

# Несовершенный остеогенез



**Несовершенно́нный остеогене́з** (лат. *osteogenesis imperfecta*) — группа генетических нарушений. Одно из заболеваний ломкости костей. Люди с НО либо имеют недостаточное количество коллагена, либо его качество не соответствует норме. Так как коллаген важный белок в структуре кости, это заболевание влечёт за собой слабые или ломкие кости.

Будучи генетическим нарушением, НО является аутосомно-доминантным дефектом. В большинстве переданным по наследству от родителей, однако, возможна и индивидуальная спонтанная





## 1-й тип

Коллаген нормального *качества*, но вырабатывается в недостаточных *количествах*.

Кости легко ломаются, в особенности до пубертата

Лёгкое искривление спины

Слабость связочного аппарата суставов

Пониженный мышечный тонус

Обесцвечивание склер (глазного белка), обычно придающие им голубовато- карий цвет

Ранняя потеря слуха у некоторых детей

Слегка выступающие глаза

Также различают 1-й тип А и 1-й тип В по наличию или отсутствию несовершенного дентиногенеза (характеризуемый опаловыми зубами; отсутствует в IА, присутствует в IВ). Помимо повышенного риска фатальных переломов костей, ожидаемая продолжительность жизни в пределах нормы.

# 1-й тип



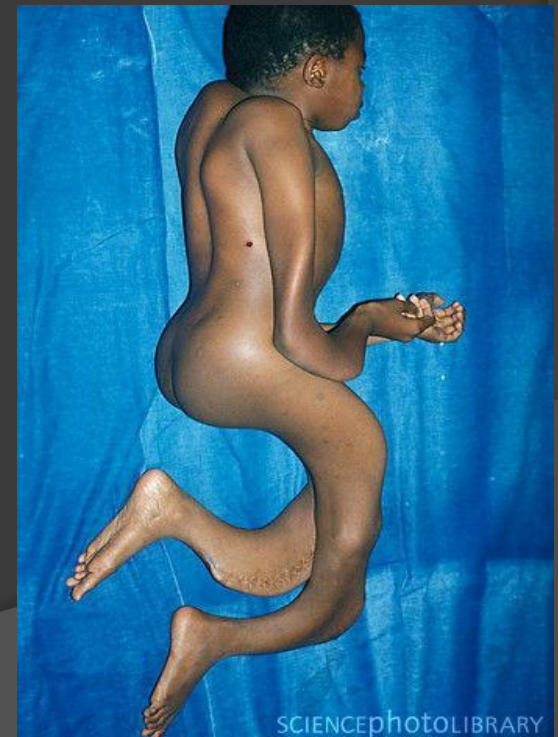
## 2-й тип

Коллаген недостаточного количества или качества.

Большинство случаев умирает на протяжении первого года жизни по причине дыхательной недостаточности или внутричерепного кровоизлияния,

трудности с дыханием в связи с недоразвитыми лёгкими, тяжёлые деформации кости и невысокий рост.

2-й тип может быть далее разбит на подклассы А, В, С, различаемые радиографическим анализом длинной трубчатой кости и рёбер.





# 3-й тип







# Семейное поражение несовершенным остеогенезом

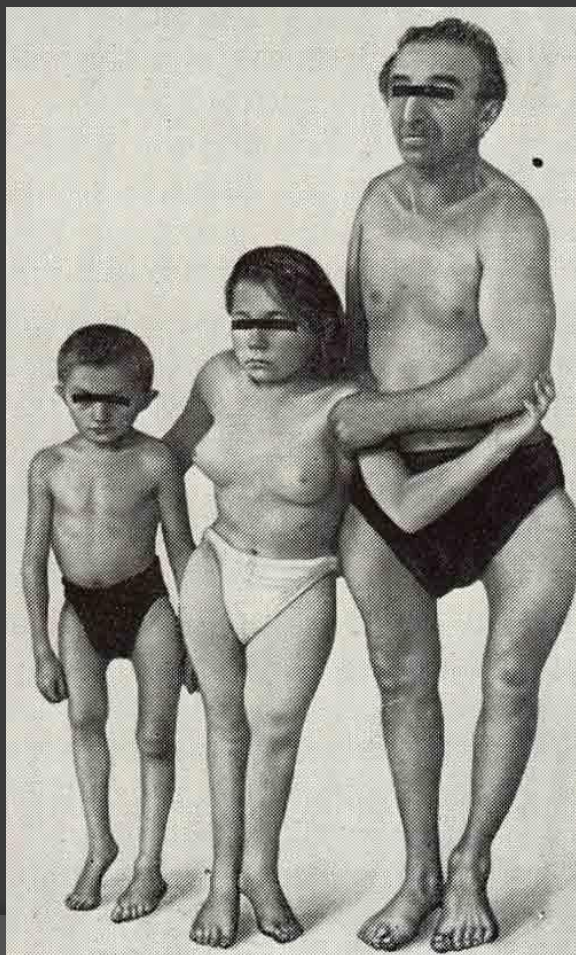


Рис. 23. Ишемическая контрактура Фолькмана правой голени у большой С., 4 лет, с несовершенным остеогенезом, и/Б 971013.

