

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Ставропольский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра госпитальной педиатрии

**Методические указания к практическим занятиям по
дисциплине**

Наименование дисциплины	Госпитальная педиатрия
Специальность	31.05.02 Педиатрия
Форма обучения	очная
Год начала подготовки	2022

Тема 3. Патология детей раннего возраста

Аномалии конституции. Понятие о конституции.

Методические указания к практическим занятиям по дисциплине «Госпитальная педиатрия»:

Разработаны

доцентом кафедры

доцентом кафедры

Водовозовой Э.В.

Леденевой Л.Н.

Обсуждены на заседании кафедры «Госпитальной педиатрии»,

зав. кафедрой

Водовозова Э.В.

Согласованы и рекомендованы к использованию в образовательном процессе для обучающихся по направлению подготовки (специальности) 31.05.02 Педиатрия 2022 года набора очной формы
20.04.2022

Руководитель ОПОП ВО, декан факультета

Климов Л.Я.

Методические указания по дисциплине «Госпитальная педиатрия» размещены в ЭИОС университета в авторской редакции

1.Цель Ознакомить обучающихся с основами понятия аномалий конституции «Аномалии конституции», студенты должны применить знания, полученные на лекции и при чтении рекомендуемой литературы; научиться диагностировать данное заболевание, проводить дифференциальную диагностику и назначать терапию.

2.Учебные вопросы

- 1.Этиология.
- 2.Патогенез.
- 3.Классификация.
4. Клиника.
5. Диагностика. Дифференциальная диагностика.

6. Лечение.

7.Профилактика. Прогноз. Исход.

3.Теоретическая часть.

Аномалия конституции (диатез)* - свойственное детям первых лет жизни наследуемое, врождённое или приобретённое состояние неустойчивого равновесия нейроэндокринной регуляции, обменных процессов и других функций детского организма, которое может привести к необычным, патологическим реакциям на обычные воздействия.

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.

Авторы считают, что до 90% хронических заболеваний взрослых развивается именно на фоне диатезов. В настоящее время насчитывают более 20 диатезов, но при этом не исключают их сочетания, а также варианты, присущие только отдельному индивидууму.

Сами диатезы, как правило, не имеют клинических проявлений, и их можно рассматривать как пограничные состояния, «предболезнь», которая

может под воздействием повреждающих факторов транс - формироваться в болезнь или не проявиться вообще. Для выявления диатезов необходимо проанализировать семейный (генеалогический) анамнез ребёнка и выполнить лабораторные исследования для выявления маркёров предполагаемого диатеза (например, повышенной концентрации IgE при atopическом диатезе, мочевой кислоты при мочекишлом диатезе, наличие определенных Ag главного комплекса гистосовместимости (HLA) при диабетическом или аутоиммунном диатезе).

Врождённые аномалии, замедленное созревание отдельных систем (особенно ферментных), неустойчивость обменных процессов, перинатальная патология ЦНС, эндокринная дисфункция, неблагоприятные условия жизни, нерациональное вскармливание могут вызывать манифестацию некоторых диатезов уже в раннем возрасте. К таким специфически «детским» диатезам, чаще называемым аномалиями конституции, относят экссудативно-катаральный (атопический), лимфатико-гипопластический (лимфатический) и нервно-артритический (мочекислый) диатезы, а также их комбинированные формы и индивидуальные варианты аномалий конституции.

При этом под конституцией понимают комплекс морфологических, функциональных и реактивных свойств организма, определяющих характер реакции последнего на внешние воздействия.

Общими причинами развития аномалий конституции считают следующие факторы: гетерохронизм в созревании форменных элементов крови, ферментов и функций печени, почек и других органов; нарушение, замедление и извращение иммунного ответа; гипо- и дискортицизм, приводящие к расстройству эндокринной регуляции обменных и иммунологических процессов.

Критерии, позволяющие относить детей к группе риска по формированию аномалий конституции, следующие.

- Отягощённая наследственность.

- Заболевания, приём лекарственных средств, плохое питание матери во время беременности.
- Неблагоприятное течение беременности и родов.
- Инфекционные заболевания и применение большого количества лекарственных средств.
- Неправильное вскармливание.

Общие клинические проявления всех аномалий конституции:

- нарушение адаптации, как функциональной, так и социальной;
- снижение всех защитных сил организма и частые заболевания;
- респираторные заболевания, протекающие с астматическим компонентом, бронхиальная астма;
- экссудативные и любые другие высыпания на коже;
- увеличение лимфатических узлов, миндалин, аденоиды;
- нарушения обмена, параили дистрофия.

ЭКССУДАТИВНО-КАТАРАЛЬНЫЙ ДИАТЕЗ

Экссудативно-катаральный диатез* - своеобразное состояние организма ребёнка, сопровождающееся склонностью кожи и слизистых оболочек к возникновению инфильтративно-десквамативных процессов, лимфоидной гиперплазией, лабильностью водно-солевого обмена, склонностью к аллергическим реакциям, воспалительным и инфекционным заболеваниям.

Экссудативно-катаральный диатез выявляют у 40-60% детей первого года жизни, даже у находящихся на естественном вскармливании. В большинстве случаев проявления экссудативно-катарального диатеза постепенно исчезают (при рациональном отношении к нему родителей и врачей) к 2-3 годам. Однако у 20-25% этих детей в дальнейшем развиваются аллергические заболевания, что свидетельствует о том, что под маской экссудативно-катарального диатеза протекал аллергический (атопический) диатез.

Аллергический (атопический) диатез выделяют как отдельную форму аномалии конституции или как истинный иммунный вариант экссудативно-катарального диатеза. Его развитие связано с генетически

* Термин «экссудативно-катаральный диатез» в клиническую педиатрию ввёл в 1905 г. А. Черни.

обусловленной гиперпродукцией IgE. В семьях этих детей отмечают частые аллергические заболевания у родственников.

Этиология и патогенез

Этиология и патогенез экссудативно-катарального диатеза связаны с морфофункциональной незрелостью ЖКТ у детей раннего возраста. Низкая активность ферментов, дефицит местных (IgA) и блокирующих (IgG) Ig приводят к неполному расщеплению белков пищи и всасыванию их через повышено проницаемую стенку кишечника в кровь. Там они играют роль чужеродных Ag, 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.).

Чувствительность тканей детей к гистамину более высокая, чем у взрослых. Гистамин может высвобождаться как в результате поступления в кровь чужеродных Ag (коровьего молока, яиц, цитрусовых, клубники и др.), так и под воздействием метеотропных факторов, неблагоприятной экологической обстановки, дефицита витаминов, при инфекционных заболеваниях и т.д. В таком случае развитие аллергических реакций проходит, минуя иммунологическую фазу. Функциональная незрелость желёз внутренней секреции, в частности дискортицизм, приводит к своеобразным нарушениям обмена - преобладанию минералокортикоидов над глюкокортикоидами, нестабильному водно-солевому обмену, метаболическому ацидозу.

Низкая иммунологическая активность организма способствует частым заболеваниям и компенсаторной гиперплазии лимфоидного аппарата.

Клиническая картина

На первом месяце жизни у детей с экссудативно-катаральным диатезом появляются «гнейс» (себорейные корочки на голове), стойкие 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. Язык приобретает вид «географической карты». В более старшем возрасте появляются различные аллергические высыпания. Тургор тканей снижен. Для таких детей типична паратрофия; кривая прибавки массы тела неустойчивая, избыточная масса тела легко сменяется недостаточной. Обычно увеличены регионарные лимфатические узлы. Стул частый, неустойчивый. Нередко развиваются затяжные блефариты, конъюнктивиты, риниты, отиты, ОРВИ, на втором году жизни может появиться обструктивный бронхит.

Данные дополнительных методов исследования малоинформативны.

Выявляют эозинофилию, повышение концентрации IgE в крови.

Течение экссудативно-катарального диатеза волнообразное, обострение может быть вызвано любым фактором - пищевым, метеорологическим, инфекционным, вакцинацией, нервно-психическим стрессом. Нередко наслаиваются инфекционные поражения кожи (рис. 7-1 на вклейке).

Диагностика и прогноз

Диагноз экссудативно-катарального диатеза ставят по данным анамнеза и результатам объективного обследования. Дифференциальную диагностику необходимо проводить с атопическим диатезом. Прогноз благоприятный. При истинном атопическом (аутоиммунном) диатезе возможно развитие аллергических заболеваний и аутоиммунных процессов.

ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

Лимфатико-гипопластический диатез* - аномалия конституции, сопровождающаяся диффузной гиперплазией лимфоидной ткани (генерализованное увеличение лимфатических узлов и вилочковой железы), дисфункцией эндокринной системы, резким изменением реактивности организма

и снижением иммунитета и адаптации ребёнка к условиям внешней среды. Распространённость лимфатико-гипопластического диатеза ниже, чем экссудативно-катарального, и составляет 10-12%, а среди больных сепсисом и пневмонией - 30%.

Этиология и патогенез

Возникновение лимфатико-гипопластического диатеза связывают с первичным повреждением коры надпочечников. Гипокортицизм приводит к развитию артериальной гипотензии и мышечной гипотонии, непереносимости стрессовых ситуаций; в результате активации гипофиза возникает снижение образования АКТГ и повышение - СТГ. Кроме того, дисфункция может быть генетически обусловленной или вызванной неблагоприятными условиями внутри- и внеутробного развития (длительной гипоксией, асфиксией в родах, тяжёлыми заболеваниями, интоксикациями и т.д.). Поражение стенок III желудочка и области гипофиза вследствие гипоксии или асфиксии в родах может привести к нарушению центральной регуляции желёз внутренней

* Понятие «лимфатико-гипопластический диатез» в клиническую практику ввели австрийский патолог А. Пальтауф и педиатр Т. Эшерих в 1889-1890 гг. секреции, в том числе коры надпочечников, дисфункции симпатoadреналовой системы. Снижение синтеза катехоламинов и глюкокортикоидов надпочечниками приводит к дискортицизму, преобладанию минералокортикоидов и вторичной (компенсаторной) гиперплазии лимфоидной ткани, в том числе вилочковой железы. У детей отмечают неустойчивость водно-солевого обмена, непереносимость стрессовых ситуаций, легко возникающие расстройства микроциркуляции, высокую проницаемость сосудистых стенок. Следствием этого являются быстрое развитие токсикозов, гиперпродукция слизи в бронхиальном дереве, раннее развитие обструктивного синдрома. В ряде случаев лимфатико-гипопластический диатез включает наследственный

дефект иммунной системы (неклассифицируемый иммунодефицит) со снижением как гуморального, так и клеточного иммунитета, что способствует развитию частых ОРВИ и тяжело протекающих бактериальных заболеваний. Лимфатико-гипопластический диатез формируется к 2-3 годам жизни и, как правило, заканчивается к пубертатному периоду.

Клиническая картина

Дети с лимфатико-гипопластическим диатезом обычно рождаются крупными, пастозными, быстро растут, легко теряют и набирают массу тела; тургор тканей и мышечный тонус у них снижены. Обращает внимание вялость и адинамия, симулирующие отставание в психомоторном развитии, быстрая утомляемость, сниженное АД. Дети плохо переносят смену обстановки, семейные неурядицы. Частые респираторные заболевания протекают тяжело, нередко сопровождаются гипертермией, нарушением микроциркуляции и нейротоксикозом. Высыпания на коже (у 30% детей) аналогичны таковым при экссудативно-катаральном диатезе, но располагаются обычно на ягодицах и нижних конечностях. Характерны возникновение опрелостей в кожных складках, мраморность кожи. Телосложение диспропорциональное, с длинными конечностями, распределение подкожной жировой клетчатки неравномерное (больше на нижней части туловища). Большинство детей с лимфатико-гипопластической аномалией конституции составляют группу «часто болеющих». У них обычно увеличены все группы периферических лимфатических узлов и миндалины («периферический лимфатизм»), нередко выявляют гепато-спленомегалию. У 70% детей увеличена вилочковая железа (по данным рентгенологического исследования). У таких детей выявляют множественные признаки дизэмбриогенеза: гипоплазию сердца и крупных сосудов, почек, наружных половых органов, эндокринных желёз, малые пороки развития, что и позволяет называть этот диатез лимфатико - гипопластическим.

Лабораторные исследования

В периферической крови выявляют абсолютный и относительный лимфоцитоз, нейтро- и моноцитопению. При биохимическом анализе крови обнаруживают снижение концентрации глюкозы, повышение концентрации холестерина и фосфолипидов. В иммунограмме определяют снижение IgA, IgG, количества Т- и В-лимфоцитов, нарушение соотношения Т-хелперы/Т-супрессоры, повышение концентрации циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК). Выявляют снижение концентрации факторов вилочковой железы в крови и 17-кетостероидов в моче.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагноз лимфатико-гипопластического диатеза устанавливают на основании клинических проявлений, подтверждают перечисленными выше лабораторными маркерами и увеличением вилочковой железы при рентгенологическом исследовании. Дифференциальную диагностику проводят с экссудативно-катаральным диатезом, иногда с заболеваниями крови и ВИЧ-инфекцией (см. главу «ВИЧ-инфекция»).

Прогноз

Летальность у детей с тимомегалией и лимфатико-гипопластическим диатезом на первом году жизни составляет 10%. Обычно признаки этого варианта диатеза исчезают в период полового созревания, но у отдельных лиц все признаки диатеза (тимико-лимфатический статус) сохраняются на всю жизнь.

НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ Нервно-

артритический диатез* - генетически обусловленное

нарушение обмена веществ, в первую очередь мочевой кислоты и пуриновых оснований, проявляющееся повышенной возбудимостью ЦНС, спастическими и аллергическими симптомами. Нервно-артритический диатез наблюдают у 2-5% детей, т.е. значительно реже, чем вышеперечисленные диатезы.

Этиология

Нервно-артритический диатез в настоящее время принято связывать как с наследственными факторами (дефект обмена пуриновых оснований, повышенный синтез мочевой кислоты, низкая ацетилирующая способность печени и др.), так и с воздействиями внешней среды:

* Понятие «нервно-артритический диатез» в клиническую практику ввёл Дж. Комби в 1901-1902 гг.

перегрузка белковыми (в первую очередь мясными) продуктами рациона беременной и ребёнка раннего возраста. Семейно-генетический анамнез свидетельствует о том, что в семьях пробандов с одинаковой частотой (18-22%) выявляют неврастению, подагру, моче- и желчно-каменную болезни. В этих семьях в 2,5 раза чаще наблюдают атеросклероз и ишемическую болезнь сердца, эссенциальную артериальную гипертензию, мигрень, СД, заболевания органов дыхания, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Патогенез

При нервно-артритическом диатезе ведущее значение имеет гиперурикемия. Увеличение концентрации мочевой кислоты и уратов в крови и тканях носит либо первичный характер (мутации генов, кодирующих ферменты обмена, - фосфорибозилтрансферазы и уратоксидазы), либо развивается вторично (например, при повышенном распаде пуринов и пиримидинов вследствие гемолитических заболеваний). Клиническими проявлениями гиперурикемии являются подагра, нефролитиаз, артриты и неврологические расстройства. Воздействие на ЦНС повышенной концентрации мочевой кислоты и уратов, а также сопутствующий ацидоз приводят к развитию у ребёнка чрезмерной возбудимости. При гиперурикемиях разного генеза возможны также различные нарушения углеводного и белкового метаболизма. Декомпенсация чаще возникает в школьном возрасте при стрессовых ситуациях, изменении характера питания, физических перегрузках.

Клиническая картина

Клинические проявления зависят от возраста больных и представлены разнообразными синдромами: неврастеническим, обменным, спастическим, кожным. Редкими проявлениями этой формы диатеза могут быть стойкий субфебрилитет, непереносимость запахов и различные идиосинкразии.

В первые месяцы жизни ребёнка часто отмечают плохую прибавку массы тела, неустойчивый стул. В результате снижения аппетита легко развивается дистрофия, но возможно, особенно у девочек-подростков, и избыточное развитие подкожной жировой клетчатки вплоть до ожирения. Гиперплазия лимфаденоидной ткани выражена менее отчётливо, чем при других диатезах, но обычно пальпируются все группы лимфатических узлов (умеренно увеличенные, плотные).

Неврастенический синдром наблюдают наиболее часто (84%). На первом году жизни он проявляется преобладанием процессов возбуждения: дети часто беспокойны, крикливы, пугливы, мало и плохо спят. Стимулирующее воздействие на ЦНС продуктов пуринового обмена способствует более раннему психическому и эмоциональному развитию. Дети быстро овладевают речью, проявляют любознательность, интерес к окружающему, хорошо запоминают прочитанное или рассказанное, рано начинают читать. Однако внешнее благополучие и хорошее развитие детей сопровождаются эмоциональной лабильностью, нарушениями сна, ночными страхами, СВД, упорной анорексией. Кроме того, возможны тики, логоневроз, навязчивый кашель, привычные рвоты, аэрофагия, энурез.

Синдром обменных нарушений. Этот синдром выражается в преходящих, часто ночных, суставных болях (за счёт кристаллизации урата натрия во внутрисуставной жидкости), в то же время подагрический артрит никогда не развивается в детском возрасте. Характерны дизурические расстройства, не связанные с переохлаждением или инфекцией, салурия (обычно смешанного характера - выявляют ураты, оксалаты, фосфаты). Необходимо отметить возможность появления при этой форме диатеза периодической

ацетонемической рвоты. Ацетонемическая рвота развивается у детей в возрасте 2-10 лет (чаще у девочек) и полностью прекращается к пубертатному периоду. Причинами развития приступа могут быть погрешность в диете, стрессовая ситуация, физическая перегрузка. Рвота возникает внезапно или после короткого (до суток) периода предвестников (недомогание, головная боль, отказ от еды, запах ацетона изо рта, запор, слабоохолочный стул). Рвота быстро становится неукротимой, часто сопровождается жаждой, обезвоживанием, интоксикацией, гипертермией, потерей массы тела, возбуждением, одышкой, тахикардией, в редких случаях - симптомами менингизма и судорогами. Выдыхаемый воздух, рвотные массы имеют запах ацетона. Приступ длится от нескольких часов до 1-2 сут, редко до 1 нед. В большинстве случаев рвота прекращается так же внезапно, как и началась; ребёнок быстро поправляется. После приступа в течение нескольких дней можно пропальпировать увеличенную печень. В крови выявляют ацидоз, накопление ацетона и кетоновых тел, аммиака, часто низкую концентрацию глюкозы, натрия и хлора, а также нейтрофильный лейкоцитоз со снижением количества эозинофилов, моноцитов и лимфоцитов, умеренное увеличение СОЭ. В моче в момент приступа выявляют ацетон, после приступа выражена уробилинурия.

Спастический синдром проявляется бронхоспазмом, мигреноподобными головными болями, склонностью к артериальной гипертензии и кардиалгиям, почечными, печёночными и кишечными коликами, запорами, развитием спастического мембранозного колита.

Астматический бронхит у этой группы детей протекает с необильной секрецией, хорошо поддаётся лечению бронхолитическими препаратами, но у некоторых детей трансформируется в атопическую форму бронхиальной астмы.

Кожный синдром. Аллергические высыпания на коже наблюдают относительно редко; они появляются в старшем возрасте в виде крапивницы (а также отёков Квинке), пруриго, нейродермита, сухой и себорейной экземы.

Слизистые оболочки, как и кожа, поражаются реже, чем при других формах диатезов. Лишь у части детей отмечают склонность к ОРВИ с навязчивым чиханьем, кашлем, явлениями бронхоспазма.

Лабораторные исследования

В крови выявляют повышение концентрации мочевой кислоты. В моче повышена концентрация уратов, оксалатов и фосфатов.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностику основывают на наличии нарушений обмена веществ в семейном анамнезе, признаках повышенной возбудимости ЦНС ребёнка, выраженных нарушениях обмена веществ, склонности к спазмам, аллергическим заболеваниям. Дифференциальную диагностику проводят с хронической туберкулёзной интоксикацией (при положительной пробе Манту), синдромом минимальной мозговой дисфункции.

Прогноз

Прогноз определяется возможностью раннего формирования у взрослых атеросклероза, эссенциальной артериальной гипертензии, подагры, обменных артритов, СД, желчно- и мочекаменной болезнью, атопической бронхиальной астмы. В связи с этим особое значение имеет возможно более раннее выявление нарушений пуринового обмена.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ДИАТЕЗОВ

Отличительные черты наиболее часто встречающихся у детей диатезов - экссудативно-катарального, лимфатико-гипопластического и нервно-артритического - представлены в табл. 7-1.

Таблица 7-1. Клинические характеристики основных диатезов

Признак	Экссудативно-катаральный диатез	Лимфотико-гипопластический диатез	Перво-агрессивный 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 гиперстеническое	Без особенностей
Характер кожных изменений	Себорей, инфильтрация, гиперемия, образование корок, эритематозные узелки, экссудативно-эритематозные высыпания	У 70% детей отсутствуют, в 30% случаев аналогичны таковым при экссудативно-катаральном диатезе; характерны мокнутие в кожных складках, мраморность кожи	Крапивница, отёк Квинке, нейродермит, пеллуска, 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 тугокость
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 гиподензия
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
Характерные клинические синдромы, развивающиеся в дальнейшем у взрослых	Бронхиальная астма со 2 года жизни, холецистит, дуоденит	Бронхиальная астма тяжёлой степени с первого года жизни; кардио- и нефропатии	Артериальная гипертензия, мочекаменная и желчнокаменная болезнь, подагра, язвенная болезнь, спастический колит, бронхиальная астма
Состояние внутренних органов	Частые ОРВИ, бронхиты с обструктивным синдромом; мочевого и кишечная инфекции; дисфункция желчевыводящих путей и ЖКТ	Множественные стигмы дизэмбриогенеза, врождённые пороки, гипоплазия эндокринных желёз, сердца, почек	Колики: почечная, печёночная, кишечная; невралгия; артралгии; дизурия; салурия; ацетонемическая рвота

ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ДИАТЕЗАХ

В лечении аномалий конституции, как и в их профилактике, основная роль принадлежит диете, уходу и воспитанию (табл. 7-2).

Таблица 7-2. Немедикаментозные методы лечения и профилактики диатезов у детей

Назначения	Экссудативно-катаральный Диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Нервно-артритический диатез
Диета, в том числе для матери при естественном вскармливании	<p>Гипоаллергенная, с исключением облигатных аллергенов, красной и жёлто-окрашенных овощей и фруктов. Ограничение бульонов, цельного коровьего молока. Мясо и рыба отварные. Кисломолочные продукты, овощи, фрукты. В тяжёлых случаях - элиминационная диета, выявление и исключение причинно-значимого агента</p>	<p>Возрастной стол с ограничением Мучных продуктов и каш. Преобладание в диете овощей, Фруктов, молочнокислых продуктов. При проявлениях — то же, что и при экссудативно-катаральном диатезе</p>	<p>Возрастной стол с ограничением или исключением бульонов, жареного, тушёного и консервированного мяса, колбас, копчёностей, острых блюд, кофе, какао, цитрусовых и ряда овощей (щавель, шпинат, редиска, редька, цветная капуста, зелёный горошек) - Стол молочно-растительный, мясо и рыба отварные</p>
Наблюдение	<p>Ведение пищевого дневника, индивидуальный график вакцинации. Слежение за</p>		

	регулярностью и качеством стула		
Тщательный уход	Постоянно	Постоянно	Постоянно
Домашнее воспитание	До 3 лет	До 5-6 лет	До 3 лет
При необходимости	Лечение дисбактериоза		

Медикаментозные средства, применяемые при аномалиях конституции, представлены в табл. 7-3.

Таблица 7-3. Лекарственная терапия диатезов

Экссудативно-катаральный диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Перво-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	
При отсутствии эффекта — консультация и лечение дерматолога		

ПРОФИЛАКТИКА ДИАТЕЗОВ

Профилактику возникновения аномалий конституции следует начинать ещё до рождения ребёнка и продолжать после родов.

- Регулярное наблюдение за здоровьем женщины, особенно во время беременности.
- Предупреждение или лечение гестозов и любых заболеваний будущей матери.
- Соблюдение беременной охранительного гигиенического режима.
- Рациональное гипоаллергенное питание беременной.
- Правильное ведение родов и раннее прикладывание ребёнка к груди.

- Естественное вскармливание с осторожным, медленным и постепенным введением продуктов его коррекции (каждый новый компонент питания вводят отдельно, начиная с малых количеств).
- Исключение из рациона кормящей матери и ребёнка облигатных аллергенов, экстрактивных веществ, пряных, острых, копчёных блюд.
- Использование только натуральных тканей для одежды детей, детского мыла при мытье ребёнка и стирке его белья.
- Закаливание, массаж, гимнастика.
- Применение адаптогенов при поступлении в детские учреждения.
- Строгое соблюдение инструкций при вакцинации или составление индивидуального графика профилактических прививок.

4. Практическая

часть:

Задание 1. Курация

больного

-сбор жалоб

-сбор анамнеза жизни

-сбор анамнеза заболевания

--осмотр кожных покровов, костной системы

-перкуссия и аускультация легких

-определение границ сердца, аускультация сердца

-подсчет СД, ЧСС

-пальпация живота с определением границ печени и селезенки.

Инструкция по курации больного:

- Собрать анамнез жизни, выявить факторы риска развития диатеза и атопического дерматита. Обращается внимание на характер питания у матери во время беременности, характер течения беременности, осложнения беременности, Обращается внимание на срок и характер течения родов. Оценивается сбалансированность питания кормящей матери, характер вскармливания и его правильность у ребёнка (использование адаптированных молочных смесей и своевременность и

качество введения прикормов и блюд прикорма. Обращается внимание на качество ухода за ребёнком, соблюдение его личной гигиены. Проводится расспрос о наличии вредных привычек у матери, профессиональных вредностей, применение некоторых медикаментов. Выявляются эндогенные факторы риска развития диатеза : органическая патология ЦНС, почек, печени, желудочно- кишечного тракта, эндокринной системы.

- Собрать анамнез заболевания, выявив время его начала, первые симптомы заболевания, предрасполагающие факторы. Обращается внимание на динамику симптомов, предшествующую терапию, её эффективность.
- Провести осмотр больного, выявить симптомы заболевания .При этом обращается внимание на окраску кожных покровов, её эластичность, тургор тканей, гипергидроз ладоней, стоп, наличие повышенной потливости ребёнка. Особое внимание уделяется наличию патологических высыпаний на коже, наличие зуда, мокнутия, лихенификаций. При осмотре костно-мышечной системы выявляется мышечная гипотония, деформация черепа, оценивается состояние краёв родничка, его размеры, обращается внимание на соответствие возрасту количества зубов и состояние эмали. Выявляется деформация грудной клетки и позвоночника, конечностей. Обязательным является подсчёт частоты дыхательных движений. Обязательным является подсчёт частоты сердечных сокращений, звучность и чистота сердечных тонов. Размеры паренхиматозных органов позволяют оценить степень тяжести диатеза и дерматита.
- Сформулировать предварительный диагноз на основании анамнеза жизни (выделить только предрасполагающие факторы), анамнеза заболевания, данных объективного осмотра.

*Составить план обследования, включающий как общеклиническое обследование, так и методики, позволяющие сформулировать диагноз с учётом классификации

- Оценить результаты обследования.
- Сформулировать клинический диагноз в соответствии с классификацией.
- Составить план лечения с указанием дозировки препаратов, срок их назначения.
- Составить план диспансерного наблюдения больного
- Результаты микрокурации оформить в письменном виде и сдать преподавателю.

Задание 2. Решите задачу

Задача 1.

Ребенку 7 лет, девочка. Пошла в первый класс. Хорошо читает, считает, запоминает прочитанное. Читать начала на 3-м году жизни. Однако после того как начала посещать школу, у нее отмечаются нарушение сна, снижение аппетита, частые рвоты. Рвотные массы имеют запах ацетона. Обратились к врачу. При обследовании со стороны внутренних органов без патологии. Общий анализ крови – без особенностей. В б/хим анализе крови – повышение содержания мочевой кислоты. В моче – много уратов, оксалатов, фосфатов.

Какой тип диатеза имеет место у данного ребенка? Рекомендации по питанию?

Задача 2.

Мальчик 5 лет начал посещать детский сад. Плохо контактирует с ровесниками, отличается раздражительностью, капризностью. До настоящего времени детский сад не посещал, т.к. часто болел. Неоднократно перенес ОРВИ, отиты. Три раза лечился в стационаре по поводу обструктивного бронхита. Наблюдается у дерматолога по поводу атопического дерматита. Часто отмечается неустойчивый стул. Отец болен бронхиальной астмой.

Какой тип диатеза можно предположить у ребенка? Дайте рекомендации по уходу и наблюдению за ребенком.

Задача 3.

Девочка 2 лет, 10 месяцев. Масса при рождении 3980 г., множественные стигмы дисэмбриогенеза. В настоящее время: девочка повышенного питания, несколько отстает от сверстников в психомоторном развитии, быстро устает во время прогулок. Часто болеет ОРВИ. Полгода назад перенесла тяжелую ОРВИ, осложненную нейротоксикозом. Родители готовы отдать ребенка в детский сад. При обследовании у педиатра выявлены чрезмерное развитие подкожного жира, увеличение миндалин и всех групп периферических лимфоузлов, гепато-спленомегалия, систолический шум. При УЗИ-исследовании: увеличение размеров печени без диффузных изменений ее паренхимы, добавочная хорда левого желудочка.

Определите тип диатеза у данного ребенка. Дайте рекомендации родителям о посещении ребенком детского сада.

Задача 4.

Мальчик, 3 лет, 2 мес. При посещении педиатра мать жалуется на наличие у ребенка высыпаний на коже, выраженного кожного зуда, нарушения сна.

Из анамнеза болезни известно, что высыпания на коже появились на 3 месяце жизни, после докорма молочной адаптированной смесью. Смесей неоднократно меняли, но высыпания на коже сохранялись пока ребенка не перевели на безмолочную диету. В настоящее время высыпания появляются 3-4 раза в год, связаны с погрешностью в диете (яйцо, молоко, цитрусовые). Ребенок постоянно получает лечение, продолжительность ремиссий заболевания - обычно 2-3 месяца. Питается ребенок в основном картофельным, капустным пюре на воде с добавлением свиного мяса. В

амбулаторных условиях получал мази с глюкокортикоидами (целестодерм, гидрокортизон).

Из анамнеза жизни: беременность и роды физиологические, нервно-психическое развитие соответствует возрастным нормативам, физическое – снижено, прививается по индивидуальному графику. Часто болеет ОРВИ, бронхитами, в том числе обструктивными. Часто неустойчивый жидкий стул. Аллергические реакции на молоко, яйцо, цитрусовые, морковь, кремы с ланолином.

Объективно: пониженного питания. Кожа сухая, шелушащаяся. В области шеи, сгибательной поверхности верхних и нижних конечностей, локтевых и подколенных ямок, тыле кистей кожа гиперемирована, отечна с множеством папул, эрозий, эксфолиаций, геморрагических корок, лихенификаций. Гиперпигментация век. Лимфатические узлы увеличены до размеров «лесного ореха». Язык обложен белым налетом. По внутренним органам – без явных отклонений от нормы, печень +2 см из- под ребра. Стул кашицеобразный, с неперевавшими комочками пищи.

Сформулируйте и обоснуйте диагноз.

Задание 3. Составьте конспект

5. Вопросы для собеседования

1. Определение
2. Предрасполагающие факторы
3. Этиология
4. Патогенез
5. Клинические проявления в зависимости от степени тяжести и течения заболевания

6. Критерии диагностики
7. Дифференциальная диагностика
8. Лечение.
9. Виды профилактики.

6. Тестовые задания

1. С позиции современной медицины диатез это:

- А) болезнь Б) состояние предрасположенности, предболезнь

Число видов диатезов, известное к настоящему времени:

А) 4

Б) 10

В) 17

2. У детей раннего возраста наиболее часто встречается:

А) инфекционная форма аллергии

Б) пищевая аллергия

В) лекарственная аллергия

Г) ингаляционная аллергия

3. При лечении детской экземы в последнюю очередь будут использованы: А)

антигистаминные препараты

Б) седативные препараты

В) ферменты

Г) системные глюкокортикоиды

Д) антилибераторы

4. Обвести кружком номера всех правильных ответов.

В патогенезе аллергического диатеза имеются следующие стадии аллергической реакции:

А) иммунологическая

Б) патохимическая

В) патофизиологическая

5. Наиболее значимыми аллергенами являются:

А) коровье молоко

Б) белок куриного яйца

В) желток куриного яйца

Г) рыба

Д) манная крупа

Е) кукурузная крупа

Ж) клубника

6. Дополнить.

Диатез, характеризующийся генетически детерминированными нарушениями ряда ферментов, принимающих участие в пуриновом обмене и синтезе мочевой кислоты, называется_____.

Генетически детерминированная особенность обмена веществ, определяющая своеобразие адаптивных реакций организма и предрасполагающая к определённой группе заболеваний, называется _____

7. Диатез, при котором наблюдается врождённая генерализованная иммунопатия, сочетающаяся с недостаточностью функции коры надпочечников, называется_____

Детская экзема, как правило, развивается у детей, страдающих _____диатезом

8. Лечение ребёнка с нервно-артритическим диатезом состоит в назначении:

А) аллопуринола

Б) обильного щелочного питья

В) седативной терапии Г) диеты с ограничением продуктов, богатых пуринами

У детей с тимомегалией в крови подсчитывают абсолютное

количество: А) нейтрофилов Б) лимфоцитов

В) тромбоцитов

9. При экземе в стадии мокнутия применяются:

А) борно-дегтярная мазь

Б) водно-спиртовая цинковая болтушка

В) паста с препаратом АСД

Г) 2 % борная примочка

Д) стероидный крем

10. Ведущими симптомами при экземе в стадии обострения

являются: А) бугорки

Б) пузырьки

В) пузыри

Г) трещины

Д) язвы

Е) точечные эрозии

Ж) эритема З) мокнутие

11. Осложнениями при экземе

являются:

А) пигментация

Б) эритродермия

В) лихенификация

Г) пиодермия

Д) герпетиформная экзема Капоши

Е) вакцинальная экзема