



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«ФЕДЕРАЛЬНОЕ БЮРО МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ»
МИНИСТЕРСТВА ТРУДА И СОЦИАЛЬНОЙ ЗАЩИТЫ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Практика применения нормативных правовых документов при установлении категории «ребенок-инвалид»



**Науменко Людмила Леонидовна
д.м.н., Руководитель научно-методического центра**

Москва 11.04.2019г.

РЕТИНОБЛАСТОМА

Ретинобластома – наиболее распространенная злокачественная опухоль оптической части сетчатки нейроэктодермального происхождения.

Различают – монокулярную и бинокулярную формы

РБ – наследуется по аутосомно-доминантному типу с поражением хромосомы 13 q14.1. Опухоль развивается в результате инактивации гена Rb1, который является супрессором опухолевого роста.

Спорадическая форма – монофокальная.

Код по МКБ-10 (C69.2) Злокачественное новообразование сетчатки.

Заболеваемость 1:10000-14000 живых новорожденных. Ретинобластома развивается в возрасте от 0 до 9-15 лет.



КЛАССИФИКАЦИЯ

Стадию роста РБ классифицируют по трем параметрам: Т – *tumor*, N – *nodule*, М – *metastases*.

- Т – первичная РБ:

Т_х – недостаточно данных для оценки первичной опухоли;

Т₀ – отсутствие первичной опухоли;

- Т₁ - РБ занимает менее ¼ площади сетчатки;
- Т₂ - РБ занимает от ¼ до ½ площади сетчатки;

КЛАССИФИКАЦИЯ

- T_3 – РБ занимает более 50% площади сетчатки и /или распространяется за пределы сетчатки:

T_{3a} – имеются клоны клеток опухоли в СТ;

T_{3b} – РБ распространяется на ДЗН;

T_{3c} – имеются признаки опухоли в передней камере, прорастает сосудистую оболочку.

- T_4 – РБ выходит за пределы глаза.

T_{4a} – РБ прорастает в зрительный нерв, но не доходит до линии отсечения;

T_{4b} – РБ распространяется до линии отсечения или формируется экстрабульбарный узел.

РЕТИНОБЛАСТОМА

По характеру роста ретинобластомы выделяют экзофитную, эндофитную, смешанную и диффузную ретинобластому.

- *Экзофитная РБ* - между наружными слоями сетчатки и пигментным эпителием, характерно прорастание в хориоидею.
- *Эндофитная РБ* - из внутренних слоев сетчатки. Поверхность опухоли бугристая, структура дольчатая, пронизана собственными новообразованными сосудами.
- Смешанная РБ имеет признаки первых двух форм.
- Диффузная РБ - равномерно инфильтрирует все слои сетчатки, прорастая в передние отделы глаза, стимулируя воспалительные изменения.

ЛЕЧЕНИЕ

Энуклеация показана при:

- большой ретинобластоме, заполняющей $\frac{2}{3}$ полости глаза и более, с полной его слепотой;
- ретинобластоме, распространяющейся на плоскую часть цилиарного тела, при выходе ретинобластомы через склеру (по данным КТ ли МРТ);
- наличии узла ретинобластомы с длительно существующей распространенной отслойкой сетчатки и при появлении неоваскулярной глаукомы.

ЛЕЧЕНИЕ

Органосохранные методы лечения

- *Лазеркоагуляция* возможна при постэкваториальной локализации и проминенции опухоли до 1,0-1,2 мм, максимальном диаметре до 12 мм.
- *Криодеструкция* осуществляется при презкваториальной локализации ретинобластомы и толщине ее не более 3 мм.
- *Транспупиллярная термотерапия* возможна при центральном расположении ретинобластомы толщиной до 3 мм, максимальном диаметре 10 мм.
- *Брахитерапия* осуществляется с помощью стронциевых или рутениевых офтальмоаппликаторов. Условия облучения: одиночный узел толщиной до 4 мм и диаметром до 12 мм.

ЛЕЧЕНИЕ

Органосохранные методы лечения

- ***Наружное облучение*** проводят в радиологических учреждениях. Оно показано при облучении «лучшего» глаза в качестве первого этапа лечения при билатеральной ретинобластоме; при моностеральной в случае выхода опухоли за пределы склеральной капсулы или места резекции зрительного нерва (подтверждено гистологическими исследованиями); при рецидиве ретинобластомы в орбите после энуклеации.

ЛЕЧЕНИЕ

Медикаментозное лечение

Адъювантная полихимиотерапия направлена на профилактику метастазирования и рецидивов опухоли. Проводится в течение 12 мес после ликвидации основного узла РБ.

Лучевая терапия

Доза лучевой терапии колеблется в пределах 40-45Гр. С целью уменьшения побочного действия облучения в последние годы рекомендуют уменьшение курсовой дозы до 36 Гр.

РЕТИНОБЛАСТОМА

Прогноз

При комбинированном лечении выживаемость при монокулярной форме достигает 95%.

Факторы риска развития метастазов

1. Опухолевая инвазия зрительного нерва
2. Инвазия структур передней камеры глазного яблока
3. Выход опухоли за пределы глазного яблока

При проведении медико-социальной экспертизы при РБ у детей, чаще всего эксперты имеют дело с двумя категориями пациентов:

- 1. перенесшими по поводу новообразования органосохраняющее лечение (лазер-, фотокоагуляция опухоли + лучевая + химиотерапия) чаще всего с низкими зрительными функциями леченного глаза;**
- 2. перенесшими радикальную операцию – энуклеацию (экзентерацию) глазного яблока с последующей лучевой, химиотерапией.**

Таблица №1. Критерии оценки нарушений основных функций зрения (МКБ-10).

Функция единственного или лучше видящего глаза	Степень тяжести нарушения функций			
	1 степень - незначительные	2 степень - умеренные	3 степень - выраженные	4 степень - значительно выраженные
Острота зрения с коррекцией	Более 0,3	0,1 - 0,3	0,1 - 0,05	0,04 - 0
Поле зрения: периферические границы по меридиану от точки фиксации	Сужено до 40°	Меньше 40°, но больше 20°	Меньше 20°, но больше 10°	Менее 10°
Группа инвалидности	Без группы	III группа	II группа	I группа

Категория «ребенок-инвалид» вне зависимости от возраста должна устанавливаться при первичном освидетельствовании - сроком на 5 лет с момента достижения первой полной ремиссии злокачественного образования; в случае рецидивирующего или осложненного течения процесса - на срок до 18 лет.

I. Заболевания, дефекты, необратимые морфологические изменения, нарушения функций органов и систем организма, при которых группа инвалидности без указания срока переосвидетельствования (категория "ребенок-инвалид» до достижения гражданином возраста 18 лет) устанавливается гражданам не позднее 2 лет после первичного признания инвалидом (установления категории "ребенок-инвалид")

1. Злокачественные новообразования (с метастазами и рецидивами после радикального лечения; метастазами без выявленного первичного очага при неэффективности лечения; тяжелое общее состояние после паллиативного лечения; инкурабельность заболевания).

II. Показания и условия для установления категории "ребенок-инвалид" сроком на 5 лет и до достижения возраста 14 лет

16. Категория "ребенок-инвалид" сроком на 5 лет устанавливается:

а) при первичном освидетельствовании детей в случае выявления злокачественного новообразования, в том числе при любой форме острого или хронического лейкоза.

Профилактика инвалидности

1. Отсутствует единая программа ранней диагностики РБ;
2. Онкологическая настороженность среди детских офтальмологов;
3. Диагностируется в поздних стадиях, когда не удается сохранить орган зрения – метод выбора лечения – энуклеация глаза.

Статья:

**«Подходы к оценке инвалидности у больных с
ретинобластомой с учетом клинико-
морфологических факторов прогноза»**

Журнал

**«Медико-социальные проблемы инвалидности» 2013
год №4; стр. 51-58**



**МИНИСТЕРСТВО ТРУДА
И СОЦИАЛЬНОЙ ЗАЩИТЫ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Благодарю за внимание



МИНИСТЕРСТВО ТРУДА
И СОЦИАЛЬНОЙ ЗАЩИТЫ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ