



www.kinderkrebsinfo.de

Medulloblastom / CNS-PNET

Copyright© 2013 Competence Network Paediatric Oncology and haematology
yazar: Dr. med. Gesche Tallen / Dipl. Biol. Maria Yiallourou, üzerinde oluşturulan 2007/03/02, 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: 2013/09/19

Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir





İçindekiler

1. Hastalık tablosu	3
2. Rastlanma sıklığı	3
3. Merkezi sinir sisteminde yerleşimi ve dağılımı / histolojik tipleri	3
4. Sebepleri	4
5. Hastalık belirtileri	4
6. Tanı	5
7. Terapi planı	5
8. Tedavi	5
9. Terapi iyileştirme arařtırmaları	6
10. Tedavi başarısı	6
Kaynakça	8
Sözlük	10

Medulloblastom / CNS-PNET

1. Hastalık tablosu

Medulloblastom ve primitif nöro ektodermal tümörler (CNS-PNET) *merkezi sinir sistemi* (MSS) *tümör*leridir. Bunlar *beyin* veya *omurilik* hücreleri denilen *hücrelerin* dejenerasyonu yani kontrolden çıkması ile ortaya çıkan *solid* tümörlerdendir. Doğrudan merkezi sinir sisteminden çıkmalarından dolayı aynı zamanda *primer* (birincil) *MSS tümörü* olarak da adlandırılırlar. Bu nedenle başka bir organda meydana gelmiş olan kötü huylu tümörlerin başka organlara yayılması *metastaz* denilen oluşumlardan farklılık gösterir.

Her iki tümör şekli “primitif nöro ektodermal tümörler” (kısaltılmış şekli: PNET) olarak adlandırılırlar. Bunlar merkezi sinir sisteminin aşırı olgunlaşmamış ve *ayrışmamış* hücrelerinden meydana gelen *embriyonel* tümörlerdir ve bundan dolayı da özellikle hızlı büyürler. *Beyincik* organının primitif nöro ektodermal tümörleri medulloblastom olarak tanımlanırlar. Merkezi sinir sisteminin başka bölümlerinde görülen primitif nöro ektodermal tümörler ise supratentoriyel primitif nöro ektodermal tümörler veya kısaltılmış şekli ile CNS-PNET olarak tanımlanırlar.

2. Rastlanma sıklığı

PNET'ler çocukluk ve gençlik yaşlarında MSS tümörleri içinde % 25 lik oran ile ikinci sıklıkta ortaya çıkan tümörlerdir (düşük kötü huylu gliyom tümörlerinden sonra). Almanya'da yılda ortalama 90 çocuk ve 15 yaş altı genç PNET hastalığına yakalanmaktadır. Bu her yıl 1.000.000 çocukta yedi tanesinin hastalanacağı anlamına gelmektedir. Bütün PNET tümörlerinin takriben % 75 – 80 kadarı medulloblastom cinsidir.

Medulloblastom: Medulloblastom çocuk ve gençlerde en sık görülen kötü huylu *solid* tümördür, tüm çocukluk çağı kötü huylu tümörlerinin %20'sini oluşturur. Bu hastalık nadir de olsa genç yetişkinlerde de görülür. Diyagnoz yani tanı anında hastaların ortalama yaşı beş ila yedi arasındadır. Erkekler bu hastalığa kızlara oranla daha sık yakalanırlar (cinsiyet oranı yaklaşık 1,5:1).

CNS-PNET: Supratentoriyel primitif nöro ektodermal tümörler çocukluk ve gençlik yaşlarında nadiren ortaya çıkar (tüm MSS tümörlerinin yaklaşık % 5'i). CNS-PNET tümörlerine yakalanan çocuklar, medulloblastoma yakalanan çocuklara kıyasla daha küçüktürler. Erkek ve kızlar yaklaşık aynı oranda bu hastalığa yakalanırlar.

3. Merkezi sinir sisteminde yerleşimi ve dağılımı / histolojik tipleri

Medulloblastom: Medulloblastom *beyincik* organında oluşmaktadır. Tümörün mikroskopik (ince doku) histojik görünümüne göre çeşitli medulloblastom türleri bulunmaktadır. Bunların sıklıkları ve *prognozları* (tedaviye yanıtları) değişkendir. Genel kural olarak medulloblastom kontrolsüz



olarak etrafındaki komşu dokuya yayılır, örneğin *beyin kökü* kesimine. Bu yayılma ayrıca beyin bölmesine (*beyin ventrikeli*), tam olarak arka kafatası çukurunun 4. ventrikülüne (*arka kafatası çukuru*) olabilir. Tümör hücrelerinin *beyin omurilik sıvısı* (likör / likör yolu) üzerinden yayılması ile merkezi sinir sistemi içerisinde de tümör metastazları oluşabilir. Medulloblastom hastalarının yaklaşık üçte birinde ilk tanı sırasında *metastazlar* gösterilebilmektedir (*radyolojik görüntüleme yöntemleri ve/veya lumbal ponksiyon*) - omurilik suyu incelemesi yoluyla.

CNS-PNET: CNS-PNET grubu tümörlerin çeşitli mikroskopik yani histolojik alt tipleri vardır. Bunlar medulloblastoma çok benzemektedirler. CNS-PNET isminden de anlaşılacağı gibi supratentoriyel oluşumlardan kaynaklanır, yani *beyincik zarı* üst kısmında ve çoğunlukla *büyük beyin* bölümünde veya *beyin epifizi* bölümünde (pinealis alanında) bulunurlar ve bu sebepten dolayı da pineoblastom olarak adlandırılırlar. CNS-PNET medulloblastomla karşılaştırıldığında daha agresif yani saldırgan bir büyüme davranışı gösterir. Genellikle bir büyük beyin bölümünden diğerine ve/veya *beyin zarları* içerisine doğru büyürler ve bu alanda yayılırlar.

Metastaz oluşturma: Merkezi sinir sistemi dışında örneğin kemik, *kemik iliği*, akciğer veya *lenf düğümleri* içerisinde *metastaz oluşturma* hem medulloblastom hem de CNS-PNET hastalıklarında nadiren görülmektedir.

4. Sebepleri

Hastalık *sinir dokularını* hücrelerindeki kötü huylu değişimden (kontrolden çıkma) dolayı oluşurlar. Nedenleri büyük ölçüde bilinmemektedir.

Ancak medulloblastomun ortaya çıkışı sıklıkla belirli *kromozom* değişiklikleri ile bağlantılı olarak gözlemlenir. Bunun sonucunda ortaya çıkan *gen* bozuklukları, sağlam bir hücreden kanserli hücre oluşumunda etken olabilirler. CNS-PNET çok nadir görüldüğü için çok az sayıda genetik bozukluk tanımlanabilmiştir. Bu hastalığa ilişkin olarak, tipik *moleküler genetik* değişimlere uğramanın söz konusu olduğuna dair bazı bilgiler mevcuttur.

Çocukluk yaşlarında akut *lösemi* (kan kanseri) veya *retinoblastom* (kötü huylu göz tümörü) gibi hastalıklar nedeni ile kafatasına *radoterapi* (ışınlama) tedavisi alanlarda beyin tümörü oluşması riski artmaktadır.

5. Hastalık belirtileri

Medulloblastom ve CNS-PNET hastalığına yakalanan çocuk ve gençlerde hastalık belirtileri çok hızlı ve kontrolsüz olarak büyüyen tümörden dolayı kısa bir süre içerisinde görülür. Bu belirtiler tümörün çevresindeki dokuya ve ilerleyen aşamada kafatasının tamamına (veya omurilik kanalına) yaptığı baskı ile ortaya çıkar. Medulloblastom bunun haricinde sıkça beyin omurilik sıvısı (*likör*) akımını aksatır ve bu nedenle su kafası (*hidrosefali* oluşmasına yol açar.

Bu durumda hastanın yaşına ve tümörün konumuna bağlı olarak baş çevresi büyüyebilir (*makrosefali*). Bunun yanısıra büyüme ve gelişme gecikmesi, baş ağrısı ve/veya bel ağrısı, sabahları (aç karnına) kusma ve baş dönmesi görülebilir. Bunların yanısıra yürüme, görme, konsantrasyon, bilinç ve uyku bozuklukları, felç ve *kramp nöbetleri* (havale) ortaya çıkabilir.



6. Tanı

Doktor veya çocuk doktoru, çocuğun hastalık geçmişinde (anamnezi) ve/veya *bedensel muayene* yani genel muayenesi sırasında merkezi sinir sisteminde habis yani kötü huylu tümör olabileceğine dair veriler elde ederse, çocuğu çocuk ve gençlerde kanser ve kan hastalıkları uzmanı bir hastaneye sevk edecektir (Pediyatrik Onkoloji / Hematoloji Kliniği). Çünkü böyle bir tümör şüphesi durumunda hastanın habis yani kötü huylu *MSS tümörüne* sahip olup olmadığı konusunda çeşitli uzmanların birlikte çalışması ve geniş kapsamlı muayenelerle bir sonuca varılması uygundur. Ayrıca hastalığın vücutta hangi yayılma safhasında olduğunun da anlaşılması gerekir. Ancak bu araştırmalar yapıldıktan sonra uygun bir tedavi ve *prognoz* (tedaviye yanıt) mümkün olabilir.

Hastada medulloblastom veya CNS-PNET hastalığına yol açan *MSS tümörü* olduğunu gösteren bir diyagnozdan yani teşhisten (tanıdan) sonra hastanın *anamnezi* ve bedensel muayenesi yeniden yapılır. Bundan sonra örneğin *bilgisayar tomografisi* (BT) ve *manyetik rezonans tomografisi* (MR) gibi çeşitli radyolojik görüntüleme yöntemleri uygulanır. Bu metodlar yardımıyla beyin veya omurilik kanalında bir tümör ve *metastaz* bulunup bulunmadığı kesin olarak tespit edilir. Tümörün konumu, büyüklüğü, çevre dokusuna uzaklığı ve kafası (*hidrosefali*) durumları kolay görülebilen belirtilerdir.

Tanıyı kesin olarak sağlama alabilmek için mutlaka tümörden cerrahi yolla (ameliyatla) bir doku örneği (*biyopsi*) alınmalı ve hassas dokusal açıdan yani histolojik olarak incelenmelidir. Hastalık ve tedavi durumuna bağlı olarak gerekirse ilave muayeneler de yapılmalıdır.

7. Terapi planı

Teşhisin yani tanının kesinleşmesinden sonra terapi planlanır. Tedaviyi planlayan ekip mümkün olduğunca kişiye özgü yani hastaya göre uyarlanmış (risk adaptasyonu yapılmış) bir tedavinin gerçekleştirilmesi amacıyla hastadaki *prognozdurumunu* (tedaviye yanıtı) etkileyen belirli faktörleri (risk ve prognoz faktörlerini) dikkate alır.

Medulloblastom / CNS-PNET hastalarındaki önemli *prognoz faktörleri* bir yandan tümörün yukarıda tanımlanan yöntemlerle belirlenen cinsi, konumu, yayılması ve/veya diğer yerlere sıçramasıdır. Öte yandan hastanın yaşı ve genel sağlık durumu da önemli bir rol oynamaktadır. Tüm bu faktörler tedavi planı yapılırken göz önünde tutulur. Bunun amacı, her hastada kendine göre mümkün olan en iyi tedavi sonucuna ulaşmaktır.

8. Tedavi

Medulloblastom / CNS-PNET hastalarının tedavisi operasyon (*ameliyat*), beyin ve omuriliğe *radoterapi* (ışın tedavisi) ve *kemoterapi* (ilaçla tedavi) tedavi seçeneklerini kapsamaktadır.

Ameliyatın hedefi, tümörün tamamen alınmasıdır. Yapılan ameliyat sonrasında operasyon bölgesi mikroskopla incelenir ve tümör artığı kalmamasına özen gösterilir. Beyin cerrahisi ameliyat teknikleri sayesinde (*nöroşirürji*) medulloblastom hastalarının yaklaşık % 50'sinde tümör hiç artık kalmadan tamamen alınabilir. Tümörün alınması sayesinde hastaların büyük çoğunluğunda *beyin omurilik sıvısı* akışındaki olası tıkanıklık giderilmiş olur. Sadece medulloblastom hastalarının takriben %



20 kadarında kalıcı bir *drenaj* sisteminin (şant) su kafası (*hidrosefali*) tedavisi için yerleştirilmesi gereklidir. CNS-PNET hastalarında tümörün tamamen temizlenmesi olasılığı daha azdır.

Daha sonra uygulanacak ışınlama yani radyoterapi ve kemoterapi yoğunluğu, prensip olarak hastanın yaşı ve medulloblastom durumunda ayrıca *metastaz* tespit edilip edilmediğine göre ayarlanır.

Bazı hastalarda yaşam şansını artırmak için *yüksek dozajlı kemoterapi* ve bunu takip eden *otolog kök hücre nakli* düşünülebilir. Güncel terapi planları çerçevesinde bu tedavi şekli örneğin CNS-PNET hastası dört yaş altı çocuklarda, metastaz bulunan medulloblastom hastalarında veya medulloblastom hastalığının nüksetmesi yani yeniden belirmesi durumunda düşünülebilir.

Hastalığın nüksettiği yani tekrarladığı durumlarda tedavi ilk planda genel sağlık durumuna, hastanın ön tedavisine ve hastalığın buna tepki vermesi sonrasında kemoterapiye yöneliktir.

9. Terapi iyileştirme araştırmaları

Dünyanın büyük tedavi merkezlerinde medulloblastom veya CNS-PNET hastalığı olan çocuk ve gençlere, hastalıkları tekrar nükseden hastalarda standart tedavi protokollü tedaviler uygulanmaktadır. Tüm bunların ortak amacı hastaların, hastalığı yenerek uzun süre hayatta kalabilme oranlarını arttırmaktır ve aynı zamanda tedaviye bağlı geç yan etkilerin mümkün olduğunca azaltılmasıdır. Bu tip tedavi protokolleri sayesinde son on yıl içerisinde hastalardaki *prognoz* yani yaşam beklentisi önemli ölçüde iyileştirilebilmiştir. Burada sözü edilen tedavi protokollerine uygun tedavi uygulamak, genellikle *terapi iyileştirme araştırmaları* kapsamında gerçekleşmektedir.

Almanya'da 2011 yılı sonunda medulloblastomlu veya CNS-PNET hastalıklı çocuk ve gençlere yönelik bir terapi iyileştirme araştırması bitirilmiştir: **HIT 2000 araştırması**. Araştırmaya tüm Almanya ve Avusturya çapında çok sayıda çocuk kliniği ve tedavi merkezi katılmıştır. Bunu takip edecek yeni diğer araştırmaların başlatılmasına kadar şimdiye kadarki araştırma bir geçici kayıt sicili olarak sürdürülecektir (**HIT 2000 Interim Register**). Bu sicile, hastalık tablolarına bakılarak terapi araştırmasına dahil edilen hastalar kaydedilecektir. Bu hastalar HIT 2000 araştırmasından elde edilen neticelere dayanılarak verilen tavsiyelere göre tedavi edilecekler. Bu veri kayıt sicili Hamburg–Eppendorf Üniversitesindeki Çocuk Kliniğindeki HIT-MED araştırma merkezinde bulunmaktadır (Araştırma yöneticisi: Prof. Dr. Med. Stefan Rutkowski).

Bu alanda Studie HIT-REZ 2005 (P-HIT-REZ 2005 Kısmi Araştırması) isimli bir diğer terapi iyileştirme araştırması daha bulunmaktadır. Bu araştırmanın hedef grubu, kendilerinde *residif* durumu görülen (tekrarlayan) medulloblastom ve CNS-PNET hastalarıdır. Araştırmanın Almanya merkezi Essen Üniversitesindeki Çocuk Hastalıkları Merkezidir. (Araştırma yöneticisi: Prof. Dr. Med. Gudrun Fleischhack).

10. Tedavi başarısı

Medulloblastom: Medulloblastom hastası çocuk ve gençlerin tedavisindeki başarı oranları son 30 yıl içerisinde önemli ölçüde artmıştır. 60 lı yıllarda tedavi sonrası 5 yıllık yaşama oranı sadece %



3 iken, bugün % 50 nin oldukça üstündedir ve *metastazolmayan* çocuklarda ise bu oran % 80 ile % 90 boyutlarına ulaşmıştır.

CNS-PNET: Medulloblastom hastalarındaki bu çok başarılı tedavi yöntemleri, CNS-PNET hastalarında maalesef belirgin derecede daha az yaşama oranı sağlayabilmektedir. Ameliyat, kemoterapi ve radyoterapi tedavi kombinasyonuna rağmen özellikle küçük çocuklarda hastaların en fazla takriben % 20 ile % 30 kadarında uzun süreli yaşama oranı sağlanabilmektedir. Şu anda yürütülmekte olan HIT 2000 araştırmasında yoğunlaştırılmış tedavi şekilleri uygulanmakta ve bu hastalarda yaşam beklentisi (*prognoz*) oranının iyileştirilmesi hedeflenmektedir.

Uyarı: Medulloblastom ve CNS-PNET hastaları ile ilgili olarak yukarıda belirtilen iyileşme oranları istatistiki bilgilerdir. Bu rakamlar bu tip beyin tümörü olan hastalarının tamamı için önemli ve geçerli bir bilgi içermektedirler. Bir hastanın iyileşeceği veya iyileşmeyeceği konusunda istatistik bilgilere dayanarak önceden bir şey söylemek mümkün değildir. İyileşme sözcüğü burada özellikle “tümörden arındırma” şeklinde anlaşılmalıdır. Çünkü bugün mevcut tedavi yöntemleri uzun süreli olarak tümörsüz olmayı mümkün kılabilse de, çoğu hallerde bunun istenmeyen yan etkileri ve geç hasarları ortaya çıkabilmektedir. Bu nedenle tedavi sonrası yoğun bir *rehabilitasyon* ve uzun süreli tıbbi bakım uygulanması gerekli olabilmektedir.



Kaynakça

- [1] Gutjahr P „Tumoren des Zentralnervensystems, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 373, 3769104285 isbn
- [2] von Hoff K,Hinkes B,Gerber NU,Deinlein F,Mittler U,Urban C,Benesch M,Warmuth-Metz M,Soerensen N,Zwiener I,Goette H,Schlegel PG,Pietsch T,Kortmann RD,Kuehl J,Rutkowski S „Long-term outcome and clinical prognostic factors in children with medulloblastoma treated in the prospective randomised multicentre trial HIT'91.“, *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2009 ;45(7):1209-17, 19250820 pubmed
- [3] Kaatsch P, Rickert C, Kuhl J, Schuz J, Michaelis J „Population-based epidemiologic data on brain tumors in German children“, *Cancer* 2001;92:3155-3164, 11753995 pubmed
- [4] Kaatsch P, Spix C. „Registry - Annual Report 2008 (Jahresbericht 2008 des Deutschen Kinderkrebsregisters)“, *Technischer Bericht, Universität Mainz* 2008, <http://www.kinderkrebsregister.de/extern/veroeffentlichungen/jahresberichte/jb2008/index.html> uri
- [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] Kortmann R, Kuhl J, Timmermann B, Mittler U, Urban C, Budach V, Richter E, Willich N, Flentje M, Berthold F, Slavic I, Wolff J, Meisner C, Wiestler O, Sorensen N, Warmuth-Metz M, Bamberg M „Postoperative neoadjuvant chemotherapy before radiotherapy as compared to immediate radiotherapy followed by maintenance chemotherapy in the treatment of medulloblastoma in childhood“, *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000;46:269-279, 10661332 pubmed
- [7] Kühl J „Modern treatment strategies in medulloblastoma“, *Childs Nerv Syst* 1998;14:2-5, 9548331 pubmed
- [8] Kühl J „Therapie von Kindern mit einem Medulloblastom“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2001,4:8, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2001_4/behandlungsnetzwerk05.pdf uri
- [9] 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
- [10] 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



[11] Rutkowski S, Bode U, Deinlein F, Ottensmeier H, Warmuth-Metz M, Soerensen N, Graf N, Emser A, Pietsch T, Wolff JE, Kortmann RD, Kuehl J „Treatment of early childhood medulloblastoma by postoperative chemotherapy alone.“, *The New England journal of medicine*. 2005 ;352(10):978-86, 15758008 pubmed

Error: no bibliography entry: RUT2008 found in biblio.xml

[13] Rutkowski S, Cohen B, Finlay J, Luksch R, Ridola V, Valteau-Couanet D, Hara J, Garre ML, Grill J. „Medulloblastoma in young children.“, *Pediatr Blood Cancer* 2010, 54(4):635-7, 20146217 pubmed

[14] Timmermann B, Kortmann RD, Kuhl J, Rutkowski S, Meisner C, Pietsch T, Deinlein F, Urban C, Warmuth-Metz M, Bamberg M „Role of radiotherapy in supratentorial primitive neuroectodermal tumor in young children: results of the German HIT-SKK87 and HIT-SKK92 trials.“, *Journal of clinical oncology* 2006;24(10):1554-60, 16575007 pubmed

[15] Timmermann B, Kortmann R, Kuhl J, Meisner C, Dieckmann K, Pietsch T, Bamberg M „Role of radiotherapy in the treatment of supratentorial primitive neuroectodermal tumors in childhood“, *J Clin Oncol* 2002;20:842-849, 11821469 pubmed



Sözlük

ameliyat	Ameliyat; tedavi amacıyla bir hastaya uygulanan cerrahi müdahaledir. Bazı ender hallerde diyagnostik yani teşhis amaçlı olarak da uygulanabilir. Cerrahi (şirürjik) müdahale özel aletler yardımıyla ve genellikle 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.
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.
ayrışmamış	buradaki anlamı: henüz fonksiyonunu ve görevini yerine getiremeyen ve genellikle örneğin kök hücrelerinde olduğu gibi sınırsız sayıda bölünebilme özelliğine sahip hücreler. Ayrışmamış hücre ve dokuların ayrılmış hücre haline gelmeleri (ayrışmaları) basamak halinde gerçekleşir. Dolayısıyla çok sayıda ayrışma evresi bulunmaktadır.
bedensel muayene	Bedensel fiziksel muayene, diyagnostik yani teşhise yönelik muayenelerin önemli bir unsurudur. Vücudun bazı organlarını ellemek veya dinlemek ve ayrıca bazı refleksleri kontrol etmek şeklinde gerçekleşir. Amaç olası hastalık belirtilerinin, hastalığın ve seyrinin tespitidir.
beyin	Merkezi sinir sisteminin (MSS) kafatasında bulunan kısmı. Beyin kafatası çukurunda korunmuş vaziyette bulunur, beyin zarıyla kaplıdır ve esas olarak sinir dokusundan meydana gelir.
beyincik	Beynin bir parçasıdır, büyük beyin ile arka kafatası çukurundaki beyin kökü arasında yer alır. Beyincik örneğin vücudun tüm hareketlerini koordine eder. Ayrıca dengeyi sağlamada en önemli rolü üstlenir.
beyincik zarı	Beyincik zarı bağ dokusu türünden bir oluşumdur, büyük beynin arka taraflarını beyincikten ayrı tutar ve sadece beyin kökü (beyin sapı) için bir çıkış noktası bulundurur. Beyincik zarı beyin zarından



	<p>oluşmaktadır ve kafatasının arka çukurunu adeta bir örtü altında tutar.</p>
beyin epifizi	<p>Bir hormon bezesidir, büyük beyin lobları ile ara beyin arasında yer alır. Esas fonksiyonu büyük ihtimalle melatonin hormonu oluşturmaktadır. Bu hormon ışık ve aydınlık durumlarında reaksiyon gösterir.</p>
beyin kökü	<p>Beyin ile omuriliğin bağlantı noktası. Solunum, kalp atışları ve tansiyon gibi hayati öneme sahip fonksiyonları idare eder. Ayrıca göz kapaklarının açılıp kapanması, yutkunma veya öksürme refleksi, gözyaşlarının akması ve tükürük oluşturulması gibi önemli diğer refleksleri idare eder. Beyin sinirlerinin esas hareket noktası beynin kökünde bulunmaktadır.</p>
beyin omurilik sıvısı	<p>Beyin ventrikelindeki hücrelerden oluşan sıvı. Yaralanmalardan korumak ve besin maddeleriyle beslemek amacıyla beyni ve omuriliği içine alır.</p>
beyin ventrikeli	<p>Beyin omurilik sıvısı (Liquor cerebrospinalis) ile dolu bulunan beyin karıncıklarına beyin ventrikeli denir. Beyinde dört ventrikel bulunmaktadır. Bunlar omurilik kanalının beyinde dört karıncığa ayrılan devamını oluşturur.</p>
beyin zarları	<p>Beyni koruyacak şekilde saran bağ dokusu kesitleridir. Üç kat beyin zarından sonra kafatası kemiği beyni dışarıya karşı korur. Omurilik bölgesine ulaşan bu üç kat beyin zarı, yine üç kattan oluşan omurilik zarına dönüşür; bu zar bir deri gibi merkezi sinir sisteminin diğer kesimlerini korur.</p>
bilgisayar tomografisi	<p>Röntgenle diyagnostik teşhis yöntemidir; görüntüleme metodudur. Vücudun bir kısmının veya bir organın çeşitli açılardan çekilen röntgen filmlerinin bilgisayar destekli değerlendirilmesini sağlar. Bu yöntemle vücudun değişik kesimlerinden tomogram denilen uzunlamasına veya çapraz kesit görüntüleri elde edilir.</p>
biyopsi	<p>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.</p>
büyük beyin	<p>Beynin en büyük en gelişmiş kısmına büyük beyin denir. Hemisfer adlandırılan iki parçadan yani lobdan oluşur. Bunlar kalın sinir bağlarıyla birbirleriyle iribatlıdır. Beyin lobları değişik görevler üstlenirler. Beynin en dış tabakası olan büyük beyin kabuğunda öğrenme, konuşma ve düşünme merkezleri ve bunların yanısıra</p>



	<p>bilinç ve hafıza merkezleri bulunmaktadır. Örneğin gözlerden ve kulaklardan gelen bilgiler beynin bu tabakasındaki merkezlerde işlenir.</p>
drenaj	<p>Fransızcası su veya sıvı alınması anlamındadır. Hastalıklı veya gereğinden fazla toplanan tabii vücut sıvılarının dışarıya vücuttan atılması, örneğin likör denilen sinir sıvısının beyin ventrikellerinden boşaltılması, veya hastalıklı sıvıların akciğer zarından akıtılıp boşaltılması (plevra drenajı).</p>
embriyonal	<p>Henüz erken gelişme evresinde bulunmak, olgunlaşmamış</p>
gen	<p>Kromozomdaki kalıtsal birimdir; belirli bir proteinin oluşturulmasına yarayan bilgileri içeren desoksiribonuklein asitinin (DNA) bir parçasıdır.</p>
genetik	<p>Genlerin irsilik yani kalıtsallık özelliği; irsiyet</p>
hidrosefali	<p>Hidrosefal terimi su kafalı anlamına gelir. Beyindeki ventrikel denilen sıvı toplanma karıncıklarının çeşitli sebeplerden dolayı genişlemesiyle oluşmaktadır.</p>
hücre	<p>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.</p>
kemik iliği	<p>Kan oluşturulan yer. İçi boş kemiklerin içini dolduran (örneğin omurga, leğen ve bacak kemiklerinde, kaburgalarda, göğüs ve köprücük kemiklerinde bulunan) süngerimsi ve çok kanlı bir doku. Kemik iliğindeki ilkel kan hücrelerinden (kan kök hücrelerinden) olgun kan hücrelerinin tüm çeşitleri oluşur.</p>
kemoterapi	<p>Organizmadaki tümör hücrelerinin frenlenmesi amacıyla kemoterapötik veya sitostatik denilen türden ilaçların kullanılması.</p>
kök hücre nakli	<p>Kan oluşturan (hematopoetik) kök hücrelerin kemoterapi yoluyla ön hazırlanmalarından, ışınlanmalarından veya immünsuprasyondan sonra alıcıya nakledilmesi. Kök hücreleri kemik iliğinden veya kan damarlarından elde edilirler. Kemik iliğinden elde edilen kök hücrelerin nakline kemik iliği kök hücre nakli denir. Kan damarlarından elde edilen kök hücrelerinin nakline ise perifer kök hücre nakli denir. Nakledene yani bağışlayana bağlı olarak iki kök hücre nakli şekli bulunmaktadır: Allogen ve otolog kök hücre nakli.</p>



kramp nöbetleri	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 beyin 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 beyin birçok bölgesini birden kapsar ve örneğin vücudun birçok organının krampa tutularak titremesine, kasılmasına veya bilincin aniden kaybedilmesine sebep olabilir.
kromozom	Hücrenin irsi özelliklerinin yani genetik bilgilerin taşıyıcısıdır. Kromozomlar hücre çekirdeğinin parçalarıdır; özellikle desoksiribonukleik 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.
likör	Sıvı; bu terim daha çok beyin ventrikülleri hücreleri tarafından oluşturulan beyin omurilik sıvısı anlamında kullanılır. Likör sıvısı, beyni ve omuriliği içine alır, zedelenmelerden korur ve besin maddeleriyle besler.
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 seyrederek (akut lösemi).
lumbal ponksiyon	Bel kemiğindeki omurga kanalına bir iğneyle girilip beyin omurilik sıvısından (likör) numune alınması; 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.
manyetik tomografisi	rezonans Bir görüntüleme metodudur; organizmanın iç kesimlerinin ışınlama yapmaksızın görüntülenmesini sağlar. Manyetik alanlar yardımıyla vücudun kesitler halinde görüntüleri oluşturulur.



	<p>Bu kesit resimleri yardımıyla birçok organların ve organ değişikliklerinin değerlendirilmesi mümkün olur.</p>
metastaz	<p>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).</p>
metastaz oluşturma	<p>Hasta hücrelerin kan yollarıyla ve/veya lenfatik sistem yoluyla önceleri sağlıklı vücut bölgelerine ulaşıp yerleşmesine metastaz oluşturma denir.</p>
moleküler	<p>Molekül düzeyi ile ilgili.</p>
MSS tümörü	<p>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.</p>
nöroşürji	<p>Ameliyat yani cerrahi anlamına gelen şürjinin bir çalışma alanıdır. Sinir sistemi hastalıklarının diyagnostik ve operatif (cerrahi yoluyla) tedavilerini kapsar.</p>
omurilik	<p>Merkezi sinir sisteminin bir parçasıdır. Görevi özellikle beyinle diğer vücut organları arasında iletişimi sağlamaktır. Omurilik üç katlı omurilik zarıyla ve kemikten oluşan omurga kanalıyla korunur.</p>
otolog	<p>Yunanca "auto (oto)"hecesi, kendi kendine, kendiliğinden, birbirine uygun, aynı cinsten anlamında kullanılır.</p>
prognoz	<p>Öngörü; hastalığın olası gelişmesine yönelik tahmin veya beklenti; tedavi başarı öngörüsü.</p>
prognoz faktörleri	<p>Hastalığın muhtemel gelişmesini kestirebilmeye yardımcı öngörü faktörleri.</p>
radoterapi	<p>Kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.</p>
radoterapi	<p>Kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.</p>
rehabilitasyon	<p>Bir hastalıktan sonra hastanın tıbbi, sosyal, psikososyal ve mesleki önlemlerle topluma, iş hayatına ve özel hayata yeniden kazandırılması ve entegre edilmesi. Rehabilitasyon işlemi çeşitli alıştırma ve egzersizlerle, protez ve/veya yardımcı madde ve araçlarla hastanın çeşitli özelliklerinin tekrar oluşturulması ve kuvvetlendirilmesini kapsayabilir.</p>



residif	Residif olmak; iyileştikten sonra bir hastalığın yeniden ortaya çıkması, nüksetmesi.
sinir dokuları	Sinir sistemi dokusudur. Nöron diye adlandırılan sinir hücrelerinden ve özel bir bağ dokusu türünden glia hücrelerinden oluşur.
solid	solid, dayanıklı
terapi iyileştirme arařtırmaları	Hastaların en iyi düzeyde tedavisini hedefleyen ve aynı zamanda tedavi imkanlarının iyileştirilmesine ve geliştirilmesine yarayan kontrollü klinik arařtırmaları. Terapi iyileştirme arařtırmaları bir yandan hastayı iyileştirme şansını arttırmayı hedefler, öte yandan tedaviye baęlı yan ve geç etkilerin azaltılmasını saęlamaya çalıřır.
tümör	Tümör, iyi huylu (benign) veya kötü huylu (malign) türleri bulunan urlardır.
yüksek dozajlı kemoterapi	Kanserli hücrelerin hepsini imha etmek hedefiyle hücre büyümesini frenleyici bir veya birden fazla ilacın (sitostatiklerin) yoğun ve yüksek bir dozajda vücuda zerkedilmesi. Bu işlem esnasında kemik ilięindeki kan oluřturma sistemi de bundan zarar gördüęünden, bu tedavinin ardından hastanın kendisinden alınan (otolog) veya bir baęıřçıdan alınan (allogen) kan kök hücrelerinin nakli gerekmektedir.