

Аномалии конституции (диатезы) у детей.

Ассистент

**Кафедра факультетской и
госпитальной педиатрии**

Ибрагимов В.М/Э.

Определение понятий

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.

Классификация аномалий конституции у детей

Тип диатеза	Клинические формы	Степень выраженности	Период
Экссудативно-катаральный	1. Пастозная 2. Эретическая	Легкая	Латентный (бессимптомный)
Лимфатико-гипопластический	1. Макросомальная 2. Микросомальная	Умеренная	Манифестный (клинических проявлений)
Нервно-артритический	1. С преобладанием нервно-психических нарушений 2. С доминированием дисметаболических нарушений	Выраженные проявления (тяжелая)	

Экссудативно-катаральный диатез

Определение понятия

Экссудативно-катаральный диатез – повышенная склонность кожи и слизистых оболочек к экссудативно-катаральному воспалению. (Черни)

Экссудативно-катаральный диатез – конституциональные особенности ребенка, когда имеются:

- склонность к рецидивирующим инфильтративно-десквамативным поражением кожи и слизистых оболочек;
- склонность к развитию аллергических реакций;
- склонность к затяжному течению воспалительных процессов;
- лабильность водно-солевого обмена. (Усов)

Экссудативно-катаральный диатез

Определение понятия

Атопический дерматит – хроническое аллергическое лихенифицирующее воспаление кожи, характеризующееся зудом, сухостью кожи с частым рецидивированием и инфицированием.

Частота

По данным отечественных авторов проявления ЭКД наблюдаются у 55-60% детей и наиболее выражены на 1-2 году жизни.

Распространенность АД составляет от 15% (Европа) до 25% (Япония).

За последние 30 лет заболеваемость увеличилась в 5 раз.

Экссудативно-катаральный диатез

Предрасполагающие факторы

- Семейная предрасположенность к:
 - аллергическим заболеваниям;
 - патологии ЖКТ;
 - хроническим воспалительным болезням;
- Неблагоприятное течение беременности:
 - токсикозы и гестозы;
 - угроза прерывания беременности;
 - несовместимость матери и плода по АВо; Rh-фактору.
- Погрешности в организации ухода и вскармливания:
 - несбалансированный рацион питания;
 - раннее искусственное вскармливание;
 - нарушения санитарно-гигиенического режима.

Экссудативно-катаральный диатез

Клиника

- Кожные проявления



Экссудативно-катаральный диатез

Клиника

- Кожные проявления



Экссудативно-катаральный диатез

Клиника

- **Изменения слизистых оболочек:**
 - «географический» язык;
 - рецидивирующая молочница полости рта;
 - затяжной ринит с обильным слизисто-серозным отделяемым при нормальной температуре и удовлетворительном состоянии;
 - неустойчивый стул при нормальном питании;
 - обилие слущенного эпителия в экскретах (моча, кал).

Экссудативно-катаральный диатез

Клиника

- Увеличение региональных лимфоузлов (следствие инфицирования)



Экссудативно-катаральный диатез

Клиника

- Увеличение региональных лимфоузлов (следствие инфицирования)



Экссудативно-катаральный диатез

Клиника

- Обструктивный синдром при ОРВИ;
- Аллергические реакции на медикаменты и вакцины;
- Раннее формирование аллергических заболеваний;
- Упорно протекающие вульвиты, баланопоститы, ИМП.

Экссудативно-катаральный диатез

Лабораторные исследования

Общий анализ крови:

- лейкоцитоз;
- лимфоцитоз;
- эозинофилия;
- анемия;
- нередко тромбоцитопения.

Экссудативно-катаральный диатез

Лабораторные исследования

Биохимический анализ крови:

- диспротеинемия;
- повышение содержания Na и Cl;
- увеличение концентрации глюкозы;
- метаболический ацидоз;
- снижение НЭЖК;
- повышение Ig E;
- снижение Ig A.

Экссудативно-катаральный диатез

Выявление аллергологической

предрасположенности:

- пищевой дневник;
- кожные пробы;
- реакции in vitro

Экссудативно-катаральный диатез

Лечение

- организация рационального питания (на первом году – грудное вскармливание);
 - питание с избытком щелочных валентностей;
 - ограничение соли;
 - до 30% растительных жиров;
 - гипоаллергенная диета матери;
 - для детей смеси с небольшой степенью гидролиза молочного белка (Фрисопеп, Пептиди-тутели, Пептиджуниор и т.п.).

Экссудативно-катаральный диатез

Лечение

- рациональная витаминизация пищи:
 - витамин В₆;
 - витамин А;
 - витамин В₅;
 - витамин В₁₅;
- курсы антигистаминных препаратов и мембранстабилизаторов:
 - кетотифен;
 - хромогликат натрия.

Экссудативно-катаральный диатез

Лечение

- Фитотерапия:

- череда;
- зверобой;
- крапива;
- душица;

- Местная терапия:

- удаление гнейса;
- ванны (ромашка, череда, калина и т.п.);

Экссудативно-катаральный диатез

Лечение

- Местная терапия:

- мази:

- ❖ дермозолон (бетаметазон+клиохинол)
 - ❖ целестодерм-В (бетаметазон+гарамицин);
 - ❖ пимафукорт (гидрокортизон+неомицин+натамицин)
применяется с 12 месяцев;
 - ❖ Акридерм (бетаметазон+гентамицин+клотримазол); (тридерм)
 - ❖ адвантан;
 - ❖ элидел.

Назначают 2 раза в день, средний курс 7-14 дней.

Лимфатико-гипопластический диатез

Определение понятия

Лимфатико-гипопластический диатез – врожденная дизрегуляторная эндокринопатия, проявляющаяся нарушением адаптации к внешней среде и транзиторной иммунологической недостаточностью.

Лимфатико-гипопластический диатез – состояние, характеризующееся гиперплазией лимфоидной ткани, преходящим иммунодефицитом, недостаточным развитием хромафинной ткани.

Лимфатико-гипопластический диатез

Частота

12-25% детской популяции.

Максимум выраженности клинических

проявлений 3 ÷ 6 лет.

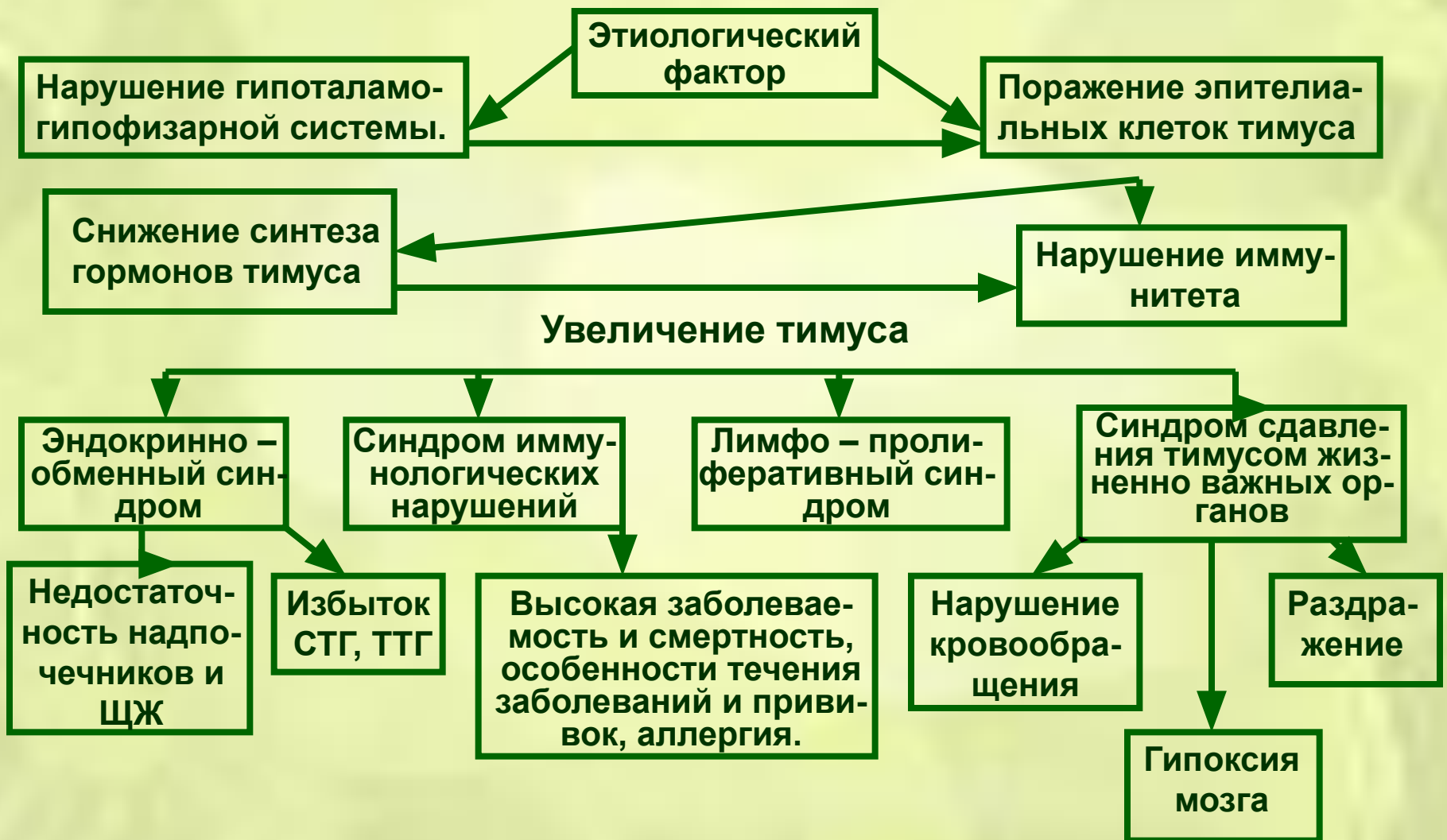
Лимфатико-гипопластический диатез

Предрасполагающие факторы

- Семейная отягощенность по:
 - обменно-эндокринной патологии (ожирение, сахарный диабет);
 - инфекционно-аллергическим болезням;
 - заболеваниям крови;
 - хроническим бронхо - легочным процессам.
- тяжелые токсикозы, гипоксии плода и новорожденного;
- повторные инфекционно-токсические заболевания;
- нерациональное вскармливание (избыток углеводов).

Лимфатико-гипопластический диатез

Патогенез



Лимфатико-гипопластический диатез

Клиника

- Специфический фенотип:
 - «мягкие» черты лица;
 - бледность без анемии;
 - «мраморность» кожи;
 - пастозность подкожной клетчатки;
 - мышечная гипотония;
 - снижение возбудимости ЦНС.

Лимфатико-гипопластический диатез

Клиника

- Особенности физического развития:
 - большая масса и рост при рождении;
 - увеличение головы и живота;
 - длинные конечности, кисти и стопы;
 - короткая шея;
- Гиперплазия лимфоидной ткани вне связи с инфекцией:
 - периферические лимфоузлы;
 - увеличение миндалин, аденоидов;
 - увеличение селезенки

Лимфатико-гипопластический диатез

Клиника

- тимомегалия:
 - одышка;
 - стридор;
 - частые срыгивания;
 - осиплость голоса;
 - коллапс, обморочные состояния;
 - отечность шеи

Лимфатико-гипопластический диатез

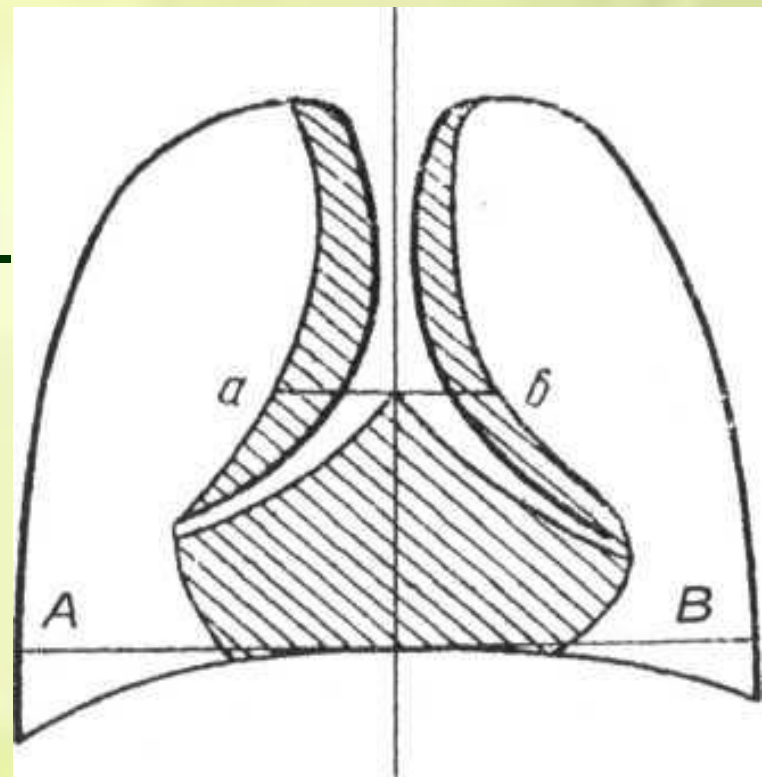
Точная оценка тимомегалии с помощью кардио-тимико-торакального индекса

КТТИ рассчитывается по методу J. Gewolb (1979), как частное от деления ширины сосудистого пучка на уровне бифуркации трахеи (в мм) и диаметра грудной клетки на уровне купола диафрагмы (в мм) при измерении последнего по внутреннему краю ребер.

1 степень – $0,33 \leq \text{КТТИ} < 0,37$;

2 степень – $0,37 \leq \text{КТТИ} < 0,42$;

3 степень – $\text{КТТИ} \geq 0,42$.



$$\text{КТТИ} = \frac{ab}{AB} \text{ (мм)}$$

Лимфатико-гипопластический диатез

Клиника

- Повторные ОРИ, подсвязочный ларингит, обструктивный синдром, нейротоксикоз, судороги;
- длительный субфебрилитет;
- повышенный аппетит;
- «капельное» сердце, гипоплазия дуги аорты и т.п.;
- задержка полового развития.

Лимфатико-гипопластический диатез

Клиника

- Биохимический анализ крови:
 - Повышение концентраций Na и K;
 - Снижение уровня глюкозы;
 - Снижение концентраций кортизола и T₄;
 - Повышение уровней ТТГ, СТГ;
 - Уменьшение Т-лимфоцитов и иммуноглобулинов.

Лимфатико-гипопластический диатез

Лечение

- Организация рационального питания:
 - Увеличение числа кормлений с уменьшением разового объема пищи;
 - Уменьшение в рационе легкоусвояемых углеводов и жиров;

Лимфатико-гипопластический диатез

Лечение

- Медикаментозная терапия в периоде манифестации ЛДГ:
 - Дибазол 1 мг/год жизни 1 раз в сутки;
 - Нуклеинат натрия 10 мг/год жизни 3 раза в сутки;
 - Глицирам, этимизол 1-2 мг/кг в сутки.

Лимфатико-гипопластический диатез

Лечение

- Фитотерапия:

- Настойка элеутерококка;
- Настойка жень-шеня;
- Настойка левзеи;
- Настойка китайского лимонника;
- Настойка календулы

1-2 капли на год жизни.

Лимфатико-гипопластический диатез

Лечение

- **Витаминотерапия:**

- Витамин А, Е;
- Витамины В₁, В₂, В₆, В₁₅;
- Пантотенат кальция;
- Аскорутин.

- **Физиотерапия:**

- Ультразвук на область надпочечников, селезенки;
- УВЧ на область солнечного сплетения.

Нервно-артритический диатез

Определение понятий

Нервно-артритический диатез – аномалия конституции, в основе которой лежат нарушение пуринового обмена и повышенная нервная возбудимость, склонность к кетоацидозу.

Нервно-артритический диатез – наследственно детерминированный дисметаболический синдром, в основе которого лежат нарушения пуринового обмена и медиаторных функций нервной системы.

Нервно-артритический диатез

Определение понятий

Нервно-артритический *диатез* – состояние, характеризующееся повышенной нервной возбудимостью, расстройствами питания, склонностью к кетоацидозу, предрасположенностью к развитию ожирения, интерстициального нефрита, подагры и обменных артритов, сахарного диабета II типа.

Нервно-артритический диатез

Частота

Нервно-артритический диатез диагностируется у

5% детской популяции в РБ.

Максимальные проявления отмечаются в раннем

школьном возрасте.

Нервно-артритический диатез

Предрасполагающие факторы

- **семейная отягощенность по:**
 - **болезням обмена пуринов (подагра, МКБ, нефриты и т.п.);**
 - **ожирению;**
 - **язвенной болезни;**
 - **сахарному диабету;**
 - **патологии гепато-билиарной системы;**
 - **злокачественным новообразованиям.**

Нервно-артритический диатез

Предрасполагающие факторы

- нефропатии беременных, гестозы;
- нерациональное вскармливание (избыток мяса);
- бесконтрольный прием лекарств (салицилаты, диуретики, сульфаниламиды);
- нарушения режима, стрессовые ситуации, погрешности воспитания.

Нервно-артритический диатез

Патогенез

Основное значение в патогенезе НАД имеют:

- **повышение уровня мочевой кислоты в крови;**
- **нарушения обмена углеводов, липидов, циклических нуклеотидов, склонность к ацидозу;**
- **развитие псевдоиммунных аллергических реакций;**
- **высокий уровень возбудимости на любом уровне рецепции;**
- **низкая ацетилирующая способность печени.**

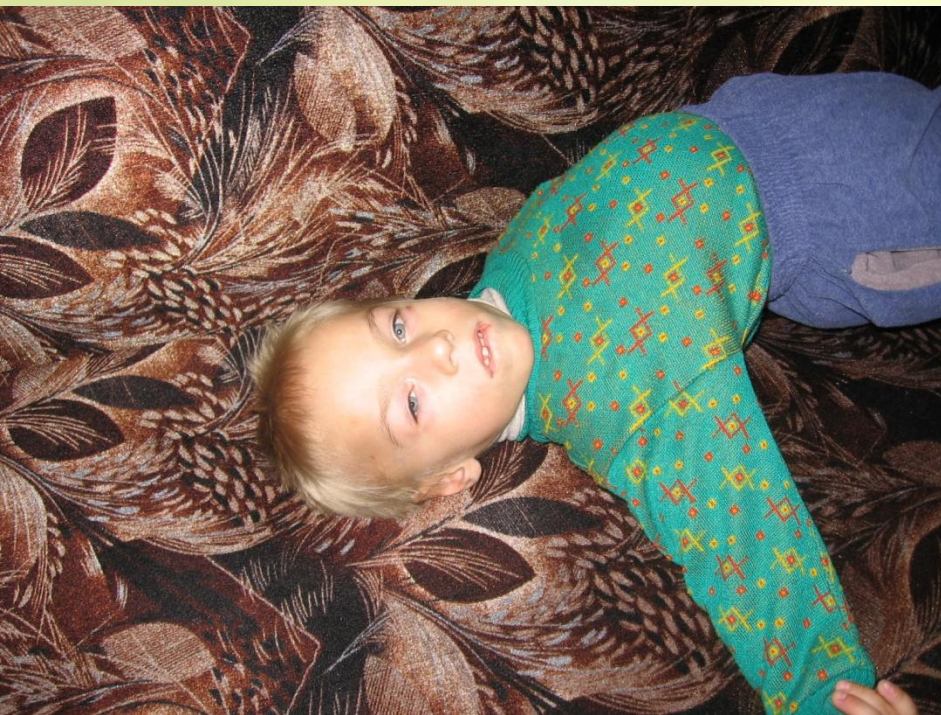
Нервно-артритический диатез

Клиника

- **нервно-психические нарушения:**
 - **эмоциональная лабильность;**
 - **раздражительность;**
 - **тики;**
 - **нарушения сна;**
 - **логоневроз, энурез;**
 - **двигательная расторможенность;**
 - **страхи, негативизм, агрессивность, анорексия.**

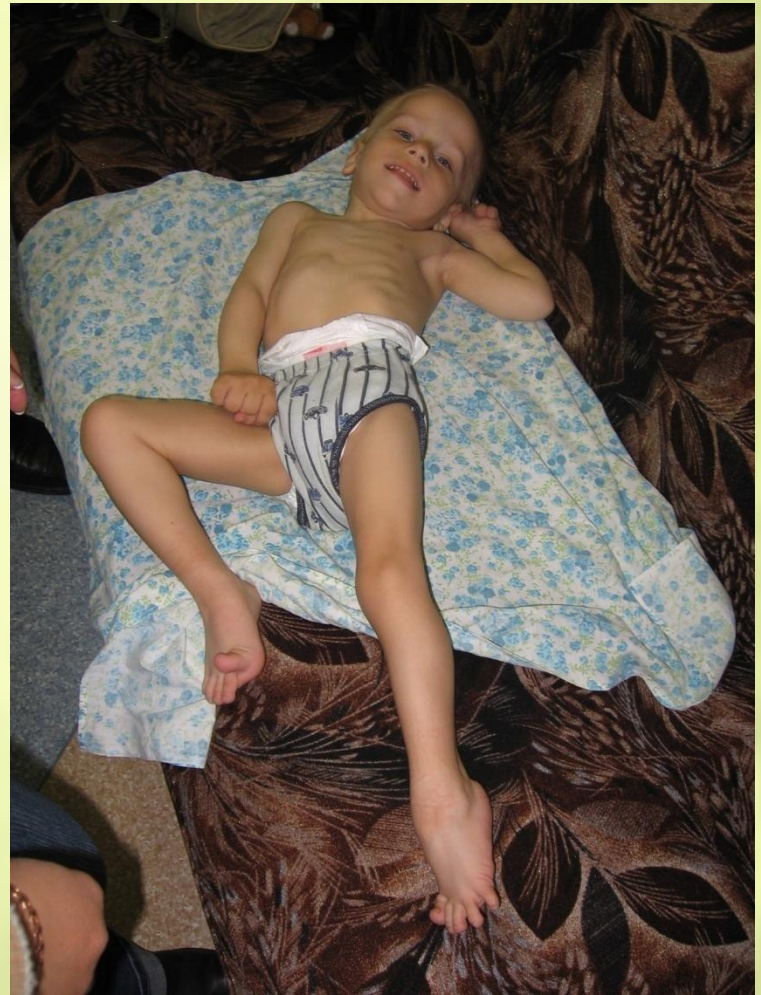
Нервно-артритический диатез

Клиника



Нервно-артритический диатез

Клиника



Нервно-артритический диатез

Клиника



Нервно-артритический диатез

Клиника



Нервно-артритический диатез

Клиника

- **дисфункции вегетативной нервной системы:**
 - **гипергидроз или сухость кожи;**
 - **внезапные беспричинные подъемы температуры;**
 - **дискинезия ЖКТ и желчных путей;**
 - **вегето-сосудистая дистония;**

Нервно-артритический диатез

Клиника

- рецидивирующая ацетонемическая рвота;
- аллергические реакции (отек Квинке и т.п.);
- артралгии;
- дизурия, почечная колика;
- ускоренное психомоторное развитие в первые годы жизни;
- дефицит массы тела.

Нервно-артритический диатез

Клиника

Клинически НАД может протекать:

- с преобладанием нервно-психических нарушений;
- с преобладанием дисметаболических нарушений.

Нервно-артритический диатез

Клиника

Общий анализ крови

- транзиторная эозинофилия

Общий анализ мочи

- ацетонурия;
- микрогематурия;
- кристаллурия (ураты, оксалаты);
- микропротеинурия.

Биохимический анализ мочи

- повышение уровня мочевой кислоты;
- повышение концентраций холестерина, мочевины;
- повышение или снижение глюкозы.

Нервно-артритический диатез

Лечение

Организация рационального питания:

- на первом году первый прикорм – каша, мясо – с 7-8 месяцев;

В дошкольном и школьном возрасте:

- исключение продуктов с высоким содержанием пуринов и животных белков;
- исключение продуктов с высоким содержанием щавелевой кислоты;
- исключение продуктов, возбуждающих нервную систему;
- ежемесячные 7-10 дневные курсы ощелачивающей терапии;
- не кормить насильственно!

Нервно-артритический диатез

Лечение

Антикетогенная диета (при появлении предвестников ацетонемической рвоты):

- **максимальное ограничение пуринов;**
- **исключение животных жиров на 2-4 дня;**
- **достаточное обеспечение углеводами и белком (мед, овощи, фрукты, молоко);**
- **дробное 5-6 разовое кормление;**
- **ежедневное ощелачивание и обильное питье.**

Нервно-артритический диатез

Лечение

Медикаментозная терапия обменных нарушений:

- кокарбоксилаза 50-100 мг в/мышечно;
- АТФ 1-2 мл в/мышечно (№ 5-10);
- 5% раствор пиридоксина или пиридоксоль фосфата;
- витамин Е;
- липоевая кислота;
- оротат калия;
- аскорбиновая кислота в высоких (0,5) дозах.

Нервно-артритический диатез

Лечение

Лечение психоневрологических нарушений:

- витамины В₁ и В₆ курсами;
- глютаминовая кислота;
- настойка валерианы;
- отвары мяты, пустырника, шалфея, корня валерианы;
- беллоид, беллатаминал.

Назначение нейропсихотропных средств проводится совместно с невропатологом и психиатром.

Нервно-артритический диатез

Лечение

При аллергических реакциях, нейродермите:

- антимадиаторных средства (фенкарол, тавегил, перитол);
- пантотенат и пангамат кальция;

При уратной артро- и нефропатиях:

- аллопуринол;
- этамид;
- уродан;
- магурлит.

Нервно-артритический диатез **Лечение**

**При повторных кризах ацетонемической рвоты
показана госпитализация в стационар для проведения
дезинтоксикации и интенсивной терапии.**

Спасибо за внимание!

