

РАХИТ

СевКавГГТА

Медицинский институт

Кафедра педиатрии

Катчиева П.Х.

Рахит

- ▣ (rhaahis-спинной хребет) – заболевание детей грудного и раннего возраста с расстройством костеобразования и недостаточностью минерализации костей, ведущим патогенетическим звеном которого является дефицит витамина D и его активных метаболитов в период наиболее интенсивного роста организма

- ▣ Рахит –полиэтиологическое заболевание раннего возраста, которое есть следствием нарушения обмена веществ, преимущественно фосфорно-кальциевого, сопровождается поражением многих органов и систем, развитием деформации скелета. Заболевание известно с глубокой древности. Первое медицинское описание этой патологии было дано английским анатомом и ортопедом F.Glisson в 1656 году. Название болезни происходит от греческого слова «rachis», что означает «спинной хребет» (позвоночник), искривление которого является одной из симптомов заболевания. Рахит –одно из самых распространенных заболеваний у детей раннего возраста. За данными различных исследователей, рахит встречается у 20-60% детей. Достоверные данные неизвестны, так как легкие формы заболевания, начальные проявления часто пропускаются.

Этиология

- ▣ Первичный витамин D-дефицитный рахит:
- ▣ - Дефицит солнечного облучения-90%
эндогенно образующегося вит. D
(холекальциферола) синтезируется в коже
под влиянием солн. облучения
- ▣ *Пищевые факторы*- искусственное
вскармливание неадаптированными
смесями; позднее введение прикорма;
вегетарианский прикорм;
- ▣ *Перинатальные факторы* – недошенность,
плацентарная недостаточность

*Интересно

- Установлено, для детей старше 1,5 лет, что ежедневное пребывание на солнце в течение 0,5 ч. с облучением лишь лица и кистей достаточно для поддержания нормального уровня в крови наиболее активного эндогенного метаболита витамина D – 1,25 дигидрохолекальциферола в течение недели.
- - 1 г. желтка куриного яйца содержит 140-390 МЕ вит. D а 1 л женского молока 40-70 МЕ, коровьего 5-40 МЕ.
- - Наиболее интенсивное поступление Ca и P от матери к плоду происходит в последние месяцы беременности
- - Плацентарная недостаточность способствует активации секреции паратгормона для поддержания кальциевого баланса что и вызывает избыточные потери фосфатов

Вторичный витамин D-деф.рахит

- ▣ -синдромы мальабсорбции (целиакия, муковисцидоз) – нарушена утилизация жиров а значит и всасывание жирорастворимого вит. D
- ▣ хронические заболевания печени и почек – снижение активности образования обменно-активных форм вит. D
- ▣ ятрогенные факторы-длительное назначение противосудорожных средств (фенобарбитал, дифенин) способствует ускоренной метаболизации обменно-активных форм вит. D; длит.прием мочегонных препаратов
- ▣ избыток металлов в воде; полигиповитаминозы; психосоциальная депривация и недост. двиг. активность

Патогенез

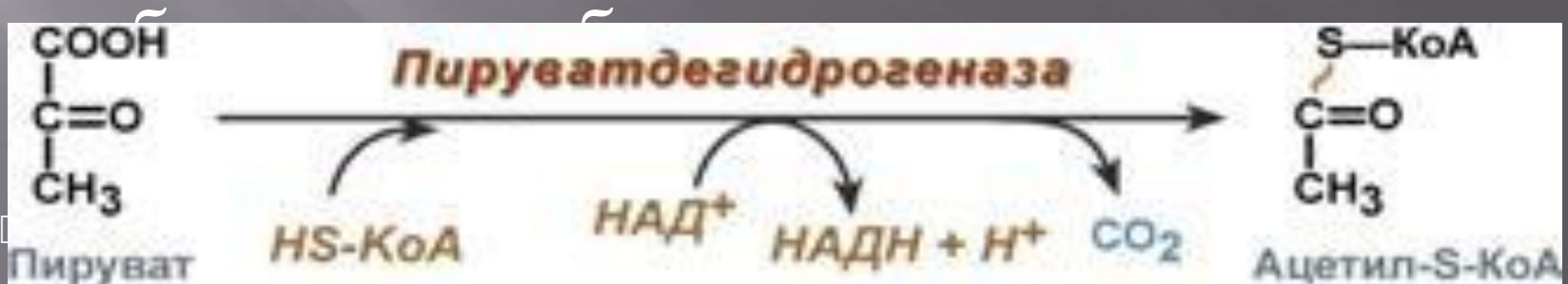
- В сложном патогенезе развития рахита на первом месте стоит нарушение фосфорно-кальциевого обмена. Основными регуляторами этого обмена есть витамин Д, паратгормон, тиреокальцитонин.
- Поэтому перед рассмотрением патогенеза D-зависимой патологии – рахит, необходимо обозначить функции витамина Д и данных гормонов

Витамин D

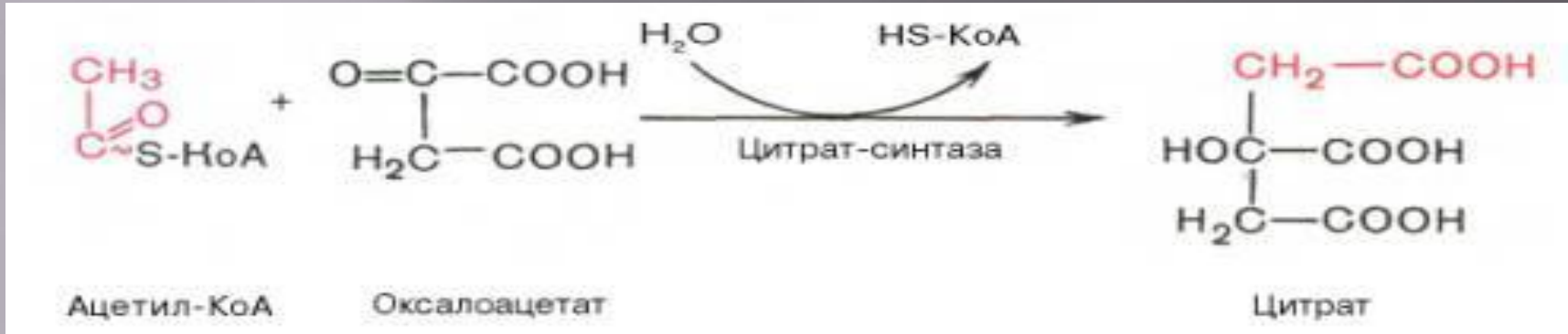
- ▣ - стимулирует всасывание кальция в кишечнике за счет влияния на ядро энтероцита и экспрессию гена, контролирующего синтез клеткой кальцийсвязывающего белка, который активирует перенос кальция через стенку кишечника. Паралельно стимулируется пассивное всасывание фосфора.
- ▣ - стимулирует минерализацию кости, способствуя синтезу цитратов (соль кальция + лимонная кислота) ***

Интересно ***

- Согласно гипотезе Ньюмана (1961), основным звеном в механизме действия витамина Д на внутриклеточный обмен Ca^{2+} в костной ткани является накопление под его влиянием лимонной кислоты:
 - Механизмы образования лимонной кислоты:
 - Витам.Д активизирует пируватдегидрогеназу --- -----
- Пируватдегидрогеназа катализирует реакцию окисления Пировиноградной Кислоты с



- -Далее этот Ацетил-КоА под воздействием цитратсинтазы(которую также активизирует вит. D) превращается в цитрат (соль кальция +лимонная кислота).



- Фермент **цитратсинтаза** находится практически во всех клетках аэробных организмов, реакция с его участием является лимитирующей на первом этапе Цикла трикарбоновых кислот
- Витамин D также стимулирует реабсорбцию лимонной кислоты в почечных канальцах.

- Было доказано, что сама лимонная кислота (цитраты) обладает выраженным антирахитическим действием, обусловленным участием этого метаболита в распределении кальция между тканью и кровью. Увеличение концентрации цитрата на границе кость-кровь облегчает транспорт кальция в кость и из кости.
- Влияние лимонной кислоты, содержание которой в костях в 230 раз превышает ее концентрацию в крови и печени, обусловлено тем, что при ее взаимодействии с кальцием наблюдается переход кальция в форму неионизированных комплексов и, таким образом, резко повышается растворимость кальциевых солей. Хорошо растворимый в воде цитрат кальция обладает способностью частично выводиться из костной ткани в кровь.
- С другой стороны, лимонная кислота способствует обратному всасыванию кальция в почечных канальцах. Проходя через почки лимоннокислый кальций подвергается легкой фильтрации и задерживается в кровяном русле

Витамин D

- ▣ - В условиях снижения содержания кальция во внеклеточной жидкости активирует превращение стволовых клеток в остеокласты, т. е. **резорбцию** (разрушение, рассасывание **кости**, остеолиз), и ремоделирование кости
- ▣ Процесс **ремоделирования** заключается в полном разрушении точечных участков кости (резорбции) и заполнении возникающих дефектов новообразованной костью (костеобразование). Оба эти процесса тесно взаимосвязаны и являются результатом клеточного взаимодействия остеокластов (ОК) и остеобластов (ОБ).

Другие функции вит. D

- инициирует оссификацию – за счет торможения образования зрелого коллагена, стимуляции гликозаминогликанов в делящихся хондроцитах, анионные группы которых связывают ионы кальция
- *оссификация – образование костной ткани. Эндохондральное окостенение («endo» – «внутри», «chondros» – «хрящ») – происходит в так называемых вторичных костях, проходящих соединительнотканную, хрящевую и костную стадии. К ним относятся кости основания черепа, туловища и конечностей (кроме части ключицы). Такое окостенение происходит *внутри* хрящевых зачатков кости при участии надхрящницы, отдающей отростки, содержащие сосуды, внутрь хряща. Хрящ подвергается обызвествлению. Внутри него возникает точка окостенения. Хрящ *разрушается*, заменяясь костной тканью. Так образуется губчатое костное вещество.
- *хондроциты – основные клетки хрящевой ткани, состоят из коллагена, гликозаминогликаны, гиалуроновая кислота

Другие функции вит. D

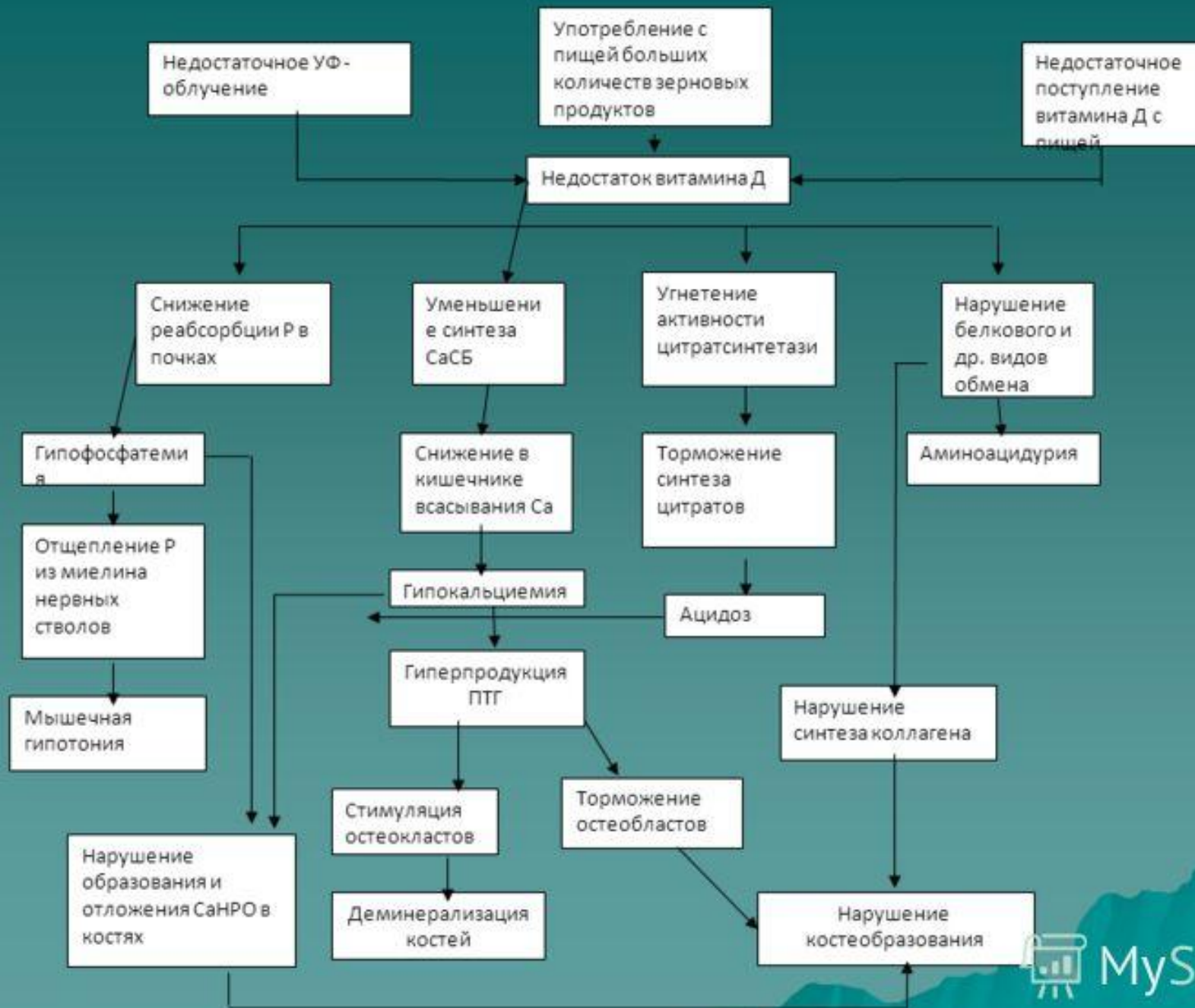
- ▣ -стимулирует синтез остеокальцина (главный неколлагеновый белок кости синтезируемый остеобластам – индикатор остеобразования) уровень которого в крови у больных рахитом снижен;
- ▣ увеличивает реабсорбцию кальция и фосфора в почечных канальцах;
- ▣ связывается с рецепторами в мышцах, стимулируя входение в них кальция, тем самым активируя мышечные сокращения
- ▣ регулируя работу около тысячи генов – активирует Т и В лимфоциты, фагоцитоз, синтез интерферона

Функции паратгормона

- ▣ - повышает уровень кальция в крови путем:
- ▣ способствует выходу кальция из кости в кровь стимулируя функцию остеокластов и резорбцию кости, тормозит остеобласты
- ▣ участвует в метаболизме вит. D
- ▣ стимулирует реабсорбцию кальция и магния в почечных канальцах
- ▣ повышает потери фосфатов и бикарбонатов с мочой

Функции тиреокальцитонина

- ▣ Антагонист паратгормона- снижает концентрацию кальция в крови путем:
- ▣ -усиливает отложение кальция в кость, уменьшает ее рассасывание;
- ▣ подавляет активность и количество остеокластов
- ▣ увеличивает поступление Са из кишечника
- ▣ увеличивает потери Са с мочой



Патогенез

- Гиперпаратиреоз и недостаток вит.Д усиливает выделение с мочой аминокислот – аминоацидурия, нарушают структуру матрицы кости –коллагена уменьшая содержание солерастворимой его фракции.
- Нарушение оссификации при рахите происходит в зонах роста

Классификация рахита

Степень тяжести	Период болезни	Характер течения
1-я - легкая	Начальный	Острое
2-я - средней тяжести	Период разгара	Подострое
3-я -тяжелая	Реконвалесценции	Рецидивирующее
	Остаточных явлений	



Рабочая классификация Лукьяновой Е.М. (1988г.)

- ▣ 1) Классический витамин-Д- дефицитный рахит. 2) Витамин-Д- зависимый рахит связан ны й с генетическим дефектом синтеза 1,25(ОН) Д в почках или с резистентностью к нему органов мишеней.
- ▣ 3) Витамин-Д-резистентн ы й рахит (тубулопатии, гипофосфатазия).
- ▣ 4) Вторичный рахит при заболеваниях печени, синдром мальабсорбции и др.

Диагностика рахита

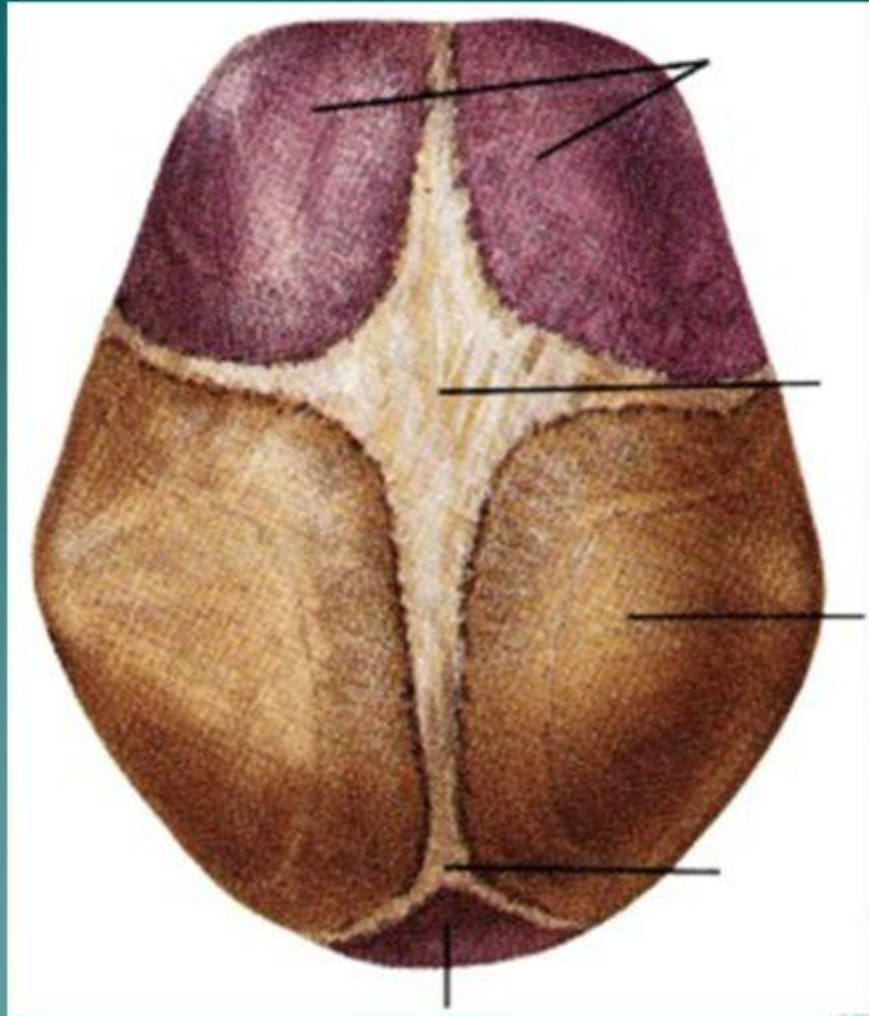
- ▣ 1. Клинические данные.
- ▣ 2. Биохимический анализ крови: снижение концентрации фосфора; снижение концентрации фосфора; повышение активности щелочной фосфатазы; повышение активности щелочной фосфатазы; содержание кальция – N или гипокальциемия; содержание кальция – N или гипокальциемия; снижение содержания лимонной кислоты (гипоцитремия).
снижение содержания лимонной кислоты (гипоцитремия).
- 3. Рентгенограмма костей скелета – остеопороз.

Клиническое проявление рахита (С.О.Дулицкий, 1947г.)

- ▣ I степень 1. Первыми симптомами рахита являются вегетативные расстройства: нарушения сна; нарушения сна; раздражительность; раздражительность; плаксивость; плаксивость; повышенная потливость: больше всего лица, волосистой части головы; повышенная потливость: больше всего лица, волосистой части головы; «кислый» пот трение головы о подушку облысение затылка; «кислый» пот трение головы о подушку облысение затылка; Красный дермографизм.
- ▣ 2. Податливость костей – края большого родничка малого родничка стреловидного шва, (остеопороз незначительный).

II степень

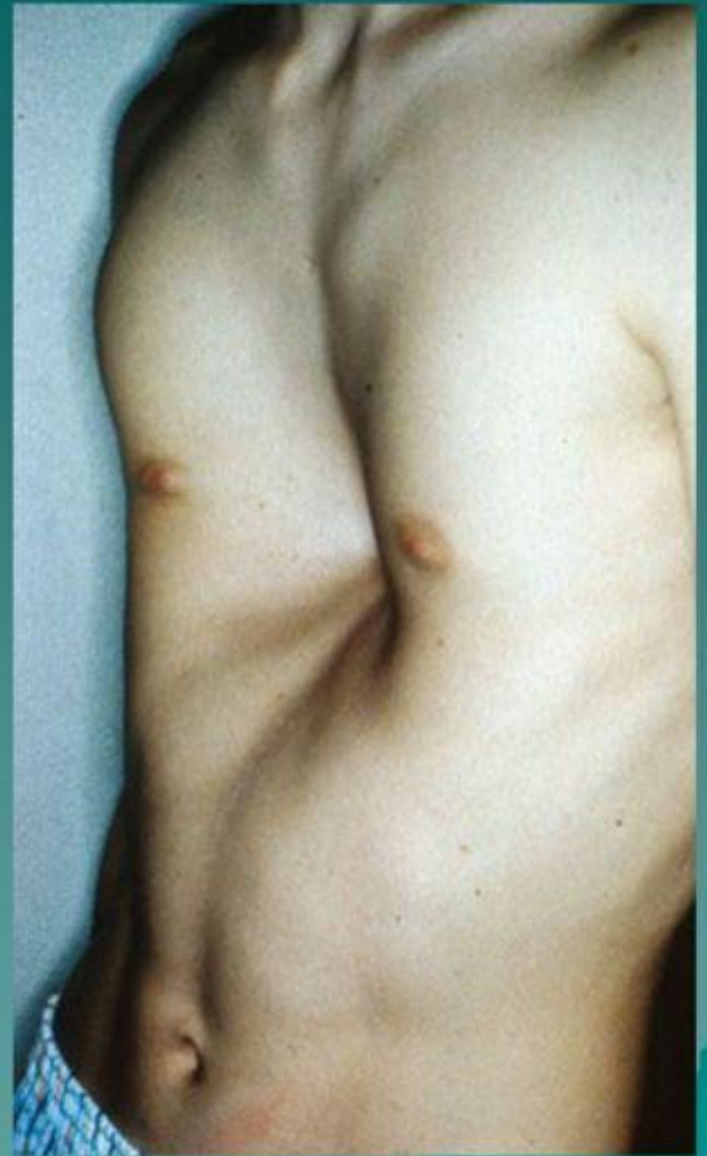
- ▣ Появляются более выраженные костные изменения:
- ▣ 1. Голова: краниотабес (размягчение участков теменных костей, реже участков затылочной кости); деформации костей черепа;
- ▣ деформации костей черепа; лобные и теменные бугры; лобные и теменные бугры;
- ▣ нарушение соотношения между верхней и нижней челюстями; нарушение соотношения между верхней и нижней челюстями;
- ▣ позднее закрытие большого родничка, нарушение прорезывания зубов (несвоевременное, неправильное), дефекты эмали зубов





- Грудная клетка: деформация ключиц (усиление кривизны);
- «реберные чётки» (полушаровидное утолщение в месте перехода хрящевой части ребра в костную); расширение нижней апертуры и сужение верхней, сдавление грудной клетки с боков;
- Ладьевидные углубления на боковых поверхностях грудной клетки
- Деформация грудины («килевидная», «лейкообразная» грудь).
- 3. Позвоночник: Кифоз в нижнем отделе грудных позвонков, кифоз или лордоз в поясничном отделе, сколиоз в грудном отделе, плоский таз.



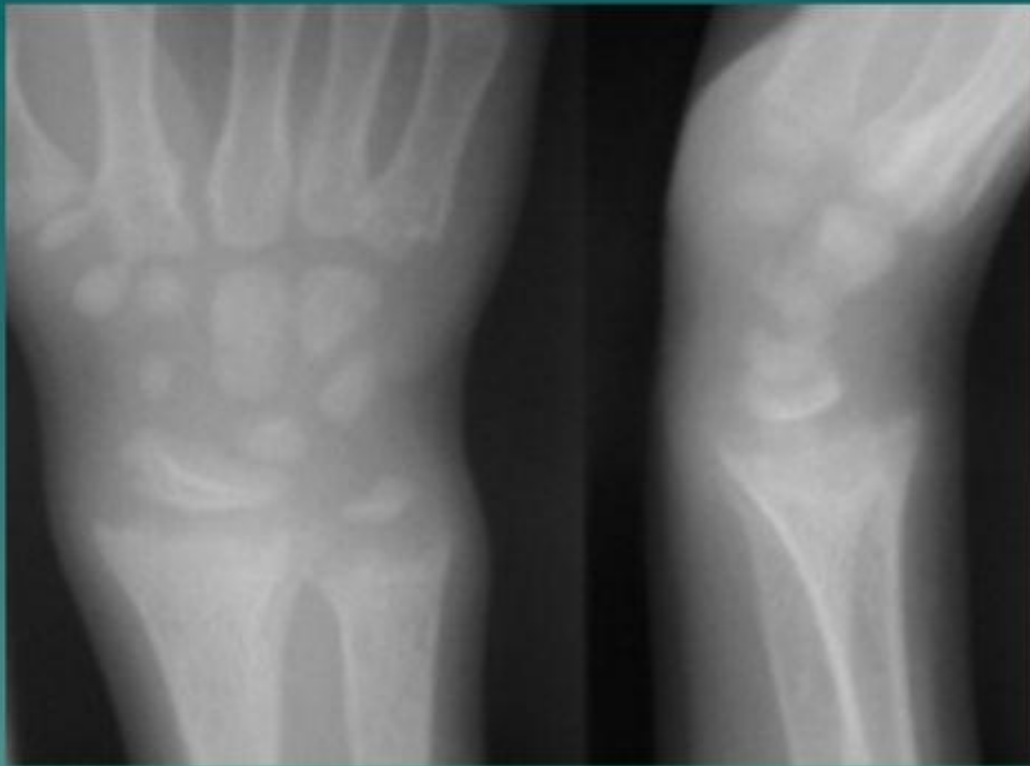


- III степень
- 1. Деформация костей черепа, грудной клетки, позвоночника + разнообразные изменения трубчатых костей: а) верхние конечности: искривление плечевой кости и костей предплечья;
- искривление плечевой кости и костей предплечья;
- Деформация в области суставов: «браслеты» (утолщение в области лучезапястных суставов), «нити жемчуга» (утолщение в области диафизов фаланг пальцев).
- б) нижние конечности: искривление бедер вперед и наружу; искривление бедер вперед и наружу; разнообразные искривления нижних конечностей (О- или Х-образные деформации,); деформации в области суставов. деформации в области суставов.









Начальный период

- 1. Возникают на 2, 3 мес. жизни, у недоношенных – в конце первого месяца. На первое место выступают изменения со стороны нервной системы: беспокойство, легкая возбудимость, вздрагивание при резком звуке, тревожный сон, повышенное потоотделение, легкая мышечная гипотония. беспокойство, легкая возбудимость, вздрагивание при резком звуке, тревожный сон, повышенное потоотделение, легкая мышечная гипотония.

Период разгара

- ▣ 1. Костные деформации различной степени.
- ▣ 2. Выраженная мышечная гипотония; «лягушачий» живот; разболтанность связок и суставов; симптом «перочинного ножа»; симптом «кашне»; «борозда Гаррисона»
- ▣ 3. Позднее становление статических и моторных функций (дети позже начинают сидеть, стоять, ходить). 4. Мышечная гипотония деформация грудной клетки нарушения легочной вентиляции повышенная респираторная заболеваемость.



Мышечная гипотония

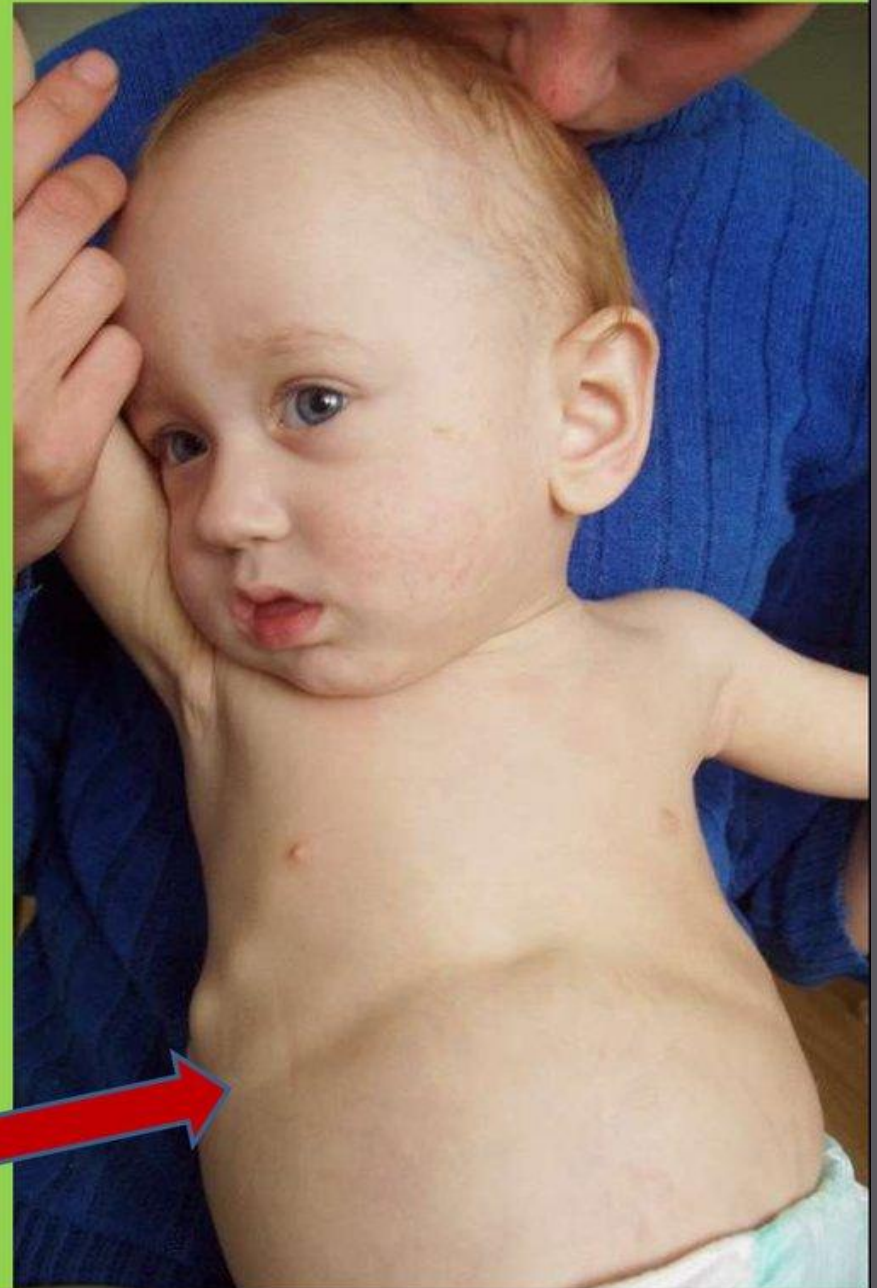


Клинические проявления

- Гаррисонова борозда —

(E. Harrison, 1766-1838, англ. врач)

деформация грудной клетки при рахите в виде поперечного углубления, расположенного соответственно линии прикрепления диафрагмы



Мышечная гипотония: СИМПТОМ «складного ножа»»



Период реконвалесценции

- ▣ 1. Уменьшается мышечная гипотония.
- ▣ 2. Развиваются моторные навыки.
- ▣ 3. Исчезают вегетативные расстройства.
- ▣ 4. Костные изменения имеют положительную динамику (более отчетливую при остром течении рахита).

Период остаточных явлений

- ▣ 1. Деформации плоских костей уменьшаются, но остаются увеличенные теменных и лобных бугров, уплощение затылка, деформация грудной клетки, костей таза, нарушение прикуса.
- ▣ 2. Деформации трубчатых костей со временем исчезают.
- ▣ 3. «Рахитическое плоскостопие» изменения оси нижних конечностей – у части детей.



Острое течение

- ▣ Преобладание процессов остеомалации над гиперплазией остеоидной ткани («краниотабес», размягчение краев родничков и швов) чаще у детей первого полугодия жизни, у недоношенных, у детей от многоплодной беременности, не получающих профилактические дозы витамина Д.
- ▣ Подострое течение Преобладание гиперплазии остеоидной ткани в зонах роста костей («реберные четки», «браслеты», «бугры» и др.). Чаще встречается во втором полугодии, у детей, получающих недостаточную профилактическую дозу витамина Д

Рецидивизирующее течение .

- Повторное обострение затихшего рахитического процесса. Повторное обострение затихшего рахитического процесса. При рентгенологическом обследовании костей – определяются полосы обызвествления в метафизарных зонах трубчатых костей. Данное течение более характерно для вторичного или наследственных форм рахита

Лечение рахита

- ▣ Необходимо устранить причины которые привели к развитию заболевания; патологические изменения, которые возникли в организме. Лечение подразделяется на неспецифическое и специфическое. Неспецифическое лечение: рациональное питание; рациональное питание; правильный режим ребенка; правильный режим ребенка; достаточное пребывание на свежем воздухе; ежедневные гигиенические, периодически лечебные хвойные и с морской солью.

Специфическое лечение

- ▣ Специфическое лечение зависит от периода заболевания и его течения. В начальном периоде заболевания при подостром течении у доношенных детей назначают общее УФО каждый день или через день, сеансов. Начинают УФО с $1/8$ биодозы и доводят до 1,5 биодозы.
- ▣ В разгар заболевания назначают витамин Д по МЕ на сутки в течение 3-4 недель. Преимущественно используют водный раствор витамина Д (холекальциферол), в 1 капле содержится 500 МЕ. Во время лечения витамином Д целесообразно 1 раз в неделю проводить пробу Сулковича (определение уровня кальция в моче.)
- ▣ После достижения терапевтического эффекта переходят на профилактическую дозу (МЕ в сутки), которую ребенку назначают в течение 2 лет.

Профилактика

- ▣ Проводится антенатальная и постнатальная профилактика. Антенатальная профилактика \
- ▣ 1. Неспецифические мероприятия: Рациональное питание беременной женщины, адекватный образ жизни, достаточное пребывание на свежем воздухе
- ▣ Профилактика вирусно- бактериальных и других болезней у беременной женщины
- ▣ Своевременное лечение гестозов беременных. Профилактика невынашивания детей.
- ▣ 2. Специфическая профилактика:
- ▣ Проводится в последние 2-3 месяца беременности в осенне- зимний период года. Назначают витамин Д по ME каждый день или УФО, сеансов каждый день или через день (начинают с $\frac{1}{4}$ биодозы и доводят до 2,5-3 биодоз).

Постнатальная профилактика

- ▣ 1. Неспецифическая: Грудное вскармливание, своевременное введение добавок и прикормов. Грудное вскармливание, своевременное введение добавок и прикормов. Проведение массажа и гимнастики (30-40 минут в день). Достаточное пребывание на свежем воздухе, воздушные ванны. Достаточное пребывание на свежем воздухе, воздушные ванны.

Специфическая профилактика

- ▣ Начинается с 3-4 недель (у недоношенных с дня жизни). Каждый день ребенку дают ME витамина Д до года. В летние месяцы(2-3 мес.) витамин Д не дают в связи с интенсивной инсоляцией. Недоношенным детям и детям с повышенной пигментацией кожи ежедневную дозу витамина Д увеличивают до ME и дают в течение 1,5-2 лет, исключая летние месяцы. Если дети находятся на вскармливании адаптированными смесями, витамин Д не назначают. Для профилактики гипервитаминоза Д 1 раз в 2-7 недель необходима проводить пробу Сулковича.