

Retinoblastom är en tumörsjukdom i ögats näthinna som drabbar små barn, i regel före två års ålder. Sjukdomen är mycket sällsynt och i Sverige insjuknar i genomsnitt 6–7 barn per år. De flesta barn som drabbas får endast en tumör i ett öga, unilateralt retinoblastom, medan en tredjedel får tumörer i båda ögonen, bilateralt retinoblastom.

Samtliga dubbelsidiga tumörer är ärftliga mot 10–15 procent av de enkelsidiga. Men det är vanligare att barnet blir den första individen i släkten som drabbas av ärftlig retinoblastom än att det överförs från en släkting.

Hälften av alla barn till en förälder med ärftligt retinoblastom ärver sjukdomen och nästan alla barn som bär på sjukdomsanlaget utvecklar en eller flera ögontumörer. Risken att utveckla en tumör är därmed nästan 50 procent för vart och ett av barnen med ärftligt retinoblastom.

Enkelsidigt retinoblastom är däremot en sporadisk, slumpmässig sjukdomsform och därmed är risken liten att sjukdomsanlaget förs vidare.

#### SYMPTOM

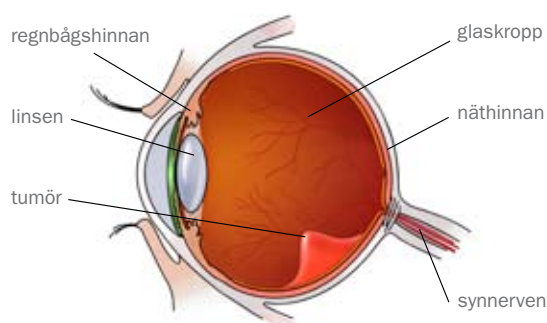
Symtomen på retinoblastom kan vara diffusa och svårtolkade. Vanligast är ett avvikande pupillutseende där den normalt svarta pupillen blir vitaktig eller vitgul. Några föräldrar kan ha uppfattat att pupillen glimmar till i vissa vinklar vid nedsatt belysning medan andra har noterat avvikelser på fotografier. Att barnet skelar med ögonen kan också vara symptom på en ögontumör även om det är en mycket ovanlig orsak till skelning.

#### DIAGNOS

Barn med misstänkt retinoblastom remitteras från den regionala ögonkliniken till S:t Eriks ögonsjukhus i Stockholm för diagnostisering.

#### BEHANDLING

Behandlingen beror på hur pass utbredd tumören är samt om det förekommer ensidigt eller dubbelsidigt. Kirurgiskt avlägsnande av ögat med mest utbredd tumörväxt är vanligt medan eventuella tumörer i det andra ögat numera ofta kan åtgärdas framgångsrikt med systemisk



kemoterapi följt av upprepad fokal laserbehandling. I en del fall kompletteras behandlingen med joniserande strålning given med en radioaktiv applikator som under något dygn fixeras till ögonytan och om detta ej är tillräckligt med så kallad extern strålbehandling av hela ögats bakre del. Det förekommer att nya tumörer utvecklas efter behandling och kontrollintervallen efter kemoterapi och fokal laserbehandling är initialt en månad för att successivt glesas ut. Kontrollerna görs först i narkos och från 4–5 års ålder på mottagning i vaket tillstånd. Kontrollerna kan vanligen avslutas i 7–8 års åldern.

#### PROGNOS

Prognosen vid retinoblastom var tämligen dystert i början av 1900-talet men överlevnaden har sedan dess förbättrats betydligt. I dag är mer än 95 procent av alla barn i västvärlden fria från all sjukdom fem år efter sjukdomsdebuten och spridd tumörsjukdom är numera extremt sällsynt. Likaså förblir synfunktionen god med modern behandling och förhållandevis få barn med retinoblastom får ett påtagligt synhandikapp. Fullgott seende på ett öga är också fullt tillräckligt för att till exempel få köra bil.

*Fakta granskad av Stefan Seregard, professor vid St Eriks Ögonsjukhus, april 2009.*