



Общероссийская общественная организация
АССОЦИАЦИЯ ВРАЧЕЙ-ОФТАЛЬМОЛОГОВ

Клинические рекомендации

Офтальмология

Под редакцией
академика РАН,
профессора В.В. Нероева



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2020

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	4
Участники издания	6
Список сокращений и условных обозначений	10
Глаукома первичная открытоугольная	13
Отслойка сетчатки регматогенная	32
Язва роговицы трофическая	46
Увеальная меланома: локальная форма	56
Бактериальные язвы роговицы	80
Герпетические заболевания глаз	94
Травма глаза закрытая	109
Опухоли орбиты злокачественные: локальные формы	128
Язва роговицы краевая	145
Ожоги глаз	158
Ретинопатия недоношенных, активная фаза	181
Врожденная катаракта	203
Миопия	232
Косоглазие содружественное	271
Врожденная глаукома	295
Увеиты, ассоциированные с ювенильным идиопатическим артритом	332
Возрастная макулярная дегенерация	355
Эндокринная офтальмопатия при аутоиммунной патологии щитовидной железы у взрослых	369
Туберкулезный увеит	405
Ретинобластома	430
Сахарный диабет: диабетическая ретинопатия, диабетический макулярный отек	469
Предметный указатель	488

УВЕАЛЬНАЯ МЕЛАНОМА: ЛОКАЛЬНАЯ ФОРМА

1. Краткая информация

1.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Меланома — пигментная злокачественная опухоль нейроэктодермального происхождения, встречается с различной частотой в разных географических широтах.

1.2. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология неизвестна.

Патогенез определяется локализацией и размерами опухоли.

1.3. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболеваемость по данным обращаемости в России колеблется от 6,23 до 13 на 1 млн взрослого населения. Опухоль чаще появляется на 5—6-м десятилетии жизни. У детей и подростков распространенность — 1,36% общего числа больных меланомой сосудистой оболочки. Несколько чаще болеют женщины. Оба глаза поражаются опухолью редко. Заболеваемость увеальной меланомой (УМ) в мире составляет в среднем 6,8 на 1 млн взрослого населения в год по данным обращаемости [1—4].

1.4. КОДИРОВАНИЕ ПО МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ 10-ГО ПЕРЕСМОТРА

C69. Злокачественное новообразование глаза и его придаточного аппарата.

C69.3. Сосудистой оболочки.

C69.4. Ресничного [цилиарного] тела.

1.5. КЛАССИФИКАЦИЯ УВЕАЛЬНОЙ МЕЛАНОМЫ

В настоящее время существуют две наиболее часто используемые метрические классификации меланомы хориоидеи (МХ), разработанные J. Shields (1983) [5] и COMS (*Collaborative Ocular Melanoma Study*) (1997) [6]. Параметры МХ, согласно приведенным классификациям, представлены в табл. 1.

Таблица 1. Классификации меланомы цилиарного тела и хориоидеи

Размер опухоли	J. Shields (1983)	COMS (1997)
Малый	Проминенция до 3 мм, диаметр до 10 мм	Проминенция до 2,4 мм, диаметр 5–16 мм
Средний	Проминенция 3–5 мм, диаметр 10–15 мм	Проминенция 2,5–10 мм, диаметр <16 мм
Большой	Проминенция >5 мм, диаметр >15 мм	Проминенция >10 мм, диаметр >16 мм

Классификация опухолей по стадиям объединяет первичных пациентов со злокачественными новообразованиями одной и той же локализации в группы, однородные по клиническому течению болезни, прогнозу и подходу к лечебной тактике. В основу классификации по стадиям положена степень распространенности новообразования к моменту установления диагноза. Наряду с этим учитываются размеры опухоли, характер вовлечения в процесс окружающих тканей, переход на соседние анатомические отделы, наличие или отсутствие регионарных и отдаленных метастазов. Они являются основой двух параллельно существующих классификаций злокачественных новообразований. Одна из них — разработанная специальным комитетом Международного противоракового союза система TNM (от англ. tumor, nodus и metastasis) (ICD-0 C69.3, C69.4) [7].

В настоящее время актуальным является восьмое издание классификации по системе TNM Объединенного американского комитета по раку (*American Joint Committee on Cancer — AJCC*), опубликованное в 2017 г. [7].

■ **Меланома радужки.**

T — первичная опухоль.

- Tx — оценка первичной опухоли невозможна.
- T0 — первичная опухоль не обнаружена.
- T1 — опухоль локализована только в радужке.
- T1a — опухоль локализована только в радужке, размером не более 3 ч.
- T1b — опухоль локализована только в радужке, размером более 3 ч.
- T1c — опухоль локализована только в радужке, сопровождается вторичной глаукомой.
- T2 — опухоль радужки, распространяющаяся в цилиарное тело, хориоидею или обе анатомические структуры.
- T2a — опухоль радужки, распространяющаяся в цилиарное тело без вторичной глаукомы.
- T2b — опухоль радужки, распространяющаяся в цилиарное тело и хориоидею без вторичной глаукомы.
- T2c — опухоль радужки, распространяющаяся в цилиарное тело и хориоидею, сопровождающаяся вторичной глаукомой.
- T3 — опухоль радужки, распространяющаяся в цилиарное тело, хориоидею или обе анатомические структуры, сопровождающаяся инфильтрацией склеры.

- T4 — опухоль радужки с экстрасклеральным распространением.
- T4a — опухоль радужки с экстрасклеральным распространением диаметром менее 5 мм.
- T4b — опухоль радужки с экстрасклеральным распространением диаметром более 5 мм.

N — регионарные лимфатические узлы.

Регионарными лимфатическими узлами являются следующие: пред-ушные, подчелюстные, шейные.

- N0 — регионарные лимфатические узлы не поражены.
- N1 — поражение регионарных лимфатических узлов.

M — отдаленные метастазы.

- M0 — нет отдаленных метастазов.
- M1 — определяются отдаленные метастазы.
- M1a — максимальный диаметр наибольшего метастаза ≤ 3 см.
- M1b — максимальный диаметр наибольшего метастаза $\leq 3,1-8,0$ см.
- M1c — максимальный диаметр наибольшего метастаза $\geq 8,1$ см.

Меланома цилиарного тела и хориоидеи.

T — первичная опухоль.

- Tx — оценка первичной опухоли невозможна.
- T0 — первичная опухоль не обнаружена.
- T1 — размеры опухоли — категория 1.
- T1a — размеры опухоли — категория 1 без вовлечения цилиарного тела и экстраокулярного распространения.
- T1b — размеры опухоли — категория 1 с вовлечением цилиарного тела.
- T1c — размеры опухоли — категория 1 без вовлечения цилиарного тела, но с экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T1d — размеры опухоли — категория 1 с вовлечением цилиарного тела и экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T2 — размеры опухоли — категория 2.
- T2a — размеры опухоли — категория 2 без вовлечения цилиарного тела и экстраокулярного распространения.
- T2b — размеры опухоли — категория 2 с вовлечением цилиарного тела.
- T2c — размеры опухоли — категория 2 без вовлечения цилиарного тела, но с экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T2d — размеры опухоли — категория 2 с вовлечением цилиарного тела и с экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T3 — размеры опухоли — категория 3.
- T3a — размеры опухоли — категория 3 без вовлечения цилиарного тела и экстраокулярного распространения.
- T3b — размеры опухоли — категория 3 с вовлечением цилиарного тела.
- T3c — размеры опухоли — категория 3 без вовлечения цилиарного тела, но с экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T3d — размеры опухоли — категория 3 с вовлечением цилиарного тела и с экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T4 — размеры опухоли — категория 4.
- T4a — размеры опухоли — категория 4 без вовлечения цилиарного тела и экстраокулярного распространения.
- T4b — размеры опухоли — категория 4 с вовлечением цилиарного тела.

- T4c — размеры опухоли — категория 4 без вовлечения цилиарного тела, но с экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T4d — размеры опухоли — категория 4 с вовлечением цилиарного тела и с экстраокулярным распространением диаметром ≤ 5 мм.
- T4e — размеры опухоли любой категории с вовлечением цилиарного тела и с экстраокулярным распространением диаметром более 5 мм.

N — регионарные лимфатические узлы.

Регионарными лимфатическими узлами являются следующие: пред-ушные, подчелюстные, шейные.

- N0 — регионарные лимфатические узлы не поражены.
- N1 — поражение регионарных лимфатических узлов.

M — отдаленные метастазы.

- M0 — нет отдаленных метастазов.
- M1 — определяются отдаленные метастазы.
- M1a — максимальный диаметр наибольшего метастаза ≤ 3 см.
- M1b — максимальный диаметр наибольшего метастаза $\leq 3,1-8,0$ см.
- M1c — максимальный диаметр наибольшего метастаза $\geq 8,1$ см.

Классификация меланомы цилиарного тела и хориоидеи по категориям, основанная на размере проминенции опухоли и диаметра основания

Категория 1:

- ✧ проминенция до 3,0 мм, диаметр основания до 12,0 мм;
- ✧ проминенция 3,1–6,0 мм, диаметр основания до 9,0 мм.

Категория 2:

- ✧ проминенция до 3,0 мм, диаметр основания от 12,1 до 18,0 мм;
- ✧ проминенция от 3,1 до 6,0 мм, диаметр основания до 9,1–15,0;
- ✧ проминенция от 6,1 до 9,0 мм, диаметр основания до 12,0.

Категория 3:

- ✧ проминенция от 3,1 до 6,0 мм, диаметр основания от 15,1 до 18,0;
- ✧ проминенция от 6,1 до 9,0 мм, диаметр основания от 12,1 до 18,0;
- ✧ проминенция от 9,1 до 15,0 мм, диаметр основания до 18,0.

Категория 4:

- ✧ проминенция от 12,1 до 15,0, диаметр основания от 15,1 до 18,0;
- ✧ проминенция более 15,1, диаметр основания более 18,1.

Патологическая классификация TNM основана на данных, полученных до начала лечения, и дополненных данных, выявленных при хирургическом вмешательстве или исследовании операционного материала.

Патоморфологическая классификация pT [7].

Критерии выделения категории pT соответствуют таковым для категории T.

Гистологический тип (G).

- GX — тип не может быть определен;
- G1 — веретенноклеточная меланома ($>90\%$ веретеновидных клеток);
- G2 — смешанноклеточная меланома ($>10\%$ эпителиоидных клеток и $<90\%$ веретенновидных клеток);
- G3 — эпителиоидноклеточная меланома ($>90\%$ эпителиоидных клеток).

Анатомическая локализация:

- ✧ радужка (С69.4);
- ✧ цилиарное тело (С69.4);
- ✧ хориоидея (С69.3).

1.6. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Меланома радужки. По форме роста выделяются следующие виды.

1. Узловая форма имеет вид нечетко отграниченного узла. Цвет — от розового до темно-коричневого. На поверхности опухоли видны сосуды, контуры нечеткие.

2. Смешанная форма характеризуется плоскостным ростом с распылением пигмента вокруг. Поверхность узла неровная, глубина передней камеры неравномерная. Вращение опухоли в дилатор зрачка приводит к изменению его формы. Прорастание новообразования в заднюю камеру приводит к дислокации и помутнению хрусталика. На поверхности радужки можно видеть опухолевые сателлиты. Прорастание опухоли в угол передней камеры приводит к стойкой гипертензии глаз и развитию болевого синдрома.

3. Диффузная (анулярная) меланома прорастает в УПК глаза, рано приводя к стойкой гипертензии. Возможно появление гетерохромии. Рисунок радужки сглажен, она ригидна.

Меланома цилиарного тела. Изолированное поражение цилиарного тела встречается редко, значительно чаще встречается комбинированное поражение — иридоцилиарное или цилиохориоидальное. Опухоль может быть пигментированной или беспигментной, растет медленно, долгое время бессимптомно, на ранних стадиях роста новообразования может появиться гипотония. Увеличение размеров новообразования приводит к дислокации хрусталика и локальному помутнению его капсулы, что вызывает зрительные нарушения. Прорастание в УПК приводит к появлению складок радужки, ложного иридодиализа. Прорастание опухоли в радужку вызывает изменение формы зрачка, его край уплощается, реакция на свет снижается или отсутствует. В секторе роста опухоли появляются застойные извитые эписклеральные сосуды. Возможны неоваскуляризация радужки, повышение ВГД.

МХ. Более половины УМ локализуются постэкваториально, около 1/4 — в зоне экватора глаза. Очень редко встречаются бинокулярные и мультицентрические формы опухоли (0,1–0,3%). МХ имеет узловую форму роста или реже диффузную. В начальной стадии роста МХ выглядит как округлый, слегка проминирующий очаг серо-зеленого или желто-коричневого цвета. Часто на поверхности опухоли видны поля оранжевого пигмента (липофусцин). По мере роста в меланоме появляются собственные сосуды, может усиливаться пигментация. Рост опухоли сопровождается ОС, возникающей вследствие транссудации и экссудации из сосудов новообразования и сетчатки. При прорыве сте-

кловидной пластинки возможно формирование грибовидной формы опухоли. Нередко на поверхности меланомы появляются единичные или множественные геморрагии. Как правило, кровоизлияния в сетчатку, окружающую опухоль, наблюдаются при быстрорастущем новообразовании. Рост МХ может сопровождаться косвенными признаками, такими как ОС, увеит, иридоциклит, склерит, рубеоз радужки, расширение эписклеральных сосудов, гемофтальм, вторичная гипертензия, эндофтальмит, помутнение хрусталика, субатрофия глаза. Диффузная меланома характеризуется распространенным утолщением хориоидеи, ее толщина обычно не превышает 2,5 мм, при распространении в цилиарное тело может привести к цилиохориоидальной отслойке (ЦХО) с геморрагическим компонентом. Типично раннее врастание опухоли в зрительный нерв и распространение за пределы склеры [1–6].

2. Диагностика

2.1. ЖАЛОБЫ И АНАМНЕЗ

Основными жалобами являются:

- ✧ ухудшение зрения;
- ✧ искажение предметов;
- ✧ метаморфопсии.

■ Рекомендуется собрать анамнез [1–8].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

2.2. ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

■ Рекомендуется определить остроту зрения, тонометрию, компьютерную периметрию, провести внешний осмотр для выявления основных клинических признаков меланомы [1–8].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

Комментарии. Меланома радужки. Узловая форма имеет вид нечетко отграниченного узла. Цвет — от розового до темно-коричневого. На поверхности опухоли видны сосуды, контуры нечеткие. Смешанная форма характеризуется плоскостным ростом с распылением пигмента вокруг. Поверхность узла неровная, глубина передней камеры неравномерная. Вращение опухоли в дилатор зрачка приводит к изменению его формы. Прорастание новообразования в заднюю камеру приводит к дислокации и помутнению хрусталика. На поверхности радужки можно видеть опухолевые сателлиты. Прорастание опухоли в переднюю камеру приводит к стойкой гипертензии глаз. Диффузная (анулярная) меланома прорастает в УПК глаза, рано приводя к стойкой гипертензии. Возможно появление гетерохромии. Рисунок радужки сглажен, она ригидна. Меланома тапиока — редкая форма. Растет медленно, бессимптомно.

На поверхности радужки видны бледно-серые полупрозрачные узелки с тенденцией к слиянию. Видны сосуды опухоли. Возможно образование гифемы. По краю зрачка — скопление пигмента.

Меланома цилиарного тела. Изолированное поражение цилиарного тела встречается редко, значительно чаще встречается комбинированное поражение — иридоцилиарное или цилиохориоидальное. Опухоль может быть пигментированной или беспигментной, растет медленно, долгое время бессимптомно, на ранних стадиях роста новообразования может появиться гипотония. Увеличение размеров новообразования приводит к дислокации хрусталика и локальному помутнению его капсулы, что вызывает зрительные нарушения. Прорастание в УПК приводит к появлению складок радужки, ложного иридодиализа. Прорастание опухоли в радужку вызывает изменение формы зрачка, его край уплощается, реакция на свет снижается или отсутствует. В секторе роста опухоли появляются застойные извитые эписклеральные сосуды. Возможны неоваскуляризация радужки, повышение ВГД.

При меланоме радужки и цилиарного тела при внешнем осмотре наблюдают опухолевые узлы на радужке и/или склере, изменение формы зрачка, выворот пигментной каймы, гетерохромию, гифему, скопление пигмента по краю зрачка, расширение эписклеральных сосудов, покраснение глаза, экзофтальм.

2.3. ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Рекомендуется провести общий и биохимический анализы крови, общий анализ мочи [1–8].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств — 3а).

2.4. ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Для диагностики меланомы радужки рекомендуется применять биомикроскопию, гониоскопию, офтальмоскопию, ультразвуковую биомикроскопию [1–8].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Рекомендуется расширить зрачок и провести офтальмоскопию для выявления основных клинических признаков МХ и цилиарного тела [1–8].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

Комментарии. МХ. Более половины УМ локализуются постэкваториально, около 1/4 — в зоне экватора глаза. Очень редко встречаются бинокулярные и мультицентрические формы опухоли (0,1–0,3%). МХ имеет узловую форму роста или реже диффузную. В начальной стадии роста МХ выглядит как округлый, слегка проминирующий очаг серо-зеленого или желто-коричневого цвета. Часто на поверхности опухоли

видны поля оранжевого пигмента (липофусцин). По мере роста в меланоме появляются собственные сосуды, может усиливаться пигментация. Рост опухоли сопровождается ОС, возникающей вследствие транссудации и экссудации из сосудов новообразования и сетчатки. При прорыве стекловидной пластинки возможно формирование грибовидной формы опухоли. Нередко на поверхности меланомы появляются единичные или множественные геморрагии. Как правило, кровоизлияния в сетчатку, окружающую опухоль, наблюдаются при быстрорастущем новообразовании. Рост МХ может сопровождаться косвенными признаками, такими как ОС, увеит, иридоциклит, склерит, рубец радужки, расширение эписклеральных сосудов, гемофтальм, вторичная гипертензия, эндофтальмит, помутнение хрусталика, субатрофия глаза. Диффузная меланома характеризуется распространенным утолщением хориоидеи, ее толщина обычно не превышает 2,5 мм, при распространении в цилиарное тело может привести к ЦХО с геморрагическим компонентом. Типично раннее врастание опухоли в зрительный нерв и распространение за пределы склеры.

- УЗИ рекомендуется начинать с обзорной двумерной серошкальной эхографии (В — метода) для выявления проминенции и диаметра основания опухоли [1, 9].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. Для МХ наиболее распространенной эхографической формой является чечевицеобразная, или куполообразная (79,2%), грибовидная форма встречается у 15% пациентов, неправильная форма опухоли (в виде двух и более горбов) имеет место в 5,8% случаев. Акустическая плотность опухоли (денситометрия) при УМ варьирует в широких пределах и составляет от 33,3 до 128,3 усл. ед. (в среднем $85,6 \pm 29,3$). Денситометрические показатели гемангиомы и метастаза выше, чем при УМ. В режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК) признаки собственной васкуляризации у пациентов УМ выявляются при проминенции очага от 1,8 мм (в 92,3% случаев). Анализ доплеровских характеристик кровотока в центральной артерии и вене сетчатки показывает, что при УМ имеется снижение линейных показателей кровотока на стороне поражения по сравнению с контралатеральной стороной в среднем на 10–35%, что зависит от размеров и локализации очага.

- Флюоресцентная ангиография (ФАГ) рекомендуется для диагностики МХ и выявления собственных сосудов опухоли, пятнистого окрашивания, сливной флюоресценции в позднюю венозную фазу, длительной поздней флюоресценции, опухоль-ассоциированной флюоресценции, обусловленной опухоль-ассоциированной эпителиопатией и ангиопатией сетчатки. ФАГ рекомендуется для уточнения истинных границ МХ, визуализации зоны скрытого роста опухоли [1, 10, 11].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- ОКТ рекомендуется для диагностики томографических признаков МХ, таких как дугообразное изменение хориоидального профиля; утолщение сетчатки, вызванное скоплением интра- и субретинальной жидкости, проявляющейся диффузным, кистовидным отеком, отслойкой нейрорепарации (НЭ); дезорганизация пигмента в ретинальном ПЭ с формированием пигментных фокусов и окончатых дефектов; компрессия хориокапилляров с эффектом «тени»; отслойка НЭ в сопредельной с опухолью зоне [11–14].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- ОКТ с ангиографическим режимом (ОКТ-А) рекомендуется для диагностики кровотока сосудистой сети МХ и опухоль-ассоциированной ангиопатии. Рекомендуется провести диагностический поиск микроаневризм, извитости капиллярной сети сосудов сетчатки и наличия под ретинальным ПЭ на уровне хориоидеи петлевидного неоваскулярного компонента с многочисленными изгибами и переплетениями, с ограничивающей аваскулярной зоной, соответствующей склону опухоли [15].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Тонкоигольная аспирационная биопсия (ТИАБ) рекомендуется в трудных для клинической диагностики случаях внутриглазных опухолей, когда комплексное клиничко-инструментальное исследование не позволило установить точный диагноз; в отдельных случаях — для цитогенетического исследования с прогностической целью при планировании органосохраняющего лечения. ТИАБ проводится только в специализированных центрах [1].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Генетические исследования рекомендуются для установления молекулярно-генетических мутаций в клетках УМ, оценки течения и прогноза заболевания [16–20].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. Частота герминальных и соматических хромосомных и генных нарушений у пациентов с УМ составляет: моносомия хромосомы 3 — 52,2% (полная — 37,3%, частичная — 14,9%), потеря гетерозиготности в хромосоме 1p — 29,1%, в хромосоме 8p — 20,0%; метилирование гена *RASSF1A* — 23,9%, мутации в генах *GNAQ/GNA11* — 90,0%. Доказано, что моносомия хромосомы 3 значительно снижает выживаемость пациентов с УМ (до 46,8%). В то же время наличие метилирования гена *RASSF1A* является прогностически благоприятным фактором.

- Компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) рекомендуются при подозрении на прорастание внутриглазной опухоли за пределы глаза для уточнения степени инвазии новообразования в орбиту. При непрозрачных преломляющих средах глаза и подозрении на внутриглазное новообразование рекомендуется проведение КТ орбит максимально тонкими срезами [1].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. КТ-признаки внутриглазной меланомы: утолщение склероуvealного кольца или наличие новообразования линзообразной или грибовидной формы, высокая плотность опухоли (в среднем 70 Н).

3. Лечение

Динамическое наблюдение и выжидательная тактика при установленном диагнозе УМ противопоказаны.

- Локальное лечение УМ рекомендуется осуществлять только в специализированных учреждениях и только при отсутствии отдаленных метастазов опухоли, что определяется полным клиническим обследованием пациента до госпитализации [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Локальное лечение УМ рекомендуется проводить строго персонализировано с учетом клинической картины, биометрических показателей опухоли, зрительных функций и согласия больного [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

3.1. КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Не проводится.

3.2. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Планировать органосохраняющее лечение рекомендуется с учетом размеров и локализации опухоли. При этом рекомендуется учитывать возраст пациента и его соматическое состояние, состояние парного глаза, возможные осложнения, предусмотреть меры их профилактики [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

3.2.1. Хирургическое лечение меланомы радужки

- Блокэксцизия рекомендуется при опухолях иридоцилиарной зоны не более 5 ч по окружности [1].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. Локальное удаление опухоли — блокэксцизия заключается в иссечении опухоли единым блоком с запасом окружающих здоровых тканей. Распространенность новообразования определяет объем операции (иридэктомия, иридоциклэктомия, иридоциклосклерэктомия и иридоциклохориоидосклерэктомия, хориоидсклерэктомия). В целях восстановления диафрагмальной функции радужки, уменьшения световых аберраций и повышения остроты зрения после удаления опухоли радужки одномоментно производят иридопластику, которая возможна

при образовавшемся дефекте радужки не более 5 ч ее окружности. Удаленный блок тканей подлежит обязательному патогистологическому исследованию.

Абсолютные противопоказания к блокэксцизии:

- размеры меланомы радужки более 6 ч окружности;
- вторичная гипертензия;
- анулярный рост новообразования по структурам УПК;
- экстрабульбарный рост опухоли;
- метастазирование;
- некомпенсированная гипертоническая болезнь.

3.2.2. Хирургическое лечение меланомы цилиарного тела и хориоидеи

- Эндорезекция рекомендуется как заключительный этап локального разрушения меланомы после формирования хориоретинального рубца. В отдельных случаях для профилактики воспалительных процессов, симпатической офтальмии рекомендуется резекция остаточной бессосудистой опухоли после брахитерапии (БТ) или облучения узким медицинским протонным пучком [24–27].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Энуклеация рекомендуется при проминенции МХ и/или меланомы цилиарного тела более 6 мм, диаметре основания свыше 16 мм, вторичной гипертензии, тотальной ОС, гемофтальме, непрозрачности оптических сред, экстрабульбарном росте опухоли с обязательным патогистологическим исследованием для определения типа меланомы [1].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. Для выполнения энуклеации по поводу УМ требуется соблюдение определенных правил: операция проводится в условиях наркоза с контролем артериального давления; все манипуляции с глазом и экстраокулярными мышцами рекомендуется проводить бережно, избегая деформации и давления на глаз. В отдельных случаях рекомендуется выполнение энуклеации с одновременным формированием опорно-двигательной культи с использованием эндопротеза. Длина зрительного нерва во время неврэктомии при энуклеации — 10 мм.

Частота вторичных энуклеаций после ранее проведенного органосохраняющего лечения составляет 8–34%. В подавляющем большинстве случаев причиной ее является несоответствие избранного метода лечения параметрам и локализации меланомы. В большинстве случаев энуклеацию проводят в течение первых 30 мес после БТ.

- После вторичной энуклеации рекомендуется проводить патогистологическое исследование с выявлением постлучевого лечебного патоморфоза [1–29].

Комментарии. Одной из гистологических классификаций выраженности лечебного патоморфоза является схема, предложенная Е.Ф. Лушни-

ковым: I (слабый) — дистрофические изменения отдельных опухолевых клеток; II (умеренный) — появление очагов некроза и дистрофические изменения опухолевых клеток; III (выраженный) — обширные поля некроза, резко выраженные дистрофические изменения опухолевых клеток, сохраняют жизнеспособность немногочисленные опухолевые клетки; IV (резко выраженный, полный) — отсутствие опухолевых элементов [28].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Экзентерация орбиты рекомендуется при формировании большого узла опухоли в орбите с инфильтрацией мышц и жировой клетчатки [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Не рекомендуется проведение дистанционной ЛТ в послеоперационном периоде, так как доказано отсутствие ее положительного эффекта на частоту гематогенного метастазирования [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

3.3. ИНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

БТ меланомы цилиарного тела и хориоидеи

- Рекомендуется выбор типа офтальмоаппликатора (ОА) определять толщиной новообразования и проникающей способностью β -излучения, которое зависит от энергии распада радионуклида. ОА с изотопом $\text{Sr}^{90} + \text{Y}^{90}$ рекомендуется применять в случаях, когда толщина опухоли не превышает 3,5 мм. При большей толщине рекомендуется применять ОА с изотопом $\text{Ru}^{106} + \text{Rh}^{106}$. БТ рекомендована при проминенции опухоли до 6 мм и диаметре до 15 мм [1, 21–23].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. Главным условием успешного радикального лечения является набор необходимой оптимальной дозы излучения на вершущке опухоли, то есть в точке, максимально удаленной от поверхности ОА. Она должна составлять 200–220 Гр при использовании ОА с изотопом $\text{Sr}^{90} + \text{Y}^{90}$ и 130–150 Гр в случае применения ОА с изотопом $\text{Ru}^{106} + \text{Rh}^{106}$. Эффективность лечения оценивается по следующим критериям: полная резорбция опухоли, частичная резорбция опухоли (уменьшение исходных размеров на 50% и более), отсутствие эффекта.

Абсолютные противопоказания:

- мультицентрический рост меланомы;
- превышение указанных размеров опухоли;
- наличие отдаленных метастазов;
- подозрение на прорастание опухоли за пределы склеры;
- офтальмогипертензия.

Относительные противопоказания:

- тяжелые и средней тяжести заболевания крови (лейкопения, агранулоцитоз, пойкилоцитоз, анемия различного генеза, гемофилия и др.);

- острые воспалительные заболевания глаза и его придаточного аппарата;
- гемофтальм;
- обширная ОС;
- тяжелая сопутствующая соматическая и психическая патология.

После БТ острая лучевая реакция стихает через 4–8 нед и наступает процесс резорбции опухоли, который длится до 24 мес.

Степень резорбции меланомы зависит от исходных ее размеров и адекватного планирования. Чем меньше опухоль, тем лучше исход лечения. В целом полная резорбция УМ достигается у 67,8% пациентов. Следует помнить, что пациенты с УМ должны оставаться на пожизненном диспансерном наблюдении, так как рецидивы опухоли и гематогенные метастазы наблюдаются спустя 5 лет и более после лечения.

Особенности диспансерного наблюдения за пациентами после БТ. Поздние осложнения БТ могут появиться спустя 6–12 мес и позже после облучения (в среднем через 35,8 мес). К ним относят лучевую катаракту, вторичную глаукому, в том числе неоваскулярную, гемофтальм, нейроретинопатию, постлучевые изменения склеры, субатрофию глаза. Факторами риска возникновения поздних осложнений (склеромалии и др.) являются высокая доза облучения склеры, диаметр облученной склеры более 14 мм, преэкваториальная локализация опухоли, дополнительное лечение [транспупиллярная термотерапия (ТТТ) или повторная БТ]. Внимание поликлинического врача должно быть направлено на раннее выявление и коррекцию указанных осложнений.

- Рекомендуется осуществлять облучение опухоли глаза и ее центрацию на оси протонного пучка на стереотаксическом стенде. Планирование облучения внутриглазных опухолей рекомендуется производить строго индивидуально врачами и медицинскими физиками. Рекомендуется СОД на внутриглазную меланому 70 Гр за 5–6 фракций [24–27].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Протонотерапия для лечения внутриглазной меланомы рекомендуется при толщине опухоли хориоидеи от 5,5 мм; в случае цилиохориоидальной локализации новообразования — при толщине от 3 мм и при диаметре до 14 мм [24–27].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. Постлучевая резорбция продолжается длительно. Наиболее частым осложнением протонотерапии является лучевая катаракта, реже развиваются глаукома, ретинопатия, ОС.

- В последние годы рекомендуется радиохирургическое лечение УМ с помощью аппаратов «гамма-нож» и «кибернож» [1–29].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств — 3а).

Комментарии. Показания к этому виду лечения, методика облучения, его эффективность нуждаются в дальнейшем научном изучении.

- Разрушающая ЛК МХ как самостоятельный метод лечения рекомендуется при начальных опухолях толщиной до 1,5 мм и максимальным диаметром до 10 мм. Большое значение имеют высокая прозрачность преломляющих сред глаза и максимальный медикаментозный мидриаз [1–9].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- Отграничивающая ЛК как элемент комбинированного лечения рекомендуется при парапапиллярной локализации МХ [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3а).

- ТТТ рекомендуется при постэкваториальной локализации пигментированной МХ. При этом толщина новообразования не должна превышать 2 мм, диаметр — 10 мм [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

- В случае парапапиллярной локализации опухоли первым этапом рекомендуется отграничивающая ЛК между краем новообразования и ДЗН в целях уничтожения опухолевых клеток в зоне скрытого роста. Вторым этапом лечения рекомендуется БТ [1, 21–23].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

- При наличии собственных сосудов в остаточном новообразовании, которое в ряде случаев сохраняется после БТ, рекомендуется ТТТ, при наличии остаточного аваскулярного образования — эндорезекция [1, 21–23].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

- При появлении плоского роста МХ постэкваториальной локализации с проминенцией до 1 мм из-под постлучевого рубца рекомендуется проведение разрушающей ЛК [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

- При появлении плоского роста МХ постэкваториальной локализации с проминенцией от 1,1 до 2,5 мм из-под постлучевого рубца рекомендуется проведение ТТТ [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

- При использовании высоких доз на склере при БТ рекомендуется после удаления ОА проводить склеропластику [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

- При рецидиве или продолженном росте меланомы пре- и постэкваториальной локализации с проминенцией, превышающей 3 мм, рекомендуется повторная БТ при условии использования допустимых значений поверхностной суммарной дозы [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательств — 3с).

- Рекомендуется изучать роль молекулярно-генетических особенностей меланомы в оценке прогноза заболевания [16–20].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

4. Реабилитация

- Рекомендуется пожизненное наблюдение за пациентами, пролеченными по поводу УМ. После лучевой и лазерной терапии и локальной эксцизии опухоли рекомендуется осмотр пациентов офтальмологом каждые 3 мес в течение первого года, далее 1 раз в 6 мес в течение последующих 2 лет, далее 1 раз в год в последующие годы при безрецидивном течении заболевания [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

- Рекомендуется обращать внимание на появление поздних осложнений после лучевого лечения. При выявлении поздних осложнений вопрос об их лечении рекомендуется решать офтальмоонкологом индивидуально [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

- После удаления глаза рекомендуется протезирование [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

- После экзентерации орбиты рекомендуется эктопротезирование [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

Комментарии. Витальный прогноз при УМ всегда серьезен. Он зависит от возраста пациента, размеров опухоли, ее локализации, клеточного типа, наличия узла опухоли на поверхности склеры, типа проведенного лечения и многих других факторов. Рекомендуется изучать роль молекулярно-генетических особенностей меланомы в оценке прогноза. Общая 5-летняя выживаемость пациентов с МХ составляет 91%, 10-летняя — 84%, 14-летняя — 79%.

Прогноз для жизни при прорастании опухоли за пределы глаза неблагоприятный.

Прогноз для зрения после органосохраняющего лечения определяется локализацией и размерами опухоли. Предметное зрение сохраняется у половины пролеченных пациентов.

5. Профилактика

- Рекомендуется ежегодное диспансерное обследование населения у офтальмолога с медикаментозным мидриазом обоих глаз [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

- При выявлении проминирующего образования, похожего на УМ, рекомендуется направлять пациентов к офтальмологу в специализированные центры [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

- Рентгенографию легких, МРТ (при невозможности МРТ — УЗИ) органов брюшной полости, осмотр онкологом для исключения метастатической болезни рекомендуется проводить 1–2 раза в год [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

- Рекомендуются соблюдение мер профилактики и регулярные профессиональные осмотры 1 раз в год населения, работающего с производственными и промышленными канцерогенными факторами [1–29].

Уровень убедительности рекомендаций — В (уровень достоверности доказательности — 3с).

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Критерии оценки качества медицинской помощи

Вид медицинской помощи: специализированная, в том числе высокотехнологичная.

Возрастная группа: дети, взрослые.

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре, амбулаторно.

Форма оказания медицинской помощи: плановая.

Таблица 2

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнена биомикроскопия глаза, и/или гониоскопия, и/или офтальмоскопия в условиях мидриаза	2a	В
2	Выполнены УЗИ глазного яблока при МХ и цилиарного тела, и/или ультразвуковая биомикроскопия меланомы радужки, и/или ФАГ МХ, и/или ОКТ МХ, и/или ОКТ с ангиографическим режимом МХ, и/или КТ орбит и головного мозга, и/или МРТ орбит и головного мозга, и/или генетические исследования, и/или обследование пациента для исключения отдаленных метастазов, и/или	2a	В

Окончание табл. 2

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
	КТ внутренних органов, и/или МРТ внутренних органов, и/или позитронно-эмиссионная томография внутренних органов для выявления метастатической болезни		
3	Выполнена ЛК, и/или БТ, и/или блокэк-сцизия, и/или энуклеация	2a	B

7. Организация оказания медицинской помощи

При подозрении или выявлении у пациентов локальной формы УМ участковые врачи, врачи общей практики (семейные врачи) направляют пациентов на консультацию к врачу-офтальмологу в специализированные центры.

Врач-офтальмолог специализированного центра оценивает общее состояние пациента, состояние глаза, его внутренних оболочек, придаточного аппарата, орбиты и определяет необходимость лабораторных и инструментальных исследований для уточнения диагноза, показания к госпитализации.

Медицинская помощь пациентам с локальной формой УМ может оказываться в специализированных стационарных условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение.

При наличии медицинских показаний лечение пациентов проводят с привлечением врачей-специалистов по специальностям, предусмотренным номенклатурой специальностей, специалистов с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения Российской Федерации, утвержденной приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23.04.2009 № 210н (зарегистрирован Минюстом России 05.06.2009, регистрационный № 14032), с изменениями, внесенными приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 09.02.2011 № 94н (зарегистрирован Минюстом России 16.03.2011, регистрационный № 20144).

При наличии медицинских показаний к высокотехнологичным видам медицинской помощи такая помощь оказывается пациентам в соответствии с установленным порядком оказания высокотехнологичной медицинской помощи.

При необходимости пациентов направляют на консультацию и лечение к специалистам смежных специальностей.

Подлежат пожизненному диспансерному наблюдению пациенты, пролеченные по поводу УМ. После ЛТ и локальной эксцизии опухоли рекомендуется осмотр пациентов офтальмологом каждые 3 мес в течение первого года, далее 1 раз в 6 мес в течение последующих 2 лет, далее 1 раз в год в последующие годы при безрецидивном течении заболевания.

Рекомендуется обращать внимание на появление поздних осложнений после лучевого лечения. При выявлении поздних осложнений вопрос об их лечении рекомендуется решать офтальмоонкологом индивидуально. Рентгенографию легких, МРТ (при невозможности МРТ — УЗИ) органов брюшной полости, осмотр онкологом рекомендуется проводить 1–2 раза в год.

При установленном диагнозе УМ до начала лечения рекомендуется обследовать пациента для исключения отдаленных метастазов. Рекомендуются МРТ (при невозможности проведения МРТ — УЗИ) органов брюшной полости, рентгенография органов грудной клетки, КТ, МРТ или позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) для выявления метастатической болезни. Инструментальные исследования головного мозга рекомендуется назначать при наличии клинических симптомов [1–29].

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Офтальмоонкология: Руководство для врачей // Под ред. А.Ф. Бровкиной. — М.: Медицина, 2002. — 424 с.
2. Singh A.D., Bergman L., Seregard S. Uveal melanoma: epidemiologic aspects // *Ophthalmol. Clin. North. Am.* — 2005. — Vol. 18. — P. 75–84. — DOI 10.1007/978-3-642-54255-8_6.
3. Саакян С.В., Амирян А.Г., Цыганков А.Ю. Особенности клинического течения и витальный прогноз при увеальной меланоме у пациентов молодого возраста // *Вестник офтальмологии.* — 2013. — № 129 (6). — С. 4–9.
4. The Pediatric Choroidal and Ciliary Body Melanoma Study A Survey by the European Ophthalmic Oncology Group // *Ophthalmology.* — 2016. — Vol. 123 (4). — P. 898–907.
5. Shields J.A. *Diagnosis and management of intraocular tumors* — St. Louis: The C.V. Mosby Company, 1983.
6. Margo C.E. The Collaborative Ocular Melanoma Study: An Overview // *Cancer Control.* — 2004. — Vol. 11 (5). — P. 304–309.
7. International Union Against Cancer (UICC). *TNM Classification of Malignant Tumours*, 8th ed. / Amin M.B., Edge S.B., Byrd D.R., eds. — Switzerland: Springer, 2017.
8. Руководство по клинической офтальмологии // Под ред. А.Ф. Бровкиной, Ю.С. Астахова. — М.: МИА, 2014. — 960 с.
9. Нероев В.В., Саакян С.В., Амирян А.Г., Кружкова Г.В. Ультразвуковой денситометрический анализ структуры увеальной меланомы // *Российский офтальмологический журнал.* — 2012. — (2). — С. 45–48.
10. Бровкина А.Ф., Слярова Н.В., Юровская Н.Н. Флюоресцентная ангиография в диагностике беспигментных меланом хориоидеи // *Вестник офтальмологии.* — 2004. — № 120 (6). — С. 8–11.

11. Мякошина Е.Б. Комплексная диагностика начальной меланомы хориоидеи // Russian Electronic Journal of radiology. — 2016 — Vol. 6 (4). — P. 19–28. — DOI:10.21569/2222-7415-2016-6-4-19-28.
12. Саакян С.В., Нероев В.В., Юровская Н.Н. и др. Оптическая когерентная томография опухоль-ассоциированных изменений сетчатки при новообразованиях хориоидеи // Российский офтальмологический журнал. — 2009. — № 2. — С. 35–41.
13. Нероев В.В., Саакян С.В., Мякошина Е.Б. и др. Дифференциальная диагностика начальной меланомы хориоидеи центральной локализации и поздней стадии возрастной макулярной дегенерации // Вестник офтальмологии. — 2013. — № 1. — С. 39–45.
14. Саакян С.В., Мякошина Е.Б., Юровская Н.Н. Спектральная оптическая когерентная томография в оценке эффективности транспупиллярной термотерапии начальной меланомы хориоидеи // Вестник офтальмологии. — 2013. — № 3. — С. 32–37.
15. Способ дифференциальной диагностики начальной увеальной меланомы и отграниченной гемангиомы хориоидеи с помощью оптической когерентной томографии-ангиографии: пат. 2622380 Рос. Федерация: МПК А61В6/03; А61В3/18 / Нероев В.В., Саакян С.В., Мякошина Е.Б., Охочимская Т.Д., Фадеева В.А.; заявитель и патентообладатель: Москва, ФГБУ «МНИИ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России. №2016135879, заявл. 06.09.2016; опубл. 14.06.17, Бюл. №17.
16. Манохина И.К., Скларова Н.В., Саакян С.В., Залетаев Д.В. Статус метилирования промоторных областей некоторых генов-супрессоров онкогена в увеальных меланомах // Молекулярная медицина. — 2009. — № 2. — С. 53–56.
17. Саакян С.В., Амирян А.Г., Цыганков А.Ю. и др. Ассоциация гена *ABCB1* с риском развития увеальной меланомы // Архив патологии. — 2014. — № 76 (2). — С. 3–7.
18. Саакян С.В., Цыганков А.Ю., Амирян А.Г. и др. Выживаемость при увеальной меланоме: роль молекулярно-генетических факторов // Вестник офтальмологии. — 2016. — № 132 (1). — С. 3–9.
19. Саакян С.В., Амирян А.Г., Цыганков А.Ю., Логинов В.И. Роль молекулярно-генетических факторов в патогенезе увеальной меланомы // Молекулярная медицина. — 2017. — № 15 (6). — С. 46–51.
20. Саакян С.В., Амирян А.Г., Цыганков А.Ю., Бурденный А.М. Анализ статуса метилирования CPG-островков генов-супрессоров опухолевого роста *RASSF1A* и *SEMA3B* при увеальной меланоме // Молекулярная медицина. — 2018. — № 16 (1). — С. 51–54.
21. Бровкина А.Ф. Лучевая терапия в лечении опухолей органа зрения // Клиническая офтальмология. — 2003. — Т. 4. — № 1. — С. 15–19.
22. The ABS — OOTF Committee (Russia — Helmholtz Research Institute of Eye Diseases — Svetlana Saakyan, Vladimir Valskiy, Anush Amiryan). The American Brachytherapy Society consensus guidelines for plaque brachytherapy of uveal melanoma and retinoblastoma. Brachytherapy 13 (2014) 1–14.
23. Саакян С.В., Амирян А.Г., Вальский В.В., Миронова И.С. Брахитерапия увеальной меланомы передней локализации // Вестник офтальмологии. — 2015. — № 131 (2). — С. 5–12.

24. Саакян С.В., Бородин Ю.И., Ширина Т.В. Оценка эффективности лечения и выживаемости больных увеальной меланомой после лечения медицинским узким протонным пучком // Радиология-практика. — 2012. — № 6. — С. 49–53.

25. Вальский В.В., Саакян С.В., Бородин Ю.И. Осложнения после протонной лучевой терапии меланом сосудистой оболочки глаза, их лечение и профилактика // Российский офтальмологический журнал. — 2013. — № 6 (3). — С. 12–15.

26. Бородин Ю.И., Вальский В.В., Ерохин И.Н. и др. Инновационные разработки технических средств для протонной терапии внутриглазных новообразований. Ч. I // Российский офтальмологический журнал. — 2015. — № 2. — С. 3–4.

27. Бородин Ю.И., Вальский В.В., Ерохин И.Н. и др. Инновационные разработки технических средств для протонной терапии внутриглазных новообразований. Ч. II // Российский офтальмологический журнал. — 2016. — № 2. — С. 11–17.

28. Лушников Е.Ф. Лучевой патоморфоз опухолей человека. — М.: Медицина, 1977. — 328 с.

29. Бровкина А.Ф., Вальский В.В., Гусев Г.А. Риск метастазирования меланом хориоидеи // Вестник офтальмологии. — 2003. — № 2. — С. 26–28.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Саакян С.В.

Амирян А.Г.

Бровкина А.Ф.

Вальский В.В.

Гришина Е.Е.

Жильцова М.Г.

Мякошина Е.Б.

Панова И.Е.

Пантелеева О.Г.

Хорошилова-Маслова И.П.

Шишкин М.М.

Яровой А.А.

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кокрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также моно-

графии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Глубина поиска составляла 10 лет. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- 1) врачи-офтальмологи;
- 2) врачи-онкологи;
- 3) врачи-радиологи;
- 4) врачи других смежных специальностей.

Таблица П1. Уровни достоверности доказательств

Уровень достоверности доказательств	Иерархия дизайнов клинических исследований
<i>Определение уровня достоверности доказательств для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств</i>	
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна (помимо РКИ) с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай–контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов
<i>Определение уровня достоверности доказательств для диагностических вмешательств</i>	
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица П2. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности рекомендаций	Основание рекомендации
А	Однозначная (сильная) рекомендация [все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными]
В	Неоднозначная (условная) рекомендация [не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными]
С	Низкая (слабая) рекомендация — отсутствие доказательств надлежащего качества [все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными]

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию не реже чем 1 раз в 3 года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

1. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10) (Всемирная организация здравоохранения 1994).
2. Номенклатура медицинских услуг (Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации 2011).
3. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323 ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».
4. Приказ Минздрава России от 12.11.2012 № 902н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты».

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

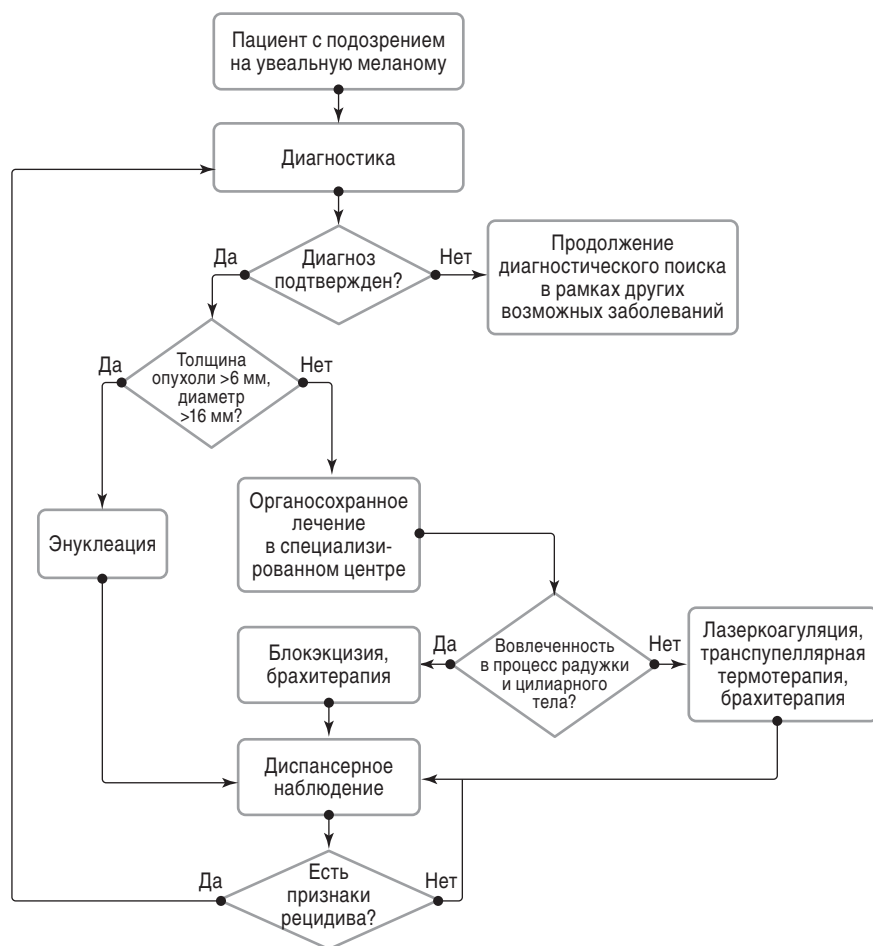


Рис. 4. Меланома увеальная: локальная форма

Приложение В. Информация для пациентов

После завершения лечения пациент должен находиться под наблюдением офтальмолога или офтальмоонколога. Первый осмотр — через 3–6 мес, затем каждые 6 мес на протяжении первых 2 лет. При отсутствии рецидива дальнейшие осмотры проводятся 1 раз в год. Помимо

общепринятого клинического обследования, выполняют УЗИ глаза, по показаниям КТ или МРТ.

Один-два раза в год пролеченным пациентам проводят рентгенографию легких и МРТ (при невозможности проведения МРТ — УЗИ) органов брюшной полости для исключения метастазов.