

Лекция № 43

Болезни детей раннего возраста



Кафедра внутренних болезней
Дисциплина пропедевтика клинических
дисциплин

Цель и задачи дисциплины



Цель изучения дисциплины «Пропедевтика клинических дисциплин» - формирование важных профессиональных навыков обследования больного с применением клинических и наиболее распространенных инструментально-лабораторных методов исследования; выявление симптомов и синдромов как основ клинического мышления, характеризующих морфологические изменения органов и функциональные нарушения отдельных систем в целом.

Задачи дисциплины:

- приобретение студентами знаний основных клинических симптомов и синдромов заболеваний внутренних органов и механизмов их возникновения;

обучение студентов методам непосредственного исследования больного (расспроса, осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации), обеспечивающими формирование профессиональных навыков обследования больного;

- обучение студентов важнейшим методам лабораторной и инструментальной диагностики заболеваний внутренних органов;

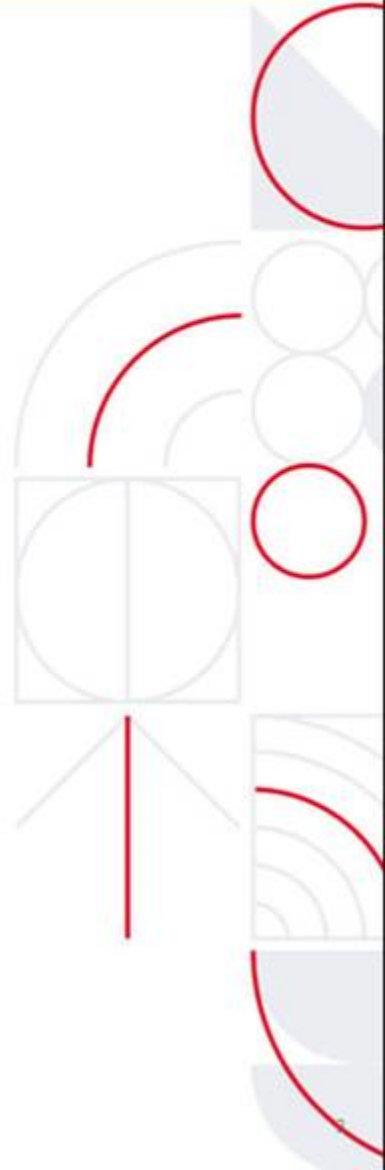
- формирование представлений об основных принципах диагностического процесса

- обучение студентов оформлению медицинской документации (истории болезни)



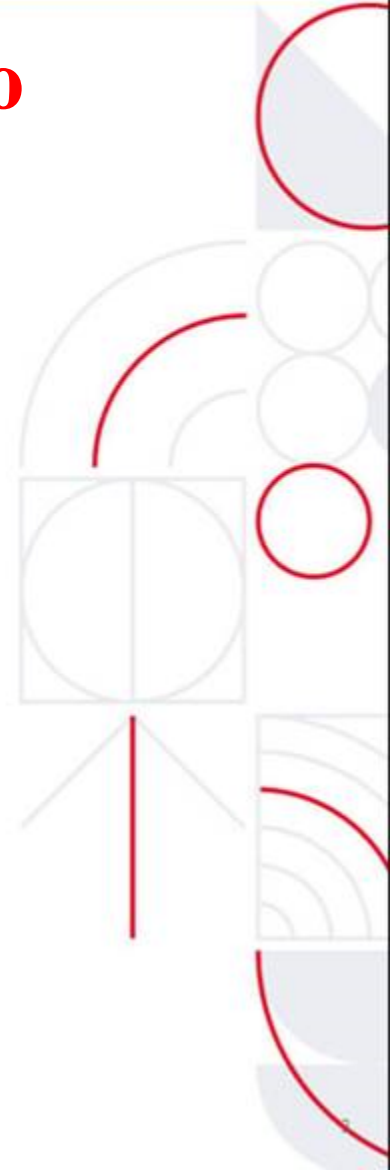
План практического занятия

- 1. Диагностика основных заболеваний детей раннего возраста.**
- 2. Нарушение кальциево-фосфорного обмена.**
- 3. Рахит.**
- 4. Спазмофилия.**
- 5. Гипервитаминоз Д.**





Диагностика основных заболеваний детей раннего возраста.

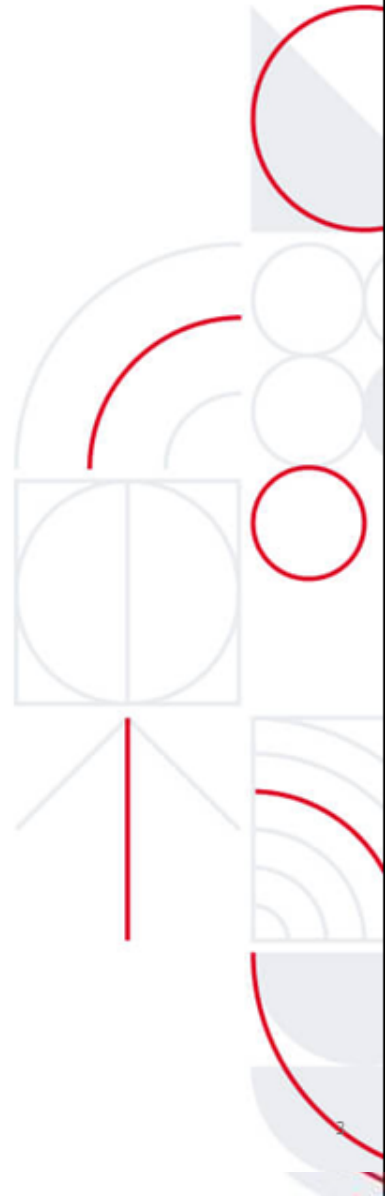




После перерезки пуповины начинается детство!

Внеутробный или постнатальный этап состоит из периодов:

1. новорожденности до 4 недель;
2. грудного возраста - с 4 недели до 1 года;
3. преддошкольного - с 1 года до 3 лет (ранний возраст);
4. дошкольного - с 3 до 6 лет;
5. младшего школьного - с 7 до 11 лет;
6. старшего школьного - с 12 до 18 лет



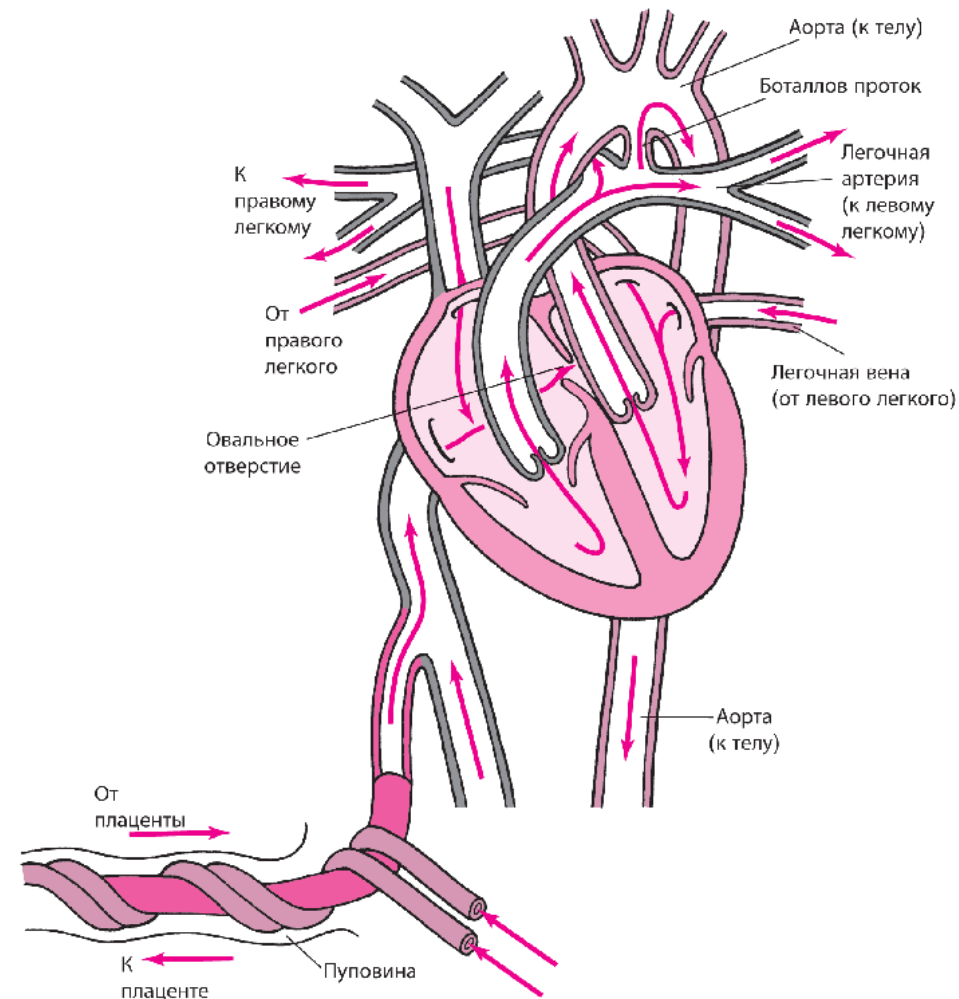


Период новорожденности (28 дней)

Период новорожденности - время от момента рождения ребенка до достижения им возраста 28 дней.

Ранний неонатальный период до 7 – го дня.

Начинают функционировать легкие, малый круг кровообращения, закрывается артериальный (боталлов) проток и овальное отверстие, увеличивается кровоток в сосудах легких и головного мозга, совершенствуется терморегуляция. Ребенок переходит на энтеральное питание.





Зрелость новорожденного

В зависимости от внутриутробного (гестационного) возраста новорожденные подразделяются на:

1. доношенных - родившихся в нормальный срок беременности (38-42 недели);
2. недоношенных - родившихся ранее указанного срока (менее полных 37 недель);
3. переношенных - родившихся после нормального срока (42 недели и больше).

Устанавливается функциональная зрелость при сопоставлении целого комплекса внешних признаков,

- двигательная активность;
- тонус сгибателей;
- выраженность врожденных безусловных рефлексов;
- интенсивность сосания;
- выраженность крика;
- степень терморегуляции





Зрелость новорожденного

К недоношенным относят детей, родившихся до истечения 37 недель беременности, которые имеют массу тела менее 2500 г и длину - менее 45 см.

По массе тела условно выделяют 4 степени недоношенности:

I - 2001-2500 г,

II - 1501-2000 г,

III - 1001-1500 г,

IV степень - менее 1000г.

Учитывая влияние различных факторов на рост и развитие плода, более объективным в настоящее время считается разделение детей на степени недоношенности согласно гестационному возрасту.

NB! В 1974 г. ВОЗ предложила считать жизнеспособными детей, родившихся с массой тела более 500 г при сроке беременности не менее 22 недель.



Зрелость новорожденного

" Монофункциональные признаки незрелости "
(Оценка зрелости новорожденного по Петруссу)

Признак	2	1	0
Ушная раковина	Оформленная, твердая	Завернутая сверху	Бесформенная, мягкая
Ореолы сосков	Более 5 мм	Менее 5 мм	Розовая точка
Исчерченность стоп	Почти полностью	Дистальная часть	Дистально 1-2 черты
Цвет кожи	Розовая	Красная отёчная	Красная тонкая
Яички	В мошонке	У входа в пах	Не опущены
Большие половые губы	Больше малых	Равны малым	Меньше малых

ШКАЛА АПГАР

	0 баллов	1 балл	2 балла
Окраска кожного покрова	Общая бледность или общая синюшность	Розовая окраска тела и синюшная окраска конечностей	Розовая окраска всего тела и конечностей
Частота сердечных сокращений за 1 минуту	Сердцебиения отсутствуют	<100	>100
Рефлекторная возбудимость	Отсутствует	Реакция слабо выражена (grimаса, движение)	Реакция в виде движения, кашля, чиханья, громкого крика
Мышечный тонус	Отсутствует, конечности свисают	Снижен, некоторое сгибание конечностей	Выражены активные движения
Дыхание	Отсутствует	Нерегулярное, крик слабый, гиповентиляция	Нормальное, крик громкий

Баллы суммируются, максимум 10 баллов



Период новорожденности

В раннем неонатальном периоде могут возникнуть пограничные состояния:

1. гормональный криз новорожденного из-за родового стресса и нарушения связи с эндокринным аппаратом матери,
2. физиологическая желтуха, падение температуры тела,
3. гипокальциемия,
4. транзиторная гипогликемия,
5. геморрагическая болезнь новорожденного.





Период новорожденности

Заболевания раннего неонатального периода обусловлены, прежде всего, расстройствами, возникающими во внутриутробном периоде и в родах:

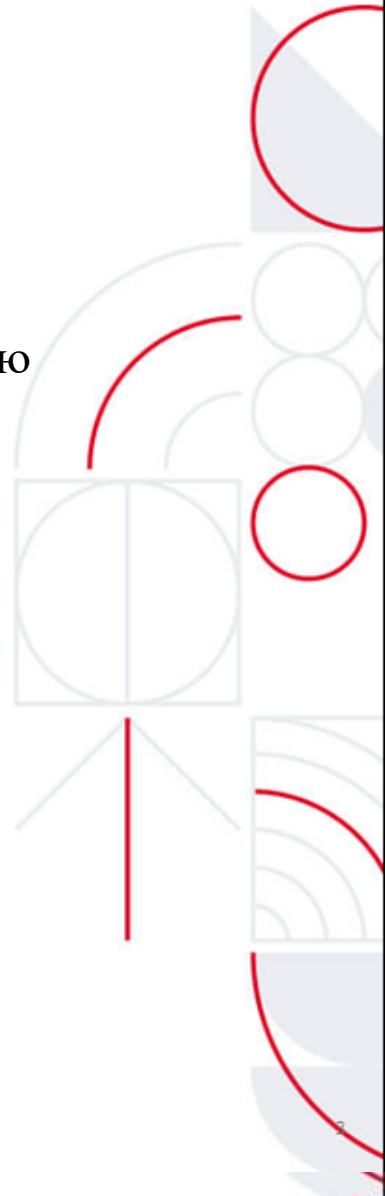
1. аномалии развития,
2. наследственные болезни,
3. антигенная несовместимость матери и плода,
4. проявления родовой травмы,
5. аспирация в родах,
6. внутриутробное или интранатальное инфицирование, может проявиться гнойно-септическими заболеваниями.



Период новорожденности

Поздний неонатальный период - с 8 по 28 день жизни ребенка.

- Важнейшей характеристикой этого периода является интенсивное развитие анализаторов, образование условных рефлексов.
- Кроме того, следует отметить возможность продолжения врожденной инфекции, а также высокую чувствительность детей периода новорожденности к гнойно-септическим заболеваниям (с развитием генерализованных или локализованных инфекций в тяжелой клинической форме).
- В тоже время, дети этой возрастной группы при условии естественного вскармливания очень редко страдают детскими инфекционными заболеваниями.





Период грудного возраста (до года)

Период грудного возраста продолжается с 29 дня жизни до 11 месяцев 29 дней.

- Этот период характеризуется интенсивным ростом скелета, наличием пассивного иммунитета, который после 6-9 месяцев будет постепенно ослабевать и, напротив, приобретенный иммунитет также постепенно усиливаться.
- В этом периоде отмечается тесный контакт ребенка с матерью благодаря естественному вскармливанию, способствующему правильному физическому и психическому развитию ребенка.
- Относительная недостаточность функции пищеварения, характерная для этого периода обуславливает предрасположенность детей грудного возраста к заболеваниям с расстройством питания.
- Многие болезни протекают нетипично и более тяжело по сравнению с другими возрастными группами.

Довольно часто встречается такое заболевание как рахит, спазмофилия, менингоэнцефалит, проявления менингизма.



Преддошкольный и дошкольный период (от 1 до 6 лет)

Преддошкольный период (от 1 года до 2-х лет 11 месяцев 29 дней) характеризуется увеличением темпов физического развития: интенсивно увеличивается мышечная масса; максимально проявляются эмоции, формируются индивидуальные черты характера и поведения.

Дошкольный период (3-6 лет).

Для этого периода характерно первое физиологическое вытяжение, нарастание массы тела замедляется, начинается рост постоянных зубов. Развивается интеллект, усложняется трудовая деятельность. К 5 годам дети говорят свободно на родном языке. В этом возрастном периоде диффузные реакции и повышенная проницаемость гематоэнцефалического барьера уменьшается, патологические реакции в морфологическом и клиническом эквиваленте начинают манифестироваться как у детей старшего возраста и практически как у взрослых.



Школьный возраст (от 7 до 18 лет)

Младший школьный возраст (7-11 лет).

Начинается четкий половой диморфизм физического развития.

Большинство органов достигает должного развития, заканчивается морфологическая дифференцировка коры головного мозга. *Из заболеваний, характерных для этого возрастного периода следует отметить детские инфекции. Патология соединительной ткани, ревматизм, кардиты, формирование хронических болезней органов пищеварения, эндокринные дисфункции.*

Старший школьный период (12-18 лет - отрочество).

Характеризуется препубертатным ростовым скачком, развитием характерных для пола признаков.

Для определения биологического возраста используют оценку развития таких признаков, которые отражают процесс биологического созревания.

Правила осмотра детей

- При осмотре должно быть соответствующее освещение и температурный режим (20-24 гр.);
- Следует произвести полный осмотр (девочек в период полового созревания следует раздевать по мере исследования);
- Детей раннего возраста нужно осматривать на пеленальном столе, а старшего – стоя;
- Спящего ребенка будить не стоит, а надо сосчитать ЧД и ЧСС, произвести пальпацию органов брюшной полости. При негативной реакции ребенка на осмотр следует пользоваться игровыми методами, отвлечь внимание ребенка разговором;
- Ротоглотку и болезненные участки тела нужно исследовать в последнюю очередь.
- Во время общего осмотра выявляют наиболее выраженные симптомы, оценивают физическое развитие ребенка, затем исследуют органы и системы по общепринятой схеме;



Физическое развитие ребенка

Физическое развитие может быть оценено одномоментно и в динамике (обращаем внимание на равномерность изменения показателей физического развития в каком-то временном интервале).

Оценка физического развития проводится в декретивные сроки (на первом году - ежемесячно, на втором и третьем году — один раз в 3 месяца, с 3 до 7 лет - один раз в полугодие, далее — один раз в год) и по показаниям.

К оценке физического развития детей подходят комплексно.

Оценка физического развития включает последовательное выполнение 3 этапов:

1. Измерение показателей физического развития у пациента
2. Сравнение полученных индивидуальных значений с нормой для соответствующей половозрастной группы.

Нормы получают путем периодических массовых обследований детей в определенных регионах, имеющих свои географические, социальные и экономические особенности.

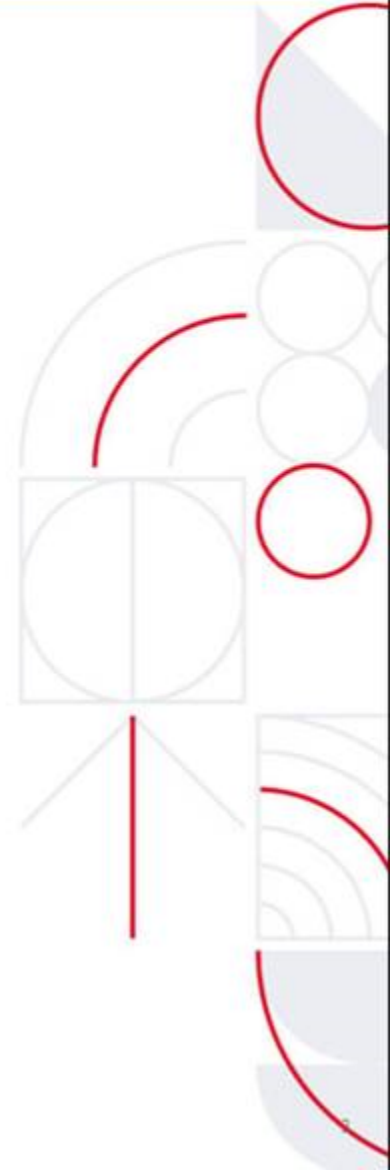
3. Заключение о физическом развитии пациента и его гармоничности.

Физическое развитие ребенка является одним из критериев для определения группы здоровья ребенка(1,2А, 2Б, 3,4).



Нарушения фосфорно-кальциевого обмена

Рахит



Рахит

Рахит - заболевание, обусловленное временным несоответствием между потребностями растущего организма в кальции и фосфоре и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку в организм ребенка, ведущим патогенетическим звеном которого является дефицит витамина D и его активных метаболитов в период наиболее интенсивного роста организма.

Рахит широко распространен у детей первых двух лет жизни. В раннем детском возрасте (особенно на первом году жизни) заболевания (или состояния), связанные с нарушением фосфорно-кальциевого обмена, занимают ведущее место. Это обусловлено чрезвычайно высокими темпами развития ребенка: за первые 12 месяцев жизни масса тела увеличивается в среднем в 3 раза, длина – в 1,5.

Рахит

это состояние организма, при котором нарушается фосфорно-кальциевый обмен и нарушаются функции всех органов и систем.

У подростков и взрослых при выявлении дефицита витамина D используют термины «остеопения», «остеопороз», «остеомалация».

Распространённость рахита

Улучшение условий жизни, выполнение врачебных рекомендаций по воспитанию ребенка, а также обогащение продуктов питания витамином D привели к значительному уменьшению частоты тяжелых и средне тяжелых форм рахита.

Частота же легких его форм остается очень высокой. Опытный врач-педиатр практически у каждого 3-4х месячного младенца найдет 2-3 не резко выраженных симптома рахита. В связи с этим следует признать, что, либо рахит встречается практически у 100% детей, либо - рахит легкой (I-ой) степени следует рассматривать не как заболевание, а как состояние, самостоятельно ликвидирующееся по мере созревания организма.

По отчетам детских поликлиник, в возрасте одного года в Санкт -Петербурге рахит выявляют примерно у 10 - 15 % детей (среднетяжелые и тяжелые формы).

Причины рахита

Дефицит солнечного облучения и пребывания на свежем воздухе,
так как 90% эндогенно образующегося витамина D₃
(холекальциферола) в организме синтезируется в коже под
влиянием солнечного облучения. Установлено (для детей старше
1,5 лет), что ежедневное пребывание на солнце в течение 1-2 ч с
облучением лишь лица и кистей достаточно для поддержания
нормального уровня в крови наиболее активного эндогенного
метаболита витамина D - 1,25-дигидрохолекальциферола в
течение недели.



Причины рахита

Пищевые факторы. В нормальной обеспеченности витамином D роль поступления его с пищей доходит до 50%.

Установлено увеличение частоты и тяжести рахита в группах детей:

а) получающих при искусственном вскармливании неадаптированные для грудных детей смеси.

б) длительно находящихся на молочном вскармливании (1 л женского молока содержит 40-70 МЕ витамина D₃, а коровьего - 5-40 МЕ), с поздним введением прикормов (1 г желтка куриного яйца содержит 140-390 МЕ витамина D₃);

в) получающих преимущественно вегетарианские прикормы.

Причины рахита

Перинатальные факторы.

Недоношенность предрасполагает к рахиту благодаря тому, что наиболее интенсивное поступление Са и Р от матери к плоду происходит в последние месяцы беременности (в 26 нед прирост Са в организме плода 100-120 мг /кг в сутки, Р - 60 мг /кг в сутки, а в 36 нед - Са - 120-150 мг/кг в сутки, Р - 85 мг/кг в сутки). У доношенного ребенка при рождении имеется около 30-34 г кальция и 16 г фосфора, а у 24-недельного недоношенного - всего 10-15 % этого количества.

Плацентарная недостаточность способствует активации секреции паратгормона для поддержания кальциевого баланса, что и вызывает избыточную потерю фосфатов.

Нерациональное питание и режим жизни беременной (мало прогулок, недостаток двигательной активности) могут привести к сравнительно меньшим запасам витамина D, Са, Р при рождении и у доношенного ребенка обусловить более раннее возникновение рахита.

Причины рахита

Синдромы мальабсорбции и мальдигестии (целиакия, муковисцидоз, другие поражения поджелудочной железы), при которых нарушена утилизация жиров пищи, а значит и всасывание жирорастворимого витамина D.

Экссудативная энтеропатия и хронические воспалительные заболевания кишечника могут нарушать синтез кальцийсвязывающего белка в стенке кишечника, синтез 1,25-дигидрохолекальциферола.

Недостаточная активность (или отсутствие) лактазы также способствует нарушению утилизации пищевых ингредиентов, в том числе минералов, в кишечнике. Такой же эффект могут оказывать массивные и длительные дисбактериозы кишечника с диареей.

Хронические заболевания печени и почек приводят к снижению интенсивности образования обменно-активных форм витамина D3

Функции кальция

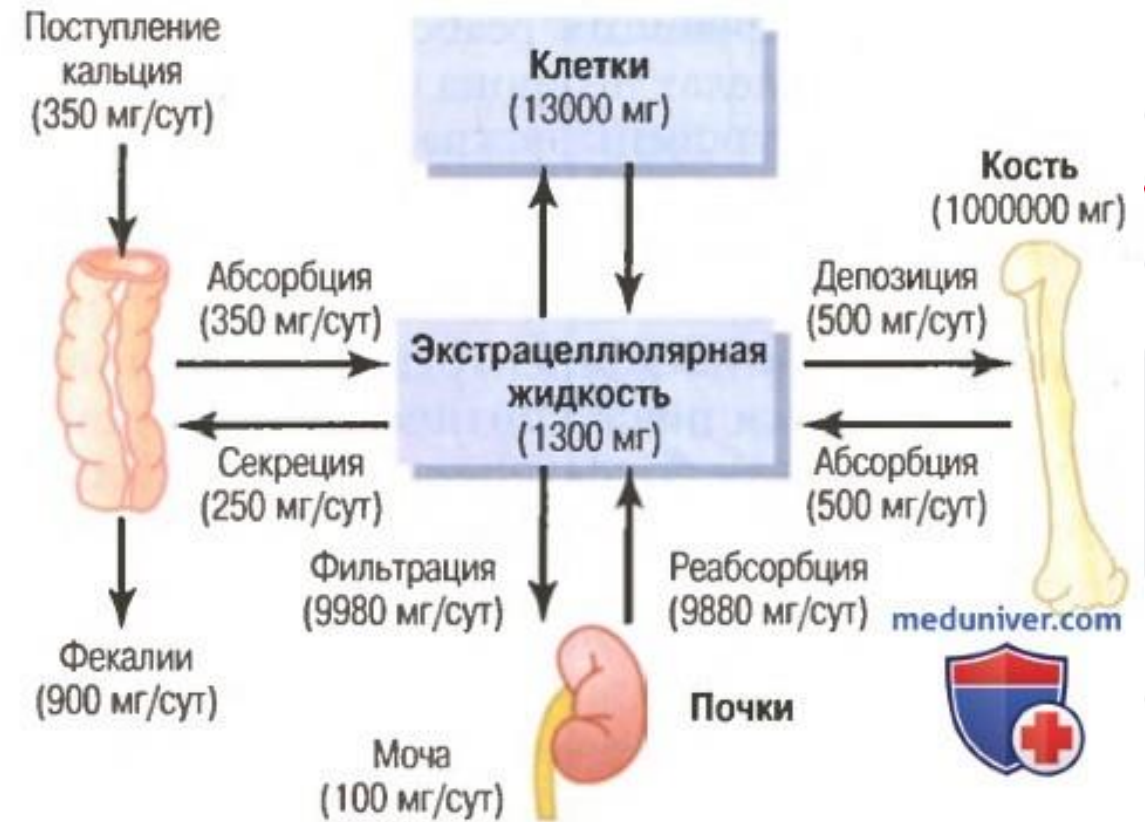
Концентрация ионизированного кальция в сыворотке крови строго регулируется, потому что изменения этой концентрации может привести к нарушению многих процессов

- изменению порога возбудимости мышечных и нервных клеток;*
- нарушению функционирования кальциевого насоса;*
- снижению активности ферментов и нарушению гормональной регуляции метаболизма.*



Фосфорно-кальциевый обмен

1. всасывание фосфора и кальция в кишечнике;
2. взаимообмен их между кровью и костной тканью;
3. выделение Ca и P из организма – реабсорбция в почечных канальцах.



Фосфорно-кальциевый обмен (поступление)

Всасывание кальция в кишечнике зависит не только от количества в пище, но и от его растворимости, соотношения с фосфором, присутствия желчных солей, уровня рН (чем более выражена щелочная реакция, тем хуже всасывание). Большое содержание в пище фитина (манная каша) и щавелевой кислоты снижает всасывание, за счет образования плохо растворимых соединений, цитраты улучшают всасывание. Важное значение имеет состояние слизистой оболочки тонкой кишки: синдромы мальабсорбции, энтериты сопровождаются ухудшением всасывания. Главным регулятором всасывания Са является витамин D.



Фосфорно-кальциевый обмен (хранение)

Основная масса (более 90%) кальция и 70% фосфора находится в костях в виде неорганических солей. В течение всей жизни костная ткань находится в постоянном процессе созидания и разрушения, обусловленном взаимодействием трех типов клеток: остеобластов, остеоцитов и остеокластов. Кости активно участвуют в регуляции метаболизма Ca и P, поддерживая их стабильный уровень в крови. При снижении уровня кальция и фосфора крови развивается резорбция кости за счет активации действия остеокластов, что увеличивает поступление в кровь этих ионов; при повышении данного коэффициента происходит избыточное отложение солей в кости.

Фосфорно-кальциевый обмен (хранение)

Выделение Ca и P почками идет параллельно содержанию их в крови. При нормальном содержании кальция его выделение с мочой незначительное и составляет около 2 мг/кг в сутки при гипокальциемии это количество резко уменьшается, гиперкальциемия увеличивает содержание Ca в моче до 12 мг/кг в сутки.

При различных наследственных и приобретенных нефропатиях, хронической почечной недостаточности нередко отмечаются нарушения фосфорно-кальциевого обмена, чаще всего с гипофосфатемией и гипокальциемией.



Основные регуляторы фосфорно-кальциевого обмена

1. Витамин D

2. Паратгормон (не допускает снижения Ca^{++} в крови: \uparrow всасывание в ЖКТ, \uparrow реабсорбцию в почках, \uparrow резорбцию костной ткани) - *паращитовидная железа*

3. Кальцитонин (не допускает повышения Ca^{++} в крови: способствует минерализации кости, усиливает выведения Ca с мочой,) – *щитовидная железа*

4. Микроэлементы (дефицит магния, меди, цинка, железа, кобальта и др. т сопровождается гипокальциемией)

Витамин D

Под названием “витамин D” понимают группу веществ (около 10), содержащихся в продуктах растительного и животного происхождения, обладающих влиянием на фосфорно- кальцевый обмен.

Наиболее активными из них являются эргокальциферол (витамин D2) и холекальциферол (витамин D3).

Эргокальциферол в небольших количествах содержится в растительном масле, ростках пшеницы; холекальциферол – в рыбьем жире, молоке, сливочном масле, яйцах.

Физиологическая суточная потребность в витамине D величина составляет 400-500 МЕ. В период беременности и кормления грудным молоком она возрастает в 1,5, максимум в 2 раза.

Нормальное обеспечение организма витамином D связано не только с поступлением его с пищей, но и с образованием в коже под влиянием УФ-лучей с длиной волны 280-310 нм.

При этом из эргостерола (предшественник витамина D2) образуется эргокальциферол, а из 7-дегидрохолестерола (предшественник витамина D3) – холекальциферол.



Источник витамина Д

Витамин Д₂, или эргокальциферол, в небольших количествах содержится в растительном масле, маргарине и в ростках пшеницы.

Витамин Д₃, или холекальциферол, обнаружен в жире трески, тунца, в яичном желтке.

Тем не менее витамин Д поступает в организм с пищей в основном в виде предшественников. Главный из них 7-дегидрохолестерин.

Источник витамина Д



Роль питания:

Значение питания в получении витамина Д важно в случае нарушения эндогенного синтеза активных форм витамина Д.

Поэтому принципиальное значение принадлежит поступлению с едой прежде всего холекальциферола, что осуществляется через продукты животного происхождения.

Профилактическая суточная доза витамина D:



Н/р до 28 дня — 400 МЕ (международных единиц);

Таблица 1. Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D

Возраст	Профилактическая доза	Профилактическая доза для Европейского Севера России
1–6 мес	1000 МЕ/сут*	1000 МЕ/сут*
От 6 до 12 мес	1000 МЕ/сут*	1500 МЕ/сут*
От 1 года до 3 лет	1500 МЕ/сут	1500 МЕ/сут
От 3 до 18 лет	1000 МЕ/сут	1500 МЕ/сут

Примечание. * — вне зависимости от вида вскармливания (не требуется пересчета дозы для детей на смешанном или искусственном вскармливании).



Профилактическая суточная доза витамина D:



Для поддержания уровня 25(OH)D более 30 нг/мл может потребоваться потребление не менее 1500-2000 МЕ витамина D в сутки.

Таблица 3. Рекомендации по дозам холекальциферола для лечения гиповитаминоза D

Уровень 25(OH)D сыворотки крови	Лечебная доза	Лечебная доза для Европейского Севера России
20–30 нг/мл	2000 МЕ/сут — 1 месяц	2000 МЕ/сут — 1 месяц
10–20 нг/мл	3000 МЕ/сут — 1 месяц	3000 МЕ/сут — 1 месяц
Менее 10 нг/мл	4000 МЕ/сут — 1 месяц	4000 МЕ/сут — 1 месяц



Классификация рахита, принятая на VI Всесоюзном съезде детских врачей (1947)

1) *по периоду болезни*

- *начальный,*
- *разгара,*
- *репарации,*
- *остаточных явлений;*

2) *по тяжести процесса (легкая, средней тяжести и тяжелая - соответственно I, II, III);*

3) *по характеру течения (острое, подострое, рецидивирующее).*

Начальный период.

Заболевание отчетливо проявляется в возрасте 3-4 месяца, у ребенка появляются беспокойство, пугливость, раздражительность, гиперестезия, капризы, снижается аппетит, заметно нарушается сон, дети часто вздрагивают, особенно при засыпании, громком звуке, внезапной вспышке света. Одновременно с этим повышается вазомоторная возбудимость кожи; усиливаются красный дермографизм и потливость (липкий пот с кислым запахом), прежде всего во сне и при кормлении; наиболее сильно потеет волосистая часть головы. Ребенок непрерывно трет голову о подушку, в результате чего появляется облысение затылка. В этот ранний период в крови обычно отмечают гипофосфатемию, нормокальциемию, ацидоз, нарастает активность щелочной фосфатазы, а в моче, приобретающей резкий запах, увеличивается количество аммиака, аминокислот, фосфора, цАМФ. Могут быть выявлены мышечная гипотония, запоры, небольшая податливость краев большого родничка.

период разгара (*изменения со стороны скелета*)

Размягчение плоских костей черепа - появляются участки размягчения диаметром 1,5-2 см, дающие при надавливании ощущение мягкого пергамента или тонкой целлулоидной пластинки.

Мягкий череп меняет конфигурацию: уплощается затылок, возникает асимметрия головы, брахицефалия.

В результате избыточного образования остеоидной ткани, которая не обызвествляется сразу, начинают выступать более отчетливо лобные и теменные бугры и весь череп принимает угловатую форму, иногда западает переносица (седловидный нос) или выступает лоб (олимпийский лоб).

Окружность головы обычно увеличена вследствие гипертензионно-гидроцефального синдрома.

Большой родничок закрывается только в возрасте 1,5-2 лет и позже. Зубы прорезываются с запозданием, часто бывают дефекты эмали и кариес молочных, а позже и постоянных зубов.

период разгара (изменения со стороны скелета)

- *В результате усиленного образования остеоидной ткани появляются утолщения на границе костной и хрящевой части ребер - так называемые рахитические «четки»; усиливается кривизна ключиц; грудная клетка с боков сдавливается, передняя часть грудной клетки вместе с грудиной несколько выпячивается вперед, возникает «куриная», или «килевидная», грудь.*
- *Увеличивается кривизна спины (рахитический кифоз).*
- *В результате деформации эпифизов и расширения метафизов образуются утолщения - «рахитические браслеты», особенно заметные в области предплечий; фаланги пальцев также утолщаются - возникают так называемые «нити жемчуга»; иногда видны надмыщелковые утолщения на голеньях.*
- *Ноги искривляются O-образно, несколько реже искривления напоминают X, почти всегда одновременно наблюдается и плоскостопие.*

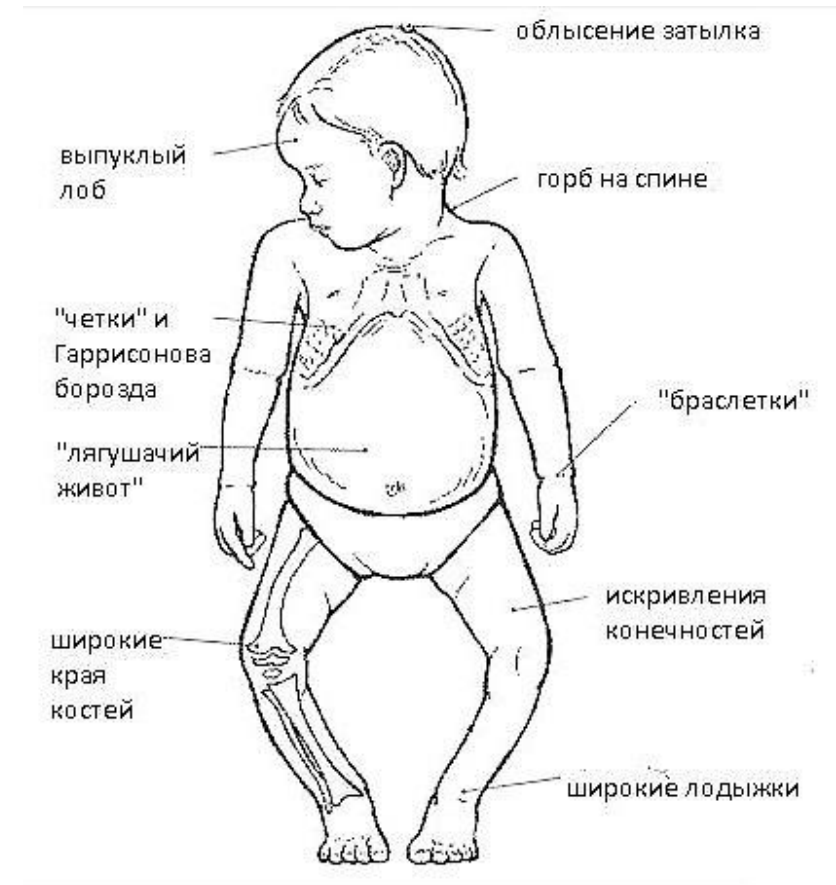
период разгара (*изменения со стороны скелета*)

симптомы остеомалации - преобладают при остром течении, размягчения, обеднение кальцием кости - - податливость костей черепа, краев родничка, деформации костей черепа, конечностей, ключиц;

симптомы остеонной гиперплазии - преобладают при подостром течении - лобные и теменные бугры, реберные «четки», «браслетки», «нити жемчуга» на пальцах;

симптомы гипоплазии костной ткани - задержка роста с характерной «коротконогостью» из-за отставания роста трубчатых костей в длину позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков, плоский таз;

костные деформации, обусловленные мышечной гипотонией - искривления позвоночника со спинопоясничным кифозом, сколиозом, деформацией грудной клетки с развернутой нижней апертурой («колоколообразная», «куриная» грудь, «грудь сапожника»).



период разгара (изменения со стороны скелета)

- *Мышечная гипотония и слабость связочного аппарата – характерные симптомы рахита: вялость и дряблость мышц, разболтанность суставов, у них большой, так называемый «лягушачий» живот, возникающий вследствие дряблости мышц брюшной стенки; почти всегда имеется расхождение мышц живота.*
- *Задерживается развитие статических и локомоторных функций; дети позже начинают поднимать голову, сидеть, вставать и ходить; пассивные движения обычно вызывают у них отрицательную реакцию, которая, по-видимому, объясняется имеющейся у них гиперестезией.*
- *При рахите тяжелой степени нарушены функциональное состояние печени, желудочно-кишечного тракта, белковый, липидный обмен, имеется клиника дефицита витаминов, меди, цинка, магния.*

период репарации и остаточных явлений

- *В период репарации (реконвалесценции) у ребенка исчезают признаки активного рахита (симптомы нарушения состояния нервной системы, мягкость костей, мышечная гипотония, анемия и др.), нормализуется концентрация фосфора в крови, хотя уровень кальция может быть и сниженным.*
- *Период остаточных явлений диагностируют, как правило, у детей 2-3 лет, когда нет ни признаков активного рахита, ни лабораторных отклонений от нормы показателей минерального обмена, хотя налицо последствия перенесенного рахита I-II степени.*



Диагностика

Основные (обязательные) диагностические обследования:

- ОАК;
- ОАМ;
- определение в крови уровня кальция и фосфора;
- активность ЩФ в сыворотке крови;
- проба по Сулковичу (качественное определение степени кальциурии).
- Концентрация 25(ОН)Dв сыворотке крови(основной тест для определения уровня дефицита витаминаD).
- Рентгенография костей (при выраженных костных изменениях для дифференциальной диагностики).
- Денситометрия(для дифференциальной диагностики- степени определения остеопороза).



Биохимические изменения

- При рахите концентрация фосфора в сыворотке крови может снижаться
- до 0,65 ммоль/л и ниже (при норме у детей 1 года 1,3 – 2,3 ммоль/л), концентрация кальция – до 2,0 – 2,2 ммоль/л (при норме 2,4 – 2,7 ммоль/л)
 - повышается активность щелочной фосфатазы (выше 200 ЕД/л), уменьшается содержание лимонной кислоты (ниже 62 ммоль/л).



Рентгенологические признаки

В костях конечностей:

- рентгенологически видимое затемнение краевой линии кости;
- запаздывание развития костных точек роста;
- снижение плотности, расслаивание надкостницы или искривление диафизов трубчатых костей.

В грудной клетке:

- классические “пробки шампанского”, относящиеся к припухлостям в виде рахитических “четок”;
- изображение легкого при рахите создает видимость затуманивания обоих легочных полей.

Диагностика рахита

- Для диагностики периода и течения рахита определяют в крови уровень кальция, фосфора, активность щелочной фосфатазы. Концентрация фосфора в сыворотке крови может снижаться до 0,65 ммоль/л и даже ниже при норме у детей до 1 года 1,5-1,8 ммоль/л, концентрация кальция - до 2,0-2,2 ммоль/л при норме 2,2-2,7 ммоль/л.
- Соотношение между уровнями кальция и фосфора в сыворотке крови, в норме равное 2 : 1, в период разгара рахита повышается до 3 : 1-4 : 1.
- В сыворотке крови повышается активность щелочной фосфатазы (выше 400 ЕД/л); уменьшается содержание лимонной кислоты (ниже 62 ммоль/л). С мочой выделяется повышенное количество аминокислот, фосфора и кальция (аминоацидурия и кальциурия – выше 10 мг/кг в сутки).

Диагностика рахита

При рахите имеются характерные изменения на рентгенограммах костей: в местах наиболее интенсивного роста, особенно энхондрального окостенения, появляется и усиливается остеопороз; зона обызвествления становится не выпуклой, а более горизонтальной, постепенно сглаживается, делается неровной, бахромчатой; щель между эпифизом и диафизом увеличивается за счет расширяющегося метафиза; эпифиз приобретает блюдцеобразную форму, так как периостальное окостенение нарушается меньше энхондрального. Точки окостенения мелких костей запястья, ядра окостенения головок длинных трубчатых костей появляются своевременно, но на рентгенограмме выявляются менее отчетливо вследствие нарушения темпов окостенения.

Диагностика рахита

Легкой степени (I) ставят на основании наличия изменений, характерных для начального периода рахита.

Средней тяжести рахит (II степени) характеризуют умеренно выраженные изменения костной системы и внутренних органов.

Рахит III степени (тяжелый) диагностируют при обнаружении у ребенка выраженных деформаций костей, тяжелых поражений нервной системы и внутренних органов, тяжелой анемии, приводящих к отставанию в физическом и психомоторном развитии.

Диагностика рахита

- **Острое течение рахита** знаменуется неврологическими симптомами, признакам и остеомалации костной системы,
- **подострое** - выраженными симптомами остеоидной гиперплазии, одновременным наличием у ребенка поражений костей в разные периоды первого года жизни (при рахите череп поражается в первые 3 мес. жизни, деформации грудной клетки возникают, как правило, в 3-6 мес., а деформация нижних конечностей – во втором полугодии жизни).
- **рецидивирующее (волнообразное) течение** рахита устанавливают, когда имеются клинические, лабораторные и рентгенологические признаки активного рахита у ребенка с рентгенологическими данными, указывающие на закончившийся в прошлом активный рахит.



КЛАССИФИКАЦИЯ

Таблица 4.4. Классификация рахита (О.С. Дулицкий, 1947)

Степень тяжести	Период заболевания	Течение
Рахит I степени — легкий	Разгар	Острое
Рахит II степени — средней тяжести	Реконвалесценция	Подострое
Рахит III степени — тяжелый	Остаточные явления	.



Рахит легкой степени (I)

наличие костных изменений в виде остеомаляции:

- ❑ податливость при пальпации костей черепа — краниотабес,
- ❑ утолщения на ребрах в местах перехода хряща в кость — «четки»
- ❑ также умеренная гипотония мышц.



Рахит средней степени тяжести (II)

Выраженные проявления остеомаляции и остеоидной гиперплазии:

- лобные и теменные бугры
- «четки»
- деформации грудной клетки с расширением нижней апертуры грудной клетки и втяжением ребер — гаррисонова борозда;
- умеренная, чаще варусная деформация нижних конечностей
- выраженная гипотония мышц — «лягушачий» живот.





Рахит тяжелый (III степень)

Грубые деформации черепа, грудной клетки, позвоночника и конечностей:

- западение переносицы, «олимпийский» лоб)
- «куриная» грудь, «грудь сапожника»
- позвоночника (рахитический кифоз)
- утолщение эпифизов костей предплечья (рахитические «браслеты»)
- утолщение фаланг пальцев («нити жемчуга»)
- нижних конечностей (X-образные или O-образные)







Рахит тяжелый (III степень)

- ❑ нарушаются время и порядок прорезывания зубов
- ❑ возможны переломы костей
- ❑ выраженная мышечная гипотония, увеличение в объеме живота («лягушачий» живот)
- ❑ задержка в развитии статических функций.



Рахит



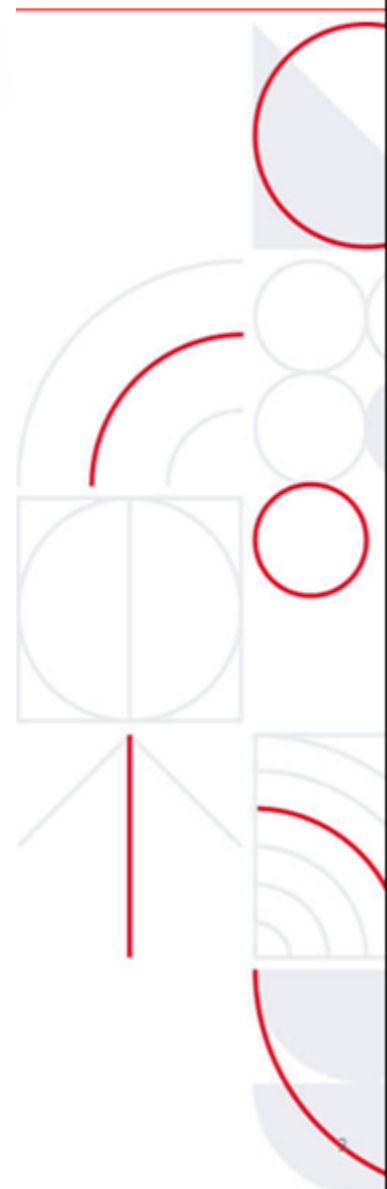




**Воронкообразная
деформация грудной клетки**



**Килевидная
деформация грудной клетки**

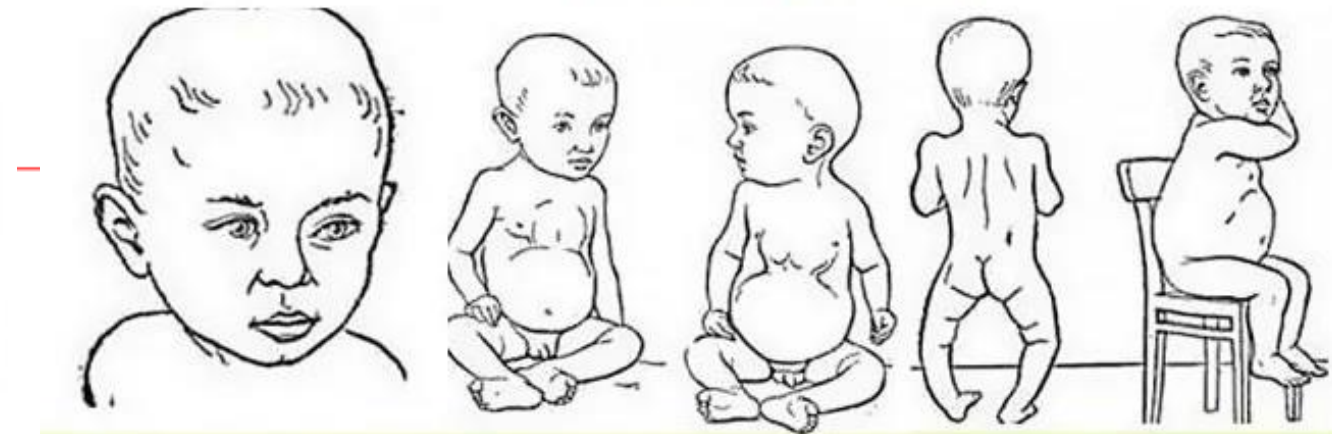
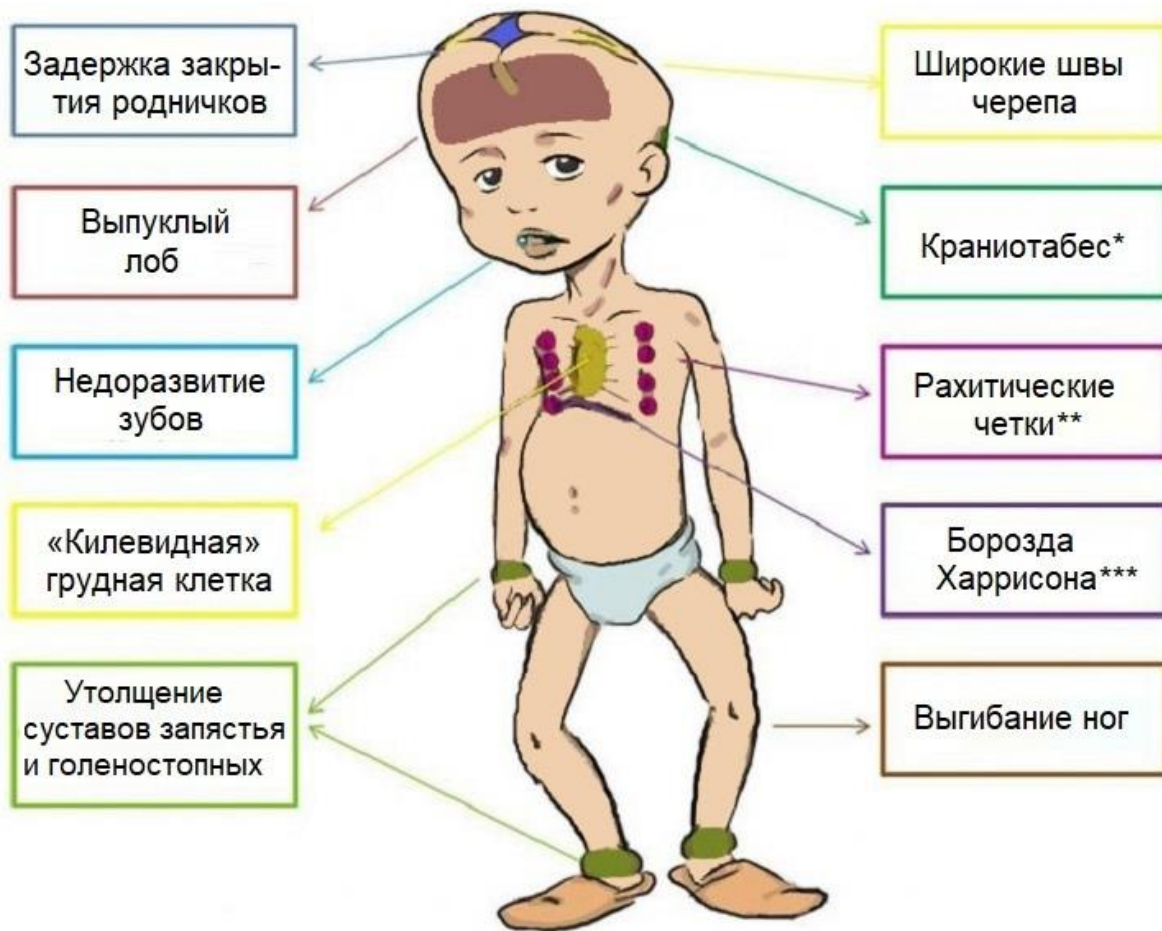






Основные признаки рахита у малыша

10 важных клинических признаков рахита



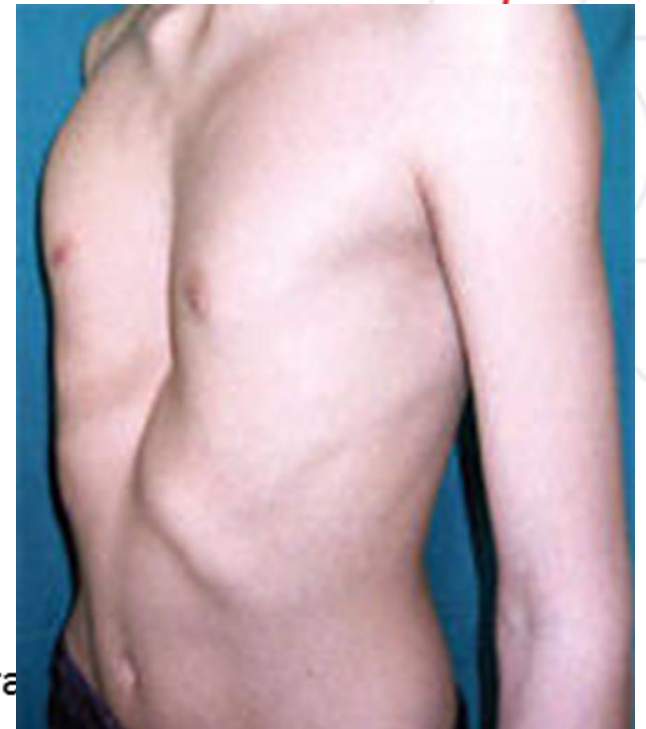
*Краниотабес – размягчение и истончение плоских костей черепа в области большого и малого родничков.
**Рахитические "четки" – утолщения реберных хрящей в месте их соединения с костными частями ребер
***Борозда Харрисона – углубление с обеих сторон стенки грудной клетки у детей, проходящее между грудными мышцами и нижним краем ребер



Период реконвалесценции

В этот период у ребенка не определяются признаки активного рахита
нормализуется концентрация кальция и фосфора в крови
уровень кальция может быть и сниженным из-за интенсивного его
отложения в костях.

Средние сроки – от 6 мес до 2 лет жизни.





Период остаточных явлений

Признаки клинической картины рахита ослабевают по мере того, как замедляется рост ребенка.

При выздоровлении в возрасте 2-3 лет остаточные явления, приводящие к выраженным деформациям, продолжают оставаться в позвоночнике и костях конечностей.

Лабораторных отклонений показателей минерального обмена от нормы нет.





Острый рахит

- знаменуется признаками остеомалации костной системы, выраженными неврологическими симптомами.



Подострый рахит

- характеризуется выраженными симптомами, первые 3 мес жизни, деформации грудной клетки возникают, как правило, в 3-6 мес, а деформации нижних конечностей – во втором полугодии жизни.



Нарушения фосфорно-кальциевого обмена Спазмофилия



Спазмофилия – гипокальциемическая тетания.

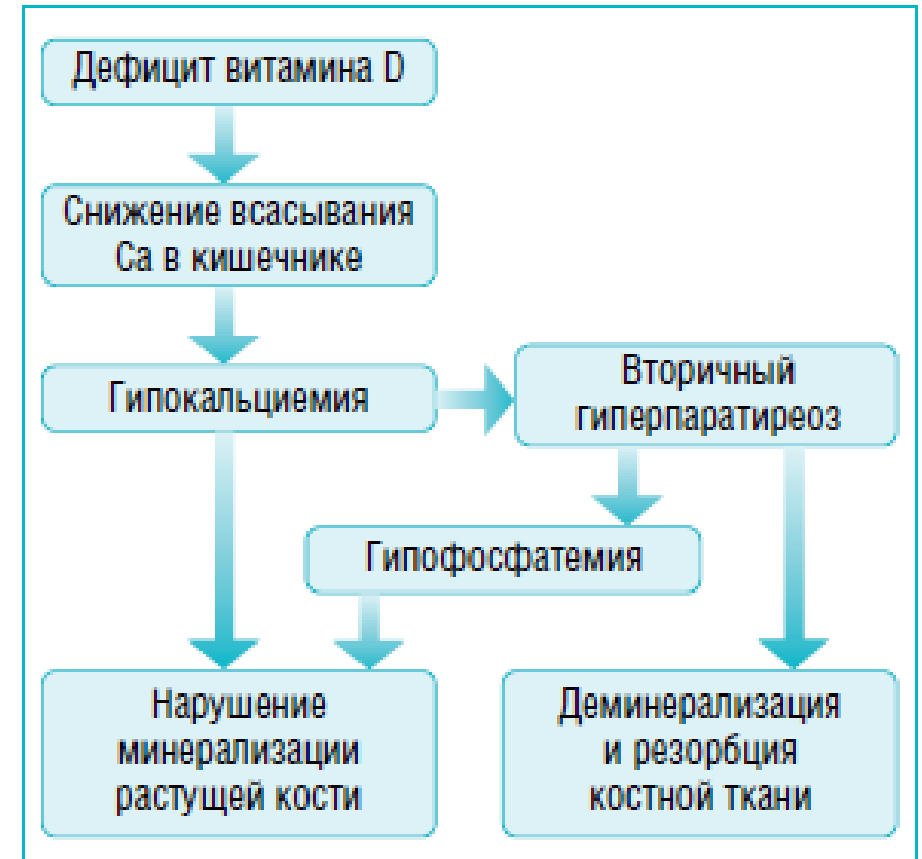
Проявляется приступами локальных или генерализованных тонических судорог (явная форма) либо повышенной нервно-мышечной возбудимостью (скрытая, латентная форма).

Наиболее частыми причинами являются:

- 1. дефицит витамина D,*
- 2. гипопаратиреоз,*
- 3. повреждения паращитовидных желез,*
- 4. избыточная секреция кальцитонина,*
- 5. синдром мальабсорбции,*
- 6. хроническая почечная недостаточность,*
- 7. избыточное поступление в организм фосфора, применение некоторых лекарственных препаратов*

Спазмофилия – гипокальциемическая тетания.

Важнейшим биохимическим фактором развития гипокальциемической тетании является снижение фракции ионизированного кальция (уровень общего Са ниже 2,2 ммоль/л, ионизированного – 1,0 ммоль/л). При этом уровне ионизированного кальция снижается порог возбудимости в нейромышечных и межнейрональных синапсах.



Клинические проявления спазмофилии

1. судороги (карпопедальный спазм),
2. ларингоспазм
3. эклампсия

Диагностика скрытой формы

основывается на выявлении симптомов

повышения нервно-мышечной

возбудимости (симптомы Хвостека,

Труссо, Люста, Маслова, Эрба).

• **Симптом Хвостека**
(сокращение мимических мышц при постукивании между скуловой дугой и углом рта).

• **Симптом Труссо**
(судорожное сокращение кисти - «рука акушера» при сдавлении нервно-сосудистого пучка в области плеча)

• **Перонеального и ульнарного феноменов Люста** (отведение стопы при поколачивании в области головки малоберцовой кости, сгибание пальцев рук при постукивании в области наружного мыщелка локтя).

• **Симптом Маслова**
(кратковременное апноэ при уколе кожи ноги)



Симптом Труссо



Симптом Хвостека



Перонеальный феномен Люста



б

Клинические проявления спазмофилии

- 1. Карпопедальный спазм, длящийся от нескольких часов до пары дней. В это время у малыша происходит судорожное сокращение стоп, кистей рук и мышц лица.*
- 2. Ларингоспазм легкой формы сопровождается слабым дыханием, свистящим хрипом и бледностью. Тяжелая форма приступа сопровождается посинением, перехватыванием дыхания, холодным потом, потерей сознания на короткий срок. Повторение приступов в течение дня бывает до нескольких раз.*
- 3. Эклампсия - общий судорожный синдром. Во время приступа, длящегося около получаса, происходит спазм мышц лица и всех остальных мышц одновременно, ребенок становится бледным, теряет сознание или впадает в оцепенение и заторможенность. Спазмофилия у детей имеет страшные симптомы, но, несмотря на это крайне редко приводит к смерти.*



Классификация

Различают две формы детской тетании:

- Скрытая (латентная) форма
- Явная форма

Латентная форма чаще предшествует явной форме и может длиться от нескольких недель до нескольких месяцев. Под влиянием провоцирующих факторов скрытая форма может переходить в явную форму.

Диагностика скрытой формы основывается на выявлении ряда симптомов, свидетельствующих о наличии нервно-мышечной возбудимости.



- **Симптом Хвостека** – при лёгком поколачивании пальцем в области щеки между скуловой дугой и углом рта происходит сокращение мимической мускулатуры соответствующей стороны.
- **Симптом Люста** – при ударе ниже головки малоберцовой кости происходит быстрое отведение стопы.
- **Симптом Труссо** – при сдавливании сосудисто-нервного пучка в средней трети плеча через 3-5 минут кисть судорожно сокращается, принимая положение «руки акушера» (кисти при этом максимально согнуты, большой палец приведён к ладони, остальные пальцы согнуты под прямым углом в пястно-фаланговых сочленениях, а в межфаланговых суставах разогнуты).
- **Симптом Маслова** – под влиянием болевого раздражения (укол) возникает кратковременная остановка дыхания (в норме дыхание усиливается).

Спазмофилия



"Рука акушера"



Симптом Хвостяка



Симптом Труссо



Пероневальный феномен Люска



- **Явная форма спазмофилии** может проявляться ларингоспазмом, карпопедальным спазмом или эклампсией.
- **Ларингоспазм** возникает приступообразно в виде лёгкого спазма голосовой щели или полного, кратковременного её закрытия, сопровождается цианозом, при этом ребёнок испуган, покрывается липким потом, вслед за кратковременным спазмом наступает шумный вдох, напоминающий «петушиный крик». Приступ длится от нескольких секунд до 1-2 минут, в течение дня может повторяться.





Карпопедальный спазм - это тоническое сокращение мускулатуры стоп и кистей. Проявляется спастическим сведением кистей в виде «руки акушера».

- Стопы находятся в состоянии резкого подошвенного сгибания (пальцы поджаты). Такое явление наблюдается часто при переодевании ребёнка. Может исчезать мгновенно или длиться несколько часов и дней, при этом на тыле стоп может появиться отёк.



- **Эклампсия** – наиболее тяжёлая форма явной тетании, представляет собой общий приступ тонико-клонических судорог. Они начинаются с оцепенения, заторможенности, подёргивания мимической мускулатуры, далее судороги распространяются на другие группы мышц, захватывая и дыхательные. Дыхание становится прерывистым, всхлипывающим, появляется цианоз, ребёнок теряет сознание, происходит непроизвольное мочеиспускание и дефекация. После приступа ребёнок обычно засыпает. Длительность от не скольких до 20-30 секунд.



Гипофосфатемический рахит





Гипофосфатемический рахит (лат. Hypophosphatemic rickets, HR), X-ГФР, фосфат-диабет, витамин-Д-резистентный рахит — это генетически гетерогенная группа заболеваний, характеризующаяся *развитием рахита из-за повышенного выведения фосфора из организма* по причине нарушения реабсорбции фосфатов в почках, то есть обратного всасывания фосфора из первичной мочи в кровь.

Средний возраст манифестации от 6 месяцев до 1,5 лет. В связи с тем, что фосфор необходим для нормального роста и развития костей, дети с этим заболеванием часто имеют рост ниже среднего и деформации нижних конечностей.



- В большинстве случаев в основе патогенеза X-сцепленного гипофосфатемического рахита лежит повышение его концентрации в крови гормона фактора роста фибробластов 23 (FGF23).
- Гормон FGF23 нарушает в почках процесс перехода витамина Д из неактивной формы в биологически активную, что приводит к нарушению реабсорбции фосфора в почках и развитию гиперфосфатурии. Чрезмерное выведение фосфора из организма с мочой приводит к низкому уровню фосфора в крови.
- Недостаток фосфора в организме является причиной нарушения минерализации зубов и костей скелета, снижению их прочности и искривлению, а также снижению обеспечения мышц АТФ, что в совокупности способствует развитию рахита.
- Снижение образования витамина Д вызывает компенсаторное повышение паратгормона (вторичный гиперпаратиреоз), что ещё больше увеличивает выведение фосфора с мочой.



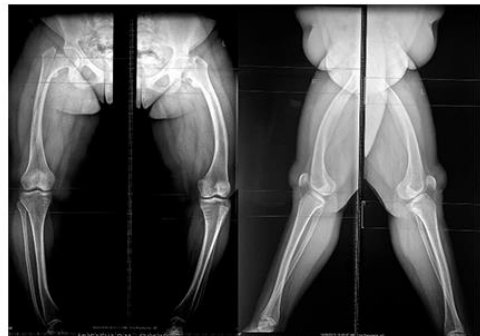
- Рахитические деформации грудной клетки;
- Необычная форма черепа (гипертрофия лобных бугров на первом году жизни);
- Задержка роста или низкорослость;
- Прогрессирующая деформация нижних конечностей с момента начала ходьбы (варусная деформация, вальгусная деформация, по типу «дующего ветра»);
- Нарушение походки («утиная» походка); Диспропорциональное телосложение за счет укорочения нижнего сегмента;
- Мышечная гипотония;
- Боль в костях и мышцах; Снижение двигательной активности, быстрая утомляемость при ходьбе (ребенок чаще сидит или просится на ручки);
- Позднее прорезывание зубов или ранее выпадение по причине кариеса.



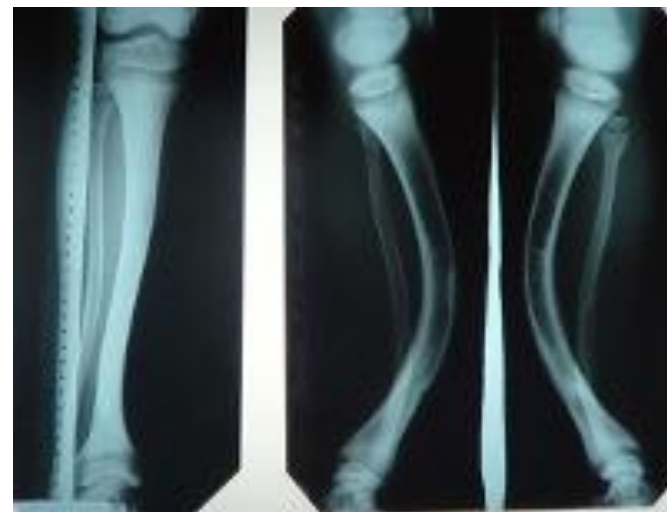
ФОСФАТ - ДИАБЕТ



16 ЛЕТ. ДО ОПЕРАЦИИ



НА ЭТАПАХ ЛЕЧЕНИЯ: ПОСЛЕ ОПЕРАЦИЙ НА БЕДРАХ И ПРАВОЙ ГОЛЕНИ





Нарушения фосфорно-кальциевого обмена Гипервитаминоз D.



Гипервитаминоз D.

Причиной их развития практически в 100% случаев является передозировка витамина D. В настоящее время благодаря пересмотру подходов к лечению рахита подобные заболевания встречаются редко. Передозировка витамина D оказывает на организм как прямое, так и опосредованное токсическое действие - через нарушение фосфорно-кальциевого гомеостаза и развитие гиперкальциемии.

- Прямое токсическое действие витамина D проявляется в нарушении цикла Кребса с повышением в крови лимонной кислоты, в активации процессов перекисного окисления с нарушением клеточных мембран.*
- Избыток витамина D депонируется в печени, оказывая токсическое действие на ее паренхиму и приводя к жировой дегенерации.*
- Гиперкальциемия при его передозировке проявляется нарушением функции клеток различных органов с картиной токсикоза, а также метастатической кальцификацией тканей и органов. Кальций откладывается в стенках сосудов; особенно сильно страдают печень и почки.*

Гипервитаминоз D.

Выраженная клиническая картина гипервитаминоза D отмечается при приеме суммарной его дозы более 1 млн. МЕ, при сочетании приема витамина D с УФО или рыбьим жиром, а также с большими дозами кальция в летнее время, у детей на искусственном вскармливании. Большое значение имеет длительность приема выше названной дозы (существовавший ранее ударный метод лечения рахита). Повышенная чувствительность к витамину D отмечается у детей, матери которых получали его во время беременности. Описаны случаи повышенной индивидуальной чувствительности.



Этиология

Гипервитаминоз Д развивается при:

- передозировке витамина Д;
- одновременном назначении витамина Д и рыбьего жира;
- одновременном назначении витамина Д и УФО;
- лечении рахита при повторных курсах без учёта стадии рахитического процесса.

Следует отметить, что чувствительность организма к токсическим воздействиям витамина Д повышают гиповитаминозы Е; А; В; С, недостаток белков в питании ребёнка.



Патогенез

- Токсичность витамина Д
- **усиленное всасывание кальция в кишечнике.**
- **гиперкальциемия, которая сопровождается гиперкальциурией,** отложением кальция в стенках сосудов с последующим необратимым кальцинозом внутренних органов.
- страдают печень, почки, сердечно-сосудистая система.
- Отмечается нарушение минерального обмена, что приводит к ацидозу (смещение кислотно-щелочного баланса организма в сторону увеличения кислотности).

Гипервитаминоз D.

- *Поражение сердечно-сосудистой системы: от небольших функциональных нарушений до тяжелого миокардита с развитием недостаточности кровообращения. Как правило, при гипервитаминозе D отмечается повышенное артериальное давление.*
- *Поражение печени: может быть повышена активность сывороточных трансаминаз, диспротеинемия, повышение в крови холестерина, снижение альфа- и повышение бета-липопротеидов; могут быть патологические типы гликемических кривых.*
- *Поражение почек: от небольших дизурических явлений до острой почечной недостаточности; лейкоцитурия, незначительная гематурия и протеинурия; часто вторичное присоединение инфекции и развитие пиелонефрита; нефрокальциноз; оксалатно-кальцевый уролитиаз. В далеко зашедших случаях - хроническая почечная недостаточность.*

Гипервитаминоз D.

- *Поражение сердечно-сосудистой системы: от небольших функциональных нарушений до тяжелого миокардита с развитием недостаточности кровообращения. Как правило, при гипервитаминозе D отмечается повышенное артериальное давление.*
- *Поражение печени: может быть повышена активность сывороточных трансаминаз, диспротеинемия, повышение в крови холестерина, снижение альфа- и повышение бета-липопротеидов; могут быть патологические типы гликемических кривых.*
- *Поражение почек: от небольших дизурических явлений до острой почечной недостаточности; лейкоцитурия, незначительная гематурия и протеинурия; часто вторичное присоединение инфекции и развитие пиелонефрита; нефрокальциноз; оксалатно-кальцевый уролитиаз. В далеко зашедших случаях - хроническая почечная недостаточность.*



Признаками гипервитаминоза D являются рвота, боли в животе, жажда, гиперкальциурия.

Для своевременного выявления гиперкальциемии, проводят пробу по Сулковичу (качественная реакция определяющая выделение кальция с мочой) 1 раз в неделю, оценивают содержание кальция в плазме крови – 1 раз в месяц.



Диагностика

Выявление гиперкальциемия, гипофосфатемия, уменьшение щелочных резервов, гиперкальциурия, гиперфосфатурия.

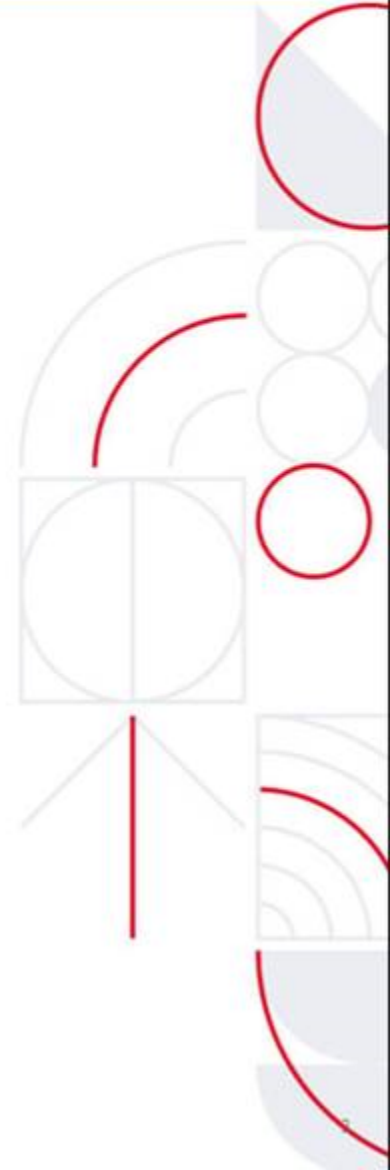
На УЗИ почек нефролитиаз, нефрокальциноз.





Домашнее задание

- Изучить литературу по данной теме
- Повторить конспект лекции





Список литературы

Основная литература:

1. Пропедевтика внутренних болезней. Гребенев А. Л., 6-е изд. М., 2015.
2. Пропедевтика внутренних болезней. Мухин Н.А., Моисеев В.С., изд. дом ГЕОТАР-МЕД. М., 2017.
3. Пропедевтика внутренних болезней. Учебное пособие. Под ред. Шамова И. А., М., 2017.



Список литературы

Дополнительная литература:

1. Мазурин А.В., Воронцов И.М. Пропедевтика детских болезней. - СПб., Фолиант, 2009.
2. Педиатрия: Руководство для врачей и студентов / Под ред. Н.Я. Володина. - М., 2007.
3. Шабалов Н.П. Детские болезни. - СПб.: Питер, 2010.