

Содержание

Соавторы	8
Предисловие	10
Благодарности	10
Список сокращений	11
I. ГЕМАТОЛОГИЯ	
Глава 1. Диагностика анемии в детском возрасте	13
<i>Sujit Sheth, M. D.</i>	
Глава 2. Гематология плода и новорожденного	17
<i>Sergio Piomelli, M. D.</i>	
Глава 3. Серповидно-клеточные синдромы	19
<i>Sujit Sheth, M. D.</i>	
Глава 4. Талассемии	23
<i>Sergio Piomelli, M. D.</i>	
Глава 5. Анемии при эритроцитарных энзимопатиях	26
<i>Sergio Piomelli, M. D.</i>	
Глава 6. Анемия при патологии мембран	28
<i>Tamara N. New, M. D.</i>	
Глава 7. Аутоиммунная гемолитическая анемия	30
<i>Maria Luisa Sulis, M. D.</i>	
Глава 8. Железодефицитная анемия	33
<i>Gary M. Brittenham, M. D.</i>	
Глава 9. Анемия новорожденных	39
<i>Jill S. Menell, M. D.</i>	
Глава 10. Нормальный гемостаз	49
<i>Margaret T. Lee, M. D.</i>	
Глава 11. Гемостаз у новорожденных	52
<i>Margaret T. Lee, M. D.</i>	
Глава 12. Нарушения свертывания крови	59
<i>Margaret T. Lee, M. D.</i>	
Глава 13. Патология тромбоцитов	65
<i>Margaret T. Lee, M. D.</i>	
Глава 14. Иммунные расстройства у детей	71
<i>Kiery A. Braithwaite, M. D., and Mitchell S. Cairo, M. D.</i>	
Глава 15. Нарушения функции гранулоцитов и гранулоцитопоеза	79
<i>Jill S. Menell, M. D.</i>	
Глава 16. Болезни накопления	86
<i>James H. Garvin, Jr., M. D., Ph. D.</i>	
Глава 17. Гематологические проявления системных заболеваний	91
<i>Maria Luisa Sulis, M. D., and Tamara New, M. D.</i>	
Глава 18. Синдромы несостоятельности костного мозга	95
<i>Mark Atlas, M. D.</i>	
II. ОНКОЛОГИЯ	
Глава 19. Принципы и практика детской онкологии	101
<i>Michael A. Weiner, M. D.</i>	
Глава 20. Генетика злокачественных новообразований у детей	103
<i>Manuela Orjuela, M. D., Sc. M.</i>	
Глава 21. Принципы химиотерапии	110
<i>Julia Glade Bender, M. D.</i>	
Глава 22. Принципы детской хирургической онкологии	119
<i>Jessica Kandel, M. D.</i>	

Глава 23. Принципы детской радиационной онкологии	122
<i>Karen Fountain, M. D., F. A. C. R.</i>	
Глава 24. Острый лимфобластный лейкоз	126
<i>Kara M. Kelly, M. D.</i>	
Глава 25. Острый миелоидный лейкоз	132
<i>Kara M. Kelly, M. D.</i>	
Глава 26. Миелопролиферативные заболевания у детей	138
<i>Mark Atlas, M. D.</i>	
Глава 27. Неходжкинская лимфома у детей и подростков	142
<i>Kiery A. Braithwaite, M. D., and Mitchell S. Cairo, M. D.</i>	
Глава 28. Болезнь Ходжкина у детей и подростков	148
<i>Michael A. Weiner, M. D.</i>	
Глава 29. Лимфопролиферативные заболевания	155
<i>Manuela Orjuela, M. D., Sc. M.</i>	
Глава 30. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса	159
<i>Kara M. Kelly, M. D.</i>	
Глава 31. Опухоли центральной нервной системы	162
<i>James H. Garvin, Jr., M. D., Ph. D.</i>	
Глава 32. Ретинобластома	168
<i>Manuela Orjuela, M. D., Sc. M.</i>	
Глава 33. Опухоли печени	171
<i>Gustavo del Toro, M. D.</i>	
Глава 34. Опухоли почек у детей и подростков	173
<i>Darrell Yamashiro, M. D., Ph. D.</i>	
Глава 35. Нейробластома	180
<i>Darrell Yamashiro, M. D., Ph. D.</i>	
Глава 36. Рабдомиосаркома и другие саркомы мягких тканей	187
<i>Julia Glade Bender, M. D.</i>	
Глава 37. Злокачественные опухоли костей: остеосаркома и саркома Юинга	196
<i>Linda Granowetter, M. D.</i>	
Глава 38. Герминогенные опухоли	202
<i>Gustavo del Toro, M. D.</i>	
Глава 39. Неотложные состояния в детской онкологии	206
<i>Kara M. Kelly, M. D.</i>	
Глава 40. Трансплантаты периферической крови и костного мозга	210
<i>M. Brigid Bradley, M. D.</i>	
Глава 41. Экспериментальная терапия в детской гематологии и онкологии	218
<i>Kiery A. Braithwaite, M. D., and Mitchell S. Cairo, M. D.</i>	
Глава 42. Поддерживающая терапия	227
<i>Judith R. Marcus, M. D.</i>	
Глава 43. Отдаленные последствия рака, перенесенного в детстве	237
<i>M. Brigid Bradley, M. D.</i>	
Глава 44. Психологические аспекты лечения детей со злокачественными опухолями	242
<i>Kenneth S. Gorfinkle, Ph. D.</i>	
Глава 45. Паллиативное лечение и уход за пациентом в терминальной стадии болезни	246
<i>Linda Granowetter, M. D.</i>	
Предметный указатель	256

ГЛАВА 5. АНЕМИИ ПРИ ЭРИТРОЦИТАРНЫХ ЭНЗИМОПАТИЯХ

Sergio Piomelli, M. D.

1. Расскажите о несфероцитарной гемолитической анемии.

Анемии, вызванные дефицитом ферментов, крайне редки, за исключением анемий, связанных с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ) и пируваткиназы. Чтобы отличить их от наследственного сфероцитоза (наиболее распространенной наследственной гемолитической анемии), их часто классифицируют как несфероцитарные гемолитические анемии. При этих анемиях морфология эритроцитов нормальна, хотя часто имеется интенсивный ретикулоцитоз, легко распознаваемый, так как ретикулоциты в мазках периферической крови выглядят как эритроциты крупного размера с голубым оттенком. Дефицит Г-6-ФДГ, вероятно, является наиболее распространенным генетическим дефектом в мире и наблюдается у миллионов людей в субтропических регионах. Так как он обеспечивает защиту от малярии, его частота прогрессивно возрастала, достигнув современного высокого уровня в большинстве стран субтропического пояса. Преимущество защиты от малярии у носителей таких мутаций нейтрализуется недостатками, проявляющимися повышенной частотой гипербилирубинемии и ядерной желтухи (билирубиновой энцефалопатии) у новорожденных. Это так называемый сбалансированный полиморфизм. В затронутых популяциях максимальная частота дефектного гена составляет 25 %.

Ген Г-6-ФДГ сцеплен с полом и расположен на X-хромосоме. Следовательно, у мужчин может наблюдаться полный дефицит фермента (его отсутствие), тогда как у женщин дефект обычно только частичный. Иногда, в местностях с крайне высокой частотой гена, у женщин, являющихся гомозиготами по дефектному гену, встречается полный дефицит фермента. Так как всех женщин можно считать генетическими мозаиками, в их соматических клетках одна X-хромосома активна, а другая неактивна. В результате у женщин-носителей дефицита Г-6-ФДГ некоторые клетки экспрессируют дефектный ген, другие — нормальный. Инактивация одной или другой X-хромосомы (ее еще называют лайонизацией — в честь Мэри Лайон, которая открыла этот феномен) происходит случайно, в раннем возрасте. Большинство гетерозиготных женщин имеют примерно равное соотношение клеток с нормальными и дефектными хромосомами, поэтому у них активность Г-6-ФДГ составляет примерно 50 % от нормы. Однако по результатам ферментного анализа некоторые женщины-гетерозиготы могут оказаться здоровыми (если в большинстве клеток дефектные X-хромосомы неактивны), а могут совсем не иметь Г-6-ФДГ (если в большинстве клеток неактивны нормальные X-хромосомы).

2. Каковы клинические проявления дефицита Г-6-ФДГ?

В стабильном состоянии для лиц с дефицитом Г-6-ФДГ характерен лишь минимальный хронический гемолиз, подтверждаемый незначительной анемией и легким ретикулоцитозом. Однако при встрече с окисляющими агентами, например нафталиновыми параами, сульфаниламидами или примахином, дефектные эритроциты не могут противодействовать такому окислительному удару повышением

продукции восстановленного никотинамидадениндинуклеотидфосфата (НАДФ•Н), который является естественным антидотом избытка окислителей. Поэтому дефектные эритроциты быстро разрушаются в кровотоке (внутрисосудистый гемолиз), что проявляется острой анемией с гемоглобинурией.

Два наиболее частых варианта дефицита Г-6-ФДГ — это так называемые варианты В⁻ и А⁻ (определяются электрофоретической подвижностью фермента). Вариант В⁻ встречается преимущественно среди жителей Средиземноморья, А⁻ — почти исключительно у выходцев из Африки. У больных со средиземноморским вариантом заболевания под действием окислителей быстро развивается гемолиз, который может привести к смерти от острой анемии. Африканский вариант болезни менее тяжелый, так как является результатом продукции нестабильного фермента. У больных имеются нормальные молодые эритроциты, в которых дефицит фермента возникает по мере старения. Поэтому в таких случаях воздействие окислителей вызывает менее тяжелую анемию и редко — гемоглобинурию. Обуславливая гибель старых дефектных клеток, постоянно действующий окисляющий агент приводит к постоянному компенсированному гемолизу.

Дефицит пируваткиназы является одной из наиболее частых эритроцитарных энзимопатий. Пируваткиназа — это гликолитический фермент, катализирующий превращение фосфоенолпирувата в пируват, который затем превращается в лактат под действием лактатдегидрогеназы. В результате дефекта пируваткиназы возникает блок гликолиза на этом уровне, что сопровождается накоплением 2,3-дифосфоглицериновой кислоты. Это характерно для данного дефицита и помогает в постановке диагноза даже без проведения ферментного анализа. Дефицит пируваткиназы приводит к развитию крайне тяжелой гемолитической анемии с высоким ретикулоцитозом и спленомегалией. Он провоцирует тяжелую гипербилирубинемия у новорожденных и иногда вызывает настолько тяжелую внутриутробную анемию, что она приводит к сердечной недостаточности и генерализованному многоводию (водянка плода).

3. Как лечат больных с дефицитом пируваткиназы?

Одним из вариантов лечения является спленэктомия. Это приводит к стабилизации уровня гемоглобина в пределах значений, сравнимых с нормальными. (Увеличение количества 2,3-дифосфоглицерата облегчает высвобождение кислорода из гемоглобина.) При этом имеет место парадоксально высокий ретикулоцитоз, который может достигать 50–70%. Фактически у таких пациентов могут выживать только ретикулоциты. Удаление селезенки облегчает их выход в кровоток, поэтому, несмотря на коррекцию анемии в результате спленэктомии, процент ретикулоцитов резко возрастает.

4. Опишите более редкие анемии, связанные с энзимопатиями.

Описаны анемии, развивающиеся вследствие дефицита других ферментов метаболизма глюкозы, но они встречаются крайне редко. Известно, что некоторые дефекты, например дефицит триозоизомеразы, сопровождаются гемолизом и задержкой умственного развития.

5. Что такое дефицит фосфофруктокиназы?

Этот дефект вызывает значительное снижение концентрации 2,3-дифосфоглицерата, продукта одной из последующих реакций окисления глюкозы. Так как это соединение модулирует средство гемоглобина к кислороду, у гомозиготных лиц с таким

дефектом имеется парадоксальная полицитемия вследствие относительной клеточной гипоксии в сочетании с ретикулоцитозом.

Литература

1. Luzzatto L: G6PD deficiency and hemolytic anemia. In Nathan D, Oski F (eds): Hematology of Infancy and Childhood, 4th ed. Philadelphia, W.B. Saunders, pp 674-695.
2. Mentzer WC: Pyruvate kinase deficiency and disorders of glycolysis. In Nathan D, Oski F (eds): Hematology of Infancy and Childhood, 4th ed. Philadelphia, W.B. Saunders, pp 634-658.

ГЛАВА 6. АНЕМИЯ ПРИ ПАТОЛОГИИ МЕМБРАН

Tamara N. New, M. D.

1. Какие существуют типы аномалий мембраны эритроцитов?

Наследственный сфероцитоз, эллиптоцитоз, пиропойкилоцитоз, стоматоцитоз, акантоцитоз и ксероцитоз.

2. Каков патогенез наследственного сфероцитоза?

Наследственный сфероцитоз — это врожденная аутосомно-доминантная гемолитическая анемия, обусловленная дефицитом скелетного белка эритроцитов. В большинстве случаев имеется дефект спектрина или одного из белков, прикрепляющих спектрин к мембране. Степень дефицита спектрина прямо коррелирует с тяжестью заболевания. Этот дефект изменяет механические свойства эритроцитов. Уменьшается соотношение площадь/объем, появляются сферические, осмотически неустойчивые клетки. Из-за сниженной способности к деформации клетки подвергаются секвестрации в селезенке.

3. Каковы клинические и лабораторные проявления наследственного сфероцитоза?

В половине случаев болезнь начинается в периоде новорожденности или в раннем детстве, когда разворачивается картина гемолитической анемии: повышение уровня непрямого билирубина, анемия, ретикулоцитоз, спленомегалия и отрицательная проба Кумбса. Часто имеет место положительный семейный анамнез. У некоторых пациентов заболевание манифестирует позднее — с анемии, желтухи, спленомегалии или апластических кризов, обычно связанных с вирусной инфекцией. Анемия может быть легкой или умеренной, в зависимости от степени компенсации. Мазки периферической крови характеризуются наличием мелких и плотных сферических эритроцитов. Средний объем эритроцита обычно нормальный, но концентрация гемоглобина в клетке повышена. Тесты на осмотическую устойчивость и кислотный лизис эритроцитов в присутствии глицерина положительны. Среди осложнений встречаются эритробластопенические кризы, вызванные внезапным резким

падением содержания гемоглобина и ретикулоцитов, обструктивная желтуха вследствие образования желчных камней, быстро развивающиеся гемолитические кризы при беременности, тяжелых общих заболеваниях или физической нагрузке.

4. Опишите лечение и варианты ведения таких больных.

Спленэктомия ликвидирует анемию и поэтому уменьшает ретикулоцитоз. Эритроциты остаются сферическими, однако продолжительность их жизни приближается к нормальной. Пациентам с легкой степенью заболевания рекомендуются только прием фолиевой кислоты и поддерживающее лечение.

5. Что такое наследственный эллиптоцитоз?

Аутосомно-доминантный дефект мембраны, также ассоциирующийся с дисфункцией спектрина. Как и при наследственном сфероцитозе, имеется нарушение соотношения площадь/объем эритроцитов, которое обуславливает нарушение их механических свойств. У большинства лиц это нарушение протекает бессимптомно. У небольшого процента пациентов имеется симптоматика, сходная с симптоматикой при наследственном сфероцитозе. Тест на осмотическую устойчивость может быть как нормальным, так и аномальным.

6. Обсудите клинические варианты наследственного эллиптоцитоза.

Наиболее частая форма болезни — легкий эллиптоцитоз. У пациентов отсутствуют какие-либо симптомы, селезенка не увеличена, уровень гемоглобина нормальный. Часто бывает легкий, компенсированный гемолиз с небольшим ретикулоцитозом. У больных с более тяжелым вариантом заболевания может наблюдаться хронический или спорадический гемолиз. У младенцев с легким наследственным сфероцитозом при рождении часто обнаруживают гемолитическую анемию умеренной степени. У них имеются неонатальная желтуха, пойкилоцитоз и эллиптоцитоз. У меньшей части пациентов развивается диспластический и неэффективный эритропоэз с низким уровнем ретикулоцитов и повышенной концентрацией непрямого билирубина. Лечение такое же, как при наследственном сфероцитозе.

7. Что такое наследственный пиропойкилоцитоз?

Это нечастая форма врожденной гемолитической анемии. У больных регистрируется тяжелая анемия с уровнем гемоглобина 4–8 г/дл. В мазках периферической крови содержатся фрагменты эритроцитов, сфероциты, триангулоциты и другие клетки необычной формы. У таких пациентов уже в ранний период жизни развиваются значительная анемия, гипербилирубинемия и спленомегалия. Результаты теста на осмотическую устойчивость значительно отклоняются от нормы. После спленэктомии гемолиз продолжается, но в значительно меньшей степени.

8. Что такое наследственный стоматоцитоз?

Это нарушение является аутосомно-доминантной гемолитической анемией, при которой эритроциты характеризуются наличием центрального линейного просветления, похожего на рот. У части пациентов симптоматика отсутствует, в то время как у других имеются неонатальная желтуха, спленомегалия и анемия. Этот дефект нарушает водный баланс клетки, вызывая ее набухание и ригидность и уменьшая продолжительность ее жизни. Спленэктомия снижает степень гемолиза у наиболее тяжелых больных.

ГЛАВА 22. ПРИНЦИПЫ ДЕТСКОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ОНКОЛОГИИ

Jessica Kandel, M. D.

1. Каковы принципы хирургического лечения нейробластомы?

Цели первичной операции:

- Получение материала, пригодного для проведения всех видов диагностики, включая молекулярную.
- По возможности полное удаление опухоли (оно может быть отложено до окончания инициирующей химиотерапии, если при операции имеется риск повреждения жизненно важных структур).

2. Когда проводят остросрочную операцию при нейробластоме?

После завершения четырех или пяти циклов химиотерапии у пациентов с первоначально неоперабельной опухолью. Целью является полная резекция опухоли.

3. Когда при операции по поводу нейробластомы берут для исследования лимфатические узлы?

Во время первичной операции с целью определения стадии заболевания. Обязательно их повторное взятие во время повторной (отсроченной) операции.

4. Когда при операции по поводу нейробластомы проводят биопсию печени?

Во время первичной диагностической операции. Она также должна осуществляться во время повторной операции.

5. Опишите принципы хирургического лечения опухоли Вильмса.

Целью операции является полное удаление опухоли без обсеменения и без предшествующей биопсии. Если возможно, следует пальпировать и визуализировать вторую почку. Возможна биопсия смежных органов. Если нельзя осуществить полную резекцию, проводится химиотерапия для уменьшения размеров опухоли — с тем, чтобы в дальнейшем провести нефрэктомиию без повреждения других органов и жизненно важных структур. Особое значение при операции по поводу опухоли Вильмса имеет степень обсеменения опухолевыми клетками (ограниченное обсеменение после биопсии или распространенное после разрыва опухоли), так как в дальнейшем это определяет площадь облучения области живота (облучение части или всей поверхности).

6. Как определяют стадию заболевания при опухоли Вильмса?

Стадия заболевания определяется хирургом во время операции и подтверждается патологом. В США принято следующее определение стадий при опухоли Вильмса:

- I стадия: опухоль не распространяется за пределы почки.
- II стадия: опухоль распространяется за пределы почки, но полностью резецирована.
- III стадия: большая резидуальная опухоль живота.
- IV стадия: отдаленные метастазы.

- V стадия: двустороннее опухолевое поражение почек на момент установления диагноза.

7. Когда при операции по поводу опухоли Вильмса берут для исследования лимфатические узлы?

Иссекают только клинически подозрительные лимфатические узлы.

8. Опишите хирургическое лечение гепатобластомы. Как определяют стадию заболевания?

Целью операции при гепатобластоме является полная резекция опухоли, если это технически возможно. Если резекция невозможна или небезопасна, рекомендуется биопсия для диагностических целей. Пациентам с неоперабельной гепатобластомой следует проводить химиотерапию для уменьшения ее размеров опухоли и последующего удаления.

Стадию гепатобластомы определяет во время операции хирург по клинико-патологическим критериям и подтверждает патолог. Принята следующая система стадирования:

- I стадия: опухоль удалена полностью.
- II стадия: микроскопические остатки у краев области резекции, но без обсеменения и без поражения лимфатических узлов.
- III стадия: большая резидуальная опухоль и/или поражение лимфатических узлов.
- IV стадия: отдаленные метастазы.

9. Перечислите принципы хирургического лечения герминогенной опухоли яичка.

- I стадия. Опухоли не выходят за пределы яичек и полностью удаляются путем радикальной высокой паховой орхэктомии с перевязкой семенного канатика. Забрюшинные лимфатические узлы свободны от опухолевых клеток. Опухолевые маркеры: уровни хорионического гонадотропина (HCG) и α -фетопротеина (AFP) падают после операции до нормальных значений.
- II стадия. Микроскопическое распространение на мошонку или семенной канатик, обнаружение опухолевых клеток в забрюшинных лимфатических узлах размером < 2 см в наибольшем измерении и повышенные уровни опухолевых маркеров HCG и/или AFP. Кроме этого, II стадия диагностируется при первичной транс-скротальной орхэктомии.
- III стадия. Обсемененные забрюшинные лимфатические узлы > 2 см.
- IV стадия. Отдаленные метастазы.

10. Как следует обращаться с опухолевой тканью в операционной?

Образцы следует помещать в стерильный физиологический раствор (не в формалин) и немедленно отправлять в лабораторию. Фиксаторы, бактериальное загрязнение и разложение ткани ухудшает ее пригодность для проведения биологической оценки (экспресс-анализа мРНК и флуоресцентной гибридизации *in situ*).

11. Опишите показания для применения минимально инвазивных хирургических методик у детей с солидными опухолями в области груди и живота.

Нет данных, которые позволяют прямо сравнить результаты применения таких методик с результатами общепринятых открытых операций. Поэтому представля-

ется разумным применять минимально инвазивные техники выборочно — в случаях, когда такой подход согласуется с ранее установленными принципами хирургического лечения. Например, минимально инвазивный подход может быть применен при биопсии опухоли живота, когда микроскопическое обсеменение маловероятно и когда можно получить адекватный материал для диагностики (например, при распространенной нелимфобластной неходжкинской лимфоме).

12. Какие сосудистые катетеры можно применять у детей с онкологическими заболеваниями? Как правильно выбрать такой катетер?

Лучшим катетером для каждого ребенка является такой, который наиболее надежно позволяет проводить инфузий терапевтических средств и получать кровь для анализа с минимальным дискомфортом, ограничением нормальной активности и риском инфекции. Факторы, которые следует учитывать при выборе приспособления, — это возраст и рост ребенка, диагноз, тип и продолжительность предполагаемой терапии. Такие устройства можно подразделить на следующие категории:

- Полностью имплантируемые доступные устройства с подкожным резервуаром.
- Катетеры с наружным доступом и имплантируемыми манжетами, допускающие врастание ткани.
- Временные подкожные катетеры для центральных вен, включая катетеры для фереза.

Клиническое применение различных приспособлений можно продемонстрировать на следующих примерах:

- Полностью имплантируемое устройство с резервуаром было бы наиболее подходящим для подростка с лимфомой Ходжкина с односторонним поражением шейных лимфатических узлов, участвующего в школьной команде пловцов.
- Для двухлетнего больного с острым лимфобластным лейкозом наиболее комфортное лечение может обеспечить применение двухходового катетера с наружным доступом.
- У грудного ребенка с сепсисом, возникшим во время химиотерапии нейробластомы, и плохим периферическим доступом был удален катетер. В этом случае был установлен временный подкожный катетер для центральных вен.

13. Что такое тифлит? Каково должно быть ведение таких больных?

Тифлит, или нейтропенический энтероколит, — это бактериальная инфекция слепой и восходящей ободочной кишок, типичная для пациентов с нейтропенией. Лечение состоит в назначении антибиотиков широкого спектра действия, направленных против кишечной флоры, в том числе анаэробной. Кроме этого требуется снижение нагрузки на кишечник, а также тщательные повторные осмотры. Операция у таких пациентов сопровождается значительными осложнениями, поэтому резервируется для неконтролируемых случаев заболевания (наличие воздуха в брюшной полости, желудочно-кишечное кровотечение, системный сепсис с сосудистым коллапсом).

14. Какие особенности заживления ран у пациентов с онкологическими заболеваниями нужно принимать во внимание?

Цитотоксическое и антипролиферативное лечение, включая лучевую терапию, нарушает рост опухолевых клеток и подавляет физиологическую пролиферацию кле-

ток, участвующих в заживлении ран (фибробластов, эндотелиальных клеток и эритроцитов). Поэтому у детей, подлежащих такому лечению, повышена частота рвотной и инструментальной инфекций и медленно заживают раны, например, брюшной стенки после лапаротомии или кишечного анастомоза.

15. Какова роль лапаротомии в определении стадии болезни Ходжкина?

Лечение болезни Ходжкина требует соблюдения баланса между ожидаемой высокой излечиваемостью и поздними осложнениями терапии. Современный подход основан на комбинированных методах. Это позволяет снизить кумулятивную дозу химиотерапии и облучения и ограничить поле облучения. При таком подходе для достижения целей терапии не требуется точной оценки стадии заболевания с помощью лапаротомии. Стадию болезни определяют клинически с помощью неинвазивных методов: компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии и галлиевого сканирования. У пациентов, которые не подлежат химиотерапии или отказываются от нее, лапаротомия может быть проведена с целью определения анатомического распространения болезни для последующей прицельной лучевой терапии.

Литература

1. Adzick NS, Nance ML: Pediatric surgery: Second of two parts. *N Engl J Med* 342(23):1726–32, 2000.
2. Haase G, Wiener E, et al: Surgical Guidelines of the Children's Cancer Group. Distributed by the Children's Cancer Group, CCG Group Operations Center, Arcadia, CA.
3. Haase GM, Perez C, Atkinson JB: Current aspects of biology, risk assessment, and treatment of neuroblastoma. *Semin Surg Oncol* 16(2):91–104, 1999.
4. Schellong G: Pediatric Hodgkin's disease: Treatment in the late 1990s. *Ann Oncol* 9 (suppl 5): S 115–119, 1998.

ГЛАВА 23. ПРИНЦИПЫ ДЕТСКОЙ РАДИАЦИОННОЙ ОНКОЛОГИИ

Karen Fountain, M. D., F. A. C. R.

1. Что такое ионизирующая радиация?

Рентгеновские лучи, γ -лучи, ультрафиолетовый и видимый свет, инфракрасное и тепловое излучение, радиоволны и электрические волны представляют собой электромагнитные колебания. Они распространяются в виде фотонов или пучков энергии, которые обладают волновыми свойствами, но при некоторых взаимодействиях могут вести себя как частицы. Длина волны фотона, его частота и энергия взаимосвязаны. Когда энергия фотона больше, чем энергия связи электрона и атома, воздействие фотона на атом-мишень выталкивает электрон с орбиты, вызывая ионизацию. Фотоны с энергией выше 10 электрон-вольт (ЭВ) дают ионизирующее, а с энергией ниже 10 ЭВ — неионизирующее излучение. Фотоны, вызывающие