

Lesław CIEPIELA¹
Katarzyna CIEPIELA²
Stanisław KWIATKOWSKI³

Epidemiologia i etiologia guzów tylnej jamy czaszki ze szczególnym uwzględnieniem gwiaździaków z terenu województw małopolskiego i podkarpackiego

Epidemiology and etiology of posterior fossa tumors with particular emphasis on astrocytomas from the Małopolska and Podkarpacki regions

¹Zespół Poradni Specjalistycznych Szpital Zespołu Opieki Zdrowotnej w Dębicy
Kierownik:
Dr n. med. Lesław Ciepela

²Krakowska Akademia im Andrzeja Frycza Modrzewskiego w Krakowie

³Oddział Neurochirurgii USD, CM UJ
Kierownik:
Prof. dr hab. med. Stanisław Kwiatkowski

Dodatkowe słowa kluczowe:

epidemiologia
etiologia
CSN
guz mózgu
tylna jama
gwiaździak
objawy

Additional key words:

epidemiology
etiology
CNS
brain tumor
posterior fossa
astrocytoma
symptoms

Guzy mózgu u dzieci są rzadkie w porównaniu z innymi chorobami wieku dziecięcego. Praktycznie każdy pediatra pracujący w szpitalu powiatowym miał kontakt lub postawił rozpoznanie guza mózgu, co więcej połowa z nich rozpoznała guz tylnego dołu czaszki. Analiza ankiet wykazała, trudności w interpretacji podstawowych, objawów neurologicznych. Wnioski wyciągnięte z tych badań wskazują na fakt, iż na powodzenie w leczeniu operacyjnym ma wpływ przede wszystkim rodzaj histologiczny guza i jego umiejscowienie. Niezwykle ważne jest analizowanie skarg i objawów młodych pacjentów, powinno się słuchać rodziców dzieci chorych, bo zazwyczaj właśnie rodzice są pierwszymi, którzy zauważają, że z ich dzieckiem dzieje się coś niedobrego.

Wstęp

Rozpoznanie guza mózgu jest dla pacjenta i jego rodziny dramatyczną informacją, tym bardziej, jeśli dotyczy dzieci. W praktyce klinicznej neurolog dziecięcy spotyka się z problem nowotworu układu nerwowego znacznie rzadziej niż neurolog pracujący z dorosłymi pacjentami. Przedklinicznym okresem choroby można określić okres poprzedzający rozpoznanie guza mózgu, w którym nie stwierdza się jeszcze wszystkich charakterystycznych dla niego objawów. Obejmuje okres od wystąpienia pierwszych objawów do czasu potwierdzenia wstępnego rozpoznania guza, a więc wykonania badań obrazowych zarówno TK (tomografia komputerowa) jak i MRI (jądrowy rezonans magnetyczny) spektroskopia rezonansu magnetycznego oraz funkcjonalne badanie MRI. Niejednokrotnie, w przypadkach trudnych, niejednoznacznych do potwierdzenia rozpoznania wstępnego konieczne jest wykonanie badań inwazyjnych, jak biopsja zmiany [1,2].

W źródłach pisanych oraz znajduwane w wykopaliskach archeologicznych ślady interwencji neurochirurgicznej mają swój początek od zarania cywilizacji. Występują na wszystkich kontynentach zarówno Babilonu, Egiptu, Grecji i Rzymu jak i krajach Ameryki prekolumbijskiej. Koniec XIX i początek XX

Brain tumors in children are rare compared with other diseases childhood. Virtually every pediatrician working at the local hospital has been in contact or brain tumor diagnosis was that more half of them recognized the posterior fossa tumor. Analysis of surveys showed difficulties in the interpretation of basic neurological symptoms. Lessons learned from these studies point to the fact that the success of the surgery affects mainly the histological type of tumor and its location. It is extremely important to analyze complaints and symptoms young patients, we should listen to the parents of children with, because usually just parents are the first to notice that their offspring something was wrong.

wieku to epoka rozwoju neurochirurgii a w latach 70-tych XX wieku neurochirurgii dziecięcej jako osobnej dziedziny nauki. Pierwszym, który przeszedł do historii jako niekwestionowany pionier w dziedzinie neurochirurgii dziecięcej był Harvey William Cushing. W początkach swojej kariery chirurgicznej, opisał metody diagnostyczne i techniki operacyjne leczenia krwiniaków podtwardówkowych u noworodków. Przez cały okres swej kariery neurochirurgicznej w centrum zainteresowania Harvey'a W. Cushinga były zaganiańia dotyczące leczenia guzów mózgu dzieci i dorosłych. Po raz pierwszy opisał złożone obrazy guzów tylnej jamy czaszki, szczególnie mózdzku u dzieci w tym, gwiaździaki i rdzeniaki. Percival Bailey, pracujący wspólnie z Cushingiem na Uniwersytecie Harvarda studiował i klasyfikował glejaki mózgu. Prace Bailey'a były głównym czynnikiem w zrozumieniu charakterystyki i historii naturalnej tych guzów.

W ostatnich latach swojej kariery zawodowej Cushing opublikował prace podsumowujące cechy, obraz kliniczny i leczenie najczęstszych nowotworów mózgu u dzieci. W wyniku wprowadzonych przez Cushinga innowacji jego wyjątkowej techniki operacyjnej śmiertelność w operacjach guzów mózgu u dzieci spadła do około 4 %. Innym wielkim badaczem i praktykiem

Adres do korespondencji:
Dr med. Lesław Ciepela
Polskie Towarzystwo Lekarskie
Oddział Tamów, koło Dębica
Szpital ZOZ w Dębicy
ul. Krakowska 91, 39-200 Dębica
tel. fax. 14 6808 490

neurochirurgii dziecięcej był Walter E. Dandy. Prowadził badania nad krążeniem płynu mózgowo-rdzeniowego i badania nad patomechanizmem i metodami leczenia wodogłowia. Był twórcą wentrykulografii i pneumoencefalografii. Współczesne klasyfikacje guzów wewnątrzczaszkowych oparte są o metody histogenetyczne. Badania tych guzów są rozwinięciem prac amerykańskich patologów, do których zalicza się pracujących na przełomie XIX i XX wieku Percivala Baileya i Harveya Williama Cushinga. Klasyfikacje te opublikowane zostały w 1926 roku. Kolejne klasyfikacje, między innymi Wildera Gravesa Penfielda (1891-1976) z 1931 r. różniły się jedynie nazewnictwem guzów. Od 1979 używana jest klasyfikacja histologiczna guzów mózgu Światowej Organizacji Zdrowia, która w pierwszym wydaniu została opracowana głównie przez niemieckiego patologa Klausa-Joachima Zülcha (ur. 1910) i amerykańskiego patologa Luciena J. Rubinsteina -klasyfikacja WHO glejaków ośrodkowego układu nerwowego. Pierwsza próba międzynarodowej klasyfikacji guzów nowotworowych została podjęta i następnie wprowadzona przez komisję i zgromadzenie WHO w latach 1956 - 1957. Opracowanie szczegółów zajęło ponad 20 lat i ukazało się pod redakcją K. Zülcha w 1979 roku. Kolejna, druga edycja została przedstawiona w 1993 roku pod redakcją Kleihuesa W trzeciej międzynarodowej klasyfikacji guzów nowotworowych pod redakcją P. Kleihuesa i W. Cavenee z 2000 roku po raz pierwszy wprowadzono informacje o genetyce guzów nowotworowych. Obowiązująca obecnie klasyfikacja powstała pod redakcją D. Louisa, H. Ohgakiego, O. Wiestle i W. Cavenee i jest efektem konsensusu międzynarodowej grupy roboczej. Jest to wspólne ustalenie grupy 25 histopatologów i genetyków oraz grupy 70 ekspertów z wielu dyscyplin klinicznych z całego świata [3].

Etiologia guzów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci, młodzieży i dorosłych.

Najczęstsze nowotwory w wieku rozwojowym to nowotwory układu krwiotwórczego.

Drugim pod względem częstości występowania typem nowotworów u dzieci są nowotwory ośrodkowego układu nerwowego i stanowią one ok. 20% wszystkich nowotworów. Względna częstość występowania nowotworów OUN u dzieci jest różna i wynosi od 16,21% na terenie Zjednoczonego Królestwa do 26,5% na Węgrzech [4,5].

Jednym z istotnych rodzajów nowotworów OUN są guzy tylnej jamy czaszki. Umieszczenie ich sprawia, że są zagrożeniem dla życia dziecka. Guz mózgu może być niebezpieczny, jeśli nacieka otaczające tkanki i powoduje rozsiew drogą płynu mózgowo-rdzeniowego. Termin „złośliwy” może także odnosić się do niskiej złośliwości guza, jeśli zachowuje się „agresywnie” uciskając otaczające struktury oraz powodując powstanie i późniejsze narastanie wodogłowia. Ten patologiczny stan wywołuje niebezpieczny wzrost ciśnienia śródczaszkowego zgodnie z doktryną Monroe-Kelly'go, która głosi, że przyrost jednej z trzech części składowych, czyli płynu mózgowo-rdzeniowego, krwi i mózgu następuje zawsze kosztem innej składowej lub powodując zwiększenie ciśnienia śródczaszkowego. Tym samym niskiej złośliwości guz (I-stopień wg. WHO) jest takim samym zagrożeniem dla życia dziecka jak wysokiej złośliwości (III i IV-stopień wg. WHO) ze względu na jego umiejscowienie. Nawet częściowe chirurgiczne usunięcie może złagodzić objawy, przywrócić odpływ płynu mózgowo-rdzeniowego i ułatwić oddziaływanie na resztę pozostawionych tkanek nowotworu metodami radioterapeutycznymi, czy chemioterapią.

Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) ustaliła cztery kategorie nowotworów ośrodkowego układu nerwowego.

Stopień I: guzy wolno rosnące, często o nie nowotworowym charakterze, dające możliwość pełnego wyleczenia bądź związane z wieloletnim przeżyciem bez nawrotu guza.

Stopień II: guzy stosunkowo wolno rosnące, ale czasem transformować do wyższych stopni nowotworów. Mogą być niezłośliwe bądź złośliwe.

Stopień III: guzy złośliwe i często ule-

gające transformacji do wyższego (głównie IV) stopnia złośliwości.

Stopień IV: nowotwory szybko rosnące i bardzo agresywne.

Guzy mózgu są zwykle spowodowane przez zmianę struktury genetycznej. Nie-wielki wynoszący 5% procent odsetek pierwotnych nowotworów mózgu jest związany z oddziaływaniem odziedziczonych genów. Jednak badania przeprowadzone przez Bondy'ego wykazały, że 80% pacjentów z glejakiem wielopostaciowym miało mutacje genu p53 na krótkim ramieniu chromosomu 17. Związane jest to z wywiadem rodzinnym w kierunku innego rodzaju choroby nowotworowej. Jednak w większości przypadków po prostu nie wiadomo, co powoduje guzy mózgu. INI-1 (interactor integrazy-1) - jest to gen supresji guza, który jest obecny w większości normalnych komórek w organizmie. Mutacja genu dokonuje się w wyniku utraty ekspresji w nowotworach złośliwych głównie w atypowym nowotworze teratoidnym lub rabdoidnym (AT/RT) i mięsacach nabłonka. Choroba nowotworowa niezależnie od umiejscowienia określana jest mianem choroby „cyklu komórkowego”. Rozwój poszczególnych komórek determinowany jest poprzez funkcjonowanie złożonych mechanizmów i systemów sygnałowych.

Powstanie nowotworu polega na wyłamaniu się z reguł funkcjonowania, zwłaszcza mechanizmowi podziałów. Istotą zmiany komórki prawidłowej w nowotworową, czyli transformacją nowotworową jest pojawienie się następujących czynników:

1. Zmieniona zależność od czynników wzrostowych.

2. Utratę zdolności kontaktowego zahamowania wzrostu komórek.

3. Zdolność do nieograniczonej liczby podziałów komórkowych (immortalizację).

4. Zdolność do mnożenia się bez kontaktu z podłożem.

Jednak dopiero współistnienie następujących cech komórki sprawia, że staje się ona elementem nowotworu:

1. Angiogenezy, dzięki indukcji naczyń krwionośnych.

2. Naciekania czyli wzrost inwazyjny.

Tabela I

Zespoły chorobowe w przebiegu których występują guzy mózgu a gen i jego locus [6,7].

Diseases in the course of which the brain tumors, and the gene and its locus [6,7].

Lp	Zespół kliniczny	Guz OUN	Gen/locus
1	Nerwiakowłóknikowość typu 1	Glejaki, oponiaki	NF 1/ 17q12-22
2	Nerwiakowłóknikowość typu 2	Schwannoma, Wyściółczaki, Oponiaki	NF2 / 22q12
3	Stwardnienie guzowate	Gwiaździatek podwyściółkowy olbrzymiokomórkowy Wyściółczaki Hamartomata Glejaki	TSC1, TSC2/16p13.3
4	Zespół von Hippel-Lindau	Naczyniaki zarodkowe Glejaki	VHL / 3p25-26
5	Zespół Li-Fraumeni	Glejaki Rdzeniaki	TP53 / 17p13
6	Zespół nabłoników znamionowych	Rdzeniaki	PATCH / 1q22
7	Zespół Turcota	Rdzeniaki , Glejaki	5q21-22
8	Zespół predyspozycji do guzów rabdoidnych	Atypowy nowotwór teratoidny (rabdoidny)	INI-1 /22q11.2
9	Siatkówczak dziedziczny	Szyszyniak zarodkowy	RB1/ 13q14.1-q14.2
10	Mnoga gruczolakowość wewnątrzwydzielnicza typu I	Gruczolaki przysadki Wyściółczak	MEN1/11q13

3. Powstawanie odległych przerzutów.
4. Uniknięcie rozpoznania przez układ odpornościowy organizmu.

Przyczyny nowotworzenia w lokalizacji, jaką jest ośrodkowy układ nerwowy nie są dobrze poznane (Tab. I). Poznano wiele chorób genetycznych predysponujących do rozwoju pierwotnych nowotworów mózgu i rdzenia obejmującym pozostałe łącznie z wymienionym powyżej genem p53 i INI-1 [8]. W przypadku guzów układu nerwowego o tym samym rodzaju histologicznym przebieg nowotworzenia u dzieci jest znacznie szybszy i guzy, na przykład oponiaki są innym problemem leczniczym niż u dorosłych [9].

Należy zwrócić uwagę na pozostająca w sferze badań sferę oddziaływania na organizm dziecka szczególnie będący w okresie szybkiego rozwoju mózgu dziecka fali elektromagnetycznej niskiej energii. Zagadnienie to w aspekcie różnych, często przeciwstawnych wyników badań występowania zmian nowotworowych wymaga dalszych obserwacji [10].

Epidemiologia guzów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci, młodzieży i dorosłych.

Analizy dotyczące epidemiologii wymagają odpowiedzi na pytanie dotyczące zwiększenia liczby rozpoznanych guzów i uaktualnienia zagadnień dotyczących częstości ich występowania. Szacunkowe obliczenia wskaźników występowania uzależnione są od następujących czynników.

1. Dostępności świadczeń medycznych.
2. Regulacji prawnych dotyczących rządowych programów rejestracji nowotworów.
3. Dostępu do wysokiej klasy badań neuroobrazowych.

Częstość występowania nowotworów złośliwych mózgu w Europie w ciągu ostatnich 3 dekad wzrastała. Dopiero od połowy lat 90-tych rysuje się wyraźna tendencja spadkowa. Malejąca jest też umieralność z powodu nowotworów mózgu. W analizowanej grupie wiekowej, a więc dzieci i młodzieży, w Polsce guzy mózgu wciąż stanowią istotną grupę zgonów. Rocznie guzy mózgu diagnozuje się u około 200 dzieci, średnio umiera 45 dzieci.

Raport Wojciechowskiej "Nowotwory złośliwe w Polsce w 2004 roku" [11], uzupełniony w 2006 roku, a także w opracowaniu "Nowotwory złośliwe w populacji młodych w województwie podkarpackim latach 1999-2006" dokonany przez Kwołka [12] przedstawiają sytuację epidemiologiczną w zakresie zachorowań na nowotwory układu nerwowego wśród dzieci i młodzieży. Niestety opracowania te, nie zawiera danych dotyczących szczególnie typów histologicznych i umiejscowienia nowotworu mózgu.

Zachorowania na nowotwory złośliwe wśród chłopców i młodzieży męskiej w Polsce w latach 1999-2005 jakie zostały zarejestrowane według umiejscowienia procesu chorobowego wewnątrz OUN i wieku chorego przedstawia poniższa tabela (Tab. II).

W latach 1999-2005 zarejestrowano w Polsce 423 000 nowotworów złośliwych wśród mężczyzn, w tym 13 339 w populacji

Tabela II
Zarejestrowane zachorowania na nowotwory złośliwe mózgu wśród chłopców i młodzieży męskiej w Polsce w latach 1999-2005, (C-71).

Registered developing malignant tumors of the brain among boys and young men in Poland in 1999-2005, (C-71).

Lp	Rok	Chłopcy	Młodzież męska	Razem
1	1999	91	37	128
2	2000	84	38	122
3	2001	72	41	113
4	2002	72	36	108
5	2003	67	35	102
6	2004	96	37	133
7	2005	77	35	112

Tabela III
Zarejestrowane zachorowania na nowotwory złośliwe mózgu u dziewcząt i młodzieży żeńskiej w latach 1999-2006, (C-71).

Registered developing malignant tumors of the brain in girls and young female in 1999-2006, (C-71).

Lp.	Dziewczeta Województwo podkarpackie	Dziewczeta Województwo małopolskie	Młodzież żeńska Województwo podkarpackie	Młodzież żeńska Województwo małopolskie
1/1999	4	2	0	0
2/2000	5	12	5	2
3/2001	3	3	3	1
4/2002	5	3	0	6
5/2003	4	9	2	4
6/2004	3	14	2	4
7/2005	5	8	0	7

Tabela IV
Zgony na nowotwory złośliwe OUN u chłopców i młodzieży męskiej w latach 1999-2006, (C-71).

Deaths from malignant tumors of the CNS in boys and young men in 1999-2006, (C-71).

Liczba zgonów	Województwo podkarpackie	Województwo małopolskie	Wskaźnik surowy na 100 tys.	Województwo podkarpackie	Województwo małopolskiego
1/1999	X	3	1/1999	X	0,9
2/2000	3	6	2/2000	1,3	1,8
3/2001	8	3	3/2001	3,5	0,9
4/2002	1	6	4/2002	0,5	1,9
5/2003	1	0	5/2003	0,5	0
6/2004	3	8	6/2004	1,5	2,6
7/2005	0	4	7/2005	0	1,4
8/2006	3	1	8/2006	1,6	0,4

młodych. W populacji dziecięcej nowotwory układu nerwowego są w drugiej kolejności po białaczkach, odpowiednio 26 i 22 % [12-14].

Na ogólną liczbę 9 675 zachorowań - wśród mężczyzn tylko, 1 615 czyli 16,7% zarejestrowano w populacji młodych, z tego z kolei 259 (2,7%) młodzieży męskiej i 559 (5,8%) chłopców. W żadnej z powyższych grup wiekowych nie widać tendencji zwiększania się lub zmniejszania liczby zachorowań. W populacji młodych średnio rocznie jest rejestrowanych 231 nowych przypadków. odsetkach w populacji młodych ludzi i stanowią 14, 6% tych zachorowań, z czego 2,7% występuje u dziewcząt.

Zachorowalność na nowotwory mózgu

w analizowanych w pracy województwach (małopolskie i podkarpackie) jest większa niż w pozostałych rejonach kraju, jednak bliska średniej krajowej i lokuje się pomiędzy 2,7 a 2,8. Średnioroczny wskaźnik standaryzowany wynosi 2,4. Zależność tą prezentuje tabela III.

W grupie młodzieży małopolskiej i podkarpackiej poziom zachorowalności mieści się w przedziale pomiędzy 1,9 a 2,5. Nowotwory złośliwe mózgu wśród chłopców częściej występują w województwie małopolskim, gdzie wskaźnik wynosi 3,1 niż podkarpackim, podczas gdy dla całego kraju średnioroczny wskaźnik standaryzowany dla tej grupy wiekowej wynosi 2,3.

Zachorowalność na nowotwory złośliwe

mózgu w populacji chłopców i młodzieży w województwie podkarpackim jest niewiele większa od krajowej, ale wskaźnik surowy zachorowalności dla młodzieży wynosi 1,9 i jest mniejszy od krajowego.

Wskaźnik krajowy w populacji dziewcząt i młodzieży żeńskiej wynosił w analizowanych latach 2,1. W tym okresie zarejestrowano w województwie małopolskim najwyższy spośród całego kraju wskaźnik zachorowania. Zachorowania wśród dziewcząt na nowotwór mózgu w województwie małopolskim wyniósł 2,5. Nieco mniej województwie podkarpackim - 1,7. W populacji młodzieży żeńskiej surowy wskaźnik krajowy wynosił 1,5.

W prezentowanych województwach przyjmował wartości od 0,8 w podkarpackim do 2,6 w małopolskim. Interesującą wydaje się być próba wskazania przyczyn z powodu, których w województwie małopolskim zachorowalność jest znacznie większa niż w podkarpackim, pomimo bliskości geograficznej i prawie identycznych warunków życia.

W demografii współczynnik zgonów to liczba zgonów na 1 000 mieszkańców w ciągu danego roku. Wskaźnik ilości zgonów w obu województwach w analizowanych latach był nieco większy (w województwie podkarpackim - 1,4, a w województwie małopolskim - 1,3) od krajowego. Wskaźniki w poszczególnych grupach wiekowych kształtują się na zbliżonym poziomie wynoszącym dla chłopców - 1,1 a dla młodzieży męskiej - 0,9. W województwie podkarpackim we wszystkich grupach wiekowych umieralność jest większa od krajowej. W województwie małopolskim wśród chłopców jest najmniejsza i wynosi 0,7. Wskaźnik ten jest dużo mniejszy od średniej krajowej (Tab. IV).

Nowotwory złośliwe OUN są częstą przyczyną zgonów w populacji młodych kobiet. Krajowy wskaźnik wynosi 1,0. Umieralność dziewcząt i młodych dorosłych kobiet jest na zbliżonym poziomie (dziewczęta - 1,1, młodzież - 0,5), ale wśród młodzieży jest zdecydowanie niższa. W województwie małopolskim umieralność jest wyraźnie najwyższa i wynosi 1,5. Zarówno ogółem jak i we wszystkich grupach wiekowych wskaźniki we wspomnianym województwie są najwyższe i wynoszą dla dziewcząt - 1,5. Dla młodzieży żeńskiej - 1,0 a dla młodych kobiet - 1,8. W województwie podkarpackim wskaźniki są zbliżone do krajowych. Dla młodych kobiet umieralność w województwie podkarpackim jest większa od krajowej i wynosi 1,2. W pozostałych grupach jest mniejsza (Tab. V, Tab. VI).

Nadumieralność wśród chłopców i młodzieży męskiej dla nowotworu mózgu wynosi 1,01. Zdecydowanie bardziej zagrożona zgonami jest młodzież męska niż żeńska. Zależność ta wyrażona wskaźnikiem chłopców/dziewcząt wynosi 1-1,81. Interesujące okazuje się być zestawienie odsetka 5-letnich przeżyć dzieci po usunięciu gwiżdżaków. Na podstawie badań australijskich w latach 1953-1988 wyniósł on odpowiednio:

1. 1953-1968 - 21%
2. 1969-1978 - 31%
3. 1979-1988 - 36%.

Przedstawione dane wskazują na wzrost odsetka 5-cio letnich przeżyć w ciągu ostat-

Tabela V

Zgony na nowotwory złośliwe mózgu u dziewcząt w latach 1999-2006, (C-71).

Deaths from malignant tumors of the CNS in girls in 1999-2006, (C-71).

Liczba zgonów	Województwo podkarpackie	Województwo małopolskie	Wskaźnik surowy na 100 tys.	Województwo podkarpackie	Województwo małopolskie
1/1999	1	4	1/1999	0,4	1,2
2/2000	2	7	2/2000	0,9	2,2
3/2001	2	5	3/2001	0,9	1,6
4/2002	2	3	4/2002	0,9	1,0
5/2003	0	1	5/2003	0	0,3
6/2004	1	5	6/2004	0,5	1,7
7/2005	2	2	7/2005	1,1	0,7
8/2006	3	4	8/2006	1,7	1,5

Tabela VI

Zgony na nowotwory złośliwe mózgu u młodzieży żeńskiej w latach 1999-2006, (C-71).

Deaths from malignant tumors of the CNS cancer in female youth in 1999-2006, (C-71).

Liczba zgonów	Województwo podkarpackie	Województwo małopolskie	Wskaźnik surowy na 100 tys.	Województwo podkarpackie	Województwo małopolskie
1/1999	0	2	1/1999	0	1,5
2/2000	0	1	2/2000	0	0,7
3/2001	1	1	3/2001	1,0	0,7
4/2002	0	4	4/2002	0	3,0
5/2003	1	0	5/2003	1,1	0
6/2004	1	0	6/2004	1,1	0
7/2005	0	0	7/2005	0	0
8/2006	0	0	8/2006	0	0

nich 30-tu lat u 15% pacjentów [12,13].

W Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie 5-cio letnie przeżycia dzieci, u których w materiale usuniętym podczas operacji guza mózgu stwierdzono obraz histopatologiczny gwiżdżaka (WHO I) wynosi 92 % [15].

Podsumowanie

Proces nowotworzenia u dorosłych trwa wiele lat. W przypadku dzieci zachodzi wielokrotnie szybciej. Znaczna część tego czasu stanowi okres przedkliniczny, a więc praktycznie bezobjawowy lub skąpoobjawowy. Okoliczności postawienia już wstępnego rozpoznania są zwykle bardzo trudne i zawsze stanowią ogromny problem zarówno dla neurologa dziecięcego, jak i rodziców chorego dziecka. Rodzice po usłyszeniu wstępnego rozpoznania doznają silnego wstrząsu, który charakteryzuje niezdolność do działania, irracjonalne żądania i bardzo silne emocje. Faza ta najczęściej trwa kilka dni. Następnie pojawia się kryzys emocjonalny ujawniający różnorodne mechanizmy obronne, pozwalające rodzinie na wyrównywanie zakłóconej dynamiki życia rodzinnego. Potem przychodzi okres pozornego przystosowania, następuje stopniowa akceptacja i odzyskiwanie zdolności racjonalnego działania dla dobra dziecka. Końcowa faza to konstruktywne przystosowanie rodziców, którzy uczą się patrzeć z dystansu na swoją sytuację i z czasem adaptują się do niej.

Piśmiennictwo

1. **Sobiecka B, Urbanik A:** Porównanie przydatności wzorców zewnętrznego i wewnętrznego w diagnostyce HMRS guzów mózgowia. *Przegl Lek.* 2013; 70: 313-318.
2. **Perek D, Roszkowski M:** Nowotwory ośrodkowego układu nerwowego. Diagnostyka i leczenie. Fundacja Neuronet 2006.
3. **Woźniak A, Szyfter K, Szyfter W, Florek E:** Nowotwory głowy i szyi - historia. *Przegl Lek.* 2012; 69: 1080-1083.
4. **Hauser P, Jakab Z, Kondras O, Torok S, Garami M. et al:** High incidence of brain tumor of child hood in Hungary between 1989 and 2001. *Med Pediatr Oncol.* 2003; 41: 590-591.
5. **Gold EB, Gordis L:** Patteren of incidence of brain tumors in children. *Ann Neurol.* 2004; 56: 565-568.
6. **Wiine S, Koller K, Collier J, Kennedy C, Grundy R, Walker D:** The diagnosis of brain tumors in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumor. *Arch Dis Child.* 2009; 95: 534-539.
7. **Louis DN, Cavenee WK, Ohgaki H:** Details of Book: WHO classification of tumours of the central nervous system. World Health Organization, Jun. 2007.
8. **Kyritsis AP, Bondy ML, Xiao M, Berman EL, Cunningham JE. et al:** Germline p53 gene mutations in subsets of glioma patients. *J. Natl. Cancer Inst.* 1994; 86: 326-328.
9. **Stanuszek A, Piątek P, Kwiatkowski S, Adamek D:** Multiple faces of children and juvenile meningiomas; A report of single-center experience and review of literature. *Clin Neurol Neurosurg.* 2014; 118: 69-75.
10. **Hardell L, Carlberg M:** Mobile phones, cordless phones and the risk for brain tumours. *Int J Oncol.* 2009; 35: 5-17.
11. **Wojciechowska U, Didkowska J, Tarkowski W, Zatoński W:** Nowotwory złośliwe w Polsce w 2004 roku. *Centrum Onkologii - Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie.* Warszawa. 2006: 99-117.
12. **Kwolek J:** Nowotwory złośliwe w populacji młodych w woj. podkarpackim w latach 1999-2006. Podkar-

packie Centrum Zdrowia Publicznego w Rzeszowie 2009.

13. Działot A, Korczowski R, Czyżyk E, Mazur A: Analiza guzów mózgu u dzieci z regionu rzeszowskiego. *Pediatr Pol.* 1995; 70: 219-223.

14. Nowacki P: Zarys epidemiologii guzów ośrodkowego układu nerwowego. *Polski Przegląd Neurologiczny Viamedica.* 2007: 142-144.

15. Kwiatkowski S: Guzy mózgu u dzieci. VI Krakowska

Konferencja: Świat chorych na nowotwory – od zrozumienia do opieki. *Materiały Naukowe. Medyczne Centrum Kształcenia Podyplomowego Uniwersytetu Jagiellońskiego, Kraków 2010: 21-25.*