



Қазақстан-Ресей Медицина Университеті

Тақырыбы: Балалардағы Ходжкин ауруы (лимфогранулематоз), балалардағы
ходжкиндік емес лимфома.

Орындаған: Келдібек Дармен

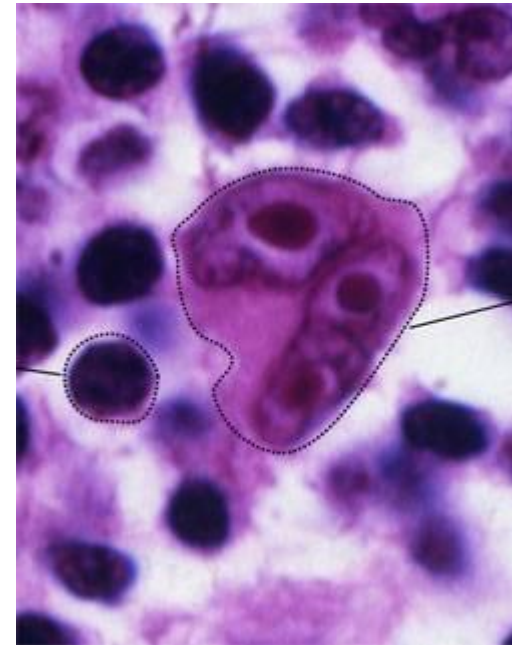
Алматы 2019

Жоспар:

- I. Лимфогранулематоздың анықтамасы:
- II. Жіктелуі:
- III. Клиникалық белгілері:
- IV. Лимфа бездерінің анатомиясы:
- V. Лимфогранулематоздың эпидемиологиясы:
- VI. Лимфогранулематоздың диагностикасы:
- VII. Лимфогранулематозды емдеу әдістері:
- VIII. Ходжкин емес лимфомалар:
- IX. Ходжкин емес лимфомалардың эпидемиологиясы:
- X. Ходжкин емес лимфомалардың жіктелуі:

Лимфогранулематоздың анықтамасы

- * Лимфомдар деп лимфа тіндерінен (ұлпаларынан) шыққан қатерлі ісіктерді айтады. Лимфа ұлпалары қанда, сүйек миларында да бар, бірақ лимфома ауруы тікелей лимфа бездерінде орналасқан кездегі пайда болған ісіктер жатады.
- * 1832 жылы – лимфогранулематозды Ходжкин ашып, жариялады,
- * 1890 жылы Березовский алғаш рет лимфа бездеріндегі клеткалардың әртүрлі болатынын және арасында алып клетка (гигантты) барлығына көңіл аударған,
- * 1878 жылы алғаш рет Штернберг ол клетканың құрылысын жазып жариялады,



Жіктелуі:

* Барлық лимфомдарды:

1. Ходжкин
2. Ходжкин лимфомасы емес

* Клиникалық жіктелуі:

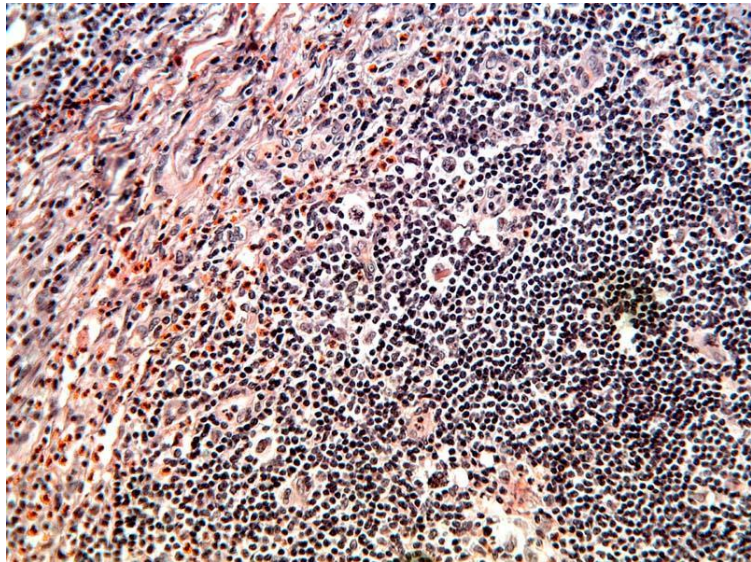
1. Жедел
2. Жеделдеу
3. Созылмалы

Орналасуы бойынша:

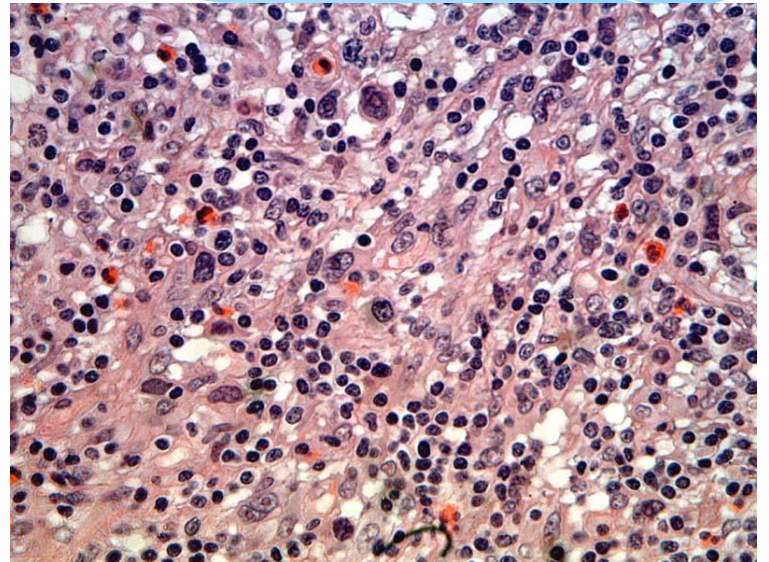
1. Мойындағы,
2. Қолтықтағы,
3. Кеуде аралығындағы,
4. Өкпе және өкпе қаптағы,
5. Ас қорыту жолдарындағы
6. Жүйке жүйесіндегі,
7. Сүйектегі
8. Шап аймағындағы түрлері.

Халық аралық клиникалық жіктеу:

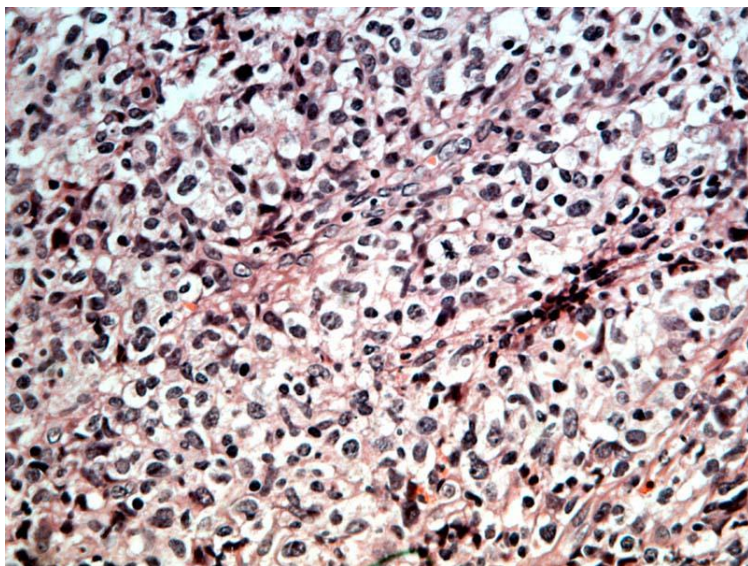
- * Ол 1965 жылы Париж бен Нью-Йоркте өткен халық аралық симпозиумда, ұсынылған (Бернард, Каплан, Люкес, Петерс т.б)
- * **I₁₋₂ - сатысы** –жергілікті түрі, көк еттің бір жағында орналасқан бір не екі топтағы лимфа бездердің зақымдануы,
- * **II - сатысы** –аймақтық түрі, көк еттің бір жағында орналасқан, екі ден асық топтағы лимфа бездердің зақымдануы,
- * **III- сатысы** –жайылмалы түрі, көк еттің екі жағында орналасқан, екі-ден асық топтағы лимфа бездердің, оған қоса Вальдейер сақина бездері мен көк бауырдың зақымдануы,
- * **IУ- сатысы** –таралған түрі, бауыр, өкпе, сүйек және басқа мүшелердің, лимфа бездермен қосарласа не қосарласпай зақымдануы,
- * Бұлардың барлығы аурудың клиникалық белгісінің бар не жоқтығына қарай екіге бөлінеді:
 - * 1- А- клиникалық белгісі жоқ,
 - * 2- Б – клиникалық белгісі бар.



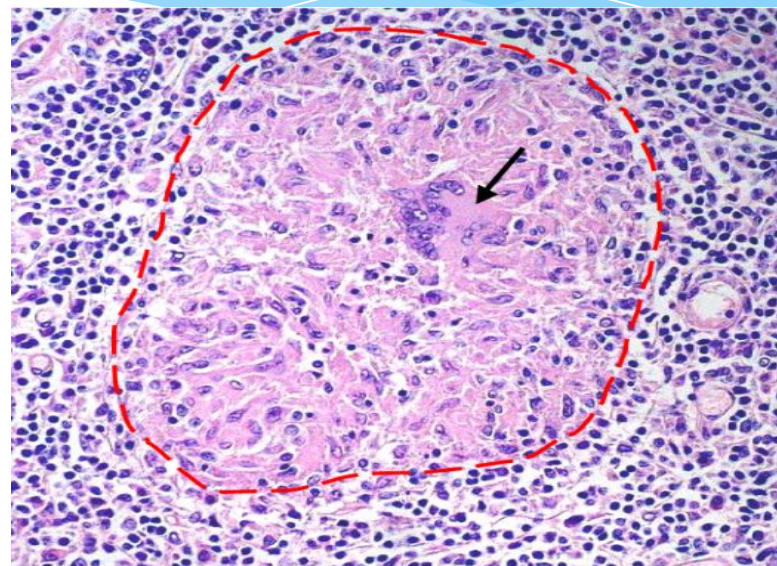
Берішті-түйіндік лимфагрануломатоз



Аралас клеткалық лимфагрануломатоз



Ретикулярлық лимфагрануломатоз



Ходжкин ауруы, қатерлі гранулома

Клиникалық белгілері:

- * 1. Дене қызуының 38° асуы,
- * 2. Моншақтаған түнгі тердің болуы,
- * 3. Алғашқы салмағынан - 10% аса азайуы,
- * 4. Терісінің жайылмалы қышынуы.



Лимфа бездерінің анатомиясы:

- * Ағзада 150 топқа жататын лимфа бездері бар, олар қалыпты жағдайда «соя бұршағына» ұқсас, көлемі 0,1 мм-ден 2 см-ге шейін, сыртқы қабығы бар және кескенде түсі сарғыш-көкшілдеу келеді. Беткей жатқан (сырт орналасқан) лимфа бездерін сипап табуға болады, ал іштегі лимфа бездері (кеуде, іш және жамбас қуыстарындағы, іш перде артындағы, т.б.) сипап анықтауға болмайды.
- * Лимфа ұлпасы, тіні – лимфа бездерінен бөлек, тамақта, көк бауырда, айырша безде, «Вальдейер сақинасында» кездеседі. Жеке, бірыңғай лимфа бездері асқазан мен ішектің, тыныс алу мүшелерінің, зәр шығару жолдарының шырышты қабатында орналасады.

Лимфогранулематоздың эпидемиологиясы

- * **Ходжкин ауруында** лимфа бездері зақымданса, лимфа ұлпалары (тіндері) бар басқа мүшелерде (бауыр, көк бауыр, өкпе т.б.) бұл ісікпен ауырады. Осыған байланысты лимфатикалық және лимфатикалық емес клиникалық көріністері болады.
- * **Макроскопиялық көріністер** – лимфа бездері ұлғайып, тығыздығы алғашқы да жұмсақтау келіп, кейінірек – қатаяды. Ал егер ішкі мүшелер мен ағзалар зақымданса, онда оларда жекеленген (оқшауланған) ақшыл таңбалар пайда болады, олардың көлемі 0,5 мм-ден 5-6 см-ге шейін барады. Кейде бұлар көзге көрінбей, тек микроскоппен анықталуы мүмкін.

- * **Гистологиялық құрылысы.** Лимфа бездеріндегі өзгеріс әртүрлі пішінді клеткалы гранулемадан басталады, олармен бірге лимфоциттер, ретикулярлы клеткалар, нейтрофильді және базофилді гранулоциттер мен плазматикалық клетка мен фиброзды тіндер де қосарлана жайыла өседі. Олардың арасында ең үлкен (алып) Березовский-Штернберг клеткасы пайда болады, оның **ядросында екі үлкен «үкінің»** көзіне ұқсас **ядрошықтар болады**, ал Ходжкин емес лимфогранулематозда Березовский-Штернберг клеткасы кездеспейді, тек клеткасында үлкейген бір ғана ядросы болады

Лимфогранулематоздың диагностикасы:

- * Клиникалық ең аз диагностикалық тәсіл ісіктің орналасқан жеріне байланысты. Егер беткей жатқан лимфа бездері (сырт орналасқан) болса, онда:
 - * · қанды жалпы сараптау керек,
 - * · кеуде қуысын рентгенге түсіру (флюорография),
 - * · биопсия жасау.
- * Қанды сараптағанда басқа аурулардан (қан рагы, қабыну үрдісі) ажыратуға мүмкіншілік туады. Кеуде қуысын рентгенге түсіргенде ісіктің өсу дәрежесін анықтайды.
- * Сыртартпасын жинағанда аурудың басталу мерзімі және оның даму үрдісі анықталынады. Қабыну үрдісі болса, оның белгілері ап-айқын білінеді.
- * Лимфогранулематозға күдік туғызатындар:
 - * · лимфа безінің үлкеюі, оның ауырмауы, жұмсақтығы басқаша болуы - қауіпті белгі,
 - * · түйіннің біртіндеп өсуі және оның дене қызуымен, әсіресе, оның түнде терлеуімен, терінің қышынуымен, дене салмағының түсуімен қабаттасуы.

Лимфогранулематозды емдеу әдістері:

- * 20 ғасырдың ортасына дейін лимфогранулематозды радикалды жоспар бойынша, тек сәуле шоқтарымен емдеген бұл жоспарда зақымданған лимфа безімен қоса бөгелме ісік пайда болатын аймақ түгелімен сәле шоғына түскен.
- * Қазір сәуле химиотерапиямен қабаттасып беріледі. Сәуле жеке-дара әдіс ретінде аурудың 1-2 өсу дәрежесінде, оның лимфогистиоцитарлы және түйінді-беріштелген түрінде беріледі. Сәуле диафрагманың үстіндегі лимфа бездеріне түсіріліп, оның мөлшері 40 Гр. жеткізіледі.



Лимфогранулематоздың ең тиімді емі қазір химиотерапия болып саналады. Ол аурудың барлық өсу дәрежесінде қолданады, әсіресе, аурудың қауіп-қатерлі белгілері болған кезде. Ол қауіп-қатерлі белгілерге мыналар жатады:

- * Медиастинальды-торакальды индекс (МТИ) орталық кеуде аралығындағы лимфа бездерінің зақымдауын көрсетеді. Кеуде қуыс аралықтағы ең үлкен лимфа безінің көлемі – МТИ-ді білдіреді.



Тіке түсірілген кеуде өлшемінің еніне, кеуде омыртқаларының 5-6 деңгейлерінде, табылған лимфа безінің көлемі қандай ара қатынаста тұрған, осы өкпе рентгенінде анықталынады. Егер ауруда бұл индекс 0,33-тен жоғары болса онда қауіпті белгі.

- * Өте әлсіз ауруларда тек бір дәрі ғана пайдаланады. Қазір **ABVD**(адриамицин, блеомицин, винбластин, дакарбазин) үлгісі өте тиімді болып жүр. Ем екі аптаға созылып, толық ремиссияға шейін жалғасады. Осыдан кейін тағы да 2 цикл қайталаынады. Әрине, химиотерапия сәулемен қабаттасса емнің нәтижесі едәуір жоғарлайды. Өте нәтижелі ем – химиотерапия, ол жалғыз өзі немесе сәулемен қосарланып қолданылады. Қазіргі таңда химия және сәуле емі лимфогранулематозбен ауырғандардың өмірін 10-20 жылға ұзартады. Бұл көрсеткіш – нақты және тұрақты болып келеді.
- * **Операция** тек биопсия ретінде болады. **Көк бауырды сылып тастау** лимфогранулематозда диагностикалық тәсіл деп саналады (I-II өсу дәрежесінде). Оның өзінде де, егер диафрагмадан жоғары топтағы лимфа бездеріне жалғыз сәуле жоспарланса.

Ходжкин емес лимфомалар

Ходжкин емес лимфомалар - лимфоид тиіндерінен (ұлпаларынан) шыққан қатерлі ісік, синонимі гематосаркома. Бұл ауру лимфа клеткаларының құрылысымен, клиникалық көрінісімен, ағымымен, болжамымен ерекшеленеді. Ауру бір лимфа безінен басталып, лимфа және қан тамырлары арқылы тарап, басқа лимфа бездерін немесе кез келген мүшенің лимфоид ұлпасын (тінін) зақымдайды.



- * Лимфома бірнеше лимфоциттерден, оны өндіретін клеткалардан пайда болып, ол лимфа бездерінде біркелкі орналаспайды. Осыларға байланысты аурудың ағымы, болжамы және емдік нәтижелері әртүрлі болады. Өкінішке орай осы күнге шейін лимфомдардың морфологиялық жіктелуі толығынан зерттелініп, шешілген емес, себебі ісіктің молекулярлық, генетикалық өзгешеліктері айқындалған жоқ.

Ходжкин емес лимфомалардың эпидемиологиясы

- * Аурушандық көрсеткіші Америка мен Канада да басым, ал ең төменгі деңгейі – Малиде, Қытайда, және . Еуропа елдерінде, Батыс Еуропада, Шығыс Еуропаға қарағанда ауру деңгейі сәл жоғарырақ.
- * 2002 жылы Ресейде жалпы аурушандық көрсеткіші 3,9‰ —ға тең болған. Барлық қатерлі ісіктер ішінде Ходжкин емес лимфомдар 19 орында тұр және олар барлық ісіктердің 1,2% құрайды. Ресейдің Орлов облысында, Санкт-Петербурда стандартты аурушандық көрсеткіштері сәл жоғарырақ.
- * Еркектерде, әйелдерге қарағанда аурушандық көрсеткіші 1-2 есе жиі.
- * Жастарда ауру деңгейі бір қалыпта болса, 40-тан асқандарда айырмашылық нақты көрініп, 60-тан кейінгілер де, 15 жастағыларға қарағанда ауру деңгейі 10 есе көбейеді.
- * Қазақстанда бұл ауру арнайы бөлініп, есеп-шотта тіркелмейді.
- * Өлім-жітім көрсеткіші. Барлық қатерлі ісіктен өлгендердің 1% құрайды.

Ходжкин емес лимфомалардың жіктелуі:

- * Аурулардың халықаралық жіктелуіне сәйкес Ходжкин емес лимфомдар, екіге бөлінеді:
- * 1. Лимфосаркома.
- * 2. Ретикулосаркома болып.