

ГИПЕРТРАНСАМИНАЗЕМИЯ КАК МАРКЕР МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА

Галашевская А. А.¹, Почкайло А. С.¹, Рейт И. Э.²

¹Белорусская медицинская академия последипломного образования,

²Минская областная детская клиническая больница, Минск, Беларусь

Актуальность. В клинической практике при случайном выявлении у ребенка повышенной активности аланинаминотрансферазы (АЛТ)/аспартат-аминотрансферазы (АСТ) многие клиницисты фокусируют свое внимание на поиске патологии печени, забывая о том, что под маской гипертрансаминаземии могут дебютировать редкие генетические заболевания, в том числе – мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) [1]. МДД представляет собой фатальное наследственное нейромышечное заболевание, наследуемое по X-сцепленному рецессивному типу, при котором наблюдается прогрессирующая дегенерация скелетных мышц, сопровождаемая повышением активности АЛТ и АСТ (внепеченочного генеза) в сочетании с еще более выраженным и патогномичным повышением активности креатинфосфокиназы (КФК) [2].

Цель. Определить ожидаемые диапазоны и характер взаимосвязи активности АЛТ, АСТ и КФК в сыворотке крови у мальчиков с МДД.

Методы исследования. Исследование проводилось в республиканском центре детского остеопороза, функционирующем на базе УЗ «Минская областная детская клиническая больница». В исследование включено 54 мальчика с МДД в возрасте от 1,5 до 16,5 лет. Выполнено в динамике 109 исследований активности АЛТ, АСТ и КФК в сыворотке крови. Медиана возраста детей на момент забора крови для исследования составила 10,0 (7,5; 11,5) лет.

Результаты и их обсуждение. Результаты исследований представлены в таблице.

Таблица – Показатели активности АЛТ, АСТ и КФК в сыворотке крови у мальчиков с МДД

Показатель	Me (LQ ₂₅ ; UQ ₇₅)	min	max
АЛТ, Ед/л	245 (140; 373)	52	867
АСТ, Ед/л	173 (123; 253)	57	1788
КФК, Ед/л	7160 (4128; 11280)	1295	29610

Из данной таблицы следует, что повышение активности АЛТ, АСТ и КФК в сыворотке крови отмечалось в 100% случаев со сравнительно более выраженным повышением активности КФК (в 7-155 раз от верхней границы нормы).

При проведении корреляционного анализа выявлены положительные корреляционные связи между КФК и АЛТ ($r_s=0,69$; $p<0,001$), КФК и АСТ ($r_s=0,85$;

$p < 0,001$), АЛТ и АСТ ($r_s = 0,83$; $p < 0,001$). Между возрастом пациентов и исследуемыми лабораторными показателями отмечались сильные отрицательные корреляционные связи высокой степени значимости: АЛТ ($r_s = -0,70$; $p < 0,001$), АСТ ($r_s = -0,77$; $p < 0,001$), КФК ($r_s = -0,75$; $p < 0,001$), свидетельствующие о более выраженной активности ферментов «мышечного распада» у детей младшего возраста.

Выводы. Установлено, что у мальчиков с МДД в 100% случаев отмечалась гипертрансаминаземия, сопровождаемая более выраженным повышением активности КФК (в 7-155 раз). Таким образом, у ребенка мужского пола случайно выявленная стойкая гипертрансаминаземия неясного генеза должна насторожить клиницистов в отношении МДД, детерминируя определение в сыворотке крови активности КФК – как более специфического маркера МДД.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ушакова, Р. А. Синдром цитолиза в дебюте генетических заболеваний у детей: анализ первичной заболеваемости / Р. А. Ушакова, С. П. Бочкарева, А. А. Верещинская // Российский педиатрический журнал. – 2020. – Т. 1, № 4. – С. 18–24.

2. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management / D. J. Birnkrant [et al.] // Lancet Neurol. – 2018. – Vol. 17, № 3. – P. 251–267.

ЧАСТОТА ПЕРЕЛОМОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СОСТОЯНИЯ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Галашевская А. А., Почкайло А. С., Водянова О. В.

*Белорусская медицинская академия последипломного образования,
Минск, Беларусь*

Актуальность. Дети с детским церебральным параличом (ДЦП) имеют высокий риск развития нарушений плотности и структуры кости вплоть до тяжелого вторичного остеопороза и ассоциированных с ним переломов, так как с ранних этапов своего развития подвержены влиянию различных факторов риска, ведущих к снижению минеральной плотности костной ткани (МПКТ) [1, 2].

Цель. Проанализировать частоту переломов костей в зависимости от состояния МПКТ у детей с ДЦП.

Методы исследования. Исследование проводилось в республиканском центре детского остеопороза, функционирующем на базе УЗ «Минская областная детская клиническая больница». В исследование включено 106 детей в возрасте 5-18 лет с верифицированным диагнозом ДЦП (двойная гемиплегия – 5,7%, спастическая диплегия – 55,7%, гемипаретическая форма – 16,0%, гипер-