СОДЕРЖАНИЕ ВИТАМИНА D У БОЛЬНЫХ ВРОЖДЕННЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

А.Б.Рахматов[1], М.К.Халдарбеков[2]
[1,2]Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Республики Узбекистан

DOI: 10.67620/dermajournal.1730132

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) – это группа редких и неизлечимых в настоящее время генетически гетерогенных наследственных заболеваний, для которых характерны механическая хрупкость кожи и слизистых оболочек, что приводит к образованию пузырей и эрозий при минимальных травмах. Обширные буллезные поражения кожных покровов сопровождается потерей жидкости и белков, повышением метаболизма в условиях дефицита из-за дисфагии. В совокупности это приводит к истощению организма, развитию недостаточности питания, микро- и макроэлементов, т.ч. кальция и витамина D.

Целью исследования являлось изучение обеспеченности витамином D больных ВБЭ.

В исследование были включены пациенты, проходившее стационарное лечение в отделение генодерматозов РСНПМЦДВиК МЗ РУз за период 2023-2025гг. В обследование были включены дети в возрасте 3-10 лет с установленными простой и дистрофической формами ВБЭ. Определяли долю детей с ВБЭ с недостаточностью/дефицитом витамина D. Обеспеченность витамином оценивали по концентрации 25(OH)D в сыворотке крови. Определение концентрации 25(OH)D выполнено на приборе Roche Hitachi Cobas E411 (Германия) методом иммунохемилюминесценции. Недостаточность витамина D определяли при концентрации 25(OH)D в диапазоне 20-30 нг/мл, дефицит – при 10-19 нг/мл, глубокий дефицит – менее 10 нг/мл. Медианное значение концентрации 25(OH)D в сыворотке крови у детей с ВБЭ составило 21,7 (13,0; 36,6) нг/мл, минимальное было равно 3,2 нг/ил, максимальное – 70 нг/мл. Недостаточная обеспеченность витамином D была определена у 28% больных, дефицит – 29%, глубокий дефицит – у 12%. У детей с простой формой ВБЭ концентрация 25(OH)D оказалась значимо выше, чем у пациентов с дистрофической формой. У детей разного пола и госпитализированных в разные сезоны концентрация 25(OH)D была сопоставимой. Обнаружена слабая отрицательная корреляция между концентрацией 25(OH)D и возрастом пациентов.

Проведенные исследования показали низкий уровень обеспеченности витамином D у детей с ВБЭ, который снижался с возрастом и зависел от формы заболевания. Так, при дистрофической форме чаще наблюдался его дефицит, а при простой – недостаточность. Сезон обследования и пол пациентов не влияли на концентрацию 25(OH)D. Данные об обеспеченности витамином D детей с различными формами ВБЭ необходимы для оптимизации терапевтической стратегии ведения этой тяжелой категории больных, а изучение эффективности различных схем саплементации витамином D должно стать темой дальнейших исследований.