

## Организационные аспекты лечения ретинобластомы у детей в Российской Федерации на основе анкетирования региональных центров детской гематологии-онкологии

Г.И. Серик, Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, Д.В. Давыдов, Н.С. Грачёв, С.Р. Варфоломеева  
ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; Россия, 117198, Москва, ул. Саморы Машела, 1

Контактные данные: Галина Ивановна Серик [serikgi@yandex.ru](mailto:serikgi@yandex.ru)

В статье представлены данные по анализу организации лечения пациентов с ретинобластомой (РБ) в регионах Российской Федерации, основные проблемы, связанные с диагностикой и лечением данной группы пациентов. Авторы показывают необходимость внедрения на территории России новых, органосохраняющих, методов терапии РБ, которые позволят улучшить качество оказываемой помощи детям.

**Ключевые слова:** дети, ретинобластома, диагностика, современные методы лечения, организация помощи, качество лечения

DOI: 10.17650/2311-1267-2015-2-4-74-76

### Organizational aspects of the treatment of retinoblastoma in children in the Russian Federation on the basis of survey of regional centers of pediatric hematology-oncology

G.I. Serik, T.V. Shamanskaya, D.Yu. Kachanov, D.V. Davydov, N.S. Grachev, S.R. Varfolomeeva

Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology named after Dmitry Rogachev, Ministry of Health of Russia;  
1 Samory Mashela St., Moscow, 117198, Russia

The article presents data on the analysis of the organization of treatment of patients with retinoblastoma (RB) in the regions of the Russian Federation, the main problems associated with the diagnosis and treatment of this group of patients. The authors show the need for the introduction in Russia of new, organ-preserving, therapies RB that will improve the quality of care for children.

**Key words:** children, retinoblastoma, diagnosis, current treatments, aid organization, quality of care

Злокачественные внутриглазные опухоли занимают 2-е место среди злокачественных новообразований глаза и его придаточного аппарата. Первичные внутриглазные опухоли встречаются в 95 % случаев [1]. Наиболее распространенной внутриглазной опухолью детского возраста является ретинобластома (РБ). Выявляется РБ в 92,2 % случаев [2]. РБ — злокачественная опухоль сетчатки нейроэктодермального происхождения [2]. РБ относится к группе эмбриональных солидных опухолей [3]. На ее долю приходится около 3 % всех злокачественных опухолей у детей [4]. РБ выявляется у детей в возрасте от 0 до 9 лет. Нет различий по половому признаку (49,5 % пациентов — мальчики и 50,5 % — девочки) [2]. РБ является достаточно редким заболеванием и встречается примерно в 1 случае на 20 000 живых новорожденных [5]. Учитывая эти данные, ежегодно в России может быть выявлено до 100 детей с первичной РБ.

РБ может быть как спорадически возникшей, так и врожденной. Различают 2 основные формы РБ — одностороннюю (53,2 % случаев) и двустороннюю (46,2 %

случаев) [6]. РБ — наследуемое заболевание, в 37,3 % случаев была выявлена семейная форма РБ, она преобладала при бинокулярном поражении.

В настоящий момент лечение РБ комбинированное — полихимиотерапия (ПХТ), хирургическое лечение в комбинации с лучевой терапией (ЛТ). Оперативное лечение (энуклеация) проводится по современным протоколам в 30,5 % случаев [7].

Высокая актуальность изучения проблемы РБ в настоящий момент связана с необходимостью внедрения современных органосохраняющих методов лечения — интравитреальной или селективной интраартериальной химиотерапии (ХТ), а в ряде случаев и системной высокодозной ПХТ [8, 9].

Для изучения организационных аспектов диагностики и лечения РБ в Российской Федерации (РФ) нами было проведено анкетирование региональных центров детской гематологии-онкологии по вопросам оказания специализированной медицинской помощи пациентам с РБ. В РФ дети с РБ наблюдаются врачами-гематологами и онкологами, а не офтальмологами. Для

отражения современных данных анкетирование затронуло больных, диагноз которым был поставлен в 2013–2014 гг. В анкетирование были включены пациенты с подтвержденным диагнозом «ретинобластома».

Рассылаемый опросник состоял из следующих вопросов:

1. Какое число пациентов было диагностировано в вашем регионе за 2013–2014 гг.?
2. В каком центре пациенты получали:  
А. ХТ  
Б. Хирургическое лечение  
В. ЛТ  
Г. Другие виды лечения
3. Какие исходы заболевания были за 2013–2014 гг.:  
А. Выздоровление  
Б. Умерло (по какой причине)  
В. Выбыли из-под наблюдения по разным причинам
4. Какие основные проблемы Вы видите в лечении РБ в РФ?

На опросник, разосланный по региональным центрам детской гематологии-онкологии, было получено 19 ответов. Согласно полученным из опросников данным, в указанных на рис. 1 центрах за исследуемый период было пролечено и наблюдалось 56 детей с РБ. Наибольшее число пациентов было зафиксировано в Пермском крае (6 детей), наименьшее – в Республике Бурятия (не было выявлено). Таким образом, среднее число пациентов в регионе, которым был установлен диагноз РБ, составило 1,47.

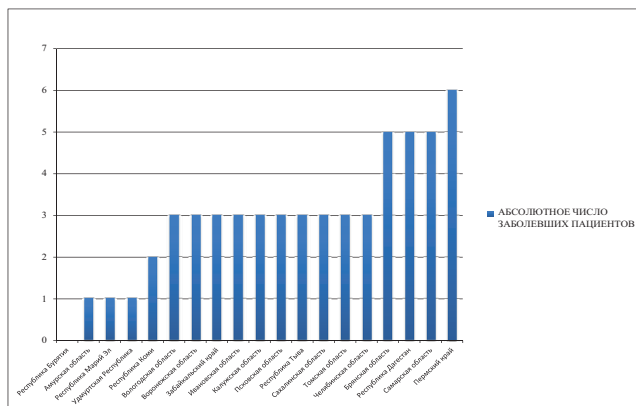


Рис. 1. Распределение пациентов по регионам РФ, принявшим участие в опросе

Эта статистика подтверждается данными ФГБУ «МНИИ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России (до 70 обращений в год), ФГАУ «МНТК "Микрохирургия глаза" им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России (до 10 пациентов) и НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (до 15 пациентов). Еще 5–10 больных самостоятельно уезжали на лечение в зарубежные центры либо не попали в федеральные центры по различным причинам [10].

Анализ эффективности терапии, проведенной этим пациентам, показывает, что большинство из них получали комбинированное лечение (оперативное лечение + ХТ +/- ЛТ).

Из полученных из опросника данных видно, что 85,7 % пациентов получали оперативное лечение (энуклеация) по месту жительства, либо в федеральном центре (рис. 2).

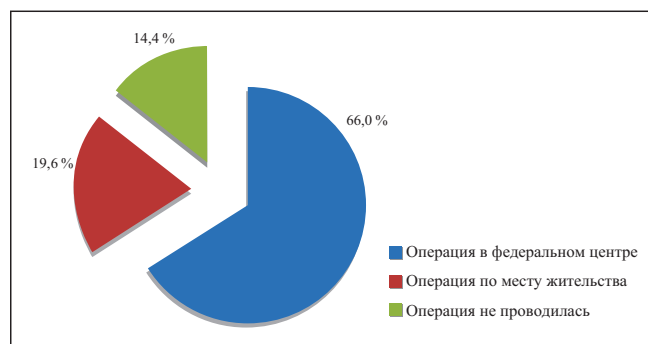


Рис. 2. Оперативное лечение пациентов с РБ

Согласно полученным данным было выявлено, что большинству пациентов (89,3 %) ХТ проводилась по месту жительства по различным схемам, а 11,7 % больных получали лечение в одном из федеральных центров по единому алгоритму. Необходимо отметить, что по результатам опроса 3 пациентам в НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России было выполнено и интраокулярное введение химиопрепарата.

По данным, полученным из региональных источников, 60,6 % больных проводили послеоперационную ЛТ, выполненную как в федеральных, так и в региональных центрах (рис. 3).

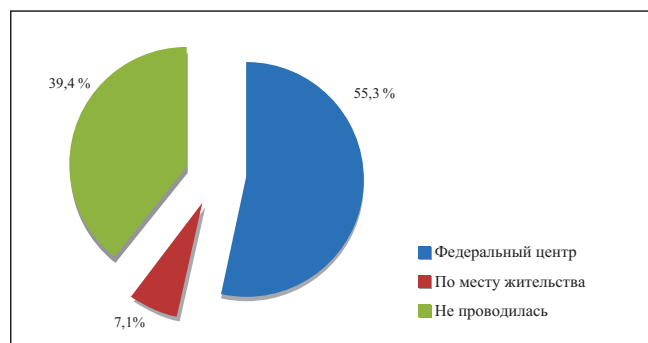


Рис. 3. ЛТ у пациентов с РБ

Анализ исходов заболевания показал, что большинство больных (87,5 %) живы и находятся в ремиссии по основному заболеванию. Из этих пациентов подавляющее большинство получили оперативное лечение (энуклеацию). В связи с метастазированием основного заболевания умерли 5,3 % больных. Не явились на повторные консультации 5,3 % пациентов.

Крайне важно отметить, что несмотря на число пациентов, находящихся в ремиссии, дети получили тяжелую ликвидационную операцию (энуклеацию). При этом дети с односторонним анофтальмом не могут претендовать на инвалидность (согласно Приказу Министерства здравоохранения и социального развития РФ № 1013н от 23.12.2009).

Основными проблемами, по мнению врачей, принявших участие в анкетировании, являются: отсутствие единого подхода к терапии больных РБ (разные федеральные центры дают различные рекомендации); отсутствие единого алгоритма организационных мероприятий по диагностике, лечению и контролю за пациентами; длительный процесс догоспитального этапа у пациентов, направляемых в федеральные центры; несвоевременная диагностика РБ со стороны врачей-офтальмологов (низкая онкологическая настороженность и дефекты осмотров).

Одной из ведущих проблем, отмеченных не только специалистами, но и родителями больных, является сложность полноценного глазного протезирования. Пациентам, особенно детям, необходима частая смена протезов в связи с ростом тканей орбиты, что обуславливает необходимость посещения федерального центра и несет большую социальную и материальную нагрузку для родителей.

Многие центры отмечают отсутствие возможности проводить генетическую диагностику РБ, что крайне актуально, принимая во внимание семейные формы заболевания. Учитывая отсутствие единого протокола

терапии пациентов с РБ, имеется большая разобщенность офтальмохирургов, лучевых терапевтов и специалистов-химиотерапевтов, что зачастую, приводит к неадекватному оказанию помощи. Таким образом, на территории РФ основным методом лечения пациентов с РБ служит комбинированный подход, базой для которого является проведение операции удаления глаза, что без одномоментного эндопротезирования при различных формах анофтальмического синдрома приводит к тяжелым уродующим последствиям.

В связи с этим, основными проблемами являются не только отсутствие единых подходов к видам и срокам терапии, но и разобщенность специалистов, принимающих участие в лечении и наблюдении детей с РБ. В настоящее время одним из выходов из сложившейся ситуации может стать внедрение новых органосохраняющих методов лечения, локальный контроль над эффективностью лечения и появление единых стандартов комбинированного лечения. Наравне с этим немаловажным является и вопрос физической, социальной и косметической реабилитации детей с РБ, которая в настоящий момент требует дополнительного развития.

Основным предложением по оптимизации подходов к терапии пациентов с диагнозом «ретинобластома» является создание мультицентрового протокола, который позволит объединить данные по всем пациентам с РБ в РФ, развить новые современные органосохраняющие методы лечения и улучшить качество и продолжительность жизни больных.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Balmer A., Zografos L., Munier F. Diagnosis and current management of retinoblastoma. *Oncogene* 2006;25(38):5341–9.
2. Саакян С.В. Ретинобластома (клиника, диагностика, лечение). М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2005. 200 с. [Saakyan S.V. Retinoblastoma (clinic, diagnosis, treatment). M.: Publishing House "Medicine", 2005. 200 p. (In Russ.)].
3. Silva R.A., Dubovy S.R., Fernandes C.E. et al. Retinoblastoma with Coats' response. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2011;42 Online:e139–43.
4. Mehta M., Sethi S., Pushker N. et al. Retinoblastoma. *Singapore Med J* 2012;53(2):128–35; quiz 136.
5. Dimaras H., Kimani K., Dimba E.A. et al. Retinoblastoma. *Lancet* 2012;379(9824):1436–46.
6. Gobin Y.P., Dunkel I.J., Marr B.P. et al. Intra-arterial chemotherapy for the management of retinoblastoma: four-year experience. *Arch Ophthalmol* 2011;129(6):732–7.
7. Кански Дж. Дж., Милевски С.А., Дамато Б.Е., Тэннер В. Заболевания глазного дна. М.: ООО «МЕДпресс-информ», 2009. 424 с. [Kanski J.J., Milewski S.A., Damato B.E., Tanner V. Diseases of the Ocular Fundus. M.: "MEDpress-inform", 2009. 424 p. (In Russ.)].
8. Shields C.L., Manjandavida F.P., Arepalli S. et al. Intravitreal melphalan for persistent or recurrent retinoblastoma vitreous seeds: preliminary results. *JAMA Ophthalmol* 2014;132(3):319–25.
9. Shields C.L., Lally S.E., Leahey A.M. et al. Targeted retinoblastoma management. *Curr Opin Ophthalmol* 2014;25(5):374–85.
10. Мень Т.Х., Ушакова Т.Л., Горюцова О.В. и др. Характеристика пациентов с ретинобластомой по данным госпитального регистра. Сборник материалов X съезда офтальмологов России – 2015. С. 212. [Men T.Kh., Ushakova T.L., Gorovtsova O.V. et al. Characteristics of patients with retinoblastoma according to hospital register. Proceedings of the X Congress of Russian Ophthalmologists – 2015. P. 212. (In Russ.)].