



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Опухоли сосудистого сплетения (ОСС): (основная информация)

Авторское право © 2024 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос

Проверка и разрешение к печати: Уве Кордес (приват-доцент, канд. мед. наук), Штефан

Хартунг (д-ор естеств. наук), Дениз Обрехт (канд. мед. Наук)

Последняя редакция: 23.07.2024

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

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

университетская клиника





Оглавление

| | |
|-------------------------------------------------------------------------|----|
| 1. Что такое опухоли сосудистого сплетения? | 3 |
| 2. Как часто у детей встречаются опухоли сосудистого сплетения? | 4 |
| 3. Почему у детей появляются опухоли сосудистого сплетения? | 4 |
| 4. Какие бывают симптомы болезни? | 4 |
| 5. Как диагностируются опухоли сосудистого сплетения? | 5 |
| 5.1. Какая диагностика необходима, чтобы подтвердить диагноз? | 6 |
| 5.2. Диагностика для определения распространённости болезни | 6 |
| 5.3. Контрольная (референсная) диагностика | 6 |
| 5.4. Какие анализы и исследования делают до начала курса лечения? | 6 |
| 6. Как составляют план лечения? | 7 |
| 7. Как лечат опухоли сосудистого сплетения? | 7 |
| 7.1. Операция | 8 |
| 7.2. Наблюдение или нехирургическое продолжение лечения | 8 |
| 7.2.1. Наблюдение | 8 |
| 7.2.2. Нехирургическое продолжение лечения | 8 |
| 7.2.2.1. Химиотерапия | 9 |
| 7.2.2.2. Лучевая терапия | 9 |
| 8. По каким протоколам и регистрам лечат детей? | 10 |
| 9. Какие шансы вылечиться от опухоли сосудистого сплетения? | 11 |
| Список литературы | 12 |
| Глоссарий | 14 |

Опухоли сосудистого сплетения (ОСС): основная информация

1. Что такое опухоли сосудистого сплетения?

Опухоли сосудистого сплетения (сокращённо: ОСС), их также называют опухолями хориоидного сплетения, - это очень редкий вид опухолей головного мозга (*центральная нервная система*). Они прорастают через сосудистое сплетение желудочков головного мозга [*желудочки мозга*], которое в медицине называется хориоидное сплетение. Чаще всего они вырастают в двух боковых желудочках большого головного мозга [*большой мозг*]. Но также могут начинать расти и в третьем желудочке в области промежуточного мозга [*промежуточный мозг*], в четвертом желудочке в стволе мозга [*ствол головного мозга*] или в мосто-мозжечковом угле [*мосто-мозжечковый угол*].

Опухоли сосудистого сплетения бывают доброкачественные и злокачественные. В зависимости от степени злокачественности, их делят по классификации ВОЗ (*классификация ВОЗ*), на:

- доброкачественные папилломы сосудистого сплетения или хориоидпапиллома (сокр.: ХП, по англ.: CPP, "GRADE 1" по классификации ВОЗ)
- атипичная папиллома сосудистого сплетения или атипичная хориоидпапиллома (сокр.: АХП, по англ.: APP, "GRADE 2" по классификации ВОЗ). Это опухоль промежуточной степени злокачественности или промежуточной дифференцировки
- карцинома сосудистого сплетения или хориоидкарцинома (сокр.: ХК, по англ.: CPC, "GRADE 3" по классификации ВОЗ). Это опухоль более высокой степени злокачественности.

Эти формы встречаются одинаково часто. Если папилломы сосудистого сплетения (I и II степени злокачественности по классификации ВОЗ) растут только в мозговых желудочках, то злокачественные карциномы сплетения обычно прорастают в окружающие ткани мозга. Но все виды опухолей сосудистого сплетения, а не только карциномы сосудистого сплетения, могут расходиться через спинномозговую жидкость [*спинномозговая жидкость*] в ликворное пространство. Поэтому в других областях головного мозга и/или спинного мозга [*спинной мозг*] появляются *метастазы*.

Из-за своего происхождения опухоли хориоидного сплетения часто становятся видны из-за возникающей при этом гидроцефалии [*водянка головного мозга*] (см. раздел "Какие бывают симптомы болезни?").



2. Как часто у детей встречаются опухоли сосудистого сплетения?

Опухоли сосудистого сплетения встречаются очень редко. Они составляют около 2% из всех видов рака головного мозга [опухоли ЦНС] и 0,5% всех злокачественных заболеваний у детей и подростков. Чаще всего поражаются младенцы, особенно на первом году жизни, но подростки и взрослые также встречаются редко. Средний возраст начала заболевания в возрастной группе 0-17 лет составляет около 2 лет.

По данным Немецкого регистра детского рака (Майнц), ежегодно в Германии около 10 детей и подростков в возрасте до 18 лет получают новый диагноз "опухоль плечевого сплетения". Это соответствует частоте примерно 1 новый случай на 1 000 000 детей и подростков (во всех возрастных группах). В самом раннем возрасте, когда опухоли хориоидного сплетения имеют пик заболеваемости, их доля среди опухолей ЦНС значительно выше: у детей первого года жизни она достигает 13 %.

3. Почему у детей появляются опухоли сосудистого сплетения?

Опухоли сосудистого сплетения возникают в результате изменения (дегенерации) клеток сосудистого сплетения в желудочках головного мозга. Причина этих изменений до сих пор остается практически неизвестной. Известно, что у детей и подростков с некоторыми врожденными генетическими [генетический] синдромами, в частности с синдромом Ли-Фраумени [синдром Ли-Фраумени], значительно повышен риск развития опухоли хориоидного сплетения. Как правило, это карцинома сосудистого сплетения. Из-за предрасположенности к опухолям такие генетически обусловленные клинические картины также называют *наследственные опухолевые синдромы*. Однако часто заболевание возникает без какой-либо видимой связи с наследственным заболеванием.

Помимо наследственных факторов, в клетках опухолей сосудистого сплетения (особенно карциномы сосудистого сплетения) часто наблюдаются изменения в определенных генах или хромосомах [хромосомы]. Возникающие при этом нарушения в дальнейшем развитии клеток и их коммуникации могут стать причиной превращения здоровой клетки в раковую. Однако в целом такие генные изменения, которые можно обнаружить в опухолевой ткани, не наследуются и, скорее всего, происходят на очень ранней стадии развития.

4. Какие бывают симптомы болезни?

Одной из задач сосудистого сплетения мозговых желудочков является образование спинномозговой жидкости (*ликвор*), которая защищает головной и спинной мозг от травм и снабжает их питательными веществами. Поскольку опухоли хориоидного сплетения возникают из этой ткани, они также могут вырабатывать эту жидкость, причем, в зависимости от их объема, в таких больших количествах, что развивается так называемая "*гидроцефалия*". Причиной гидроцефалии может быть и сама опухоль, если она препятствует циркуляции спинномозговой жидкости и/или ее оттоку в мозговых желудочках.



В зависимости от возраста могут возникать и другие симптомы, связанные с повышенным количеством ликвора:

- У младенцев и маленьких детей с неокостеневшим участком свода черепа (*родничок*) может наблюдаться аномальный рост головы, известный как *макροцефалия*. Изменения в поведении, отставание в росте, неврологические [*неврологический*] симптомы (например, наклон головы, косоглазие) или симптомы перевозбудимости, такие как пронзительный плач без видимой причины, также могут указывать на опухоль мозга.
- У детей, родничок которых уже закрыт, опухоль и/или избыток спинномозговой жидкости приводят к повышению давления внутри черепа, что может сопровождаться головной болью и/или болью в спине, головокружением, потерей аппетита, тошнотой и рвотой (в случае опухоли мозга, как правило, независимо от приема пищи ["рвота натощак"] и часто по утрам и в положении лежа), потерей веса, нарастающей усталостью, снижением работоспособности, проблемами с концентрацией внимания и изменениями в характере.

В зависимости от того, в каком месте центральной нервной системы растет опухоль и какие центры она затрагивает, могут наблюдаться и "специфические" симптомы. Например, опухоль в большом [*большой мозг*] или промежуточном мозге [*промежуточный мозг*] может сопровождаться параличом или судорогами [*приступы судорог*], а опухоль в мозжечке [*мозжечок*] или в стволе мозга [*ствол головного мозга*] может вызывать, в частности, нарушения равновесия или движения. По таким симптомам обследующий врач может определить местоположение опухоли.

Полезно знать: Появление одного или нескольких из этих симптомов не обязательно означает наличие опухоли сосудистого сплетения или другой опухоли мозга. Многие из перечисленных симптомов могут возникать и при сравнительно безобидных заболеваниях, не имеющих ничего общего с опухолью мозга. Тем не менее, рекомендуется как можно скорее обратиться к врачу, чтобы выяснить причину любых симптомов (например, повторяющихся головных болей или, у маленьких детей, непропорционально быстрого увеличения окружности головы). Если опухоль мозга действительно присутствует, необходимо как можно скорее начать лечение.

5. Как диагностируются опухоли сосудистого сплетения?

Если история болезни ребёнка (*anamnez*) и результаты наружного осмотра [*наружный осмотр*] вызывают у педиатра подозрение на злокачественную опухоль центральной нервной системы [*ЦНС*], то врач направляет ребёнка в клинику, в которой есть специализация по этой форме рака (клиника детской онкологии/гематологии). Потому что, если подозревают такую опухоль, то необходимо провести разные анализы и исследования. Во-первых, для того, чтобы подтвердить предполагаемый диагноз [*опухоль головного мозга*]. Во-вторых, если диагноз подтверждается, специалисты должны выяснить, какой конкретный тип опухоли мозга нашли у ребёнка и насколько болезнь успела распространиться по организму. Только



ответив на эти вопросы, можно оптимально спланировать тактику лечения и давать *прогноз* болезни.

5.1. Какая диагностика необходима, чтобы подтвердить диагноз?

Чтобы поставить точный диагноз, есть ли у ребёнка опухоль сосудистого сплетения, ещё раз тщательно изучают историю болезни, проводят наружный осмотр и неврологическое [*неврологический*] обследование. Затем специалисты делают снимки [*диагностическая визуализация*], МРТ - *магнитно-резонансная* томография, или КТ, то есть *компьютерная томография*. С помощью этих методов можно точно сказать, есть ли опухоль в головном мозге, где именно она выросла, какого она размера, где проходят границы опухоли с соседними структурами. Также по ним можно точно увидеть, есть ли у ребёнка метастазы в головном мозге или в спинномозговом канале.

5.2. Диагностика для определения распространённости болезни

Если диагноз опухоли сосудистого сплетения подтверждается, то специалисты проводят дополнительные анализы и исследования, чтобы понять, насколько раковые клетки успели разойтись по центральной нервной системе (определяют стадию болезни). Для этого специалисты смотрят не только снимки МРТ всей центральной нервной системы (то есть снимки головного мозга и снимки спинного мозга), но и делают анализ ликвора (*спинномозговая жидкость*), есть ли в нём клетки опухоли. Ликвор чаще всего берут после операции, когда делают пункцию в области поясницы/поясничного отдела позвоночника (*люмбальная пункция*). Там находится полость, из которой проще всего получить спинномозговую жидкость.

5.3. Контрольная (референсная) диагностика

Для обеспечения качества диагностики [*диагностика*] лечащему врачу рекомендуется, чтобы снимки МРТ и *ликвор* оценивал второй эксперт (референтный эксперт). Это необходимо для того, чтобы неправильная оценка распространения заболевания не повлияла на планирование лечения.

5.4. Какие анализы и исследования делают до начала курса лечения?

Перед лечением у детей дополнительно могут делать другие анализы и исследования. Например, делают ЭКГ (*электрокардиограмма*) и ЭхоКГ (*эхокардиограмма*), чтобы проверить, как работает сердце. Также делают разные анализы крови, чтобы проверить общее состояние организма ребёнка, а также оценить, насколько хорошо работают отдельные органы (например, почки и печень), или возможно есть какие-то нарушения обмена веществ. Эти исходные данные затем регулярно сравнивают с результатами, которые



получают во время лечения. Если во время лечения происходят какие-то изменения, то специалистам проще правильно оценить ситуацию.

6. Как составляют план лечения?

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

Таким важным прогностическим фактором у детей с опухолью сосудистого сплетения является конкретный тип/вид опухоли. Так как эта информация говорит о том, насколько злокачественной является опухоль и как она растёт (степень злокачественности опухоли по классификации ВОЗ, см. раздел „Что такое опухоли сосудистого сплетения?“. От этого зависит решение, какое лечение будет оптимальным в каждом конкретном случае. Также важно выявить/исключить *синдром Ли-Фраумени*, поскольку это заболевание считается неблагоприятным прогностическим фактором [*прогностический фактор*], и у других членов семьи также может появиться этот синдром. Кроме того, в этом случае разработаны специальные рекомендации по продолжению лечения и контролю после лечения.

Другими важными прогностическими факторами является информация о том, где именно находится опухоль, насколько она успела вырасти (размер опухоли) и разойтись по организму. Кроме этого имеет значение, насколько хорошо болезнь отвечает на курсы химиотерапии и/или на лучевую терапию. Также важен возраст ребёнка на тот момент времени, когда ему поставили диагноз опухоли сосудистого сплетения. В зависимости от этого врачи принимают решение, можно ли делать ребёнку лучевую терапию. В план лечения вносятся все эти факторы, чтобы получить максимально эффективный результат лечения для каждого заболевшего.

7. Как лечат опухоли сосудистого сплетения?

Детей с опухолью сосудистого сплетения 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 разные рабочие группы, которые постоянно находятся в тесном контакте. 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.

Детей с опухолью сосудистого сплетения можно лечить такими методами, как операция, химиотерапия и, в зависимости от возраста, лучевая терапия.

Необходимое замечание: представленные ниже варианты лечения основаны, в частности, на опыте и результатах исследовательского протокола CPT-SIOP 2000, который закрылся в 2020 г. (см. также раздел "По каким протоколам и регистрам лечат детей?"). Анализ результатов этого протокола делала рабочая группа по опухолям головного мозга Европейского общества детской онкологии (SIOP-E BTG). Это рекомендации центрального исследовательского офиса. Как конкретно будут лечить ребёнка, решает лечащий врач в процессе обсуждения с пациентом или его родственниками.

7.1. Операция

Первым и самым важным шагом в лечении пациента с опухолью сосудистого сплетения является операция. Цель - удалить опухоль как можно в более полном объёме, принимая во внимание соответствующий хирургический риск (риск-адаптированный подход), поскольку объём удаления опухоли [[нейрохирургия] может повлиять на то, как далее будет протекать болезнь. Поэтому после получения результатов гистологического анализа специалисты могут рассматривать возможность проведения дополнительной операции для удаления остатков опухоли.

7.2. Наблюдение или нехирургическое продолжение лечения

После операции, в зависимости от конкретной ситуации с болезнью, можно наблюдать и смотреть, как будет развиваться ситуация с болезнью, или можно продолжить нехирургическое лечение. Какой вариант является наиболее оптимальным, зависит от конкретного типа опухоли, от стадии болезни на момент постановки диагноза и от результатов операции.

7.2.1. Наблюдение

Пациенты с неметастазированной классической папилломой сплетения (ХП, по англ.: CPP, "GRADE 1" по классификации ВОЗ) и пациенты с полностью оперированной атипичной папилломой сплетения (АХП, по англ.: APP, "GRADE 2" по классификации ВОЗ) после операции сначала не проходят дальнейшее лечение. Но они приходят на контрольные обследования (*магнитно-резонансная томография*), чтобы специалисты смотрели, как развивается ситуация. Болезнь продолжают лечить только тогда, если опухоль снова начнёт расти. Во многих случаях болезнь можно вылечить только благодаря операции.

7.2.2. Нехирургическое продолжение лечения

Детям с метастазированной папилломой сосудистого сплетения (ХП, по англ.: CPP, "GRADE 1" по классификации ВОЗ), с неполностью удаленной атипичной папилломой сосудистого сплетения (АХП, по англ.: APP, "GRADE 2" по классификации ВОЗ) или с карциномой сосудистого сплетения (ХК, по англ.: CPC, "GRADE 3" по классификации ВОЗ) одной операции недостаточно. Так как есть очень высокая вероятность того, что опухоль продолжит

расти или будет рецидив болезни очень высок, то после операции идёт этап нехирургического лечения. Этот этап входят *химиотерапия* и, в некоторых случаях, *облучение*.

В курсах химиотерапии дети получают препараты, которые блокируют рост клеток (*цитостатики*). Целью этого лечения является остановить рост раковых клеток или уничтожить их. Лучевую терапию делают с помощью высокоэнергетического электромагнитного [электромагнитный] излучения. Оно подаётся снаружи через кожу на тот регион, который нужно облучить. Излучение разрушает ДНК раковых клеток и они начинают погибать. Также вместо этого распространённого вида лучевой терапии дети могут получать излучение, которое специалисты называют корпускулярным. Это протонная терапия. Такой метод лечения позволяет ещё более точно воздействовать на опухоль и одновременно минимально затрагивать здоровые ткани. Именно по этой причине для детей и подростков всё чаще преимущество отдают протонной терапии.

Решение о конкретном виде лечения зависит, в частности, от возраста ребёнка на момент постановки диагноза и типа опухоли. Практически все пациенты, которым после операции требуется дальнейшее лечение, получают химиотерапию. Решение о том, нужна ли им потом лучевая терапия, в каждом конкретном случае принимается отдельно.

7.2.2.1. Химиотерапия

Химиотерапия – это, как правило, комбинации из разных *цитостатиков* (полихимиотерапия). Они даются несколькими блоками. В настоящее время в Германии для опухолей сосудистого сплетения стандартной комбинацией являются препараты карбоплатин, этопозид и винкристин. Их вводят один раз в четыре недели в виде инфузии [*инфузия*] (в общей сложности шесть раз). В зависимости от конкретной ситуации с болезнью могут добавляться и дополнительные блоки, и другие цитостатики. Также возможны другие комбинации из цитостатиков как, например, в Северной Америке. Препараты в виде инфузии вводятся через вену [*вена*] (так называемая системная [*системный*] химиотерапия).

В особых случаях и в случае рецидива может использоваться также внутривентрикулярное [*внутрижелудочковый*] введение цитостатиков. То есть препараты вводят напрямую в спинномозговую жидкость мозговых желудочков [*желудочки мозга*]. Для внутривентрикулярной химиотерапии нейрохирурги имплантируют под кожу головы так называемый *резервуар Оммайя*. Через этот резервуар можно не только вводить препараты, но и брать спинномозговую жидкость на анализ.

7.2.2.2. Лучевая терапия

Есть ли у ребёнка показания для лучевой терапии после этапа химиотерапии, и в каком объёме, это решение специалисты принимают индивидуально для каждого заболевшего. В первую очередь оно зависит от того, как хорошо опухоль отреагировала на химиотерапию и есть ли ещё после курсов химиотерапии остаточная опухоль. Кроме того, специалисты учитывают такие факторы, как были ли у ребёнка *метастазы* на момент постановки диагноза и возраст ребёнка. Больным с синдромом Ли-Фраумени [*синдром Ли-Фраумени*] лучевая терапия обычно не помогает.

Диагностика во время лечения: во время лечения для контроля эффективности терапии регулярно делают диагностическую визуализацию (например, УЗИ (ультразвуковое исследование) и/или МРТ (магнитно-резонансная томография). В некоторых случаях делают пункцию ликвора. Таким образом можно скорректировать лечение, если этого требуют конкретная ситуация с болезнью.

8. По каким протоколам и регистрам лечат детей?

В Германии всех детей и подростков с опухолями центральной нервной системы лечат по стандартизированным исследовательским протоколам или по лечебным регистрам. Исследовательские протоколы – 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 действующему исследовательскому протоколу (например, если на момент болезни старый протокол закрылся, а новый пока не открылся; или если заболевший не подходит под критерии, которые являются обязательными для приёма в действующий протокол), проходят через **лечебные регистры**. Лечебные регистры создаются и работают для того, чтобы консультировать всех больных с современных научных позиций. Также 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 2010 году завершил работу многолетний исследовательский протокол по лечению детей и подростков с опухолями сосудистого сплетения: исследовательский протокол CPT-SIOP 2000. В настоящее время преемник этого протокола ещё не открыт. Но новый исследовательский протокол планируется открыть. Так как болезнь очень редкая, новый протокол будет работать совместно со странами Северной Америки. До того, как он откроется, всех новых пациентов с диагнозом опухоли сосудистого сплетения регистрируют в международном лечебном регистре **CPT-SIOP-Register**.

Действующие рекомендации по лечению от центрального исследовательского офиса лечебного регистра основаны на результатах исследовательского протокола CPT-SIOP 2000, результатах других международных исследовательских протоколов и регулярном анализе данных из лечебного регистра. Если есть необходимость, лечащие врачи могут обратиться в центральный исследовательский офис лечебного регистра. Сейчас в рамках проекта ERN PaedCan разрабатывают единые стандартные европейские рекомендации по лечению. Тем не менее, лечение в конечном итоге определяет лечащий врач.



Национальный лечебный регистр по лечению опухолей сосудистого сплетения регистр и научной руководство исследовательским протоколом находится в Детской клинике в Университетской клинике г. Гамбурга (Гамбург-Эппендорф) (руководитель исследовательской группы д-ор мед.н. Дениз Обрехт) (см. также www.uke.de/cpt).

9. Какие шансы вылечиться от опухоли сосудистого сплетения?

Шансы на выздоровление (прогноз) у ребёнка с опухолью сосудистого сплетения зависят в первую очередь от того, какой конкретный тип опухоли у него нашли. Если опухоль злокачественная, то также имеет значение, какой у неё биологический профиль, насколько она успела разойтись по организму. Т.е. есть ли метастазы в ликворе, или нет.

Пациенты с доброкачественными папилломами сосудистого сплетения ("GRADE 1" по классификации ВОЗ) обычно имеют очень благоприятный прогноз: 5-летняя выживаемость достигает 100 %. Пациенты с атипичными папилломами сосудистого сплетения ("GRADE 2" по классификации ВОЗ) также имеют хорошие перспективы на выздоровление. Средняя 5-летняя выживаемость - по данным центрального исследовательского офиса лечебного регистра CPT-SIOP - составляет около 95 %. При этом прогноз для детей младше двух лет несколько благоприятнее, чем для детей старше двух лет (100 % и 85 % соответственно).

У пациентов с карциномой сосудистого сплетения ("GRADE 3" по классификации ВОЗ) 5-летняя выживаемость после комбинированной терапии составляет в среднем около 60 %. Но эффективность лечения во многом зависит от того, насколько удачно прошла операция, был ли выбор возможных вариантов лечения рака, а также была ли у ребёнка специфическая генетическая мутация в опухолевых клетках (так называемая *мутация гена TP53*). В целом вероятность рецидива карциномы сосудистого сплетения является достаточно высокой. Тем не менее, среди пациентов с карциномой сосудистого сплетения есть немало людей с большим временем жизни, так что этот диагноз не является автоматически смертным приговором.

Необходимое замечание: когда мы называем проценты выздоровевших детей, это значит, что мы даём только точную статистику по этой форме рака у детей. Но никакая статистика не может предсказать, выздоровеет конкретный ребёнок, или нет.

Когда мы говорим, что ребёнок вылечился, это надо понимать как „отсутствие опухоли“. Потому что современные методы лечения хотя и дают такой результат, когда опухоли больше нет, но и сама опухоль может после себя оставить определённые повреждения в организме, и само лечение может привести к определённым последствиям и осложнениям на долгое время. По-этому дети после лечения ещё долго должны получать медицинскую помощь и, если требуется, интенсивную реабилитацию [реабилитация].

Список литературы

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

Error: no bibliography entry: RUT2016 found in biblio.xml



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



Глоссарий

| | |
|------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| анамнез | история болезни |
| 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) |
| вена | кровеносный сосуд, по которому кровь движется к сердцу. Эти сосуды не пульсируют, и, как правило, вены несут бедную кислородом кровь от органов к сердцу. Исключение составляют лёгочные вены, они переносят кровь, насыщенную кислородом. |
| внутрижелудочковый | то есть такой, который находится в желудочковой системе головного мозга / вводится в желудочковую систему. Иными словами находится или вводится в спинномозговую жидкость. |
| водянка головного мозга | избыток жидкости в желудочках головного мозга и в пространстве между мозговыми оболочками. Нарушение может происходить по разным причинам. |
| ген | единица наследственности в хромосомах. Это участок молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК), который содержит информацию о строении одного определённого белка. |
| генетический | т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый |
| 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. |
| диагностика | методы/меры, направленные на выявление/распознавание болезней. |
| диагностическая визуализация | это диагностика, которая даёт снимки (изображение) внутренних частей тела. К таким методам |



| | |
|-------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | <p>исследования организма относятся, например, УЗИ и рентген, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия.</p> |
| желудочки мозга | <p>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.</p> |
| инфузия | <p>введение жидкости в организм человека. Как правило, это длительное введение через центральный венозный катетер. Во время интенсивной терапии с помощью инфузии вводят, например, воду, электролиты, белки и/или медикаменты.</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> |
| 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> |
| ликвор | <p>это жидкость. Как правило, этим термином называют спинномозговую жидкость, которая вырабатывается клетками желудочков мозга. Ликвор заполняет полости спинного и головного мозга. Он защищает мозг от повреждений и доставляет питание для мозговых клеток.</p> |
| люмбальная пункция | <p>прокол в позвоночном канале в нижней части спины для взятия спинномозговой жидкости (ликвора), например, для исследования, есть ли в ней опухолевые клетки, для ввода лекарств непосредственно в спинномозговой канал (интратекальное лечение) или для снижения давления.</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 сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.</p> |
| макроцефалия | <p>это увеличение размера головы. Размер головы может вырасти у ребёнка из-за водянки головного мозга</p> |



| | |
|------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | <p>(гидроцефалия), когда роднички ещё не закрылись. Но также бывает, что водянки мозга у ребёнка нет, а размер головы вырос из-за большой опухоли.</p> |
| метастазы | <p>в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.</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> |
| мосто-мозжечковый угол | <p>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).</p> |
| мутация | <p>изменение генетического/наследственного материала. Может возникать без видимых внешних причин (спонтанная мутация), или под воздействием внешних причин, главным образом под воздействием мутагенов (индуцированная мутация). Если мутация возникает в клетках тела (соматических клетках), говорят о соматической мутации. А если мутация возникает в половых клетках, её называют генеративной мутацией. Соматические мутации не наследуются, в то время как генеративные мутации могут повлечь за собой нарушения в носителе гена, передающиеся по наследству. В зависимости от масштаба произошедших изменений (сколько генов затронуто – один или несколько, какой размер изменённого участка хромосомы, или хромосома изменена полностью) различают точечные мутации и блочные мутации, также говорят о количественных и структурных хромосомных aberrациях.</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> |



| | |
|---------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| наследственные опухолевые синдромы | это генетические заболевания. Эти болезни связаны с повышенной предрасположенностью к злокачественным опухолям, а также с разными аномалиями развития органов и с задержкой в умственном развитии. По современным научным данным 10% онкологических болезней у детей и подростков появляются из-за каких-то наследственных изменений, или точнее говоря из-за того, что есть один из наследственных опухолевых синдромов. К наследственным опухолевым синдромам относятся, например, синдром Луи-Бара (= атаксия-телеангиэктазия), синдром Беквита-Видемана, синдром Дауна, болезнь Гиппеля-Линдау, синдром Ли-Фраумени, синдром MEN (множественная эндокринная неоплазия), нейрофиброматоз и синдром WAGR. Сюда также относится наследственная (семейная) форма ретинобластомы. |
| неврологический | т.е. связан с работой и функциями нервной системы / нервной ткани |
| нейрохирургия | это раздел хирургии, который охватывает некоторые части диагностики и операционное лечение заболеваний нервной системы. |
| облучение | контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний |
| 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 головного мозга | является опухолью центральной нервной системы (ЦНС). Первичные опухоли ЦНС называют солидными опухолями. Они возникают непосредственно в самом головном мозге или в спинном мозге. Вторичные опухоли ЦНС – это метастазы, которые расходятся от опухолей в других органах или тканях. |
| 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, |



| | |
|-------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | <p>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.</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> |
| промежуточный мозг | <p>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.</p> |
| реабилитация | <p>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 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> |
| резервуар Оммаля | <p>это маленький резервуар из силикона, который имплантируют под кожу головы. Он связан с одной из полостей в головном мозге, которая заполнена ликвором (спинно-мозговой жидкостью). По внешнему виду этот резервуар похож на подушечку. С нижней стороны от него отходит трубка (вентрикулярный катетер). Через неё резервуар</p> |



| | |
|-------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | <p>связан с одним из желудочков мозга (обычно это правый боковой желудочек), или с другим мозговым пространством, заполненным ликвором (например арахноидальная киста). Резервуар Оммаи (или резервуар Рикхема, другая модель, похожее устройство, которое используется для тех же целей) имплантируют во время небольшой нейрохирургической операции. К такому резервуару можно присоединить шунтирующую систему для лечения гидроцефалии, или вентрикулярный катетер.</p> |
| родничок | <p>это натуральное пустое пространство между костями черепа. Оно покрыто прочной соединительной тканью и, как правило, закрывается к концу второго года жизни ребёнка.</p> |
| синдром Ли-Фраумени | <p>это семейный раковый синдром, который может передаваться по наследству. Отличается тем, что в семьях с этим синдромом повышается риск заболеть солидной опухолью. У детей и подростков чаще всего могут возникать рак надпочечников и саркомы мягких тканей, а также лейкозы и опухоли мозга. У взрослых повышается риск заболеть раком костей (остеосаркома), молочной железы и раком лёгких. Как правило, у них мутирует ген p53, который называют геном супрессором опухолей.</p> |
| системный | <p>т.е. такой, который охватывает полностью весь организм</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, слезотечение, слюнный рефлекс. В нём также находятся корни черепно-мозговых нервов.</p> |
| ультразвуковое | <p>исследование. Метод диагностики по снимкам, при котором звуковые волны проникают в организм через кожу. На</p> |



| | | |
|-----------------------------|---------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | | границе тканей и органов они отражаются, информация обрабатывается компьютером и переводится в изображение. |
| химиотерапия | | в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме. |
| хромосомы | | носители наследственного материала, т.е. генетической информации клетки. Хромосомы являются частью ядра клетки, которые состоят прежде всего из дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) и белков (так называемые гистоны). Их строение и количество зависят от специфики вида живого организма. Организм человека содержит 46 хромосом (23 пары). |
| центральная нервная система | нервная | 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. |
| цитостатик | | препарат, который задерживает рост клеток. Может уничтожать абсолютно разные клетки, в особенности те, которые быстро делятся, влияя на их обмен веществ; может препятствовать росту клеток, или значительно его замедляет. |
| 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. |
| электрокардиограмма | | метод диагностики электрических импульсов сердца. |
| эхокардиограмма | | метод диагностики для изучения работы сердца, т.е. расположения сердечных клапанов, толщину сердечной мышцы, параметров „выталкиваемого“ потока крови, и т.д. |