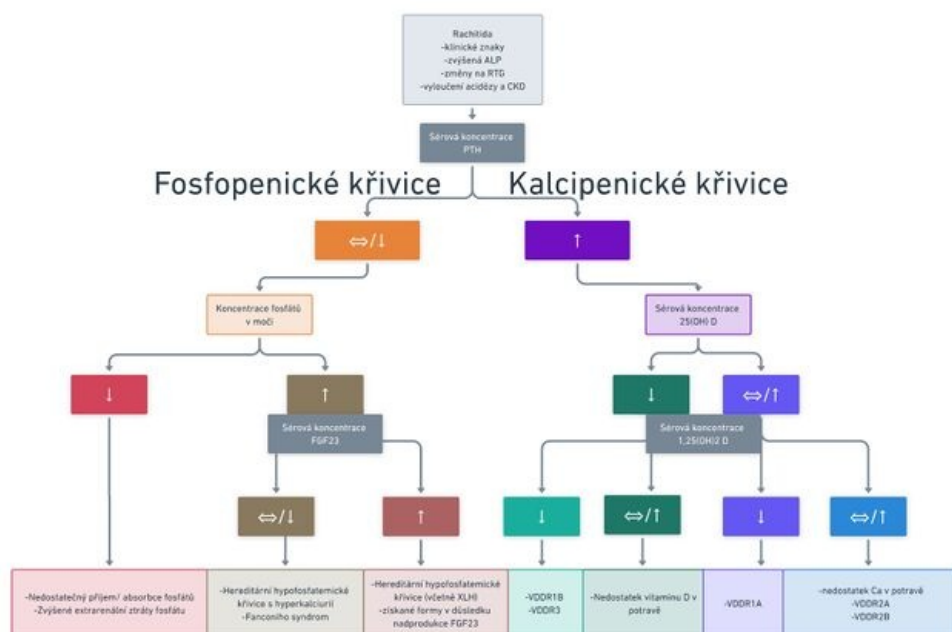


Rachitis

Rachitida (*křivice, anglická nemoc*) je jedním z nejčastějších získaných onemocnění pohybového aparátu postihující děti.



Algoritmus pro diagnostiku dítěte s křivicí, upraveno podle^[1]

Etiopatogeneze a patologická anatomie

Onemocnění odpovídá osteomalacii v dospělosti^[2].

Kalcipenická rachitida

Příčinou tohoto druhu rachitidy je nedostatek Ca nebo vitamínu D, který může být způsoben poruchami resorpce vitaminů ve střevě, jejich nedostatečným příívodem, či nižším působením slunečního záření. Následkem je nedostatečná mineralizace osteoidu. Dále jsou kostní trámce lemovány pruhy neosifikované matrix, kost je v krajině růstové chrupavky rozšířena, je měkká a může se ohýbat. Z toho vyplývají charakteristické změny rostoucího skeletu^[2].

Geneticky vázané formy jsou:

- **Vitamin D-dependentní rachitida typu I** – AR dědičný defekt syntézy 25(OH)D v játrech (VDDR1B) nebo renální 25(OH)D α -hydroxylázy (VDDR1A) → blokována syntéza kalcitriolu (1,25(OH)2D) → klinické projevy rachitidy ve 2. trimenonu → celoživotní substituce kalcitriolu;
- **Vitamin D-dependentní rachitida typu II** – AR dědičný defekt signalizace receptoru (VDDR2A/B), který způsobuje rezistenci cílových orgánů (střeva a skeletu) na kalcitriol → celoživotní substituce velmi vysokých dávek kalcitriolu, obtížně léčitelná.^[3]

Fosfopenická rachitida

Příčinou fosfopenické rachitidy je nedostatek fosfátů, který je způsoben např. jejich zvýšenými ztrátami v ledvinách^[2].

Geneticky vázaná forma je např.:

- **Familiární hypofosfatemická vitamin D-rezistentní rachitida (XLH)** – X-vázaná porucha zpětné resorpce fosfátů v proximálních tubulech ledvin v důsledku zvýšené exprese FGF23 v kostech → vysoké ztráty fosfátů močí („fosfátový diabetes“) → manifestace po začátku chůze: deformace dolních končetin, růstová retardace → substituce fosfátů a kalcitriolu.^[3]

Klinický obraz

Dítě bývá apatické, spavé, bledé, podrážděné, také má zvětšené břicho^[2]. Nedostatečná mineralizace skeletu vede ke snížení odolnosti kostí vůči zatížení^[4].

Typické deformity rostoucího skeletu

Kraniotabes rachitica

U této deformity dochází k pozdnímu uzavírání fontanel. Kalva v záhlaví je změkklá. Někdy dochází k deformaci tlakem rostoucího mozku do podoby caput quadratum, což se projevuje prominencí hrbolů čelních a parietálních kostí^{[4][2]}.

Rachitický růženec

Deformita projevující se symetrickým sférickým rozšířením přechodu kostěné a chrupavčité části žeber^[4].

Harrisonova rýha

Jiným názvem *šněrovací rýha* je cirkulární rýha deformující distální část hrudníku^[4].

Sitzbuckel

Jedná se o deformity obratlů, při kterých dochází k nedostatečné mineralizaci obratlových těl. V těžkých případech způsobuje gibbus^[4].

Crura vara rachitica

Projevem jsou typické varózní deformity bérců^[4].

Deformity pánve

Pánev je oploštělá, tvaru třírohého klobouku^[4].

Zlomeniny

Často dochází ke zlomeninám dlouhých kostí^[4].

Laboratorní nález

1. Alkalická fosfatáza (ALP) je **zvýšená** (důsledek kostní přestavby)^[4].
2. Kalcium (Ca) v séru je **lehce snížené**, nebo **normální**^[4].
3. Hladina fosfátu (P) v séru je **snížena**^[4].

Rentgenový obraz

Na RTG snímku nalezneme pohárkovité metafýzy, rozšířené epifyzární chrupavky nebo úhlové deformity kostí^[2]. Rentgenový obraz je typický. Diferencujeme **4 rtg stadia**:

1. stadium (akutní)

Epifýza a kontura metafýzy je nepravidelná. Obsahuje-li již epifýza osifikační jádro, pak je nezřetelné a nepravidelné^[4].

2. stadium

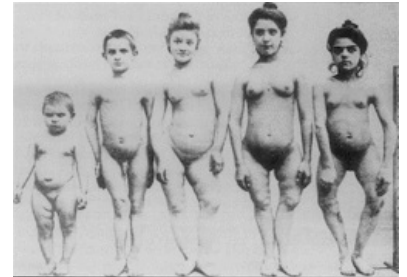
Epifýza je nepravidelná. Metafýza je širší než normálně v důsledku „roztlačování“ do stran zatížením, také nabývá kalichovitého tvaru. Dochází ke ztrátě ztlustění periostu, dále se objevuje zakřivení kompakty postižených kostí. V konkavitě zakřivení dochází ke kondenzaci kortikalis^[4].

3. stadium

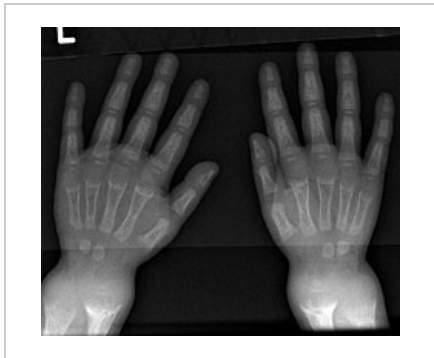
Dochází k zahušťování stínu metafýzy a objevují se charakteristické **Looserovy zóny**, což jsou kondenzační linie, které jdou příčně koncem metafýz. Dále můžeme pozorovat rozdíl šíře metafýzy a epifýzy^[4].

4. stadium

V posledním stadiu dochází k reparaci a postupné obnově normální kostní struktury, dále také k její kalcifikaci^[4].



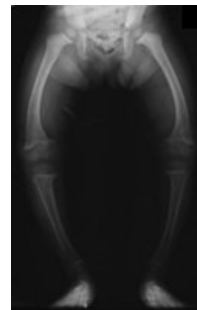
Sourozenci s rachitidou



Typický rtg obraz floridní rachitidy – *rachitické pohárky* = pohárkovité rozšíření na distálních koncích ulny a radia



Rachitický růženec na rtg (rozšířená zakončení žebíř)



Rentgenový obraz rachitidy DK

Léčba

Podávají se vysoké dávky **vitaminu D**, dále je doporučován dostatek slunečního záření rostoucímu dítěti (**helioterapie**). V ČR se podává vitamin D od 2. týdne v průběhu celého prvního roku a v zimních měsících druhého roku života (profylaxe u nás povinná). Včas započatá terapie vede ke spontánní úpravě mírných deformit.

Těžké deformity nereagující na léčbu korigujeme u dlouhých kostí **osteoklazií** nebo **osteotomií**, v případě hrudníku a páteře cvičením, korzetem nebo sádrovým lůžkem^[4].

Diferenciální diagnostika

Diferenciální diagnostika je většinou bezproblémová. V začátcích je onemocnění podobné kongenitální syfilis, avitaminóze C (kurdějším) a renální osteomalacii^[4].

Odkazy

Související články

- Vitamin D

Externí odkazy

- Rachitis (česká wikipedie)
- Rickets (anglická wikipedie)

Zdroje

Reference

- Haffner, D., Leifheit-Nestler, M., Grund, A., & Schnabel, D. (2021). Rickets guidance: part I—diagnostic workup. *Pediatric Nephrology*, 37(9), 2013–2036. <https://doi.org/10.1007/s00467-021-05328-w>
- DUNGL, P., et al. *Ortopedie*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2005. ISBN 80-247-0550-8.
- LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 189-196. ISBN 978-80-7262-772-1.
- SOSNA, A., P. VAVŘÍK a M. KRBEC, et al. *Základy ortopedie*. 1. vydání. Praha : Triton, 2001. ISBN 80-7254-202-8.

Použitá literatura

- SOSNA, A., P. VAVŘÍK a M. KRBEC, et al. *Základy ortopedie*. 1. vydání. Praha : Triton, 2001. ISBN 80-7254-202-8.
- DUNGL, P., et al. *Ortopedie*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2005. ISBN 80-247-0550-8.