



РАХИТ

Доцент 1-й кафедры детских болезней,
к.м.н. Пискун Татьяна Александровна

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ

Рахит - это заболевание детей раннего возраста, обусловленное временным (!) несоответствием между потребностями растущего организма ребенка в фосфоре и кальции и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку.

Характеризуется нарушением минерализации быстро растущих костей скелета и функций ведущих органов и систем организма.

ЧАСТОТА РАХИТА

- Рахит — это «болезнь роста», поскольку страдают ею дети во время одного из самых «быстрорастущих» возрастных периодов — от 2 месяцев до 3 лет, причём на первом году жизни рахитом болеют от 56 % до 80 % детей.
- В Беларуси по данным медицинской документации частота рахита составляет 30-40%. Реальная частота - более 50 % (диагностируются не все случаи).

ИСТОРИЯ

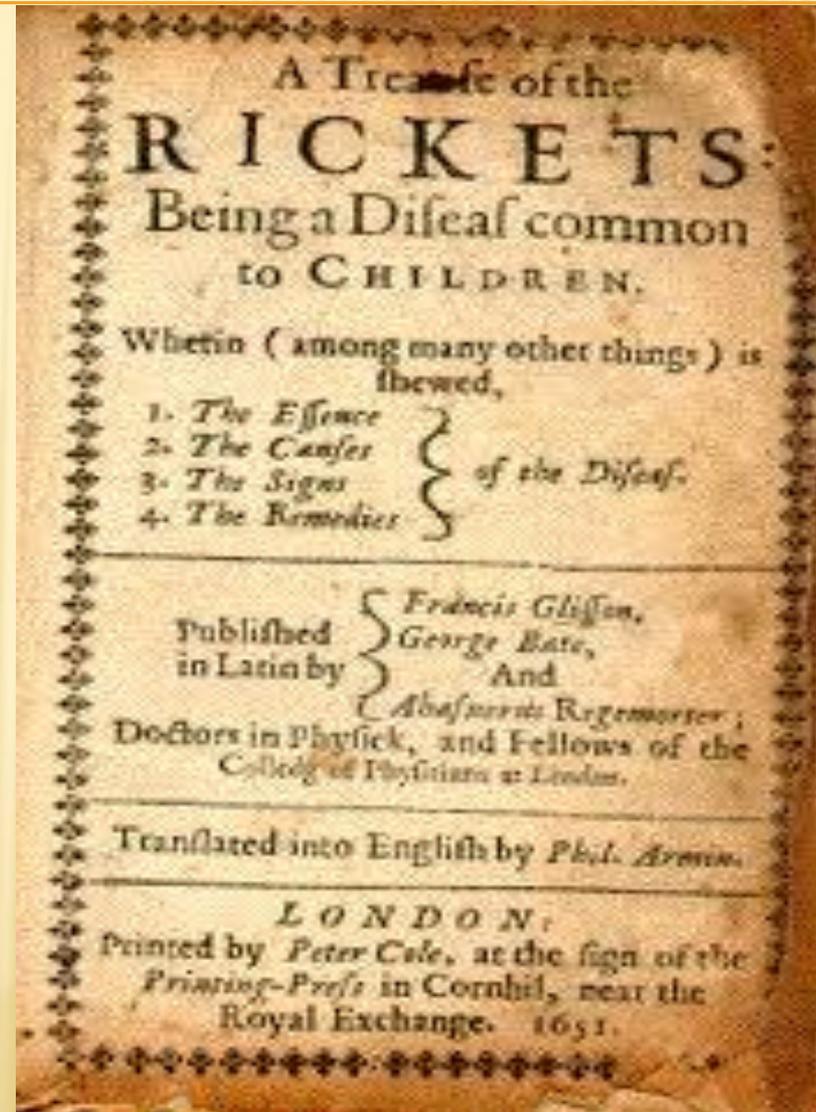
Рахит был известен еще в глубокой древности. Первые упоминания о рахите встречаются в трудах Сорана Эфесского (98–138 гг. н. э.) и Галена (131–211 г.г. н. э.).

Первое медицинское описание заболевания принадлежит английскому ученому F. Glisson (1650 г.).

В связи с высокой распространенностью рахита в Англии некоторое время это заболевание называлось «английской болезнью» («rickets» от древнеанглийского «wrickken» – искривлять).

ИСТОРИЯ

В последующем F. Glisson изменил название на греческое “rhachitis” (позвоночник), опираясь на наличие практически у всех больных значительной деформации позвоночника.



АЛЬБРЕХТ ДЮРЕР «МАДОННА С МЛАДЕНЦЕМ», 1512 Г.



ИСТОРИЯ



В 1928 году немецкий химик **Адольф Виндаус** впервые синтезировал витамин D₂.

В том же году он получил Нобелевскую премию по химии за изучение свойств и строения витамина D.

ОСНОВНЫЕ ФАКТОРЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ РАЗВИТИЕ РАХИТА

- (дефицит витамина D) недостаточное образование холекальциферола в коже; недостаточное поступление витамина D с пищей;
- недостаточное поступление солей кальция и фосфора;
- повышение функции паращитовидных желез;
- нарушение функции почек;
- нарушения в эндокринной системе, регулирующей фосфорно-кальциевый обмен;
- отклонения в микроэлементном статусе и т.д.

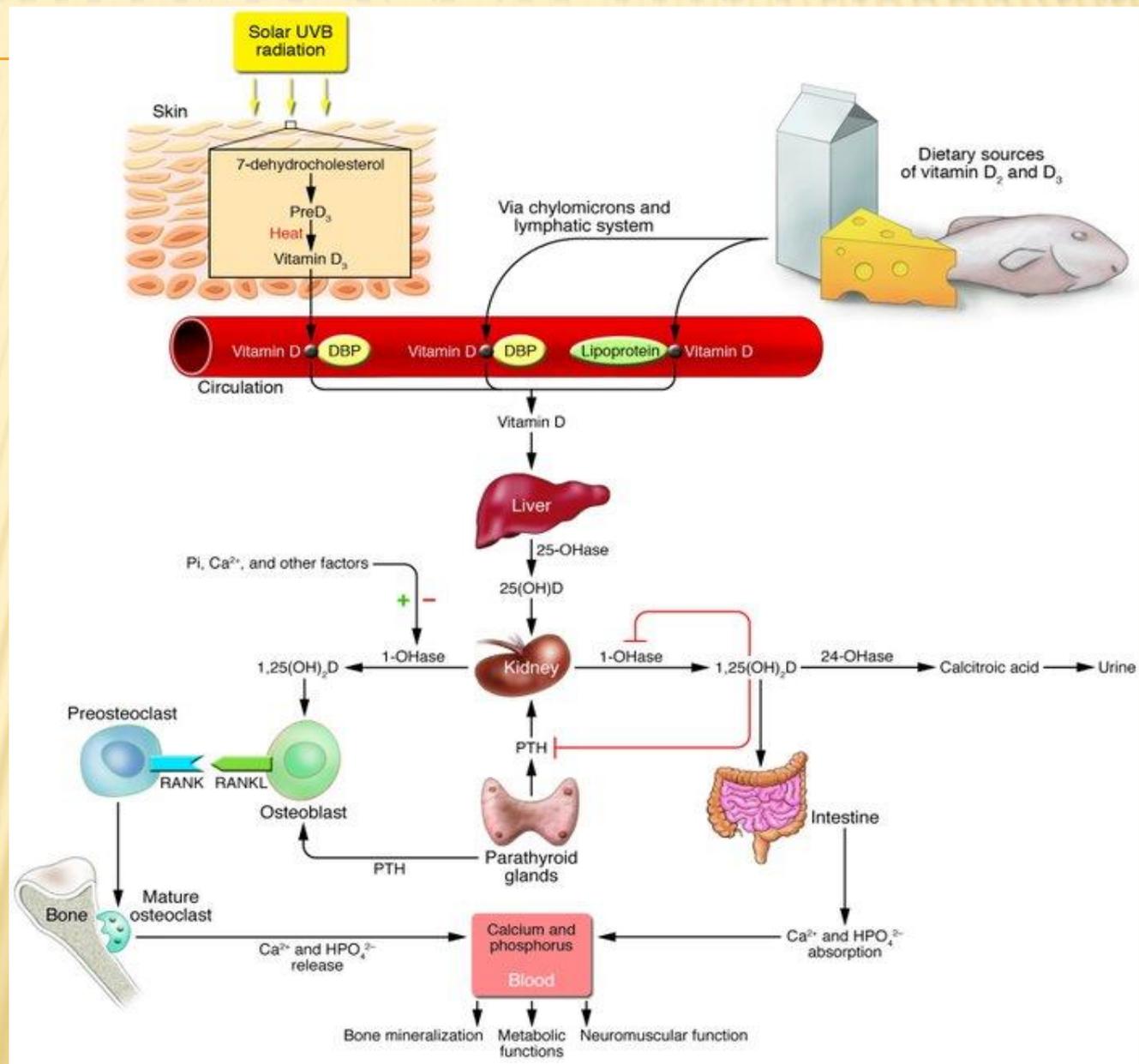
ЭНДОГЕННЫЙ СИНТЕЗ И ТРАНСФОРМАЦИЯ ВИТАМИНА D В ОРГАНИЗМЕ

В нормальных физиологических условиях около 80 % необходимого организму витамина D может синтезироваться в макрофагальных клетках дермы из провитамина D₃, т.е. из 7-дегидрохолестерина. Этот процесс происходит только при воздействии на кожу солнечного света (наиболее эффективно УФ-излучение с длиной волны 290 - 320 нм).

СОДЕРЖАНИЕ ВИТАМИНА D В ПРОДУКТАХ

- рыбий жир — 150 МЕ/мл;
- яичный желток — 1,4–3,9 МЕ/г;
- растительное масло — 0,08 МЕ/г;
- икра — 3,2 МЕ/г;
- маргарин — 1 МЕ/г.

СХЕМА СИНТЕЗА КАЛЬЦИТРИОЛА



Michael F. Holick
Published in **Volume**
116, Issue 8
<http://www.jci.org/article/view/29449/figure/3>

СИНТЕЗ ВИТАМИНА D

- Витамин D всасывается в проксимальном отделе тонкого кишечника, обязательно в присутствии желчи.
- В печени под воздействием 25-гидроксилазы образуется 25-гидроксивитамин D или кальцидиол. Запас накапливается в мышечной ткани и жировом слое, выделение $25(\text{OH})\text{D}_3$ через желчь изначально низкое, что приводит к накоплению 25-гидроксивитамина D в печени.

СИНТЕЗ ВИТАМИНА D

- В организме образуется около 60 метаболитов витамина D, но лишь 1,25-дигидрохолекальциферол и 24,25-дигидрохолекальциферол активно влияют на обмен кальция и фосфора в организме .
- В условиях нормокальциемии и гиперкальциемии в почках синтезируется преимущественно $24,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, образование 1,25-дигидрооксивитамина D или кальцитриола происходит в условиях гипокальциемии.

СИНТЕЗ ВИТАМИНА D

- На уровне почек происходит образование $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ или кальцитриола под влиянием фермента 1-гидроксилазы в клетках проксимальных почечных канальцев.
- Активность 1-гидроксилазы, превращающей в почках $25(\text{OH})\text{D}_3$ в $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, зависит от присутствия паратгормона, а также витаминов С, Е, В₂. Поэтому гиповитаминозы С, Е и группы В способствуют возникновению рахита.

МЕТАБОЛИТЫ ВИТАМИНА D:

- увеличивают проницаемость клеточных мембран энтероцитов для ионов Ca^{2+} ;
- стимулируют синтез Ca-связывающего белка,;
- стимулируют всасывание фосфатов в кишечнике;
- усиливают реабсорбцию ионов Ca^{2+} и фосфатов;
- стимулируют дифференцировку и пролиферацию остеобластов и хондроцитов, что приводит к увеличению синтеза коллагена;
- стимулируют синтез остеокальцина - основного неколлагенового белка костной ткани.

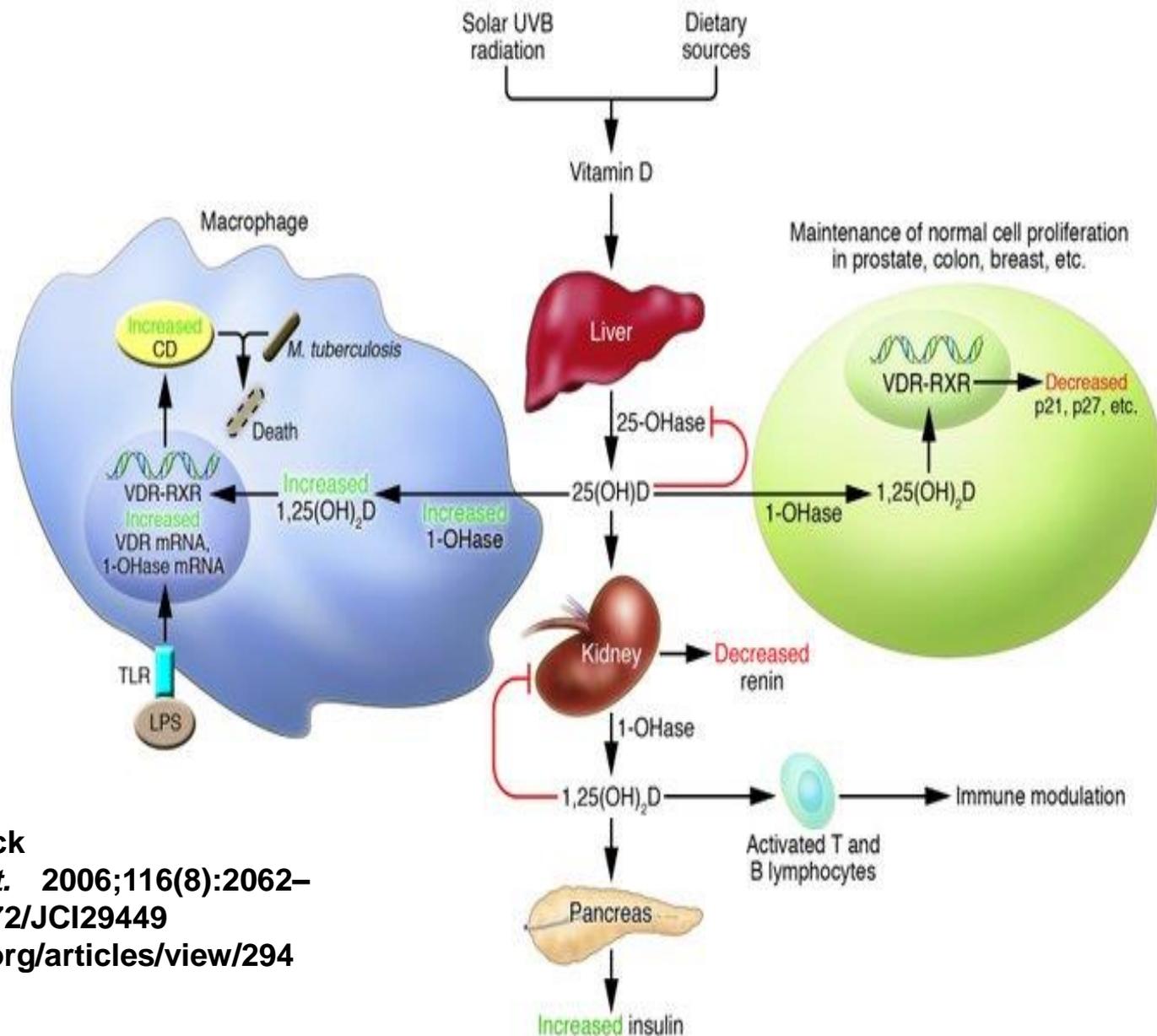
СИНТЕЗ ВИТАМИНА D В КОЖЕ ЗАВИСИТ:

- От длины волны света (наиболее эффективен средний спектр волн, который мы получаем утром и на закате);
- От исходной пигментации кожи (чем темнее кожа, тем меньше витамина D вырабатывается под действием солнечного света);
- От возраста (стареющая кожа теряет свою способность синтезировать витамин D);
- От уровня загрязненности атмосферы (промышленные выбросы и пыль не пропускают ультрафиолетовые лучи).

D-ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

- Витамин D рассматривают как стероидный прегормон. Его активность обеспечивают специфические рецепторы (VDR), которые верифицированы в 36 различных тканях организма. Это и позволяет говорить о целостной D-эндокринной системе организма.
- В последние годы открыт синтез активной формы 1.25 – дигидроксивитамина D₃ под воздействием УФО непосредственно в коже. Это способствует синтезу антимикробного протеина кателицидина, оказывающего элиминирующий эффект на Гр-флору, что является важным компонентом противомикробного иммунитета кожи.

НЕКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ ВИТАМИНА D



Michael F. Holick
J Clin Invest. 2006;116(8):2062–2072 doi:10.1172/JCI29449
<http://www.jci.org/articles/view/29449/figure/3>

КАЛЬЦИЙ В ОРГАНИЗМЕ

- Концентрация Са в крови (**2,3-2,8 ммоль/л**) меняется не более чем на 3 % за счет гормонального контроля.
- Основная масса Са сосредоточена в костном скелете, где Са представлен фосфатами (85 %), карбонатами (10 %), солями органических кислот - лимонной и молочной (около 5 %).
- Примерно половина Са в крови связана с белками плазмы, в основном с альбумином.

РАЗЛИЧАЮТ ТРИ СОСТОЯНИЯ КАЛЬЦИЯ В КЛЕТКЕ:

- Ca^{2+} , локализованный внутри клеточных органелл;
- хелатированный Ca^{2+} , ассоциированный с молекулой цитоплазматического белка;
- **ионизированный Ca^{2+}** , содержание которого в сыворотке крови составляет **1,1-1,4 ммоль/л**.

Именно свободный Ca^{2+} является регулятором разнообразных внутриклеточных процессов, обеспечивает проведение специфического трансмембранного сигнала в клетку.

ПОТРЕБНОСТИ В ВИТАМИНЕ D И КАЛЬЦИИ

Грудное молоко содержит витамин D (около **70** МЕ/л), также как и коровье (20 МЕ/л), но данное количество не может удовлетворить потребности организма ребенка, составляющие около **400** МЕ/сут (10 мкг).

Суточная потребность в кальции у детей грудного возраста составляет **50-55** мг/кг, у взрослых - только 8 мг/кг.

В РЕГУЛЯЦИИ P-CA ОБМЕНА УЧАСТВУЮТ

- Гормоны щитовидной железы
- Паратгормон
- Эстрогены
- Анδροгены
- Соматотропный гормон
- Инсулин
- Глюкагон
- Глюкокортикоиды

ТИРЕОКАЛЬЦИТОНИН

При повышении уровня ионизированного Ca^{2+} повышается синтез тиреокальцитонина (антагониста паратгормона). Тиреокальцитонин:

- уменьшает количество остеокластов;
- снижает их активность;
- усиливает отложение Ca^{2+} в кость;
- увеличивает выведение Ca^{2+} почками

СХЕМА ПАТОГЕНЕЗА РАХИТА



МОРФОЛОГИЧЕСКИЙ СОСТАВ КОСТНОЙ ТКАНИ ПРЕДСТАВЛЕН:

- клеточными элементами
- межклеточным веществом (матриксом)
- минеральными компонентами.

Костный матрикс - это коллагеновые фибриллы, составляющие около 90% всех белков костной ткани).

К неколлагеновым белкам костного матрикса относятся остеокальцин и другие отдельные протеины (остеопонтин, фибронектин).

КЛЕТОЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ КОСТНОЙ ТКАНИ:

- **Остеобласты** - крупные клетки, основным ферментом которых является щелочная фосфатаза. Главная функция остеобластов - белковый синтез.
- **Остеокласты** - гигантские многоядерные клетки, вырабатывающие кислую фосфатазу. Основная функция остеокластов - резорбция (рассасывание) костной ткани.
- **Остеоциты** - костные клетки с длинными отростками, "замурованные" в кальцифицированный костный матрикс остеобласты. Основная функция остеоцитов - транспорт питательных веществ и минералов.

РЕМОДЕЛИРОВАНИЕ КОСТНОЙ ТКАНИ

- Во время роста удлинение кости происходит за счет ростового хряща, а ее расширение - за счет отложения вновь образованной костной ткани в субпериостальном костном пространстве.
- Продолжительность полного цикла процесса ремоделирования составляет в среднем 5 месяцев, из них 3 недели занимает процесс резорбции. Костная масса остается стабильной, пока одинаковы как средняя скорость резорбции, так и костного новообразования.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ КОСТНОЙ ТКАНИ ПРИ РАХИТЕ

- нарушение энхондрального окостенения;
- разрастание остеοидной ткани;
- недостаточная минерализация костной ткани;
- размягчение преобразованной кости.

ОСТЕОПЕНИЯ

- **аномально низкая масса костной ткани**

Остеопороз – одновременная потеря органического матрикса и минеральных веществ из-за низкой активности остеобластов, в результате чего происходит истончение балок губчатого и компактного вещества кости; кость становится хрупкой;

Остеомаляция – недостаточная минерализация костной ткани. В костях накапливается слабоминерализованный органический матрикс, соотношение минеральных и органических веществ снижается, кости теряют жесткость и становятся гибкими;

ИЗМЕНЕНИЯ КОСТНОЙ ТКАНИ ПРИ РАХИТЕ

Normal anatomy



Rickets



ФАКТОРЫ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ К РАЗВИТИЮ РАХИТА У МЛАДЕНЦЕВ

Со стороны матери	Со стороны ребенка
Возраст матери менее 17 и более 35 лет	Время рождения (с июня по декабрь)
Токсикозы беременности	Недоношенность, морфофункциональная незрелость
Экстрагенитальная патология (обменные заболевания, патология ЖКТ, почек)	Большая масса при рождении (более 4 кг)
Дефекты питания во время беременности и лактации (дефицит белка, Са, Р, витаминов D, B1, B2, B6)	Большая прибавка в весе в течение первых трех месяцев жизни
Несоблюдение режима дня (недостаточная инсоляция, гиподинамия)	Недостаточное пребывание на свежем воздухе

ФАКТОРЫ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ К РАЗВИТИЮ РАХИТА У МЛАДЕНЦЕВ

Со стороны матери	Со стороны ребенка
Осложненные роды	Недостаточный двигательный режим (тугое пеленание, отсутствие ЛФК и массажа)
Неблагополучные социально-экономические условия	Перинатальная энцефалопатия с поражением III желудочка
	Заболевания кожи, печени, почек, синдром мальабсорбции
	Частые ОРВИ и кишечные инфекции
	Прием противосудорожных препаратов
	Употребление большого количества каш и овощей.

ГРУППЫ РИСКА ПО РАЗВИТИЮ РАХИТА

Особую группу пациентов составляют недоношенные дети. В последнем триместре беременности плод получает от матери 80 % всех макро- и микронутриентов, в том числе и кальция. Поэтому у недоношенных более выражена остеопения и предрасположенность к рахиту. После рождения (в связи с «наверстыванием») недоношенные дети испытывают особенно повышенную потребность в солях кальция и витамине D.

ГРУППЫ РИСКА ПО РАЗВИТИЮ РАХИТА

Рахит развивается при употреблении большого количества каш и овощей, так как в кашах содержатся фитиновая кислота, связывающая кальций в кишечнике и нарушающая его всасывание, и лигнин, блокирующий действие витамина Д и его метаболитов, а в овощах содержится избыточное содержание фосфора, который тормозит всасывание кальция.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Степень тяжести	Течение	Биохимический вариант
I степень – легкая	Острое	Кальцийпенический
II степень – средней тяжести	Подострое	Фосфоропенический
III степень – тяжелая	Рецидивирующее	Без нарушения уровня кальция и фосфора

КЛАССИФИКАЦИЯ ПО МКБ 10

- × E55.0
- × Рахит активный
- × Остеомалация:
 - × детская
 - × юношеская
- × Исключены: рахит:
 - × кишечный (K90.0)
 - × Крона (K50.-)
 - × неактивный (E64.3)
 - × почечный (N25.0)
 - × витамин-D-резистентный (E83.3)
- × E55.9
- × Недостаточность витамина D неуточненная
- × Авитаминоз D

ВТОРИЧНЫЙ РАХИТ

Часто возникает при:

- синдромах мальабсорбции, хронических болезнях почек или желчевыводящих путей;
- болезнях обмена веществ (тирозинемия, цистинурия и др.);
- Вызывается длительным применением противосудорожных средств (фенобарбитал), диуретиков, глюкокортикоидов, а также парентеральным питанием.

ВИТАМИН D-ЗАВИСИМЫЙ РАХИТ

- Тип I — генетический дефект синтеза в почках 1,25-дигидроксивитамина D-1,25(OH)₂D.
- Тип II — генетическая резистентность рецепторов органов-мишеней к 1,25(OH)₂D.

ВИТАМИН D-РЕЗИСТЕНТНЫЙ РАХИТ

- Фосфат-диабет
- Синдром Де Тони-Дебре-Фанкони
- Почечный тубулярный ацидоз

СИМПТОМЫ РАХИТА

Рахит I степени (лёгкий) характеризуется незначительным нарушением общего состояния: беспокойство; потливость; красный дермографизм. Отмечается умеренная мышечная гипотония (запоры); начальные изменения костей в виде краниотабеса, уплощения затылка и незначительного разрастания остеоидной ткани в зонах роста (четки).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



СИМПТОМЫ РАХИТА

Рахит II степени (среднетяжёлый) характеризуется нарушением общего состояния и умеренными изменениями со стороны нервной, мышечной (гипотония: «лягушачий» живот, высокое стояние диафрагмы) и кроветворной систем. Имеется небольшое увеличение печени и селезёнки, умеренная анемия, более выраженные изменения костей: теменные бугры, рахитические четки; «браслетки» в области запястья, «нити жемчуга» в межфаланговых суставах пальцев рук, развернутость нижней апертуры, «гаррисонова» борозда.

«ЛЯГУШАЧИЙ ЖИВОТ»



СИМПТОМЫ РАХИТА

Рахит III степени (тяжёлый): характеризуется значительными изменениями костной системы с выраженной деформацией скелета: «квадратная» форма черепа, увеличение лобных, затылочных бугров, «олимпийский» лоб, «седловидный» нос, нарушение прорезывания зубов, прикуса, деформация грудной клетки («грудь сапожника», «куриная» грудь, кифоз, лордоз, сколиоз), искривление длинных трубчатых костей, «плоскоррахитический» таз; атонией мышц, разболтанностью суставов и связок, расстройством статических и моторных функций.

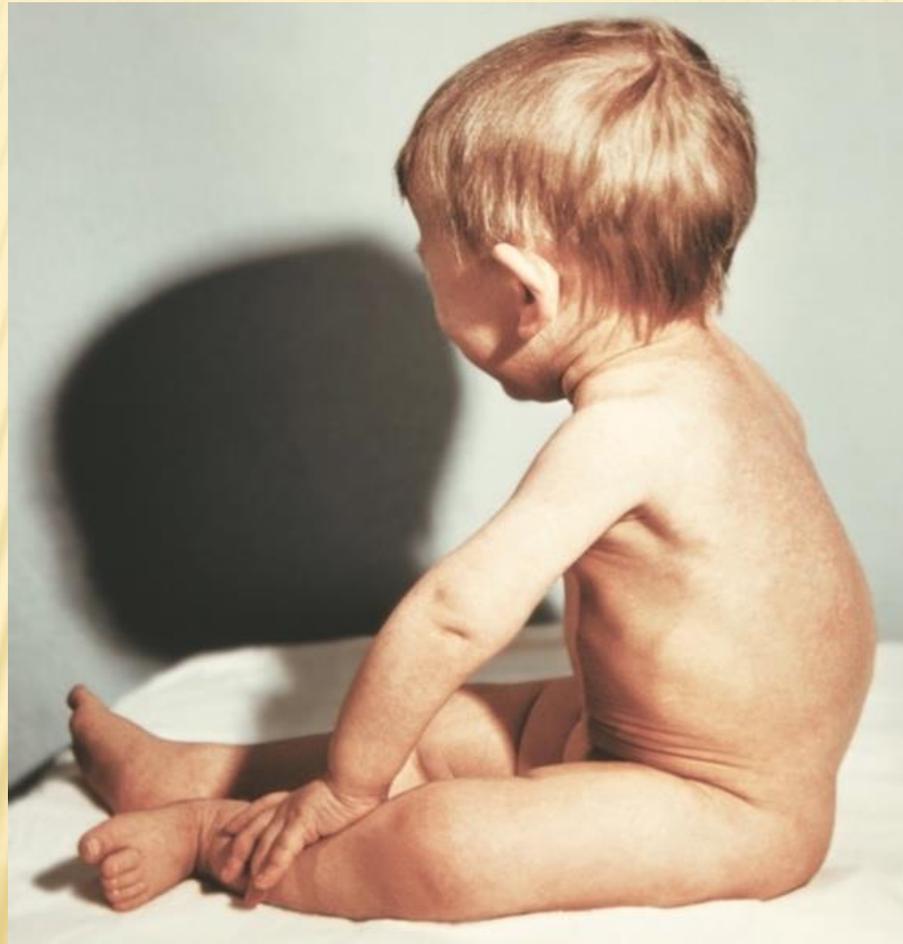
КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



НАРУШЕНИЯ СО СТОРОНЫ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

- Вследствие выраженной гипотонии межрёберных мышц, диафрагмы и мышц бронхов развивается гиповентиляция, которая вместе с ацидозом создаёт предрасположенность у детей с рахитом к заболеванию пневмониями.
- Происходят изменения иммунобиологических свойств организма. Поэтому дети легко заболевают инфекционными заболеваниями, которые у них протекают длительно и в более тяжёлой форме.

НАРУШЕНИЯ СО СТОРОНЫ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

- Снижение ферментативной активности ЖКТ приводит к ухудшению аппетита и нарушению всасывания пищи из кишечника, что наряду с гипотонией мышц и живота вызывает увеличение объёма живота «лягушачий живот» и замедлению перистальтики кишечника (запоры).
- Изменения крови характеризуются снижением содержания гемоглобина и количества эритроцитов, что связывают с нарушением функции костного мозга.

ТЕЧЕНИЕ РАХИТА

- **Острое** течение наблюдается преимущественно у детей первого полугодия жизни. Особенно остро протекает рахит у недоношенных, у детей с избыточной массой тела и у детей, не получавших витамин Д с профилактической целью.
- **Подострое** течение характеризуется более медленным развитием симптомов заболевания, слабо выраженными неврологическими и вегетативными нарушениями, преобладанием остеоидной гиперплазии над остеомаляцией и нерезкими отклонениями биохимических показателей. Подострое течение рахита обычно возникает у детей старше 6 месяцев, чаще на втором году жизни.

ТЕЧЕНИЕ РАХИТА

Рецидивизирующее течение наблюдается у часто болеющих детей, при неправильном питании, при прекращении дачи витамина D после проведённого курса лечения рахита. При рецидивизирующем течении рахита периоды обострения сменяются периодами стихания процесса. На рентгенограммах костей этот процесс отражается образованием новых полос обызвествления в метафизах.

СИМПТОМЫ РАХИТА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ БИОХИМИЧЕСКОГО ВАРИАНТА ЗАБОЛЕВАНИЯ

Кальцийпенический вариант рахита характеризуется выраженными расстройствами вегетативной нервной системы (потливость, дермографизм, тахикардия), повышенной нервно-рефлекторной возбудимостью (тремор рук, нарушения сна, необоснованное беспокойство, срыгивания, дисфункция кишечника). Течение этого варианта острое. В плазме крови – значительное снижение ионизированного кальция, высокий уровень паратгормона, снижение концентрации тиреокальцитонина, гиперкальциурия.

СИМПТОМЫ РАХИТА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ БИОХИМИЧЕСКОГО ВАРИАНТА ЗАБОЛЕВАНИЯ

- **Фосфопенический вариант** рахита сопровождается значительными костными деформациями: отчетливым утолщением метафизарных зон трубчатых костей рук, стернальных отделов ребер, наличием различных деформаций черепа.
- Характерна заторможенность, выраженная мышечная гипотония, увеличение живота, слабость связочного и суставного аппарата, выраженная гипофосфатемия, высокое содержание паратгормона и тиреокальцитонина, гиперфосфатурия.

СИМПТОМЫ РАХИТА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ БИОХИМИЧЕСКОГО ВАРИАНТА ЗАБОЛЕВАНИЯ

Отсутствие отклонений в показателях содержания кальция и фосфора в крови.

Этот вариант характеризуется выраженностью лобных и теменных бугров при отсутствии отчетливых изменений со стороны нервной и мышечной систем. В крови – умеренное повышение уровня паратгормона при нормальных показателях тиреокальцитонина. Неоднозначные показатели уровня кальция и фосфора в крови в период разгара объясняются разнонаправленностью отклонений концентрации тиреокальцитонина в сыворотке крови.

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

Степень тяжести	Рентгенологические изменения
Легкая	Отсутствуют
Средне-тяжелая	Расширение и неровность метафизарной щели, бокаловидные деформации эпиметафизарных отделов костей, нечеткость ядер окостенения. Остеопения или остеопороз, грубый трабекулярный рисунок диафизарных отделов. «Рахитический» метафиз.
Тяжелая	Рахитический метафиз, переломы по типу «зеленой веточки», остеопороз

ДИАГНОСТИКА

В норме:

- уровень общего кальция сыворотки крови **2,3-2,8 ммоль/л;**
- содержание **ионизированного Ca^{2+}** в сыворотке крови составляет **1,1-1,4 ммоль/л;**
- содержание неорганического фосфора в сыворотке крови **1,3-1,8 ммоль/л;**
- активность щелочной фосфатазы **140-220 ед.**

ДИАГНОСТИКА

Основные методы:	Дополнительные методы:
<ul style="list-style-type: none">• ОАК (возможна анемия).• ОАМ (норма).• Б/х анализ крови (Об, Са, Р, ЩФ).• Проба Сулковича (слабоположительная или отрицательная (в последнее время не используется)	<ul style="list-style-type: none">• КЩС (ацидоз).• Суточная экскреция с мочой Са, неорганического Р повышена).• Активные метаболиты витамина Д (кальцидиол 25 –ОНД) в сыворотке крови.• Уровень паратгормона в сыворотке (повышен)

КОНЦЕНТРАЦИЯ 25(OH)D В СЫВОРОТКЕ КРОВИ

Согласно «Vitamin D Supplementation Guidelines for General Population and Groups at Risk of Vitamin D Deficiency in Poland—Recommendations of the Polish Society of Pediatric Endocrinology and Diabetes and the Expert Panel With Participation of National Specialist Consultants and Representatives of Scientific Societies—2018 Update» концентрация 25(OH)D в сыворотке крови определяется как:

- ✗ Менее 10 нг/мл – тяжелый дефицит
- ✗ 11-20 нг/мл – недостаточность
- ✗ 20-30 нг/мл – субоптимальная концентрация
- ✗ 30-50 нг/мл – оптимальная концентрация
- ✗ 50-100 нг/мл – высокая концентрация
- ✗ Выше 100 нг/мл – токсическая концентрация витамина D

1 нг/мл = 2,5 нмоль/л

АНТЕНАТАЛЬНАЯ НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА:

- наблюдение беременных в женской консультации;
- соблюдение правильного режима дня;
- достаточное (не менее 2–3 ч в день) пребывание беременной на свежем воздухе;
- правильное питание с достаточным содержанием в пище витаминов, кальция, белка.

АНТЕНАТАЛЬНАЯ СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА

- Назначение женщинам с 28–32 недель беременности витамина D при нормально протекающей беременности по 500 МЕ.
- При экстрагенитальной или акушерской патологии по 1000–1500 МЕ витамина D в день в течение 8 недель независимо от времени года.
- Назначение витамина D беременным в более ранние сроки нецелесообразно, так как это может способствовать повреждению плаценты.

ПОСТНАТАЛЬНАЯ НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА

- Естественное вскармливание. Именно в грудном молоке соотношение Са:Р оптимально и составляет 2:1.
- Прием в течение всего периода лактации поливитаминных препаратов
- своевременное введение прикорма.
- активный двигательный режим (массаж, гимнастика);
- достаточное пребывание на свежем воздухе;
- режим дня, адекватное одевание ребенка, закаливание.

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА

Доношенные новорожденные и младенцы

- ✘ 0–6 месяцев: 400 МЕ / день с первых дней жизни, независимо от способа кормления;
- ✘ 6–12 месяцев: 400–600 МЕ / день, в зависимости от суточного количества витамина D, принимаемого с пищей (1 л);

Дети (1–10 лет)

- ✘ У здоровых детей, принимающих солнечные ванны с открытыми предплечьями и ногами в течение не менее 15 минут с 10.00 до 15.00 часов, без солнцезащитного крема в период с мая по сентябрь, добавки не требуются, хотя все же рекомендуются и безопасны
- ✘ Если указанные выше рекомендации по инсоляции не выполняются, рекомендуется принимать 600–1000 МЕ / день в зависимости от массы тела и потребления витамина D с пищей в течение года;

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА

Недоношенные новорожденные

Новорожденные, родившиеся в возрасте ≤ 32 недели беременности

- ✘ Рекомендуется начинать прием препарата в дозе 800 МЕ / сут с первых дней жизни (если возможно энтеральное питание) независимо от способа кормления;
- ✘ Добавку следует проводить под контролем концентрации 25 (ОН) D как во время госпитализации (первый контроль после 4 недель приема), так и в амбулаторных условиях;
- ✘ При достижении общей дозы 1000 МЕ / день при сочетании пищевых добавок и диеты существует риск передозировки витамина D, особенно у новорожденных с массой тела при рождении <1000 г

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА

Новорожденные, родившиеся в возрасте 33–36 недель беременности

- ✘ 400 МЕ / сут с первых дней жизни независимо от способа кормления;
- ✘ Нет необходимости в рутинном анализе концентрации 25 (ОН) D;
- ✘ Добавки с контролем концентрации 25 (Н) D следует рассматривать у детей из групп риска (парентеральное питание > 2 недель, кетоконазол > 2 недель, противосудорожное лечение, холестаза и масса тела при рождении <1500 г);

ПРЕПАРАТЫ ВИТАМИНА D

Название препарата, форма выпуска	Содержание витамина D
Аквадетрим Витамин D ₃ (холекальциферол), водный раствор (Medana Pharma Terpol group, Польша)	1мл (30 капель) – 15 000 МЕ, флакон – 10 мл , 1 капля – 500 МЕ
Видехол (D ₃ с холестерином), масляный раствор – 0,125% (Эхо НПК, Россия)	1 капля – 500 МЕ, 1мл – 25 000 МЕ
Раствор эргокальциферола (витамин D ₂) масляный 0,0625%	1 капля – 625 МЕ, 1 мл – 25 000 МЕ
Раствор эргокальциферола (витамин D ₂) в масле в капсулах	1 капсула – 500 МЕ

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К НАЗНАЧЕНИЮ ВИТАМИНА D

- Абсолютное противопоказание - идиопатическая кальциурия (болезнь Вильямса-Бурне).
- Органическое поражение ЦНС с симптомами краниостеноза является относительным противопоказанием, учитывая необходимость проведения этим детям противосудорожной терапии, которая способствует развитию остеопении. Специфическая профилактика рахита проводится, начиная с 3–4 мес. жизни при нормальных темпах роста головы

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ТЯЖЕЛЫЙ ДЕФИЦИТ 0–10 НГ / МЛ

- ✘ Коррекция регулярности приема, дозировки, типа препарата и способа доставки;
- ✘ Терапевтические дозы применяют в зависимости от возраста и массы тела; повторный контрольный анализ концентрации 25 (ОН) D следует проводить через 1-3 месяца терапии;
- ✘ От рождения до 12 месяцев: 2000 МЕ / день;
- ✘ 1–10 лет: 3000–6000 МЕ / день (1 л);
- ✘ > 10 лет: 6000 МЕ / день (1 л);
- ✘ Лечение тяжелой недостаточности следует проводить **в течение 3 месяцев или до нормализации концентрации 25 (ОН) D > 30–50 нг / мл**, затем рекомендуется использовать профилактическую дозу, в зависимости от возраста и массы тела;
- ✘ У пациентов с симптомами (деформации костей, боли в костях, хрупкие переломы в анамнезе) необходимо оценивать и контролировать параметры кальций-фосфорного обмена (Ca, PO₄, ALPL, PTH и соотношение Ca / креатинин в моче).), а при наличии - исследовать минеральную плотность костной ткани с помощью DXA

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ДЕФИЦИТ > 10–20 НГ / МЛ (1 Л)

- ✘ Проверить и скорректировать регулярность приема, дозировку, тип препарата и способ доставки;
- ✘ Рекомендуется увеличить дозу на 100% и оценить концентрацию 25 (ОН) D через 3 месяца;
- ✘ Если витамин D ранее не принимался, рекомендуется начинать прием витамина D в максимальных дозах, рекомендованных для сверстников из общей популяции, и оценивать концентрацию 25 (ОН) D через 3 месяца;
- ✘ У пациентам с симптомами (деформации костей, боли в костях, хрупкие переломы в анамнезе) показано исследование кальций-фосфатного метаболизма [Ca, PO₄, активность ЩФ, ПТГ, соотношение Ca / креатинин в моче] и , если возможно - минеральной плотности кости с использованием двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (DXA);

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ СУБОПТИМАЛЬНАЯ КОНЦЕНТРАЦИЯ > 20–30 НГ / МЛ

- ✘ Коррекция регулярности приема, дозировки, вида препарата и способа подачи;
- ✘ Если добавление витамина D было целесообразным, рекомендуется увеличить дозу на 50% и оценить концентрацию 25 (ОН) D через 6 месяцев
- ✘ Если витамин D ранее не принимался, рекомендуется начинать прием витамина D с доз, рекомендованных для сверстников из общей популяции;

НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ

- Детям старше 6 мес в комплекс лечебных мероприятий целесообразно включение лечебных ванн (через день, 10–15 на курс).
- Пастозным, малоподвижным детям рекомендуются солевые ванны (2 ст. л. соли на 10 л воды, температура воды — 35–36 °С, длительность - 5 мин), а возбудимым — хвойные (1 ч. л. экстракта на 10 л воды, температура воды — 36 °С, длительность - 10 мин).
- По мере стихания процесса в костной ткани, но не ранее чем через 3 нед. от начала медикаментозной терапии витамином D, всем больным назначают массаж.

СПАЗМОФИЛИЯ (ОПРЕДЕЛЕНИЕ)

- **Спазмофилия** (spasmophilia; греч. spasmus судорога, спазм + philia склонность; синоним: рахитогенная тетания, спазмофилический диатез) — патологическое состояние, возникающее у больных рахитом детей в первые 6—18 месяцев жизни; характеризуется признаками повышенной нервно-мышечной возбудимости со склонностью к спазмам и судорогам.
- Спазмофилия является особой формой расстройства обмена кальция и фосфора, возникающей при рахите.

ЛАТЕНТНАЯ ФОРМА СПАЗМОФИЛИИ

Болезни детей раннего возраста. Рахит. Спазмофилия.

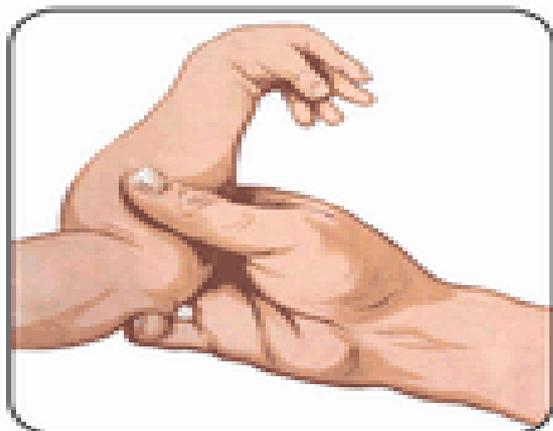
Спазмофилия



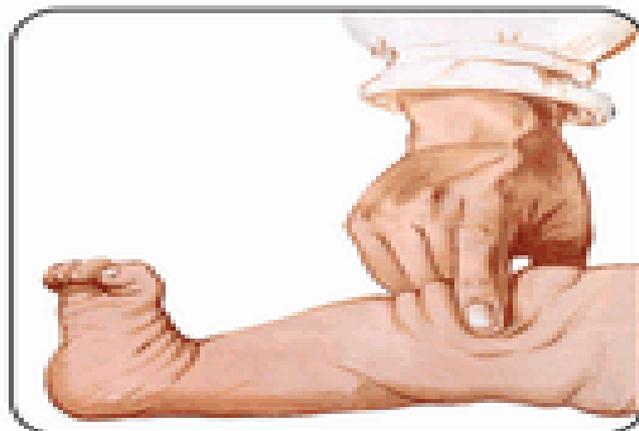
"Рука акушера"



Симптом Жестюка



Симптом Труссо



Перонеальный феномен Люста

МАНИФЕСТНАЯ ФОРМА

- **Ларингоспазм** — судорожный спазм голосовой щели на вдохе, сопровождающийся «петушиным криком» и цианозом.
- **Карпопедальный спазм** — тоническое сокращение мышц конечностей преимущественно в области кистей («рука акушера») и стоп.
- **Тонико-клонические судороги** с потерей сознания, возникающие при повышении температуры тела или среди полного здоровья.

ЛЕЧЕНИЕ СПАЗМОФИЛИИ

- Противосудорожные средства:
- диазепам (0,1 мл/кг 0,5% раствора (не более 2 мл)
- оксибутират натрия (в разовой дозе 0,25-0,5 мл/кг 20% раствора);
- фенобарбитал (в разовой дозе 0,005—0,015 г).
- **После экстренного определения уровня кальция в крови внутривенно вводят 10% раствор кальция хлорида или глюконата:**
детям до 6 мес. - по 0,5 мл, до 1 года - по 0,5-1,0 мл, до 3 лет- 1-2 мл.
- Спинномозговая пункция по показаниям.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ D

«Лучше небольшой рахит, чем гипервитаминоз D»

Гипервитаминоз D возникает при передозировке или индивидуальной повышенной чувствительности к витамину D. Это состояние, обусловленное как прямым токсическим действием на клеточные мембраны, так и повышенной концентрацией в крови солей кальция, откладывающихся в стенках сосудов внутренних органов, в первую очередь почек и сердца.

ПАТОГЕНЕЗ

- Витамин D оказывает непосредственное действие на клетки, усиливая перекисное окисление липидов и образование свободных радикалов, что нарушает стабильность клеточных мембран, в том числе лизосомных и митохондриальных.
- Прямое токсическое действие на клетки эндокринных желез (в первую очередь вилочковой и паращитовидных) и нарастающая гиперкальциемия приводят к инволюции вилочковой железы и всей лимфатической системы, а позднее — к постепенному развитию плюригландулярной недостаточности.

Клиническая картина

Органы и системы	Симптомы
ЖКТ	Снижение аппетита, жажда, тошнота, рвота, запоры
Почки	Полиурия, гематурия, нарушение концентрационной функции, нефрокальциноз
ЦНС	Мышечная гипотония, угнетение рефлексов, судороги, нарушение сознания
ССС	Повышение АД, нарушения сердечного ритма (брадикардия, блокады), укорочение интервала QT
Кожа	Зуд, кальцификация
Глаза	Кальцификация век и конъюнктив

ТОКСИЧНАЯ КОНЦЕНТРАЦИЯ > 100 НГ / МЛ

- ✘ Необходимо немедленно прекратить прием витамина D; следует оценить кальциемию и кальциурию, а концентрацию 25 (ОН) D контролировать с интервалом в 1 месяц до тех пор, пока концентрация 25 (ОН) D не достигнет ≤ 50 нг / мл;
- ✘ Интоксикация витамином D определяется как состояние, при котором концентрация 25 (ОН) D > 100 нг / мл сопровождается гиперкальциемией, гиперкальциурией и явным подавлением ПТГ;
- ✘ В случае появления клинических симптомов интоксикации витамином D следует немедленно начать лечение;
- ✘ Соответствующим образом скорректируйте регулярность приема, дозировку, тип препарата и способ доставки;
- ✘ Существует возможность возобновления приема добавок витамина D в дозах, рекомендованных для сверстников из общей популяции, после достижения нормокальциемии, нормокальциурии и концентраций 25 (ОН) D ≤ 50 нг / мл, с последующим исключением гиперчувствительности к витамину D;

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ !

