

Наш опыт применения бисфосфонатов у пациентов с орфанными заболеваниями

Шлякова Е.Ю.

ФГБУ ВО ПИМУ Минздрава России, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Бисфосфонаты — препараты, влияющие на резорбцию костной ткани, замедляющие потерю минеральной плотности кости (МПК). Длительное время показанием для назначения бисфосфонатов было лечение опухолей костной ткани. На сегодняшний день данная группа препаратов используется для лечения несовершенного остеогенеза (НО) и врожденных ложных суставов.

Цель исследования. Оценить эффективность применения бисфосфонатов для нормализации показателей ремоделирования и стимуляции регенерации костной ткани у детей с различными типами НО, врожденным ложным суставом.

Пациенты и методы. Обследованы 30 детей в возрасте от 2,4 до 18,0 года ($12,2 \pm 1,8$) с НО и врожденным ложным суставом. Всем детям проведено полное клинико-лабораторное, генетическое обследование, показатели ремоделирования костной ткани (остеокальцин, P1NP, beta-CrossLaps, щелочная фосфатаза, инсулиноподобный фактор).

Результаты. Маркеры костного ремоделирования были повышены у 100% обследованных больных, причем

как маркеры резорбции, так и маркеры костеобразования. Средний уровень витамина D составил $17,4 \pm 3,9$ нг/мл. Пациентам со среднетяжелым и тяжелым течением заболевания проводили комплексную медикаментозную терапию, основанную на введении памидроната в комбинации с альфакальцидолом, витамином D и карбонатом кальция. Препарат вводили внутривенно в течение трех дней подряд по схеме Н. Plotkin et al. (2000). С целью снижения активности остеокластов и подготовки к оперативному лечению по протоколу Cross-Union детям с врожденным ложным суставом проводилось введение препарата золендроновой кислоты. На фоне проводимого лечения у всех пациентов отмечалась положительная динамика: снижение количества переломов, увеличение физической активности ребенка, формирование состоятельной костной мозоли в области ложного сустава.

Заключение. Таким образом, фармакологическая коррекция нарушений ремоделирования костной ткани у детей с НО и врожденным ложным суставом является необходимым условием для достижения хороших результатов лечения и профилактики возможных осложнений.