

## روتینوبلاستوم

مجله نظام پزشکی

سال هشتم، شماره ۴، صفحه ۲۴۶-۱۳۶۱.

\*دکتر جهرم شمس

مقدمه:

روتینوبلاستوم (Retinoblastoma) فراوان ترین تومور بدخیم چشم نزد اطفال و شایعترین تومور شبکیه میباشد. توموری است بسیار بدخیم با شیوع بیشتر خانوادگی که در ۳۵ تا ۴۰ درصد موارد، یکطرفه دوطرفه و معمولاً با کانونهای متعدد ظاهر میشود. در هر ۱۵۰۰ زایمان، یک نوزاد مبتلا به این رتوپلازی میباشد (۱۱).

تشخیص سریع و دقیق روتینوبلاستوم با آزمایش دقیق شبکیه دو چشم زیر بیهوشی عمومی با القاتل موسکوب غیر مستقیم و آندازی اسیون و آینه Goldmann و میکروسکوب، پس از باز کردن کامل مردمک دوچشم، اکوگرافی و سی تی اسکن - Computerized Tomography و آنژیوگرافی فلورسینیک انجام میگیرد و پس از تشخیص، درمان بیمار با روشهای گوناگون مانند انوکلاسیون، اگر افتر اسیون، پر تودرمانی، قتوکاگولاسیون و کرایوتراپی باعث شده که مرگ و میر در این بیماری که صد سال پیش صدرصد بوده امروزه به کمتر از ده درصد بررسد (۳۴).

تاریخچه (۳۰ و ۲۶):

شرح بالینی روتینوبلاستوم برای نخستین بار بوسیله Virchow در سال ۱۸۶۴ داده شد. وی اولین فردی بود که این تومور را گلیوم (Glioma) نامید، اصطلاحی که در سال های ۱۸۹۷ و ۱۸۹۱ بوسیله Wintersteiner، Flexner

آنها با دادن شرحی از روزت (Rosette) روتینوبلاستوم، منشاء آنرا سلولهای حساس شبکیه دانستند. در قرن نوزدهم میلادی اکثر محققان طبیعت رتوپلازیک این تومور را شناخته و اتوکلاسیون چشم مبتلا را برای نجات کودک بیمار از این سرطان پیشنهاد کردند. Von Graeffe در سال ۱۸۶۸ اشاره به امکان توسعه تومور به پی بینائی کرد و پیشنهاد نمود که هنگام اتوکلاسیون، عصب هر چه عقبت در کاسه چشم قطع شود. برای درمان این رتوپلازی بسیار نخستین بار Hilgartner در سال ۱۹۰۳ از رادیوتراپی، Janeway در سال ۱۹۲۰ از رادیوم، Stallard در سال ۱۹۵۸ از دیسک پلاتینی که شامل کوبالت رادیواکتیو بود و Kupfer در سال ۱۹۵۳ از شیمی درمانی Triethylene-amine استفاده کردند.

علت مراجعه (۱۴، ۳۰، ۳۱، ۳۲):

شایعترین علامت روتینوبلاستوم لوکوکوری یا مردمک سفیدرنگ میباشد که در روتینوبلاستوم دو طرفه بطور متوسط در دروسالگی و در اشکال یکطرفه بیماری در دوازده ماهگی دیده میشود. (شکل شماره ۱). پس از آن شایعترین علت، لوچی است که پس از شش ماهگی ظاهر میشود. در اشکال خانوادگی تومور، بوسیله آزمایش سیستماتیک چشم و معمولاً قبل از یکماهگی نزد نوزاد دیده میشود. در کشور ما بیماران بیشتر با یک اگزفتالمی پیش فته یعنی پس از گرفتار شدن پی بینائی و بافتی ای داخل کاسه چشم به چشم پزشک مراجعه میکنند. Offret پس از بررسی کلیه گزارش ها که در نوشته های

\* بیمارستان فارابی، دانشکده پزشکی دانشگاه تهران.

تر اپی و سابقه بیماریهای نوزاد و مادر و سابقه خانوادگی بخصوص رتینوبلاستوم و کاتاراکت در تشخیص افتراقی رتینوبلاستوم کاذب- بما کمال میکند. رتینوبلاستوم هیچگاه در زمینه میکروقتالی وجود نمیابد.

#### معاینه چشمی بیمار:

آزمایش افتالموسکوپی باید با بیهوشی عمومی بیمار و در هر دو چشم و با باز کردن کامل مردمک انجام گیرد. معاینات تکمیلی چشمها با بیومیکرسكوب و افتالموسکوپی غیر مستقیم و با انداختاسیون محیطی شبکیه همچنین با آینه Goldmann و میکروسکوب لازم است صورت پذیرد. با این معاینات میتوان اغلب ضایعات و بیماریهای مشابه رتینوبلاستوم تقطیر کاتاراکت، یوئیت، انفال ساده شبکیه چشم، آنتیوپاتی، Coats و غیره را حذف کرد. بیماران مبتلا به رتینوبلاستوم معمولاً اطاق قدمای آدام و پاکی دارند، استثنای ممکن است نودلهای روی عنیبه و یا همیوپیون کاذب (Pseudohypopion) در اطاق قدمای بعلت سلو لهسای سلطانی دیده شود. پیدایش عروق اضافی در عنیبه و در زاویه بین عنیبه و قرنیه که در رتینوبلاستوم شایع است باید بررسی گردد. نشوواسکولاریزاسیون زاویه ممکن است باعث بالارفتن فشار چشم گردد (۳۶).

بررسی دقیق تومور با آینه Goldmann من احل مختلف تکاملی. آن را چنین نشان میدهد: تومورها در ابتداء گرد یا بیضی شکل اند- که بصورت تورم سطحی شبکیه با نمای خاکستری و شفاف دیده میشوند. تومورهای بزرگتر و پیشرفت‌تر به رنگ سفید دیده میشوند و عروقی که تومور را تغذیه میکنند، کلفتر و بر جسته تر میباشند. در درون تومورهای بزرگتر که ۶ تا ۱۰ میلیمتر پهنا دارند، تکه‌های سفید و جامد کالسیفیکاسیون مشاهده میگردد. محیط شبکیه باید دقیقاً بررسی گردد: بر این مشاهدات Ellsworth در درصد بیماران در اوراسراتا (Ora Serrata) نیز ۷۵ توده‌های رتینوبلاستوم موجود است (۱۴). از نظر Bedfort ۸۱ درصد بیماران، مبتلا به کانونهای محیطی بوده و در ۱۱ درصد موارد بدون وجود رتینوبلاستوم در قسمت خلفی شبکیه، فقط در ناحیه محیطی شبکیه ضایعات قرار دارند (۱۴). در هنگام آزمایش ته چشم نقشه دقیق از مکان و اندازه و تعداد تومورهای موجود در یک و یا دو چشم باید کشیده شود که در شیوه درمان بیماری اهمیت بسیار دارد.

۸۴ درصد تومورها کانونهای متعدد دارند (۱۴) و ۲۵ درصد تومورها دو طرفه میباشند (۳۰). یک درصد تومورها خود بخود از بین میرونند و در محل آنها مناطق کالسیفیکاسیون سفید جامد-



شکل شماره ۱

بویی سفید در رتینوبلاستوم

مختلف ذکر شده، درباره زمان اولین مراجعت بیمار به نتیجه زیر رسیده است (۲۶، ۲۷).

۷۵ درصد بین ۱ تا ۴ سالگی، ۱۵ درصد بین ۴ تا ۷ سالگی و ۱۰ درصد بین ۰ تا ۱ سالگی مراجعت میکنند.

در اکثر موارد تساوی جنس و نژاد و عوامل جغرافیائی ذکر شده است.

#### تشخیص افتراقی:

از ۱۳۶ بیمار مشکوک به رتینوبلاستوم چشم که در سالهای ۱۹۷۴ به Will's Eye Hospital (۲۳) مراجعت کرده‌اند، فقط ۶۰ بیمار به رتینوبلاستوم مبتلا بوده‌اند. بیمارت دیگر ۴۴ درصد از موارد مشکوک دچار رتینوبلاستوم بوده‌اند. در آملر Ellsworth و Howard (۲۲) بیماریهای دیگری که از نظر بایینی نمای رتینوبلاستوم داشته و در واقع رتینوبلاستوم کاذب pseudoretinoblastoma باشد گفته شود چنین ذکر شده است.

ویتره اولیه	۱۹ درصد
کاتاراکت	۲۳،۵ درصد
فیبروپلازی	۱۳،۵ درصد
کلبوم	۱۱،۵ درصد
یوئیت	۴ درصد
پارازیتها	۱۰ درصد
انفال شبکیه	۵ درصد
بیماری کوتز (Coats)	۴ درصد
خونریزی ویتره	۳،۵ درصد
دیسپلازی رتین	۲،۵ درصد
یکت بررسی دقیق درباره زایمان، طریقه تولد نوزاد، اکسینز	

اگزو-وقتالی علامت گرفتاری کاسه چشم میباشد.

آنژیمها (Enzymes) :

از یافته های آزمایشگاهی کمتر در تشخیص رتینوپلاستوم استفاده میشود.

آزمایشهای آنژیماتیک پس از پاراستنز اطاق قدامی در زلایه بدست آمده انجام میگیرد (۱۸، ۲۴، ۲۸).

- Lactate Dehydrogenase - LDH
- Phosphoglucose Isomerase = PGI
- Transaminase glutamo-oxalo-acetic = GOT
- Glutamo-pyruvic = GPT

این آنژیمها در زلایه بیمار مبتلا به رتینوپلاستوم بالارفته در صورتیکه در رضایعات مشابه طبیعی میباشند.

تفییرات LDH بخصوص بوسله Dias (۱۲) بررسی شده است. مقدار طبیعی آن که کمتر از ۲۵ واحد درصد میلی لیتر زلایه است، در بیماران مبتلا به رتینوپلاستوم به بالاتر از ۱۰۰ واحد میرسد.

یاخته شناسی (Cytology) (۱۵) :

سلولهای بد خیم تومور در داخل زجاجیه ویا زلایه قبل بررسی و شناسائی میباشند که در اشکال مشکوک بیماری این آزمایش ارزش بخصوص دارد.

در اشکال پیشرفته، توسعه تومور به بافتی کاسه چشم، پیینائی و مغز بسیار رایج میباشد، لکن متاستازهای دور - مانند ابتلاء استخوانها، عدد لنفاوی بویژه غدد لنفاوی گردشی و زیر بغلی و یا ریه و کبد که در حقیقت استثنائی میباشند، دیرتر ممکنست رخدene.

درمان تومور (۱۵) :

امر و زه در اکثر مرکز چشم پزشکی، اگر تومور کمتر از نیمی از شبکیه را گرفته باشد، کره چشم را درونی آورند و پس از درمانهای لازم، دید قابل استفاده ای برای بیمار باقی میگذارند.

استفاده از جدول Reese (۲) در سال ۱۹۷۱ که بوسله Bedfort (۲) در سال ۱۹۷۱ تغییراتی در آن داده شده، برای درمان تومور ضرور است.

موارد ضرورت جراحی :

در بیمارستان فارابی کلیه بیمارانی که با رتینوپلاستوم مراجعت میکنند در طبقه بنده در گروه پنجم و استثنایاً چهارم قرار دارند و در اکثر موارد، تومور پیینائی، کاسه چشم و گاهی مغز را گرفتار کرده است (۱۶) (شکل شماره ۳).

از ۲۱ بیمار مبتلا به رتینوپلاستوم که در سال ۱۳۵۸ الی ۱۳۶۰ در بخش تحقیقات بیمارستان فارابی بستری شده اند، هفت بیمار مبتلا

همراه پیکمانتسیون محیطی باقی میماند (۵، ۶، ۷). این قسمت ها نظیر ضایعاتی است که پس از پر تودرمانی تومور بوجود میاید. گاهی در اثر کدر بودن زجاجیه و یا خونریزی و یا کاتارا کت، تشخیص تومور مشکل است مخصوصاً در این موارد است که آزمایش های تکمیلی مفید میباشد.

آزمایش های تکمیلی :

آنژیوگرافی فلورسینیک (۳) - در هنگام بیهوشی بیمار، یک آنژیوگرافی فلورسینیک یا آنژیوسکپی باید انجام شود. این آزمایش واسکولاریز اسیون شدید داخل تومور را نشان خواهد داد، بویژه برای تشخیص افتر افی آنژیوپاتی، Coats، خونریزی ویتره و رتین که یک هیپوفلورسانی و یا تشخیص یک انفال ساده شبکیه را نشان میدهد مفید میباشد.

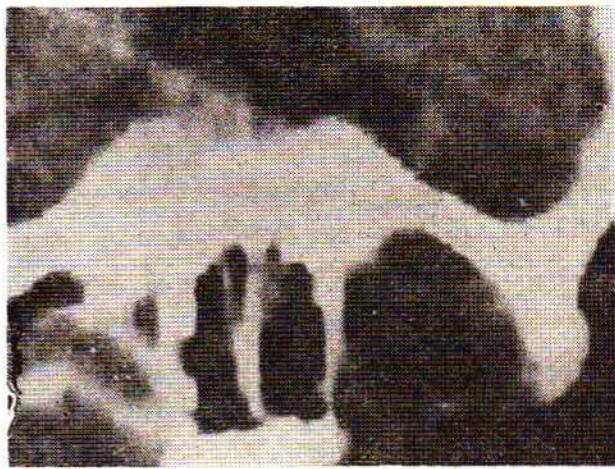
اولتراسونوگرافی (۲۴، ۳۲، ۳۵) - اولتراسونوگرافی با A کوگرافی A و B و D. A کوگرافی A برای تأیید وجود تومور و جامد بودن ضایعه و قطر تومور مفید میباشد. A کوگرافی B برای مشخص کردن حدود تومورو کالسیفیکاسیون درون آن مفید است. A کوگرافی D ضایعات اوریت را بررسی میکند.

پرتو نگاری (۸) :

برای بررسی کالسیفیکاسیون درون تومور میتواند مفید واقع شود لکن در بیماری Coats و عواقب استقرار لاروهای مهاجر احتمای در چشم نیز کالسیفیکاسیون دیده میشود که باید در نظر داشت. عکس برداری کاسه چشم، سر، سینه و کلیه استخوانها نیز برای بررسی متاستاز ضرور است. همچنین گشاد شدن مجرای پیینائی نشانه ایست از پیشرفت تومور به قسمت خلفی عصب.

سی تی اسکن (Computerized Tomography) (۱۰) :

برای بررسی پیینائی کاسه چشم و مغز بیمار ضرور است. کلفت شدن پیینائی نشانه ای از دچار شدن عصب است (شکل شماره ۲).



شکل شماره ۳

درسی لی اسکن، کالسیفیکاسیون درون دو چشم همراه اگزو-وقتاً می چشم راست و گلافت شدن عصب اپتیک راست و گرفتاری ناحیه مغز راست مشاهده میشود.

باشد، اگر انتراسیون سپس پرتو درمانی و شیمی درمانی صورت میگیرد.

اگر چنانچه منزهم دچار بیماری باشد، هیچگونه درمانی انجام نمیگیرد. برای تومورهای کوچکتر از نیمی از شبکیه، رادیوتراپی همراه با کراپوتراپی انجام داده میشود.

#### روش عمل در آوردن گره چشم (انوکلاسیون):

مطابق روش معمولی انجام میگیرد اما برای کشیدن چشم بخارج هنگام بریدن پیینائی - قبلاً کلیه عضلات با دقت قطع شده، صلبیه در نزدیکی لمع - دور تا دور - بوسیله نخ ۴ صفر ابریشم گرفته میشود، زیرا پیینائی باید هرچه دورتر از عقب گره چشم قطع شود.

#### بیرون آوردن چشم (اگزانتراسیون):

پس از گرفتن پلکها بوسیله نخ ۴ صفر و محافظت آنها بوسیله یک اکارتور اسکپنر (Schepens)، پری اوریت بوسیله یک یستوری ۱۵ دور تا دور از کاسه چشم جدا گشته و پری اوریت و محتویات کاسه چشم پس از قطع کردن پیینائی بوسیله یک قیچی سر کج خارج میگردد. کاسه چشم باید کاملاً پاک شود. معمولاً در این عمل پلکها را باقی میگذاریم و یک پلک دوزی (تار سوراخی) انجام میگردد.

#### روش‌های دیگر

##### پرتو درمانی:

در روش امر بکائی (Reese-Martin ۳۰) که از دو طرف کاسه چشم ۸۰۰۰ و بطور کلی در چند جلسه R ۱۶۰۰۰ اشده به چشم داده میشود. در روش فرانسوی Baclesse - Dollfus که از جلوی چشم و پهلو R ۶۰۰۰ و رویهم R ۱۲۰۰۰ در چند جلسه به چشم داده میشود.

رتینو بلاستوم یک نثوپلازی بسیار حساس نسبت به رادیوتراپی بوده و باین درمان جواب خوبی میدهد.

#### عوارض پرتو درمانی:

کراتیت، ایریدوسیکلیت، کاتاراکت، آثریت شبکیه، تراکسیون اوریت، نکروز پوست و در چند سال بعد استئتوسار کوم از عوارض پرتو درمانی محسوب میشود.

#### شیمی درمانی (۳۴):

امر و زه از Vincristine و Cyclophosphamide استفاده میشود. و نکریستین پنج صدم میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن بدن داخل وریدی هر سه هفته یکبار بمدت یکسال و اندوکسانسی میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن بدن داخل ورید هر سه هفته یکبار بمدت یکسال بکار برده میشود. شیمی درمانی معمولاً پس از درآوردن گره چشم

#### «جدول Reese»

گروه یکم	یک یا چند تومور که اندازه آنها کمتر از ۴ برابر دیامتر پایپی که در استوای چشم با پشت آن قرارداده بوده باشد.	پیش آگاهی خوب
گروه دوم	یک یا چند تومور در همان مکان بین ۴ و ۱۰ برابر دیامتر پایپی	خوب
گروه سوم	ضایعات جاوی استوای چشم با یک تومور بزرگتر از ۱۰ برابر دیامتر پایپی پشت استوا	خوب
گروه چهارم	چند تومور بزرگتر از ۱۰ برابر دیامتر پایپی و همینطور تمام تومورهای که بجهلوی استوا میروند.	بد
گروه پنجم	تومورهای که بیشتر از نیمه شبکیه را گرفته و به داخل زجاجیه بسط پیدا کرده است.	خیلی بد



شکل شماره ۳

اگزوفنا لمی چشم در اثر گرفتاری عصب و ارویت

به رتینو بلاستوم: وظرف بوده اند. ازین ۲۸ چشم بستای رتینو بلاستوم، ۱۳ مورد گره چشم، پیینائی و کاسه چشم نیز گرفتار بوده و ۳ بیمارانم ابتلاء مغزی داشته اند. ۱۳ چشم دیگر در طبقه بندی Bedfort در گروه پنجم قرار داشته اند. فقط دو بیمار که چشم دوم نیز گرفتار بوده در گروه دوم و سوم قرار داشته اند.

روش درمان بقرتیب زیر بوده است:

چنانچه بیش از نیمی از شبکیه گرفتار باشد، انوکلاسیون و اگر پیینائی نیز در این موارد گرفتار باشد پرتو درمانی انجام میگردد. ولی چنانچه گره چشم همراه با پیینائی و کاسه چشم دچار بیماری

نتیجه روش درمان Reese در رتینو بلاستوم چنین است (۳۰) :
گروه یکم ۹۵ درصد درمان میشوند.
گروه دوم ۸۷ درصد درمان میشوند.
گروه سوم ۶۹ درصد درمان میشوند.
گروه چهارم ۶۷ درصد درمان میشوند.
گروه پنجم ۳۴ درصد درمان میشوند.

(۴) از دیسک Stallard و پرتو درمانی برای درمان بیماران استفاده میکند و در آماری که داده از ۱۳۹ بیمار درمان شده، کرم چشم هفت بیمار بیرون آورده شده است.

پیش آغازی (۲۸) :

از بین ۱۰۰ بیماری که در مرکز انکولوژی - Wills Eye Hospital بین سالهای ۱۹۷۲ و ۱۹۸۰ درمان شده اند فقط یک تن در اثر متاستاز در گذشته و بقیه بیماران شفا یافته اند (۳۳). امروزه پیش آغازی رتینو بلاستوم در اثر تشخیص سریع و معالجات مختلف لائق در کشورهای پیشرفته بسیار بهبود یافته است. از نظر دید یک یا دو چشم هم پیش آغازی بیماری نسبت به گذشته بهتر شده است.

نمای آسیب شناسی (پاتولوژی) (۱۹) :

پس از درآوردن کره چشم و باز کردن آن، رتینو بلاستوم بصورت یک توده سفید شبیه یک پرده زلاتینی مانتد، که با آسانی از جدار چشم جدا شده و در درون آن کانونهای سفت و سخت کالسیفیکاسیون وجود دارد دیده میشود.

در آزمایش میکرسكوپی، تومور از توده های قلیادوست (بازوفیلیک) که از سلولهای حساسه (سانسوریل) شبکیه تشکیل گردیده ویژه فضای زجاجیه را پر کرده تشکیل شده است. نکروز وسیع در داخل این تومور مشاهده میشود که اثوزینوفیلیک بوده و در داخل آن کانونهای کالسیفیکاسیون مشهود است. در تومورهای تکامل نیافته، هسته های هپیر کرمیک پیشتر حجم سلول را فرا گرفته و میتوز در درون سلولها بسیار زیاد دیده میشود. تومورهای تکامل یافته بصورت رزت Flexner-Wintersteiner (Rosette) بوده که در آن سلولها در اطراف یک کanal مرکزی قرار دارند و باشد فلورت (Fleurette) Homer-Wright میباشد که سلولهای اپر امون ستونی از بافت فیبری قرار میگیرند.

تومورهای تکامل نیافته (Undifferentiated) بد خیم تر میباشدند. در بیماران بررسی شده در بیمارستان فارابی (۲۱ بیمار) کلید اشکال دوطرفه و پیشرفته از نوع Undif بوده اند. وهمچنین اشکال Undif شایعترین نوع این تومورها میباشدند. در بین بیماران، ۱۵ بیمار مبتلا به این نوع بوده اند.

علاوه بر نوع تومور و درجه تکامل آن، اگر پی بینائی و نسوج

چنانچه تومور به پی بینائی و کاملاً چشم گسترشی پیدا کرده باشد همچنین در اشکال دوطرفه و پیشرفته بکار برده میشود. فرمول خون بیمار باید کاملاً تحت نظر باشد و این درمان باید تحت نظر یک چشم پزشک و یک متخصص شیمیوتراپی انجام گردد.

درمان با رادیو اکتیو (۳۴) :

Stallard بوسیله دیسکهای که در درون آنها کوبالت رادیواکتیو قرار داشته و آنها را روی صلبیه در مقابل تومور ثابت میکند، با تابانند R ۳۵۰۰ آشعه به مرکز تومور، رتینو بلاستوم را در عرض سه هفته از بین میبرد. از این روش برای توده های کوچک تومور استفاده میشود. میتوان این درمان را تکرار کرد و با کرایو تراپی نیز تکمیل نمود.

از عوارض این روش میتوان کاتاراکت، آتروفی پی بینائی، خونریزی زجاجیه و رتینوپاتی سیرینه را ذکر کرد.

فتوكواگولاسیون Meyer - schwickerath (۲۵) از فتوکواگولاسیون Zeiss-Xenon که دارای اشعه نوری متغیر کر شده قطبی اشعة آفتاب است، برای از بین بردن تومورهای کوچک و یا تکمیل درمانهای دیگر استفاده شده است.

کرایوپیکسی (Cryopexy) :

با کرایوپیکسی که بوسیله Lincoff (۱۹۶۶) بر و دست منهای نود درجه، تومور را منجمد و نابود میکند. این عمل برای تومورهای کوچک و کامل کردن روش های دیگر مناسب میباشد، پخصوص برای از بین بردن تومورهای محیط شبکیه مفید است (۳۳).

چشم پزشکان در مرکز مختلف چشم پزشکی، از روش های متعدد و گوناگون استفاده میکنند. چنانچه تومور از نمی از شبکیه تجاوز نکرده باشد، کوشش میشود که چشم در آورده نشود و دید قابل استفاده ای برای بیمار باقی بماند.

چند روش درمانی و نتیجه آن :

(۳۰) در رتینو بلاستوم درمان های زیر را انجام می دهد : در گروه یک و دو - پرتو درمانی R ۳۵۰۰ / ۵MEV که از یک میدان نیم رخ در عرض سه هفته به تومور داده میشود و در تومورهای جلوی استوا این درمان با ۱۰۰۰ تا R ۱۵۰۰ از جلو کامل میگردد. گروه سوم و چهارم جدول را علاوه بر پرتو درمانی، یک تزریق TEM (Tri-ethylene amine) در داخل سرخر گه کاروتید انجام میگیرد. در گروه پنجم ۵۰۰ R پیشتر رادیو تراپی داده میشود. بیماران ۶ تا ۸ هفته بعد امتحان شده و اگر لازم باشد با کرایو یا فتوکواگولاسیون و یا یک تزریق مجدد TEM درمان آنها تکمیل میشود.

فامیلی بودن تومور وجود دارد (۲۱). چنانچه اگر یک کودک بدون سابقه فامیلی با یک رتینوبلاستوم یکطرفه مراجعت کند یک درصد امکان دارد که برادران و یا خواهران او مبتلا به تومور گردند.

اگر کودکی در شرایط فوق مبتلا به تومور دو طرفه باشد، درصد امکان ابتلاء برادران و خواهران وی موجود است. اگر والدین صاحب فرزند دیگری که مبتلا به رتینوبلاستوم باشد بشوند، ۴۰ درصد بچه های آینده مبتلا به رتینوبلاستوم خواهند بود. اگر فردی که مبتلا به رتینوبلاستوم یکطرفه است صاحب فرزند شود و درصد امکان دارد که فرزنش مبتلا باشد. اگر فردی با رتینوبلاستوم دو طرفه زنده بماند و ازدواج کند، ۴۰ تا ۵۵ درصد ممکن است که فرزندانش مبتلا باشند.

در رتینوبلاستوم دو طرفه ۱۵ درصد موارد ممکن است که سارکوم دیگری همراه با رتینوبلاستوم در ۱۰ تا ۲۵ سالگی ظاهر شود و پیدا شی سارکوم ارتباطی با پرتو درمانی ندارد و معمولاً سارکوم استخوانی یا بافت های دیگر میباشد (۳۰، ۲).

#### نتیجه:

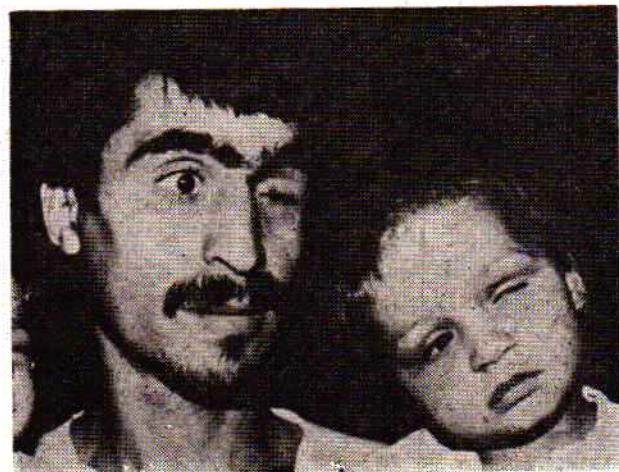
رتینوبلاستوم فراواترین تومور بدخیم چشم کودکان و شایعترین شوپلازی شبکیه است که بعلل عواملی ناشناخته بوجود می آید. در بعضی از موارد در اثر موتاسیون زنگی ارثی گشته و بصورت ژن غالب در خانواده باقی میماند. امروزه در اثر درمان وزنده ماندن این کودکان مبتلاؤزاد و ولد بعدی آنان عده مبتلایان به رتینوبلاستوم در مالک پیشرفته بیشتر شده است. با تشخیص سریع و درمانهای تازه این تومور که ۱۰۰ سال پیش ۱۰۰ درصد منجر به مرگ کودکان میگشته - امروزه اکثر درمان شده و حتی دید کافی در دو طرف برای ییماران باقی میماند و بدین ترتیب پیش آگاهی ییماری نسبت به گذشته بسیار بیهوده یافته است.

راهنمایی خانواده های مبتلا برای معاینه نوزادان در خانواده و درمان سریع آنها و همچنین راهنمایی آنها از نظر و راتقی و امکانات مبتلا بودن فرزندان آنها از اهمیت خاصی برخوردار است.

کاسه چشم گرفتار شده باشد، پیش آگاهی بسیار بدراست. همچنین بیشتر تصور می شد که دچار شدن مشیمیه، باعث پیش آگاهی بدبیماری است، ولی اخیراً ثابت شده، که هم ابتلاء مشیمیه بسیار شایعتر و هم خطر آن از آنچه فکر می شد کمتر می باشد (۲۹).

ارثی (زنگی) و نقش خانوادگی بودن رتینوبلاستوم (۱۷، ۱۳، ۳)، (۲۱، ۱۹):

اشکال خانوادگی تأیید شده ۴ تا ۱۱ درصد موارد میباشند (شکل شماره ۴). معمولاً از رتینوبلاستوم بطور افرادی غیر فامیلی که در نسل های بعد میتواند بوسیله یک موتاسیون زنگی ارثی گردد، دیده می شود. در نسل های بعد ۳۵ تا ۴۰ درصد رتینوبلاستوم فامیلی میگردد و بصورت اتوزمال دهینانت میباشد. ۶۰ تا ۶۵ درصد رتینوبلاستوم ها بصورت افرادی و غیر خانوادگی ظاهر می شوند.



شکل شماره ۴

رتینوبلاستوم فامیلی، پدر و دو برادر مبتلا به رتینوبلاستوم دو طرفه یک دختر سالم و یک دختر فوت شده است.

#### تفیرات کروموزمیک:

ممولاً تغیرات در کروموزوم ۱۳ در شاخه Q آن مشاهده میگردد (۲۰) و بصورت کندگی غیر کامل دیده می شود. گاهی این تغیرات همراه با اختلال های دیگر تغییر اختلال های روانی و جسمی، میکرو-سفالی، میکروفاتالمی و یا بلفارو پتوزیس دیده می شود.

راهنمایی خانوادگی (۲۱، ۱۷، ۱۳):

در یک بیمار بدون سابقه فامیلی رتینوبلاستوم ۲۵ درصد امکان

#### REFERENCES :

- 1- Abramson, DH., Ellsworth, RM., Zimmerman, L.E: Non-ocular cancer in retinoblastoma survivors. Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol 81:454-457 1976.
- 2- Abramson, DH., Ronner, HJ., Ellsworth, RM: Second tumors in non irradiated bilateral retinoblastoma. Am. J. Ophthalmol. 87: 624-627, 1979.
- 3- Aherne, GE., Roberts, DF: Retinoblastoma, A clinical survey and its genetic implications. Clin. Genet. 8: 275-290, 1975.

- 4- Bedfort, MA: Treatment of retinoblastoma. Advance Ophthal 31: 3.21, 1975.
- 5- Benson, WE., Cameron, JD., Furgiuele FP., et al: Presumed spontaneously regressed retinoblastoma. Ann. Ophthalmol 10: 897-899, 1978.
- 6- Boniuk, M., Gerard, LJ: Spontaneous regression of bilateral retinoblastoma. Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol 73: 194-198, 1965.
- 7- Brockhurst, RJ., Donaldson, DD: Spontaneous resolution of probable retinoblastoma. Arch. Ophthalmol 84: 388-389, 1970.
- 8- Bullock, JD, Campbell, RJ., Waller, RR : Calcification in retinoblastoma. Invest. Ophthalm. Visual Sci. 16, 3: 252-255, 1977.
- 9- Campinchi, R., Lemerle, J., Bloch-Michel, E: Pronostic vital et fonctionnel des retinoblastomes suivis à l institut Gustave Roussy entre 1955 et 1975. Bull. Soc. Ophtal. Fr 76, 1: 9-16, 1976.
- 10- Chams, H., Contractor, M: Computerized tomography and retinoblastoma. IV Inter Sym Orbit, Amsterdam 1981.
- 11- Devesa, SS: The incidence of retinoblastoma. Am.: J. Ophthalmol 80: 263-265, 1975.
- 12- Dias, PLR., Shan Muganathans, S: Activite de la deshydrogenase lactique de l humeur aqueuse dans le retinoblastome. Brit J. Ophthalm 55, 2: 130-132, 1971.
- 13- Egbert, PR: Retinoblastoma: Clinical Presentation , Genetics and radiotherapy. Persp in Ophthalmol 2: 105-111, 1978.
- 14- Ellsworth, RM: Treatment of retinoblastoma. Am. J. Ophthalmol 66: 49-51, 1968.
- 15- Ellsworth, RM: The Practical management of retinoblastoma. Trans. Am. Ophthalmol. Soc 67: 463-534, 1969.
- 16- Ellsworth, RM: Orbital retinoblastoma. Trans. Am. Ophthalmol. Soc 72: 79-z8, 1974.
- 17- Falls, H: Inheritance of retinoblastoma. JAMA 133: 171-174, 1947.
- 18- Felberg, NT., McFall, R., Shields, JA: Aqueous humor enzyme patterns in retinoblastoma. Invest Ophthalmol 16: 1039-1046, 1977.
- 19- Francois, J: Genetique et cecite congenitale. Ann. D Oculist 208, 6:417-428, 1975.
- 20- Gallie, BL: Gene carrier detection in retinoblastoma. Ophthalmol. 87: 591 - 594, 1980.
- 21- Gordon, H: Family studies in retinoblastoma. Birth. Defects 10: 185-190, 1974
- 22- Howard, G., Ellsworth, M: Differential diagnosis of retinoblastoma: a statistical survey of 500 children. Am. J. Ophthalmol. 61: 618-621, 1965.
- 23- Jaffe, MS, Shields, JA., Canny, CLB., et al : Retinoblastoma clinically simulating Coats'. Ann. Ophthalmol 9: 863-868, 1977.
- 24- Kabak, J., Remano, PE: Aqueous humor lactic dehydrogenase isoenzymes in retinoblastoma. Br. J. Ophthalmol 59: 268-269, 1975.
- 25- Meyer-Schwickerath G : Indications and limitations of light coagulation of the retina . Trans. Am. Acad. Ophthalm ORL 63, 1959.
- 26- Offret, G., Haye, C: Tumeurs de la rétine, Masson Editeur, 1971.
- 27- Offret, G , Dhermy, P., Brini, A., Bec, P: Anatomic pathologie de l'oeil et de ses annexes. Rapport SFO, Masson 1974.
- 28- Piro, PA., Abramson, DH, Ellsworth, RM, Kitchen, D: Aqueous humor lactate dehydrogenase in retinoblastoma Patients. Am. J. Ophthalmol 96: 1923-1825, 1978.
- 29- Redler, LD., Ellsworth, RM: Prognostic importance of choroidal invasion in retinoblastoma. Arch. Ophthalmol 90: 294-296, 1973.
- 30- Reese, AB: Tumors of the eye. New York, Hoeber, 1976.
- 31- Shields, JA., Lerner, Am. J. Ophthal. HA, Felberg, NT: Aqueous cytology and enzymes in nematode endophthalmitis. 84: 319-322, 1977.
- 32- Shields, JA., Michelson, JB., Leonard, BC., Sarin, LK: B-scan ultrasonography in the diagnosis of atypical retinoblastomas. Can. J. Ophthalmol 11:42-51, 1976.
- 33- Shields, JA, Augsburger, JJ: Current approaches to the diagnosis and management of retinoblastoma. Surv. Ophthalmol. 25: 347-372, 1981.
- 34- Stallard, Chir, M.: Retinoblastoma in tumors in children, recent results in cancer research, Vol 13, Marsden et JK Steward, New York. 1968.
- 35- Sterns, GU., Colman, DJ., Ellsworth, RM: The ultrasonographic characteristic of retinoblastoma. Am. J. Ophthalmol. 78: 606-611, 1974.
- 36- Walton, DS., Grant, WM: Retinoblastoma and iris neovascularization. Am. J. Ophthalmol. 65: 598-599, 1968.
- 37- Wetzig, PC, Jepson, CN: Fluorescein photography in the differential diagnosis of retinoblastoma. Am. J. Ophthalmol 61: 341-343. 1966.