



Рахіт

Доцент кафедри факультетської педіатрії ЗДМУ Мазур В.І.

Визначення

- **Рахіт** – захворювання дитячого організму, яке пов'язане з дефіцитом вітаміну D, порушенням обміну кальція та фосфора, що призводить до ураження органів і систем, головним чином, – кісткового скелета (недостатньої осифікації кісток, що ростуть)

Історія

- 484 – 425 роки до н.ч. – Геродот
- 1645 рік – Daniel Whistler
- 1656 рік – Francisco Glisson





Diet
Vitamin D₃
Vitamin D₂

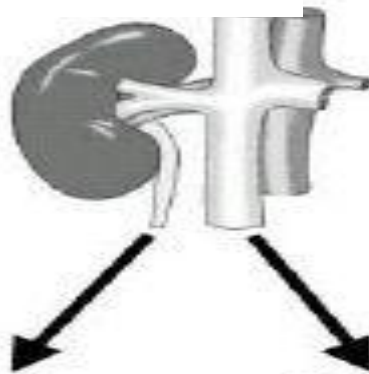
ШКІРА



25-Hydroxyvitamin D

КИШКІВНИК

НИРКИ



High serum PTH
Low serum phosphate

Low serum PTH

Calcitriol

24,25(OH)₂D

Метаболізм вітаміну D в організмі

- Ергокальціферол (D2)
- Холекальціферол (D3)

Сонячні промені (УФО)

(ультрафіолетове опромінювання)

- **Їжа**

- Лікарські препарати



- Шлунково-кишкова система (всомктування)

Шкіра-провітамін D3(7 дегідрохолестерол)

Холекальціферол (вітамін D3)

Судини



Печінка (25(OH) D3)транспортна форма



Нирки

1а-гідроксилаза

24-гідроксилаза

- 1,25 дигідроксихолекальціферол (кальцитріол)

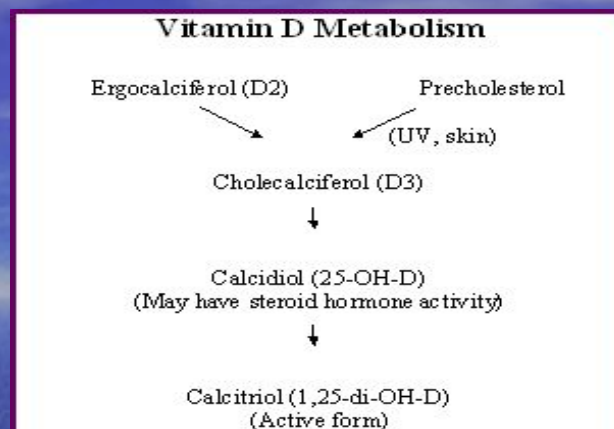
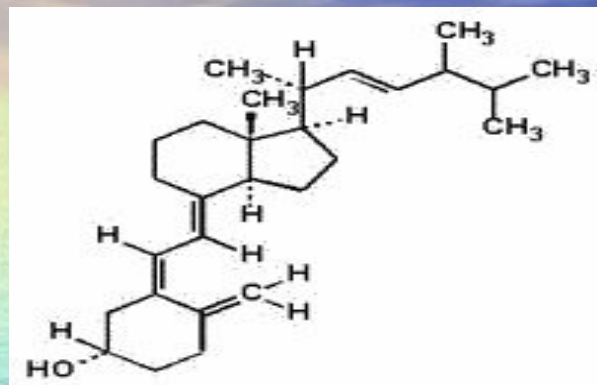
24,25 дигідроксихолекальціферол

24,25(OH)2D3

1,25(OH)2D3

Активні метаболіти вітаміну D

ВІТАМІН Д

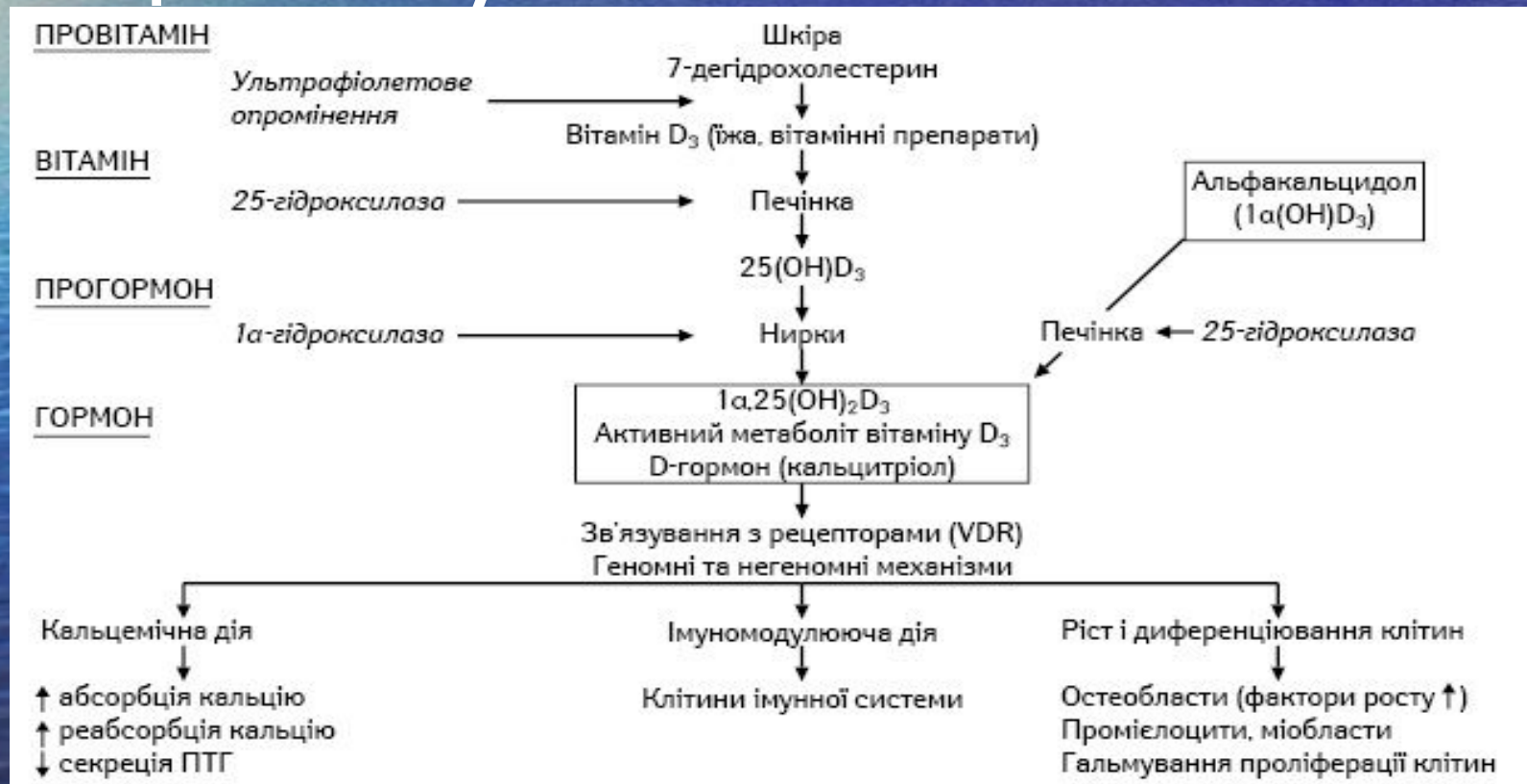


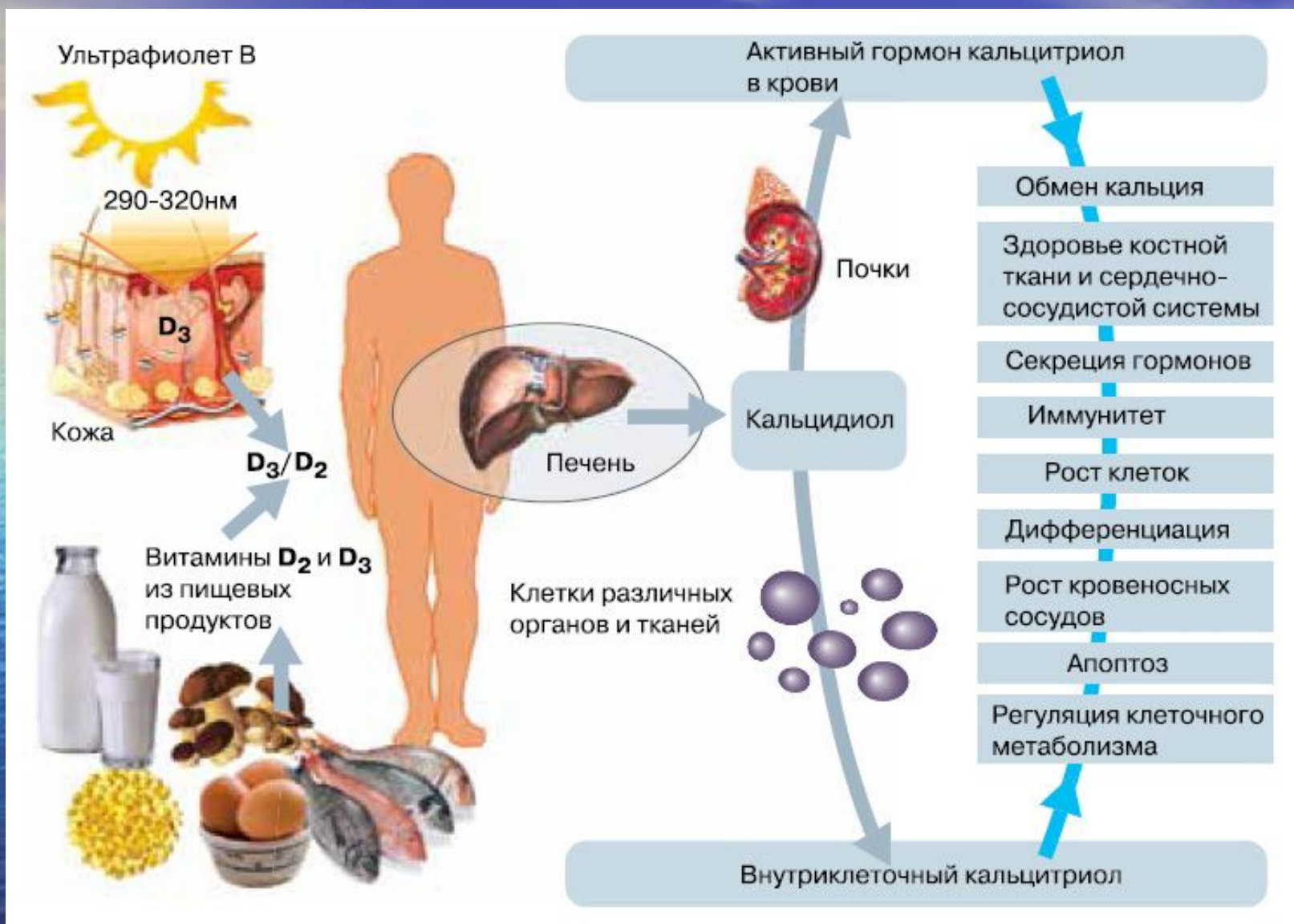
- Вітамін D сам по собі має малу активність
- Біологічний ефект мають метаболіти вітаміну D, які утворюються, головним чином, в печінці і нирках
- Активні метаболіти вітаміну D підсилюють всмоктування кальцію та фосфору і підвищують мінералізацію кісток

Біологічна дія активного метаболіту 1,25 (ОН)D₃:

- 1. Збільшення кишкової абсорбції кальцію
- 2. Активна реабсорбція Ca в ниркових канальцях і реабсорбція неорганічних фосфатів
- 3. Мінералізація хрящової тканини, утворення кісткових апатитів
- 4. Активація синтезу кісткового колагену і білків кісткової тканини (остеокальціну, остеопонтину та ін.)
- 5. Стимуляція кісткової резорбції
- 6. Модуляція імунної відповіді, активація процесів фагоцитозу

- Активні метаболіти вітаміну D₃ змінюють ліпідний склад мембран щітчастої облямки за рахунок підвищення рівня фосфатиділхоліну і кількості ненасичених жирних кислот, збільшує плинність фосфоліпідів мембрани і її проникність
- Вітамін D₃ здійснює нейропротекторну дію, що пов'язують з придушенням кальцитріолом рівня кальцію в мозку





Причини рахіту

(екзогенні та ендогенні)

- Недостатнє надходження вітаміну D з їжею
- Недостатнє надходження в організм кальцію та фосфатів
- Недостатня інсоляція з порушенням утворення вітаміну D3 в епідермісі під впливом УФО 280-310 нм
- Порушення всмоктування, метаболізму вітаміну D в організмі дитини чи порушення функціональної активності рецепторів до вітаміну D

Фактори, що призводять до рахіту

- **З боку матері:**

- вік менше 18 і старше 35 років;
- ускладнення перебігу вагітності;
- незбалансоване харчування під час вагітності;
- деякі захворювання матері (хвороби шлунково-кишкового тракту, нирок, порушення обміну речовин).

- **З боку дитини:**

- найбільше схильні до захворювання дітки, народжені з червня по грудень;
- недоношеність, вага при народженні нижче норми;
- велика маса тіла при народженні (більше 4 кг);
- дуже швидка надбавка у вазі в перші три місяці життя дитини;
- недостатнє перебування на свіжому повітрі;
- обмежений руховий режим;
- часті простудні захворювання;
- раннє штучне вигодовування.

Група ризику розвитку вітамін Д-дефіцитного рахіту

- Недоношені , з низькою масою тіла
- Діти, які народилися з ознаками морфо-функціональної незрілості
- Діти з синдромом мальабсорбції (целиакія та ін.)
- З судомним синдромом; ті, що отримують протисудомні ліки
- З низькою руховою активністю (парези, паралічи)
- С хронічною патологією печінки, жовчовивідних шляхів
- Часто хворіючі діти
- Діти, які отримують неадаптовані молочні суміші
- Обтяжена спадковість з порушення фосфорно-кальцієвого обміну
- Діти від багатоплідної вагітності чи від повторних пологів з малим проміжком часу

Наслідки дефіциту вітаміну Д3 (Fourmier A, 1983)

Органи	Наслідки дефіциту
Кістки та кістковий мозок	Остеопороз, остеомаляція, мієлофіброз, анемія, мієлоїдна дисплазія
Кишково-шлунковий тракт	Зниження абсорбції Ca, P, Mg; гепатолієнальний синдром, порушення моторики кишково-шлункового тракту
Лімфоїдна система	Зниження імунітету, фагоцитозу, синтезу інтерферону, схильність до atopії
М'язова система	М'язова гіпотонія, судоми (спазмофілія)

Класифікація рахіту

<i>Ступінь важкості</i>	<i>Період хвороби</i>	<i>Характер перебігу</i>
1-а легка	Початковий	Гострий
2-а середньої важкості	Період розпалу	Подгострий
3-я важка	Реконвалесценції	Рецидивуючий
	Залишкових явищ	

Критерії тяжкості вітамін D-дефіцитного рахіту:

- Рахіт I ступеня (легкий) характеризується переважно нервово-м'язовими проявами і мінімальним розладом кісткоутворення (краніотабес, сплющення потилиці, незначне розростання остеїдної тканини в зонах росту)
- Рахіт II ступеня (середньоважкий), крім нервово-м'язових змін, супроводжується помірною, але виразною деформацією черепа, грудної клітки і кінцівок, невеликими функціональними змінами внутрішніх органів
- Рахіт III ступеня (важкого ступеня) - різко виражені кісткові і м'язові зміни, розпущеність суглобово-зв'язкового апарату, затримка розвитку статичних і локомоторних функцій, а також порушення внутрішніх органів, викликані ацидозом і супутніми змінами мікроциркуляції

Критерії оцінки характеру перебігу вітамін D-дефіцитного рахіту

- Гострий перебіг – бурхливий розвиток всіх симптомів, яскраві неврологічні і вегетативні розлади, значна гіпофосфатемія, високий рівень лужної фосфатази, превалювання процесів остеомалаяції
- Підгострий перебіг – властиві помірно виражені або малопомітні неврологічні і вегетативні порушення, нерізкі біохімічні зрушення, превалювання процесів остеїдної гіперплазії
- Рецидивуючий перебіг – типові зміни періодів загострення і стихання процесу, зберігаються залишкові явища. При рентгенографії зон зростання виявляється кілька смуг звапніння в метафізах

Клініка рахіту: початковий період

- На 2-3-місяці життя (у недоношених в кінці 1-го місяця)
- Тривалість періоду – 2-6 тижнів
 - Підвищений неспокій
 - підвищене потовиділення (кислий піт)
 - м'язова гіпотонія
- В крові: кальцій в нормі, фосфор знижений, ацидоз, лужна фосфатаза підвищена





Клініка рахіту: період розпалу

- Млявість
- Стомлюваність
- Відставання в психомоторному розвитку
- Відставання в фізичному розвитку
- Виражена пітливість
- М'язова гіпотонія
- Явища остеомаляції
- У крові: кальцій знижений, фосфор знижений, лужна фосфатаза підвищена



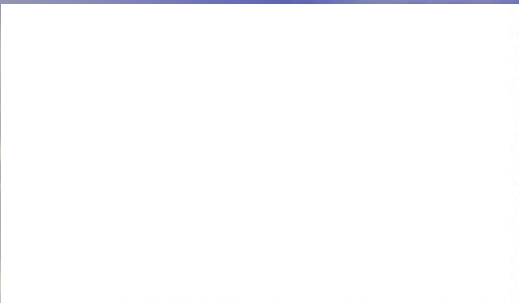


Кісткові деформації

- **Голова:** краніотабес, деформація кісток черепа, лобні, тім'яні бугри, порушення співвідношення між верхньою та нижньою щелепами, пізніше закривається велике джерельце, пізніє прорізування зубів







5

5



Кісткові деформації

- **Грудна клітка:** деформації ключиць, човноподібне поглиблення, розширення нижньої апертури і звуження верхньої, здавлення грудної клітки з обох боків, човноподібні поглиблення з обох боків грудної клітки, реберна вирвиця, нитки перлів, човноподібна деформація грудини







Внешний вид детей больных рахитом



Увеличение мышц живота
и конечностей



"Квадратная голова"



"Рахитический горб".
Сидит опираясь на руки

Зміни кісткової системи

Кінцівки:

викривлення кісток передпліччя, деформації зон суглобів ("нитки перлів"), "браслети";
викривлення стегна;
викривлення кісток нижніх кінцівок (X- та O-подібні деформації);
деформації області суглобів



Рахит



"O"-образное искривление
нижних конечностей

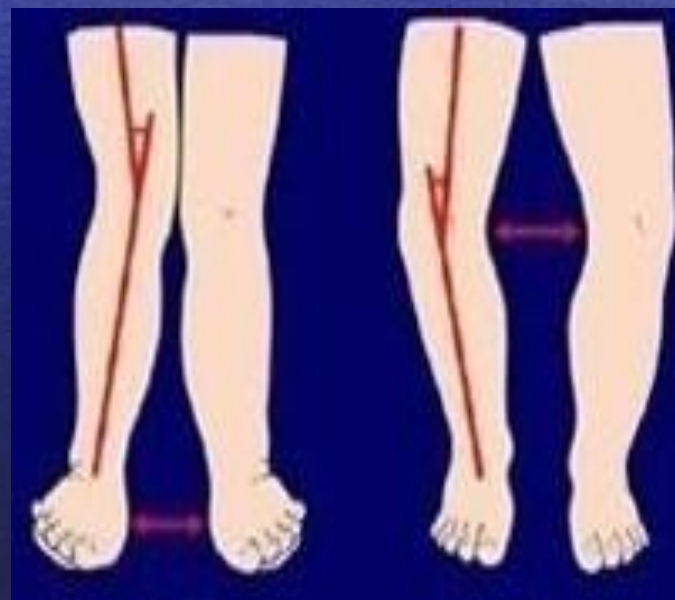


Гипотония мышц живота



"X"-образной искривление
нижних конечностей

Болезни детей раннего возраста. Рахит. Слайдформа



Викривлення хребта:

Лордоз ; кіфоз в
нижній частині
грудного відділу
хребта; кіфоз чи
лордоз
поперекового
відділу хребта,
сколіоз в грудному
відділі.

Плоский таз



РАХИТИЧЕСКИЙ ГОРБ:
ДУГООБРАЗНОЕ
ИСКРИВЛЕНИЕ
ПОЗВОНОЧНИКА



Рахит – разболтанность суставов



Разболтанность суставов. Мышечная гипотония

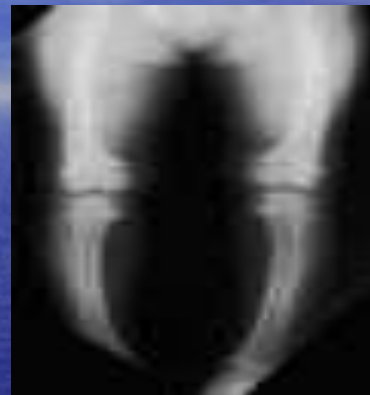
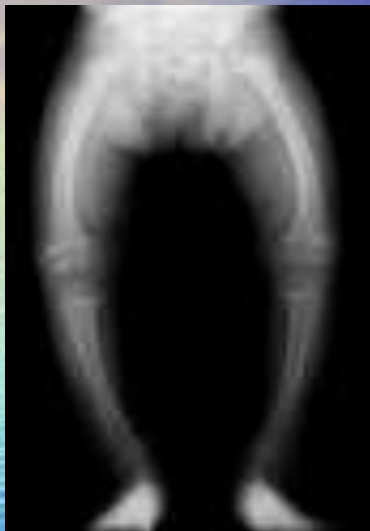


Характерная поза ребенка. Квадратная голова, большой живот. Мышечная гипотония

Рентгенологічні зміни при рахіті

- У періоді розпалу рахіту на рентгенограмах спостерігаються зміни в кістках, які характеризуються остеопорозом (зниження щільності тіні досліджуваних відділів скелета), ураженням росткових зон, витончення кортикального шару, деформацією трубчастих кісток. Лінія енхондрального окостеніння стає при рахіті нерівною, бахромчатою, розширюється метафізарна зона, епіфіз набуває блюдцеобразну форму. В даний час для оцінки стану кісткової тканини використовують такі методи, як денситометрія, комп'ютерна томографія

Рентгенологічна картина рахіту: період розпалу



«гаррисонова борозда», викривлення трубчастих кісток, рахітичний кіфоз, плоскоррахітичний таз, «браслети», «чотки», «ниті перлин»



Рентгенограмма
при рахите

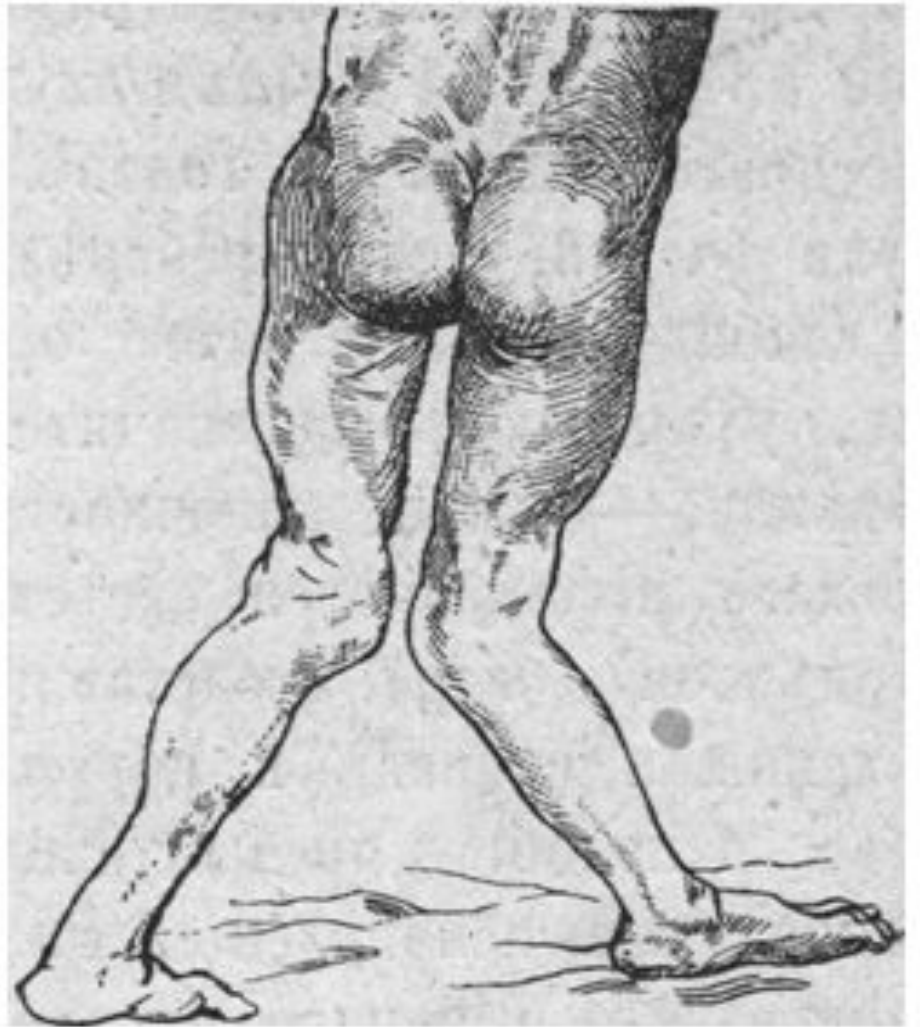


Період репарації та остаточних явищ

- М'язова гіпотонія
- Деформації скелету (!)
- В крові: кальцій досягає норми, фосфор нормалізується, лужна фосфатаза не змінюється



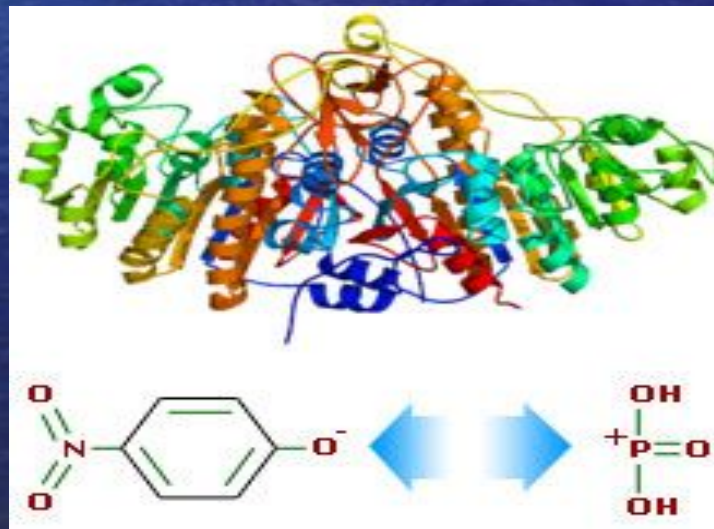




Лабораторна діагностика рахіту:

- зниження рівня кальцію – загального та іонізованого;
- зниження рівня фосфору, різке підвищення лужної фосфатази,
- сеча за Сулковичем має негативну реакцію (0 од. чи не одного хреста) або слабо-позитивну (1 од. чи +).

ЛУЖНА ФОСФАТАЗА — фермент, що впливає на процес відкладення кальцію в кістковій тканині, а також на транспорт і обмін ліпідів.. Вона каталізує відщеплення фосфорної кислоти від її органічних сполук; назву отримала у зв'язку з тим, що оптимум рН Л. ф. лежить у лужному середовищі (рН 8,6–10,1). Фермент міститься на клітинній мембрані й бере участь у транспорті фосфору. **ОСНОВНИЙ фермент остеобластів. Основна функція остеобластів-білковий синтез та утворення остеоїду.**



- Якісна реакція для визначення кальцію в сечі – проба Сулковича. У здорових дітей 2+, в період розпалу рахіту проба негативна

Проба Сулковича

Оцінка реакції

<i>Реакція</i>	<i>Ступінь помутніння</i>	<i>Кількість кальцію в добовій сечі</i>	<i>Рівень кальцію в крові, ммоль/л</i>
Негативна (-)	Помутніння немає через 2 хв	Відсутній	До 1,75
Слабко позитивна (+)	Слабке помутніння	80—120 мг	1,75—2,25
Позитивна (++)	Ясна каламуть з перших крапель	150—250 мг	2,25—2,75
Помірно підвищена (+++)	Каламуть молочно-білого кольору	250—400 мг (незначна гіперкальційурія)	Більше ніж 2,75
Різко підвищена (++++)	Значна каламуть молочно-білого кольору	Більше ніж 400 мг (виражена гіперкальційурія)	—

- *Розрізняють варіанти рахіту:*
- *кальційпенічний*
- *гіпофосфатемічний*
- *з нормальним вмістом кальцію та фосфору*

Профілактика рахіту

- Неспецифічна профілактика(антенатальна, постнатальна)
- Специфічна профілактика(антенатальна, постнатальна)



Історія

- В 1909 д-ру І.О. Шабладу вдалося за 2 місяці вилікувати хвору на рахіт дитину риб'ячим жиром
- В 1917 р. в Нью-Йорку була організована спеціальна клініка, в яку міський департамент охорони здоров'я постачав риб'ячий жир
- В 1919 р. К. Huldschinsky показав, що рахіт можна вилікувати за допомоги опромінювання кварцевою лампою, а Е.А. Mellanby довів протирахітичний ефект риб'ячого жиру
- В 1922 р. Е.В. McCollum припустив наявність в риб'ячому жирі протирахітичного вітаміну, який і був відкритий у 1936 р. А. Windaus

Аntenатальна профілактика (неспецифічна)

- Режим дня з достатнім перебуванням на свіжому повітрі в світлий час дня
- Сбалансована дієта



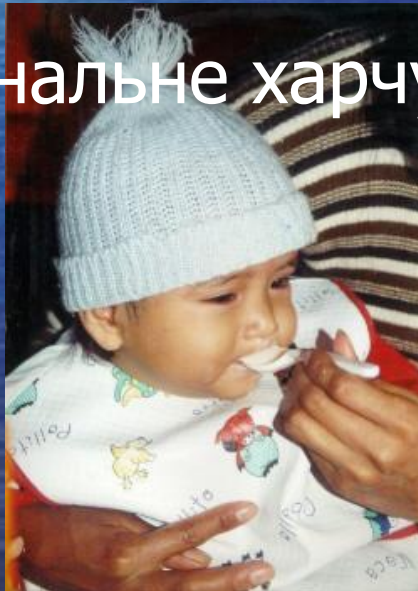
Профілактичне призначення вітаміну D вагітним (специфічна антенатальна профілактика)

Категорія пацієнтів	початок специфіч. профілактики	Добова доза вітаміну D3, ME	Тривалість курсу
Здорові вагітні	з 28-32 тижня вагітності	500	Кожного дня протягом 6-8 тиж.
Вагітні групи ризику (гестози, сахарний діабет, ревматична лихоманка, гіпертонічна хвороба, захворювання печінки, нирок, гіпокальціємія, порушення мінералізації косткової тканини)	з 28-32 тижня вагітності	1000-2000	Кожного дня протягом 8 тижнів

Постнатальна профілактика (**неспецифічна**)

- Режим дня і догляд за дитиною з достатнім перебуванням на свіжому повітрі в світлий час дня, повітряні ванни влітку в тіні

- Раціональне харчування



Профілактичне призначення вітаміну D дітям (специфічна постнатальна)

Категорія пацієнтів	Початок специфічної профілактики	добова доза вітаміну D, МО	Тривалість курсу
Доношенные здоровые дети	з 3-4 тижня життя	500	Ежедневно на протяжении 3 лет за исключением трех летних мес.

Профілактичне призначення вітаміну D дітям (специфічна постнатальна)

Категорія пацієнтів	Початок специфічної профілактики	Добова доза віт. D, МО	Тривалість курсу вітамінопрофілактики
Недоношені діти I ст.	З 10-14 дня життя	500 – 1000 МО	Щоденно протягом перших трьох років життя крім літніх місяців
Недоношені діти II и III ст.	з 10-20 дня життя (ентерально е харчування)	1000 -2000 МО	Щоденно протягом першого року життя ; на другому році-1000 МО щоденно(крім літніх місяців).На третьому р. життя-500 МО щоденно

Профілактика і лікування рахіту

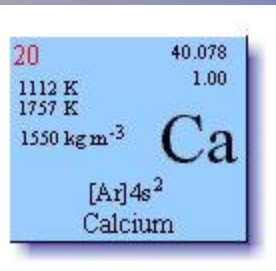
- **Діти з групи ризику отримують профілактичну дозу вітаміну D 1000 МО/ доб. на першому році життя**
- **Лікувальна добова доза вітаміну D 2500-5000 МО на добу протягом 30-45 днів**

- Дітям **групи ризику** іноді проводять протирецидивне лікування: препарати вітаміну D по 2000-5000 МО на добу протягом 3-4 тижнів. Такі курси призначають через 3 міс. після основного курсу лікування (при рецидивуючому перебігу рахіту)





Серед розчинів препарату вітаміну D використовуються масляні розчини видехол (0,125% масляний розчин холекальциферолу (D3); 1 мл містить 25 000 МО, 1 крапля - 500 МО), вітамін D2 (0,125% масляний розчин ергокальциферолу; 1 мл містить 50 000 МО, 1 крапля - 1000 МО), водний розчин «Аквадетрим» (1 крапля розчину містить 500 МО)



Добова потреба в кальції у дітей

Діти 6-12 міс.	- 600 мг/доб.
діти 1-5 рр.	- 800 мг/доб.
діти 6-10 рр.	- 800-1200 мг/доб.
у віці 11-24 рр.	- 1200-1500 мг/доб.



Виды бальнеолікування

- **Хвойні ванни:** діти з синдромом підвищеної нервово-рефлекторної возбудимості На 10 літрів води 1 чайна ложка хвойного екстракту. Температура 36-36,5 ° С, 5 хвилин, потім поступово 6-10 хвилин. Щодня, на курс до 10 процедур
- **Сольові ванни:** Діти малорухливі, мляві, з мишеч-ної гіпотонією На 10 літрів вода 2 столові ложки морської або кухонної солі; 1-а - 3 хвилини, потім - 5

Протипоказання до призначення вітаміну Д

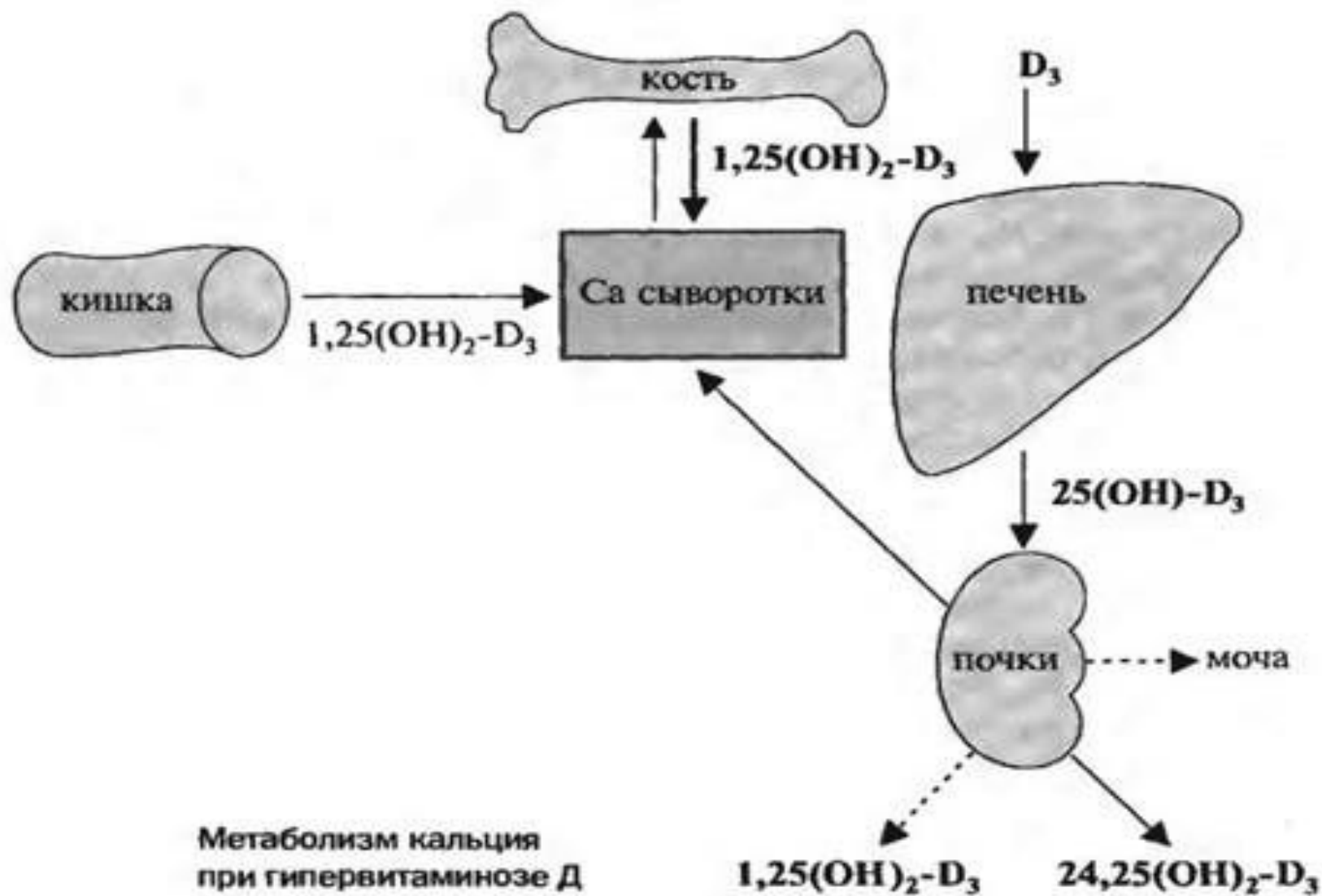
- Гіпоксія і внутрішньочерепна пологова травма, ядерна жовтяниця
- Малі розміри великого джерельця – відносне протипоказання (це спадковий фактор)



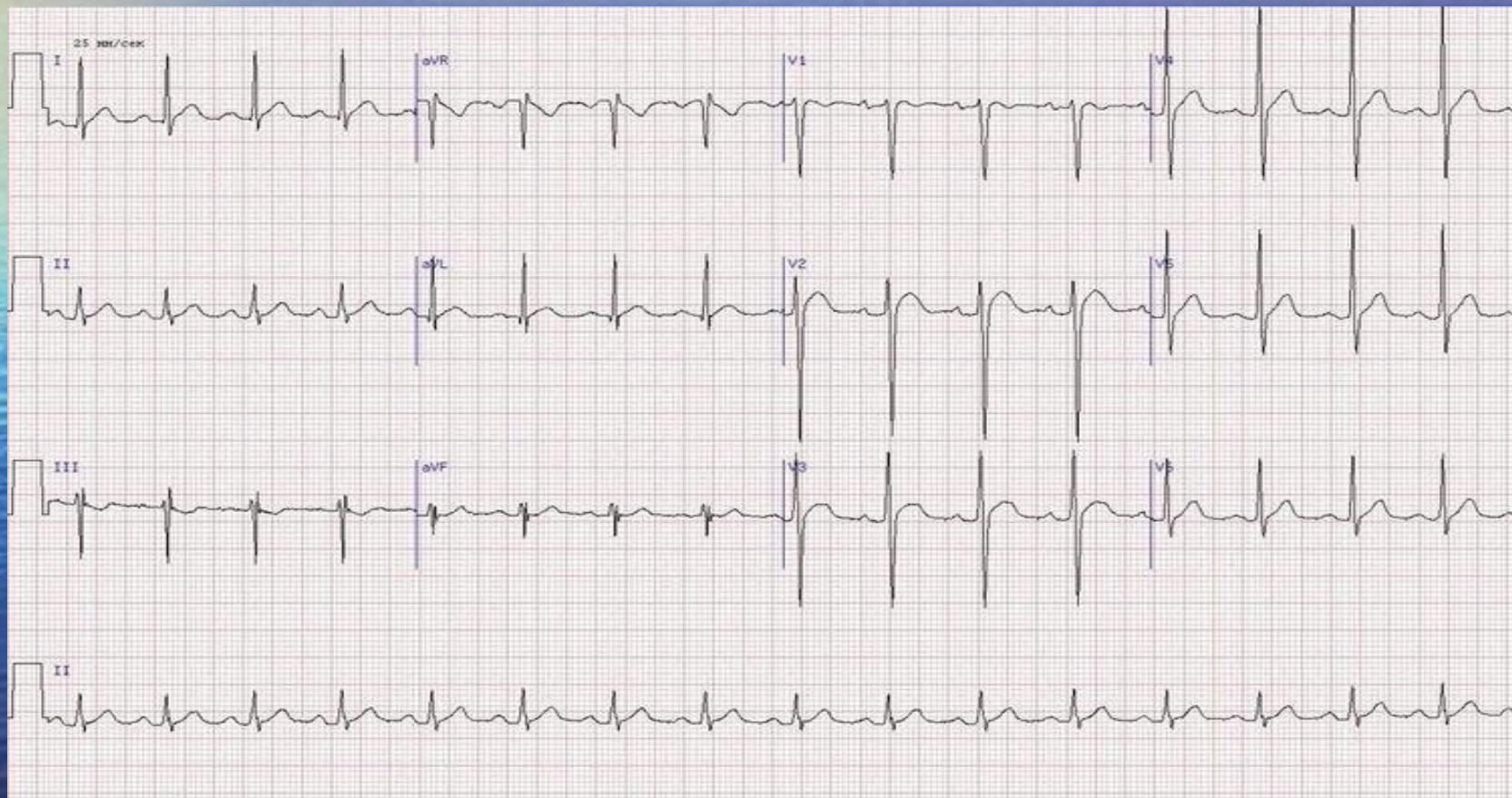
- Враховується також і характер вигодовування: при використанні адаптованих сумішей, що містять вітамін D, препарати його призначають з обережністю

Гіпервітаміноз Д

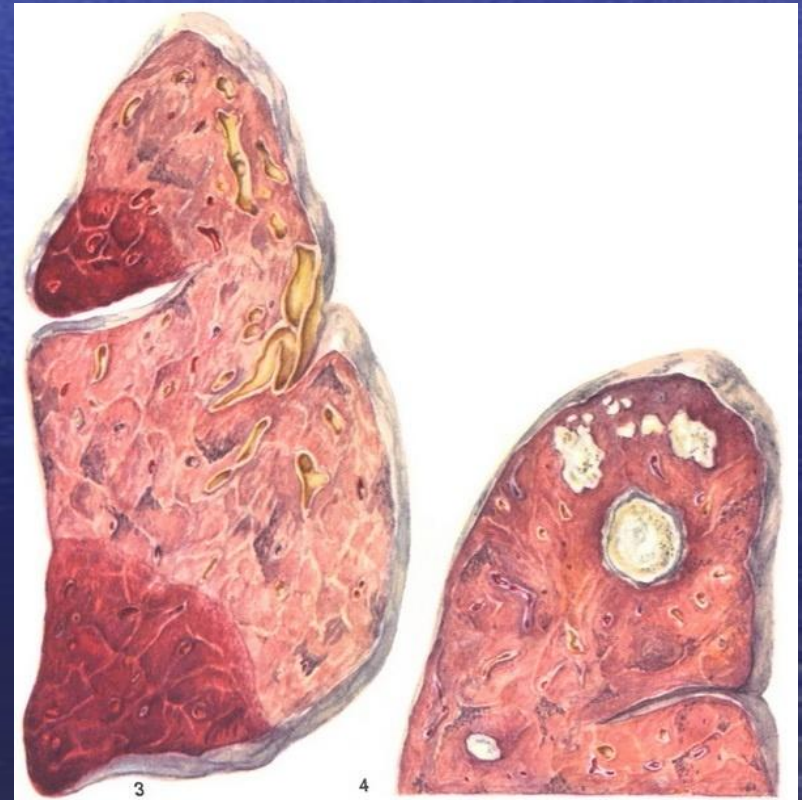
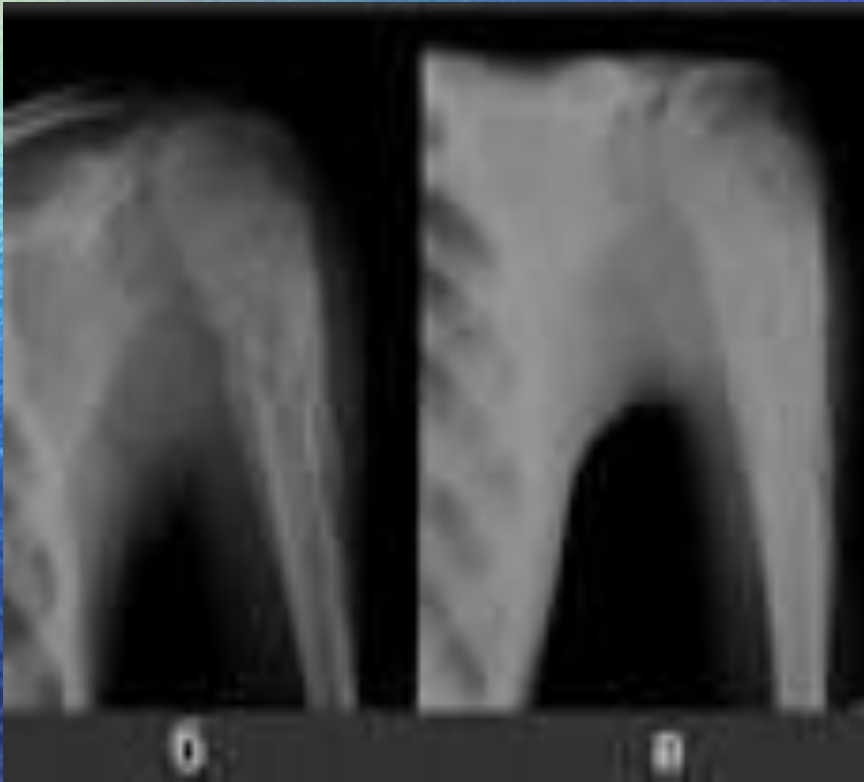
- Сумарна доза вітаміну D для розвитку гіпервітамінозу - понад 1 000 000 МО. Гіпервітаміноз D характеризується загальною інтоксикацією (анорексія, блідість шкірних покривів, блювання і запори, гіпотонія, дегідратація). Надалі домінують симптоми ураження нирок - поліурія і полідипсія, ізостенурия, невелика протеїнурія. У крові - гіперкальціємія, гіперкальціурія.



На електрокардіограмі виявляється вкорочення інтервалу ST



При рентгенографічних дослідженнях трубчастих кісток виявляється генералізований остеопороз. На секції дітей, померлих з проявами гіпервітамінозу D, виділяється інтенсивне відкладення вапна в нирках, аорті, міокарді та інших органах. У клінічному перебігу виділяють гостру важку інтоксикацію і хронічний перебіг.



Клінічна класифікація гіпервітамінозу Д у дітей

- **I. За ступенем тяжкості та клінічними проявами:**
- **легкий** – проявів токсикозу немає, наявні зменшення апетиту, пітливість, дратівливість, порушення сну, затримка наростання маси тіла, підвищення екскреції кальцію з сечею; проба Сулковича (++);
- **середньої тяжкості** – помірний токсикоз, зменшення апетиту, блювання, затримка або можливе зниження маси тіла, прояви гіперкальціємії, гіпомагніємії, гіперцитремії; проба Сулковича різко позитивна (+++ або ++++);
- **тяжкий** – виражений токсикоз, стійке блювання, значна втрата маси тіла, приєднання ускладнень (пневмонія, пієлонефрит, міокардит, панкреатит), різка зміна біохімічних показників.

Гіпервітаміноз Д

II. За періодами

- 1. Початковий.
- 2. Розпалу.
- 3. Реконвалесценції.
- 4. Залишкових явищ:
кальциноз різних органів і судин, їх склероз з розвитком коарктації аорти, стеноз легеневої артерії, уролітіаз, хронічна ниркова недостатність.

III. За перебігом.

- Гострий – до 6 міс.
- Хронічний – понад 6 міс.

лікування гіпервітамінозу Д

- 1. Негайно відмінити вітамін D.
- 2. Обмежити кількість коров'ячого молока, багатого на кальцій; призначити каші на овочевому відварі, овочеві й фруктові пюре.
- 3. Збільшити кількість рідини в раціоні.
- 4. Внутрішньовенно вводити глюкозу, плазму крові, альбумін, розчин Рінгера, кокарбоксилазу, аскорбінову кислоту.
- 5. Кортикостероїди (преднізолон по 1 мг на 1 кг маси тіла на добу з поступовим зменшенням дози протягом 8-10 днів).
- 6. Ретинол (5000-10 000 МО на добу), токоферол, вітаміни групи В у віковому дозуванні. Уведення великих доз ретинолу затримує розвиток гіпервітамінозу, а токоферол пригнічує окислення ліпідів і зменшує запалення аорти й нирок.
- 7. Для збільшення виділення кальцію використовують:
 - - кальцитонін (75-150 ОД щоденно внутрішньом'язово);
 - - 3 % розчин амонію хлориду (по 1 чайній ложці 3 рази на добу);
 - - трилон Б (динатрієва сіль етилендіамінтетраоцтової кислоти) по 50 мг на 1 кг маси тіла на добу 2-3 рази на день, інколи внутрішньовенно краплинно (добову дозу вводять протягом 3-4 год).

Висновки

- Рахіт - актуальна проблема сучасної педіатрії, він обумовлений дефіцитом вітаміну D, порушенням обміну кальцієм і фосфору, що призводить до ураження багатьох органів і систем, але головним чином - кісткового скелета
- Для попередження рахіту важливе значення мають сучасні схеми неспецифічної і специфічної профілактики, остання з яких передбачає використання вітаміну D



ANNE GEDDES

www.annegeddes.com

© 2004 Anne Geddes Inc.