

Рахит

Рахит

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.

**!У подростков и взрослых
используется термин
остеопения**

ЭТИОЛОГИЯ

Первичный витамин D-дефицитный рахит

- 1) Дефицит солнечного облучения
- 2) Пищевые факторы: - неадаптированное искусственное вскармливание
 - длительное молочное вскармливание
 - вегетарианские прикормы
- 3) Перинатальные факторы: - недоношенность
 - плацентарная недостаточность

ЭТИОЛОГИЯ

Вторичный витамин D-дефицитный рахит

- 1) Синдромы мальабсорбции и мальдигестии
- 2) Хронические заболевания печени и почек
- 3) Ятрогенные факторы - длительное назначение противосудорожных средств
- длительное применение мочегонных средств
- 4) Экологические факторы
- 5) Недостаточная двигательная активность
- 6) Наследственные аномалии обмена веществ, витамина D
- 7) Полигиповитаминозы
- 8) Хронические инфекционные процессы

Функции витамина D

- Стимулирует всасывание кальция в кишечнике
- Способствует синтезу цитратов и стимулирует минерализацию кости
- Увеличивает реабсорбцию кальция и фосфора в почечных канальцах
- Активирует мышечные сокращения, помогая Ca входить в миоцит



Дефицит витамина D

Снижение всасывания Ca в кишечнике

Торможение синтеза цитратов

Нарушение белкового и других видов обмена веществ

Гипокальцемию

Гипофосфатемия

Ацидоз

Аминоацидурия

Стимуляция околощитовидных желез

Снижение реабсорбции фосфатов в почках

Нарушение синтеза коллагена

Стимуляция остеокластов

Торможение остеобластов

Остеопатия

Мышечная гипотония

Нарушения нервной системы

Нарушение функции ЖКТ

Варианты классического рахита

Кальцийпенический	Фосфопенический	Без изменения Са и Р
<ul style="list-style-type: none">• Снижение Са• Снижение кальцитонина• Повышение паратгормона• Выделение с мочой Са, цАМФ	<ul style="list-style-type: none">• Гипофосфатемия• Гиперфосфатурия• Высокие уровня кальцитонина, паратгормона• Экскреция циклических нуклеотидов	<ul style="list-style-type: none">• Отсутствие изменений• Умеренное повышение паратгормона

Классификация

По периоду течения болезни



Начальный период

- Беспокойство, пугливость, раздражительность, гиперстезия, капризы
- Красный дермографизм
- Потливость (липкий пот с кислым запахом)
- Облысение



Классификация

По периоду течения болезни

Период разгара

- Симптомы остеомаляции (податливость костей черепа, краев родничка, краниотабес, деформация костей черепа, конечностей)
- Симптомы остеоидной гиперплазии (лобные и теменные бугры, реберные четки, надмышцелковые утолщения голеней, браслетки, нити жемчуга)
- Костные деформации, обусловленные мышечной гипотонией (искривления позвоночника, сколиоз, куриная грудь, грудь сапожника)

Симптомы остеомалации



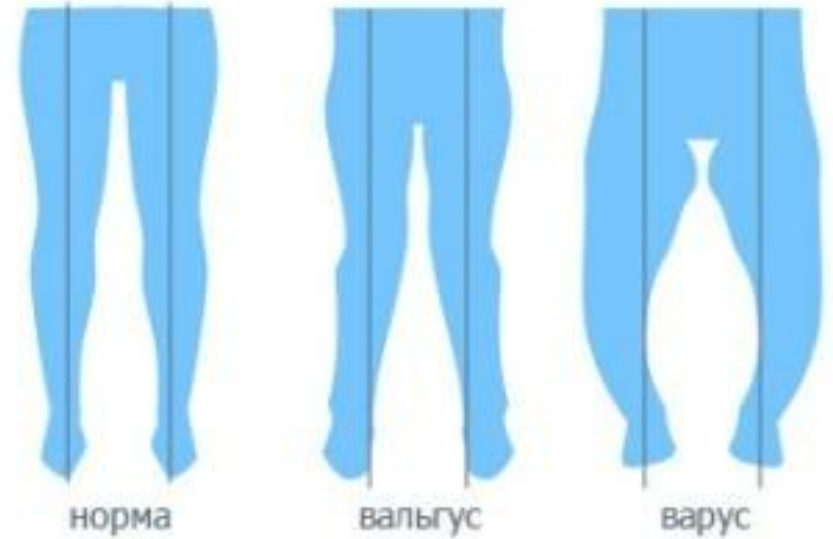
Симптомы остеоидной гиперплазии



Симптомы остеоидной гиперплазии



Костные деформации, обусловленные мышечной ГИПОТОНИЕЙ



Общий вид больного



Период разгара

! Гипохромная анемия

! Анемия Якша-Хайема

-псевдолейкемический синдром с увеличенной селезенкой, выраженным лейкоцитозом с лейкоцитарной формулой, характерной для хронического миелодного лейкоза

Классификация

По периоду течения болезни

Период репарации

- Исчезновение признаков активного рахита (симптомы нарушения нервной системы, остеомаляции, мышечной гипотонии, анемии)
- Снижен уровень кальция в крови

Классификация

По периоду течения болезни

Период остаточных явлений

У детей 2-3 лет, когда не выявляют лабораторных отклонений минерального обмена, но на лицо симптомы гиперплазии остеоида

Классификация

По течению	По степени
Острый	Легкая
Подострый	Средней тяжести
Хронический	Тяжелый

Диагноз

Лаборатория

- 1) Фосфор $<0,65$ ммоль/л (N 1,5-1,8)
- 2) Кальций 2,0 -2,2 ммол/л (N 2,2-2,7)
В период разгара соотношение 3:1-4:1
- 3) ЩФ >400 МЕ

Рентген

- 1) Блюдцеобразный эпифиз
- 2) Явления остеопороза
- 3) Часто переломы по типу зеленой веточки



Спазмофилия

Заболевание детей преимущественно раннего возраста, характеризующееся склонностью к тоническим и тонико-клоническим судорогам, другим проявлениям повышенной нервно-мышечной возбудимости вследствие понижения уровня ионизированного кальция.

Клиника

Скрытая форма

- Гипервозбудимость
- Лицевой феномен Хвостека
- Феномен Труссо
- Симптом Маслова
- Proncus-феномен, феномен Люста



Клиника

Явная форма

Ларингоспазм на при плаче или крике

Ребенок бледнеет, появляется цианоз, потеря сознания

Клонические судороги

Приступ заканчивается глубоким звучным ВДОХОМ



Терапия

- При ларингоспазме – укол, нашатырный спирт (создание доминантного очага возбуждения)
- При судорогах – в/м седуксен/ магния сульфат
- Per os – 5% раствор глюконата Са / 1-2 % р-р кальция хлорида с молоком

Рахитоподобные состояния

(большой слайд впереди)

Признаки/формы	Витамин D-резистентный рахит (фосфат-диабет)	Витамины D-зависимый рахит	Болезнь де Тони—Дебре—Фанкоини	Почечный тубулярный ацидоз
Тип наследования	Ж или сцепленный с X-хромосомой	р	р	Ж или р
Причины развития	Резкое снижение реабсорбции фосфатов в проксимальных канальцах	1. Недостаточность 1 α -гидроксилазы, превращающей кальцидиол в кальцитриол, из-за чего нарушено всасывание кальция в кишечнике. 2. Нечувствительность органов-мишеней (почки, кишечник, кости) к действию метаболитов витамина D	Тяжёлые дефекты проксимальных и дистальных канальцев почек с нарушением реабсорбции аминокислот, глюкозы и фосфора	Нарушение функции почечных канальцев или неспособность проксимальных канальцев реабсорбировать бикарбонаты
Сроки появления костных изменений	Чаще после года, когда дети начинают ходить	На первом году жизни, обычно во втором полугодии	Чаще на первом году жизни, иногда у взрослых	На втором или третьем году жизни
Характерные клинические признаки	Отставание в росте, «утиная» походка, нарастающая тяжёлая варусная деформация ног	Отставание в психомоторном развитии, выраженная мышечная гипотония, варусные деформации ног в нижней трети голени, частые пневмонии	Анорексия, жажда, полиурия, значительное отставание в росте, варусная или вальгусная деформация ног	Анорексия, полиурия, отставание в росте и массе тела, вальгусная деформация ног; рано развивается нефрокальциноз
Концентрация фосфора в крови	Резко понижена	Снижена, реже не изменена	Снижена	Снижена
Концентрация кальция в крови	Нормальная	Снижена	Нормальная или снижена	Снижена
Содержание фосфора в моче	Повышено	Повышено	Повышено	Нормальное или повышено
Содержание кальция в моче	Нормальное	Нормальное или повышено	Нормальное или повышено	Повышено
Гипокалиемия	Нет	Есть	Есть	Есть
Гипераминоацидурия	Нет	Есть	Есть	Нет

Лечение



Лечение

Тяжесть	Доза	Сроки
Легкая	2500 МЕ/сут	30-45 дн
Средней тяжести	5000 МЕ/сут	45-60 дн
Тяжелая	5000 МЕ/сут (может быть увеличена до 10 000 МЕ/сут)	45-60 дн

Профилактика



Доношенные с 4 нед.
жизни
400-500 МЕ

Недоношенные с 2 нед.
жизни
I степень 400 – 500 МЕ
II-IV степень 800-1200 МЕ