

je možné zachytit tzv. Looserovy zóny kostní přestavby (označované též jako pseudofrakturny nebo kortikální infrakce či Milkmanovy linie, viz Obr. 1), nejčastěji na stydkách a sedacích kostech a krčku femuru. V rtg obraze imponují jako široká transversální projasnění se sklerotickými okraji, v různé míře zasahující do kortikální kosti, většinou kolmo k jejímu povrchu, často symetricky (Obr. 1). Histologicky se jedná o oblasti hypomineralizovaného osteoidu ohraničené sklerotickými okraji. Vyšetření kostní scintigrafií poskytuje obraz difúzně zvýšené akumulace, patologicky akcentovaný v místech Looserových zón.

Oblasti skeletu s akumulací hypomineralizovaného osteoidu představují locus minoris resistentiae. Looserovy zóny tak mohou zcela atraumatically progredovat do obrazu tzv. „insufficiency“ zlomenin (tedy zlomenin vznikajících působením normálních sil na patologicky změněnou kostní tkáň). Komprese obratlových těl jsou méně časté, ale byly popsány i těžké kyfoskopické deformity páteře u pacientů s dlouhodobou neléčenou osteomalácií (32).

U pacientů s významnou hypofosfatemíí nejasné etiologie je zpravidla nezbytné použít celé spektrum zobrazovacích metod k lokalizaci suspektního mezenchymálního tumoru, vč. pozitronové emisní tomografie (PET) za použití izotopu galia 68 s DOTA peptidy (68Ga-DOTA).

Diferenciální diagnostika

Úvodní diferenciální diagnostika může být v dospělosti, s ohledem na rozmanitost klinických symptomů, velmi rozsáhlá. Anamnéza, klinické vyšetření, zobrazovací metody a především výsledky laboratorních vyšetření zpravidla zúží výběr na metabolické osteopatie, které zahrnují metastatické postižení skeletu, primární hyperparatyreózu a renální kostní chorobu.

Osteoblastické kostní metastázy mohou vykazovat obdobný laboratorní obraz i nález na kostní scintigrafii. Mnohočetný myelom, projevující se často podobnými subjektivními obtížemi (bolesti kostí, svalová slabost), odliší přítomnost lytických lézí při rtg vyšetření a anémie, přičemž je nezbytné správně interpretovat případné známky nedostatečnosti ledvin.

Primární hyperparatyreóza může imitovat osteomalacii zvýšenou alkalicou fosfatázou, hypofosfatemíí a scintigrafickým obrazem. Pravidelně přítomná hyperkalcemie je však pro osteomalacii netypická. Pro renální kostní nemoc je pak spíše než hypofosfatemie typická hyperfosfatemie.

Pomineme-li možnost lehké elevace celkové ALP (na vrub kostního izoenzymu) u pacientů s vystupňovanou kostní remodelací, je pro osteoporózu typický zcela normální laboratorní obraz kalciumfosfátového metabolismu. DXA kostní denzitometrie stanovuje denzitu kostního minerálu (Bone Mineral Density, BMD), která je kompozitním parametrem. BMD je jednak funkcí absolutního objemu kostní hmoty (proto je diagnostickým kritériem osteoporózy), jednak stupně její mineralizace (DMB). U pacientů s osteomalácií se – zcela logicky – pravidelně zjišťují hluboké poklesy BMD do pásma „osteoporózy“ (33). Příčina těchto poklesů ovšem nemusí spočívat v poklesu absolutního objemu kostní hmoty a o osteoporózu se tedy vůbec nemusí jednat. Opakovaně bylo prokázáno, že u seniorů, tedy u populaci nejnáchylnější k deficitu vitamínu D i vápníku, suplementace vitamínem D i v relativně

Obr. 1. Looserovy zóny kostní přestavby obou bérců u pacienta s dekompenzovanou Bylerovou chorobou (progresivní familiární intrahepatální cholestáza). Chronická malabsorpce vedoucí k osteomalacii



Podle Tarazi M et al. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2016; 19:150-153, se souhlasem autorů i vydavatele

nízkých dávkách má z krátkodobého hlediska pozitivní efekty na BMD (34, 35) a dokonce snižuje incidenci nevertebrálních zlomenin (36, 37). Suplementace vápníkem a vitamínem D nemá žádný nebo minimální vliv na úroveň kostní remodelace (38), jejíž ovlivnění je jinak nezbytným předpokladem vzestupu BMD a snížení rizika zlomenin. Pozitivní vliv suplementace vápníkem a vitamínem D na BMD i riziko zlomenin u seniorů lze tedy z velké části vysvětlit úpravou subklinické poruchy mineralizace kostní matrix. Významné poklesy BMD v seniorské populaci tedy mohou znamenat přítomnost osteoporózy, je však pravděpodobné, že často i s různě vyvinutým podílem hypomineralizace kostní matrix. Příznakový komplex osteomalacie u těchto pacientů nemusí být zdaleka plně vyjádřen, resp. u polymorbidních pacientů ve vyšším věku může být přehlédnut. V této souvislosti není na škodu opakovaně zdůrazňovat, že samotný pokles BMD automaticky neznamená diagnózu osteoporózy; vždy je nezbytné vyloučit jinou osteopatii, vč. podílu osteomalacie.

Terapie

Léčba osteomalacie je v principu určena její příčinou.

Je-li to možné, tak by měla především zahrnovat korekci základního onemocnění nebo alespoň potlačení jeho aktivity a zmírnění jeho dopadu na skelet.

Léčba osteomalacie v různé míře zahrnuje aplikaci vitamínu D v perorální či, je-li to nezbytné, v parenterální formě.

Udržovací dávky vitamínu D v rozmezí 1 000–2 000 IU denně, doporučované v prevenci a terapii osteoporózy, u pacientů s prokázaným laboratorním deficitem nepostačují. Jsou nicméně vhodné u pacientů s osteomalácií, pokud není její příčinou deficit vitamínu D. U pacientů s hladinami 25OHD < 25 nmol/l lze k rychlému dosažení cílových hladin 25OHD použít režim aplikace 50 000 IU vitamínu D 1x týdně po dobu 8–12 týdnů následovaný udržovacími dávkami (39, 40) či perorálních dávek 6 000 IU denně po dobu tří měsíců (40). Alternativně lze použít úvodní nasycovací dávku 100 000 IU (24). Platí, že potřeba vitamínu D je individuální a vyšších dávek je zpravidla třeba u pacientů s velmi nízkými hladinami 25OHD, starších, obézních (velký distribuční objem), uživatelů antikonvulziv, glukokortikoidů, antitykotik na bázi ketokonazolu a při léčbě AIDS (30).