Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «27» ноября 2015 года
Протокол №17

# КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

# РАХИТ

## I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

**1. Название протокола:** Рахит.

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**
E55 Рахит активный

**4. Сокращения, используемые в протоколе:**

| | |
|---|---|
| КФО | Кальций-фосфорный обмен |
| ЛС – | лекарственные средства |
| МЕ | Международные единицы |
| МЗСР – | Министерство здравоохранения и социального развития |
| МНН – | международное непатентованное название (генерическое название) |
| ОАК – | общий анализ крови |
| ОАМ – | общий анализ мочи |
| РКИ – | Рандомизированное клиническое исследование |
| ЩФ – | Щелочная фосфатаза |
| ЭКГ – | электрокардиография |
| ЭХОКГ – | эхокардиография |
| ЭЭГ – | электроэнцефалография |
| $1,25(OH)_2D$ – | 1,25-дигидроксихолекальциферол |
| 25-OH-D – | 25-гидроксихолекальциферол |

**5. Дата разработки протокола:** 2015 год.

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** врач скорой помощи, фельдшер, врач общей практики, педиатр.

## II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

Оценка на степень доказательности приводимых рекомендаций.
Шкала уровня доказательности:

| | |
|---|---|
| A | Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию. |
| B | Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию. |
| C | Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+).<br>Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++ или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию. |
| D | Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов. |
| GPP | Наилучшая фармацевтическая практика. |

**8. Определение: Рахит** – это группа заболеваний детского организма, связанная с недостаточным поступлением витамина D или нарушением процессов его метаболизма, приводящая к нарушению многих видов обмена веществ и в первую очередь фосфорно- кальциевого(КФО), что обусловливает поражение многих органов и систем, но главным образом, костного скелета (Майданник В.Г., 2014 г).

Витамин D-дефицитный рахит – заболевание интенсивно растущего детского организма, обусловленное нарушением регуляции КФО и минерализации костной ткани в результате дефицита витамина D (Майданник В.Г., 2014 г)

**9. Клиническая классификация:**
**Дулицкий С.О.,1947 г.**

| Тяжесть | Течение | Период |
|---|---|---|

| | | |
|---|---|---|
| I легкая<br>II средней тяжести<br>III тяжелое | Острое<br>Подострое<br>Рецидивирующее | Начальных проявлений<br>Разгара<br>Реконвалесценции<br>Остаточных изменений |

***Вторичный рахит*** часто возникает:

- присиндромахмальабсорбции;
- при хронических болезнях почек или желчевыводящих путей;
- приболезняхобменавеществ (тирозинемия, цистинурия и др.);
- вызванныйдлительнымприменениемпротивосудорожныхсредств (дифенин, фенобарбитал), диуретиков, глюкокортикоидов, а также, парентеральнымпитанием.

***Витамин D-зависимый рахит:***

- Тип I — генетический дефект синтеза в почках 1,25-дигидроксивитамина D — $1,25(OH)_2D$.
- Тип II — генетическая резистентность рецепторов органов-мишеней к $1,25(OH)_2D$.

***Витамин D-резистентный рахит:***

- Фосфат-диабет;
- Синдром де Тони — Дебре — Фанкони (*de Toni-Debré-Fanconi*);
- Гипофосфатазия;
- Почечный тубулярный ацидоз.

**10.Диагностические критерии [1,8-10]:**

**10.1 Жалобы и анамнез:**

**Жалобы:** беспокойство, пугливость, раздражительность, гиперестезия, снижение аппетита, нарушение сна, вздрагивание при засыпании, громком звуке, вспышке света; повышенная потливость, ребенок трет голову о подушку, облысение затылка;деформация костей головы, грудной клетки, позвоночника, конечностей; отставание в физическом развитии, запаздывание прорезывания зубов

**Анамнез:** заболевание выявляется с 3-4 месячного возраста, хотя первые симптомы могут появиться в 1 – 1,5 месяца. Выявление факторов риска

**10.2 Физикальное обследование**:

**Клинические критерии:**

- Симптомы остеомаляции (размягчение, обеднения кальцием кости – преобладают при остром течении рахита) – податливость костей черепа, краев родничка, краниотабес, брахицефалия, деформация костей черепа, конечностей, ключиц, плоский таз, эрозии и кариес зубов.
- Симптомы остеоидной гиперплазии (преобладают при подостром течении рахита) – лобные и теменные бугры, реберные «четки», надмыщелковые утолщения голеней, «браслетки» на предплечьях, «нити жемчуга» на пальцах.

- Симптомы гипоплазии костной ткани – задержка роста с характерной «коротконогостью», позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничка.
- Симптомы мышечной гипотонии – искривление позвоночника со спино-поясничным кифозом, сколиозом, деформацией грудной клетки с развернутой нижней апертурой, вялость и дряблость мышц, разболтанность суставов, «лягушачий» живот.
- Задержка статических и локомоторных функций.

**I – лёгкая**– соответствует начальному периоду рахита.
Незначительные нарушения общего состояния: нервная возбудимость, беспокойство, вздрагивания при резком звуке, вспышке света, нарушения ритма сна, поверхностный «тревожный» сон. Потливость (липкий пот с кислым запахом), зуд кожи, ребенок трет затылком о подушку, что приводит к облысению затылка. Со стороны костной системы: податливость краев большого родничка.

**II – средней тяжести** — умеренно выраженные изменения костной системы и внутренних органов.отчётливые деформации черепа, грудной клетки, небольшое увеличение печени и селезёнки, умеренная анемия;
- со стороны ЦНС – задерживается развитие статических и локомоторных функций, позже начинает поднимать голову, сидеть, вставать и ходить, пассивные движения обычно вызывают у них отрицательную реакцию, нарушается поведение, сон, аппетит;
- со стороны мышечной системы– выраженная мышечная гипотония и слабость связочного аппарата: в положении на спине легко притягивают ногу к голове, сосут первый палец на стопе, кладут стопу на плечо; большой, распластанный «лягушачий» живот, дряблость мышц брюшной стенки; расхождение прямых мышц живота; предрасположенность к воспалению легких, выявляются дистрофические изменения в сердце;
- гипохромная анемия, преимущественно железодефицитная, но может быть вследствие дефицита аминокислот, меди и цинка;
- со стороны костной ткани:

симптомы остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, реберные «четки», надмыщелковые утолщения голеней, «браслетки» на запястьях, «нити жемчуга» на пальцах;
- 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;
- костные деформации: деформации грудной клетки с развернутой нижней апертурой, «гаррисонова борозда», килевидная («куриная» грудь) или воронкообразная («грудь сапожника») деформация.

**III – тяжёлая** – поражение нескольких отделов костной системы, тяжёлое поражение внутренних органов и нервной системы, отставание в физическом и психическом развитии, деформация нижних конечностей – О-образное (genuvarum), Х-образное (genuvalgum) и другие (coxavara, genurecurvatum). Искривления позвоночника в виде сколиоза, лордоза, поясничного кифоза.

***Начальный период*** наиболее чётко начинает проявляться в возрасте 3-4 месяцев, однако первые симптомы могут возникать и раньше – в 1-1,5 месяца, но они не специфичны и часто могут проходить мимо внимания родителей. На первое место выступают неврологические и вегетативные изменения. Ребёнок проявляет беспокойство, капризность, нарушается сон –дети плохо засыпают и часто просыпаются, появляется пугливость, раздражительность, дети часто вздрагивают от громкого звука или яркого света. Заметно снижается аппетит – ребёнок с неохотой и на короткое время берёт грудь, вялососёт – иногда бывают запоры. Кроме того, обращают на себя внимания такие вегетативные проявления как потливость, особенно во сне, и повышение сосудистой возбудимости кожи, которое проявляется в виде усиления интенсивности и длительности красного дермографизма. Наиболее интенсивно, вызывая у ребёнка сильный зуд, потеет волосистая часть головы, которой ребёнок постоянно трётся о подушку, это и приводит к специфичному для рахита облысению затылка. Также обращает на себя внимание характерный резкий и кислый запах пота. Возможно некоторое снижение тонуса мышц ребёнка. Костные изменения для начального периода рахита не характерны, однако иногда может обнаруживаться некоторая податливость краёв большого родничка. Начальный период болезни длится, как правило, от 2 до 4 недель.

В ***период разгара*** прогрессируют изменения костной системы: остеомаляция грудной клетки, нижних конечностей, избыточный остеогенез (рахитические «чётки», «браслетки», лобные и теменные бугры черепа). Ребёнок может отставать в физическом и психическом развитии.

При рахите тяжелой степени нарушены функциональное состояние печени, желудочно – кишечного тракта, белковый, липидный обмен, имеется дефицит витаминов В1, В6, В5, А, Е, С, меди, цинка, магния.

У большинства детей с рахитом 1 и 2 степени наблюдаются явления гипохромной анемии.

В ***период реконвалесценции*** (выздоровления) постепенно исчезают клинические и лабораторные симптомы рахита. Возникшие при рахите деформации скелета остаются и вовзрослом возрасте: нарушение осанки, изменения грудной клетки, костей нижних конечностей. Перенесенный рахит может способствовать поражению зубов ( развитию множественного кариеса), развитию близорукости, плоскостопия, сужению, деформации костей таза.

- Острое течение – бурное развитие всех симптомов, яркие неврологические и вегетативные расстройства, значительнаягипофосфатемия, высокий уровень ЩФ, преобладание процессов остеомаляции.
- Подострое течение – свойственны умеренно выраженные или малозаметные неврологические и вегетативные нарушения, превалирование процессов остеоидной гиперплазии.
- Рецидивирующее течение – типичны смены периодов обострения и стихания процесса с сохраняющимися остаточными явлениями. При рентгенографии зон роста обнаруживается несколько полос обызвествления в метафизах.

**10.3 Лабораторное обследование**: строгой корреляции между клиническими признаками рахита и лабораторными изменениями нет, так только у 50% детей с гиповитаминозом D наблюдается полное соответствие биохимических и рентгенологических данных (Мальцев С.В.,1987 г).

- Концентрация фосфора в сыворотке крови может снижаться до 0,65-0,8 ммоль/л (при норме у детей до 1 года 1,5-1,8 ммоль/л).
- Концентрация кальция – до 2,0-2,2 ммоль/л (при норме 2,2-2,7 ммоль/л).
- Концентрация ионизированного кальция менее 1.0 ммоль\л.
- Соотношение между уровнями кальция и фосфора в сыворотке крови в норме равное 2:1, в период разгара рахита повышается до 3:1-4:1. В начальном периоде рахита и в периоде разгара остеомаляционных явлений количество кальция может быть нормальным.
- ПовышениеактивностиЩФ в сыворотке крови в 1.5-2 раза ( абсолютные показатели нормы зависят от метода её определения).
- Снижение 25-ОН-Д в крови (в норме 20 нг\мл)снижение до 10 нг/мл свидетельствует о дефиците витамина D, а содержание ниже 5 нг/мл об авитаминозе (II B).

**Критерии оценки статуса обеспеченности витамином Д на основании концентрации 25(ОН)Дtotal в сыворотке крови Practical guidelines for supplementation of Vitamin D and treatment of deficits in Central Europe, 2013 г.**

| **Концентрация 25(ОН)Дtotal в сыворотке, нг/мл (нмоль/л), 1 нг/мл=2,5 нмоль/л** | **Клиническаяинтерпретация** |
|---|---|
| менее 20 нг/мл (50) | отражает **дефицит витамина Д**; требует медикаментозного лечения. |
| 20-30 нг/мл (50-70) | отражает **субоптимальный статус обеспеченности витамином Д**; требует умеренного повышения дневной дозы витамина Д. |
| **30-50 нг/мл**(75-125) | отражает **адекватный статус обеспеченности витамином Д;** требует сохранения применяемой схемы обеспечения витамином Д и принимаемой дозы. |
| 50-100 нг/мл (125-250) | отражает высокий уровень поступления витамина Д; требует поддержания принимаемой дозы обеспечения витамином Д |

| | |
|---|---|
| | при низких значениях этого интервала или умеренного снижения дозы – при высоких значениях интервала. |

- Повышеннаяэкскреция аминокислот (аминоацидурия - выше 10мг/кг в сутки) – ранний признак рахита.
- Гиперфосфатурия и повышенный клиренс фосфатов мочи (в норме 0,1-0,25 мл\сек, при рахите до 0,5-1,0 мл\сек).
- Повышение содержания остеокальцина в сыворотке крови до 90-170 нг\мл.

**10.4 Инструментальное обследование**:

- ***Рентгенография костей.*** На рентгенограмме костей в местах наиболее интенсивного роста, особенно энхондрального окостенения, выявляется и усиливается остеопороз; зона обызвествления становится не выпуклой, а более горизонтальной, постепенно сглаживается, делается неровной, бахромчатой; щель между эпифизом и диафизом увеличивается за счет расширяющегося метафиза; эпифиз приобретает блюдцеобразную форму. Точки окостенения мелких костей выявляются своевременно, но на рентгенограмме выявляются менее отчетливо. Нередко выявляются поднадкостничные переломы по типу зеленой веточки. При тяжелом рахите наблюдаются зоны Лозера – поперечно расположенные прозрачные зоны (полосы) шириной в несколько миллиметров. В начльном периоде – незначительный остеопороз.
- **Денситометрия** (информативный тест без лучевой нагрузки, по показаниям- для определения степени выраженности остеопороза) .

**10.5 Показания для консультации узкихспециалистов**:

- консультации узких специалистов (по показаниям) – сопутствующие соматические заболевания и\или патологические состояния.

**11. Показания для госпитализациис указанием типа госпитализации: (плановая, экстренная):**

**Показания для плановой госпитализации:**

- Рахит III степени тяжести в периоде разгара.
- Рахит II степени тяжести в периоде разгара, не поддающийся обычной комплексной терапии.
- Выраженные рахитические деформации, появляющиеся у ребенка в конце первого и в начале второго года жизнис целью дифференцировки с рахитоподобными заболеваниями. Тяжесть состояния ребенка, полиурия, полидипсия, выраженные признаки поражения вегетативного отдела центральной нервной системы, резкая мышечная гипотония у ребенка первых месяцев жизни с явлениями рахита также для дифференцировки диагностики с рахитоподобными заболеваниями.

**Показания для экстренной госпитализации:**

- Гипервитаминоз D, развившийся при специфическом лечении рахита любой степени.
- Спазмофилия.

**12.Диагностические исследования:**

**12.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- ОАК;
- ОАМ;
- определение в крови уровня кальция и фосфора;
- активность ЩФ в сывороткекрови;
- проба по Сулковичу (качественное определение степени кальциурии).

**12.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- Концентрация 25(OH)Dв сыворотке крови(основной тест для определения уровня дефицита витаминаD).
- Рентгенорафия костей (при выраженных костных изменениях для дифференциальной диагностики).
- Денситометрия(для дифференциальной диагностики- степени определения остеопороза).

**12.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:** согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения.

**12.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации):**

- ОАК (контроль по показаниям- при наличии патологических изменений в анализе при поступлении);
- ОАМ (контроль по показаниям-при наличии патологических изменений в анализе при поступлении);
- биохимический анализ крови (кальций, фосфор, ЩФ);
- анализ мочи по Сулковичу

**12.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- ЭЭГ – при спазмофилии для дифференцировки с эпилепсией.
- Эхокардиографияи ЭКГ – при появлении симптомов нарушения сердечной деятельности.
- Рентгенография костей (при выраженных костных изменениях для

дифференциальной диагностики с другими рахитопобобными заболеваниями).

## 12.6Дифференциальный диагноз[8-10]:

Таблица 1 – Дифференциальная диагностика рахита с рахитоподобными заболеваниями и остеопатиями.

| *Заболевание* | *Основные дифференцирующие признаки* | | | | *Тип наследования* |
|---|---|---|---|---|---|
| | *Сроки манифестации* | *Клинические проявления* | *Рентгено-логические признаки* | *Обменные нарушения* | |
| Рахит детей раннего возраста (классический) | В 3-6 мес | • Костные деформации, обусловленные остеомаляцией и гиперплазией остеоидной ткани<br>• гипотония мышц, слабость связочного аппарата<br>• умеренные вегетативные расстройства | • «Блюдцеобразные» расширенные метафизы<br>• отсутствие четкой линии предварительного обызвествления<br>• остеопороз | В крови: уровень фосфора умеренно снижен, кальция — снижен или в норме, активность фермента щелочной фосфатазы повышена | Мульти-факториальное заболевание |
| Витамин-D-зависимый рахит | В 3-6 мес | Выраженные костные деформации, характерные для «цветущего» классического рахита:<br>• варусные деформации нижних конечностей<br>• отставание росто-весовых показателей<br>• выраженная задержка моторного развития<br>• изменения центральной нервной системы: нарушение сна, раздражительность, плаксивость, снижение аппетита, потливость | • Системный остеопороз<br>• выраженное истончение кортикального слоя<br>• рахитические изменения метафизов и эпифизарной линии предварительного обызвествления | • В крови: уровень фосфора снижен или в норме, кальция — резко снижен, активность щелочной фосфатазы резко повышена<br>• генерализованная пераминоацидурия | Аутосомно-рецессивный |
| Витамин-D-резистентный рахит (фосфатдиабет) | В 1-1,5 года | • быстропрогрессирующие варусные (0-образные) деформации ног, нарушение походки, «рахитические четки, браслеты»<br>• низкорослость при нормальной массе тела | •Грубые бокаловидные деформации метафизов искривления и утолщения длинных трубчатых костей за счет одностороннего (медиального) утолщения коркового слоя периоста<br>•грубый трабекулярный рисунок кости | • В крови: уровень фосфора снижен, кальция – в норме, активность щелочной фосфатазы повышена<br>• фосфатурия | Доминантный, сцепленный с Х-хромосомой |
| Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони | В 1-2 года | • Смешанные (Х- и 0-образные) деформации ног<br>• отставание росто-весовых показателей<br>• беспричинные подъемы температуры<br>• полиурия, полидипсия | • Выраженный остеопороз<br>• трабекулярная исчерченность в дистальных и проксимальных отделах диафизов | • В крови: уровень фосфора снижен, кальция — снижен или в норме, калия и натрия снижен<br>• стойкий мочевой | Аутосомно-рецессивный |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | | • мышечные боли<br>• артериальная гипотония, обменные нарушения в миокарде<br>• увеличение печени<br>• запоры | | синдром<br>• глюкозурия<br>• генерализованная гипераминоацидурия<br>• нарушена аммониоацидогенетическая функция почек | |
| Почечный тубулярный (канальцевый) ацидоз | В 5-6 месяцев –2-3 года | • Выраженное отставание росто-весовых показателей<br>• мышечная гипотония вплоть до адинамии, мышечные боли<br>• «рахитические» костные деформации и вальгусная деформация ног<br>• раздражительность, плаксивость, потливость, нарушение сна<br>• артериальная гипотония, изменения в миокарде | • Общий системный остеопороз<br>• расширенные метафизы с нечеткими контурами и отсутствием зоны предварительного обызвествления<br>• концентрическая атрофия кости<br>• нефрокальциноз | • В крови: уровни фосфора, кальция, калия и натрия снижены<br>• мочевой синдром<br>• кальциурия<br>• снижена ацидогенетическая функция почек | Аутосомно-рецессивный |
| Несовершенный остеогенез | На первом году жизни | • Множественные костные переломы со смещением<br>• отставание росто-весовых показателей<br>• голубые склеры, синеватая кайма на зубах<br>• в более старшем возрасте — отосклероз, ухудшение слуха | • Выраженный остеопороз<br>• истончение кортикального слоя кости<br>• переломы с различной степенью консолидации<br>• нормальные границы между эпифизом и диафизом | В крови: кальций и фосфор — в норме, активность щелочной фосфатазы — в норме | В большинстве случаев аутосомно-доминантный, при врожденных формах — аутосомно-рецессивный |
| Хондродистрофия | На первом году жизни | • Укорочение рук и ног при нормальной длине туловища, кисть в виде трезубца, поясничный лордоз<br>• кожные складки над суставами<br>• задержка в развитии статокинетических функций | Длинные трубчатые кости укорочены, интенсивно «затемнены», головки их увеличены, грибовидно вздуты, утолщены | В крови: кальций и фосфор –в норме, активность щелочной фосфатазы — в норме | Встречаются формы с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типами наследования |
| Гипофосфатазия | На первом году жизни | • Шаровидная форма черепа, гипофосфатемия (краниотабес)<br>• выраженные «рахитические» костные деформации<br>• отставание в росте<br>• гипотония мышц<br>• отставание в развитии статокинетических функций | • Системный резкий остеопороз, кости почти не контурируются<br>• широкие «светлые» метафизарные пространства с короткими цилиндрами окостеневших диафизов и узкими эпифизарными полосками | В крови: уровни кальция и фосфора повышены или в норме, активность щелочной фосфатазы снижена | Аутосомно-рецессивный |

**13. Цели лечения:**

- устранение нарушений ФКО;
- устранение и минимализация костно-мышечных нарушений;
- стабилизация состояния пациента.

**14. Тактика лечения [3-10,12-20]:**

Лечение рахита как правило амбулаторное. В случае неэффективности амбулаторного лечения, тяжелом течении заболевания решается вопрос о госпитализации.

**14.1 Немедикаментозное лечение:**

- диетотерапия;
- массаж, ванны, пребывание на свежем воздухе;

Терапевтический эффект при рахите достигается только при сочетании витамин-Д- терапии с рационализацией вскармливания ребенка, сбалансированного поступления солей кальция и фосфора, нормализацией режима сна и бодрствования, длительного пребывания на свежем воздухе, других оздоровительных мероприятий

В организации питания при лечении рахита рекомендуется сбалансированная диета по содержанию белков, жиров и углеводов, преобладание продуктов, богатых витаминами и минеральными веществами, в частности, кальцием, фосфором, магнием и т. д. Следует ограничивать в питании каши и мучные изделия, своевременно вводить овощные и фруктовые соки,пюре.К овощному пюре необходимо добавлять сваренный вкрутую желток, богатый жирорастворимыми витаминами и витаминами группы В, а также фосфором,кальцием, микроэлементами.При искусственном вскармливании важно учитывать содержание витамина D в заменителях грудного молока - адаптированных молочных смесях.Потребность в кальцие для здорового ребенка первых 6—12 месяцев составляет 500—600 мг в сутки.

При рахите в период репарации и при выраженных остаточных явлениях полезны соляные, хвойные, соляно – хвойные ванны, песочные, морские и солнечные ванны.Солевые ванны показаны пастозным детям, хвойные — детям со сниженным питанием. Обязательны общий массаж и гимнастика

Назначение массажа до назначения медикаментозной терапии может оказать отрицательный эффект (П.В.Новиков,2011г).

**14.2 Медикаментозное лечение:**

Для лечения используют препараты витамина D в виде водного и масляного раствора**.** Назначают водный раствор витамина $D_3$ (в одной капле 500 МЕ) или

масляные растворы витамина $D_3$ (в одной капле 500 МЕ) и Эргокальциферол(в одной капле 625, 1250 МЕ) в дозе 2000-5000 МЕ курсами 30-45 дней **(УД – В).**

**При отсутствии возможности определения уровня 25(OH)D**подбор лечебных доз витамина D проводится в соответствии с особенностями клинической картины рахита, степенью его тяжести и динамикой заболевания. Дозы и длительность терапии рахита вариабельны и зависят от многих факторов, в том числе – от индивидуальных особенностей организма.

- Для лечения витамин Д-дефицитного рахита применяется витамин Д в дозе от 2000 до 5000 МЕ/сут на протяжении 30-45 дней. Лечение рекомендуется начинать с дозы 2000 МЕ с постепенным еѐ увеличением до индивидуальной лечебной дозы под контролем пробы Сулковича (проводят до начала лечения, а затем каждые 7-10 дней − в процессе лечения). При резко положительном результате пробы витамин Д отменяют. Дозу в 5000 МЕ/сут назначают только при выраженных костных изменениях. В зависимости от степени тяжести заболевания: суточная доза витамина Д при I степени рахита – 1000-1500 МЕ в течение 30 дней, при II степени – 2000-2500 МЕ в течение 30 дней, при III степени – 3000-4000 МЕ в течение 45 дней(С.В. Мальцев (1997 г.)
- После достижения клинического эффекта (проявляется нормализацией мышечного тонуса, исчезновением краниотабеса и вегетативных расстройств, отсутствием прогрессирования костных деформаций, началом прорезывания зубов) и нормализации лабораторных показателей (щелочная фосфатаза, кальций, фосфор в крови) переходят на профилактическую дозу витамина Д (400-500 МЕ), которую ребѐнок получает ежедневно в течение первых 2-х лет жизни и зимой на 3-ем году.
- Детям из групп социального риска, из категории часто и длительно болеющих, возможно проведение противорецидивного курса специфического лечения рахита спустя 3 месяца после окончания основного курса в аналогичных дозах в течение 3-4 недель.

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 **(УД –В).**

При возможности определения уровня 25(OH)$Д_{total}$( менее 20 нг/мл соответствует дефициту витамина Д) рекомендованы следующие лечебные дозы лекарственных средств на основе витамина Д (при избыточной массе тела/ожирении пациента применяют дозы, близкие к верхним границам указанного диапазона):

- новорождѐнные дети (в возрасте до 1 месяца) – 1000 МЕ/сут;
- дети 1-12 месяцев – 1000-3000 МЕ/сут;
- дети 1-18 лет – 3000-5000 МЕ/сут.

Общая нагрузочная доза 300 000 МЕ и выше не рекомендуется даже в случае лечения тяжѐлого дефицита.(«Practical guidelines for supplementation of Vitamin D and treatment of deficits in Central Europe»,2013г.

Длительность лечения составляет 1-3 месяца и зависит от степени тяжести дефицита витамина Д. После достижения пациентом лабораторно подтверждѐнных целевых концентраций обеспеченности витамином Д (30-50 нг/мл, оптимальный статус) назначается поддерживающая доза лекарственного средства. Целесообразно повторно определить концентрацию 25(ОН)$Д_{total}$ спустя 3-4 месяца после еѐ нормализации, а затем контролировать 1 раз в 6 месяцев, особенно – при наличии у ребѐнка описанных ранее факторов риска. В процессе лечения осуществляют мониторинг сывороточных концентраций кальция, фосфора, активности общей щелочной фосфатазы, количественное определение кальциурии (расчѐт кальций-креатининового коэффициента).

При применении лечебных доз витамина D необходимо постоянно осуществлять контроль за состояниемребенка поскольку существует широкий диапазон индивидуальной чувствительности к витамину D. Признаками гипервитаминоза D являются рвота, боли в животе, жажда, гиперкальциурия. Для своевременного выявления гиперкальциемии, проводят пробу по Сулковичу (качественная реакция определяющая выделение кальция с мочой) 1 раз в неделю, оценивают содержание кальция в плазме крови – 1 раз в месяц. (II B)

**Коррекция фосфорно-кальциевого обмена, вторичного гиперпаратиреоза.**
Витамина D назначают в сочетании с витаминами группы B($B_1$, $B_2$, $B_6$), C, A, E. Особенно важна комбинация с витаминами $B_2$ и C, так как при их дефиците эффекта от лечения витамином D может и не быть (II B**).**

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

Для устранения мышечной гипотонии и улучшения метаболических процессов назначают карнитина гидрохлорид 50 мг\кг массы в течение 20-30 дней(III B).
Недоношенным младенцам и доношенным, находящимся на естественном вскармливании в течение 2-3 недель рекомендуют прием препаратов кальция (глицерофосфат кальция 0,05-0,1 г в сутки, кальция глюконат 0.25-0.75 г в сутки). Для коррекции обмена фосфора используют кальция глицерофосфат в течение 3-4 недель (УД – B)**.**

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.

Обнаружение у ребенка, особенно с отягощенной наследственностью по мочекаменной болезни, тубулоинтерстициальному нефриту на фоне метаболических нарушений, в период лечения витамином D снижения антикристаллообразующей способности мочи, положительной пробы Сулковича, оксалатной и (или) фосфатной, кальциевой кристаллурии служит основанием для коррекции дозы витамина D.

**Суточная потребность в кальции у детей разного возраста (Greer et al., 2006)**

| Возраст | Суточная потребность в кальции | |
|---|---|---|
| | мг | ммоль |
| От рождения до 6 месяцев | 210 | 5,3 |
| 7 – 12 месяцев | 270 | 6,8 |
| 1– 3 года | 500 | 12,5 |
| 4 – 8 лет | 800 | 20,0 |
| 9 – 18 лет | 1300 | 32,5 |

## 14.3Профилактические мероприятия [8-10]:

### Антенатальная профилактика рахита:

Необходимо соблюдение режима дня беременной женщины, в том числе достаточно продолжительный сон днем и ночью. Рекомендуются прогулки на свежем воздухе не менее 2—4 часов ежедневно, в любую погоду. Чрезвычайно важно организовать рациональное питание беременной (ежедневно употреблять не менее 180 г мяса, 100 г рыбы — 3 раза в неделю, 100—150 г творога, 30—50 г сыра, 300 г хлеба, 500 г овощей, 0,5 л молока или кисломолочных продуктов). Вместо молока можно применять специальные молочные напитки, предназначенные для беременных и кормящих женщин и способные предупредить нарушения фосфорно-кальциевого обмена у плода и матери во время беременности и в период лактации. Беременным женщинам из группы риска (нефропатии, сахарный диабет, гипертоническая болезнь, ревматизм и др.) начиная с 28–32-й недели беременности необходимо дополнительно назначать витамин D в дозе 500—1000 МЕ в течение 8 недель вне зависимости от времени года.

### Постнатальная профилактика рахита:

Необходимо соблюдать условия правильного вскармливания ребенка. Наилучшим для младенца первого года жизни является грудное молоко при условии правильного питания кормящей женщины. Суточный рацион женщины в период лактации должен быть разнообразным и включать необходимое количество белка, в том числе и животного происхождения; жира, обогащенного

полиненасыщенными жирными кислотами, углеводов, обеспечивающих организм энергией, а также витаминов и микроэлементов.

При искусственном вскармливании ребенку необходимо подобрать молочную смесь, максимально приближенную к женскому молоку, содержащую 100%-ную лактозу, усиливающую всасывание кальция, холекальциферол и имеющую соотношение кальция и фосфора, равное 2. В молочных смесях допускается соотношение между кальцием и фосфором, равное 1,2—2, однако в грудном молоке оно равно 2,0.

Лечебная физкультура, массаж должны проводиться систематически, регулярно, длительно, с постепенным и равномерным увеличением нагрузки.

**Постнатальная специфическая профилактика рахита:**

проводитсявитамином D, минимальная профилактическая доза которого составляет для здоровых доношенных детей раннего возраста 500 ЕД в сутки. Эта доза назначается начиная с 4—5-й недели жизни в осенне-зимне-весенний период с учетом условий жизни ребенка и факторов риска развития заболевания. Специфическая профилактика рахита у доношенных детей проводится в осенне-зимне-весенний период на первом и втором году жизни. Дети из группы риска по рахиту в осенне-зимне-весенний период первые два года жизни должны ежедневно получать витамин D в дозе 1000 МЕ .

Недоношенным детям при I степени недоношенности витамин D назначается с 10–14-го дня жизни, по 400—1000 МЕ ежедневно в течение 2 лет, исключая лето. При недоношенности II степени витамин D назначается в дозе 1000—2000 МЕ ежедневно в течение года, исключая летний период, на втором году жизни доза витамина D снижается до 400—1000 МЕ.

Эквиваленты:
1 МЕ = 0,025 мкг холекальциферола;
1 мкг холекальциферола = 40 МЕ витамина D3.

**Противопоказания к назначению профилактической дозы витамина D:**

- идиопатическая кальциурия (болезнь Вильямса—Бурне);
- гипофосфатазия;
- органическое поражение ЦНС с симптомами микроцефалии и краниостеноза.

Дети с малыми размерами родничка имеют лишь относительные противопоказания к назначению витамина D. Специфическая профилактика рахита у них проводится, начиная с 3—4 месяцев под контролемразмеровбольшогородничка и окружностиголовы.

**14.4 Дальнейшее ведение (после стационара)**: дети, перенёсшие рахит I степени, наблюдаются врачом общей врачебной практики (семейным врачом) или педиатром до 2 лет, а перенёсшие рахит П-IП степени – в течение 3 лет. Осмотры проводят 1 раз в 3 месяца.

По показаниям врач общей практики (семейный врач) или педиатр может назначить биохимическое исследование крови (определение содержания кальция общего и ионизированного, фосфора и щелочной фосфатазы), денситометрию или рентгенографию костей, проконсультировать ребёнка у ортопеда, хирурга.
Специфическая профилактика проводится в течение 2-го года жизни в осенне-зимний-весенний периоды, а на 3 году жизни только зимой.
**Рахит не является противопоказанием для проведения профилактических прививок.**

**15. Индикаторы эффективности лечения:**

- устранение клинических и лабораторных проявлений.

## III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

**16. Разработчики:**

1. Рамазанова Лаззат Ахметжановна – кандидат медицинских наук АО. « Медициский университет Астана», доцент кафедры интернатуры детских болезней
2. Макаровская Евгения Александровна – врач высшей категории, заведующая детским отделением поликлиники «Междунардного казахско-турецкого университета».
3. Мустафина КенжегульАхметовна – кандидат медицинских наук РГП на ПХВ "Южно-Казахстанская государственная фармацевтическая академия", доцент кафедры педиатрии и детской хирургии.
4. Литвинова Лия Равильевна – клинический фармаколог «Национальный научный кардиохирургический центр».

**17. Конфликта интересов:** отсутсвует.

**18. Рецензенты:**

Скосарев Иван Александрович – доктор медицинских наук, профессор РГП на ПХВ «Карагандинский Государственный медицинский университет», заведующий кафедрой детских болезней №1, врач педиатр высшей категории.

**19. Условия пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

1. Авдеева Т.Г., Коровина Н.А. Рахит.//Педиатрия. Национальное руководство. Том 1. – М: «ГЕОТАР-Медиа». 2009, глава 11. – С.261 – 278.

2. Ершова О.Б., Белова К.Ю., Назарова А.В. Кальций и витамин D: всё ли мы о них знаем?// РМЖ. Клинические рекомендации и алгоритмы для практикующих врачей. 2011, № 12. Сайт: info@rmj.ru
3. Захарова И.Н, Дмитриева Ю.А, Васильева С.В, Евсеева Е.А. Что нужно знать педиатру о витамине D: новые данные о его роли в организме (часть 1). //Педиатрия, 2014, том 93, № 3. – С.111-117.
4. Костылева М.Н. Место препаратов, содержащих кальций в профилактике гипокальциемии у детей (обзор литературы). // РМЖ. Педиатрия, 2008, № 6. Сайт: info@rmj.ru
5. Мальцев С.В., Зиатдинова Н.В., ФофановВ.Б. Рентгеноденситометрия костной ткани у детей с различными формами рахита. //Казанский медицинский журнал, 2003 г, том LXXXIV (84), № 1. – С 41– 42.
6. Почкайло А.С., В.Ф. Жерносек, Э.В. Руденко, Н.В. Почкайло, Е.В. Ламеко //Современные подходы к диагностике, лечению и профилактике рахита у детей/ учебно-методическое пособие, 2014 ,Минск 72 с.
7. Новиков, П.В. Современный рахит (классификация, методы диагностики, лечения и профилактики) : лекция для врачей ,2-е . – издание, Москва, 2011. – 71 с.
8. ПрокопцеваН. Л. Рахит у детей. (Лекция) // Сибирское медицинское обозрение, 2013, № 5. – С. 88 – 98.
9. Рациональное вскармливание недоношенных детей. Методические указания (Издание третье, дополненное и переработанное). Москва: «Союз педиатров России», 2012. – 41с.
10. Спиричев В.Б.О биологических эффектах витамина D.//Педиатрия, 2011, том 90, № 6. – С.113 –119.
11. Яцык Г.В., Беляева И.А., Шатская С.Ю. Применение витамина D при рахите у недоношенных детей //Российский педиатрический журнал. 2013, № 5. – С.45 – 49.
12. Kelishadi R., Sharifi-Ghazvini F., Poursafa P., Mehrabian F., Farajian S., Yousefy H., Movahedian M., Sharifi-Ghazvini S. DeterminantsofhypovitaminosisDinpregnantwomenandtheirnewbornsinasunnyregion // IntJ. Endocrinol. 2013; 2013:460970. doi: 10.1155/2013/460970. Epub 2013 Jul 1.
13. Luz Maria De-Regil, Cristina Palacios, Ali Ansary , Regina Kulier , Juan Pablo Peña-Rosas. VitaminDsupplementation for women during pregnancy /Editorial Group: Cochrane Pregnancy and Childbirth Group Published Online: 15 FEB 2012 Assessed as up-to-date: 16 DEC 2011DOI: 10.1002/14651858.CD008873.pub2 Copyright © 2012 The Cochrane Collaboration. Published by John Wiley & Sons, Ltd.
14. MittalH., RaiS., ShahD., MadhuS.V., MehrotraG., MalhotraR.K. Gupta P. 300,000 IU or 600,000 IU of oral vitamin D3 for treatment of nutritional rickets: a randomized controlled trial. // Indian Pediatr. 2014, Apr; 51(4): 265-72.