



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Non-Hodgkin Lenfoması (NHL) – Kısa Bilgiler

Copyright © 2026 Competence Network Paediatric Oncology and Haematology

yazar: Maria Yiallourous, üzerinde oluşturulan 2025/11/18, editör: Maria Yiallourous, serbest bırakma:
Prof. Dr. med. Birgit Burkhardt; Prof. Dr. med. Wilhelm Wößmann; PD Dr. med. Alexander Claviez,
türk tercüman: ['Dr. med. Ebru Saribeyoglu', 'Sait Kont'], son deęiştirilme tarihi: 2026/06/17

Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir

**KINDER
KREBS
STIFTUNG**



İçindekiler

| | |
|--|----|
| 1. Hastalık tablosu | 3 |
| 2. Görülme sıklığı | 3 |
| 3. Sebepleri | 4 |
| 4. Hastalık belirtileri | 4 |
| 4.1. Genel semptomlar | 5 |
| 4.2. Spesifik semptomlar | 5 |
| 5. Tanı | 6 |
| 5.1. Doku örneği alınması | 6 |
| 5.2. Hastalığın yayılım derecesini belirlemek için kullanılan yöntemler | 7 |
| 5.3. Tedavi öncesinde yapılacak tetkikler | 7 |
| 6. Tedavi planlaması | 8 |
| 6.1. Non-Hodgkin Lenfoması hastalığının şekilleri (NHL) | 8 |
| 6.2. Hastalık evreleri | 9 |
| 7. Tedavi | 9 |
| 7.1. Tedavi yöntemleri | 9 |
| 7.2. Tedavi süreci | 10 |
| 7.2.1. Lenfoblastik Non-Hodgkin-Lenfoması (LBL) | 11 |
| 7.2.2. Olgun B hücreli Non-Hodgkin-Lenfoması (B-NHL) ve olgun B hücreli lösemi (B-ALL) | 12 |
| 7.2.3. Büyük hücreli anaplastik lenfoma (ALCL) | 13 |
| 8. Tedavi iyileştirme araştırmaları ve veri bankası | 14 |
| 9. Tedavi başarısı (Prognoz) | 15 |
| Kaynakça | 17 |
| Sözlük | 19 |

Non-Hodgkin Lenfoması (NHL) – Kısa Bilgiler

1. Hastalık tablosu

Non-Hodgkin Lenfoması (NHL), vücudun lenfatik sisteminde görülen [bakınız *lenfatik sistem*], hastalıklardan biridir. Adına malign (kötü huylu) *lenfoma* denilir. „Malign lenfoma“ kavramı „kötü huylu lenf düğümü şişkinliği“ anlamında kullanılır. Tıp dilinde bundan kasıt vücudun lenfatik sistemi hücrelerinden kaynaklanan ve esas belirti olarak lenf düğümleri şişkinliği (lenfom) oluşturan büyük bir kanser hastalıkları grubudur. Türkçede maligne ile malign, kötü huylu terimleri eşanlamlıdır.

Non-Hodgkin lenfoma, *lenfositler* denilen ve özellikle vücudun lenfatik dokusunda görülen bir grup beyaz kan hücresinin kötü huylu değişikliğe uğraması sonucunda (kontrolden çıkma) oluşur. Vücudun her yerinde lenfatik doku bulunduğundan, NHL vücudun her yerinde ortaya çıkabilir. Bu hastalığa en çok *lenf düğümleri* içinde rastlanır ama lenfatik diğer doku ve organlarda da (örneğin dalak, *timüs bezi*, bademcikler ve ince bağırsakta *Peyer-Plakları* alanında) rastlanabilir.

NHL nadiren vücudun belirli bir yerinde sınırlı olarak bulunur. Genellikle oluşma yerinden diğer organlara ve dokulara, örneğin *kemik iliğine*, karaciğere ve *merkezi sinir sistemine* yayılır. Bundan dolayı *lösemi* hastalıklarında olduğu gibi bu hastalık grubu da kötü huylu sistem hastalığı diye tanımlanır. Özellikleri bakımından akut lenfoblastik lösemi (ALL) ile akrabadır.

Çocuklarda ve gençlerde rastlanan NHL, yüksek dereceli kötü huyludur (yüksek maligne NHL), yani oluşma noktalarından çabucak vücudun her tarafına yayılır, organlara ve dokulara saldırır ve bu saldırı sonucunda ağır hastalıklara neden olur. Tedavi edilmezse, hasta kaybedilir. Yetişkin yaştaki hastalarda sıkça rastlanan yavaş seyirli malign yani kötü huylu düşük dereceli NHL hastalık türü ise, çocuk ve gençlerde nadirdir.

Önemli not: Yakın zamana kadar lenfomalar Hodgkin lenfoma ve Non-Hodgkin lenfomalar (NHL) olarak sınıflandırılıyordu. Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ, WHO) günümüzdeki sınıflandırmasında artık Non-Hodgkin lenfoma terimi kullanılmamaktadır. Bunun yerine, tüm lenfomalar, ortaya çıktıkları hücrelere göre B ve T hücreli lenfomalar olarak ve değişime uğramış hücrelerin olgunluk derecesine göre de öncü hücreli lenfomalar ve olgun hücreli lenfomalar olarak sınıflandırılmaktadır (bkz. „*Tedavi Planlaması*“ bölümü). Ancak klinik uygulamada „Non-Hodgkin lenfoma“ terimi, Hodgkin lenfoma olmayan tüm B ve T hücreli lenfomaları ifade etmek için hâlâ kullanıldığından, bu metinde de NHL terimi korunmuştur.

2. Görülme sıklığı

Mainz kentindeki Alman Çocuk Kanserleri veri bankasının açıklamalarına göre Almanya'da her yıl 18 yaşın altındaki yaklaşık 140–150 çocuk ve genç, Burkitt lösemileri de dahil olmak üzere Non-

Hodgkin lenfoma (NHL) tanısı almaktadır. Böylece, 0–17 yaş grubunda NHL, çocukluk ve ergenlik çağındaki tüm kötü huylu hastalıkların yaklaşık %6,7'sini oluşturmaktadır.

NHL her yaşta rastlanabilir, ancak çocuk ve gençlerde genellikle 4 yaşından itibaren ortaya çıkar. Hastalığın 3 yaşından önce görülmesi çok nadir bir durumdur. Öte yandan bu hastalığa erkek çocuklar kız çocuklara göre iki kat daha sık yakalanırlar. Ancak bu cinsiyete bağlı görülme sıklığı farklılığı, NHL hastalığının türüne (alt tipine) göre çok değişkenlik gösterebilir.

3. Sebepleri

Non-Hodgkin lenfoma hastalığının oluşma sebepleri günümüze kadar pek bilinmemektedir. Gerçi hastalığın lenfatik sistemin belirli hücrelerinin yani *lenfositlerin* habis huylu değişikliğe uğramaları (kontrolden çıkmaları, dejenere olmaları) nedeniyle oluştuğu bilinmektedir. Aynı zamanda bu kontrolden çıkma eşliğinde hücrenin kalıtımında değişiklikler oluştuğu da bilinen bir gerçektir. Ama *genetik* değişikliklerin neden ortaya çıktığı ve bazı çocuklarda hastalık oluşturduğu ve diğerlerinde oluşturmadığı henüz anlaşılamamıştır. Muhtemelen birçok faktör bir araya gelip ortaklaşa etki ettikten sonra bir Non-Hodgkin lenfoma hastalığı oluşmaktadır.

Bağışıklık sisteminin [*bağışıklık sistemi*] belirli doğuştan hastalıklarına sahip olan çocuk ve ergenlerde Hodgkin dışı lenfoma görülme riskinin arttığı bilinmektedir. NHL görülme sıklığının arttığı kalıtsal hastalıklar, örneğin *Wiskott-Aldrich sendromu* ve *Louis-Bar sendromudur*. Bu (çok nadir görülen) klinik tablolar kanser gelişimine yakınlıkla ilişkili olduklarından kansere yakınlık yaratan sendromlar olarak da adlandırılırlar. Ayrıca edinilmiş bağışıklık yetersizlikleri [*bağışıklık sistemi bozukluğu*] (örneğin *HIV* enfeksiyonu sebebiyle) ve vücudun kendi savunmasını uzun süre baskılayan tedaviler (örneğin organ naklinin veya daha nadiren kan *kök hücre nakli* çerçevesinde) de hastalık riskinin artmasına neden olurlar.

NHL hastalığının oluşumunda *virüsler*, *radyoaktif ışınlar* bazı kimyasal maddeler ve ilaçlar da bir rol oynayabilir. Öte yandan hastaların çoğunda hastalığın meydana gelmesini tetikleyen faktörlerin bulunup bulunmadığı hususu kesin olarak bilinmemektedir.

4. Hastalık belirtileri

Yüksek dereceli malign ve saldırgan karakterli Non-Hodgkin lenfoma (NHL), yüksek büyüme hızı sebebiyle çabucak *tümör* oluşmasına neden olur. Bu tümörlerin bazıları görülebilir durumdadır bazıları ise buldukları konum sebebiyle çeşitli *septom*lara yol açarlar.

NHL'nin ilk belirtileri genellikle ağrıya neden olmayan olağandışı lenf bezi şişlikleridir.

Büyüyen *lenf düğümleri* kafada, boğazda, ensede, kollarda veya bacaklarda, koltuk altlarında, kasıklarda veya vücudun birçok yerinde eş zamanlı olarak tespit edilebilirler. Hastalık dışardan gözle görülmeyen veya ellenemeyen lenf düğümleri bölgelerinde de belirebilir, örneğin göğüs veya karın bölgesinde.

Karın bölgesindeki büyük lenf düğümleri karın ağrılarına, sindirim bozukluklarına, kusmaya ve/veya sırt ağrılarına neden olabilirler. Bazı durumlarda bağırsak tıkanmasına da rastlanabilir. Lenf

düğümüleri göğüs kafesinde de, örneğin iki akciğer lobu arasındaki *mediastinum* denilen bölgede belirirse, oradaki organlara yani akciğere ve nefes borusuna gittikçe artan şekilde bir bastırma olacağından, solunum şikayetlerine ve nefes tıkanıklığına neden olabilirler. Benzeri semptomlar *timüs bezi ve/veya akciğerin ve solunum yollarının* bu hastalığa tutulması sebebiyle de görülebilir.

Çoğunlukla diğer lenfatik ve lenfatik olmayan organ ve dokular da hastalanabilir. Lenfom hücrelerinin saldırısı nedeniyle dalak ve karaciğer büyüme gösterebilir (Splenomegali aynı şekilde Hepatomegali). NHL hastalarında *beyin zarları* da hastalanabilir. Bunun sonucu olarak baş ağrısı, yüz felci, görme bozuklukları ve/veya kusma ortaya çıkabilir. Hastalıklı lenfom hücreleri kemiklere yayıldıklarında kemik ağrılarına neden olurlar.

Bazı hastalarda doğru işlev gören beyaz kan hücreleri sayısı azalır. Bu azalma neticesinde hastalar daha çabuk enfeksiyona yakalanabilirler. Hastalık yoğun şekilde *kemik iliği* içine de yayılmışsa, kırmızı kan hücrelerinin ve/veya kanpulcuklarının sayısı azalabilir. Bu durum anemiye (kansızlık) hastalığına yol açabilir. Kan pulcuklarının azlığı, noktasal olarak kanama eğilimine (petesi) neden olabilir.

Bunun yanısıra ateş, kilo kaybı, gece terlemesi ve halsizlik gibi genel ve spesifik olmayan semptomlar da belirir. Bu semptomların ilk üçü lenfomalı hastalarda sıkça sıklıkla gözlenir: Sebebi bilinmeksizin 38 derece üzerinde ateş, geceleri çok terleme ve son 6 ay içinde %10'dan daha fazla kilo kaybı. Bu belirtiler *B semptomları* diye adlandırılır.

En sık görülen semptomlar aşağıda özetle belirtilmiştir:

4.1. Genel semptomlar

- Sebebi bilinmeyen 38°C üzerinde ateş (B semptomu)
- Geceleri çok terleme (B semptomu)
- Sebebi bilinmeksizin altı ayda % 10'dan fazla kilo kaybı (B semptomu)
- Yorgunluk, genel halsizlik, isteksizlik, iştahsızlık, kendini hasta hissetmek

4.2. Spesifik semptomlar

- Ağrısız, dokunmayla hissedilen, birbirine adeta kaynamış *lenf düğümleri* şişkinlikleri; bunlar örneğin kafada, boğazda ve ensede, koltuk altlarında veya kasıklarda belirirler.
- Karın ağrıları, ishal veya kabızlık benzeri sindirim bozuklukları, kusma ve iştahsızlık (lenf düğümlerinin veya karın bölgesindeki diğer organların, örneğin dalak ve karaciğerin hastalığa tutulması durumunda).
- Kronik öksürük, solunum şikayetleri (göğüs lenf düğümlerinin, *timüs bezi ve/veya akciğerlerin ve solunum yollarının* hastalanması durumunda).

- Kemik ve eklem ağrıları (kemiklerin hastalığa yakalanması durumunda).
- Baş ağrıları, görme bozuklukları, aç karnına kusma, beyin siniri felci (*merkezi sinir sisteminin* hastalığa yakalanması nedeniyle).
- Doğru işlev gören beyaz kan hücreleri (akyuvar) eksikliği nedeniyle enfeksiyona yakalanma eğiliminde artış.
- Kırmızı kan hücrelerinin (alyuvar) eksikliği sebebiyle cilt solukluğu.
- Kan pulcukları (trombosit) eksikliği nedeniyle ciltte yüzeysel noktacıklar halinde kanama eğilimi (*peteşi*).

Önemli bilgi: Non-Hodgkin lenfoma hastalık belirtileri genellikle birkaç hafta içinde gelişir ve hastadan hastaya çok değişik bir seyir veya şiddet arz eder. Öte yandan yukarıda sayılan semptomların birinin veya birden fazlasının belirmesi, illaki bir Non-Hodgkin lenfomu hastalığı olduğu anlamına gelmeyebilir. Bu hastalık belirtilerinin bir çoğu NHL hastalığıyla hiç bir alakası olmayan ve kısmen pek ciddi sayılmayacak bazı hastalıklarda ve *enfeksiyon*larda da görülebilir. Ama şikayetler belirdiğinde, bunların sebebini açıklamak için, mümkün olan en kısa sürede bir doktora danışılması tavsiye edilir.

5. Tanı

Doktor veya çocuk doktoru muayene sonrası hastanın hastalık geçmişinde (*anamnez*) ve *fiziksel muayene* kapsamında, muhtemelen bir kan tahlili, *ultrasonografi* ve/veya *röntgen* sonrasında Non-Hodgkin lenfoma olabileceğine dair veriler elde ederse, hastayı özellikle çocuk ve gençlerde kanser ve kan hastalıkları uzmanı bir kliniğe (pediatrik onkoloji ve hematoloji) sevk edecektir. Çünkü NHL şüphesi durumunda önce hastanın NHL hastası olup olmadığı, eğer hasta ise hangi hastalık türüne sahip olduğu konusunda bir tanıya varılması gerekir. Ayrıca hastalığın vücutta hangi yayılma evresinde olduğunun da anlaşılması gerekir.

5.1. Doku örneği alınması

Tanı konulması için iki yöntem kullanılabilir: Eğer vücut boşluklarında sıvı toplanması söz konusu ise, örneğin karın boşluğunda sıvı (asit) varsa veya göğüs kafesinde (plevrada) sıvı varsa, bu sıvı alınarak sıvı içindeki hücreler incelenebilir. Böylece tanı koymak için cerrahi bir girişime gerek kalmaz. Aynı durum eğer *kemik iliği* tutulumu söz konusu ise (yani kemik iliğinde %20'den fazla lenfom hücresi varsa) de geçerlidir. Bu durumda sadece kemik iliği örneği alınması tanı konulması için yeterlidir. Eğer sıvı toplanması söz konusu değilse ve kemik iliği tutulumu yoksa, o zaman cerrahi yöntemle tutulmuş olan lenf düğümünün veya hastalıklı dokunun alınıp incelenmesi gerekir.

Ponksiyon [*ponksiyon*] ile (kemik iliğinde veya vücut boşluklarında sıvı toplanması durumunda) veya cerrahi girişim ile elde edilen doku örnekleri *sitolojik*, *immünolojik* ve *genetik* metodlarla incelenir. Bu incelemelerin birlikte değerlendirilmesiyle, hastanın gerçekten NHL hastası olup olmadığı ve hasta ise hangi NHL türünün (alt tipinin) mevcut olduğunun anlaşılması mümkün olur. Hastalığın hangi türünün mevcut olduğunu anlamak çok önemlidir çünkü, tedavi planlanması



buna bağlıdır. Değişik NHL tipleri hücresel ve *moleküler* düzeyde birbirinden farklıdır ve ayrıca hastalığın gelişmesi, tedavi başarısı (prognoz) ve terapi imkanı belirgin ölçüde değişik bir görünüm arz edebilirler.

5.2. Hastalığın yayılım derecesini belirlemek için kullanılan yöntemler

Şayet gerçekten bir NHL olduğu belirlenmişse, hastalığın nerelere ve hangi organlara yayıldığına bilinmesi tedavi planlanması için önemlidir. Bu konuda bir görüşe varabilmek için çeşitli *görüntüleme yöntemlerinden* faydalanılır. Bu amaçla örneğin ultrasonografi, röntgen tetkiki, *manyetik rezonans tomografisi* (MRT) ve/veya *bilgisayarlı tomografi* (BT) kullanılır. Son yıllarda MRT ve BT, hastalık tutulumunu daha hızlı ortaya koyduğu için *pozitron emisyon tomografisi* (PET) ile kombine edilmektedir (PET MRT veya PET BT canlı, metabolizması hızlı lenfom dokusunu çok iyi gösterir).

Hastalığın *kemik iliği* içine de yayılıp yayılmadığını saptayabilmek için ayrıca omurilik kanalından *likör* denilen beyin omurilik sıvısından bir örnek alınır ve lenfoma hücreleri içerip içermediği incelenir. Bu işleme *lomber ponksiyon* denir. Ayrıca bir *kemik iliği biyopsisi* yapılır ve örnekte lenfoma hücreleri bulunup bulunmadığı incelenir.

5.3. Tedavi öncesinde yapılacak tetkikler

Tedaviye ön hazırlık amacıyla ayrıca kalp fonksiyonları kontrol edilir. Bu amaçla *elektrokardiyografi* (EKG) ve *ekokardiyografi* tetkikleri yapılır. Geniş kapsamlı laboratuvar muayeneleri hastanın genel sağlık durumunu kontrol etmeye yarar. Ayrıca bunun yanısıra NHL sebebiyle bazı organların (örneğin böbrekler ve karaciğer) fonksiyonlarının etkilenip etkilenmediği, bir metabolizma bozukluğunun veya enfeksiyon durumunun bulunup bulunmadığı tespit edilebilir. Bu durumlar ve değişiklikler tedaviden önce veya tedavi esnasında özellikle dikkate alınmalıdır.

Böyle başlangıç verilerine dayanarak muhtemelen tedavi boyunca belirebilecek değişiklikleri daha iyi değerlendirebilmek mümkündür. Muhtemelen yapılması gerekebilecek *kan nakli* konusunda ayrıca hastanın *kan grubu* da belirlenmelidir. Üreme çağındaki genç kızlarda (ilk adet kanamasından itibaren) tedaviye başlamadan önce hamilelik ihtimali dışlanır.

Önemli bilgi: Yukarıda sayılan bütün muayenelerin her hastaya yapılması gerekli olmayabilir. Öte yandan yukarıda sayılmayan bazı tedavilerin yapılması da gerekebilir. Tedavinin planlanması için yetkili tedavi ekibiniz, hangi tanısal yöntemlerin çocuğunuza uygulanmasının gerektiği konusunda sizi bilgilendirecektir.

Psikososyal Bakım Hizmetleri

Bir çocuğun kanser olması tüm aile için stresli bir durumdur. Klinikteki veya daha sonra tedavi sonrası merkezindeki psikososyal ekip, tanıdan tedavinin sonuna kadar ve tedavi sonrası bakım sırasında hastalara ve yakınlarına danışmanlık ve destek sağlar. Lütfen bu hizmetten yararlanmaktan çekinmeyin. Bu hizmet, Almanca konuşulan ülkelerdeki tüm pediatrik onkoloji merkezlerinin tedavi anlayışının ayrılmaz bir parçasıdır. Bu konuyla ilgili kapsamlı bilgileri burada bulabilirsiniz.

6. Tedavi planlaması

Tanı kesinleştikten sonra tedavi planlanır. Mümkün olduğunca hastanın şartlarına uygun (risk adaptasyonlu) bir tedaviyi başlatabilmek için tedavi ekibi *prognosa* (tedavi başarısı) etki eden belirli faktörleri (risk ve prognoz faktörlerini) dikkate alır.

Önemli *prognoz faktörleri* ve dolayısıyla önemli tedavi planı kriterleri şunlardır:

- Non-Hodgkin lenfomasının histolojik şekli: Hastanın hangi tedavi protokoluna uygun tedavi edileceği, NHL'nun histolojik alt tipine (türüne) bağlıdır.
- Hastalık yayılması (evresi): Bu husus, diğer faktörlerin yanısıra, tedavi süresini ve yoğunluğunu belirlemeye yarar.
- Moleküler göstergeler: Birçok NHL alt grubunda, güncel çalışmalar kapsamında tedavi seçimi veya tedavi yoğunluğunun belirlenmesinde moleküler göstergeler de kullanılmaktadır.

Ekte Non Hodgkin lenfomaların alt tiplerini ve hastalık evrelerini bulabilirsiniz.

6.1. Non-Hodgkin Lenfoması hastalığının şekilleri (NHL)

Non-Hodgkin lenfomalar (NHL), köken aldıkları hücrelere (B veya T lenfositleri) ve olgunluk derecelerine (öncü hücreler, olgun hücreler) göre çeşitli alt tiplere ayrılırlar. Uzmanlar buna sınıflama (klasifikasyon) demektedir.

Dünya Sağlık Örgütü sınıflamasına (*DSÖ sınıflaması 2022*) göre çocuk ve gençlerde Non-Hodgkin lenfomasının aşağıdaki gruplara ayrılmıştır:

- **Lenfoblastik B ve T hücre lenfomalar (pB-LBL, T-LBL):** Bunlar *T-lenfositlerin* ve *B-lenfositlerin* olgunlaşmamış öncül hücrelerinden (*lenfoblastlar*) kaynaklanır ve dolayısıyla akut lenfoblastik lösemi (ALL) ile yakın akraba sayılırlar. Almanya'da çocuklarda ve gençlerde görülen NHL'ların yaklaşık % 20–25'u bu gruptadır.
- **Olgun B hücre lenfomaları ve Burkitt Lenfom (B-AL) :** Bunlar olgun B lenfositlerden köken alırlar ve Almanya'da çocuk ve gençlerde görülen NHL'ların % 60 oranı ile çoğunluğunu oluştururlar. En sık görülen olgun B hücreli lenfomalar, (Afrika'ya özgü olmayan) Burkitt lenfoması (Burkitt lösemisi dahil) olup, bunu yaygın büyük hücreli B hücreli lenfomalar (DLBCL) izlemektedir.
- **Büyük hücreli anaplastik lenfomalar (ALCL):** Bunlar tüm NHL'ların yaklaşık % 10–15 kadarını oluşturmaktadır.

Bu üç NHL ana hastalık grubu kısmen bazı alt gruplara ayrılır. Bunun da ötesinde burada sözü edilmeyen bazı diğer ve pek ender rastlanan NHL türleri de mevcuttur.

Önemli bilgi: Çeşitli NHL türleri, biyolojileri, hastalık seyri ve iyileşme olasılıkları (prognoz) açısından birbirlerinden önemli ölçüde farklılık gösterir. Bu nedenle hastalar, hastalığın türüne göre farklı tedavi gruplarına ayrılır ve bu gruplar da farklı tedavi planlarına göre tedavi edilir. Bir NHL'nin kesin sınıflandırılması, doğru tedavinin seçilmesi için mutlak bir ön koşuldur.

6.2. Hastalık evreleri

Tedavi planı ve başarısı için hastalık evresi büyük önem taşımaktadır. Hastalık evresi tanı esnasında Non-Hodgkin lenfomasının vücutta yayılma durumuna göre belirlenir: Bunda hastalanan *lenf düğümlerinin sayısı ve buldukları bölgeler* önemlidir. Ayrıca lenfatik sistem dışında organlarda ve dokularda da tutulma olup olmadığı dikkate alınır.

Çocuk yaştakiler için NHL hastalığının en yaygın evreleme sistemi, St. Jude evrelemesidir (Murphy evreleme sistemi). Bu evreleme sistemi 2015 yılında, sınıflandırmanın geliştirilmiş ve kesinleştirilmiş halini temsil eden "Uluslararası Pediatrik NHL Evreleme Sistemi" (IPNHLSS) ile değiştirildi.

IPNHLSS sınıflandırması dört hastalık evresine (I-IV) bölünmüştür: Evre I, bir lenf düğümünün içindeki veya dışındaki (örneğin deride veya kemiklerde) tek bir tümöre karşılık gelir, ancak bu tek bir tümör göğüs boşluğunda veya batin içinde olmamalıdır. Evre II ve III'te birden fazla lenf nodu veya başka bir doku/organ (batin ve/veya göğüs boşluğunda) tutulumu söz konusudur. Hastalığın en ileri evresi (IV) olarak *merkezi sinir sistemi ve/veya kemik iliğinin* tutulumu ile karakterizedir.

***Evre IV için uyarı:** Lenfoblastik lenfomalarda kemikliliği tutulumu %25'den fazla ise hastalık NHL olarak değil, akut lenfoblastik lösemi (ALL) olarak adlandırılır ve tedavi edilir. Lenfoblastik lenfomalar ve ALL olgun olmayan öncül T veya öncül B hücrelerinden köken alan, biyolojik olarak benzer hastalıklardır. Olgun B hücreli lenfomalarda / Burkitt lenfomasında kemikliliği tutulumu %25'den fazla ise Burkitt lösemisi tanımı kullanılır. Bu durumda aynı hastalığın ileri bir evresi söz konusudur. Bu hastalarda ALL söz konusu değildir ve hastalar aynı lenfoma hastaları gibi tedavi edilirler.

7. Tedavi

Non Hodgkin lenfoma (NHL) hastalarının tedavileri bir çocuk onkolojisi tedavi merkezinde gerçekleştirilmelidir. Oradaki yüksek kaliteli uzman personel (doktorlar ve bakım personeli) kanser hastası çocuk ve gençlerin tedavisi konusunda uzmandır ve en yeni tedavi yöntemlerini bilmektedirler. Bu klinisyenler çalışma grupları çerçevesinde konunun uzmanı diğer meslektaşlarıyla daima ve yakın bir bağlantı içerisinde. Bunlar hastalarını beraberce geliştirdikleri ve sürekli iyileştirdikleri tedavi planlarına göre tedavi ederler. Tedavinin amacı, mümkün olduğunca yüksek sayıda hastayı iyileştirmek ve bunun yanısıra yan etkileri mümkün olduğunca düşük tutabilmektir.

7.1. Tedavi yöntemleri

NHL hastalığı tedavisinin merkezinde **kemoterapi** yer alır. Kemoterapi *sitostatik* diye adlandırılan ve hücre büyümesini engelleyen ilaçlarla tedavi demektir. Lenfoma hücrelerini imha etmek için tek bir ilaç yetmediğinden, değişik sitostatikler bir kombinasyon halinde (polikemoterapi) kullanılır. Böylece kötü huylu hücrelere karşı mümkün olan en büyük etkiye ulaşılması hedeflenir. Çok nadir durumlarda *kemoterapiye* ek olarak **ışın tedavisi** (radyoterapi) (örneğin kafatası ışınlanması) uygulanır.

NHL *sistemik* hastalık olduğundan ve vücudun tümünü kapsayabileceğinden, ameliyat yöntemi genellikle uygun bir tedavi seçeneği değildir. Cerrahi bir müdahale, örneğin hastalıklı bir lenf düğümünün alınması, ancak tanısal amaçlı yapılır. Küçük tümörlerde cerrahi yolla tümörü tamamen

almak mümkün olabilir. Böyle bir durumda hastaya daha düşük yoğunlukta kemoterapi uygulanır. Ama sitostatik tedaviden tamamen kaçınılması ancak çok nadir durumlarda (örneğin sadece ciltte NHL bulunması durumunda) söz konusudur.

İleri evre olgun B hücreli NHL'si olan çocuklarda, kemoterapiye ek olarak lenfom hücrelerinin yüzey özelliklerine karşı *antikor*ların verildiği, “**kemoimmünoterapi**” adı verilen bir tedavi yöntemi uygulanır. Diğer tedavi türleri (örneğin, diğer NHL tiplerinde antikor tedavileri veya ALCL'de *tirozin kinaz* inhibitörleri) klinik çalışmalar kapsamında test edilmektedir.

Nadiren, örneğin hastalık normal kemoterapiye ve radyoterapiye yanıt vermezse veya nüksetme (tekrarlama) olursa, ayrıca **yüksek doz kemoterapi** seçeneği de bulunmaktadır. Böyle bir uygulamada dayanıklı lenfoma hücrelerini de yok edebilecek yoğunlukta yüksek dozda *sitostatik* ilaç verilir. Ancak bu tedavide kan oluşturan *kemik iliği* hücreleri de zarar gördüğünden, ayrıca *kök hücre nakli* yapılması gerekir. Nakledilecek kan kök hücreleri genellikle bir bağışçının (donör, verici) kemik iliğinden veya kanından elde edilir ve hastaya nakil yoluyla verilir (*allojenik kemik iliği nakli*). Öte yandan örneğin *antikor* tedavisi gibi diğer tedavi yöntemleri de klinik araştırmalar çerçevesinde halen incelenmekte ve denenmektedir. Hangi tür kök hücre naklinin uygun olacağı, NHL'nin cinsine bağlıdır.

Önemli bilgi: Kemoterapi yoğunluğu ve uygulama süresi, olası bir kemoimmünoterapi, radyoterapi veya kök hücre nakli gerekip gerekmediği ve nihayet hastalığa ilişkin *prognoz* tedavi başarısı) özellikle hastalık şekline (türüne), tanı sırasında hastalığın vücutta hangi boyutta yayılmış olduğuna (evresine) ve hastalığın tedaviye vereceği yanıtı bağlıdır (bakınız tedavi planı).

7.2. Tedavi süreci

Non-Hodgkin lenfoma (NHL) hastaları sahip oldukları NHL tipine göre, farklı tedavi planlarına (protokollerine) göre tedavi edilirler. Tedavi süreci, hastalık türüne yani tipine göre ayarlanır. Tedavi (burada özellikle kemoterapi) prensip olarak birçok terapi bloklarına (döngü) ayrılır. Terapi sürelerinin uzunluğu, kullanılan ilaç kombinasyonları, terapi yoğunluğu ve amaçları bakımından birbirinden farklıdır. Bu ayarlama yapılırken lenfomun türü, hastalığın gelişme devresi ve icabında birçok diğer faktör (örneğin hastalığın hangi organlara yayıldığı) dikkate alınır. Bunlar hastadan hastaya bireysel olarak değişen durumlardır.

Sitostatikler normalde *infüzyon* veya *enjeksiyon* yoluyla bir *damardan* (*intravenöz*) verilir. Bazı sitostatikler tablet şeklinde ağızdan alınır. İlaçlar kan damarlarından vücuda yayılır ve lenfoma hücreleri ile karşılaştıkları yerde savaşırlar. Buna *sistemik* kemoterapi denir. Merkezi sinir sistemi (MSS) hastalanmışsa veya tutulma şüphesi varsa, standart kemoterapinin yanısıra ilaçlar omuriliği ve beyni kaplayan omurilik sıvısının içine doğrudan enjekte edilir. Bu yöntem *intratekal kemoterapi uygulaması* denir. Sitostatik ilaçların çoğu kan ile beyin dokusu arasındaki engeli (kan-beyin bariyeri) aşmakta zorlandığından, bazı durumlarda bu yöntemi uygulamak gerekli olmaktadır.

Aşağıda, en sık görülen üç NHL alt tipi için tedavi yöntemleri sunulmaktadır. Bu yöntemler, çalışma merkezinin tedavi önerileriyle uyumludur. Dikkat: Çalışma kapsamında uygulanacak tedavi burada anlatılan standart tedaviden farklılıklar gösterebilir. Bununla birlikte, çalışmalar pediatrik onkolojide mevcut tedavi standardını temsil etmektedir.

7.2.1. Lenfoblastik Non-Hodgkin-Lenfoması (LBL)

Lenfoblastik lenfomalı hastalar için çok kademeli bir tedavi stratejisi uygulanması (*akut lenfoblastik lösemi* tedavi stratejisine benzer) başarısız bulunmuştur. **Tüm (toplam) tedavi süresi, eğer** tedavi sırasında veya sonrasında hastalık tekrar etmedi ise (nüks etmediyse), normalde toplam olarak yaklaşık iki senedir.

Önemli tedavi elementleri şunlardır:

- Ön tedavi (sitoredüktif ön devre):** Bu hazırlık, tedavinin başlatılmasına yarar, yaklaşık bir hafta sürer ve bir ile iki ilaçtan oluşan kısa bir *kemoterapi* şeklinde gerçekleşir. İlaçlar damardan intravenöz veya tablet şeklinde ağızdan verilir. Merkezi sinir sistemi (MSS) içindeki lenfomalı hücrelere de ulaşabilmek için doğrudan beyin omurilik sıvısının içine ilaç enjekte edilir (*intratekal kemoterapi uygulaması, bakınız MSS Tedavisi bölümü*). Amaç lenfomalı hücrelerin sayısını adım adım ve dolayısıyla organizmayı yormayacak şekilde azaltmaktır. Bunun bir sebebi, imha edilen lenfom hücrelerinin bertaraf olurken organizmaya metabolizmayı değiştiren bazı maddeleri yaymalarıdır. Bu artıklar büyük miktarlara ulaşırsa, özellikle böbreklere zarar verebilirler. Organizmanın bu şekilde hırpalanması sebebiyle gösterdiği belirtilere, *tümör lizis sendromu* denir.
- İndüksiyon tedavisi/ Hücum Tedavisi (Protokoll I):** İndüksiyon tedavisi bir çok ilacın kullanıldığı çok yoğun bir tedavi dönemidir. Amaç 4 haftalık tedavi süresi içinde (Protokoll Ia) lenfoma hücrelerinin büyük çoğunluğunun öldürülerek *remisyon* elde edilmesidir. İndüksiyon tedavisinin ikinci döneminde (Protokoll Ib) daha değişik ilaç kombinasyonları kullanılarak, henüz öldürülememiş lenfoma hücreleri hedef alınır, böylece hastalığın geri gelme riskinin (rezidiv, nüks) azaltılması amaçlanır. Bu dönem de yaklaşık 4 hafta sürer. Aynı ALL de olduğu gibi **Konsolidasyon** tedavisi olarak adlandırılır.
- Protokoll M:** İndüksiyon / hücum tedavisi sonrası ekstrakompartiment tedavisi olarak adlandırılan tedavi dönemi başlar (*aşağıya bakınız*). Burada hedef özellikle merkezi sinir sistemi ve testislerdir ve yaklaşık 2 ay sürer. Bu tedavinin sonunda hastalar hastalık evrelerine göre çeşitli tedavi kollarına ayrılırlar (bazıları direkt idame tedavisine geçerken, bir kısmı reindüksiyon-pekiştirme tedavisi alır, *bakınız aşağısı*).
- Reindüksiyon (pekiştirme) tedavisi (Protokoll II a/b):** Bu tedavi sadece ileri evrelerdeki hastalara (evre III veya evre IV) uygulanır, ama bu durum zaten LBL alt tipindeki NHL hastalarının çoğu için söz konusudur. Bu tedavi indüksiyon (hücum) tedavisine benzeyen yoğun bir kemoterapiden oluşur. Bu tedavide yüksek dozda ve bir kombinasyon halinde *sitostatik* ilaçlar verilir. Tedavi süresi toplam olarak yaklaşık yedi haftadır ve amacı bütün lenfoma hücrelerini imha etmektir.

- 5. Merkezi sinir sistemi tedavisi (Ekstrakompartman tedavisi):** Tüm yoğun tedavi döneminin (başlangıç tedavisi, hücum ve pekiştirme tedavisi) ve Protokol M'in, *merkezi sinir sistemi* (MSS) korumak (profilaktik) veya tedavi etmek amaçlı çok önemli bir kısımdır. Hedefi lösemi hücrelerinin beyine veya kemik iliğine yerleşmelerini veya yayılmaya devam etmelerini önlemektir. Uygulama genelde özellikle yoğun tedavi döngüleri sırasında beyin omurilik sıvısı içine (*intratekal kemoterapi uygulaması*), MSS'ne geçişi iyi olan birçok ilacın birkaç defa enjekte edilmesi şeklinde gerçekleştirilir. Merkezi sinir sisteminin hastalığa yakalandığı kesinleştiğinde, merkezi sinir sistemi tedavisi yoğunlaştırılır.
- 6. İdame tedavisi:** Burada amaç yoğun kemoterapi uygulamasına rağmen hayatta kalmış olabilecek lenfoma hücrelerini uzun bir tedavi süreci ile ortadan kaldırmaktır. Bu tedavi türü daha hafif bir kemoterapiden (tabletlerden) oluşmaktadır ve genellikle ayaktan uygulanır. Yani sağlık durumu elveriyorsa hasta bu dönemde evine dönebilir, okuluna veya anaokuluna gitmeye devam edebilir. İdame tedavisi, öngörülen toplam iki senelik tedavi süresi dolana kadar sürdürülür.

Uygulanan ilaçlar örneğin şunlardır: Prednison (PRED), Vinkristin (VCR), Daunorubicin (DNR), E.-coli-Asparaginase (ASP), Siklofosamid (CPM), Sitarabin (ARA-C), 6-Thioguanin (6-GT), Methotrexat (MTX), 6-Mercaptopurin (6-MP), Deksamethason (DEXA).

LBL 2018 çalışmasına gönderme: Halen LBL 2018 çalışması ile, Protokol Ia sırasında uygulanacak başka bir tedavi konsepti ile merkezi sinir sistemi nükslerinin azaltılıp azaltılamayacağı araştırılmaktadır. Ayrıca bu çalışma ile yüksek risk grubundaki hastalarda standart Protokoll Ib ve M yerine daha yoğun bir tedavi uygulanmasının nüksüz sağkalım (olaysız sağkalım) oranını yükseltip yükseltmeyeceği belirlenmiş olacaktır (*tedavi iyileştirme çalışmaları ve veri tabanları bölümüne bakınız*).

7.2.2. Olgun B hücreli Non-Hodgkin-Lenfoması (B-NHL) ve olgun B hücreli lösemi (B-ALL)

Olgun B-NHL veya B-ALL hastalarında tedavi süresi ve yoğunluğu birinci derecede hastalığın yayılma evresine ve vücutta ne kadar lenfoma hücresi bulunduğuyla bağlıdır. Lenfoma hücrelerinin sayısı belirli bir kan tahliliyle tespit edilebilir (laktat dehidrogenaz, kısaca LDH parametresi). **Tüm (toplam) tedavi süresi**, tedavi sırasında veya bitiminde hastalık tekrarlaması söz konusu olmadığında, altı haftayla altı ay kadar bir zaman alır.

Önemli tedavi elementleri şunlardır:

- 1. Ön tedavi (sitoredüktif ön devre):** Bu tedavi çok kısa (beş günlük) bir *kemoterapiden* ibarettir. Bu çerçevede bir veya iki ilaç intravenöz (damardan) veya tablet şeklinde ağızdan ve-rilir. Merkezi sinir sistemi (MSS) içindeki lenfomalı hücrelere de ulaşabilmek için doğrudan beyin omurilik sıvısının (BOS) içine de ilaç enjekte edilir (*intratekal kemoterapi uygulaması*). Amaç *tümör lizis sendromu* oluşmasından kaçınarak lenfomalı hücrelerin sayısını adım adım ve organizmayı mümkün olduğunca hırpalamadan azaltmaktır.

- Yoğun tedavi:** Her biri beş veya altı gün süren iki ile altı yoğun kemoterapi tedavi döngüsünden oluşmaktadır; bunlar her iki veya üç haftada bir tekrarlanır. Bu kapsamda hem *intravenöz* (damardan) ve hem *oral* hem de *intratekal* (*merkezi sinir sistemi* tedavi amaçlı) birçok ilaç kullanılır. Hedef her tedavi döngüsüyle mümkün olduğunca çok lenfomalı hücreyi imha edebilmektir. Tümörleri cerrahi yoldan tamamen alınabilen hastalarda iki döngü yeterli olmaktadır; diğer hastaların hepsinde ön tedavinin yanısıra en az dört döngü uygulanması gerekmektedir. Merkezi sinir sistemleri de tutulan hastalara ayrıca yoğun bir intratekal kemoterapi uygulanır.
- Rituximab tedavisi:** İleri evre hastalığı olan veya yüksek tümör yükü bulunan hastalarda, kemoterapiye ek olarak *monoklonal antikor* rituximab kullanılır. Bu ilaç, *B-lenfositlerinin* yüzeyinde bulunan belirli bir proteine (CD20 antijeni olarak bilinen) özgü olarak bağlanır ve bu sayede bu hücrelerin yok olmasına neden olur.

Uygulanan ilaçlar örneğin şunlardır: Deksamethason (DEXA), Siklofosfamid (CPM), Methotrexat (MTX), Sitarabin (ARA-C), Ifosfamid (IFO), Etoposid (VP-16), Doksorubicin (DOX), Vinkristin (VCR) und Vindesin (VDS) und Prednison (PRED).

B-NHL 2013 ve B-NHL 2025 çalışmasına gönderme: Bir tedavi iyileştirme çalışması olan B-NHL 2013 çalışması ile, günümüzde uygulanmakta olan kombinasyon kemoterapisinin, bir antikor olan rituximab adlı ilacın ilave edilmesi ile birlikte daha iyileştirilip iyileştirilemeyeceği araştırılmaktadır (*tedavi iyileştirme çalışmaları ve veri tabanları bölümüne bakınız*). Şu anda planlanan B-NHL 2025 adlı sonraki çalışma, rituximab ile ilgili daha fazla araştırma yapılmasını öngörmektedir. Ayrıca, yüksek risk grubundaki hastalar için yeni antikor bazlı tedavi seçenekleri sunmak amacıyla, moleküler yöntemler kullanılarak tedavinin risk sınıflandırması daha da hassaslaştırılacaktır.

7.2.3. Büyük hücreli anaplastik lenfoma (ALCL)

Bu hastalığın tedavisi birinci derecede hastanın hangi tedavi grubuna dahil olduğuna ve hastalığın hangi organlara, dokulara yayılmış olduğuna bağlıdır. Tanı amacıyla tümörleri cerrahi yoldan tamamen alınabilen hastaların durumu da dikkate alınır, ama bu ancak pek az oranda hasta için söz konusu olmaktadır. **Tüm (toplam) tedavi süresi**, tümörleri tedavi öncesinde cerrahi yoldan tamamen alınabilen I. hastalık evresindeki hastalar için on hafta, diğer hastalar için (standart ve yüksek risk grubundaki hastalar) ise beş aydır. Burada belirtilen tedavi süreleri, tedavi boyunca veya bitiminde hastalık tekrar etmemişse (nüks etmemişse) geçerlidir.

Önemli tedavi elementleri şunlardır:

- Ön tedavi (sitoreduktif ön devre):** Bu tedavi çok kısa (beş günlük) bir kemoterapi döngüsünden ibarettir. Bu çerçevede iki ilaç intravenöz (damardan) veya tablet şeklinde ağızdan verilir. Merkezi sinir sistemi (MSS) içindeki lenfomalı hücrelere de ulaşabilmek için doğrudan omurilik kanalına ilaç enjekte edilir (*intratekal kemoterapi uygulaması*). Amaç *tümör lizis sendromu* oluşmasından kaçınarak lenfomalı hücrelerin sayısını adım adım ve organizmayı mümkün olduğunca hırpalamadan azaltmaktır.

- Yoğun tedavi:** Her biri beş gün süren, kısa aralıklarla tekrarlanan, üç ile altı yoğun kemoterapi tedavi döngüsünden oluşmaktadır. Tümörleri cerrahi yoldan tamamen alınabilen evre I hastalarında üç döngü yeterli olmaktadır; diğer hastaların hepsinde altı döngü uygulanması gerekmektedir. Her döngüde birkaç ilaç kullanılır. Bunlar hem *sistemik* olarak yani *intravenöz* (damardan) hem de tablet şeklinde oral (ağızdan) olarak verilir. Hedef, her tedavi döngüsüyle mümkün olduğunca çok lenfomalı hücreyi imha etmektir. Tanı anında *merkezi sinir sistemi* tutulumu olan hastalarda (bu durum oldukça nadirdir) ayrıca kafatasına *radoterapi* (ışın tedavisi) uygulanır.

Uygulanan ilaçlar örneğin şunlardır: Deksamethason (DEXA), Siklofosamid (CPM), Methotrexat (MTX), Sitarabin (ARA-C), Prednison (PRED), Ifosfamid (IFO), Etoposid (VP-16), Doksorubicin (DOX) ve kısmen Vindesin (VDS).

ALCL-VBL çalışmasına gönderme: Mevcut tedavi iyileştirme çalışması ALCL-VBL LBL 2018'in bir parçası olarak, standart riskli ALCL'li (yani hastalık evreleri I-III'te olan) hastalarda, ayaktan vinblastin tedavisinin mevcut polikemoterapi ile benzer iyi sonuçları elde edemeyeceğini araştırılmaktadır. Bu tür bir tedavi için ön koşul, kanda mikroskopik düzeyde (hassas tanı yöntemleri kullanılarak) hiçbir lenfoma hücrelerinin saptanamamasıdır, yani 'minimal yayılmış hastalık' söz konusu değildir. Bu durum hastaların yaklaşık %30'unda söz konusudur (*bakınız tedavi iyileştirme çalışmaları ve veri tabanı bölümü*).

8. Tedavi iyileştirme araştırmaları ve veri bankası

Almanya'da Non-Hodgkin-Lenfoma hastalığına yakalanan çocuk ve gençlerin hemen hemen hepsi *tedavi iyileştirme araştırmaları* (çalışmaları) kapsamında tedavi edilirler. Burada söz konusu olan kontrollü kliniksel araştırmalardır. Araştırmaların hedefi hastaları en güncel bilgi seviyesine göre tedavi etmek ve aynı zamanda tedavi olanaklarını daha iyileştirmek ve geliştirmektir.

Tanı sırasında yürütülmekte olan bir tedavi iyileştirme çalışması bulunmayan durumlarda veya hastalar tedavi iyileştirme çalışmasına alınmak için yeterli kriterleri sağlamadıklarında, bu hastalar **register** adı verilen veri bankaları önerileri doğrultusunda tedavi edilirler. Veri bankaları tedavi önerilerini çalışma merkezi önerileri doğrultusunda yaparlar, böylece hastalar o güne kadar geçerli olan en güncel bilgiler ışığında tedavi edilmiş olurlar.

Almanya'da (uluslararası katılımı da olan) halen uygulanmakta olan çocuk ve gençlerde NHL iyileştirme çalışmaları ve veri tabanları şunlardır:

- LBL 2018 çalışması:** Yeni tanı alan, 18 yaş altı, lenfoblastik lenfoma (LBL) hastaları için NHL-BFM çalışma grubu tarafından geliştirilmiş uluslararası bir tedavi iyileştirme çalışmasıdır. Çalışma Eylül 2019'dan beri hasta kabul etmektedir, hem Almanya'dan hem Avrupa'dan hem de Avrupa dışı ülkelerden katılım vardır. Çalışmanın hedefi, nüks riskinin azaltılması (örneğin yüksek riskli hastalarda tedavi yoğunlaştırılması ile) ve lenfoblastik lenfomalı çocuk ve gençlerin hastalıksız sağkalım oranlarının artırılmasıdır (*bakınız LBL tedavi akışı bölümü*).

- **B-NHL 2013 çalışması:** Olgun B hücreli lenfoma veya olgun B hücreli Lösemi (B NHL/B ALL) tanısı alan 18 yaş altı çocuk ve gençlerde uygulanan uluslararası bir tedavi iyileştirme çalışmasıdır. Ağustos 2017 yılında açılan bu tedavi protokolü NHL BFM çalışma grubu ile İskandinav çalışma grubu (NOPHO) tarafından ortak olarak yürütülmektedir. Çalışmaya Almanya ve başka avrupa ülkeleri katılmaktadır. Çalışmanın amacı, tedavi tamamlandıktan sonra yüksek risk gruplarındaki hastaların nüksüz (olaysız) sağkalımını arttırmak ve bağışıklık sisteminin mümkün olan en hızlı sürede iyileşmesini sağlamaktır. Çok sınırlı hastalığı olan çocuklarda (R1 ve R2 risk grupları, evre I-II), antrasiklin içeren kemoterapi yerine, anti-CD20 antikoru rituximab uygulamasının yapıp yapılamayacağı araştırılmaktadır (*bakınız olgun B-NHL/B-AL'de tedavi akışı bölümü*). **Önemli not:** Çalışmaya hasta alımı 07.03.2025 tarihi itibarıyla sona ermiştir. Hastalar şu anda takip aşamasındadır. Bir sonraki çalışma (B-NHL 2025) planlanmış olup, yakında başlayacaktır.
- **ALCL-VBL çalışması:** Yeni tanı almış büyük hücreli anaplastik lenfoma (ALCL) hastaları (18 yaş altı) için uluslararası tedavi iyileştirme çalışmasıdır. Minimal yayılmış bir hastalık olmaksızın standart riskli ALCL (evre I-III'de ALCL) hastaları çalışmaya alınabilir (*ayrıca "Tedavi süreci - ALCL" bölümüne bakınız*). Çalışma 2021'den beri Almanya'da ve bir çok başka avrupa ülkesinde hasta kabul etmektedir. Çalışmanın amacı, bu çocukların polikemoterapide olduğu gibi ayaktan vinblastin tedavisi ile tedavi edilip edilemeyeceklerini araştırmaktır.
- **NHL-BFM veri bankası:** Hangi alt tipe ait olursa olsun yeni tanı alan tüm çocuk ve genç NHL hastaların dahil edildiği, BFM araştırma grubunun uluslararası çokmerkezli bir gözlem çalışmasıdır (BFM Almanya'nın Berlin, Frankfurt ve Münster şehirlerinin baş harfleridir; ilk kez bu şehirlerdeki kliniklerde aynı bu tedavi protokolleri uygulanmıştır). Veri bankası 2012 yılı ortasında, bir çok tedavi iyileştirme çalışması ve veri tabanının verileri ışığında, güncel klinik tedavi iyileştirme çalışması olmadan da yeni tanı alan NHL hastalarının en uygun tedaviyi almalarını hedeflemektedir. Veri bankası kapsamında yeni bir tedavi yöntemi önerilmemektedir. Bunun yerine, hastalar açık çalışmalara dahil edilmedikleri sürece, halihazırda mevcut olan (önceki çalışmaların deneyimlerine ve literatüre dayanan) tedavilerin uygulanması ve sonuçları belgelenir ve düzenli olarak gözden geçirilir.

Veri tabanı (NHL BFM veri tabanı) Prof. Dr. med. Birgit Burkhardt (Münster Üniversite kliniği) ve Prof. Dr. med. Wilhelm Wößmann (Hamburg Üniversite Kliniği) tarafından yönetilmektedir. Yukarıda bahsedilen LBL 2018, B-NHL 2013 ve (yakında) B-NHL 2025 çalışmaları Prof. Dr. med. Birgit Burkhardt (Münster), ALCL-VB çalışması Prof. Dr. med. Wilhelm Wössmann (Hamburg) tarafından yönetilmektedir.

9. Tedavi başarısı (Prognoz)

Non-Hodgkin Lenfoması (NHL) hastası çocuk ve gençlerin iyileşme şansları, son kırk sene içinde atılan önemli tedavi adımları yardımıyla belirgin ölçüde artmıştır. Bugün uygulanan modern tanı yöntemleri ve yoğun standart kemoterapi kombinasyonları ve giderek artan sıklıkta kişiye özel tedaviler ile NHL hastası çocuk ve gençlerin büyük çoğunluğu uzun vadeli olarak iyileşmektedir (5-10 yıllık sağkalım şansı yaklaşık % 90 civarındadır).

Hastalarda *prognoz* (tedavi başarısı) birinci derecede hangi NHL türüne sahip olduklarına ve tanı anında hastalığın ne kadar ileri evrede (hastalık evresine) bağlıdır.

Evre I NHL hastalarında (yani sadece tek bir bölgede tümörü olan hastalarda) iyileşme şansı çok yüksektir (yaklaşık % 100). Evre II hastalarda da prognoz iyidir. Göğüs ve/veya karın bölgesinde tümörleri bulunan evre III hastalarda veya *kemik iliği ve/veya merkezi sinir sistemi* tutulumu olan hastalarda (evre IV) daha yoğunlaştırılmış bir tedavi uygulanması gereklidir, ancak bu hastaların da iyileşme oranları iyidir.

NHL hastalarının yaklaşık % 10 – 15 kadarında hastalık tekrarlamaktadır (nüks-*rezidiv*). Risk, alt tipe ve risk profiline göre değişiklik gösterir. Hastalığı tekrar edenlerde iyileşme şansı genellikle daha düşüktür, ama hastaların bir kısmında (örneğin büyük hücreli anaplastik lenfomalı hastalarda veya büyük B hücreli lenfomalarda) hala ümit verici tedavi başarılarına ulaşmak mümkün olabilmektedir. Uygulanmakta olan *tedavi iyileştirme araştırmaları* (çalışmaları) yardımıyla şimdiye kadar tedavi başarısı iyi sayılmayan bu gruptaki hastaların da iyileşme şanslarını arttırmak hedeflenmektedir.

Uyarı: Yukarıda sözü edilen iyileşme oranları istatistiksel verilerdir. Bunlar Non-Hodgkin lenfoma hastası çocuk ve gençlerin büyük bir sayısı için yalnızca genel anlamda önemli ve gerçeğe uygun ifadelerdir. Bir hastanın iyileşip iyileşmeyeceği konusunda istatistiğe dayanarak bir şey söylemek mümkün değildir. NHL hastalığı en uygun görünen veya hiç uygun görünmeyen ön şartlar altında bile hiç beklenmeyen şekilde seyredebilir.

Kaynakça

- [1] Alaggio R, Amador C, Anagnostopoulos I, Attygalle AD, de Oliveira Araujo IB, Berti E, Bhagat G, Borges AM, Boyer D, Calaminici M, Chadburn A, Chan JKC, Cheuk W, Chng WJ, Choi JK, Chuang SS, Coupland SE, Czader M, Dave SS, de Jong D, Di Napoli A, Du MQ, Elenitoba-Johnson KS, Ferry J, Geyer J, Gratzinger D, Guitart J, Gujral S, Harris M, Harrison CJ, Hartmann S, Hochhaus A, Jansen PM, Karube K, Kempf W, Khoury J, Kimura H, Klapper W, Kovach AE, Kumar S, Lazar AJ, Lazzi S, Leoncini L, Leung N, Leventaki V, Li XQ, Lim MS, Liu WP, Louissaint A Jr, Marcogliese A, Medeiros LJ, Michal M, Miranda RN, Mitteldorf C, Montes-Moreno S, Morice W, Nardi V, Naresh KN, Natkunam Y, Ng SB, Oschlies I, Ott G, Parrens M, Pulitzer M, Rajkumar SV, Rawstron AC, Rech K, Rosenwald A, Said J, Sarkozy C, Sayed S, Saygin C, Schuh A, Sewell W, Siebert R, Sohani AR, Suzuki R, Tooze R, Traverse-Glehen A, Vega F, Vergier B, Wechalekar AD, Wood B, Xerri L, Xiao W, International Agency for Research on Cancer/World Health Organization „, The 5th edition of The World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Lymphoid Neoplasms“ *Leukemia* 2022 Jul;36(7):1720-1748, 35732829 [pubmed]
- [2] Burkhardt B., Wössmann W. „, S1-Leitlinie Non-Hodgkin-Lymphome im Kindes- und Jugendalter“ *AWMF online Reg.-Nr. 025/013* 2023, https://register.awmf.org/assets/guidelines/025-013I_S1_Non-Hodgkin-Lymphome_NHL_2023-06.pdf [uri]
- [3] Burkhardt B, Klapper W, Woessmann W „, Non-Hodgkin-Lymphome“ *in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage* 2018: 324, 978-3-662-43685-1 [isbn]
- [4] Le Deley MC, Reiter A, Williams D, Delsol G, Oschlies I, McCarthy K, Zimmermann M, Brugières L, European Intergroup for Childhood Non-Hodgkin Lymphoma „, Prognostic factors in childhood anaplastic large cell lymphoma: results of a large European intergroup study.“ *Blood* 2008 ;111(3):1560-6, 17957029 [pubmed]
- [5] Ferris Tortajada J, Garcia Castell J, Berbel Tornero O, Clar Gimeno S „, Risk factors for non-Hodgkin's lymphomas“ *An Esp Pediatr* 2001,55:230, 11676898 [pubmed]
- [6] Murphy SB „, Classification, staging and end results of treatment of childhood non-Hodgkins-lymphomas: dissimilarities from lymphomas in adults“ *Semin Oncol* 1980,7:332, 7414342 [pubmed]
- [7] Reiter A, Schrappe M, Ludwig W, Tiemann M, Parwaresch R, Zimmermann M, Schirg E, Henze G, Schellong G, Gadner H, Riehm H „, Intensive ALL-type therapy without local radiotherapy provides a 90% event-free survival for children with T-cell lymphoblastic lymphoma“ *Blood* 2000,95:416-421, 10627444 [pubmed]
- [8] Ronckers CM, Spix C, Grabow D, Erdmann F. „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2022 (1980-2021)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg*



University Mainz 2025, https://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkr/pdf/jb/jb2022/JB_2022_final.pdf [uri]

- [9] Rosolen A, Perkins SL, Pinkerton CR, Guillerman RP, Sandlund JT, Patte C, Reiter A, Cairo MS „, Revised International Pediatric Non-Hodgkin Lymphoma Staging System.“ *Journal of clinical oncology* 2015;33(18):2112-8, 25940716 [pubmed]
- [10] Salzburg J, Burkhardt B, Zimmermann M, Wachowski O, Woessmann W, Oschlies I, Klapper W, Wacker HH, Ludwig WD, Niggli F, Mann G, Gadner H, Riehm H, Schrappe M, Reiter A „, Prevalence, clinical pattern, and outcome of CNS involvement in childhood and adolescent non-Hodgkin's lymphoma differ by non-Hodgkin's lymphoma subtype: a Berlin-Frankfurt-Munster Group Report.“ *Journal of clinical oncology* 2007;25(25):3915-22, 17761975 [pubmed]
- [11] Stanulla M, Erdmann F, Kratz CP „, Risikofaktoren für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter“ *Monatsschrift Kinderheilkunde* 169, 30-38 2021, 10.1007/s00112-020-01083-8 [doi]
- [12] Thorer H, Zimmermann M, Makarova O, Oschlies I, Klapper W, Lang P, von Stackelberg A, Fleischhack G, Worch J, Juergens H, Woessmann W, Reiter A, Burkhardt B „, Primary central nervous system lymphoma in children and adolescents: low relapse rate after treatment according to Non-Hodgkin-Lymphoma Berlin-Frankfurt-Münster protocols for systemic lymphoma.“ *Haematologica* 2014;, 25107886 [pubmed]

Sözlük

| | |
|------------------------------|--|
| akut lenfoblastik lösemi | akut lenfatik lösemi diye de adlandırılan ve vücudun kan oluşturan sisteminde beliren habis yani kötü huylu bir hastalıktır. Bu hastalık kanın oluşturulduğu yer olan kemik iliği içinde belirir ve genellikle henüz olgunlaşmamış beyaz kan hücrelerinin aşırı miktarda üretilmesiyle (lökosit) kendini belli eder. |
| 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. |
| antikor | vücuda giren yabancı maddelere (antigenlere) karşı savunma reaksiyonu olarak vücudun oluşturduğu maddelerdir (proteinlerdir); bunlar antigenleri hedef alırlar. |
| B-lenfositler | Lenfositlerin bir alt grubudur; kemik iliğinde (İngilizcesi: bone marrow) oluşurlar; hastalık unsur ve tetikçilerinin tanınmasından ve bunlara karşı antikor oluşturulmasından sorumludurlar. |
| bağışıklık sistemi | Vücuda zararlı maddelerin ve anormal hücrelerin (örneğin kanser hücrelerinin) sağlıklı organizma tarafından bertaraf eden sistem; bu sistem vücudun kendi hücrelerini yabancı hücrelerden; yararlı hücreleri zararlı hücrelerden ayırabilme özelliğine sahiptir. Bu sistemde öncelikle lenfatik sistem, tüm vücuda yayılmış olan hücreler (örneğin lökositler) ve moleküller (örneğin immunglobulinler) yer alırlar. |
| bağışıklık sistemi bozukluğu | Vücudun kendine özgü korunma sistemini zayıflatan, doğuştan gelen veya sonradan oluşan bağışıklık yani immün sistem yetersizliği. Bu yetersizlik sebebiyle enfeksiyonlara karşı vücudun savunması ya uygun şekilde gerçekleşmez veya yetersiz kalır. |
| beyin zarları | 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. |
| bilgisayarlı tomografi | röntgenle diyagnostik teşhis yöntemidir; görüntüleme metodudur. Vücudun bir kısmının veya bir organın çeşitli açılardan çekilen röntgen filmlerinin bilgisayar destekli değerlendirilmesini sağlar. |



| | |
|------------------------|---|
| | <p>Bu yöntemle vücudun değişik kesimlerinden tomogram denilen uzunlamasına veya çapraz kesit görüntüleri elde edilir.</p> |
| damar | <p>kan damarı; nabız atmayan, kan akış yönü kalbe doğru olan kan damarı; genellikle organlardan topladığı oksijenden fakir (kullanılmış) kanı kalbe taşır, sadece akciğer toplardamarlarında (pulmoner ven) oksijenden zengin kan bulunur.</p> |
| DSÖ | <p>Dünya Sağlık Örgütü; İngilizcesi World Health Organization (WHO) sağlık alanında uluslararası işbirliği çalışma federasyonudur.</p> |
| DSÖ sınıflaması | <p>Dünya Sağlık Örgütü (WHO = World Health Organization) tarafından belirlenen ve çeşitli (kötü huylu) hastalıkların sınıflandırılmasına (klasifikasyonuna), teşhisine ve farklarını tesbit etmeye yarayan uluslararası standartlar.</p> |
| ekokardiyografi | <p>kalbin ultrasonla muayenesi; kalp fonksiyonunu değerlendirmek hedefiyle ultrasonla yapılan bir muayenedir; bundan kasıt, kalp kapakçıklarının konumunu, kalp kasının duvar kalınlığını, pompalanan kanı hacmini vesaire ölçmektir.</p> |
| elektrokardiyografi | <p>kalbin elektriksel aktivitesini ölçme metodu</p> |
| enfeksiyon | <p>Örneğin bakteri, virüs ve mantar gibi en küçük organizmaların vücuda girip orada çoğalmaları. Vücuda giren bu organizmaların özelliklerine ve kişinin savunma durumuna göre enfeksiyonları takiben değişik enfeksiyon hastalıkları oluşabilir.</p> |
| enjeksiyon | <p>Vücuda çabuk bir şekilde (infüzyona kıyasla) bir iğne sokarak bir sıvı içinde çözülmüş ilaçların (örneğin damardan, kastan, cildin altından) vücuda zerk edilmesi.</p> |
| fiziksel muayene | <p>tanı 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.</p> |
| genetik | <p>genlerin irsilik yani kalıtsallık özelliği; irsiyet</p> |
| görüntüleme yöntemleri | <p>vücudun iç kesimlerinden görüntü elde edilmesini sağlayan muayene metodları; bunların bazıları örneğin ultrasonografi ve röntgen muayeneleri, bilgisayar tomografisi, manyetik rezonans tomografisi ve sintigram metodlarıdır. Bunların bazıları örneğin ultrasonografi ve röntgen muayeneleri, bilgisayar tomografisi, manyetik rezonans tomografisi ve sintigram metodlarıdır.</p> |
| HIV | <p>İngilizce human immunodeficiency virus (insanda immün zayıflığı oluşturan virüs) teriminin baş harfleri. HIV retrovirüsler</p> |



| | | |
|-----------------------|------------|--|
| | | <p>cinsinden virüslerdir. Bulaşıcı bir hastalıktır, bulaştıktan sonra genelde birkaç yıl süren inkubasyon devresi sonunda AIDS hastalığı oluşturur (İngilizcesi: acquired immunodeficiency syndrome). İmmün sisteminde zayıflık yaratan bu hastalık henüz iyileştirilememektedir.</p> |
| immünolojik | | <p>Vücudun savunma sisteminin yapısını ve fonksiyonları (immün sistemi) ile ilgili; organizmaya yabancı ve vücuda özgü madde ve dokuları tanıma ve bunlarla mücadele mekanizmasını içerir.</p> |
| infüzyon | | <p>Genellikle bir damar kateteri yoluyla uzun süreli olarak sıvıların serum şeklinde vücuda zerk edilmesi. İnfüzyon vücuda örneğin su, elektrolit, protein ve/veya ilaçların yoğun bir terapi çerçevesinde verilmesinde kullanılır.</p> |
| intratekal | | <p>beyin omurilik sıvısı (BOS) kanalı içine veya beyin omurilik sıvısı kanalı içinde (beyin omurilik kanalı beyin omurilik sıvısını içerir)</p> |
| intratekal uygulaması | kemoterapi | <p>Beyin omurilik sıvısının bulunduğu spinal kanal içine (omurga kanalı içine) hücre büyümesini engelleyen ilaçların (sitostatik ilaçlar) verilmesi işlemi</p> |
| intravenöz | | <p>anlamı: damar içine veya içinde; burada: örneğin bir ilacın veya bir sıvının/süspansiyonun damardan enjeksiyon, infüzyon veya transfüzyon yoluyla verilmesi;</p> |
| kan grubu | | <p>Kanı oluşturan maddelerin, kan ve diğer doku hücrelerindeki hücre zarlarının irsi ve genellikle stabil yani dayanıklı yapısal özellikleri (örneğin AB sıfır kan grubu). Kan maddelerinin her naklinden önce, örneğin lösemili veya anemili hastalarda, bağışlanan kanın grubunun, hastanın kanıyla uyuşup uyuşmadığı kontrol edilmelidir; aksi takdirde uyuşmazlık ve kabulleneme reaksiyonu olabilir. Kan uyuşmazlığı halinde, kendisine kan nakli yapılanın kırmızı kan parçacıkları, nakledilen kanın serumuna temas edince pıhtılaşır ve topaklanır (antigen antikor reaksiyonu).</p> |
| kan nakli | | <p>Tam kanın veya kanın bazı maddelerinin (örneğin eritrosit veya trombosit konsantrasyonunun) bir bağışçıdan diğer bir insana nakledilmesi.</p> |
| kemik iliği | | <p>kan oluşturulan yer; içi 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> |
| kemik iliği biyopsisi | | <p>Hücre muayenesi amacıyla kemik iliği dokusundan numune alınması. Bu biyopside zımba benzeri özel bir alet yardımıyla</p> |



içi boş, kalınca özel bir iğneyle kemiğe ve kemik iliğine girilir, takriben 2 cm uzunluğunda silindir şeklinde bir doku numunesi alınır. Bu cerrahi müdahale, narkoz altında gerçekleştirilir. Kemik iliği biyopsisi, kemik iliği ponksiyonuna ek olarak veya şayet bu yöntemle incelenmeye yeterli doku numunesi alınması mümkün görünmüyorsa, onun yerine esas işlem olarak gerçekleştirilebilir. Kemik iliği biyopsisi, kemik iliği ponksiyonunda olduğu gibi, genellikle leğen kemiğinin arka kısmından numune alınarak gerçekleştirilir. Bu bölgede kemik iliği ancak ince bir kemik tabakasıyla ciltten ayrılmış şekilde bulunmaktadır. Dolayısıyla büyük bir risk söz konusu olmadan örnek alınması gerçekleştirilebilir.

| | |
|-----------------|---|
| kemoterapi | organizmadaki tümör hücrelerinin frenlenmesi amacıyla kemoterapötik veya sitostatik denilen türden ilaçların kullanılması. |
| kök hücre nakli | 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: Allojenik ve otolog kök hücre nakli. |
| 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. |
| lenfatik sistem | lenfatik damarlar, lenfatik damar kökleri, lenfatik boğumlar, lenfatik dokular (bağ dokusu, mukoza ve bezelerdeki lenfositler) ve lenfatik organlar (dalak, genizdeki bademcikler, kemik iliği, timüs bezesi) için kullanılan toplam terimdir. |
| lenfoblastlar | Lenfositlerin ilkel (kontrolden çıkmış ve habisleşmiş) öncül (genç) hücreleri. |
| lenfom | Değişik nedenlere bağlı olarak lenf düğümlerinde görülen şişkinliklere verilen isim. |
| lenfositler | Akyuvar denilen ve vücudun savunmasından, özellikle virüslere karşı korunmasından sorumlu beyaz kan parçacıklarının bir alt grubu. B ve T lenfositler bulunmaktadır. Bunlar kemik iliğinde oluştururlar, ama ancak lenfatik doku içerisinde (örneğin lenf |



| | |
|-----------------------|--|
| | boğumlarında, dalakta, timüs bezesinde) tam işlev görecektir şekilde olgunlaşırlar. Lenf yollarıyla kana karışırlar ve orada esas görevlerini yerine getirirler. |
| 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. |
| lomber ponksiyon | bel kemiğindeki omurga kanalına bir iğneyle girilip beyin omurilik sıvısından (likör) örnek numune alınması işlemidir, 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. |
| 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). |
| Louis-Bar sendromu | kalıtsal bir hastalıktır; belirtilerinden bazıları özellikle şunlardır: Merkezi sinir sisteminde (MSS) dejenerasyon, immün sisteminde etkilenme (immün bozuklukları), daha yüksek kanser riski, göz damarlarında ve vücut yüzeyindeki (ciltteki) kılcal damarlarda genişleme (telangiektasia). Merkezi sinir sisteminin dejenerasyonu çeşitli nörolojik arızalara sebep olur, örneğin hareket bozuklukları (ataksi) ve anormal göz hareketleri gibi. İmmün arızası ise, sıkça tekrarlayan enfeksiyonlara yol açar. |
| mediastinum | Göğüs alanının, iki akciğer kanadı arasında ortada kalan kesimi. |
| merkezi sinir sistemi | beyin ve omuriliği kapsar; perifer sinir sisteminden ayrıdır; vücudun merkezi entegrasyon, koordinasyon ve regülasyon organıdır; dış hislerin işlenmesine ve organizmanın kendi ürettiği uyarıların işlenmesine hizmet eder. |
| moleküler | molekül düzeyi ile ilgili |
| monoklonal antikor | Tek bir B lenfosit hücresinden elde edilen ve tamamen birbirinin kopyası olan antikorlar; bir antijenin çok küçük bir molekül bölgesini (epitop) hedef alırlar, hem tanınma amaçlı hem de tedavi amaçlı olarak gen teknolojisi ile üretilebilirler. |
| oral | Ağızla ilgili; ağızdan. |



| | |
|--------------------|---|
| peteşi | küçük ve nokta şeklinde cilt veya mukoza tabakasında görülen kanamalar; hastalığa veya tedaviye bağlı olarak gelişen trombosit (kan pulcuğu) sayısındaki azalma (trombositopeni) sonucu ortaya çıkarlar. |
| ponksiyon | Vücuttan örneğin içi boş bir iğneyle diyagnostik veya tedavi amacıyla sıvı akıtılması veya doku numunesinin alınması. |
| prognoz | hastalığın olası gelişmesine yönelik tahmin veya beklenti; tedavi başarı öngörüsü |
| prognoz faktörleri | hastalığın muhtemel gelişmesini kestirebilmeye yardımcı öngörü faktörleri (belirleyicileri) |
| radyoaktif ışınlar | radyoaktif maddelerin çekirdek parçalanması sonucu ortaya çıkarlar. Stabil olmayan atom çekirdeği olan maddeler spontan olarak ortama enerji vererek değişime uğrarlar. Ortaya çıkan enerji, iyonize ışın olarak (enerjiden zengin parçacık veya gama ışını) olarak serbestleşir. |
| radyoterapi | ışın tedavisi; kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları. |
| remisyon | İyileşme hedefine ulaşmaksızın bir kanser hastalığının belirtilerinin geçici olarak azalması veya kaybolması. |
| rezidiv | Residif olmak; iyileştikten sonra bir hastalığın yeniden ortaya çıkması, nüksetmesi. |
| röntgen | Röntgen ışınları kullanarak organların veya organ kesimlerini görüntüleme yöntemi. |
| semptom | hastalık belirtisi |
| sistemik | vücudun tümünü kapsayan |
| sitolojik | Hücre yapısı ve fonksiyonları ile ilgili. |
| sitoredüktif | Sito, hücre ile ilgili anlamındadır; redüktif ise, azaltıcı anlamındadır; dolayısıyla sitoredüktif, hücre sayısını azaltıcı anlamında bir sözcüktür. |
| sitostatik | hücre büyümesini önleyici ilaçlar; sitostatik ilaçlar, çok çeşitli türdeki hücrelerin metabolizmasına etki ederek bu hücrelerin ya ortadan kaybolmasına ya da çoğalmasına neden olurlar. Özellikle hızlı çoğalan hücreler sitostatik ilaçlardan daha çok etkilenirler. |
| T-lenfositler | Lenfositlerin bir alt grubudur; timüs bezesinde oluşurlar; hücresel immün yanıtta sorumludurlar; virüs ve mantar enfeksiyonlarında |



| | | |
|--------------------------|-------------|---|
| | | önemli bir korunma görevi yerine getirirler ve diğer hücrelerin (örneğin granulositlerin) aktivitelerini yönlendirirler. |
| tedavi araştırmaları | iyileştirme | hastaların en iyi düzeyde tedavisini hedefleyen ve aynı zamanda tedavi imkanlarının iyileştirilmesine ve geliştirilmesine yarayan kontrollü klinik araştırmaları; Tedavi iyileştirme araştırmaları bir yandan hastayı iyileştirme şansını arttırmayı hedefler, öte yandan tedaviye bağlı yan ve geç etkilerin azaltılmasını sağlamaya çalışır. |
| tirozin kinaz | | protein kinaz ailesinden enzimlerdir; hücre içi sinyallerin iletilmesine önemli katkı sağlarlar ve embriyonik gelişim ile dokuların yenilenmesi ve bakımı için önemlidirler. Bu enzimlerdeki işlevsel bozukluklar, kanser gelişiminde rol oynayabilir. Tirozin kinazların görevi – kimyasal düzeyde – bir fosfat grubunu başka bir proteinin tirozin amino asidine aktarmaktır; hedef proteinin aktivitesi böylece önemli ölçüde etkilenir. |
| tümör | | iyi huylu (benign) veya kötü huylu (malign) türleri bulunan urlardır |
| tümör lizis sendromu | | Genellikle tümör hücrelerinin büyük miktarda parçalanması veya örneğin bir kemoterapi sonrasında çok sayıda tümör hücresinin birden telef olması sebebiyle oluşan bir metabolizma değişikliğidir. Serum içinde üre asidi, potasyum ve fosfat konsantrasyonunun artması ve kalsiyum konsantrasyonunun azalması şeklinde belirtileri vardır; akut böbrek yetmezliğine sebep olabilir. |
| ultrasonografi | | 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. |
| virüsler | | Kendine has metabolizması bulunmayan enfeksiyonlu hastalık partikeli. Çoğalabilmek için konak hücreye ihtiyaç duyar; buna çoğu zaman hastalık tetikleyici olarak etki eder ve enfeksiyonlara yol açar (Latince virüs, zehir veya sümük, ifrazat anlamındadır). |
| Wiskott-Aldrich sendromu | | Kan pıhtılaşmasında ve vücudun immün sisteminde arızaya sebep olan doğuştan gelen bir hastalıktır. Belirtilerinden bazıları şunlardır: Cilt kanamaları, daha yüksek enfeksiyon yatkınlığı, ekzama benzeri cilt değişiklikleri ve alerjik reaksiyonlara yatkınlık. |