kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Острые миелоидные лейкозы (ОМЛ/AML): краткая информация

Авторское право © 2021 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог)

Проверка и разрешение к печати: Урсула Кройтциг (проф., канд. мед. наук)

Последняя редакция: 12.07.2021

Перевод: Натали Карина-Вельке (канд. фил. наук)

Русский редактор: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

университетская клиника

CHARITÉ
UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN

Оглавление

1. Что такое острый миелоидный лейкоз? 4
2. Как часто встречаются ОМЛ у детей? 5
3. Какие бывают формы ОМЛ? 5
4. Почему дети заболевают ОМЛ? 6
5. Какие бывают симптомы болезни? 6
6. Как диагностируются острые миелоидные лейкозы? 8
6.1. Какие необходимы анализы крови и костного мозга? 8
6.2. Как исследуют лейкоз в других органах? 8
6.3. Какую диагностику надо выполнить до начала лечения? 9
7. Как лечат острые миелоидные лейкозы? 9
7.1. Какие бывают методы лечения? 10
7.2. Как проходит лечение 11
8. По каким протоколам лечат детей? 12
9. Какие шансы вылечиться от острого миелоидного лейкоза? 14
Список литературы 16
Глоссарий 19

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Острые миелоидные лейкозы (ОМЛ): краткая информация (AML)

1. Что такое острый миелоидный лейкоз?

Острый миелоидный лейкоз, который сокращённо также называют ОМЛ (по первым буквам болезни), а иногда можно встретить название острый нелимфобластный лейкоз - это злокачественное заболевание кроветворной системы. Болезнь начинается в костном мозге. Наш *костный мозг* - это "фабрика" разных клеток крови. Когда "заболевает" костный мозг, то эта "фабрика" вместо здоровых (врачи говорят о зрелых клетках) начинает "выпускать" огромное количество незрелых белых клеток крови.

Когда человек не болен, то все клетки крови растут и обновляются очень гармонично, всё происходит сбалансированно. Клетки крови созревают постепенно, а сам процесс созревания достаточно сложный. Но когда ребёнок заболевает острым миелобластным лейкозом, то есть ОМЛ, то процесс созревания ломается полностью.

Белые кровяные тельца, то есть *лейкоцит*ы, вдруг перестают созревать полностью и не дорастают до полноценных рабочих клеток. Вместо этого они начинают быстро и бесконтрольно делиться. Работа системы кроветворения всё больше даёт сбои: больные клетки вытесняют здоровые и занимают их место в костном мозге. У больного ребёнка не хватает ни здоровых лейкоцитов, ни красных клеток крови (*эритроцит*ов), ни кровяных пластинок (*тромбоцит*ов).

Именно поэтому у детей могут появляться малокровие (*анемия*), разные инфекционные осложнения (*инфекция*) и частые кровотечения. И это те первые симптомы, которые могут говорить об остром лейкозе у ребёнка. Но сама болезнь, ОМЛ, уже с самого начала не находится в какой-то одной части организма. Из костного мозга она уходит в кровь, в лимфоидные ткани (*лимфатическая система*) и во все другие органы. Начинает нарушаться работа всей системы органов, то есть всего организма. Именно поэтому ОМЛ, как и все другие виды лейкозов, называют системной злокачественной болезнью, то есть болезнь выводит из строя весь организм как систему.

ОМЛ распространяется по организму очень быстро. Без лечения лейкозные клетки расходятся везде, не встречая препятствий. Органы, куда они попали, перестают нормально работать и в них начинаются новые тяжёлые заболевания. Если лейкоз не лечить, то смерть наступает через несколько недель или месяцев.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

2. Как часто встречаются ОМЛ у детей?

Если посмотреть на все виды *лейкоз*ов у детей и подростков, то острые миелоидные лейкозы занимают второе место, почти 20% (на первом месте стоят острые лимфобластные лейкозы, ОЛЛ). А среди всех форм рака у детей и подростков ОМЛ занимают около 4,2 %.

По статистике в Германии в Детском Раковом Регистре (г. Майнц) ежегодно регистрируется около 80 детей и подростков в возрасте от 0 до 14 лет с диагнозом ОМЛ. А общее количество заболевших в возрасте до полных 18 лет ежегодно составляет примерно 100 человек.

Заболеть ОМЛ можно в любом возрасте. Чаще всего болеют пожилые люди. У детей и подростков острый миелобластный лейкоз наиболее часто встречается у грудных детей и детей до двух лет. А мальчики болеют немного чаще, чем девочки.

3. Какие бывают формы ОМЛ?

Когда ребёнок заболевает ОМЛ, то это значит, что в организме произошла мутация (злокачественное изменение) незрелых миелоидных клеток [*клетка*]. Когда мы говорим о незрелых клетках, мы имеем в виду *стволовые клетки* в системе кроветворения. Их ещё называют *гемопоэтические стволовые клетки*. Именно из них (в зависимости от типа стволовой клетки) начинают вырастать определённые виды лейкоцитов (*гранулоцит*ы, *моноцит*ы), эритроциты или тромбоциты.

Когда ребёнок заболевает ОМЛ, то чаще всего ломаются незрелые клетки-предшественники белых клеток крови. Эти клетки называются миелобласты. Хотя в принципе сломаться может любая клетка-родоначальница абсолютно всех миелоидных клеток. Например, могут мутировать клетки-предшественники, из которых потом созревают красные клетки крови и тромбоциты, или вообще могут мутировать общие клетки-родоначальники.

Злокачественная мутация может произойти абсолютно с любым типом клетки. Кроме того клетка-предшественник может мутировать в абсолютно любой момент своего роста (созревания). Именно поэтому существует много разных форм ОМЛ (например, миелобластный лейкоз, монобластный лейкоз, эритробластный лейкоз, мегакариоцитарный лейкоз, также бывают смешанные формы).

До недавнего времени ОМЛ было принято делить на восемь основных форм – в зависимости от того, какая клетка-предшественник мутировала в лейкозную. Сегодня специалисты смотрят на генетические [*генетический*] мутации, которые есть в раковых клетках. И в зависимости от этого говорят об определённой форме лейкоза.

Важно знать: бывают разные формы или подварианты ОМЛ. Между собой они могут сильно отличаться. Болезнь может протекать совершенно по-другому и шансы на выздоровление (на языке специалистов - прогноз) тоже разные. Когда врачи решают, как именно они будут лечить больного ребёнка, они обязательно учитывают все различия и специфику.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

4. Почему дети заболевают ОМЛ?

Никто точно не знает, почему дети заболевают острым миелоидным лейкозом (ОМЛ). Известно, что ребёнок заболевает, когда ещё не созревшая миелоидная *клетка* начинает злокачественно изменяться. С этих повреждений начинается генетическая мутация клетки.

Но чаще всего остаётся непонятным, почему произошли генетические изменения, и почему одни дети с такими изменениями заболели, а другие - нет. Сегодня учёные говорят о том, что если одновременно совпали несколько генетических изменений, то возникает лейкоз.

Известно, что у детей и подростков с определённым врождённым или приобретённым иммунодефицитом [*дефекты иммунитета*], или если у них есть определённые *хромосомные* отклонения (например, *синдром Дауна*, *анемия Фанкони*), есть высокая предрасположенность заболеть одной из форм миелобластного лейкоза.

Также определённое влияние на то, что начинается лейкоз, могут оказывать *радиация* и *рентгеновское излучение*, некоторые химические вещества и медикаменты, привычки родителей (курение или чрезмерное употребление алкоголя), а также определённые *вирус*ы. Однако, у большинства детей невозможно точно понять, что именно послужило причиной болезни.

5. Какие бывают симптомы болезни?

Первые *симптом*ы, с которых начинается лейкоз (ОМЛ), чаще всего появляются буквально за несколько недель. Это происходит потому, что лейкозные клетки начинают заполнять *костный мозг*, а также другие органы и ткани в организме. Раковые клетки продолжают делиться в костном мозге, не встречая никаких препятствий. Поэтому костный мозг больше не может "выпускать" нормальные клетки крови в нужном количестве.

Поэтому чаще всего, что замечают родители у заболевшего ОМЛ ребёнка, это общие симптомы болезненного состояния. Дети вялые, бледные (*анемия*) и не хотят играть. Такое болезненное состояние происходит из-за того, что ребёнку не хватает эритроцитов. А именно они переносят кислород ко всем клеткам организма.

Из-за того, что ребёнку начинает не хватать здоровых белых клеток крови (например, *лимфоцит*ов и *гранулоцит*ов), его организм больше не может нормально бороться с разными возбудителями болезней. У него начинаются инфекции (*инфекция*), часто с высокой температурой. А из-за того, что становится мало тромбоцитов, которые отвечают за быстрое *свёртывание крови*, у ребёнка могут высыпать как бы точечные кровоизлияния на коже и начинают кровоточить слизистые оболочки.

Чем больше в организме становится лейкозных клеток, то меняются не только показатели в анализах крови. У детей появляются новые жалобы, когда раковые клетки попадают в разные органы. Например, когда лейкозные клетки продолжают расти в полостях костей и в костном мозге, то у детей прежде всего начинают болеть руки и ноги. Боли могут быть такими сильными, что малыши вообще перестают ходить и просятся на руки.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Также лейкозные клетки могут попасть в печень, в селезёнку и в *лимфатические узлы*. Они там как бы оседают, растут дальше. А органы, куда попали опухолевые клетки, начинают отекать. И тогда дети могут жаловаться, например, на боли в животе. По большому счёту никакой орган нашего организма не защищён от лейкозных клеток. Клетки могут также проникать и в *мозговые оболочки*. Если это произошло, то у заболевшего ребёнка может болеть голова, может появиться паралич лицевого нерва, ребёнок перестаёт хорошо видеть и/или его рвёт. Также бывает, что у детей на коже или на слизистых появляются изменения, которые врачи называют опухолевидными изменениями.

Назовём самые важные симптомы:

Очень часто (то есть они бывают у более, чем 60 % заболевших детей):

- Утомляемость, общая слабость и состояние "ничего не хочется", болезненное самочувствие
- Бледная кожа, т.к. мало эритроцитов (*анемия*)
- Высокая температура и/или частые инфекции, потому что мало лейкоцитов (*нейтропения*)
- Болит живот и нет аппетита (из-за того, что увеличились селезёнка и/или печень)

Достаточно часто (то есть они бывают у 20 до 50 % заболевших детей)

- Появляется кровоточивость, хотя нет каких-то внешних воздействий, или эти воздействия минимальные. Например, начинает кровоточить нос и/или дёсны, и эти кровотечения удаётся с трудом останавливать; появляются "беспричинные" синяки или маленькие точечные кровоизлияния на коже (на языке специалистов - петехии); реже встречается кровоизлияние в мозг
- Увеличенные *лимфатические узлы*, например, на шее, под мышками или в паху
- Болят кости и суставы

Редко (то есть они бывают у менее 20 % заболевших детей)

- Болит голова, нарушается зрение, появляется рвота, не двигаются лицевые нервы (если лейкозные клетки попали в центральную нервную систему, *ЦНС*, то могут парализоваться черепно-мозговые нервы)
- Затрудняется дыхание, появляется одышка (например, если у ребёнка *гиперлейкоцитоз*)
- Появляются изменения на коже и хлоромы (в этом случае врачи также могут говорить о миелобластоме или миелоидной саркоме). То есть раковые клетки не расходятся по организму, а скапливаются в коже, в лимфатических узлах или в костях, иногда вокруг глаз. И эти опухолевидные изменения бывают зелёного цвета, иногда с голубым оттенком
- На дёснах появляются наросты (врачи говорят о гипертрофии тканей десны)
- У мальчиков может быть увеличено одно яичко, или сразу оба

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Полезно знать: у детей с ОМЛ могут быть совершенно разные симптомы. В каждом конкретном случае они проявляются индивидуально. Важно понимать, что если у Вашего ребёнка есть один, или даже несколько симптомов, то это ещё не значит, что ребёнок заболел лейкозом. Многие симптомы, которые есть в списке, появляются при других болезнях, сравнительно менее коварных. И они не имеют никакого отношения к лейкозу. Тем не менее мы рекомендуем как можно скорее обратиться к врачу, чтобы выяснить точную причину, почему у ребёнка появились какие-то жалобы. Если диагноз острого лейкоза подтверждается, то лечить болезнь нужно начинать максимально быстро.

6. Как диагностируются острые миелоидные лейкозы?

Если в истории болезни (*анамнез*) и после наружного осмотра [*наружный осмотр*] у педиатра есть подозрение на острый лейкоз, то сначала врачу нужно посмотреть на результаты развёрнутого анализа крови.

Если по анализам крови подозрение на лейкоз усиливается, то для подтверждения диагноза у ребёнка обязательно надо делать анализ костного мозга (*костномозговая пункция*). Для этого, а также для других дополнительных исследований врач направляет ребёнка в клинику, которая специализируется на лечении рака и болезней крови у детей и подростков (клиника детской онкологии и гематологии).

6.1. Какие необходимы анализы крови и костного мозга?

По анализам крови и костного мозга можно точно сказать, заболел ли ребёнок лейкозом, и если да – то каким именно видом лейкоза. Такие лабораторные исследования как *цитоморфологический*, *иммунологический* и *генетический* анализ дают информацию не только о том, какой именно вид лейкоза у ребёнка (например, это ОМЛ или ОЛЛ). Более того, по результатам этих исследований врачи могут точно сказать, какой именно вариант ОМЛ они нашли у ребёнка.

Без этого невозможно точно спланировать терапию. Как показывает практика лечения болезни, разные варианты ОМЛ отличаются друг от друга на клеточном и молекулярном (*молекулярный*) уровне. При этом сама болезнь протекает у детей совершенно по-разному. Также есть разница в том, насколько высоки шансы на выздоровление (прогноз) и насколько конкретный вид лейкоза чувствителен к терапии.

6.2. Как исследуют лейкоз в других органах?

Как только диагноз ОМЛ подтвердили, то прежде чем составлять план лечения, специалистам надо знать, успели лейкозные клетки уйти в другие органы, например, в головной мозг, печень, селезёнку, *лимфатические узлы*, в кожу или в кости. Или лейкозные клетки растут пока только в костном мозге. Более точную информацию дают такие методы диагностики по снимкам (визуальная диагностика) как *ультразвуковое* исследование (УЗИ), и *рентген*овское. Если в каком-то конкретном случае есть необходимость, то делаются также

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

снимки МРТ (*магнитно-резонансная* томография), КТ (*компьютерная томография*) и/или *сцинтиграфия* костей скелета.

Также, чтобы узнать, ушла ли болезнь в центральную нервную систему (то есть в головной и спинной мозг), берут пробу спинномозговой жидкости (*люмбальная пункция*). Её исследуют специалисты и ищут там лейкозные клетки.

6.3. Какую диагностику надо выполнить до начала лечения?

Перед лечением у ребёнка проверяют, как работает сердце (выполняется *электрокардиограмма*, ЭКГ и *эхокардиограмма*, ЭхоКГ) и как работает головной мозг (выполняется *электроэнцефалограмма*, ЭЭГ). Также специалисты делают много лабораторной диагностики, проверяя общее состояние работы организма. То есть они смотрят, как лейкоз, возможно, повлиял на работу некоторых органов (например, как у ребёнка работают почки или печень). Или, возможно, у ребёнка появились какие-то нарушения обмена веществ (метаболические нарушения) и на это надо обратить внимание не только до лечения, но и особенно во время лечения.

Когда врачи знают, какие анализы были у ребёнка до лечения, они могут лучше понимать те изменения, которые могут произойти в организме во время лечения, а значит они могут лучше оценивать ситуацию в целом. Учитывая, что во время лечения, возможно, придётся делать *переливание крови*, у ребёнка обязательно заранее устанавливают группу крови [*группа крови*].

Полезно знать: Различных анализов и исследований очень много, но не все они обязательно делаются каждому ребёнку. Ваши лечащие врачи расскажут, какую именно диагностику необходимо сделать Вашему ребёнку, чтобы оптимально спланировать его лечение.

7. Как лечат острые миелоидные лейкозы?

Если врач подозревает, что у ребёнка острый миелоидный лейкоз (ОМЛ), либо анализы уже подтверждают этот диагноз, то ребёнка максимально быстро направляют в клинику, которая специализируется на лечении рака у детей (детский онкологический центр/ клиника детской онкологии и гематологии). В таких клиниках собраны специалисты высочайшей квалификации (врачи и другой медицинский персонал), которые специализируются именно на лечении разных форм рака у детей и подростков. Они работают по самым современным программам терапии (протоколам).

В этих больницах врачи разного профиля входят в рабочие группы, которые всегда находятся в тесном контакте. Вместе они составляют планы лечения, обсуждают и ведут своих пациентов. Программы терапии регулярно усовершенствуются. Их цель – вылечить ребёнка в максимально щадящем режиме, то есть с минимальными побочными осложнениями и отдалёнными последствиями.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

7.1. Какие бывают методы лечения?

Основным видом лечения детей с острым миелоидным лейкозом (ОМЛ) являются курсы интенсивной **химиотерапии**. Химиотерапия - это лечение препаратами, которые блокируют рост клеток (специалисты называют такие препараты *цитостатики*). Как правило, один такой препарат не может убить все опухолевые клетки. Поэтому врачи работают с комбинациями из разных цитостатиков, которые по-разному действуют на раковые клетки (когда специалисты говорят о курсах полихимиотерапии, то это и есть комбинации цитостатиков). И таким образом можно максимально эффективно бороться с лейкозными клетками.

Особые схемы химиотерапии: дети с синдромом Дауна *синдром Дауна* получают менее интенсивные курсы химиотерапии, чем все остальные. Дети с острым промиелоцитарным лейкозом (это вариант острого миелоидного лейкоза, его сокращённо называют ОПЛ, также принято международное обозначение М3) вообще могут не получать курсы химиотерапии. Вместо цитостатиков они получают другие препараты (более подробную информацию о лечении детей с синдромом Дауна можно прочитать на немецком языке в разделе *Therapie Down-Syndrom*, о лечении детей с ОПЛ можно прочитать на немецком языке в разделе *Therapie APL*).

Иногда кроме химиотерапии детям необходимо **облучение** *ЦНС* (специалисты говорят в этом случае о краниальном облучении, то есть об облучении головного мозга). Те дети, у которых болезнь с самого начала лечения никак на него не реагировала и не отвечала, или у которых после лечения болезнь вернулась (врачи в этом случае говорят о рецидиве), другим вариантом лечения могут быть курсы высокодозной химиотерапии [*высокодозная химиотерапия*]. И сразу после этого делают **трансплантацию костного мозга** (трансплантация стволовых клеток).

Цель лечения – по возможности полностью убить лейкозные клетки во всём организме, чтобы *костный мозг* снова смог заработать как кроветворный орган. Дополнительно, чтобы избежать осложнений во время лечения, дети кроме основной терапии получают вспомогательное лечение (специалисты могут говорить о поддерживающем лечении, также они используют термин сопроводительная терапия). Так называемая *сопроводительная терапия* занимает важное место в плане лечения детей с ОМЛ.

Полезно знать: насколько интенсивной будет *химиотерапия* у ребёнка, как долго она будет длиться, необходимо ли ребёнку *облучение* или *трансплантация стволовых клеток*, каковы шансы вылечиться (*прогноз*) - всё это зависит от того, какой именно вариант ОМЛ нашли у ребёнка, насколько лейкозные клетки уже успели разойтись по организму к тому моменту, когда поставили точный диагноз, а также, как болезнь отвечает на лечение. От ответов на эти вопросы зависит, в какую группу риска попадает ребёнок (группа стандартного риска, группа среднего риска, или группа высокого риска) и соответственно по какому терапевтическому плану его будут лечить.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

7.2. Как проходит лечение

Принципы лечения детей с острым миелобластным лейкозом состоят в том, что само лечение делится на определённые фазы (исключение составляют лишь особые схемы химиотерапии для детей с синдромом Дауна и с острым промиелоцитарным лейкозом, ОПЛ. Об этом мы писали выше). Эти фазы лечения отличаются друг от друга тем, в течении какого времени они проводятся, какие комбинации препаратов используются на каждом конкретном этапе, и какие именно цели стоят перед началом каждой фазы. Итак, всё лечение состоит из следующих этапов:

a. **Индукция:** это начальный этап, когда проводится особо интенсивная химиотерапия (специалисты также могут говорить об индукционной терапии или об индукционном режиме терапии). На этом этапе цель лечения состоит в том, чтобы за короткое время убить максимум лейкозных клеток. То есть, как говорят врачи, ребёнок должен выйти в ремиссию (*ремиссия*). Индукция состоит из двух блоков химиотерапии. Вместе с перерывом между блоками этот этап продолжается приблизительно два месяца.

b. **Консолидация и интенсификация терапии:** этот этап проводится сразу после индукции (специалисты также могут говорить о консолидации ремиссии). Дети также получают интенсивную химиотерапию, которая состоит из трёх блоков. Но в них появляются в том числе новые комбинации препаратов. На этом этапе цель лечения – уничтожить те лейкозные клетки, которые смогли выжить. Таким образом врачи стремятся максимально снизить вероятность того, что болезнь может вернуться (рецидив).

c. **Терапия ЦНС:** этот этап может быть профилактикой нейролейкоза или лечением нейролейкоза. То есть, на этом этапе ребёнок либо получает такое лечение, чтобы опухолевые клетки не попали в центральную нервную систему (в *головной мозг* или *спинной мозг*), и тогда говорят о профилактике нейролейкоза. Либо, если в ЦНС уже нашли лейкозные клетки, то лечение должно помешать им расходиться дальше по центральной нервной системе, и в этом случае говорят о лечении нейролейкоза. Терапия ЦНС состоит в том, что в спинномозговой канал несколько раз медикаменты вводят *интратекально* (специалисты говорят об интратекальной химиотерапии). Если лейкозные клетки попали в центральную нервную систему, то есть их там нашли, то после этапа интенсивной терапии дети дополнительно получают лучевую терапию, которая длится от двух до трёх недель (специалисты говорят о краниальном облучении, то есть об облучении головного мозга).

d. **Поддерживающая терапия или длительная поддерживающая терапия:** на этом этапе ребёнок регулярно получает химиотерапию, которая не такая интенсивная, как была раньше (невысокие дозы химиопрепаратов). Этот этап длится около года. Ребёнок может находиться дома, то есть лечение в основном проходит *амбулаторно*. Цель этого этапа состоит в том, чтобы воздействовать на организм в течение длительного времени и таким образом уничтожать все те опухолевые клетки, которые смогли выжить даже после интенсивной терапии.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Те дети, у которых в крови было очень высокое количество лейкозных клеток (в этом случае врачи говорят об инициальном гиперлейкоцитозе), или у них было тяжёлое поражение других органов (в этом случае врачи говорят о значительной органомегалии), перед основным лечением получают **предварительную терапию**, так называемая циторедуктивная профаза. Это предварительное лечение длится одну неделю. Его цель состоит в том, чтобы лейкозные клетки убивались постепенно и одновременно бережно для организма ребёнка. То есть врачи стремятся избежать критических ситуаций (особенно высоки риски того, что начнётся кровотечение, или *синдром лизиса опухоли* (синдром распада опухоли), когда быстро разрушаются раковые клетки и в организме начинается метаболический кризис, он может угрожать жизни ребёнка).

Таким образом всё лечение длится примерно около полутора лет, если ребёнку не была нужна *трансплантация стволовых клеток* и у него не было рецидива (**общая длительность терапии**). Когда проводятся этапы лечения с интенсивной химиотерапией (в общей сложности они составляют около 6 месяцев), дети должны находиться в онкогематологических отделениях. В перерывах между блоками химиотерапии они могут находиться у себя дома, если не появляются какие-то проблемы (например, высокая температура, или инфекция). Во время этапа длительной поддерживающей терапии, когда лечение длится достаточно долгое время (около года) и не является таким интенсивным, дети могут находятся дома. Но они остаются под постоянным наблюдением, то есть они должны регулярно приходить на контрольные обследования в дневной стационар или в амбулаторное отделение, когда ведёт приём детский онкогематолог.

8. По каким протоколам лечат детей?

В Германии почти всех детей и подростков с острым миелоидным лейкозом (ОМЛ) лечат по стандартизированным протоколам. В Германии такие программы/ протоколы лечения называются *исследования оптимизации терапии*. Немецкие протоколы, или исследования оптимизации терапии, - это клинические исследования, они строго контролируются. Их цель – не только лечить заболевших детей по самым современным разработкам, но и одновременно увеличивать эффективность лечения. Когда работают такие исследовательские протоколы, это значит, что одновременно лечат детей и исследуют конкретную форму рака. Поэтому в итоге появляются новые подходы к лечению. Так как в таких протоколах работает много клиник и лечебных центров, то у специалистов принято говорить о "мультицентровых" исследованиях.

Те дети, которые не проходят лечение по исследовательскому протоколу, либо потому, что в этот момент времени новый исследовательский протокол ещё не открылся, либо ребёнок не проходил по критериям, которые являются обязательными для включения в такой протокол, попадают в лечебный **регистр**. Принципиально они получают лечение по терапевтическим рекомендациям из центрального исследовательского офиса по конкрентной форме рака. То есть дети получают наиболее оптимальные схемы лечения, которые имеются на данный момент времени.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Сегодня в Германии работают следующие исследовательские протоколы и лечебные регистры по лечению ОМЛ у детей и подростков (как правило, с международным участием):

- **Исследовательский протокол AML-BFM 2012**: это международный мультицентровый исследовательский протокол по лечению ОМЛ у детей и подростков (до 18 лет) (первичные пациенты). В этот протокол не попадают дети с острым промиелоцитарным лейкозом (ОПЛ), дети с синдромом Дауна и/или дети с транзиторно миелопролиферативным синдромом. Этот новый протокол был открыт 31.12.20014 г. Он является преемником предыдущего исследовательского протокола AML-BFM 2004, который был закрыт в 2012 г. По этому исследовательскому протоколу работают многочисленные детские клиники и детские онкологические центры по всей Германии, а также клиники Швейцарии, Австрии, Чешской Республики и Словакии.

- **Лечебный регистр AML-BFM 2012**: в этот регистр попадают все дети и подростки (до 18 лет) с ОМЛ, которых не лечат по актуальному протоколу. Этот регистр открылся в 2012 году, когда был закрыт протокол AML-BFM 2004, а новый протокол ещё не открылся (AML-BFM 2012; *см. абзац выше*). А дети, которые впервые заболели ОМЛ, должны были получать наиболее оптимальные схемы лечения в зависимости от диагноза. Сегодня, если дети не проходят по критериям, которые являются обязательными для включения в протокол AML-BFM 2012, они попадают в этот лечебный регистр. Кроме того в этот регистр включаются дети и подростки с синдромом Дауна и те дети с ОМЛ, которые ранее проходили лечение по **регистру ML-DS 2006**. Сюда же попадают новорожденные с синдромом Дауна, у которых нашли так называемый транзиторно миелопролиферативный синдром (также можно встретить другое название так называемое преходящее миелопролиферативное расстройство. В классификации ВОЗ принято сокращение TMD [transient myeloproliferative disorder]. Это такая болезнь, которая очень часто позже переходит в миелоидный лейкоз). Раньше эти дети лечились по протоколу TMD Prävention 2007, который недавно был закрыт. Но терапевтические рекомендации для детей с ОМЛ и с синдромом Дауна, или для детей с ОМЛ и с TMD не поменялись.

- **Лечебный регистр AML SCT-BFM 2007**: до января 2016 года работал международный мультицентровый исследовательский протокол AML SCT-BFM 2007 по лечению ОМЛ у детей, подростков и молодых взрослых, у которых по определённым причинам (рецидив, нет ответа/плохой ответ на стандартную терапию) показана *трансплантация стволовых клеток*. В этот протокол брали пациентов в возрасте до 21 года. В феврале 2016 года для новых пациентов протокол был закрыт. Поэтому для них летом 2016 года открыли лечебный регистр AML SCT-BFM 2007. Всех детей продолжают лечить по терапевтическим рекомендациям центрального исследовательского офиса, то есть закрывшегося протокола, до тех пор, пока не откроется новый протокол.

- Для детей и подростков с рецидивом болезни или с резистентной формой ОМЛ (врачи также могут говорить о рефрактерной форме, то есть когда болезнь не поддаётся или плохо поддаётся лечению) нет утвёрждённого протокола (за исключением протокола по

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

трансплантации стволовых клеток, который мы назвали выше). Но для них работает международный регистр **AML Relapsed 2009**. В этот регистр попадают все дети и подростки (до 18 лет). Их лечат по терапевтическим рекомендациям, которые были составлены по результатам завершённого исследовательского противорецидивного протокола Relapsed AML 2001/01. Новый исследовательский противорецидивный протокол Relapsed AML 2010 начнёт работать в 2017 году.

Обращаем внимание: Центральный исследовательский офис протокола AML SCT-BFM и регистра AML SCT-BFM 2007 находится в отделении детской онкологии и гематологии медицинского Университета города Ганновера. Руководителем является профессор, доктор медицины Мартин Зауэр. За все остальные исследовательские протоколы и лечебные регистры отвечает центральный исследовательский офис в университетской клинике г. Эссен. Руководителем является профессор, доктор медицины Дирк Райнхардт.

9. Какие шансы вылечиться от острого миелоидного лейкоза?

Вероятность вылечиться (врачи говорят в этом случае о прогнозе) от острого миелоидного лейкоза (ОМЛ) у детей и подростков за последние три десятилетия значительно выросла.

Этого удалось достичь благодаря современным подходам в диагностике (появились новые методы исследований), были введеные более интенсивные курсы комбинированной химиотерапии и всех заболевших детей стали лечить по единым стандартным протоколам. Сегодня цифры 5-летней выживаемости говорят, что от ОМЛ вылечивают около 70% детей и подростков (у специалистов принято отсчитывать 5 лет с момента постановки диагноза; если ребёнок прожил 5 лет и у него нет рецидива, он считается здоровым).

Но в то же время это значит, что около 30% заболевших детей вылечить не удаётся. Основная причина, почему их не удаётся вылечить, состоит в том, что даже когда лечение сначала проходит хорошо и даёт свои результаты, у многих детей всё равно болезнь возвращается, то есть появляются рецидивы. Такую ситуацию можно видеть примерно у одной трети всех заболевших детей.

Кроме того, также бывает так, что болезнь с самого начала вообще никак не реагирует на лечение, или ответ на лечение плохой. Это происходит примерно у 10% детей, то есть, как говорят врачи, у них после начала лечения не наступает *ремиссия*. В этом случае специалисты говорят о неэффективности терапии.

Если наступает рецидив, то шансы вылечиться принципиально ниже, чем у детей без рецидива. Шансы снижаются ещё больше, если рецидив наступает очень рано. "Очень рано" означает, что с того момента, когда ребёнок вышел в первую ремиссию и до момента, когда наступил рецидив, прошло менее одного года. Это же относится и к тем детям, у которых с самого начала не было ответа на лечение. Тогда вылечить их ещё можно, если они получают противорецидивные курсы химиотерапии, и сразу после этого проводится *трансплантация стволовых клеток*.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Сегодня у детей с рецидивом ОМЛ удаётся добиться хорошего результата лечения примерно у 40 % (специалисты говорят, что пятилетняя выживаемость составляет 40 %). Современные исследовательские протоколы [*исследования оптимизации терапии*] стремятся найти новые подходы в лечении, чтобы улучшить шансы на выздоровление в том числе и этих пациентов.

Необходимое замечание: когда мы называем проценты выздоровевших детей, это значит, что мы даём только точную статистику по этой форме рака у детей. Но никакая статистика не может предсказать, выздоровеет конкретный ребёнок, или нет. Любой лейкоз, даже если у ребёнка есть определённые благопритяные факторы, или наоборот, есть некоторые неблагоприятные факторы, может протекать абсолютно непредсказуемо.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Список литературы

[1] Belson M, Kingsley B, Holmes A „Risk factors for acute leukemia in children: a review“, *Environmental health perspectives* 2007 Jan;115(1):138-45, 17366834 pubmed

[2] Creutzig U ,Zimmermann M, Dworzak MN, Ritter J, Schellong G, Reinhardt D „Development of a curative treatment within the AML-BFM studies“, *Klinische Padiatrie* 2013;225 Suppl 1:S79-86, 23700063 pubmed

[3] Creutzig U, Dworzak M, Reinhardt D „Akute myeloische Leukämie im Kindesalter - Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie -“, *AWMF online* 02/2013, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-031l_S1_Akute_myeloische_Leuk%C3%A4mie_im_Kindesalter_2013-02.pdf uri

[4] Creutzig U, van den Heuvel-Eibrink MM, Gibson B, Dworzak MN, Adachi S, de Bont E, Harbott J, Hasle H, Johnston D, Kinoshita A, Lehrnbecher T, Leverger G, Mejstrikova E, Meshinchi S, Pession A, Raimondi SC, Sung L, Stary J, Zwaan CM, Kaspers GJ, Reinhardt D, AML Committee of the International BFM Study Group „Diagnosis and management of acute myeloid leukemia in children and adolescents: recommendations from an international expert panel“, *Blood* 2012;120(16):3187-205, 22879540 pubmed

[5] Creutzig U „Relapsed acute myeloid leukemia. In: Pui C-H, ed. Childhood Leukemias. Cambridge:“, *Cambridge University Press;* 2012:421-428. isbn

[6] Creutzig U,Zimmermann M,Dworzak M,Urban C,Henze G,Kremens B,Lakomek M,Bourquin JP,Stary J,Reinhardt D „Favourable outcome of patients with childhood acute promyelocytic leukaemia after treatment with reduced cumulative anthracycline doses.“, *British journal of haematology* 2010;149(3):399-409, 20230404 pubmed

[7] Creutzig U, Reinhardt D „Akute myeloische Leukämien“, *In: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer C, Ritter J, editors. Pädiatrische Hämatologie und Onkologie.* Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag, 2006: 690-714., 3540037020 isbn

[8] Creutzig U,Reinhardt D,Diekamp S,Dworzak M,Stary J,Zimmermann M „AML patients with Down syndrome have a high cure rate with AML-BFM therapy with reduced dose intensity.“, *Leukemia* 2005 ;19(8):1355-60, 15920490 pubmed

[9] Creutzig U,Zimmermann M,Ritter J,Reinhardt D,Hermann J,Henze G,Jurgens H,Kabisch H,Reiter A,Riehm H,Gadner H,Schellong G „Treatment strategies and long-term results in paediatric patients treated in four consecutive AML-BFM trials.“, *Leukemia* 2005 ;19(12):2030-42, 16304570 pubmed

[10] Creutzig U, Henze G, Bielack S, Herold R, Kaatsch P, Klusmann J, Graf N, Reinhardt D, Schrappe M, Zimmermann M, Jürgens H „Krebserkrankungen bei Kindern. Erfolg durch

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

einheitliche Therapiekonzepte seit 25 Jahren“, *Deutsches Ärzteblatt* 2003,100:A842-852, http://www.aerzteblatt.de/v4/archiv/artikel.asp?id=36271 uri

[11] Estey E,Garcia-Manero G,Ferrajoli A,Faderl S,Verstovsek S,Jones D,Kantarjian H „Use of all-trans retinoic acid plus arsenic trioxide as an alternative to chemotherapy in untreated acute promyelocytic leukemia.“, *Blood* 2006 May 1;107(9):3469-73, 16373661 pubmed

[12] Henze G „Leukämien, in Gutjahr P: Krebs bei Kindern und Jugendlichen.“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004:293-327, 3769104285 isbn

[13] Kaatsch P, Grabow D, Spix C. „German Childhood Cancer Registry - Jahresbericht / Annual Report 2016 (1980-2015).“, *Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2016, http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22605/0/17aa97a18ea4a834424f1eb1a46e6ada9829b582/jb2016_s.pdf uri

[14] Kaspers GJ, Zimmermann M, Reinhardt D, Gibson BE, Tamminga RY, Aleinikova O, Armendariz H, Dworzak M, Ha SY, Hasle H, Hovi L, Maschan A, Bertrand Y, Leverger GG, Razzouk BI, Rizzari C, Smisek P, Smith O, Stark B, Creutzig U „Improved Outcome in Pediatric Relapsed Acute Myeloid Leukemia: Results of a Randomized Trial on Liposomal Daunorubicin by the International BFM Study Group“, *J Clin Oncol* 2013;31(5):599-607, 23319696 pubmed

[15] von Neuhoff C, Reinhardt D, Sander A, Zimmermann M, Bradtke J, Betts DR, Zemanova Z, Stary J, Bourquin JP, Haas OA, Dworzak MN, Creutzig U „Prognostic Impact of Specific Chromosomal Aberrations in a Large Group of Pediatric Patients With Acute Myeloid Leukemia Treated Uniformly According to Trial AML-BFM 98“, *Journal of clinical oncology* 2010; 28: 2682-9, 20439630 pubmed

[16] Niewerth D, Creutzig U, Bierings MB, Kaspers GJ „A review on allogeneic stem cell transplantation for newly diagnosed pediatric acute myeloid leukemia“, *Blood* 2010;, 20538803 pubmed

[17] Reinhardt D, Von Neuhoff C, Sander A, Creutzig U „[Genetic Prognostic Factors in Childhood Acute Myeloid Leukemia]“, *Klinische Padiatrie* 2012;224(6):372-6, 22821298 pubmed

[18] Reinhardt D, Ritter J „Klassifikation der Leukämien und malignen Lymphome“, *In: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer C, Ritter J, editors. Pädiatrische Hämatologie und Onkologie.* Berlin, Heidelberg, New York: Springer Verlag, 2006: 647-655, 3540037020 isbn

[19] Rossig C, Juergens H, Schrappe M, Moericke A, Henze G, von Stackelberg A, Reinhardt D, Burkhardt B, Woessmann W, Zimmermann M, Gadner H, Mann G, Schellong G, Mauz-Koerholz C, Dirksen U, Bielack S, Berthold F, Graf N, Rutkowski S, Calaminus G, Kaatsch P, Creutzig U „Effective childhood cancer treatment: The impact of large scale clinical trials in Germany and Austria“, *Pediatric blood & cancer* 2013;60(10):1574-81, 23737479 pubmed

[20] Sander A, Zimmermann M, Dworzak M, Fleischhack G, von Neuhoff C, Reinhardt D, Kaspers GJ, Creutzig U „Consequent and intensified relapse therapy improved survival in pediatric

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

AML: results of relapse treatment in 379 patients of three consecutive AML-BFM trials“, *Leukemia* 2010, 20535146 pubmed

[21] Zwaan MC, Reinhardt D, Hitzler J, Vyas P „Acute leukemias in children with down syndrome“, *Pediatric clinics of North America* 2008;55(1):53-70, 18242315 pubmed

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Глоссарий

амбулаторно	т.е. медицинское обслуживание без полной госпитализации. В диагностических и лечебных целях пациент не остаётся на ночь в медицинском учреждении, а может в тот же день уходить домой.
анамнез	история болезни
анемия	малокровие; снижение концентрации красного пигмента крови (гемоглобина) и/или содержания красных кровяных телец (этот показатель называется „гематокрит“) ниже уровня, зависимого от возраста.
анемия Фанкони	наследственное заболевание крови, для которого характерны прогрессирующая недостаточность костного мозга, хроническая анемия и повышенный риск заболевания раком (прежде всего острым миелобластным лейкозом). Для больных также характерны дефекты в развитии скелета (например, маленький рост, неправильное развитие большого пальца и кистей рук). Анемия Фанкони относится к синдромам рака, которые можно унаследовать. На уровне клетки наблюдается склонность хромосом к поломкам, которые ведут к изменениям хромосом. Т.е. с них начинается поломка контроля клеточного цикла.
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“)
высокодозная химиотерапия	приём препаратов (цитостатики) в особо высоких дозах, которые блокируют рост клеток. При раке их используют, чтобы уничтожить все опухолевые клетки. Т.к. одновременно 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 „кроветворение“ или

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

	„гемопоэз“. Разные виды клеток крови вырастают в костном мозге и оттуда частично вымываются в кровь.
генетический	т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый
гиперлейкоцитоз	очень высокая концентрация лейкоцитов в крови, когда в микролитре крови больше 100.000 лейкоцитов. В норме у человека должно быть от 5.000 до 8.000 лейкоцитов.
головной мозг	в данном контексте: часть центральной нервной системы (ЦНС), расположенной в голове. Мозг находится внутри черепа и окружён мозговой оболочкой. Головной мозг состоит из нервной ткани.
гранулоцит	подгруппа белых кровяных телец (лейкоцитов). Они борются, прежде всего, с бактериями и с другими возбудителями болезней (вирусами, паразитами, грибками). Также гранулоциты задействованы в противоаллергических и противовоспалительных реакциях организма и связывают процессы нагноения. Они составляют около 60-70% всех лейкоцитов крови. По форме ядра, по пигменту, а также по задачам, которые они выполняют в организме, гранулоциты разделяют на три подгруппы: нейтрофилы (90%), эозинофилы (2-4%) и базофилы (1%). Нейтрофилы борются, прежде всего, с инфекциями.
группа крови	важные характеристики структуры (антигенные характеристики крови) компонентов крови (например, группы крови по системе AB0); 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.
иммунологический	т.е. связанный со структурой и функциями иммунной системы организма (защитной системы организма). Означает

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

	механизмы распознавания чуждых и собственных веществ и тканей, а также механизмы защиты организма.
интратекально	т.е. вовнутрь канала со спинномозговой жидкостью/ пространства с ликвором
инфекция	проникновение мельчайших организмов (например, бактерий, вирусов, грибков) 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 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.
клетка	самая маленькая единица строения и жизнедеятельности живых организмов, у которой есть собственный обмен веществ, способность отвечать на внешние раздражители, способность к непроизвольному движению мышц и размножению. Каждая клетка состоит из ядра и клеточного тела (цитоплазмы), а снаружи покрыта клеточной мембраной.
компьютерная томография	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)
костный мозг	место кроветворения; мягкая губчатая ткань с сильным кровоснабжением, заполняет внутренние полости многих костей (например, в позвонках, костях таза, бедренных костях, рёбрах, грудине, лопатках и в ключице). В костном мозге из клеток-предшественников (стволовые клетки крови) вырастают все формы клеток крови.
лейкоз	злокачественное заболевание кроветворной системы и самая распространённая болезнь рака у детей и подростков (примерно 33%). В зависимости от происхождения опухолевых клеток различают лимфобластный лейкоз и миелобластный лейкоз. У детей и подростков лейкозы

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

	протекают, как правило, остро (поэтому их называют острыми лейкозами).
лейкоцит	белые кровяные тельца. Как клетки иммунной системы они защищают от возбудителей болезней и борются с инфекциями. Они также уничтожают фрагменты разрушенных клеток, скапливающихся после распада клеток организма. К группе лейкоцитов относятся гранулоциты (60-70%), лимфоциты (20-30%) и моноциты (2-6% от всех лейкоцитов в крови). В основном лейкоциты образуются в костном мозге. Этот процесс называется лейкопоэзом.
лимфатическая система	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).
лимфатические узлы	небольшие органы округлой и овальной формы, которые относятся к иммунной системе организма. Они находятся в разных частях тела и работают фильтром для жидкости в тканях (лимфы) в определённой части организма. В них живут клетки иммунной системы.
лимфоцит	подгруппа белых кровяных телец (лейкоцитов). Их производит костный мозг, но дозревают они до полноценных клеток в 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.
люмбальная пункция	прокол в позвоночном канале в нижней части спины для взятия спинномозговой жидкости (ликвора), например, для исследования, есть ли в ней опухолевые клетки, для ввода лекарств непосредственно в спинномозговой канал (интратекальное лечение) или для снижения давления.
магнитно-резонансная	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.
мозговые оболочки	слои соединительных тканей, которые покрывают мозг и защищают его. Сверху к трём оболочкам головного

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

	мозга примыкают кости черепа. Спинной мозг покрывает оболочка спинного мозга, также состоящая из трёх слоев. Она охватывает остальные области центральной нервной системы.
молекулярный	т.е. связанный с молекулами.
моноцит	подгруппа белых клеток крови (лейкоцитов). После созревания в костном мозге циркулируют в крови 1-2 дня и выполняют там защитную функцию. Затем они уходят в ткани; и там растут и превращаются в органоспецифичные и тканеспецифичные макрофаги (фагоциты, большие „пожирающие“ клетки).
наружный осмотр	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.
нейтропения	В крови снижен уровень нейтрофилов (нейтрофильных лейкоцитов). Из-за этого организм становится восприимчивым к разным бактериям. Тяжёлой формой нейтропении является агранулоцитоз (т.е. когда в крови практически нет гранулоцитов).
облучение	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний
переливание крови	введение больному цельной крови донора или её компонентов (например, эритроцитарной массы, тромбоцитарной массы).
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
радиация	излучение, которое возникает в результате распада (ядерного распада) радиоактивных субстанций. См. "радиоактивное излучение"
ремиссия	временное ослабление или исчезновение симптомов болезни (злокачественного заболевания), но ещё не полное выздоровление.
рентген	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи для получения изображений органов или определённых частей органов.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

рентгеновское излучение	радиоактивное излучение, богатое энергией, с помощью которого можно просматривать твёрдые предметы и живые организмы. Просвечивая определённые участки тела, лучи в зависимости от ткани с различной чувствительностью проецируются на специальную плёнку и дают двухмерное изображение.
свёртывание крови	поэтапное превращение жидкой крови в сгусток. Процесс свёртывания зависит от баланса/равновесия разных факторов (факторы свёртывания крови, тромбоцитарные факторы свёртывания).
симптом	признак болезни, как болезнь проявляется
синдром Дауна	врождённое заболевание. Оно проявляется в нарушении развития органов и тканей, в умственной отсталости, по-разному выраженной у разных людей, в отставании роста и в неправильном развитии внешних данных на лице. У детей с синдромом Дауна риск заболеть раком, особенно лейкемией, выше, чем у других детей. Синдром Дауна воникает из-за изменения в хромосомном наборе: в каждой клетке человека в 21-ой паре хромосом имеется три хромосомы вместо двух.
синдром лизиса опухоли	это изменение в обмене веществ, которое наступает из-за разрушения большого количества злокачественных (раковых) клеток после курса химиотерапии. Увеличивается концентрация мочевой кислоты, калия, фосфора, в сыворотке крови снижается уровень кальция – в результате нарушается работа почек.
сопроводительная терапия	это дополнительное лечение для профилактики, облегчения или устранения побочных эффектов/осложнений, которое проводится в дополнение к основной терапии. Его цель – улучшить „качество жизни“ пациентов.
спинной мозг	часть центральной нервной системы. С его помощью происходит связь между мозгом и другими органами. Спинной мозг защищён тремя оболочками и находится в костной части позвоночного канала.
стволовые клетки	незрелые (недифференцированные) клетки, способные к неограниченному делению. При делении одна из дочерних клеток остаётся стволовой, а вторая способна созревать (дифференцироваться). Стволовые клетки являются исходным материалом для эмбрионального развития органов, а также всех тканей взрослого человека, способных регенерироваться (например, кожа, слизистые,

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

кроветворные клетки костного мозга). В зависимости от специфики ткани они созревают в клетки нужного типа.

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.
трансплантация стволовых клеток	пересадка стволовых клеток крови после этапа подготовительной химиотерапии, лучевой терапии или иммунносупрессии (т.е. подавления иммунитета) у пациента. Стволовые клетки получают из костного мозга или крови. В первом случае процедура называется трансплантацией (пересадкой) стволовых клеток костного мозга, а во втором – трансплантацией (пересадкой) стволовых клеток периферической крови. В зависимости от того, кто является донором, трансплантация бывает двух видов – аллогенная и аутологичная.
тромбоцит	клетки крови, которые отвечают за её свёртывание. При ранении стенки кровеносных сосудов делаются с их помощью непроницаемыми и кровотечение прекращается.
ультразвуковое	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.
химиотерапия	в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.
хромосомные	т.е. связанные с хромосомами. Хромосома - носитель наследственного материала, т.е. генетической информации клетки. Хромосомы являются частью ядра клетки, которые состоят прежде всего из дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) и белков (так называемые гистоны). Их строение и количество зависят от специфики вида живого организма. Организм человека содержит 46 хромосом (23 пары).
цитоморфологический	т.е. связан с формой и строением клеток, которые изучают под микроскопом. Цитоморфология занимается изучением структуры и формы клеток.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de

цитостатик	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.
ЦНС	сокращение термина "центральная нервная система": состоит из головного и спинного мозга, за их пределами располагается периферическая нервная система. Как центральный орган, выполняющий функции интеграции, координации и регулирования, центральная нервная система обеспечивает обработку внешней информации через органы чувств, а также внутренней информации о раздражении (возбуждении), которая поступает из организма.
электрокардиограмма	метод диагностики электрических импульсов сердца.
электроэнцефалограмма	графическое изображение электрической активности головного мозга, запись проводится во время электроэнцефалографии.
эритроцит	красные кровяные тельца; наиболее распространённые клетки в крови. Они образуются в костном мозге (этот процесс называется эритропоэз) и переносят кислород по всему организму. За удерживание и перенос кислорода (от лёгких к тканям) отвечает пигмент внутри эритроцита (гемоглобин). У созревшего эритроцита нет ядра.
эхокардиограмма	метод диагностики для изучения работы сердца, т.е. расположения сердечных клапанов, толщину сердечной мышцы, параметров „выталкиваемого“ потока крови, и т.д.

Copyright 2020 www.kinderkrebsinfo.de