

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm01021&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 01021. Хвороба Педжета кісток (деформуючий остеїт)

Автор: Editors

Редактори оригінального тексту: -

Дата останнього оновлення: 2013-08-27

Основні положення

- Хвороба Педжета є хронічним метаболічним захворюванням скелета невідомої етіології. Вона характеризується швидкою локальною резорбцією кісткової тканини з подальшою хаотичною перебудовою, що веде до порушення структури кісток однієї або кількох ділянок скелета.
- Зазвичай має місце ураження черепа, хребта, тазу та довгих кісток нижніх кінцівок.
- Місцеві симптоми включають біль, переломи, ознаки компресії нервів і кісткові новоутворення. Концентрація лужної фосфатази в плазмі є підвищеною.

Поширеність

- Етіологія невідома
- Хворіють люди середнього та похилого віку; діагностично значущі симптоми, як правило, не спостерігаються у пацієнтів молодше 50 років.
- Існує також ювенільна форма хвороби, що викликає важке прогресуюче захворювання кісток.
- Дещо частіше зустрічається у чоловіків, ніж у жінок

- Поширеність є значною в Центральній Європі і США (2–5% серед осіб віком старше 55 років), але вона поступово знижується; набагато нижча поширеність у Скандинавії
- У 15–40% пацієнтів є сімейний анамнез захворювання.

Ознаки та симптоми

- Перебігає безсимптомно протягом тривалого часу, часто діагностується випадково при дослідженні причини підвищення концентрації лужної фосфатази в плазмі або інтерпретації рентгенограм кісток.
- Біль в кістках, зміна кривизни кісток та патологічні переломи
- Можливі важкі компресійні нейропатії: втрата слуху, мієлопатія та радикулопатія.

Діагностика

- Типові рентгенологічні зміни: остеосклероз, потовщення (зображення [зображення 01248] Paget's disease of bone) і зміна кривизни кісток, можливі патологічні переломи та іноді остеопороз або остеолізис.
- Сканування кісток покаже ступінь захворювання: зазвичай виявляють більше одного місця ураження.
- Лужна фосфатаза плазми зазвичай підвищується в активній фазі захворювання.
- Іноді буває важко відрізнити захворювання від злоякісних новоутворень (наприклад, метастазів раку передміхурової або молочної залози, лімфоми), особливо при ураженні хребта.
 - Ураження хребта можна підтвердити за допомогою КТ або МРТ.
- У деяких випадках може бути показана біопсія кісткової тканини.

Лікування

- Лікування є важливим та ефективним, дозволяє попередити виникнення ускладнень.
- Бісфосфонати пригнічують активність остеокластів, а також впливають на структуру новоутвореної кісткової тканини. Їх вводять у вигляді інфузії. Золедроновна кислота є в даний час препаратом вибору [джерело R1].

- Відповідь на лікування зберігається досить довго, зазвичай впродовж 12 місяців або більше. За необхідності курс лікування можна повторити.
- Лікування та спостереження зазвичай проводять в спеціалізованій медичній допомозі. Під час спостереження особливу увагу приділяють появі симптомів та рівню лужної фосфатази плазми.
 - Однак навіть безсимптомні пацієнти повинні отримувати терапію у випадку підвищення концентрації лужної фосфатази плазми до рівня, що вказує на активне захворювання та певну локалізацію уражень (наприклад, хребет або череп), що збільшує ризик ускладнень.

Пов'язані джерела

- Література [пов'язані] [00492] [Paget's disease of bone ...](#)

Джерела інформації

R1. Reid IR, Miller P, Lyles K et al. Comparison of a single infusion of zoledronic acid with risedronate for Paget's disease. N Engl J Med 2005 Sep 1;353(9):898-908. [PubMedID] [16135834]

Зображення

- [Зображення 01248](#). Paget's disease of bone.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm01021 Ключ сортування: 024.022 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2013-08-27

Автор(и): [Editors](#) Редактор(и): Видавець: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)
Власник авторських прав: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)

Навігаційні категорії
[EBM Guidelines](#) [Endocrinology](#)

Ключові слова індексу
speciality: [Endocrinology](#) [Osteitis Deformans](#) [Paget's disease of bone](#) [Bone](#) [Bone diseases](#) [Bone pain](#) [Paget](#)
[Diphosphonates](#) [Bisphosphonates](#) [Zoledronic acid](#) [іср-2: L99](#) [іср-2: L71](#)