

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Retinoblastoma adalah tumor ganas primer intraokular yang paling umum terjadi pada anak-anak (Chawla, 2016). Keganasan ini terjadi karena adanya mutasi pada gen RB1 yang terletak pada lengan panjang kromosom 13 pada lokus 14 (13q14) (Abbas *et al.*, 2018). Retinoblastoma dapat mempengaruhi satu (unilateral) atau kedua mata (bilateral) (Soliman *et al.*, 2017). Insiden retinoblastoma cenderung konstan di seluruh dunia yaitu satu kasus setiap 15.000-20.000 kelahiran hidup dan sekitar 9000 kasus baru setiap tahunnya (Pawana *et al.*, 2019). Penelitian di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo menyebutkan bahwa retinoblastoma merupakan 10-12% dari seluruh kanker anak, yaitu sebanyak 15–22 kasus pertahun sebelum tahun 2002 dan meningkat setiap tahunnya hingga 40 kasus pertahun pada tahun 2002–2003 (Lastariana *et al.*, 2018). Penelitian di Rumah Sakit dr. Hasan Sadikin Bandung, kasus retinoblastoma terjadi sebanyak 69 kasus selama tahun 2012–2016. Berdasarkan data dari rekam medis Rumah Sakit Mata Cicendo terjadi 196 kasus retinoblastoma pada tahun 2012–2016 dan angka kejadian terendah tahun 2012–2013 yaitu terjadi 26 kasus sedangkan tertinggi pada tahun 2015–2016 terjadi 124 kasus (Abbas *et al.*, 2018). Retinoblastoma ini memiliki kemampuan untuk menyebar ke saraf optikus atau orbita, maupun menyebar ke organ-organ yang lebih jauh. Penanganan retinoblastoma yang terlambat menyebabkan sel tumor akan mengisi seluruh bola mata dan merusak struktur internal bola mata. Sehingga tumor ganas pada anak-anak ini dapat berakibat fatal apabila tidak ditangani secara cepat dan tepat (Abbas *et al.*, 2018). Diagnosis dan penanganan yang terlambat yang sering terjadi di negara-negara berkembang termasuk

Indonesia dapat mengakibatkan terjadinya metastasis ekstraokular, kehilangan penglihatan dan kematian. Pada negara-negara berkembang, kira-kira setengah populasi anak yang terdiagnosis retinoblastoma meninggal, diduga karena retinoblastoma baru terdiagnosis saat stadium penyakit yang sudah lanjut (Bakry and Rahmadhany, 2019).

Tingkat kematian yang tinggi terkait dengan retinoblastoma masih menjadi masalah di negara berkembang (Chawla *et al.*, 2016). Tingkat kematian akibat retinoblastoma di negara berkembang mencapai angka sekitar 3% sampai 5%, di mana tingkat kematian di Asia mencapai angka 39% dan di Afrika mencapai angka 70% (Kaliki *et al.*, 2013). Berdasarkan penelitian yang dilakukan di RSUP Sanglah Denpasar, didapatkan angka kematian pada pasien retinoblastoma yang dirawat selama periode penelitian cukup tinggi yaitu sebanyak 68% (Lastariana *et al.*, 2018). Di negara maju, angka kesembuhan melebihi 90%, sedangkan di negara berkembang angka kesembuhan di bawah 50% (Ali *et al.*, 2011). Telah dilaporkan bahwa angka harapan hidup pada retinoblastoma melebihi 95% ketika didiagnosis secara dini pada tahap intraokular (Bakry and Rahmadhany, 2019).

Retinoblastoma dapat dideteksi dini dengan pemeriksaan menggunakan oftalmoskopi untuk melihat adanya “*red reflex*”. Tanda yang paling sering muncul adalah leukokoria (*white pupil*), ketika orang tua melihat ada bayangan atau pantulan yang aneh pada mata anaknya. Tanda berikutnya yang sering muncul yaitu adanya strabismus. Selain itu dapat muncul juga perubahan warna iris, pembesaran kornea dan mata karena adanya peningkatan tekanan atau adanya inflamasi orbital. Yang paling akhir yaitu menonjolnya mata keluar dari orbit menjadi tanda yang umum pada kasus yang terlambat (Bakry and Rahmadhany, 2019). Untuk menegakkan diagnosis tentu perlu dilakukan pemeriksaan diagnostik. Pemeriksaan

diagnostik pada kasus retinoblastoma adalah pemeriksaan funduskopi, USG orbita, *CT scan* dan MRI. Untuk konfirmasi dari tumor, dilakukan pemeriksaan funduskopi di mana sebaiknya pasien dalam keadaan teranastesi dengan pupil dilatasi. Jika pada pemeriksaan USG, *CT scan* atau MRI orbita, tumor sudah meluas keluar dari bola mata atau dengan invasi dalam, maka harus dilakukan pemeriksaan tambahan berupa bone scan, punksi lumbal dan biopsi sumsum tulang. Diagnosa pada retinoblastoma biasanya dilakukan secara klinis. Biopsi pada retinoblastoma tidak dianjurkan karena kekhawatiran akan penyebaran (Kodrat and Gondhowiardjo, 2013). Tujuan yang paling penting dalam tata laksana anak dengan retinoblastoma adalah kelangsungan hidup pasien yaitu dengan mencegah terjadinya metastasis, kemudian yang menjadi prioritas selanjutnya adalah mengurangi risiko tumor sekunder jangka panjang seperti osteosarkoma dan sarkoma jaringan lunak, menyelamatkan mata pasien, dan mempertahankan penglihatan (Mendoza and Grossniklaus, 2016). Terapi yang dilakukan disesuaikan dengan individu masing-masing sesuai dengan stadium tumor, lateralitas dan jumlah fokus tumor (unifocal, unilateral, multifokal, atau bilateral), lokasi dan ukuran tumor di dalam mata, adanya *vitreous seeding*, usia dan kesehatan anak, serta keinginan keluarga (Mendoza and Grossniklaus, 2016). Ada beberapa pilihan untuk pengobatan retinoblastoma. Metode pengobatan yang tersedia yaitu kemoterapi (intravena, intra-arterial, intravitreal, dan periocular), termoterapi, laser fotokoagulasi, *cryotherapy*, *plaque brachytherapy*, enukleasi, eksenterasi orbital, dan *external beam radiotherapy* (Mendoza and Grossniklaus, 2016).

Berdasarkan permasalahan di atas, diperlukan deteksi dini untuk mengetahui gambaran klinis dan laboratorium awal dari pasien retinoblastoma. Penelitian ini

ditujukan untuk mengetahui gambaran klinis, pemeriksaan penunjang, dan luaran pasien retinoblastoma di RSUD Dr. Soetomo.

1.2 Rumusan Masalah

Bagaimana gambaran klinis, pemeriksaan penunjang, dan luaran pasien retinoblastoma di RSUD Dr. Soetomo periode 2017 – 2019.

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Mengetahui gambaran klinis, pemeriksaan penunjang, dan luaran pasien retinoblastoma di RSUD Dr. Soetomo periode 2017 – 2019.

1.3.2 Tujuan Khusus

1. Mengetahui karakteristik dasar pasien retinoblastoma di RSUD Dr. Soetomo periode 2017 – 2019.
2. Mengetahui gambaran klinis pasien retinoblastoma di RSUD Dr. Soetomo periode 2017 – 2019.
3. Mengetahui gambaran pemeriksaan penunjang pasien retinoblastoma di RSUD Dr. Soetomo periode 2017 – 2019.
4. Mengetahui luaran setelah *follow up* selama 1 tahun dan luaran dari masing-masing terapi pasien retinoblastoma di RSUD Dr. Soetomo periode 2017 – 2019.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Teoritis

Penelitian ini diharapkan dapat meningkatkan pemahaman tentang gambaran klinis, pemeriksaan penunjang, dan luaran setelah *follow up* selama 1 tahun serta luaran masing-masing terapi dari pasien retinoblastoma.

1.4.2 Manfaat Praktis

Penelitian ini diharapkan dapat memberikan gambaran mengenai gejala klinis yang timbul pada pasien retinoblastoma, gambaran pemeriksaan penunjang dari pasien retinoblastoma dan luaran pasien retinoblastoma setelah *follow up* selama 1 tahun dan luaran dari masing-masing terapi, serta dapat memberikan pengetahuan kepada masyarakat terutama untuk orang tua yang memiliki anak agar lebih memperhatikan apabila ada gejala klinis dari retinoblastoma supaya dapat melakukan deteksi lebih dini agar tidak terjadi kerusakan yang fatal.