
	<p>PANDUAN PRAKTIK KLINIS (PPK) KSM MATA RSUD ARIFIN ACHMAD PROVINSI RIAU</p>	<p>Pekanbaru, April 2024 Ditetapkan,</p> <p>DIREKTUR RSUD ARIFIN ACHMAD PROVINSI RIAU</p>  <p>drg. Wan Fairatul Mamnunah, Sp.KG NIP. 19780618 200903 2 001</p>
<p>RETINOBLASTOMA</p>		
<p>1. Pengertian (Definisi)</p>	<p>Retinoblastoma (RB) adalah tumor ganas retina dan merupakan tumor primer intraocular terbanyak pada anak.</p>	
<p>2. Anamnesis</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Keluhan utama yang membawa penderita datang berobat 2. Keluhan tambahan 3. Perjalanan penyakit 4. Penyakit-penyakit lain 5. Riwayat kehamilan 6. Riwayat persalinan 7. Riwayat penyakit dalam keluarga 	
<p>3. Pemeriksaan fisis</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Visus dengan koreksi bila memungkinkan (cara disesuaikan dengan umur) 2. Inspeksi : <ul style="list-style-type: none"> • Kedudukan bola mata simetris/tidak : Hirschberg atau Alternate Cover Test • Pergerakan bola mata. Ada/tidaknya nystagmus atau searching • Tanda-tanda kelainan mata 3. Pemeriksaan dengan loupe 4. Pemeriksaan dengan lampu celah 5. Funduskopi 	
<p>4. Kriteria Diagnosis</p>	<p>Diagnosis RB ditegakkan berdasarkan pemeriksaan klinis, khususnya oftalmologis dan hasil pemeriksaan patologi anatomi jaringan yang didapat dari enukleasi bulbi dan eksentrisasi orbita.</p> <p>Diagnosis RB tidak ditegakkan dengan biopsi, seperti keganasan di alat tubuh lain, karena RB terletak di dalam rongga mata yang merupakan kesatuan organ yang berisi cairan, sehingga tidak mungkin dilakukan pengambilan jaringan.</p>	
<p>5. Diagnosis kerja</p>	<p>Retinoblastoma (ICD X : C69)</p>	
<p>6. Diagnosis banding</p>	<p>Selulitis orbita, persistent hyperplastic primary vitreous, katarak kongenital, Coats disease, Retinopathy of Prematurity,</p>	

	Toxoplasmosis, Hemangioma Koroid
7. Pemeriksaan penunjang	<p>Diagnosis hanya dapat ditegakkan berdasarkan klinis dan hasil pemeriksaan penunjang sebagai berikut :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Ultrasonografi <p>Dengan USG dapat diketahui :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ukuran panjang bola mata (axial length) yang biasanya normal pada RB, kecuali bila terdapat buftalmos • Letak, besar dan bentuk massa tumor di dalam bola mata, juga perluasan tumor ke N. optikus atau kedalam orbita RB memperlihatkan gambaran USG yang khas sehingga memberikan ketepatan diagnosis sampai 90%, yaitu adanya reflektifitas yang tinggi mencapai 100% pada A scan yang menunjukkan tanda klasifikasi dan <i>shadowing effect</i> positif 2. CT Scan kepala termasuk orbita, bila terdapat proptosis atau kecurigaan perluasan tumor ke ekstraokular atau metastasis intracranial atau pada USG terdapat perluasan ke N.II 3. <i>Bone survey</i> bila aspirasi sumsum tulang positif, nyeri atau pembengkakan tulang <p>Pemeriksaan laboratorium Rutin</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Darah perifer lengkap, laju endap darah 2. Urine lengkap 3. Tinja lengkap 4. Fungsi hati ; SGOT/SGPT 5. Pemeriksaan sitogenetik <p>Pemeriksaan lain</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. BMP bila ada proptosis 2. IP bila terdapat gejala proptosis atau gejala peninggian tekanan intrakranial atau NII 3. Involvement pasca operasi
8. Tatalaksana	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tumor intraokular : <ul style="list-style-type: none"> • Stadium Dini <p>Besar tumor kurang dari 10dd serta tergantung lokasi tumor.</p> <p>Pengobatan :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Fotokoagulasi

- Krioterapi
- Radiasi eksterna

- Stadium lanjut

Stadium 4 dan 5 intraokular

Pengobatan : enukleasi

Bila hasil PA : tumor telah menembus sklera atau sayatan N. optikus tidak bebas tumor, pengobatan dilanjutkan dengan radiasi dan sitostatika (sesuai protokol instalasi Radioterapi dan IKA)

Catatan :

Untuk tumor bilateral tindakan pengobatan sesuai dengan masing-masing stadium tumor

2. Tumor ekstraokular

Klinis dengan proptosis :

1. Bila secara radiologi tidak ditemukan destruksi orbita, metastasis jauh (-), perluasan intracranial (-).
2. Pengobatan : eksentrisasi orbita, dilanjutkan dengan radioterapi dan kemoterapi
3. Bila secara radiologi ditemukan destruksi dinding orbita, dengan atau tanpa metastase jauh.
4. Tumor disertai pembesaran kelenjar regional
5. Pengobatan : radiasi pada orbita dan kelenjar limfe yang membesar dilanjutkan dengan kemoterapi.
6. Tumor dengan metastasis jauh.
7. Pada stadium lanjut ini gambaran kliniknya dapat sangat bervariasi pada masing-masing penderita, oleh karenanya pengobatan berdasarkan penilaian secara tersendiri kasus demi kasus.
8. Pilihan pengobatan ialah kemoterapi dan radioterapi dapat dipertimbangkan kemudian.
9. Untuk tumor lanjut intraocular yang belum terjadi vitreous seeding, bola mata dipertahankan tanpa dilakukan enukleasi dengan cara :
 - Kemoreduksi :
Pemberian sitostatika kombinasi carboplatin-etoposide dan vincristin sebanyak 2 siklus untuk mengecilkan massa tumor

	<ul style="list-style-type: none"> • Dilanjutkan fokal therapy dengan fotokoagulasi laser
9. Kriteria pulang	-
10. Komplikasi	Metastasis intrakranial dan sistemik, kebutaan, kematian
11. Penyakit penyerta	Trilateral Retinoblastoma
12. Prognosis	Dubia
13. Edukasi	<ol style="list-style-type: none"> 1. Selalu waspada bila menjumpai anak dengan gambaran white pupil atau mata kucing. 2. Bersedia dilakukan rangkaian pemeriksaan sampai dibuktikan bukan suatu RB. 3. Retinoblastoma stadium dini masih mungkin disembuhkan.
14. Kepustakaan	<ol style="list-style-type: none"> 1. Murphee AL, Christensen LE. Retinoblastoma and malignant intraocular tumor. In : Wright KW, ed. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Mosby; 1995 : p.495-510. 2. The Foundation of American Academy of Ophthalmology. Basic and Clinical Science Course. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Section 6 ; 2001-2002 : p.266-76. 3. Wright KW, Spiegel PH. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. In Krachmer JH, ed. The Requisites in Ophthalmology. Mosby; 1999: p.112-113. 4. Blodi FC. Leukokoria In : Vibis GW, Tongue AC, Stass-issern ML, eds. Decision Making in Pediatric Ophthalmology. Mosby-Year Book, Inc, 1993 : p.28-29. 5. Slovis TL, Bake JD, Becker C. Imaging approach to the child with leuckocoria. In : Vibis GW, Tongue AC, Stass-Isern ML, eds. Decision Making in Pediatric Ophthalmology. Mosby-Year Book, Inc, 1993 : p. 280-283. 6. Making in Pediatric Ophthalmology. Mosby-Year Book, Inc, 1993 : p. 280-283. 7. Zwann J. leuckocoria. In : van Heuven WAJ, Zwaan J, eds. Decision Making in Pediatric Ophthalmology. An Algorithmic Approach. 2nd Edition. Mosby, 2000 : p. 182-183. 8. The Foundation of American Academy of Ophthalmology. Basic and Clinical Science Course. Retina and Vitreous. Section 12 ; 2003-2004 : p. 256-263. 9. Shield CL. Update on Pediatric Ocular Tumors. American Academy of Ophthalmology 1997, Annual meeting San Francisco, CA 10. Chen S, Mukai S. Genetic of Retinoblastoma dalam : Jacobiec

	FA, Lomkin JC, editors international ophthalmology clinic, advances in ophthalmic genetic and heritable eye disease. Boaton : little Brown and Co, 1993;3392 : 57-65.
--	---