

Каплина А. В.

ЛЕЧЕНИЕ ГИПОФОСФАТЕМИЧЕСКОГО РАХИТА У ДЕТЕЙ

Научный руководитель: д-р. мед. наук, доцент Левиашвили Ж. Г.

Кафедра факультетской педиатрии

*Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет,
г. Санкт-Петербург, Российская Федерация*

Актуальность. Гипофосфатемический рахит (ГР) – тубулопатия с изолированным нарушением реабсорбции фосфатов в проксимальных канальцах почек. Выделяют аутосомно-доминантный, Х-сцепленный, гипофосфатемическая болезнь костей, аутосомно-рецессивный, наследственный ГР с гиперкальциурией.

Цель: оценить эффективность терапии в динамическом наблюдении у пациентов с гипофосфатемическим рахитом.

Пациенты и методы. В исследование включено 28 пациентов с наследственным ГР (18 девочек, 10 мальчиков). Динамическое наблюдение составило в среднем 7 лет с интервалом между наблюдениями: 6 мес. - 1 г. Терапия проводилась фосфатным буфером (Reducto Special) и активными метаболитами витамина D (Рокальтрол), препаратами кальция. В динамике оценивались показатели: канальцевая реабсорбция фосфатов (КРФ), фракционная (ФЭФ) и суточная (СЭФ) экскреции фосфатов, максимальная канальцевая реабсорбция фосфатов (МКРФ), отношение МКРФ к скорости клубочковой фильтрации по Шварцу (МКРФ/СКФ), фосфат/креатининовый (Р/Сг) и кальций/креатининовый (Са/Сг) индексы, уровни неорганического фосфата, щелочной фосфатазы (ЩФ) крови.

Результаты и их обсуждение. Пациенты разделены на группы (генеалогический метод): аутосомно-доминантный (АД) и Х-сцепленный ГР – 13 детей; гипофосфатемическая болезнь костей АД? – 5; аутосомно-рецессивный (АР) ГР – 6; наследственный ГР с гиперкальциурией - 4.

При АД, Х-сцепленном ГР (6 мальчиков, 7 девочек) у 4 детей (30,8%) отмечено увеличение роста до 3 центильного коридора. Уровень неорганического фосфата крови увеличился незначительно, увеличилась КРФ до $75,1 \pm 10,3\%$; (от $70,3 \pm 15,8\%$); активность ЩФ снизилась до $835,4 \pm 442,5$ (от $1055,9 \pm 347,4$ Ед/л). Сохранились высокие уровни ФЭФ: $25,9 \pm 10,3\%$; СЭФ $27,8 \pm 12,4$ мг/кг/сут.

При гипофосфатемической болезни костей у пациентов (2 мальчика, 3 девочки) уровни неорганического фосфата крови, СЭФ, ФЭФ, Р/Сг и Са/Сг изменены незначительно. В результате терапии улучшилась КРФ: $85,2 \pm 1,2\%$; снизилась ЩФ до $723,9-785,4$ Ед/л.

При АР ГР (1 мальчик, 5 девочек) у 2 детей - увеличение длины тела. В результате терапии улучшились Р/Сг: $3,2 \pm 1,7$ мг/мг; МКРФ $1,03 \pm 1,3$ ммоль/л. Активность ЩФ снизилась до 1173 Ед/л, однако уровень оставался высоким. Увеличились СЭФ ($36,3 \pm 12,0$ мг/кг/сут), ФЭФ ($29,3 \pm 14,5\%$), сохранялся низкий уровень КРФ ($70,7 \pm 12,5\%$).

При наследственном ГР с гиперкальциурией (1 мальчик, 3 девочки) терапия активными метаболитами вит. D и препаратами Са не применялась. У 2 детей - увеличение роста. Повысились уровни неорганического фосфата крови: $0,9 \pm 0,2$ ммоль/л, КРФ: $80,3 \pm 17,9\%$, МКРФ $0,6 \pm 0,3$ ммоль/л ($0,3 \pm 0,2$); МКРФ/СКФ 0,47. ФЭФ снизилась до $19,7 \pm 16,5$ (от $50,2 \pm 16,7\%$); $p=0.044$.

Хирургическая ортопедическая коррекция деформаций нижних конечностей проводилась 7 детям, из них АД, Х-сцепленный ГР - 3 детей, АР ГР - 3, наследственный ГР с гиперкальциурией - 1.

Выводы. Терапия фосфатами и активными метаболитами витамина D дает положительный эффект. Корректирующая ортопедическая остеотомия проведена 7 пациентам с АД, Х-сцепленным ГР, АР ГР со статико-динамической недостаточностью. Пациенты с гипофосфатемической болезнью костей не нуждались в ортопедической операции.