

**ГБОУ ВПО Ростовский государственный
медицинский университет Минздрава России
Кафедра детских болезней № 3**

РАХИТ У ДЕТЕЙ

**Ростов-на-Дону
2015 г.**

Историческая справка

Гален (131-201 год н.э) дал описание рахитических изменений со стороны костной системы

В 1650 году английский ортопед Френсис Глиссон описал клинические и патолого-анатомические нарушения со стороны скелета у детей, назвав их рахитом, от греческого слова «rachitis» - болезнь позвоночника.

В 1891 г. Н.Ф. Филатов указал, что рахит является общим заболеванием организма, проявляющимся своеобразными изменениями со стороны костной системы.

Рахит – это заболевание детей первых лет жизни, обусловленное временным несоответствием между потребностями растущего организма в кальции и фосфоре и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку в организм.

Основной причиной развития рахита является или недостаточное поступление с пищей витамина Д в организм ребенка, или недостаточное его образование в коже под действием ультрафиолетовых лучей из провитамина Д3.

Распространенность рахита

Частота рахита в различных регионах России колеблется от 20 до 60%, достигая 90% в Мурманской области. У недоношенных детей рахит встречается с частотой 75 – 85%.

Предрасполагающие факторы по линии матери

Экзогенные	Эндогенные
<p>- алиментарные: вегетарианская диета, дефицит кальция, фосфора, белка, витамина Д;</p> <p>- социально-бытовые: недостаточность инсоляции, гиподинамия, неблагоприятные социально-экономические условия;</p>	<p>- возраст матери < 17 и > 35 лет</p> <p>- гестозы, экстрогенитальная патология, осложненные роды;</p>

По линии ребенка

Экзогенные	Эндогенные
<ul style="list-style-type: none">- алиментарные: раннее искусственное вскармливание, особенно неадаптированными смесями;- климато-географические: северные широты, малое количество солнечных дней- экологические: загрязнение атмосферного воздуха, смог;- нахождение в затемненном помещении, отсутствие прогулок;- недостаточный двигательный режим: тугое пеленание, отсутствие массажа;	<ul style="list-style-type: none">- недоношенность, морфофункциональная незрелость;- большая масса при рождении «бурная» прибавка в первые месяцы жизни;- перинатальная энцефалопатия;- заболевания кожи, печени, почек, синдром мальабсорбции, ОКИ;

Роль кальция в организме

- участие в создании электрического потенциала клетки;**
- обеспечение нормальной нервно-мышечной возбудимости;**
- минерализация костной ткани;**
- формирование костного скелета;**
- участие в функционировании системы гемостаза;**
- активация ферментов и ферментных комплексов;**

Регуляция кальциевого обмена

Содержание ионизированного кальция это физиологическая константа (1.25 ммоль/л), которая жестко регулируется в узком диапазоне колебаний, в виде жизненно важных функций кальция в организме ребенка:

- витамин Д** за счет своих метаболитов обеспечивая всасывание кальция в кишечнике;
- «мгновенный механизм»** восстановление кальциевого равновесия. При снижении ионизированного кальция идет выброс паратгормона, вырабатываемого паращитовидными железами, который вымывая кальций из костной ткани и восстанавливает кальциевое равновесие в крови;
- антагонистом паратгормона является **тиреокальцитонин**, который снижает содержание ионизированного кальция в сыворотке, за счет усиления процессов минерализации костной ткани;

Метаболизм витамина Д



Провитамин + УФО

Vit D3 (холекальцеферол)

**Печень – образование 1-го метаболита
(25 гидроксикальцеферол)**

**Почки – образование 2-го метаболита
(1.25 диоксикальцеферол)**

обладает гормональными свойствами

Транспорт кальция из кишечника в

кровь



Патогенез рахита

Дефицит витамина Д и недостаточное образование метаболитов

Дефицит 1.25 – ОН – Д – 3 (1.25 дегидроксикальцеферол)

Снижение образование кальций связывающего белка

**Снижение всасывания кальция в
кишечнике и нарушение его
мобилизации из костной ткани**

**Уменьшение включения фосфора в
состав фосфолипидов и его всасывание
в тонком кишечнике**

**Снижение кальция и фосфора в крови,
внеклеточной жидкости и кости**

**Активация функции паращитовидных
желез**

Мобилизация кальция и фосфора из кости в кровь

Подавляется синтез кальцитонина (обладает гипокальциемическим действием и способствует минерализации костной ткани)

Все это может увеличивать содержание кальция в крови при общем дефиците кальция в организме

ПТГ влияет на почки уменьшает реабсорбцию фосфатов, аминокислот, что ведет к гипофосфатемии и гиперфосфатурии, аминоацидурия и аминоацидемия

Нарушение окислительных процессов в цикле Кребса

Накопление недоокисленных продуктов, развитие ацидоза

Нарушение процесса оссификации скелета, развитие полиорганных изменений

Последствия дефицита витамина Д3

1.25 (ОН)₂ Д3 (Fourmier, 1984)

Органы	Последствия дефицита
Кости и костный мозг	Остеопороз, остеомаляция, миелофиброз, анемия, миелоидная дисплазия.
Желудочно-кишечный тракт	Снижение абсорбции Са, Р, Мг, гепатолиенальный синдром, нарушение моторики желудочно-кишечного тракта.
Лимфоидная система	Снижение иммунитета, синтеза интерлейкинов I, II, фагоцитоза, продукции интерферона. Недостаточная экспрессия Ia – антигена, реализующая предрасположенность к атопии.
Мышечная система	Мышечная гипотония, судороги (спазмофилия).

Диагностические лабораторные критерии рахита

Показатели	норма	Витамин Д-дефицитный рахит
Кальций крови общий	2.2 – 2.8 ммоль/л	До 2 ммоль/л
ионизированный	1.22 – 1.37 ммоль/л	Менее 1 ммоль/л
Неорганические фосфаты	1.3 – 2.3 ммоль/л	0.6 – 0.8 ммоль/л
Магний крови	0.6 – 1 ммоль/л	Менее 0.75 – 1.2 ммоль/л или 1.5 – 24 нг/100мл
Щелочная фосфотаза	10-30 ЕД/л	более 40 ЕД/л
25(ОН)Д3 сыворотки крови	20 – 40 нг/мл	менее 10 нг/мл
Паратгормон	10 – 65 нг/мл	100 – 300 нг/мл
Кальций мочи (проба Сулковича)	отр	+, ++, +++, +++++
Неорганические фосфаты мочи	Клиренс 6 – 15 мл/мин	более 15 мл/мин
Магний мочи	3.3 – 4.9 ммоль/л или 80 – 120 мг/сут	менее 20 – 50 % от суточной секреции
Креатинин мочи		более 10 мг/кг/сут
Аминокислоты мочи		Более 10 мг/кг/сут

Классификация рахита и рахитоподобных заболеваний

(Е.М. Лукьянова и соавт., 1988)

- витамин Д-дефицитный рахит классический,**
- вторичный рахит;**
- витамин Д-зависимый рахит или псевдодефицитный гипокальциемический рахит;**
- витамин Д-резистентный рахит;**

Витамин Д-дефицитный рахит классический

- кальцийпенический;
- фосфопенический, без отклонения содержания кальция и фосфора в сыворотке крови от нормы;

По характеру течения:

- острое;
- подострое;
- рецидивирующее;

По степени тяжести:

- легкая (I);
- средняя (II);
- тяжелая (III);

По периодам заболевания:

- начальный;
- разгара;
- репарации;
- остаточных явлений;

Вторичный рахит

При болезни почек и обструкции желчевыводящих путей;

При синдромах мальабсорбции;

При болезнях обмена веществ (цистинурия, тирозинемия и др.);

Индуцированный фенобарбиталом либо другими длительно назначаемыми противосудорожными препаратами, глюкокортикоидами.

Рахитоподобные состояния

- Витамин Д-зависимый рахит или псевдодефицитный гипокациемический рахит;
- Тип I-генетический дефект синтеза в почках 1.25-диокси-витамина Д-1.25(ОН)₂Д/;
- Тип II-генетическая резистентность рецепторов органов мишеней к 1.25(ОН)₂Д.

Витамин Д-резистентный

рахит

- 1. Семейный врожденный гипофатемический рахит или фосфат диабет:**
 - а) сцепленная с X-хромосомой гипофосфатемия
 - б) аутосомное доминантное гипофосфатемическое поражение костей
 - в) аутосомный доминантный гипофосфатемический рахит
- 2. Болезнь или синдром Дебре-де-Тони-Фанкони**
(глюкозаминофосфатный диабет полный или неполный вариант);
- 3. Почечный тубулярный ацидоз;**
- 4. Гипофосфатезия;**
- 5. Фазы болезни: активная, клинико-лабораторная ремиссия (полная, неполная);**

Изменение костной системы при рахите

Голова:

- краниотабес (размягчение участков теменных костей, реже участков затылочной кости);
- деформации костей черепа;
- лобные и теменные бугры;
- нарушение соотношений между верхней и нижней челюстями;
- позднее закрытие большого родничка, нарушение прорезывания зубов (несвоевременное, неправильное), дефекты эмали зубов, склонность к кариесу;

Грудная клетка:

- деформация ключиц (усиление кривизны);
- «реберные четки» (полушаровидное утолщение в месте перехода хрящевой части ребра в костную);
- расширение нижней аппертуры и сужение верхней, сдавление грудной клетки с боков;
- ладьевидные углубления на боковых поверхностях грудной клетки («борозда Гаррисона»);
- деформация грудины («куриная» грудь, грудь «сапожника»);

Верхние конечности:

- искривление плечевой кости и костей предплечья;
- деформация в области суставов: «браслеты» (утолщение в области лучезапястных суставов), «нити жемчуга» (утолщение в области диафизов фаланг пальцев);

Позвоночник:

- **кифоз в нижнем отделе грудных позвонков,
кифоз или лордоз в поясничном отделе,
сколиоз в грудном отделе**

Кости таза:

- **плоский таз, сужение входа в малый таз;**
- **нижние конечности:**
 - **искривление бедер вперед и наружу;**
 - **разнообразные искривления нижних конечностей (О - или Х – образные деформации);**
 - **деформации в области суставов;**

Клиника рахита I степени тяжести

Рахит I степени тяжести характеризуется нарушениями со стороны центральной и вегетативной нервной системы (беспокойство, пугливость, раздражительность, вздрагивание, потливость, появление красного дермографизма), мышечной системы (гипотония мышц, появление запоров), и костей (небольшая податливость краев большого родничка)

Рахит II степени тяжести характеризуется выраженными изменениями со стороны костной системы (формирование теменных бугров, рахитических чётков на 5-8 рёбрах, деформация грудной клетки с втяжением рёбер (Гаррисонова борозда)), мышц («лягушачий живот»).

При рахите III степени тяжести размягчаются кости основания черепа, появляется запавшее переносье,

экзофтальм, «олимпийский лоб», грубая деформация позвоночника («рахитический кифоз»), утолщение эпифизов костей предплечья («рахитические браслеты»), и фаланг пальцев («нити жемчуга»), деформация трубчатых костей нижних конечностей («Х-образные или О-образные»). У детей больных рахитом нарушается время появления и порядок прорезывания зубов. Характерна выраженная мышечная гипотония, увеличение в объёме живота («лягушачий живот»)

Клиника рахита в начальный период

Центральная и вегетативная нервная система:

- беспокойство;**
- пугливость;**
- раздражительность;**
- вздрагивание при ярком свете;**
- нарушение сна;**
- потливость (липкий пот);**
- красный дермографизм;**

Кожа:

- повышенная влажность;
- снижение тургора;
- «упорная» потница;
- «облысение» затылка;

Мышечная система:

- мышечная гипотония;
- появление запоров;

Костные изменения:

- небольшая «податливость» краёв
большого родничка

Лабораторные данные:

- Са крови – N;
- Р крови N или снижен;
- ЩФ в крови снижена;
- Ацидоз метаболический;
- Ph мочи снижен;

Клиника рахита в период разгара

Центральная и вегетативная нервная система:

- усиление потливости;
- нарастание общей слабости
- отставание в психомоторном развитии;
- эмоциональная лабильность

Мышечная система:

- мышечная гипотония (возможно усиление запоров);
- «лягушачий живот»;
- высокое стояние диафрагмы

Костные изменения:

- краниотабес;
- уплощение затылка;
- квадратная форма черепа;
- увеличение лобных, теменных бугров;

- «олимпийский» лоб;
- «седловидный» нос;
- нарушение прорезывания зубов (несвоевременное и неправильное);
- нарушение прикуса;
- деформация грудной клетки («грудь сапожника», «куриная» грудь, кифоз, лордоз, сколиоз);
- развёрнутость нижней аппертуры («Гаррисонова» борозда);
- искривление длинных трубчатых костей;
- «плоскоррахитический» таз;

- «чётки» на рёбрах;
- «браслетики» в области запястья;
- «нити жемчуга» в межфаланговых суставах пальцев рук;

Лабораторные данные:

- Са крови снижен; Р крови снижен; ЩФ крови снижена; ацидоз;
Р мочи снижен или N ;

Рентгенологические изменения:

- размытость и нечёткость зон предварительного обызвествления;

Клиника рахита в период рековаленсации

Центральная вегетативная нервная система:

- улучшение самочувствия;
- восстановление сна;
- уменьшение потливости;

Мышечная система:

- мышечная гипотония уменьшается;
- повышенная подвижность суставов;

Костные изменения:

- «квадратная» форма черепа;
- «олимпийский» лоб;
- «седловидный» нос;
- нарушение прорезывания зубов;
- нарушение прикуса;
- кариес, дефекты эмали;
- деформация грудной клетки;
- «чётки» на рёбрах;
- развёрнутость нижней аппертуры;
- деформация позвоночника (кифоз, лордоз);
- «плоскоррахитический» таз

- искривление длинных трубчатых костей;
- «браслетки» в области запястья;
- «нити жемчуга» в межфаланговых суставах пальцев рук;

Лабораторные данные:

- Са крови-умеренно снижен или N;
- Р крови N или снижен;
- ЩФ крови N;
- алкалоз;

Рентгенологические изменения:

- неравномерное уплотнение зон роста;

Дифференциально-диагностические признаки витамина Д-дефицитного рахита и рахитоподобных заболеваний

Признаки	Витамин Д дефицитный рахит	Фосфат-диабет	Почечный тубулярный ацидоз	Болезнь де-Тони- Дебре-Фанкони
Тип наследования	Не прослеживается	Доминантный, сцепленный с X- хромосомой	Спорадические случаи, возможен аутосомно- рецессивный или аутосомно- доминантный;	Аутосомно-рецессивный, возможен доминантный;
Сроки манифестации	1.5-3 месяца	1 год 3 месяца; 1 год 6 месяцев;	5-6 месяцев; 2-3 года;	2 года 6 месяцев; 3 года;
Первые клинические проявления	Изменение со стороны нервной системы раздражительность, плаксивость, нарушение сна, потливость, снижение аппетита, мышечная гипотония	Выраженная деформация нижних конечностей, рахитические «браслетики», мышечная гипотония нижних конечностей	Полиурия, полидипсия, раздражительность, плаксивость, резкие мышечные боли, мышечная гипотония	Беспричинные повышения температуры, полиурия, полидипсия, мышечные боли;
Специфические признаки	Костные изменения: краниотабес, лобные бугры, рахитические чётки, «браслетики», О- и Х-образные деформации голеней;	Прогрессирующая варусная деформация голеней;	Полиурия, полидипсия, мышечная гипотония до атонии, адинамии. Запоры. Вальгусная деформация голеней;	Периодическая лихорадка, прогрессирующие множественные костные деформации. Увеличение размеров печени. Артериальное давление снижено. Склонность к запорам;

Лечение

- 1. Правильная организация режима и ухода за ребёнком;**
- 2. Оптимальное питание, предусматривающее грудное вскармливание или вскармливание адаптированными молочными смесями;**
- 3. Ежедневные нормы потребления Са:**

Ежедневные нормы потребления
Са, утвержденные Коллегией МЗ
РФ (1991)

<i>Возраст ребёнка</i>	<i>Необходимое количество кальция, мг</i>
0-2 мес	400
3-5 мес	500
6-11 мес	600
1-3 года	800
3-7 лет	1200
7-10 лет	1100
11 лет и старше	1100-1200

4. Для уменьшения вегетативных нарушений, мышечной гипотонии показаны препараты магния: аспаркам, панангин, магнерот (в течение 3-4 недель);
5. Для улучшения метаболических процессов: оротат калия (10-20 мг/кг), карнитин (20% р-р 5-10 капель 3 р/д);
6. Через две недели от начала терапии назначают массаж, гимнастику; через месяц – хвойные или солевые ванны до 10 – 15 процедур;

7. Базисная терапия

Формы выпуска витамина Д

<i>Препарат</i>	<i>Действующее вещество</i>	<i>Форма выпуска и дозировка</i>
Аквадетрим (водный раствор)	холекальциферол	Водный раствор 1 капля 500 МЕ
Вигантол	холекальциферол	Маслянный раствор в капле 500 МЕ
Д3 (BON)	холекальциферол	Ампулы для в/м введения 200 000 МЕ в ампуле
Д2 (масляный)	эргокальциферол	Маслянный раствор 0,0625% (1 капля 700 МЕ) 0,125% 1 капля 1400 МЕ
Терпол (водный раствор)	холекальциферол	Водный раствор 1 капля 500 МЕ

Преимущества витамина Аквадетрима (водный раствор Д3)

- лучшее всасывание из ЖКТ (водный раствор по сравнению с масляным всасывается в 5 раз быстрее, а концентрация в печени в 7 раз выше);
- более продолжительный эффект при применении водного раствора (сохраняется до 3 месяцев, а масляного – до 1-1,5 мес.);
- большая активность;

- **быстрое наступление
клинического
эффекта (через 5-7 дней после
назначения Д3 и 10-14 дней при
приёме Д2);**
- **высокая эффективность при рахите
и
рахитоподобных заболеваниях,
патологии ЖКТ;**
- **удобство и безопасность
лекарственной формы;**

Дозы витамина Д

I-II степень тяжести – 2000-3000 МЕ

III степень тяжести – до 5000 МЕ

В течение 30-45 дней с последующим переходом на круглосуточную профилактическую дозу.

Повторный курс проводится не ранее чем через 3 месяца после окончания первого.

- P.S. – курсовое лечение витамином Д
нельзя сочетать с УФО;
- при лечебной дозе витамина Д
более 3000 МЕ необходимо
еженедельно проводить пробу
Сулковича с целью профилактики
гипервитаминоза Д;
 - наряду с витамином Д в
комплексную терапию входит и
назначение препаратов кальция.

Профилактика

Аntenатальная профилактика:

-Неспецифическая-

**предусматривает оптимальный
режим питания, образ жизни,
устранение или ослабление
воздействия факторов риска по
линии матери.**

- Специфическая – состоит из назначения женщинам с 28-32 недели беременности витамина Д в дозе 500 МЕ или витаминно - минерального комплекса, исключая летние месяцы. Беременным из групп высокого риска – витамин Д назначается с 28-32 недели гестации в дозе 1000-1500 МЕ в течении 8 недель независимо от времени года.

Постнатальная профилактика

Неспецифическая профилактика предусматривает активный двигательный режим, грудное вскармливание, устранение или ослабление экзогенных и эндогенных предрасполагающих факторов.

Специфическая профилактика

Группы детей	возраст	Доза VD 3	Продолжит.
Практически здоровые	С 28 дней	400-500 МЕ	До 2-х лет, с исключением летних месяцев
Из групп риска, недоношенные	С 10-14 дней	До 1000-1500 МЕ	До 3-х лет: 1-й год круглогодично; 2-3 год с исключением летних месяцев, а доза может быть уменьшена до обычной.

**Благодарю
за внимание**