



# *kinderkrebsinfo*

*Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen*

---

## **Retinoblastomun yayılma evreleri**

Copyright © 2023 Competence Network Paediatric Oncology and haematology

yazar: Maria Yiallourous, üzerinde oluşturulan 2023/02/02, editör: Maria Yiallourous,  
türk tercüman: [Dr. med. Ebru Saribeyoglu], son değiştirilme tarihi: 2023/06/14

---

***Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir***





## İçindekiler

1. İntraoküler retinoblastomların sınıflandırılması (ICRB'ye göre sınıflandırma) .....	3
2. Ekstraoküler retinoblastomların sınıflandırılması .....	4
Kaynakça .....	5
Sözlük .....	6

# Retinoblastomun yayılma evreleri

Bir retinoblastom, yaygınlığına bağlı olarak (sınıflandırma olarak adlandırılır) farklı evrelere ayrılır. İlk belirleyici faktör, intraoküler retinoblastomun mevcut olup olmadığı, yani sadece gözün/gözlerin etkilenip etkilenmediği veya hastalığın göz/gözler dışındaki dokulara/organlara veya vücudun diğer bölgelerine de yayılıp yayılmadığıdır (ekstraoküler retinoblastom). Tümörün boyutu her zaman her iki göz için ayrı ayrı değerlendirilir.

İntra ve ekstraoküler retinoblastomu evrelemek için çeşitli sınıflandırma sistemleri mevcuttur; en yaygın kullanılanlar (ICRB ve IRSS sınıflandırmaları) aşağıda sunulmuştur. Diğer bir sınıflandırma sistemi olan TNM sınıflandırması, göz içi ve göz dışı retinoblastoma ilişkin bilgileri birleştirir.

## 1. İntraoküler retinoblastomların sınıflandırılması (ICRB'ye göre sınıflandırma)

İntraoküler ve ekstraoküler retinoblastomun evrelendirilmesi için çeşitli sınıflandırma sistemleri mevcuttur. Göz içi hastalıklarının en yaygın sınıflandırması Uluslararası Retinoblastom Sınıflandırmasıdır (ICRB, Philadelphia versiyonu). Bu sınıflama tümörün boyutu ve konumunun yanı sıra vitreus yayılımının varlığı ve derecesini de dikkate alır ve buna göre beş hastalık evresi (A'dan E'ye) arasında ayırım yapar.

**"Uluslararası Retinoblastom Sınıflandırması"na (ICRB, Philadelphia versiyonu) göre retinoblastomun evreleri ve tedavi seçenekleri**

Evreler	Belirli (spesifik) özellikler	Tedavi seçenekleri
	Çapı en fazla 3 mm'ye kadar olan retinoblastom ve optik fossa (en keskin görme bölgesi) ve optik sinir papillası (optik sinirin göz küresinden çıkış bölgesi) gibi merkezi yapılardan yeterince uzakta.	<i>lazer terapisi</i> (lazer koagülasyonu) <i>termoterapi</i> <i>kriyoterapi</i> <i>brakiterapi</i>
	Çapı 3 mm'den büyük retinoblastom veya Retinoblastom ve optik fossa arasındaki mesafe 3 mm veya daha az Retinoblastom ve optik sinir papillası arasındaki mesafe 1,5 mm veya daha az Retinanın altında tümöre bağlı sıvı birikimi sonucu retina ayrılması (dekolmanı) (tümör kenarından maksimum 3 mm)	lazer koagülasyonu termoterapi kriyoterapi Brakiterapi Sistemik kemoterapi İntraarteriyel kemoterapi
	Minimal, lokalize yayılım gösteren (retinanın altında)	<i>sistemik kemoterapi</i> intraarteriyel kemoterapi



Evreler	Belirli (spesifik) özellikler	Tedavi seçenekleri
	ve/veya vitreus bölgesine doğru sınırları belirlenebilen tümörler	intravitreal (vitreus içine) kemoterapi (ardından konsolidasyon-pekıştırme)
	Yaygın yayılım gösteren büyük, sınırları belli olmayan tümörler, Retinanın altına ve/veya vitreus cisimciğine (çapı 3 mm'den fazla) yayılma, kısmi veya tam retina dekolmanı	sistemik kemoterapi intraarteriyel kemoterapi intravitreal (vitreus içine) kemoterapi (ardından konsolidasyon-pekıştırme) Enükleasyon (gözün çıkarılması)
	Göz küresinin %50'sinden fazlasını dolduran büyük tümörler ve/veya hastalığa bağlı sekonder glokom (yeşil başlangıç), lens ile temas, kanama, göz küresinde küçülme vb.	(intraarteriyel kemoterapi) yüksek risk faktörleri varlığında enükleasyonu takiben sistemik kemoterapi

ABC sınıflandırması öncelikle göz küresini koruyucu tedavinin mümkün olup olmadığını veya göz küresinin çıkarılmasının (enükleasyon) gerekip gerekmediğini belirlemek için kullanılır. Tümör evresi E genellikle enükleasyon gerektirirken, A ile C evrelerindeki retinoblastomlar lokal tedaviler ve/veya kemoterapi ile tedavi edilebilir. Tümör evresi D ise, göz küresi korunarak kemoterapinin mümkün olup olmadığı veya enükleasyonun gerekip gerekmediği belirli faktörlere (tek taraflı veya iki taraflı retinoblastom gibi) bağlıdır (bkz. "Tedavi" bölümü).

## 2. Ekstraoküler retinoblastomların sınıflandırılması

"Uluslararası Retinoblastom Evreleme Sistemi'ne (IRSS)" göre sınıflandırma

Evreler	Tanım
Evre 0	Konservatif (koruyucu) tedavi gören, yani enükleasyon yapılmayan hasta
Evre I	Göz çıkarıldı, ince doku incelemesinde (histoloji) tümörün tamamen çıkarıldığı görülüyor
Evre II	Göz çıkarıldı, mikroskopik olarak rezidüel tümör (kalıntı tümör) mevcut
Evre III a b	Bölgesel yayılma: göz küresi boşluğuna doğru bölgesel lenf düğümlerine doğru
Evre IV a b	Metastaz varlığı: kan dolaşımı yoluyla (MSS tutulumu olmadan) merkezi sinir sistemine

IRSS sınıflandırması öncelikle enükleasyondan sonra gereken adjuvan tedavinin seçilmesinde temel teşkil eder.



## Kaynakça

- [1] Temming P, Eggert A „, Retinoblastom, in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie“ *Springer-Verlag GmbH Deutschland* 2018, 978-3-662-43686-8 [isbn]
- [2] Ritter-Sovinz P, Temming P, Wackernagel W, Tarmann L, Langmann G, Benesch M, Lackner H, Karastaneva A, Schwinger W, Seidel M, Sperl D, Strenger V, Sorantin E, Urban C „, Retinoblastom - Klinische Symptome, Diagnostik und Management“ *Monatsschrift Kinderheilkunde* 165, 764-771 2017, 10.1007/s00112-017-0364-3 [doi]



# Sözlük

brakiterapi	Tümörlerin kısa mesafeden iyonize edici ışınlarla tedavisi. Bu metodla genellikle bir ışın kaynağı (iyot veya rutenyum aplikatörü) cerrahi bir müdahaleyle tümörün üstüne getirilip yerleştirilir. Aplikatör hedeflenen ışınlama gerçekleşene kadar orada bırakılır. Işınlar sadece tümöre doğru yönlendirilir; dolayısıyla diğer dokular ışınlardan korunur.
kemoterapi	Organizmadaki tümör hücrelerinin frenlenmesi amacıyla kemoterapötik veya sitostatik denilen türden ilaçların kullanılması.
kriyoterapi	buradaki anlamı: Bir tümörün (örneğin retinoblastom) düşük ısılar kullanarak yani soğuk tedavisi. Bu metodla tümör birkaç defa dondurulur ve bu suretle soğuğa karşı hassas olan tümör hücreleri imha edilir.
sistemik	vücudun tümünü kapsayan
termoterapi	bir tümörün lazer ışınları aracılığıyla hedeflenerek aşırı ısıtılması; tümör hücrelerini yok etmeyi ve/veya eşlik eden kemoterapi/ radyasyonun tümör hücreleri üzerindeki etkisini artırmayı amaçlar.