

Siatkówczak – objawy, diagnostyka, postępowanie

JOANNA KOBYLARZ, BOŻENA ROMANOWSKA-DIXON

Streszczenie

Siatkówczak (retinoblastoma) jest najczęściej występującym wewnątrzgałkowym nowotworem złośliwym u dzieci. Mimo znacznego postępu, jaki nastąpił w ostatnich latach w medycynie, siatkówczak nadal stanowi złożony problem diagnostyczny i leczniczy. Wymaga współpracy wielospecjalistycznego zespołu złożonego z lekarzy, psychologów, pielęgniarek i rehabilitantów widzenia. W celu uzyskania korzystnych wyników leczenia, zachowania gałki ocznej, a nawet użytecznego widzenia, najważniejsze jest wczesne wykrycie nowotworu. Konieczne jest opracowanie i rozpowszechnienie metod wykrywania siatkówczaka w początkowych stadiach jego rozwoju, przed pojawieniem się leukokorii i zez. Każde dziecko z zezem wymaga wczesnej diagnostyki różnicowej siatkówczaka. Nieodłączną częścią postępowania z chorymi na siatkówczaka jest poradnictwo genetyczne, nadal niedostatecznie wykorzystywane w naszym kraju.

Wprowadzenie

Siatkówczak (retinoblastoma) stanowi około 11% wszystkich nowotworów wieku dziecięcego i jest najczęstszym nowotworem złośliwym rozwijającym się wewnątrz gałki ocznej u dzieci. Zarówno obraz kliniczny, jak i przebieg choroby, bywają bardzo różnorodne:

- siatkówczak może występować rodzinnie lub sporadycznie
- w jednym lub w obu oczach może się rozwijać jeden lub wiele guzów, synchronicznie lub asynchronicznie.

Zaawansowany siatkówczak może wtórnie naciekać oczodół oraz tworzyć przerzuty w ośrodkowym układzie nerwowym i innych narządach odległych. Podstawową przyczyną pozagałkowego rozprzestrzeniania się siatkówczaka jest opóźnienie pierwszego zgłoszenia się do okulisty, a tym samym opóźnienie rozpoznania i leczenia. Nieleczony siatkówczak prawie zawsze prowadzi do zgonu. Im wcześniej choroba zostanie wykryta tym większe są szanse nie tylko na uratowanie życia dziecka, ale również zachowanie gałki ocznej, a nawet użytecznego widzenia.

Patogeneza

Przyczyną siatkówczaka jest defekt genetyczny: mutacja genu *RB1* umiejscowionego na długim ramieniu chromosomu 13 w regionie 14 (13q14). Gen *RB1* należy do klasy genów znanych jako geny przeciwnowotworowe lub supresorowe, a jego uszkodzenie prowadzi do niekontrolowanego rozrostu komórek i rozwoju siatkówczaka.

Rozwój nowotworu wymaga wystąpienia dwóch mutacji genu *RB1*, co przewidział w swej teorii Knudson.

Uszkodzenie genu *RB1* może być wynikiem mutacji somatycznych (postać sporadyczna siatkówczaka) lub germinalnych (postać dziedziczna siatkówczaka). Mutacja somatyczna obu alleli genu *RB1* następuje w pojedynczej komórce siatkówki, powodując rozwój pojedynczego jednostronnego siatkówczaka. Mutacja germinalna jednego allelu genu *RB1* występuje w każdej komórce ciała, w tym we wszystkich komórkach siatkówki. Wystąpienie mutacji drugiego allelu genu *RB1* w obrębie wielu komórek rozwijającej się siatkówki (w których pierwszy allel jest już uszkodzony w wyniku mutacji germinalnej) powoduje rozwój licznych, obu-stronnych ognisk siatkówczaka. Mutacja germinalna genu *RB1* w tkankach pozasiatkówkowych jest skojarzona ze skłonnością do rozwoju siatkówczaka trójstronnego (obustronnego siatkówczaka oraz guza w obrębie szyszynki lub regionie okołosiodłowym), innych nowotworów złośliwych lub zespołu delecji 13q (13q14).

U około 10% chorych z siatkówczakiem jednostronnym i u wszystkich chorych z siatkówczakiem obustronnym występuje mutacja germinalna genu *RB1*. Ponieważ u 2/3 chorych nowotwór występuje jednostronnie, a u 1/3 obu-stronnie, można stwierdzić, że u około 60% chorych mutacje genu *RB1* mają charakter somatyczny, zaś u około 40% występują mutacje germinalne. Jedyne u około 6% chorych, u których rozpoznano siatkówczaka, nowotwór ten występował wśród członków rodziny. U chorych tych zawsze występują mutacje germinalne. Pozostałe wykryte mutacje germinalne to tzw. świeże mutacje, poja-

Katedra Okulistyki
Uniwersytetu
Jagiellońskiego CM,
Klinika Okulistyki
i Onkologii Okulistycznej
Szpitala Uniwersyteckiego
w Krakowie

Kierownik Kliniki:
Prof. dr hab. n. med.
Bożena Romanowska-Dixon

Adres do korespondencji:
Dr n. med.
Joanna Kobylarz,
Katedra i Klinika Okulistyki
i Onkologii Okulistycznej
CM UJ,
31-501 Kraków,
ul. Kopernika 38;
e-mail:
joanna.kobylarz
@uj.edu.pl

wiające się w rodzinie po raz pierwszy lub odziedziczone po rodzicu, u którego występuje mutacja, ale nie ma on objawów chorobowych (np. z powodu samoistnej regresji siatkówczaka lub rozwoju guza łagodnego typu retinocytoza).

Występowanie

Częstość występowania siatkówczaka w poszczególnych krajach jest różna i wynosi od 1 na 14 000 do 1 na 20 000 żywo urodzonych dzieci. W Polsce nie przedstawiono dokładnych danych dotyczących częstości występowania siatkówczaka. U około 2/3 dzieci nowotwór rozwija się jednostronnie, u pozostałych zaś w obu oczach.

U ponad 90% dzieci z siatkówczakiem nowotwór rozpoznaje się przed ukończeniem 5 lat. Następuje to zwykle w 1 r.ż. u dzieci z obustronnym siatkówczakiem dziedzicznym, zaś w 2 r.ż. u dzieci z jednostronnym siatkówczakiem sporadycznym. Ryzyko rozwoju siatkówczaka trójstronnego u dzieci z siatkówczakiem jednostronnym jest mniejsze niż 0,5%, a u dzieci z siatkówczakiem obustronnym waha się od 5 do 15 %.

Prawdopodobieństwo rozwoju innych pierwotnych pozaocznymi nowotworów u dzieci z mutacjami germinalnymi genu *RB1* (postać obustronna lub dziedziczna siatkówczaka) wynosi około 1% na rok. U chorych wyleczonych z drugiego nowotworu istnieje ryzyko rozwoju trzeciego, czwartego, a nawet piątego nowotworu poza gałką oczną. Najczęściej są to: mięsak kościopochodny i wrzecionowatomórkowy, chrzęstniakomięsak, mięsak mięśni poprzecznie prążkowanych, nerwiak niedojrzały (neuroblastoma), białaczki, rak gruczołu łojowego, rak kolczystokomórkowy i czerniak.



Rycina 1. Leukokoria

Objawy

Objawy siatkówczaka zależą od wielkości i umiejscowienia pojedynczego lub mnogich ognisk nowotworu w chwili ustalenia rozpoznania. W początkowym stadium choroby niewielka zmiana umiejscowiona na obwodzie siatkówki może nie wywoływać żadnych objawów. Najczęstszą przyczyną zgłoszenia się z dzieckiem do lekarza jest biała źrenica, tj. leukokoria (biały refleks dna oka) (ryc. 1).

Objaw ten pojawia się u chorych na zaawansowany nowotwór wypełniający znaczną część gałki ocznej. U każdego dziecka z leukokorią należy w pierwszej kolejności wykluczyć siatkówczaka. W diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę inne możliwe przyczyny leukokorii, wymienione w tabeli.

Drugim częstym objawem siatkówczaka jest zez. Zez jest następstwem zajęcia przez guz okolicy płamki i uszkodzenia widzenia centralnego. Dlatego każde dziecko zezu-

Tabela. Diagnostyka różnicowa leukokorii

Rozpoznanie	Patomechanizm
Zaćma	Nieprzejrzysta soczewka, jedno- lub obustronnie
Choroba Coatsa	Pod siatkówką płyn, wysięki i złogi lipidowe, nieprawidłowości naczyniowe
Pierwotne przetrwałe hiperplastyczne ciało szkliste	Pozostałości embrionalnej tkanki mezenchymalnej w komorze ciała szklistego, typ przedni i tylny
Odwartwienie siatkówki	Płyn pod siatkówką
Retinopatia wcześniaków	Zaburzenia rozwoju siatkówki (unaczynienia)
Dysplazja siatkówki	Zaburzenia rozwojowe siatkówki i gałki ocznej w życiu płodowym
Niezdolność utrzymania barwnika skóry	Beznaczyniowa obwodowa skroniowa siatkówka, proliferacje włókniste i dysplazja siatkówki, odwarstwienie siatkówki

jące, bez względu na wiek, powinno zostać zbadane przez okulistę. Innymi, rzadziej występującymi objawami są:

- zaczerwienienie i ból oka spowodowane jaskrą wtórną
- rzekome zapalenie błony naczyniowej
- oczopląs
- jednostronne rozszerzenie źrenicy
- różnobarwność tęczówek
- krew lub ropostek rzekomy w przedniej komorze oka
- przedprzegrodowe zapalenie tkanek oczodołu
- wytrzeszcz gałki w następstwie naciekania oczodołu.

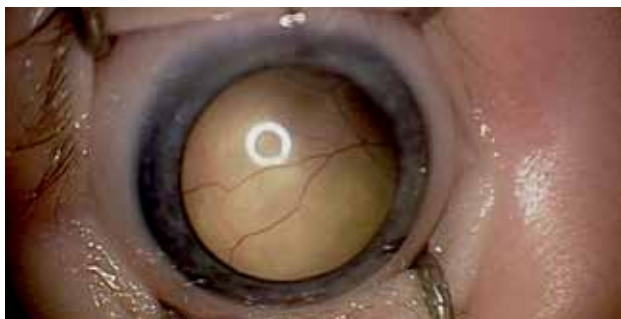
W razie wystąpienia któregośkolwiek z wymienionych objawów rodzice lub opiekunowie powinni zgłosić się z dzieckiem do okulisty.

Siatkówcak jest niekiedy wykrywany przypadkowo w trakcie rutynowych badań okulistycznych (np. profilaktycznych badań okulistycznych wcześniaków).

Lekarz okulista rozpoznający lub podejrzewający siatkówcaka powinien skierować dziecko do wysoko wyspecjalizowanego ośrodka onkologii okulistycznej dysponującego sprzętem i doświadczeniem w najnowszych metodach leczenia.



Rycina 2. Siatkówcak – wzrost endofityczny



Rycina 3. Siatkówcak – wzrost egzofityczny

Diagnostyka

Bardzo ważne jest bardzo staranne zebranie wywiadu od rodziców lub opiekunów dzieci, u których rozpoznano siatkówcaka, w tym wywiadu rodzinnego, by dowiedzieć się o występowaniu choroby u innych członków rodziny oraz wykluczyć inne schorzenia wywołujące podobne objawy.

W diagnostyce siatkówcaka zasadniczą rolę odgrywa wziernikowanie – badanie dna oka. U dziecka zaleca się wykonywanie tego badania w znieczuleniu ogólnym, by móc dokładnie określić liczbę i umiejscowienie ognisk nowotworu. Po ocenie przedniego odcinka oka i pomiarze ciśnienia wewnątrzgałkowego należy wykonać badanie dna oka po maksymalnym poszerzeniu źrenicy, wziernikiem obuocznym Fisona z użyciem depresora, w celu uwidocznienia najbardziej obwodowych części siatkówki aż do rąbka zębatego. Wskazane jest wykonywanie dokumentacji fotograficznej dna oka. Badanie ultrasonograficzne gałki ocznej i oczodołu pozwala dokładnie określić umiejscowienie guza, ocenić wysokość (grubość) i wielkość jego podstawy, uwidocznia cechy wewnętrzne guza, np. zwapnienia, a także zajęcie przez nowotwór nerwu wzrokowego, naczyniówki lub oczodołu. Tomografia komputerowa pokazuje zwapnienia w obrębie siatkówcaka. Istnieją dane sugerujące, że narażenie na działanie promieniowania w trakcie tomografii komputerowej zwiększa ryzyko późniejszego rozwoju innych nowotworów. Dlatego wykonywanie tego badania powinno być ograniczone, zwłaszcza u dzieci z siatkówcakiem powodowanym przez mutacje germinalne. Technika rezonansu magnetycznego pozwala lepiej uwidoczniać tkanki miękkie, dzięki czemu jest on bardziej przydatny w wykrywaniu pozaocznego szerzenia się nowotworu, naciekania nerwu wzrokowego oraz ocenie mózgu.

Podczas diagnostyki różnicowej w ustaleniu ostatecznego rozpoznania mogą być pomocne: badania angiograficzne, ultrabiomikroskopia (UBM), optyczna koherentna tomografia (OCT) oraz badania enzymatyczne. Podejrzanie występowania przerzutów może być wskazaniem do wykonania: punkcji szpiku, badania płynu mózgowo-rdzeniowego, scyntygrafii kośćca lub pozytonowej tomografii emisyjnej (PET).

Obraz kliniczny

Obraz kliniczny i przebieg siatkówcaka mogą być bardzo różnorodne. Typowo w jednym lub obu oczach stwierdza się pojedyncze lub mnogie żółto-białe guzy z wyraźnymi



naczyniami odżywczymi, niejednokrotnie z wtórnym odwarstwieniem siatkówki oraz odpryskami w płynie podsiatkówkowym i/lub w cieple szklistym.

Zazwyczaj wymienia się dwa podstawowe typy wzrostu siatkówczaka: endofityczny, czyli wzrost w kierunku ciała szklistego i egzofityczny, czyli wzrost w przestrzeni podsiatkówkowej, z wtórnym odwarstwieniem siatkówki (ryc. 2 i 3).

Nie należy zapominać, że siatkówczak początkowo rozwija się śródsiatkówkowo jako przezroczysty guz, który może zostać przeoczony, zwłaszcza jeśli jest niewielki. Innym typem wzrostu jest rozlany siatkówczak naciekający siatkówkę, występujący u starszych dzieci, po 5 r.ż. Towarzyszą mu zadrażnienie gałki ocznej, występowanie w przedniej komorze komórek nowotworu układających się w rzekomy ropostek oraz skupiska komórek w cieple szklistym, co może stwarzać poważne trudności diagnostyczne.

Leczenie

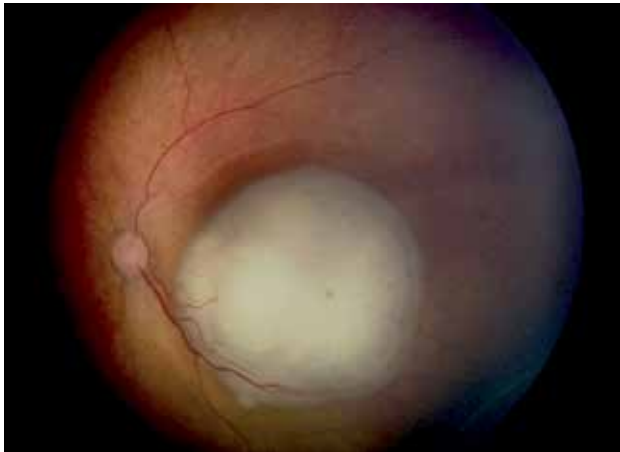
Leczenie chorych na siatkówczaka wymaga współpracy wielospecjalistycznego zespołu, w którego skład wchodzi: okuliści, onkolodzy-hematolodzy dziecięcy, radio-

lodzy, radioterapeuci, genetycy, psychologowie, odpowiednio przeszkolone pielęgniarki oraz rehabilitanci widzenia.

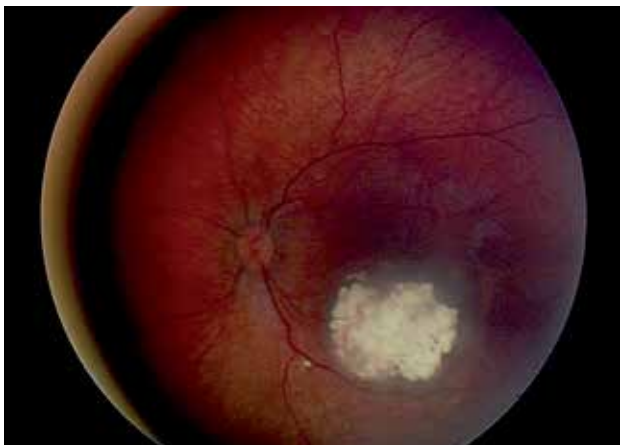
Celem leczenia jest przede wszystkim ratowanie życia dziecka, zachowanie gałki ocznej oraz, jeśli to możliwe, użytecznego widzenia.

Mimo dokonanego w ostatnich latach znacznego postępu w metodach diagnozowania i leczenia, nie ustalono jednego, uniwersalnego sposobu postępowania z chorymi na siatkówczaka. Jest ono odmienne w różnych ośrodkach, w zależności od uzyskanego w nich doświadczenia i dostępnych możliwości. Leczenie należy dobrać indywidualnie, w zależności od wielkości i umiejscowienia guza, liczby ognisk, stanu drugiego oka, ryzyka wystąpienia przerzutów odległych i wtórnego nowotworu, wieku oraz stanu ogólnego dziecka.

W leczeniu chorych na siatkówczaka wykorzystuje się chemioterapię wielolekową (zwykle 6 kursów schematu WEK, złożonego z winkrystyny, etopozydu i karboplatyny podawanych dożylnie) oraz leczenie miejscowe (krioterapię, laseroterapię, termoterapię przezręczniczną, brachyterapię, teleradioterapię oraz usunięcie gałki ocznej). Pierwszym etapem leczenia jest chemioterapia wstępna (tj. chemioredukcja, polegająca na podaniu 2-3 kursów WEK), której celem jest zmniejszenie masy



Rycina 4. Siatkówczak przed chemioredukcją



Rycina 5. Siatkówczak po chemioredukcji

nowotworu tak, by zapewnić jak najbardziej oszczędzające leczenie miejscowe (ryc. 4 i 5).

Decyzję o leczeniu miejscowym podejmuje się podczas kontrolnego badania okulistycznego przeprowadzanego po chemioredukcji.

Krioterapia znajduje zastosowanie w leczeniu guzów małych, umiejscowionych na obwodzie siatkówki. Stosowana jest technika trzykrotnego mrożenia-rozmrażania, w następstwie której nad ogniskiem nowotworu powstaje kulka lodu. Powikłaniami krioterapii są: przerwanie lub pociąganie siatkówki, krwotoki do ciała szklanego lub przejściowe odwarstwienie siatkówki. Fotokoagulację laserową siatkówki wykorzystuje się w leczeniu małych guzów umiejscowionych w tylnym biegunie, a jej celem jest zniszczenie wszystkich naczyń odżywczych guza.

Powikłaniami tego zabiegu mogą być zaburzenia obserwowane po krioterapii, ponadto laserokoagulacja powierzchni guza może spowodować rozsiew nowotworu do ciała szklanego.

Termoterapia guza za pomocą lasera diodowego (temperatura tkanki wzrasta do 42-60°C) powoduje działanie cytolityczne w następstwie uszkodzenia mitochondriów. W połączeniu z chemioterapią jest przydatną metodą leczenia siatkówczaka.

U chorych z dużymi ogniskami nowotworowymi wykorzystuje się brachyterapię. Płytkę zawierającą radioaktywny jod 125 lub ruten 106 umieszcza się nad podstawą guza. Dawka na szczyt guza wynosi 40 Gy. Chociaż mogą się rozwinąć oczne powikłania napromieniania, takie jak retinopatia, papillopatia lub zaćma, nie opisywano dotąd rozwoju nowotworów wtórnych.

Radioterapia wiązkami zewnętrznymi (teleradioterapia) jest stosowana coraz rzadziej, u chorych ze średnio zaawansowanymi lub mnogimi guzami, zwłaszcza ze współistniejącym rozsiewem do ciała szklanego lub przestrzeni podsiatkówkowej, u których nie obserwowano odpowiedzi na chemioredukcję. Dawka promieniowania wynosi 35-40 Gy i jest dostarczana w ciągu 4-5 tygodni. Głównym niebezpieczeństwem związanym z leczeniem siatkówczaka tą metodą, zwłaszcza u dzieci napromienianych przed ukończeniem pierwszego roku życia, jest ryzyko rozwoju nowotworów wtórnych. Inne powikłania teleradioterapii to: hipoplazja twarzy w wyniku zaniku ścian kostnych oczodołu, zaćma popromienna, retinopatia i papillopatia.

W leczeniu chorych na siatkówczaka wykorzystuje się też radioterapię stereotaktyczną i radioterapię protonową.

Usunięcie gałki ocznej (enukleację) wykonuje się u chorych na bardzo zaawansowany nowotwór wypełniający ponad połowę gałki ocznej, naciekający nerw wzrokowy, naczyniówkę, część płaską ciała rzęskowego i komorę przednią lub chorzy na jaskrę następczą. Obecnie po usunięciu gałki ocznej zaleca się wszczepianie implantów oczodołowych. Podczas usuwania gałki ocznej powinno się odciąć długi odcinek nerwu wzrokowego, ponieważ najczęstszą drogą pozaoicznego rozsiewu siatkówczaka jest naciekanie tego nerwu. Nawrót siatkówczaka w obrębie tkanek oczodołu, pojawiający się mimo intensywnej radio- i chemioterapii, jest wskazaniem do wypatroszenia oczodołu.

W ostatnich latach w niektórych ośrodkach onkologii okulistycznej dzieci z bardzo zaawansowanym siatkówczakiem są leczone melfalanem podawanym do tętnicy ocznej, a w przypadku rozsiewu w ciele szklanym doszkliskową chemioterapią.

Postępowanie po leczeniu

Chorzy na siatkówczaka powinni pozostawać pod ścisłą kontrolą okulistyczną i onkologiczną. Okulistyczne badania kontrolne należy przeprowadzać co 3-4 tygodnie, do czasu ustabilizowania się choroby. Jeśli nie pojawiają się cechy wznowy nowotworu ani jego nowe ogniska, przerwy między kolejnymi badaniami można stopniowo wydłużać. W pierwszym roku od uzyskania stabilizacji choroby zaleca się wykonywanie kontrolnych badań okulistycznych co 2-3 miesiące, w drugim roku co 3-4 miesiące, do osiągnięcia 4-6 r.ż. co 4-6 miesięcy, a w następnych latach co najmniej raz w roku. Miejscowe nawroty siatkówczaka występują na ogół w ciągu 3 lat po leczeniu metodami oszczędzającymi gałkę oczną, mogą się jednak pojawić nawet po 4-5 latach. Nawroty oczodołowe po enukleacji rozwijają się w ciągu 1,5 roku po zabiegu. Obowiązuje zatem prowadzenie wieloletnich badań kontrolnych dzieci leczonych z powodu siatkówczaka, niezależnie od tego, czy zastosowano leczenie oszczędzające gałkę oczną, czy enukleację.

W postępowaniu z chorymi na siatkówczaka ważną rolę odgrywa poradnictwo genetyczne. Konieczne jest poinformowanie chorego i jego rodziny o ryzyku wystąpienia tego nowotworu u rodzeństwa i przyszłego potomstwa. Jeśli siatkówczak występuje jednostronnie i wywiad rodzinny chorego jest nieobciążający, ryzyko rozwoju tego nowotworu u rodzeństwa i potomstwa wynosi około 1%. U chorego z obustronnym siatkówczakiem, ale bez obciążającego wywiadu rodzinnego, ryzyko takie zwiększa się u rodzeństwa do 2%, u potomstwa zaś do 45%. Dokładne określenie ryzyka wystąpienia siatkówczaka w rodzinie chorego jest możliwe po przeprowadzeniu badań genetycznych.

Profilaktyka

Aktualnie medycyna nie dysponuje jeszcze możliwością zastosowania metod terapii genowej ani profilaktyki genetycznej, pozwalających uniknąć zachorowania na siatkówczaka. Ponieważ jednak warunkiem powodzenia leczenia jest wczesne wykrycie nowotworu, najważniejszą rolę wydają się odgrywać profilaktyczne badania okulistyczne dzieci. Według amerykańskich okulistów-onkologów badanie dna oka po rozszerzeniu źrenic lub, jeśli to niemożliwe, badanie refleksu z dna oka po poszerzeniu źrenicy, powinno być wykonywane u każdego dziecka przed ukończeniem 6 miesięcy życia. Dzieci oraz rodzeństwo chorego z dziedziczną postacią siatkówczaka należy badać systematycznie co 2-4 tygodnie do 3 miesiąca życia. Do ukończe-

nia pierwszego roku życia badania powinny się odbywać co 2 miesiące. Następnie należy je kontynuować co 3 miesiące w 2 r.ż., co 4 miesiące w 3 r.ż. i co 6 miesięcy w 4 r.ż. Dalsze prowadzenie badań przesiewowych może nie być konieczne, zaleca się jednak coroczne wizyty kontrolne w gabinecie okulisty. U rodzeństwa lub potomstwa chorego na siatkówczaka wywołanego przez mutacje somatyczne zaleca się przeprowadzanie badania okulistycznego co 3 miesiące do 2 r.ż., po czym co 4-6 miesięcy przez następne 2 lata. Uważa się, że po ukończeniu przez dziecko 4 lat dalsze badania kontrolne nie są konieczne, choć są wskazane. Szczególnej uwagi wymagają również dzieci urodzone z zapłodnienia pozaustrojowego, u których powinno się przeprowadzić badanie okulistyczne jak najszybciej po urodzeniu. Wśród krewnych dzieci z obciążającym wywiadem rodzinnym jest możliwe prenatalne wykrywanie mutacji germinalnych genu *RB1* prowadzących do rozwoju siatkówczaka (na drodze biopsji kosmówki lub amniocentezy). Natomiast prenatalne badanie ultrasonograficzne oka płodu w 8 miesiącu ciąży może wykazać obecność zwapnień w guzie i tym samym być wskazaniem do szybkiego rozwiązania ciąży oraz rozpoczęcia leczenia nowotworu.

Podsumowanie

W celu zwiększenia szansy na zachowanie gałki ocznej, a nawet użytecznego widzenia, konieczne jest opracowanie i rozpowszechnienie metod wykrywania siatkówczaka we wczesnych stadiach rozwoju, zanim wystąpią leukokoria i zez. Wiadomo, że biała źrenica świadczy o zaawansowaniu zmian w oku. Niektórzy autorzy proponują pediatrom i lekarzom rodzinnym prowadzenie badań przesiewowych, polegających na ocenie za pomocą wziernika bezpośredniego występowania czerwonego refleksu z dna oka u wszystkich dzieci półrocznych, rocznych i dwuletnich. Dzieci z rodzin, w którym występował siatkówczak, a także inne dzieci zagrożone jego rozwojem (np. urodzone z zapłodnienia pozaustrojowego) powinny być poddawane badaniu dna oczu od urodzenia. Rozpowszechnienie wiedzy o leukokorii zarówno wśród rodziców, jak i lekarzy innych specjalności, a zwłaszcza pediatrów i lekarzy rodzinnych, może się przyczynić do wcześniejszego rozpoznawania siatkówczaka, a tym samym do zwiększenia skuteczności leczenia.

Trzeba podkreślić, że wystąpienie zezu u dziecka zawsze wymaga wczesnej diagnostyki różnicowej w kierunku siatkówczaka. Bez względu na wiek, u każdego takiego dziecka należy standardowo ocenić dno oka po poszerzeniu źrenic.

Nieodłączną częścią postępowania z chorymi na siatkówczaka powinno być poradnictwo genetyczne, nadal zbyt mało rozpowszechnione w naszym kraju.

Chory i jego rodzina powinni być świadomi, że siatkówczak może stanowić zagrożenie dla rodzeństwa i dla przyszłego potomstwa. Konieczne jest zatem szczegółowe informowanie o tym chorych i ich rodzin zarówno przez lekarzy bezpośrednio uczestniczących w leczeniu, jak również przez pediatrów i lekarzy rodzinnych.

Po zakończeniu leczenia u dzieci z zachowanymi gałkami ocznymi i upośledzonym widzeniem nie należy zapominać o konieczności rehabilitacji wzrokowej prowadzonej w specjalistycznych ośrodkach.

Zalecane piśmiennictwo

- Abramson DH, Beaverson K, Sangani P, et al. Screening for retinoblastoma: presenting signs as prognostic factors of patient and ocular survival. *Pediatrics* 2003;112:1248-1255.
- Balmer A, Munier F, Zografos L. New strategies in pediatric ophthalmic oncology. *Rev Med Suisse* 2008;16:139-143.
- Balmer A, Zografos L, Munier F. Diagnosis and management of retinoblastoma. *Oncogene* 2006;25:5341-5349.
- Balasubramanya R, Pushker N, Bajaj MS, et al. Atypical presentations of Retinoblastoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004;4:18-24.
- Butros LJ, Abramson DH, Dunkel IJ. Delayed diagnosis of retinoblastoma: analysis of degree, cause, and potential consequences. *Pediatrics* 2002;109:45-50.
- Chintagumpala M, Chevez-Barrios P, Paysse EA, et al. Retinoblastoma: review of current management. *The Oncologist* 2007;12:1237-1246.
- Damato B. Retinoblastoma. W: *Ocular Tumors: Diagnosis and treatment*. Butterworth-Heinemann, Oxford 2000: 127-148.
- Gunduz K, Shields CL. Siatkówczak - aktualny stan wiedzy. *Focal Points* - Edycja Polska 2005;23:2-21.
- Kobylarz J, Piwowarczyk A, Romanowska-Dixon B i wsp. Wyniki leczenia siatkówczaka - chemioterapia skojarzona z leczeniem miejscowym. *Klinika Oczna* 2006;108:55-59.
- Kobylarz J, Napora-Krawiec A, Anzel M i wsp. Objawy siatkówczaka. *Przegląd Lekarski* 2009:937-939.
- Meier P, Sterker I, Tegetmeyer H. Leukokoria in childhood. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2006;223:521-527.
- Pogrzebielski A, Shields CL, Romanowska-Dixon B, Shields JA. Siatkówczak - aktualne zalecenia dotyczące postępowania i klasyfikacji (część I) *Klinika Oczna* 2006;108:253-257.
- Pogrzebielski A, Shields CL, Romanowska-Dixon B, Shields JA. Siatkówczak - aktualne zalecenia dotyczące leczenia (część II) *Klinika Oczna* 2006;108:258-262.