



НИИ детской онкологии
и гематологии

Москва, 25–26 октября 2018 г.

VII СЪЕЗД ДЕТСКИХ
ОНКОЛОГОВ
РОССИИ

pediatriconcology.ru

Что нужно знать родителям о ранней диагностике ретинобластомы у детей

Докладчик Ушакова Т.Л.

Москва 26.10.2018

РБ – это агрессивная внутриглазная злокачественная опухоль сетчатки, которая возникает в результате злокачественной трансформации эмбриональной ретины (сетчатки) у 1: 15000 новорожденных [Aerts I, et al.,2015].

Почти две трети случаев РБ возникает до 2-х летнего возраста и 95% до 5 лет

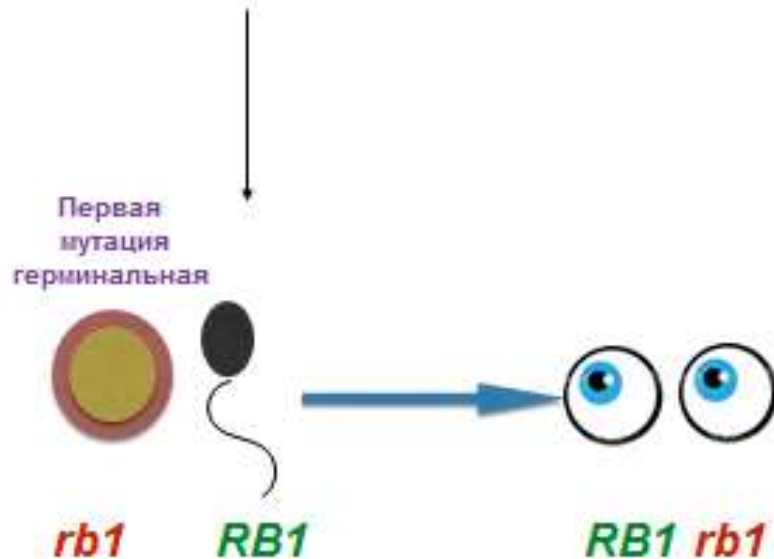
Каждый год в мире умирают около 3000 детей от РБ, с самой высокой заболеваемостью в Азии и Африке

14% от числа всех злокачественных опухолей у детей до 1 года и 3% у детей до 15 лет составляет РБ

Классификация РБ

Наследственная форма

- составляет 40%: 10% - семейные случаи, 30% - мутации *de novo*;
- AD тип наследования;
- пенетрантность 90%;
- мультифокальная опухоль;
- ранняя манифестация (до 1 года);
- 2/3 случаев - билатеральная, 1/3 - унилатеральная.



Спорадическая форма

- составляет 60%;
- монофокальная;
- унилатеральная;
- манифестация после 2 лет.

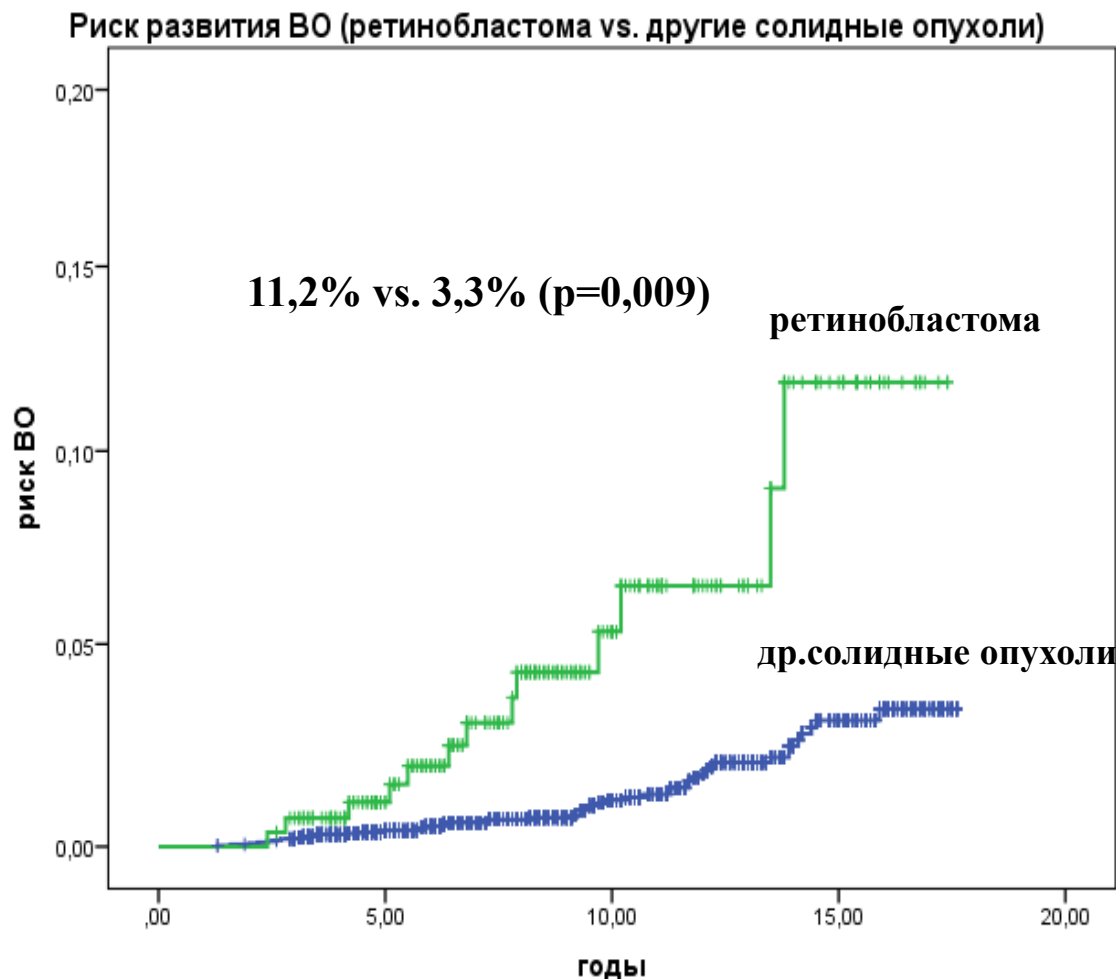




РИСК РАЗВИТИЯ ВТОРЫХ ОПУХОЛЕЙ

Ретинобластома vs. Солидные опухоли

(Михайлова С.Н., 2017)

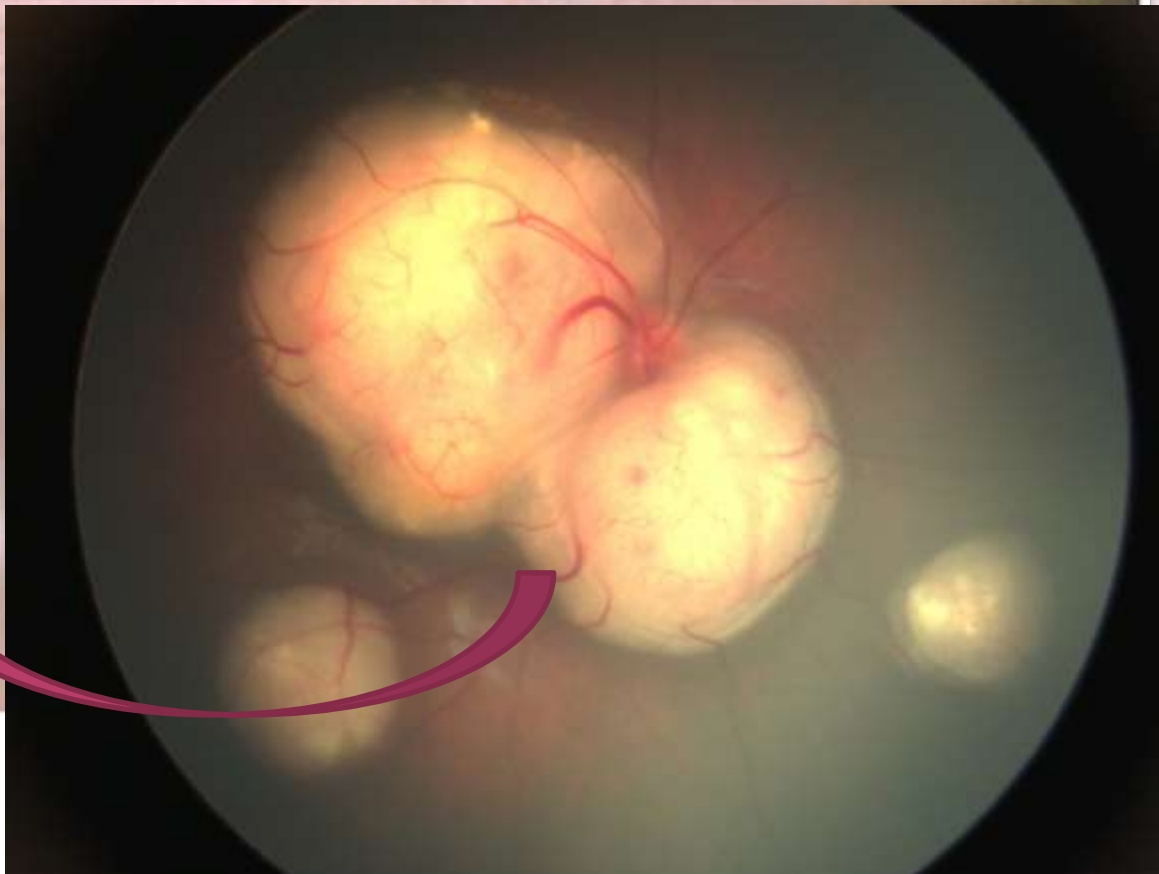
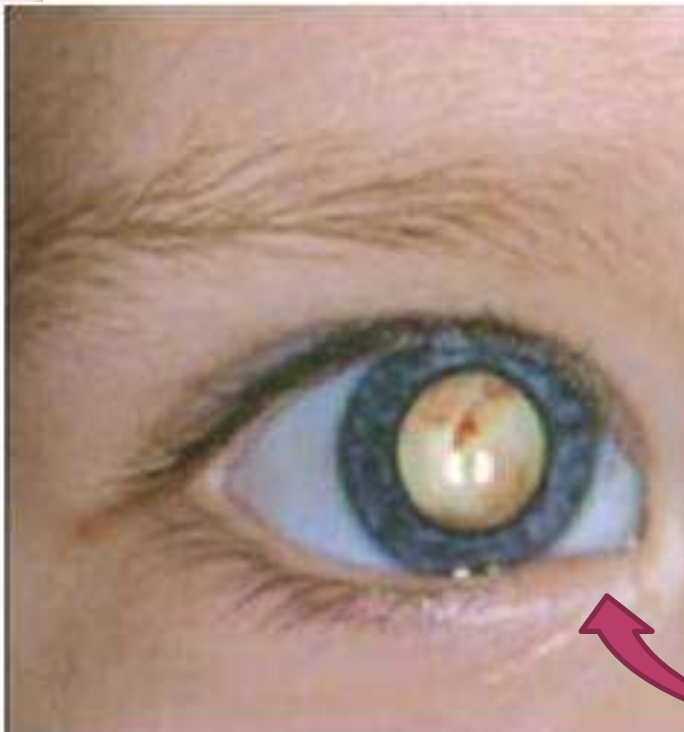


**Поздняя диагностика –
метастазирование – вторые
опухоли (главным образом
саркомы) – основные
факторы, влияющие на
смертность**

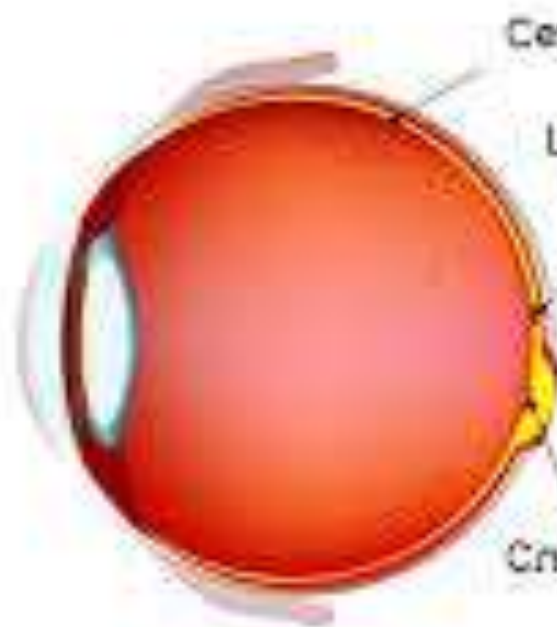
Численность населения России на 01.01.2018 - 146 880 432 человек

Дети от 0-19 лет (22%) – 32 633 556 человек

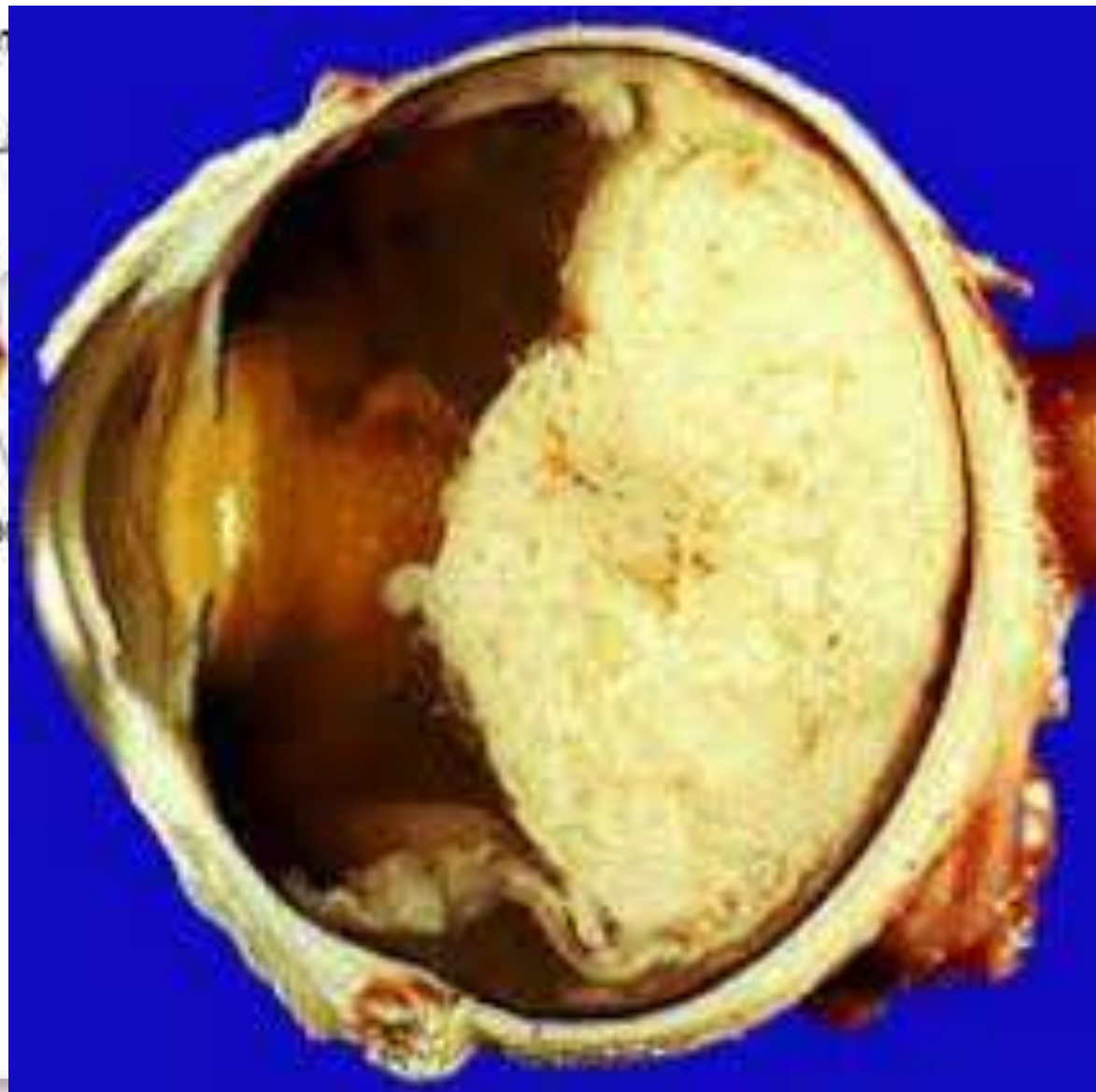
В России ежегодно регистрируются 120-150 случаев РБ (10 % экстраокулярной, в том числе метастатической РБ), удельный вес среди ЗНО = 4,5%



**ЛЕЙКОКОРИЯ
КОСОГЛАЗИЕ**



Здоровый глаз





**Что нужно делать,
чтобы спасти ребенка с ретинобластомой
от гибели?????**

Фотография на смартфон со вспышкой

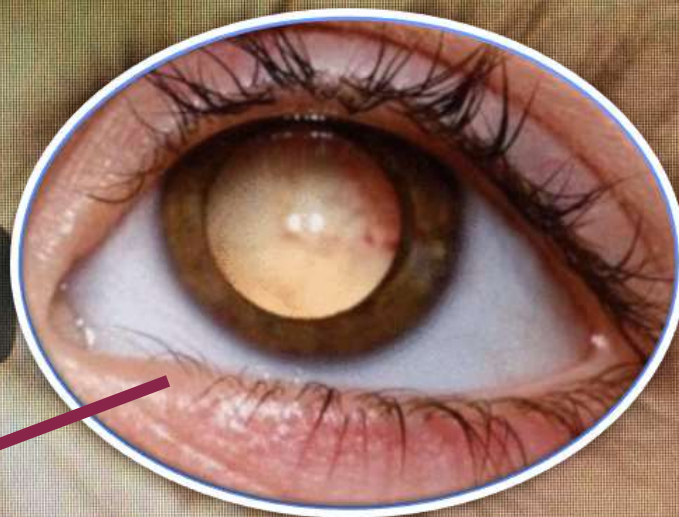
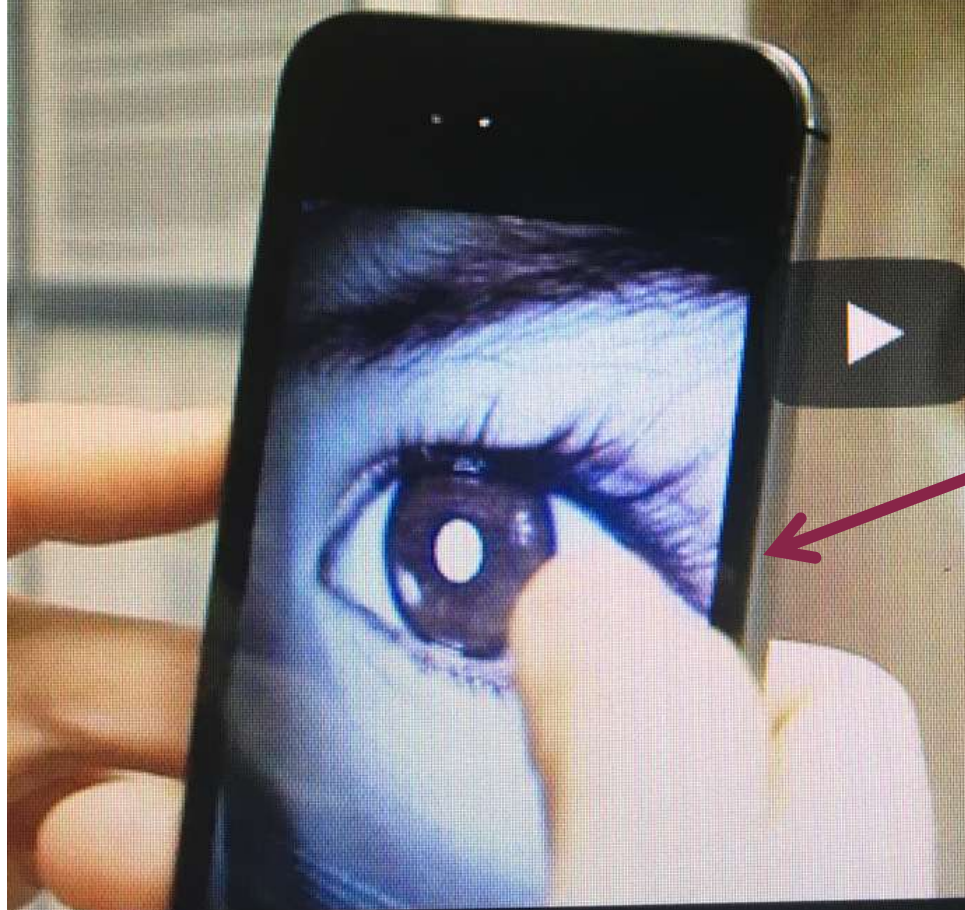
Detect Eye Cancer (Retinoblastoma) ...



Посмотреть позже



Поделиться

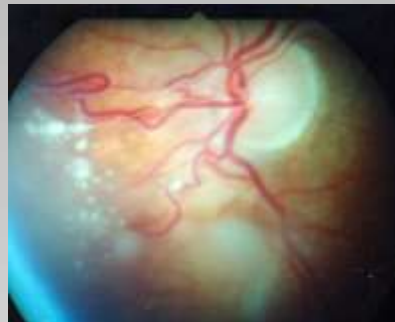


Алгоритм обследования больных с РБ в профильном учреждении

Исследование
глазного дна и УЗИ
глаз под общей
анестезией

Состояние головного
мозга и орбит
оценивается МРТ

1. Цитологическое исследование ликвора и аспирационного биоптата костного мозга
2. Сканирование костной системы и мягких тканей



При подозрении на
экстраокулярную РБ
(орбита, лимфатические
узлы, дистанционные
метастазы)

Консультация
генетика

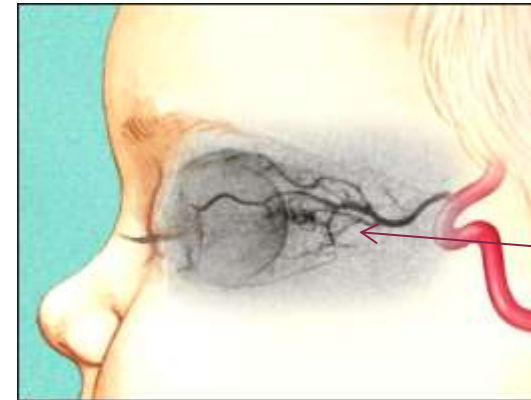
Ген RB1

Ретинобластома

Лечение - баланс между жизнью пациента, сохранением глаза и его функций (Shields C., 2013)

Органосохраняющее:

- Криодеструкция
- Лазеркоагуляция
- Лазерная транспупиллярная термотерапия
- Системная ХТ
- Брахитерапия
- Дистанционная лучевая терапия



Катетер
D 0,5 mm
СИАХТ
a. ophthalmica

Прорывные медицинские технологии

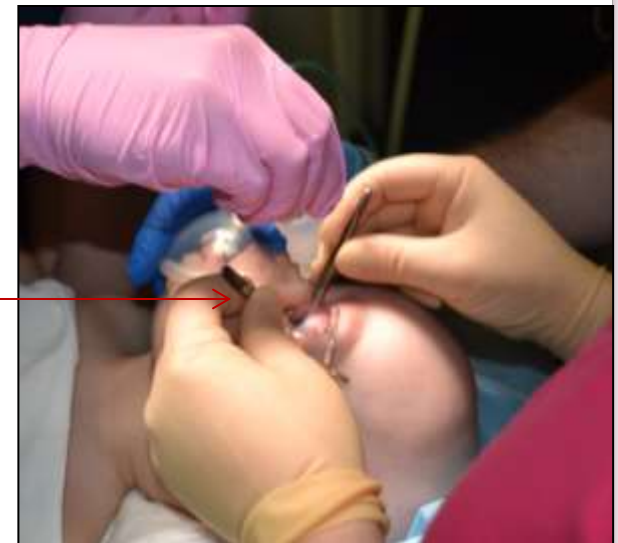
Единственные в России

НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина

Селективная интраартериальная (СИАХТ)
и интравитреальная химиотерапия (ИВХТ)

*ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия
глаза» им. С.Н. Фёдорова с ФГАУ НМИЦ
нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко*

Гамма-нож (11 пациентов, 12 глаз)

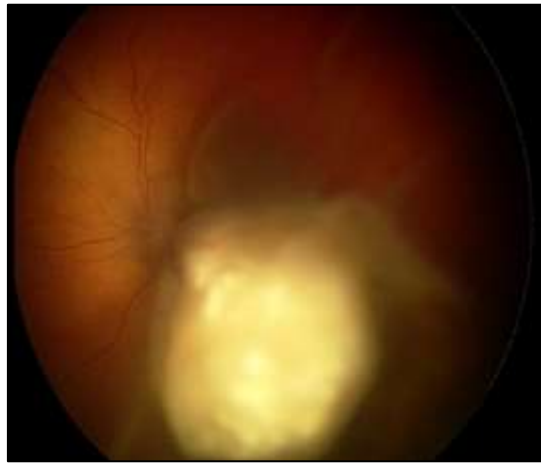
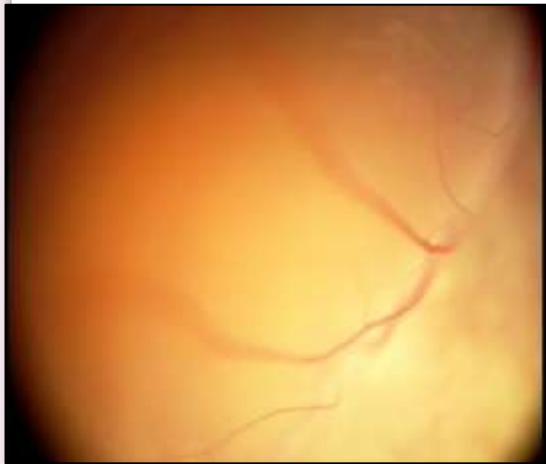


ИВХТ

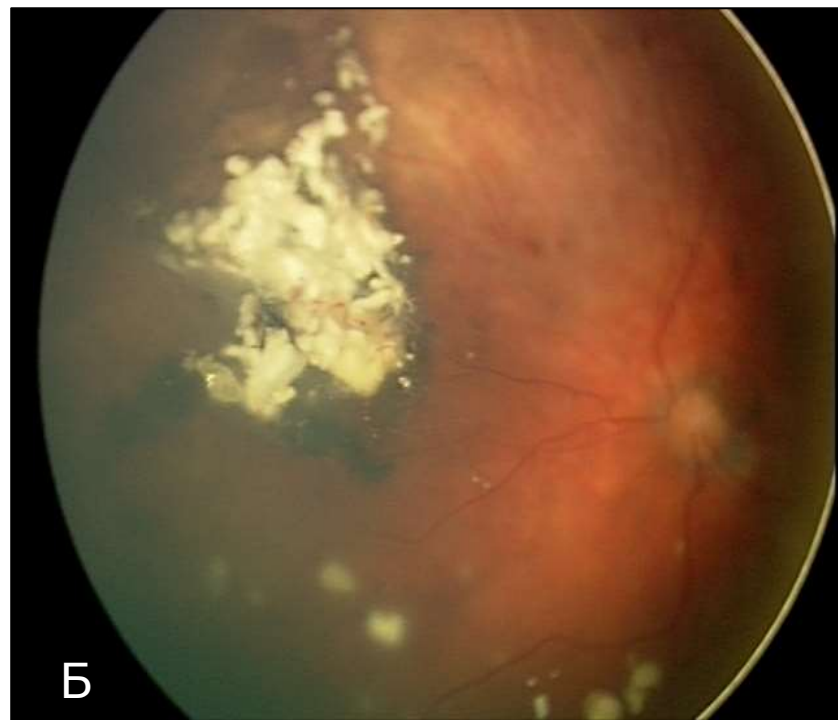
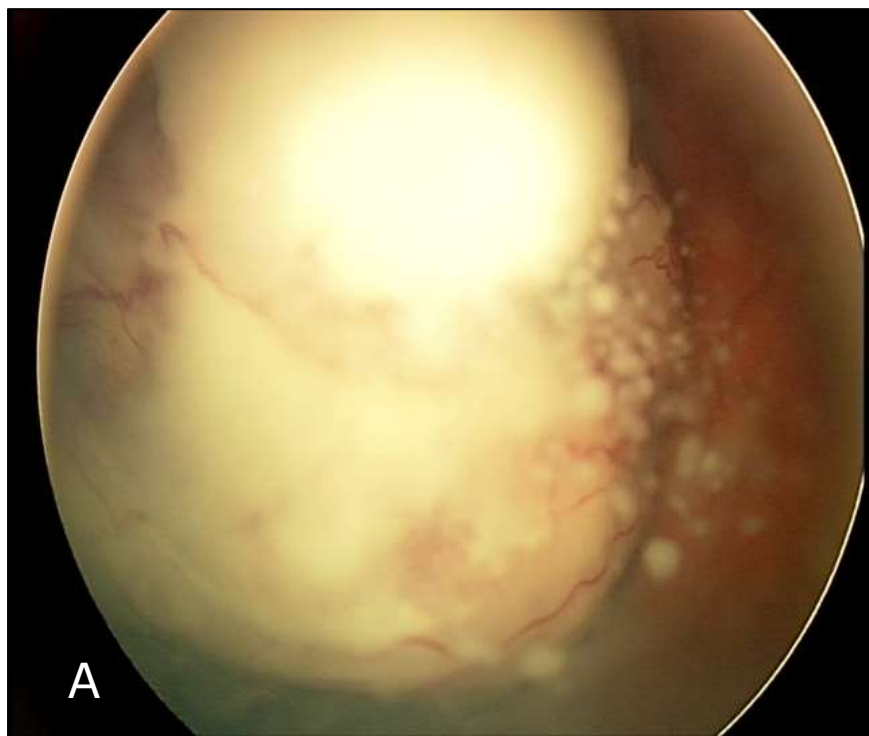
Современные возможности федеральных учреждений России для лечения пациентов с РБ

Учреждения	Фокальн ая терапия	Системн ая ХТ	СИАХТ	ИБХТ	ДЛТ	ГАММА- НОЖ	Хирургия
	—	+	+ 2011	+ 2011	+ 2014	—	+ (офтальмо/ нейро)
	+	—	—	+ 2013	—	—	+ (офтальмо)
	+	—	—	+ 2011	—	+ с 2015	+ (офтальмо)
	—	—	в 2010	—	—		+ (нейро)

Пример №1 эффективности сочетанного органосохраняющего лечения (3ПХТ+3СИАХТ+1ИВХТ) у пациентки С. в возрасте 11 месяцев с диагнозом: Односторонняя Rb, группа D. Исследование выполнено на ретинальной камере при первичном осмотре **(А)**, после 3-х курсов ПХТ перед СИАХТ **(Б)** и после завершения лечения **(В)**

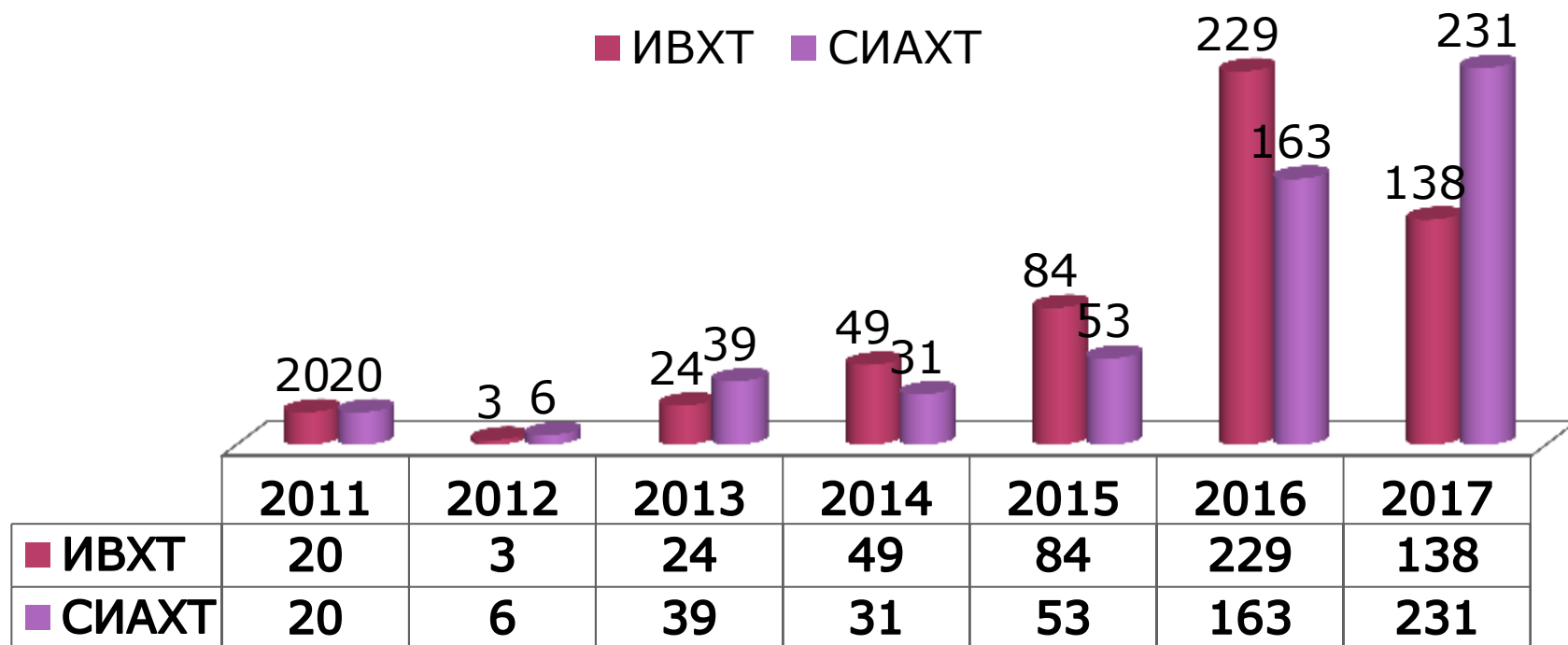


Пример №2 эффективности сочетанной локальной химиотерапии (3 СИАХТ+ 3 ИВХТ) у пациентки А. в возрасте 4 лет с диагнозом: Односторонняя Rb, группа D. Исследование выполнено на ретинальной камере перед СИАХТ (А) и после завершения лечения (Б). После окончания лечения визуализируется кальцинированный основной узел с зоной дистрофических изменений сетчатки по периферии и кальцинированные опухолевые отсевы в стекловидном теле



Динамика количества процедур локальной химиотерапии 2011-2017гг и эффективность лечения

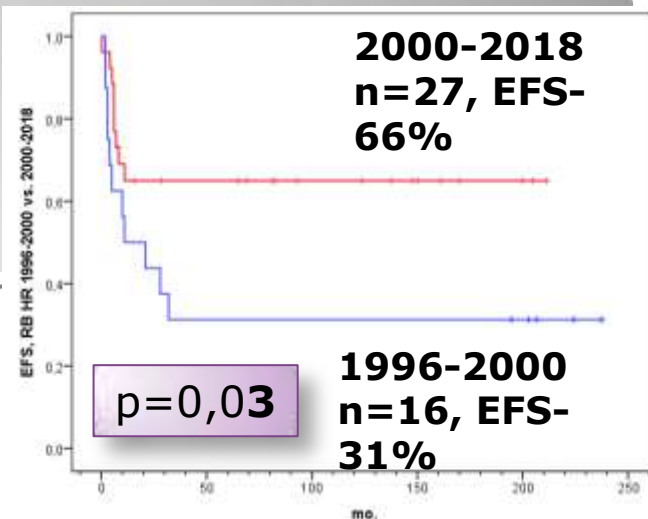
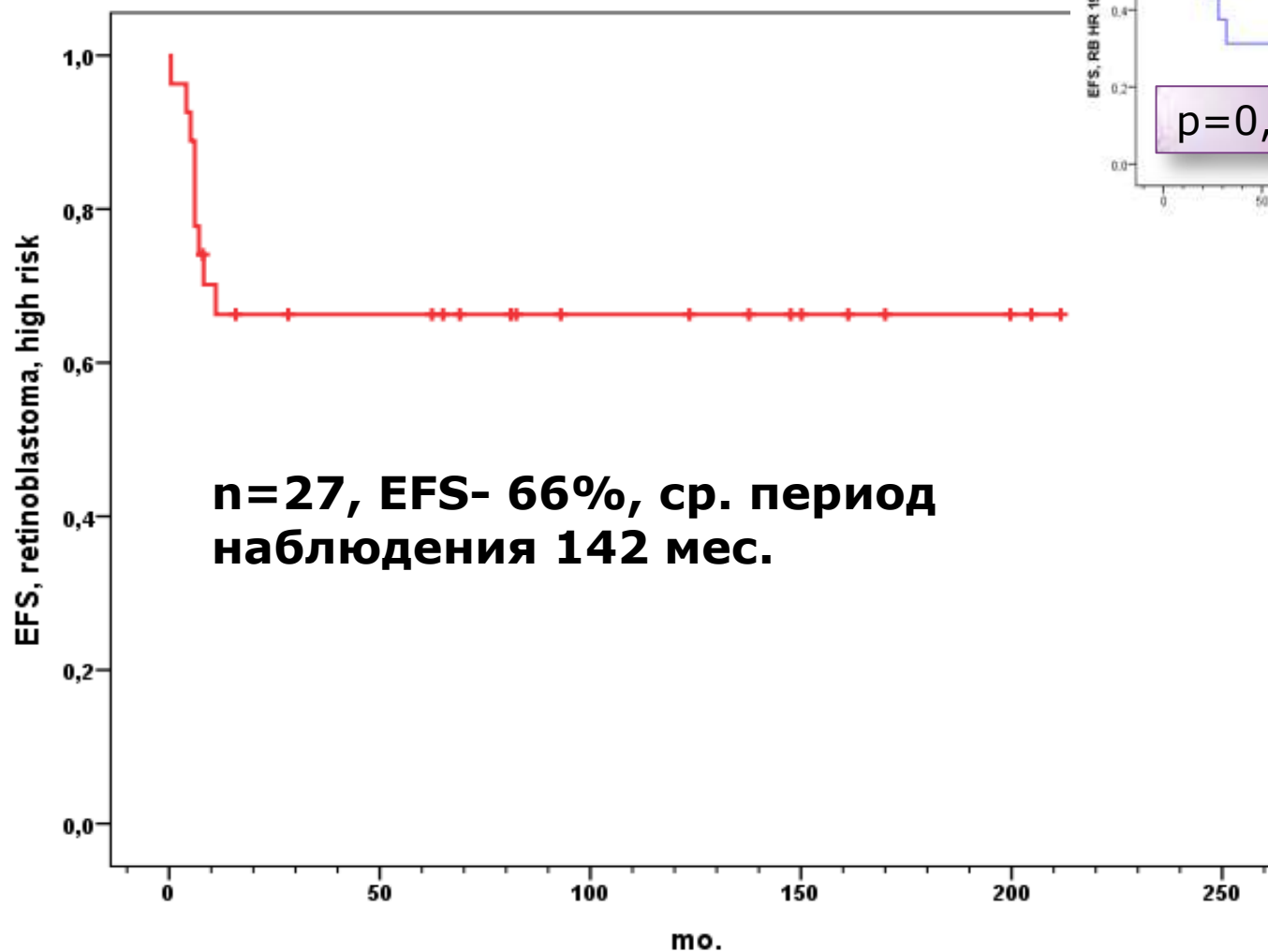
■ ИВХТ ■ СИАХТ



	До 2011	После 2011 с СИАХТ+ИВХТ
5-летняя общая выживаемость	92% →	98%
Применение ДЛТ	30% →	3,9% (снижение в 7,6 раза)
Число энуклеаций	40% →	15% (снижение в 2,6 раза)



РБ ВР. EFS



Основные учреждения:

**НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦО им. Н.Н. Блохина»
Минздрава России**

**ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им.
академика С.Н. Фёдорова Минздрава России**

**ФГБУ «МНИИ ГБ имени Гельмгольца»
Минздрава России «МНИИ ГБ им.
Гельмгольца» Минздрава России**



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Ретинобластома

МКБ 10: **C69.2, H35.8**

Возрастная категория: **дети**

ID: **KP71**

Год утверждения: **2017**

Профессиональные ассоциации:

- **Общероссийская общественная организация «Российское общество детских онкологов»/Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**



Благодарим
за внимание