**Министерство здравоохранения Иркутской области**

**Областное государственное бюджетное профессиональное образовательное учреждение**

**« Усть - Ордынский медицинский колледж им. Шобогорова М.Ш.»**

****

**МЕТОДИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ**

**для самостоятельной внеаудиторной работы студентов**

**по теме:** **Рахит, спазмофилия, гипервитаминоз Д 2**

**ПМ02 Лечебная деятельность**

**МДК 02.04. Лечение пациентов детского возраста**

**Специальности 31.02.01 Лечебное дело**

**Разработала преподаватель: Башханова Н.С.**

**2017**

Рассмотрено и одобрено Утверждено

На заседании ЦМК ПМ заместитель директора по УВР

Протокол №\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ В.В. Афанасьева

От «\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2017г. «\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2017г.

Председатель\_\_\_\_\_\_\_\_ Аюшеева Л.В.

**Аннотация**

Учебное пособие по теме «Рахит, спазмофилия, гипервитаминоз Д» предназначено для реализации федеральных государственных образовательных стандартов специальности ПМ02 МДК02.04 31.02.01 Лечебное дело и составлено в соответствие с учебной программой.

Основной целью данного пособия является закрепление и углубление знаний по вопросам этиологии, патогенеза, клинических проявлений, диагностики, принципам лечения и профилактики основных фоновых заболеваний детей раннего возраста.

Методическое пособие для самостоятельной внеаудиторной работы студентов состоит из нескольких блоков (теоретический, блок контроля, блок эталона ответов), что позволит студенту лучше ориентироваться в информации и лучше запомнить материал пособия.

При подготовке к практическому занятию пособие поможет студенту самостоятельно овладеть знаниями, профессиональными умениями и навыками. Знания, полученные студентами после изучения данного пособия, будут способствовать формированию компетенций, позволяющих применить их в практической деятельности.

Кроме того данное пособие будет полезно при изучении темы ««Рахит, спазмофилия, гипервитаминоз Д», для студентов ПМ 01. МДК 01.04 специальности Лечебное дело, а также для медицинских работников среднего звена при повышении квалификации.

**Введение**

**Цель методического пособия:**

**1.** Углубить, расширить и закрепить сформированные знания, полученные студентом на предыдущих занятиях по педиатрии и междисциплинарных дисциплинах (анатомии, здоровому человеку и его окружению, фармакологии, пропедевтике детских болезней), а также получить новые знания по лечению, профилактике, диспансерному наблюдению.

**2.** Оказать помощь студенту в развитии самостоятельного исследования первоисточников и методической литературы по теме занятия. Помочь выстраивать логическую цепочку между главным и второстепенным материалом.

**3.** Выработать навыки в формировании самостоятельного клинического мышления при патологии детей раннего возраста.

**4.** Помочь студенту в самореализации и удовлетворении от выполненной работы, что в дальнейшем благотворно будет влиять при выполнении дипломного проекта, а также окажет неоценимую роль в будущей практической деятельности.

**А для этого, уважаемые студенты, при подготовке к практическому занятию вам предлагается повторить пройденный материал:**

|  |  |
| --- | --- |
| Дисциплина, ПМ | **Тема** |
| ОП.03.1. Анатомия и физиология человека | Анатомия и физиология костно-мышечной системы. |
| ОП.04. Фармакология | Витамины, препараты кальция, противосудорожные препараты. |
| 3. Здоровый человек и его окружение «Здоровые дети» | АФО костно-мышечной системы у детей в различные возрастные периоды, комплексы массажа и гимнастики у детей различного возраста. |
| ПМ01  МДК.01.01. Пропедевтика клинических дисциплин | Методика исследования костно-мышечной системы, диагностика рахита, спазмофилии. |

**Требования к знаниям, умениям, практическому опыту:**

**Иметь практический опыт:**

Самостоятельно назначать лечение и определять тактику ведения пациента с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д.

**Уметь:**

-определять тактику ведения пациента с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д.

- назначить немедикаментозное и медикаментозное лечение пациента с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д;

-определять показания, противопоказания к применению лекарственных средств пациенту с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д;

-определять показания к госпитализации пациента и организовывать транспортировку в лечебно-профилактическое учреждение пациента со спазмофилией;

-проводить контроль эффективности лечения пациента с рахитом, спазмофилией;

-осуществлять уход за пациентами при рахите, спазмофилии.

**Знать:**

-принципы лечения и ухода пациента с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д;

-фармакокинетику и фармакодинамику лекарственных препаратов;

-показания и противопоказания к применению лекарственных средств;

-побочные действия, характер взаимодействия лекарственных препаратов из однородных и различных лекарственных групп;

-особенности применения лекарственных средств пациента с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д.

**Формируемые компетенции студента:**

**ОК 1**. Понимать сущность и социальную значимость своей будущей профессии, проявлять к ней устойчивый интерес.

**ОК 2.** Организовывать собственную деятельность, выбирать типовые методы и способы выполнения профессиональных задач, оценивать их эффективность и качество.

**ПК 2.1**.Определять программу лечения пациентов различных возрастных групп при рахите, спазмофилии, гипервитаминозе Д.

**ПК 2.2**. Определять тактику ведения пациента с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д.

**ПК 2.3.** Выполнять лечебные вмешательства детям с рахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д.

**ПК 2.4.** Проводить контроль эффективности лечения детей с патологией раннего возраста.

**ПК 2.5.** Осуществлять контроль состояния пациента срахитом, спазмофилией, гипервитаминозом Д.

**ПК 2.6.** Организовывать специализированный сестринский уход за пациентом с данной патологией.

**ПК 2.7**. Организовывать оказание психологической помощи родителям детей с рахитом, гипервитаминозом Д, спазмофилией, оказать помощь родителям по профилактике рахита, спазмофилии, гипервитаминозе Д.

**ПК 2.8.** Оформлять медицинскую документацию.

**Уважаемый студент! Для формирования данных компетенций Вам необходимо изучить материал предлагаемой литературы:**

**Основная литература:**

1.А.М. Запруднов «Педиатрия с детскими инфекциями» Учебник. М.: ГЭОТАР\_Медиа, 2016.-560 с.

2. В. Тульчинская, «Педиатрия с детскими инфекциями» «Феникс», Ростов-на-Дону, 2015.

1. Н.В. Ежова, Е. М. Русакова, Г.И. Кащеева, «Педиатрия», «Выш. шк.», Минск, 2011.
2. Н.В. Ежова, Г.И.Ежов, «Педиатрия. Практикум», «Высшая школа», Минск, 2011.

**Дополнительной литература:**

1. Мазурин А.В., Запруднов А.М. Общий уход за детьми – Москва, Медицина, 2015.
2. Исаева Л.А., Баженова Л.К. и соавторы Детские болезни – Москва, Медицина, 2015.
3. Шабалова Н.П. Детские болезни Санкт - Петербург. Сотис 2010.
4. Лекционный материал по данной теме.
5. Методическое пособие «Лечение рахита, спазмофилии, гипервитаминоза Д».

**Актуальность**

Рахит остаётся одной из важнейших проблем педиатрии.В настоящее время задача профилактики приобретает особое значение. Доказано, что наиболее важной причиной развития рахита у младенцев и детей раннего возраста является дефицит витамина D в организме.Витамин D необходим не только для формирования и поддержания состояния костной системы младенцев, детей и подростков, предупреждения развития рахита, остеопении, но и обладает дру­гими, очень важными влияниями на организм.

Результаты последних научных открытий свидетельствуют о более разнообразной роли витамина D в организме человека. Дефи­цит этого витамина приводит к повышенному риску развития сахарного диабета, артериальной гипертензии, сердечнососудистых заболеваний, заболеванию периферических артерий, острого инфаркта миокарда, распространенных форм рака, аутоиммунных и воспалительных заболе­ваний, снижению иммунной защиты. В этой связи своевременная профилактика, диагностика, лечение рахита актуальны для снижения развития различных заболеваний у подростков, взрослых и пожилых людей.

Младенческий рахит является не только педиатрической, но и медико-социальной проблемой, так как имеет серьезные последствия, обуславливающие высокую заболеваемость детей в старшем возрасте. Перенесенный в детстве рахит и связанное с ним нарушение накопления костной массы может предрасполагать к развитию остеопороза в последующие годы жизни, что способствует формированию нарушений осанки, множественному кариесу зубов.

Спазмофилия – заболевание, характерное для детей раннего возраста, выявляемое в ранние весенние месяцы, имеющее тесную связь с рахитом. На проявление заболевания большое влияние оказывает характер вскармливания, бытовые условия, плохие социальные условия, гиподиагностика рахита. По данным ВОЗ рахит и сопутствующее заболевание-спазмофилия - одно из самых распространенных заболеваний детей раннего возраста. Знание этиологических факторов, клинической картины, принципов лечения и способов профилактики необходимы для последующей профессиональной деятельности фельдшера.

1. **РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ СТУДЕНТОВ ПО САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЕ**

**АЛГОРИТМ ПОДГОТОВКИ К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ:**

* Ознакомьтесь с темой и целью;
* Изучите указанную литературу и материалы данного пособия;
* Выполните предложенные задания.

**СХЕМА САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ ВНЕАУДИТОРНОЙ РАБОТЫ**

1.Прежде, чем приступить к выполнению заданий, прочтите рекомендации по работе с данным учебным пособием для самостоятельной работы.

2. Ознакомьтесь с перечнем рекомендуемой литературы.

3.Прочтите конспект лекций по теме.

3. Откройте рабочую тетрадь по педиатрии. Напишите в нее название темы и цели, которых вы должны достигнуть в процессе работы по предложенной теме.

4.Обратите внимание на значение символов в данном учебном пособии \*- он предупреждает, что задание должно быть выполнено письменно и указывает на важность соблюдения временных ограничений.

5. Выполнение задания не должно превышать более 2-х часов.

6. Предложенная работа должна быть выполнена к следующему практическому занятию.

**ПАМЯТКА ДЛЯ РАБОТЫ С ТЕКСТОМ (ИНФОРМАЦИОННЫМ БЛОКОМ)**

1.Прочтите текст 1-2 раза, не торопясь, вдумываясь в смысл, не продвигаясь дальше, пока не поймете прочитанного. Читать необходимо с карандашом в руках. Новые термины, латинские названия следует несколько раз написать и произнести вслух.

2.Составьте план текста. Вначале простой, а затем сложный или сложно-распространенный.

3. Перескажите текст по плану.

4. Выделите в каждой части главную мысль (основные признаки, особенности и т.п.), осмыслив логическую взаимосвязь выделенных частей. Например, в части «клиника»- одним из основных признаков найдите описание признаков заболевания.

5. Выделите в тексте материал, который вы изучили ранее и который встретили впервые, запишите глоссарий.

6.Поработайте с конспектом лекции по соответствующей теме. Сравните материал. Исправьте ошибки, дополните текст.

7. Обратите еще раз внимание на графический материал учебника, информационного блока (графики, рисунки, таблицы, приложения и т.д.). Четко уясните их содержание. Найдите объяснение в тексте.

8.Материал, поддающийся классификации, вам полезно изобразить в виде схемы.

9. Проверьте свои знания по контрольным вопросам и заданиям.

10. Поработайте с доступной рекомендуемой дополнительной литературой, а также самостоятельно с рецептурным справочником,

**11.\*Подготовьте краткое сообщение о фактах, не содержащихся в тексте пособия.** Это задание является дополнительным, однако систематическое его выполнение позволит приобрести устойчивый навык самостоятельного поиска и осмысления новой информации.

**Дополнительно за выполнение этого задания вы автоматически получаете балл (за домашнюю работу) на практическом занятии.**

12\*.Также по собственному желанию на выбор можете приготовить домашнее задание по изучаемым темам в виде реферата, презентации, кроссворда, устного сообщения по наиболее актуальным вопросам, за что также **дополнительно (за выполнение этого задания) на практическом уроке вы автоматически получаете балл.**

**ПАМЯТКА ДЛЯ РЕШЕНИЯ ЗАДАЧ**

1.Внимательно прочтите и поймите условие задачи.

2. Перескажите ее содержание.

3. Запишите краткое условие задачи, анализируя данные.

4. Если возможно, сделайте рисунок или схему, иллюстрирующие условия задачи.

5. Разделите задачу на очевидные части. Сгруппируйте симптомы по синдромам.

6. Осмыслите решение каждой части и осуществите их взаимосвязь.

7. Дайте четкий ответ на поставленный вопрос. Проверьте ответ.

8. Поищите другое решение задачи, если это возможно. Сравните его с первым. Сделайте выводы.

**ПАМЯТКА ДЛЯ СОСТАВЛЕНИЯ РЕФЕРАТА**

1.Внимательно изучите предложенную тему реферата.

2. Подберите литературу по списку, предложенную в методическом пособии или самостоятельно в библиотеке по каталогу.

3.Изучите содержание подобранных источников.

4.Составьте план реферата (см. памятку для работы с текстом).

5.Сформулируйте основное положение каждого пункта плана и аргументируйте его цитатами, кратким конспектом текста из литературных источников.

6.Если в литературе имеются разные точки зрения по каким- либо вопросам, то в реферате отражаются все из них, проводится сравнение.

7. Сделайте собственные выводы, комментарии по пунктам плана или по всему реферату в целом.

8. При цитировании текста указывайте автора источника, название, издательство, год издания, страницы.

9. В конце реферата приведите полный список используемых литературных источников.

Реферат должен включать элементы актуализации, статистические данные и состоять:

1.Вводная часть.

2. Основная часть.

* логическая последовательность в изложении материала;
* грамотность изложения, литературный язык изложения;
* эстетическое оформление реферата (разборчивый шрифт, печатный текст);
* оформление печатного текста в соответствии с нормами делопроизводства.

3. Заключительная часть (выводы).

4. Список используемой литературы.

**ПАМЯТКА ПО СОСТАВЛЕНИЮ ПРЕЗЕНТАЦИИ**

При запуске программа Power Point открывается в обычном режиме, который позволяет создавать слайды и работать с ними.

На ленте постоянно отображены следующие вкладки:

Файл — стандартная вкладка, содержащая информацию о программе, и возможностях документа.

Главная — в эту вкладку вынесены основные инструменты, в которые чаще всего нуждается пользователь сервиса.

Вставить — огромнейший выбор элементов при редактировании документа. Здесь фото презентатор сможет добавить новый слайд, изображение, иллюстрацию, ссылку, текст.

Конструктор — с помощью этой вкладки можно выбирать тему оформления слайдов, а также редактировать существующую.

Переходы — набор спецэффектов при смене слайдов.

Анимация — состоит из 3-х эффектов: возникновение, появление и вылет, где для каждого можно назначить отдельные параметры.

Вид — благодаря этой вкладке, вы сможете переключаться между режимами представления презентации: редактирования, чтения или показом слайдов.

С помощью функции «Создать слайд», расположенной в правом

верхнем углу панели навигации, выбирается макет слайда. Выбранный макет можно применить не только для всей презентации, но и подобрать для каждого слайда в отдельности.

В строке Меню содержатся все важные команды программы, а на панель инструментов вынесены основные и часто используемые опции.

Левая панель отображает все слайды, из которых состоит презентация. Они могут быть в виде своих миниатюрных копий, а могут отображаться структурированным текстом, отображая заголовки или содержание слайда.

Менять разметку готового слайда возможно через: Главная; Создать слайд.

В специальных полях на слайде осуществляется ввод текста. При разметке слайда место под текст уже выделяется автоматически, но можно также добавить его в другие места через пункт панели управления «Вставка-Надпись». В появившееся поле следует вводить текст. Размер поля ввода будет расширяться по мере добавления текста. Закончить ввод можно, щелкнув на любую свободную область слайда.

Пока слайды белые, они выглядят не очень интересно. Сделайте их ярче. Для этого в меню есть раздел «Дизайн – Темы». При помощи кнопки «Цвета» в верхнем меню подберите цветовую схему, если не устраивает стандартная.

Программа содержит множество различных инструментов для работы со шрифтами: размер, цвет, начертание – аналогично MS Word.

Презентация впечатлит, если поместить на слайдах картинки, фото, диаграммы.

Просмотреть готовую работу можно, нажав на кнопку «С начала».

Сохранить презентацию можно через иконку сохранения в самом верху окна, а можно через меню Power Point: Сохранить как…;

Выбрать место сохранения;

Написать название работы;

Сохранить.

**РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОФОРМЛЕНИЮ ПРЕЗЕНТАЦИИ**

Для того чтобы презентация была помощником для Вас при Вашем докладе, а не усложняла процесс, используйте при ее создании следующие рекомендации:

Презентация должна полностью соответствовать тексту вашего доклада. В первую очередь Вам необходимо составить сам текст доклада, во вторую очередь – создать презентацию.

Очередность слайдов должна четко соответствовать структуре вашего доклада. Не планируйте в процессе доклада возвращаться к предыдущим слайдам или перелистывать их вперед, это усложнит процесс и может сбить ход ваших рассуждений.

Не пытайтесь отразить в презентации весь текст доклада! Слайды должны демонстрировать лишь основные положения Вашего доклада. При создании презентации следуйте следующим правилам:

* Слайды не должны быть перегружены графической и текстовой информацией, различными эффектами анимации.
* Текст на слайдах не должен быть слишком мелким, чтобы легко прочитать его
* Предложения должны быть короткими, максимум – 20 слов.
* Каждая отдельная информация должна быть в отдельном предложении или на отдельном слайде.
* Тезисы доклада должны быть общепонятными.
* Не допускаются орфографические и пунктуационные ошибки в тексте презентации:

1. В конце заголовков знаки препинания не ставятся.

2. Знаки препинания «. » «, » «: » «;» … пишутся слитно с предшествующим и раздельно со следующим словом. Иначе возможен перенос одиночного знака препинания в начало строки.

3. Скобки и кавычки «прилепляются» к заключенному в них тексту.

4. Дефис не отделяется пробелами. Например: «человек-амфибия».

5. Тире отделяется пробелами с двух сторон. Например: «Хлеб – всему голова».

* Иллюстрации (рисунки, графики, таблицы) должны иметь четкое, краткое и выразительное название.
* В дизайне презентации придерживайтесь принципа «чем меньше, тем лучше».
* Не следует использовать более 3 различных цветов на одном слайде

(один для фона, один для заголовков, один для текста).

* Остерегайтесь светлых цветов, они плохо видны издали. Для фона и текста используйте контрастные цвета (белый и черный, синий и желтый).
* Сочетание цветов фона и текста должно быть таким, чтобы текст легко мог быть прочитан. Лучшее сочетание: белый фон, черный текст.
* В качестве основного шрифта рекомендуется использовать черный или темно-синий.
* Лучше использовать одну цветовую гамму во всей презентации, а не различные стили для каждого слайда.
* Используйте только один вид шрифта. Лучше использовать простой печатный шрифт вместо экзотических и витиеватых шрифтов.
* Используйте прописные и строчные буквы, а не только прописные.
* Размещайте наиболее важные высказывания посредине слайдов.
* Используйте общеизвестные символы и знаки (неизвестные же вам придется предварительно разъяснять слушателям).
* На слайде не более трех фактов, выводов, определений.
* Размер шрифта выбирайте в пропорции с размером слайда.
* Для выделения информации следует использовать полужирный
* шрифт, курсив, подчеркивание. Для заголовков размер шрифта не менее 32.
* Для информации – размер не менее 18 (текст оптимально- 24).
* Шрифты без засечек легче читать с большого расстояния (Arial, Calibri, Verdana, Tahoma).
* Выравнивать текст и списки по левому краю. Заголовки по центру.
* Маркированный список выбирают, когда мало пунктов и порядок не важен, а нумерованный список, когда важен порядок или много пунктов.
* Точки в названиях, подписях под картинками не ставятся.

**СОВЕТЫ ПО ПРИМЕНЕНИЮ ВАШЕГО ДОКЛАДА**

Не перегружайте свою презентацию оптическими и акустическими эффектами. Мерцающие буквы, быстро сменяющиеся страницы, постоянно крутящиеся на экране объекты и непрерывно звучащая музыка могут раздражать и отвлекать слушателей.

Не перегружайте и сами слайды. Наглядность и хорошая обозримость только облегчат слушателям понимание происходящего. Попросите коллегу помочь в перелистывании слайдов. Дайте ему текст доклада с указанием номеров слайдов, чтобы он мог ориентироваться по этому документу, когда перелистывать слайды. Отрепетируйте с ним доклад заранее.

Не следует включать функцию автоматического переключения слайдов. Заранее просчитайте все возможные неудачи с техникой. Заранее скопируйте на рабочий стол ноутбука файл с презентацией и проверьте как он работает. Обязательно имейте при себе копию презентации на флэш-карте или диске. Если ноутбук или проектор в любой момент могут зависнуть или отключиться, то Вы должны придумать, что будете делать в такой ситуации. Один из возможных вариантов – сделать 5 экземпляров презентаций в бумажном виде и раздать их слушателям.

Речь докладчика играет более важную роль, чем оцифрованный материал, поэтому не ленитесь репетировать выступление.

**Уважаемый студент! Если у Вас возникли затруднения в процессе работы, обратитесь за консультацией к преподавателю.**

**II. ИНФОРМАЦИОННЫЙ БЛОК**

**Уважаемые студенты, работая с конспектом лекции и данным пособием, главные моменты выписывайте в дневник. Если возникнут неясные вопросы – запишите их на отдельном листе и обратитесь за помощью к преподавателю на занятии.**

1. Для самоконтроля в конце вам предложены разноуровневые задания, эталоны ответов и переводная шкала оценки.
2. Выполнив задания для самостоятельной внеаудиторной работы, обязательно сверьте с эталоном ответов.
   1. **БЛОК ПОВТОРЕНИЯ ПРОЙДЕННОГО МАТЕРИАЛА**

Рахит – заболевание младенцев и детей раннего возраста проявляющееся в нарушении костеобразования в связи с недостаточной минерализацией костной ткани. Ведущим этиологическим фактором является дефицит витамина D и его метаболитов в периоде интенсивного роста детей в первые годы жизни.

Заболевание известно с давних времен. Еще в 1650 году английский анатом и ортопед Ф. Глиссон описал в трактате о рахите клинику и патологоанатомическую картину заболевания. В начале двадцатого века К. Халдишински установил, что облучение кварцевой лампой благоприятно воздействует на заболевание. И.А. Милленби выявил, что в рыбьем жире, содержится какое-то вещество, которое приводит к излечению от рахита. В последующие годы И. И. Мак-Коллум предположил, что в рыбьем жире имеется противорахитический витамин, который в 1936 году А. Виндоуз открыл и идентифицировал как витамин D.

Последующие исследования, проведенные в ХХ и начале ХХІ века, показали, что витамин D-дефицитные состояния встречаются не только у младенцев и детей раннего возраста, но и у подростков, а также у взрослых – особенно пожилых женщин в постменопаузальный период.

Рахит встречается во всех странах, как в северных районах, так и в странах жаркого климата. В Канаде рахит диагностируют в 43% случаев, Франции - 39%, Турции- 24%, Саудовской Аравии -39%.

На территории России диагностируют в основном рахит легкой и средней степени тяжести. Так, у обследованных младенцев г. Санкт-Петербурга примерно у 10-15%, г. Москвы - 30%, г. Красноярска - 54,8%, г. Иркутска – 52,6%. По данным статистического анализа Минздравсоцразвития Российской Федерации, показатель заболеваемости детей рахитом в России за последние годы превышает 50% и составляет 66%-70% у доношенных и более 80% у недоношенных детей.

**Этиология рахита**

Давно было отмечено влияние плохих гигиенических условий на заболеваемость рахитом. У детей, живущих в темных, тесных жилищах, мало пользующихся солнечным светом, свежим воздухом, рахит развивается быстрее и протекает тяжелее. В странах, расположенных ближе к экватору, где дети почти обнаженные проводят весь день на воздухе, заболеваний рахитом значительно меньше, чем в странах с умеренным и холодным климатом. У детей некоторых народов, ведущих кочевой образ жизни, рахит также встречается реже. Однако среди детей бурят-кочевников, имеющих возможность широко пользоваться свежим воздухом и светом, во время обследования в 1931 г. имелось 85 % больных рахитом (Е.Е. Гранат и Е. Згоржельская). Объясняется это тем, что по существовавшим у бурят обычаям детей не выносили из темной юрты на воздух до второго года жизни.

В 1919 г. Гульдчинский (Huldschinsky) открыл эффективное действие ртутно-кварцевой лампы (искусственное "горное солнце") при лечении больных рахитом детей. С этого периода основным этиологическим фактором рахита начали считать недостаточное облучение детей определенными лучами солнечного спектра. Ультрафиолетовые лучи не проникают через обычные - оконные стекла, задерживаются воздухом, если он загрязнен пылью, копотью, различными испарениями. Отсюда понятна заболеваемость рахитом детей в низменных местностях с сырым климатом, а также детей в любых не выгодных географических условиях в течение первого года жизни.

Световая теория дает возможность понять и сезонный характер заболеваемости рахитом. Наиболее легко возникает и тяжелее протекает рахит поздней осенью, зимой и ранней весной, оттого что дети длительное время остаются в закрытых помещениях, да и будучи на воздухе, в одежде, плотно закрывающей все тело, они мало получают ультрафиолетовых лучей. Зимой, когда солнце не поднимается высоко над горизонтом, а небо длительно покрыто облаками и тучами, ультрафиолетовые лучи задерживаются и почти не попадают на землю

Второй важной причиной, вызывающей заболевание рахитом, является нерациональное вскармливание ребенка. Всеми признано, что дети, вскармливаемые грудью, реже болеют рахитом и тяжелых форм у них не наблюдается; при смешанном и особенно искусственном вскармливании заболеваемость рахитом значительно выше и тяжелее. Одной из причин этого явления может быть разница в усвоении солей кальция и фосфора. При кормлении грудью здоровый ребенок усваивает около 70% кальция, вводимого с пищей (Оглер) и 50 % фосфора; при искусственном вскармливании - только 30 % кальция (И.А. Шабад) и 20 - 30 % фосфора. В женском молоке соотношение кальция и фосфора (1: 1,3 - 1,5) наиболее благоприятно для усвоения этих веществ. Фосфор и кальций женского молока хорошо усваиваются ребенком, если он получает его сырым. Кормление ребенка донорским термически обработанным молоком неравноценно вскармливанию грудью матери и не предупреждает развитие рахита.

В 1918 г. Меланби (Mellanbi) в опыте на собаках доказал, что тресковый жир действует как антирахитическое средство благодаря содержанию в нем особого витамина. Некоторое время полагали, что антирахитическая активность трескового жира зависит от витамина А, уже известного в то время. Мак-Коллум (Mc Collum), пропуская струю кислорода через тресковый жир и инактивируя витамин А, обнаружил, что антирахитическое действие жира и после этого сохраняется. При дальнейших поисках был найден в неомыляемой части трескового жира другой витамин, обладающий сильным антирахитическим действием - витамин D. Таким образом, было окончательно установлено, что пищевые вещества обладают свойством предупреждать и излечивать рахит главным образом в зависимости от большего или меньшего содержания в них витамина D.

В результате последующих исследований обнаружено, что под влиянием ультрафиолетовых лучей некоторые продукты питания, не обладающие профилактическим и лечебным действием при рахите, приобретают таковое. Под влиянием облучения, находившиеся в продуктах стерины (холестерин, эргостерин) образуют вещества, ряд которых входит в группу витаминов D. После этого стало ясно, что и при облучении ребенка коротковолновыми ультрафиолетовыми лучами происходит образование в его коже витамина D (Ds). В этом и заключается антирахитическое действие лучей солнечного света или кварцевой лампы. Так окончательно утвердилось мнение, что рахит является гиповитаминозом D.

Но, кроме уже перечисленных причин, в этиологии рахита большое значение придается и другим факторам. Имеются наблюдения, что недоношенные дети особенно предрасположены к заболеванию рахитом. Это зависит не только от повышенной потребности в витамине D таких детей вследствие быстрого роста и развития, но, очевидно, специфические повреждения плода, обусловливающие недоношенность, ослабляют организм ребенка и при неблагоприятных условиях внешней среды облегчают развитие рахитического процесса (М.С. Маслов).

Немаловажное значение в возникновении рахита имеют перенесенные ребенком заболевания. Желудочно-кишечные расстройства ведут к нарушению всех видов обмена веществ, в том числе и минерального. При этом быстро развивается ацидоз и обнаруживается дефицит не только витамина D, но и витаминов А, С, В, облегчающих в свою очередь развитие рахита. Такое же патологическое влияние оказывают заболевания органов дыхания, все острые инфекционные болезни и др. В условиях эксперимента и в клинике доказано влияние на возникновение рахита, нарушения функций желез внутренней секреции.

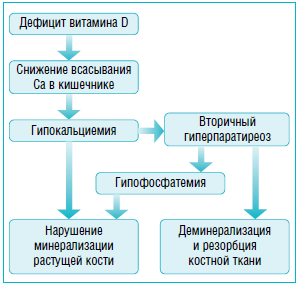
В заключение можно сказать, что рахит является болезнью, обусловленной в большей мере социальными причинами, поэтому впервые он получил распространение среди детей неимущих слоев населения в крупных промышленных городах. Низкий материальный и культурный уровень семьи, плохие жилищные условия, нарушение гигиенических правил при уходе за ребенком, недостаточное пользование свежим воздухом, солнцем, отсутствие

регулярных физических упражнений являются моментами, предрасполагающими к рахиту. Особое значение при этом, как уже было сказано выше, имеет характер вскармливания - одностороннее неполноценное питание с недостаточным введением витаминов A, D, С, В. Состояние здоровья матери ребенка также играет большую роль. Те или иные заболевания, перенесенные женщиной во время беременности, могут оказать существенное влияние на развитие ребенка, вызвать ослабление организма его и облегчить в дальнейшем возникновение рахита.

**ПАТОГЕНЕЗ**

Патогенез рахита очень сложен, до настоящего времени молекулярные механизмы развития до сих пор не ясны. Но выяснено, что недостаточная инсоляция или нарушение всасывания витамина «Д» в кишечнике приводит к нарушению фосфорно-кальциевого обмена, в результате развивается рахит у маленьких детей и остеомаляция у подростков и взрослых. Дефицит витамина «Д» вызывает снижение уровня кальция в крови, так как снижается кальций связующий белок, а он обеспечивает транспорт ионов кальция через кишечную стенку, это приводит к гипокальциемии. В результате гипокальциемии активизируется паратгормон, который выводит кальций из костей, вызывая нарушения всасывания кальция и фосфора в кишечнике, кроме того, снижается реабсорбция фосфора и аминокислот в почечных канальцах (усиленное выведение фосфатов с мочой), что приводит к гипофосфатемии, гипопротеинемии в результате развивается ацидоз. При развившемся ацидозе фосфорно-кальциевые соли не откладываются в остеоидной ткани, нарушаются процессы обызвествления костей, которые становятся мягкими, легко искривляются. В зонах роста беспорядочно размножаются хрящевые и остеоидные клетки, происходит разрастание неполноценной (деминерализованной) остеоидной ткани.

Гипофосфатемия приводит к усиленному отщеплению фосфора от органических соединений, прежде всего это касается фосфатидов миелиновых оболочек нервных стволов и нервных клеток. У ребенка преобладают процессы возбуждения, которые затем сменяются процессами торможения. Страдают аденозинфосфорные кислоты мышечной ткани. В мышечной ткани нарушается энергетический обмен, который приводит к снижению мышечного тонуса (см. рис.1).

** Рис.1**

**Патогенез рахита**

**ФАКТОРЫ РИСКА, СПОСОБСТУЮЩИЕ РАЗВИТИЮ РАХИТА У МЛАДЕНЦЕВ**

|  |  |
| --- | --- |
| **Факторы риска со стороны матери** | **Факторы риска со стороны ребенка** |
| Возраст матери <17 и >25лет;  Осложненное течение беременности;  Экстрагенитальная патология (обменные заболевания, патология желудочно-кишечного тракта, почек);  Дефекты питания во время беременности и лактации (дефицит белка, кальция, фосфора, витаминов D, В1, В2, В6);  Несоблюдение режима дня (гиподинамия,  недостаточная инсоляция);  Неблагоприятные социально-экономические условия;  Вредные привычки. | Время рождения ребёнка (чаще болеют дети, рождённые с июля по ноябрь);  Недоношенность, морфофункциональная незрелость;  Большая масса при рождении (>4 кг);  Большая прибавка в массе в первые 3 мес. жизни;  Раннее искусственное и смешанное вскармливание неадапти­рованными молочными смесями; Недостаточное пребывание на свежем воздухе; Малая двигательная активность (тугое пеленание, отсутствие ЛФК, массажа);  Заболевания кожи, печени, почек;  Синдром мальабсорбции;  Приём противосудорожных препаратов (фенобарбитал и др.). |

# КЛАССИФИКАЦИЯ

**По характеру нарушения минерального обмена выделяют:**

* Кальципенический рахит;
* Фосфопенический рахит;
* Рахит без выраженных изменений содержания кальция и фосфора.

**Нарушения минерального обмена при рахите**

**Кальципенический рахит**

При этом варианте в костях преобладают процессы остеомаляции и симптомы повышенной возбудимости (тремор рук, нарушение сна, немотивированное беспокойство). Выявляют выраженные изменения со стороны вегетативной нервной системы (повышенная потливость, тахикардия, белый дермографизм). В биохимическом анализе крови находят высокую концентрацию паратгормона и снижение концентрации кальцитонина, значительное снижение уровня кальция в сыворотке крови и эритроцитах. С мочой повышенно выделение кальция.

**Фосфопенический рахит**

При этом варианте в костях преобладает гиперплазия остеоидной ткани. В клинической картине преобладает общая вялость, заторможенность, выраженная мышечная гипотонию, слабость связочного аппарата, «лягушачий живот»,

В биохимическом анализе крови - выраженная гипофосфатемия, высокий уровень паратгормона и кальцитонина. В моче – гиперфосфатурия.

**Рахит без выраженных изменений концентраций кальция и фосфора в крови**

У детей с этой формой нарушений минерального обмена в костях имеется невыраженная гиперплазия остеоидной ткани (как правило, выявляют теменные и лобные бугры), не бывает отчётливых клинических изменений нервной и мышечной систем. В крови при биохимическом исследовании находят умеренное повышение паратгормона, номальную концентрацию кальцитонина, кальция и фосфора. В моче не выявлено повышение экскреции кальция и фосфора.

**Согласно классификации предложенной С.О. Дулицким и принятой на VІ Всесоюзном съезде детских врачей (1947) процесс разделяют на степень тяжести, период болезни и течение.**

– **По степени тяжести** процесс может протекать в легкой, среднетяжелой и тяжелой степени – І, ІІ, ІІІ соответственно.

– **По периоду болезни** выделяют – начальный, разгара, репарации и остаточных явлений.

– **По характеру течения** разделяют - острое, подострое и рецидивирующее.

**Степень тяжести рахита**

**I степень (лёгкая)**

Небольшое количество слабовыраженных признаков рахита со стороны нервной и костной систем с вовлечением в процесс костей свода черепа и грудной клетки. Иногда наблюдают невыраженную гипотонию мышц. После рахита I степени не отмечают остаточных явлений, облысение затылка.



**Облысение затылка**

**II степень (средней тяжести)**

****

Характеризуется выраженным нарушением общего состояния и умеренными изменениями со стороны нервной, костной, мышечной и кроветворной систем. При этой степени рахита имеются отчётливые де­формации черепа, грудной клетки и конечностей, небольшое увеличение печени и селезёнки, умеренная анемия. Со стороны нервной системы сохраняются симптомы дисфункции вегетативного отдела и присоединяются изменения со стороны ЦНС – задерживается развитие статических и моторных функций, дети позже начинают поднимать голову, сидеть, вставать и ходить, пассив­ные движения обычно вызывают у них отрицательную реакцию, нарушается поведение, сон, аппетит.

**Со стороны костной ткани преобладают**:

* симптомы гипоплазии костной ткани: задержка роста из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закры­тие родничков, плоский таз; симптомы остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, реберные «чет­ки», надмыщелковые утолщения голеней, «браслетки» на запястьях, «нити жемчуга» на пальцах;
* симптомы остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, реберные «чет­ки», надмыщелковые утолщения голеней, «браслетки» на запястьях, «нити жемчуга» на пальцах;
* костные деформации, как следствие мышечной гипотонии: искрив­ления позвоночника в виде сколиоза, лор­доза, поясничного кифоза и деформации грудной клетки с развернутой нижней аперту­рой, «колоколообразная», «куриная» грудь, «грудь сапожника»,
* деформация нижних конечностей – О-образное искривление (genu varum),

 X-образное (genu valgum) и другие (coxa

vara, genu recurvatum).

Характерна выраженная мышечная гипотония и слабость связочного аппарата. Больные младенцы в положении на спине легко притягивают ногу к голове, сосут первый палец на стопе, кладут стопу на плечо, у них большой, распластанный «лягушачий» живот, возникающий вследствие дряблости мышц брюшной стенки; почти всегда имеется расхождение прямых мышц живота.

* Появляются функциональные нарушения пе­чени, желудочно-кишечного тракта. Выявляются изменения в белковом, липидном обмене, дефицит витаминов В1, В6, В5, А, Е, С, меди, цинка, магния.
* Вследствие деформации грудной клетки, гипотонии мышц, ограничения дви­жения диафрагмы нарушается легочная вен­тиляция, появляется предрасположенность к воспале­нию легких, выявляются дистрофические изменения в сердце.
* Гипохромная анемия, преимущественно железодефицитная, но может быть вследствие дефицита аминокислот, меди и цинка.

**III степень (тяжёлая)**

****

В настоящее время встречается крайне редко. Вовлекается в процесс ЦНС: ребенок отстает от сверстников в своем развитии, происходит утрата приобретенных навыков, вялый, заторможенный, имеются нарушения сна, снижение аппетита. В процесс вовлекаются практически все кости скелета: лицевого и мозгового черепа, грудной клетки, позвоночника, таза, верхних и нижних конечностей в виде «причудливых» деформаций. От небольших воздействий возникают переломы без смещения или со смещением. Отмечается выраженная мышечная гипотония, изменения со стороны внутренних органов: значительно увеличена печень и селезёнка, нарушается функция сердца, органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, развивается тяжёлая анемия может быть по типу Якша-Гайема («псевдолейкемический синдром» с резко увеличенной селезенкой, выраженным лейкоцитозом, характерным для хронического миелолейкоза, эритробластоза).

**Периоды рахита**

Для выявления периода заболевания необходимы клинические симптомы со стороны вегетативной системы, степени выраженности костных изменений и биохимические изменения.

**Начальный период**

Заболевание чаще проявляется в возрасте 3 – 4 мес., но иногда возникает на 1 – 2 мес. жизни и длится от 1,5 недель до 2 – 3 мес.

В начале заболевания преобладают симптомы со стороны вегетативной нервной системы, и только в конце этого периода появляются изменения костной системы в виде небольшой податливости краёв большого родничка и стреловидного шва. Может быть мышечная гипотония, запоры.

В биохимическом анализе крови - нормокальцимия, гипофосфатемия, повышение активности щелочной фосфатазы, В моче – фосфатурия, аминоацидурия. Рентгенологические изменения отсутствуют.

**Период разгара**

В клинической картине преобладают симптомы поражения костей, выраженность которых зависит от степени тяжести и течения процесса. Могут выявляться все виды поражения костной ткани – остеомаляция, остеоидная гиперплазия, гипоплазия костной ткани, костные деформации. В периоде разгара отчетливо выражены изменения со стороны мышечной системы, связочного аппарата, внутренних органов и органов кроветворения, других систем в виде:

* выраженной мышечной гипотонии;
* слабости суставно-связочного аппарата;
* гепатоспленомегалии;
* гипохромной анемии;
* функциональных нарушений со стороны других органов и систем.

При биохимическом исследовании крови регистрируют значительную гипокальциемию, гипофосфатемию, повышенную активность щелочной фосфатазы.

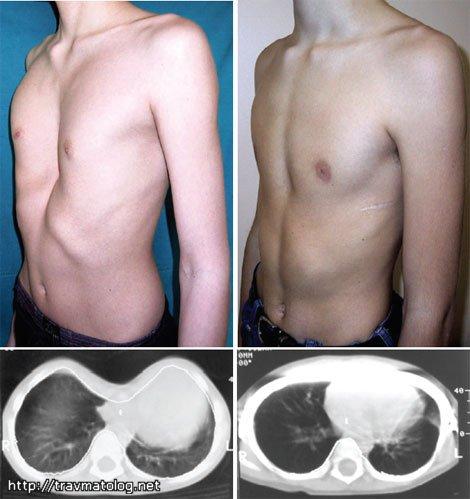
На рентгенограммах отмечаются типичные для рахита изменения костей: увеличение расстояния между эпифизом и диафизом, за счет расширяющегося метафиза, зона обызвествления горизонтальная и бахромчатая, остеопороз, ядра окостенения костей неотчетливые, возможны переломы длинных трубчатых костей и ребер по типу «зеленой веточки».

**Период реконвалесценции**

Исчезают симптомы активного рахита (деформация костей, мышечная гипотония, анемия, со стороны нервной системы, восстанавливается функция других органов и систем).

В крови повышается до нормальных значений содержание фосфора; может сохраняться небольшая гипокальциемия и повышенная активность щелочной фосфатазы.

**«грудь сапожника»**

** Период остаточных явлений** Обычно наблюдается у детей старше 2-3 лет, сохраняется деформация костей, как следствие рахита II или III степени. Нормальные показатели содержания в сыворотке крови кальция, фосфора, щелочной фосфатазы.

Деформация трубчатых костей после трех лет исчезает в результате перемоделирования костной ткани, но сохраняются изменения со стороны плоских костей (увеличение теменных и лобных бугров, уплощение затылка, деформация костей таза), нарушение прикуса, деформация грудной клетки (см. рис.).

**Течение рахита**

Характеризуется временем нарастания симптомов и характером происходящих процессов в костной ткани.

**Острое течение рахита**

Отмечают быстрое нарастание симптомов, процессы остеомаляции (размягчения) преобладают над процессами остеоидной гиперплазии. Обычно выявляется в первом полугодии и, особенно у недоношенных младенцев, или грудничков, имеющих избыточную массу тела, а также часто болеющих детей.

**Подострое течение рахита**

Обычно идет медленное появление симптомов, преобладают процессы остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, «чётки» на рёбрах, «браслетки», «нити жемчуга». Как правило, встречается во втором полугодии жизни, у младенцев получавших витамина D с профилактической целью нерегулярно или в недостаточной дозе, имеющих дефицит массы тела не тяжелой степени.

**Рецидивирующее течение рахита**

Характеризуется периодами улучшения состояния, которые через некоторое время изменяются появлением симптомов активного рахита. Причинами, приводящими к ухудшению состояния, могут быть раннее прерывание лечения, присоединения соматических заболеваний, нерациональное питание. Абсолютный признак рецидива процесса появление на рентгенограмме полос окостенения в зоне роста кости, количество которых соответствует числу обострений.

**Примеры формулировки диагноза с использованием классификации:**

Рахит I, кальципенический вариант, начальный период, острое течение.

Рахит I, фосфопенический вариант, период разгара, подострое течение.

Рахит I, без выраженных нарушений кальция и фосфора в сыворотке крови, период реконвалесценции, подострое течение.

Рахит ІІ, кальципенический вариант, период разгара, острое течение.

Рахит II, фосфопенический вариант, период разгара, рецидивирующее течение.

Рахит III, кальципенический вариант, период разгара, острое течение.

**ДИАГНОСТИКА**

Для постановки диагноза необходимо:

1. собрать анамнез для выявления факторов риска.

2. оценить клинические данные.

3. провести исследования: биохимический анализ крови и сделать рентгенограмму лучезапястного сустава или нижних конечностей.

Анамнез жизни и заболевания позволяет выявить **факторы риска рахита** со стороны матери и младенца.

**Со стороны матери:**

– во время беременности у матери указание на неблагоприятное течение (соматические заболевания, особенно со стороны печени и почек, гестоз во время беременности, хроническая фетоплацентарная недостаточность, нарушение минерального обмена), несоблюдение режима дня (недостаточная инсоляция, сниженная двигательная активность);

– нерациональное питания во время беременности и лактации (дефицит белка, кальция, фосфора, витаминов D, В1, В2, В6).  
 **Со стороны младенца:**

– недоношенность;

– рождение в осеннее -зимний период;

– рождение от многоплодной беременности (двойня, тройня);

– большая масса тела при рождении (> 4000г.);

– быстрые темпы прибавки в массе тела, особенно, в первые 3 мес. жизни;

– ранний перевод на искусственное или смешанное вскармливание неадаптированными смесями;

– плохие материально-бытовые условия;

– прием противосудорожных препаратов (феноборбитал, дефенин);

– отсутствие специфической профилактики рахита;

– неправильный уход (тугое пеленание, недостаточное пребывание на свежем воздухе), отсутствие в семье элементов физического воспитания (массаж, гимнастика);

– синдром мальабсорбции и мальдигестии;

– хронические заболевания печени и почек.

**Данные клинических изменений**

Симптоматика костных изменений, мышечной гипотонии и поражения нервной системы нарастает с тяжестью заболевания.

**Нервная система**

Первые симптомы появляются в начальном периоде в виде вегетативных расстройств:

– чрезмерная потливость (особенно затылка во время сна);

– красный дермографизм;

– секреторные и дискинетические расстройства ЖКТ (неустойчивый стул, запоры);

– нарушается поведение младенцев (становятся капризные, плаксивые, появляются вздрагивания).

В периоде разгара, при нарастании тяжести заболевания появляется отставание в психомоторном развитии (позже начинают поднимать голову, сидеть, ползать, вставать и ходить, утрачивают приобретенные навыки)

**Основные клинические симптомы поражения костной системы** (остеомаляция, остеоидная гиперплазия, гипоплазия костной ткани, деформация костной ткани в результате мышечной гипотонии).

**Для остеомаляции (преобладает при остром течении заболевания**) характерно:

– податливость краёв большого родничка, костей образующих швы;

– уплощение затылка;

– очаговое размягчение затылочных костей (краниотабес), всех костей (симптом фетровой шляпы);

– деформация грудной клетки (при рас­ширении нижней апертуры грудной клетки появляется борозда Гаррисона; размягчение и податливость рёбер приводит к деформации грудной клетки в виде «куриной груди» или «груди сапожника», килеобразной грудной клетки);

– деформация костей таза (плоский таз);

– «олимпийский» лоб (появляется вследствие размягчения костей основания черепа).

Для остеоидной гиперплазии (преобладают при подостром течении заболевания) характерно:

– появление лобных и теменных бугров;

– рёберных «чёток» (полушаровидное утолщение в месте перехода хрящевой части ребра в костную);

– «браслетки» на запястьях, надмыщелковые утолщения голеней (следствие увеличение метафизов трубчатых костей предплечий и голеней);

– «нити жемчуга» (результат утолщение в области диафизов фаланг пальцев).

Для гипоплазии костной ткани (нарушенного остеогенеза) характерно:

– позднее закрытие родничков и швов (в возрасте 1,5-2 лет и позже);

– нарушение прорезывания зубов (прорезываются с запозданием, с нарушением формулы прорезывания), часто бывают дефекты эмали и кариес молочных, а позже и постоянных зубов;

– отставание роста трубчатых костей в длину (задержка статомоторных функций);

Для деформации костной ткани в результате мышечной гипотонии характерно:

– деформация нижних конечной, обычно появляется при вставании и началом ходьбы младенцев – О-образное (варусное) или Х-образное (вальгусное) искривление голеней;

**Для рахитического процесса характерна мышечная гипотония, тяжесть которой нарастает с тяжестью заболевания:**   
 – Симптом «складного ножа» (не может удержать туловище вертикально);

– Дряблые плечи (нарушена осанка, не формируются изгибы позвоночника);

– Функциональный кифоз в поясничном отделе (гипотония мышц спины, слабость связочного аппарата);

– «Лягушачий живот» (возникает вследствие дряблости мышц передней брюшной стенки);

– Задержка моторного развития (позже начинают поднимать голову, сидеть, ползать, вставать и ходить).

– Общая двигательная заторможенность, вялость.  
 **Симптомы поражения других органов и систем по отношению к основному процессу вторичны:**

– Гипоксия, как следствие мышечной гипотонии, деформации и нарушения экскурсии грудной клетки приводит к нарушению работы сердца (тахикардии, приглушенности тонов сердца, функциональному систолическому шуму) и дыхательной системы (частые бронхиты, склонность к возникновению пневмонии).

– Изменения со стороны ЖКТ возникают в результате нарушения обменных процессов, особенно при тяжелом течении процесса, что приводит к увеличению печени и селезенки. Нарушения секреторной функции желудка, поджелудочной железы, кишечника приводит к метеоризму, неустойчивому стулу.

– В результате дефицита железа и других микроэлементов меди, цинка развивается гипохромная анемия, в редких случаях тяжелая анемия типа Якш-Гайема.

**Параклинические исследования:**

Общее клиническое исследование крови выявляет гипохромную анемию различной степени тяжести в периоде разгара заболевания.

Проводят биохимическое исследование крови и мочи:

– кровь исследуют на кальций, фосфор, щелочную фосфатазу, белок и белковые фракции, лимонную кислоту, КОС, кальцидиол, кальцитриол, паратиреоидный гормон;

– суточную мочу на кальций, фосфор, аминоазот.

В периоде разгарарахита происходит:

– снижение содержания фосфора в плазме крови до 0,65 – 0,8 ммоль/л (норма у младенцев 1,5 – 1,8 ммоль/л, старше года 0,81 – 1,55 ммоль/л);

– снижение содержания кальция в плазме крови – общего – до 2 ммоль/л (норма 2,2 – 2,75 ммоль/л) и ионизированного – до 1 ммоль/л (норма 1,0 – 1,15 ммоль/л);

– увеличение концентрации щелочной фосфатазы в сыворотке крови > 40 ед./л в единицах Боданского или Кинг-Амстронга, а также повышение значения щелочной фосфотазы в 1,5 – 2 раза по сравнению с верхним уровнем возрастной нормы при использовании автоматизированных анализаторов;

– диспротеинемия (гипоальбуминемия, гипер-α1– и α2-глобулинемия);

– снижение содержания в крови лимонной кислоты < 62 ммоль/л (норма 62 ммоль/л);

– компенсированный метаболический ацидоз с дефицитом оснований до 5 – 10 ммоль/л;

– снижение кальцидиола (25-ОН-D3) ниже 40 нг/мл [норма 50 – 100 нмоль/л (20 – 40 нг/мл)];

– повышенное содержание ПТГ выше 90 пг/мл (норма 20 – 90 пг/мл);

– снижение кальцитриола [1,25-(ОН)2- D3] ниже 10 – 15 нг/мл [норма 50 – 125 нмоль/л (20 –50 нг/мл)];

– гиперфосфатурия до 0,5 – 1 мл/сут (норма 0,1– 0,25 мл/сут);

– кальцийурия выше 4,99 ммоль/сут (норма 0,25 – 4,99 ммоль/сут);

– гипераминоацидурия более 10 мг/кг/сутки (норма до 10 мг/кг/сутки).

**Рентгенологическое исследование**

**В период разгара выявляют**:

В местах наиболее интенсивного роста костей (особенно трубчатых) появляется остеопороз. Зона обызвествления из выпуклой становится горизонтальной, неровной, бахромчатой, расширяется метафиз и увеличивается щель между эпифизом и диафизом. Эпифиз приобретает блюдцеобразную форму, так как периостальное окостенение нарушается меньше энхондрального. Зона предварительного обыз­вествления становятся нечёткой.

Точки окостенения мелких костей запястья, ядра окостенения головок трубчатых костей появляются своевременно, но на ренгенограммах видны нечетко из-за остеопороза.

При рахите ІІ и ІІІ степени тяжести бывают поднадкостничные переломы по типу «зеленой веточки» – надломы коркового слоя с небольшим продольным смещением на вогнутой стороне искривленной кости, появляются зоны перестройки Лоозера – зоны просветления шириной в несколько миллиметров (ложные переломы).

В период реконвалесценции на рентгенограмме в зоне роста костей появляются полосы окостенения, количество которых соответствует числу обострений.

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

Проводится с заболеваниями, клиническая картина которых напоминает рахитический процесс.

**Врождённая ломкость костей, или несовершенный остеогенез (osteogenesis imperfecta).**

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Изменения находят в 7 паре хромосом.

**Osteogenesis imperfecta (тип Вролика) протекает тяжело.** Дети рождаются с многочисленными переломами длинных трубчатых костей и ребер, с внутриутробно образовавшимися костными мозолями. Дети могут травмироваться во время родов, после рождения переломы возникают при незначительном воздействии на кость – при пеленании, поворачивании младенца. В результате переломов конечности нередко кажутся короткими, со значительными деформациями, кожа над ними собирается в складки. Кости черепа мягкие, роднички и швы широкие. Эти дети, как правило, нежизнеспособны.

**Оsteogenesis imperfecta tarda (тип Лобстейна).** При этой форме переломы появляются позже, наблюдаются в меньшей степени. Характерна триады симптомов – голубые склеры, желтые, иногда фиолетовые, опалесцирующие зубы, глухота. Мышцы вялые, суставы расслабленные. При рентгенологическом исследовании обнаруживают места переломов, остеопороз, чёткие границы зон роста кости. Основные биохимические показатели в норме.

**Первичная хондродистрофия (метафизарная дисплазия)**

Врождённое заболевание, при котором нарушается рост трубчатых костей в длину, из-за отсутствия зоны разрастания хряща, плоские кости формируются правильно. Больные дети имеют характерный вид с рождения: короткие, не соответствующее длине туловища конечности, большая, с выступающим лбом и вдавленной переносицей голова, короткая шея. Кисти рук в виде трезубца. Кожа на конечностях образует крупные складки. Отмечают большой живот, лордотическое искривление осанки.

При рентгенологическом исследовании отмечают утолщение коркового слоя кости при чётких границах зон роста, расширение метафизов трубчатых костей.

Уровни кальция, фосфора, в крови и моче, метаболитов витамина D и активность щелочной фосфотазы в норме.

**Гипотиреоз.** Проявления заболевания связано с врожденным нарушением функции щитовидной железы. Дети низкорослые, с короткими конечностями. Лицо одутловатое, язык большой, высунут изо рта, слюнотечение. Кожа сухая, бледная, «мраморная». Пастозность подкожной клетчатки («слизистый отёк»). Мышечная гипотония. Живот большой, отмечается значительное отставание в психомоторном развитии.

На рентгенограммах обнаруживают чёткие зоны роста костей, замедленно появление точек окостенения.

Отмечают снижение концентраций Т3 и Т4 в сыворотке крови.

Регистрируют изменения ткани щитовидной железы, или ее положение при УЗИ.

**Гипофосфатазия** – заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, ген которого картирован на 1-ой хромосоме. Типичным признаком бо­лезни является очень низкая активность щелочной фосфатазы в крови. Выделяют раннюю форму заболевания, которую можно обнаружить у плода при ультразвуковом исследовании или сразу после рождения младенца в виде уменьшения дли­ны трубчатых костей, «изъеденности» их концов на рентгенограмме, выраженных нарушений оссификации всех частей скелета. В биохимическом анализе крови гиперкальциемия, что приводит к нефрокальцинозу, почечной недостаточности. Для поздней гипофосфатазии характерны различной формы искривления ног, низкорослость, но могут быть также разрежение костей черепа, утрата постоянных или молочных зубов, переломы, боли в костях. На рентгенограммах типичные проявления характерные для рахита. Нередко единственным отклонением от нормы может быть очень низкая активность щелочной фосфатазы.

**Гиперфосфатазия –** наследственное заболевания с аутосомно-рецессивным типом наследования, обычно проявляется в возрасте 2 – 3 лет. Клинически развивают­ся болезненные деформации конечностей, приводящие к нарушениям по­ходки, переломам, появляется деформация грудной клетки (килевидная грудная клетка, разрушение ребер), кифосколиоз, утолщение костей свода черепа. При этом заболевании происходит пролиферация остеоида под надко­стницей, что вызывает ее отслоение, деформацию и утолщение диафизов, в сочетании с остеопенией. Рентгенологически структура кости неоднород­на – плотные участки сочетаются с участками полностью деминерализован­ной кости. Концентра­ции кальция и фосфора в крови нормальные, а активность щелочной фосфатазы – высокая. В моче повышено количество лейцинаминопептидазы.

**Наследственные рахитоподобные заболевания**

Есть заболевания, при которых поражение костей очень похожи на рахит, но генез этих состояний совсем другой. Это так называемые рахитоподобные заболевания (витамин D-зависимый рахит, витамин D-резистентный рахит, болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони, почечный тубулярный ацидоз) объединенные в группу тубулопатий. Эти заболевания передаются по наследству, выявлены изменения в хромосомах. Основная причина нарушения образования активных метаболитов витамина D, реабсорбции фосфора и различных веществ в канальцах почек.

Сложные нарушения, которые происходят в организме в результате нарушенных процессов (гипофосфатемия, гиперфосфатурия, гиперхлоремический метаболический ацидоз, гипокальциемия) приводят к деминерализации костей и изменениям костной ткани.

**Витамин D-зависимый рахит І и ІІ типа.** Заболевания наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Различие в типах заболевания заключается в том, что при первом типе снижено образование кальцийтриола [1,25-(ОН)2-D] в почечных канальцах, при втором типе содержание почечного метаболита витамина D в сыворотке крови нормальное, но нарушена функция клеточных рецепторов к этому метаболиту. При первом типе ген локализован на 12-ой хромосоме.

**Первый тип витамин D-зависимого рахита** (псевдовитамин D-дефицитный рахит, гипокальциемический витамин D-резистентный рахит). Клиническая картина очень сходна с классическим витамин D-дефицитным рахитом. Проявление заболевания с первых месяцев жизни (повышенная возбудимость, тремор, раздражительность, судороги). Младенцы вялые из-за мышечной слабости и болей в костях. Костные изменения как при классическом рахите – размягчение костей черепа, «рахитические четки», «браслетки», «рахитические» деформации грудной клетки, варусная деформация нижних конечностей, гипоплазия зубной эмали. В сыворотке крови выраженная гипокальциемия, повышено содержание паратиреоидного гормона, высокая активность щелочной фосфатазы, гипохлоремический метаболический ацидоз, гипонатриемия, содержание фосфора может быть в норме или несколько сниженным. В кишечнике нарушено всасывание кальция, после достаточного поступления витамина D в организм. С мочой снижено выделение кальция, повышенно аминокислот, цАМФ. На рентгенограммах костей изменения такие же, как при витамин D-дефицитном рахите. Прогноз хороший при своевременно начатом лечении.

Второй тип витамин D-зависимого рахита клинически очень похож на первый вариант, но у большинства детей преобладает тотальная алопеция и резко замедлен рост тела. Содержание кальйцитриола в сыворотке крови в норме. При увеличении дозы витамина D в несколько раз (1 –3мг), для преодоления блока образования активного метаболита в почках кальцитриола [1,25 – (ОН)2-D], происходит увеличение последнего в сыворотке крови в 2 – 3 раза выше нормы, но при этом сохраняются гипокальциемия и гипофосфатемия. При рентгенологическом исследовании костей преобладает остеопороз.

**Наследственный фосфат**–**диабет (гипофосфатемический или вита­мин D-резистентный рахит, синдром Прадера),** наследуется по доминантному типу (ген картирован на коротком плече X-хромосомы). Родители больных детей небольшого роста, с умеренной деформацией нижних конечностей, в анализе крови у них иногда выявляют гипофосфатемию натощак. Причина биохимического дефекта не определена, имеется нарушения реабсорбции фосфатов в почечных канальцах, и, предполагают снижении активности превращения кальцийдиола [25-(ОН)-D3] в кальцийтриол [1,25-(ОН)2-D3], поскольку, несмотря на выраженные фосфатурию и гипофосфатемию (обычно ниже 0,65 ммоль/л), уровень кальцийтриола не повышается. Клини­чески у этих детей преобладают варусные (О-образными) деформации нижних конечностей, появляются тогда, когда ребенок начинает ходить, а первые признаки заболевания – гипофосфатемию можно выявить при слу­чайном обследовании с первого месяца жизни. Дети со сниженным ростом, нормальным мышечным тонусом. В анализах крови нет гипокальциемии, рентгенологически нет гиперплазии остеоидной ткани. Уровень кальция в крови нормальный или слегка снижен. В дальней­шем дети низкорослы, приземисты, могут иметь довольно большую мы­шечную силу.

У девочек изменения со стороны костей менее выражены, может быть сагиттальный кранеостеноз, деформация зубов, без гипоплазии зубной эмали. В моче нет глюкозурии, калийурии, аминоацидурии. В биохимическом анализе крови уровень щелочной фосфатазы уме­ренно повышен, паратгормона в норме.

**Нанизм с витамин D**-**резистентным рахитом (глюкозофосфатаминовый диа­бет, синдром де**-**Тони**-**Дебре**-**Фанкони).** Как наследственное заболевание наследуется по ауто­сомно-доминантному типу с различной степенью экспрессивности (неко­торые авторы считают, что наследование имеет аутосомно-рецессивный характер). Встречается при других врожденных метаболических нарушениях: цистиноз, непереносимость фруктозы, галактоземия, тирозинеиия, гликогеноз, синдром Лоу (окулоцереброренальный синдром), болезнь Вильсона. Описаны приобретенные формы синдрома – отравления тетрациклином с истекшим сроком хранения, свинцом, ртутью, кадмием.

Клинические симптомы заболевания, появляются у большинства детей во втором полугодии в виде – слабости, вялости, по­тери аппетита, периодической рвотой, длительным субфебрилитетом, гипотрофией, задержкой роста и умственного развития, мышечной гипотонией и артериальной гипотензией, гипорефлексией, жаждой, полиурией, запорами, симптомами дегидратации, частыми инфекциоными заболеваниями. Позднее на втором году жизни обнаруживают костные изменения: остеопороз, искривления трубчатых костей (вальгусная деформация нижних конечностей), переломы костей, кифоз, в последующие годы поражение почек с развитием хронической почеч­ной недостаточности.

В типичной форме про­является как рахитоподобное заболевание в виде деформации костей скелета и симпто­мами недостаточности проксимальных канальцев (глюкозурия, аминоацидурия, фосфатурия, бикарбонатурия).

В крови обнаруживают гипофосфатемию, гипокалиемию, ацидоз, повы­шенную активность щелочной фосфатазы. В моче – гипераминоацидурия (аланин, аргинин и др.), фосфатурия, глюкозурия, натрийурия, калийурия.

**Почечный тубулярный ацидоз** **I типа** (ПКА I типа, дистальный ПКА, синдром Баттлера – Олбрайта) и почечный тубуляный ацидоз II типа (ПКА II типа, проксимальный ПКА, синдром Лайтвуда) тоже может осложняться рахитически­ми изменениями костей.

**Почечный тубулярный ацидоз** **I типа** наследуют по аутосомному доминантному типу, и суть дефекта сводится к нарушению ацидогенетической функции почечных канальцев, при котором рН мочи не бывает ниже 6,8 и имеется пониженная экскреция ионов водорода и аммония, а реабсорбция бикарбонатов – нор­мальна. Заболевание начинается с раннего возраста с нарастанием клинических симптомов на 2 – 3 годах жизни. Клинически на первом году жизни выявляют снижение аппетита, полиурию, полидипсию, быструю утомляемость, отставание в физическом развитии. На втором году жизни появляются рахитоподобные изменения в костях (вальгусные искривления ног, лобные и теменные бугры, «четки», «браслетки»), выраженная мышечная гипотония, нефрокальциноз и мочекаменная болезнь с сопутствующими пиелонефритом и интерстициальным нефритом. В моче щелочная реакция, повышенное выделение калия и кальция, фосфора. В биохимическом анализе крови – гипофосфатемия, постоянный дефи­цит оснований (ацидоз гиперхлоремический). Уровни кальцийдиола и кальцийтриола в крови нормаль­ные. Дефекты минерализации кости связаны с гиперпаратиреозом, нару­шением растворимости компонентов кости.

**ПРОФИЛАКТИКА РАХИТА**

Подразделяют на **антенатальную** и **постнатальную** (неспецифическую и специфическую).

**Антенатальная профилактика**

**Неспецифическая профилактика** **рахита** проводится на всем протяжении беременности и заключается в соблюдении рационального питания, соблюдении режима дня, достаточном пребывании на свежем воздухе (не менее 2 – 4 часов). Питание беременной женщины должно быть разнообразным и включать продукты богатые кальцием. В ежедневном рационе беременной должно при­сутствовать не менее 170 г мяса, 70 г рыбы, 50 г творога, 15 г сыра, 0,5 л молока или кисломолочных продуктов. Продукты должны содержать достаточное количество витаминов и микроэлементов.

**Специфическую профилактику** проводят всем беременным, особенно в третьем триместре беременности введением поливитаминных препаратов содержащих 400 – 500 МЕ витамина D. Беременным из группы риска (нефропатия, сахарный диабет, гипертоническая болезнь, заболевание почек) необходимо с 32-й нед. беременности дополнительно назначать витамин D3 (холекальциферол) в дозе до 1000 МЕ в течение 8 нед. вне зависимости от времени года (ІІ С).

**Постнатальная профилактика**

**Неспецифическая постнатальная профилактика** начинается с первых дней жизни младенца организацией рационального питания (грудное молоко). Ежедневно лактирующие женщины должны получать мяса 170г, рыбы 70г, творога 50г, сыра 15г, молока или кисломолочных продуктов 0,6 л, овощей и фруктов 800г. В случае перевода младенца на искусственное вскармливание необходимо использовать только адаптированные молочные смеси, содержащие витамин D и лактозу, которая усиливает всасывание кальция и эргокальциеферола в кишечнике.

При введении прикормов необходимо своевременно вводить в рацион питания плодово-ягодные и овощные соки и пюре. В питании рекомендуется использовать овощи с высоким содержанием кальция и фосфора: морковь, капусту белокочанную и краснокочанную, тыкву, кабачок, корень и зелень петрушки, шпинат, укроп. При введении зернового прикорма рекомендуют использовать темные каши: гречневую, овсяную, в последующем смешанные каши, а также смеси промышленного производства, так как они обогащены витаминами и минералами, в том числе и витамином D. Рекомендуется младенцам, находящимся на естественном вскармливании, в качестве прикорма вводить адаптированные кисломолочные продукты, усиливающие пищеварение и усвоение пищевых веществ.

К профилактическим мероприятиям относятся прогулки на свежем воздухе (лицо ребенок должен быть открытым), ежедневный массаж, гимнастика, закаливание.

**Специфическая постнатальная профилактика** рахита состоит в назначении младенцам витамина D. Доношенным, здоровым новорожденным детям рекомендуют назначать витамин D c 4 – 5 недельного возраста независимо от вида вскармливания в дозе **400 – 500 МЕ** **в сутки**. Проводится в осенне-зимне-весенний период на первом и втором годах жизни.

Младенцам из группы риска по развитию рахита (недоношенным, из двоен, с задержкой внутриутробного развития) назначают с 4 недельного возраста в **дозе 1000 МЕ на один месяц**, в последующем переходят на **дозу 500 МЕ/день.**

**При 1 степени недоношенности** витамин D назначается **по 400 – 1000 МЕ ежедневно в течение двух лет, исключая лето**. При **недоношенности 2 степени** витамин D рекомендуется в дозе **1000 – 2000 МЕ ежедневно** в течение года, исключая лето. На втором году жизни доза витамина D снижается до **400 – 1000 МЕ**.

Необходимо регулярно **раз в неделю в первые месяцы жизни, затем один раз в месяц** проводить пробу по **Сулковичу** (качественная реакция определения содержания кальция в моче), для исключения передозировки витамина D. Если проба положительна (на три креста), то необходимо отменить витамин D.

Для питания недоношенных младенцев находящихся на искусственном вскармливании используют адаптированные молочные смеси, содержание кальция и фосфора в которых находится в оптимальном соотношении 2 – 1,5:2,0. Недоношенные младенцы, получающие грудное молоко должны дополнительно получать фортификаторы грудного молока, либо минералы из расчета 60 мг/кг по кальцию и 30 мг/кг по фосфору. Снижение фосфора в сыворотке крови у недоношенного ребенка ниже 1,5 ммоль/л и повышенное выделение с мочой кальция более 6 мг/кг или соотношении Са : Р в моче более 1, является показанием к дополнительному назначению фосфора. Применение одного Са, может усилить кальцийурию и риск развития нефрокальциноза. Противопоказаниями к назначению профилактической дозы витамина D могут быть идиопатическая кальциурия (болезнь Уильямса-Бурне), гипофосфатазия, микроцефалия, краниостеноз.

Малые размеры или ранние закрытие большого родничка не являются противопоказанием для проведения специфической постнатальной профилактики рахита, при условии сохранения возрастных темпов прироста окружности головы.

**МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ КОСТНО** - **МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ**

**Анатомо-физиологические особенности**

***Костная ткань*** – имеет грубоволокнистое строение, бедна минеральными солями, богата водой, органическими веществами. Вследствие этого кости гибкие, они редко ломаются, но легко деформируются.

***Череп****.* Швы черепа широкие, закрыты не полностью. На месте соединения костей имеются роднички, прикрытые соединительно-тканной мембраной. Всего насчитывается 6 родничков.

***Большой*** родничок находится между лобными и теменными костями черепа, имеет форму ромба. Его размеры 2×2,5см. К рождению открыт у всех детей. Закрывается к 12-15 месяцам.

***Малый***родничок расположен между теменными и затылочной костями. У большинства детей к рождению закрыт, но открыт у всех недоношенных детей и примерно у 25% доношенных. Закрывается к 2-3 месяцам.

***Боковые***роднички образованы лобной, теменной и затылочной костями, парные, могут быть открыты только у глубоко недоношенных детей.

***Позвоночник***новорожденного в отличие от взрослого не имеет физиологических изгибов, они начинают формироваться по мере развития моторных навыков: к 2 месяцам, когда ребенок начинает держать голову, появляется шейный лордоз; к 6 месяцам, когда ребенок начинает сидеть, появляется грудной кифоз; к 12 месяцам, когда ребенок начинает ходить появляется поясничный лордоз.

***Ребра*** содержат красный костный мозг, ход их почти горизонтальный.

***Зубы***у новорожденного не видны, хотя имеются зачатки и молочных, и постоянных зубов. Прорезываются молочные зубы в определенном порядке. Первыми прорезываются два нижних резца в 6 месяцев, затем появляются два верхних 8-9 месяцев, в 10 месяцев нижние боковые резцы. К 1 году должно быть в среднем 8 зубов. Молочный прикус составляет 20 зубов и полностью сформирован к 2 годам.

Формула для подсчёта молочных зубов (до 2-х лет):

**п-4, где** (п – число месяцев ребёнку) . С 5 - 7 лет начинается смена молочных зубов на постоянные.

***Мышцы*** у новорожденных развиты слабо. До 3-4 мес. характерен физиологический гипертонус мышц-сгибателей, движения хаотичны, не скоординированы. Гипертония мышц верхних конечностей исчезает к 2-2,5 месяцам, нижних конечностей к 3-4 мес. По мере роста ребёнка развивается мышечная система, нарастают сила, ловкость и масса мышц.

**Методика исследования костной системы**

***Жалобы.*** При заболеваниях опорно-двигательной системы дети и их родители жалуются на боли в костях, суставах, припухлость, отёчность суставов, ограничение подвижности.

***Анамнез.***  При сборе анамнеза важно выяснить семейную отягощённость ревматическими заболеваниями, состояние здоровья ребёнка накануне настоящего заболевания (связь со стрептококковыми, кишечными или урогенитальными инфекциями), наличие травм.

Следует уточнить длительность болевого синдрома, локализацию болей (кости, суставы), симметричность поражения, характер и интенсивность боли, время и условия её появления и продолжительность (утренняя скованность, боли ночного характера, при физической нагрузке и т. д.). При деформациях костной системы необходимо выяснить время их появления.

***Осмотр.*** Выполняют последовательно сверху вниз: голова, затем туловище (грудная клетка, позвоночник) и конечности.

Во время осмотра определяют:

* форму головы (макро- или микроцефалия; «олимпийский лоб, «башенный череп»
* количество и состояние зубов;
* форму грудной клетки (плоская - эпигастральный угол острый, цилиндрическая – эпигастральный угол прямой, коническая – эпигастральный угол тупой), наличие деформаций (асимметрия, килевидная, воронкообразная, бочкообразная);
* состояние позвоночника (наличие искривления позвоночника, которые чаще бывают в поясничном отделе (лордоз) - выпячивания вперёд; в грудном отделе (кифоз) – выпячивание назад и боковых искривлений – сколиозов; Для определения нарушения осанки необходимо попросить ребёнка встать ровно с опущенными вдоль туловища руками, наблюдать 2-3 минуты. Оценить расположение плеч, нижних углов лопаток, сосков, поясничных треугольников (образуются на каждой стороне внутренней линией руки и линией талии). В норме они симметричны. Попросить ребёнка достать руками пол, определить наличие компенсаторного мышечного валика. При сколиозе на противоположной искривлению стороне появляется компенсаторный мышечный валик.
* форму конечностей (О – и Х – образные);
* форму суставов;
* деформацию стопы (уплощение свода стопы - плоскостопие)

***Пальпация.*** Часто проводится одновременно с осмотром:

* *голова* – руки располагаются так, что большие пальцы находятся на лбу, а ладони - на височных областях (определяют состояние теменных и затылочных костей, родничков, швов);

Измерение размеров большого родничка производят между противоположными сторонами; определяют упругость краёв;

оценивают положение родничка относительно костей черепа (родничок должен располагаться на уровне костей черепа, западение родничка свидетельствует об эксикозе, его напряжение, выбухание – повышении внутричерепного давления, отёке мозга).

* *грудная клетка*, – сжимая с боков, определяют податливость, эластичность костей, утолщения на рёбрах.
* *суставы* – определяют:

а) размеры (в см);

б) температуру;

в) болезненность;

г) объём пассивных и активных движений.

Для выявления плоскостопия используют метод *плантографии*  (отпечаток стопы).

***Дополнительные методы обследования костной системы.***

* рентгенография;
* биохимическое исследование (уровень кальция, фосфора в сыворотке крови);
* тепловидение;
* ультразвуковое обследование суставов;
* сканирование и магнитно-резонансная томография.

**Методика исследования мышечной системы**

***Жалобы.*** Наиболее частыми жалобами являются мышечная слабость (миастения), ограничение движений и мышечные боли (миалгии).

***Анамнез.*** При расспросе можно выяснить время появления признаков поражения мышц, их связь с другими клиническими проявлениями, семейно-наследственный характер.

***Осмотр***. Во время осмотра отмечают: степень развития мышц (слабое, среднее, хорошее); видимые пороки развития (кривошея, грыжа и т. д.).

У детей первых месяцев жизни визуально определяют состояние мышечного тонуса по позе и положению конечностей, которые в норме должны быть согнуты и приведены к туловищу, так как имеет место гипертонус мышц сгибателей.

***Пальпация.*** Проводится в положении лёжа; пальпируют мышцы рук и ног, туловища, шеи в состоянии покоя (уплотнения, участки атрофии); определяют тонус мышц конечностей (*нормальный, гипотония, гипертония*); определяют силу мышц (*соответствует возрасту, снижена*).

1. ***Мышечный тонус*** – это постоянное рабочее напряжение скелетных мышц, контролируемое центральной нервной системой. Тонус мышц – это субъективное ощущение, получаемое исследователем при пассивном сгибании и разгибании конечности ребёнка.
2. ***Сила мышц****.* Мышечная сила отчётливо нарастает у детей с возрастом. Как правило, правая рука сильнее левой, а мышечная сила у мальчиков больше, чем у девочек. Определяют мышечную силу по степени усилия, которое надо совершить, чтобы противодействовать движению ребёнка. Сила мышц – сопротивление, которое оказывает ребёнок при активных движениях, например, при отнятии игрушки (для детей раннего возраста). Более старших детей просят оказать сопротивление при разгибании согнутой руки (ноги). Более объективно можно судить о мышечной силе по показаниям динамометра (ручного и станового). Измерения проводят у детей старшего возраста троекратно, регистрируя максимальный результат.

**Нормы показания кистевого динамометра для правой руки:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Возраст** | **Мальчики** | **Девочки** |
| 7 – 9 лет | 11 – 12кг | 9 – 13 кг |
| 10 – 11 лет | 16 кг | 14 кг |
| 12 – 14 лет | 21 – 31 кг | 1. – 27 кг |

**2. БЛОК НОВОГО ИНФОРМАЦИОННОГО МАТЕРИАЛА**

**ЛЕЧЕНИЕ РАХИТА**

Состоит из немедикаментозного и медикаментозного разделов терапии.

**К немедикаментозному относятся:**

**–** режим;

– рациональное питание;

– массаж, лечебная физкультура;

– бальнеотерапия.

**К медикаментозному:**

– лечение витамином D;

– коррекция нарушений обмена кальция и фосфора, гиперпаратиреоза;

– терапии направленной на улучшения всасывания кальция в кишечнике и улучшения минерализации костной ткани.

**Режим.** При организации режима дня младенцев и детей раннего возраста необходимо предусмотреть прогулки на свежем воздухе, не менее 2 – 3 часов в день. Соблюдение периодов бодрствования и сна в течение дня, организацию глубокого сна в ночное время.

**Рациональное питание**

У младенцев больных рахитом оптимальным является естественное вскармливание, так как грудное молоко содержит кальций и фосфор в соотношении оптимальном для всасывания в кишечнике. Если грудничок находится на смешанном или искусственном вскармливания то альтернативой грудному молоку являются адаптированные молочные смеси, в состав которых входит витамина D в профилактической дозе (400 МЕ в 1 л) комплекс других витаминов и микроэлементов. Важно своевременное введение в рацион фруктовых и овощных соков, пюре. В качестве первого прикорма настоятельно рекомендуют овощное пюре, из овощей с высоким содержанием кальция и фосфора, которое вводится с 4 – 5 месяцев. Второй прикорм 5 – 6 мес. – каша на овощном отваре или с добавлением овощей и фруктов, с 6 – 6,5 мес. – мясной фарш.

Контроль рациона ребёнка осуществляют с помощью регулярных (1 – 2 раза в год) расчётов питания с последующей его коррекцией. При грудном вскармливании, питание матери должно быть разнообразным и содержать продукты с высоким содержанием кальция и витамин D. Содержание Са в различных продуктах представлено в **Приложении 3.**

**Массаж и лечебная физкультура**

Через 2 недели после начала медикаментозной терапии в комплексное лечение включают ЛФК и массаж в течение 1,5 – 2 месяцев. Массаж усиливает кровообращение в мышцах, способствует восстановлению мышечного тонуса. ЛФК усиливает моторную активность, и механическое воздействие на кости, что предупреждает развитие нарушения осанки и плоскостопия.

**Бальнеотерапия**

Применяют лечебные ванны, которые назначают после окончания медикаментозного лечения.

Ванны, обладающие седативным действием, назначают легковозбудимым детям (используют 1 чайную ложку жид­кого хвойного концентрата или 1столовую ложку сухого на 10 л воды, температурой 45°С) ежедневно. Курс - 10 – 15 процедур длительностью по 8 – 10 минут.

Вялым, малоподвижным детям с мышеч­ной гипотонией рекомендуют солёные ванны (берут 2 столовые ложки морской или поваренной соли на 10 л воды, курс из 8 – 10 процедур по 3 – 5 мин). После ванны ребёнка ополаскивают тёплой пресной водой. Отмечают улучшение обмен­ных процессов, повышение потребления кислорода и выделения углекислого газа.

Курсы бальнеотерапии проводят 2 – 3 раза в год.

**Медикаментозная терапия**

**Лечение витамином D**

Для лечения используют препараты витамина D в виде водного и масляного раствора. Целесообразно использовать водный раствор (быстрее начинает действовать, длительнее эффект. Назначают водный раствор витамина D3 (в одной капле 500 МЕ) или масляные растворы витамина D3 (в одной капле 500 МЕ) и витамина D2 (в одной капле 625, 1250 МЕ) в дозе 2000 – 5000 МЕ курсами 30 – 45 дней.

**Препараты витамина D указаны в Приложении 5.**

Целесообразно, для подбора дозы витамина D исследование сыворотки крови на кальцийдиол (25-ОН-D3). Снижение уровня 25-(ОН)-D3 до 10 нг/мл свидетельствует о дефиците витамина D, а содержание ниже 5 нг/мл об авитаминозе.

На время лихорадки при острых заболеваниях у больных рахитом (ОРВИ, пневмонии, кишечной инфекции, отите и других) приём витамина D следует прекратить на 2 – 3 дня. После нормализации температуры продолжить лечение

По окончании лечения назначают приём витамина D3 в профилактический дозе 400 – 500 МЕ с октября по апрель в течение 2 – 2,5 лет (ІІ В).

**Коррекция фосфорно-кальциевого обмена, вторичного гиперпаратиреоза**

Витамина D назначают в сочетании с витаминами группы В (В1, В2, В6), С, А, Е. Особенно важна комбинация с витаминами В2 и С, так как при их дефиците эффекта от лечения витамином D может и не быть (ІІ В).

С целью снижения выработки паратгорморна в паращитовидных желёзах и уменьшения выраженности вегетативных симптомов в комплекс медикаментозного лечения при ІІ и ІІІ степени рахита включают препараты **калия и магния из расчёта 10 мг/кг массы тела в сутки в течение 3 – 4 нед.**

Для устранения мышечной гипотонии и улучшения метаболических процессов назначают **карнитин гидрохлорид по 2 – 3 капли 1 раз в день** в течение 1 – 3 мес. Недоношенным младенцам и доношенным, находящимся на естественном вскармливании в течение 2 – 3 недель рекомендуют прием препаратов кальция, доза которых зависит от возраста, тяжести костных нарушений. В **Приложении 3** **представлено содержание кальция в различных препаратах, в Приложении 4 потребность в кальции в зависимости от возраста**. Для коррекции обмена фосфора используют кальция глицерофосфат в течение 3 – 4 недель. (ІІ В).

Улучшает всасывания солей кальция и фосфора в кишечнике **цитратная смесь (кислота лимонная 2,1 г; натрия цитрат 3,5 г; вода дистиллиро­ванная 100 мл) в течение 10 – 12 дней по 1 ч. л. 3 раза в день.** Лимонная кислота способствует поддержанию кислой реакции в кишечнике, образует растворимый и легкоусвояемый комплекс цитрата кальция.

Для своевременного выявления гиперкальциемии, при применении повышенных доз витамина D проводят пробу по Сулковичу (качественная реакция опре­деляющая выделение кальция с мочой) 1 раз в неделю, оценивают содержание кальция в плазме крови – 1 раз в месяц. (ІІ В)

**Показания для госпитализации**

Госпитализации подлежат:

– дети, имеющие активный рахит ІІ – ІІІ степени тяжести, сочетающийся с неблагоприятными фоновыми состояниями (недоношенность, соматические заболевания в стадии декомпенсации);

– дети, старше года с активным рахитом, при неэффективности стандартных лечебных мероприятий, для проведения углубленного обследования (ІІ В).

**ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ**

Дети, перенёсшие рахит I степени, наблюдаются на «Д» учете до 2 лет, а перенёс­шие рахит П – ІП степени – в течение 3 лет. Осмотры проводят 1 раз в 3 месяца.

По показаниям врач общей практики (семейный врач) может назначить биохимическое исследование крови (определение содержания кальция общего и ионизированного, фосфора и щелочной фосфатазы), рентгенографию костей, проконсультировать ребёнка у ортопеда, хирурга.

**Специфическая профилактика проводится в течение 2-го года жизни в осенне-зимне-весенний периоды, а на 3 году жизни только зимой.**

Рахит не является противопоказанием для проведения профилактических прививок. После окончания лечения витамином D ребёнок может быть вакцинирован.

**ПРОГНОЗ**

Прогноз для жизни и здоровья благоприятный при нетяжелых формах рахита (начальный период, І степень тяжести), при условии своевременной диагностики и начатого лечение.

Прогноз относительно благоприятный при тяжелом рахите ІІ – ІІІ степени и рецидивирующем течении. У таких детей может в последующие годы развиться плоскостопие, сужение тазового кольца, уплощение и деформация тазовых костей, зубной кариес, близорукость.

Младенцы, страдающие рахитом, подвержены частым респираторным заболеваниям, пневмо­ниям, а воспалительный процесс у них, как прави­ло, имеет затяжное и более тяжелое течение.

**Диспансеризация**

Длительность диспансерного наблюдения при рахите I степени составляет 1-2 года, при рахите II-III степени – 3 года.

**Схема диспансерного наблюдения за детьми с рахитом**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| №  п/п | Назначения | Кратность выполнения. |
| 1. | Частота осмотра педиатра | В первый год - ежемесячно, затем 1 раз в квартал |
| 2. | Частота осмотра хирурга, ортопеда и других узких специалистов | По показаниям |
| 3. | Кратность общего анализа крови, мочи, биохимического анализа крови | 1 раз в год, по показаниям – чаще |
| 4. | Кратность пробы Сулковича | В первый год – 1раз в месяц, затем – по показаниям |
| 5. | Кратность рентгенографии костей | По показаниям |

**СПАЗМОФИЛИЯ (детская тетания)**

Спазмофилия (от греч. spasmos – спазм, судорога и philia – склонность, предрасположение) - это заболевание, характеризующееся наклонностью ребенка первых 6-18 месяцев к судорогам и спастическим состояниям и патогенетически связанное с рахитом. Существует выражение: «Нет спазмофилии без рахита». В настоящее время в связи с проведением профилактики рахита, это заболевание встречается реже.

В основе данного заболевания лежит гипокальциемия, которая вызывает повышенную готовность организма к тоническим и тонико-клоническим судорогам.

**ЭТИОЛОГИЯ**

1. Одномоментный приём больших доз витамина Д;
2. Длительная экспозиция больших участков обнажённой кожи на весеннем солнце (богато УФ-лучами)

**ПАТОГЕНЕЗ**

### Схема патогенеза спазмофилии

**Провоцирующие факторы: перекорм коровьим молоком, длительный плач, повышение температуры, острые расстройства пищеварения**

**Гипокальцемия, гиперфосфатемия**

**Повышение нервно-мышечной возбудимости, эклампсия, ларингоспазм, карпопедальный спазм**

**Улучшение минерализации скелета**

**У ребенка больного рахитом: начало лечения витамином Д, инсоляция, курс общего УФО**

**Снижение гиперфункции паращитовидных желез**

**Увеличение реабсорбции фосфора в почечных канальцах**

**Сдвиг КОС в сторону алкалоза**

**КЛАССИФИКАЦИЯ**

Различают две формы детской тетании:

1. Скрытая (латентная) форма
2. Явная форма

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СПАЗМОФИЛИИ

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

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

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

Явная форма спазмофилии может проявляться ларингоспазмом, карпопедальным спазмом или эклампсией.

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

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

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

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

У детей до 1 года заболевание чаще проявляется ларингоспазмом и эклампсией, а старше 1 года – карпопедальными спазмами.

**ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ СПАЗМОФИЛИИ**

**Явная форма требует неотложных мероприятий:**

1. Расстегнуть стес­няющую одежду.
2. Обеспечить доступ свежего воздуха.
3. Создать спокойную обстановку. Незначительные раздражители способны спровоцировать повторный приступ.
4. Для рефлекторного снятия спазма (судорог) опрыснуть лицо­ и тело ребенка водой, вызвать рвотный рефлекс, надавив шпателем­ (чайной ложкой) на корень языка, или рефлекторное чихание,­ раздражая ватной турундой нижнюю носовую раковину, поднести к носу нашатырный спирт.
5. Произвести подсчёт ЧСС и ЧДД.
6. Приготовить, лекарственные средства и другое оснащение  
   для оказания при необходимости неотложной помощи.
7. В случае отсутствия эф­фекта от рефлекторного воздействия ввести внутривенно **10% раствор кальция хлорида или кальция глюконата (в/в 0,5 -1 мл/год жизни), внутримышеч­но или в/в 0,5% раствор седуксена (до 3-х месяцев -0,3-0,5 мл; до 1 года – 0,5-1 мл; до 5 лет – 1,0-1,5 мл; до 10 лет – 1,5-2,0 мл); 20% раствор ГОМК (гамма-оксимасляная кислота) 100 мг/кг; 25% сернокислая магнезия 0,1-0,2 мл/кг.**
8. При необходимости (остановке дыхания, сердца) провести   
   легочно-сердечную реанимацию.

**При наличии любой формы явной спазмофилии показана госпитализация ребёнка.**

После окончания приступа показано питьё в виде чая, ягодных или фруктовых соков; назначается курс лечения препаратами кальция: 10% раствор кальция хлорида или глюконат кальция и 10% раствор аммония хлорида. Детям, находящимся на искусственном вскармливании рекомендуются адаптированные кисломолочные смеси, увеличивают в рационе овощного пюре, фруктовых и овощных соков. Необходимо ограничить в питании ребёнка молоко (из-за большого количества фосфатов).

Спустя 5-7 дней после судорог назначается курс витамина Д.

**ПРОГНОЗ**

В большинстве случаев благоприятный. Опасность для ребёнка представляет приступ эклампсии и ларингоспазм, во время которых может наступить остановка дыхания.

**ГИПЕРВИТАМИНОЗ Д**

Гипервитаминоз Д – это состояние, обусловленное передозировкой витамина Д или повышенной чувствительностью организма к препаратам витамина Д с последующим развитием гиперкальциемии и токсических изменений в органах и тканях.

Чаще наблюдаются у детей первых 6-ти месяцев жизни.

**ЭТИОЛОГИЯ**

Гипервитаминоз Д развивается при:

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

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

**Группы риска по развитию гипервитаминоза Д:**

* недоношенные дети;
* дети с гипотрофией;
* дети с гипотиреозом;
* дети с внутричерепной родовой травмой;
* с острыми и хроническими гипоксическими поражениями головного мозга.

Гипервитаминоз Д может развиться при назначении лечебной дозы ребёнку с генетически обусловленной повышенной чувствительностью организма к витамину Д.

**ПАТОГЕНЕЗ**

Токсичность витамина Д связана с его чрезвычайно высокой биологической активностью и относительно малой физиологической потребностью в нём. При избыточном поступлении витамина Д в организме происходит усиленное всасывание кальция в кишечнике. В основе заболевания лежит гиперкальциемия, которая сопровождается гиперкальциурией, отложением кальция в стенках сосудов с последующим необратимым кальцинозом внутренних органов. В первую очередь при этом страдают печень, почки, сердечно-сосудистая система. Отмечается нарушение минерального обмена, что приводит к ацидозу.

Кроме того установлено прямое токсическое действие витамина Д на мембраны клеток, что приводит к гибели клеток и замещении их соединительной тканью.

**КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

1. **Острая Д-витаминная интоксикация.**
2. **Хроническая Д-витаминная интоксикация.**

**Острая интоксикация** развивается при приёме больших доз витамина Д в течение короткого времени (2-10 недель). Ведущими симптомами являются симптомы кишечного токсикоза и нейротоксикоза, нарушение функций жизненно важных органов:

* снижение аппетита вплоть до полной анорексии, жажда;
* упорная рвота, быстрое падение массы тела;
* развитие симптомов обезвоживания (кожа сухая, черты лица заострены, большой родничок западает, снижен тургор тканей и мышечный тонус);
* повышенная возбудимость, сменяющаяся вялостью и сонливостью;
* вегетативные расстройства (потливость, красный дермографизм);
* помрачнение сознания вплоть до развития комы;
* судороги;
* изменение сердечно-сосудистой системы (гипотония, тахикардия, глухость тонов сердца);
* почечная недостаточность (дизурия, полиурия, альбуминурия);
* нарушение функции печени;
* изменение показателей крови (анемия, гиперкальциемия, азотемия, ацетонемия);
* костные изменения (отложение кальция в зонах роста трубчатых костей и остеопороз всех костей).

**Хроническая интоксикация** возникает при небольшой передозировке витамина Д длительностью свыше 6 месяцев и характеризуется менее яркой клинической картиной.

* снижен аппетит, рвота наблюдается редко;
* весовая кривая уплощена;
* отмечается беспокойный сон, раздражительность;
* быстрое заращение швов черепа и раннее закрытие большого родничка;
* со стороны других органов и систем изменения выражены незначительно.

**ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ**

1. Госпитализация больных.
2. Прекратить приём витамина Д и препаратов кальция.
3. Из диеты исключают продукты, богатые кальцием (коровье молоко, творог), увеличивают количество продуктов растительного происхождения, которые хорошо связывают кальций и витамин Д в кишечнике и способствуют его удалению (овощные блюда, каши, соки с мякотью).
4. Назначается обильное питьё.
5. Дезинтоксикационная терапия: парентеральное введение реополиглюкина, альбумина, 5% раствора глюкозы.
6. Введение антагонистов витамина Д: витаминов А и Е.
7. Гормональная терапия (преднизолон для уменьшения токсического действия витамина Д).
8. Борьба с ацидозом (увлажнённый кислород, парентеральное введение гидрокарбоната натрия).
9. Выведение препаратов кальция (препараты, связывающие кальций в кишечнике – альмагель, ксидифон, холестирамин и препараты выводящие кальций из кишечника – трилон В)
10. Симптоматическая терапия.

**Профилактика гипервитаминоза «Д»**

1. Соблюдение правил применения витамина «Д».
2. Индивидуальный подход к назначению препаратов витамина «Д».
3. Систематический контроль уровня кальция в моче, во время лечения витамином «Д» с помощью пробы Сулковича.

**Диспансеризация**

Длительность диспансерного наблюдения при гипервитаминозе Д (при отсутствии осложнений) составляет 2 года после нормализации клинических и лабораторных показателей.

**Прогноз**

Определяется тяжестью поражения органов и длительностью гиперкальциемии. При острой интоксикации возможен летальный исход в связи с развитием острой почечной недостаточности, токсического гепатита, острого миокардита. Исходом хронической интоксикации может быть ранее развитие склероза сосудов внутренних органов, постепенное отставание в физическом и психическом развитии.

1. БЛОК КОНТРОЛЯ ЗНАНИЙ

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ. РАЗНОУРОВНЕВЫЕ ЗАДАНИЯ

I уровень

Задание 1: Уважаемый студент, выберите правильный ответ, подсчитайте количество набранных баллов (за каждый правильный ответ получаете 1 балл, итого -7 баллов, затем сверьте с эталоном ответов).

1. Роднички – это участки, заполненные*:*

а) костной тканью;

б) хрящевой тканью

в) соединительнотканной мембраной;

г) фиброзной тканью

1. Выберите правильный вариант ответа:

а) большой родничок западает при повышении внутричерепного давления

б) большой родничок выбухает при повышении внутричерепного давления

1. Лечебная доза витамина Д при 1 степени тяжести рахита составляет*:*

а) 10 000 МЕ в) 15000 МЕ

б) 500 МЕ г) 2000-5000 МЕ

1. Наиболее важный гормон, вызывающий накопление костной ткани:

а) эстроген

б) инсулин

в) гормон роста

г) паратгормон

1. Спазмофилия может проявится в виде симптома:

а) заходящего солнца

б) Ортнера

в) Хвостека

г) Кернига

1. К противосудорожным препаратам относится:

а) настой валерианы

б) строфантин

в) лазикс

г) диазепам

7. Повышенной чувствительностью к токсическому действию витамина Д обладают:

а) дети, рождённые в срок

б) недоношенные дети

в) дети, с избыточной массой тела

г) дети, находящиеся на грудном вскармливании

II уровень

Задание: выберите несколько правильных ответов (при правильном ответе на каждый вопрос получаете 3 балла- итого в сумме 33 балла):

8.Костная ткань у грудного ребёнка имеет особенности:

а) содержит мало воды;

б) бедна минеральными солями

в) легко деформируется

г) обладает меньшей ломкостью

д) богата кровеносными сосудами.

1. Критериями тяжести рахита являются:

а) выраженность костных деформаций

б) количество отделов костной системы вовлечённых в патологический процесс.

в) количество органов и систем, вовлечённых в патологический процесс

г) шкала Апгар

д) наличие остаточных явлений

10. Профилактику рахита начинают проводить 1) доношенному, 2)недоношенному ребёнку*:*

а) в роддоме

б) с 7 - дневного возраста

в) с конца 2-ой недели

г) с 3-4 недель

д) с 3-х месяцев

11. Профилактическая суточная доза витамина Д составляет 1) для доношенного, 2) для недоношенного ребёнка

а) 100 МЕ

б) 200 МЕ

в) 500 МЕ

г) 1000-1500 МЕ

д) 2000-2500 МЕ

12. Ребёнок получает лечебную дозу витамина Д. Контрольная проба Сулковича ( +). Ваша тактика.

а) продолжить лечение витамином Д

б) снизить дозу витамина Д

в) перевести ребёнка на профилактическую дозу

г) отменить витамин Д

д) повторить пробу Сулковича

13. Длительность наблюдения за ребёнком с гипервитаминозом Д

а) 7-10 дней

б) 1 месяц

в) 2-3 года

г) иногда с учёта не снимают

Установите соответствие (соответствующих элементов может быть несколько):

14. Состояние костной ткани: Симптомы:

1) остеомаляция а) увеличение лобных и теменных

бугров

2) гиперплазия в) уплощение затылка

г) «рёберные чётки»

д) рахитические браслетки

15. Характер течения рахита: Признаки:

1) острое а) смена улучшения и обострения

процесса

2) подострое б) симптомы гиперплазии

костной ткани

3) рецидивирующее в) симптомы остеомаляции

костной ткани

16. Формы спазмофилии Симптомы:

1) ларингоспазм; а) судороги

2) эклампсия; б) «рука акушера»

3) карпопедальный спазм в) «петушиный крик»

г) отёк тыла кисти и стопы

д) остановка дыхания

17. Формы гипервитаминоза: Признаки:

1) острая интоксикация а) развивается при небольшой

передозировке препарата

б) возникает при приёме

больших доз витамина Д

2) хроническая

интоксикация в) длительность передозировки

свыше 6 месяцев

 г) передозировка в течение

2-10 недель

18. Симптом, указанный на рисунке называется \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, как он диагностируется \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

III уровень

За каждый правильный ответ получаете 5 баллов (итого в сумме- 10 баллов).

19. Заполните таблицу:

|  |  |
| --- | --- |
| Лечение ларингоспазма | |
| *Основной препарат, форма выпуска* | *Способ введения, расчётная разовая доза* |
|  |  |

**20. Решите задачу:**

Вы фельдшер ФАП, поступил вызов к девочке 1,5 лет. Из анамнеза известно, что она длительно находилась на солнце. Вечером после купания у ребёнка внезапно появились подёргивание мускулатуры кистей, затем развились клонико-тонические судороги. Сознание было непродолжительно нарушено. Девочка получает лечение по поводу рахита.

* 1. Что послужило возможной причиной возникновения судорог?
  2. Объясните механизм их развития?

1. **БЛОК ЭТАЛОНА ОТВЕТОВ**

**I уровень**

**1.- в; 2.- б; 3.-г; 4.-г; 5.-в; 6.-г; 7.-б**

**II уровень**

**8. б; в; г; д**

**9. а; б; в; д**

**10. 1) г; 2) в**

**11. 1)в; 2) г**

**12. а; д**

**13. в; г**

**14. 1) б; в; 2) а; г; д.**

**15. 1) в; 2) б; 3) а**

**16. 1) в; д; 2) а; 3) б; г**

**17. 1) б; г; 2) а; в.**

**18. Симптом Труссо («рука акушера»). При сдавливании сосудисто-нервного пучка в средней трети плеча через 3-5 минут кисть судорожно сокращается, принимая положение «руки акушера»**

**III уровень**

**19.**

|  |  |
| --- | --- |
| Лечение ларингоспазма | |
| *Основной препарат, форма выпуска* | *Способ введения, расчётная разовая доза* |
| Кальция хлорид (глюконат), 10% раствор – 10 мл | в/в 0,5 (1 мл ) на 1 год жизни |

**20.** 1.Возникновение судорог связано с повышенным образованием витамина Д в коже из-за чрезмерной инсоляции на фоне уже имеющегося нарушения минерального обмена и кислотно-основного равновесия.

2. Большие дозы активной формы витамина Д подавляют функцию паращитовидных желёз, стимулируют всасывание кальция и фосфора в кишечнике и увеличивают реабсорбцию фосфора в почечных канальцах, в результате в организме развивается алкалоз. Кальций начинает усиленно откладываться в костях. Падение его уровня в крови приводит к повышению нервно-мышечной возбудимости и возникновению судорог.

**Уважаемый студент! Оцените свои знания, используя переводную шкалу (подсчитайте сумму набранных баллов, сравните эту сумму баллов со шкалой соответствия). Подсчитайте и запомните сумму набранных баллов при самоподготовке к практическому занятию (она будет играть значение при оценке Ваших знаний на практическом занятии). Постарайтесь набрать баллов как можно больше (40-50), в случае недостаточно набранных баллов, для улучшения итога контроля, ответы на задания можете повторить несколько раз.**

**Переводная шкала**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Количество баллов** | **0** | **1-10** | **11-20** | **21-30** | **31-40** | **41-50** |
| **Оценка** | **0** | **1** | **2** | **3** | **4** | **5** |

**ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ**

**ЗАДАНИЕ 1 . СОСТАВЛЕНИЕ ПАМЯТКИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ РАХИТА (см. Приложение 2)**

**Уважаемый студент!**

1. Внимательно изучите лекцию, материал учебника по данной теме, учебное пособие.
2. Желательно найти дополнительную информацию в литературе библиотеки или в Интернете.
3. Выберите информацию, необходимую для составления памятки, обязательно отметив следующие моменты:
   * необходимость соблюдения режима дня;
   * продолжительность прогулок в тёплое время года, правила пребывания на солнце;
   * необходимость поддержки грудного вскармливания;
   * своевременное введение прикорма (основные блюда);
   * правила проведения специфической профилактики витамином Д;

4.Информацию, необходимую для родителей внесите в бланк памятки, формулируя основные положения простым и доступным языком.

**ЗАДАНИЕ 2. УВАЖАЕМЫЙ СТУДЕНТ,** после самостоятельного изучения темы приготовьте презентацию или реферат (тема на выбор-лечение рахита, спазмофилии или гипервитаминоза Д), потратив для приготовления не более 2х часов. При этом получаете на практическом занятии дополнительные баллы.

**ЗАДАНИЕ 3. УВАЖАЕМЫЙ СТУДЕНТ,** используя данные приложений, назначьте диету годовалому ребенку, страдающего рахитом 1 ст.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Итак, уважаемый студент, изучив материал пособия, выполнив рекомендуемые задание, Вы подготовились к практическому занятию, пополнив свой багаж по заболеваниям детей раннего возраста. Изучили этиологию, патогенез, клинические проявления и дифференциальную диагностику заболеваний. Научились назначать лечение, проводить профилактику этих заболеваний. Это поможет вам хорошо ориентироваться на занятиях, а также правильно выставлять диагноз, своевременно проводить лечение и профилактику таких заболеваний, как рахит, спазмофилия, гипервитаминоз Д 2 в своей будущей практической деятельности.

Если тема занятия Вас заинтересовала, можете продолжить самостоятельное исследование литературных источников, а также можете провести практическое исследование детей с фоновыми заболеваниями и тему по рахиту взять на защиту выпускной квалификационной работы.

**Использованная литература:**

1. Ассоциация врачей общей практики. Клинические рекомендации. IV Конгресс врачей. г. Ростов-на Дону. 2014.

2. ГБОУВПО «Тюменский государственный медицинский университет «Инструкция по составлению рекомендаций для преподавателей. г. Тюмень. 2015.

3. МЗ РФ ГОУ ВУНМЦ. Рабочая тетрадь по сестринскому делу в педиатрии. Часть 2 г. Москва. 2014

4. Симонова Г.А. ГАУАО ПОО «Амурский медицинский колледж» Методическое пособие для самостоятельной работы студентов. Рахит, спазмофилия, гипервитаминоз Д 2. г. Благовещенск. 2015.

**ПРИЛОЖЕНИЕ 1**

Проба Сулковича (или анализ мочи по Сулковичу) представляет собой исследование материала на наличие Ca (кальция) - степени кальциурии. Практикуется в педиатрии как предварительный тест на выведение с мочой Ca. Также он позволяет осуществлять контроль за верностью назначения лечебной дозы витамина группы «D», чтобы избежать чрезмерной дозировки.

**Как правильно собрать мочу.** Сбор мочи на анализ обязательно требует предварительной подготовки. Она состоит в промывании гениталий кипяченой теплой водой с мылом. После этого отдельно выпускается малая порция мочи (для исключения попадания воспалительных элементов), а затем остальная сливается в подготовленную тару. Обычно производится забор всего объема утренней мочи.  Для сбора пробы по Сулковичу берется тщательно промытая моющими и дезинфицирующими средствами сухая посуда. Также может использоваться специальный одноразовый контейнер. Крышка тары должна плотно укупориваться. Оптимальный срок сдачи материала - на протяжении ближайших двух часов.  Перед анализом пациент обязан ограничить себя в употреблении минеральной воды, окрашенных продуктов, сладостей. Забор ведется натощак, перед завтраком или перед первым кормлением ребенка, если пациент грудного возраста. Кроме того, необходимо избегать чрезмерных физических нагрузок.

**Принцип метода Сулковича**

Исследование собранной мочи по методу Сулковича заключается в зрительном определении степени мутности материала при смешивании пробы с одноименным раствором (Сулковича). Его состав включает в себя щавелевую кислоту. При наличии в моче солей Ca она вступает с ними в реакцию и вызывает нерастворимый в жидкой среде осадок. Именно он визуально определяется как помутнение собранной пробы. Степень мутности может быть разнообразной.

**Показания анализа. Нормальные показатели.**

Уровень помутнения мочи может быть от «-» до «++++». Первое означает полное отсутствие мутности, второе - сильное помутнение.

**За норму принято брать результат с одним-двумя плюсами - от «+» до «++».**

Отрицательный показатель - свидетельство того, что в организме отмечается недостаток витамина группы «D», что тоже является аномальным явлением. Кроме того, минус в результатах анализов может говорить о гипопаратиреозе. Для этого также назначается анализ крови на гипокальциемию. Показатели «+++» и «++++» свидетельствуют об избытке выведения с мочой Ca.

 Однако данный вид анализа не позволяет установить точный показатель. **Именно поэтому он чаще всего идет как скрининг-тест, выявляя раннюю стадию заболеваний.**

**Особенности анализа по Сулковичу**

 Наиболее точные и развернутые результаты дает исследование мочи на содержание Ca в пробе, собранной за сутки. Параллельно с этим необходим и анализ крови на уровень кальция.  Однако в педиатрии к исследованию берется утренняя порция - в качестве предварительного анализа. Это связано с тем, что у грудных детей крайне трудно провести забор всей суточной мочи. Далее после врачебной консультации при необходимости назначается и этот вид анализа с медикаментозной коррекцией уровня витамина «D» в организме.

**Щелочная фосфатаза**

Щелочная фосфатаза представляет собой фермент особого типа, который необходим для **транспортировки фосфора в организме*.*** Это один из показателей **обмена кальция и фосфора*,*** который осуществляется через клеточную мембрану тканей. Места, где содержится щелочная фосфатаза – это, в первую очередь, костная ткань, слизистая оболочка кишечника, плацента и клетки печени. Слизистая оболочка кишечника содержит наибольшее количество данного фермента, в среднем этот параметр в 20-30 раз превышает объем, который находится в клетках печени и поджелудочной железы. Несмотря на то, что большое ее количество формируется именно в кишечнике, фосфатаза в процессе пищеварения играет далеко не первую роль. Главная ее задача заключается в обеспечении нормального процесса метаболизма в организме. Для того, чтобы провести диагностику тех или иных заболеваний у пациента, необходимо исследовать **щелочную фосфатазу*,*** которая содержится в моче, кровяной сыворотке, в кале, кишечном соке.

У детей нормой данного фермента считаются следующие показатели, которые измеряются в ед./л:

**Нормой считается следующее содержание щелочной фосфатазы у детей:**

* **при рождении – < 250 ед./л;**
* **на 5 день после рождения – <231;**
* **с 6 дня по 6 месяцев – < 449;**
* **с 6 месяцев до года – < 462;**
* **с года до трех лет – <281;**
* **с 4 лет до 6 лет – < 269;**
* **с 7 лет до 12 лет – < 300;**
* **с 13 лет до 17 лет (мальчики) – < 390;**
* **с 13 лет до 17 лет (девочки) – < 187.**

Показатели нормы этого фермента в сыворотке крови могут несколько отличаться в зависимости от методов исследования и применяемых реагентов.

Результат анализа на количество щелочной фосфатазы играет важную роль ***при диагностике рахита у детей на ранних его стадиях .***

Это нормальные показатели, однако, они могут отличаться, в зависимости от того какие именно методики исследования были использованы, и какие типы реагентов.

**ПРИЛОЖЕНИЕ 2**

**ПАМЯТКА ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ**

**Профилактика**

**рахита**

**Специфическая профилактика**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**Соблюдение режима дня**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**Рациональное питание**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**УФО**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**ПРИЛОЖЕНИЕ 3**

**Содержания кальция в продуктах питания** \*

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Продукт, 100 г.** | **Содержание кальция, мг.** | **Продукт, 100 г.** | **Содержание кальция, мг.** |
| Молоко | 120 | Капуста | 60 |
| Сметана | 100 | Салат | 83 |
| Йогурт | 120 | Лук зелёный | 60 |
| Творог | 150 | Фасоль зелёная | 40 |
| Сыр (твёрдый) | 600 | Оливки зелёные | 77 |
| Сыр (плавленый) | 300 | Апельсины | 35 |
| Яйцо | 55 | Сушёные яблоки | 45 |
| Хлеб белый | 30 | Инжир | 57 |
| Хлеб чёрный | 60 | Курага | 170 |
| Рыба отварная | 30 | Изюм | 56 |
| Говядина | 30 | Миндаль | 254 |
| Рыба вяленая (с костями) | 3000 | Арахис | 70 |
| - | - | Кунжут | 1150 |

\*Прокопцева Н.Л. Рахит у детей. (Лекция) // Сибирское медицинское обозрение, 2013, № 5. – С. 88–98.

**ПРИЛОЖЕНИЕ 4**

**Препараты витамина D**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Препарат** | **Действующее вещество** | **Форма выпуска и дозировка** |
| Водный раствор витамина D3 | холекальциферол | Водный раствор,  1 капля – 500 МЕ |
| Масляный раствор витамина D3 | холекальциферол | Масляный раствор,  1 капля – 500 МЕ |
| Масляный раствор витамина D2 | эргокальциферол | Масляный раствор  0,0625% (1капля – 625 МЕ)  0,125% (1 капля – 1250 МЕ) |

**ПРИЛОЖЕНИЕ 5**

**Содержание кальция в различных препаратах \***

|  |  |
| --- | --- |
| **Препараты кальция.** | **Содержание кальция, мг/г соли** |
| Карбонат кальция | 400 |
| Фосфат кальция трёхосновной | 400 |
| Фосфат кальция двухосновной ангидрат | 290 |
| Хлорид кальция | 270 |
| Фосфат кальция двухосновной дигидрат | 230 |
| Цитрат кальция | 211 |
| Глицефосфат кальция | 191 |
| Лактат кальция | 130 |
| Глюконат кальция | 90 |

\*Национальное руководство по Педиатрии. 2009. Том 1. – М: «ГЕОТАР-Медиа». – С. 261 – 278.

**ПРИЛОЖЕНИЕ 6**

**Суточные потребности в кальции у младенцев в зависимости от возраста\***

|  |  |
| --- | --- |
| **Возраст детей.** | **Суточная потребность в кальции (мг/сутки)** |
| 0 – 3 месяца | 400 |
| 4 – 6 месяцев | 500 |
| 7 – 9 месяцев | 600 |
| 10 – 12 месяцев | 600 |
| 1 – 3 года | 800 |

\*Дефицит кальция и остеопенические состояния у детей: диагностика, лечение и профилактика /Научно-практическая программа. – М., 2006. – 48 с.