MARKERY KOŚCIOTWORZENIA I RESORPCJI KOŚCI U DZIECI I MŁODZIEŻY Z MUKOWISCYDOZĄ

II Środkowo Europejski Kongres Osteoporozy i Osteoartrozy oraz XIV Zjazd Polskiego Towarzystwa Osteoartrologii i Polskiej Fundacji Osteoporozy, Kraków 11-13.10.2007
Streszczenia:
Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja 2007, vol 9 (Suppl. 2), s1178-179.

P33
MARKERY KOŚCIOTWORZENIA I RESORPCJI KOŚCI U DZIECI I MŁODZIEŻY Z MUKOWISCYDOZĄ

Ambroszkiewicz J.1, Gajewska J.1, Sands D.2, Milanowski A.2, Laskowska-Klita T.1

1 Zakład Biochemii Klinicznej Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie,
Kierownik: p/o dr n. biol. Joanna Gajewska
2 Klinika Pediatrii Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie,
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Andrzej Milanowski

Słowa kluczowe: markery kościotworzenia, markery resorpcji kości, mukowiscydoza, dzieci, młodzież

Wstęp
Mukowiscydoza (CF) jest wieloukładową chorobą uwarunkowaną genetycznie, dziedziczoną w sposób autosomalny recesywny. Z piśmiennictwa wynika, że u większości dorosłych pacjentów chorujących na mukowiscydozę dochodzi do obniżenia gęstości mineralnej kości i zwiększonej częstości złamań. Spowodowane jest to zaburzeniami w metabolizmie kostnym dotyczącymi przede wszystkim nadmiernej resorpcji kości w stosunku do kościotworzenia. Problem zaburzeń w układzie kostnym dotyczy

nie tylko dorosłych pacjentów z mukowiscydozą, ale również dzieci. Jednakże doniesienia literaturowe są nieliczne, a wyniki niejednoznaczne.
Celem pracy była ocena tempa procesów kościotworzenia i resorpcji kości u dzieci i młodzieży chorych na mukowiscydozę z zastosowaniem wybranych markerów obrotu kostnego: osteokalcyny (OC), kostnej frakcji fosfatazy alkalicznej (BALP) i C-końcowego usieciowanego telopeptydu kolagenu typu I (CTX).
Materiał i metody
Badaniami objęto 55 pacjentów w wieku 2-20 lat z rozpoznaną i potwierdzoną mukowiscydozą leczonych w Poradni Mukowiscydozy Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie. Objawy niewydolności trzustki wykazywało 50 spośród badanych dzieci. Stężenie wapnia i fosforu w całej grupie badanej mieściły się w zakresie wartości referencyjnych. Spośród badanych wyodrębniono grupę 25 dzieci (13 dziewcząt, 12 chłopców) w wieku 2-10 lat (grupa I) oraz grupę 30 pacjentów (15 dziewcząt, 15 chłopców) w wieku 11-20 lat (grupa II). Grupę kontrolną stanowiło 56 zdrowych dzieci i młodzieży w tych samych przedziałach wiekowych, u których nie stwierdzono chorób związanych z metabolizmem kostnym. Oznaczenia markerów obrotu kostnego w surowicy krwi dzieci wykonano metodami immunoenzymatycznymi z wykorzystaniem wysokospecyficznych przeciwciał monoklonalnych.
Wyniki
W grupie dzieci z CF (grupa I) obserwowano wyższą aktywność BALP niż u dzieci zdrowych (131.8 ± 25.1 vs 108.2 ± 22.3 U/L, $p<0.01$), natomiast niższą wartość drugiego markera kościotworzenia – OC (71.5 ± 29.2 vs 101.5 ± 19.4 ng/mL, $p<0.01$). Średnie stężenie markera związanego z procesem resorpcji – CTX było niższe u dzieci chorych na CF w porównaniu do grupy dzieci zdrowych i wynosiło: 1729 ± 441 ng/L vs 1970 ± 299 ng/L ($p<0.01$). W grupie młodzieży (grupa II) stwierdzono utrzymywanie się wyższej aktywności BALP u pacjentów w porównaniu do zdrowych rówieśników (111.9 ± 25.1 vs 79.3 ± 22.3 U/L, $p<0.01$) oraz obniżonego poziomu OC (59.2 ±

29.2 vs 91.7 ± 19.4 ng/mL, p<0.01). Nieznacznie niższe było też stężenie CTX: 1619 ± 441 ng/L vs 1714 ± 299 ng/L (p<0.01).
Wnioski
Wstępne wyniki naszych badań sugerują, że zarówno u dzieci jak i młodzieży chorych na mukowiscydozę występują nieprawidłowości w metabolizmie kostnym dotyczące zarówno procesu kościotworzenia jak i resorpcji kości. Biochemiczne markery obrotu kostnego oznaczane czułymi i nieinwazyjnymi metodami mogą być użyteczne we wczesnej diagnostyce zaburzeń metabolizmu kostnego u pacjentów z mukowiscydozą.

P33
BONE FORMATION AND RESORPTION MARKERS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

Ambroszkiewicz J.1, Gajewska J.1, Sands D.2, Milanowski A.2, Laskowska-Klita T.1

1 Zakład Biochemii Klinicznej Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie,
Kierownik: p/o dr n. biol. Joanna Gajewska
2 Klinika Pediatrii Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie,
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Andrzej Milanowski

Key words: bone formation markers, bone resorption markers, cystic fibrosis, children, adolescents

Background
Cystic fibrosis (CF) is the most common lethal autosomal recessive genetic disease. Scientific studies show that adult patients with CF have bone metabolism disturbances mostly caused by increased bone resorption in relation to bone formation. This problem has not been sufficiently resolved in children with CF. There are little data and the results are ambiguous.
The aim of this study was to assess bone formation and resorption processes in children with cystic fibrosis with biochemical bone turnover markers: osteocalcin (OC), bone

alkaline phosphatase (BALP), C-terminal cross-linked telopeptide of type I collagen (CTX) and osteoprotegerin (OPG).

Patients and methods

We examined 55 children with CF in age 2-10 years treated in the Institute of Mother and Child in Warsaw. The control group consisted of 28 healthy children in the same age range. Bone turnover markers were determined in serum using immunoenzymatic methods.

Results

In patients with CF we observed increased BALP activity compared to healthy children (133.5 ± 27.6 vs 108.4 ± 22.1 U/L, $p<0.01$) whereas the value of the second marker of bone formation – OC in this group was lower (62.6 □ 26.5 vs 101.7 □ 20.4 ng/mL, $p<0.001$). Mean concentration of markers related to bone resorption was lower in patients with CF in comparison to the group of healthy children and amounted to CTX: 1639 □ 461 ng/L vs 1972 □ 304 ng/L ($p<0.01$) and to OPG: 3.4 □ 1.2 pmol/L vs 4.4 □ 0.8 pmol/L ($p<0.05$, respectively.

Conclusion

Our preliminary results suggest that children with cystic fibrosis have bone demineralization and imbalance between formation as well as bone degradation process. However, to explain the pathomechanism of those abnormalities more thorough research on a larger group of patients is needed.