

Клиническая характеристика гипофосфатемического (ГР) и витамин-D-зависимого рахита (ВДЗР) у детей (клинико-рентгенологическая картина)

Научный руководитель – Левиашвили Жанна Гавриловна

Балахонова Я.И.¹, Шварц В.Д.²

1 - Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия, Санкт-Петербург, Россия, *E-mail: yana.balakhonova@yandex.ru*; 2 - Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия, Санкт-Петербург, Россия, *E-mail: balakhonova_yai@almazovcentre.ru*

Актуальность: Наследственный ГР обусловлен изолированным нарушением транспорта фосфатов в проксимальных канальцах почек, характеризуется фосфатурией, гипофосфатемией, рахитическими костными деформациями, остеомаляцией, низкорослостью. ВДЗР включает наследственные заболевания с нарушением биосинтеза и активации витамина D, характеризующиеся гипокальциемией, усталостью, мышечными спазмами, судорогами, симптомами рахита. [1,2]

Цель исследования: выявить клинико-рентгенологические особенности нарушений костной системы у детей с ГР и ВДЗР.

Материалы и методы: В исследование включены 90 больных, из них 38 с ВДЗР тип AI, AII и BI, BII: 14 девочек, 24 мальчиков, средний возраст - 6,1 лет. 52 пациента с ГР: 33 девочек, 19 мальчиков, средний возраст - 7,8 лет. 90 дети разделены на 3 возрастные группы: I группа (1-3 лет) -24 ребенка, II группа (4-9 лет) - 41, III группа (10-18 лет) -25. Статистический анализ проведен в программе Statistica 6.0.

Результаты: Из 52 детей с ГР варусная деформация нижних конечностей выявлена у 69%, вальгусная (15%), соха vara (16%), «утиная походка» (100%), рахитическая деформация грудной клетки и позвоночника (30%). Установлены у 52 детей деформация тазобедренных суставов, их патологическая подвижность (16%), задержка роста (32%), укорочение нижних конечностей (18%), мышечный гипотонус (37%), статико-динамическая недостаточность нижних конечностей (33%), боли в костях (26%), метафизарная и эпифизарная дисплазии (10%), деформация и склероз замыкательных пластинок в области зон роста (15%). У 29% детей при ВДЗР выявлены варусная ось нижних конечностей, вальгусная деформация нижних конечностей (71%), соха vara (14%), «утиная походка» (32%), рахитическая деформация грудной клетки и позвоночника (30%), деформация суставов (коленные) (11%), патологическая подвижность суставов (7%), задержка роста (57%), укорочение нижних конечностей (21%), мышечный гипотонус (43%), боли в костях нижних конечностей (40%), нарушение слуха (14%). Статико-динамическая недостаточность установлена в 31%.

Выводы: Оценка клинико-рентгенологических особенностей ГР показала у детей (1-3 лет): рахит, с преимущественной варусной деформацией нижних конечностей, задержкой роста, краниосиностозами, снижением двигательной активности;(4-9 лет) с низкорослостью, прогрессированием деформации нижних конечностей, кариесом, остеомаляцией, болями в костях, суставах, скованностью, гипотонией мышц, нарушением походки;(10-18 лет) с псевдопереломами, остеоартритами, остеофитами, энтезопатиями, спинальными стенозамиснижением слуха, прогрессированием статико-динамической недостаточности с костной инвалидизацией. Терапия ГР витамином D резистентна. Особенностью ВДЗР является преобладание симптомов рахита - краниотабес, позднее закрытие родничков, гиперплазия остеоидной ткани, деформация нижних конечностей. Положительный эффект от терапии витамином D.

Источники и литература

- 1 . Савенкова Н.Д., Левиашвили Ж.Г., Андреева Э.Ф., Семенова О.А., Папаян К.А., Наследственные болезни почек у детей. СПб. 2020.-440 с.
- 2 . Савенкова Н.Д., Мусаева А.В., Левиашвили Ж.Г. Гипофосфатемический рахит, обусловленный нарушением почечной канальцевой реабсорбции фосфатов у детей., 2011 УДК 616.71-007.151-053.32-02:616.612.