# ВИТАМИН Д У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

**Абдиева Д.Х.[1], Хомидов М.Ф.[2], Валиева М.С.[3], Салимова Р.Т.[4]**
[1,2,3,4]ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино», г. Душанбе

**DOI: 10.67620/dermajournal.1730001**

***Ключевые слова**: витамин D, недостаточность, дефицит, врожденный буллезный эпидермолиз, дети*

**Актуальность.** Витамин Д, который называют «солнечным витамином», играет чрезвычайно важную роль в функционировании человека, и его дефицит часто связан с развитием ряда заболеваний. Последний содержится в организме человека в виде 2х форм: эргокальциферол (поступает с пищей) и холекальциферол (вырабатывается в коже под действием УФО).

У детей с врожденным буллезным эпидермолизом (ВБЭ) недостаточность витамина Д может возникнуть в результате нарушения его всасывания (дистрофии и кариес зубов, изъязвления в полости рта и глотке, стриктуры пищевода, эрозивно-язвенные поражения кишечника) и пониженного его синтеза в коже из-за нарушения её целостности и ограниченного пребывания больных на солнце. Скрининг показателей витамина Д у пациентов с ВБЭ и его влияние на клиническое течение заболевания остается актуальной проблемой и требует дальнейшего изучения.

**Цель исследования** — изучить содержание витамина Д у детей с ВБЭ.

**Методы**. В исследование включили детей в возрасте от 1 года до 18 лет с различными формами ВБЭ, госпитализированных в стационар ГУ «ГКБ КБ» за период 2024-2025 годы. Определение уровня витамина Д в сыворотке крови выполнено методом ИФА. В соответствии с используемыми международными критериями диапазон нормального уровня витамина Д составляет 30–80 нг/мл, уровни 20–30 нг/мл соответствуют недостаточности, 10–20 нг/мл — дефициту, а уровни менее 10 нг/мл — выраженному дефициту.

**Результаты.** Под нашим наблюдением находилось 38 пациентов с ВБЭ, из них 17 (44,7%) мальчиков, и 21 девочка (55,3%). Дистрофическая форма заболевания регистрировалась у 25 (65,8%), простая — у 11(28,9%), пограничная - у 2(5,3%) пациентов. Диапазон уровня концентрации витамина Д в сыворотке крови у детей составил от 4,02 до 56,2 нг/мл. Нами установлено, что дефицит витамина Д встречался при всех формах заболевания с различной степенью выраженности. *Недостаточность* витамина Д была определена у 8 (21,1%), *дефицит* — у 13 (34,2%), *глубокий дефицит* — у 12 (31,6%) больных. Следует отметить, что показатели дефицита уровня витамина Д регистрировались у 21 пациента с дистрофической и пограничной формой и у 4 пациентов с простой формой ВБЭ. Недостаточный уровень витамина Д имели 6 человек с простой, 1- с пограничной и 1 - с дистрофической формой заболевания. Нормальные значения регистрировались исключительно у пациентов с простой формой заболевания (5 (13,2%)).

**Заключение**. Исследование показало, что у детей с ВБЭ низкий уровень витамина Д чаще всего регистрировался при пограничной и дистрофической форме заболевания, тогда как нормальные значения отмечались исключительно у больных с простой формой ВБЭ, при этом концентрация витамина Д напрямую зависела от формы болезни и тяжести клинической картины.

**Актуальность.** У детей с врожденным буллезным эпидермолизом (ВБЭ) недостаточность витамина D может возникнуть в результате нарушения его всасывания в кишечнике и пониженного синтеза в коже ввиду ограничений на пребывание больных на солнце. Однако распространенность недостаточности/дефицита витамина D среди пациентов с ВБЭ остается не до конца изученной по причине небольшого размера выборок ранее выполненных исследований.

**Цель исследования** — изучить обеспеченность витамином D детей с ВБЭ.

**Методы**. В исследование включали детей в возрасте от 1 года до 18 лет с простой и дистрофической формами ВБЭ, госпитализированных в стационар ГУ «ГКБ КБ» за период 2024-2025 год. Определение уровня 25(OH)D в сыворотке крови выполнено методом иммунохемилюминесценции.

*Недостаточность* витамина D устанавливали при концентрации 25(OH)D в диапазоне 20–30 нг/мл, *дефицит* — 10–20 нг/мл, *глубокий дефицит* — менее 10 нг/мл.

**Результаты.** В исследование включены 129 детей с ВБЭ, из них 62 (48%) мальчика, медиана возраста — 6 (3; 10) лет. С дистрофической формой заболевания был 101 пациент, с простой — 28. Медианное значение концентрации 25(OH)D в сыворотке крови у детей с ВБЭ составило 21,7 (13,0; 36,6) нг/мл. Недостаточность витамина D была определена у 36 (28%) больных, *дефицит* — у 38 (29%), *глубокий дефицит* — у 16 (12%). Согласно данным многофакторного регрессионного анализа, независимыми предикторами концентрации 25(OH)D были форма ВБЭ (концентрация выше у детей с простой формой заболевания) и возраст (отрицательная связь), но не пол пациентов и сезон обследования.

**Заключение**. Исследование показало низкий уровень обеспеченности витамином D детей с ВБЭ, при этом концентрация 25(OH)D зависела от формы заболевания и возраста пациентов.

Витамин D поступает в организм в составе продуктов питания, в виде пищевых добавок, а также синтезируется в коже под действием солнечного света.

Он участвует в регуляции фосфорно-кальциевого обмена, необходим для всасывания кальция в ЖКТ, обеспечения роста костей и минерализации костной ткани [13, 14].

Помимо влияния на скелет, витамин D оказывает антипролиферативное действие на кератиноциты [15], а его дефицит увеличивает риск новообразований кожи [15].

Кроме того, установлено положительное влияние витамина D на иммунную и сердечно-сосудистую системы [15], продолжаются исследования его роли в предупреждении злокачественных новообразований [15].

У детей с ВБЭ недостаточность витамина D может возникнуть в результате нарушения его всасывания в кишечнике [16–18], а также при пониженном синтезе в коже ввиду ограничений на пребывание больных на солнце [16].

ВБЭ, помимо поражения кожных покровов, характеризуется первичными патологическими проявлениями со стороны желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), урогенитальной системы, миокарда, скелетных мышц [5]. Так, при дистрофической форме ВБЭ поражение ЖКТ (стриктуры пищевода, изъязвления полости рта и глотки) происходит из-за повреждения слизистых оболочек фрагментами твердой пищи, а развитие кариеса и потеря зубов — вследствие сложности их гигиенической обработки [8, 9]. Более того, обширное буллезное поражение кожных покровов сопровождается потерей жидкости и белков, повышением метаболизма в условиях дефицита поступления питательных веществ из-за дисфагии. В совокупности это приводит к истощению организма, развитию недостаточности питания, микро- и макроэлементов, в т.ч. кальция и витамина D [10–12].

Как следствие, у детей с ВБЭ наблюдаются нарушение минерального обмена и торможение роста [19]. В этой связи детям с ВБЭ рекомендовано назначать пищевые добавки, содержащие витамин D [2, 20].

У детей с ВБЭ недостаточность витамина D может возникнуть в результате нарушения его всасывания в кишечнике [16–18], а также при пониженном синтезе в коже ввиду

ограничений на пребывание больных на солнце [16]. Как следствие, у детей с ВБЭ наблюдаются нарушение минерального обмена и торможение роста [19]. В этой связи детям с ВБЭ рекомендовано назначать пищевые добавки, содержащие витамин D [2, 20].

Большинство детей, включенных в исследование, имели дистрофическую форму ВБЭ. Это связано с тем, что именно эти пациенты из-за полиорганности поражения характеризуются значительным нарушением нутритивного статуса и требуют активной диетологической поддержки, в отличие от детей с простой формой заболевания. В связи с этим следует с осторожностью экстраполировать полученные данные на всю популяцию больных с ВБЭ, в которой доля больных с простой формой заболевания может быть выше, чем в настоящем исследовании.

Содержание 25(OH)D в сыворотке крови в значительной степени связано с влиянием широты и солнечной активностью, однако оно сохраняется низким даже в странах с обильным солнечным светом, в том числе в Европе, а также в регионах Ближнего Востока и Северной Африки. Это связано с тем, что люди носят скрывающую одежду из-за культурных и религиозных привычек, а высокие температуры летом ограничивают прямое воздействие солнца. Имеет значение также загрязнение воздуха и степень пигментации кожи. Даже регулярное нахождение под солнечными лучами, включая летние месяцы, не гарантирует того, что в организме будет достигнута достаточная концентрация витамина D.

**Мальцев Педиатрия Мать и дитя МРЖ 2022г**

Витамин D2 — эргокальциферол — поступает в организм в основном с пищей и аналогично трансформируется в печени с образованием 25-гидроксиэргокальциферола — 25(OH)D [5]. Процесс образования 25(OH)D в печени может нарушаться в случаях незрелости органов пищеварения, при хронических заболеваниях кишечника и печени, синдроме мальабсорбции, холестазе.

Образование метаболита может также снижаться при генетически детерминированном нарушении активности 25-гидроксилаз,

Наиболее хорошо изучено влияние витамина D на фосфатно-кальциевый обмен и моделирование кости. Помимо витамина D в этом процессе участвуют ионы кальция и фосфатов, остеотропные макро- и микроэлементы, гормоны (в первую очередь паратиреоидный гормон, ПТГ), фактор роста фибробластов, фактор некроза опухолей (ФНО), простагландины и интерлейкины.

Роль витамина D не ограничивается «классическими» костными (кальциемическими) эффектами. Многочисленными исследованиями установлено плейотропное действие витамина D. Показано, что дефицит витамина D связан с сердечно-сосудистыми, неврологическими, метаболическими, онкологическими заболеваниями. Причем дозы колекальциферола для осуществления внекостных (некальциемических) эффектов требуются бóльшие, чем для проявления костных (кальциемических) функций.

Витамин D является важным фактором, определяющим состав микробиома кишечника. Как было сказано выше, снижение продукции 1,25(OH)2 D или экспрессии VDR меняет транскрипцию кателицина и дефензинов, которые влияют на микробиом, способствуют увеличению колонизации протеобактерий и усилению воспалительного процесса при патологии кишечника [22].

Обеспеченность витамином D в детстве влияет на состояние здоровья ребенка в течение всей жизни. Эффекты витамина D проявляются уже в перинатальном периоде.

Дефицит витамина D детей раннего возраста повышает риск задержки формирования структур мозга, риск развития атопических и аутоиммунных заболеваний, сердечно-сосудистой патологии, а также препятствует полноценному развитию костной системы на протяжении всей жизни.

К причинам дефицита витамина D относятся недостаточное поступление витамина D в организм (недостаточная инсоляция, дефицит в пище, отсутствие дотации витамина D, из которого образуются активные метаболиты 25(OH)D и 1,25(OH)2 D) и снижение его синтеза.

Уровень витамина D в крови полностью зависит от способности организма к его усвоению. Нарушается синтез витамина D при недостатке магния, низком уровне витамина

K2 , низкожировых диетах, нарушении функций печени или почек, ожирении, особенно у лиц старше 65 лет. Снижение 25(OH)D лишь на 10 нг/мл увеличивает риск смерти от всех причин на 16% [50].

При решении проблем общественного здравоохранения в последние годы сохраняется высокий интерес к частоте и роли дефицита витамина D и путям его коррекции. Витамин D является третьим (после оптимального питания и физической активности) наиболее важным фактором, влияющим на здоровье. Большое количество проведенных исследований, в том числе метаанализов, связывают многие заболевания с дефицитом витамина D. Оптимальная обеспеченность витамином D и его метаболитами стала важным аспектом политики здравоохранения, ориентированной на увеличение продолжительности жизни на ф

Суточная доза потребления вит Д в разных странах отличается и зависит от возраста человека и физиологического состояния.

В настоящее время дефицит витамина D — глобальная проблема общественного здравоохранения в мире.

Содержание 25(OH)D в сыворотке крови в значительной степени связано с влиянием широты и солнечной активностью, однако оно сохраняется низким даже в странах с обильным солнечным светом, в том числе в Европе, а также в регионах Ближнего Востока и Северной Африки. Это связано с тем, что люди носят скрывающую одежду из-за культурных и религиозных привычек, а высокие температуры летом ограничивают прямое воздействие солнца. Имеет значение также загрязнение воздуха и степень пигментации кожи. Даже регулярное нахождение под солнечными лучами, включая летние месяцы, не гарантирует того, что в организме будет достигнута достаточная концентрация витамина D (рис. 5) [64, 65].