Ретинобластома

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C69.2 · Общероссийская общественная организация "Ассоциация врачей-офтальмологов", Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России», Российское общество детских онкологов и гематологов

Ретинобластома — злокачественная опухоль сетчатки, преимущественно у детей; заболевание бывает наследственным и спорадическим. Рекомендация охватывает раннее выявление, стадирование, органосохраняющее лечение, энуклеацию, системную терапию и пожизненное наблюдение.

Главное

- Ранние признаки могут отсутствовать; наиболее характерны косоглазие и лейкокория («свечение зрачка»). Позднее возможны вторичная глаукома, буфтальм, гемофтальм, псевдогипопион, боль и экзофтальм.
- Для раннего выявления необходима офтальмоскопия с медикаментозным мидриазом: каждые 3 месяца на первом году жизни, затем не реже 1 раза в 6 месяцев.
- Молекулярно-генетическое исследование мутаций в гене RB1 проводят пациенту и родственникам первой степени родства для выявления наследственной природы заболевания.
- Группа ABC определяет возможности органосохраняющего лечения отдельно для каждого глаза при двусторонней РБ: группы A–B обычно ограничены небольшими или локальными опухолями, группы C–D сопровождаются опухолевыми отсевами, группа E содержит признаки крайне неблагоприятного прогноза.
- Тактику выбирает мультидисциплинарный консилиум с участием детского онколога, офтальмолога и радиотерапевта; выбор зависит от возраста, группы ABC, распространенности, характера роста, осложнений и наследственного статуса.
- После достижения ремиссии пациенты нуждаются в длительном, включая пожизненное, диспансерном наблюдении; график зависит от односторонней РБ после энуклеации, органосохраняющего лечения или экстраокулярной формы.

Диагностика

1. Собрать анамнез у родителей или законных представителей: уточнить семейные случаи РБ, состояние братьев и сестер, течение беременности и родов, состояние новорожденного. УУР C, УДД 4.
2. Офтальмологически оценить лейкокорию, косоглазие, паралитический мидриаз, рубеоз радужки, вторичную неоваскулярную глаукому, буфтальм, покраснение и боль, псевдогипопион и экзофтальм. УУР C, УДД 5.
3. При осмотре проверить веки, положение глаз и объем движений, фиксацию взгляда каждого глаза, реакцию зрачка на свет и внутриглазное давление. УУР C, УДД 5.
4. Выполнить визометрию, оценку сохранившихся зрительных функций у детей до 3 лет, тонометрию, биомикроскопию, сканирование глазного дна с помощью ретинальной камеры, а также прямую и обратную офтальмоскопию при максимальном мидриазе под общей анестезией. Дополнить исследование УЗИ глазного яблока и глазницы для определения размеров, локализации, отсевов, отслойки сетчатки и состояния оболочек глаза. УУР C, УДД 5 и 4 соответственно.
5. Для первичной диагностики выполнить МРТ глазниц и головного мозга с контрастом; при патологии головного мозга — также МРТ спинного мозга. Дополнительно провести КТ органов грудной клетки и УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства и шейных лимфоузлов. УУР C, УДД 5.
6. При подозрении на экстраокулярную РБ расширить обследование: сцинтиграфия костей и мягких тканей у детей старше 1 года, рентгенография выявленных костных очагов, исследование ликвора, миелограмма не менее чем из двух точек и цитологическое исследование доступных опухолевых очагов. УУР C, УДД 5.

Лечение

- При группе A применяют локальную офтальмологическую терапию — криотерапию, термотерапию или лазеротерапию; системная полихимиотерапия этой группе не рекомендуется. УУР C, УДД 5.
- При группе B используют до 6 курсов двухкомпонентной системной ПХТ в сочетании с локальным лечением либо до 3 курсов СИАХТ; для детей первого полугодия жизни винкристин из схемы исключают. Один курс

системной ПХТ длится 21 день: винкристин 1,5 мг/м² внутривенно в 1-й день и карбоплатин 560 мг/м² внутривенно в 1-й день; до 36 месяцев — винкристин 0,05 мг/кг и карбоплатин 18,6 мг/кг. УУР С, УДД 4.

- При группах C и D назначают до 6 курсов трехкомпонентной ПХТ или 3 курса СИАХТ; винкристин исключают у детей первого полугодия жизни. Схема ПХТ: винкристин 1,5 мг/м² в 1-й день, этопозид 150 мг/м² в 1-й и 2-й дни, карбоплатин 560 мг/м² в 1-й день; до 36 месяцев — соответственно 0,05 мг/кг, 5 мг/кг и 18,6 мг/кг. УУР С, УДД 5.
- СИАХТ применяют при первичной РБ групп B–D, а также при рецидивной или резистентной интраокулярной РБ как альтернативу лучевой терапии и энуклеации, если нет тяжелых вторичных осложнений; первично используют 3–5 мг мелфалана на каждый глаз в возрастной дозировке. СИАХТ в составе трехкомпонентной ПХТ проводят не ранее чем после первого курса системной ПХТ. УУР С, УДД 4.
- Интравитреальную химиотерапию применяют при эндофитном и смешанном росте с отсевами в стекловидном теле, а также при новых ретинальных очагах или отсеве на фоне и после лечения. При продолжающейся прогрессии после ПХТ, локальной химиотерапии и локального лечения, когда органосохранение создает риск экстраокулярного распространения, рекомендуют стандартное лечение, включающее энуклеацию. УУР С, УДД 4–5.
- При запущенной внутриглазной РБ группы E без экстраокулярного роста выполняют первичную энуклеацию с удалением орбитального отрезка не менее 15 мм от заднего полюса глаза и эндопротезированием орбиты при атрофии или субатрофии глаза, массивном переднем распространении, гифеме, гемофтальме, повышении внутриглазного давления с неоваскуляризацией или буфтальме. До операции отсутствие экстраокулярного роста подтверждают МРТ с контрастом. УУР С, УДД 5.
- После энуклеации при среднем гистологическом риске проводят 6 циклов адъювантной ПХТ; при стандартном риске адъювантная ПХТ нецелесообразна, наблюдение пожизненное. При ретроламинарной инвазии, экстрасклеральном распространении или опухолевых клетках по краю резекции добавляют ЛТ на орбиту; при клетках в крае резекции зрительного нерва после 2 курсов ПХТ выполняют прехиазмальную резекцию, ЛТ на орбиту и еще 2 курса адъювантной ПХТ.
- ВХТ с ауто-ТГСК используют при невозможности радикальной операции, диссеминированной РБ, экстраокулярном рецидиве и трилатеральной РБ; применяют карбоплатин, этопозид, треосульфан, мелфалан, тиотепу и циклофосфамид. УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация в экстренном или неотложном порядке нужна при осложнениях РБ, требующих специализированной помощи, и при осложнениях хирургического, лучевого или лекарственного лечения.
- Плановая госпитализация показана для проведения специализированного противоопухолевого лечения: операции, лучевой терапии или лекарственной терапии.
- Для выбора лечения пациента направляют на мультидисциплинарный консилиум.
- На этапе первичной диагностики пациента и родственников первой степени родства направляют к врачу-генетику; при выявлении герминальной мутации проводят комплексное молекулярно-генетическое обследование.

Частые вопросы

Какие признаки должны насторожить в отношении ретинобластомы?

Наиболее характерны лейкокория и косоглазие. При позднем процессе возможны паралитический мидриаз, гемофтальм, псевдогипопион, вторичная неоваскулярная глаукома, буфтальм, боль и экзофтальм.

Как подтверждают диагноз и оценивают распространенность ретинобластомы?

Основу составляют осмотр глазного дна под общей анестезией и максимальным мидриазом, УЗИ глазного яблока и глазницы, а также МРТ глазниц и головного мозга с контрастом. При подозрении на экстраокулярную форму добавляют обследование костей, ликвора, костного мозга и доступных опухолевых очагов.

Что назначают при ретинобластоме группы A или B?

При группе A используют локальную терапию без системной ПХТ. При группе B возможны до 6 курсов двухкомпонентной системной ПХТ с локальным лечением либо до 3 курсов СИАХТ; УУР С, УДД 4–5.

Когда при ретинобластоме выполняют энуклеацию?

При группе E и отсутствии экстраокулярного роста энуклеация показана при атрофии или субатрофии глаза, массивном переднем распространении, гифеме, гемофтальме, неоваскулярной глаукоме или буфтальме.

Как наблюдать пациента после ремиссии?

После энуклеации при односторонней интраокулярной РБ предусмотрены регулярные осмотры онколога и офтальмолога, офтальмологическое обследование с мидриазом, УЗИ и плановые МРТ, УЗИ органов и лимфоузлов, КТ грудной клетки по графику; далее наблюдение продолжают пожизненно 1 раз в год. При экстраокулярной форме МРТ глазниц и головного мозга проводят не реже 1 раза в 6 месяцев, при необходимости — также МРТ спинного мозга.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/71-retinoblastoma. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/71_3