



Diagnosis dan Tata Laksana Retinoblastoma

Khadijah Nur Al Firdausi

Dokter Umum, RSUD Ibu Fatmawati Soekarno Surakarta, Indonesia

ABSTRAK

Retinoblastoma adalah tumor ganas yang berasal dari lapisan inti retina. Morbiditas dan mortalitas tinggi karena keterlambatan diagnosis. Terdapat 2 tipe genetik retinoblastoma. Tipe pertama yaitu herediter atau dapat diturunkan, dikenal juga dengan istilah *germline*, sedangkan tipe kedua yaitu non-herediter atau tidak diturunkan, dikenal dengan istilah sporadik atau somatik. Klasifikasi dan stadium tumor penting diketahui karena menjadi salah satu faktor penentu prognosis, dan memengaruhi fungsi penglihatan jangka panjang setelah kemoterapi sistemik dan terapi fokal. Kolaborasi internasional telah mengembangkan klasifikasi internasional retinoblastoma (tumor intraokular). Tata laksana bertujuan menyelamatkan nyawa dan mencegah penyebaran tumor, diikuti dengan penyelamatan bola mata dan optimalisasi fungsi penglihatan. Pilihan terapi retinoblastoma didasarkan pada klasifikasi internasional retinoblastoma intraokular, ada tidaknya faktor klinis ekstraokular, hasil tes *germline*, situasi psikososial keluarga, dan sumber daya fasilitas kesehatan. Deteksi dini tumor, pencegahan penyebaran tumor dan tata laksana yang tepat dapat menyelamatkan nyawa, keutuhan bola mata, serta memaksimalkan potensi penglihatan mata. Tumor stadium dini dan diintervensi dengan tepat, dapat mencapai harapan hidup hampir 100%.

Kata Kunci: Retina, retinoblastoma, tumor ganas.

ABSTRACT

Retinoblastoma is a malignant tumor that originates from the inner nuclear layer of the retina. High morbidity and mortality are caused by late diagnosis. There are two genetic types of retinoblastoma. The first type is hereditary, also known as *germline*, while the second type is non-hereditary, also known as sporadic or somatic. Tumor classification and staging are important to know because they are key factors in determining prognosis and influence long-term visual function following systemic chemotherapy and focal therapy. International collaboration has developed the International Classification of Retinoblastoma (intraocular tumors). Management aims to save lives and prevent tumor spread, followed by eye preservation and optimization of visual function. Treatment options for retinoblastoma are based on the international classification of intraocular retinoblastoma, the presence or absence of extraocular clinical factors, *germline* test results, the family's psychosocial situation, and healthcare facility resources. Early detection of tumors, prevention of metastasis, and appropriate management can maintain globe preservation and optimize vision. If detected early and treated appropriately, the survival rate can be nearly 100%. **Khadijah Nur Al Firdausi. Diagnosis and Management of Retinoblastoma.**

Keywords: Retina, retinoblastoma, malignant tumor.

<https://doi.org/10.55175/cdk.v53i05.1738>



Cermin Dunia Kedokteran is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

PENDAHULUAN

Retinoblastoma merupakan tumor ganas di dalam bola mata, berasal dari lapisan inti dalam retina.^{1,2} Secara umum, retinoblastoma berupa lesi ensefaloid berwarna putih krem dengan kalsifikasi dan nekrosis kekuningan.² Retinoblastoma dapat terjadi pada salah satu atau kedua mata.^{3,4} Paling umum terjadi pada anak-anak sekitar usia 4 hingga 108 bulan,

dapat mematikan jika tidak ditangani dengan tuntas.^{2,5,6} Usia rata-rata saat didiagnosis adalah 23 bulan, dan usia rata-rata timbulnya retinoblastoma bilateral adalah 15 bulan, sedangkan unilateral 27 bulan.³

Hilangnya fungsi gen penekan tumor RB1 menjadi salah satu penyebab utama retinoblastoma.² Angka harapan hidup

dilaporkan sebesar 40% di negara berkembang.¹ Morbiditas dan mortalitas tinggi disebabkan keterlambatan diagnosis, kurangnya akses layanan kesehatan, kurangnya konseling dan tes genetik, serta faktor sosial ekonomi.⁴

Epidemiologi

Insiden global retinoblastoma diperkirakan

Alamat Korespondensi dija.firdausi@gmail.com



1:15.000–20.000 kelahiran hidup atau setara 9.000 kasus baru setiap tahun.⁷ Indonesian Pediatric Cancer Registry telah menghimpun data dari 12 rumah sakit di Indonesia sejak tahun 2020 hingga 2024; didapatkan kasus retinoblastoma pada anak sebesar 6,45% (430 dari 6.623 kasus kanker anak di Indonesia). Saat ini retinoblastoma menempati peringkat ke-3 kasus kanker pada anak terbanyak di Indonesia.⁸ Dalam skala global, 43% (3.452 dari 8.099 anak) kasus retinoblastoma pada anak terdapat di wilayah Asia-Pasifik. Indonesia menjadi salah satu dari 6 negara Asia-Pasifik penyumbang angka terbesar kasus retinoblastoma pada anak.⁷

Patogenesis

Retinoblastoma disebabkan oleh mutasi gen RB1 yang terletak di kromosom 13q14.^{9,10} Onkogenesis pada retinoblastoma dikenal dengan istilah *two-hit hypothesis*; dibutuhkan hilangnya kedua alel gen penekan tumor untuk menginisiasi terjadinya kanker.¹⁰

Terdapat 2 tipe genetik retinoblastoma. Tipe pertama yaitu hereditas atau dapat diturunkan, dikenal juga dengan istilah *germline*, sedangkan tipe kedua yaitu non-hereditas atau tidak diturunkan, dikenal dengan istilah sporadik atau somatik.^{9–11} Retinoblastoma *germline* diturunkan secara autosomal dominan, artinya satu salinan gen RB1 yang bermutasi harus diwariskan dari salah satu orang tua, sedangkan salinan lainnya, mengalami mutasi somatik pada sel retina. Gen yang berubah tersebut mungkin disebabkan oleh mutasi baru (mutasi *de novo*), yang terjadi di dalam sel telur atau sel sperma atau pasca-pembuahan. Selain itu, mutasi *germline* menyebabkan risiko seumur hidup terkena jenis tumor lain, baik pada mata maupun jaringan tubuh lain.^{9,12}

Retinoblastoma *germline* menyumbang 40% dari seluruh kasus; 80% di antaranya bilateral, 15% unilateral, dan 5% trilateral (retinoblastoma bilateral dengan tumor neuroektodermal pineal). Sedangkan 60% retinoblastoma lainnya bersifat sporadik; pada 98% retinoblastoma sporadik terjadi mutasi somatik pada kedua alel gen RB1 pada satu sel retina primitif, 2% sisanya terjadi tanpa adanya mutasi alel RB1, namun terjadi amplifikasi somatik onkogen MYCN.^{4,11,12} Mutasi somatik tidak dapat diturunkan, karena hanya terdapat pada sel tumor saja, tidak ada pada semua sel tubuh, termasuk sel telur atau sperma.

Pada kasus retinoblastoma sporadik, tidak didapatkan riwayat penyakit yang sama dalam keluarga. Saat dilahirkan, terdapat 2 salinan normal gen RB1. Namun, terjadi 2 mutasi spontan yang memengaruhi kedua alel, biasanya pada masa bayi. Tipe ini selalu bermanifestasi sebagai retinoblastoma unilateral. Untuk membedakannya dari tipe *germline*, diperlukan uji genetik.¹¹ Penelitian lain menyebutkan retinoblastoma sporadik juga dapat terjadi diduga akibat mekanisme mosaikisme. Mutasi biasanya terjadi setelah zigot terbentuk, dan terjadi mutasi embrional; hal ini sangat jarang, yaitu pada sekitar 0,7% kasus retinoblastoma sporadik.¹¹

Klasifikasi

Klasifikasi dan stadium tumor penting diketahui karena menjadi salah satu faktor penentu prognosis, dan memengaruhi fungsi penglihatan jangka panjang setelah kemoterapi sistemik dan terapi fokal. Kolaborasi internasional telah mengembangkan klasifikasi internasional retinoblastoma (tumor intraokular) (**Tabel 1**). Klasifikasi ini mengelompokkan tumor ke dalam grup A hingga E, berdasarkan ukuran,

lokasi, dan ciri-ciri lain, seperti adanya koloni kecil sel tumor di vitreus (*vitreus seeding*) dan adanya ablasi retina.^{13,14}

Derajat penyakit retinoblastoma dibedakan menurut perkembangan penyakit dan potensi penyebaran tumornya, menurut klasifikasi sistem stadium internasional retinoblastoma (**Tabel 2**). Stadium 0 menunjukkan prognosis yang baik jika di tata laksana dengan tepat, sedangkan stadium IV menunjukkan prognosis yang kurang baik. Pada stadium IV, tumor dianggap bersifat ekstraokular dan dapat menyebabkan mata menonjol.^{13,15}

Berdasarkan jumlah keterlibatan bola mata, penyakit ini bisa unilateral, bilateral, atau trilateral, yaitu retinoblastoma bilateral dengan tumor neuroektodermal pineal. Kemungkinan kejadian retinoblastoma trilateral meningkat sebesar 6% pada kasus retinoblastoma bilateral dibandingkan dengan retinoblastoma unilateral, dan dapat fatal pada 50% kasus.^{11,13}

Jika berdasarkan arah perkembangan penyakit, retinoblastoma dibedakan menjadi eksofilik dan endofitik. Eksofilik jika tumor berasal dari retina dan menyebar ke arah otak bagian belakang. Endofitik jika jaringan menyebar ke arah anterior.¹³

Manifestasi Klinis

Diagnosis retinoblastoma didasarkan pada presentasi klinis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang. Tanda klinis yang dapat muncul, yaitu leukokoria, nyeri pada mata, midriasis unilateral, strabismus (mata juling), nistagmus, peradangan mata, perubahan warna iris, lakrimasi, proptosis, glaukoma dan penurunan tajam penglihatan.^{3,13,15} Penilaian tajam penglihatan pada bayi dan anak sering sulit;

Tabel 1. Klasifikasi internasional retinoblastoma intraokular.¹⁴

Grup A	Tumor 3 mm dalam dimensi terbesar, terbatas di retina. Lokasinya minimal 3 mm dari fovea dan 1,5 mm dari saraf optikus. Tidak ada penyemaian benih tumor (<i>seeding</i>).
Grup B	Semua tumor lainnya terbatas pada retina dan bukan termasuk grup A. Cairan subretinal (tanpa subretinal <i>seeding</i>) dengan ≤5 mm dari dasar tumor.
Grup C	Cairan subretinal atau vitreus <i>seeding</i> yang sifatnya lokal. Cairan subretinal masih berada dalam satu kuadran.
Grup D	Cairan subretinal atau vitreus <i>seeding</i> yang sifatnya difus. Terdapat ablasi retina lebih dari 1 kuadran.
Grup E	Kondisi mata yang sudah terganggu secara anatomis atau fungsional, dengan disertai salah satu atau lebih, gejala berikut: Glaukoma neovaskular ireversibel, perdarahan intraokular masif, selulitis orbital aseptik, tumor dalam segmen anterior atau anterior dari vitreus, retinoblastoma infiltrasi difus, dan phtisis bulbi atau pra-phtisis.



Tabel 2. Klasifikasi sistem stadium internasional retinoblastoma.¹³

Stadium	Deskripsi Klinis
0	Pasien diterapi secara konservatif
I	Mata dienukleasi, tumor direseksi lengkap secara histologi
II	Mata dienukleasi, tumor residual secara mikroskopis
IIIa	Ekstensi regional, perluasan ke orbita secara jelas
IIIb	Ekstensi regional, ekstensi ke kelenjar getah bening preaurikular atau servikal
IVa	Metastasis hematogen: <ol style="list-style-type: none"> 1. Lesi tunggal 2. Lesi multipel
IVb	Ekstensi ke Sistem Saraf Pusat (SSP): <ol style="list-style-type: none"> 1. Lesi Prechiasma 2. Tumor SSP 3. Leptomeningeal dan terdapat cairan serebrospinal

metode Snellen *chart* yang digunakan oleh banyak penelitian di bidang oftalmologi, membutuhkan anak yang kooperatif, mayoritas di atas usia 5 tahun. Teknik ortoptik standar, seperti kartu Cardiff, kartu Keeler, tes gambar Kays, dan tes Sheridan Gardner tunggal dapat digunakan untuk memeriksa tajam penglihatan sesuai usia anak.¹⁴

Tanda klinis yang paling sering, dengan persentase sebesar 68%, adalah leukokoria (**Gambar 1**).^{5,16} Leukokoria, dikenal juga dengan sebutan refleks mata kucing, yaitu refleks cahaya putih pada pupil mata yang bisa terlihat pada foto atau tes refleks merah.¹³ Deteksi retinoblastoma dapat dilihat oleh orang awam, karena mempunyai ciri khas.¹⁵



Gambar 1. Tanda klinis leukokoria pada retinoblastoma anak laki-laki berusia 6 tahun.²

Kesadaran terhadap tanda-tanda awal retinoblastoma sangat penting karena akan menentukan prognosis. Jika pengetahuan masyarakat rendah, ditambah akses layanan kesehatan sulit, retinoblastoma sering

terlambat didiagnosis; dalam kasus ini, tanda paling umum adalah proptosis, yaitu bola mata menonjol akibat pendorongan tumor;¹⁵ rata-rata terjadi pada rentang usia 30–38 bulan.⁵

Beberapa upaya untuk meningkatkan pengetahuan masyarakat terkait tanda-tanda awal retinoblastoma, antara lain mencantumkan gambar leukokoria dalam buku Kesehatan Ibu dan Anak, yaitu buku yang diberikan kepada ibu hamil. Inovasi teknologi juga dapat membuat aplikasi pada ponsel pintar, yang memungkinkan pengguna mengenali dan mendeteksi kondisi mata, termasuk retinoblastoma.¹⁵

Pada pemeriksaan rutin, dokter akan mencari refleks normal yaitu refleks merah. Pemeriksaan funduskopi dilatasi masih menjadi metode diagnostik terbaik untuk visualisasi retinoblastoma.¹⁶ Berbeda dengan diagnosis kanker lain yang biasanya memerlukan konfirmasi histologis melalui biopsi, biopsi pada kasus retinoblastoma tidak dianjurkan, karena dapat memicu penyebaran benih tumor dan penyebaran ekstraokular melalui perantara jarum biopsi.¹⁵

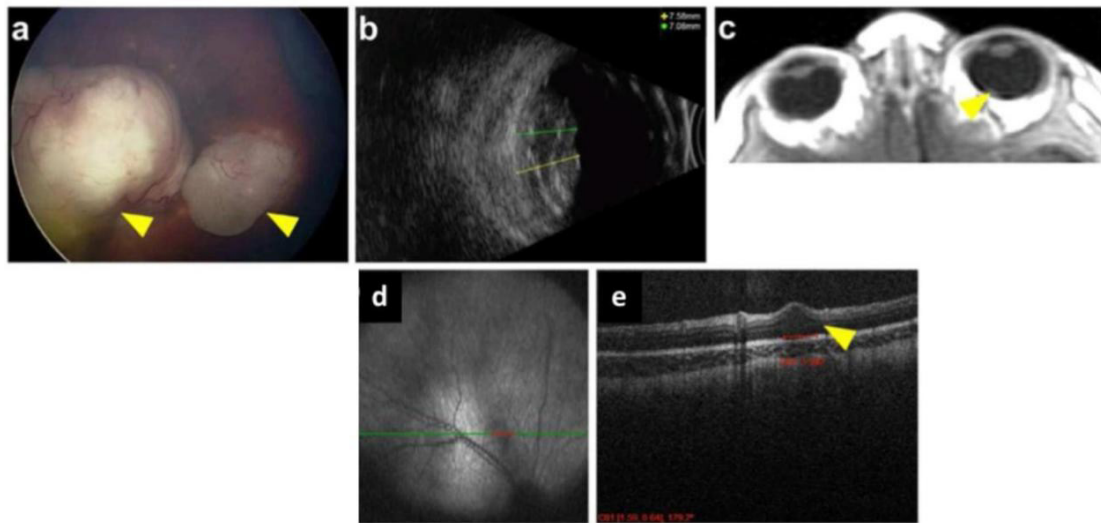
Keterlambatan diagnosis dapat disebabkan oleh leukokoria yang tidak terdeteksi, ukuran tumor yang kecil saat pemeriksaan, jadwal pemeriksaan yang terlewat, ketidakpatuhan atau gagal melakukan pemeriksaan mata. Diagnosis yang tertunda dapat memperburuk prognosis retinoblastoma.^{13,15,16}

Pemeriksaan Penunjang

Gambaran retina dapat diobservasi melalui oftalmoskop indirek.¹⁵ Oftalmoskop tidak dapat menghitung secara objektif jumlah tumor dan ukurannya, namun lebih sensitif dan akurat dalam mendeteksi lesi vitreous.⁶

Pencitraan retina digital mengambil foto dengan resolusi tinggi dan *wide-field* (sudut lebar), dan dengan depresi sklera, memungkinkan pencitraan retina hingga *ora serrata* (tepi depan retina). Saat ini pencitraan retina digital/*clarity medical* melalui kamera fundus portabel telah merevolusi dokumentasi klinis retinoblastoma (**Gambar 2a**), memungkinkan perbandingan gambar sebelum dan sesudah terapi, serta memfasilitasi konsultasi antar fasilitas kesehatan. Angiografi *fluorescein* dengan pencitraan kamera fundus portabel juga penting untuk mendokumentasikan vaskularisasi, terutama untuk penentuan tata laksana tumor stadium lanjut. Pencitraan retina digunakan untuk mendokumentasikan mata secara digital, dengan tetap menjadikan gambaran retina melalui oftalmoskop sebagai bagian penting dalam menilai perjalanan penyakit.¹⁵

Ultrasonografi (USG) 2D *B-scan* (10 MHz) mampu membedakan struktur mata seperti koroid, lensa, retina, dan sklera, serta penyimpangan gambaran dan ukuran mata, seperti pada tumor atau ablasi retina. Pada kasus retinoblastoma, USG dapat memvisualisasikan massa retina echogenik



Gambar 2. Pemeriksaan penunjang retinoblastoma. (a) Pencitraan retina digital menunjukkan 2 tumor besar, (b) USG menunjukkan pengukuran tinggi tumor (garis kuning dan hijau), (c) MRI T1 aksial pasca-gadolinium menunjukkan tumor di belakang mata (panah), (d) Tampak depan, (e) Potongan transversal. Garis pemindaian OCT ditampilkan dalam warna hijau/merah, menunjukkan tumor kecil yang muncul dari lapisan inti dalam retina (panah).¹⁵

abnormal dan gambaran kalsifikasi, yang menjadi salah satu kunci konfirmasi diagnosis (**Gambar 2b**).^{6,15} Saat ini telah dikembangkan biomikroskopi ultrasonik, yaitu USG B-scan dengan frekuensi tinggi (20–50MHz) yang dapat menghasilkan gambar dengan resolusi lebih tinggi dibandingkan USG B-scan generasi sebelumnya. Pada kasus retinoblastoma, biomikroskopi ultrasonik terbukti penting karena dapat menentukan jarak tumor dengan bagian anterior mata. USG mata saat ini masih memiliki kekurangan yaitu belum dapat membedakan antara retinoblastoma aktif dan tidak aktif.¹⁵

Magnetic resonance imaging (MRI) dapat memberikan informasi diagnostik, penentuan stadium dan prognostik pada retinoblastoma (**Gambar 2c**), selain itu juga penting untuk skrining perluasan ekstraokular, seperti invasi saraf optik, metastasis otak, dan mengidentifikasi retinoblastoma trilateral.^{1,6,15} MRI juga memberikan informasi penting tentang gambaran patologis berisiko tinggi sebelum enukleasi. Pemeriksaan penunjang *computerized tomography* (CT) scan umumnya dihindari karena risiko radiasi, terutama pada pasien dengan mutasi *germline* yang sudah berisiko tinggi terkena tumor primer kedua.¹⁵

Tomografi koherensi optik (*optical coherence tomography*/OCT) merupakan teknik pencitraan non-invasif dengan resolusi

melebihi USG atau MRI. Beberapa kegunaan OCT pada kasus retinoblastoma, yaitu dapat mendeteksi retinoblastoma kavitas, mengetahui penyebab hilangnya penglihatan pasca terapi (seperti ablasi retina), dapat mendokumentasikan respons terapi, mendeteksi kekambuhan dan retinoblastoma kecil yang “tidak terlihat” (**Gambar 2d-e**), serta menilai anatomi foveal (menilai kemungkinan fungsi penglihatan pasca-terapi). Namun, OCT juga memiliki beberapa keterbatasan, seperti memberikan gambaran bagian perifer retina yang buruk, dan harus melewati media transparan, sehingga tumor besar dan/atau adanya katarak dapat membatasi kegunaannya.¹⁵

Tata Laksana

Tata laksana retinoblastoma dapat bervariasi di setiap pusat kesehatan di dunia, namun semua memiliki tujuan yang sama, yaitu menyelamatkan nyawa dan mencegah penyebaran tumor, diikuti dengan penyelamatan bola mata dan optimalisasi fungsi penglihatan. Tata laksana retinoblastoma masih menjadi tantangan, bukan hanya karena gejalanya yang bervariasi, namun juga adanya aspek psikologis dan emosional pasien dan keluarganya.^{1,10,17}

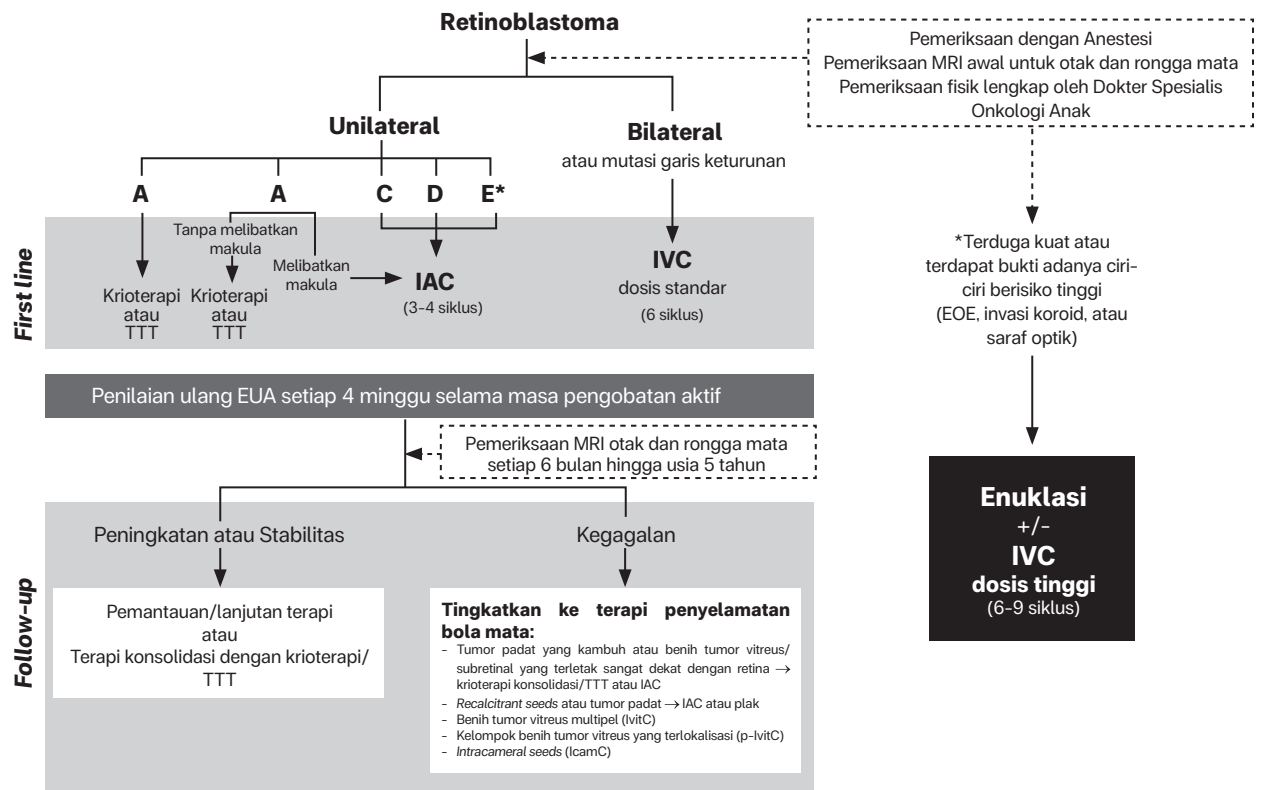
Pilihan terapi retinoblastoma didasarkan pada klasifikasi internasional retinoblastoma intraokular, ada tidaknya faktor klinis

ekstraokular, hasil tes *germline*, situasi psikososial keluarga, dan sumber daya fasilitas kesehatan.¹ Algoritma tata laksana retinoblastoma berdasarkan jumlah keterlibatan bola mata dan stadiumnya (klasifikasi internasional retinoblastoma intraokular) disajikan pada **Skema**.

Terapi fokal diindikasikan pada retinoblastoma unilateral grup A dan B (tanpa keterlibatan makula), seperti laser fotokoagulasi, *cryotherapy*, atau termoterapi transpupilar (*transpupillary thermotherapy*/TTT).^{1,10} Tidak adanya fokus tumor baru menjadi tanda tercapainya regresi dan ketidakaktifan tumor.¹⁰

Pada kasus retinoblastoma *non-germline* unilateral grup B (dengan keterlibatan makula), C, D, dan E bisa dilakukan kemoterapi intraarterial (*intraarterial chemotherapy*/IAC). IAC diberikan dalam 3–4 siklus, satu siklus berlangsung selama 4 minggu.^{1,3} IAC juga digunakan sebagai terapi sekunder untuk retinoblastoma unilateral atau bilateral lanjut yang sulit disembuhkan dan harus dienukleasi. IAC efektif terhadap benih subretina dan vitreous, terutama jika berada di dekat retina.¹

Pada kasus retinoblastoma unilateral grup E, jika terdapat kecurigaan kuat atau muncul tanda klinis risiko tinggi, seperti ekstensi ekstra



Skema. Algoritma tata laksana retinoblastoma berdasarkan jumlah keterlibatan bola mata dan stadiumnya (klasifikasi internasional retinoblastoma intraokular).¹

Keterangan: EOE: Extra ocular extension; EUA: Examination under anesthesia; IAC: Intraarterial chemotherapy; IcamC: Intracameral chemotherapy; IVC: Intravenous chemotherapy; IvitC: Intravitreal chemotherapy; MRI: Magnetic resonance imaging; p-IvitC: precision intravitreal chemotherapy; TTT: Transpupillary thermotherapy; Tx: Treatment; yo: years-old.

okular (*extra ocular extension*/EOE), invasi ke saraf optik atau koroid, dapat dilakukan enukleasi dengan atau tanpa kemoterapi intravena (*intravenous chemotherapy*/IVC) dosis tinggi sebanyak 6–9 siklus.¹ E nukleasi mata diindikasikan pada: (1) Tumor berukuran besar dan memenuhi vitreous, (2) Mencapai bilik mata depan atau terjadi glaukoma neovaskular, (3) Diduga menyebar ke saraf optikus (namun cakupannya masih pada mata yang terkena di ujung proksimal saraf optik retrobulbar), (4) Retinoblastoma non visual unilateral, dan (5) Beberapa kasus lanjut lainnya.³

Untuk kasus retinoblastoma bilateral atau mutasi *germline* dapat diberikan IVC dosis standar sebanyak 6 siklus. Selanjutnya pasca-terapi pada semua kasus, dilakukan pemeriksaan dengan bius (*examination under anesthesia*/EUA) setiap 4 minggu selama program terapi. MRI kepala dan bola mata dilakukan setiap 6 bulan sampai pasien berusia 5 tahun.¹

Selama evaluasi dapat terjadi perubahan (regresi) ataupun tidak ada perubahan (stabil), observasi dan terapi dilanjutkan sampai akhir siklus atau dilakukan terapi kombinasi dengan *cryotherapy* /TTT. Namun, jika selama evaluasi terjadi kegagalan, dapat dilakukan enukleasi dengan atau tanpa IVC dosis tinggi sebanyak 6–9 siklus. Tata laksana lain adalah *globe salvage* (strategi penyelamatan bola mata). Strategi ini merupakan alternatif dari enukleasi atau eksenterasi. Pada kasus munculnya tumor padat atau penyemaian benih tumor subretinal/vitreus pada area di dekat retina yang berulang, IVC dapat dikombinasi dengan *cryotherapy*/TTT atau IAC. Pada kasus tumor padat atau penyemaian benih tumor yang sulit regresi, dapat diberikan IAC atau dilakukan radioterapi plak. Jika terdapat banyak penyemaian benih tumor di vitreus, dapat dilakukan kemoterapi intravitreal (*intravitreal chemotherapy*/IvitC), sedangkan jika terlokalisasi, dapat dilakukan kemoterapi intravitreal presisi (*precision intravitreal chemotherapy*/p-IvitC). Jika terdapat penyemaian benih tumor

pada bagian depan mata, dapat dilakukan (*intracameral chemotherapy*/IcamC).¹

Prognosis

Tingkat kelangsungan hidup pasien selama 5 tahun mencapai sekitar 96% di Amerika Serikat, jika terdeteksi dini dan segera mendapat terapi; di negara berkembang, tingkat kelangsungan hidup menurun signifikan.¹⁶ Secara global, retinoblastoma memiliki prognosis buruk dengan angka kematian mencapai 25%–100%. Metastasis menjadi penyebab kematian utama pada anak-anak.⁵

SIMPULAN

Retinoblastoma adalah tumor ganas yang berasal dari lapisan inti dalam retina. Diagnosis retinoblastoma didasarkan pada presentasi klinis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang. Tanda klinis yang sering yaitu leukokoria. Pemeriksaan penunjang yang yaitu oftalmoskop indirek, pencitraan retina digital, USG, MRI, dan OCT. Penatalaksanaan retinoblastoma bertujuan



untuk menyelamatkan nyawa, diikuti dengan penyelamatan bola mata dan optimalisasi fungsi penglihatan.^{1,11,18} Tumor stadium

dini dan diintervensi dengan tepat, dapat mencapai harapan hidup hampir 100%.

Pada simpulan nomor sitasi tidak perlu sehingga kami hapus, untuk nomor 18 dapat dimasukkan ke bagian sebelum simpulan

DAFTAR PUSTAKA

1. Ancona-Lezama D, Dalvin LA, Shields CL. Modern treatment of retinoblastoma: a 2020 review. *Indian J Ophthalmol*. 2020;68(11):2356–65. doi: 10.4103/ijo.IJO_721_20.
2. Pai V, Muthusami P, Ertl-Wagner B, Shroff MM, Parra-Farinas C, Sainani K, et al. Diagnostic imaging for retinoblastoma cancer staging: guide for providing essential insights for ophthalmologists and oncologists. *Radio Graphics*. 2024;44(4):e230125. doi: 10.1148/rg.230125.
3. Zhang Y, Wang Y, Zhi T, Jin M, Huang D, Ma X. Clinical characteristics, treatment and prognosis of infants with retinoblastoma: a multicenter, 10-year retrospective analysis. *BMC Pediatrics*. 2023;23(1):229. doi: 10.1186/s12887-023-03984-5.
4. AlAli A, Kletke S, Gallie B, Lam W. Retinoblastoma for pediatric ophthalmologists. *Asia-Pac J Ophthalmol*. 2018;7:160–8. doi: 10.22608/APO.201870.
5. Honavar SG, Manjandavida FP, Reddy VP. Orbital retinoblastoma: an update. *Indian J Ophthalmol*. 2017;65:435–42. doi: 10.4103/ijo.IJO_352_15.
6. Zhou M, Tang J, Fan J, Wen X, Shen J, Jia R, et al. Recent progress in retinoblastoma: pathogenesis, presentation, diagnosis and management. *Asia-Pacific J Ophthalmol*. 2024;13:100058. doi: 10.1016/j.apjo.2024.100058.
7. Jain M, Rojanaporn D, Chawla B, Sundar G, Gopal L, Khetan V. Retinoblastoma in Asia. *Eye (Lond)*. 2019;33(1):87–96. doi: 10.1038/s41433-018-0244-7.
8. Indonesian Pediatric Cancer Registry. Mengungkap tantangan dan peluang dalam perawatan kanker anak di Indonesia: data IPCAR 2020–2024 [Internet]. 2024 [cited 2024 Sep 12]. Available from: <https://ip-car.org/read/19/mengungkap-tantangan-dan-peluang-dalam-perawatan-kanker-anak-di-indonesia-data-ipcar-2020-2024>.
9. Yousef YA, Mohammad M, Baqain L, Al-Hussaini M, Shanap MA, Halalsheh H, et al. Mutational analysis of the *RB1* gene in patients with unilateral retinoblastoma. *Front Med (Lausanne)*. 2024;11:1406215. doi: 10.3389/fmed.2024.1406215.
10. Martinez-Sanchez M, Hernandez-Monge J, Rangel M, Olivares-Illana V. Retinoblastoma: from discovery to clinical management. *FEBS J*. 2022;289(15):4371–82. doi: 10.1111/febs.16035.
11. Fabian ID, Sagoo MS. Understanding retinoblastoma: epidemiology and genetics. *Community Eye Health*. 2018;31(101):7. PMID: 29915458.
12. Markovic L, Bukovac A, Varosanec AM, Slaus N, Pecina-Slaus N. Genetics in ophthalmology: ocular blueprints of retinoblastoma. *Human Genomics* 2023;17:82. doi: 10.1186/s40246-023-00529-w.
13. Byroju VV, Nadukkandy AS, Cordani M, Kumar LD. Retinoblastoma: present scenario and future challenges. *Cell Commun Signal*. 2023;21(1):226. doi: 10.1186/s12964-023-01223-z.
14. Warda O, Naeem Z, Roelofs KA, Sagoo MS, Reddy MA. Retinoblastoma and vision. *Eye (Lond)*. 2023;37(5):797–808. doi: 10.1038/s41433-021-01845-y.
15. Dimaras H, Corson TW. Retinoblastoma, the visible CNS tumor: a review. *J Neurosci Res*. 2019;97(1):29–44. doi: 10.1002/jnr.24213.
16. Jabir AR, Zaheer HA, Zaheer MA, Zaheer EA, Birdsong R. Detection and diagnosis of retinoblastoma: can mobile devices be the next step toward early intervention? *Cureus*. 2022;14(10):e30074. doi: 10.7759/cureus.30074.
17. Rishi P. Commentary: current standards in retinoblastoma care. *Indian J Ophthalmol*. 2020;68:2367. doi: 10.4103/ijo.IJO_3198_20.