План

Введение

. Этиология, эпидемиология

. Морфологическая классификация

. Клиническая классификация

. Клиническая картина

. Диагностика

. Лечение

Список использованной литературы

Введение

Лимфогранулематоз (ЛГМ, болезнь Ходжкина, лимфома Ходжкина) - заболевание лимфатической системы, особый тип лимфомы, то есть злокачественного заболевания, где опухолевая ткань возникает из лимфоцитов. Для лимфогранулематоза характерно, прежде всего, опухолевое поражение лимфатических узлов с постепенным распространением заболевания от одной группы лимфоузлов к другой. Могут поражаться также другие органы, прежде всего селезенка, а также печень, легкие, кишечник, костный мозг и т.п.

Отличительной чертой лимфогранулематоза по сравнению с другими лимфомами является присутствие в пораженных болезнью лимфоузлах особого типа клеток, называемых клетками Березовского-Штернберга-Рид. Это гигантские клетки, возникшие из B-лимфоцитов. По данным онкологической статистики лимфогранулематоз в России занимает второе место (18%) в структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями кроветворной и лимфатической ткани. Заболеваемость лимфогранулематозом составляет 25 человек на 1 млн. населения.

1. Этиология, эпидемиология

Основная причина возникновения болезни не совсем ясна, но некоторые эпидемиологические данные, такие как: совпадение по месту и времени, спорадические множественные случаи у некровных родственников, говорят об инфекционной природе болезни, а точнее вирусной (вирус Эпштейна - Барр). Ген вируса обнаруживается при специальных исследованиях в 20-60 % биопсий. Эту теорию подтверждает и некоторая связь болезни с инфекционным мононуклеозом. Другими способствующими факторами могут быть генетическая предрасположенность и, возможно, химические вещества.

Отмечается повышение частоты заболевания среди лиц, подвергавшихся длительной иммунной стимуляции, получавших иммунодепрессивную терапию, а также у больных СПИД.

Лимфогранулематоз встречается только у человека и чаще поражает представителей европеоидной расы. Заболевание может возникнуть в любом возрасте. Однако существует два пика заболеваемости: в возрасте 20-29 лет и старше 55 лет. И мужчины, и женщины, за исключением детей до 10 лет (чаще болеют мальчики) болеют лимфогранулематозом одинаково часто, но мужчины все, же несколько чаще, с соотношением 4:1.

Частота возникновения заболевания - примерно 1/25000 человек/год, что составляет около 1 % от показателя для всех злокачественных новообразований в мире и примерно 30 % всех злокачественных лимфом.

. Морфологическая классификация (1965)

1. Лимфогистиоцитарный вариант. Характерна пролиферация зрелых лимфоцитов и гистиоцитов. Эозинофильные и нейтрофильные лейкоциты, а также плазматические клетки немногочисленны или вовсе отсутствуют. Выраженных очагов склероза и некроза не наблюдается. Клеток Березовского-Штернберга мало, это не типичные "диагностические" формы, а более мелкие клетки с широкой светлой цитоплазмой, двухлопастным ядром с нежным хроматином и небольшим нечетким ядрышком.

2. Нодулярный склероз. Характеризуется образованием правильных тяжей коллагена, делящих опухолевую ткань на участки округленной формы. Опухолевая ткань в центре узелка может состоять из зрелых лимфоцитов, среди которых располагаются особенно крупные клетки Штернберга с широкой пенистой цитоплазмой и множеством мелких ядер

. Смешанноклеточный вариант. Морфологически наиболее близок к классическому описанию Штернберга. Клетки очень полиморфны. Можно видеть "диагностические" клетки Березовского-Штернберга. Клеточные скопления и участки склероза обычно расположены неравномерно, что придает тканевым разрастаниям пестрый вид. Встречаются очаги некроза.

. Вариант с лимфоидным истощением. Объединяет две морфологически различные группы по признаку полного отсутствия лимфоцитов. *Диффузный склероз* сопровождается резким преобладанием разрастаний грубых тяжей волокнистой соединительной ткани с выпадением аморфных белковых масс, среди которых на отдельных участках располагаются незначительные скопления клеток, главным образом Ходжкина, Березовского-Штернберга, фибробластов. *Ретикулярному варианту* свойственны преобладания ретикулярных клеток, атипичных и типичных клеток Штернберга и умеренно выраженный фиброз.

3. Клиническая классификация

(An Arbor)

1 стадия - опухоль находится в лимфатических узлах одной области (I) или в одном органе за пределами лимфатических узлов.

2 стадия - поражение лимфатических узлов в двух и более областях по одну сторону диафрагмы (вверху, внизу) (II) или органа и лимфатических узлов по одну сторону диафрагмы (IIE).

3 стадия - поражение лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы (III), сопровождающееся или нет поражением органа (IIIE), или поражение селезёнки (IIIS), или всё вместе.

Стадия III(1) - опухолевый процесс локализован в верхней части брюшной полости.

Стадия III(2) - поражение лимфатических узлов, расположенных в полости таза и вдоль аорты.

4 стадия - заболевание распространяется помимо лимфатических узлов на внутренние органы: печень, почки, кишечник, костный мозг и др. с их диффузным поражением

Для уточнения расположения используют буквы E, S и X, значение их приведено ниже.

Расшифровка букв в названии стадии

Буква Е - опухоль распространяется на органы и ткани, расположенные рядом с поражёнными группами крупных лимфатических узлов.

Буква S - поражение селезёнки.

4. Клиническая картина

Клиника ЛГМ разнообразна. Начинаясь в лимфоузлах той или иной группы, патологический процесс может распространяться практически на все органы, сопровождаться различно выраженными симптомами интоксикации. Преимущественное поражение того или иного органа или системы и определяет клиническую картину заболевания. Первым проявление ЛГМ обычно становится увеличение лимфоузлов - в 60-75% случаев процесс начинается в шейно-надключичных лимфоузлах, несколько чаще справа. Как правило, увеличение периферических лимфоузлов не сопровождается нарушением самочувствия больного. Увеличенные лимфоузлы подвижны, плотноэластичны, не спаяны с кожей, в редких случаях болезненны. У 15-20% больных заболевание начинается с увеличения лимфоузлов средостения. Поражение лимфоузлов средостения типично для нодулярного склероза, при котором общие симптомы появляются поздно. Заболевание такой локализации может диагностироваться поздно, а прогноз при значительных размерах конгломерата в средостении плохой. У 10-50% больных заболевание начинается остро с лихорадки, ночных потов, быстрого похудания. Обычно в этих случаях незначительное увеличение лимфоузлов появляется позднее; заболевание сопровождается ранней лейкопенией и анемией. Часто такое начало ассоциируется с гистологическим вариантом лимфоидного истощения, означает плохой прогноз и весьма малую длительность жизни. Лихорадка при ЛГМ многообразна. Кожный зуд бывает приблизительно у 25-35% больных. Его выраженность различна: от умеренного зуда в области увеличенных лимфоузлов до генерализованного дерматита с расчесами по всему телу и выпадением волос. Такой зуд очень мучителен для больного, лишает его сна, аппетита, приводит к психическим расстройствам. Похудание сопровождает тяжелые обострения и терминальные этапы заболевания. В период развернутых проявлений заболевания возможно поражение всех лимфоидных органов и всех органов и систем. Селезенка поражается у 25-30% больных с I-II клинической стадией, диагностированной до спленэктомии; в 75-85% аутопсий. Легкие поражаются одинаково часто всеми гистологическими вариантами ЛГМ. Довольно часто обнаруживается скопление жидкости в плевральных полостях, в которой обнаруживаются лимфоидные или ретикулярные клетки. Опухоль в лимфоузлах средостения может расти инфильтративно и прорастать перикард, миокард, пищевод, трахею. Костная система - столь же частая, как и легочная ткань, локализация заболевания при всех гистологических вариантах. Чаще поражаются позвонки, затем грудина, кости таза, ребра, реже - трубчатые кости. Вовлечение в процесс костей проявляется болями, рентгенологическая диагностика обычно запаздывает. Правильный диагноз устанавливают после гистологического исследования удаленной опухоли. Специфическое поражение костного мозга может обусловить лейкотромбоцитопению и анемию или остается бессимптомным. Поражение печени обнаруживается поздно. Это проявляется повышением активности щелочной фосфатазы, снижением альбумина сыворотки. Патогномоничных симптомов нет. Желудочно-кишечный тракт поражается вторично из-за сдавления или прорастания опухоли из лимфатических узлов. Иногда встречается лимфогранулематозное поражение желудка и тонкого кишечника. Процесс обычно распространяется в подслизистом слое без образования язв. В последние годы стали чаще встречаться поражения ЦНС, главным образом спинного мозга. Они локализуются в мозговых оболочках и дают серьезные неврологические расстройства вплоть до полного поперечного миелита. Весьма часты при ЛГМ разнообразные изменения кожи: расчесы, аллергические проявления, ангидроз, реже бывают специфические проявления.

. Диагностика

лимфогранулематоз злокачественный диагностика биопсия

Обязательные методы:

1. Анамнез (особое внимание обращается на общие симптомы).

2. Биопсия.

. Клинический осмотр с точным обозначением всех пораженных анатомических зон.

. Лабораторные тесты - анализ крови и содержание щелочной фосфатазы в сыворотке.

. Рентгенологические методы исследования: а) рентгенограмма грудной клетки; б) лимфангиограмма; в) экскреторная урография; г) рентгенография скелета (позвоночник и таз).

Методы, применяемые по показаниям:

1. Томография органов грудной клетки (если имеется или подозревается поражение ЛУ средостения или ткани легкого).

2. Биопсия костного мозга (открытая или закрытая), если у больного III стадия или имеются анемия и повышение активности щелочной фосфатазы.

. Лапаротомия и спленэктомия (если решение относительно лечебной тактики зависит от результатов операции).

. Нижняя кавография (если результаты лимфографии или урографии кажутся сомнительными).

. Биопсия печени (закрытая), если имеются четкие клинические указания на поражение печени.

Факультативные методы:

1. Сканирование костей, если имеются боли или рентгенограммы кажутся сомнительными.

2. Сканирование печени и селезенки у отдельных больных

. Лечение

В настоящее время используются следующие методы лечения:

ь Лучевая терапия

ь Химиотерапия

ь Их комбинация

ь Химиотерапия высокими дозами препаратов с последующей пересадкой костного мозга

При I-II стадиях болезни Ходжкина лечение, как правило, включает только облучение в дозе 3600-4400 cCy (1000-cCy еженедельно), с помощью которого достигается до 85 % длительных ремиссий. Лучевая терапия проводится специальными аппаратами. Облучаются определённые группы лимфатических узлов. Действие облучения на другие органы нейтрализуется с помощью специальных защитных свинцовых фильтров.

Для химиотерапии в настоящее время используются различные схемы, в частности BEACOPP (блеомицин, этопозид, доксорубицин (адриамицин), циклофосфамид, винкристин (онковин), прокарбазин, преднизолон) и его вариации. Используются также более старые схемы - протокол Stanford IV, Stanford V, схемы COPP, ABVD (доксорубицин, блеомицин, винбластин, дакарбазин) циклами по 28 дней в течение, как минимум, 6 месяцев.

Наиболее перспективным и эффективным методом лечения является комбинированная химио-лучевая терапия, которая позволяет получить длительные, 10-20-летние ремиссии более чем у 90 % больных, что равноценно полному излечению.

Как правило, большинство больных с болезнью Ходжкина начинают первый курс лечения в стационаре, а затем, при условии хорошей переносимости лекарств, продолжают получать лечение в амбулаторных условиях.

Список использованной литературы

1. Колыгин Б.А.Лимфогранулематоз у детей. Л.: Медицина, 1990. - 208 с.

2. Лимфогранулематоз./Под редакцией Л.П.Симбирцевой, Л.Холсти. М.: Медицина, 1985.- 304 с.

. Руководство по гематологии /Под редакцией А.И.Воробьева. М.: Медицина, 1985. - Т.1.- С. 351-363

. Медицинская энциклопедия

http://dic.academic.ru/dic.nsf/enc\_medicine/16616/Лимфогранулематоз

. Википедия (Лимфогранулематоз)://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=Лимфогранулематоз