

*Презентация по онкологии
на тему: «Лимфогранулематоз»*

2012г.



Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)



Немного истории...

- Английский врач Thomas Hodgkin в 1832 г. на заседании Медицинского и Хирургического общества Лондона представил обзор литературы и сообщил о 7 случаях странного заболевания лимфатической системы, которую он предложил выделить в особую нозологическую форму. При дальнейшем тщательном изучении морфологических препаратов оказалось возможным только 3 случая отнести к данному заболеванию. Однако это дало сильный толчок исследованиям клиники и морфологии изменений лимфатической системы и положило начало учению о лимфомах, которые вместе с лейкозами составляют сейчас группу опухолей кроветворной и лимфоидной ткани.
- Именем Ходжкина в 1856 г. По предложению S.Wilks была названа одна из самых распространенных опухолей лимфатической системы. Лишь в 1904 г. на VII съезде немецких патологов болезнь Ходжкина получила еще и название лимфогранулематоз. До сих пор в англоязычных странах это заболевание называют болезнью Ходжкина, в странах Восточной Европы - лимфогранулематозом.
- Название «лимфогранулематоз», предложенное в то время, когда взгляды на этиологию заболевания еще не установились, не отражает сейчас природы процесса и может быть подвергнуто обоснованной критике. К. Sternberg (1898), предложивший это название, хотел придать ему сходство со словом «туберкулез», так как рассматривал болезнь Ходжкина как туберкулез лимфатического и гемопоэтического аппаратов, своеобразно протекающий с симптомами «псевдолейкемии».
- Поскольку в настоящее время доказана лимфоидная природа клеток Березовского-Штернберга, используется термин лимфома Ходжкина, который предпочтительнее, чем термин «лимфогранулематоз», поскольку в литературе и классификациях закрепилось практически значимое подразделение лимфом на ходжкинские и неходжкинские.

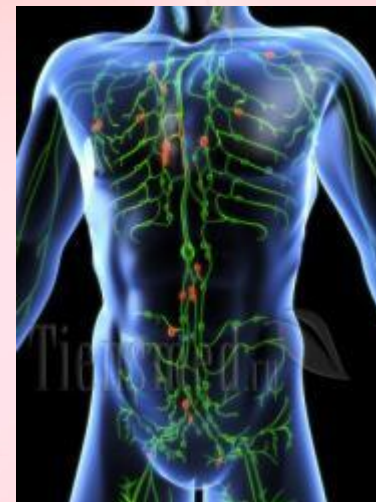


*Лимфогранулематоз или болезнь
Ходжкина – это*

- 1. Лимфопролиферативное заболевание*
- 2. Относящиеся к группе злокачественных лимфом.*
- 3. Характеризующееся специфической морфологической картиной с образованием клеток Березовского-Штернберга-Рида.*

Иными словами ЛГМ –

- 1. Злокачественная опухоль одного из звеньев иммунной системы .*
- 2. С не выясненным до конца происхождением опухолевых клеток и вероятным макрофагальным происхождением опухолевых клеток.*



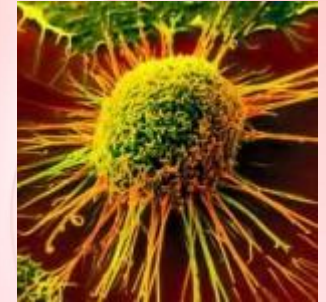
Эпидемиология ЛГМ

- 1. В России заболеваемость составляет от 1,7 до 2,5 случаев на 100000 населения.**
- 2. Преобладают среди заболевших мужчины.**
- 3. Среди первичных больных лимфогранулематозом дети составляют в среднем 15%.**
- 4. У детей и подростков наблюдается двугорбая кривая заболеваемости: первый пик в 4—6 лет второй в 12—14 лет**
- 5. В целом для населения характерны два типа пика заболеваемости: между 15 и 35 годами и старше 50 лет.**



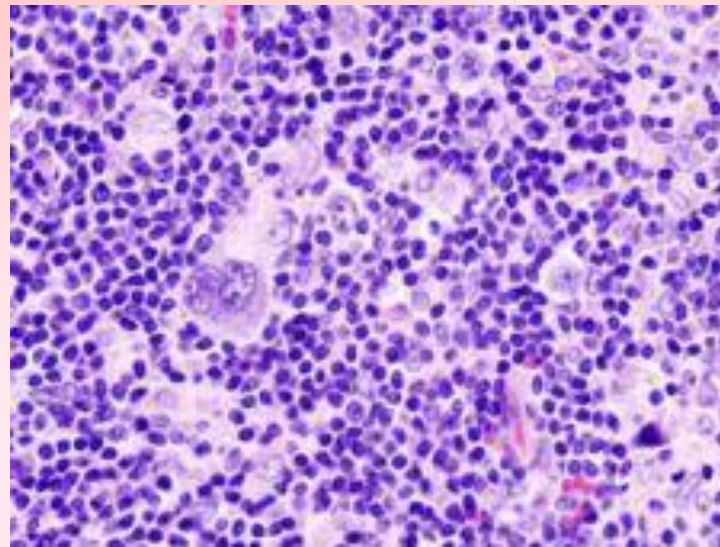
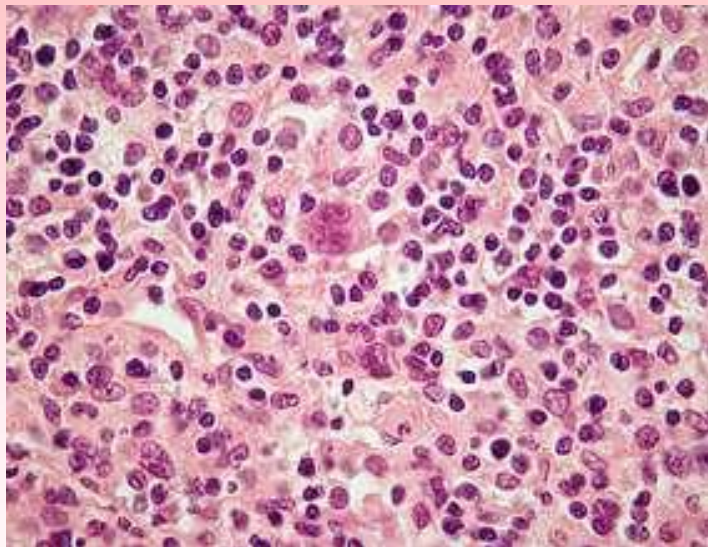
Теории возникновения лимфогранулематоза:

- **Вирусная** - лимфогранулематоз ассоциирован с вирусом Эпштейна-Барра. По крайней мере, в 20% клеток Березовского-Рида-Штейнберга находят генетический материал этого вируса, обладающего иммунодепрессивными свойствами.
- **Генетическая** - Существует семейная форма лимфогранулематоза, что может свидетельствовать о генетической предрасположенности. Вероятность возникновения заболевания возрастает при иммунодефицитах (приобретенных и врождённых), аутоиммунных заболеваниях.
- **Иммунологическая** - В основе лежит предположение о возможности переноса малых лимфоцитов матери в тело плода и развитие в организме реакции по типу “Трансплантат против хозяина”.



Клетки Березовского-Штернберга

Микропрепарат лимфатического узла

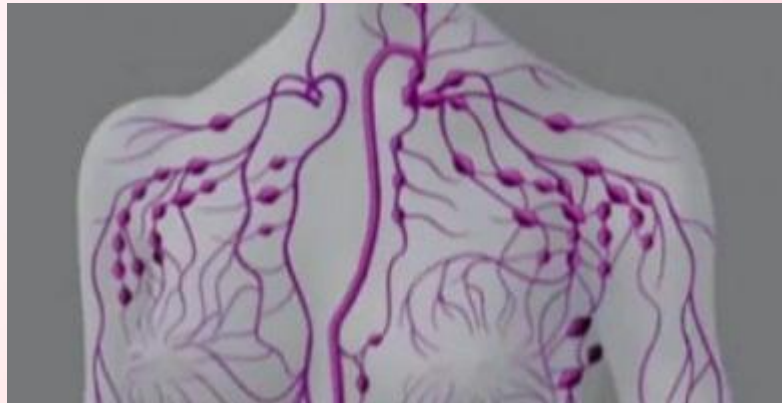


- Крупные клетки диаметром 25 мкм и больше (до 80мкм), содержащие 2 и более овальных или круглых ядра.
- Ядра часто располагаются рядом, создавая впечатление зеркального изображения.
- Хроматин ядер нежный, расположен равномерно. Ядрышко крупное, четкое, в большинстве случаев эозинофильное.



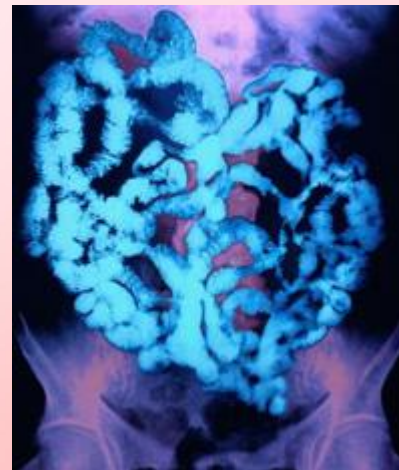
- ***Распространение ЛГМ в организме.***

1. **Лимфогенный путь распространения** (теория смежного распространения).
2. **Гематогенный путь распространения.** Метастазирование в этом случае происходит в органы с развитой капиллярной сетью: кости, печень, легкие.
3. Альтернативой этим теориям распространения может служить теория D. W. Smithers, (1973 год). Автор полагает, что **клетки Березовского-Штернберга могут двигаться как внутри, так и вне сосудов, давая начало новым дочерним узлам в местах "восприимчивых" к клеткам.**



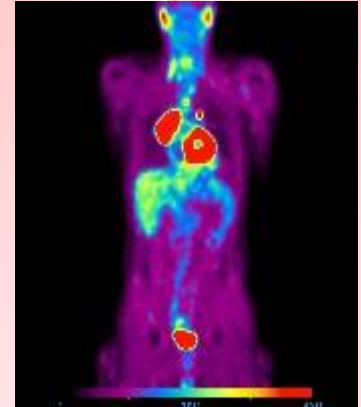
Формы ЛГМ по локализации поражения:

- **изолированная, или локальная** с поражением одной группы лимфатических узлов;
- **генерализованная**, при которой разрастание опухолевой ткани обнаруживают не только в лимфатических узлах, но и в селезенке, печени, легких, желудке, коже.
- **А так же выделяют следующие локализации ЛГМ:**
 1. периферическая форма (поражение поверхностных лимфатических узлов)
 2. медиастинальная
 3. абдоминальная
 4. легочно-плевральная
 5. желудочно-кишечная
 6. костная
 7. кожная
 8. нервная



Формы ЛГМ по скорости течения процесса:

- **Острая** - болезнь проходит от начальной стадии до конечной за несколько месяцев.
- **Хроническая** – заболевание растягивается на много лет с циклическими обострениями и ремиссиями.



*Клиника лимфогранулематоза
складывается из трех основных
компонентов:*

1. Симптомокomплекс интоксикации.
2. Симптоматика увеличения пораженных лимфатических узлов.
3. Клиника распространения и прогрессирования процесса, поражений экстралимфатических органов.

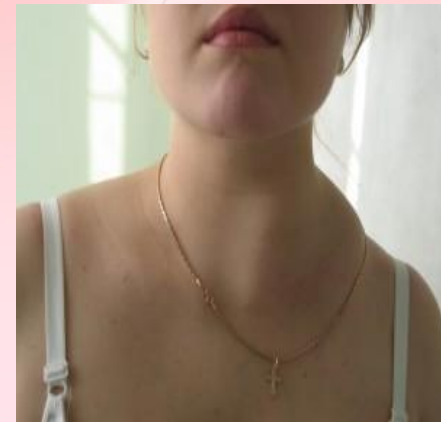
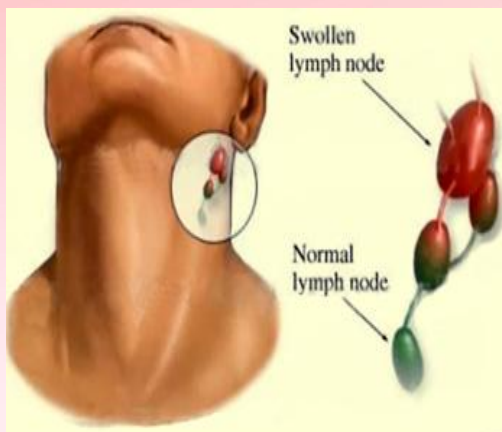


Симптомокомплекс интоксикации:

1. Повышенная утомляемость.
2. Нарастающая слабость.
3. Снижение работоспособности.
4. Серо-землистый цвет кожи.
5. Зуд кожи.
6. Выпадение волос.
7. Проливной ночной пот, повышенная потливость.
8. Периодическая лихорадка.
9. Прогрессирующая потеря веса.
10. Неспецифические изменения со стороны крови (лейкоцитоз или лейкопения, моноцитоз, анемия, повышение СОЭ и др.).



Симптоматика увеличения пораженных лимфатических узлов

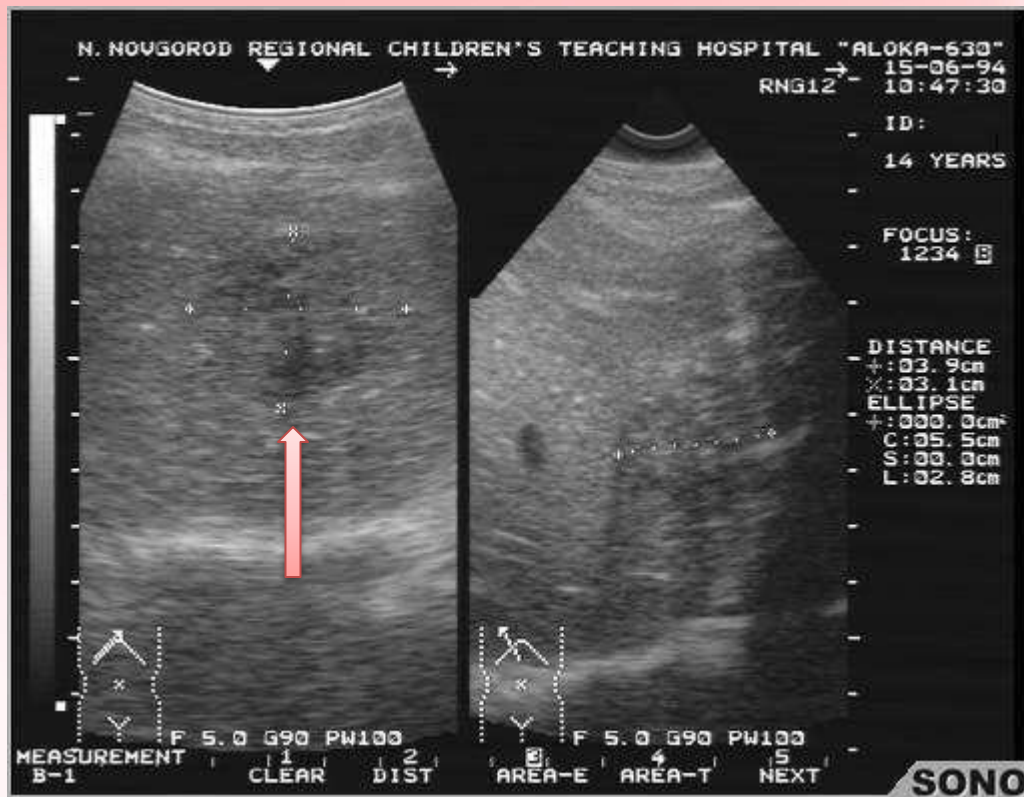


Клиника поражений экстралимфатических органов.

1. Поражается селезенка, что проявляется симптомокомплексом спленомегалии и подтверждается при УЗИ селезенки и /или сканировании.
2. Лимфогранулематоз внутренних органов встречается реже, обычно в сочетании с поражением лимфоузлов и только в единичном случаях бывает первичным. Клинически проявляется симптомами, свидетельствующими о наличии нарушения функции органа.
3. Метастазы в кости характеризуются болевыми ощущениями различной интенсивности, а при поверхностном расположении очаговой припухлостью.



Эхографическая картина печени при лимфогранулематозе.



- В проекции левой доли печени визуализируется пониженной эхогенности образование с четкими контурами и неоднородной внутренней эхоструктурой (отмечено маркерами). Косые взаимоперпендикулярные сечения через проекцию образования.



Рентгенография грудной клетки. Лимфогранулематоз.

- Расширение верхних отделов срединной тени вправо, обусловленное поражением лимфатических узлов.



Диагностика ЛГМ



1. Анамнез заболевания
2. Осмотр больного с регистрацией всех зон поражения и размеров опухолевых образований
3. Общий анализ крови с подсчетом тромбоцитов
4. Общий анализ мочи
5. Биохимические исследования - общий белок крови, фракции белка, трансаминаз, билирубин, креатинин, мочевины, фосфатазы, фибриноген, сахар
6. Рентгенография органов грудной клетки с томографией средостения и определением соотношения наибольшего диаметра медиастинальных масс к размеру грудной клетки (менее 0,33)
7. Ультразвуковое исследование печени, селезенки, забрюшинных, мезентериальных лимфатических узлов и/или компьютерная томография
8. Трепанбиопсия или стерильная пункция с подсчетом миелограммы
9. Осмотр ЛОР-органов
10. Исследование органов ЖКТ, рентгенография, фиброгастроскопия.



Дополнительные методы исследования для больных с подозрением на ЛГМ:

1. Исследование костей (рентгенография, сцинтиграфия ТС).
2. Исследование почек .
3. Сцинтиграфия печени, селезенки и забрюшинных лимфоузлов .
4. Ирригорафия.
5. Прямая нижняя лимфография .
6. Эксплоративная лапаротомия или торакотомия с биопсией лимфоузлов .



Неблагоприятные факторы риска течения ЛГМ :

1. Повышение СОЭ выше 50 мм\час
2. Возраст старше 40 лет
3. Наличие массивных (диаметром более 5 см) конгломератов лимфатических узлов, или расширение тени средостения на рентгенограммах более чем на 1/3 диаметра грудной клетки в самом широком ее месте
4. Поражение более 3 зон лимфатических узлов
5. Смешанноклеточный или ретикулярный (лимфоидное истощение) варианты лимфогранулематоза.



Основные методы лечения лимфогранулематоза

лучевая терапия

химиотерапия

лучевая терапия + химиотерапия

- Лучевая терапия в чистом виде используется при лечении локальных поражений I-IIА стадий с благоприятным прогнозом.
- Применяется лучевая терапия на очаги в суммарной дозе 40 грей и облучения смежных зон в дозе до 36 грей.



- При проведении химиотерапии необходимо циклы проводить до достижения полной ремиссии (исчезновения лимфоузлов), а затем еще минимум 2 курса химиотерапии в качестве консолидирующей терапии.



Химиотерапия. Схемы I ряда (линии) для лечения ЛГМ:

1. **МОРР** - эмбихин (мустарген) + онковин (винкристин) + прокарбозин (натулан) + преднизолон
2. **MVPP** - аналогична МОРР, но вместо онковина используется винбластин
3. **СОРР** - аналогична МОРР, но вместо мустаргена используется циклофосфан
4. **СУРР** - аналогично MVPP с заменой мустаргена на циклофосфан
5. **ABVD** - адриамицин (доксорубомицин) + блеомицин + винбластин, ДТНК (дакарбазин)
6. **ДВСV** - даунорубицин (рубомицин) + блеомицин + винкристин + цитостазан



Реабилитация больных с ЛГМ осуществляется в 4 этапа:

- **1 этап** - активное лучевое и комбинированное лечение
- **2 этап** - противоопухолевое лечение и лечение осложнений
- **3 этап** - социальная, бытовая и профессиональная реадаптация после достижения полной ремиссии
- **4 этап** - полное восстановление социального и профессионального статуса



Прогноз

- Зависит от особенностей течения лимфогранулематоза, возраста больного, клинической стадии болезни, гистологического типа и др. При остром и подостром течении болезни прогноз неблагоприятный: больные погибают обычно в сроки от 1—3 мес. до 1 года. При хроническом лимфогранулематозе прогноз относительно благоприятный. Заболевание может протекать длительно (до 15 лет при непрерывно рецидивирующем течении, в других случаях и дольше).



Профилактика лимфогранулематоза

- **Состоит в уменьшении воздействия мутагенов на организм (химические вещества, радиация, УФ-лучи). Большое значение имеют санация инфекционных очагов, закаливание. Электролечение и некоторые другие методы физиотерапии у пожилых лиц следует по возможности ограничить.**
- **Большое значение имеют периодические медицинские осмотры работающих, в частности флюорография помогает выявить ранние, доклинические стадии лимфогранулематоза с поражением узлов средостения.**



Благодарим за внимание.....

