

## **Penatalaksanaan Retinoblastoma Orbita**

### **Background**

*Retinoblastoma is the most common childhood malignant intraocular tumor. The primary cause of mortality in retinoblastoma is extraocular or orbital extension. Primary orbital retinoblastoma has been managed in the past with orbital exenteration, chemotherapy or external beam radiotherapy in isolation or in sequential combination with variable result.*

### **Purpose**

*To presents a case series of patients diagnosed with orbital retinoblastoma, clinical presentation and management*

### **Case report**

*First case was A 2-year old boy came to Pediatric Ophthalmology and Strabismus Department National Eye Center Cicendo Eye Hospital with chief complaint of proptosis of his left eye since 1 week ago. The patient was diagnosed as orbital retinoblastoma of left eye, than the patient underwent partial exenteration of left eye and planned to chemotherapy. Second case was a 2-year old boy came to with chief complaint of proptosis on his right eye since 1 week ago. The patient was diagnosed as orbital retinoblastoma of right eye and intraocular retinoblastoma grade E of left eye, than he underwent partial exenteration of right eye and chemotherapy.*

### **Conclusions**

*The primary goal of management of retinoblastoma is to save life. Orbital exenteration alone is unlikely to achieve complete surgical clearance and preclude secondary relaps, external beam radiotherapy does not generally prevent systemic metastasis, and chemotherapy alone may not eradicate residual orbital disease. Therefore combination therapy considered to be more effective.*

## **I. Pendahuluan**

Retinoblastoma merupakan tumor ganas primer intraokular yang sering terjadi pada anak. Insidensinya berkisar 1 : 14.000 – 1 : 20.000 setiap kelahiran. Retinoblastoma sering didiagnosis sebelum usia 1 tahun pada kasus bilateral dan pada usia 1 hingga 3 tahun pada kasus unilateral secara sporadis.<sup>1-3</sup>

Tanda yang dapat dikenali berupa lesi keputihan pada pupil yang disebut sebagai leukokoria. Keluhan dapat disertai dengan adanya strabismus, perdarahan vitreus, hifema, peradangan okular dan periokular, glaukoma, proptosis dan pseudohipopion. Keadaan ini dapat berkembang ke tahap yang lebih lanjut yaitu menginvasi ke orbita. Retinoblastoma yang terdeteksi secara klinis, radiologis maupun histopatologis mengalami perluasan keluar dari bola mata dapat disebut sebagai retinoblastoma orbita. Perluasan ekstraokular dapat menyebabkan proptosis sebagaimana tumor tumbuh dalam orbita. Insidensi retinoblastoma

orbita di negara berkembang cukup tinggi, seperti di Nepal (40%, 19 dari 43) dengan proptosis sebagai manifestasi klinis yang paling sering dijumpai. Retinoblastoma orbita merupakan salah satu penyakit yang dapat menimbulkan kematian. Penyebab utama yang dapat meningkatkan resiko kematian adalah keterlambatan dalam mendiagnosis serta beratnya stadium penyakit pada saat pasien datang yang dipengaruhi oleh faktor budaya, sosial dan ekonomi.<sup>1-4</sup>

Penanganan retinoblastoma orbita dapat dilakukan dengan beberapa modalitas terapi dan meliputi penanganan multisektoral.<sup>1-3</sup> Terapi enukleasi dan external beam radiotherapy sudah sangat jarang dilakukan di negara maju dan beralih ke kemoterapi diikuti dengan terapi fokal.<sup>4</sup> Laporan kasus ini akan memaparkan mengenai retinoblastoma orbita dan penatalaksanaannya.

## **II. Laporan Kasus**

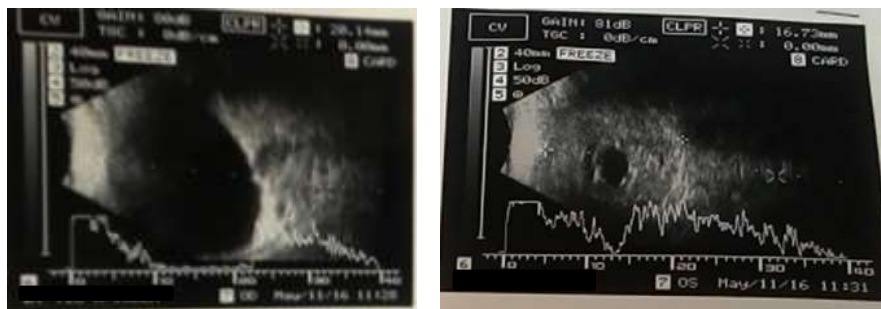
Seorang anak laki-laki, usia 2 tahun diantar orang tuanya ke poliklinik Pediatrik Oftamologi dan Strabismus Pusat Mata Nasional Rumah Sakit Mata Cicendo pada tanggal 29 Desember 2016 dengan keluhan utama mata kiri tampak menonjol sejak 1 minggu yang lalu. Keluhan disertai dengan merah dan nyeri. Ibu pasien menyangkal adanya riwayat benturan kepala, sakit kepala dan mual muntah. Pasien pernah berobat ke Rumah Sakit Mata Cicendo sekitar 7 bulan yang lalu dengan keluhan mata kiri merah sejak 3 bulan sebelum masuk rumah sakit, keluhan disertai dengan mata tampak seperti mata kucing sejak pasien berusia 5 bulan. Saat itu pasien dianjurkan untuk pemeriksaan CT scan dan didapatkan kalsifikasi pada mata kiri. Pasien disarankan untuk dilakukan enukleasi pada mata kiri, tetapi pasien tidak pernah kontrol lagi. Riwayat keluarga dengan keluhan serupa disangkal. Pasien menyangkal adanya benjolan di bagian tubuh lain.

Pasien merupakan anak pertama, dengan riwayat persalinan normal, yang dibantu oleh bidan, cukup bulan, berat badan lahir 2,8 kilogram dan saat lahir menangis spontan. Riwayat imunisasi lengkap. Tidak ditemukan adanya penyakit selama kehamilan dan ibu pasien rutin kontrol ke bidan. Riwayat tumbuh kembang anak dalam batas normal.

Pemeriksaan keadaan umum dan status generalis didapatkan dalam batas normal dan tidak didapati pembesaran kelenjar getah bening pada preaurikuler dan servikal. Pemeriksaan oftalmologis menunjukkan tajam penglihatan pada mata kanan adalah 6/24 *decoration cake*, mata kiri sulit dinilai. Pemeriksaan segmen anterior dan posterior mata kanan (OD) dalam batas normal. Segmen anterior mata kiri (OS) ditemukan proptosis dengan jaringan nekrotik, segmen anterior lain tidak dapat dinilai. Pemeriksaan segmen posterior OS tidak dapat dilakukan. Hasil USG pada tanggal 11 Mei 2016 segmen posterior OD dalam batas normal, OS didapatkan gambaran kalsifikasi dan shadowing dan dicurigai retinoblastoma orbita OS.



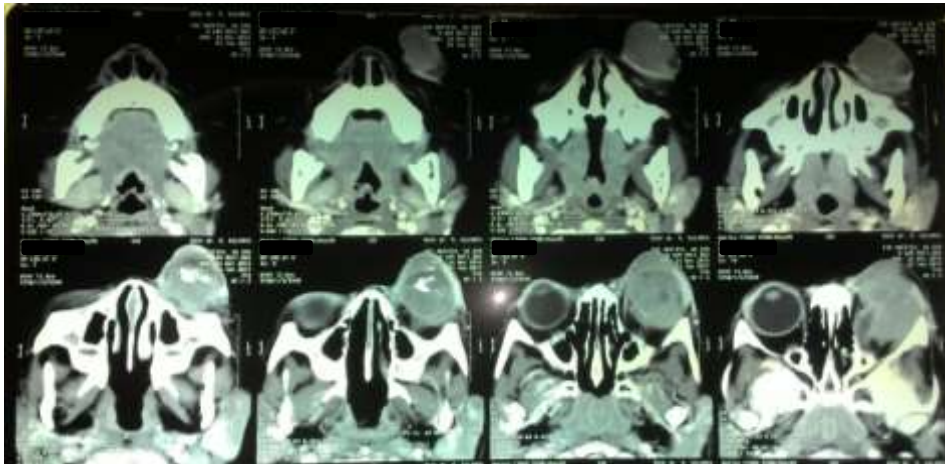
**Gambar 2.1 Foto klinis pasien 1**



**Gambar 2.2 Hasil USG pasien 1 tanggal 11 Mei 2016**

Hasil *CT Scan* tanggal 3 Januari 2016 menunjukkan adanya lesi hiperdens disertai kalsifikasi pada mata kiri yang menyokong adanya suatu retinoblastoma OS disertai infiltrasi massa ke jaringan retrobulbar inferior OS. Pasien didiagnosis sebagai Retinoblastoma orbita OS. Pasien dikonsulkan ke bagian Rekonstruksi,

Onkologi dan Okuloplasti dan direncanakan untuk eksenterasi partial dan pemeriksaan jaringan patologi anatomi OS.



**Gambar 2.3 Hasil Pemeriksaan CT Scan tanggal 3 Januari 2016**



**Gambar 2.4 Follow up hari pertama pasca operasi**

Pasien menjalani tindakan eksenterasi parsial dan pemeriksaan histologi jaringan OS serta evaluasi segmen posterior OD (EUA) pada 9 Januari 2017. Hasil EUA pada OD didapatkan segmen posterior dalam batas normal. Satu hari pasca operasi didapatkan mata kiri ditemukan adanya abulbi OS, dengan heking intak pada conjunctiva bulbi, tidak ditemukan pus dan perdarahan. Pasien didiagnosis dengan *anophthalmic socket eye* OS ec post eksenterasi partial OS ec retinoblastoma. Pasien diberi terapi salep mata kloramfenikol dan steroid sebanyak 1 kali sehari (malam hari) untuk mata kiri, obat tetes tobramycin dan steroid 6 kali sehari mata kiri, kemudian pasien direncanakan untuk kemoterapi. Hasil pemeriksaan patologi

anatomi jaringan tumor mata kiri didapatkan *undifferentiated* retinoblastoma OS yang telah menginvasi nervus optikus, koroid, sklera, konjungtiva dan palpebra.

### **III. Laporan kasus 2**

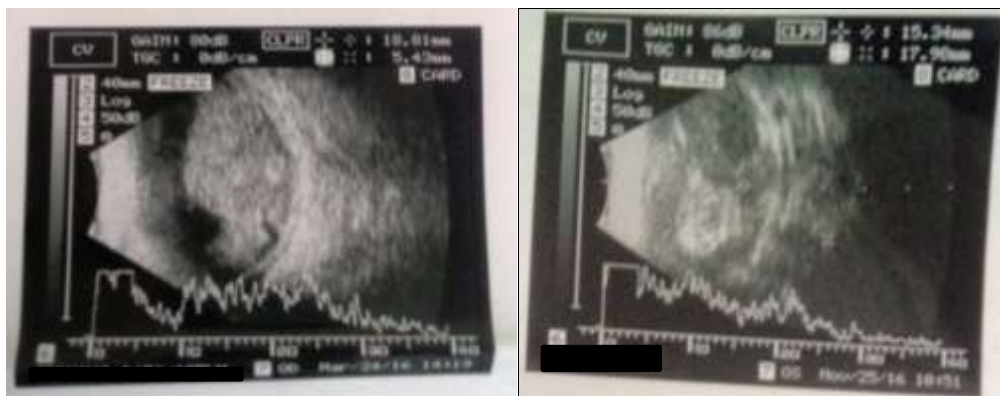
Seorang anak laki-laki, usia 2 tahun diantar orang tuanya ke poliklinik Pediatrik Oftamologi dan Strabismus Pusat Mata Nasional Rumah Sakit Mata Cicendo pada tanggal 19 Desember 2016 dengan keluhan utama mata kanan tampak menonjol sejak 1 minggu yang lalu. Keluhan disertai dengan merah dan nyeri. Ibu pasien menyangkal adanya riwayat benturan kepala, sakit kepala dan mual muntah. Pasien pernah berobat ke Rumah Sakit Mata Cicendo sekitar 8 bulan yang lalu dengan mata kanan tampak seperti mata kucing sejak 1 bulan yang lalu, dan dianjurkan untuk pemeriksaan CT scan tetapi karena pasien keterbatasan biaya sehingga orang tua pasien memutuskan untuk menunda CT scan. Riwayat keluarga dengan keluhan serupa disangkal. Pasien menyangkal adanya benjolan di bagian tubuh lain.

Pasien merupakan anak keenam, dengan riwayat persalinan normal, berat badan lahir 3,2 kilogram dibantu oleh bidan, cukup bulan dan saat lahir menangis spontan. Riwayat imunisasi lengkap. Riwayat kehamilan ibu dalam batas normal dan rutin kontrol ke bidan. Riwayat tumbuh kembang anak dalam batas normal.

Pemeriksaan keadaan umum dan status generalis didapatkan dalam batas normal dan tidak didapati pembesaran kelenjar getah bening di preaurikula dan servikal. Pemeriksaan oftalmologis menunjukkan tajam penglihatan pada kedua mata adalah blink reflex (-). Pemeriksaan segmen anterior mata kanan (OD) ditemukan proptosis, tampak jaringan nekrotik, tidak tampak perdarahan dan pus, segmen anterior lain sulit dinilai. Pemeriksaan segmen posterior OD tidak dapat dilakukan. Pemeriksaan segmen anterior mata kiri (OS) kornea edema, bilik mata depan dangkal dan segmen anterior lain sulit dinilai dan posterior mata kiri (OS) tampak media keruh, detail sulit dinilai. Hasil USG ODS tanggal 25 november 2016 didapatkan ODS segmen posterior tampak massa intraocular dengan gambaran kalsifikasi suspek retinoblastoma ODS.



**Gambar 3.1 Foto klinis pasien ke 2**

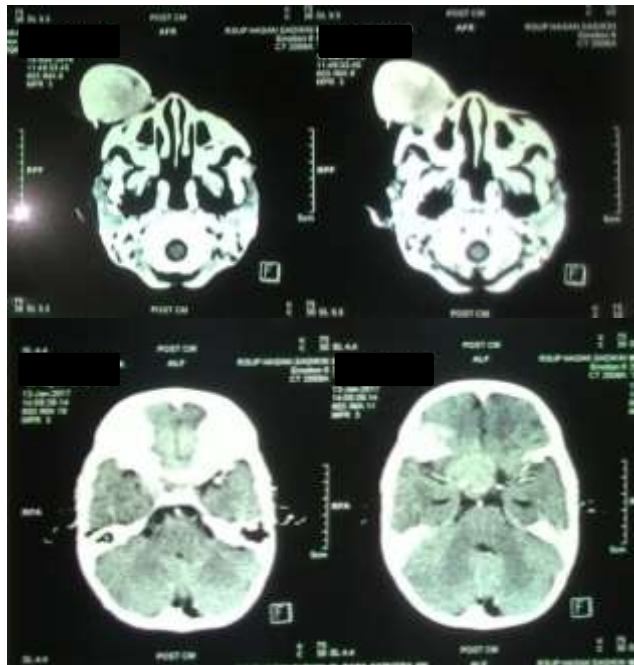


**Gambar 3.2 Hasil USG pasien ke 2 tanggal 25 november 2016**

Hasil *CT Scan* tanggal 14 Desember 2016 menunjukkan massa yang mengobliterasi bulbus okuli kanan, retroorbita kanan, muskulus rektus okuli lateral, medial dan superior kanan, nervus optikus kanan, serta bulbus okuli kiri menyokong suatu retinoblastoma. Tidak tampak lesi intrakranial. Pasien didiagnosis sebagai Retinoblastoma orbita OD dan retinoblastoma intraokular grade E OS dan pasien dikonsulkan ke bagian Rekonstruksi, Onkologi dan Okuloplasti dan direncanakan untuk eksenterasi partial dan pemeriksaan jaringan patologi anatomi OD.

Pasien menjalani tindakan eksenterasi parsial dan pemeriksaan histologi jaringan OD serta evaluasi segmen posterior OS (EUA) pada tanggal 29 Desember 2016. Hasil EUA pada OS didapatkan adanya massa yang menempel pada lensa dan atrofi iris segmen anterior lain dalam batas normal. Pasien didiagnosis dengan *anophthalmic socket* OD dan retinoblastoma intraokular grade

E OS dan direncanakan tindakan kemoterapi. Pada tanggal 8 Januari 2017 saat pasien akan menjalani kemoterapi pasien mengalami kejang dan penurunan kesadaran. Kemudian dilakukan *CT scan* ulang pada tanggal 12 Januari 2017 menunjukkan lesi hiperdens batas tegas di daerah cortical subcortical lobus frontalis yang memberikan enhancement inhomogen pada post kontras mencurigai metastasis intrakranial, terdapat penebalan jaringan di daerah oculi sinistra disertai kalsifikasi menyokong suatu retinoblastoma dan terdapat hidrocephalus komunikan.



**Gambar 3.3 Hasil CT scan pasien ke 2**

Hasil pemeriksaan patologi anatomi jaringan tumor mata kanan didapatkan retinoblastoma di mata kanan. Pasien kemudian menjalani kemoterapi dengan vincristin, etoposide dan carboplatin intravena. Pada tanggal 25 Januari 2017 pasien dilakukan EUA ulang pada mata kiri dan didapatkan neovaskularisasi pada kornea, bilik mata depan dangkal, pupil middilatasi dan tampak leukokoria pada mata kanan. Pasien didiagnosis dengan *anophthalmic socket OD* dan retinoblastoma intraokular grade E OS dan tindakan kemoterapi dilanjutkan.

#### IV. Pembahasan

Retinoblastoma merupakan suatu tumor neuroblastik yang memiliki kemiripan sifat biologi dengan neuroblastoma dan medulloblastoma. Retinoblastoma dapat terjadi secara sporadik atau diturunkan, dapat unilateral atau bilateral. Hampir 90 % kasus retinoblastoma didiagnosis sebelum usia 3 tahun. Tidak terdapat predileksi jenis kelamin pada retinoblastoma.<sup>1-3</sup>

Pada pasien pertama retinoblastoma didapatkan pada mata kiri, sedangkan pada pasien kedua massa tumor ditemukan pada kedua mata dan pada kedua pasien retinoblastoma ditegakkan sebelum usia 3 tahun. Keluhan serupa tidak ditemukan pada kedua keluarga pasien.

Penegakan diagnosis dapat dilakukan dengan melihat manifestasi klinis. Gambaran klinis retinoblastoma pada pasien kurang dari 5 tahun dapat berupa leukokoria, strabismus, inflamasi okular, hipopion, hifema, pseudhipopion atau proptosis pada retinoblastoma orbita. Tumor intraokular dengan pertumbuhan endofitik akan menunjukkan suatu massa berwarna putih kecoklatan yang dapat menembus ILM (*internal limiting membrane*). Pertumbuhan endofitik retinoblastoma dapat melibatkan vitreus dan menyerupai gambaran endoftalmitis. Sel tumor dapat juga menginvasi bilik mata depan dan memberikan gambaran pseudhipopion. Gambaran pertumbuhan eksofitik retinoblastoma dapat terlihat sebagai massa yang berwarna putih kekuningan dan terdapat pada lapisan subretina sehingga pembuluh darah di atasnya menjadi berdilatasi dan mengalami *tortuosity*. Akumulasi cairan subretina dapat menyamarkan massa tumor dan menyerupai ablasi retina eksudatif dan juga *coats disease*.<sup>1-3</sup>

Kedua pasien ini awalnya datang dengan leukokoria, kemudian berkembang menjadi retinoblastoma orbita mata kiri pada pasien pertama dan retinoblastoma orbita pada mata kanan dan retinoblastoma intraokular pada mata kiri pada pasien kedua.

Retinoblastoma orbita dapat memberikan beberapa manifestasi klinis yaitu retinoblastoma orbita primer, sekunder, *accidental*, *overt* dan mikroskopik. Retinoblastoma orbita primer dapat dilihat secara klinis dan radiologis, dimana terdapat adanya perluasan dari retinoblastoma intraokular ke orbita, saraf optik,



atau keterlibatan sklera atau perluasan ke ekstrasklera pada saat pemeriksaan dengan atau tanpa proptosis atau terdapat massa tumor yang tumbuh seperti jamur. Retinoblastoma orbita sekunder adalah rekurensi orbita yang terjadi setelah tindakan enukleasi. Rekurensi dapat terjadi beberapa minggu sampai beberapa tahun setelah tindakan operasi primer. *Accidental* retinoblastoma orbita adalah retinoblastoma orbita yang terjadi karena perforasi yang tidak disengaja pada saat tindakan enukleasi pada kasus yang tidak diduga retinoblastoma intraokular. *Overt* retinoblastoma orbita adalah perluasan retinoblastoma ke ekstrasklera atau saraf optik sebelumnya yang tidak dikenali, yang ditemukan saat tindakan enukleasi. Retinoblastoma mikroskopik adalah retinoblastoma yang secara klinis tidak tampak perluasan, tetapi secara mikroskopik terlihat.<sup>2,3,4</sup>

Kedua pasien ini termasuk kedalam retinoblastoma orbita primer dimana secara klinis dan radiologis terdapat adanya perluasan dari retinoblastoma intraokular ke orbita, saraf optik, atau keterlibatan sklera atau perluasan ke ekstrasklera pada saat pemeriksaan.

Diagnosis retinoblastoma paling baik ditegakkan dengan pemeriksaan funduskopi. Pemeriksaan penunjang berupa ultrasonografi B-scan dapat membantu menegakkan diagnosis, yaitu terdapat kalsifikasi dalam tumor. Gambaran kalsifikasi juga dapat terlihat juga pada *Computed Tomography scan* (CT scan) dan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI). CT scan dan MRI umumnya dilakukan ketika ada kecurigaan ekstensi tumor ekstraokular atau intrakranial.<sup>5</sup>

Dari hasil pemeriksaan CT scan pada pasien pertama didapatkan adanya gambaran kalsifikasi, dan didapatkan adanya ekstensi tumor ke ekstraokular, namun tidak didapatkan ekstensi tumor ke intrakranial. Hasil pemeriksaan CT scan ulang pada pasien kedua didapatkan adanya gambaran lesi hiperdens pada lobus frontalis yang dicurigai merupakan metastasis tumor ke intrakranial.

Sistem klasifikasi retinoblastoma pada awalnya menggunakan klasifikasi Reese Elsworth. Klasifikasi ini berdasarkan jumlah tumor, ukuran dan posisi dan respon terhadap *external beam radiotherapy*. Seiring dengan perkembangan terapi lain seperti kemoterapi, Sistem Klasifikasi Internasional dikembangkan untuk memperkirakan respon mata terhadap kemoterapi sebagai terapi retinoblastoma.

Sistem klasifikasi terbaru saat ini adalah *International Retinoblastoma Grading System* yang menilai baik tumor intraokular maupun ekstraokular.<sup>1-4</sup>

Klasifikasi	Keterangan
Grup A	Tumor kecil, ukuran $\leq 3$ mm terbatas di retina; jarak $> 3$ mm dari fovea; $> 1,5$ mm dari diskus optik
Grup B	Tumor, ukuran $> 3$ mm terbatas di retina, dengan cairan subretina dalam jarak $\leq 6$ mm dari batas tumor
Grup C	Tumor dengan <i>vitreus</i> dan atau <i>subretinal seeding</i> yang terlokalisir( $<6$ mm dari tepi tumor)
Grup D	<i>Vitreus</i> dan atau <i>subretinal seeding</i> yang difus ( $\geq 6$ mm dari batas tumor), cairan subretina pada jarak $> 6$ mm dari batas tumor
Grup E	Tanpa ada potensi penglihatan atau terdapat satu atau lebih dari keadaan berikut yaitu tumor di dalam segmen anterior mata, tumor didalam atau di atas dari korpus siliaris, glaukoma neovaskular, perdarahan vitreus menutupi tumor dengan hifema, mata ptisis atau preptisis serta manifestasi klinis menyerupai selulitis orbita

**Tabel 4.1. Klasifikasi Retinoblastoma berdasarkan *International Classification System***

Sumber: Murphee<sup>1</sup>

Stage	Klasifikasi
Stage 0	Tumor intraokular yang dapat diberi terapi konservatif
Stage 1	Enukleasi mata, reseksi komplis secara histopatologis
Stage 2	Enukleasi mata, terdapat residu tumor mikroskopis
Stage 3	a. Mengenai orbita b. Terdapat pembesaran KGB Preaurikula atau servikal
Stage 4	Terdapat metastasis a. Hematogen : lesi tunggal, lesi multiple b. Perluasan ke Sistem Saraf Pusat : lesi prekiasma, tumor SSP, tumor mencapai leptomeningeal

**Tabel 4.2. Klasifikasi International Retinoblastoma staging system**

Sumber: Shield<sup>7</sup>

Klasifikasi untuk penyakit pada mata kiri pasien pertama ini berdasarkan *International Retinoblastoma Grading System* adalah retinoblastoma stage III atau retinoblastoma orbita karena secara klinis dan radiologis sudah terdapat perluasan ekstraokular. Pasien kedua pada mata kanan berdasarkan *International*

*Retinoblastoma Grading System* adalah retinoblastoma stage III atau terdapat retinoblastoma orbita karena secara klinis dan radiologis sudah terdapat perluasan ekstraokular dan pada mata kiri berdasarkan sistem klasifikasi internasional terdapat retinoblastoma grade E karena terdapat massa yang menempel pada lensa dan sudah tidak ada potensi penglihatan.

Tujuan utama tatalaksana pada pasien retinoblastoma adalah untuk menyelamatkan nyawa pasien, bola mata dan penglihatan. Penatalaksanaan retinoblastoma membutuhkan kerjasama tim multidisiplin yang mencakup dokter mata-onkologi, dokter anak-onkologi, dokter radiologi-onkologi, ahli genetika, ahli patologi anatomi, ahli gizi dan psikolog. Enukleasi masih merupakan tindakan pilihan untuk retinoblastoma. Indikasi dilakukannya enukleasi pada kasus retinoblastoma meliputi adanya glaukoma neovaskular, glaukoma sekunder, invasi tumor ke bilik mata depan, tumor yang melebihi 75% dari volume vitreus, tumor nekrosis dengan inflamasi orbita sekunder, terdapatnya perdarahan vitreus dan hifema, terutama pada tumor yang unilateral.<sup>6-8</sup>

Retinoblastoma orbita primer dahulu diterapi dengan eksenterasi orbita, kemoterapi atau *external beam radiotherapy* secara tunggal atau gabungan dengan hasil yang bervariasi. Telah diketahui bahwa terapi lokal saja memiliki efek yang kurang pada retinoblastoma tingkat lanjut karena tindakan eksenterasi orbita saja dikatakan masih belum menjamin kebersihan tumor dan menurunnya rekurensi. Kemoterapi sistemik saja tidak dapat mengeradikasi tumor residu. *External beam radiotherapy* saja tidak dapat mencegah metastasis sistemik. Oleh karena itu kombinasi terapi merupakan tindakan yang lebih efektif.<sup>9-11</sup>

Honavar melakukan protokol terapi dengan inisial 3 macam obat kemoterapi dosis tinggi (vincristin, etoposide, carboplatin) sebanyak 3-6 siklus diikuti dengan tindakan operasi (enukleasi, eksenterasi orbita) setelah resolusi komplik yang dideteksi dengan serial neuroimaging, radioterapi orbita dan kemoterapi 12 siklus. Pada 16 kasus tanpa metastasi intrakranial dan sistemik, didapatkan hasil yang baik pada orbita. Mata yang terkena menjadi ptisis setelah 3-6 siklus kemoterapi dosis tinggi, dan secara histopatologis sel tumor berkurang 50%. Setelah menjalani protokol terapi secara komplik dengan 12 siklus

kemoterapi, didapatkan 14 pasien dinyatakan bebas dari rekurensi lokal dan tidak didapatkan metastasis sistemik.<sup>12</sup>

Pasien ini awalnya datang dengan keluhan leukokoria, namun berkembang menjadi proptosis dan tidak terdapat potensi penglihatan. Keluhan disertai dengan rasa nyeri sehingga diputuskan untuk dilakukan tindakan eksenterasi parsial dan pemeriksaan histopatologis terlebih dahulu kemudian dilanjutkan tindakan kemoterapi, dengan hasil histopatologis pada pasien pertama adalah *undifferentiated* retinoblastoma OS yang telah menginvasi nervus optikus, koroid, sklera, konjungtiva dan palpebra sehingga pasien direncanakan kemoterapi. Pada pasien kedua hasil pemeriksaan patologi anatomi jaringan tumor mata kanan didapatkan retinoblastoma di mata kanan dan pasien mulai menjalani kemoterapi untuk siklus pertama.

Kemoterapi dapat dilakukan sebanyak 6 siklus agar mereduksi massa tumor sehingga dapat dilakukan terapi fokal setelah kemoterapi. Obat-obatan kemoterapi dapat diberikan dengan carboplatin, etoposide dan vincristine seperti yang telah diberikan kepada pasien kedua. Pemberian dapat diberikan dengan 1 agen (carboplatin) maupun dengan 2 agen (vincristine dan carboplatin). Penelitian Wilson menunjukkan bahwa 92% pasien yang ditatalaksana dengan vincristine dan carboplatin sebanyak 8 siklus dan selama 6 bulan mengalami rekurensi, namun penelitian shields dengan 3 agen (vincristine, etoposide dan carboplatin) menghasilkan regresi retinoblastoma dengan keterlibatan vitreus.<sup>8,9</sup>

Retinoblastoma merupakan tumor yang sensitif terhadap kemoterapi, namun kemoterapi saja tidak cukup untuk menyembuhkan tumor, perlu terapi tambahan berupa laser fotokoagulasi ataupun krioterapi. Penelitian Shields et al menunjukkan bahwa pasien dengan siklus kemoterapi minimal 6 kali memiliki angka stabilitas tumor yang lebih baik dibandingkan dengan kemoterapi 2 siklus.<sup>8,9</sup>

Orbital retinoblastoma memiliki prognosis yang buruk dengan angka kematian berkisar 25-100%. Prognosis pada pasien pertama *quo ad vitam* adalah *dubia* dikarenakan saat ini belum terdapat tanda metastasis dan *quo ad functionam* pada pasien pertama adalah *ad malam* dikarenakan tingkat

pertumbuhan tumor yang masif, fungsi penglihatan serta penyelamatan bola mata tidak dapat dilakukan sedangkan prognosis *quo ad vitam* pada pasien kedua adalah *ad malam* dikarenakan sudah terdapat metastasis ke intrakranial. Prognosis *quo ad fungsionam* pada pasien kedua adalah *ad malam* dikarenakan tingkat pertumbuhan tumor yang masif, fungsi penglihatan serta penyelamatan bola mata tidak dapat dilakukan.

## **V. Simpulan**

Tujuan utama terapi retinoblastoma adalah menyelamatkan nyawa pasien. Eksenterasi orbita saja tidak dapat menjamin hilangnya massa tumor, external beam radiotherapy saja tidak dapat mencegah metastasis sistemik, dan kemoterapi saja tidak dapat menghilangkan sisanya massa tumor. Oleh karena itu terapi kombinasi merupakan pilihan yang efektif dalam penanganan retinoblastoma orbita.

## DAFTAR PUSTAKA

1. American Academy of Ophthalmology. Retinoblastoma. Ophthalmologic pathology and Intraocular tumors. Section 4. San Fransisco : 2014- 2015 : 299-314.
2. American Academy of Ophthalmology. Disorders of the retina and vitreous. Pediatric ophthalmology and strabismus. Section 6. San Fransisco : 2014-2015 : 339-47
3. American Academy of Ophtalmology. Practicing Ophthalmologist Curriculum Pediatric Ophthalmology/Strabismus. San Fransisco: 2011 – 2012: Bab 26 : Hal 354-61.
4. Badhu B, et al. Clinical presentation of retinoblastoma in Eastern Nepal. Clin experiment ophthalmol. 2005; 33: 386-9
5. Yanik O, et al. Chemotherapy in retinoblastoma : Current approach. Turkish journal of Ophthalmology. 2015; 45: p 259-266
6. Dimaras H, Kimani K, Dimba EA. Retinoblastoma. Lancet. 2012;379:1436–1446. American Cancer Society
7. Shields C, MD, and Jerry A. Shields, MD. Article review : Diagnosis and Management of Retinoblastoma. Ocular Oncology Service, Wills Eye Hospital, Thomas Jefferson University, Philadelphia, Pennsylvania. 2004.
8. Shields C, and Ramasubramanian A. Retinoblastoma. Jaypee Highlights India. 2012; 71-179
9. Kaliki S, Shields CL. Retinoblastoma: *Achieving new standards with methods of chemotherapy*. Indian J Ophthalmol 2015;63:Hal103-9
10. Linn Murphree A. Intraocular retinoblastoma: the case for a new group classification. Ophthalmol Clin North Am. 2005;18:41-53. 24.
11. Verma L. Retinoblastoma They Live and See. All India Ophthalmological Society. New delhi. 2012: Hal 20-33.
12. Honavar SG, Singh AD. Management of advanced retinoblastoma. Ophthalmol Clin North Am. 2005;18:65-73



