



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Ependimom (Kısa Bilgiler)

Copyright © 2020 Competence Network Paediatric Oncology and Haematology

yazar: Dr. med. habil. Gesche Tallen / Maria Yiallourou, üzerinde oluşturulan 2007/03/06, editör:
Julia Dobke, serbest bırakma: Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski, Dr. med. Katja v. Hoff (deutsch),
Dr. med. Ebru Saribeyoglu (türkisch), türk tercüman: Sait Kont, son değiştirilme tarihi: 2020/04/03

Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir





İçindekiler

1. Hastalık tablosu	3
2. Merkezi sinir sisteminde yerleşimi ve dağılımı	3
3. Rastlanma sıklığı	3
4. Sebepleri	4
5. Hastalık belirtileri	4
6. Tanı	5
7. Tedavi planlaması	6
8. Tedavi	7
8.1. Ameliyat	7
8.2. Tedavinin devamı	8
9. Tedavi iyileştirme arařtırmaları ve hastaların kaydı	9
10. Tedavi başarısı (Prognoz)	10
11. Daha fazla bilgi	11
Kaynakça	12
Sözlük	14



Ependimom (Kısa Bilgiler)

1. Hastalık tablosu

Ependimomlar *merkezi sinir sistemi* (MSS) *tümör*leridir. Bunlar *solid* (yani kistik olmayan) tümörlerdir; *beyin veya omurilik* içindeki *hücre*lerin kontrolden çıkmaları sonucunda oluşurlar. Doğrudan doğruya merkezi sinir sisteminden kaynaklandıkları için, primer yani birincil MSS (Merkezi sinir sistemi) *tümör*leri diye de adlandırılırlar. Bu nedenle diğer organlarda oluşan ve kötü huylu çoğalma (*metastaz*) oluşturan habis tümörlerden farklılık gösterirler.

Çok değişik türde kötü huylu ependimom tümörleri mevcuttur. Bazıları yavaş, bazıları ise hızlı büyüyebilirler. Kafatası, kemik yapısına bağlı olarak, büyüyen dokular için ancak sınırlı bir büyüme alanı bıraktığı için ve hayati öneme sahip beyin alanları etkilendiği için, yavaş büyüyen ependimomlar dahi hayati tehlike yaratacak bir seyir gösterebilirler.

2. Merkezi sinir sisteminde yerleşimi ve dağılımı

Ependimom kontrolden çıkan ve değişen, kötü huylu hale gelen ependim hücrelerinden kaynaklanır. Ependim hücreleri beyin odacıklarının (*beyin ventrikülü*) ve omurilik kanalının (spinal kanal) iç duvarlarını kaplamaktadır. Dolayısıyla bu tümörlere ventrikül sisteminin içinde ve omurilik kanalı içinde rastlanır.

Ependimomlar en sık olarak (yaklaşık %60 oranında) *arka kafatası çukuru*nun 4. Ventrikülünde, yani küçük beyin bölgesinde yer alırlar. Buradan *beyincik*, *beyin sapi* ve boynun üst omurlarının yönünde yayılırlar. Uzmanlar bu duruma infratentorial büyüme derler. Ependimomların % 30'u *büyük beyin* yan ventriküllerinde ve *ara beyin* (supratentorial büyüme de denir) üçüncü ventrikülünde ve % 10 oranında (intraspinal) omurilik kanalı içinde belirirler.

Arka kafatası çukurunda veya ana beyin bölgesinde ependimomu olan (WHO-Grad II/III) çocukların % 5'inden azında tanı sırasında merkezi sinir sisteminde de metastaz (tümörün yayılması) saptanmaktadır. Ependimomların merkezi sinir sistemi dışına, örneğin akciğerlere ve/veya *lenf düğümlerine* yayılması çok nadir görülür.

3. Rastlanma sıklığı

Ependimomlar çok ender görülen tümörlerdir. Gençlerde ve çocuklarda görülen tüm kanser hastalıklarının %2 sini oluştururlar. Primer MSS tümörlerinin ise yaklaşık % 10'unu oluştururlar. Almanya'da her sene 15 yaş altındaki çocuk ve gençlerden yaklaşık 30 tanesine ependimom tanısı konmaktadır. Diğer bir deyişle hastalığın sıklığı 1.000.000 çocuk ve gençte yaklaşık 3'dür.

Ependimomlar her yaş grubunda görülebilirler. Ancak en sık ilk 10 yaşta, özellikle ilk 3-4 yaşta ortaya çıkmaktadırlar. Tanı sırasında hastaların ortalama yaşı yaklaşık 4,5 yaş civarındadır. Ependimomlara erkek çocuklarda, kız çocuklarına kıyasla biraz daha sıkça rastlanır (erkek/kız



oranı: 1,5:1). Omurilik kaynaklı (spinal kanal kaynaklı) ependimomlar bir istisna oluşturmaktadırlar: Bu hastalarda ortalama tanı yaşı yaklaşık 14 yaştır.

4. Sebepleri

Ependimomların oluşmasına neden olan etkenler tam olarak bilinmemektedir. Özellikle çocukluk çağında örneğin akut *lösemi* tedavisi veya *retinoblastom* gibi kötü huylu bir göz tümörünün tedavisi çerçevesinde kafatasına ışın uygulanmış kişilerde beyin tümörü sıklığının artmış olduğu bilinmektedir. Kalıtsal bir bozukluk olan nörofibromatozis tip II (NF-2) [*nörofibromatozis*] hastalığında bel omurgalarında artmış bir ependimom sıklığı riski vardır.

Bunun dışında ependimom hücrelerinin bazı *genler* veya *kromozomlarda* değişiklikler gösterdiği saptanmıştır. Bunun sonucu olarak hücre gelişimi sırasında, sağlıklı hücrenin kanserli ependimom hücresine evrilmesi mümkün olur. Şimdiye kadar yapılan çalışmalarda tümörlü dokularda saptanan gen değişikliklerinin anne babadan çocuklara irsi olarak geçtiği gösterilememiştir.

5. Hastalık belirtileri

Çocuk ve gençlerde ependimomlara bağlı gelişen bulgular (*semptomlar*), tümörün büyüme hızına bağlı olarak değişik hızda ortaya çıkarlar. Ependimoma bağlı semptomlar (hastalık belirtileri, bulgular) diğer *merkezi sinir sistemi* tümörlerinde olduğu gibi hastanın yaşına, tümörün merkezi sinir sistemindeki yerleşim yerine ve tümörün nasıl/ne kadar yayıldığına bağlı olarak değişmektedir. Bu nedenle genel semptomlar (spesifik olmayan) ve lokal semptomlar (spesifik) olarak 2 grup hastalık belirtisinden söz edilebilir.

Spesifik olmayan semptomlar-belirtiler

Spesifik olmayan genel semptomlar tümörün yerleşim yerinden bağımsızdır 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* dolaşım bozukluğu da basınç artışına sebep olabilir. Beyin omurilik sıvısının dolaşımının 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*).

Spesifik semptomlar-belirtiler

Lokal (spesifik) semptomlar tümörün merkezi sinir sistemi içindeki yerini ve hangi işlevsel bölgeleri etkiledikleri konusunda bilgi verebilirler. Örneğin beyincik bölgesindeki bir ependimom denge ve yürüme bozukluklarına sebep olabilir. Beyin parankimindeki tümörler epilepsi nöbeti benzeri



nöbetlere (*sara nöbeti*) yol açabilirler. Omurilik bölgesindeki tümörler ise çok çeşitli felçlere sebebiyet verebilirler. Görme bozuklukları, bilinç değişiklikleri, uyku bozuklukları da net olmamakla birlikte tümörün yerleşimi hakkında ipucu verebilirler.

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 (Pediatrik 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.

Tanının kesinleştirilmesi için gerekli tetkikler

Ependimom 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.

Hastalığın yayılımının belirlenmesi için yapılması gereken tetkikler

Ependimom 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.

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.

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) hususunu etkileyen belirli faktörleri (risk ve *prognoz faktörlerini*) dikkate alır. Önemli bir prognoz kriteri ependimomun alt tipidir. Mikroskopik ve *moleküler genetik* yöntemlerle saptanan alt tip, tümörün habaset derecesi hakkında bilgi verir. Ependimomların güncel sınıflaması ilerleyen bölümlerde açıklanacaktır.

Diğer önemli prognoz faktörleri tümörün konumu ve *metastazların* olup olmamasıdır, çünkü bu faktörler tümörün ameliyat edilebilirliğini, dolayısıyla hastanın tedavi şansını belirler. Diğer yandan hastanın yaşı ve genel sağlık durumu da prognozu etkileyen önemli faktörlerdir. Tüm bu faktörler, her hastanın kendi şartları içinde en iyi sonuca ulaştıracak tedaviyi alabilmesini sağlamak amacıyla, tedavi planı hazırlanırken dikkate alınır.

Ependimomların sınıflaması (klasifikasyonu)

Hem *mikroskopik* bulguları hem de moleküler genetik özellikleri birbirinden farklılıklar gösteren ependimom alt tipleri bulunmaktadır.

Kısa bir zaman öncesine kadar ependimomların alt tip sınıflaması sadece mikroskopik özelliklerine bakılarak yapılmaktaydı. Dünya sağlık örgütünün (Türkçe DSÖ veya İngilizce WHO) kriterlerine göre düşük habasette ependimomlar, yani yavaş büyüme gösteren hücrelerden oluşan ependimomlar (WHO evre I) veya yüksek habasette ependimomlar, yani hızlı çoğalma kapasitesine veya tipik agresif büyüme belirtileri gösteren (WHO evre II ve III) ependimomlar olacak şekilde bir ayırım yapılmaktadır. Ancak yapılan çalışmalar göstermiştir ki, bir ependimomun büyüme davranışının belirlenmesi için sadece mikroskop altındaki görüntüsüne bakmak kısmen yeterlidir. Bunun yanında tümör dokusunun genetik özellikleri tümör biyolojisinin tahmin edilmesi ve dolayısıyla daha akılcı bir tedavi planlamasının yapılabilmesi için daha uygundur. Bu nedenle yakın gelecekte tedavi planlamasında moleküler alt tipler çok daha fazla önem kazanacaklardır.

Ependimomların *histolojik* ve bazı *moleküler genetik* özelliklerine göre DSÖ (WHO) tarafından önerilen güncel sınıflaması (2016 yılı itibariyle):

- **Subependimom WHO Derecesi I:** Yavaş büyüyen, düşük dereceli tümörler
- **Miksopapiller ependimom WHO Derecesi I:** Yavaş büyüyen düşük dereceli tümörler, genellikle omurilik kanalında görülürler



- **Ependimom WHO Derecesi II:** Genellikle yavaş büyüyen düşük dereceli habis tümörlerdir. Mikroskop [*mikroskop*] altında gözlenen hücre görünümüne bağlı olarak değişik tipleri vardır.
- **Ependymom, RELA-Fusion-positif WHO-Evre II veya III:** Kısmi olarak agresif büyüme özellikleri olan tümörler
- **Anaplastik ependimom WHO Derecesi III:** Belirgin olarak hızla büyüyen agresif tümörlerdir

Çocukluk ve gençlerde görülen ependimomların çok büyük çoğunluğu Evre I-III tümörlerdir: Küçük beyin bölgesinde WHO evre II ve WHO evre III anaplastik ependimomlar; büyük beyin ve arabeyin bölümünde relas fusion positif WHO Evre II ve III tümörler sıklıkla görülür. WHO Evre I miksopa-piller Ependimom sadece omurilik kanalında saptanır. WHO Evre I subependimomlar çocuk ve gençlerde hiç görülmezler veya çok nadir görülür-ler.

Uyarı: İkinci derece ve üçüncü derece tümörler arasındaki hücresel (histolojik) farklılıkları belirlemek her zaman çok kolay olmadığı için tümörün ilerleme şeklini önceden kestirmek mümkün olamayabilmektedir. Ancak WHO Evre II ve III ependimomlarda tedavi ve hayatta kalma şansı açısından farklılık bulunmamaktadır.

8. Tedavi

Ependimomlu 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 olarak 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.

Günümüzde çoğu ependimomlu çocuk ve gençler için tedavi konsepti tümörün **ameliyat** yoluyla alınması, **radoterapi** (ışınlama) ve bazı hastalarda **kemoterapi** (ilaçla tedavi) seçeneklerini kapsamaktadır. Küçük çocuklarda kemoterapi ışın tedavisinden önce verilmektedir. Böylelikle ışın tedavisinin başlama zamanı biraz daha ileriye atılmış olur.

8.1. Ameliyat

Ependimomlu hastalarda tümörün cerrahi olarak yani *ameliyatla* tamamen alınabilmesi çok önemlidir. İlk cerrahinin başarısının, hastanın sonraki hastalık seyrini önemli boyutta etkilediği ortaya çıkmış bulunmaktadır: Şayet tümör tamamen alınabilirse, genellikle hasta için daha iyi bir *prognoz* (sağkalım) beklentisi mümkün olabilmektedir. Buna karşın hastalık ilerlemiş bir devredeyse ve bu nedenle tümör ancak kısmen çıkarılabilirse, o kadar iyi bir prognoz beklentisi söz konusu olamamaktadır.

İlk ameliyat ile tümörün tamamen çıkarılması mümkün olmamış ise, tedavi başlamadan önce veya tedavi bitiminden sonra eğer kabul edilebilir bir ameliyat riski söz konusu ise ikinci bir cerrahi girişim ile tümörün tamamen çıkarılması denenmelidir. Öte yandan bazı ependimomlarda tümörün



yerleşim yeri nedeniyle cerrahi olarak tamamen alınabilmesi – yani tam rezeksiyon – mümkün olamamaktadır. Özellikle 4. beyin ventrikülü çevresinde ve beyincik köprücük açısı noktasında bulunan tümörler sıklıkla tamamen çıkarılamamaktadır. Çünkü bu tümörlerin çıkarılması sırasında sağlıklı ve hayati öneme sahip beyin dokusunun da zedelenme riski çok büyük olduğu için bu tümörler çoğunlukla kısmen alınabilmektedirler.

8.2. Tedavinin devamı

Ameliyat sonrası cerrahi dışı bir tedavinin uygulanıp uygulanmayacağı, tümörün mikroskopik özelliklerine (WHO evresine) ve cerrahi girişim ile tümörün ne oranda çıkarılabildiğine bağlıdır. Tamamen çıkarılabilmiş WHO Evre I bir ependimomlarda ek tedavi gerekmezken, beyin içi yerleşimli (intrakranyal ependimomlar) WHO Evre II veya III ependimomlarda ek tedavi öngörülmektedir. Standart tedavi olarak tümör yatağının (bölgesinin) ışınlanması (*radıyoterapi*) esastır. Bazı hastalara ek olarak *kemoterapi* de uygulanmaktadır (*bakınız aşağısı*).

Kemoterapide hücre büyümesini engelleyici ilaçlar (*sitostatik* ilaçlar) kullanılır, amaç kanser hücrelerinin büyümesini durdurmak veya kanser hücrelerini yok etmektir. Radyoterapi ile (ışın tedavisi) dışardan cilt üzerinden yüksek enerjili *elektromanyetik* ışınlar aracılığıyla hastalıklı bölge ışınlanır. Işınlar aracılığıyla kanser hücrelerinin üremesi zarara uğratarak yok edilmeleri hedeflenir.

WHO Evre I Ependimomlarda tedavi seçenekleri

WHO Evre I omurilik kaynaklı miksopapiller ependimomlu hastalarda, eğer tümör beyin cerrahisi girişimi ile tamamen çıkarılabilmiş ise ek tedaviye genellikle gerek yoktur. Bu durumda tedaviyi üstlenen ekip tarafından belirlenecek süre boyunca belirli ve düzenli aralıklarla muayene ve görüntüleme yöntemleri ile hastalık izlenecektir. Şu anki veriler ışığında, eğer ameliyat sonrası geride tümör kalmışsa (tümör tam çıkarılamamışsa) ışın tedavisinin avantajlı olabileceği düşünülmektedir, bu durumda hasta özelinde karar vermek gereklidir.

Diğer WHO Evre I ependimomlar çocuklarda hemen hemen hiç görülmezler. Bu nedenle tedavi hakkındaki karar daima kişisel olarak hasta özelinde alınmalıdır.

WHO Evre II ve III Ependimomlarda tedavi seçenekleri

Ependimom WHO evresi II veya anaplastik ependimom WHO evresi III veya WHO evresi II/III RELA fusion pozitif ependimomlarda, tümör ameliyatla tamamen alınmış olsa bile tümörün görünen kısmının çıkarılmış olması tedavi için yeterli olmamaktadır. Çünkü bu tümör alt tipleri farklı oranlarda da olsa agresif büyüme gösterme eğilimindedirler, bu nedenle her an büyüme gösterebilecek ameliyatta gözle görülemeyen çok küçük tümör kalıntılarının veya tek tük tümör hücrelerinin kalmış olabileceği gerçeğinden yola çıkılması gereklidir. Bu kalıntı hücreler tümörün çıkarıldığı bölgede tekrar etme olasılığını (lokal nüks riski) yükseltirler. Daha nadir olmakla birlikte tümörün beynin başka bir bölgesinde veya omurilik kanalında tekrarlama olasılığı da vardır.

Bir hastalık nüksünü önlemek amacıyla, cerrahi dışı tedavi seçeneği olarak kalıntı olan bölgenin yani tümör yatağının (tümör bölgesinin) ışınlanması, bazı hastalarda da buna ek olarak kemoterapi uygulanması mantıklıdır. Özellikle çok küçük çocuklarda ışın tedavisinin zamanlamasının ötelenmesi, hatta hiç uygulanmaması için özellikle kemoterapi seçeneği uygulanır.



Ayrıca tedavinin yoğunlaştırılması da (örneğin metastaz varlığında ve/veya kalıntı tümör varlığında) kemoterapinin hedefidir.

Bilinmesi gereken nokta: Her bir vakada cerrahi sonrası uygulanacak cerrahi dışı tedavi yöntemin seçimi tümörün cinsine, *metastaz oluşturma* derecesine, cerrahi yolla ne kadarının çıkarılabildiğine ve hastanın tanı anındaki yaşına göre belirlenmektedir.

HIT-MED çalışma merkezinin tedavi tavsiyeleri uyarınca (HIT MED çalışmasının yol göstericiliğinde), ameliyat sonrası kalıntı tümörü veya metastazı olmayan 18 aydan büyük çocuklarda tümör yatağına ışın tedavisi öngörülmektedir. Kalıntı tümörü ve/veya metastazı olmayan 18 ay altındaki çocuklarda ise yoğun bir kemoterapi önerilmektedir. Bu durumda hastalar 1 yaşını geçtikten sonra ek olarak tümör yatağının ışınlanması gündeme gelebilir.

İlk ameliyat sonrası kalıntı tümörü olan hastalarda cerrahi dışı tedavinin ana amacı ikinci bir cerrahi ile tümörün tamamen çıkarılabilesidir. Bunun sağlanabilmesi için tümörün küçültülmesini hedefleyen yoğun bir kemoterapi uygulanabilir. Tedavi yanıtına ve hastanın yaşına bağlı olarak uygun zamanlama noktasında ek kemoterapi blokları ve/veya tümör yatağının ve kalıntının ışınlanması düşünülebilir. Tanı anında uzak metastazları olan hastalarda (bu durum ilk tanı anında çok nadirdir) HIT MED çalışma merkezi ile görüşülerek, hasta özelinde karar alınması gereklidir.

WHO evre II ve III intraspinal ependimomlar için uyarı: Omurilik bölgesinde WHO evre II ve III tümörü olan hastalarda ışın tedavisi (kemoterapi ile beraber veya tek başına) uygulanabilir. Ancak halen bu hastalar için ameliyat sonrası standart bir tedavi önerisi bulunmamaktadır. Tedavi kararları hasta özelinde alınmalıdır.

SIOP-Ependimom II çalışması için uyarı:

Almanya'da 2019 yılı başından beri açılmış olan SIOP Ependimom II tedavi iyileştirme çalışması kapsamında (bir sonraki bölümdeki veri bankaları ve tedavi çalışmaları kısmına bakınız), şimdiye kadar uygulanmakta olan standart tedavide yapılan değişiklikler ile daha iyi tedavi sonuçlarına ulaşıp ulaşılamayacağı araştırılmaktadır. Bu amaçla hastalar (çalışmaya katılmak için onam vermiş hastalar) rastgele prensibi uyarınca çeşitli tedavi kollarına (standart tedavi kolu veya çalışma grubu kolu) göre tedavi edilirler, böylece şimdiye kadar uygulanan standart tedavi kolu yeni tedavi seçeneklerinin eklendiği çalışma kolu ile karşılaştırılmış olur. Bu rastgele seçim prensibine randomizasyon ismi verilir. Bu nedenle sizde/çocuğunuzda uygulanan tedavi yöntemi yukarıda anlatılan genel tedavi seçeneklerinden farklılık gösterebilir.

9. Tedavi iyileştirme araştırmaları ve hastaların kaydı

Almanya'da ependimomlu 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 toplanırlar (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.

Halen güncel olan tedavi iyileştirme çalışmaları ve veri bankaları şunlardır:

- **SIOP-Ependimom II:** 2019 yılı başından beri artık Almanya'da yeni ependimom tanısı alan çocuk, genç ve genç erişkinler de SIOP Ependimom II tedavi iyileştirme çalışmasına katılabilmektedirler. Bu uluslararası ve çok merkezli çalışmada Almanya içinden ve tüm Avrupadan yaklaşık toplam 60 merkez yer almaktadır. Bu çalışmanın amacı tüm Avrupada, olabildiğince optimal ve her yerde aynı şekilde uygulanan tanı ve tedaviyi sunabilmek ve bunun yanında konu ile ilgili ek araştırma yapabilmektir. Çalışmanın ulusal yürütücülüğünü Hamburg-Eppendorf Üniversitesi çocuk kliniğinin yöneticisi Prof. Dr. med. S. Rutkowski yapmaktadır.
- **I-HIT-MED Register:** Bir tedavi iyileştirme çalışmasına dahil olamamış veya olmak istememiş hastalar, uluslar arası kayıt merkezine (International HIT-MED Registry) bildirilebilirler. Bu hastalar kendi hastalıklarına özel bir tedavi planına göre tedavi edilirler. Bu çalışmanın amacı hastanın aldığı tedavinin etkinliğini araştırmak olmadığı için, bu çalışmaya dahil olabilmek için uygulanan tedavi yönteminin şekli önemli değildir. Kayıt merkezi, HIT-MED çalışma merkezinin kontrolünde, Hamburg- Eppendorf'daki Üniversite kliniğidir, çalışma yürütücüsü Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski'dir.
- **HIT-REZ Register:** Hastalığı ilk tedaviye cevap vermeyen, tedavi altında ilerleyen veya hastalığı tekrar eden hastalar ocak 2015 yılında açılmış olan HIT-REZ veri tabanına alınabilirler. Araştırmanın Almanya merkezi Essen Üniversite Kliniği Çocuk Hastalıkları Merkezinde bulunmaktadır. Araştırma Prof. Dr. med. Gudrun Fleischhack yönetiminde yürütülmektedir. 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.

10. Tedavi başarısı (Prognoz)

Ependimomlu bir hastanın iyileşme oranı, tümörün bulunduğu bölge ve tümörün ne oranda çıkarılabildiği ile yakında ilişkilidir. Tümörü tamamen çıkarılabilmiş ve cerrahi sonrası ameliyat bölgesine ışın uygulanmış hastalarda, hastalık ilerlemeksizin 5 yıllık sağkalım %60-85, 10 yıllık sağkalım %50-70 arasındadır (progresyonsuz sağkalım). Tümörü tamamen alınamayan kalıntı tümörlü hastalarda sağkalım belirgin derecede düşüktür.

Omurilik ependimomlarında sağkalım beyin ependimomlarına oranla genel olarak daha iyidir. Ancak kalıntı tümör varlığı, bazı ependimom alt tipleri veya tanı anında hastanın yaşının çok küçük olması prognozu olumsuz yönde etkiler.

Nüks eden (*residif*) ependimom hastalarında daima yeniden cerrahi girişim ve/veya radyoterapi uygulama seçenekleri gündeme gelir. Bu alanda özel (radyoşirürjik) ışın tedavisi tekniği (*stereotaktik radyoşirürji*) uygulanmasıyla hayatta kalabilme olasılığının iyileştirilebildiği



görülmüştür. Ayrıca ependimom nükslerinin (tekrarlarının) kemoterapiye hassas oldukları da görülmektedir. Dolayısıyla bu tedavi yöntemi de nüksü olan hastalarda prognozu iyi yönde etkileyebilmektedir.

Uyarı: Yukarıda sözü edilen sağkalım oranları istatistiksel verilerdir. Yalnızca tüm ependimom hastaları için geçerli ve gerçeğe uygun bir ifade oluşturmaktadır. Bir hastanın iyileşeceği veya 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.

11. Daha fazla bilgi

Burada verilen bilgiler HIT-MED çalışma merkezi ile yapılan ortak çalışma sonucunda ependimomlu çocuk ve gençlerde yapılan çalışmalara ait bilimsel makaleler, tedavi planları, tedavi önerileri gözönüne alınarak hazırlanmıştır.



Kaynakça

- [1] 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*
- [2] Frühwald MC, Rutkowski S „ZNS-Tumoren bei Kindern und Jugendlichen“, *Dtsch Arztebl Int 2011; 108(22):390-7*
- [3] vom Hoff, Katja „Therapieoptimierungsstudie SIOPEP-III“, *WIR - Zeitschrift der Deutschen Kinderkrebsstiftung und der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe e.V 2/17*, https://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/Redaktion/Zeitschrift_Wir/2017_2/Therapieoptimierung.pdf uri
- [4] Kaatsch P, Grabow D, Spix C „German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2018 (1980-2017).“, *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz 2019*, http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf uri
- [5] 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*
- [6] Merchant TE, Li C, Xiong X, Kun LE, Boop FA, Sanford RA „Conformal radiotherapy after surgery for paediatric ependymoma: a prospective study.“, *The Lancet. Oncology 2009 Mar;10(3):258-66, 19274783 pubmed*
- [7] Pajtler KW, Witt H, Sill M, Jones DT, Hovestadt V, Kratochwil F, Wani K, Tatevossian R, Punjehwala C, Johann P, Reimand J, Warnatz HJ, Ryzhova M, Mack S, Ramaswamy V, Capper D, Schweizer L, Sieber L, Wittmann A, Huang Z, van Sluis P, Volckmann R, Koster J, Versteeg R, Fuhs D, Toledano H, Avigad S, Hoffman LM, Donson AM, Foreman N, Hewer E, Zitterbart K, Gilbert M, Armstrong TS, Gupta N, Allen JC, Karajannis MA, Zagzag D, Hasselblatt M, Kulozik AE, Witt O, Collins VP, von Hoff K, Rutkowski S, Pietsch T, Bader G, Yaspo ML, von Deimling A, Lichter P, Taylor MD, Gilbertson R, Ellison DW, Aldape K, Korshunov A, Kool M, Pfister SM „Molecular Classification of Ependymal Tumors across All CNS Compartments, Histopathological Grades, and Age Groups.“, *Cancer cell 2015;27(5):728-43, 25965575 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/025-022I_S1_ZNS-Tumoren_Kinder_Jugendliche_2016-09.pdf uri

- [9] Timmermann B „Ependymome“, *S1-Leitlinie 025/025, AWMF online* 2018, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-025I_S1_Ependymome-Kinder-Jugendliche_2018-04.pdf uri
- [10] Timmermann B, Kortmann RD, Kuhl J, Rutkowski S, Dieckmann K, Meisner C, Bamberg M „Role of radiotherapy in anaplastic ependymoma in children under age of 3 years: results of the prospective German brain tumor trials HIT-SKK 87 and 92.“, *Radiotherapy and oncology* 2005 ;77(3):278-85, 16300848 pubmed
- [11] Timmermann B „Therapie von Ependymomen im Kindesalter - Eine aktuelle Übersicht“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2002, 4:21, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2002_4/behaltungsnetzwerk08.pdf uri
- [12] Timmermann B, Kortmann R, Kühl J, Meisner C, Bamberg M „Combined postoperative irradiation and chemotherapy for anaplastic ependymomas in childhood: results of the German prospective trials HIT 88/89 and HIT 91“, *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000;46:287-295, 10661334 pubmed



Sözlük

ameliyat	tedavi amacıyla bir hastaya uygulanan cerrahi işlemdir. Bazı ender durumlarda tanısız amaçlı olarak da uygulanabilir. Cerrahi girişim özel aletler kullanılarak genel anestezi (narkoz) altında gerçekleştirilir.
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 beynin diğer parçaları ise örneğin kas hareketleri ve organizmanın gece gündüz ritmini idare ederler.
arka kafatası çukuru	Kemikten oluşan kafatasının arka kesiminde bulunur. Bu bölgede özellikle beyin kökünün bir kısmını oluşturan beyincik organı (köprünün bir bölümü = Pons), 4. beyin ventrikeli ve sinirsel kan damarlarının (confluens sinuum) birleşerek aktığı nokta bulunmaktadır.
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 ventrikülü	Beyin omurilik sıvısı (Liquor cerebrospinalis) ile dolu bulunan beyin karıncıklarına beyin ventrikülü (ventrikeli) denir. Beyinde dört ventrikel bulunmaktadır. Bunlar omurilik kanalının beyinde dört karıncığa ayrılan devamını oluşturur.



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 köprücük açısı	Beynin arka kısmıyla beyincik arasında bulunan ufak bir alandır. Bu dar alanda toplam 12 adet beyin sinirinden 10 tanesinin merkezi bölümleri bulunmaktadır. Beyincik köprücük açısında hastalık sonucu meydana gelebilecek değişiklikler beyin sinirlerinin ve beyinciğin işlev kaybına arızalanmasına yol açabilirler, örneğin kafa içi basıncı artışı bulguları (intrakranyal basınç artışı).
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.
DSÖ	Dünya Sağlık Örgütü; sağlık alanında uluslararası işbirliği çalışma federasyonudur.
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.



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 tespittir.
gen	Kromozomdaki kalıtsal birimdir; belirli bir proteinin oluşturulmasına yarayan bilgileri içeren desoksiribonuklein asitinin (DNA) bir parçasıdır.
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.
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 oluştukları yerlere göre lenfoblastik veya miyeloid lösemi diye bir ayırım yapılır. Lösemiler çocuk ve gençlerde çoğunlukla akut seyrederler (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.
mikroskop	Bazı nesnelere veya nesne strüktürlerinin gözle görülemeyen kesimlerinin büyütülerek görülebilmesini sağlayan bir alet.
moleküler genetik	Genetik (kalıtım) biliminin ve biyolojinin bir bölümüdür. Moleküler genetik, hücrelerin irsi aktarımı, yapısını, metabolizmasını, ayrışmasını ve karşılıklı etkileşimlerini moleküler açıdan 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.
MSS tümörü	Merkezi sinir sistemi tümörü. MSS tümörü solid yani dayanıklı bir primer tümördür, beyinde veya omurilik dokusunda oluşur. Sekunder yani ikincil MSS tümörleri ise, diğer organlarda veya dokularda oluşan tümörlerden gelen metastazlardır.



nörofibromatozis	İrsi bir hastalıktır. Sinir çatallarında, beyin zarlarında ve sinir sisteminin glia denilen bağ dokusunda tümör oluşturan bir hastalıktır. Nörofibromatozis hastalığı, fakomatozis hastalıklarından biridir. Kliniksel ve moleküler genetik açıdan, iki değişik genetik arıza sebebiyle oluşan iki türü bulunmaktadır: 1. Perifer nörofibromatozis (NF1, Recklinghausen hastalığı diye de bilinir): Belirtileri cilt üzerinde sütlü kahve lekelerine benzeyen lekelenmeler ve çeşitli tümörleri oluşturma yatkınlığıdır (örneğin nörofibromlar, görme siniri gliomu, irishamartom, astrositom ve feokromositom). 2. Merkezi nörofibromatozis (NF2): Karakteristik belirtisi genellikle akustikus denilen işitme sinirinde iki taraflı nörinom oluşmasıdır. Bu hastalık sağırılığa, yüz felcine ve zihinsel arızalara yol açabilir.
nörolojik	Sinir sistemi ve sinir dokusu fonksiyonu ile ilgili.
omurilik	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.
prognoz	Öngörü; hastalığın olası gelişmesine yönelik tahmin veya beklenti; tedavi başarı öngörüsü.
prognoz faktörleri	Hastalığın muhtemel gelişmesini kestirebilmeye yardımcı öngörü faktörleri (belirleyicileri)
radoterapi	Işın tedavisi; kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.
rehabilitasyon	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.
residif	Residif olmak; iyileştikten sonra bir hastalığın yeniden ortaya çıkması, nüksetmesi.
retinoblastom	Neredeyse sadece çocukluk çağında görülen, gözün ağ tabakasının (retina) nadir bir tümördür. İrsi (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



		<p>görülebilmektedir; 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 bir yere odaklı (fokal) veya bütün vücudu kapsayan kramp nöbetleri arasında bir fark gözetilmektedir. Fokal kramp nöbetleri beyinin 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 beyinin birçok bölgesini birden kapsar ve örneğin vücudun birçok organının krampa tutularak titremesine, kasılmasına veya bilincin aniden kaybedilmesine sebep olabilir.</p>
semptom		<p>hastalık belirtisi</p>
sitostatik		<p>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.</p>
solid		<p>solid, dayanıklı</p>
stereotaktik		<p>Vücudun belirli bir yerine veya bölgesine görüntüleme metodları (örneğin bilgisayar tomografisi, nüklüer spin tomografisi) yardımıyla ve bilgisayar destekli olarak ulaşılabilmesi. Stereotaktik uygulama örneğin bir numune almak veya tedavi amacıyla gerçekleştirilir.</p>
tedavi araştırmaları	iyileştirme	<p>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.</p>
tümör		<p>Tümör, iyi huylu (benign) veya kötü huylu (malign) türleri bulunan urlardır.</p>