

Retinoblastoma oculi hjá eineggjaðum tvíburðarbørnum.

Retinoblastoma oculi in indentical twins.

Eftir N. P. Holm.

Retinoblastom er ein avbera sjáldsamur, viðføddur illvøxtur. Roknað verður við einum tilburði upp á hvørjar 34.000 burðar (smb. at í Føroyum eru millum 750 og 800 barnsburðir um árið). Miðalaldurin hjá teimum sjúku er 2 ár. Yngsti tilburðurin vit vita um var 1 mánað gamalt barn og elsti var ein 48 ára gamalur maður. Umleið 25–30% av tilburðunum hava illvøxturin á báðum eygum í senn. Sjúkan stingur seg upp í einari ætt sum einstakur tilburður. Tó kennast ættir við fleiri tilburðum, eisini hjá tvíburðarbørnum. Higartil vita vit tó í øllum heimum bert um 3 eineggjaðar tvíburðar við retinoblastomi (Benadict 1929, Duncan & Maynardi 1939 og Falls 1947).

Sjúkan situr í nethindini. Her vaksa ein ella fleiri smáir illvøxtrar fram. Vaksa seg stórar og síggjast knappliga ein dag sum ein hvítur vøxtur aftanfyri sjónarholið. Samstundis kann illvøxturin geva úrvøxtrar og frávøxtrar, serstakliga til heilan. — Hetta er tí ein ógviliga vandamikil sjúka. Títt má ein taka eygað. Ofta er ov seint, tá tikið verður til viðgerðar. Frávøxturin til heilan er longu komin og sjúklíngurin doyir.

Av hesum sæst hvussu týðningarmikið tað er at fáa beina sjúkuavgerð, áðrenn sjúkan tekur seg ov nógv fram. Oftast er avgerðin løtt. Retrolental fibroplasi og pseudogliom mega kortini verða havd í huga, men viss avgerð fæst ikki fyrr enn aftan á sjóneykurannsókn.

Tann vanliga viðgerðin hefur altíð verið at taka eygað burtur. So nógv sum gjørligt verður tikið við av sjónarnervuni. Finna vit úrvøxtrar í sjónarnervuni roknast tað sum eitt ringt tekin. Eisini verður røntgen- og radiumviðgerð roynt. Henda seinasta viðgerðin gevur mangan góð úrslit. — Onkuntið hendir tað, at illvøxturin hvørvur av sær sjálvum.

Sjúkan verður óivað arvað. Menn eru ikki samdir um arvagongdina. Yvirhøvur halda teir, at arvagongdin er valdandi. Skyldskapur millum foreldur at retinoblastombørnum er sjáldsamur. — Reese (1951) nevnr fleiri dømi, har annað av foreldrunum hevði havt retinoblastom og eitt ella fleiri av teirra børnum finga sama illvøxtur.

Gransking av eineggjaðum tvíburðum hefur stóran týðning í humanum arvarannsóknum, tí teir hava somu arvaegisleikar. Tá ið eineggjaðir tvíburðar hava somu sjúku í sama likamsluti um somu tíð, so eru líkindini til, at sjúkan er arvað, ógviliga stór. Tað hefur tí stóran áhuga fyri allar arvagranskarar at hoyra um allar tilíkar tilburðir. Og vilja vit tí her lýsa tilburð av retinoblastomi hjá eineggjaðum tvíburðum úr Føroyum.

Ljósmóðurin og lækkin, ið hjástødd vóru, tá konan átti, hildu tvíburðarnar vera eineggjaðar. Beinan vegin hildu fólk teir vera ógviliga líkar hvørjum øðrum. Seinri vórðu teir ólíkir, helst tí annar teirra eisini hevði eina viðfødða heilasjúku (oligophrenia). Mamman hefur eina tvíburðarsystir. Tær líkjast so nógv, at tær illa kennast hvør frá aðrari, og eru tær óivað eineggjaðir tvíburðar. Í ættini eru serliga nógvir tvíburðar. Við blóðflokkaroynd vísir tað seg, at báðir tvíburðabrøður hava sama blóðflokk:

O, Ns, P+, R1 R1, Le (a+), Lu(a⁺), Fy(a⁺), Kell, Jk(a⁺) (Københavns universitets arvebiologiske institut).

Foreldrini eru ikki skyld. Bæði foreldur eru frísk og hava aldri havt eygnasjúkur. Eingin veit um nakran tilburð av retinoblastom í ættini. Ein 2 ára gamalur drongur fekk

annað eygað tikið burtur á «Rigshospitalet» í Keypmannahavn í 1922. Tað var pseudogliom (nýliga sjóneykurann sakað av Ry Andersen).

Tvíburður A: Drongur borin í heim 27.8.49 sum nr. 2 av 4 børnum. Elsta barnið er frískt, aldri sjúkt í eygunum. Yngsta barnið er 1½ ára gamalt, higartil frísk eygu. Tvíburðarnir komu 3 vikur ov tíðliga, annars gekkst væl at eiga. Mamman skal hava verið frísk alla tíðina, hon gekk við barni. Dreingirnir finga bróst í 2½ mánaða og síðani fløsku.

Tá ið drongurin var 6 vikur gamal, hevði mamman sæð nakað hvítt í vinstra sjónarholi. So við og við varð hesin hvíti vøxtur størri og størri. Fór til eygnalækna 5 mánaðar gamal, og varð so beinan vegin innlagdur á landssjúkrahúsið til rannsóknar og viðgerðar fyri illvøxtrar á báðum eygum. Lá á landssjúkrahúsinum 8.2–15.2 1950.

Funnið varð: Heldur lítið barn, men annars vælskapað. Hjartað og lungu í lagi. Einki óregluligt at finna við barninum í nervalagnum.

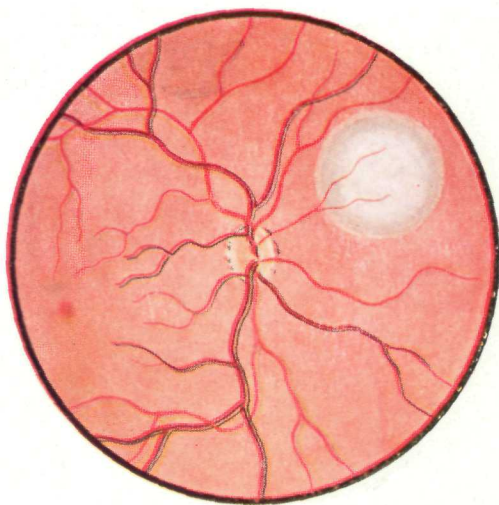
Høgra eyga: Lega, røringar og uttaná sum tað eigur. Hornhinda, eygnasteinur og eygnaglar eru í lagi. Eygnabotnurin: Inn móti nøsini og omantil sæst ein gráhvitur vøxtur. Vøxturin stendur langt fram í eygað og er 2–3 ferðir so stórur sum vørtan. Runt um vøxturin er frísk nethinda (sí myndina).

Vinstra eyga: Lega, røringar og uttaná sum tað eigur. Hornhindan er klár. Sjónarholið er viðkað á tamb. Eygnasteinurin er klárur. Aftanfyri eygnasteinin sæst við berum eygum ein stórur, hvitur vøxtur. Uttan á vøxtrinum ganga fleiri blóðæðrar tvørtur um hann. Eygnabotnin er tað ógjørligt at siggja. Eygnatrýstið er nakað høgt.

Sjúkuavgerð: Retinoblastoma bilateralis.

Nakrar dagar seinri hækkaði eygnatrýstið vinstrumegin knappliga og ógviliga nógv (glaucomherðindi). Fekk pilocarpineeygnadropar til eygað.

Sjúklingurin varð beinan vegin sendur til «Rigshospitalet»



Retinablastoma oculi. Høgri eygnabotnur á tvíburði A.
(The right eyeground in twin A).

í Keypmannahavn og lá á eygnadeildini har 18.2–12.5 1950. Vinstra eygað varð tikið burtur. Roynt varð at bjarga høgna eyga. Tí vórðu lagdar radiumemanatiónsnálar inn í vøxturin. Fyrstu tíðina aftan á hesa viðgerð var tað líkt til, at vøxturin svann nakað. Sjúklingurin varð so heimsendur. Triggjar mánaðar seinri aftur innlagdur á landssjúkrahúsið. Nú er vøxturin vaksin. Vit tordu so ikki annað uttan eisini at taka hetta eygað burtur, og varð tað so gjørt.

So var drongurin heima aftur eina tíð. Hann treivst tó illa, so við og við steðgaði andliga menning hansara, og varð hann tá sendur til serkøna kanning, ið sýndi oligophrenia endogenica. Henda sjúka hevði sostatt einki við eygnasjúkuna ella geislaviðgerðina at gera.

Sjóneykurannsókn av celloidin-skurði gjøgnum eygað: Alt eygað er fullt innan av einum miklum vøxttri, sum í stórum er deyður, blóðugur og moyrknaður. Fløur eru bert at síggja næst teimum nógvu nýkomnu æðrunum av retinoblastomkyknum, lítið margbroyttar, við ongum kjarnaskiftismyndum ella klingrum. Vøxturin er grógvinn inn í fremsta eygnakamar, men gróður út gjøgnum eygnahvítan er ongastaðni sæddur. Skurðirnir hava tó ongantið borið við sjónarnervuvørtina. Í lithindini er ógvislig æðravíðkan, í corpus ciliare eru blóðingar víða um og í æðrahindini er at síggja grov inntroðkan av hvítum blóðkroppum. Bæði her og inni í eyganum eru blóðingar. Aftanfyri eygnasteinin, ið tykist lítil og skroppnaður, eru leivdir av nethindini. — Uttan um æðrarnar á eygnahvítanum hava eitlablóðkropparnir lyndi til at trunka seg saman. Eingi tekin til serstaka brunagerð. (S. Ry Andersen).

— Retinoblastom við avgjördum kyknadeyða og blóðingum.

— Panophthalmitis.

Tvíburður B: Drongur, borin í heim 28.8.49, tvíburðarbróður til áðurnevnda. Aftaná at hava funnið retinoblastom hjá A, var umráðandi eisini at síggja tvíburðarbróðurin. B kom so til rannsóknar. Hann hevði tá ein vøxtur í høgna eyga.

Barnið tóktist at trívast betri enn tvíburðarbróðurin. Annars er einki serligt um hetta barn at siga.

Bæði eygu vóru frísk at siggja til. Lega, røringar og uttaná vóru tey sum tey áttu. Hornhinda, fremra kamar og eygnasteinur vóru eisini í lagi. Eygnaglarið var klárt.

Høgra eyga: Sjónarholið varð viðkað við atropin. Tá sæst ein illvøxtur úti við í neðra. Støddin var 2 ferðir 3 vørtutvørar. Vøxturin var gráhvítur og stóð nakað framúr. Liturin bendi á tann illvøxtur, ið funnin var hjá tvíburðarbróðurinum. Uttari í sama stórringi sæst ein minni illvøxtur, sum kortini stingur seg longri fram. Blóðæðrarnar í nethindini ganga beint tvørtur um illvøxturin.

Vinstra eyga: Her er eygnabotnurin reinur. Omanfyri vørtuna er eitt serliga ljóst øki, sum tó ikki stendur fram, men er javnt við nethindina.

Sjúkuavgerð: Retinoblastoma oculi dextri.

Viðgerðin lá raðin. Eygað átti at verða tikið burtur beinan vegin. Drongurin varð tó sendur niður saman við bróður sínum, har hann lá á «Rigshospitalet» 18.2–12.5 1950. Høgra eygað varð skjótt tikið burtur. Læknarnir har kundu einki mein finna í vinstra eyga. Tó mæltu teir til at eygað varð kannað hvørt hálvár. Tað er eisini regluliga gjørt. Higartil hevur eygað verið frískt og drongurin trívst væl.

Skákskurður gjøgnum høgra eyga: Niðantil og vanga megin sjónarnervuvørtuna eru at siggja tveir vøxtrir til støddar sum hirsikorn, annar námindis vørtuni, hin í sama stórringi, men longur frá. Umframt er omantil nasamegin at siggja ein uppافتur minni hvítur rundleiddur vøxtur. Nethindin liggur inn at. Vøxturin, sum liggur longst til viks og niðureftir, verður tikin burtur til sjóneykurannsóknar aftaná at verða stoyttur í paraffin. Tað, sum eftir er av eyganum, verður byrgt inni í celloidin.

Sjóneykurannsókn av paraffinskurði: Tá sæst eitt petti av frískari nethind, sum heldur knappliga breiðkar til ein rundan vøxtur, sum samansettur er av eyðkendum, heldur

smáum, ovurlitaðum vaktrarkyknum við ørgrynnu av vøkrum klingrum. Ongar kjarnaskiftismyndir og eingin kyknudeyði at síggja. Vøxturin tykist at koma úr innara kornjaðuri, ið so liðandi rennur saman við vøxturin, meðan ytra kornjaður tykist at flatna. Nethindin losnar ongastaðni frá í tí kannaða partinum. Í tí partinum av æðrahindini, ið undir er, eru hópar av eitlablóðkroppum. (S. Ry Andersen).

— Retinoblastoma.

— Chorioiditis chron.

Tað er illt at siga, hvussu henda sjúkan verður arvað. Kanska gjøgnum úrbregði (nýggjar ílegur)?

Flestu retinoblastomsjúklingar doyggja, so sjúkan sæst vanliga ikki aftur. Verður retinoblastomsjúklingur frískur, eru líkindini ógvuliga stór til at hann fær retinoblastom barn. Tí eiga hesir sjúklingar undir ongum umstøðum at fáa børn. Eisini eigur at verða rátt foreldrum at retinoblastombørnum frá at fáa fleiri børn.

SUMMARY

A case of retinoblastoma in identical twins in the Faroes.

Twin A has bilateral retinoblastoma (the right eyeground see fig.).

Twin B has retinoblastoma in the right eye. Midwife and doctor both confirm that the twins were uniovular. Blood types also agree. Both A's eyes are gradually being enucleated, but the child suffers from oligophrenia presumably as the result of a congenital cerebral defect. B's right eye is being enucleated and the child is doing well. There have been no known cases of retinoblastoma in the family.

BÓKMENTIR

Benedict, W. L.: Retinoblastoma in Homologous Eyes of Identical Twins. Arch. Ophth. 2: 545, 1929.

Duncan, W. J. L. & R. B. M. Maynard: Bilateral Glioma in Twins, Tr. Soc. Australia 1: 125, 1939.

Falls, Harold F.: Inheritance of Retinoblastoma, J. A. M. A. 133: 171, 1947

Reese, Algernon B.: Tumors of the Eye. 1951.

Griffith, A. D. & A. Sorsby: The Genetics of Retinoblastoma, Brit. J. Ophth. 28: 279, 1944.