

# Bir İkiz Doğum Vakasında İkizlerden Yalnız Birinde Yaygın Metastazlı Retinoblastoma

Dr. Kemal BAYRI\*

## Ö Z E T

25 yaşında primipar kadının ikiz doğan bebeklerinden birisinde sol orbita boşluğunu dolduran, dışarıya doğru gelişmiş, kemiklere, organlara ve lenf düğümlerine metastaz yapmış bir retinoblastoma olgusu saptanmıştır.

Beş yıl süreyle izlenebilen ikiz eşinde retinoblastoma görülmemiştir. Aile hikayesinden hiçbir tümörlü vak'anın bulunmadığı öğrenilmiştir.

Toplam yaklaşık 400.000 doğum vak'ası bulunan Ankara Doğumevi hastanesinde yeni doğanda, ikiz gebelikte, bir bebekte saptanan ilk retinoblastoma vak'ası sunulmakta, ilgili kaynaklar ışığı altında değerlendirilmektedir.

Retinoblastoma retinanın nöroepitelinden orijinini alan, neonatal hayatta nadir görülen, erken diagnoz yapıldığı zaman tedavi edilebilen, neonatal ve postnatal hayatta oldukça fazla

## S U M M A R Y

A case of retinoblastoma was found in one of a newborn twins of a 25 year old mother. The tumour was in the left orbit with extension and metastasis in the bones, lymph nodes and distant organs.

No tumour development has been observed in 5 year follow up period in the other twin, the family history was negative for tumour.

In this paper the first case of retinoblastoma was presented from the Ankara obstetric clinic where approximately 400.000 delivery has taken place during the last 20 years.

(\*) Ankara Doğum ve Çocuk Bakımevi Patoloji Doçenti.

rastlanan nöroblastik neoplazma grubuna dahil gözün gerçek bir neoplazmasıdır.

Retinoblastoma nadir görülen tümörlerdendir. Londrada yapılan bir araştırmada her 96.000 doğumdan birinde, Hemmes ve Weller adındaki otörlerin araştırmalarında da her 34.000 doğumda bir retinoblastomaya rastlandığı bildirilmiştir.<sup>4</sup>

Yıllık doğum sayısı ortalama 20.000 civarında olan Ankara Doğumevinde 20 yıldanberi sporadik neonatal retinoblastomaya ilk kez bir ikiz doğumda ikizlerden yalnız birinde rastlandığından, retinoblastoma hakkında kısa özet vererek yayınlamayı faydalı buldum.

Ankara Doğumevinde 400.000 doğumda ancak bir retinoblastomaya rastladığımızı nazaran retinoblastoma kanımızca Türkiyede çok nadir görülen bir neoplazmadır.

Amerikada her yıl 100'den fazla retinoblastoma vak'asına rastlandığı bildirilmektedir.<sup>1</sup>

Literatürde ikizlerde de retinoblastoma vak'ası görüldüğü bildirilmekle beraber tetkik edebildiğimiz literatürlerde ikizlerden yalnız birinde retinoblastoma görüldüğüne dair bildiriye rastlanmadı. Bu bakımdan da vak'amız enteresandır.

Retinoblastoma bütün ırklarda görülür. Kız ve erkek çocuklarda rastlanma oranı eşittir.

Retinoblastoma konjenital olmakla beraber doğumda ve hayatın ilk ayında vak'aların ancak % 7-10 saptanabiliyor.<sup>2</sup>

Retinoblastoma çocuklarda hayatın ilk iki senesi içinde görünür. Yayınlanan vak'aların % 75'i üç yaşından küçük çocuklarda, % 25 de üç yaşın üstündeki çocuklarda rastlanmıştır.<sup>4</sup>

Aynı ailenin bir çok çocuğunda retinoblastomaya rastlanmıştır.<sup>3</sup>

Avusturalyada bir ailenin 16 çocuğundan onu retinoblastomadan ölmüştür.

Retinoblastoma çok kez ünilateral, bazan da bilateralidir.

232 retinoblastona vak'ası serisinde 48 tanesi bilateralidir.<sup>3</sup>

Çocukluk çağı dışında rastlanan göz tümörleri retinoblastoma değildir.

Klinik olarak retinoblastomalı çocukların gözleri kedi gözü gibi refle verdiğiinden ilk kez anne veya babanın dikkatini çeker.

Tümör çok kez gözün arka hemisferinde lokalize olur. Böyle vak'alarda tümörün optik sinire yayılması çok erken vukua gelir. Bundan ötürü göz enükleasyonundan sonra residiv göz melonomasından daha sık görülür.

Retinoblastomada ölüm oranı % 50 dir. Enükleasyondan bir sene sonra çok kez ölüm vukua gelir.

Göz dışına yayılma olmadığı zaman yaşama şansı yüksektir.

Retinoblastomada metastaz malign melonoma vak'alarında olduğu gibi sık ve yaygın değildir.

Vak'amızda intra ve eksta oküler metastaz yaygındır.

Retinoblastoma vak'alarında metastaz çok kez regional lenf ganglionlarında, kranyal kemiklerde ve akciğerlerde lokalize olduğu halde vak'amızda ayrıca beyin kaidesinde subaraknoidal, iç organlarda, karaciğer, dalak, sürrenaller ve böbreklerde karın derisi altında yaygın metastaz vardır.

Retinoblastoma etiyojisinde herediter predispozisyon rol oynar.

Predispozisyon otosomal dominant karakterdedir. <sup>6</sup>, <sup>9</sup>, <sup>10</sup>

Anne ve babası, vak'amızda olduğu gibi retinoblastomalı olmayan sporadik olarak retinoblastomalı doğan ve yaşayan çocukların ilerde retinoblastomalı çocuklarının doğmayacağına dair herhangi bir garanti yoktur.<sup>7</sup> Bundan ötürü retinoblastomalı olup yaşayanların çocuk yapmamaları önerilmelidir. Retinoblastomalı ailelerin ilk çocuklarında retinoblastoma görülme oranı ikinci ve üçüncü çocuklarda daha fazladır.

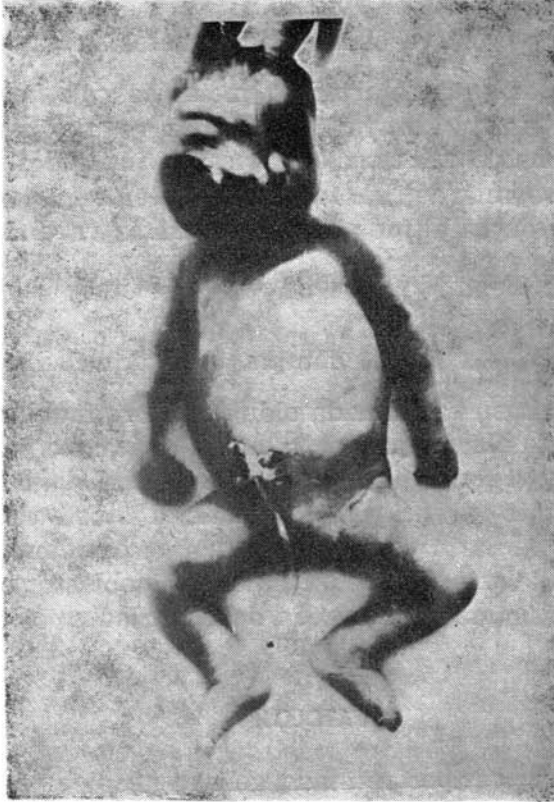
### PATOLOJİ

Genellikle posteriyor retinada gelişen neoplazma yumuşak, pembe-beyaz renkte et kıvamında bir kitle teşkil eder. Tümör buradan retinanın diğer bölgelerine ve optik sinire yayılır.

Tümörde yer yer hemoraji, nekroz, bazan da kalsifiye odaklara rastlanır.<sup>8</sup>

İyi diferansiye retinoblastomaların histolojik olarak en bariz karakteristiği, ilk kez Flexner tarafından tarif edilmiş olan santral yuvarlak veya oval bir boşluk etrafında radyer şekilde (Şekil : 2 - 3) dizilmiş 15-40 adet nöroepitelyal hücrenin teşkil ettiği rozetlerdir. İndiferansiye, bazan da metastatik retinoblastomada hiperkromatik sferik nüveli, stoplazmadan fakir veya yoksun küçük veya orta hacimde hücrelerin teşkil ettiği fibriler strüktür görülür.<sup>5</sup>

**Vak'amız :** 25 yaşında primipar olup hastanemizde biri salim, diğeri ünilateral retinoblastomalı matüre ikiz doğum yaptı. Salim çocuğun beş yıl yaşadığını biliyoruz, maalesef bundan sonra haber alamadık. (Şekil : 1 )



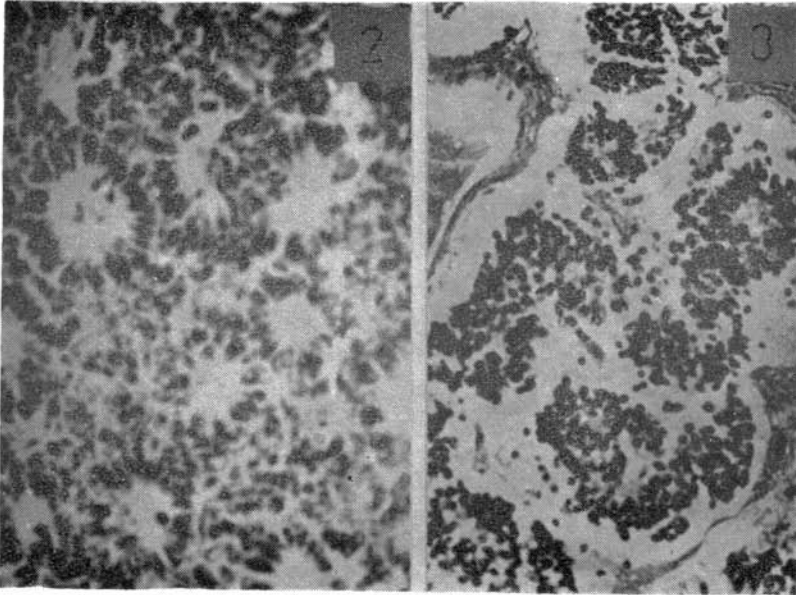
Şekil — 1

Anne ve babanın ailelerinde göz hastalığından ölen çocuk yok.

Çocuğun sol orbita boşluğundan dışarı çıkmış takriben yafa portakalı iriliğinde kısmen pembe, kısmen de mor renkte çocuğun yüzüne korkunç manzara veren fungoid tümöral oluşum arkada optik sinir yolu ile beyin tabanına diffüz şekilde subaraknoidal yayılmıştır. Sağ göz intaktır. Minimal derecede hidrosefalus internus mevcuttur. Sol taraf tempora, parietal kemiklerde, sol taraf servikal ve mediastinal lenf ganglionlarında, her iki akciğerde, dalak sürrenaller ve böbreklerde, karın derisinde yaygın metastaz vardır.

Retinoblastoma malign melanomadan daha çok radiosansibildir.

Radioterapi ile kombine modern kemoterapiden iyi sonuç alınmaktadır.



Şekil : 2 — 3

#### KAYNAKLAR

- (1) — Cit : Diseases of the Newborn. Schaffer. Pp. 793
- (2) — Retinoblastoma. Pediat. Clin. North America 6 : 359-65, 1959
- (3) — Cit : Fifth edition PATHOLOGY — R.A. WILLIS. Second edition, Pp: 881

- (4) — Cit : Pathology of Tumours — R.A. WILLIS. Second edition, Pp : 881
- (5) — Flexner, S. Peculiar glioma of the retina. Johns Hopkins Hosp. Bull. 2: 115
- (6) — Weller, C.V. : The inheritance of the retinoblastoma its relationship to practical eugenic. Cancer Res. I, 517, 1941.
- (7) — Duncan, M.D. and Maynard, R.B : Trans. Ophth. Socö Australia, I, 125, 539
- (8) — Reese A.B. : Tumor of Eye 2, New York, 1963.
- (9) — Reese A.B. : Frequency of the retinoblastoma in the progeny of parents who have survived the disease. Arch. Ophth. (Chicago) 52 : 815, 1954.
- (10) — Drews, R.C : Transmission of the retinoblastoma by non-affected members of the family. Archiv. Ophthal. (Chicago) 68 : 329. 1962.