



营养性VITD缺乏性佝偻病

长沙市第一医院 胡啸

- ☺目的：维生素D的来源及代谢，维生素D缺乏性佝偻病的发病机制、临床表现、分期、诊断与鉴别诊断、预防和治疗。
- ☺掌握：维生素D缺乏性佝偻病的临床表现，诊断及防治。
- ☺熟悉：维生素D缺乏性佝偻病的病因及发病机理。
- ☺了解：维生素D缺乏性佝偻病的鉴别诊断。



- ☺重点：维生素D缺乏性佝偻病的病因、临床表现、诊断及防治。
- ☺难点：维生素D缺乏性佝偻病的发病机制、分期及其特点。



营养性VITD缺乏性佝偻病

- ☺ **定义：** 维生素D缺乏佝偻病是由于儿童体内维生素D不足使钙、磷代谢紊乱，导致生长着的长骨干骺端和骨组织矿化不全产生的一种以骨骼病变为特征的全身慢性营养性疾病。
- ☺ 佝偻病同时有骨质软化症，长骨与生长板同时受损。
- ☺ 成人维生素D不足使成熟骨矿化不全， 则表现为骨质软化症(osteomalacia)。



发病情况

- ☺年龄：婴幼儿是高危人群，特别是小婴儿，生长快、户外活动少。
- ☺地区：北方患病率高于南方。
- ☺流行现状：发病率逐年降低，病情趋于轻度。



维生素D的生理功能及代谢

维生素D的来源

☺ 外源性来源

☺ 母体-胎儿的转运：与母体VitD营养状况有关

☺ 食物中的维生素D：天然食物VitD含量少，强化食物有助于补充



维生素D的生理功能及代谢

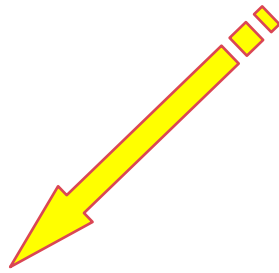
维生素D的来源

☺ 内源性来源

☺ 皮肤的光照合成：是人类VitD主要来源。皮肤中的7-脱氢胆固醇经紫外线（日光）照射变成维生素D₃（胆骨化醇），**皮肤的光照合成是儿童和青少年维生素D的主要来源。**



VitD来源



出生



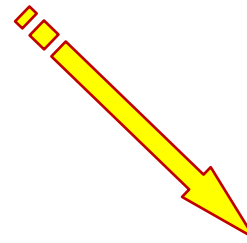
2周



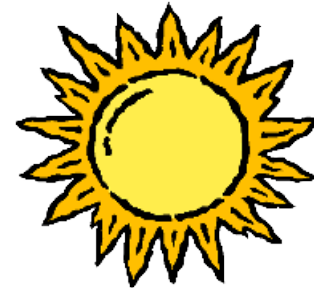
天然食物



含量少



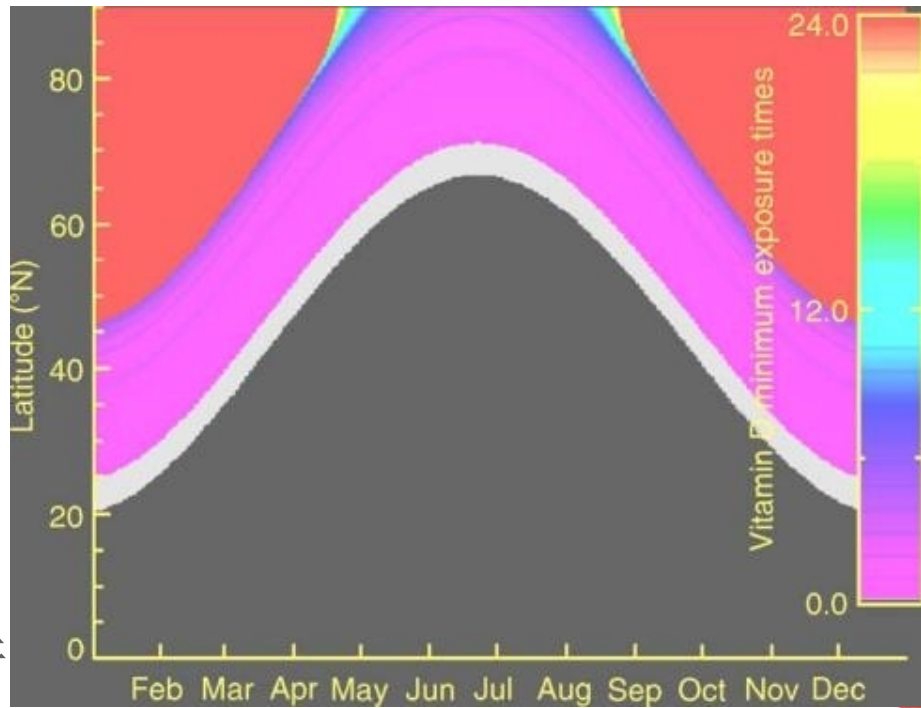
日光皮肤合成



主要来源

阳光照射与维生素D产生

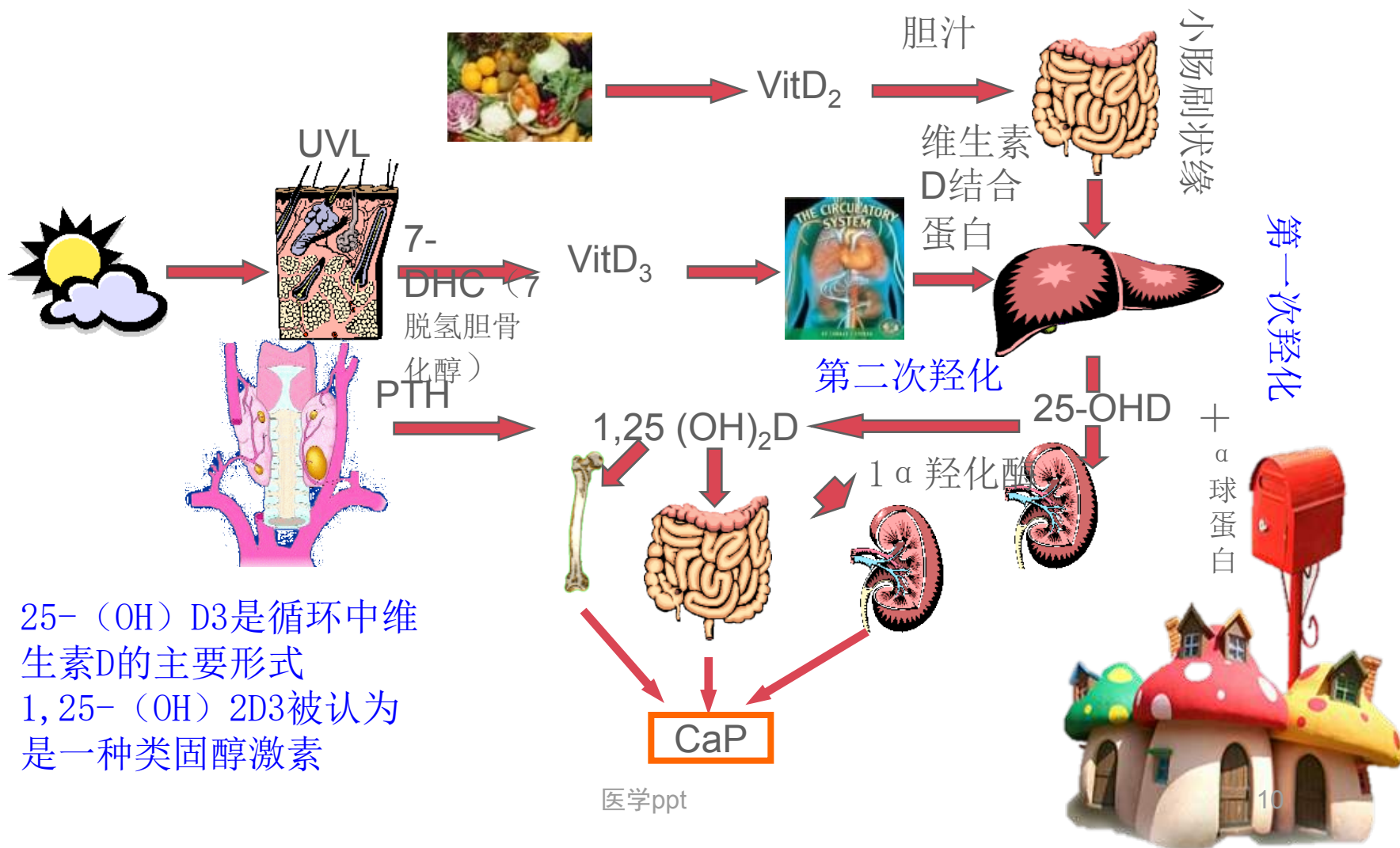
- ☺ 居住在高纬度地区
- ☺ 冬季
- ☺ 生活方式改变
- ☺ 空气污染、高楼遮挡
- ☺ 不同肤色、体型、衣着
- ☺ 使用防晒产品
- ☺ **SPF 15，维生素D产生损失99%**



产生1000IU维生素D3所需阳光照射时间



维生素D的转运



维生素D的生理功能

1, 25(OH)₂D生理作用:

- ☺ 小肠：促进小肠黏膜细胞合成（特殊的钙结合蛋白）
CaBP，增加钙、磷的吸收
- ☺ 肾脏：增加肾近曲小管对钙、磷重吸收，有利于骨的矿化
- ☺ 骨骼：促进成骨细胞成熟，破骨细胞分化，直接影响钙、磷的沉积和重吸收
- ☺ 其他：参与细胞的增殖、分化和免疫功能的调控



维生素D代谢的调节

自身反馈作用：

血Ca、P浓度与甲状旁腺素、降钙素调节：

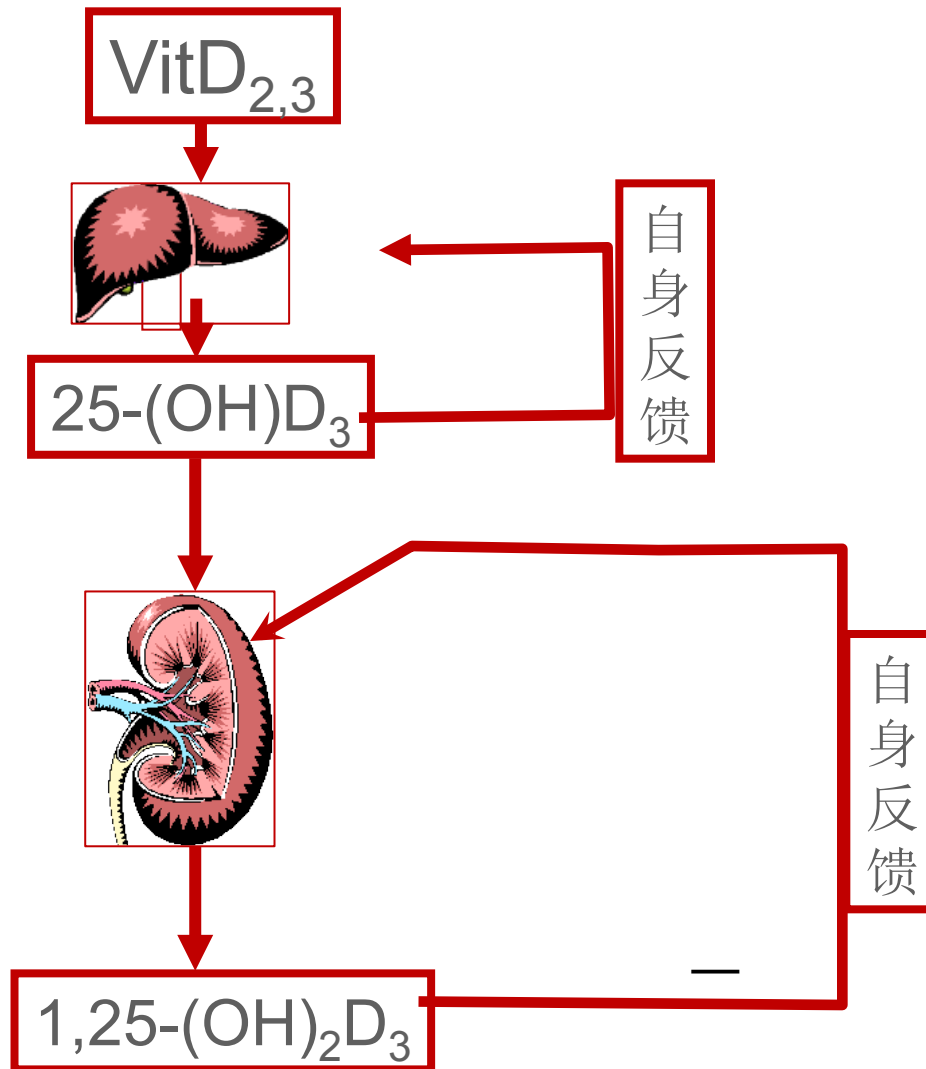
☺Ca↓ PTH↑ 促进肾脏合成 $1,25(\text{OH})_2\text{D}$

☺Ca↑ CT↑ 抑制肾脏合成 $1,25(\text{OH})_2\text{D}$

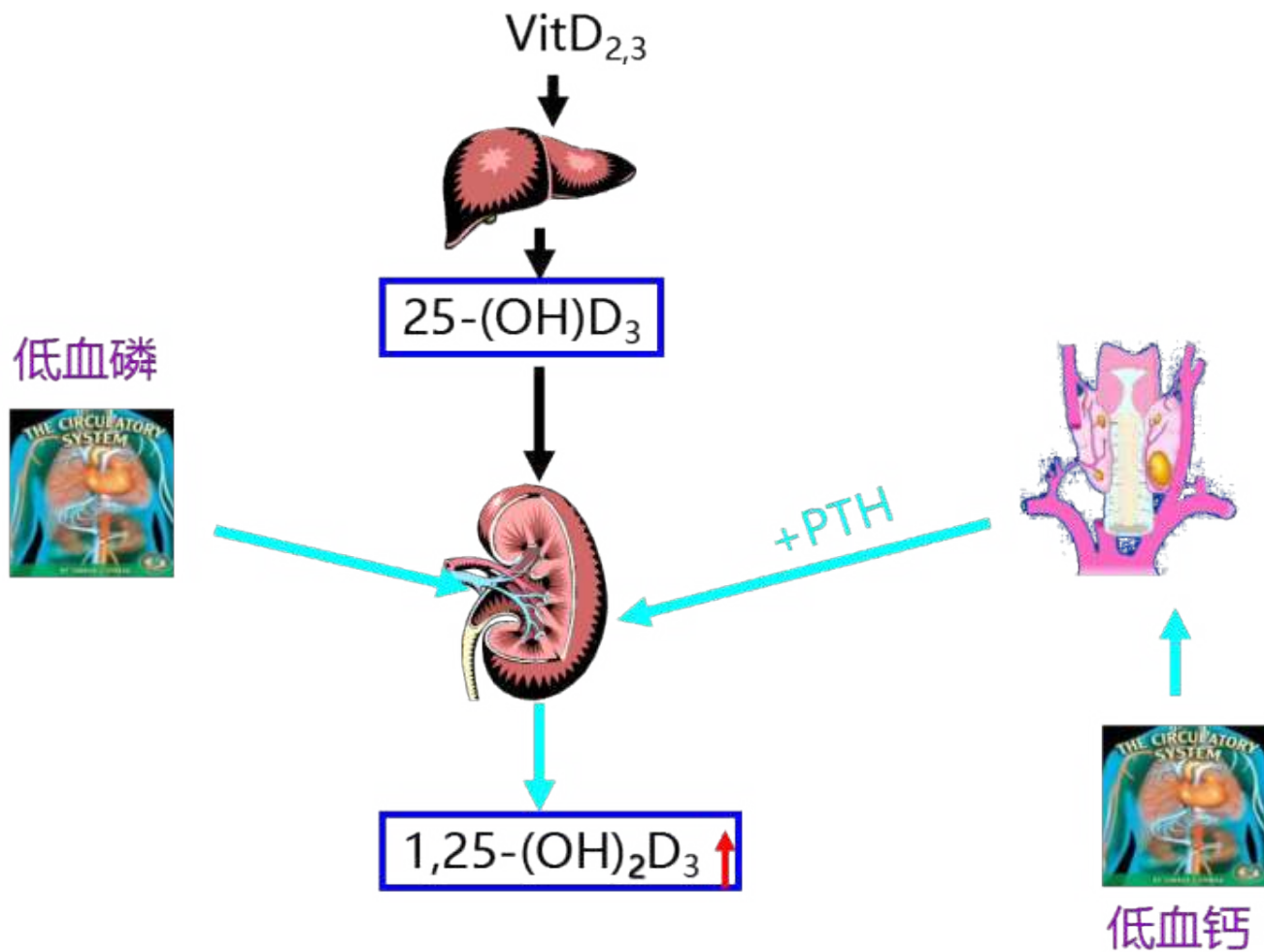
☺P ↓ 促进肾脏合成 $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ ， P↑抑制其合成



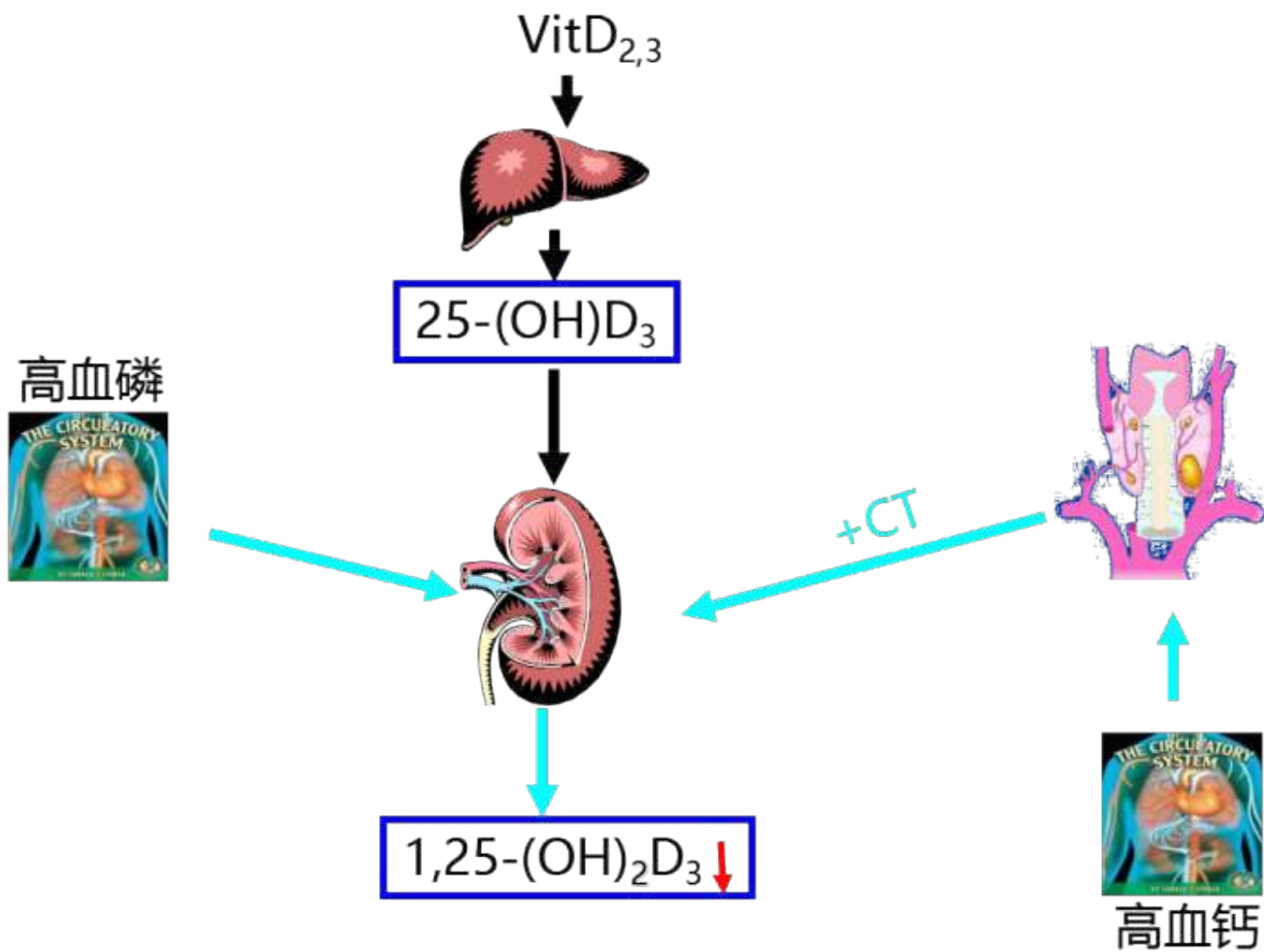
VitD的调节



VitD的调节



VitD的调节



病因

- 1.围生期维生素D不足
- 2.日照不足
- 3.生长速度快，需要增加
- 4.食物中补充维生素D不足
- 5.疾病影响



甲状旁腺素生理功能

促进肠道钙磷的吸收。

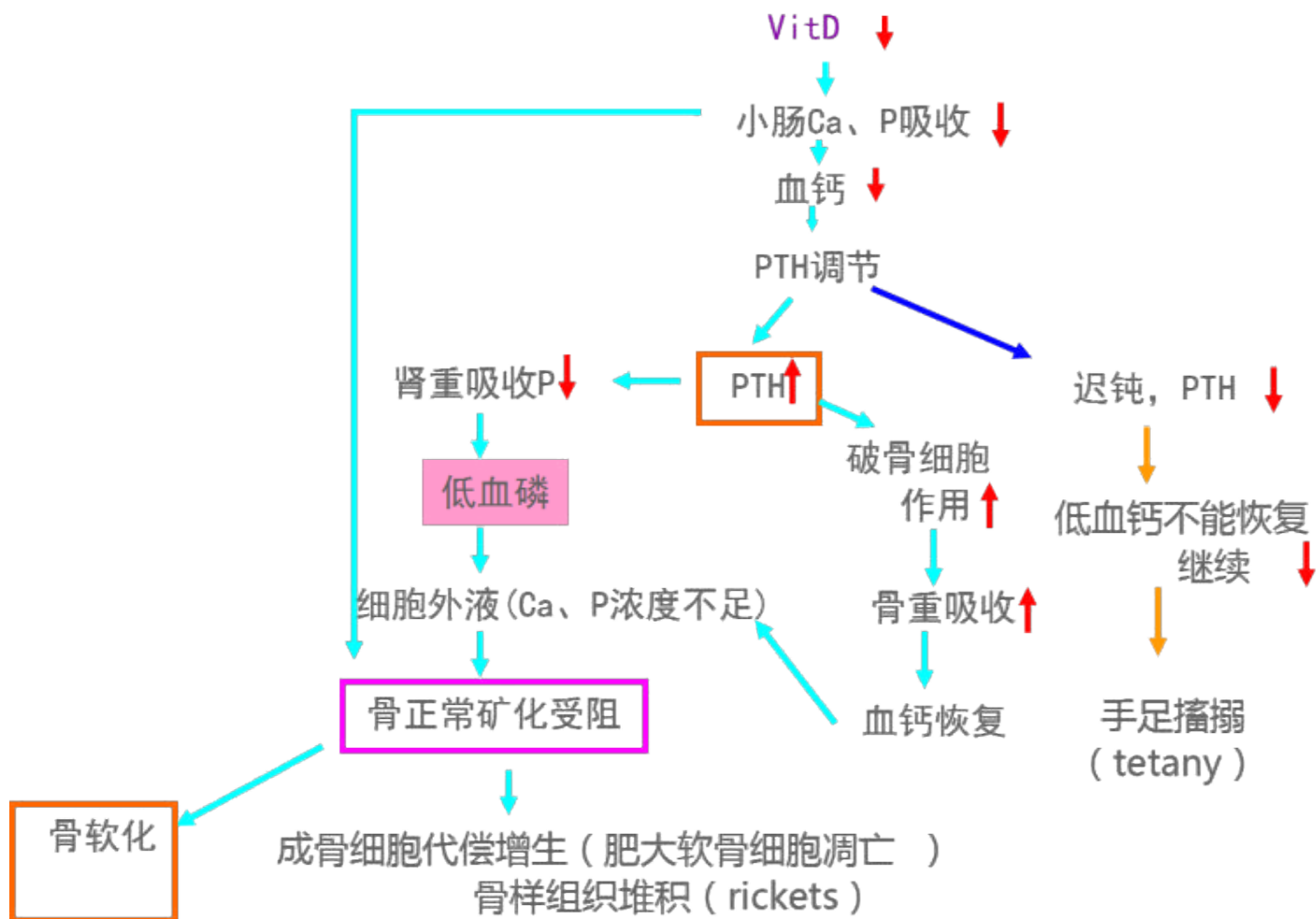
促进肾小管对钙的重吸收，使尿钙排出减少，抑制对磷的重吸收。

促进破骨细胞形成使骨溶解脱钙，血钙增加，但又抑制成骨细胞的作用，不能使新骨钙化。

总的结果：使血钙升高，血磷降低



发病机制



临床表现

初期

年龄：<6个月婴儿，<3个月小婴儿

表现：神经兴奋性增高

易激惹、烦闹、摇头擦枕（枕秃）

非特异性，仅为早期诊断的参考依据

骨骼改变：无

X线：正常，或钙化带稍模糊

血生化：	$25-(OH)D_3$	↓	PTH	↑
	Ca^{2+} 、P	↓	AKP	正常或稍高



临床表现

枕秃
the loss
of hair in
the
occipital
position



临床表现

激期 骨骼的变化

脊柱后凸、侧弯畸形：坐与站后，韧带松弛

医学ppt



临床表现

激期

肌肉改变：肌肉松弛，肌张力低下，运动功能发育落后

重症：神经系统发育迟缓，免疫功能低下，易合并感染及贫血

血生化：Ca²⁺稍低，PTH↑、25-(OH)D3↓

骨骼X线：

长骨骨骺端钙化带消失，呈杯口状、毛刷状改变

骨骺软骨带增宽（>2mm）

骨质疏松，骨皮质变薄

骨干弯曲畸形或青枝骨折，骨折可无临床症状

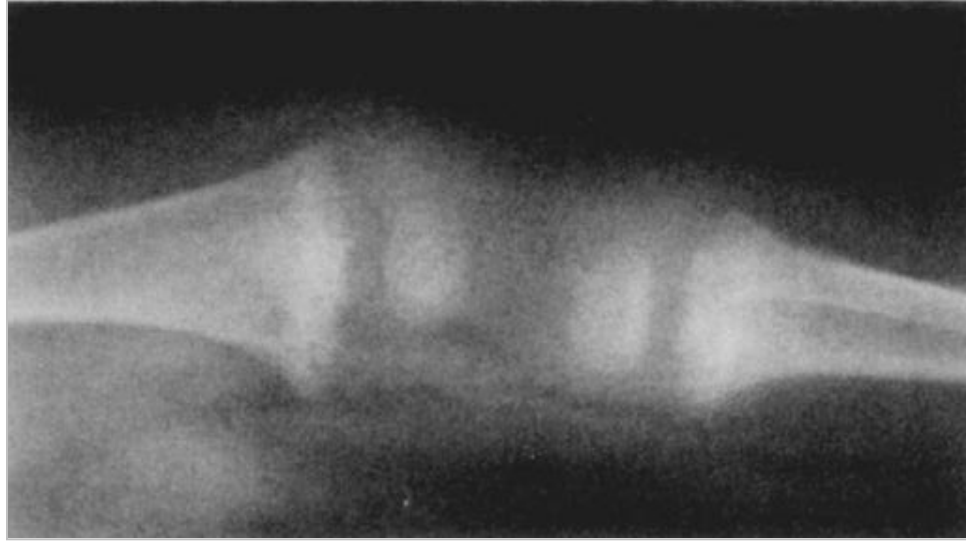


临床表现

骨骼X线表现

- 干骺端呈杯口状、毛刷状；
- 钙化带边缘模糊、变薄；
- 骨骺软骨带增宽

before



after



临床表现

骨骼X线表现

- 干骺端呈杯口状、毛刷状；
- 钙化带边缘模糊、变薄；
- 骨质软化、变形：O形腿、X形腿



临床表现

肋串珠 Rachitic rosary

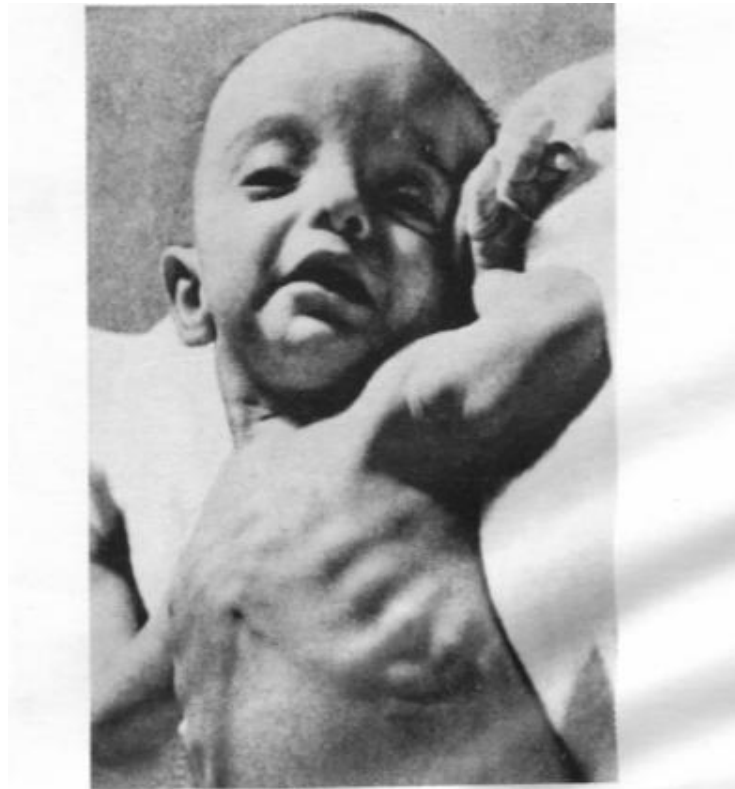
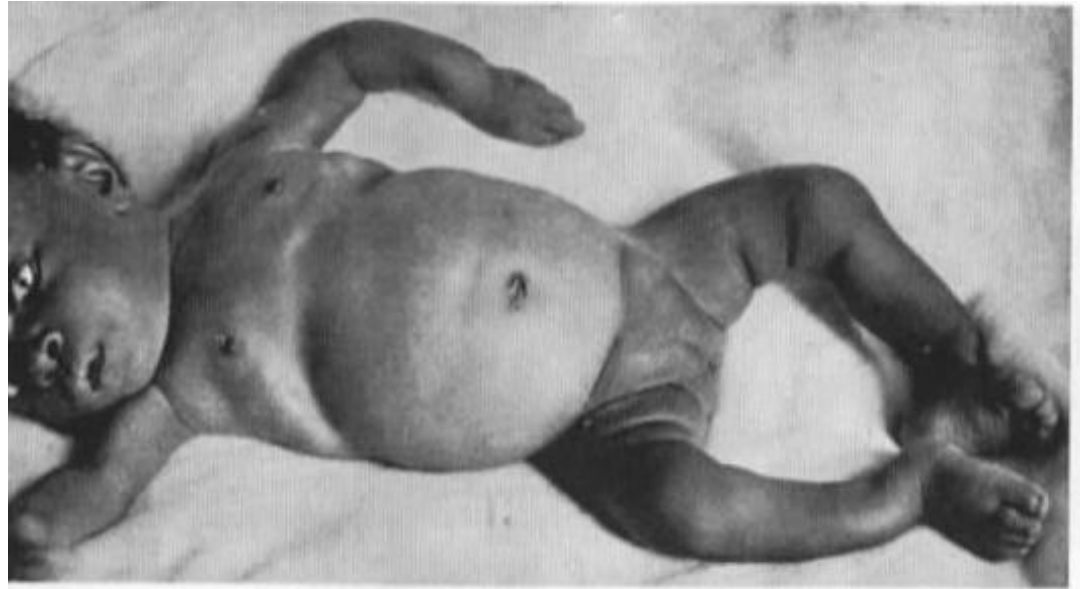


Figure 3-11. Rachitic rosary in a young infant. (Lyons and Vallinger: Pediatrics and Pediatric Nursing.)



临床表现

肋膈沟
Harrison grooves



膈肌附着处肋骨受牵拉而内陷



临床表现

手镯征 bracelets of hands



临床表现

鸡胸
Chicken breast



胸骨和邻近软骨向前突起



临床表现

漏斗胸
Funnel breast



临床表现

“O”型腿 Bowlegs



踝关节并拢，两膝关节距离 $>3\text{cm}$ 。



临床表现

X型腿
Knock knees



临床表现



临床表现

恢复期 Recovery Stage

治疗时间	观察指标	改变
数天	血Ca ²⁺ 、P	正常
1~2月	血AKP	正常
2~3周	骨骼X线	改善

骨骼X线改善：出现不规则钙化线，钙化带致密增宽，骨密度恢复



临床表现

后遗症期 **Sequela Stage**

>2岁儿童

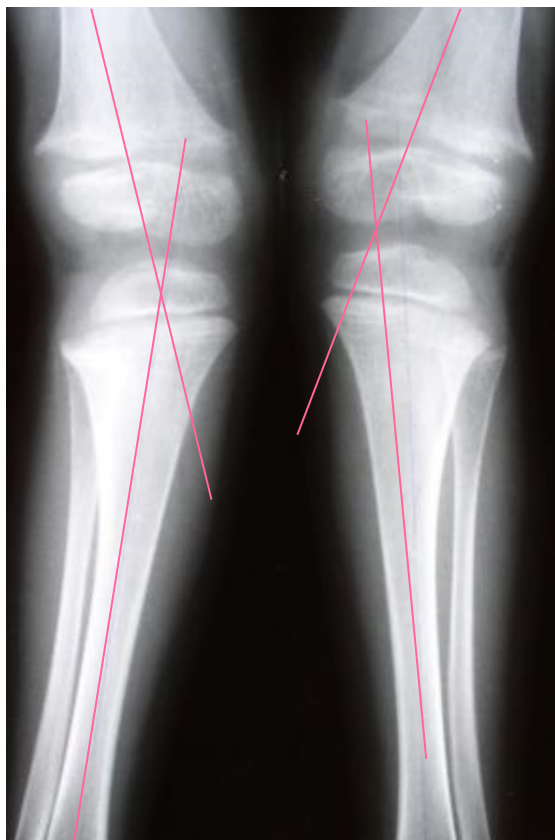
重症：不同程度骨骼畸形

临床症状消失，血生化正常，骨骼X线正常



临床表现

☺膝外翻畸形



诊断 Diagnosis

正确的诊断必须依据维生素D缺乏的病因、临床表现、血生化及骨骼X线检查。

“金标准”：血生化与骨骼X线检查

早期诊断：血25-(OH)D₃最可靠的诊断指标



鉴别诊断

Differential Diagnosis

1. 与佝偻病体征的鉴别

(1) 粘多糖病：常有多器官受累，可出现多发性骨发育不全，如头异常大、脊柱畸形、胸廓扁平。主要依据骨骼的X线变化及尿中粘多糖的测定作出诊断。



头大、颈短、
塌鼻、小眼、
厚唇、舌大、
低耳、



鉴别诊断

(2) 软骨营养不良：是一种遗传性软骨发育障碍，出生时即可见四肢短、头大、前额突出、腰椎前凸、臀部后凸。

软骨发育不良：头大、前额突出



鉴别诊断

☺ (3) 脑积水：生后数月起病者，头围与前凶进行性增大。因颅内压增高，可见前凶饱满紧张，骨缝分离，颅骨叩诊有破壶声，严重的两眼向下呈落日状。头颅B超、CT检查可作出诊断。

脑积水：前凶进行性增大



医学ppt



39

其他病因导致的佝偻病

低血磷抗维生素D佝偻病：本病多为性连锁遗传，亦可为常染色体显性或隐形遗传，也有散发病例。佝偻病的症状发生在1岁后，用治疗剂量维生素D治疗无效。



其他病因导致的佝偻病

远端肾小管性酸中毒：为远曲小管泌氢不足，从尿中丢失大量钠、钾、钙，继发甲状旁腺功能亢进，骨质脱钙、低血磷之外，血钾亦低，血氨增高，并常有低血钾症状。



其他病因导致的佝偻病

维生素D依赖性佝偻病：为常染色体隐性遗传I型为肾脏1-羟化酶缺乏，血中25-（OH）D₃浓度正常；II型血中1，25-（OH）D₃受体缺陷，血中1，25-（OH）D₃浓度增高。



其他病因导致的佝偻病

肾性佝偻病： 由于先天或后天原因所致的慢性肾功能障碍，导致钙磷代谢紊乱，血钙低，血磷高，甲状旁腺继发性功能亢进，骨质普遍脱钙，骨骼呈佝偻病改变，



其他病因导致的佝偻病

肝性佝偻病： 肝功能不良可能使25-（OH）D₃生成障碍。

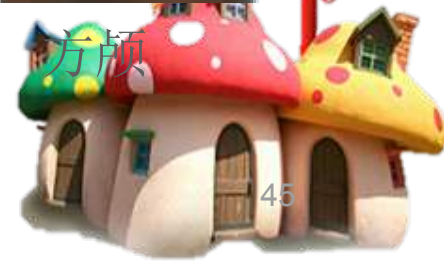
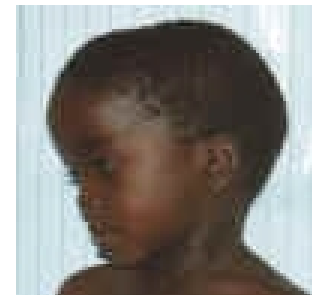




肋骨串珠



手镯、脚镯



以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/886100111005010142>