

## 泡泡龍寶貝的骨骼健康—骨質疏鬆症

先天性表皮鬆解性水疱症 (Hereditary Epidermolysis bullosa, EB)，在台灣又稱為泡泡龍的疾病患者由於先天基因的突變或遺傳，造成病友身上表皮與真皮之間的數種蛋白質無法正常產生。此異常使得病友時常因輕微摩擦或稍處於潮濕悶熱的環境下即產生大而易破的水泡。

一般人的骨頭發育需要足夠的維他命 D 與鈣質，並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。當鈣質缺乏、活動量減少不足或是長期處於慢性發炎狀態時，骨質密度都容易下降，容易產生骨質疏鬆。骨質疏鬆的診斷條件是 DXA(骨質密度檢查)下 T 值小於等於-2.5 為骨質疏鬆，-1 至-2.5 之間為低骨量。停經後女性或 50 歲以上男性適用 T 值診斷，而較年輕的病友則是適用 Z 值幫助評估骨質密度。

預防骨折也是骨質疏鬆治療的最主要目標。骨鬆性骨折又稱脆弱性骨折常於低衝擊能量下發生於脊椎、髖部、腕部等位置。由於脊椎骨折症狀較不明顯，一般評估上建議可以定期篩檢脊椎 X 光有無異常。

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)等較嚴重亞型為骨質疏鬆症的高危險族群。研究也指出**活動不足為導致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. 可以分兩次補充，一次吃 500mg 的吸收率比較好
	7-10	800-1000 mg	2. 高鈣食物：鮮乳、豆干、小魚乾、香椿、芥藍、紅莧菜
	1-6 歲	400-600mg	3. 多補充水分和纖維預防鈣片產生便秘
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)
	一般族群	400-600 IU	2. 使用營養補充品補充維他命 D 3. 天然食物含維他命 D 量少，建議由陽光補充或是直接使用營養補充品

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