

DOI:10.26104/NNTIK.2023.85.50.025

Сагынбекова Г.С., Сердюкова Ю.В., Сулумова З.А.

**ДҮЙНӨДӨ ЖАНА КЫРГЫЗСТАНДА РЕТИНОБЛАСТОМАНЫН
КЕҢИРИ ТАРАЛЫШЫ (адабиятка сереп)**

Сагынбекова Г.С., Сердюкова Ю.В., Сулумова З.А.

**РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ РЕТИНОБЛАСТОМЫ В МИРЕ
И В КЫРГЫЗСТАНЕ (обзор литературы)**

G. Sagynbekova, Yu. Serdyukova, Z. Sulumova

**PREVALENCE OF RETINOBLASTOMA IN THE WORLD
AND IN KYRGYZSTAN (literature review)**

УДК: 616-006.487

Макалада ретинобластоманын таралышы, жаш балдарда эң көп кездешкен торчо шишиктеринин бири катары каралат. Диагноз коюлган учурда орточо жаш курагы болжол менен 1,5 жашты түзөт. Шишиктин өнүгүшү менен RB1 генинин эки аллелинин жоголушунун ортосундагы байланыш жакшы жолго коюлган. RB1 гениндеги мутациялар ретинобластома протеининин экспрессиясынын толук активдешпешине, демек, клеткалардын контролсуз көбөйүшүнө жана шишик клеткаларынын клонунун пайда болушуна алып келет. Ретинобластоманын эки түрү бар: тукум куума жана спорадикалык. Дүйнөдө ретинобластоманын таралышынын статистикасы каралат. Чет өлкөлүк окумуштуулардын жашоосу жана расасы ар башка өлкөлөрдөгү ар кандай өлкөлөрдөгү балдардын ретинобластоманын таралышын изилдөө боюнча деталдуу салыштырмалуу талдоо келтирилген. Ретинобластоманын оорусу менен өлүмүнүн ортосундагы корреляциянын статистикасы каралып, келтирилген.

Негизги сөздөр: ретинобластома, залалдуу шишик, оору, көздүн шишиги, бала, таралыш.

В статье рассматривается распространенность ретинобластомы, как одной из наиболее частых опухолей сетчатки, у детей раннего возраста. На момент постановки диагноза средний возраст составляет примерно 1,5 года. Связь между развитием опухоли и потерей обоих аллелей гена RB1 хорошо известна. Мутации в гене RB1 приводят к полной инактивации экспрессии белка ретинобластомы и, следовательно, к неконтролируемой пролиферации клеток и образованию клона опухолевых клеток. Существуют два типа ретинобластомы: наследственная и спорадическая. Рассмотрены статистические данные распространенности ретинобластомы в мире. Приведен подробный сравнительный анализ исследований зарубежных ученых случаев распространенности ретинобластомы у детей в разных странах с различным уровнем жизни и расовой принадлежности. Рассмотрены и приведены статистические данные корреляции между заболеваемостью и смертностью от ретинобластомы.

Ключевые слова: ретинобластома, злокачественная опухоль, заболеваемость, опухоли глаз, ребенок, распространенность.

The article discusses the prevalence of retinoblastoma, as one of the most frequent retinal tumors, in young children. At the time of diagnosis, the average age is approximately 1.5 years. The relation-

ship between tumor development and the loss of both RB1 gene alleles is well known. Mutations in the RB1 gene lead to complete inactivation of retinoblastoma protein expression and, consequently, to uncontrolled cell proliferation and the formation of a clone of tumor cells. There are two types of retinoblastoma: hereditary and sporadic. Statistical data on the prevalence of retinoblastoma in the world are considered. A detailed comparative analysis of studies by foreign scientists of cases of retinoblastoma prevalence in children in different countries with different standards of living and race is given. Statistical data on the correlation between morbidity and mortality from retinoblastoma are considered and presented.

Key words: retinoblastoma, malignant tumor, morbidity, eye tumors, child, prevalence.

Ретинобластома (РБ) – наиболее распространенная внутриглазная злокачественная опухоль оптической части сетчатки нейроэктодермального происхождения. Опухоль развивается внутриутробно или в раннем детском возрасте и характеризуется высокой степенью злокачественности, инвазивностью, быстрым метастазированием. При ретинобластоме нет прямой корреляции между расовой и половой принадлежностью.

По данным литературы, наблюдается рост частоты РБ в популяции: в 2006г. РБ составляла 1:10000-20000 живых новорожденных [8], в то время как 35 лет назад частота опухоли оценивалась как 1:30000- [10]. Было проведено исследование в Азиатско-Тихоокеанском регионе учеными Mukesh Jain·Duangnate Rojanaporn·Bhavna Chawla, Gangadhar Sundar Lingam Gopal, Vikas Khetan, тема исследования “Retinoblastoma in Asia” [10]. Авторы данного исследования, представили сведения, что 11% детей с ретинобластомой проживают в странах с высоким уровнем жизни, 69% – приходится на страны со средним уровнем жизни и в 20% случаев наблюдается в странах с низким уровнем жизни [7]. Страны Азии и Африки с большой численностью населения и высокой рождаемостью имеют наибольшие показатели заболеваемости ретинобластомы [4]. Для них же характерна самая высокая смертность от РБ 40 до 70%, в сравнении со странами Европы, Канадой и США, где показатели

смертности от ретинобластомы от 3 до 5%, вследствие отсутствия ранней диагностики и отсутствия доступа к своевременному лечению [7].

В совокупности 43% детей (3452 из 8099) высокие показатели заболеваемости РБ проживают в 6 странах: 1486 детей в Индии, 1103 в Китае, 277 детей в Индонезии, 260 детей в Пакистане, 184 в Бангладеш, 142 в Филиппины [9]. Следует отметить, что из-за стремительного роста населения в странах Азиатско-Тихоокеанского региона в последнее время РБ превзошла распространенность увеальной меланой и стала самой распространенной злокачественной опухолью глаза во всем мире [3]. Ожидается, что с учетом нынешней тенденции глобальный показатель заболеваемости РБ будет увеличиваться на 100 случаев в год. Где Индия занимает ведущее место в Азиатско-Тихоокеанском регионе и во всем мире: по показателям ретинобластомы, ежегодно выявляются около 1500 новых случаев [6]. В настоящее время население Таиланда составляет 69 миллионов человек (по оценкам ООН Согласно общенациональному многоцентровому проспективному исследованию заболеваемости и выживаемости детского рака, проведенному Тайской педиатрической онкологической группой (ThaiPOG), ретинобластома занимает 7-е место среди наиболее распространенных онкологических заболеваний у детей с заболеваемостью 3,1 на миллион населения с общей вероятностью выживания в 5 лет - 73% [1].

По имеющимся данным, общая ежегодная заболеваемость РБ в г. Карачи (Пакистан) составляет 4,0 на 100 000 и 2,4 на 100 000 среди детей в возрасте до 5 и 10 лет соответственно [9]. Позднее обращение к врачу и отложенное направление к специалистам являются важными факторами для прогрессирования РБ, которая приводит к увеличению частоты энуклеации и смертности [2].

Показатели выживаемости в США увеличились в 1970-х по 2010 гг., при этом 5-летняя общая выживаемость 1975-1979 годах составила 93,7% в 1975-1979 годах, в 1980-1989 годах, 97,5% в 1990-1999 годах и 97% в 2000-2010 годах. Внедрение передовых методов лечения, способствовала сохранению глазного яблока, а также зрения. При этом показатель выживаемости пациентов высокий [1].

Анализ, проведенный гватемальскими учеными показал, что из 327 последовательных случаев в педиатрической больнице Гватемалы на ретинобластома приходится 9,4% всех онкологических заболеваний, а предполагаемая заболеваемость составляет 7,0 случаев на миллион детей, что выше, чем в Соединенных Штатах или страны Европы. Число семейных

случаев невелико и наблюдается поразительное неравенство среди детей из числа коренных народов из-за позднего диагноза, запущенного заболевания, быстрого прогрессирования и повышенной смертности. Были обнаружены девять мутаций зародышевой линии у 18 пациентов; две известные и пять новых мутаций. Гиперметилирование RB1 выявлено в 13% опухолей [5].

В условиях Кыргызской Республики проблема распространенности РБ изучена недостаточно, полноценный обзор литературы не удалось провести.

Ретинобластома можно с уверенностью отнести к разряду новообразований, диагностировать которые возможно на ранних стадиях заболевания. Несмотря на редкость этого заболевания, в последнее время наблюдается тенденция к увеличению случаев ретинобластомы во всем мире 1:10000-20000 живорожденных, тем временем как 20 лет назад эти данные варьировали в пределах 1:30000. Как показывает статистика, нет прямой корреляции между возникновением ретинобластомы и расовой принадлежностью или уровнем жизни. Но видно явное преимущество по выживаемости, в развитых странах, таких как США. Это объясняется хорошей организацией медико-профилактической службы, при этом именно офтальмолог играет ключевую роль в установлении диагноза, а именно содружественная работа детских офтальмологов, детских онкологов и лучевых диагностов является залогом успеха в лечении маленьких пациентов.

Немаловажную роль играет просвещенность и образованность населения. И, конечно же, существование специализированных центров для таких пациентов, основаны на современных стратегиях диагностики опухоли, методах лечения, направленных на обеспечение возможности применения органосохраняющих методик, что позволяет сохранить не только жизнь, но и зрение у ребенка.

Выводы:

1. Сравнительный анализ по изученным литературным данным, показал, что распространенность ретинобластомы не имеет прямой корреляции между расовой и половой принадлежностью, а также не зависит от уровня жизни.
2. По всему миру распространенность ретинобластомы одинакова.
3. Высокая организованность медико-профилактической службы, способствует ранней диагностике заболевания и выявления болезни.

Литература:

1. Balmer A., Zografos L., Munier F. Diagnosis and current management of retinoblastoma. // *Oncogene*, 2006, 25. - PP. 5341-5349.
2. Erwenne C.M., Franco E.L. Age and lateness of referral as determinants of extra-ocular retinoblastoma. *Ophthalmic-Paediatr Genet.* 1989; 10:179- 84.
3. Dimaras H, Kimani K, Dimba EA, Gronsdahl P, White A, Chan HS, et al. Retinoblastoma. *Lancet*. 2012; 379:1436-46.
4. Jain M., Rojanaporn D., Chawla B., Sundar G., Gopal L., Khetan V. Retinoblastoma in Asia. *Eye.* (2019);33:87-96. 10.1038/s41433-0180244-7.
5. Kaliki Swathi, Patel Anamika, Iram Sadiya, Ramappa George, Mohamed Ashik, Palkonda Vijay A. R. Retinoblastoma in india. *Retina.* 2019; 39(2):379-391.
6. Mukesh Jain. Duangnate Rojanaporn. Bhavna Chawla. Gangadhar Sundar. Lingam Gopal and Vikas Khetan. Retinoblastoma in Asia. *EyeLond.* 2019 Jan; 33(1): 87-96. Published online 2018. Nov 1. doi:10.1038/s41433-018-0244-7 <http://www.nature.com/eye/index.html>
7. One Retinoblastoma World·2015·<http://1rbw.org/>
8. Schueler A.O., Fluhs D., Bornfeld N. et al. β -Ray Brachytherapy with 106RU plaques for retinoblastoma. // *Int. J.Radiation Oncology Biol. Phys.*, 2006, vol.65, No4. - PP.1213-1221.
9. Usmanov R.H., Kivelä T. Predicted trends in the incidence of retinoblastoma in the Asia-Pacific region. *Asia - Pac J Ophthalmol* · 2014; 3:151-7.
10. Саакян С.В. Ретинобластома (клиника, диагностика, лечение). - М.: ОАО «Изд-во Медицина», 2005. - С. 200.