

## РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ОСТЕОПОРОЗА (ОСТЕОПЕНИИ) ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ МЫШЕЧНЫХ ДИСТРОФИЯХ И АМИОТРОФИЯХ У ДЕТЕЙ

Евтушенко С.К., Шаймурзин М.Р., Евтушенко О.С., Чучварова С.С.

*Донецкий областной детский клинический центр нейрореабилитации  
Донецкий НИИ травматологии и ортопедии*

Наследственные прогрессирующие мышечные дистрофии и амиотрофии представляют генетически гетерогенную группу нейродегенеративных заболеваний, для которых характерно прогрессивное течение. Актуальность проблемы НМЗ определяется высокой распространенностью данной группы заболеваний и тяжелой инвалидизацией больных. В Украине количество детей с НМЗ ежегодно увеличивается и приближается к 2000 тыс. В связи с увеличением числа детей с НМЗ в 1997 году организован амбулаторный прием и выделены 4 самостоятельных специализированных стационарных коек для детей с НМЗ. В реестре базы данных Центра (2001–2012 гг.) зарегистрировано 348 детей с НМЗ, включая: 152 (43,7%) ребенка с первично-мышечными заболеваниями; 107 (30,7%) детей со спинальными мышечными атрофиями; 89 (25,6%) детей с наследственными мотосенсорными полиневропатиями. За 12 лет мы наблюдали выраженные проявления остеопороза у 47 детей в возрасте от 5 до 15 лет, прежде всего у пациентов, длительно принимающих глюкокор-

тикоиды, – 21 (44,7%) ребенок, у больных, которые продолжительно сохраняли горизонтальное положение или большую часть дня проводили в инвалидной коляске – 26 (55,3%) пациентов. У данной категории больных на фоне симптомокомплекса поражения нейро-мышечного аппарата в виде симметричной мышечной слабости и гипотрофии в конечностях (100%), нарушения функции ходьбы («утиная» (56,4%), перонеальной походки (14,7%), ходьбы с акцентом на передние отделы стоп (28,2%)); затруднением бега, прыжков, ходьбы на пятках, частых спотыканий, падений (100%); гипорефлексии (34,9%), а в 59,3% – отсутствия сухожильных рефлексов; костно-суставных нарушений (деформации стоп (pes cavus (27,3%), плоские (43,4%), плосковальгусные (30,8%)), позвоночного столба (кифосколиоз (54,1%), сколиоз (86,2%), гиперлордоз (38,3%)); ретракций сухожилий (32,5%), сгибательных контрактур в голеностопных (76,4%), коленных (36,2%) суставах; были выявлены ведущие неврологические синдромы, характерные для ранних проявлений остеопороза (остеопе-

нии): выраженные продолжительные миалгии, артралгии в крупных суставах, боли в костях, позвоночнике, прогрессирующий вегетативно-сосудистый синдром с дистоническими и синкопальными приступами, акропарестезии, головная боль, полинейропатия при ПМД и СМА. В процессе установления диагноза остеопороза, кроме оценки жалоб и клинического осмотра, дети направлялись на рентгеновскую денситометрию (Донецкий НИИ травматологии и ортопедии); у 28 (59,6%) детей были выявлены признаки остеопении, у 19 (40,4%) пациентов диагностирован остеопороз. Для оценки активности патологического процесса при остеопорозе и выбора нацеленного лечения проводится биохимическое исследование ионизированного кальция в крови и 25-гидроксивитамина D. Для лечения и профилактики остеопороза применялись мультивитаминные препараты с витамином D<sub>3</sub>, реко-

мендовалась сбалансированная диета, физические нагрузки. При концентрации 25-гидроксивитамина D 20–31 нмоль/л назначался витамин D<sub>3</sub> 1000 МЕ 2 раза в сутки, при <20 нмоль/л назначался по 2000 МЕ 2 раза в сутки – курс лечения 3 месяца, затем проводилось повторное исследование 25-гидроксивитамина D, при отсутствии клинического эффекта назначались бисфосфонаты (ибандронат 2,5 и 5,0 мг в день по схеме непрерывного лечения под контролем биохимических маркеров остеопороза). Таким образом, неврологические проявления остеопороза базируются на синдромах мультисистемного поражения нейро-мышечного аппарата и являются предвестниками прогрессии патологического процесса. Их ранняя идентификация позволяет вовремя начать целенаправленное лечение и предупредить грозные неврологические и соматические осложнения.