

© Шабалов Н.П., 2004

Н.П. Шабалов

ДИАТЕЗЫ И АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ КАК ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ПРОБЛЕМА

Российская военно-медицинская академия,
Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

*«Надменный разум к Истине стремится,
Сомнение не вменяя ни во грош,
И то, что не вмещается в границы
Немедля отвергает яко ложь».*

*«Определенье выше всяких Истин?
Оборотись, прельщенный, на сады.
Цена садам – не бормотанье листьев,
А дерева гнетущие плоды...».*

Иеромонах Роман, 1994

*«Бессмысленную речь всегда легко в слова облечь.
Из голых слов, ярьась, возводят здания теорий».*

Гете «Фауст» (пер. Б.Л. Пастернака)

Дискуссия, начатая профессорами Е.В. Неудахиным и В.В. Чемодановым, вполне рациональна. Если со времен Гиппократов термин «конституция» сохранился, то, следовательно, он значим. Авторы, приводя полтора десятка классификаций типов конституций, в основном классиков медицины, в конце концов, предлагают и свою (как бы «мы тоже не лыком шиты»). На наш взгляд, пока лучше сохранить данное положение вещей. Ведь авторы «старых» классификаций не притязали на замену одних другими, а лишь честно констатировали связь частоты различных соматических и неврологических заболеваний в соответствии с выделенными ими или другими типами конституции, не предлагая больше, чем из этого можно извлечь пользы. Наиболее типичной является работа Дж. Тэннера «Связь телосложения с физиологическими функциями, болезнями и поведением» в обстоятельной книге «Биология человека» (под ред. Дж. Харрисона и др.; М., Мир, 1979. с.461—471). В то же время, А.Ф. Тур в работе, опубликованной в сборнике «Вопросы генетической рефлексологии и педологии младенчества» (Л., 1926), писал: «Вполне оценивая громадное значение и большой интерес изучения форм детского тела, было бы ошибочно строить классификации типов детей на основании лишь антропометрических данных. Всякая классификация, базирующаяся лишь на учитывании какого-либо одного момента, будь то морфологические или лишь одни биохимические, или биофизические особенности ребенка, обречена на односторонность, не будет иметь практического значения и, следовательно, окажется нежизненной. Только всесторон-

нее познание ребенка, начиная от его внешней формы и кончая глубочайшими химическими процессами, имеющими место в его организме и тканях, дает возможность правильно оценивать функциональную способность отдельных органов и всего организма в целом».

Обсуждая понятия «аномалии конституции» и «диатезы», прежде всего, необходимо договориться о едином понимании терминов. Принятая на нашей кафедре, да и вообще в отечественной медицинской литературе, трактовка понятия «конституция» приведена в статье доцента Ю.С. Сергеева, публикуемой в настоящем номере журнала.

Е.В. Неудахин и В.В. Чемоданов пишут: «С методологической точки зрения, под конституцией следует понимать не совокупность перечисленных свойств организма, а состояние, для которого характерна эта совокупность», что именно с методологической точки зрения и противоречит традиционной трактовке термина состояние патологическими как затянувшегося во времени процесса (как правило, патологического). Конституция — именно «совокупность», не обязательно манифестируемая патологическими процессами и реакциями. Далее авторы настаивают на том, что «Конституция человека — это фенотипический маркер его развития», «... формирование конституциональных типов лежит в основе формирования рас и национальностей», но в следующем предложении явно на противоположном: «поэтому одинаковые конституциональные типы могут наблюдаться у разных народов». Первое положение опасно, ибо отдает фатализмом, тем более, что четких гра-

ниц между «типами» вообще нет, следовательно, и маркеров быть не может. Нерационально и второе положение авторов, ибо понятия расы, нации и конституции несопоставимы, так как это разные философские категории.

М.С. Маслов в 3-м издании клинических лекций «Учение о конституциях и аномалиях конституции в детском возрасте» (1924) писал: «Точного определения конституции дать нельзя. Прав Matthes, когда говорит, что мы оперируем с понятиями фиктивными, вымышленными, созданными на время, являющимися временной рабочей гипотезой. Рассуждения о том, что такое конституция, раз мы не знаем еще, что кроется за этим понятием, бесплодны. Когда мы изучим сущность конституции, уясним, чем обуславливаются особенности организма, тогда определение конституции сделается простой задачей и может быть даже надобность в этом слове исчезнет». Как с этим ни согласиться! Может быть, поэтому за рубежом практически нет столь бурных дискуссий о конституции, аномалиях конституции, диатезах как в России.

На наш взгляд, *трактовка понятия диатез*, закрепленная в Энциклопедическом словаре медицинских терминов (М., 1982): «Диатез (diathesis; греч. склонность к чему-либо, предрасположение) — аномалия конституции, характеризующаяся предрасположенностью к некоторым болезням или неадекватным реакциям на обычные раздражители», должна быть взята за основу в дискуссии. Нужно признать, что термин диатез — клинический и без клиники его нет, хотя при наличии тех или иных клинически диагностируемых расстройств констатируется уже клинический диагноз, а не диатез. Можно согласиться с Ю.С. Сергеевым о целесообразности констатации в диагнозе, помимо основного и сопутствующего заболеваний, *в отдельной рубрике «Конституциональные особенности и не трактуемые как патологические признаки».*

Всегда ли диатез полигенно наследуемое предрасположение? Согласно М.С. Маслову, он может быть и следствием длительного действия факторов среды. Особенно это очевидно при анализе «роли перинатальных факторов формирования здоровья человека», в частности, влияния особенностей питания беременной, состояния ее здоровья, перенесенных во время беременности инфекционных заболеваний и фармакотерапии беременной, течения родового акта на особенности состояния здоровья взрослого человека и склонность его к тем или иным болезням. В 1998 г. в Лондоне вышло 2-е издание книги D.J.P. Barker «Матери, дети и болезни в более позднем возрасте», где доказывается что асимметричная задержка внутриутробного развития (гипотрофическая ЗВУР) — фактор высокого риска раннего формирования во взрослой жизни синдрома три Х:

- артериальная гипертензия с ожирением по абдоминальному типу;

- гипертриглицеридемия со снижением уровня липопротеинов высокой плотности (а значит — атеросклероз);

- нарушение толерантности к глюкозе, инсулинорезистентность (а значит — сахарный диабет II типа).

Введены понятия — перинатальная психология и перинатальные матрицы психики человека, дорожное воспитание, подчеркивающие существенную связь особенностей психики взрослого человека от событий перинатального периода (подробности см. в 3-й главе нашего учебника «Неонатология», М., МЕДпресс, 2004).

С другой стороны, общеизвестно, что существуют 4 группы болезней:

- хромосомные аномалии и моногенно наследуемые, при которых проявления болезни не зависят от внешних воздействий;

- моногенно и полигенно наследуемые болезни, выявляемость и пенетрантность которых зависят от наличия неблагоприятных факторов внешней среды (например, от питания);

- болезни, в этиологии которых решающую роль играют факторы внешней среды (обычно инфекции), но реализующиеся только у лиц с наследственным предрасположением (например, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура);

- заболевания, в происхождении которых наследственность никакой роли не играет (травмы, охлаждения, ожоги, укусы ядовитых змей и др.), но наследственные факторы определяют особенности течения патологии.

Таким образом, практически течение всех болезней определяется особенностями конституции.

Перед рассмотрением предлагаемой авторами *классификации типов диатезов и их характеристики* стоит обратить внимание на «методологическую неряшливость» вводимых ими в медицину новых терминов — «метаболическая педиатрия, уровень здоровья, нормальный фенотип, медицинская судьба, устойчивость (без уточнения к чему), адаптивная норма, адаптофенотип, маркер развития организма, генетически запрограммированные заболевания, мультифакториальные заболевания (есть лишь мультифакториальное наследование)» и др. Содержательная часть новых терминов в статье отсутствует, что, на наш взгляд, даже в дискуссионной статье не допустимо. Там, где раскрывается суть предлагаемого нового термина «стадия преднедостаточности сердца», можно подискутировать. Ведь если снять нагрузку, то и недостаточности не будет, а так как то мрачно. «Гипердинамическая реакция» (опять новый термин!) давно называется гиперкинетической реакцией или гиперфункцией и то, что гиперфункция — одна из причин недостаточности, давно известно.

Конечно «Надменный разум к Истине стремится...», но как можно объединять необъятное — например, в одной группировке (предложенное авто-

рами именно группировка, а не классификация) «иммунотопические, дисметаболические, органотопические и психонейротопические диатезы» по «некоторым биохимическим и ассоциированным маркерам». Как тут ни вспомнить Козьму Прутков: «нельзя объять необъятное». Само выделение группы «психотических диатезов» не обосновано наукой, а уж рассматривать в одной группе психоастенический, шизофренический и вегетодистонический диатезы не правильно, ибо психические заболевания все же не всегда неврологические, неврологические — психические. Для мыслящих ученых нет сомнений в раздельном и не всегда взаимосвязанном существовании «Духа, души, тела». Много десятилетий идут попытки сравнения организма человека с машиной. Но ведь, если движения машины определяет пульт управления, то без участия человека машина не двигается. Не так ли и с человеком, его пультом управления — головным мозгом? Наука судит о разумном (рациональном), а нам предлагают судить о склонности к «душевым» болезням, т.е. об иррациональном. Шизофрения и метаболические особенности или вегетодистония и особенности HLA-антигенов — это уже в прошлом.

О необходимости соблюдения единого принципа (клинического или патогенетического, в свою очередь с преимущественно генетическим, биохимическим, иммунологическим или каким-либо другим подходом) любой классификации — см. статью Ю.С. Сергеева. Если мы будем постоянно изменять общепринятые определения и далее спорить нередко сами с собой, то и будет та ситуация, о которой писал Гете.

«Все смешалось в доме Облонских» в группировке Е.В. Неудахина и В.В. Чемоданова и образовалась «неперивариваемая клетчатка» — кашка, которую невозможно использовать в практической работе. Кстати, «иммунотопические» (опять новый термин!) — это расположенные в иммунной системе? Особенно любопытно, что среди ассоциированных маркеров большинства диатезов Е.В. Неудахин и В.В. Чемоданов указывают на особенности HLA-антигенов, но ведь все HLA-ассоциированные заболевания — иммунопатологические.

Считаю нерациональным выделение органотопических диатезов. Самый смешной вопрос: к какому же органу отнести гипертензивный диатез, рассматриваемый авторами именно в этой группе? Не менее уместен и вопрос о том, что действительно «уменьшение суточного выделения с мочой гликозаминогликанов, уменьшение размеров углеводных цепей гликозаминогликанов и повышенное содержание в сыворотке крови фукогликопротеинов» проявляются лишь «интестинальным (эрозивно-язвенным) диатезом» (опять же новый удивительный термин!)? Уже сотню лет известно, что нет изолированных болезней органов и при любом заболевании изменения всегда имеются на уровне организма.

Столь же нерационально предлагаемое Е.В. Неудахиным и В.В. Чемодановым объединение в одну

группу «дисметаболических диатезов» — экссудативно-катарального, мочекишечного, оксалатного, адипозодиатеза, атеросклеротического и фибропластического диатезов (два последних диатеза — тоже новинка). М.С. Маслов в предисловии к первому изданию клинических лекций «Учение о конституциях и аномалиях конституции в детском возрасте» (1924) писал: «Современное учение о диатезах ничего не имеет общего с гуморальной патологией, а принадлежит исключительно к клеточной патологии». Кстати, предисловие открывается цитатой А. Пфаундлера: «Кто говорил о предрасположении, конституциональной аномалии и т.п., тот уже этим самым становился подозрителен и возбуждал легко оппозицию; но тот, кто произносил слово «диатез», тот компрометировал себя; он встречал недоверие «научных кругов» и находил лишь в сомнеющихся минах и покачиваниях голов одно отклонение. На некоторых слово диатез действовало как красное покрывало и вызывало слепую ярость». Как свежо это звучит через 80 лет и сейчас надо признать, что прав М.С. Маслов (1925): «Создание общеприемлемой классификации типов конституции есть дело будущего, пока же должны копиться материалы для нее».

В зарубежной литературе, в том числе педиатрической, термины аномалии конституции и диатезы не используют, предпочитая нозологические диагнозы. Более того, они отсутствуют и в обстоятельной монографии В.С. Баранова и соавт. «Геном человека и гены «предрасположенности» (Введение в предиктивную медицину)» (СПб., Интермедика, 2000). Видный отечественный медицинский генетик Владислав Сергеевич Баранов пишет в брошюре «Геном человека расшифрован. Что дальше?» (СПб., 2003): «...гены «предрасположенности» — это мутантные гены (аллели), которые совместимы с рождением и постнатальной жизнью, но при определенных неблагоприятных условиях могут способствовать развитию того или иного заболевания. В зависимости от природы провоцирующего фактора (экзогенные или эндогенные) такие гены подразделяют на «гены метаболизма», называемые также «генами системы детоксикации», гены мембранных рецепторов, регулирующих трансмембранный транспорт ксенобиотиков и их метаболитов, а также гены «триггеры», выполняющие роль своеобразных «шунтов» в каскаде жизненно важных биохимических реакций. Все заболевания, спровоцированные аллельными вариантами генов предрасположенности, относятся к наиболее многочисленной группе мультифакториально наследуемых заболеваний, в возникновении которых участвуют как генетические, так и экзогенные факторы». Подробности о связи конкретных групп болезней с аллельными вариантами генов предрасположенности — см. в вышеупомянутой книге В.С. Баранова и соавт.

Что же делать — отказаться от введенных нашими учителями А.Н. Шкариным, М.С. Масловым, А.Ф. Туром и др. терминов аномалии консти-

туции и диатезы, особенно применительно к экссудативно-катаральному, лимфатико-гипопластическому или нервно-артритическому диатезу? Или заменить их на термины аллергический (атопический), иммунодефицитный и мочекислый диатезы? Считаю, что нет — их надо сохранить, внимательно перечитав работы наших учителей.

М.С. Маслов (1925) писал об «...аномалиях конституции в детском возрасте» и не делал различий между терминами аномалии конституции и диатез, подчеркивая более узкий по существу термин диатез. По нашим представлениям, если принять точку зрения, что *аномалии конституции — возрастноспецифические дисфункции созревания, перенапряжения в определенных системах*, то можно сохранить термины экссудативно-катаральная и лимфатико-гипопластическая и, вероятно, нервно-артритическая аномалии конституции (или диатезы) как понятия, обозначающие конкретные состояния у детей грудного, раннего и дошкольного возраста, которые требуют своеобразного подхода к организации питания, режима, профилактических прививок, лечения возникающих на их фоне болезней.

Наши представления об аномалиях конституции изложены в учебнике «Детские болезни», 5-е издание которого вышло в 2002 г. Среди суждений об учебнике всегда есть и такое: диатезы — предрасположение, а потому как можно при экссудативном или лимфатико-гипопластическом, нервно-артритическом диатезе описывать этиологию, патогенез, клинику, лечение, профилактику. Поэтому в 5-м издании учебника я называл экссудативно-катаральная и лимфатико-гипопластическая аномалии конституции, вкладывая в них вышеприведенный смысл. Может быть, было бы точнее их называть экссудативно-катаральная, лимфатико-гипопластическая и нервно-артритическая особенности конституции, но ведь в буквальном переводе с греческого аномалия — неровность, отклонение от нормы, от общей закономерности. Целесообразно договориться: надо ли и полезно ли различать вышеописанные состояния, дает ли их констатация что-то полезное для тактики ведения ребенка с наличием одного из них? Если да, а я твердо уверен на основе своего врачебного опыта, что да, но надо договориться, как их называть. Использование термина аномалии конституции применительно к традиционно выделяемым в отечественной педиатрической литературе особенностям детей грудного, раннего и дошкольного возраста позволяет писать об этиологии, патогенезе, клинической картине и лечении.

Как много в медицине условных терминов и названий — рахит (болезнь позвоночника), асфиксия (беспульсие), анемия (бескровие) и т.д. и т.п. Однако, договорившись, мы повседневно пользуемся этими терминами, не смущаясь их эпонимической неточностью. И все же наверно лучше оставить термины экссудативно-катаральный, лимфатико-ги-

попластический и нервно-артритический диатезы (или аномалии конституции) как возрастноспецифические состояния, но проводя обязательный дифференциальный диагноз с аллергическими, иммунодефицитными, неврологическими заболеваниями, болезнями обмена веществ.

М.С. Маслов писал (1924): «Совершенно неправильно, например, называть экзему у грудного ребенка диатезом. Экзема есть экзема, цистит остается циститом и астма астмой, они только вызваны диатезом, поэтому правильнее всегда ставить диагноз: экзема на почве экссудативного диатеза, астма на почве артритизма и т.п.». Таким образом, М.С. Маслов различал экссудативно-катаральный диатез и аллергическую болезнь — экзему, ныне называемую atopическим дерматитом, подчеркивая, что на фоне экссудативно-катарального диатеза могут формироваться аллергические болезни. Стоит и подчеркнуть, что далеко не все аллергические болезни развиваются по IgE-зависимому реактивному механизму.

Ведущую роль в этиологии и патогенезе *экссудативно-катаральной аномалии конституции (ЭКАК)* отводят аллергии и это правильно в эпонимическом понимании термина «аллергия». В то же время, ЭКАК может являться только эпизодом в жизни ребенка и лишь у одной трети детей с этой аномалией конституции (приблизительно у 40—50% детей на протяжении первых 2 лет жизни отмечают обычно кратковременные признаки ЭКАК) в дальнейшей жизни развиваются аллергические болезни, то есть ЭКАК — «транзитная пищевая аллергия», «транзитная иммунопатология», клиническая манифестация перенапряжения (или дисфункция созревания) формирующейся иммунологической и патофизиологической толерантности к пище. ЭКАК — своеобразное состояние реактивности детей грудного и раннего возраста, характеризующееся склонностью к рецидивирующим инфильтративно-десквамативным поражениям кожи и слизистых оболочек, развитию псевдоаллергических реакций и затяжному течению воспалительных процессов, лимфоидной гиперплазии, лабильности водно-солевого обмена. Почему псевдоаллергических? Принципиальным отличием детей с ЭКАК от детей с atopическим дерматитом является пищевая дозозависимость детей с ЭКАК. Лишь сравнительно большое количество пищевого продукта, съеденного матерью или ребенком, приводит к кожным и другим высыпаниям. Причем иногда замена коровьего молока или смеси, приготовленной на его основе, на кисломолочную смесь сопровождается исчезновением или резкой обратной динамикой кожного процесса. Для atopического дерматита указанные особенности не характерны и даже небольшое количество аллергена в любом виде вызывает обострение процесса. Лишь для ЭКАК характерны такие проявления, как гнейс, температурозависимый молочный струп, неправильные темпы нарастания массы тела с чрезвычайной лабильностью водно-солевого обмена. Повышенная про-

нищаемость желудочно-кишечного тракта, «младенческая мембранопатия — возрастная нестабильность мембран», более медленная инактивация биогенных аминов у детей грудного возраста, особенности течения антенатального периода и дефицитные состояния — вот основы формирования ЭЖАК.

Лимфатико-гипопластическая аномалия конституции (ЛГАК) характеризуется генерализованным стойким увеличением лимфатических узлов даже при отсутствии признаков инфекции со своеобразным хабитусом ребенка (бледность, вялость, слабо развитая мускулатура, «аденоидный вид», признаки паратрофии и др.), дисфункцией эндокринной системы (гипо-, дисфункции вилочковой железы, надпочечников и симпат-адреналовой системы, дисплазия щитовидной железы) со сниженной адаптацией к воздействиям окружающей среды. М.С. Маслов писал: «В основе данной конституциональной аномалии можно видеть избирательное повреждение мезенхимы в ранних периодах развития зародыша, что подтверждается тем, что при лимфатизме действительно мы наблюдаем аномалии в области производных мезенхимы». Во 2-м номере журнала «Педиатрия» (2004) учениками М.И. Маргиновой (П.Д. Ваганов и соавт.) опубликованы результаты обстоятельного обследования 75 детей с синдромом увеличенной вилочковой железы (СУВЖ, по сути детей с ЛГАК). Авторы пришли к заключению: «У детей с СУВЖ выявлены гиперлипидемия (более выраженная у детей до 3 лет) и дисметаболические изменения на уровне структурно-функциональной организации мембранного аппарата клеток — преобладание цитотоксической фракции фосфолипидов (лизофосфатидилхолин) в мембранах эритроцитов и измененный общий спектр уровня фосфолипидов, отвечающих за гиперактивацию лимфоцитов в ходе иммунного ответа (снижение уровня сфингомиелина и фосфатидилинозитола на фоне повышения фосфатидилхолина). Выявленные нарушения гормонально-метаболического статуса у детей с СУВЖ могут служить патохимической осно-

вой, объясняющей недостаточность клеточного звена иммунной системы на биохимическом уровне». Действительно у детей с ЛГАК есть иммунопатия, и они, как правило, относятся к группе «часто болеющих детей» (ЧБД), но не каждый ребенок из группы ЧБД «лимфатик» и не каждый «лимфатик» — часто болеющий инфекциями. Отсюда нельзя называть лимфатико-гипопластическую аномалию конституции иммунодефицитным диатезом.

Нервно-артритическая аномалия конституции (думаю ее все же лучше называть нервно-артритическим диатезом — НАД) характеризуется повышенной нервной возбудимостью, расстройствами питания, склонностью к кетоацидозу, а в дальнейшей жизни предрасположенностью к развитию ожирения, интерстициального нефрита, мочекаменной болезни, атеросклероза, дизэнцефальных заболеваний, гипертонической болезни, сахарному диабету II типа, подагры и обменных артритов. Нарушения обмена мочевой кислоты являются важным, но не единственным маркером НАД, и мочекислый диатез, пуриноз — разновидности НАД. Для типичных наследственных нарушений обмена мочевой кислоты не характерны кетоацидотические состояния (характернейший признак НАД у детей).

Безусловно, нельзя проводить знак равенства между диатезами и пограничными состояниями. Это совершенно разные понятия, и Е.В. Неудахин, В.В. Чемоданов напрасно приписывают мне такую точку зрения. Особенно это касается пограничных состояний в неонатальном периоде, отражающих особенности адаптации организма человека к переходу из условий внутриутробной жизни к внеутробной.

В заключение необходимо отметить, что давно пора обсудить проблему на одном из съездов педиатров и принять согласованное решение. Дискуссия на страницах журнала «Педиатрия» должна послужить основой для такого обсуждения, а потому спасибо Е.В. Неудахину и В.В. Чемоданову за инициацию дискуссии.

© Кузьменко Л.Г., 2004

Л.Г. Кузьменко

К ДИСКУССИИ О КОНСТИТУЦИИ ЧЕЛОВЕКА, КОНСТИТУЦИОНАЛЬНЫХ ТИПАХ И ДИАТЕЗАХ

Российский университет дружбы народов, Москва

Известно, что все многообразие человеческих индивидуальностей можно разделить на группы без учета географической зоны, расово-этнической или временной принадлежности. Каждая из таких групп

обладает отличной от других реактивностью. Такие группы людей, имеющие особые, отличные от других, способы реагирования называются *конституциональными типами*, а «совокупность