

## ОШИБКИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ РЕТИНОБЛАСТОМЫ

Н. Ф. Боброва, проф., д-р мед. наук, Т. А. Сорочинская, канд. мед. наук,

В. В. Вит, проф., д-р мед. наук, Г. Г. Меликов, канд. мед. наук

«ГУ Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В. П. Филатова НАМН Украины»

Ретинобластома (РБ) — высокозлокачественная внутриглазная опухоль детского возраста, несвоевременная или неправильная диагностика которой, сопровождающаяся неадекватными лечебными мероприятиями, представляет угрозу не только для глаза, но и для жизни ребенка.

По данным Украинского центра детской офтальмологии Института им. В. П. Филатова, из 203 пациентов с диагностированной в институте РБ, почти половина (40,5 %) поступила в институт через 6 и более месяцев после появления первых симптомов заболевания, как правило, «свечения зрачка». Следует отметить, что 24,2 % детей наблюдались или лечились по месту жительства с различными диагнозами: увеит, фиброз стекловидного тела, катаракта, исход травмы, эндофтальмит [1]. Аналогичные данные приводятся и другими авторами. Так, С. В. Саакян [4] указывает, что из 404 детей с РБ, находившихся под наблюдением в МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца МЗ РФ, 125 (31,4 %) были направлены с ложным диагнозом. Чаще всего вместо РБ ошибочно диагностируют эндофтальмиты, увеиты различной этиологии (особенно при наличии псевдогипопиона), катаракту, фиброз стекловидного тела [2, 4, 5, 6, 9].

В литературе описаны факты проведения физиотерапевтических процедур и хирургических вмешательств — антиглаукоматозных операций, промывания передней камеры глаза, витректомии, что является недопустимым на глазах с РБ, поскольку способствует распространению опухоли за пределы глазного яблока, обсеменению опухолевыми клетками окружающих тканей с последующим развитием рецидивов РБ в орбите, а также метастазированию и генерализации процесса, что может привести к летальному исходу [3, 4, 7, 8].

В качестве примера нераспознанной ретинобластомы и последовавшего за неправильной диагностикой неадекватного лечения приводим следующую клинический случай.

Девочка Н., возраст 1 г. 3 мес., поступила в детское отделение института Филатова 14.09.11 г. по направлению из Молдовы с диагнозом: Эндофтальмит. Подозрение на ретинобластому правого глаза.

Мама ребенка при поступлении жаловалась на отсутствие зрения, уменьшение глазного яблока, покраснение глаза и изменение цвета зрачка правого глаза ребенка.

Из анамнеза выяснилось, что в возрасте 4 месяцев родители ребенка заметили у него свечение зрачка правого

глаза. Семейный врач по месту жительства в Молдове, к которому они обратились, успокоил родителей, что цвет глаза у ребенка с возрастом может меняться. В начале июля 2011 г. ребенок стал вялым, апатичным, почти все время спал. Через 3 дня был госпитализирован в реанимационное отделение районной больницы по месту жительства с диагнозом отравление, общая интоксикация. Проводилась дезинтоксикационная терапия, после которой общее состояние ребенка улучшилось, но правый глаз резко покраснел, появился отек век, глазная щель не открывалась. На фоне местной противовоспалительной терапии состояние глаза продолжало ухудшаться, отек век и конъюнктивы нарастал. Ребенок был направлен в Кишиневскую республиканскую детскую больницу, где был диагностирован эндофтальмит. Проведена рентгенография орбит, инородные тела не выявлены. В связи с тем, что в передней камере появился субстрат, напоминающий гипопион, urgently 26.07.11 г. произведена операция: парацентез с вымыванием содержимого передней камеры и введением антибиотика. В послеоперационном периоде проведена местная и общая противовоспалительная терапия. Состояние оперированного глаза улучшилось незначительно.

После консультации профессора проведено дополнительное обследование: ультразвуковое сканирование правого глаза, МРТ головы, на основании которых в оперированном глазу была заподозрена ретинобластома, и ребенок был направлен в Институт ГБ и ТТ им. В. П. Филатова.

*При поступлении:*

Общее состояние ребенка удовлетворительное.

Острота зрения правого глаза = 0 (ноль);

Глаз уменьшен в размере, гипотоничный. Конъюнктивит инъецирована и отечна. Роговица отечная, передняя камера мелкая. Радужка дистрофичная, изменена в цвете, зрачок круглый, диаметр 4 мм. Хрусталик частично мутный. В стекловидном теле — интенсивное помутнение серо-бурого цвета. Рефлекса с глазного дна не видно.

Острота зрения левого глаза — хорошее форменное зрение.

УЗ-биометрия (через веки): Правый глаз = 15,3 мм. Левый глаз = 21,3.

УЗ-сканирование: Правый глаз — сонографически определяется субстрат средней и высокой эхогенности, vyplняющий все глазное яблоко (рис. 1).

Учитывая клинические данные и результаты УЗ-сканирования, был поставлен предварительный диагноз: Ретинобластома правого глаза Т3N0M0 в стадии распада. Субатрофия глазного яблока.

Учитывая слепоту, субатрофию правого глаза, обширность процесса, возможность инвазии оболочек глаза после выполненной по месту жительства операции, 15.09.11 проведена операция — энуклеация правого глаза.

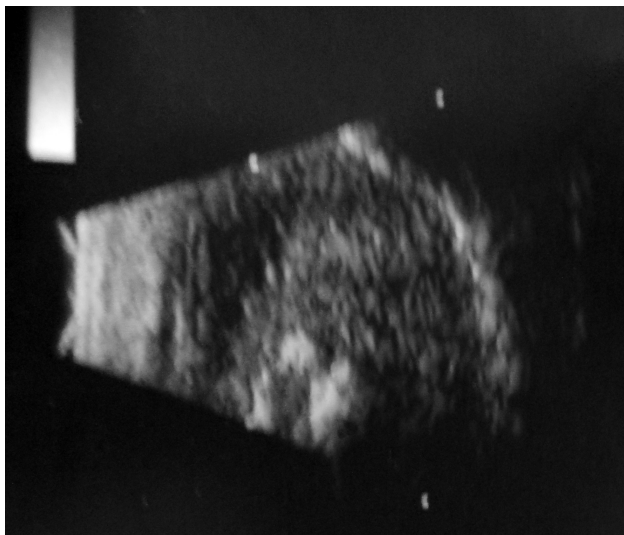


Рис. 1. Сканограмма правого глаза ребенка Н. Сонографически определяется субстрат средней и высокой эхогенности, выполняющий все глазное яблоко.

Под наркозом произведен осмотр левого глаза с офтальмоскопией в условиях медикаментозного мидриаза. Признаков опухолевого роста не обнаружено.

Операция и послеоперационный период протекали без осложнений. Полость протезирована.

**Патогистологический диагноз:** ретинобластома в состоянии субтотального некроза и кальцификации (рис. 2). Инвазия склеральной части зрительного нерва, который иссечен в пределах здоровых тканей (рис. 3).

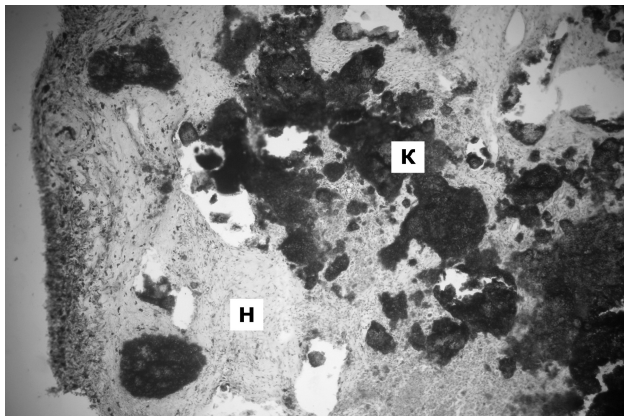


Рис. 2. Субтотальный некроз ретинобластомы с отложением солей кальция. (Н — некроз паренхимы опухоли; К — соли кальция). Гематоксилин и эозин. x 70.

Учитывая анамнез, невозможность исключения прорыва опухоли в орбиту, хирургическое вмешательство по месту жительства, а также данные патогистологического исследования (инвазия склеральной части зрительного нерва), с целью профилактики рецидива РБ в орбите и развития отдаленных метастазов назначено дальнейшее лечение: наружное облучение правой орбиты и курс дробно-протяженной адьювантной полихимиотерапии, которое ребенок уехал проводить в республиканской детской клинической больнице Молдовы в г. Кишиневе.

Рекомендовано: осмотры глазного дна левого глаза в условиях общей анестезии и медикаментозного мидриаза

каждые 3 месяца в течение первого года после энуклеации правого глаза, каждые 4 месяца в течение следующего года, каждые полгода в течение следующих трех лет и в дальнейшем ежегодно до 16 лет; МРТ головного мозга и орбит каждые полгода в течение 5 лет, в будущем ежегодно до возраста 16 лет.

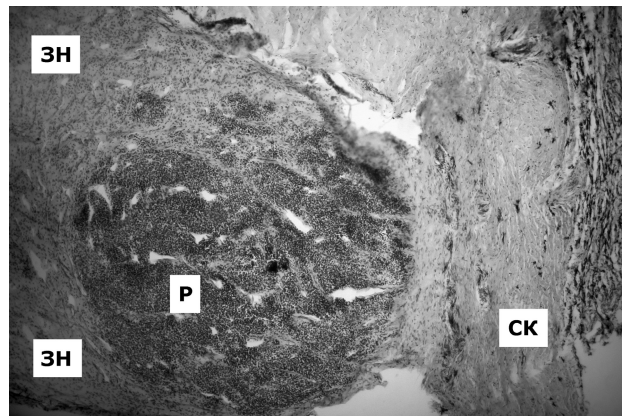


Рис. 3. Массивная инвазия зрительного нерва клетками ретинобластомы. (СК — склера; ЗН — зрительный нерв; Р — ретинобластома). Гематоксилин и эозин. x 70.

Анализ данного клинического случая указывает на неоднократные ошибочные действия врачей различных специальностей. По-видимому, изначально имело место недостаточно внимательное отношение семейного врача, который не обратил внимания на характерную для ретинобластомы жалобу родителей на лейкокорью. Очевидно, в дальнейшем рост опухоли привел к повышению внутриглазного давления, что, по-видимому, и было причиной ухудшения общего состояния ребенка, которое усугубилось последующим некрозом и распадом опухоли, вызвавшим явления орбитального целлюлита, общей интоксикации организма. При этом нельзя исключить и прорыв опухоли в орбиту. Появление псевдогипопиона было расценено врачами по месту жительства как эндофтальмит, что и привело к неправильной тактике лечения — инвазивному вмешательству в виде промывания передней камеры глаза.

**Закключение.** Представленный клинический случай свидетельствует о необходимости повышения онкологической грамотности врачей всех специальностей, особенно семейных, являющихся первой структурой оказания медицинской помощи населению, направления всех детей с жалобами со стороны родителей на какие-либо изменения цвета глаза у ребенка к офтальмологу, который должен осматривать глазное дно в условиях медикаментозного мидриаза с целью ранней диагностики ретинобластомы. Любые воспалительные изменения глаза у детей, при которых затруднена офтальмоскопия сетчатки, необходимо дифференцировать с ретинобластомой, что требует проведения УЗ-сканирования заднего отдела глаза, а при необходимости и МРТ.

**ВЫВОДЫ**

1. Неправильная диагностика ретинобластомы и запоздалое лечение может привести к смерти ребенка.

2. Лечение детей с ретинобластомой необходимо только в специализированных центрах.

3. Особенно важна правильная диагностика этого заболевания в ранние сроки на местах. При любых сомнительных случаях такие больные должны быть направлены в областные больницы, оснащенные УЗ-аппаратурой и МРТ или же сразу в институт ГБ и ТТ им. В. П. Филатова.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. **Боброва Н. Ф., Сорочинская Т. А.** Клинико-диагностические особенности ретинобластомы в Украине. Мат. Научно-практич. конф. «Актуальные проблемы офтальмологии». — Уфа, 2009. — С. 778–783
2. **Боброва Н. Ф., Сорочинская Т. А., Вит В. В.** Поражение переднего отдела глаза при ретинобластоме и ретините Коатса // Офтальмол. журн. — 2004. — № 1. — С. 29–37
3. **Боброва Н. Ф., Тронина С. А., Хмарук А. Н.** Ошибки диагностики ретинобластомы у детей // Офтальмол. журн. — 1998. — № 5. — С.352–356
4. **Саакян С. В.** Ретинобластома (Клиника, диагностика, лечение). — М., «Медицина», 2005. — 200 с.
5. **Balmer A., Gailloud C., Munier F. et al.** Retinoblastoma. Unusual warning and clinical signs // Ophthalmic Paediatr Genet. — 1993; 14. — P.33–38
6. **Fan R. F., Ling Y. H.** Pseudohypopion — an unusual presenting sign of retinoblastoma // Singapore Med J. — 1991; 32(5). — P.368–370.
7. **Shields C. L., Honavar S., Shields J. A., Demirci H., Meadows A. T.** Vitrectomy in Eyes with Unsuspected Retinoblastoma // Ophthalmology 2000. — 107. — P.2250–2255;
8. **Stevenson K. E., Hungerford J., Garner A.** Local extraocular extension of retinoblastoma following intraocular surgery // Br J Ophthalmol. — 1989. — 73. — P.739–42.
9. **Wang A. G., Hsu W-M, Hsia W-W et al.** Clinicopathologic factors related to metastasis in retinoblastoma // J Pediatr Ophthalmol Strabismus. — 2001. — 38. — P.166–171.

**Поступила 12.10.2011**  
**Рецензент проф. Э. В. Мальцев**

