

* * *

СОСТОЯНИЕ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У МАЛЬЧИКОВ С МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА

Галашевская А.А.¹, Почкайло А.С.², Водянова О.В.^{1,2}

¹Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Республика Беларусь;

²Минская областная детская клиническая больница, а/г Лесной, Республика Беларусь

Ключевые слова: мышечная дистрофия Дюшенна; минеральная плотность костной ткани; остеопороз

Актуальность. Мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) — это наследственное нервно-мышечное заболевание, клинически проявляющееся у мальчиков и характеризующееся прогрессирующей мышечной слабостью с постепенной утратой способности к самостоятельному передвижению, развитием кардиомиопатии и дыхательной недостаточности. Снижение минеральной плотности костей с последующим развитием остеопороза является одним из серьезных осложнений МДД, особенно на фоне лечения глюкокортикостероидами (ГКС). **Цель:** определить состояние минеральной плотности костной ткани (МПКТ) у мальчиков с МДД.

Материалы и методы. Обследовано 83 мальчика с диагнозом МДД в возрасте 2–17 лет (медиана 8,9 (6,5; 11,4) года). Из общего числа обследованных 29 (35%) детей получали ГКС (преднизолон, метилпреднизолон, дефлазакорт), 29 (35%) были неамбулаторными (с утраченной способностью к самостоятельному передвижению). МПКТ измеряли методом двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (денситометр «Stratos DR») по педиатрическим программам (поясничный отдел позвоночника (L1–L4) и всё тело без включения костей черепа (total body less head — TBLH). Низкая МПКТ для данного хронологического возраста определялась при значениях Z-score $\leq -2,0$ SD. Данные представлены в виде медианы, нижнего и верхнего квартилей.

Результаты. Средние показатели МПКТ составили: L1–L4 — 0,457 (0,418; 0,523) г/см² (Z-score: $-1,0$ ($-2,0$; $-0,1$) SD); TBLH — 0,497 (0,463; 0,532) г/см² (Z-score: $-0,3$ ($-1,4$; $1,5$) SD). В общей когорте у 25 (30%) детей выявлена низкая МПКТ, достигая 38% среди пациентов, получающих ГКС-терапию, и 52% — среди неамбулаторных пациентов. Обнаружена значимая связь между Z-score МПКТ L1–L4 и Z-score МПКТ TBLH с возрастом пациентов ($r_s = -0,61$ и $r_s = -0,96$; $p = 0,000$). Установлено, что у мальчиков с МДД с возрастом, по мере ухудшения их способности к самостоятельному передвижению, частота регистрации низкой МПКТ увеличивалась, достигая 100% к 13 годам. В анамнезе у 12 (14%) пациентов наблюдались переломы костей. Однако педиатрическому определению остеопороза (согласно ISCD 2019, наличие значимого анамнеза переломов в сочетании с низкой МПКТ или наличие хотя бы одного компрессионного перелома позвонка) соответствовали только 3 (4%) пациента.

Заключение. Выявлена высокая частота встречаемости низкой МПКТ у мальчиков с МДД, достигающая 100% к 13-летнему возрасту. Полученные данные указывают на не-

обходимость проведения ранней профилактики нарушений
костной минерализации и рутинного мониторинга состояния
МПКТ в данной когорте пациентов.

* * *