

АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ (ДИАТЕЗЫ) У ДЕТЕЙ



к.м.н., доцент Бовбель Инна Эрнстовна

План лекции

- Понятие о конституции организма. Аномалии конституции.
- Классификация диатезов.
- Экссудативно-катаральный диатез. Причины и факторы риска, клинические проявления атопического дерматита у детей раннего возраста.
- Лимфатико-гипопластический диатез.
- Нервно-артритический диатез.

Определение понятия

Конституция организма (constitutio – состав, устройство) – это единый комплекс *наследственных морфологических и функциональных* (в т.ч. психических) достаточно устойчивых *особенностей* организма, определяющих его реакцию на различные воздействия внешней среды.

Конституциональные типы – особенности норм реакции и *генетические* рамки групп человеческих индивидуальностей



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

Патологическая конституция - неадекватная реакция на обычные внешние и внутренние воздействия, предрасполагающая к развитию патологических состояний и заболеваний.

Диатез (*diathesis* - *предрасположение*) — не отдельная нозологическая форма, это совокупность клинических и параклинических признаков, которые могут быть обусловлены многими причинами.

Аномалии конституции - временное нарушение, при которых организм ребенка отвечает на обычные раздражители **неадекватными реакциями**, предрасполагающее к развитию определенных патологических реакций либо определенных заболеваний (тяжелому течению болезней).

■ «Об аномалиях конституции мы говорим тогда, когда функции организма находятся в состоянии неустойчивого равновесия, а сам организм обладает такими индивидуальными, врождёнными, унаследованными, иногда 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 (М.С. Маслов, 1926 г)



Диатез (аномалия конституции) - полигенно (многофакторно) наследуемая склонность к заболеваниям, объективно распознаваемые отклонения от нормального фенотипа

акад. Ю.Е. Вельтищев, 1985

Причины аномалий конституций

- Замедленное созревание отдельных систем (особенно ферментных) и органов (печени, почек и др.)
 - Несовершенство нейроэндокринной регуляции, иммунного ответа
 - Неустойчивость обменных процессов
 - Эндокринная дисфункция, гипо- и дискортицизм
 - Перинатальная патология ЦНС
-

Насчитывают более 20 диатезов: аллергический, аутоиммунный, лимфатический, мочекислый, геморрагический, вегетодистонический и др., но при этом не исключают их сочетания, а также варианты, присущие только отдельному индивидууму.

У детей первых лет жизни чаще выделяют

3 классических варианта диатеза:

1

экссудативно-катаральный

2

лимфатико-гипопластический

3

нервно-артритический

Классификация аномалий конституции

<i>Тип диатеза</i>	<i>Клинические формы</i>	<i>Степень выраженности</i>	<i>Период</i>
Экссудативно-катаральный	<ol style="list-style-type: none">1. Пастозная2. Эретическая	Легкая	Латентный (бессимптомный)
Лимфатико-гипопластический	<ol style="list-style-type: none">1. Макросомальная2. Микросомальная	Умеренная	
Нервно-артритический	<ol style="list-style-type: none">1. С преобладанием нервно-психических нарушений2. С преобладанием дисметаболических нарушений	Выраженные проявления (тяжелая)	Манифестный (клинических проявлений)

Экссудативно-катаральный диатез – повышенная склонность кожи и слизистых оболочек к экссудативно-катаральному воспалению (А. Czerny, 1905 г.).

ЭКД - конституциональные особенности ребенка, когда имеются склонность к:

- ✓ развитию аллергических реакций,
 - ✓ рецидивирующим инфильтративно-десквамативным поражениям кожи и слизистых оболочек,
 - ✓ затяжному течению воспалительных процессов
-
- ✓ лабильность водно-солевого обмена (проф. Усов И.Н.) ;
 - ✓ лимфоидная гиперплазия



Предрасполагающие факторы развития ЭКД

- ✓ *Аллергические заболевания у родителей*
- ✓ *Неблагоприятное течение беременности:* токсикозы и гестозы, угроза прерывания беременности и др.
- ✓ *Погрешности в организации ухода и вскармливания:* несбалансированный рацион питания, раннее искусственное вскармливание и др.
- ✓ *Морфофункциональная незрелость ЖКТ у детей раннего возраста* (низкая активность ферментов приводит к неполному расщеплению белков пищи и всасыванию их через повышенно проницаемую стенку кишечника в кровь)
- ✓ *Дефицит местных (IgA) и блокирующих (IgG) иммуноглобулинов у ребенка*

Экссудативно-катаральный диатез

Атопия

- Кожные проявления атопии (аллергии)

Дискортицизм

- Преобладание минералокортикоидов над глюкокортикоидами
- Нестабильные водно-солевой обмен

Снижение иммунологической реактивности

- рекуррентные респираторные инфекции
- лимфоидная гиперплазия

Виды нежелательных, в том числе аллергических реакций на пищу

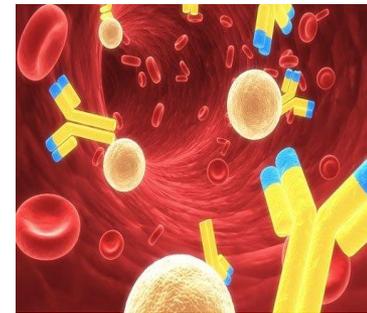
1. Токсические
 2. Нетоксические (иммунологические – пищевая аллергия, неиммунологические – пищевая непереносимость, реакции с неизвестным механизмом развития)
 3. Истинные аллергические реакции на пищу (IgE- зависимые, не IgE-зависимые, (IgG/IgM-обусловленные, Т-зависимые - замедленные)
 4. Псевдоаллергические реакции – ложная пищевая аллергия (НАО – недостаточность ингибиторов системы комплемента)
-

Патогенез IgE-зависимых аллергических реакций

Пищевые ингредиенты, всасываясь в кровь, играют роль чужеродных АГ, вызывая:

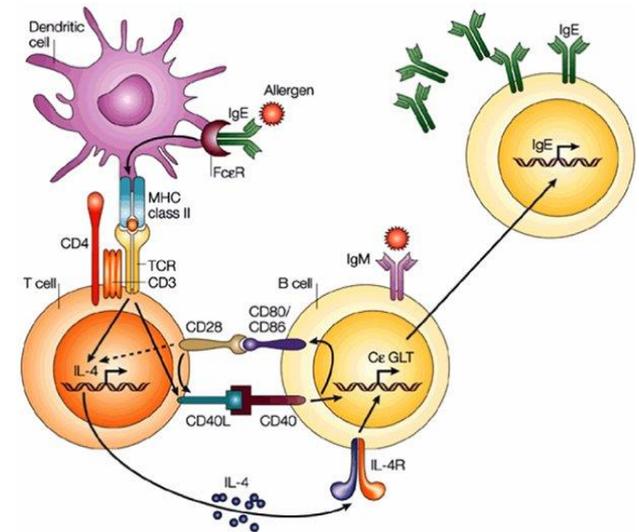
- ✓ гиперпродукцию IgE
- ✓ активацию иммунной системы
- ✓ патохимическую и патофизиологическую фазы аллергической реакции немедленного типа с высвобождением биологически активных веществ (гистамина, лейкотриенов, кининов, серотонина и т.д.).

Основное место выработки иммуноглобулина Е – *подслизистый слой тканей*, который вступает в контакт с окружающей средой (кожа, желудочно-кишечный тракт, миндалины, аденоиды и др.)



Патогенез неиммунологических аллергических реакций

Гистамин может высвобождаться как в результате поступления в кровь пищевых антигенов (коровьего молока, яиц, цитрусовых, клубники и др.), так и под воздействием метеотропных факторов, неблагоприятной экологической обстановки, дефицита витаминов, при инфекционных заболеваниях и т.д.



Чувствительность тканей детей к гистамину более высокая, чем у взрослых.

Механизмы развития нежелательных реакций на пищу

<i>Пищевые продукты</i>	<i>Механизм действия</i>
Молоко, рыба, яйцо, орехи, бобовые, фрукты, овощи, дающие перекрестную реакцию с пылью растений	IgE-зависимая реакция
Консервы, сыры, томаты, шпинат, красное вино, квашенная капуста	Высокое содержание вазоактивных аминов: гистамина, тирамина
Рыба, белок яйца, морепродукты, копченые изделия, бобовые, ананас, шоколад, клубника, цитрусовые	-Гистаминолиберация -Низкий уровень гистаминапектической способности крови

Изменения со стороны слизистых оболочек и кожных покровов при ЭКД

- ✓ чешуйчатая себорея волосистой части головы, иногда на бровях («гнейс»),
 - ✓ упорные опрелости на ягодицах и в кожных складках,
 - ✓ позже - покраснение и инфильтрация кожи щёк («молочный струп»),
 - ✓ эритематозные пятна на открытых частях тела,
 - ✓ зудящая узелковая сыпь (строфулюс) на конечностях,
 - ✓ «географический» язык
-



Изменения со стороны кожи лица, чешуйчатая себорея
волосистой части головы



Покраснение и инфильтрация щек «молочный струп»

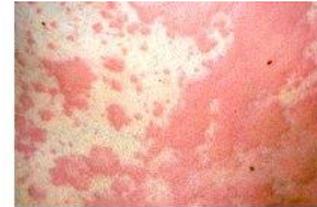


Эритематозные пятна, зудящая узелковая сыпь (strophulus vesiculosus) на конечностях, м.б. strophulus bullosus



Клинические проявления экссудативно-катарального диатеза

- ❑ Изменения со стороны кожных покровов - *атопия*
- ❑ Гидрофилия , паратрофия (пастозный тип)
- ❑ Лимфоаденопатия
- ❑ Раннее формирование аллергических реакций (на медикаменты и др.)
- ❑ Неустойчивый стул при нормальном питании
- ❑ Обилие слущенного эпителия в экскретах (моча, кал)
- ❑ Упорно протекающие вульвиты, баланопоститы, ИМП при хорошем уходе



крапивница



строголуус (детская почесуха)



себорейные корочки на голове



отек Квинке

Атопический дерматит МКБ10 - L.20

пчесуха Бенье L20.0

атопический дерматит неуточненный L.20.9

другие атопические дерматиты L.20.8

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

Классификация атопического дерматита

1. Возрастные стадии (формы):
 - ✓ **начальная** (соответствует ранее принятому клиническому комплексу экссудативно-катарального диатеза)
 - ✓ **младенческая** (наблюдается в возрасте от 2-3 мес до 2 лет)
 - ✓ **детская** (наблюдается в возрасте от 2 до 10-12 лет)
 - ✓ **подростковая** (от 10-12 лет и старше)
2. По течению: острый период, подострый период, период клинической ремиссии (полная, неполная)
3. По степени тяжести: легкий, средней тяжести, тяжелый
4. По распространенности: локализованный (ограниченный), распространенный, диффузный
5. Клинико-этиологический вариант: пищевая, бытовая, клещевая, грибковая, пыльцевая либо поливалентная сенсibilизация

ЭКД. Клинические проявления

- Характерна паратрофия, однако кривая массы неустойчивая, снижение тургора тканей
 - Гидрофилия (следы вдавления от складок белья) - при пастозной форме
 - Часто затяжные блефариты, конъюнктивиты, риниты, отиты; синдром бронхиальной обструкции при ОРВИ
 - Нередко увеличение регионарных лимфатических узлов
-

Атопический дерматит





Увеличение регионарных лимфоузлов

Атопический дерматит. Дифференциальный диагноз

Себорейный дерматит, аллергический контактный дерматит (в т.ч. пеленочный дерматит), **ихтиоз, псориаз, парапсориаз, импетиго**

• **Чесотка, розовый лишай Жибера** (у детей раннего возраста - редко), ограниченный нейродермит (лишай Видаля);

• **Первичные иммунодефициты** (синдром Вискотта-Олдрича, синдром Джоба (гипер-IgE-синдром), атаксия-телеангиэктазия; кожная Т-клеточная лимфома;

• **Герпетиформный дерматит Дюринга**



импетиго



розовый лишай Жибера

Атопический дерматит. Дифференциальный диагноз (2)

- **Энтеропатический акродерматит** (Zn-дефицитные состояния),
- Десквамативная эритродермия Лейнера-Муссу,
- В6-дефицит или нарушение обмена витамина В6;
- **Наследственные нарушения обмена триптофана** (последние исключаются с помощью хроматографии аминокислот мочи и крови, нагрузочными тестами с триптофаном, тестом на ксантуреновую кислоту),
- **Фенилкетонурия**



Программа лечения ребенка с ЭКД (АД)

1. Образование ребенка и его семьи
 2. Контроль триггеров
 3. Лечение-косметический уход за кожей
 4. Наружная противовоспалительная терапия
 5. Системная фармакотерапия
 6. Немедикаментозные методы воздействия
-

Лечение ребенка с АД: контроль триггеров

- Поддерживать в помещении относительную влажность около 40-60%, не допускать высокой температуры в помещении
- Исключить курение в помещении, пользоваться вытяжкой на кухне
- Не заводить домашних животных, исключить контакт с растениями, образующими пыльцу, отказаться от лечения экстрактами растений
- Смена постельного белья 1-2 раза в неделю, устранить источники скопления пыли и плесени (убрать ковры, мягкие игрушки, компьютер и т.д. из детской комнаты), использовать синтетические наполнители постельных принадлежностей
- Носить одежду из хлопчато-бумажных тканей, не носить изделий из шерсти, меха животных

Рациональное вскармливание

Рациональное питание (на первом году жизни – оптимально грудное вскармливание)

- при АБКМ - исключение из рациона кормящей матери цельномолочных продуктов (молока, сливок)
- ограничение соли, экстрактивных веществ

При искусственном вскармливании

- при риске развития аллергии: вскармливание гипоаллергенными смесями (например, Беллакт ГА)
- при среднетяжелом АД - адаптированные смеси на основе полного гидролиза сывороточных белков,
- при тяжелой форме АД – смеси на основе аминокислот



Аллергенность продуктов – учитывать при введении прикорма

<i>Высокая</i>	<i>Средняя</i>	<i>Слабая</i>
Коровье молоко, рыба, яйцо, куриное мясо, клубника, малина, земляника, черная смородина, ежевика, виноград, ананасы, дыня, хурма, гранаты, цитрусовые, шоколад, кофе, какао, орехи, мед, грибы, горчица, томаты, морковь, свекла, сельдерей, пшеница, рожь	Свинина, индейка, кролик, картофель, горох, персики, абрикосы, красная смородина, бананы, перец зеленый, кукуруза, греча, клюква, рис	Конина, баранина (нежирные сорта), кабачки, патиссоны, репа, тыква (светлых тонов), яблоки зеленой и желтой окраски, белая черешня, белая смородина, крыжовник, слива, арбуз, миндаль, зеленый огурец

Лечебно-косметический уход за кожей

*эмоллиенты, увлажняющие средства, барьерные средства
базовая терапия*



- Ежедневное купание не менее 15-20 мин t 35-36С, дехлорирование воды, обеспечить гидратацию кожи после ванн
- Не пользоваться обычным мылом, использовать специальные средства, не разрушающие липидную мантию кожи : мыло Avene с Колд Кремом, Атодерм, и др.
- Средства для ухода за кожей – Сенсадерм, Атодерм, Топикрем, Локобейз рипеа, Бепантен, Avene Трикзера и др.
- Сочетание гидратации с применением липидовосстанавливающих средств
- Кремы и мази наносят так часто, чтобы кожа оставалась мягкой в течение всего дня

Принципы последовательного использования наружных средств при АД

Характер воспалительного процесса	Лекарственная форма
1. Острое воспаление с выраженными экссудативными явлениями (мокнутие, корки, отечность, гиперемия) и субъективными ощущениями	Примочки, аэрозоли, влажно-высыхающие повязки, гели. Гигиенические ванны при мокнутиях противопоказаны
2. Острое воспаление без мокнутия (стихание воспалительного процесса)	Взбалтываемые взвеси (болтушки), аэрозоли, кремы, пасты, гели, лосьоны
3. Подострое воспаление	Аэрозоли, пасты, лосьоны, гели, мази, кремы
4. Хроническое воспаление (инфильтрация и лихенизация пораженной кожи, эритематосквамоз)	Мази, жирные мази
5. Клиническая ремиссия	Средства лечебной косметики – увлажняющие кремы с физиологическими липидными смесями, лосьоны

Атопический дерматит без инфицирования.

□ **Топические кортикостероиды:**

- Мометазон (крем, мазь 01% Авекорт, Гистон-Н, Момедерм) - с первых дней жизни
- Метилпреднизолона ацепонат (крем Адвантан) – с 4 мес
- Гидрокортизона бутират (мазь, крем, лосьон Латикорт, Локоид) – с 6 мес,
- Преднизолон мазь 0,5% – с 1 года,
- Бетаметазон (Бетаметазон, Акридерм, Белодерм, Целестодерм) – с 2 лет, гидрокортизон – с 2 лет жизни

- ## □ **Топические ингибиторы кальциневрина:** Пимекролимус (Элидел крем 1%) - с 2 лет, Такролимус (Протопик мазь 0,03%)

Атопический дерматит: вторичное инфицирование

- ❑ Комплексные мази на основе стероидов, антибиотика и противогрибкового препарата,

2 раза в день, курс 5-10 дней:

комбинация бетаметазона с гентамицином и клотримазолом с 2 лет (*мазь Тридерм, Целестодерм -В бетаметазон+гарамицин*);)

или

комбинация гидрокортизона с неомицином и натамицином (*Пимафукорт*) с 12 мес.

- ❑ *Скин-кап крем 0.2%, аэрозоль (пиритион цинк)*
- ❑ Примочки с антисептиками
- ❑ При тяжелом вторичном инфицировании – системная антибиотикотерапия, при признаках герпетической инфекции – ацикловир



Атопический дерматит

- В период клинических проявлений при выраженном кожном зуде – H1-гистаминоблокаторы внутрь: хифенадин (фенкарол) 10-15 дней, хлорпирамин (супрастин) 7-10 дней, клемастин (тавегил), диметенден (финестил) 7-14 дней и др.
 - При необходимости для длительной терапии (1-3 мес) на выбор: лоратадин, дезлоратадин (эриус), цетиризин, левоцитеризин, эбастин (кестин), фексофенадин (телфаст)
 - Сорбенты, коррекция нарушений микробиоценоза кишечника, полиферментные препараты (креон, ликреаза)
-

Лимфатико-гипопластический диатез

Лимфатико-гипопластический диатез

– *аномалия конституции*,
характеризующееся гиперплазией
лимфоидной ткани и вилочковой железы,
недостаточным развитием хромафинной
ткани, транзиторной иммунологической
недостаточностью и проявляющаяся
снижением адаптации ребенка к внешней
среде.



12-25% детской популяции

Предрасполагающие факторы ЛГД

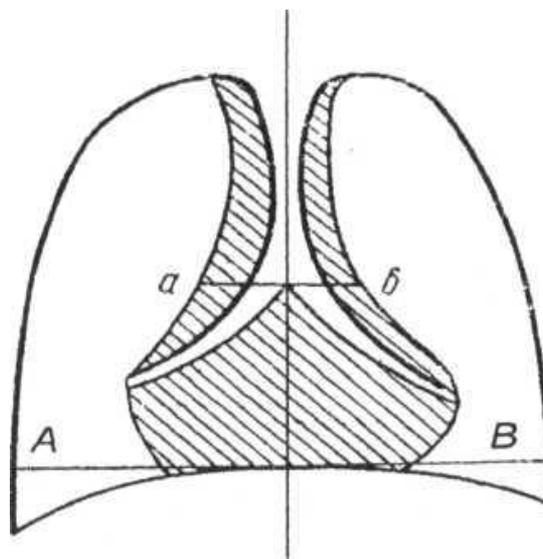
- ✓ Генетические: семейная отягощенность по обменно-эндокринной патологии (ожирение, сахарный диабет), аллергические, хронические бронхолегочные болезни, заболевания крови
 - ✓ Гестозы, гипоксия или асфиксия в родах (поражение стенок III желудочка и области гипофиза)
 - ✓ Повторные инфекционные заболевания ребенка
 - ✓ Нерациональное вскармливание (перекорм ребенка, избыток легкоусвояемых углеводов).
-

Патогенез лимфатико-гипопластического диатеза



Лимфатико-гипопластический диатез

Точная оценка тимомегалии с помощью кардио-тимико-торакального индекса



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

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

3 степень – $\text{КТТИ} \geq 0,42.$



I: $\text{ТТИ} = \frac{a \cdot b}{AB}$

II: $\text{ТТИ} = \frac{aC + cB}{AB}$

III: $\text{ТТИ} = \frac{cC}{AC}$

Лимфатико-гипопластический диатез

Клинические проявления

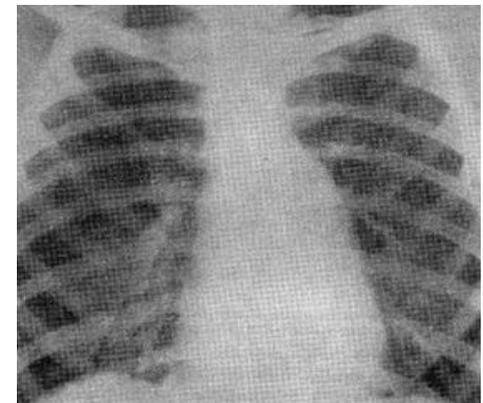
Специфический фенотип:

- «мягкие» черты лица, «аденоидное» лицо
- бледность без анемии
- «мраморность» кожи
- пастозность подкожной клетчатки
- мышечная гипотония, вялость
- снижение возбудимости ЦНС



Лимфатико-гипопластический диатез

- неустойчивость водно-солевого обмена, непереносимость стрессовых ситуаций, легко возникающие расстройства микроциркуляции, высокая проницаемость сосудистых стенок – быстрое развитие токсикоза, нейротоксикоз, судороги гиперпродукция слизи в бронхиальном дереве – развитие БОС
- множественные признаки дизэмбриогенеза:
- «капельное» сердце, гипоплазия дуги аорты и т.п.
- повторные ОРВИ (ЧДБ)
- задержка полового развития
- длительный постинфекционный субфебрилитет



Лимфатико-гипопластический диатез. Диагностика

В сыворотке крови: повышение концентраций Na и K; снижение уровня глюкозы; повышение концентрации холестерина и фосфолипидов, снижение концентраций кортизола и T_4 ; повышение уровней ТТГ, СТГ; уменьшение количества Т- и В-лимфоцитов и иммуноглобулинов IgA, IgG.

Необходимо исключить:

- первичный иммунодефицит
 - заболевания крови
 - ВИЧ-инфекция и др.
-

Лимфатико-гипопластический диатез. Лечение

Режим и рациональное питание:

- Массаж, гимнастика – по возрасту, закаливание
- Охранительный режим
- Увеличение числа кормлений с уменьшением разового объема пищи; уменьшение в рационе легкоусвояемых углеводов и жиров, избегать перекорма
- Индивидуальный календарь профилактических прививок
- При инфекционных заболеваниях - при тяжелых инфекциях высок риск шоковых состояний, требуется постоянный контроль показателей гемодинамики, гидратации, в/венное введение глюкокортикостероидов!

Лимфатико-гипопластический диатез. Лечение

Фитотерапия: растительные адаптогены -
настойка элеутерококка, жень-шеня, китайского
лимонника 1 кап на год жизни на прием

Пробиотики - лакто- и бифидобактерии (Нормобакт-
L, Линекс для детей и др.) курсами по 20 дней

Витаминотерапия (витамины группы В, вит.А, вит.С)



Нервно-артритический диатез

- ***Нервно-артритический диатез*** – аномалия конституции, в основе которой лежат нарушение обмена веществ (мочевой кислоты и пуринов), повышенная нервная возбудимость ЦНС, склонностью к кетоацидозу, спастическими и аллергическими симптомами

Нервно-артритический диатез диагностируется у 2-5% детской популяции

Максимальные проявления отмечаются в дошкольном и раннем школьном возрасте

НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

предполагает к развитию

- ожирения,
 - интерстициального нефрита,
 - подагры и обменных артритов,
 - сахарного диабета II типа,
 - желчно- и мочекаменной болезни
- АГ
 - БРА



Нервно-артритический диатез

Предрасполагающие факторы

Семейная отягощенность:

- болезни обмена пуринов (подагра, МКБ, нефриты, артриты и т.п.);
 - ожирение, сахарный диабет
 - патология гепато-билиарной системы, язвенная болезнь
 - злокачественные новообразования.
- Факторы риска в антенатальном периоде: нефропатии беременных, гестозы
 - Нарушения режима, стрессовые ситуации
 - Нерациональное вскармливание ребенка (избыток мясной пищи)
 - Бесконтрольный прием лекарств (салицилаты, диуретики)
-

Нервно-артритический диатез

Нарушение обмена пуринов и пиримидинов (Е 79 - полигенно наследуемая аномалия обмена в-в, в основе которого лежит нарушение обмена пуринов с избыточной **продукцией мочевой кислоты**)

- нестойкость углеводного и липидного обмена
- склонность к кетозу



мочевая кислота, ее соли и кетоацидоз раздражают НС



нарушение медиаторных функций нервной системы, определяющей ее реакции - высокий уровень возбудимости на любом уровне рецепции

Нарушение обмена пуринов и пиримидинов

К генетическим факторам, вызывающим гиперурикемию, относится ряд энзимных дефектов:

- дефицит гипоксантингуанил-фосфорибозилтрансферазы;
 - дефицит глюкозо-6-фосфатазы;
 - повышение каталитической активности фермента фосфорибозил-пирофосфатсинтетазы
-

Нервно-артритический диатез

высокий уровень возбудимости на любом уровне рецепции

- эмоциональная лабильность
 - нарушения сна, раздражительность
 - тики, двигательная расторможенность
 - дизурические расстройства, энурез
 - логоневроз
 - страхи, негативизм, агрессивность
-

Нервно-артритический диатез

дисфункции вегетативной нервной системы :

- гипергидроз или сухость кожи
- внезапные беспричинные подъемы температуры тела, длительный субфебрилитет
- дискинезии ЖКТ, желчевыводящих путей

развитие псевдоиммунных аллергических реакций (отек Квинке и др.)

Нервно-артритический диатез

Спастический синдром:

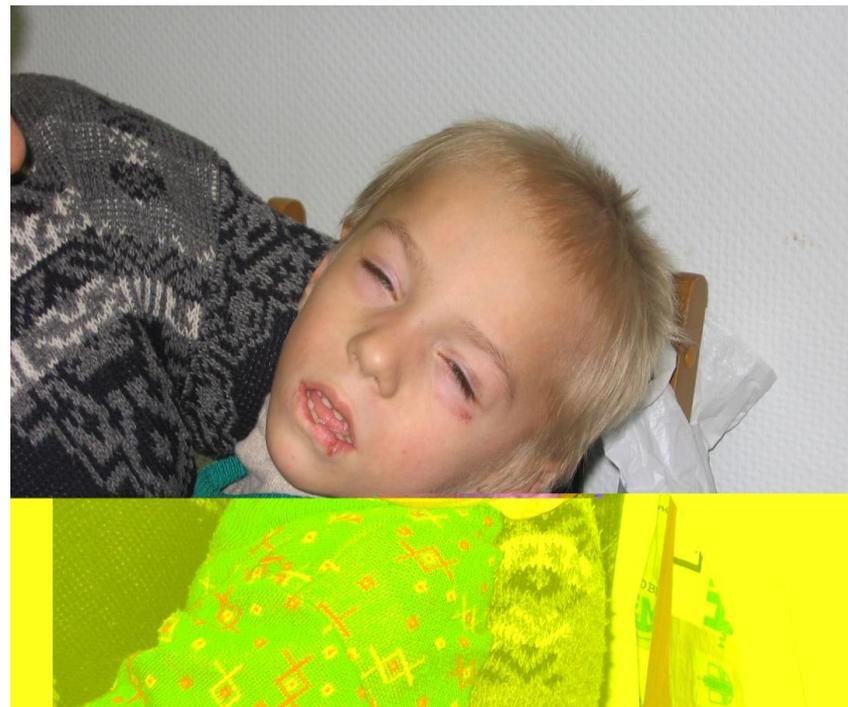
- ✓ бронхоспазм,
- ✓ мигреноподобные головные боли,
- ✓ почечные, печеночные, боли в животе, кишечные колики,
- ✓ склонность к запорам,
- ✓ склонность к гипертензии.

Боли в животе, в мышцах-разгибателях, артралгии (особенно перед сном и во время сна), реже развиваются артриты.

Нервно-артритический диатез

- ✓ ускоренное психомоторное развитие в первые годы жизни;
- ✓ сниженный аппетит - «дети кушают хорошо раз в неделю, неделя в месяц, месяц в году», неравномерность нарастания массы тела; как правило, отмечается дефицит массы тела

Нервно-артритический диатез. Клинические проявления



Нервно-артритический диатез. Клинические проявления



Нервно-артритический диатез

В дошкольном и младшем школьном возрасте характерны **ацетонемические кризы** (АС- повышение в крови кетоновых тел – более 30 мг/л: ацетона, ацетоуксусной кислоты и оксимасляной кислоты (продуктов неполного окисления жирных кислот), что сопровождается кетонурией).

Неукротимая рвота, схваткообразные **боли в животе**, запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Обезвоживание, потеря бикарбоната или накопление молочной кислоты ведут к эксикозу, ацидозу, гемодинамическим нарушениям, а токсическое воздействие на ЦНС проявляется возбуждением или вялостью, возможным развитием сопора и комы, а так же способствует развитию неукротимой рвоты

Провоцирующие факторы: заболевания, эмоциональное напряжение, насильственное кормление, злоупотребление мясной и жирной пищи

Вторичная гиперкетонемия

- Тиреотоксикоз
 - Инфекционный токсикоз
 - Болезнь Иценко-Кушинга
 - Голодание
 - ЧМТ
 - Опухоли мозга
 - Синдром циклической рвоты
 - Гемолитическая анемия
 - Токсические поражения печени
 - Воспалительные заболевания ЖКТ
 - Гликогенозы
 - Наследственные расщепления жиров
-

Подагра (гиперурикемия) у детей может быть связана с наследственными дефектами трех разных ферментов:

□ **синдром Леша-Найхана** (Lesh, Nyhan, 1964; рецессивный сцепленный с X-хромосомой тип) связана с врожденным дефицитом фермента гипоксантин-гуанан- фосфорибозилтрансферазы

□ **подагра** - частичная недостаточность гипоксантин-гуанинфосфорибозилтрансферазы, повышенная активность фосфорибозилпирофосфатсинтетазы;

Имеет место повышенное образование пуриновых нуклеотидов и мочевой кислоты.

❖ **гликогеноз I типа** одновременно усилено образование и замедлено выведение мочевой кислоты; при гликогенозе типов III, V, VII гиперурикемия возникает только при физической нагрузке.

Подагра у детей проявляется в виде нервно-артритического диатеза

Особенности клинических проявлений нарушения пуринового обмена

<i>Клинические синдромы</i>	<i>Диагностические критерии</i>
Острая мочекислая нефропатия	Эпизоды бурой мочи; олигурия, анурия, ураты в осадке мочи; дизурии; преходящая гиперурикемия, азотемия. Суточная почечная экскреция мочевой кислоты более 700 мг
<i>Стадия гиперурикозурическая</i>	
Нефролитиаз	Почечные колики и бессимптомные почечные колики (по данным УЗИ)
Бессимптомная гиперурикозурия	Наследственная отягощенность. Суточная почечная экскреция мочевой кислоты более 700 мг

Особенности клинических проявлений нарушения пуринового обмена

Клинические синдромы	Диагностические критерии
<i>Стадия гиперурикемическая</i>	
Интерстициальный уратный нефрит	Гиперурикемия, минимальный мочево́й синдром, артериальная гипертензия, нарушения липидного и углеводного обмена
Иммунный гломерулонефрит	Латентное течение, эпизоды гематурии, прогрессирующее нарушение гломерулярных и тубулярных функций почек
Нефросклероз	Изостенурия; несоответствующее уровню креатинина повышение содержания мочево́й кислоты Асимметричное уменьшение почек, кисты (по данным УЗИ почек).
Рецидивирующие острые артриты	Типичная клиническая картина артритов; положительная проба с колхицином
Хронический подагрический артрит, тофусы	Наличие просвечивающихся через кожу скоплений мочево́й кислоты, имеющих форму разной величины узлов

Подагра

- Места образования гранул (тофусов - скоплений мочевой кислоты):
 - подкожная клетчатка;
 - кожа;
 - сухожилия;
 - суставы;
 - мышцы;
 - участки костей.



Нервно-артритический диатез. Лабораторная диагностика

Общий анализ крови

- транзиторная эозинофилия

Общий анализ мочи

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

Биохимический анализ крови

- повышение содержания мочевой кислоты (норма для детей до года - 0,14-0,21 ммоль/л, после года - 0,17-0,41 ммоль/л);
- повышение концентраций холестерина, мочевины;
- повышение или снижение уровня глюкозы.

Дифференциальная диагностика наследственных и уратных нефропатий

Признаки	Наследственно обусловленные уратные нефропатии	Приобретенная уратная нефропатия
Наличие мочекислового диатеза, уратного литиаза, подагры	Характерно	Не характерно
Возраст к началу заболевания	Менее 5 лет	Чаще старше 5 лет
Первичность нарушения пуринового обмена	Нарушения пуринового обмена предшествует развитию нефропатии	Нарушения пуринового обмена развиваются на фоне имеющихся заболеваний
Усиление процессов ацидо- и аммиониогенеза	Характерно	Не характерно
Влияние терапии	Терапия, направленная на нормализацию пуринового обмена, ведет уменьшению симптомов нефропатии	Лечение основного заболевания приводит к нормализации пуринового обмена

Нервно-артритический диатез. Питание



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 (кофе, крепкий чай, шоколад, бобовые) и животного белка (жирная рыба, субпродукты) , ведущих к уратурии;
 - исключение продуктов с высоким содержанием щавелевой (какал, шоколад, щавель, шпинат, сельдерей, лист петрушки) 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. Диетотерапия

Рекомендуемые продукты	Ограничиваются	Исключаются
Молочно-растительная диета, сливочное и растительное масло Мучные и крупяные изделия Фрукты, ягоды	Овсяная крупа, дрожжи, студень Щавель, салат Крепкий чай, кофе	Мясные бульоны, соусы, бобовые, почки, мозги, печень, колбасы, грибы

Лекарственные средства, корригирующие нарушения пуринового обмена

ЛС, доза	Механизм действия	Осложнения
Аллопуринол (Аллозим, Пуринол, Милурит) таб 0,1 г, детям в возрасте до 15 лет - 10-20 мг/кг/сут или 100-400 мг/сут приема в течение 6-12 мес.	Угнетает ксантиноксидазу, превращающую ксантин в мочевую кислоту, снижает содержание уратов в крови и моче через 24-48 ч после приема. Предотвращает отложение уратов в тканях и почках	Дискинетические явления, кожная сыпь, повышение температуры, эозинофилия. Фактор риска – функция почек (с 12 лет)
Оротовая кислота 2-6 мг/кг сутки 6-12 мес.	Урикозурическое	Дискинетические явления, кожная сыпь, повышение температуры, эозинофилия. Фактор риска – нарушение функции почек

Лекарственные средства, корригирующие нарушения пуринового обмена

ЛС, доза	Механизм действия	Осложнения
Этамид таб 0,35г : по 1-2 таб 4 раза в день 10-12 дней с перерывом 7 дней (курсами)	Тормозит реабсорбцию мочевой кислоты в почечных канальцах, способствует выведению ее с мочой и уменьшению содержания в крови	Дискинетические и дизурические явления (контролировать функцию почек)
Колхицин 0,5-2 мг/кг на 1-2 приема на протяжении многих лет	Снижает скорость обмена мочевой кислоты	Нарушения ЖКТ, гиперкоагуляция, лейкопения, тромбоцитопения
Магурлит (Пол-пала, Уронефрон, Горца птичьего трава) пакеты по 2 г с приложением индикаторных бумажек, шкалы цветности	Сдвиг рН мочи в сторону щелочной реакции, торможение образования и растворение камней, состоящих из оксалата кальция, а также из смеси мочевой кислоты с оксалатом кальция.	Нарушения ЖКТ. Противопоказания: хронические инфекции мочевыводящих путей, недостаточность кровообращения

Лекарственные средства, корригирующие нарушения пуринового обмена

ЛС, доза	Механизм действия	Осложнения
Цинхофен (Атофан) – таб. 0,5 г: по 0,25-0,5г 3-4 раза в день запивать щелочной водой курсом по 5 дней с перерывами в 7 дней	Способствует переходу мочевой кислоты из тканей в кровь, усиливает выведение ее почками	Цистит, желтуха, атрофический гастрит.
Бензобромарон (Нормурат, Урикозурик, Уринорм) таб 0,1г: по 0,1-0,15г/сут/м2 ПТ за 1-2 приема курс 1-6 мес, первые 2-5 дней сочетать с принятием салуретиков	Урикозурическое и урикостатическое	Редко

Нервно-артритический диатез. Лечение

Медикаментозная терапия обменных нарушений:

- 5% раствор пиридоксина или пиридоксоль фосфата;
 - витамин Е;
 - липоевая кислота;
 - оротат калия;
 - аскорбиновая кислота в высоких (0,5) дозах.
 - кокарбоксилаза 50-100 мг в/мышечно;
-

Нервно-артритический диатез

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 врачом-психиатром

Благодарю за внимание



ВОПРОСЫ ?



