

БОЛЕСТ НА ПЕЙДЖЕТ

Виктория Димитрова¹, Мариана Йорданова²

¹Студент, „Рентгенов лаборант“, Медицински колеж - Варна

²Медицински колеж към Медицински университет – Варна,
УС „Рентгенов лаборант“

PAGET'S DISEASE

Victoria Dimitrova¹, Mariana Yordanova²

¹Student, TRS X-ray Laboratory Technician, Medical College,
Medical University of Varna

²TRS X-ray Laboratory Technician, Medical College, Medical University of Varna

РЕЗЮМЕ

Болезтта на Пейджет (деформиращ остеоартрит, *osteitis deformans*, остеоидистрофия) е хронично доброкачествено заболяване. В резултат на това нарушение костите стават чупливи и придобиват неправилна форма. Най-често биват засегнати костите на таза, черепа, гръбначния стълб и краката. Клиничната картина варира от безсимптомно протичане до тежки скелетни деформации. По-голямата част от пациентите са асимптомни и често заболяването се открива с рентгенография или компютърна томография (СТ) на костите по друг повод. БП засяга по-често мъжете. При повечето пациенти с активна БП или с риск за фрактури се препоръчва терапия с бисфосфонати. Ако нямаме оплаквания в началото, може да не се нуждаем от лечение. При по-напреднали случаи се налага медикаментозно лечение.

Ключови думи: деформация на остейта, костна болка, вторичен остеоартрит, костна деформация, хиперваскуларност, неврологични усложнения

ABSTRACT

Paget's disease (deforming osteoarthritis, *osteitis deformans*, osteodystrophy) is a chronic benign disease. As a result of this disorder, bones become brittle and irregular in shape. The bones of the pelvis, the skull, the spine and the legs are most frequently affected. The majority of patients are asymptomatic and often the disease is detected by X-ray or computed tomography (CT) of bones on another occasion. Paget's disease (PD) affects men more often. Bisphosphonate therapy is recommended in most patients with active PD or at risk of fracture. If the patient has no complaints at the beginning, he may not need treatment. More advanced cases require medical treatment.

Keywords: osteitis deformans, bone pain, secondary osteoarthritis, bones deformation, hypervascularity, neurological complication

УВОД

Болестта на Пейджет (БП) или така наречената Остеитис деформанс е рядко заболяване. Болестта е кръстена на сър James Paget. Описана за първи път през 1877 година. Paget описва хронично възпаление на костта като деформация на остеита. Това е хронично заболяване на костите и се характеризира с нарушаване на нормалния процес при костното ремоделиране. „Нормалното костно ремоделиране има баланс на силите, които по принцип действат, за да определят нова костна тъкан. Именно това ремоделиране осъществява нормални нива на калций в костите“ (4). От своя страна костите, които са засегнати от болестта, имат нарушено костно ремоделиране и костите не са синхронизирани. В резултат на това костта, която се формира е ненормално увеличена, не е достатъчно плътна, крехка е и е по-податлива на счупване.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

Болестта на Пейджет се проявява от 1,5 до 8,0 % от населението в зависимост от възрастта и страната на пребиваване. Среща се рядко при хора на възраст под 55г. и разпространението ѝ се увеличава с възрастта. Мъжете по-често са засегнати от БП в сравнение с жените в съотношение приблизително 3:2 (5). Симптомите на болестта могат да бъдат объркани с тези на артрит. Приблизително 70-90% от хората с БП са асимптомни (2). Въпреки това малка част от засегнатите индивиди проявяват различни симптоми:

- Костна болка (най-често);
- Вторичен остеоартрит (когато БП се появява около става)
- Костна деформация;
- Прекомерна топлина (поради хиперваскуларност);
- Неврологични усложнения (причинени от компресията на нервна тъкан) (2).

Първата проява на болестта обикновено е повишената алкална фосфатаза в кръвта. Но като най-чест симптом е болка в костите.

В зависимост от това коя кост е засегната, болестният процес може да предизвика болки в костите, уродливост, фрактура и артрит. Най-често се засягат костите на гръбнака, бедрената кост, костите на таза, на черепа, ключицата, както и раменната кост (3). Заради уголемяването на костите има вероятност да се захванат съседни нервни тъкани, което става причина за изтръпване. Ако уголемяването е в колянната става може да се стигне до артрит и окуцяване, а

също така и до болки и известна скованост в тазобедрената или колянната става. Когато са засегнати костите на черепа са възможни главоболие, загуба на зрение и слух. Загубата на слуха в едно или в двете уши може да настъпи, когато болестта е засегнала костите на черепа и костта заобикаляща вътрешното ухо. Лечението може да забави загубата на слуха или да го предотврати. В редки случаи може да се стигне до притискане на черепа и по-точно на околоочните нерви. В напреднал стадий на болестта може да се стигне до развитие на застойна сърдечна недостатъчност, поради увеличаване натоваарването на сърцето.

Ранната диагностика е много важна при това заболяване. Деца на родители с тази диагноза, трябва да си правят алкално-фосфатозен кръвен тест на всеки 2 или 3 години. Ако нивото на алкалната фосфатаза е над нормата могат да се извършат и други тестове. Болестта на Пейджет може да се диагностицира с един от изброените тестове:

- Рентгеново изследване;
- Повишено ниво на алкална фосфатаза в кръвта в комбинация с нормални нива на калций, фосфат и аминотрансфераза;
- Маркери на костния обмен в урината: пиридинолин;
- Повишени нива на серумния и уринарния хидроксипролин;
- Компютърната томография (КТ) е полезна при определяне на степента и активността на състоянието. Ако КТ предполага Болест на Пейджет се прави рентгеново изследване за потвърждение на диагнозата;
- Костна сцинтиграфия с Tc99m-MDP: силно чувствителен метод, но не специфичен.

Патогенеза на болестта - етапи:

- Остеокластична активност;
- Смесена остеокластична-остеобластна активност;
- Остеобластна активност;
- Злокачествена дегенерация (1).

Първоначално се наблюдава значително увеличена скорост на костната резорбция в локализираните зони, причинени от големи и многобройни остеокласти. Остеолизата е последвана от компенсаторно увеличаване на костно образуване, индуцирано от костнообразуващите клетки наречени остеобласти намиращи се в района на засягане. Това е свързано с ускореното отлагане на ламеларна кост по дезорганизиран начин. Тази интензивна клетъчна активност създава хаотична картина на трабекуларна кост, а не на нормалния линеен ламеларен модел. Заздра-

вената кост и пространството на костния мозък се заменя и запълва с излишък от фиброзна съединителна тъкан с подчертано увеличаване на кръвоносните съдове, което кара костта да стане хиперваскуларна.

БП може да бъде причинена от бавно развиваща се вирусна инфекция, т.е.: парамиксовируси присъстващи в организма в продължение на много години без да проявяват симптомите си. Свързаните вирусни инфекции включват: респираторен-синцитиален вирус, кучешки вирус и вирус на морбили. Скорошни доказателства породиха съмнения относно свързването на морбили с БП. Сър Джеймс Пейджет първо предположил, че болестта се дължи на възпалителен процес. Някои данни сочат, парамиксовирусната инфекция като основна причина за болестта, което може да бъде в подкрепа на тезата, че именно възпалителните процеси в организма са първопричина. Въпреки това все още не е изолиран инфекциозен вирус като причинителен агент, а други доказателства предполагат присъстваща хипер активна функция към витамин D. Евентуално лабораторно замърсяване може да е повлияло в минали изследвания, свързващи морбили с Болестта на Пейджет. Налице е също така и наследствения фактор в развитието на болестта. Два гена SQST и RANK, специфични места на хромозоми 5 и 6 са свързани с Болестта на Пейджет. Генетичните условия могат да включват или да не включват фамилна анамнеза. Около 50% от хората с наследствена БП имат мутация в гена SQSTM1, който кодира протеин наречен р62, участващ в регулиране функцията на остеокластите. Въпреки това около 10-15% от хората, които развиват заболяването без никаква семейна анамнеза също имат мутация в гена SQSTM1. Рядко Болестта на Пейджет може да се развие при първичен рак на костите, известен като Сарком на Пейджет. БП се локализира само в някои кости на тялото. Една по-късна фаза на заболяването се характеризира с подмяна на костния мозък със силно васкуларна фиброзна тъкан.

РЕЗУЛТАТИ

Лечението на това заболяване се концентрира върху контрол на активността на заболяването, както и овладяване на усложненията. В случаите когато кръвните изследвания са в норма, няма симптоми и алкалната фосфатаза е в норма или минимално завишена тогава може да не се наложи лечение. Болките в ставите могат да изискват приемане на противовъзпалителни

лекарства или обезболяващи. Целта на лечението е облекчаване на костната болка и предотвратяване прогресирането на болестта. Медикаментозно лечение: В момента са известни 5 биофосфонати. Най-често се предписва ризедронова киселина, алендрова киселина и памидронова киселина. Етиндроновата киселина може да бъде избрана за терапия само при определени пациенти, но е по-рядко прилагана. Прилагането на тези медикаменти е противопоказно при пациенти с тежко бъбречно заболяване. Хирургия: Медикаментозната терапия преди операцията спомага за намаляване на евентуални кръвоизливи и други усложнения (1). Обикновено има три основни условия при Болестта на Пейджет, за които се препоръчва операция:

- фрактури;
- тежък генеративен артрит, когато медикаментите и физиотерапията не повлияват на заболяването;
- костна деформация.

Усложнения в резултат от разширяване на черепа или гръбначния стълб могат да засегнат нервната система. Въпреки това повечето неврологични симптоми дори тези, които са умерено тежки могат да бъдат лекувани с медикаменти и да не са нуждаят от неврохирургична намеса.

Лечението може да контролира болестта и да намали симптомите. В случай, че има деформация на костите, може да се наложи опора на пета-та или ортопедични обувки (4). Хирургична намеса може да се наложи в случаите, ако има деформирана кост, става или пък има прещипан нерв от нарасналата кост.

БП може да доведе и до други състояния, като:

- Артрит, причинен от засягане на дълга кост в долния крайник, като се нарушава и налягането в съседни стави. Прекомерното увеличаване на костта може да натовари дадена става и това да доведе до артрит. В такъв случай болката може да се дължи на комбинация от болестта и от остеоартрит;
- Сърдечно-съдово заболяване, което може да е в резултат от по-късен стадий на БП, т.е. с повече от 15% засягане на скелета. Тази увеличена «работа на сърцето» може да доведе до образуването на калцификати на аортната клапа, а получената аортна стеноза причинява левокамерна хипертрофия;
- Калкулозата в бъбреците е по-рядко срещана при пациенти с Болест на Пейджет;
- Проблеми с нервната система могат да възникнат при пациенти в резултат на пови-

шен натиск върху мозъка и гръбначния мозък;

- Когато БП засегне костите на лицето, зъбите могат да се разклатят и да настъпят нарушения при дъвченето;
- Ангиоидни ивици могат да се развият в резултат на калциране на колагена или друго патологично отлагане (1).

Болестта на Пейджет не е свързана с остеопорозата. Въпреки, че остеопорозата и БП могат да се проявят при един и същ пациент. Въпреки голямата разлика между тях, някои лечения за БП се използват също за лечение на остеопороза. Изгледите обикновено са добри, особено ако се приложи лечение преди да настъпят значителни промени в засегнатите кости. Всяка кост може да бъде засегната, но Болестта на Пейджет се проявява най-често в гръбначния стълб, черепа, таза, бедрената кост и долния крайник. По принцип симптомите се развиват бавно и заболяването не се разпространява в нормалните кости.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Общото разпространение и тежестта на БП намалява (1). Причината за тези промени е неясна. Около 15% от хората с БП имат член на семейството с тази болест. В случаите, когато болестта е фамилна тя се наследява автозомно доминиращо, въпреки че не всички хора, които наследяват засегнатата версия на гена ще изразят болестта. Честотата на Болест на Пейджет варира значително в зависимост от географското местоположение. Засяга предимно хора с европейски произход, докато хората от африкански, азиатски или индийски произход са по-рядко засегнати. БП е по-рядко срещана в Швейцария и Скандинавия за разлика от останалата част на Западна Европа (1).

ЛИТЕРАТУРА

1. Wikipedia.org [Internet]; "Paget's disease of bone" [First update: April 15, 2007; Last updated: August 21, 2017], Available from: www.wikipedia.com
2. Medscape.com [Internet]; "Paget Disease" [Updated: Nov 21, 2016], Author: Mujahed M Alikhan, MD; Chief Editor: Herbert S Diamond, Available from: www.medscape.com
3. Puls.bg [Internet]; "Болест на Пейджет - рядка болест, засягаща кости-

те", [Updated: October 27, 2014], Author: aidIrinaPeeva, Available from: www.puls.bg

4. Bolime.net [Internet]; "Болест на Paget – симптоми, причини, лечение" [Updated: November 21, 2013] Available from: www.bolime.net
5. Spisniemd.bg [Internet]; "Болест на Paget" [Updated: July 01, 2015] Available from: www.spisniemd.bg

*Адрес за кореспонденция:
Виктория Димитрова
гр. Русе, ул Михаил Хаджикостов №10, вх1, ет 4
e-mail: v.dimitrova967@gmail.com*