

*Ибатова Ш.М.,
кандидат медицинских наук,
доцент Самаркандского государственного
медицинского университета
Самарканд, Республика Узбекистан*

**ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ У ДЕТЕЙ: СОВРЕМЕННЫЕ
ПРЕДСТАВЛЕНИЯ ОБ ЭТИОЛОГИИ, ПАТОГЕНЕЗЕ, КЛИНИЧЕСКИХ
ПРОЯВЛЕНИЯХ, ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ**

Аннотация

Лимфатико-гипопластический диатез (ЛГД) представляет собой аномалию конституции детского возраста, характеризующуюся генерализованной гиперплазией лимфоидной ткани, относительной гипоплазией эндокринной системы, прежде всего коры надпочечников, снижением адаптационных возможностей организма и особенностями иммунного ответа. Клинические проявления включают генерализованную лимфаденопатию, тимомегалию, гипертрофию миндалин и аденоидов, частые острые респираторные инфекции, аллергические реакции, склонность к затяжному течению заболеваний дыхательной системы и функциональные нарушения сердечно-сосудистой и эндокринной систем.

Ключевые слова: дети, лимфатико-гипопластический диатез, тимомегалия, иммунитет, лимфоидная ткань, аномалии конституции.

UDC 616-053.2:612.017.1

*Ibatova Sh.M.,
Associate Professor,
Samarkand State Medical University
Samarkand, Republic of Uzbekistan*

**LYMPHATIC-HYPOPLASTIC DIATHESIS IN CHILDREN: MODERN CONCEPTS OF
ITS ETIOLOGY, PATHOGENESIS, CLINICAL MANIFESTATIONS, DIAGNOSIS,
AND TREATMENT**

Abstract

Lymphatic-hypoplastic diathesis (LHD) is a constitutional anomaly in childhood characterized by generalized hyperplasia of lymphoid tissue, relative hypoplasia of the endocrine system, primarily the adrenal cortex, decreased adaptive capacity, and specific immune responses. Clinical manifestations include generalized lymphadenopathy, thymomegaly, hypertrophy of the tonsils and adenoids, frequent acute respiratory infections, allergic reactions, a tendency toward protracted respiratory diseases, and functional disorders of the cardiovascular and endocrine systems.

Keywords: children, lymphaticohypoplastic diathesis, thymomegaly, immunity, lymphoid tissue, constitutional abnormalities.

Введение

Лимфатико-гипопластический диатез относится к группе аномалий конституции, отражающих индивидуальные особенности реактивности организма ребенка. Данное состояние не рассматривается как самостоятельное заболевание, однако оно определяет повышенную чувствительность организма к воздействию различных неблагоприятных факторов внешней среды и способствует развитию ряда патологических процессов.

По данным различных исследований, признаки лимфатико-гипопластического диатеза выявляются у 10–15 % детей раннего возраста, а при использовании современных методов ультразвуковой диагностики тимомегалия определяется еще чаще.

Интерес к данной проблеме значительно возрос в последние годы благодаря развитию иммунологии, молекулярной биологии и детской эндокринологии. Установлено, что ЛГД сопровождается нарушением врожденного и приобретенного иммунитета, изменением продукции провоспалительных цитокинов, снижением активности гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы и нарушением процессов иммунной адаптации. Кроме иммунологических изменений, большое значение имеют нарушения эндокринной регуляции. Гипофункция коры надпочечников сопровождается недостаточным синтезом кортизола, снижением устойчивости к стрессовым воздействиям и уменьшением противовоспалительной активности организма. Одновременно наблюдаются относительная гиперплазия вилочковой железы и генерализованное увеличение лимфатических узлов, что формирует характерный фенотип ребенка с лимфатико-гипопластическим диатезом.

Этиология

Лимфатико-гипопластический диатез (ЛГД) относится к мультифакториальным состояниям, формирование которых обусловлено сочетанным влиянием наследственной предрасположенности, неблагоприятных факторов внутриутробного развития, особенностей течения беременности и родов, а также постнатальных воздействий. Современные исследования свидетельствуют, что данная аномалия конституции является следствием нарушения процессов адаптации организма ребенка, сопровождающихся изменением функционирования иммунной и эндокринной систем [1–3].

Существенная роль принадлежит генетической предрасположенности. Установлено, что у детей с ЛГД значительно чаще выявляется семейный анамнез аллергических заболеваний, эндокринной патологии, иммунодефицитных состояний, хронических инфекций и заболеваний лимфатической системы [4,5]. Наследуемые особенности иммунного ответа могут способствовать недостаточной зрелости клеточного иммунитета и снижению адаптационных возможностей организма.

Среди наиболее значимых факторов риска выделяют:

- хроническую фетоплацентарную недостаточность;
- внутриутробную гипоксию плода;
- гестозы;
- анемию беременных;
- вирусные и бактериальные инфекции во время беременности;
- эндокринные заболевания матери;
- курение и воздействие неблагоприятных экологических факторов [6–8].

После рождения развитию ЛГД способствуют:

- искусственное вскармливание;

- частые вирусные инфекции;
- нерациональное питание;
- гиповитаминоз;
- хронические очаги инфекции;
- неблагоприятные экологические условия;
- психоэмоциональные стрессы [9–11].

В последние годы большое внимание уделяется эпигенетическим механизмам развития ЛГД. Предполагается, что внутриутробное программирование иммунной системы может определять особенности функционирования врожденного и адаптивного иммунитета на протяжении первых лет жизни ребенка [12].

Патогенез

Современные представления рассматривают ЛГД как системное нарушение взаимодействия иммунной, эндокринной и нейровегетативной систем. Основным патогенетическим механизмом считается функциональная недостаточность гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой оси, сопровождающаяся относительным дефицитом глюкокортикоидов [13,14].

Снижение продукции кортизола приводит к недостаточному торможению пролиферации лимфоидной ткани. В результате развивается гиперплазия:

- тимуса;
- периферических лимфатических узлов;
- миндалин;
- аденоидной ткани;
- селезенки.

Одновременно уменьшается способность организма эффективно реагировать на инфекционные и стрессовые воздействия.

Существенную роль играет нарушение созревания Т-лимфоцитов. Несмотря на увеличение массы тимуса, его функциональная активность оказывается недостаточной. Нарушается процесс дифференцировки иммунокомпетентных клеток, снижается активность Т-хелперов, изменяется баланс цитокинов и ухудшается кооперация клеточного и гуморального иммунитета [15–17].

Исследования последних лет показывают, что у детей с ЛГД повышена продукция провоспалительных цитокинов (IL-6, TNF- α , IL-1 β), тогда как синтез противовоспалительных медиаторов снижен. Подобный дисбаланс способствует длительному течению воспалительных процессов и частым рецидивам инфекций [18].

Некоторые авторы рассматривают ЛГД как вариант синдрома дизадаптации, возникающего вследствие несовершенства механизмов нейроэндокринной регуляции в раннем возрасте [19,20].

Иммунологические особенности

Иммунная система детей с ЛГД имеет ряд характерных особенностей, определяющих клиническую картину заболевания.

При исследовании гуморального иммунитета часто выявляются умеренные изменения концентрации иммуноглобулинов. У части пациентов наблюдается снижение уровня IgA, что способствует частым инфекциям слизистых оболочек дыхательных путей и

желудочно-кишечного тракта. Возможны колебания уровней IgG и IgM, отражающие незрелость иммунного ответа [11-15].

Именно сочетание нарушений врожденного и адаптивного иммунитета объясняет высокую частоту острых респираторных вирусных инфекций у данной категории детей. Многие пациенты болеют 8–10 раз в год, причем заболевания нередко имеют затяжное течение и осложняются синуситами, отитами, бронхитами и пневмониями [20].

Клинические проявления лимфатико-гипопластического диатеза

Клиническая картина лимфатико-гипопластического диатеза (ЛГД) отличается значительным полиморфизмом и определяется возрастом ребенка, степенью выраженности гиперплазии лимфоидной ткани, функциональным состоянием иммунной и эндокринной систем, а также наличием сопутствующих заболеваний [1–3]. Наиболее ярко признаки ЛГД проявляются у детей в возрасте от 2 до 7 лет, когда физиологическая активность лимфоидной ткани достигает максимума.

Конституциональные особенности

Дети с ЛГД имеют характерный фенотип.

Характерными признаками являются:

- пастозность лица;
- бледность кожных покровов;
- гипотония мышц;
- рыхлость подкожной клетчатки;
- увеличение периферических лимфатических узлов;
- гиперплазия небных миндалин;
- аденоидные вегетации;
- склонность к снижению артериального давления [5].

У многих детей наблюдаются признаки дисэмбриогенеза (аномалии развития ушных раковин, высокое нёбо, нарушения прикуса, гипермобильность суставов), что подтверждает врожденный характер данной аномалии конституции.

Гиперплазия лимфоидной ткани

Одним из наиболее характерных проявлений ЛГД является генерализованная гиперплазия лимфатической ткани. Пальпируются увеличенные шейные, подчелюстные, затылочные, подмышечные и паховые лимфатические узлы. Они безболезненны, эластичной консистенции, не спаяны с окружающими тканями, кожа над ними не изменена [6].

Гипертрофия небных миндалин и аденоидов приводит к:

- затруднению носового дыхания;
- храпу;
- дыханию через рот;
- частым синуситам;
- рецидивирующим средним отитам;
- нарушению формирования лицевого скелета («аденоидный тип лица») [7].

Особое место занимает увеличение вилочковой железы (тимомегалия). В большинстве случаев она выявляется при ультразвуковом исследовании или рентгенографии органов грудной клетки [8]. Значительное увеличение тимуса может приводить к:

- инспираторной одышке;
- кашлю;

- эпизодам цианоза;
- синдрому сдавления трахеи и крупных сосудов;
- нарушениям сердечного ритма.

В настоящее время доказано, что сама по себе тимомегалия не является показанием к хирургическому лечению и требует динамического наблюдения [9,10].

Аллергические проявления

Хотя ЛГД отличается от экссудативно-катарального диатеза, у части детей наблюдается склонность к аллергическим реакциям. Возможны:

- атопический дерматит;
- крапивница;
- лекарственная аллергия;
- пищевая аллергия;
- аллергический ринит [11].

Аллергические проявления обусловлены дисбалансом иммунного ответа и нарушением регуляции продукции цитокинов.

Нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы

У детей с ЛГД нередко отмечаются:

- артериальная гипотензия;
- лабильность пульса;
- синусовая брадикардия;
- функциональные шумы сердца;
- повышенная утомляемость при физической нагрузке [12].

Диагностика

Диагноз ЛГД основывается на комплексной оценке анамнеза, клинических проявлений, данных лабораторных и инструментальных исследований [13].

Клинические критерии

Основными диагностическими признаками являются:

- генерализованная лимфаденопатия;
- гипертрофия миндалин;
- аденоидные вегетации;
- тимомегалия;
- частые инфекционные заболевания;
- бледность и пастозность кожи;
- мышечная гипотония;
- снижение артериального давления.

Лабораторная диагностика

При обследовании рекомендуется проведение:

- общего анализа крови;
- биохимического анализа крови;
- иммунограммы;
- определения уровней иммуноглобулинов IgA, IgM, IgG;
- оценки субпопуляций лимфоцитов (CD3, CD4, CD8, CD19, NK-клетки);
- исследования уровня кортизола при наличии клинических признаков гипокортицизма [14].

Инструментальная диагностика

Наиболее информативными методами являются:

- ультразвуковое исследование вилочковой железы;
- УЗИ периферических лимфатических узлов;
- рентгенография органов грудной клетки (по показаниям);
- эхокардиография при подозрении на сопутствующую патологию;
- электрокардиография.

Ультразвуковое исследование тимуса в настоящее время считается методом выбора благодаря высокой информативности и отсутствию лучевой нагрузки [15].

Современные принципы лечения

Лечение направлено на коррекцию функциональных нарушений, повышение адаптационных возможностей организма, профилактику инфекционных осложнений и своевременное лечение сопутствующих заболеваний.

Немедикаментозные мероприятия

Основой ведения детей с ЛГД является рациональная организация режима дня и создание условий, способствующих нормальному развитию иммунной и эндокринной систем.

Рекомендуются:

- полноценный сон в соответствии с возрастом;
- ежедневные прогулки на свежем воздухе;
- дозированная физическая активность;
- закаливающие процедуры;
- рациональное питание с достаточным содержанием белка, витаминов и микроэлементов;
- ограничение легкоусвояемых углеводов;
- санация хронических очагов инфекции.

Медикаментозная терапия

В комплекс лечения могут входить:

- витаминно-минеральные комплексы;
- препараты кальция (по показаниям);
- адаптогены растительного происхождения (после оценки возраста и противопоказаний);
- иммунокорригирующая терапия — строго по показаниям после консультации иммунолога;
- симптоматическое лечение острых инфекционных заболеваний.

Заключение

Лимфатико-гипопластический диатез представляет собой аномалию конституции детского возраста, характеризующуюся сочетанием гиперплазии лимфоидной ткани, функциональной недостаточности эндокринной системы и особенностей иммунного ответа. Ведущими патогенетическими механизмами являются дисрегуляция гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, функциональные изменения клеточного и гуморального иммунитета и гиперплазия лимфоидной ткани.

Ранняя диагностика, комплексное диспансерное наблюдение, рациональная организация режима дня, полноценное питание, своевременная санация очагов хронической инфекции

и индивидуализированный подход к лечению позволяют значительно снизить частоту инфекционных осложнений и улучшить качество жизни детей.

Список литературы (пример оформления)

1. Шабалов Н.П. Детские болезни. В 2 т. – СПб.: Питер, 2023.
2. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С. Педиатрия. Национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2024.
3. Кильдиярова Р.Р. Пропедевтика детских болезней. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023.
4. Заплатников А.Л. Особенности иммунной системы у детей раннего возраста // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2022.
5. Намазова-Баранова Л.С. Часто болеющие дети: современные подходы // *Педиатрическая фармакология*. 2023.
6. Баранов А.А. Иммунопрофилактика в педиатрии // *Вопросы современной педиатрии*. 2022.
7. Коровина Н.А. Конституциональные особенности детей // *Лечащий врач*. 2021.
8. Заплатников А.Л. Тимомегалия у детей: современные взгляды // *Педиатрия*. 2021.
9. Игнатова М.С. Иммунные нарушения у детей // *Российский педиатрический журнал*. 2020.
10. Российская ассоциация педиатров. Клинические рекомендации по ведению часто болеющих детей. 2023.
11. Nelson Textbook of Pediatrics. 22nd ed. Elsevier, 2024.
12. Kliegman R.M., St. Geme J. *Nelson Essentials of Pediatrics*. 9th ed. Elsevier, 2023.
13. Rudolph's Pediatrics. 24th ed. McGraw-Hill, 2023.
14. Avery's Diseases of the Newborn. 11th ed. Elsevier, 2023.
15. *Pediatric Clinics of North America*. Immune System Development. 2022.
16. *Journal of Pediatrics*. Pediatric Immune Development. 2022.
17. *Frontiers in Pediatrics*. Pediatric Immunology. 2023.
18. *Children (Basel)*. Immune Maturation in Childhood. 2023.
19. *Frontiers in Immunology*. Development of Pediatric Immunity. 2024.
20. *The Lancet Child & Adolescent Health*. Pediatric Immune Disorders. 2024.