

Retinoblastooma on silmän verkkokalvon syöpä, joka kehittyy pikkulapsille yleensä ennen kahden vuoden ikää. Sairaus on hyvin harvinainen, ja Ruotsissa siihen sairastuu vuosittain keskimäärin 6–7 lasta. Useimmat sairastuneista lapsista saavat kasvaimen vain toiseen silmään, jolloin kyseessä on unilateraalinen retinoblastooma. Kolmasosalla kasvaimet kehittyvät molempiin silmiin, jolloin on kyse bilateraalisesta retinoblastoomasta.

Kaikki kaksipuoliset kasvaimet ovat perinnöllisiä, ja yksipuolisista kasvaimista perinnöllisiä on 10–15 prosenttia. On kuitenkin yleisempää, että lapsi sairastuu perinnölliseen retinoblastoomaan ensimmäisenä suvusta kuin että sairaus siirtyisi lapselle sukulaiselta.

Perinnöllistä retinoblastoomaa sairastavan vanhemman lapsista puolet perii sairauden, ja lähes kaikille lapsille, joilla on perinnöllinen taipumus sairauteen, kehittyy yksi tai useampi silmäkasvain. Kasvaimen kehittymisen riski on siten lähes 50 prosenttia jokaisella lapsella, jolla on perinnöllinen retinoblastooma.

Yksipuolinen retinoblastooma on puolestaan periytymätön ja sattumanvarainen tautimuoto, ja siksi on epätodennäköistä, että taipumus sairauteen siirtyy eteenpäin.

OIREET

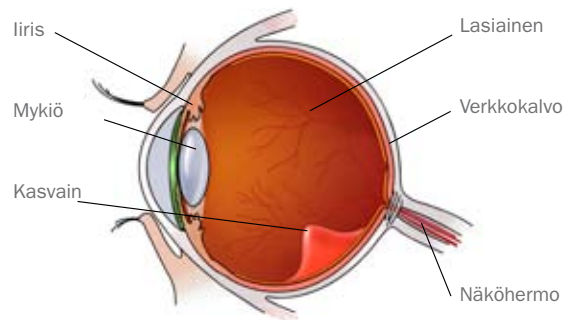
Retinoblastooman oireet voivat olla epämääräisiä ja vaikeasti tulkittavia. Tavallisinta on, että pupillin ulkonäkö on poikkeava, jolloin normaalisti mustasta pupillista tulee vaaleahko tai vaaleankeltainen. Jotkut vanhemmat ovat voineet huomata pupillin hohtavan himmeässä valaistuksessa tietyistä kulmista katsottuna, kun taas toiset ovat huomanneet poikkeamat valokuvista. Merkkinä silmäkasvaimesta voi olla myös se, että lapsen silmät karsastavat, vaikkakin kasvain on hyvin harvinainen karsastuksen syy.

DIAGNOOSI

Jos lapsella epäillään olevan retinoblastooma, hänelle annetaan lähete alueelliselta silmäklinikalta silmänsairaalaa diagnosointia varten.

HOITO

Hoito riippuu siitä, miten kasvain on levinnyt, sekä siitä, onko se yksi- vai molemminpuoli-



nen. Sen silmän osalta, jossa kasvain on levinnyt laajemmalle, tavallinen hoito on silmän poistoleikkaus, kun taas toiseen silmään mahdollisesti tulevia kasvaimia voidaan nykyään usein hoitaa onnistuneesti systeemisen kemoterapian avulla sekä toistuvilla paikallisilla laserhoidoilla. Joissakin tapauksissa hoitoa täydennetään ionisoivalla säteilyllä, jota annetaan muutamaksi päiväksi silmän pintaan kiinnitettävällä radioaktiivisella applikaattorilla. Jos tämä ei riitä, hoitoa täydennetään koko silmän takaosaan annettavalla niin kutsutulla ulkoisella sädehoidolla. Hoito ehkäisee uusien kasvainten kehittymistä. Kemoterapian ja paikallisen laserhoidon jälkeen seurantatarkastusten väli on aluksi yksi kuukausi, minkä jälkeen sitä harvennetaan vähitellen. Seurantatarkastukset tehdään aluksi nukutuksessa ja 4–5-vuotiaasta eteenpäin vastaanotolla ilman nukutusta. Seurantakäynnit voidaan lopettaa yleensä 7–8 vuoden iässä.

ENNUSTE

Retinoblastooman ennuste oli melko synkkä vielä 1900-luvun alussa, mutta eloonjäämisaste on sen jälkeen parantunut huomattavasti. Nykyään yli 95 prosenttia kaikista länsimaisista lapsista kokonaan parantunut sairaudesta viisi vuotta sairastumisensa jälkeen, ja syövän leviäminen on nykyään erittäin harvinaista. Näkökyky pysyy