

სისხლის სისტემური დაავადებები

ლიმფომა

სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი
ნინო შარაშენიძე

ლიმფომა

ეს არის ავთვისებიანი ლიმფოპროლიფერაციული დაავადებების ჰეტეროგენულ ჯგუფი . რომლის დროსაც ავთვისებიანი სიმსივნის ზრდის წყარო ლიმფოციტური ქსოვილია.

ჯგუფში გაერთიანებული დაავადებები ერთმანეთისგან განსხვავდებიან ბიოლოგიური თვისებებით, მორფოლოგიური აგებულებით, კლინიკური გამოვლინებით, მკურნალობაზე პასუხით და პროგნოზით.

ლიმფომა ყალიბდება, მაშინ, როდესაც **B** და **T** ლიმფოციტები იწყებენ უკონტროლო პროლიფერაციას.

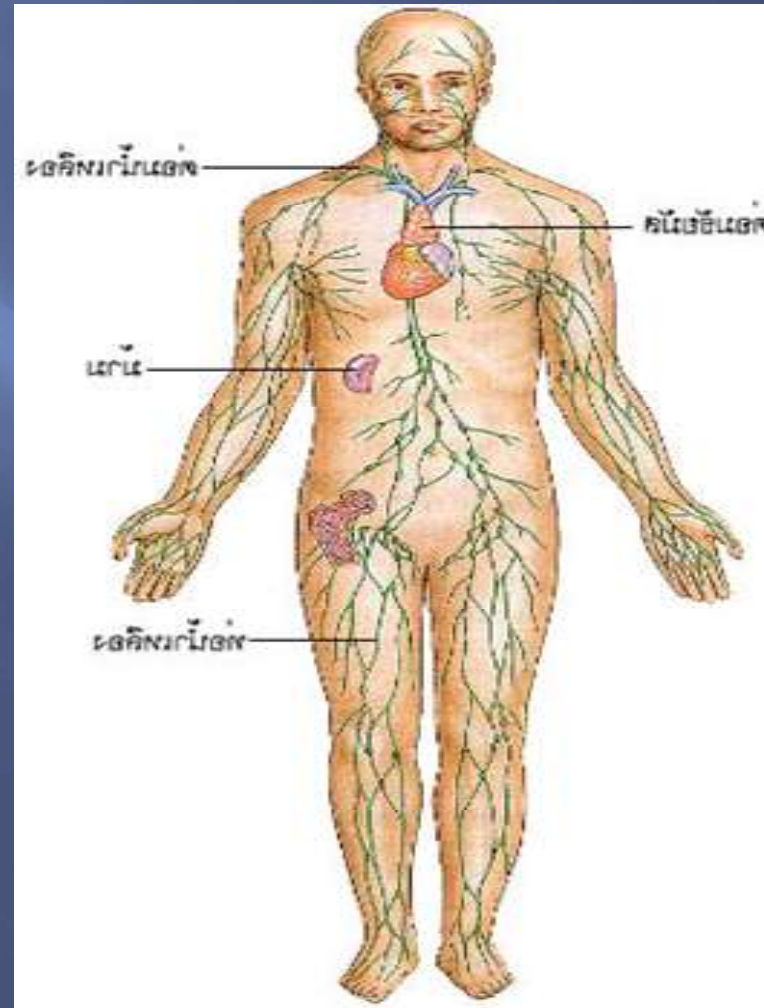
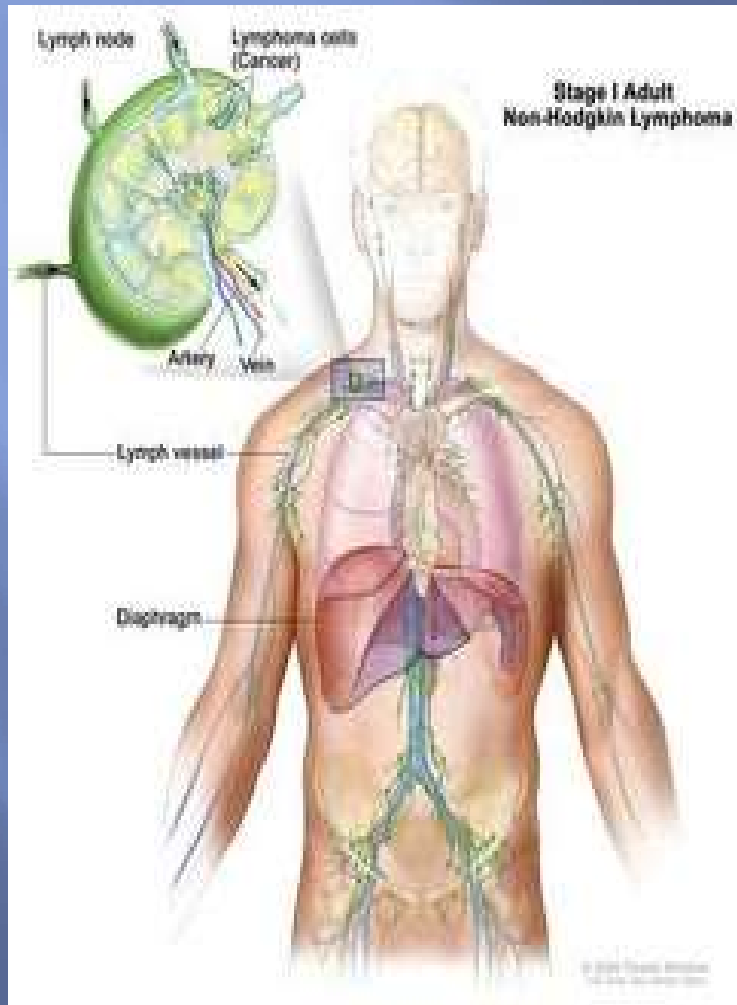
ახასიათებს ლიმფური კვანძების გადიდება, ძვლის ტვინის და შინაგანი ორგანოების დაზიანება.

ზოგადად ლიმფოიდური სისტემა წარმოდგენილია ლიმფოიდური ორგანოების ლიმფური კვანძების და ლიმფური სადინრებისგან.

ლიმფური კვანძების ჰიპერპლაზია გააქტიურებული იმუნური სისტემის შედეგია, რომელიც მიმართულია ამათუ იმ ინფექციის, ვირუსის ან ორგანიზმში მოხვედრილი უცხო ნივთიერებების წინააღმდეგ.

- **ლიმფომისთვის**, მსგავსად სოლიდური სიმსივნეებისა დამახასიათებელია პირველადი სიმსივნური კერის არსებობა. თუმცა შეუძლია განიცადოს მეტასტაზირება როგორც ექსტრანოდულურ ორგანოებში, ასევე დისიმინაცია მთელ ორგანიზმში და თავისი მიმდინარეობით დაემსგავსოს მწვავე ლიმფობლასტურ ლეიკემიას.
- სიმსივნური სუბსტრაქტი ზოგჯერ ცირკულირებს სისხლში. თუმცა როგორც წესი გროვდება ლიმფოიდურ ქსოვილში ან შინაგან ორგანოებში. სიმსივნური ქსოვილი პერიფერიაზე ხშირად ისინჯება როგორც გადიდებული, უმტკივნეულო ლიმფური კვანძი ყველა სათანადო ფოსოში.

ლიმფოიდური სისტემა



მსოფლიო კიბოს ცენტრის მონაცემებით
არაჰოჯკინის ლიმფომით ავადობამ ბოლო
20 წელიწადში მოიმატა დაახლოებით
50% და თავისი პროცენტული
მაჩვენებლებით მნიშვნელოვნად
გადააჭარბა ჰოჯკინის ლიმფომით
ავადობას.

ეტოლოგია და პათოგენეზი:

ინფექციური აგენტი

1. ებშტეინ-ბარის ვირუსი.

ცნობილია, რომ ებშტეინბარის ვირუსი წარმოადგენს კლასიკური ბერკიტის ლიმფომის განვითარების ხშირ მიზეზს

2. იმუნოდეფიციტის ვირუსი.

ამერიკის შეერთებული შტატების კიბოს ცენტრის მონაცემებით ლიმფომის განვითარების რისკი ა.ი.ვ ინფიცირებულ პაციენტებში პირდაპირ პროპორციულადაა დამოკიდებული ანტივირუსული თერაპიის ვადებთან. თუ პირველი 2 წლის განმავლობაში ეს ციფრი შეადგენს დაახლოებით 8 % , 3 წლის შემდეგ იზრდება დაახლოებით 19%-მდე. ამავე ცენტრის მონაცემებით დაახლოებით 40% გაიზრდა ლიმფომით ავადობის რისკი ნარკოტიკების მომხმარებლებში და 60% იმუნოდეფიციტის ვირუსით დაავადებულ პაციენტებში

3. *ადამიანის T უჯრედული ლიმფოტროპული ვირუსი ტიპი 1.*

სახელდება როგორც **T** უჯრედული ლიმფომის განვითარების მიზეზი. აღნიშნული ვირუსი როგორც წესი გადაეცემა ვერტიკალურად ინფიცირებული დედის რძით ახალშობილზე და ვერტიკალურად სქესობრივი კავშირით. არსებობს მონაცემები დონორის სისხლით ინფიცირების

4. *ქრონიკული B და C ჰეპატიტი.*

უკანასკნელი 10 წელიწადია აქტიურად დაიწყეს განხილვა განსაკუთრებით C ჰეპატიტისა, როგორც მსხვილუჯრედული ლიმფომის განვითარების შესაძლო რისკისა. აღნიშნული ვირუსით დაავადებულ პაციენტებს გააჩნიათ რეალური შანსი განუვითარდეთ ციროზი ან ჰეპატოცელულარული კარცინომა. მთელი რიგი მკვლევარების მიერ დამტკიცებული იქნა შესაძლებლობა აღნიშნული ვირუსების რეპლიცირებისა სისხლის მონონუკლეარულ უჯრედებში: მაკროფაგებში, მონოციტებში, ლიმფოციტებსა და ძვლის ტვინში. რაც უარყოფს **B** და **C** ჰეპატიტის მხოლოდ ჰეპატოტროფულ თვისებას.

5. *ადამიანის ჰერპეს ვირუსი ტიპი 6 და 8.*

7. გარკვეული სახის იმუნოსუპრესია (მაგ., ტრანსპლანტანტ პაციენტებში, რომლებიც იღებენ იმუნოსუპრესანტებს)

8. თანდაყოლილი იმუნოდეფიციტის (მაგალითად ატაქსია-ტელანგიექტაზიი სინდრომი, კლაინფელტერის სინდრომი, ჩედიაკ-ჰიგაშის სინდრომი, ვისკოტ-ოლდრიხის სინდრომი)

9. ცელიაკია

სხვა ფაქტორები:

1. სამკურნალო მედიკამენტები. მაგალითად კრუნჩხვის საწინააღმდეგო მედიკამენტების ხანგრძლივი დროით გამოყენება
2. ქიმიოთერაპია სოლიდური სიმსივნეების დროს (ხშირად ხდება მიზეზი მეორადი სიმსივნეების ჩამოყალიბების)

3. აუტოიმუნური დაავადებები:

შემაერთებელ-ქსოვილოვანი დაავადებები: (სტილი, შოგრენი,, წითელი მგლურა...)

თუმცა აღნიშნული დაავადებების დროს ძნელია გამიჯნო რა გახდა მიზეზი სიმსივნური პათოლოგიის განვითარების. აუტოიმუნური აგრესია თუ ხანგრძლივი დროის განმავლობაში მიმდინარე ჰორმონოთერაპიით განპირობებული იმუნოსუპრესია.

4. არსებობს მონაცემები საკვები პროდუქტების მავნებლობის შესახებ. როგორცაა: **ყავა, კოკა-კოლა, ცხიმოვანი საკვები, თამბაქო და ალკოჰოლი.** თუმცა აღნიშნული მონაცემები არამყარი და ნაკლებად დამაჯერებელია

კლინიკური გამოვლინება:

- ძირითადად **ლიმფომა** იწყება ერთი ლიმფური კვანძის დაზიანებით და შემდეგ მეტასტაზირებას განიცდის მთელ ლიმფოიდურ ქსოვილში.
- პირველადი სიმსივნური კერა შეიძლება ჩამოყალიბდეს როგორც ლიმფოიდურ ორგანოში (ნოდულური დაზიანება), ასევე სხვა ქსოვილსა და ექსტრანოდულურ ორგანოებში.
- შესაბამისად დაავადების კლინიკური მანიფესტაცია ერთმნიშვნელოვნადაა დაკავშირებული თუ რომელი ორგანო და ქსოვილია დაზიანებული.

სიმპტომები:

1. უმტკივნეულო პერიფერიული ლიმფური კვანძების ჰიპერპლაზია
2. წითელი ლაქები სხეულზე
3. ლებინება, მუცლის ტკივილი, ქოშინი და სუნთქვის გაძნელება.
4. ღამის ოფლიანობა
5. უმადობა და სხეულის მასის მკვეთრი შემცირება. უკანასკნელ 3 თვეში სხეულის მასის 10%
6. ტემპერატურის უმიზეზო მომატება. რომელიც უპირატესად შემაწუხებელია ღამის საათებში
7. კანის დაუძლეველი ქავილი, უპირატესად გამონაყარის გარეშე
8. ძლიერი საერთო სისუსტე..

9. ქავილი ძირითადად გვხვდება ჰოჯკინის ლიმფომის მქონე პაციენტების დაახლოებით 25-35%-ში.

მისი სიმძიმე ძალიან განსხვავებულია: გადიდებული ლიმფური კვანძების მიდამოებში ზომიერი ქავილით დაწყებული გავრცელებულ დერმატიტამდე მთელ სხეულზე . გვხვდება ნაკაწრები, ნაფხაჭნები, სისხლმდენი წყლულები.

ასეთი ქავილი ძალიან მტკივნეული, შემაწუხებელი და დაუძლეველი.

პაციენტებს უკარგავს ძილს, მადას და იწვევს ფსიქიკურ აშლილობას.

ჰოჯკინის ლიმფომა
ლიმფოგრანულომატოზი

1. ლიმფოპისტიოციტური ვარიანტი შეადგენს ჰოჯკინის ლიმფომის შემთხვევების დაახლოებით 15%-ს.

უპირატესად ავადობენ 35 წელზე უმცროსი მამაკაცები. ის ადრეულ სტადიაზე ვლინდება და კარგი პროგნოზი აქვს.

2. კვანძოვანი სკლეროზის ვარიანტი ყველაზე გავრცელებული ფორმაა, ყველა შემთხვევის 40-50%. ის ჩვეულებრივ გვხვდება ახალგაზრდა ქალებში, ხშირად აზიანებს შუასაყარის ლიმფურ კვანძებს და აქვს კარგი პროგნოზი.

3. შერეული უჯრედული ვარიანტი - შეადგენს ჰოჯკინის ლიმფომის შემთხვევების დაახლოებით 30%. ყველაზე გავრცელებული ვარიანტია განვითარებად ქვეყნებში, ბავშვებში, მოხუცებში. უფრო ხშირად ავადდებიან მამაკაცები. კლინიკურად შეესაბამება დაავადების II-III.

4. ლიმფოიდური გამოფიტვის ვარიანტი. ყველაზე იშვიათია, შემთხვევების 5%-ზე ნაკლები. კლინიკურად შეესაბამება დაავადების IV სტადიას. უფრო ხშირია ხანდაზმულ პაციენტებში.

არაპოჯკინის ლიმფომა

იდოლოენტური

აგრესიული

მაღალ აგრესიული

- იდოლოენტური

1. მარგინალური ზონის ლიმფომა
(უპირატესად ელენთის პირველადი ლიმფომა)
2. **MALT** ლიმფომა
3. **T** უჯრედული კანის ლიმფომები
4. ფოლიკულოური ლიმფომა

აგრესიული ლიმიტები

1. დიფუზური **B** უჯრედული ლიმიტები
2. **B** მსხვილოჯრედული ლიმიტმა შუასაყარის და ფილტვის ქსოვილის დაზიანებით
3. ბერკიტის მსგავსი ლიმიტები
4. პლაზმურუჯრედოვანი ლიმიტები

მაღალ აგრესიული ლიმფომები

1. მანტიის ზონის ლიმფომა
2. პერიფერიული **T** უჯრედული ლიმფომები
3. ბერკიტის ლიმფომა
4. თავის ტვინის პირველადი ლიმფომები
5. ძვლის პირველადი ლიმფომა
6. პირველადი ექსტრანოდულური ლიმფომები
7. ლიმფომა-ლეიკემია

სტადირება ენ არბორის კლასიფიკაციის მიხედვით

I - ერთი უბნის ან ორი მიმდებარე ლიმფური კვანძის ჰიპერპლაზია დიაფრაგმის ერთ მხარეს

II - დიაფრაგმის (II) ერთ მხარეს მდებარე არამიმდებარე ჯგუფების ორი ან მეტი ლიმფური კვანძის დაზიანება ექსტრანოდალურ ინფილტრატთან ერთად

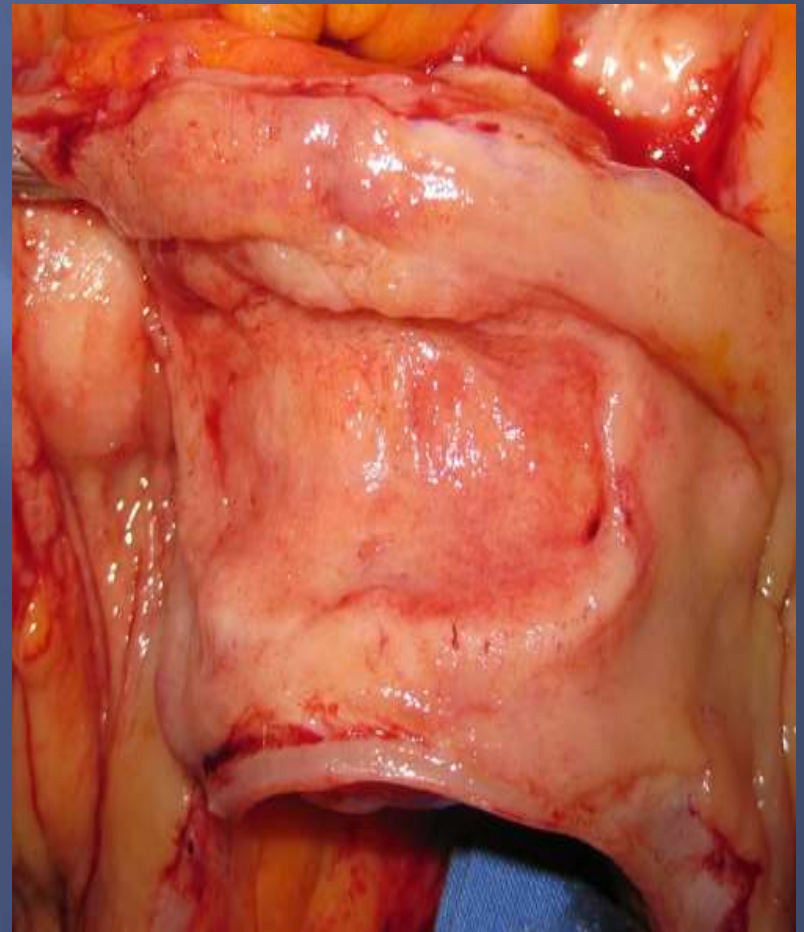
III - ლიმფური სისტემის ჩართვა დიაფრაგმის ორივე მხარეს, რომელიც შეიძლება დაკავშირებული იყოს ერთი ექსტრალიმფური ორგანოს ან ქსოვილის ლოკალიზებულ ჩართულობასთან (მაგალითად ელენთა) .

IV - ერთი ან მეტი ექსტრალიმფური ორგანოს (ან ქსოვილის) დიფუზური ან გავრცელებული ჩართვა ლიმფური კვანძის დაზიანებით ან მის გარეშე.

ორგანოებისა და ორგანოთა სისტემების დაზიანება

- შუასაყარის ლიმფური კვანძების დაზიანება I-II სტადიის შემთხვევების 45%-ში.
- ელენთა - სპლენომეგალია. შემთხვევათა 35%-ში და როგორც წესი 60%-ში დაავადების შემდგომ ეტაპებზე.
- ღვიძლი - 5% საწყის ეტაპებზე და 65% ტერმინალურ სტადიაში
- ფილტვები - ფილტვების დაზიანება აღინიშნება შემთხვევების 10-15%-ში, რასაც ზოგ შემთხვევაში თან ახლავს პლევრიტი.
- ძვლის ტვინი - იშვიათად გვხვდება საწყის სტადიაში და გვხვდება 25-45% დაავადების IV სტადიაში.
- თირკმელები - თირკმლის პირველადი დაზიანება გვხვდება უკიდურესად იშვიათ შემთხვევაში. თუმცა შესაძლებელია მოხდეს თირკმლის დაზიანება ინტრააბდომინალური ლიმფური კვანძების ზეწოლით ან ინვაზიით.
- ნერვული სისტემა - ნერვული სისტემის დაზიანების ძირითადი მექანიზმი არის ზურგის ტვინის ფესვების კომპრესია, განპირობებული გულმკერდის ან წელის მიდამოებში არსებული ლიმფური კვანძების კონგლომერატების ზეწოლით რასაც თან ახლავს ტკივილი ზურგის და წელის არეში.
- თავის ტვინის პირველადი დაზიანება 1,3%
- კანის დაზიანება 3-9 %

ნაწლავის პირველადი ლიმფომა



კისრის ლიმფური კვანძების
ჰიპერპლაზია



ლავიწზედა და ლავიწქვედა ლიმფური
კვანძები



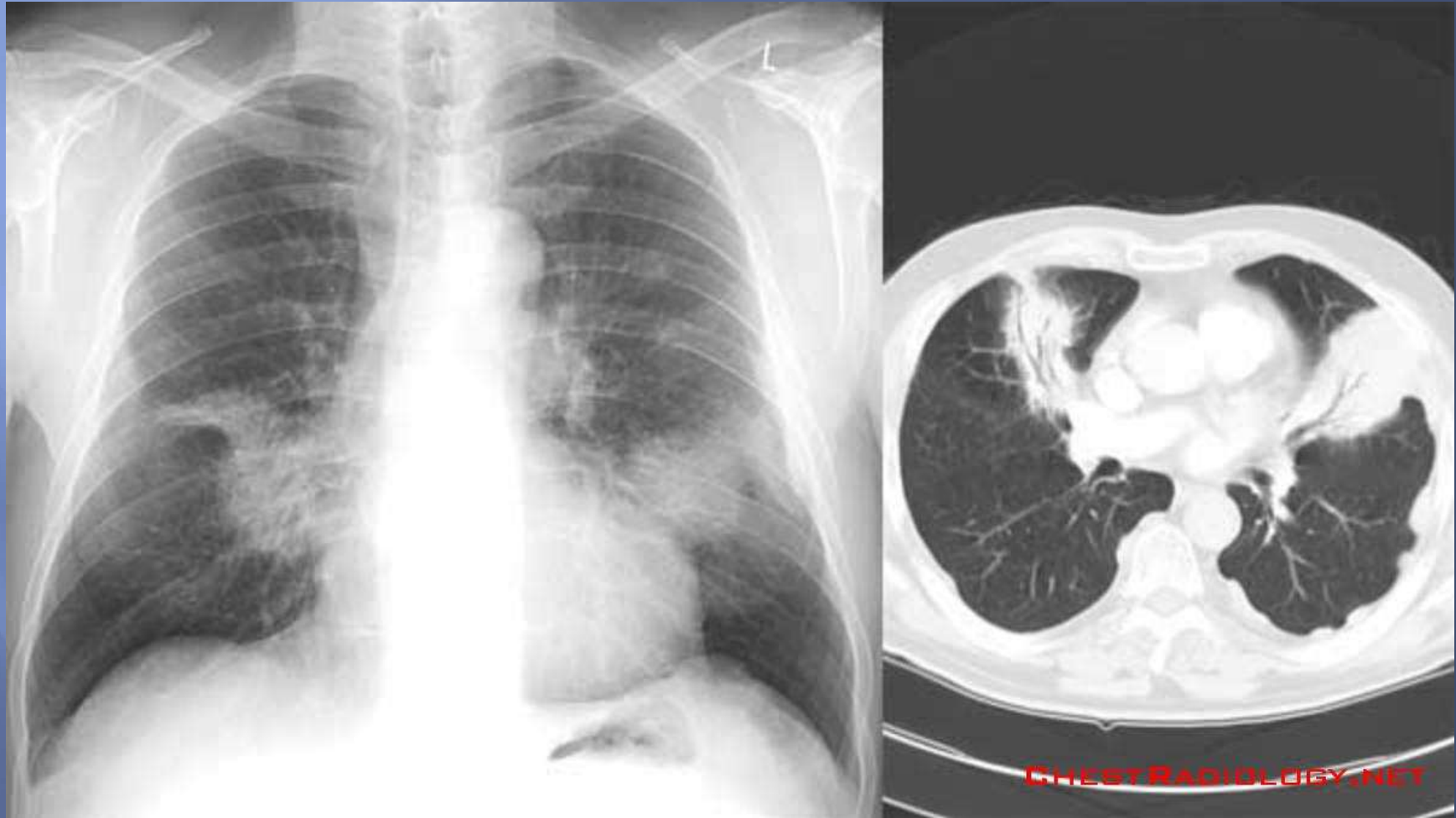
იქლიის ფოსოს ლიმფური კვანძები



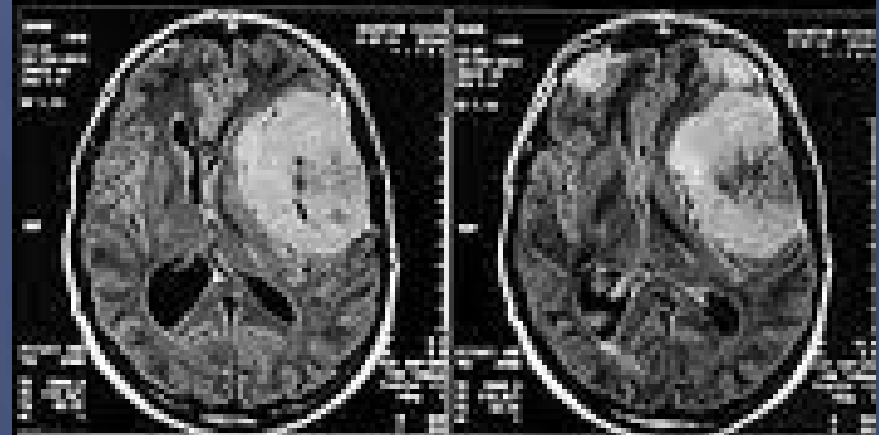
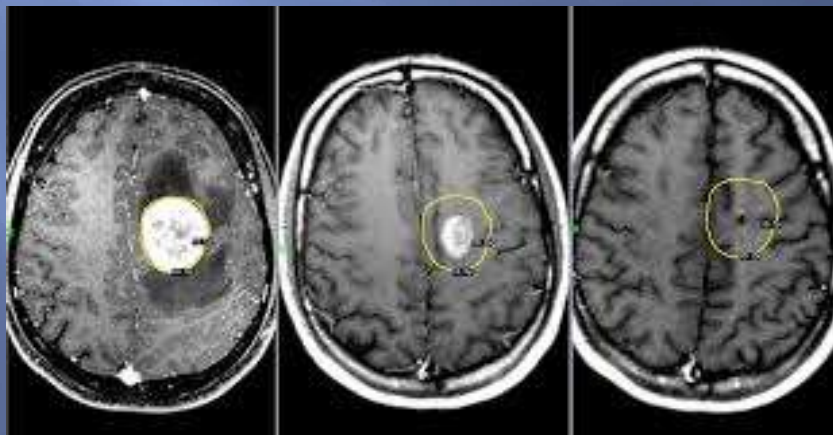
კისრის და შუასაყარის ლიმფური კვანძების დაზიანების დროს ხშირად ვითარდება ზეწოლა საყლაპავსა და ფილტვის ღეროზე. პაციენტს ეწყება დიკომფორტი ყლაპვის დროს. იცვლება ხმის ტემბრი. ვითარდება სუნთქვის უკმარისობა, ქოშინი მცირე დატვირთვაზე. საწოლში უჭირავთ იძულებითი მჯდომარე პოზიცია.



შუასაყარის და ფილტვის ქსოვილის დაზიანებით



თავის ტვინის პირველადი ლიმფომა 3%
ლიმფომები ცენტრალური ნერვული
სისტემის დაზიანებით



თვალის და ორბიტის დაზიანებით



ძვლის პირველადი ლიმფომა 3-5%



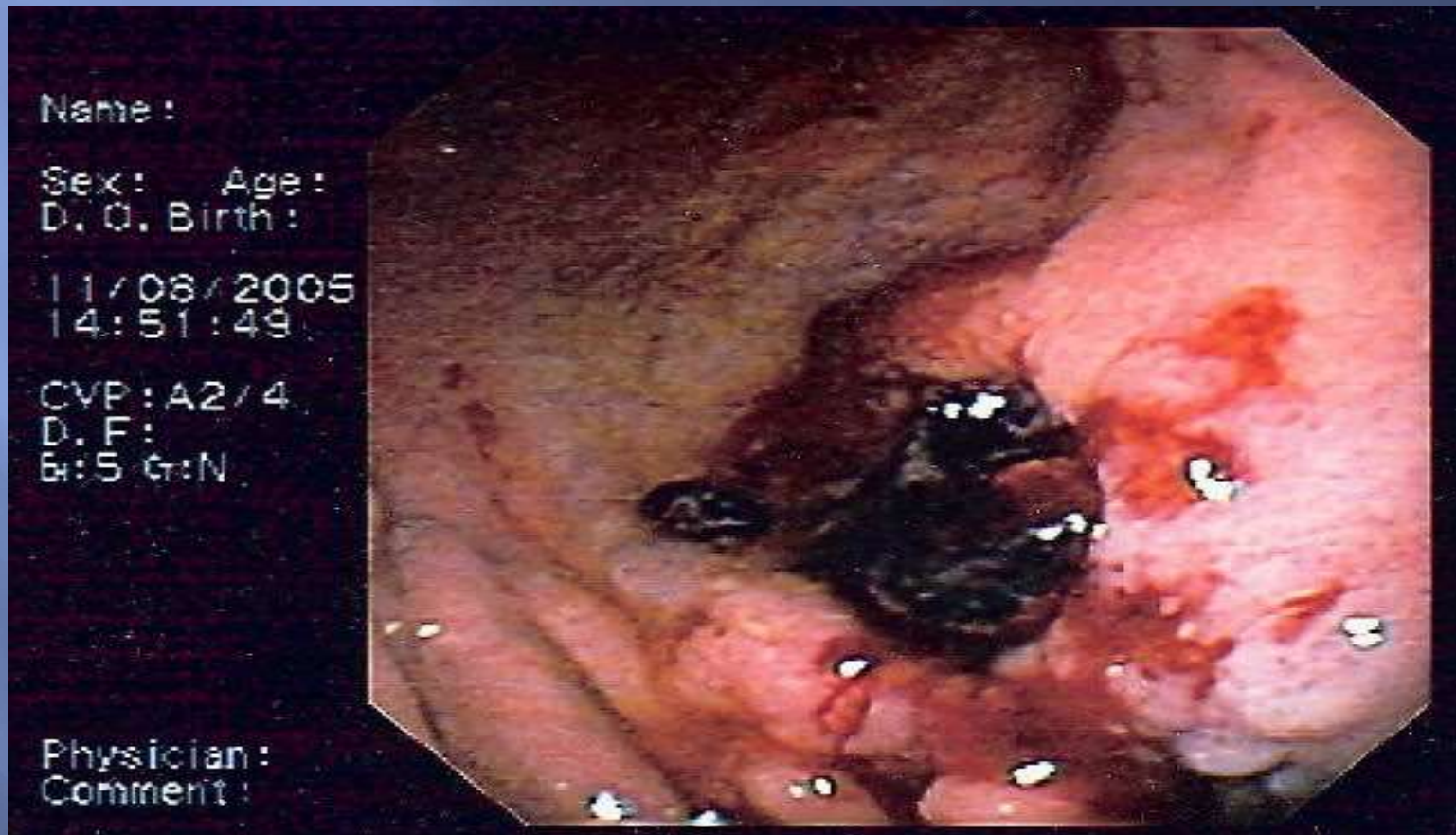
საჭმლის მომნელებელი სისტემის
ლიმფომები **MALT** ლიმფომა **9-11%**.

პაციენტი წარმოადგენს ჩივილებს, რომელიც
პრაქტიკულად ერთნაირია აღნიშნული სისტემის
ნებისმიერი სიმსივნური დაავადების დროს.

გულის რევა, ლებინება, უმადობა, წონაში კლება,
ფაღარათი ან ყაბზობა. კუჭის ძლიერი ტკივილი,
უპირატესად საკვების მიღების შემდეგ.

ვითარდება როგორც სიმსივნური ინფილტრაცია,
ასევე სისხლმდენი წყლოულები.

არაკოჯკინის ლიმფომა კუჭის დაზიანებით



არაჰოჯკინის ლიმფომა
გავა-თედოს ძვლისა და ხერხემლის
დაზიანებით *5-20%*



თავის ძვლების დაზიანებით



შუასაყარის ლიმფური კვანძების
დაზიანებით 14-16%



ფუნგოიდური მიკოზი 6-10%



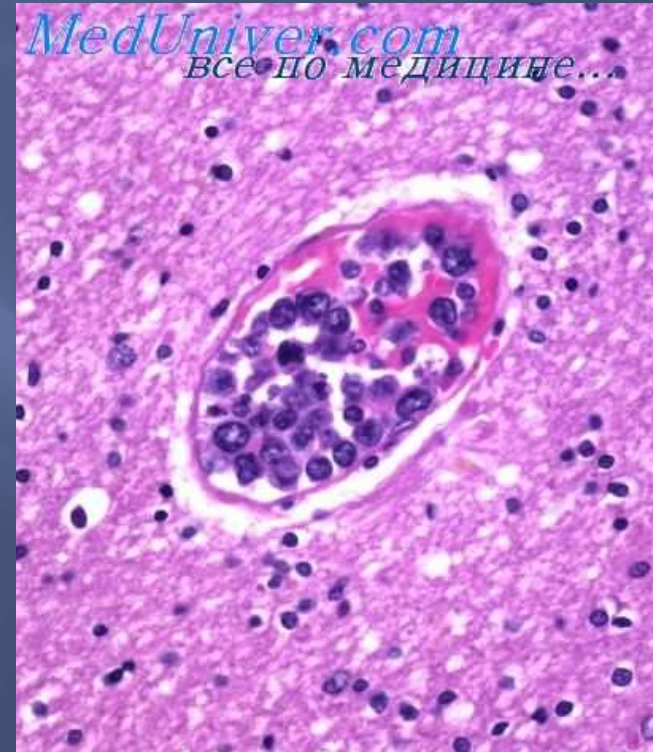
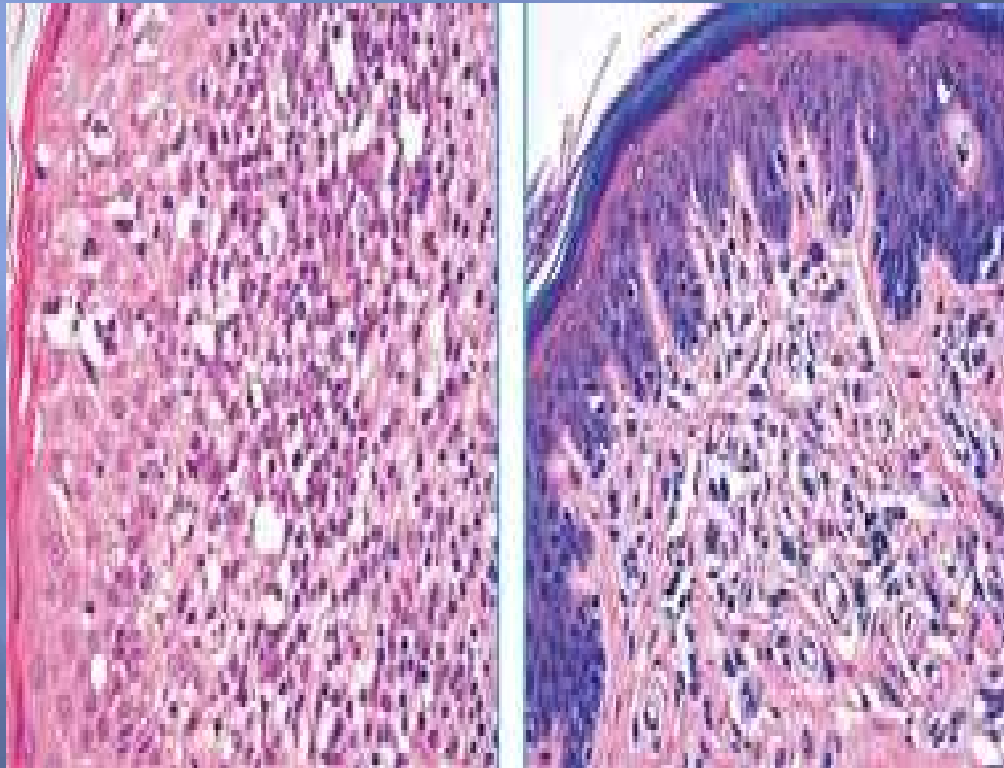
სეზარის დაავადება



ელენთის დაზიანება 30-40%



ძვლის ტვინის დაზიანება 30-40%



არაკოჯკინის ლიმფომა მაგარი სასის და
ნუშურა ჯირკვლების დაზიანებით 8-12%



რბილი ქსოვილების დაზიანებით



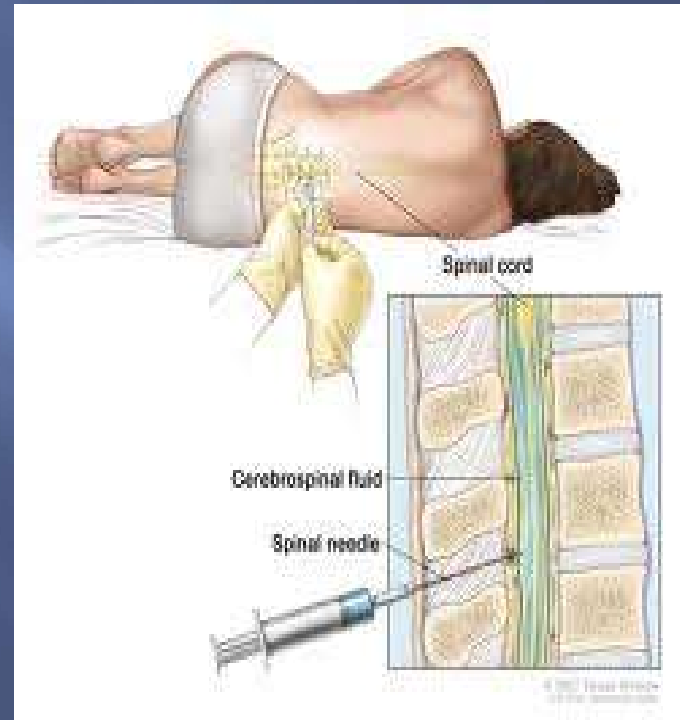
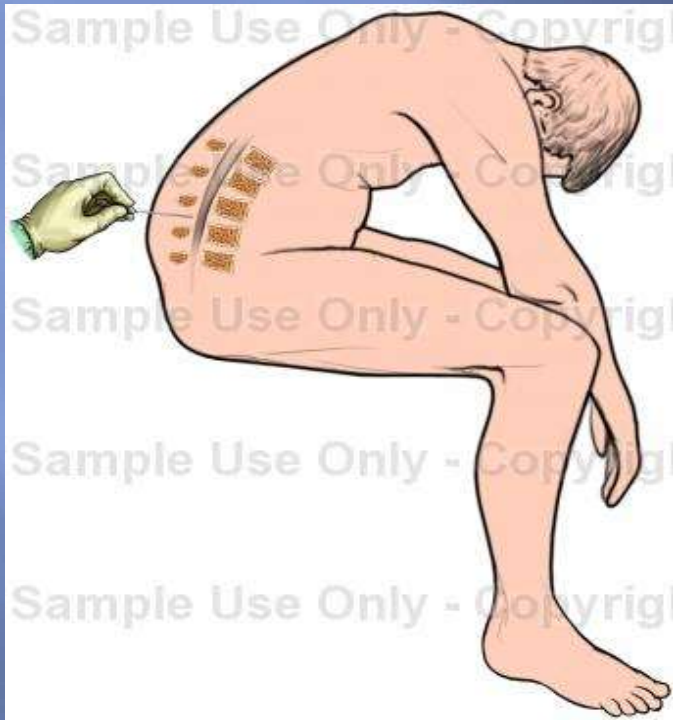
დიაგნოსტიკა

ხანგრძლივი დროის განმავლობაში არაჰოჯკინის ლიმფომის სხვადასვა ვარიანტის დიაგნოსტიკა ერთმნიშვნელოვნად ემყარებოდა მხოლოდ მორფოლოგიურ თავისებურებებს. ამჟამად დიაგნოსტიკა კომპლექსურია და ემყარება სიმსივნური ქსოვილის მოლეკულურ-ბიოლოგიურ ხასიათს, იმუნოფენოტიპს და კლინიკურ თავისებურებებს.

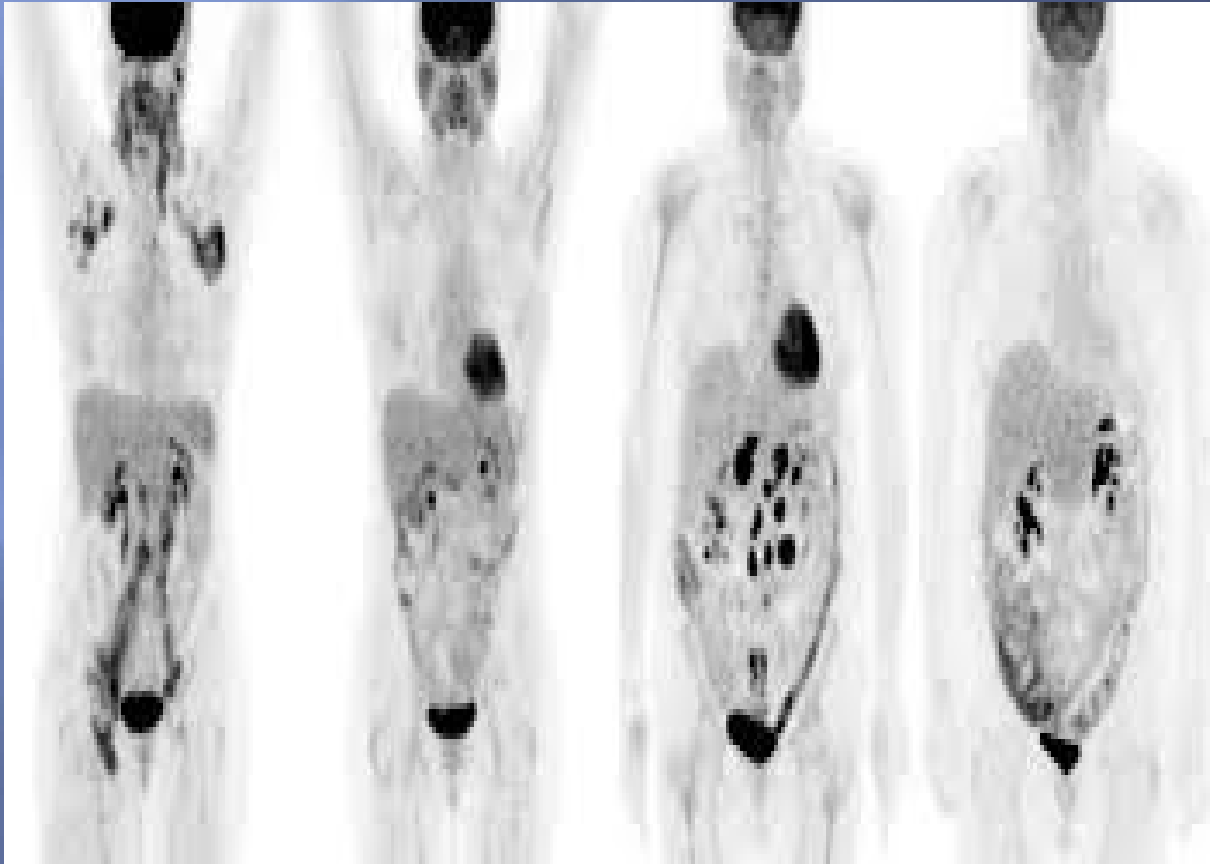
1. სისხლის საერთო ანალიზი
2. რენდგენოლოგიური კვლევა
3. კომპიუტერული ტომოგრაფია
4. მაგნიტურ-რეზონანსული ტომოგრაფია
5. ლიმფანგიოგრაფია
6. პოზიტრონულ-ემირსიული ტომოგრაფია
7. ძვლის ტვინის პუნქცია
8. ტრეპანობიოფსია
9. დაზიანებული ქსოვილის ბიოფსია და მიღებული მასალის იმუნოჰისტოქიმიური კვლევა
10. ძვლის ტვინის იმუნოფენოტიპირება
11. ინტრათეკალური პუნქცია და ლიქვორის ციტოლოგიური კვლევა
12. ღვიძლის ფუნქციური სინჯები, ფერმენტები
13. კოაგულოგრამა
14. ღვიძლის ფუნქციური სინჯები ფერმენტები
15. ტრეპანობიოპტატის იმუნოჰისტოქიმია
16. ძვლის ტვინის ციტოგენეტიკური კვლევა.



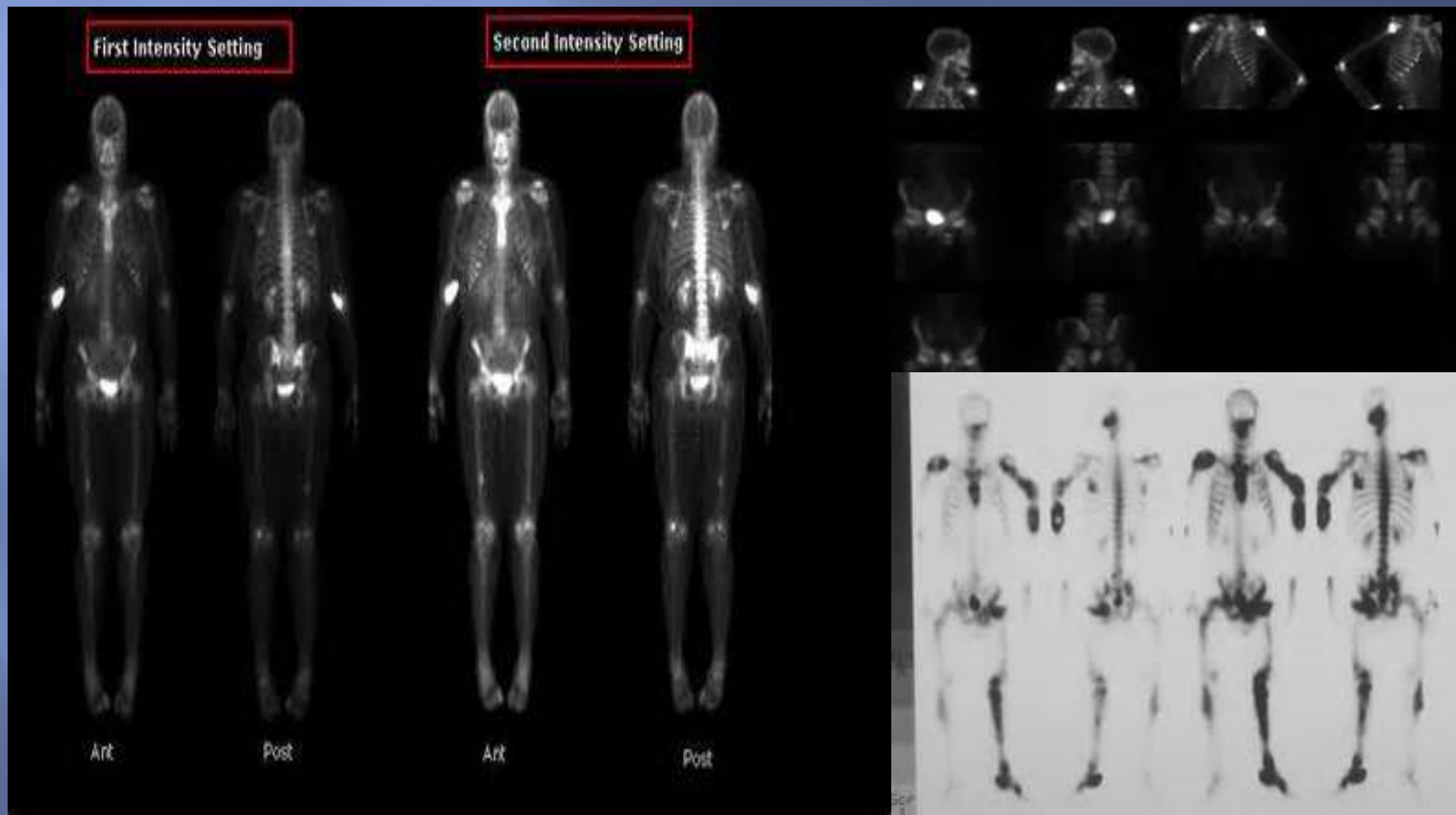
ლიქვორის ასპირაცია



სცინტიგრაფია



პოზიტრონულ ემისიულ ტომოგრაფია



მკურნალობის პრინციპები

1. პროგრამული ქიმიოთერაპია
2. სხივური თერაპია
3. კომპინაცია
4. იმუნოთერაპია
5. იმუნოთერაპია + ქიმიოთერაპია
6. მაღალდოზირებული ქიმიოთერაპია
შემდგომში აუტოლოგიური ან ალოგენური
ლეროვანი უჯრედების ტრანსპლანტაციით

მანტერა ჩ 20 +

R+ CHOP
CHOEP
DHAP
ESHAP
MINE
CVP



პროგრამული ქიმიოთერაპია

- ▣ R-CHOP
- ▣ R-MINE
- ▣ ESHAP-MINE
- ▣ EPOSH
- ▣ R-EPOSH
- ▣ R-TOG
- ▣ მაბტერა
- ▣ ბრენტუქსიმაზი
- ▣ ბენდამუსტინი
- ▣

გართულება

იმუნოდეფიციტი

1. პნევმონია (პნევმოცისტა, ტოქსიური დაზიანება)
2. მიკოზური ინფექციები (ასპერგილოზი, კანდიდოზი, საფუარა სოკოები)
3. ჰერპესი
4. ალერგიული რეაქციები
5. ციტოპენია
6. თრომბოციტოპენია
7. პირის ღრუს დაზიანება
8. ენტერიტი
9. ჰემორაგიული დიათეზი

პნევმოციტა

- (ბერძნ. **pneumon** ფილტვი, ლათ. **cystis** ბუშტი) - უმარტივესების ტიპის, სპორიანების კლასის წარმომადგენელია (**Pneumocystis carinii**). აღნიშნული მიკროორგანიზმით გამოწვეული დაავადება (პნევმონია) ადამიანის იმუნოდეფიციტით დაავადებულ პირებში ერთ-ერთ წამყვან ოპორტუნისტულ ინფექციას წარმოადგენს.
- აღმოჩენილია შინაურ ცხოველებში (ცხენებში, ძაღლებსა და ცხვრებში) და მღრღნელებში. თუმცა ინფექციის წყარო მხოლოდ ადამიანია. გადაცემის გზა უმთავრესად, ჰაერ-წვეთოვანია.

პნევმოციტა

- ინკუბაციური პერიოდი გრძელდება 30 – 40 დღემდე. დაავადება ვითარდება თანდათანობით და გაივლის სამ სტადიას.
- პირველი სტადია ხასიათდება სუნთქვის გახშირებით, ქოშინით, ცხვირ – ტუჩის არის ციანოზით. ტემპერატურა ნორმალური ან სუბფებრილურია.
- მეორე სტადიისათვის დამახასიათებელია სიმპტომთა ტრიადა: ციანოზი, ქოშინი და ტაქიპონოე.
- მესამე სტადია. მე- 3 – 4 კვირას იწყება მშრალი ხველა. აუსკულტაციით სუნთქვა შეუცვლელი, შესუსტებული ან მკვრივია; თანდათანობით პროგრესირებს რესპირატორული აციდოზი. შესაძლოა მოხდეს ლობულარული ბულების გასკდომა და პნევმოთორაქსის განვითარება. ფილტვების მასიური დაზიანება იწვევს ფილტვ – გულის უკმარისობას. ვლინდება ჰეპატო-სპლენომეგალია.

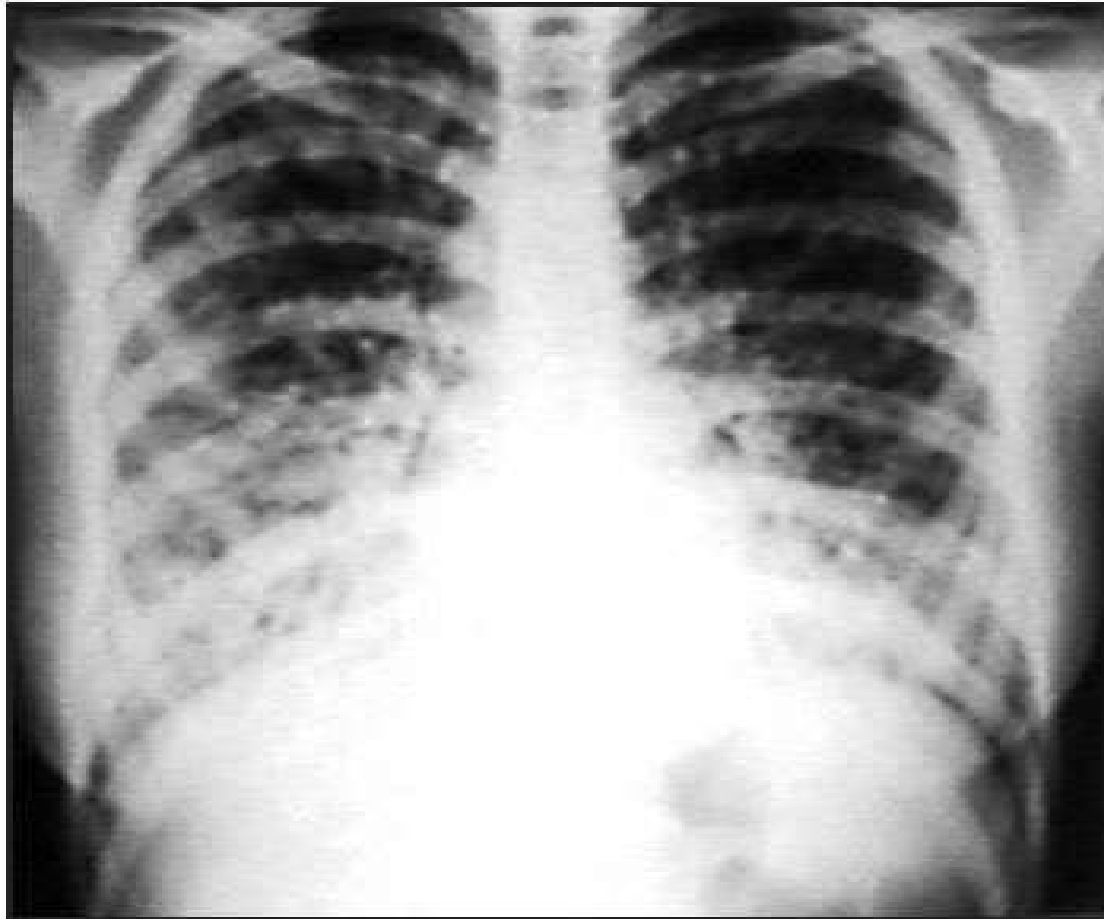
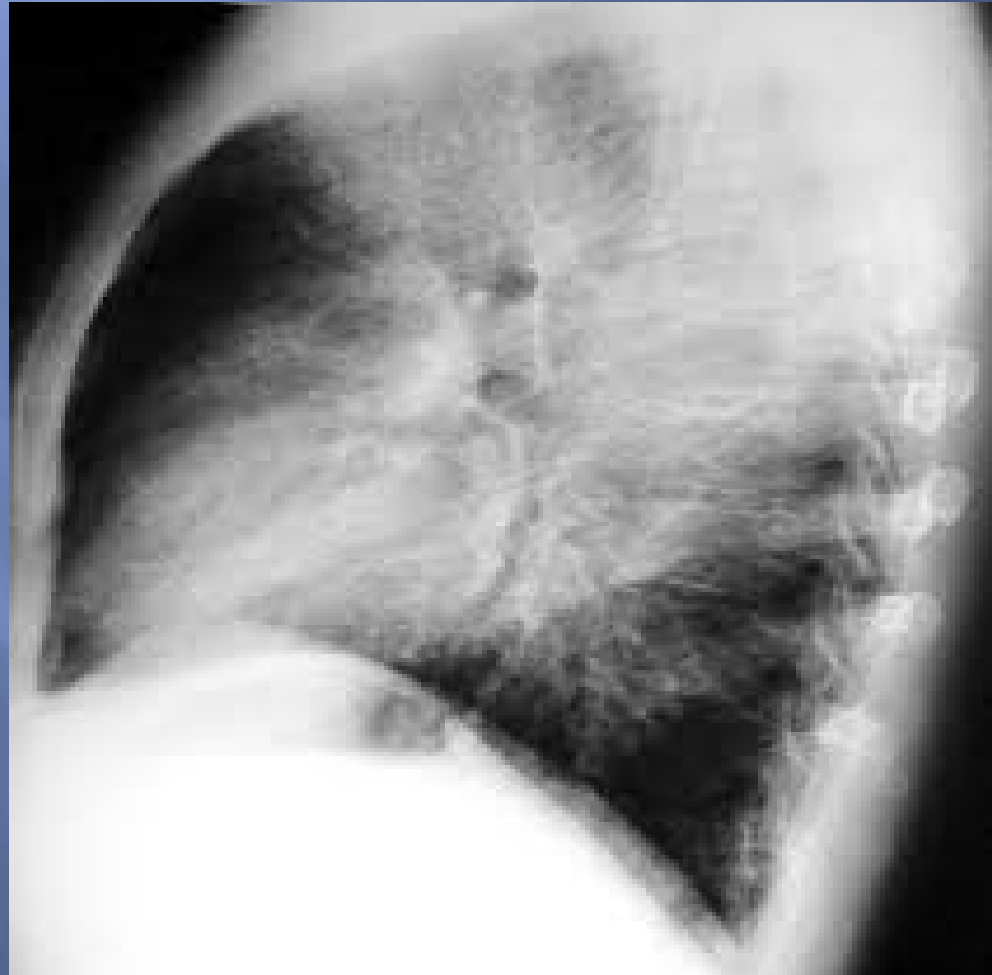
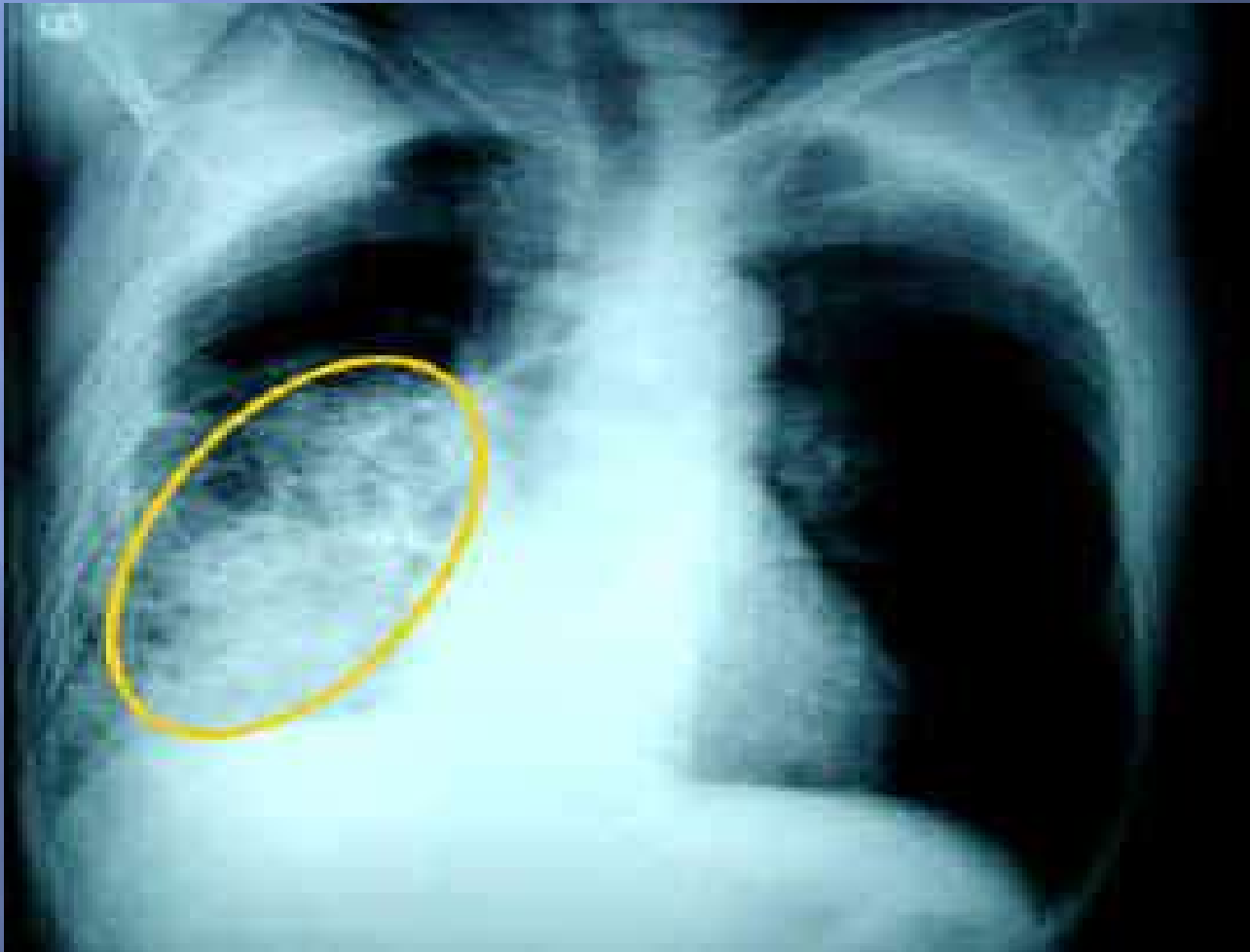


FIGURA 2

Radiografia de tórax de paciente em D2 da síndrome pulmonar e cardiovascular por hantavírus.





ჰერპესი



Dermatology.ge

ჰერპესი



ჰერპესი



გენერალიზირებული მიკოზური ინფექცია



Псевдомембранозный кандидоз полости рта

სტომატიტი



ალერგიული რეაქცია რიტუქსიმაზე



ქინქრის ციება ბრენტუქსიმაზზე



ალერგიული რეაქცია დაკარბაზინზე



თანმხლები თერაპია

1. ბაქტამედი (ბისექტოლი)
2. განციკლოვირი (აციკლოვირი)
3. ანტიმიკოზური თერაპია
ფლუკონაზოლი, ვორიკონაზოლი
4. ანტიჰისტამინები
5. სიმპტომური
პროტონული ტუმბოს ინჰიბიტორები
სპაზმოლიტიკი ...
6. დეზაგრეგაციული თერაპია
7. ანტიკოაგულაციური თერაპია

მადლობას გიხდით ყურადღებისთვის