



Болезнь Ходжкина

Выполнила: ст. ГР 224-Э, ОМФ Блащицына А.

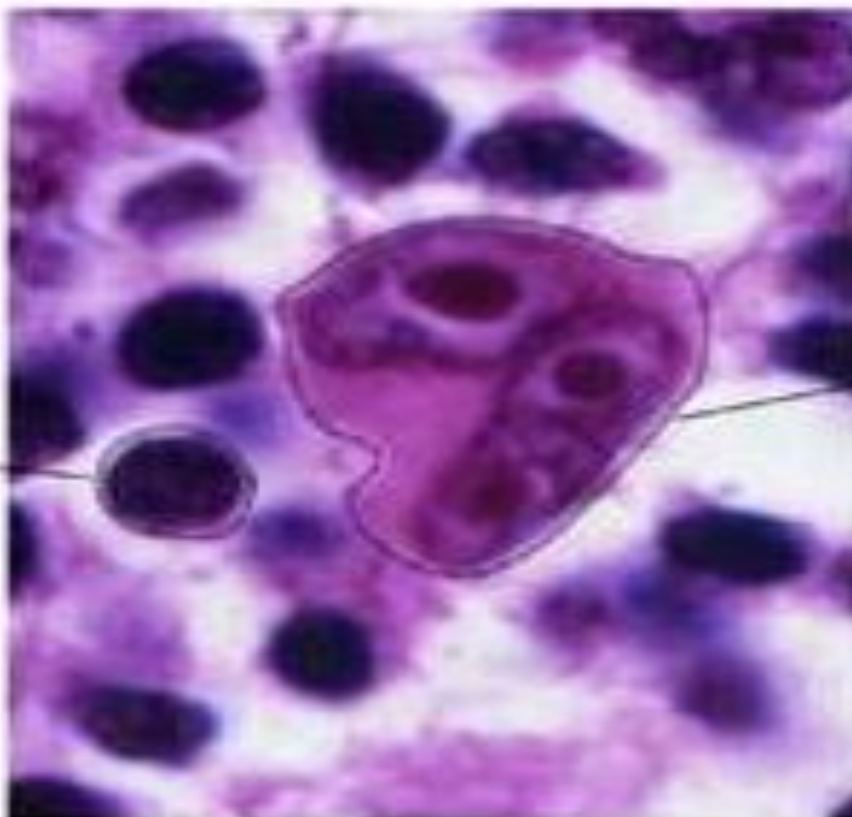
Проверил: преподаватель Кулишов В. А.



Лимфогранулематоз или болезнь Ходжкина – это

- лимфопролиферативное заболевание, относящееся к группе злокачественных лимфом, характеризующееся специфической морфологической картиной с образованием клеток Березовского-Штернберга-Рида.

Нормальный
лимфоцит



Клетка
Рид-Штернберга

- 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.
- ядрышко крупное, четкое, в большинстве случаев эозинофильное



Эпидемиология ЛГМ

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



Этиология

- На сегодняшний день не ясно, что приводит к развитию данного заболевания.
- Врачам известно, что все начинается с мутации ДНК в В-лимфоцитах, отвечающих за борьбу с инфекцией.



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”.



Факторы риска развития БХ:

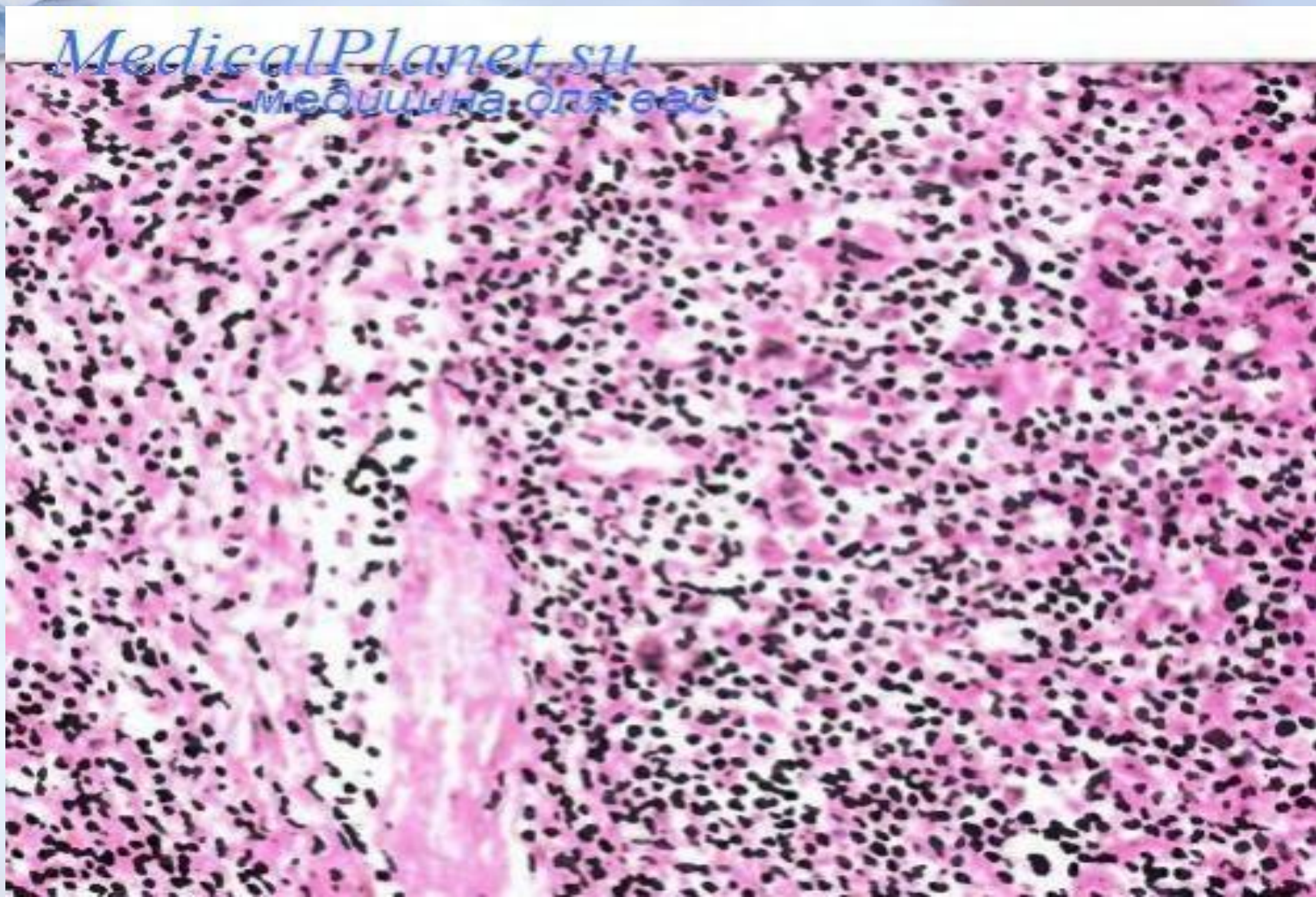
- **возраст.** Лимфома Ходжкина в равной степени диагностируется в возрасте между 15 и 35 годами жизни так и после 55 лет.
- **Семейная предрасположенность.** Каждый человек, чьи братья и сестры больны Ходжкинской или неходжкинской лимфомой находиться в группе риска злокачественных заболеваний лимфатической системы.
- **Пол.** Мужчины чаще болеют БХ, чем женщины.
- **Перенесенная инфекция Эпштейн-Барра.** Лица, перенесшие инфекционные заболевания, вызванные вирусом Эпштейн-Барра, например, инфекционный мононуклеоз, значительно чаще болеют Ходжкинской лимфомой.
- **Ослабленная иммунная система.** Нарушения работы иммунной системы, например носительство ВИЧ или заболевание СПИДом, состояние после пересадки органов (предусматривает прием препаратов, угнетающих работу иммунной системы) повышает вероятность возникновения БХ.



Морфологические варианты ЛГМ

- I. **Лимфогистиоцитарный;** лимфоцитарное преобладание. Характеризуется выраженной пролиферацией, эозинофильные гранулоциты и плазматические клетки встречаются редко, клетки Березовского-Штернберга встречаются непостоянно, очаги некроза и фиброза отсутствуют.
- II. **Нодулярный склероз.** Характеризуется развитием своеобразных грубоволокнистых кольцевидных прослоек соединительной ткани, разъединяющих всю ткань лимфоузла на отдельные узелки. Типичны клетки Березовского-Штернберга, встречаются очаги некроза, нейтрофилы и гистиоциты.

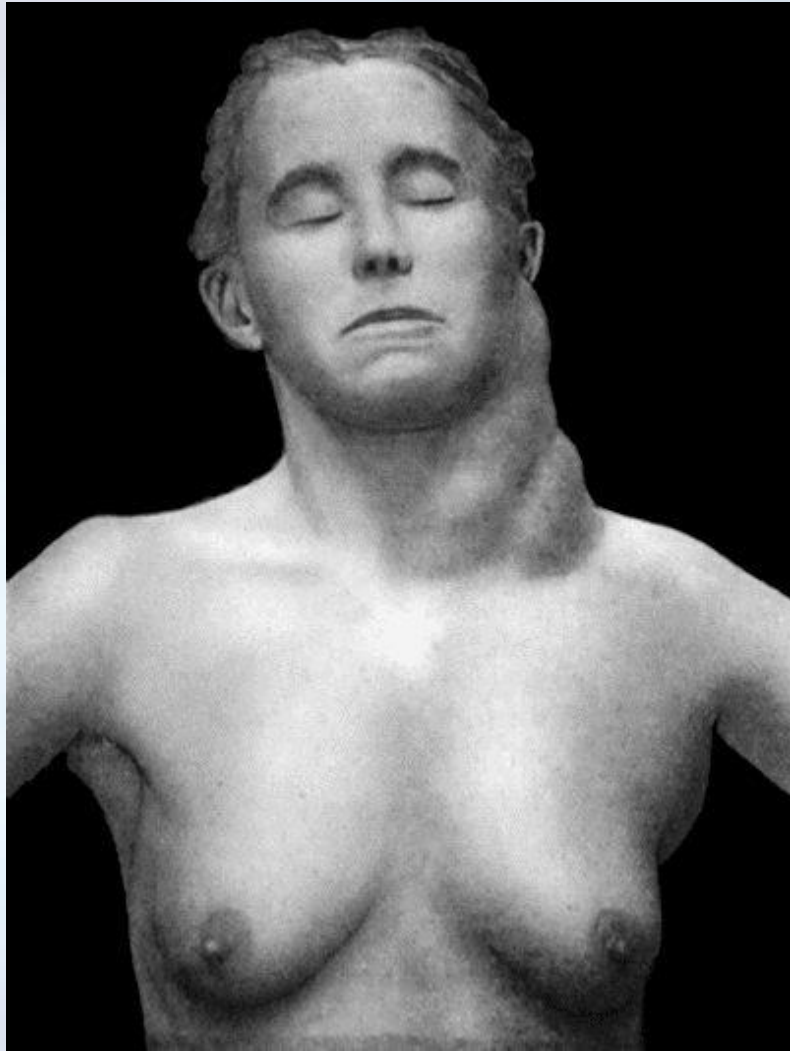
Нодулярный склероз





- III. Смешанно-клеточный.** Характеризуется пестрой картиной клеточного состава, с большим количеством клеток Березовского-Штернберга. Нередко в процесс вовлечена вся ткань лимфатического узла. Иногда обнаруживается незначительное количество ретикулярных и коллагеновых волокон.
- IV. Лимфоидное истощение.** Отличается выраженным беспорядочным развитием соединительной ткани и значительным уменьшением клеточного состава ткани лимфатического узла. Характерно наличие клеток Березовского-Штернберга и пролиферация гистиоцитов.

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.



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.


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.

 <p>I стадия</p>	<p>Поражение одной лимфатической зоны или структуры или поражение одного экстралимфатического органа или ткани (IE) в пределах одного сегмента. К лимфатическим структурам относятся лимфатические узлы, селезенка, вилочковая железа, кольцо Вальдейера, червеобразный отросток и пейеровы бляшки.</p>
<p>II стадия</p>	<p>Поражение двух и более лимфатических зон по одну сторону диафрагмы или локализованное поражение одного экстралимфатического органа или ткани и их регионарных лимфатических узлов с или без поражения других лимфатических областей по ту же сторону диафрагмы (II E)</p>
<p>III стадия</p>	<p>Поражение лимфатических узлов и структур по обе стороны диафрагмы, которое может сочетаться с локализованным поражением одного экстралимфатического органа или ткани (III E) или с поражением селезенки (III S) или поражением того и другого (III E+ S)</p>
<p>IV стадия</p>	<p>Диссеминированное поражение одного или нескольких экстралимфатических органов с или без поражения лимфатических узлов или изолированное поражение экстралимфатического органа с поражением отдаленных не регионарных лимфатических узлов. Поражение печени и/или костного мозга всегда расценивается как IV стадия.</p>
<p>A</p>	<p>Симптомы интоксикации отсутствуют.</p>
<p>B</p>	<p>Симптомы интоксикации:</p> <ul style="list-style-type: none"> •повышение температуры тела выше 38°С не менее 3 дней подряд без •признаков воспаления; •ночные проливные поты; •похудание на 10 % массы тела за последние 6 месяцев.



О «биологической активности» процесса говорят:

- 1) гаптоглобин выше 1,5 г/л;
- 2) церулоплазмин выше 185 ед./л;
- 3) альфа-2-глобулин выше 10,0 г/л;
- 4) фибриноген выше 4,0 г/л.

- **Увеличение двух и более показателей выше указанных значений позволяет говорить об активности процесса.**



Клиника лимфогранулематоза складывается из трех основных компонентов:

- a. СИМПТОМОКОМПЛЕКС ИНТОКСИКАЦИИ
- b. СИМПТОМАТИКА увеличения пораженных лимфатических узлов
- c. клиника распространения и прогрессирувания процесса, поражений экстралимфатических органов.



Симптомокомплекс интоксикации:

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



Симптоматика увеличения пораженных лимфатических узлов

- Безболезненное увеличение лимфатических узлов на шее, в подмышечных впадинах или в паху (опухшие железы)
- Увеличенные лимфатические узлы подвижны, плотноэластичны, не спаяны с кожей.
- Боли возникают в увеличенных лимфатических узлах после приема алкоголя.
- Затруднение дыхания или кашель вследствие давления на лёгкие и бронхи увеличенных л/у.
- Первичным очагом являются лимфоузлы шеи, надключичные с одной(чаще слева) или обеих сторон. Часто поражаются медиастинальные лимфоузлы, паховоподвздошные, парапортальные.





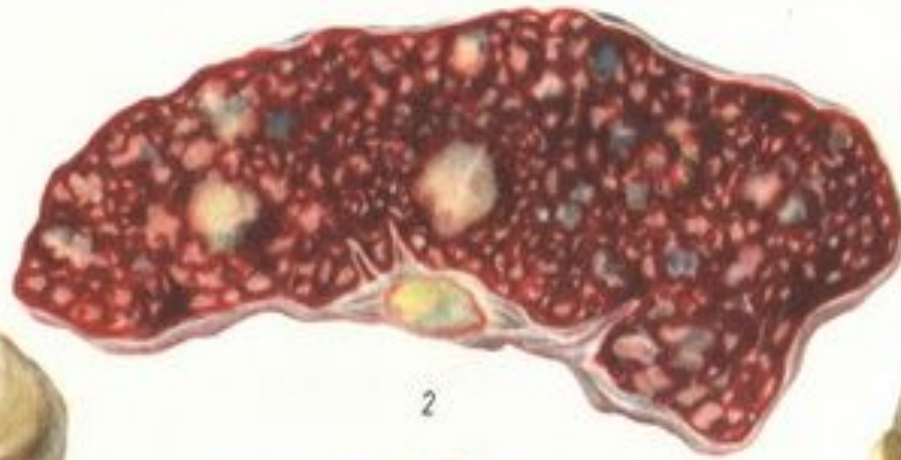
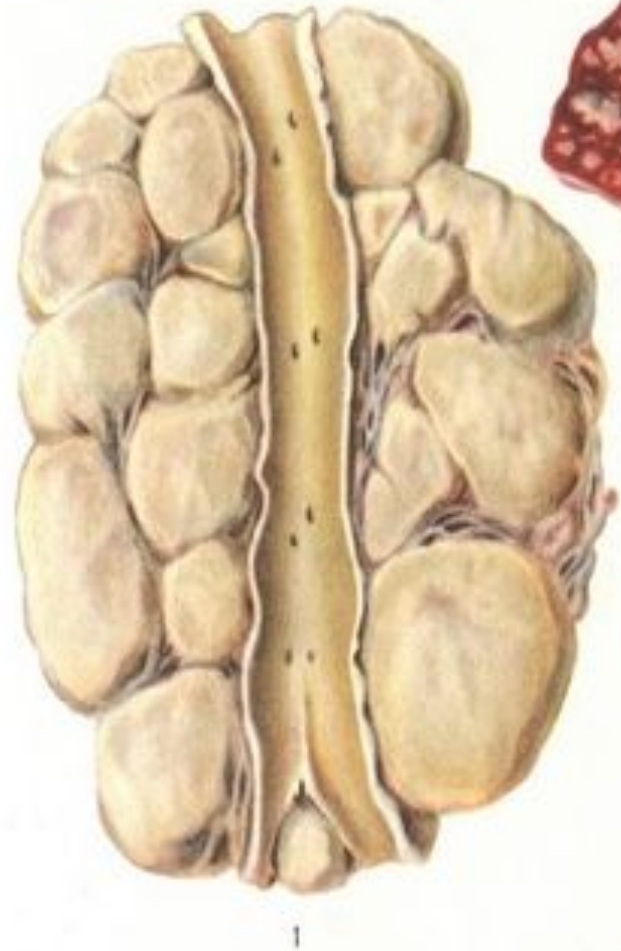


Рис. 1. Резко увеличенные чревные и поясничные лимфатические узлы при лимфогранулематозе. Рис. 2. «Порфирная» селезенка при лимфогранулематозе. Рис. 3. Пакет увеличенных паратрахеальных лимфатических узлов; на разрезе видны разрастания лимфогранулематозной ткани, очаги некроза и склероза. Рис. 4. Увеличенные лимфатические узлы ворот легкого при лимфогранулематозе; прорастание опухолевидной ткани на поверхность плевры.



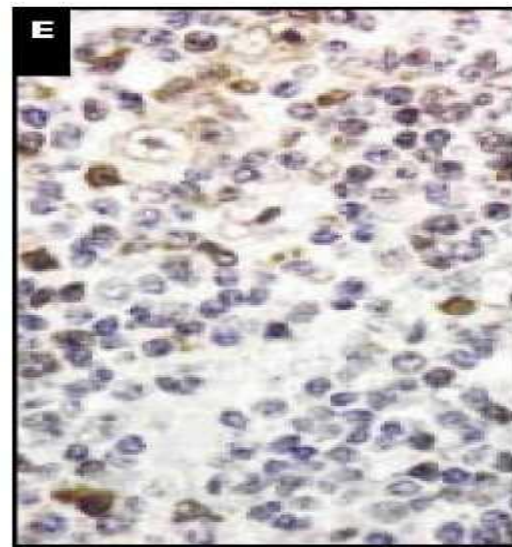
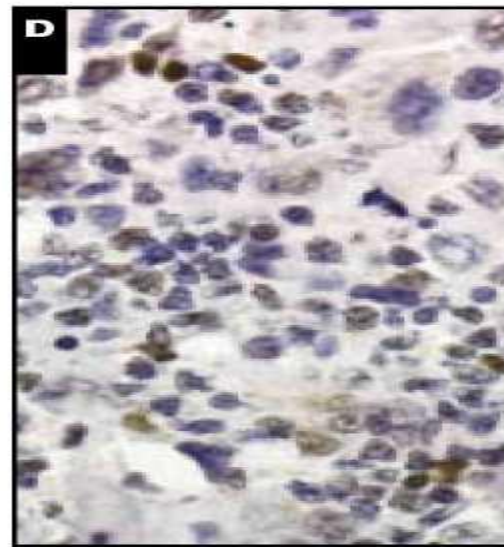
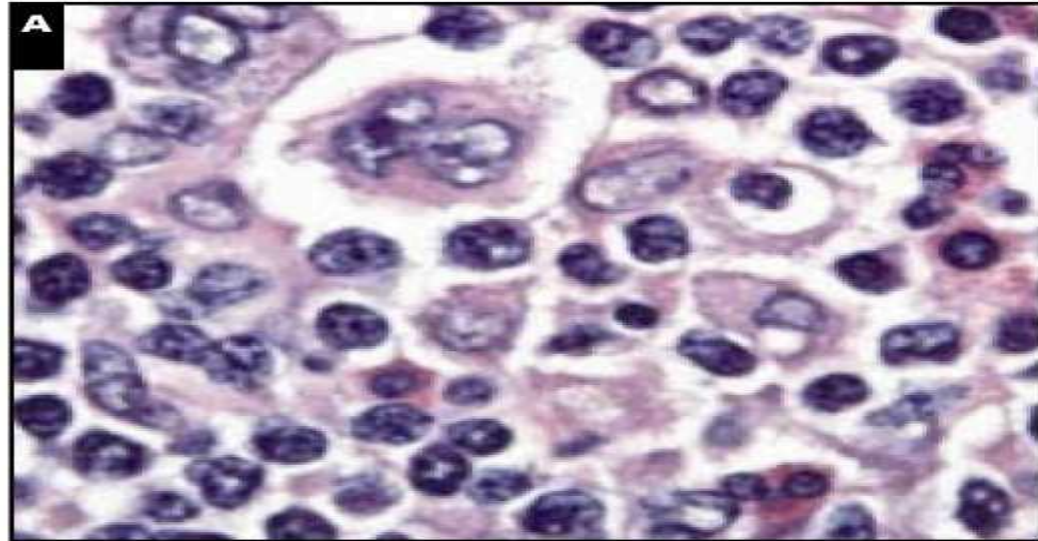
Клиника поражений экстралимфатических органов:

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. Метастазы в кости возникают редко, имеют вид небольших округлых инфильтратов темно-красного цвета, с пигментацией в окружности, а иногда с изъязвлением

Диагноз лимфомы Ходжкина



- устанавливается исключительно морфологически и считается доказанным только в том случае, если при гистологическом исследовании найдены специфические многоядерные клетки Березовского-Рид-Штернберга.





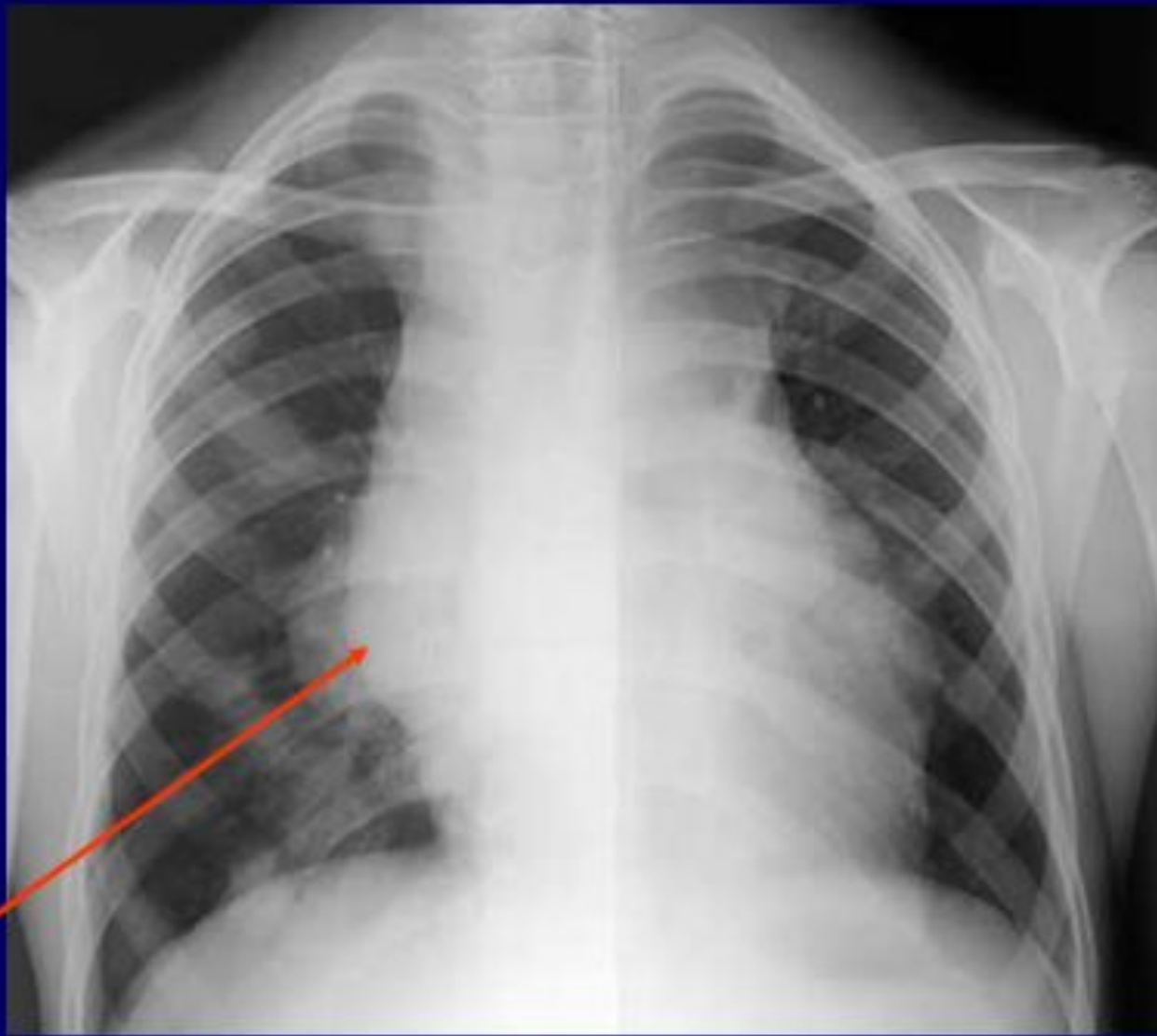
Дифференциальный диагноз БХ

- проводится в первую очередь с другими крупноклеточными лимфомами, как В-, так и Т-клеточными, а также с неспецифическими лимфаденопатиями, и во всех сомнительных случаях необходимо прибегать к иммуноморфологическому исследованию.



Методы исследования для больных с подозрением на ЛГМ:

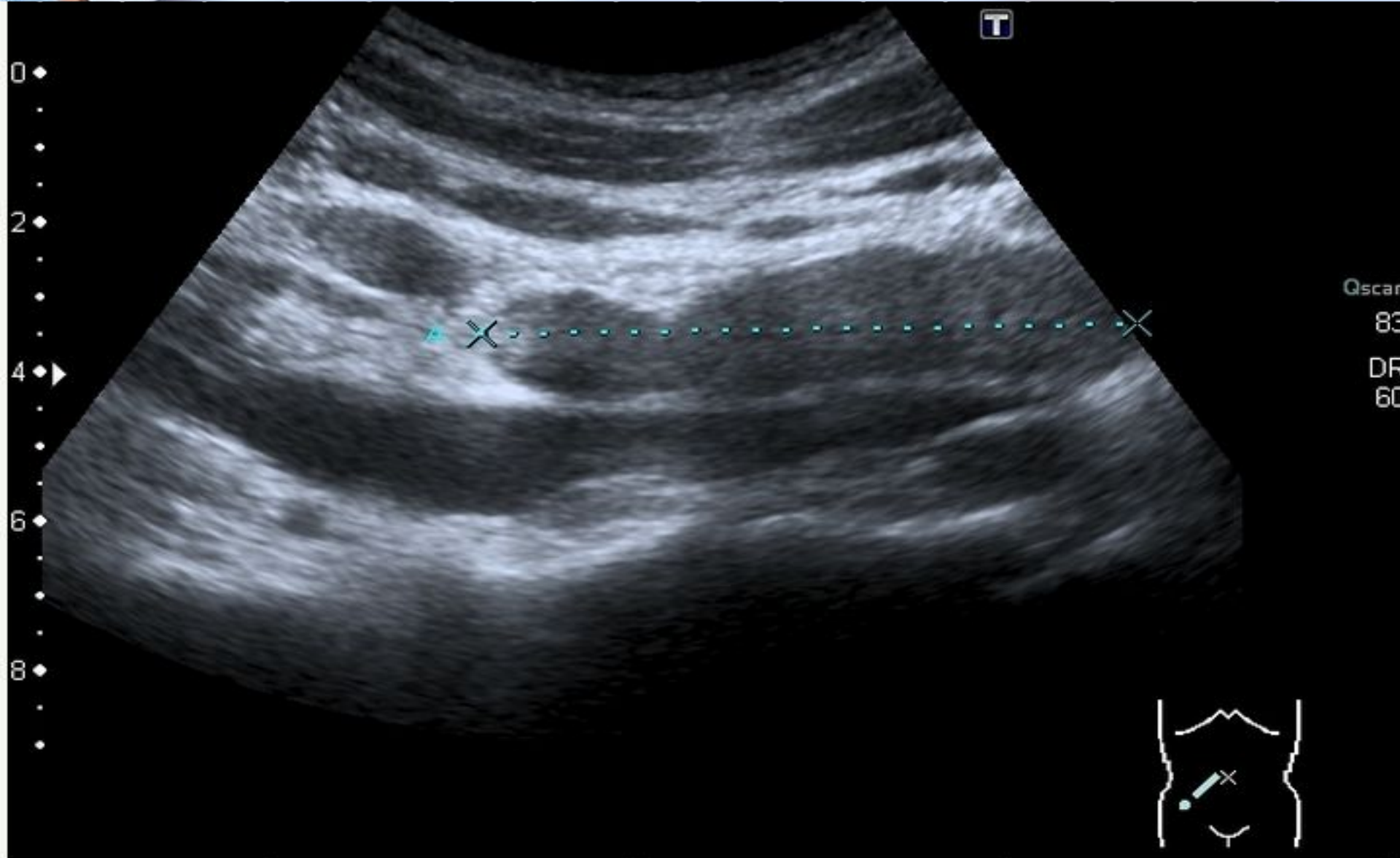
1. Анамнез заболевания
2. Осмотр больного с регистрацией всех зон поражения и размеров опухолевых образований
3. Общий анализ крови с подсчетом тромбоцитов
4. Общий анализ мочи
5. Биохимические исследования - общий белок крови, фракции белка, трансаминаз, билирубин, креатинин, мочевины, фосфотазы, фибриноген, 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 стеральная пункция с подсчетом миелограммы
9. Осмотр ЛОР-органов
10. Исследование органов ЖКТ, рентгенография, фиброгастроскопия



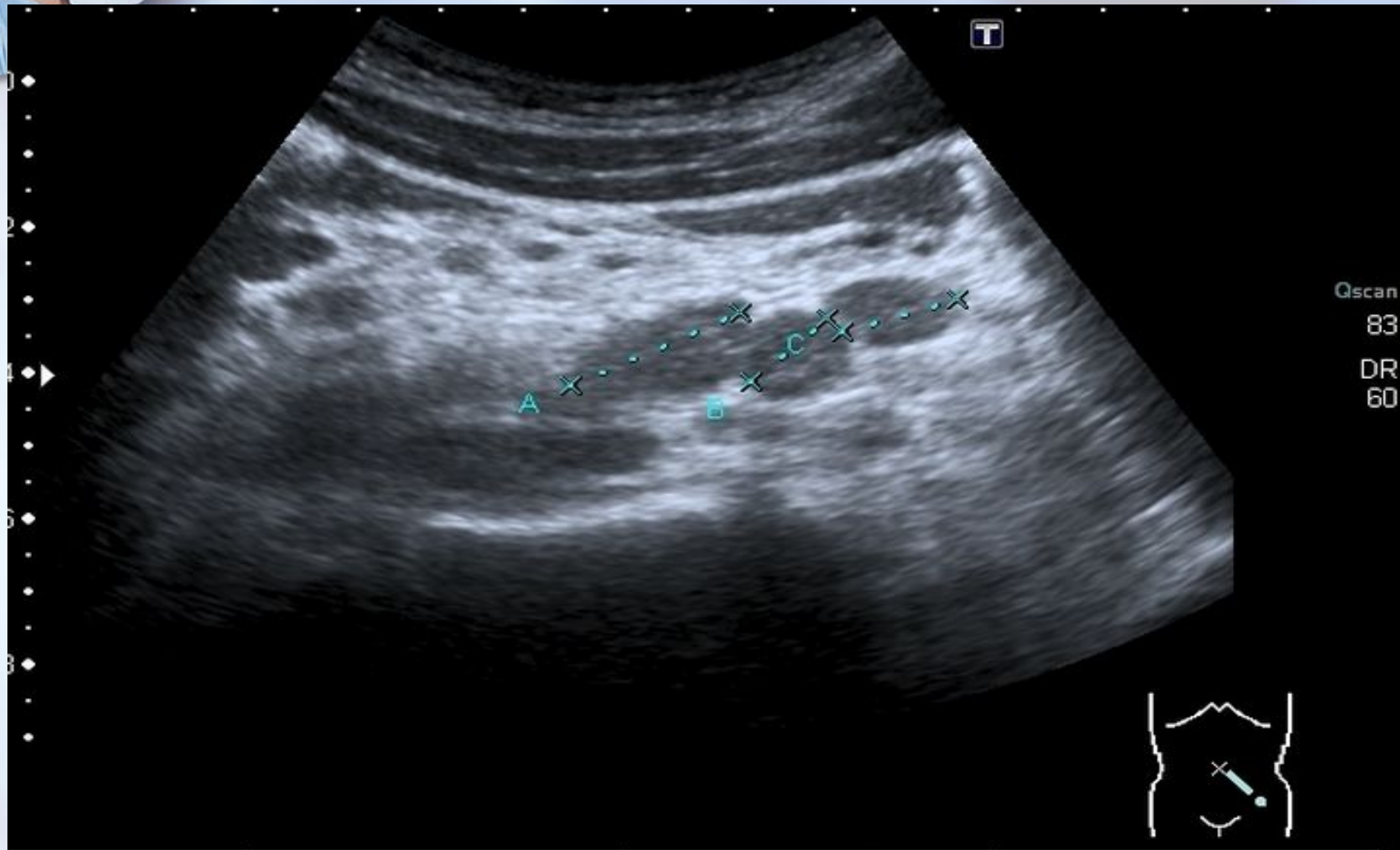
Расширение правого контура сердца



Увеличенные подвздошные лимфатические узлы справа



Увеличенные подвздошные лимфатические узлы слева



22.8 mm

Dist B

12.6 mm

Dist C

14.6 mm

ЦДК в самом большом лимфатическом узле:

TOSHIBA 20121228.110610.T5B_Hosp.ID:20121228.11... O
Vitebsk Child Hospital - OPE - Abdomen

28/12/2012
11:13:18

15.0

APure+

T

0

5

10

6C1
diffT5.0
DF 2.0
8 fps

Gscan
90
DR
60
CG
36
PRF
5.5k
Filter
3

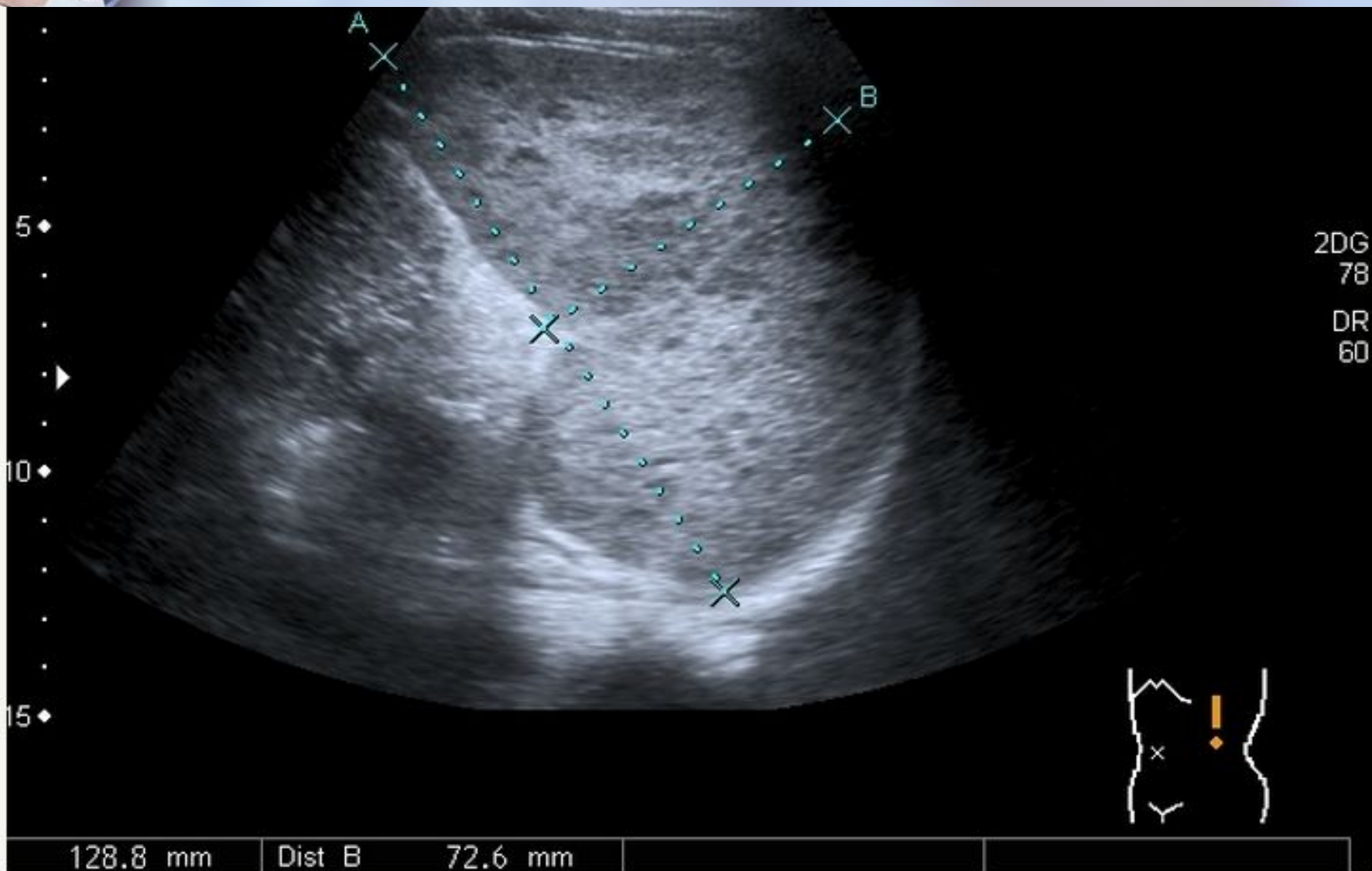


Эхографическая картина печени при лимфогранулематозе.



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

селезенка





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 лапоротомия или торокотомия 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



Прогностические группы

благоприятная: больные с IA – IIА стадиями без факторов риска

промежуточная:

а) больные со IA и факторами риска:

- поражение трех и более лимфатических коллекторов
- экстранодальное поражение в пределах стадии E
- СОЭ ≥ 30 мм/ч при наличии симптомов интоксикации Б
- СОЭ ≥ 50 мм/ч при отсутствии симптомов интоксикации А.

б) больные со IIА и факторами риска:

- экстранодальное поражение в пределах стадии E
- СОЭ ≥ 50 мм/ч при отсутствии симптомов интоксикации А
- поражение трех и более зон лимфатических коллекторов.

в) больные со IIБ и факторами риска:

- СОЭ ≥ 30 мм/ч при наличии симптомов интоксикации Б
- поражение трех и более зон лимфатических коллекторов.

неблагоприятная:

а) больные с IA, IB и IIА стадиями с массивным поражением лимфатических узлов средостения – МТИ $\geq 0,33$

б) больные IIБ стадией и факторами риска:

- массивное поражение лимфатических узлов средостения – МТИ $\geq 0,33$
- экстранодальное поражение в пределах стадии E.

в) Все больные с III – IV стадиями.

Основные методы лечения лимфогранулематоза

лучевая терапия

химиотерапия

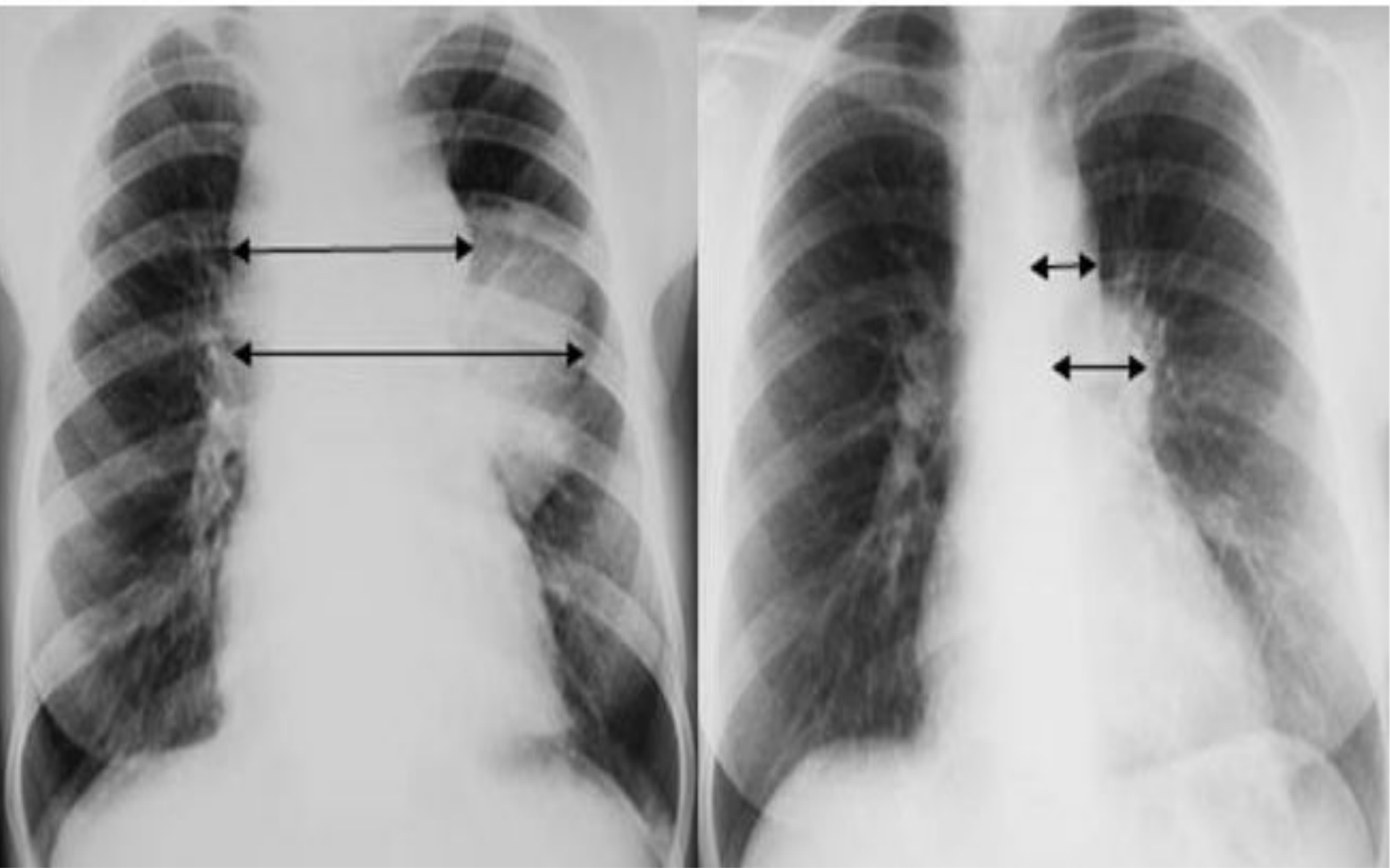
лучевая терапия + химиотерапия

Лучевая терапия в чистом виде используется при лечении локальных поражений I-IIА стадий с благоприятным прогнозом.

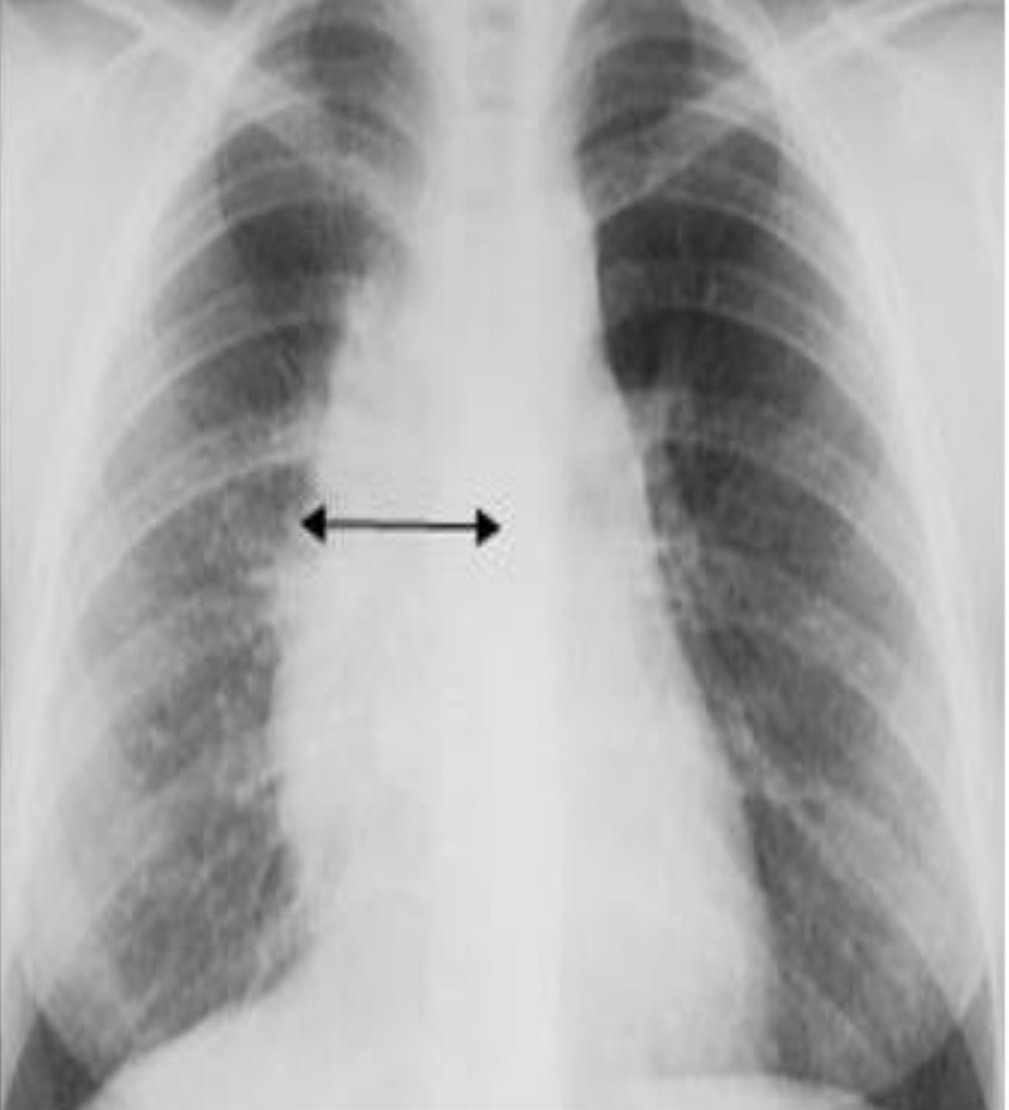
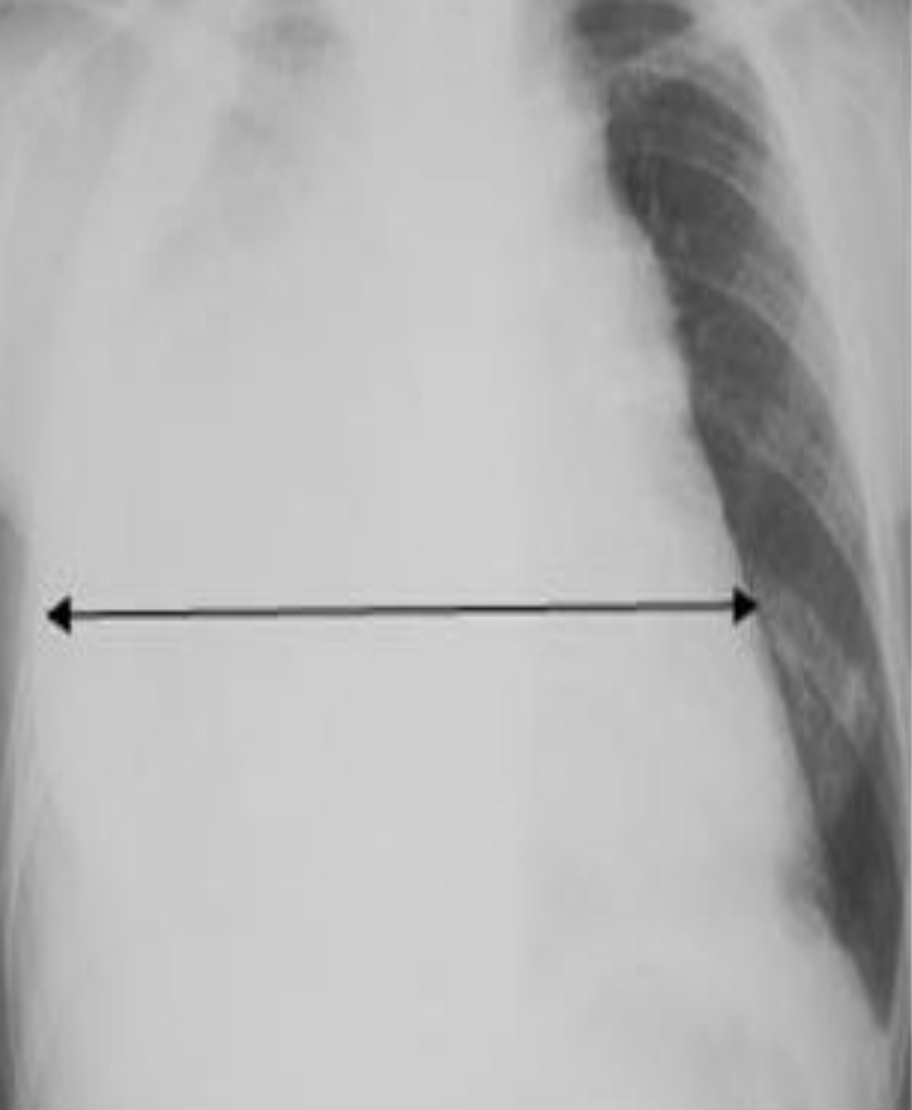
Применяется лучевая терапия на очаги в суммарной дозе 40 грей и облучения смежных зон в дозе до 36 грей.



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



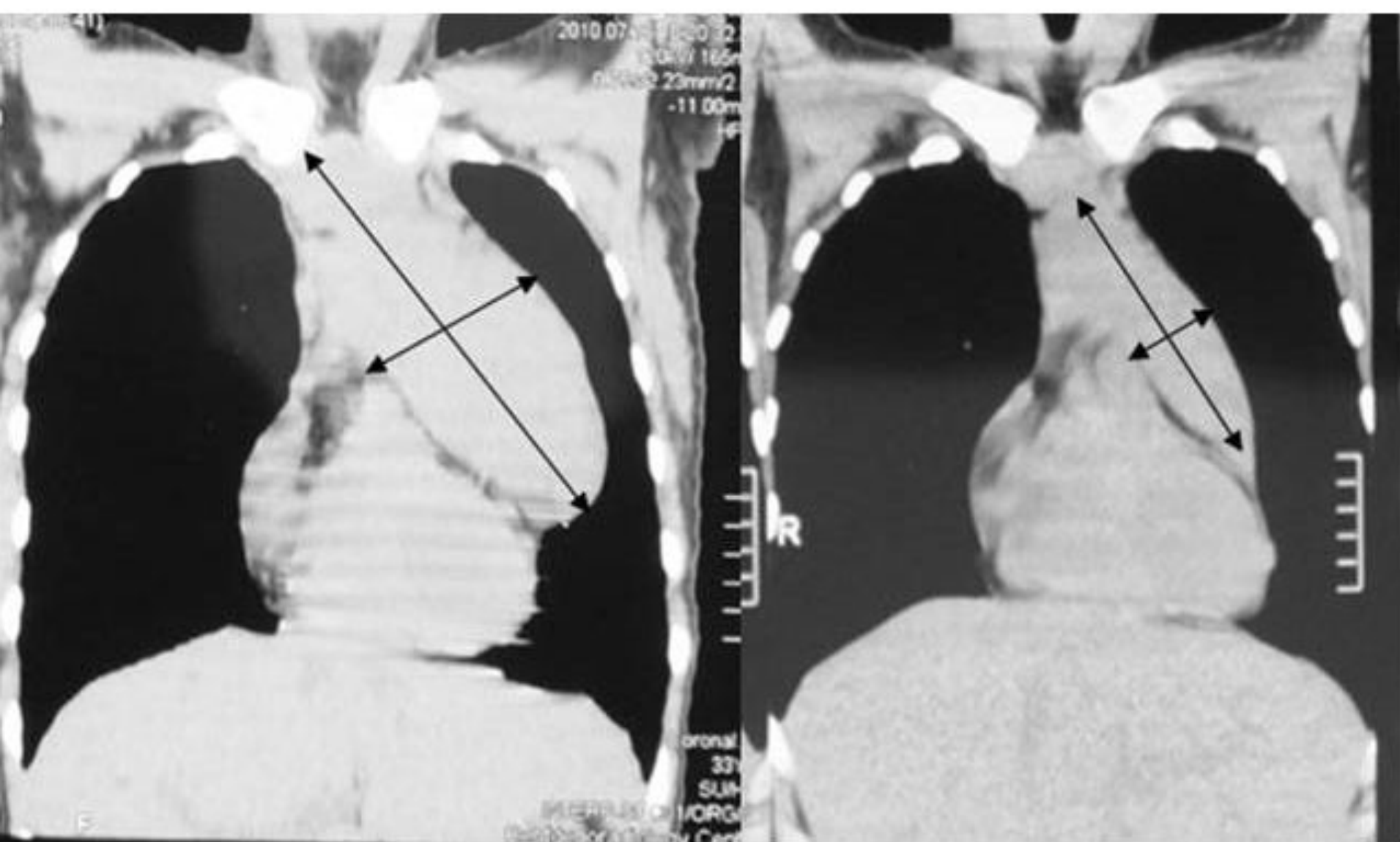
Лимфома Ходжкина. Прямые рентгенограммы до начала и после окончания химиотерапии при 80-90% регрессии опухолевой массы.



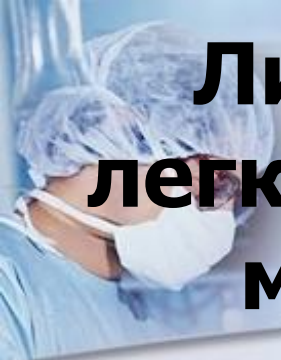
Лимфома Ходжкина. Прямые рентгенограммы до начала и после окончания химиотерапии.



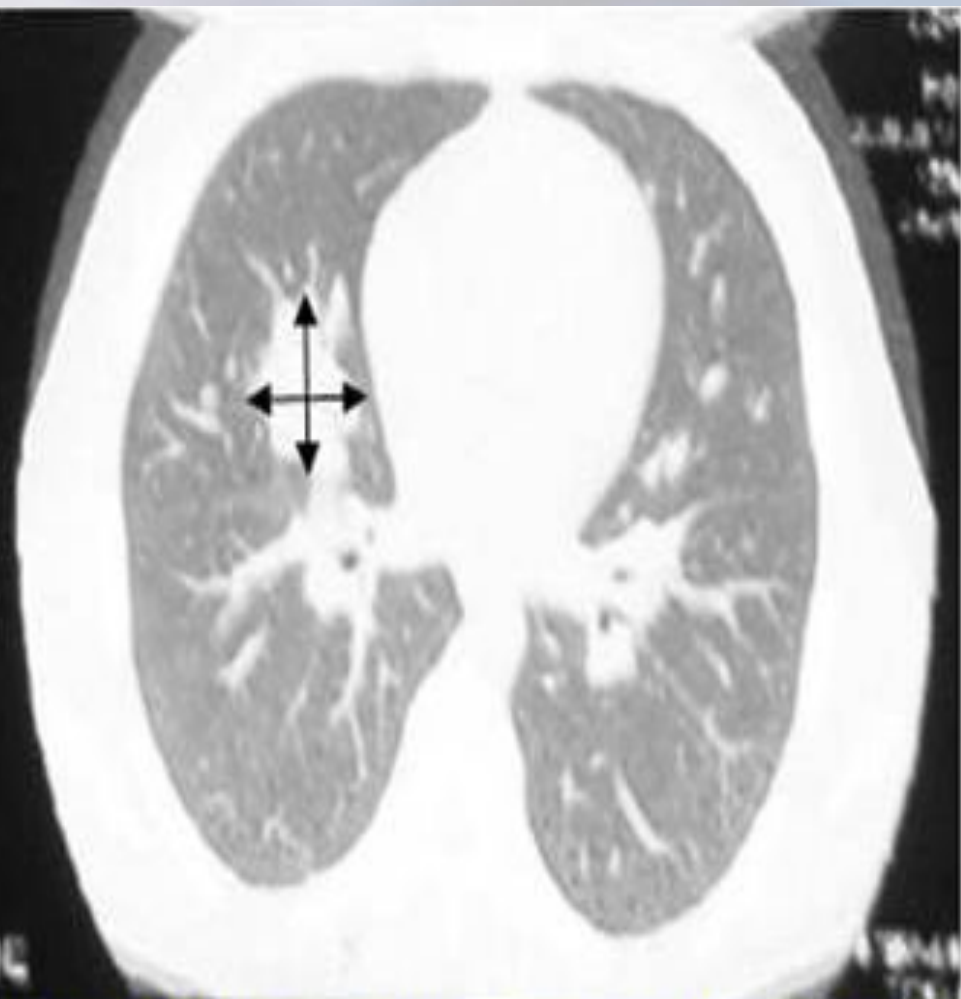
Лимфома Ходжкина с поражением внутригрудных лимфатических узлов и легких. МСКТ до и после лечения. 100% регрессия опухолевой массы по данным компьютерной томографии.



Лимфома Ходжкина с поражением внутригрудных лимфатических узлов. МПР МСКТ до и после лечения. 80% регрессия опухолевой массы, представленная при объемной реконструкции во фронтальной плоскости.



Лимфома Ходжкина с поражением легкого. 60-70% регрессия опухолевой массы по данным компьютерной томографии.





Спасибо за внимание!!!