

Лимфоаденопатия – собирательное понятие, включающее в себя различные виды патологических изменений лимфатических узлов

В МКБ 10 – R.59.0

В структуре диагноза должны быть указаны:
локализация патологически изменённых лимфатических узлов, острота процесса; патогенетический механизм (воспалительной, опухолевой, реактивной и др. природы) и этиология (хламидийная, стрептококковая, вирусная и др.), если таковые известны.

«Лимфоаденопатия неуточнённой природы» может служить рабочим диагнозом *ограниченное время!*

Механизмы увеличения лимфоузлов

- Увеличение количества клеток (пролиферация)
- Отёк

ЛАП – локализованные и генерализованные (часто в сочетании со спленомегалией, не сопряжённые непосредственно с очагом инфекции)

Причины увеличения лимфоузлов

- Возрастные особенности
- ЛАП – один из симптомов системных и воспалительных заболеваний, это самая частая причина, как ответ на инфекцию в дренируемой области
- ЛАП – ведущий симптом поражения иммунной и гемопоэтической системы
- Опухолевый процесс: доброкачественная или злокачественная пролиферация – не более 1% от всех ЛАП

Увеличение лимфоузла можно трактовать, как лимфаденит, если:

- Есть чёткая ассоциация увеличенного лимфоузла с первичным очагом
- Отчётливы признаки локального воспаления: гиперемия тканей, спаянность лимфоузла с кожей и подкожной клетчаткой, флюктуация, болезненность, свищи
- Лимфоузлы увеличены в контексте подтверждённого инфекционного заболевания, сопровождающегося лимфаденопатией.

Надключичные лимфоузлы!

- Всегда требуется консультация гематолога (онколога)
- Левый надключичный узел – маркёр вероятной патологии брюшной полости
- Правый лимфоузел – органов средостения

Классификация лимфаденопатий

(американ.справочник по педиатрии, 2004)

- 1.инфекционные:вирусные, бактериальные, грибковые, протозойные и другие
- 2.аллергические:сезонные, индивидуальные
- 3.воспалительные: болезнь кошачьих царапин, саркоидоз, болезнь Кавасаки, лекарственно опосредованные
- 4.Опухолевые: лейкоз, болезнь Ходжкина, неходжскинские лимфомы, нейробластома, гистиоцитозы, рабдомиосаркома
- 5.Системные заболевания соединительной ткани
- 6.иммунодефициты
- 7.Болезни накопления
8. Симулирующие лимфаденопатию образования: кисты, гигромы, гемангиомы, тератомы, тимомы и др.

Классификация ЛАП (Н.А.Алексеев, 2009)

1. Реактивные, обусловленные инфекцией (бактериальной, вирусной, простейшими, грибами, спирохетами, риккетсиями), после вакцинации
2. Реактивные неинфекционные: заболевания соединительной ткани, гиперчувствительность, сывороточная болезнь, лекарственные, болезнь Кавасаки, саркоидоз.
3. При болезнях накопления: Гоше, Нимана-Пика, цистиноз.
4. При ИДС: первичная дизгаммаглобулинемия и др.
5. Инфильтративные при злокачественных заболеваниях: лейкозы, метастазы рака, злокачественный гистиоцитоз и др.
6. Лимфопролиферативные заболевания: болезнь Ходжкина, неходжкинские лимфомы

Значение клинических признаков при ЛАП

(В.Г.Савченко, 2012)

- **Спленомегалия:** инфекционный мононуклеоз, лимфатические опухоли, лейкоз, ревматоидный артрит, СКВ, хр.гепатит с системными проявлениями
- **Кожные проявления:** инфекционный мононуклеоз, ЦМВ, ревматоидный артрит, СКВ, саркоидоз, лимфатические опухоли, сывороточная болезнь, риккетсиозы, боррелиоз, чума, туляремия и др. инфекции, ВИЧ, сифилис, лейшманиоз.
- **Увеит, хориоретинит, конъюнктивит:** саркоидоз, токсоплазмоз, фелиноз, туляремия, герпетические инфекции, сифилис
- **Поражение лёгких и плевры:** саркоидоз, туберкулёз, рак лёгкого, СКВ, герпесвирусы инфекции, лимфатические опухоли, лейкозы.

Значение клинических признаков (окончание)

- **Суставной синдром:** ревматоидный артрит, СКВ, саркоидоз, сывороточная болезнь, хр. вирусный гепатит, ВИЧ-инфекция, Бруцеллёз, иерсиниоз.
- **Лихорадка, резистентная к антибиотикам:** инфекционный мононуклеоз, лимфатические опухоли. Ревматоидный артрит, СКВ, сепсис, включая БЭК, ВИЧ, туберкулёз, лейшманиоз.

Эпидемиологические данные для диагностики ЛАП (особенности анамнеза)

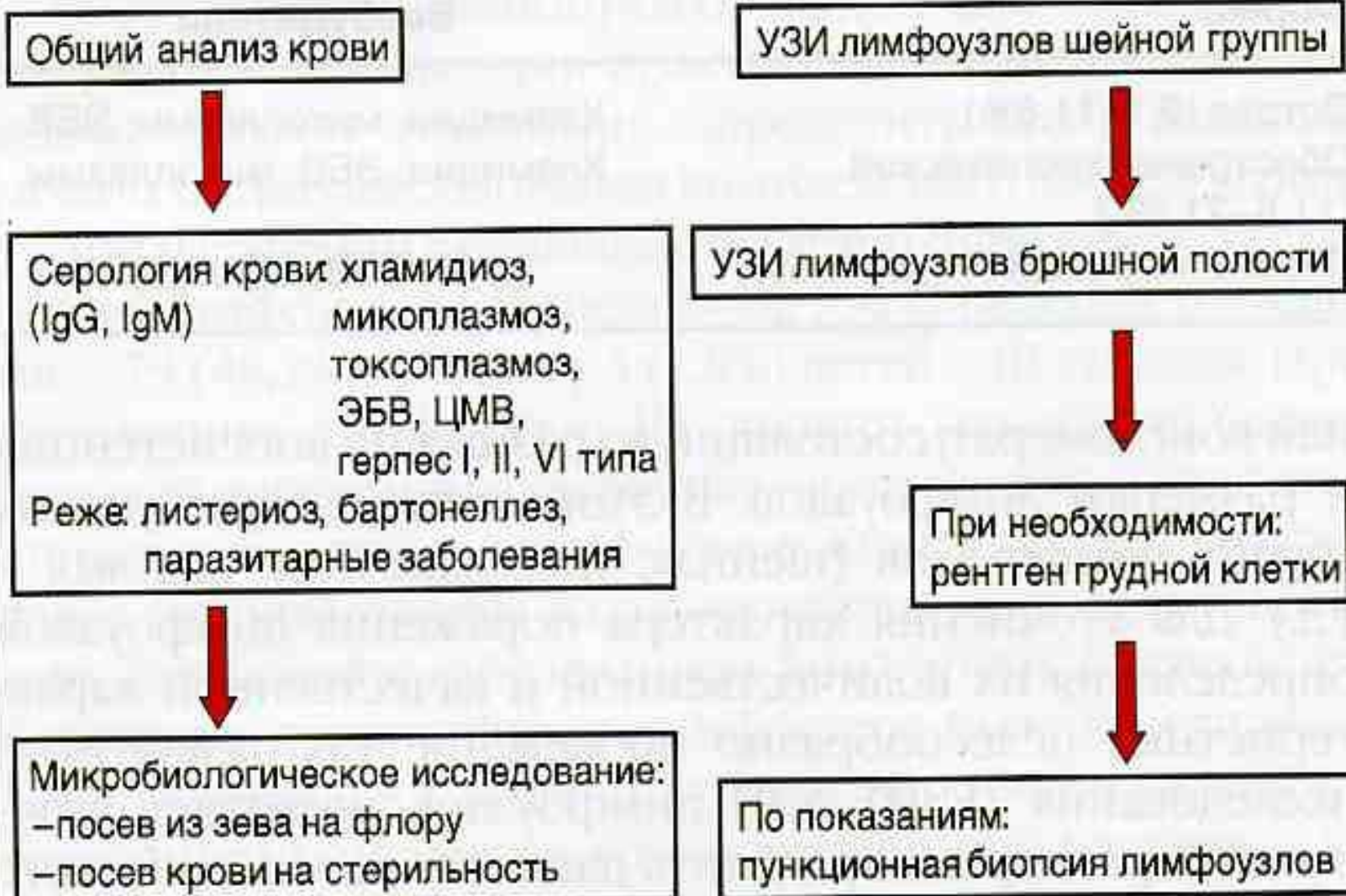
- Контакт с кошкой – фелиноз, токсоплазмоз
- Употребление недостаточно обработанного мяса – токсоплазмоз, бруцеллёз
- Тубанамнез – туберкулёз
- Употребление молока, сыра – бруцеллёз
- Гемотрансфузии, трансплантации, гемофилия – ЦМВ, ВИЧ, гепатит
- Эпилепсия – длительный прием карбамазепина, фенитоина
- Укус клеща – клещевые риккетсиозы, болезнь Лайма, туляремия
- Купание в водоёмах тропических стран – атипичные микобактериозы (гранулёма купальщиков)

Признаки лимфатического диатеза

(Ю.Е.Вельтищев, 2003)

- Отягощённый семейный анамнез
- Увеличение массы тела: ожирение, «рыхлость», пастозность
- Гиперплазия всех групп л/узлов, миндалин, аденоидов (при отсутствии воспаления), вилочковой железы
- Повторные ОРЗ
- Склонность к гипогликемии
- Дислипидемия: гиперлипидемия, гиперхолестеринемия, повышенное содержание в плазме триглицеридов
- Снижение экскреции с мочой 17-кс, снижение уровня кортизола в крови
- Относительный и абсолютный лимфоцитоз (персистирующий)
- Снижение иммуноглобулина А, повышение ЦИК-ов
- Недостаточность симпатико-адреналовой системы (при заболеваниях!)
- Иногда: повышенный уровень альфа-фетопротеина и стигмы д-за
- Повышенная проницаемость стенки кишечника (пищевая аллергия, не связанная с атопией, проходящая к 2-3 годам)
- Кожные поражения: дерматиты, экземы (не атопической природы)

Рис. 1. План обследования детей с лимфаденопатиями (лимфаденитами).



Этапы диагностики лимфоаденопатий

- Анамнез (!) и клинические данные (*при наличии геморрагического, анемического синдромов, спленомегалии дальнейшее обследование у гематолога*)
- Туберкулёзный анамнез
- Клинический анализ крови
- УЗИ лимфоузлов, брюшной полости, гр.клетки
- Выявление очагов инфекции (носоглотка, зубы, кишечник, мочевые пути и прочее): осмотры специалистов, посевы, РНГА, ПЦР крови и различных сред, ИФА диагностика)
- Обследование на ВЭБ, ЦМВ, хламидии
- Биохимический ан.крови: белок, протеинограмма, СРБ, АЛТ, АСТ, билирубин, креатинин, мочева к-та
- Иммунологическое обследование: АСЛО, антинуклеарные антитела, иммуноглобулины, анти-ДНК-антитела и др.
- Рентгенограмма гр. клетки
- Миелограмма и биопсия л/узла (выполняется специалистами)
- Обследование на ф-50
- Анализ результатов лечения *ex juvantibus*

Показания к биопсии лимфоузла

- Размеры л/узла более 2,5 см, негативные пальпаторные и/или УЗ-характеристики л/узла
- Если по результатам проведенного обследования можно предположить онкопатологию
- Если неэффективна а/б терапия и санация предполагаемого очага инфекции
- Если нет признаков воспаления, а проведенное обследование не позволило определить диагноз
- Увеличены околоключичные л/узлы

Критерии диагноза – гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (*Н.А.Алексеев, 2009*)

- Повышенная температура свыше 38.5С в течение 7 дней и более
- Сплено- и(или) гепатомегалия
- Панцитопения: Тр <100 x 10⁹/л, нейтрофилы <1 x 10⁹/л, Нв <90 г/л
- Гипертриглицеридемия 2 ммоль/л и более и(или) гипофибриногенемия 1,5 г/л и менее
- Содержание зрелых гистиоцитов в к/м более 3% или 2,5x 10⁹/л и более
- Выраженный гемофагоцитоз гистиоцитов в к/, селезёнке, лимфоузлах
- Отсутствие признаков гипоплазии костномозгового кроветворения и неопластического процесса

Лечение лимфаденопатий

1. этап

- Лечение основного заболевания: антибактериальная терапия с учётом этиологии (возможно использование макролидов по прерывистой схеме), а также местное лечение очага воспаления (санация носоглотки, зубов и др.): имудон, лизобакт, ИРС-19, тонзиллгон, антиангин.
- При наличии внутриклеточных возбудителей – препараты интерферона (виферон, реаферон-ЕС липинт, кипферон и др) или индукторов интерферона (изопринозин, циклоферон, агри-детский, имунорикс)

2. этап

- Растительные иммуномодуляторы: элеутерококк, лохеин, золотой корень, эхинацея и др. – курсами по 2-3- недели
- Пробиотики: экофлор, трилакт, новобакт, бифиформ и др.
- Витамины – поливитамины (без содержания фолиевой кислоты и вит. В12) или монотерапия по 10 дней последовательно: вит. А и Е, С, В1, В2, В6, препараты микроэлементов, содержащие селен, цинк, медь

Н.В! Не назначать физиотерапию и согревающие компрессы на область лимфоузлов в острой стадии лимфаденопатии!

Диспансерное наблюдение детей с лимфаденопатиями

- Сроки наблюдения – 6-12 месяцев, в отдельных случаях больше
- Осмотр педиатра и кл. анализ крови через 1 месяц после выздоровления и далее – 1 раз в 4-6 месяцев
- Осмотр ЛОР-врача, стоматолога не реже 1 раза в 6 месяцев, санация очагов инфекции (ФТЛ на область л/узлов разрешается по окончании срока диспансерного наблюдения)
- Контроль за проведением туберкулиновых проб
- Курс лечения по 10-20 дней ежемесячно или 1 курс в 2-4 месяца (витамины, растительные адаптогены, микроэлементы, интерфероны)
- Ограничения физических нагрузок не требуется
- При рецидиве лимфаденопатии показана консультация гематолога, онколога, по показаниям – расширение обследования. Дети с лимфаденопатией давностью более 3 месяцев должны быть обследованы на ф-50.

Вакцинация детей с нейтропениями

(данные НИИДИ, 2012 г.)

- Подготовка и защита – до и после вакцинации препаратами интерферонов: виферон на ночь (свечи в возрастной дозе) за 2-3 дня до прививки ежедневно и после прививки живыми вакцинами 7 раз через день (14 дней); неживыми вакцинами 5 раз через день (10 дней)
- Можно использовать индукторы интерферонов – анаферон детский с 2-х месяцев; циклоферон – с 4-х лет в течение 10 дней со дня вакцинации по 2 таблетки в день
- В качестве подготовки на первом и втором году жизни можно использовать ликопид, но при наличии очагов бактериальной инфекции вероятность её обострения велика
- **Н.В! У больных с нейтропениями инфекция всегда имеет смешанную этиологию!**

Группы риска для вакцинации бесклеточной гексавакциной (дифтерия, столбняк, коклюш, полиомиелит, гемоф.инфлюенца, гепатит В)

- Дети 1-2 года жизни с ПЭП
- Недоношенные, маловесные
- Дети от ВИЧ-инфицированных матерей
- ЧБД на первом году жизни (более 4-х раз)
- Перенесли пневмонию на первом году жизни
- Перенесли родовую травму
- Дети с инфекциями перинатального периода
- Дети с расстройствами питания
- Наличие инфекций мочевой системы с обструкцией
- Дети с аллергическими заболеваниями

Н.В! В 6-7 лет необходима ревакцинация

Спленомегалия – симптом, развивающийся в результате анатомических особенностей строения или заболевания самого органа, а также гиперплазии вследствие инфекций, системных заболеваний или инфильтрации опухолевыми клетками.

Д.73 – болезни селезёнки; Д.73.9 – болезни селезёнки неуточнённые;
Д.75 – Другие болезни крови и кроветворных органов.

- Синдром гиперспленизма – анемия, тромбоцитопеия, лейко-(нейтро)пения с соответствующими клиническими симптомами.

Д.73.1

- Синдром портальной гипертензии – комплекс изменений, возникающих при нарушении оттока крови из портальной системы. Причины у детей: сепсис новорождённых, хр.гепатит, *аномалии развития сосудов*. Расширения вен-анастомозов и кровотечения (гастроэзофагеальных, околопупочных, вен прямой кишки), вторичная анемия.

Причины спленомегалии

1. Инфекции

Острые - бактериальные (тифы, септический эндокардит, туляремия), вирусные (ВЭБ, ЦМВ), простейшие (малярия, лейшманиоз).

Хронические – бактериальные (БЭК, бруцеллёз, туберкулёз, сифилис), протозойные (токсоплазмоз, малярия, амёбиаз), грибковые

2. Гематологические расстройства: гемолитические анемии (внутриклеточный гемолиз), экстрамедуллярный гемопоэз (пернициозные анемии, остеопетроз, миелофиброз), миелопролиферативные заболевания (истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия).

3. Инфильтративная спленомегалия

Незлокачественная – гистиоцитозы, болезни накопления (болезнь Гоше).

Злокачественные – лейкемии, б-нь Ходжкина, неходжкинские лимфомы

4. Застойная спленомегалия

Внутрипечёночная (портальная) гипертензия – цирроз печени, хр. гепатит

Обструкция прегепатолиенальная или портальной вены – тромбоз, сосудистые аномалии

5. Аутоиммунные заболевания и болезни соединительной ткани – сывороточная болезнь, АИГ, СКВ, ревматоидный артрит

6. Иммунодефициты

7. Заболевания селезёнки: кисты, гемангиомы, лимфангиомы, кровоизлияния, абсцессы, частичный перекрут селезёночной вены.

Спленомегалии и анемии

(Ричард А. Полин, Марк Ф Дитмар, 1999)

- Анемии, приводящие к возникновению спленомегалии: **врождённые** дефекты ферментов эритроцитов, мембраны эритроцитов – гемолитические анемии, гемоглобинопатии, **приобретенные** -иммунные гемолитические анемии.
- Спленомегалии, приводящие к развитию анемии: цирроз печени, кавернозная трансформация портальных сосудов, болезни накопления, персистирующая вирусная инфекция.
- + *Синдром гиперспленизма* (от автора)

Обследование ребёнка со спленоомегалией

- **Подробный анамнез:** лихорадка или озноб (инфекция), пупочный сепсис (тромбоз портальной вены), эпизоды желтушности, анемии (болезни печени, гемолитические анемии), геморрагический синдром, семейный анамнез (анемии, желтухи, случаи смерти в раннем возрасте – гемолитические анемии, талассемии, гемофагоцитарные синдромы, лейкозы), посещения районов, эндемичных по редким заболеваниям (малярия, лейшманиоз, амебиаз, гельминтозы), травмы (гематомы)
- **Физикальное обследование:** наличие инфекционных симптомов, интоксикации, оценка физического развития, костных аномалий (врождённые гемолитические анемии талассемии), окраска кожи (наличие сыпей, геморрагий), лимфоаденопатия, размеры селезёнки в см. ниже рёберного края, консистенция, болезненность, гепатомегалия, стигмы системных заболеваний соединительной ткани.

Этапы диагностики спленомегалий

- Клинический ан. крови: автоматизированный и оценка мазков, Rz.
- УЗИ брюшной полости, а также, по показаниям - гр.клетки и лимфоузлов, КТ бр.полости, МРТ, по показаниям – скintiграфия
- Выявление инфекции: посевы, РНГА, ПЦР крови и различных сред, ИФА на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, токсоплазмоз, малярию, туберкулёз.
- **Диагностика гемолитической анемии: р-я Кумбса, осм. стойкость, ЭФ гемоглобинов, определение ферментов эритроцитов.**
- Диагностика гельминтоза
- Обследование на ВЭБ, ЦМВ, гепатит
- Биохимический ан.крови: белок, протеинограмма, СРБ, АЛТ, АСТ, билирубин, креатинин, мочевиная к-та, выявление болезней печени
- Иммунологическое обследование: АСЛО, антинуклеарные антитела, иммуноглобулины, анти-ДНК-антитела и др.
- **Выявление портальной гипертензии: УЗИ печени, сосудов портальной системы, эндоскопические исследования**
- Консультации гастроэнтеролога, инфекциониста, онколога, гематолога, хирурга
- Миелограмма, трепанобиопсия (выполняется специалистами), специальные тесты для выявления онкогематологической патологии и болезней накопления
- Обследование на ф-50
- Биопсия л/узлов при наличии ЛАП.
- **Спленопортография, биопсия селезёнки (пункционная биопсия – высокий риск кровотечений!)**