

استئوژنز ایمپرفکتا چه نوع بیماری است؟

یک اختلال ژنتیکی می باشد که در آن استخوان بدن خیلی راحت و اغلب بدون ضربه محکم می شکنند. در این بیماری کودکان ضعف مفاصل و بد شکلی استخوان دست و پا و ستون مهره خمیده دارند البته علائم آن بستگی به شدت بیماری در یک طیف خفیف تا شدید قرار دارد. عوامل ایجاد کننده این بیماری سابقه خانوادگی و یا ژنتیک خود بیماری باشد.



این بیماری چه علایمی دارد؟

۱. کوتاهی قد
۲. صورت ۳ ضلعی
۳. مشکلات تنفسی
۴. کاهش شنوایی
۵. شکستگی مکرر بدون ضربه شدید
۶. صلیبه چشم آبی رنگ

این بیماری انواع مختلف دارد که شامل:

نوع ۱: این نوع بسیار ملایم و خفیف است و رایج ترین نوع این بیماری می باشد. در این افراد تغییر شکل استخوان خیلی کم است گاهی اصلاً تغییر شکل وجود ندارد. ولی استخوان این افراد خیلی زود شکسته می شود.



نوع ۲: نوع شدید بیماری می باشد. خیلی سریع استخوان شکسته می شود. معمولاً شکستگی دوران جنینی باعث فوت در دوران جنینی می شود

نوع ۳: این نوع نسبتاً شدید است. در این نوع بدشکلی استخوان ها ، قد کوتاه خمیدگی ستون فقرات و اختلالات تنفسی دیده میشود.

نوع ۴: این نوع از نوع ۱ شدید تر و از نوع ۳ خفیف تر است. بدشکلی شدید استخوان و کوتاهی قد دیده می شود.



آیا استئوژنز ایمپرفکتا درمان دارد؟

این بیماری درمان قطعی ندارد و اقداماتی که انجام می شود ، جهت افزایش کیفیت زندگی این کودکان می باشد. درمان بیماری بر اساس شدت بیماری و سن کودک و سن کودک متفاوت است.



درمان شامل چه مواردی می شود؟

۱- داروی بی فسفونات که به صورت خوراکی و وریدی استفاده می شود و در کاهش شکستگی و درد استخوان مفید است.

۲- جراحی در شکستگی استخوان و هم چنین در بد شکلی شدید و عدم جوش خوردن استخوان شکسته شده مفید می باشد.

۳- کچ گیری و آتل بستن استخوان شکسته شده جهت بیحرکت کردن آن مفید است و باید اینکار خیلی زود انجام شود. و این کار باعث جلوگیری از شکستگی بیشتر استخوان می شود.



دانشگاه علوم پزشکی تهران
مرکز طبی کودکان
قطب علمی اطفال کشور

راهنمای مراقبت برای والدین مراقبت از کودک با استخوانهای شکننده استئوزنر ایمپرفکتا



کد آموزشی: ۱-۹



نکات مهم در زمان ترخیص

از بلند کردن کودک خود با این مشکل نترسید ولی احتیاط کنید. موقع تعویض پوشک کودک خود دست و پای او را نکشید. برای بلند کردن کودک یک دست را بین دو پا و زیر باسن کودک و سر و گردن و شانه های کودک روی بازوی دست دیگر خود قرار دهید. اگر شگستگی رخ داد احساس گناه نکنید. برای جابجایی کودک از صندلی چرخدار استفاده شود و بین کودک و صندلی یک پد نرم قرار دهید. ورزش شنا و پیاده روی توصیه می شود.



تهران، انتهای بلوار کشاورز، خیابان دکتر قریب، جنب بیمارستان امام خمینی (ره)، پلاک ۶۲، مرکز طبی کودکان. تلفن: ۰۲۱۶۱۴۷۵
وب سایت بیمارستان: آموزش به بیمار مرکز طبی

<http://chmc.tums.ac.ir>



- ۴- داروی پامیدورانت نیز به صورت وریدی استفاده می شود. این دارو یک بار در روز به مدت ۳ ساعت، برای ۳ روز پشت سر هم استفاده می شود. بر اساس شرایط کودک در فواصل ۲ تا ۶ ماهه تکرار می شود.
- ۵- رژیم سرشار از کلسیم و ویتامین د باید رعایت شود. لبنیات سرشار از کلسیم میباشند.
- ۶- ویتامین د در جذب کلسیم نقش مهمی دارد. یک منبع سرشار از ویتامین د، نور خورشید می باشد.
- ۷- با قرار دادن مستقیم پوست بدن در برابر نور خورشید ویتامین د جذب بدن می شود.
- ۸- ورزش هایی مثل شنا و پیاده روی برای قوی کردن استخوان مفید است.

