

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
27 июля 2026 г. № 86

Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить клинический протокол «Диагностика и лечение злокачественных новообразований оболочек глазного яблока и придаточного аппарата глаза (взрослое население)» (прилагается).

2. Главу 36 клинического протокола «Алгоритмы диагностики и лечения злокачественных новообразований», утвержденного постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 6 июля 2018 г. № 60, исключить.

3. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Управление делами Президента
Республики Беларусь

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
27.07.2026 № 86

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Диагностика и лечение злокачественных новообразований оболочек глазного яблока и придаточного аппарата глаза (взрослое население)»

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи взрослому населению в амбулаторных и стационарных условиях со злокачественными новообразованиями оболочек глазного яблока и придаточного аппарата глаза (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (далее – МКБ-10) – С69.0 Конъюнктивы, С69.3 Сосудистой оболочки, С69.4 Ресничного (цилиарного) тела или других частей глаза, С 69.8 Поражение глаза и его придаточного аппарата, выходящие за пределы одной и более вышеуказанных локализаций, С44.1 Злокачественные новообразования: кожи века, включая спайку век).

2. В группу офтальмологических злокачественных новообразований входят злокачественные новообразования различной гистологической структуры следующих локализаций: радужка, ресничное (цилиарное) тело (далее – ЦТ), собственно сосудистая оболочка глаза (далее – хориоидея), меланома конъюнктивы, меланома кожи века, рак кожи века.

В группу, указанную в части первой настоящего пункта, не входят первичные злокачественные новообразования лимфатической системы, саркомы и иные злокачественные новообразования нервной системы, которые также могут развиваться в данной анатомической области и лечение которых указано в профильных клинических протоколах.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», а также следующие термины и их определения:

брахитерапия – вид лучевой терапии (далее – ЛТ), когда источник излучения (локализуется в стальной капсуле офтальмоаппликатора или проходит по силиконовой трубке) вводится внутрь органа (веко, свод конъюнктивы) или фиксируется швами к органу (склере глазного яблока в месте проекции злокачественного новообразования);

клинический объем облучения (clinical target volume) (далее – CTV) – включает определяемый объем злокачественного новообразования (gross tumor volume) (далее – GTV) и дополнительный объем тканей (зоны высокого риска субклинического распространения злокачественного новообразования) в 3–5 мм во всех направлениях, а также уровни непораженных лимфатических узлов (далее – лимфоузлы) с риском субклинического распространения злокачественного новообразования;

однофракционная стереотаксическая радиохирургия (далее – СРХ) – подведение большой дозы облучения к мишени за одну фракцию;

новообразование – это патологический процесс, при котором клетки в организме начинают бесконтрольно делиться и меняют свое строение. В результате этого образуется новая, избыточная ткань, которой в норме не должно быть;

опухолевые клетки – клетки злокачественного новообразования;

рак – злокачественное новообразование из эпителиальных тканей;

сигнальный лимфоузел – первый лимфоузел, получающий лимфу из первичного злокачественного новообразования.

4. Первичная медицинская помощь пациентам со злокачественными новообразованиями оболочек глазного яблока и придаточного аппарата глаза оказывается в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н.Александрова» (далее – ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова»).

5. Первичную диагностику при подозрении на злокачественное новообразование оболочек глазного яблока и придаточного аппарата глаза в амбулаторных и стационарных условиях осуществляют врачи-офтальмологи.

6. После установления диагноза или подозрения на злокачественное новообразование оболочек глазного яблока и придаточного аппарата глаза врачи общей практики, врачи-терапевты, врачи-офтальмологи направляют пациента с данными диагностических исследований на консультацию к врачу-офтальмологу в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» для выработки тактики дальнейшего лечения.

7. Лечение пациентов со злокачественными новообразованиями оболочек глазного яблока и придаточного аппарата глаза назначается в соответствии с настоящим клиническим протоколом и включает лекарственные препараты (далее – ЛП), которые представлены в соответствии с международными непатентованными наименованиями, а при их отсутствии – по химическим наименованиям по систематической или заместительной номенклатуре, с указанием лекарственной формы и дозировки.

8. В соответствии с настоящим клиническим протоколом по медицинским показаниям возможно применение ЛП «off-label», назначаемых по решению врачебного консилиума.

ГЛАВА 2 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МЕЛАНОМЫ РАДУЖКИ

9. Классификация меланомы радужки:

9.1. по форме роста:

узловая (нодулярная): ограниченный узел новообразования, пигментированный, с хорошо выраженными сосудами;

плоскостная: рост новообразования по поверхности радужки;

диффузная: характерно распыление пигмента, наличие сателлитных узлов новообразования;

смешанная: новообразование сочетает узловую и плоскостную рост;

иридоцилиарная: инвазия новообразования в ЦТ и угол передней камеры (далее – УПК);

9.2. TNM классификация:

критерий Т (первичное новообразование) (определяется степенью охвата окружности радужки и вовлечением прилежащих структур):

T1: меланома радужки с диаметром не более 3 часовых секторов (квадрант), без вовлечения ЦТ;

T2: меланома радужки с диаметром более 3 часовых секторов или с вовлечением ЦТ/хориоидеи;

T3: меланома радужки с вовлечением ЦТ и (или) хориоидеи и экстраокулярным распространением новообразования;

T4: меланома радужки с экстраокулярным распространением новообразования, размером > 5 мм;

9.3. гистологическая классификация (по типу клеточного состава):

веретеноклеточная (тип А и В);

эпителиоидноклеточная;

смешанноклеточная, когда сочетаются веретеновидные и эпителиоидные клетки новообразования;

9.4. дополнительные признаки:

оценка пигментации (пигментированная, слабопигментированная, беспигментная);

оценка вовлеченности УПК и повышения внутриглазного давления (далее – ВГД) (глазная гипертензия).

10. Обязательные диагностические исследования при меланоме радужки в амбулаторных условиях:

биомикроскопия (с указанием размера новообразования, его локализации, наличия пигментации, локальной распространенности);

ультразвуковая биомикроскопия (далее – УБМ);

измерение внутриглазного давления (далее – ВГД);

гониоскопия (осмотр УПК) для исключения наличия новообразования или оценки распространенности новообразования в УПК глаза;

осмотр глазного дна с фундус-линзой на высоте циклоплегии (использование мидриатиков короткого действия);

пальпация зон регионарного метастазирования: предушных, подчелюстных и шейных и надключичных лимфоузлов;

ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) предушных, подчелюстных и шейных и надключичных лимфоузлов.

11. Дополнительные диагностические исследования при меланоме радужки (при наличии медицинских показаний) в амбулаторных условиях:

компьютерная томография (далее – КТ) органов грудной клетки;

магнитно-резонансная томография (далее – МРТ) головного мозга и лицевого черепа (при подозрении на распространенность новообразования за пределы глазного яблока);

остестинциграфия – при жалобах на боли в костях;

доплеровское исследование вен нижних конечностей и подвздошных вен;

врачебные консультации врачей-специалистов – при наличии соответствующей патологии.

12. Обязательные диагностические исследования пациента с меланомой радужки на этапе предоперационной подготовки в амбулаторных условиях в организациях здравоохранения:

УЗИ органов брюшной полости (далее – УЗИ ОБП);

рентгенологическое исследование органов грудной клетки (далее – рентгенологическое исследование ОГК);

электрокардиография (далее – ЭКГ);

определение групп крови по системам АВ0 и Резус;

исследование крови на сифилис;

исследование крови на маркеры парентеральных вирусных гепатитов (далее – HbSAg, antiHCV);

исследование крови на ВИЧ-инфекцию;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, аспартатаминотрансфераза (далее – АсАТ), аланинаминотрансфераза (далее – АлАТ), глюкоза);

коагулограмма: активированное частичное тромбопластиновое время (далее – АЧТВ), протромбиновое время (далее – ПВ), тромбиновое время (далее – ТВ), фибриноген);

медицинский осмотр врача-терапевта.

13. Дополнительные диагностические исследования при меланоме радужки на этапе предоперационной подготовки в амбулаторных условиях в организациях здравоохранения:

КТ лицевого черепа с контрастным усилением при подозрении на распространенность новообразования за пределы глазного яблока;

МРТ ОБП или КТ ОБП с контрастным усилением (для исключения прогрессирования опухолевого процесса);

позитронно-эмиссионная томография с 18F-фтордезоксиглюкозой, совмещенная с компьютерной томографией (далее – 18F-ФДГ–ПЭТ/КТ) (для оценки распространенности новообразования) при III–IV стадиях;

биопсия новообразования на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» (для гистологического подтверждения диагноза, при распространенном опухолевом процессе).

14. Основным методом лечения меланомы радужки является хирургический, проводимый в стационарных условиях на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова».

Виды оперативных вмешательств при меланоме радужки в зависимости от распространенности новообразования:

иридэктомия новообразования, локализующегося только в радужке при распространении опухоли в радужке не более чем в одном квадранте или не более 3 часовых секторов;

блокэксцизия новообразования радужки и корня радужки при распространенности не более чем в одном квадранте или не более 3 часовых секторов;

блокэксцизия новообразования радужки и ЦТ при распространенности не более чем в одном квадранте или не более 3 часовых секторов;

энуклеация глазного яблока при распространенности более чем в одном квадранте или более 3 часовых секторов;

поднадкостничная экзентерация тканей орбиты с глазным яблоком при распространенности опухоли в мягкие ткани орбиты, конъюнктиву.

15. Принципы проведения оперативных вмешательств:

производится под общим наркозом;

иридэктомия, блокэксцизия новообразования радужки и корня радужки подразумевает отступ от границ новообразования не менее 1 мм (в пределах видимых под микроскопом здоровых тканей);

новообразование удаляется единым блоком. В блок удаляемых тканей включается радужка, ЦТ, структуры УПК с новообразованием и 1/3 толщины прилежащей к новообразованию склеры;

энуклеация глазного яблока проводится по обычной методике. Во всех случаях формируется опорно-двигательная культя для создания подвижности протеза, который устанавливается на 7–10 сутки после энуклеации (сроки зависят от сроков заживления конъюнктивальной полости). После удаления глазного яблока одномоментно может быть выполнено оперативное вмешательство по установке эндопротеза в полость орбиты. Протезирование осуществляется в амбулаторных условиях в кабинете протезирования.

16. При распространении опухоли в зоны регионарного метастазирования (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные лимфоузлы) по медицинским показаниям проводятся следующие оперативные вмешательства:

операция Крайля с резекцией околоушных лимфоузлов и (или) с резекцией околоушной слюнной железы;

радикальная шейная лимфодиссекция.

17. При распространенной метастатической меланоме радужки лекарственная терапия назначается по решению врачебного консилиума.

Схема химиотерапии при нерезектабельной меланоме изложена в приложении 1.

ГЛАВА 3 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МЕЛАНОМЫ ЦТ

18. Меланома ЦТ классифицируется совместно с меланомой хориоидеи (основывается на параметрах опухоли – толщине и максимальном базальном диаметре опухоли (в мм)).

Распространенность меланомы хориоидеи и ЦТ (категория Т) изложена в приложении 2.

Дополнительные индексы (a, b, c, d) указывают на вовлечение ЦТ и наличие экстраокулярного роста (до 5 мм или более).

N (регионарные лимфоузлы):

N0 – нет поражения лимфоузлов;

N1 – поражение регионарных лимфоузлов или наличие дискретных опухолевых депозитов в глазнице:

N1a – наличие метастазов в одном регионарном лимфоузле. Это уточняющая категория, показывающая начальную степень вовлечения лимфатической системы, при которой поражен только 1 лимфоузел, в отличие от более общего N1, охватывающего 1–3 лимфоузла;

N1b – метастазы в 2–3 лимфатических узлах;

M (отдаленные метастазы):

M1a – крупнейший метастаз ≤ 3 см (чаще всего в печени);

M1b – крупнейший метастаз 3,1–8,0 см;

M1d – метастазы в центральную нервную систему (введено для более точного прогноза).

Патоморфологическая классификация (pTNM) меланомы хориоидеи и ЦТ изложена в приложении 3.

19. Обязательные диагностические исследования при меланоме ЦТ в амбулаторных условиях:

биомикроскопия (с оценкой бульбарной конъюнктивы, лимба, склеры в проекции ЦТ, сводов конъюнктивы);

УБМ;

измерение ВГД;

гониоскопия (осмотр УПК) для исключения наличия новообразования или оценки распространенности новообразования в УПК глаза;

осмотр глазного дна с фундус-линзой на высоте циклоплегии (с использованием мидриатиков короткого действия) с прицелом на периферию сетчатки и хориоидеи;

пальпация зон регионарного метастазирования: предушных, подчелюстных и шейных и надключичных лимфоузлов;

УЗИ предушных, подчелюстных и шейных и надключичных лимфоузлов;

рентгенография ОГК;

остестинциграфия – при жалобах на боли в костях;

доплеровское исследование вен нижних конечностей и подвздошных вен;

врачебные консультации врачей-специалистов – при наличии конкурирующей или сопутствующей патологии.

20. Обязательные диагностические исследования на этапе предоперационной подготовки в амбулаторных условиях в организациях здравоохранения пациентов с меланомой ЦТ:

УЗИ ОБП;

рентгенологическое исследование ОГК;

ЭКГ;

определение групп крови по системам АВ0 и Резус;

исследование крови на сифилис;

HbSAg, antiHCV;

исследование крови на ВИЧ-инфекцию;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма: АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген;

медицинский осмотр врача-терапевта;

КТ лицевого черепа с контрастным усилением при подозрении на распространенность новообразования за пределы глазного яблока;

МРТ ОБП или КТ ОБП с контрастным усилением (для исключения прогрессирования опухолевого процесса);

18F-ФДГ–ПЭТ/КТ) (для оценки распространенности новообразования) при III–IV стадиях;

биопсия новообразования в стационарных условиях на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» (для гистологического подтверждения диагноза, при распространенном опухолевом процессе).

21. Основным методом лечения меланомы ЦТ является хирургический, проводимый в стационарных условиях на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова».

22. Виды оперативных вмешательств при меланоме ЦТ:

циклэктомия новообразования – при локализации новообразования только в ЦТ и диаметре опухоли до 8 мм;

блокэксцизия новообразования ЦТ и корня радужки – при распространении опухоли в УПК и радужку не более чем на один квадрант или не более 3 часовых секторов;

энуклеация глазного яблока – при распространенности опухоли более чем на один квадрант или более 3 часовых секторов;

поднадкостничная экзентерация тканей орбиты с глазным яблоком – при распространенности новообразования за пределы глазного яблока. Решение вопроса о проведении эктопротезирования – через 2–3 месяца после оперативного вмешательства.

23. Циклэктомия, блокэксцизия новообразования ЦТ и радужки подразумевает отступ от границ новообразования не менее 1–2 мм (в пределах видимых под микроскопом здоровых тканей). Новообразование удаляется единым блоком. В блок удаляемых тканей включают ЦТ с опухолью, участок прилежащей склеры на 1/3 толщины склеры, прилежащей к новообразованию. При распространении в радужку иссекается участок радужки (иридэктомия), структуры УПК с новообразованием.

24. При распространении новообразования в зоны регионарного метастазирования (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные лимфоузлы) по медицинским показаниям проводятся оперативные вмешательства: операция Крайля с резекцией околоушных лимфоузлов и (или) с резекцией околоушной слюнной железы, радикальная шейная лимфодиссекция.

25. При распространенной метастатической меланоме ЦТ по решению врачебного консилиума назначается лекарственная терапия согласно приложению 1.

ГЛАВА 4

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МЕЛАНОМА ХОРИОИДЕИ

26. Классификация (категории Т) меланомы хориоидеи и ЦТ в зависимости от ее распространенности изложена в приложении 2.

27. Патоморфологическая классификация меланомы хориоидеи (pTNM) изложена в приложении 3.

28. Гистологическая классификация меланомы хориоидеи изложена в приложении 4.

29. Соотношение TNM и стадий опухолевого процесса при меланоме хориоидеи изложена в приложении 5.

30. Обязательные диагностические исследования при меланоме хориоидеи в амбулаторных условиях в организациях здравоохранения:

биомикроскопия (осмотр бульбарной конъюнктивы, сводов конъюнктивы, склеры, передней камеры глаза, радужки);

осмотр глазного дна с фундус-линзой на высоте циклоплегии (с указанием размера новообразования, его локализации, наличия пигментации, локальной распространенности относительно диска зрительного нерва (далее – ДЗН), макулы, ЦТ, фоторегистрация картины глазного дна;

ОКТ и ОКТ с ангиографией при новообразованиях малых и средних размеров (для детализации структур прилежащей сетчатки);

УЗИ с доплерографией для определения размеров, формы новообразования, оценки состояния сетчатки (наличие отслойки), уровня кровотока в опухоли, состояния стекловидного тела (кровоизлияние, фиброз и иное);

измерение ВГД;

гониоскопия (для оценки передней камеры глаза и УПК);

пальпация предушных, подчелюстных и шейных лимфоузлов;

УЗИ предушных, подчелюстных и шейных лимфоузлов;

МРТ или КТ лицевого черепа (при клинических признаках распространения новообразования за пределы глазного яблока);

тонкоигольная аспирационная биопсия (в сложных клинических случаях для цитологического подтверждения диагноза меланомы) выполняется в стационарных условиях на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова»;

УЗИ ОБП, органов брюшинного пространства;

рентгенография ОГК;

ЭКГ;

определение групп крови по системам АВ0 и Резус;

исследование крови на сифилис;

определение HbSAg, antiHCV;

исследование крови на ВИЧ-инфекцию;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма (АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген) – на этапе предоперационной подготовки;

медицинский осмотр врача-терапевта.

31. Дополнительные диагностические исследования при меланоме хориоидеи (при наличии медицинских показаний) в амбулаторных условиях в организациях здравоохранения:

остеостинциграфия при жалобах на боли в костях;

доплеровское исследование вен нижних конечностей и подвздошных вен;

КТ лицевого черепа с контрастным усилением при подозрении на распространенность новообразования за пределы глазного яблока;

МРТ ОБП или КТ ОБП с контрастным усилением (для исключения прогрессирования опухолевого процесса);

позитронно-эмиссионная томография с 18F-фтордезоксиглюкозой, совмещенная с компьютерной томографией (далее – 18F-ФДГ-ПЭТ/КТ) (для оценки распространенности новообразования) при III–IV стадиях;

врачебные консультации врачей-специалистов при наличии сопутствующей патологии.

Тонкоигольная аспирационная биопсия новообразования проводится на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» (для цитологического подтверждения диагноза в сложных диагностических случаях) в стационарных условиях.

32. Методами лечения меланомы хориоидеи являются:

лазерная терапия;

ЛТ: брахитерапия (далее – БТ) и СРХ;

хирургический;

комбинированный.

33. Методы лазерной терапии через оптические среды глаза:

транспупиллярная термотерапия (далее – ТТТ) – выполняется в амбулаторных условиях;

фотодинамическая терапия (далее – ФДТ) – выполняется в стационарных условиях.

34. Медицинские показания к применению ТТТ:

толщина опухоли, не превышающая 3,0–3,5 мм (сT1N0M0, сT2N0M0);

прозрачность оптических сред глазного яблока;
новообразования разной пигментации;
отсутствие инвазии опухоли в склеру и (или) ЦТ по данным диагностических исследований (ультразвуковая биомикроскопия, УЗИ оболочек глазного яблока, ОКТ);
локализация опухоли в заднем полюсе глаза;
отсутствие отдаленных и регионарных метастазов.

Для проведения ТТТ используется диодный лазер с длиной волны 800 нм и мощностью излучения от 200–800 мВт. Диаметр лазерного пятна 1–3 мм, время экспозиции 60 сек. Термическому воздействию подвергается вся поверхность опухоли, учитывая ангиографическую картину. Поля располагаются от периферии к вершине опухоли, то есть с перекрытием полей на 1/3.

Количество курсов ТТТ от 1 до 3 и более и определяется в зависимости от полученного результата. Курсы ТТТ могут быть повторяться в зависимости от получаемого результата.

35. Медицинские показания к применению ФДТ:

толщина опухоли, не превышающая 3,5–4,5 мм (сT1N0M0, сT2N0M0);

прозрачность оптических сред глазного яблока;

отсутствие инвазии опухоли в склеру и (или) ЦТ;

отсутствие отдаленных и регионарных метастазов;

локализация опухоли в заднем полюсе глаза;

слабопигментные и беспигментные новообразования;

отсутствие аллергии на фотосенсибилизаторы.

Для проведения ФДТ используется фотосенсибилизатор хлоринового ряда, который вводится в условиях затемненного помещения, внутривенно капельно в дозе 2,0–2,5 мг/кг за 3 часа до фотооблучения.

ФДТ осуществляется с использованием полупроводникового лазера с длиной волны 662 ± 5 нм. Фотооблучение меланомы хориоидеи проводится последовательно, полями диаметром 1–3 мм, от периферии к центру, с перекрытием соседних полей на 5–10 % площади и захватом здоровых тканей не менее 1–1,5 мм от видимой границы опухоли (с расчетной экспозиционной плотностью энергии 100 Дж/см² на одно поле).

При развитии макулопатий, ретинопатий, оптикоретинопатий разной степени выраженности по медицинским показаниям может проводиться панретиальная или секторальная лазеркоагуляция сетчатки с целью снижения постлучевого отека и медицинской профилактики вторичной неоваскулярной глаукомы.

Алгоритм лазерной терапии меланомы хориоидеи изложен в приложении 6.

Панретиальная лазеркоагуляция осуществляется в следующем режиме: диаметр пятна на сетчатке 100–500 мкм, длительность импульса 100–200 мс, лазерные коагуляты интенсивностью I–II степени наносятся в шахматном порядке с интервалом в один диаметр лазерного пятна.

36. Методы ЛТ используются в стационарных условиях:

36.1. БТ с установкой бета-офтальмоаппликатора используется при распространенности новообразования сT1N0M0, сT2N0M0 без инвазии новообразования в ДЗН, без прилегания к ДЗН более чем на 1/3 его диаметра, с отсутствием инвазии новообразования в ЦТ и за пределы глазного яблока;

36.2. однофракционная СРХ проводится на установке «Гамма-нож».

Выбор СРХ зависит от размера, локализации опухоли, состояния оболочек глазного яблока и показателей ВГД. По медицинским показаниям используется при лечении меланом хориоидеи малых, средних и больших размеров (сT1N0M0, сT2N0M0, сT3N0M0), когда новообразование не инвазирует в ДЗН, ЦТ и не распространяется за пределы глазного яблока.

37. Предлучевая подготовка пациентов заключается в секторальной лазерной коагуляции сетчатки в зоне локализации новообразования.

Проводится анализ данных ОКТ сетчатки и фоторегистрации глазного дна до и после лечения. Коагуляты II–III степени интенсивности наносятся излучением лазера

зеленого спектра длиной волны 532 нм на расстоянии 1,0–1,5 диаметров ДЗН от клинически определяемой границы опухоли с использованием непрерывного импульсного режима. При отеке сетчатки или плоской отслойке сетчатки у края опухоли профилактическая лазерная коагуляция проводится по здоровой сетчатке у границы отека или отслойки, а при меланоме хориоидеи у ДЗН. При отеке или плоской отслойке сетчатки лазерная коагуляция проводится по здоровой сетчатке. При локализации новообразования у ДЗН лазерная коагуляция выполняется до границы ДЗН.

Схема проведения секторальной лазерной коагуляции представлена в приложении 7.

Через 2–3 недели после секторальной лазерной коагуляции пациент подготовлен к проведению СРХ или БТ.

38. Хирургические методы лечения проводятся в стационарных условиях:

склерувеаэктомия (органосохраняющее лечение с удалением новообразования хориоидеи при локализации узла новообразования до зоны экватора глаза при диаметре опухоли до 0,8 мм. Предварительная подготовка – секторальная лазерная коагуляция);

энуклеация глазного яблока;

эксентерация тканей орбиты.

39. Медицинские показания к проведению энуклеации глазного яблока:

клинически установленный диагноз меланомы хориоидеи – cT1N0M0, cT2N0M0, cT3N0M0 при невозможности выполнения органосохраняющего лечения в случаях:

инвазия новообразования в ДЗН или прилегание к ДЗН более чем на 1/3 его диаметра;

инвазия опухоли в склеру и (или) ЦТ по данным клинического или рентгенологического исследований;

наличие глаукомы, включая вторичную;

наличие отдаленных и регионарных метастазов;

отказ пациента от органосохраняющего лечения.

Наличие клинически установленной меланомы хориоидеи малых размеров при имеющихся медицинских показаниях к органосохраняющему лечению в сочетании с катарактой любой степени зрелости является медицинским показанием к проведению экстракции катаракты методом «аспирации-ирригации» с имплантацией интраокулярной линзы для получения визуализации картины глазного дна и последующего динамического медицинского наблюдения за процессом резорбции опухоли.

40. Медицинские показания к проведению эксентерации тканей орбиты:

клинически, цитологически или морфологически установленный диагноз меланомы хориоидеи – T1-4c-dN1M1 (болевого синдром, распад опухоли);

инвазия опухоли в ткани орбиты;

клинически и рентгенологически ранее не определяемая инвазия в ткани орбиты, определяемая интраоперационно (во время проведения энуклеации).

41. Комбинированные методы лечения: ТТТ и БТ, ФДТ и БТ, один из видов лазерного лечения и СРХ.

42. Лечение меланомы хориоидеи по стадиям:

42.1. стадия I (T1a N0 M0) – по медицинским показаниям производится ТТТ, ФДТ, СРХ в зависимости от клинической картины опухоли;

42.2. стадия IIA (T1b–d N0 M0, T2a N0 M0) – при вовлечении ЦТ хориоидеи может проводиться БТ, СРХ;

T1c–d – поднадкостничная эксентерация тканей орбиты с глазным яблоком;

T2A – при базальном диаметре новообразования до 15 мм, без вовлечения ЦТ и распространения за пределы глаза – БТ, СРХ;

42.3. стадия II B (T2b N0 M0, T3a N0 M0) – при базальном диаметре новообразования до 15 мм, с вовлечением ЦТ – возможно проведение БТ, СРХ.

При толщине новообразования от 3,5 до 7,5 мм и базальном диаметре не более 15 мм, без вовлечения ЦТ и без распространения новообразования за пределы глаза – БТ, СРХ.

При толщине опухоли более 7,5 мм показана СРХ.

При отсутствии условий к проведению СРХ проводится энуклеация глазного яблока;
42.4. стадия IIIA (T2c–d N0 M0, T3b–c N0 M0, T4a N0 M0) – поднадкостничная экзентерация тканей орбиты.

При толщине новообразования от 3,5 до 7,5 мм и базальном диаметре до 15 мм проводятся БТ, СРХ. С вовлечением ЦТ и без распространения за пределы глаза – БТ или СРХ.

При толщине новообразования более 7,5 мм и базальном диаметре более 15 мм комбинированное лечение (ФДТ и БТ, ТТТ и БТ), СРХ или энуклеация глазного яблока;

42.5. стадия IIIB (T3d N0 M0, T4b–c N0 M0) – энуклеация глазного яблока, поднадкостничная экзентерация тканей орбиты;

42.6. стадия IIIC (T4d–e N0 M0) – поднадкостничная экзентерация тканей орбиты;

42.7. стадия IV (любая T N1 M0, любая T любая N M1) – поднадкостничная экзентерация тканей орбиты.

Решение вопроса о проведении эктопротезирования осуществляется после проведенной экзентерации через 2–3 месяца после оперативного вмешательства.

Лимфодиссекция выполняется при наличии регионарных и отдаленных метастазов в лимфоузлах. Основными оперативными вмешательствами являются: классическая шейная лимфодиссекция (операция Крайля) или модифицированная радикальная шейная лимфодиссекция III типа (футлярно-фасциальная шейная). При одиночном метастазе до 3 см в диаметре возможно выполнение селективной лимфодиссекции.

Выбор метода лечения меланомы хориоидеи принимается врачебным консилиумом.

ГЛАВА 5

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВА МЕЛАНОМЫ ХОРИОИДЕИ

43. Признаки рецидива меланомы хориоидеи после ранее проведенного одного из методов органосохраняющего лечения (ТТТ, ФДТ, БТ, СРХ) по данным ОКТ и ОКТ с ангиографией:

куполообразная форма хориоретинального комплекса с плавным переходом на неизмененную сетчатку или на очаг хориоретинальной атрофии, характеризующий начало зоны роста рецидива меланомы хориоидеи;

усиление сосудистого рисунка и его извитость, атипичный ход эктазированных сосудов с застоем крови в них, расширение периферических сосудов в опухоли, что и обуславливает периферический отек и свидетельствует о росте опухоли;

отложение гиперрефлексивных очагов (утолщение ретинального пигментного эпителия) и экранирование подлежащих слоев;

складчатость мембраны Бруха;

отслойка нейроэпителия сетчатки с наличием в небольшом количестве субретинальной жидкости.

44. Диагностические исследования при рецидивах меланомы хориоидеи проводятся в амбулаторных условиях в организациях здравоохранения и включают:

визометрия;

биомикроскопия (осмотр бульбарной конъюнктивы, сводов конъюнктивы, склеры, передней камеры глаза, радужки);

измерение ВГД;

осмотр глазного дна с фундус-линзой при прозрачных оптических средах;

ОКТ заднего полюса глазного яблока при прозрачных оптических средах;

УЗИ оболочек глазного яблока с доплерографией;

МРТ лицевого черепа и головного мозга;

18F-ФДГ-ПЭТ/КТ.

45. Алгоритм выявления рецидива и продолженного роста меланомы хориоидеи после органосохраняющего лечения изложен в приложении 8.

46. Выбор метода лечения рецидива меланомы хориоидеи основан на результатах диагностических исследований и зависит от распространенности новообразования. Решение по выбору метода лечения принимается врачебным консилиумом.

47. Методами лечения рецидива меланомы хориоидеи являются:

лазерные – ТТТ, ФДТ;

лучевые – БТ, СРХ;

хирургические – энуклеация, экзентерация. Решение вопроса о проведении эктопротезирования через 2–3 месяца после оперативного вмешательства.

ГЛАВА 6

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ПАЦИЕНТАМИ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕННОГО ЛЕЧЕНИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ ОБОЛОЧЕК ГЛАЗНОГО ЯБЛОКА

48. Медицинское наблюдение за пациентами после завершения лечения злокачественных новообразований оболочек глазного яблока осуществляется в течение пяти лет в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» врачом-офтальмологом, а также врачом-офтальмологом и врачом-онкологом в иных организациях здравоохранения.

49. Периодичность медицинского наблюдения после окончания лечения в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» врачом-офтальмологом:

первый год – 1 раз в 3 месяца;

второй год – 2 раза в год;

третий и в последующие года – 1 раз в год.

По медицинским показаниям сроки медицинского наблюдения могут изменяться в зависимости от состояния пациента.

50. Обязательные диагностические исследования в период медицинского наблюдения:

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочеви́на, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма (АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген) 2 раза в год;

для пациентов после проведенного органосохраняющего лечения:

визометрия 2 раза в год;

осмотр глазного дна с фундус линзой 1 раз в год;

гониоскопия (по медицинским показаниям);

измерение ВГД 1 раз в 3 месяца;

ОКТ заднего полюса глаза 2 раза в год при прозрачных оптических средах;

УЗИ оболочек глазного яблока с доплерографией, после лечения меланомы хориоидеи 2 раза в год;

УЗИ регионарных зон метастазирования 2 раза в год;

УЗИ ОБП 2 раза в год;

рентгенологическое исследование ОГК – 1 раз в год;

медицинский осмотр врача-терапевта.

51. Дополнительные диагностические исследования (по медицинским показаниям):

МРТ ОБП 1 раз в год при распространенности новообразования Т3-4N0-1M0;

КТ ОГК 1 раз в год при распространенности новообразования Т3-4N0-1M0.

ГЛАВА 7

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МЕЛАНОМЫ КОНЬЮНКТИВЫ ГЛАЗНОГО ЯБЛОКА

52. Меланома конъюнктивы глазного яблока может развиваться из трех источников: из первичного приобретенного меланоза, из предшествующего невуса со злокачественной трансформацией доброкачественного новообразования и De novo (первичная), которая возникает на конъюнктиве без видимых предшественников.

53. Клиническая классификация меланомы конъюнктивы глазного яблока изложена в приложении 9 и основана на локализации и распространении новообразования.

54. Обязательные диагностические исследования при меланоме конъюнктивы глазного яблока в амбулаторных условиях:

54.1. клинические методы исследования:

осмотр и пальпация тканей век, костных краев орбиты (оценивается состояние регионарных лимфоузлов (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные));

54.2. инструментальные методы исследования:

биомикроскопия конъюнктивы глазного яблока (оцениваются границы новообразования, его толщина, наличие пигментации, питающие сосуды новообразования, утолщение или приподнятость участка конъюнктивы, а также характеристика изменений ранее существовавшего невуса (при его наличии); производится осмотр всех отделов бульбарной и пальпебральной конъюнктивы, лимба, эпителия роговицы, оцениваются своды конъюнктивы);

УБМ или ОКТ переднего отдела глазного яблока (показана при подозрении на распространение новообразования в зону лимба, роговицу, УПК, прилежащую склеру);

измерение ВГД;

УЗИ предушных, подчелюстных и шейных лимфоузлов;

УЗИ ОБП;

ЭКГ;

рентгенография ОГК;

54.3. лабораторные методы исследования:

определение групп крови по системам АВ0 и Резус;

исследование крови на сифилис;

определение HbSAg, antiHCV;

исследование крови на ВИЧ;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма (АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген) – на этапе предоперационной подготовки;

консультация врача-терапевта;

54.4. методы исследования, выполняемые в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова»:

мазки-отпечатки проводятся (при изъязвлении поверхности новообразования) для цитологического подтверждения диагноза;

скарификационное срочное цитологическое исследование проводится в день оперативного вмешательства для решения вопроса о его объеме.

55. Дополнительные диагностические исследования при меланоме конъюнктивы глазного яблока в амбулаторных условиях (при наличии медицинских показаний):

КТ лицевого черепа с контрастным усилением при клинических признаках распространенности новообразования за пределы глазного яблока;

МРТ ОБП или КТ ОБП с контрастным усилением (для исключения прогрессирования опухолевого процесса);

18F-ФДГ-ПЭТ/КТ (для оценки распространенности новообразования) при III–IV стадиях;

остеостинциграфия (при жалобах на боли в костях);

доплеровское исследование вен нижних конечностей и подвздошных вен;

медицинские осмотры врачей-специалистов при наличии соответствующей патологии.

56. Обязательные диагностические исследования при меланоме конъюнктивы глазного яблока в стационарных условиях:

цитологическое и (или) морфологическое исследование;

иммуногистохимическое исследование (далее – ИГХ) с применением маркеров (для дифференциации меланомы от других пигментных новообразований); биопсия сигнального лимфоузла (при толщине опухоли более 1–2 мм).

57. Дифференциальный диагноз осуществляется с доброкачественными невусами, первичным приобретенным меланозом с атипией, вращением меланомы хориоидеи через склеру и (или) лимб, пигментированной плоскоклеточной карциномой.

58. Хирургическое лечение меланомы конъюнктивы глазного яблока осуществляется стационарных в условиях в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова».

Радикальное оперативное вмешательство является предпочтительным методом.

В блок удаляемых тканей, в зависимости от локализации и распространенности новообразования, включается новообразование с окружающей ее конъюнктивой, теноновой оболочкой, клетчаткой, участком роговицы и зоны лимба.

В случае вовлечения роговицы, склеры, выполняется частичная склерэктомия или удаление пораженных роговичных слоев.

При сомнении в радикальности выполненного оперативного вмешательства при местно-распространенных меланомах выполняется срочное гистологическое исследование краев тканей и дна послеоперационного дефекта.

При образовании послеоперационного дефекта бульбарной или пальпебральной конъюнктивы, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из видов пластики с использованием методов со смещением лоскутов конъюнктивы, свободными лоскутами конъюнктивы, использованием аллоконъюнктивы, амниотической оболочки или слизистой щеки.

При распространенности новообразования в ткани орбиты и не возможности выполнения органосберегающего хирургического лечения проводится поднадкостничная экзентерация.

При инвазии меланомы конъюнктивы глазного яблока через костные стенки орбиты в полость черепа решается вопрос о проведении краниоорбитальной резекции новообразования. При распространенности новообразования в костные структуры и ткани лицевого черепа показано проведение краниофациальной резекции.

59. Лечение меланомы конъюнктивы глазного яблока в зависимости от распространенности:

T1, T1a, T1b, T1c, T1d N0 M0 – иссечение новообразования с одномоментной пластикой дефекта местными тканями. При наличии меланомы в краях отсечения, по данным окончательного или срочного гистологического исследования, проводится повторное оперативное вмешательство;

T2, T2a, T2b, T2c, T2d N0 M0 – иссечение новообразования с пластикой дефекта местными тканями, смещенными лоскутами: смещенным или ротированным лоскутом конъюнктивы, свободным слизистым лоскутом щеки, аллоконъюнктивой, амнионом. Решение о проведении ЛТ принимается врачебным консилиумом;

T3a N0 M0 – энуклеация глазного яблока с конъюнктивой;

T3b, T3c, T3d N0 M0 – поднадкостничная экзентерация тканей орбиты. Решение вопроса о проведении эктопротезирования через 2–3 месяца после оперативного вмешательства;

T4, N0 M0 – краниоорбитальная или краниофациальная резекция;

любая T N1 M0 – лечение первичного очага хирургическим или комбинированными методами. При регионарном метастазировании по медицинским показаниям проводится один из видов лимфодиссекции или дистанционная ЛТ. Решение о проведении ЛТ принимается врачебным консилиумом;

любая T, любая N M1 – проводится комбинированное лечение пациентов по индивидуальным программам с учетом локализации новообразования (используются хирургические методы лечения, ЛТ, лекарственная терапия). Решение о проведении ЛТ и (или) лекарственной терапии принимается врачебным консилиумом.

60. При распространении новообразования в зоны регионарного метастазирования (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные лимфоузлы) по медицинским

показаниям проводятся оперативные вмешательства: операция Крайля с резекцией околоушных лимфоузлов и (или) с резекцией околоушной слюнной железы, радикальная шейная лимфодиссекция.

Решение о проведении дополнительной ЛТ и (или) лекарственной терапии принимается врачебным консилиумом.

61. При распространенной, метастатической меланоме конъюнктивы глазного яблока врачебным консилиумом назначается лекарственная терапия согласно приложению 1.

62. При возникновении рецидивов меланомы конъюнктивы глазного яблока показаны как хирургические, так и комбинированные методы лечения.

ГЛАВА 8

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ РАКА КОНЪЮНКТИВЫ ГЛАЗНОГО ЯБЛОКА

63. Классификация рака конъюнктивы глазного яблока основывается на гистологическом типе опухоли (плоскоклеточный рак) и международной системе TNM для определения стадии (размер опухоли, поражение лимфоузлов, метастазы), с выделением *in situ* (стадия 0) и инвазивных форм, отражающих распространенность процесса.

Клиническая классификация рака конъюнктивы глазного яблока представлена в приложении 10.

64. Обязательные диагностические исследования при раке конъюнктивы глазного яблока в амбулаторных условиях:

64.1. клинические методы исследования:

биомикроскопия (для оценки границ новообразования, его толщины и оценки распространенности в бульбарной и пальпебральной конъюнктиве, сводах, слезном мясе, в зоне лимба и роговице, питающих сосудов новообразования, наличия утолщения или приподнятости участка конъюнктивы);

осмотр и пальпация тканей век, костных краев орбиты, оценка состояния регионарных лимфоузлов (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные);

64.2. лабораторные методы исследования:

определение групп крови по системам АВ0 и Резус;

исследование крови на сифилис;

определение HbSAg, antiHCV;

исследование крови на ВИЧ;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма (АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген) – на этапе предоперационной подготовки.

64.3. инструментальные методы исследования:

УБМ или ОКТ переднего отдела глазного яблока (при подозрении на инвазию опухоли в зону лимба, роговицу, УПК, прилежащую склеру);

измерение ВГД;

УЗИ предушных, подчелюстных и шейных лимфоузлов;

УЗИ ОБП;

рентгенологическое исследование ОГК;

ЭКГ;

цитологическое и (или) морфологическое исследование;

медицинский осмотр врача-терапевта.

65. Дополнительные диагностические исследования при раке конъюнктивы глазного яблока в амбулаторных условиях (при наличии медицинских показаний):

КТ лицевого черепа с контрастным усилением при клинических признаках распространенности новообразования за пределы глазного яблока;

МРТ ОБП или КТ ОБП с контрастным усилением (для исключения прогрессирования опухолевого процесса);

18F-ФДГ-ПЭТ/КТ (для оценки распространенности новообразования) при III–IV стадиях;

остестинциграфия (при жалобах на боли в костях);

доплеровское исследование вен нижних конечностей и подвздошных вен;

врачебные консультации врачей-специалистов при наличии соответствующей патологии.

66. Дифференциальный диагноз осуществляется с доброкачественными новообразованиями, беспигментными формами меланомы, включая растущие через склеру и (или) лимб из глазного яблока, доброкачественными и воспалительными образованиями конъюнктивы.

67. Лечение рака конъюнктивы глазного яблока осуществляется на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» как в амбулаторных, так и в стационарных условиях.

68. Методы лечения рака конъюнктивы глазного яблока: хирургический, ЛТ, комбинированный.

69. При иссечении злокачественного новообразования конъюнктивы глазного яблока отступ от края опухоли должен быть не менее 5 мм. В блок удаляемых тканей включается новообразование с окружающей ее конъюнктивой, теноновой оболочкой. В случае вовлечения роговицы, склеры, выполняется частичная склерэктомия или удаление пораженных роговичных слоев и лимба. При вовлечении в процесс век, кожи паракулярной зоны последние резецируют. При сомнении в радикальности выполненного оперативного вмешательства при местно-распространенных новообразованиях выполняют срочное гистологическое исследование тканей краев и дна раны.

70. При образовании послеоперационного дефекта конъюнктивы глазного яблока, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из видов пластики: местными тканями с использованием лоскутов конъюнктивы глазного яблока (ротированных, смещенных, свободных). Восстановление бульбарной и пальпебральной конъюнктивы глазного яблока производится свободным лоскутом слизистой щеки, бульбарной конъюнктивой, амниотической оболочкой.

71. Энуклеация проводится при распространенности новообразования, которое занимает большую площадь конъюнктивы, после неоднократно проведенных курсов лечения включая хирургический и лучевой, при рецидиве и отсутствия условий для дальнейшего сохранения органа, или при расплавлении оболочек глазного яблока течением опухолевого процесса. При состояниях, когда глазное яблоко в связи с распространенностью новообразования не перенесло проводимое лечение и развились необратимые изменения в его оболочках. Продолженный рост новообразования или рецидив, когда исчерпаны все возможные методы лечения.

72. Экзентерация проводится при распространенности новообразования в ткани орбиты и выполнение органосохраняющего лечения не представляется возможным. При продолженном росте новообразования и рецидиве, когда исчерпаны все возможные методы лечения. Решение вопроса о проведении эктопротезирования через 2–3 месяца после оперативного вмешательства.

73. Краниоорбитальная и (или) краниофациальная резекции показаны при распространенности новообразования в полость черепа или придаточные пазухи носа. Выполняется радикальное оперативное вмешательство или оперативное вмешательство с saniрующей целью (при распаде опухоли, кровотечении и иное).

74. ЛТ в адьювантном режиме показана в виде БТ или дистанционной ЛТ в зависимости от локализации и распространенности опухолевого процесса. Назначается врачом-консилиумом.

75. Лимфодиссекция выполняется при наличии метастазов в лимфоузлах. Основными оперативными вмешательствами являются: классическая шейная

лимфодиссекция (операция Крайля) или модифицированная радикальная шейная лимфодиссекция III типа (фулярно-фасциальная шейная).

При одиночном метастазе до 3 см в диаметре возможно выполнение селективной лимфодиссекции.

При метастазах в околоушной слюнной железе возможно выполнение тотального или субтотального удаления околоушной слюнной железы с последующим решением вопроса о проведении ЛТ ложа новообразования.

76. Лечение рака конъюнктивы глазного яблока в зависимости от распространенности опухолевого процесса:

76.1. T1, T2N0M0 – иссечение новообразования, с пластикой дефекта местными тканями или с использованием одного из методов реконструктивно-восстановительных оперативных вмешательств. При наличии новообразования в краях отсечения, по данным окончательного или срочного гистологического исследования, проводится повторное оперативное вмешательство. После хирургического лечения по медицинским показаниям по решению врачебного консилиума назначается один из методов ЛТ;

76.2. T3N0M0 – иссечение новообразования с пластикой дефекта местными тканями, смещенным или ротированным лоскутом конъюнктивы, свободным лоскутом слизистой щеки, амниотической оболочкой. При распространении новообразования на большую площадь конъюнктивы глазного яблока (2 и более сектора) выполняется энуклеация глазного яблока с пораженной новообразованием конъюнктивой глазного яблока. После хирургического лечения по медицинским показаниям по решению врачебного консилиума назначается один из методов ЛТ;

76.3. T4N0M0 – экзентерация тканей орбиты, краниоорбитальная или краниофациальная резекция;

76.4. любая TN1M0 – лечение первичного очага: лучевой, хирургический, комбинированный методы.

При регионарном метастазировании по медицинским показаниям проводятся различные виды лимфодиссекции, используется дистанционная ЛТ.

При распространении новообразования на ткани орбиты (по данным морфологического заключения) проводится послеоперационная ЛТ на ложе удаленной опухоли.

При локализации новообразования в мягких тканях орбиты возможно проведение предоперационного курса ЛТ (СОД 50 Гр) с последующим хирургическим лечением (поднадкостничной экзентерацией тканей орбиты).

При наличии в краях отсечения роста новообразования конъюнктивы глазного яблока по решению врачебного консилиума проводится послеоперационная ЛТ на ложе удаленной опухоли;

76.5. любая T, любая N M1 – комбинированное лечение пациентов проводится по индивидуальным программам с учетом расположения новообразования (используются хирургические методы, ЛТ, лекарственная терапия).

При множественных регионарных метастазах или конгломерате метастатических лимфоузлов проводится послеоперационная дистанционная ЛТ на область удаленного лимфатического коллектора.

При нерезектабельном первичном раке и (или) регионарных метастазах по решению врачебного консилиума проводится ЛТ или одновременно химиотерапия и ЛТ.

ГЛАВА 9

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ПАЦИЕНТАМИ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕННОГО ЛЕЧЕНИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ КОНЪЮНКТИВЫ ГЛАЗНОГО ЯБЛОКА

77. Медицинское наблюдение за пациентами после завершения лечения рака конъюнктивы глазного яблока осуществляется в течение пяти лет в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» врачом-офтальмологом, а также врачом-офтальмологом и врачом-онкологом в иных организациях здравоохранения.

78. Периодичность медицинского наблюдения после окончания лечения врачом-офтальмологом в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова»:

первый год – 1 раз в 3 месяца, второй год – 2 раза в год, третий, четвертый и пятый год – 1 раз в 6 месяцев;

в последующем – 1 раз в год.

По медицинским показаниям сроки медицинского наблюдения могут изменяться в зависимости от состояния пациента.

79. Обязательные диагностические исследования в период медицинского наблюдения:

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма (АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген) 2 раза в год;

для пациентов после проведенного органосохраняющего лечения:

визометрия 2 раза в год;

осмотр глазного дна с фундус линзой 1 раз в год;

гониоскопия (по медицинским показаниям);

измерение ВГД 1 раз в 3 месяца;

ОКТ заднего полюса глаза 2 раза в год при прозрачных оптических средах;

УЗИ оболочек глазного яблока с доплерографией, после лечения меланомы хориоидеи 2 раза в год;

УЗИ регионарных зон метастазирования 2 раза в год;

УЗИ ОБП 2 раза в год;

рентгенологическое исследование ОГК 1 раз в год;

медицинский осмотр врача-терапевта;

медицинское наблюдение врача-онколога и врача-офтальмолога 2 раза в год.

80. Дополнительные диагностические исследования (по медицинским показаниям):

МРТ ОБП 1 раз в год при распространенности новообразования Т3-4N0-1M0;

КТ ОГК 1 раз в год при распространенности новообразования Т3-4N0-1M0.

ГЛАВА 10

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ РАКА КОЖИ ВЕКА, ВКЛЮЧАЯ СПАЙКУ ВЕК

81. Клиническая классификация рака кожи века изложена в приложении 11.

82. Гистологическая классификация рака кожи века изложена в приложении 12.

83. Соотношение TNM и стадий опухолевого процесса при раке кожи века изложено в приложении 13.

84. Обязательные диагностические исследования при раке кожи века в амбулаторных условиях:

84.1. клинические методы исследования:

биомикроскопия (для оценки границ новообразования расположенного на коже века, его размеров, консистенции, распространенности на прилежащие структуры, такие как: спайка века, ресничный край, интермаргинальное пространство, пальпебральная и (или) бульбарная конъюнктивы, своды века, орбикулярные мышцы, подлежащая клетчатка, надкостница и костные структуры орбиты);

пальпация тканей века, костных краев орбиты, регионарных лимфоузлов (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные);

84.2. лабораторные методы исследования:

определение групп крови по системам АВ0 и Резус;

исследование крови на сифилис;

определение HbSAg, antiHCV;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочеви́на, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма (АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген) – на этапе предоперационной подготовки;

цитологическое исследование;

морфологическое исследование;

ИГХ;

84.3. инструментальные методы исследования:

измерение ВГД;

УЗИ ОБП;

рентгенологическое исследование ОГК;

ЭКГ;

УЗИ предушных, подчелюстных, шейных и надключичных лимфоузлов.

85. Дополнительные диагностические исследования при раке кожи век в амбулаторных условиях (при наличии медицинских показаний):

КТ лицевого черепа с контрастным усилением при клинических признаках распространенности новообразования за пределы глазного яблока;

МРТ ОБП или КТ ОБП с контрастным усилением (для исключения прогрессирования опухолевого процесса);

18F-ФДГ–ПЭТ/КТ (для оценки распространенности новообразования) при III–IV стадиях;

остеинциграфия (при жалобах на боли в костях);

доплеровское исследование вен нижних конечностей и подвздошных вен;

врачебные консультации врачей-специалистов при наличии соответствующей патологии.

86. Дифференциальный диагноз осуществляется с доброкачественными и другими злокачественными новообразованиями кожи век.

87. Выбор метода лечения рака кожи век зависит от локализации и распространенности новообразования, особенностей анатомического строения века и близости расположения к оболочкам глазного яблока, конъюнктиве, слезоотводящему аппарату:

87.1. при распространенности опухолевого процесса Tis, T1 хирургический метод является одним из основных;

87.2. при локализации рака кожи in situ в анатомически сложных зонах (слезные точки, слезные пути, спайки век) с целью сохранения косметического и функционального исхода лечения используются хирургические методы лечения, короткофокусная рентгенотерапия, ФДТ, БТ;

87.3. при T2a, T2b (опухоль от 10 мм до 20 мм) приоритетным является хирургический метод лечения, может быть использована интратканевая ЛТ с внедрением интрастатов, короткофокусная рентгенотерапия, ФДТ;

87.4. при распространенности опухолевого процесса T3b и T4 показано проведение ЛТ, как основного метода лечения по радикальной программе, так и предоперационного курса ЛТ с последующим проведением хирургического лечения;

87.5. при распространенности рака века в ткани орбиты T3a, T3b, T4 используется комбинированные методы лечения. На первом этапе – предоперационная ЛТ с последующим радикальным хирургическим лечением. По медицинским показаниям используется комплексное лечение с проведением химиолучевой терапии на первом этапе с последующим решением вопроса о проведении радикального хирургического лечения.

Решение о проведении ЛТ и лекарственной терапии принимается врачебным консилиумом.

88. Хирургическое лечение заключается в иссечении новообразования с одномоментным устранением послеоперационного дефекта и проведением одного из видов реконструктивного оперативного вмешательства и (или) регионарной лимфодиссекции:

88.1. при иссечении высокодифференцированного плоскоклеточного рака и базальноклеточного рака с хорошо визуализируемыми краями, при диаметре новообразования не более 0,6 см возможен отступ от краев опухоли не менее 0,5 см. При размерах опухоли более 0,6 см и наличием нечеткого края отступ должен быть не менее 1 см;

88.2. при инфильтративных формах рака от клинически определяемого края новообразования отступ не менее 1,5–2,0 см. В случае вовлечения в опухолевый процесс подлежащих структур (тарзоорбитальная фасция, орбикулярная мышца, латеральная и медиальная спайки) последние резецируют. При сомнении в радикальности выполненного оперативного вмешательства при местно-распространенных опухолях выполняют срочное гистологическое исследование тканей краев и дна раневого дефекта. После получения срочного гистологического исследования заключения решается вопрос о тактике ведения пациента;

88.3. при образовании послеоперационного дефекта тканей, который невозможно устранить сведением краев послеоперационной раны, выполняется один из видов пластики: комбинированная пластика с использованием кожно-мышечных или кожно-жировых лоскутов: ротированных, смещенных, свободных перемещенными кожно-мышечными лоскутами на сосудистых ножках с использованием микрохирургической техники;

88.4. лечение пациентов со злокачественными новообразованиями параорбитальной области с распространением на прилежащие структуры: костные стенки орбиты, ткани носа и лица и иные прилежащие структуры требует персонифицированного подхода в выборе тактики лечения (хирургического, лучевого, комбинированного).

89. Хирургическое лечение при распространенных новообразованиях:

89.1. краниоорбитальная или краниофациальная резекция показана при распространенности новообразования в полость черепа или придаточные пазухи. Выполняются радикальные оперативные вмешательства или оперативное вмешательство с saniрующей целью (при распаде опухоли, кровотечении и иное);

89.2. при наличии метастазов в лимфоузлах (зонах регионарного метастазирования) выполняется лимфодиссекция. При этом основными оперативными вмешательствами являются: классическая шейная лимфодиссекция (операция Крайля) или модифицированная радикальная шейная лимфодиссекция III типа (футлярно-фасциальная шейная). При одиночном метастазе до 3 см в диаметре возможно выполнение селективной лимфодиссекции. При метастазах в околоушной слюнной железе возможно выполнение тотального или субтотального удаления околоушной слюнной железы с последующим облучением ложа опухоли (в дозе СОД 50–60 Гр).

90. Лечение рака кожи век по стадиям:

90.1. I A стадия. При T1, T1a, T1b, T1c N0 M0 – иссечение опухоли с пластикой дефекта местными тканями, ротированными, свободными или смещенными кожно-мышечными или кожно-жировыми лоскутами. При наличии опухоли в краях отсечения, по данным окончательного гистологического исследования возможно проведение повторного оперативного вмешательства. В случаях невозможности проведения повторного хирургического лечения проводится послеоперационная ЛТ;

при T1a возможно проведение ЛТ, которая представлена интратканевой и (или) короткофокусной рентгенотерапией. При базальноклеточном раке СОД 60 Гр и плоскоклеточном 70 Гр. Лечение назначается по решению врачебного консилиума;

при T1b, T1c, T2a по медицинским показаниям используется интратканевая ЛТ, БТ по решению врачебного консилиума;

90.2. I B стадия (T2, T2a N0 M0) используется хирургический метод лечения и (или) интратканевая ЛТ, ФДТ по решению врачебного консилиума;

90.3. II A стадия (T2b, T2c, T3 N0 M0) используется хирургический метод лечения и (или) интратканевая ЛТ по решению врачебного консилиума;

90.4. II B стадия (T4 N0 M0) – используются хирургический метод лечения и (или) комбинированный, включающий предоперационный курс дистанционной ЛТ

с последующим хирургическим лечением или полный курс ЛТ при базальноклеточном и плоскоклеточном раке. Назначение осуществляется по решению врачебного консилиума;

90.5. III А–В стадия (любая Т N1–2 M0) – используются ЛТ, хирургический и комбинированный методы лечения.

При регионарном метастазировании по медицинским показаниям проводятся лимфодиссекции, назначается дистанционная ЛТ по решению врачебного консилиума.

При распространении новообразования на ткани орбиты проводится послеоперационная ЛТ на ложе удаленной опухоли.

При локализации новообразования в мягких тканях орбиты показано проведение предоперационного курса ЛТ с последующим хирургическим лечением (поднадкостничной экзентерацией тканей орбиты). При наличии в краях отсечения опухолевого роста проводится послеоперационная ЛТ на ложе удаленного новообразования. Решение вопроса о проведении эктопротезирования через 2–3 месяца после оперативного вмешательства.

При отказе пациента от хирургического лечения проводится ЛТ по радикальной программе по решению врачебного консилиума;

90.6. IV стадия (любая Т любая N M1) – используется комбинированное лечение пациентов по индивидуальным программам с учетом локализации новообразования по решению врачебного консилиума.

При множественных регионарных метастазах или конгломерате пораженных лимфоузлов проводится послеоперационная дистанционная ЛТ на область удаленного лимфатического коллектора.

При нерезектабельном новообразовании или при отказе пациента от оперативного вмешательства проводится ЛТ на первичный очаг. Через 2–3 недели после завершения ЛТ рассматривается вопрос о возможности проведения оперативного этапа по удалению резидуальной опухоли с одномоментным устранением послеоперационного дефекта одним из видов пластики.

При регионарных метастазах в шейных лимфоузлах во всех случаях проводится послеоперационная дистанционная ЛТ на область удаленного лимфатического коллектора.

При нерезектабельном первичном новообразовании и (или) регионарных метастазах проводится ЛТ или одновременная лекарственная терапия и ЛТ.

ГЛАВА 11 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ МЕЛАНОМЫ КОЖИ ВЕКА, ВКЛЮЧАЯ СПАЙКУ ВЕК

91. Классификация меланомы кожи век:

91.1. гистологическая (основана на морфологических типах):

поверхностно-распространяющаяся (рост горизонтальный);

узловая (рост вертикальный, быстро инвазирует вглубь тканей);

лентигинозная;

акрально-лентигинозная;

десмопластическая;

91.2. TNM классификация (основана на степени (глубине) инвазии (Т), вовлечении лимфоузлов (N) и наличии метастазов (M). Ключевые параметры для Т-стадии меланомы кожи век – это толщина по Бреслоу (мм) и наличие или отсутствие изъязвления (ulceration):

стадия 0 опухоль in situ (только в верхнем слое);

стадия I толщина до 2 мм без признаков изъязвления;

стадия II толщина более 2 мм или наличие изъязвлений на коже;

стадия III метастазы в близлежащие лимфоузлы (околоушные, подчелюстные);

стадия IV отдаленные метастазы (например, в печень, легкие, головной мозг).

Толщина по Бреслоу (измеряется микроскопом в миллиметрах (мм) от верхнего слоя до максимальной глубины):

T1 $\leq$ 1,0 мм;

T2 от 1,01 до 2,0 мм;

T3 от 2,01 до 4,0 мм;

T4 $>$ 4 мм.

По глубине проникновения опухоли в слои кожи века (по Кларку) различают:

I уровень опухоль находится только в эпидермисе (in situ, неинвазивная);

II уровень прорастание в сосочковый слой дермы;

III уровень новообразование заполняет весь сосочковый слой;

IV уровень: прорастание в сетчатый слой дермы;

V уровень – прорастание в подкожную жировую клетчатку.

92. Обязательные диагностические исследования при меланоме кожи век в амбулаторных условиях:

92.1. клинические методы исследования:

биомикроскопия (осмотр век для оценки размеров и границ новообразования, консистенции и оценки распространенности на коже включая спайку века, расположение новообразования относительно интермаргинального пространства века, ресничного края, распространенности в бульбарной и пальпебральной конъюнктиве и сводах век, инвазию в орбикалярную мышцу, подлежащую клетчатку, надкостницу и костные структуры орбиты, ткани орбиты);

пальпация тканей век, костных краев орбиты, регионарных лимфоузлов (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные);

92.2. лабораторные методы исследования:

определение групп крови по системам АВ0 и Резус;

исследование крови на сифилис;

исследование крови на маркеры парентеральных вирусных гепатитов (HbSAg, antiHCV);

исследование крови на ВИЧ-инфекцию;

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

биохимическое исследование крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, АсАТ, АлАТ, глюкоза);

коагулограмма (АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген) – на этапе предоперационной подготовки;

92.3. инструментальные методы исследования:

рентгенографическое исследование ОГК;

УЗИ ОБП;

УЗИ предушных, подчелюстных и шейных лимфоузлов.

93. Консультация врачей-специалистов проводится при наличии соответствующей патологии.

94. Дополнительные диагностические исследования (при наличии медицинских показаний) в амбулаторных условиях:

КТ лицевого черепа с контрастным усилением (при клинических признаках распространенности новообразования за пределы глазного яблока);

МРТ ОБП или КТ ОБП с контрастным усилением (для исключения прогрессирования опухолевого процесса);

18F-ФДГ-ПЭТ/КТ (для оценки распространенности новообразования) при III–IV стадиях;

остеостинциграфия (при жалобах на боли в костях);

доплеровское исследование вен нижних конечностей и подвздошных вен.

95. Морфологическая диагностика осуществляется по окончательному морфологическому и ИГХ исследованию после проведения хирургического лечения в условиях стационара на базе ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова».

96. Цитологическое исследование выполняется (по медицинским показаниям) в день оперативного вмешательства для определения его объема.

97. Основным методом лечения меланомы кожи век, включая спайку век, любой распространенности и локализации новообразования, является хирургический.

Хирургическое лечение включает иссечение опухоли в пределах здоровых тканей с отступом не менее 5 мм от видимых краев новообразования с взятием и маркировкой краев отсечения. В блок удаляемых тканей включают новообразование с окружающими прилежащими здоровыми тканями, орбикулярной мышцей, подкожно-жировой клетчаткой, хрящевой пластинкой, спайкой век.

При сомнении в радикальности выполненного оперативного вмешательства при местно-распространенных новообразованиях выполняют срочное гистологическое исследование краев отсечения и дна послеоперационного дефекта. При наличии в краях отсечения опухолевых клеток производится повторное оперативное вмешательство.

Наличие послеоперационного дефекта, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из видов реконструктивно-восстановительных вмешательств с использованием методов: смещение кожно-мышечных, кожно-жировых лоскутов, свободных кожных лоскутов. Для восстановления пальпебральной и бульбарной конъюнктивы глазного яблока используются: гомоконъюнктив, свободный лоскут слизистой щеки, аллоконъюнктив, амниотическая оболочка, смещенный лоскут конъюнктивы. При распространении опухоли в ткани орбиты производится поднадкостничная экзентерация. Решение вопроса о проведении эктопротезирования через 2–3 месяца после оперативного вмешательства.

При распространенности меланомы кожи века через костные стенки орбиты в полость черепа показано проведение краниоорбитальных резекций. При инвазии новообразования в костные стенки и ткани лицевого черепа показано проведение краниофациальных резекций.

При распространении новообразования в зоны регионарного метастазирования (предушные, подчелюстные, шейные, надключичные лимфоузлы) по медицинским показаниям проводятся оперативные вмешательства: операции Крайля с резекцией околоушных лимфоузлов и (или) с резекцией околоушной слюнной железы, радикальная шейная лимфодиссекция.

98. При распространенной, метастатической меланоме кожи века по решению врачебного консилиума назначается лекарственная терапия в соответствии с лечением нерезектабельной меланомы кожи согласно приложению 1.

99. При возникновении рецидивов меланомы кожи века показаны как хирургические, так и комбинированные методы лечения.

ГЛАВА 12

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ ВЕК, ВКЛЮЧАЯ СПАЙКУ ВЕКА

100. Медицинское наблюдение за пациентами после завершения лечения злокачественных новообразований кожи век осуществляется в течение пяти лет в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова» врачом-офтальмологом, а также врачом-офтальмологом и врачом-онкологом в иных организациях здравоохранения.

101. Периодичность медицинского наблюдения после окончания лечения врачом-офтальмологом в ГУ «РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова»:

первый год – 1 раз в 3 месяца;

второй–пятый год – 1 раз в 6 месяцев;

в последующем – 1 раз в год.

102. Обязательные диагностические исследования в период медицинского наблюдения:

медицинский осмотр, включая осмотр кожи век и зон, прилежащих к бывшему залеганию новообразования, пальпация зон регионарного метастазирования;

общий анализ крови;
 общий анализ мочи;
 биохимический анализ крови;
 УЗИ регионарных зон метастазирования;
 УЗИ ОБП – 2 раза в год;
 рентгенологическое исследование ОГК – 1 раз в год;
 УЗИ органов малого таза (при наличии жалоб).
 103. Дополнительные диагностические исследования (по медицинским показаниям):
 МРТ/ КТ ОБП (включая контрастное усиление), ОГК;
 18F-ФДГ–ПЭТ/КТ;
 остеосцинтиграфия костей скелета.

Приложение 1
 к клиническому протоколу
 «Диагностика и лечение
 злокачественных новообразований
 оболочек глазного яблока
 и придаточного аппарата глаза
 (взрослое население)»

СХЕМЫ

химиотерапии при нерезектабельной меланоме

№ п/п	Схемы
1	Паклитаксел/карбоплатин: паклитаксел (концентрат для приготовления раствора для инфузий 6 мг/мл, 5 мл, 16,7 мл) 175 мг/м ² внутривенно 3-часовая инфузия в 1-й день с премедикацией, затем карбоплатин (концентрат для инфузий 10 мг/мл 5 мл, 15 мл, 45 мл во флаконе) внутривенная инфузия AUC 5; интервал между курсами – 21 день; всего 6 курсов
2	Дакарбазин: дакарбазин (лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 100 мг и 200 мг) в дозе 200–250 мг/м ² внутривенно 15–30 мин с 1-го по 5-й день. Цикл повторяют каждые 3 недели (через 28 дней после начала предыдущего цикла)
3	Дакарбазин: дакарбазин (лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 100 мг и 200 мг) в дозе 1000 мг/м ² внутривенно 15–30 мин. Интервал между курсами – 28 дней
4	Темозоламид: темозоламид (капсулы по 20 мг, 100 мг, 250 мг) в дозе 150 мг/м ² внутрь с 1-го по 5-й день. При удовлетворительной переносимости второй и последующие курсы – по 200 мг/м ² внутрь с 1-го по 5-й день. Цикл повторяют каждые 3 недели (через 28 дней после начала предыдущего цикла)
5	Ломустин: ломустин (капсулы по 40 мг) в дозе 80–120 мг/м ² внутрь однократный прием каждые 6–8 недель. Данную дозу можно разделить на три приема в течение трех последовательных дней
6	Цисплатин/винбластин дакарбазин: цисплатин (концентрат для приготовления раствора для инфузий (для инъекций) 0,5 мг/мл: 20 мл, 100 мл во флаконе) в дозе 20 мг/м ² внутривенная инфузия со скоростью не более 1 мг/мин с пред- и постгидратацией в 2–5-й дни; винбластин (лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 5 мг) в дозе 1,6 мг/м ² внутривенно в 1–5-й дни; дакарбазин (лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 100 мг и 200 мг) в дозе 800 мг/м ² , 2-часовая внутривенная инфузия в 1-й день. Интервал между курсами – 21 день
7	При наличии мутации с-KIT: иматиниб (таблетки, покрытые оболочкой, 100 мг; капсулы 100 мг) в дозе 800 мг/сут внутрь ежедневно

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

КЛАССИФИКАЦИЯ

(категории Т) меланомы хориоидеи и ЦТ в зависимости от ее распространенности

Толщина (мм)	Наибольший базальный диаметр (мм)						
	≤ 3,0	3,1–6,0	6,1–9,0	9,1–12,0	12,1–15,0	15,1–18,0	> 18
> 15					4	4	4
12,3–15,0				3	3	4	4
9,1–12,0		3	3	3	3	3	4
6,1–9,0	2	2	2	2	3	3	4
3,1–6,0	1	1	1	2	2	3	4
≤ 3,0	1	1	1	1	2	2	4

Приложение 3
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

меланомы хориоидеи (pTNM) и ЦТ

Т	Распространенность
T1	Параметры первичного новообразования
T1a	Без вовлечения ЦТ и распространения за пределы глаза
T1b	С вовлечением ЦТ
T1c	Без вовлечения ЦТ, но с распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре
T1d	С вовлечением ЦТ и распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре
T2	Параметры первичного новообразования
T2a	Без вовлечения ЦТ и распространения за пределы глаза
T2b	С вовлечением ЦТ
T2c	Без вовлечения ЦТ, но с распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре
T2d	С вовлечением ЦТ и распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре
T3	Параметры первичного новообразования
T3a	Без вовлечения ЦТ и распространения за пределы глаза
T3b	С вовлечением ЦТ
T3c	Без вовлечения ЦТ, но с распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре
T3d	С вовлечением ЦТ и распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре
T4	Параметры первичного новообразования
T4a	По размеру опухоли
T4b	С вовлечением ЦТ
T4c	Без вовлечения ЦТ, но с распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре
T4d	С вовлечением ЦТ и распространением за пределы глаза узла опухоли менее или равного 5 мм в диаметре

T4e	Категория любого размера опухоли с распространением за пределы глаза узла опухоли более 5 мм в диаметре
N	Регионарные лимфоузлы
Nx	Регионарные лимфоузлы не могут быть оценены
N0	Нет регионарного поражения лимфоузлов
N1	Метастазы в региональные лимфоузлы (на основании биопсии лимфоузла)
M	Отдаленные метастазы
M0	Нет отдаленных метастазов
M1	Отдаленные метастазы
M1a	Узел 3 см или менее в наибольшем измерении
M1b	Узел более 3 см, но менее 8 см в наибольшем измерении
M1c	Узел более 8 см в наибольшем измерении

Приложение 4
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ меланомы хориоидеи

№ п/п	Гистологическая форма меланомы	Код ICD-O
1	Злокачественная меланома БДУ	8720/3
2	Узловая меланома	8721/3
3	Злокачественная меланома в пограничном невусе	8740/3
4	Злокачественная меланома при предраковом меланозе	8741/3
5	Злокачественная меланома в меланотической веснушке Гатчинсона	8742/3
6	Злокачественная меланома в гигантском пигментном невусе	8761/3
7	Смешанная эпителиоидно-веретенноклеточная меланома	8770/3
8	Эпителиоидно-клеточная меланома	8771/3
9	Веретенноклеточная меланома БДУ	8772/3
10	Веретенноклеточная меланома, тип А	8773/3
11	Веретенноклеточная меланома, тип В	8774/3

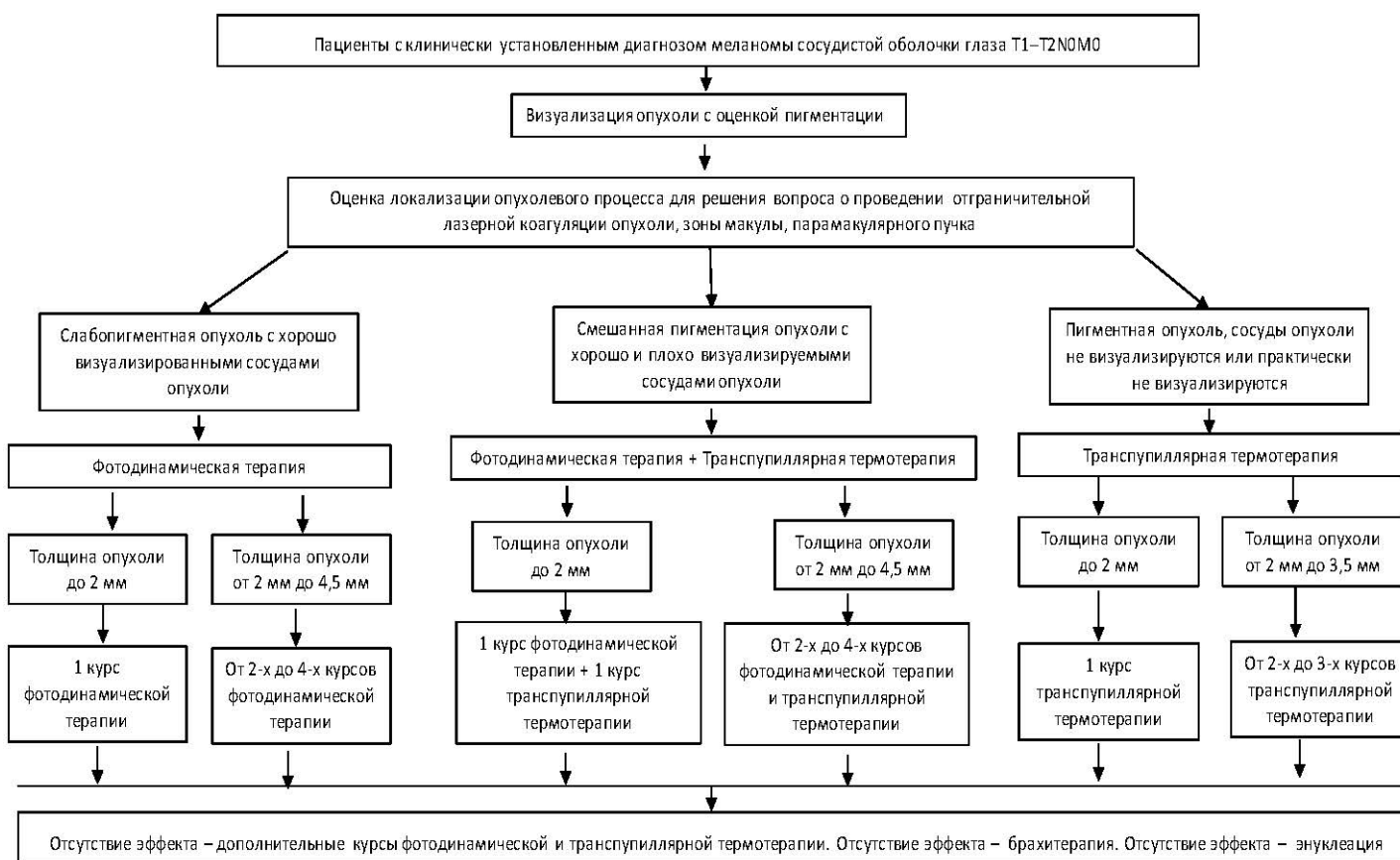
Приложение 5
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

СООТНОШЕНИЕ TNM и стадий опухолевого процесса при меланоме хориоидеи

Клиническая				Патоморфологическая			
Стадия	T	N	M	Стадия	T	N	M
I	T1a	N0	M0	I	T1a	N0	M0
IIA	T1b–d, T2a	N0	M0	IIA	T1b–d, T2a	N0	M0
IIB	T2b, T3a	N0	M0	IIB	T2b, T3a	N0	M0
IIIA	T2c–d, T3b–c, T4a	N0	M0	IIIA	T2c–d, T3b–c, T4a	N0	M0
IIIB	T3d, T4b–c	N0	M0	IIIB	T3d, T4b–c	N0	M0
III C	T4d–e	N0	M0	III C	T4d–e	N0	M0
IV	Любая T Любая T	N1 Любая N	M0 M1	IV	Любая T Любая T	N1 Любая N	M0 M1

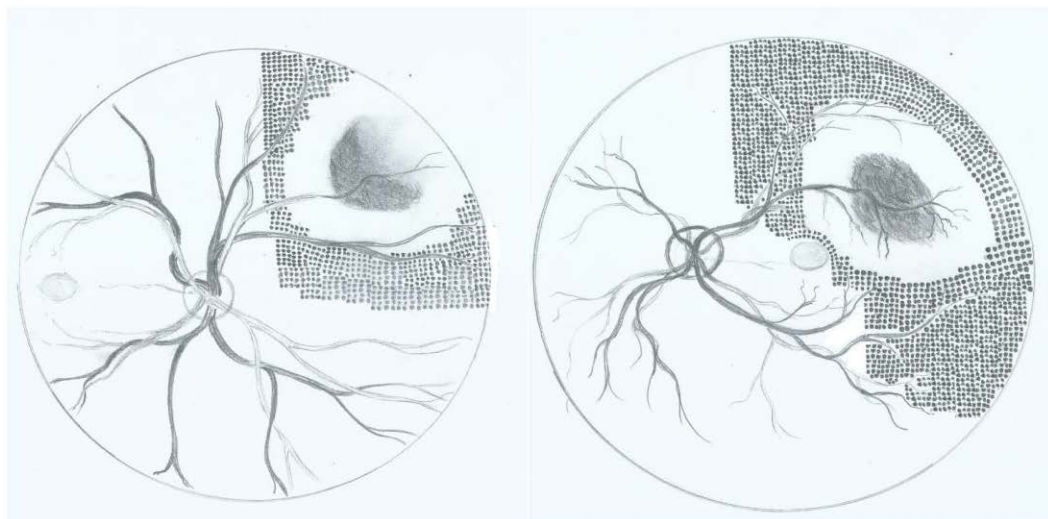
Приложение 6
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

АЛГОРИТМ
лазерной терапии меланомы хориоидеи



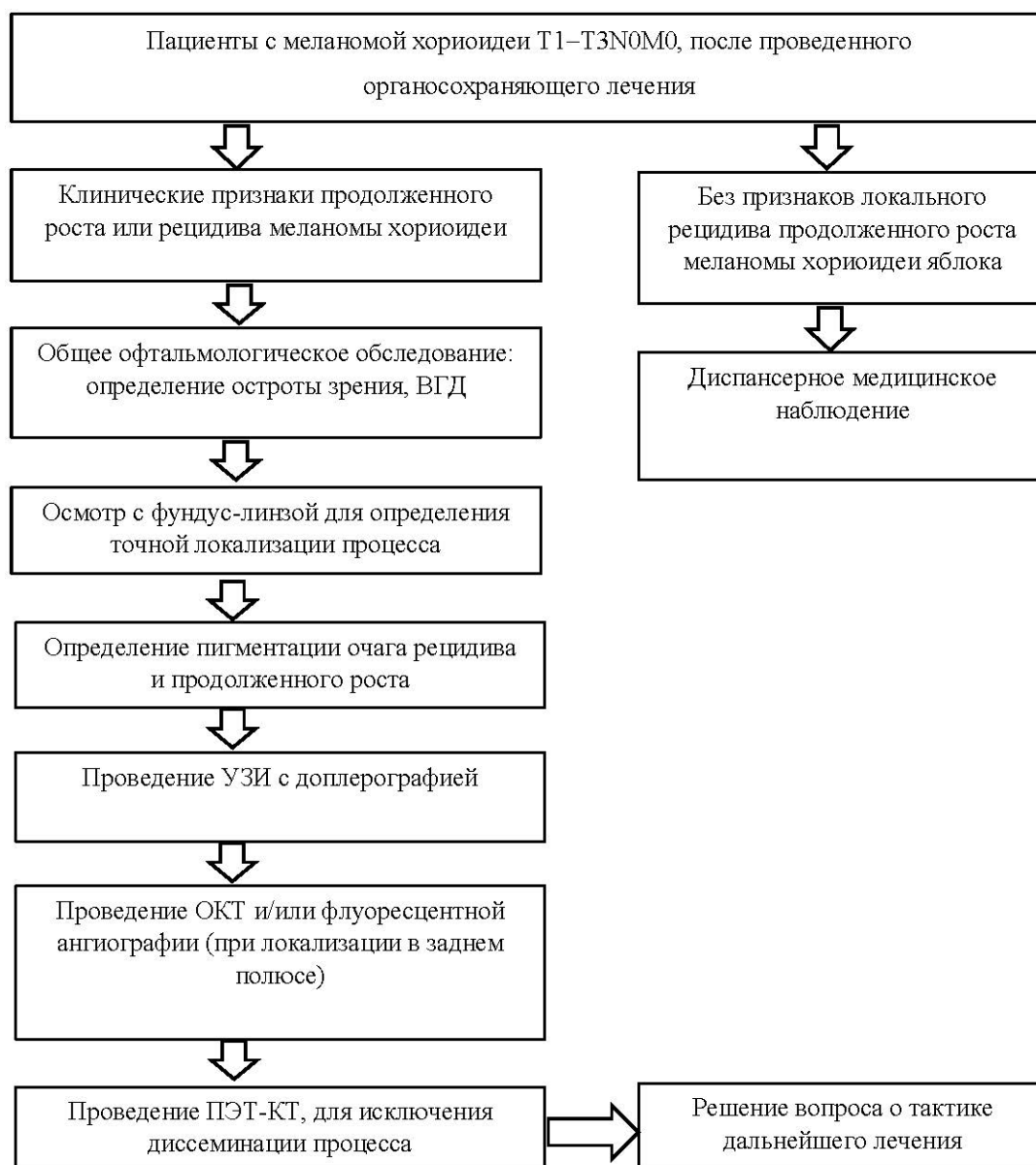
Приложение 7
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

СХЕМА
проведения секторальной лазерной коагуляции сетчатки



Приложение 8
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

АЛГОРИТМ
выявления рецидива и продолженного роста меланомы хориоидеи после
органосохраняющего лечения



Приложение 9
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

**КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ
меланомы конъюнктивы глазного яблока**

TNM	Распространенность
T	Первичная опухоль
Tx	Первичная опухоль не может быть оценена
T0	Нет данных о первичной опухоли
Tis	Меланома in situ
T1	Меланома бульбарной конъюнктивы глазного яблока
T1a	Опухоль занимает не более одного квадранта*
T1b	Опухоль занимает не более двух квадрантов*
T1c	Опухоль занимает не более трех квадрантов*
T1d	Опухоль занимает более трех квадрантов*
T2	Меланома пальпебральной конъюнктивы, конъюнктивы глазного яблока сводов или карункулы
T2a	Опухоль не вовлекает карункулу, занимает менее одного квадранта конъюнктивы
T2b	Опухоль не вовлекает карункулу, занимает более одного квадранта конъюнктивы
T2c	Опухоль вовлекает карункулу, занимает менее одного квадранта конъюнктивы
T2d	Опухоль не вовлекает карункулу, занимает более одного квадранта конъюнктивы
T3	Опухоль распространяется на прилежащие структуры
T3a	Опухоль распространяется на глазное яблоко
T3b	Опухоль распространяется на веки
T3c	Опухоль распространяется на ткани орбиты
T3d	Опухоль распространяется на околоносовые пазухи, носослезный канал, слезную железу
T4	Опухоль распространяется на центральную нервную систему
	Региональные лимфоузлы
Nx	Регионарные лимфоузлы не могут быть оценены
N0	Нет регионарного поражения лимфоузлов
N1	Метастазы в региональных лимфоузлах
	Отдаленные метастазы
M0	Нет отдаленных метастазов
M1	Отдаленные метастазы

* Квадранты бульбарной конъюнктивы определяются по часам условного циферблата: с 3 до 6, с 6 до 9, с 9 до 12 часов.

Приложение 10
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

**КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ
рака конъюнктивы глазного яблока**

TNM	Распространенность
Tx	Первичная опухоль не может быть оценена
To	Нет признаков первичной опухоли
Tis	Карцинома in situ

T1	Опухоль 5 мм и менее (в наибольшем измерении) с распространением в базальную мембрану
T2	Опухоль 5 мм и менее (в наибольшем измерении) с распространением в базальную мембрану без распространения в прилежащие структуры*
T3	Распространение на прилежащие структуры*
T4	Распространение в орбиту и за ее пределы
T4a	Распространение в мягкие ткани без признаков костной инвазии
T4b	Поражение костей (признаки костной инвазии)
T4c	Распространение в околоносовые пазухи
T4d	Поражение оболочек головного мозга
N	Региональные лимфоузлы
Nx	Региональные лимфоузлы не могут быть оценены
N0	Отсутствуют метастазы в региональных лимфоузлах
N1	Поражение региональных лимфоузлов метастазами
M	Отдаленные метастазы
M0	Нет отдаленных метастазов
M1	Отдаленное метастазирование

* Прилежащие структуры включают в себя: роговицу (3, 6, 9, 12 часов), внутриглазные структуры, конъюнктиву (все структуры), спайки глаза, веки.

Приложение 11
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ рака кожи

TNM	Распространенность	pT
T	Первичная опухоль	
Tx	Первичная опухоль не может быть оценена	Tx
T0	Нет данных о первичной опухоли	T0
Tis	Карцинома in situ	Tis
T1	Опухоль не более 10 мм при наибольшем измерении	T1
T1a	Не прорастает толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T1a
T1b	Врастание в толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T1b
T1c	Прорастает толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T1c
T2	Опухоль более 10 мм но менее 20 мм при наибольшем измерении	T2
T2a	Не прорастает толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T2a
T2b	Врастание в толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T2b
T2c	Прорастает толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T2c
T3	Опухоль более 20 мм, но менее 30 мм в наибольшем измерении	T3
T3a	Не прорастает толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T3a
T3b	Врастание в толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T3b
T3c	Прорастает толщу века (хрящевая пластина, ресничный край, интермаргинальное пространство. спайка века)	T3c
T4	Опухоль века любого размера, которая прорастает в прилежащие структуры	T4
T4a	Опухоль прорастает глазное яблоко и ткани орбиты	T4a
T4b	Опухоль распространяется на костные стенки орбиты и/или прилежащие пазухи или вторгается в слезный мешок/носослезный канал или мозг	T4b

N	Региональные лимфоузлы	
Nx	Регионарные лимфоузлы не могут быть оценены	Nx
N0	Нет регионарного поражения лимфоузлов	N0
N1	Метастаз в одном регионарном лимфоузле 3 см или менее в наибольшем измерении	N1
N2	Метастаз в одном регионарном лимфоузле более 3 см в наибольшем измерении или метастазы в билатеральных и (или) контралатеральных лимфоузлах	N2
M	Отдаленные метастазы	
M0	Нет отдаленных метастазов	
M1	Отдаленные метастазы	M1

Приложение 12
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ рака кожи век

Нозология	Код ICD-O
Плоскоклеточные новообразования (805–808)	
Папиллярная карцинома БДУ	80503
Плоскоклеточная карцинома in situ БДУ	8070/2
Бородавчатая (веррукозная) карцинома БДУ	8051/3
Папиллярная плоскоклеточная карцинома	8052/3
Плоскоклеточная карцинома БДУ	8070/3
Плоскоклеточная карцинома метастатическая БДУ	8070/6
Плоскоклеточная карцинома ороговевающая БДУ	8071/3
Плоскоклеточная карцинома крупноклеточная неороговевающая	8072/3
Плоскоклеточная карцинома мелкоклеточная неороговевающая	8073/3
Новообразования кожных придатков (839–842)	
Карцинома придатков кожи	8390/3
Аденокарцинома потовой железы	8400/3
Аденокарцинома сальной железы	8410/3

Приложение 13
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
злокачественных новообразований
оболочек глазного яблока
и придаточного аппарата глаза
(взрослое население)»

СООТНОШЕНИЕ TNM и стадий опухолевого процесса при раке кожи век

Клиническая				Патоморфологическая			
Стадия	T	N	M	Стадия	T	N	M
0	Tis	N0	M0	0	Tis	N0	M0
IA	T1	N0	M0	I A	T1	N0	M0
IB	T2a	N0	M0	I B	T2a	N0	M0
IIA	T2b, T2c, T3	N0	M0	II	T2b, T2c, T3	N0	M0
IIB	T4	N0	M0		T4	N0	M0
IIIA	Любая T	N1	M0	III A	Любая T	N1	M0
IIIB	Любая T	N2	M0	III B	Любая T	N2	M0
IV	Любая T	Любая N	M1	IV	Любая T	Любая N	M1