



Børnecancerfonden *informerer*

# *retinoblastom*

børne | cancer | fonden

Fra de danske børnekraftafdelinger i Aalborg, Århus, Odense og København, september 2011.

Retinoblastom er en børnecancer, som opstår i øjets nethinde. Så godt som alle tilfældene konstateres før skolealderen og de fleste inden for de første leveår. Hvert år konstateres sygdommen hos tre til fire børn i Danmark. Piger og drenge rammes lige hyppigt.

Årsagen til, at svulsten udvikles, kendes ikke. Der findes to former for retinoblastomer. Den ene form opstår tilfældigt (sporadisk). Den anden form er arvelig. De arvelige retinoblastomer diagnosticeres i reglen tidligere end de sporadiske og består ofte af flere uafhængige svulster enten i et eller i begge øjne.

## SYGDOMSTEGN

Retinoblastom opdages ofte tilfældigt ved, at man ser, at pupillen skinner hvidt i stedet for sort. Det skyldes svulstvæv i øjenbaggrunden. Det bliver tydeligt, når man lyser direkte ind i øjnene. Andre gange opdager man, at barnet ser dårligt. Det kan imidlertid være rigtig svært at se, fordi de små børn har en stor evne til at kompensere for synstabet ved at bruge de raske dele af øjnene. Somme tider ser man det ved, at barnet holder hovedet på sned for at se tydeligt. Børnene har i reglen ikke andre symptomer.

I meget sjældne tilfælde kan retinoblastom sprede sig til andre områder i centralnervesystemet. Det kan medføre symptomer, på grund af forhøjet tryk inde i kraniet, som hovedpine, kvalme og opkastninger.

---

## UNDERSØGELSER

Diagnosen kan næsten altid stilles ved øjenundersøgelse i fuld bedøvelse. Udseendet af øjenbaggrunden giver diagnosen. I nogle tilfælde skal der tages en vævsprøve (biopsi) for at sikre diagnosen. I enkelte tilfælde herhjemme og oftere i udviklingslandene stilles diagnosen ved mikroskopi af et øje, som man har været nødt til at fjerne, fordi det var ødelagt af sygdom.

De børn, der har retinoblastom, som er vokset ud i synsnerven og ud af øjenæblet, får som supplement foretaget MR-scanning af centralnervesystemet og mikroskopiundersøgelse af knoglemarven og spinalvæsken (den væske, som omgiver hjernen og rygmarven). Disse undersøgelser foregår under fuld bedøvelse. De supplerende undersøgelser skal afgøre, hvor meget sygdommen har spredt sig.

Behandlingen af børn med retinoblastom er centreret på Århus Universitets-hospital. Diagnose og udredning foretages af øjenafdelingen på Århus Sygehus, hvor også de hyppige kontroller under og efter behandlingen foregår.

På børnekræftafdeling A4 i Skejby gives kemoterapi, såfremt dette er indiceret.

Strålebehandling foregår i et samarbejde mellem øjenafdelingen og stråle-terapiafsnittet på onkologisk-afdeling, Århus Sygehus.

---

#### STADIER

Afhængig af sygdommens spredning defineres følgende stadier af Retinoblastom:

- Gruppe 01:** Hvor en eller få svulster er lokaliseret inde på øjenbaggrundens bageste halvdel.
- Gruppe 02:** Hvor der er flere større svulster lokaliseret inde på øjenbaggrundens bageste halvdel.
- Gruppe 03:** Retinoblastom i øjets forreste øjenhalvdel eller meget store svulster.
- Gruppe 04:** Mange meget store retinoblastomer.
- Gruppe 05:** Retinoblastom i mere end halvdelen af øjenbaggrunden.

#### BEHANDLING

Målet er at bevare mest muligt syn uden at risikere overlevelsen. Overlevelsen er ca. 95 procent. De fleste bevarer syn i varierende grad afhængig af tumorenes beliggenhed.

---

#### BEHANDLINGSMULIGHEDER:

Fjernelse af øjet

Vælges, hvis det ikke er muligt at etablere syn i øjet. Fjernelsen af øjet foregår inden for de nærmeste dage, efter diagnosen er stillet, i fuld bedøvelse. Det er oftest muligt at indsætte en protese, et glasøje, én af de første dage efter fjernelsen af øjet. I de første tre uger er der behov for antibiotiske øjendråber for at forebygge betændelse.

Kortrækkende strålebehandling

Anbefales, hvis det er en enkelt tumor, der er lavere end seks mm og i diameter mindre end 20 mm. Behandlingen består i placering af en krum radioaktiv metalplade uden på øjet over tumoren for at behandle denne med bestråling. Placeringen af pladen foregår i fuld bedøvelse. Pladen fjernes efter dage til uger, når den ønskede stråledosis er opnået. I de første tre uger er der behov for antibiotiske øjendråber for at forebygge betændelse.

Ekstern strålebehandling

Anvendes, hvis der er flere tumorer. Behandlingen består i daglig (på hverdage) kortvarig bestråling med barnet i fuld bedøvelse. Der bestråles ca. 25 gange (dage). Der indopereres et centralt venekateter, således at de mange bedøvelser kan gennemføres let.

### KEMOTERAPI

Anvendes, hvis der er flere tumorer og især hos helt små børn. Behandlingen består af indgift af cancermedicin (cytostatika) i to til tre dage ca. hver tredje uge i alt seks gange, således at de ondartede celler i svulsten går til grunde. Behandlingen foregår på børneafdeling A4 på Skejby Sygehus.

I forbindelse med hver behandling undersøges barnet på øjenafdelingen i fuld bedøvelse.

I op til 75 procent af behandlede tilfælde vil der være behov for supplerende behandling med de andre behandlingsformer (operation, en form for strålebehandling, cryoterapi).

---

### CRYOTERAPI (FRYSEBEHANDLING)

Benyttes som supplerende behandling af små perifere tumorer. Behandlingen består i frysning af små perifert beliggende tumorer, således at de ondartede celler i svulsten går til grunde.

---

### OPFØLGNING

Alle børn, der er behandlet for retinoblastom, fortsætter med at gå til kontroller i fuld bedøvelse i øjenafdelingen på Århus Sygehus. I begyndelsen med tre til fire ugers mellemrum, senere går der længere tid. I nogle tilfælde opdager man nye retinoblastom svulster, som behandles efter de samme retningslinjer som de første tumorer. Selv på trods af tilbagefald er chancerne for helbredelse meget fine.

### ARVELIGE RETINOBLASTOMER

Alle børn, der har mere end en retinoblastom tumor, får foretaget en gentest for at afgøre, om alle kroppens celler har en fejl i retinoblastomgenet. Retinoblastomgenet er et såkaldt tumorundertrykkende gen (engl. tumor supressor gene), som nedsætter tendensen til, at de mange celledelinger i nethinden og andre væv skal fejle og danne en kræftcelle, der deler sig uhæmmet til en kræftknude.

Knutsons retinoblastom teori siger, at der skal to "fejl" til, at en celle udvikler sig til en kræftcelle. I et normalt sundt væv er risikoen overordentlig lille for, at den samme celle skal blive ramt af to forskellige sjældne fejl. Derimod vil de personer, som har retinoblastom genfejlen i alle kroppens celler, have en stor risiko for at blive ramt af nummer to "fejl" i en af de mange milliarder af celledelinger, der foregår hele tiden.

Personer med retinoblastom genfejlen har en øget risiko i de helt unge år for retinoblastom og senere hen i livet for bindevævs kræft. Da genfejlen overføres fra forældre til børn som såkaldt dominant arv, er der 50 procent risiko for, at barnet får genfejlen. Derfor undersøges børn af personer med arveligt retinoblastom med gentest og øjenundersøgelse. Gentesten er meget omfattende, fordi fejlen kan sidde mange forskellige steder i det store retinoblastomgen. Når først man kender en families genfejl's placering i genet, kan man hurtigt målrettet undersøge for, om et foster har denne genfejl.

**børne | cancer | fonden**

***Børnecancerfonden***

Dampfærgevej 22  
Postboks 847  
2100 København Ø

**t:** 3555 4833

**m:** [kontakt@boernecancerfonden.dk](mailto:kontakt@boernecancerfonden.dk)

**w:** [boernecancerfonden.dk](http://boernecancerfonden.dk)