

Артеменко О.М., Илькив В.В., Ситало С.Г.

ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) встречается у лиц всех возрастов, новые случаи заболевания регистрируются с частотой 2,6 – 4,0 на 100 000 населения в год. Первый пик заболеваемости приходится на лиц в возрасте 15 – 35 лет, второй – в возрасте старше 50 лет. При ранней форме болеют в равной степени часто лица обоего пола, при поздней форме среди больных преобладают мужчины. **Этиология и патогенез.** Этиология неизвестна. В настоящее время широко изучается роль вирусов в этиологии злокачественных лимфом и лимфогранулематоза, однако бесспорных доказательств вирусной теории не получено. Наряду с этим обсуждается значение в развитии заболеваний ионизирующего излучения; иммуносупрессии, генетических факторов. В основе болезни лежит образование гранулем с разрастанием волокнистых структур в лимфатических узлах и органах. Характерной особенностью гранулем является наличие гигантских клеток Березовского – Штернберга размером от 25 до 80 мкм, содержащих 2 и более круглых или овальных ядра, иногда напоминающих ядро мегакариоцита, с звездчатым расположением хроматина и большими синими нуклеолами, а также клеток Ходжкина – крупных одноядерных клеток с более базофильной, чем в многоядерных клетках, цитоплазмой и скодным с ними строением хроматина. О злокачественной опухолевой природе этих клеток свидетельствуют прежде всего результаты цитогенетических исследований – обнаружение анеуплоидии и царущения структуры хромосом. Относительно происхождения гигантских клеток Березовского – Штернберга единого мнения не существует, однако большая часть данных свидетельствует, что они образуются из клеток моноцитарно-макрофагального ряда –

антигенпрезентирующих клеток, обнаруживаемых в паракортикальных областях лимфатических узлов. Выделено 4 гистологических варианта лимфогранулематоза: лимфогистиоцитарный, смешанно-клеточный, нодулярный склероз и лимфоидное истощение. Существует определенная зависимость между морфологической картиной и течением процесса. При варианте с лимфоидным преобладанием возможно длительное течение заболевания (до 15 лет), смешанноклеточный вариант соответствует классическому течению лимфогранулематоза (с длительностью 3 – 4 года), вариант с лимфоидным истощением может протекать подостро. Для нодулярного склероза типично вовлечение лимфатических узлов средостения и позднее появление общих симптомов. К а р т и н а к р о в и. Изменения крови непостоянны, при генерализованных формах наблюдается нейтрофильный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом и тенденцией к относительной и абсолютной лимфоцитопении; значительно увеличена СОЭ. У 1 – 3% больных выявляют гиперэозинофилию. Красная кровь может длительное время оставаться нормальной, но по мере прогрессирования болезни часто возникают анемия и умеренная тромбоцитопения. Картина костномозгового пунктата малохарактерна, в трепанате иногда обнаруживают гистологические признаки лимфогранулематоза (клетки Березовского – Штернберга, эозинофилия, ретикулярный фиброз). Иммунологические сдвиги обуславливают частоту развития у больных опоясывающего герпеса, гепатита, других вирусных инфекций. **Диагноз и дифференциальный диагноз.** Даже при убедительной клинической картине диагноз лимфогранулематоза должен быть подтвержден морфологически, т. е. нахождением в гистологическом препарате многоядерных клеток Березовского – Штернберга. Наличие только одних одноядерных клеток Ходжкина достаточно для уточнения поражения отдельных органов у больных с уточненным диагнозом, но еще не является основанием для установления первичного диагноза. При подозрении на поражение какого-либо органа необходимо использовать все методы, принятые для исследования данной области, и провести диагностическую биопсию.

С целью выявления поражения лимфатических узлов средостения и корней легких, легочной ткани, плевры применяют рентгенологические методы исследования, включая компьютерную томографию, радиоизотопное исследование; при отсутствии увеличения периферических лимфатических узлов, производят медиастиноскопию с биопсией или диагностическую торакотомию. Для выявления увеличения лимфатических узлов брюшной полости и забрюшинного пространства используют лимфографию (радиоизотопную и контрастную), компьютерную и ультразвуковую томографию. Достоверным критерием поражения костей являются данные гистологического исследования трепаната кости. Дифференциальную диагностику приходится проводить со многими заболеваниями. Увеличение лимфатических узлов области шеи у молодых людей отмечается при инфекционном мононуклеозе, других вирусных инфекциях, токсоплазмозе, у пожилых людей – может быть проявлением опухоли головного мозга. Увеличение подмышечных лимфатических узлов, особенно одностороннее, требует тщательного обследования для исключения опухолей грудной клетки. При разграничении лимфогранулематоза и первичного туберкулеза, для которого также характерно одностороннее поражение прикорневых лимфатических узлов, необходимо учитывать отсутствие вовлечения в процесс при туберкулезе лимфатических узлов медиастинальной группы. У пожилых людей при лимфаденопатии такой локализации нужно думать о возможности бронхогенного рака легких, опухолях средостения другого вида.

Лимфогранулематоз практически во всех случаях приходится дифференцировать с неходжкинскими лимфомами и внекостномозговыми проявлениями других гемобластозов.

Литература

Глузман Д.Ф. Диагностика неходжкинских лимфом и болезни Ходжкина. Киев, 2020г