

## Литература:

1. Беляева, Л. М. Сердечно-сосудистые заболевания детей и подростков / Л. М. Беляева, Е. К. Хрусталева. – Мн.: Высшая школа, 2003. – 230 с.
2. Баранов, А. А. Детская ревматология / А. А. Баранов. – М.: Медицина, 2002. – 200с.

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ РЕТИНОБЛАСТОМЫ

*Ильина С. Н., Кринец Ж. М., Солодовникова Н. Г.,  
Логош С. М.\*, Мятлева И. А.\**

УО «Гродненский государственный медицинский университет»;  
\*УЗ «Гродненская областная клиническая больница»,  
г. Гродно, Беларусь

**Введение.** Ретинобластома – редкая внутриглазная злокачественная опухоль нейроэктодермального происхождения, развивающаяся из незрелых клеток сетчатки. Встречается она в основном у детей от рождения до 5 лет (90%). В более старшем возрасте встречается реже [1, 2]. Причиной развития ретинобластомы является мутация на уровне 13-пары хромосом. Распространённость — 1 случай на 20 000 детей. Летальность при ретинобластоме составляет 15%. По данным Республиканского канцер-регистра, в Республике Беларусь за период с 1989 по 2006 гг. летальность снизилась с 0,32 до 0,16 на 100000 населения, а однолетняя выживаемость повысилась с 85% до 92,35% [1].

Диагностика ретинобластом представляет значительные трудности для офтальмологов, а ранняя диагностика этого заболевания дает возможность проведения эффективного органосохраняющего лечения [1]. Трудности диагностики ретинобластом связаны, с одной стороны, с вероятностью гипердиагностики заболевания и возможным удалением глаза без опухоли, а с другой, с опасностью недооценки серьезности ситуации, когда опухоль может распространиться экстрабульбарно в результате длительного обследования пациента и неприемлемой в данном случае тактики выжидания. Наиболее эффективным при лечении злокачественных новообразований является ранняя диагностика неопластических процессов [2].

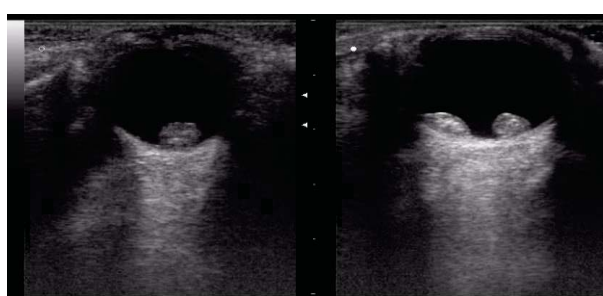
Одним из первых симптомов ретинобластомы является «кошачий глаз» или лейкокория, свечение в одном или обоих глазах. К сожалению, этот симптом появляется при достаточно большом размере опухоли. Небольшие опухоли центрального расположения способны до появления лейкокории приводить к потере зрения в центральной части, потере бинокулярного зрения, следствием чего нередко является косоглазие. Нарушается отток глазной жидкости и повышается глазное давление. Появляется боль в глазу, она возникает за счет повышения внутриглазного давления при росте опухоли, расширение зрачка и отсутствие его реакции на свет («фиксированный зрачок»). Таким образом, актуальной проблемой является своевременная диагностика ретинобластомы на начальной стадии развития до ее экстраокулярного распространения, что позволяет назначить органосохраняющее лечение.

**Объект и методы исследования.** Нами проанализированы амбулаторные карты 20 пациентов, проживающих в г. Гродно и Гродненской области. По г. Гродно: Октябрьский район – 5 детей (25%); Ленинский – 4 (20%); г. Лида – 6 (30%), г. Новогрудок – 1 (5%), г. Ошмяны – 1 (5%), Дятлово – 3 (15%). Всего из них 7 (35%) мальчиков, 13 (65%) девочек.

Диагноз устанавливался на основании данных офтальмологического осмотра, компьютерной томографии, ультразвукового исследования орбит (рисунок).



а



б

**Рисунок – Методы исследования глаза: а – компьютерная томография, б – ультразвуковое исследование орбит**

Стадия заболевания выставлялась в соответствии с общепринятой современной классификацией ретинобластомы по Reese-Ellsworth, по первичным данным обследования.

**Результаты и их обсуждение.** У 12 (60%) детей обнаружен двусторонний процесс, а у 8 (40%) – односторонний. Ретинобластома была выявлена в возрасте до 6 мес. У 2 (10%) детей, с 6 мес. До 1 года – у 5 (25%) детей, после 1 года – у 13 (65%) детей. Ретинобластома диагностирована в стадии T2 – 4 (12,5%) глаза, в стадии T3 – 28 (87,5%) глаз (T3a – 21 глаз, T3b – 7 глаз). По данным амбулаторных карт, у 17 (85%) детей отягощен анамнез (риск новорожденных по врожденной внутриутробной инфекции – 10, по поражению ЦНС – 6, по анемии – 1).

В пяти случаях один из первых симптомов ретинобластомы – «кошачий глаз» или лейкокория (свечение в одном или обоих глазах), был замечен родителями ребенка. В трех случаях поводом обращения к офтальмологу явилось появление косоглазия. У остальных детей ретинобластома была выявлена при осмотре врачом-офтальмологом в поликлинике.

При ультразвуковом исследовании в полости глаза у 18 пациентов (90%) размер опухоли был в пределах от 10 до 20 мм, при этом передне-задний размер (ПЗР) глаза у данной категории был увеличен на 4-6 мм по сравнению с возрастной нормой, а у 2 пациентов (10%) с размером опухоли более 20 мм от 7 до 9 мм по сравнению с возрастной нормой. Большой размер внутриглазной опухоли привел к повышению ВГД и, соответственно, увеличению размеров глаза. Другими признаками вторичной глаукомы были мириаз (29%), рубеоз (2%) и изменения цвета радужки (13%), отек век (2%) и покраснения глаза (28%). При биомикроскопическом исследовании обнаружена кровь в передней камере – гифема (15%) и псевдогипопион (5%). Это были признаки распада и распространения опухоли в полости глаза. Вследствие этого глазное дно не осмотрено у 15% пациентов, частично просматривалось у 55%. Только у 30% пациентов глазное дно осмотрено офтальмологом.

Использование комплексного УЗ-исследования позволило установить, что опухоль на эхограммах имела вид неоднородного образования неправильной формы в 46% случаев, округлой формы – в 16% случаев, овальной формы – в 12,5% случаев, нечеткие неровные контуры – в 21% случаев, четкие неровные – в 73%, четкие ровные – в 6%. Диагностическая ценность ультразвуковой биометрии высока, так как она позволяет определить степень

проминенции опухоли в разных ракурсах, меняя угол исследования поворотом зонда на 90°.

Лечебная тактика основывалась на протоколе ведения пациентов с ретинобластомой, утвержденном к применению в онкологических отделениях Республике Беларусь. Всем пациентам проводилась неoadъювантная полихимиотерапия: внутривенное введение этопозида и карбоплатина с интервалом в 21 день. Количество курсов колебалось от 4 до 10 в зависимости от параметров опухоли: 75% пациентов проведено 2 курса ПХТ, 10% – 4 курсов, 15% – 7 курсов. Органосохраняющее лечение проведено 8 пациентам с односторонней ретинобластомой и 3 пациентам – с двусторонней. Энуклеация при односторонней ретинобластоме – 7 глаз, при двустороннем процессе – 5 глаз; химиотерапия – 20 детей (32 глаза), брахитерапия – 7 глаз, крио-, лазеркоагуляция – 11 глаз.

До лечения толщина опухоли варьировала от 1,4 до 8,5 мм (в среднем  $5,3 \pm 0,7$  мм), диаметр основания от 3,6 до 14,5 мм (в среднем  $5,2 \pm 0,7$  мм). Кроме этого, 12 пациентам с двусторонней Рб, которым произведена энуклеация того глаза, где опухоль была в более развитой стадии, на второй глаз проведено также органосохраняющее лечение. После проведенного лечения размеры опухоли значительно уменьшились, остались кальцинаты размерами от 1,6 до 3,5 мм, в двух случаях отмечена полная регрессия опухоли.

У двух пациентов с прорастанием опухоли по зрительному нерву, после 4 курсов ПХТ отмечена частичная регрессия. Процесс из иноперабельного состояния перешел в операбельный и этим 2 пациентам была проведена энуклеация глазного яблока. У одного пациента через 3 мес. После прекращения 6 курса ПХТ отмечено увеличение размеров опухоли в полости глаза, что расценено как рецидив опухоли, была проведена энуклеация глазного яблока.

Анализ полученных результатов после проведенного лечения показал, что полная регрессия опухолевого процесса отмечена у 8 пациентов (40%) – опухоль уменьшилась на 50% у 5 пациентов (25%), стабилизация отмечена у 7 пациентов (35%).

Изучение отдаленных результатов показало, что из пролеченных пациентов в течение трех лет умерли 2 (10%), 90 пациентов живы. Все пациенты находятся под диспансерным наблюдением.

### **Выводы:**

1. Частота встречаемости бинокулярных ретинобластом по г. Гродно и Гродненской области в 1.5 раза больше, чем монокулярных, и составляет 60%.

2. Повысить процент выявляемости ретинобластомы на более ранних стадиях необходимо путем улучшения эффективности ранней диагностики и внедрения пренатальной диагностики.

3. Проведение профилактических осмотров новорожденных и детального обследования групп высокого риска, их семей необходимо для планирования рождения здорового потомства.

4. Эффективность лечения зависит от степени развития опухоли в момент установления диагноза и от формы ретинобластомы. Ранняя диагностика и отсутствие генетических факторов, позволяют проведение органосохраняющей терапии.

5. Диагностика и лечение ретинобластомы должны осуществляться только в специализированных центрах, где имеется многопрофильная группа специалистов-онкологов, имеющих опыт лечения детей с ретинобластомой. Эта группа должна включать онкоофтальмологов, специалистов по лучевой диагностике, педиатров-онкологов, химиотерапевтов, радиологов, специалистов по реабилитации, протезистов, психологов и других специалистов.

### **Литература:**

1. Фурманчук, А. В. Первый опыт проведения термохимиотерапии в сочетании с лазерной коагуляцией сетчатки в лечении интраокулярной ретинобластомы в Республике Беларусь / А. В. Фурманчук, И.Н. Смирнов // Офтальмология. Вост. Европа. – 2012. – №11. – С. 24-27.

2. Бровкина, А. Ф. Современная концепция лечения ретинобластомы / А. Ф. Бровкина // Вестник офтальмологии. — 2005. – Т. 121, № 2. – С. 48-51.