

канская научная медицинская библиотека, Редакция журнала "Здорово-охранение". – 2008. – № 7. – С. 55-60.

9. Щеплягина Л.А. / Л.А. Щеплягина [и др.] // Остеопения у детей. – Пособие для врачей. – Москва. – 2005. – 40 с.

10. Branca, F. Calcium, physical activity and bone mass – building bones for a stronger future / F. Branca, S. Vatuena // Public. Health Nutr. – 2001. – V. 4. - №12. – P. 117-123.

ОСТЕОДИСТРОФИЯ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПЕЧЕНИ

Сукало А.В. – д.м.н., профессор, чл.-кор. НАНРБ; Савчук С.А.* – врач-педиатр УЗ ГДИКБ

УО «Белорусский государственный медицинский университет», кафедра детских болезней №1, Минск, Беларусь

**УЗ ГДИКБ, Минск, Беларусь, kafedra.pediatric1@yandex.ru*

Diseases of the skeletal system is now widely distributed throughout the world. In recent years, osteoporosis is diagnosed more often in people with chronic liver disease. In our country, issues related to hepatic osteodystrophy in childhood and adolescence until now remained poorly understood and determine the relevance of scientific and practical research on the issue. Therefore the development of methods for early diagnosis, prevention and treatment of these children - a way to improve their health now and in the future.

Key words: osteodystrophy, children, skeletal system, chronic liver.

Введение. Заболевания костной системы в настоящее время широко распространены во всем мире. В последние годы остеопороз всё чаще диагностируется у детей с хронической патологией печени. В нашей стране вопросы, касающиеся печеночной остеодистрофии в детском и подростковом возрасте, до настоящего времени остаются недостаточно изученными и обуславливают актуальность научно-практических исследований по данной проблеме. Поэтому разработка методов своевременной диагностики, профилактики и лечения таких детей – путь к укреплению их здоровья в настоящем и будущем.

Остеопороз – наиболее распространенное системное заболевание скелета, характеризующееся низкой костной массой и микроструктурными повреждениями костной ткани, что приводит к повышенной хрупкости кости и увеличению риска переломов. Это определение сформулировано на международных конференциях по остеопорозу в Копенгагене (1990 г.) и Гонконге (1993 г.) и является в настоящее время общепринятым [3, 7].

Остеопороз протекает длительно и поражает значительную часть населения. Согласно заключению экспертов ВОЗ, остеопороз по частоте встречаемости занимает четвертое место среди неинфекционной патологии, уступая лишь сердечно-сосудистым, онкологическим заболеваниям и сахарному диабету. В мире насчитывается около 200 млн человек, страдающих остеопорозом (Л. Я. Рожинская, 1998). В последние годы отмечается и рост выявляемости детей со сниженной костной массой. Последние сведения о частоте остеопороза в детском возрасте имеют большой разброс – от 5 до 59%. Однако большинство российских авторов считают, что наибольшую частоту сниженной минеральной плотности костной ткани регистрируют в подростковом возрасте. Эпидемиология переломов свидетельствует о том, что их максимум в детском возрасте приходится на 5-7, 13-14 лет и может быть обусловлен значительным увеличением роста на фоне недостаточного накопления с возрастом костной массы. В литературе имеются сведения о связи остеопороза взрослых и накопления костной массы в детском возрасте. Авторы утверждают, что если минеральная масса кости в детстве была снижена на 5-10%, то в пожилом возрасте частота перелома шейки бедра увеличивается на 25-30%. В литературе приводятся данные о прямой зависимости минеральной плотности костной ткани женщин от потребления в детстве и юности продуктов питания, богатых кальцием, о возможности прироста пика костной массы у взрослых на 5-10% за счёт потребления возрастной нормы кальция в раннем детском возрасте. По данным зарубежных авторов, этого достаточно для двукратного снижения риска переломов в более поздние периоды жизни [1, 2]. Следовательно, дефицит кальция и возникающий впоследствии остеопороз становятся чрезвычайно важными социально-экономическими проблемами. В первую очередь это связано с осложнениями остеопороза – переломами тел позвонков, шейки бедренной кости и т.д., приводящими к инвалидности больных и их высокой смертности от сопутствующих заболеваний [8].

Известно большое количество причин развития остеопороза, что наглядно демонстрирует общепринятая классификация. Согласно последней, остеопороз у взрослых и детей может быть первичным (идиопатическим) и вторичным. Первичный составляет до 85% всех случаев заболевания. Это остеопороз, который выявляется без сопутствующей патологии или приема препаратов, негативно влияющих на метаболизм костной ткани. Классическое его проявление — постменопаузальный остеопороз [7]. Вторичный остеопороз обычно является осложнением различных заболеваний (злокачественные новообразования, эндокринные, воспалительные, гематологические и другие), или лекарственной терапии (системная химиотерапия, лучевая терапия, андрогенная и эстрогенная депривация, прием глюкокортикоидов), при которых развиваются нарушения минерального обмена и костного ремоделирования. Вторичный остеопороз имеет конкретный этиологический фактор и может быть разделен на три группы:

- остеопороз, связанный с основным заболеванием;
- остеопороз, возникающий в результате лечения;
- остеопороз, развивающийся на фоне основного заболевания и терапии, способствующей его развитию [2, 6].

В норме существует баланс между остеолизом и формированием новой кости – постоянно происходит ремоделирование костной ткани. Остеопороз характеризуется потерей костного матрикса и минеральных составляющих кости. Начинается усиление рассасывания кости и торможение костеобразования. Механизмы этих процессов к настоящему времени до конца не изучены. Предполагают, что в патогенезе играют роль недостаток витамина Д и кальция, гормональные факторы, билирубин. Изменения в костной ткани приводят к переломам или выраженному болевому синдрому в костях [6].

Рассмотрим некоторые процессы, которые происходят в печени и играют важную роль в синтезе костной ткани и обеспечении ее полноценности. Известно, что главной функцией витамина Д является поддержание гомеостаза кальция и фосфора, а также участие в регуляции ряда биологически важных процессов в организме. Именно в печени витамин Д под действием митохондриального и/или микросомального фермента (ферментов) превращается в 25-гидроксивитамин Д (один из основных метаболитов витамина Д). Часть его переносится кровью к своим тканям-мишеням (тонкий кишечник и кость), где он поддерживает гомеостаз кальция, а небольшая часть 25-гидроксивитамина Д подвергается гидроксилированию в почках с образованием более активного метаболита – 1,25-ОНД (кальцитриола). Следовательно, при хронических заболеваниях печени костные нарушения не являются редкостью и объясняются совокупностью факторов, приводящих к снижению уровня костного метаболизма. Таким образом, к этим факторам можно отнести:

- нарушение абсорбции витамина Д, поступающего с пищей;
- потерю витамина Д с калом и мочой;
- нарушение связывания витамина Д и его метаболитов желчными кислотами;
- повреждение механизма 25 - гидроксилирования витамина Д в печени;
- анорексию [3,5].

Печеночная остеодистрофия – метаболическое заболевание костной ткани, возникающее у больных с хроническими заболеваниями печени. При этом наблюдаются два вида нарушений: снижение минеральной плотности костной ткани - остеопения, остеопороз - и остеомалация. Остеопения, развивающаяся при холестазах (печеночная остеодистрофия) является результатом как остеопороза, так и остеомалации, однако явления остеопороза преобладают. На развитие остеопении в детском возрасте оказывают влияние популяционные факторы: гипогонадизм (который может развиваться как осложнение цирроза печени), снижение индек-

са массы тела, злоупотребление алкоголем (подростки) и нарушение питания. Не менее значимыми факторами являются и последствия цирроза: нарушение метаболизма ДЗ, недостаточность остеопротегерина, инсулиноподобного фактора роста-1 (IGF-1). Кроме того, формирование фиброза печени ведет к нарушению механизмов синтеза данных веществ. Следует помнить и о генетической предрасположенности больных, у которых имеются определенные аллели гена, кодирующего рецептор к витамину ДЗ. Проводимая кортикостероидная и диуретическая терапии оказывает неблагоприятное воздействие на метаболизм костной ткани [1, 2].

Чаще всего печеночная остеодистрофия отмечается у детей с первичным или вторичным билиарным циррозом. Может иметь значение нарушение метаболизма кортизола в печени и развитие метаболического гиперкортицизма и гипогонадизма [1].

Почти в 50% случаев остеопороз протекает бессимптомно или малосимптомно и выявляется уже при наличии переломов. Из-за снижения прочности костной ткани переломы случаются при минимальном травматизме, достаточно веса собственного тела или неловкого движения.

Медико-социальные проблемы остеопении и остеопороза во многом остаются не изученными в педиатрической практике. Особенно актуальны исследования нарушений процессов формирования костной ткани у детей с различной хронической патологией, приводящей к изменению фосфорно-кальциевого гомеостаза, в том числе и при заболеваниях печени. Эпидемиологические исследования в России практически здоровых детей в возрасте 5–16 лет показали, что снижение минеральной плотности костной ткани в зависимости от возраста имеют 10–30% обследованных [4]. В США у 54,3% детей при хронических заболеваниях печени развивается остеопения, независимо от давности заболевания (American association of endocrinologists and infectious diseases). При этом негативное влияние хронической патологии на кость может быть значительно отдалено по времени и усиливаться неполноценным питанием, снижением двигательной активности, применением большого количества медикаментов.

В литературе приводятся данные о характерных внутриутробных изменениях костной системы детей, рожденных от матерей, которые страдают хроническими заболеваниями печени. Учеными Канады и США установлено, что у 30% детей, рожденных от таких матерей, выявлены врожденные дисплазии скелета, при которых имеются аномалии формирования самих тканей опорно-двигательного аппарата. Они проявляются различными деформациями скелета, возникающими в процессе роста ребенка. Наиболее часто наблюдаются остеохондриты, периостальные наложения, врожденный вывих бедра, а также различные пороки развития отдельных частей скелета. [1, 2].

В нашей стране вопросы, касающиеся печеночной остеодистрофии в детском и подростковом возрасте до настоящего времени остаются не-

достаточно изученными и обуславливают актуальность научно-практических исследований по данной проблеме. Поэтому разработка методов своевременной диагностики, профилактики и лечения таких детей – путь к укреплению их здоровья в настоящем и будущем.

Список литературы:

1. Rouillard S, Lane NE. Hepatic osteodystrophy. *Hepatology* 2001 Jan; 33(1):301-7.
2. Hay JE. Bone disease in cholestatic liver disease. *Gastroenterology* 1995; 108:276-83.
3. Н.В. Торопцова, Л.И. Беневоленская. Остеопороз: современный взгляд на проблему // *Лечащий врач*.-2008.-№4.-с.97-98.
4. IOF: Osteoporosis in the EU: improving the assessment of fracture risk, 2006
5. Cooper C. Epidemiology and public health impact of osteoporosis. In: Reid DM, ad. *Baillieres Clinical Rheumatology - Osteoporosis*. London, Bailliere Tindall. 1993. N7. P. 459-472. 60
6. И.П. Ермакова, Я.Г. Мойсюк, В.П. Бузулина, Т.К. Коляшвили, Е.Б. Ярошенко, М.Н. Корнилов, И.А. Пронченко, Н.П. Шмерко. Динамика минеральной плотности кости у реципиентов после пересадки печени // *Остеопороз и остеопатии*.-2009.-№2.
7. К. П. Майер. Гепатит и последствия гепатита: пер. с нем. ГЭОТАР Медицина. М.1999.-423с.

ТЕЧЕНИЕ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

**Сукало А.В. – д.м.н., профессор, член-корреспондент НАН РБ,
Пучкова Н.В. – аспирант**

*УО «Белорусский государственный медицинский университет», кафедра
детских болезней №1, 2-я ДГКБ, Минск, Беларусь*

Hemolytic uremic syndrome (HUS) is characterized by the triad of thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia and acute renal failure. HUS may be classified as either diarrhoeal-associated or non-diarrhoeal/atypical (aHUS). HUS is the common reason for acute renal failure in children. The vast majority of cases occur in children younger 5 years old and follows diarrhea. Etiology, clinical manifestation are described. Approach to the diagnostics is given.

Key words: children, hemolytic uremic syndrome, thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia, acute renal failure .

Введение. В настоящее время большой интерес представляет исследование малоизученных патологических изменений, наблюдающихся