



Запорізький державний медичний університет
Кафедра дитячих хвороб ФПО

Рахіт та рахітоподібні захворювання у дітей, гіпервітаміноз Д

Запоріжжя -2016р.

Актуальність теми:

Рахіт – одне з найбільш розповсюджених захворювань раннього дитячого віку. Початкові прояви зустрічається майже в усіх дітей раннього віку.

Рахіт змінює реактивність організму дитини, сприяє виникненню захворювань органів дихання, функціональним розладам серцево-судинної системи, травного тракту, затримує фізичний і психомоторний розвиток дитини, часом лишає по собі зміни кісток опорно-рухового і зубо-щелепного апарату.

Знання даної патології дозволить вчасно і правильно проводити профілактику, вчасно діагностувати і лікувати рахіт на початкових стадіях, уникаючи передозування вітаміну D і запобігати ускладненням

Загальна мета:

- удосконалити знання і вміння лікарів-курсантів з питань діагностики, диференційної діагностики, лікування і профілактики рахіта, уникаючи передозування вітаміну D і запобігати ускладненням

Конкретні цілі:

1. Визначати ведучі етіологічні та патогенетичні фактори рахіту, спазмофілії, гіпервітамінозу D.
2. Класифікувати та аналізувати типову клінічну картину найбільш типових проявів рахіту, спазмофілії, гіпервітамінозу D.
3. Визначати особливості проявів рахіту, спазмофілії, гіпервітамінозу D від віку дитини.
4. Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при типовому перебігу рахіту, спазмофілії, гіпервітамінозу D.
5. Проводити диференціальну діагностику рахіту, гіпервітамінозу D.
6. Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики рахіту, спазмофілії, гіпервітамінозу D.
7. Надавати екстрену допомогу при основних невідкладних станах, що можливі у дітей спазмофілією, гіпервітамінозом D
8. Здійснювати оцінку прогнозу при захворюванні на рахіт, спазмофілію, гіпервітаміноз D.
9. Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця .

При вивченні теми зверніть увагу на наступні теоретичні питання:

1. Рахіт. Визначення, етіологія, патогенез, класифікація, клініка, діагностика, лікування. Профілактика рахіту. Диспансерний нагляд.
2. Спазмофілія. Визначення, етіологія, патогенез, класифікація, клініка, діагностика, лікування, невідкладна допомога, профілактика. Диспансерний нагляд.
3. Гіпервітаміноз D. Етіологія, патогенез, клініка, діагностика, профілактика, лікування, невідкладна допомога при гострому гіпервітамінозі D, прогноз. Диспансерний нагляд.

Запорожский государственный медицинский
университет
Кафедра детских болезней ФПО



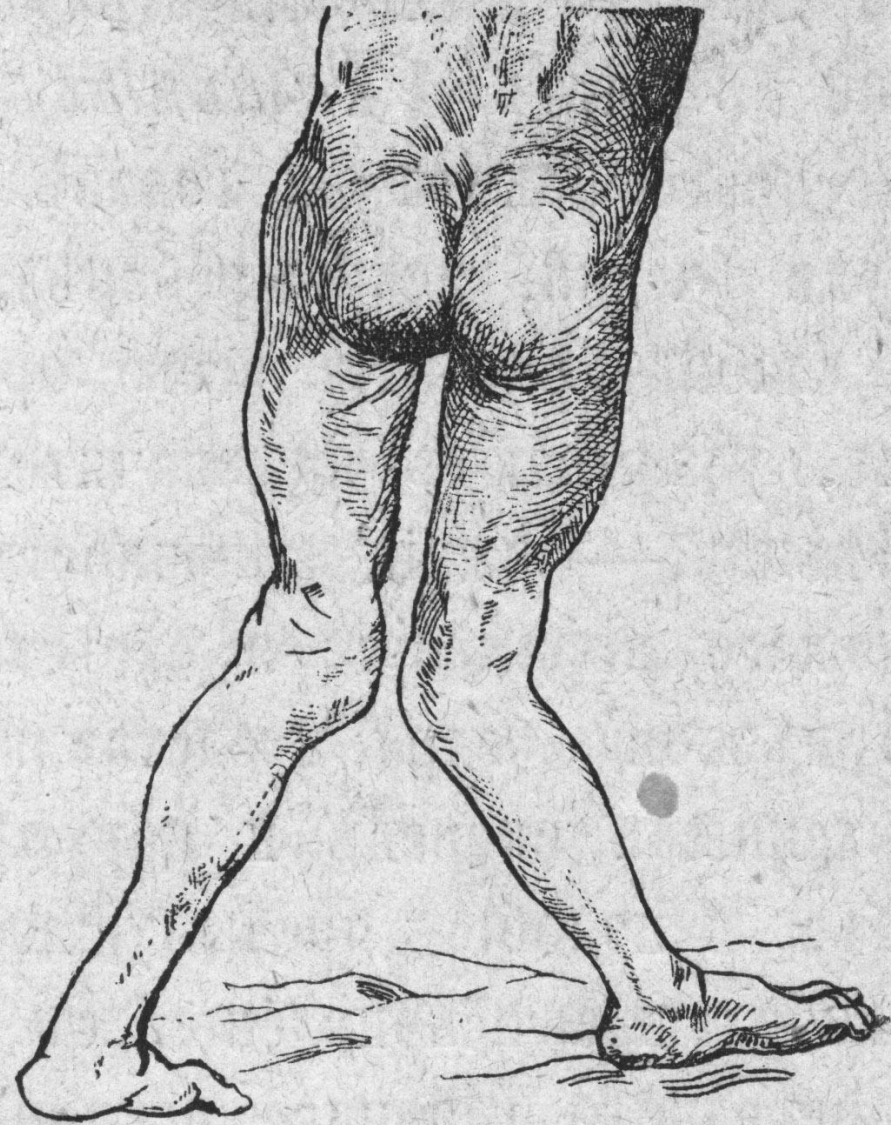
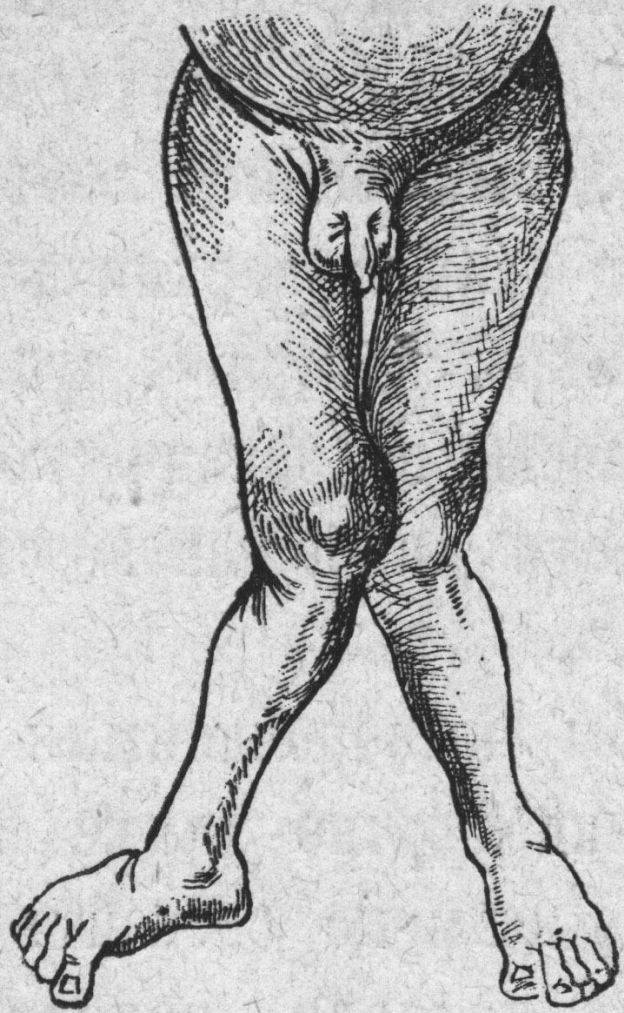
Рахит

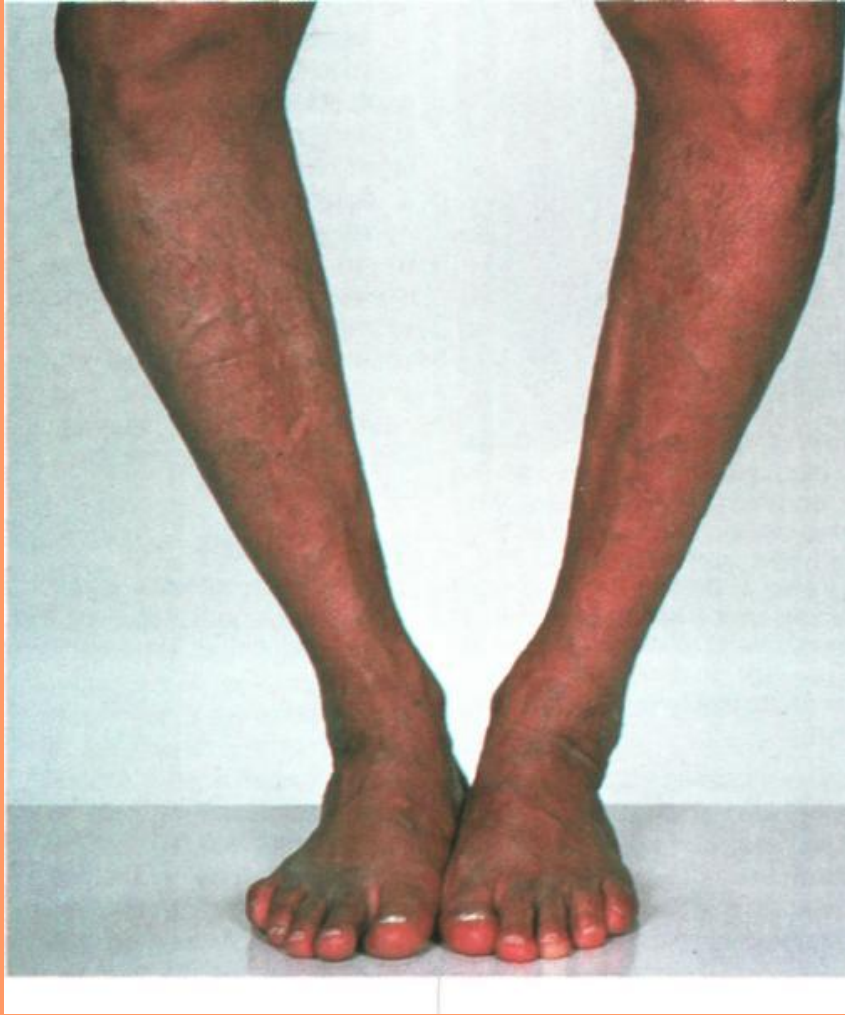
**Цикл тематического усовершенствования
“Актуальные вопросы педиатрии”**

Запорожье-2012

- Опишите ведущие клинические симптомы.
- Продумайте, какая наиболее частая причина у детей







Рахит (греч. *Rhachitis* – позвоночник)

— полиэтиологическое нарушение обмена веществ, обусловленное временным несоответствием между высокой потребностью растущего организма в фосфоре и кальции, с одной стороны, и недостаточностью систем, обеспечивающих их транспорт и включение в метаболизм, с другой. В связи с этим, рахит еще называют «болезнью растущего организма».

Ведущее патогенетическое звено - дефицит витамина D и его активных метаболитов в период наиболее интенсивного роста организма.

В Международной классификации болезней X пересмотра (МКБ-X) это заболевание включено в раздел **болезней эндокринной системы** и обмена веществ (шифр **E 55.0**).

**Каково значение Са в организме?
суточные потребности?**

Суточная потребность в кальции у детей разного возраста (Osborn et al., 2005)

Возраст	Суточная потребность в кальции, мг
От рождения до 6 месяцев	400
6-12 месяцев	600
1- 5 лет	800
6-10 лет	800-1200
11 - 24 года	1200-1500

Значение Са в организме

- Является **основой скелета**
- Участвует в синтезе белка, делении и дифференциации клеток
- В процессах иммуногенеза
- В процессе автоматической деятельности водителя ритма, **сокращения миокарда**, функции синапсов (передача импульсов, сопряжение)
- Влияет на **проницаемость** мембран
- Стимулирует активность ряда **ферментов**, секрецию и действие **гормонов**
- Принимает участие в процессах **свертывания крови**, укреплении сосудистой стенки

Содержание кальция в сыворотке крови

У здоровых детей независимо от возраста общий Са составляет **2,2-2,7 ммоль/л**, ионизированный - **4,9 – 5,5 мг** или **1,22 – 1,37 ммоль/л**, то есть примерно **50%** от уровня общего кальция.

Суточная экскреция кальция мочой

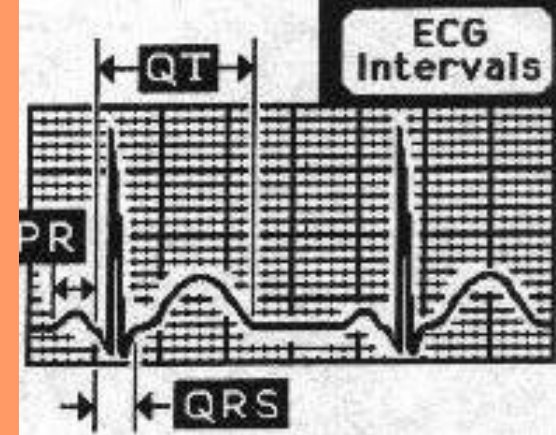
- У грудных детей не должна превышать **6 мг/кг/сутки (0,15 ммоль)**
- *Гиперкальциурия* легко выявляется с помощью пробы **Сулковича**

При дефиците ионизированного кальция происходит

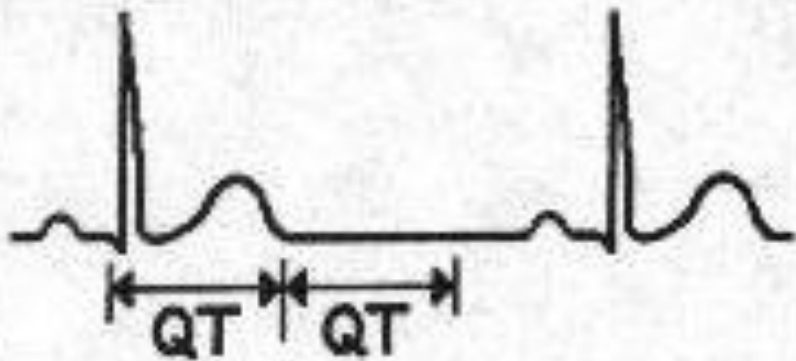
- Удлинение интервала ST на ЭКГ
- Увеличение продолжительности электрической систолы QT
- Признаки спазмофилии: симптомы Хвостека, Труссо, карпо-педальный спазм
- Повышается синтез паратгормона (ПТГ)

Интервал QT — равен расстоянию от начала комплекса QRS до завершения зубца T. Соответствует времени механического сокращения желудочков миокарда.

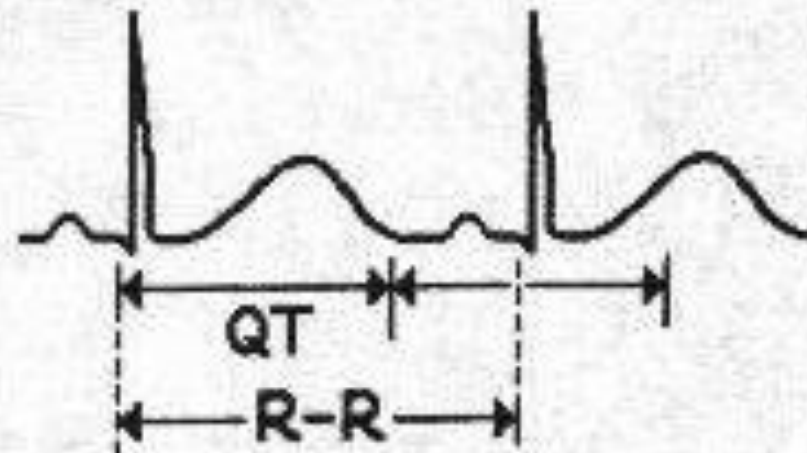
Этот показатель отражает процессы деполяризации и реполяризации миокарда, называют электрическая систола сердца.



Normal QT



Long QT



При гиперкальциемии отмечается

- Увеличение синтеза тиреокальцитонина, который снижает активность и количество остеокластов, чем тормозит костную резорбцию
- Усиливает выведение кальция почками
- Укорочение интервала ST на ЭКГ
- Угроза патологической кальцификации стенок сосудов

Значение Р в организме

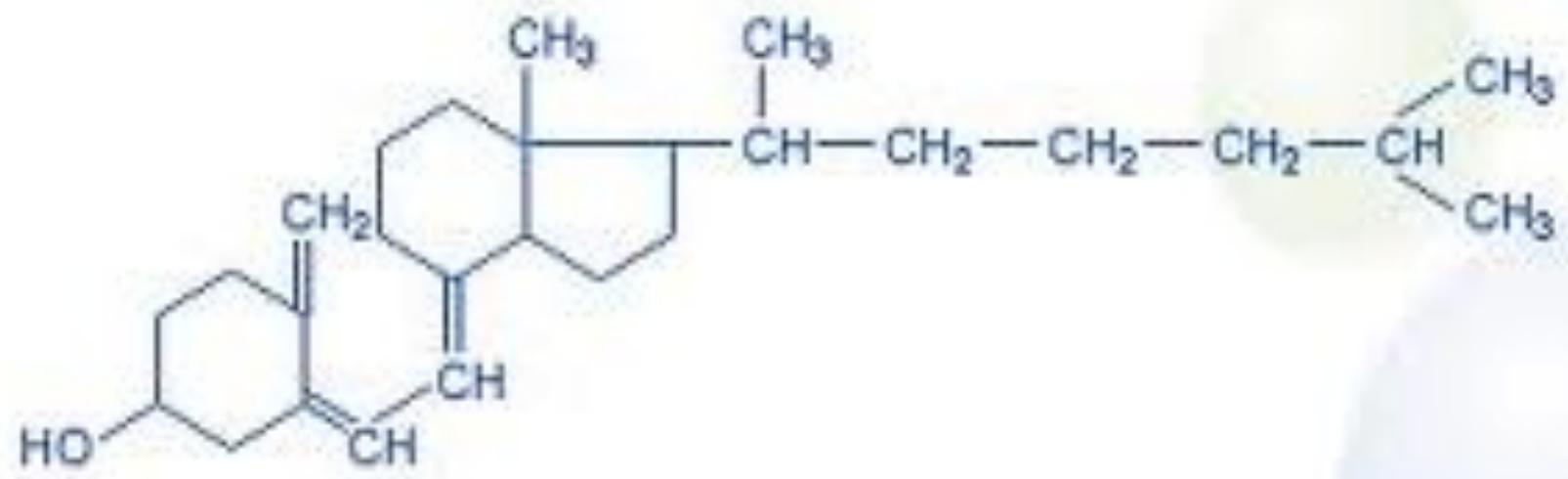
- **Органические фосфаты:**
- Являются структурными элементами клеток
- Участвуют в деятельности энзимов
- Принимают участие в транспортных механизмах и процессах обмена энергии
- **Неорганические фосфаты:**
- Необходимы в процессах окостенения
- Необходимы в процессах кислотно-основного состояния

Гомеостаз Са и Р тонко регулируется

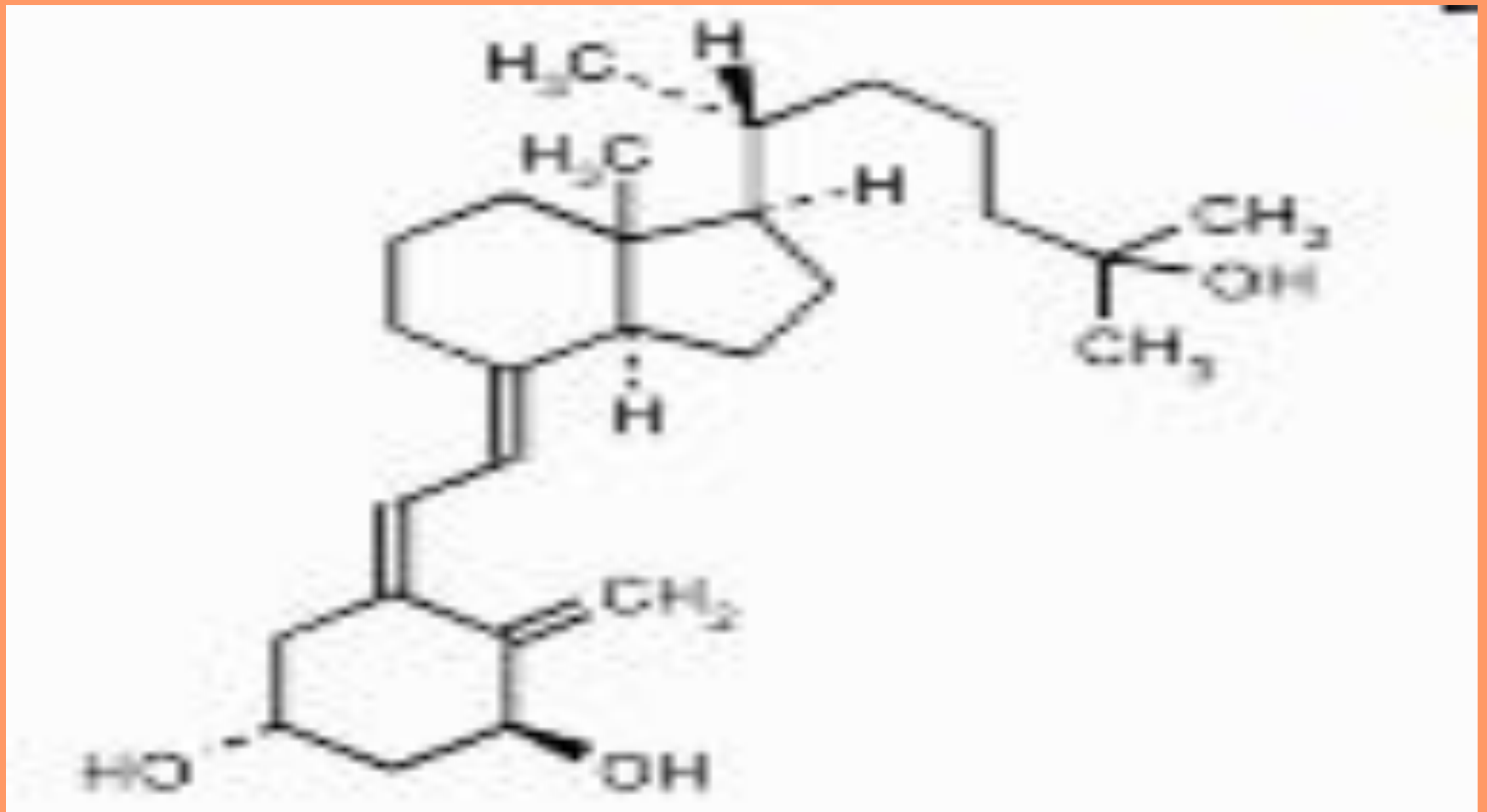
- **Витамином D**
- **Паратгормоном**
- **Кальцитонином**
- **Канальцевым
аппаратом почек**

Витамин D (кальциферолы)

Холекальциферол



Кальцитриол.



Витамин D3 (холекальциферол)

образуется в коже под действием ультрафиолетовых лучей. Наибольшим “антирахитическим” действием обладают лучи с длиной волны **290-310 нмк** – лучи Дорно.

90% витамина D синтезируется в коже, 10% поступает с пищей.



Рисунок. Образование витамина D, его метаболизм и основные метаболические эффекты

Физиологические функции витамина D

- Поддержание гомеостаза кальция в организме (резорбция из кости кальция и фосфора)
- Регуляция всасывания ионов кальция в кишечнике
- Реадсорбция Ca в почечных канальцах
- Стимуляция процессов минерализации костной ткани
- Модулирующее влияние на многие физиологические процессы, на иммунную систему

Физиологические функции паратгормона (кальцийсберегающий)

- Способствует выходу кальция из кости в кровь (метаболическое “разрушение” кости и транспорт Са в кровь)
- Стимулирует функцию остеокластов и резорбцию кости
- Так как извлечение Са из костей идет параллельно с Р, то для поддержания постоянства соотношения Са:Р в сыворотке крови ПТГ уменьшает тубулярную реабсорбцию фосфатов и бикарбонатов в почечных канальцах
- Увеличивает канальцевую реабсорбцию Са и Mg
- Стимулирует превращение в почках 25(ОН)Д3 в 1,25(ОН)2Д3, что ведет к увеличению всасывания Са в кишечнике

Физиологические функции тиреокальцитонина

- **Мощный антагонист паратгормона**
- Подавляет резорбцию кости (снижает активность и количество остеокластов)
- Защищает организм от гиперкальциемических состояний (любой этиологии)
- Усиливает отложение Са в кость и выведение с мочой
- **Препятствует развитию остеомалации и остеопороза**
- Синтез тиреокальцитонина регулируется уровнем Са крови, глюкагона и секрецией гастринина, концентрация которого зависит от приема пищи, богатой Са

Этиология (причины) дефицита витамина D

Ведущую роль в развитии рахита играет дефицит витамина D, возникающий в результате:

Нарушения поступления его в организм с продуктами питания (пищевые факторы):

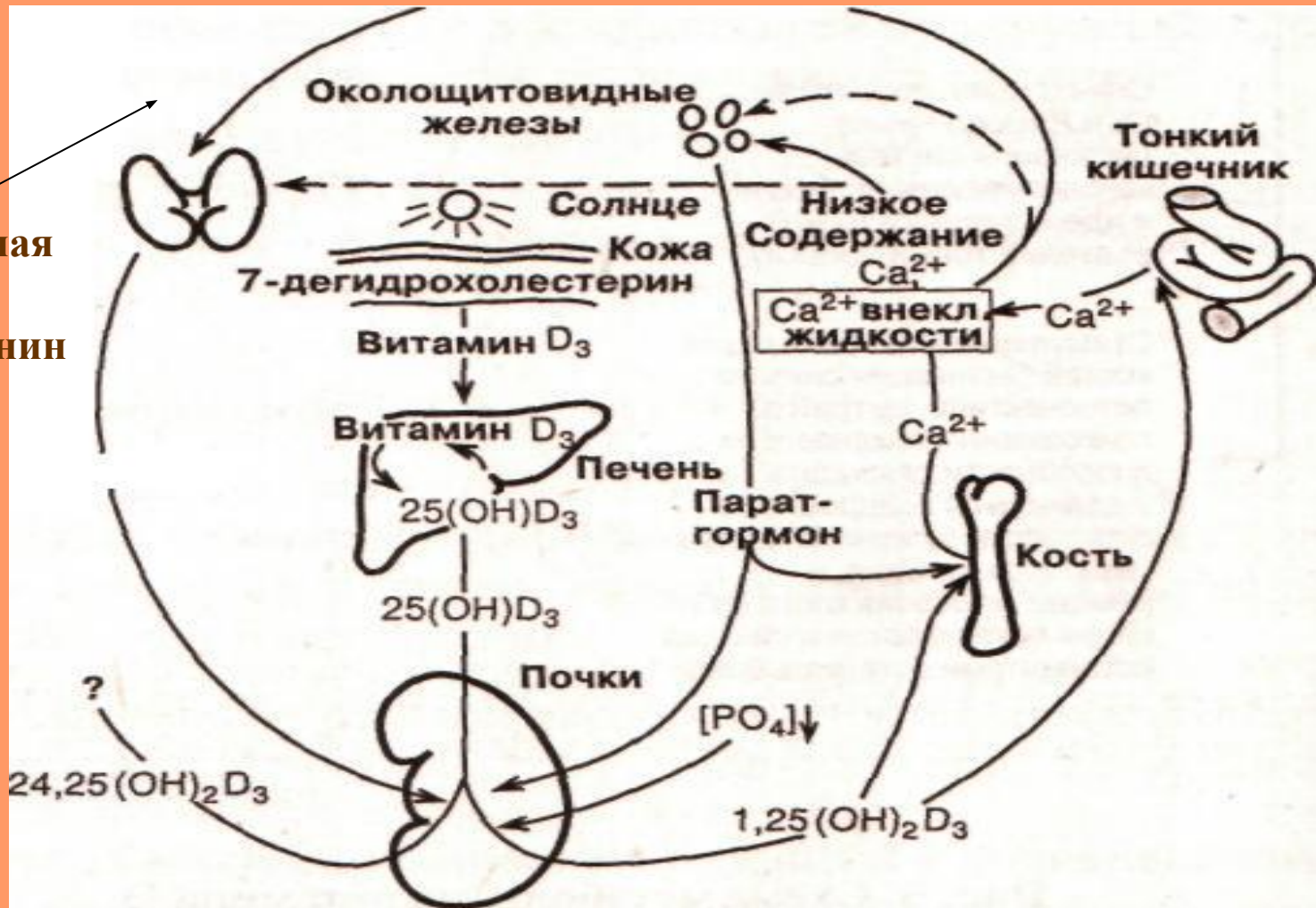
Искусственное вскармливание

Длительное вскармливание молоком

Преимущественно вегетарианский прикорм

- Недостаточная инсоляция или нарушение образования в коже при воздействии световых лучей
- Нарушение метаболизма витамина D в организме.

Высокое содержание Ca^{2+}



Щитовидная
железа
Кальцитонин

Связь метаболизма витамина D с уровнем ионизированного кальция в крови (Л. Авиоли)

Факторы способствующие развитию рахита:

Недоношенность

Плацентарная недостаточность

Нерациональное питание беременной

Заболевания, способствующие развитию вторичного витамин D-дефицитного рахита

- Синдром мальабсорбции (целиакия, муковисцидоз, экссудативная энтеропатия и др.)
- Хронические заболевания печени и почек

Этиология (причины) дефицита витамина D

- Ятрогенные причины:
- Длительное назначение противосудорожных средств (фенобарбитал, депакин)
- Длительное применение мочегонных и парентерального питания

- **Экологические факторы** (избыток в почве и воде стронция, свинца, цинка и других металлов, приводящий к замещению ими кальция в костях).
- **Психосоциальная депривация** и недостаточная физическая активность
- **Наследственные аномалии обмена веществ** (цистигемиа, тирозинурия)
- **Остеопения у детей с очень низкой массой** при рождении
- **Хронические инфекционные процессы**

Группу риска по рахиту составляют дети:

- Недоношенные дети
- Родившиеся с признаками морфофункциональной незрелости
- С синдромом мальабсорбции (целиакия, гастроинтестинальная форма пищевой аллергии, экссудативная энтеропатия)
- С судорожным синдромом, получающие антиконвульсивные препараты
- Со сниженной двигательной активностью (парезы, параличи)

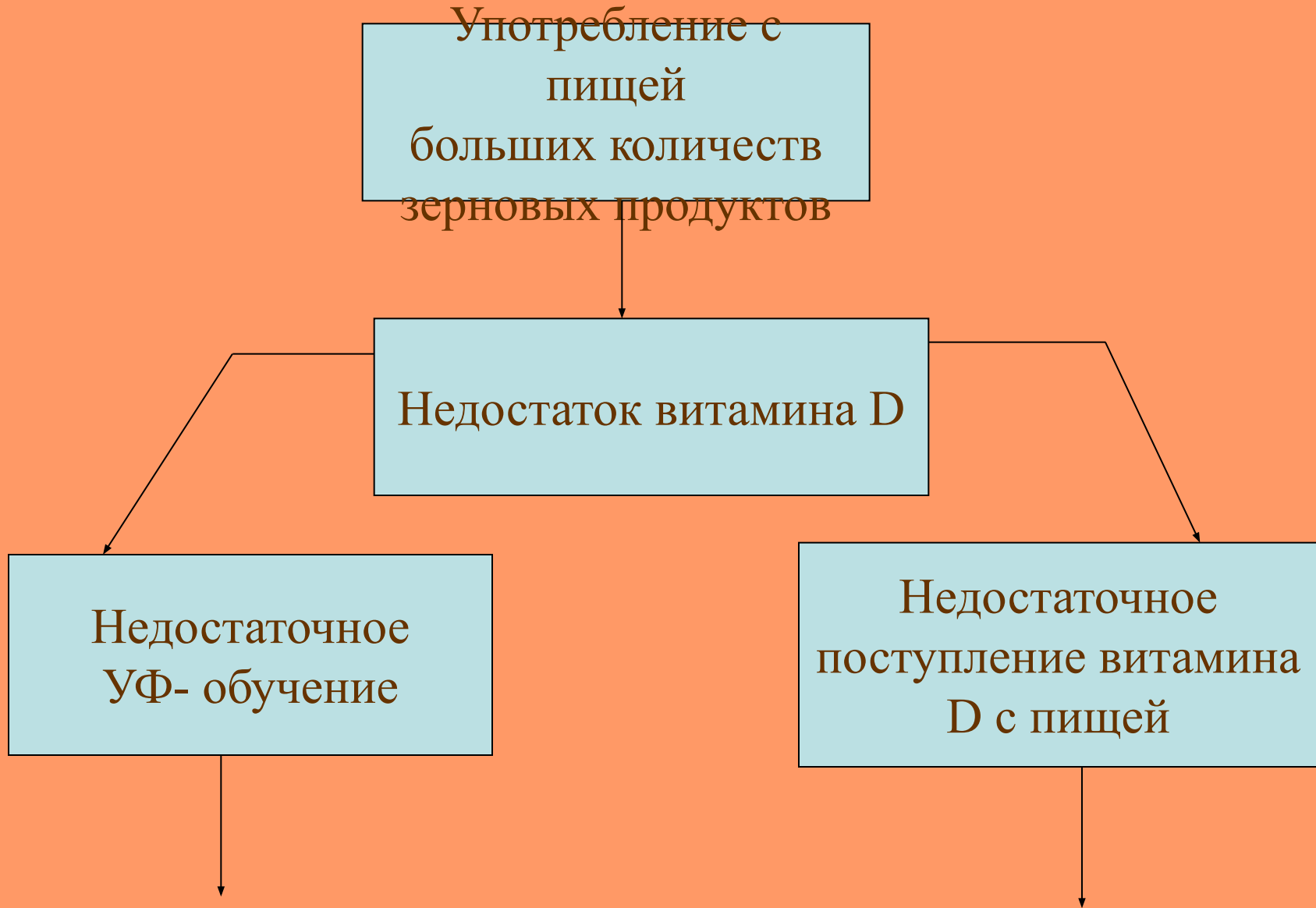
Группа риска.

- С хронической патологией печени, желчевыводящих путей
- Часто болеющие ОРЗ
- Получающие неадаптированные молочные смеси
- С отягощенной наследственностью по нарушениям фосфорно-кальциевого обмена
- Из двоен или повторных родов с малыми промежутками между ними

Основные звенья патогенеза рахита

1. Дефицит витамина D и его активных метаболитов
2. Недостаточность кальций-регулирующей системы
3. Снижение всасывания Ca и P в кишечнике
4. Гипокальциемия и гипофосфатемия
5. Гиперпаратиреозидизм
6. Усиленная потеря фосфора с мочой
7. Ацидоз
8. Нарушение процессов костеобразования. Развитие остеопений и остеомаляции.
9. Мышечная гипотония, изменение в нервной, эндокринной, ССС.

Патогенез витамина D-дефицитного рахита



**Недостаток витамина
D**

**Снижение реабсорбции
P
в почках**

Гипофосфатемия

**Отщепление P из
миелина
нервных стволов**

Мышечная гипотония

**Уменьшение синтеза
CaСБ**

**Снижение всасывания Ca
в кишечнике**

Гипокальциемия

Гиперпродукция ПТГ

Продолжение

Недостаток витамина D

**Угнетение активности
цитратазы**

**Торможение синтеза
цитратов**

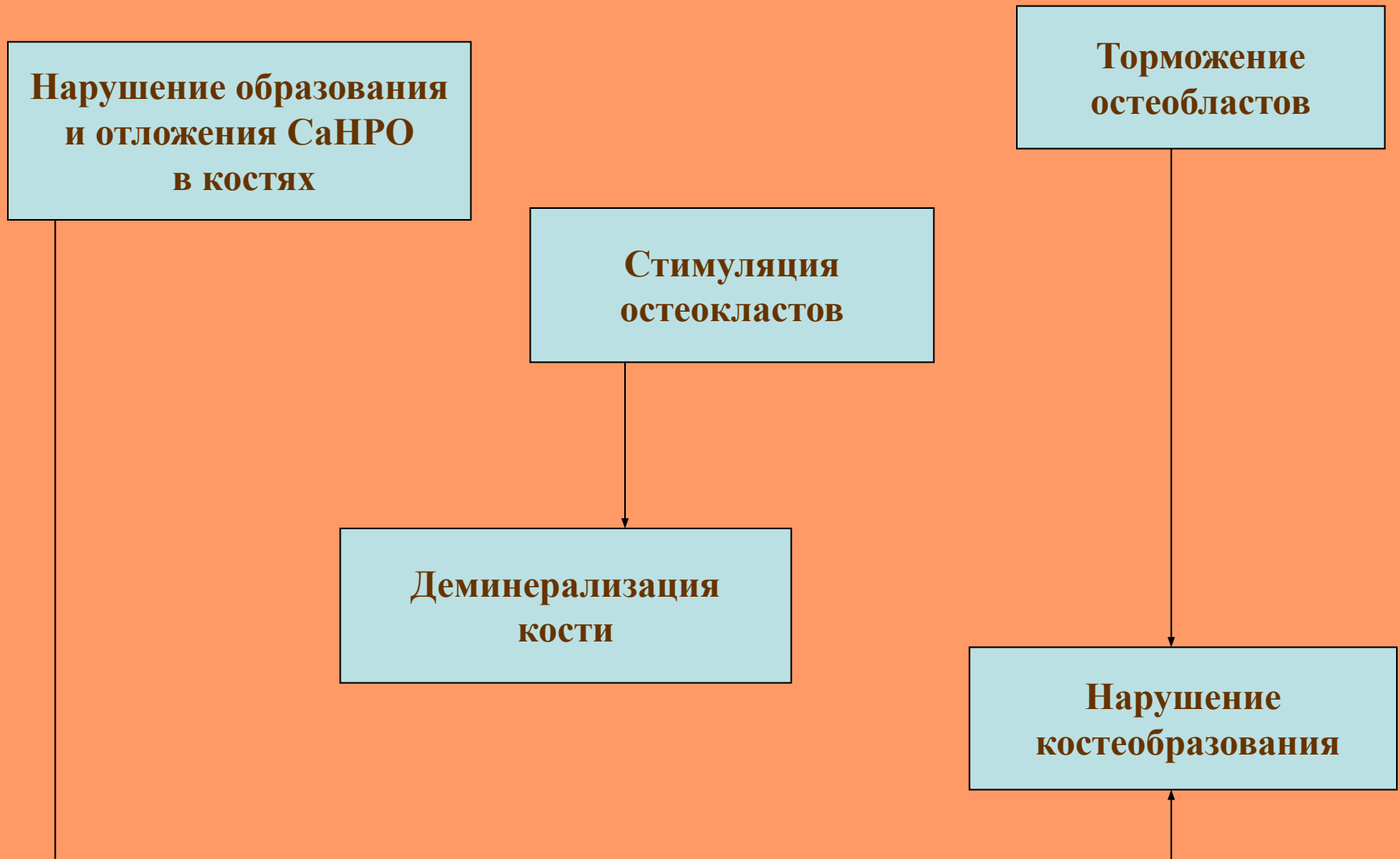
Ацидоз

**Нарушение белкового
и др. видов обмена**

Амноацидурия

**Нарушение синтеза
коллагена**

Продолжение



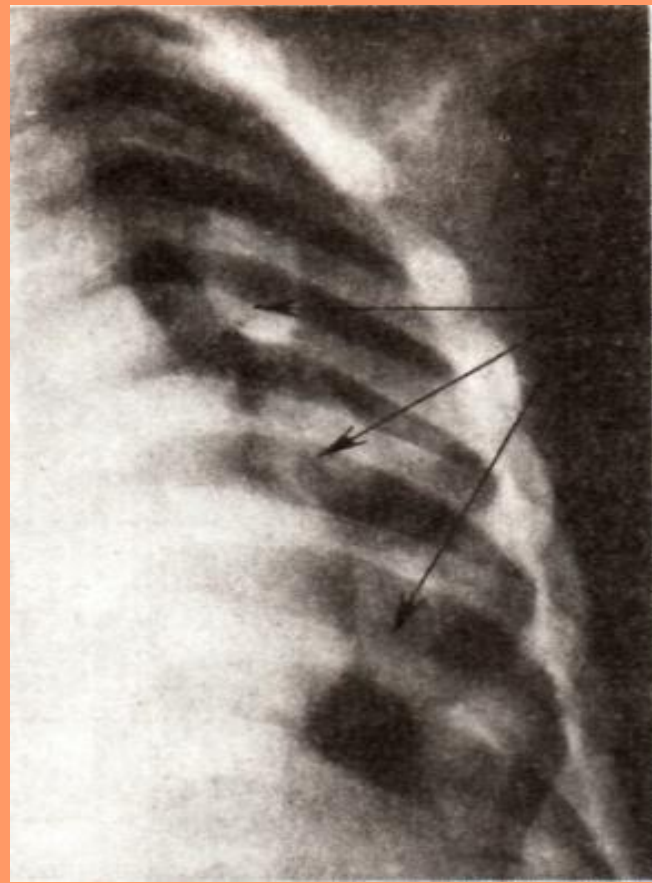
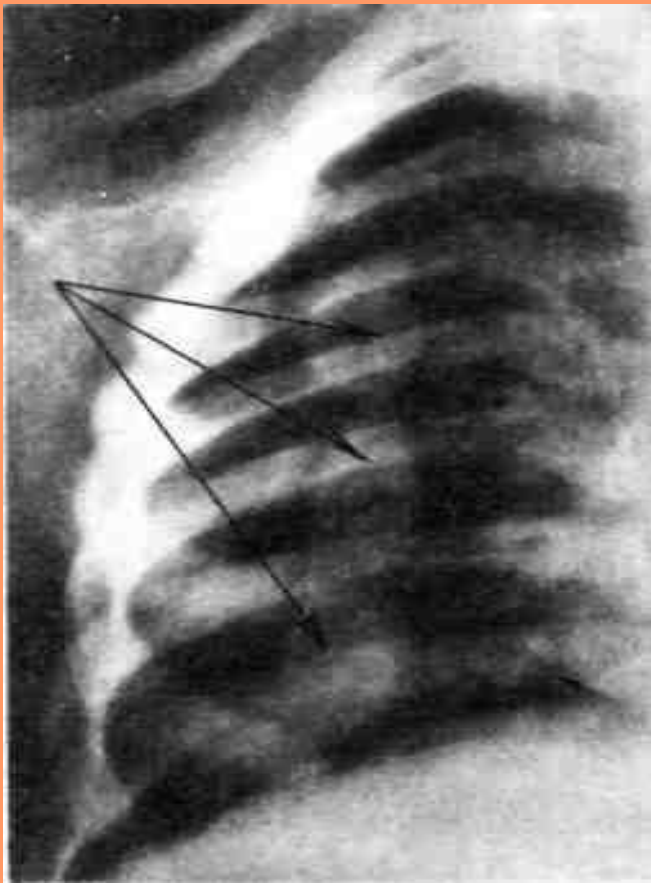
4 группы поражений костной системы при рахите

Симптомы **остеомалации** (размягчения, обеднения кальцием кости – преобладают при *остром течении* рахита) – податливость костей черепа, краев родничка, краниотабес, брахицефалия, деформации костей черепа, конечностей, ключиц, плоский таз, эрозии и кариес зубов.

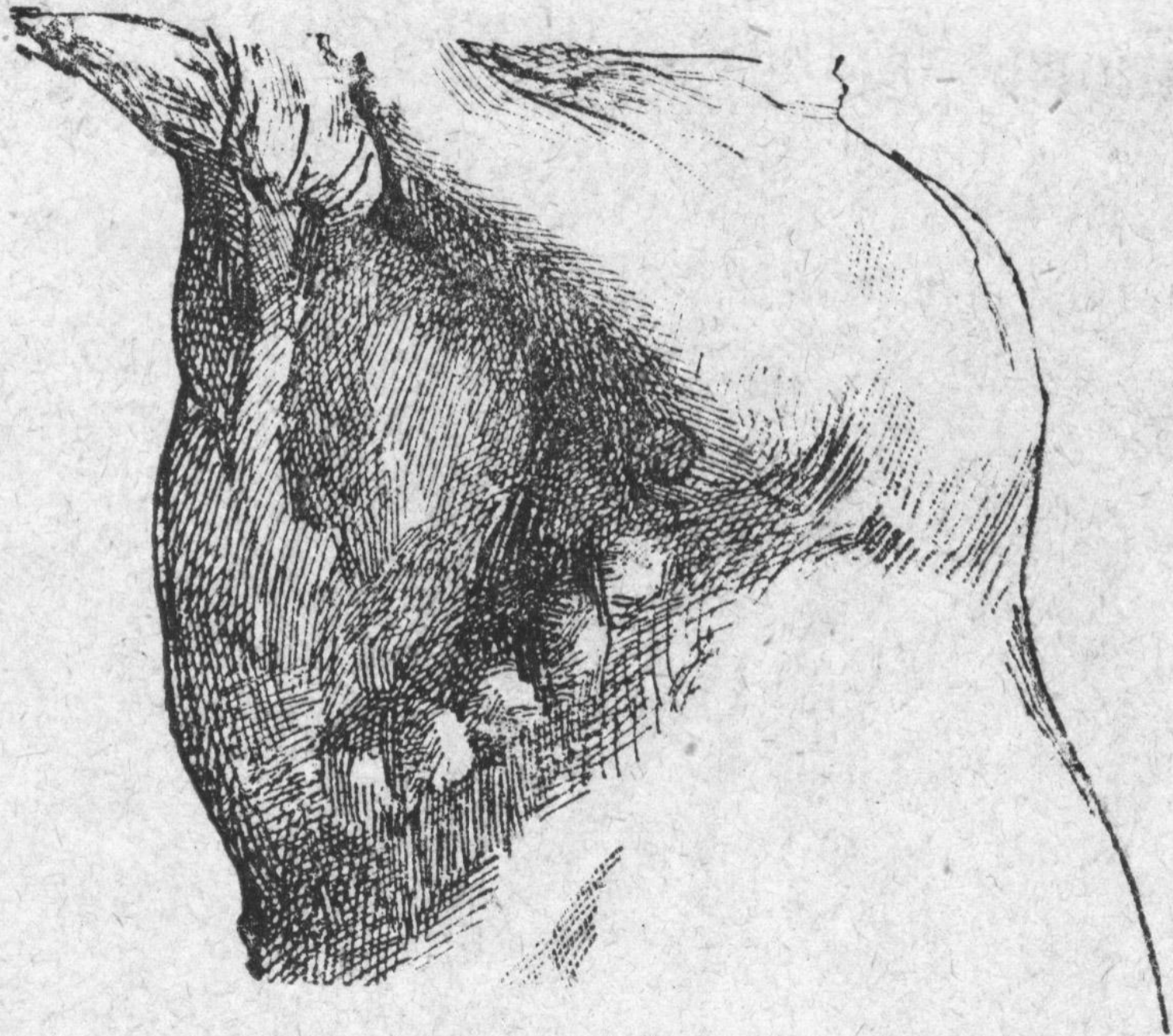


4 группы поражений костной системы при рахите (*продолжение*)

Симптомы **остеоидной гиперплазии** (преобладают при *подостром течении*) – лобные и теменные бугры, реберные “четки”, надмышцелкрвые утолщения голеней, “браслеты” на предплечьях, “нити жемчуга” на пальцах



Грудная клетка ребенка с подостротекущим рахитом.
Рахитические «четки» на передних отрезках ребер.
Рентгенограмма.



4 группы поражений костной системы при рахите (*продолжение*)

синдром гипоплазии костной ткани – задержка роста с характерной “коротконогостью” из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков.



**Кости предплечья при активном рахите.
Остеопороз. Бокаловидные деформации
эпифизов. Нечеткость зон роста.**

Рентгенограмма



**Полосы обызвествления в метафизе
большой берцовой кости при
рецидивирующем течении рахита.**

Симптомы мышечной гипотонии – искривления позвоночника со спино-поясничным кифозом, сколиозом, деформацией грудной клетки с развернутой нижней апертурой (“колоколообразная” грудь).



Рабочая классификация рахита (принята VI Всесоюзным съездом детских врачей в 1947г)

Степень тяжести

1. Легкая
2. Среднетяжелая
3. Тяжелая

Характер течения

1. Острое
2. Подострое
3. Рецидивирующее

Период заболевания

1. Начальный
2. Разгара
3. Реконвалесценции
4. Остаточных явлений

Варианты (Антипкин Ю.Г., Лукьяновой Е.М., 1986)

1. Кальципенический
2. Фосфопенический
3. Без отклонений содержания Са и Р в сыворотке крови

Критерии тяжести витамин D-дефицитного рахита

Рахит I степени тяжести (легкий).

- изменения со стороны *вегетативной нервной системы* – **слабо выраженные**:
- повышенная потливость, ухудшение сна, раздражительность, беспокойство, снижение аппетита, возможны диспептические явления.
- изменения со стороны *костной системы* – **слабо выраженные**: податливость и болезненность при пальпации костей черепа, участки размягчения костей черепа- краниотабес, деформация костей черепа- плоский, ассиметричный затылок, лобные и теменные бугры.

Для установления диагноза рахита легкой степени тяжести **обязательно** наличие изменений со стороны костной системы.

Рахит II степени тяжести (среднетяжелый).

изменения со стороны вегетативной системы – умеренно выражены;

изменения со стороны костной системы - умеренно выражены:

- утолщения на ребрах, в местах соединения костной и хрящевой частей ребер - “четки”,
- размягчение ребер “Гаррисонова борозда”,
- деформация грудины,
- расширение нижней апертуры,
- искривление позвоночника – кифоз сколиоз,
- “О”, “Х” – образные деформации нижних конечностей,
- снижение двигательной активности.

Рахит II степени тяжести (среднетяжелый).

наличие умеренных изменений со стороны мышечной, кровеносной, сердечно-сосудистой, пищеварительной систем:

- **умеренное увеличение печени, селезенки;**
- **гипотония мышц связочного аппарата, разболтанность суставов;**
- **увеличение размеров живота;**
- **наличие анемии для рахита;**
- **поражение костей в двух или трёх отделах скелета.**





«квадратная» голова и запавшая переносица у ребенка 1 года;

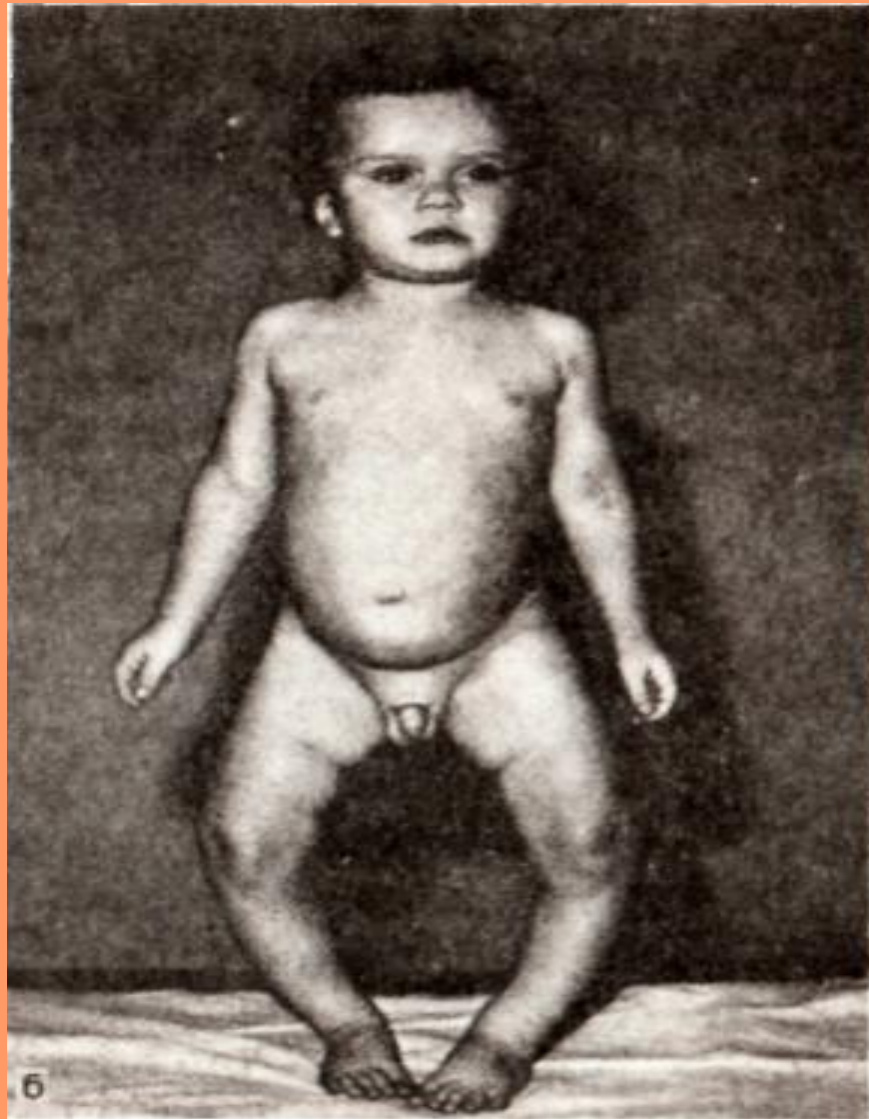
Рахит III степени тяжести (тяжелый).

значительные нарушения со стороны нервной, костной и других систем:

- *двигательная* заторможенность,
- задержка развития статических функций
- выраженные костные деформации,
- снижение мышечного тонуса, разболтанность суставов суставов,
- увеличение печени, селезенки,
- функциональные нарушения со стороны сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, кроветворной систем



Рахитический кифоз при витамин D-дефицитном рахите



O-образное искривление ног у ребенка 3 лет.





Критерии определения периода заболевания

Начальный период - первые признаки заболевания возникают чаще всего на **2-3-м** месяце жизни (у **недоношенных в конце 1-го месяца**), изменяется поведение ребенка (беспокойство, легкая возбудимость, вздрагивание и др.), появляются **нейровегетативные расстройства**.

В сыворотке крови отмечается **нормальное** или даже **несколько повышенное содержание кальция** (2,62-2,87 ммоль/л при норме 2,25-2,62 ммоль/л) и **сниженный уровень фосфора** (менее 1,45 ммоль/л при норме 1,45-1,77 ммоль/л), **активность щелочной фосфатазы несколько повышена**, выражен **ацидоз**, **гиперфосфатурия**, возможна **гипераминоацидурия**.

Длительность начального периода при остром течении рахита колеблется от 2-3 до 4-6 нед, при подостром течении-иногда до 2-3 мес.

Период разгара (конец I полугодия жизни) - характеризуется более значительными нервно-мышечными и вегетативными расстройствами, отчетливым отставанием в психомоторном и физическом развитии, присоединяются выраженные изменения скелета, особенно в зонах роста костей.

Отчетливо выражена **гипофосфатемия** (уровень фосфора может снизиться до 0,48 ммоль/л), умеренная **гипокальциемия** (2-2,2 ммоль/л), **повышена активность щелочной фосфатазы.**

Период реконвалесценции - улучшение самочувствия и общего состояния ребенка, ликвидация неврологических и вегетативных расстройств, улучшаются или нормализуются статические функции, формируются новые условные рефлексы, однако **мышечная гипотония и деформации скелета сохраняются длительное время.**

Уровень **фосфора** в крови достигает **нормы** или несколько превышает ее, небольшая **гипокальциемия** может сохраняться, а иногда даже увеличивается. Активность щелочной фосфатазы обычно в норме.

Период **остаточных явлений** характеризуется ликвидацией обратимых изменений опорно-двигательного аппарата (**мышечная гипотония, разболтанность суставов и связок и др.**), нормализацией биохимических показателей, сохранением необратимых изменений костного скелета.

Варианты течения рахита

Кальцийпенический вариант рахита

Характеризуется наличием деформации костей, обусловленной *остеомалацией*, выраженной усиленной нервно-мышечной *возбудимостью*, повышенной *потливостью*, *тахикардией*, нарушениями сна, функций пищеварительного канала.

Течение рахита происходит быстрее, со значительным снижением содержания ионизированного кальция в сыворотке и эритроцитах венозной крови.

Фосфоропенический вариант рахита

Протекает с более выраженным снижением содержания неорганического фосфора в сыворотке и эритроцитах крови.

Сопровождается **стойкой вялостью** больных детей, их **заторможенностью**, мышечной *гипотонией*, деформациями скелета, обусловленными *остеоидной гиперплазией*.

Вариант рахита с незначительными изменениями уровня кальция и фосфора в крови

протекает в более легкой форме, он имеет подострый характер, деформации костей незначительны, почти отсутствуют проявления поражений нервной и мышечной систем.

Критерии оценки характера течения рахита

Характеристика острого периода.

- быстрое прогрессирование болезни
- преобладание размягчения костей
- выраженные изменения вегетативной нервной системы

Характеристика подострого течения

- преобладание остеоидной гиперплазии
- умеренные признаки поражения других органов и систем.

Характеристика рецидивирующего течения

- чередование периодов обострения и периодов его затихания.

Параклинические исследования:

- Общий анализ крови (снижение уровня гемоглобина)
- Биохимические исследования:
 - снижение содержания общего кальция,
 - неорганического кальция,
 - повышение активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови.
- Исследования мочи по Сулковичу.

Дополнительные лабораторные исследования:

- Уровень паратгормона (повышается),
- Уровень кальцитонина (снижается)
- Содержания транспортной формы витамина Дз (25-ОН Дз) в сыворотке крови

Инструментальные методы диагностики:

- рентгенологическое обследование костей конечностей.
- грудной клетки

Рентгенологические изменения костной системы

Период болезни	Рентгенологические изменения
Начальный	Отсутствуют
Разгара	Остеопороз, бокаловидные расширения метафизов, размытость и нечеткость зон предварительного обызвествления, эпифиз приобретает блюдцеобразную форму, ядра окостенения выявляются неотчетливо
Реконвалесценции	Неравномерное уплотнение зон роста (бахромчатость), появление линий предварительного окостенения

Лабораторные показатели для диагностики рахита

Показатель	Содержание при рахите	Содержание в норме
Са сыворотки	< =	2,25-2,7 ммоль/л
Р сыворотки	< =	1,2 – 2,3 ммоль/л
Щелочная фосфатаза	>	1,2 – 6,3 мккат/л
Проба Сулковича	++++ отрицательная	Отрицательная +

Примеры формулировки диагноза

- Рахит 1 степени тяжести, острое течение, начальный период, кальципенический вариант.
- Рахит 2 степени тяжести, подострое течение, период разгара, фосфопенический вариант.
- Рахит 3 степени тяжести, рецидивирующее течение, период реконвалесценции, без отклонений содержания в крови кальция и фосфора.

Рахитоподобные заболевания:

- Витамин-D-зависимый рахит
- Витамин-D-резистентный рахит
- Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони
- Почечно-тубулярный (канальцевый) ацидоз
- Несовершенный остеогенез
- Хондродистрофия
- Гипофосфатазия

Спазмофилия

(греч. Spasmos- спазм, судорога и philia- предрасположение, склонность; син.: **детская тетания, тетания рахитическая**) – заболевание детей преимущественно раннего возраста, характеризующегося склонностью к тоническим и тонико-клоническим судорогам, другим проявлениям повышенной нервно-мышечной возбудимости вследствие понижения уровня ионизированного кальция в экстрацеллюлярной жидкости, как правило на фоне алкалоза.



Патогенез

Алкалозы, вызванный спонтанной или иатрогенной гипервентиляцией, длительной рвотой, передозировкой щелочей при коррекции ацидоза, являются провоцирующим фактором развития приступа спазмофилии. Именно метоболический алкалоз в сочетании с **гипокальциемией** и **гипер-** или **нормофосфатемией** типичный для приступа тетании. Предрасполагающими факторами является диета, бедная солями кальция, интенсивное лечение витамином D, назначение его одновременно с УФО.



Причиной судорог, является низкое содержание кальция в крови. Симптомами являются мышечные спазмы и подергивание.

Клинические варианты спазмофилии

Скрытая форма

1. Лицевой феномен Хвостека
2. Феномен Труссо
3. Симптом Маслова
4. Peroneus-феномен

Явная спазмофилия

1. Ларингоспазм
2. Карпопедальный спазм
3. «Рыбий рот»
4. Эклампсия

При скрытой форме дети внешне практически здоровы, нередко нормально, а иногда избыточно упитанные, психомоторное развитие в пределах нормы; почти всегда у них имеются симптомы рахита, чаще всего в периоде репарации. Заподозрить у ребенка скрытую (латентную) спазмофилию можно по наличию признаков гипервозбудимости - беспокойства, вздрагиваний, гиперестезии.

Наиболее частыми симптомами являются:

лицевой феномен Хвостека (при поколачивании перед ухом, в области распространения лицевого нерва, появляются молниеносные сокращения лицевой мускулатуры в области рта, носа, нижнего, а иногда и верхнего века);

симптом Эрба (повышенная гальваническая возбудимость нерво-сокращение мышц при размыкании катода при силе тока ниже 5 МА);

симптом Маслова (при легком уколе кожи ребенка со спазмофилией отмечается остановка дыхания на высоте вдоха; у здорового ребенка такое раздражение вызывает учащение и углубление дыхательных движений; этот феномен отчетливо выявляется на пневмограмме);

Скрытая спазмофилия.

феномен Труссо (при сдавливании плеча эластическим жгутом в течение 3 мин возникает судорожное сведение пальцев руки в виде «руки акушера»);

регопеис-феномен (быстрое отведение стопы при ударе ниже головки малой берцовой кости в области *n.fibularis superficialis* - феномен Люста).



При **явной спазмофилии** у ребенка, чаще всего при плаче или испуге, возникает **ларингоспазм-спазм** голосовой щели. Он проявляется **звучным или хриплым** вдохом при плаче и крике и **остановкой** дыхания на несколько секунд: в этот момент ребенок сначала бледнеет, потом у него появляются **цианоз, потеря сознания**, иногда присоединяются **клонические судороги**.

Приступ заканчивается **глубоким звучным** вдохом, после которого ребенок почти всегда плачет, но уже через несколько минут приходит в нормальное состояние и часто засыпает, при этом зачастую появляется отек тыла кистей.

Реже наблюдается остановка дыхания не на вдохе, а на выдохе (**бронхотетания**). При наиболее тяжелых случаях возможна смерть в результате внезапной остановки сердца (**тетания сердца**).

Карпопедальный спазм-спазм дистальных мышц кисти и стопы, принимающих характерное положение (кисть имеет положение «руки акушера», стопа - положение *pes equinus*, пальцы, особенно большие, в подошвенном сгибании). Такое состояние кистей и стоп может быть кратковременным, но может сохраняться долго, в течение нескольких часов и даже дней; при спазме *m. orbicularis oris* губы принимают положение «рыбьего рта».

Лечение

- При ларингоспазме создают доминантный очаг возбуждения в мозге путем раздражения слизистой оболочки носа (дуют в нос, щекочут, подносят нашатырный спирт), кожи (укол, похлопывание и обливание лица холодной водой), вестибулярного анализатора («встряхивание» ребенка), изменения положения тела.
- При судорогах внутримышечно вводят **седуксен** (0,1 мл 0,5% раствора на 1 кг массы тела) или **магния сульфат** (0,5 мл/кг 25% раствора), **ГОМК** (0,5 мл/кг 20% раствора) и обязательно одновременно — **внутривенно кальция глюконат** (1-2 мл/кг 10% раствора), проводят ингаляции кислорода. Ребенка госпитализируют после исчезновения судорог.

Профилактика рахита.

Витамин D-дефицитного рахита проводится в антенатальном периоде и продолжается в постнатальном. Поэтому она подразделяется на:

- **антенатальную**
- **постнатальную**

которые подразделяются на **неспецифическую и специфическую.**

Аntenатальная профилактика

Необходимость **антенатальной профилактики** рахита обусловлена тем, что у плода имеется высокая потребность в усвоении кальция. Между 27-й и 40-й неделями беременности плод ежедневно потребляет около 290 мг кальция в сутки. При этом во время беременности происходит адаптация фосфорно-кальциевого метаболизма беременной к потребностям плода - ее общая кальциемия уменьшается примерно на 8% по сравнению с исходным содержанием.

Аntenатальная профилактика

Транспортировка кальция от матери к плоду осуществляется через плаценту путем активного механизма. Концентрация общего и ионизированного кальция в плазме крови у плода равна концентрации кальция у матери.

Особенно быстро увеличивается потребность плода в кальции после 30-й недели беременности.

Поэтому необходимо дополнительное введение витамина D беременным.

Аntenатальная профилактика

В антенатальном периоде неспецифическую профилактику следует проводить всем беременным. Она состоит в соблюдении *режима дня* с достаточным пребыванием на свежем воздухе в светлое время дня и двигательной активностью, сбалансированной диете, содержащей в оптимальных соотношениях соли кальция и фосфора (2:1) и достаточное количество других микроэлементов, витаминов, полноценного белка и т.д.

Лучше всего достаточное поступление кальция обеспечивается молоком и молочными продуктами или кальциевыми добавками для женщин, не переносящих молока.

Кроме того, неспецифическая профилактика заключается также в предупреждении и лечении заболеваний, особенно протекающих с ацидозом, гестозом и невынашивания беременности.

- **Специфическая профилактика** в антенатальном периоде проводится только в два последних месяца беременности, если они совпадают с осенне-зимним временем года.
- Рекомендуется общее ультрафиолетовое облучение-10-15 сеансов, начиная с 1/4 биодозы и доводя до 2,5-3 биодоз, с расстояния 100 см, ежедневно или через день.

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

В утвержденном Министерством здравоохранения Украины протоколе по профилактике рахита указывается, что здоровым беременным следует назначать витамин Д по 500 МЕ ежедневно в течение 6-8 нед., начиная с 28-й недели беременности, а беременным группы риска - по 1000 МЕ/сут. в течение 8 нед. (иногда дозу увеличивают до 2000 МЕ/сут).

В постнатальном периоде **неспецифическая профилактика** включает:

- 1) тщательный уход за ребенком, соблюдение режима, достаточное пребывание на свежем воздухе в светлое время дня и воздушные ванны летом в тени деревьев («кружевная полутень»);
- 2) ежедневный массаж и гимнастику с длительностью каждой процедуры 30-40 мин;
- 3) использование цитратной смеси (лимонная кислота -2,1 г; лимоннокислый натрий -3,5 г в 100 мл воды), курс 10-12 дней, по 1 чайной ложке 3 раза в сутки с повторением через 1-2 мес.

Специфическая профилактика витамин Д-дефицитного рахита проводится здоровым детям первого года жизни, начиная с 1-месячного возраста.

При наличии дополнительных факторов риска профилактику начинают с 2-3-недельного возраста. Исключаются летние месяцы. Проводят два курса облучения УФ-лучами (осенью и зимой) по 10-15 сеансов. После каждого курса ультрафиолетового облучения препараты витамина D не назначают на протяжении 2-2,5 мес.

Экспозиция в течение 10-15 мин. в яркий солнечный день (при 15% открытой поверхности тела, обычно лицо и руки, и получении 1 минимальной эритемной дозы) обеспечивает синтез витамина D, эквивалентный приему 15000 МЕ витамина D (Working Group of the Australian and New Zealand Bone and Mineral Society, 2005). На этом основании считают, что ребенок в зависимости от времени года и географической широты проживания должен пребывать ежедневно на свежем воздухе от 15 до 30 мин. (Pettifor, 2003; Ward, 2005).

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

В Україні с целью постнатальной профилактики витамин D -дефицитного рахита здоровым доношенным детям рекомендуют назначать ежедневно препараты витамина Д в дозе **500** МЕ/сут., начиная с **2**-месячного возраста в течение 3 лет за исключением 3-х летних месяцев. Кроме того, допускается назначать препараты витамина Д в дозе **2000** МЕ/сут. ежедневно в течение 30 дней, а затем - до 3-летнего возраста - по **2-3** курса в год (на 2-м, 6-м, 10-м мес.)

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

<p>Доношені діти з груп ризику по рахіту: діти, які народились у жінок з акушерською та хронічною екстрагенітальною патологією; діти, що страждають синдромом мальабсорбації</p>	<p>на 2-3 ТИЖНЯХ ЖИТТЯ</p>	<p>Залежно від стану дитини та умов життя 500-1000 МО</p>	<p>Щоденно до досягнення 3-х річного віку за виключенням літніх місяців</p>
--	------------------------------------	---	---

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

<p>природженою патологією гепатобіліарної системи, з двійні та від повторних пологів з малими проміжками часу між ними, а також діти на ранньому штучному вигодовуванні</p>	<p>на 2-3 ТИЖНЯХ ЖИТТЯ</p> <p>і на 6-му, 10-му МІСЯЦЯХ ЖИТТЯ</p>	<p>1000-2000 МО</p> <p>2000 МО</p>	<p>Щоденно протягом 30 днів. У подальшому до 3-х річного віку по 2-3 курси на рік з інтервалами між ними не менш ніж 3 місяці.</p>
---	--	--	--

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

Діти, які тривалий час отримують протисудомну терапію (фенобарбітал, седуксен, дифенін) або кортикостероїди, гепарин	на 2-3 ТИЖНЯХ ЖИТТЯ і на 6-му, 10-му МІСЯЦЯХ ЖИТТЯ	4000 МО	Щоденно протягом 30 днів. У подальшому до 3-х річного віку по 2-3 курси на рік з інтервалами між ними не менш ніж 3 місяці.
--	--	---------	--

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

Недоноше ні діти I ступеня	З 10-14-го дня життя	500-1000 МО	Щоденно протягом першого півріччя життя. У подальшому по 2000 МО на добу
Недоноше ні діти II та III ступеня	З 10-20-го дня життя (після установлення ентерального харчування)	1000-2000 МО	протягом місяця 2-3 рази на рік з інтервалами між ними 3-4 місяці.

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

Доношені діти з груп ризику по рахіту, які народились з клінічними симптомами природженого рахіту та недостатньою мінералізацією кісткової тканини	З 10-го дня ЖИТТЯ	2000 МО	Щоденно протягом 30-45 днів. У подальшому по 3 курси на рік (30 днів кожний) з інтервалами між ними не менш ніж 3 місяці
--	-------------------	---------	--

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

Діти раннього віку, що часто хворіють		4000 МО	Щоденно протягом 30 днів. У подальшо му 2-3 курси на рік по 2000 МО протягом 30 днів
---	--	---------	--

Лечение рахита

Витамин D-дефицитного рахита должно быть комплексным, длительным и направленным как на устранение вызвавших его причин, так и на ликвидацию гиповитаминоза D.

Различают **неспецифическое** и **специфическое лечение**, включающее ультрафиолетовое облучение и введение препаратов витамина D.

Диету рекомендуют в соответствии с возрастом, потребностями ребенка и корригируют с учетом существующих дефицитов. С этой целью ребенку 4 - 5 мес, находящемуся на естественном вскармливании, вместо питья дают **овощные и фруктовые отвары и соки**, раньше назначают **желток, творог**. При смешанном и искусственном вскармливании уже в раннем возрасте следует назначать овощной прикорм, **ограничить количество молока, кефира и каши**. В более ранние сроки в диету вводят остальные блюда прикорма, рекомендуют больше овощей. Сырые и вареные овощи и фрукты обладают ощелачивающим действием, восполняют дефицит витаминов и микроэлементов.

Для улучшения пищеварения при тяжелых формах витамин D-дефицитного рахита используют соляную кислоту и ферменты (пепсин, панкреатин).

При назначении **препаратов кальция per os** предпочтение следует отдавать, прежде всего, биоусвояемым формам, такими как цитрат кальция, карбонат кальция.

Возможно использование глицерофосфата кальция или глюконата кальция.

Назначение витаминов С и группы В (В1, В2, В6) способствует уменьшению ацидоза и его последствий, активизирует процессы костеобразования и повышает эффективность специфического лечения. Этому же способствует **цитратная смесь** (Acidi citrici 2,1; Natrii citrici 3,5; Aquae destillate ad 100,0), которую назначают по 1 чайной ложке 3 раза в день в течение месяца. Цитратная смесь способствует всасыванию кальция, уменьшает явления ацидоза, улучшает процессы оссификации.

Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9

Легкий ступінь - **2000**
МО
Середньої важкості -
4000 МО
Важкий - **5000** МО

Протягом 30-45 днів.
У подальшому для
попередження загострень
та рецидивів хвороби по
2000 МО протягом 30 днів
2-3 рази на рік
з інтервалами між ними
не менш ніж 3 місяці
до 3-5 річного віку.

Неотъемлемой частью лечения являются **лечебная гимнастика и массаж**. Они уменьшают влияние гиподинамии, стимулируют положительные реакции центральной нервной системы и обменные процессы в костях и мышцах, улучшают самочувствие ребенка. Процедуры проводят ежедневно в течение 30-40 мин.

Для стимуляции мышечного тонуса в активной фазе рахита назначают **прозерин** внутримышечно по 0,1 г 0,05%-го раствора на 1 год жизни или внутрь в порошках по 0,001-0,003 г 3 раза в день, курс - 10 дней.

Соленые и хвойные ванны уравнивают процессы возбуждения и торможения в центральной и вегетативной нервной системе, стимулируют обменные процессы.

Специфическое лечение витамин D-дефицитного рахита назначают с учетом периода болезни и характера течения процесса. В начальном периоде рахита и при подостром можно использовать общее **ультрафиолетовое** облучение. Процедуры проводят ежедневно или через день после определения биодозы (индивидуальной переносимости) с постепенным увеличением времени облучения (от 1 до 20 мин). Фокусное расстояние -100 см, длительность курса - 15-25 дней.

Ультрафиолетовое облучение **не показано при остром течении** процесса, особенно в периоде разгара болезни, при наличии признаков спазмофилии, а также таких сопутствующих заболеваний как диспепсия, туберкулезная инфицированность, выраженная гипотрофия и анемия.

Критерии эффективности лечения:

- уменьшение и ликвидация основных клинических проявлений заболевания
- нормализация уровня кальция и фосфора, снижение активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови
- При отсутствии эффекта лечения необходимо уточнить диагноз и исключить рахитоподобные заболевания.

Препараты витамина Д

Название препарата, форма выпуска	Содержание витамина D
Аквадетрим Витамин D3 (холекальциферол), водный раствор (Medana Pharma Terpol group, Польша)	1мл (30 капель) – 15 000 МЕ, флакон – 10 мл , 1 капля – 500 МЕ
Раствор эргокальциферола (витамин D2) масляный 0,0625%	1 капля – 625 МЕ , 1 мл – 25 000 МЕ
Раствор эргокальциферола (витамин D2) в спирте 0,5%	1 капля – 4 000 МЕ , 1мл – 200 000 МЕ
Рыбий жир Меллер натуральный или с лимонным вкусом (Петер Меллер, Норвегия)	1 мл содержит: 80 МЕ витамина D ; 600 МЕ витамина А; 1,1 мг витамина Е; 0,2 г омега-3 жирной кислоты; (1 десертная ложка – 5 мл)
Витамин D3 БОН (холекальциферол), раствор для инъекций и перорального применения (ампулы по 1 мл)	1 мл – 200 000 МЕ (5 МГ)

Витамин Д3

- 400МЕ = 10 МКГ

Назначение витамина D противопоказано

- при идиопатической кальциурии (болезнь Вильямса-Бурне),
- внутричерепной родовой травме,
- ядерной желтухе,
- гипофосфатазии,
- органических поражениях ЦНС с симптомами микроцефалии и краниостеноза,
- малых размерах большого родничка (относительное противопоказание, назначают витамин D с 3-4 мес. жизни).

**Категорически противопоказано
одновременное применение УФ-лучей и
препаратов витамина D, поскольку существует
риск возникновения гипервитаминоза D.**

Гипервитаминоз D

- состояние, обусловленное гиперкальциемией и токсическими изменениями в органах и тканях вследствие передозировки витамина D или индивидуальной повышенной чувствительности к нему.

Клиническая классификация гипервитаминоза D

Степень тяжести	Период	Течение
Легкая	Начальный	Острое – до 6 мес.
Средняя	Разгара	Хроническое – свыше 6 мес.
Тяжелая	Реконвалесценции, остаточных явлений: кальциноз и склероз органов с развитием коарктации аорты, стеноза легочной артерии, уролитиаза, ХПН и др.	

Гипервитаминоз D

D-витаминная интоксикация развивается чаще у детей первого полугодия жизни при массивном приеме витамина D в течение относительно короткого времени (2-10 нед) или появляется почти с самого начала введения препарата в дозах, близких к физиологическим. При этом отмечаются признаки кишечного токсикоза или нейротоксикоза.

Температура тела нередко поднимается до высоких цифр. Обнаруживаются гиперкальциемия (2,99 ммоль/л и более), четко коррелирующая со степенью тяжести гипервитаминоза D (Koutkia et al., 2001).

Проба Сулковича.

При диагностики и лечении рахита периодически контролируют содержание кальция в моче при помощи пробы Сулковича, которая служит для качественного определения кальция в моче ребенка.

Она проводится следующим образом: к 5 мл утренней мочи ребенка добавляют 2,5 мл реактива Сулковича (по 2,5 г щавелевой кислоты и оксалата аммония, 5 г ледяной уксусной кислоты, до 150 г дистиллированной воды).

Проба Сулковича.

По выраженности помутнения судят о степени кальцийурии.

Возникновение насыщенного белого помутнения (+++ или ++++) свидетельствует о гиперкальциурии, что возможно при передозировке витамина D. Слабоположительная (+) и положительная (++) реакции отмечаются при нормальном выделении кальция с мочой.

Потребность в Са

Профилактика витамин D-дефицитного рахита препаратами витамина D будет успешной только в случае обеспечения потребности ребенка в кальции, поскольку потребность анаболизма скелета в процессе роста ребенка требует потребления кальция от 50 мг/кг/сут в течение первого года жизни.

Главным источником кальция для детей и подростков являются молочные продукты. Для покрытия ежедневной потребности в кальции рекомендуется принимать один молочный продукт во время каждого приема пищи. В качестве примера можно привести такое сопоставление:
150 мг кальция - это 125 мл молока = 1 баночка йогурта = 100 г творога = 30 г сыра.

Содержание кальция в некоторых продуктах питания (в мг /100 г)

- женское молоко – 30 (всасываемость 70 %)
- молоко цельное 3,3% - 116 (30 %)
- йогурт – 120,
- сухофрукты – 100,
- твердые сыры – 600-1000,
- сырок плавленый- 300,
- яйцо куриное – 54,
- молочный шоколад –200.



Альбрехт Дюрер. Мадонна с Младенцем
(Haller Madonna). 1498.

Вашингтон. Национальная галерея

Завдання для самоконтролю

- 1. Для початкового періоду рахіту типово:
 - а) О- та Х-подібні викривлення кінцівок;
 - б) підвищення температури тіла;
 - с) підвищена пітливість, неспокій;
 - d) стійка гіпокальціємія, гіпофосфатемія;

Завдання для самоконтролю

- 2. Середня добова потреба здорової доношеної дитини у вітаміні D (в МО):
 - a) 100-150;
 - b) 200-300;
 - c) 400-500;
 - d) 2500-5000;

Завдання для самоконтролю

- 3. Добова лікувальна доза вітаміну D (в МО):
 - a) 1500-2000;
 - b) 2500-5000;
 - c) 800-1000
 - d) 400-500

Завдання для самоконтролю

- 4. Для підгострого перебігу рахіту характерні:
 - а) остеомаліяції, краніотабес;
 - б) остеоїдна гіперплазія, реберні «чотки»;
 - с) ларингоспазм, карпопедальний спазм;
 - d) зниження апетиту, передчасне закриття великого тім'ячка

Практическое занятие
Значение витамина Д.
Рахит. Спазмофилия у детей

Клинический случай из практики

Цикл тематического усовершенствования
“Актуальные вопросы педиатрии”
Запорожье - 2012

Клінічний випадок.

Дівчинка 8 міс, доставлена машиною швидкої медичної допомоги із скаргами матері на шумне стогнуче дихання, короткочасну зупинку дихання, ціаноз обличчя, судоми, короткочасну втрату свідомості.

Подібні ознаки з'явилися вперше, півгодини тому, після плачу. Другий день, з 5 квітня, хворіє на ГРІ. В анамнезі: від першої фізіологічної вагітності, перших нормальних пологів.

Побутові умови життя незадовільні - маленька кімната, вікно на північ. З 3 місяців вигодовується штучно, коров'ячим молоком, 2 рази на день каші - манна і вівсяна.

Об'єктивно: бліда, виражені лобні та тім'яні горби, зубів немає, нижня апертура грудної клітки розширена, гарисонова борозна, пальпуються реберні «чотки». М'язова гіпотонія помірна.. Серце і легені без особливостей. Живіт м'який, печінка виступає з-під краю реберної дуги на 2,5см. Менінгеальні знаки негативні. Позитивні симптоми Хвостека, Люста

Клінічний випадок.



Питання.

- 1. Який попередній діагноз можна поставити дитині?
- 2. Які обстеження слід призначити для уточнення діагнозу?
- 3. Якої невідкладної терапії потребує?

Использованная литература:

- Протокол лікування та профілактики рахіту у дітей від 10.01.2005 № 9
- Майданник В.Г. Витамин D-дефицитный рахит у детей (Клинические рекомендации).-К.,2006.-37с.
- Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник 5-е издание в двух томах. Том 1-СПб,2004.-832с.
- Майданик В.Г. Рахит у детей:современные аспекты.- Нежин: «Аспект-Полиграф»,2006-116 с.
- Тяжкая О.В. Педіатрія.-К.: Медицина»,2005.- с.65-75.