



**kinderkrebsinfo.de**

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

## Düşük Habislikte Gliom – Kısa Bilgiler

Copyright© 2020 Competence Network Paediatric Oncology and Haematology

yazar: Maria Yiallourous; Dr. med. habil. Gesche Tallen, üzerinde oluşturulan 2007/04/20,  
editör: Maria Yiallourous, serbest bırakma: Dr. med. Astrid Gnekow (deutsch), Dr. med.  
Ebru Saribeyoglu (türkisch), türk tercüman: Sait Kont, son değiştirilme tarihi: 2020/02/19

*Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir*





## İçindekiler

1. Hastalık Tablosu .....	3
2. Görülme sıklığı .....	3
3. Düşük habislikte gliom türleri .....	3
4. Sebepleri .....	4
5. Hastalık belirtileri .....	4
6. Tanı .....	5
7. Tedavi planı .....	5
8. Tedavi .....	6
8.1. Ameliyat (cerrahi girişim, operasyon) .....	6
8.2. Tedavinin devamı .....	6
9. Tedavi iyileştirme arařtırmaları ve veri bankası .....	7
10. Tedavi başarısı .....	8
Kaynakça .....	9
Sözlük .....	11



# Düşük Habislikte Gliom – Kısa Bilgiler

## 1. Hastalık Tablosu

Düşük habislikte (habislik derecesi düşük, az kötü huylu) *gliomlar*, *merkezi sinir sistemi* (MSS) dahilinde rastlanan *tümör* türlerinden bazılarıdır. Bunlar *solid* yani kistik olmayan tümörlerdir ve *beyin* veya *omurilik* içindeki *hücrelerin* kontrolden çıkmaları sonucunda oluşurlar. Doğrudan doğruya merkezi sinir sisteminden kaynaklandıkları için, *primer* yani birincil *MSS tümörü* diye de adlandırılırlar. Bu nedenle diğer organlarda oluşan ve kötü huylu *çoğalma* (*metastaz*) yapan habis tümörlerden farklıdırlar.

Düşük habislikte gliom türleri prensip olarak merkezi sinir sisteminin her bölümünden ortaya çıkabilirler. Bu tümörlere en sık *beyincik* ve *büyük beyin* organının merkezi kesimlerinde rastlanır. Düşük habislikte gliom türleri genellikle çok yavaş gelişirler. Kafatası kemik yapısı sebebiyle büyüyen dokulara ancak sınırlı bir yer verebildiği için ve hayati öneme sahip beyin kesimlerinin tutulması söz konusu olduğu için, düşük habislikte gliomlar hayati tehlike oluşturabilirler.

## 2. Görülme sıklığı

Düşük habislikte gliomlar gençlerde ve çocuklarda görülen *MSS* tümörlerinin yaklaşık % 40 ile 50'sini oluştururlar. Düşük habislikte gliomlar her yaş grubunda görülebilirler. En sık görülme yaşı 5-11 yaş arasındadır. Almanya'da her sene 18 yaş altında 250 çocuk ve genç düşük habasette gliom tanısı almaktadır. Diğer bir deyişle her sene 100.000 çocuktan 2 veya 3 tanesi bu hastalığa yaka-lanmaktadır. Hastalık erkek çocuklarda kızlara göre biraz daha sık görülmektedir (cinsiyet oranı 1,2:1).

## 3. Düşük habislikte gliom türleri

Düşük habislikte gliomlar, mikroskopik görüntüleri itibariyle birbirlerinden farklı çok sayıda tümör tiplerini kapsamaktadır. Bunlar Dünya Sağlık Örgütü (WHO, Türkçesi DSÖ) sınıflamasına göre (*DSÖ sınıflaması*) düşük habislikte gliomlar WHO derecesi I veya II olarak sınıflandırılırlar.

İkinci dereceden daha yüksek derecelere geçen (yüksek habaset gösteren) tümörler yetişkinlerde tanımlanmıştır, ancak bu durum çocukluk çağında muhtemelen çok nadirdir. Çeşitli araştırma projeleri kapsamında yürütülen çalışmalarla moleküler genetik incelemeler yapılmaktadır. Bu incelemeler çocuklarda görülen tümörlerdeki hücre değişimlerinin erişkinlerde görülen tümörlerden farklı olduğunu ortaya çıkarmıştır. Erişkinlerde görüldüğü gibi daha yük-sek dereceli gliomlara değişimin hangi yaştan itibaren ortaya çıkabileceğini kestirmek mümkün değildir.

Düşük habislikte gliomların nasıl büyüyeceklerini öngörmek mümkün değildir, ancak büyüme genellikle yavaş ve sadece oluşma noktasında sınırlı olarak gerçekleşmektedir. Hatta bazen büyümenin uzun süre durduğu da gözlenmektedir. Öte yandan tümörün çabuk ve saldırgan büyüdüğü de olmaktadır Tümör hücrelerinin *beyin omurilik sıvısı* (likör) üzerinden yayılma riski



(*metastaz oluşturma*) genelde azdır, ama görme kanalı bölgesinde düşük habislikte gliomu bulunan küçük çocuklarda bu risk daha yüksektir.

## 4. Sebepleri

Düşük habislikte gliomlar, sinir destek dokusunun, yani *glia hücrelerinin* habis huylu değişikliğe uğramaları sonucunda oluşurlar. Bunun nedeni henüz hala tam olarak anlaşılamamıştır.

Bazı doğuştan gelen hastalığı olan çocuk ve gençlerde (örneğin *nörofibromatozis* tip 1 (NF), veya *tüberöz skleroz* hastalıklarında) düşük habislikte gliom türlerinden birine yakalanma riski belirgin derecede daha yüksektir. Örneğin tip 1 nörofibromatozis hastalarının yaklaşık % 20 kadarında düşük habislikte gliomlar oluşmaktadır. Bu durumda hastalık çoğu zaman görme kanalı bölgesinde belirmektedir. Ayrıca akut *lösemi* veya habis bir göz tümörü olan *retinoblastom* sebebiyle henüz çocuk yaşta iken kafatasına *radyoterapi* (ışınlanma) uygulanmış olması halinde de, sonradan bir beyin tümörü oluşma riski artmaktadır.

## 5. Hastalık belirtileri

Diğer merkezi sinir sistemi tümörlerinde [*MSS tümörü*] olduğu gibi, düşük dereceli gliomların ortaya çıkardıkları hastalık belirtileri, hastanın yaşına, tümörün *merkezi sinir sistemi* içinde bulunduğu yere ve yayılma derecesine bağlı olarak değişir. Hastalık belirtileri genel (spesifik olmayan) ve lokal (bölgesel, spesifik) olarak ayrılır.

### Spesifik olmayan semptomlar-belirtiler

Spesifik olmayan genel semptomlar tümörün yerleşim yerinden bağımsızdır ve merkezi sinir sistemi tümörü dışında başka hastalıklarda da görülebilen bulgulardır. Bu bulgular baş ve/veya sırt ağrısı, baş dönmesi, iştahsızlık, sabah aç karna bulantı/kusma (beyin tümörlerinde tipik olarak yemeklerle ilişkisiz, genellikle aç karna ve sıklıkla sabahları yatar pozisyondayken olan kusma), kilo kaybı, artan yorgunluk hissi, performans düşüşü, konsantrasyon bozukluğu, kişilik değişimleri ve gelişimsel bozukluklar olabilir.

Bu semptomların sebebi kafatasının içinde (veya beyin omurilik kanalı içinde) yavaşça gelişen basınç artışıdır. Büyüyen tümör kitlesi kafa içi basıncı direkt arttırabileceği gibi tümör basısına bağlı olarak gelişen *beyin omurilik sıvısının* dolaşım bozukluğu da basınç artışına sebep olabilir. Beyin omurilik sıvısının dolaşımının bozulması *hidrosefaliye* de neden olur (beyin omurilik sıvısının kafa içinde birikmesi). Bu durumda *bingıldakları* (fontanel) açık bebek ve küçük çocuklarda baş çevresinde hızlı bir artış meydana gelir (*makrosefali*-hidrosefali).

### Spesifik semptomlar-belirtiler

Lokal (spesifik) semptomlar tümörün merkezi sinir sistemi içindeki yerini ve hangi işlevsel bölgeleri etkilediği konusunda bilgi verebilirler. Örneğin *beyincik* bölgesindeki bir düşük dereceli bir gliom denge ve yürüme bozukluklarına sebep olabilir. Beyin parankimindeki (*büyük beyin*) tümörler epilepsi nöbeti benzeri nöbetlere (*sara nöbeti*) yol açabilirler. Omurilik [*omurilik*] bölgesindeki



tümörler ise çok çeşitli felçlere sebebiyet verebilirler. Görme bozuklukları, bilinç değişiklikleri, uyku bozuklukları da net olmamakla birlikte tümörün yerleşimi hakkında ipucu verebilirler.

**Bilinmesinde yarar var:** Düşük habislikte gliomlu çocuk ve gençlerde hastalık belirtileri, tümörün yavaş büyümesi nedeni ile genellikle sinsi bir şekilde oluşurlar.

## 6. Tanı

Doktor/çocuk doktoru muayene sırasında hastanın öyküsünde (*anamnez*) ve *fiziksel muayenesinde* merkezi sinir sistemine ait kötü huylu tümör olabileceğine dair veriler elde ederse, hastayı özellikle çocuk ve gençlerde kanser ve kan hastalıkları uzmanı bir kliniğe (Pediatrik Onkoloji ve Hematoloji Kliniğine) sevk edecek-tir. Çünkü böyle bir tümör şüphesi durumunda hastanın kötü huylu *MSS tümörüne* sahip olup olmadığını anlaşılabilmesi için değişik alanlardaki uzmanların birlikte çalışmaları ve geniş kapsamlı tetkiklerle bir sonuca varılması gerekmektedir. Hastanın en iyi sonucu verecek, en uygun tedaviyi alabilmesi için gliomun tipinin belirlenmesi ve vücuttaki yayılma evresinin saptanması da gereklidir.

Hastaya *MSS tümörü* tanısı konulabilmesi için ayrıntılı öykü (*anamnez*) ve fiziksel ve *nörolojik* muayene sonrasında çeşitli *görüntüleme yöntemleri* (*bilgisayarlı tomografi* - BT ve *manyetik rezonans tomografisi* - MR) yapılır. Bu yöntemler yardımıyla merkezi sinir sisteminde tümörün bulunup bulunmadığı, beyinde veya omurilik kanalında tümör yayılması yani metastaz olup olmadığı tespit edilebilir. Tümörün konumu, büyüklüğü, çevre dokuya olan sınırları ve *hidrosefali* kolayca saptanabilir. Görme kanalında bir tümör şüphesi durumunda çocuklar tecrübeli bir göz doktoruna sevk edilir ve ayrıntılı bir muayeneden geçirilir. Hastalık tipine ve tedavi seçeneklerine bağlı olarak gerekirse başka incelemeler de yapılabilir.

Tanıyı yani teşhisi kesin olarak sağlama alabilmek için mutlaka cerrahi yolla tümörden bir doku örneği alınmalıdır (*biyopsi*). Bu girişim, tedavi stratejisinin bir parçası olduğu için, mutlaka bu konuda uzmanlaşmış bir merkezde yapılmalıdır. Histolojik (*histolojik*) ve *molekular genetiksel* incelemeler için, bu konuda uzmanlaşmış *patologların* bir çok farklı tekniği kullanmaları gereklidir.

Girişimin çok rikli olduğunun düşünüldüğü bazı istisnai durumlarda, çocuk onkolojisi merkezlerinde bulunan interdisipliner doktor grubu biyopsi yapılmamasına karar verebilir. Örneğin görme kanalı bölgesinde ve *ara beyin* kesiminde bulunan tümörlerde doku incelemesinden feragat edilebilir. Bu durumda tanı düşük habesette gliomlar için karakteristik radyolojik bulgular ışığında konulur.

## 7. Tedavi planı

Tanı konduktan sonra tedavi planlanır. Mümkün olduğunca kişisel ve hastaya uyarlanmış (risk adaptasyonlu) bir tedavinin gerçekleştirilebilmesi amacıyla, tedavi ekibi planın hazırlanmasında hastadaki *prognozu* (sağkalım, tedavi yanıtı) etkileyen belirli faktörleri (risk ve prognoz faktörlerini) dikkate alır.

Düşük habislikte gliomlu hastalarda önemli *prognoz faktörleri*, tümörün cinsi, konumu, yayılması ve diğer yerlere sıçramasıdır. Buna dair bilgiler belirtilen tanı yöntemleri yardımıyla elde edilir. Diğer yandan hastanın yaşı ve genel sağlık durumu da önemli bir rol oynamaktadır. Tüm bu faktörler



tedavi planı yapılırken göz önüne alınırlar. Bunun amacı, her hastada kendine göre mümkün olduğu ölçüde en iyi tedavi sonucuna ulaşmaktır.

## 8. Tedavi

Düşük dereceli (düşük habasetli) gliomlu hastaların tedavisi mutlaka çocuk onkolojisi merkezleri tarafından yapılmalıdır. Bu merkezlerde kanser hastası çocukların tedavisi konusunda en modern tedavi yöntemlerine alışık, eğitimli doktor ve sağlık ekipleri bulunmaktadır. Bu bölümlerde çalışan doktorlar hastalarını, hastalık tiplerine özgü çalışma grupları ile yakın temas halinde olarak birlikte geliştirdikleri ve sürekli yenilenen tedavi planlarına göre tedavi ederler. Tedavinin amacı yüksek oranda iyileşme sağlamanın yanında tedaviye bağlı yan etki ve geç dönem etkileri olabildiğince en aza indirmektir.

Tedavi öncelikle tümörün cerrahi olarak çıkarılması (**beyin cerrahisi**, nöroşirurji) ve **ameliyatı takiben kontrollü** hasta izleminden oluşur. Hastaların sadece bir kısmında cerrahiye ek olarak **kemoterapi** veya **radoterapiye** (ışın tedavisi) gereksinim duyulur.

### 8.1. Ameliyat (cerrahi girişim, operasyon)

Düşük habislikteki gliomlarda tercih edilen ilk tedavi seçeneği tümörün cerrahi olarak çıkarılmasıdır (beyin cerrahisi *ameliyatı*). Yapılacak girişimin aciliyeti hastalık bulgularının ağırlığına ve tümörün konumuna göre değişir. Temel olarak amaç tümörün tamamen çıkarılmasıdır, çünkü yapılan çalışmalar göstermiştir ki hastalığın seyrini en çok etkileyen faktör cerrahi olarak tümörün tamamen çıkarılıp çıkarılmamış olmasıdır. Bu da demek oluyor ki, tamamen çıkarılabilmemiş tümörlerde sağkalım çok daha yüksek olmaktadır.

İnterdisipliner doktor ekibi tümörün tamamen çıkarılmasının hasta için ne ka-dar risk taşıdığını, böyle bir girişimin mümkün olup olmadığını kendi arasında tartışır. Çünkü bazen tümörün merkezi sinir sistemindeki konumu nedeniyle *nörolojik* bakımdan ciddi olumsuz sonuçlara yol açmadan tümörün tamamen alınması her zaman mümkün olmamaktadır. Böyle durumlarda en başından tümörün sadece bir kısmının çıkarılabileceği veya sadece doku örneği alınma-sının gerçekleştirilebileceği kararı verilir.

### 8.2. Tedavinin devamı

Tümörü tamamen çıkarılabilen çocuklarda, çok nadir durumlarda tümörün tekrar ortaya çıkması söz konusu olduğundan, sadece izlem öngörülmektedir. Tümörün tamamen çıkarılmadığı durumlarda hastanın sadece izlenip izlenmeyeceğine, ek tedavi olarak *kemoterapi* veya ışın tedavisi (*radoterapi*) gerekip gerekmediğine karar verilmesi gereklidir. Tümörün tam olarak çıkarılmadığı durumlarda, hastanın sadece izlenip izlenmeyeceğine; cerrahi dışı kemoterapi veya ışın tedavisi (*radoterapi*) ek bir tedaviye gerek olup olmadığına karar verilmesi gereklidir.

Tümörü kısmi olarak çıkarılabilmemiş çocuk ve gençlerde de sağkalım oranları oldukça yüksektir. Bu nedenle, konunun uzmanları cerrahi dışı tedavi yöntemlerin sadece tanı sırasında bazı ağır klinik bulguları olan hastalarda uygulanması gerektiği konusunda hem fikirdirler. Tümörü



kısmi olarak çıkarılabilmiş hastalar da sıklıkla kalan tümörün yeniden büyümesi söz konusu olmadığından ve kalan tümör parçası nedeni ile ağır klinik bulgular ortaya çıkmadığından, sadece izlenebilmektedirler (aynı tümörü tamamen çıkarılabilmiş hastalar gibi).

Eğer geride kalan tümör tekrar büyürse veya tümöre bağlı ortaya çıkan klinik bulgular ağırlaşır, öncelikle ikinci bir cerrahi girişimin az riskle yapılıp yapılamayacağı değerlendirilmelidir. Eğer bu mümkün değilse kemoterapi veya ışın tedavisi (radyoterapi) gündeme gelir. Bu durumda tedavi ekibi hangi cerrahi dışı tedavi seçeneğinin ve bu yöntemin en uygun hangi zamanda uygulanması gerektiğinin kararını verir.

Kısa zaman öncesine kadar cerrahi dışı tedavi seçeneği olarak kemoterapi mi ışın tedavisinin mi uygulanacağına kararının verilmesinde hastanın yaşı çok büyük önem taşımaktaydı. Çok küçük yaşta hastalarda, ışın tedavisi uygulanamayacağı için öncelikle kemoterapi tercih edilmekteydi. Şu anki bil-giler ışığında uygulanan kemoterapinin daha sonra uygulanacak bir ışın tedavisinin etkinliğini azaltmadığını bilmekteyiz. Bu nedenle cerrahi dışı uygulanacak olan ilk tedavi seçeneğinin kemoterapi olması konusunda – bazı istisnalar hariç – uluslararası platformda fikir birliği mevcuttur. Eğer bu tedavi başarısız olursa veya hastalığın seyri sırasında yeni bir tedavi gerekliliği ortaya çıkarsa hastanın yaşı da göz önüne alınarak ışın tedavisi gündeme gelebilir. Nörofibromatozis tip 1 hastalarında, ışın tedavisinin geç yan etkilerinin ortaya çıkma olasılığı çok yüksek olduğundan kemoterapi tercih edilmelidir.

## 9. Tedavi iyileştirme araştırmaları ve veri bankası

Dünyanın büyük tedavi merkezlerinde düşük habislikte gliom hastası çocuk ve gençlere standart tedavi protokollü tedaviler uygulanmaktadır. Böylece tanı anında hastanın yaşı ve *nörofibromatozis* hastlığının olup olmaması da göz önüne alınarak tüm hastalar için ortak bir cerrahi dışı tedavi konsepti (şeması) oluşturulmuş olur. Çalışmaların ortak amacı, tümör büyümesini durdurmak ve hastada uzun vadede oluşabilecek yan etkileri (örneğin görme yollarındaki tümörlerde görme yetisi kaybını en aza indirmek) olabildiğince azaltmaktır. İşte bu nedenle cerrahi dışı tedaviler *tedavi iyileştirme araştırmaları* (tedavi protokolleri, tedavi şemaları) veya veri bankaları kapsamında gerçekleştirilmektedir.

Burada söz konusu olan kontrollü klinik araştırmalardır. Araştırmaların hedefi hastaları en güncel bilgi seviyesine göre tedavi etmek ve aynı zamanda tedavi olanaklarını daha iyileştirmek ve geliştirmektir. Tanı sırasında yürütülmekte olan bir tedavi iyileştirme çalışması bulunmayan durumlarda veya hastalar tedavi iyileştirme çalışmasına alınmak için yeterli kriterleri sağlamadıklarında, bu hastalar **register** adı verilen veri bankaları önerileri doğrultusunda tedavi edilirler. Veri bankaları tedavi planlarını çalışma merkezi önerileri doğrultusunda yaparlar, böylece hastalar o güne kadar geçerli olan en güncel bilgiler ışığında tedavi edilmiş olurlar.

Halen Almanya'da çocuk ve gençlerde görülen düşük habasetli gliomlar için yürütülen güncel bir tedavi iyileştirme çalışması bulunmamaktadır. Bir önceki çalışma (SIOP-LGG 2004) 2012 yılında kapanmıştır ve yeni hasta almamaktadır. Yeni bir çalışma protokolü hazırlık aşamasındadır.

Halen Almanya'daki hastalar için uluslararası şu veri tabanları bulunmaktadır:



- **Register SIOP-LGG 2004:** Nisan 2012 yılından, 2018 yılı sonuna kadar düşük habasetli gliomu olan çocuk ve gençler SIOP-LGG 2004 veri tabanı önerilerine göre tedavi edildiler. Merkezi Augsburg'da olan (Yönetici: Dr. med. A. Gnekow) çalışma merkezi, 2012 yılında kapanan SIOP-LGG 2004 çalışmasının sonuçları ışığında veri tabanı kapsamında diğer tedavi merkezlerine tedavi konusunda destek oldular. 2019 yılı başından itibaren SIOP-LGG 2004-Register veri tabanı kapanmış bulunmaktadır. 2018 yılı sonuna kadar veri tabanı önerileri doğrultusunda tedavi almış hastalar, gene augsburg'daki çalışma merkezi tarafından izlenmeye devam edilecektir. Yeni tanı alan hastalar için ise LOGGIC-Register veri tabanı kullanılmaktadır (*bakınız aşağısı*).
- **LOGGIC-Register:** LOGGIC-Register veri tabanı (LOGGIC baş harfleri ingilizcedeki Low Grade Glioma In Children çocuklardaki düşük habasetli gliom keli-mesinin baş harflerinden oluşmaktadır) tüm Avrupa çapında 01.01.2019 tarihinden itibaren tanı alan 21 yaş altındaki düşük habesetli gliomlu hastaları kapsamaktadır. Nisan 2019 yılında tanı konulan tümörlerin *molekular biyolojik* özelliklerinin kaydedildiği LOGGIC Core BioClinical veri bankası açılmıştır. Böylece LOGGIC-Register ve LOGGIC Core veri tabanları ile düşük habesetli gliomların tüm Avrupada tanısı (molekular tanısı dahil) mümkün olacaktır. Buradan elde edilecek verilerle tümör biyolojisi hakkındaki bilgiler derinleştirilecek ve bu hastalığa sahip çocuklar için yeni tedavi yöntemleri geliştirilmesi mümkün olacaktır. LOGGIC-Register veri tabanının merkezi Berlin Charite'de bulunan çocuk hematoloji onkoloji bilim dalında (Yönetici: PD Dr. med. P. Hernáiz Driever) LOGGIC Core veri bankasının merkezi ise aynı klinikte pediatrik hematoloji onkoloji immunoloji bilim dalında (yönetici Prof. Dr. med. O. Witt) bulunmaktadır.

## 10. Tedavi başarısı

Düşük habislikte gliomlu çocuk ve gençlerde tedavi son yirmi sene içinde uygulanan ortak tedavi stratejileri yardımıyla önemli boyutta olumlu bir gelişme göstermiştir. Bu olumlu gelişmeye modern tanı ve cerrahi yöntemleri de katkıda bulunmaktadır. Düşük habislikte *gliomlu* hastaların çoğu için yüksek oranda hayatta kalabilme şansı mevcuttur. Hastaların %90'dan fazlası uzun dönem sağkalmaktadır, ancak çoğunda artık tumor ve/veya tümöre veya tedaviye bağlı hasarlar mevcuttur.

Tedavi olanakları ve hastalığın seyri (*prognoz*) önemli ölçüde tümörün bulunduğu yere ve *ameliyat* edilebilirlik derecesine bağlıdır. Bunun da ötesinde *nörolojik*, *oftalmolojik*, intellektüel, hormonal ve psikososyal sorunlar (yan etkiler) yaşam kalitesini etkilemektedirler. Bundan sonra oluşturulacak tedavi konseptlerinin amacı sadece hastaların sağ kalım oranlarının artırılması değil, risiko oluşma olasılığına göre adapte edilmiş tedavi stratejileri ile hastalığın ve tedavinin nörolojik, oftalmolojik, nöropsikolojik etkilerinin en aza indirilmesidir. Uygulanan tedavi yöntemlerinin hastanın yaşam kalitesine ve genel sağlığı üzerine etkilerini incelemek, bundan sonraki çalışmaların ağırlıklı konusu olacaktır.





## Kaynakça

- [1] Calaminus G „Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen mit Hirntumoren“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2004,2:6, [http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2004\\_2/lebensqaulitaet.pdf](http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2004_2/lebensqaulitaet.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, Slavic 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] Gnekow AK, Walker DA, Kandels D, Picton S, Giorgio Perilongo, Grill J, Stokland T, Sandstrom PE, Warmuth-Metz M, Pietsch T, Giangaspero F, Schmidt R, Faldum A, Kilmartin D, De Paoli A, De Salvo GL, of the Low Grade Glioma Consortium and the participating centers. „A European randomised controlled trial of the addition of etoposide to standard vincristine and carboplatin induction as part of an 18-month treatment programme for childhood ( $\leq 16$  years) low grade glioma - A final report.“, *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2017 Aug;81:206-225, 28649001 pubmed
- [4] Gnekow AK „Gliome niedrigen Malignitätsgrades im Kindes- und Jugendalter“, *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2013, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-024l\\_S1\\_Gliome\\_niedrigen\\_Malignitätsgrades\\_Kindesalter\\_Jugendalter\\_2013-06.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-024l_S1_Gliome_niedrigen_Malignitätsgrades_Kindesalter_Jugendalter_2013-06.pdf) uri
- [5] Gnekow AK, Falkenstein F, von Hornstein S, Zwiener I, Berkefeld S, Bison B, Warmuth-Metz M, Driever PH, Soerensen N, Kortmann RD, Pietsch T, Faldum A „Long-term follow-up of the multicenter, multidisciplinary treatment study HIT-LGG-1996 for low-grade glioma in children and adolescents of the German Speaking Society of Pediatric Oncology and Hematology.“, *Neuro-oncology* 2012 Oct;14(10):1265-84, 22942186 pubmed
- [6] Gnekow AK „Therapie von Gliomen niedriger Malignität im Kindes- und Jugendalter“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2003,2:8, [http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2003\\_2/behandlungsnetzwerk10-02.pdf](http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2003_2/behandlungsnetzwerk10-02.pdf) uri
- [7] Hernáiz Driever P, von Hornstein S, Pietsch T, Kortmann R, Warmuth-Metz M, Emser A, Gnekow AK „Natural history and management of low-grade glioma in NF-1 children.“, *J Neurooncol* 2010 ;, 20352473 pubmed
- [8] Kaatsch P, Rickert C, Kuhl J, Schuz J, Michaelis J „Population-based epidemiologic data on brain tumors in German children“, *Cancer* 2001,92:3155-3164, 11753995 pubmed
- [9] Kaatsch P, Grabow D, Spix C „German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2018 (1980-2017).“, *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology*



*and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2019, [http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure\\_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf](http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf) uri

- [10] Listernick R, Louis DN, Packer RJ, Gutmann DH „Optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis 1: consensus statement from the NF1 Optic Pathway Glioma Task Force“, *Ann Neurol* 1997;41:143-9, 9029062 pubmed
- [11] 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
- [12] 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, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-022I\\_S1\\_ZNS-Tumoren\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2016-09.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-022I_S1_ZNS-Tumoren_Kinder_Jugendliche_2016-09.pdf) uri
- [13] Schüz J, Kaatsch P „Epidemiology of pediatric tumors of the central nervous system“, *Expert Rev Neurotherapeutics* 2002;2:469-479



# 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	Merkezi sinir sisteminin (MSS) kafatasında bulunan kısmı. Beyin kafatası çukurunda korunmuş vaziyette bulunur, beyin zarıyla kaplıdır ve esas olarak sinir dokusundan meydana gelir.
beyin omurilik sıvısı	Beyin ventrikelindeki hücrelerden oluşan sıvı. Yaralanmalardan korumak ve besin maddeleriyle beslemek amacıyla beyni ve omuriliği içine alır.
beyincik	Beynin bir parçasıdır, büyük beyin ile arka kafatası çukurundaki beyin kökü arasında yer alır. Beyincik örneğin vücudun tüm hareketlerini koordine eder. Ayrıca dengeyi sağlamada en önemli rolü üstlenir.
bingıldak	Kafatasında kafa kemikleri arasında bulunan, üzeri bağ dokusu ile kaplı kemik boşluğu, normal şartlarda en geç 2. Yaşta tamamen kapanmış olur.
biyopsi	Mikroskopik inceleme amacıyla doku numunesi alınmasına biyopsi denir. Biyopsi işlemi örneğin içi boş bir iğne ile ponksiyon şeklinde, pense, sonda veya benzeri doku koparıcı özel bazı



	<p>tıbbi enstrümanların kullanılmasıyla veya skalpel (küçük bisturi) ile ameliyat yoluyla gerçekleştirilir.</p>
büyük beyin	<p>Beynin en büyük en gelişmiş kısmına büyük beyin denir. Hemisfer adlandırılan iki parçadan yani lobdan oluşur. Bunlar kalın sinir bağlarıyla birbiriyle 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>
DSÖ sınıflaması	<p>Dünya Sağlık Örgütü (WHO = World Health Organization) tarafından belirlenen ve çeşitli (kötü huylu) hastalıkların sınıflandırılmasına (klasifikasyonuna), teşhisine ve farklarını tesbit etmeye yarayan uluslararası standartlar.</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>
glia hücreleri	<p>Sinir dokusunun bir parçasını oluşturur. Glia hücreleri, özellikle sinir sisteminin destekleyici, koruyucu ve besleyici dokusunu oluşturur.</p>
gliom	<p>Merkezi sinir sisteminin, glia hücrelerinden kaynaklanan ve özellikle beyine yerleşen, örneğin astrositom, oligodendrogliom, glioblastom, ependimom gibi gerçek tümörlerinin hepsini kapsayan bir tabirdir.</p>
görüntüleme yöntemleri	<p>Vücudun iç kesimlerinden görüntü elde edilmesini sağlayan muayene metodları. Bunların bazıları örneğin ultrasonografi ve röntgen muayeneleri, bilgisayar tomografisi, manyetik rezonans tomografisi ve sintigram metodlarıdır. Bunların bazıları örneğin ultrasonografi ve röntgen muayeneleri, bilgisayar tomografisi, manyetik rezonans tomografisi ve sintigram metodlarıdır.</p>
hidrosefali	<p>Su kafası terimi, hidrosefali anlamına gelir. Beyindeki ventrikel (ventrikül) denilen sıvı toplanma karıncıklarının çeşitli sebeplerden dolayı genişlemesiyle oluşmaktadır.</p>
histolojik	<p>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.</p>



hücre		Organizmaların en küçük yapı taşı ve fonksiyon birimidir; metabolizma özelliğine sahiptir; uyarılara cevap verebilme, irade dışı kas hareketi yapabilme ve çoğalabilme özelliğine sahiptir. Her hücrenin bir hücre çekirdeği ve zitoplazma denilen bir hücre vücudu vardır; dışarıya karşı diyafram gibi bir hücre zarıyla sınırlıdır.
kemoterapi		Organizmadaki tümör hücrelerinin frenlenmesi amacıyla kemoterapötik veya sitostatik denilen türden ilaçların kullanılması.
lösemi		Vücudun kan oluşturma sisteminin kötü huylu bir hastalığıdır ve çocuk ve gençlerde en sık rastlanan kanser türüdür (takriben % 33). Kötü huylu hücrelerinin oluştukları yerlere göre lenfoblastik veya miyeloid lösemi diye bir ayırım yapılır. Lösemiler çocuk ve gençlerde çoğunlukla akut seyrederek (akut lösemi).
makrosefali		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.
manyetik tomografi	rezonans	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.
merkezi sinir sistemi		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.
metastaz		Kardeş tümör oluşması veya tümörlerin vücutta çoğalması. Tümörlü hücrelerin buldukları yerden vücudun diğer bir bölgesine aktarılması sebebiyle oluşan urlar. Özellikle kötü huylu tümörlerde rastlanır (kansere).
metastaz oluşturma		Hasta hücrelerin kan yollarıyla ve/veya lenfatik sistem yoluyla önceleri sağlıklı vücut bölgelerine ulaşip yerleşmesine metastaz oluşturma denir.
molekular genetiksel		Hücrelerin ve hücre yapı taşlarının (örneğin nükleik asit, protein) yapısı, oluşumu, meydana gelmesi, gelişmesi, fonksiyonu ve karşılıklı etkileşimleri bakımından moleküler açıdan ele alınması anlamındadır. Moleküler genetiksel incelemelerin odak noktasını nükleik asitlerde (DNA ve RNA) hafızalanan kalıtsal bilgilerin



	<p>analizi, bunların protein sentezi ve gen regülasyonu açısından işlenmesi oluşturur.</p>
MSS	<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>
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>
nörofibromatozis	<p>İrsi bir hastalıktır. Sinir çatallarında, beyin zarlarında ve sinir sisteminin glia denilen bağ dokusunda tümör oluşturan bir hastalıktır. Nörofibromatozis hastalığı, fakomatozis hastalıklarından biridir. Kliniksel ve moleküler genetik açıdan, iki değişik genetik arıza sebebiyle oluşan iki türü bulunmaktadır: 1. Perifer nörofibromatozis (NF1, Recklinghausen hastalığı diye de bilinir): Belirtileri cilt üzerinde sütlü kahve lekelerine benzeyen lekelenmeler ve çeşitli tümörleri oluşturma yatkınlığıdır (örneğin nörofibromlar, görme siniri gliomu, irishamartom, astrositom ve feokromositom). 2. Merkezi nörofibromatozis (NF2): Karakteristik belirtisi genellikle akustikus denilen işitme sinirinde iki taraflı nörinom oluşmasıdır. Bu hastalık sağırılığa, yüz felcine ve zihinsel arızalara yol açabilir.</p>
nörolojik	<p>Sinir sistemi ve sinir dokusu fonksiyonu ile ilgili.</p>
oftalmolojik	<p>Gözle veya göz sağlığı ile (oftalmoloji) ilgili.</p>
omurilik	<p>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.</p>
patolog	<p>Hücreleri ve dokuları histolojik (hassas dokusal) ve moleküler genetik yöntemlerle muayene ederek hastalıkları belirleyen ve örneğin tümörlerin kötülük derecesini tesbit edebilen doktor.</p>
prognoz	<p>Öngörü; hastalığın olası gelişmesine yönelik tahmin veya beklenti; tedavi başarı öngörüsü.</p>
prognoz faktörleri	<p>Hastalığın muhtemel gelişmesini kestirebilmeye yardımcı öngörü faktörleri (belirleyicileri)</p>
radoterapi	<p>Işın tedavisi; kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.</p>



retinoblastom		Neredeyse sadece çocukluk çağında görülen, gözün ağ tabakasının (retina) nadir bir tümörüdür. Irsi (genetik, kalıtsal) olan ve irsi olmayan hastalık türleri bulunmaktadır. Hastalık tek gözde olabileceği gibi her iki gözde de ortaya çıkabilir (tek taraflı veya çift taraflı retinoblastom). Çok nadir durumlarda kalıtsal retinoblastom bir merkezi sinir sistemi tümörü (örneğin pineoblastom) ile birlikte görülebilir; böyle bir durumda trilateral (üç taraflı) retinoblastom terimi kullanılır.
sara nöbeti		Bazı sinir hücrelerinin bir hastalık şeklinde kontrolsüz olarak beyinde boşalmaları ve komşu hücrelere sıçramaları. Tek bir yere odaklı (fokal) veya bütün vücudu kapsayan kramp nöbetleri arasında bir fark gözetilmektedir. Fokal kramp nöbetleri beyin yalnız belirli bir kesimini etkilerler. Semptomları beyinde oluştukları yerlere göre değişik bir görünüm arz eder, örneğin vücudun tek bir yanının, tek bir kolun veya bacağın krampa tutulması kasılması şeklinde. Buna karşın genel sinir boşalmaları beyin birçok bölgesini birden kapsar ve örneğin vücudun birçok organının krampa tutularak titremesine, kasılmasına veya bilincin aniden kaybedilmesine sebep olabilir.
solid		solid, dayanıklı
tedavi araştırmaları	iyileştirme	Hastaların en iyi düzeyde tedavisini hedefleyen ve aynı zamanda tedavi imkanlarının iyileştirilmesine ve geliştirilmesine yarayan kontrollü klinik araştırmaları. Terapi iyileştirme araştırmaları bir yandan hastayı iyileştirme şansını arttırmayı hedefler, öte yandan tedaviye bağlı yan ve geç etkilerin azaltılmasını sağlamaya çalışır.
tümör		Tümör, iyi huylu (benign) veya kötü huylu (malign) türleri bulunan urlardır.