



kinderkrebsinfo.de

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

# Эпендимомы (краткая информация)

**Авторское право © 2017 Мультицентровая кооперативная группа  
по вопросам детской онкологии и гематологии (КРОН)**

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

Проверка и разрешение к печати: Штефан Рутковски (проф., канд. мед. наук), Катя фон  
Хофф (канд.мед.наук), Мартин Минарек (канд.мед.наук)

Последняя редакция: 19.12.2016

Перевод: Мария Шнейдер (канд. мед. наук), Натали Карина-Вельке (канд. фил. наук)

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

в университетской клинике





## Оглавление

1. Что такое эпендимомы? .....	3
2. Как часто у детей встречаются эпендимомы? .....	3
3. Где вырастают эпендимомы и как они расходятся по центральной нервной системе? .....	3
4. Какие бывают гистологические типы эпендимом? .....	4
5. Почему дети заболевают эпендимомой? .....	4
6. Какие бывают симптомы болезни? .....	5
7. Как диагностируется эпендимома? .....	5
8. Как составляется план лечения? .....	6
9. Как лечат эпендимому? .....	6
9.1. Операция .....	7
9.2. Как лечат после операции .....	7
10. По каким протоколам и регистрам лечат детей? .....	8
11. Какие шансы вылечиться от эпендимомы? .....	9
12. Дополнительная информация .....	10
Список литературы .....	11
Глоссарий .....	12



# Эпендимомы (краткая информация)

## 1. Что такое эпендимомы?

Эпендимомы – это опухоли [опухоль] центральной нервной системы (ЦНС). Они относятся к солидным опухолям [солидная опухоль] и появляются из-за мутации клеток [клетка] головного [головной мозг] или спинного мозга [спинной мозг]. Так как эти опухоли вырастают в центральной нервной системе, то их также называют *первичные опухоли ЦНС*. То есть это не *метастазы* от других злокачественных опухолей, которые выросли в других органах и их раковые клетки проникли в центральную нервную систему.

Эпендимомы бывают разной степени злокачественности. Поэтому некоторые опухоли вырастают медленнее, а другие - быстро. Но череп человека снаружи имеет границы из костей, а внутри него мало пространства для ткани, которая продолжает расти и которая иногда может давить на жизненно важные области мозга. Поэтому даже если эпендимома растёт медленно, она всё равно может угрожать жизни ребёнка.

## 2. Как часто у детей встречаются эпендимомы?

Эпендимомы – это очень редкие опухоли. В группе болезней, которую специалисты называют „первичные опухоли ЦНС“, они составляют лишь около 10 %. Этим видом рака дети могут заболеть в любом возрасте. Но чаще всего этот вид опухоли встречается у детей в возрасте до 3-4 лет. Средний возраст детей, когда им ставят диагноз „эпендимома“, около 6 лет.

В Германии ежегодно регистрируется от 35 до 45 новых случаев эпендимомы у детей и подростков. Другими словами из 1.000.000 детей заболевает примерно 3 человека. Мальчики болеют немного чаще, чем девочки (соотношение: 1,2:1).

## 3. Где вырастают эпендимомы и как они расходятся по центральной нервной системе?

Эпендимомы возникают из мутировавших эпендимных клеток. Эпендимные клетки или эпендимоциты – это такие клетки, которые изнутри выстилают *желудочки мозга* и спинномозговой канал. Именно поэтому этот вид опухоли вырастает внутри системы желудочков мозга и в спинномозговом канале.

Чаще всего (около 60 %) врачи находят эпендимомы в четвёртом желудочке в задней черепной ямке [задняя черепная ямка]. Оттуда они часто прорастают в *мозжечок*, в *ствол головного мозга* и в верхний шейный отдел спинного мозга. Специалисты называют такой рост опухоли инфратенториальным.

Около 30 % эпендимом находятся в области боковых желудочков большого мозга [большой мозг] и в области третьего желудочка в промежуточном мозге [промежуточный



мозг]. Специалисты называют такой рост опухоли супратенториальным. 10 % эпендимом вырастают в спинномозговом канале. Такой рост опухоли специалисты называют интраспинальным.

У менее 5 % детей с эпендимомой в области большого мозга или в задней черепной ямке (по классификации ВОЗ II и III степени злокачественности) на момент постановки диагноза специалисты находят *метастазы* в центральной нервной системе. А *метастазирование* за пределами центральной нервной системы, например, в лёгких и/или в лимфоузлах [*лимфатические узлы*] встречается крайне редко.

## 4. Какие бывают гистологические типы эпендимом?

Свойства опухолевой ткани у эпендимом очень разнообразны. То есть эпендимомы внутри себя отличаются по строению опухолевой ткани (специалисты говорят о гистологическом варианте ткани). Бывают эпендимомы низкой степени злокачественности. Это значит, что их клетки делятся медленно, и сама опухоль растёт тоже медленно. Клетки эпендимом более высоких степеней злокачественности делятся очень быстро, сами опухоли имеют другие качества и растут они агрессивно.

Всемирная Организация Здравоохранения (ВОЗ) разделяет эпендимомы по их гистологическому строению ткани на следующие типы (*классификация ВОЗ*):

- **Субэпендимомы, I степень злокачественности по ВОЗ:** опухоли низкой степени злокачественности, растут медленно.
- **Миксопапиллярные эпендимомы, I степень злокачественности по ВОЗ:** опухоли низкой степени злокачественности, растут медленно, чаще всего появляются в области спинномозгового канала.
- **Эпендимомы II степени злокачественности по ВОЗ:** как правило растут медленно, с небольшой склонностью к агрессивному росту. В зависимости от того, как выглядят большинство раковых клеток под *микроскопом*, их разделяют внутри группы на несколько вариантов.
- **Анапластические эпендимомы III степени злокачественности по ВОЗ:** это опухоли, у которых есть все признаки агрессивного роста.

Невозможно провести точную границу между эпендимомами II и III степени злокачественности, только основываясь на гистологическом анализе ткани опухоли. Поэтому невозможно сказать заранее, что опухоль относится ко II или к III степени. Только наблюдая, как действительно растёт опухоль, можно говорить о её степени злокачественности.

## 5. Почему дети заболевают эпендимомой?

Исследователи до конца не знают, почему возникают эпендимомы, какой механизм срабатывает в организме и появляется опухоль. Известно, что риск заболеть опухолью мозга повышается, если ранее ребёнку облучали головной мозг. Например, когда его лечили от



острого лейкоза или от рака глаза (*ретинобластома*). У детей с *нейрофиброматозом 2 типа* (NF 2) повышается вероятность заболеть эпендимомой в области позвоночника.

## 6. Какие бывают симптомы болезни?

Также, как и у других опухолей мозга, *симптомы* эпендимомы зависят прежде всего от возраста ребёнка, где именно в центральной нервной системе [ЦНС] выросла опухоль и насколько она уже успела разойтись по организму. При этом специалисты говорят об общих симптомах (неспецифические) и о локальных симптомах болезни (специфические).

**Неспецифические общие симптомы** появляются независимо от того, где именно выросла опухоль. Вообще эти симптомы появляются и при других заболеваниях, которые не имеют отношения к опухолям ЦНС. Например, у ребёнка болит голова и/или болит спина, появляются головокружение, потеря аппетита, по утрам рвота натощак, ребёнок теряет в весе, начинает быстрее утомляться, его работоспособность снижается, теряется концентрация, меняются личностные свойства ребёнка, его поведение, есть задержки в развитии.

Эти симптомы появляются, когда внутри черепа постепенно начинает расти давление на структуры мозга. Сдавливает сама опухоль, которая растёт, и/или из-за опухоли (как, например, при медуллобластоме) нарушается циркуляция и отток спинномозговой жидкости (ликвор, *спинномозговая жидкость*). Из-за нарушения оттока ликвора у ребёнка может появиться водянка головного мозга (*гидроцефалия*). Если водянка появляется у детей грудного и младшего возраста, когда роднички ещё не закрылись, то у них голова сильно увеличивается в объёме (*макроцефалия*).

**Специфические симптомы** могут указывать на то, в каком именно месте центральной нервной системы выросла опухоль и работу каких центров управления она нарушает. Например, если эпендимома выросла в районе мозжечка, то у ребёнка могут нарушаться походка и равновесие. Если опухоль вырастает в большом мозге, то у ребёнка появляются *приступы судорог*, а если она растёт в области спинного мозга, то у детей парализует какой-то участок организма. Если у ребёнка появляются проблемы со зрением, с сознанием и со сном, это также может указывать на место, в котором выросла опухоль (хотя эти симптомы часто бывают менее информативными).

## 7. Как диагностируется эпендимома?

Если история болезни ребёнка (*анамнез*) и результаты наружного осмотра [*наружный осмотр*] дают педиатру подозрение на злокачественную опухоль в центральной нервной системе, то врач направляет его в клинику, которая специализируется на детской и подростковой онкологии (клиника 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 [*опухоли ЦНС*]. 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 эпендимома, ещё раз тщательно изучают историю болезни, проводят наружный осмотр и неврологическое [*неврологический*] обследование. Затем назначают такие *методы исследования по снимкам*, как *магнитно-резонансная томография (МРТ)*, реже – *компьютерная томография*. С помощью этих методов можно точно сказать, есть ли у ребёнка опухоль, а может быть уже и *метастазы* в головном мозге и в спинномозговом канале. На снимках можно увидеть, где именно выросла опухоль, какого она размера, где проходят границы опухоли с соседними структурами. Также по ним можно точно увидеть, есть ли у ребёнка *водянка головного мозга*.

Для окончательного подтверждения диагноза берут пробу опухолевой ткани (*биопсия*) и изучают её под микроскопом. В зависимости от вида рака и конкретной ситуации пациента могут назначаться дополнительные обследования.

За последние годы резко выросло количество гистологических исследований. Информация, полученная по их результатам, позволяет ставить более точный диагноз. По некоторым особым характеристикам опухоли, которые видят специалисты, можно предполагать вероятное течение болезни (например, как опухоль будет расти). В будущем ожидается, что эти гистологические особенности будут иметь значение для выбора тактики лечения.

В зависимости от конкретной формы болезни и индивидуальной ситуации пациента могут назначаться дополнительные исследования и анализы.

## 8. Как составляют план лечения?

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

Важные *прогностические факторы* у детей с эпендимомой – это конкретный тип опухоли, где именно она выросла, насколько успела распространиться и дала ли она метастазы. Эту информацию врачи получают после полной диагностики, о которой мы говорили выше. Кроме этого имеет значение возраст ребёнка и общее состояние его здоровья. При составлении индивидуального плана лечения специалисты учитывают все эти факторы, чтобы получить максимально эффективный результат лечения.

## 9. Как лечат эпендимому?

Детей с эпендимомой должны лечить только врачи из детских клиник со специализацией по детской онкологии. Именно там работают высококвалифицированные специалисты (врачи, медсёстры) со специализацией по детской онкологии, которые владеют современными программами терапии.



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

Лечение детей и подростков с эпендимомой состоит из **операции** (цель удалить саму опухоль), сеансов **лучевой терапии**, а также большинство детей получают курсы **химиотерапии**. Детям младшего возраста химиотерапию проводят до облучения, чтобы выиграть больше времени до начала сеансов лучевой терапии.

## 9.1. Операция

В лечении детей с эпендимомой самое главное значение имеет *операция* (операция по удалению опухоли). Как показывает практика, результат операции имеет прямое влияние на дальнейший ход болезни. Если было возможно удалить опухоль полностью, то у детей, как правило, более благоприятный прогноз болезни чем у тех детей, у которых опухоль невозможно было удалить полностью (к моменту операции эпендимома уже успела разрастись).

Если во время начальной операции было невозможно удалить опухоль полностью, то врачи пытаются идти на повторную операцию (иногда до начала лечения, иногда - уже во время лечения). Но повторная операция возможна только тогда, если негативные последствия операции и риски осложнений от неё являются допустимыми.

Некоторые виды эпендимом невозможно удалить полностью из-за того, что они находятся в очень труднодоступном месте. Это особенно касается тех опухолей, которые выросли в четвёртом желудочке [*желудочки мозга*] и в мосто-мозжечковом углу [*мосто-мозжечковый угол*]. Очень часто эти эпендимомы невозможно удалить полностью. Если бы специалисты шли на их полное удаление, то колоссально бы выросли риски того, что во время операции повредится здоровая мозговая ткань, которая отвечает за жизненно важные процессы.

## 9.2. Как лечат после операции

После операции большинство детей получает сеансы лучевой терапии [*лучевая терапия*] и курсы химиотерапии [*химиотерапия*]. Как именно ребёнка будут лечить дальше, зависит, в первую очередь от того, какой у него тип эпендимомы, и какую часть опухоли смогли удалить во время операции.

### Эпендимомы I степени злокачественности

Детей с эпендимомой I степени злокачественности, у которых нейрохирург полностью удалил опухоль, как правило, дальше не лечат. Но лечащие врачи составляют план, когда ребёнок должен приходить на контрольный осмотр. Через регулярные промежутки времени специалисты проводят осмотр организма и делают контрольные снимки.



### Эпендимомы II и III степени злокачественности:

Для опухолей таких степеней злокачественности, как например, эпендимома II степени злокачественности (по классификации ВОЗ) или анапластическая эпендимома III степени злокачественности, лечения только видимой опухоли недостаточно.

То есть даже если эти типы опухоли были полностью удалены во время операции, врачи всегда исходят из того, что в организме остаются мельчайшие остатки эпендимомы. Именно поэтому у детей с этими типами опухоли позднее вырастает вероятность того, что в том участке, где первоначально росла опухоль, она снова вырастет (в этом случае специалисты говорят о локальном рецидиве). У детей с этими формами эпендимомы бывает (хоть и реже) возврат болезни (рецидив) в других участках мозга, удалённых от места первоначального роста, или в спинном мозге.

Именно поэтому после операции необходимо продолжить нехирургическое лечение. Это может быть лучевая терапия и, если требуется по конкретной ситуации, химиотерапия. Облучают остаток опухоли, либо весь регион, где выросла опухоль с тем, чтобы у ребёнка позднее не было рецидива болезни. Если дополнительно проводятся курсы химиотерапии, то их цель также в том, чтобы снизить риски позднего рецидива.

**Полезно знать:** какая форма нехирургического лечения будет проводиться после операции, зависит, в первую очередь от того, каким типом эпендимомы болен ребёнок, насколько опухоль успела дать *метастазы*, в каком объёме смогли удалить опухоль во время операции, а также от возраста ребёнка на тот момент, когда ему поставили диагноз.

## 10. По каким протоколам и регистрам лечат детей?

В Германии почти всех детей и подростков эпендимомой или с рецидивом этих видов опухолей лечат по стандартизированным протоколам, которые называются *исследования оптимизации терапии*, и по лечебным регистрам.

Немецкие протоколы, или исследования оптимизации терапии, - это клинические исследования, они строго контролируются. Их цель – лечить заболевших детей по самым современным разработкам. Одновременно эти исследования дают возможность улучшать подходы к лечению и за счёт этого добиваться прогресса в лечении.

Дети, которые не лечатся по исследовательскому протоколу (например, если на момент болезни старый протокол закрылся, а новый пока не открылся; или если форма болезни ребёнка не подходит под те критерии, которые описаны для приёма в действующий протокол), проходят через **лечебные регистры**. Лечебные регистры создаются и работают для того, чтобы консультировать всех больных с современных научных позиций. Чтобы обеспечить высокое качество лечения исследовательская группа конкретного протокола, как правило, разрабатывает подробные терапевтические рекомендации. И когда к ним обращаются лечащие врачи, они их консультируют при выборе оптимальной терапии для каждого конкретного ребёнка.





В Германии в конце 2011 года закончил работу многолетний протокол **HIT 2000** (исследование оптимизации терапии для детей и подростков с эпендимомой). В этом протоколе работали многочисленные детские клиники по всей Германии и Австрии. Сейчас в стадии разработки находится преемник этого протокола, европейский протокол **SIOP Ependymoma II**. Новый протокол должен начать работу в 2015 году. Тогда заболевших детей из Германии будут брать на лечение в этот протокол.

Сейчас в Германии работают по следующим протоколам и регистрам:

- **Временный регистр HIT 2000** (сокращённое название I-HIT-MED): детей с эпендимомой, которых сейчас или в будущем не могут пролечивать по протоколу клинического исследования, или они сами отказываются лечиться по требованиям клинического исследования, регистрируют в терапевтический регистр (временный регистр HIT 2000 / регистр I-HIT-MED). Эти дети получают индивидуальный план лечения, то есть в зависимости от конкретной формы болезни. Поэтому специалисты составили терапевтические рекомендации, за основу был взят протокол HIT 2000. Этими терапевтическими рекомендациями могут пользоваться все врачи в Германии. Регистром руководит исследовательский офис HIT-MED, который находится в детской клинике при университетской клинике г. Гамбург (руководитель исследовательской группы проф., д-ор мед.н. Штефан Рутковски).
- **Протокол HIT-REZ 2005**: другим исследованием оптимизации терапии является протокол HIT-REZ 2005 (это часть исследования E-HIT-REZ 2005), по которому лечат детей с рецидивом эпендимомы. Центральный исследовательский офис находится в Центре детской и подростковой медицины при университетской клинике г. Эссен (руководитель – проф. д-ор мед.н. Гудрун Фляйшак). **Обращаем внимание:** этот протокол больше не берёт новых пациентов с 01.01.2013 г. Новых пациентов с рецидивом лечат по терапевтическим рекомендациям, которые разработал центральный исследовательский офис. Эти рекомендации составлены на основе протокола E-HIT-REZ 2005. В ближайшее время для этих детей должен открыться терапевтический регистр.

## 11. Какие шансы вылечиться от эпендимомы?

Шансы на выздоровление в очень большой степени зависят от того, какую часть опухоли возможно было удалить во время операции.

У детей и подростков, которым во время операции опухоль удалили полностью и затем облучили опухолевый регион, выживаемость достигает от 60 до 75 % через пять лет после окончания лечения. Через 10 лет после окончания лечения медицинская статистика называет цифры от 50 до 60 %, если болезнь не продолжала расти. Если опухоль не смогли удалить полностью и ребёнок также получал облучение на опухолевый регион, то медицинская статистика по 10-летней выживаемости говорит только о 30 до 40 % вылеченных детей.

Если болезнь возвращается, то есть у ребёнка наступает рецидив эпендимомы, то специалисты, как правило, ещё раз проверяют, насколько возможно идти на новую



операцию и на облучение. Практика показывает, что сегодня доступна новая специальная техника облучения (точнее говоря радиохирургическое облучение, или стереотаксическая радиохирurgia [*стереотаксический метод*]), которая способна продлевать время жизни. Кроме того, рецидивы эпендимом чувствительны к препаратам химиотерапии. Поэтому эта форма лечения также способна улучшить прогноз детей и подростков с рецидивом эпендимомы.

**Необходимое замечание:** когда мы в тексте называем цифры по выживаемости детей с эпендимомой, то мы приводим только статистику. Данные из статистики точно и достоверно описывают в цифрах всех детей и подростков с этим видом опухолей мозга. Но никакая статистика не может предсказать, выздоровеет конкретный ребёнок, или нет.

Когда мы говорим о выздоровлении, то здесь этот термин в первую очередь надо понимать как „отсутствие опухоли“. Потому что современные методы лечения хотя и могут избавить ребёнка от злокачественной опухоли, но они, как правило, связаны с нежелательными осложнениями и поздними последствиями. Поэтому обычно за всеми детьми после лечения ещё долгое время наблюдают врачи. Если необходимо, то дети проходят интенсивную реабилитацию [*реабилитация*].

## 12. Дополнительная информация

Текст, с которым Вы познакомились, составлен на основе той современной литературы, список которой приведён ниже. Также мы учитывали современные терапевтические руководства и рекомендации по лечению детей и подростков с эпендимомой, которые разработал центральный исследовательский офис HIT-MED. [Более подробную информацию об эпендимоме](#) пока можно прочитать на нашем сайте [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de) только на немецком языке. Если у Вас ещё остались вопросы, их можно всегда обсудить с лечащими врачами.



# Список литературы

- [1] Gutjahr P „Tumoren des Zentralnervensystems, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 373, 3769104285 isbn
- [2] 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
- [3] Kaatsch P, Spix C. „Registry - Annual Report 2008 (Jahresbericht 2008 des Deutschen Kinderkrebsregisters)“, *Technischer Bericht, Universität Mainz* 2008, <http://www.kinderkrebsregister.de/extern/veroeffentlichungen/jahresberichte/jb2008/index.html> uri
- Error: no bibliography entry: KOR2010 found in biblio.xml
- [5] 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
- [6] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet 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
- [7] Timmermann B „Ependymome“, *Leitlinie AWMF online* 2010, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-025l\\_S1\\_Ependymome\\_2010\\_12.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-025l_S1_Ependymome_2010_12.pdf) uri
- [8] Timmermann B, Kortmann RD, Kuhl J, Rutkowski S, Dieckmann K, Meisner C, Bamberg M „Role of radiotherapy in anaplastic ependymoma in children under age of 3 years: results of the prospective German brain tumor trials HIT-SKK 87 and 92.“, *Radiotherapy and oncology* 2005 ;77(3):278-85, 16300848 pubmed
- [9] Timmermann B „Therapie von Ependymomen im Kindesalter - Eine aktuelle Übersicht“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2002, 4:21, [http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2002\\_4/behandlungsnetzwerk08.pdf](http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2002_4/behandlungsnetzwerk08.pdf) uri
- [10] Timmermann B, Kortmann R, Kühl J, Meisner C, Bamberg M „Combined postoperative irradiation and chemotherapy for anaplastic ependymomas in childhood: results of the German prospective trials HIT 88/89 and HIT 91“, *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000;46:287-295, 10661334 pubmed



# Глоссарий

анамнез	история болезни
биопсия	взятие образца ткани для исследования (прежде всего под микроскопом). Может выполняться как пункция с помощью специальной полый 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)
водянка головного мозга	избыток жидкости в желудочках головного мозга и в пространстве между мозговыми оболочками. Нарушение может происходить по разным причинам.
ВОЗ	это сокращение Всемирной Организации Здравоохранения. Это международный орган, который направляет и координирует совместную работу в области здравоохранения.
гидроцефалия	это медицинский термин водянки головного мозга, когда в головном мозге в полостях с жидкостью (желудочки мозга) скапливается избыточное количество жидкости. Причины гидроцефалии могут быть самыми разными.
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.
желудочки мозга	это полости в головном мозге, которые заполняет спинномозговая жидкость (ликвор). Все четыре желудочка мозга представляют собой продолжение спинномозгового канала. Спинномозговой канал расширяется в головном мозге на четыре желудочка.



задняя черепная ямка	это часть костной структуры черепа. В ней находятся в том числе мозжечок, часть ствола головного мозга (задний отдел моста), четвёртый желудочек и место слияния венозных пазух (врачи называют их синусами, а само место слияния - синусным стоком).
исследования оптимизации терапии	контролируемые клинические исследования. Их цель - лечить пациентов по последним разработкам и одновременно повышать эффективность терапевтических возможностей. При этом оптимизация лечения заключается не только в улучшении/увеличении шансов на выздоровление, но и в том, чтобы ограничивать побочные осложнения и отдалённые последствия, возникающие из-за лечения.
классификация ВОЗ	это международный стандарт, который разработала Всемирная Организация здравоохранения. В него входят параметры для классификации злокачественных болезней, для диагностики и степени дифференцированности онкологической болезни.
клетка	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.
компьютерная томография	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)
лейкоз	злокачественное заболевание кроветворной системы и самая распространённая болезнь рака у детей и подростков (примерно 33%). В зависимости от происхождения опухолевых клеток различают лимфобластный лейкоз и миелобластный лейкоз. У детей и подростков лейкозы протекают, как правило, остро (поэтому их называют острыми лейкозами).
лимфатические узлы	небольшие органы округлой и овальной формы, которые относятся к иммунной системе организма. Они находятся в разных частях тела и работают фильтром для жидкости в тканях (лимфы) в определённой части организма. В них живут клетки иммунной системы.



лучевая терапия	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний
магнитно-резонансная	магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.
макροцефалия	это увеличение головы ребёнка. Она может начинаться, когда роднички ещё не закрылись в результате водянки головного мозга (гидроцефалия). Но может также появляться из-за большой опухоли и водянки мозга у ребёнка нет.
метастазирование	собирательное название процесса распространения болезни, когда больные клетки по кровеносным сосудам и/или по лимфатическим узлам попадают в другие, первоначально здоровые участки тела
метастазы	в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.
методы исследования по снимкам	методы диагностики, при которых получают изображения внутренних частей тела. К таким методам относятся, например, УЗИ и рентген, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия.
микроскоп	прибор, с его помощью в увеличенном виде можно увидеть объекты или определённые структуры объектов, невидимые человеческому глазу
мозжечок	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.
мосто-мозжечковый угол	это ниша в задней области мозга, она является частью мозжечка. Именно этот крайне маленький участок пересекают центральные части 10 из 12 черепно-мозговых нервов. Изменения, которые появляются из-за болезни в мосто-мозжечковом углу, могут приводить, например, к тому, что перестают работать черепно-мозговые нервы или сам мозжечок. Отчасти это может происходить тогда, когда повышается давление внутри черепа (внутричерепное давление).



наружный осмотр	это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.
неврологический	т.е. связан с работой и функциями нервной системы / нервной ткани
нейрофиброматоз	это наследственное заболевание, которое приводит к опухолям нервных оболочек, оболочек мозга, нервной ткани. Нейрофиброматоз встречается в двух разных формах (их различают по молекулярно-генетическомк анализу 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 развития. Нейрофиброматоз – заболевание из группы факоматозов.
операция	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.
опухоли ЦНС	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.



опухоль	любое новообразование (разрастание ткани). Может быть доброкачественной или злокачественной.
приступы судорог	неконтролируемые болезненные разряды отдельных нервных клеток в головном мозге, которые передаются на соседние клетки. Специалисты различают очаговые и генерализованные (общие) судорожные приступы. Очаговые судорожные приступы охватывают только какой-то конкретный участок мозга. Симптомы бывают разные, т.к. это зависит от того, какой именно участок мозга охвачен. Например, подёргивается только одна половина туловища, одна рука или одна нога. Генерализованные нервные припадки распространяются через дальние отделы мозга и приводят, например, к тому, что начинают дёргаться разные части тела, дети внезапно отключаются и теряют сознание.
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
прогностические факторы	факторы, по которым можно примерно оценить дальнейший ход болезни
промежуточный мозг	это жизненно важная часть головного мозга, она регулирует очень многие жизненные процессы. Промежуточный мозг располагается в верхней части ствола мозга в направлении большого мозга и состоит из различных отделов. Эти отделы отвечают за многие важные функции в организме. Например, такая структура промежуточного мозга как „таламус“ отвечает за то, какие из наших чувственных, сенсорных впечатлений должны поступить в сознание, а потом оттуда они направляются в следующие центры обработки информации. Часть промежуточного мозга, которая называется „гипоталамус“, является посредником между гормональной и нервной системой организма и регулирует в том числе важные процессы обмена веществ (например, терморегуляция организма, его водный баланс, обмен углеводов, жиров и белков, артериальное давление). Мозговой придаток, который называется гипофиз, регулирует работу подчинённых ему желез организма. Другие части промежуточного мозга отвечают, например, за мышечную работу в организме и за суточный режим работы нашего тела.
реабилитация	это целый комплекс мер. Сюда включены медицинская, социальная, психосоциальная помощь, а также помощь по реадaptации в профессию. Весь этот комплекс мер должен помогать вновь интегрироваться в привычную жизнь





	<p>общества, в профессию, заново адаптироваться в личную жизнь. Сюда также относится восстановление двигательных способностей организма (лечебная физкультура, протезы и/или вспомогательные аппараты (средства помощи)).</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>
рецидив	<p>возврат болезни, повторное заболевание после выздоровления.</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 мозг защищён тремя оболочками и находится в костной части позвоночного канала.</p>
спинномозговая жидкость	<p>это жидкость, которая вырабатывается клетками желудочков мозга. Она заполняет полости спинного и головного мозга и защищает мозг от повреждений, а также доставляет питание для мозговых клеток.</p>
ствол головного мозга	<p>это часть мозга, которая образует переход между головным мозгом и спинным мозгом. Он контролирует всю жизненно важную работу организма, как дыхание, частоту ритма сердца, артериальное давление, и отвечает за все важные рефлексы, например, рефлекторное смыкание век, глотательный рефлекс, кашлевой рефлекс, слезоточение, слюнный рефлекс. В нём также находятся корни черепно-мозговых нервов.</p>
стереотаксический метод	<p>это такой метод, когда точно и абсолютно точно входят в соприкосновение с определённым участком в организме или проникают в него. Для этого используется визуальная диагностика (например, компьютерная томография или магнитно-резонансная томография). После компьютерной обработки полученных</p>



данных на изображениях определяются точные координаты (стереотаксические расчёты) для следующего этапа, например, для взятия биопсии, или для определённого этапа в лечении.

химиотерапия

в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.

ЦНС

сокращение термина "центральная нервная система": состоит из головного и спинного мозга, за их пределами располагается периферическая нервная система. Как центральный орган, выполняющий функции интеграции, координации и регулирования, центральная нервная система обеспечивает обработку внешней информации через органы чувств, а также внутренней информации о раздражении (возбуждении), которая поступает из организма.