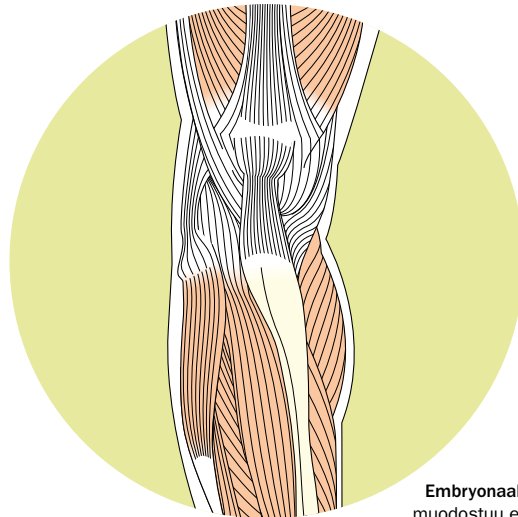
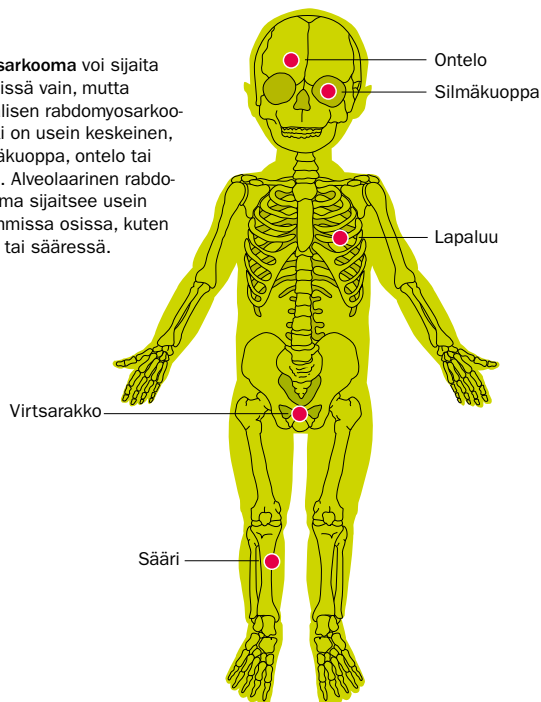


Rabdomyosarkooma on lähtöisin lihaksistosta, ja se on lasten yleisin kasvaintyyppi. Ruotsissa siihen sairastuu vuosittain noin 6–10 lasta.

Rabdomyosarkooma voi sijaita kehossa missä vain, mutta embryonaalisen rabdomyosarkooman sijainti on usein keskeinen, kuten silmäkuoppa, ontelo tai virtsarakko. Alveolaarinen rabdomyosarkooma sijaitsee usein kehon ulommissa osissa, kuten lapaluussa tai sääressä.



Embryonaalinen rabdomyosarkooma muodostuu erittäin kehittymättömissä lihassoluissa, joita on jäänyt jäljelle sikiöasteesta. Alveolaarinen rabdomyosarkooma muodostuu hieman kehittyneemmissä lihassoluissa.

RABDOMYOSARKOOMA

Periaatteessa rabdomyosarkoomaa voi esiintyä missä tahansa sellaisessa vartalon osassa, jossa kehittyi lihaksia, ennen kaikkea luustolihasia. Noin 60 prosenttia kaikista rabdomyosarkoomista saa alkunsa pään ja kaulan alueelta. Tavallisin paikka on silmäkuoppa, jossa kasvain on kymmenessä prosentissa tapauksista. Toinen tavallinen paikka on virtsarakon ympäristö.

OIREET

Rabdomyosarkooma voi ilmetä monin eri tavoin. Kyhmy, joka kasvaa tai ei häviä, voi vaikuttaa hermoihin tai eliimiin. Saattaa esimerkiksi ilmetä virtsaamisvaikeuksia.

Itse kasvain ei aiheuta kipua, mutta sitä ympäröivissä kudoksissa kipua voi ilmetä. Silmäkuopassa sijaitseva kasvain voi ai-

heuttaa silmän pullistumista, ja korvassa sijaitseva kasvain saattaa näkyä korvakäytävässä.

Verenvuoto jostakin ruumiinaukosta saattaa olla ensimmäinen merkki rabdomyosarkoomasta.

DIAGNOOSI

Jotta saadaan aikaan asianmukainen diagnoosi, ottaa lääkäri solu- tai kudoksenäytteen kasvaimesta. Epäiltyä kasvainta ympäröivä alue tutkitaan röntgenkuvauksen avulla.

Mahdollinen leviäminen havaitaan useimmiten keuhkoissa, jotka myös röntgenkuvataan. Lääkärit tutkivat myös luustoa röntgenillä ja ottavat luuydinäytteitä, jotta havaittaisiin, löytyykö syöpäsoluja luustosta.

Jos kasvain sijaitsee aivojen tai selkä-

ytimen lähellä, otetaan näyte myös selkädinnesteestä. Monet kasvaimet on mahdollista määrittellä tarkkaan analysoimalla niiden geneettisiä poikkeamia.

PÄÄTTYPIIT

Rabdomyosarkoomat jaetaan kahteen päätyyppiin: embryonaalinen ja alveolaarinen. Tyypillä on suuri merkitys hoidon ja ennusteen suhteen.

Embryonaalinen rabdomyosarkooma muodostuu erittäin kehittymättömissä lihassoluissa, joita on jäänyt jäljelle sikiöasteesta. Ne sijaitsevat usein kehon keskeisessä osassa, kuten silmäkuopassa, ontelossa tai virtsarakossa.

Tätä rabdomyosarkooman muotoa esiintyy useimmiten nuoremmilla lapsilla.

Alveolaarinen rabdomyosarkooma >>

muodostuu hieman kehittyneemmissä lihassoluissa, jotka sijaitsevat kehon ulomissa osissa, esimerkiksi lapaluussa tai sääressä.

Alveolaarinen kasvain, jota esiintyy tavallisimmin vanhemmilla lapsilla ja teini-ikäisillä, on aggressiivisempi ja hoidoille vastustuskykyisempi.

HOITO

Rabdomyosarkooman saaneet lapset käyvät lähes aina läpi yhdistelmähoidon, johon kuuluu sytostaattihoidoa, leikkaushoitoa ja/tai sädehoitoa.

Useimmat rabdomyosarkooman saaneet lapset saavat ensin sytostaattikuureja kasvaimen kutistamiseksi.

Alveolaarinen rabdomyosarkooma vaatii useimmiten sädehoitoa huolimatta siitä, miten hyvin kirurginen hoito on toiminut.

Sen jälkeen lapsi saa useimmiten lisää sytostaattikuureja. Hoito kestää yleensä kuusi kuukautta, mutta tietyissä tapauksissa voidaan antaa lisäksi kuuden kuukauden lisähoitojakso.

ENNUSTE

Rabdomyosarkooman tyypistä riippumatta eloonjäämisennuste on parantunut viime vuosina merkittävästi. Suuri merkitys on sillä, mistä soluista kasvain on lähtöisin ja missä kasvain sijaitsee. Nykyään 70–90 prosenttia rabdomyosarkooman saaneista lapsista tervehtyy. 20–30 prosentilla kasvain kuitenkin uusiutuu.

Yleensä alveolaarinen rabdomyosarkooma on vaikeampi hoitaa kuin embryonaalinen, kuten myös yli kymmenvuotiaiden lasten kasvaimet. Sama koskee kasvaimia, jotka ovat halkaisijaltaan yli viisi sentti-

metriä tai jos kasvain on ehtinyt levitä ennen diagnoosia, kuten on asianlaita joka viidennen lapsen kohdalla.

Kasvaimen sijainnilla on merkitystä sen suhteen, paljonko paikallishoitoa lääkärit voivat antaa – toisin sanoen jos voidaan leikata vahingoittamatta tervettä kudosta ja terveitä elimiä tai antaa sädehoitoa aiheuttamatta liian paljon jälkikomplikaatioita.

Jos esimerkiksi hoidetaan lähellä virtsarakkoa tai sukuelimiä sijaitsevia kasvaimia, on olemassa riski, että vaikutetaan virtsarakon toimintaan, potilaan tulevaan sukupuolielämään tai mahdollisuuteen saada lapsia.

Faktantarkistuksen tehnyt Uppsalan akateemisen lastensairaalan ylilääkäri ja dosentti Gustaf Ljungman syyskuussa 2017.