

УДК 617.735-006.487-053.2:312.6(470.53)

ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ РЕТИНОБЛАСТОМОЙ ДЕТЕЙ ПЕРМСКОГО КРАЯ

М. В. Черешнева, Т. В. Гаврилова, О. А. Вьюжанина**Пермская государственная медицинская академия им. ак. Е. А. Вагнера, г. Пермь, Россия*

INFANTILE RETINOBLASTOMA MORBIDITY IN PERM KRAI

M.V. Cheresheva, T.V. Gavrilova, O.A. Vyuzhanina**Perm State Academy of Medicine named after Academician E. A. Wagner, Perm, Russian Federation*

Цель. Анализ случаев ретинобластомы в Пермском крае.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ амбулаторных карт 29 детей с диагнозом ретинобластомы, находившихся на диспансерном учете в детском онкогематологическом центре г. Перми за 18 лет (1996–2013 гг.).

Результаты. Из 29 детей с диагнозом ретинобластомы на 37 глазах в возрасте от 1 года 5 месяцев до 18 лет мальчиков было 15 (51,7 %), девочек 14 (48,3 %). Диагноз был поставлен на первом году жизни почти в половине случаев – 48,3 %. Чаще поражались левые глаза – 24 (65 %); в городах Пермского края проживает 15 детей (51,7 %), причем половина из них – в г. Перми. Отягощенная наследственность выявлена лишь у 1 ребенка (3,4 %) с монокулярной формой, 1 случай ретинобластомы у двух сводных (по отцу) братьев с бинокулярной ретинобластомой. Профессиональная вредность родителей отмечена в 4 семьях; сопутствующие заболевания выявлены у 15 матерей (51,7 %).

Монокулярная форма ретинобластомы была у 21 ребенка, бинокулярная – у 8. Энуклеировано 26 пораженных глаз (70,3 %) у 25 детей с последующей полихимиотерапией; органосохранные методы лечения (полихимиотерапия и лучевая терапия) проводились на 7 глазах. Родители 2 детей с бинокулярной формой ретинобластомы отказались от лечения и в результате тяжелого общего состояния, развившегося на фоне генерализованного метастазирования, эти дети погибли.

Выводы. Появление в краевом центре современного диагностического оборудования и онкологическая настороженность среди детских офтальмологов дает надежду на более раннюю диагностику и органосохраняющее лечение. Необходимо проведение медико-генетического консультирования родителей из групп риска.

Ключевые слова. Ретинобластома, органосохранное лечение, энуклеация.

Aim. To analyze the cases of retinoblastoma in Perm Krai.

Materials and methods. Retrospective analysis of case histories of 29 children diagnosed retinoblastoma who had undergone medical examination at Perm Children's Oncohematological Center during 18 years (1996-2013) was performed.

Results. Out of 29 children aged 1 year 5 months to 18 years who were diagnosed retinoblastoma on 37 eyes there were 15 (51,7 %) boys and 14 (48,3 %) girls. Nearly in half of cases retinoblastoma was diagnosed at the first year of life – 48,3 %. More often the left eyes were affected – 24 (65 %); 15 children live in the towns of Perm Krai (51,7 %) and half of them live in Perm. Burdened heredity was detected only in 1 (3,4 %) child with monocular form, 1 case of retinoblastoma – in 2 stepbrothers (by father) with binocular retinoblastoma.

© Черешнева М. В., Гаврилова Т. В., Вьюжанина О. А., 2014

e-mail: gavriloa.tv@mail.ru

тел.: 8 902 471-62-08

[Черешнева М. В. – доктор медицинских наук, профессор кафедры офтальмологии, главный научный сотрудник лаборатории иммунофизиологии и иммунофармакологии; Гаврилова Т. В. (* контактное лицо) – доктор медицинских наук, заведующая кафедрой офтальмологии; Вьюжанина О. А. – интерн кафедры офтальмологии].

Occupational hazard of parents was noted in 4 families; concomitant diseases were found in 15 mothers (51,7%). Monocular form of retinoblastoma was registered in 21 children, binocular – in 8 children; 26 (70,3%) injured eyes were enucleated in 25 children with the following polychemotherapy; organ-preserving methods of treatment (polychemotherapy and radial therapy) were applied on 7 eyes. Parents of 2 children with binocular form of retinoblastoma refused from therapy, and as a result of severe state of health against the background of generalized metastatic disease, these children died.

Conclusions. Modern diagnostic equipment which appeared at the regional center and oncological suspicion among pediatric ophthalmologists give hope of earlier diagnosis and organ-preserving treatment. It is necessary to carry out medical-genetic consultation among parents of risk group.

Key words. Retinoblastoma, organ-preserving treatment, enucleation.

ВВЕДЕНИЕ

Ретинобластома – злокачественная опухоль сетчатой оболочки глаза, развивающаяся преимущественно в детском возрасте из тканей эмбрионального происхождения. Заболевание чаще всего проявляется у детей до 3 лет; распространенность – 1 случай на 10000–17000 живых новорожденных [3, 4, 5]. Удельный вес ретинобластомы в структуре врожденных заболеваний глаз составляет 0,7%, а среди всех злокачественных опухолей детского возраста от 1,1 до 3,8% [1]. Среди всех внутриглазных опухолей у детей частота ретинобластомы достигает 31,7–35%, а среди злокачественных внутриглазных опухолей – 90–95% [2, 5]. Лечение ретинобластомы комплексное, индивидуальное, направлено на сохранение жизни и глаза ребенку. Критерием выбора является стадия заболевания – на ранних этапах возможны органосохраняющие методы (лучевая терапия, лазер- и криодеструкция), в более позднем периоде – энуклеация глазного яблока. Всем детям обязательно проводится полихимиотерапия. При своевременной диагностике и адекватном лечении в специализированных центрах выживаемость при монокулярной форме составляет 98%, при бинокулярной – 85–90% [3]. Диспансерное наблюдение пациентов должно быть пожизненным.

Цель работы – анализ случаев ретинобластомы в Пермском крае.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ амбулаторных карт 29 детей с установленным диагнозом ретинобластомы, находившихся на диспансерном учете в детском онкогематологическом центре г. Перми за 18 лет (1996–2013 гг.).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

На 31 декабря 2013 г. на учете в Центре состояло 29 детей с диагнозом ретинобластомы на 37 глазах. Возраст детей на данный период составил от 1 года 5 месяцев до 18 лет: до 5 лет – 8 человек (27,6%), 6–8 лет – 5 (17,24%), 9–10 лет – 8 (27,6%), 12–18 лет – 8 (27,6%). Мальчиков было 15 (51,7%), девочек – 14 (48,3%). Диагноз был поставлен на 1-м году жизни почти в половине случаев – 48,3%, на 2-м – 27,6%, на 3-м – 20,7%, на 5-м – 1 ребенку (3,4%). В городах Пермского края проживает 15 больных (51,7%), в сельской местности – 14 (48,3%). Большинство – городские дети, в основном из г. Перми (53,3%), причем половина из них проживает в Орджоникидзевском районе; из г. Кунгура – 13,3%. Дети из сельской местности в большинстве случаев проживали в Юрлинском, Горнозаводском, Чернушинском, Гайнском районах (по 14,3%). Отягощенная наследственность по данному заболеванию выявлена лишь у 1 ребенка (3,4%) с монокулярной

формой (по линии матери в нескольких поколениях бинокулярная ретинобластома). Также выявлен 1 случай ретинобластомы у двух сводных (по отцу) братьев с бинокулярной ретинобластомой.

Профессиональная вредность родителей имела место в четырех семьях: в одной отец служил в ракетных войсках, в другой – в химической зоне, в третьей – оба родителя работали в горнодобывающей шахте; у больных братьев отец в молодости подвергся радиационному облучению. Сопутствующие заболевания выявлены у 15 матерей (51,7 %), из них хронические (пиелонефрит, тонзиллит) – у 5 (33 %), острые заболевания во время беременности (ОРВИ, ангина, острый трихомоназный кольпит) – у 10 (67 %). Акушерский анамнез беременности известен в 15 (51,7 %) случаях; на наличие медицинских аборт в прошлом указали 7 женщин (46,7 %); беременность осложнялась угрозой невынашивания плода в 6 случаях и токсикозом – в 4.

Среди сопутствующей патологии у детей выявлено: железодефицитная анемия – у 2, цитомегаловирусная и Эпштейн–Барр инфекции – у 2, перинатальное поражение центральной нервной системы смешанного генеза – у 3, синдром дыхательных расстройств и двигательной дисфункции – у 1, двусторонняя нейросенсорная тугоухость и искривление носовой перегородки – у 1, синдромы нейрорефлекторной возбудимости – у 1, церебрастенический – у 1, двигательной дисфункции – у 2.

Диагноз ретинобластомы сочетался с другими патологическими проявлениями со стороны глаз у 20 (69 %) детей (косоглазие, увеит, гипертензия, отслойка сетчатки).

Монокулярная форма ретинобластомы была у 21 ребенка, бинокулярная – у 8. Чаще поражался левый глаз – 24 (65 %) случая, реже – правый – 13 (35 %). Односторонняя ретинобластома чаще выявлялась во II стадии (95,2 %) заболевания согласно междуна-

родной постадийной TNM классификации, причем во II стадии (62 %); реже – в III (4,8 %). Двусторонняя ретинобластома также чаще выявлялась во II стадии (56,25 %) заболевания, причем IIС (43,75 %); реже – в I (25 %) и III стадиях (18,75 %).

Учитывая большие размеры новообразований при относительно поздней постановке диагноза, была проведена энуклеация 26 пораженных глаз (70,3 %) у 25 детей с последующей полихимиотерапией: после постановки диагноза сразу же удалены 18 глаз (69 %); в течение первых 6 месяцев и через 1 год – по 3 глаза; через 2 года – 2 глаза. Органосохранные методы лечения (полихимиотерапия и лучевая терапия) проводились на 7 глазах. Родители 2 детей с бинокулярной формой ретинобластомы (4 глаза), выявленной в возрасте 3 и 11 месяцев, категорически отказались от энуклеации и полихимиотерапии. В результате тяжелого общего состояния, развившегося на фоне генерализованного метастазирования, в 2013 г. эти дети в возрасте 5 и 3 лет погибли.

Выводы

Анализ случаев ретинобластомы в Пермском крае показал, что данное заболевание встречалось с одинаковой частотой как у мальчиков, так и у девочек, как городских жителей, так и сельских, чаще (65 %) поражался левый глаз. Среди детей, проживающих в г. Перми, обращает на себя внимание большая встречаемость ретинобластомы в Орджоникидзевском районе (50 %), что может быть связано с выбросом загрязняющих веществ в атмосферу промышленными предприятиями, которые располагаются на данной территории. В основном встречалась спорадическая форма ретинобластомы (наследственность выявлена лишь у 1 ребенка (3,4 %); семейная форма – у двух сводных братьев). У половины матерей был отягощенный акушерско-гинекологический анам-

нез. У большинства детей имелась общая (51,7 %) и глазная (69 %) сопутствующая патология. В большинстве случаев (70,3 %) из-за поздней постановки диагноза использовался радикальный метод лечения (энуклеация глазного яблока). Отмечено 2 случая летального исхода при полном отказе родителей от всех методов лечения. Остальные 27 детей в настоящее время живы и находятся на диспансерном учете.

Появление в краевом центре современного диагностического оборудования (Ret-Sam) дает надежду на изменение ситуации в пользу раннего выявления заболевания и, следовательно, увеличения возможности органосохраняющего лечения. При этом важным остается проведение медико-генетического консультирования родителей из групп риска для предупреждения рождения больного ребенка или после его рождения – выявление опухолей на ранних стадиях развития. Детские офтальмологи должны иметь

онкологическую настороженность и проводить офтальмоскопию в условиях медикаментозного мидриаза в течение первого года жизни ребенка.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. *Аветисов Э. С., Ковалевский Е. И., Хватова А. В.* Руководство по детской офтальмологии. М.: Медицина 1987; 440.
2. *Бровкина А. Ф.* Офтальмоонкология: руководство для врачей / под ред. А. Ф. Бровкиной. М.: Медицина 2002; 315–328.
3. *Саакян С. В.* Ретинобластома (клиника, диагностика, лечение). Медицина 2005; 14: 200.
4. *Khandekar R., Ganesh A., Al Lawati J. A.* 12-year epidemiological review of retinoblastoma in Omani Children. Ophthalmic. Epidemiol. 2004; 11 (3): 151–159.
5. *Shields C. L.* Overview of retinoblastoma management. Abstr book of X ICOO. Amsterdam 2001; 190–193.

Материал поступил в редакцию 21.05.2014