ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ
(Болезнь Ходжкина, злокачественная ходжкинская лимфома)

Определение. Злокачественное заболевание лимфатической системы, с первичным поражением периферических и/или висцеральных лимфатических узлов (ЛУ).

Заболевание описано английским врачом Ходжкиным в 1832 году.

Развивается в любом возрасте, но есть пики: 15-35 лет, старше 50 лет.

Этиология не известна
-вирусы (Эпштен-Барр, ВИЧ)
-наследственность HLA-DRB1, HLA DQB1
-ионизирующее излучение
-химические вещества

Классификация

- *По морфологическому варианту:*

1.Лимфогистиоцитарный (лимфоидное преобладание) – 5% всех случаев
2.Нодулярный склероз – 60-80%, чаще у подростков, поражение ЛУ средостения
3.Смешанно-клеточный – 15-30%, чаще у ВИЧ-больных, поражение абдоминальных ЛУ, селезенки, выраженная интоксикация
4.Лимфоидное истощение – менее 1%, чаще у старшей возрастной группы, у больных ВИЧ, тяжелое течение
При первых двух вариантах – более благоприятный прогноз.

- *По стадии:*

I - Поражение ЛУ одной области или одного органа
II - Поражение ЛУ двух и более областей
III – Поражение ЛУ по обе стороны диафрагмы, возможно с вовлечением экстранодулярного органа
IV - Диссеминированное поражение ЛУ, с вовлечением печени, костного мозга

- *По наличию признаков интоксикации:*

A – без признаков интоксикации
B – наличие волнообразной лихорадки выше 38 не менее 3 дней, профузная ночная потливость, генерализованный кожный зуд, снижение массы тела более 10% за 6 месяцев.

- *По течению:* быстро- медленно прогрессирующее

Клинические синдромы:
1.Лимфаденопатия – в дебюте заболевания (над диафрагмой у 80%) увеличение шейных, надключичных, подмышечных, медиастинальных, мезентериальных, паховых. ЛУ безболезненные, плотноэластические, не спаяны с кожей. Возможны симптомы сдавления (например, верхней полой вены с отеком лица и шеи при поражении медиастинальных ЛУ). Может быть боль в ЛУ при приеме алкоголя

2.Интоксикационный (В-симптомы): ночные поты, лихорадка, похудание, зуд
3.Вторичное поражение внутренних органов (легкие, плевра, перикард, ЖКТ, печень, селезенка, нервная система – мозжечковая дегенерация, нейропатия), гепатоспленомегалия, симптомы сдавления.
4.Вторичное поражение костей и костного мозга (боли в костях, патологические переломы)

Диагностика:
1.Клинический анализ крови: лейкоцитоз, *нейтрофилез со сдвигом влево, лимфопения, моноцитоз*, возможна эозинофилия, тромбоцитоз; ускорение СОЭ. В последующем – лейкопения, анемия, тромбоцитопения.
2.Биохимический анализ крови (маркеры активности воспалительного процесса)
3.Иммунофенотипирование лимфоцитов крови, пунктата костного мозга, ЛУ (выявление антигенов CD15, CD30)
4.Биопсия ЛУ с иммуногистохимическим исследованием (выявление цитологической стадии, *клетки Березовского-Штернберга* – дефектные В-лимфоциты, не способные синтезировать антитела)
5.Лучевые методы диагностики: УЗИ, рентгенограмма грудной клетки, КТ, ПЭТ
6.Стернальная пункция, трепанобиопсия костного мозга

Дифференциальная диагностика лимфаденопатии:
1.Инфекции:
а) острый и хронический неспецифический лимфаденит;
б) вирусные (инфекционный мононуклеоз, герпес),
в) бактериальные (туберкулез, бруцеллез),
г) грибковые (гистоплазмоз),
д) хламидийные,
е) вызванные спирохетами (сифилис),
ж) паразитарные (токсоплазмоз) .
2.Диффузные болезни соединительной ткани.
3. Метастазы солидных опухолей
4. Онкогематологические заболевания (неходжкинские Т- и В-клеточные лимфомы: MALT-лимфома, лимфома Беркитта, лимфома тонкой кишки, саркома Капоши)
5.Прочие заболевания (саркоидоз, амилоидоз).

Лечение
1.Лучевая терапия на область поражения
2.Химиотерапия (по строгому протоколу: эмбихин, циклофосфан, винбластин, натулан) в комбинации с глюкокортикоидами

3.Трансплантация костного мозга и стволовых клеток
4.Антицитокиновая терапия (моноклональные антитела)
5.Симптоматическая терапия инфекционных, геморрагических осложнений, анемии.

Признаки неблагоприятного прогноза: возраст старше 40-50 лет, мужской пол, смешанно-клеточный вариант или лимфоидное истощение, более 2-3 пораженных зон, экстранодальные поражения, СОЭ более 50 мм/ч, лимфопения менее 8, лейкоцитоз более 15, гемоглобин менее 100 г/л.