

### РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ

**Расстройства питания** – патологические состояния, развивающиеся в результате недостаточного или избыточного поступления и/или усвоения питательных веществ.

Расстройства питания характеризуются нарушением физического развития, метаболизма, иммунитета, морфофункционального состояния внутренних органов и систем организма.

Хронические расстройства питания часто обозначаются термином «дистрофия» (греч. dys – расстройство, trophe – питание).

**У детей раннего возраста выделяют 3 типа дистрофий:**

- гипотрофия (недостаточное питание, белково-энергетическая недостаточность) – дефицит массы тела относительно роста;
- паратрофия – избыток массы тела по отношению к росту;
- гипостатура – равномерное отставание массы тела и роста от возрастных норм.

**Гипотрофия** – хроническое расстройство питания, характеризующееся дефицитом массы по отношению к росту.

*В настоящее время для обозначения этого состояния все чаще употребляются термины: белково-энергетическая недостаточность, белково-калорийная недостаточность, синдром недостаточности питания, мальнотриция.*

**Белково-энергетическая недостаточность (БЭН)** – алиментарно-зависимое состояние, вызванное преимущественным белковым и/или энергетическим голоданием достаточной длительности и/или интенсивности.

Воздействие БЭН на активно растущий и развивающийся детский организм особенно неблагоприятно. БЭН вызывает существенную задержку физического и нервно-психического развития ребёнка, вследствие чего возникают нарушения иммунологической реактивности и толерантности к пище.

#### **Этиология.**

К развитию гипотрофии могут привести различные **экзогенные и эндогенные факторы**, которые, как правило, сочетано, обуславливают либо недостаточное поступление пищи в организм, либо недостаточное её усвоение.

#### **Экзогенные причины гипотрофий:**

1. **Алиментарные факторы** – количественный недокорм при гипогалактии у матери или затруднениях при вскармливании со стороны матери (плоский, втянутый сосок, «тугая» молочная железа и др.), ребёнка (срыгивания, рвоты, маленькая нижняя челюсть, «короткая уздечка» языка и др.) или качественный недокорм (использование не соответствующей возрасту смеси, позднее введение прикормов, бедность суточного рациона животными белками, жирами, витаминами, железом, микроэлементами).

2. **Инфекционные факторы** – внутриутробные генерализованные инфекции, интранатальные инфекции, токсико-септические состояния, пиелонефрит и инфекция мочевых путей, кишечные инфекции и др.

3. **Токсические факторы** – использование при искусственном вскармливании молочных смесей с истекшим сроком хранения или некачественных, гипервитаминозы D и A, отравления, в том числе лекарственные, и др.

4. **Анорексия как следствие психогенной и другой депривации**, когда ребёнок не получает достаточного внимания, ласки, психогенной стимуляции развития, прогулок, массажа и гимнастики.

#### **Эндогенные причины гипотрофий:**

- Перинатальные энцефалопатии разного генеза.
- Бронхолёгочная дисплазия.
- Врождённые пороки развития желудочно-кишечного тракта с полной или частичной его непроходимостью и стойкими рвотами (пилоростеноз, кольцевидная поджелудочная железа, долихосигма, болезнь Гиршпрунга и др.), а также сердечно-сосудистой системы.

- Синдром «короткой кишки» после обширных резекций кишечника.
- Наследственные (первичные) иммунодефицитные состояния или вторичные иммунодефициты.
- Первичные мальабсорбции и мальдигестии (непереносимость лактозы, сахарозы, глюкозы, фруктозы, целиакия, муковисцидоз, экссудативная энтеропатия), а также вторичные мальабсорбции (аллергическая непереносимость белков коровьего или соевого молока).

- Наследственные аномалии обмена веществ (галактоземия, фруктоземия).
- Эндокринные заболевания (адреногенитальный синдром, гипотиреоз, гипопитарный нанизм).
- Психопатии и неврозы, приводящие к анорексии.

*Этиологические факторы зависят от времени возникновения и соответственно формы гипотрофии: пренатальной или постнатальной.*

**Причины развития пренатальной гипотрофии можно разделить на три группы:**

1. Преплацентарные: конституциональные особенности матери (инфантилизм, астеническое телосложение, возраст моложе 18 лет или старше 35 лет); сердечно-сосудистые, почечные, эндокринные и другие заболевания матери; токсикозы беременности; предшествующие медицинские аборт; недостаточное питание матери во время беременности; неблагоприятные социально-экономические, производственные или экологические условия; вредные привычки матери (курение, алкоголизм, наркомания); аномалии кровоснабжения матки.
2. Плацентарные: тромбозы, гематомы, инфаркты плаценты, её гипоплазия, кальциноз, фиброз.
3. Постплацентарные: аномалии пуповины, многоплодная беременность, врождённые пороки развития плода, внутриутробная инфекция, наследственные факторы (хромосомные заболевания).

Среди экзогенных факторов, вызывающих развитие **постнатальной гипотрофии**, существенное значение имеют алиментарные факторы - **количественный недокорм**.

Не менее важную роль в возникновении гипотрофии играют и качественные нарушения питания (**качественный «недокорм»**): дефицит витаминов и микроэлементов, недостаток или избыток какого-либо пищевого вещества (белка, жира или углеводов).

Злоупотребление кашами может стать причиной так называемого «мучного расстройства питания», которое может проявляться в виде **паратрофии**.

Несбалансированное питание с избыточным поступлением легкоусвояемых углеводов и дефицитом белка также негативно сказывается на развитии ребёнка.

К развитию гипотрофии часто ведут **острые и хронические инфекционные заболевания** (вирусные инфекции, сепсис, кишечные инфекции); существенное значение имеет дисбиоз кишечника.

Вредное влияние на питание ребёнка оказывают нарушение режима и **дефекты ухода**.

**Патогенез**

У детей с гипотрофией, как правило, снижена ферментативная активность желудка, кишечника, поджелудочной железы пропорционально степени выраженности дефицита массы тела, а потому при гипотрофиях II и III степеней пищевая нагрузка, адекватная здоровому ребёнку, у больного может вызвать острое расстройство пищеварения – диспепсию.

При БЭН нарушаются функции печени, сердца, почек, лёгких и др.

У таких детей нередко развивается анемия не только из-за дефицита белков, но и из-за частых сопутствующих дефицитов железа, меди, фолиевой кислоты, пиридоксина и других витаминов.

Из нарушений обмена веществ наиболее типичны: гипопроотеинемия, гипоальбуминемия, аминокислотурия; плоские сахарные кривые и склонность к гипогликемии; ацидоз; гипокалиемия и гипокальциемия, но гипернатриемия (даже при гипонатриемии), задержки натрия, гипокальциемия и гипофосфатемия.

Для всех больных гипотрофией характерна гиповолемия.

**Классификация.**

**По времени возникновения:**

- пренатальная (внутриутробная, врождённая, вариант ЗВУР);
- постнатальная (приобретенная);
- смешанная форма.

**По степени тяжести:**

- I степени – дефицит фактической массы по отношению к должностной с учётом роста ребёнка составляет 10-20%,
- II степени – 20-30%,
- III степени – больше 30%.

**Дефицит массы тела (ДМТ) определяется по формуле:**

$$\text{ДМТ} = (\text{ДМ} - \text{ФМ}) : \text{ДМ} \times 100 \%$$

где ДМ – должноствующая масса тела с учётом роста;

ФМ – фактическая масса.

- лёгкая – интервал от 10 до 25 центилей,
- умеренная – от 3 до 10 центилей,
- тяжёлая – менее 3 центилей.

Необходимо различать первичные и вторичные (симптоматические) гипотрофии.

**Первичная гипотрофия** может быть основным или сопутствующим диагнозом и является, как правило, следствием недокорма; имеют в своей основе белково-энергетическую недостаточность.

**Вторичная гипотрофия** – осложнение основного заболевания, которое необходимо выявить и лечить; сопровождают врожденные и приобретенные заболевания.

#### **Клиническая картина**

*Всю клиническую симптоматику БЭН делят на следующие группы нарушений:*

**1. Синдром трофических расстройств** – истончение подкожного жирового слоя, плоская кривая нарастания и дефицит массы тела, нарушение пропорциональности телосложения, снижение тургора тканей и признаки полигиповитаминоза.

**2. Синдром пищеварительных нарушений** – снижение аппетита вплоть до анорексии, неустойчивый стул с тенденцией как к запору, так и к диспепсии, дисбиоз, снижение толерантности к пище, признаки мальдигестии в копрограмме.

**3. Синдром дисфункции ЦНС** – нарушения эмоционального тонуса и поведения, малая активность, доминирование отрицательных эмоций, нарушения сна и терморегуляции, отставание темпов психомоторного развития, мышечная гипотония, дистония.

**4. Синдром нарушений гемопоэза и снижения иммунобиологической реактивности** – анемия, вторичные иммунодефицитные состояния, склонность к стёртому, атипичному течению частых инфекционно-воспалительных заболеваний.

Основной причиной угнетения иммунологической реактивности при гипотрофии являются нарушения обмена белков.

*При физикальном обследовании детей необходимо оценить состояние кожи и её придатков:*

- степень сухости кожи,
- наличие сыпи, петехий,
- изменения цвета и качества волос, их выпадение,
- состояние видимых слизистых оболочек (явления хейлита, глоссит, малиновый язык, кератомалиция),
- состояние зубов.

*Основными клиническими синдромами при гипотрофии являются:*

- недостаточная упитанность,
- трофические расстройства,
- снижение пищевой толерантности,
- изменение функционального состояния ЦНС,
- нарушение иммунологической реактивности.

*Выраженность клинических проявлений находится в прямой зависимости от степени гипотрофии.*

**Гипотрофия I степени** проявляется умеренным похуданием ребёнка (дефицит массы тела 10-20%), что выражается в истончении подкожного жирового слоя, прежде всего на туловище.

У детей отмечается бледность кожных покровов и слизистых оболочек, снижение тургора тканей и мышечного тонуса.

Рост не нарушается.

Аппетит и стул обычно остаются нормальными.

Функции внутренних органов и психомоторное развитие не изменяются.

**При гипотрофии II степени** заметно ухудшается состояние ребёнка.

Кожные покровы приобретают сероватый оттенок, становятся сухими.

Из-за низкой эластичности кожа легко собирается в складки, особенно на внутренней поверхности бёдер.

Тургор тканей и тонус мышц снижены. Подкожный жировой слой отсутствует на туловище и конечностях.

Дефицит массы (20-30%) сопровождается отставанием в 13 росте на 1-3 см.

У детей плохой аппетит, снижена толерантность к пище.

Они раздражительны или беспокойны.

Обращают на себя внимание задержка в психомоторном развитии.

У больных легко возникают инфекционно-воспалительные очаги в ушах, зеве, лёгких.

Часто наблюдается анемия.

**При гипотрофии III степени** состояние ребёнка тяжёлое.

Подкожный жировой слой отсутствует везде, даже на лице (дефицит массы тела более 30%).

Лицо треугольной формы («лицо Вольтера»). Кожа с серовато-цианотичным оттенком, сухая, иногда с трещинами.

Эластичность кожи и тургор тканей резко снижены.

Может появиться пастозность тканей.

Дефицит роста достигает 4-6 см.

У многих детей имеются признаки стоматита, молочницы.

Функции внутренних органов (лёгких, сердца, печени, почек) значительно нарушены.

Аппетит отсутствует, отмечается выраженная жажда.

Терморегуляция расстроена.

У больных часто возникают гнойно-воспалительные очаги, могут развиваться септические состояния.

Стул «голодный».

Значительно угнетены функции центральной нервной системы.

**Гипостатура** в последние годы стала встречаться значительно чаще.

Эта форма гипотрофии развивается у детей с врожденными и наследственными заболеваниями, а также в тех случаях, когда повреждающие факторы оказывали длительное воздействие на организм ребенка.

Заболевание проявляется бледностью и сухость кожных покровов, снижением тургора тканей.

*Главной отличительной особенностью гипостатуры является пропорциональное отставание массы тела и роста по отношению к возрасту.*

При гипостатуре организму ребенка в большей степени, чем при гипотрофии удается приспособиться к существованию в новых условиях.

**При сборе анамнеза** необходимы данные о гестационном возрасте ребенка и его масса-ростовых параметрах при рождении, их динамике, конституциональных особенностях (в том числе антропометрические показатели родителей), характере вскармливания, резкую смену рациона, поперхивание при употреблении густой пищи, наличии срыгивания, рвоты, частоте мочеиспусканий.

Необходимо отметить и другие признаки патологии желудочно-кишечного тракта: вздутие и боли в животе, диарею, запоры или неустойчивый стул, примесь крови в стуле.

Необходимо выяснить, не отмечалась ли общая слабость, повышенная утомляемость, снижение умственной работоспособности, нарушение сумрачного зрения, боли в костях, мышечные боли, судороги, подёргивания, онемение, парестезии в конечностях.

Изучение фактического питания играет важную роль в оценке адекватности питания.

**В клинической практике наиболее часто используют метод 24-часового** воспроизведения питания, когда родители предоставляют дневник фактического питания, в котором они точно отражают кратность кормлений, объем грудного молока или детской молочной смеси, состав блюд прикорма и их объемы.

*Вопросы для сбора диетологического анамнеза у детей первого года жизни, находящихся на грудном вскармливании:*

– частота кормлений ребенка и продолжительность пребывания у груди (выясняют положение ребенка и технику кормления);

- наличие докорма молочными смесями, их объем, наличие и состав прикорма.

На искусственном вскармливании уточняют тип молочной смеси, способ разведения, кратность кормлений за сутки, объем потребляемой смеси, интервал между кормлениями; наличие и состав прикорма

Основная цель физикального обследования — выявление симптомов нутритивной недостаточности или избытка массы тела: тщательный осмотр кожи, волос, ногтей, костей, зубов, ротовой полости; наличие признаков и симптомов дефицита витаминов и минеральных веществ.

При оценке клинических данных учитываются тургор тканей, эластичность кожных покровов, наличие отеков или пастозности, западение большого родничка, признаки циркуляторных расстройств (холодные конечности, слабый пульс и др.), температура тела (снижена или лихорадка).

**Антропометрические методы** — основа для оценки нутритивного статуса ребенка.

На первом году жизни ежемесячно проводят измерение длины и массы тела, окружности головы, плеча, кожных складок в области трехглавой мышцы и подлопаточной области.

Детей взвешивают без одежды и подгузника, на хорошо калиброванных весах (с точностью до 10 г).

У детей в возрасте до 2 лет измеряется длина (в положении лежа) на горизонтальном ростомере.

**Для оценки физического развития** можно пользоваться таблицами центильных распределений массы по длине тела и сигмальными таблицами, расчёт показателя Z-score (отклонения массы тела, роста, ИМТ).

Оценку антропометрических показателей следует проводить по Нормам роста детей, разработанным ВОЗ (2006).

Они включают следующие индексы: масса для возраста, рост (длина тела) для возраста, масса тела для роста (длины тела), индекс массы тела для возраста, а также окружность головы, плеча, толщина кожных складок в области трехглавой мышцы и подлопаточной области для возраста и пола.

Данные показатели представлены в перцентилях и Z-скор, для расчета которых целесообразно использовать компьютерную программу WHO Anthro и AnthroPlus, которая доступна на сайте ВОЗ для бесплатной установки на любой ПК.

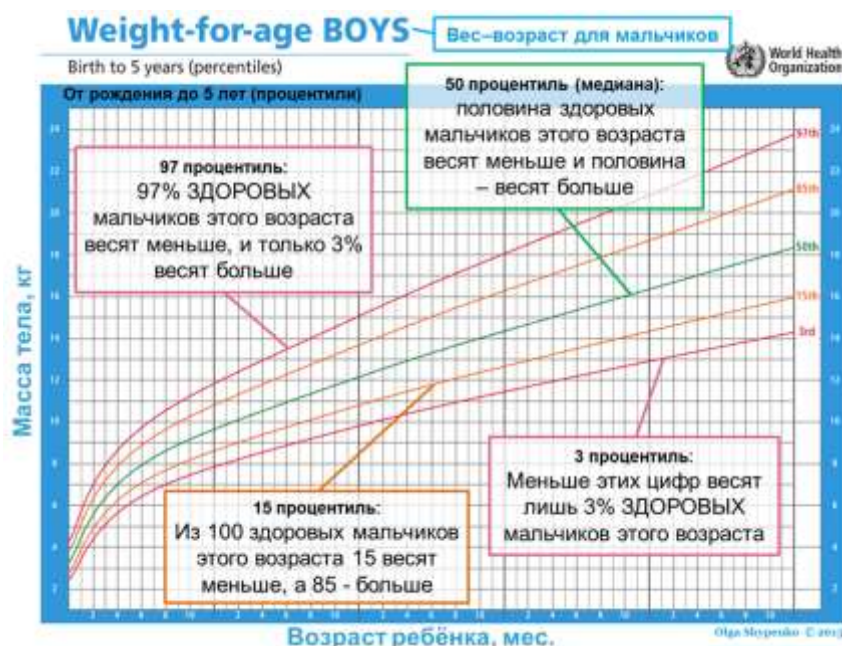
**Программа Anthro** предназначена для оценки физического развития детей в возрасте 2–5 лет, **AnthroPlus** — для оценки физического развития детей в возрасте 5–18 лет.

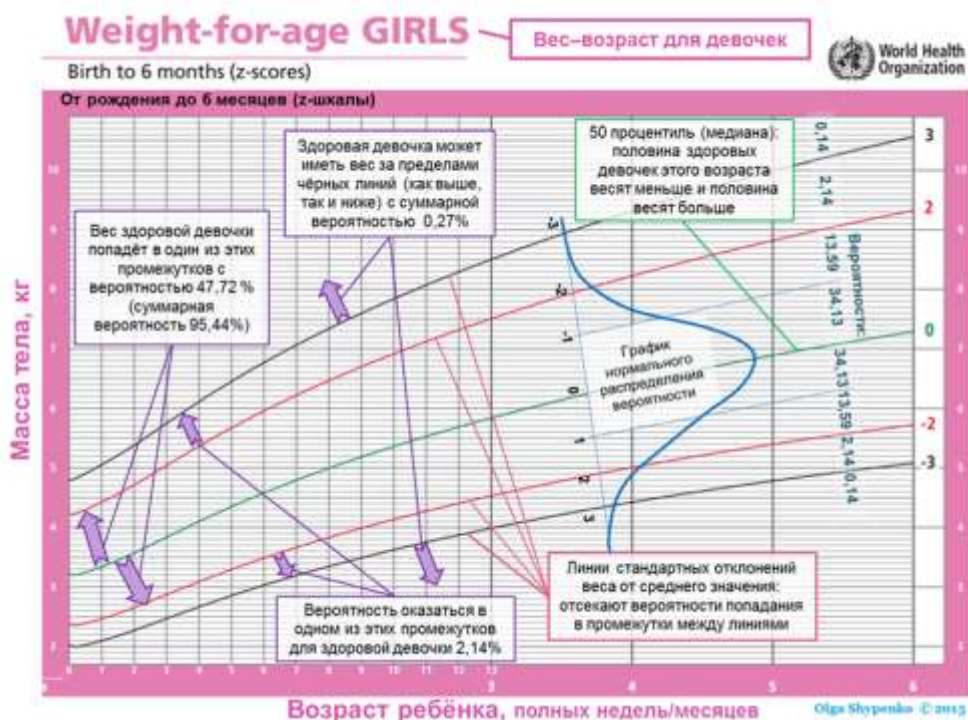
Программа рассчитывает центили (перцентили) и SDS (Z-score) *Standart deviation score* (стандартное отклонение) роста, массы тела и индекса массы тела для данного возраста и пола.

Для оценки антропометрических показателей используется «Антропометрический калькулятор», а для мониторинга пациента — «Индивидуальная оценка».

Для расчета показателей физического развития необходимо иметь следующие сведения: дата рождения ребёнка, пол, дата измерений, масса тела, длина тела, которые вносятся в соответствующие графы.

Z-score и перцентили изображаются в виде таблиц и графически.





**Диагностическое значение Z-score антропометрических показателей у детей первого года жизни (Национальная программа по оптимизации вскармливания детей первого года жизни в РФ, 2019 г.)**

| Z-score            | Длина тела /<br>рост к возрасту                            | Масса тела<br>к возрасту           | Масса тела<br>к длине / росту           | Индекс массы<br>тела                    |
|--------------------|------------------------------------------------------------|------------------------------------|-----------------------------------------|-----------------------------------------|
| <b>&gt; +3</b>     | Высокорослость                                             | Избыточная<br>масса тела**,<br>*** | Избыточная<br>масса тела***             | Избыточная масса<br>тела***             |
| <b>+2...+3</b>     | Вариант нормы                                              |                                    |                                         |                                         |
| <b>+1...+2</b>     | Вариант нормы                                              | Вариант нормы                      | Риск избыточной<br>массы тела           | Риск избыточной<br>массы тела           |
| <b>0 (медиана)</b> |                                                            |                                    |                                         |                                         |
| <b>-1...-2</b>     | Вариант нормы                                              | Вариант нормы                      | Легкая<br>недостаточность<br>питания    | Легкая<br>недостаточность<br>питания    |
| <b>-2...-3</b>     | Низкорослость<br>может<br>свидетельствовать<br>хронической | Недостаточная<br>масса тела        | Умеренная<br>недостаточность<br>питания | Умеренная<br>недостаточность<br>питания |
| <b>&lt; -3</b>     | белково-<br>энергетической<br>недостаточности              |                                    | Тяжёлая<br>недостаточность<br>питания   | Тяжёлая<br>недостаточность<br>питания   |

**Примечание:**

\* - адаптировано из WHO child growth standards: training course on child growth assessment, ВОЗ, 2008;

\*\* - у ребенка, чей показатель массы тела к возрасту находится в диапазоне более двух сигмальных отклонений ( $> +2SD$ ), необходимо иметь настороженность в отношении задержки роста, и оценивать показатели массы тела к длине тела/росту или же индексу массы тела к возрасту;

\*\*\* — диагноз ожирения на первом году жизни не ставится

### Лабораторные исследования:

#### Клинический анализ крови

Уровень гемоглобина, гематокрит, средний объем эритроцита и средняя концентрация гемоглобина в эритроците могут использоваться как дополнительные критерии в оценке пищевого статуса.

Помимо клинического анализа крови, у них необходимо контролировать концентрацию витамина В<sub>12</sub> в сыворотке крови.

**Диагностические обследования**, проводимые на амбулаторном уровне: общий анализ крови; общий анализ мочи; копрограмма; биохимический анализ крови: общий белок, общий билирубин и его фракции, АЛТ, АСТ, глюкоза.

В качестве скрининга БЭН используют показатели белкового обмена: протеинограмму (снижение белка и альбумина), уровень мочевины в крови (снижение), абсолютное количество лимфоцитов в периферической крови (снижение).

#### Дополнительные диагностические исследования:

- биохимический анализ крови: ЩФ, уровень электролитов (калий, натрий, магний, фосфор, кальций), протеинограмма, мочевины, сывороточное железо, ферритин, трансферрин, креатинин, холестерин, липидограмма;
- кал на яйца глистов и паразитов;
- УЗИ органов брюшной полости, почек, надпочечников;
- ЭКГ, ЭхоКГ;
- рентгенологическое обследование органов грудной клетки и брюшной полости;
- консультации специалистов (гастроэнтеролога, невролога, онколога, эндокринолога, генетика, хирурга, кардиохирурга, гематолога, диетолога, инфекциониста, психолога, психиатра);
- «скрининг» обследование на целиакию;
- коагулограмма;
- иммунограмма;
- гормоны щитовидной железы (ТТГ, Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>), надпочечников (кортизол, АКТГ, 17- КС);
- ЭГДС с биопсией.

### Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации 2019г

#### Размеры порций по возрастам

| Наименование продуктов и блюд (г, мл)                | Возраст (мес.) |            |                 |                 |                  |
|------------------------------------------------------|----------------|------------|-----------------|-----------------|------------------|
|                                                      | 4-5            | 6          | 7               | 8               | 9-12             |
| Овощное пюре                                         | 10-150         | 150        | 150             | 150             | 150              |
| Каша                                                 | 10-150         | 150        | 150             | 180             | 200              |
| Мясное пюре промышленного производства/отварное мясо |                | 5-30/ 3-15 | 40-50/<br>20-30 | 60-70/<br>30-35 | 80-100/<br>40-50 |
| Фруктовое пюре*                                      | 5-50           | 60         | 70              | 80              | 90-100           |
| Желток                                               |                |            | 1/4             | 1/2             | 1/2              |
| Творог** (по показаниям с 6 мес)                     |                |            |                 | 10-40           | 50               |
| Рыбное пюре                                          |                |            |                 | 5-30            | 30-60            |
| Фруктовый сок                                        |                |            |                 | 5-60            | 80-100           |
| Кефир и др. неадаптированные кисломолочные напитки   |                |            |                 | 200             | 200              |
| Печенье                                              |                | 3-5        | 5               | 5               | 5                |
| Хлеб пшеничный, сухари                               |                |            |                 | 5               | 10               |
| Растительное масло                                   | 1-3            | 5          | 5               | 6               | 6                |
| Сливочное масло                                      | 1-4            | 4          | 4               | 5               | 5                |

\* - не в качестве первого прикорма \*\* - по показаниям с 6 мес.

## **РАХИТ**

**Рахит** (греч. rhahis — спинной хребет) — заболевание детей грудного и раннего возраста с расстройством костеобразования и недостаточностью минерализации костей, ведущим патогенетическим звеном которого является дефицит витамина D и его активных метаболитов в период наиболее интенсивного роста организма.

### Факторы, предрасполагающие к развитию рахита

#### Со стороны матери

- возраст матери до 17 лет и старше 35 лет;
- дефекты питания во время беременности и лактации (вегетарианство, безмолочная диета и др.), при ограничении в питании мяса, рыбы, молока, яиц (дефицит белка), при избытке в пище клетчатки, фосфатов, жира, приеме энтеросорбентов;
- преэклампсия и эклампсия во время беременности;
- экстрагенитальная патология матери (обменные заболевания, патология ЖКТ, почек, ССС);
- осложнённые роды;
- недостаточная инсоляция беременной;
- гиподинамия или повышенные физические нагрузки;
- неблагоприятные социально-экономические условия;
- вредные привычки (курение, алкоголизм, наркомания)

#### Со стороны ребёнка

- время рождения (чаще болеют дети, рождённые с июня по декабрь, – критический возраст по развитию рахита совпадает с наступлением осени);
- недоношенность и/или морфофункциональная незрелость;
- большая масса тела при рождении (больше 4 кг) и/или бурная прибавка в массе в течение первых месяцев жизни (особенно весной);
- дети из двоен или от повторных родов с малыми промежутками;
- нерациональное искусственное вскармливание, несвоевременное введение прикорма, злоупотребление углеводным его компонентом, избыточное потребление жиров (некоторые жирные кислоты образуют с кальцием нерастворимые соли и выводят их с калом);
- недостаточное пребывание на свежем воздухе и инсоляция;
- гиподинамия (отсутствие гимнастики, массажа, тугое пеленание, нахождение в ортопедических шинах снижают кровоснабжение и стимулирующее действие на костную ткань);
- заболевания кожи, желудочно-кишечного тракта, почек, эндокринной системы, опорно-двигательного аппарата;
- частые острые респираторные и кишечные заболевания;
- тёмный цвет кожи;
- длительный и/или высокодозовый приём противосудорожных средств, фосфатсвязывающих антацидов, глюкокортикостероидов;
- наследственная отягощённость по нарушениям фосфорно-кальциевого обмена.

Ведущей, но не единственной, причиной развития рахита является дефицит витамина D эндогенного или экзогенного происхождения.

### **Классификация рахита**

| <b>Период болезни</b>                                          | <b>Степень тяжести</b>                              | <b>Характер течения</b>                                            |
|----------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|
| начальный<br>разгара<br>реконвалесценции<br>остаточных явлений | лёгкая (I)<br>средней степени (II)<br>тяжёлая (III) | острое<br>подострое<br>рецидивирующее (практически не встречается) |

### **Основные синдромы, выявляемые при рахите:**

- мышечная гипотония – «лягушачий живот», наблюдается расхождение прямых мышц живота и высокое стояние куполов диафрагмы, разболтанность суставно-связочного аппарата, «симптом перочинного ножа»;
- костные деформации, обусловленные остеомаляцией, остеоидной гиперплазией и мышечной гипотонией;

- симптомы гипоплазии костной ткани – задержка роста («коротконогость») из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание зубов (отсутствие резцов к 10 месяцам, отсутствие моляров к 18 месяцам), позднее закрытие родничков, плоский таз;
- нарушениями нервно-рефлекторной деятельности и вегетативной нервной системы;
- проявления вторичного иммунодефицита – частые ОРИ, кишечные инфекции;
- симптомы сопутствующих дефицитных состояний

### ***Поражения костей скелета при рахите***

| <b><i>Отдел скелета</i></b>      | <b><i>Характеристика нарушений</i></b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|----------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b><i>Голова</i></b>             | <ul style="list-style-type: none"> <li>– краниотабес (размягчение теменных и/или затылочной костей);</li> <li>– формирование лобных и теменных бугров, нависший («олимпийский») лоб;</li> <li>– позднее закрытие родничков;</li> <li>– западающая переносица («седловидный» нос);</li> <li>– позднее прорезывание зубов, нарушение порядка прорезывания, дефекты эмали, истинный открытый рахитический прикус (уплощение нижней челюсти, её трапецевидная форма, контакт – только между задними зубами), склонность к кариесу;</li> <li>– высокое («готическое») нёбо.</li> </ul> |
| <b><i>Грудная клетка</i></b>     | <ul style="list-style-type: none"> <li>– рахитические «чётки» на рёбрах, рахитический «розарий» (шаровидные утолщения в местах перехода хрящевых частей рёбер в костные);</li> <li>– расширение нижней апертуры грудной клетки;</li> <li>– ладьевидные углубления на боковых поверхностях грудной клетки, соответствующие линии прикрепления диафрагмы («Гаррисонова борозда»);</li> <li>– деформация ключиц;</li> <li>– деформации грудины: воронкообразная (грудь «сапожника») и килевидная деформации («куриная» грудь).</li> </ul>                                            |
| <b><i>Верхние конечности</i></b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>– деформации плечевой кости и костей предплечья;</li> <li>– деформации (утолщения) в области лучезапястных суставов («браслетки») и диафизов фаланг пальцев рук («нити жемчуга»).</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| <b><i>Нижние конечности</i></b>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>– варусные, вальгусные, К-образные деформации оси нижних конечностей;</li> <li>– плоскостопие;</li> <li>– деформации бедренных костей впереди и снаружи.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| <b><i>Кости таза</i></b>         | <ul style="list-style-type: none"> <li>– плоскорахитический таз;</li> <li>– сужение входа в малый таз.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| <b><i>Позвоночник</i></b>        | <ul style="list-style-type: none"> <li>– формирование «рахитического» горба;</li> <li>– кифоз в нижнегрудном отделе;</li> <li>– сколиоз в грудном отделе;</li> <li>– кифоз или лордоз в поясничном отделе.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |



***Особенности клиники в зависимости от периода заболевания***

**Период разгара рахита** характеризуется выраженными нарушениями нервно-рефлекторной деятельности и вегетативной нервной системы, степень которых коррелирует с тяжестью течения рахита.

У ребёнка изменяется поведение, вначале наблюдается беспокойство, лёгкая возбудимость, пугливость, раздражительность, гиперестезия, вздрагивания при громком звуке, внезапной вспышке света, отмечается поверхностный («тревожный») сон.

С течением заболевания нервная возбудимость сменяется синдромом угнетения.

Малыш становится вялым, малоподвижным, отстаёт в психомоторном и физическом развитии, возможна утрата ранее приобретённых навыков.

Повышенная потливость (характерен липкий пот с кислым запахом), которая особенно выражена при кормлении и во время сна.

Наиболее интенсивно потеет волосистая часть головы, облысение затылка.

Гипотония мышц передней брюшной стенки проявляется в виде большого живота («лягушачий живот»).

Дети позже начинают держать голову, сидеть, вставать, ходить.

Наблюдаются запоры.



**Для периода разгара** характерны выраженные изменения костей скелета, которые можно условно разделить на:

- симптомы остеомалации (размягчения, обеднения кости кальцием) – краниотабес (размягчение костей черепа, чаще – затылочной, теменных), податливость краёв родничка, брахицефалия, деформация костей черепа (уплощение затылка), конечностей (вальгусная/варусная), ключиц;
- симптомы остеонной гиперплазии – лобные и теменные бугры, рёберные «чётки», надмышечковые утолщения голеней, «браслетки» на запястьях, «нити жемчуга» на пальцах рук;
- симптомы гипоплазии костной ткани – задержка роста («коротконогость») из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков, плоский таз.

**Лабораторные изменения** в самом начале заболевания определяется нормальное (или даже несколько повышенное) содержание кальция в крови, снижен уровень фосфора, гиперфосфатурия.

Затем наблюдается гипокальциемия, повышена активность щелочной фосфатазы (в 1,5-2 раза от нормы) и повышение уровня остеокальцина в крови, выраженный ацидоз.

**На рентгенограммах длинных трубчатых костей** определяется остеопороз, бокаловидные расширения метафизов, размытость и нечёткость зон предварительного обызвествления.



### ***Период реконвалесценции.***

Характеризуется ликвидацией неврологических и вегетативных расстройств (восстановление сна, снижение потливости, улучшение или нормализация статических функций, формирование новых условных рефлексов), уменьшением мышечной гипотонии, улучшением самочувствия и общего состояния ребёнка. Выраженность костных деформаций постепенно уменьшается.

**Лабораторно:** уровень фосфора в крови достигает нормы или несколько превышает её, может сохраняться гипокальциемия, активность щелочной фосфатазы нормализуется. Нормализация биохимических показателей знаменует переход болезни в период остаточных явлений.

### ***Период остаточных явлений.***

Его диагностируют обычно в возрасте 2-3-х лет, когда у ребёнка уже нет клинических проявлений активного рахита, биохимические показатели соответствуют норме, однако присутствуют чётко выраженные признаки ранее перенесённого заболевания.

Доказано, что перенесённый в раннем возрасте рахит предрасполагает в будущем к нарушению формирования пиковой костной массы, развитию остеопороза и других нарушений костной минерализации в старшем возрасте.

### ***Особенности клиники в зависимости от степени тяжести***

**При лёгком течении рахита** наблюдаются незначительные нарушения общего состояния, нервно-мышечные проявления (гипотония мышц, запоры, пугливость, раздражительность, вздрагивания), минимальные расстройства костеобразования в виде краниотабеса, умеренного уплощения костей затылка, болезненности и податливости при пальпации краёв большого родничка, незначительного разрастания остеоидной ткани в зонах роста.

Возникшие при лёгком течении рахита изменения носят обратимый характер и исчезают по мере выздоровления.

### ***Среднетяжёлое течение рахита.***

Характеризуется заметным нарушением общего состояния ребёнка. Симптомы поражения нервной и мышечной систем прогрессируют: выражена гипотония мышц (опора руками о поверхность в положении сидя, «лягушачий» живот), задержка психомоторного развития.

Возникают нарушения со стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, иммунной, а также почек и эндокринных желез.

Дети склонны к инфекционным заболеваниям с длительным течением. Может отмечаться гипохромная анемия.

Костные изменения – более отчётливые; поражаются все отделы скелета, кроме трубчатых.

**При тяжёлом течении рахита** происходит утрата ранее приобретённых навыков, выражена резкая заторможенность, слабость, разболтанность суставно-связочного аппарата («гуттаперчевый» ребёнок).

Изменения со стороны внутренних органов прогрессируют за счёт электролитных нарушений, усугубления ацидоза, нарушений микроциркуляции, застойных явлений: выражена гепатоспленомегалия, дистрофические

изменения в миокарде, значительные нарушения в работе дыхательной системы, желудочно-кишечного тракта, иммунной системы, тяжёлая анемия.

Костные проявления сопровождаются тяжёлыми деформациями во всех отделах скелета, включая трубчатые кости. Деформации трубчатых костей ног (чаще – варусные) и позвоночника особенно быстро формируются у ребёнка с началом опоры на ноги и ходьбы.

### **Лабораторные исследования**

**I. Общий анализ крови:** неспецифические изменения, возможна сопутствующая гипохромная анемия.

**II. Биохимическое исследование крови.**

- активность общей щелочной фосфатазы – характерно увеличение в 1,5-2 раза;
- содержание кальция – отмечается нормальное содержание или снижение концентрации общего кальция.

- содержание фосфора – характерно снижение концентрации неорганических фосфатов.

**III. Биохимическое исследование мочи:**

- исследование выделения аминокислот с мочой – повышение выделения – один из ранних лабораторных признаков рахита;

- исследование выделения кальция с мочой **кальциурии**; она может осуществляться несколькими методами:

**1. проба мочи по Сулковичу** – недостаточно точный, полуколичественный и субъективный метод оценки кальциурии; не пригоден для оценки в динамике;

**2. количественное определение кальция в разовой (первая или вторая утренняя порция) или суточной моче** – точный метод, результат выражается в цифрах, возможно сравнение результатов в динамике; однако сбор суточной мочи затруднителен у грудного ребёнка;

- исследование выделения фосфора с мочой – **гиперфосфатурия**.

**IV. Маркеры костного формирования:** остеокальцин (один из наиболее информативных и чувствительных маркеров у детей).

**V. Рентгенография костей** (по показаниям).

Чаще для оценки используют рентгенограммы трубчатых костей предплечий и голеней. При рахите на рентгенограммах выявляются характерные признаки нарушения минерализации костной ткани.

**VI. Остеоденситометрия** (по показаниям) – специальный метод исследования, позволяющий с высокой точностью оценить костную массу и минеральную плотность костной ткани в различных отделах осевого и периферического скелета.

### **СПАЗМОФИЛИЯ**

**Спазмофилия (тетания)** – заболевание, патогенетически связанное с рахитом, возникающее у детей раннего возраста в связи с острым развитием гипокальциемии на фоне нарушения минерального обмена и кислотно-основного равновесия, характеризующееся склонностью к тоническим или тонико-клоническим судорогам, а также другим проявлениям нервно-мышечной возбудимости.

В современных условиях в связи со снижением как заболеваемости рахитом, так и тяжести его течения, спазмофилия встречается редко.

Любое внешнее воздействие, сопровождающееся испугом, сильными эмоциями, плачем, высокой температурой, рвотой, а также присоединение интеркуррентного заболевания могут спровоцировать спазм определенных мышечных групп или клонико-тонические судороги.

### **Клиника.**

Клинически выделяют скрытую (латентную) и явную спазмофилию.

#### **Латентная спазмофилия.**

Обычно предшествует явной спазмофилии, поэтому должна быть своевременно диагностирована. Заподозрить ее у ребенка можно при наличии признаков гипервозбудимости, таких как беспокойство, вздрагивания, гиперестезия, периодически возникающий тремор подбородка и конечностей, подергивание отдельных групп мышц, периодическое дыхание (диспноэ).

**Наиболее частыми симптомами скрытой спазмофилии являются:**

- **симптом Хвостека** – при поколачивании между скуловой дугой и углом рта (в области расположения волокон лицевого нерва) появляются сокращения лицевой мускулатуры (подергивания) в области рта, носа, нижнего и верхнего века;

- **симптом Труссо** – при сдавлении сосудисто-нервного пучка на плече возникает судорожное сведение пальцев руки в виде «руки акушера»;

- **симптом Маслова** – при легком уколе кожи ребенка со спазмофилией отмечается остановка дыхания на высоте вдоха (у здорового ребенка такое раздражение вызывает учащение и углубление дыхательных движений), этот феномен отчетливо выявляется при пневмографии;

- **симптом Люста** – быстрое отведение стопы кнаружи с тыльным ее сгибанием при ударе ниже головки малоберцовой кости в области n. fibularis superficialis.

*Явная спазмофилия, как правило, манифестирует в виде ларингоспазма, карпопедального спазма и эклампсии (иногда в сочетании друг с другом).*

**Ларингоспазм** возникает чаще всего при плаче, испуге ребенка.

Умеренно выраженный ларингоспазм сопровождается бледностью и затрудненным хриплым или звучным вдохом с последующим шумным дыханием.

При полном закрытии голосовой щели ребенок испуган, «ловит» воздух ртом, покрывается холодным потом, кожные покровы приобретают цианотичную окраску, возможна потеря сознания на короткое время.

Спустя несколько секунд слышен шумный вдох, дыхание восстанавливается постепенно и ребенок, успокоившись, засыпает.

Приступ ларингоспазма обычно протекает благоприятно, но может рецидивировать, особенно – при неадекватном лечении. Крайне редко приступ стеноза гортани затягивается и может приводить к летальному исходу.

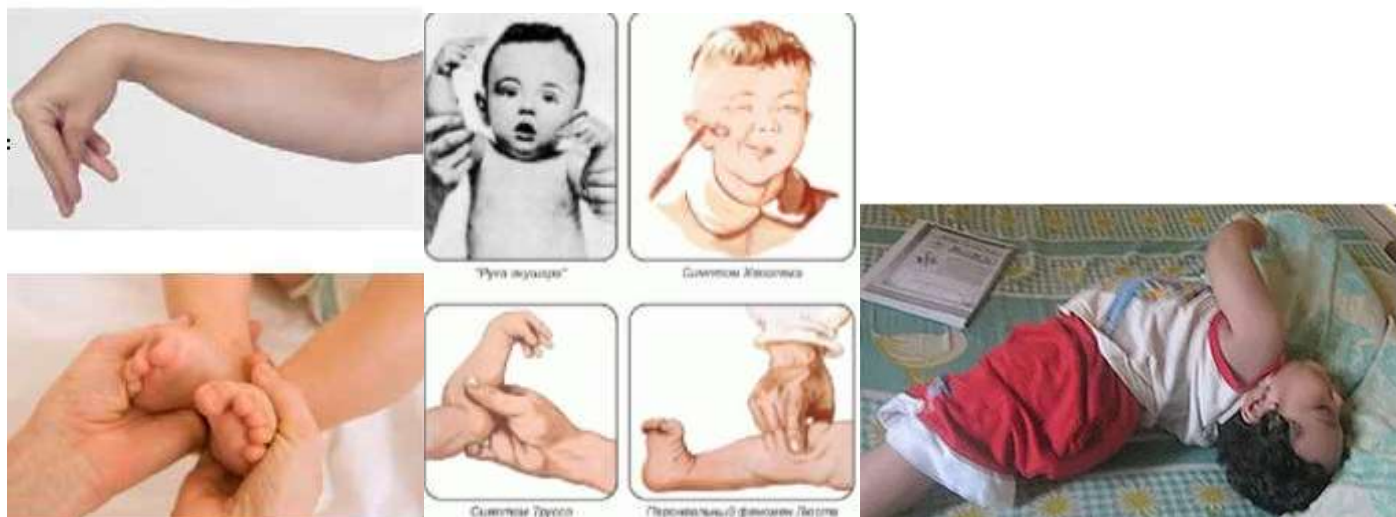
В наиболее тяжелых случаях возможна внезапная остановка сердца («тетания» сердца).

**Карпопедальный спазм** – тоническое сокращение мышц конечностей (особенно – мышц стоп и кистей), которые принимают характерное положение (кисть имеет положение «руки акушера», стопа – положение «res equines» («конской стопы»), при этом большие пальцы – в состоянии подошвенного сгибания).

Такое состояние кистей и стоп может быть кратковременным, но может сохраняться в течение нескольких часов и даже дней (в последнем случае появляется реактивный отек тыла кисти и стопы).

Карпопедальный спазм можно наблюдать при переодевании ребенка.

Возможно развитие спазма и других мышц: глазных (с развитием переходящего косоглазия), жевательных (с тризмом и ригидностью мышц затылка), m. orbicularis oris (губы – в виде «рыбьего рта»), гладкой мускулатуры (с расстройством мочеиспускания и дефекации) и др.



**Эклампсия** – редкая и самая тяжелая форма спазмофилии.

Проявляется в виде приступа клонико-тонических судорог, которые охватывают всю произвольную и непроизвольную мускулатуру, продолжаются от нескольких секунд до 20-30 минут.

Приступ начинается подергиванием мимических мышц, затем присоединяются судороги конечностей, ригидность затылочных мышц, возникает ларингоспазм и расстройство дыхания, появляется общий цианоз.

Утрачивается сознание, появляется пена у рта, наблюдаются самопроизвольные дефекация и мочеиспускание.

Возможно возникновение лихорадки. При затянувшемся приступе эклампсии может произойти остановка дыхания и сердцебиения.

Сильно затянувшееся эклампсическое состояние может негативно отразиться на ЦНС, вызвать задержку моторного развития в последующем.

## **ГИПЕРВИТАМИНОЗ D**

**Гипервитаминоз D** возникает при передозировке витамина D или повышенной индивидуальной чувствительности к нему. Избыточное поступление витамина D и его активных метаболитов в кровь ведёт к резкому усилению всасывания кальция в кишечнике и вызывает резорбцию костной ткани.

### **Этиология и патогенез.**

Наиболее частой причиной гипервитаминоза D у детей является передозировка препаратов холекальциферола.

Избыток 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> нарушает функцию органов и систем, в т.ч. печени и почек, ухудшает их метаболическую и экскреторную функции, повреждает клеточные и субклеточные мембраны.

### **Клиническая картина**

Заболевание может протекать с преимущественным поражением нервной системы, желудочно-кишечного тракта, почек, сердечно-сосудистой системы и др.

#### По степени тяжести заболевания выделяется

I степень (легкая) без токсикоза;

II степень (средней тяжести) с умеренным токсикозом.

При тяжелом гипервитаминозе D (III степень) развивается анорексия, выраженный токсикоз (нейротоксикоз, или токсикоз с обезвоживанием). Рвота носит упорный характер, отмечается значительная потеря в весе, присоединяются осложнения в виде пневмонии, пиелонефрита, панкреатита, изменения сердечно-сосудистой системы и т. д.

**Легкая степень** характеризуется появлением первых признаков: заболевания со снижением аппетита, изменениями нервной системы в виде раздражительности, потливости, нарушения сна.

В этой стадии большинство биохимических показателей крови без значительных изменений.

Однако экскреция кальция с мочой увеличена, и проба Сулковича становится положительной +++ на фоне полидипсии, полиурии, задержки нарастания массы.

Дальнейший прием препарата приводит к появлению симптомов умеренно выраженного токсикоза (**средняя тяжесть**), когда значительно снижается аппетит, присоединяется рвота, приостанавливается нарастание массы, появляются изменения со стороны сердечно-сосудистой системы (тахикардия, приглушение тонов сердца, короткий мягкий систолический шум) и ряда других органов.

В этой стадии выявляются уже отчетливые сдвиги ряда биохимических показателей (гиперкальциемия, гипофосфатемия, гипомagneмизм, гиперцитремия, повышение 25(OH) D и т. д.).

Проба Сулковича становится положительной на +++ или ++++.

**При тяжелом гипервитаминозе D (III степень)** токсикоз становится выраженным (токсикоз или нейротоксикоз с обезвоживанием). Рвота приобретает упорный характер, наблюдается значительная потеря массы, присоединяются различные осложнения в виде пневмонии, пиелонефрита, панкреатита, а со стороны сердечно-сосудистой системы – вплоть до развития миокардита.

**При почечной форме** преобладают нарушения функции почек в виде полиурии, протеинурии, гематурии, цилиндрурии, гипо- и изостенурии, азотемии. Часто присоединяется вторичный пиелонефрит с лейкоцитурией, бактериурией. Нередко нарушается функция клубочкового и канальцевого аппарата (особенно проксимального отдела канальцев) со снижением концентрационной функции почек и уменьшением клубочковой фильтрации.

При тяжелом гипервитаминозе возможно развитие острой и хронической почечной недостаточности.

**Диагностика гипервитаминоза D** основывается на совокупности ряда анамнестических, клинических, а также лабораторно-биохимических и рентгенологических показателей.

В диагностике гипервитаминоза D важное значение имеют биохимические исследования.

На высоте D-витаминной интоксикации, как правило, наблюдаются гиперкальциемия, гипофосфатемия, нередко гиперхолестеринемия, диспротеинемия.

*При подозрении на D-витаминную интоксикацию необходимо провести обследование на содержание Са в крови или исследовать мочу по Сулковичу:*

- Появление интенсивного помутнения мочи ранее или через 2 мин свидетельствует о гиперкальциемии, концентрации Са в крови свыше 10 мг (+++).

- Немедленное интенсивное помутнение говорит о значительном повышении содержания Са в крови – 15 мг % и выше (++++).

Однако важно помнить, что проба Сулковича является ориентировочным, а, следовательно, и неточным методом определения содержания Са в крови.

Поэтому диагностика гипервитаминоза D должна подтверждаться биохимическими исследованиями крови, которые выявляют гиперкальциемию, гипофосфатемию, гипомагниемию, гиперцитратемию, гиперхолестеринемию.

**На рентгенограммах костей** часто отмечают их повышенную плотность с избыточным отложением кальция в зонах роста и преждевременным появлением ядер окостенения в запястье, расширение зоны предварительного обызвествления, отложение солей кальция в почечных канальцах, сосудах бронхов, венечных сосудах сердца, мышцах, тканях легких, печени, желудка.

### **АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ**

**Об аномалиях конституции** мы говорим тогда, когда функции организма находятся в состоянии неустойчивого равновесия, когда организм обладает какими-то индивидуальными врожденными, унаследованными, а иногда и приобретенными постоянными свойствами, которые предрасполагают его к патологическим реакциям на внешние вредности, делают его в определенной степени склонным, предрасположенным к известным заболеваниям и к тяжелому течению у него болезней.

**Термин диатез** по существу равносителен термину предрасположение и, значит, является более узким по существу, чем аномалия конституции.

**Аномалии конституции предрасполагают к различным особенностям течения болезней, а диатезы к - определенным болезням и аномальным реакциям.**

#### Факторы «риска» развития диатезов

- погрешности в диете детей и беременной
- патология ЖКТ беременной
- прием антибиотиков беременной
- гипоксия плода
- родовая травма
- погрешности в диете кормящей матери
- патология ЖКТ кормящей матери
- раннее искусственное или смешанное вскармливание
- вскармливание ребенка коровьим молоком или неадаптированными смесями
- повторные ОРЗ
- дисбактериоз кишечника

### **ЭКССУДАТИВНО-КАТАРАЛЬНАЯ АНОМАЛИЯ КОНСТИТУЦИИ (ЭКАК)**

**ЭКАК** - своеобразное состояние реактивности детей грудного и раннего возраста, характеризующееся склонностью к рецидивирующим инфильтративно-десквамативным поражениям кожи и слизистых оболочек, в том числе и рецидивирующим обструктивным расстройствам дыхания, развитию псевдоаллергических реакций и затяжному течению воспалительных процессов, лимфоидной гиперплазии, лабильности водно-солевого обмена.

#### **Изменения со стороны кожи и подкожно-жировой клетчатки**

- пастозность, бледность кожных покровов
- **гнейс** – сальные себорейные чешуйки на волосистой части головы (в англоязычной литературе – «картофельные чипсы»)

- стойкие опрелости (даже при хорошем уходе) в паховых, подмышечных областях, за ушами, на шее, в области коленных сгибов
- **«молочный струп»** - ограниченное покраснение и инфильтрация кожи щек с возможным возникновением чешуек, везикул, буроватых корочек.



- эритематозные пятна на открытых частях тела
- зудящая узелковая сыпь на конечностях (строфулюс)
- участки сухости кожи
- дряблость подкожно-жировой клетчатки
- чаще избыточная масса тела, реже – пониженное питание

#### ***Изменения со стороны слизистых и конъюнктивы:***

- «географический» язык (участки набухания, слущивания эпителия чередуются с не измененными участками)
- блефариты
- конъюнктивиты
- риниты
- катары верхних дыхательных путей с обструктивным синдромом
- гипертрофия миндалин
- часто неустойчивый стул (диспепсии)

Дети с ЭКАК, которые часто болеют осложненными формами острых респираторных инфекций, имеют персистирующие кожные проявления, даже при отсутствии отягощенной наследственности по атоическим заболеваниям, более угрожаемы по формированию атоических, респираторных и кожных проявлений, чем дети без этих конституциональных особенностей.

### ***ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКАЯ АНОМАЛИЯ КОНСТИТУЦИИ***

**ЛГАК характеризуется фенотипическими признаками:** генерализованным стойким увеличением лимфатических узлов (даже при отсутствии признаков инфекции) и вилочковой железы, количества лимфоцитов в периферической крови и своеобразным габитусом ребенка (бледность, вялость, слабо развитая мускулатура, «аденоидный вид», признаки паратрофии и др.), дисфункцией эндокринной системы (гипо-, дисфункции вилочковой железы, надпочечников и симпатoadреналовой системы, гиперплазия щитовидной железы) со сниженной адаптацией к воздействиям окружающей среды.

Дети с ЛГАК, как правило, относятся к группе часто болеющих детей.

**Внешний вид:** избыточная полнота, пастозность тканей (не отеки!), бледность кожных покровов, снижение тургора тканей, некоторая гиподинамия и эмоциональная вялость, диспропорции телосложения (короткая шея и туловище, относительно длинные конечности);

Лимфополиаденопатия, гиперплазия небных и глоточных миндалин, разрастание аденоидов, тимомегалия;

**У детей с тимомегалией:** осиплость голоса, низкий тембр, «петушиный крик» при плаче, запрокидывание головы во время сна, шумное дыхание, жесткое дыхание (тимическая астма);

**В анализах крови** отмечается повышение общего количества лимфоцитов;

### ***НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ***

**НАД (урекимический или мочекислый диатез)** - наследственно обусловленный, энзимдефицитный синдром с нарушением пуринового обмена и повышением синтеза мочевой кислоты. Характерна неустойчивость углеводного и липидного обмена, кетоацидоз, нарушение ацетилирования.

НАД наиболее ярко проявляется в детей в возрасте 6-7 лет.

В анамнезе: плохая прибавка в массе тела, неустойчивый стул, снижение аппетита. Часто тахикардия, субфебрилитет, симпатикотония.

Дети с НАД предрасположены к развитию гипотрофии, рвоте, психоневрозам, инфекционно-метаболическому артриту, дисметаболическим нефропатиям, интерстициальному нефриту, сахарному диабету.

Нервно-психический синдром: повышенная возбудимость, хореоподобные гиперкинезы, тики, ночные страхи, эмоциональная лабильность, ускоренное развитие психики и речи (дети – вундеркинды);

Дисметаболический синдром: извращение аппетита, анорексия, медленная прибавка массы тела, «беспричинные» повышения температуры, транзиторные аритмии, приглушенность тонов сердца, симптомы ацетонемических кризов (внезапная, частая, циклическая рвота с развитием обезвоживания, повышением температуры, появлением запаха ацетона), болевые симптомы (боли в животе, дизурические проявления, боли в мышцах разгибателях, мигрени, невралгии, артралгии, реже артриты).

Спастический синдром: склонность к повышению артериального давления, бронхоспазмы, головные боли, запоры, кардиалгии.

#### **Лабораторные данные.**

Маркерами НАД являются: уратурия и высокий уровень мочевой кислоты в крови.

В общем анализе крови встречается эозинофилия.