

Late Presentation of Retinoblastoma: a Case Report

Ferdosi AA, MD; Doozandeh A, MD*

Ophthalmic Research Center, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

*Corresponding author: azade_80d@yahoo.com

Purpose: To introduce a case of neglected advanced retinoblastoma.

Case report: A 6 year old girl presented with a large orbital mass enlarging over her cheek on the right side. She underwent exenteration and histopathologic evaluation. A diagnosis of retinoblastoma was made with free margins. This case presents a rare form of retinoblastoma with extensive local progression but no metastasis or CNS involvement.

Conclusion: Although most of the retinoblastoma cases are diagnosed before the age of 3 years, there are neglected cases who present at advanced stages.

Key words: Retinoblastoma, Exenteration, Chemotherapy

• Bina J Ophthalmol 2011; 16 (4): 360-363.

Received: 31 March 2010

Accepted: 4 November 2010

معرفی بیمار مبتلا به رتینوبلاستومای پیش‌رفته

دکتر احمدعلی فردوسی^۱ و دکتر آزاده دوزنده^۱

هدف: معرفی بیمار مبتلا به رتینوبلاستوم پیش‌رفته و مراجعه دیرهنگام.

معرفی بیمار: دختر ۶ ساله با توده اربیت از ۶ ماه قبل به درمانگاه چشم بیمارستان امام حسین (ع) مراجعه کرد. با تشخیص احتمالی رتینوبلاستوم و با توجه به وسعت ضایعه، ابتدا شیمی‌درمانی و سپس عمل جراحی برداشت کامل ضایعه (exenteration) صورت پذیرفت. تشخیص رتینوبلاستوم در بررسی آسیب‌شناسی تایید شد و حاشیه ضایعه سالم بود. **نتیجه‌گیری:** با وجود آن که اغلب موارد رتینوبلاستوم قبل از ۳ سالگی و در مراحل اولیه تشخیص داده می‌شوند، هم‌چنان مواردی از تشخیص دیرهنگام به ویژه در کشورهای در حال توسعه مشاهده می‌گردد.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۹۰؛ دوره ۱۶، شماره ۴: ۳۶۳-۳۶۰.

دریافت مقاله: ۱۱ فروردین ۱۳۸۹

تایید مقاله: ۱۳ آبان ۱۳۸۹

• پاسخ‌گو: دکتر آزاده دوزنده (e-mail: azade_80d@yahoo.com)

۱- استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

مقدمه

ویژه در کشورهای در حال توسعه مشاهده می‌گردد. این امر مهم‌ترین علت مرگ و میر بالاتر در این مناطق می‌باشد.^۱ مهم‌ترین تشخیص افتراقی رتینوبلاستوم، رتینوپاتی ارتشاحی یا بیماری Coats می‌باشد که گاهی تمایز آن‌ها از یکدیگر مشکل است. به ویژه در موارد پیش‌رفته تشخیص بر اساس معاینه، سونوگرافی اولتراسوند و سی‌تی‌اسکن صورت می‌پذیرد. در نهایت تشخیص به وسیله نمونه آسیب‌شناسی تایید می‌گردد.^۲ شایع‌ترین تظاهر بالینی رتینوبلاستوم، بازتاب غیرعادی

رتینوبلاستوم شایع‌ترین بدخیمی داخل چشمی اطفال با شیوع تقریبی ۱ در ۱۵ الی ۲۰ هزار کودک می‌باشد.^۱ رتینوبلاستوم ۱ درصد از موارد مرگ ناشی از سرطان و ۵ درصد از علل نابینایی اطفال را تشکیل می‌دهد.^۲ در ایران حدود ۵۸ درصد موارد رتینوبلاستوم یک‌طرفه و ۴۸ درصد دوطرفه گزارش شده است.^۳ رتینوبلاستوم به طور متوسط در ۲۸ ماهگی تشخیص داده می‌شود^{۳،۴}، اما هم‌چنان مواردی از تشخیص و درمان دیرهنگام به

دکتر احمدعلی فردوسی- بیمار مبتلا به رتینوبلاستوم پیشرفته

اطراف گوش (periauricular) لمس شد (تصویر ۱).



تصویر ۱- توده بزرگ در چشم چپ با تهاجم وسیع به خارج از کره چشم

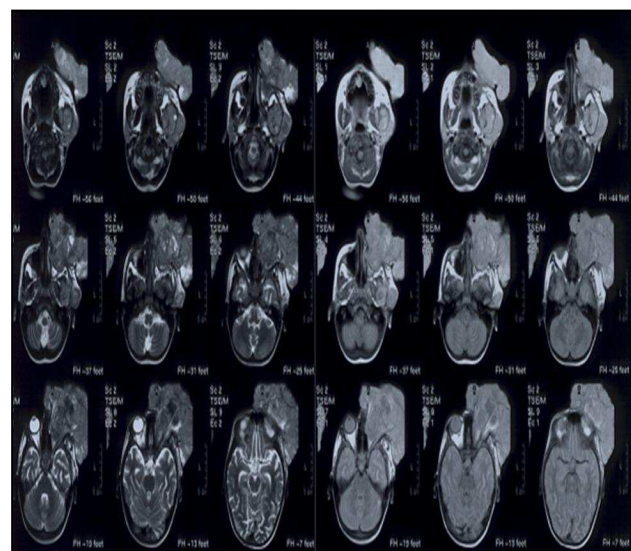
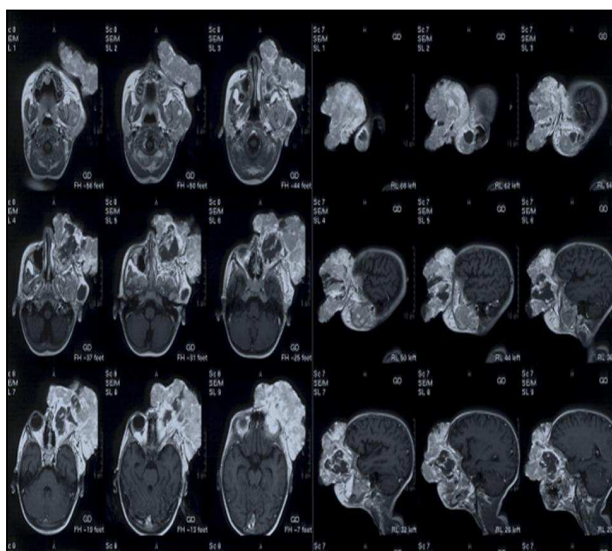
در مورد بیمار تشخیص افتراقی رتینوبلاستوم، رابدومیوسارکوم، توده‌های بافت عصبی و عروقی و تومورهای متاستاتیک مطرح گردید. جهت بررسی بیشتر، بیمار تحت سی‌تی‌اسکن چشم و تصویربرداری رزونانس مغناطیسی (MRI) قرار گرفت (تصویر ۲)، که یک تومور حجیم نامنظم و لبوبه در داخل حفره اربیت و سینوس ماگزیلاری چپ دیده شد. این توده با تخریب استخوانی و گسترش وسیع خارج چشمی و نیز کلسیفیکاسیون همراه بود. اثری از گسترش داخل جمجمه‌ای (intracranial) مشاهده نگردید.

سفیدرنگ از شبکیه یا لوکوکوریا (leukocoria) با فراوانی ۶۴/۸ درصد و به عنوان دومین علامت استراییسم (۲۸/۲ درصد) مطرح می‌باشد.^۳

در ایران ۴۴/۲ درصد موارد با روش‌های نگه‌دارنده چشم (glob preserving) درمان می‌شوند. به‌رغم این امر و با وجود رژیم‌های شیمی‌درمانی جدید، انتخاب اول در موارد پیشرفته هم‌چنان تخلیه چشم (enucleation) می‌باشد.^۹ در ایران در ۷۵/۹ درصد از موارد یک‌طرفه، چشم به صورت اولیه تخلیه می‌شود.^۳ میزان بقای پنج ساله در کشورهای پیشرفته بیش از ۹۵ درصد می‌باشد. مهم‌ترین عامل خطر عود، رشد خارج چشمی تومور می‌باشد.^۴ در ایران نیز آمار مشابهی وجود دارد و بقای ۵ ساله ۸۳/۱ درصد گزارش شده است.^۳

معرفی بیمار

دختر ۶ ساله ساکن اسلام‌شهر به دلیل لوکوکوریا از ۳ سال قبل و به دنبال بروز توده چشمی از ۶ ماه قبل به درمانگاه چشم بیمارستان امام حسین (ع) مراجعه نمود. در معاینه چشم راست هیچ‌گونه یافته غیرطبیعی مشاهده نشد، اما در چشم چپ یک توده بزرگ با ابعاد $8 \times 8 \times 4$ cm با تهاجم وسیع به خارج از کره چشم وجود داشت. هم‌چنین، یک غده لنفاوی بزرگ نیز در ناحیه



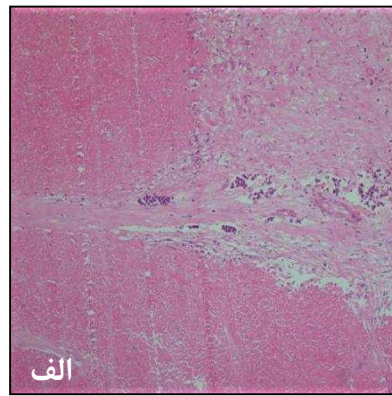
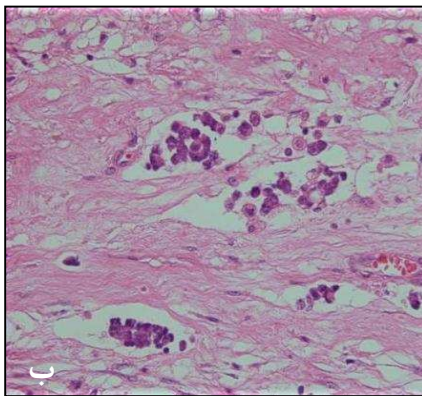
تصویر ۲- تصویر MRI مقطع axial و coronal



تصویر ۳- ۶ ماه بعد از جراحی: پرشدگی نسبی کاسه حدقه توسط بافت گرانولاسیون

با تشخیص احتمالی رتینوبلاستوم و بعد از دو جلسه شیمی‌درمانی با رژیم carboplatine, vincristine و etoposide، پس از القای بی‌هوشی عمومی و انجام عمل جراحی، توده به طور کامل به همراه محتویات اربیت از جمله پری‌اربیت (total exenteration) خارج گردید. نمونه جهت تایید نهایی و نیز مشاهده حاشیه ضایعه، مورد بررسی آسیب‌شناسی قرار گرفت (تصویر ۳).

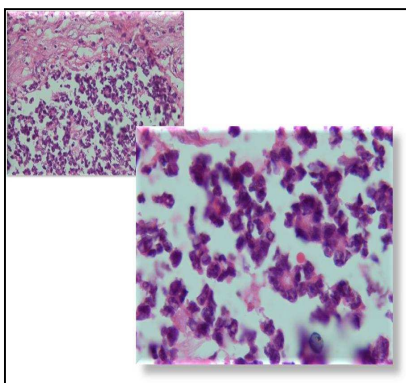
در این بررسی، نکروز بافتی وسیع و نواحی متعدد کلسیفیکاسیون مشاهده گردید (تصویر ۴-الف). نواحی نکروزه در کنار ارتشاح سلول‌های تومورال قرار داشتند و با بزرگ‌نمایی بیش‌تر (تصویر ۴-ب) سلول‌های تومورال نیز مشخص شدند.



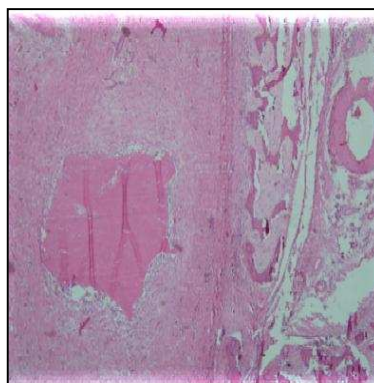
تصویر ۴- رنگ‌آمیز H&E وجود نواحی نکروز وسیع و کانون‌های کوچک سلول‌های تومورال. (الف) بزرگ‌نمایی ۱۰ برابر و (ب) بزرگ‌نمایی ۴۰ برابر

پریوست مشاهده شد. در برش عصب، عدم نفوذ سلول‌های تومورال به حاشیه و حضور سلول‌های التهابی ملاحظه گردید (تصویر ۵). در عرض ۶ ماه بعد از جراحی، حفره حدقه توسط بافت گرانولاسیون تا حد مناسبی پر شد (تصویر ۳) و برای بیمار پروتز اربیتال تجویز شد و کودک ظاهر مورد قبولی پیدا نمود.

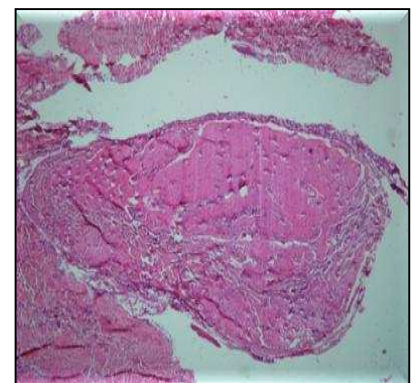
در برش‌های دیگر (تصویر ۷) روزت‌های هومر (Homer rosettes) و فلورت (Fleurette) دیده شد که تشخیص رتینوبلاستوم را تایید نمود. در بررسی حاشیه تومور (تصویر ۶)، بافت تومورال در کنار پریوست استخوان قرار داشت. هم‌چنین ارتشاح سلول‌های التهابی بدون نفوذ سلول‌های تومورال در ناحیه



تصویر ۷- روزت‌های هومر و فلورت (رنگ‌آمیزی H&E با بزرگ‌نمایی ۴۰ برابر)



تصویر ۶- ارتشاح سلول‌های التهابی بدون نفوذ سلول‌های تومورال در ناحیه پریوست (رنگ‌آمیزی H&E با بزرگ‌نمایی ۲۰ برابر)



تصویر ۵- مقطع عصب بینایی: عدم درگیری عصب بینایی با سلول‌های التهابی (رنگ‌آمیزی H&E با بزرگ‌نمایی ۴۰ برابر)

نتیجه‌گیری

با وجود آن که اغلب موارد رتینوبلاستوم در سنین کم‌تر از ۳ سال و در مراحل اولیه تشخیص داده می‌شوند، هم‌چنان مواردی از تشخیص دیر هنگام به ویژه در کشورهای در حال توسعه گزارش

می‌گردد که همین عامل نیز علت مرگ‌ومیر بیش‌تر این بیماری در این مناطق می‌باشد.

منابع

1. Szabo B, Szabo I, Nicula C, Crism D, Crivii C. multiple malignant tumors of the orbit. *Rom J Morphol Embryol* 2009;50:491-495.
2. AAO basic and clinical science course 2004-2005, section 6, page 368.
3. Naseripour M, Nazari H, Bakhtiari P, Modarres-zadeh M, Vosough P, Ausari M. Retinoblastoma in tran: outcomes in terms of patients' survival and globe survival. *Br J Ophthalmol* 2009;93::28-32.
4. Atchoneyasakul LO, Wangsiwaroj C, Uiprasertkul M, Sanpakit K, Thephamongkhol K, Trinvarat A. Prognostic factors and treatment outcomes of retinoblastoma in pediatric patients. *Jpn J Ophthalmol* 2009;53:35-39.
5. Broadus E, Tophan A, Singh AD. Survival with retinoblastoma in USA. *Brd Ophthalmol* 2009;93:24-27.
6. Vahedi A, Lumbroso-Le Rovic L, Levy Gabriel C, Doz F, Aerts L, Brisse H, et al. Differential diagnosis of retinoblastoma. *J Fr Ophthalmol* 2008;31:165-172.
7. Forl B, Schmaack I, Grossnlklaus HE, Rohrschnelder Kl. Coat's disease, important differential diagnosis for retinoblastoma. *Ophthalmology* 2008;105:761-764.
8. MallipatnaAC, Sutherland JE, Gallie BL, Chan H, Heon E. Management and outcome of unilateral retinoblastoma. *J AAPOS* 2009;13:546-550.
9. Doz F. Retinoblastomas are view. *Arch Pedatr* 2006;13:1329-1337.
10. Kim H, Lee DW, Kang HJ, Park HJ, Kim YY, Yu Ys, et al. Clinical results of chemotherapy based treatment in retinoblastoma patients: a single control experience. *Cancer Res Treat* 2008;40:164-171.