# Диагностика ретинобластомы



Ретинобластома Инфо

retinoblastomainfo.tilda.ws

# Офтальмологическое обследование

При подозрении на ретинобластому для уточнения диагноза срочно проводится офтальмологическое обследование, так как большинство симптомов не являются специфичными и могут быть характерны для целого ряда заболеваний (в т.ч. жизнеугрожающих злокачественных опухолей).

Наиболее частыми первичными симптомами ретинобластомы являются **лейкокория** и **косоглазие**, в 20% случаев первый признак проявляется атипично – как **воспаление** или **глаукома** с повышением внутриглазного давления, что может сопровождать ретинобластому и заболевания, ее имитирующие (псевдоретинобластомы).

Другие нетипичные признаки могут вызвать серьезные проблемы в диагностике и включают: красный глаз, увеит, гипопион, гифема, гетерохромия и рубеоз радужки, субатрофия глаза с отсутствием дифференцировки его оболочек, снижение зрения вплоть до слепоты.

Для исключения жизнеугрожающих заболеваний при подозрении на лейкокорию проводится **офтальмологическое обследование**, которое включает в себя:

- І. Сбор анамнеза по состоянию зрительной системы;
- II. Офтальмологический осмотр:
- 1. оценка зрительной функции,
- 2. внешний (наружный) осмотр,
- 3. оценка положения глаз и их подвижности,
- 4. проверка состояния зрачков,
- 5. тестирование красного рефлекса для оценки глазных сред,
- 6. осмотр глазного дна с помощью офтальмоскопии.

# І. Сбор анамнеза по состоянию зрительной системы

Необходимо изучить наличие возможных аномалий зрительной системы в семье: нарушения зрения (катаракта, косоглазие, амблиопия и аномалии рефракции), глазные операции и использование очков в детстве у родственников.

Члены семейного круга ребенка, как правило, первыми замечают настораживающие признаки, такие как лейкокория и косоглазие, а врач общей практики, педиатр или офтальмолог, к которым они обратятся за консультацией, должны быть готовы к такой ситуации и вооружены знаниями о предупреждающих глазных признаках опасных заболеваний у детей – от этого будет зависеть конечный результат исхода заболевания для зрения, сохранности глаза и жизни ребенка.

Врачебные осмотры в детском дошкольном учреждении и в поликлинике также должны включать оценку красного рефлекса и любых аномалий глаз вплоть до достижения ребенком 3-летнего возраста, после чего можно просто периодически проверять остроту зрения.

# Вопросы о зрительной системе ребенка, которые следует задать родителям:

- 1. Глаза вашего ребенка выглядят обычно или необычно?
- 2. Как вы считаете, ребенок хорошо видит?
- 3. Есть ли у ребенка проблемы с ближним или дальним зрением?
- 4. Глаза расположены правильно и симметрично или они косят?
- 5. Веки при моргании или во время сна полностью прикрывают оба глаза?
- 6. Была ли у ребенка травма глаза?
- 7. Замечали ли вы наличие «белого зрачка» (лейкокории) периодически или постоянно?

# II. Офтальмологический осмотр:

#### 1. Оценка зрительных функций у детей

В первые дни жизни ребенка о наличии зрительных функций судят по исследованию зрачковых реакций на свет, для этого источник света наводят на глаз ребенка и оценивают реакцию в виде сужения зрачка. В норме реакция живая, содружественная (зрачок сужается на двух глазах одновременно, когда источник света направлен только на один глаз).

У новорожденных оценку зрительных возможностей проводят по наличию или отсутствию у него поведенческих двигательных реакций в ответ на световой раздражитель.

К их числу относят: защитное смыкание век и отклонение глаз кверху, феномен Пейпера – рефлекторный поворот головы ребенка и глаз к источнику света, кратковременное слежение глазом за медленным перемещением источника света.

В возрасте 2 месяцев проводится оценка устойчивой центральной фиксации двумя глазами на предмете, например, на яркой игрушке.

В 4 месяца – направленный взгляд на предъявляемый предмет, при этом максимальное расстояние от глаз до предмета составляет 1 метр. Для проверки слежения каждым глазом отдельно можно использовать красный шарик диаметром от 0,7 мм до 4 см, подвешенный на ниточке. Ребенка на руках матери приближают к шарику и отмечают расстояние, с которого он начинает за ним следить, при этом глаза поочередно закрывают окклюдером.

В младшем дошкольном возрасте (от 1 года до 3 лет) проводят оценку фиксации и слежения за предметом. Ребенку закрывают один глаз, врач с игрушкой в руке с расстояния 5 метров водит предмет по сторонам и следит за ответной реакцией.

Если исследуемый глаз сохраняет фиксацию объекта, следит за объектом, то врач делает вывод о нормальной остроте зрения этого глаза.

Если ребенок не фиксирует предмет, не следит за ним, начинает беспокоиться и пытается убрать руку или окклюдер, которым прикрыт глаз, то врач делает вывод о снижении зрения этого глаза и подходит ближе каждый раз на шаг, пока у ребенка не появится фиксация и слежение. Расстояние, на котором ребенок увидел предмет, фиксируется.

Однако все методы исследования остроты зрения, основанные на оценке поведения ребенка, являются субъективными и позволяют получить только ориентировочные показатели.

Начиная с 4-х лет детям можно оценивать остроту зрения с помощью таблицы или оптотипов (чёрные картинки на белом фоне, например, таблица Орловой).

Ребенок располагается у мамы на руках на расстоянии 5 метров от таблицы.

Окклюдером прикрывается один глаз. Врач просит ребенка назвать изображения картинок, начиная с ряда картинок 0,1 (самые большие), продвигаясь вниз до 1,0, пока ребенок перестанет узнавать оптотипы, или до конца таблицы. Обследуется каждый глаз отдельно. При невозможности назвать самый крупный оптотип с расстояния 5 метров, ребенок с заслонкой перед глазом медленно подходит к таблице. Врач производит расчёт остроты зрения.

После визометрии пациенту подготавливают глаза для офтальмоскопии (осмотра глазного дна) и авторефрактометрии (определение рефракции глаза: миопия, гиперметропия, астигматизм, эмметропия).

Для этого используют глазные капли, расширяющие зрачок – мидриатики. При наличии аномалии рефракции, ребенку проводят визометрию с максимальной оптической коррекцией.

## 2. Внешний (наружный) осмотр: веки / орбита / конъюнктива / роговица / радужка

Наружное обследование глаза и его придаточного аппарата состоит из обычного осмотра век, конъюнктивы, склеры, роговицы и радужной оболочки.

Выявление таких аномалий, как: птоз, длительный конъюнктивит, не поддающийся лечению, наличие мутных или увеличенных роговиц и/или светобоязни требует дальнейшего обследования ребенка.

Непроходимость носослезного канала, которая не разрешилась к 1 году, также является поводом для расширенного обследования.

Заболевание щитовидной железы может проявляться пучеглазием и симптомом Грефе, когда становится видна не только верхняя граница роговицы, но и часть склеры над ней (состояние ретракции верхнего века), а веки полностью не смыкаются при попытке их закрыть.



Симптом Грефе (заходящего солнца)

#### 3. Оценка положения глаз и их подвижности

Оценка положения глаз в орбите у детей дошкольного и младшего школьного возраста очень важна.

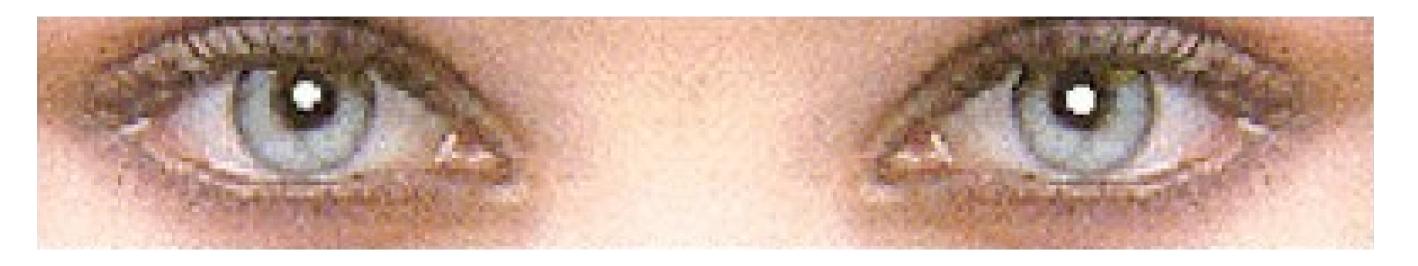
Развитие косоглазия у детей может происходить в любом возрасте. Причинами формирования и развития косоглазия могут стать серьезные заболевания орбиты, глаза и интракраниальная патология, а также опухолевые заболевания.

Тест на световой рефлекс роговицы и тест на поочередное прикрытие глаз эффективны для выявления косоглазия и его отличия от мнимого косоглазия (псевдострабизма).

**Тест на световой рефлекс роговицы (тест Гиршберга)** проводится с помощью ручного фонарика на расстоянии 50-60 см, свет которого направляется на лицо ребенка. Исследователь наблюдает за симметричным расположением белых точечных световых рефлексов на роговицах, пока ребенок смотрит на свет.

Обычно эти рефлексы выявляют симметрично в или около центра зрачков. Аномальный ответ возникает, когда рефлекс на одном глазу центрируется в зрачке, тогда как рефлекс на противоположном глазе смещается назально, темпорально или вертикально от центра зрачка. Эта асимметрия рефлексов обычно указывает на наличие косоглазия.

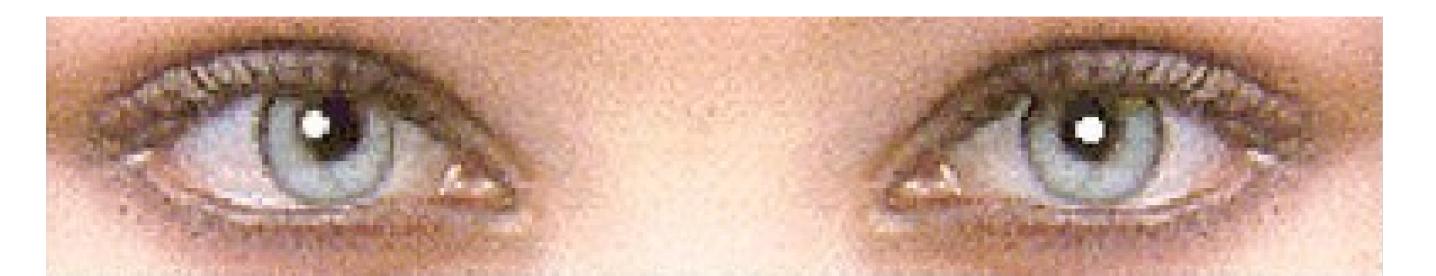
## МЕТОД ГИРШБЕРГА



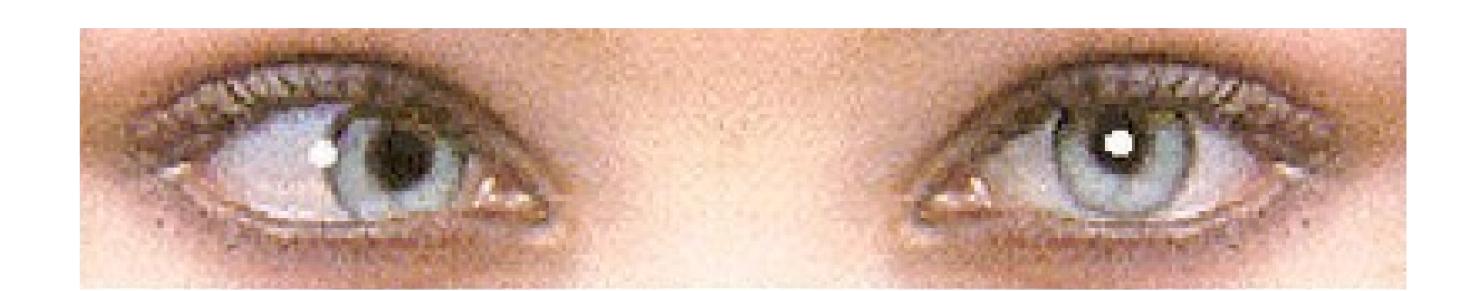
Косоглазия нет



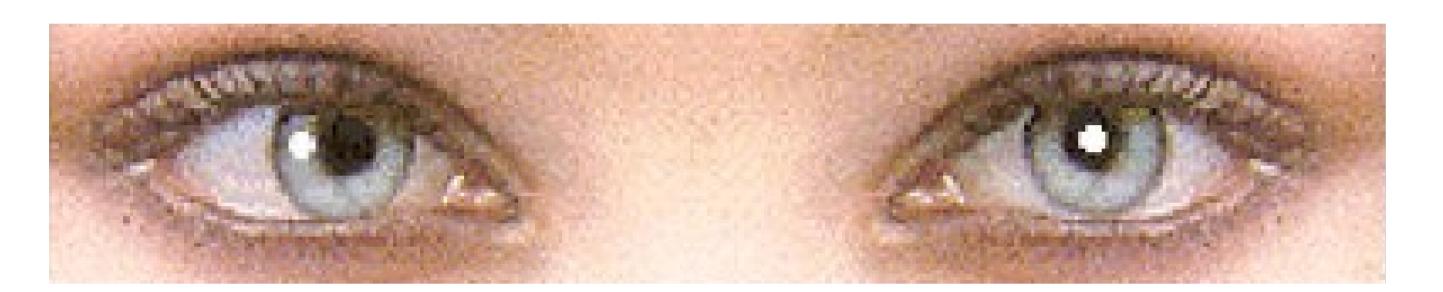
Угол косоглазия 25°



Угол косоглазия 15°



Угол косоглазия 45°



Угол косоглазия 20°



Угол косоглазия 60°

**Тест на поочередное прикрытие глаз** следует проводить, пока ребенок фиксирует взглядом небольшую привлекательную для него мишень (например, маленькую игрушку или наклейку на депрессоре языка).

Фонарик в этом тесте не используется, т.к. яркий луч не создает удобной цели и не стимулирует адекватно аккомодацию (фокусировку).

Когда ребенок идет к цели, каждый глаз поочередно закрывается окклюдером. Сдвиг положения глаза, поскольку он предполагает фиксацию на мишени, является возможным признаком косоглазия.

Важно отметить, что косоглазие в период новорожденности не является чем-то необычным, и непостоянное косоглазие также часто является нормальным явлением в раннем детстве.



Пример самодельной игрушки для фиксации взгляда ребенка

Однако ребенку старше 4 месяцев с косоглазием необходимо офтальмологическое обследование.

**Псевдострабизм** – это появление сходящегося косоглазия (эзотропия), обусловленного наличием существенных эпикантальных складок кожи, которые покрывают медиальную часть склеры на одном или обоих глазах, создавая ложное впечатление эзотропии. При невозможности отличить косоглазие от псевдострабизма также необходимо офтальмологическое обследование.

Наконец, наличие необычных движений глаз у младенца или маленького ребенка может указывать на нистагм или подобное расстройство и часто говорит о снижении зрения или неврологическую дисфункцию. Нистагм не проходит самопроизвольно и является проявлением афферентной дисфункции зрительной системы или неврологического заболевания, что требует дальнейшей оценки либо офтальмологом, либо неврологом.

#### 4. Проверка состояния зрачков

Оба зрачка должны быть одинаковыми, круглыми и с симметричной реакцией на свет. Асимметричные реакции на свет могут указывать на дисфункцию зрительной системы. Кроме того, асимметрия формы зрачка или разница в диаметре, превышающая 1 мм, часто может объясняться травмой, заболеванием глаз или неврологическим расстройством. Различия в размере зрачка менее 1 мм могут возникать в норме и обычно являются доброкачественными в том случае, если они не связаны с птозом или дефицитом подвижности глаза.

## 5. Тестирование красного рефлекса для оценки глазных сред

Исследование красного рефлекса от сетчатки имеет большую диагностическую значимость. Тест красного рефлекса, или тест Брукнера, если он выполняется бинокулярно, используется для обнаружения помутнений в области зрительной оси (линии, проходящей через центр желтого пятна и центр хрусталика).

Помутнением может выглядеть катаракта или аномалия роговицы, а также аномалии в заднем сегменте, такие как ретинобластома или отслойка сетчатки.

При исследовании красного рефлекса также могут обнаружиться тонкие различия в красном рефлексе между глазами, что согласуется с наличием косоглазия или аномалии рефракции.

#### Условия проведения тестирования красного рефлекса:

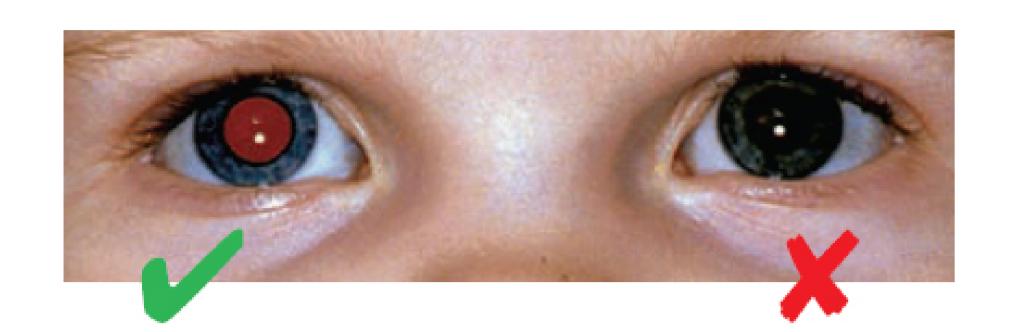
- 1) Тест на красный рефлекс следует проводить в затемненной комнате, чтобы максимизировать расширение зрачка. Глазные капли для расширения зрачков в таком случае не нужны.
- 2) Прямой офтальмоскоп установлен на «0». Оба зрачка оцениваются одновременно при просмотре через офтальмоскоп приблизительно на расстоянии вытянутой руки от ребенка, смотрящего на свет.
- 3) Исследователь может приблизиться к ребенку, чтобы увидеть больше деталей и оценить каждый глаз в отдельности.

#### ТЕСТИРОВАНИЕ КРАСНОГО РЕФЛЕКСА ОФТАЛЬМОЛОГОМ



#### Нормальные красный рефлекс и роговичный рефлекс

Цвет, яркость, размер красного рефлекса, а также расположение маленького светлого роговичного рефлекса одинаковы в обоих глазах и не имеют различий



#### Отсутствие красного рефлекса на одном или двух глазах

Признак серьезного офтальмологического заболевания (ретинобластома, катаракта и пр.).

Требуется срочное обращение к профильному врачу!



## Ненормальный красный рефлекс:

- цвет или яркость рефлекса неодинаковы в двух глазах и отличаются друг от друга
- отличный от нормы цвет или яркость рефлекса на одном или обоих глазах Это признаки серьезного офтальмологического заболевания. Требуется срочное обращение к профильному врачу!



#### Красный рефлекс в сочетании с косоглазием

Признак серьезного офтальмологического заболевания. Требуется срочное обращение к профильному врачу!

Косоглазие зачастую является симптомом ретинобластомы, поэтому детям с косоглазием надо обязательно проводить тестирование красного рефлекса.



#### Другие признаки ретинобластомы

Изменение цвета радужки или формы зрачка; воспаление или отек глаза без признаков инфекции; "красный глаз"; болезненность в области глаз; снижение зрения у ребенка или недостаточное зрение с рождения.

Поскольку часто существует значительный разброс в качественной оценке красного рефлекса среди пациентов без аномалий глаза, то частая и регулярная оценка красного рефлекса поможет врачу первичной медицинской помощи лучше отличить аномалию рефлекса от нормы.

В норме оба красных рефлекса должны быть одинаковыми по цвету, яркости, а зрачки – одинаковыми по размеру.

Яркий белый или желтый рефлекс, или, наоборот – тусклый или отсутствующий красный рефлекс может быть признаком значительной аномалии, которая требует дальнейшей оценки детским офтальмологом.

Главная задача на этом этапе – вовремя «поймать» отклонение от нормы при оценке красного рефлекса и незамедлительно отправить ребенка к профильному специалисту для более детального обследования!

## 6. Осмотр глазного дна

Осмотр глазного дна с помощью офтальмоскопа и/или ретинальной камеры (при необходимости под наркозом) проводит офтальмолог с обязательным ультразвуковым исследованием глаз и орбит, а также с предварительной оценкой зрительных функций.

Для более детального обследования пациента должна применяться более широкая панель дополнительных диагностических методов, так как многие заболевания находятся на стыке нескольких специальностей.

Уточняющая диагностика и лечение пациентов с внутриглазными опухолями и псевдоопухолями осуществляется в профильных клиниках, куда их направляет офтальмолог первичного звена.

# Дифференциальная диагностика

Особое внимание следует уделять лейкокории как возможному клиническому фактору риска для развития не только ретинобластомы, но и других заболеваний, при которых может выявляться данный симптом.

Опухоли Ретинобластома

Медуллоэпителиома

Ювенильная ксантогранулема

Глионеврома

Лейкоз

Гемангиома хориоидеи

Комбинированная гамартома сетчатки

Факоматозы Астроцитарная гамартома (болезнь Бурневилля или туберозный склероз)

Капиллярная гемангиома сетчатки (болезнь Гиппель-Линдау)

Энцефалотригеминальный синдром (Штурге-Вебер) Нейрофиброматоз (NF–1, болезнь Реклингаузена)

Врожденные аномалии или мальформации

Первичное персистирующее гиперпластическое стекловидное тело

Задняя колобома или колобома глазного дна

Складки сетчатки

Миелиновые волокна диска зрительного нерва и сетчатки

Синдром «утреннего сияния» или «синдром вьюнка»

Х-сцепленный ретиношизис

Дисплазия сетчатки Болезнь Норри

Недержание пигмента (синдром Блоха – Сульцбергера)

Сосудистые заболевания Ретинопатия недоношенных

Болезнь Коатса

Семейная экссудативная витреоретинопатия

Воспалительные заболевания Токсакароз глаза

я Врожденный токсоплазмоз

Врожденный цитомегаловирусный ретинит

Ретинит, вызванный herpes simplex Другие типы внутриутробных увеитов

Псевдо-увеиты Эндофтальмит

Травмы

Контузия глаза

Интраокулярное инородное тело

Синдром тряски младенца

Прочее

Гемофтальм

Отслойка сетчатки

Косоглазие

Синдром Стиклера

Поэтому очень важно владеть базовыми процедурами по оценке состояния системы зрения педиатрам и врачам общей практики.

Проверка зрения, которую необходимо проводить детям, начиная с раннего возраста, имеет решающее значение для выявления зрительных и системных нарушений.

Онконастороженность и правильная оценка клинической ситуации – крайне важные элементы работы офтальмологов, врачей общей практики и педиатрической службы!

**Базовый источник:** Ушакова Т.Л., Серов Ю.А., Югай О.В., Горовцова О.В., Поляков В.Г. Критические глазные симптомы, о которых следует знать врачам общего профиля и педиатрам, или что таит лейкокория. Карманные рекомендации по педиатрии» под общей редакцией д.м.н., проф. И.Н. Захаровой. 2019.

**Раздел «Оценка зрительный функций»** подготовлен Ю. Кюн, редакция раздела – Т.Л. Ушакова.