

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3

**МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА
К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ**

Тема: «РАХИТ, СПАЗМОФИЛИЯ, ГИПЕРВИТАМИНОЗ Д»

Контингент обучающихся: аспиранты

г. Владикавказ, 2020 г.

Методическая разработка к практическому занятию «Рахит, спазмофилия, гипервитаминоз Д».
– Владикавказ. - 2020.- с.

Составители:

Зав. кафедрой, д.м.н., профессор **Касохов Т.Б.**

Доцент кафедры, к.м.н. **Цораева З.А.**

Доцент кафедры, к.м.н. **Туриева С.В.**

Рецензенты:

Калоева З.Д. - д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №2

Методическая разработка соответствует требованиям ФГОС и типовой программы по специальности «Педиатрия», разделу «Болезни раннего возраста».

Предназначено для аспирантов к практическим занятиям по модулю «Физиология и патология детей раннего возраста».

Одобрено на заседании ЦКУМС от 28 августа 2020 г., протокол №1.

«РАХИТ, СПАЗМОФИЛИЯ, ГИПЕРВИТАМИНОЗ Д»

- I. Код темы:** ОД.И.01.3.3.2
- II. Название темы:** «Рахит, спазмофилия, гипервитаминоз Д»
- III. Контингент обучающихся:** аспиранты
- IV. Продолжительность занятия – 2 часа**
- V. Цель занятия:** Рассмотреть и обсудить вопросы этиологии, классификации диагностики и дифференциальной диагностики рахита, основные принципы лечения и профилактики рахита, спазмофилии и гипервитаминоза Д.

Научно-методическое обоснование темы.

Рахит является одним из наиболее распространенных заболеваний детей раннего возраста. Не являясь причиной смерти, рахит, тем не менее, косвенно повышает летальность детей, т.к. способствует более тяжелому и неблагоприятному течению всех заболеваний детей первого года жизни.

Серьезными проявлениями рахита являются остеопения/остеопороз, вегетативная дисфункция, приводящая к нарушению деятельности многих органов и систем организма, снижение общей иммунобиологической реактивности. Специфические изменения происходят в костной ткани, где нарушается отложение минеральных веществ. Тяжелые формы рахита ведут к стойким деформациям костной системы, которые остаются на всю жизнь. В связи с этим является важным распознавание и своевременное лечение и профилактика этого заболевания.

VI. Задачи семинара:

На обсуждение вынесены следующие вопросы:

- определения «рахит», «спазмофилия», «гипервитаминоз Д»;
- этиология и патогенез рахита;
- роль элементарных факторов в развитии рахита; эндогенные причины рахита;
- метаболизм витамина Д, его роль в регуляции фосфорно-кальциевого обмена;
- клинические проявления Д-дефицитного рахита в зависимости от степени тяжести;
- антенатальная и постнатальная профилактика рахита;
- принципы лечения рахита в зависимости от степени тяжести, препараты витамина Д;
- клиника, лечение, профилактика гипервитаминоза Д;
- клинические проявления, принципы лечения и профилактики спазмофилии.

VII. Тематика сообщений:

Ординаторам подготовить 3-4 сообщения по теме:

1. Современные принципы лечения Д-дефицитного рахита.
2. Гипервитаминоз Д.
3. Клинические проявления и основные принципы лечения спазмофилии.

VIII. План проведения практического занятия:

Время практического занятия – 2 ч.

После каждого академического часа – перерыв 10 мин

1. Вводный этап – 5 мин. (проверка присутствующих, постановка цели занятия, предоставление информационного блока);
2. Контроль исходного уровня знаний – 10 мин.
3. Разбор тематического больного (или выписки из медицинской карты) - 20
4. Сообщения ординаторов по теме занятия - 20

5. Обсуждение темы, разбор узловых проблем – 15
6. Контроль конечного уровня знаний – 20 мин.
7. Подведение итогов, ответы на вопросы – 10 мин.

IX. Методическое обеспечение занятия: микротаблицы, слайды, таблицы,

- Иллюстративный материал: мультимедийные слайды, микротаблицы и таблицы, схемы. Демонстрация иллюстративного материала в процессе изложения текста (около 3-5 мин)
- Методическое обеспечение: 2-3 тематических больных или 2-3 выписки из историй болезни детей с рахитом, спазмофилией или гипервитаминозом Д, набор анализов (ОАК, электролиты и глюкоза крови, белок и фракции, копрограмма и др.)
- Учебно-методические пособия; учетно-медицинская документация
- Информационный блок по теме; вопросы для программированного контроля (№10), ситуационные задачи (№5), тесты для проведения исходного и заключительного уровня знаний (№20)

X. Материальное обеспечение: доска, оверход, мультимедийный проектор

XI. Перечень учебных знаний и умений

Ординатор должен знать:

- определения «рахит», «спазмофилия», «гипервитаминоз Д»;
- классификацию рахита;
- метаболизм витамина Д;
- клинические проявления Д-дефицитного рахита;
- принципы профилактики рахита;
- принципы лечения рахита;
- принципы лечения гипервитаминоза Д;
- принципы лечения и профилактики спазмофилии.

Ординатор должен уметь:

- составить план лечения, ухода, вскармливания детей с рахитом.
- оценить лабораторные данные биохимического анализа крови у детей с рахитом, спазмофилией и гипервитаминозом Д
- составить схемы профилактики рахита.
- рассчитать лечебную и профилактическую дозу витамина «Д», выписать рецепты.
- дать рекомендации по проведению комплексов массажа и гимнастики
- оказать неотложную помощь при симптомах явной формы спазмофилии.

XII. Рекомендуемая литература.

1. Детские болезни, в 2-х томах. Т.1/И. Ю. Мельникова. – М.: ГЭОТАР Медиа, 2009.-286с.
2. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 1008 с.
3. Нарушения фосфорно-кальциевого обмена у детей /под ред. Коровиной Н.А. М., 2000.
4. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. М., 2010.
5. Педиатрия. Клинические рекомендации / под ред. А.А. Баранова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. - 272 с.
6. Педиатрия: Нац. руководство: в 2-т. - М.: ГЭОТАР - Медиа, 2009
7. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
8. Педиатрия: Учебное пособие/ ред. Н. Н, Володин. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 1996. – 832с.

9. Пропедевтика детских болезней/под ред. Н. А. Геппе.-М.: ГЭОТАР Медиа, 2008.-464 с.: ил. – 1 электрон. опт. диск.
10. Тен С.И. Справочник по госпитальной педиатрии. – Мн.: Беларусь, 2002. – С. 896.
11. Ф.П. Романюк Рахит. Пособие для врачей. – СПб.: 2002.

X III. Вопросы для самостоятельной подготовки:

1. Определение рахита. Эпидемиология.
2. Этиология и основные факторы, предрасполагающие к развитию рахита.
3. Основные патогенетические звенья рахита.
4. Морфологические изменения в костной ткани при рахите.
5. Классификация рахита (принципы деления по периодам, течению, тяжести).
6. Клинические проявления рахита.
7. Лабораторные и рентгенологические изменения при рахите.
8. Лечение рахита у детей.
9. Профилактика рахита.
10. Диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими рахит.
11. Спазмофилия, определение, характеристика заболевания.
12. Причины спазмофилии.
13. Классификация спазмофилии.
14. Симптомы скрытой формы спазмофилии.
15. Симптомы явной формы спазмофилии.
16. Лечение спазмофилии, тактика и роль фельдшера на догоспитальном этапе при развитии симптомов явной формы спазмофилии.
17. Гипервитаминоз Д, понятие, причины.
18. Клиника, диагностика, лечение гипервитаминоза Д.

XIV. Блок информации

«РАХИТ»

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Младенческий, «классический» или Д-дефицитный рахит (МКБ-10 E 55.0) – это многофакторное заболевание, которое характеризуется нарушениями фосфорно-кальциевого обмена и минерализации костной ткани.

В настоящее время общепринятым является определение рахита как заболевания, обусловленного временным несоответствием между потребностями растущего организма в кальции и фосфоре и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку в организм ребенка.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Классический рахит остаётся одним из наиболее распространённых заболеваний детского возраста. Он поражает детей в период быстрого роста, в возрасте до 2-3 лет частота рахита достигает 35%.

Рахит развивается у 40 % недоношенных детей и у 70 % детей, родившихся с массой тела менее 800 г.

ЭТИОЛОГИЯ РАХИТА

В основе заболевания лежит нарушение обмена веществ, преимущественно фосфорно-кальциевого, в результате чего нарушается отложение минеральных веществ в костной ткани. Минерализация костной ткани связана с состоянием как фосфорно-кальциевого обмена, так и

органической матрицы кости. С увеличением роста у детей первых двух лет жизни происходит увеличение степени минерализации и уровня метаболитов коллагена в крови, что отражает интенсивно протекающие процессы перемоделирования костной ткани. В детском и подростковом возрасте накапливается 86 % генетически детерминированной костной массы (пиковой), гарантирующей прочность и устойчивость скелета. Чем более полноценно сформирован скелет, чем большая пиковая костная масса достигнута в процессе роста, тем меньше риск остеопороза в старшем возрасте. В молодом возрасте происходит достижение оптимальной пиковой массы скелета. В старшем возрасте – всемерное замедление потери.

Остеопения – снижение содержания кальция и фосфора в костной ткани.

Остеопороз – *уменьшение массы и плотности костей*, следствием чего является увеличение их *хрупкости* и склонности к *переломам*. В России остеопорозом страдает каждая третья женщина и каждый четвертый мужчина!

При недостатке кальция наиболее чувствительными областями являются зоны роста костей (субэпифизарные), в которых новообразованные костные ткани быстро подвергаются резорбции. Дефицит минерализации и размягчение трубчатых костей у детей дошкольного и школьного возраста, взрослых, в частности, при гиповитаминозе D, называют *остеомалацией*.

Основной причиной рахита (остеопении) у недоношенных детей является дефицит витамина D и нарушение его преобразования в гормонально активные формы, а также незрелость кальций регулирующей системы.

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ РАХИТА

Заболевание обычно развивается у детей, имеющих те или иные факторы предрасположенности, спектр которых у каждого ребёнка индивидуален. Сочетание экзогенных и эндогенных факторов определяет сроки манифестации и тяжесть течения рахита.

Экзогенные факторы риска рахита:

- климатогеографические;
- дефекты питания во время беременности и лактации;
- раннее искусственное и смешанное вскармливание, особенно неадаптированными смесями;
- дефицит белка, макро- и микроэлементов;
- социально-бытовые: близнецы, многодетная семья, низкий уровень материальной обеспеченности;
- экологические (загрязнение среды обитания человека)
- гигиенические (неудовлетворительный уход за ребенком, недостаточное пребывание на воздухе, гиподинамия, тугое пеленание);
- социальная депривация.

Эндогенные факторы риска рахита:

- наследственная предрасположенность;
- юный возраст матери;
- частые беременности с коротким интервалом, аборты;
- большая масса тела при рождении;
- недоношенность, незрелость;
- рождение от многоплодной беременности;
- незрелость систем, обеспечивающих транспорт солей кальция, фосфора, метаболитов витамина D в растущие ткани;
- болезни кожи, ЖКТ, почек, синдром мальабсорбции, частые ОРВИ и кишечные инфекции;
- перинатальная гипоксия, ЗВУР;

- больные с нарушением статических функций (неврологические больные, с врожденным вывихом бедра, интернированные дети);
- прием противосудорожных препаратов.

ПАТОГЕНЕЗ РАХИТА

Основными патогенетическими звеньями в развитии рахита является:

- дефицит витамина D и его активных метаболитов,
- недостаточность кальцийрегулирующей системы,
- снижение всасывания кальция и фосфора в кишечнике,
- гипокальциемия, гипофосфатемия,
- гиперпаратиреозидизм,
- усиленная потеря фосфора с мочой,
- ацидоз.

Все это приводит к нарушению процессов костеобразования, развитию остеопении и остеомалации. Мышечная гипотония, изменения в нервной, эндокринной, сердечно-сосудистой и других системах в значительной мере являются следствием нарушения кальций-фосфорного обмена.

Гомеостаз кальция и фосфора тонко регулируется витамином D, паратгормоном, кальцитонином. Их действие строго упорядочено, фактически они выполняют функцию кальций-регулирующей системы. Необходимость в ней диктуется исключительно важной ролью кальция в организме. Только при нормальной концентрации кальция в крови и интерстициальной жидкости возможно правильное функционирование всех органов и систем, а также большинства гормонов и ферментов.

В период внутриутробного развития не создается депо витамина D и минеральных солей, несовершенна структура белков костной ткани, а у недоношенных детей не развита жировая ткань как депо жирорастворимых витаминов.

Содержание кальция у новорожденного около 25 г кальция; у взрослого - 1300-1500 г.

Потребность человека в витамине D (и взрослого, и ребенка) составляет 200 МЕ в сут (данные ВОЗ).

Основные физиологические функции витамина D и его активных метаболитов:

- поддержание гомеостаза кальция в организме;
- всасывания кальция в кишечнике;
- увеличение реабсорбции кальция и фосфора в почечных канальцах;
- содействие минерализации костей;
- иммуномодулирующее действие;
- стимуляция реакций пируват и цитрат в цикле Кребса.

Имеется семь разновидностей витамина D₁₋₇, которые обнаружены в продуктах растительного и животного происхождения. Наибольшей биологической активностью обладают витамины D₃ (животного происхождения) – холекальциферол и витамин D₂ (растительного происхождения) – эргокальциферол. Существуют два пути поступления витамина D в организм: с пищей и путем его образования в коже под влиянием ультрафиолетовых лучей.

Витамины D₂ и D₃ не обладают биологической активностью. Для того чтобы оказать физиологическое действие на органы-мишени, они должны подвергнуться двум ферментативным гидроксильированиям. Одна часть поступающего после кишечного всасывания или кожного синтеза витамина D фиксируется в жировых тканях и мышцах, представляя его резервную форму, другая – переносится в печень.

Основной формой витамина D, циркулирующего в крови, является его промежуточный продукт обмена – 25-оксихолекальциферол (25-ОН D₃), который образуется в печени. В

почках он метаболизируется в $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ – кальцитриол. Этот метаболит поступает в слизистую кишечника, где вызывает образование кальцийсвязывающего белка (CaСб).

Именно $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ вместе с паратгормоном и тиреокальцитонином обеспечивают фосфорно-кальциевый гомеостаз, процессы минерализации и роста костей. Оба метаболита - $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ и $24,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ активируют процессы дифференцировки и пролиферации хондроцитов и остеобластов, а также выработку остеокальцина – главного неколлагенового белка кости. Он синтезируется остеобластами и считается чувствительным индикатором костеобразования. Дефекты остеогенеза при недостаточности витамина Д носят вторичный характер, они обусловлены дефицитом кальция и фосфора вследствие нарушения зависящих от витамина Д процессов всасывания их в кишечнике и мобилизации в костное депо.

Всасывание витамина Д

Основная часть всасывается в проксимальном отделе тонкой кишки в присутствии желчи!

Часть – в среднем отделе тонкой кишки, незначительная – в подвздошной кишке

Биодоступность витамина Д – от 60 до 90%

Степень всасывания зависит от количества поступающей желчи в кишечник и нарушается при холестазах.

Регуляция костного метаболизма осуществляется:

- Ионами кальция;
- Паратиреоидным гормоном;
- Кальцитонином;
- Метаболитами витамина Д;
- Половыми, тиреоидными гормонами;
- Гормоном роста;
- Инсулином;
- Простогландами, цитокинами.

При дефиците витамина D (метаболита $1,25(\text{OH})\text{D}_3$) уменьшается синтез кальцийсвязывающего белка, обеспечивающего транспорт и всасывание кальция в кишечнике, уменьшается способность органической матрицы костей фиксировать их. Снижается концентрация кальция в крови. Гипокальциемия стимулирует деятельность паращитовидных желёз – повышается продукция паратиреоидного гормона. Вследствие его избытка происходит усиленное выведение кальция из костной ткани, а также снижается реабсорбция фосфатов в почечных канальцах. Быстро развивается гипофосфатемия, снижается щелочной резерв крови, возникает ацидоз. При рахите нарастает активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови, но роль ее еще окончательно не ясна. Нарушается процесс минерализации остеидной ткани. Уменьшение содержания солей кальция и фосфора в костях приводит к остеопорозу и остеомалации. Кости становятся мягкими и легко деформируются. Одновременно в зонах роста происходит разрастание неполноценной остеидной ткани. Развившийся ацидоз приводит к нарушению функций ЦНС и внутренних органов.

КЛАССИФИКАЦИЯ РАХИТА

Табл. 1. Классификация рахита (по С.О.Долецкому, 1947 г.)

Степень тяжести	Период болезни	Характер течения
I – легкая	Начальный	Острое
II – среднетяжелая	Период разгара	Подострое
III – тяжелая	Реконвалесценция	Рецидивирующее
	Остаточные явления	

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РАХИТА

Клиническая манифестация рахита, как правило, встречается в весеннее и зимнее время, особенно у детей, проживающих в регионах с недостаточной инсоляцией, частыми туманами, облачностью или в районах экологического неблагополучия.

Серьезными проявлениями рахита являются остеопения/остеопороз, вегетативная дисфункция, приводящая к нарушению деятельности многих органов и систем организма, снижение общей иммунобиологической реактивности.

Развитие рахита у детей раннего возраста начинается с синдрома вегето-висцеральных дисфункций, затем присоединяются костные изменения. Выявление только симптомов нарушения вегетативной деятельности (потливость, беспокойство, раздражительность, появление красного дермографизма) без лабораторных подтверждений не является основанием для диагноза рахита.

Нарушение *оссификации* при рахите происходит в зонах роста — рассасывание эпифизарных хрящей, нарушение эпифизарного роста кости, метафизарное разрастание неминерализованного, с нарушенными свойствами, остеоида (так называемый “рахитический метафиз”), утолщение зон роста. Костные деформации при рахите симметричны.

Клиническая симптоматика, лабораторные показатели и рентгенологические признаки в различные периоды рахита представлены в таблице (*табл. 2*)

Табл. 2. Клиническая симптоматика, данные лабораторных и инструментальных методов исследования в зависимости от степени тяжести рахита (Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в РФ. М., 2010 г.)

Степень тяжести	Клиническая симптоматика	Биохимические показатели	Данные рентгенографии
I – легкая	Признаки остеомалации: «податливость» краев большого родничка и швов черепа (кранеотабес).	Кальций крови в норме, фосфор в норме или слегка снижен, ЩФ может быть незначительно повышена.	Обычно отсутствуют, но может определяться остеопения
II – средне-тяжелая	Признаки остеоидной гиперплазии: деформация черепа (лобные и теменные бугры), грудной клетки (четки), конечностей (браслетки). Мышечная гипотония. Формирование варусной или вагусной деформации нижних конечностей, когда дети начинают ходить.	Умеренная гипокальциемия, выраженная гипофосфатемия, значительное повышение уровня ЩФ крови.	Расширение и неровность метафизарной щели, бокаловидные деформации эпиметафизарных отделов костей, нечеткость ядер окостенения. Остеопения или остеопороз, грубый трабекулярный рисунок диафизных отделов. «Рахитический» метафиз.
III – тяжелая	Выраженные признаки остеоидной гиперплазии: тяжелые деформации скелета. Мышечная	Выраженная гипокальциемия и гипофосфатемия, значительное	«Рахитический» метафиз, переломы по типу зеленой веточки, остеопороз.

	гипотония. становление функций. дисфункция.	Позднее статических Полиорганная	повышение активности ЩФ.	
--	--	--	-----------------------------	--

Клиническая симптоматика начального периода

- Центральная и вегетативная нервная системы: беспокойство, пугливость,
- раздражительность, вздрагивание, нарушение сна;
- Кожа: потливость, повышенная влажность, бледность кожи; красный дермографизм
- Мышечная система: гипотония мышц, появление запоров
- Костная система: небольшая податливость краев большого родничка
- К началу разгара: облысение затылка, с-м фетровой шляпы.

Длительность начального периода колеблется от 2 – 3 недель до 2-3 месяцев и зависит от условий жизни ребенка и факторов, способствующих его развитию. Под влиянием лечения и устранения причин, предрасполагающих к рахиту, заболевание может закончиться через несколько недель.

Лабораторные и рентгенологические признаки начального периода:

- Повышение активности щелочной фосфатазы
- Кальций крови в пределах нормы
- Фосфор крови в пределах нормы или несколько снижен
- Метаболический ацидоз
- Повышение экскреции фосфора в моче
- Рентгенологические изменения отсутствуют.

Клиническая симптоматика периода разгара

- Центральная и вегетативная нервная системы: усиление потливости, эмоциональная лабильность, нарастание общей слабости
- Мышечная система: мышечная гипотония: “разболтанность суставов”, “лягушачий живот”, симптом “складного ножа”, высокое стояние диафрагмы, усиление запоров.
- Кожа: «упорная» потница, возможно появление опрелостей, пиодермий; «облысение» затылка
- Сердечно-сосудистая система: тахикардия, приглушение тонов сердца, расширение границ сердца.
- Желудочно-кишечный тракт: «лягушачий» живот, запоры. При тяжелом течении рахита: увеличение печени и селезенки.
- Кровотворение: только при тяжелом течении рахита: гипохромная анемия.
- Иммуниетет: снижение показателей иммунитета, частые ОРЗ.
- Костная система:
 - Рахитические изменения головы: краниотабес, уплощение затылка, «квадратная» форма черепа, увеличение лобных и затылочных бугров, «олимпийский» лоб, «седловидный» нос, нарушение прорезывания зубов (несвоевременное и неправильное, дефекты эмали зубов) появление четок на ребрах (утолщения в области костно-хрящевых соединений на 8-10 ребрах).
 - Рахитические изменения позвоночника: кифоз, сколиоз, лордоз.
 - Рахитические изменения грудной клетки: развернутость нижней апертуры грудной клетки с появлением гаррисоновой борозды, деформация грудной клетки: «грудь сапожника», «куриная грудь».
 - Деформация таза («плоскоррахитический» таз) и конечностей (О-образные или Х-образные ноги), появление рахитических «браслеток» и «нитей жемчуга» (вследствие гиперплазии костной ткани в области эпифизов трубчатых костей).

Симптомы поражения костной ткани

Систематизируя поражения костной системы при рахите, можно свести их в четыре группы:

- ✓ *симптомы, остеомаляции* (размягчения, обеднения кальцием кости — преобладают при остром течении рахита) — податливость костей черепа, краев родничка, краниотабес, брахицефалия, деформации костей черепа, конечностей, ключиц, плоский таз, эрозии и кариес зубов;
- ✓ *симптомы, остеоидной гиперплазии* (преобладают при подостром течении рахита) — лобные и теменные бугры, реберные “четки”, надмышечковые утолщения голеней, “браслетки” на предплечьях, “нити жемчуга” на пальцах;
- ✓ *симптомы гипоплазии костной ткани* — задержка роста с характерной “коротконогостью” из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков;
- ✓ *симптомы мышечной гипотонии* — искривления позвоночника со спинопоясничным кифозом, сколиозом, деформацией грудной клетки с развернутой нижней апертурой (“колоколообразная” грудь).

Выраженные костные деформации, изменения со стороны центральной и вегетативной нервной системы, нервно-мышечного аппарата приводят к задержке моторного развития

Лабораторные и рентгенологические признаки периода разгара:

- Снижение кальция и фосфора в крови
- Высокая активность щелочной фосфатазы
- Ацидоз
- Фосфор мочи повышен или норма
- Рентгенологически: остеопороз, бокаловидные расширения метафизов, размытость и нечеткость зон предварительного обызвествления

Клиническая симптоматика в период реконвалесценции

- Центральная и вегетативная нервная системы: улучшение самочувствия, восстановление сна, уменьшение потливости.
- Мышечная система: гипотония уменьшается, повышенная подвижность суставов
- Костная система: сохранение различных деформаций черепа, грудной клетки, конечностей; несвоевременное и неправильное прорезывание зубов.
- Костные изменения имеют отчетливую положительную динамику только при остром течении рахита; при подостром течении костные деформации не имеют быстрой динамики.

Лабораторные признаки периода реконвалесценции:

- Фосфор крови в норме.
- Уровень кальция крови нормализуется или снижен

Остаточные явления рахита

Остаточные явления диагностируются у детей, которые имеют сохраняющиеся деформации костной системы. Учитывая последующий процесс перемоделирования костной ткани, наиболее активный в возрасте после 3 лет, деформации трубчатых костей со временем исчезают. У части детей может иметь место изменение оси нижних конечностей и «рахитическое» плоскостопие. Деформации плоских костей уменьшаются, но остаются. Сохраняются увеличение теменных бугров, уплощение затылка. Деформации грудной клетки, костей таза, нарушение прикуса.

Течение рахита

Острое течение чаще всего наблюдается у детей первого полугодия жизни, родившихся с крупной массой или имеющих большие ежемесячные прибавки веса. При остром течении в клинике наблюдается быстрое нарастание симптомов и преобладание признаков остеомаляции над симптомами остеоидной гиперплазии.

Подострое течение чаще развивается у детей с пре-и постнатальной гипотрофией, недоношенных детей, либо у младенцев, получивших недостаточную дозу витамина Д. Развивается подострое течение с манифестацией симптомов остеоидной гиперплазии, но с более медленным развитием заболевания.

Рецидивирующее течение характеризуется сменой периодов клинического улучшения и обострения рахитического процесса, чаще на фоне различной соматической патологии, интеркуррентных заболеваний, изменения характера вскармливания и ухода.

При отсутствии терапии или неадекватном лечении возможно непрерывно рецидивирующее течение рахита.

Течение рахита определяют, учитывая соотношение процессов остеомаляции и остеоидной гиперплазии.

ДИАГНОСТИКА РАХИТА

1. Биохимическими признаками активности рахита служат:

- Гипофосфатемия – до 0,8 ммоль/л;
- Гипокальциемия – до 0,2 ммоль/л;
- Снижение содержания ионизированного кальция менее 1,0 ммоль/л;
- Повышение активности щелочной фосфатазы сыворотки крови в 1,5-2 раза;
- Изменение КОС – метаболический ацидоз;
- Снижение содержания 25-гидроксивитамина Д₃ в сыворотке крови до 40 нг/л;
- Повышение экскреции фосфора с мочой.

Щелочная фосфатаза

Повышение активности щелочной фосфатазы регистрируется еще до появления клинических или рентгенологических проявлений рахита и позволяет выявить рахит в латентном периоде

Активность щелочной фосфатазы соответствует тяжести течения рахита. Она повышается параллельно нарастанию клинического течения болезни и снижается с уменьшением тяжести процесса

Уровень щелочной фосфатазы нормализуется в течение 2-3 недель после исчезновения всех симптомов заболевания на фоне лечения витамином Д, что позволяет точно диагностировать наступление выздоровления.

2. Рентгенологические признаки рахита:

- ткань кости диффузно разрежена;
- корковый слой источен и в некоторых местах не видим;
- формирование костной мозоли;
- искривление кости, с большим утолщением на вогнутой стороне или смещение эпифиза на диафиз;
- разрастание костной ткани на ребрах в виде «четок» разрастание костной ткани на черепе в виде «бугров»;
- утолщение эпифизов костей предплечья («рахитические браслеты»);
- утолщение эпифизов фаланг пальцев («нити жемчуга»);
- полный или частичный перелом.

ЛЕЧЕНИЕ РАХИТА

Комплексное лечение предусматривает устранение всех факторов, приводящих к нарушению обмена кальция и фосфора.

Цель терапии рахита – нормализация фосфорно-кальциевого обмена, ликвидация метаболического ацидоза, дефицита витамина Д.

Принципы комплексной терапии:

- Режим, инсоляция.
- Рациональное вскармливание своевременное введение фруктовых, ягодных и овощных соков и пюре, введение в рацион добавок в виде желтка и творога.
- Заместительная терапия препаратами витамина Д
- Назначение препаратов кальция (в первом и во втором полугодии в течение трех недель) и магния (аспаркам, панангин)
- Антиоксиданты (Вит Е, С, А, глютаминовая кислота) и метаболические препараты (карнитин, калия оротат)
- Симптоматическое лечение (ликвидация метаболического ацидоза, гипокалиемии и т.д.)
- Массаж, ЛФК, бальнеопроцедуры (хвойные, соленые ванны).

Обязательным для лечения рахита является применение витамина Д, который назначается в суточной дозе (Мальцев С.В., 1997):

- При рахите легкой степени – 1000 – 1500 МЕ в течение 30 дней;
- При рахите среднетяжелой степени – 2000 – 2500 МЕ в течение 30 дней;
- При рахите тяжелой степени – 3000 – 4000 – 5000 МЕ в течение 45 дней.

После достижения терапевтического эффекта лечебная доза витамина Д снижается до профилактической, которую ребенок получает по схеме постнатальной профилактики. При наличии неустранимых факторов риска развития рахита может быть рекомендован повторный курс применения витамина Д в лечебных дозах спустя 3-4 мес. после лечения.

Основным надежным критерием обеспеченности детского организма витамином Д является уровень 25 (ОН) Д₃ в крови. В норме у здоровых детей он составляет от 15 до 40 нг/мл, повышаясь летом благодаря инсоляции до 25-40 нг/мл и снижаясь ранней весной до 15-25 нг/мл. Снижение уровня 25 (ОН) Д₃ до 10 нг/мл свидетельствует о Д-дефиците, а содержание ниже 5 нг/мл соответствует состоянию Д-авитаминоза.

Табл. 3. Рекомендуемые дозы витамина Д (Национальная Программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в РФ. М., 2010 г.)

Доза витамина Д	Суточная доза витамина Д	Продолжительность курса
Лечебная	2000 – 5000 МЕ	30 – 45 дней
Поддерживающая	400 – 500 МЕ	До 2 летнего возраста и в зимний период на третьем году жизни
Противорецидивный курс	2000 – 5000 МЕ	3 – 4 недели (1 – 2 курса)

Различают водные, масляные, спиртовые растворы витамина Д.

При современном лечении и профилактике наиболее целесообразно использовать водные растворы витамина Д₃ (в одной капле 500 МЕ) или масляные растворы витамина Д₃ (в одной капле 500 МЕ) и витамина Д₂ (в одной капле 0,0625% - 625 МЕ и 0,125% – 1250 МЕ).

Преимуществом водного раствора витамина Д₃ по сравнению с масляным раствором является лучшее всасывание из желудочно-кишечного тракта (всасывание идет в 5 раз быстрее, а концентрация в печени в 7 раз выше). При применении водного раствора сохраняется более продолжительный эффект от лечения (более 3 мес., а масляного – до 1,5 мес.).

В последние годы спиртовой раствор практически не применяется в виду высокой дозы (в 1 кап содержится 4000 МЕ) и возможна передозировка из-за испарения спирта и увеличения концентрации раствора вит Д.

Табл. 4. Препараты витамина Д

Препарат	Действующее вещество	Форма выпуска и дозировка
Водный раствор витамина Д3 (аквадетрим)	Холекальциферол	Водный р-р Д3, 10 мл 1 капля – 500 МЕ
Масляный раствор витамина Д3	Холекальциферол	Масл. раствор Д3, 10 мл 1 капля – 500 МЕ
Вигантол	Холекальциферол	Масл. раствор Д3, 10 мл 1 капля – 660 (700) МЕ
Масляный раствор витамина Д2 (хуже всасывается в ЖКТ)	Эргокальциферол	0,0625% 1 кап. – 625 МЕ 0,125% 1 кап. – 1250 МЕ

Противопоказания для назначения витамина Д

Абсолютными противопоказаниями для назначения витамина Д являются: гиперкальциемия, идиопатическая гиперкальциурия, органическое поражение ЦНС с микроцефалией и краниостенозом, гипофосфатазия, индивидуальная непереносимость препарата.

Относительное противопоказание - дети с малыми размерами родничка. Специфическая профилактика проводится, начиная с 3-4 месяцев жизни, под контролем размеров большого родничка и темпов роста окружности головы.

Контроль гипервитаминоза – проведение пробы Сулковича.

Сопроводительная терапия

При рахите рекомендуются *препараты кальция*, которые назначаются в первом и втором полугодиях жизни в течение трех недель.

Доза глицерофосфата кальция составляет 0,05 г 2-3 раза в день, глюконата кальция 0,15 – 0,25 г 2-3 р/с, лактата кальция 0,15 – 0,25 г 2-3 раза в день.

Детям второго года жизни использование витамина Д следует дополнять диетой, обогащенной кальцием. К продуктам, богатым кальцием, относятся: молоко, творог, сыр, йогурт, чернослив, курага, хурма, фасоль, лук зеленый, шпинат, ячневая крупа и др.

Хорошим источником кальция является яичная скорлупа по 1/3-1/4 чайной ложки вместе с лимонным соком (в разведении 1:4) Или с раствором цитратной смеси.

Цитратная смесь (Acidi citrici2,1; Natrii citrici3,5; Aqua Destillatae ad 100,0) назначается в течение 10 дней по 1 чайной ложке 3 раза в день. Цитраты способствуют всасыванию кальция и фосфора из ЖКТ, влияют на процессы отложения фосфорно-кальциевых солей в костной ткани, повышают реабсорбцию фосфатов в почках, играют важную роль в процессе обмена веществ и поддержании кислотно-основного равновесия.

Для нормализации функций паращитовидных желез и уменьшения вегетативных нарушений больным назначают *препараты магния* – аспаркам или панангин (из расчета 10 мг/кг массы тела в сутки в течение 3 недель), или магния В6.

Для *стимуляции метаболических процессов* назначается *оротат калия* (10-20 мг/кг в сут), *карнитина гидрохлорид* (20% водный р-р назначается по 4-12 капель 3 раза в день в течение 1-3 мес). Карнитина гидрохлорид способствует уменьшению мышечной гипотонии и нормализации обменных процессов.

Через 2 недели после начала медикаментозной терапии в комплексное лечение следует включать неспецифические средства терапии – *лечебную гимнастику и массаж*.

Через 1 месяц от начала терапии назначают *бальнеолечение*. Бальнеолечение проводят 2-3 раза в год.

Хвойные ванны применяют у легко возбудимых детей (1 чайная ложка жидкого или 1 полоска брикета хвойного экстракта на 10 л воды, температура 36°C). Первая ванна

продолжительностью 5 мин, затем время удлиняется до 8-10 мин. Ванны можно проводить ежедневно, на курс 10-15 процедур.

Соленые ванны рекомендуются вялым, малоподвижным детям (2 столовые ложки морской соли на 10 л воды, с температурой 35-36°C). Первая ванна длится не более 3 минут, последующие – не более 5 минут. Проводят через день, всего на курс – 8-10 ванн.

Критериями эффективности лечения считается:

- Положительная динамика клинических симптомов (исчезновение кранеотабеса, прорезывание зубов, нормализация мышечного тонуса или купирование гипотонии и слабости связочного аппарата и др.).

- Нормализация биохимических показателей сыворотки крови.

Если лечебные дозы витамина Д не оказывают терапевтического эффекта, не наступает клиническое улучшение или отмечается прогрессирование рахитического процесса, нарастают костные деформации, особенно трубчатых костей, отсутствует нормализация лабораторных показателей фосфорно-кальциевого обмена, то необходимо уточнение диагноза и обследование ребенка на рахитоподобные заболевания.

ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА

Аntenатальная профилактика

Неспецифическая антенатальная профилактика рахита: соблюдение режима дня беременной, достаточное пребывание её на свежем воздухе (2-4 часа ежедневно); организация рационального питания беременной женщины.

Специфическая антенатальная профилактика

Здоровым беременным женщинам витамин Д назначается в осенне-зимний период в дозе 400 МЕ в день с 28 по 32 недели беременности в течение 8 недель.

Беременным женщинам из группы риска, имеющим соматические и генитальные заболевания вит. Д назначается в той же дозе независимо от сезона года.

Профилактику рахита во время беременности можно проводить одним или двумя курсами УФО по 15-20 сеансов через день, что также будет способствовать улучшению фосфорно-кальциевого обмена у плода и созданию у него необходимого депо витамина Д. Дополнительный прием витамина Д и УФО не рекомендуется женщинам без признаков гипокальциемией в возрасте старше 35 лет из-за опасности избыточного отложения кальция в плаценте и развития гипоксии плода.

Постнатальная профилактика рахита

Постнатальная неспецифическая профилактика рахита включает в себя: правильный режим дня, рациональное вскармливание, правильный уход за ребенком (гигиенические ванны, обтирания, массаж, лечебная физкультура).

Постнатальная специфическая профилактика.

Доношенные дети с 3-4 недель осенью, зимой и весной, а т.ж. пасмурным летом в северных регионах.

Доза 400-500 МЕ в течение первого года жизни и сезонные (зимние и весенние) назначения на втором и третьем году жизни

Рожденные летом (май, июнь, июль) начало профилактики с сентября.

Доношенные дети из группы риска:

с 3-4 недель по 1000 МЕ - 1 мес., затем по 500 МЕ.

Особенности специфической профилактики рахита у недоношенных детей:

- назначается в более ранние сроки – с 2-3-недельного возраста
- профилактические дозы назначаются на протяжении первого и второго года жизни (исключая летние месяцы);

- дозировка более высокая, чем у доношенных и зависит от степени недоношенности (500 – 1000 -2000 МЕ/с);
- предпочтительнее водорастворимая форма витамина Д₃ (холекальциферол), т.к. он лучше усваивается.

Схема профилактического назначения витамина Д:

I степень недоношенности – назначают с 10-14 дня жизни в дозе 500-1000МЕ ежедневно в течение первых двух лет жизни за исключением летних месяцев.

II – III – IV степень недоношенности – профилактика назначается с 10-20 дня жизни после установления энтерального питания в дозе 1000 -2000 МЕ ежедневно в течение первого года жизни, исключая летние месяцы. На втором году профилактическая доза составляет 500 – 1000 МЕ ежедневно.

Наряду с витамином Д недоношенным показано назначение витамина Е, препаратов кальция и фосфора.

Табл. 5. Профилактика рахита у недоношенных детей
(Метод. рекомендации МЗ РФ. М., 1991г.)

Параметры назначения	Недоношенность	
	I степень	II степень
Начало профилактики	С 10-14 дня жизни 100 МЕ в сут в течение месяца	
Продолжение профилактики Дозы витамина Д в сутки	500 – 1000 МЕ	1-й год: 1000 – 2000 МЕ 2-й год: 400 – 1000 МЕ
Длительность	В течение первого и второго года жизни, включая пасмурные летние дни.	

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

Дети, перенесшие среднетяжелый и тяжелый рахит, находятся под диспансерным наблюдением в течение 3 лет. Они подлежат осмотру 1 раз в квартал. Рентгенография трубчатых костей проводится только по показаниям. Специфическая профилактика им проводится в течение второго года жизни в осенний, зимний и весенний периоды, а на третьем году – только в зимний сезон.

Рахит не является противопоказанием к проведению профилактических прививок. После назначения препаратов витамина Д через 2-3 недели может проводиться вакцинация.

XV. Контроль конечного уровня знаний.

Тестовый контроль

1. Потребность детей в кальции в возрасте до 1 года составляет:

- 1) 1-1,5 г/сут.
- 2) 2-2,5 г/сут.
- 3) 0,5-0,7 г/сут.
- 4) 0,7-0,8 г/сут.
- 5) 3-3,5 г/сут.

2. Препаратом выбора для проведения специфической постнатальной профилактики рахита является:

- 1) азелликапс
- 2) раствор эргокальциферола в масле (0,125%)
- 3) водный раствор витамина D₃

- 4) раствор эргокальциферола в спирте (0,5%)
- 3. Профилактика рахита складывается из:**
- 1) антенатальной
 - 2) постнатальной
 - 3) перинатальной
 - 4) специфической
 - 5) неспецифической
- 4. Ежедневная профилактическая доза витамина D составляет:**
- 1) 500 ME
 - 2) 1000 ME
 - 3) 1200 ME
 - 4) 1500 ME
- 5. Антенатальная неспецифическая профилактика рахита включает:**
- 1) соблюдение режима дня и питания беременной женщиной
 - 2) прогулки на свежем воздухе не менее 2-4 часов в день
 - 3) прием беременной женщиной витамина D
 - 4) рациональное питание
- 6. Ежедневная профилактическая доза витамина D недоношенным детям на первом году жизни составляет:**
- 1) 500 ME
 - 2) 1000 ME
 - 3) 400 ME
 - 4) 1500 ME
- 7. Специфическую профилактику рахита недоношенным детям проводят с возраста:**
- 1) 10 дней
 - 2) 1 месяца
 - 3) 3 недель
 - 4) с первых дней жизни
- 8. Каким детям, больным рахитом, можно проводить иммунопрофилактику?**
- 1) рахит I, разгар, подострое течение
 - 2) рахит II, разгар, подострое течение
 - 3) рахит II, разгар, рецидивирующее течение
 - 4) рахит III, разгар, подострое течение
- 9. Вы планируете провести ребенку, получающему профилактическую дозу витамина D, общее УФО. Каковы Ваши действия?**
- 1) отменить витамин D и назначить УФО
 - 2) отменить витамин D за 2 недели до начала УФО
 - 3) назначить УФО, не отменяя витамин D
 - 4) назначить витамин А, Е и провести УФО
 - 5) все вышеперечисленные действия верны
- 10. После проведенного курса общего УФО витамин D назначается:**
- 1) сразу по окончании УФО
 - 2) через 2 недели
 - 3) через 3 недели
 - 4) через 1 месяц
 - 5) через 1,5 месяца

11. Краниотабес - это:

- 1) уплотнение лобной кости
- 2) размягчение лобной кости
- 3) уплотнение чешуи затылочной кости
- 4) размягчение чешуи затылочной кости
- 5) уплотнение теменных костей
- 6) размягчение теменных костей

12. Для рахита характерны изменения:

- 1) остеомалация
- 2) гиперплазия остеоидной ткани
- 3) искривление длинных трубчатых костей
- 4) повышение мышечного тонуса
- 5) понижение мышечного тонуса

13. Для рахита характерен:

- 1) метаболический ацидоз
- 2) дыхательный ацидоз
- 3) алкалоз

14. При рахите в период разгара в биохимическом анализе крови выявляют повышение уровня:

- 1) щелочной фосфатазы
- 2) общего белка
- 3) непрямого билирубина
- 4) АсТ, АлТ

15. Для разгара рахита характерна следующая рентгенологическая картина:

- 1) прерывистое уплотнение зон роста
- 2) нормальная оссификация костей
- 3) расширение и размытость зон роста, блюдцеобразные эпифизы костей
- 4) незначительный остеопороз

16. Ребенок с гипервитаминозом D должен получать лечение:

- 1) амбулаторно
- 2) стационарно

17. Профилактика рахита включает следующие мероприятия:

- 1) массаж, гимнастика
- 2) водный раствор витамина D₃ по 500 МЕ через день
- 3) водный раствор витамина D₃ по 2-3 тыс. МЕ ежедневно
- 4) водный раствор витамина D₃ по 500-1000 МЕ ежедневно

18. Для рахита периода разгара показаны следующие лечебные мероприятия:

- 1) массаж, гимнастика
- 2) цитратная смесь по 1 ч.л. 3 раза в день
- 3) водный раствор витамина D₃ по 500 МЕ через день
- 4) водный раствор витамина D₃ по 2-5 тыс. МЕ ежедневно
- 5) водный раствор витамина D₃ по 500-1000 МЕ ежедневно

19. При рахите I степени могут отмечаться следующие симптомы:

- 1) плаксивость
- 2) потливость
- 3) костные деформации
- 4) снижение аппетита
- 5) раздражительность

20. Спазмофилия встречается:

- 1) у новорожденных детей
- 2) у детей грудного возраста
- 3) в пубертатном периоде

21. При спазмофилии симптом Хвостека можно выявить у ребенка:

- 1) в состоянии покоя
- 2) при плаче

22. Гипокальциемические судороги возникают при остром снижении уровня ионизированного кальция плазмы крови ниже:

- 1) 1,5 ммоль/л
- 2) 1,0 ммоль/л
- 3) 0,85 ммоль/л

23. Вызываемое мышечное сокращение, напоминающее положение «руки акушера», называется симптомом:

- 1) Хвостека
- 2) Труссо
- 3) Маслова

24. Временем года, когда чаще встречается спазмофилия, является:

- 1) весна
- 2) лето
- 3) зима

25. Заподозрить у ребенка скрытую (латентную) тетанию можно по следующим клиническим проявлениям:

- 1) вялость
- 2) адинамия
- 3) беспокойство
- 4) вздрагивание

26. Клинически явная тетания проявляется:

- 1) симптомом Хвостека
- 2) ларингоспазмом
- 3) карпопедальными спазмами
- 4) клонико-тоническими судорогами
- 5) синдромом Труссо

27. Антагонистом витамина D является витамин:

- 1) А
- 2) В₆
- 3) В₁₂

28. Кашей, обладающей антикальцифицирующим свойством и рекомендуемой в рационе ребенка при гипервитаминозе D, является:

- 1) гречневая
- 2) овсяная
- 3) рисовая

29. Предрасполагающими факторами к развитию гипервитаминоза D являются:

- 1) суммарная доза витамина D 1000000 МЕ и более
- 2) повышенная чувствительность к витамину D
- 3) хронические заболевания почек у детей
- 4) анемия

30. При гипервитаминозе D отмечается:

- 1) гипокальциемия
- 2) гиперкальциемия
- 3) гиперкальцийурия
- 4) гиперфосфатурия

- 5) гипофосфатемия
- 31. Для II степени тяжести гипервитаминоза D характерно:**
- 1) падение массы тела
 - 2) снижение аппетита
 - 3) рвота
 - 4) слабо положительная проба Сулковича
 - 5) резко положительная проба Сулковича
- 32. В анализе мочи для гипервитаминоза D характерно:**
- 1) лейкоцитурия
 - 2) бактериурия
 - 3) протеинурия
 - 4) микрогематурия
- 33. Из рациона больных гипервитаминозом D необходимо исключить:**
- 1) сахар
 - 2) творог
 - 3) соки
 - 4) цельное молоко
- 34. Возможными осложнениями при гипервитаминозе D являются:**
- 1) стойкое повышение артериального давления
 - 2) стойкое понижение артериального давления
 - 3) пневмосклероз
 - 4) кальциноз легких и мозга
 - 5) уролитиаз
- 35. Для I степени тяжести гипервитаминоза D характерно:**
- 1) отсутствие токсикоза
 - 2) умеренный токсикоз
 - 3) снижение аппетита
 - 4) рвота
 - 5) слабо положительная проба Сулковича
 - 6) резко положительная проба Сулковича
 - 7) задержка нарастания массы тела
 - 8) падение массы тела

Эталонны тестового контроля

1. 1
2. 3
3. 1,2,4,5
4. 1
5. 1,2,4
6. 2,4
7. 1
8. 1,2,3,4
9. 2
10. 3
11. 4
12. 1,2,3,5
13. 1
14. 1
15. 3,4
16. 2
17. 1,2

- 18. 1,2,4
- 19. 2,3,5
- 20. 2
- 21. 1
- 22. 3
- 23. 2
- 24. 1
- 25. 3,4
- 26. 2,3,4
- 27. 1
- 28. 2
- 29. 1,2,3
- 30. 2,3,4,5
- 31. 1,2,3,5
- 32. 3,4
- 33. 2,4
- 34. 1,3,4,5
- 35. 1,3,5,7

Ситуационные задачи

Задача № 1

Ребенок 10 месяцев, поступил в тяжелом состоянии с кашлем, резкой слабостью, выраженной мышечной гипотонией.

Ребенок от первой беременности, протекавшей с нефропатией, первых срочных родов. Первые 7 месяцев беременности мать проживала на Севере, питалась в основном консервами. Ребенок до 2 месяцев кормился грудью матери, с 2 месяцев питание искусственное, адаптированными смесями, с 3 месяцев - в основном кашами. Ребенок часто (каждые 2 месяца) болел ОРВИ, редко бывал на свежем воздухе.

Заболевание началось с 1,5 месяцев, когда появились беспокойство, потливость, мышечная гипотония. Ребенок отстает в психомоторном развитии, 2 недели назад переболел ОРВИ.

При осмотре: температура тела 37,4°C. Ребенок не сидит, не стоит.

Масса тела 8200 г, длина 71 см. Кожа сухая, бледная, слизистые рта бледные. Зубы - 0/2, обломаны на уровне шеек, с дефектами эмали. Голова с резко выраженными лобными и затылочными буграми, "олимпийский лоб". Грудная клетка деформирована - "куриная грудь". При попытке посадить ребенка видна деформация позвоночника (кифоз). Ноги: X-образное искривление. Правая нога короче левой на 1-1,5 см. Нижняя апертура грудной клетки развернута. Живот распластан. Дыхание шумное с удлиненным выдохом. Аускультативно: на фоне жесткого дыхания - сухие свистящие хрипы. ЧД - 36 в 1 минуту. Границы сердца не расширены. Аускультативно: дующий систолический шум на верхушке и в V точке. ЧСС - 136 уд/мин. Печень +4 см из-под реберного края. Селезенка - +2 см из подреберья. Стул через день, "овечий". Нервно-психическое развитие: ребенок безучастен, не проявляет интереса к окружающим, игрушкам. Предречевое развитие задержано.

Общий анализ крови: НЬ - 100 г/л. Эр - $3,5 \cdot 10^{12}$ /л, Лейк - $7,5 \cdot 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 31%, э - 1%, л - 63%, м - 3%, СОЭ - 10 мм/час.

Общий анализ мочи: количество - 40,0 мл, относительная плотность - 1,012, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет.

Биохимический анализ крови: общий белок - 65,0 г/л, холестерин - 4,6 ммоль/л, глюкоза - 4,3 ммоль/л, кальций - 2,0 ммоль/л, фосфор - 1,1 ммоль/л, ЩФ - 950 Ед/л (норма - до 600).

Рентгенограмма трубчатых костей: выраженный остеопороз, размытость и нечеткость

зон предварительного обызвествления.

Задание

1. Ваш диагноз?
2. Что способствовало развитию заболевания у этого ребенка?
3. Ваши представления о патогенезе заболевания.
4. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
5. Как проводить лечение?

Задача № 2

Ребенок 6,5 месяцев, родился с массой тела 3200 г. На грудном вскармливании до 2 месяцев, затем переведен на кормление ацидофильной "Малюткой". С 4 месяцев получает манную кашу.

С 2 месяцев потливость, беспокойный сон, пугливость, раздражительность.

Объективно: масса тела 7800 г, длина 63 см. Тургор тканей и мышечной тонус снижены. Голова гидроцефальной формы. Затылок уплощен. Большой родничок 3х3 см, края размягчены. Выражены лобные бугры. Грудная клетка уплощена, нижняя апертура развернута, выражена гаррисонова борозда, пальпируются "четки". Границы сердца: правая - по правой парастернальной линии, левая - на 1 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. ЧСС - 130 уд/мин. Тоны сердца ясные, чистые. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот распластан, мягкий, отмечается расхождение прямых мышц живота. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка не пальпируется. Стул со склонностью к запорам. Статомоторное развитие: не поворачивается, двигательная активность снижена.

Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - $4,3 \cdot 10^{12}/л$. Лейк - $6,4 \cdot 10^9/л$, п/я - 3%, с - 23%, э - 4%, л - 60%, м - 10%, СОЭ - 6 мм/час.

Общий анализ мочи: эпителия - нет, слизи - нет. лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет.

Задание

1. Сформулируйте диагноз.
2. В чем причина развития заболевания? Какие факторы способствуют развитию патологического процесса при данном заболевании?
3. Какие изменения костей характерны для острого течения заболевания, какие – для подострого?
4. Какие изменения в биохимическом анализе крови и мочи, а также какие рентгенологические изменения в трубчатых костях следует ожидать при данном заболевании?
5. Назначьте лечение.

Задача № 3

Девочка В., 8,5 месяцев, доставлена в детскую больницу в связи с внезапным возникновением приступа судорог с остановкой дыхания и цианозом.

Из анамнеза известно, что ребенок в течение 5 дней лечился амбулаторно по поводу бронхита. Накануне вечером при постановке горчичников плакала, отмечался монотонный крик, после чего начались судороги, продолжавшиеся 3 минуты.

Во время осмотра участковым педиатром активно сопротивлялась, кричала. Внезапно крик стих, наступила остановка дыхания, появился диффузный цианоз, потеря сознания. Затем возникли судороги тонического характера с распространением их сверху вниз: нахмуренное лицо, вытягивание губ, рук, затем ног. Тонические судороги сменились клоническими, появилось храпящее дыхание. Через 3 минуты судороги спонтанно прекратились, ребенок пришел в сознание и уснул. Участковый педиатр направил ребенка в стационар.

При осмотре в клинике ребенок в сознании, температура тела $36,6^{\circ}C$, кожа бледная, чистая. Зев чистый, умеренно гиперемирован. Большой родничок 2,0х2,5 см, не выбухает, края податливые. Обращают на себя внимание выступающие лобные бугры. Грудная клетка бочкообразной формы ("сдавлена" с боков), выражена гаррисонова борозда. Мышечный тонус понижен. Симптомы Хвостека, Труссо - положительные. Над легкими перкуторный звук с

коробочным оттенком. Дыхание жестковатое, выслушиваются единичные сухие хрипы с обеих сторон. Границы относительной сердечной тупости: верхняя - II межреберье, левая - по левой средне-ключичной линии, правая - на 0,5 см кнаружи от правой парастернальной линии. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень +2,0 см ниже реберного края. Селезенка не пальпируется. Менингеальных, общемозговых и очаговых симптомов не выявляется. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Общий анализ крови: НЬ - 120 г/л. Эр $-3,8 \cdot 10^{12}/л$, Ц.п. - 0,83, Лейк $-7,2 \cdot 10^9/л$, п/я - 2%, с - 20%, э - 4%, л - 64%, м - 10%, СОЭ - 8 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, удельный вес - 1010, белок - нет, глюкоза - нет, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - немного.

Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л, мочевины - 4,7 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,3 ммоль/л, натрий - 138 ммоль/л, кальций ионизированный - 0,6 ммоль/л (норма - 0,8-1,1), кальций общий - 1,6 ммоль/л (норма - 1,8-2,1), фосфор - 0,6 ммоль/л (норма - 0,6-1,6), АлТ - 23 Ед/л (норма - до 40), АсТ - 19 Ед/л (норма - до 40), серомукоид - 0,180 (норма - до 0,200).

Исследование спинномозговой жидкости: ликвор вытекает частыми каплями, прозрачность - прозрачная, белок - 160 г/л, цитоз - 2 в 3 мкл: нейтрофилы - 0%, лимфоциты - 2%.

Задание

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Каков механизм развития судорожного синдрома у данного ребенка?
3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
4. Какие мероприятия Вы сочли бы первичными и неотложными?
5. Чем опасен судорожный синдром?

Задача № 4

Ребенок 6,5 месяцев, родился с массой тела 3200 г. На грудном вскармливании до 2 месяцев, затем переведен на кормление ацидофильной «Малюткой». С 4 месяцев получает манную кашу.

С 2 месяцев потливость, беспокойный сон, пугливость, раздражительность.

Объективно: масса тела 7800 г, длина 63 см. Тургор тканей и мышечной тонус снижены. Голова гидроцефальной формы. Затылок уплощен. Большой родничок 3х3 см, края размягчены. Выражены лобные бугры. Грудная клетка уплощена, нижняя апертура развернута, выражена гаррисонова борозда, пальпируются «четки». Границы сердца: правая - по правой парастернальной линии, левая - на 1 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. ЧСС - 130 ударов в мин. Тоны сердца ясные, чистые. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот распластан, мягкий, отмечается расхождение прямых мышц живота. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка не пальпируется. Стул со склонностью к запорам. Статомоторное развитие: не поворачивается, двигательная активность снижена.

Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - $4,3 \cdot 10^{12}/л$, Лейк - $6,4 \cdot 10^9/л$, п/я - 3%, с - 23%, э - 4%, л - 60%, м - 10%, СОЭ - 6 мм/час.

Общий анализ мочи: эпителия - нет, слизи - нет, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. В чем причина развития заболевания?
3. Какие факторы способствуют развитию патологического процесса?
4. Какие изменения костей характерны для острого течения и какие - для подострого?
5. Какие изменения в биохимическом анализе крови должны быть у ребенка?
6. Какие изменения в биохимическом анализе мочи следует ожидать у ребенка?

7. Какие рентгенологические изменения в трубчатых костях должны быть у ребенка?
8. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
9. Назначьте специфическую терапию.
10. Какие биохимические показатели можно использовать в качестве маркеров, помогающих контролировать специфическое лечение?
11. Какие вспомогательные терапевтические средства можно назначить больному?
12. Нуждается ли ребенок в физиотерапевтическом и неврологическом лечении?

Задача № 5

Мать с девочкой 4,5 месяцев пришла на прием к участковому педиатру с жалобами на ухудшение аппетита, неустойчивый стул, периодическую рвоту, беспокойство. Наследственность неотягощена. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности. Роды срочные, физиологичные. Родилась с массой 3200 гр., длиной тела 54 см. На естественном вскармливании до 3 месяцев. Острыми инфекционными заболеваниями не болела. Поликлинику посещает ежемесячно. Осмотрена ортопедом, невропатологом, окулистом в 1 месяц, патологии не выявлено.

Прибавка в массе за 1-й месяц - 700 гр., 2-й месяц - 850 гр., 3-й месяц - 800 гр. На приеме в 3 месяца врач отметил начальные признаки рахита и назначил витамин D, не указав дозу. Мать давала витамин D₂ без строгого отчета капель, за прошедший период девочка получила целый флакон препарата. При осмотре: состояние ребенка средней тяжести. Лицо осунувшееся, периорбитальный цианоз. Рефлексы и мышечный тонус снижены. Во время осмотра у ребенка 2 раза возникала рвота. Пьет охотно. Масса тела 5300 г, длина - 62 см. Кожа сухая, бледная с сероватым оттенком, эластичность снижена. Гиперемия конъюнктивы век и глазного яблока. Тургор тканей снижен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. ЧСС - 136 ударов в мин., АД - 96/50 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень +3 см, плотноватой консистенции, селезенка у края реберной дуги. Мочеиспускания учащенные, безболезненные. Проба Сулковича положительная (+++).

Задание:

1. Диагноз?
2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза?
3. Показана ли госпитализация? Нуждается ли ребенок в лечении?
4. Какие побочные эффекты вызывает повышенное потребление витамина D₂?
5. Были ли допущены участковым педиатром ошибки в ведении этого ребенка?

Эталоны ситуационных задач

Эталон задачи № 1

1. Ваш диагноз? Основной диагноз: Рахит III степени (тяжелый), период разгара, подострое течение. Соп д-з: Железодефицитная анемия I степени; ОРВИ, обструктивный бронхит, ДНО.

2. Что способствовало развитию заболевания у этого ребенка? У данного ребенка развитию рахита способствовали:

- пренатальные факторы (неправильное питание, дефицит солнечного облучения матери во время беременности, осложненное течение беременности) способствовали недостаточному запасу витамина Д в организме ребенка
- пищевые факторы (ранний перевод на искусственное вскармливание, неправильное вскармливание (молочно-мучная диета))
- редкое пребывание на свежем воздухе и, следовательно, недостаток солнечного облучения

3. Ваши представления о патогенезе заболевания? Патогенез заболевания (рахита): Недостаток витамина Д вызывает снижение синтеза кальцийсвязывающего белка и всасывание солей кальция в кишечнике, уменьшает способность органической матрицы костей

фиксировать их, вызывает снижение синтеза цитратов в тканях. Гипокальциемия ведет к усилению функции околотитовидных желез. Паратгормон тормозит реабсорбцию фосфатов в почках, кроме этого при дефиците витамина Д неорганический фосфор не отщепляется от органических соединений, содержащихся в пище, развивается гипофосфатемия, способствующая ацидозу и нарушению белкового обмена. В результате происходит деминерализация костей, разрастание остеоидной ткани. Нарушается проникновение кальция в мышцы и развитие мышечной гипотонии. В результате нарушения синтеза белков (ферментов в том числе) происходит нарушение функции ЦНС, ЖКТ, печени. Имеется дефицит витаминов А, Е, В1, В5, В6, С, меди, цинка, магния, железа, что способствует развитию анемии (чаще железодефицитной). Т.к. витамин Д обладает иммуномодулирующим эффектом, при его недостатке развивается снижение иммунитета.

4. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

Дифференциальный диагноз проводят в первую очередь с так называемыми рахитоподобными заболеваниями

- витамин-Д-зависимый рахит (I и II тип)
- витамин-д-резистентный рахит (фосфат-диабет)
- синдром Дебре-де Тони-Фанкони
- первичная хондродистрофия
- врожденная ломкость костей

5. Как проводить лечение? Лечение:

- организация правильного режима (пребывание на свежем воздухе не менее 2-3 часов в день, регулярное проветривание помещения);
- адаптированное питание (адаптированная молочная смесь, своевременное введение овощных, злаковых, кисломолочных, фруктовых, мясных блюд соответственно возрасту);
- витамин Д начать с дозы 2000 МЕ в день в течение 3-5 дней, постепенно довести до 5000 МЕ в день (например, холекальциферол (Аквдетрим) водный раствор - по 10 кап в день (в 1 кап. - 500 МЕ)), курс лечения – 30-45 дней. После окончания лечебного курса переходят на прием профилактических доз (400-500 МЕ в день) ежедневно в течение 2-2,5 лет, исключая летние месяцы;
- препараты кальция в течение 3 недель (предпочтение отдается кальцию карбонату – в 1 г соли содержится 400 мг кальция) из расчета 50 мг/кг/сут;
- цитратная смесь - по 1 ч.л. х 3 раза в день;
- препараты, уменьшающие вегетативные нарушения (например, аспаркам - 1/3 таб х 3 раза в день);
- препараты стимулирующие метаболические процессы (например, левокарнитин – 2-3 кап 1 раз в день);
- препараты для коррекции обмена фосфора в течение 3-4 недель (например, кальция глицерофосфат – 50 мг 2-3 раза в сутки внутрь);
- занятие лечебной физкультурой, массаж через 2 недели после начала медикаментозной терапии в течение 1,5-2 мес.

Эталон задачи № 2

1. Сформулируйте диагноз. Рахит II степени, стадия разгара, подострое течение.

2. В чем причина развития заболевания? Какие факторы способствуют развитию патологического процесса при данном заболевании?

Причина развития заболевания – дефицит витамина Д и его активных метаболитов. Развитию рахита способствуют:

А) Дефицит солнечного облучения и пребывания на свежем воздухе.

Б) Пищевые факторы:

- искусственное вскармливание неадаптированными смесями
- длительное молочное вскармливание

- преимущественно вегетарианское вскармливание

В) пренатальные факторы:

- осложненное течение беременности с плацентарной недостаточностью
- нерациональное питание и режим жизни беременной
- недоношенность, многоплодная беременность

Г) синдром мальабсорбции, т.к. нарушается утилизация жиров, а следовательно и всасывание витамина Д, а также минеральных веществ. Кроме этого нарушается синтез кальцийсвязывающего белка в стенке кишечника и синтез 1,25-дигидрохолекальциферола. Д) активная терапия антиконвульсантами Е) эндогенный и экзогенный дефицит минеральных веществ (кальций, фосфор, магний, медь) в совокупности с дефицитом витамина Д Ж) заболевания почек, например почечная недостаточность с нарушением или полным отсутствием выработки 1,25-дигидрохолекальциферола. У данного ребенка развитию патологического процесса способствовало неправильное вскармливание (сведений о других причинах нет)

3. Какие изменения костей характерны для острого течения заболевания, какие – для подострого?

Для острого течения рахита характерна остеомаляция костной системы, Для подострого – остеоидная гиперплазия, одновременное наличие у ребенка поражения костей в разные периоды первого года жизни (череп деформируется в первые 3 месяца жизни, грудная клетка – в 3-6 месяцев, нижние конечности – во втором полугодии.

4. Какие изменения в биохимическом анализе крови и мочи, а также какие рентгенологические изменения в трубчатых костях следует ожидать при данном заболевании?

В б/х анализе крови должно быть:

- снижение фосфора сыворотки до 0,65 ммоль/л и ниже (норма 1,5-1,8)
- снижение кальция до 2,0 – 2,2 ммоль/л (норма 2,2-2,7 ммоль/л)
- повышение соотношения кальция и фосфора в сыворотке до 3:1 – 4:1 (норма 2:1)
- повышение активности щелочной фосфатазы выше 400 ЕД/л
- уменьшение содержания лимонной кислоты ниже 62 ммоль/л

В б/х анализе мочи следует ожидать:

- аминоацидурию
- фосфатурию
- кальциурию (выше 10 мг/кг в сутки)

Рентгенологически в трубчатых костях должны быть следующие изменения:

- остеопороз в области энхондрального окостенения,
- зона обызвествления становится не выпуклой, а более горизонтальной, постепенно сглаживается, делается неровной, бахромчатой,
- щель между эпифизом и диафизом увеличивается за счет расширяющегося метафиза,
- эпифиз приобретает блюдцеобразную форму, т.к. периостальное окостенение нарушается меньше энхондрального,
- ядра окостенения головок трубчатых костей появляются своевременно, но на рентгенограмме выявляются менее отчетливо вследствие нарушения темпов окостенения,
- нередко бывают поднадкостничные переломы по типу зеленой веточки – надломы коркового слоя с небольшим продольным смещением на вогнутой стороне искривленной кости.

5. Назначьте лечение.

Лечение:

- Организация правильного режима дня, достаточный отдых
- Устранение различных раздражителей (яркого света, шума и др.)
- Ежедневное пребывание на свежем воздухе не менее 2-3 часов
- Регулярное проветривание помещения, где находится ребенок
- Кормление:
 - Адаптированные смеси (содержание витамина Д 400 МЕ в 1 л в комплексе с другими витаминами)

- Кисломолочные смеси в количестве $\cdot 1/3$ суточного объема
- Своевременное введение прикормов (начать с овощного)
- Регулярный (1-2 раза в неделю) расчет питания с последующей его коррекцией
- Препараты витамина Д (например, вигантол):
- Лечебная доза витамина Д – 2500-5000 МЕ (5-10 кап) в сутки, курс лечения – 30-45 дней
- После окончания курса лечения доза витамина Д снижается до профилактической (400-500 МЕ), применяется ежедневно с октября по апрель в течение 2-2,5 лет
- Метаболические препараты (левокарнитин – 2-3 кап 1 раз в день) в течение 1-3 месяцев
- Препараты кальция - препараты кальция в течение 3 недель (предпочтение отдается кальцию карбонату – в 1 г соли содержится 400 мг кальция) из расчета 50 мг/кг/сут;
- Препараты, корректирующие обмен фосфора (кальция глицерофосфат – 50 мг 2-3 раза в сутки внутрь) применяют в течение 3-4 недель
- Цитратная смесь (по 1 ч.л. 3 раза в день в течение 10-12 дней.) – для улучшения всасывания солей кальция и фосфора в кишечнике
- Бальнеолечение (хвойные ванны по 8-10 мин ежедневно – 10-15 процедур)
- Массаж, лечебная физкультура, закаливание назначают через 2 недели после начала медикаментозной терапии в течение 1,5-2 мес.

Эталон задачи № 3

1. Сформулируйте предварительный диагноз. Основной диагноз: Спазмофилия, явная форма, эклампсия. Сопутствующий диагноз: Рахит II степени, подострое течение, период разгара. Острый (простой) бронхит.

2. Каков механизм развития судорожного синдрома у данного ребенка? Судороги развились в результате повышенной нервно-мышечной возбудимости вследствие понижения уровня ионизированного кальция в экстрацеллюлярной жидкости на фоне дыхательного алкалоза (девочка плакала).

3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с:

- менингитом, менингоэнцефалитом,
- эпилепсией,
- судорогами при заболеваниях, вызванных наследственным или приобретенным нарушением обмена веществ.
- судорогами при травме головного мозга.

4. Какие мероприятия Вы сочли бы первичными и неотложными?

Необходимо:

- Госпитализировать ребенка;
- Соблюдать охранительный режим (ограничение или крайне осторожное выполнение неприятных для ребенка процедур);
- Наладить ингаляции кислорода;
- В/в медленно (со скоростью 1 мл/мин) ввести кальция глюконат (1 мл/кг 10% р-ра), предварительно растворив в таком же объеме 5% раствора глюкозы или 0,9% раствора натрия хлорида;
- При отсутствии эффекта через 15 минут повторить введение глюконата кальция в той же дозе;
- В дальнейшем поддерживать уровень общего кальция в сыворотке крови в пределах 2,0-2,2 ммоль/л; для этого в течение первых суток при необходимости вводить внутривенно капельно каждые 6-8 часов 1% раствор кальций глюконата из расчета 10-15 мл/кг (для приготовления 1% раствора кальция глюконата развести базовый (10%) раствор в соответствующем количестве 0,9% раствора натрия хлорида или 5% раствора глюкозы;
- При сохранении симптомов скрытой тетании после введения препаратов кальция ввести раствор магния сульфата 25% - 0,2-0,5 мл/кг внутривенно струйно.

- Желательно ребенка перевести на кормление материнским молоком, при невозможности этого – на адаптированную молочную смесь (1/3 суточного рациона может составить кисломолочная смесь); при этом надо максимально ограничить содержание цельного коровьего молока в рационе (из-за большого количества фосфатов) и увеличить количество овощного прикорма;

5. Чем опасен судорожный синдром? Судорожный синдром опасен развитием гипоксии мозга, которая может привести к отеку мозга и летальному исходу, либо к повреждению ЦНС, обуславливающему нарушение дальнейшего нервно-психического развития ребенка. При спазмафилии может развиваться тяжелый приступ ларингоспазма, при отсутствии неотложной помощи который может закончиться летально, может произойти внезапная остановка сердца (тетания сердца).

Эталон задачи № 4

1. Сформулируйте диагноз. Рахит II степени, стадия разгара, подострое течение.

2. В чем причина развития заболевания? Недостаток облучения УФО, малое поступление витамина D с пищей.

3. Какие факторы способствуют развитию патологического процесса? Интенсивный рост, перестройка 50-60% костной ткани – в грудном возрасте. Вынужденная гипокинезия грудничков. Несбалансированное питание. Не обеспечены необходимые условия для поступления кальция и фосфора (N Ca/P 1-1.5). Позднее введение куриного желтка, мяса, творога. Избыток углеводов в кашах. Нарушение абсорбции из-за диареи (дисбиоз и целиакия). Длительная терапия фенобарбиталом, дифенином (способствует ускоренной метаболизации вит D). Болезни почек и печени (снижают степень активации витамина D), экологические факторы (избыток в почве и воде, продуктах цинка, свинца, бария, стронция, которые замещают кальций в костях). Пигментация кожи (снижение образования в коже холекальциферола). Перинатальные факторы (недоношенность (снижение запасов кальция и фосфора при большей их потребности), плацентарная недостаточность (повышенная секреция ПТГ и избыточная потеря фосфатов).

4. Какие изменения костей характерны для острого течения и какие - для подострого? Изменение костей: острое течение – неврологические симптомы + остеопороз + остеомаляция (податливость костей черепа, край родничка – краниотабес, брахицефалия, деформация костей черепа, конечностей, ключиц, плоский таз, эрозии и кариес зубов. Подострое течение: выраженные с-мы остеоидной гиперплазии (лобные и теменные бугры, рёберные чётки, надмышечковые утолщения голеней, браслетки на предплечьях, нити жемчуга на пальцах). Одновременное наличие у ребенка нарушения костей в разные периоды первого года (деформация черепа в 3 месяца, деформация грудной клетки в 3-6, деформация конечностей во 2-м полугодии).

5. Какие изменения в биохимическом анализе крови должны быть у ребенка? Б/х крови: снижение кальция, снижение фосфора, увеличение ШФ, увеличение ацидоза.

6. Какие изменения в биохимическом анализе мочи следует ожидать у ребенка? Б/х мочи: увеличение выведения кальция, фосфора, аминокислот (аминоацидурия и кальциурия больше 10 мг/кг в сутки).

7. Какие рентгенологические изменения в трубчатых костях должны быть у ребенка? Рентген: остеопороз, бокаловидное расширение и бахромчатость, метафизов, смазанность контуров. Увеличение щели между эпифизом и диафизом за счёт расширения диафиза. Точки окостенения менее выражены из-за нарушения темпов окостенения. Могут быть поднадкостничные переломы по типу "зелёной ветки". Периостоз – поперечные прозрачные полосы (зона перестройки Лозера). Утолщение эпифизов трубчатых костей в зонах роста за счёт гиперплазии остеоидной ткани. Наиболее выражены проявления периода разгара в 4-6 месяцев.

8. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?

Вит. D зависимый рахит I и II типа. Фосфатдиабет. Синдром Дебре-Детони-Фанкони. Почечный тубулярный ацидоз. Гипофосфатазия. Первичная хондродистрофия. Гиперфосфатазия. Врожденная ломкость костей. АД-гипофасфатемическое нарушение костей.

9. Назначьте специфическую терапию. Препаратами витамина D: Цитратная смесь + масляный раствор D₂ по 500-625 МЕ в сутки с увеличением дозы от 2-5 тыс. МЕ до курсовой 200-400 тыс. МЕ 1 месяц или курс УФО.

10. Какие биохимические показатели можно использовать в качестве маркеров, помогающих контролировать специфическое лечение? Маркёры контроля специфической терапии, норма в б/х крови Са, Р, ШФ.

11. Какие вспомогательные терапевтические средства можно назначить больному? Вспомогательная терапия УФО без назначения витамина D. Начало УФО с 1/8 биодозы и до 1,5 биодозы. Видеин, видехол + витамины группы А, В₁, В₂, В₅, В₆, АТФ только в период репарации – хвойные ванны, массаж и гимнастика.

12. Нуждается ли ребенок в физиотерапевтическом и неврологическом лечении? Ребёнок нуждается в ФЗТ и неврологическом лечении (снижено статомоторное развитие)

Эталон задачи № 5

1. Диагноз? Гипервитаминоз витамина D

2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза? Исследование уровня кальция и фосфатов в крови и моче - для гипервитаминоза характерны гиперкальциемия и гиперкальциурия; при рентгенографии костей – расширение и уплотнение зон препаратного обызвествления.

3. Показана ли госпитализация? Нуждается ли ребенок в лечении? Показана госпитализация. Лечение предполагает немедленную отмену препаратов витамина D, ограничение потребления кальция с пищей, инфузионную детоксикационную терапию, назначение витаминов А и Е, в тяжелых случаях – глюкокортикостероиды.

4. Какие побочные эффекты вызывает повышенное потребление витамина D₂? Избыток витамина D и его метаболитов вызывает повышенное всасывание кальция в кишечнике, гиперкальциемия и гиперкальциурия. Это создает условия для отложения солей кальция в стенках сосудов, ткани почек, сердца, мозга. Последствиями гипервитаминоза D часто являются нефропатии: хронический пиелонефрит, интерстициальный нефрит, тубулопатии. Даже в легких случаях гипервитаминоза D признаки миокардиодистрофии, нефрокальциноза, вторичного хронического пиелонефрита со снижением почечных функций сохраняются до 5-7 лет.

5. Были ли допущены участковым педиатром ошибки в ведении этого ребенка? Не указана точная дозировка витамина D.