

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«АМУРСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

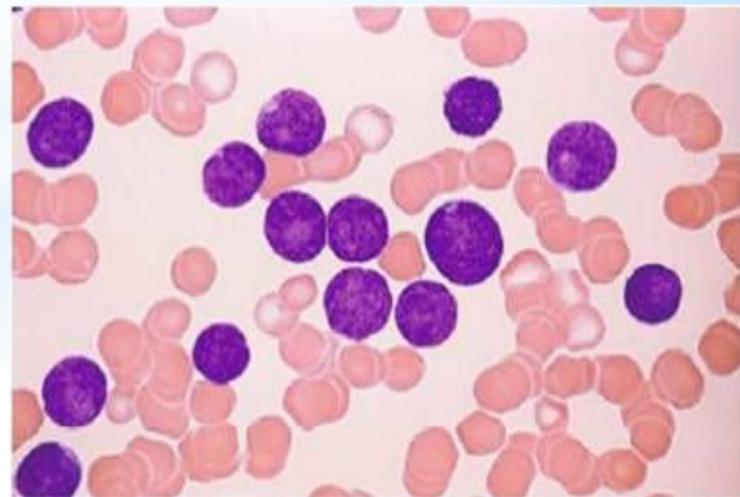
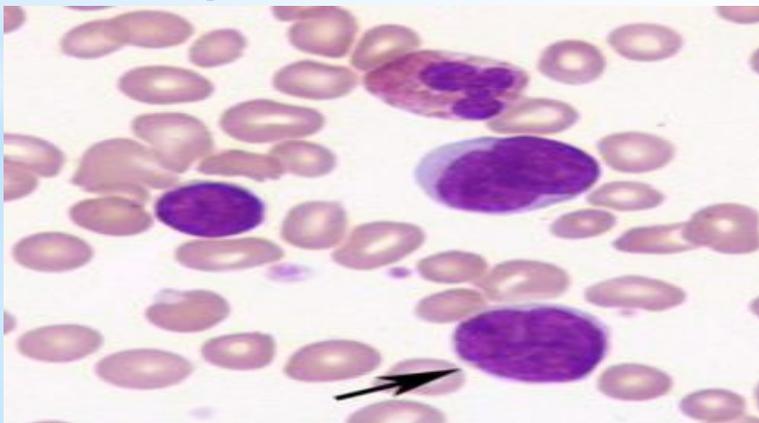
БОЛЕЗНЬ СЕЗАРИ (Лимфоцитомы кожи)

Выполнил: студент 611гр
Саая Д. Г.

***Болезнь Сезари* — злокачественное поражение кожи, обусловленное опухолевой трансформацией Т-лимфоцитов и проявляющееся триадой типичных клинических признаков: эритродермией, лимфаденопатией и присутствием в крови специфических клеток, имеющих складчатые ядра.**



В 1938 г. французские авторы Sezari и Bovrain впервые опубликовали данные о двух больных с эксфолиативной эритродермией, лимфоаденопатией и наличием в крови своеобразных клеток со складчатыми ядрами. Затем этот симптомокомплекс был выделен в синдром Сезари, а указанные клетки с учетом их морфологии стали обозначать как "мозговидные", "церебриформные", или клетки Сезари по имени автора, впервые их описавшего.



CD4+ Т-лимфоциты при болезни Сезари от обычных лимфоцитов отличаются структурой ядерного хроматина.



ЭТИОЛОГИЯ

Этиология возникновения данной патологии остается неизвестной. Некоторые ученые, на основании микроскопического исследования мутированных Т-лимфоцитов, утверждают на существование генетической предрасположенности к синдрому Сезари.

Также, онкологи признают следующие факторы риска:

- * Частое механическое повреждение кожных покровов.
- * Канцерогенное воздействие агрессивных химических веществ.
- * Интенсивное ультрафиолетовое и ионизирующее облучение.

- * Большинство исследований указывает на то, что в СС-возникновении ведущую роль играют вирусные онкогены.
- * Предполагается, что они активируют Т-хелперы 1 и 2 типа, таким образом способствуют пролиферации и повышению продуцирования цитокинов. Такая пролонгированная стимуляция клонирования Т-лимфоцитов и служит причиной малигнизации.
- * Данные клеточные колонии отличаются выраженным эпидермотропизмом, особенно на начальном этапе болезни. Чрезмерное их накопление в коже ведет к повышенному синтезу интерлейкинов и нарушению регуляции межклеточного взаимодействия в очаге поражения.



Симптомы

- * Первичными клиническими проявлениями недуга служат немотивированный зуд кожного покрова и светло-красные пятна, увеличивающиеся и сливающиеся, превращаясь в диффузную эритродермию.
- * Цвет пораженной кожи обычно ярко-красный или застойно-синюшный. Инфильтрация кожи, как правило, носит выраженный характер, вследствие чего кожа выглядит грубой, утолщенной и с трудом собирается в складку. Сухость и шелушение кожи в той или иной степени отмечаются у всех больных.
- * При болезни Сезари наблюдаются дисхромии кожи — гиперпигментации и депигментации, гиперкератозы ладоней и подошв, эктропион, алопеции, пойкилодермия.



Первичные Т-клеточные лимфомы кожи

75% - грибовидный микоз/болезнь Сезари





При последующем тотальном распространении эритродермия сопровождается отечностью и обильным шелушением маленькими чешуйками. Для тяжелого течения характерно появление кожной болезненности, экссудации, дистрофии ногтей, трещин, алопеций.

Синдром Сезари



Лимфаденопатия отмечается у всех пациентов, при этом увеличиваются бедренные, подмышечные, паховые лимфоузлы, которые при пальпации имеют плотноэластичную консистенцию, не спаяны с окружающими тканями. У 25-30% больных наблюдается гепатомегалия и спленомегалия.





У больного – синдром Сезари, представляющий собой Т-клеточную лимфому кожи из СР4+ лимфоцитов. После метастазирования опухолевых клеток в костный мозг они могут циркулировать в крови – фаза лейкемизации. Утолщение и потеря тонуса кожи, выраженная краснота.

Наиболее типичными субъективными симптомами заболевания являются упорный зуд кожи, жжение и покалывание. Общее состояние больных тяжелое, отмечаются сильные ознобы, нарушенное потоотделение, подъемы температуры до 38-39°, выраженная слабость, патологические отклонения со стороны сердечно-сосудистой системы.



Диагностика:

Биопсия:

У пациента изымается небольшой участок уплотненного эпидермиса и передается в гистологическую лабораторию. Во время световой микроскопии врач может обнаружить отдельные мутированные лимфоциты в кожном покрове больного.

Общий анализ крови: у пациента с подозрением на СС-патологию выявляет лейкоцитоз и повышенную концентрацию лимфоцитов CD 4+ с церебриформными ядрами – клеток Сезари.

Биохимическое исследование крови определяет увеличение уровня лактатдегидрогеназы.

К наиболее перспективным методикам ранней СС-диагностики относится генотипирование с помощью полимеразной цепной реакции. Она эффективна для обнаружения клональных лимфоцитов-Т со специфическими изменениями в системе генов и хромосомных aberrаций. Именно определение таких клонов служит важнейшим диагностическим критерием, отличающий СС-изменения от эритродермий, сопутствующих другим заболеваниям.

Пункция и гистологическое исследование региональных лимфатических узлов:

Пациенту осуществляется забор биологического материала из близлежащих узлов с помощью шприца и иглы. Эта манипуляция дает возможность оценить распространенность онкологического процесса и общее состояние организма больного.

Лечение

- * Терапевтическая тактика для каждого пациента подбирается лечащим врачом индивидуально в каждом конкретном случае. Она основывается на результатах диагностических тестов, наличии или отсутствии диссеминации во внутренние органы, состоянии и возрастных данных БС-больного.
- * На начальных этапах заболевания реализуется сдерживающая терапия. Она предусматривает использование общеукрепляющих, десенсибилизирующих, антигистаминных средств, иммуномодуляторов и энтеросорбентов. Наружно действуют противовоспалительные мази и увлажняющие кремы.
- * При агрессивном БС-течении и генерализации отклонений показана системная терапия. В этих целях применяют кортикостероидные, химиотерапевтические, иммунные препараты и ретиноиды. Дополнительно назначаются сеансы ПУВА-терапии, лучевой терапии, трансплантации стволовых клеток.