

WRODZONA ŁAMLIWOŚĆ KOŚCI JAKO STAN ZAGROŻENIA ŻYCIA NOWORODKA

V Środkowo Europejski Kongres Osteoporozy i Osteoartrozy oraz XVII Zjazd Polskiego Towarzystwa Osteoartrologii i Polskiej Fundacji Osteoporozy, Kraków 20-21.09.2013

Streszczenia:

Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja 2013, vol 15 (Suppl. 2).str 125-126

P26

WRODZONA ŁAMLIWOŚĆ KOŚCI JAKO STAN ZAGROŻENIA ŻYCIA NOWORODKA

Michałus I., Jakubowska-Pietkiewicz E., Rusińska A., Chlebna-Sokół D.

Uniwersytet Medyczny w Łodzi Klinika Propedeutyki Pediatrii i Chorób Metabolicznych Kości

Słowa kluczowe: wrodzona łamliwość, noworodki, złamania

Wstęp. Wśród wielu objawów wrodzonej łamliwości kości typu III dominują złamania, które dokonują się niekiedy już wewnątrzmacicznie lub tuż po urodzeniu i mają one największe znaczenie dla stanu nowonarodzonego dziecka. Konsekwencją licznych złamań są bardzo silne dolegliwości bólowe, które często są przyczyną pogorszenia stanu ogólnego noworodka, zaburzeń oddychania i krążenia.

Cel. Celem pracy jest przedstawienie problemów zdrowotnych i zagrożeń dla życia noworodków z wrodzoną łamliwością kości diagnozowanych i leczonych w Klinice Propedeutyki Pediatrii i Chorób Metabolicznych Kości.

Materiał i metody. Pacjenci i metody. Badaniami objęto 16 noworodków, w tym 9 dziewczynek i 7 chłopców, które zostały przyjęte do Pododdziału Patologii Noworodka z podejrzeniem wrodzonej łamliwości kości. U wszystkich dzieci przeprowadzono ocenę stanu zdrowia, rozwoju somatycznego oraz badania oceniające gospodarkę wapniowo-fosforową. Wszyscy pacjenci mieli wykonane zdjęcie RTG całego ciała (*babygram*).

Wyniki. Spośród ocenianych dzieci 13/16 urodziło się o czasie. W rodzinie żadnego z nich nie rozpoznano wcześniej wrodzonej łamliwości kości. U 5/16 dzieci urodzeniowa masa ciała była poniżej 2500 g; a czworo oceniono w skali wg Apgar poniżej 8 punktów w pierwszej minucie. W badaniu fizycznym u wszystkich noworodków stwierdzono zaburzenia proporcji ciała związane z przebytymi złamaniami kości długich kończyn. Większość dzieci wymagała zaopatrzenia złamań, które rozpoznano po porodzie, jedno z dzieci przebyło złamanie podczas transportu, pozostałe podczas codziennej aktywności i zabiegów pielęgnacyjnych.

Wnioski. 1. Dolegliwości bólowe w przebiegu złamań przyczyniają się do pogorszenia stanu noworodka i zwiększają ryzyko wystąpienia zaburzeń ze strony innych narządów i układów; mogą stanowić stan zagrożenia życia.

2. Złamania w przebiegu wrodzonej łamliwości kości typu III są przyczyną deformacji i skrócenia kończyn oraz zniekształcenia klatki piersiowej, co prowadzi do zaburzeń aktywności ruchowej i rozwoju somatycznego.

3. Pacjenci z wrodzoną łamliwością kości wymagają stałej, wielospecjalistycznej opieki, zarówno ortopedycznej jak i pediatrycznej oraz psychologicznej, z uwagi na różnorodne

problemy zdrowotne.

Praca częściowo finansowana z Grantu nr NN 407 060 938 i środków statutowych Uniwersytetu Medycznego w Łodzi nr 503/01-090-02/503-01.

P26

BRITTLE BONE DISEASE – LIFE THREATING CONDITION IN NEONATE

Michałus I., Jakubowska-Pietkiewicz E., Rusińska A., Chlebna-Sokół D.

Uniwersytet Medyczny w Łodzi Klinika Propedeutyki Pediatrii i Chorób Metabolicznych Kości

Keywords: *osteogenesis imperfecta, neonates, fractures*

Objectives. Introduction. Fractures dominate among many symptoms of osteogenesis imperfecta type III; sometimes they are intrauterinally or soon after birth, and they are the most important to the state of a newborn. The consequences of a number of fractures are very strong pain, which often lead to a general deterioration in the newborn, respiratory and circulatory disturbances.

Aim. Aim of this study is to present health problems and threats to lives of newborns with osteogenesis imperfecta diagnosed and treated in the Department of Pediatrics Propedeutics and Bone Metabolic Diseases.

Materials and methods. Patients and methods. The study included 16 infants (9 girls and 7 boys), who were admitted to the Neonatal Pathology Ward of suspected osteogenesis imperfecta. In all children clinical examination, somatic development evaluation and calcium and phosphorus metabolism evaluation were assessed. All patients had X-ray picture of

the whole body (babygram).

Results. 13 of the assessed children were born at term. In all family osteogenesis imperfecta occurred first time. In 5/16 children's birth weight was less than 2500 g, and four had Apgar score less than 8 points in the first minute. The physical examination in all infants show abnormal body proportions associated with previous long bone fractures of the extremities. Most children require a supply of fractures, which were diagnosed after birth, one of the children underwent fractures during transport, the other in daily activity and care.

Conclusions. 1. Pain in course of fractures contribute to the severe state of the newborn and increase the risk of disturbances in other organs and systems, and may be life-threatening.

2. Fractures in the course of osteogenesis imperfecta type III are cause of deformations and shorteninig of the legs and chest deformations, and leading to disturbances in motor activity and somatic development.

3. Patients with osteogenesis imperfecta require constant, multidisciplinary care, both orthopedic and pediatric and psychological, due to a variety of health problems.

The study was supported by grant No NN 407 060 938 and the statutory activity of Medical University of Lodz No 503/01-090-02/503-01.