



kinderkrebsinfo.de

[www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

# Неходжкинские лимфомы (НХЛ) (краткая информация)

**Авторское право © 2013 Мультицентровая кооперативная группа  
по вопросам детской онкологии и гематологии (КРОН)**

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог), Урсула Кройтциг (проф., канд. мед. наук)

Проверка и разрешение к печати: Кристина Мауц-Кёрхольц (проф., канд. мед. наук)

Последняя редакция: 02.05.2013

Перевод: Мария Шнейдер (канд. мед. наук), Натали Карина-Вельке (канд. фил. наук)

Русская редакция: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

в университетской клинике



## Оглавление

1. Что такое лимфома Ходжкина? .....	3
2. Как часто у детей встречается лимфома Ходжкина? .....	3
3. Какие бывают формы лимфомы Ходжкина? .....	4
4. Почему дети заболевают лимфомой Ходжкина? .....	4
5. Какие бывают симптомы болезни? .....	4
5.1. Общие симптомы: .....	5
5.2. Специфические симптомы: .....	5
6. Как диагностируется лимфома Ходжкина? .....	6
7. Как лечат лимфому Ходжкина? .....	7
7.1. Какие методы лечения применяются? .....	7
7.2. Как проходит лечение? .....	8
7.2.1. Курс химиотерапии .....	8
7.2.2. Лучевая терапия .....	9
8. По каким протоколам лечат детей? .....	9
9. Какие шансы излечиться от лимфомы Ходжкина? .....	10
Список литературы .....	12
Глоссарий .....	13

# Лимфома Ходжкина (краткая информация)

## 1. Что такое лимфома Ходжкина?

Лимфома Ходжкина (её также называют болезнью Ходжкина, или лимфогранулематоз, рак лимфатических узлов) – злокачественное заболевание лимфатической системы [лимфатическая система]. Эта болезнь, злокачественная *лимфома*, является одним из видов злокачественных опухолей, .

Название „злокачественная лимфома“ дословно обозначает „злокачественное увеличение лимфатических узлов“. Этот медицинский термин объединяет большую группу онкологических болезней, которые начинаются в *клетках* лимфатической системы (*лимфоцитах*). Основной симптом - увеличение лимфатических узлов (лимфома).

Злокачественные лимфомы делятся на два главных типа: лимфома Ходжкина (сокращённо: ЛХ) и *неходжкинские лимфомы* (сокращённо: НХЛ). Лимфома Ходжкина носит имя врача и патолога Томаса Ходжкина, который впервые описал эту болезнь. Определить тип лимфомы можно только после исследования образца поражённой ткани.

Болезнь Ходжкина возникает из-за злокачественного изменения (мутация) *B-лимфоцитов*. Это группа белых кровяных телец (клеток крови), которые находятся в основном в лимфатической ткани. Поэтому лимфома Ходжкина может появляться везде, где есть лимфатическая ткань. Чаще всего лимфомы возникают в лимфоузлах (*лимфатические узлы*), но они могут поражать и другие органы – печень, *костный мозг*, лёгкие или селезёнку. Как правило, это случается уже на поздних стадиях болезни. Если лимфому Ходжкина не лечить, то в большинстве случаев она смертельна.

## 2. Как часто у детей встречается лимфома Ходжкина?

В Германии Немецкий Регистр детской онкологии (г. Майнц) ежегодно регистрирует около 90 новых случаев заболеваний лимфомой Ходжкина у детей и подростков в возрасте до 14 лет. А общее число пациентов (в возрасте до полных 18 лет) ежегодно составляет около 150 человек (данные центральной исследовательской группы по болезни Ходжкина, г. Галле). То есть лимфома Ходжкина - это почти 5% всех злокачественных заболеваний в детском и подростковом возрасте.

У грудных младенцев и детей до трёх лет болезнь Ходжкина почти не встречается. Чем старше ребёнок, тем больше вероятность заболеть. Пик заболеваемости приходится на

зрелый возраст, взрослые болеют в 10 раз чаще детей. В детском и подростковом возрасте мальчики болеют немного девочек.

### 3. Какие бывают формы лимфомы Ходжкина?

В зависимости от того, как выглядят опухолевые клетки под микроскопом, выделяют пять форм болезни Ходжкина. Четыре из них объединяются в "классическую болезнь Ходжкина".

a. "Обогащённая лимфоцитами" (вариант лимфоидного преобладания)

b. Классическая лимфома Ходжкина:

- форма с большим количеством лимфоцитов
- узелковая форма („нодулярный склероз“)
- смешанно-клеточная форма
- форма с малым количеством лимфоцитов

Одни формы лимфомы Ходжкина встречаются чаще, другие реже. Бывает, что болезнь протекает по-разному, поэтому у заболевших детей шансы вылечиться тоже отличаются.

### 4. Почему дети заболевают лимфомой Ходжкина?

Никто точно не знает, почему дети заболевают лимфомой Ходжкина. Известно, что болезнь начинается, когда клетки лимфатической системы начинают злокачественно изменяться. Одновременно начинает мутировать генетика клетки. Но почему вообще начинаются генетические (*генетический*) изменения, неизвестно. И почему с этими изменениями одни дети заболевают, а другие - нет, тоже неизвестно. Сегодня считается, что дети заболевают лимфомой Ходжкина, когда одновременно встречаются несколько факторов риска.

Т.к. болезнь регистрируется в основном у белого населения, считается, что есть этническая и генетическая предрасположенность. Также известно, что риск заболеть лимфомой Ходжкина выше у детей с определёнными врождёнными болезнями иммунной системы [см. *иммунная система*] (например, *синдром Вискотта-Олдрича* или *синдром Луи-Бар*), или у детей с приобретёнными дефектами иммунитета [см. *дефекты иммунитета*] (например, *ВИЧ-инфекция*). Кроме того у некоторых детей *инфекция*, вызванная вирусом Эпштейна-Барр, который является возбудителем инфекционного мононуклеоза, может провоцировать развитие лимфомы Ходжкина. Сегодня ученые изучают, как токсичные вещества внешней среды (например, пестициды) могут влиять на возникновение лимфомы. Однако, у большинства детей так и не удаётся найти точную причину болезни.

### 5. Какие бывают симптомы болезни?

Болезнь Ходжкина развивается исподволь. Её первые симптомы - увеличенные *лимфатические узлы* (один или несколько). Они могут расти очень медленно, не причиняя,

как правило, никаких болей. Увеличенные лимфоузлы можно заметить на шее и затылке (наиболее часто), в области подмышек, рядом с ключицей (надключичная впадина), в паху или одновременно в нескольких местах. Болезнь может начинаться и там, где группы лимфатических узлов не видны снаружи или их нельзя прощупать, например в грудной клетке, в животе и/или в области таза, вдоль позвоночника.

Если увеличенные лимфоузлы находятся в грудной клетке, например, в так называемом средостении (*средостение*), пространстве между обоими лёгкими, они начинают давить на окружающие органы - лёгкие, трахею. Из-за этого могут появляться приступы сухого кашля или одышка. Когда лимфатические узлы поражены в верхней и в нижней части живота, то могут появляться боли, ощущение тяжести, или понос. Иногда увеличиваются печень и селезёнка, потому что в них проникли лимфомные клетки (в медицинской диагностике это называется гепатомегалия или спленомегалия). Если лимфомные клетки попали в *костный мозг*, то у ребёнка снижается уровень красных клеток крови и может появиться *анемия*. Но это бывает очень редко.

У детей могут появляться общие симптомы болезненного состояния (неспецифические симптомы): высокая температура, потеря веса, потливость (особенно по ночам), утомляемость и слабость. Часто три первых симптома наблюдаются у больных лимфомой Ходжкина одновременно. Их называют "системными" и обозначают буквой "B" (этот символ используют в описании стадии заболевания).

Симптомы, которые встречаются очень часто:

## 5.1. Общие симптомы:

- высокая температура (выше 38°C), причина её появления непонятна [симптом "B"]
- сильное ночное потение [симптом "B"]
- потеря веса (больше 10 % за шесть месяцев) без видимой причины [симптом "B"]
- утомляемость, общая слабость и состояние "ничего не хочется", отсутствие аппетита, болезненное самочувствие
- кожный зуд по всему телу

## 5.2. Специфические симптомы:

- на поверхности можно прощупать припухшие *лимфатические узлы*, которые не причиняют боли (наблюдается у более 90% больных). Они могут находиться, например, на шее и затылке (очень часто), в области подмышек, над ключицей, в паху, или сразу в нескольких местах одновременно
- хронический кашель, одышка (если болезнь поразила лимфоузлы в грудной клетке, лёгкие или плевру)

- болит живот, спина, ощущение тяжести в животе, или понос (если в брюшной полости поражены лимфатические узлы или другие органы, например, селезёнка или печень)
- бледная кожа, т.к. не хватает красных клеток крови [*анемия*] (если лимфомные клетки попали в *костный мозг*)
- болят кости и суставы (если поражены кости)

Чаще всего симптомы болезни Ходжкина прогрессируют медленно, т.е. они могут нарастать от нескольких недель до нескольких месяцев. У разных людей они отличаются и проявляются по-разному. Если у ребёнка есть один или даже несколько симптомов, это не значит, что он заболел лимфомой Ходжкина. Многие симптомы появляются при сравнительно безобидных заболеваниях и *инфекциях*, не имеющих отношения к лимфоме Ходжкина. У детей лимфатические узлы часто начинают расти во время инфекционной болезни, прежде всего, при *вирусных инфекциях*. Если жалобы долго не проходят (например, продолжительный кашель), мы рекомендуем как можно скорее обратиться к врачу, чтобы получить точный диагноз.

## 6. Как диагностируется лимфома Ходжкина?

Если после тщательного наружного осмотра (*наружный осмотр*) ребёнка и в истории болезни (*анамнез*) педиатр находит признаки лимфомы Ходжкина, например, когда ребёнку делали анализ крови, или он пришёл на *ультразвуковое и/или на рентгеновское* обследование, то врач даёт направление в стационар. Такая больница имеет специализацию по болезням крови и злокачественным заболеваниям у детей и подростков (клиника детской онкологии и гематологии). При подозрении на болезнь Ходжкина назначают дополнительные комплексные исследования, которые могут подтвердить диагноз. Затем выясняют, каким конкретным вариантом лимфомы Ходжкина заболел ребёнок и насколько опухоль уже успела распространиться по организму (это называется определение стадии заболевания).

**Анализ поражённой ткани:** Основным методом диагностики лимфомы – *биопсия*, когда берут кусочек ткани (поражённый лимфоузел) и исследуют его под микроскопом. По результатам исследования образца ткани можно точно определить, заболел ли ребёнок лимфомой Ходжкина, и если да – то каким её видом. Информация о форме заболевания учитывается, когда планируют тактику лечения.

**Анализ распространения болезни в организме:** Когда поставлен диагноз болезни Ходжкина и необходимо выбрать тактику лечения и составить и его план, выясняют, насколько болезнь успела распространиться по организму и какие органы она успела поразить. С помощью различных методов исследования по снимкам (*методы исследования по снимкам*) оценивают стадию болезни: *ультразвуковое исследование (УЗИ)*, *рентген*, *магнитно-резонансная (МРТ)*, *компьютерная томография (КТ)*, *позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)* и, при необходимости, *сцинтиграфия* костей скелета.

Чтобы узнать, поражён ли опухолевыми клетками *костный мозг*, на поздних стадиях болезни проводится *трепанобиопсия* костного мозга. Полученный образец исследуют, есть ли в нём

лимфомные клетки, или нет. (В ближайшем будущем вместо биопсии костного мозга будет проводиться исследование ПЭТ).

**Исследования и анализы до курса лечения:** Перед лечением у ребёнка проверяют, как работает сердце (*электрокардиограмма* – ЭКГ и *эхокардиограмма* – ЭхоКГ). Комплексные лабораторные исследования помогают проверить общее состояние ребёнка, как болезнь Ходжкина повлияла на работу каких-либо органов (например, почек или печени), есть ли нарушения обмена веществ. Результаты анализов обязательно учитываются до лечения или во время лечения. Если во время лечения происходят какие-то изменения, их можно лучше интерпретировать, имея на руках результаты анализов до лечения. Для возможно необходимых переливаний крови (*переливание крови*) устанавливают группу крови (*группа крови*) пациента.

**Полезно знать:** Не все анализы и исследования обязательны для каждого пациента. Лечащий врач и специалисты, которые ведут пациента, проинформируют Вас, какая индивидуальная программа диагностики необходима для Вас или для Вашего ребёнка, чтобы составить план лечения.

## 7. Как лечат лимфому Ходжкина?

Если диагноз болезни Ходжкина [*лимфома Ходжкина*] подтверждается, ребёнка необходимо лечить в специализированном детском отделении онкологии/гематологии. Именно там высококвалифицированный персонал (онкологи, гематологи, медсёстры) специализируется на лечении детей с онкологическими заболеваниями и владеет современными программами терапии. Врачи специализированных отделений постоянно находятся в тесном контакте. Детей лечат по планам, которые совместно разрабатывают профильные рабочие группы. Эти программы постоянно совершенствуются. Цель терапии для пациентов с лимфомой Ходжкина – вылечить ребёнка в максимально щадящем режиме, т.е. с минимальными возможными осложнениями, отдалёнными последствиями и побочными эффектами.

### 7.1. Какие методы лечения применяются?

Центральное место в лечении лимфомы Ходжкина занимает **химиотерапия**. Химиотерапия - это лечение медикаментами (цитостатики), которые блокируют деление клеток или убивают опухолевые клетки. Так как одного препарата недостаточно, чтобы убить все лимфомные клетки, используют комбинации *цитостатиков*, которые по-разному действуют на клетки (полихимиотерапия). Такой способ позволяет добиться максимального эффекта в уничтожении раковых клеток. После химиотерапии [*химиотерапия*] у некоторых пациентов проводится **лучевая терапия** поражённых участков в низких дозах (*облучение*).

В редких случаях, когда болезнь не реагирует на стандартную химио- и лучевую терапию, или когда происходит повторное заболевание (рецидив), назначается **высокодозная химиотерапия**. Доза *цитостатиков* в курсе **высокодозной химиотерапии** настолько высока, что способна убивать в организме даже самые резистентные и стойкие лимфомные клетки. Но одновременно этот вид лечения разрушает кроветворение в костном мозге

[костный мозг]. Поэтому сразу после него необходимо как бы перенести в кроветворную систему стволовые клетки (т.е. трансплантировать). Обычно до начала высокодозной химиотерапии у пациентов из костного мозга или из крови берут *гемопозитические стволовые клетки*, а после окончания курса лечения их снова вводят больному (так называемая *аутологичная трансплантация костного мозга*).

**Особенности лечения болезни Ходжкина с преобладанием лимфоцитов:** У детей и подростков с формой „лимфоидного преобладания“ болезнь Ходжкина лечат немного иначе, чем классическую болезнь Ходжкина. На ранней стадии заболевания (стадия IA или стадия IIA) можно отказаться от проведения курса химиотерапии (и лучевой терапии). Единственное условие: у ребёнка действительно поражён единственный лимфоузел [*лимфатические узлы*], который можно удалить полностью (это очень важно!) и без риска осложнений. Накопленный опыт в лечении этой формы болезни показывает, что приблизительно две трети таких пациентов выздоравливают без химио- и лучевой терапии. Они продолжают регулярно приходить на осмотр, врачи контролируют их состояние. Такая лечебная тактика называется тактикой выжидательного наблюдения. Если появляются признаки болезни, эту тактику прекращают и назначают другой вариант лечения. Почти у 90 % больных с формой болезни Ходжкина "лимфоидное преобладание" диагностируется стадия IA или стадия IIA. Пациентов на более поздних стадиях лечат также, как классическую болезнь Ходжкина.

**Полезно знать:** Насколько интенсивным должен быть курс химиотерапии, как долго он длится, нужно ли проводить облучение или трансплантацию стволовых клеток, каков *прогноз* заболевания (т.е. как болезнь будет протекать и какие шансы выздороветь)? Ответы на эти вопросы зависят от того, насколько болезнь успела распространиться в организме к моменту её диагноза (стадия болезни) и как она реагирует на лечение. У детей конкретная форма лимфомы Ходжкина не так важна для выбора тактики лечения, как у взрослых пациентов (исключение составляет лишь форма болезни Ходжкина с преобладанием лимфоцитов).

## 7.2. Как проходит лечение?

### 7.2.1. Курс химиотерапии

Курс химиотерапии у больных с классической лимфомой Ходжкина принципиально состоит из нескольких терапевтических циклов (блоки химиотерапии). Количество циклов, их продолжительность и интенсивность в первую очередь зависят от стадии болезни и от выбора терапевтической группы, по которой лечат пациента. Больные обычно получают:

- на ранних стадиях (терапевтическая группа 1): 2 цикла химиотерапии
- на средних стадиях (терапевтическая группа 2): 4 цикла химиотерапии
- на поздних стадиях (терапевтическая группа 3): 6 циклов химиотерапии

Каждый блок терапии проводится примерно две недели. В разных блоках частично применяются разные комбинации препаратов. Обычно делают курсы из преднизолона,



винкристина, адриамицина (доксорубицина) и этопозиды (такой курс сокращённо называется ОЕРА) или из преднизолона, винкристина, циклофосфамида и дакарбазина (такой курс сокращённо называется COPDAC). Между отдельными блоками делается примерно двухнедельный перерыв в лечении. В общей сложности курс химиотерапии длится от двух до шести месяцев, если во время лечения или после лечения нет рецидива.

### 7.2.2. Лучевая терапия

Для примерно половины больных современные протоколы рекомендуют сразу за химиотерапией проводить лучевую терапию опухоли в том месте организма, где она выросла. Делать *облучение* или нет, зависит не от стадии болезни, как было раньше, а от того, как болезнь отвечает на химиотерапию. Если у больных после двух блоков химиотерапии *позитронно-эмиссионная томография* (ПЭТ) показывает, что болезнь хорошо отвечает на лечение, то им больше не назначается облучение. Независимо от того, к какой терапевтической группе они относятся. (Хороший ответ на лечение предполагает, что опухоль уменьшилась минимум на 50 % по сравнению с её размерами во время постановки диагноза, и одновременно в остаточной опухоли больше нет живых опухолевых клеток, т.е. результаты ПЭТ отрицательные).

Лучевая терапия, как правило, проводится через две недели после завершения курса химиотерапии. Стандартная доза облучения составляет 20 грей. Если размер опухоли после двух первых блоков химиотерапии уменьшился меньше, чем на 75%, или ещё есть большая масса остаточной опухоли (больше 100 мл), то дозу облучения увеличивают до 30 грей. Чтобы не повредить здоровые ткани рядом с опухолью, общую дозу дают не за один сеанс, а за несколько. Больную зону облучают маленькими порциями по 1,8 грей. Лучевая терапия продолжается 2-3 недели. По выходным сеансы облучения обычно не проводятся.

## 8. По каким протоколам лечат детей?

В Германии детей и подростков с лимфомой Ходжкина лечат только по плану/ по программам, которые называются *исследования оптимизации терапии*. Это стандартизированные клинические исследования. Их цель - лечить больных по современным программам и одновременно повышать эффективность лечения.

До начала 2012 г. в Германии проводились два исследования (с международным участием):

- **исследование EuroNet-PHL-C1:** (European Network Paediatric Hodgkin's Lymphoma – Европейская рабочая группа по лимфомам Ходжкина у детей) занималась лечением детей и подростков с классической болезнью Ходжкина
- **исследование EuroNet-PHL-LP1:** разработано для детей и подростков с вариантом лимфомы Ходжкина "нодулярная с лимфоцитарным преобладанием"

С января 2012 г. исследование EuroNet-PHL-C1 закрыто для приёма новых пациентов. До открытия нового протокола всех детей и подростков, заболевших классической болезнью Ходжкина, заносят в лечебный регистр. Поэтому качество их лечения гарантировано даже на

то время, пока не проводится клиническое исследование. Детей лечат по терапевтическим рекомендациям из предыдущего исследования.

Исследование EuroNet-PHL-LP1 работает, как и прежде. В него принимают пациентов до полных 18 лет, у которых вариант лимфомы Ходжкина "нодулярная с лимфоцитарным преобладанием" на ранней стадии (стадия IA или стадия IIA). Это европейское исследование. В нём работают многие детские клиники и детские онкологические центры. (Для пациентов с нодулярной лимфомой Ходжкина с лимфоцитарным преобладанием на средних и поздних стадиях болезни пока не проводится своего отдельного исследования. Их лечат как пациентов с классической лимфомой Ходжкина).

Центральный офис международных и немецких исследований, который отвечает за регистр и актуальное исследование, находится в Педиатрическом Центре при университетской клинике в г. Галле. Руководителем является профессор, доктор медицины Дитер Кёрхольц).

## 9. Какие шансы излечиться от лимфомы Ходжкина?

Шансы на выздоровление у детей и подростков с лимфомой Ходжкина очень хорошие. Сегодня благодаря высокоточным современным методам диагностики и стандартизированным протоколам интенсивной комбинированной терапии выздоравливают более 95% больных. Т.е. по статистике из 10 заболевших выздоравливает больше 9 человек независимо от того, на какой стадии была болезнь на момент постановки диагноза. Таких результатов удалось добиться благодаря тому, что интенсивность лечения (количество циклов химиотерапии, лучевой терапии) подбирается в зависимости от специфики индивидуальной ситуации пациента в соответствии с распределением по разным терапевтическим группам. Больных на более поздних стадиях (терапевтическая группа II и III) лечат более интенсивно, чем больных на ранних стадиях (терапевтическая группа I), чтобы у всех добиться сравнительно хорошего *прогноза*.

По данным центральной исследовательской группы по лимфоме Ходжкина (г. Галле) примерно у 11 % больных (до 18 лет) происходит *рецидив*. Обычно даже в случае рецидива можно получить хорошие результаты лечения. Но прогноз для каждого пациента зависит прежде всего от того, когда именно наступил рецидив. Если у ребёнка рецидив произошёл поздно (т.е. после окончания лечения прошло больше года), то второй курс химиотерапии и лучевой терапии дают очень хорошие результаты (10-летняя выживаемость у более 90% пациентов). Если у ребёнка, напротив, ранний рецидив (т.е. после окончания лечения прошло от 3 до 12 месяцев), то при определённых условиях требуется очень интенсивная терапия (*высокодозная химиотерапия и аутологичная трансплантация костного мозга*), чтобы иметь хорошие шансы на выздоровление.

**Необходимое замечание:** названные проценты выздоровевших - это статистические показатели. Они точно и достоверно описывают большую группу всех детей и подростков, заболевших лимфомой Ходжкина. Но статистика не может предсказать, выздоровеет конкретный ребёнок, или нет. Однако статистика даёт нам базовую оценку шансов на выздоровление.

# Список литературы

- [1] Claviez A „Morbus Hodgkin“, in: *Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen* Deutscher Ärzte-Verlag Köln, 5. Aufl. 2004:347-359, 3769104285 isbn
- [2] Claviez A „Hodgkin-Lymphom“, *Interdisziplinäre Leitlinie der Deutschen Krebsgesellschaft und der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2007, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-012\\_S1\\_Hodgkin-Lymphom\\_10-2007\\_12-2012.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-012_S1_Hodgkin-Lymphom_10-2007_12-2012.pdf) uri
- [3] Dörffel W, Schellong G „Morbus Hodgkin“, in: *Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J: Pädiatrische Hämatologie und Onkologie* Springer-Verlag, 2006: 752-769, 3540037020 isbn
- [4] Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J (Hrsg.) „Pädiatrische Hämatologie und Onkologie.“, *Springer-Verlag* 2006, <http://www.springer.com/medicine/pediatrics/book/978-3-540-03702-6> uri
- [5] Kaatsch P, Spix C. „Registry - Annual Report 2008 (Jahresbericht 2008 des Deutschen Kinderkrebsregisters)“, *Technischer Bericht, Universität Mainz* 2008, <http://www.kinderkrebsregister.de/extern/veroeffentlichungen/jahresberichte/jb2008/index.html> uri
- [6] Körholz D, Kluge R, Wickmann L, Hirsch W, Lüders H, Lotz I, Dannenberg C, Hasenclever D, Dörffel W, Sabri O „Importance of F18-fluorodeoxy-D-2-glucose positron emission tomography (FDG-PET) for staging and therapy control of Hodgkin's lymphoma in childhood and adolescence - consequences for the GPOH-HD 2003 protocol“, *Onkologie* 2003 ;26(5):489-93, 14605468 pubmed
- [7] Körholz D, Claviez A, Hasenclever D, Kluge R, Hirsch W, Kamprad F, Dörffel W, Wickmann L, Papsdorf K, Dieckmann K, Kahn T, Mauz-Körholz C, Dannenberg C, Potter R, Brosteanu O, Schellong G, Sabri O „The concept of the GPOH-HD 2003 therapy study for pediatric Hodgkin's disease“, *Klin Padiatr* 2004;216:150-156, 15175959 pubmed
- [8] Mauz-Körholz C, Gorde-Grosjean S, Hasenclever D, Shankar A, Dörffel W, Wallace WH, Schellong G, Robert A, Körholz D, Oberlin O, Hall GW, Landman-Parker J „Resection alone in 58 children with limited stage, lymphocyte-predominant Hodgkin lymphoma-experience from the European network group on pediatric Hodgkin lymphoma.“, *Cancer* 2007 1;110(1):179-85, 17526010 pubmed
- [9] Schellong G, Dörffel W, Claviez A, Körholz D, Mann G, Scheel-Walter HG, Bokkerink JP, Riepenhausen M, Lüders H, Potter R, Ruhl U, DAL/GPOH „Salvage therapy of progressive and recurrent Hodgkin's disease: results from a multicenter study of the pediatric DAL/GPOH-HD study group.“, *Journal of clinical oncology* 2005 ;23(25):6181-9, 16135485 pubmed

# Глоссарий

анамнез	история болезни
анемия	малокровие; снижение концентрации красного пигмента крови (гемоглобина) и/или содержания красных кровяных телец (этот показатель называется „гематокрит“) ниже уровня, зависящего от возраста.
аутологичная трансплантация костного мозга	пересадка стволовых клеток крови, например, после химиотерапии или лучевой терапии. Пациент получает свои собственные клетки, которые у него до лечения взяли из костного мозга, или из крови.
биопсия	взятие образца ткани для исследования (прежде всего под микроскопом). Может выполняться как пункция с помощью специальной полой иглы, или с помощью других инструментов (например, щипцы, зонд и т.д.), также может проводиться хирургическим путём (с помощью скальпеля).
вирус	инфекционная частица без собственного обмена веществ, которая размножается за счёт клеток хозяина и, как правило, вызывает у них болезнь (в латинском языке слово „вирус“ означает „слизь“, „яд“)
ВИЧ	сокращение от „вирус иммунодефицита человека“. Относится к семейству ретровирусов. С момента заражения проходит различное время инкубационного периода. На последней стадии приводит к СПИДу (синдром приобретённого иммунодефицита), болезни с критическим снижением функции иммунной системы. Она в настоящее время пока является неизлечимой.
В-лимфоцит	подгруппа лимфоцитов. Они полностью контролируют процесс распознавания возбудителей болезней, вырабатывая специфические антитела.
высокодозная химиотерапия	использование одного или нескольких препаратов (цитостатики), препятствующих росту клеток, в особо высоких дозах, чтобы уничтожить все опухолевые клетки. Т.к. при этом в костном мозге разрушается кроветворная система, сразу за высокодозной химиотерапией проводится пересадка собственных или донорских стволовых клеток крови (аутологичная или аллогенная трансплантация костного мозга).

гемопоэтические стволовые клетки	клетки-предшественники всех видов клеток крови. Из них созревают красные кровяные тельца (эритроциты), белые кровяные клетки (лейкоциты), кровяные пластинки (тромбоциты) и некоторые другие виды клеток. Этот процесс созревания называют термином „крововетворение“ или „гемопоз“. Разные виды клеток крови вырастают в костном мозге и оттуда частично вымываются в кровь.
генетический группа крови	т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый  важные характеристики структуры (антигенные характеристики крови) компонентов крови (например, группы крови по системе АВ0); они, как правило, стабильны и находятся на поверхностной мембране клеток крови и других клеток тканей. Перед каждым переливанием компонентов крови, например, у пациентов с лейкозом или анемией, необходимо контролировать совместимость группы крови донора, чтобы не произошло реакции отторжения. При несовместимости крови происходит склеивание эритроцитов, когда их смешивают с сывороткой крови другого человека (реакция „антиген-антитело“).
дефекты иммунитета	врождённый или приобретённый сбой иммунной системы, который приводит к ослаблению иммунного ответа собственного организма. В результате сопротивляемость организма к различным инфекциям не является оптимальной, то есть она недостаточна.
иммунная система	собственная система организма человека для сохранения организма здоровым, которая обеспечивает защиту от чужеродных веществ и уничтожает аномальные клетки организма (например, раковые клетки). Она умеет распознавать „своих“ и „чужих“, опасных и безвредных; в основном она работает через органы лимфатической системы, через клетки, перемещающиеся по всему организму (например, лейкоциты), и молекулы (например, иммуноглобулин).
инфекция	проникновение мельчайших организмов (например, бактерий, вирусов, грибов) в тело человека, где они начинают размножаться. Инфекции могут развиваться в различные инфекционные болезни в зависимости от особенностей микроорганизмов и реакции иммунитета организма.
исследования оптимизации терапии	контролируемые клинические исследования. Их цель - лечить пациентов по последним разработкам и одновременно

	<p>повышать эффективность терапевтических возможностей. При этом оптимизация лечения заключается не только в улучшении/увеличении шансов на выздоровление, но и в том, чтобы ограничивать побочные осложнения и отдалённые последствия, возникающие из-за лечения.</p>
клетка	<p>самая маленькая единица строения и жизнедеятельности живых организмов, у которой есть собственный обмен веществ, способность отвечать на внешние раздражители, способность к произвольному движению мышц и размножению. Каждая клетка состоит из ядра и клеточного тела (цитоплазмы), а снаружи покрыта клеточной мембраной.</p>
компьютерная томография	<p>метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)</p>
костный мозг	<p>место кроветворения; мягкая губчатая ткань с сильным кровоснабжением, заполняет внутренние полости многих костей (например, в позвонках, костях таза, бедренных костях, рёбрах, груди, лопатках и в ключице). В костном мозге из клеток-предшественников (стволовые клетки крови) образуются все формы клеток крови.</p>
лимфатическая система	<p>собирательный термин, который обозначает совокупность лимфатических сосудов, стволов, узлов, тканей (лимфоциты в соединительных тканях, слизистых оболочках, железах) и лимфоидные органы (селезёнка, миндалины, костный мозг, вилочковая железа).</p>
лимфатические узлы	<p>небольшие органы округлой и овальной формы, которые относятся к иммунной системе организма. Они располагаются в разных частях тела, являясь фильтрами жидкости в тканях (лимфы) в определённой части организма. В них находятся клетки иммунной системы.</p>
лимфома	<p>собирательный термин болезней, при которых происходит увеличение лимфатических узлов</p>
лимфома Ходжкина	<p>злокачественное заболевание лимфатической системы. Это разновидность злокачественных опухолей (злокачественной лимфомы), которой болеют примерно 5 % пациентов из числа всех детей и подростков, заболевших раком.</p>
лимфоцит	<p>подгруппа белых кровяных телец (лейкоцитов). Их производит костный мозг, но дозревают они до полноценных клеток в</p>

	<p>лимфатических тканях (например, в лимфатических узлах, селезёнке, вилочковой железе). Проникая по лимфатическим руслам в кровь, они (так называемые В-лимфоциты и Т-лимфоциты) отвечают за иммунитет организма и, в особенности, за антивирусную защиту.</p>
магнитно-резонансная	<p>магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей сканируют тело, полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.</p>
методы исследования по снимкам	<p>методы диагностики, при которых получают изображения внутренних частей тела. К таким методам относятся, например, УЗИ и рентген, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия.</p>
наружный осмотр	<p>это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.</p>
неходжкинские лимфомы	<p>большая группа злокачественных заболеваний лимфатической системы, основным симптомом является увеличение лимфатических узлов. Неходжкинские лимфомы (НХЛ) относятся к злокачественным лимфомам. Они составляют примерно 7 % от числа всех онкологических заболеваний у детей и подростков.</p>
облучение	<p>контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний</p>
переливание крови	<p>введение больному цельной крови донора или её компонентов (например, эритроцитарной массы, тромбоцитарной массы).</p>
позитронно-эмиссионная томография	<p>относится к методам исследования по снимкам в ядерной медицине. После введения радиоактивного препарата можно получить снимки процесса обмена веществ в теле, его отдельных частях или органах.</p>
прогноз	<p>ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.</p>



рентген		метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи для получения изображений органов или определённых частей органов.
рецидив		возврат болезни, повторное заболевание после выздоровления.
синдром Олдрича	Вискотта-	врождённое заболевание. Это иммунодефицитное состояние, при котором нарушена свёртываемость крови. Его типичными симптомами являются, например, повышенная кровоточивость, склонность к вирусным инфекциям, к аллергическим реакциям, кожная экзема. У больных выше риск заболеть раком.
синдром Луи-Бар		врождённое заболевание; у больных нарушена центральная нервная система, повреждена иммунная система, расширены капилляры глаз и кожи (т.е. телеангиэктазия), есть предрасположенность заболеть раком. Дегенеративное заболевание центральной нервной системы проявляется, например, в нарушении координации движений (атаксия) и способности контролировать глазные яблоки. Иммунодефицитное состояние предрасполагает к частым повторяющимся инфекционным заболеваниям.
средостение		средняя часть грудной полости, расположенная между двумя лёгкими.
сцинтиграфия		метод радиоизотопной диагностики, в котором снимки внутренних органов и тканей (подобно рентгеновским негативам) получают с помощью введения радиоактивного маркера. Запись и диаграмму черно-белых снимков называют сцинтиграммой. По снимкам сцинтиграфии можно определить места патологических очагов в органах и тканях.
трепанобиопсия		взятие образца костного мозга для исследования его клеток. С помощью более толстой полой иглы с резьбой из кости извлекают примерно двухсантиметровый образец цилиндрической формы („столбик“ костной ткани вместе с костным мозгом). Это исследование всегда проводится под наркозом. Трепанобиопсия костного мозга может проводиться в дополнение или вместо пункции костного мозга, если количество образца ткани недостаточно для его полного исследования. Также, как и при пункции костного мозга, трепанобиопсию выполняют из тазовой кости. Т.к. там костный мозг отделён от кожи относительно тонким костным слоем,

	<p>поэтому материал можно брать без какого-либо большого риска.</p>
ультразвуковое	<p>исследование. Метод диагностики по снимкам, при котором звуковые волны проникают в организм через кожу. На границе тканей и органов они отражаются, информация обрабатывается компьютером и переводится в изображение.</p>
химиотерапия	<p>в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.</p>
цитостатик	<p>препарат, который задерживает рост клеток. Может уничтожать абсолютно разные клетки, в особенности те, которые быстро делятся, влияя на их обмен веществ; может препятствовать росту клеток, или значительно его замедляет.</p>
электрокардиограмма	<p>метод диагностики электрических импульсов сердца.</p>
эхокардиограмма	<p>метод диагностики для изучения работы сердца, т.е. расположения сердечных клапанов, толщину сердечной мышцы, параметров „выталкиваемого“ потока крови, и т.д.</p>