



[www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

## Retinoblastom (Kısa Bilgiler)

Copyright© 2013 Competence Network Paediatric Oncology and haematology  
yazar: Maria Yiallourous, üzerinde oluşturulan 2011/07/19, editör: Dr. med. Ebrus Saribeyoglu, serbest  
bırakma: Dr. med. Christine Jurklies, türk tercüman: Sait Kont, son değiştirilme tarihi: 2013/09/04

*Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir*





## İçindekiler

1. Hastalık tablosu .....	3
2. Rastlanmasıklığı .....	3
3. Sebepleri .....	3
4. Belirtileri .....	4
5. Tanı .....	5
6. Tedavi .....	5
6.1. Tek taraflı retinoblastomlu hastaların tedavisi .....	6
6.2. Çift taraflı retinoblastomlu hastaların tedavisi .....	6
6.3. Yeni terapi uygulamaları .....	7
7. Tedavi başarısı (prognoz, sağkalım) .....	7
Kaynakça .....	9
Sözlük .....	11



# Retinoblastom (Kısa Bilgiler)

## 1. Hastalık tablosu

Retinoblastom gözün ender rastlanan kanserlerinden biridir. Gözdeki ağ tabakası (retina) içinde oluşur ve yalnızca çocukluk çağında görülür. Bu hastalığın kalıtsal ve kalıtsal olmayan iki şekli bulunmaktadır. Kalıtsal cinsinde bu hastalığın gelişmesi için irsi bir yatkınlık söz konusudur. Diğer cinsinde ise kanser spontan olarak, yani kendiliğinden bir ağ tabakası hücrelerinin değişikliğe uğraması sonucunda tesadüfen oluşur.

Retinoblastom tek bir gözde veya her iki gözde de görülebilir. Hasta çocukların çoğunda (yaklaşık üçte ikisinde) tek bir göz hastalanır. Buna tek taraflı veya unilateral retinoblastom denir. Buna karşın çocukların üçte birinde her iki gözde de görülür. Hastalığın bu cinsine çift taraflı veya bilateral retinoblastom [[12]] [[9]] denir. Hastalığa her iki gözde birden rastlanması, daima kalıtsal retinoblastom olduğuna dair bir belirti sayılır. Buna karşın tek taraflı retinoblastomların çoğu kalıtsal değildir. Tümörler ya gözün tek bir yerinde (unifokal) veya birçok yerlerinde (multifokal) oluşabilirler. Hasta çocukların yaklaşık üçte birinde daha ilk tanı sırasında çoğunlukla gözlerin her ikisinde multifokal tümörler bulunmaktadır veya hastalığın daha sonraki seyrinde bu çocuklarda diğer tümörler oluşmaktadır.

Retinoblastomlar genellikle çabuk büyürler. Göz küresinde ve göz boşluğunda oluşabildikleri gibi göz sinirini takip ederek merkezi sinir sistemine (MSS) ve kan damarları ve/veya lenf damarları üzerinden diğer organlara yayılabilirler. Hastalık tedavi edilmezse hemen hemen daima ölüme sonuçlanır. Ancak pek ender vakalarda (%1) tümör kendiliğinden kaybolur; bu durum spontan regresyon (kendiliğinden gerileme veya kaybolma) diye adlandırılır.

## 2. Rastlanmasıklığı

Retinoblastom, çocukluk çağında gözde oluşan (intraokular) kötü huylu tümörlerin en sık görülenidir. Almanya'da senede yaklaşık 50 çocuk ilk defa bu kanser türüne yakalanır. Diğer bir deyişle canlı dünyaya gelen yaklaşık her 18.000 çocuktan birinde retinoblastom görülür. Ancak tüm kanser hastalıklarının geneline bakıldığında retinoblastomlara ender rastlanır: Mainz kentindeki Alman Çocuk Kanserleri Veri Bankasının açıklamalarına göre çocuk ve gençlerde rastlanan kötü huylu kanserlerin sadece % 2 kadarını retinoblastomlar oluşturmaktadır [].

Retinoblastom kural olarak süt çocuklarında ve küçük çocuklarda görülür, yani bu hastalığa hemen hemen daima beş yaşından önce rastlanır. Hastalanan çocukların yaklaşık % 80'i dört yaşından küçüktür. Retinoblastomlara altı yaşından sonra rastlanması çok çok nadirdir.

## 3. Sebepleri

Retinoblastomun oluşma sebebi, ağ tabakasının retinoblast denilen öncü hücrelerinde meydana gelen iki *genetik* değişikliktir (mutasyon). Böyle değişiklikler spontan olarak yani kendiliklerinden ağ



tabakasının hücrelerinin bazılarında oluşabilir. Bu değişiklikler germinal *hücre*lerde (ve dolayısıyla bütün vücut hücrelerinde) mevcut olabilir ve kalıtsal olarak aktarılabilir.

Hastaların çoğunda, yaklaşık % 60'ında, retinoblastomun kalıtsal olmayan türü söz konusudur, yani *mutasyonlar* (genetik değişiklikler) izole bir şekilde sporadik olarak (tesadüfen) yeni oluşur ve yalnızca tümör hücrelerinde bulunurlar. Retinoblastomların % 40 kadarı ise kalıtsaldır. Bu kalıtsal vakaların yaklaşık dörtte birinde yani toplam olarak tüm hastaların % 10 – 15'inde hastaların aile bireylerinde diğer retinoblastom hastalıklarına rastlandığı bilinmektedir (ailesel retinoblastom). İrsi yani kalıtsal diğer retinoblastomların diğerleri ise sporadik yani tesadüfi olarak belirir (*aşağıya bakınız*).

Retinoblastom ister kalıtsal olsun, ister olmasın hepsinde *kromozom 13*'de bulunan retoblastom *geninde genetik* değişiklikler söz konusudur. Her *kromozom* çift olarak mevcut olduğundan, her hücrede iki adet retinoblastom *gen alleli* (gen çifti) bulunur. Tümör ancak her iki allelde (her iki gen çiftinde) de genetik değişiklik olursa meydana gelebilir.

Retinoblastomların genetik sınıflandırılması, görülme sıklıkları ve oluşmaları hakkında ayrıntıları aşağıda bulabilirsiniz.

## 4. Belirtileri

Çok küçük retinoblastomlar genellikle şikayete neden olmazlar. Hastalık uzun zaman belirtisiz seyreder. Şikayetler çoğu vakalarda ancak tümör büyüdüktan sonra veya gözün diğer bölgelerine doğru büyüme başladığında belirir. Bu durumda görme yeteneği ( görme keskinliği) olumsuz etkilenebilir ve hatta körlük söz konusu olabilir. İki göz arasındaki görme keskinliği farklı olduğundan şaşılık da oluşabilir. Hastaların yaklaşık % 25-30'unda şaşılık vardır.

Ama hasta çocuklarda en sık rastlanan ilk bulgu (hastaların üçte ikisinden fazlasında), bazı ışık yoğunluklarında, örneğin fotoğraf çekerken kırmızı veya siyah parlayan göz bebeğinin aksine, göz bebeklerinin beyaz parlamasıdır (Lökokori). Kedi gözü refleksi diye de adlandırılan göz bebeğinin beyazımsı renk alması durumu, yani gözlerde opak beyazlık, göz merceğinin arkasında büyükçe bir tümör bulunduğu dair bir belirti sayılır. Bazı ender hallerde çocuklarda kızarmış, şişmiş ve ağrılı gözler dikkati çeker; bu durum göz içi basıncın yükseldiğine dair bir belirtidir.

### **Çocuğunuzda aşağıdaki uyarıcı bulgulara dikkat etmelisiniz:**

- Tek bir veya her iki göz bebeğinde beyazımsı sarımtırak renk (Lökokori)
- Şaşılık veya görme gücünde azalma/görme bozukluğu
- Gözde kızarma veya şişkinlik; göz ağrıları

Bu hastalık belirtilerinin birinin veya bir çoğunun görülmesi, mutlaka bir retinoblastom veya başka bir tümör var anlamına gelmeyebilir. Bu semptomların bazıları tümörle ilgisi olmayan daha önemsiz sebeplerden kaynaklanabilir. Buna rağmen mümkün olduğunca çabuk bir doktora başvurarak belirtilerin sebeplerinin açıklığa kavuşturulması önerilir. Eğer gerçekten bir retinoblastom (veya bir diğer kötü huylu hastalık) mevcutsa, hastalığın erken teşhisi başarılı bir tedavi için en önemli ön şarttır.



Kalıtsal sebeplerden hastalığa yakalanma riski yüksek sayılan ailelerin çocukları, herhangi bir şikayetleri ve hastalık belirtileri olmasa bile, düzenli aralıklarla göz doktoruna muayene ettirilmelidir. Bu şekilde davranmakla, olası bir retinoblastom henüz erken evredeyken tespit edilebilir ve gereken tedavi zamanında başlatılabilir.

## 5. Tanı

Doktor veya çocuk doktoru hastanın *anamnezinde* (hastalık öyküsünde) ve *bedensel muayenede* retinoblastom belirtisi bulursa, hastayı bu konuda uzman bir kliniğe (bir göz kliniğine veya çocuk onkolojisi merkezine) sevk edecektir. Retinoblastom şüphesi halinde, tanıyı kesinleştirebilmek için birçok ek muayenenin yapılması gereklidir. Ayrıca hangi retinoblastom türünün (kalıtsal olan veya kalıtsal olmayan) söz konusu olduğunu anlamak ve hastalığın ne kadar yayıldığını saptamak gerekir.

Retinoblastomun kanıtlanması için en önemli muayene, gözün aynalanma muayenesidir (oftalmoskopik muayene). Gerçekten bir retinoblastom saptanırsa, tümörün tam yayılımını belirleyebilmek için diğer ek tetkikler gereklidir. Bu çerçevede en önemli tetkik yöntemleri arasında *ultrason muayenesi* ('ultrasonografi) ve *manyetik rezonans tomografisi*(MR, manyetik rezonans görüntüleme) bulunmaktadır. Ayrıca hasta, bir çocuk doktoru tarafından muayene edilir.

Nadiren, örneğin hastalık çok ilerlemiş bir evrede ise ve/veya bir *kemoterapi* (ilaçla tedavi) öncesinde, bunlara başka tetkikler (akciğer filmi röntgeni, beyin omurilik sıvısının incelenmesi- *lumbal ponksiyon*, kemik iliği incelemesi-*kemik iliği ponksiyonu* ve/veya kemik muayenesi-iskelet *sintigrafisi* gibi) eklenir.

Tanı sadece hasta çocuklarla sınırlı kalmaz. Retinoblastomun kalıtsal şekli de söz konusu olabileceğinden, irsi (ailevi, genetik, kalıtsal) riskleri açıklığa kavuşturmak amacıyla hasta çocuğun kardeşlerinin, annesinin ve babasının da göz doktorunca muayene edilmesi ve kan örneklerinin *moleküler* genetik analizlerinin yapılması gereklidir.

Gereken tüm tetkikler bitirildikten sonra tedavi ekibi hangi tedavi yöntemlerinin çocuğunuza uygun olacağı konusunda sizinle beraber bir karara varır.

## 6. Tedavi

Retinoblastom tedavisi için uygun tedavi türleri olarak şu seçenekler mevcuttur: *ameliyat*, *radoterapi* (brakiterapi-tümör bölgesine ışınlı çubuklar konularak veya perkutan radyoterapi-dışardan ışın vererek), *lazer terapisi*, *kriyoterapi* (dondurma tedavisi) ve *kemoterapi*(ilaçla tedavi).

Hangi yöntemin uygulanacağı tümörün tek bir gözde mi yoksa her iki gözde mi olduğuna, tanı sırasında hastalığın bulunduğu evreye ve tedaviden sonra tek bir gözün mü yoksa her iki gözün mü hala görme gücüne sahip olabileceği beklentisine bağlıdır. Tedavi planı hazırlanırken çocuğun yaşı da dikkate alınır.

**Her tedavinin hedefi** tümörün tamamen yok edilmesi veya ameliyatla alınmasıdır ve dolayısıyla kanserin iyileştirilmesidir. Hastanın hayatta kalabilmesi hedefi, görme kabiliyetinin korunması hedefinden üstün tutulur.

**Prensip olarak iki tedavi stratejisi mümkündür:**

- Gözü ameliyatla alarak tümörün yok edilmesi (Enükleasyon cerrahisi)
- Radyoterapi, lazer tedavisi, kriyoterapi ve/veya kemoterapi ile göz küresinin korunması

Göz küresini (göz) koruyan tedavi seçenekleri retinoblastom ancak erken bir evrede tespit edilebilmişse mümkündür. Böyle bir tedavinin hedefi, hayati bir tehlikeyi göze almadan, tümörü etkisiz hale getirmek (yok etmek) ve aynı zamanda görme gücünü koruyabilmektir.

Hastalık ilerlemişse göz küresinin alınması çoğunlukla kaçınılmaz hale gelir. Kardeş tümörler (metastazlar) bulunduğu saptanırsa, ameliyata ek olarak bir kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulanır.

## 6.1. Tek taraflı retinoblastomlu hastaların tedavisi

Tek taraflı retinoblastom söz konusuysa, **hasta gözün alınması (enükleasyon)** en emin ve uygun tedavi yöntemidir, çünkü hala işlev gören bir göz daha bulunduğundan, diğer tedavi seçeneklerinin risklerinden kaçınmak mümkün olabilir. Kalıtsal olmayan retinoblastomlarda gözün alınması ile tam bir iyileşme hedefine varılabilir.

Bazı durumlarda, tümör henüz küçükse, **göz küresini koruyucu tedavi** (özellikle bir *brakiterapi*) -lokal ışın tedavisi' söz konusu olabilir. Böyle bir tedavinin mantıklı bir seçim olabilmesi için tedavi sonrası görme keskinliğinin büyük oranda korunabileceği beklentisi olmalıdır. Bu tedavinin uygulanmasının hastaların uzun dönem hayatta kalabilme oranlarını kötüleştirip kötüleştirmedeği konusu şimdiye kadar henüz netlik kazanmamıştır.

Öte yandan tek taraflı retinoblastomlar, genellikle ancak çok geç, yani ilerlemiş hastalık evrelerinde, hasta göz kör olduktan sonra, fark edilmektedirler. Bu durumda hasta gözün ameliyatla çıkarılması, çocuğun algılama ve yön belirleme yeteneğinde bir değişikliğe veya kötüleşmeye neden olmaz.

Tümör cerrahi yolla tamamen alınabilirse, bunu takiben başka bir tedaviye gerek olmaz. Ama alınan gözün histolojik incelenmesi (mikroskopik incelemesi) sonucunda tümörün çok yayıldığı veya göz sınırını aştığı belirlenirse, cerrahi sonrasında vücutta muhtemelen arta kalmış olabilecek tümör hücrelerini veya küçük *metastazları* yok edebilmek amacıyla *kemoterapi* uygulanır.

## 6.2. Çift taraflı retinoblastomlu hastaların tedavisi

Çocuğunuzda çift taraflı (bilateral) retinoblastom teşhis edilirse, doktorlar mevcut tedavi yöntemleri ile hastaya özel uygun bir kombinasyonla tümörü tam olarak kontrol altına almayı ve aynı zamanda en azından bir gözde görme fonksiyonunu koruyabilmeyi hedefleyeceklerdir.

İlk tedavi seçeneği **lokal tedavidir**. Tektük küçük retinoblastomlar lokal tedavi yöntemleri ile (*lazer koagülasyon, kriyoterapi veya brakiterapi*) güvenli bir şekilde yok edilebilirler, ancak sıklıkla bu yöntemlerin tekrar tekrar uygulanmaları gereklidir.

Şayet tümörler böyle bir tedaviye uygun olmayacak kadar çok büyümüşlerse, bazı durumlarda **tümörün küçültülmesi hedefiyle kemoterapi** uygulanabilir (kemoredüksiyon). Bu uygulamayla



kemoterapinin ardından lokal tedavi (yani lazer terapisi, kriyoterapi veya brakiterapi) yapılabilecek duruma gelinebilir.

Hastalık genellikle gözlerden birinde göz küresinin korunması artık uygun olmayacak derecede ilerlemiş durumdadır. Bu durumda göz tamamen alınır yani **enükleasyon** uygulanır. Daha iyi durumdaki göze *kemoterapi* uygulaması uygun görünen vakalarda, hasta gözün çıkarılması işlemi kemoterapi sonrasına ertelenebilir. Bunun nedeni, kemoterapi ile tümörün önemli boyutta küçülmesinin mümkün olabilmesi ve kemoterapi sonrası belki de göz koruyucu bir tedavinin gündeme gelebilme olasılığının olmasıdır. Ancak daha kötü göz artık kör olmuşsa veya göz ön bölgesine veya göz sinirine yayılmışsa, cerrahi olarak göz küresini çıkarma (enükleasyon) tek tedavi yöntemidir.

Şayet hastalık önceleri daha iyi durumda olan ikinci gözde de ilerlemeye devam ederse (görme sinirine, damar katına veya gözün şeffaf kısmına yayılım söz konusu ise) , göz küresini koruyucu tek tedavi yöntemi perkutan (dışardan) radyoterapidir. Ancak bu yöntemin uygulanabilmesi için ön şart, tedavi sonrası görme keskinliğinin korunabilmesinin mümkün olabileceği beklentisinin olmasıdır.

Böyle bir beklenti yok ise, çocuğun hayatını tehlikeye atmamak için ikinci gözün de ameliyatla alınması gereklidir. Modern bir kemoterapinin riski, tek başına radyoterapi uygulanmasına kıyasla, daha az risklidir. Bu nedenle, özellikle bir yaş altındaki çocuklarda, perkutan radyoterapi seçeneği genellikle uygulanmaz. Ancak retinoblastom radyoterapiye çok duyarlı bir tümör olduğundan, *perkutan radyoterapinin* de etkin bir tedavi seçeneği olduğu tartışma götürmez bir gerçektir.

### 6.3. Yeni terapi uygulamaları

Göz küresinin ameliyatla alınma mecburiyetini azaltmak veya perkutan yani ciltten içerilere nüfuz eden radyoterapi yapma mecburiyetini daha azaltabilmek hedefiyle ve mümkünse *intravenöz* yani tüm vücudu kapsayan (sistemik) kemoterapiden kaçınmak veya bunu azaltabilmek amacıyla son zamanlarda yeni tedavi metodları geliştirilmiş ve denenmeye başlanmıştır

Başarı vaad eden yeni tedavilerden biri, intra arteriel kemoterapi metodudur. Bu uygulamada örneğin Mephalan gibi bir *sitostatik* ilaç bir göz atardamarı içinden doğrudan gözün içine verilir. Bu amaçla kasık atardamarı içinden bir *kateter* geçirilerek ucu kalbe girmeden doğrudan doğruya hasta gözün göz atardamarı bölgesine kadar sokulur. Bu kateter içinden oraya yönlendirilen ilaç oradan etraftaki damar sistemine ve bu suretle retinoblastomun tümör damarlarının içine de yayılır. Bu terapi şimdiye kadar örneğin hastalık standart terapiye yanıt vermiyorsa veya bazı münferit vakalarda ilk terapi olarak belirli kliniklerde seçili hastalarda deneme şeklinde uygulanmaktadır. Bu uygulamaların geçici neticeleri olumlu görünmektedir ama bu lokal terapiyle tümör büyümesinin uzun vadeli olarak hangi ölçüde kontrol edilebileceği henüz tespit edilememiştir. Bu terapinin uzun vadeli neticeleri ve olası komplikasyonları da henüz geniş kapsamlı araştırılmamıştır.

## 7. Tedavi başarısı (prognoz, sağkalım)

Günümüzde modern tanı ve tedavi metodlarının uygulanması ile retinoblastomlu çocukların % 95'ten fazlası uzun vadeli olarak iyileştirilebilmektedir. Tek taraflı retinoblastomlu çocukların, görme gücü etkilenmemiş bir gözleri bulunduğu için gayet normal bir hayat sürdürebilirler. Çift taraflı



retinoblastomlu çocukların çoğunda da kısmen iyi bir görme gücüne sahip en azından bir gözleri korunabilmektedir.

Hastanın bireysel olarak *prognozu* ilk tanı sırasında hastalığın ne derecede ilerlemiş olduğuna (hastalık evresine) ve retinoblastomun kalıtsal olup olmamasına bağlıdır:

İlk tanı sırasında retinoblastomu tek bir gözde veya iki gözde sınırlı olanlar (intraokular-göz içi Retinoblastom), daha ileri evredeki hastalara oranla daha başarılı tedavi edilebilirler. Bu nedenle prognoz yani sağkalım beklentisi genellikle daha iyidir. Kalıtsal retinoblastomda kalıtsal olmayanlara göre prognoz yani sağkalım beklentisi daha kötüdür. Bunun sebebi, uygulanan tedavi ne olursa olsun irsi olarak nesilden nesile geçen hastalıkta *genetik* sebepli olarak kötü huylu ikinci bir tümöre yakalanma riskinin daha yüksek olmasıdır. Bu risk tedavi amacıyla göz küresinin ışınlanmasıyla daha da artmaktadır. Kalıtsal tek taraflı retinoblastomlu çocukların yaklaşık % 5'inde hastalığın başlamasından itibaren birbuçuk sene içinde diğer gözde de retinoblastom oluşmaktadır.





# Kaynakça

- [1] Abramson DH, Frank CM „Second nonocular tumors in survivors of bilateral retinoblastoma: a possible age effect on radiation-related risk.“, *Ophthalmology* 1998 ;105(4):573-9; discussion 579-80, 9544627 pubmed
- [2] Draper GJ, Sanders BM, Kingston JE „Second primary neoplasms in patients with retinoblastoma.“, *British journal of cancer* 1986;53(5):661-71, 3718823 pubmed
- [3] Eng C, Li FP, Abramson DH, Ellsworth RM, Wong FL, Goldman MB, Seddon J, Tarbell N, Boice JD Jr „Mortality from second tumors among long-term survivors of retinoblastoma.“, *Journal of the National Cancer Institute* 1993 ;85(14):1121-8, 8320741 pubmed
- [4] Gutjahr P „Retinoblastome, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 499-506, 3769104285 isbn
- [5] Houston SK, Murray TG, Wolfe SQ, Fernandes CE „Current update on retinoblastoma.“, *International ophthalmology clinics* 2011 Winter;51(1):77-91, 21139478 pubmed
- [6] Imhof SM, Moll AC, Hofman P, Mourits MP, Schipper J, Tan KE „Second primary tumours in hereditary- and nonhereditary retinoblastoma patients treated with megavoltage external beam irradiation.“, *Documenta ophthalmologica. Advances in ophthalmology* 1997;93(4):337-44, 9665291 pubmed
- [7] Jurklics C „Das Retinoblastom - Diagnose und Therapie“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2007, 1: 26, [http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2007\\_1/WIR\\_01\\_07\\_S26-31.pdf](http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2007_1/WIR_01_07_S26-31.pdf) uri
- [8] Kaatsch P, Spix C „Jahresbericht 2011“, *Deutsches Kinderkrebsregister, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2011, <http://www.kinderkrebsregister.de/extern/veroeffentlichungen/jahresberichte/aktueller-jahresbericht/index.html> uri
- [9] Lohmann D „Die Genetik des Retinoblastoms“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2007, 1: 31, [http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2007\\_1/WIR\\_01\\_07\\_S31-33.pdf](http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2007_1/WIR_01_07_S31-33.pdf) uri
- [10] Shields CL, Shields JA „Retinoblastoma management: advances in enucleation, intravenous chemoreduction, and intra-arterial chemotherapy.“, *Current opinion in ophthalmology* 2010 May;21(3):203-12, 20224400 pubmed
- [11] Shields CL, Shields JA „Intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma: the beginning of a long journey.“, *Clinical & experimental ophthalmology* 2010 Aug;38(6):638-43, 20584015 pubmed
- [12] Wieland R, Havers W „Retinoblastome, in: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J: Pädiatrische Hämatologie und Onkologie“, *Springer Medizin Verlag* 2006: 823-828, 3540037020 isbn



- [13] Wong FL, Boice JD Jr, Abramson DH, Tarone RE, Kleinerman RA, Stovall M, Goldman MB, Seddon JM, Tarbell N, Fraumeni JF Jr, Li FP „Cancer incidence after retinoblastoma. Radiation dose and sarcoma risk.“, *JAMA : the journal of the American Medical Association* 1997;278(15):1262-7, 9333268 pubmed



# Sözlük

ameliyat	Ameliyat; tedavi amacıyla bir hastaya uygulanan cerrahi müdahaledir. Bazı ender hallerde diyagnostik yani teşhis amaçlı olarak da uygulanabilir. Cerrahi (şürüj) 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.
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.
gen	Kromozomdaki kalıtsal birimdir; belirli bir proteinin oluşturulmasına yarayan bilgileri içeren desoksiribonuklein asitinin (DNA) bir parçasıdır.
genetik	Genlerin irsilik yani kalıtsallık özelliği; irsiyet
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.
intravenöz	damar içine
kemik iliği ponksiyonu	Hücre muayenesi amacıyla kemik iliği dokusundan numune alınması. Ponksiyon esnasında içi boş bir iğneyle leğen kemiğinden veya göğüs kemiğinden birkaç mililitre kemik iliği bir şırınga vasıtasıyla alınır. Ponksiyon işlemi büyük çocuklarda lokal anestezi uygulanarak yapılır. Ek olarak bir müsekkim verilir. Küçük çocuklarda bazı durumlarda kısa süreli narkoz verilmesi uygun olabilir.
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.
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. Bu kesit resimleri yardımıyla birçok organların ve organ değişikliklerinin değerlendirilmesi mümkün olur.
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 (kansere).
moleküler	Molekül düzeyi ile ilgili.
prognoz	Öngörü; hastalığın olası gelişmesine yönelik tahmin veya beklenti; tedavi başarı öngörüsü.
radoterapi	Kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.
radoterapi	Kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.
sintigrafi	Radyoaktif işaretlenmiş maddelerin zerkedilmesi yardımıyla iç organların veya dokuların içini görüntüleyen ve bunların fonksiyonlarını yani aktivitelerini görülebilir hale getiren bir nükleer tıp muayene yöntemidir; görüntüleme örneğin bir röntgen filmi üzerinde gerçekleştirilebilir. Bu suretle elde edilen siyah beyaz resimlerin kaydedilip incelenebilir hale getirilmesine sintigram denir. Muayene edilecek organa ve zerkedilecek kimyasal maddeye bağlı olarak değişik sintigrafi çeşitleri bulunmaktadır.
sitostatik	Hücre büyümesini frenleyici ilaçlar. Değişik ve özellikle bölünerek çoğalan kanser hücrelerinin metabolizmasına etki ederek bu kötü



huylu hücreleri imha eder ve veya bunların çoğalmasını önler veya önemli boyutta frenler.

ultrason muayenesi

Muayene edilecek organlara cilt üzerinden ultrason denilen ses dalgaları yöneltilerek görüntü elde etme yöntemidir. Ses dalgaları, doku ve organ sınırlarında yani bitim noktalarında geri yansır (refleksiyon edilir), bir alıcı tarafından alınıp bilgisayara iletilir ve bu suretle görüntü elde edilir.