

Аномалии конституции (диатезы) у детей.



Доцент Т.М. Черкасова
кафедра Педиатрии с курсом ФПК и ППС
АГМУ

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.

Аномалия конституции

- **Аномалия конституции (диатез)* - свойственное детям первых лет жизни.**
- **Понятие «диатезы», или «аномалии конституции», было введено в клиническую педиатрию в конце XIX-начале XX века. Термин «диатез» соответствует понятию «наследственная предрасположенность».**
- **В настоящее время учение о диатезах представляет собой своеобразную «дань традиции» и сохранилось исключительно в отечественной педиатрии.**

Аномалия конституции

- Классическое определение аномалий конституции дал в 1926 г. отечественный педиатр М.С. Маслов: «Об аномалиях конституции мы говорим тогда, когда функции организма находятся в состоянии неустойчивого равновесия, а сам организм обладает такими индивидуальными, врождёнными, унаследованными, а иногда и приобретёнными свойствами, которые предрасполагают его к патологическим реакциям на внешние вредности, делают его в какой-то степени склонным, предрасположенным к известным заболеваниям и к тяжёлому течению у него болезней».
- Ю.Е. Вельтищев (1985) описывает диатез как полигенно (многофакторно) наследуемую склонность к заболеваниям, объективно распознаваемые отклонения от нормального фенотипа.

Определение понятий

Выделяют более 20 различных диатезов: атопический, аутоиммунный, лимфатический, мочекислый, геморрагический, вегетодистонический и др.

У детей первых лет жизни чаще выделяют 3 классических варианта диатеза:

- экссудативно-катаральный (ЭКД),**
- лимфатико-гипопластический (ЛГД),**
- нервно-артритический (НАД).**

Выделение диатеза определяет возможные пути первичной профилактики, направленной на предотвращение развития того или иного заболевания.

Общими признаками аномалий конституции являются:

- гетерохронность в созревании форменных элементов крови, ферментов и функций печени, почек, ЖКТ и других органов;**
- замедление и нарушение иммунного ответа;**
- гипо- и дискортицизм, вызывающие расстройства эндокринной регуляции обменных и иммунологических процессов.**

Классификация аномалий конституции у детей

<i>Тип диатеза</i>	<i>Клинические формы</i>	<i>Степень выраженности</i>	<i>Период</i>
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 (А.Черни 1905 г)



Экссудативно-катаральный диатез

это особенность организма у детей, проявляющаяся появлением сыпи (в основном на щеках) при употреблении в пищу большого количества некоторых продуктов (молока, яиц, цитрусовых, клубники и др.), пребывании на холоде.

Встречается чаще всего у детей первых двух лет жизни у 40-60%.



Факторы, способствующие развитию диатеза

- **Пищевые:**

- коровье молоко;
- куриные яйца;
- цитрусовые;
- земляника, клубника;
- рыба;
- манная каша.

- Все эти продукты вызывают диатез в основном при употреблении их в большом количестве. Употребление этих продуктов в небольшом количестве реакции не вызывает

- частые ОРВИ;
- кишечные инфекции;
- дисбактериоз;
- под воздействием метеотропных факторов, неблагоприятной экологической обстановки, дефицита витаминов,
- применение большого количества антибиотиков для лечения заболеваний.

Этиология - аллергия

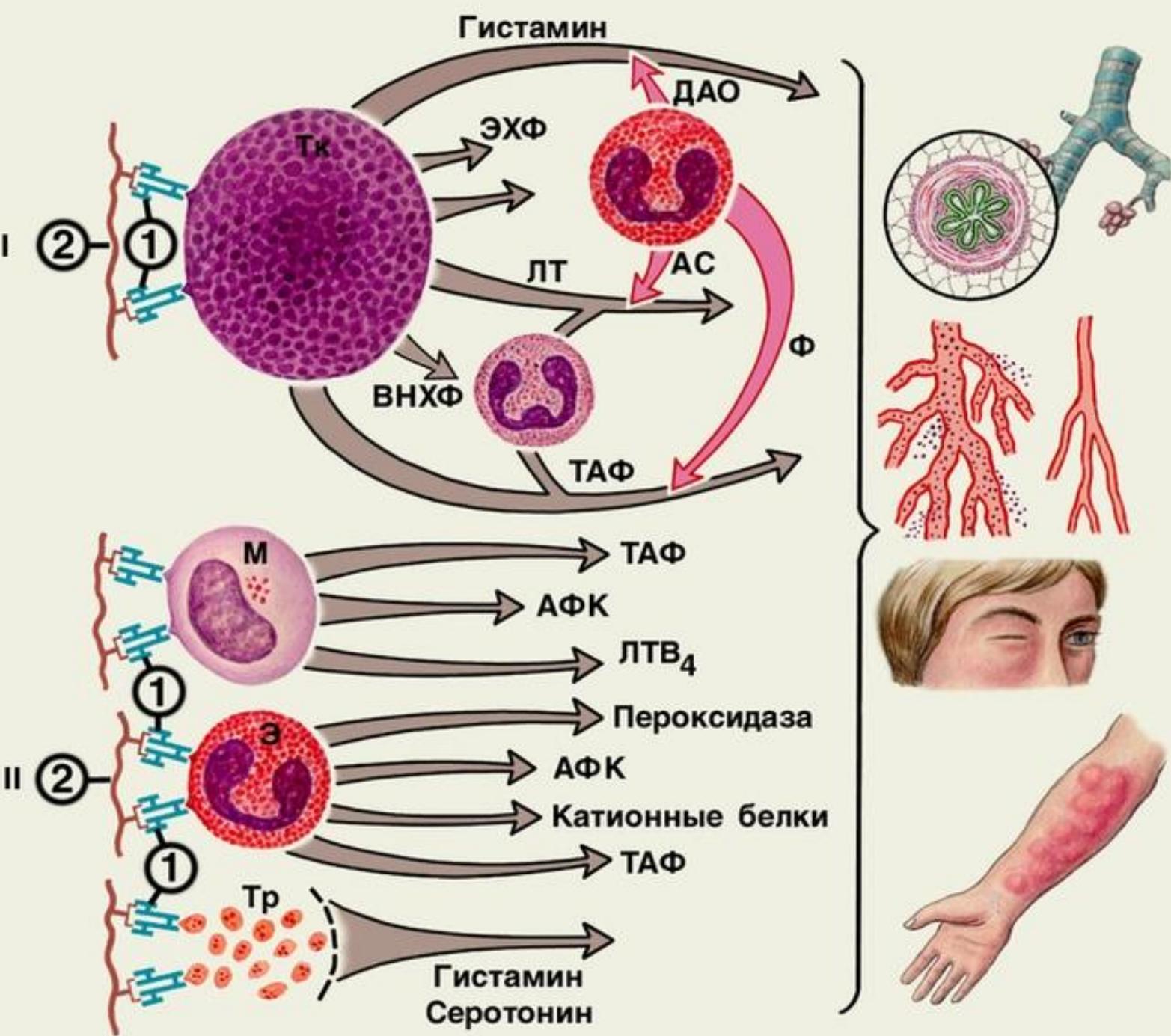
- сниженная барьерная функция кишечника (недостаток пищеварительных ферментов расщепляющих белок)
- повышенной проницаемости стенки кишечника;
- меньшей активности синтеза IgA - приводят к неполному расщеплению белков пищи и всасыванию их через повышено проницаемую стенку кишечника в крови гиперпродукцию IgE, активацию иммунной системы, патохимическую и патофизиологическую фазы (минуя иммунологическую) аллергической реакции немедленного типа, -высвобождением биологически активных веществ (гистамина, лейкотриенов, кининов, серотонина и т.д.).

Избыток гистамина – либераторный вариант;

Недостаток инактивации его – гистаминазный вариант.

- Низкая стабильность митохондриальных и лизосомальных мембран – повышение в крови протеолитических ферментов.

-снижена активность гистаминазы и карбоксипептидазы, ацетилхолинэстеразы, моноаминооксидазы).



МЕХАНИЗМ БИОЛОГИЧЕСКОГО ДЕЙСТВИЯ ГИСТАМИНА

- Гистамин в человеческом организме — тканевый гормон, медиатор, регулирующий жизненно важные функции организма и играющий значительную роль в патогенезе ряда болезненных состояний. Гистамин в организме человека находится в неактивном состоянии. При травмах, стрессе, аллергических реакциях количество свободного гистамина заметно увеличивается. Количество гистамина увеличивается и при попадании в организм различных ядов, определенных пищевых продуктов, а также некоторых лекарств.
 - спазм гладких мышц (включая мышцы бронхов),
 - расширение капилляров и понижение АД;
 - застой крови в капиллярах и увеличение проницаемости их стенок вызывает отек окружающих тканей и сгущение крови.

патогенез экссудативно-катарального диатеза связаны с

- Чувствительность тканей детей к гистамину более высокая. Функциональная незрелость желёз внутренней секреции, в частности дискортицизм, приводит к своеобразным нарушениям обмена - преобладанию минералокортикоидов над глюкокортикоидами,
- нестабильному водно-солевому обмену,
- метаболическому ацидозу, активации свободнорадикального перекисного окисления липидов,
- Гипопротеинемии, гипергликемии, гиповитаминозам,
- снижение активности пищеварительных ферментов,
- Низкая иммунологическая активность организма способствует частым заболеваниям и компенсаторной гиперплазии лимфоидного аппарата.

экссудативно-катарального диатеза

- **пастозный тип -**

гидрофильность тканей, склонность к избыточной массе тела. Кожа и слизистые оболочки у таких детей бледные, элементы сыпи на коже сочные, на их основе может развиваться мокнущая экзема.



- **эретический тип -**

высыпания на коже преимущественно сухие, зудящие, в связи с чем дети беспокойные, плохо спят, прибавка массы тела у них снижена. При любой форме диатеза вблизи пораженных участков кожи и слизистых часто отмечается набухание лимфатических узлов.

Симптомы экссудативно-катарального диатеза (тип пастозный, эретический)

- Склонность к возникновению опрелостей.
- Сухость кожи.
- Бледность.
- Гнейс (жировые чешуйки на коже головы).
- Молочный струп (покраснение, а затем шелушение кожи щек, возникающее после пребывания на холоде).
- Увеличение массы тела.
- Сыпь на коже (пятна, бугорки).
- Строфулюс (зудящие узелки на коже).
- Склонность к затяжному и тяжелому течению воспалительных заболеваний (затяжные риниты (воспаление слизистой носа, затяжной конъюнктивит (воспаление слизистой глаз и т.д.)).
- Склонность к запорам.
- Анемия (снижение уровня гемоглобина в крови).



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.*

Диагностика

- Диагноз - жалоб и осмотра: появление на коже сыпи , гнейса после употребления в пищу (самим ребенком или кормящей матерью) некоторых продуктов (яиц, клубники, земляники, лимонов, бананов, шоколада, рыбы), молочного струпа (покраснения и шелушения щек на холоде).
- Данные “ Пищевого дневника” — дневник, в котором отмечается все, что употреблялось ребенком в пищу, и отмечается появление реакции (сыпи) после того или иного продукта. Появления сыпи после употребления большого количества яиц, клубники, земляники, молока, манной каши указывает на экссудативно-катаральный диатез. При употреблении этих продуктов в небольших количествах реакции не отмечается.
- Часто при обследовании кала можно выявить признаки дисбактериоза .
- Выявляют эозинофилию, повышение концентрации IgE в крови.

Лечение экссудативно-катарального диатеза

- **Рациональное питание:** детям до года — грудное вскармливание;
- старше года — ограничить употребление животных жиров, заменив до 30% их растительными;
- ограничение употребления в пищу углеводов — сахара, каш, киселей;
- ограничение употребления коровьего молока (целесообразно заменить его овощными бульонами, кефиром и другими кисломолочными напитками);
- диета с ограничением яиц, клубники, земляники, лимонов, бананов, шоколада, кофе, пряностей, рыбы в рационе кормящей матери;
- при длительном и упорном сохранении симптомов детей переводят на вскармливание специальными смесями для кормления детей с диатезом;
- замена сахара на сахарозаменители с фруктозой.

Лечение экссудативно-катарального диатеза

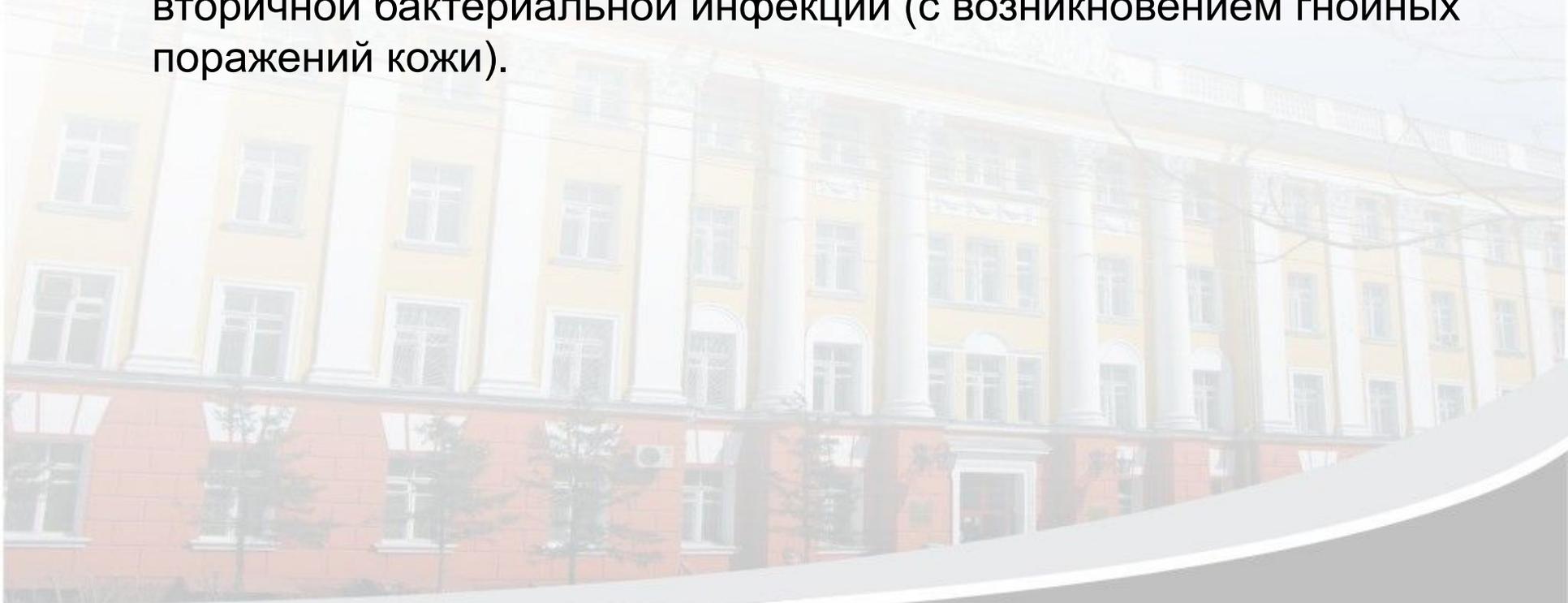
- **Витаминотерапия:**
 - витамин А;
 - витамин В5;
 - витамин В6;
 - витамин В12.
- **Фитотерапия:** отвары череды, зверобоя, крапивы, тысячелистника и др.
- **Лекарственная терапия:**
 - антигистаминные препараты (фенистил, зиртек, зодак);
 - Ферменты - креон.

Лечение экссудативно-катарального диатеза

- **Местная терапия:** участки гнейса (жирные шелушащиеся чешуйки на голове) смазывают прокипяченным растительным маслом, через 1 — 1,5 часа моют голову детским шампунем и аккуратно удаляют корочки;
- участки сыпи смазывают серной, ихтиоловой, интаноловой, серно-нафтолоновой мазями, цинковой пастой.
- **Лечебные ванны:** с отварами лекарственных трав (череды, ромашки, коры дуба, калины и др.);
- с танином;
- с марганцовкой;
- с отварами миндальных и пшеничных отрубей;
- с крахмалом и пшеничной мукой.

Осложнения и последствия

- Экссудативно-катаральный диатез с возрастом проходит бесследно.
- При расчесах диатезной сыпи возможно присоединение вторичной бактериальной инфекции (с возникновением гнойных поражений кожи).



Профилактика экссудативно-катарального диатеза

- **Первичной профилактики** (предупреждения развития диатеза) . Если у женщины в детстве были симптомы диатеза, во время беременности ей рекомендуется ограничить употребление яиц, клубники, земляники, лимонов, бананов, шоколада, кофе, пряностей, рыбы. Это может уменьшить риск развития диатеза у ребенка. Также эти продукты не стоит употреблять во время грудного вскармливания.
- **Вторичная профилактика** (предупреждение появления симптомов диатеза при его наличии у ребенка):
 - грудное вскармливание;
 - избегать употребления в пищу молока, яиц, клубники, земляники, цитрусовых;
 - избегать применения большого количества антибиотиков.

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.



Лимфатико-гипопластический диатез - основная роль затяжные токсико-инфекционные заболевания

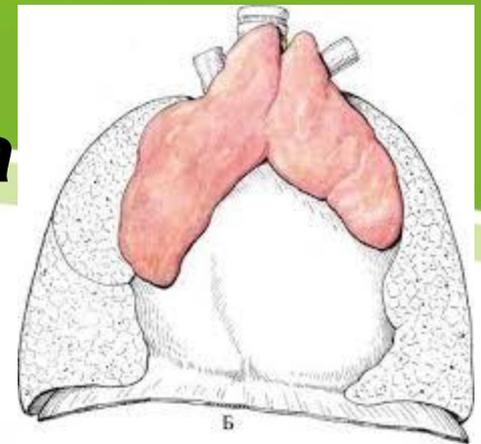
состояние, характеризующееся диффузной гиперплазией лимфоидной ткани, увеличением вилочковой железы (тимуса), гипоплазией ряда внутренних органов, таких как сердце, аорта, почки, кора надпочечников, щитовидной и паращитовидной желез, развитием эндокринных дисфункций вследствие чего резко изменяется реактивность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

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.

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** звездчатые клетки: секретируют растворимые тимические (или тимусные) гормоны — **ТИМОПОЭТИН** 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 кровоток венул с высоким эндотелием и расселяются по организму. Предполагается также наличие здесь зрелых

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.

Патогенез лимфатико-гипопластического диатеза

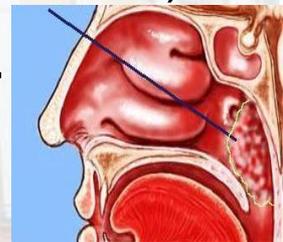
- маркерами лимфатико-гипопластического диатеза являются абсолютный и относительный лимфоцитоз и недостаточность коры надпочечников.
- функциональная активность тимоцитов снижена.
- снижено количество лимфоцитов в миндалинах, выявляют признаки дегенерации плазматических клеток.
- уменьшается количество 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).



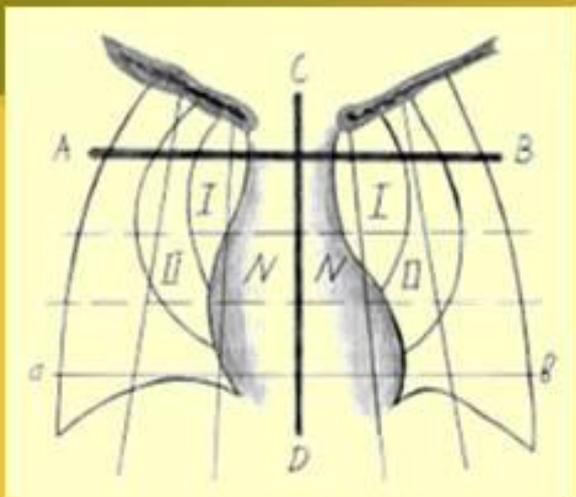
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПРИ ТИМОМЕГАЛИИ ХАРАКТЕРНО

- **при стрессе: снижение зрелых Т-л--**
 - **недостат. продукция ИЛ-1 и ИЛ-6**
- **---□ недостаточная активация гипоталамо-гипофизарно- адреналовой с-мы ---□ -снижение кортиколиберина, АКТГ, ----□ кортизола-----□ снижение катехоламинов---□ **тяжелые гемодинамические расстройства (status thymicolymphaticus)****

ОБЪЕКТИВНЫЕ МЕТОДЫ

- **ОСМОТР:** *опухолевидное образование, выступающее из-за рукоятки грудины, стридорозное дыхание, цианоз лица, и шеи, деформация грудной клетки с выпячиванием грудины*
- **ПАЛЬПАЦИЯ:** *у грудных во время крика - II и IV пальцы на грудинные концы ключиц, III - в яремной ямке - опухолевидное образование*
- **ПЕРКУССИЯ:** *в вертикальном положении, II ребро или II м/р от периферии к центру, в норме укорочение не более 0,5 см кнаружи от края грудины с обеих сторон*
- **РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ И УЗ-СКАНИРОВАНИЕ**

РЕНГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ТИМОМЕГАЛИИ



Лимфатико-гипопластический диатез

Точная оценка тимомегалии с помощью кардио-тимико-торакального индекса

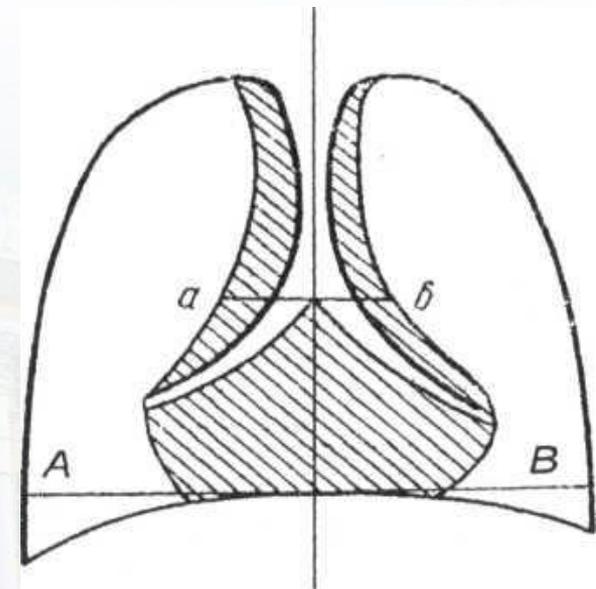
КТТИ рассчитывается по методу
J. Gewolb (1979), как частное от деления ширины сосудистого пучка на уровне бифуркации трахеи (в мм) и диаметра грудной клетки на уровне купола диафрагмы (в мм) при измерении последнего по внутреннему краю ребер.

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

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

3 степень – $\text{КТТИ} \geq 0,42$.

(мм)



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

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 иммунограммы, обнаруживается снижение содержания Т-лимфоцитов и уровня иммуноглобулинов А, М, G.

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.**

ЛЕЧЕБНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ТИМОМЕГАЛИИ

- **СПЕЦИАЛЬНЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ПРОВОДИТЬ НЕ СЛЕДУЕТ**
- **СИНДРОМ СДАВЛЕНИЯ СРЕДОСТЕНИЯ (3-4 мес. – запрокидывание головы, стридор, опухоль в яремной ямке, отечность и цианоз лица и шеи): преднизолон 1-2 мг/кг/сут или гидрокортизон 5-10 мг/кг/сут в/м**
- **РАЗЛИЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: соответствующая терапия**
- **ФИЗИОТЕРАПЕВТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ: не противопоказано**
- **СТРЕССЫ И ТЯЖЕЛЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: глюкокортикоиды - 1,5-2 мг/кг/сут per os, 3-5 дней**
- **ПЛАНОВАЯ ОПЕРАЦИЯ: за 3-7 дней до операции – преднизолон 1,5 мг/кг/сут, в день - гидрокортизон в/м или в/в - 25 мг, во время - 25 мг в/м или в/в и еще 2 раза после по 25 мг через 6 ч., еще 2 дня – аналогично; еще 2-3 дня преднизолон из расчета 1,5 мг/кг/сут, со снижением до отмены на 7 день**
- **ЭКСТРЕННАЯ ОПЕРАЦИЯ: в день операции - гидрокортизон - 25 мг в/м 4 раза в день, еще 2 дня по 25 мг в/мышечно 4 раза в день, еще 3 дня преднизолон из расчета 1,5 мг/кг/сут со снижением до отмены на 7-й день**

ИММУНОПРОФИЛАКТИКА ПРИ ТИМОМЕГАЛИИ

- Сохраняется способность вырабатывать иммунитет
- Чаще бывают местные и общие реакции
- Вакцинация при I-II ст. - в обычном режиме, по календарю
- Вакцинация при II- III ст. - для профилактики осложнений: *за 5 дней до и столько же после – антигистаминные и мембраностабилизирующие (вит. E, аэвит) в возрастных дозах; сразу после вакцинации – однократно диуретики в возрастной дозировке*
- Вакцинация часто болеющих ОРВИ - *через 2 мес. после п/к тактивина, 2 мкг/кг - 5-7 инъекций*
- При большой степени тимомегалии – отвод до естественного уменьшения

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.**

Профилактика лимфатико-гипопластического диатеза

- **Первичная профилактика**- женщин старше 35 лет, у беременных с обменно-эндокринной патологией (гипотиреоз, гипертиреоз, сахарный диабет, гипокортицизм), при тяжелых гестозах. Женщинам из группы риска необходимо рациональное питание, правильный режим, своевременное лечение заболеваний, гинекологической и стоматологической патологии.
- Необходимо индивидуальное наблюдение за новорожденными с крупной массой тела и внешними признаками, свойственными лимфатико-гипопластической аномалии конституции.

Профилактика лимфатико-гипопластического диатеза

- **Вторичная профилактика лимфатико-гипопластического диатеза** у детей включает в себя своевременную диагностику и лечение рахита, анемии, сопутствующих заболеваний. Показано проведение курса иммунокорригирующей и улучшающей обменные процессы терапии в период ремиссии, в сезон повышенной заболеваемости респираторными вирусными заболеваниями.

Понятие «нервно-артритический диатез»

в клиническую практику ввёл Дж. Комби в 1901-1902 гг.

- В его основе лежит нарушение **обмена пуринов в организме**. Для этого состояния *характерны* расстройства питания, склонность к кетоацидозу (увеличению кетоновых тел в крови), повышенная нервная возбудимость.
- Частота нервно-артритического диатеза составляет около 5%, то есть он развивается *значительно* реже, чем все остальные аномалии конституции.
- Наиболее часто он встречается у детей в возрасте от 2 до 10 лет, а к подростковому возрасту все его симптомы, как правило, нивелируются.
- Пограничное состояние с высоким риском возникновения: дискинезиям ЖКТ, заболевания нервной системы, артрита, мочекаменной и желчекаменной болезни, сахарному диабету и другим.

Механизм развития

- Высокий уровень возбудимости;
- Нарушение обмена пуринов-----□ повышение их в крови;
- Низкая ацетилирующая способность печени;
- Наследственная ферментопатия – Г-6-Ф и др.

Мочевая кислота и, соответственно, ацидоз раздражают ЦНС, обуславливая чрезмерную возбудимость ребенка.

- Мочевая кислота плохо растворима в воде, удаляется главным образом с мочой и небольшое количество через кишечник.
- в норме содержание мочевой кислоты в сыворотке крови 0.03-0.07 г сутки.
- Гиперурикемия – повышение концентрации мочевой кислоты в сыворотке крови. (выше 268 мкмоль/л)

Выделяют несколько синдромов:

- ***Неврастенический синдром.*** Встречается наиболее часто и ***уже*** в грудном возрасте наблюдаются его симптомы: малыш беспричинно беспокоен и пуглив, плохо и мало спит. А по мере взросления ребенок становится еще более возбудимым: может кричать даже от укуса комара или небольшого зуда кожи.
- Поскольку пуриновые основания стимулируют нервную систему, **ребенок опережает своих сверстников в психическом и эмоциональном развитии.** Малыш очень любознателен, быстро овладевает устной и письменной речью, легко запоминает прочитанное и услышанное. Такого ребенка зачастую называют вундеркиндом.



Неврастеническим синдромом у ребенка старшего возраста

эмоциональная лабильность: неустойчивое настроение, повышенная раздражительность и плаксивость;

- чрезмерная двигательная активность;**
- непродолжительный и неглубокий сон, ночные страхи;**
- повышенная чувствительность к запахам;**
- иногда привычные рвоты;**
- навязчивый кашель, тики;**
- энурез (ночное недержание мочи);**
- стойкая анорексия, плохо поддающаяся лечению;**
- заикание (логоневроз);**
- головные боли, а также боли в животе и мышцах;**
- обильный стул, несмотря на плохой аппетит;**
- по утрам запах ацетона (перезрелых фруктов) изо рта;**
- Кроме того, ребенок с нервно-артритическим диатезом имеет небольшую массу тела. Однако иногда он склонен к полноте (особенно девочки).**

Дисметаболический синдром

- Ураты во внутрисуставной жидкости могут кристаллизоваться. Поэтому иногда **ребенок жалуется** на ночные переходящие боли в суставах.
- Нередко у малыша в моче появляются соли (ураты, оксалаты, фосфаты) и эритроциты (за счет повреждения слизистой кристаллами соли). Поэтому **ребенок может предъявлять жалобы** на боли и жжение во время мочеиспускания, которые **не** связаны с переохлаждением или инфекцией.
- Кроме того, при этом синдроме за счет резкого повышения в крови и тканях кетоновых тел иногда **развивается ацетонемический криз**. Его причинами могут стать погрешности в диете (злоупотребление мясными и жирными продуктами), любое заболевание или стресс, а также повышенная физическая нагрузка.



Причины мочекислрой кристаллурии



Симптомы ацетонемического криза:

- Внезапно или после кратковременного недомогания (головные боли, тошнота, запор, слегка серовато-белый цвет стула) **появляется повторная неукротимая рвота и выраженный запах ацетона** изо рта;
- **боли в животе, повышается температура тела, быстро потеря в весе;**
- **отказ от еды и питья;**
- **симптом обезвоживания:** сильная жажда и сухость во рту, сниженная эластичность кожи (если ее сильно сдавить, она медленно возвращается в нормальное положение), отсутствие слез;
- **иногда нарушается сознание и развиваются судороги;**
- **Приступ продолжается от нескольких часов до одного-двух дней** (иногда до пяти) и в большинстве случаев прекращается так же внезапно, как и начался. Обычно после приступа ребенок быстро идет на поправку.

Изменения в анализах во время приступа

- ***В крови*** повышаются кетоновые тела, ацетон, аммиак и лейкоциты, гипогликемия.
- ***В моче*** выявляется ацетон.
- В случае развития выраженного ацетонемического криза ребенок нуждается в срочной медицинской помощи.

Спастический синдром

- Для него *характерно* появление мигреноподобных головных болей, бронхоспазма, болей в области сердца, а также склонности к повышению артериального давления, запорам, почечным и кишечным коликам.
- Возможно развитие бронхиальной астмы. Как правило, она протекает нетяжело и хорошо поддается лечению.

Кожный синдром



- Развивается нечасто и в основном у детей старшего возраста. Он характеризуется развитием крапивницы, отёка Квинке, экземы, нейродермита.
- **Примите к сведению!** Не всегда имеется четкая граница между этими синдромами. Поэтому, к примеру, у одного и того же ребенка могут наблюдаться признаки двух синдромов, но с преобладанием симптомов одного из них.



Для улучшения общего самочувствия назначаются:

- **Успокоительные травы** (валериана, мята, хвощ, пустырник) **или препараты** (фенобарбитал и другие).
- **Лекарственные вещества**, которые нарушают синтез мочевой кислоты (аллопуринол) или выводят её из организма (этамид, уродан), препятствуют образованию кетоновых тел (пантотенат кальция).

Лечение при ацетонемическом кризе

- Оно направленно на борьбу с обезвоживанием и ацидозом (состояние, при котором реакция крови кислая), ускорение выведения и разрушения кетоновых тел, а также прекращения рвоты.
- **Для этого рекомендуется:**
- При невыраженном кризе (ацетон в моче не более «++») **обильно поить ребенка**. Подойдет сладкий чай, щелочные минеральные воды, свежеприготовленные фруктовые соки. Рекомендуется поить часто (каждые 10-15 минут) и небольшими порциями, чтобы не спровоцировать приступы повторной рвоты.
- Если симптомы криза выражены и ацетон в моче более «++», ребенка **госпитализируют и назначают лечение лекарственными препаратами**: глюкоза, физиологический раствор, церукал и другие.
- Однако борьба с ацетонемическим кризом и назначение некоторых лекарственных средств — это **не** основа лечения. Такой ребенок гораздо **больше** нуждается в охранном режиме и рациональном питании.

ЛЕЧЕНИЕ

- **Оберегать от чрезмерных отрицательных эмоций и психических перегрузок**, поскольку из-за эмоциональной лабильности ребенок трудно их переносит.
- **Ограничьте время нахождения ребенка за монитором компьютера и просмотра телепередач** (особенно если он пристрастился к «стрелялкам»).
- **Постепенно закаливайте малыша:** утренняя зарядка, прогулки на свежем воздухе, влажные обтирания.
- **Желательно, чтобы ребенок занимался физкультурой** (но не интенсивным спортом!).
- Кроме того, чтобы предотвратить избыточное поступление в организм пуринов, образование мочевой кислоты и кетоновых тел, **важно придерживаться определенной диеты.**

ДИЕТА



- - Старайтесь, чтобы в **рационе в достаточном количестве присутствовали продукты**, которые препятствуют образованию кетоновых тел в организме. В тоже время проследите, чтобы содержание пуриновых оснований и щавелевой кислоты в них было минимальным.
- **К ним относятся:**
 - молочные продукты (молоко, творог, сыр, сметана)
 - большинство овощей и фруктов: картофель, кабачок, баклажан, яблоки, абрикосы и другие
 - «защищенные» крупы (содержат крахмал): перловая, гречневая, овсяная
 - мучные изделия
 - яйца (не более одного в день).
- - Постарайтесь, чтобы малыш **получал в достаточном объеме щелочное питье** (особенно во второй половине дня): минеральные воды, лимонную воду, свежеприготовленные фруктовые соки.
- - **добавьте немного «вкусненького»:** мармелад, ягоды, сухофрукты (изюм, курага), желейные конфеты.

ДИЕТА

- **Ограничьте** (а в тяжелых случаях исключите) **продукты, которые умеренно богаты пуриновыми основаниями:**
- нежирные сорта мяса (телятина, говядина, индюшатина, кролик, баранина);
- морская рыба: камбала, семга, треска;
- рыба речная: карп, судак, щука;
- лесные и грецкие орехи, миндаль;
- белый гриб, лисички, шампиньоны.

ДИЕТА

- - Желательно, чтобы вы полностью исключили из рациона продукты, которые очень богаты пуринами и щавелевой кислотой, а также могут усилить ацидоз:
- *крепкие мясные и рыбные бульоны;*
- *Курятина;*
- *субпродукты (мозги, почки, печень, язык);*
- *продукты промышленного консервирования (если на них отсутствует пометка «Для детского питания»);*
- *газированные напитки, в том числе любые другие напитки, которые долго хранились в холодильнике;*
- *бобовые (фасоль, соя);*
- *шпинат, щавель, цветная капуста, петрушка, зеленый горошек, ревень.*



Спасибо за внимание!!!!

Признак	Экссудативно-каатаральный диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Перво-артритический диатез
1	2	3	4
Частота в популяции	До 60–70%	10–12%	2–3%
Сроки проявления	Первые 3 мес жизни	2-й год жизни	6–7 лет и позже
Сроки исчезновения проявлений диатеза	К 3–4 годам; у 20–25% детей трансформация в аллергические болезни	При половом созревании (у большинства детей)	Сохраняется на всю жизнь
Этиопатогенетические особенности	Транзиторная или генетически обусловленная гиперпродукция IgE; дискортицизм; аллергия	Дисфункция системы «гипофиз-надпочечники»; гиперплазия вилочковой железы, гипо- и дискортицизм	Генетический дефект обмена мочевой кислоты и пуриновых оснований; дисфункция ферментов печени
Реакция нервной системы	Возбудимость, раздражительность	Апатия, вялость, непереносимость стрессов, низкое АД	Ускоренное развитие и возбудимость; невропатические реакции
Масса и длина тела	Соответствуют возрасту	Больше возрастной нормы; паратрофия	Снижение массы тела при нормальной длине, дистрофия
Телосложение	Пропорциональное, чаще астеническое	Диспропорциональное, чаще гипертенническое	Без особенностей
Характер кожных изменений	Себорея, инфильтрация, гиперемия, образование корок, эритематозные узелки, экссудативно-эритематозные высыпания	У 70% детей отсутствуют, в 30% случаев аналогичны таковым при экссудативно-каатаральном диатезе; характерны мокнутие в кожных складках, мраморность кожи	Крапивница, отёк Квинке, нейродермит, почесуха, сухость кожи

1	2	3	4
Расположение кожных изменений	Преимущественно на открытых частях тела	На нижней половине туловища, в кожных складках, за ушами	Без излюбленной локализации
Слизистые оболочки	Чрезмерная десквамация, язык в виде «географической карты», усиленная экссудация	Склонность к отёку, усиленная экссудация	Без чётких изменений
Подкожная клетчатка	Развита умеренно; возможны как паратрофия, так и гипотрофия	Развита чрезмерно, распределена неравномерно	Обычно развита недостаточно; у подростков возможна тучность
Тургор тканей	Снижен	Снижен	Снижен
Мышечный тонус	Нормальный	Снижен	Нормальный
Реакция лимфоидной ткани	Увеличение регионарных лимфатических узлов	Генерализованная гиперплазия лимфоидной ткани, у 70% детей с увеличением вилочковой железы	Умеренная гипоплазия
Иммунитет	Снижен гуморальный	Снижен и гуморальный, и клеточный	Удовлетворительный
Нарушения обмена веществ	Нестабильный водно-солевой обмен, метаболический ацидоз	То же, что и при экссудативно-катаральном диатезе, а также повышение концентрации холестерина и фосфолипидов, снижение концентрации глюкозы, факторов вилочковой железы	Повышение концентрации мочевой кислоты в крови и моче; ацидоз
Реакция периферической крови	Эозинофилия	Абсолютный и относительный лимфоцитоз; нейтропения и моноцитопения	Иногда эозинофилия

1	2	3	4
<p>Характерные клинические синдромы, развивающиеся в дальнейшем у взрослых</p>	<p>Бронхиальная астма со 2 года жизни, холецистит, дуоденит</p>	<p>Бронхиальная астма тяжёлой степени с первого года жизни; кардио- и нефропатии</p>	<p>Артериальная гипертензия, мочекаменная и желчнокаменная болезнь, подагра, язвенная болезнь, спастический колит, бронхиальная астма</p>
<p>Состояние внутренних органов</p>	<p>Частые ОРВИ, бронхиты с обструктивным синдромом; мочева и кишечная инфекции; дисфункция желчевыводящих путей и ЖКТ</p>	<p>Множественные стигмы дизэмбриогенеза, врождённые пороки, гипоплазия эндокринных желёз, сердца, почек</p>	<p>Колики: почечная, печёночная, кишечная; невращения; артралгии; дизурия; салурия; ацетонемическая рвота</p>



Экссудативно-катаральный диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Нервно-артритический диатез
Подбираются индивидуально		
<p>Ферменты: сычужные ферменты («Абомин»), панкреатин (например, «Мезим») и др.</p> <p>Антигистаминные средства: клоропирамин, клемастин, хифенадин, ципрогептадин и другие со сменой через 7–10 дней</p> <p>Витамины: А, В₆, В₁₅, рутин с аскорбиновой кислотой</p> <p>Препараты кальция</p> <p>При упорном течении дерматита — кетотифен в возрастной дозировке 3–6 мес</p>	<p>Регулярное (2–3 раза в год) применение адаптогенов (бендазол, солодки корней экстракт, «Пентоксил», калия оротат и др.) по 10 дней.</p> <p>Обязательный курс адаптогенов при изменении образа жизни (поступление в школу, детский сад, переезд в другую климатическую зону).</p> <p>При выраженном аллергическом поражении кожи и слизистых оболочек — то же, что и при экссудативно-катаральном диатезе</p>	<p>При соблюдении режима и диеты лечение практически не требуется.</p> <p>При ацетонемической рвоте: голод на 12 ч, малыми порциями (1–2 чайных ложки) 5% раствор глюкозы, солевые растворы. При невозможности пероральной регидратации — внутривенное введение глюкозо-солевых растворов. При улучшении состояния — картофельное пюре, банан.</p> <p>В тяжёлых случаях — внутривенное капельное введение раствора глюкозы, солевых растворов</p>
<p>Местно: ванны с ромашкой, отрубями, чередой.</p> <p>Индифферентные мази без гормонов (например, нафталановая)</p>	По показаниям местное лечение	
<p>При отсутствии эффекта — консультация и лечение дерматолога</p>		



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ