

**Общероссийская общественная организация
Ассоциация врачей общей практики (семейных врачей) Российской Федерации**

**РАХИТ У ДЕТЕЙ В ОБЩЕЙ ВРАЧЕБНОЙ ПРАКТИКЕ
(СЕМЕЙНОЙ МЕДИЦИНЕ)**

**клинические рекомендации
для врачей общей практики (семейных врачей)**

**Приняты на IV Конгрессе врачей
первичного звена здравоохранения
Юга России, IX Конференции
врачей общей практики
(семейных врачей) Юга России
7 ноября 2014 г., г. Ростов-на-Дону**

Москва – Новокузнецк– Ростов-на-Дону

2014

Рабочая группа по подготовке рекомендаций:

Председатель: Денисов Игорь Николаевич — д.м.н., академик РАН, профессор, зав. кафедрой семейной медицины Первого Московского государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова, Президент Ассоциации врачей общей практики (семейных врачей) РФ, главный внештатный специалист по общей врачебной практике (семейный врач) Минздрава России.

Члены рабочей группы:

Заика Галина Ефимовна – заведующая кафедрой общей врачебной практики (семейного врача) Новокузнецкого государственного института усовершенствования врачей, к.м.н., доцент
kafedraovpngiuv@rambler.ru

Постникова Екатерина Ивановна — к.м.н., доцент кафедры общей врачебной практики (семейного врача) Новокузнецкого государственного института усовершенствования врачей,
kafedraovpngiuv@rambler.ru

Экспертный совет:

Д.м.н., проф. Абдуллаев А.А. (Махачкала); к.м.н., проф. Агафонов Б.В. (Москва); Анискова И.В. (Мурманск); д.м.н., проф. Артемьева Е.Г.(Чебоксары); д.м.н., проф. Байда А.П. (Ставрополь); д.м.н., проф. Болотнова Т.В. (Тюмень); д.м.н., проф. Будневский А.В. (Воронеж); д.м.н., проф. Бурлачук В.Т. (Воронеж); д.м.н., проф. Григорович М.С. (Киров); к.м.н., Дробинина Н.Ю.(Новокузнецк); к.м.н., Заугольникова Т.В. (Москва); д.м.н., проф. Золотарев Ю.В. (Москва); д.м.н., проф. Калев О.Ф.(Челябинск); д.м.н., проф. Карапетян Т.А. (Петрозаводск); д.м.н., проф. Колбасников С.В.(Тверь); д.м.н., проф. Кузнецова О.Ю.. (Санкт-Петербург); д.м.н., проф. Купаев В.И. (Самара); д.м.н., проф. Лесняк О.М. (Екатеринбург); к.м.н., Маленкова В.Ю.(Чебоксары); д.м.н., проф. Нечаева Г.И. (Омск); д.м.н., проф. Попов В.В.(Архангельск); Реуцкий А.А.(Калининград); д.м.н., проф. Сигитова О.Н.(Казань); д.м.н., проф. Синеглазова А.В.(Челябинск); д.м.н., проф. Ховаева Я.Б. (Пермь); д.м.н., проф. Шавкута Г.В.(Ростов-на-Дону); д.м.н., проф. Шапорова Н.Л.(Санкт-Петербург); к.м.н., Шевцова Н.Н. (Москва).

Список сокращений:

- ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
КОС – кислотно-основное состояние
ЛФК – лечебная физкультура
Р – фосфор
Са – кальций
ПКА – почечный канальцевый ацидоз
Т₃ – трийодтиронин
Т₄ – тироксин
УЗИ – ультразвуковое исследование
цАМФ – циклический аденозин монофосфат
цГМФ – циклический гуанидин монофосфат

Содержание:	
1. Методология.....	4
2. Цели рекомендаций.....	5
3. Определение.....	5
4. Коды по МКБ-10.....	5
5. Эпидемиология.....	6
6. Факторы, способствующие развитию рахита у детей.....	6
7. Классификация.....	7
8. Диагностика.....	12
9. Дифференциальная диагностика.....	16
10. Профилактика рахита.....	20
Аntenатальная.....	20
Постнатальная.....	21
11. Лечение.....	22
12. Диспансеризация.....	24
13. Прогноз.....	25
14. Список литературы.....	25
15. Приложение 1.....	28
16. Приложение 2.....	28
17. Приложение 3.....	28
18. Приложение 4.....	29

1. Настоящие рекомендации включают уровни качества доказательств и силы рекомендаций.

Качество доказательств:

I. Доказательства, полученные, по крайней мере, из одного, как следует выполненного рандомизированного исследования.

II. Доказательства, полученные в результате, по крайней мере, из одного клинического исследования без рандомизации, выполненного с хорошим дизайном; из когортного или случай-контроль аналитического исследования (предпочтительно из более чем одного центра); из многократных временных серий или драматических результатов неконтролируемых исследований.

III. Доказательства, представляющие мнение представительных авторитетов, основанные на клинических наблюдениях, описанных исследованиях или сообщениях экспертных комитетов.

Сила рекомендаций:

A. Хорошие доказательства для поддержки использования рекомендаций.

B. Умеренные доказательства для поддержки использования рекомендаций.

C. Слабые доказательства для поддержки использования рекомендаций.

Основные рекомендации.

Качество доказательств (I – III) и сила рекомендаций (A – C). Рейтинги определялись по ходу изложения материала.

Методы, использованные для сбора информации:

1. Ручной поиск опубликованной литературы на русском и английском языке (первичных источников).
2. Ручной поиск опубликованной литературы на русском и английском языке (вторичных источников).
3. Поиск в электронных базах Cochrane library, PubMed, info@rmj.ru и других.

Количество документов источников.

При составлении настоящих клинических рекомендаций исследователями использованы: источники на русском языке из электронной базы info@rmj.ru (4 источника), обзоры из Кохрейновской библиотеки (поиск проводился с помощью ключевых запросов «rickets», «rachitis» до 26.08.2014 года включительно, найдено 167 источников) и базы PubMed (6 источников). Используются также материалы из Национальных руководств по Педиатрии и Нефрологии.

Апробация клинических рекомендаций проводилась на заседаниях кафедры в течение 2013-2014 годов, на циклах по профессиональной переподготовке, повышения квалификации для врачей общей врачебной практике (семейной медицине), на клинической базе кафедры в Государственном бюджетном муниципальном учреждении «Детская городская клиническая больница 3» города Новокузнецка и получили положительные отзывы.

2. ЦЕЛЬ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Доказано, что наиболее важной причиной развития рахита у младенцев и детей раннего возраста возникновение дефицита витамина D в организме. Витамин D необходим не только для формирования и поддержания состояния костной системы младенцев, детей и подростков, предупреждения развития рахита, остеопении, но и обладает другими, очень важными влияниями на организм. Результаты последних научных открытий свидетельствуют о более разнообразной роли витамина D в организме человека. Дефицит этого витамина приводит к повышенному риску развития сахарного диабета, артериальной гипертензии, сердечнососудистых заболеваний, заболеванию периферических артерий, острого инфаркта миокарда, распространенных форм рака, аутоиммунных и воспалительных заболеваний, снижению

иммунной защиты. В этой связи своевременная профилактика, диагностика, лечение рахита, актуальны для снижения развития различных заболеваний у подростков, взрослых и пожилых людей.

3. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Рахит – заболевание младенцев и детей раннего возраста проявляющееся в нарушении костеобразования в связи с недостаточной минерализацией костной ткани. Ведущим этиологическим фактором является дефицит витамина D и его метаболитов в периоде интенсивного роста детей в первые (преимущественно первые два) годы жизни.

4. КОДЫ ПО МКБ -10

E 55.0. – Рахит активный.

5. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболевание известно с давних времен. Еще в 1650 году английский анатом и ортопед Ф. Глиссон описал в трактате о рахите клинику и патологоанатомическую картину заболевания. В начале двадцатого века К. Халдишински установил, что облучение кварцевой лампой благоприятно воздействует на заболевание. И.А. Милленби выявил, что в рыбьем жире, содержится какое-то вещество, которое приводит к излечению от рахита. В последующие годы И. И. Мак-Коллум предположил, что в рыбьем жире имеется противорахитический витамин, который в 1936 году А. Виндоуз открыл и идентифицировал как витамин D.

Последующие исследования, проведенные в XX и начале XXI века, показали, что витамин D-дефицитные состояния встречаются не только у младенцев и детей раннего возраста, но и у подростков, а также у взрослых – особенно пожилых женщин в постменопаузальный период.

Рахит встречается во всех странах, как в северных районах, так и в странах жаркого климата. На территории России диагностируют в основном рахит легкой и средней степени тяжести. Так, у младенцев г. Санкт-Петербурга примерно у 10-15%, г. Москве у 30%, г. Красноярска у 54,8% обследованных. По данным статистического анализа Минздравсоцразвития Российской Федерации, показатель заболеваемости детей рахитом в России за последние годы превышает 50%.

По уровню метаболита витамина D – гидроксивитамина D (25-ОН-витамина D) в сыворотке крови принято определять норму, дефицит или гипервитаминоз витамина D:

- дефицит витамина D находится ниже уровня 20 нг/мл в сыворотке крови;
- недостаточность витамина D находится в пределах – 21-29 нг/мл;
- нормальная концентрация витамина D в сыворотке крови у детей и взрослых должна превышать показатели >30 нг/мл.

Проведенные исследования содержания гидроксивитамина D в восьми городах России в 2013–14 годах у детей первых трех лет жизни показало, высокую частоту дефицита и недостаточности витамина D в различных регионах Российской Федерации – 30,5% и 25,1% соответственно. При этом, наиболее высокая частота дефицита витамина D выявлена в городах Сибири и Дальнего Востока: г. Новосибирск – у 63,5% детей, г Владивосток – у 47%, в г. Хабаровске – у 44,5%, самая низкая частота у детей г Москвы – 7% и Екатеринбург – 4%.

Проявления дефицита витамина D у подростков и взрослых описывается как «остеопения», «остеопороз», «остеомалаяция».

Термин «остеопения» обозначает низкое содержание костной массы в кости, без указания этиологии и описания изменений, имеющих на данный момент в костях. Наиболее часто встречаются три типа остеопении: остеопроз, остеомалаяция и фиброзно-кистозный остит.

«Остеопороз» – системное заболевание скелета, проявляющееся изменениями в костях, в виде микронарушений архитектоники и снижении костной массы, что приводит к значительному увеличению хрупкости костей и возможности их переломов.

«Остеомалаяция» – в кости уменьшено содержание минерального компонента и повышено содержание деминерализованного органического матрикса (остеоида). Кость становится податливой, теряет прочность, может деформироваться.

«Фиброзно-кистозный остит» – нарушения образования костной ткани, при котором усилена резорбция костного вещества с последующим замещением костной ткани фиброзно-

ретикулярной тканью. Редкий вариант нарушения остеопении, патогномичный признак гиперпаратиреоза.

6. ФАКТОРЫ РИСКА, СПОСБСТВУЮЩИЕ РАЗВИТИЮ РАХИТА У МЛАДЕНЦЕВ

Факторы риска со стороны матери	Факторы риска со стороны ребенка
<p>Возраст матери <17 и >25лет; Осложненное течение беременности; Экстаргенитальная патология (обменные заболевания, патология желудочно-кишечного тракта, почек); Дефекты питания во время беременности и лактации (дефицит белка, кальция, фосфора, витаминов D, B₁, B₂, B₆); Несоблюдение режима дня (гиподинамия, недостаточная инсоляция); Неблагоприятные социально-экономические условия; Вредные привычки.</p>	<p>Время рождения ребёнка (чаще болеют дети, рождённые с июля по ноябрь); Недоношенность, морфофункциональная незрелость; Большая масса при рождении (>4 кг); Большая прибавка в массе в первые 3 мес. жизни; Раннее искусственное и смешанное вскармливание неадаптированными молочными смесями; Недостаточное пребывание на свежем воздухе; Малая двигательная активность (тугое пеленание, отсутствие ЛФК, массажа); Заболевания кожи, печени, почек; Синдром мальабсорбции; Приём противосудорожных препаратов (фенобарбитал и др.).</p>

7. КЛАССИФИКАЦИЯ

По характеру нарушения минерального обмена выделяют:

- Кальципенический рахит.
- Фосфопенический рахит.
- Рахит без выраженных изменений содержания кальция и фосфора.

Нарушения минерального обмена при рахите

Кальципенический рахит

При этом варианте в костях преобладают процессы остеомаляции и симптомы повышенной возбудимости (тремор рук, нарушение сна, немотивированное беспокойство). Выявляют выраженные изменения со стороны вегетативной нервной системы (повышенная потливость, тахикардия, белый дермографизм). В биохимическом анализе крови находят высокую концентрацию паратгормона и снижение концентрации кальцитонина, значительное снижение уровня кальция в сыворотке крови и эритроцитах. С мочой повышено выделение кальция, цАМФ и снижено цГМФ.

Фосфопенический рахит

При этом варианте в костях преобладает гиперплазия остеоидной ткани. В клинической картине преобладает общая вялость, заторможенность, выраженная мышечная гипотония, слабость связочного аппарата, «лягушачий живот»,

В биохимическом анализе крови выраженная гипофосфатемия, высокий уровень паратгормона и кальцитонина. В моче – гиперфосфатурия и высокая экскреция циклических нуклеотидов (цАМФ и цГМФ).

Рахит без выраженных изменений концентраций кальция и фосфора в крови

У детей с этой формой нарушений минерального обмена в костях имеется невыраженная гиперплазия остеоидной ткани (как правило, выявляют теменные и лобные бугры), не бывает отчётливых клинических изменений нервной и мышечной систем. В крови при биохимическом исследовании находят умеренное повышение паратгормона, нормальную концентрацию кальцитонина, кальция и фосфора. В моче не выявлено повышение экскреции циклических нуклеотидов, а также кальция и фосфора.

Согласно классификации предложенной С.О. Дулицким и принятой на VI Всесоюзном съезде детских врачей (1947) процесс разделяют на степень тяжести, период болезни и течение.

– По степени тяжести процесс может протекать в легкой, среднетяжелой и тяжелой степени – I, II, III соответственно.

– По периоду болезни выделяют – начальный, разгара, репарации и остаточных явлений.

– По характеру течения разделяют на острое, подострое и рецидивирующее.

Степень тяжести рахита

I степень (лёгкая)

Небольшое количество слабовыраженных признаков рахита со стороны нервной и костной систем с вовлечением в процесс костей свода черепа и грудной клетки. Иногда наблюдают невыраженную гипотонию мышц. После рахита I степени не отмечают остаточных явлений.

II степень (средней тяжести)

Характеризуется выраженным нарушением общего состояния и умеренными изменениями со стороны нервной, костной, мышечной и кроветворной систем. При этой степени рахита имеются отчётливые деформации черепа, грудной клетки и конечностей, небольшое увеличение печени и селезёнки, умеренная анемия. Со стороны нервной системы сохраняются симптомы дисфункции вегетативного отдела и присоединяются изменения со стороны ЦНС – задерживается развитие статических и локомоторных функций, позже начинают поднимать голову, сидеть, вставать и ходить, пассивные движения обычно вызывают у них отрицательную реакцию, нарушается поведение, сон, аппетит;

Со стороны костной ткани преобладают:

– симптомы остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, реберные «четки», надмышцелковые утолщения голеней, «браслетки» на запястьях, «нити жемчуга» на пальцах;

– симптомы гипоплазии костной ткани: задержка роста из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков, плоский таз;

– костные деформации, как следствие мышечной гипотонии: искривления позвоночника в виде сколиоза, лордоза, поясничного кифоза и деформации грудной клетки с развернутой нижней апертурой, «колоколообразная», «куриная» грудь, «грудь сапожника», деформация нижних конечностей – О-образное (*genu varum*), Х-образное (*genu valgum*) и другие (*coxa vara*, *genu recurvatum*).

Характерна выраженная мышечная гипотония и слабость связочного аппарата. Больные младенцы в положении на спине легко притягивают ногу к голове, сосут первый палец на стопе, кладут стопу на плечо, у них большой, распластаный «лягушачий» живот, возникающий вследствие дряблости мышц брюшной стенки; почти всегда имеется расхождение прямых мышц живота.

Появляются функциональные нарушения печени, желудочно-кишечного тракта. Выявляются изменения в белковом, липидном обмене, дефицит витаминов В₁, В₆, В₅, А, Е, С, меди, цинка, магния.

Вследствие деформации грудной клетки, гипотонии мышц, ограничения движения диафрагмы нарушается легочная вентиляция, появляется предрасположенность к воспалению легких, выявляются дистрофические изменения в сердце.

Гипохромная анемия, преимущественно железодефицитная, но может быть вследствие дефицита аминокислот, меди и цинка.

III степень (тяжёлая)

Крайне редко встречается в настоящее время. Вовлекается в процесс ЦНС: ребенок отстает от сверстников в своем развитии, происходит утрата приобретенных навыков, вялый, заторможенный, имеются нарушения сна, снижение аппетита. Вовлекаются в процесс практически все кости скелета: лицевого и мозгового черепа, грудной клетки, позвоночника, таза, верхних и нижних конечностей в виде «причудливых» деформаций. От небольших воздействий возникают переломы без смещения или со смещением. Выраженная мышечная гипотония. Выражены изменения со стороны внутренних органов: значительно увеличена печень и селезёнка, нарушается функция сердца, органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, развивается тяжёлая анемия может быть

по типу Якша-Гайема («псевдолейкемический синдром» с резко увеличенной селезенкой, выраженным лейкоцитозом с лейкоцитарной формулой, характерной для хронического миелолейкоза, эритробластозом).

Периоды рахита

Для выявления периода заболевания необходимы клинические симптомы со стороны вегетативной системы, степени выраженности костных изменений и биохимические изменения.

Начальный период

Заболевание чаще проявляется в возрасте 3 – 4 мес., но иногда возникает на 1 – 2 мес. жизни и длится от 1,5 недель до 2 – 3 мес.

Вначале заболевания преобладают симптомы со стороны вегетативной нервной системы, и только в конце этого периода появляются изменения костной системы в виде небольшой податливости краёв большого родничка и стреловидного шва. Может быть мышечная гипотония, запоры.

Параклинически в биохимическом анализе крови находят нормокальциемию, гипофосфатемию, повышение активности щелочной фосфатазы, сниженное содержание кальцидиола (25-ОН-D) и кальцийтриола [1,25-(ОН)₂-D]. В моче – фосфатурия, аминоацидурия, увеличена экскреция цАМФ. Рентгенологические изменения отсутствуют.

Период разгара

В клинической картине преобладают симптомы поражения костей, выраженность которых зависит от степени тяжести и течения процесса. Могут выявляться все виды поражения костной ткани – остеомаляция, остеоидная гиперплазия, гипоплазия костной ткани, костные деформации. В периоде разгара отчетливо выражены изменения со стороны мышечной системы, связочного аппарата, внутренних органов и органов кроветворения, других систем в виде:

- выраженной мышечной гипотонии;
- слабости суставно-связочного аппарата;
- увеличение печени и селезёнки;
- гипохромной анемии;
- функциональных нарушений со стороны других органов и систем.

При биохимическом исследовании крови регистрируют значительную гипокальциемию, гипофосфатемию, повышенную активность щелочной фосфатазы.

На рентгенограммах отмечаются типичные для рахита изменения костей: увеличение расстояния между эпифизом и диафизом, за счет расширяющегося метафиза, зона обызвествления горизонтальная и бахромчатая, остеопороз, ядра окостенения костей неотчетливые, возможны переломы длинных трубчатых костей и ребер по типу «зеленой веточки».

Период реконвалесценции

Исчезают симптомы активного рахита (деформация костей, мышечная гипотония, анемия, со стороны нервной системы, восстанавливается функция других органов и систем).

Параклинически в крови повышается до нормальных значений содержание фосфора; может сохраняться небольшая гипокальциемия и повышенная активность щелочной фосфатазы.

Период остаточных явлений

Обычно наблюдается у детей старше 2 – 3 лет, сохраняется деформация костей, как последствия рахита II или III степени. Нормальные показатели содержания в сыворотке крови на кальций, фосфор, щелочную фосфатазу.

Деформация трубчатых костей после трех лет исчезает в результате перемоделирования костной ткани, но сохраняются изменения со стороны плоских костей (увеличение теменных и лобных бугров, уплощение затылка, деформация костей таза), нарушение прикуса, деформация грудной клетки.

Течение рахита

Характеризуется временем нарастания симптомов и характером происходящих процессов в костной ткани.

Острое течение рахита

Отмечают быстрое нарастание симптомов, процессы остеомалации преобладают над процессами остеоидной гиперплазии. Обычно выявляется в первом полугодии и, особенно у недоношенных младенцев, или грудничков имеющих избыточную массу тела, а также часто болеющих детей.

Подострое течение рахита

Обычно идет медленное появление симптомов, преобладают процессы остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, «чётки» на рёбрах, «браслетки», «нити жемчуга». Как правило, встречается во втором полугодии жизни, у младенцев получавших витамина D с профилактической целью нерегулярно или в недостаточной дозе, имеющих дефицит массы тела не тяжелой степени,

Рецидивирующее течение рахита

Характеризуется периодами улучшения состояния, которые через некоторое время изменяются появлением симптомов активного рахита. Причинами, приводящими к ухудшению состояния, могут быть раннее прерывание лечения, присоединения соматических заболеваний, нерациональное питание. Абсолютный признак рецидива процесса появление на рентгенограмме полус окостенения в зоне роста кости, количество которых соответствует числу обострений.

Примеры формулировки диагноза с использованием классификации

Рахит I, кальципенический вариант, начальный период, острое течение.

Рахит I, фосфопенический вариант, период разгара, подострое течение.

Рахит I, без выраженных нарушений кальция и фосфора в сыворотке крови, период реконвалесценции, подострое течение.

Рахит II, кальципенический вариант, период разгара, острое течение.

Рахит II, фосфопенический вариант, период разгара, рецидивирующее течение.

Рахит III, кальципенический вариант, период разгара, острое течение.

8. ДИАГНОСТИКА

Для постановки диагноза необходимо:

1. собрать анамнез для выявления факторов риска.
2. оценить клинические данные.
3. провести параклинические исследования: биохимический анализ крови и сделать рентгенограмму лучезапястного сустава или нижних конечностей.

Анамнез позволяет выявить факторы риска рахита со стороны матери и младенца.

Со стороны матери:

– Во время беременности у матери указание на неблагоприятное течение (соматические заболевания, особенно со стороны печени и почек, гестоз во время беременности, хроническая фетоплацентарная недостаточность, нарушение минерального обмена), несоблюдение режима дня (недостаточная инсоляция, сниженная двигательная активность);

– Нерациональное питания во время беременности и лактации (дефицит белка, кальция, фосфора, витаминов D, B₁, B₂, B₆).

Со стороны младенца:

– Недоношенность;

– Рождение в летне-зимний период;

– Рождение от многоплодной беременности (двойня, тройня);

– Большая масса тела при рождении (> 4 кг);

– Быстрые темпы прибавки в массе тела, особенно, в первые 3 мес. жизни;

– Ранний перевод на искусственное или смешанное вскармливание неадаптированными смесями;

– Плохие материально-бытовые условия;

– Прием противосудорожных препаратов (феноборбитал, дефенин);

– Отсутствие специфической профилактики рахита;

– Неправильный уход (тугое пеленание, недостаточное пребывание на свежем воздухе), отсутствие в семье элементов физического воспитания (массаж, гимнастика);

– Синдром мальабсорбции и мальдигестии;

– Хронические заболевания печени и почек.

Данные клинических изменений

Симптоматика костных изменений, мышечной гипотонии и поражения нервной системы нарастает с тяжестью заболевания.

Нервная система

Первые симптомы появляются в начальном периоде в виде вегетативных расстройств:

- чрезмерная потливость (особенно затылка во время сна);
- красный дермографизм;
- секреторные и дискинетические расстройства ЖКТ (неустойчивый стул, запоры);
- нарушается поведение младенцев (становятся капризные, плаксивые, появляются вздрагивания).

В периоде разгара, при нарастании тяжести заболевания появляется отставание в психомоторном развитии (позже начинают поднимать голову, сидеть, ползать, вставать и ходить, утрачивают приобретенные навыки)

Основные клинические симптомы поражения костной системы (остеомалация, остеонидная гиперплазия, гипоплазия костной ткани, деформация костной ткани в результате мышечной гипотонии).

Для остеомалации (преобладает при остром течении заболевания) характерно:

- податливость краёв большого родничка, костей образующих швы;
- уплощение затылка;
- очаговое размягчение затылочных костей (краниотабес), всех костей (симптом фетровой шляпы);
- деформация грудной клетки (при расширении нижней апертуры грудной клетки появляется борозда Гаррисона; размягчение и податливость рёбер приводит к деформации грудной клетки в виде «куриной груди» или «груди сапожника», килеобразной грудной клетки);
- деформация костей таза (плоский таз);
- «олимпийский» лоб (появляется вследствие размягчения костей основания черепа).

Для остеонидной гиперплазии (преобладают при подостром течении заболевания) характерно:

- появление лобных и теменных бугров;
- рёберных «чётков» (полушаровидное утолщение в месте перехода хрящевой части ребра в костную);
- «браслетки» на запястьях, надмышечковые утолщения голеней (следствие увеличения метафизов трубчатых костей предплечий и голеней);
- «нити жемчуга» (результат утолщение в области диафизов фаланг пальцев).

Для гипоплазии костной ткани (нарушенного остеогенеза) характерно:

- позднее закрытие родничков и швов (в возрасте 1,5-2 лет и позже);
- нарушение прорезывания зубов (прорезываются с запозданием, с нарушением формулы прорезывания), часто бывают дефекты эмали и кариес молочных, а позже и постоянных зубов;
- отставание роста трубчатых костей в длину (задержка статомоторных функций);

Для деформации костной ткани в результате мышечной гипотонии характерно:

- деформация нижних конечностей, обычно появляется при вставании и началом ходьбы младенцев – О-образное (варусное) или Х-образное (вальгусное) искривление голеней;

Для рахитического процесса характерна мышечная гипотония, тяжесть которой нарастает с тяжестью заболевания:

- Симптом «складного ножа» (не может удержать туловище вертикально);
- Дряблые плечи (нарушена осанка, не формируются изгибы позвоночника);
- Функциональный кифоз в поясничном отделе (гипотония мышц спины, слабость связочного аппарата);
- «Лягушачий живот» (возникает вследствие дряблости мышц передней брюшной стенки);

- Задержка моторного развития (позже начинают поднимать голову, сидеть, ползать, вставать и ходить).
- Общая двигательная заторможенность, вялость.

Симптомы поражения других органов и систем по отношению к основному процессу вторичны:

– Гипоксия, как следствие мышечной гипотонии, деформации и нарушения экскурсии грудной клетки приводит к нарушению работы сердца (тахикардии, приглушенности тонов сердца, функциональному систолическому шуму) и дыхательной системы (частые бронхиты, склонность к возникновению пневмонии).

– Изменения со стороны ЖКТ возникают в результате нарушения обменных процессов, особенно при тяжелом течении процесса, что приводит к увеличению печени и селезенки. Нарушения секреторной функции желудка, поджелудочной железы, кишечника приводит к метеоризму, неустойчивому стулу.

– В результате дефицита железа и других микроэлементов меди, цинка развивается гипохромная анемия, в редких случаях тяжелая анемия типа Якш-Гайема.

Параклинические исследования:

Общее клиническое исследование крови выявляет гипохромную анемию различной степени тяжести в периоде разгара заболевания.

Проводят биохимическое исследование крови и мочи:

- кровь исследуют на кальций, фосфор, щелочную фосфатазу, белок и белковые фракции, лимонную кислоту, КОС, кальцидиол, кальцитриол, паратиреоидный гормон;
- суточную мочу на кальций, фосфор, аминокислоты.

В периоде разгара рахита происходит:

- снижение содержания фосфора в плазме крови до 0,65 – 0,8 ммоль/л (норма у младенцев 1,5 – 1,8 ммоль/л, старше года 0,81 – 1,55 ммоль/л);
- снижение содержания кальция в плазме крови – общего – до 2 ммоль/л (норма 2,2 – 2,75 ммоль/л) и ионизированного – до 1 ммоль/л (норма 1,0 – 1,15 ммоль/л);
- увеличение концентрации щелочной фосфатазы в сыворотке крови > 40 ед./л в единицах Боданского или Кинг-Амстронга, а также повышение значения щелочной фосфатазы в 1,5 – 2 раза по сравнению с верхним уровнем возрастной нормы при использовании автоматизированных анализаторов;
- диспротеинемия (гипоальбуминемия, гипер- α_1 - и α_2 -глобулинемия);
- снижение содержания в крови лимонной кислоты < 62 ммоль/л (норма 62 ммоль/л);
- компенсированный метаболический ацидоз с дефицитом оснований до 5 – 10 ммоль/л;
- снижение кальцидиола (25-ОН- D_3) ниже 40 нг/мл [норма 50 – 100 нмоль/л (20 – 40 нг/мл)];
- повышенное содержание ПТГ выше 90 пг/мл (норма 20 – 90 пг/мл);
- снижение кальцитриола [1,25-(ОН) $_2$ - D_3] ниже 10 – 15 нг/мл [норма 50 – 125 нмоль/л (20 – 50 нг/мл)];
- гиперфосфатурия до 0,5 – 1 мл/сут (норма 0,1– 0,25 мл/сут);
- кальцийурия выше 4,99 ммоль/сут (норма 0,25 – 4,99 ммоль/сут);
- гипераминоацидурия более 10 мг/кг/сутки (норма до 10 мг/кг/сутки).

Рентгенологическое исследование.

В период разгара выявляют:

В местах наиболее интенсивного роста костей (особенно трубчатых) появляется остеопороз. Зона обызвествления из выпуклой становится горизонтальной, неровной, бахромчатой, расширяется метафиз и увеличивается щель между эпифизом и диафизом. Эпифиз приобретает блюдцеобразную форму, так как периостальное окостенение нарушается меньше энхондрального. Зона предварительного обызвествления становятся нечеткой.

Точки окостенения мелких костей запястья, ядра окостенения головок трубчатых костей появляются своевременно, но на рентгенограммах видны нечетко из-за остеопороза.

При рахите II и III степени тяжести бывают поднадкостничные переломы по типу «зеленой ве-

точки» – надломы коркового слоя с небольшим продольным смещением на вогнутой стороне искривленной кости, появляются зоны перестройки Лоозера – зоны просветления шириной в несколько миллиметров (ложные переломы).

В период реконвалесценции на рентгенограмме в зоне роста костей появляются полосы окостенения, количество которых соответствует числу обострений.

9. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Проводится с заболеваниями, клиническая картина которых напоминает рахитический процесс.

Врождённая ломкость костей, или несовершенный остеогенез (*osteogenesis imperfecta*).

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Изменения находят в 7 хромосоме.

Osteogenesis imperfecta (тип Бролика) протекает тяжело. Дети рождаются с многочисленными переломами длинных трубчатых костей и ребер, с внутриутробно образовавшимися костными мозолями. Дети могут травмироваться во время родов, после рождения переломы возникают при незначительном воздействии на кость – при пеленании, поворачивании младенца. В результате переломов конечности нередко кажутся короткими, со значительными деформациями, кожа над ними собирается в складки. Кости черепа мягкие, роднички и швы широкие. Эти дети, как правило, нежизнеспособны.

Osteogenesis imperfecta tarda (тип Лобштейна). При этой форме переломы появляются позже, наблюдаются в меньшей степени. Характерна триада симптомов – голубые склеры, желтые, иногда фиолетовые, опалесцирующие зубы, глухота. Мышцы вялые, суставы расслабленные. При рентгенологическом исследовании обнаруживают места переломов, остеопороз, чёткие границы зон роста кости. Основные биохимические показатели в норме.

Первичная хондродистрофия (метафизарная дисплазия)

Врождённое заболевание, при котором нарушается рост трубчатых костей в длину, из-за отсутствия зоны разрастания хряща, плоские кости формируются правильно. Больные дети имеют характерный вид с рождения: короткие, не соответствующее длине туловища конечности, большая, с выступающим лбом и вдавленной переносицей голова, короткая шея. Кисти рук в виде трезубца. Кожа на конечностях образует крупные складки. Отмечают большой живот, лордотическое искривление осанки.

При рентгенологическом исследовании отмечают утолщение коркового слоя кости при чётких границах зон роста, расширение метафизов трубчатых костей.

Уровни кальция, фосфора, в крови и моче, метаболитов витамина D и активность щелочной фосфатазы в норме.

Гипотиреоз

Проявления заболевания связано с врожденным нарушением функции щитовидной железы. Дети низкорослые, с короткими конечностями. Лицо одутловатое, язык большой, высунут изо рта, слюнотечение. Кожа сухая, бледная, «мраморная». Пастозность подкожной клетчатки («слизистый отёк»). Мышечная гипотония. Живот большой, отмечается значительное отставание в психомоторном развитии.

На рентгенограммах обнаруживают чёткие зоны роста костей, замедленно появление точек окостенения.

Отмечают снижение концентраций T_3 и T_4 в сыворотке крови.

Регистрируют изменения ткани щитовидной железы, или ее положение при УЗИ.

Гипофосфатазия – заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, ген которого картирован на 1-ой хромосоме. Типичным признаком болезни является очень низкая активность щелочной фосфатазы в крови. Выделяют раннюю форму заболевания, которую можно обнаружить у плода при ультразвуковом исследовании или сразу после рождения младенца в виде уменьшения длины трубчатых костей, «изъеденности» их концов на рентгенограмме, выраженных нарушений оссификации всех частей скелета. В биохимическом анализе крови гиперкальциемия, что приводит к нефрокальцинозу, почечной недостаточности. Для поздней гипофосфатазии характерны различной формы искривления ног, низкорослость, но могут быть также разрежение костей

череп, утрата постоянных или молочных зубов, переломы, боли в костях. На рентгенограммах типичные проявления характерные для рахита. Нередко единственным отклонением от нормы может быть очень низкая активность щелочной фосфатазы.

Гиперфосфатазия – наследственное заболевания с аутосомно-рецессивным типом наследования, обычно проявляется в возрасте 2 – 3 лет. Клинически развиваются болезненные деформации конечностей, приводящие к нарушениям походки, переломам, появляется деформация грудной клетки (килевидная грудная клетка, разрушение ребер), кифосколиоз, утолщение костей свода черепа. При этом заболевании происходит пролиферация остеоида под надкостницей, что вызывает ее отслоение, деформацию и утолщение диафизов, в сочетании с остеопенией. Рентгенологически структура кости неоднородна – плотные участки сочетаются с участками полностью деминерализованной кости. Концентрации кальция и фосфора в крови нормальные, а активность щелочной фосфатазы – высокая. В моче повышено количество лейцинаминопептидазы.

Наследственные рахитоподобные заболевания

Есть заболевания, при которых поражение костей очень похоже на рахит, но генез этих состояний совсем другой. Это так называемые рахитоподобные заболевания (витамин D-зависимый рахит, витамин D-резистентный рахит, болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони, почечный тубулярный ацидоз) объединенные в группу тубулопатий. Эти заболевания передаются по наследству, выявлены изменения в хромосомах. Основная причина нарушения образования активных метаболитов витамина D, реабсорбции фосфора и различных веществ в канальцах почек.

Сложные нарушения, которые происходят в организме в результате нарушенных процессов (гипофосфатемия, гиперфосфатурия, гиперхлоремический метаболический ацидоз, гипокальциемия) приводят к деминерализации костей и изменениям костной ткани.

Витамин D-зависимый рахит I и II типа. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Различие в типах заболевания заключается в том, что при первом типе снижено образование кальцитриола [1,25-(OH)₂-D] в почечных канальцах, при втором типе содержание почечного метаболита витамина D в сыворотке крови нормальное, но нарушена функция клеточных рецепторов к этому метаболиту. При первом типе ген локализован на 12-ой хромосоме.

Первый тип витамин D-зависимого рахита (псевдовитамин D-дефицитный рахит, гипокальциемический витамин D-резистентный рахит). Клиническая картина очень сходна с классическим витамин D-дефицитным рахитом. Проявление заболевания с первых месяцев жизни (повышенная возбудимость, тремор, раздражительность, судороги). Младенцы вялые из-за мышечной слабости и болей в костях. Костные изменения как при классическом рахите – размягчение костей черепа, «рахитические четки», «браслетки», «рахитические» деформации грудной клетки, варусная деформация нижних конечностей, гипоплазия зубной эмали. В сыворотке крови выраженная гипокальциемия, повышено содержание паратиреоидного гормона, высокая активность щелочной фосфатазы, гипохлоремический метаболический ацидоз, гипонатриемия, содержание фосфора может быть в норме или несколько сниженным. В кишечнике нарушено всасывание кальция, после достаточного поступления витамина D в организм. С мочой снижено выделение кальция, повышено аминокислот, цАМФ. На рентгенограммах костей изменения такие же, как при витамин D-дефицитном рахите. Прогноз хороший при своевременно начатом лечении.

Второй тип витамин D-зависимого рахита клинически очень похож на первый вариант, но у большинства детей преобладает тотальная алопеция и резко замедлен рост тела. Содержание кальцитриола в сыворотке крови в норме. При увеличении дозы витамина D в несколько раз (1 – 3мг), для преодоления блока образования активного метаболита в почках кальцитриола [1,25 – (OH)₂-D], происходит увеличение последнего в сыворотке крови в 2 – 3 раза выше нормы, но при этом сохраняются гипокальциемия и гипофосфатемия. При рентгенологическом исследовании костей преобладает остеопороз.

Наследственный фосфат–диабет (гипофосфатемический или витамин D-резистентный рахит, синдром Прадера), наследуется по доминантному типу (ген картирован на коротком плече X-хромосомы). Родители больных детей небольшого роста, с умеренной деформацией нижних конечностей, в анализе крови у них иногда выявляют гипофосфатемию натошак. Причина биохимического дефекта не определена, имеется нарушения реабсорбции фосфатов в почечных канальцах,

и, предполагают снижении активности превращения кальцийдиола [25-(ОН)-D₃] в кальцийтриол [1,25-(ОН)₂-D₃], поскольку, несмотря на выраженные фосфатурию и гипофосфатемию (обычно ниже 0,65 ммоль/л), уровень кальцийтриола не повышается. Клинически у этих детей преобладают варусные (О-образными) деформации нижних конечностей, появляются тогда, когда ребенок начинает ходить, а первые признаки заболевания – гипофосфатемию можно выявить при случайном обследовании с первого месяца жизни. Дети со сниженным ростом, нормальным мышечным тонусом. В анализах крови нет гипокальциемии, рентгенологически нет гиперплазии остеоидной ткани. Уровень кальция в крови нормальный или слегка снижен. В дальнейшем дети низкорослы, приземисты, могут иметь довольно большую мышечную силу.

У девочек изменения со стороны костей менее выражены, может быть сагиттальный кривошея, деформация зубов, без гипоплазии зубной эмали. В моче нет глюкозурии, калийурии, аминоацидурии. В биохимическом анализе крови уровень щелочной фосфатазы умеренно повышен, паратгормона в норме.

Нанизм с витамин D-резистентным рахитом (глюкозофосфатаминовый диабет, синдром де-Тони-Дебре-Фанкони). Как наследственное заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с различной степенью экспрессивности (некоторые авторы считают, что наследование имеет аутосомно-рецессивный характер). Встречается при других врожденных метаболических нарушениях: цистиноз, непереносимость фруктозы, галактоземия, тирозинемия, гликогеноз, синдром Лоу (окулоцереброренальный синдром), болезнь Вильсона. Описаны приобретенные формы синдрома – отравления тетрациклином с истекшим сроком хранения, свинцом, ртутью, кадмием.

Клинические симптомы заболевания, появляются у большинства детей во втором полугодии в виде – слабости, вялости, потери аппетита, периодической рвотой, длительным субфебрилитетом, гипотрофией, задержкой роста и умственного развития, мышечной гипотонией и артериальной гипотензией, гипорефлексией, жаждой, полиурией, запорами, симптомами дегидратации, частыми инфекционными заболеваниями. Позднее на втором году жизни обнаруживают костные изменения: остеопороз, искривления трубчатых костей (вальгусная деформация нижних конечностей), переломы костей, кифоз, в последующие годы поражение почек с развитием хронической почечной недостаточности.

В типичной форме проявляется как рахитоподобное заболевание в виде деформации костей скелета и симптомами недостаточности проксимальных канальцев (глюкозурия, аминоацидурия, фосфатурия, бикарбонатурия).

В крови обнаруживают гипофосфатемию, гипокалиемию, ацидоз, повышенную активность щелочной фосфатазы. В моче – гипераминоацидурия (аланин, аргинин и др.), фосфатурия, глюкозурия, натрийурия, калийурия.

Почечный тубулярный ацидоз I типа (ПКА I типа, дистальный ПКА, синдром Баттлера – Олбрайта) и почечный тубулярный ацидоз II типа (ПКА II типа, проксимальный ПКА, синдром Лайтвуда) тоже может осложняться рахитическими изменениями костей.

Почечный тубулярный ацидоз I типа наследуют по аутосомному доминантному типу, и суть дефекта сводится к нарушению ацидогенетической функции почечных канальцев, при котором рН мочи не бывает ниже 6,8 и имеется пониженная экскреция ионов водорода и аммония, а реабсорбция бикарбонатов – нормальна. Заболевание начинается с раннего возраста с нарастанием клинических симптомов на 2 – 3 годах жизни. Клинически на первом году жизни выявляют снижение аппетита, полиурию, полидипсию, быструю утомляемость, отставание в физическом развитии. На втором году жизни появляются рахитоподобные изменения в костях (вальгусные искривления ног, лобные и теменные бугры, «четки», «браслетки»), выраженная мышечная гипотония, нефрокальциноз и мочекаменная болезнь с сопутствующими пиелонефритом и интерстициальным нефритом. В моче щелочная реакция, повышенное выделение калия и кальция, фосфора. В биохимическом анализе крови – гипофосфатемия, постоянный дефицит оснований (ацидоз гиперхлоремический). Уровни кальцийдиола и кальцийтриола в крови нормальные. Дефекты минерализации кости связаны с гиперпаратиреозом, нарушением растворимости компонентов кости.

Почечный тубулярный ацидоз II типа возникает спорадически, болеют исключительно мальчики раннего возраста. Заболевание начинается с рвоты, анорексия, отставания в росте, периодических подъемов температуры неясного генеза и других вышеперечисленных симптомов как при ПКА I типа. При этом типе более выражена деформация костей (в основном поражены большеберцовые и бедренные кости).

В проксимальных канальцах нарушена реабсорбция бикарбонатов, но сохранена ацидогенетическая функция дистальных канальцев. Анализ мочи на pH бывает и ниже 6,5, но резко повышена экскреция бикарбонатов с мочой.

ПКА может быть вторичным как следствие гипервитаминоза D, иммунопатологических заболеваний почек, пиелонефрита, отравлений.

10. ПРОФИЛАКТИКА

Подразделяют на антенатальную и постнатальную (неспецифическую и специфическую).

Антенатальная профилактика

Неспецифическая профилактика рахита проводится на всем протяжении беременности и заключается в соблюдении рационального питания, соблюдении режима дня, достаточном пребывании на свежем воздухе (не менее 2 – 4 часов). Питание беременной женщины должно быть разнообразным и включать продукты богатые кальцием. В ежедневном рационе беременной должно присутствовать не менее 170 г мяса, 70 г рыбы, 50 г творога, 15 г сыра, 0,5 л молока или кисломолочных продуктов. Продукты должны содержать достаточное количество витаминов и микроэлементов.

Специфическую профилактику проводят всем беременным, особенно в третьем триместре беременности введением поливитаминных препаратов содержащих 400 – 500 МЕ витамина D. Беременным из группы риска (нефропатия, сахарный диабет, гипертоническая болезнь, заболевание почек) необходимо с 32-й нед. беременности дополнительно назначать витамин D₃ (холекальциферол) в дозе до 1000 МЕ в течение 8 нед. вне зависимости от времени года (II C).

Постнатальная профилактика

Неспецифическая постнатальная профилактика начинается с первых дней жизни младенца организацией рационального питания (грудное молоко). Ежедневно лактирующая женщины должны получать мяса 170г, рыбы 70г, творога 50г, сыра 15г, молока или кисломолочных продуктов 0,6 л, овощей и фруктов 800г. В случае перевода младенца на искусственное вскармливание необходимо использовать только адаптированные молочные смеси, содержат витамин D и лактозу, которая усиливает всасывание кальция, эргокальциеферола в кишечнике.

При введении прикормов необходимо своевременно вводить в рацион питания плодово-ягодные и овощные соки и пюре. Рекомендуется использовать в питании овощи с высоким содержанием кальция и фосфора: морковь, капусту белокочанную и краснокочанную, тыкву, кабачок, корень и зелень петрушки, шпинат, укроп. При введении зернового прикорма рекомендуют использовать темные каши: гречневую, овсяную, в последующем смешанные каши, а также веллинги промышленного производства, так как они обогащены витаминами и минералами, в том числе и витамином D. Рекомендуются младенцам, находящимся на естественном вскармливании в качестве прикорма, вводить адаптированные кисломолочные продукты усиливающие пищеварение и усвоение пищевых веществ.

К профилактическим мероприятиям относятся прогулки на свежем воздухе (лицо ребенка должно быть открытым), ежедневный массаж, гимнастика, закаливание.

Специфическая постнатальная профилактика рахита состоит в назначении младенцам витамина D. Доношенным, здоровым новорожденным младенцам рекомендуют назначать витамин D с 4 – 5 недельного возраста независимо от вида вскармливания в дозе 400 – 500 МЕ в сутки. Проводится в осенне-зимне-весенний период на первом и втором годах жизни.

Младенцам из группы риска по развитию рахита (недоношенным, из двоен, с задержкой внутриутробного развития) назначают с 4 недельного возраста в дозе 1000 МЕ на один месяц, в последующем переходят на дозу 500 МЕ.

При 1 степени недоношенности витамин D назначается по 400 – 1000 МЕ ежедневно в течение двух лет, исключая лето. При недоношенности 2 степени витамин D рекомендуется в дозе

1000 – 2000 МЕ ежедневно в течение года, исключая лето. На втором году жизни доза витамина D снижается до 400 – 1000 МЕ (III В). Необходимо регулярно раз в неделю в первые месяцы жизни, затем один раз в месяц проводить пробу по Сулковичу (качественная реакция определения содержания кальция в моче), для исключения передозировки витамина D. Если проба положительна (на три креста), то необходимо отменить витамин D.

Для питания недоношенных младенцев находящихся на искусственном вскармливании используют адаптированные молочные смеси, содержание кальция и фосфора в которых находится в оптимальном соотношении 2 – 1,5:2,0. Недоношенные младенцы, получающие грудное молоко должны дополнительно получать фортификаторы грудного молока, либо минералы из расчета 60 мг/кг по кальцию и 30 мг/кг по фосфору. Снижение фосфора в сыворотке крови у недоношенного ребенка ниже 1,5 ммоль/л и повышенное выделение с мочой кальция более 6 мг/кг или соотношении Са : Р в моче более 1, является показанием к дополнительному назначению фосфора. Применение одного Са, может усилит кальцийурию и риск развития нефрокальциноза (III В).

Противопоказаниями к назначению профилактической дозы витамина D могут быть идиопатическая кальциурия (болезнь Уильямса-Бурне), гипофосфатазия, микроцефалия, краниостеноз.

Малые размеры или раннее закрытие большого родничка не являются противопоказанием для проведения специфической постнатальной профилактики рахита, при условии сохранения возрастных темпов прироста окружности головы (III В).

11. ЛЕЧЕНИЕ.

Состоит из немедикаментозного и медикаментозного разделов терапии.

К немедикаментозному относятся:

- режим;
- рациональное питание;
- массаж, лечебная физкультура;
- бальнеотерапия.

К медикаментозному:

- лечение витамином D;
- коррекция нарушений обмена кальция и фосфора, гиперпаратиреоза;
- терапии направленной на улучшения всасывания кальция в кишечнике и улучшения минерализации костной ткани.

Режим. При организации режима дня младенцев и детей раннего возраста необходимо предусмотреть прогулки на свежем воздухе, не менее 2 – 3 часов в день. Соблюдение периодов бодрствования и сна в течение дня, организацию глубокого сна в ночное время.

Рациональное питание.

У младенцев больных рахитом оптимальным является естественное вскармливание, так как грудное молоко содержит кальций и фосфор в соотношении оптимальном для всасывания в кишечнике. Если грудничок находится на смешанном или искусственном вскармливании то альтернативой грудному молоку являются адаптированные молочные смеси, в состав которых входит витамин D в профилактической дозе (400 МЕ в 1 л) комплекс других витаминов и микроэлементов. Важно своевременное введение в рацион фруктовых и овощных соков, пюре. В качестве первого прикорма настоятельно рекомендуют овощное пюре, из овощей с высоким содержанием кальция и фосфора, которое вводится с 4 – 5 месяцев. Второй прикорм 5 – 6 мес. – каша на овощном отваре или с добавлением овощей и фруктов, с 6 – 6,5 мес. – мясной фарш.

Контроль рациона ребёнка осуществляют с помощью регулярных (1 – 2 раза в год) расчётов питания с последующей его коррекцией. При грудном вскармливании, питание матери должно быть разнообразным и содержать продукты высоким содержанием кальция и витамин D. Содержание Са в различных продуктах представлено в приложении 1.

Массаж и лечебная физкультура

Через 2 недели после начала медикаментозной терапии в комплексное лечение включают ЛФК и массаж в течение 1,5 – 2 месяцев. Массаж усиливает кровообращение в мышцах, способствует восстановлению мышечного тонуса. ЛФК усиливает моторную активность, и механическое воздействие на кости, что предупреждает развитие нарушения осанки и плоскостопия.

Бальнеотерапия

Применяют лечебные ванны, которые назначают после окончания медикаментозного лечения.

Ванны, обладающие седативным действием, назначают легковозбудимым детям (используют 1 чайную ложку жидкого хвойного концентрата или 1 столовую ложку сухого на 10 л воды, температурой 45°C) ежедневно. Курс из 10 – 15 процедур длительностью по 8 – 10 минут.

Вялым, малоподвижным детям с мышечной гипотонией рекомендуют солёные ванны (берут 2 столовые ложки морской или поваренной соли на 10 л воды, курс из 8 – 10 процедур по 3 – 5 мин). После ванны ребёнка ополаскивают тёплой пресной водой. Отмечают улучшение обменных процессов, повышение потребления кислорода и выделения углекислого газа.

Курсы бальнеотерапии проводят 2 – 3 раза в год (III B).

Медикаментозная терапия

Лечение витамином D

Для лечения используют препараты витамина D в виде водного и масляного раствора. Целесообразно использовать водный раствор (быстрее начинает действовать, длительнее эффект (II B)). Назначают водный раствор витамина D₃ (в одной капле 500 МЕ) или масляные растворы витамина D₃ (в одной капле 500 МЕ) и витамина D₂ (в одной капле 625, 1250 МЕ) в дозе 2000 – 5000 МЕ курсами 30 – 45 дней (III B). Препараты витамина D указаны в приложении 2.

Целесообразно, для подбора дозы витамина D исследование сыворотки крови на кальций-диол (25-ОН-D₃) в сыворотке крови. Снижение уровня 25-(ОН)-D₃ до 10 нг/мл свидетельствует о дефиците витамина D, а содержание ниже 5 нг/мл об авитаминозе (II B).

На время лихорадки при острых заболеваниях у больных рахитом (ОРВИ, пневмонии, кишечной инфекции, отите и других) приём витамина D следует прекратить на 2 – 3 дня. После нормализации температуры продолжить лечение (II B).

По окончании лечения назначают приём витамина D₃ в профилактической дозе 400 – 500 МЕ с октября по апрель в течение 2 – 2,5 лет (II B).

Коррекция фосфорно-кальциевого обмена, вторичного гиперпаратиреоза

Витамина D назначают в сочетании с витаминами группы B (B₁, B₂, B₆), C, A, E. Особенно важна комбинация с витаминами B₂ и C, так как при их дефиците эффекта от лечения витамином D может и не быть (II B).

С целью снижения выработки паратгормона в паращитовидных железах и уменьшения выраженности вегетативных симптомов в комплекс медикаментозного лечения при II и III степени рахита включают препараты калия и магния из расчёта 10 мг/кг массы тела в сутки в течение 3 – 4 нед.

Для устранения мышечной гипотонии и улучшения метаболических процессов назначают карнитин гидрохлорид по 2 – 3 капли 1 раз в день в течение 1 – 3 мес. (III B). Недоношенным младенцам и доношенным, находящимся на естественном вскармливании в течение 2 – 3 недель рекомендуют прием препаратов кальция, доза которых зависит от возраста, тяжести костных нарушений. В приложении 3 представлено содержание кальция в различных препаратах, в приложении 4 потребность в кальции в зависимости от возраста. Для коррекции обмена фосфора используют кальция глицерофосфат в течение 3 – 4 недель. (II B).

Улучшает всасывания солей кальция и фосфора в кишечнике цитратная смесь (кислота лимонная 2,1 г; натрия цитрат 3,5 г; вода дистиллированная 100 мл) в течение 10 – 12 дней по 1 ч. л. 3 раза в день. Лимонная кислота способствует поддержанию кислой реакции в кишечнике, образует растворимый и легкоусвояемый комплекс цитрата кальция.

Для своевременного выявления гиперкальциемии, при применении повышенных доз витамина D проводят пробу по Сулковичу (качественная реакция определяющая выделение кальция с мочой) 1 раз в неделю, оценивают содержание кальция в плазме крови – 1 раз в месяц. (II B)

Показания для госпитализации

Госпитализации подлежат:

– дети, имеющие активный рахит II – III степени тяжести, сочетающийся с неблагоприятными фоновыми состояниями (недоношенность, соматические заболевания в стадии декомпенсации);

– дети, старше года с активным рахитом, при неэффективности стандартных лечебных мероприятий, для проведения углубленного обследования (II B).

12. ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

Дети, перенёвшие рахит I степени, наблюдаются врачом общей врачебной практики (семейным врачом) до 2 лет, а перенёвшие рахит II – III степени – в течение 3 лет. Осмотры проводят 1 раз в 3 месяца.

По показаниям врач общей практики (семейный врач) может назначить биохимическое исследование крови (определение содержания кальция общего и ионизированного, фосфора и щелочной фосфатазы), денситометрию или рентгенографию костей, проконсультировать ребёнка у ортопеда, хирурга.

Специфическая профилактика проводится в течение 2-го года жизни в осенне-зимне-весенний периоды, а на 3 году жизни только зимой.

Рахит не является противопоказанием для проведения профилактических прививок. После окончания лечения витамином D ребёнок может быть вакцинирован (II B).

13. ПРОГНОЗ

Прогноз для жизни и здоровья благоприятный при нетяжелых формах рахита (начальный период, I степень тяжести), при условии своевременной диагностики и начатого лечения.

Прогноз относительно благоприятный при тяжелом рахите II – III степени и рецидивирующем течении. У таких детей может в последующие годы развиваться плоскостопие, сужение тазового кольца, уплощение и деформация тазовых костей, зубной кариес, близорукость.

Младенцы, страдающие рахитом, подвержены частым респираторным заболеваниям, пневмониям, а воспалительный процесс у них, как правило, имеет затяжное и более тяжелое течение (II A).

14. СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Авдеева Т.Г., Коровина Н.А. Рахит. // Педиатрия. Национальное руководство. Том 1. – М.: «ГЕОТАР-Медиа». 2009, глава 11. – С.261 – 278.
2. Ашерова И.К., Ершова О.Б., Охупкина Е.А., Белова К.Ю. Нарушение метаболизма витамина D у детей и подростков с муковисцидозом. // Педиатрия, 2012, том 91, № 2. С. 34 – 39.
3. Булатова Е.М., Габруская Т.В., Богданова Н.М., Ялфимова Е.А. Современные представления о физиологической роли кальция в организме человека. // Педиатрия, 2007, Том. 86, №5. – С 117 – 124.
4. Возианов А.Ф., Майданник В.Г., Бидный В.Г., Багдасарова И.В. Тубулопатии. / Основы нефрологии детского возраста. Глава 7, 2002. – Киев: «Книга плюс». – С. 226 – 235.
5. Громова О.А, Гупало Е.М., Галустян А.Н.. Место витамина D в лечении рахита у детей. // Педиатрия, 2008, том 87, № 5. – С.127– 134.
6. Дмитриева Ю.А. Факторы риска и особенности течения рахита у детей раннего возраста в современных условиях. / Автореф. дисс. кан. мед. наук. – Москва. – 24 с.
7. Дефицит кальция и остеопенические состояния у детей: диагностика, лечение и профилактика. Научно-практическая программа. – М., 2006. – 48 с.
8. Ершова О.Б., Белова К.Ю., Назарова А.В. Кальций и витамин D: всё ли мы о них знаем? // РМЖ. Клинические рекомендации и алгоритмы для практикующих врачей. 2011, № 12. Сайт: info@rmj.ru
9. Захарова И.Н, Дмитриева Ю.А, Васильева С.В, Евсеева Е.А. Что нужно знать педиатру о витамине D: новые данные о его роли в организме (часть 1). // Педиатрия, 2014, том 93, № 3. – С.111 – 117.
10. Захарова И.Н., Мальцев С.В., Т.Э. Боровик и др. Недостаточность витамина D у детей раннего возраста в России (результаты многоцентрового исследования – зима 2013 – 2014 гг.) // Педиатрия, 2014, том 93, № 2. – С. 75 – 80.
11. Канальцевые дисфункции. / Нефрология. Национальное руководство. Под ред. Н.А. Мухина. – 2009, глава 10. – М.: «ГЕОТАР-Медиа». – С.124 – 141.
12. Козлов А.И., Атеева Ю.А., Вершубская Г.Г., Рыжаенков В.Г. Содержание витамина D у детей школьного возраста Приуралья и Северо-запада Российской Федерации. // Педиатрия, 2012, том 91, №1. – С.144 – 148.
13. Киселева Н.Г., Таранушенко Т.Е., Устинова С.И., Чернышева Н.И., Лещенко И.А., Борисова Е.В., Фрейман И.Л. Оценка эффективности мероприятий, направленных на профилактику рахита. // Педиатрия, 2011, Т. 90, №5. – С. 77– 81.
14. Коровина Н.А., Захарова И.Н., Дмитриева Ю.А. Современные представления о физиологической роли витамина D у здоровых и больных детей. // Педиатрия, 2008, том. 87, № 4. – С.124 – 130.
15. Костьлева М.Н. Место препаратов, содержащих кальций в профилактике гипокальциемии у детей (обзор литературы). // РМЖ. Педиатрия, 2008, № 6. Сайт: info@rmj.ru
16. Литвинов А.В. Норма в медицинской практике (справочное пособие). М.: «Медпресс-информ», 2008. – С. 143.
17. Лукьянчиков В.С. Гипокальциемия. // РМЖ. Педиатрия, 2013. № 28. – С.1429 – 1431. Сайт: info@rmj.ru
18. Мальцев С.В., Зиатдинова Н.В., Фофанов В.Б. Рентгеноденситометрия костной ткани у детей с различными формами рахита. // Казанский медицинский журнал, 2003 г, том LXXXIV (84), № 1. – С 41– 42.
19. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. Утверждена на XVI Съезде педиатров России (февраль 2009 г.). – М.: «Союз педиатров России, 2011. – 68 с.

20. Никитинская О.А., Торопцова Н.В. Кальций и витамин D: анализ возможных положительных и отрицательных побочных явлений при их применении. //РМЖ. Ревматология 2011, № 10. – С. 651. Сайт: info@rmj.ru.
21. Николаева С.В. К вопросу о влиянии молока и молочных продуктов на костную ткань. // РМЖ. Педиатрия, 2012, № 2. – С.64. Сайт: info@rmj.ru
22. Прокопцева Н. Л. Рахит у детей. (Лекция) // Сибирское медицинское обозрение, 2013, № 5. – С. 88 – 98.
23. Профилактика и лечение рахита у детей раннего возраста: методические рекомендации./ Под ред. Е.М. Лукьяновой и др. – М.: МЗ СССР. 1990. – 34 с.
24. Рациональное вскармливание недоношенных детей. Методические указания (Издание третье, дополненное и переработанное). Москва: «Союз педиатров России», 2012. – 41с.
25. Спиричев В.Б.О биологических эффектах витамина D.//Педиатрия, 2011, том 90, № 6. – С.113 – 119.
26. Царегородцева А.В.Современные взгляды на проблему рахита у детей. //Педиатрия, 2007, том. 86, №6. – С. 102 – 106.
27. Яцык Г.В., Беляева И.А., Шатская С.Ю. Применение витамина D при рахите у недоношенных детей //Российский педиатрический журнал. 2013, № 5. – С.45 – 49.
28. Bischoff-Ferrari H.A., Giovannucci E., Willett W.C., et al. Estimation of optimal serum concentration of 25-hydroxy vitamin for multiple health outcomes. // Am. J. Clin. Nutr.2006; 84: 18 – 28.
29. Do H.J, Park J.S, Seo J.H, Lee E.S, Park C.H, Woo H.O., Youn H.S. Neonatal Late-onset Hypocalcemia: Is There Any Relationship with Maternal Hypovitaminosis D // Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2014 Mar; 17(1):47-51. doi10.5223/pghn.2014.17.1.47. Epub. 2014 Mar 31.
30. Halicioglu O., Aksit S., Koc F., Akman S.A, Albudak E., Yaprak I., Coker I., Colak A., Ozturk C., Gulec E.S. Vitamin D deficiency in pregnant women and their neonates in spring time in western Turkey. Oct. 20 // Paediatr Perinat Epidemiol. 2012 Jan; 26 (1): 53-60. doi: 10. 1111 / j. 1365-3016.2011.01238.x.Epub 2011
31. Kelishadi R., Sharifi-Ghazvini F., Poursafa P., Mehrabian F., Farajian S., Yousefy H., Movahedian M., Sharifi-Ghazvini S. Determinants of hypovitaminosis D in pregnant women and their newborns in a sunny region // Int J. Endocrinol. 2013; 2013:460970. doi: 10.1155/2013/460970. Epub 2013 Jul 1.
32. Luz Maria De-Regil, Cristina Palacios, Ali Ansary , Regina Kulier , Juan Pablo Peña-Rosas. Vitamin D supplementation for women during pregnancy /Editorial Group: Cochrane Pregnancy and Childbirth Group Published Online: 15 FEB 2012 Assessed as up-to-date: 16 DEC 2011DOI: 10.1002/14651858.CD008873.pub2 Copyright © 2012 The Cochrane Collaboration. Published by John Wiley & Sons, Ltd.
33. Mittal H., Rai S., Shah D., Madhu S.V., Mehrotra G., Malhotra R.K. Gupta P. 300,000 IU or 600,000 IU of oral vitamin D3 for treatment of nutritional rickets: a randomized controlled trial. // Indian Pediatr. 2014, Apr; 51(4): 265-72.

15. ПРИЛОЖЕНИЕ 1

Содержания кальция в продуктах питания *

Продукт, 100 г.	Содержание кальция, мг.	Продукт, 100 г.	Содержание кальция, мг.
Молоко	120	Капуста	60
Сметана	100	Салат	83
Йогурт	120	Лук зелёный	60
Творог	150	Фасоль зелёная	40
Сыр (твёрдый)	600	Оливки зелёные	77
Сыр (плавленый)	300	Апельсины	35

Яйцо	55	Сушёные яблоки	45
Хлеб белый	30	Инжир	57
Хлеб чёрный	60	Курага	170
Рыба отварная	30	Изюм	56
Говядина	30	Миндаль	254
Рыба вяленая (с костями)	3000	Арахис	70
-	-	Кунжут	1150

*Прокопцева Н.Л. Рахит у детей. (Лекция) // Сибирское медицинское обозрение, 2013, № 5. – С. 88–98.

16. ПРИЛОЖЕНИЕ 2

Препараты витамина D

Препарат	Действующее вещество	Форма выпуска и дозировка
Водный раствор витамина D ₃	холекальциферол	Водный раствор, 1 капля – 500 МЕ
Масляный раствор витамина D ₃	холекальциферол	Масляный раствор, 1 капля – 500 МЕ
Масляный раствор витамина D ₂	эргокальциферол	Масляный раствор 0,0625% (1 капля – 625 МЕ) 0,125% (1 капля – 1250 МЕ)

17. ПРИЛОЖЕНИЕ 3

Содержание кальция в различных препаратах *

Препараты кальция.	Содержание кальция, мг/г соли
Карбонат кальция	400
Фосфат кальция трёхосновной	400
Фосфат кальция двухосновной ангидрат	290
Хлорид кальция	270
Фосфат кальция двухосновной дигидрат	230
Цитрат кальция	211
Глицефосфат кальция	191
Лактат кальция	130
Глюконат кальция	90

*Национальное руководство по Педиатрии. 2009. Том 1. – М: «ГЕОТАР-Медиа». – С. 261 – 278.

18. ПРИЛОЖЕНИЕ 4

Суточные потребности в кальции у младенцев в зависимости от возраста*

Возраст детей.	Суточная потребность в кальции (мг/сутки)
0 – 3 месяца	400
4 – 6 месяцев	500
7 – 9 месяцев	600
10 – 12 месяцев	600
1 – 3 года	800

*Дефицит кальция и остеопенические состояния у детей: диагностика, лечение и профилактика
/Научно-практическая программа. – М., 2006. – 48 с.