

# Аномалии конституции. Особенности у детей

Казначеев К.С.

Доцент, к.м.н.,

Кафедра педиатрии лечебного  
факультета НГМУ

# Особое внимание в педиатрии

Аномалии конституции  
(диатезы)

**Конституция – это совокупность  
относительно устойчивых  
морфологических, функциональных и  
реактивных свойств человека**

Конституция обусловлена :

- Генотипом;
- Длительным и/или интенсивными  
влияниями окружающей среды;

Конституция в значительной мере  
определяет функциональные способности  
и реактивность организма.

# Диатез

(греч. Diathesis - склонность к чему либо)

Это аномалия конституции для которой характерна предрасположенность к некоторым болезням и неадекватным реакциям на обычные раздражители.

# Диатез

генетически детерминированная особенность организма, определяющая своеобразие его ***адаптивных реакций*** и ***предрасполагающая*** к ***определенной группе заболеваний.***

# Диатезы

Конституциональный (генетический) фактор почти никогда не выступает причиной, а лишь благоприятствует развитию болезни, вызываемой каким-либо внешним фактором.

# История вопроса

- Представление о диатезах сформировалось в конце XIX — начале XX века
- Впервые описаны клинические и патологические признаки **диатезов**: (status thymico-lymphaticus (лимфатико-гипопластического диатеза), нервно-артритического и экссудативно-катарального диатезов).

Об **аномалиях конституции** говорят,  
- когда функции организма и обмен веществ на определенной стадии развития приходят в состояние длительного неустойчивого равновесия,  
- нервно-регуляторные механизмы не могут обеспечить правильное функционирование органов и обмен веществ

Это изменяет адаптационные способности организма, что обуславливает предрасположенность к некоторым заболеваниям и к более тяжелому течению болезни.



# Целесообразность выделения диатезов у детей

- Определенные подходы к организации питания;
- Организации режимных моментов;
- Индивидуальный план проведения профилактических прививок;
- Особенности терапии заболеваний, возникающих на фоне диатезов;

# Виды диатезов у детей:

- Аллергический конституциональный диатез;
- Нервно-артритический;
- Лимфатико-гипопластический.



# **Аллергический конституциональный диатез**

- это фоновое, пограничное, клинически бессимптомное или микросимптомное состояние, обуславливающее готовность к развитию аллергических заболеваний
- это минимальные отклонения, предшествующие аллергическому заболеванию.

# **Аллергический конституциональный диатез**

Около 40–60 % детей в первые два года жизни имеют хотя бы кратковременные эпизоды аллергического диатеза.

Проявления диатеза наиболее выражены в первые 3 года жизни, в основном до 2 лет (у 25–40 % детей).

# **Аллергический конституциональный диатез**



# **Аллергический конституциональный диатез**

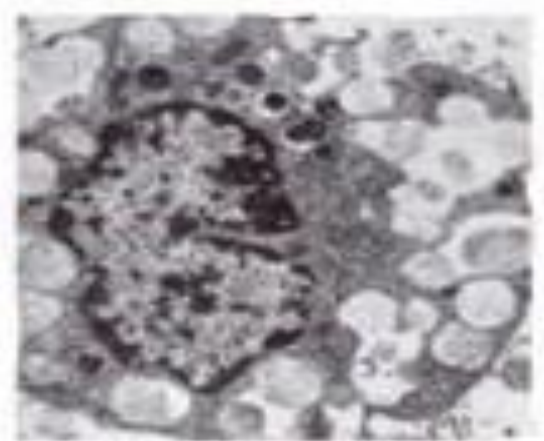
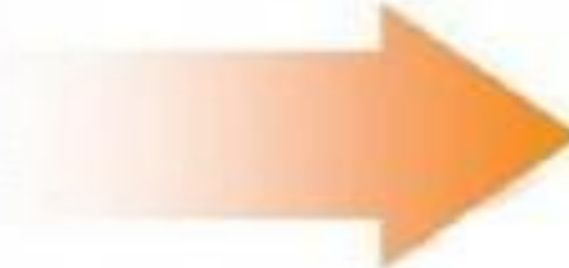
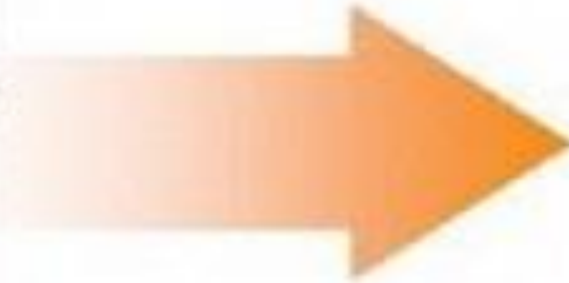
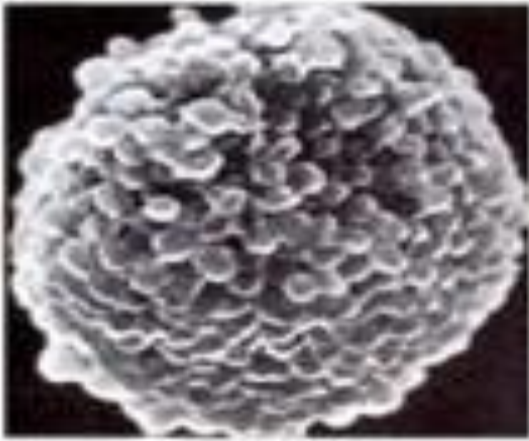
Это аллергически измененная реактивность на фоне которой в раннем возрасте развиваются:

- Аллергические поражения кожи;
  - Респираторного тракта;
- Желудочно-кишечного тракта.

# **В этиопатогенезе АКД основное значение:**

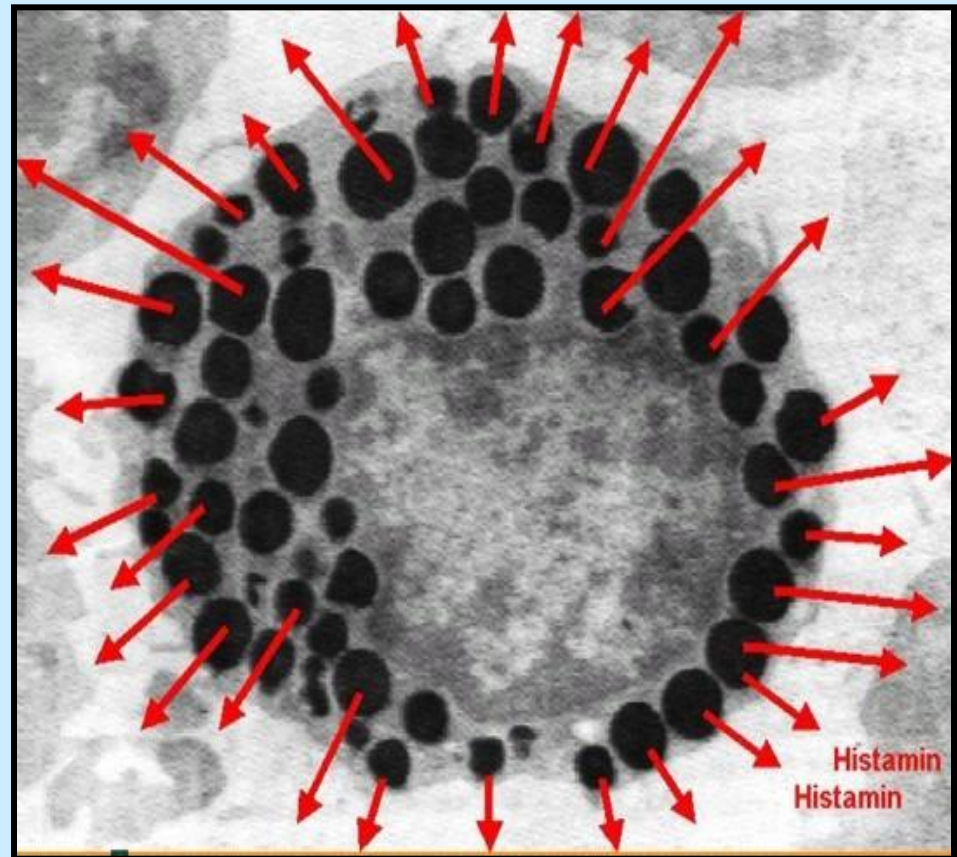
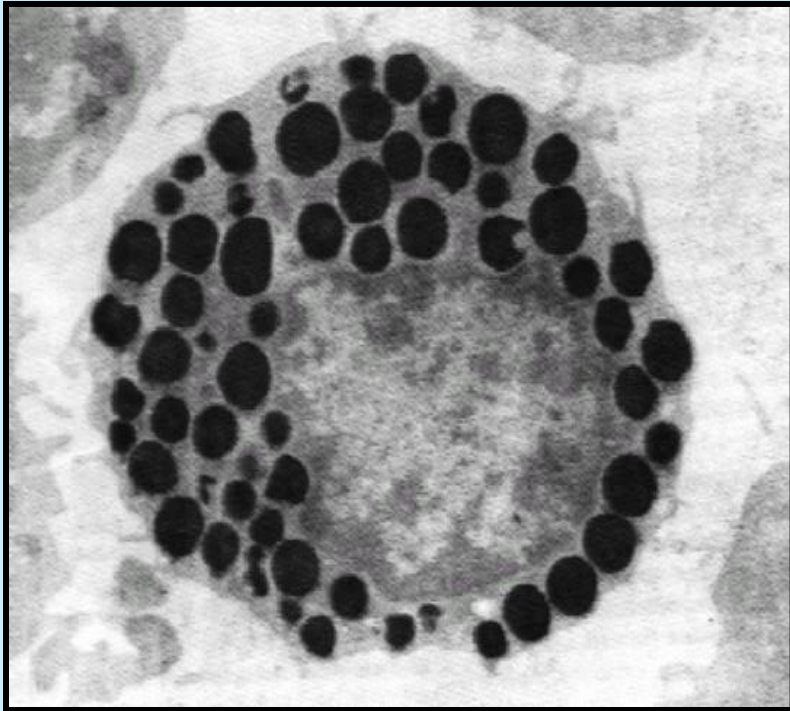
- Наследственная предрасположенность (чаще по линии матери):
  - Высокий синтез иммуноглобулинов E;
  - Сниженная активность ингибиторов БАВ;
  - Низкая стабильность клеточных мембран → выброс медиаторов анафилаксии;
- Сенсibilизация плода (последние месяцы внутриутробного развития).

# Выброс биологически активных веществ из тучных клеток





# Выброс медиаторов из тучной клетки



# **Значимую роль в этиопатогенезе АКД**

снижение барьерной функции кишечника

+

низкая активность ферментов,  
расщепляющих белки

+

повышенная проницаемость стенки  
кишечника

+

меньшая активность синтеза секреторного  
Ig A (в 5-10 раз ниже).

# Факторами риска АКД являются:

- семейная предрасположенность к аллергическим заболеваниям.
- неблагоприятное течение беременности у матери (гестозы, инфекции, интоксикации, медикаментозная терапия, неправильное питание беременной)
- погрешности организации ухода и вскармливания ребенка:
  - раннее искусственное вскармливание
  - несбалансированное питание

# **Факторы, способствующие клинической манифестации**

**пищевые продукты, используемые в питании матери /или ребенка:**

- белок коровьего молока (больше 3г/кг),
  - яйца,
  - цитрусовые,
  - клубника,
  - бананы,
  - шоколад,
  - Рыба

# Клинические проявления АКД в грудном возрасте

- Себорея головы.
- Молочный струп.
- Опрелости и дерматиты.
- Строфулюс – узелки красного цвета на разгибательных сторонах конечностей, сопровождающиеся зудом.
- Повышенная реактивность слизистых оболочек ВДП и ЖКТ.

**В клинической картине в грудном возрасте доминируют поражения кожи и слизистых оболочек**

**Кожные проявления характеризуются:**

- легкостью появления от самых незначительных причин, подчас даже невыявленных
- упорством течения
- распространенностью
- наличием осложнений.

Имеют место признаки поражения ЦНС — раздражительность, плаксивость, плохой сон.

# **Клинические проявления АКД в дошкольном и школьном возрасте**

- Уртикарные сыпи,**
- Лимфаденопатии, увеличение  
лимфатических узлов,**
- Ангины, ларингиты, бронхиты,  
блефариты.**
- Спастические расстройства ЖКТ.**

# Диагностика АКД

- Анамнез заболевания + объективный осмотр

## Лабораторная диагностика

- ОАК — анемия, L-тоз, эозинофилия.
- Положительные аллергические пробы — элиминационные, скарификационные, внутрикожные, сублингвальные.
- Иммунологические пробы — общего IgE, селективный дефицит IgA.



# Профилактика и лечение АКД

- Соблюдение гипоаллергенной диеты в течение беременности;
  - Естественное вскармливание;
- Соблюдение гипоаллергенной диеты кормящей мамы;
  - Ведение «пищевого дневника» выявляет причинно-значимый фактор.

# Соблюдение гипоаллергенной диеты

Для развития пищевой аллергии значимы продукты:

- Коровье молоко;
  - Яйцо;
  - Рыба;
- Цитрусовые (лимон, апельсин);
  - Мука и горох;
- Мясо, овощи (морковь и томаты).

# Ведение «пищевого дневника»

<b>Дата, время</b>	<b>Характер (состав, количество, способ кулинарной обработки</b>	<b>Общее состояние ребенка</b>	<b>Местные реакции</b>
19.02.08	Каша овсяная на молоке	Удовлет.	Покраснение щек

# НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

- Впервые понятие о нервно-артритическом диатезе ввел Колби в 1901-1902г.
- Частота его в популяции за последнее десятилетие имеет тенденцию к росту и составляет **3–5 %**.
- Наибольшие клинические проявления в школьном возрасте.

# Этиология НАД:

- **Наследственный фактор:**
  - *Подагра*
  - *Обменные артриты*
    - *ЖКБ либо МКБ*
  - *Сахарный диабет*
  - *Ожирение*
- **Нарушение диеты:**
  - *Перегруза белком в пище.*

# Общий уратный баланс организма

## Поступление (600 мг/сут):

- Нуклеиновые кислоты клеток;
- Синтез пуринов *de novo*;
- Пищевые пурины;

## Выведение (600 мг/сут):

- Уриколизис в организме (200 мг/сут);
- Почечная экскреция (400 мг/сут);

*Смешанный уратный пул 1000-2000 мг*

# Нарушение общего уратного баланса в организме

Генетические факторы (дефекты  
ЭНЗИМОВ и повышение  
каталитической активности) —>  
накоплению в организме уратов  
(гиперурикемии).

# ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

- нарушение обмена пуринов с увеличением их содержания в крови и моче,
- низкая ацетилирующая способность печени и ее дефекты.
- высокий уровень возбудимости на любом уровне рецепции,



# ***Патогенез.***

повышение в крови уровня мочевой кислоты



нарушаются жировой и углеводный обмены

возникает склонность к кетоацидозу



мочевая кислота, ее соли и ацидоз раздражают ЦНС

вызывая повышенную возбудимость ребенка

# НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

- Неврастенический синдром (84%)
  - Синдром обменных нарушений
    - Спастический синдром
- Кожный – встречается редко (отек Квинке, экзема).

# Неврастенический синдром (84 %)

- нарушение сна,
- снижение аппетита,
- плохая прибавка массы тела,
- навязчивые страхи, испуг,
  - нервные тики,
  - гиперкинезы,
  - ночной энурез.

# Синдром обменных нарушений

- преходящие суставные боли,
- непереносимость запахов,
- различные идиосинкразии,
- ацетонемическая рвота

# Спастический синдром

- мигрень,
- спастические запоры,
  - кишечные колики,
- артериальная гипертензия,
  - кардиалгии,
  - невралгии,
  - бронхоспазм.

# Нервно-артритический диатез *Клиника*





# Нервно-артритический диатез

## Клиника





# Нервно-артритический диатез *Клиника*





# Ведущий клинический маркер — неврастенический синдром.

- В грудном возрасте нервная возбудимость повышена.
- Высокий уровень интеллекта. Легко образуются условные рефлексы, а условное торможение и дифференцировка запаздывают.



# Нарушения в диете

- Перекорм, особенно пуринами и жирами может приводить к ацетонемическим кризам.

Неукротимая ацетонемическая рвота:

- Запах ацетона ощущается в выдыхаемом воздухе
  - Значительные количества ацетона и кетоновых тел определяется в крови и моче – кетонемия и кетонурия.

# Синдром циклической ацетонемической рвоты (СЦАР)

- СЦАР — своеобразный симптомокомплекс у детей дошкольного и младшего школьного возраста, характеризующийся периодическими приступами неукротимой рвоты с запахом ацетона в выдыхаемом воздухе и выраженной кетонемией и кетонурией.



Впервые CVS описал Сэмуэль Ги в 1882  
году



В наст.время CVS рассматривается как полиэтиологическое заболевание, в его основе лежат нарушения ГГН системы и вегетативной регуляции (симпатикотония). Установлено, что **стрессорная** активация ГГН системы провоцирует приступы рвоты. Не вызывает сомнения генетическая близость CVS и мигрени, что подтверждается повышенной встречаемостью мигрени у родственников больных CVS.

# Точка зрения педиатров

- Большинство отечественных педиатров традиционно рассматривают СЦАР как проявление нервно-артритического диатеза.
- Самостоятельная нозологическая единица у детей с соответствующим преморбитным фоном.
- Синдром ацетонемии выявляется у 7,6% детей, госпитализированных по поводу острых респираторных заболеваний и часто сопровождает тяжелые формы кишечных инфекций и пневмоний.

## **Ацетонемическая рвота**

**Последовательность развития симптоматики при СЦАР такова:  
неправильное питание**

- > потеря аппетита**
- > запах ацетона изо рта**
- > повторные рвоты**
- > развитие эксикоза.**

**При ацетонемическом кризе в крови повышается % мочевой кислоты, кетоновых тел, аммиака.**

**К 9–11 годам ацетонемические кризы прекращаются.**

# ЛЕЧЕНИЕ НАД

- **Охранительный режим**
  - **Диета**
- **Неотложные мероприятия при ацетонемической рвоте**

# ЛЕЧЕНИЕ НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКОГО ДИАТЕЗА

- **Режим** соответствует возрасту, занятия физкультурой, закаливающие процедуры, достаточное пребывание на свежем воздухе, благоприятная психо-эмоциональная обстановка в школе и дома.
- **Охранительный режим**- необходимо предупреждать стрессовые ситуации, физические и психические перегрузки, контакты с инфекционными больными.



# ДИЕТА ПРИ НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКОМ ДИАТЕЗЕ

- **Необходимо**: растительная диета (картофель, капуста), все виды круп, макаронные изделия, отварное мясо и рыба, яблоки зеленые, морковь, свекла, бахчевые, лук и чеснок ежедневно, растительное масло, зеленый чай.
- **Ограничено**: варено-копченые продукты, кофейные напитки (ячменные), помидоры, зеленый лук, петрушка, сало, сливочное масло, молоко в кашах.
- **Полностью исключается**: мед, кофе, шоколад, виноград и все продукты из винограда, бульоны (все), с/к продукты, бобовые, молоко цельное, свинина и продукты из нее, цветная капуста, редиска.

# ПОМОЩЬ ПРИ АЦЕТОНЕМИЧЕСКОМ КРИЗЕ

- ✓ При появлении предвестников - каждые 10-15 мин питье в виде р-ра глюкозы, сладкого чая, соков, 1 % р-ра соды
- ✓ Ребенок с приступом ацетонемической рвоты должен быть госпитализирован
- ✓ С целью регидратации и нейтрализации ацидоза в/в вводят 5-10% р-ры глюкозы, 0,9% р-р натрия хлорида, 4% р-р натрия гидрокарбоната, кокарбоксилазу, аскорбиновую кислоту
- ✓ Для устранения повышенной возбудимости нервной системы - седативные препараты (настойку корня валерианы)

- **исключить** на 2-3 дня животные жиры, обеспечить достаточным количеством углеводов и белков (каши, овощи, фрукты, молочные продукты);
- обильное питье, особенно щелочных вод
- Очистительная клизма для выведения кетоновых тел из ЖКТ.

# Ацетонемическая рвота

При **ацетонемической рвоте** показаны голодная диета до 12 часов, обильное питье охлажденных солевых растворов и глюкозы малыми порциями (при необходимости эти растворы вводят внутривенно). Рекомендуются легкоусвояемые углеводы.

# НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

способствует развитию

- неврозов,
- подагры,
- интерстициального нефрита,
- мочекаменной болезни,
- сахарного диабета,
- заболеваний гепатобилиарной системы,
- нейродермита,
- гипертонической болезни

# Лимфатико-гипопластический диатез

- Понятие о ЛГД введен австрийским патологоанатомом А.Пальтауфом и педиатром Т.Эшерихом в 1889-1890г.
- Распространенность данной аномалии конституции постоянно возрастает. В начале прошлого века ЛГД встречался у **3,2-6%** детей, а в наше время эта форма диатеза диагностируется у **10-20%** детей промышленной зоны.

# Этиопатогенез ЛГД

В настоящее время получены доказательства **генетической детерминированности ЛГД:**

- Установлено, что ЛГД - иммунопатия с полигенным характером наследования. Данная концепция подтверждается наличием у детей с ЛГД повышенной встречаемости антигенов **HLA B15, B18, B27**, что указывает на генетическую однородность данного контингента лиц (Ю.С.Сапа 1992).
- Маркером ЛГД является также группа крови А(2).

# Неблагоприятные факторы в формировании ЛГД

- Неблагоприятно протекающая беременность - гестозы, нефропатии, инфекции.
- Неблагоприятных факторов внешней среды - тератогенные вещества, физические и химические агенты, красители, медикаменты.
- Высокий риск развития ЛГД у детей пожилых родителей.
- При ЛГД выявляются маркеры нарушенного внутриутробного развития - повышение количества врожденных дефектов, малых аномалий развития (так называемых стигм дизэмбриогенеза).



## Для ЛГД характерно:

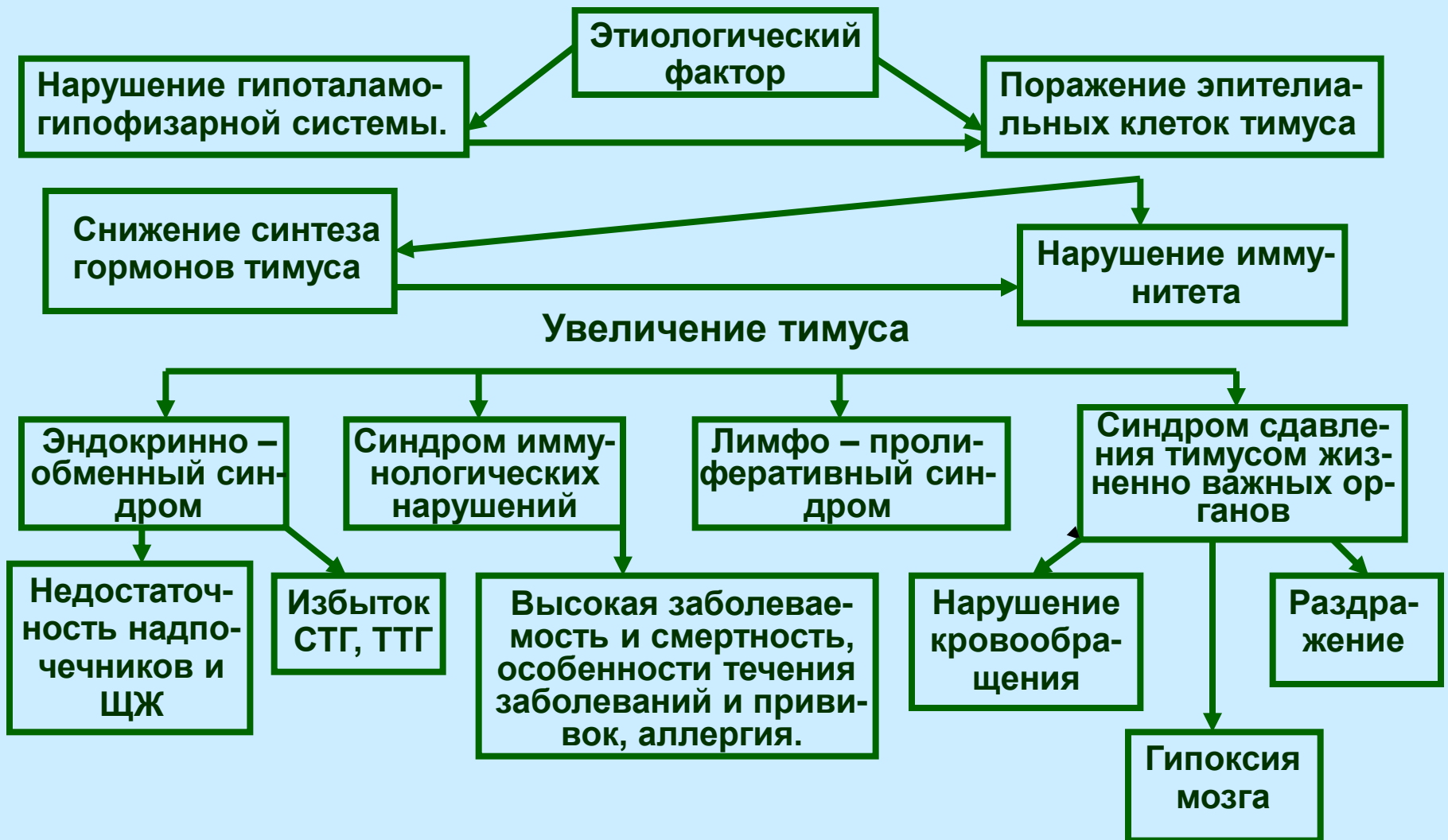
- генерализованной гиперплазией центральных и периферических лимфатических органов;
- гипоплазией ряда внутренних органов, гипофункцией эндокринных желез;
- лабильностью водно-электролитного обмена, нарушением метаболизма липидов и углеводов в сочетании с иммунологическими дисфункциями.

# Основные маркеры ЛГД

- стойкое увеличение л/узлов и вилочковой железы с лимфоцитозом в крови;
- гипофункция надпочечников с низкими резервными возможностями при стрессе;
- врожденная генерализованная иммунопатия;
- диспропорции телосложения - короткое туловище при длинных конечностях. избыточная масса тела.

# Лимфатико-гипопластический диатез

## Патогенез



# Клинические проявления лимфатико-гипопластического диатеза

- **Объективный осмотр:**

дети вялые, бледные апатичные.

Параметрам физического развития -  
превышают средние показатели.

Диспропорциональны:

- увеличены пропорции лицевого черепа.
- короткая шея, узкие плечи, короткая грудная клетка, длинные голени, предплечья, стопы и кисти.

## **Клинические проявления лимфатико-гипопластического диатеза:**

- **Лимфопролиферативный синдром**
- **Дизонтогенетический синдром**
- **Синдром симпатoadреналовой и глюкокортикоидной недостаточности**
- **Эндокринопатический синдром**

# Лимфопролиферативный синдром:

- увеличение всех групп периферических л/у, даже вне инфекционных заболеваний;
- гиперплазия глоточного лимфатического кольца - гипертрофия миндалин, аденоидные вегетации, гипертрофия лимф.ткани на задней стенке глотки, увеличение грибовидных сосочков языка;
- рентгенологически выявляемая тимомегалия у подавляющего большинства детей.

# Дизонтогенетический синдром

- наличие трех и более стигм дизэмбриогенеза или одной грубой аномалии развития (грыжа, синдактилия, врожденный вывих бедра и др.).

# Синдром симпатоадреналовой и глюкокортикоидной недостаточности

- тенденция к артериальной гипотонии;
  - лабильность сердечного ритма, возможные коллаптоидные состояния;
- "мраморный" рисунок кожи, гипергидроз и похолодание дистальных участков конечностей.



# Эндокринопатический синдром

- паратрофия с избыточным жиротделением в области бедер
- признаки гипоплазии наружных и внутренних половых органов: фимоз, крипторхизм, гипоплазия матки, влагалища.

## Клинические проявления у н/р:

- Избыточная масса тела при рождении.
- Бледность и мраморность кожных покровов при беспокойстве.
- Периоральный и периорбитальный цианоз, даже при незначительной физической нагрузке.
  - Врожденный стридор, приступы коклюшеобразного кашля.
- Вегетативная лабильность - повышенная потливость, необъяснимый длительный субфебрилитет, иногда коллаптоидные состояния, транзиторные нарушения сердечного ритма, срыгивания.

# Эволюция симптомов ЛГД в возрастном аспекте

## Грудной возраст

- Избыточная масса тела при рождении и паратрофия в грудном возрасте;
- Характерный фенотип: широкая грудная клетка, крыловидная конфигурация лопаток, волосы светлые, нередко голубоватая окраска склер;
- Выражена мышечная гипотония и пастозность тканей;
- При физической нагрузке появляется периоральный цианоз и мраморность ногтевых лож.

# Эволюция симптомов ЛГД в возрастном аспекте

**В возрасте 1-3 лет доминируют:**

- генерализованная лимфаденопатия, гиперплазия миндалин, аденоидные вегетации.
- функциональные изменения со стороны сердца, систолический шум, дыхательная аритмия.
- дети переносят острые повторные респираторные вирусные инфекции, часто с обструктивным синдромом.

# Эволюция симптомов ЛГД в возрастном аспекте

**У детей 3-7 лет отмечается:**

- формирование хронических очагов инфекции в ЛОР-органах.
- Отмечается рецидивирующий бронхит
- Заболевания гепатобилиарной системы

## **Диагностика ЛГД:**

Учитывая малую информативность и недостаточную специфичность приведенного симптомокомплекса для диагностики ЛГД у грудных детей, в этом возрасте, большое значение придается выявлению увеличения вилочковой железы (тимомегалии).

**Диагноз увеличения тимуса должен быть обязательно подтвержден рентгенологически.**

# Лимфатико-гипопластический диатез

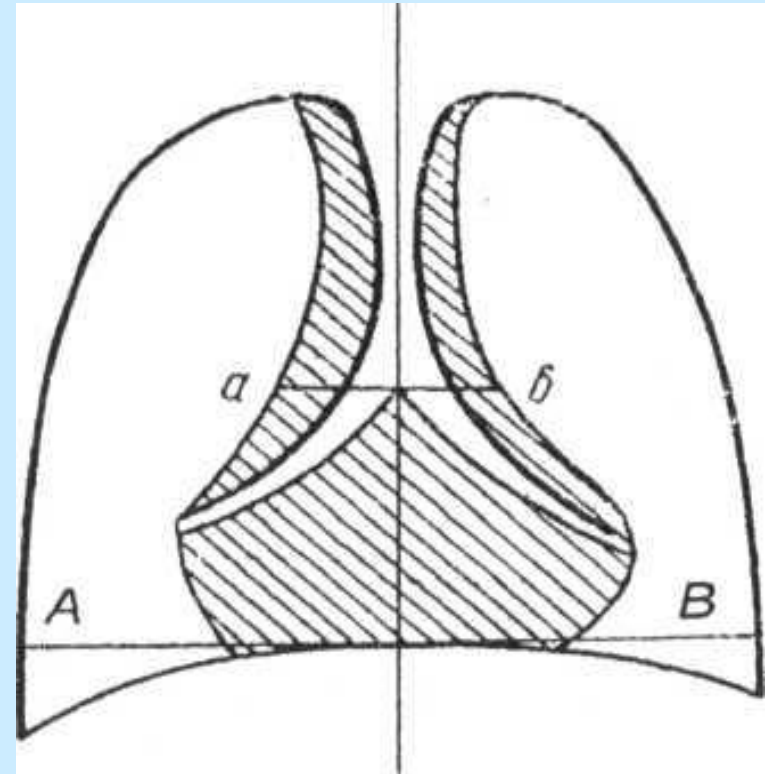
## Точная оценка тимомегалии с помощью кардио-тимико-торакального индекса

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 –  $\text{КТТИ} \geq 0,42$ .



# Профилактика и лечение ЛГД

- Пренатальная профилактика - выявление и ликвидация инфекций ППП.
  - В постнатальном периоде – рациональное вскармливание, режим дня, прогулки, массаж, закаливание.
    - При паратрофии ограничивают легко-усвояемые углеводы (сахар, каши, кисели, хлеб).
    - Ограничивают количество поваренной соли и жидкости.



# Лимфатико-гипопластический диатез

- На фоне ЛГД тяжело и длительно протекают ОРВИ, ОКЗ, гнойно-воспалительные процессы.
- Значительное число случаев синдрома внезапной смерти связано с тимико-лимфатическими состояниями, близкими по этиопатогенезу к ЛГД.
- При проведении вакцинации у детей с ЛГД и тимомегалией нередко возникают тяжелые осложнения.
- Наличие у ребенка ЛГД рассматривается как фактор риска возникновения бронхиальной астмы, пищевой и медикаментозной аллергии.

**Спасибо за внимание**