Вродени системни заболявания на костите

Публикувано от **dannyboy** на **27.04.2010**

Вродени системни заболявания на костите

Несъвършенното костообразуване представлява вродена непълноценност на костите, които са меки и лесно се чупят .

В най-тежките случаи болестта се развива вътреутробно. Детето се ражда с изкривени крайници, последица от вътреутробни костни счупвания. Нови счупвания на костите стават при раждането, а след това при незначителни травми по време на повиване, прохождане и по друг повод.

Характерно е, че счупванията зарастват бързо. Скелетът тежко се деформира. Децата са със широк череп и изостават в ръста. Фонтанелите бавно се затварят. Първите зъби поникват късно, те са жълти и лесно се чупят. Мускулите са слабо развити и при тежки случаи активните движения са много трудни.

Заболелите деца най-често умират преди или по време на раждането или по-късно от насложена инфекция. При по-късната форма костните счупвания настъпват между втората и десетата година, като по-често са избирателните счупвания /бедрена кост, раменна кост, тибия/, а гръдният кош е деформиран поради изкривяване на гръбначния стълб. С настъпване на половата зрялост счупванията се прекратяват.

Прогнозата е лоша поначало. При късната форма и при активно лечение /ортопедична корекция на деформираните кости и предпазване от нови счупвания/ прогнозата се подобрява.

Ахондроплазия

Заболяването представлява нарушение във вкостеняването на растежния хрущял. Крайниците остават къси, докато туловището се развива нормално. Ръцете обикновено едва достигат до хълбоците на дължина. Пръстите на ръцете са къси, като средните три пръста са с еднаква дължина. Болестта е нелечима.

Прогнозата по отношение на преживяемостта е добра.

Мраморна болест

Тя представлява уплътняване на костната тъкан като последица от нормална изграждаща дейност на остеобластите и намалена разграждаща дейност на остеокластите. Кухините на гъбестото вещество, в които е поместен костният мозък, се запълват с костна тъкан. Причините за заболяването не са изяснени. Болестта се проявява само в половината от случаите, а другите доживяват без особени оплаквания до дълбока старост. Характерни са три признаци: лесно

счупване на костите, прогресиращо намаляване на зрението и тежка анемия. Заболяването е нелечимо.
Прогнозата по отношение на преживяемостта при по-голямата част от болните е благоприятна.

Множествена екзостоза /шипове/

Тази болест представлява най-честата системна аномалия на скелета. Шиповете /екзостози/ се появяват по различни кости, най-често в областта на коленната и раменната стави. Те са с различна големина - някои не се забелязват, а други изпъкват под кожата. Растежът им се прекратява при завършване на скелетното развитие. Оперативно се премахват онези шипове, които пречат на болните или притискат нерви и кръвоносни съдове.
Прогнозата е добра и благоприятна по отношение на преживяемостта след оперативно отстраняване на екзостозата.

Powered by
Bukvar.bg
© 2010-2024