

Полтавський державний медичний
університет
Кафедра ПЕДІАТРІЇ №2

***Рахіт. Білково – енергетична
недостатність у дітей.***

Ukraine NOW 

проф. Крючко Т. О.

План лекції

- Основна фізіологічна функція вітаміну D3. Метаболізм в організмі.
- Етіопатогенез рахіту та білково-енергетичної недостатності у дітей
- -Класифікація рахіту та білково-енергетичної недостатності
- -Клінічна картина рахіту та білково-енергетичної недостатності;
- Методи лабораторної та інструментальної діагностики, діагностичні критерії захворювань.
- Принципи лікування рахіту. Дози вітаміну Д.
- Загальні принципи дієтотерапії при гіпотрофії

РАХІТ

- Рахіт (грец. Rhahis - спинний хребет) - захворювання дітей раннього віку, при якому в зв'язку з дефіцитом вітаміну Д порушені кальцієво-фосфорний обмін, процеси кісткоутворення і мінералізації кісток, а також функція нервової системи і внутрішніх органів



- Рахіт широко поширений у дітей перших двох років життя.
- Це захворювання відомо дуже давно, перші згадки про рахіт зустрічаються в працях Сорана Ефеського (98-138 рік н. е.) і Галена (131-211 рік н. е.).
- Повний клінічний і патологоанатомічний опис рахіту зробив англійський ортопед Ф. Гліссон в 1650 році.
- Деякий час рахіт називали "англійською хворобою", так як в Англії відзначалася висока частота його поширення.
- Англійська назва rickets походить від давньоанглійського wrickken, що означає "викривляти", а Гліссон змінив його на грецьке rhachitis (хребет), так як при рахіті він значно деформується.



- На початку ХХ століття наш співвітчизник І. Шабад виявив, що риб'ячий жир тріски досить ефективний для профілактики і лікування рахіту, а американський дослідник Мелланбі в 1920 році встановив, що активною діювою початком в риб'ячому жирі є жиророзчинний вітамін.
- McCollum у 1922 році відкрив і отримав вітамін D, після чого з'явилася можливість вивчення його специфічної дії на кістки, м'язи, кишечник і ниркові каналці.



- Ще в 1891 році М. Ф. Філатов підкреслював, що рахіт є загальним захворюванням організму, що виявляється головним чином своєрідним зміною кісток.
- В останні десятиліття рахіт розглядається як захворювання, обумовлене тимчасовою невідповідністю між потребами зростаючого організму в кальції і фосфорі і недостатністю систем, що забезпечують їх доставку в організм дитини.
- Хоча рахіт можна віднести до метаболічних захворювань з переважним порушенням фосфорно-кальцієвого обміну, для нього характерні порушення обміну білка, активація процесів перекисного окислення ліпідів, обміну мікроелементів (магнію, міді, заліза та ін.), полівітамінна недостатність (Спіричев В.Б., 1980).
- Рахіт найбільш часто зустрічається **у віці 2 міс. - 2 роки**, в період швидкого зростання.

- Рахіт реєструється у всіх країнах, але особливо часто у тих північних народів, які живуть в умовах нестачі сонячного світла.
- Діти, що народилися восени і взимку, хворіють на рахіт частіше і важче.
- На початку ХХ століття рахіт зустрічався приблизно у 50-80% дітей в Австрії і Англії.
- У першій половині ХХ століття в Росії рахіт виявлявся у 46-68% дітей перших двох років життя.
- У Болгарії, де протягом року багато сонячних днів, поширеність рахіту серед дітей до року становить близько 20%.
- У нашій країні частота виникнення рахіту серед дітей раннього віку коливається від 54 до 66%.
- Однак діагноз рахіт реєструється в разі середньотяжкої форми, а легкі його форми статистично не враховуються.

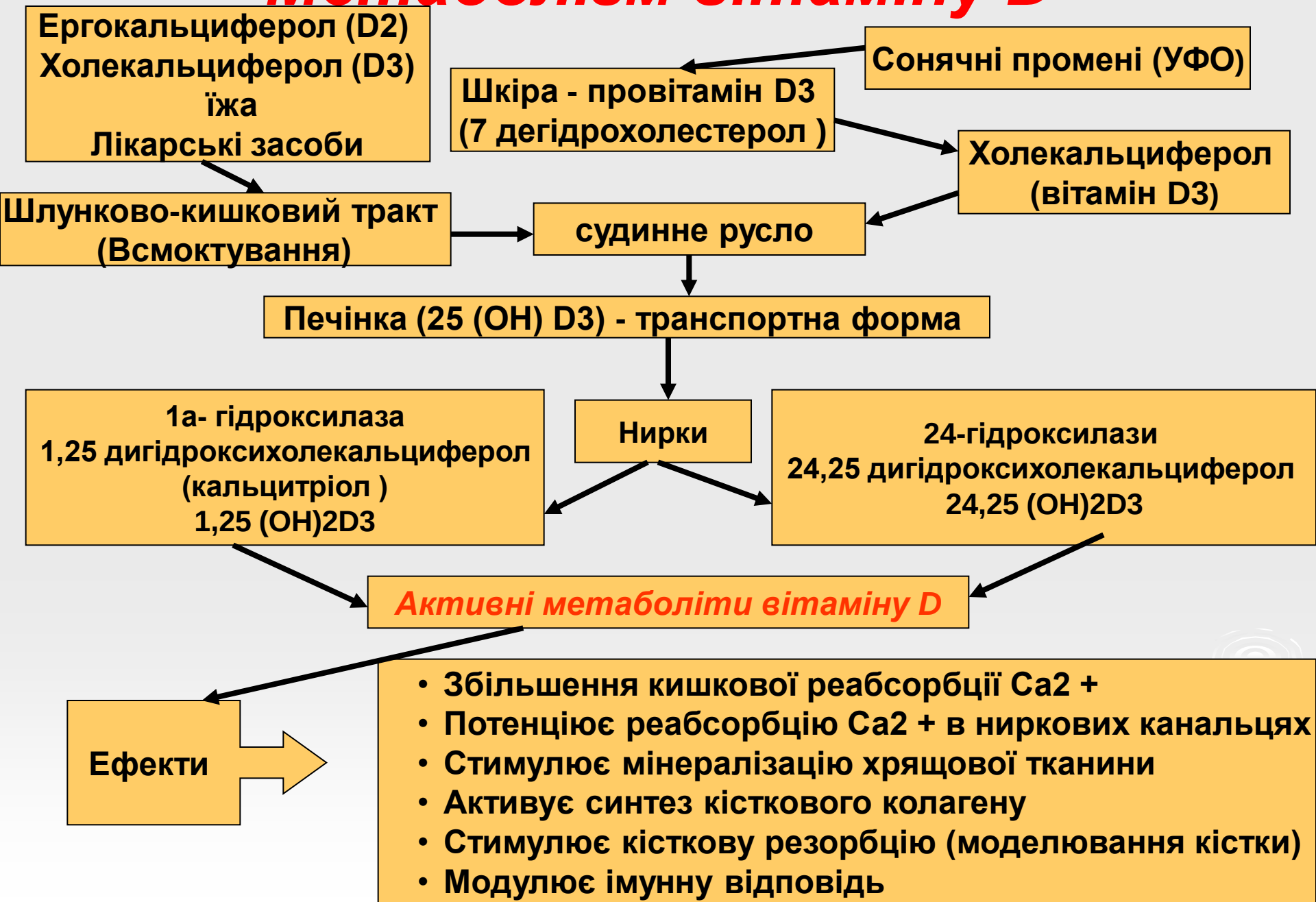


Основна фізіологічна функція вітаміну D3 - підтримання гомеостазу кальцію і фосфору в організмі

Фізіологічна добова потреба у вітаміні Д (за даними ВООЗ):

- для дорослих- 100 МО,
- для дітей - 400 МО,
- для вагітних або жінок, що годують- 1000 МО

Метаболізм вітаміну D



Патогенез

- Вітамін D являє собою стероїдні з'єднання - вітамін D2 (ергокальциферол) або вітамін D3 (холекальциферол), які дуже близькі за будовою, фізико-хімічними властивостями і впливом на організм людини.
- Потрапляючи з їжею вітамін D піддається перетворенню в 1,25-дигідроксивітамін D в печінці та нирках .
- Це з'єднання впливає на генетичний апарат клітин кишечника, завдяки чому підвищується синтез білка, специфічно зв'язує кальцій і забезпечує його транспорт в організмі.
- При нестачі вітаміну D порушується всмоктування та обмін кальцію, його концентрація в крові падає, що сприяє підвищенню секреції паратгормону паращитовидними залозами, який регулює обмін кальцію та фосфору.
- Надмірна секреція паратгормону мобілізує кальцій з кісткової тканини, пригнічує реабсорбцію фосфатів у ниркових канальцях, в зв'язку з чим вміст неорганічних фосфатів у крові падає.
- У той же час різко збільшується активність лужної фосфатази.
- Порушення фосфорно-кальцієвого обміну призводить до розвитку ацидозу, що супроводжується порушенням збудливості нервової системи.

Фактори, що призводять до рахіту

З боку матері

З боку дитини

Вік менше 17 і більше 35 років	Недоношеність, морфофункціональна незрілість
Недостатнє перебування в період вагітності на свіжому повітрі в умовах природної інсоляції	Велика маса тіла при народженні (більше 4 кг)
Нераціональне харчування (дефіцит білка, кальцію, вітаміну Д, вітамінів групи В)	Бурхлива прибавка маси тіла в перші місяці життя
Екстрагенітальна патологія (хвороби печінки, нирок, серцево-судинної системи, шлунково-кишкового тракту)	Незбалансоване раннє змішане і штучне вигодовування неадаптованими молочними сумішами.
Патологія вагітності і пологів	Недостатнє перебування на свіжому повітрі
Неблагополучні соціально-побутові умови	Перинатальні ураження ЦНС, часті простудні, шлунково-кишкові захворювання, синдром мальабсорбції, сепсис, захворювання печінки, прийом протисудомних препаратів, кортикостероїдів

Клінічна класифікація рахіту

Період хвороби	Тяжкість процесу	Характер перебігу	Клінічний варіант
<i>Початковий</i>	<i>I ступінь - легка</i>	<i>Гострий</i>	<i>Кальційпенічний</i>
<i>Розпал хвороби</i>	<i>II ступінь - середньої тяжкості</i>	<i>Підгострий</i>	<i>Фосфорпенічний</i>
<i>Реконвалесценції</i>	<i>III ступінь - тяжкий</i>	<i>Рецидивуючий</i>	<i>Без відхилення в змісті кальцію і фосфору в крові</i>
<i>Залишкових явищ</i>			

Клінічна картина рахіту

➤ **Початковий період** - зміни відзначаються з боку нервової та м'язової системи :

- Дратівливість, неспокій, тривожний сон
- Пітливість, особливо голови, облісіння потилиці
- М'якість кісткових країв в області великого тім'ячка
- Зниження м'язового тону
- Вміст кальцію в крові залишається нормальним, рівень фосфору дещо знижується
- Фосфатурія



Клінічна картина рахіту

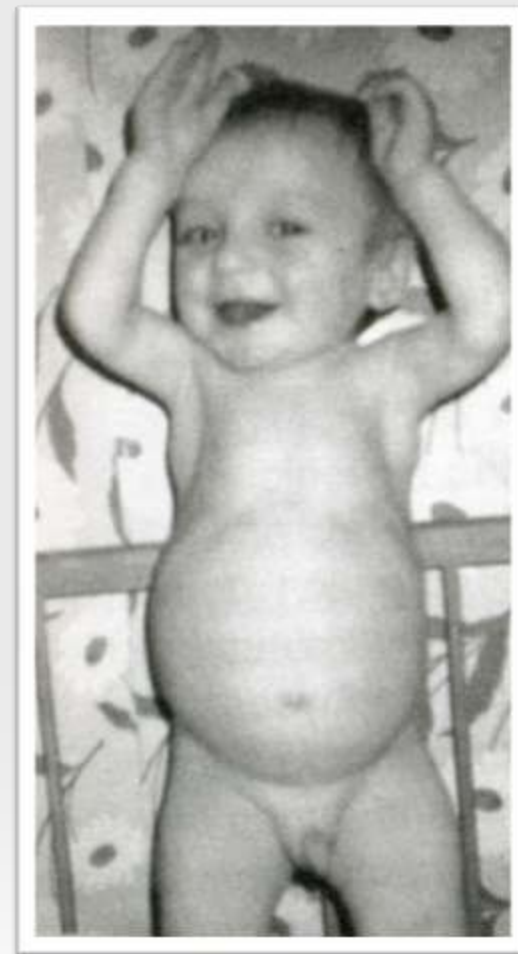
➤ **Період розпалу** - прогресують симптоми з боку нервової та м'язової системи, з'являються кісткові зміни:

- Пітливість, слабкість, гіпотонія м'язів і зв'язкового апарату
- Відставання в психомоторному розвитку
- Розм'якшення плоских кісток черепа, поява краніотабесу, сплюснення потилиці, асиметрична форма голови
- Розростання остеїдної тканини в точках окостеніння плоских кісток черепа - утворення лобових і потиличних бугрів (квадратна голова, "олімпійський" лоб)
- Можуть виникнути деформації лицьової частини черепа (сідлоподібний ніс, порушення прикусу)
- Зуби прорізуються пізніше, непослідовно, легко уражаються карієсом
- Деформації грудної клітки (реберні "чотки", "курячі груди", рахітичний кіфоз, лордоз, сколіоз)
- На рівні діафрагми ззовні на грудній клітці утворюється глибоке западіння - "гаррісонова борозна"

Клінічна картина рахіту

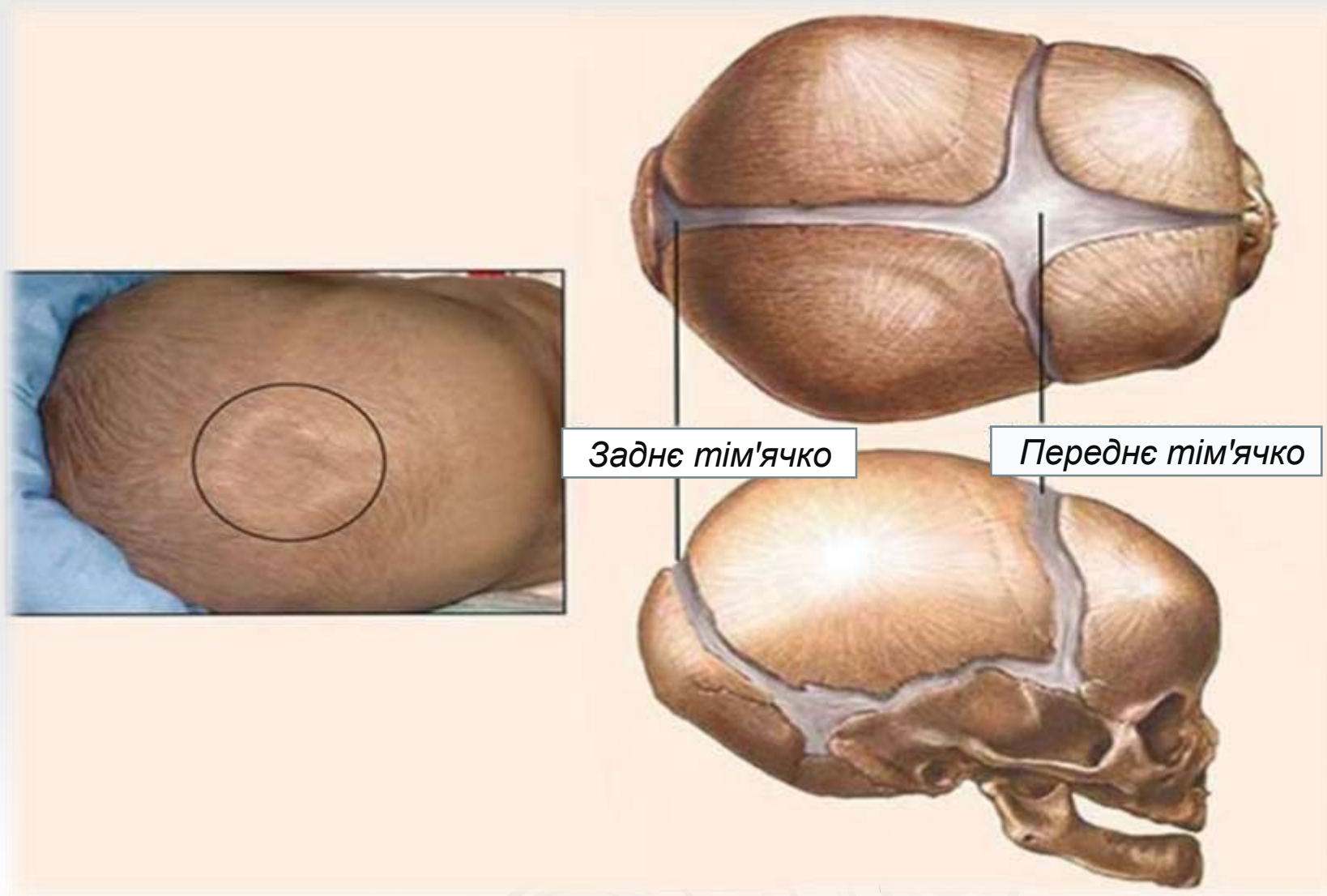


квадратна голова



Гаррісонова борозна,
деформація грудної клітки

Клінічна картина рахіту



Кісткові деформації : запізніле закриття великого тім'ячка

Клінічна картина рахіту



Деформації хребта (кіфоз), кінцівок (Х- і О-подібні ноги)

Клінічна картина рахіту



сідлоподібний ніс

Рахіт: рентгенографія



Х-подібні ноги



О-подібні ноги

Клінічна картина рахіту



An adolescent female has a right thoracic idiopathic scoliosis. Her rib prominence is most obvious upon her bending forward. The radiograph demonstrates a right thoracic scoliosis

Одне з можливих наслідків рахіту - сколіоз - викривлення хребта

Клінічна картина рахіту

➤ ***Період реконвалесценції*** - ознаки активного рахіту не визначаються, поступово зникають вегетативні та неврологічні СИМПТОМИ :

- Поліпшується загальне самопочуття
- Нормалізується концентрація кальцію і фосфору в крові
- Тривалість періоду від 6 міс. до 2 років

Клінічна картина рахіту

➤ ***Період залишкових явищ*** - ознаки клінічної картини рахіту слабшають :

- При одужанні у віці 2-3 років, залишкові явища продовжують залишатися в хребті і кістках кінцівок
- Відсутні лабораторні відхилення показників мінерального обміну
- Нормалізується концентрація кальцію і фосфору в крові
- При рентгенологічному обстеженні помітна поява і збільшення обсягу кісткових точок росту, потовщення з класичною ознакою "чорного контуру "

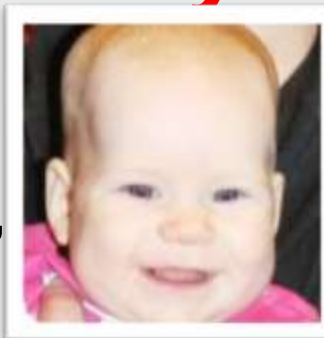
Характер перебігу рахіту

- **Гострий рахіт** супроводжується ознаками остеомаляції кісткової системи, вираженими неврологічними симптомами
- **Підгострий рахіт** характеризується вираженими симптомами остеοїдної гіперплазії, одночасною наявністю у дитини ураження кісток (при рахіті череп уражається в перші 3 міс. життя, деформації грудної клітки виникають в 3-6 міс, а деформації нижніх кінцівок - у другому півріччі життя)
- **Рецидивуючий рахіт** діагностується, якщо мають місце клінічні, лабораторні та рентгенологічні ознаки активного рахіту, виявлені у дитини з перенесеним рахітом в минулому (наявність смужок звапніння)

Кісткові ознаки рахіту

Голова:

- краніотабес визначається в потиличній або тім'яній області, де череп розм'якшується, піддається здавленню
- збільшення тривалості часу, протягом якого тім'ячко і шви між кістками черепа заростають;
- запізніле прорізування зубів.



Грудна клітка:

- рахітичні "чотки" як результат гіпертрофії хряща між ребрами і грудиною в формі потовщень по обидві сторони грудини;
- деформація грудної клітки.





Кісткові ознаки рахіту

Хребет:

- зміни в кістках хребта - відсутність фізіологічних вигинів і поява патологічних викривлень по типу кіфозу, лордозу і сколіозу.

Кінцівки:

- класична епіфізарна припухлість, потовщення епіфіза внаслідок проліферації недостатньо кальцифікованого кісткового матриксу, що особливо помітно на щиколотках і зап'ястях;
- деформація розвитку тазостегнових суглобів і кісток нижніх кінцівок, що з'являється в кінці першого і на початку другого року життя (О-, К і Х-подібні ноги, плоско-рахітичний таз).



Супутні клінічні ознаки

- Гіпотонія м'язів, часто розвиваються грижі
- Часті респіраторні інфекції
- Залозодефіцитна анемія
- Глухість тонів серця
- Тахікардія, систолічний шум
- Ателктатичні ділянки в легенях і розвиток затяжних пневмоній
- Збільшення печінки, селезінки
- Вироблення умовних рефлексів сповільнюється



Рентгенологічні ознаки

Проявляються у вигляді остеопорозу, але найбільший практичний інтерес представляють зміни перш за все в епіфізах (головки трубчастих кісток)

У кістках кінцівок:

- рентгенологічно видиме затемнення крайової лінії кістки;
- запізнілий розвиток кісткових точок росту;
- зниження щільності, розшаровування окістя або викривлення діафізів трубчастих кісток;

Рентгенологічні ознаки

В грудній клітці:

- класичні "пробки шампанського", що відносяться до припухлості у вигляді рахітичних "чоток";
- зображення легень при рахіті створює видимість затуманення обох легеневих полів

Рентгенографію кісток з діагностичною метою в даний час не проводять.

Біохімічні зміни

- зниження рівня гемоглобіну в загальному аналізі крові
- концентрація фосфору в сироватці крові може знижуватися до 0,65 мкмоль/л і нижче (при нормі у дітей 1 року 1,3 - 2,3 ммоль/л),
- концентрація кальцію - до 2,0 - 2,2 ммоль/л (при нормі 2,4 - 2,7 ммоль/л),
- підвищується активність лужної фосфатази (вище 200 ОД/л),
- зменшується вміст лимонної кислоти (нижче 62 мкмоль / л).
- з сечею виділяється підвищена кількість амінокислот - аміноацидурія вище 10 мг/кг на добу
- У хворих на рахіт знижений вміст основних метаболітів вітаміну Д, вільного і пептидно-зв'язаного оксипроліну, кальцитоніну, підвищений рівень паратгормону в сироватці крові
- проба Сулковича позитивна (на наявність кальцію в сечі)

Клінічні варіанти рахіту

Кальційпенічний

поряд з переважанням процесів остеомаляції симптоми підвищеної нервово-м'язової збудливості і розлади вегетативного відділу нервової системи. У крові на тлі зниження кальцію в плазмі - високий рівень паратгормону і зниження концентрації кальцитоніну, в сечі - підвищене виділення кальцію

Фосфопенічний

характеризується загальною млявістю, вираженою м'язовою гіпотонією і слабкістю зв'язкового апарату, ознаками гіперплазії остеїдної тканини; в крові - гіпофосфатемія і гіперфосфатурія, високі рівні паратгормону і кальцитоніну в крові

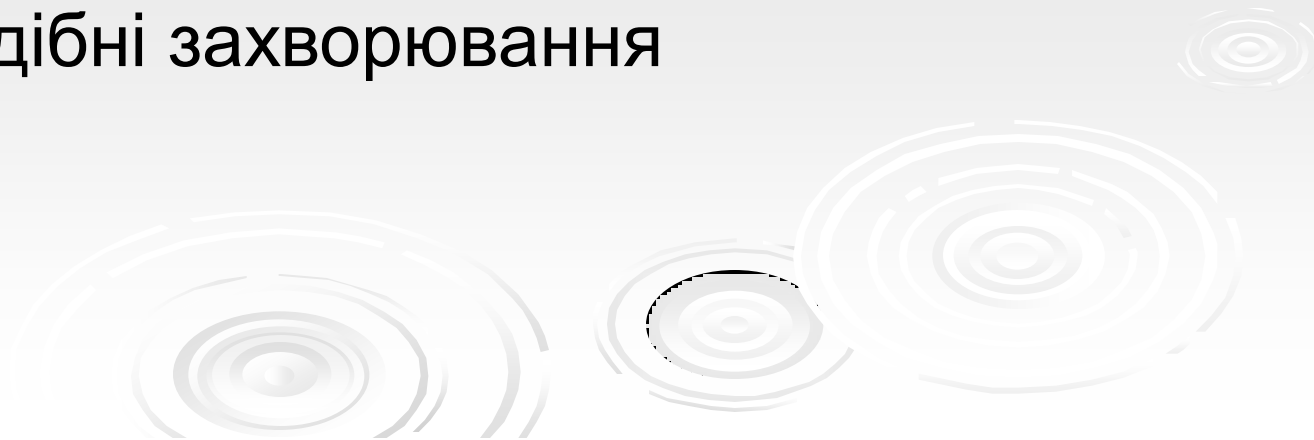
Без змін рівнів кальцію і фосфору

Рахіт протікає підгостро, з ознаками гіперплазії остеїдної тканини

Диференціальна діагностика

➤ Приводом до помилкової діагностики рахіту можуть слугувати такі захворювання, як:

- Гіпотиреоз
- Хондродистрофія
- Вроджена ламкість кісток
- Рахітоподібні захворювання



Гіпотиреоз

За ознаки рахіту сприймають:

- затримку в розвитку статичних функцій,
- пізнє закриття великого тім'ячка,
- запізніла поява зубів,
- великий живіт,
- недостатню довжину тіла.



При гіпотиреозі на відміну від рахіту спостерігається:

- сухість шкіри і пастозність підшкірної клітковини, особливо в області шиї.
- ніколи не буває розм'якшення кісток черепа:
 - кістки щільні,
 - відсутні «чотки» і потовщення епіфізів.
- Вельми своєрідне обличчя дитини:
 - низьке перенісся,
 - напіввідкритий рот з великим язиком, мовби не поміщається в ротовій порожнині.
- Психічний розвиток значно відстає



При рентгенологічному дослідженні виявляють характерне для гіпотиреозу різке запізнєння в появі точок окостеніння і наявність чітких контурів епіфізарних поверхонь.

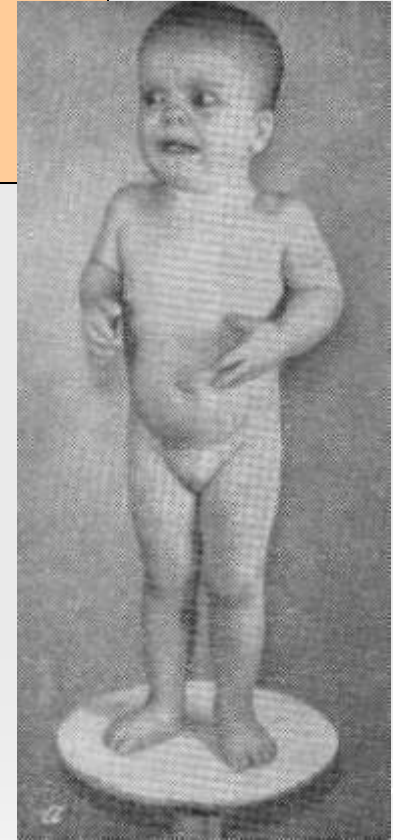
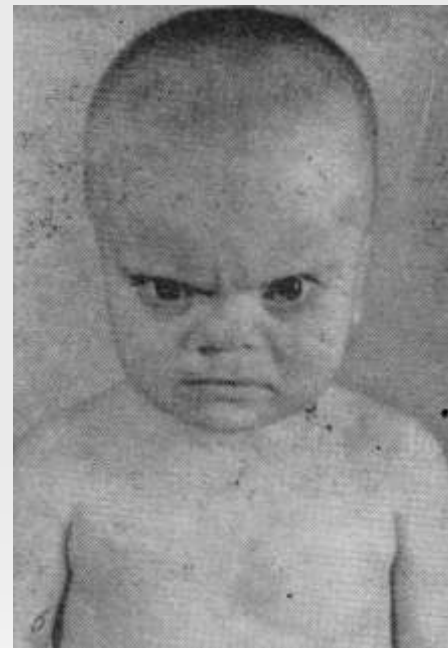
Хондродистрофія або ахондроплазія- вроджене захворювання

За ознаки рахіту сприймають:

- велику голову з вираженими лобовими і тім'яними буграми,
- пізніше лордоз з різким випинанням живота,
- пізнє закриття великого тім'ячка,
- затримка в розвитку статичних функцій.

У хворого хондродистрофія, основною ознакою є різке вкорочення кінцівок.

- Непропорційність окремих частин тіла: короткі кінцівки і нормально розвинений тулуб.
- Кінцівки незграбні часто дещо викривлені і потовщені
- Внаслідок укорочення фаланг, кисті мають своєрідну форму тризуба.
- Незважаючи на уповільнений ріст кісток в довжину, ріст шкіри і підшкірної клітковини відбувається нормально, завдяки цьому на кінцівках шкіра збирається в складки і як би нависає над суглобами.



Рентгенологічне дослідження:

всі кістки дають інтенсивну тінь, вони вкорочені, кортикальний шар потовщений, відсутні характерні для рахіту зміни в метафізоепіфізарному відділі.

Вроджена ламкість кісток – вроджене захворювання, яке рідко зустрічається

При вродженій ламкості кісток

- Порушується ендохондральне і перихондростальне (периостальне) окостеніння при нормальному утворенні хряща
- Кістки відрізняються надзвичайною тонкістю і крихкістю
- Легко виникають переломи, найбільш часто на кінцівках, кістках черепа, ребрах і ключицях
- Через переломи, кінцівки іноді представляються деформованими, укороченими
- Відмічається гіпотонія м'язів
- Слабкість зв'язкового апарату
- Відсутня характерна для рахіту гіпофосфатемія

При рахіті

- Рідко бувають такі переломи
- Спостерігається не повний перелом кістки, лише надлам без зміщення уламків
- Вражає також м'якість і піддатливість кісток черепа, іноді прощупуються кісткові пластинки.
- Череп зберігає правильну форму.
- Розм'якшуються лише певні ділянки кісток черепа, в зв'язку з розм'якшенням і розростанням остеїда (остеоїдної тканини) з'являються його різні деформації.

Остеопороз

➤ Це мультифакторіальне системне, метаболічне захворювання кісткової системи, яке характеризується зниженням кісткової маси в одиниці об'єму, і порушенням мікроархітекτονіки кістки, що призводять в результаті до надмірної крихкості кісток і високому ризику переломів

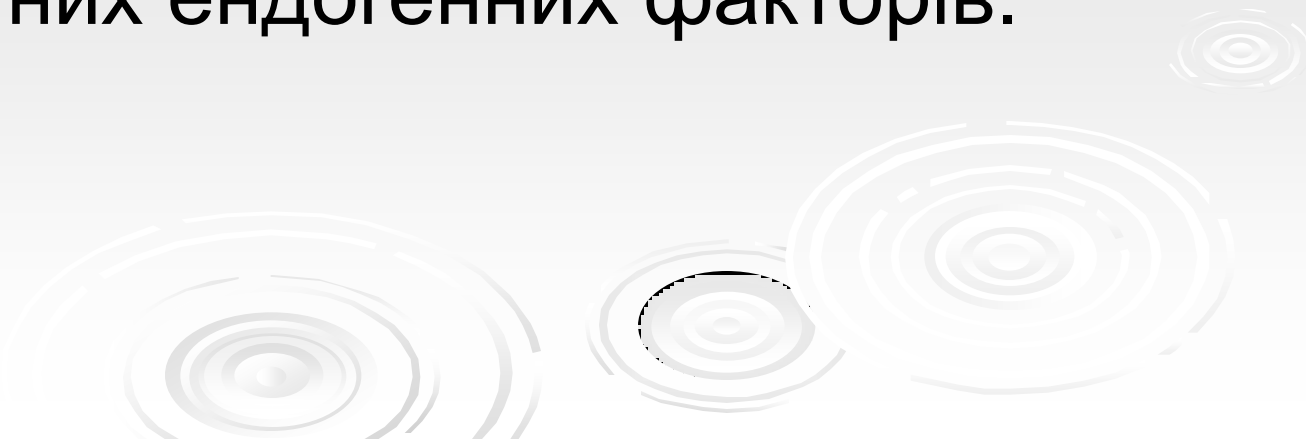
- При остеопорозі має місце порушення кісткового обміну, що супроводжується одночасно:
- Підвищеної резорбцією кісткової тканини ;
 - Зниженням кісткоутворення внаслідок постійних протікаючих процесів кісткового ремоделювання

Рентгенографічно
виявляється виражений остеопороз,
витончення кортикального шару,
на відміну від рахіту видно чітку межу між епіфізом і діафізом

Специфічна антирахітична терапія не дає ефекту

Рахітоподібні захворювання

- За клінічними проявами схожі з рахітом, рахітоподібні захворювання, які спостерігаються у дітей раннього віку в результаті первинної недостатності кальциферолу або внаслідок впливу різноманітних ендогенних факторів.



Диференційно-діагностичні ознаки вітамін Д-дефіцитного рахіту і рахітоподібних захворювань

Ознаки	Вітамін Д-дефіцитний рахіт	Фосфат-діабет	Нирковий тубулярний ацидоз	Хвороба де-Тоні-Дебре-Фанконі
Тип успадкування	Не простежується	Домінантний, зчеплений з Х-хромосомою	Спорадичні випадки, можливий аутомомно-рецесивний або аутомомно-домінантний	Аутомомно-рецесивний, можливий домінантний
терміни маніфестації	1,5-3 місяця	1 рік 3 міс. 1 рік 6 міс.	5-6 міс. 2-3 роки	2 роки 6 міс.; 3 роки
Перші клінічні прояви	Дратівливість, плаксивість, порушення сну, пітливість, зниження апетиту, м'язова гіпотонія	Виражена деформація нижніх кінцівок, рахітичні «браслети», м'язова гіпотонія нижніх кінцівок	Поліурія, полідипсія, дратівливість, плаксивість, різкі, м'язові болі, м'язова гіпотонія	Безпричинні підвищення температури, поліурія, полідипсія, м'язові болі

Ознаки	Вітамін Д-дефіцитний рахіт	Фосфат-діабет	Нирковий тубулярний ацидоз	Хвороба де-Тоні-Дебре-Фанконі
Специфічі ознаки	Краніотабес, лобні горби, рахітичні чотки, «браслети», О- і Х-подібні деформації гомілок	Прогресуюча варусна деформація гомілок	Поліурія, полідипсія, м'язова гіпотонія до атонії, адинамії. Збільшення печінки. Запори. Вальгусна деформація гомілок.	Періодична лихоманка, прогресуючі кісткові деформації. Збільшення печінки. Артеріальний тиск знижений. Схильність до закрепів.
Фізичний розвиток	Без особливостей	Дефіцит росту при незмінній масі	Низький зріст і різко знижене харчування	Низький зріст і різко знижене харчування
Біохімічні показники крові				
Кальцій	↓	N	N	N
Фосфор	↓	Значне ↓	↓	↓
Калій	N	N	↓	↓
Натрій	N	N	↓	↓
КЛС	N компенсов. метаболічний ацидоз	Метаболіч. ацидоз	Виражений компенсов. метаболічний ацидоз	Виражений метаболічний ацидоз

Ознаки	Вітамін Д- дефіцитний рахіт	Фосфат- діабет	Нирковий тубулярний ацидоз	Хвороба де-Тоні- Дебре-Фанконі
Зміни в сечі				
Аміно- ацидурия	+	N	N	Виражена
Фосфатурия	+	Значна	помірна	Значна
Кальціурия	↓	N	Значна	↓
Рентгено- грама кісток скелета	Відсутність лінії преparatorного з'явлення, симптом факела, келихоподібних розширення метафізів. Остеопороз.	Грубі бокаловидні деформації метафізів. Потовщення коркового шару периоста.	Гострий системний остеопороз, розмитість, нечіткість контурів метафізів. Нерідко концентрична атрофія кістки.	Виражений остеопороз. Трабекулярна смугастість в дистальних і проксимальних відділах діафізів.
Ефект від лікування віт. Д	Високий, дози помірні, тривалість 4-6 тижнів.	Задовільний, дози високі, приймають постійно.	Незначний.	Задовільний, дози високі, приймають постійно.



- Дівчинка 4 років, хвора вітамін-D-залежним рахітом: відзначаються варусно-шаблеподібна деформація нижніх кінцівок, деформація черепа і грудної клітки, рахітичні браслети.



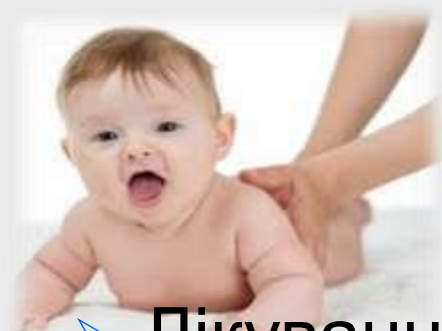
Рис 1.



Рис 2.

Мал. 1. Хлопчики 6 років, хворі вітамін-D-резистентним рахітом (а) і нирковим тубулярним ацидозом (б): а - виражена варусна деформація нижніх кінцівок; б - затримка фізичного розвитку і вальгусна деформація нижніх кінцівок.

Мал. 2. Хлопчик 12 років з хворобою де Тоні - Дебре - Фанконі: різка затримка фізичного розвитку і виражені деформації кісток, переважно нижніх кінцівок.



Лікування рахіту

- Лікування рахіту має бути комплексним, тривалим і спрямованим на усунення причин, які його викликали.
- Велике значення надають неспецифічному лікуванню
 - раціональне вигодовування
 - організація режиму, відповідно до віку дитини
 - тривале перебування на свіжому повітрі з достатньою інсоляцією
 - лікувальна гімнастика і масаж
 - загартовування
 - лікування супутніх захворювань.



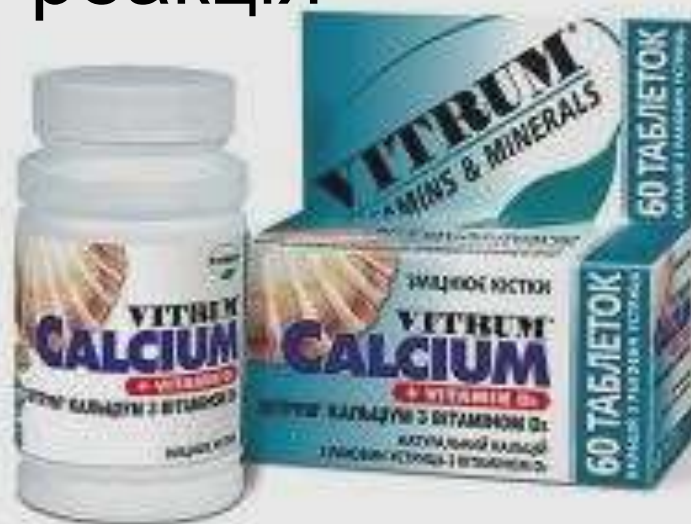


Специфічне лікування рахіту
включає призначення вітаміну D,
препаратів кальцію і фосфору.
Лікувальні дози вітаміну D

Ступінь тяжкості рахіту	Добова доза вітаміну D, МО	Тривалість курсу (днів)
I	2000	30-45 днів. Надалі для попередження загострень і рецидивів хвороби по 2000 МО протягом 30 днів 2-3 рази на рік з інтервалами між ними не менше ніж 3 місяці до 3-5 років.
II	4000	
III	5000	

Лікування рахіту

- Цитрат кальція, карбонат кальція (гліцерофосфат або глюконат кальція)
- 250-500 мг в першому півріччі життя
- 400-750 мг в другому півріччі життя (під контролем кальціурії - реакція Сулковича).



Nota bene!



- Після закінчення лікування - вітамін D в профілактичних дозах (400-500 МО /добу).
- Збільшення профілактичної дози - гіпервітаміноз D.
- Індивідуального підходу при призначенні вітаміну D
- Можна використовувати полівітамінні препарати, так як рахіт часто супроводжується полігіповітамінозом. Крім вітаміну D в ці комплекси обов'язково входить вітамін А, який зменшує ризик розвитку гіпервітамінозу D.
- При лікуванні рахіту використовують препарати вітаміну D3 (холекальциферолу) - відехол, вігантол.
- Перевага надається водорозчинному вітаміну D3, так як він краще засвоюється в шлунково-кишковому тракті і має більш тривалий ефект у порівнянні з масляним розчином та нижчий ризик передозування.

Препарати вітаміну Д

➤ АКВАДЕТРИМ АКВАДЕТРИМ ® ВІТАМІН D3, Colecalciferol

Виробник АКВАДЕТРИМ : "Medana Pharma Terpol group"
Акціонерне Товариство, Польща Форма випуску: Розчин водний
для перорального застосування, 15000 МО/мл по 10 мл у
флаконах

➤ АЛЬФА-Д3-ТЕВА, Alfacalcidol

Виробник: "Teva Pharmaceutical Industries Ltd", Ізраїль Форма
випуску: Капсули по 0.25 мкг № 30, № 60

➤ АЛЬФАФОРКАЛ, Alfacalcidol

Виробник: "Kusum Healthcare", Індія Форма випуску: Капсули по
0.25 мкг № 30 (10x3)

➤ АЛЬФАФОРКАЛ ПЛЮС, Comb drug

Виробник: "Kusum Healthcare", Індія Форма
випуску: Капсули № 30 (10x3)



Препарати вітаміну Д

ВІГАНТОЛ Colecalciferol

Виробник: "Merck KGaA" для "Nycomed", Німеччина, Форма випуску: Розчин для перорального застосування, масляний по 10 мл (200000 МО) у флаконах-крапельницях № 1

ВІДЕЇН® Colecalciferol

Виробник: АТ "Київський вітамінний завод", м.Київ, Україна
Форма випуску: Таблетки по 2000 МО, 5000 МО № 10x5 у контурних упаковках

ЕРГОКАЛЬЦИФЕРОЛ Ergocalciferol

Виробник: ВАТ "Вітаміни", м.Умань, Черкаська обл., Україна
Форма випуску: Розчин для перорального застосування, олійний 0,125%, по 10 мл (50 000 МО/мл) у флаконах

ЕРГОКАЛЬЦИФЕРОЛ (ВІТАМІН Д2) Ergocalciferol

Виробник: ЗАТ "Технолог", м.Умань, Черкаська обл., Україна
Форма випуску: Розчин масляний 0.125% по 10 мл у флаконах

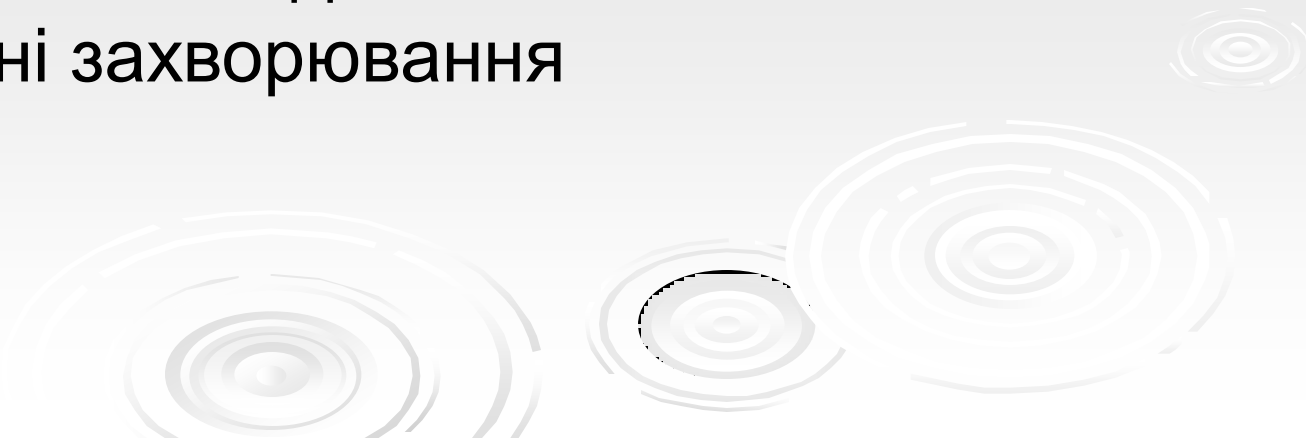
ФОРКАЛ Calcitriol

Виробник: "Kusum Healthcare", Індія, Форма випуску: Капсули по 0.25 мкг № 10x3



Критерії ефективності лікування

- Зменшення і усунення основних клінічних проявів хвороби
- Нормалізація рівня кальцію і фосфору, зниження активності лужної фосфатази в сироватці крові
- При відсутності ефективності лікування необхідно уточнити діагноз і виключити рахітоподібні захворювання





Специфічна антенатальна профілактика рахіту

Групи жінок

Термін початку
специфічної
профілактики

Добова доза
вітаміну D3

Тривалість
прийому
вітаміну D3

Здорові вагітні

З 28-32 тижня
вагітності

500 МО

Щоденно
6-8 тижнів

Вагітні з груп ризику
(гестози, цукровий діабет,
ревматизм, гіпертонічна
хвороба, хронічні хвороби
печінки, нирок, клінічні
ознаки гіпокальціємії і
порушень мінералізації
кісткової тканини)

З 28-32 тижня
вагітності

1000-2000 МО

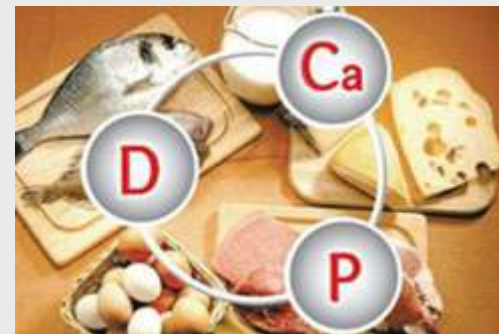
Щоденно
протягом 8
тижнів

Специфічна постнатальна профілактика рахіту

Групи дітей	Термін початку специфічної профілактики	Добова доза вітаміну D3	Тривалість прийому вітаміну D3
Доношені здорові діти	на 2-му місяці життя	500 МО	Щодня протягом 3-х років за винятком 3-х літніх місяців (курсова доза на рік - 180000 МО) або
	на 2-му, 6-м, 10-м місяцях життя	2000 МО	Щодня протягом 30 днів Надалі до 3-х річного віку по 2-3 курси на рік з інтервалами між ними в 3 місяці (курсова доза на рік – 180 000 МО)
Доношені діти з групи ризику по рахіту: діти, які народилися у жінок з акушерською або хронічною екстрагенітальною патологією; діти, які страждають синдромом мальабсорбації, вродженою патологією гепатобіліарної системи, з двійні та від повторних пологів з невеликими проміжками часу між ними, а також діти на ранньому штучному вигодовуванні	на 2-3 тижні життя	Залежно від стану дитини та умов життя 500-1000 МО	Щодня по досягненню 3-х річного віку за винятком літніх місяців
	або	або	
	на 2-3 тижні життя	1000-2000 МО	Щодня протягом 30 днів. Надалі до 3-х річного віку по 2-3 курси на рік з інтервалами між ними не менше ніж 3 місяці
	і на 6-м, 10-м місяці життя	2000 МО	

<i>Групи дітей</i>	<i>Термін початку специфічної профілактики</i>	<i>Добова доза вітаміну D3</i>	<i>Тривалість прийому вітаміну D3</i>
Діти раннього віку, які часто хворіють		4000 МО	Щодня протягом 30 днів. Надалі 2-3 курси на рік по 2000 МО протягом 30 днів
Діти, які тривалий час отримують протисудомну терапію (фенобарбітал, седуксен, дифенін) або кортикостероїди, гепарин		4000 МО	Щодня протягом 30-45 днів. Надалі по 2-3 курси на рік з інтервалами між ними не менше ніж 3 місяці
Доношені діти з груп ризику по рахіту, які народилися з клінічними симптомами природженого рахіту та недостатньою мінералізацією кісткової тканини	З 10-го дня життя	2000 МО	Щодня протягом 30-45 днів. Надалі по 3 курси на рік (30 днів кожен) з інтервалами між ними не менше ніж 3 місяці
Недоношені діти I ступеня	З 10-14-го дня життя	500-1000 МО	Щодня протягом першого півріччя життя. Надалі по 2000 МО на добу протягом місяця 2-3 рази на рік з інтервалами між ними 3-4 місяці.
Недоношені діти II та III ступеня	З 10-20-го дня життя (після встановлення ентерального харчування)	1000-2000 МО	Див. попередній пункт

Неспецифічна профілактика рахіту



- Правильне харчування дитини
- Правильний режим дня дитини
- Водні процедури
- Масаж і лікувальна гімнастика

Диспансерне спостереження

- В період лікування рахіту обмінні процеси не завжди повністю нормалізуються, тому доцільно диспансерне спостереження всіх перехворілих на рахіт дітей протягом не менше 3 років.
- У перші 2 роки діти мають потребу в систематичному проведенні комплексу лікувальних заходів.
- Діти дошкільного віку зі слідами перенесеного рахіту, деякими функціональними порушеннями серцево-судинної системи, дихального і травного апарату також потребують диспансерного спостереження і активної функціональної терапії.





Гіпотрофія

Гіпотрофія (білково-енергетична недостатність) - недостатнє харчування дитини, яке характеризується:

- зупинкою або сповільненням збільшення маси тіла,
- прогресуючим зниженням підшкірної жирової клітковини,
- порушенням пропорцій тіла,
- порушенням функції травлення,
- порушенням обміну речовин,
- ослабленням специфічних, неспецифічних захисних сил і астенізації організму,
- схильності до розвитку інших захворювань,
- затримкою фізичного і нервово-психічного розвитку.



Етіологія гіпотрофії

❑ Зумовлюючі фактори пренатального походження:

- Захворювання вагітної (нефропатії, тиреотоксикоз, ГРВІ, захворювання ССС, цукровий діабет)
- Токсикоз I і II половини вагітності
- Режим і якість харчування вагітної
- Фізичне і психічне перенавантаження
- Виробничі і екологічні шкідливості
- Медикаментозна терапія, вживання алкоголю, паління під час вагітності
- Захворювання плаценти, що порушують кровообіг плода



Етіологія гіпотрофії

Анатомо – фізіологічні зумовлюючі фактори :

- Високі темпи обмінних процесів, значна потреба в нутрієнтах при відносно низькій активності ферментів на всіх рівнях у ранньому віці.
- Чим менший вік дитини, тим більша вірогідність виникнення порушення засвоєння нутрієнтів (найвища в перші 6 міс. життя).

Постнатальні фактори:

- Аліментарні (кількісний чи якісний недокорм через гіпогалактію чи недостатню кількість суміші, дефіцит Б, Ж, В у добовому раціоні)
- Інфекційні (інфекційні ураження ШКТ, що супроводжуються діареєю, морфологічними змінами слизової кишечника та порушенням всмоктування)
- Гіповітаміноз
- Аномалії розвитку ШКТ (вади розвитку ротової порожнини, стравоходу, шлунка, кишечника)
- Синдром мальабсорбції (лактазна недостатність, целиакія, муковісцидоз та ін.)
- Спадкові аномалії обміну речовин (галактоземія, фруктоземія, хвороба Тея-Сакса та ін.)
- Вродженні імунodefіцити, частіше за Т-системою (синдром Ді Джорджа)



Розрізняють три основних типи дистрофії:

- гіпотрофію
- гіпостатуру
- паратрофію



- При гіпотрофії спостерігається відставання маси від росту
- При паратрофії може бути переважання маси тіла над ростом або рівномірно надлишкова маса і зріст
- Для гіпостатури характерно рівномірне відставання маси і зросту.



Класифікація хронічних розладів харчування у дітей

Тип дистрофії	Ступінь	Період	Походження	За етіологією :	
				екзогенна	ендогенна
Гіпотрофія	I	Початковий	Пренатальне	Аліментарна / білково-енергетична недостатність	Діатези, пороки розвитку
Гіпостатура	II	Прогресування	Постнатальне		хромосомні хвороби
		Стабілізації			Первинні (спадкові) ензімопатії
Паратрофія	III	Реконвалесценції	Пре-постнатальна	Інфекційна	а)первинні порушення розщеплення і всмоктування
				Токсична	б)спадкова патологія обміну речовин
				На ґрунті несприятливих умов побуту, порушення режиму і догляду	імуннодефіцитні та нейроендокринні захворювання

Розрізняють вроджену (внутрішньоутробну) і придбану (набуту) гіпотрофію.

Вроджена (внутрішньоутробна) гіпотрофія - це хронічний розлад харчування плоду, що супроводжується:

- відставанням фізичного розвитку,
- порушенням ЦНС,
- метаболічними порушеннями,
- зниженням імунологічної реактивності



Клініка вродженої гіпотрофії

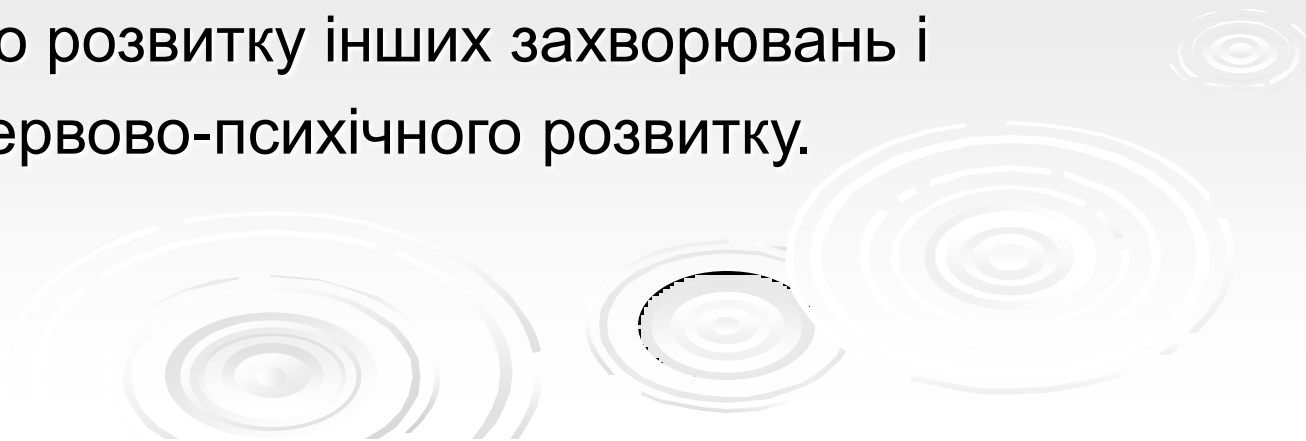
- у новонароджених спостерігається витончення підшкірної жирової клітковини, збільшення шкірних складок на шиї, кінцівках, навколо суглобів і зменшення їх товщини;
- характерно: загальна гіподинамія, зниження тону м'язів, періоральний ціаноз, задишка, серцебиття, а також наявність чітко відмежованих кісткових утворень;
- діагностичними критеріями є: зниження вродованості плода, дефіцит маси тіла по відношенню до зросту, збільшення параметрів голови більш ніж на 4 см щодо грудної клітки;
- основний діагностичний критерій - **зниження масо-ростового індексу**, який у новонароджених в нормі дорівнює 60; на підставі величини масо-ростового індексу розрізняють три ступеня вроджених (внутрішньоутробних) гіпотрофій:
 - при I ступені масо-ростовий індекс дорівнює 59-55;
 - при II ступені - 55-50;
 - при III ступені - менше 50



Придбана гіпотрофія

Придбана гіпотрофія (набута), характеризується:

- припиненням або уповільненням зростання маси тіла,
- прогресуючим зникненням підшкірної жирової основи,
- порушенням пропорцій тіла,
- порушенням функції травлення, обміну речовин,
- зниженням специфічних і неспецифічних факторів захисту організму,
- схильністю до розвитку інших захворювань і
- затримкою нервово-психічного розвитку.



Класифікація

- ❖ В основу класифікації набутих гіпотрофій покладено дефіцит маси тіла

Виділяють три ступені гіпотрофії:

При I ступені гіпотрофії дефіцит маси тіла становить 11-20%,

При II ступені 21-30%,

При III ступені – понад 31%.

КЛІНІЧНА КАРТИНА

Для хворих гіпотрофією характерне поєднання наступних синдромів:

- Синдром трофічних порушень.
- Симптоми зміни функціонального стану центральної нервової системи.
- Синдром зниженої харчової толерантності.
- Синдром зниження імунобіологічної реактивності.



Клінічні особливості різних форм гіпотрофії у дітей

Клінічні ознаки	I Ступінь гіпотрофії	II Ступінь гіпотрофії	III Ступінь гіпотрофії
Дефіцит маси	11-20%	21-30%	31 % і більше
Загальний стан	Задовільний	Середньої тяжкості	Тяжкий
Потоншення підшкірно-жирової клітковини	Помірне (на животі)	Виразене (на животі, тулубі, кінцівках)	Значне (повна відсутність)
Тургор тканин	Помірно знижений	Значно знижений	Різко знижений
Трофічні зміни шкіри	Помірно бліда, еластичність знижена	Бліда, суха, еластичність різко знижена	Еластичність відсутня, тріщини, язви
Відставання у зрості	Відсутнє	На 1-3 см	На 3-5 см
Психомоторний розвиток	Відповідає віку	Уповільнений розвиток	Значне відставання
Толерантність до їжі	Не порушена	Знижена	Різко знижена
Імунологічна реактивність	Нормальна	Знижена	Різко знижена

Лабораторні дослідження



Обов'язкові

- клінічний аналіз крові (рівень еритроцитів, гемоглобіну, ШОЕ);
- клінічний аналіз сечі (питома вага, протеїнурія, лейкоцитурія);
- аналіз калу на копрограму (нейтральний жир, слиз, неперетравлена клітковина, ін.);
- аналіз калу на дисбіоз (1 раз в 6 міс, за показаннями - зменшення вмісту біфідо-, лактобактерій, поява умовно-патогенних бактерій в діагностичній кількості - $>10^4$).

За потреби:

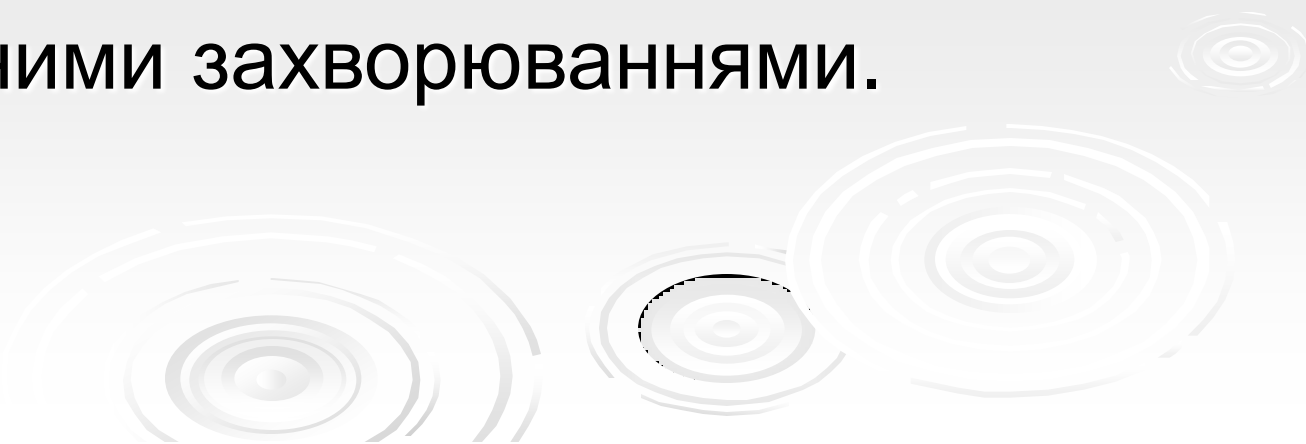
- імунограма (у дітей, які часто хворіють);
- біохімічний аналіз (рівень електролітів, загального білка, альбуміну та ін.);
- генетичні (згідно призначення генетика);
- інші.

Інструментальні дослідження

- ультра звукове обстеження черевної порожнини - для скринінг-діагностики;
- фіброезофагогастродуоденоскопія проводиться з метою діагностики, особливо у дітей зі зригуванням і блювотою.

Диференційна діагностика

- синдромом мальабсорбції,
- спадковими або вродженими ензимопатіями (галактоземія, непереносимість фруктози, целіакія, муковісцидоз, хвороба Німана-Піка та ін.),
- ендокринними захворюваннями.



ЛІКУВАННЯ ГІПОТРОФІЇ

- Виявлення та усунення причин розладів харчування.
- Ліквідація симптомів гіпотрофії і забезпечення процесів репарації.
- Забезпечити раціональне, адекватне харчування.
- Попередити розвиток ускладнень.



ЛІКУВАННЯ ГІПОТРОФІЇ

- При гіпотрофії I ступеня лікування проводиться в домашніх умовах, необхідна правильна організація догляду за дитиною (відповідне харчування, пробіотики та пребіотики, прогулянки при температурі повітря не нижче $+30^{\circ}\text{C}$ протягом не менше 3 годин, купання - теплі ванни (38°C), температура в приміщенні $24-25^{\circ}\text{C}$, масаж і гімнастика, позитивні емоції).
- з II-III ступенем - в стаціонарі.
- Парентеральне харчування (за показаннями – розчини амінокислот, жирові емульсії)

Оснoву лікування гіпотрофії становить дієтотерапія, яка проводиться в 3 етапи:

1-й етап - встановлення толерантності до їжі;

2-й етап - зростаючі харчові навантаження;

3-й етап - повне виведення дитини з гіпотрофії



Загальні принципи дієтотерапії при гіпотрофії

№ з/п	Ступінь гіпотрофії	I	II	III
1	Тривалість вияснення толерантності до їжі	1-3 дні	6-7 днів	10-14 днів
2	Вид харчування	Материнське молоко або адаптовані молочно-кислі суміші (при відсутності материнського молока)		
3	Добовий обсяг	Повний	2/3 або ½ від відповідного об'єму	½ або 1/3 від відповідного об'єму
4	Число годувань	6-7 через 3-3,5 години	8 через 2,5 години	10 через 2 години
5	Допустимі добові при бавлення їжі	Повний об'єм без коригуючих добавок і прикорму	100-150 мл щодобово	100-150 мл кожні 2 дні
6	Критерії змін кількості годувань	Не змінюються	При досягненні 2/3 об'єма дають 7 годувань через 3 години	При досягненні ½ об'єма годують через 2,5 години 8 разів, а при досягненні 2/3 об'єма – 7 годувань через 3 години

Розрахунок харчування проводиться :

При гіпотрофії I ступеня – на належну вагу

При гіпотрофії II ступеня – білків та вуглеводів на належну вагу, а жиру тільки на фактичну вагу

При гіпотрофії III ступеня – білків та вуглеводів на приблизно належну вагу (фактична вага +20% від неї), та жиру тільки на фактичну вагу

ЛІКУВАННЯ ГІПОТРОФІЇ



- — вітаміни груп В, С, А, Е
- — ферменти з урахуванням даних копрограми (фестал, панзинорм, мезим форте, креон)
- — пробіотики (біфідум бактерії, біфікол, лінекс, йогурт, біфіформ), оскільки гіпотрофії супроводжує дисбактеріоз
- — анаболічні гормони — тільки при наполегливій гіпотрофії в період репарації (нерабол, ретаболіл)
- — препарати, що покращують обмінні процеси і підвищують тонус центральної нервової системи (апілак, метацил, женьшень, пантокрин).

Профілактика гіпотрофії передбачає комплекс заходів, спрямованих на :

- забезпечення антенатальної охорони плоду
- природного вигодовування
- профілактики гіпогалактії
- організацію правильного догляду за дитиною
- профілактики інших захворювань



Диспансерний нагляд

- **З обліку знімають через 6-8 тижнів після досягнення фізичного та нервово-психічного розвитку згідно з віком дитини**

Огляд спеціалістів

- **Педіатром – 1-й міс. 5 разів (обов'язковий контроль ваги та інших антропометричних показників), далі 1 раз на місяць.**
- **Огляд спеціалістів (невролог, хірург, ортопед) 1 раз на рік, та за показаннями.**



ДЯКУЮ ЗА УВАГУ

Використана література:

1. Педіатрія. Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред. проф. О. В. Тяжкої /Видання 4-те. - Вінниця: Нова Книга, 2016. - 1149 с.
2. Педіатрія : національний підручник : у 2 т. / Н. Г. Гойда, Р. О. Моїсеєнко, Л. І. Чернишова[та ін.] ; за ред. В. В. Бережного ; Асоціація педіатрів України. – К. : Сторожук О. В., 2013. – Т. 1.– 1037 с.
3. Аряєв М.Л., Котова Н.В., Горностаєва Н.Ю. та ін. Педіатрія: у 2-х т. - Одес. нац. мед. ун-т. - Т. 1, 2014. - 154 с. 2.
4. Аряєв М.Л., Котова Н.В., Горностаєва Н.Ю. та ін. Педіатрія: у 2-х т. - Одес. нац. мед. ун-т. - Т. 2, 2014. - 311 с.
5. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань дитячого віку. Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред. проф. В.М. Дудник /Видання 1-ше. - Вінниця: Нілан ЛТД, 2017. - 567с.
6. Педіатрія: національний підручник: у 2 т. Том 1. За редакцією професора В.В. Бережного, К., 2013. – 1040 с.
7. Педіатрія. Під ред. Крючко Т.О., Абатурова О.Е. Національний підручник для студентів стоматологічних факультетів вищих навчальних закладів МОЗ України, Київ: «Здоров'я», 2015. – 206 с.
8. Педіатрія /Крючко Т.О., Абатуров О.Є., Кушнерева Т.В., Грасименко О.М. //Навчальний посібник. Полтава, Дніпропетровськ. – 2012 р. – 171 с.

Інформаційні ресурси

<http://www.booksmed.com/pediatriciya>

<http://pediatriciya.info>

<http://health-ua.com/parts/pediatrics>

<http://www.mif-ua.com/archive/zhurnal-zdorove-rebenka/numbers>

<http://medkniga.ucoz.net/publ/pediatricija/40>

http://www.medport.info/index.php?option=com_content&view=section&id=48&Itemid=73