

OSTEOPOROZA W PRZEBIEGU UKŁADOWYCH CHORÓB TKANKI ŁĄCZNEJ U DZIECI

VI Środkowo Europejski Kongres Osteoporozy i Osteoartrozy oraz XVII Zjazd
Polskiego Towarzystwa Osteoartrologii i Polskiej Fundacji Osteoporozy, Kraków
25-26.09.2015

L52

OSTEOPOROZA W PRZEBIEGU UKŁADOWYCH CHORÓB TKANKI ŁĄCZNEJ U DZIECI

Smolewska E.

Klinika Kardiologii i Reumatologii Dziecięcej UM w Łodzi

Słowa kluczowe: osteoporoza, dzieci, układowe choroby tkanki łącznej

Osteoporoza jest uogólnioną chorobą metaboliczną kości, charakteryzującą się niską masą kostną, upośledzoną mikroarchitekturą tkanki kostnej, a w konsekwencji zwiększoną jej łamliwość i podatnością na złamania. Jedną z kluczowych determinant warunkujących jej rozwój jest uzyskanie właściwego wzrostu masy kostnej w okresie dorastania i wczesnej dorosłości. Zaburzenia w tym zakresie mogą skutkować przedwczesną osteoporozą i zwiększonym ryzykiem złamań. Uzyskanie właściwego wzrostu masy kostnej jest wynikiem złożonych interakcji pomiędzy czynnikami żywieniowymi (podaż wapnia, wit. D), środowiskowymi, aktywnością fizyczną oraz stosowaniem pewnych leków. W przypadku chorób tkanki łącznej, które są schorzeniami przewlekłymi, w rozwoju osteoporozy wtórnej sumuje się efekt chronicznego zapalenia oraz stosowanie glikokortykosteroidów, które są standardowym leczeniem u dzieci z chorobami reumatycznymi. Wyniki długofalowych badań obserwacyjnych podkreślają, że ci pacjenci wykazują dużą podatność szkieletu na działanie glikokortykosteroidów, włączając w to złamania kompresyjne kręgow, złamania obwodowe oraz obniżenie gęstości mineralnej kości. Wskaźnik złamań kręgow w ciągu roku u świeżo zdiagnozowanych pacjentów wynosi 4-6%, podczas gdy ich występowanie w kolejnych latach choroby wzrasta do 7-28%. Złamania mają często charakter asymptomatyczny, najczęściej zlokalizowane w odcinku piersiowym kręgosłupa, zwykle mają charakter łagodny o morfologii klinowatej. Chorobami o szczególnie zwiększonym ryzyku złamań są u dzieci: toczeń rumieniowaty układowy, zapalenie skórno-mięśniowe oraz młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów (MIZS). W MIZS zarówno uogólniona jak i lokalna utrata masy kostnej jest częstym zjawiskiem. Uogólniona utrata masy kostnej jest wieloczynnikowa i wynika częściowo z działania cytokin prozapalnych (TNF-alfa, IL-1, IL-6 i in.) oraz niekorzystnego stosowania przewlekłej glikokortykoterapii. Badania kliniczne u dzieci z MIZS wskazują na nadmierną aktywację osteoklastogenezy i redukcję kościotworzenia. Ponadto zmniejszona aktywność fizyczna tych dzieci, zaniki mięśni spowodowane dużą aktywnością choroby i

przymusowe ograniczenie ruchomości także prowadzą do utraty masy kostnej. Dodatkowo choroba może być powikłana uszkodzeniem chrząstki stawowej oraz układowym lub lokalnym zahamowaniem wzrostu. W przypadku braku prowadzenia odpowiednich działań profilaktycznych kruchość kości może się ujawnić nawet w bardzo wczesnym wieku. Istotą leczenia dzieci z układowymi chorobami tkanki łącznej jest więc dążenie do wygaszenia wysokiej aktywności choroby w możliwie najkrótszym czasie, a następnie redukcja lub całkowite odstawienie glikokortykosteroidów, zaś w okresie ich stosowania, suplementacja za pomocą preparatów wapnia i odpowiednich dawek wit. D oraz monitorowanie gęstości mineralnej kości z z użyciem badania densytometrycznego. W ostatnich latach szczególnego znaczenia nabiera stosowanie terapii lekami biologicznymi (ukierunkowanych na główne cytokiny prozapalne), które pozwalają na uzyskanie niskiej aktywności lub remisji objawów chorobowych u pacjentów, którzy nie odpowiadają na standardowe leczenie. Nieodłączną formą postępowania powinna być także właściwie prowadzona rehabilitacja narządu ruchu u tych pacjentów oraz w wybranych przypadkach zastosowanie zaopatrzenia ortopedycznego.

L52

OSTEOPOROSIS IN CHILDREN WITH SYSTEMIC CONNECTIVE TISSUE DISEASES

Smolewska E.

Department of Pediatric Cardiology and Rheumatology, Medical University of Lodz, Poland

Key words: osteoporosis, children, systemic connective tissue diseases

Osteoporosis is a systemic metabolic disease of bones, characterized by low bone mass, impaired microarchitecture of bone tissue, and, in consequence, by its increased fragility and fracture [susceptibility](#). One of the key determinant of osteoporosis development is insufficient augmentation of bone mass during growing up and early adulthood. This lead to premature osteoporosis and, in turn, to increased risk of fractures. An appropriate increase in bone mass is due to complex interactions between incorrect nutrition (e.g. low supply of calcium or vitamin D), several environmental factors, decreased physical activity and taking of some medicaments. In connective tissue disorders the effects of chronic inflammation and complications of standard treatment with steroids are overlapping. Results of long term observations underline high [susceptibility](#) of skeleton to steroid activity, including spinal compression fractures, peripheral fractures and decrease in bone mineral density. The year vertebral fracture index in newly diagnosed patients is 4-6%, whereas their incidences during successful years of the disease is estimated on 7-28%. The fractures are often asymptomatic, localized mostly in thoracic segment of spine, and are usually of mild character. Diseases of particularly high risk of fractures in children are systemic lupus erythematosus, dermatomyositis and juvenile idiopathic arthritis (JIA). In JIA both systemic and local loss of bone mass are frequently observed. Genesis of systemic loss of bone mass is multifactorial and is partially result of proinflammatory cytokines activity (TNF-alpha, IL-1,IL-6, etc.) and prolonged therapy with steroids. Clinical studies in JIA children indicate excessive activation of osteoclastogenesis and osteogenesis reduction. Moreover, low physical activity of these patients, muscle atrophy due to high disease activity and compulsory mobility limitation may lead to loss of bone mass as well. JIA may be also complicated with destroying of articular cartilage and systemic or local growth suppression. In case of lack of appropriate prophylaxis bone, the bone fragility may developed even in very early age. Therefore, the main goal of treatment of systemic connective tissue disease in children is prompt inhibition of its activity, as well as reduction and then stop of steroid administration. Additionally, during treatment with steroid supplementation of calcium and vitamin D, with monitoring of mineral bone density using densitometry is obligatory.

In the recent years therapy with biological agents, targeting mainly proinflammatory cytokines, has become especially important. This approach allow to lowering activity or even complete remission of the disease. An appropriate, early rehabilitation of the motion system and, in some situations, an orthopedic supply are also necessary in these patients.