

泡泡龍寶貝的骨骼健康—骨質疏鬆症

王信柔醫師 (成大醫院家醫科)

先天性表皮鬆解性水皰症 (Hereditary Epidermolysis bullosa, EB)，在台灣又稱為泡泡龍，患者由於基因的突變或遺傳，造成身體表皮與真皮之間的數種蛋白質無法正常產生，使得輕微摩擦或稍處於潮濕悶熱的環境下，患者皮膚即產生大而易破的水泡。水泡有時也會形成在食道、口腔等黏膜區域，造成吞嚥與進食困難。

骨頭的健康發展，需要足夠的維他命D（身體需藉由陽光日曬來合成）與鈣質作為原料，再加上適當的負重運動（如：跑步、重量訓練、跳繩）來刺激骨頭生長。當病友因進食困難或不宜日曬而使原料缺乏，又或因肢體活動受限、或避免流汗濕熱導致的運動量不足時，骨質密度都容易下降造成骨鬆。另外，泡泡龍病友因長期處於皮膚慢性發炎的狀態，而這些發炎因子會提高骨質吸收程度，因此也更易產生骨質疏鬆的風險。

骨質疏鬆的定義，是DXA(骨質密度檢查)下和同齡族群相比的骨密度評估。停經後女性或50歲以上男性使用T值診斷：T值小於等於-2.5為骨質疏鬆，-1至-2.5之間為低骨量。較年輕的病友則是用Z值幫助評估骨質密度。

骨質疏鬆所產生最直接的後果就是骨折，一般來說骨質疏鬆性骨折最常見的種類，是脊椎的壓迫性骨折或是其他低能量下產生的骨折，而預防骨折也是骨質疏鬆治療最主要的目標。由於脊椎骨折症狀較不明顯，所以一般建議每年以脊椎X光檢查有無產生異常。

多篇醫學研究顯示泡泡龍患者，尤其是RDEB(隱性失養型)及JEB(接合型)等較嚴重的亞型，為骨質疏鬆症的高危險族群。因素包含缺乏日曬、缺乏運動、進食困難導致營養不良，以及傷口慢性發炎所產生的發炎因子等等，其中活動不足為骨質疏鬆的最大影響因子。所以建議病友平時能動則多動，並且注意補充足夠的鈣質與維他命D；可考慮定期自費檢查骨密度與脊椎X光。

營養素	每日建議補充量		注意事項
鈣質	>10歲	1000-1200 mg	1. 分兩次補充，一次吃500mg以下的吸收率比較好 2. 高鈣食物：鮮乳、豆干、小魚乾、山粉圓、香椿、芥藍、紅莧菜 3. 多補充水分和纖維預防鈣片產生便秘
	7-10	800-1000 mg	
	1-6歲	400-600mg	
維他命D	高風險族群	700-800 IU	1. 每天早上或傍晚各曬10-20分鐘太陽 (泡泡龍病友較不建議) 2. 使用營養補充品補充維他命D 3. 維他命D食物：黑木耳、鮭魚、秋刀魚、香菇、吳郭魚
	一般族群	400-600 IU	

參考資料：

1. Martinez AE, Mellerio JE. Osteopenia and osteoporosis in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin.* 2010;28(2):353-xi.
2. 2019 台灣成人骨質疏鬆症防治之共識及指引
3. 骨質疏鬆&肌少症診治照護全書 戴大為醫師著