

Osteomalacie

Jan Rosa

Osteocentrum Affidea Praha, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Hradci Králové

Osteomalacie s charakteristickými histomorfometrickými, rentgenovými, laboratorními a klinickými rysy je vyjádřeným syndromem narušené mineralizace kostní hmoty v dospělém věku.

Z etiologického hlediska příčinou osteomalacie bývá nedostatek substrátu (kalcium, fosfáty), nadměrné uplatnění inhibitorů mineralizace nebo deficit či nemožnost uplatnění facilitátoru mineralizace (vitamin D).

Úměrně vysokému počtu vrozených i získaných příčin osteomalacie je heterogenní i její klinický a laboratorní obraz, který spíše výjimečně bývá plně vyjádřen.

Léčba konkrétního případu je určena příčinou osteomalacie a může (ale nutně nemusí) zahrnovat korekci základního onemocnění, aplikaci vápníku a různých forem vitamínu D, ale také ortopedické zákroky. Pro některé z hereditárních forem je výhledově k dispozici biologická či substituční léčba.

Článek se pokouší pokrýt celou šíři variant osteomalacie, přičemž zmiňuje skutečnost diskutovanou až v posledních letech – totiž výskyt oligosymptomatických, neúplně vyjádřených forem.

Klíčová slova: kostní matrix, kostní minerál, mineralizace, osteoid, osteomalacie.

Osteomalacia

Osteomalacia with characteristic histomorphometric, radiographic, laboratory and clinical features is a prominent syndrome of disturbed bone mineralisation in adulthood.

From an etiological point of view, osteomalacia is usually caused by substrate (calcium, phosphate) deficiency, presence of excess mineralization inhibitors or deficiency or ineffectiveness of mineralization facilitator (vitamin D).

In proportion to the high number of congenital and acquired causes of osteomalacia, its clinical and laboratory picture is heterogeneous and rarely fully expressed.

The treatment of a particular case is determined by the cause of osteomalacia and may (but does not necessarily) include correction of the underlying disease, administration of calcium and various forms of vitamin D, as well as orthopaedic interventions. For some of the hereditary forms, biological or replacement therapy is prospectively available.

The article attempts to cover the whole range of osteomalacia variants, mentioning a fact discussed only in recent years – the occurrence of oligosymptomatic, incompletely expressed forms.

Key words: bone matrix, bone mineral, mineralization, osteoid, osteomalacia.

Fyziologie a složení kosti

Kost v živočišném organismu plní několik funkcí. Zajišťuje lokomoci (skelet končetin), ochranu důležitých orgánů (kostra hrudníku, páteře a lebky), prostředí pro krvetvornou tkáň (v dospělosti především těla obratlů). Je rezervoárem vápníku a fosforu a, jak se v posledních letech ukazuje, plní i funkci orgánu s parakrinní i typicky endokrinní funkcí (1).

Kostní tkáň sestává ze složky bílkovinné (osteoid, kostní matrix), tvořené převážně kolagenem typu I a dalšími tzv. nekolagenními proteiny. Kostní hmota je v procesu kostní novotvorby produkována osteoblasty

jako trojřoubovice kolagenu, který plní strukturální funkci. Do osteoidu se velmi rychle (5–10 dní po jeho depozici) začíná ukládat kostní minerál. Jde o kalciumfosfátové soli, v čisté podobě krystaly hydroxyapatitu $\text{Ca}_{10}(\text{PO}_4)_6(\text{OH})_2$. Za fyziologických okolností trvá rychlá fáze, během níž se osteoid nasatí minerálem z 50 % své kapacity (primární mineralizace), zhruba 3 měsíce. Na fázi primární mineralizace navazuje pomalejší fáze mineralizace sekundární, jež může trvat až léta a hypoteticky vést až ke 100 % nasycení osteoidu kalciumfosfátem. Ve skutečnosti k dosažení maxima obsahu kostního minerálu nedochází, protože kost je průběž-

MUDr. Jan Rosa

Osteocentrum Affidea Praha, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Hradci Králové
rosaj@affidea-praha.cz

Cit. zkr: Vnitř Lék. 2023;69(4):254-260

Článek přijat redakcí: 6. 3. 2023

Článek přijat po recenzích: 3. 5. 2023