

Материалы научно-практической конференции «Ретинопатия недоношенных и ретинобластома»

4–5 апреля 2019 г. в ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России с большим успехом прошла научно-практическая конференция с международным участием «Ретинопатия недоношенных и ретинобластома — 2019», которая стала трибуной для обсуждения этих наиболее острых и животрепещущих проблем детской офтальмологии. Текущее состояние офтальмологической помощи детям с ретинопатией недоношенных и ретинобластомой, новые технологические и методологические решения, дискуссионные вопросы и перспективы развития отражены в материалах конференции.

Ключевые слова: ретинопатия недоношенных, ретинобластома, диагностика, лечение, лазеркоагуляция сетчатки

Для цитирования: Материалы научно-практической конференции «Ретинопатия недоношенных и ретинобластома». Российский офтальмологический журнал. 2019; 12(3): 58-75. doi: 10.21516/2072-0076-2019-12-3-58-75

Конфликт интересов: отсутствует.

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Retinopathy of prematurity and retinoblastoma: materials of the scientific and practical conference

On April 4–5, 2019, the Russian Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases held a scientific and practical conference with international participation «Retinopathy of prematurity and retinoblastoma 2019». The conference, which became a platform for discussion of the most acute and burning issues of pediatric ophthalmology, was a great success. The proceedings reflect the state-of-the-art in the treatment of infants and children with retinopathy of prematurity and retinoblastoma, new technical and methodological solutions, controversial issues, and future prospects.

Keywords: retinopathy of prematurity, retinoblastoma, diagnosis, treatment, retinal laser photocoagulation

For citation: Retinopathy of prematurity and retinoblastoma: materials of a scientific and practical conference. Russian ophthalmological journal. 2019; 12(3): 58-75 (In Russian). doi: 10.21516/2072-0076-2019-12-3-58-75

Conflict of interests: there is no conflict of interests.

Financial disclosure: No author has a financial or property interest in any material or method mentioned.

Ретинопатия недоношенных сегодня, текущие задачи

Л.А. Катаргина

ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца»
Минздрава России,
105062, Москва, ул. Садовая-Черногрозская,
д. 14/19
katargina@igb.ru

Современный этап характеризуется существенным улучшением системы выхаживания недоношенных и внедрением технологий выявления, мониторинга и лечения ретинопатии недоношенных (РН). Это привело, с одной стороны, к снижению частоты и тяжести заболевания у недоношенных с массой тела при рождении более 1000 г и гестационным возрастом свыше 27 нед, но с другой стороны, существенно возросло число детей с экстремально низкой массой тела при рождении и ранними сроками гестации (22–27 нед), что сопровождается возрастанием количества случаев тяжелого и атипичного течения РН, резистентных к традиционной терапии и сопровождающихся неблагоприятными исходами. В связи с этим представляется актуальным и необходимым изучение особенностей патогенеза и течения РН у детей, рожденных на ранних сроках гестации; разработка новых подходов к тактике лечения РН (включая сроки лечения, применение медикаментозных препаратов, целесообразность и сроки проведения лазеркоагуляции при РН 1 зоны и др.). Малая востребованность лазерной абляции сетчатки в группах детей, включенных в скрининг по РН (8–12%), а также развитие отсроченных рецидивов заболевания при тяжелых формах РН, особенно в случаях применения антиангиогенной терапии, требуют пересмотра системы выявления и мониторинга недоношенных, внедрения телемедицинских технологий, оптимизации тактики наблюдения.

Ретинопатия недоношенных: итоги 5-летнего лазерного лечения

И.Г. Анохина¹, О.В. Фролова²

¹ ГАУЗ КО «ОКПЦ им. Л.А. Решетовой», 650066, Кемерово, Октябрьский пр., д. 22в

² ГАУЗ КО «Кемеровская областная клиническая офтальмологическая больница», 650066, Кемерово, Октябрьский пр., д. 22а
inna2673@mail.ru

«Золотым стандартом» лечения активной ретинопатии недоношенных (РН) является лазерная коагуляция (ЛК) аваскулярных зон сетчатки. Цель исследования — проанализировать результаты ла-

зерного лечения РН. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ данных пациентов, находившихся на выхаживании в четырех учреждениях Кемеровской области с диагнозом РН за пятилетний период. В соответствии с Приказом МЗ РФ № 442н от 25 октября 2012 г. в регионе утверждено положение о тактике ведения новорожденных групп риска, разработана маршрутизация пациентов данной группы. В рамках консультативного направления велась работа по сопровождению детей с использованием телемедицины. ЛК аваскулярных зон сетчатки проводилась инфракрасным диодным лазером (длина волны 810 нм) транспупиллярным методом под контролем налобного бинокулярного офтальмоскопа. За 5 лет проведено 189 операций 152 пациентам со сроком гестации 31 нед и менее. **Результаты.** Эффективность лазерного лечения стадийных форм РН составила 100%. Отслойка сетчатки развивалась у детей с задней агрессивной РН и РН 1-й зоны. При данных формах ЛК проводилась в более ранние сроки (на 33–35-й неделе постконцептуального возраста), использовалась методика «сливной» ЛК. При необходимости проводились повторные коагуляции до уменьшения активности процесса. Индуцированный регресс достигнут у 126 детей из 152 прооперированных. Все дети с индуцированным регрессом имеют предметное зрение. Пациенты с IV–V стадиями РН, где лазерное лечение было неэффективным, консультированы витроретинальными хирургами федеральных клиник. **Заключение.** Проведение скрининга недоношенных в профильных клиниках позволило своевременно выявить заболевание, провести лечение детей с РН I типа и достоверно уменьшить число инвалидов по зрению.

Лечебная тактика при осложнениях рубцовой фазы ретинопатии недоношенных

О.В. Дискаленко¹, О.А. Коникина^{1, 2}, М.В. Гайдар¹, Е.С. Петрова¹

¹ ЛОГБУЗ «Детская клиническая больница»
Минздрава России, 195009, Санкт-Петербург,
ул. Комсомола, д. 6

² ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»
Минздрава России, 194100, Санкт-Петербург,
ул. Литовская, д. 2
olgakonikova@gmail.com

В настоящее время не вызывает сомнения необходимость пожизненного регулярного наблюдения лиц с ретинопатией недоношенных (РН) в анамнезе. Цель работы — систематизировать проявления, оценить эффективность и причины

неудач в лечении поздних витреоретинальных осложнений РН. **Материал и методы.** Отдаленные витреоретинальные осложнения рубцового периода РН проанализированы по данным обращаемости в отделение микрохирургии в 2013–2017 гг. 39 пациентов (43 глаза) с благоприятным анатомическим и функциональным исходом активной фазы РН, стабилизация заболевания с сохранением зрительных функций составила не менее 5 лет. **Результаты.** Наиболее часто в рубцовую фазу РН встречались поздняя тракционная, тракционно-регматогенная отслойка сетчатки (69,8%), спонтанный гемофтальм (16,3%), рецидив неоваскуляризации, экссудативная витреоретинопатия (13,9%). В 18 случаях (60,0%) отслойка сетчатки осложняла течение II–III стадии, в 5 (16,7%, $p < 0,05$) — IVa стадии и 7 — IVб стадии в рубцовый период РН (23,3%). Этапное комбинированное экстрасклеральное и внутриглазное оперативное вмешательство было наиболее эффективным с позиции анатомического результата лечения отслойки сетчатки в рубцовый период РН (80,0% $p \leq 0,05$). К факторам неблагоприятного прогноза поздней отслойки сетчатки в рубцовую фазу РН можно отнести выраженную ригидность сетчатки, гигантские разрывы в ее центральных отделах, реактивацию фиброваскулярной, в том числе передней, пролиферации. **Заключение.** Поздние угрожающие утратой зрительных функций витреоретинальные осложнения могут сопровождать любую стадию рубцового периода РН. Их лечение является сложной и не всегда решаемой с позиции современных возможностей витреоретинальной хирургии задачей.

Анти-VEGF терапия активной ретинопатии недоношенных

Л.А. Катаргина, Е.Н. Демченко

ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца»
Минздрава России, 105062, Москва,
ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19
katargina@igb.ru

Большинство исследователей применяют анти-VEGF препараты в качестве терапии первой линии при I типе ретинопатии недоношенных (РН), при задней агрессивной ретинопатии (ЗАРН), при ригидном зрачке и неполной прозрачности глазных сред, при невозможности проведения длительного наркоза, необходимого для лазеркоагуляции сетчатки (ЛКС), а также при прогрессировании РН после адекватно проведенной ЛКС. После введения анти-VEGF препарата возможна реактивация заболевания (0–39%). **Результаты.** У пациентов с РН, наблюдаемых нами после анти-VEGF терапии, рецидивы отмечены в 37% случаев. Часто клиническим предвестником рецидива является очень медленная

васкуляризация глазного дна или остановка роста сосудов сетчатки к периферии. При реактивации отмечается возвращение сосудистой активности по типу плюс-болезни, сопровождающейся развитием неоваскуляризации. Рецидивы чаще наблюдаются при ЗАРН (частота рецидивов — до 75%) и при исходной локализации процесса в 1-й зоне. Наиболее часто реактивация после анти-VEGF терапии отмечается в 45–55 нед постконцептуального возраста (ПКВ), реже в 61–69 нед. Из-за возможности развития рецидива в отдаленные сроки целесообразно проводить регулярные осмотры детей после анти-VEGF терапии до полной васкуляризации сетчатки или при ее отсутствии до 70–80 нед. Мы придерживаемся следующей схемы наблюдения при продолжающейся васкуляризации сетчатки: до 50 недель ПКВ — еженедельно, 50–60 недель — 1 раз в две недели, после 60 нед — 1 раз в три недели. При остановке роста сосудов или появлении сосудистой активности необходимы еженедельные осмотры. **Заключение.** Считаем, что нужно проводить дополнительное лечение в случае развития рецидива РН в 1-й зоне при длительном отсутствии роста сосудов к периферии и появлении сосудистой активности без формирования демаркации с аваскулярной сетчаткой, при наличии сосудистой активности и формировании демаркации, а также при появлении экстраретинальной пролиферации; при развитии рецидива во 2-й зоне — при остановке роста сосудов, высокой сосудистой активности и формировании демаркации на границе с аваскулярной сетчаткой, а также при появлении экстраретинальной пролиферации; в 3-й зоне — лишь при появлении экстраретинальной пролиферации. Проведение профилактической лазеркоагуляции вне рецидива показано при обширных остаточных аваскулярных 1 и 2-й зон.

Оптическая когерентная томография: диагностическая и прогностическая значимость метода в мониторинге ретинопатии недоношенных

Л.А. Катаргина, Н.А. Осипова

ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца»
Минздрава России, 105062, Москва,
ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19
katargina@igb.ru

Оптическая когерентная томография (ОКТ) обладает широкими возможностями в оценке и мониторинге состояния сетчатки как при активной, так и при рубцовой ретинопатии недоношенных (РН). В активную фазу РН ОКТ позволяет выявлять такие нередко субклинические состояния, как

кистовидный макулярный отек, ретиношизис, преретинальная фиброваскулярная ткань при задней агрессивной РН, эпиретинальные мембраны, а также точно локализовать границу отслойки сетчатки по отношению к фовеа, что имеет несомненное прогностическое значение. В рубцовую фазу РН с помощью ОКТ определен ряд особенностей строения центральной зоны сетчатки у детей с благоприятными исходами заболевания (I–III стадия): персистенция внутренних слоев сетчатки в области фовеолярной ямки, снижение глубины фовеолярной депрессии, увеличение параметров толщины макулярной зоны, истончение слоя фоторецепторов. Установлено, что при РН I и II степени отмечается более позднее, чем в норме, формирование макулы и что на данный процесс оказывает влияние ранняя некорректированная аметропия, а также проведенное в активной фазе заболевания лечение. Получены данные о том, что для III–IV стадии рубцовой РН характерно смещение сосудистой сети во внутренние слои сетчатки с тенденцией к экстраретинальному росту и установлена взаимосвязь степени этого смещения с частотой развития поздних осложнений (ретиношизиса, разрывов и отслойки сетчатки), что имеет важное значение в выработке тактики наблюдения и лечения таких пациентов. Проведение ОКТ-ангиографии выявило новые потенциально патогенетически значимые особенности структуры микрососудистого русла макулярной зоны сетчатки при РН, что представляет несомненный научный интерес. Показано, что фовеолярная аваскулярная зона не определяется в довольно большом проценте случаев детей с РН или значительно уменьшена по сравнению с группой доношенных сверстников, одновременно с этим фовеолярная плотность сосудистой сети поверхностного и глубокого капиллярных сплетений сетчатки снижена по сравнению с доношенными детьми того же возраста. Однако широкого практического применения при обследовании детей с РН ОКТ-ангиография в настоящее время не имеет и необходимость активного ее внедрения в клиническую практику пока не нашла обоснования.

Результаты хирургического лечения ретинопатии недоношенных

Е.И. Клешенко, И.В. Сидорова, Ю.Н. Антипова, Э.К. Аكوпова, А.А. Сергиенко, Т.В. Колобов, Р.В. Иванова, Н.В. Максимова

ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница»
350007, Краснодар, площадь Победы, д. 1
eyesurg@mail.ru

Цель работы — оценить результаты хирургического лечения ретинопатии недоношенных (РН)

в глазном отделении ДККБ Краснодара в 2018 г. **Материал и методы.** Недоношенные дети с массой тела при рождении менее 2000 г и сроком гестации до 34 нед обследовались офтальмологами перинатальных центров начиная с 4-й недели после рождения. В стационаре проводился детальный осмотр и уточнение диагноза с видеорегистрацией глазного дна с помощью широкопольной педиатрической цифровой видеокамеры RetCam-II. Лазеркоагуляция аваскулярных зон сетчатки выполнялась лазером ZEISS TRION. На IV–V стадии проводилась витрэктомия и лентивитрэктомия на витреотоме DORC. **Результаты.** В 2018 г. пролечено 78 детей (156 глаз) с РН, с массой тела при рождении 429–1700 г, рожденных в сроки гестации от 23 до 34 нед, заболевших в 2015–2017 гг. 73 детям (151 глаз, 96,8%) произведена первичная транспупиллярная лазеркоагуляция сетчатки (ЛКС), 2 (1,28%) — первичные витрэктомии при РН IVa–IVб, 1 (0,64%) — первичная лентивитрэктомия при РН V стадии, 2 (1,28%) — этапные витрэктомии при РН V стадии. После лазерной ретинопексии стабилизация процесса наступила на 137 (90,7%) глазах, сохранилась вазопротрофиеративная активность и потребовались 2 (1,3%) повторные лазерные ретинопексии, продолжилось прогрессирование РН в IVa–IVб стадию на 12 (8%) глазах, у 11 пациентов проведены ранние витрэктомии, после которых состояние сетчатки стабилизировалось. **Заключение.** При активном выявлении РН и своевременно проведенном лечении удалось предотвратить развитие рубцовых стадий в 87,8% случаев в общей группе детей с РН. У глубоко недоношенных детей отмечается возможность перехода РН в рубцовые стадии, несмотря на проведенную ЛКС.

Определение стадии ретинопатии недоношенных на основе фрактальной размерности сосудистой сети сетчатки

М.А. Ковалевская¹, О.В. Донкарева¹,
Т.А. Аванесова¹, С.О. Милюткина¹,
Н.А. Пономарева¹, О.А. Перерва²

¹ ФГБОУ ВО «Воронежский ГМУ им. Н.Н. Бурденко»
Минздрава России, 394036, Воронеж,
ул. Студенческая, д. 10

² ФГБАУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова»
Минздрава России, 119435, Москва,
ул. Большая Пироговская, д. 2, стр. 2
ipkovalevskaya@gmail.com

Цель работы — повысить точность определения стадии ретинопатии недоношенных (РН) по данным анализа изображений, полученных с помощью телемедицинской ретинальной камеры. **Материал и**

методы. Обследованы 281 (562 глаза) недоношенных в гестационном возрасте 26–38 нед с массой тела при рождении 500–2980 г: 1-я группа — 152 пациента (304 глаза) с I стадией РН, 2-я группа — 45 пациентов (90 глаз) с РН II стадии, 3-я группа — 8 (16 глаз) пациентов с РН III стадии, 4-я группа — 9 пациентов (18 глаз) с РН IV и V стадий, 5-я группа — 7 пациентов (14 глаз) с задней агрессивной РН (ЗАРН); 6-я группа — 60 пациентов (120 глаз) с незрелостью сетчатки. Всем пациентам проводилось обследование с использованием налобного бинокулярного офтальмоскопа OMEGA-500 и цифровой педиатрической ретинальной камеры Ret Cam-Shuttle (Clarity Medical Systems, США). 13 недоношенным (26 глаз) выполнена видеосъемка и 268 больным (531 глаз) — покадровая съемка. Моделировалось широкопольное изображение сетчатки с определением фрактальной размерности сосудов (ФРС) методом box-counting. **Результаты.** Для точной локализации макулы при РН использовали алгоритмы поиска макулы с помощью компьютерной морфометрии при визуализации диска зрительного нерва (М.А. Ковалевская и соавт., 2017). Проведена оценка ФРС широкопольного изображения методом box-counting на основе сложности контура изображения сосудистой сети. На основании полученного значения ФРС установлена стадия РН: 1,2–1,3 — РН I стадии, 1,31–1,4 — РН II стадии, 1,41–1,5 — РН III стадии, 1,51–1,7 — ЗАРН, 1,0–1,2 — незрелость сетчатки, РН IV и V стадий — данные ФРС недостоверны из-за отслойки сетчатки. **Заключение.** Моделирование стоп-кадров из видеосъемки путем наложения изображений глазного дна позволяет применять широкопольную диагностику изменений сетчатки для получения объемного представления о РН. Фрактальная размерность сосудистой сети сетчатки отражает преобладающую стадию РН и выявляет прогрессирование РН.

Особенности регионарной и магистральной гемодинамики у детей с рубцовой ретинопатией недоношенных

Л.В. Коголева, Н.Ш. Кокоева, К.А. Рамазанова, В.В. Васильченко

ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, 105062, Москва, ул. Садовая-Черногрозская, д. 14/19 kogoleva@mail.ru

Ретинопатия недоношенных (РН) — вазопролиферативное заболевание глаз, в основе которого лежит нарушение нормального ангио- и васкулогенеза сетчатки вследствие преждевременного рождения ребенка. Изучение состояния гемодинамики

при РН является актуальной и важной задачей. **Цель работы** — изучить особенности глазного кровотока и гемодинамики в магистральных артериях головы и шеи у пациентов с разной стадией рубцовой РН. **Материал и методы.** Обследовано 39 пациентов (48 глаз) с рубцовой РН разной степени в возрасте 7–17 лет. Помимо стандартных методов, обследование включало метод ультразвуковой доплерографии в режиме ЦДК на приборе VOLUSON E8 (General Electric). Регистрировали линейную скорость кровотока $V_{\text{сist}}$ и вазорезистентность RI в центральной артерии сетчатки (ЦАС), центральной вене сетчатки (ЦВС), глазной артерии (ГА), задних коротких цилиарных артериях (ЗКЦА), а также в брахиоцефальных сосудах — позвоночных артериях (ПА) и сосудах головного мозга: средней мозговой артерии (СМА), внутренней сонной артерии (ВСА). **Результаты.** По мере прогрессирования РН отмечалось снижение $V_{\text{сist}}$ в ЦАС (с 8,68 см/с при I стадии РН до 8,14 см/с при V стадии) и в ЗКЦА (с 8,13 до 6,6 см/с). Индекс периферического сопротивления в ЦАС, напротив, увеличивался с 0,70 при РН I стадии до 0,89 при V стадии, в то время как RI в ЗКЦА существенно не менялась. Статистически значимой разницы в показателях $V_{\text{сist}}$ в ПА, СМА и ВСА при разной степени рубцовой РН и при различной остроте зрения на нашем материале не выявлено. Признаков затруднения оттока венозной крови из полости черепа не выявлено. Изменения ПА в виде деформаций, гипоплазии, экстравазальной компрессии, непрямолинейного хода и ангиодистонии по гипотоническому типу, выявленные в 41% случаев, не являлись гемодинамически значимыми и не оказывали влияния на регионарный кровоток. **Заключение.** Выявленные нарушения линейной скорости кровотока в ЦАС и ЗКЦА у детей с РН свидетельствуют о возможной роли регионарной гемодинамики в патогенезе нарушений зрения. Достоверной взаимосвязи магистрального и регионарного кровотока на нашем материале не выявлено, что требует дальнейших исследований.

Клинический случай наследования ретинобластомы

В.И. Лебедев, Т.В. Бильчич

КГБУЗ «Алтайская краевая офтальмологическая больница», 656002, Алтайский край, Барнаул, ул. Советская, д. 8 sibvil@bk.ru

В диагностический отдел КГБУЗ «Алтайской краевой офтальмологической больницы» на консультативный прием обратилась мама с ребенком 2 лет с жалобами на свечение зрачка справа. До этого к офтальмологу она не обращалась и считала ребенка здоровым. При обследовании ребенка

диагностирована бинокулярная ретинобластома, правый глаз группа Д, левый глаз группа В. Из анамнеза выявлено, что у отца ребенка анофтальм слева, точная причина неизвестна. Отец воспитывался бабушкой, она скрыла от своего внука, что ему в детстве удалили глаз по поводу монокулярной ретинобластомы слева. Ребенка направляют в МНИИ ГБ им. Гельмгольца для консультации и определения дальнейшей тактики ведения. Произведена энуклеация правого глаза, гистологически выявлена ретроламнарная инвазия диска зрительного нерва. Пациент направлен в НИИ ДОГ РОНЦ им. Н.Н. Блохина, где было проведено исследование спинномозговой жидкости (без патологий), рекомендовано проведение системной химиотерапии препаратами второй линии и лучевая терапия на область орбиты справа. Учитывая характер поражения левого глаза, рекомендовано проведения ИАХТ. После проведения ИАХТ выявлена слабopоложительная динамика опухолевых образований левого глаза. Решено провести диод-лазерную транспупиллярную термотерапию трех опухолевых очагов. Основной четвертый парамакулярный очаг наблюдали в динамике с целью сохранения зрительных функций единственного глаза. В настоящий момент ребенок находится под наблюдением в НИИ ДОГ РОНЦ им. Н.Н. Блохина 2 раза в год. Каждые 3 мес проходит обследование в диагностическом отделе Алтайской краевой офтальмологической больницы. В этой же семье рожден еще один ребенок, однополый. Ребенок находится в группе риска по ретинобластоме, каждые 4 мес в течение 2 лет проходит обследование в диагностическом отделе Алтайской краевой офтальмологической больницы.

Случай задней агрессивной ретинопатии недоношенных у ребенка с врожденной хирургической патологией

В.И. Лебедев¹, Ю.В. Миллер², М.В. Ожерельева², Н.Н. Шаманская²

¹ КГБУЗ «Алтайская краевая офтальмологическая больница» 656002, Алтайский край, Барнаул, ул. Советская, д. 8

² КГБУЗ «Алтайская краевая клиническая детская больница» 656019, Алтайский край, Барнаул, ул. Гущина, д. 179
sibvii@bk.ru

В 2018 г. в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей в Алтайской краевой офтальмологической больнице имели место два случая задней агрессивной ретинопатии недоношенных (ЗАРН) у детей со сроком гестации 33–34 нед, масса при рождении составила 1840 и 1890 г. Оба ребенка

имели врожденную хирургическую и неврологическую патологию и были переведены из хирургического отделения больницы после оперативного вмешательства. У одного ребенка был поставлен диагноз «Постгипоксическая перфоративная язва желудка, состояние после оперативного лечения. Перинатальное поражение ЦНС гипоксически-ишемического генеза тяжелой степени, ВЖК I ст., восстановительный период. Перивентрикулярная ишемия, двусторонние субэпидемальные кисты. Синдром ВЧГ. Ранняя анемия недоношенного тяжелой степени, субкомпенсация. Постнатальная гипотрофия I ст. ЗАРН. Угроза тугоухости». У второго ребенка (ребенок из двойни) диагноз «Множественные врожденные пороки развития (ВПР). ВПР ЖКТ — высокая атрезия прямой кишки и ануса, состояние после оперативного лечения, формирование колостомы. Врожденный порок сердца — ДМПП с лево-правым сбросом, НК I ст. ВПР МВС — мегауретер слева с нарушением оттока мочи, ПН 0 ст. Инвазивный кандидоз, вызванный *Candida albicans*, кандидемия, кандидоз мочевыводящей системы. Ранняя анемия недоношенного тяжелой степени, субкомпенсация. Постнатальная гипотрофия I ст. ЗАРН. Угроза тугоухости». У обоих детей имела место выраженная постнатальная гипоксия, которая поддерживалась тяжелой соматической патологией. В связи с этим развилась ЗАРН, которая не характерна для детей с таким сроком гестации. Заболевание ЗАРН у обоих детей диагностировано на сроке постконцептуального возраста 37–38 нед. Взяты на оперативное лечение в течение 48 ч после выявления заболевания. Успешно прооперированы, послеоперационный период протекал гладко, дети выписаны домой с последующим наблюдением в кабинете катамнеза по РН.

Сравнительный анализ состояния глаз недоношенных детей, перенесших ретинопатию, и без ретинопатии

О.В. Мамаева, И.Л. Доркина

ГАУЗ ТО «Областной офтальмологический диспансер», 625048, Тюмень ул. Холодильная, д. 118/1
oofd@med-to.ru

Ретинопатия недоношенных (РН) — витреоретинальное заболевание глаз, развивающееся у глубоко недоношенных детей. Осложнения и отдаленные последствия РН происходят в сенситивный период жизни ребенка и оказывают влияние на формирование зрительных функций, обуславливая медицинскую и социальную значимость данной патологии. **Цель работы** — изучить нозологическую структуру

и частоту возникновения патологии органа зрения в различных группах — в группе детей без клинических проявлений РН и с развившейся РН. **Материал и методы.** Проведен анализ 132 амбулаторных карт недоношенных детей. Все дети родились преждевременно на 23–35-й неделе гестации с массой тела 598–2627 г. Дети разделены на три группы: 1-я — 55 детей из группы риска развития РН (средний срок гестации 31,5 нед, средняя масса тела при рождении 1803,5 г); 2-я — 27 детей с регрессивной РН (средний срок гестации 28,5 нед, масса 1329 г); 3-я — 50 детей с рубцовой РН (средний гестационный возраст 28,5 нед, масса 1298 г). 23 пациентам из 3-й группы произведена лазеркоагуляция аваскулярных зон сетчатки, 3 пациентам из той же группы — левитритривартэктомия. **Результаты.** В 1 и 2-й группах пациентов с миопией не было, в 3-й группе выявлено 11 детей с миопией (22% от общего числа детей 3 группы). Астигматизм отмечен у одного (1,8%) ребенка 1-й группы, у 5 (18,5%) детей 2-й и у 5 (10%) детей 3-й группы. Косоглазие диагностировано со следующей частотой: 1-я группа — один (1,8%) ребенок, 2-я группа — 6 (22,2%) детей, 3-я группа — 13 (26%). В 1-й группе детей с частичной атрофией зрительного нерва не выявлено, во 2-й группе диагностирован один (3,7%) случай, в 3-й группе — 9 (18%). У 4 детей 3-й группы выявлена отслойка сетчатки, что составило 8% от общего числа детей группы. Врожденная глаукома выявлена у одного (2%) ребенка 3-й группы. На группу инвалидности оформлены дети из 2 и 3-й группы: 2 (7,4%) ребенка из 2-й группы и 12 (24%) детей из 3-й. **Заключение.** В группах детей с РН чаще встречаются аномалии рефракции, косоглазие, частичная атрофия зрительного нерва в сравнении с группой риска развития РН. В группе детей с рубцовой ретинопатией перечисленная патология выявляется чаще, чем у детей с регрессивной РН, что связано с более глубокой недоношенностью и более выраженной соматической отягощенностью. Перечисленная патология чаще является инвалидизирующей у детей с РН.

Морфометрические особенности строения макулярной области у детей со II стадией рубцовой ретинопатии недоношенных

М.В. Пшеничнов, О.В. Коленко

Хабаровский филиал ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 680033, Хабаровск, ул. Тихоокеанская, д. 211
naukakhvmntk@mail.ru

Вторая стадия рубцовой ретинопатии недоношенных (РН) наиболее частый исход после ла-

зерной коагуляции сетчатки (ЛКС) при пороговой активной РН. **Цель работы** — оценить морфометрические показатели макулярной области у детей со II стадией рубцовой РН в отдаленном периоде после перенесенной ЛКС по поводу пороговой РН. **Материал и методы.** Отобраны 18 детей (35 глаз) со II стадией рубцовой РН, которым в 2008–2009 гг. была выполнена ЛКС при РН. Критерий отбора — отсутствие тракционных изменений в макулярной области (основная группа). В 2017 г. всем проводили оптическую когерентную томографию («Cirrus HD 5000», протокол «Macular cube 512×128»). Оценивали толщину сетчатки в макулярной карте ETDRS. Контрольную группу составили 17 детей (34 глаза) сопоставимого возраста и пола с дисбинокулярной амблиопией слабой и средней степени. **Результаты.** Выявлена общая тенденция к уменьшению толщины сетчатки во всех секторах макулярной карты в группе прооперированных с РН, статистически достоверная разница ($p \leq 0,01$) была получена во внутренних височном ($282,2 \pm 36,1$ против $312,1 \pm 11,5$ мкм) и верхнем ($301,1 \pm 18,9$ против $321,5 \pm 11,6$ мкм) секторах. Исключением из общей тенденции уменьшения толщины сетчатки в группе детей, перенесших ЛКС по поводу пороговых стадий РН, стало увеличение толщины сетчатки в области фовеа относительно группы сравнения ($279,5 \pm 17,9$ против $239,2 \pm 9,2$ мкм соответственно), что связано с изменением профиля интерфейса в сторону сглаживания фовеолярной ямки без эпиретинальных мембран и уплотнения внутренней пограничной мембраны, толщина слоя фоторецепторов была сопоставима с контролем. На наш взгляд, единственным механизмом сглаживания фовеолярной ямки и увеличения толщины сетчатки в фовеа у детей основной группы является равномерное тангенциальное натяжение сетчатки в сторону периферии из-за большого объема ранее выполненной ЛКС. **Заключение.** Морфометрическими особенностями сетчатки детей со II стадией рубцовой РН, перенесших ЛКС, является статистически достоверное увеличение толщины сетчатки в фовеа ($279,5 \pm 17,9$ против $239,2 \pm 9,2$ мкм соответственно) и равномерное уменьшение толщины сетчатки в других секторах макулярной карты.

Результаты мониторинга ретинопатии недоношенных на современном этапе

А.М. Ревта

ГАУЗ АО «Архангельская клиническая офтальмологическая больница», Архангельск
andrejrevta@yandex.ru

Проблема ретинопатии недоношенных (РН) особенно актуальна на современном этапе, в условиях, когда постоянно увеличивается количество

выживших глубоконедоношенных детей с экстремально низкой и критически низкой массой тела при рождении. **Материал и методы.** За период 2012–2018 гг. на базе отделений патологии новорожденных и недоношенных детей Архангельского перинатального центра и Архангельской детской клинической больницы обследовано 1873 недоношенных ребенка со сроком гестации от 23 до 34 недель и массой тела при рождении от 490 до 2400 г. Динамическое обследование проводили в декретированные сроки с помощью ретинальной педиатрической камеры и методом обратной бинокулярной офтальмоскопии. При достижении пороговой стадии РН выполняли транссклеральную или транспупиллярную лазеркоагуляцию сетчатки. Использовали диодные лазеры с длиной волны 810 и 532 нм. **Результаты.** РН была диагностирована у 493 (26,3%) детей, наибольшая заболеваемость отмечена среди глубоконедоношенных со сроком гестации менее 29 нед (73,9%) и массой тела при рождении менее 1000 г (78,1%). Среди детей со сроком гестации 29–31 нед частота РН составила 30,4%, у более зрелых детей — 3,6%. У 343 (69,6%) детей РН самостоятельно регрессировала на ранних стадиях. В пороговую стадию РН 140 детям была выполнена лазеркоагуляция сетчатки. Эффективность транссклеральной лазеркоагуляции составила 87,9%, транспупиллярной — 96,4%. Прогрессирование РН до IV–V стадии зафиксировано у 17 (3,5%) младенцев. Причиной неблагоприятных исходов РН явилась задняя агрессивная форма РН, которая в общей сложности была зафиксирована у 8% больных. **Заключение.** Заболеваемость РН в Архангельской области остается высокой за счет увеличения числа выживших детей с критически низкой массой тела. В то же время РН продолжает регистрироваться и среди относительно зрелых младенцев со сроком гестации 32–34 нед, что пока не позволяет ограничить возрастные рамки мониторинга ретинопатии.

«Псевдоретинобластомы» у детей

С.В. Саакян, Л.А. Катаргина, Р.А. Ташков,
Е.В. Денисова, Г.И. Кричевская, Е.Б. Мякошина
ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца»
Минздрава России, 105062, Москва,
ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19
svsaakyan@yandex.ru

Ретинобластома (РБ) — злокачественная опухоль сетчатки, клиническая картина которой не всегда однозначна, что требует дифференцированного подхода к ее диагностике. **Цель работы** — изучить особенности и частоту выявления «псевдоретинобластом» у детей по данным «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца». **Материал и методы.**

Проведен анализ частоты выявления «псевдоретинобластом» у детей в возрасте $38 \pm 1,2$ мес, обратившихся в НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца с 2008 по 2018 г. с диагнозом «ретинобластома». После исключения метастатической болезни детям в условиях медикаментозного сна с максимальным медикаментозным мидриазом проводили Ret Cam, ультразвуковое исследование (УЗИ), оптическую когерентную томографию (ОКТ) и анализ инфекционного статуса. **Результаты.** Среди 700 пациентов, обратившихся с диагнозом «ретинобластома» у 210 (30%) выявлены заболевания, симулирующие ее: ретинит Коатса — 60 (28,6%), увеиты различной этиологии — 52 (24,8%), отслойка сетчатки — 21 (10%), астроцитарная гамартома сетчатки — 24 (11,4%), комбинированная гамартома сетчатки и ретинального пигментного эпителия (РПЭ) — 21 (10%), врожденная катаракта — 17 (8,1%), ретинопатия недоношенных — 10 (4,8%), врожденная аномалия ДЗН (синдром «вьюнка») — 5 (2,3%). Ret Cam позволял осмотреть глазное дно до крайней периферии и заподозрить псевдоопухолевое поражение. УЗИ применяли при врожденной катаракте, вызывающей, как и РБ, симптом «свечения зрачка», и других заболеваниях, особенно при непрозрачности оптических сред. При небольших проминированных фокусах проводили ОКТ для выявления гранулематозных хориоретинитов, астроцитарных гамартом сетчатки и начальной РБ. Анализ инфекционного статуса использовали в диагностике воспалительных гранулем, при которых, в отличие от опухоли, определяли токсокару канис и внутриутробные герпес-вирусные инфекции. **Заключение.** Наиболее часто встречаемыми «псевдоретинобластомами» являются ретинит Коатса и врожденные увеиты различной этиологии. Обязательный осмотр детей с максимальным медикаментозным мидриазом с использованием комплексного диагностического подхода позволит повысить процент верной диагностики РБ.

Оптическая когерентная томография в ранней диагностике и мониторинге органосохранного лечения детей с ретинобластомой

С.В. Саакян, Е.Б. Мякошина, Д.М. Исмаилова
ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца»
Минздрава России, 105062, Москва,
ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19
svsaakyan@yandex.ru

Ретинобластома (РБ) — злокачественная опухоль сетчатки у детей, комплексная диагностика которой включает оптическую когерентную томо-

графию (ОКТ). **Цель работы** — показать значимость метода ОКТ в ранней диагностике и мониторинге органосохранного лечения детей с РБ. **Материал и методы.** С 2010 по 2018 г. в отделе офтальмоонкологии и радиологии «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» обследовали и пролечили 450 детей (939 глаз) с РБ в возрасте в среднем $11 \pm 2,7$ мес. После исключения генерализации опухоли в специализированном стационаре осуществляли Ret Cam III, ультразвуковое исследование, ОКТ на приборе SOCT Sorernicus, 4.2 (Польша) в условиях медикаментозного сна с максимальным медикаментозным мидриазом. **Результаты.** ОКТ эндофитного роста ретинобластомы — гомогенная ткань во внутренних ретинальных слоях с ровной внутренней поверхностью и плотными гиперрефлексивными точечными очагами кальцинации с эффектом тени. ОКТ экзофитного роста — отграниченная гиперрефлексивная гомогенная ткань в наружных слоях сетчатки, истончение внутренних слоев сетчатки над новообразованием, отслойка нейроэпителлия в сопредельных зонах. На разных этапах лечения ОКТ хориоретинального рубца истонченная плоская гиперрефлексивная полоса, замещающая все слои сетчатки. ОКТ кальцината — высокорефлексивная неровная поверхность с эффектом тени. ОКТ остаточной опухоли при формирующемся рубце — элевация, гомогенность, гиперрефлексивность и утолщение томографического среза в зоне опухолевого узла, по периферии — плоская гиперрефлексивная полоса. ОКТ зон скрытого роста РБ — гиперрефлексивная ткань в наружных ретинальных слоях, расслаивающая сетчатку. **Заключение.** Включение в комплекс диагностических мероприятий метода ОКТ дало возможность проводить морфометрические исследования ранней стадии РБ с выявлением характера роста и осуществлять мониторинг эффективности органосохранного лечения.

Современная стратегия комбинированного органосохранного лечения детей с ретинобластомой

С.В. Саакян, О.Г. Пантелеева, Р.А. Ташков,
О.А. Иванова, В.Р. Алиханова, Е.Б. Мякошина

ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца»
Минздрава России, 105062, Москва,
ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19
svsaakyan@yandex.ru

Ретинобластома (РБ) — злокачественная опухоль сетчатки, частота выявления которой составляет 1:11000–20000 живых новорожденных, требующая обязательного комбинированного лечения. **Цель**

работы — оценить эффективность комбинированного органосохранного лечения РБ. **Материал и методы.** В отделе офтальмоонкологии и радиологии НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца пролечено 485 детей с РБ в возрасте от 5 мес до 5 лет (в среднем 21 ± 8 мес) с 2010 по 2018 г. **Результаты.** Комбинированное лечение РБ проводили только в специализированном центре. Выбор тактики лечения осуществлялся в зависимости от стадии заболевания, размера и локализации опухоли, характера роста, моно- и бинокулярности поражения и включал ликвидационные (энуклеацию) и органосохранные методы. Применялась системная и локальная (суперселективная интраартериальная (СИАХТ) и интравитреальная (ИВХТ)) химиотерапия и фокальное лечение (брахитерапия, транспупиллярная термотерапия, криодеструкция). Протокол лечения детей с РБ групп А, В включал 3 курса двухкомпонентной системной химиотерапии с карбоплатином + винкристином с обязательным использованием одного из методов фокальной терапии (ФокТ). При РБ групп С, D использовали трехкомпонентную системную химиотерапию с винкристином + этопозидом + карбоплатином и локальную (СИАХТ с и без ИВХТ) химиотерапию с мелфаланом в комбинации с ФокТ. Лечение группы E включало энуклеацию с коррекцией дальнейшего лечения в зависимости от патоморфологического исследования. Бессобытийная выживаемость составила не меньше 80%. **Заключение.** РБ более не является инкурабельным заболеванием. Залогом успеха лечения является ранняя диагностика и многофакторное комбинированное воздействие с использованием системной химиотерапии, локальных хирургических и химиотерапевтических методов на опухолевые очаги. Это позволяет сохранить не только жизнь ребенка, но и орган зрения.

Комплексная диагностика ретинобластомы у детей

С.В. Саакян, Р.А. Ташков, Е.Б. Мякошина,
О.А. Иванова, В.Р. Алиханова, М.В. Зуева,
И.В. Цапенко

ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца»
Минздрава России, 105062, Москва,
ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19
svsaakyan@yandex.ru

Ретинобластома (РБ) — злокачественная опухоль сетчатки нейроэктодермального происхождения, частота ее выявления составляет 1:11000–20000 живых новорожденных, диагностика которой является комплексной. **Цель работы** — оценить значимость методов диагностики РБ. **Материал и методы.** В отделе офтальмоонкологии и радиологии НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца обследовано 485 детей с РБ в возрасте от 5 мес до 5 лет

(в среднем 21 ± 8 мес) в период с 2010 по 2018 г. После исключения системного поражения (с проведением МРТ орбит и головного мозга, рентгенографии органов грудной клетки и ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости) детям в условиях медикаментозного сна с максимальным медикаментозным мидриазом проводили Ret Cam, УЗИ, оптическую когерентную томографию (ОКТ) и электрофизиологические исследования (ЭФИ). **Результаты.** Все методы исследования использовали для установления диагноза РБ, мониторинга и оценки эффективности органосохранного лечения. Ret Cam применяли для визуализации локализации опухоли на глазном дне, УЗИ с целью определения ее размеров, наличия отслойки сетчатки, гемофтальма, ОКТ — для диагностики форм роста начальных РБ (экзофитной, эндофитной), кроме того, в комбинации с ЭФИ (электроретинографией и определением зрительно вызванных потенциалов) для прогнозирования зрительных функций у детей с РБ на фоне и после комбинированного органосохранного лечения. **Заключение.** Комплексная диагностика РБ с включением Ret Cam, УЗИ, ОКТ, ЭФИ является обязательным компонентом стратегии ведения больных с РБ. Она направлена на раннее выявление опухоли, определение стадии заболевания, планирование и мониторинг лечения детей с РБ.

Особенности васкуляризации сетчатки у детей со сроком гестации менее 25 недель

Э.И. Сайдашева^{1, 2}, С.В. Буяновская^{1, 2},
Ф.В. Ковшов^{1, 2}

¹ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, 194291, С.-Петербург, Заневский пр., д. 1/82

² ГБУЗ «Детская городская больница №1», 198205, С.-Петербург, Авангардная ул., д. 14
esaidasheva@mail.ru

Внедрение высоких реанимационных технологий позволяют сохранить жизнь недоношенным детям, рожденным на крайних сроках гестации. Собственный многолетний опыт свидетельствует о необходимости уточнения сроков проведения скрининга, мониторинга ретинопатии недоношенных (РН) с учетом особенностей васкуляризации сетчатки у данной категории пациентов. **Цель работы** — изучить особенности васкуляризации сетчатки у детей с гестационным возрастом (ГВ) 22–24 нед. **Материал и методы.** За период 2014–2018 гг. в отделении реанимации новорожденных выжили 140 младенцев с ГВ 22–24 нед, составившие группу наблюдения. Скрининг, мониторинг РН проводили с помощью Ret Cam3; при подозрении на РН

I типа выполняли флюоресцентную ангиографию (ФАГ). **Результаты.** У 138 (98,6%) младенцев развилась активная РН, включая 66 (47,8%) детей с РН I типа, преимущественно (83,3%) за счет детей с ГВ 22 нед. Первичный скрининг выполняли на 27–30-й неделях постконцептуального возраста (ПКВ) ($28,5 \pm 0,9$ нед), мониторинг осуществляли еженедельно. При осмотре в 27–29 нед ПКВ в 90,5% случаев у исследуемых детей васкуляризована была только 1/2 1-й зоны сетчатки; к 30-й неделе — полная васкуляризация данной зоны отмечена в 73,1% случаев; к 31-й неделе — ретинальные концевые сосуды начинали активно прорастать в зону 2, созревание которой продолжалось до 37 нед. У 38 (58%) детей с подозрением на РН I типа наблюдали остановку васкуляризации сетчатки в пределах зоны 1 на 31-й неделе ПКВ ($31,7 \pm 0,7$ нед), поэтому динамический контроль проводили каждые 3 дня. Данный подход позволил в раннем ПКВ визуализировать патологические изменения архитектоники сосудов сетчатки и объективно с помощью ФАГ подтвердить диагноз: у 18 (47,4%) детей в ПКВ $32,3 \pm 0,9$ нед развилась ЗАРН, у 20 (52,6%) детей в ПКВ $33,5 \pm 2,2$ нед — РН II стадии, плюс-болезнь в зоне 1. **Заключение.** Недоношенные дети с ГВ 22–24 нед требуют персонализированного подхода к определению срока первичного скрининга и интервалов мониторинга РН.

Применение комбинированных глазных капель мидриатического действия для скрининга ретинопатии недоношенных

Э.И. Сайдашева^{1, 2}, С.В. Буяновская^{1, 2},
Ф.В. Ковшов^{1, 2}

¹ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, 194291, С.-Петербург, Заневский пр., д. 1/82

² ГБУЗ «Детская городская больница №1», 198205, С.-Петербург, ул. Авангардная, д. 14
esaidasheva@mail.ru

Выбор глазных капель для достижения адекватного мидриаза на фоне минимальных побочных эффектов для скрининга ретинопатии недоношенных (РН) является актуальным. **Цель работы** — оценить клиническую эффективность и переносимость комбинированных глазных капель мидриатического действия Феникамид у недоношенных младенцев. **Материал и методы.** Под наблюдением были 50 (100 глаз) детей в возрасте от 1 дня до 3 мес (в среднем $38,2 \pm 32,2$ дня). Пациенты распределены на две группы в зависимости от гестационного возраста (ГВ): группу 1 составили 25 недоношенных ребенка с ГВ 28–36 нед, группу 2 — 25 глубоко недоношенных

детей с ГВ 22–27 нед. Для достижения мидриаза однократно по 1 капле инстиллировали комбинированное лекарственное средство Феникамид (5% фенилэфрин и 0,8% тропикамид). Наблюдали динамику изменения диаметра зрачка в течение 4 ч в каждой группе пациентов и фиксировали побочные эффекты препарата в течение 24 ч. С помощью педиатрической ретиальной камеры RetCam 3 оценивали качество визуализации глазного дна. **Результаты.** Максимальное расширение зрачка (в среднем $6,3 \pm 0,4$ мм) достигалось в среднем к 60 ± 14 минуте после закапывания, сохранялось в течение часа и возвращалось к исходному уровню через 4 ч. Мидриаз варьировал от 5,9 мм у пациентов группы 2 до 6,6 мм у детей группы 1, позволив в полном объеме и качественно исследовать глазное дно всех пациентов, включая визуализацию периферических зон сетчатки при скрининге РН. Установлено, что побочные эффекты на препарат отсутствовали у 82% (41) детей, отмечены у 18% (9) пациентов, преимущественно в виде кратковременной местной реакции (периорбитальное побледнение кожных покровов за счет спазма сосудов кожи век). **Заключение.** Глазные капли Феникамид являются эффективным мидриатиком с удобным режимом инстилляции, обладают минимальными побочными эффектами и могут быть рекомендованы для широкого применения для скрининга РН.

Прорывные технологии в органосберегающем лечении больных ретинобластомой (селективная интраартериальная и интравитреальная химиотерапия)

Ю.А. Серов¹, И.В. Погребняков¹, Т.Л. Ушакова¹, Б.И. Долгушин¹, И.А. Трофимов¹, А.В. Кукушкин¹, Э.Р. Виршке¹, О.В. Горюхова¹, А.А. Яровой², С.В. Саакян³, В.Г. Поляков¹

¹ ФГБУ «НМИЦ онкологии имени Н.Н. Блохина» Минздрава России, 115478, Москва, Каширское ш., д. 23

² ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 127486, Москва, Бескудниковский бульвар, д. 59а

³ ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, 105062, Москва, ул. Садовая-Черногрозская, д. 14/19 serov010@gmail.com

Современная концепция лечения больных ретинобластомой (РБ) предусматривает не только спасение жизни ребенка, но и сохранение глаза как функционирующего органа. В этой связи пред-

ставляется перспективным изучение возможностей локальной химиотерапии: селективной интраартериальной (СИАХТ) и интравитреальной (ИВХТ) химиотерапии. **Материал и методы.** Проанализированы результаты лечения 110 детей (129 глаз) в НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина с диагнозом «интраокулярная РБ» с 2011 по 2017 г. Все дети/глаза были разделены на две группы: в 1-ю группу пациентов вошли 99 детей (116 глаз), которым СИАХТ ± ИВХТ проводились при недостаточной эффективности ранее проведенного лечения при резистентных формах РБ (n=32) и согласно мультицентровому протоколу лечения РБ групп С и D (n=84). Во 2 группу первичной локальной химиотерапии СИАХТ ± ИВХТ включено 11 пациентов (13 глаз) с первично выявленной РБ, которым первым этапом лечения проводили локальную химиотерапию, включающую СИАХТ ± ИВХТ. **Результаты.** В 1-й группе сохранено 95 из 114 глаз. Сохранность глаз была 94,5% через 1 год, 88,5% — через 2 года, 86,5% — через 3 года, 82,9% — через 4 года и 78,5% — с 4-го по 6-й годы. Срок наблюдения составил $30,3 \pm 16,81$ мес, срок безрецидивного течения — $23,74 \pm 12,45$ мес. Один пациент с двусторонней РБ выбыл из исследования. Во 2-й группе сохранено 11 из 12 глаз; 1 пациент выбыл из исследования ввиду появления второй опухоли другой локализации. Сохранность глаз была 92,3% через 1 и 2 года. Срок наблюдения составил $13,5 \pm 5,3$ мес, срок безрецидивного течения — $9,7 \pm 5,2$ мес. **Заключение.** Исследование продемонстрировало высокую эффективность локальной химиотерапии, с применением перспективных методов органосохраняющего лечения, как в составе комплексной терапии при местно-распространенных и резистентных формах, так и в самостоятельном варианте лечения у детей с первично выявленной РБ.

Отдаленные результаты хирургического лечения детей с невусом конъюнктивы склеры

С.Ю. Соловьева, А.Е. Синеок, Н.А. Ишкулова, И.А. Мальцева, И.В. Евсеева, Н.А. Кузьмичева

ГБУЗ «Самарская областная клиническая офтальмологическая больница им. Т.И. Ерошевского», 443066, Самара, ул. Запорожская, д. 26 svetlanaysp@mail.ru

Опухоли эпibuльбарной локализации составляют 14,6% от всей опухолевой патологии органа зрения, 52% приходится на невусы конъюнктивы, в 86% невусы встречаются в детском возрасте (С.В. Саакян, О.А. Иванова, 2014). Новообразования конъюнктивы в 99% случаев доброкачественные, 20% от всех диагностированных меланом конъюнктивы развиваются из предшествующего невуса

(С. Shields, Н. Demirci, 2004). **Цель** исследования — проанализировать отдаленные результаты хирургического лечения невусов конъюнктивы склеры у детей методом эксцизии с использованием аппарата радиоволновой хирургии. **Материал и методы.** Проанализированы амбулаторные карты пациентов с диагнозом невус конъюнктивы склеры с 2011 по 2013 г. **Результаты.** Отдаленные результаты проанализированы у 45 пациентов, из них 31 (69%) пациент с пигментированными невусами, 14 (31%) — беспигментными. Возраст пролеченных пациентов на момент операции составил от 1 года до 15 лет: от 1 до 3 лет — 5 (12%) пациентов, от 3 до 7 лет — 32 (71%) пациента, от 7 до 15 лет — 8 (17%) пациентов. Невусы локализовались у лимба у 31 (68,9%) пациента, в области полулунной складки у 5 (11,1%), в области слезного мясца у 9 (20%). Всем 45 пациентам невусы были удалены с использованием радиохрургического прибора (SURGITRON DF-120, США) в режиме «рез и коагуляция» мощностью 0,5–20 Вт в пределах здоровых тканей в ранние сроки (в течение года после диагностирования). При гистологическом исследовании удаленного материала в 100% случаев был обнаружен пограничный растущий невус конъюнктивы. Рецидив получен у 2 (4,6%) пациентов, у одного в первый год после хирургического лечения, у второго через 2 года. У 43 (95,4%) детей в отдаленном периоде рецидивов не возникло. **Заключение.** Метод эксцизии невуса конъюнктивы склеры с использованием аппарата радиоволновой хирургии в пределах здоровых тканей на ранних стадиях дает хороший косметический эффект и отсутствие рецидивов в отдаленном периоде в 95,4%.

Анализ состояния органа зрения у детей, перенесших лазеркоагуляцию сетчатки в активный период ретинопатии недоношенных

Е.А. Степанова^{1, 2}, М.А. Карякин¹, С.И. Суртаев¹

¹ ГАУЗ СО «МКМЦ «Бонум»», 620146, Екатеринбург, ул. Бардина, д. 9-а

² ФГБОУ ВПО УГМУ, 620028, Екатеринбург, ул. Репина, д. 3
odoc@bonum.info

Цель работы — проанализировать состояние органа зрения у детей, перенесших лазеркоагуляцию сетчатки в активный период ретинопатии недоношенных (РН). **Материал и методы.** В областном детском офтальмологическом центре МКМЦ «Бонум» в период с 2013 по 2017 г. проведено 280 лазеркоагуляций сетчатки детям с РН, из них 245 (87,5%) детей с благоприятным исходом и полным регрессом заболевания. У 35 (12,5%) детей про-

водились витреоретинальные операции. **Результаты.** При наблюдении в катамнезе выявлено, что только 46 (19%) детей имели эмметропическую рефракцию или гиперметропию I степени без другой сопутствующей офтальмопатологии. При исследовании рефракции в 78% случаев выявлена миопическая рефракция различной степени, в 12% гиперметропия II и III степени, астигматизм в 35% случаев, анизометропия у 22% детей. Глазодвигательные нарушения выявлены у 44 (18%) пациентов, среди них в 72% — сходящееся косоглазие в сочетании с различными рефракционными изменениями, у 7% детей — горизонтальный толчкообразный нистагм. На основании клинических и электрофизиологических исследований выявлена частичная атрофия зрительных нервов у 32 (13%) детей. У 3 детей выявлена катаракта и у 4 детей врожденная глаукома. Все дети прооперированы в ранние сроки. При анализе всей офтальмопатологии у детей в рубцовой стадии РН в 45% случаев отмечается сочетание различной патологии. **Заключение.** Учитывая полиморфное поражение глаз и зрительного анализатора у детей, высокую вероятность формирования более тяжелой степени сопутствующей офтальмопатологии, необходимо пожизненное офтальмологическое наблюдение пациентов. Обследование детей целесообразно проводить не реже двух раз в год.

Эпидемиология ретинопатии недоношенных в Свердловской области

Е.А. Степанова, М.А. Карякин, С.И. Суртаев

ГАУЗ СО «МКМЦ «Бонум»», 620146, Екатеринбург, ул. Бардина, д. 9-а
odoc@bonum.info

В Свердловской области с 2002 г. работает областная центр ретинопатии недоношенных (РН), в котором наблюдаются все дети, рожденные на сроках менее 35 нед с массой тела менее 2000 г. **Материал и методы.** Проведен анализ данных, полученных в ОЦРН МКМЦ «Бонум» за 2014–2018 гг. По данным Росстата в Свердловской области за последние годы наблюдается следующая динамика рождаемости: 2014 г. — 61 842 ребенка, 2015 г. — 62 265, 2016 г. — 61 891, 2017 г. — 59 490 и 2018 г. — 53 149 детей. **Результаты.** В областной центр РН обратились: 2014 г. — 1170 детей, 2015 г. — 1414, 2016 г. — 1553, 2017 г. — 1274, 2018 г. — 1250 детей. Из них без признаков РН наблюдалось: 2014 г. — 773 (66% недоношенных детей, обратившихся в ОЦРН «Бонум») ребенка, 2015 г. — 767 (54,2%), 2016 г. — 991 (63,8%), 2017 г. — 863 (67,7%), 2018 г. — 871 (69,7%) детей. С установленным диагнозом РН различных стадий в 2014 г. было 397 (34%) детей, в 2015 г. — 647 (45,8%), в 2016 г. — 562 (36,2%),

в 2017 г. — 411 (32,3%), в 2018 г. — 379 (30,3%). Количество детей, достигших пороговой стадии заболевания, потребовавших лазеркоагуляции сетчатки: 2014 г. — 52 (13%), 2015 г. — 67 (10%), 2016 г. — 65 (11%), 2017 г. — 45 (11,3%), 2018 г. — 28 (7,4%). Задняя агрессивная форма РН выявлена в 2015 г. у 12 (1,8%) детей, в 2016 г. — у 5 (0,9%), в 2017 г. — у 5 (1,2%), в 2018 г. — у 2 (0,5%) детей. **Заключение.** В результате анализа статистических данных отмечается устойчивая тенденция снижения заболеваемости РН. Число детей с III стадией РН, которым требовалось лазерное лечение, постепенно уменьшается, что, по всей вероятности, связано с повышением качества выхаживания недоношенных младенцев.

ОКТ-ангиография у детей с активными стадиями ретинопатии недоношенных

А.В. Терешенко, И.Г. Трифаненкова, Е.В. Ерохина

Калужский филиал ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 248007, Калуга, ул. Святослава Федорова, д. 5 nauka@mntk.kaluga.ru

Цель работы — выявить информативность оптической когерентной томографии — ангиографии (ОКТ-А) в оценке состояния сосудов сетчатки у детей в активном периоде ретинопатии недоношенных (РН). **Материал и методы.** Исследование проведено 14 пациентам (28 глаз) с различными стадиями активной РН в возрасте 4–9 нед (31–38 неделя постконцептуального возраста). Из них классическое течение III стадии активной РН с локализацией процесса в 1-й зоне выявлено у 3 пациентов, во 2-й зоне — у одного пациента, IVa стадии с локализацией процесса во 2-й зоне — у 4 детей. У 7 детей диагностирована задняя агрессивная РН (ЗАРН), из них у 3 — на стадии ранних клинических проявлений, у 4 — на стадии манифестации. Помимо стандартного исследования пациентам проводилась цифровая ретиноскопия с цифровой морфометрией, флуоресцентная ангиография (ФАГ), спектральная ОКТ и ОКТ-А. **Результаты.** У детей с III и IVa стадиями активной РН с локализацией процесса во 2-й зоне при исследовании центральной зоны в режиме ОКТ-А патологических изменений капиллярного русла сетчатки не было выявлено. У пациентов с III стадией активной РН с локализацией процесса в 1-й зоне определялись участки эпиретинальной неоваскуляризации в пределах фовеальной области. На стадии ранних клинических проявлений ЗАРН интратретинальные неоваскулярные комплексы и множественные артериовенозные шунты визуализировались в поверхностном сосудистом сплетении во всех сегментах в пределах перифовеа. На стадии

манифестации ЗАРН определялось грубое нарушение архитектоники поверхностного и глубокого сосудистых сплетений, выявлены расширенные и извитые сосуды верхне-височной сосудистой аркады, по ходу которых распространялись множественные интра- и эпиретинальные неоваскулярные комплексы. **Заключение.** ОКТ-А является ценным методом диагностики у младенцев с активными стадиями РН. Выявленные патологические изменения требуют дальнейших клинических исследований.

Роль ультразвуковой биомикроскопии в диагностике и определении тактики лечения V стадии рубцовой ретинопатии недоношенных

А.В. Терешенко, И.Г. Трифаненкова, Е.В. Ерохина, М.С. Терешенкова, Ю.А. Сидорова, К.Н. Семченко

Калужский филиал ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 248007, Калуга, ул. Святослава Федорова, д. 5 nauka@mntk.kaluga.ru

Цель работы — оценить возможности использования данных ультразвуковой биомикроскопии (УБМ) для оптимизации хирургического лечения V стадии рубцовой ретинопатии недоношенных (РН). **Материал и методы.** УБМ выполнена 70 детям (95 глаз) с V стадией рубцовой РН со сроком гестации от 25 до 31 нед, массой тела при рождении 740–1280 г. **Результаты.** У 69 детей выявлено смещение иридохрусталиковой диафрагмы кпереди. Толщина радужки в прикорневой и зрачковой зонах резко уменьшена. Ретролентальные помутнения фиксированы к задней капсуле хрусталика на всем протяжении в 98% случаев. Тракционная отслойка сетчатки с фиброзными изменениями стекловидного тела в 86% случаев образовывала единый конгломерат, в 14% отмечалось формирование складок сетчатки на периферии с формированием кистозных полостей. Участки плоской тракционной отслойки цилиарного тела отмечены в 35%. Полученные данные использованы нами для разработки индивидуального плана хирургии. Доступ через плоскую часть цилиарного тела осуществлялся при отсутствии иридохрусталиковых синехий, низкой акустической плотности ретролентальных помутнений и отсутствии их полного контакта с задней капсулой хрусталика. Роговичный доступ выполняли при наличии иридохрусталиковых сращений, акустически плотных ретролентальных помутнений и при формировании единого конгломерата между отслоенной сетчаткой и помутнениями с фиксацией его к задней капсуле хрусталика на всем протяжении. Необходимым условием для прове-

дения ленсберегающей витректомии на V стадии заболевания являлось наличие открытого на всем протяжении угла передней камеры и нормальные показатели ВГД. В случаях, когда возникала угроза развития эпителиально-эндотелиальной дистрофии вследствие локального или распространенного иридокорнеального контакта, первым этапом выполняли ленсэктомию. Витректомия выполнялась в более поздние сроки. **Заключение.** УБМ при V стадии РН позволяет получить полный объем информации о состоянии глаза и разработать индивидуальный план хирургического лечения с минимальным риском осложнений.

Роль спектральной оптической когерентной томографии в диагностике рубцовой ретинопатии недоношенных

А.В. Терешенко, И.Г. Трифаненкова,
М.С. Терешенкова, Е.В. Ерохина,
Ю.А. Сидорова, К.Н. Семченко

*Калужский филиал ФГАУ «НМИЦ «МНТК
«Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова»
Минздрава России, 248007, Калуга,
ул. Святослава Федорова, д. 5
наука@mntk.kaluga.ru*

Цель работы — оценить информативность спектральной оптической когерентной томографии (СОКТ) в диагностике рубцовых изменений сетчатки при самопроизвольном регрессе ретинопатии недоношенных (РН). **Материал и методы.** Выполнено 56 исследований 28 детям с рубцовой РН в возрасте 8–16 лет. У всех пациентов рубцовые изменения возникли самопроизвольно в ходе регресса РН (II стадия — 12, III стадия — 16 детей). СОКТ выполняли на приборе «RTVue XR Avanti» (Optovue, США), оценивали состояние сетчатки в макулярной области и на периферии в зонах, доступных осмотру. **Результаты.** У всех пациентов со II стадией РН фовеа была сформирована, в 4 глазах в пределах перифовеальной области определялись единичные участки эпиретинального фиброза. В периферических отделах сетчатки в проекции ранее существовавшей аваскулярной зоны определялись области фиброза задней гиаловидной мембраны с участками локальной фиксации и единичными областями тракции сетчатки. В 2 глазах преимущественно в темпоральном сегменте на периферии определялись зоны локального тракционного ретиношизиса. При III стадии РН у 13 пациентов (26 глаз) фовеа была сформирована правильно, в 5 глазах отмечалась дистопия фовеа в нижне-темпоральный сегмент; в 6 глазах отмечались признаки гипоплазии макулы. В 10 случаях в макулярной области определялись участки уплотнения ВПМ и зоны

эпиретинального фиброза. Тракционный ретиношизис различной высоты был выявлен у всех пациентов, в 2 глазах определялись зоны локальной тракционной отслойки нейросенсорной сетчатки, в одном случае локальная отслойка сетчатки на периферии сопровождалась полным разрывом сетчатки малого диаметра. **Заключение.** Благодаря неинвазивности, СОКТ необходимо включать в перечень основных методов диагностики детей с рубцовыми стадиями РН для оценки динамики развития структурных патологических изменений на периферии сетчатки и своевременной коррекции лечебных мероприятий.

Организация помощи детям с ретинопатией недоношенных в Удмуртской Республике

С.Г. Тубкина, М.А. Чубаков, М.П. Григорьева

*БУЗ УР «РОКБ МЗ УР» 426000, республика Удмуртия,
г. Ижевск, ул. Ленина, д. 98А
ch.max2012@yandex.ru*

Дети с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении являются группой риска развития ретинопатии недоношенных (РН) — одной из ведущих причин слепоты и слабовидения с детства. **Цель исследования** — проанализировать результаты работы по диагностике РН и лечению ее пороговых стадий, оценка эффективности организационной модели оказания специализированной помощи детям, входящим в группу риска по РН в Удмуртской Республике (УР) за 5 лет. **Материал и методы.** В 2012 г. 10,8% выявленных случаев РН в УР заканчивались отслойкой сетчатки. С 2013 г. в УР организована система скрининга недоношенных детей группы риска и РН, а также лечение пороговых стадий РН. Скрининг, наблюдение и лечение РН проводится в УР на основании приказа МЗ РФ № 442 н от 25 октября 2012 г. в отделениях патологии новорожденных трех ЛПУ, в кабинетах катамнеза по достижении детьми возраста одного года. Далее дети наблюдаются офтальмологами ЛПУ по месту медицинского обслуживания. **Результаты и обсуждение.** За период 2013–2017 гг. в УР родилось 104 873 ребенка, из них недоношенными 6504 (6,2%) ребенка. Детей с ЭНМТ за тот же период родилось 398, из них выживших 235 (59%). Отмечена тенденция к увеличению относительного числа выживших детей с ЭНМТ от 22,9% в 2013 г. до 78,3% в 2017 г. Наблюдается также сдвиг относительного количества в сторону РН I стадии от 48,0% в 2013 г. к 57,6% в 2017 г., уменьшение количества случаев достижения пороговых стадий с 32,5% в 2013 г. до 13,5% случаев в 2017 г. от выявленной РН. Число проводимых процедур ЛКС уменьшилось со 120 в 2013 г. до 33 в 2017 г. Эффективность лазерного лечения составляет за период 2013–2017 гг. в среднем 87,2%. Развитие РН до IV и V стадии активной фазы

составило от 2,9% в 2013 г. до 2,5% в 2017 г. Дети, нуждающиеся в проведении витреоретинальных вмешательств, направлены на оказание данного вида помощи в федеральные центры. **Заключение.** Организация помощи детям с РН в УР является системной, предусматривающей единые требования к диагностике, лечению; этапной, позволяющей сохранять преемственность наблюдения за данной категорией детей. Предпринимаемые меры позволяют уменьшать и предотвращать инвалидизацию детей с РН.

Частота выявления и особенности клинических проявлений задней агрессивной ретинопатии недоношенных

Н.В. Фомина¹, Е.Г. Горавская²

¹ Кафедра офтальмологии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 194291, С.-Петербург, Заневский пр., д. 1/82

² СПб ГБУЗ ДГБ №17 Св. Николая Чудотворца, 190068, С.-Петербург, ул. Декабристов, д. 40 natalya_fom@mail.ru

Цель работы — проанализировать частоту и особенности течения задней агрессивной ретинопатии недоношенных (ЗАРН). **Материал и методы.** Под наблюдением находились дети, поступившие на лечение в ДГБ №17 с января 2014 г. по декабрь 2017 г. За этот период диагноз ЗАРН был поставлен 15 детям. Ретроспективный анализ изображений, полученных с помощью педиатрической ретинальной камеры Ret Cam Shuttle, показал, что в ряде случаев регистрировались проявления не ЗАРН, а III стадии РН, с признаками «плюс» болезни, с локализацией в I или 2-й зонах. **Результаты.** ЗАРН выявлена у 9 (0,6%) недоношенных детей из 1533 детей, рожденных менее 32 нед гестации. Средняя степень зрелости детей с ЗАРН составила 25 ± 1 нед, масса при рождении 763 ± 105 г. Среди детей, рожденных с массой менее 1000 г, частота ЗАРН составила 4% с ежегодными колебаниями от 2 (2016 г.) до 6% (2014 г.). Всем детям проводилась транспупиллярная лазеркоагуляция сетчатки диодными лазерами с длиной волны 532 и 810 нм. У одного (11%) ребенка из этой выборки, несмотря на лечение, произошла отслойка сетчатки, что и стало причиной его инвалидизации. Именно у этого ребенка проявления ЗАРН регистрировались в 1-й зоне, у остальных изменения локализовались во 2-й зоне. В 67% случаев у детей с ЗАРН зафиксированы проявления хориоретинита, в том числе и у ребенка, с развившейся отслойкой сетчатки. **Заключение.** Исходя из того, что в ряде случаев особо тяжелые формы РН могут быть отнесены к ЗАРН, частота ЗАРН может быть завышена. При постановке диагноза ЗАРН целесообразно ука-

зывать зону, принимая во внимание, что традиционное лазерное лечение 1-й зоны ЗАРН практически неэффективно.

Некоторые результаты лечения детей с односторонней ретинобластомой

М.Н. Чистякова, Н.Н. Садовникова, В.В. Бржеский

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, 194100, С.-Петербург, ул. Литовская, д. 2 grmafpk@mail.ru

Несмотря на совершенствование органосохранных методов лечения ретинобластомы (РБ), ребенок нередко поступает в стационар уже со значительными размерами опухоли, соответствующими группам D и E, требующим энуклеации глазного яблока. Однако при отсутствии или минимальной инвазии опухолью хориоидеи и/или преламинарной части зрительного нерва становится возможным отнести таких детей к так называемой стандартной группе риска рецидивов и обойтись без химио- и лучевой терапии, ограничившись динамическим наблюдением (Т.Л. Ушакова, 2011). **Цель** исследования — оценить результаты лечения молатеральной РБ групп D и E. **Материал и методы.** С 2007 по 2018 г. под наблюдением находились 15 детей (10 мальчиков и 5 девочек) в возрасте 2 мес — 4 лет с односторонней РБ. Новообразование, соответствующее группе D, диагностировано у 5 детей, E — у 10. Энуклеация глазного яблока первично выполнена 14 детям, одному (группа D) назначено органосохранное лечение. **Результаты.** По данным гистологического исследования удаленных глаз, к стандартной группе риска отнесены 13 детей, к средней — один ребенок. Дети со стандартным риском дальнейшее лечение не получали. Ребенку со средней группой риска назначена системная химиотерапия (СХТ). У одного пациента с группой D на фоне проведения СХТ и СИАХТ мелфаланом рост опухоли продолжился, что потребовало энуклеации. В связи с прорастанием ретинобластомой зрительного нерва, ребенку продолжено лечение, ориентированное на группу высокого риска. Срок наблюдения составил от 1 года до 11 лет. У всех 12 детей в стандартной и одного в средней группах риска рецидивов за этот период не отмечено. **Заключение.** Энуклеация у детей с односторонней РБ (группы E) со стандартной группой риска позволяет получать высокие результаты безрецидивной выживаемости. Отсутствие излишнего лечения таких детей уменьшает риск системных осложнений и возникновения вторых злокачественных опухолей.

Роль молекулярно-диагностических подходов в диагностике, мониторинге и профилактике ретинобластомы

О.В. Югай¹, Т.П. Казубская¹, В.М. Козлова¹, Т.Л. Ушакова¹, Е.А. Алексеева², В.В. Стрельников², В.А. Яровая³, Е.В. Тюрина⁴, С.Н. Михайлова¹

¹ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, 115478, Москва, Каширское ш., д. 23

² ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», 115478, Москва, ул. Москворечье, д. 1

³ ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 127486, Москва, Бескудниковский бульвар, д. 59а

⁴ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 117997, Москва, ул. Островитянова, д. 1
yuga1983@mail.ru

Цель работы — изучить особенности клинических проявлений ретинобластомы (РБ) в зависимости от выявленных молекулярно-генетических изменений у пациентов, которые лечились и наблюдались в НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина с 2010 по 2016 г. **Материал и методы.** Тестирование мутаций в гене RB1 проведено у 85 детей с РБ и 156 их родственников. **Результаты.** Использование секвенирования нового поколения (NGS), тест-системы MLPA (мультиплексной лигазозависимой амплификации) позволило выявить герминальные мутации у 96,4% (27/28) детей с бинокулярной РБ и у 21% (12/57) с монокулярной РБ. У больных обнаружены различные типы мутаций в гене RB1 и изучена соответствующая им клиническая картина заболевания. В большинстве случаев наследственная РБ развивается с высокой пенетрантностью и заболевание протекает в тяжелой форме. Однако при некоторых типах мутаций РБ имеет неполную пенетрантность и экспрессивность и может протекать в более мягкой форме. В семьях носителей мутаций сайта сплайсинга: с.607+1G>T (интрон 6); с.14228delT (экзон 16); g.61807 G>A (экзон 9); миссенс-мутации: с.1364 G >C (14 экзон); с.1981 C >T (20 экзон), унаследованных от непораженных отцов, носителей этих мутаций, отмечалась неполная пенетрантность проявления заболевания. Среди всех тестированных детей герминальные мутации выявлены в 45,8% (39/85), которые в 41% (16/39) случаев локализовались в экзонах 12–18, 19–23. Один случай мозаичной мутации в гене RB1 обнаружен у ребенка с монокулярной РБ. **Заключение.** Молекулярное тестирование ДНК гена RB1 способствует идентификации носителей мутаций, облегчает генетическое консультирование по прогнозу потомства. Выявление генетически детерминированных форм РБ позволяет своевременно

лечить, индивидуально планировать и осуществлять профилактику этого заболевания, и что особенно важно, требует междисциплинарного подхода офтальмологов, онкологов, генетиков и молекулярных биологов.

Диспансерное наблюдение пациентов с ретинобластомой

Т.В. Янченко¹, Е.В. Громакина²

¹ ГАУЗ КО «Кемеровская областная клиническая офтальмологическая больница», 650000, Кемерово, Октябрьский пр., д. 22 а

² ФГБОУ ВПО «Кемеровский государственный медицинский университет» Минздрава России, 650056, Кемерово, ул. Ворошилова, д. 22а
oft_kokod@mail.ru

Современные методы лечения значительно улучшили жизненный прогноз детей с ретинобластомой (РБ). В дальнейшем основной задачей является пожизненное наблюдение за данными пациентами. **Цель исследования** — проанализировать результаты диспансерного наблюдения пациентов с РБ. **Материал и методы.** Сформирована база данных пациентов с РБ (65 семей, 69 пациентов), находившихся под наблюдением в клиниках Кемеровской области (1984–2018 гг.). Под наблюдением были 21 сиблинг, у 5 выявлена РБ. В 9 случаях проведено генетическое исследование (2015–2018 гг.). После завершения лечения дети с диспансерного учета не снимались. **Результаты.** При динамическом наблюдении выявлена локальная прогрессия у троих детей, проведено повторное органосохраняющее лечение. Проведена вторичная энуклеация в 2 случаях при прогрессии опухоли по сетчатке. Возникновение второй злокачественной опухоли отмечено у 3 детей. У одного пациента развился вирусный кератит на единственном видящем глазу. В отделении глазного протезирования наблюдались 52 ребенка. Хирургическое лечение вторичного косоглазия проведено у двух детей. В настоящее время под наблюдением находятся 36 несовершеннолетних детей, из них 12 дошкольного возраста. Посещают специализированные детские сады — 2, общего профиля — 10, не организованы — 2 ребенка. В специализированных школах обучаются 5, в общеобразовательных — 19 детей. Пренатальная диагностика РБ на поздних сроках беременности — один пациент. **Заключение.** Рекомендованное пожизненное диспансерное наблюдение офтальмологов и онкологов за пациентами, пролеченными по поводу РБ, является необходимым для своевременного выявления рецидива заболевания и опухолей другой локализации. При наличии наследственной предрасположенности необходимо оценивать состояние здоровья других членов семьи.

Стереотаксическая радиохирurgia интраокулярной ретинобластомы. Трехлетние результаты

А.А. Яровой¹, А.В. Голанов², В.А. Яровая¹, Т.Л. Ушакова³, В.В. Костюченко², К.А. Дзищоева¹

¹ ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 127486, Москва, Бескудниковский бульвар, д. 59а

² ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, 125047, Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16

³ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, 115478, Москва, Каширское ш., д. 23
fgu@mntk.ru

В некоторых случаях химиорезистентной или рецидивной ретинобластомы (РБ) наружное облучение является единственным средством сохранения глаза. Традиционная лучевая терапия ведет к серьезным осложнениям и в настоящее время практически не используется. Информации о применении радиохирургии гамма-нож (РХГН) при лечении РБ нет. **Цель** работы — представить первый мировой опыт применения РХГН при РБ как альтернативы энуклеации. **Материал и методы.** В период с 2015 по 2018 г. РХГН было пролечено 15 глаз 14 пациентов, средний возраст которых составил 35 мес (от 12 до 114 мес). У 10 пациентов отмечена группа D, у 4 — С, у одного — В. Всем детям перед выполнением РХГН проводилась как локальная, так и системная химиотерапия (ХТ), а также локальное лечение. Показанием к РХГН являлись невозможность или неэффективность ХТ и/или локальных методов лечения. Было предложено три типа планирования облучения при краевой 50% дозе 20–24 Гр в зависимости от локализации и типа опухоли. Оценивали дозы на критические структуры и кости орбиты. **Результаты.** 14 глаз сохранено. Клинически полная регрессия достигнута в 11 глазах, частичная — в 3. Один глаз был удален из-за подозрения на продолженный рост опухоли. Гемофтальм у 4 пациентов был успешно пролечен как консервативно (n=3), так и витрэктомией с ирригацией Мелфаланом (n=1). Ни в одном случае признаков иридоциклита, кератопатии, повреждения тканей орбиты и окружающих структур при сроке наблюдения от 4 до 41 мес (в среднем 12,5 мес) не выявлено. **Заключение.** Первый опыт РХГН при РБ показал свою целесообразность и успешность как подход, альтернативный энуклеации. Лечение хорошо переносилось и не имело серьезных осложнений. РХ-ГН может рассматриваться как метод лечения при РБ.

Заболевания, симулирующие ретинобластому. Опыт МНТК «Микрохирургия глаза»

А.А. Яровой¹, В.А. Яровая¹, Т.Л. Ушакова², К.А. Дзищоева¹, А.М. Чочаева¹, Р.А. Логинов¹

¹ ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 127486, Москва, Бескудниковский бульвар, д. 59а

² ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, 115478, Москва, Каширское ш., д. 23
fgu@mntk.ru

Ретинобластома (РБ) — злокачественная опухоль сетчатки, чаще всего манифестирующая лейкокорией, косоглазием и снижением зрения. Однако данные симптомы не являются специфическими и могут встречаться при других заболеваниях органа зрения. **Цель** работы — оценить частоту выявления заболеваний, симулирующих РБ в разных возрастных группах. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ 376 пациентов (541 глаз), направленных в МНТК «Микрохирургия глаза» с подозрением на РБ в период с 2007 по 2018 г. Оценивали частоту выявления симптомов, характерных для РБ, и виды патологий, симулирующих ее. Пациенты были разделены на группы по патологии, а также по возрасту — от 0 до 1 года, от 1 года до 2 лет, от 2 до 5 лет и от 5 до 10 лет. **Результаты.** Диагноз РБ подтвержден в 75% случаев. У 92 (25%) пациентов диагностировали другую патологию органа зрения. Выделено 25 заболеваний, симулирующих РБ, оценена их встречаемость в возрастных группах. В возрасте до года чаще всего диагностировались помутнение стекловидного тела после перенесенного увеита и ретинопатия недоношенных; от 1 года до 2 лет — ретинит Коатса; от 2 до 5 лет — ретинит Коатса и исход хориоретинита; от 5 до 10 лет — вазопрлиферативная опухоль и синдром «вьюнка». **Заключение.** Большой спектр внутриглазной патологии сопровождается симптомами, характерными и для РБ, что требует большей настороженности у офтальмологов.

Внедрение в России первичного эндопротезирования орбиты при энуклеации по поводу ретинобластомы

А.А. Яровой, В.А. Яровая, А.В. Шацких, А.М. Чочаева, К.А. Дзищоева

ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, 127486, Москва, Бескудниковский бульвар, д. 59а
fgu@mntk.ru

Цель работы — представить первый отечественный опыт первичного эндопротезирования орбиты при энуклеации по поводу ретинобластомы (РБ). **Материал и методы.** В 2015 г. в МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова впервые в России было внедрено первичное эндопротезирование при энуклеации по поводу РБ. Данная методика применена у 13 пациентов, средний возраст которых составил 26 мес (от 2 до 49 мес). Причиной энуклеации являлась РБ группы D (n=6) и E (n=6) при невозможности проведения органосохраняющего лечения в силу местной распространенности процесса (n=6), а также при массивном рецидивировании опухоли на фоне предшествующего лечения (n=6). Один глаз (группа В) удален по причине развития интраокулярных осложнений после органосохраняющего лечения с последующим переходом в субатрофию. Всем пациентам выполняли МРТ орбит с контрастированием с целью выявления признаков инвазии зрительного нерва (ЗН). Окончательное решение об имплантации эндопротеза принималось

интраоперационно после осмотра удаленного глаза и культы ЗН на предмет экстрабульбарного роста и инвазии ЗН, что не было отмечено ни у одного пациента. В 7 случаях использовали орбитальный имплантат из политетрафторэтилена (ЗАО «НПК «Экофлон», Россия) диаметром 18 мм и в 6 случаях — модифицированный силиконовый имплантат (ЗАО «Пластик-М», Россия), покрытый «крестом» из лавсановой сетки, диаметром 16, 17 и 18 мм. **Результаты.** По данным гистологического исследования, диагноз РБ подтвержден во всех случаях. Преламинарная инвазия ЗН выявлена в 3 случаях. У одного ребенка выявлена ретроламинарная инвазия ЗН, по поводу чего проведены ПХТ и ДЛТ орбиты с эндопротезом. Случаев рецидива опухоли, обнажения или отторжения эндопротеза при среднем сроке наблюдения 21 мес (от 4 до 49 мес) не выявлено. **Заключение.** Первичное эндопротезирование является безопасным и целесообразным методом косметической реабилитации при РБ.

Поступила: 10.04.2019
Принята к печати: 30.06.2019

Для контактов: Катаргина Людмила Анатольевна
E-mail: katargina@igb.ru