

ГБОУ «БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ МЗСР РФ»
КАФЕДРА ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ПЕДИАТРИИ С КУРСОМ
ПЕДИАТРИИ, НЕОНАТОЛОГИИ И СИМУЛЯЦИОННЫМ ЦЕНТРОМ
ИНСТИТУТА ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

РАХИТ У ДЕТЕЙ

К.м.н., доцент А.Г.
Крюкова

Уфа 2012



ИСТОРИЯ ВОПРОСА

- Соран Эфесский (98-138 год н. э.)
- Гален (131-211 год н. э.)
- 1650 год- ортопед Ф. Глиссон- полное клиническое и патологоанатомическое описание рахита

- Английское название rickets произошло от древнеанглийского wrickken, что означает "искривлять»
- Глиссон изменил его на греческое rhachitis (позвоночник)

РАХИТ (ГРЕЧ. RHANIS - СПИННОЙ ХРЕБЕТ)

- ⦿ *заболевание детей раннего возраста, при котором в связи с дефицитом витамина Д нарушены кальцево-фосфорный обмен, процессы костеобразования и минерализации костей, а также функция нервной системы и внутренних органов.*
- ⦿ *МКБ 10 E55.0*



РАСПРОСТРАНЕНИЕ

- Рахит поражает младенцев в период быстрого роста в возрасте 2 мес - 2 года с частотой 10-35%
- В России -среди детей раннего возраста частота рахита колеблется от 54 до 66 %.
- Рахит встречается во всех странах
- особенно часто у тех северных народов
- Дети, родившиеся осенью и зимой, болеют рахитом чаще и тяжелее.

ФАКТОРЫ , СПОСОБСТВУЮЩИЕ РАЗВИТИЮ РАХИТА

- ⦿ недостаточное образование холекальциферола в коже
- ⦿ нарушение фосфорно-кальциевого обмена в печени, почках, кишечнике
- ⦿ недостаточное поступление витамина D с пищей.

НЕДОСТАТОК ИНСОЛЯЦИИ

- Количество витамина D, образующегося в коже, зависит от состояния кожи ребенка и дозы УФО
- Осенне-зимний период
- Проживание в условиях Севера
- Облачность
- Частые туманы
- Неблагополучная экологическая обстановка (задымленность атмосферного воздуха).

КАЛЬЦИЕВО-ФОСФОРНЫЙ ОБМЕН

- Необходим для нормального созревания костной ткани
- Нарушение фосфорно-кальциевого обмена ведет к нарушению формирования здоровой костной ткани

НЕДОСТАТОК ПОСТУПЛЕНИЯ В ОРГАНИЗМ

- Кальция
- Фосфора
- Магния
- Меди
- Цинка

НАЗВАНИЕ “ВИТАМИН Д”

- присвоено группе веществ, обладающими антирахитическими свойствами различной активности.
-

ВИТАМИНЫ Д

- Эргокальциферол -
- Холекальциферол-

витамин D_2

витамин D_3

витамин Д, относится к витаминам, мало распространены в природе

ИСТОЧНИК ВИТАМИНА Д

- ⦿ Витамин D_2 в растительном масле, маргарине и в ростках пшеницы (спорынья пурпурная)
- ⦿ Витамин D_3 : жир трески, тунца, в яичном желтке

витамин Д поступает в организм с пищей в основном в виде предшественников (7-дегидрохолестерин)

ТРАНСФОРМАЦИЯ ВИТАМИНА Д В ОРГАНИЗМЕ

Предшественники витамина Д в организме

- ◉ 7-дегидрохолестерин (Д2)
- ◉ Эргостерин (Д3)

ПРОЦЕССЫ В КОЖЕ ПОД ВОЗДЕЙСТВИЕМ УЛЬТРАФИОЛЕТА

7-дегидрохолестерин

холекальциферол

эргостерин

эргокальциферол

ОБМЕН ХОЛЕКАЛЬЦИОФЕРОЛА

Гидроксиглирование в печени

1 гидроксилаза



1 оксихолекальциферол



Гидроксиглирование в почках

25 гидроксилаза



1,25-дигидрооксихолекальциферол
- $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$



Желудочно-кишечный тракт

витамин $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$



Ускорение всасывания ионов
кальция

ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПОТРЕБНОСТИ В ВИТАМИНЕ Д

- суточные потребности в витамине Д (по данным ВОЗ):
- для взрослых - 100 МЕ,
- для детей - 400 МЕ,
- для беременной или кормящей женщины - 1000 МЕ.

ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ВОЗНИКНОВЕНИЮ РАХИТА

- Интенсивный рост ребенка грудного возраста
- Необходимость поступления большого количества пластического материала
- Лабильный и напряженный обмен веществ
- Строение костной ткани, представленное легкорастворимым кальций-фосфатом

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ

- заболевания матери во время беременности
- гестоз
- неблагоприятное течение родов
нерациональное питание и режим жизни беременной

РАХИТ У НЕДОНОШЕННЫХ

интенсивное поступление кальция и фосфора от матери к плоду происходит в последние месяцы беременности



ребенок менее 30 нед гестации уже при рождении имеет часто остеопению

Недостаток содержания в пище белка, кальция и фосфора,



Недостаток микроэлементов магния и цинка, витаминов группы В и А



Незрелость ферментных систем печени, почек, кожи, как и их заболевания



Сниженная двигательная активность ребенка

НАРУШЕНИЕ ОССИФИКАЦИИ ПРИ РАХИТЕ ПРОИСХОДИТ В ЭПИФИЗАХ

- ⦿ рассасывание эпифизарных хрящей
- ⦿ нарушение эпифизарного роста костей
- ⦿ метафизарное разрастание неминерализированного остеоида,
так называемый “рахитический метафиз”

РЕНТГЕНОГРАММА КОСТЕЙ ПРИ РАХИТЕ

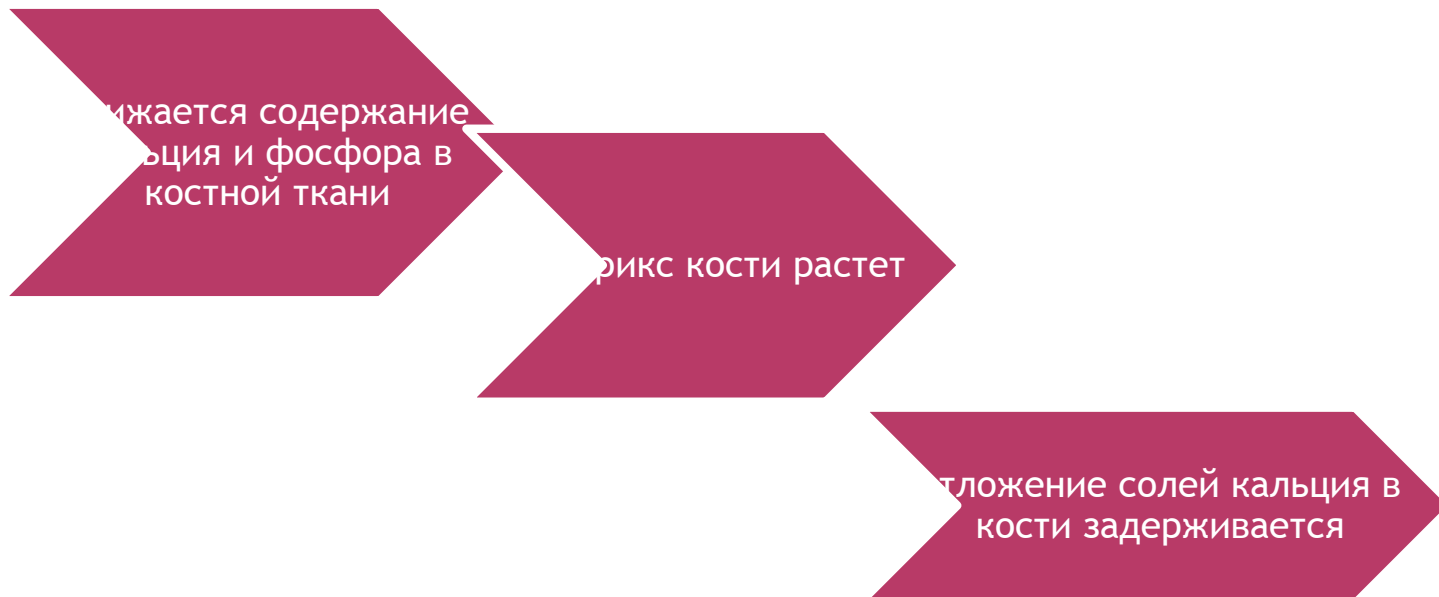


МОРФОЛОГИЯ

Недостаточная
минерализация
костей

- размягчению
- деформации
различных частей
скелета

ПРИ ДЕФИЦИТЕ ВИТАМИНА Д



КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ РАХИТА ПО С.О. ДУЛИЦКОМУ, А.Ф. ТУРУ

- Период болезни
- Тяжесть
- Характер течения болезни

ПЕРИОД БОЛЕЗНИ

- Начальный
- Разгар болезни
- Репарации (Реконвалесценции
- Остаточных явлений

ТЯЖЕСТЬ ПРОЦЕССА

- I степень - легкая
- II степень - средней тяжести
- III степень - тяжелая

НАЧАЛЬНЫЙ ПЕРИОД

у детей первого года жизни изменения

- со стороны нервной
- мышечной систем



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НАЧАЛЬНОГО ПЕРИОДА

- раздражительность
- беспокойство
- вздрагивание при громких звуках, ярком свете
- тревожный сон
- появляются потливость, особенно головы
- облысение затылка

ЧЕРЕЗ 2-3 НЕДЕЛИ ОТ НАЧАЛА ЗАБОЛЕВАНИЯ

обнаруживается мягкость

- ⦿ костных краев в области большого родничка
- ⦿ по ходу стреловидного и ламбдовидного швов
- ⦿ Снижается тонус мышц

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- ⦿ В крови -содержание *кальция* остается нормальным
- ⦿ в крови -уровень *фосфора* несколько снижается.
- ⦿ в моче обнаруживается фосфатурия

ПЕРИОД РАЗГАРА

- Нервная система
- Мышечной система
- Костная система

ПРОГРЕССИРОВАНИЕ СИМПТОМОВ

- ⊙ ПОТЛИВОСТЬ
- ⊙ слабость
- ⊙ ГИПОТОНИЯ МЫШЦ
- ⊙ СВЯЗОЧНОГО АППАРАТА
- ⊙ ОТСТАВАНИЕ В ПСИХОМОТОРНОМ РАЗВИТИИ



СИМПТОМАТИКА СО СТОРОНЫ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ

- размягчение плоских костей черепа
- появление краниотабеса
- уплощение затылка
- асимметричная форма головы

ЗУБЫ

- ⦿ позднее прорезывание
- ⦿ непоследовательное прорезывание
- ⦿ кариес

ГРУДНАЯ КЛЕТКА

- на ребрах в местах соединения хрящевой и костной частей образуются “четки”
- «куриная грудь»
- рахитический кифоз
- лордоз
- сколиоз
- «гаррисонова борозда»
- реберные края нижней аппертуры из-за большого живота развернуты вперед в виде полей шляпы

ПЕРИОД РАЗГАРА

Разрастание
остеоидной
ткани в
точках
окостенения
плоских
костей
черепа

Образован
ие лобных
и
затылочны
х бугров

Форма
ГОЛОВЫ
квадратная
или
ягодицепод
обная

Деформация
лицевой части
черепа -
седловидный
нос,
"олимпийский"
лоб,
нарушения
прикуса

ПРОЯВЛЕНИЯ РАХИТА



ПЕРИОД РЕПАРАЦИИ - ОТ 6 МЕСЯЦЕВ ДО 2 ЛЕТ ЖИЗНИ

- ⦿ не определяются признаки активного рахита
- ⦿ постепенно исчезают вегетативные и неврологические симптомы
- ⦿ улучшается общее самочувствие
- ⦿ нормализуется концентрация кальция и фосфора в крови

ПЕРИОД ОСТАТОЧНЫХ ЯВЛЕНИЙ- ВОЗРАСТ 2-3 ГОДА

- Признаки клинической картины рахита ослабевают по мере того, как замедляется рост ребенка.
- Остаточные явления- выраженные деформации в позвоночнике и костях конечностей.
- Лабораторных отклонений показателей минерального обмена от нормы нет.
-

РЕМИНЕРАЛИЗАЦИЯ

- При лечении восстановление минерального состава кости происходит относительно медленно
- НО внешние признаки уменьшаются очень прогрессивно

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- заметно появление и увеличение объема костных точек роста
- утолщение с классическим признаком “черного контура” и очертаний кости
- утолщение коркового слоя кости (надкостница, формирующая контурную линию кости)
- видимость двойного контура (старая кость, окруженную чехлом новой кости)

РЕНТГЕНОГРАММА КОСТЕЙ ПРИ РАХИТЕ



ТЯЖЕСТЬ ТЕЧЕНИЯ

- I легкая степень
- II среднетяжелая
- III тяжелая

ЛЕГКАЯ СТЕПЕНЬ

Клиническая симптоматика

- Признаки остеомаляции:
- «податливость» краев большого родничка и
- швов черепа (краниотабес)

БИОХИМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ

- Кальций крови в норме
- Фосфор крови в норме (слегка снижен)
- Щелочная фосфатаза повышена (незначительно)

РЕНТГЕНОГРАФИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

- Отсутствуют
- Остеопения

СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ РАХИТ (II СТЕПЕНЬ)

- характеризуется умеренно выраженными изменениями костной системы и внутренних органов

КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА

Признаки остеоидной гиперплазии:

Деформация

- Череп (лобные, теменные бугры)
- Грудной клетки (четки)
- Конечностей (браслетки)

II СТЕПЕНЬ

- Мышечная гипотония
- Деформация нижних конечностей:
варусная или
вальгусная

БИОХИМИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

- Умеренная гипокальциемия
- Выраженная гипофосфатемия
- Повышение уровня щелочной фосфатазы

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

Метафизарная щель:

- Расширение и неровность

Эпифизарные отделы:

Бокаловидные деформации

Нечеткость ядер окостенения

Диафизарные отделы:

Остепения

Остеопороз

Грубый трабекулярный рисунок

РЕНТГЕНОГРАММА ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ И РЕБЕНКА 7 МЕСЯЦЕВ



истончение и
разволокнение кортикального слоя костей
предплечья, бахромчатый субхондральный
контур дистальных метафизов -
«рахитический метафиз»

ТЯЖЕЛЫЙ РАХИТ (III СТЕПЕНЬ)

Выраженные признаки отсоединной гиперплазии:

- ⦿ тяжелые деформации костей, скелета
- ⦿ тяжелые поражения нервной системы
- ⦿ мышечная гипотония
- ⦿ Полиорганная недостаточность
- ⦿ Анемия
- ⦿ Позднее становление статических функций
- ⦿ Отставание в физическом и нервно-моторном развитии.

БИОХИМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

Выраженные

- ⦿ Гипокальциемия
- ⦿ Гипофосфатемия
- ⦿ Значительное повышение щелочной фосфатазы

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

- Рахитический метафиз
- Переломы по типу «зеленой веточки»
- Остеопороз

ХАРАКТЕР ТЕЧЕНИЯ

- Острое
- Подострое
- Рецидивирующее

ОСТРЫЙ РАХИТ

Преобладание остеомалации над процессами остеοидной гиперплазии-быстрое нарастание симптомов

- Быстрорастущие дети первого полугодия

ОСТРЫЙ РАХИТ

- признаками остеомаляции костной системы
- выраженные неврологические симптомы

ПОДОСТРОЕ ТЕЧЕНИЕ- МЕДЛЕННОЕ НАРАСТАНИЕ СИМПТОМОВ

Преобладание процессов остеоидной гиперплазии над остеомаляцией

Дети

- С внутриутробной гипотрофией
- Недоношенные
- При недостаточной дозе витамина D

ПОДОСТРОЕ ТЕЧЕНИЕ

- выраженные симптомы остеоидной гиперплазии
- поражение костей в разные периоды первого года жизни:
- череп поражается в первые 3 месяцев жизни
- деформации грудной в 3-6 месяцев
- деформации нижних конечностей - во втором полугодии жизни.

РЕЦИДИВИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ

Чередование

- Клинических,
- Лабораторных
- Рентгенологических признаков активного рахита

КОСТНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Голова
- Грудная клетка
- Конечности
- Позвоночник

ГОЛОВА

- Краниотабес определяется в затылочной или теменной области (череп размягчается от надавливания)
- Незаращение родничков и швов между костями черепа
- Запаздывание появления зубов.

ГРУДНАЯ КЛЕТКА

- рахитические “четки” в форме утолщений по обе стороны грудины (результат гипертрофии хряща между ребрами и грудиной)
- деформация грудной клетки

ПОЗВОНОЧНИК

- отсутствие физиологических изгибов
- появлении патологических искривлений по типу кифозов, лордозов и сколиозов

- Утолщение эпифиза, вследствие пролиферации плохо кальцифицированного костного матрикса, особенно заметно на лодыжках и запястьях (эпифизарная припухлость)



- костей нижних конечностей, появляющаяся в конце первого и в начале второго года жизни
- О-, К- и Х-образные ноги, плоский рахитический таз

ДЕФОРМАЦИЯ РАЗВИТИЯ ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ



ДИСФУНКЦИИ ИММУНИТЕТА

- Снижение интерлейкинов 1.2
- Угнетение фагоцитоза
- Снижение продукции интерферона

ВЕГЕТАТИВНЫЕ ДИСФУНКЦИИ

- Нарушение моторики желудочно-кишечного тракта, запоры
- Дискинезии билиарных путей
- Дискинезии двенадцатиперстной кишки

ОСЛОЖНЕНИЯ

- Частые ОРВИ
- Вторичные инфекции
- Тетания, судороги
- Сердечная недостаточность
- Ларингоспазм (спазм голосовых связок)
- Гипокальциемия (недостаток кальция)
- Внезапная смерть

ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА

Аntenatalная

• кальциевый обмен
• витамин D
• профилактика дефицита кальция

Постнатальная

• витамин D
• профилактика дефицита кальция
• кальциевый обмен

АНТЕНАТАЛЬНАЯ ПРОФИЛАКТИКА

- Соблюдение режима дня
- Достаточный сон
- Сон в дневное время
- Прогулки на свежем воздухе 2-3 часа
- Рациональное питание: достаточное поступление кальция, фосфора, витамина D

ВИТАМИН D 400 МЕ В СУТКИ В ТЕЧЕНИЕ 8 НЕДЕЛЬ

- ◉ Всем беременным (28-32 недель) в зимне-весенний период
- ◉ Вне зависимости от времени года беременным из группы риска (гестоз, сахарный диабет, гипертоническая болезнь)



ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПОТРЕБНОСТИ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ. БЕРЕМЕННЫХ И КОРМЯЩИХ МАТЕРЕЙ

Возраст	Кальций мг	Фосфор мг	Витамин D мкг
0-3 месяцев	400	300	10
4-6 месяцев	500	400	10
7-12 месяцев	600	500	10
1-2 года	800	700	10
Беременные женщины	1300	1000	12,5
Кормящие мамы	1400	1000	10,5

ЭКВИВАЛЕНТЫ

- 1 МЕ = 0,025 мкг холекальциферола
- 1 мкг холекальциферола = 40 МЕ витамина D₃.

ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА

- Доношенным здоровым детям
- Недоношенным
- Ослабленным детям
- Судорожный синдром

СРОКИ ПРОФИЛАКТИКИ

- начиная с осеннего периода
- продолжительность - осенне-зимний период

В летний период

- в условиях Севера
- в условиях климата с недостаточной инсоляцией (туманы, дожди)

ПИТАНИЕ РЕБЕНКА

- ⦿ Естественное вскармливание
- ⦿ Адаптированные молочные смеси
- ⦿ Допустимое соотношение в молочных смесях

Кальций 1,2-2,0 : Фосфор 1

Своевременное введение прикорма, соков

ОВОЩИ С БОЛЬШИМ СОДЕРЖАНИЕМ КАЛЬЦИЯ И ФОСФОРА

- Морковь
- Капуста
- Репа
- Тыква
- Кабачок
- Корень и зелень петрушки
- Шпинат
- Укроп

ПРОДУКТЫ

- Творог
- Яичный желток
- Каша гречневая, овсянная
- Добавление фруктов

ВИТАМИНЫ

Витамины группы В

- ⦿ тиамин и рибофлавин (по 0,001 г), пиридоксин (0,003 г).

Витамин С

- ⦿ ежедневно назначают аскорбиновую кислоту (0,03 г),

РАСТВОРЫ ВИТАМИНА Д

- Масляные раствор
- Водный раствор
- Витамины

МАСЛЯНЫЕ РАСТВОРЫ ВИТАМИНА Д2

- Д2 - Эргокальциферол
- 0,0625% 1 капля = 625 МЕ
- 0,125% 1 капля=1250 МЕ

МАСЛЯНЫЕ РАСТВОРЫ ВИТАМИНА Д3

- Колекальциферол
- 1 капля=500 МЕ

ВИГАНТОЛ

- ⦿ Действующее вещество: Colecalciferol*
- ⦿ Раствор масляный для приема внутрь
- ⦿ в 1 мл (около 30 кап) = 0,5 мг
- ⦿ Колекальциферол (соответствует 20000 МЕ витамина D₃)
- ⦿ флаконы по 10 мл

ВИГАНТОЛ

ДОНОШЕННЫМ ЗДОРОВЫМ ДЕТЯМ

- ⦿ назначается со второго месяца жизни по 1 капле (около 500 МЕ витамина D₃)
- ⦿ ежедневно (принимать 5 дней, затем — перерыв 2 дня)
- ⦿ в течение первого и второго года жизни, исключая летние месяцы

ВИГАНТОЛ НЕДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ

- ⦿ назначают 2 капли (около 1000 МЕ витамина D₃) в день
- ⦿ с 10 дня жизни
- ⦿ принимать 5 дней, затем — перерыв 2 дня
- ⦿ исключая летние месяцы

ПРИЧИНЫ НАРУШЕНИЯ ВСАСЫВАНИЯ МАСЛЯННОГО ВИТАМИНА Д

- синдром нарушенного всасывания в тонкой кишке (целиакия, пищевая аллергия, экссудативная энтеропатия и др.)
- хронический панкреатит
- муковисцидоз
- дизэмбриогенез энтероцитов
- хронический энтероколит
- неспецифический язвенный колит, болезнь Крона

ВОДНАЯ ФОРМА ВИТАМИНА Д₃

- Колекальциферол
- 1 капля = 500 МЕ

ВОДНАЯ ФОРМА ВИТАМИНА Д₃

- ⊙ Аквадетрим (Terpol, Польша).
- ⊙ одна капля содержит 500 МЕ
- ⊙ продолжительность действия водного раствора витамина Д₃ составляет 3 месяца (действие масляного раствора только 1 - 1,5 месяца)
-

ПРЕИМУЩЕСТВА ВОДНОГО РАСТВОРА ВИТАМИНА Д

- ⊙ быстрое всасывание из желудочно-кишечного тракта
- ⊙ продолжительность действия водного раствора витамина Д₃ составляет 3 месяца т.к. действие масляного раствора только 1 - 1,5 месяца
- ⊙ оптимальный подбор дозы -
одна капля содержит 500 МЕ
- ⊙ быстрое наступление клинического эффекта
- ⊙ высокая эффективность при рахите и рахитоподобных заболеваниях,
- ⊙ высокая эффективность при патологии желудочно-кишечного тракта.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К НАЗНАЧЕНИЮ ВИТАМИНА Д

- идиопатическая кальциурия (болезнь Вильямса-Бурне)
- гипофосфатазия
- органическое поражение ЦНС с симптомами микроцефалии и краниостеноза

РЕКОМЕНДУЕМЫЕ ДОЗЫ ВИТАМИНА D

- ⦿ Лечебная
- ⦿ Поддерживающая
- ⦿ Противорецидивный курс

ЛЕЧЕБНАЯ ДОЗА

- Суточная доза витамина Д
2000-5000 МЕ
- Продолжительность курса 30-45 дней

ПОДДЕРЖИВАЮЩАЯ ДОЗА

- 400-500 МЕ

Продолжительность курса:

- До 2-х лет
- На третьем году жизни в зимний период

ПРОТИВОРЕЦИДИВНЫЙ КУРС

- 2000-5000 МЕ

Продолжительность курса:

- 3-4 недели
- 1-2 курса

ВИТАМИН D НЕДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ

Гестационный возраст 35-36 недель

- с 10-14 дня жизни
- 400-1000 МЕ ежедневно
- в течение 3 лет
- включая лето

ГЕСТАЦИОННЫЙ ВОЗРАСТ 34-35 НЕДЕЛЬ

- 1000-2000 МЕ
- Ежедневно в течение года
- Кроме летнего периода
- На второй год доза снижается до 400-1000 МЕ

НЕДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ С ЦЕЛЬЮ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ РАХИТА

- ⦿ Назначаем витамин D2 с 8—14-го дня жизни
- ⦿ Одновременно назначать фосфаты (нередко гипофосфатемия)
- ⦿ Для восполнения дефицита необходимо на 1 л женского молока вводить 90 мг фосфатов

что соответствует 3 мл 1-молярного раствора дикалиевого или динатриевого фосфата

МАССОЙ ТЕЛА 1000—1500 Г

- от 4 до 8 тыс. МЕ с профилактическими целями
- Всего на курс необходимо 300—500 тыс. МЕ

После завершения лечения витамином D необходимо провести курс *ультрафиолетового облучения*

ЛЕЧЕНИЕ РАХИТА

- Устранение дефицита витамина D
- Нормализация перекисного окисления липидов
- Ликвидация метаболического ацидоза

КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Режим
- Массаж, гимнастика
- Водные процедуры
- Достаточная инсоляция-прогулки
- Сбалансированное питание
- Препараты кальция
- Препараты витамина Д

ИНДИВИДУАЛЬНЫЙ ПОДБОР

- Лечебной дозы витамина Д:

ДОЗЫ ВИТАМИНА D (ПРОФЕССОР МАЛЬЦЕВ С.В.)

Степень тяжести	Суточная доза МЕ	Продолжительность курса
I легкая	1000-1500	30 дней
II среднетяжелая	2000-2500	30 дней
III тяжелая	3000-4000	45 дней

РЫБИЙ ЖИР

- 1 чайная ложка рыбьего жира содержит 1500–2000 МЕ витамина D
- составляет суточную норму для профилактики
- Назначают рыбий жир в течение всего года, но не в жаркое время



РЫБИЙ ЖИР ДЕТЯМ С ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ ЦЕЛЬЮ

- ⦿ с 4-недельного возраста, начиная с 3–5 капель 2 раза в день
- ⦿ к 2 месяцам до 1/2 чайной ложки 2 раза в день (постепенно увеличивая дозу)
- ⦿ к трем месяцам до 1 чайной ложке х 1–2 раза в день



ПРОФИЛАКТИКА ГИПЕРВИТАМИНОЗА D- ИССЛЕДОВАНИЕ УРОВНЯ 25 (ОН) D3

- ⦿ Норма у здоровых: 15-40 нг/мл
- ⦿ Летом 25-40 нг/мл
- ⦿ Ранней весной 15-25 нг/мл
- ⦿ Снижение до 10 нг/мл -дефицит витамина D

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕФРОПАТИИ

- Врожденный семейный
- гипофосфатемический рахит или фосфат-диабет
- Аутосомно-доминантный
- Аутосомно-рецессивный
- Сцепленный с X-хромосомой



ПРИОБРЕТЕННЫЕ НЕФРОПАТИИ

- Гломерулонефрит с нефротическим синдромом
- Хроническая почечная недостаточность
- Дисметаболическая нефропатия с кристаллурией

ТУБУЛОПАТИИ

- Тип 1 - дистальный, синдром Баттлера - Олбрайта
- Тип 2 - проксимальный
Болезнь де Тони - Дебре - Фанкони
- Наследственный нефрит



БАТЛЕРА - ОЛБРАЙТА - БЛУМБЕРГА СИНДРОМ (S. BUTLER - ALBRIGHT -BLOOMBERG),

Описан американскими врачами Butler A.,
Albright F, Bloomberg E. в 1937г.

- ⦿ Рахит
- ⦿ Остеомалация
- ⦿ Почечный рахит

ИЗМЕНЕНИЯ

- В почках и костях
- нарушением обмена веществ
- постоянный ацидоз
- уменьшение аммиака в моче
-

ИЗМЕНЕНИЯ КОСТЕЙ

- Кости остеопоротичны, как при рахите, с элементом рассасывания
- Из-за поперечных линий в диафизах костей ставится диагноз псевдопереломов
- Обнаруживается во всех костях - трубчатых и плоских

- рост скелета рано прекращается
- дети низкорослы
- жалуются на боль в костях
- с возрастом появляются вторичные деформации

- Прогноз неблагоприятный, больные нежизнеспособны.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

- В сыворотке крови отмечается повышенное содержание кальция, фосфора, увеличение активности щелочной фосфатазы
- в моче - повышенное содержание кальция.

СИНДРОМ ДЕ ТОНИ-ДЕБРЕ-ФАНКОНИ (G. DE TONI- R. DEBRE-G. FANCONI) (СИН.: ГЛЮКОАМИНОФОСФАТДИАБЕТ).

- *Наследственная патология.*
- Аутосомно-рецессивный тип наследования
- Заболевание обусловлено дефектом ферментативных систем **проксимального отдела канальцев почек**, обеспечивающих процессы реабсорбции глюкозы, аминокислот, фосфора и бикарбонатов.

- Снижена кальциевая реабсорбция натрия, калия, воды

СИМПТОМАТИКА

- ⊙ Начало проявления в 4-6 месяцев,
- ⊙ Ребенок вялый, адинамичный, отказывается от еды, отстает в весе, иногда - рвота.
- ⊙ полидипсия и полиурия, мышечная и артериальная гипотония, гипорerefлексия, иногда - обезвоживание.
- ⊙ Повышена чувствительность к инфекциям.

СИМПТОМАТИКА НА 2 ГОДУ ЖИЗНИ

- отставание в физическом развитии
- костные деформации грудной клетки, костей предплечий, плеча, голеней, таза
- отмечается искривление трубчатых костей
- спонтанные переломы могут обнаруживаться, когда ребенок начинает ходить

БИОХИМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ КРОВИ

- Снижение сахара и азота аминокислот
- Гипохлоремия
- Повышение активности щелочной фосфатазы
- Метаболический ацидоз с низким содержанием калия в крови
- Понижение концентрации в крови
кальция ниже 2,21 ммоль/л
и фосфора до 0,9 ммоль/л

ИЗМЕНЕНИЯ ПОЧЕЧНОЙ СИСТЕМЫ

- Экскреция кальция с мочой остается нормальной (1,5–3,5 ммоль/сут)
- Повышен клиренс фосфора мочи
- Одновременно глюкозурия (2–3% и выше)
- Генерализованная аминокацидурия (до 2–2,5 г/сут)
- Полиурия – до 2 л/сут и более
- Повышение pH мочи до 6,0
- Относительная плотность мочи может быть высокой (1,025–1,035).
- При экскреторной урографии: изменения контуров почек, повышение их подвижности, наличие аномалии сосудов.

РЕНТГЕНОГРАММА

Генерализованный остеопороз костной ткани:

- ⦿ истончение коркового слоя трубчатых костей
 - ⦿ разрыхление зон роста
 - ⦿ отставание темпов роста костной ткани от календарного возраста ребенка
-
- ⦿ Проводят дифференциальный диагноз с приобретенным повреждением проксимальных канальцев (антибиотики, соли тяжелых металлов, лизол, цистин), с цистинозом и синдромом Лоу.

ЛЕЧЕНИЕ

диетотерапия

- ограничение углеводов
- увеличение содержания белка
- ограничением поваренной соли
- включением пищевых продуктов, оказывающих ощелачивающее действие (молоко, молочные продукты), фруктовых соков, богатых калием сухофруктов (чернослив, курага, изюм и др.)
- витаминов А, В, С, Е
- курсами **витамин Д** до 150 000 МЕ в сутки в сочетании с препаратами фосфора и цитратом натрия
- *анаболические* гормональные препараты