

Retinoblastoma unilateral: Sebuah laporan kasus pada pelayanan kesehatan sekunder dengan fasilitas terbatas

Junetta Airene Priskila Taba,^{1*} Cliff Ernst²

ABSTRACT

Background: Retinoblastoma is a primary malignant intraocular neoplasm derived from retinoblast beyond retinal development.

Purpose: To report a case of Unilateral Retinoblastoma in secondary health care with limited facilities.

Case report: We present a case of a 34-months old girl with unilateral retinoblastoma that transfer to the hospital with proptosis of the right eye, severe pain and drastic weight loss. Orbital exenteration was the treatment of choice due to poor prognosis of visual function and due to lack of facilities for further ancillary studies. After family members consented to

right eye exenteration, then the ophthalmologist did the surgery. Later on, about one month post exenteration, histopathological report confirmed the diagnosis of retinoblastoma. Based on the need for chemotherapy, patient was referred to a more complete health care facilities.

Conclusion: Retinoblastoma should be considered as an intraocular tumors especially in children until proven otherwise. Specifically in areas with limited facilities, it is very important to be able to detect early signs of retinoblastoma and avoid the development of disease to worse stage (extraocular retinoblastoma).

Keywords: Retinoblastoma; Intraocular tumor; Eye; Proptosis; Children.

Cite This Article: Taba, J.A.P., Ernst, C. 2020. Retinoblastoma unilateral: Sebuah laporan kasus pada pelayanan kesehatan sekunder dengan fasilitas terbatas. *Intisari Sains Medis* 11(2): 540-545. DOI: [10.15562/ism.v11i2.669](https://doi.org/10.15562/ism.v11i2.669)

ABSTRAK

Latar Belakang: Retinoblastoma merupakan neoplasma intraokular maligna primer yang berasal dari sel retina imatur (retinoblas) dalam perkembangan retina.

Tujuan: Untuk melaporkan kasus Retinoblastoma Unilateral dalam perawatan kesehatan sekunder dengan fasilitas terbatas.

Laporan kasus: Kami menghadirkan kasus seorang gadis berusia 34 bulan dengan retinoblastoma unilateral yang diperiksa ke rumah sakit dengan proptosis mata kanan, nyeri parah, dan penurunan berat badan yang drastis. *Orbital exenteration* adalah pengobatan pilihan karena prognosis buruk dari fungsi visual dan karena kurangnya fasilitas untuk studi tambahan lebih lanjut.

Setelah anggota keluarga menyetujui pembedahan mata kanan, maka dokter mata melakukan operasi. Kemudian, sekitar satu bulan pasca eksenterasi, laporan histopatologis mengkonfirmasi diagnosis retinoblastoma. Berdasarkan kebutuhan untuk kemoterapi, pasien dirujuk ke fasilitas perawatan kesehatan yang lebih lengkap.

Kesimpulan: Retinoblastoma harus dianggap sebagai tumor intraokular terutama pada anak-anak sampai terbukti sebaliknya. Khususnya di daerah dengan fasilitas terbatas, sangat penting untuk dapat mendeteksi tanda-tanda awal retinoblastoma dan menghindari perkembangan penyakit ke tahap yang lebih buruk (retinoblastoma ekstraokular).

Kata kunci: Retinoblastoma; Tumor intraokular; Mata; Proptosis; Anak-anak

Cite Pasal Ini: Taba, J.A.P., Ernst, C. 2020. Retinoblastoma unilateral: Sebuah laporan kasus pada pelayanan kesehatan sekunder dengan fasilitas terbatas. *Intisari Sains Medis* 11(2): 540-545. DOI: [10.15562/ism.v11i2.669](https://doi.org/10.15562/ism.v11i2.669)

PENDAHULUAN

Retinoblastoma merupakan neoplasma intraokular maligna primer yang berasal dari sel retina imatur (retinoblas) dalam perkembangan retina. Dan merupakan keganasan intraokular primer yang paling sering terjadi pada anak-anak di seluruh dunia. Penyakit ini umumnya diidentifikasi pada anak-anak berusia di bawah 6 tahun.¹ Manifestasi klinis retinoblastoma yang paling sering adalah

adanya cahaya putih pada pupil yang disebut leukokoria. Gambaran ini disebabkan oleh pantulan cahaya dari tumor intraokular yang berwarna putih. Tampilan klinis tersering kedua adalah strabismus, dapat berupa esotropia atau eksotropia. Neoplasma ini memiliki kecenderungan kuat untuk menyerang otak melalui saraf optik dan dapat bermetastasis luas.² Pada tulisan ini kami

¹Dokter Umum Rumah Sakit Umum Daerah Sele Be Solu Sorong, Papua Barat

²Dokter Spesialis Mata, Rumah Sakit Umum Daerah Sele Be Solu Sorong, Papua Barat

*Correspondence to:
Junetta Airene Priskila Taba, Dokter Umum Rumah Sakit Umum Daerah Sele Be Solu Sorong, Papua Barat
junettaairene@gmail.com

Diterima: 27-11-2019
Disetujui: 09-07-2020
Diterbitkan: 01-08-2020

melaporkan temuan kasus retinoblastoma unilateral pada anak perempuan usia 34 bulan serta tantangan dalam penanganannya.

LAPORAN KASUS

Pasien anak perempuan berusia 34 bulan diantar ke poliklinik mata RSUD Sele Be Solu Sorong oleh kedua orang tuanya dengan keluhan mata kanan anak yang membesar dan menonjol keluar. Menurut keterangan orang tua pasien, mata anaknya terlihat mulai membesar dan menonjol keluar kurang lebih sejak 2 bulan yang lalu. Selama 2 bulan terakhir ini berat badan anak juga mengalami penurunan sebanyak kurang lebih 12 kg. Orang tua pasien mengaku lama-kelamaan mata kanan anaknya semakin membesar dan menonjol keluar. Pasien juga menjadi sulit makan dan sulit tidur karena merasa sangat kesakitan dan terus-menerus menangis. Orang tua pasien mengaku bahwa sejak lahir pada bagian tengah mata kanan anak terlihat putih namun tidak dibawa berobat ke dokter dikarenakan tempat tinggal mereka yang jauh dari fasilitas kesehatan yang memadai serta karena faktor kekurangan biaya. Orang tua pasien menyangkal adanya riwayat keluarga dengan keluhan serupa.

Pemeriksaan oftalmologi mata kiri normal. Sedangkan pada mata kanan didapatkan tajam

penglihatan nul / NLP (*no light perception*), proptosis, bola mata tidak dapat digerakkan serta kedudukan bola mata tidak normal. Pada palpebra inferior terdapat hematom di sisi nasal. Pada konjungtiva didapatkan kemosis dan perdarahan subkonjungtiva. Sklera berwarna putih disertai adanya area penipisan sklera dibagian lateral bola mata. Kornea jernih memperlihatkan bilik mata depan yang dangkal, pupil midriasis dengan tidak adanya refleks cahaya langsung dan tidak langsung, serta lensa mata keruh. Pemeriksaan segmen posterior mata



Gambar 1 Tampilan klinis pasien pada saat pertama kali datang ke rumah sakit serta ia memperlihatkan proptosis pada mata kanan dibandingkan mata kiri pasien

Tabel 1 Klasifikasi stadium retinoblastoma berdasarkan *International Intraocular Retinoblastoma Classification*³

| Klasifikasi | Deskripsi |
|-------------|---|
| Grup A | Tumor intraretinal kecil yang letaknya jauh dari foveola dan diskus optikus. <ul style="list-style-type: none"> Semua tumor berukuran ≤ 3 mm, terbatas pada retina, atau Semua tumor terletak sejauh > 3 mm dari foveola dan 1,5 mm dari diskus optikus. |
| Grup B | <ul style="list-style-type: none"> Semua tumor yang terbatas pada retina, yang tidak tergolong grup A. Adanya cairan subretinal yang terletak < 3 mm dari tumor tanpa <i>seeding</i> subretinal. |
| Grup C | Penyakit lokal diskret dengan <i>seeding</i> subretinal atau vitreous yang minimal. <ul style="list-style-type: none"> Tumor diskret. Cairan subretinal, tanpa dijumpai <i>seeding</i>, mencakup hingga $\frac{1}{4}$ retina. <i>Local subretinal seeding</i>, yang letaknya < 3 mm dari tumor. <i>Local fine vitreous seeding</i> yang letaknya dekat dengan tumor diskret. |
| Grup D | Penyakit difus dengan <i>seeding</i> subretinal atau vitreous yang signifikan. <ul style="list-style-type: none"> Tumor dapat masif atau difus. Cairan subretinal, tanpa dijumpai <i>seeding</i>, yang mencakup hingga ablasi retina total. <i>Diffuse subretinal seeding</i>, dapat berupa plak subretina atau tumor nodul. Penyakit vitreous masif atau difus yang dapat berupa '<i>greasy seeds</i>' atau massa tumor avaskular. |
| Grup E | Adanya satu atau lebih dari temuan dengan prognosis buruk berikut: <ul style="list-style-type: none"> Tumor yang menyentuh lensa. Glaucoma neovaskular. Tumor disisi anterior dari vitreous anterior, termasuk badan siliar atau anterior segmen. Retinoblastoma infiltratif difus. Perdarahan intraokular masif yang membentuk media opak. Nekrosis tumor dengan selulitis orbital aspetik. Ptisis bulbi. |

dengan funduskopi tidak dapat dinilai. USG mata dan CT-scan tidak dapat dilakukan karena keterbatasan alat di rumah sakit.

Pasien kemudian menjalani operasi eksenterasi orbita sebagai pilihan terapi terbaik. Dari operasi didapatkan jaringan berukuran 5×3×2 cm yang selanjutnya diperiksa secara mikroskopis (patologi anatomi). Dari pemeriksaan mikroskopis didapatkan jaringan terdiri dari sel-sel ganas bentuk roset (*rosettes formation*) dengan lumen di tengah, yang disimpulkan sebagai retinoblastoma. Untuk penanganan selanjutnya pasien perlu untuk dirujuk ke bagian subspesialis onkologi anak.

PEMBAHASAN

Retinoblastoma merupakan tumor ganas intraokular primer yang paling banyak dijumpai pada masa anak-anak. Retinoblastoma memiliki insidensi kumulatif sekitar 1 dari 15.000 – 20.000 individu. Tumor ini berasal dari sel-sel retina embriogenik sehingga umumnya kasus dijumpai pada anak berusia kurang dari 6 tahun. Sekitar 60 – 70% kasus retinoblastoma merupakan unilateral, dan sisanya 30 – 40% adalah bilateral. Pada kasus-kasus unilateral, hanya terdapat satu tumor pada mata yang terkena. Sedangkan pada kasus bilateral, terdapat tumor multifokal pada kedua mata.¹ Dari studi epidemiologi yang dilakukan oleh Andreoli et al, rata-rata usia pasien yang di diagnosis retinoblastoma adalah 1,44 tahun, dimana sebanyak 71,0% bersifat unilateral dan 29,0% bilateral.²

Patogenesis retinoblastoma disebabkan oleh mutasi gen RB1 yang terletak pada kromosom 13q14. Penyakit ini dapat bersifat diturunkan (*heritable*) maupun tidak diturunkan (*non-heritable*). Hipotesis Knudson (*two-hit hypothesis*) menjelaskan bahwa dibutuhkan dua kejadian mutasi untuk menyebabkan terbentuknya tumor retinoblastoma. Pada retinoblastoma yang dapat diturunkan, terjadi mutasi dari 1 alel gen RB1 sebelum pembelahan mitosis embriogenesis yang pertama (mutasi *germline*), yang kemudian dapat berlanjut mengenai alel kedua sehingga berkembang menjadi suatu keganasan. Sedangkan pada retinoblastoma yang tidak diturunkan, terjadi mutasi somatik pada kedua alel gen RB1 pada satu sel retina imatur (*retinoblastoma*). Sekitar 85% retinoblastoma tipe diturunkan memiliki onset yang lebih cepat, tumor bilateral dan multifokal, sementara tumor retinoblastoma tipe tidak diturunkan bersifat unilateral, unifokal dengan onset lambat.^{3,4}

Presentasi klinis retinoblastoma yang paling sering dijumpai adalah leukokoria dan diikuti dengan strabismus. Berdasarkan ulasan Reddy et al⁵ terhadap beberapa penelitian yang dilakukan di seluruh dunia menyatakan bahwa leukokoria

terlihat pada 22,6% hingga 97,9% pasien retinoblastoma, sedangkan sebanyak 5,6% hingga 26% pasien memperlihatkan gejala strabismus. Selain itu, proptosis juga merupakan tanda klinis retinoblastoma yang menunjukkan frekuensi tinggi di beberapa negara berkembang, seperti Nigeria, Pakistan, Nepal, Thailand, dan India, namun memiliki frekuensi yang sangat rendah di negara-negara maju seperti Amerika Serikat, Australia dan Singapura. Penelitian Reddy et al⁵ terhadap 64 pasien di Malaysia menunjukkan sebanyak 71,8% memperlihatkan tanda leukokoria, diikuti proptosis (32,8%) dan strabismus (9,3%). Keadaan serupa terlihat pada penelitian di Ghana,⁶ dimana presentasi klinis yang paling sering adalah leukokoria (87,0%), proptosis (34,7%) dan strabismus (21,7%). Sebuah studi di Medan oleh Rosdiana⁷ menunjukkan gambaran klinis yang paling banyak dijumpai adalah proptosis (54,1%). Beberapa manifestasi klinis lainnya yaitu berupa mata merah, keluar air mata secara berlebihan, ekspansi bola mata (*buphthalmos*), kekeruhan kornea, perubahan warna iris pada mata yang terkena (biasanya disebabkan oleh neovaskularisasi iris), hilangnya refleks fundus karena perdarahan intraokular dari tumor, hipopion, hifema, dan selulitis orbital steril.¹

Kasus ini awalnya dicurigai sebagai retinoblastoma karena berdasarkan kepustakaan bahwa retinoblastoma merupakan keganasan intraokular primer yang paling sering terjadi pada anak-anak di seluruh dunia.¹ Dari anamnesis dapat diketahui bahwa sebenarnya sejak lahir orang tua pasien sudah melihat bagian tengah mata anaknya berwarna putih (dicurigai sebagai leukokoria) namun menunda untuk datang ke dokter hingga akhirnya kondisi mata memburuk dan terlihat menonjol (proptosis) bahkan disertai nyeri hebat. Kondisi tersebut dipengaruhi oleh kurangnya pengetahuan mengenai penyakit, keterbatasan fasilitas kesehatan di daerah, serta faktor sosio-ekonomi. Adanya jeda waktu yang tinggi antara onset munculnya gejala dan datang berobat ke dokter dapat memberikan hasil terapi yang kurang baik.⁸ Progresivitas penyakit yang berjalan sangat cepat disertai penurunan berat badan yang signifikan dalam 2 bulan terakhir juga mendukung kecenderungan penyakit kearah keganasan.

Untuk menegakkan diagnosis pasti retinoblastoma perlu dilakukan pemeriksaan penunjang. Berdasarkan kepustakaan, modalitas pencitraan yang dapat digunakan diantaranya adalah ultrasonografi, CT-scan dan MRI.¹ Menurut Graaf et al,⁹ ultrasonografi dan MRI merupakan modalitas pencitraan yang penting, bukan hanya untuk mengkonfirmasi diagnosis tetapi juga untuk menilai luasnya tumor serta ada atau tidaknya keterlibatan pada intrakranial. Sedangkan CT-scan

sudah tidak lagi direkomendasikan bagi anak-anak karena efek radiasinya. Sebuah artikel ditulis oleh Houston et al¹⁰ menyimpulkan bahwa dari studi yang dilakukan oleh Ramasubramanian et al¹¹ dan Shields et al,¹² metode autofluoresensi (AF) dan *Optical Coherence Tomography* (OCT) dapat digunakan untuk menegakkan diagnosis serta membantu tatalaksana retinoblastoma intraoperatif. Ketidakterediaan alat pemeriksaan penunjang seperti ultrasonografi orbita, CT-scan ataupun MRI di rumah sakit kami menjadi kendala awal dalam menegakkan diagnosis penyakit ini. Klinisi mengalami kesulitan untuk mengevaluasi segmen posterior mata untuk menilai ukuran atau luasnya tumor, menilai keterlibatan saraf optik dan sistem saraf pusat, serta untuk menilai keterlibatan intrakranial. Oleh karena itu dalam kondisi ketidakpastian ini, diagnosis awal dengan kecurigaan kearah retinoblastoma masih menjadi fokus utama kami.

Pemilihan tatalaksana pada retinoblastoma didasarkan pada klasifikasi stadium tumor. Klasifikasi yang umumnya digunakan adalah berdasarkan *International Intraocular Retinoblastoma Classification*.^{3,13} Maka jika berdasarkan pada sistem klasifikasi tersebut, retinoblastoma pada kasus ini termasuk dalam grup E.

Secara umum belum ada terapi definitif untuk menangani retinoblastoma, dikarenakan sifat dari penyakit ini yang sangat kompleks dan biasanya diperlukan berbagai kombinasi terapi untuk mendapatkan hasil yang baik.¹⁴ Sebuah ulasan yang ditulis oleh Ali et al,¹⁴ menunjukkan manajemen terapi yang lebih disukai adalah multimodal terapi dengan kombinasi kemoterapi awal dosis tinggi, operasi (enukleasi / eksenterasi orbita), radioterapi dan dilanjutkan dengan kemoterapi sebanyak 12 siklus. Meel et al¹⁵ mengemukakan bahwa tujuan utama terapi adalah untuk menyelamatkan nyawa pasien. Sedangkan menyelamatkan mata dan penglihatan pasien walaupun juga penting tapi menjadi tujuan sekunder. Rencana terapi tersebut tidak hanya melibatkan peran dokter spesialis mata saja, tetapi juga berkolaborasi dengan dokter subspecialis onkologi anak dan dokter subspecialis onkologi radiasi anak. Pada kasus retinoblastoma intraokular unilateral grup E dan grup D, Meel et al¹⁵ menuliskan bahwa enukleasi primer menjadi pilihan utama terapi. Enukleasi sekunder juga dilakukan pada retinoblastoma ekstraokular yang gagal dengan kemoterapi. Sedangkan eksenterasi hanya dilakukan pada kasus primer / rekuren yang gagal berespon terhadap neoadjuvant kemoterapi. Protokol serupa juga dilakukan oleh Kaliki et al¹⁶ pada retinoblastoma ekstraokular, yaitu memberikan kemoterapi sistemik dosis tinggi setiap 3 minggu hingga komponen ekstraokular tumor

mengalami regresi. Regimen yang digunakan merupakan kombinasi vincristine, etoposide, dan carboplatin yang diberikan sebanyak rata-rata 6 siklus. Selanjutnya akan dilakukan terapi operasi, enukleasi dilakukan jika komponen ekstraokular mengalami regresi sepenuhnya, sedangkan eksenterasi hanya dilakukan jika masih ada komponen ekstraokular yang tersisa walaupun telah diberikan kemoterapi hingga maksimal 9 siklus. Setelah operasi, dilanjutkan dengan terapi radiasi dan kemoterapi. Dengan menggunakan protokol terapi tersebut, 17 dari 20 pasien yang patuh terhadap pengobatan dilaporkan selamat.

Eksenterasi orbita menjadi pilihan tatalaksana pada kasus ini. Jika dilihat secara klinis, tumor tersebut sudah melibatkan segmen anterior mata hingga mengenai sklera, bahkan hilangnya fungsi penglihatan. Namun karena keterbatasan alat pemeriksaan penunjang di rumah sakit kami, terjadi kesulitan dalam memprediksi sudah sejauh mana kerusakan yang terjadi pada segmen posterior mata, atau ada tidaknya keterlibatan intrakranial. Berdasarkan kondisi ini kami menganggap kasus ini sebagai sebuah retinoblastoma ekstraokular sehingga dipilih eksenterasi orbita sebagai satu-satunya pilihan terapi yang tersedia dan dapat dilakukan di rumah sakit kami. Eksenterasi orbita adalah suatu prosedur destruktif yang dilakukan dengan mengeluarkan seluruh atau sebagian isi orbita beserta seluruh bola mata. Studi yang dilakukan oleh Ben et al¹⁷ menyatakan prosedur ini dilakukan pada kasus-kasus keganasan yang mengancam jiwa ataupun pada keadaan nonmalignan yang tidak dapat ditangani secara konservatif. Studi tersebut juga menemukan bahwa indikasi paling sering untuk dilakukannya eksenterasi orbita pada anak-anak adalah retinoblastoma. Kecurigaan kearah keganasan menjadikan pengangkatan seluruh komponen orbita dan jaringan di sekitarnya dirasa perlu untuk menghindari tertinggalnya komponen keganasan yang mungkin dapat menyebabkan rekurensi penyakit di kemudian hari. Selain itu dalam kondisi ketidakpastian diagnosis telah dipertimbangkan manfaat dan risiko dari tindakan tersebut, tentunya eksenterasi pada satu mata dapat memiliki dampak psikologis dan sosial pada anak. Namun kegagalan dalam mendiagnosis dan mengobati retinoblastoma dapat menyebabkan perburukan penyakit dan bahkan kematian.

Setelah dilakukan eksenterasi orbita, dilakukan pemeriksaan histopatologi dari jaringan orbita tersebut. Tujuan dari dilakukannya pemeriksaan ini adalah untuk mengonfirmasi jenis tumor yang diderita. Hasil pemeriksaan yang keluar setelah 1 bulan kemudian menunjukkan bahwa pada jaringan tersebut terdapat sel-sel ganas bentuk roset (*rosettes formation*) dengan lumen ditengahnya.

Bentuk roset atau yang disebut juga *Flexner-Wintersteiner (FW) rosette* merupakan salah satu bentuk histopatologi dari retinoblastoma.¹⁸ Hal ini sesuai dengan kecurigaan diawal maka kasus ini dapat di diagnosis pasti sebagai retinoblastoma.

Seperti yang telah dipaparkan sebelumnya, retinoblastoma primer memerlukan terapi kombinasi yang tidak hanya dengan eksenterasi orbita saja, tetapi dapat dilanjutkan dengan kemoterapi dan/atau radioterapi. Menurut Honavar et al,¹⁹ terapi kombinasi dapat memberikan hasil yang lebih efektif dan prognosis yang lebih baik. Namun karena tidak tersedianya fasilitas tersebut di rumah sakit kami, maka pasien dirujuk ke fasilitas kesehatan yang lebih lengkap yang memiliki bagian subspesialis onkologi anak untuk mendapatkan perawatan lanjutan. Selain itu juga dikarenakan pasien sering mengeluh nyeri kepala hingga kurang lebih satu bulan setelah operasi, dicurigai kemungkinan adanya penyebaran intrakranial. Pemeriksaan CT scan atau MRI kepala dapat dilakukan untuk memastikannya.

Tingkat kelangsungan hidup anak dengan retinoblastoma di negara maju adalah >90%, tetapi terdapat perbedaan yang signifikan dengan negara berkembang dimana hanya berkisar 20 – 70%.

Keterlambatan dalam mengenali gejala awal retinoblastoma menjadi masalah utama. Dilaporkan di India bahwa dari 600 kasus, 27,7% merupakan retinoblastoma ekstraokular serta didapatkan metastasis ke sistem saraf pusat sebanyak 15,7%. Temuan ini menunjukkan bahwa kurangnya kesadaran dalam mengenali tanda-tanda awal retinoblastoma, fasilitas perawatan kesehatan yang tidak memadai di tingkat primer maupun sekunder, keterlambatan dalam sistem rujukan, serta kepatuhan yang rendah terhadap pengobatan merupakan masalah yang umumnya ditemukan di negara-negara berkembang. Selain itu kesulitan akses pengobatan ke dokter spesialis, biaya pengobatan yang mahal serta faktor sosio-kultural juga masih menjadi masalah di negara berkembang. Diagnosis retinoblastoma yang terlambat pada akhirnya akan menyebabkan terjadinya penyebaran penyakit sehingga menurunkan angka harapan hidup.^{20,21,22} Hal tersebut sangatlah esensial mengingat jalur konduktivitas visual yang menghubungkan dunia eksternal menuju lingkungan internal di dalam *cortex cerebri* area 17-19 sangat sensitive terhadap penurunan stimulus visual mendarang.²³

Pada kasus ini, beberapa kendala yang dialami adalah kurangnya kewaspadaan orang tua pasien untuk mengenali adanya masalah pada mata anaknya secara lebih awal, tidak tersedianya layanan kesehatan primer yang cukup memadai di daerah tempat tinggalnya, faktor geografis yang

menyulitkan untuk datang ke rumah sakit dengan dokter spesialis mata yang tersedia, faktor ekonomi keluarga yang sulit, serta layanan kesehatan sekunder yang juga memiliki fasilitas terbatas.

KESIMPULAN

Retinoblastoma masih merupakan kasus keganasan okular yang jarang pada anak, meskipun dikatakan sebagai keganasan intraokular primer yang paling sering terjadi pada anak-anak di seluruh dunia. Namun karena penyakit ini memiliki kecenderungan untuk bermetastasis luas maka harus dianggap sebagai penyebab utama tumor intraokular pada anak-anak sampai terbukti sebaliknya. Secara khusus di daerah dengan fasilitas kesehatan yang terbatas, sangat penting untuk meningkatkan kesadaran masyarakat awam dan tenaga kesehatan dalam mengenali secara dini tanda dan gejala retinoblastoma, selain itu diperlukan juga penyediaan fasilitas kesehatan yang merata untuk menegakkan diagnosis dan penanganan penyakit ini. Deteksi dini yang dilanjutkan dengan penanganan yang cepat dan tepat dapat mengurangi mortalitas serta memperbaiki harapan hidup anak penderita retinoblastoma.

Pada kasus dicurigai retinoblastoma namun karena fasilitas kesehatan yang terbatas belum dapat mengonfirmasi diagnosis secara pasti, klinisi harus dapat mempertimbangkan manfaat dan risiko dari tindakan yang akan dipilih. Eksenterasi orbita dapat menjadi pilihan terapi awal pada retinoblastoma unilateral grup E seperti pada kasus ini. Dan untuk tatalaksana selanjutnya, dapat dirujuk ke layanan kesehatan yang memiliki fasilitas pemeriksaan dan pengobatan yang lebih lengkap.

REFERENSI

1. Augsburger JJ, Corrêa ZM, Berry JL. Malignant Intraocular Neoplasms. In: Yanof M, Duker JS. *Ophthalmology*. 5th ed. Elsevier Saunders; 2019.
2. Andreoli MT, Chau FY, Shapiro MJ, Leiderman YI. Epidemiological trends in 1452 cases of retinoblastoma from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Registry. *Canadian Journal of Ophthalmology*. 2017 Dec; 52(6): 592-598.
3. Gallie BL, Sagoo MS, Reddy MA. Retinoblastoma. In: Hoyt CS, Taylor D. *PEDIATRIC Ophthalmology and Strabismus*. 4th ed. Elsevier Saunders; 2013.
4. Jagadeesan M, Khetan V, Mallipatna A. Genetic perspective of Retinoblastoma: from present to future. *Indian Journal of Ophthalmology*. 2016 May; 64(5): 332-336.
5. Reddy SC, Anusya S. Clinical presentation of Retinoblastoma in Malaysia: a review of 64 patients. *International Journal of Ophthalmology*. 2010 Mar; 3(1): 64-68.
6. Essuman V, Ntim-Amponsah CT, Akafo S, Renner L, Edusei L. Presentation of Retinoblastoma at Paediatric Eye Clinic in Ghana. *Ghana Medical Journal*. 2010 Mar; 44(1): 10-15.

7. Rosdiana, N. Gambaran Klinis dan Laboratorium Retinoblastoma. *Sari Pediatri*. 2011 Feb; 12(5), pp.319–322.
8. Gurung HB, Limbu Ben, Lama AJ, Brown H, Saiju R. Retinoblastoma: changing trend in a tertiary eye centre. *Indian Journal of Clinical And Experimental Ophthalmology*. 2019 Apr-Jun; 5(2): 252-256.
9. Graaf PD, Göricke S, Rodjan F, Galluzzi P, Maeder P, Castelijns JA, Brisse HJ. Guidelines for imaging retinoblastoma: imaging principles and MRI standardization. *Pediatric Radiology*. 2012 Jan; 42(1): 2–14.
10. Houston SK, Beroccal AM, Murray TG. The future of diagnostic imaging in Retinoblastoma. *Journal of AAPOS*. 2011 Apr; 15(2): 125-126.
11. Ramasubramanian A, Shields CL, Mellen PL, Haji S, Harmon SA, Vemuganti GK, Shields JA. Autofluorescence of treated Retinoblastoma. *Journal of AAPOS*. 2011 Apr; 15(2): 167-172.
12. Shields CL, Mashayekhi A, Luo CK, Materin MA, Shields JA. Optical coherence tomography in children: Analysis of 44 eyes with intraocular tumors and simulating conditions. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2004 Nov-Dec; 41(6): 338-344.
13. Fabian ID, Reddy A, Sagoo MS. Classification and staging of retinoblastoma. *Community Eye Health*. 2018;31(101): 11-13.
14. Ali MJ, Honavar SG, Reddy VAP. Orbital Retinoblastoma: Present status and future challenges – A review. *Saudi Journal of Ophthalmology*. 2011 Apr - Jun; 25(2): 159-167.
15. Meel R, Radhakrishnan V, Bahkshi S. Current therapy and recent advances in the management of retinoblastoma. *Indian Journal of Medical and Paediatric Oncology*. 2012 Apr-Jun; 33(2): 80–88.
16. Kaliki S, Palkonda VAR. Management of retinoblastoma with extraocular tumour extension. *Community Eye Health Journal*. 2018; 31(101): 18–19.
17. Ben L, Aemero M, Gushchin AG, Moore GH, Rohit S. Clinico-Pathological Patterns of Patients Who Underwent Orbital Exenteration in a Tertiary Eye Hospital of Nepal. *Ethiopian Journal of Health Sciences*. 2016 Nov; 26(6): 543-548.
18. Das D, Bhattacharjee K, Barthakur SS, Tahiliani PS, Deka P, Bhattacharjee H, Deka A, Paul R. A new rosette in retinoblastoma. *Indian J Ophthalmol*. 2014 May;62(5):638-41.
19. Honavar SG, Manjandavida FP, Reddy VAP. Orbital Retinoblastoma: An Update. *Indian Journal of Ophthalmology*. Jun 2017; 65(6): 435-442.
20. Chantada GL, Qaddoumi I, Canturk S, Khetan V, Ma Z, Kimani K, Yeniad B, Sultan I, Sitorus RS, Tacyildiz N, Abramson DH. Strategies to Manage Retinoblastoma in Developing Countries. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 Mar;56(3):341-8.
21. Chawla B, Singh R. Recent advances and challenges in the management of retinoblastoma. *Indian J Ophthalmol*. 2017 Feb;65(2):133-139.
22. Hilkert SM, Farooq AV, Greenwald MJ. Retinoblastoma: A Global Perspective. *Current Ophthalmology Reports*. 2017 Apr. 5: 119-127.
23. Wirata, G., Karmaya, I.N.M., Muliarta, I.M. Long-term visual deprivation inhibit the visual lobe neocortex cytoarchitecture increment in 42 days male rats (*Rattus norvegicus*): a stereological study. *Indonesian Journal of Biomedical Science*. 2019; 13(1): 48-52. DOI:10.15562/ijbs.v13i1.183



This work is licensed under a Creative Commons Attribution