



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Ретинобластома (краткая информация)

Авторское право © 2016 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог)

Проверка и разрешение к печати: Кристине Юрклис (канд.мед.наук), Петра Темминг
(канд.мед.наук)

Последняя редакция: 4.4.2016

Перевод: Мария Шнайдер (канд.мед.наук), Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

Русская редакция: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

университетская клиника





Оглавление

1. Что такое ретинобластома?	3
2. Как часто у детей встречается ретинобластома?	3
3. Почему дети заболевают ретинобластомой?	4
4. Какие бывают симптомы болезни?	4
5. Как диагностируется ретинобластома?	5
6. Как лечат ретинобластому?	6
6.1. Как лечат детей с односторонней ретинобластомой	6
6.2. Как лечат детей с двусторонней ретинобластомой	7
6.3. Какие есть новые подходы к лечению ретинобластом?	8
7. По каким протоколам и регистрам лечат детей?	9
8. Какие шансы вылечиться от ретинобластомы?	9
Список литературы	11
Глоссарий	13



Ретинобластома (Краткая информация)

1. Что такое ретинобластома?

Ретинобластома – это редкий вид рака глаза. Опухоль вырастает в сетчатке глаза (медицинский термин сетчатки – ретина) и встречается она почти всегда только у детей. У этой болезни бывает наследственная и ненаследственная форма. Если ретинобластома наследственная, то у членов семьи есть предрасположенность к тому, что кто-то из них может заболеть. Если ретинобластома ненаследственная, то рак глаза возникает спонтанно, то есть клетки сетчатки глаза сами по себе начинают изменяться.

Ретинобластома может затрагивать один глаз, или сразу оба глаза. Чаще всего она вырастает только в одном глазу (специалисты называют это односторонней ретинобластомой, или унилатеральной опухолью). У примерно одной трети детей опухоль начинает расти одновременно в обоих глазах (специалисты называют её двусторонней ретинобластомой, или билатеральной опухолью). Если рак появляется сразу в обоих глазах, то это почти всегда говорит о наследственной ретинобластоме. Односторонние ретинобластомы, как правило, не являются наследственными. Опухоль может расти в одном участке глаза (в таком случае врачи называют её унифокальной), или одновременно в нескольких участках (тогда врачи говорят о мультифокальной опухоли).

Обычно ретинобластомы вырастают быстро. Они могут появляться внутри глазного яблока. Оттуда они прорастают в глазницу и по зрительному нерву [*зрительный нерв*] уходят в головной мозг, раковые клетки попадают в центральную нервную систему [*ЦНС*]. Если болезнь на поздней стадии, то раковые клетки по кровеносным и/или лимфатическим путям попадают в другие органы. Если болезнь не лечить, то она почти всегда смертельна. Только в крайне редких случаях (у 1-2% детей) опухоль спонтанно исчезает сама по себе. В таком случае специалисты говорят о спонтанной регрессии.

2. Как часто у детей встречается ретинобластома?

Из всех видов внутриглазного рака ретинобластома является самым частым видом рака у детей. В Германии ежегодно заболевает ретинобластомой около 40 детей и подростков в возрасте до 15 лет. Другими словами ежегодно из 18.000 новорожденных один ребёнок заболевает ретинобластомой. Но в целом этот вид рака встречается редко. По данным Детского Ракового Регистра (г. Майнц) ретинобластома составляет около 2 % из всех онкологических заболеваний у детей и подростков.



Как правило, ретинобластома встречается у младенцев и детей младшего возраста, то есть практически всегда - в возрасте до 5 лет. Почти 80 % заболевших – это дети младше четырёх лет. Дети старше шести лет крайне редко заболевают ретинобластомой.

3. Почему дети заболевают ретинобластомой?

Ретинобластомы появляются тогда, когда происходят два генетических [*генетический*] изменения (две мутации) в клетках-предшественниках сетчатки, в так называемых ретинобластах. Эти изменения (мутации) могут спонтанно появляться в самих клетках сетчатки. Но мутации также могут находиться уже в зародышевых клетках [*зародышевые клетки*], а значит и во всех клетках организма; тогда такие мутации передаются по наследству, то есть являются врождёнными.

У большинства заболевших – это около 60% всех детей – ретинобластомы не являются наследственными. Это значит, что изменения появились только у заболевшего ребёнка (специалисты называют такие мутации термином „спорадические“), и *мутация* находится изолированно только в опухолевых клетках. Но 40% ретинобластом являются врождёнными. Примерно в четверти этих случаев (то есть от 10 до 15% всех пациентов) уже были известны заболевания ретинобластомой в семье. Когда известно, что в семье уже кто-то болел этим видом рака, то специалисты говорят о семейной ретинобластоме. Другие врождённые ретинобластомы появляются у детей впервые.

Независимо от того, является ли ретинобластома наследственной или нет, специалисты всегда находят генетические изменения в так называемом гене ретинобластомы [*ген ретинобластомы*], который находится на 13 хромосоме [*хромосомы*]. Так как у человека каждая клетка содержит двойной набор хромосом, то это значит, что ген ретинобластомы тоже дублируется (в каждой клетке есть два так называемых аллеля [*аллель*] гена ретинобластомы). Опухоль начинает расти только тогда, когда изменения есть в обоих аллелях.

Более подробную информацию о генетической классификации ретинобластом, о том, как часто они появляются и как они возникают, можно прочитать в разделе "[Генетика ретинобластомы / Как болезнь передаётся по наследству?](#)"

4. Какие бывают симптомы болезни?

Пока ретинобластома очень маленького размера, то обычно дети ни на что не жалуются. Довольно долгое время болезнь себя никак не проявляет, у детей нет никаких *симптомов*. Первые жалобы появляются тогда, когда опухоль становится больше, или она начинает прорастать в другие части глаза. Ребёнок начинает терять зрение, иногда вплоть до полной слепоты. Острота зрения обоих глаз становится разной и поэтому у детей может появиться косоглазие (встречается у примерно от 25 до 30% заболевших).

Самым частым первым симптомом, по которому примерно у одной трети детей находят ретинобластому, является белое свечение зрачка при определённом освещении (на языке специалистов этот симптом называется лейкокория). Например, при ярком свете от вспышки



фотоаппарата здоровый зрачок становится красного или чёрного цвета, а у больного зрачка появляется белый рефлекс. Такой белый зрачок называют „кошачьим глазом“, а сам эффект „кошачьего глаза“ говорит о том, что опухоль уже проросла за хрусталик. Реже бывает так, что у ребёнка глаз болит, краснеет или отекает, когда повышается внутриглазное давление.

Тревожные симптомы у детей это:

- когда зрачок (или оба зрачка) становится беловато-жёлтого цвета (лейкокория)
- у ребёнка начинается косоглазие или ухудшается зрение/острота зрения
- покраснение или отёк глаз, глаза начинают болеть

Если у ребёнка появляется один или сразу несколько из перечисленных симптомов, то это ещё не значит что он заболел ретинобластомой, или каким-то другим видом рака. Некоторые из этих симптомов появляются по совершенно безобидным причинам и не имеют ничего общего с раком. Тем не менее мы рекомендуем, как можно скорее обратиться к врачу и узнать точную причину. Если это действительно ретинобластома (или какое-то другое злокачественное заболевание), то своевременный диагноз – это лучшее условие для хорошего результата лечения.

Дети из семей с повышенным риском наследственного заболевания должны регулярно проходить обследования у глазного врача, даже если у них нет никаких симптомов и они ни на что не жалуются. Только тогда специалист может диагностировать ретинобластому на ранней стадии и ребёнка начнут вовремя лечить.

5. Как диагностируется ретинобластома?

Если педиатр (или другой специалист) подозревает из истории болезни ребёнка (I) и по результатам наружного осмотра [*наружный осмотр*] ретинобластому, то врач направляет ребёнка в клинику, которая специализируется на этой форме онкологии (офтальмологический или детский онкологический центр).

Если подозревают ретинобластому, то необходимо выполнить разные исследования. Во-первых, надо диагноз подтвердить. Во-вторых, надо выяснить, какой конкретно формой ретинобластомы заболел ребёнок (наследственной или ненаследственной), и насколько болезнь успела разойтись по организму.

Для подтверждения диагноза самым важным исследованием является офтальмоскопия. Если ретинобластома действительно подтверждается, то необходимы дополнительные исследования, чтобы точно понять, насколько болезнь успела распространиться по организму. Такими важными исследованиями являются УЗИ (*ультразвуковое исследование*) и МРТ (*магнитно-резонансная томография*). Дополнительно ребёнка обследует врач-педиатр.

В редких случаях, например, когда у ребёнка ярко выраженная поздняя стадия болезни и/или скоро надо начинать курс химиотерапии, специалисты могут выполнять другие



дополнительные исследования, например, *рентген* грудной клетки, анализ спинно-мозговой жидкости (*люмбальная пункция*), анализ костного мозга (*костномозговая пункция*) и/или обследование костей ребёнка (*сцинтиграфия костей скелета*).

Вся *диагностика* выполняется не только больному ребёнку. Так как у заболевшего может быть врождённая форма ретинобластомы, то офтальмолог проверяет его братьев, сестёр и родителей. Также всей семье делают *молекулярно-генетический* анализ крови (генетическая диагностика), чтобы оценить наследственную ситуацию.

Когда сделаны все необходимые исследования и анализы, команда специалистов вместе с Вами решает, какая тактика лечения будет максимально эффективной для Вашего ребёнка.

6. Как лечат ретинобластому?

Для детей с ретинобластомой могут применяться такие виды лечения как *операция*, *облучение* (брахитерапия или чрескожная лучевая терапия), *криотерапия*, *лазерная терапия* и *химиотерапия*.

На каком конкретном методе лечения остановятся специалисты, зависит от того, выросла ли опухоль в одном глазу, или в обоих, насколько болезнь разошлась по организму на момент постановки диагноза (стадия болезни), и можно ли рассчитывать, что после терапии зрение ещё способно сохраниться в одном глазу, или в обоих. Также при составлении плана лечения учитывается возраст ребёнка.

Цель любого лечения – полностью убить, или точнее говоря удалить опухоль, а это значит полное выздоровление от рака. Поэтому основной принцип заключается в том, что сохранить жизнь ребёнку важнее, чем сохранить зрение.

Принципиально возможны две тактики лечения:

- хирургическое удаление опухоли вместе с глазом (на языке специалистов это называется энуклеация)
- лечение с помощью лучевой терапии, лазерной терапии, криотерапии и/или химиотерапии, которое позволяет сохранить глаз.

Вылечить ребёнка и одновременно сохранить глаз можно только в том случае, если диагноз ретинобластомы был поставлен своевременно, то есть на ранней стадии болезни. Цель такого лечения состоит в том, чтобы полностью нейтрализовать опухоль и одновременно сохранить зрение без риска для жизни. Если болезнь на более поздней стадии, то, как правило, удаление глаза является неизбежным. Если были обнаружены метастазы, то кроме операции надо ещё проводить химиотерапию и/или лучевую терапию.

6.1. Как лечат детей с односторонней ретинобластомой

Если у ребёнка односторонняя ретинобластома, то **удаление больного глаза (энуклеация)** – это самый надёжный и самый оправданный метод лечения. Потому что у ребёнка остаётся



второй полностью рабочий глаз и можно отказаться от других видов лечения, которые имеют определённые риски. Если ретинобластома не наследственная, то на этом лечение заканчивается и ребёнок полностью выздоравливает.

Если опухоль маленького размера, то в некоторых случаях возможно лечение, которое **сохранит глазное яблоко** (прежде всего это локальное лечение, так называемая *брахитерапия*). Но этот вид лечения оправдан только тогда, если удаётся не только справиться с опухолью, но и после его окончания зрение ещё может сохраниться. Насколько длительной будет эффективность этого метода лечения (то есть будут ли ухудшаться в перспективе цифры по выживаемости пациентов), пока не известно.

Но нужно сказать, что односторонние ретинобластомы, как правило, находят очень поздно, то есть уже на запущенных стадиях. Больной глаз к этому времени обычно уже бывает слепым. Поэтому, когда его удаляют, то это не значит, что ребёнок станет хуже видеть или хуже ориентироваться.

Если опухоль хирургически можно удалить полностью, то после операции никакого дополнительного лечения не нужно. Если анализ ткани опухоли (гистологический анализ) из удалённого глаза показывает, что ретинобластома была очень обширная, или она уже ушла за пределы глаза, то после удаления (энуклеации) ребёнок получает курсы химиотерапии. Чтобы убить опухолевые клетки, возможно оставшиеся в организме, или уничтожить мельчайшие *метастазы*, нужна *химиотерапия*. В крайне редких случаях дополнительно проводится *чрескожная лучевая терапия*.

6.2. Как лечат детей с двусторонней ретинобластомой

Если у Вашего ребёнка двусторонняя ретинобластома, то врачи будут стараться подобрать индивидуальную комбинацию из тех методов лечения, которые есть в распоряжении. Их цель не только полностью контролировать опухоль, но и одновременно сохранить зрение хотя бы в одном глазу.

Поэтому лечение начинается с **локальной терапии**. Изолированные маленькие ретинобластомы можно надёжно разрушить с помощью таких локальных видов лечения как *лазерная коагуляция*, *криотерапия* или *брахитерапия*. Но нужно сказать, что часто эти виды лечения необходимо выполнять несколько раз.

Если опухоль слишком большая для этих методов, то в некоторых случаях сначала назначают **курсы химиотерапии, чтобы уменьшить размер/объём опухоли**. После этого переходят к локальной терапии (то есть к лазерной терапии, криотерапии или брахитерапии).

Часто бывает так, что в одном из глаз ретинобластома разрослась настолько обширно, что нет никакого смысла пытаться сохранить глазное яблоко. Поэтому специалисты полностью удаляют глазное яблоко (проводят **энуклеацию**).

Иногда - в тех случаях, когда для лечения менее больного глаза требуется *химиотерапия* - энуклеация более поражённого глазного яблока может быть отложена. Так как в результате химиотерапии опухоль настолько сильно может уйти и уменьшиться (на языке специалистов

это называется регрессия опухоли), что всё-таки появится возможность сохранить глазное яблоко. Но если худший глаз уже ослеп, либо опухоль проросла в передний отдел глаза (врачи говорят об инфильтрации опухоли), или опухоль проросла в зрительный нерв, то остаётся только энуклеация. Другой альтернативы нет.

Если и во втором глазу (изначально менее затронутым болезнью) опухоль продолжает расти (то есть опухоль стала прорастать в зрительный нерв или в сосудистую оболочку; есть опухолевые отсевы в стекловидном теле), то единственное лечение, с помощью которого можно сохранить глазное яблоко – это **чрескожное облучение**. Но и его делают только в том случае, если функция зрения ещё не утеряна. Если же это не так, то необходимо удалять и второй глаз, чтобы не подвергать опасности жизнь ребёнка.

Так как риски осложнений после курсов современной химиотерапии ниже, чем после облучения, то сегодня врачи стремятся по-возможности отказываться от чрескожной лучевой терапии [*чрескожная лучевая терапия*], прежде всего у детей первого года жизни. Но надо сказать, что эффективность чрескожного облучения остаётся бесспорной, так как ретинобластомы очень чувствительны к облучению.

6.3. Какие есть новые подходы к лечению ретинобластом?

Чтобы уйти от необходимости удалять глазное яблоко или проводить лучевую терапию, а также, по возможности, снизить или вообще избежать осложнений после *внутривенной* химиотерапии (а она действует системно, то есть на весь организм ребёнка), в последнее время специалисты развивают и опробывают новые методы в лечении.

Одним из весьма многообещающих методов лечения является так называемая **интраартериальная химиотерапия** (можно встретить и другой термин **внутриартериальная химиотерапия**). Это значит, что *цитостатики* (например, мелфалан) целенаправленно вводятся в глаз через глазную артерию. Для этого через пах *катетер* вводится в бедренную артерию, продвигается в сторону сердца и доводится до нужного места, то есть до глазной артерии больного глаза. Через катетер препарат вводится напрямую в глазную артерию и оттуда расходится по системе сосудов, которые снабжают кровью глаз, в том числе и по сосудам опухоли, то есть ретинобластомы.

Этот вид лечения пока является экспериментальным. С ним работают в нескольких клиниках и только с определённой группой пациентов, например, если болезнь не отвечает на стандартное лечение. В некоторых случаях выполняется как начальное лечение (первичная терапия). Пока результаты можно назвать хорошими. Но точно не известно, насколько длительным будет эффект, то есть как долго это локальное лечение позволяет контролировать опухоль. Также пока ещё полностью не изучены все потенциальные поздние осложнения и последствия.



7. По каким протоколам и регистрам лечат детей?

Для того, чтобы выбрать для каждого конкретного случая наиболее оптимальный метод лечения, который рекомендуется для каждой группы риска (на языке специалистов - риск-адаптированное лечение), должна быть база, которая основана на достоверных статистических данных. Но ретинобластома – это крайне редкое заболевание (в Германии и в Австрии ежегодно заболевают около 4 детей). Поэтому на сегодняшний день накоплено мало данных по этой болезни.

Поэтому в отличие от других форм рака, которые встречаются у детей и подростков, пока для лечения ретинобластомы нет такого единого стандартного протокола, которые в Германии называются *исследования оптимизации терапии*. (Немецкие протоколы, или исследования оптимизации терапии, - это клинические исследования, они строго контролируются. По ним лечат детей и одновременно исследуют конкретную форму рака).

Именно по этой причине в 2013 году открылся клинический регистр **RB-Registry**. В этом регистре несколько лет будут собираться данные об эпидемиологии [*эпидемиология*] ретинобластомы и о том, как эта болезнь протекает. Цель – собрать больше информации об этой форме рака и о том, какой ответ на лечение дают разные виды терапии.

В этот регистр принимаются все дети и подростки из Германии и Австрии до 18 лет, которые впервые заболели ретинобластомой и/или у которых нашли герминальную мутацию гена RB1 (*мутация* в зародышевой линии [*зародышевая линия*]) и они ещё не получали никакого лечения. Центральный исследовательский офис находится в университетской клинике г. Эссен. Руководитель – к.мед.н. Петра Темминг.

Кроме того для пациентов с наследственной формой ретинобластомы есть возможность попасть в европейский исследовательский протокол, который исследует причины появления вторичных опухолей после того, как ретинобластома успешно вылечили (исследовательский протокол „**Скрининг вторичных опухолей у детей с наследственной ретинобластомой**“). В рамках этого скринингового исследования детям один раз в год делают МРТ головы. Условия, по которым детей берут в этот протокол: наследственная форма ретинобластомы, дети во время лечения получали лучевую терапию, возраст ребёнка между 8 и 18 годами.

Сейчас планируется исследовательский протокол по эффективности химиотерапии. Но он сможет стартовать только тогда, когда будет получено финансирование.

8. Какие шансы вылечиться от ретинобластомы?

Сегодня благодаря современным подходам в диагностике и в лечении вылечиваются более 95% детей с ретинобластомой. У детей с односторонней ретинобластомой остаётся один здоровый глаз без ухудшения зрения и они могут вести нормальный образ жизни. У большинства детей с двусторонней ретинобластомой также остаётся, как минимум, один глаз, который способен достаточно видеть.



По каждому отдельному ребёнку *прогноз* зависит в основном от того, на какой стадии болезни поставили диагноз ретинобластомы, и является ли ретинобластома врождённой (наследственная ретинобластома).

Если на момент диагноза опухоль не распространялась за пределы глаза, или за пределы двух глаз (специалисты в этом случае говорят об интраокулярной ретинобластоме), то болезнь лучше поддаётся лечению, чем запущенные ретинобластомы. Поэтому принципиально у них более благоприятный прогноз.

У детей с наследственной ретинобластомой в целом прогноз хуже, чем у детей с ненаследственной ретинобластомой. Это объясняется тем, что независимо от лечения у врождённых форм болезни есть генетическая [*генетический*] предрасположенность к тому, что в будущем ребёнок заболеет другим онкологическим заболеванием (вторичная злокачественная опухоль). Это может быть, например, *остеосаркома*, или *саркомы мягких тканей*. Этот риск ещё возрастает, если во время лечения ретинобластомы ребёнку давали облучение на глазное яблоко.

Примерно у 5% детей с врождённой ретинобластомой, которая изначально была односторонней, в течение полутора лет после первой болезни в другом глазу также возрастает ретинобластома.



Список литературы

- [1] Abramson DH, Frank CM „Second nonocular tumors in survivors of bilateral retinoblastoma: a possible age effect on radiation-related risk.“, *Ophthalmology* 1998 ;105(4):573-9; discussion 579-80, 9544627 pubmed
- [2] Draper GJ, Sanders BM, Kingston JE „Second primary neoplasms in patients with retinoblastoma.“, *British journal of cancer* 1986;53(5):661-71, 3718823 pubmed
- [3] Eng C, Li FP, Abramson DH, Ellsworth RM, Wong FL, Goldman MB, Seddon J, Tarbell N, Boice JD Jr „Mortality from second tumors among long-term survivors of retinoblastoma.“, *Journal of the National Cancer Institute* 1993 ;85(14):1121-8, 8320741 pubmed
- [4] Gutjahr P „Retinoblastome, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 499-506, 3769104285 isbn
- [5] Houston SK, Murray TG, Wolfe SQ, Fernandes CE „Current update on retinoblastoma.“, *International ophthalmology clinics* 2011 Winter;51(1):77-91, 21139478 pubmed
- [6] Imhof SM, Moll AC, Hofman P, Mourits MP, Schipper J, Tan KE „Second primary tumours in hereditary- and nonhereditary retinoblastoma patients treated with megavoltage external beam irradiation.“, *Documenta ophthalmologica. Advances in ophthalmology* 1997;93(4):337-44, 9665291 pubmed
- [7] Jurklics C „Das Retinoblastom - Diagnose und Therapie“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2007, 1: 26, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2007_1/WIR_01_07_S26-31.pdf uri
- [8] Kaatsch P, Spix C. „German Childhood Cancer Registry - Jahresbericht / Annual Report 2013/14 (1980-2013).“, *Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2014, <http://www.kinderkrebsregister.de/dkkr/veroeffentlichungen/jahresbericht/jahresbericht-201314.html> uri
- [9] Lohmann D „Die Genetik des Retinoblastoms“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2007, 1: 31, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2007_1/WIR_01_07_S31-33.pdf uri
- [10] Shields CL, Shields JA „Retinoblastoma management: advances in enucleation, intravenous chemoreduction, and intra-arterial chemotherapy.“, *Current opinion in ophthalmology* 2010;21(3):203-12, 20224400 pubmed
- [11] Shields CL, Shields JA „Intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma: the beginning of a long journey.“, *Clinical & experimental ophthalmology* 2010;38(6):638-43, 20584015 pubmed



- [12] Wieland R, Havers W „Retinoblastome, in: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J: Pädiatrische Hämatologie und Onkologie“, *Springer Medizin Verlag* 2006: 823-828, 3540037020 isbn
- [13] Wong FL, Boice JD Jr, Abramson DH, Tarone RE, Kleinerman RA, Stovall M, Goldman MB, Seddon JM, Tarbell N, Fraumeni JF Jr, Li FP „Cancer incidence after retinoblastoma. Radiation dose and sarcoma risk.“, *JAMA : the journal of the American Medical Association* 1997;278(15):1262-7, 9333268 pubmed



Глоссарий

аллель	- это разновидность или одна из форм одного и того же гена, который находится в паре гомологичных (то есть во многом схожих) хромосом. Два аллеля одного гена располагаются в одинаковом участке (локусе) гомологичных хромосом. Один аллель передаётся по наследству от папы, другой - от мамы. То есть каждый из родителей передаёт ребёнку по наследству только один из своих аллелей.
брахитерапия	- это лечение опухоли с помощью ионизирующего излучения на коротком расстоянии. Обычно для этого в область опухоли хирургически вводится радиоактивный носитель (аппликатор с йодом или с рутением). Там его оставляют до тех пор, пока излучение не достигнет необходимой дозы облучения. Так как излучение происходит только в направлении опухоли, поэтому соседние (окружающие) ткани максимально защищены.
внутривенно	т.е. через вену, непосредственно в саму вену
ген ретинобластомы	- это ген супрессор опухоли Rb1, который находится на длинном плече 13-й хромосомы. Если в нём происходят генетические изменения (мутация), то он становится причиной появления злокачественной опухоли сетчатки глаза (ретинобластома).
генетический	т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый
диагностика	методы/меры, направленные на выявление/распознавание болезней.
зародышевая линия	это обозначение набора тех клеток, которые напрямую отвечают за передачу генетического материала. Это значит, что из них в процессе индивидуального развития вырастают половые клетки (яйцеклетки и сперматозоиды). Зародышевая линия начинается с оплодотворённой клетки (зиготы) и проходя через формирование первичных половых клеток заканчивается половыми железами, которые отвечают за размножение, и половыми клетками. В отличие от них, те клетки, которые отделяются от зародышевой линии и становятся клетками организма, называются соматическими клетками.
зародышевые клетки	это зрелые клетки, которые служат для размножения (яйцеклетки у женщины; сперматозоиды у мужчин).



зрительный нерв	это первый отдел зрительного тракта, который начинается в сетчатке глаза и доходит до коры головного мозга. Зрительный нерв состоит из отростков (аксонов) нервных клеток сетчатки и содержит почти миллион нервных волокон. В среднем длина зрительного нерва - 4,5 см. Его можно разделить на три части. Один участок находится в глазном яблоке, второй - в глазнице (на языке специалистов - орбита), и третий находится внутри черепа.
исследования оптимизации терапии	контролируемые клинические исследования. Их цель - лечить пациентов по последним разработкам и одновременно повышать эффективность терапевтических возможностей. При этом оптимизация лечения заключается не только в улучшении/увеличении шансов на выздоровление, но и в том, чтобы ограничивать побочные осложнения и отдалённые последствия, возникающие из-за лечения.
катетер	медицинский инструмент в виде трубки или шланга. Бывают мягкие (эластичные) катетеры и жёсткие катетеры. Их вводят в полые органы, сосуды или в полости тела (например, мочевого пузыря), чтобы их исследовать, промывать, удалять жидкость, брать материал для анализа, контролировать, как работает организм, или чтобы вводить лекарства.
криотерапия	в данном контексте: лечение опухоли (например, ретинобластомы) под воздействием низких температур. Когда опухоль несколько раз замораживается, то её клетки, которые чувствительны к низким температурам, начинают разрушаться.
лазерная коагуляция	это расплавление ткани в результате теплового воздействия лазерного луча. Этот метод применяется для удаления частей ткани и при склерозировании сосудов (склеротерапия).
лазерная терапия	это расплавление ткани в результате теплового воздействия лазерного луча. Этот метод применяется для удаления частей ткани и при склерозировании сосудов (склеротерапия).
люмбальная пункция	прокол в позвоночном канале в нижней части спины для взятия спинномозговой жидкости (ликвора), например, для исследования, есть ли в ней опухолевые клетки, для ввода лекарств непосредственно в спинномозговой канал (интратекальное лечение) или для снижения давления.



магнитно-резонансная	магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.
метастазы	в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.
молекулярно-генетический	т.е. структура, возникновение, развитие, функции и взаимодействие клеток и элементов клеток (например, нуклеиновых кислот, протеинов) рассматривается на молекулярном уровне. Анализируется наследственная информация в нуклеиновых кислотах (ДНК и РНК); а также, как эта наследственная информация обрабатывается в процессе синтеза белка и регуляции генной активности.
мутация	изменение генетического/наследственного материала. Может возникать без видимых внешних причин (спонтанная мутация), или под воздействием внешних причин, главным образом под воздействием мутагенов (индуцированная мутация). Если мутация возникает в клетках тела (соматических клетках), говорят о соматической мутации. А если мутация возникает в половых клетках, её называют генеративной мутацией. Соматические мутации не наследуются, в то время как генеративные мутации могут повлечь за собой нарушения в носителе гена, передающиеся по наследству. В зависимости от масштаба произошедших изменений (сколько генов затронуто – один или несколько, какой размер изменённого участка хромосомы, или хромосома изменена полностью) различают точечные мутации и блочные мутации, также говорят о количественных и структурных хромосомных aberrациях.
наружный осмотр	это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексy, чтобы оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.
облучение	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний



операция		хирургическое вмешательство в тело пациента или проводимое на теле пациента, которое выполняется в целях лечения, иногда входит в программу диагностического обследования. Хирургическая операция выполняется специальными инструментами, как правило, под наркозом.
остеосаркома		это наиболее часто встречающаяся опухоль костей у детей и подростков. В основном остеосаркомой заболевают подростки старше 10 лет в период пубертатного роста.
прогноз		ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
рентген		метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи для получения изображений органов или определённых частей органов.
саркомы мягких тканей		это группа самых разных злокачественных заболеваний, которые начинаются в мягких тканях, например, в соединительной ткани, в жировой и в мышечной ткани, или в ткани периферических нервов. Саркомы мягких тканей составляют примерно 7% из всех видов рака у детей и подростков. Самым частым видом в этой группе опухолей у детей является рабдомиосаркома.
симптом		признак болезни, как болезнь проявляется
сцинтиграфия скелета	костей	метод диагностики ядерной медицины, по его снимкам в детской онкологии можно найти или исключить метастазы в костях. При обследовании пациенту вводят раствор с радиоактивным индикатором технеций (в медицине принято его обозначать „ ⁹⁹ Tc“), он также содержит фосфатное соединение. Фосфор является естественным компонентом, из которого состоит костная ткань. Поэтому технеций в соединении с фосфатом скапливается больше всего в тех костях, в которых интенсивнее обмен веществ. Специальная камера фиксирует подозрительные участки.
ультразвуковое		исследование. Метод диагностики по снимкам, при котором звуковые волны проникают в организм через кожу. На границе тканей и органов они отражаются, информация обрабатывается компьютером и переводится в изображение.
химиотерапия		в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.



хромосомы		носители наследственного материала, т.е. генетической информации клетки. Хромосомы являются частью ядра клетки, которые состоят прежде всего из дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) и белков (так называемые гистоны). Их строение и количество зависят от специфики вида живого организма. Организм человека содержит 46 хромосом (23 пары).
цитостатик		препарат, который задерживает рост клеток. Может уничтожать абсолютно разные клетки, в особенности те, которые быстро делятся, влияя на их обмен веществ; может препятствовать росту клеток, или значительно его замедляет.
ЦНС		сокращение термина "центральная нервная система": состоит из головного и спинного мозга, за их пределами располагается периферическая нервная система. Как центральный орган, выполняющий функции интеграции, координации и регулирования, центральная нервная система обеспечивает обработку внешней информации через органы чувств, а также внутренней информации о раздражении (возбуждении), которая поступает из организма.
чрескожная терапия	лучевая	облучение, которое даётся снаружи, через кожу, на ту область, куда оно должно попасть.
эпидемиология		это такая специальная научная область в медицине, которая занимается изучением вопросов, какие болезни встречаются, как часто, почему они возникают и как распространяются среди населения или у определённых групп населения.