

Verkkokalvon pigmenttirappeuma (retinitis pigmentosa)

Lääkärikirja Duodecim

22.12.2021

Silmätautien erikoislääkäri Matti Seppänen



- Verkkokalvon pigmenttirappeuman yleisyys
- Verkkokalvon pigmenttirappeuman syyt
- Verkkokalvon pigmenttirappeuman oireet
- Verkkokalvon pigmenttirappeuman toteaminen
- Erotusdiagnostiikka
- Verkkokalvon pigmenttirappeuman hoito
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- Verkkokalvon pigmenttirappeuma eli retinitis pigmentosa on kokoava nimi useammalle perinnölliselle verkkokalvon sairaudelle, joihin liittyy eriasteisia näön alenemia. Lisäksi hämäränäkö heikentyy ja silmät ovat alttiita häikäistymiselle.
- Jos potilaalla epäillään verkkokalvon pigmenttirappeumaa, hänet lähetetään silmälääkärin tutkimuksiin keskussairaalaan tai yliopistosairaalaan.
- Verkkokalvon pigmenttirappeumaan liittyy eri asteisena etenevä näön heikentyminen, hämäränäön heikentyminen ja alttius häikäistymiselle.

Verkkokalvon pigmenttirappeuman yleisyys

Sairauden ilmaantuvuus vuodessa on noin yksi tapaus 2 500–7 000 henkilöä kohti.

Verkkokalvon pigmenttirappeuman syyt

Syynä on verkkokalvon valoa aistivien solujen solukuolema. Verkkokalvon pigmenttirappeuma voi liittyä muuhun oireyhtymään, esimerkiksi Usherin oireyhtymään, Cohenin oireyhtymään tai Bardet-Biedlin oireyhtymään.

Verkkokalvon pigmenttirappeuman oireet

Oireina on usein hämäränäön heikentyminen, alentunut näöntarkkuus, näkökenttäpuutokset ja värinäön häiriöt.

Verkkokalvon pigmenttirappeuman toteaminen

Verkkokalvon pigmenttirappeuma todetaan silmälääkärin tutkimuksissa.

Silmälääkärin tutkimuksissa tutkitaan paras laseilla korjattu näöntarkkuus ja tarkistetaan silmänpaine. Silmänpohjasta otetaan usein silmänpohjan valokerroskuvaus (OCT) sekä silmänpohjan varjoainekuvat.

Taudin seurannassa tehdään usein myös näkökenttätutkimukset, ja diagnostiikkavaiheessa voidaan tehdä ns. hämäräadaptaatiotesti. Värinäön testaus kuuluu myös diagnostiikkaan ja taudin etenemisen seurantaan.

Erotusdiagnostiikka

Verkkokalvon pigmenttirappeumaa muistuttavia tiloja voivat olla mm. silmän tulehdukselliset sairaudet ja borrelioosi.

Verkkokalvon pigmenttirappeuman hoito

Tautiryhmän sairauksiin ei ole tehokasta näköä parantavaa hoitoa. Poikkeuksena mm. Refsumin tauti ja abeetalipoproteinemia.

Silmätautien yksiköissä toimiva näönkuntoutus tarjoaa apuvälineitä ja ohjausta heikentyneen näön kanssa selviämiseen. Jos silmässä todetaan muita sairauksia, esimerkiksi kaihia, niiden kehitystä seurataan ja tarvittaessa niitä hoidetaan.

Artikkelin tunnus: dlk01241 (027.032)

© 2022 Kustannus Oy Duodecim