



СТАТУС ВИТАМИНА D И ОБМЕН КОСТНОЙ ТКАНИ ПРИ ДИСТРОФИЧЕСКОЙ ФОРМЕ ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА У ДЕТЕЙ

Пронина И. Ю.^{1,2}, Макарова С.Г.^{1,3}, Мурашкин Н.Н.^{1,4,5}, Горелова Ж.Ю.¹, Вершинина М.Г.¹, Семикина Е.Л.¹, Аникин А.В.¹

¹Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация;

²Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, Москва, Российская Федерация;

³Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова, Москва, Российская Федерация;

⁴Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Москва, Российская Федерация;

⁵Центральная государственная медицинская академия Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Российская Федерация



Рис.1. Ребенок с дистрофической формой ВБЭ

Введение: Обеспеченность витамином D играет важную роль для поддержания здоровья, в том числе и для обмена костной ткани. Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) – это группа редких наследственных заболеваний, которые характеризуются поражением кожных покровов и слизистых с образованием пузырей и эрозий в ответ на минимальную травму. В настоящее время, в связи с увеличением продолжительности жизни больных с ВБЭ актуальной является профилактика поздних осложнений. Одним из осложнений генерализованных форм ВБЭ признано снижение минеральной плотности костной ткани (МПК).

Цель: Изучить распространенность низкой МПК у детей с дистрофической формой ВБЭ и ее взаимосвязь с сывороточными показателями фосфорно-кальциевого обмена и костного метаболизма.

Материалы и методы: Проведено проспективное наблюдательное исследование 48 детей с дистрофической формой ВБЭ в возрасте от 3 до 18 лет. МПК оценивали методом двуэнергетической рентгеновской абсорбциометрии на остеоденситометре Lunar iDXA. Всем пациентам проведено лабораторное исследование крови с определением основных показателей фосфорно-кальциевого обмена и маркеров костного ремоделирования. Оценка костного возраста осуществлялась посредством рентгенографии костей кистей с захватом лучезапястных суставов в прямой проекции. Статистический анализ данных проводился при помощи пакета статистических программ Statistica Ver 13.3. Оценка физического развития детей проводилась с помощью специализированного пакета прикладных программ ВОЗ Anthro и Anthro Plus.

Результаты: В исследовательскую группу входили 21 мальчик и 27 девочек. Возраст пациентов составил 78 (44; 143) мес., костный возраст - 51 (29; 118) мес., при этом отставание костного возраста от паспортного наблюдалось в 52% случаев (у 25 детей).

Z-критерий BAZ составил -1,73 (-3,5; -0,22). Z-критерий МПК поясничного отдела позвоночника (-1,51±1,14, в диапазоне от -3,4 до 1,7) оказался снижен (<-2SD) у 52% пациентов, тогда как относительно костного возраста был снижен у 26% детей. Следует отметить, что Z-критерий МПК у мальчиков с ВБЭ был выше, чем у девочек (-1,13±1,52 (диапазон от -2,8 до 1,2) и -1,64±0,99 (диапазон от -3,4 до 0,6), соответственно), однако различие не оказалось статистически значимым (p=0,779). Мы выявили повышение уровней P1NP (457,8 (294,2; 877,5) нг/мл) и СТХ (1,33 (0,97; 1,79) нг/мл), но не остеокальцина (62,9 (42,1; 81,6) нг/мл). Вместе с тем, уровни маркеров у мальчиков были значимо выше, чем у девочек.

Уровень витамина D был снижен до 20,4 (12,7; 35,3) нг/мл, дефицит витамина D (менее 20 нг/мл) наблюдался в 50% случаев (у 24 детей), а выраженный дефицит (менее 10 нг/мл) - в 10% случаев (у 5 детей) – рис.2. Другие показатели фосфорно-кальциевого обмена были в пределах референсных интервалов.

Несмотря на известное влияние уровня витамина D на минерализацию костной ткани, мы не выявили его корреляции с МПК и маркерами костного ремоделирования. Вместе с тем, имеются корреляции МПК с другими показателями: паратгормоном (r=0,462, p=0,026), С-концевым телопептидом коллагена I типа (r=0,467, p=0,025), остеокальцином (r=0,541, p=0,008), кальцием общим (r=0,447, p=0,032), фосфором r=0,453, p=0,03).

Выводы: Низкая обеспеченность витамином D в виду нарушения целостности кожных покровов и слизистых желудочно-кишечного тракта характерна для детей с дистрофической формой ВБЭ, в связи с чем необходима своевременная медикаментозная коррекция его уровня. Недобор МПК наблюдается в большинстве случаев у детей с дистрофической формой ВБЭ, что обусловлено недостаточным всасыванием кальция, опосредованным низким уровнем витамина D.

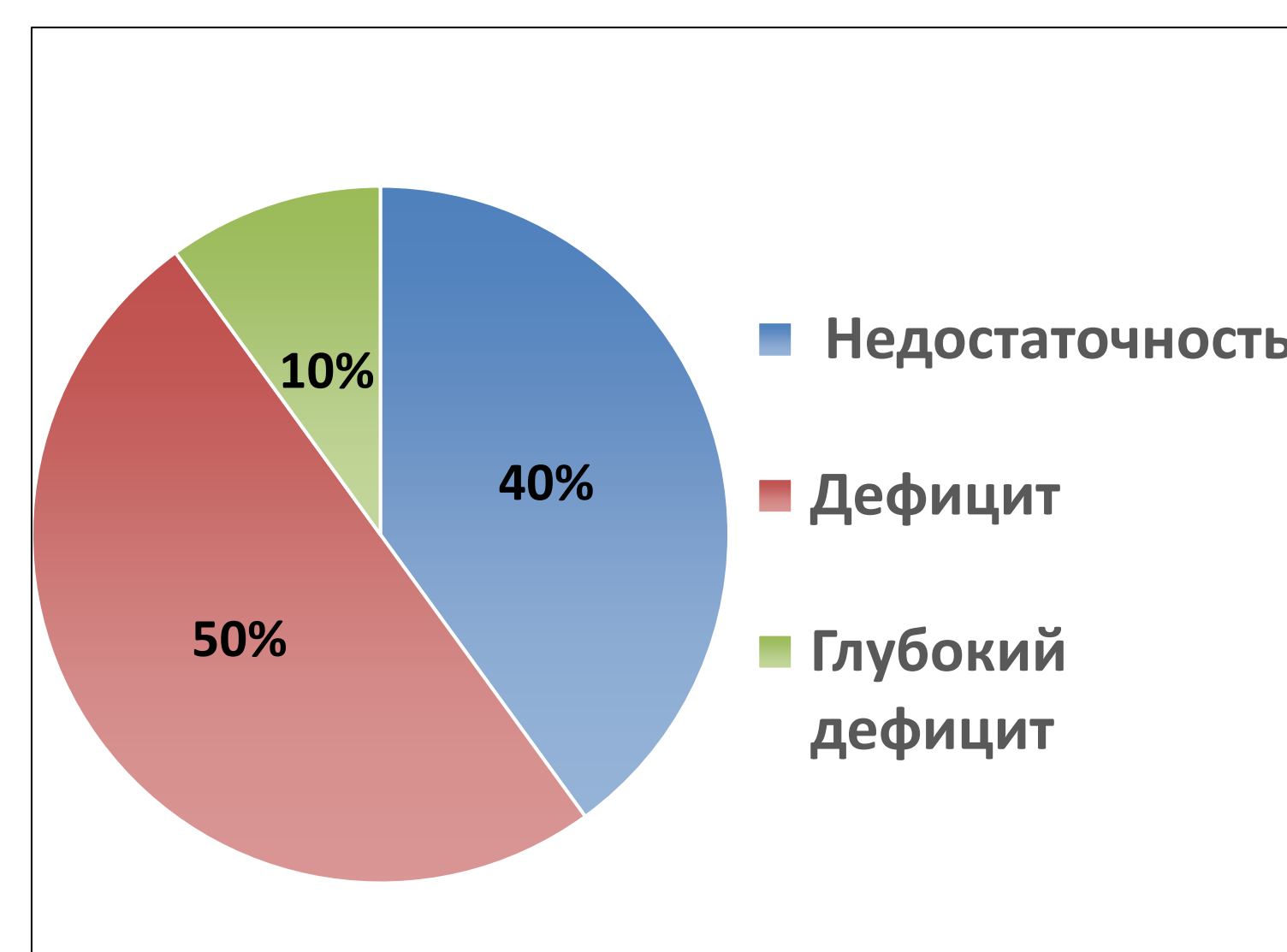


Рис.2. Статус витамина D у детей с дистрофической формой ВБЭ