
Практические руководства

ОТ СИМПТОМА К ДИАГНОЗУ КЛИНИЧЕСКИЕ РАЗБОРЫ В ПЕДИАТРИИ

Под редакцией
профессора В.В. Чемоданова

2-е издание, переработанное и дополненное



Москва
Издательство «Литтерра»
2020

Оглавление

Авторский коллектив	7
Предисловие	8
Список сокращений и условных обозначений	9
Глава 1. Диагностический поиск в клинической практике <i>(В.В. Чемоданов)</i>	11
Клинические методы исследования	12
Литература	27
Глава 2. Атопический дерматит у детей <i>(В.В. Чемоданов)</i>	28
Вместо предисловия	28
Краткий терминологический словарь	28
Клинический пример	30
Тестовые задания	72
Литература	73
Глава 3. Рахит у детей <i>(Н.С. Побединская)</i>	74
Вместо предисловия	74
Краткий терминологический словарь	74
Клинический пример	76
Тестовые задания	105
Литература	106
Глава 4. Анемии у детей раннего возраста <i>(Г.Л. Лавров)</i>	107
Вместо предисловия	107
Краткий терминологический словарь	107
Клинический пример	109
Тестовые задания	142
Литература	144
Глава 5. Острые бронхиты у детей раннего возраста <i>(В.В. Чемоданов, Е.В. Шниткова)</i>	145
Вместо предисловия	145
Краткий терминологический словарь	145
Клинический пример	146
Тестовые задания	178
Литература	179

Глава 6. Острые пневмонии у детей раннего возраста	
<i>(В.В. Чемоданов, Е.В. Шниткова)</i>	180
Вместо предисловия	180
Краткий терминологический словарь	180
Клинический пример	181
Тестовые задания	225
Литература	226
Глава 7. Целиакия у детей	
<i>(Е.Е. Краснова, Р.Р. Кильдиярова)</i>	227
Вместо предисловия	227
Краткий терминологический словарь	227
Клинический пример	228
Тестовые задания	260
Литература	261
Глава 8. Атопическая бронхиальная астма у детей	
<i>(Н.С. Побединская)</i>	262
Вместо предисловия	262
Краткий терминологический словарь	262
Клинический пример	263
Тестовые задания	298
Литература	299
Глава 9. Артриты у детей	
<i>(Г.Л. Лавров, В.В. Чемоданов)</i>	300
Вместо предисловия	300
Краткий терминологический словарь	300
Клинический пример	301
Тестовые задания	324
Литература	325
Глава 10. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей	
<i>(Р.Р. Кильдиярова)</i>	326
Вместо предисловия	326
Краткий терминологический словарь	327
Клинический пример	327
Тестовые задания	341
Литература	342

Глава 11. Острые респираторные инфекции у детей	
(<i>В.Е. Караваев, О.Р. Варникова</i>)	343
Вместо предисловия	343
Краткий терминологический словарь	344
Клинический пример	345
Тестовые задания	394
Литература	395
Глава 12. Острый обструктивный (стенозирующий) ларинготрахеит при ОРВИ у детей (<i>В.Е. Караваев, С.Н. Орлова</i>) . . .	396
Вместо предисловия	396
Краткий терминологический словарь	396
Клинический пример	397
Тестовые задания	420
Литература	421
Глава 13. Хронический гастродуоденит у детей	
(<i>Е.Е. Краснова, В.В. Чемоданов</i>)	422
Вместо предисловия	422
Краткий терминологический словарь	422
Клинический пример	423
Тестовые задания	455
Литература	456
Глава 14. Дисфункции билиарного тракта	
(<i>Е.Е. Краснова, В.В. Чемоданов</i>)	458
Вместо предисловия	458
Краткий терминологический словарь	458
Клинический пример	460
Тестовые задания	486
Литература	487
Глава 15. Острый гломерулонефрит у детей	
(<i>Р.М. Ларюшкина</i>)	489
Вместо предисловия	489
Краткий терминологический словарь	489
Клинический пример	490
Тестовые задания	517
Литература	518

Глава 16. Пиелонефриты (<i>В.В. Чемоданов, И.Г. Васильева</i>)	519
Вместо предисловия	519
Краткий терминологический словарь	519
Клинический пример	520
Тестовые задания	565
Литература	567
Глава 17. Дисплазии соединительной ткани у детей (<i>В.В. Чемоданов, Е.Е. Краснова</i>)	568
Вместо предисловия	568
Краткий терминологический словарь	569
Клинический пример	570
Тестовые задания	607
Ситуационная задача	608
Литература	610
Заключение	611
Предметный указатель	613

Глава 3

Рахит у детей

Н.С. Побединская

Вместо предисловия

Рахит — нарушение минерализации растущей кости, обусловленное временным несоответствием между потребностями растущего организма в фосфоре и кальции и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку в организм ребенка. Глобальный консенсус по профилактике и лечению рахита алиментарной этиологии (2016) дает схожее определение рахита: нарушение дифференцировки хондроцитов, минерализации зон роста и остеоида у детей, вызванное дефицитом витамин D и/или недостаточным поступлением кальция.

Таким образом, основным этиологическим фактором возникновения рахита являются дефицит поступления витамина D с пищей, дефицит кальция, дефицит фосфора и ацидоз дистальных почечных канальцев.

Выражаем искреннюю признательность заслуженному деятелю науки РФ, заслуженному врачу РФ, профессору А.И. Рывкину — одному из основоположников развития учения о рахите в нашей стране, любезно предоставившему собственные материалы для написания этой главы.

Краткий терминологический словарь

«Браслеты» — рахитические утолщения нижних (дистальных) концов костей предплечья.

Вальгусная деформация ног (лат. *coxa valga*) — X-образное искривление ног, то есть деформация бедренной кости с увеличением шеечно-диафизарного угла относительно максимальной возрастной нормы.

Варусная деформация ног (лат. *coxa vara*) — O-образное искривление ног, то есть деформация бедренной кости с уменьшением

шеечно-диафизарного угла относительно минимальной возрастной нормы.

Гаррисона борозда — втяжение боковых отделов грудной клетки вследствие ее сдавления и расширения нижней апертуры, которое имеет вид поперечной борозды соответственно линии прикрепления диафрагмы.

Гипофосфатазия (фосфоэтаноламинурия) — наследственное заболевание, обусловленное недостаточной активностью щелочной фосфатазы, которое характеризуется рахитоподобными изменениями скелета и выделением с мочой фосфоэтанолamina.

Дряблых плеч симптом — признак мышечной гипотонии, проявляющийся провисанием головы в грудную клетку при попытке поднять ребенка за подмышки.

«Зеленой веточки» переломы — поднадкостничные надломы коркового вещества трубчатых костей с угловым смещением кости.

«Квадратная голова» — увеличенная в размерах голова с выступающими лобными, теменными буграми и высоким (олимпийским) лбом.

Краниотабес — размягчение (прогибание), определяемое при пальпации затылочной и теменной костей по ходу лямбдовидного шва.

«Куриная» или «петушиная» (килевидная) грудь — деформация грудной клетки, характеризующаяся увеличением переднезаднего и уменьшением поперечных размеров.

«Лягушачий» живот — значительное увеличение размеров распластанного по бокам живота, наиболее заметное в горизонтальном положении больного, обусловленное гипотонией мышц брюшной стенки.

«Нити жемчуга» — визуально или пальпаторно определяемое вздутие диафизов фаланг пальцев руки.

Остеоидная гиперплазия — избыточное разрастание обедненной минеральными солями остеоидной ткани в зонах роста костей.

Остеомалация — размягчение костной ткани, выявляемое при пальпации краев большого родничка, в виде краниотабеса и др.

Остеопороз — деминерализация кости с перестройкой ее структуры.

«Пламени» («факела») симптом — рентгенологический признак, проявляющийся беспорядочным расположением костных балок в остеоидной ткани дистальных отделов трубчатых костей на фоне увеличения в диаметре метафизов, которые имеют блюдцеобразную или бокаловидную форму.

Скошенность (уплощение) затылка — деформация черепа, проявляющаяся изменением конфигурации затылочной кости в виде исчезновения ее сферичности.

Сулковича реакция — полуколичественная реакция для оценки степени кальциурии. Для ее проведения требуется смешать две части утренней (собранной натошак) порции мочи и одну часть реактива Сулковича. У здорового ребенка через несколько секунд появится легкое помутнение или опалесцирование смеси. При высоком содержании кальция в моче немедленно появится помутнение смеси, выпадет белый осадок. При низком содержании кальция моча остается прозрачной.

«Четки» реберные — видимые на глаз или пальпируемые безболезненные утолщения на границе костной и хрящевой частей ребер вследствие избыточного образования остеоидной ткани особенно на уровне V–VIII ребер.

Клинический пример

Ознакомьтесь с историей болезни Миши К., 7 месяцев, мать которого жаловалась на облысение затылка, изменение формы черепа (уплощение затылка, выступающие лобные и теменные бугры), грудной клетки, бледность кожи, слабость у ребенка.

Анамнез болезни

Мама считает мальчика больным с двухмесячного возраста, когда он стал беспокойным, плаксивым, нарушился сон. Во время бодрствования и кормления отмечалась выраженная потливость ребенка. В течение 3–5 последующих недель, наряду с указанными симптомами, прогрессировало облысение затылка. С пятимесячного возраста родители заметили у мальчика уплощение затылка, разрастание лобных и теменных бугров, изменение формы грудной клетки в виде расширения ее нижней части и сдавления с боков, а также бледность кожного покрова.

Анамнез жизни

Мальчик родился от третьей беременности. Роды вторые (первая беременность закончилась рождением девочки, вторая — медицинским абортom). Беременность протекала с гестозом первой

и второй половины. Роды в 36 нед продолжительностью около 9 ч. Течение родов физиологическое, закричал сразу. Масса при рождении 2750 г, длина — 46 см. Оценка по шкале Апгар 5/8 баллов. Период новорожденности протекал без патологии. Вскармливание искусственное с рождения (вследствие гипогалактии у матери) смесью «Малютка» с 0 до 6 мес. С 4 мес введен яблочный сок, с 5 — фруктовое пюре, с 6 — молочная каша (гречневая, рисовая), с 7 — овощное пюре (кабачок, цветная капуста) и растительное масло. Дополнительно препараты витамина D не назначались. В шестимесячном возрасте перенес ОРВИ, обструктивный бронхит.

Жилищно-бытовые условия удовлетворительные. Проголвки с ребенком проводились в вечернее время по 30–60 мин.

Аллергический анамнез спокойный. Эпидемиологический анамнез: в семье все здоровы, контакты с инфекционными больными отрицают. Генеалогический анамнез: родители ребенка здоровы, у бабушки по линии матери — гипертоническая болезнь, у дедушки по линии отца — ЯБ желудка.

Клиническое обследование

Масса тела — 7,5 кг, рост — 66 см, окружность головы — 45 см.

Общее состояние удовлетворительное. Эмоциональные реакции скудные. При попытке взять ребенка на руки отмечаются вздрагивание, испуг и плач.

Кожный покров бледный, чистый, умеренной влажности. Эластичность кожи и тургор мягких тканей снижены. При легком надавливании на коже появляются вегетативные пятна Труссо. Во время плача ребенка обращает на себя внимание потливость, особо выраженная в области волосистой части головы. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно, распределена равномерно. Отеков нет. Лимфатические узлы пальпируются в основных периферических группах — без особенностей. Мышечный тонус снижен, определяется симптом «складного ножа».

Обращают на себя внимание облысение затылочной области, деформация головы в виде уплощения затылка, умеренно выраженных лобных и теменных бугров. Размеры большого родничка — 1×1 см, его края и кости черепа плотные. Зубов нет. Грудная клетка сдавлена с боков, нижняя апертура расширена, контурируется гаррисонова борозда. Пальпируются реберные «четки». В положении сидя имеет место дугообразное искривление в поясничном

отделе позвоночника кзади (кифоз). Отмечается легкое варусное искривление голеней. Пассивные и активные движения в суставах совершаются в полном объеме.

Частота дыхания — 26 в минуту. Носовое дыхание свободное, грудная клетка активно участвует в акте дыхания. Над легкими при перкуссии звук ясный легочный, при аускультации — пуэрильное дыхание. Частота сердечных сокращений — 140 в минуту. Границы относительной сердечной тупости соответствуют возрасту. Тоны сердца ритмичные, громкие, в проекции верхушки сердца выслушивается систолический шум, не проводящийся за пределы сердца.

Живот гипотоничен, вздут, доступен глубокой пальпации, в положении на спине с приподнятой головой отмечается расхождение прямых мышц живота, печень эластической консистенции, край закруглен, на 3,5 см выступает из-под правой реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул через день, светло-коричневого цвета, густой консистенции. Мочеиспускание свободное, моча светло-желтого цвета.

Нервно-психическое развитие: движения общие (До) — 6 мес, движения руки (Др) — 7 мес, речь активная (Ра) — 7 мес, понимание речи (Рп) — 7 мес, навыки (Н) — 6 мес.

Клинический анализ крови: эритроциты — $3,21 \times 10^{12}$ /л; гемоглобин — 89 г/л; цветовой показатель — 0,83; ретикулоциты — 3%; лейкоциты — $6,0 \times 10^9$ /л; эозинофилы — 2%, палочкоядерные нейтрофилы — 4%; сегментоядерные нейтрофилы — 22%; моноциты — 18%; лимфоциты — 54%; СОЭ — 7 мм/ч; анизоцитоз ++; пойкилоцитоз +; микроцитоз ++.

Биохимический анализ крови: общий белок — 75,2 г/л; альбумины — 55%; α_1 -глобулины — 3%; α_2 -глобулины — 5,5%; β -глобулины — 13,5%; γ -глобулины — 23%; кальций — 2,15 ммоль/л; фосфор — 0,85 ммоль/л; активность щелочной фосфатазы — 1200 Ед/л.

Общий анализ мочи — без патологии.

Проба мочи по Сулковичу — отрицательная.

Исследование кислотно-основного состояния — рН = 7,35; BS = -5; pO_2 = 85 мм рт.ст.; pCO_2 = 30 мм рт.ст.

Электрокардиограмма — метаболические нарушения в миокарде (гипокальциемия).

Рентгенограмма лучезапястных суставов — симптом «факела», бледнообразное расширение метафизов костей предплечья, линия препараторного обызвествления размыта, зоны Лоозера.

Теперь следует провести анализ полученных данных, среди которых на первый план выступают признаки поражения вегетативной нервной системы (ВНС) и костно-мышечной системы.

К симптомам поражения ВНС данного ребенка следует отнести изменение эмоционального тонуса, пугливость, вздрагивание, гиперестезию и потливость, появившиеся у него в возрасте 2 мес. Кроме того, потливость, особенно в области затылка, и зуд явились причиной облысения волосистой части головы. Детский врач обратил внимание на повышенную вазомоторную возбудимость («игра вазомоторов»), при которой даже легкое надавливание на кожу сопровождается появлением красных пятен (пятна Труссо). В этой же связи можно отметить своеобразные изменения терморегуляции детей.

Учитывая, что синдром поражения ВНС может иметь место при разных заболеваниях детей раннего возраста, необходимо провести **дифференциальную диагностику** с рядом из них.

В первую очередь необходимо иметь в виду *перинатальное поражение нервной системы* (ишемическое, геморрагическое, травматическое). Неврологическая симптоматика в виде возбуждения либо угнетения, гиперестезии, мышечной дистонии, вегетативно-висцеральных нарушений (синдром срыгивания и рвоты, запоры или диарея, диспноэ и др.) при этой патологии отмечается у детей с отягощенным ante- и интранатальным периодом с первых дней жизни. Возможен судорожный синдром, а наличие очаговой симптоматики позволяет заподозрить кровоизлияние в желудочковую систему или в вещество головного мозга. Сопутствующий гипертензивно-гидроцефальный синдром проявляется увеличением размеров, напряжением и выбуханием большого родничка, расхождением черепных швов, симптомом Грефе, увеличением размеров головы. Однако перечисленные симптомы могут и отсутствовать, а этот синдром подтверждается лишь данными нейросонографии.

Среди дополнительных критериев могут выявляться анемия, диспротеинемия, нарушения кислотно-основного состояния (КОС), а также метаболические изменения в миокарде. Учитывая то обстоятельство, что у нашего пациента признаки вегетативной дисфункции появились только в двухмесячном возрасте, очаговая неврологическая симптоматика и признаки повышения внутричерепного давления отсутствуют, объяснить их происхождение перинатальным поражением ЦНС представляется сомнительным.

Неврологическая симптоматика может сопровождать *миотонический синдром*, который может быть заподозрен у детей с отягощенным интранатальным периодом развития (рождение в стремительных или затяжных родах, с применением акушерских пособий в родах, путем кесарева сечения), у которых могут отмечаться вялое сосание, отставание в физическом развитии, позднее формирование моторных навыков (удержание головы, сидение, ходьба). С рождения у таких детей наблюдается низкий мышечный тонус. Из-за гипотонии диафрагмы и межреберных мышц развивается деформация грудной клетки, напоминая гариссонову борозду, с первых дней жизни выявляются дыхательные расстройства. Рентгенологическое исследование шейного отдела позвоночника выявляет дислокацию шейных позвонков, их нестабильность, спондилолистез. Изменения биохимических параметров крови, в том числе минерального обмена, отсутствуют.

В нашем случае при сходстве ряда признаков следует учитывать, что симптомы вегетативной дисфункции и мышечной гипотонии появились после второго месяца жизни, сочетаясь с костными деформациями черепа, грудной клетки и конечностей, что не типично для миотонического синдрома.

Симптомами поражения нервной системы у ребенка 2–3 мес может проявляться начальный период рахита. Длительность этого периода продолжается от 2–3 нед до 2–4 мес, после чего выявляются костные изменения в виде податливости краев родничка и очагового краниотабеса, приводящие к деформации головы. Вспомните сведения анамнеза ребенка, ведь именно по такому сценарию протекало его заболевание в первом полугодии жизни.

Одним из значимых признаков у нашего больного являются **костные деформации**, поэтому точная характеристика и время их возникновения помогут провести дифференциальную диагностику с заболеваниями, сопровождающимися данным синдромом, и прежде всего с рахитом.

Наиболее ранние изменения скелета могут быть обнаружены при тщательном его ощупывании. Обычно выявляется незначительное размягчение краев большого родничка, участки размягчения затылочной и прилегающих областей височных костей (*краниотабес*). Позже краниотабес, распространяясь, занимает задние участки теменных костей и чешую затылочной кости. Мягкость костей черепа способствует легко возникающим его деформациям. Череп нередко уплощается, особенно если ребенок больше лежит на затылке (как

у наблюдаемого нами пациента) или принимает косо-овальную форму при уплощении с боковой поверхности.

Почти одновременно с размягчением костей черепа, в результате избыточного образования остеоидной ткани в центрах окостенения, начинают выступать над поверхностью черепа лобные и теменные бугры, что придает голове ребенка квадратную форму (лат. *caput quadratum*). Нередко при рахите обнаруживают различные деформации челюстных костей и прикуса, связанные с отставанием развития нижней челюсти, в виде глубокого прикуса, запаздывания появления зубов.

Помимо этого, наиболее часто встречающимся ранним признаком рахита являются образующиеся утолщения ребер на месте соединения хрящевой части с костной — так называемые четки. Четкообразные утолщения на ребрах, имеющие место у Миши К., могут быть обнаружены уже при осмотре ребенка или определяются при ощупывании грудной клетки по линии соединения хрящей с костью, особенно с V по VIII ребро. Вследствие задержки обызвествления и значительного разрастания остеоидной ткани ребра становятся мягкими, податливыми. Как у нашего ребенка, грудная клетка легко сдавливается с боков, усиливается кривизна ключиц, нижняя апертура ее расширяется, верхняя суживается. На боковых поверхностях грудной клетки от мечевидного отростка к подмышечной области появляется поперечная борозда, соответствующая линии прикрепления диафрагмы (гаррисонова борозда). В тяжелых случаях передняя часть грудной клетки вместе с грудной и прилегающими к ней реберными хрящами выступает вперед, напоминая «куриную грудь» или грудь в виде корабельного киля. В более редких случаях нижняя часть грудины вдавливается («грудь сапожника»).

В дальнейшем может претерпевать изменения и позвоночник больного рахитом ребенка, особенно когда он начинает сидеть. Чаще всего в поясничном его отделе появляется дугообразное искривление кзади — кифоз (рахитический горб). Легко возникают и искривления позвоночника в стороны — сколиоз. Когда ребенок начинает ходить, то при рахите средней и тяжелой степеней отмечается искривление поясничного отдела позвоночника в виде лордоза, который сохраняется весьма продолжительное время.

К более поздним изменениям относятся деформации длинных костей конечностей. При осмотре больного можно видеть утолщения нижних концов костей предплечья и голени (рахитические

«браслеты»). Такие же утолщения замечаются на фалангах пальцев, напоминая собой «нитку жемчуга». Привычка детей, больных рахитом, сидеть, подпирая туловище руками, приводит, помимо деформации ключиц, к искривлению по длине плечевой кости и костей предплечья. Особенно искривляется плечевая кость в средней части, а кости предплечья — в нижней трети.

Еще до того, как ребенок начинает ходить, вследствие мягкости рахитических костей и преобладания тонуса мышц-сгибателей, расположенных на заднезадней поверхности нижних конечностей, происходит искривление нижних конечностей, отмечаемое и у нашего пациента. Чаще всего искривление костей наблюдается в нижней трети голени, при этом вогнутая поверхность обращена внутрь, бедро и голень сходятся у колена под углом, вершина которого направлена наружу (О-образное искривление, *genu varum*). Реже, в основном у старших детей, происходит искривление ног в виде буквы X с образованием угла между бедром и голенью, вершиной, обращенной внутрь (*genu valgum*). Бедренная кость искривляется спереди и снаружки.

Необходимо отметить, что у детей, имевших до заболевания рахитом удовлетворительную упитанность и хороший рост, костные симптомы бывают выражены значительно лучше, чем у детей, отстающих в физическом развитии. Имеет значение и различная интенсивность роста отдельных частей скелета в зависимости от возраста ребенка. Именно поэтому в первом полугодии и в начале второго полугодия скорее заметны изменения со стороны тонких, плоских костей черепа, грудной клетки; к концу первого и в начале второго года — на конечностях, позвонках, челюстях и других костях.

Костные деформации, характерные для нашего ребенка, сохраняются при рахите также в *периоде реконвалесценции и в периоде остаточных явлений*. Однако в эти фазы заболевания отсутствуют нарушения ВНС, мышечная гипотония, биохимические изменения.

Синдром костных деформаций наблюдается и при **рахитоподобных заболеваниях**. Следует учитывать, что эта группа заболеваний относится к наследственно обусловленной и/или врожденной патологии почек. Именно поэтому при дифференциальной диагностике необходимо выяснить генеалогический анамнез — наличие родственников с аналогичными костными деформациями, задержкой физического и нервно-психического развития,

а также с заболеваниями органов мочевой системы. У нашего ребенка нет родственников с такими изменениями. Большое дифференциально-диагностическое значение имеет и возраст, в котором манифестировал данный синдром. За исключением витамин D-зависимого рахита, другие рахитоподобные заболевания, такие как витамин D-резистентный рахит, фосфат-диабет, почечный тубулярный ацидоз, болезнь де Тони–Дебре–Фанкони и другие, характеризуются поздно возникающими (после первого года жизни) и быстро прогрессирующими костными деформациями. Учитывая интенсивность роста отдельных частей скелета в данном возрастном периоде, можно предположить, что костные деформации в первую очередь будут касаться длинных трубчатых костей (верхние и нижние конечности) при отсутствии деформаций со стороны черепа и грудной клетки. На первом году жизни, задолго до появления костных деформаций, у этих больных отмечаются полиурия и полидипсия, отсутствующие у Миши К. Рахитоподобные заболевания также отличаются резко выраженной задержкой физического развития, отставанием костного возраста, определяемого рентгенографически.

Для каждого конкретного рахитоподобного заболевания (за исключением витамин D-зависимого рахита) патогномоничны определенные биохимические нарушения. Для фосфат-диабета характерны выраженные гипофосфатемия и гиперфосфатурия на фоне нормальной концентрации кальция в крови. Почечный тубулярный ацидоз характеризуется снижением содержания в сыворотке крови натрия, калия и кальция вследствие повышенной их экскреции с мочой, выраженным гиперхлоремическим ацидозом. Наконец, гипофосфатемия, гипогликемия, гипопротеинемия на фоне повышенного выделения фосфатов, глюкозы и белка с мочой отмечаются при болезни де Тони–Дебре–Фанкони.

Как видим, по клиническим данным характер костных деформаций плоских костей черепа, грудной клетки и длинных трубчатых костей у нашего больного дает право предположить, что манифестация нарушений костной системы имела место в первом полугодии жизни. Нормальное физическое развитие, незначительная (на один эпикризный срок) задержка нервно-психического развития, отсутствие отягощенной наследственности позволяют исключить наличие рахитоподобных заболеваний у Миши К. Характер биохимических изменений также дает основание исключить отдельные клинические их варианты.

Синдром костных деформаций в виде выраженных лобных и теменных бугров, лордоза с резким выпячиванием вперед живота, а также задержка в развитии статических функций встречаются при *хондродистрофии*, или *ахондроплазии*. Хондродистрофия — врожденное заболевание, основным признаком которого является резкое укорочение конечностей, вследствие чего заметной становится непропорциональность отдельных частей тела: короткие конечности и нормальное развитие туловища. Конечности неуклюжие, нередко несколько искривлены и утолщены. Кисти вследствие укорочения фаланг имеют своеобразную форму в виде трезубца. Несмотря на замедленный рост костей в длину, разрастание кожи и подкожной клетчатки происходит нормально, благодаря этому на конечностях кожа собирается в складки и как бы нависает над суставами. Рентгенологически все кости дают интенсивную тень, укорочены, корковый слой утолщен. У нашего пациента пропорциональное развитие, неотягощенный генеалогический анамнез, наличие других рентгенологических критериев дают основание исключить хондродистрофию.

Одним из синдромов у Миши К. является **мышечная гипотония**, проявляющаяся вялостью, симптомом «складного ножа», позой лягушки, формированием «рахитического горба». Как указывалось выше, данный синдром сопутствует перинатальному поражению нервной системы, миотоническому синдрому, рахиту в периоде разгара, а также некоторым другим заболеваниям.

Снижение мышечного тонуса, задержка в развитии статических функций и нарушение прорезывания зубов, увеличение размеров живота, небольшая длина тела могут наблюдаться при *гипотиреозе*. Однако при внимательном исследовании ребенка с данной патологией обращают на себя внимание сухость кожи и «тестоватость» подкожной клетчатки, особенно в области шеи, а также внешний вид ребенка — широкая переносица, полуоткрытый рот с большим, не умещающимся в полости рта языком. Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы характеризуются брадикардией, у нашего же ребенка, как вы помните, диагностирована тахикардия. При гипотиреозе не бывает размягчения черепных костей, что, вероятно, имело место у нашего ребенка в 2–4-месячном возрасте. Значительно отстает при гипотиреозе психика ребенка. У Миши К. отстают на один эпикризный срок статико-моторные функции (общие движения и навыки). Рентгенологическое исследование показывает характерное для гипотиреоза резкое запаздывание

Таблица 3-1

Классификация рахита

Тяжесть процесса	Характер течения	Период болезни
I степень — легкая	Острое	Разгар
II степень — средней тяжести	Подострое	Реконвалесценции
III степень — тяжелая	Рецидивирующее	Остаточных явлений

появления точек окостенения и наличие четких контуров эпифизарных поверхностей. В то же время при рахите рентгенологически обращают на себя внимание симптом «факела», блюдцеобразное расширение метафизов костей предплечья, размытость линии препараторного обызвествления и зоны Лоозера.

Итак, проведя дифференциальную диагностику, исключив ряд сходных заболеваний, сопоставив характер течения заболевания с результатами физикального и дополнительных методов исследований, можно констатировать у Миши К. *рахит*.

Для постановки клинического диагноза обратимся к классификации заболевания (табл. 3-1), предложенной более 70 лет назад С.О. Дулицким.

Различают **три периода рахита**.

В периоде разгара болезни одновременно с неврологической симптоматикой наблюдаются изменения со стороны костной системы, отмеченные у нашего ребенка: усиливается краниотабес, происходит деформация конечностей, грудной клетки. Главным критерием данного периода является мышечная гипотония, которая отсутствует в другие периоды болезни. Отмечаются нарушение статических функций, большой живот. Печень и селезенка в большинстве случаев увеличены. Нередко развивается анемия. В крови содержание кальция и фосфора снижается, активность щелочной фосфатазы у большинства высокая. На рентгенограмме костей видны ясные изменения — контуры костей смазаны, концы костей бокаловидные, края метафизов бахромчатые, неясно очерчены.

Период реконвалесценции, или затихающий рахит, характеризуется обратным развитием симптомов заболевания. Края костей черепа уплотняются, что особенно заметно у большого родничка; уменьшается и исчезает краниотабес, статические функции восстанавливаются. В крови определяется увеличение количества фосфора, содержание кальция уменьшено, активность фосфатазы

сохраняется повышенной. На рентгенограмме видна широкая полоса усиленного обызвествления в области препараторной зоны, корковый слой кости расширяется.

В периоде остаточных явлений рахитический процесс закончен, могут быть лишь последствия в виде деформации костей. Наличие остаточных явлений указывает на то, что ребенок перенес рахит II и III степеней. Данный период устанавливают по наличию синдрома костных деформаций у ребенка после 2 лет. Содержание фосфора, кальция, щелочной фосфатазы в крови нормальное. На рентгенограмме отмечается хорошее обызвествление губчатого и кортикального слоев кости.

Таким образом, учитывая наличие у нашего ребенка костных деформаций, мышечной гипотонии, можно верифицировать у него период разгара рахита.

По манифестности диагностических признаков различают три степени тяжести рахита, которые определяют следующие показатели: степень выраженности костных деформаций, количество отделов скелета, вовлеченных в патологический процесс, а также функциональное состояние внутренних органов и систем организма.

Рахит I степени (легкий) — характеризуется небольшим количеством слабовыраженных признаков со стороны нервной и костной систем (не более чем в двух отделах скелета, преимущественно в виде остеомаляции), например, потливость, беспокойство, небольшое размягчение костей черепа, небольшие лобные или теменные бугры, слабовыраженные «четки», а также умеренная гипотония мышц.

Выявление исключительно симптомов нарушения деятельности ВНС системы не является основанием для постановки диагноза, как это было принято ранее.

Рахит II степени (средней тяжести) — характеризуется выраженными проявлениями остеомаляции и остеоидной гиперплазии (не менее чем в 2–3 отделах): 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, а также выраженная гипотония мышц — «лягушачий» живот. Среднетяжелый рахит может сопровождаться увеличением печени, селезенки, а также умеренной анемией. Заметно нарушается и общее состояние ребенка, появляются функциональные нарушения со

стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы и ЖКТ. Данные проявления развиваются через 2 мес от начала заболевания. Доношенным детям диагноз II степени рахита может быть поставлен не ранее 5 мес жизни.

Рахит III степени (тяжелый) — проявляется грубыми деформациями черепа (западение переносицы, «олимпийский» лоб), грудной клетки («куриная» грудь, «грудь сапожника»), позвоночника (рахитический кифоз), утолщением эпифизов костей предплечья (рахитические «браслеты») и фаланг пальцев («нити жемчуга»), нижних конечностей (X-образные или O-образные). Нарушаются время и порядок прорезывания зубов, возможны переломы костей, выраженная мышечная гипотония, увеличение в объеме живота («лягушачий» живот), задержка развития статических функций. Как правило, определяются функциональные нарушения со стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы и ЖКТ.

Тяжелый рахит может развиваться не раньше чем через 6–7 мес от начала заболевания.

У наблюдаемого пациента совокупность деформации в трех отделах скелета, функциональные нарушения со стороны органов дыхания (тахипноэ), сердечно-сосудистой системы (тахикардия, функциональный систолический шум), ЖКТ (метеоризм, запоры), системы крови (анемия) позволяют говорить о среднетяжелом рахите.

Течение заболевания может быть острым, подострым и рецидивирующим.

Острое течение чаще наблюдается в первом полугодии жизни, характеризуется быстрым нарастанием симптомов, отчетливыми нарушениями со стороны нервной системы и преобладанием процессов остеомаляции.

Подострое течение характеризуется медленным развитием заболевания, проявляясь преимущественно симптомами остеоидной гиперплазии. Подострое течение чаще наблюдается у детей во втором полугодии, а также у больных гипотрофией.

Рецидивирующее течение характеризуется сменой улучшения и ухудшения рахитического процесса, что может быть связано с изменениями условий внешней среды в неблагоприятную сторону, наличием повторных заболеваний, недостаточным пребыванием на свежем воздухе и на солнце, нерациональным питанием. Выявляемая при рентгенографическом исследовании слоистая

структура («исчерченность») эпифизов подтверждает рецидивирующий характер заболевания.

Наличие у больного симптомов остеоидной гиперплазии в виде лобных, теменных бугров, реберных «четок» дает основание верифицировать у него подострое течение болезни.

Клинический диагноз

Итак, суммируя полученные в процессе обследования ребенка сведения, можно поставить окончательный диагноз: **рахит II степени, подострое течение, период разгара.**

Этиопатогенез

Для назначения лечения данного больного и разработки для него индивидуальных реабилитационных и профилактических мероприятий необходимо понять этиологические, предрасполагающие причины и патогенетические механизмы возникновения данного заболевания.

Причины и предрасполагающие факторы

В возникновении рахита основную роль играет недостаток витамина D (экзо-/эндогенный дефицит витамина D) на фоне полигиповитаминоза. Жирорастворимый витамин D существует в двух формах — *холекальциферол* и *эргокальциферол*, которые известны как витамин D₃ и витамин D₂, функционирующие как гормоны. Однако трансформация эргокальциферола в активные формы витамина D происходит более медленно, поэтому витамин D₂ реже используется для компенсации дефицита витамина.

Холекальциферол (витамин D₃) синтезируется под действием ультрафиолетовых лучей в коже и поступает в организм человека с пищей. Во время пребывания на солнце 7-дигидрохолестерин в коже превращается в провитамин D, а затем преобразуется в витамин D₃. *Эргокальциферол* (витамин D₂) вырабатывается растениями и грибами, содержится в дрожжах и хлебе, поступает в организм только с пищей, в том числе в виде обогащенных витамином D₂ продуктов питания, либо в виде биологически активных добавок.

Витамин D становится биологически активным после того, как пройдет два этапа ферментативных преобразований в виде

гидроксилирования. На первом этапе метаболизма он связывается с витамин D-связывающим белком (VDBP) плазмы крови, который взаимодействует с альбумином и транспортируется в печень. В купферовских клетках печени под воздействием мембранного фермента кальциферол превращается в первый активный метаболит — 25-гидроксиколекальциферол [25(OH)D], или кальцидиол — основную форму витамина D, циркулирующую в крови. Образование 25(OH)D в печени регулируется по механизму обратной связи и поддерживается на относительно постоянном уровне. Уровень этого метаболита в крови может служить критерием обеспеченности организма витамином D.

Второй этап метаболизма происходит в почках с помощью фермента гидроксилазы, преобразующей 25(OH)D в биологически активный гормон кальцитриол — 1,25-дигидроксиколекальциферол [1,25(OH)₂D], который вместе с паратгормоном и тиреокальцитонином обеспечивает фосфатно-кальциевый гомеостаз, процессы минерализации и роста костей.

25(OH)D метаболизируется в 1,25(OH)₂D в различных тканях и клетках организма, участвуя в регуляции клеточной пролиферации и дифференцировки, способствует синтезу интерлейкинов и цитокинов, в том числе кателицидина D — противомикробного полипептида в макрофагах, а также обеспечивает другие внескелетные эффекты витамина D.

Кальцитриол связывается с рецептором в целевых (от англ. *target* — цель, мишень) тканях, имея в 100 раз большее сродство к рецептору витамина D (VDR), чем 25(OH)D. Связываясь с ним, кальцитриол вызывает изменение транскрипции на уровне всего генома. Экспрессия (от лат. *expressio* — выражение) гена рецептора VDR установлена практически во всех тканях организма человека. Экспрессия гена — это процесс, в ходе которого наследственная информация от гена преобразуется в функциональный продукт — РНК или белок. Повышенные (по сравнению с другими тканями) уровни его экспрессии найдены в миелоидных клетках, клетках кожи, кишечника и коры надпочечников.

Молекулярные эффекты активированного VDR включают влияние на уровни гормонов, факторов роста и воспаления, белков и, безусловно, кальция в крови. Подтверждено существенное воздействие активированного VDR на экспрессию нескольких сотен генов.

Фармакологические и физико-химические исследования показали, что абсорбция витамина D в тонкой кишке наиболее полно

происходит из растворов так называемых мицелл (от лат. *misa* — крупинка). Мицеллы — это частицы 10–1000 нм в диаметре с «жировой начинкой», содержащей витамин D, и гидрофильной оболочкой, которая позволяет наночастицам равномерно распределяться по всему объему водного раствора. Именно за счет образования мицелл и происходит «солюбилизация» витамина D (то есть переход в водорастворимую форму).

В водной среде мицеллы образуются особыми амфифильными молекулами (поверхностно активными веществами, или эмульгаторами), которые имеют *гидрофобный «хвост»* (выталкиваемый из водного раствора вследствие сил поверхностного натяжения) и *гидрофильную «голову»* (обладающую повышенным сродством к водному раствору).

В норме мицеллы, содержащие витамин D, образуются при транзите в кишечнике под действием природных эмульгаторов — желчных и жирных кислот. Благодаря процессу мицеллообразования (эмульгации) происходит всасывание в тонкой кишке не только витамина D, но и сложных липидов (например, лецитина), других жирорастворимых витаминов (A, E и K). Исследование свойств мицелл, образованных различными жирными кислотами, показало, что длинноцепочечные жирные кислоты в концентрациях около 500 мкмоль/л снижают всасывание холекальциферола, а омега-9-олеиновая кислота и омега-3-эйкозапентаеновая кислота значительно повышают всасывание холекальциферола.

На весь метаболический цикл витамина D в организме требуется 8–10 ч.

Дефицит витамина D в организме ребенка может возникнуть в результате недостаточного поступления витамина с пищей, нарушения естественного образования его в организме под влиянием ультрафиолетового излучения спектра.

Недостаточные запасы витамина D могут возникать во внутриутробном периоде развития ребенка при заболеваниях матери, токсикозах беременности. У беременных при токсикозах и экстрагенитальных заболеваниях наблюдаются морфологические изменения в плаценте, сопровождающиеся нарушением маточно-плацентарного кровообращения, снижением проницаемости плацентарного барьера для витаминов и минеральных веществ, угнетением биосинтеза активных метаболитов витамина D и транспорта их к плоду. Тем самым создаются предпосылки для нарушения D-витаминного и фосфорно-кальциевого видов обмена

у плода с последующим неблагоприятным влиянием на минеральный обмен и процессы костеобразования у ребенка в постнатальном периоде. Патологические изменения в плаценте, как и токсикозы второй половины беременности и хронические экстрагенитальные заболевания, ведут к гипоксии плода, усугубляя свойственный периоду новорожденности метаболический ацидоз. Ацидоз неблагоприятно влияет на фосфорно-кальциевый обмен, сопровождается тканевой гипоксией, что подавляет активность ферментных систем в органах, обеспечивающих образование активных метаболитов витамина D, способствует раннему развитию рахита.

Отметим, что образование депо витамина D в организме плода происходит лишь в III триместре беременности. Именно поэтому логично предположить, что ребенок, родившийся раньше срока, будет иметь малые запасы этого витамина. Рахиту способствуют усиленные процессы роста и развития, высокая напряженность обмена веществ, неустойчивость кислотно-основного равновесия, склонность к ацидотическим сдвигам. В этом плане особо высокий риск развития рахита у недоношенных и младенцев, родившихся с большой массой тела, а также у детей, имеющих высокие темпы прибавки массы и длины тела после рождения.

Кроме того, на частоту и характер течения рахита оказывает влияние физиологическая гиперфункция паращитовидных желез за счет дисгармоничного развития эндокринной системы.

Как видим, у нашего ребенка можно выделить такие предрасполагающие факторы, как неблагоприятное течение антенатального периода (гестоз беременности), недоношенность I степени с высокими темпами физического развития, раннее искусственное вскармливание, перенесенное вирусное заболевание.

Патогенез

Основные изменения, возникающие в организме при недостатке витамина D, в целом сводятся к нарушению всасывания кальция и фосфора в кишечнике, уменьшению реабсорбции неорганического фосфата и аминокислот в почечных канальцах, усилению потерь этих соединений с мочой, аномальному снижению концентрации кальция и фосфора в плазме крови, уменьшению концентрации лимонной кислоты в костной ткани, нарушению способности к мобилизации кальция из костной ткани. Это приводит

к нарушению минерализации костной ткани, лежащей в основе патоморфологических изменений при остеопении, остеомалации и остеопорозе.

Постоянство концентрации кальция в биологических жидкостях обеспечивает сложная система нейроэндокринной регуляции.

Ионы кальция, кроме участия в остеогенезе, обеспечивают проницаемость биологических мембран и активность многих ферментных систем. Снижение концентрации кальция до 2,0–1,75 ммоль/л ведет к развитию судорог, тетании, а повышение угрожает развитию некроцитоза с последующим развитием кальциноза миокарда и почек. Вот почему суточные колебания кальция в крови не превышают 3% средней величины, а в организме имеются механизмы, с высокой точностью регулирующие его уровень.

На усиление всасывания кальция в кишечнике направлено основное действие витамина D. Перенос кальция через стенку кишечника состоит из двух этапов: пассивной диффузии из просвета кишечника в клетки слизистой оболочки и активного переноса из клеток в интерстициальную жидкость и кровоток. Внешняя мембрана клеток слизистой оболочки, обращенная к просвету, представляет собой диффузионный барьер, проницаемость которого для кальция регулируется витамином D. При гипо- и авитаминозе D проницаемость мембраны снижена, что затрудняет поступление кальция в клетки слизистой оболочки и уменьшает количество кальция, поступающего в кровоток.

Существенная роль в переносе кальция через эпителий кишечника принадлежит кальцийсвязывающему белку, образование которого зависит от витамина D. Он локализуется на поверхности клеток, обращенной к просвету кишечника, или в микроворсинках.

Витамин D контролирует и перенос кальция между плазмой и костной тканью. Повышая проницаемость кишечного эпителия для кальция, витамин D усиливает его всасывание и тем самым способствует поддержанию на нормальном уровне соотношения концентрации кальция и неорганического фосфата в плазме крови. Одновременно витамин D стимулирует мобилизацию кальция из кости, способствуя поддержанию динамического равновесия и перераспределению кальция между участками старой и молодой растущей костной ткани. В итоге при дефиците витамина D развивается дефицит кальция в крови (гипокальциемия).

Недостаток кальция в крови является пусковым механизмом развития последующего патологического процесса при рахите. Уровень кальция в крови регулируют паращитовидные железы. При снижении концентрации кальция в крови возникает гиперфункция околощитовидных желез, которая сопровождается усиленной выработкой паратгормона. Основным местом приложения паратгормона являются костная ткань и почки. Влияние этого гормона на костную ткань состоит в усилении растворения минерального компонента кости за счет стимуляции метаболической активности остеоцитов и остеокластов. Паратгормон, действуя противоположно витамину D, повышает содержание кальция в крови за счет рассасывания кости и развития остеопороза.

В регуляции кальциевого гомеостаза принимает участие гормон щитовидной железы — тиреокальцитонин, или кальцитонин, снижающий концентрацию кальция в крови за счет отложения его в костной ткани.

Витамин D, паратгормон и тиреокальцитонин оказывают влияние и на уровень фосфора в крови. При гиповитаминозе D нарушается всасывание не только кальция, но и неорганического фосфора. При этом развивается гипофосфатемия, генез которой сложен.

Паратгормон контролирует реабсорбцию фосфатов в почечных канальцах. Повышение его уровня приводит к нарушению обратного всасывания фосфатов, вследствие чего возникает гиперфосфатурия и усиливается гипофосфатемия.

Физиологическое значение фосфора определяется не только тем, что он входит в состав различных тканей (костной, нервной), но также исключительно важной ролью, которую он играет в обмене энергии. Аккумуляция энергии сопряжена с образованием макроэргических соединений фосфорной кислоты с креатином, аденозином и некоторыми другими веществами. При участии фосфорной кислоты происходит распад и синтез гликогена, осуществляется обмен жиров и липоидов. Фосфорная кислота входит в состав дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) и РНК, обеспечивающих синтез белков и воспроизведение клеток.

Снижение концентрации фосфора в крови приводит к снижению окислительных процессов, повышенному образованию кислых промежуточных продуктов, что способствует развитию ацидоза, который еще более усиливает функцию паращитовидных желез, а также препятствует выпадению из раствора имеющихся

в крови соединений фосфора и кальция, нарушая тем самым нормальный процесс обызвествления хрящевой и остеоидной тканей.

Определенное значение в развитии ацидоза при рахите имеют сдвиги в магниевом обмене. Участвуя в важнейших жизненных процессах, магний биологически тесно связан с ионом кальция. Оба электролита определяют состояние нервно-мышечной возбудимости, при этом кальций стимулирует синтез ацетилхолина, а магний тормозит его. Магний принимает участие в обмене фосфорных макроэргических соединений [расщепление аденозинтрифосфата (АТФ)], входит в состав различных ферментных систем.

Витамин D усиливает всасывание в кишечнике и других двухвалентных катионов, в частности стронция, бария, цинка, свинца и кадмия.

Установлено большое значение щелочной фосфатазы в механизме обызвествления, уровень которой повышается при рахите. Щелочная фосфатаза участвует в процессах кристаллизации в костной ткани. Высокую активность фермента в сыворотке крови при рахите ряд авторов связывают с повышенной активностью остеобластов и процессами интенсивного роста костей.

Патогенетическая сущность рахита не ограничивается только изменениями функции парацитовидных желез и минерального обмена. При рахите нарушена функция и других желез внутренней секреции, таких как надпочечники, поджелудочная и вилочковая железы.

Если первично возникшая D-витаминная недостаточность вызывает прежде всего расстройство фосфорно-кальциевого обмена, то функциональные нарушения ряда органов являются следствием глубочайших взаимообусловленных обменных сдвигов и характеризуют рахит как общее тяжелое заболевание.

Значительные изменения при рахите установлены в белковом, углеводном и жировом обмене.

Определенное значение в развитии обменных нарушений при рахите имеет состояние полигиповитаминоза. Помимо D-витаминной недостаточности при рахите наблюдается дефицит витаминов А, С, группы В. Оказывая непосредственное влияние на состояние окислительно-восстановительных процессов в организме, дефицит указанных витаминов приводит к еще большим сдвигам уже нарушенного обмена веществ.

В зависимости от причины развития рахитического процесса выделяют три формы заболевания — кальцийдефицитный, фосфатдефицитный рахит и экзо-/эндогенный дефицит витамина D.

Причинами дефицита кальция и развития *кальцийдефицитного рахита* является прежде всего недостаток кальция в пище, особенно при длительном кормлении детей грудным молоком; нарушение всасывания кальция при синдроме мальабсорбции (СМА). Дефициту кальция способствует вегетарианство, особенно в африканских странах, причем лечебный эффект достигается применением препаратов кальция. Реже кальцийдефицитные состояния могут возникать при избытке фосфатов в пище, дефиците магния, длительном алкалозе, эндокринных дисфункциях (снижение уровня паратгормона, повышение тиреокальцитонина). При развитии кальцийдефицитного рахита вначале уменьшается уровень кальция в сыворотке, затем — после ответа паратгормона — уровень кальция нормализуется со снижением уровня фосфатов из-за повышенного их выведения с мочой (разные биохимические стадии одного процесса). Активность щелочной фосфатазы при этом повышена, содержание 25(OH)D в плазме крови нормальное.

К не костным проявлениям гипокальциемии относят гиперрефлексию, мышечные спазмы, ларингоспазм, удлинение интервала Q–T на электрокардиограмме.

Фосфатдефицитный рахит может развиваться не только вследствие недостаточного поступления фосфатов как главной причины остеопении у недоношенных детей, но и при повышенной потребности в фосфатах в условиях быстрого роста и нарушении всасывания в кишечнике, а также у пациентов, находящихся на полном парентеральном питании. Рахит, связанный с недостатком фосфатов, возможен при почечной тубулярной недостаточности вследствие незрелости почечных канальцев и повышенных потерь фосфатов с мочой или нарушении реабсорбции фосфатов при гиперпаратиреозидизме на фоне гипокальциемии, которая быстро компенсируется вымыванием кальция из кости. Гипофосфатемия развивается при метаболическом ацидозе, острой почечной недостаточности, онкогенной остеомалации, длительном применении глюкокортикоидов и др.

В настоящее время нарушения метаболизма фосфатов в значительной степени связывают с изменением фактора роста фибробластов, внеклеточным фосфогликопротеином матрикса и другими метаболитами, известными как фосфатонины.

Наиболее характерными признаками фосфатдефицитного рахита являются снижение уровня фосфатов в крови, нормальный уровень кальция, повышение активности щелочной фосфатазы,

неизменный уровень метаболитов витамина D. Именно дефицит фосфатов, а не кальция и витамина D коррелирует со степенью рахитических костных изменений и степенью рентгенологических признаков рахита.

К внекостным проявлениям гипофосфатемии относятся снижение мышечного тонуса, нарушения сократительной способности миокарда, признаки метаболической энцефалопатии вследствие ишемии (раздражительность, парестезии), дыхательная недостаточность (нарушение сократительной способности диафрагмы).

Экзо-/эндогенный дефицит витамина D как модулятора обмена фосфатов и кальция также приводит к рахиту. В случае дефицита витамина D возможны вторичные нарушения обмена кальция и фосфатов, которые и определяют характер клинических, биохимических и рентгенологических проявлений.

Итак, учитывая основные механизмы патогенеза рахита, становятся понятными клинические особенности течения, нарушения функции внутренних органов (сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной систем и печени), лабораторные и биохимические сдвиги (в виде анемии, гипокальциемии, диспротеинемии, повышения активности щелочной фосфатазы, развития метаболического ацидоза) у наблюдаемого нами ребенка.

Особенности течения рахита у недоношенных детей

Как указывалось выше, наиболее высок риск возникновения рахита у недоношенных детей. Кроме того, эта патология у детей, родившихся раньше срока, имеет свои особенности, на которых следует остановиться особо.

У недоношенных детей напряженные процессы, происходящие в костной ткани, отягощаются гестационной незрелостью структур и общими патологическими реакциями, развивающимися в неонатальном периоде (гипоксия, ацидоз, несовершенство всех видов обмена веществ и их нейроэндокринной регуляции). При этом имеют место два существенных момента: с одной стороны, быстро растущая кость нуждается в достаточном количестве пластического материала, а с другой — она сама является резервуаром кальция, фосфора, магния, которые в условиях снижения содержания их в крови мобилизуются из кости в ущерб ее минерализации.

Если в здоровом организме эти процессы взаимно уравновешены и строго регулируются, то у недоношенных и незрелых детей они разбалансированы. Глубоконедоношенные дети, как правило, малоподвижны в течение неонатального периода, что также может отразиться на структуре кости.

Недоношенные дети часто получают лекарственные препараты, некоторые из которых оказывают неблагоприятное влияние на костную ткань. Доказано, что противосудорожные средства (фенобарбитал, Дифенин* и др.) индуцируют выведение кальция из депо. На фоне лечения диуретическими препаратами (фуросемид, Диакарб* и др.) увеличивается экскреция с мочой кальция, фосфора, магния и других элементов, дефицит которых приводит к развитию остеопороза и нефрокальциноза.

Рахит у недоношенных начинается на 6–8-й неделе жизни. Однако следует подчеркнуть, что иногда рахит устанавливают ошибочно, опираясь на выявленную у ребенка физиологическую мягкость теменных костей по обеим сторонам от сагиттального шва (псевдокраниотабес). Данные изменения могут быть с момента рождения ребенка, а истинный краниотабес появляется после того, как кости приобрели определенную твердость.

Вторым по частоте симптомом заболевания у недоношенных детей являются рахитические «четки», возникающие на втором месяце жизни. Этот симптом, наряду с рентгенологическими и возможными биохимическими изменениями, — самое надежное доказательство рахита.

Третий признак — деформация грудной клетки — возникает сравнительно поздно. Только на 3–4-м месяце появляется потливость (вследствие позднего развития потовых желез), после нее — облысение (4–5-й месяц), «лягушачий» живот (после 3 мес), выпячивание *tubera parietalia* и *frontalia*. Однако эти симптомы наблюдаются редко. При тяжелом течении заболевания могут отмечаться субпериостальные переломы по типу «зеленой ветки», а в очень редких случаях — зоны Милкмена–Лоозера.

У детей с недоношенностью III степени клинические проявления рахита возникают поздно, по всей вероятности, потому, что прибавка в массе у них протекает медленно.

Некоторые исследователи не считают лобные и теменные бугры строго специфичными для рахита, так как они могут быть результатом напряженного гемопоза, сопровождающегося выраженной регенерацией костного мозга.

Показатели минерального обмена в крови недоношенных детей не являются строго специфичными в оценке состояния костной ткани, отражая, скорее, степень дезорганизации гомеостаза, чем минерализацию кости. Из биохимических критериев важнейшим считают повышение уровня активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови.

Рентгенологическими проявлениями метаболической болезни кости являются деминерализация костной ткани, снижение плотности белой линии метафиза, переломы костей и др.

Профилактика и лечение

Предупреждение рахита у доношенных и недоношенных детей предусматривает всеобъемлющее проведение ряда общих и специфических мероприятий. К мерам общей профилактики относят рациональное питание, достаточное пребывание на солнце и свежем воздухе, соблюдение санитарно-гигиенического режима, закаливание и правильное воспитание ребенка. Мерами специфической профилактики рахита является УФО, применение препаратов витамина D. Специфическая и неспецифическая профилактика рахита проводится как в антенатальном, так и в постнатальном периодах.

Антенатальная неспецифическая профилактика рахита должна проводиться в следующих направлениях:

- работа с молодыми супругами с позиции общеобразовательных мероприятий и укрепления здоровья будущих молодых родителей;
- тщательное наблюдение в женской консультации беременных с угрожаяемой недоношенностью, профилактика внутриутробной гипоксии плода;
- рациональное использование дородового отпуска, психопрофилактическая подготовка к родам;
- организация правильного питания: в первую половину беременности необходимо 4-разовое, во вторую 5–6-разовое питание с ежедневным включением в рацион питания продуктов, содержащих полноценные белки (50% животного происхождения), в виде нежирных сортов мяса (120–200 г) или рыбы (150–200 г), молока, кисломолочных продуктов. Количество жира доводится до 80–100 г в сутки, растительного масла — до 15–30 г. Суточное количество углеводов ограничивается 350–400 г.

Таблица 3-2

Рекомендуемые нормы потребления витаминов и минералов для беременных и кормящих женщин

Витамины	Беременные	Кормящие женщины	Минералы	Беременные	Кормящие женщины
С, мг	70	95	Кальций, мг	1200	1200
А, МЕ	2667	4333	Фосфор, мг	1200	1200
Е, МЕ	10	12	Магний, мг	320	355
Д, МЕ	400	400	Железо, мг	1,5–4,0	1,5–4,0
В ₁ , мг	1,5	1,6	Цинк, мг	15	19
В ₂ , мг	1,6	1,8	Йод, мкг	175	200
В ₆ , мг	2,2	2,1	Медь, мг	1,5–3,0	1,5–3,0
В ₁₂ , мкг	2,2	2,6			
РР, мг	17	20			

Поскольку плод получает витамины только от матери, рекомендуется ежедневный прием сырых овощей и фруктов в течение всей беременности. Необходим регулярный прием витаминно-минеральных комплексов (табл. 3-2).

Беременные и кормящие женщины не должны вести малоподвижный, сидячий образ жизни, вредно отражающийся на организме. Необходимо больше бывать на свежем воздухе, соблюдать гигиену жилья, постели, режим дня.

Специфическая антенатальная профилактика рахита включает назначение женщинам витамина D в дозе 2000 МЕ в сутки в течение всей беременности, вне зависимости от срока гестации.

Наиболее часто применяемыми препаратами витамина D₃ являются:

- Аквадетрим^а — водный раствор, 1 мл = 30 капель = 15 000 МЕ, 1 капля = 500 МЕ;
- Вигантол^а — масляный раствор, 1 капля = 500 МЕ.

Постнатальную профилактику рахита проводят каждому ребенку в течение 18 лет жизни. Основу реабилитационно-профилактических мероприятий у детей составляет организация режима с достаточным пребыванием на свежем воздухе, рационального

сбалансированного питания. Существенное значение в комплексе реабилитационно-профилактических мероприятий принадлежит закаливающим процедурам, при проведении которых формируются соответствующие реакции микроциркуляторного русла и нервных окончаний кожи на различные внешние влияния. Реакции постепенно вырабатываются во время прогулок ребенка, при купании, обливании и обтирании, при получении ребенком воздушных и солнечных ванн, при занятиях гимнастикой и проведении массажа.

В плане диетотерапии предпочтение отдается естественному вскармливанию, при вынужденном переходе на смешанное и искусственное вскармливание лучше использовать адаптированные смеси. Правильность кормления контролируется формулой сбалансированного питания. Специфическая профилактика рахита представлена в табл. 3-3, 3-4.

При **лечении** ребенка, больного рахитом, прежде всего необходимо установить причины, вызвавшие заболевание, и по возможности устранить их. Лечение должно быть комплексным. Комплекс мероприятий, дозы и продолжительность курса специфической терапии зависят от степени тяжести рахита, периода заболевания, характера течения, наличия сопутствующих заболеваний.

Одним из важнейших мероприятий в лечении больного рахитом ребенка является питание, так как даже небольшие погрешности в питании снижают терапевтическое действие витамина D и других витаминов. Детям с явлениями рахита, находящимся на грудном

Таблица 3-3

Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D

Возраст ребенка	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	1500 МЕ/сут	1500 МЕ/сут

Таблица 3-4

Рекомендации по дозам холекальциферола новорожденным и недоношенным детям, получающим оптимальное энтеральное вскармливание

Группы детей	Начало дотации	Профилактическая доза	Лечебная доза
Доношенные новорожденные	В течение нескольких дней после рождения	500 ЕД	1000 ЕД (при врожденном рахите — возможно выше)
Недоношенные с массой тела 1800 г или гестационным возрастом >31 нед	В течение нескольких дней после рождения с учетом толерантности к энтеральному питанию	500 ЕД	1000 ЕД (при врожденном рахите — возможно выше)
Недоношенные с массой тела 1800 г или гестационным возрастом ≤31 нед	Усвоение 100–150 мл/кг в сутки энтерального питания		

вскармливании, рекомендуется ввести первый прикорм в более ранние сроки, чем здоровым. В качестве первого прикорма лучше назначать овощное пюре. Второй прикорм назначается в виде молочных каш (гречневая, рисовая, кукурузная), с 6,5 мес — мясное пюре. Необходимо своевременное введение фруктовых соков, пюре, желтка и творога.

К числу обязательных методов, используемых при лечении детей, больных рахитом, относятся нормализация режима дня, прогулки на свежем воздухе, а также массаж и гимнастика.

Из средств специфической терапии у детей наиболее широкое применение в настоящее время получили препараты витамина D₃ — Аквадетрим* (водный раствор), Вигантол* (масляный раствор).

Назначаемые лечебные дозы препарата зависят от уровня 25(ОН)D в сыворотке крови (табл. 3-5).

При невозможности определения уровня 25(ОН)D в сыворотке крови при назначении лечебных доз препаратов витамина D ориентируются на тяжесть рахита (табл. 3-6).

Таблица 3-5

Рекомендации по дозам холекальциферола для лечения гиповитаминоза D

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

Таблица 3-6

Рекомендации по средним терапевтическим дозам витамина D в зависимости от тяжести рахита

Период рахита и степень тяжести	Суточная доза витамина D
I степень — период разгара	2000 МЕ/сут — 30 дней
I–II степени — период разгара	2500 МЕ/сут — 45 дней
III степень	3000 МЕ/сут — 45 дней

Перед назначением лечебных доз витамина D, а также на фоне специфической терапии рахита каждому ребенку необходимо проводить анализ мочи по Сулковичу. Если проба Сулковича резко положительная, то терапия витамином D не проводится или данный препарат отменяют. Препараты витамина D должны быть временно отменены в лихорадочный период острых респираторных заболеваний (ОРЗ) или при кишечных заболеваниях, протекающих с выраженным диспепсическим синдромом.

Проба Сулковича может быть ложноположительной у детей, находящихся на вскармливании неадаптированными кисло-молочными смесями, коровьим молоком, получающих мочегонные (фуросемид, Диакарб*), противосудорожные (фенобарбитал, Дифенин*), глюкокортикоидные препараты, аскорбиновую кислоту). В этом случае необходимо устранить причину гиперкальциурии и повторить анализ мочи через 7–10 дней.

Эффективность лечения больных рахитом детей препаратами витамина D повышается при использовании в комплексе лечебных мероприятий других витаминов, особенно А, Е, С, В₁, В₂, В₅, В₆, В₁₅ (табл. 3-7). Использование указанных витаминов должно

Таблица 3-7

Рекомендуемая суточная потребность в витаминах и минералах у детей первого года жизни

Витамины		Минералы	
A, МЕ	1250	Кальций, мг	400–600
E, МЕ	3–4	Магний, мг	40–60
D, МЕ	400	Фосфор, мг	300–500
K, мкг	5–10	Железо, мг	6–10
C, мг	30–35	Медь, мг	0,4–0,7
B ₁ , мг	0,3–0,4	Цинк, мг	5
B ₂ , мг	0,4–0,5	Фтор, мг	0,5–1,0
B ₅ , мг	2–3	Марганец, мг	0,5–1,0
B ₆ , мг	0,3–0,6	Йод, мкг	40–50
B ₁₂ , мкг	0,025–0,035	Молибден, мкг	15–40
B ₁₂ , мкг	0,3–0,5	Селен, мкг	10–15
PP, мг	5–6	Хром, мкг	20–60
H, мкг	10–15		

быть длительным и сочетаться с достаточным количеством белка в пище.

При тяжелом течении рахита для восстановления метаболических процессов применяют Калия оротат* (таблетки 0,5 г; по 10–20 мг/кг в сутки), Элькар* (30% раствор для приема внутрь; по 8–10 капель 3 раза в сутки за 30 мин до еды), АТФ (по 0,5–1 мл внутримышечно ежедневно в течение 10–14 дней).

Детям старше 6 мес назначаются соленые, оказывающие тонизирующий эффект, или хвойные (с седативным эффектом) ванны. Курс лечебных ванн составляет 10–15 процедур.

В заключение приводим схему лечения нашего больного.

1. Питание:

6.00 — адаптированная молочная смесь с 6 до 12 мес — 200 мл.

10.00 — каша гречневая — 150 г, сливочное масло — 5 г, фруктовое пюре — 50 г.

14.00 — овощное пюре — 150 г, мясное пюре — 50 г, желток — 1/4.

18.00 — творог — 50 г, адаптированная молочная смесь с 6 до 12 мес — 150 г.

22.00 — адаптированная молочная смесь — 200 г.

2. Регулярные прогулки на свежем воздухе 2 раза в день.

3. Витамин D₃ водорастворимый (Аквдетрим^А) — по 2500 МЕ ежедневно в течение 45 дней.

4. Массаж и гимнастика.

Диспансеризация

Диспансерное наблюдение устанавливается за детьми, больными рахитом и угрожаемыми по этому заболеванию. Группу риска по развитию рахита составляют дети:

- с неблагоприятным антенатальным анамнезом (нерациональное питание в период беременности, пребывание на свежем воздухе менее 2 ч в сутки; осложненное течение беременности, экстрагенитальные заболевания матери);
- находящиеся на раннем неправильном смешанном и искусственном вскармливании;
- живущие в плохих материально-бытовых условиях;
- родившиеся в осенне-зимний период, с большой массой тела или недоношенные, из двоен, имеющие высокие темпы весоростовых прибавок;
- часто болеющие ОРЗ, дети с неустойчивым стулом, получающие противосудорожные препараты.

Детей группы риска педиатр наблюдает в первые 3 мес жизни ребенка 2 раза в месяц, а затем — ежемесячно, на 2–3-м году жизни не реже 2 раз в год, особенно в зимне-осеннее время.

При осмотре обращают внимание на эмоциональный статус ребенка, развитие статических и нервно-психических навыков, состояние ВНС, цвет кожи и слизистых оболочек, тургор тканей, наличие признаков полигиповитаминоза и адекватность питания, выраженность и распределение подкожно-жирового слоя, темпы массо-ростовых прибавок, пропорциональность физического развития, состояние скелета, сроки и порядок прорезывания зубов, нарушение осанки, мышечный тонус, изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, состояние паренхиматозных органов.

Ежемесячно на первом году жизни анализируются результаты антропометрических измерений.

В сомнительных случаях клинической диагностики рахита проводится проба Сулковича, определяется активность щелочной фосфатазы, уровень фосфора и кальция сыворотки крови, выполняется рентгенограмма дистальных метафизов костей предплечья.

Тестовые задания

1. **Перечислите основные функции витамина D:**
 - а) увеличивает продукцию паратгормона;
 - б) способствует всасыванию кальция из желудочно-кишечного тракта;
 - в) блокирует канальцевую реабсорбцию кальция;
 - г) повышает канальцевую реабсорбцию фосфора.
2. **Критериями тяжести рахита являются:**
 - а) выраженность костных деформаций;
 - б) количество отделов скелета, вовлеченных в патологический процесс;
 - в) нарушение функции внутренних органов и систем;
 - г) все вышеперечисленное.
3. **О разгаре рахита свидетельствуют все симптомы, кроме:**
 - а) анемии;
 - б) краниотабеса;
 - в) остеоидной гиперплазии;
 - г) удовлетворительного мышечного тонуса.
4. **Назовите лечебную дозу витамина D у ребенка с рахитом средней тяжести:**
 - а) 1000 МЕ;
 - б) 2500 МЕ;
 - в) 5000 МЕ;
 - г) 10 000 МЕ.
5. **Продолжительность постнатальной специфической профилактики рахита составляет:**
 - а) 1 год;
 - б) 1,5 года;
 - в) 2 года;
 - г) 18 лет.

Эталоны ответов

1 — б; 2 — г; 3 — д; 4 — б; 5 — г.

Литература

Мальцев С.В. Рахит у детей — причины, диагностика, лечение // Практическая медицина. 2017. № 5 (106). С. 44–48.

Национальная программа «Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции» // Союз педиатров России и др. М. : ПедиатрЪ, 2018. 96 с.

Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации / под ред. А.А. Баранова, В.А. Тутельяна. М., 2011. 68 с.

Рывкин А.И. К патогенезу рахита у детей // Педиатрия. 2015. Т. 94, № 5. С. 183–185.

Студеникин В.М., Казакова К.А., Акоев Ю.С., Мигали А.В. Рахит, недостаточность витамина D и Всемирный консенсус по профилактике и лечению нутритивного рахита: взгляд российских педиатров // Российский педиатрический журнал. 2017. № 20 (2). С. 116–121.

Тубулопатии у детей. Клинические рекомендации Союза педиатров России, 2016. URL: http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_tubol.pdf (дата обращения: 14.03.2019).