

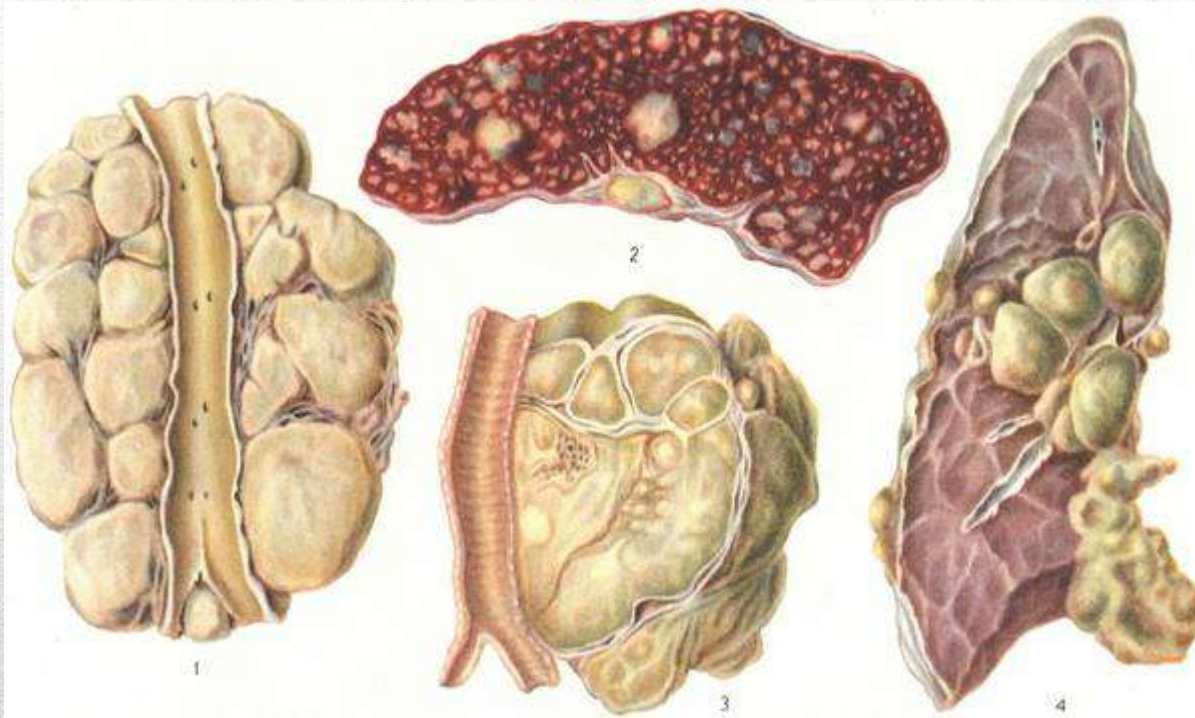


# **Патофізіологія лімфогранулематозу**

---

**Лімфогранулематоз (ЛГМ)** — це системний злоякісний лімфопроліферативний процес позакістковомозкової локалізації, що уражає практично будь-який орган, котрий містить лімфоїдну тканину.

---



Вивчення епідеміології ЛГМ дозволило встановити, що частіше на нього хворіють мешканці країн із низьким рівнем життя або ті, хто проживає в екстремальних географічних умовах (геомагнітні зони, значна інсоляція, високий радіаційний, температурний фон), а представники білої раси частіше, ніж монголоїдної та нефоїдної. В Україні поширеність цього захворювання становить близько 50 осіб на 100 тис. населення. Розподіл вікової захворюваності за даними різних авторів має трипіковий характер: в середньому 4—6 років, 20—36 років та понад 50 років. Чоловіки хворіють дещо частіше за жінок.

# Епідеміологія

---

Незважаючи на досягнуті успіхи у вивченні ЛГМ, етіологія цього захворювання, як і більшості пухлинних процесів, залишається остаточно не з'ясованою. З-поміж великої кількості факторів, що можуть спровокувати пухлинну трансформацію, визначають основні, найбільш суттєві. До них належать:

- генетичні аномалії;
- вірусні інфекції (вірус Епштейна—Барра, РНК-ретровіруси);
- неадекватність імунного захисту;
- умови життя.

# Етіологія

---

В основу патогенезу ЛГМ покладено пухлинну трансформацію лімфатичної клітини, яка походить, переважно, з лімфоцитів зародкового центру фолікула та лімфатичних вузлів. В імунному фенотипі основними маркерами є експресовані СО15, СО30, а в Т-клітинній лінії — С04.

# Патогенез

---

Під впливом етіологічного чинника В-лімфоцити втрачають спроможність до основної функції — секреції Іg і, крім того, стають більш стійкими перед апоптозом (запрограмована загибель клітини). Трансформовані таким чином, вони накопичуються й руйнуються Т-лімфоцитами. На певному етапі пул Т-лімфоцитів виснажується, клітинна ланка імунітету не спроможна адекватно контролювати аномальний клон, наслідком чого є прогресивний ріст пухлини. Саме тому деякими клініцистами ЛГМ розглядається як імунне захворювання, оскільки початково в його основі лежить імунний конфлікт.

## Патогенез

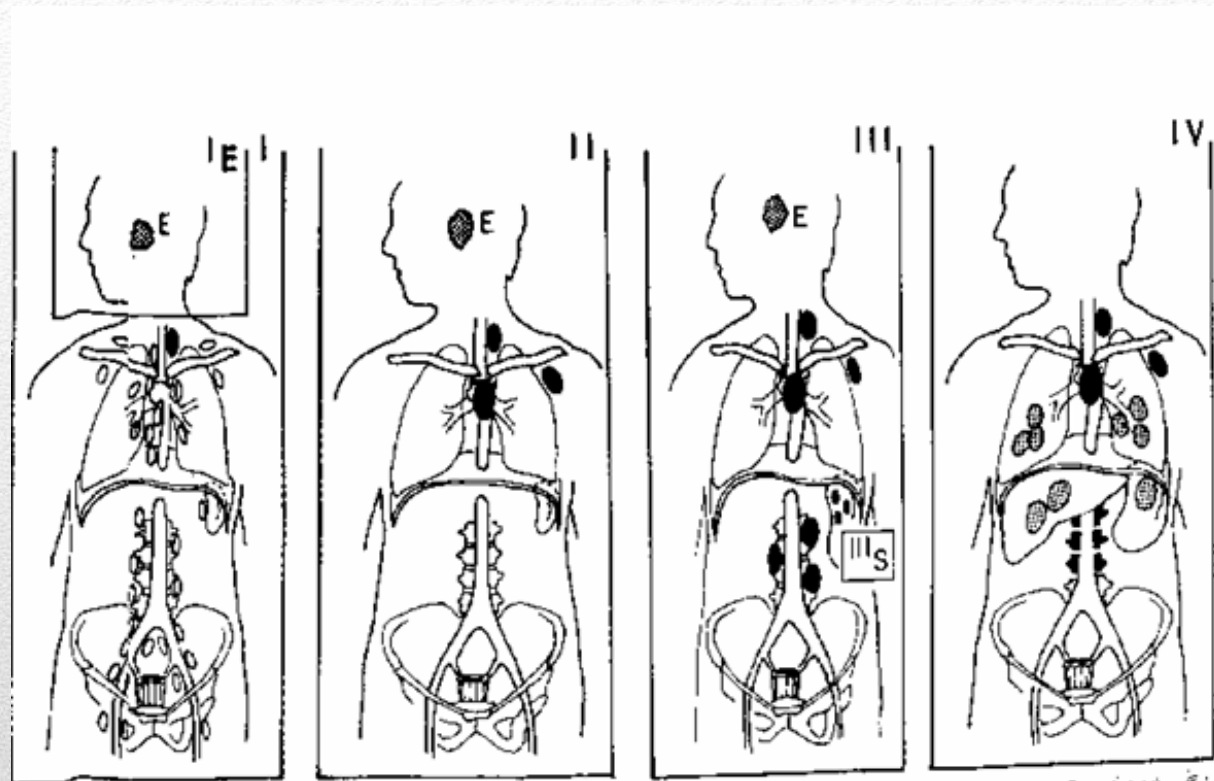
---

Надалі до патологічного процесу залучаються лімфатичні вузли, групи лімфатичних вузлів, потім — система груп, в тому числі селезінка і тимус, пізніше метастазування поширюється на екстра-нодальні (не лімфоїдні) органи та тканини, тобто виходить за межі лімфатичної системи. Поширення пухлинних клітин із первинного вогнища відбувається переважно лімфогенно та меншою мірою гематогенно. Таке уявлення про патогенез ЛГМ було покладено в основу розробки сучасних схем хіміо- та променевої терапії, в котрих враховані зони регіонарного метастазування та розуміння необхідності знищення пухлинного клону не локально, а по всьому пухлинному полю.

## **Патогенез**

---





# Патогенез

При дослідженні біоптату лімфатичного вузла визначаються порушення його загальної структури. В клітинному складі серед морфологічно повноцінних клітин переважають малі лімфоцити, зустрічаються еозинофіли, гранулоцити, плазматичні клітини. Патологічний субстрат представлений клітинами Березовського—Штернберга, котрі мають абсолютне діагностичне значення, можуть визначатися їхні попередники — клітини Ходжкіна. Фактично сам діагноз ЛГМ може вважатися остаточно верифікованим тільки за наявності цих клітин.

# Патоморфологія

---

До місцевих симптомів відносять збільшення лімфатичних вузлів щільно-еластичної консистенції, спаяних між собою, (вони утворюють пакет), та не спаяних зі шкірою.

При локалізованому шийному різновиді ці збільшені вузли нерідко приймають за туберкульозний лімфаденіт, і, не проводячи ніяких діагностичних заходів, лікують хворого протитуберкульозними засобами, у той час як хвороба продовжує прогресувати й поширюватися, захоплюючи інші групи лімфатичних вузлів і внутрішні органи.

# Клініка

---



**Клініка**

---

Із загальних симптомів типовими для лімфогранулематозу вважають:

- періодичні підвищення температури,
- сверблячку шкіри,
- заливний піт,
- наростаючу слабкість,
- специфічні зміни з боку крові (лейкоцитоз або лейкопенія, моноцитоз, анемія та ін.).

# Клініка

---

Діагностика лімфогранулематозу включає:

- Об'єктивне обстеження пацієнта;
- Лабораторно-інструментальна діагностика, яка включає загальні та спеціальні методи дослідження.

# Діагностика

---

Поділ ЛГМ на стадії проводиться за класифікацією, яка була прийнята в Енн-Арборі (1971):

- 1 стадія - ураження лімфатичних вузлів однієї області або одного органа.
- 2 стадія – ураження лімфовузлів двох або більше областей.
- 3 стадія - ураження лімфовузлів по обидві сторони діафрагми, яке може поєднуватися з локальним втягненням в процес лімфатичного або екстранодулярного органа.
- 4 стадія – дифузне або дисеміноване ураження лімфовузлів або лімфоїдного органа.

# Класифікація

---

Лікування лімфогранулематозу в основному проводять променевими методами.

Нерідко, особливо при розповсюджених формах і рецидивах захворювання, променеве лікування поєднують із хіміотерапією.

До хірургічного методу вдаються вкрай рідко, лише при справжніх ізольованих формах ураження периферійних лімфатичних вузлів, коли звичайне висічення їх може дати лікувальний ефект.

# Лікування

---



Прогноз при лімфогранулематозі залежить від швидкості перебігу хвороби, а також від ступеня поширеності процесу до моменту початку лікування. При локалізованій формі вдається домогтися гарних результатів, а при генералізованій, особливо з ураженням внутрішніх органів, частіше спостерігається лише ремісія, а потім хвороба продовжує розвиватися.

## **Прогноз**

---