Zur Prognose des Retinoblastoms

F.		Rintelen
----	--	----------

Aus der Universitäts-Augenklinik Basel [Vorstand: Prof. Dr. F. Rintelen]

(Autoreferat, erscheint in extenso an anderer Stelle.)

Bei der Prognose des Retinoblastoms geht es einesteils um die Individualprognose, um die Frage, ob im betreffenden Fall mit Metastasen oder mit Einbruch ins Schädelinnere zu rechnen ist und welche Wahrscheinlichkeit für das Befallenwerden des zweiten Auges besteht. Nicht minder wichtig ist aber die Hereditätsprognose. Man will von uns wissen, wie groß die Wahrscheinlichkeit sei, daß ein später geborenes Kind auch gliombefallen ist, und ob ein geheilter Gliompatient Nachkommenschaft haben darf.

In bezug auf die Individualprognose hat sich an den Beobachtungen der Basler Klinik (20 Fälle) bestätigt, daß der histologische Charakter der Geschwulst ohne Einfluß auf Verlauf und Bilateralität ist. Statistische Erhebungen an einem größeren Krankengut über die Frage der Strahlensensibilität des Retinocytems und des Retinoblastoms fehlen allerdings noch. Das Schicksal des Gliompatienten, dessen Opticus bei der Enukleation nicht im Ge-

254 R i n t e l e n , Zur Prognose des Retinoblastoms

sunden durchtrennt wurde, bedarf ebenfalls weiterer statistischer Erfassung. Wir verfügen über 3 Beobachtungen, wo Tumoreinbruch in den proximalen Opticusabschnitt histologisch festgestellt wurde und wo eine intensive Röntgennachbestrahlung zur Heilung geführt hat. Die betreffenden Patienten sind 7, 9 und 19 Jahre rezidivfrei, eine Exenteratio orbitae ist daher in diesen Fällen nicht a priori indiziert. Bei fehlendem Einbruch in den Opticus kann ausnahmsweise ein Retinoblastom nach Einbruch in die Aderhaut entlang den hinteren Ciliargefäßen in die Orbita eindringen. Das ist aber so selten, daß eine systematische Nachbestrahlung nach jeder Enukleation nicht unbedingt indiziert erscheint.

Was die Hereditätsprognose betrifft, so muß jedesmal genau eruiert werden, ob es sich um einen sporadischen oder einen familiären Krankheitsfall handelt. Unsere Retinocytoeme und Retinoblastome traten ausnahmslos sporadisch auf. Eine überlebende Patientin, deren Stammbaum wegen unbekannter Herkunft der Frau nicht aufzunehmen ist, heiratete; ihre 3, 2 Jahre und 4 Monate alten Kinder sind einstweilen tumorfrei. Um die Frage, ob ein heiratsfähiger ehemaliger Gliomträger Nachkommen haben darf, mit mehr Gewicht so richtig als möglich beantworten zu können, sollte in möglichst vielen entsprechenden Fällen das Schicksal der Nachkommen in bezug auf die Gliommorbidität bekannt werden. Es ist dabei wichtig, nicht nur die Deszendenz, sondern auch die Aszendenz der Probanden genau zu prüfen. Die Literatur ist bisher offensichtlich durch eine sogenannte Interessentenauslese beeinflusst, so daß man den Eindruck bekommen kann, als sei eine genotypische Mutation mit hereditärem Gliom relativ häufig.

Diskussion.

A. Fvanceschettí (Geneve) : Dans son important rapport sur le gliome de la rétine (Soc. franc. d'Opht. 1953')

Dollfus relate 19 cas de gliomateux
dont 3
c'est-à-dire 15,8 %
ont des enfants atteints. Dans la discussion de ce rapport
Reese communique sa propre statistique concernant 13 gliomateux
dont 12
c'est-à-dire 92 %
ont des enfants atteints. Si l'on réunit les deux statistiques
on obtient sur un total de 70 enfants de gliomateux
25 atteints (35,7 %). Ce chiffre est très proche du chiffre théorique de 37 % que nous avons
obtenu pour les cas familiaux (voir notre discussion du rapport). Pour expliquer ces faits
nous avons émis l'hypothèse que dans les cas
dits sporadiques
de gliome, la mutation apparaît chez le malade lui-même
tandis que pour les cas familiaux le gène muté doit être transmis par un des parents
phénotypiquement atteint ou non.