



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

# Embriyonal, rabdoid dışı merkezi sinir sistemi (MSS) tümörleri (daha önce MSS-PNET olarak adlandırılırlardı) ve pineoblastom (Kısa bilgiler)

Copyright © 2022 Competence Network Paediatric Oncology and Haematology

yazar: Maria Yiallouros, editör: Maria Yiallouros, serbest bırakma: Dr. med. Martin

Mynarek, türk tercüman: Dr. med. Ebru Saribeyoglu, son değiştirilme tarihi: 2022/04/26

*Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir*





## İçindekiler

1. Hastalık tablosu .....	3
2. Tumor tipleri .....	3
3. Rastlanma sıklığı .....	4
4. Sebepleri .....	4
5. Hastalık belirtileri .....	5
5.1. Spesifik olmayan semptomlar-belirtiler .....	5
5.2. Spesifik semptomlar-belirtiler .....	5
6. Tanı .....	6
6.1. Tanının kesinleştirilmesi için gerekli tetkikler .....	6
6.2. Hastalığın yayılımının belirlenmesi için yapılması gereken tetkikler .....	6
6.3. Tedavi başlanmadan yapılması gereken tetkikler .....	7
7. Tedavi planlaması .....	7
8. Tedavi .....	7
8.1. Ameliyat (cerrahi girişim, operasyon) .....	8
8.2. Cerrahi olmayan devam tedavisi .....	8
9. Tedavi iyileştirme araştırmaları ve veri bankası .....	9
10. Tedavi başarısı (prognoz) .....	10
Kaynakça .....	11
Sözlük .....	13



# Embriyonal, rabdoid dışı merkezi sinir sistemi (MSS) tümörleri (daha önce MSS-PNET olarak adlandırılırlardı) ve pineoblastom (Kısa bilgiler)

## 1. Hastalık tablosu

Yakın zamana kadar "merkezi sinir sisteminin birincil nöroektodermal tümörleri" (kısaca MSS-PNET veya CNS-PNET) olarak adlandırılan merkezi sinir sisteminin embriyonal, rabdoid olmayan tümörleri ve pineoblastoma, bir *beyin* veya *omurilikteki hücrelerin* dejenerasyonu sonucu ortaya çıkarlar. Direkt *merkezi sinir sistemi*'nden (MSS) kaynaklandığı için primer (birincil) *MSS tümörü* olarak adlandırılır. Böylece diğer organlarda ortaya çıkıp, çoğalma (*metastaz*) yapan habis tümörlerden ayrılmış olurlar.

Hem embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri hem de pineoblastoma, merkezi sinir sisteminin aşırı derecede olgunlaşmamış ve farklılaşmamış (yani embriyonik) hücrelerinden kaynaklanır ve bu nedenle özellikle hızlı büyürler. Tümör tipleri histolojik görünümleri açısından çok benzerdir. Ayrıca serebellumun (*beyincik*) *embriyonal* bir tümörü olan medulloblastom ile de benzerlik vardır.

Embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri ve pineoblastom, diğer şeylerin yanı sıra, merkezi sinir sisteminin farklı yerlerinde ortaya çıkmaları bakımından da farklılık gösterirler: birincisi genellikle *beyincik zarı* üzerinde (supratentoriyal), ağırlıklı olarak da serebral hemisferlerde (*büyük beyinde*) büyürler; Bu nedenle, eskiden – embriyonal olan medulloblastomların aksine –, supratentoriyal PNET (stPNET) olarak adlandırılırlardı. Nadir durumlarda, MSS'nin diğer bölümlerinde de ortaya çıkabilirler. Pineoblastomlar ise diensefalondaki (*ara beyin*) küçük bir organ olan pineal bezden (*epifiz bezi*) kaynaklanırlar.

Her iki tümör tipi de agresif büyüme davranışı gösterir. Embriyonal MSS tümörleri sıklıkla bir serebral hemisferden (büyük beyinden) diğer serebral hemisfere ve/veya meninklere (*beyin zarlarına*) doğru büyür ve bunlar boyunca yayılırlar. Pineoblastomlar ayrıca epifiz bezinden beyinin ve omuriliğin diğer bölgelerine yayılabilirler. Merkezi sinir sistemi dışında örneğin kemik, *kemik iliği*, akciğer veya *lenf düğümleri* içerisinde *metastaz oluşturma* çok nadir görülen bir durumdur.

## 2. Tumor tipleri

Embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri grubu (DSÖ sınıflandırması güncellenmeden önce ZNS-PNET olarak bilinir), ince dokuları (histolojik) ve bazı durumlarda moleküler doku özellikleri açısından birbirinden farklı olan çeşitli tümör tiplerini içerir.



Merkezi sinir sistemi tümörleri için Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ / World Health Organisation, WHO) mevcut sınıflandırmasına göre (*DSÖ sınıflaması 2016*), burada ele alınan tümörler öncelikle "çok katmanlı rozetlere sahip embriyonal tümörleri" (kısaltma: ETMR) içerir; *kromozom 19* üzerinde spesifik bir *genetik* değişikliğin varlığı veya yokluğu (C19MC amplifikasyonu olarak bilinir), ETMR C19MC değiştirilmiş veya ETMR NOS (İngilizceden çevirisi başka türlü sınıflanamayan) olarak adlandırılabilir. Bu gruptaki diğer tümörler arasında çok nadir görülen medulloepitelyoma ve daha ayrıntılı belirtilmeyen diğer embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri yer alır.

Pineoblastomlar ve embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri, çok nadir olmaları ve hastalık seyri ve tedavideki benzerlikleri nedeniyle birçok araştırmacı tarafından tek grup olarak tanımlanmıştır. Ancak bu arada, pineoblastomun moleküler düzeyde diğer tüm embriyonal MSS tümörlerinden önemli ölçüde farklı olduğu ve bu nedenle bağımsız bir tümör tipi olarak kabul edilmesi gerektiği gösterilmiştir.

Hem embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri hem de pineoblastom, DSÖ derece IV tümörler olarak adlandırılan oldukça kötü huylu tümörlerdir.

### 3. Rastlanma sıklığı

Çocuklarda ve ergenlerde embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri ve pineoblastomlar çok nadirdir. Tüm MSS tümörlerinin yaklaşık %2'sini oluştururlar. Almanya'da 15 yaşın altındaki yaklaşık on çocuk ve ergene her yıl embriyonal MSS tümörü / pineoblastoma teşhisi konuyor. Embriyonal MSS tümörleri esas olarak çocuklarda yaşamın ilk birkaç yılında ortaya çıkar - ortalama başlangıç yaşı üç ila dört yıldır. Erkekler ve kızlar yaklaşık olarak eşit sıklıkta etkilenir. Pineoblastom özellikle çocuklar ve genç yetişkinlerde ortaya çıkar.

### 4. Sebepleri

Embriyonal MSS tümörleri ve pineoblastom, *sinir dokuları* hücrelerinin kötü huylu değişimi sonucu ortaya çıkarlar. Bu tümörlerin gelişimine neyin sebep olduğunu açıklayan kesin mekanizma henüz bilinmemektedir. Örneğin, akut *lösemi* veya *retinoblastom* gibi kötü huylu bir göz tümörü tedavisi kapsamında, çocukluk çağında kafatası ışınlanmasından sonra (*radyoterapi*), merkezi sinir sisteminde bir tümör geliştirme riskinin arttığı bilinmektedir.

Ayrıca tümör hücrelerinin bir kısmının belirli *genlerde* veya *kromozomlarda* değişiklik gösterdiği gösterilmiştir. Bu kromozom değişikliği sonucu ortaya çıkan hücre gelişim ve hücre iletişim bozukluğu sağlıklı bir hücrenin kanser hücresine dönüşmesine sebep olabilmektedir. Tümörlerin nadir olması nedeniyle, tipik *moleküler genetik* değişikliklerin yalnızca izole kanıtı vardır.

**Bilinmesinde fayda var:** Çok nadir durumlarda, kalıtsal bir retinoblastom (üç taraflı retinoblastom olarak adlandırılır) ile bağlantılı olarak bir pineoblastom oluşabilir ve bu durumda retinoblastoma genindeki genetik değişikliklerle ilişkilidir. Trilateral retinoblastom ile ilgili bilgileri hastalar için hazırlanan [retinoblastom](#) bölümünde bulabilirsiniz.

## 5. Hastalık belirtileri

Çocuk ve gençlerde embriyonal MSS tümörüne veya pineoblastoma bağlı hastalık bulguları / belirtileri (semptomları) sıklıkla tümörün kısa sürede çok hızlı ve kontrolsüz büyümesine bağlı olarak ortaya çıkarlar. Bu tümörlere bağlı *semptomlar* (hastalık belirtileri, bulguları) diğer *merkezi sinir sistemi* tümörlerinde olduğu gibi hastanın yaşına, tümörün merkezi sinir sistemindeki yerleşim yerine ve tümörün küçük beyinden başlayıp MSS içinde nasıl/ne kadar yayıldığına bağlı olarak değişmektedir. Bu nedenle genel semptomlar (spesifik olmayan) ve lokal semptomlar (spesifik) olarak 2 grup hastalık belirtisinden söz edilebilir.

### 5.1. Spesifik olmayan semptomlar-belirtiler

Spesifik olmayan genel semptomlar tümörün yerleşim yerinden bağımsızdırlar 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 (kusma beyin tümörlerinde tipik olarak besin alımıyla ilişkili değildir, genellikle sabahları aç karnına olur), kilo kaybı, artan yorgunluk hissi, performans düşüşü, konsantrasyon bozukluğu, kişilik değişimleri ve gelişimsel bozukluklar olabilir.

Bu semptomların sebebi kafatasının içinde yavaşça gelişen basınç artışıdır. Büyüyen tümör kitlesi kafa içi basıncı direkt arttırabileceği gibi tümör basısına bağlı olarak gelişen *beyin omurilik sıvısının* (likör) dolaşım bozukluğu da basınç artışına sebep olabilir. Beyin omurilik sıvısının dolaşımın 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*).

### 5.2. Spesifik semptomlar-belirtiler

Lokal (spesifik) semptomlar tümörün merkezi sinir sistemi içindeki yerini ve hangi işlevsel bölgeleri etkiledikleri konusunda bilgi verebilirler. Serebrum (*büyük beyin*) veya diensefalondaki (*ara beyin*) bir tümöre felç ve/veya *sara nöbeti* semptomları eşlik edebilir. Görme, konuşma, davranış ve uyku bozukluklarının yanı sıra ruh hali değişimleri veya iştah bozuklukları da ortaya çıkabilir. Pineoblastom görme felcine neden olabilir. Diensefalondaki (ara beyin) tümörün belirli bir konumundan kaynaklanan bu görme bozukluğu biçimine Parinaud sendromu denir ve diğer şeylerin yanı sıra hastanın göz kürelerini yukarı doğru tutamamasıyla kendini gösterir.

**Bilinmesinde yarar var:** Yukarıda bahsi geçen bulgularının birinin veya bir çoğunun ortaya çıkmış olması, mutlaka bir embriyonal MSS tümörü veya başka bir beyin tümörü olduğunu göstermez. Yukarıda sayılan bulguların pek çoğu beyin tümörü ile hiç bir ilgisi olmayan bir çok zararsız hastalıkta da ortaya çıkabilir. Bahsi geçen bulguların olması durumunda (örneğin sürekli ortaya çıkan baş ağrısında, küçük çocuklarda baş çevresinin hızlı büyümesi durumunda) sebebin ortaya çıkarılması için bir doktora başvurulması uygundur. Eğer gerçekten bir medulloblastom veya başka bir tür beyin tümörü söz konusu ise olabilecek en hızlı şekilde tedaviye başlanması gerekir.



## 6. Tanı

Doktor/çocuk doktoru muayene sırasında hastanın öyküsünde (anamnez) ve bedensel muayenesinde yani *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 (Pediyatrik Onkoloji ve Hematoloji Kliniğine) sevk edecektir. Çünkü böyle bir tümör şüphesi durumunda hastanın kötü huylu *MSS tümörüne* sahip olup olmadığının anlaşılabilmesi için değişik alanlardaki uzmanların birlikte çalışmaları ve geniş kapsamlı tetkiklerle bir sonuca varılması gerekmektedir. Eğer gerçekten kötü huylu bir MSS tümörü söz konusu ise, hangi tip tümörün söz konusu olduğu ve tümörün yayılım derecesinin belirlenmesi gereklidir. Hastalığın optimal en uygun tedavisi ve iyi bir sağkalım beklentisi (prognoz) için tüm bu soruların cevaplanması gereklidir.

### 6.1. Tanının kesinleştirilmesi için gerekli tetkikler

Embriyonal MSS tümörü veya pineoblastom gibi bir *merkezi sinir sistemi* tümörünün tanısının konulabilmesi için tekrarlanacak ayrıntılı *anamnez*, fizik muayene ve *nörolojik* muayene sonrası *manyetik rezonans tomografisi* ve bazen de *bilgisayarlı tomografi* gibi görüntüleme yöntemlerine ihtiyaç vardır. Bu yöntemler yardımıyla merkezi sinir sisteminde tümörün bulunup bulunmadığı, beyinde veya omurilik kanalında tümör yayılması yani metastaz olup olmadığı tespit edilebilir. Ayrıca tümörün konumu, büyüklüğü, komşu dokuya olan sınırları ve *hidrosefali* varlığı (kafa içinde artan beyin omurilik sıvısına bağlı) kolayca saptanabilir.

Tanının kesinleştirilebilmesi için mutlaka tümörden cerrahi yolla doku örneği alınmalıdır (*biyopsi*); alınan doku örneği mikroskopik (yani histolojik) ve moleküler olarak incelenmelidir. Genel olarak ameliyatla alınan tümör dokusu tanı koyma işlemleri için kullanılır. Son yıllarda, alınan doku örneğinde uygulanan mikroskopik (*histolojik*), özellikle de *moleküler genetik* incelemelerin çerçevesi çok genişlemiştir. Modern laboratuvar yöntemler ile sadece tanıyı kesinleştiren doku özellikleri tanınmakla kalmaz, ayrıca beklenen hastalık seyri (örneğin büyüme hızı) hakkında da bilgiler edinilebilmektedir. Moleküler tanı yöntemleri tedavi seçme aşamasında şu an büyük rol oynamaktadırlar, gelecekte bu tanı yöntemlerinin önemi daha da artacaktır.

### 6.2. Hastalığın yayılımının belirlenmesi için yapılması gereken tetkikler

Embriyonal MSS tümörü veya pineoblastom tanısı kesinleştikten sonra hastalığın merkezi sinir sistemindeki yayılımının belirlenmesi için ek başka tetkikler gereklidir. Makroskopik olarak merkezi sinir sisteminde (beyin ve omurilik) görülebilen tüm *metastazların* saptanabildiği manyetik rezonans görüntüleme (MRT) yanında, *beyin omurilik sıvısının* incelenmesi ile MRT ile saptanamayan omurilikteki mikroskopik metastazlar da saptanabilir. Beyin omurilik sıvısı genellikle ameliyatı takiben, bel omurgaları arasından yapılan bir ponksiyonla (*lomber ponksiyon*, bel iğnesi) elde edilir. Bu bölge beyin omurilik sıvısına ulaşmak için en uygun boşluktur.



### 6.3. Tedavi başlanmadan yapılması gereken tetkikler

Tedaviye hazırlık amacı ile örneğin *elektrokardiyografi* (EKG) ve veya kalp ultrasonu (*ekokardiyografi*, ECHO) ile kalp fonksiyonları kontrol edilir. Geniş çaplı kan tetkikleri ile bazı organların fonksiyonları (örneğin böbrek ve karaciğer) değerlendirilir, tedavi öncesi ve tedavi sırasında dikkate alınması gereken metabolik bozukluklar tespit edilebilir. Tedavi sırasında ortaya çıkabilecek değişimler, çıkış noktası bilinerek ve düzenli kontrol tetkikleri yapılarak zamanında tanınır ve değerlendirilir.

Hastanın *kan nakli*ne ihtiyaç duyabileceği varsayılarak *kan grubu* da belirlenmelidir. Cinsel olgunluktaki kızlarda (ilk adet döneminden itibaren), tedaviye başlamadan önce gebelik dışlanmalıdır.

**Bilinmesi gereken nokta:** Yukarıda sayılan tetkiklerin tümü her hasta için gerekli olmayabilir. Öte yandan muhtemelen yukarıda sayılmayan başka tetkikler de gerekli olabilir. Çocuğunuzla ilgili hangi muayenelerin planlandığını ve her bir muayenenin neden gerekli olduğunu doktorunuza veya tedavi ekibinin diğer üyelerine sorunuz.

## 7. Tedavi planlaması

Tanı konduktan sonra tedavi planlaması yapılır. Mümkün olduğunca kişiye özel ve hastaya uyarlanmış (risk adaptasyonlu) bir tedavinin gerçekleştirilebilmesi amacıyla, tedavi ekibi tedavi planını hazırlarken hastadaki *prognozu* (tedavi başarısı, sağ kalım) etkileyen belirli faktörleri (risk ve *prognoz faktörlerini*) dikkate alır.

Embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörü veya pineoblastomu olan hastalarda önemli prognostik faktörler, açıklanan tanı yöntemleri kullanılarak belirlenen tümörün tipi, yeri, yaygınlığı ve/veya yayılımıdır. Ek olarak, bir tümörün biyolojik (moleküler) özellikleri, ilgili hastalık için hangi tedavinin en uygun tedavi olarak kabul edildiği kararı üzerinde artan bir etkiye sahiptir. Ayrıca hastanın yaşı ve sağlık durumu da önemli bir rol oynamaktadır. Tanı anındaki yaş, radyoterapi (ışınlama) yapıp yapılmayacağını belirleyen ana faktördür. Tüm bu faktörler, her hastanın kendi şartları içinde en iyi sonuca ulaştıracak tedaviyi alabilmesini sağlamak amacıyla, tedavi planı hazırlanırken dikkate alınırlar.

## 8. Tedavi

Embriyonal MSS tümürlü ve ya pineoblastomlu bir hastanın tedavisi mutlaka çocuk onkolojisi merkezi tarafından yapılmalıdır. Bu merkezlerde kanser hastası çocukların tedavisi konusunda en modern tedavi yöntemlerine alışık, eğitimli doktor ve sağlık ekibi bulunmaktadır. Bu bölümlerde çalışan doktorlar hastalarını, hastalık tiplerine özgü çalışma grupları ile yakın temas halinde, 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.



Cerrahi (ameliyat, operasyon), kemoterapi ve yaşa bağlı olarak radyoterapi (ışın tedavisi), embriyonal MSS tümörü veya pineoblastomu olan hastalar için tedavi yöntemleri olarak mevcuttur.

## 8.1. Ameliyat (cerrahi girişim, operasyon)

Embriyonal MSS tümörünün veya pineoblastomun tedavisinde ilk adım cerrahidir. Mümkün olduğu kadar az sağlıklı beyin dokusuna zarar verirken tümörü “ameliyat mikroskobu kullanarak (gözle görülen kadar)” tamamen çıkarmayı amaçlar. Ameliyatın sonunda cerrahi mikroskopla tümör görülemezse, tam bir çıkarmadan söz edilir. Bununla birlikte, embriyonal MSS tümörü veya pineoblastomu olan hastalarda, tümörün yerleşimi nedeniyle tümörün tam olarak çıkarılması çoğu zaman mümkün değildir.

Tümöre uygulanan cerrahi girişim ile hastaların çoğunda *beyin omurilik sıvısı* (likör) akışında meydana gelen tıkanıklık bertaraf edilmiş olur. Eğer su kafa (*hidrosefali*) söz konusu ise, tümör cerrahisi öncesi beyin omurilik sıvısının akışını düzenlemek için bir girişim yapılması gerekebilir. Bazı hastalarda kalıcı bir *drenaj* sisteminin yerleştirilmesi de gerekebilir.

## 8.2. Cerrahi olmayan devam tedavisi

Embriyonal MSS tümörleri ve pineoblastom komşu dokuya yayılmaya (infiltrasyon yapmaya) ve sıklıkla beyin omurilik sıvısı aracılığıyla merkezi sinir sisteminin başka bölgelerine de dağılmaya eğilimli olduklarından, hastaları tedavi etmek için tek başına görünen tümörü hedef almak yeterli olmaz. Bu yüzden cerrahi girişimi takiben cerrahi olmayan tedaviler (*radyoterapi* / ışın tedavisi ve/veya *kemoterapi*) uygulanmalıdır.

Kemoterapide kanser hücrelerinin büyümesini önleyip onları yok eden hücre büyümesini engelleyici ilaçlar (sitostatik ilaçlar) kullanılır. Işın tedavisinde cilt üzerinden etkilenen bölgeye yüksek enerjili, *elektromanyetik* ışınlar uygulanır. Işınlar tümör hücrelerin bölünmesini engelleyerek, ölmelerini sağlarlar. Standart ışın tedavisi yerine son yıllarda çocuk ve gençlerde görülen kanserlerin tedavisinde önemli yer kazanmaya başlayan, hedefe yönelik tedaviyi kolaylaştırmanın yanında sağlam dokuya daha az zarar veren partikül ışınlama yöntemi (proton ışınlaması) de uygulanabilir.

Hangi tedavi yönteminin uygulanacağı kararı (tedavi yöntemleri, kemoterapinin ve veya ışın tedavisinin yoğunluğu) hastanın yaşı, tümörün cinsi, belirli biyolojik riziko faktörleri ve *metastazların* olup olmaması göz önüne alınarak verilir. Ayrıca tedavi planı yapılırken tümörün ameliyat ile tamamen çıkarılıp çıkarılmadığı da dikkate alınır.

### Pineoblastomlu hastalarda tedavi seçenekleri

Dört yaşından büyük, metastatik olmayan pineoblastomlu hastalara, genellikle tümörün mümkün olan maksimum çıkarılmasından sonra tüm merkezi sinir sistemi ışınlaması (kraniospinal radyasyon) uygulanır, ardından tümör bölgesine ek radyasyon (ışın) verilir. Bunu, çeşitli *sitostatiklerin* kullanıldığı idame kemoterapisi takip eder. Metastatik bir hastalık durumunda, tedavi, örneğin daha yüksek radyasyon dozları uygulanarak ve öncesinde ek kemoterapi (indüksiyon kemoterapisi) verilerek yoğunlaştırılır.





Dört yaşın altındaki çocuklarda, beyin doku gelişimi henüz tam olarak tamamlanmamış olduğundan, ciddi uzun vadeli yan etkileri en aza indirmek için *radyyoterapiden* kaçınılır veya radyoterapi geciktirilmeye çalışılır. Ameliyattan sonra radyasyon tedavisi yerine çeşitli ilaçlarla kemoterapi yapılır. Radyasyon tedavisi bazen daha sonraki bir zamanda verilebilir. Yüksek doz kemoterapiyi [*yüksek doz kemoterapi*] takiben *otolog kök hücre nakli* de bazı hastalar için hayatta kalma şanslarını artırmak için bir seçenek olabilir.

### Diğer embriyonal MSS tümörlerinde tedavi seçenekleri

Merkezi sinir sisteminin diğer embriyonal tümörlerinde, yeni bilgilere dayalı olarak birçok yeni alt grup tanımlanabilir. Bu, ilgili alt gruba bağlı olarak planlanmış bireysel bir tedavi gerektirir.

**Bilinmesi önemli:** Sizi tedavi eden doktor, her bir hasta için tedavinin tam olarak nasıl yapılacağına hasta veya yakınları ile görüşerek karar verir.

## 9. Tedavi iyileştirme araştırmaları ve veri bankası

Almanya'da embriyonal MSS tümürlü veya pineoblastomlu çocuk/gençler ile hastalıkları nükseden (tekrarlayan, rezidiv) hastalar, standart tedavi iyileştirme protokolleri ile tedavi edilmekte ve kayıt altına alınmaktadırlar. Tedavi iyileştirme çalışmaları [*tedavi iyileştirme araştırmaları*] kontrollü klinik çalışmalardır. Bu çalışmaların amacı hastaları en yeni bilgiler ışığında tedavi etmenin yanında tedavi olanaklarını daha iyileştirmek ve geliştirmektir.

Tanı anında devam etmekte olan bir tedavi iyileştirme protokolü olmadığı için veya mevcut protokole alınmak için uygun kriterlere sahip olmadıkları için çalışma dışı kalan hastalara ait bilgiler ise bir veri bankasında kayıt altına alınırlar (**register**). Tüm bunların amacı hastaların tedavilerini bilimsel olarak gözlemlemektir. Tedavi araştırma merkezi, hasta için en uygun (optimal) tedavinin belirlenmesi için detaylı önerilerde bulunmakta ve tedaviyi üstlenen doktorlara her hasta için özel tedavi önerileri sunmaktadır.

Almanya'da, embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörleri (önceden ZNS-PNET olarak adlandırılır) ve pineoblastomları (ayrıca medulloblastom ve ependimoma) olan çocukların ve ergenlerin tedavisine yönelik uzun vadeli bir tedavi iyileştirme çalışması 2011'in sonunda sona ermiştir: HIT 2000 çalışması. Şu anda embriyonal, rabdoid olmayan bir MSS tümörü veya pineoblastom ön tanısı olan hastalar için açık bir çalışma bulunmamaktadır. Ancak, yeni hastalar I-HIT-MED veri tabanına kaydedilebilirler.

Aşağıdaki veri tabanları şu anda kullanılabilir :

- **I-HIT-MED-Register (veri tabanı):** Embriyonal MSS tümörü (eski adıyla MSS-PNET) veya pineoblastomu olan ve şu anda veya gelecekte bir klinik araştırmaya katılamayacak olan hastalar, uluslararası I-HIT-MED veri tabanına (Uluslararası HIT-MED veri tabanı) dahil edilmeye uygundur. Hastalara kendi hastalıkları için uygun kişisel bir tedavi önerisi verilir. Veri tabanının amacı hastanın aldığı tedavinin etkinliğini araştırmak olmadığı için, bu çalışmaya dahil olabilmek için uygulanan tedavi yönteminin şekli önemli değildir. Veri tabanı, HIT-MED çalışma

merkezinin kontrolünde, Hamburg-Eppendorf'daki Üniversite kliniğidir, çalışma yürütücüsü Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski'dir.

- **HIT-REZ-Register (veri tabanı):** Hastalığı ilk tedaviye cevap vermeyen, tedavi altında ilerleyen veya hastalığı tekrar eden hastalar ocak 2015 yılında açılmış olan HIT-REZ veri tabanına alınabilirler. Bu veri tabanı ile yeni tedavi yöntemleri veya yeni ilaçlar denenmemektedir. Veri tabanı merkezi ulusal ve uluslararası yeni bilimsel veriler ışığında (örneğin 2016 yılında sonlandırılmış olan HIT-REZ 2005 çalışması) her hastaya özel tedavi önerileri vermektedir. Araştırmanın Almanya merkezi Essen Üniversite Kliniği Çocuk Hastalıkları Merkezinde bulunmaktadır. Araştırma Prof. Dr. med. Gudrun Fleischhack yönetiminde yürütülmektedir.

Hastalık nüksü görülen veya hastalığı tedaviye yanıt vermeyen pineoblastom hastaları, çalışmaya dahil edilme kriterlerini karşılamaları koşuluyla, Faz I/II RIST-rPB-2015 çalışmasına katılabilirler.

## 10. Tedavi başarısı (prognoz)

Alman Çocukluk Çağı Kanser Kayıtlarına göre, embriyonal, rabdoid olmayan MSS tümörü (eski adıyla MSS-PNET) olan çocuklar ve ergenler için iyileşme (prognoz) şansı yaklaşık %60'tır (5 yıllık sağkalım oranı). Genel prognoz, pineoblastoma hastaları için biraz daha elverişlidir.

Bununla birlikte, her için prognoz çeşitli faktörlere bağlıdır. Her şeyden önce, embriyonal MSS tümörleri çok heterojen bir gruptur, bu da hayatta kalma olasılıklarının tümörün tipine bağlı olarak değişebileceği anlamına gelir. Ayrıca hastalığın evresi ve hastanın yaşı da özel bir rol oynamaktadır. Metastatik hastalığı olan çocuklar ve ergenler genellikle lokalize hastalığı olan hastalara göre daha düşük iyileşme beklentisine sahiptir. Küçük yaşları nedeni ile tedavinin bir parçası olarak radyasyon tedavisi alamayan hastalarda prognoz olumsuzdur; bu hastalarda uzun süreli tümörsüz sağkalım oranı sadece %20 ila %30'unda olmaktadır.

**Uyarı:** Yukarıda sözü edilen sağkalım oranları istatistiksel verilerdir. Yalnızca tüm embriyonal MSS tümörleri ve pineoblastom hastaları için geçerli ve gerçeğe uygun bir ifade oluşturmaktadırlar. Bir hastanın iyileşip iyileşmeyeceği konusunda istatistiğe dayanarak bir şey söylemek mümkün değildir.

İyileşme sözcüğü burada özellikle "tümörden arınmış olma" şeklinde anlaşılmalıdır. Çünkü bugün mevcut tedavi yöntemleri uzun süreli olarak tümörsüz kalabilmeyi mümkün kılabilse de, çoğu zaman tümörün yarattığı zararlar ve tedavinin yan etkileri ve geç yan etkileri de ortaya çıkabilmektedir. Bu nedenle hastalara yoğun bir *rehabilitasyon* ve uzun süreli tıbbi bakım uygulaması gerekliliği doğabilmektedir.



## Kaynakça

- [1] Bode U, Zimmermann M, Moser O, Rutkowski S, Warmuth-Metz M, Pietsch T, Kortmann RD, Faldum A, Fleischhack G *Treatment of recurrent primitive neuroectodermal tumors (PNET) in children and adolescents with high-dose chemotherapy (HDC) and stem cell support: results of the HITREZ 97 multicentre trial. Journal of neuro-oncology* 2014;120(3):635-42 25179451 [pubmed]
- [2] Erdmann F, Kaatsch P, Grabow D, Spix C *German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2019 (1980-2018) Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz 2020* [https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure\\_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch\\_DKKR\\_Jahresbericht\\_2019\\_komplett.pdf](https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch_DKKR_Jahresbericht_2019_komplett.pdf) [uri]
- [3] Fleischhack G, Rutkowski S, Pfister SM, Pietsch T, Tippelt S, Warmuth-Metz M, Bison B, van Velthoven-Wurster V, Messing-Jünger M, Kortmann RD, Timmermann B, Slavc I, Witt O, Gnekow A, Hernáiz Driever P, Kramm C, Benesch M, Frühwald MC, Hasselblatt M, Müller HL, Sörensen N, Kordes U, Calaminus G. *ZNS-Tumoren in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage* 2018: 359 978-3-662-43685-1 [isbn]
- [4] Friedrich C, von Bueren AO, von Hoff K, Gerber NU, Ottensmeier H, Deinlein F, Benesch M, Kwiecien R, Pietsch T, Warmuth-Metz M, Faldum A, Kuehl J, Kortmann RD, Rutkowski S *Treatment of young children with CNS-primitive neuroectodermal tumors/pineoblastomas in the prospective multicenter trial HIT 2000 using different chemotherapy regimens and radiotherapy. Neuro-oncology* 2013;15(2):224-34 23223339 [pubmed]
- [5] Gerber NU, von Hoff K, Resch A, Ottensmeier H, Kwiecien R, Faldum A, Matuschek C, Hornung D, Bremer M, Benesch M, Pietsch T, Warmuth-Metz M, Kuehl J, Rutkowski S, Kortmann RD *Treatment of children with central nervous system primitive neuroectodermal tumors/pinealoblastomas in the prospective multicentric trial HIT 2000 using hyperfractionated radiation therapy followed by maintenance chemotherapy. International journal of radiation oncology, biology, physics* 2014;89(4):863-71 24969797 [pubmed]
- [6] 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]
- [7] Mynarek M, Pizer B, Dufour C, van Vuurden D, Garami M, Massimino M, Fangusaro J, Davidson T, Gil-da-Costa MJ, Sterba J, Benesch M, Gerber N, Juhnke BO, Kwiecien R, Pietsch T, Kool M, Clifford S, Ellison DW, Giangaspero F, Wesseling P, Gilles F, Gottardo N, Finlay JL, Rutkowski S, von Hoff K *Evaluation of age-dependent treatment strategies for children and young adults with pineoblastoma: analysis of pooled European Society for Paediatric*



*Oncology (SIOP-E) and US Head Start data. Neuro-oncology* 2017 Apr 1;19(4):576-585  
28011926 [pubmed]

- [8] 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/025-022l\\_S1\\_ZNS-Tumoren\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2016-09.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-022l_S1_ZNS-Tumoren_Kinder_Jugendliche_2016-09.pdf) [uri]
- [9] Timmermann B, Kortmann RD, Kuhl J, Rutkowski S, Meisner C, Pietsch T, Deinlein F, Urban C, Warmuth-Metz M, Bamberg M  
*Role of radiotherapy in supratentorial primitive neuroectodermal tumor in young children: results of the German HIT-SKK87 and HIT-SKK92 trials. Journal of clinical oncology* 2006;24(10):1554-60 16575007 [pubmed]



# Sözlük

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 beyinin 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.
beyin zarları	Beyni koruyacak şekilde saran bağ dokusu kesitleridir. Üç kat beyin zarından sonra kafatası kemiği beyni dışarıya karşı korur. Omurilik bölgesine ulaşan bu üç kat beyin zarı, yine üç kattan oluşan omurilik zarına dönüşür; bu zar bir deri gibi merkezi sinir sisteminin diğer kesimlerini korur.
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.
beyincik zarı	Beyincik zarı bağ dokusu türünden bir oluşumdur, büyük beynin arka taraflarını beyincikten ayrı tutar ve sadece beyin kökü (beyin sapı) için bir çıkış noktası bulundurur. Beyincik zarı beyin zarından oluşmaktadır ve kafatasının arka çukurunu adeta bir örtü altında tutar.



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 tıbbi enstrümanların kullanılmasıyla veya skalpel (küçük bisturi) ile ameliyat yoluyla gerçekleştirilir.
büyük beyin	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.
drenaj	Fransızcası su veya sıvı alınması anlamındadır. Hastalıklı veya gereğinden fazla toplanan tabii vücut sıvılarının dışarıya vücuttan atılması, örneğin likör denilen sinir sıvısının beyin ventrikellerinden boşaltılması, veya hastalıklı sıvıların akciğer zarından akıtılıp boşaltılması (plevra drenajı).
DSÖ	Dünya Sağlık Örgütü; sağlık alanında uluslararası işbirliği çalışma federasyonudur.
DSÖ sınıflaması	Dünya Sağlık Örgütü (WHO = World Health Organization) tarafından belirlenen ve çeşitli (kötü huylu) hastalıkların sınıflandırılmasına (klasifikasyonuna), teşhisine ve farklarını tesbit etmeye yarayan uluslararası standartlar.
ekokardiyografi	Kalbin ultrasonla muayenesi; Kalp fonksiyonunu değerlendirmek hedefiyle ultrasonla yapılan bir muayenedir; bundan kasıt, kalp kapakçıklarının konumunu, kalp kasının duvar kalınlığını, pompalanan kanı hacmini vesaire ölçmektir.
elektrokardiyografi	Kalbin elektriksel aktivitesini ölçme metodu.
elektromanyetik	Elektromanyetik ışınlar (elektromanyetik dalgalar) birbiri ile bağlantılı elektrik ve manyetik alanlardan oluşur. Röntgen ışınları, gama ışınları, radyo dalgaları, ısı dalgaları ve ışık, elektromanyetik ışınlara örnek olarak sayılabilir.
embriyonal	Henüz erken gelişme evresinde bulunmak, olgunlaşmamış



fiziksel muayene	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.
gen	Kromozomdaki kalıtsal birimdir; belirli bir proteinin oluşturulmasına yarayan bilgileri içeren desoksiribonuklein asitinin (DNA) bir parçasıdır.
genetik	Genlerin irsilik yani kalıtsallık özelliği; irsiyet
hidrosefali	Su kafası terimi, hidrosefali anlamına gelir. Beyindeki ventrikül (ventrikül) denilen sıvı toplanma karıncıklarının çeşitli sebeplerden dolayı genişlemesiyle oluşmaktadır.
histolojik	Vücudun dokularıyla ilgili; bir histolojik muayenede (hassas dokusal incelemede) doku örnekleri özel bir hazırlıktan sonra (doku kesitleri alınır ve özel bir yöntemle boyanır) mikroskop altında incelenir.
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.
kan nakli	Tam kanın veya kanın bazı maddelerinin (örneğin eritrosit veya trombosit konsantrasyonunun) bir bağışçıdan diğer bir insana nakledilmesi.
kemik iliği	Kan oluşturulan yer. İçi boş kemiklerin içini dolduran (örneğin omurga, leğen ve bacak kemiklerinde, kaburgalarda, göğüs ve köprücük kemiklerinde bulunan) süngerimsi ve çok kanlı bir doku. Kemik iliğindeki ilkel kan hücrelerinden (kan kök hücrelerinden) olgun kan hücrelerinin tüm çeşitleri oluşur.
kemoterapi	Organizmadaki tümör hücrelerinin frenlenmesi amacıyla kemoterapötik veya sitostatik denilen türden ilaçların kullanılması.
kromozom	Hücrenin irsi özelliklerinin yani genetik bilgilerin taşıyıcısıdır. Kromozomlar hücre çekirdeğinin parçalarıdır; özellikle desoksiribonuklein asitinden (DNA) ve proteinlerden (histon) oluşurlar. Şekil ve sayıları canlının türüne göre değişiktir. İnsanların her hücresinde 46 kromozom (23 kromozom çifti) bulunur.



lenf düğümleri	Vücudun kendine has korunma sistemine ait küçük organlar; mercimek veya fasülye büyüklüğündeki bu organlar vücudun birçok yerlerinde görülürler. Vücut doku sıvısının (lenf sıvısı) filtreleme istasyonları olarak görev yaparlar; immün (bağışıklık) sisteminin hücrelerini bulundurlar.
lomber ponksiyon	Bel kemiğindeki omurga kanalına bir iğneyle girilip beyin omurilik sıvısından (likör) örnek numune alınması işlemidir; örneğin kötü huylu hücre bulunup bulunmadığını araştırmak için, veya lumbal kanal içerisine intratekal tedavi çerçevesinde ilaçların zerk edilmesi amacıyla veya basınç düşürülmesi hedefiyle uygulanan bir tedavi şeklidir.
lösemi	Vücudun kan oluşturma sisteminin kötü huylu bir hastalığıdır ve çocuk ve gençlerde en sık rastlanan kanser türüdür (takriben % 33). Kötü huylu hücrelerinin oluştuğu 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 (kanser).
metastaz oluşturma	Hasta hücrelerin kan yollarıyla ve/veya lenfatik sistem yoluyla önceleri sağlıklı vücut bölgelerine ulaşip yerleşmesine metastaz oluşturma denir.
moleküler genetik	Genetik (kalıtım) biliminin ve biyolojinin bir bölümüdür. Moleküler genetik, hücrelerin irsi aktarımı, yapısını, metabolizmasını, ayrışmasını ve karşılıklı etkileşimlerini moleküler açıdan





	<p>inceleyen bir bilim dalıdır. Bu incelemenin ağırlık noktasını şunlar oluşturmaktadır: Deoksiribo nükleik asidinin (DNA) ve ribo nükleik asidin (RNA) kalıtsal bilgilerinin analizi, bunların protein sentezi ve gen regülasyonu çerçevesinde işlenmesidir.</p>
MSS tümörü	<p>Merkezi sinir sistemi tümörü. MSS tümörü solid yani dayanıklı bir primer tümördür, beyinde veya omurilik dokusunda oluşur. Sekonder yani ikincil MSS tümörleri ise, diğer organlarda veya dokularda oluşan tümörlerden gelen metastazlardır.</p>
nörolojik	<p>Sinir sistemi ve sinir dokusu fonksiyonu ile ilgili.</p>
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>
otolog kök hücre nakli	<p>İnsanın kendisinden kazanılan hücre bağıışı; henüz remisyon evresindeyken kemik iliğinden veya kandan alınan kök hücreler hastaya tekrar verilir.</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>ışın tedavisi; kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.</p>
rehabilitasyon	<p>Bir hastalıktan sonra hastanın tıbbi, sosyal, psikososyal ve mesleki önlemlerle topluma, iş hayatına ve özel hayata yeniden kazandırılması ve entegre edilmesi. Rehabilitasyon işlemi çeşitli alıştırma ve egzersizlerle, protez ve/veya yardımcı madde ve araçlarla hastanın çeşitli özelliklerinin tekrar oluşturulması ve kuvvetlendirilmesini kapsayabilir.</p>
retinoblastom	<p>Neredeyse sadece çocukluk çağında görülen, gözün ağ tabakasının (retina) nadir bir tümördür. 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.</p>
sara nöbeti	<p>Bazı sinir hücrelerinin bir hastalık şeklinde kontrolsüz olarak beyinde boşalmaları ve komşu hücrelere sıçramaları. Tek</p>



bir yere odaklı (fokal) veya bütün vücudu kapsayan kramp nöbetleri arasında bir fark gözetilmektedir. Fokal kramp nöbetleri beynin 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 beynin birçok bölgesini birden kapsar ve örneğin vücudun birçok organının krampa tutularak titremesine, kasılmasına veya bilincin aniden kaybedilmesine sebep olabilir.

semptom		hastalık belirtisi
sinir dokuları		Sinir sistemi dokusudur. Nöron diye adlandırılan sinir hücrelerinden ve özel bir bağ dokusu türünden glia hücrelerinden oluşur.
sitostatik		Hücre büyümesini önleyici ilaçlar; sitostatik ilaçlar, çok çeşitli türdeki hücrelerin metabolizmasına etki ederek bu hücrelerin ya ortadan kaybolmasına ya da çoğalmasına neden olurlar. Özellikle hızlı çoğalan hücreler sitostatik ilaçlardan daha çok etkilenirler.
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.
yüksek doz kemoterapi		Kanserli hücrelerin hepsini imha etmek hedefiyle hücre büyümesini frenleyici bir veya birden fazla ilacın (sitostatiklerin) yoğun ve yüksek bir dozajda vücuda zerkedilmesi. Bu işlem esnasında kemik iliğindeki kan oluşturma sistemi de bundan zarar gördüğünden, bu tedavinin ardından hastanın kendisinden alınan (otolog) veya bir bağışçıdan alınan (allogen) kan kök hücrelerinin nakli gerekmektedir.