



РАХІТ

Доцент кафедри педіатрії №1
Пахнюща Н.М.

- **Рахіт** – це захворювання дітей перших двох років життя, яке виникає унаслідок **гіповітамінозу D** і характеризується порушенням усіх видів обміну речовин (в першу чергу - *мінерального – фосфорно-кальцієвого*) та ураженням *кістково-м'язевого апарату, внутрішніх органів, зниженням реактивності організму*

Актуальність

- -високий рівень захворюваності на рахіт (40-60%, у недоношених → 80% , (деякі автори - до 100%)
- один з провідних ризик – факторів, на тлі якого діти частіше і важче хворіють
- після перенесеного важкого рахіту грубі кісткові деформації можуть залишатися на все життя (т.з. залишкові явища), впливаючи на подальше здоров'я – деформація грудної клітки, кісток тазу
- при важкому рахіті спостерігається затримка ФР і ПМР

Етіологія

- Основна причина – ***гіповітаміноз D екзогенного чи ендогенного походження***

Добова фізіологічна потреба у віт. Д
–400 - 500 МО

Екзогенні причини

- Недостатнє надходження віт D з продуктами харчування (жовток, масло, печінка); вигодовування переважно коров'ячим молоком, кашами
 - 1л жіночого молока містить – 70-100 МО віт.Д***
 - 1л коров'ячого – 5 - 40 МО віт.Д***
- Недостатнє перебування дитини на сонячному світлі і як наслідок – недостатнє утворення віт. Д (холекальціферолу) у шкірі
- Недостатнє надходження в організм фосфатів, кальцію;

Ендогенні причини

- - порушення процесів всмоктування віт. Д у кишківнику (діарея, синдром мальабсорбції);
- - порушення всмоктування Са і Р у кишківнику, їх посилене виведення з сечею
- - порушення процесів перетворення **віт D** в активну форму (захв. печінки, нирок, генетична патологія);
- - порушення функціональної активності або відсутність рецепторів, чутливих до **віт D**;

Сприяючі фактори

- - недоношеність (депо віт Д починає формуватися, починаючи з 32 тижня вагітності; інтенсивний ріст), багатопліддя
- - нераціональне харчування вагітної, патологія вагітності, що призводить до зменшення депо віт. Д, Са і Р при народженні
- - штучне нераціональне вигодовування (неадаптовані молочні суміші - порушується співвідношення Са:Р);
- - дефекти догляду, харчування;
- - часті захворювання на I-му році життя;
- - екологічні чинники (надлишок у воді, продуктах харчування солей важких металів)
- - незадовільні матеріально-побутові умови, низький культурний рівень сім'ї, пора року народження дитини

Фізіологічна дія віт.Д на Р-Са обмін

- Сприяє синтезу Са-зв'язуючого білка, який забезпечує активне всмоктування Са у кишківнику
- Сприяє всмоктуванню Р у кишківнику
- Сприяє реабсорбції фосфатів у ниркових каналцях
 - Р-Са сіль □ мінералізація кісткової тканини
- Активізує синтез лимонної кислоти (цитратів) □ транспортування Са у кісткову тканину (норма цитратів 150-200 мкмоль/л)
- Активізує функцію остеобластів, їх проліферацію
- Гальмує синтез паратгормону і стимулює синтез кальцитоніну
- Стимулює синтез колагену

Метаболізм віт D в нормі

УФО → холекальціферол (віт D3)

Їжа → ергокальціферол (віт D2)



Вітамін Д-зв'язуючий глобулін



Печінка (25-гідроксилаза)

25-гідрокси- D3 (кальцідіол)



Нирки (1альфа-гідроксилаза)

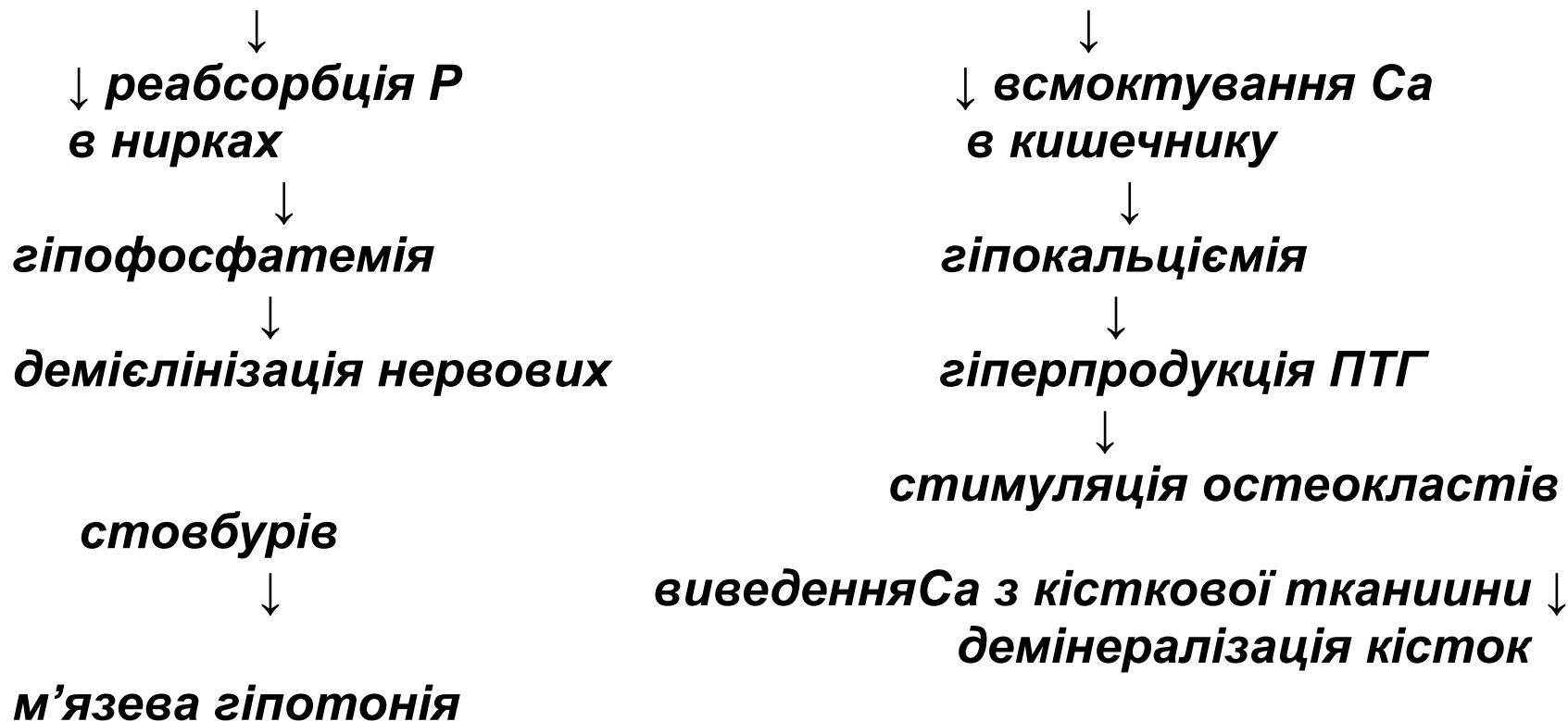
1,25-дигідрокси-D3 (кальцітріол)



Регулює обмін Са, Р

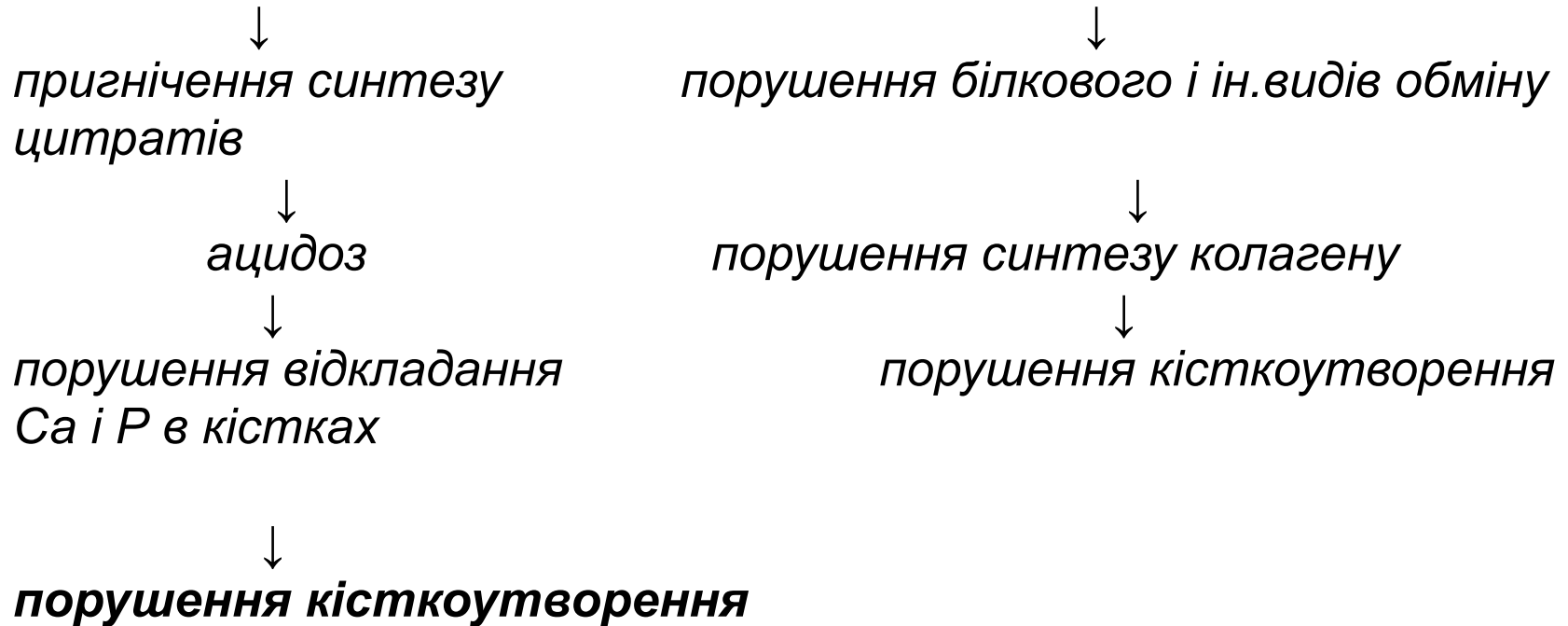
Патогенез

Недостатність віт D



Патогенез (продовження)

Недостатність віт D



Класифікація рахіту

Ступінь важкості	Характер перебігу	Період хвороби
Легкий (I ст.)	Гострий	Початковий
Середньої важкості (II ст.)	Підгострий	Розпалу
Важкий (III ст.)	Рецидивуючий	Реконвалісценції Залишкових явищ



Класифікація рахіту (продовження) *О.М.Лук"янова і ін., 1991р.*

Клінічні варіанти рахіту

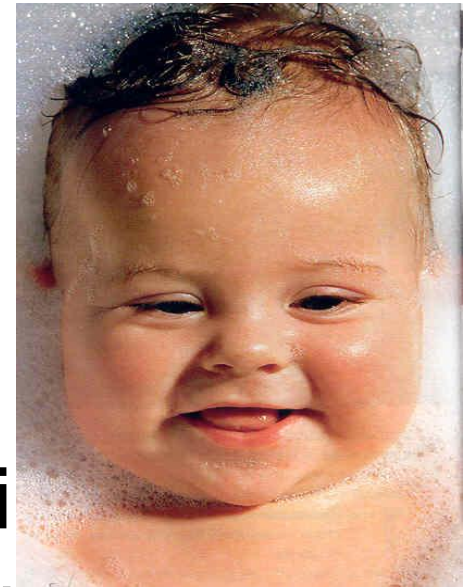
- Кальційпенічний
- Фосфоропенічний
- Без відхилень Р і Са у сироватці крові

Зразок діагнозу.

- Рахіт середнього ступеня важкості, підгострий перебіг, період розпалу, фосфоропенічний варіант.
- Рахіт 1ст., гострий перебіг, початковий період, кальційпенічний варіант

Клініка рахіту

Залежить від: ступеня важкості
характеру перебігу
періоду хвороби



Рахіт І ст. (легкий) , 2-3 міс.

- Зміни з боку центральної нервової системи: дратівливість, неспокій, порушення сну
- Зміни з боку вегетативної нервової системи: червоний дермографізм, підвищена пітливість, облісіння потилиці;
- Зміни зі сторони кісткової системи незначно виражені, залежать від характеру перебігу (розм'якшення країв великого тім'ячка, злегка виступають лобні бугри),
- Лабораторні дані: Са – N, Р – N, ↓, лужна фосфатаза - ↑, ацидоз метаболічний;
- Рентгенологічно – змін немає;

Рахіт II ст. (середнього ступеня важкості), 4-5 міс.

- *Нервова система*: зміни ті ж, більш виражені
- *Кісткова система*: симптоми добре виражені, задіяні 2 відділи скелету (череп, грудна клітка):
 - *гострий перебіг*: розм'якшення країв тім'ячка, краніотабес, сплющення потилиці, Гарісонова борозна, рахітичний горб
 - *підгострий перебіг*: лобні і тім'яні бугри, рахітичні вервелиці, «рахітичні браслети» і «нитки перлин»
- *М'язева система*: гіпотонія м'язів кінцівок, збільшений живіт
- *Функціональні зміни з боку внутрішніх органів*
- *Результати лабораторного обстеження*:
 - Са в крові ↓, Р в крові ↓, лужна фосфатаза ↑, ацидоз, Р в сечі ↑;
- Рентгенологічно – остеопороз, бокаловидне розширення метафізів

Рахіт III ст. (важкого ступеня), 6 міс. – 1 рік

“Мішок з кістками” - зміни з боку усіх органів, систем (анемія, гепатомегалія), відставання у психомоторному розвитку, різко виражена м'язева гіпотонія (великий жаб'ячий живіт, надмірний об'єм рухів, розхитаність суглобів), зміни з боку 3 частин скелету - грубі кісткові деформації черепа, грудної клітки, нижніх кінцівок;





“Жаб’ячий живіт”

Клінічні симптоми гострого перебігу

- Переважання процесів остеомаліяції (розм'якшення кісток);
- Швидке наростання симптомів;
- Гіпофосфатемія, ↑ лужної фосфатази;
- Часто у дітей першого півріччя;
- Одноманітне, вуглеводневе харчування

Ознаки остеомаліяції

- На голівці: краніотабес (розм'якшення потиличної кістки), сплющення потилиці, збільшення розмірів ВТ, відкрите мале тім'ячко;
- На грудній клітці: розширення нижньої апертури грудної клітки, Гарісонова борозна, вдавлена грудна клітка, рахітичний горб
- На кінцівках: О-, Х-подібне викривлення нижніх кінцівок

Деформації черепа , обумовлені остеомаліяцією



Деформація хребта, обумовлена остеомалаяцією – рахітичний кіфоз

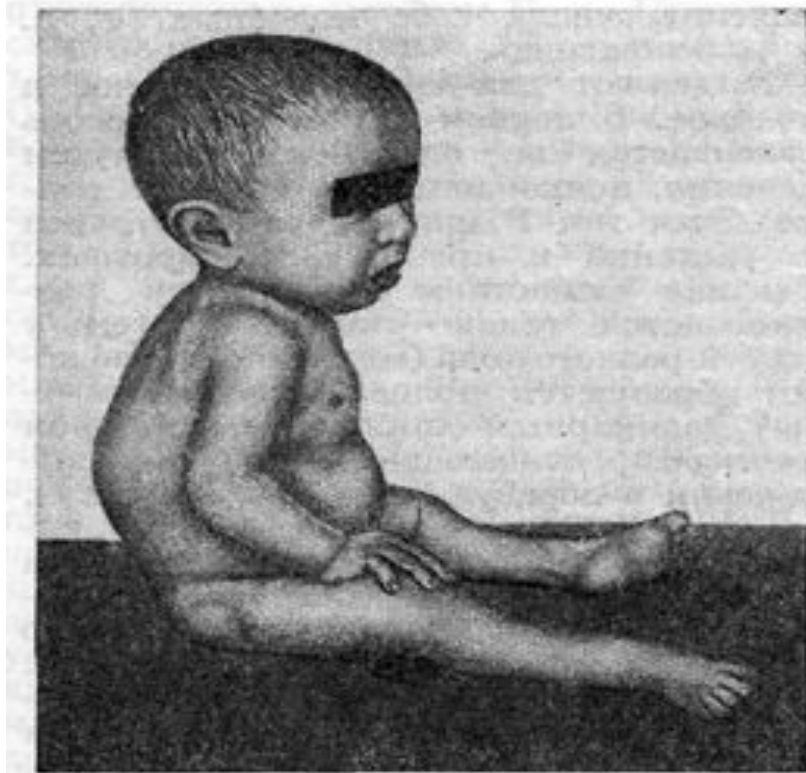
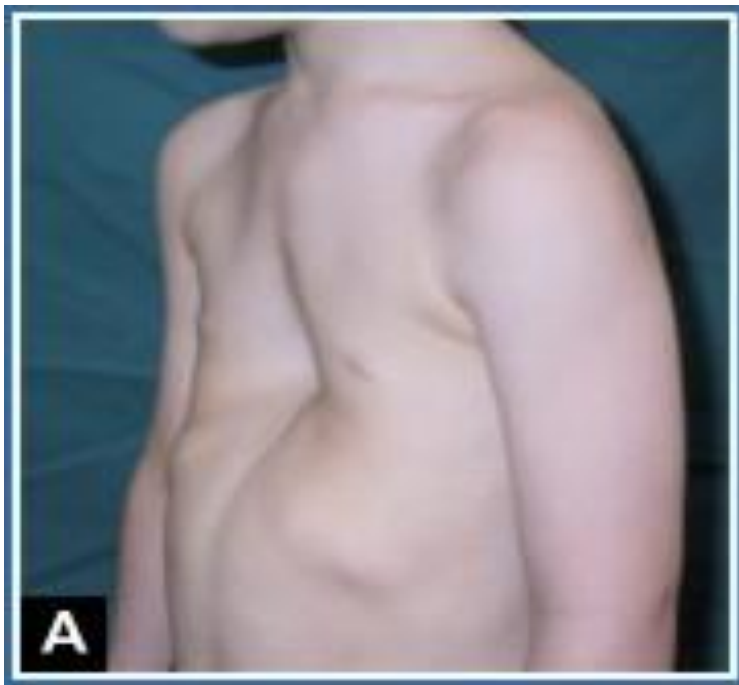


Рис. 2. Ребенок, больной рахитом. Выраженное дугообразное искривление позвоночника.

Лікоподібна грудна клітка



Лікоподібна грудна
клітка

О-подібне
викривлення нижніх
кінцівок



Деформація нижніх кінцівок при рахіті.



Рис. 1. Ребенок с тяжелой формой рахита. X-образное искривление ног.

Клінічні симптоми підгострого перебігу

- Переважання остеοїдної гіперплазії;
- Поступовий початок;
- Частіше у дітей з гіпотрофією, на природному годуванні;



Ознаки остеοїдної гіперплазії

- Збільшення лобних, тім'яних горбів; квадратна форма голови
- “Рахітичні вервелиці” у місцях з'єднання кісткової та хрящової частини ребер, килевидна грудна клітка
- Потовщення епіфізів кісток передпліччя (“рахітичні браслети”), фаланг пальців (“нитки перлин”)

Деформація черепа



Лобні горби



Квадратна голова



Рахітичні вервелиці

Ознаки гіпоплазії кісток

- Затримка росту з характерною коротконогістю за рахунок відставання у рості та їх деформації (Х- , О-подібні);
- Затримка росту трубчастих кісток;
- Несвоєчасне і неправильне прорізування зубів;
- Пізнє закриття тім'ячка

Клініка початкового періоду (вік – 2-3 місяці)

- Зміни з боку нервової системи, незначні – з боку кісткової
- Са в крові в N (2.25-2.5 ммоль/л), ↑
- Р в крові ↓ (N 1.45-2.1 ммоль/л);
- Лужна фосфатаза ↑ (N 140-220 од.);
- Ацидоз;
- Гіперфосфатурія;



Клініка в період розпалу (з 4-5 – до 10 міс. віку)

- Клінічні симптоми з боку нервової, кісткової, м'язевої та інших систем організму, залежно від ступеня важкості та характеру перебігу
- Анемія, ↓ імунологічної реактивності;
- Гіпофосфатемія (до 0,48 ммоль/л);
- Гіпокальціємія (до 2.00-2.20 ммоль/л);
- Підвищена лужна фосфатаза;
- Рентгенологічно – остеопороз, бокаловидне розширення метафізів;

Клініка в період реконвалісценції (з 10-11 міс. віку)

- Покращення загального стану
- Зворотній розвиток симптомів: зникнення неврологічних, вегетативних порушень, прорізування зубів, поява волосся на голові
- **Зберігаються:** м'язева гіпотонія, деформація кісток (у випадку перенесеного важкого рахіту)
- **Лабораторно:** Р, лужна фосфатаза досягають N
- Са – дещо знижений, тенденція до алкалозу;

Період залишкових явищ (*кісткові деформації*)

Діагностується після 2-3 річного віку після перенесеного рахіту III ст.

- Деформація черепа (квадратна голова, сидницеподібний череп, “олімпійський лоб”)
- Деформація грудної клітки (вдавлена грудна клітка, кілевидна грудна клітка)
- Деформація кісток тазу

- **Клінічні симптоми кальційпенічного рахіту**

-деформація кісток, обумовлена остеомалією, виражена нервово-м'язева збудливість, значне зниження рівня іонізованого кальцію у сироватці крові

- **Клінічні симптоми фосфоропенічного рахіту**

- деформація кісток, обумовлена остеїдною гіперплазією, м'язева гіпотонія, в'ялість, загальмованість, виражене зниження фосфору у сироватці крові

Диференціальний діагноз

Рахітоподібні захворювання:

- Вітамін-D-залежний рахіт (ВДЗР);
- Вітамін-D-резистентний рахіт
ВДРР - (фосфат-діабет);
- Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі;

Профілактика рахіту

- Антенатальна:
 - неспецифічна;
 - специфічна;
- Постнатальна:
 - неспецифічна;
 - специфічна;



Аntenатальна профілактика

- **Неспецифічна** – нормальний перебіг вагітності, попередження невиношування:
 - режим праці, відпочинку;
 - достатнє перебування на свіжому повітрі;
 - збалансоване харчування;
 - попередження захворюваності;
- **Специфічна – вітамін D3:**
З 28-32 тижня вагітності
упродовж 6-8 тижнів щоденно
в дозі – **500 МО/добу** здоровим вагітним
в дозі – **1000- 2000 МО/добу** вагітним з
груп ризику

Постнатальна профілактика

■ *Неспецифічна:*

- природне вигодовування;
- раціональне штучне вигодовування;
- щоденне перебування на свіжому повітрі;
- масаж, гімнастика;

Постнатальна профілактика

Специфічна – УФО або віт. D3

- УФО** – *10-15 сеансів,
двічі на рік (весна-осінь),
Здорові діти – з 1міс. віку,
група ризику- з 2-3 тижневого віку;*
- віт. D3** (*холекальціферол, водний
розчин, 1кр.- 500 МО*)

Методи постнатальної специфічної профілактики

- **Доношені здорові діти** – з 2-го місяця життя, щоденно 500 МО протягом 3-х років, за винятком літніх місяців;
- **Доношені діти з груп ризику** – з 2-3 тижнів життя, щоденно 500-1000 МО протягом 3-х років, за винятком літніх місяців;
- **Курсовий метод** – на 2, 6, 10 міс. життя, щоденно 2000 МО протягом 30 діб

Методи постнатальної специфічної профілактики

- **Недоношені діти з малою масою тіла – з 10-14 дня життя щоденно 500-1000 МО протягом першого півріччя, у подальшому - курсовим методом, 2-3 курси на рік;**
- **Недоношені діти з дуже малою та надзвичайно малою масою тіла – з 10-20 дня життя щоденно 1000-2000 МО протягом першого півріччя, у подальшому - курсовим методом, 2-3 курси на рік;**

Лікування рахіту

Холекальціферол (віт.Д3 водний розчин)
2000-5000 МО/добу.

- Іст. рахіту – 2000 МО/добу
- ІІст. рахіту – 4000 МО/добу
- ІІІ ст. рахіту – 5000 МО/добу

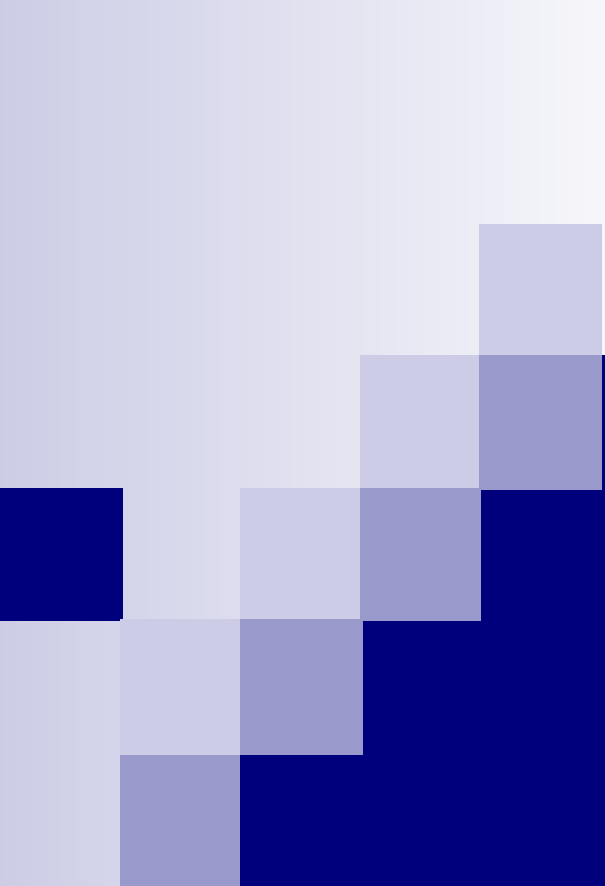
Курс лікування 30-45 діб. У подальшому -
профілактичні дози віт.Д3

Протипокази до призначення віт.Д3

- Мікроцефалія
- Малі розміри великого тімечка
- Пологова травма
- Внутрішньочерепний крововилив
- Патологічна жовтяниця

Інші методи лікування рахіту

- **Медикаментозні:** препарати кальцію (кальційпенічний варіант), АТФ, карнітину хлорид, полівітаміни, за показами – феротерапія, ферментотерапія, цитратна суміш(**Ac.citrici 2,1; Natrii citrici 3,5; Ag.destill.ad 100мл**) по 1 ч.л. 3 р/д протягом 2-х тижнів.
- **Немедикаментозні:** раціональне вигодовування, масаж, гімнастика, лікувальні ванни: хвойні (при гіперзбудливості, порушенні сну); сольові (при пастозності, млявості).



Спазмoфiлiя

- **Спазмофілія** –(від грецького - spasmos – спазм, судома; philia – схильність, любов) – це захворювання дітей раннього віку (перших 6-18 місяців), яке характеризується схильністю до тонічних та тоніко-клонічних судом, а також іншими проявами підвищеної нервово-м'язевої збудливості.
- Захворювання етіологічно і патогенетично пов'язане з рахітом. Тобто, спазмофілія виникає у дітей тільки на тлі рахіту (без рахіту немає спазмофілії).

Значення у педіатрії

- захворювання має сезонний характер (розвивається весною і влітку);
- розвивається частіше у період реконвалісценції рахіту;
- зниження захворюваності на спазмофілію обумовлене зменшенням частоти важких форм рахіту;
- важкі прояви спазмофілії потребують знань невідкладної допомоги, від своєчасності і адекватності якої залежить прогноз для життя.

Патогенез

- Збільшення віт.Дз в організмі (після прогулянки, дачі великої дози) □ пригнічення паращитовидних залоз, посилення функції остеобластів □ Са поступає із крові в кісткову тканину □ осифікація; у крові Са знижується (норма Са – 2,25-2,5ммоль/л) □ підвищення нервово-мязевої збудливості.
- Віт.Дз □ збільшення реабсорбції фосфатів у ниркових канальцях □ гіперфосфатемія □ алкалоз.

Основні патогенетичні зрушення:

- Гіпокальціємія ($\text{Ca} < 1,75$)
- Гіперфосфатемія ($\text{P} > 2,75$)
- Алкалоз ($\text{pH} 7,65$)
- Тривалий сильний плач з гіпервентиляцією, блювання
 - алкалоз
 - збільшення поступлення Ca у кістки
 - гіпокальціємія □ судоми.

Класифікація спазмофілії

- Латентна (прихована)
- Явна (маніфестна):
 - ларингоспазм
 - карпопедальний спазм
 - еклампсія

Зразок діагнозу: *Спазмофілія, явна форма (ларингоспазм, еклампсія). Рахіт середнього ступеня важкості, підгострий перебіг, період реконвалесценції*

Клініка

- Клінічні симптоми латентної спазмофілії- підвищена збудливість дитини, тремор кінцівок, позитивні симптоми: Хвостека, Труссо, Люста, Маслова, Ерба.

Клініка

Ларингоспазм – короткотривала зупинка дихання (апное) унаслідок спазму голосової щілини.

- Прояви: відсутність дихання, ціаноз, вираз переляку на обличчі, холодний липкий піт, при затягуванні – втрата свідомості.
- Тривалість – від декількох секунд до 1-2 хв. Закінчується напад глибоким шумним «півнячим» вдихом.
- Може повторюватися протягом дня.

Клініка

Карпопедальний спазм – тонічне скорочення м'язів стопи та кисті. Рука у вигляді «руки акушера», стопа – у вигляді «кінської стопи» (pes equinus).

- Тривалість – декілька годин – декілька діб.
- Біль відсутній.
- При затягуванні судом – реактивний набряк тилу стопи і кисті.
- Можливі спазми інших м'язів: мимічних, жувальних, дихальних, серцевого м'язу, розлади сечовипускання та дефекації.

Клініка

Еклампсія – найбільш важка форма спазмофілії.

- Клінічні прояви: загальні тоніко-клонічні судоми, втрата свідомості, ціаноз, розлади дихання та серцевої діяльності (можлива тетанія серця), мимовільне сечовипускання і дефекація.
- Тривалість – від декількох хвилин до декількох годин.
- При відсутності своєчасної невідкладної допомоги може наступити летальний кінець.

Діагностика

- Анамнез (враховується пора року, вік дитини)
- Клініка
- Біохімічне дослідження сироватки крові:
 - гіпокальціємія
 - гіперфосфатемія
 - алкалоз
 - гіпомагніємія, гіпонатріємія, гіперкаліємія

Диференціальний діагноз

- Фебрильні судоми
- Справжній гіпопаратіреозидизм
- Епілепсія
- Нейроінфекція

Лікування

Невідкладна допомога при ларингоспазмі:

- побризгати дитину холодною водою
- легенько поплескати по щічках, потрусити
- дати вдихнути нашатирний спирт

Невідкладна допомога при судомах:

- **седуксен** - 0,5% р-н 0,5 – 1,0 мг/кг м.т., в/м чи в/в
- **дроперидол** – 0,25% р-н 0,5 – 1,0 мг/кг м.т., в/м чи в/в
- **Na оксибутират** - 20% р-н 50-100-150 мг/кг м.т., в\м, в/в
- **Mg сульфат** - 25% р-н 0,2 мл/кг м.т., в/м

Дози препаратів – разові!

- 
- **Етіологічне лікування** полягає в усуненні усіх чинників, які призводять до розвитку рахіту та спазмофілії.
 - **Патогенетичне лікування** спрямоване на ліквідацію гіпокальціємії:

Са хлорид або глюконат - 10% р-н
0,5-1,5 мл/кг м.т./добу, в/в краплинно
повільно (розділивши розраховану дозу
на 2-3 фракції) з наступним
ентеральним застосуванням під
контролем рівня Са у сироватці крові

Інші види лікування:

■ **Седативна терапія**

- фенобарбітал - табл. 0,005 1 мг/кг м.т./добу
- рослинного походження (валеріана, персен)

■ **Амонію хлорид** 10% р-н по 1 ч.л. 3 рази на добу (з метою зміщення рН крові у кислий бік)

■ **Vit. Д** - після нормалізації рівня Са у сироватці крові - з лікувальною метою (доза залежить від ступеня рахіту)

■ **Організація раціонального вигодовування дитини**

■ Профілактика судом - тривала седативна терапія (під контролем невропатолога), профілактика рахіту

Прогноз сприятливий

Дякую за увагу!