



*kinderkrebsinfo.de*

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

# **Глиомы низкой степени злокачественности (краткая информация)**

**Авторское право © 2022 [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)**

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог), Геше Таллен (канд. мед. наук)

Проверка и разрешение к печати: Астрид Гнеко (канд. мед. наук), д-ор Даниэла  
Кандельс

Последняя редакция: 10.05.2022

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

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

университетская клиника





## Оглавление

1. Что такое низкозлокачественные глиомы? .....	3
2. Как часто встречаются низкозлокачественные глиомы у детей? .....	3
3. Какие бывают формы низкозлокачественных глиом? .....	3
4. Почему дети заболевают низкозлокачественной глиомой? .....	5
5. Какие бывают симптомы болезни? .....	5
6. Как диагностируется низкозлокачественная глиома? .....	5
7. Как составляют план лечения? .....	6
8. Как лечат низкозлокачественную глиому? .....	6
9. По каким протоколам лечат детей? .....	7
9.1. Как протекает болезнь? .....	8
10. Какие шансы вылечиться от низкозлокачественной глиомы? .....	8
Список литературы .....	9
Глоссарий .....	11



# Низкозлокачественные глиомы (краткая информация)

## 1. Что такое низкозлокачественные глиомы?

Низкозлокачественные *глиомы* (они также называются глиомы низкой степени злокачественности) – это опухоли [*опухоль*] центральной нервной системы (*ЦНС*). Это *солидная опухоль*, которая возникает из мутировавших клеток [*клетка*] головного мозга [*головной мозг*] или спинного мозга [*спинной мозг*]. Так как они начинают расти прямо в самой центральной нервной системе, то их также называют *первичные опухоли ЦНС*. То есть это не *метастазы* в центральную нервную систему от какой-то другой злокачественной опухоли, которая выросла в другом органе.

Низкозлокачественные глиомы могут появиться в любом месте в центральной нервной системе. Но чаще всего их находят в мозжечке [*мозжечок*] и в центральных отделах большого мозга [*большой мозг*].

Обычно низкозлокачественные глиомы растут очень медленно. Так как кости черепа не дают опухоли разрастаться, а болезнь частично может затрагивать жизненно-важные области мозга, то низкозлокачественная глиома может стать смертельной для жизни ребёнка.

## 2. Как часто встречаются низкозлокачественные глиомы у детей?

Из всех форм рака головного мозга [*опухоли ЦНС*] у детей и подростков глиомы низкой степени злокачественности составляют самую большую группу, почти 50%. В Германии этим видом рака ежегодно заболевает около 250 детей и подростков в возрасте до 18 лет (новые случаи). Иными словами по статистике из 100.000 детей ежегодно заболевает два-три ребёнка. Глиомы низкой степени злокачественности встречаются в любом возрасте. У детей средний возраст, когда им ставят этот диагноз, составляет от пяти до семи лет. Некоторые формы глиом низкой степени злокачественности встречаются наиболее часто особенно у детей младшего возраста. Так пик заболеваемости специалисты видят у детей в возрасте между двумя и пятью годами. Мальчики болеют немного чаще, чем девочки (соотношение составляет примерно 1,1-1,3 : 1).

## 3. Какие бывают формы низкозлокачественных глиом?

Низкозлокачественные глиомы – это большая группа опухолей разных типов. Различия можно увидеть под микроскопом (т.е. у опухолей разная гистологическая структура ткани), также они отличаются по молекулярно-биологическим [*молекулярно-биологический*] характеристикам. Кроме того у глиом бывает разная степень злокачественности. Это значит,



что они могут расти с разной скоростью и могут вести себя с разной степенью агрессивности. По классификации Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ) (*классификация ВОЗ*) низкозлокачественные глиомы относят либо к I или ко II степени злокачественности (*см. таблицу ниже*). О глиомах высокой степени злокачественности (в классификации ВОЗ это III и IV степени злокачественности) мы рассказываем в отдельном материале.

Глиомы I степени злокачественности (по своим биологическим характеристикам) являются доброкачественными опухолями. Как правило, они растут медленно вдоль определённой анатомической структуры и имеют чёткие границы. Опухоль, когда она растёт, может сдавливать ткани, которые её окружают, но она не прорастает через них (т.е. не даёт инфильтратов). В отличие от них у глиом II степени злокачественности есть тенденция неоднородно прорасти в окружающие ткани (в этом случае специалисты говорят о диффузном росте). Они способны быстрее покидать то место, в котором они выросли изначально, и уходить в другие части центральной нервной системы. Переход глиомы в более злокачественную стадию (то есть выше II степени злокачественности), как это мы видим у взрослых, у детей бывает крайне редко.

#### Классификация ВОЗ глиом низкой степени злокачественности

Гистология опухоли	Степень злокачественности по классификации ВОЗ
Пилоцитарная астроцитома • пиломиксоидная астроцитома	I
Субэпендимарная гигантоклеточная астроцитома	I
Другие глиальные и нейронально-глиальные опухоли • ганглиоглиома • дизэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль • десмопластическая астроцитома/ ганглиоглиома у детей • розеткообразующая глионейрональная опухоль • папиллярная глионейрональная опухоль • ангиоцентрическая глиома • диффузная лептоменингеальная глионейрональная опухоль	I
Плеоморфная ксантоастроцитома	II
Диффузные глиомы • диффузная астроцитома, с мутацией в гене IDH - гемистоцитарная астроцитома, с мутацией в гене IDH • диффузная астроцитома, без мутаций в гене IDH • диффузная астроцитома (без дополнительных уточнений) • олигодендроглиома, с мутацией в гене IDH и ко-делецией 1p/19q • олигодендроглиома (без дополнительных уточнений) • олигоастроцитома	II

Разные гистологические формы глиом низкой степени злокачественности встречаются с разной частотой. Самыми распространёнными являются пилоцитарные астроцитомы,



около 50-70%. Примерно 10% приходится на глионейрональные опухоли (I степень злокачественности), другие 10% приходятся на диффузные астроцитомы (II степень злокачественности).

## 4. Почему дети заболевают низкозлокачественной глиомой?

Низкозлокачественные глиомы возникают из мутировавших клеток нервной системы. Эти вспомогательные защитные клетки называются глиальные клетки. Никто точно не знает, почему начинается мутация этих клеток.

Известно, что риск заболеть низкозлокачественной глиомой выше у детей и подростков с некоторыми врождёнными дефектами развития (например, *нейрофиброматоз 1 типа* (NF 1) или *туберозный склероз*). Так, например, 20 % детей с нейрофиброматозом 1 типа заболевают низкозлокачественной глиомой (чаще всего болезнь появляется в области зрительных путей).

Кроме этого, риск заболеть опухолью мозга повышается, если ранее ребёнку облучали головной мозг. Например, когда его лечили от острого *лейкоза*, или от злокачественной опухоли глаз (*ретинобластома*).

## 5. Какие бывают симптомы болезни?

Так как низкозлокачественная глиома растёт медленно, то симптомы болезни у детей и подростков появляются как-бы исподволь. Они появляются тогда, когда опухоль начинает сдавливать сначала соседние ткани. На более поздних стадиях она начинает давить на весь головной мозг или на спинномозговой канал. Кроме того, давление также появляется из-за *отёка*, который даёт сама опухоль в соседние нормальные ткани мозга.

В зависимости от того, где конкретно выросла опухоль и сколько лет ребёнку, может сильно вырасти размер головы (макроцефалия), бывают задержки в развитии, может болеть голова или спина, по утрам ребёнка может тошнить (хотя он ещё не завтракал), у него может кружиться голова. Также бывают проблемы с походкой, со зрением, дети не могут сконцентрироваться, теряют сознание, у них расстраивается сон и аппетит. Иногда у детей появляются судорожные приступы или они теряют двигательную способность (паралич).

## 6. Как диагностируется низкозлокачественная глиома?

Если после наружного осмотра ребёнка [*наружный осмотр*] и в истории болезни [*анамнез*] у педиатра есть подозрение на злокачественную опухоль *ЦНС*, врач выдаёт направление в клинику детской онкологии и гематологии.

Потому что если подозревают такую опухоль, то полное обследование проводят специалисты разного профиля. Во-первых, они должны подтвердить диагноз, действительно ли у ребёнка злокачественная опухоль центральной нервной системы. Во-вторых, если диагноз



подтверждается, они должны сказать, какой конкретный тип опухоли у ребёнка и насколько болезнь успела распространиться по организму. Только ответив на эти вопросы, можно оптимально спланировать тактику лечения и давать *прогноз*.

Чтобы поставить точный диагноз, есть ли у ребёнка опухоль ЦНС (в частности, низкозлокачественная глиома), ещё раз тщательно изучают историю болезни [*анамнез*], проводят наружный осмотр и назначают такие *методы исследования по снимкам*, как *магнитно-резонансная томография* (МРТ) и *компьютерная томография*. Эта диагностика даёт точный ответ, выросла ли опухоль в центральной нервной системе. Если да, то где именно она выросла, какого она размера и где проходят границы опухоли с соседними структурами. её расположение и размеры, а также её границы с рядом расположенными структурами. Для тех детей, у которых подозревают опухоль на зрительном нерве, для обследования также приглашают опытного глазного врача. В зависимости от стадии болезни и её вида могут назначаться дополнительные исследования.

Для окончательного подтверждения диагноза берут пробу опухолевой ткани [*биопсия*]. Биопсию не делают только тем немногим детям, у которых глиомы зрительных путей или промежуточного мозга. Для этих видов глиом не нужен *гистологический* анализ, так как по снимкам можно точно увидеть характер опухоли и её объём.

## 7. Как составляют план лечения?

После окончательного диагноза составляют план лечения. Чтобы составить максимально индивидуальный программу лечения, специально подобранную для конкретного пациента (риск-адаптированная терапия), коллектив лечащих врачей должен учитывать определённые факторы, которые влияют на *прогноз* пациента (так называемые прогностические факторы или факторы риска).

Важные *прогностические факторы* у детей с низкозлокачественной глиомой это – конкретный вид опухоли, где она находится и насколько успела распространиться. Кроме этого имеет значение возраст ребёнка и общее состояние его здоровья. При составлении индивидуального плана лечения учитываются все эти факторы, чтобы получить максимально эффективный результат лечения.

## 8. Как лечат низкозлокачественную глиому?

Лечение состоит из операции [*операция*] по удалению опухоли (нейрохирургия) и/или химиотерапии [*химиотерапия*] и/или лучевой терапии [*лучевая терапия*]. Основным методом лечения - нейрохирургическое удаление опухоли. Срочность операции зависит прежде всего от тяжести проявлений болезни и расположения опухоли. Благодаря накопленному опыту мы знаем, что объём операции играет наибольшую роль в последующем течении болезни.

Известно, что некоторые опухоли из-за их локализации в центральной нервной системе полностью удалить без тяжёлых неврологических осложнений невозможно; в таких случаях нужно планировать неполное удаление, результатом чего будет остаточная опухоль, либо



лишь забор пробы ткани (последнее возможно лишь у детей с опухолью в области зрительных путей либо в промежуточном мозге).

Если у детей опухоль нельзя удалить полностью, то рассматривают стратегию нехирургического лечения. В этом случае речь идёт о химиотерапии и/или лучевой терапии. Все специалисты единодушны в том, что начинать нехирургическое лечение с момента диагноза можно лишь тогда, когда у ребёнка есть определённые тяжёлые *симптомы*.

Если в начале была избрана наблюдательная тактика (например, после хирургического удаления опухоли нет тяжёлых симптомов), то нехирургическое лечение проводят тогда, когда состояние ребёнка ухудшается. И/или на контрольных снимках можно увидеть, что оставшаяся часть опухоли начинает расти. У большинства детей вероятность по меньшей мере пяти- и десятилетней выживаемости высокая, даже если опухоль полностью не удалили.

У детей с туберозным склеозом [*туберозный склероз*] и с прогрессирующей субэпендимальной гигантоклеточной астроцитомой (у специалистов принято либо сокращение этого вида опухоли на русском СЭГА, либо на английском SEGA, то есть subependymal giant cell astrocytoma) хорошо зарекомендовало себя лечение препаратом эверолимус. Эверолимус - это так называемый белок-ингибитор киназы (также можно встретить название ингибитор протеинкиназы [siehe *протеинкиназа*]). У специалистов принято более точное определение, а именно так называемый *ингибитор mTOR*. Механизм действия эверолимуса заключается в том, что он прерывает рост опухолевых клеток, выключая у них сигналы (сигнальные каскады) ускорения роста. Этот препарат допущен для лечения детей в возрасте от трёх лет и старше.

## 9. По каким протоколам лечат детей?

Во всех крупных лечебных центрах детей и подростков с низкозлокачественными глиомами лечат по стандартизированным протоколам. Эти протоколы расписывают единую схему лечения для всех пациентов (с *нейрофиброматозом* и без нейрофиброматоза) с рекомендациями по нехирургическому лечению в зависимости от возраста ребёнка.

Цель лечения – добиться наибольшей выживаемости пациента, когда опухоль не начинает снова вырастать. Одновременно стремятся снизить отдалённые негативные последствия опухоли на здоровье ребёнка (например, влияние опухоли зрительных путей на зрительную способность ребёнка). В Германии детей лечат по протоколам, которые называются *исследования оптимизации терапии*.

В настоящее время в Германии и многих европейских странах проводится международное исследование по лечению детей и подростков с низкозлокачественными глиомами. Этот протокол называется **SIOP-LGG 2004**. В исследовании участвуют многочисленные клиники Германии, а также Австрии, Великобритании, Дании, Италии, Испании, Норвегии, Франции, Швейцарии, Швеции и Австралии. Центральная офис исследовательской группы работает в детской клинике г. Аугсбург (руководитель протокола – канд. мед. н. Астрид Гнеков).



## 9.1. Как протекает болезнь?

У детей и подростков с низкозлокачественной глиомой болезнь может протекать абсолютно по-разному и её прогноз не всегда бывает благоприятным. Имеет значение конкретный тип опухоли, где она расположена, в каком объёме её можно прооперировать, какой возраст у ребёнка и есть ли у него нейрофиброматоза 1 типа.

Результаты разных международных протоколов [*исследования оптимизации терапии*] показали, стратегия лечения, рекомендованная в протоколах, во многих случаях способна стабилизировать болезнь. То есть благодаря ей болезнь перестаёт прогрессировать. Также была доказана эффективность химиотерапии [*химиотерапия*], которая проводилась строго по протоколу. Благодаря ей удалось отсрочить начало проведения лучевой терапии [*лучевая терапия*]. А это значит, что можно выиграть время с нежелательными отдалёнными последствиями, которые даёт облучение.

## 10. Какие шансы вылечиться от низкозлокачественной глиомы?

С тех пор, как ввели обязательную общую стратегию лечения, то за последние два десятилетия лечение детей и подростков с низкозлокачественной глиомой очень сильно изменилось. Также на эффективности лечения сказываются достижения современной диагностики и накопленный хирургический опыт.

У большинства детей с низкозлокачественной глиомой очень хорошие шансы вылечиться (средняя вероятность 10-летней выживаемости составляет около 80%). Шансы на выздоровление и *прогноз* болезни зависят прежде всего от того, где конкретно находится опухоль и насколько она операбельна. Кроме того неврологический дефицит (в особенности офтальмологический, интеллектуальный, гормональный и психосоциальный) может значительно снизить качество жизни ребёнка.



# Список литературы

- [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/lebensqualitaet.pdf](http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2004_2/lebensqualitaet.pdf) [uri]
- [2] 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]
- Error: no bibliography entry: GNE2008 found in biblio.xml
- Error: no bibliography entry: GNE2005 found in biblio.xml
- [5] 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]
- [6] Gutjahr P „, Tumoren des Zentralnervensystems, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“ *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 373, 3769104285 [isbn]
- [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] Howe GR, Burch JD, Chiarelli AM, Risch HA, Choi BC „, An exploratory case-control study of brain tumors in children“ *Cancer Res* 1989;49(15):4349-52, 2743324 [pubmed]
- [9] 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]
- [10] Kaatsch P, Spix C „, Jahresbericht 2011“ *Deutsches Kinderkrebsregister, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2011, <http://www.kinderkrebsregister.de/dkkr/veroeffentlichungen/jahresbericht/jahresbericht-2011.html> [uri]
- Error: no bibliography entry: KOR2010 found in biblio.xml
- [12] Kühl J, Korinthenberg R „, ZNS-Tumoren. In: Gadner H, Gaedicke G, Niemeier CH, Ritter J (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie“ *Springer-Verlag* 2006: 777-822, 3540037020 [isbn]
- [13] 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]



- [14] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvett A, Scheithauer BW, Kleihues P „, The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system.“ *Acta neuropathologica* 2007;114(2):97-109, 17618441 [pubmed]
- [15] Schüz J, Kaatsch P „, Epidemiology of pediatric tumors of the central nervous system“ *Expert Rev Neurotherapeutics* 2002;2:469-479



# Глоссарий

анамнез	история болезни
биопсия	взятие образца ткани для исследования (прежде всего под микроскопом). Может выполняться как пункция с помощью специальной полой иглы, или с помощью других инструментов (например, щипцы, зонд и т.д.), также может проводиться хирургическим путём (с помощью скальпеля).
большой мозг	это самая большая часть головного мозга и самая высокоразвитая. Состоит из двух полушарий, которые связаны между собой большим пучком нервных волокон (его называют мозолистое тело). Каждое из полушарий выполняет свои собственные задачи. Внешний слой большого мозга называется кора головного мозга. Участки, которые она покрывает, отвечают за способности к учению, за речевые способности, за мыслительные способности, а также за сознание и память. Здесь также находятся центры переработки информации органов чувств (например, глаз и ушей)
гистологический	то есть связан со строением тканей организма, которые изучают под микроскопом. Для этого образцы тканей проходят специальную обработку (это могут быть стеклопрепараты, обработка разными красителями).
глиомы	это название группы опухолей центральной нервной системы. Они вырастают в клетках глии и, как правило, располагаются в головном мозге (например, астроцитомы, олигодендроглиомы, глиобластомы; эпендимомы)
головной мозг	в данном контексте: часть центральной нервной системы (ЦНС), расположенной в голове. Мозг находится внутри черепа и окружён мозговой оболочкой. Головной мозг состоит из нервной ткани.
ингибитор mTOR	это действующее вещество, которое блокирует сигнальный путь, связанный с mTOR. Именно он играет ключевую роль в клеточном цикле. Wirkstoff, der den mTOR-Signalweg hemmt, welcher eine maßgebliche Rolle im Zellzyklus spielt. mTOR - это киназа, которая есть у всех млекопитающих, то есть этот фермент, энзим, является эндогенным, то есть присущим самому организму. Он на центральном уровне регулирует разные процессы и управляет клеточным метаболизмом, а также отвечает за рост, созревание и размножение



	<p>(в медицине называется "пролиферация") клеток. mTOR ist eine bei allen Säugetieren vorkommene Kinase, d. h. ein körpereigenes Enzym. Es reguliert auf zentraler Ebene verschiedene Prozesse und steuert den Zellstoffwechsel sowie Wachstum, Reifung und Vermehrung von Zellen.</p>
исследования оптимизации терапии	<p>контролируемые клинические исследования. Их цель - лечить пациентов по последним разработкам и одновременно повышать эффективность терапевтических возможностей. При этом оптимизация лечения заключается не только в улучшении/увеличении шансов на выздоровление, но и в том, чтобы ограничивать побочные осложнения и отдалённые последствия, возникающие из-за лечения.</p>
классификация ВОЗ	<p>это международный стандарт, который разработала Всемирная Организация здравоохранения. В него входят параметры для классификации злокачественных болезней, для диагностики и степени дифференцированности онкологической болезни.</p>
клетка	<p>самая маленькая единица строения и жизнедеятельности живых организмов, у которой есть собственный обмен веществ, способность отвечать на внешние раздражители, способность к произвольному движению мышц и размножению. Каждая клетка состоит из ядра и клеточного тела (цитоплазмы), а снаружи покрыта клеточной мембраной.</p>
компьютерная томография	<p>метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)</p>
лейкоз	<p>злокачественное заболевание кроветворной системы и самая распространённая болезнь рака у детей и подростков (примерно 33%). В зависимости от происхождения опухолевых клеток различают лимфобластный лейкоз и миелобластный лейкоз. У детей и подростков лейкозы протекают, как правило, остро (поэтому их называют острыми лейкозами).</p>
лучевая терапия	<p>контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний</p>
магнитно-резонансная	<p>магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей</p>



	<p>сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.</p>
метастазы	<p>в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.</p>
методы исследования по снимкам	<p>методы диагностики, при которых получают изображения внутренних частей тела. К таким методам относятся, например, УЗИ и рентген, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия.</p>
мозжечок	<p>это отдел головного мозга. Он находится в задней полости черепа между большим мозгом и стволом головного мозга. В основном мозжечок регулирует координацию движений. Также он отвечает за удержание равновесия тела.</p>
наружный осмотр	<p>это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.</p>
нейрофиброматоз	<p>это наследственное заболевание, которое приводит к опухолям нервных оболочек, оболочек мозга, нервной ткани. Нейрофиброматоз встречается в двух разных формах (их различают по молекулярно-генетическом анализе и по клиническим проявлениям). Причинами болезни являются разные генетические расстройства/дефекты. Каждый неправильный ген вызывает соответствующую форму болезни. 1) Нейрофиброматоз I типа, также известный как болезнь Реклингхаузена, развивается на нервах периферической нервной системы. У больных на коже появляются родинки в виде пятен „кофе с молоком“. Также у них встречаются разные опухоли, например, нейрофибромы, оптические глиомы (опухоли в районе глазного нерва), узелки Лиша (опухоли радужной оболочки глаза), астроцитомы (опухоли головного мозга и спинного мозга) и феохромоцитомы. 2) Нейрофиброматоз II типа, также известный под названием двустороннего слухового нейрофиброматоза, воздействует на центральную нервную систему. Двусторонняя акустическая невринома (опухоль слухового нерва) может приводить к потере слуха, к онемению в области лица, к отклонениям умственного</p>



	<p>развития. Нейрофиброматоз – заболевание из группы факоматозов.</p>
операция	<p>хирургическое вмешательство в тело пациента или проводимое на теле пациента, которое выполняется в целях лечения, иногда входит в программу диагностического обследования. Хирургическая операция выполняется специальными инструментами, как правило, под наркозом.</p>
опухоли ЦНС	<p>это опухоль центральной нервной системы. Первичные опухоли ЦНС – это солидные опухоли, которые возникли в тканях мозга и спинного мозга. Вторичные опухоли ЦНС – это метастазы, которые расходятся от опухолей в других органах и тканях.</p>
опухоль	<p>любое новообразование (разрастание ткани). Может быть доброкачественной или злокачественной.</p>
отёк	<p>это медицинский термин для набухания, когда жидкость из крови начинает скапливаться в какой-то части организма. Чаще всего отёк не вызывает боли и не краснеет.</p>
прогноз	<p>ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.</p>
прогностические факторы	<p>факторы, по которым можно примерно оценить дальнейший ход болезни</p>
протеинкиназа	<p>это ферменты, которые химически изменяют (в медицине называется фосфорилирование) белок (протеин), или какую-то другую органическую молекулу. Иногда они также приводят к инактивации самого белка (протеина).</p>
ретинобластома	<p>это редкая злокачественная опухоль, которая в основном встречается в детском возрасте. Опухоль вырастает из клеток сетчатки глаза (ретины - сетчатка). Ретинобластома бывает наследственной и ненаследственной.</p>
симптом	<p>признак болезни, как болезнь проявляется</p>
солидная опухоль	<p>уплотнённый (солидный) рост ткани собственного организма, который имеет определённую локализацию (т.е. затрагивают одно место тела). Солидная опухоль может расти в любом внутреннем органе, она может быть доброкачественной и злокачественной; но только злокачественные из них относятся к онкологическим заболеваниям.</p>
спинной мозг	<p>часть центральной нервной системы. С его помощью происходит связь между мозгом и другими органами. Спинной</p>



	<p>мозг защищён тремя оболочками и находится в костной части позвоночного канала.</p>
туберозный склероз	<p>это наследственная болезнь. Её относят к так называемым нейрокожным синдромам или факоматозам. Для неё характерны разные нарушения в развитии. Фактически это мультисистемное заболевание. В зависимости от того, как оно конкретно проявляется, у заболевшего могут быть изменения на коже, эпилепсия, опухолевые изменения почти во всех органах, постоянное снижение интеллекта. Болезнь появляется из-за мутации определённых генов. Предполагают, что это гены супрессоры опухолей.</p>
химиотерапия	<p>в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.</p>
ЦНС	<p>сокращение термина "центральная нервная система": состоит из головного и спинного мозга, за их пределами располагается периферическая нервная система. Как центральный орган, выполняющий функции интеграции, координации и регулирования, центральная нервная система обеспечивает обработку внешней информации через органы чувств, а также внутренней информации о раздражении (возбуждении), которая поступает из организма.</p>