

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России)**

**СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ
И ЛЕЧЕНИЯ НЕДОСТАТОЧНОСТИ
ВИТАМИНА D И РАХИТА У ДЕТЕЙ**

Учебное пособие

Уфа

2019

УДК 577.161.2:616.391-06:616.71-007.151-053.2(07)

ББК 57.334.152.83

С 56

Рецензенты:

Профессор, доктор медицинских наук - кафедра пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО КГМУ Минздрава России, г. Казань. *Т.Г. Маланичева*

Начальник отдела медицинской помощи детям
и родовспоможения МЗ РБ. *Л.Д. Изотова*

С 56 **Современные аспекты диагностики и лечения недостаточности витамина D и рахита у детей:** учеб. пособие / Р.М. Файзуллина, В.В. Викторов, Л.Р. Кудаярова, Р.Р. Гафурова, С.И. Тевдорадзе. — Уфа: ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, 2019. — 77 с.

Учебное пособие подготовлено в соответствии с требованиями ФГОС ВО по специальности 31.05.02 «Педиатрия» и ООП специальности «Педиатрия» 2017 г. для изучения дисциплины «Факультетская педиатрия» на основании рабочей программы 2018 г. и Национальной программы «Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции».

Изложены современные представления о биологических функциях витамина D в организме, костных и внескостных клинических проявлениях дефицита витамина D, а также вопросы диагностики, терапии и профилактики гипо- и гипервитаминоза D у детей.

Оснащено контрольными вопросами, тестовыми заданиями и ситуационными задачами с эталонами ответов и предназначено для студентов, обучающихся по специальности 31.05.02 «Педиатрия» и изучающих дисциплину «Факультетская педиатрия».

Рекомендовано в печать Координационным научно-методическим советом и утверждено решением Редакционно-издательского совета ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России.

УДК 577.161.2:616.391-06:616.71-007.151-053.2(07)

ББК 57.334.152.83

© Файзуллина Р.М., Викторов В.В., Кудаярова Л.Р.,
Гафурова Р.Р., Тевдорадзе С.И., 2019

© ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, 2019

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	4
1. Современное понимание роли витамина D	6
2. Метаболизм и биологические функции витамина D в организме человека	8
3. История изучения рахита	12
4. Рахит	15
4.1. Определение. Эпидемиология	15
4.2. Этиология. Патогенез рахита	17
4.3. Клинические проявления	23
4.4. Диагностика рахита	27
4.5. Лечение	29
4.6. Профилактика рахита и дефицита витамина D	33
5. Рекомендации по коррекции недостаточности витамина D на территории РФ	35
6. Спазмофилия	37
6.1. Этиология и патогенез	37
6.2. Клинические проявления	38
6.3. Диагностика	39
6.4. Лечение и профилактика	39
7. Гипервитаминоз D	41
7.1. Этиология и патогенез	41
7.2. Клинические проявления	42
7.3. Диагностика	43
7.4. Лечение и профилактика	44
Тестовые задания	47
Ситуационные задачи	52
Эталоны ответов к тестовым заданиям и ситуационным задачам	60
Приложение	65
Список литературы	75

ВВЕДЕНИЕ

Рахит, спазмофилия и гипервитаминоз D относится к патологии детей раннего возраста и изучается студентами медицинских вузов на дисциплине Факультетская педиатрия. В последние годы проведены широкомасштабные и глубокие научные исследования роли витамина D в организме не только детей, но и взрослых. В связи с полученными новыми данными о значимости этого витамина для обеспечения здоровья человека были пересмотрены и подходы к диагностике содержания витамина D, лечебные и профилактические дозы при его недостаточности и дефиците. В 2018 г. принята Национальная программа «Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции» и современные клинические рекомендации по диагностике, профилактике и коррекции недостаточности витамина D у детей и подростков. К сожалению, материал по данной теме, изложенный в учебниках по детским болезням отличается от современных требований медицинской науки и практики и требует от обучающихся переосмысления некоторых устаревших подходов, связанных с витамином D.

Авторы данного учебного пособия надеются на то, что для освоения обучающимися материала по теме «Рахит. Спазмофилия. Гипервитаминоз D» в объеме 12 часов (0,3 з.е.) по рабочей программе дисциплины информация, изложенная с современной точки зрения, будет ценной, поможет освоить ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10 по изучаемой патологии и может быть использована обучающимися в качестве дополнительной литературы.

ПК-5 – готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания;

ПК-6 - способность к определению у пациентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в

соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10);

ПК-8 - способность к определению тактики ведения больных с различными нозологическими формами;

ПК-10 - готовность к оказанию медицинской помощи при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи).

1. СОВРЕМЕННОЕ ПОНИМАНИЕ РОЛИ ВИТАМИНА D

Многочисленные исследования последних трех десятилетий биологических свойств витамина D свидетельствуют о его разнообразном влиянии на организм человека. Были обнаружены рецепторы к витамину D во всех органах и тканях человеческого организма, что привело к открытию его некальциемических (внекостных) эффектов. Результатами исследований доказано, что достаточный уровень витамина D в организме предотвращает разнообразные заболевания и патологические состояния не только со стороны опорно-двигательного аппарата, но и обеспечивает эффективное функционирование эндокринной, сердечно-сосудистой, иммунной и других систем.

Проведенные исследования показали, что дефицит витамина D встречается среди людей разных возрастных групп, как у детей грудного и раннего возраста, так и у подростков и в том числе у взрослых и пожилых людей.

У детей грудного и раннего возраста дефицит витамина D является одной из наиболее ведущих причин развития рахита, так как витамин D необходим для формирования и поддержания состояния костной системы. Интенсивный рост детей раннего возраста, высокая скорость моделирования скелета при недостаточном поступлении в организм фосфатов и кальция, несовершенстве путей их транспорта и метаболизма обуславливают быстрое развитие костных признаков у детей грудного и раннего возраста. В периоды дошкольного (от 3 до 7 лет), младшего школьного (от 7 до 12 лет) и подросткового возраста проявления гиповитаминоза D в виде:

- размягчения трубчатых костей;
- остеомалации, для которой характерно недостаточная минерализация костной ткани;
- мышечной гипотонии.

У взрослых характерны признаки остеопороза.

Витамин D обладает иммуномодулирующим действием. Он – многофункциональный гормон, контролирующий врожденный и приобретенный

иммунитет (регулирует деление Т-хелперов, контролирует уровень провоспалительных цитокинов, дифференцировку В-клеток и регуляцию эффектов интерферона). Дефицит витамина D приводит к снижению резистентности и иммунологической защиты организма, что способствует высокой восприимчивости к инфекциям, затяжному их течению. В то время как достаточный уровень витамина D в организме снижает частоту и продолжительность заболеваемости респираторными инфекциями как у детей, так и у взрослых.

Витамин D влияет на пролиферацию, дифференциацию и апоптоз клеток, участвует в поддержании противоопухолевого иммунитета организма.

Витамин D регулирует метаболизм глюкозы и жиров, поэтому дефицит его способствует избыточному накоплению жировой ткани, повышению индекса массы тела, связан с инсулинорезистентностью и повышенным риском развития сахарного диабета 2 типа.

Дефицит витамина D влияет на увеличение частоты сердечных сокращений, систолического артериального давления, что повышает риск развития артериальной гипертензии и других сердечно-сосудистых заболеваний. Достаточный уровень витамина D оказывает противовоспалительный и антиатеросклеротический эффекты, способствует адекватной регуляции ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС).

Витамин D обладает нейротрофическим и нейропротекторным действием, выраженными цереброваскулярными эффектами (антидислипидемическое, антигипертоническое, противовоспалительное и антиатеросклеротическое действия). Гиповитаминоз D у детей способствует развитию неврологических нарушений, которые проявляются в виде снижения работоспособности (способности к обучению), головными болями, эпилепсии и др. В зрелом и пожилом возрасте увеличивает риск развития деменции, ранний старт ишемического инсульта.

Таким образом, дефицит витамина D в организме приводит к разнообразным негативным последствиям, которым подвержены не только дети всех возрастных периодов, а также взрослые и пожилые люди.

Контрольные вопросы:

1. Основные проявления дефицита витамина D у детей грудного и раннего возраста.
2. Костные проявления дефицита витамина D у взрослых.
3. Внекостные проявления дефицита витамина D со стороны эндокринной, сердечно-сосудистой, иммунной систем организма.

2. МЕТАБОЛИЗМ И БИОЛОГИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ ВИТАМИНА D В ОРГАНИЗМЕ ЧЕЛОВЕКА

Существуют два пути поступления витамина D в организм: с пищей и путем синтеза его в коже. Из пищи в организм поступает незначительное количество витамина D (не более 10% физиологической потребности). Это связано как со сравнительно небольшим перечнем продуктов, содержащих витамин D, так и с недостаточным количеством в рационе ребенка этих продуктов, так как большинство из них не рекомендовано к употреблению в грудном и раннем детском возрасте (см. Приложение 2). Поступление витамина D из женского молока при грудном вскармливании недостаточно для покрытия физиологической потребности растущего ребенка.

Существует два вида витамина D поступающего в организм:

- *эргокальциферол (витамин D₂)*- витамин D, поступающий с растительной пищей;

- *холекальциферола (витамин D₃)* – витамин D, поступающий с пищей животного происхождения, всасывание которого в присутствии желчных кислот осуществляется в двенадцатиперстной и тощей кишке.

Основным источником витамина D в организме является синтезируемый в мальпигиевом и базальном слоях кожи под действием ультрафиолетовых лучей с определенной длиной волны (290-310 нм) *холекальциферол*. Син-

тез витамина D в коже достаточно активен и строго регулируется, благодаря чему невозможно развитие гипервитаминоза D в результате длительного облучения солнечным светом. Холекальциферол, не поступивший в системную циркуляцию, при дальнейшем облучении трансформируется в неактивные соединения.

Витамины D2 и D3 не обладают биологической активностью. Чтобы оказывать биологические функции в организме на органы-мишени, они должны пройти два этапа ферментативного гидроксирования. Образовавшийся в коже и поступивший из кишечника *холекальциферол* связывается со специфическим витамин D – связывающим белком, осуществляющим его транспортировку к местам дальнейшего метаболизма. Часть витамина D транспортируется в жировую и мышечную ткани, где он фиксируется, представляя собой резервную форму. Другая часть из кровотока захватывается купферовскими клетками печени, в которых под воздействием 25-гидроксилазы образуется *первый активный метаболит* – 25-гидроксихолекальциферол (*25(OH)D*), или кальцидиол. Метаболит 25(OH)D является основной формой витамина D, циркулирующей в крови. Уровень этого метаболита в крови может служить критерием обеспеченности организма витамином D. *Конечные метаболиты* – 1,25-дигидроксихолекальциферол (*кальцитриол*) и 24,25-дигидроксихолекальциферол (*1,25(OH)2D* и *24,25(OH)2D*) – синтезируются в проксимальных извитых канальцах почек посредством ферментов альфа-1-гидроксилазы и 24-гидроксилазы и являются биологически активными гормонами. Дефицит кальция и фосфора в организме стимулирует образование 1,25(OH)2D, при нормальной или повышенной концентрации кальция и фосфора в сыворотке крови образуется альтернативный метаболит 24,25(OH)2D, который обеспечивает фиксацию кальция и фосфатов в костной ткани, способствуя минерализации кости, подавляет секрецию паратгормона.

Оба метаболита активируют процессы дифференцировки и пролиферации хондроцитов и остеобластов, а также выработку остеокальцина – главного неколлагенового белка кости.

Кальцитриол вызывает образование кальцийсвязывающего белка в слизистой кишечника, тем самым способствуя всасыванию кальция в кишечнике:

- усиливает всасывание неорганического фосфата в тонком кишечнике и его реабсорбцию в проксимальных отделах канальцев почек;
- усиливает минерализацию кости, облегчает транспорт кальция в кость;
- связывается с рецепторами в мышцах, увеличивая поступление в них кальция и стимулируя тем самым мышечные сокращения;
- тормозит секрецию паратгормона паращитовидными железами и стимулирует выброс щитовидной железой кальцитонина.

Именно кальцитриол вместе с паратиреоидным гормоном (ПТГ) и тиреокальцитонином обеспечивают фосфатно-кальциевый гомеостаз, процессы минерализации и роста костей, а также внекостные эффекты витамина D.

Биологические и клинические эффекты витамина D (табл. 1) на организм человека не ограничиваются только его участием в регуляции фосфорно-кальциевого метаболизма. Витамин D оказывает влияние на клетки иммунной системы, на сердечно-сосудистую, эндокринную, мышечную системы, головной мозг.

Таблица 1

Эффекты витамина D

Физиологические системы	Физиологические процессы и влияние на них 1,25 (ОН) 2D	Нарушения и болезни, связанные с дефицитом витамина D
1	2	3
Гомеостаз кальция	Всасывание кальция в кишечнике, ремоделирование костей скелета	Рахит, остеопороз
Все клетки организма	Регуляция роста и дифференцировки клеток	Повышение риска рака простаты, молочной железы, колоректального рака, лейкемии и других видов злокачественных опухолей

Продолжение табл. 1

1	2	3
Иммунная система	Стимуляция функции макрофагов и синтеза антимикробных пептидов, повышает число циркулирующих в крови Т-лимфоцитов	Увеличение частоты инфекционных (в том числе и туберкулеза), аутоиммунных заболеваний (сахарного диабета 1 типа, рассеянного склероза, псориаза, язвенного колита, болезни Крона)
β – клетки поджелудочной железы	Секреция инсулина	Нарушение секреции инсулина, толерантности к глюкозе, сахарный диабет.
Сердечно-сосудистая система	Регуляция ренин-ангиотензиновой системы, свертывание крови, фибринолиз, функционирование сердечной мышцы	Артериальная гипертония, повышенный тромбогенез, риск инфаркта миокарда
Мышечная система	Развитие скелетной мускулатуры	Повышенная частота миопатий
Мозг	Наличие рецепторов в тканях мозга человека	Недостаток витамина D в период внутриутробного развития приводит к нарушениям поведенческих реакций во взрослом состоянии (исследования на мышах); у взрослых и пожилых людей повышается риск болезни Паркинсона и умственной деградации

Контрольные вопросы:

1. В мальпигиевом и базальном слоях кожи человека под действием ультрафиолетовых лучей синтезируется.

2. Первый активный метаболит витамина D, образующийся в клетках печени под воздействием 25-гидроксилазы.

3. Конечные метаболиты витамина D, синтезирующиеся в канальцах почек под воздействием альфа-1-гидроксилазы и 24-гидроксилазы.

4. Основные функции кальцитриола в обеспечении фосфатно-кальциевого гомеостаза.

5. Биологические и клинические эффекты витамина D на организм человека.

3. ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ РАХИТА У ДЕТЕЙ

Заболевание известно с глубокой древности. Первое упоминание о рахите встречается в трудах Сорана Эфесского (98-138 г. н. э.). Также в трудах Галена (131-211 г.г. н. э.) встречались описания рахита, описывались изменения костной системы, характерные для рахита.

В средние века преобладали тяжелые формы этой болезни, которая клинически проявлялась признаками деформации костного скелета. Это можно связать с развитием инфраструктуры, появлением крупных промышленных городов, в условиях которых дети сталкиваются с недостатками инсоляции. В те времена рахит называли английской болезнью, вероятнее всего именно в Англии климатические условия и быстрый рост городов способствовали распространению тяжелых форм заболевания. В 1650 году английский анатом и ортопед F.Glisson впервые описал клиническую и патологоанатомическую картину рахита. По его мнению, факторами риска формирования у детей рахита являлись нерациональное и несбалансированное питание матери, а также наследственная отягощённость.

Много ценных работ, дополняющих и уточняющих клиническую картину заболевания, было опубликовано в XIX столетии. В 1830 г. появилась работа Г.Тихомирова «Правила о способе врачевания английской болезни». В 1843 году С.L. Elsasser охарактеризовал типичные для рахита изменения костей черепа и описал характерное для рахита размягчение плоских костей, названное им краниотабесом. Позднее К.Е.Kassowitz отметил сезонный ха-

рактер клинических проявлений и обострений заболевания. Это указание в то время пролиvalo свет на этиологию рахита.

В 1919 году К. Huldshinsky открыл эффективное действие ртутно-кварцевой лампы (искусственное «горное солнце») при лечении детей, больных рахитом, тем самым доказав антирахитическое действие УФ-излучения, а открытие в 1922 году американским биохимиком Э.В. МакКоллумом (E.V. McCollum) витамина D способствовали выявлению этиологии и патогенеза рахита. Один из английских ветеринаров, добавляя рыбий жир в корм собакам, обнаружил, что они не болеют рахитом. Э.В. Макколум, узнав об этом, в 1922 году провел эксперимент с рыбьим жиром, пропуская струю кислорода через подогретый тресковый жир и нейтрализуя витамин А. Однако, он выясняет, что антирахитическое действие жира сохраняется. При дальнейших поисках в неомыляемой части трескового жира был найден другой витамин, обладающий сильным антирахитическим действием – витамин D – получивший название по четвертой букве латинского алфавита, поскольку первые три уже были заняты открытыми ранее витаминами. В 1924 г. А. Hess впервые получил витамин D из растительных масел после их облучения ультрафиолетовыми лучами с длиной волны 280-310 нм. Было окончательно установлено, что пищевые продукты обладают свойством предупреждать и излечивать рахит благодаря содержанию в них витамина D.

В конце 30-х годов прошлого столетия немецкий химик А. Виндаус (A. Windaus) получает Нобелевскую премию за цикл работ по изучению свойств и строения витамина D.

Значительный вклад в учение о рахите внесли отечественные исследователи. В 1847 г. С.Ф. Хотовицкий в первом русском учебнике по детским болезням «Педиятрика» раскрывает некоторые вопросы патогенеза, дополняет описание клинической картины заболевания со стороны внескостной системы, отмечает поражение вегетативной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, мышечной системы. Несколько раньше в статье «Английская болезнь» С.Ф. Хотовицкий высказывает совершенно правильные и про-

грессивные мысли о рахите, делает акцент на необходимости проведения гигиенических мероприятий при лечении заболевания и организацию правильного питания. Он указывает на вред мучного питания, перекорма, неопрятности, сырости, недостатка движений и солнечного света.

Основоположник отечественной клинической педиатрии Нил Федорович Филатов в 1891 г. писал, что рахит является общим заболеванием организма, хотя и манифестирует, главным образом, своеобразным изменением костей.

Исследованию проблемы рахита посвящены труды А.А. Киселя (1887 г.), который на основании своих исследований отрицал терапевтическое значение фосфора в лечении заболевания. А.А. Кисель придавал большое значение профилактике заболеваний, был активным сторонником оздоровления бытовых условий детей.

К пониманию патогенеза рахита приблизили нас исследования И.А. Шабады об особенностях фосфорно-кальциевого обмена.

М.С. Маслов в своей диссертации «О биологическом значении фосфора для растущего организма» (1913 г) указал на огромное значение для растущего организма фосфатов, показал вред для растущего организма длительного однообразного молочного кормления, вызывающего обеднение организма фосфором и снижение активности внутриклеточных ферментов.

Много монографий, научных работ, статей, посвященных проблемам изучения рахита, было у таких известных советских педиатров, как А.Н. Антоновой, А.Ф. Тура, Е.М. Лепского, М.Н.Бессоновой, К.А. Святкиной, Г.Н. Сперанского, Ю.Ф. Домбровской, Е.М. Лукьяновой и др. Книга А.Ф.Тура «Рахит» (издана 2 раза) была на протяжении десятилетий настольным руководством для многих отечественных педиатров. Монография Е.М. Лепского «Рахит и тетания рахитиков» 1945 года показала значимость рахита в патологии детства, отразила достижения в изучении его патогенеза, тактике лечения и профилактики.

В 60-80-е годы XX века были выделены рахитоподобные заболевания, связанные с нарушением обмена витамина D, разработаны принципы их профилактики и терапии. В это же время Н. De Luca установил, что витамин D в нативном состоянии не активен, активны его метаболиты.

Многие годы считалось, что причиной развития рахита является исключительно дефицит витамина D. Позднее выяснилось, что его развитию способствуют и многие другие факторы.

В настоящее время продолжается изучение этой распространенной детской патологии, с новых позиций оценивается обеспеченность витамином D детей различного возраста и взрослых, изучается роль витамина D и его метаболитов в патогенезе заболеваний эндокринной, сердечно-сосудистой, иммунной, нервной и др. систем. В современной педиатрии большой вклад в изучение роли витамина D у детей, диагностики, лечения и профилактики рахита внесла профессор И.Н. Захарова (г. Москва).

Контрольные вопросы:

1. Кем и когда был впервые открыт витамин D?
2. Кто в конце 30-х годов прошлого столетия получил Нобелевскую премию за цикл работ по изучению свойств и строения витамина D?
3. Отечественные ученые и исследователи, которые занимались проблемами изучения рахита.

4. РАХИТ

4.1. Определение. Эпидемиология.

Рахит (классический, младенческий, витамин D-дефицитный) (от греч. *Rachis* – хребет, позвоночник) – это мультифакториальное заболевание детей грудного и раннего возраста, для которого характерно нарушение обмена веществ вследствие транзиторного дефицита кальция, фосфатов и вита-

мина D, проявляющееся значительным расстройством деятельности многих органов и систем и специфическим поражением костной ткани в виде нарушения образования, оптимального роста и минерализации костной ткани.

Рахит и гиповитаминоз D - это неоднозначные понятия!

Рахит является полиэтиологическим обменным заболеванием! Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра (**МКБ-10**) Рахит включен в раздел болезней эндокринной системы и обмена веществ (**код по МКБ-10 – E55.0 Рахит активный**).

Рахит встречается во всем мире, включая страны Африки и Азии. Распространенность его больше у народов, которые живут в условиях недостаточной инсоляции. По данным современных авторов, частота встречаемости рахита у детей раннего возраста колеблется от 1,6 до 35%. В настоящее время в регионах России, благодаря проведению профилактики рахита витамином D, а также обогащению витаминами продуктов детского питания, в основном диагностируют рахит легкой и средней степени тяжести. Тяжелое течение рахита встречаются на сегодняшний день редко, но субклинические и рентгенологические его проявления остаются довольно распространенными. Поэтому рахит до настоящего времени в структуре заболеваемости детей раннего возраста занимает значительное место. По данным статистического анализа Минздрава Российской Федерации, показатель заболеваемости детей рахитом в России за последние годы превышает 50%. Наиболее тяжело протекает заболевание у недоношенных детей.

Распространенность гиповитаминоза D в настоящее время зарегистрирована во всем мире у различных возрастных групп населения, включая детей и подростков, взрослых, беременных и кормящих, пожилых людей. На территории РФ были проведены исследования по оценке обеспеченности детского населения младшего возраста витамином D. Была выявлена высокая частота недостаточности и дефицита витамина D в различных регионах РФ независимо от географического положения: 66% детей до 3 лет с недостаточным уровнем витамина D!

Из этого следует, что, несмотря на довольно успешные и активные профилактические мероприятия, остаются высокие показатели заболеваемости рахитом и широкая распространенность недостаточности и дефицита витамина D, что требует пересмотра имеющихся на сегодняшний день взглядов патогенеза, этиологии и терапии, а также специфической профилактики этого заболевания.

4.2. Этиология и патогенез

В настоящее время выделяют много эндогенных и экзогенных факторов, действующих как пренатально, так и постнатально, как со стороны матери, так и со стороны ребёнка, способствующих развитию рахита.

Экзогенные факторы:

- климатогеографические – большая часть территории России расположена в зоне низкой инсоляции и характеризуется малым числом солнечных дней в году (40-70 дней);
- экологические – синтез витамина D в коже сильно снижается при загрязнённости воздуха, пыльных бурях, повышенной облачности, которая способствует увеличению количества водяного пара, что приводит к уменьшению количества излучения, достигающего земли;
- алиментарные - дефекты питания матери во время беременности и лактации, искусственное вскармливание ребенка неадаптированными или частично адаптированными смесями, позднее введение прикормов, неполноценный рацион питания (дефицит белков в питании приводит к снижению синтеза кальцийсвязывающего белка в слизистой тонкой кишки, что нарушает всасывание кальция);
- неблагоприятные социально-бытовые и экономические условия проживания матери и ребенка (низкая материальная обеспеченность, многодетные семьи, загрязнение среды обитания человека);

- режимные нарушения: неудовлетворительный уход за ребенком; тугое пеленание; гиподинамия (активный переход синтезированного витамина D₃ из эпидермиса в кровоток происходит только при интенсивной физической нагрузке, гиподинамия существенно снижает поступление синтезированного в коже витамина D в кровеносное русло); недостаточное пребывание на свежем воздухе (недопустимы прогулки на застекленной лоджии или в помещении у окна, так как оконное стекло уменьшает количество ультрафиолетового излучения до 60%);

- интенсивное использование солнцезащитных кремов в связи с ростом количества онкопатологии кожи, что значительно снижает синтез витамина D в коже под действием солнечного света.

Эндогенные факторы:

- отягощенная наследственность по нарушениям фосфорно-кальциевого обмена;

- возраст матери младше 17 и старше 35 лет;

- частые беременности с коротким интервалом, многоплодная беременность, аборты;

- патологическое течение беременности;

- патология перинатального периода – недоношенность (рахит развивается у 70% детей с массой тела менее 800 г, так как поступление кальция и фосфора от матери к плоду происходит особенно интенсивно в третьем триместре беременности, когда плод получает от матери 80% всего скелетного кальция и в 2 раза больше фосфора, чем с грудным молоком); ЗВУР; избыточная масса при рождении (больше 4 кг), гипоксия;

- заболевания желудочно-кишечного тракта: патология желчного пузыря и желчевыводящих путей (нарушение всасывания витамина D в кишечнике вследствие нарушения желчеобразования и/или желчеотделения); заболевания, протекающие с синдромом мальабсорбции (целиакия, галактоземия, экссудативная энтеропатия, муковисцидоз); синдром короткой кишки, кото-

рый возникает в результате резекции желудка и кишечника; хронические заболевания кишечника и другая патология, сопровождающаяся мальдигестией и мальабсорбцией;

- хронические заболевания почек, печени (нарушение гидроксилирования неактивных форм витамина D в активные формы, нарушение транспорта метаболитов витамина D);

- заболевания эпидермиса, частые ОРЗ;

- смуглая кожа (активность синтеза витамина D в коже находится в обратной зависимости от степени пигментации кожи: у детей с темной кожей синтез витамина D3 минимален, людям с тёмной кожей для получения аналогичной дозы требуется более продолжительная инсоляция, чем светлокожим);

- применение лекарственных препаратов: глюкокортикостероиды, тиреоидных гормонов, противосудорожных препаратов и длительное использование антацидов, тетрациклина.

Один из наиболее важных этиологических факторов развития рахита – дефицит витамина D, а также нарушение его перехода в активные формы. Развитие специфических костных изменений обусловлено также дефицитом фосфатов и кальция в растущем организме. У детей первых лет жизни быстрые темпы роста и активные процессы перестройки костной ткани обуславливают высокую потребность в фосфатно-кальциевых солях и витамине D. Недостаточная минерализация прежде всего выявляется в метафизарных зонах роста костей.

Дефицит витамина D + недостаточное поступление ионов Ca из кишечника (влияет количество Ca, его растворимость, соотношение с фосфором 2:1, присутствие желчных солей).

↓
Снижение концентрации Ca в плазме крови (в норме концентрация общего Ca 2,2 – 2,7 ммоль/л, ионизированного 1,1 – 1,4 ммоль/л)

↓
Активация синтеза паратгормона в паращитовидной железе

↓
Воздействует на органы – мишени

← Кости

← Почки

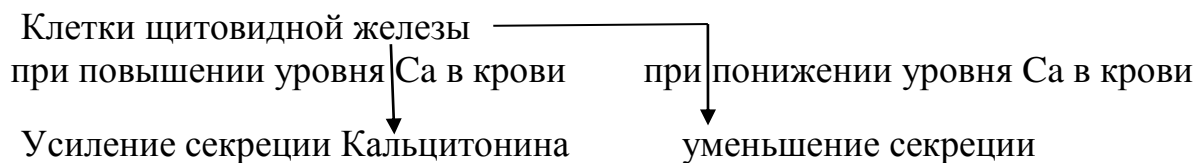
← Желудочно-кишечный тракт

Под его влиянием происходит *резорбция костной ткани*: активация остеокластов костной ткани и мобилизация кальция из костей и тканевых депо, что сопровождается развитием остеомалации и остеопороза. Уровень кальция в крови и внеклеточной жидкости временно повышается. В почках происходит увеличение реабсорбции кальция в дистальных канальцах нефрона в результате действия паратгормона и снижается реабсорбция фосфатов, что в последующем способствует уменьшению их концентрации в крови. Гипофосфатемия приводит к снижению щелочного резерва крови и ведет к развитию ацидоза, который предотвращает обызвествление костей, поддерживая фосфорно-кальциевые соли в растворенном состоянии. В ответ на снижение фосфора в крови, происходит его отщепление от органических соединений, что в первую очередь затрагивает фосфатиды миелиновых оболочек нервных стволов, а также клеток мышечной ткани. Демиелинизация нервных стволов приводит к тому, что преобладают процессы возбуждения, которые со временем сменяются выраженными реакциями торможения. В мышечной ткани нарушается энергетический обмен, что приводит к снижению тонуса мышц и развитию мышечной гипотонии.

В тонком кишечнике паратгормон совместно с кальцитриолом способствует увеличению всасывания кальция.

По мере углубления дефицита витамина D и его метаболитов в организме нарастает гипокальциемия, так как мобилизация кальция из костей путем резорбции становится недостаточной. Нарушаются процессы костеобразования, рост костей, развивается остеопения и остеомалация (происходит размягчение костной ткани, что приводит к тому, что кости деформируются под действием тяжести тела и неравномерной мышечной тяги). В зонах роста начинают беспорядочно размножаться хрящевые и остеоидные клетки, вследствие чего утолщаются эпифизы трубчатых костей. Таким образом, выраженные нарушения обмена веществ вызывают функциональные и морфологические изменения внутренних органов.

Основными регуляторами фосфорно-кальциевого гомеостаза являются **витамин D, паратгормон и кальцитонин** (антагонист паратгормона).



Кальцитонин:

- снижает процессы разрушения (резорбции) костной ткани, тем самым приводя к снижению активности и количества остеокластов, уменьшая рассасывание костей;
- способствует усилению процессов отложения кальция в костной ткани, предотвращая развитие процессов остеопороза и остеомалации;
- защищает организм от гиперкальциемических состояний любой этиологии.

Поддержание фосфорно-кальциевого гомеостаза зависит также и от множества других факторов. Процессу активации отложения кальция в костной ткани и снижению содержания в крови способствуют витамины, гормоны щитовидной железы, соматотропный гормон, андрогены, микроэлементы, а также витамины. Только строго упорядоченная работа всех регуляторов фосфорно-кальциевого обмена поддерживает нормальную постоянную концентрацию кальция в плазме крови и интерстициальной жидкости, благодаря чему возможно правильное функционирование всех органов и систем в организме.

В зависимости от причины развития младенческого рахита выделяют 3 формы заболевания: кальций-дефицитный, фосфат-дефицитный, витамин D-дефицитный рахит (схема 1).

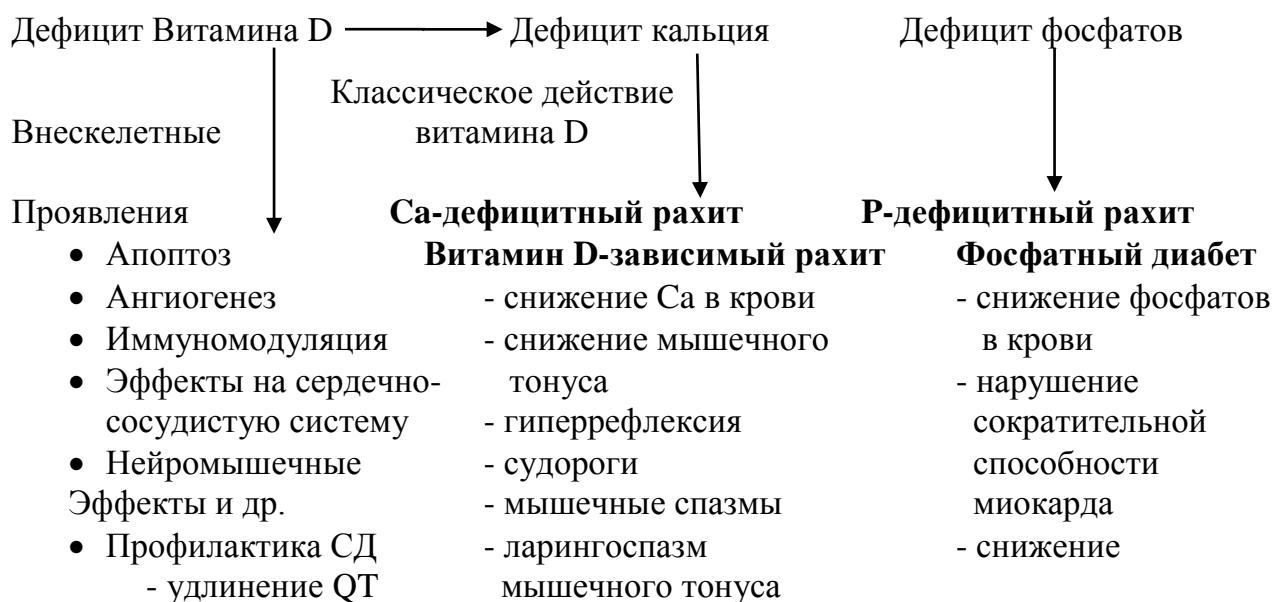


Схема 1. Формы рахита у детей раннего возраста

Кальций-дефицитный рахит развивается вследствие значительного снижения уровня кальция в сыворотке крови. Причиной дефицита кальция является недостаток его в пище (длительное кормление ребенка только грудным молоком, вегетарианство), избыточное поступление фосфатов с пищей, длительный алкалоз, дефицит магния, эндокринные нарушения (повышение уровня тиреокальцитонина и снижение паратгормона), синдром мальабсорбции. Снижение содержания кальция в сыворотке крови приводит к увеличению паратгормона и снижению уровня кальцитонина. Подавляется реабсорбция фосфатов в почках, развивается гипофосфатемия и гиперфосфатурия. Повышается активность щелочной фосфатазы. При таком течении рахита в костях преобладают процессы остеомаляции, а также симптомы повышенной возбудимости: нарушение сна, тремор рук, беспокойство, мышечные спазмы, ларингоспазм. Выраженные изменения со стороны вегетативной нервной системы: тахикардия, потливость, белый дермографизм.

Причинами развития **фосфат-дефицитного рахита** являются недостаточное поступление фосфатов и повышенная потребность в них при быстром росте и нарушении всасывания в кишечнике (синдром мальабсорбции). Гипофосфатемия развивается при почечной тубулярной недостаточности вслед-

ствие незрелости почечных канальцев, при метаболическом ацидозе, острой почечной недостаточности, длительном применении глюкокортикостероидов. При исследовании сыворотки крови обнаруживается гипофосфатемия. Характерен высокий уровень паратгормона и кальцитонина. В моче – гиперфосфатурия. Клинически этот вариант течения рахита характеризуется преобладанием процессов остеонной гиперплазии и признаков вегетативно-мышечной дисфункции (вялость, заторможенность, выраженная мышечная гипотония, слабость связочного аппарата, «лягушачий живот»).

4.3. Клинические проявления рахита

Многообразие клинических проявлений рахита зависят от тяжести и характера течения заболевания, а также от его периода. Обязательным является поражение костной системы (табл. 2).

Таблица 2

Классификация рахита

Степень тяжести	Период заболевания	Течение
I степень – легкая	Разгар	Острое
II степень – средней тяжести	Реконвалесценции	Подострое
III степень – тяжелая	Остаточные явления	

В течении рахита не выделяют начальный период заболевания, так как клинические признаки при этом включают неспецифические докостные проявления. Заболевание, в основном, манифестирует в 3-4 месяца жизни ребенка, но первые симптомы можно заметить и раньше – в 1-1,5 месяца, особенно у недоношенных. Клинически отмечается преобладание расстройства функционирования вегетативно-нервной системы с такими симптомами, как беспокойство, вздрагивание при резком звуке, плаксивость, снижение аппетита, поверхностный беспокойный сон, стойкий красный дермографизм, потливость, особенно выраженная во время кормления и во сне. Характерны опрелости, пеленочный дерматит, облысение затылка. Развиваются расстройства функции желудочно-кишечного тракта вследствие снижения мышечного то-

нуса. Проблемы, связанные с мышечной гипотонией при рахите клинически проявляются наличием запоров. Выявление только симптомов нарушения вегетативной деятельности не является основанием для постановки диагноза, как это было принято ранее.

Период разгара заболевания приходится на середину первого года жизни ребёнка и характеризуется более выраженными нарушениями нервно-рефлекторной деятельности и вегетативной нервной системы, степень которых зависит от тяжести течения рахита. В этом периоде основу клинической картины составляют костные проявления. *При остром течении* рахита преобладают симптомы *остемалляции* – размягчение костей, обеднение их кальцием. Одним из ранних признаков нарушения костной системы является податливость краев большого и малого родничков, размягчение костей черепа (симптом «фетровой шляпы», краниотабес). При размягчении костей лицевого черепа наблюдается уплощение переносицы, деформация верхней челюсти с формированием «готического нёба» и нарушением прикуса. По мере прогрессирования заболевания появляется деформация грудной клетки с боков, расширение нижней апертуры с появлением характерной гаррисоновой борозды (по месту прикрепления диафрагмы отмечается втяжение ребер), в тяжелых случаях – грубая деформация с вдавливанием или выбуханием в нижней части грудины («грудь сапожника», «куриная грудь»).

При подостром рахите доминируют симптомы *остеоидной гиперплазии* (разрастание неполноценной, необызвествленной остеоидной ткани) – увеличение лобных и теменных бугров («олимпийский лоб»), утолщения в местах костно-хрящевого сочленения ребер («рахитические четки»), появление характерных рахитических «браслеток (разрастание эпифизарного хряща и расширение метафизов костей предплечий), «нитей жемчуга» (утолщение на фалангах пальцев).

При нарастании физической нагрузки на кости и дальнейшем развитии заболевания усиливается кривизна в области нижних грудных и верхних поясничных позвонков, развивается рахитический кифоз, сколиоз, лордоз. По-

сле начала самостоятельной ходьбы, обычно к концу 1-го года жизни, формируются деформации нижних конечностей – О-образная (*genu varum*), Х-образная (*genu valgum*) и другие (*coxa vara, genu recurvatum*), развивается плоскостопие. В тяжелых случаях затрагиваются кости таза – плоский рахитический таз.

Симптомы *гипоплазии костной ткани*: задержка роста из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков.

Внекостные проявления в этот период отмечаются со стороны центральной и вегетативной нервной системы (общая двигательная заторможенность, малоподвижность, отставание в нервно-психическом развитии, задержка физического развития, утрата ранее приобретенных навыков и двигательных умений). Выраженная мышечная гипотония и слабость связочного сустава приводят к разболтанности суставов: ребенок, лежа на спине, легко притягивает ногу к голове, кладет стопу на плечо (феномен «гуттаперчевого ребенка»). Для таких детей характерно наличие большого «лягушачьего» живота, возникающего в результате дряблости мышц брюшной стенки, а также нередко имеются признаки расхождения прямых мышц живота. В результате нарушения мышечного тонуса, а также наличия неврологических изменений происходит задержка формирования статических функций: дети позже начинают держать голову, сидеть, стоять и ходить.

Деформация грудной клетки, гипотония мышц приводят к ограничению движения диафрагмы и нарушению легочной вентиляции, тем самым повышая предрасположенность к развитию заболеваний со стороны органов дыхания (бронхиты, пневмонии), а также к формированию дистрофических изменений со стороны сердечно-сосудистой системы.

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

Рахит легкой степени выставляется при наличии небольшого количества костных изменений, преимущественно симптомов остеомалации с вовлечением в процесс костей свода черепа и грудной клетки. После рахита I степени не наблюдают остаточных явлений.

Рахит средней степени тяжести характеризуется выраженными проявлениями остеомалации и остеонной гиперплазии, изменениями со стороны не менее, чем в 2-3 отделах скелета (характерны деформации черепа, грудной клетки, конечностей). Нарушается общее состояние ребенка, функции других органов и систем (развивается умеренная гепатоспленомегалия, анемия). Проявляются симптомы дисфункции вегетативной и центральной нервной системы: задерживается развитие статических и локомоторных функций, дети позже начинают поднимать голову, сидеть, вставать и ходить, нарушается их поведение, сон, аппетит.

Рахит тяжелой степени тяжести характеризуется грубыми деформациями черепа, грудной клетки, позвоночника, верхних и нижних конечностей, нарушением прорезывания зубов, выраженной мышечной гипотонией, задержкой в развитии статических и моторных функций, утратой приобретенных навыков. Выражены изменения со стороны внутренних органов: гепатоспленомегалия, дистрофические нарушения в миокарде, тахикардия, нарушения секреторной активности желудка, кишечника и поджелудочной железы. Развивается тяжёлая анемия.

Такая форма рахита является основанием для дифференциальной диагностики с наследственным витамин D-резистентным рахитом.

В период реконвалесценции общее самочувствие и состояние ребенка улучшается, исчезают вегетативные и неврологические нарушения (нормализуется сон, снижается потливость). Постепенно восстанавливается тонус мышц, приобретаются новые моторные навыки, но длительно сохраняется повышенная подвижность суставов. Кости начинают уплотняться, появляются зубы. Костные изменения имеют отчетливую положительную динамику при остром течении рахита (исчезает краниотабес), при подостром же тече-

нии динамика восстановления костной системы замедлена. Идет интенсивное восстановление нарушенных функций внутренних органов, восстанавливаются размеры печени и селезенки.

Период остаточных явлений диагностируется в возрасте 2-3-х лет. Этот период характеризуется пожизненными деформациями костного скелета вследствие перенесенного рахита II или III степени (сохраняется «квадратная» форма черепа, «олимпийский лоб», несвоевременное и неправильное прорезывание зубов, дефекты эмали, нарушение прикуса, развернутость нижней апертуры грудной клетки, искривление длинных трубчатых костей, «плоско-рахитический таз», деформации позвоночника). Такие дети требуют дальнейшего наблюдения и лечения у педиатра, ортопеда и стоматолога, так как последствия перенесенного рахита негативно отражаются на дальнейшую жизнь человека. Например, деформации таза могут приводить к родоразрешению путём кесарева сечения; плоскостопие – к болевому синдрому и повреждению позвоночника; ортодонтическая патология требует длительной, травматичной, дорогостоящей коррекции; выраженные деформации грудной клетки могут нарушать работу внутренних органов; деформации нижних конечностей и костей черепа являются существенным косметическим дефектом и могут приводить к психологическому дискомфорту. Перенесённый в раннем возрасте рахит предрасполагает в будущем к развитию остеопороза.

Примеры формулировки диагноза:

Рахит I степени тяжести, период разгара, острое течение.

Рахит I степени тяжести, период реконвалесценции, подострое течение.

Рахит II степени тяжести, период разгара, подострое течение.

Рахит III степени тяжести, период разгара, острое течение.

4.4. Диагностика рахита

Диагностика рахита основывается на оценке анамнеза, имеющихся у ребенка факторов риска, характерных клинических проявлениях, связанных с из-

менениями со стороны костной ткани, наличия *признаков остеомалации и остеонидной гиперплазии*.

Лабораторно-инструментальная диагностика заключается в исследовании *биохимического анализа крови*: отмечается нормальное содержание кальция или **гипокальциемия** (снижение содержания кальция в плазме крови – общего до 2 ммоль/л и ниже (норма 2,2-2,7 ммоль/л) и ионизированного – до 1 ммоль/л и менее (норма 1,1-1,4 ммоль/л)); **гипофосфатемия** (снижение концентрации неорганических фосфатов в плазме крови до 0,6-0,8 ммоль/л (норма у младенцев 1,5-1,8 ммоль/л, старше года 0,8-1,55 ммоль/л)); **повышение активности щелочной фосфатазы** сыворотки крови в 1,5-2,0 раза по сравнению с верхним уровнем возрастной нормы.

Исследование *кислотно-основного состояния крови*: развивается компенсированный метаболический гиперхлоремический ацидоз с дефицитом буферных оснований до -5-10 ммоль/л.

Биохимическое исследование мочи: **гипераминоацидурия** более 10 мг/кг/сутки (норма до 10 мг/кг/сутки) - повышенное выделение аминокислот с мочой – один из ранних лабораторных признаков рахита (при этом содержание аминокислот в сыворотке крови может оказаться нормальным или пониженным); **гиперфосфатурия** до 0,5-1 мл/сут (норма 0,1- 0,25 мл/сут); **гиперкальциурия** выше 4,99 ммоль/сут (норма 0,25 – 4,99 ммоль/сут).

Точный диагноз витамин D-дефицитного рахита устанавливается после определения *уровня 25-гидроксихолекальциферола (25(ОН)D)* в сыворотке крови (табл. 3).

Таблица 3

**Интерпретация концентраций 25(ОН)D
(Российская ассоциация эндокринологов, 2014)**

Классификация	Уровни 25(ОН)D в крови, нг/мл (нмоль/л)
Выраженный дефицит витамина D	< 10 нг/мл (<25 нмоль/л)
Дефицит витамина D	<20 нг/мл (<50 нмоль/л)
Недостаточность витамина D	21-30 нг/мл (51-75 нмоль/л)
Адекватные уровни витамина D	> 30 нг/мл (>75 нмоль/л)
Уровни с возможным проявлением токсичности витамина D	>150 нг/мл (>375 нмоль/л)

Исследование гормонов крови: по показаниям проводят определение концентрации паратиреоидного гормона, кальцитонина.

Рентгенологическая диагностика проводится с целью дифференциальной диагностики с наследственными формами рахита. Используют рентгенограмму трубчатых костей предплечий и голеней. На рентгенограммах выявляют нарушение минерализации костной ткани, особенно в области эпиметафизарных зон, остеопороз с нечеткими, размытыми трабекулами. Кортикальный слой костной ткани значительно истончен. Метафизарная щель широкая, бокаловидные расширения метафизов. Наблюдается размытость и нечеткость зон предварительного обызвествления. При рахите тяжелой степени могут наблюдаться поднадкостничные переломы по типу «зеленой веточки».

В период реконвалесценции на рентгенограмме в зоне роста костей происходит отложение кальция в виде тонкой полоски кальцификации, количество которых соответствует числу перенесенных обострений.

Электрокардиография – возможно нарушение ритма, удлинение интервала Q-T (признаки гипокальциемии), степень выраженности которого обратно пропорциональна уровню кальция в крови.

Ультразвуковое исследование внутренних органов – выявляет описанные выше изменения внутренних органов при среднетяжёлом и тяжёлом течении рахита.

4.5. ЛЕЧЕНИЕ РАХИТА

Лечение рахита комплексное, длительное и направлено на устранение дефицита витамина D, восстановление фосфорно-кальциевого обмена, устранение метаболических расстройств, коррекцию вегетативных нарушений. Методы лечения детей с рахитом делятся на *неспецифические* и *специфические*.

Организуется правильный *лечебно-охранительный режим* для ребенка: устраняются раздражители в виде яркого света, громкого шума; ежедневно проводят массаж и гимнастику для уменьшения гиподинамии; показано еже-

дневное длительное пребывание ребенка на открытом воздухе (2-4 часа) с адекватной естественной инсоляцией. Прогулки на улице нельзя заменять пребыванием на застеклённых лоджиях.

Важным в терапии больных рахитом является рациональное и сбалансированное *питание*. При естественном вскармливании питание матери должно быть разнообразным и полноценным, содержать достаточное количество белков, жиров и углеводов, микроэлементов и витаминов (необходимо ежедневное употребление мяса или рыбы, творога и др. молочных продуктов, овощей и круп, фруктов). Важно максимально долго сохранять грудное вскармливание, так как содержащийся в женском молоке кальций находится в оптимальном для ребенка соотношении с фосфором (2:1) и лучше усваивается организмом. При смешанном или искусственном вскармливании ребенка используются адаптированные молочные смеси, обогащенные микроэлементами и витаминами. Использование кисломолочных смесей в количестве 1/2-1/3 суточного объема благотворно влияет на усвоение солей кальция. Прикормы вводятся в обычные сроки, но не ранее 4-4,5 месяцев (см. Приложение 10). Первый прикорм в виде монокомпонентного овощного пюре с высоким содержанием кальция и фосфора: морковь, брокколи, цветную капусту, кабачок. Из злакового прикорма предпочтение следует отдавать гречневой, овсяной, кукурузной кашам. Каши предпочтительно использовать промышленного производства, которые обогащены необходимыми минеральными веществами и витаминами. При приготовлении каш в домашних условиях рекомендуется добавлять в них ягоды, фрукты, сухофрукты или овощи, что позволяет обогатить их витаминами, минералами и значительно улучшить вкусовые качества. С 6-7 месяцев вводят в рацион блюда из нескольких видов овощей с добавлением мяса и растительного масла. Необходимо своевременно вводить в рацион творог и яичный желток, в 10 г которого содержится 20-50 МЕ витамина D. С 8-9 месяцев вводят рыбу, сливочное масло. Не допустимо использовать в рационе ребенка до года цельное коровье молоко.

ЛФК и массаж назначают не ранее, чем через 2 недели после начала медикаментозной терапии курсом на 1,5-2 месяца. Это способствует ускоренному восстановлению тонуса мышц и предупреждает нарушение осанки и развитие плоскостопия.

Бальнеотерапия применяется после окончания медикаментозного лечения. Успокоительные хвойные ванны назначаются детям ежедневно (1 ч. л. жидкого экстракта на 10 л воды, температура 36-36,5°C). Курс состоит из 10-15 процедур длительностью 8-10 мин. Солевые ванны рекомендуются вялым, малоподвижным детям, имеющим мышечную гипотонию (2 столовые ложки морской или поваренной соли на 10 л воды). Курс состоит из 8-10 процедур по 3-5 минут. Курсы бальнеотерапии проводятся 2-3 раза в год.

Специфическое лечение заключается в назначении заместительной терапии препаратами витамина D. Различают водные, масляные и спиртовые растворы витамина D (см. Приложение 3). На сегодняшний день предпочтение отдается **водорастворимым (мицеллированным) формам витамина D** (препарат **Аквдетрим**, в 1 капле содержит 500МЕ), так как они обеспечивают лучшее всасывание с минимальной зависимостью от состава рациона, приема лекарственных препаратов, состояния печени и синтеза желчных кислот (табл. 5).

Таблица 5

**Рекомендации по средним терапевтическим дозам витамина D
в зависимости от тяжести рахита (С.В. Мальцев и соавт.)**

Период рахита и степень тяжести	Суточная доза витамина D
I степень, период разгара	2000 МЕ/сут – 30 дней
II степень, период разгара	2500 МЕ/сут – 45 дней
III степень	3000 МЕ/сут – 45 дней
После проведенного курса лечения рахита доза витамина D постепенно снижается до профилактической, которая назначается длительно, непрерывно.	

Дополнительно назначаются витамины группы B (B1, B2, B6), C, A.

Для коррекции вегетативных нарушений, для устранения мышечной гипотонии, улучшения метаболических процессов назначают карнитина гидрохлорид (элькар 20% раствор) в возрастной дозировке 1-3 месяца, препараты магния и калия (аспаркам, панангин) из расчёта 10 мг/кг/сут 1-2 раза в день в течение 3-4 недель.

Детям, находящимся на естественном вскармливании, и недоношенным рекомендуются 2-3 недельные курсы препаратов кальция (см. Приложение 5, б). Предпочтение отдается биоусвояемым формам (карбонат кальция, цитрат кальция) в дозах 250-500 мг в первом полугодии и 400-750 мг во втором полугодии жизни. Для улучшения усвоения солей кальция и фосфора из желудочно-кишечного тракта, повышения отложения солей в костной ткани, повышения реабсорбции фосфатов в почках используют цитратную смесь (кислота лимонная – 2,1 г; натрия цитрат – 3,5 г; вода дистиллированная – 100 мл) по 1 ч.л. 3р/д 10 дней. Лимонная кислота способствует поддержанию кислой реакции в кишечнике, образует растворимый и легкоусвояемый комплекс цитрата кальция.

При отсутствии положительной динамики, клинического улучшения и нормализации лабораторных показателей необходимо проведение дифференциальной диагностики с наследственными формами рахита!

Показания к госпитализации:

- тяжёлые формы рахита, протекающие на неблагоприятном фоне (недоношенные дети, имеющие соматические заболевания в стадии декомпенсации);
- неэффективность проводимой терапии и необходимость дифференциальной диагностики с рахитоподобными заболеваниями.

Диспансеризация:

- дети с диагнозом Рахит I степени - *диспансерный учет* у педиатра до 2 лет;
- дети с диагнозом Рахит II - III степени – *диспансерный учет* у педиатра 3 года

- ежеквартальный осмотр;
- по показаниям биохимическое исследование крови (определение содержания кальция, фосфора и щелочной фосфатазы), денситометрию или рентгенографию костей;
- консультация ортопеда, хирурга;
- профилактические прививки проводятся после окончания лечения витамином D.

Прогноз:

- при своевременной диагностике и адекватном лечении нетяжелых форм рахита прогноз для жизни и здоровья благоприятный;
- при тяжелом течении болезни и рецидивирующем процессе прогноз для здоровья относительно благоприятный.

4.6. Профилактика рахита и дефицита витамина D

Таблица 6

Аntenатальная профилактика	
Неспецифическая	Специфическая
Соблюдение рационального режима дня беременной: достаточный сон, ежедневные прогулки на свежем воздухе не менее 2 ч в любую погоду. Полноценное качественное питание беременной женщины: ежедневное употребление не менее 170 г мяса, 70 г рыбы, 50 г творога, 15 г сыра, 220 г хлеба, 500 г овощей, 300 г свежих фруктов, 150 г соков, 0,5 л молока и кисломолочных продуктов, 25 г сливочного масла, 15 г растительного масла (см. Приложение 7, 8). Можно заменить молоко на специализированные молочные напитки для беременных и кормящих женщин (см. Приложение 9).	Всем беременным женщинам в течение всей беременности, вне зависимости от срока гестации, вне зависимости от сезона года рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 2000 МЕ/сут.

Постнатальная профилактика	
Неспецифическая	Специфическая
<p>Рациональный режим дня ребенка: ежедневное достаточное пребывание на свежем воздухе, не менее 2-4 часов, не рекомендуется детям первого года жизни находится под прямыми солнечными лучами; водные процедуры; массаж, гимнастика.</p> <p>Рациональное питание ребенка: оптимальным является грудное вскармливание, при его отсутствии используют адаптированные молочные смеси; качественный и своевременно введенный прикорм (овощные и фруктовые пюре, каши промышленного производства, яичный желток, мясо, творог, рыба, растительное и сливочное масло).</p>	<p>Детям от 1 до 12 месяцев, вне зависимости от вида вскармливания, вне зависимости от сезона года, рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут (пересчет у детей на смешанном и искусственном вскармливании не требуется).</p> <p>Детям от 1 года до 3 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1500 МЕ/сут.</p> <p>Детям от 3 до 18 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут.</p> <p><i>Прием холекальциферола в профилактической дозировке рекомендован постоянно, непрерывно, без перерыва в приеме в летние месяцы.</i></p> <p>Назначение витамина D не противопоказано у детей с малым размером большого родничка.</p>

Контрольные вопросы:

1. Дайте определение рахита. Эпидемиология.
2. Перечислите экзогенные и эндогенные факторы, способствующие развитию рахита.
3. Назовите основные регуляторы фосфорно-кальциевого гомеостаза. Роль кальцитонина в поддержании уровня кальция в сыворотке крови.
4. Классификация рахита.
5. Клинические проявления рахита периода разгара.
6. Охарактеризуйте период реконвалесценции и остаточных явлений рахита.
7. Диагностика рахита.
8. Неспецифическое и специфическое лечение рахита.
9. Диспансеризация детей, перенесших рахит.
10. Профилактика рахита у детей.

5. РЕКОМЕНДАЦИИ ПО КОРРЕКЦИИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ВИТАМИНА D НА ТЕРРИТОРИИ РФ

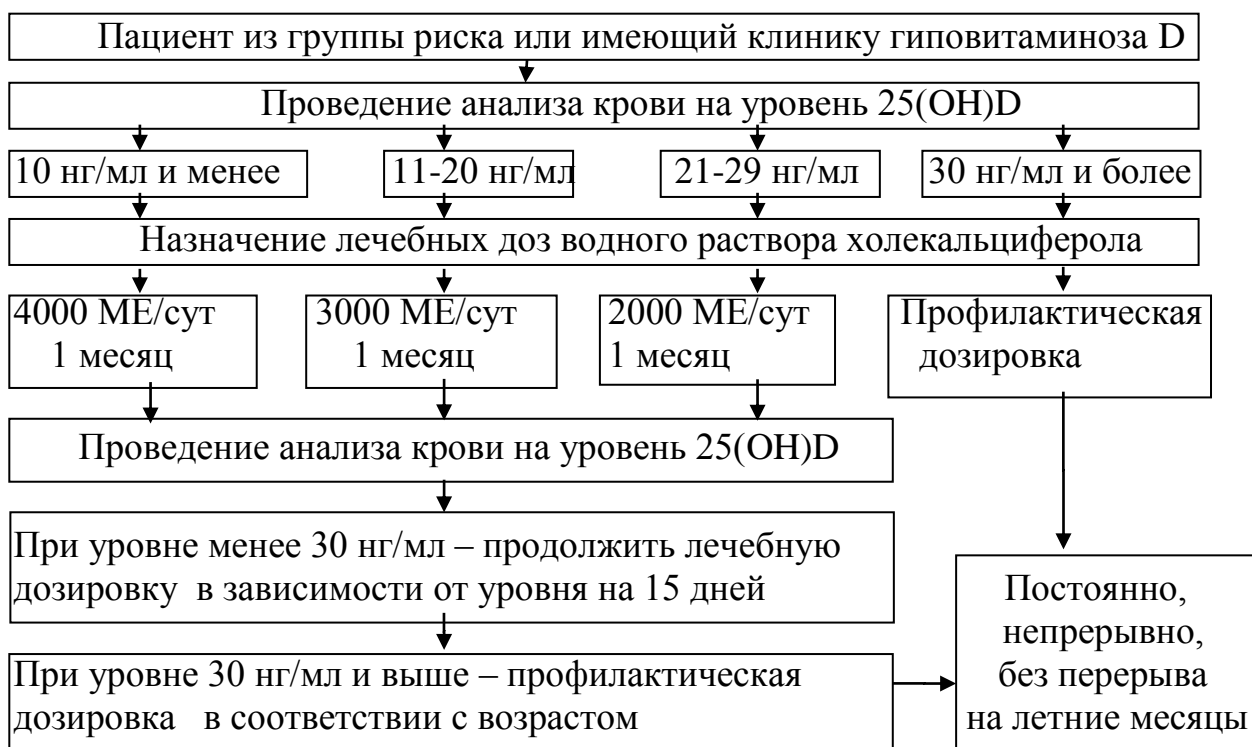
В результате проведенного исследования обеспеченности детей младшего возраста витамином D с учетом региональных особенностей проживания на территории России, было установлено, что межрегиональные различия в уровнях витамина D обусловлены не инсоляцией, а адекватными дотациями витамина D в регионе. Уменьшение доли детей старше 1 года с удовлетворительным обеспечением витамином D связано с прекращением применения профилактических доз препаратов холекальциферола. Исследованием установлено, что доза 500 МЕ холекальциферола является недостаточной для профилактики гиповитаминоза D в любом возрастном периоде и при любом виде вскармливания.

В ходе исследования лечение недостаточности и дефицита витамина D проводилось с учетом исходной концентрации 25(OH)D сыворотки крови с использованием предложенной схемы (см. Алгоритм 1).

Рекомендуемым препаратом для лечения дефицита витамина D является водный раствор **холекальциферола**.

Поскольку витаминные препараты могут вызывать побочные токсические эффекты, нужно учитывать, что риск развития токсических эффектов возникает при уровне 25(OH)D сыворотки более 100 нг/мл. Повышение уровня 25(OH)D до 80-100 нг/мл не означает гипервитаминоз, а требует коррекции дозы холекальциферола.

Профилактическая доза может назначаться без определения исходного уровня кальцидиола. Лечебная доза назначается только при лабораторном подтверждении уровня 25(OH)D менее 30 нг/мл.



Алгоритм 1. Алгоритм использования лечебных доз холекальциферола

Для контроля за возможной передозировкой холекальциферола определяют уровень кальция в суточной моче (не более 2 мг/кг в сутки). **Реакция Сулковича** не имеет диагностической ценности, поэтому использовать ее на практике не рекомендуется.

Контрольные вопросы:

1. Рекомендуемый препарат для лечения дефицита витамина D.
2. Какая концентрация 25(OH)D в сыворотке крови говорит о недостаточности витамина D?
3. Сроки назначения профилактической дозировки витамина D.

6. СПАЗМОФИЛИЯ

Спазмофилия (от греч. *spasmos* – спазм, судорога и *philia* – предрасположенность, склонность) – заболевание, которое чаще всего встречается у детей раннего возраста, проявляется предрасположенностью к тоническим и тонико-клоническим судорогам, повышенной нервно-мышечной возбудимостью, возникающее в результате снижения уровня кальция в плазме крови на фоне метаболического алкалоза.

6.1. Этиология и патогенез

Заболевание встречается почти исключительно у детей от 6 мес до 2 лет в период разгара кальций-дефицитного рахита или в период реконвалесценции среднетяжелого или тяжелого витамин-Д дефицитного рахита, обычно весной. В настоящее время встречается редко. Предрасполагающими факторами являются недостаток кальция в питании, использование высоких доз витамина D, соматические заболевания, сопровождающиеся диареей и рвотой, высокой температурой. Гиперпродукция активного метаболита витамина D *25-гидроксиголекальциферола (25(OH)D)*, или кальцидиола, вызванная приемом высоких лечебных доз витамина D или длительным пребыванием во время лечения рахита на весеннем солнце, излучение которого особенно богато ультрафиолетовыми лучами, приводит к подавлению функции паращитовидных желез. Стимулируется реабсорбция кальция и фосфора в почечных канальцах, а также всасывание солей кальция и фосфора в кишечнике. Гиперфосфатемия приводит к повышению щелочного резерва крови, развивается алкалоз. Отложение кальция в костях повышается, при этом уровень ионизированного кальция в сыворотке крови снижается ниже критического. При недостатке кальция в пище всасывание его в кишечнике незначительно. Развивается гипокальциемия. Все это обуславливает повышенную нервно-мышечную возбудимость ребенка, готовность его к развитию приступа тета-

нии. Судороги также возникают в результате недостатка натрия, хлора и магния, и повышения концентрации калия.

6.2. Клинические проявления

Таблица 7

Клинические проявления спазмофилии	
Скрытая (латентная) форма	Явная (манифестная) форма
<p>Наличие у ребенка признаков гипервозбудимости: беспокойство, вздрагивание, периодический тремор подбородка и конечностей, неравномерное дыхание (диспноэ).</p> <p>Выявляют симптомы:</p> <p>Феномен Хвостека – при поколачивании молоточком по щеке между скуловой дугой и углом рта (место выхода ветвей лицевого нерва), отмечается молниеносное сокращение мимической мускулатуры на соответствующей стороне, преимущественно в области рта, носа, нижнего века.</p> <p>Феномен Труссо – при сдавливании сосудисто-нервного пучка в области плеча эластическим жгутом в течение 3 минут возникает судорога кисти в виде «руки акушера».</p> <p>Феномен Люста – при поколачивании молоточком по малоберцовому нерву (ниже головки малоберцовой кости) отмечается быстрое непроизвольное тыльное сгибание стопы с одновременной ротацией и отведением ноги кнаружи.</p> <p>Симптом Маслова – наблюдается остановка дыхания на высоте вдоха при легком уколе в пятку ребенка.</p>	<p>Проявляется в виде:</p> <p>Ларингоспазма – спазм голосовой щели (при плаче или испуге возникает звучный вдох, напоминающий петушинный крик, с остановкой дыхания на несколько секунд). Ребенок бледнеет, раскрытым ртом «ловит воздух», появляется холодный пот на лице и туловище, появляется цианоз, возможна потеря сознания, в тяжелых случаях, смерть в результате асфиксии или остановки сердца (тетания сердца). Чаще приступ заканчивается благоприятно: после глубокого звучного вдоха состояние ребенка нормализуется.</p> <p>Приступ явной спазмофилии может начаться с тонического напряжения мимической мускулатуры лица («рыбий» рот, спазм взора вверх или в сторону), болезненного карпонадального спазма – тоническое сокращение дистальных мышц кисти и стопы, принимающих характерное положение (кисть в виде «руки акушера», стопа – пальцы в положении подошвенного сгибания). Приступ длится от нескольких минут до нескольких дней, которые могут рецидивировать. При длительном спазме на тыле кистей и стоп появляется упругая отечность.</p> <p>Эклампсия – генерализованные клонико-тонические судороги с вовлече-</p>

	<p>нием в процесс поперечно-полосатых и гладких мышц всего тела с утратой сознания. Приступ начинается с подергиваний мимических мышц, затем присоединяются судорожные сокращения конечностей, дыхательных мышц, возникает цианоз.</p> <p>Продолжительность приступа длится от нескольких минут до нескольких часов. Клонические судороги чаще наблюдаются у детей на первом году жизни, тонические - у детей старше года.</p>
--	--

6.3. Диагностика

Диагноз основывается на клинических, биохимических данных, свидетельствующих о рахите, и симптомов нервно-мышечной возбудимости.

Изменение *биохимических показателей*: снижение концентрации ионизированного кальция в сыворотке крови (ниже 0,9 ммоль/л при норме 1,1-1,4 ммоль/л) на фоне относительно повышенного уровня неорганического фосфора; респираторный, реже метаболический, алкалоз; контроль уровня 25-гидроксиколекальциферола (25(OH)D) в крови.

Дифференциальную диагностику проводят с фебрильными судорогами, менингитом, эпилепсией, гипопаратиреоидизмом и др. заболеваниями и состояниями, которые могут вызвать приступ судорог и тетанию.

6.4. Лечение и профилактика

Лечения спазмофилии направлено на купирование судорог и других проявлений спазмофилии, нормализацию нервно-мышечной возбудимости, показателей минерального обмена и лечение рахита.

1. При ларингоспазме обеспечивают доступ свежего воздуха и создают доминантный очаг возбуждения в мозге путем раздражения слизистой оболочки носа, кожи, вестибулярного аппарата (поднести тампон с нашатырным

спиртом, подуть в нос, уколоть, умыть лицо холодной водой, встряхнуть ребенка).

2. При карпопедальном спазме: внутрь хлорид или глюконат кальция, фенobarбитал.

3. При судорогах – парентерально 10% раствор кальция глюконата в дозе 0,2 мл/кг (20 мг/кг) (после предварительного разведения 20% раствором декстрозы в 2 раза) и 0,5% раствор диазепама 0,1 мл/кг (но не более 2 мл одномоментно) в/в или в/м (или 25% раствор магния сульфата 0,2 мл/кг в/м). При кратковременном эффекте или неполном купировании судорог — ввести диазепам повторно в дозе, составляющей $\frac{2}{3}$ от начальной, через 15—20 мин, суммарная доза диазепама не должна превышать 4 мл; при отсутствии эффекта — внутривенное введение лиофилизата вальпроата натрия в дозе 15 мг/кг в/в болюсно в течение 5 мин (растворить каждые 400 мг в 4 мл растворителя (воды для инъекций)).

4. После купирования судорог ребенка госпитализируют, назначают прием препаратов кальция внутрь. Для смещения кислотно-основного состояния в сторону ацидоза назначают 10% раствор аммония хлорида (по 1 чайной ложке внутрь, 3 раза в день). При гипервитаминозе D отменяют прием лечебных доз витамина D до восстановления нормального уровня кальция в крови.

5. Профилактика соответствует профилактике рахита. При появлении симптомов скрытой спазмофилии необходимо дополнительное назначение препаратов кальция.

Контрольные вопросы:

1. Дайте определение спазмофилии.
2. Предрасполагающие факторы развития заболевания.
3. Клинические проявления явной формы спазмофилии.
4. Какие изменения биохимических показателей диагностируют при спазмофилии?
5. Неотложная терапия судорог при спазмофилии.

7. ГИПЕРВИТАМИНОЗ D

Гипервитаминоз D – полиорганное заболевание, возникающее вследствие передозировки витамина D или повышенной индивидуальной чувствительности к нему, приводящее к развитию гиперкальциемии и токсическому изменению органов и тканей.

7.1. Этиология и патогенез

В настоящее время в связи с пересмотром подходов к лечению и профилактике рахита гипервитаминоз D встречается редко.

Наиболее частые причины:

- назначение витамина D для лечения или профилактики в больших дозах (превышающих на курс более 1000000 ME);
- индивидуальная повышенная чувствительность к витамину D, вызванная морфофункциональной незрелостью почек у недоношенных детей или хроническими заболеваниями почек (в таком случае, гипервитаминоз D может быть вызван кратковременным назначением 4000-8000 ME витамина D), обусловленная генетическими или внешнесредовыми факторами;
- одновременное назначение витамина D в лечебной дозе и УФО (в настоящее время не применяется);
- острое отравление витамином D (несчастный случай).

Высокие дозы витамина D обладают токсическим действием на клеточные мембраны (образование перекисных соединений, изменение структуры и функциональной активности митохондрий, разобщение процессов окислительного фосфорилирования и др.), а также активируют остеокласты и повышают всасывание кальция в кишечнике. Запускается резорбция костной ткани и развивается гиперкальциемия. Нарушается обмен веществ: гиперкальциемия и гиперкальциурия, гипофосфатемия и гиперфосфатурия, выраженная аминоацидурия, ацидоз. Избыток кальция в организме приводит к его отло-

жению в стенках сосудов (кальциноз сосудов), во внутренних органах (нефрокальциноз, отложение кальция в миокарде, стенке желудка, кишечника, альвеолах, в роговой оболочке и конъюктивах), что сопровождается нарушением функции пораженных органов.

7.2. Клинические проявления

Таблица 8

Классификация гипервитаминоза D (Барлыбаева Н.А., Струков В.И., 1979)

Степень тяжести	Период	Течение
I (легкая)	Начальный	Острое – до 6 мес
II (средней тяжести)	Разгар	Хроническое – от 6 мес
III (тяжелая)	Реконвалесценция Остаточные явления (кальциноз органов и сосудов, стеноз сосудов, нефролитиаз, хроническая почечная недостаточность)	

Острое течение диагностируется чаще в первом полугодии жизни, при массивном приёме витамина D в течение короткого времени (2-10 недель). Основные клинические симптомы острой интоксикации витамином D: мышечная слабость, головная боль, лихорадка, бледность и сухость кожных покровов, повторяющаяся неукротимая рвота, тошнота, обезвоживание, анорексия, расстройства стула (диарея или запор), полиурия, полидипсия, гепатоспленомегалия. Повышается артериальное давление, определяется тахикардия, ослабление сердечных тонов, систолический шум вдоль левого края грудины. Поражение нервной системы варьирует от легкой заторможенности, сонливости, апатии до тяжелых коматозных состояний с судорогами, развитием центральных параличей.

Выраженность клинической картины зависит от степени тяжести гипервитаминоза D. При III (тяжелой) степени тяжести развивается угрожаю-

щее жизни состояние, с картиной острого токсикоза, значительным обезвоживанием, нарушением функции важных органов и систем.

Хроническое течение гипервитаминоза D развивается на фоне длительного (6-8 месяцев и более) применения витамина D в умеренных дозах. Развивается постепенно, протекает с менее выраженными клиническими симптомами. Проявляется раздражительностью, нарушением сна, слабостью или повышенной возбудимостью, потливостью, бледностью кожи, длительным субфебрилитетом. Снижен аппетит, развивается гипотрофия, возникает периодическая рвота, неустойчивый стул (от диареи к запору). Характерно преждевременное закрытие большого родничка, заращение швов между плоскими костями черепа, избыточное отложение кальция в зонах роста, раннее появление ядер окостенения в запястье. Поражение сердечно-сосудистой системы варьирует от небольших функциональных нарушений (приглушение тонов, систолический шум на верхушке, тахикардия) до тяжелого миокардита с развитием сердечной недостаточности. Нефрокальциноз проявляется дизурическими симптомами, лейкоцитурией, пиурией, гематурией, протеинурией. Возможно развитие пиелонефрита с переходом в хроническую почечную недостаточность. Может развиваться ретинопатия, помутнение роговицы и конъюнктивы.

7.3. Диагностика

Диагноз гипервитаминоз D основывается на данных анамнеза (прием больших доз витамина D), клинических проявлений заболевания (интоксикационный синдром, многосистемность поражения) и результатов лабораторных исследований (концентрация 25-оксиколекальциферола выше 75 нг/мл, гиперкальциемия и гиперкальциурия).

В анализе периферической крови может обнаруживаться лейкоцитоз с нейтрофилезом, анемия, увеличение СОЭ. В общем анализе мочи возможно появление протеинурии, микрогематурии, цилиндрурии, лейкоцитурии.

В биохимическом анализе крови: гиперкальциемия, гипофосфатемия, понижение активности щелочной фосфатазы, повышением активности сывороточных трансаминаз, гипопроteinемия, диспротеинемия с повышением количества α_2 –глобулинов и уменьшением уровня альбуминов и γ – глобулинов, гипогликемия, гиперхолестеринемия, гипомагниемия, гипокалиемия.

По показаниям проводят инструментальные исследования, необходимые для выявления патологии сердца, печени, почек, костной системы (ЭКГ, ЭХО-КГ, УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, головного мозга, КТ, МРТ легких, головного мозга, рентгенография костей).

Изменения на ЭКГ часто связаны с нарушениями электролитного обмена, в частности, концентрации кальция, магния, калия в сыворотке крови. На ЭКГ выявляют расширение комплекса QRS, удлинение интервала PQ, сглаженность зубцов Р и Т в V1 и V2. Могут быть нарушения атриовентрикулярной проводимости, картина инфаркта миокарда.

На рентгенограммах отмечают генерализованный остеопороз, широкие линии кальцификатов в метафизах трубчатых костей, периостит.

При необходимости потребуются консультации специалистов: уролог, нефролог, невролог, кардиолог, окулист.

Дифференциальный диагноз гипервитаминоз D проводят с: интоксикациями различного генеза, сопровождающимися рвотой, снижением аппетита, падением массы тела; синдромами идиопатической гиперкальциемии; заболеваниями почек (в том числе и ХПН); различными формами гиперпаратиреоза.

7.4. Лечение и профилактика

Лечение проводится в стационаре. Режим зависит от состояния и степени тяжести заболевания. Назначается диета с ограничением продуктов, содержащих большое количество кальция (молоко и молочные продукты, сыр). Рекомендуется употребление растительных продуктов питания, богатых клетчаткой, связывающей в кишечнике кальций и витамин D (овощные и фруктовые блюда, соки, злаковые продукты). Рекомендуется обильное питьё

(до 500 мл/сут), включая 5% глюкозу, физиологический раствор, щелочные минеральные воды без газа. Отменяется витамин D и препараты кальция.

Медикаментозная терапия направлена на нормализацию водно-минерального обмена и выведение солей кальция из организма, дезинтоксикацию, восстановление нарушенных функций внутренних органов. Проводится инфузионная терапия 5% раствором глюкозы, 0,9% раствором натрия хлорида, альбумином, реополиглюкином, в тяжелых случаях – дезинтоксикационная терапия в режиме форсированного диуреза (внутривенно глюкозо-солевые растворы (5-10% раствор глюкозы с раствором Рингера, 4% раствор калия хлорида, 25% раствор магния сульфат) с фуросемидом (0,5-1 мг/кг/сут).

Для связывания кальция в кишечнике назначается холестирамин (внутрь, по 0,5 г/кг, 3 раза/сут, 5-7 дней). Для уменьшения всасывания кальция в кишечнике, ускорения его выведения из организма, для стабилизации биологических мембран назначаются глюкокортикостероиды (преднизолон 1-2 мг/кг/сут курсом 5-7 дней); кальцитонин (2-4 МЕ/кг/сут, в/в, в/м) - для уменьшения активности остеокластов.

При отсутствии почечной недостаточности назначают калийсодержащие лекарственные препараты (панангин, аспаркам, оротат калия). Рекомендованы антагонисты витамина D и антиоксиданты – токоферол 5-10 мг per os 1-2 раза в день 10 дней; витамин А (улучшает минерализацию костей, стимулирует остеобласты, способствует снижению кальция в крови) 5 000-10 000 МЕ/сут, витамины С и группы В.

Об эффективности проводимого лечения судят по улучшению общего состояния, исчезновению токсикоза, нормализации обменных процессов. Прогноз при тяжелой степени – неблагоприятный.

Профилактика гипервитаминоза D сводится к ограничению использования высоких доз витамина D, тщательному контролю за ребенком, получающим лечебные дозы витамина D, не назначению врачом спиртовых препаратов витамина D, исключению случаев случайных медикаментозных отравлений препаратом.

При возникновении подозрения на гипервитаминоз D препарат следует немедленно отменить и определить уровень 25(OH)D в сыворотке крови.

Контрольные вопросы:

1. Перечислите наиболее частые причины развития гипервитаминоза D.
2. Как нарушается кальциевый обмен при гипервитаминозе D?
3. Каковы основные клинические симптомы острого течения гипервитаминоза D?
4. На чем основывается диагностика гипервитаминоза D?
5. Медикаментозная терапия гипервитаминоза D.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Для оценки сформированности компетенций ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10.

Выберите один правильный ответ

1. В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ПРИЧИНОЙ ФОРМИРОВАНИЯ РАХИТА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) изменение белкового обмена
- 2) нарушение фосфорно-кальциевого обмена
- 3) внутриутробная инфекция
- 4) аутомно-рецессивный тип наследования
- 5) наследственная предрасположенность

2. ДЛЯ ОСТРОГО ТЕЧЕНИЯ РАХИТА ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ СИМПТОМОВ:

- 1) остеоидной гиперплазии
- 2) интоксикации
- 3) остеомаляции
- 4) гипоплазии костной ткани
- 5) диспептических

3. ПРИ АКТИВНОМ РАХИТЕ ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПЛАЗМЫ КРОВИ:

- 1) повышение содержания фосфора, кальция, увеличение концентрации щелочной фосфатазы
- 2) снижение содержания фосфора, кальция, увеличение концентрации щелочной фосфатазы
- 3) снижение содержания фосфора, кальция, снижение концентрации щелочной фосфатазы
- 4) повышение содержания фосфора, кальция, снижение концентрации щелочной фосфатазы
- 5) снижение содержания фосфора, повышение содержания кальция, снижение концентрации щелочной фосфатазы

4. КЛИНИКА РАХИТА ВКЛЮЧАЕТ ВСЕ НИЖЕСЛЕДУЮЩИЕ СИНДРОМЫ, КРОМЕ:

- 1) остеомалации
- 2) остеонной гиперплазии
- 3) костной гипоплазии
- 4) диспептического
- 5) мышечной гипотонии

5. ВИТАМИН D:

- 1) увеличивает продукцию паратгормона
- 2) способствует всасыванию Ca из желудочно-кишечного тракта
- 3) блокирует канальцевую реабсорбцию Ca
- 4) повышает уровень щелочной фосфатазы в крови
- 5) уменьшает всасывание неорганического фосфата в тонком кишечнике и его реабсорбцию в проксимальных отделах канальцев почек

6. КРАНИОТАБЕС НЕ НАБЛЮДАЮТ:

- 1) при витамин D-зависимом рахите
- 2) при остеопорозе
- 3) у недоношенного и незрелого ребенка
- 4) при Ca-дефицитном рахите
- 5) при фосфат-дефицитном рахите

7. УРОВЕНЬ 25-ГИДРОКСИХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА (25(OH)D) В ПЛАЗМЕ КРОВИ, СВИДЕТЕЛЬСТВУЮЩИЙ О ДЕФИЦИТЕ ВИТАМИНА D:

- 1) 30-40 нг/мл
- 2) 40-50 нг/мл
- 3) меньше 40 нг/мл
- 4) меньше 30 нг/мл
- 5) меньше 20 нг/мл

8. ЛЕЧЕБНАЯ СУТОЧНАЯ ДОЗА ВИТАМИНА D ПРИ РАХИТЕ I СТЕПЕНИ В ПЕРИОД РАЗГАРА:

- 1) 1000 ME
- 2) 500 ME
- 3) 2000 ME

4) 3000 МЕ

5) 4000 МЕ

9. ПРОФИЛАКТИЧЕСКАЯ СУТОЧНАЯ ДОЗА ВИТАМИНА D ДЛЯ ЗДОРОВЫХ ДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ:

1) 100-200 МЕ

2) 1000 МЕ

3) 400-500 МЕ

4) 2000 МЕ

5) 2500 МЕ

10. СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА ЗДОРОВЫМ ДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ ПРОВОДИТСЯ С ВОЗРАСТА:

1) 1 месяца

2) 2 недель

3) 2 месяцев

4) 3 месяцев

5) 6 месяцев

11. НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПОСТНАТАЛЬНАЯ ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА ВКЛЮЧАЕТ:

1) прием витамина D в профилактической дозе

2) ежедневные прогулки на свежем воздухе, своевременное и качественное введение блюд прикорма, массаж, гимнастику

3) прием рыбьего жира

4) курсы УФО 2-3 раза в год

5) прием поливитаминов курсами 2-3 раза в год

12. СПАЗМОФИЛИЯ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА:

1) железа

2) кальция и витамина D

3) белков

4) натрия и калия

5) фосфатов

13. СОКРАЩЕНИЕ МУСКУЛАТУРЫ ЛИЦА ПРИ ПОСТУКИВАНИИ МОЛОТОЧКОМ ПО СКУЛОВОЙ ДУГЕ НАЗЫВАЕТСЯ СИМПТОМОМ:

- 1) Люста
- 2) Труссо
- 3) Хвостека
- 4) Маслоу
- 5) Эрба

14. СДАВЛЕНИЕ СОСУДИСТО-НЕРВНОГО ПУЧКА НА ПЛЕЧЕ, ВЫЗЫВАЮЩЕЕ СУДОРОЖНОЕ СОКРАЩЕНИЕ МЫШЦ КИСТИ - "РУКА АКУШЕРА", НАЗЫВАЕТСЯ СИМПТОМОМ:

- 1) Хвостека
- 2) Люста
- 3) Труссо
- 4) Маслова
- 5) Эрба

15. СУДОРОГИ ПРИ СПАЗМОФИЛИИ РАЗВИВАЮТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ:

- 1) повышение уровня фосфора в крови
- 2) снижение уровня кальция в крови
- 3) снижение уровня фосфора в крови
- 4) повышение уровня кальция в крови
- 5) повышения концентрации щелочной фосфотазы

16. ВРЕМЕНЕМ ГОДА, КОГДА ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ СПАЗМОФИЛИЯ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) лето
- 2) зима
- 3) весна
- 4) осень

17. КАРПОПЕДАЛЬНЫЙ СПАЗМ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ:

- 1) дефицита железа
- 2) гипофосфатемии
- 3) гипокальциемии
- 4) фебрильных судорог
- 5) эпилепсии

18. ПРИЧИНАМИ РАЗВИТИЯ ГИПЕРВИТАМИНОЗА D ЯВЛЯЮТСЯ ВСЕ, КРОМЕ:

- 1) острое отравление витамином D (несчастный случай)
- 2) повышенная индивидуальная чувствительность к витамину D
- 3) назначение лечебной дозы витамина D и УФО одновременно
- 4) назначение ребенку витамина D в профилактической дозе 1000 МЕ в день
- 5) назначения витамина D для лечения в дозах, превышающих на курс 1000000 МЕ

19. КАКОЙ ИЗ БИОХИМИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ НЕ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ ГИПЕРВИТАМИНОЗА D:

- 1) снижение уровня щелочной фосфатазы
- 2) гиперкальциемия
- 3) гиперфосфатемия
- 4) гипофосфатемия
- 5) гипокалиемия

20. ЛЕЧЕНИЕ ГИПЕРВИТАМИНОЗА D ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ ВСЕ, КРОМЕ:

- 1) отмена витамина D
- 2) назначение препаратов кальция
- 3) дезинтоксикационная терапия
- 4) глюкокортиостероиды
- 5) назначение антагонистов витамина D

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1. Мать девочки 7 месяцев обратилась с жалобами на упорную потницу на коже ребенка, вздрагивание во сне, пугливость, запоры, бледность.

Из анамнеза: ребенок от III беременности, протекавшей с угрозой выкидыша в первом триместре. Возраст матери 20 лет. Ребенок родился в 37 недель, в осенний период. Масса тела при рождении 3560 г., длина тела – 47 см. Оценка по шкале Апгар 6-7 баллов. К груди приложена на 3-е сутки. Грудное вскармливание до 2,5 месяцев, затем в питание ребенка ввели цельное коровье молоко, с 4 месяцев – каши (манная, овсяная, рисовая), которые преобладают в рационе до настоящего времени. Мясо ребенок не ест. Овощи употребляет редко, в основном, картофель. Проживает в деревне у бабушки в частном доме с 3 месяцев. Недостаточно бывает на свежем воздухе. У педиатра не наблюдались с 3 месяцев. Голову держит с 2 месяцев, переворачивается на животик – с 6 мес., не сидит, не ползает.

Объективно: при осмотре положение активное. Сознание ясное. Реакция на осмотр беспокойная. М тела = 9000 г, рост = 67 см, ОГол = 45,5 см, Огр = 45 см.

Кожа бледная, повышенной влажности, на шее, груди и верхней части спины – потница, красный дермографизм. Тургор тканей сниженный. Гиперестезия.

Подкожный слой развит удовлетворительно. Мышечный тонус снижен. Голова квадратной формы, выражены лобные и теменные бугры. Большой родничок 2,5*2,5 см, края податливы. Облысение и уплощение затылка, вдоль задних отделов теменных костей участок размягчения диаметром 1,0 см.

На боковых поверхностях грудной клетки по линии прикрепления диафрагмы прослеживается гаррисонова борозда. При пальпации грудной клетки — утолщения в области костно-хрящевых соединений на VII-X реб-

рах. В легких – дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД = 35 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 120 ударов в мин.

При осмотре ротовой полости – слизистая бледная, чистая. Зубов нет. Зев не гиперемирован, налетов нет. Живот распластанной формы, мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, мягкая, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул со склонностью к запорам. Мочеиспускание свободное.

Общий анализ крови: эр – $3,6 \times 10^9$ в 12/л, Нб = 105 г/л, лейкоц.- $5,6 \times 10^9$ в 9/л, эо- 2%, п/я – 2%, с/я – 31%, л – 56%, м – 9%, СОЭ = 8 мм/ч.

Общий анализ мочи: светло-желтая, прозрачная, уд.вес – 1015, белок отр., эпит. пл – един. в п/зр, лейкоциты – 2-3 в п/зр, эритроциты – нет.

Задания:

Для оценки сформированности компетенции ПК-6

1. Поставьте предварительный диагноз согласно классификации.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

2. Оцените результаты лабораторных исследований.

3. Назначьте дополнительные методы исследования для подтверждения вашего диагноза.

Для оценки сформированности компетенции ПК-8.

4. Назначьте комплексную терапию данному пациенту.

5. Специфическая постнатальная профилактика рахита.

Задача № 2. Родители 6-месячного мальчика обратились к педиатру с жалобами на беспокойный сон ребенка, вздрагивание при резких звуках, облысение затылка, изменение формы головы, потливость в течение 2-3 месяцев, запоры.

Из анамнеза: Родился в ноябре от первой беременности с угрозой прерывания в I триместре, роды физиологические в 40 недель, масса при рождении 3800 г, длина 52 см, закричал сразу, к груди приложен после рождения, выписан из родильного отделения на 4 сутки. На искусственном вскармливании.

нии смесями «Нутрилон». С 5 месяцев введен прикорм: молочные каши на цельном молоке и фруктовый сок, с 6 месяцев – овощное пюре.

Перенесенные заболевания: 1 раз ОРВИ в возрасте 5 мес. Привит по возрасту. Родители молодые, здоровые. Аллергологический анамнез не отягощен.

При осмотре: масса тела 9000 г, длина 70 см. Температура тела 36,7°. На осмотр реакция адекватная. Ребенок самостоятельно не сидит, не ползает, переворачивается с живота на спину и со спины на живот при помощи взрослого, повторно произносит слоги, на вопрос «где?» находит взглядом предмет.

Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, чистые, отмечается облысение затылка. Мышечный тонус снижен, живот «лягушачий». Зубов нет, отмечается уплощение затылка, большой родничок 2x2 см, края родничка податливые, лоб высокий, определяются теменные и лобные бугры. Нижняя апертура грудной клетки развернута, при пальпации на границе хрящевой и костной части ребер определяются уплотнения. ЧД=33 в мин., над легкими перкуторно легочный звук, в легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧСС= 120 в мин., тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 1 раз в 2-3 дня, желтый, переваренный, без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Общий анализ крови: Нв – 116 г/л, Эр – $3,5 \times 10^{12}$ /л, Лейк – $6,5 \times 10^9$ /л, эоз – 2%, п/я – 2%, с/я – 34%, лимф – 54%, мон – 8%, СОЭ – 7 мм/ч.

Общий анализ мочи: светло-желтая, прозрачная, уд.вес – 1012, белок отр., лейкоциты – 3-4 в п/зр, эпит. пл – един. в п/зр, эритроциты – отр.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60 г/л, кальций иониз. – 0,8 ммоль/л, фосфор – 1,2 ммоль/л, ЩФ – 900 Ед/л (норма до 600).

Задание:

Для оценки сформированности компетенции ПК-6.

1. Поставьте предварительный диагноз в соответствии с принятой классификацией.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

2. Укажите причину заболевания. Какие факторы способствовали развитию заболевания?

Для оценки сформированности компетенции ПК-8

3. Назначьте лечение (препарат, суточная доза, кратность и способ приема, сроки лечения)

4. Нуждается ли ребенок в коррекции питания? Дайте рекомендации по питанию.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

5. Каков прогноз данного заболевания?

Задача № 3. На приеме у педиатра девочка 3 месяцев. Мама жалуется на плаксивость ребенка, повышенную возбудимость, беспокойный сон, вздрагивания, сниженный аппетит.

Анамнез жизни: Родилась от II беременности, протекавшей с токсикозом, угрозой прерывания, преждевременных родов на 36-37 неделе гестации. Масса при рождении 2800 г, длина 47 см. Закричала сразу, к груди приложена на 2 сутки, выписана из родильного дома на 7 сутки. С рождения на искусственном вскармливании адаптированными молочными смесями. За первый месяц прибавка в массе составила 400 г, за второй 700 г, за третий месяц – 800г.

В возрасте 1 месяца участковый педиатр рекомендовал ежедневный прием профилактической дозы витамина Д, но препарат ребенку не давали. Мама вышла на работу, с ребенком сидит бабушка, которая не выходит с ним на прогулки.

Родители 35 и 38 лет, здоровы. Аллергологический анамнез не отягощен.

Объективно: масса тела 4700 г, длина тела 57 см. Температура тела 36,6°. На осмотр реагирует оживленно, улыбается, хорошо держит голову лежа на животе и в вертикальном положении. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, чистые, тургор тканей снижен, живот распластан, «лягушачий». Отмечается облысение и уплощение затылка, большой родничок 2,5x2,5 см, края родничка мягкие, податливые, при пальпации костей черепа отмечается размягчение участков в области затылочной кости. Грудная клетка податлива, отмечается расширение нижней апертуры, формируется «гаррисонова борозда». ЧД=35 в мин., над легкими перкуторно легочный звук, в легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧСС= 130 в мин., тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 2 раза в сутки желтый, переваренный, кашицеобразный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Общий анализ крови: Нв – 115 г/л, Эр – $3,8 \times 10^{12}$ /л, Лейк – $8,0 \times 10^9$ /л, эоз – 2%, с/я – 30%, лимф – 60%, мон – 8%, СОЭ – 6 мм/ч.

Общий анализ мочи: светло-желтая, прозрачная, белок отр., лейкоц – 1-2 в п/зр, эритроциты – отр., соли – ураты в небольшом количестве.

Задание:

Для оценки сформированности компетенции ПК-6:

1. Поставьте предварительный диагноз в соответствии с принятой классификацией.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

2. Назначьте дополнительные методы исследования для подтверждения вашего диагноза.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

3. Укажите причину заболевания. Какие факторы способствовали развитию заболевания?

Для оценки сформированности компетенции ПК-8

4. Могут ли предупредить развитие заболевания профилактические мероприятия? Когда их следует начинать?

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

5. Каков прогноз данного заболевания?

Задача № 4. Девочка 3-х месяцев поступил на стационарное лечение с жалобами матери на беспокойство, отказ от еды, появление неукротимой рвоты, жидкого стула.

Анамнез заболевания: с 1-ой недели жизни ребенок с профилактической целью получает по одной капле 0,125% масляного раствора витамина D₂ – эргокальциферон, а с 2-х месяцев – по 3 капли витамина D₂.

Анамнез жизни: ребенок от II беременности, осложненной гестозом. Роды на 37 неделе, оценка по Шкале Апгар 7-8 баллов. Масса тела при рождении 2900 г, длина 48 см. Со 2-го месяца жизни находится на искусственном вскармливании адаптированными молочными смесями «Малютка».

При осмотре: состояние ребенка тяжелое, реакция на осмотр вялая. Кожные покровы сухие и бледные, выражен «мраморный рисунок», симптом «белого пятна». Видимые слизистые сухие, бледные. Подкожно-жировой слой истончен, тургор тканей снижен, выражена мышечная гипотония. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. ЧД= 38/мин. Тоны сердца приглушены, тахикардия. ЧСС = 172 уд/мин. АД= 130/90 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см. Селезенка не пальпируется. Стул жидкий. Диурез снижен. Масса тела при поступлении 3900 г.

Задания:

Для оценки сформированности компетенции ПК-6

1. Поставьте предварительный диагноз согласно классификации.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

2. Назначьте дополнительные методы исследования для подтверждения вашего диагноза.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

3. Причины, которые привели к развитию данного заболевания.

Для оценки сформированности компетенции ПК-8

4. Тактика лечения.

Для оценки сформированности компетенции ПК-8

5. Назовите поздние осложнения заболевания.

Задача № 5. В стационар поступает мальчик 5-ти месяцев с жалобами мамы на внезапное беспокойство, пронзительный крик с остановкой дыхания на несколько секунд. При этом ребенок побледнел, появился холодный пот на лице и туловище, синева около рта. Приступ продолжался 1 минуту, после чего был глубокий звучный вдох и состояние ребенка нормализовалось.

Из анамнеза: мальчику в 4 месяца был выставлен диагноз «Рахит II степени тяжести, период разгара, острое течение» и назначено лечение, но мама не выполняла предписаний врача.

Анамнез жизни: ребенок от II беременности I родов, протекавшей с токсикозом, угрозой прерывания. Родился ребенок в ноябре. Роды на 36 неделе гестации, оценка по Шкале Апгар 6-7 баллов. Масса при рождении 3010 г, длина 51 см. Закричал сразу, к груди приложен на 2 сутки, выписан из родильного дома на 6 сутки. Вскармливание искусственное. Прикормы не вводились. Известно, что ребенок в семье нежеланный, наблюдаются дефекты ухода.

Объективно: температура тела 36,8°. При осмотре положение активное. Сознание ясное. Реакция на осмотр беспокойная. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые, тургор тканей снижен. Подкожно-жировой слой развит умеренно. Мышечный тонус снижен, живот распластан, «лягушачий». Голова квадратной формы, выражены лобные и теменные бугры. Отмечается облысение и уплощение затылка, большой родничок 2,5*2,3 см, края родничка мягкие, податливые, при пальпации костей черепа отмечается болезненность и размягчение участков в области затылочной кости. Грудная клетка

податлива, отмечается расширение нижней апертуры, сформирована «гарри-сонова борозда». ЧД=30 в мин., над легкими перкуторно легочный звук, в легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧСС= 120 в мин., тоны сердца приглушенные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 2-3 раза в сутки желтый, переваренный, кашицеобразный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Общий анализ крови: Нв – 102 г/л, Эр – $3,6 \times 10^{12}$ /л, Лейк – $7,5 \times 10^9$ /л, с/я – 32%, эоз – 2%, лимф – 59%, мон – 7%, СОЭ – 9 мм/ч.

Общий анализ мочи: белок – отр, лейкоциты – 2-3 в п/зр, эритроциты – отр., эпителий – отр.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60 г/л, кальций иониз. – 0,8 ммоль/л, фосфор – 1,4 ммоль/л, ЩФ – 950 Ед/л (норма до 600).

Задание:

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

1. Оцените результаты лабораторных исследований.

Для оценки сформированности компетенции ПК-6

2. Сформулируйте предварительный диагноз.

Для оценки сформированности компетенции ПК-5

3. Назовите причины развития заболевания.

Для оценки сформированности компетенции ПК-10

4. Неотложная помощь при данном состоянии.

Для оценки сформированности компетенции ПК-8

5. В чем заключается специфическая профилактика рахита?

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ И СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Тестовые задания

1. 2	11. 2
2. 3	12. 2
3. 2	13. 3
4. 4	14. 3
5. 2	15. 2
6. 2	16. 3
7. 5	17. 3
8. 3	18. 4
9. 2	19. 3
10. 1	20. 2

Ситуационные задачи

Задача № 1.

1. Основной диагноз: Рахит II степени тяжести, период разгара, острое течение. Сопутствующий: Дефицитная анемия I степени тяжести.

2. В ОАК - снижение уровня Hb: анемия I степени тяжести. ОАМ – без изменений.

3. Биохимический анализ крови, определение кислотно-основного состояния крови, определения уровня 25-гидроксиколекальциферола (25(OH)D) в сыворотке крови, биохимический анализ мочи.

4. Комплексная терапия: организация правильного лечебно-охранительного режима для ребенка; диетотерапия (исключить цельное молоко, кормление адаптированными молочными смесями, введение в рацион ребенка фруктовых, овощных пюре, соков, яичного желтка, гречневой каши, творога, мясных блюд); медикаментозная терапия препаратами витамина D

(Аквадетрим, Вигантол) в суточной дозе 2500 МЕ (5капель) ежедневно в течение 45 дней, далее переходят на профилактическую дозу 1000 МЕ по схеме постнатальной профилактики, элькар 20% раствор по 4-12 капель 3 р/сутки 1-3 месяца, препараты магния и калия (аспаркам, панангин) из расчёта 10 мг/кг/сут 1-2 раза в день в течение 3-4 недель. Препараты железа – Мальтофер сироп - в дозе 5 мг/кг/сут в течение 3 месяцев. Массаж, лечебная гимнастика, бальнеопроцедуры (хвойные, соленые ванны) через 2-4 недели после начала медикаментозной терапии.

5. Специфическая постнатальная профилактика проводится всем доношенным детям от 1 месяца, вне зависимости от вида вскармливания, вне зависимости от сезона года в дозе 1000 МЕ/сут, постоянно, непрерывно, без перерыва в приеме в летние месяцы, с 1 года до 3 лет 1500 МЕ/сут, с 3-18 лет 1000 МЕ/сут .

Задача № 2.

1. Основной диагноз: Рахит II степени тяжести, период разгара, подострое течение.

2. Один из наиболее важных этиологических факторов развития рахита – дефицит витамина D (отсутствие специфической постнатальной профилактики рахита у ребенка). Развитие специфических костных изменений обусловлено также дефицитом фосфатов и кальция в растущем организме. Факторы, способствующие развитию заболевания: патологическое течение беременности, рождение в осенне-зимний сезон года, некачественное введение блюд прикорма, режимные нарушения.

3. Медикаментозная терапия препаратами витамина D (Аквадетрим, Вигантол) в суточной дозе 2500 МЕ (5капель) ежедневно в течение 45 дней, далее переходят на профилактическую дозу 1000 МЕ по схеме постнатальной профилактики. Элькар 20% раствор по 4-12 капель 3 р/сутки 1-3 месяца. Массаж, лечебная гимнастика, бальнеопроцедуры (хвойные, соленые ванны) через 2-4 недели после начала медикаментозной терапии.

4. При искусственном вскармливании ребенка используются только адаптированные молочные смеси, обогащенные микроэлементами и витаминами. Использование кисломолочных смесей в количестве 1/2-1/3 суточного объема благотворно влияет на усвоение солей кальция. Введение прикорма рекомендовано в виде монокомпонентного овощного пюре с высоким содержанием кальция и фосфора: морковь, брокколи, цветную капусту, кабачок. Из злакового прикорма предпочтение следует отдавать гречневой, овсяной, кукурузной кашам промышленного производства, которые обогащены необходимыми минеральными веществами и витаминами. При приготовлении каш в домашних условиях рекомендуется добавлять в них ягоды, фрукты, сухофрукты или овощи. Исключается из рациона ребенка до года цельное коровье молоко!!! С 6-7 месяцев вводят в рацион блюда из нескольких видов овощей с добавлением мяса и растительного масла. Необходимо ввести в рацион творог и яичный желток. С 8-9 месяцев вводят рыбу, сливочное масло.

5. При своевременном лечении, правильной коррекции питания прогноз для жизни и здоровья у данного ребенка благоприятный.

Задача № 3.

1. Основной диагноз: Рахит II степени тяжести, период разгара, острое течение.

2. Биохимический анализ крови, определение кислотно-основного состояния крови, определения уровня 25-гидроксиколекальциферола (25(OH)D) в сыворотке крови, биохимический анализ мочи.

3. Один из наиболее важных этиологических факторов развития рахита – дефицит витамина D (отсутствие специфической постнатальной профилактики рахита у ребенка). Развитие специфических костных изменений обусловлено также дефицитом фосфатов и кальция в растущем организме. Факторы, способствующие развитию заболевания: патологическое течение беременности, преждевременные роды, низкая масса тела при рождении, режимные нарушения.

4. Развитие заболевания могут предупредить профилактические мероприятия: неспецифическая и специфическая ante- и постнатальная профилактика. Соблюдение рационального режима дня беременной: достаточный сон, ежедневные прогулки на свежем воздухе не менее 2 ч в любую погоду. Полноценное качественное питание беременной женщины, применение беременной препаратов холекальциферола в дозе 2000 МЕ/сут. Рациональный режим дня ребенка: ежедневное достаточное пребывание на свежем воздухе, не менее 2-4 часов, водные процедуры, массаж, гимнастика. Специфическая постнатальная профилактика проводится всем доношенным детям от 1 месяца, вне зависимости от вида вскармливания, вне зависимости от сезона года в дозе 1000 МЕ/сут, постоянно, непрерывно, без перерыва в приеме в летние месяцы.

5. При своевременном длительном комплексном лечении (соблюдение лечебно-охранительного режима дня, правильного вскармливания, назначение адекватной медикаментозной терапии витамином Д) прогноз для жизни и здоровья у данного ребенка благоприятный.

Задача № 4.

1. Гипервитаминоз D III степени тяжести, период разгара, острое течение.

2. Общий анализ крови; биохимический анализ крови; общий и биохимический анализ мочи; определение концентрации 25-гидроксихолекальциферола (25(OH)D) в сыворотке крови; ЭКГ; УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

3. Назначение высоких доз витамина D (3 капли 0,125% масляного р-ра эргокальциферола = 3750 МЕ) при индивидуальной повышенной чувствительности к витамину D, вызванной морфофункциональной незрелостью почек у недоношенных детей.

4. Лечение проводится в стационаре и включает мероприятия, направленные на восстановление водно-солевого обмена в организме, дезинтоксикацию, выведение солей кальция из организма, восстановление нарушенных функций внутренних органов.

5. Дисметаболический пиелонефрит, нефролитиаз, нефрокальциноз, ангиокальциноз, ретинопатия, хроническая почечная недостаточность.

Задача № 5.

1. Гипокальциемия, увеличение концентрации щелочной фосфатазы, гипопротеинемия, снижение уровня гемоглобина.

2. Манифестная спазмофилия, ларингоспазм. Рахит II степени тяжести, период разгара, острое течение. Сопутствующий: Дефицитная анемия I степени тяжести.

3. Период разгара рахита, отсутствие терапии, дефекты ухода.

4. При ларингоспазме обеспечивают доступ свежего воздуха и создают доминантный очаг возбуждения в мозге путем раздражения слизистой оболочки носа, кожи, вестибулярного аппарата (поднести тампон с нашатырным спиртом, подуть в нос, уколоть, умыть лицо холодной водой, встряхнуть ребенка).

5. Специфическая постнатальная профилактика рахита проводится всем доношенным детям от 1 до 12 месяцев, вне зависимости от вида вскармливания, вне зависимости от сезона года в дозе 1000 МЕ/сут постоянно, непрерывно, без перерыва в приеме в летние месяцы, с 1 года до 3 лет 1500 МЕ/сут, с 3-18 лет 1000 МЕ/сут.

ПРИЛОЖЕНИЕ

Приложение 1

Дифференциальная диагностика рахита и рахитоподобных заболеваний

Признак	Рахит	Фосфат-диабет	Болезнь Де Тони-Дебре-Фанкони	Почечный тубулярный ацидоз	Гипофосфатазия
Возраст появления	2-3 мес	Конец 1-го года жизни	Дошкольный и школьный	юношеский	Грудной и ранний возраст
Низкорослость	-	+	+	-	+
Биохимическое исследование крови					
Кальций	Норма или снижен	Норма	Норма	Норма	Повышен
Фосфор	Норма или повышен	снижен	снижен	снижен	Норма или снижен
Щелочная фосфатаза	Резко повышена	Повышена	Повышена	Повышена	Снижена
Хлориды	Норма	Норма	Повышены	Повышены	Норма
Ацидоз	++	-	+	+	-
Биохимическое исследование мочи					
Кальций	Снижен	Норма	Норма	Повышен	Норма
Фосфаты	Повышены	Повышены	Повышены	Норма	Норма

* Детские болезни: учебник / под ред. Р.Р.Кильдияровой, 2015. — Москва: ГЕОТАР-Медиа. —213 с.

Источники витамина Д
(Practical guidelines for the supplementation of vitamin D and the treatment of deficits in Central Europe – recommended vitamin D intakes in the general population and groups at risk of Vitamin D deficiency, 2013)

Пищевой источник витамина Д	Содержание витамина Д
Масло печени трески	~400-1000 МЕ/ч.л.
Угорь свежий	~1200 МЕ/100 г
Лосось, семга (свежие, выловленные в естественной среде)	~600-1000 МЕ/100 г
Сельдь (в масле)	~800 МЕ/100 г
Сельдь (солёная)	~480 МЕ/100 г
Лосось, сёмга (свежие, искусственно выращенные))	~100-250 МЕ/100 г
Лосось, сёмга (консервированные)	~300-600 МЕ/100 г
Сардины (консервированные)	~300 МЕ/100 г
Скумбрия (консервированная)	~250 МЕ/100 г
Тунец (консервированный)	~230 МЕ/100 г
Яичный желток	~20-50 МЕ/шт.
Сыр	~7-28 МЕ/100 г.
Грудное молоко	~1,5-8 МЕ/100 мл
Коровье молоко	~0,4-1,2 МЕ/100 мл
Смеси для детей (от 0 до 6 месяцев)	~40-50 МЕ/100 мл
Смеси для детей (от 6 до 12 месяцев)	~40-80 МЕ/100 мл
Смеси для детей (старше года)	~70-80 МЕ/100 мл
Синтез витамина Д в коже/ультрафиолетовое облучение В-спектра	Облучение рук и частично обнажённых ног (около 18% поверхности тела), без использования солнцезащитных средств, в количестве до 0,25-0,5 минимальной эритемной дозы (определяемой как лёгкое покраснение кожи в течение 24 часов после облучения) является расчётным эквивалентом синтеза ~2000-4000 МЕ витамина Д. Для жителей стран Центральной Европы это соответствует пребыванию на солнце в течение ~15 минут в день, в период с 10 до 15 часов дня, 2-3 раза в неделю.

* Современные подходы к диагностике, лечению и профилактике рахита у детей: учеб.-метод. пособие / А.С. Почкайло, В.Ф. Жерносек, Э.В. Руденко [и др.]. — Минск, 2014. —38 с.

Препараты витамина D

Препарат /торговое название	Действующее вещество	Форма выпуска и дозировка
Водный раствор витамина D3/ Аквадетрим	Колекальциферол	Водный раствор, капли для приема внутрь, 15000МЕ/мл (1 капля — 500 МЕ), флакон с крышкой капельницей 10 мл
Масляный раствор витамина D3/ Вигантол	Колекальциферол	Масляный раствор, капли для приема внутрь, 0,5 мг/мл (1 капля — 500 МЕ), флакон капельница 10 мл
Масляный раствор витамина D2/ Эргокальциферол	Эргокальциферол	Масляный раствор, для приема внутрь, в 1 мл 0,0625% раствора 25000МЕ (1 капля — 625 МЕ), в 1 мл 0,125% раствора 50000МЕ (1 капля — 1250 МЕ), во флаконе

Физиологические потребности в кальции, фосфоре, витамине D детей первого года жизни, беременных женщин и кормящих матерей¹

Возраст	кальций (мг)	фосфор (мг)	витамин D (мкг)²
0–3 мес.	400	300	10
4–6 мес.	500	400	10
7–12 мес.	600	500	10
1 — 2 года	800	700	10
Беременные женщины	1300	1000	12,5
Кормящие матери	1400	1000	12,5

¹ — нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации. Методические рекомендации МР 2.3.1.24.32-08.

² — эквиваленты: 1 МЕ — 0,025 мкг, 1 мкг — 40 МЕ витамина D3

*Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2009

Содержание кальция в различных препаратах
(Л.Я. Рожинская, С.С. Родионова, Е.И. Марова, 1997)

Препараты кальция	Содержание кальция, мг/г соли
Карбонат кальция	400
Фосфат кальция трехосновой	400
Фосфат кальция двухосновой ангидрат	290
Хлорид кальция	270
Фосфат кальция двуосновой дигидрат	230
Цитрат кальция	211
Глицерофосфат кальция	191
Лактат кальция	130
Глюконат кальция	90

* Национальное руководство по педиатрии. — 2009. Том 1. — Москва: «ГЕОТАР-Медиа». — С. 261-278.

Профилактика остеопении/остеопороза у детей с использованием

«Кальций-Д3 Никомед» и «Кальций-Д3 Никомед Форте»

(Н.А Коровина с соавт., 2005 г.)

Возраст	Суточная потребность в Са²⁺, мг	«Кальций-Д3 Никомед»	«Кальций-Д3 Никомед Форте»
6 месяцев-1 год	600	1 таблетка*	1 таблетка
1-2 года	800	-	1 таблетка
3-5 лет	800	1 таблетка***	½ таблетки**
6-10 лет	800-1200	1-2 таблетки	1 таблетка**
11 лет и старше	1200-1500	2 таблетки***	1 таблетка**

Примечание: * – возможно применение при вскармливании адаптированными смесями, содержащими витамин Д; ** – при достаточном потреблении кальция с пищей; *** – при низком потреблении кальция с пищей.

* Современные подходы к диагностике, лечению и профилактике рахита у детей: учеб.-метод. пособие / А.С. Почкайло, В.Ф. Жерносек, Э.В. Руденко [и др.]. — Минск, 2014. —38 с.

**Рекомендуемые нормы физиологических потребностей в основных
пищевых веществах и энергии женщин детородного возраста
и беременных во II и III триместрах ***

Пищевые вещества и энергетическая ценность рациона	Базовая потребность женщины 18–29 лет	Дополнительная потребность при беременности	Всего при беременности
Энергия, ккал	2200	350	2550
Белки, г	66	30	96
в т.ч. животного происхождения, г	36	20	56
Жиры, г	73	12	86
Углеводы, г	318	30	348
Минеральные вещества			
Кальций, мг	800	300	1100
Фосфор, мг	1200	450	1650
Магний, мг	400	50	450
Железо, мг	18	20	38
Цинк, мг	15	5	20
Йод, мг	0,15	0,03	0,18
Витамины			
С, мг	70	20	90
А, мкг ретинол, экв.	800	200	1000
Е, мг	8	2	10
В1, мг	1,1	0,4	1,5
В2, мг	1,3	0,3	1,6
В6, мг	1,8	0,3	2,1
РР, мг ниацин, экв.	14	2	16
Фолат, мкг	200	200	400
В12, мкг	3	1	4

* Нормы потребности в пищевых веществах и энергии утверждены Главным санитарным врачом СССР 28 мая 1991 г. № 5786-91.

*Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2009

**Рекомендуемый среднесуточный набор продуктов питания
для беременных женщин (г, брутто)***

Продукты	Количество
Хлеб пшеничный	120
Хлеб ржаной	100
Мука пшеничная	15
Крупы, макаронные изделия	60
Картофель	200
Овощи	500
Фрукты свежие	300
Соки	150
Фрукты сухие	20
Сахар	60
Кондитерские изделия	20
Мясо, птица	170
Рыба	70
Молоко, кефир и др. кисломолочные продукты 2,5% жирности	500
Творог 9% жирности	50
Сметана 10% жирности	15
Масло сливочное	25
Масло растительное	15
Яйцо	0,5 шт.
Сыр	15
Чай	1
Кофе	3
Соль	5
Химический состав рационов:	
Белки, г	96
в т.ч. животные, г	60
Жиры, г	90
в т.ч. растительные., г	23
Углеводы, г	340
Энергетическая ценность, ккал	2556

* Разработаны ГУ НИИ питания РАМН, утверждены Департаментом медико-социальных проблем семьи, материнства и детства Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации 16.05.2006 г. № 15-3/691-04.

Химический состав и энергетическая ценность специализированных продуктов для беременных и кормящих женщин (в 100 мл готовой смеси)

Химический состав	«Фемиллак» (Нутритек, Россия)	«МДМил Мама» (Летриде Краон, Франция)	«АГУ МАМА» (витаминизированное молоко) (Вимм-Билль Данн, Россия)	«АН-НАМА-РИЯ» (Москва Златоглавая, Россия)	«Дамил Мамам» (НТИ, Дания)	«Мадонна» (Валетек, Россия)	«Амалтея» (СВМ BV, Голландия)
Белки, г	4,5	4,3	2,6-2,8	5,0	4,8	5,1	3,0
Жиры, г	3,1	2,2	3,5-2,5	1,0	1,0	0,3	3,7
Углеводы, г	10,0	10,1	4,7	11,2	10,6	16,0	4,3
Витамины	+	+	+	+	+	+	+
Минеральные вещества	+	+	+	+	+	+	+
Энергетическая ценность, ккал	90	80	53-62	72	68	85	63
Основа продукта	Коровье молоко	Коровье молоко	Коровье молоко	Коровье молоко	Коровье молоко	Изолят соевого белка	Козье молоко

*Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2009

Схема введения прикорма детям первого года жизни

Наименование продуктов и блюд (г, мл)	Возраст (мес.)			
	4-6	7	8	9-12
Овощное пюре	10-150	170	180	200
Молочная каша	10-150	150	180	200
Фруктовое пюре	5-60	70	80	90-100
Фруктовый сок	5-60	70	80	90-100
Творог*	10-40	40	40	50
Желток, шт.	-	0,25	0,5	0,5
Мясное пюре*	5-30	30	50	60-70
Рыбное пюре	-	-	5-30	30-60
Кефир и др. кисломолочные напитки	-	-	200	200
Сухари, печенье	-	3-5	5	10-15
Хлеб пшеничный	-	-	5	10
Растительное масло	1-3	5	5	6
Сливочное масло	1-4	4	5	6

* — не ранее 5,5 мес.

*Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2009.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Основная:

1. Детские болезни: учебник / под ред. Р.Р. Кильдияровой. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 832 с.: ил.
2. Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации. Современные подходы к коррекции: нац. программа. — Москва, 2018. — 96 с.
3. Педиатрия. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. А.А. Баранова. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 768 с.: ил.
4. Заболевания детей раннего возраста. Болезни почек у детей: учеб.-метод. пособие по детским болезням. В 2х ч. Ч. 2. / Т.Г. Маланичева, Р.А. Файзуллина [и др.]. — Казань: Медицина, 2010. — 250 с.
5. Современные подходы к диагностике, лечению и профилактике рахита у детей: учеб.-метод. пособие / А.С. Почкайло, В.Ф. Жерносек, Э.В. Руденко [и др.]. — Минск, 2014. — 72 с.
6. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. — Москва, 2010. — 63 с.

Дополнительная:

1. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник для вузов. 6-е изд. В 2х т. Т.1. / Н.П. Шабалов. — Санкт-Петербург: Питер, 2009. — 928 с.: ил.
2. Педиатрия 2005-2006: клин. Рек. Союза педиатров России / под ред. А.А. Баранова. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2005. — 257 с.
3. Педиатрия: нац. руководство. В 2х т. Т. 1. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 1024 с.
4. Мальцев С.В. Рахит у детей: некоторые вопросы этиологии, диагностики и классификации / С.В. Мальцев // Рахит и рахитоподобные заболевания: сб. науч. тр. — Л., 1978. — С. 3-11.

5. Детские болезни [Электронный ресурс]: учебник / под ред. А.А. Баранова. — Электрон. текстовые дан. — Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — on-line. - Режим доступа:
<http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970411162.html>
6. Детские болезни [Электронный ресурс] : учеб. для вузов. В 2-х т. Т. 1. / под ред. И. Ю. Мельниковой. — Электрон. текстовые дан. — Москва : Гэотар-Медиа, 2009 — on-line. — Режим доступа:
<http://www.studmedlib.ru/book/ISBN97859704122061.html>
7. Детские болезни [Электронный ресурс] : учеб. для студ. мед. вузов / под ред. Н. А. Геппе, Г. А. Лыскиной. — Электрон. текстовые дан. — Москва : Медицина, 2008. — on-line. — Режим доступа:
<http://www.studmedlib.ru/book/ISBN5225039383.html>
8. Пропедевтика детских болезней [Электронный ресурс] : учебник / под ред. Н. А. Геппе, Н. С. Подчерняевой. — Электрон. текстовые дан. — Москва : Гэотар-Медиа, 2009. — on-line. — Режим доступа:
<http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970411407.html>
9. library.bgmu@gmail.com

Файзуллина Резеда Мансафовна
Викторов Виталий Васильевич
Кудаярова Лилия Римовна
Гафурова Рита Ринатовна
Тевдорадзе Светлана Ивановна

**Современные аспекты диагностики и лечения
недостаточности витамина D и рахита у детей**

Учебное пособие

Лицензия № 0177 от 10.06.96 г.

Подписано к печати 27.11.18 г.

Отпечатано на цифровом оборудовании с готового
оригинал-макета, представленного авторами.

Формат 60x84 ¹/₁₆. Усл.-печ. л. 4,48.

Тираж 50 экз. Заказ № 28.

450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3,
Тел.: (347) 272-86-31
ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России