

SEMIOLOGIA
COLAGENOZELOR MAJORE ȘI
VASCULITELO R SISTEMICE.
SEMIOLOGIA GANGLIONILOR
LIMFATICI ȘI PRINCIPALELE
TIPURI DE ADENOPATII.
SEMIOLGIA SPLINEI.

Lupusul eritematos sistemic

- ▶ Lupusul eritematos sistemic (LES) este o boală cu etiologia necunoscută în care diverse celule și țesuturi sunt distruse prin autoanticorpi patogenici sau complexe imune.
- ▶ Majoritatea cazurilor (90%) sunt femei tinere, cu mici diferențe rasiale (mai frecventă la negri, asiatici și hispanici).
- ▶ Cauza bolii este necunoscută, putând fi implicați factori genetici, hormonal, imunologici și de mediu.
- ▶ Agregare familială: s-a observat că în familiile bolnavilor cu LES sunt mult mai frecvente bolile autoimune sau doar anomaliile biologice caracteristice, iar la gemenii monoziagoți concordanța bolii este de 50%.

Lupusul eritematos sistemic

- ▶ *Antigenele de histocompatibilitate (HLA) din clasa a II-a* întâlnite mai frecvent în LES sunt **HLA-DR₈**, care se corelează cu un răspuns imun exagerat la acizii nucleici și **HLA-DR₃**, cunoscut a induce o hiperreactivitate imună generalizată.
- ▶ La unele cazuri s-au constatat și deficiențe moștenite ale fracțiunilor de complement C₂ și C₄, care ar putea contribui la susceptibilitatea la boală.
- ▶ Rolul factorilor hormonală este sugerat de predominanța bolii la femeile tinere, hormonii sexuali intervenind în modularea răspunsului imun.
- ▶ Dintre factorii de mediu sunt de menționat razele ultraviolete, virusurile, superantigenele microbiene și medicamentele.
- ▶ Anomaliile imune au la bază hiperreactivitatea celulei B și perturbarea echilibrului T helper/T supresor, cu deprimarea celui de al doilea (ly CD₈).
- ▶ Autoanticorpii produși în exces determină distrugeră tisulare atât printr-o reacție de tip II, de citotoxicitate, cât și prin cea de tip III, cu complexe imune.

Lupusul eritematos sistemic

Tabloul clinic este polimorf datorită afectării multisistemice, semnele și simptomele fiind generate de structurile afectate.

- ▶ Debutul poate fi acut sau insidios, iar evoluția continuă sau cu perioade de exacerbare și remisiune.
- ▶ **Febra** este prezentă atât la debut, cât și în perioadele de activitate ale bolii, fiind dată de procesul inflamator. Deoarece poate reprezenta pentru o perioadă de timp singura manifestare a bolii, la orice sindrom febril prelungit apărut la o femeie tânără trebuie avută în vedere și etiologia lupică.
- ▶ **Manifestările osteoarticulare** sunt prezente la aproape 90% din cazuri, fiind dominate de artrite și artralгии.
 - ▶ Artrita este frecvent simetrică, localizată la articulațiile mici și de obicei reversibilă, fără deformări.
 - ▶ Sunt afectate articulațiile interfalangiene proximale, metacarpofalangienele, pumnii, coatele și genunchii.

Lupusul eritematos sistemic

- ▶ Articulațiile sunt tumefiate, calde, roșii și dureroase, frecvent cu redoare matinală și mialgii.
- ▶ Afectarea osoasă este rară, cea mai severă fiind necroza capului femural.
- ▶ **Manifestările cutaneomucoase** sunt prezente la aproximativ 80% din cazuri, apărând de la debut sau pe parcursul evoluției. Leziunea acută clasică este **eritemul facial cu aspect de fluture (vespertilio)**, care cuprinde eminentele malare și piramida nazală, respectând șanțul nazolabial.
 - ▶ Erupția eritematoasă este exacerbată de expunerea la soare, putându-se extinde și pe frunte, bărbie, regiunea decolteului, mâini.

Lupusul eritematos sistemic



Lupusul eritematos sistemic

- ▶ Formele subacute au o **erupție eritematoscuamoasă**, îmbrăcând uneori aspect policiclic sau inelar, iar cele cronice, **discoide**, sunt urmate de hipercheratoză și atrofie.
- ▶ Leziunile se pot extinde și la nivelul urechilor, scalpului, spatelui și brațelor.
- ▶ **Leziunile vasculitice** se manifestă prin **purpură palpabilă**, cu **eritem periunghial** și macule eritematoase pe eminentele tenare și hipotenare.
- ▶ Uneori apar **ulcerații pe fețele de extensie ale antebrățelor și la pulpa degetelor**, cu sau fără sindrom Raynaud.
- ▶ Uneori apar **leziuni urticariene** și edem angioneurotic sau **alopecii** de obicei circumscrise.
- ▶ Pe **mucoase apar peteșii și ulcerații** ale boltei palatine și uneori pe septul nazal.

Lupusul eritematos sistemic



Lupusul eritematos sistemic



Lupusul eritematos sistemic

- ▶ **Poliserozita** poate apare în orice moment al evoluției, prinderea seroaselor având loc separat sau simultan.
 - ▶ *Pleuropericardita lupică* se manifestă prin dureri toracice și frecături pleurale și pericardice, cantitatea de lichid acumulată fiind de obicei mică sau medie.
 - ▶ *Peritonita* este întâlnită mai rar, iar ascita acumulată este în cantitate mică.
 - ▶ Lichidul acumulat în cavitățile seroase este un exsudat serocitrin, cu numeroase limfocite, complexe imune, celule lupice și valori scăzute ale complementului.

Lupusul eritematos sistemic

- ▶ **Manifestările renale** sunt de tip glomerular, reprezentând un indice de gravitate al bolii care apare de obicei în cursul evoluției.
 - ▶ Nefrita lupică îmbracă mai multe tipuri histologice, proteinuria persistentă fiind semnul caracteristic, urmată de hematurie, hipertensiune arterială și edeme.
 - ▶ Evoluția se face spre insuficiență renală cu scleroză glomerulară.
 - ▶ Afectarea tubulointerstițială, inflamația interstițiului și infecțiile apar pe parcurs, conducând la distrugeri tubulare, fibroză și atrofie.

Lupusul eritematos sistemic

- ▶ **Manifestările cardiovasculare** sunt frecvente și severe. În afară de *pericardita* prezentată anterior, *miocardita* trebuie suspectată în fața tulburărilor de ritm și de conducere sau a insuficienței cardiace, la care poate contribui și hipertensiunea arterială de origine renală.
 - ▶ *Endocardita verucoasă descrisă de Libman și Sachs* interesează de regulă valva mitrală și valva aortică, determinând leziuni de tip stenoză sau/și insuficiență.
 - ▶ *Trombozele arteriale sau venoase* sunt relativ frecvente și se asociază cu prezența în ser a anticoagulanților circulanți.
 - ▶ Trombozele arteriale afectează în special vasele cerebrale, iar cele venoase se localizează la venele profunde ale membrelor inferioare.

Lupusul eritematos sistemic

- ▶ **Afectarea pleuropulmonară** apare atât în cadrul bolii, cât și sub forma infecțiilor la un bolnav aflat sub tratament imunodepresor.
 - ▶ Pe lângă *pleurezia lupică* poate fi prezentă *afectarea interstițială difuză*, cu alterarea transferului alveolocapilar al gazelor, dispnee, cianoză și raluri subcrepitante.
- ▶ **Manifestările neuropsihice** apar destul de frecvent pe parcursul bolii, mecanismul invocat fiind tot de tip autoimun.
 - ▶ În afară de *neuropatiile periferice* și *afectările unor nervi cranieni* sau de *accidentele vasculare cerebrale* menționate anterior, poate apare o *meningită acută limfocitară* sau chiar *tulburări psihice*, cu un veritabil sindrom cerebral organic.

Lupusul eritematos sistemic

- ▶ În formele active de boală cu afectarea sistemului nervos central pot apare și **manifestări oculare** prin vasculita capilarelor retiniene și microinfarcte localizate.
- ▶ **Tulburările digestive** pot fi cauzate de boală sau de medicație. Uneori se constată hepatosplenomegalie, cu sau fără adenopatii periferice, pancreatită sau manifestări de ischemie enteromezenterică.

Lupusul eritematos sistemic

Explorarea paraclinică.

- ▶ Anomaliile hematologice sunt foarte frecvente, putând fi afectate oricare din cele trei linii celulare sanguine.
 - ▶ Anemia este cel mai des dată de hemoliza autoimună, cu test Coombs pozitiv, dar poate fi și rezultatul inflamației cronice sau insuficienței renale.
 - ▶ Leucopenia cu limfopenie și trombocitopenia apar ca urmare a acțiunii anticorpilor specifici.

Lupusul eritematos sistemic

Explorarea paraclinică.

- ▶ Anomaliile coagulării depistate în mod obișnuit prin prelungirea timpului parțial de tromboplastină sunt urmarea a acțiunii anticoagulanților circulanți
 - ▶ Prezența acestora se asociază cu anticorpii anticardiolipină și reacție VDRL fals pozitivă.
- ▶ În LES se modifică probele biologice care atestă inflamația, crescând VSH, fibrinogenul, proteina C reactivă și nivelul gamaglobulinelor.
- ▶ Titrul complementului hemolitic și al fracțiunilor sale, în special C_3 , sunt scăzute în boala activă, constante care sunt folosite pentru monitorizare.

Lupusul eritematos sistemic

Explorarea paraclinică.

- ▶ Frecvent apar complexe imune circulante și crioglobuline.
- ▶ Pentru documentarea diagnosticului de LES este esențială detectarea **autoanticorpilor** în ser.
- ▶ Celulele lupice și anticorpii antinucleari sunt prezenți în procente variabile, dar relativ specifici sunt **anticorpii anti-ADN dublu catenar (nativ)**.
- ▶ Anticorpii anti-Sm, deși apar la un procent relativ mic de cazuri, alături de anticorpii anti-ADN dublu catenar, sunt considerați specifici pentru diagnosticul LES.

Lupusul eritematos sistemic

Explorarea paraclinică.

- ▶ Pot apare și alți autoanticorpi, spre exemplu anti-SS A (Ro) și anti-SS B (La), care sunt caracteristici celor două forme de sindrom Sjogren.
- ▶ În ser sunt prezenți și anticorpi antieritrocitari, antileucocitari, antitrombocitari, antifosfolipidici și factorul reumatoid, care completează tabloul autoimun al bolii.
- ▶ Monitorizarea afectării renale este obligatorie la toți bolnavii, realizându-se prin examenul de urină, uree și creatinină.

SCLERODERMIA

- ▶ Sclerodermia este o boală cronică a țesutului conjunctiv caracterizată prin fibroză și leziuni degenerative care interesează pielea și unele viscere și printr-o obliterare a arterelor mici și a capilarelor.
- ▶ Este de trei ori mai frecventă la femei, fără o agregare familială deosebită, dar la 90% din cazuri se găsesc anomalii cromozomiale.
- ▶ Cauza nu este cunoscută; se invocă intervenția unor factori imunologici, toxici, genetici și chiar nervoși.
- ▶ În mecanismul de producere a bolii se identifică două categorii de evenimente care se desfășoară simultan sau succesiv și anume: **alterările vasculare** și **procesul de fibroză**.

SCLERODERMIA

- ▶ Alterările vasculare sunt urmarea lezării celulei endoteliale, care duce la declanșarea unor evenimente biochimice și celulare, cu proliferarea acestor celule și îngustarea lumenului.
- ▶ La această modificare organică se adaugă efectul unor substanțe vasoconstrictoare provenite din endoteliul lezat (endotelina) rezultând o ischemie tisulară.
- ▶ Fibroza poate fi urmarea unor procese imune sau/și vindecării leziunilor ischemice.

SCLERODERMIA

Tablou clinic

- ▶ Debutul este insidios, la 95% din cazuri fiind prezent **sindromul Raynaud** care precede cu multe luni sau ani apariția modificărilor cutanate.
- ▶ **Modificările tegumentare** sunt caracteristice datorită aspectului edemațiat, indurat, cu pierderea elasticității, ștergerea pliurilor și aderența la planurile profunde.
 - ▶ Modificările tegumentare care încep de la nivelul degetelor de la mâini se generalizează rapid afectând fața, antebrațele, brațele și trunchiul.
 - ▶ Fața capătă un aspect imobil, cu ștergerea pliurilor de pe frunte, cu nasul subțiat, buzele strânse, care dau gurii un aspect de „pungă cu pliuri radiare” cu mari dificultăți la deschiderea largă. Imaginea în ansamblu a feței este de **icoană bizantină**, lipsită de mimică, cu aspect ceros.

SCLERODERMIA



SCLERODERMIA



SCLERODERMIA

- ▶ Pe acest tegument modificat pot apare și **pete hiperpigmentare** sau **zone depigmentate, telangiectazii sau calcificări subcutanate**, mai ales la degetele de la mâini.
- ▶ **Afectarea articulațiilor** se manifestă prin artralгии sau artrite localizate prin excelență la articulațiile mici ale mâinilor.
 - ▶ Sinovita asociată cu fibroza și modificările tegumentare contribuie la reducerea mobilității articulare, mai ales la mâini.
 - ▶ La multe cazuri se adaugă și o afectare musculară, atât prin mecanismul patogenetic al bolii, cât și datorită terapiei.

SCLERODERMIA



SCLERODERMIA



SCLERODERMIA

- ▶ **Tubul digestiv** este implicat în cadrul afectării sistemice, manifestările clinice apărând după mai mulți ani de evoluție.
 - ▶ Fazele inițiale ale afectării esofagiene, nesesizabile radiologic, pot fi evidențiate prin manometrie, care arată scăderea presiunii la nivelul sfincterelor.
 - ▶ Treptat apar modificări radiologice, cu reducerea peristaltismului, pentru ca în final **esofagul să fie aperistaltic, comparat cu un tub de sticlă**.
 - ▶ Endoscopic apare esofagita de reflux, cu disfagie inferioară și pirozis.
 - ▶ Reducerea peristaltismului apare și la nivelul stomacului, cu tulburări de evacuare.
 - ▶ Afectarea musculaturii intestinale, cu scăderea peristaltismului și atrofia mucoasei determină o proliferare bacteriană exagerată și un sindrom de malabsorbție.
 - ▶ Rar se adaugă o afectare hepatică cu sindrom colestatic.



SCLERODERMIA

- ▶ **Manifestările pulmonare** se întâlnesc la jumătate din cazuri, fiind date de fibroza interstițială difuză și afectarea endoteliului vascular pulmonar.
 - ▶ Clinic apare un **sindrom funcțional pulmonar restrictiv**, cu alterarea transferului gazos prin membrana alveolară pulmonară, bolnavii fiind dispneici și cianotici.
 - ▶ Treptat se instalează **hipertensiunea arterială pulmonară**, cu consecințe asupra cordului drept.
- ▶ **Afectarea cardiacă** se manifestă prin **tulburări de ritm și de conducere, dureri de tip anginos și insuficiență cardiacă**.
 - ▶ Aceste manifestări sunt legate de afectarea coronariană, la care se adaugă uneori hipertensiunea arterială sistemică și pulmonară.

SCLERODERMIA

- ▶ **Rinichiul** suferă datorită afectării arteriolare organice și printr-o hiperreactivitate vasoconstrictoare, cu reducerea fluxului sanguin mai ales în zona corticală.
 - ▶ În consecință apare **proteinuria** și hipertensiunea arterială sistemică dependentă de sistemul renină-angiotensină, pentru ca în final să se instaleze **insuficiența renală cronică**.
- ▶ **Sindromul CREST** reprezintă asocierea calcinozei subcutanate cu sindrom Raynaud, afectare esofagiană, sclerodermie și telangiectazii.

SCLERODERMIA- CREST



SCLERODERMIA

Explorarea paraclinică.

- ▶ Sindromul inflamator este evidențiat de creșterea VSH, fibrinogenului, proteinei C reactive și alfa-2-globulinelor.
- ▶ Anemia apare frecvent, putând să fie dată de hemoliza imunologică sau microangiopatică, sângerări gastrointestinale, deficite de absorbție ale vitaminei B₁₂ și acidului folic sau de inflamația cronică.
- ▶ Anomaliile imunologice sunt reprezentate de hipergamaglobulinemie, cu nivele crescute ale IgG și prezența de crioglobuline.
- ▶ Factorul reumatoid este prezent la un sfert din cazuri, iar anticorpii antinucleari la aproape jumătate. La mulți bolnavi apar **anticorpii antitopoizomerază I (Scl-70)**, antinucleolari și anticentromer.

SCLERODERMIA

► *Explorarea paraclinică.*

- Cu mare specificitate sunt **anticorpii antiribonucleoproteină (RNP) nucleolară U₃**, care apar la cazurile cu afectare musculară și hipertensiune arterială pulmonară. Uneori sunt detectați și anticorpi anticolagen I, III și IV.
- Biopsia cutanată permite un examen histologic amănunțit, importante fiind distrugerea microvascularizației locale, infiltratul inflamator perivascular în derm și hipoderm și reducerea țesutului elastic, a foliculilor pilosebacei și a glandelor sudoripare.
- Capilaroscopia evidențiază o reducere a numărului de anse capilare, iar cele restante sunt distorsionate și lărgite.

DERMATOMIOZITA ȘI POLIMIOZITA

- ▶ Defeniție: procese patologice posibil autoimune caracterizate prin modificări inflamatorii și degenerative ale mușchilor scheletici și ale pielii.
- ▶ Termenul de dermatomiozită se referă la cazurile care asociază leziunile cutanate și musculare, iar cel de polimiozită la cele cantonate numai la musculatura scheletică.
- ▶ Cauza bolii este incomplet cunoscută; se iau în considerație factori de mediu (infecțioși sau medicamentoși), imunologici și genetici, mai mult de jumătate din cazuri aparținând fenotipului HLA-DR₃, constant asociat cu HLA-B₈.
- ▶ Identificarea unor autoanticorpi specifici miopatiilor inflamatorii pledează pentru rolul reacțiilor autoimune, fiind implicată atât medierea umorală, cât și celulară.

DERMATOMIOZITA ȘI POLIMIOZITA

- ▶ Boala poate debuta cu **manifestări generale** reprezentate de febră, inapetență, pierdere ponderală și sindrom Raynaud.
- ▶ **Manifestările musculare** sunt dominate de disfuncția musculară cu senzație de slăbiciune importantă, care se instalează lent, în câteva luni.
- ▶ Interesarea este simetrică și afectează inițial musculatura de la rădăcina membrilor, făcând dificilă flexia coapsei pe bazin, urcarea și coborârea scărilor și ridicarea brațelor.
- ▶ Treptat sunt afectate și alte grupe musculare, inclusiv mușchii flexori ai cefei și paravertebrali, făcând dificilă menținerea poziției ortostatice și mersul.
- ▶ În stadiile inițiale musculatura este tumefiată, dar cu timpul apare atrofia asociată cu contracturi și calcinoză.

DERMATOMIOZITA ȘI POLIMIOZITA

- ▶ **Leziunile tegumentare** pot precede, succede sau pot fi concomitente cu afectarea musculară, caracteristic fiind rash-ul care apare mai ales pe față, ceafă și scalp.
- ▶ Leziunile faciale apar periorbital, eritemul având culoare liliachie, cu edem palpebral.



DERMATOMIOZITA ȘI POLIMIOZITA

- ▶ Frecvent leziuni similare apar și pe gât, în zona decolteului și pe umeri „ca un șal“, pe fața dorsală a articulațiilor metacarpofalangiene și interfalangiene proximale.
- ▶ Prin dilatarea anselor capilare patul unghial devine hiperemic, iar periunghial apar telangiectazii.
- ▶ La mulți bolnavi apar în țesuturile moi calcificări sub forma unor mase compacte sau lineare.



DERMATOMIOZITA ȘI POLIMIOZITA

- ▶ **Manifestările articulare** sunt reprezentate de artralгии sau artrite neerozive, localizate la nivelul articulațiilor mari sau mici, uneori cu caracter simetric.
- ▶ **Disfagia superioară** cu regurgitarea pe nas a alimentelor și lichidelor și frecvent accese de tuse datorită aspirației conținutului bucal sunt date de afectarea musculaturii faringiene și a esofagului superior.
- ▶ Această afecțiune poate apărea ca formă idiopatică, primară sau se asociază cu alte boli de colagen, realizând un „overlap syndrome”.
- ▶ O formă particulară, considerată **sindrom paraneoplazic** însoțește unele neoplasme, în special cele pulmonare, de sân, colon, ovar sau uter.

DERMATOMIOZITA ȘI POLIMIOZITA

► **Explorarea paraclinică.**

- Reactanții serici ai fazei acute a inflamației, respectiv VSH, proteina C reactivă, fibrinogenul și alfa-2-globulinele sunt crescuți.
- Enzimele serice de origine musculară și anume transaminazele, aldolaza, lactice dehidrogenaza (LDH) și în special creatinfosfochinaza - izoenzima MM sunt crescute.
- În sânge apar o serie de autoanticorpi îndreptați împotriva unor enzime citoplasmatic implicate în atașarea aminoacizilor specifici, cei mai cunoscuți fiind **anti-Jo1** și **anti-Mi2**.
- Pot fi prezente hipergamaglobulinemia, complexe imune circulante, factorul reumatoid și alți anticorpi comuni colagenozelor, completând tabloul imunologic al bolii.
- Biopsia cutanată și musculară aduce argumentele anatomopatologice, iar electromiograma evidențiază traseul de tip miogen.

BOALA MIXTĂ A ȚESUTULUI CONJUNCTIV

- ▶ Boala mixtă a țesutului conjunctiv (sindrom Sharp) asociază în proporții variabile elemente clinice de lupus eritematos sistemic, poliartrită reumatoidă, sclerodermie și dermatomiozită, iar în ser apar **anticorpi antiribonucleoproteină nucleară U₁ (RNP-U₁)**.
- ▶ Această afecțiune apare predominant la femei în jurul vârstei de 40 de ani, de obicei cu un sindrom Raynaud mult timp aparent inexplicabil.
- ▶ Treptat apar tumefieri edematoase ale degetelor („aspect de cârnat“), uneori cu aspect sclerodermic și însoțite de artrite simetrice metacarpofalangiene și interfalangiene proximale, care însă nu dau eroziuni și deformări articulare.
- ▶ Rareori se adaugă rash facial, erupții eritematoase, alopecii, tulburări pigmentare cutanate sau telangiectazii periunghiale.

BOALA MIXTĂ A ȚESUTULUI CONJUNCTIV

- ▶ Multe cazuri acuză fatigabilitate musculară la membrele superioare și manifestări esofagiene de tip superior.
- ▶ Bolnavii acuză dispnee de efort și frecvent dureri de tip pleural, fiind descoperite semnele hipertensiunii arteriale pulmonare și ale fibrozei interstițiale.
- ▶ Mai rar apar semne de pericardită, miocardită și insuficiență cardiacă.
- ▶ Suferința renală este urmarea afectării vaselor și mai rar prin depunerea glomerulară de complexe imune.
- ▶ La o treime din bolnavi apare și febra, cu limfadenopatie.

BOALA MIXTĂ A ȚESUTULUI CONJUNCTIV

Explorarea paraclinică.

- ▶ În afară de creșterea nespecifică a reactanților fazei acute a inflamației, se constată frecvent hipergamaglobulinemie, complexe imune circulante, o scădere constantă a complementului, factor reumatoid și chiar celule lupice.
- ▶ În afară de anticorpii antinucleari apar anticorpi față de un antigen nuclear extractibil, care are două componente distincte, una sensibilă la tripsină și ribonuclează (U₁RNP) și alta rezistentă la aceste enzime (Sm).
- ▶ Titrul seric al anticorpilor anti U₁RNP este de obicei mare, fiind prezent și în perioadele de remisiune.

SINDROMUL SJÖGREN

- ▶ Sindromul Sjögren se caracterizează printr-o inflamație cronică a glandelor salivare și lacrimale, cu scăderea secrețiilor și apariția uscăciunii mucoaselor.
- ▶ Boala afectează în special femeile, aproximativ în jurul vârstei de 50 ani.
- ▶ În etiologia acestei afecțiuni intervin probabil factori genetici, dovadă fiind frecvența HLAB₈, DR₃ în formele primare și DR₄ în cele secundare.
- ▶ Predominanța feminină sugerează contribuția elementului hormonal estrogenic la inducerea unei hiperreactivități imune față de o posibilă infecție virală.
- ▶ Leziunile clasice anatomopatologice sunt constituite din infiltrate limfoplasmocitare în jurul ductelor glandulare intralobulare, atrofie acinară și modificări metaplazice și proliferative ale celulelor ductale.

SINDROMUL SJÖGREN

- ▶ **Scăderea secreției lacrimale** determină senzația de uscăciune a ochilor, de arsură, cu fotosensibilitate și dificultăți la deschiderea lor.
 - ▶ Obiectiv se constată congestia conjunctivală, cu o cheratoconjunctivită uscată.
 - ▶ Cu ajutorul unei benzi de hârtie de filtru se poate măsura secreția lacrimală, manevră cunoscută sub numele de test Schirmer.
- ▶ **Scăderea secreției salivare** se exprimă prin senzația de gură uscată, cu dificultăți de masticatie și deglutiție și necesitatea de a bea lichide în timpul mesei.
 - ▶ Obiectiv se constată o mărire a glandelor parotide, care la palpare sunt ferme, neregulate și uneori dureroase.

SINDROMUL SJÖGREN

- ▶ **Afectarea altor secreții** apare la aproape jumătate din cazuri, exprimată la nivelul mucoasei nazale (scăderea mirosului), uscăciunea gâtului, modificarea vocii și tuse cronică prin uscăciunea traheei.
- ▶ Atrofia mucoasei esofagiene, gastrice și intestinale și scăderea secreției pancreatice determină tulburări de motilitate, digestie și absorbție.
- ▶ **Afectările extraglandulare** sunt mai frecvente în sindromul Sjögren primar.
- ▶ Tegumentele sunt uscate și cu elemente purpurice reliefate, uneori fiind prezent și fenomenul Raynaud.
- ▶ Hepatosplenomegalia apare în formele secundare din unele hepatite cronice active și ciroza biliară primitivă.
- ▶ Fibroza interstițială pulmonară determină tuse seacă și dispnee, adăugându-se diverse infecții datorită scăderii secrețiilor bronșice.

SINDROMUL SJÖGREN

Explorarea paraclinică.

- ▶ În sindromul Sjögren apar multiple anomalii biologice care atestă fenomenul inflamator imunologic și anume creșterea reactanților fazei acute, anemie normocromă cu leucopenie și eozinofilie, hipergamaglobulinemie, crioglobulinemie mixtă (IgM-IgG), factor reumatoid, complexe imune circulante, celule lupice și variate tipuri de anticorpi antinucleari.
- ▶ În acest context, cu relativă specificitate, **apar anticorpii anti-SS A (Ro) și anti-SS B (La).**
- ▶ La jumătate din cazuri apar și anticorpi antiduct epitelial de glande salivare și antitiroglobulină.

Sindroame vasculitice

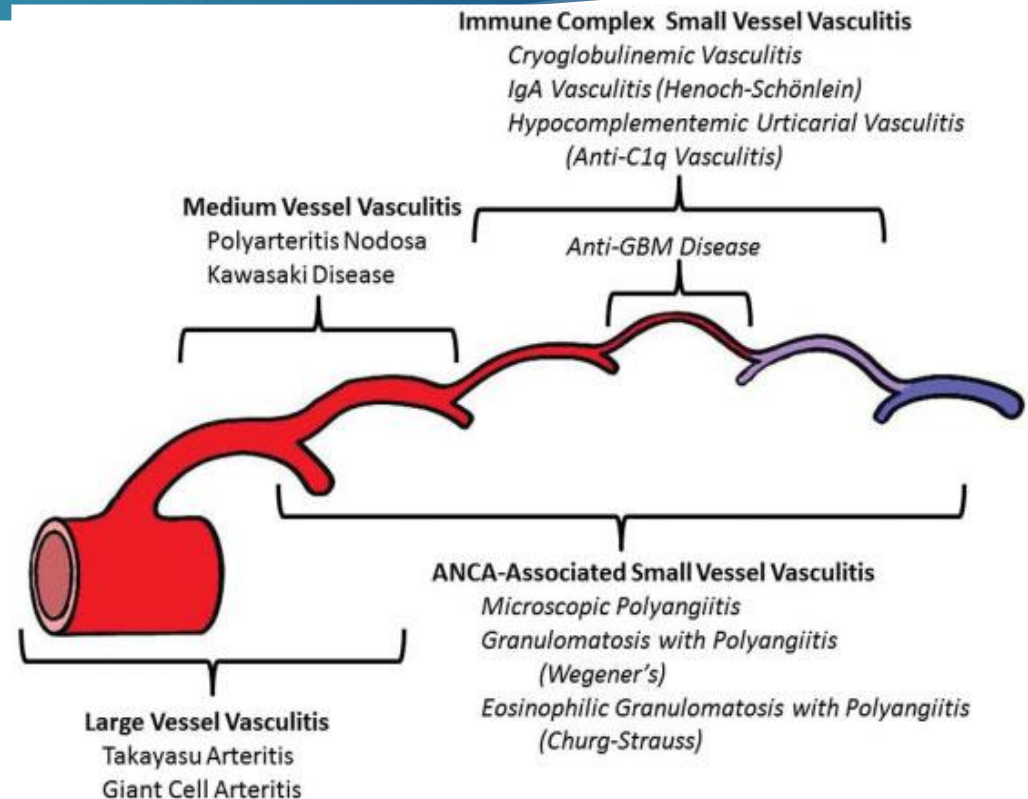
- ▶ Vasculitele sunt procese anatomopatologice caracterizate prin **inflamația și distrugerea vaselor sanguine**, cu obliterarea lumenului și ischemia țesutului irigat. Acest grup de sindroame este foarte heterogen datorită dimensiunilor vaselor afectate și a localizării teritoriale. Vasculitele pot afecta un singur organ, spre exemplu pielea sau pot fi implicate simultan mai multe organe și sisteme.
- ▶ Aceste procese patologice pot fi primare, reprezentând singura manifestare a bolii sau secundare altor boli, în care vasculita este numai o componentă a tabloului clinic.

Sindroame vasculitice

- ▶ Leziunile cutanate din **purpurele vasculare** au dimensiuni variabile, mai mici de 1-2 mm sau mai mari, până la echimoze de peste 1 cm, dar caracteristic este faptul că sunt **palpabile**, spre deosebire de cele din purpurele trombocitopenice care nu sunt reliefate.
- ▶ Uneori leziunile purpurice au și trasee liniare, fiind numite vibice. Culoarea inițială este roșie, deoarece aceste leziuni nu sunt decât mici hemoragii cutanate, dar în evoluție capătă o culoare maronie, apoi galbenă și dispar după rezorbția hemoglobinei.
- ▶ Prin repetarea erupției la nivelul membrelor inferioare, pielea capătă o culoare cărămidie datorită hemosiderozei.

Sindroame vasculitice

- ▶ În general, cele mai multe sindroame vasculitice sunt mediate cel puțin în parte de mecanisme imunologice.
- ▶ Cel mai plauzibil mecanism este formarea in situ sau depunerea de complexe imune în pereții vaselor, dar antigenul nu poate fi identificat cu regularitate.
- ▶ În anumite vasculite ar putea interveni și citotoxicitatea celulară directă sau anticorpii direcționați contra unor componente ale peretelui vascular.



Sindroame vasculitice

Clasificare Conform Chapel Hill Consensus 2012

► 1. Vasculite cu afectarea vaselor mari :

- Arterita Takayasu
- Arterita cu celule gigante

► 2. Vasculite cu afectarea vaselor medii

- Poliarterita nodoasă
- Boala Kawasaki

► 3. Vasculite cu afectarea vaselor mici

□ Vasculite ANCA (atc anti citoplasma polinuclearelor neutrofile) pozitive

- Poliangeita microscopică
- Granulomatoza cu poliangeită (fosta granulomatoză Wegener)
- Granulomatoza eozinofilică cu poliangeita (fosta Churg - Strauss)

□ Vasculite prin complexe imune

- Boala cu Ac.anti membrana bazală glomerulară (sdr.Goodpasture)
- Vasculita crioglobulinemică
- Vasculite IgA (purpura Henoch-Schonlein)
- Vasculita urticariană hipocomplementemică

Sindroame vasculitice

Clasificare Conform Chapel Hill Consensus 2012

► 4. Vasculite cu afectarea vaselor de calibru variabil:

- ☐ Boala Behçet
- ☐ Sindromul Cogan

► 5. Vasculite ale unui singur organ

- Angeita cutanată leucocitoclastică
- Arterita cutanată
- Vasculita primitivă a sistemului nervos central
- Aortita izolată

► 6. Vasculite asociate bolilor sistemice

- ☐ Vasculita lupică
- ☐ Vasculita reumatoidă
- ☐ Vasculita sarcoidotică

► 7. Vasculite asociate cu etiologii probabile

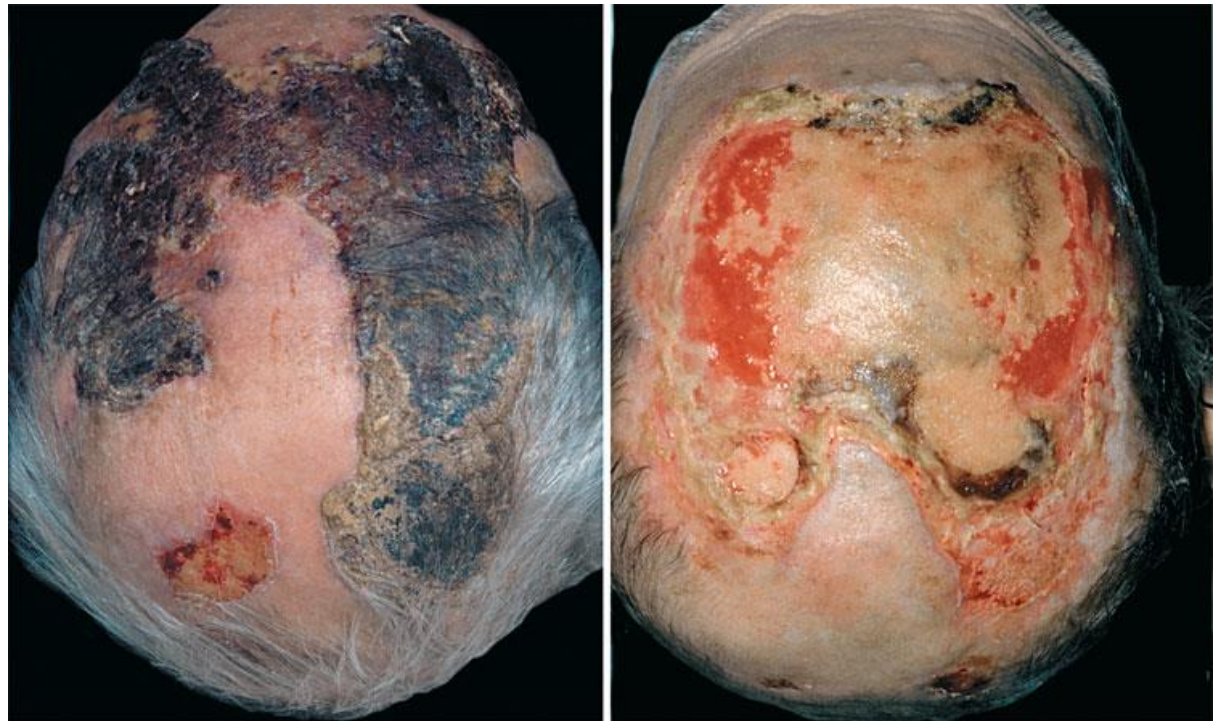
- ☐ Vasculita crioglobulinemică asociată hepatitei virale C
- ☐ Vasculita asociată hepatitei virale B
- ☐ Aortita asociată sifilisului
- ☐ Vasculite prin complexe imune postmedicamentoase
- ☐ Vasculite ANCA pozitive postmedicamentoase
- ☐ Vasculite asociate bolilor neoplazice

Sindroame vasculitice

Arterita temporală este o boală inflamatorie a ramurilor medii și mari derivate din artera carotidă, în special artera temporală. Această boală rară, mai frecventă la femei, poate afecta și alte artere, cu consecințe asupra organelor irigate. Histopatologic, boala este o arterită cu infiltrate celulare mononucleare inflamatorii în perete, în care apar și celule gigante „aretrita cu celule gigante”.

- ▶ Debutul este febril, cu cefalee, fatigabilitate și anemie, la care se adaugă uneori dureri musculare.
- ▶ La palpare artera temporală este îngroșată sau nodulară, dar moale și pulsatilă, ocluzia apărând în timp.
- ▶ Frecvent apar dureri de tip ischemic la mandibulă și limbă în timpul masticăției sau tulburări vizuale prin nevrită optică ischemică.
- ▶ Caracteristic, apare o anemie hipocromă, creșterea VSH, a IgG și a fosfatazei alcaline, cu apariția complexelor imune circulante.

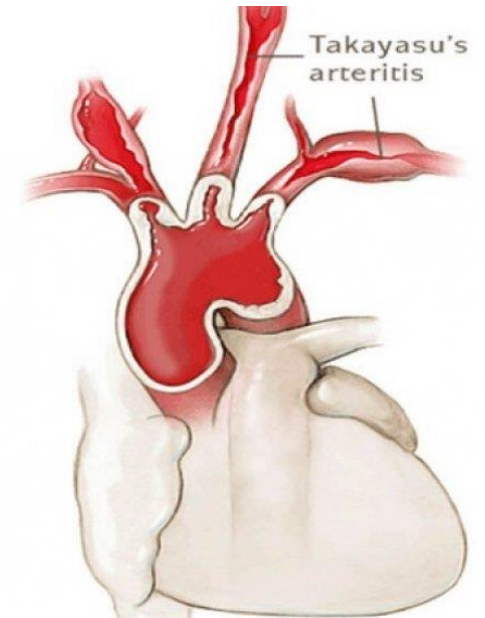
Sindroame vasculitice



Sindroame vasculitice

Arterita Takayasu este o leziune inflamatorie și stenotică a arterelor medii și mari, localizată cu predilecție la arcul aortic și ramurile sale. Numită și sindromul arcului aortic, apare predominant la adolescente și femeile tinere, mai frecvent în Orient.

- ▶ Boala începe insidios cu *febră, transpirații nocturne, artralгии, inapetență și pierdere ponderală*, manifestări care preced fenomenele ischemice date de ocluzia arterială.
- ▶ *Pulsul este de regulă absent la arterele afectate, cel mai frecvent la subclavie*. Jumătate din cazuri au *hipertensiune arterială, insuficiență aortică și afectare carotidiană*, iar spre final apare *cardiomegalia și insuficiența cardiacă*.
- ▶ De obicei este prezentă o anemie moderată, creșterea VSH și a imunoglobulinelor serice.
- ▶ Diagnosticul este confirmat prin arteriografie, care confirmă neregularitățile pereților arteriali, stenozele și dilatațiile poststenotice. Uneori apare o circulație anastomotică arterială, dar care nu asigură irigația necesară.



Sindroame vasculitice

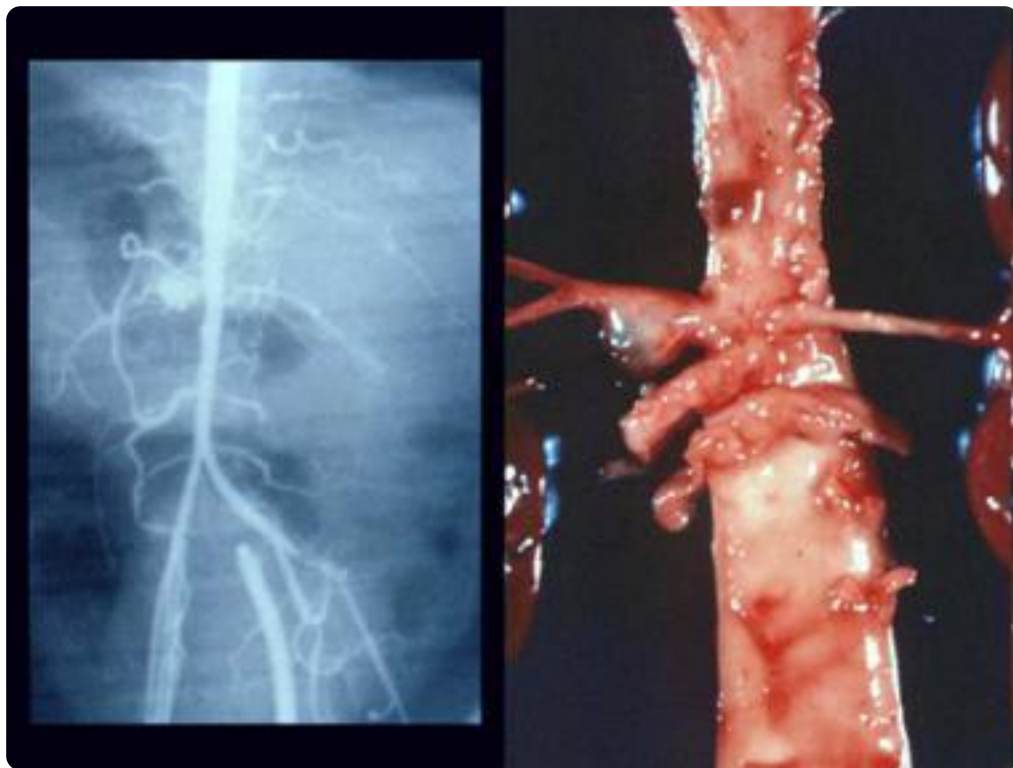
Poliarterita nodoasă, descrisă de Küssmaul și Maier, este o vasculită necrotizantă multisistemică a arterelor musculare mici și medii, care **nu afectează** arterele pulmonare. Leziunile arteriale sunt segmentare și tind să cuprindă bifurcațiile, dar uneori afectează și venele adiacente, sugerând un „overlap” sindrom poliangeitic.

- ▶ În faza acută a bolii infiltrația cu neutrofile cuprinde toate straturile peretelui vascular și zonele perivascularare, fiind urmată de proliferarea intimală și degenerarea peretelui vascular.
- ▶ În stadiul subacut și apoi cronic apare infiltrația cu celule mononucleare, iar necroza fibrinoidă compromise lumenul. Datorită suspendării irigației se produce infarctizarea teritoriului dependent de vasul lezat.
- ▶ De-a lungul arterelor apar dilatații anevrismale mai mari de 1 cm, care sunt caracteristice acestei boli.

Sindroame vasculitice - Poliarterita nodoasă

- ▶ Toate organele pot fi afectate, în afara arterelor pulmonare, dar în special rinichiul. În afara afectării arteriale apar și semne de glomerulonefrită, cu evoluție spre insuficiență renală.
- ▶ Hipertensiunea arterială este obișnuită (prin afectare renală).
- ▶ În forma clasică de poliarterită nodoasă bolnavii sunt febrili, cu cefalee, mialgii, dureri abdominale și pierdere ponderală.
- ▶ Leziunile tegumentare sunt prezente la aproape jumătate din cazuri, fiind reprezentate de erupții purpurice, rash, noduli, mici infarctizări sau fenomene Raynaud.
- ▶ La acestea se adaugă de regulă artralгии sau veritabile artrite și mialgii, care la un bolnav febril pot fi confundate cu o colagenoză.

Sindroame vasculitice - Poliarterita nodoasă



Sindroame vasculitice - Poliarterita nodoasă

- ▶ La nivelul cordului apar pericardite, miocardite, până la insuficiență cardiacă.
- ▶ Manifestările digestive sunt polimorfe, dominând durerile abdominale, grețurile, vărsăturile și hemoragiile. Uneori apar infarcte intestinale, perforații, colecistite acute sau infarcte pancreatice.
- ▶ Neuropatiile periferice și mononevritele apar la peste jumătate din cazuri, mai rar fiind observate accidente vasculare cerebrale sau alterarea statusului mental.
- ▶ Afectarea genitourinară se manifestă prin dureri testiculare, epididimale sau ovariene.

Sindroame vasculitice - Poliarterita nodoasă

- ▶ Pe hemogramă, la trei sferturi din cazuri, apare o leucocitoză moderată, cu neutrofilie și anemia caracteristică bolilor inflamatorii cronice.
- ▶ VSH este foarte crescută, alături de hipergamaglobulinemie și complexe imune circulante.
- ▶ Diagnosticul anatomopatologic este demonstrat de biopsia cutanată, musculară și renală.

Sindroame vasculitice

Angeita alergică și granulomatoasă, descrisă în 1951 de Churg și Strauss, este o vasculită sistemică ce afectează predominant plămânul și vasele sanguine de diferite dimensiuni (artere și vene).

- ▶ Granuloamele extra- și intravasculare se însoțesc de infiltrat eozinofilic și se asociază frecvent cu astmul bronșic sever și eozinofilie periferică.
- ▶ Boala afectează și pielea, rinichiul, aparatul cardiovascular, tubul digestiv și sistemul nervos, semănând din acest punct de vedere cu poliarterita nodoasă.
- ▶ Explorarea paraclinică evidențiază hipereozinofilia sanguină, iar biopsia confirmă diagnosticul.

Angeita alergică și granulomatoasă

The skin rashes of Churg-Strauss syndrome



Infiltrat pulmonar – Churg-Strauss

Sindroame vasculitice

Granulomatoza Wegener

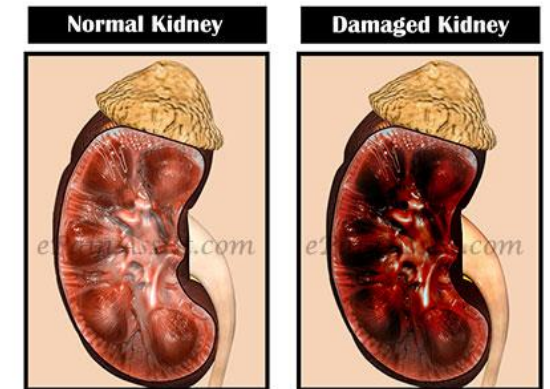
- ▶ Granulomatoza Wegener este caracterizată printr-o vasculită granulomatoasă a aparatului respirator superior și inferior alături de leziuni de tip glomerulonefritic și vasculită diseminată a micilor artere și vene.
- ▶ În forma tipică bolnavii se prezintă cu dureri la nivelul sinusurilor paranazale și secreții purulente sau sanguinolente, cu sau fără ulcerări ale mucoasei nazale sau perforarea septului. În timp apar deformări ale nasului și otite medii.
- ▶ Afectarea pulmonară se manifestă prin tuse, hemoptizii și dispnee, local apărând infiltrate nodulare, cavități sau atelectazii prin obstrucții bronșice cicatriciale.



Sindroame vasculitice - Granulomatoza Wegener

- ▶ Afectarea renală influențează prognosticul, deși glomerulonefrita are aparent severitate medie, manifestându-se prin proteinurie și hematurie. Spre final apare aspectul de glomerulonefrită rapid progresivă, cu insuficiență renală.
- ▶ La aproape jumătate din cazuri apar diverse leziuni oculare (conjunctivite, sclerite).
- ▶ Leziuni cutanate (purpură palpabilă, vezicule, noduli subcutanați) și mai rar afectări nervoase (nevrite, vasculite cerebrale) sau cardiace (pericardite, vasculite coronariene).

Risk Factors of Wegener's Granulomatosis



Wegener's Granulomatosis can lead to glomerulonephritis which is a type of kidney disease that hampers the process of waste removal from kidneys. The waste hence builds up in the blood and results in the kidney damage.

ePainAssist.com



Sindroame vasculitice- Granulomatoza Wegener



Sindroame vasculitice - Granulomatoza Wegener

- ▶ În granulomatoza Wegener apar anticorpi împotriva citoplasmei neutrofilelor (ANCA), care au o foarte mare specificitate. Forma citoplasmatică a acestor anticorpi (ANCA-c) are ca antigen o proteinază din granulele azurofile ale neutrofilelor, în timp ce forma perinucleară (ANCA-p) este direcționată contra mieloperoxidazei sau elastazei.
- ▶ Demonstrarea vasculitei necrotizante granulomatoase se face prin examen anatomopatologic pe eșantioanele de biopsie (căi respiratorii superioare sau inferioare, rinichi).

Sindroame vasculitice

Purpura Henoch-Schönlein

- ▶ *Purpura Henoch-Schönlein* este numită și „purpură anafilactoidă“.
- ▶ Purpura palpabilă, distribuită predominant pe fese și membrele inferioare, se însoțește de artralгии, manifestări gastrointestinale și glomerulonefrită.
- ▶ În imunopatogeneza bolii sunt implicate antigene infecțioase, medicamente, imunizări, înțepături de insecte și chiar unele alimente.
- ▶ Anticorpii din complexe imune aparțin cel mai des IgA.
- ▶ Artralgiile sau chiar artritele au orice localizare, dar de obicei predomină la membrele inferioare, sunt fugace și se vindecă fără sechele.
- ▶ Durerile abdominale colicative se însoțesc de grețuri, vărsături și diaree, adesea cu mucus și sânge.
- ▶ Afectarea glomerulară se manifestă prin hematurie și proteinurie, uneori reducându-se și diureza.

Sindroame vasculitice

Vasculite prin hipersensibilizare

- ▶ În acest grup heterogen sunt incluse acele sindroame vasculitice în care sunt implicate reacții de hipersensibilizare la antigene exogene (infecții, medicamente) sau la unele substanțe endogene, dar adesea reacția imunologică se produce la un antigen neidentificat. În mod caracteristic sunt afectate vasele mici, iar la purpura reliefată se adaugă adesea diverse manifestări extracutanate.
- ▶ Aceste vasculite ale vaselor mici afectează venulele postcapilare, capilarele și arteriolele, fiind denumite „leucocitoclastice” datorită deșeurilor nucleare care rămân după ce neutrofilele au infiltrat vasele și spațiul perivascular în timpul fazei acute. Mecanismul imunopatologic implicat este depunerea de complexe imune.

Sindroame vasculitice - Vasculite prin hipersensibilizare



- Purpura vasculară este reliefată, fiind palpabilă, cu elemente mici, punctiforme, dar și mai mari, cu vezicule sau bule hemoragice și leziuni necrotice. Bolnavii acuză prurit de tip urticarian. Leziunile purpurice se însoțesc uneori de edem, iar în formele cronice pielea capătă o culoare cărămizie datorită hemosiderozei. Erupția domină la membrele inferioare și în zona fesieră la bolnavii care stau la pat, fapt ce sugerează rolul forțelor hidrostatice la nivelul venulelor postcapilare. Bolnavii sunt de regulă febrili, cu mialgii, artralгии și starea generală influențată.
- Probele de laborator sugestive sunt creșterea VSH, o leucocitoză moderată, cu sau fără eozinofilie, uneori crioglobulinemie, prezența factorului reumatoid și scăderea complementului seric

Sindroame vasculitice

- ▶ *Boala serului* este o reacție caracterizată prin febră, urticarie, poliartralгии și adenopatii care apar la 7-10 zile după prima expunere și la 2-4 zile după a doua administrare a unor proteine străine și mai rar după unele medicamente. Cele mai frecvente manifestări sunt artritele, nefrita, neuropatia și vasculita.
- ▶ *Vasculitele asociate bolilor autoimune* rămân de obicei cantonate la nivel cutanat, îmbrăcând rar un aspect necrotic. Cel mai frecvent apar purpuri vasculare în lupusul eritematos sistemic, poliartrita reumatoidă, sindromul Sjögren, ciroza biliară primitivă și mai ales la cazurile care prezintă și crioglobulinemie.

Sindroame vasculitice

- ▶ *Vasculitele asociate neoplaziilor* apar în special în sindroamele limfoproliferative, leucemia cu celule păroase și neoplasmele reticuloendoteliale. Mai frecvent apar erupții purpurice în proliferările neoplazice plasmocitare (macroglobulinemia Waldenström, mielomul multiplu).
- ▶ *Vasculitele din unele boli infecțioase* apar de obicei în fazele imunologice, cu aspect clasic de purpură leucocitoclastică. Astfel, se întâlnesc erupții purpurice la bolnavii cu endocardite bacteriene, hepatite cronice virale B sau C și în infecțiile cu virusul Epstein-Barr.

Semiologia sistemului ganglionar limfatic și a splinei

Ganglionii limfatici și splina constituie o parte majoră a sistemului imun periferic, modificându-se în bolile infecțioase, maligne, autoimune și metabolice.

Vasele limfatice sunt afectate în diverse procese patologice infecțioase ale ganglionilor limfatici sau constituie boli congenitale.

Vasele limfatice

- ▶ *Limfangita* reprezintă inflamația vaselor limfatice, cel mai des produsă de stafilococi sau streptococi piogeni. Formele tubulare apar exclusiv la extremități, la scurt timp după constituirea unui focar supurativ distal („poarta de intrare”). De la acest focar distal se dezvoltă un traseu subcutanat roșu, cald, indurat și dureros la palpare, care se întinde până la stația ganglionară de drenaj, unde va apărea adenita acută. Depășirea stației ganglionare și pasajul infecției în circulația sistemică determină apariția frisoanelor și febrei, fapt ce sugerează instalarea septicemiei. Dacă fenomenul infecțios depășește vasul limfatic și se extinde spre țesuturile din jur, va produce pe toată zona un edem cald, indurat, dureros și cu eritem cutanat, aspect numit *celulită difuză*.

Semiologia sistemului ganglionar limfatic

- ▶ Limfangitele reticulare și capilare caracterizează erizipelul, o dermoepidermită streptococică acută. Călea de acces a streptococului în piele este o mică leziune în jurul căreia tegumentul se edemațiază, devine roșu, cald, infiltrat și dureros, având la periferie un burelet acoperit de vezicule. Extensia se face centrifug, cuprinzând suprafețe mai mici sau mai mari, fiind posibilă și apariția adenitei acute în stația ganglionară de drenaj.
- ▶ *Dilatația* vaselor limfatice caracterizează limfangiectaziile și limfangioamele, care însoțesc edemul limfatic al segmentului afectat.
 - ▶ Limfangiectaziile cu limfedem apar după naștere sau în copilărie, extremitatea la care sunt localizate, de obicei membrele inferioare, își mărește volumul, aspect numit elefantiazis. Edemul limfatic este dur, cu tegumentul îngroșat și lichenificat.
 - ▶ Limfangioamele apar pe piele sub forma unor papule sau vezicule de culoare alb-sidefie, din care se scurge limfă dacă sunt înțepate.
- ▶ *Obstrucția* vaselor limfatice determină de asemenea edem limfatic, cele mai frecvente cauze fiind invazia neoplazică a grupelor ganglionare de drenaj sau intervențiile terapeutice asupra acestora (radioterapie locală, ablație chirurgicală).

Semiologia sistemului ganglionar limfatic

Ganglionii limfatici.

- ▶ În corpul uman există aproximativ 500-600 de ganglioni limfatici, unii situați superficial și accesibili examenului clinic, iar alții profund, care pot fi evidențiați prin metode imagistice. Adenopatiile profunde mediastinale sau abdominale pot produce compresii asupra organelor sau diverselor formațiuni anatomice din zonă, determinând manifestări din partea acestora. La copii și tineri se pot palpa câțiva ganglioni cervicali, submandibulari, axilari sau inghinali, cu dimensiuni de câțiva milimetri, ovali, turtiți, mobili, elastici și nedureroși, care nu au semnificație patologică.
- ▶ Examenul ganglionilor limfatici se face simetric, pornind de la grupul submentonier, după care urmează capul și gâtul, axila și regiunea inginală. În afara acestor trei mari teritorii ganglionare se mai examinează și ganglionii epitrohleeni și din spațiul popliteu, care se pot mări în cadrul unor adenopatii generalizate.
- ▶ La examenul clinic se precizează localizarea adenopatiei, numărul aproximativ al ganglionilor din fiecare zonă, dimensiunile, consistența, sensibilitatea la palpare și mobilitatea ganglionilor între ei, sub piele și pe planurile profunde.

Semiologia sistemului ganglionar limfatic

În fața unei adenopatii este necesară o anamneză atentă și un examen clinic minuțios, dublate de un set de examene de laborator orientative. Dacă nu se ajunge la un diagnostic sigur, obligatoriu se va efectua biopsia ganglionară și examenul măduvei osoase. În raport cu vârsta pacientului s-a observat că sub 30 de ani 80% din adenopatii sunt benigne, în timp ce la peste 50 de ani procentul scade la jumătate.

- Mecanismele prin care se realizează mărirea ganglionilor limfatici sunt următoarele:
 1. creșterea numărului de limfocite benigne și de macrofage ca răspuns la o stimulare antigenică;
 2. infiltrația cu celule inflamatorii în infecțiile care cuprind ganglionii limfatici (limfadenită);
 3. proliferarea in situ a limfocitelor sau macrofagelor maligne;
 4. infiltrația ganglionilor limfatici cu celule maligne metastatice;
 5. infiltrația ganglionilor limfatici cu macrofage încărcate cu produse metabolice de tip lipidic.

Mecanismele de producere ale limfadenopatiilor

► **Infecții**

- Virusuri: virus citomegalic, virus Epstein-Barr, varicela, rubeola, HIV, virusuri hepatitice.
- Bacterii: streptococi, stafilococi, salmonella, brucella, listeria, yersinia.
- Fungi: histoplasmoza, coccidioidomicoze.
- Clamidii: limfogranuloma venerum, trachom.
- Micobacterii: tuberculoza, lepra.
- Spirochete: sifilis, leptospiroze.
- Paraziți: toxoplasmoza, filarioza etc.

Mecanismele de producere ale limfadenopatiilor

► **Boli imunologice**

- Poliartrita reumatoidă.
- Lupus eritematos sistemic.
- Dermatomiozita.
- Limfadenopatia angioimunoblastică.
- Sindrom Sjögren.
- Boala serului.
- Reacții medicamentoase.
- Ciroza biliară primitivă și alte boli hepatice cu mecanism imunologic.

Mecanismele de producere ale limfadenopatiilor

► **Boli neoplazice**

- A. Hemopatii maligne: leucemii, boala Hodgkin, limfoame non-hodgkiniene, histiocitoze maligne.
- B. Metastaze de la diferite cancere.

► **Boli endocrine**: hipertiroidia.

► **Boli prin stocaj lipidic**: boala Gaucher, boala Niemann-Pick.

► **Alte boli cu etiologie necunoscută**: sarcoidoza, amiloidoza, boala Kawasaki.

Adenopatii infecțioase

- ▶ *Adenitele acute* cu germeni piogeni sunt legate de poarta de intrare printr-o limfangită sau se dezvoltă de la o infecție aflată în imediata vecinătate. Ganglionii sunt dureroși, fermi, moderat măriți și cu tendință la aderență între ei și la planurile superficiale și profunde. Tegumentul de acoperire este infiltrat, roșu și cald, dovedind existența unui proces supurativ subiacent. Ganglionii pot suferi o transformare purulentă, devenind fluctuenți, cu posibilitatea fistulizării la piele.
- ▶ *Tuberculoza ganglionară* se localizează de obicei în regiunea cervicală, dar poate avea orice sediu, până la forme generalizate. Frecvent adenopatia este localizată submandibular, la unghiul mandibulei și în regiunea cervicală înaltă, uni- sau bilateral. Ganglionii se măresc treptat, în câteva săptămâni sau luni, fără dureri sau fenomene inflamatorii locale. Mult timp la început ganglionii sunt netezi, fermi, cu dimensiuni variabile datorită vârstei diferite. Inițial mobilitatea este păstrată, dar cu timpul încep fenomene de periadenită care determină aderența între ei și apoi la piele. Din acest moment tegumentul de acoperire devine infiltrat, roșu-violaceu, iar ganglionii dau senzația de fluctuență la palpare datorită cazeificării. Pe acest placard vor apare orificiile prin care se scurge un puroi glaben-verzui, reprezentând fistulizarea ganglionilor. Fistula se va închide greu, după multe săptămâni, lăsând o cicatrice retractilă care permite diagnosticul retrospectiv. Diagnosticul se pune numai pe biopsia ganglionară și cultura din conținutul purulent.

Adenopatii infecțioase

- ▶ *Adenopatiile sifilitice* apar în stadiile primar și secundar ale bolii. În sifilisul primar șancrul genital este însoțit de o adenopatie inghinală adesea bilaterală, formată din 4-5 ganglioni moderat măriți, din care unul este mai mare („cloșca cu pui”). Ganglionii sunt fermi, mobili, nedureroși și localizați în zona inghinală superoexternă. După o perioadă de peste 6 săptămâni de la contaminare se intră în stadiul secundar, în care apare pe lângă alte manifestări și o adenopatie generalizată predominant laterocervicală și epitrohleană, cu ganglioni mici, mobili și nedureroși.
- ▶ *Mononucleoza infecțioasă* este produsă de virusul Epstein-Barr, cu incidență maximă la adolescenți și adulții tineri. Debutul este acut, febril, cu faringită, după care la scurt timp apare adenopatia generalizată, dar cu predominanță netă pe lanțurile cervicale și occipitale. Ganglionii sunt dureroși spontan și la palpare, elastici și mobili, fără periadenită. Frecvent se adaugă un eritem cutanat rubeoliform, splenomegalie, afectare hepatică (subicter și creșterea transaminazelor) și o reacție meningeală. Evoluția adenopatiei este variabilă, dar rar persistă mai mult de trei săptămâni. Adenopatii occipitale și cervicale, dar nedureroase, apar și în rubeolă, alături de exantemul caracteristic.



► **Adenopatiile bolilor imunologice.** Adenopatiile generalizate apar în colagenoze și bolile cu mecanisme imunologice în condițiile existenței unor intense fenomene autoimune. Ganglionii sunt cu dimensiuni reduse, elastici, mobili și nedureroși, prezența lor înscriindu-se în tabloul general al fiecărei boli.

► **Adenopatiile neoplazice.** Adenopatiile din hemopatiile maligne reprezintă unul din caracterele de bază ale acestor boli. *Metastazele ganglionare ale cancerelor* se caracterizează prin duritatea ganglionilor și tendința rapidă la aderență. Localizarea anatomică a ganglionului metastatic orientează asupra sediului tumorii primitive. Localizarea cervicală înaltă orientează spre cavum, amigdale și cavitatea bucală, iar cea joasă spre hipofaringe, laringe și tiroidă. Adenopatia supraclaviculară stângă descrisă de Virchow și Troisier este o metastază la distanță a cancerelor subdiafragmatice, în special gastrice. Adenopatiile metastatice axilare sunt date în primul rând de neoplasmele sânelui, dar pot fi și de la un neoplasm toracic sau abdominal. Adenopatiile inghinale metastatice sunt date de obicei de cancerele abdominale și din micul bazin.

SEMIOLOGIA SPLINEI

Splina este un organ limforeticular cu următoarele funcții:

- ▶ îndepărtează din sânge microorganismele și particulele antigenice
- ▶ generează răspuns imun umoral sau celular la antigene străine
- ▶ sechestrează și îndepărtează celulele sanguine anormale sau îmbătrânite
- ▶ datorită situației vasculare particulare, contribuie la reglarea fluxului sanguin portal
- ▶ În anumite condiții patologice, când măduva hematogenă este înlocuită sau suprastimulată, splina devine un loc major pentru hematopoieza extramedulară.

- ▶ În mod normal splina este inaccesibilă la palparea abdominală, fiind percutabilă pe fața laterală a toracelui între coastele 9-11.
- ▶ Poziția optimă de examinare este cu pacientul în decubit lateral drept, cu membrul inferior stâng semiflectat și brațul stâng deasupra capului. O splină puțin mărită va fi palpabilă sub rebordul costal în timpul inspirului profund.
- ▶ Splenomegaliile mari sunt palpabile cu bolnavul în decubit dorsal. În unele boli splenomegalia ajunge la dimensiuni impresionante, ocupând toată jumătatea stângă a abdomenului (ex. sindroamele mieloproliferative, talasemia).
- ▶ Splina palpabilă fiind considerată patologică, obligă la descoperirea cauzei sau a procesului fiziopatologic determinant.

Cauzele splenomegaliei

Infecții

- ▶ 1. Hepatite virale
- ▶ 2. Septicemii bacteriene
- ▶ 3. Endocardite bacteriene
- ▶ 4. Mononucleoza infecțioasă
- ▶ 5. Tuberculoza
- ▶ 6. Parazitoze (malaria)
- ▶ 7. SIDA
- ▶ 8. Supurații craniene

Boli imunologice

- ▶ 1. Lupus eritematos sistemic
- ▶ 2. Poliartrita reumatoidă (sindrom Felty)
- ▶ 3. Anemii hemolitice imunologice
- ▶ 4. Neutropenii și trombocitopenii imune
- ▶ 5. Boala serului și reacții imune medicamentoase
- ▶ 6. Limfadenopatia angioimunoblastică

Congestie vasculară

- ▶ 1. Ciroza hepatică
- ▶ 2. Obstrucția venelor hepatice, a venei porte sau splenice
- ▶ 3. Insuficiența cardiacă dreaptă
- ▶ 4. Compresiunea venei cave inferioare

Anemii hemolitice prin defecte eritrocitare

- ▶ 1. Hemoglobinopatii
- ▶ 2. Defecte enzimatică eritrocitare
- ▶ 3. Defecte ale membranei eritrocitare

Hemopatii maligne

- ▶ 1. Sindroame mieloproliferative
- ▶ 2. Leucemii acute
- ▶ 3. Limfoame și limfoproliferații maligne

Boli infiltrative

- ▶ 1. Sarcoidoza
- ▶ 2. Amiloidoza
- ▶ 3. Infiltrații lipidice (boala Gaucher, boala Niemann-Pick)
- ▶ 4. Granulomatoze

Formațiuni splenice

- ▶ 1. Chisturi
- ▶ 2. Tumori primitive
- ▶ 3. Tumori metastatice.

- 
- ▶ **Hipersplenismul** este o exagerare a funcției splenice normale de îndepărtare și fagocitare a elementelor celulare sanguine. În consecință va apărea o citopenie pe una sau mai multe linii celulare sanguine și o hiperplazie medulară compensatorie.
 - ▶ Splenomegalia din bolile inflamatorii și cea congestivă determină frecvent anemie, trombocitopenie sau granulocitopenie în grade variate. Uneori, boli ca sferocitoza ereditară, trombocitopenia autoimună cronică sau anemia hemolitică autoimună se ameliorează după splenectomie, fapt ce dovedește rolul splinei în distrugerea elementelor figurate sanguine.

