

# СРС тему: Патоморфология рахита

Подготовила:  
Аханова А., ОМ-061(01)гр.

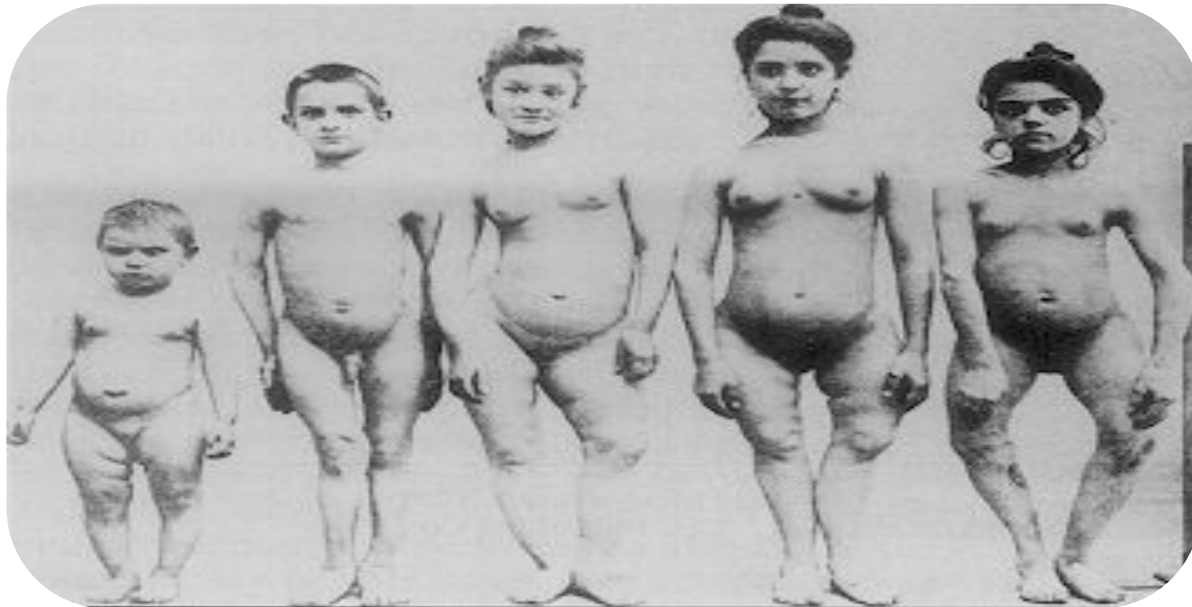
# Содержание

# Рахит

- - полиэтиологичное обменное заболевание, обусловленное несоответствием между высокой потребностью растущего организма в солях фосфора и кальция и недостаточностью систем, обеспечивающих их транспорт и включение в метаболизм. Рахит характеризуется костными нарушениями, вызванными недостаточной минерализацией остеоида (формирующегося межклеточного матрикса кости). У детей старше 1 года и взрослых подобное состояние называют остеомаляцией и остеопорозом.



- Рахит - нередкое заболевание детей первого года жизни. Хотя его истинная распространённость неизвестна, у многих детей выявляют те или иные остаточные явления этого заболевания (аномалии прикуса и роста зубов, деформации черепа, грудной клетки, нижних конечностей и др.). Дети, страдающие рахитом, входят в дальнейшем в группу часто болеющих детей.



# Причины рахита. Патогенез.

- Впервые рахит был подробно описан в XVII веке в Англии. Хотя в то время причина его развития была неизвестна, было замечено, что возникновению заболевания способствует недостаток инсоляции. В 30-е гг. XX века был открыт витамин D. Тогда же установили, что под воздействием УФО происходит его синтез в коже. В течение последующих 60 лет считали, что ведущая причина рахита - дефицит витамина D. Однако в последние годы, когда стало возможным определение концентрации метаболитов витамина D в крови, оказалось, что гиповитаминоз D - только одна из причин, приводящих к развитию рахита. В настоящее время считают, что ведущая причина развития рахита - дефицит фосфатов и солей кальция, причём гипофосфатемия имеет большее значение и встречается чаще, чем гипокальциемия.

# Основные причины дефицита фосфатов и солей кальция у детей раннего возраста следующие.

- Недоношенность (наиболее интенсивное поступление кальция и фосфора к плоду происходит в последние месяцы беременности).
- Недостаточное поступление кальция и фосфора с пищей вследствие неправильного вскармливания.
- Повышенная потребность в минералах в условиях интенсивного роста (рахит - болезнь растущего организма).
- Нарушение транспорта фосфора и кальция в ЖКТ, почках, костях из-за незрелости ферментных систем или патологии этих органов.
- Неблагоприятная экологическая обстановка (накопление в организме солей свинца, хрома, стронция, дефицит магния, железа).
- Наследственная предрасположенность [например, более склонны к развитию рахита и переносят его тяжелее мальчики, дети со смуглой кожей и группой крови A(II), тогда как дети с O(I) группой крови болеют рахитом реже].

# Патологическая анатомия

- Патологические изменения при рахите впервые были описаны французскими и немецкими исследователями. Основной локализацией патологических изменений являются кости, особенно те, на которые падает наибольшая нагрузка в данный период роста и развития ребенка. В процесс вовлекаются все кости скелета, но степень их изменения зависит от тяжести Р. и возраста больного.
- У человека ранние фазы рахита морфологически неуловимы. Отчетливо проследить динамику начальных стадий рахита удалось только в эксперименте. В стадии рахита, клинически определяемой как «предкостный» период, изменения в первую очередь локализуются в центральной и периферической нервной системе, и в разной степени выраженности они отмечаются в течение всего заболевания. В головном мозге макроскопически определяются набухание, полнокровие его и отечность мозговых оболочек. Микроскопически сосуды мозга расширены, переполнены кровью, находящейся иногда в состоянии стаза. Стенки сосудов истончены, эндотелий деформирован, местами сильно уплощен; одни его ядра в виде глыбок, другие в состоянии рексиса. Проницаемость сосудов повышена, что приводит иногда к мелким диапедезным кровоизлияниям, особенно в затылочной доле. Отмечаются вакуолизация малых и средних пирамидных клеток, размытость их границ, слабая окрашиваемость, набухание ядер, растворение базофильной субстанции. Часты явления очагового периваскулярного отека. В периферических нервных волокнах выраженные изменения миелина: набухание, сегментация, каплевидный распад. По ходу нервных волокон отмечаются круглоклеточная инфильтрация и отек, которыми, по мнению А. В. Лотина, можно объяснить возникающие при Р. боли.

- Деформация костей черепа происходит за счет остеофитных наслоений, которые создают картину бугров, возникающих симметрично в лобных и в теменных костях (в первом случае развивается «олимпийский лоб», во втором -- «седловидный череп»). Если при рахите нормально развившиеся кости черепа подвергаются резорбции, то возникает сильное истончение костей (краниотабес); кости становятся похожими на пергамент, легко мнутся под давлением извилин растущего головного мозга и на отдельных местах представлены одной фиброзной тканью. Лицевые кости также подвергаются резкой деформации. Наблюдается глубокое положение переносья, высокий и узкий свод твердого неба («готическое небо»), резкое уплощение глазниц (что нередко является причиной пучеглазия). Недостаточное развитие нижней челюсти относительно верхней приводит к возникновению глубокого прикуса. Отмечается позднее прорезывание зубов, аномалии их положения, дефекты эмали, приводящие к кариесу. По периферии костномозговых пространств уха, носа и носоглотки развивается остеоидная ткань, концентрически суживающая их полость. Более нежное концентрическое наслоение остеоида наблюдается на стенках костных сосудов и во внутреннем слуховом проходе. Следствием этого может быть тугоухость. В области вестибулярного отолитового аппарата и овального окна отмечаются мощное разрастание остеоида, волокнистое утолщение подножной пластинки стремени с облитерацией ее суставной щели и развитием анкилоза сустава.





Характерный вид при рахите имеет грудная клетка. Она резко деформирована, ее боковые поверхности желобообразно западают, тогда как грудина выдается вперед острым углом. Эти изменения известны под названием «куриная грудь» и связываются с действием усиливающегося в момент инспирации давления на мягкие рахитически измененные ребра. Появление «куриной груди» нередко сопровождается множественными надломами ребер. В ряде случаев рахита грудная клетка приобретает воронкообразный вид с вдавлением кзади мечевидного отростка («грудь сапожника») и резким 8-образным изгибом ключиц. Иногда можно видеть отчетливое углубление, тянущееся поперек грудной клетки по линии прикрепления диафрагмы -- так называемая гаррисонова борозда.

- В позвоночнике при рахите отмечаются увеличение физиологического кифоза и сколиоза грудного отдела его и выраженная порозность тел позвонков. Рахитические изменения тазовых костей из-за подвижности подвздошно-крестцовых синхондрозов приводят к уплощению таза или к асимметричному его сужению; при этом вход в таз принимает сплюснутую треугольную форму. Трубчатые кости подвергаются утолщению в области эпифизов. В лучезапястных суставах при утолщении концов лучевой и локтевой костей или в голеностопных суставах при утолщении большой и малой берцовых костей образуются выступы, окружающие циркулярно сустав и внешне напоминающие браслет («рахитические браслеты»). Мягкость длинных трубчатых костей при рахите приводит к их изгибам и развитию у ребенка О- или Х-образных искривлений голени.



# Различают две формы поражения костей при рахите:

- 1) поротическая маляция Реклингаузена; при этой форме корковый слой кости сильно истончен, порозный, иногда почти исчезает, костномозговая полость расширена, гистологически определяется преобладание лакунарного рассасывания кости;
- 2) гиперпластическая маляция Реклингаузена проявляется в том, что старая кость, исчезая, замещается ново-образующейся остеоидной тканью, мягкой, не пропитанной известью; корковый слой широкий за счет образования кости как со стороны периоста надкостницы, так и со стороны эндоста; в области эпифизов корковый слой часто покрыт остеофитами; костномозговая полость сужена и укорочена, местами полностью выполнена губчатой массой, очень компактной, с мелкими порами; около эпифизов она представляется почти сплошной; метафизы увеличены.

- Морфологическими критериями рахита служат: нарушение энхондрального окостенения, избыточное развитие остеоидной ткани и недостаточное отложение извести в растущей кости. В качестве непостоянного фактора выделяется склероз костного мозга. Преобладание тех или других изменений индивидуально варьирует, что в ряде случаев делает затруднительным дифференциальный диагноз между рахитом и остеомаляцией.
- Нарушение энхондрального окостенения. Микроскопически в зоне энхондрального окостенения наблюдается выраженная гиперплазия и гипертрофия хрящевых клеток. Колонки крупных хрящевых клеток различной величины и формы, сопровождаемые сосудистыми петлями, беспорядочно и глубоко внедряются в костномозговую полость. По своей тонкой структуре хрящевые клетки при рахите не отличаются от нормальных. Грань между хрящевой и костной тканью стерта. Обилие хрящевых клеток обусловлено не быстротой размножения, а неиспользованием их для построения костной субстанции. Они обызвествляются слабо или совсем не обызвествляются и постепенно накапливаются в большом количестве. В связи с тем, что пролиферация хрящевых клеток происходит только при хорошем питании хряща, становится понятным своеобразное своеобразие архитектоники сосудов в зоне энхондрального окостенения. Врастающие в хрящ сосуды резко отличаются от нормальных: они древовидно ветвятся, беспорядочно внедряются в хрящ, частично разрушая его, косо пересекают хрящевые колонки таким образом, что каждая сосудистая петля может проходить через несколько колонок и на значительном пространстве соприкасаться с основной субстанцией хряща, тогда как в нормальном хряще сосудистые петли идут параллельно колонкам хрящевых клеток, легко с ними соприкасаясь. Калибр сосудов в зоне энхондрального окостенения не соответствует обычным капиллярным петлям: одно их колено оказывается артерией, другое -- веной, между ними возникают капиллярные дуги. У основания сосудистых петель, далеко вросших в хрящ, можно видеть остатки линии обызвествления хряща. Короткие сосудистые петли могут быть окружены старыми обызвествленными костными балками, связанными с губчатым веществом кости, еще сохранившим частично известь.

- Избыточное развитие остеοидной ткани. По мере прогрессирования рахита наблюдается избыточное образование остеοидной ткани, которая в нормальных костях является определенной фазой их развития.
- Остеοид развивается как со стороны хряща, путем его метаплазии, так и со стороны эндоста и периоста (так наз. рахитический периостит). Остеοидная ткань расслаивает зону хряща так, что на фоне массы этой ткани определяются различной формы вытянутые «языки» хряща. Сосуды, сопровождающие эти «языки», происходят из глубоких костномозговых артерий и вен, в норме не принимающих участия в построении костной ткани. Остеοид дает резкую метахромазию при окраске толуидиновой синью.
- Образование остеοида при рахите происходит в замедленном по сравнению с нормой темпе, но в избытке, что ведет к резкому сужению костномозгового пространства и видимому утолщению кости. Это избыточное разрастание связано с отсутствием или задержкой перестройки костных структур, вследствие чего остеοидное вещество не подвергается резорбции, а пласты его наслаиваются друг на друга (А. В. Русаков). Большое значение имеет при рахите выраженное уменьшение в остеοидной ткани количества остеобластов, которые оказывают формативное влияние во всех фазах костеобразования -- как при возникновении органического субстрата кости, так и при его обызвествлении. Это приводит к недостаточной дифференцированности остеοцитов, уменьшению их общего количества и недостаточному образованию кости.

- Изменение костного матрикса при рахите выражается в резкой рарефикации кости. Костные балки губчатого вещества не однородны: наряду с большими балками из пластинчатой кости, имеющими неровные контуры, видны новообразованные мелкие балки, часть которых остеоидные. Костные трабекулы фибриллярные, бедны полисахаридами и минералами. При фазоконтрастной микроскопии в новообразованных трабекулах видны округлые массы 3--5ц. в диаметре; после приема больным витамина Б эти массы превращаются в широкие зоны, лежащие экстратрабекулярно и дающие положительную окраску по Косее, что свидетельствует об отложении здесь извести. Такие участки, по-видимому, представляют собой запас фосфорно-кальциевых соединений, которые под влиянием витамина С подвергаются кристаллизации и импрегнируют костную ткань. При электронной микроскопии костный матрикс рахитической кости представлен переплетающимися фибриллами, в поляризованном свете имеющими анизотропный характер. Диаметр фибрилл, а также их ориентация сильно варьируют. Отличие обызвествленного рахитического костного матрикса и заключается в основном в беспорядочной и хаотичной ориентации фибрилл.

