



kinderkrebsinfo

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Koroid Pleksus Tümörleri – Kısa Bilgiler

Copyright © 2024 Competence Network Paediatric Oncology and Haematology

yazar: Maria Yiallourous, editör: Maria Yiallourous, serbest bırakma: PD Dr. Uwe Kordes, Dr. rer. nat.

Stefan Hartung, türk tercüman: Dr. med. Ebru Saribeyoglu, son değiştirilme tarihi: 2024/04/16

Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir

**KINDER
KREBS
STIFTUNG**



İçindekiler

1. Hastalık tablosu	3
2. Görülme sıklığı	3
3. Sebepleri	4
4. Semptomlar (bulgular)	4
5. Tanı	5
5.1. Tanının kesinleştirilmesi için gerekli tetkikler	5
5.2. Hastalığın yaygınlığını araştıran tetkikler	5
5.3. Referans tanılama	6
5.4. Tedaviye başlanmadan önce yapılması gereken tetkikler	6
6. Tedavi planlaması	6
7. Tedavi	6
7.1. Ameliyat	7
7.2. İzlem veya cerrahi dışı yöntemlerle tedavi	7
7.2.1. İzlem	7
7.2.2. Cerrahi dışı tedavi	7
7.2.2.1. Kemoterapi	8
7.2.2.2. Işın tedavisi (radyoterapi)	8
8. Tedavi çalışmaları (araştırmaları) ve veri bankası	8
9. Prognoz (sağkalım)	9
Kaynakça	10
Sözlük	12

Koroid Pleksus Tümörleri – Kısa Bilgiler

1. Hastalık tablosu

Koroid pleksus tümörleri (yabancı dilde CPT olarak kısaltılır) veya kısaca pleksus tümörleri *merkezi sinir sisteminin* (MSS) nadir görülen tümörleridir. Pleksus koroideus olarak adlandırılan beynin arka odacığındaki (*beyin ventrikülü*) damar ağından köken alırlar. Tümörler sıklıkla *büyük beyinin* iki yan ventriküllerinden köken almakla beraber, *ara beyindeki* III. ventrikül veya *beyin sapındaki* IV. ventrikül veya serebellopontin açıdan (*beyincik köprücük açısı*) da kaynaklanabilirler.

Hem iyi hem kötü huylu koroid pleksus tümörleri varır. Habaset derecesine göre Dünya sağlık örgütünün habaset (DSÖ/WHO Klassifikasyonu/sınıflaması) sınıflaması uyarınca aşağıda görülen gruplandırma kullanılır.

- İyi huylu koroid pleksus papillomları (CPP, WHO-Grad I)
- Orta derecede kötü huylu atipik koroid pleksus papillomları (APP, WHO-Grad II)
- Yüksek derecede habis koroid pleksus karsinomları (CPC, WHO-Grad III)

Yukarıda adı geçen türler eşit sıklıkta görülürler. Pleksus papillomları (WHO-Grad I ve II) sadece beyin ventrikülleri içinde büyürlerken, kötü huylu pleksus karsinomları çevre beyin dokusuna yayılma eğilimindedirler. Ancak tüm pleksus tümörleri (yani sadece pleksus karsinomları değil) *beyin omurilik sıvısı* (likör) içine yayılarak *omurilik* içinde çoğalabilirler (omurilik *metastazları*).

Oluşum bölgeleri nedeni ile koroid pleksus tümörleri sıklıkla su kafa (*hidrosefali*) bulgusu (*bakınız semptomlar bölümü*) ile ortaya çıkarlar.

2. Görülme sıklığı

Koroid pleksus tümörleri çok nadirdir; tüm *merkezi sinir sistemi* (MSS) tümörlerinin sadece yaklaşık %2'sini ve çocuk ve ergenlerdeki tüm malign hastalıkların %0,5'ini oluştururlar. En sık bebeklerde, özellikle de yaşamın ilk yılında görülür, ancak ergenler ve yetişkinler de nadiren bu hastalığa yakalanabilir. 0-17 yaş grubunda ortalama başlangıç yaşı yaklaşık 2 yıldır.

Alman Çocukluk Çağı Kanser Kayıt Merkezine (Mainz) göre, Almanya'da her yıl 18 yaşın altında yaklaşık 10 çocuk ve ergene pleksus tümörü tanısı konulmaktadır. Bu 1.000.000 çocuk ve gençte 1görülme sıklığı anlamına gelir (tüm yaş grupları için). Koroid pleksus tümörlerinin en sık görüldüğü yaş grubu olan erken çocukluk çağında merkezi sinir sistemi tümörleri içindeki sıklıkları göreceli olarak daha yüksektir: bir yaş altındaki çocuklarda %13 kadar.

3. Sebepleri

Koroid pleksus tümörleri, beyin odacıklarındaki damar ağı hücrelerinin değişimi (dejenerasyon) sonucu ortaya çıkar. Bu değişimin neden olduğu henüz bilinememektedir. Başta *Li-Fraumeni sendromu* olmak üzere bazı doğumsal (konjenital) *genetik* sendromlara sahip çocuk ve ergenlerde koroid pleksus tümörü gelişme riskinin önemli ölçüde arttığı bilinmektedir. Bu genellikle bir pleksus karsinomudur. Tümörlere yatkınlık nedeniyle, genetik olarak belirlenen bu tür klinik tablolar *kansere yatkınlık yaratan sendromlar* olarak da adlandırılır. Bununla birlikte, hastalık genellikle kalıtsal bir hastalıkla bilinen herhangi bir bağlantı olmadan ortaya çıkar.

Kalıtsal faktörler dışında koroid pleksus tümör hücrelerinde (özellikle pleksus karsinomlarında) bazı *genler* ve *kromozomlarda* değişimler görülmektedir. Bu değişimlerin sonucu olarak ortaya çıkan hücre gelişim bozukluklarının ve hücre iletim sistemi değişikliklerinin, sağlıklı bir hücrenin kanser hücresi haline dönüşmesine yol açması söz konusu olabilir. Bununla birlikte, genel olarak, tümör dokusunda saptanan bu gen mutasyonları kalıtsal değildir ve büyük olasılıkla gelişimin çok erken bir aşamasında ortaya çıkarlar.

4. Semptomlar (bulgular)

Diğer görevlerinin yanı sıra, beyin ventriküllerindeki damar ağı, beyin ve omuriliği yaralanmalarda koruyan ve onu besleyici maddelerle besleyen, *beyin omurilik sıvısını* (BOS) oluşturma görevini üstlenir. Koroid pleksus tümörleri bu dokudan ortaya çıktıklarından, hacimleriyle doğru orantılı olarak, beyin omurilik sıvısını çok büyük miktarlarda oluşturrark su kafa (*hidrosefali*) denen duruma sebebiyet verebilirler. Hidrosefali tümör, beyin omurilik sıvısının beyin odacıkları içindeki dolaşımını engellediğinde de ortaya çıkabilir.

Artan beyin omurilik sıvısı üretimine bağlı olarak yaşlara bağlı değişen aşağıdaki semptomlar ortaya çıkabilir:

- Henüz bingıldağı (*bingıldak*, fontanel) açık bebek ve küçük çocuklarda *makrosefali* adı verilen aşırı kafatası büyümesi ortaya çıkabilir. Ayrıca bilinç değişiklikleri, beslenme bozuklukları, *nörolojik* bulgular (başın yamuk tutulması, içe şaşılık gibi) veya aşırı eksitabilite (örneğin sebepsiz yere çok şiddetli ağlama) bir beyin tümörü sonucu ortaya çıkabilir.
- Bingıldağı kapanmış çocuklarda tümör ve veya aşırı üretilen beyin omurilik sıvısı, kafa içi basıncı arttırarak, baş ve/veya sırt ağrılarına, baş dönmesine, iştahsızlığa, bulantı ve kusmaya (beyin tümörlerinde tipik olarak besin alımından bağımsız özellikle sabahları aç karnına), kilo kaybına, aşırı yorgunluk ve performans düşüklüğüne, konsantrasyon bozukluklarına ve bilinç değişikliklerine sebep olabilir.

Ayrıca tümörün büyüdüğü beyin bölgesine ve bu bölgedeki beyin fonksiyonlarını engelleme derecesine göre tümörün bulunduğu bölgeye özel semptomlar ortaya çıkabilir. Örneğin, *büyük beyin* veya *ara beyin*deki bir tümör felç veya havale nöbetlerine (sara nöbetlerine) neden olurken, *beyincik* veya *beyin sapı*ndaki bir tümör diğer denge veya hareket bozukluklarına neden olabilir.

Bilinmesi gerekli bilgi: Yukarıda sayılan semptomların bir veya bir kaçının bulunması bir koroid pleksus tümörü veya bir başka beyin tümörünün mutlaka olduğu anlamına gelmez. Bu sayılan bulgular beyin tümörü ile hiçbir ilgisi olmayan bir çok zararsız hastalıkta da ortaya çıkabilir. Bu bulguların varlığında (örneğin ısrarcı baş ağrılarında veya hızla büyüyen kafaçeşresi varlığında) sebebi belirlemek için bir doktora başvurulmalıdır. Eğer gerçekten bir beyin tümörü söz konusu ise derhal tedaviye başlanmalıdır.

5. Tanı

Eğer çocuk doktoru/doktor hastalık öyküsü ve *fiziksel muayene* bulguları ile bir habis merkezi sinir sistemi tümöründen şüphelenirse, hastayı çocuk ve gençlerde kanser hastalıkları konusunda uzmanlaşmış bir merkeze (Çocuk Hematoloji Onkoloji bölümü) sevk edecektir. Çünkü böyle bir tümörden şüphe edildiğinde çok çeşitli tetkikler yapılmalı, konusunda uzman bir çok farklı bilim dalından hekimin görüşü alınarak gerçekten bir merkezi sinir sistemi tümörünün (*MSS tümörü*) söz konusu olup olmadığına, eğer beyin tümörü varsa hangi cins olduğuna ve hastalığın ne kadar ilerlemiş bir evrede olduğuna karar verilmesi gereklidir. Bu konuların aydınlatılması hastanın mümkün olan en iyi tedaviyi alması, dolayısıyla en iyi sağkalıma (*prognoz*) sahip olabilmesi için çok önemlidir.

5.1. Tanının kesinleştirilmesi için gerekli tetkikler

Koroid pleksusu tümörü tanısı koyabilmek için, detaylı hastalık öyküsü (*anamnez*) ve *nörolojik* fizik muayene yanında öncelikle manyetik rezonans görüntüleme (*manyetik rezonans tomografisi*, MR/ MRT) gibi bir görüntüleme yöntemine ihtiyaç vardır. Bu yöntem ile *merkezi sinir sisteminde* bir tümör olup olmadığı anlaşılabilir. Ayrıca tümörün yeri ve büyüklüğü, komşu dokularla ilişkisi ve beyin içinde veya beyin omurilik kanalı içinde yayılım olup olmadığı (*metastaz*) tespit edilmiş olur.

Bir bebek veya süt çocuğunda MRT ile *beyin ventrikülü* içinde kontrast madde tutan (incelemenin *kontrast madde* verilerek yapılması gereklidir) bir kitle saptandığında koroid pleksus tümörü olasılığı mevcuttur. Tanının kesinleşmesi ancak tümör dokusundan örnek alınarak *histolojik* olarak incelenmesi ile mümkündür. Tümör örneği alınması beyin cerrahisi tarafından bir ameliyat ile gerçekleşir, genellikle bu girişim sırasında tümörün tamamı çıkarılır (*tedavi bölümüne bakınız*)

5.2. Hastalığın yaygınlığını araştıran tetkikler

Eğer koroid pleksus tümörü tanısı kesinleşirse, hastalığın merkezi sinir sistemi içindeki yaygınlığını araştırmak için ek tetkikler gereklidir. MRT ile hem tüm beyin hem de beyin omurilik kanalının tamamının görüntülenmesi dışında, *beyin omurilik sıvısı* içinde tümör hücrelerinin olup olmadığı da araştırılmalıdır. Bu amaçla beyin omurilik sıvısına en iyi ulaşılan bölge olan lomber omurga bölgesinden bir iğne ile (*lomber ponksiyon*) bu sıvı tetkik için alınmalıdır.

5.3. Referans tanılama

5.4. Tedaviye başlanmadan önce yapılması gereken tetkikler

Tedaviye başlanmadan tedaviye hazırlık amacıyla örneğin *elektrokardiyografi* (EKG) ve/veya *ekokardiyografi* (ECHO) kalp fonksiyonları, böbrek veya karaciğer gibi tüm organların işlevlerini kontrol etmek amacıyla geniş kapsamlı kan tetkikleri, tedavi sırasında dikkate alınması gereken metabolizma hastalıkları araştırılmalıdır. Bu başlangıç tetkikleri ve düzenli kontrol tetkikleri ile tedavi sırasında ortaya çıkabilecek değişiklikler erken zamanda tespit edilerek daha iyi değerlendirilebilirler.

Psikososyal Bakım Hizmetleri

Bir çocuğun kanser olması tüm aile için stresli bir durumdur. Klinikteki veya daha sonra tedavi sonrası merkezindeki psikososyal ekip, tanıdan tedavinin sonuna kadar ve tedavi sonrası bakım sırasında hastalara ve yakınlarına danışmanlık ve destek sağlar. Lütfen bu hizmetten yararlanmaktan çekinmeyin. Bu hizmet, Almanca konuşulan ülkelerdeki tüm pediatrik onkoloji merkezlerinin tedavi anlayışının ayrılmaz bir parçasıdır. Bu konuyla ilgili kapsamlı bilgileri burada bulabilirsiniz

6. Tedavi planlaması

Tanı kesinleştikten sonra sıra tedavi planlamasına gelir. Olabildiğince hastaya özel, hastalığın durumuna ve hastalığın geri gelme (rezidiv) riskine uygun (risiko adapte edilmiş tedavi) bir tedavinin belirlenmesi için, tedavi ekibi hastanın *prognozunu* (sağkalımını) belirleyen faktörleri (riziko faktörleri, *prognoz faktörleri*) göz önünde bulundurur.

En önemli riziko belirleyici faktör hastanın sahip olduğu koroid pleksus tümörünün tipidir. Tümör tipi büyüme eğilimi ve habaset konusunda bilgi verdiği gibi (*bakınız hastalık tablosu bölümü*, WHO evresi) hangi tedavinin en uygun olduğuna karar verilmesinde de önemlidir. Ayrıca *Li-Fraumeni sendromunun* tanısının konması veya dışlanması da önemlidir, çünkü bu sendromda prognoz daha kötüdür ve diğer aile bireylerinin de hastalığa yakalanma olasılığı vardır. Bundan bağımsız olarak bu sendromu olan hastalar için özel tedavi önerileri ve tedavi sonrası kontrol önerileri bulunmaktadır.

Tümörün yerleşimi, büyüklüğü, yaygınlığı, ameliyat ile çıkarılıp çıkarılmadığı, tümörün kemoterapiye ve/veya ışın tedavisine verdiği yanıt prognozu etkileyen diğer faktörlerdir. Ayrıca hastanın yaşı ve genel sağlık durumu da önemli rol oynamaktadır. Ayrıca hastanın tanı anındaki yaşı, ışın tedavisi uygulanıp uygulanamayacağının kararının alınması için de önemlidir. Her hasta için en iyi sonuç verebilecek tedavinin planlaması için tüm bu faktörlerin dikkate alınması gereklidir.

7. Tedavi

Koroid pleksus tümörünün tedavisi çocuk hematoloji onkoloji merkezinde yapılmalıdır. Bu merkezlerdeki kaliteli ekip (doktorlar ve hasta bakıcılar) kanserli çocukların tedavisinde uzmanlaşmışlardır ve en güncel modern bilgilere sahiptirler. Bu merkezlerde çalışan doktorlar hastalıklara özel ayrılan çalışma grupları ile yakın temas içindedirler ve hastalarını sürekli geliştirilen ve düzenli olarak iyileştiren tedavi protokolleri çerçevesinde tedavi ederler. Tedavinin amacı yüksek

bir tedavi başarısı elde etmenin yanında mümkün olduğunca yan etkileri azaltmak ve geç yan etkileri en aza indirmektir.

Koroid pleksus tümörü olan hastalar için cerrahi girişim, kemoterapi ve hastanın yaşına bağlı olarak ışın tedavisi gündeme gelebilir.

Gönemli not: Aşağıda aktarılan tedavi seçenekleri, 2020 yılında sona eren CPT-SIOP 2000 tedavi çalışmasının deneyim ve sonuçlarına dayanmaktadır (*ayrıca "Tedavi çalışmaları (araştırmaları) ve veri bankası" bölümüne bakınız*) ve Avrupa Pediatrik Onkoloji Derneği Beyin Tümörü Grubu (SIOP-E BTG) içinde değerlendirilmiştir. Hastanın doktoru, tedavinin nasıl yapılacağı kararını hasta yakınları ile yapacağı görüşme ile belirler.

7.1. Ameliyat

Koroid pleksus tümürlü bir hastada ilk ve en önemli adım cerrahi girişimdir (operasyon, *ameliyat*). Ameliyatın amacı tümörün mümkün olduğunca tamamen çıkarılmasını hedefler – ilgili cerrahi riski dikkate alarak (riske uyarlanmış) – çünkü beyin cerrahisinde tümörün çıkarılma derecesi [nöroşirürji] hastalığın sonraki seyrini etkileyebilir. Bu nedenle cerrahi olarak *histolojik* inceleme için tümör dokusu alınması sonrası geriye kalan tümörün tamamının çıkarılmasını hedefleyen ikinci bir cerrahi girişim gerekli olabilir.

7.2. İzlem veya cerrahi dışı yöntemlerle tedavi

Ameliyat sonrası hastalığın durumuna göre hastanın izlenmesi veya cerrahi dışı bir yöntemle tedaviye devam edilmesi söz konusudur. Bunlardan hangisinin uygun olduğu tümörün cinsine, tanı anında tümörün yaygınlığına ve cerrahi tedavinin başarısına bağlıdır.

7.2.1. İzlem

Metastaz yapmamış klasik koroid pleksus papillomlu (CPP, WHO-Grad I) ve tamamen çıkarılabilmemiş atipik pleksus papillomlu (APP, WHO-Grad II) hastalar, ameliyat sonrası izleme alınır. Hastalığın seyri *manyetik rezonans tomografisi* ile yakından izlenir. Eğer hastada yeni bir tümör gelişimi tespit edilirse ek tedavi uygulanır. Bir çok hastada tek bir ameliyat ile tamamen iyileşme söz konusudur.

7.2.2. Cerrahi dışı tedavi

Metastaz yapmış pleksus papillomlu (CPP, WHO-Grad I), tam olarak çıkarılamamış atipik pleksus papillomlu (APP, WHO-Grad II) veya pleksus karsinomlu (CPC, WHO-Grad III) hastalarda sadece cerrahi yöntemle tedavi yeterli değildir. Bu durumlarda tümörün tekrar büyüme riski veya geri gelme riski çok yüksek olduğu için cerrahi girişimi takiben, cerrahi dışı bir yöntemle (*kemoterapi*) ve hastanın yaşına bağlı olarak mümkünse *ışın tedavisi* uygulanır.

Kemoterapide hücre büyümesini engelleyen (*sitostatikler*) ilaçlar ile kanser hücrelerinin büyümesinin önlenmesi ve ortadan kaldırılması hedeflenir. Işın tedavisi ile enerjisi yüksek *elektromanyetik* ışınlar tutulu bölgenin derisinin üzerinden uygulanır. Bu ışınlar tümör hücrelerinin üreme sistemlerini zarara uğratarak ölmelerine sebep olurlar. Geleneksel ışınlama yönteminin dışında, daha hedef odaklı olan ve çevre dokuya daha az zarar verdiği için çocuk ve gençlerde

görülen kanserlerin tedavisinde gittikçe artan önem kazanan partikül ışınlama yöntemi (proton ışınlama) da uygulanabilir.

Tedavi yönteminin belirlenmesinde hastanın tanı anındaki yaşı ve tümörün tipi büyük önem taşımaktadır. Ameliyat sonrası tedavi edilmesi gereken hastalar genel olarak kemoterapi alırlar. Daha sonra radyoterapi (ışın tedavisi) uygulamanın gerekli olup olmadığı vaka bazında değerlendirilmelidir

7.2.2.1. Kemoterapi

Kemoterapi halen kuzey amerika'da uygulandığı gibi bir çok tedavi döngüsü boyunca uygulanan çeşitli *sitostatik* ilaç kombinasyonlarından (polikemoterapi, çoklu ilaçla kemoterapi) oluşur. Halen koroid pleksus tümörlerinde standart olarak 4 haftalık aralarla toplam 6 kez uygulanan, karboplatin, etoposid ve vinkristinden oluşan ilaç kombinasyonu *infüzyon* olarak uygulanır. Hastalığın durumuna göre daha fazla sayıda ilaç döngüleri veya başka sitostatik ilaç çeşitleri de kullanılabilir; başka ilaç kombinasyonları da mümkündür. İlaçlar damardan infüzyon olarak verilirler (*sistemik* kemoterapi).

Bazı istisnai durumlarda veya hastalığın nüks etmesi durumunda *beyin ventrikülü* içine (intraventriküler, beyin odacığının içine) direkt ilaç enjekte edilmesi de söz konusu olabilir. İntraventriküler kemoterapi uygulanabilmesi için küçük bir beyin cerrahisi girişimi ile adı *Ommaya rezervuarı* olan bir aletin kafa derisi içine yerleştirilmesi gerekir. Bu rezervuar sayesinde sadece ilaç uygulaması gerçekleşmez, ayrıca kontrol incelemeleri için beyin omurilik sıvısının elde edilmesi de mümkün olur.

7.2.2.2. Işın tedavisi (radyoterapi)

Kemoterapiyi takiben radyoterapinin gerekli olup olmadığı ve ne ölçüde gerekli olduğu her hasta için ayrı ayrı belirlenmelidir. Radyoterapi (*ışın tedavisi*) kararı öncelikle tümörün kemoterapiye iyi yanıt verip vermediğine ve kemoterapi sonunda kalıntı tümör olup olmadığına bağlıdır. Diğer faktörler arasında tanı anında metastazların varlığı ve hastanın yaşı yer alır. Li-Fraumeni sendromlu hastalar genellikle radyoterapiden fayda görmez.

Tedaviyle eş zamanlı yapılan tetkiler: Tedavi sırasında belirli aralıklarla düzenli olarak görüntüleme yöntemleri ile (*ultrasonografi* ve/veya *manyetik rezonans tomografisi*) ve *lomber ponksiyon* ile hastalığın tedaviye verdiği yanıt kontrol edilir. Böylelikle tedavi güncel hastalık durumuna göre uyarlanır.

8. Tedavi çalışmaları (araştırmaları) ve veri bankası

Almanya'da merkezi sinir sisteminde tümör görülen tüm çocuklar ve gençler genellikle klinik olarak kontrol edilen çalışmalar veya veri bankaları (veri tabanları) çerçevesinde tedavi edilmektedir. Tedavi çalışmalarının amacı, hastaları mevcut en güncel bilgiler ışığında tedavi etmek ve aynı zamanda tedavi imkanlarını daha da iyileştirmek ve geliştirmektir.

Hastalar, hastalıkları sırasında güncel bir tedavi iyileştirme çalışmasının olmadığı durumlarda veya çalışmaya alınma kriterlerini (şartlarını) sağlamadıklarında, sıklıkla **veri tabanlarına** kaydedilirler. Bu tür bir kayıt sisteminin birincil amacı, hastaları tedavi sırasında ve sonrasında bilimsel olarak



izlemektir. Buna ek olarak, ilgili çalışma grubu genellikle ayrıntılı önerilerde bulunur ve/veya tedavi eden doktorlara her bir hasta için en uygun tedavinin seçilmesi konusunda danışmanlık yapar.

Almanya'da 2010 yılında, koroid pleksus tümürlü çocuklar ve gençler için uzun yıllar sürmüş olan uluslararası bir çalışma sonlanmıştır: CPT-SIOP 2000 çalışması. Halen sürdürülmekte olan güncel bir çalışma protokolü bulunmamaktadır. Yeni tanı konan hastalar **CPT-SIOP-veri tabanına** kaydedilebilirler.

Veri tabanı çalışma merkezinin tavsiyeleri CPT-SIOP 2000 çalışmasının ara dönem sonuçlarına ve düzenli olarak yapılan veri tabanı bilgilerinin değerlendirilmesine dayanır. Bu veriler özellikle pleksus karsinomu olan hastaların olabilecek en geniş tümör cerrahisi sonrası uygulanan kemoterapi ve hastanın yaşına göre ışın tedavisinden fayda görebileceklerini göstermektedir. Bununla birlikte, sonuç olarak tedavi, tedaviyi üstlenen doktorun takdirine bağlıdır. Almanya için ulusal veri tabanı ve çalışma yürütme merkezi, PD Dr. med. Uwe Richard Kordes tarafından yönetilen Hamburg-Eppendorf Üniversitesindeki çocuk kliniğidir.

Almanya'da CPT-SIOP ulusal veri tabanı ve çalışma yürütme merkezi, Dr. med. Denise Obrecht tarafından yönetilen Hamburg-Eppendorf Üniversitesindeki çocuk kliniğidir (www.uke.de/cpt).

9. Prognoz (sağkalım)

Koroid pleksus tümürlü hastaların iyileşme şansları (prognozları) tümörün cinsine göre değişmektedir. Kötü huylu tümörlerde tümör biyolojisi, tümörün yayılımı, metastazların olup olmaması (beyin omurilik sıvısına yayılım) da önemli rol oynamaktadır.

Pleksus papillomlu (CPP, WHO-Grad I) hastalarda 5 yıllık sağkalım yüzde yüze kadar çıkmaktadır. Atipik pleksus papillomlu (APP) hastaların da iyileşme olasılıkları yüksektir: CPT-SIOP veri tabanı merkezi verilerine göre 5 yıllık sağkalım %95 civarındadır; yaşları 2'nin altında olan çocuklara bu oran %100, yaşları 2'nin üzerinde olan çocuklarda %85 civarındadır.

Pleksus karsinomu (CPC) olan hastalarda kombinasyon tedavisinden sonra 5 yıllık sağkalım oranı ortalama %60 civarındadır, ancak bu oran büyük ölçüde ameliyatın başarısına ve daha ileri kanser tedavisi seçeneklerinin yanı sıra tümör hücrelerinde spesifik bir genetik değişikliğin (*TP53* mutasyonu olarak adlandırılan) bulunup bulunmadığına bağlıdır. Ancak pleksus karsinomlarında hastalığın geri gelme olasılığı (tekrar etme, nüks etme) oldukça yüksektir. Yine de pleksus karsinomu olduğu halde uzun dönem sağkalabmiş çok sayıda hasta vardır, dolayısıyla böyle bir tanı hemen ölüm fermanı anlamına gelmemektedir.

Not: Yukarıda söz edilen sağkalım oranları istatistiki verilerdir. Bu tip beyin tümörlerine sahip hastaların toplam sayısı için önemli ve doğru bir ifadeyi temsil ederler. Ancak bir hastanın tedavi edilip edilemeyeceği sadece istatistiki veriler ile tahmin edilemez.

Burada iyileşme "tümörden arınmış olma" olarak anlaşılmalıdır. Günümüzde uygulanan mevcut tedavi yöntemleri uzun süreli tümörden arınma sağlasalar da, tümörün büyümesinin verdiği tahribat ve tedavinin uzun süreli yan etkileri hastalarda geç yan etkilerin ortaya çıkmasına neden olabilir. Bu yan etkiler uzun vadeli tıbbi bakım ve yoğun rehabilitasyon gerektirebilirler.

Kaynakça

- [1] Erdmann F, Kaatsch P, Grabow D, Spix C „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2019 (1980-2018)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2020, https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch_DKKR_Jahresbericht_2019_komplett.pdf [uri]
- [2] Fleischhack G, Rutkowski S, Pfister SM, Pietsch T, Tippelt S, Warmuth-Metz M, Bison B, van Velthoven-Wurster V, Messing-Jünger M, Kortmann RD, Timmermann B, Slavc I, Witt O, Gnekow A, Hernáiz Driever P, Kramm C, Benesch M, Frühwald MC, Hasselblatt M, Müller HL, Sörensen N, Kordes U, Calaminus G. „, ZNS-Tumoren“ *in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage* 2018: 359, 978-3-662-43685-1 [isbn]
- [3] Kühl J, Korinthenberg R „, ZNS-Tumoren. In: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J (Hrsg.): *Pädiatrische Hämatologie und Onkologie*“ *Springer-Verlag* 2006: 777-822, 3540037020 [isbn]
- [4] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW „, The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary.“ *Acta neuropathologica* 2016 Jun;131(6):803-20, 27157931 [pubmed]
- [5] Ripperger T, Bielack SS, Borkhardt A, Brecht IB, Burkhardt B, Calaminus G, Debatin KM, Deubzer H, Dirksen U, Eckert C, Eggert A, Erlacher M, Fleischhack G, Frühwald MC, Gnekow A, Goehring G, Graf N, Hanenberg H, Hauer J, Hero B, Hettmer S, von Hoff K, Horstmann M, Hoyer J, Illig T, Kaatsch P, Kappler R, Kerl K, Klingebiel T, Kontny U, Kordes U, Körholz D, Koscielniak E, Kramm CM, Kühlen M, Kulozik AE, Lamottke B, Leuschner I, Lohmann DR, Meinhardt A, Metzler M, Meyer LH, Moser O, Nathrath M, Niemeyer CM, Nustede R, Pajtler KW, Paret C, Rasche M, Reinhardt D, Rieß O, Russo A, Rutkowski S, Schlegelberger B, Schneider D, Schneppenheim R, Schrappe M, Schroeder C, von Schweinitz D, Simon T, Sparber-Sauer M, Spix C, Stanulla M, Steinemann D, Strahm B, Temming P, Thomay K, von Bueren AO, Vorwerk P, Witt O, Wlodarski M, Wössmann W, Zenker M, Zimmermann S, Pfister SM, Kratz CP „, Childhood cancer predisposition syndromes-A concise review and recommendations by the Cancer Predisposition Working Group of the Society for Pediatric Oncology and Hematology.“ *American journal of medical genetics. Part A* 2017;173(4):1017-1037, 28168833 [pubmed]
- [6] Ruland V, Hartung S, Kordes U, Wolff JE, Paulus W, Hasselblatt M „, Choroid plexus carcinomas are characterized by complex chromosomal alterations related to patient age and prognosis.“ *Genes, chromosomes & cancer* 2014;53(5):373-80, 24478045 [pubmed]
- [7] Rutkowski S, Trollmann R, Korinthenberg R, Warmuth-Metz M, Weckesser M, Krauss J, Pietsch T „, Leitsymptome und Diagnostik der ZNS-Tumoren im Kindes- und Jugendalter“



Gemeinsame Leitlinie der Gesellschaft für Neuropädiatrie und der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie 2016, https://register.awmf.org/assets/guidelines/025-022l_S1_ZNS-Tumoren_Kinder_Jugendliche_2016-09-abgelaufen.pdf [uri]

- [8] Schneider D.T, Brecht I.B., Olson Th.A., Ferrari A. (Eds.) „, Rare Tumors In Children and Adolescents“ *Series: Pediatric Oncology*, Springer-Verlag 2012, 978-3-642-04196-9 [isbn]
- [9] Wolff JE, Van Gool SW, Kutluk T, Diez B, Kebudi R, Timmermann B, Garami M, Sterba J, Fuller GN, Bison B, Kordes UR „, Final results of the Choroid Plexus Tumor study CPT-SIOP-2000.“ *Journal of neuro-oncology* 2022 Feb;156(3):599-613, 34997889 [pubmed]
- [10] Wrede B, Hasselblatt M, Peters O, Thall PF, Kutluk T, Moghrabi A, Mahajan A, Rutkowski S, Diez B, Wang X, Pietsch T, Kortmann RD, Paulus W, Jeibmann A, Wolff JE. „, Atypical choroid plexus papilloma: clinical experience in the CPT-SIOP-2000 study.“ *J Neurooncol* 2009, 95(3):383-92, 19543851 [pubmed]

Sözlük

ameliyat	tedavi amacıyla bir hastaya uygulanan cerrahi işlemdir. Bazı ender durumlarda tanısız amaçlı olarak da uygulanabilir. Cerrahi girişim özel aletler kullanılarak genel anestezi (narkoz) altında gerçekleştirilir.
anamnez	Hastalık geçmişi, öyküsü; hastalık belirtilerinin gelişmesi; hastalığın mevcut durumu ve geçmişiyle ilgili bilgilerin tümü. Doktorun hastasıyla yapacağı anamnez konuşmasında, şikayetlerinin başlaması, seyri ve risk faktörleri (örneğin irsi hastalık durumu söz konusu olup olmadığı) sorulur, araştırılır ve açıklanır.
ara beyin	Ara beyin (diensefalon) beynin hayati öneme sahip bir parçasıdır ve birçok yaşamsal işlevi kontrol eder. Beyin kökü ile büyük beyin arasında yer alır ve işlevine göre çeşitli bölümlerden oluşur. Örneğin talamus hangi hislerin bilince ulaşacağına karar verir ve bunları işlem merkezlerine aktarır. Hipotalamus ise hormon ve sinir sistemi arasında bir aracı görevi görür ve örneğin ısı dengesi, su dengesi, karbonhidrat değişimi, yağ ve protein değişimi, tansiyon gibi metabolizma işlevlerini yönlendirir. Buna karşın hipofiz bezi ise kendisine bağlı birçok diğer bezlerin işlevlerini kontrol eder. Ara beynin diğer parçaları ise örneğin kas hareketleri ve organizmanın gece gündüz ritmini idare ederler.
beyin omurilik sıvısı	Beyin ventrikelindeki hücrelerden oluşan sıvı. Yaralanmalardan korumak ve besin maddeleriyle beslemek amacıyla beyni ve omuriliği içine alır.
beyin sapı	Beyin ile omuriliğin bağlantı noktası. Solunum, kalp atışları ve tansiyon gibi hayati öneme sahip fonksiyonları idare eder. Ayrıca göz kapaklarının açılıp kapanması, yutkunma veya öksürme refleksi, gözyaşlarının akması ve tükürük oluşturulması gibi önemli diğer refleksleri idare eder. Beyin sinirlerinin ana hareket noktası da beyin sapında bulunmaktadır.
beyin ventrikülü	Beyin omurilik sıvısı (Liquor cerebrospinalis) ile dolu bulunan beyin karıncıklarına beyin ventrikülü (ventrikeli) denir. Beyinde dört ventrikel bulunmaktadır. Bunlar omurilik kanalının beyinde dört karıncığa ayrılan devamını oluşturur.
beyincik	Beynin bir parçasıdır, büyük beyin ile arka kafatası çukurundaki beyin kökü arasında yer alır. Beyincik örneğin vücudun tüm



	<p>hareketlerini koordine eder. Ayrıca dengeyi sağlamada en önemli rolü üstlenir.</p>
beyincik köprücük açısı	<p>Beynin arka kısmıyla beyincik arasında bulunan ufak bir alandır. Bu dar alanda toplam 12 adet beyin sinirinden 10 tanesinin merkezi bölümleri bulunmaktadır. Beyincik köprücük açısında hastalık sonucu meydana gelebilecek değişiklikler beyin sinirlerinin ve beyinciğin işlev kaybına arızalanmasına yol açabilirler, örneğin kafa içi basıncı artışı bulguları (intrakranyal basınç artışı).</p>
bingıldak	<p>kafatasında kafa kemikleri arasında bulunan, üzeri bağ dokusu ile kaplı kemik boşluğu, normal şartlarda en geç 2. yaşta tamamen kapanmış olur</p>
büyük beyin	<p>Beynin en büyük en gelişmiş kısmına büyük beyin denir. Hemisfer adlandırılan iki parçadan yani lobdan oluşur. Bunlar kalın sinir bağlarıyla birbirleriyle irtibatlıdır. Beyin lobları değişik görevler üstlenirler. Beynin en dış tabakası olan büyük beyin kabuğunda öğrenme, konuşma ve düşünme merkezleri ve bunların yanısıra bilinç ve hafıza merkezleri bulunmaktadır. Örneğin gözlerden ve kulaklardan gelen bilgiler beynin bu tabakasındaki merkezlerde işlenir.</p>
ekokardiyografi	<p>Kalbin ultrasonla muayenesi; Kalp fonksiyonunu değerlendirmek hedefiyle ultrasonla yapılan bir muayenedir; bundan kasıt, kalp kapakçıklarının konumunu, kalp kasının duvar kalınlığını, pompalanan kanı hacmini vesaire ölçmektir.</p>
elektrokardiyografi	<p>Kalbin elektriksel aktivitesini ölçme metodu.</p>
elektromanyetik	<p>elektromanyetik ışınlar (elektromanyetik dalgalar) birbiri ile bağlantılı elektrik ve manyetik alanlardan oluşur. Röntgen ışınları, gama ışınları, radyo dalgaları, ısı dalgaları ve ışık, elektromanyetik ışınlara örnek olarak sayılabilir.</p>
fiziksel muayene	<p>tanı yani teşhise yönelik muayenelerin önemli bir unsurudur. Vücudun bazı organlarını ellemek veya dinlemek ve ayrıca bazı refleksleri kontrol etmek şeklinde gerçekleşir. Amaç olası hastalık belirtilerinin, hastalığın ve seyrinin tespitidir.</p>
gen	<p>Kromozomdaki kalıtsal birimdir; belirli bir proteinin oluşturulmasına yarayan bilgileri içeren desoksiribonuklein asitinin (DNA) bir parçasıdır.</p>
genetik	<p>Genlerin irsilik yani kalıtsallık özelliği; irsiyet</p>



hidrosefali	Su kafası terimi, hidrosefali anlamına gelir. Beyindeki ventrikül (ventrikül) denilen sıvı toplanma karıncıklarının çeşitli sebeplerden dolayı genişlemesiyle oluşmaktadır.
histolojik	Vücudun dokularıyla ilgili; bir histolojik muayenede (hassas dokusal incelemede) doku örnekleri özel bir hazırlıktan sonra (doku kesitleri alınır ve özel bir yöntemle boyanır) mikroskop altında incelenir.
infüzyon	Genellikle bir damar kateteri yoluyla uzun süreli olarak sıvıların serum şeklinde vücuda zerk edilmesi. İnfüzyon vücuda örneğin su, elektrolit, protein ve/veya ilaçların yoğun bir terapi çerçevesinde verilmesinde kullanılır.
ışın tedavisi	kötü huylu bazı hastalıkların iyonize edici ışınlar yardımıyla kontrollü tedavisi.
kansere yatkınlık yaratan sendromlar	Kansere yakalanma riskini arttırmanın yanında, bir çok gelişimsel bozukluğa veya zihinsel geriliğe sebep olan genetik (kalıtsal, doğuştan gelen) hastalıklardır. Güncel bilgilerimize göre çocukluk ve gençlik çağında kansere yakalanan hastaların yaklaşık %10 kadarında kalıtsal bir değişim veya kansere yatkınlığı arttıran bir sendrom bulunmaktadır. Kansere yatkınlığı arttıran bazı sendromlar şunlardır: Louis-Bar sendromu (= Ataksi telenjektazi), Beckwith-Wiedemann sendromu, Down sendromu, Hoppel-Lindau sendromu, Li-Fraumeni sendromu, MEN sendromu, Nörofibromatozis ve ve WAGR sendromu. Retinoblastomların ailevi (genetik, kalıtsal) olan tipi de bu grupta sayılabilir.
kemoterapi	Organizmadaki tümör hücrelerinin frenlenmesi amacıyla kemoterapötik veya sitostatik denilen türden ilaçların kullanılması.
kontrast madde	Vücuttaki oluşumların ve vücut fonksiyonlarının daha iyi bir şekilde görüntülenebilmesi için kullanılan maddelerdir; kontrast maddeler özellikle röntgen görüntülemelerinde (röntgen, bilgisayarlı tomografi), manyetik rezonans görüntüleme (MR) ve ultrasonografik işlemlerde kullanılırlar. Kontrast maddeler özellikle röntgen görüntülemelerinde (röntgen, bilgisayarlı tomografi), manyetik rezonans görüntüleme (MR) ve ultrasonografik işlemlerde kullanılırlar.
kromozom	Hücresinin irsi özelliklerinin yani genetik bilgilerin taşıyıcısıdır. Kromozomlar hücre çekirdeğinin parçalarıdır; özellikle desoksiribonuklein asitinden (DNA) ve proteinlerden (histon) oluşurlar. Şekil ve sayıları canlının türüne göre değişiktir.

		<p>İnsanların her hücresinde 46 kromozom (23 kromozom çifti) bulunur.</p>
Li-Fraumeni sendromu		<p>Kalıtsal (ailesel) bir kanser sendromudur, bir aile içinde bir çok kişide çeşitli solid tümörler bulunur. Çocuk ve gençlik çağlarında en sık böbreküstü bezi, yumuşak doku tümörleri, lösemiler ve merkezi sinir sistemi tümörleri görülürken, erişkin dönemde kemik tümörleri (osteosarkomlar), mem kanseri, ve akciğer kanserleri görülür. Sıklıkla tümör baskılayıcı genin (TP 53- protein p 53) mutasyonu (değişime uğraması) söz konusudur.</p>
lomber ponksiyon		<p>Bel kemiğindeki omurga kanalına bir iğneyle girilip beyin omurilik sıvısından (likör) örnek numune alınması işlemidir; örneğin kötü huylu hücre bulunup bulunmadığını araştırmak için, veya lumbal kanal içerisine intratekal tedavi çerçevesinde ilaçların zerk edilmesi amacıyla veya basınç düşürülmesi hedefiyle uygulanan bir tedavi şeklidir.</p>
makrosefali		<p>Büyük kafatası; kafatası kemikleri henüz tam kaynamamış yani açık fontanel bulunan çocuklarda oluşabilen su kafası durumudur (hidrosefal). Bu durum su kabalılık hali olmaksızın büyük bir tümör sebebiyle de meydana gelebilir.</p>
manyetik tomografi	rezonans	<p>Bir görüntüleme metodudur; organizmanın iç kesimlerinin ışınlama yapmaksızın görüntülenmesini sağlar. Manyetik alanlar yardımıyla vücudun kesitler halinde görüntüleri oluşturulur. Bu kesit resimleri yardımıyla birçok organların ve organ değişikliklerinin değerlendirilmesi mümkün olur.</p>
merkezi sinir sistemi		<p>Beyni ve omuriliği kapsar; perifer sinir sisteminden ayrıdır. Vücudun merkezi entegrasyon, koordinasyon ve regülasyon organıdır; dış hislerin işlenmesine ve organizmanın kendi ürettiği uyarıların işlenmesine hizmet eder.</p>
metastaz		<p>Kardeş tümör oluşması veya tümörlerin vücutta çoğalması. Tümörlü hücrelerin buldukları yerden vücudun diğer bir bölgesine aktarılması sebebiyle oluşan urlar. Özellikle kötü huylu tümörlerde rastlanır (kanser).</p>
MSS tümörü		<p>Merkezi sinir sistemi tümörü. MSS tümörü solid yani dayanıklı bir primer tümördür, beyinde veya omurilik dokusunda oluşur. Sekonder yani ikincil MSS tümörleri ise, diğer organlarda veya dokularda oluşan tümörlerden gelen metastazlardır.</p>
nörolojik		<p>Sinir sistemi ve sinir dokusu fonksiyonu ile ilgili.</p>
Ommaya rezervuarı		<p>kafa derisi altına yerleştirilen, sentetik bir maddeden oluşan ve beyin beyin omurilik sıvısı ile dolu kısmı ile bağlantısı</p>



olan sentetik bir rezervuardır. Şekli küçük bir yastıkçığa benzemektedir. Bir ucu ventrikül kateteri ile beyin boşluğunda (genellikle yan ventrikül) diğer ucu beynin beyin omurilik sıvısı ile dolu bölümü ile (örneğin araknoidal kist) bağlantılıdır. Ommaya rezervuarı (başka bir modelin adı da Rickham rezervuarıdır) kısa bir beyin cerrahi girişimi ile yerleştirilir. Bu şekilde yerleştirilmiş bir rezervuara su kafa tedavisi (hidrosefali) için kullanılan bir şant sistemi veya ventrikül kateter sistemi de bağlanabilir.

omurilik	Merkezi sinir sisteminin bir parçasıdır. Görevi özellikle beyinle diğer vücut organları arasında iletişimi sağlamaktır. Omurilik üç katlı omurilik zarıyla ve kemikten oluşan omurga kanalıyla korunur.
prognoz	Öngörü; hastalığın olası gelişmesine yönelik tahmin veya beklenti; tedavi başarı öngörüsü.
prognoz faktörleri	Hastalığın muhtemel gelişmesini kestirebilmeye yardımcı öngörü faktörleri (belirleyicileri)
sistemik	vücudun tümünü kapsayan
sitostatik	Hücre büyümesini önleyici ilaçlar; sitostatik ilaçlar, çok çeşitli türdeki hücrelerin metabolizmasına etki ederek bu hücrelerin ya ortadan kaybolmasına ya da çoğalmasına neden olurlar. Özellikle hızlı çoğalan hücreler sitostatik ilaçlardan daha çok etkilenirler.
ultrasonografi	Muayene edilecek organlara cilt üzerinden ultrason denilen ses dalgaları yöneltilerek görüntü elde etme yöntemidir. Ses dalgaları, doku ve organ sınırlarında yani bitim noktalarında geri yansır (refleksiyon edilir), bir alıcı tarafından alınıp bilgisayara iletilir ve bu suretle görüntü elde edilir.