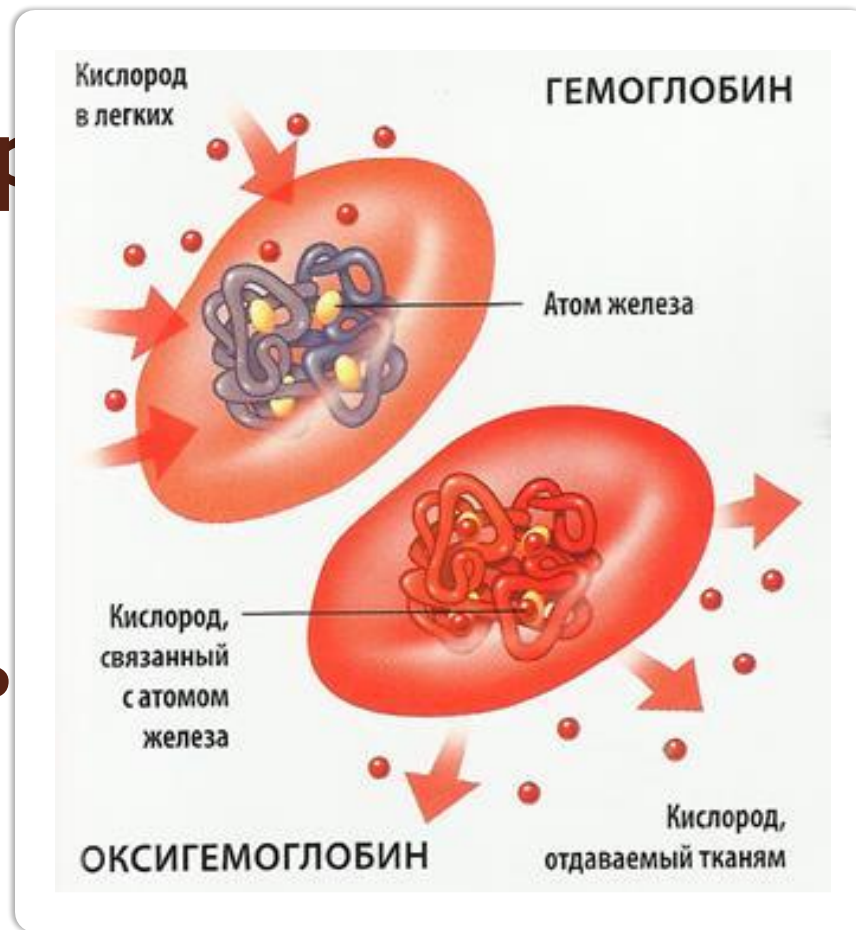




ФГБОУ ВО ТГМУ Минздрава России
Институт педиатрии

лимфопротрофи- ивные заболевания у детей, дифференциаль- я диагностика



Марина Михайловна Цветкова, к.м.н.

План

1. Введение
2. Дефиниции
3. Лимфатические узлы (группы, функции).
4. Синдром увеличенных лимфатических узлов (классификация, этиологическая структура).
5. Дифференциальная диагностика.
6. Тактика педиатра при лимфаденопатии
7. Заключение.

Лимфопролиферативный синдром

Симптомокомплекс, объединяющий все клинические, физикальные, параклинические синдромы, причиной которых является гиперплазия лимфоидной ткани в лимфоидных (центральных и периферических органах лимфопоэза) и нелимфоидных органах.

Лимфопролиферативные заболевания (шифр С 91.1)

Определение.

Опухоли лимфатической системы, происходящие из Т- и В-лимфоцитов.

К ним относятся:

- ✓ хронический лимфолейкоз,
- ✓ волосато клеточный лейкоз,
- ✓ внекостномозговые опухоли (лимфоцитомы и лимфосаркомы) и некоторые редкие формы.

ЛИМФАТИЧЕСКИЕ УЗЛЫ

ПОВЕРХНОСТНЫЕ

развита корковая часть

1. л/у головы и шеи
затылочные (2-3)
заушные (2-3)
подчелюстные (8-10)
глубокие лицевые
(переднее,
среднее, заднее)
2. л/у верхних конечностей
локтевые (единичные)
подмышечные (свыше 30-40)

селезеночные

парааортальные
3. л/у нижних конечностей
паховые (развита капсула)
внутренние
бедренные

ГЛУБОКИЕ

развита мозговая часть

1. В грудной клетке
межреберные
грудинные
диафрагмальные
средостения

среднее, заднее)
2. В брюшной полости
брыжеечные
желудочные
панкреато-

печеночные
чревные
3. В малом тазу
наружные и
подвздошные и

ЛИМФАТИЧЕСКИЕ УЗЛЫ ВЫПОЛНЯЮТ

кроме дренажной и барьерной функции:

- ✓ лимфоцитопозез
- ✓ образование антител
- ✓ синтезируют факторы, способствующие размножению лимфоцитов
- ✓ перерабатывают и обезвреживают чужеродную генетическую информацию
- ✓ участвуют в образовании плазматических клеток и выработке иммуноглобулинов
- ✓ депонируют лимфу
- ✓ перерабатывают белки, жиры и витамины
- ✓ перераспределяют форменные элементы и жидкость в лимфе и крови


В норме у здоровых детей пальпируются не более 3-х групп ЛУ (шейные, подмышечные и паховые).

У новорожденных в 34% пальпируются ЛУ более 0,3 см наиболее частая локализация – паховые группы (24%)


У детей в возрасте 1-12 лет в 57% наиболее часто - шейная группа (41%)

Не должны пальпироваться ЛУ:

- ✓ подбородочные
- ✓ надключичные
- ✓ подключичные
- ✓ грудные
- ✓ локтевые
- ✓ подколенные



Лимфаденопатия – любое изменение лимфоузла по размеру, и/или консистенции, и/или количеству – наиболее часто встречающееся патологическое состояние в клинической практике педиатра



Сложность дифференциальной диагностики лимфаденопатий у детей обусловлена неспецифичностью их клинических признаков при большом разнообразии заболеваний, протекающих с увеличением лимфатических узлов



Дети в отличие от взрослых реагируют на
минимальные стимулы лимфоидной
гиперплазией

До 30 лет - 80% доброкачественных
лимфаденопатий

Старше 50 лет – 40%
доброкачественных лимфаденопатий

Увеличение лимфоузлов может быть обусловлено

- ✓ Увеличением числа лимфоцитов и макрофагов в процессе иммунного ответа
- ✓ Инфильтрацией воспалительными клетками при инфекциях
- ✓ Пролиферацией *in situ* злокачественных лимфоцитов и макрофагов
- ✓ Инфильтрацией метастатическими злокачественными клетками
- ✓ Инфильтрацией макрофагами, нагруженными продуктами метаболизма при болезнях накопления

Увеличение лимфоузлов может быть обусловлено

- ✓ Увеличением числа лимфоцитов и макрофагов в процессе иммунного ответа
- ✓ Инфильтрацией воспалительными клетками при инфекциях
- ✓ Пролиферацией *in situ* (на месте) злокачественных лимфоцитов и макрофагов
- ✓ Инфильтрацией метастатическими злокачественными клетками
- ✓ Инфильтрацией макрофагами, нагруженными продуктами метаболизма при болезнях накопления

Основные ориентиры для дифференциальной диагностики лимфаденопатий

- ✓ Возраст больного

- ✓ Анамнез.

Собирая анамнез, необходимо расспросить больного о боли в горле , кашле , лихорадке , ночной потливости , утомляемости , похудании , болезненности лимфоузлов.

К другим важным сведениям профессия, контакт с домашними животными, половое поведение и прием лекарственных средств, в частности фенитоина.

- ✓ Характер лимфаденопатии (локализация, распространенность, размеры, консистенция, болезненность, подвижность)

- Лимфоаденопатия
- **РЕГИОНАРНАЯ 75%**
- **ЛИМФАДЕНИТ**

Опухоли


- Специфический
Гемобластозы

- **Неспецифический**
Метастазы

**СОЛИДНЫХ
ОПУХОЛЕЙ**

- Генерализованная
- 25%
- Специфическая

- Неспецифическая



Локальная лимфаденопатия - увеличение одного лимфоузла в одной из областей (mts, реактивный в ответ на местный инфекционно-воспалительный процесс)

Регионарная лимфаденопатия – увеличение нескольких лимфоузлов одной или двух смежных областей (мононуклеоз, острый тонзиллит, стоматит, отиты, рожистое воспаление, панариции, воспалительный процесс гениталий)

Генерализованная лимфаденопатия – увеличение лимфоузлов трех и более областей (вирусные инфекции, токсоплазмоз, СКВ, гемобластозы)

ГИПЕРПЛАЗИЯ ЛИМФАТИЧЕСКОГО УЗЛА

**ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ
(ЛИМФАДЕНИТЫ)**

НЕВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ

Острые Подострые Хронические

Этиология

БАКТЕРИАЛЬНЫЕ

золотистый стафилококк

β -гемолитический стрептококк

ВИРУСНЫЕ

инфекционный мононуклеоз

инфекционный лимфоцитоз: краснуха

корь и др.

аденотропные вирусы

грипп

эпидемический гепатит

цитомегаловирус

БОЛЕЗНЬ «КОШАЧЕЙ ЦАРАПИНЫ»

Этиология

ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЕ ЭПИТЕЛИОИДНОКЛЕТОЧНЫЕ ЛИМФАДЕНИТЫ

микобактерии туберкулеза

нетуберкулезные

бруцеллез (микрококки)

сифилис (спирохеты)

туляремия (пастереллы)

болезнь Николо-Фавна (хламидии)

Саркоидоз Бенъе-Бека-Шаумана

ГРИБКОВЫЕ

ЛИМФАДЕНОПАТИЯ СПЕЦИФИЧЕСКАЯ

РЕГИОНАРНАЯ

1. Болезнь кошачьей царапины
2. Скарлатина
3. Туберкулёз
4. Сифилис
5. Туляремия
6. Клещевой боррелиоз
7. Дифтерия
8. Чума

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ

1. Инфекционный мононуклеоз
2. Краснуха
3. Аденовирусная инфекция
4. Токсоплазмоз
5. ВИЧ
6. Бруцеллёз

Основные причины лимфаденитов/лимфоаденопатий

Инфекционные

**Реактивные
лимфадениты**

↓
Рожистое воспаление,
панариции,
острые тонзиллиты,
инфекции наружных
гениталий
и т.д.

**Инфекционные
лимфадениты**

↓
Вирусные: инф. мононуклеоз, ЦМВ,
гепатит, герпес, краснуха, корь,
аденовирусная инфекция, ВИЧ и др.

Бактериальные: стрептококковые,
стафилококковые инфекции и др.

Грибковые: актиномикоз,
кокциномикоз, гистоплазмоз и др.

Паразитарные: токсоплазмоз,
лейшманиоз и др.

Микобактериальные: туберкулез,
лепра

Хламидийные: венерическая
лимфогранулема

РЕАКТИВНЫЕ НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГИПЕРПЛАЗИИ ЛИМФОУЗЛОВ

1. Псевдомононуклеоз
2. Реактивные гиперплазии при эндокринных заболеваниях
3. Реактивные гиперплазии при коллагеновых заболеваниях
4. Пигментные гиперплазии
 - ✓ антракотический пигмент
 - ✓ гемосидер. при обширных кровоизлияниях
 - ✓ врожденные иммунные интоксикации
 - ✓ при многократных переливаниях крови
 - ✓ В₁₂ - дефицитные анемии
 - ✓ талассемии
 - ✓ анемия при ревматических тромбоцитопениях
 - ✓ эритремии

РЕАКТИВНЫЕ НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ГИПЕРПЛАЗИИ ЛИМФОУЗЛОВ

5. Кумулятивные ретикулезы
 - ✓ тезауризмозы
 - ✓ энзимные дефекты
6. Липомеланотические при дерматозах
 - ✓ экзема
 - ✓ нейродермит
 - ✓ себорейный дерматит
 - ✓ эксфолиативный дерматит
 - ✓ псориаз
7. Опухолеподобная и иммунобластная лимфаденопатия
8. Врожденные заболевания лимфатической ткани
9. Реактивные гиперплазии при опухолях

Основные причины лимфаденопатий

Опухолевые

```
graph TD; A[Опухолевые] --> B[Гемобластозы]; A --> C[Метастазы рака]; B --> D["Лимфома Ходжкина,  
Неходжкинские лимфомы,  
Хронический лимфолейкоз,  
Острые лейкозы,  
Макроглобулинемия Вальденстрема  
и т.д."]; C --> E["Первичные опухоли головы  
и шеи, молочной железы,  
легкого, желудка, яичников,  
меланома и т.д."];
```

Гемобластозы



Лимфома Ходжкина,
Неходжкинские лимфомы,
Хронический лимфолейкоз,
Острые лейкозы,
Макроглобулинемия Вальденстрема
и т.д.

Метастазы рака



Первичные опухоли головы
и шеи, молочной железы,
легкого, желудка, яичников,
меланома и т.д.

ЛИМФАДЕНОПАТИЯ ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ

- ✓ **АЛЛЕРГОДЕРМАТОЗЫ**
- ✓ **ЭНДОКРИННЫЕ БОЛЕЗНИ**
- ✓ **БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ**
- ✓ **МЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ**
- ✓ **ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЕ**
- ✓ **КОЛЛАГЕНОЗЫ**

Основные причины лимфаденопатий

Дисметаболические

```
graph TD; A[Дисметаболические] --> B[Амилоидоз]; A --> C[Болезни накопления]; B --> D[Первичный, вторичный, амилоидоз при миеломе]; C --> E[Болезнь Гоше, Болезнь Нимана-Пика];
```

Амилоидоз



Первичный, вторичный,
амилоидоз при миеломе

Болезни накопления



Болезнь Гоше,
Болезнь Нимана-Пика

Основные причины лимфаденопатий

Иммунные и аутоиммунные



Синдромы в дифференциальном диагнозе лимфаденопатий

- 1) Первичный очаг и регионарное увеличение лимфоузлов
- 2) Мононуклеозоподобный синдром
- 3) Персистирующая лимфаденопатия
- 4) Окулогландулярный синдром

Синдромы в дифференциальном диагнозе лимфаденопатий

1) Первичный очаг и регионарное увеличение лимфоузлов

- Инфекция
- Опухоль
- Шанкр, язва
- Кошачья царапина
- Укус
- Имплантат

2) Окулогландулярный синдром

3) Персистирующая лимфаденопатия

4) Мононуклеозо-подобный синдром

Синдромы в дифференциальном диагнозе лимфаденопатий

1) Первичный очаг и регионарное увеличение лимфоузлов

2) Окулогландулярный синдром

Кератоконъюнктивит
+ увеличение
переднеушных
лимфоузлов, чаще
вирусной этиологии

3) Персистирующая лимфаденопатия

Болезнь кошачей
царапины

- туляремия

4) Мононуклеозо-подобный синдром

Синдромы в дифференциальном диагнозе лимфаденопатий

1) Первичный очаг и регионарное увеличение лимфоузлов

2) Окулогландулярный синдром

3) Персистирующая лимфаденопатия

4) Мононуклеозо-подобный синдром

- СПИД
- Хронический токсоплазмоз
- Бруцеллез
- Синдром персистирующей лимфаденопатии
- Туберкулез
- Саркоидоз

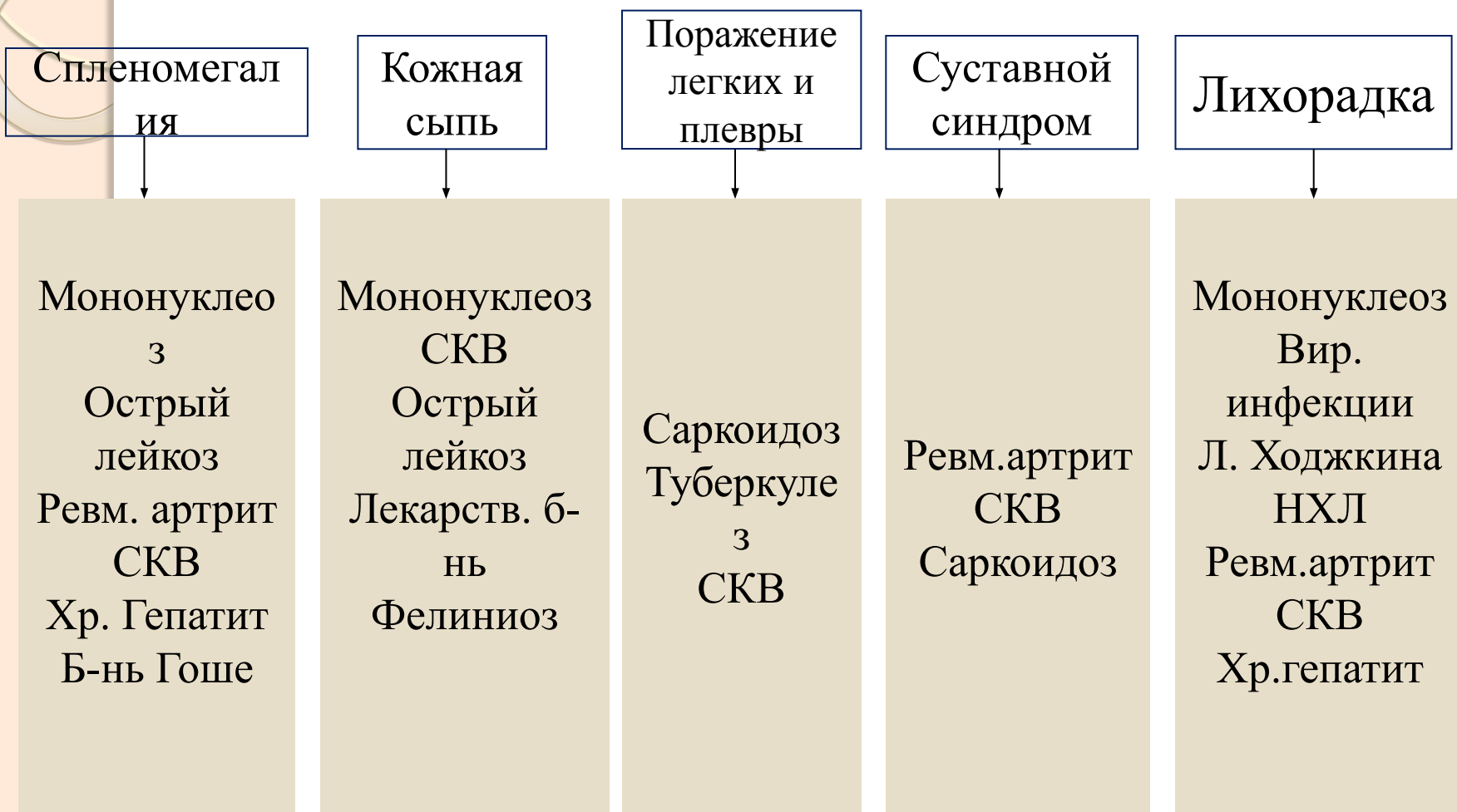
Синдромы в дифференциальном диагнозе лимфаденопатий

- 1) Первичный очаг и регионарное увеличение лимфоузлов
- 2) Окулогландулярный синдром
- 3) Персистирующая лимфаденопатия
- 4) Мононуклеозо-подобный синдром



- Инфекционный мононуклеоз
- Цитомегаловирусная инфекция
- Токсоплазмоз
- СПИД

Дифференциальная диагностика лимфаденопатий, учитывая дополнительные клинические признаки



Дифференциальная диагностика лимфаденопатий, учитывая изменения периферической крови

<i>Изменения периферической крови</i>	<i>Наиболее вероятные заболевания</i>
Абсолютный лимфоцитоз	(ХЛЛ), инф. мононуклеоз
Широкоплазменные лимфоциты	Инф. мононуклеоз
Абсолютная лимфопения	Лимфома Ходжкина, НХЛ
Бластные клетки	ОЛЛ, НХЛ
Гемолитическая анемия	(ХЛЛ), НХЛ, ЛХ, СКВ, мононуклеоз
Гипохромная анемия	(Рак желудка, легкого, молочной жел)
Нормохромная анемия	ОЛЛ, ревм.артрит, СКВ
Тромбоцитопения аутоиммунная	НХЛ, ЛХ, СКВ
Нейтрофильный лейкоцитоз	Реактивн., инфекц., ЛХ, б-нь Стилла
Лейкопения	СКВ, ОЛ
Эозинофилия	Лекарственные лимфаденопатии

Тактика педиатра при лимфаденопатии


1. Исследование иммунологического статуса!
2. Запрещается назначение иммуномодуляторов и иммуностимуляторов без исследования иммунологического статуса.
3. Назначение иммунотерапии в соответствии с нарушением иммунологического статуса.
4. Нецелесообразно назначение стероидов.

Основные рекомендации по ведению больных лимфаденопатией

1. Выявление дополнительных признаков при первичном осмотре
2. Обязательное исследование периферической крови
3. Диагностический поиск с учетом выявленных дополнительных признаков
4. Наблюдение за больными в течение 2-4 нед. при «остром» увеличении лимфоузлов
5. Назначение антибиотиков только в случаях доказанной бактериальной инфекции
6. Нецелесообразно назначение глюкокортикоидов при неясных лимфаденопатиях. *Снижая уровень лимфоцитов, глюкокортикоиды затрудняют диагностику лимфопролиферативных заболеваний*
7. Запрещено использование физиопроцедур при неясных лимфаденопатиях

Консультация онколога необходима:

1. у больных группы риска;
2. при местном увеличении над- и подключичных лимфоузлов;
3. при плотных и безболезненных лимфоузлах;
4. при размерах лимфоузлов 2 квадратных см и более.
5. при наличии отрицательной динамики после 2-4 нед. наблюдения или 7-10 дней антибактериального лечения:
6. появление новых л/у
7. рост л/у (особенно одной из групп)
8. появление другой симптоматики



Диагноз пациента с лимфопролиферативным заболеванием (ЛПЗ) при первичном обследовании должен состоять из трех неотъемлемых частей:

1. Диагноз опухоли, сформулированный в соответствии с действующей классификацией Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ).
2. Распространенность процесса – стадия (установленная в соответствии с принятыми классификационными системами).
3. Общее состояние больного (оцененное по международным критериям)