



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Высококлеточные глиомы (краткая информация)

**Авторское право © 2015 Мультицентровая кооперативная группа
по вопросам детской онкологии и гематологии (КРОН)**

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог)

Проверка и разрешение к печати: Кристоф Крамм (проф., канд. мед. наук)

Последняя редакция: 10.06.2015

Перевод: Мария Шнейдер (канд. мед. наук)

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

в университетской клинике





Оглавление

1. Что такое высококвалифицированные глиомы?	3
2. Как часто у детей встречаются высококвалифицированные глиомы?	3
3. Какие бывают формы высококвалифицированных глиом?	3
4. Почему дети заболевают высококвалифицированными глиомами?	4
5. Какие бывают симптомы болезни?	5
6. Как диагностируется болезнь?	5
7. Как составляется план лечения?	6
8. Как лечат высококвалифицированную глиому?	6
8.1. Методы лечения	7
8.2. Как лечат по протоколу HIT-HGG 2007?	8
9. По каким протоколам лечат детей?	8
10. Какие шансы вылечиться от высококвалифицированной глиомы?	9
Список литературы	10
Глоссарий	12



Высококвалифицированные глиомы (краткая информация)

1. Что такое высококвалифицированные глиомы?

Опухоли, которые специалисты называют *Глиомы* высокой степени злокачественности - 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.

Высококвалифицированные глиомы (их также называют глиальные опухоли высокой степени злокачественности) редко встречаются у детей и подростков. Но именно они отличаются особой высокой степенью злокачественности, потому что они начинают расти очень быстро и агрессивно, разрушая здоровые ткани головного мозга. Клетки этого вида опухолей могут расходиться по мозгу на несколько сантиметров, далеко от места своего появления. В результате там начинают вырастать новые опухоли. Если высококвалифицированные глиомы не лечить, то ребёнок умирает через несколько месяцев. А лечить их очень тяжело, потому что эти глиальные опухоли растут стремительно и дают инфильтраты (т.е. прорастают в другие структуры).

2. Как часто у детей встречаются высококвалифицированные глиомы?

В группе болезней „опухоли головного мозга“ у детей и подростков высококвалифицированные глиомы занимают примерно от 15 % до 20%. Этим видом рака могут заболеть дети в любом возрасте. Хотя надо отметить, что дети младше трёх лет заболевают крайне редко. В Германии у детей и подростков в возрасте до 15 лет ежегодно регистрируют 60-80 человек, впервые заболевших высококвалифицированной глиомой. Другими словами из 1.000.000 детей заболевают от 5 до 10 человек. Соотношение мальчиков и девочек примерно одинаковое.

3. Какие бывают формы высококвалифицированных глиом?

Разные формы высококвалифицированной глиомы отличаются друг от друга в зависимости от того, где именно выросла опухоль, из каких клеток, а также какая у неё степень злокачественности.



Глиомы ствола головного мозга: глиальные опухоли ствола головного мозга [*ствол головного мозга*] высокой степени злокачественности (врачи называют их „типичные диффузные первично-стволовые глиомы моста внутристволовые“) - это почти 40% всех видов глиальных опухолей высокой степени злокачественности. У этой формы рака особенно плохой *прогноз* именно из-за того, что опухоль вырастает в области моста головного мозга. Мост - это такая зона головного мозга, в которой сосредоточены все важные нервные соединения от мозга к конечностям и от конечностей к мозгу. Даже из-за самой маленькой опухоли в этом месте состояние больного ребёнка ухудшается очень быстро и может моментально привести к параличу.

Другие формы глиом: 60% глиальных опухолей высокой степени злокачественности вырастают в других зонах головного мозга, наиболее часто - это кора большого мозга [*большой мозг*]. Эта группа глиом имеет внутри себя разные формы в зависимости от гистологических особенностей опухоли (т.е. особенностей структуры опухолевой ткани). По гистологическому анализу ткани можно сказать о том, из каких клеток она выросла и какая у неё степень злокачественности. В принципе сюда входят все виды рака, которые по классификации Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ) [*классификация ВОЗ*] являются опухолями III и IV степени злокачественности. У детей и подростков это, в основном, *астроцитомы* III степени злокачественности и *глиобластомы* IV степени злокачественности.

Полезно знать: у разных форм глиальных опухолей высокой степени злокачественности отличается частота их появления, также они по-разному вырастают, болезнь протекает неодинаково, шансы вылечиться (прогноз) тоже разные.

4. Почему дети заболевают высокозлокачественными глиомами?

Болезнь начинается из-за мутации клеток нервной ткани [*глиальные клетки*]. Никто точно не знает, почему эти клетки мутируют.

Известно, что если у ребёнка есть наследственное заболевание, которое связано с определёнными нарушениями/аномалиями в развитии (например, *нейрофиброматоз I типа*, *синдром Ли-Фраумени* или *синдром Гиппеля-Линдау*), то у них повышается риск заболеть высокозлокачественной глиомой.

Кроме того специалисты выяснили, что в клетках глиомы есть изменения в определённых *генах* или хромосомах [*хромосомы*]. Из-за этих поломок в генах может запускаться механизм, когда здоровая клетка становится клеткой глиомы (мутирует). Вообще изменения в генах, которые специалисты находят в ткани опухоли, не являются наследственными. С большой степенью вероятности эти изменения происходят уже на очень ранней стадии развития.

Также известно, что если ребёнок ранее лечился от острого *лейкоза* или от рака глаза (например, *ретинобластома*) и ему облучали головной мозг, то у него выше риск заболеть раком мозга спустя какое-то время.



5. Какие бывают симптомы болезни?

Также, как и у других видов опухолей мозга, *симптомы* глиомы высокой степени злокачественности зависят прежде всего от возраста ребёнка, а также от того, в каком конкретно отделе *ЦНС* выросла *опухоль головного мозга* 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. Они вообще появляются и при других болезнях, которые не имеют отношения к опухолям ЦНС. Это могут быть, например, головные боли, боли в спине, головокружение, потеря аппетита, утром рвота натощак, потеря веса, повышенная утомляемость/усталость, снижение успеваемости, потеря концентрации, изменение поведения.

Причиной этих симптомов, как правило, является сдавливание внутренних структур в черепе. Сдавливание может давать и сама растущая опухоль, и/или из-за опухоли нарушается циркуляция и отток ликвора [*спинномозговая жидкость*]. В результате нарушения оттока ликвора у ребёнка может появиться водянка головного мозга (*гидроцефалия*).

Локальные (специфические) симптомы говорят о том, в каком именно месте центральной нервной системы выросла опухоль и работу каких центров управления она нарушает. Например, если глиальная опухоль высокой степени злокачественности выросла в мозжечке, то у ребёнка может нарушиться походка и равновесие. Если опухоль вырастает в большом мозге, то у детей появляются приступы судорог. А если опухоль растёт в области спинного мозга, то болезнь начинается с паралича мышц какой-то части организма.

Бывает, что у ребёнка нарушаются зрение, сознание и сон, или появляется какое-то другое отставание в развитии. Если у младенцев грудного возраста и детей младшего возраста, у которых ещё не закрылись роднички, сильно увеличивается в объёме голова (*макροцефалия*), то это тоже может говорить о раке мозга.

Как правило, у детей и подростков с глиомой высокой степени злокачественности симптомы становятся явными буквально за несколько недель или месяцев, т.к. сама опухоль разрастается быстро и бесконтрольно.

6. Как диагностируется болезнь?

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 глиома высокой степени злокачественности, ещё раз тщательно изучают историю болезни, проводят наружный осмотр и неврологическое [*неврологический*] обследование. Затем проводится визуальная диагностика [*методы исследования по снимкам*], сначала выполняется *магнитно-резонансная* томография (МРТ). Именно этот вид диагностики позволяет точно сказать, есть ли у ребёнка опухоль в центральной нервной системе. Также на снимках можно точно увидеть, где именно она выросла и какого она размера, где проходят границы опухоли с соседними структурами. Если есть подозрение на опухоль в области зрительного тракта, то дополнительно для детального обследования приглашают опытного офтальмолога. В зависимости от вида рака и от конкретной ситуации пациента специалисты проводят дополнительные обследования.

Для окончательного подтверждения диагноза берут пробу опухолевой ткани (*биопсия*). Исключение составляют только глиомы ствола головного мозга, которые абсолютно точно можно диагностировать по снимкам МРТ.

7. 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 глиальной опухолью высокой степени злокачественности - 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.

8. Как лечат высокозлокачественную глиому?

Детей с глиомой высокой степени злокачественности 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.

Лечение детей с глиальной опухолью высокой степени злокачественности состоит из **операции, лучевой терапии** (облучения) и курсов **химиотерапии**. Какой вид лечения будет включен в программу терапии, зависит в первую очередь от того, где именно выросла опухоль и насколько она успела вырасти (то есть насколько она операбельна [*операбельность*]). Также специалисты учитывают возраст ребёнка и состояние его здоровья.

8.1. Методы лечения

При лечении глиомы высокой степени злокачественности применяются хирургическая операция, лучевая терапия и химиотерапия. Эти методы комбинируются между собой. Первым шагом в лечении является операция глиальной опухоли. Затем одновременно проводятся химиотерапия и лучевая терапия.

Самым важным в лечении является операция. Потому что, как показывает опыт, чем больший объём опухоли удаляет нейрохирург [*нейрохирургия*], тем лучше поддаётся дальнейшему лечению этот вид рака. То есть, чем радикальнее операция, то, как правило, шансы ребёнка вылечиться выше. Также современный опыт показывает, что операция вместе с облучением помогают продлевать жизнь пациента.

Однако не всех детей можно пролечивать операцией и облучением. Например, невозможно оперировать многие типы глиом, которые выросли в стволе головного мозга [*ствол головного мозга*], или невозможно облучать детей младше трёх лет. Объём опухоли, который возможно максимально удалить, также отличается. Те опухоли, которые выросли в центре головного мозга (например, опухоли в промежуточном мозге [*промежуточный мозг*], или в среднем мозге), можно удалять только при определённых условиях, или их вообще невозможно удалить из-за высокого риска повредить здоровые мозговые ткани. То есть вместе с опухолью пришлось бы удалять и здоровые ткани, и в результате у ребёнка оставались бы очень тяжёлые повреждения мозга.

Опыт лечения детей по всем предыдущим протоколам показал, что химиотерапия способна улучшить эффективность лечения. Хотя на сегодняшний день нет такой терапии, которая бы точно могла бы помешать опухоли снова начать вырастать за короткое время.

Самое важное решение врачи должны принять ещё до начала лечения. А именно, имеет ли вообще смысл начинать лечение рака мозга. И если да, то какую цель оно должно ставить перед собой - исцеление пациента (специалисты называют это куративная терапия), либо облегчение болей (на языке специалистов *паллиативная терапия*). И в том, и в другом случае рекомендуется, чтобы ребёнка лечили по протоколу.



8.2. Как лечат по протоколу HIT-HGG 2007?

Лечение детей по протоколу HIT-HGG 2007 (*информацию о протоколе см. ниже*) состоит из операции, после которой ребёнку одновременно выполняют лучевую терапию и химиотерапию.

Курс химиотерапии длится от пяти до шести недель. В это время ребёнок ежедневно получает *цитостатик* темозоломид. Цель такого интенсивного лечения состоит в том, чтобы максимально возможно уменьшить размер неоперабельной опухоли / или неполностью операбельной опухоли. Либо, если опухоль была удалена полностью, то специалисты стремятся таким образом убить раковые клетки, которые возможно ещё остались в организме.

После этого, чтобы улучшить результат лечения, продолжается курс химиотерапии, который называется поддерживающая терапия или консолидирующая терапия. В это время ребёнок также получает темозоломид: его дают пять дней подряд через каждые четыре недели. Этот этап лечения длится один год.

9. По каким протоколам лечат детей?

В Германии всех детей и подростков с глиальной опухолью высокой степени злокачественности лечат по стандартизированным протоколам, Цель этих протоколов - повышать шансы заболевших детей вылечиться от болезни. Специалисты пролечивают детей по протоколам, которые, как правило, работают как *исследования оптимизации терапии*.

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.

Сегодня детей, которые впервые заболели глиальной опухолью высокой степени злокачественности или глиомой моста головного мозга лечат по следующим протоколам:

- **Протокол HIT HGG 2007:** дети и подростки, впервые заболевшие глиальной опухолью высокой степени злокачественности или глиомой моста головного мозга, могут лечиться в немецкоговорящих странах по протоколу HIT-HGG 2007. В протокол берут пациентов от 3 до 17 лет. В исследовании принимают участие многочисленные детские клиники со всей Германии, а также из Швейцарии и Австрии. Центральный исследовательский офис работает в университетской клинике г. Гёттинген. Руководит протоколом проф., д-р мед.н. Кристоф Крамм.
- **Протокол для младенцев грудного возраста HIT SKK:** если заболевают дети младше 3 лет (но это случается очень редко), то их сегодня лечат по протоколу HIT-SKK (терапия без облучения). Сейчас в Европе разрабатывается самостоятельный протокол лечения для этой возрастной группы и он будет базироваться на этом немецком протоколе.



Центральный исследовательский офис также будет находиться в университетской клинике г. Гёттинген (то есть там же, где работает исследовательский офис протокола HIT-HGG 2007). Европейское исследование должно скоро открыться.

10. Какие шансы вылечиться от высокозлокачественной глиомы?

У детей и подростков с глиальной опухолью [*глиомы*] высокой степени злокачественности *прогноз* в целом остаётся неблагоприятным даже несмотря на прогресс в программах диагностики и в программах лечения этого вида рака. Медицинская статистика по пятилетней выживаемости пациентов называет цифры от 10 до 19 %. Хотя здесь надо отметить, что цифры выживаемости пациентов напрямую зависят от того, где именно выросла опухоль и каков был объём хирургической операции. Если у ребёнка опухоль была удалена полностью, то вылечивается около 50 % заболевших. В то же время, если ни один вид терапии невозможно было проводить, то никто из заболевших не выживает.

В целом остаётся высокой вероятностью того, что даже после первого успешного лечения у ребёнка может вернуться эта болезнь (т.е. может наступить рецидив). Прогноз у таких детей более неблагоприятен, чем у тех, кто впервые заболел высокозлокачественной глиомой. Тогда специалисты сначала взвешивают ситуацию пациента: насколько имеет смысл проводить интенсивную терапию, учитывая очень маленький шанс на излечение от болезни. Гарантировать по-возможности хорошее качество жизни ребёнку - этот аспект становится гораздо более важным для детей с рецидивом.

Актуальные и будущие немецкие протоколы (*исследования оптимизации терапии*) пытаются добиться более высоких результатов лечения для детей с глиомой высокой степени злокачественности и с глиомой моста головного мозга.

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



Список литературы

- [1] Broniscer A, Gajjar A „Supratentorial high-grade astrocytoma and diffuse brainstem glioma: two challenges for the pediatric oncologist“, *Oncologist* 2004;9:197-206. Review, 15047924 pubmed
- [2] Gutjahr P „Tumoren des Zentralnervensystems, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 373, 3769104285 isbn
- [3] Howe GR, Burch JD, Chiarelli AM, Risch HA, Choi BC „An exploratory case-control study of brain tumors in children“, *Cancer Res* 1989;49(15):4349-52, 2743324 pubmed
- [4] Kaatsch P, Spix C „Jahresbericht 2011“, *Deutsches Kinderkrebsregister, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2011, <http://www.kinderkrebsregister.de/dkkr/veroeffentlichungen/jahresbericht/jahresbericht-2011.html> uri
- [5] Korinthenberg R, Warmuth-Metz M, Rutkowski S, Weckesser M „Leitsymptome und Diagnostik der Hirntumoren im Kindes- und Jugendalter“, *Interdisziplinäre Leitlinie der Deutschen Krebsgesellschaft (Gemeinsame Leitlinie der Gesellschaft für Neuropädiatrie und der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie)* 2010, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-022I_S1_Hirntumoren.pdf uri
- [6] Kramm C „Die HIT-HGG-Studiengruppe - Beratung und Protokolle für alle Behandlungssituationen bei hochmalignen Gliomen im Kindes- und Jugendalter“, *WiR - die Zeitschrift der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe e.V. und der Deutschen Kinderkrebsstiftung* 1/2010, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/Redaktion/Zeitschrift_Wir/2010_1/WIR_1_10_klinik_01.pdf uri
- [7] Kramm C, Wolff J.E.A. „Hochgradig maligne Gliome und Ponsgliome im Kindes- und Jugendalter“, *Interdisziplinäre Leitlinie der Deutschen Krebsgesellschaft und der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2008, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-023-abgelaufen.pdf uri
- [8] Kramm C, Rausche U, Butenhoff S, Kühnöl C, Kunze C, Kortmann R, Wolff J, van Gool S „Hochmaligne Gliome im Kindes- und Jugendalter“, *Monatsschr Kinderheilkd.* 2008, 156:1201-1207, 10.1007/s00112-008-1799-3 doi
- [9] Kramm CM, Wagner S, Van Gool S, Schmid H, Strater R, Gnekow A, Rutkowski S, Wolff JE „Improved survival after gross total resection of malignant gliomas in pediatric patients from the HIT-GBM studies“, *Anticancer Res* 2006;26:3773-9, 17094400 pubmed
- [10] Kühl J, Korinthenberg R „ZNS-Tumoren. In: Gadner H, Gaedicke G, Niemeier CH, Ritter J (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie“, *Springer-Verlag* 2006: 777-822, 3540037020 isbn



- [11] 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
- [12] MacDonald TJ, Aguilera D, Kramm CM. „Treatment of high-grade glioma in children and adolescents.“, *Neuro Oncol* 2011, [Epub ahead of print], 21784756 pubmed
- [13] Wagner S „Therapie von hochgradig malignen Gliomen im Kindes- und Jugendalter“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2003,1:13, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2003_1/behaltungsnetzwerk09.pdf uri
- [14] Wolff JE, Driever PH, Erdlenbruch B, Kortmann RD, Rutkowski S, Pietsch T, Parker C, Metz MW, Gnekow A, Kramm CM „Intensive chemotherapy improves survival in pediatric high-grade glioma after gross total resection: results of the HIT-GBM-C protocol.“, *Cancer* 2010;116(3):705-12, 19957326 pubmed



Глоссарий

анамнез	история болезни
астроцитомы	это опухоли центральной нервной системы, которые вырастают из клеток-астроцитов (астроциты - одна из форм глиальных клеток). Астроцитомы относятся к так называемым глиальным опухолям.
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)
ген	единица наследственности в хромосомах. Это участок молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК), который содержит информацию о строении одного определённого белка.
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.
глиобластомы	это опухоли центральной нервной системы, которые относятся к высококвалифицированным глиомам (глиальным опухолям). Они растут очень быстро и агрессивно. Глиобластомы вырастают из глиальных клеток. По классификации ВОЗ их относят к опухолям IV степени злокачественности.
глиомы	это название группы опухолей центральной нервной системы. Они вырастают в клетках глии и, как правило,



	располагаются в головном мозге (например, астроцитомы, олигодендроглиомы, глиобластомы; эпендимомы)
головной мозг	в данном контексте: часть центральной нервной системы (ЦНС), расположенной в голове. Мозг находится внутри черепа и окружён мозговой оболочкой. Головной мозг состоит из нервной ткани.
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.
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).
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.



макроцефалия	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.
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.
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-генетическом анализе и по клиническим проявлениям). Причинами болезни являются разные генетические расстройства/дефекты. Каждый неправильный ген вызывает соответствующую форму болезни. 1) Нейрофиброматоз I типа, также известный как болезнь Реклингхаузена, развивается на нервах периферической нервной системы. У больных на коже появляются родинки в виде пятен „кофе с молоком“. Также у них встречаются разные опухоли, например, нейрофибромы, оптические глиомы (опухоль в районе глазного нерва), узелки Лиша (опухоль радужной оболочки глаза), астроцитомы (опухоль 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.



нейрохирургия	это раздел хирургии, который охватывает некоторые части диагностики и операционное лечение заболеваний нервной системы.
операбельность	состояние пациента и заболевания, когда можно выполнить операцию. Будут ли оперировать пациента, зависит от того, в каком клиническом состоянии он находится. А также от того, является ли операция в конкретной ситуации тем адекватным методом лечения, который приведёт к цели (показания к операции). Операбельность опухоли зависит в том числе от того, в каком конкретно месте в организме она находится и как она растёт. Решение о том, является ли опухоль операбельной, остаётся за хирургом, который после обсуждения с другими лечащими врачами взвешивает и учитывает многие факторы. Сегодня для выздоровления пациента не проводят операции, которые приводят к инвалидности, если есть другие формы лечения.
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.
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.
паллиативная терапия	терапия, замедляющая ход онкологического заболевания, её цель – поддерживать и улучшать качество жизни. Паллиативная терапия начинается тогда, когда больного человека больше нельзя вылечить. Её противоположностью является куративная терапия, ориентированная в первую очередь на лечение больного.



прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
прогностические факторы	факторы, по которым можно примерно оценить дальнейший ход болезни
ретинобластома	это редкая злокачественная опухоль, которая в основном встречается в детском возрасте. Опухоль вырастает из клеток сетчатки глаза (ретины - сетчатка). Ретинобластома бывает наследственной и ненаследственной.
симптом	признак болезни, как болезнь проявляется
синдром Гиппеля-Линдау	это наследственное заболевание. Для него характерны опухолевидные образования в сосудистых тканях (это так называемые ангиомы), в области сетчатки глаза и в области мозжечка, иногда в области спинного мозга. Кроме того появляются кисты в поджелудочной железе, почках и печени, феохромоцитомы и почечно-клеточный рак.
синдром Ли-Фраумени	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.
солидная опухоль	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.
спинной мозг	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.
спинномозговая жидкость	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.



ствол головного мозга	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.
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).
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.