

Аномалии конституции (диатезы) у детей.



Выполнила: Бектемишева А

Проверила: Заманбекова М

Нормальная конституция – совокупность генетических, морфологических, функциональных, биохимических, иммунологических и других признаков, обеспечивающих адекватный ответ организма на обычные внешние и внутренние воздействия.

Патологическая конституция – неадекватный ответ на обычные внешние и внутренние воздействия (генетическая патология).

Аномалии конституции (диатез) – временное нарушение, характеризующееся неадекватной реакцией на обычные внешние и внутренние воздействия и предрасполагающее к развитию определенных патологических процессов, тяжелому течению болезней.

Диатез не заболевание, а предрасположение.

ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ (А.ПАЛЬТАУФОН И Т.ЭШЕРИХОМ 1889-1890 ГГ)

Лимфатико-гипопластический диатез - аномалия конституции, сопровождающаяся генерализованным увеличением лимфатических узлов и вилочковой железы, дисфункцией эндокринной системы, резким изменением реактивности организма и снижением иммунитета и адаптации ребёнка к условиям внешней среды.



ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ДИАТЕЗА:

- *ранний перевод ребенка на искусственное вскармливание;*
- *дисбактериоз у матери во время беременности;*
- *заболевания желудочно-кишечного тракта во время беременности;*
- *употребление лекарств матерью во время беременности;*
- *употребление во время беременности и грудного вскармливания матерью некоторых продуктов в большом количестве: яиц, клубники, земляники, лимонов, бананов, шоколада, рыбы;*
- *часто у родителей ребенка с диатезом в детстве также отмечались симптомы диатеза.*

- Возникновение лимфатико-гипопластического диатеза связывают с первичным повреждением коры надпочечников. Гипокортицизм приводит к развитию артериальной гипотензии и мышечной гипотонии, непереносимости стрессовых ситуаций; в результате активации гипофиза возникает гиперпродукция АКТГ и СТГ. Кроме того, дисфункция может быть генетически обусловленной или вызванной неблагоприятными условиями внутри- и внеутробного развития (длительной гипоксией, асфиксией в родах, тяжёлыми заболеваниями, интоксикациями и т.д.). Снижение синтеза катехоламинов и глюкокортикоидов приводит к дискортицизму, преобладанию минералокортикоидов и вторичной (компенсаторной) гиперплазии лимфоидной ткани, в том числе вилочковой железы. У детей отмечают неустойчивость водно-солевого обмена, непереносимость стрессовых ситуаций, легко возникающие расстройства микроциркуляции, высокую проницаемость сосудистых стенок. Следствием этого являются быстрое развитие токсикозов, гиперпродукция слизи в бронхиальном дереве, раннее развитие астматического синдрома. В ряде случаев лимфатико-гипопластический диатез включает наследственный дефект иммунной системы (неклассифицируемый иммунодефицит) со снижением как гуморального, так и клеточного иммунитета, что способствует развитию частых ОРВИ и тяжело протекающих бактериальных заболеваний. Лимфатико-гипопластический диатез формируется к 2-3 годам жизни и, как правило, заканчивается к пубертатному периоду.

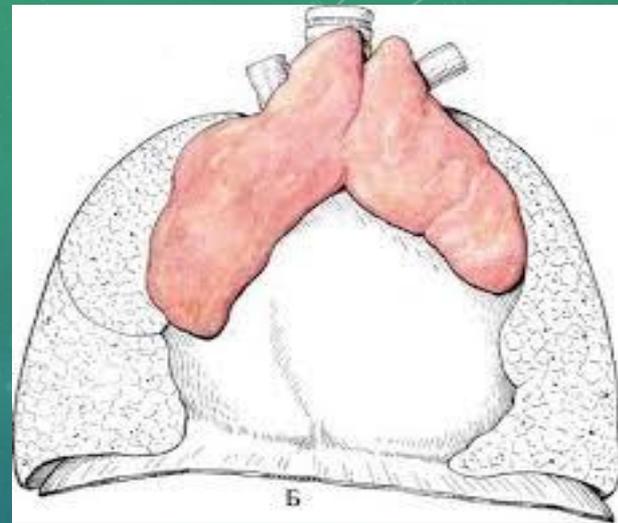
ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ - ОСНОВНАЯ РОЛЬ ЗАТЯЖНЫЕ ТОКСИКО- ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

состояние, характеризующееся диффузной гиперплазией лимфоидной ткани, увеличением вилочковой железы (тимуса), гипоплазией ряда внутренних органов, таких как сердце, аорта, почки, кора надпочечников, щитовидной и паращитовидной желез, развитием эндокринных дисфункций вследствие чего резко изменяется реактивность ребенка, снижается иммунитет, адаптация его к условиям внешней среды.

- частота лимфатико-гипопластической аномалии встречается у 10-12% детей.
- Данный диатез является нередкой причиной синдрома внезапной смерти детей первого года жизни и развития статуса тимико-лимфатикуса, особенно при применении наркоза у более старших детей, в том числе при операциях.

ВИЛОЧКОВАЯ ЖЕЛЕЗА

- Кортикальное вещество содержит клетки:
 - эпителиального происхождения:
 - опорные клетки: формируют «каркас» ткани, образуют гемато-тимусный барьер;
 - звездчатые клетки: секретируют растворимые тимические (или тимусные) гормоны — ТИМОПОЭТИН, ТИМОЗИН и другие, регулирующие процессы роста, созревания и дифференцировки Т-клеток и функциональную активность зрелых клеток иммунной системы.
 - клетки-«няньки»: имеют инвагинации, в которых развиваются лимфоциты;
 - гематопозитические клетки:
 - лимфоидного ряда: созревающие Т-лимфоциты;
 - макрофагального ряда: типичные макрофаги, дендритные и интердигитирующие клетки.
- В мозговом веществе в основном содержатся дозревающие Т-лимфоциты. Отсюда они мигрируют в кровяной поток венул с высоким эндотелием и расселяются по организму. Предполагается также наличие здесь зрелых рециркулирующих Т-лимфоцитов.



ПАТОГЕНЕЗ ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКОГО ДИАТЕЗА

- Функция вилочковой железы находится под контролем гипоталамуса, гипофиза, надпочечников.
- снижен уровень адренокортикотропного гормона гипофиза и повышена концентрация соматотропного гормона и пролактина.
- Под влиянием тимомегалии — увеличенной вилочковой железы, появляются признаки хронического дефицита гормонов коры надпочечников (гипокортицизма), снижается синтез кортизола на фоне повышения продукции альдостерона.
- Преобладание минералокортикоидной активности над кортикостероидной приводит к нарушению микроциркуляции и водно-электролитного обмена.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЛГД

ТИП	тяжесть	осложнения
1. Микросомальный – увеличение периферических лимфоузлов, тимуса, миндалин, аденоидов.	- Легкое - среднетяжелое – частые заболевания - тяжелое – надпочечниковая недостаточность, частые заболевания	- гнойно-септические заболевания; - грибковые заболевания; - инфекция мочевыводящих путей; - Хронические расстройства питания;
2. Макросомальный – центральный лимфоцитоз, ускоренный рост.		- инфекционно-аллергические заболевания; - болезни кроветворения; - синдром внезапной смерти.

ПАТОГЕНЕЗ ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКОГО ДИА

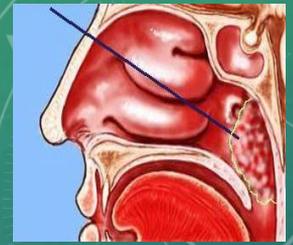


- маркерами лимфатико-гипопластического диатеза являются абсолютный и относительный лимфоцитоз и недостаточность коры надпочечников.
- функциональная активность тимоцитов снижена.
- снижено количество лимфоцитов в миндалинах, выявляют признаки дегенерации плазматических клеток.
- уменьшается количество T-хелперов, отмечается тенденция к увеличению количества T-супрессоров, наблюдается выброс большого количества недифференцированных лимфоцитов (нулевые клетки).

СИМПТОМЫ ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКОГО ДИАТЕЗА

- бледные, пастозные, вялые, малоподвижные, у них значительно снижен тонус мышц, снижена возбудимость центральной нервной системы.
- избыточное питание, короткая шея, увеличенные размеры головы, живота, генерализованную гиперплазию лимфоидной ткани, выраженное увеличение тимуса приводит к стридорозному дыханию, осиплости голоса, коклюшеподобному кашлю без признаков инфекции, отмечают сниженную частоту сердечных сокращений, отечность шеи.
- повторные ОРВИ с симптомами воспаления горла, обструктивным синдромом, длительное повышение температуры тела до 38С, повышенный аппетит, гипоплазия сердечно-сосудистой системы («капельное» сердце, гипоплазия дуги аорты), вегетативные дисфункции, нарушения микроциркуляции способствуют возникновению цианоза, периодической потери сознания.
- конституция -гиперстенический тип телосложения,
- паратрофия,
- аутоиммунные заболевания.

СИНДРОМЫ ЛГД:

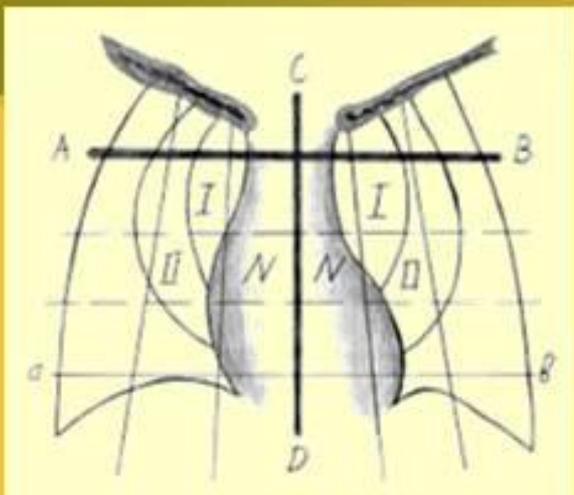


- **эндокринопатический синдром** (гипоплазия внутренних и наружных половых органов – это и гипоплазия влагалища, матки, фимоз, крипторхизм);
- **дизонтогенетический синдром** (пороки мочевыделительной системы, также может развиваться порок сердца);
- **симптоадреналовая и глюкокортикоидная недостаточность** (мраморность кожных покровов, артериальная гипотония, гипергидроз, коллаптоидное состояние);
- **лимфопролиферативный** (синдром тимомегалия. Отсутствует инфекция, при этом у больного увеличенные периферические лимфоузлы, гипертрофия миндалин, лимфатических тканей задней стенки глотки, увеличиваются грибовидные сосочки языка, вегетация аденоидов).

ДИАГНОСТИКА

- анализ крови у ребенка с ЛГД выявляются лейкоцитоз с лимфоцитозом, МОНОЦИТОЗ — высокие показатели моноцитов, иногда эозинофилия.
- анализ мочи - повышение количества лейкоцитов (транзиторная лейкоцитурия).
- УЗИ вилочковой железы — тимомегалия,
- ЭХО-КГ - гипоплазию дуги аорты и «капельное» сердце.
- При исследовании гормонального статуса обнаруживается снижение кортизола, тироксина и трийодтиронина (Т3 и Т4), увеличение уровня соматотропного и тиреотропного гормонов гипофиза.
- Выявляются изменения и при проведении иммуннограммы, обнаруживается снижение содержания Т-лимфоцитов и уровня иммуноглобулинов А, М, G.

РЕНГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ТИМОМЕГАЛИИ



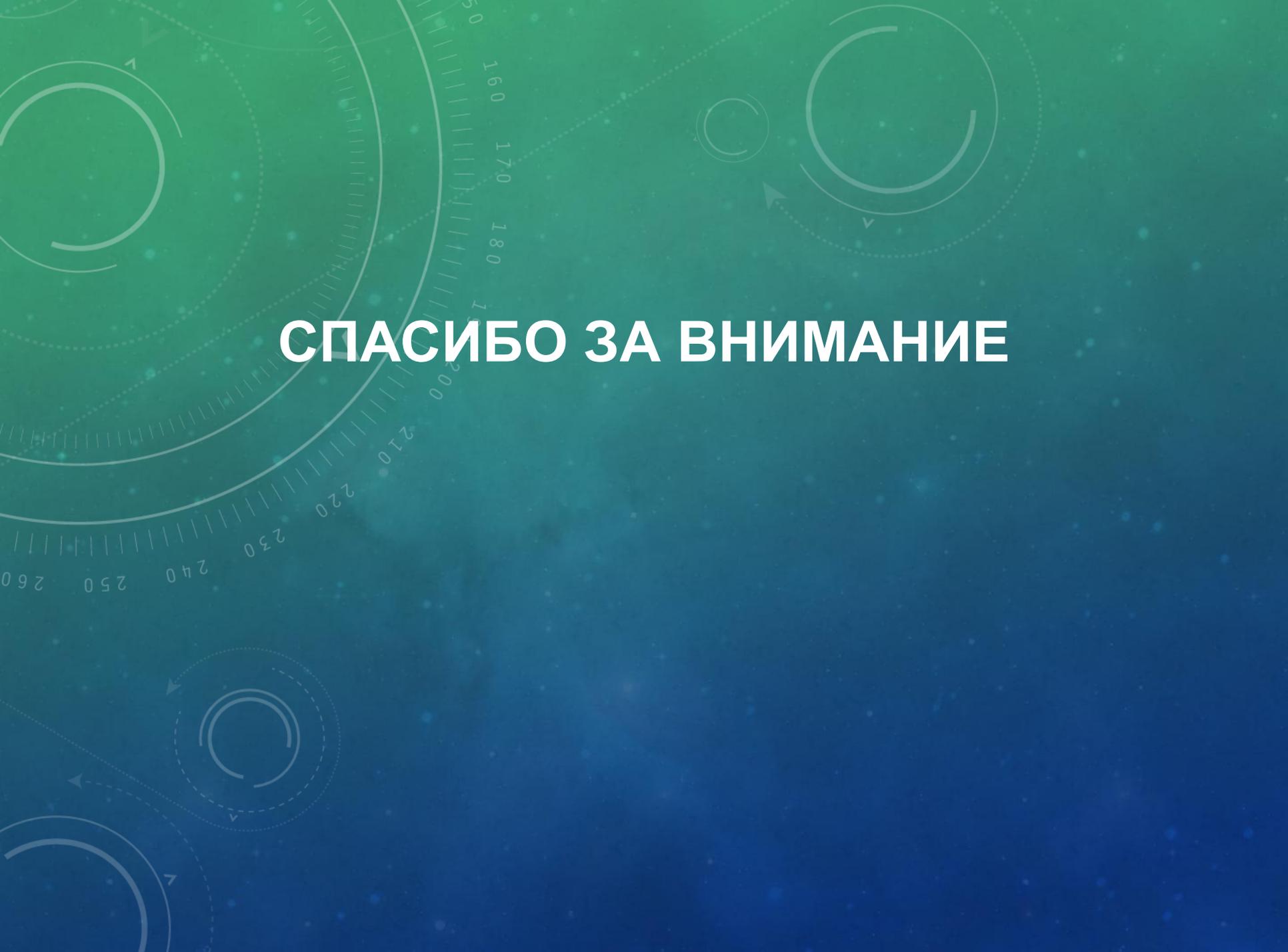


ДИЕТА ДЕТЕЙ С ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИМ ДИАТЕЗОМ

- уменьшение разового объема пищи и увеличение числа кормлений,**
- уменьшение в рационе жиров и легкоусвояемых углеводов.**
- В доме должна быть спокойная обстановка, с исключением стрессовых ситуаций.**
- Медикаментозное лечение в период проявлений лимфатико-гипопластического диатеза, при повторных респираторных заболеваниях включает в себя назначение иммунокорригирующих препаратов: бронхомунал, иммунал, ИРС-19 и других.**

ЛЕЧЕНИЕ ЛГД

- *С целью заместительной терапии назначаются препараты вилочковой железы: Т-активин, тималин, тимоген*
- *Для повышения активности адренокортикотропной функции гипофиза назначается этимизол. В комплекс лечения входит витаминотерапия.*

The background features a gradient from light green at the top to dark blue at the bottom. It is overlaid with various geometric and technical elements: a large circular scale on the left with numerical markings (150, 160, 170, 180, 190, 200, 210, 220, 230, 240, 250, 260), several concentric circles, and dashed lines with arrows indicating movement or flow. The overall aesthetic is clean, modern, and technical.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ