BOALA PAGET

* Mai frecventa la pop engleza; incidenta in scadere posibil legat de vaccinarea antioreion. F=B; creste cu varsta; ocazional in familii AD
* Clinic – 1 sau mai multe oase afectate; cel mai frecvent craniu; mb inf; coloana. Determina deformari osoase
* Craniu: crestere asimetrica a craniului; cu pierdere de auz; rar la nivelul oaselor fetei; daca afecteaza baza craniului – compresiune pe trunchi [probleme cu respiratia] sau pe cerebel [prob cu echilibru]. Daca craniu e prea greu – dificultati de a ridica capul; migrena de tensiune;
* Vertebre, mai ales cele lombare; compresie pe nervii spinali; cifoza;
* Mb inferioare – pelvis frecvent afectat, de obicei nu se vede clinic; deformarea femurului si a tibiei [crestere de temperatura locala dat vascularizarii excesive observabil la nivelul tibiei]. Se asociaza cu fx pe os patologic, transversale, mai ales la femur, apoi la tibie
* Durere de diferite cauze: osoasa [surda, putin intensa; persista noaptea]; articulara [severa, cu impotenta functionala; mai ales la sold; accentuata de ortostatism]; musculara; neurologica [compresia radacinilor nervoase fie prin cresterea vertebrelor fie prin fx vertebrale; cea mai intensa].
* Radiologie:

= initiat leziuni osteolitice [mai vizibile la nivelul craniului, fronto-parietal sau la capetele oaselor lungi b inf, in forma de flacara sau V inversat; se extind in osul sanatos cam cu 1 cm pe an].

= ulterior apar zone de osteoscleroza in zonele anterior afectate de osteoliza care cresc treptat si se asociaza cu formare de os nou subperiostal ce determina ingrosare de os; aspect de cotton-wool; chiar si in aceste zone pot apare zone de osteoliza secundara; atentie la craniu si la ingrosarea bazei craniului;

= captare mult crescuta la scintigrama; orice leziune desc la scinti trebuie evaluata rx/ct pt a exclude un neo/o fx.

-DXA ?

* Patologie: exces local de osteoclaste, care au mai multi nuclei si prezinta in interiorul nucleilor si ocazional in citoplasma microfilamente similare cu cele din nucleocapsida Paramixoviridelor (v urlian; virusul respirator sincitial). Maduva hematopoetica/grasa este inlocuita de stroma fibrocelulara, care este hipervasculara. Apare activarea osteoblastelor care formeaza os nou, dar care este aranjat haotic.
* Biochimie

= hipercalcemie daca au fx; imobilizare; HPTH1; meta osoase;

= cresteri de markeri de resorbtie osoasa – CTX; NTX; hidroxyprolina urinara

=cresteri de makeri de osteosinteza – fosfataza alcalina [ajunge la nivele foarte mari, se coreleaza cu extensia bolii]. Altii cum este osteocalcina sau P1NP nu sunt la fel de sensibili

= PTH, calcitonina -normale

* Complicatii neoplazice –

= sarcom (osteos., fibros., chondros., anaplazic); <1% din pc cu B Paget; evaluarea unei leziuni care creste repede, se asociaza cu durere de novo. !! intrerupere de cortex osos. Supravietuire proasta

= tumora cu celule gigante – de obicei benigne; mai ales la craniu/oasele fetei; celule multinucleate gigante. Tratament – operatie sau iradiere; ocazional raspund la doze mari de dexametazona

* Alte complicatii

= hipercalcemie, de obicei asoc ci HPTH1

= guta

= ICC prin cresterea fluxului cardiac datorita leziunilor hiper vasculare din oase; determina stenoza calcara de valva aortica;

* TRATAMENT

1. Calcitonina de somon [mai eficient cea injectabila] – inhiba resorbtia de os prin legarea de receptrii de pe suprafata osteoclastelor.

eficienta in timp in scaderea fofs alc, si disparitia leziunilor dar la oprirea tratamentului reapar in timp. Prin scaderea vascularizarii leziunilor osoase se poate folosi preoperator pt a scadea sangerarea.

50-100U\*3/sapt; 200 U din cel nazal

50% fac anticorpi impotriva calcitoninei; la 28% suficient de multi ai sa devina ineficienta

Reactii adverse: flush; greata; varsaturi; dureri abdominale; diaree; poliurie; tetanie; reactii alergice

1. Bifosfonati: pamidronat – 60 sau 90 mg iv repetat la nevoie; alendronat 40 mg/zi, 6 luni; risendronat 30 mg/zi 2 luni; zolendronat 5mg

se repeta la nevoie

indicatii de tratament:

* Durere osoasa
* Hipercalcemie dat imobilizarii
* Deficit neurologic dat modificarilor vertebrale
* ICC cu output crescut
* Preoperator
* Preventia deformarilor/pierderii de auz

1. Chirurgical – proteza de sold/genunchi; pt tasarile vertebrale