

СИНДРОМ БРИЛЛА – СИММЕРСА

Выполнила:

Вьюшкова К.Д

615 Воп

- Синдром, описанный в 1925 г. Isr. Brill(**Брилл**) и D.Symmers(**Симмерс**), является лимфатической реактивной макрофоликулярной гиперплазией (родственной с лимфатическим хроническим лейкозом), локализованной вначале в лимфатических узлах, селезенке и в Пейеровых бляшках (лимфоидные узелки кишечника).
- Со временем распространяется на все лимфатические образования организма и на костный мозг.

ЭТОТ СИНДРОМ ПОЯВЛЯЕТСЯ В МЕДИЦИНСКОЙ ЛИТЕРАТУРЕ И ПОД МНОГИМИ ДРУГИМИ НАЗВАНИЯМИ:

- «синдром Brill-Baehr-Rosenthal» (синдром Брилл-Бэхер-Росентер);
- синдром Symmers (Симмерс);
- лимфоаденопатия Brill-Pfister-Symmers (Брилл-Пфистер-Симмерс);
- гигантофоликулярная лимфобластома;
- гигантофолликулярная полиаденопатия;
- лимфоаденопатия с гигантскими фолликулами;
- гигантофолликулярная лимфома.



- Этиопатогенез синдрома Брилла-Симмерса — неизвестен. Синдром Brill-Symmers (Брилл-Симмерс) появляется исключительно редко у детей.

КЛИНИКА СИНДРОМА БРИЛЛА-СИММЕРСА.

Клиническое начало всегда медленное, проявляется только общими неспецифическими признаками болезни, такими как: повышенная температура, зуд, потеря в весе. Позже появляются и специфические клинические признаки, такие как:

- аденопатии областных лимфатических узлов. Лимфатические узлы большие и собранные в «пакет», локализованные главным образом латерально на шее, в аксиллярной, паховой, средостенной или забрюшинной области;
- гепатомегалия;
- спленоmegалия;
- кожных проявлений в виде красных узлов или зон десквамативной эритродермии.

Редко появляются и вторичные признаки наличия выпота в плевральной полости (кашель, диспноэ, тупость на уровне основания одной половины грудной клетки, исчезновение дыхательного шума) и в брюшной полости (вздутие живота, запоры, передвигающаяся тупость нижней части живота).

ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ СИНДРОМА БРИЛЛА-СИММЕРСА.

- При макроскопическом исследовании обнаруживается гепатомегалия, спленомегалия и гипертрофия лимфоганглиозных образований.
- Лимфатические узлы увеличены и окружены воспалительной периганглиозной реакцией.
- Микроскопическое исследование, сделанное после прижизненной биопсии узлов или при вскрытии, показывает повышение числа и размеров лимфатических фолликул, центр которых занят лимфобластами, большими круглыми клетками, с базофильной цитоплазмой и гигантскими клетками, похожими на клетки Штейнберга.

ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ СИНДРОМА БРИЛЛА-СИММЕРСА

- Течение и прогноз синдрома Брилла-Симмерса неблагоприятные.
- В большинстве случаев, течение прогрессивное и ведет к смертельному исходу; иной раз, лечение помогает остановить развитие болезни и добиться улучшения, иногда довольно устойчивого.

ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА БРИЛЛА-СИММЕРСА.

- В стадии локализации, исключительно или предпочтительно ганглиозной, рекомендуется: интенсивная рентгенотерапия, используя минимум 3500 г/очаг. В большинстве случаев результаты хорошие, так как лимфатические узлы радиочувствительные. В более позднем периоде (при поражении внутренних органов), рентгенотерапия показана только в случае появления осложнений в результате сдавливания опухолевыми массами соседних тканей.
- Хирургическое лечение состоит в радикальном удалении опухоли, с последующей рентгенотерапией в некоторых случаях.

ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА БРИЛЛА-СИММЕРСА.

- Химиотерапевтическое лечение, с помощью алкилирующих веществ (дериват азотиперита), типа препаратов Leukeran или Endoxan. Наилучшие результаты получаются при применении Endoxan (цикло-фосфамид) в дозах 600—800 мг каждые 4—6 дней, внутривенно, в сочетании с применением перорально 50—150 мг/день, в качестве поддерживающей дозы.
- При устойчивости болезни к Endoxan (Эндоксан), применяется препарат Vincristin (Винкристин) в дозах 0,250 мг/кг веса тела, внутривенно, раз в неделю, в течение 3—4 недель. После этого переходят к поддерживающему лечению, уменьшая дозы до 0,005—0,0015 мг/кг веса тела, в неделю.
- При клинических формах с тяжелым малокровием, рекомендуются повторные переливания крови, иногда в сочетании с кортикостероидами и с андрогенными гормонами