



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Злокачественные опухоли орбиты: локальные формы

МКБ 10: C69.6, C69.5, H05.2, H05.8

Год утверждения (частота пересмотра): 2018

ID: КР104

URL

Профессиональные ассоциации

- **Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»**

Оглавление

- Ключевые слова
- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация
- 2. Диагностика
- 3. Лечение
- 4. Реабилитация
- 5. Профилактика
- 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Связанные документы
- Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента
- Приложение В. Информация для пациентов
- Приложение Г.

Ключевые слова

- орбита, глазница
- опухоли злокачественные
- новообразования злокачественные
- диагностика
- лечение

Список сокращений

ДГТ - дистанционная гамма-терапия

КТ - компьютерная томография

ЛТ - лучевая терапия

МКБ 10 - международная классификация болезней 10-го пересмотра

МРТ - магнитно-резонансная томография

НХЛ – неходжкинская лимфома

ПХТ - полихимиотерапия

РФП - радиофармпрепарат

СГ - сцинтиграфия

СОД - суммарная очаговая доза

ТБ - трепанобиопсия

ТИАБ - тонкоигольная аспирационная биопсия

УЗИ - ультразвуковое исследование

ХТ - химиотерапия

Термины и определения

«Орбита»- пространство, ограниченное костными стенками, в котором сосредоточены сложные анатомические структуры, обеспечивающие жизнедеятельность и функции органа зрения.

Тонкоигольная аспирационная биопсия (ТИАБ) – пункционный метод получения клеточного материала опухоли для цитологического и иммуноцитохимического исследования.

Трепанобиопсия (ТБ, core-biopsy, кор-биопсия) - один из видов пункционной морфологической диагностики новообразований орбиты, позволяющий получить фрагмент опухолевой ткани и провести ее морфологическое исследование, включая иммуногистохимический анализ.

Компьютерная томография (КТ) – метод исследования, основанный на математической послойной реконструкции изображений, полученных с помощью рентгеновского излучения.

СГ – метод непрерывной непосредственной регистрации радиоактивности с поверхности исследуемого объекта после введения РФП.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Рабдомиосаркома – высокозлокачественная опухоль. Выделяют три типа: альвеолярный, эмбриональный и смешанный. Опухоль чаще встречается в детском возрасте, хотя может развиваться и у взрослых. Опухоль чаще локализуется в верхневнутреннем квадранте орбиты, рано инфильтрирует леватор и экстраокулярные мышцы, приводя к птозу, смещению глаза, ограничению его подвижности. У детей клиническая симптоматика нарастает в течение нескольких недель, у взрослых – в течение нескольких месяцев. Часто рост опухоли сопровождается болевым синдромом. Возможно прорастание в смежные анатомические области, гематогенное метастазирование.

Рак слезной железы. Морфологически выделяют аденокарциному, развившуюся в плеоморфной аденоме и спонтанно возникающие аденокистозную и мукоэпидермоидную аденокарциномы. Как правило, опухоль появляется в зрелом возрасте, чаще у женщин. Рак в плеоморфной аденоме слезной железы растет медленно, годами. Аденокистозный рак развивается в более молодом возрасте, редко у детей.

НХЛ орбиты - это гетерогенная группа злокачественных заболеваний лимфоидной системы, которая характеризуется патологической клональной пролиферацией В, Т, В и Т лимфоцитов или НК-клеток (киллеры). Процесс чаще всего локализуется в лимфоузлах, но возможно экстранодальное поражение, к которому относится и поражение орбиты. Лимфомы орбиты относятся, как правило, к периферическим экстранодальным, они происходят из лимфоидной ткани, ассоциированной со слизистыми оболочками (MALT). В последнее десятилетие участились случаи первичной локализации лимфомы в орбите. Чаще опухоль поражает одну орбиту. Двусторонний процесс наблюдается у 5% пациентов. Болеют чаще лица среднего возраста.

Метастатические опухоли орбиты – вторичное поражение тканей орбиты, связанное с первичной локализацией опухоли в других органах (молочной железе, легких и т.д.). При метастатическом поражении тканей орбиты преимущественно развивается безболезненный экзофтальм со смещением глаза. Рано появляются офтальмоплегия и диплопия. При раке молочной железы характерно развитие экзофтальма в сочетании с офтальмоплегией и затруднением репозиции.

1.2 Этиология и патогенез

Этиология неизвестна.

Патогенез – растущая в орбите опухоль приводит к сдавлению и инфильтрации внутриорбитальных структур – зрительного нерва, глазодвигательных мышц, сосудов, что определяет клинические проявления заболевания.

1.3 Эпидемиология

Злокачественные новообразования орбиты составляют примерно 1/3 от всех ее опухолей. Они могут быть первичными, вторичными (прорастающими в орбиту с соседних анатомических структур, чаще всего из придаточных пазух носа) и метастатическими. Из первичных злокачественных опухолей орбиты наиболее часто встречаются саркомы, рак слезной железы и лимфомы.

1.4 Кодирование по МКБ-10

C69.5 - Злокачественное новообразование слезной железы и протока;

C69.6 - Злокачественное новообразование орбиты;

H05.2 - Экзофтальмические состояния;

H05.8 - Другие болезни глазницы.

1.5 Классификация злокачественных опухолей орбиты

В настоящее время актуальным является седьмое издание Классификации TNM объединённого американского комитета по раку (American Joint Committee on Cancer, AJCC), опубликованное в 2009 г. [6].

- **Саркома глазница (ICD-OC69.6, H 05.2)**

Клиническая классификация TNM

T – первичная опухоль;

Tx – оценка первичной опухоли невозможна;

T0 – первичная опухоль не обнаружена;

T1 – опухоль размерами до 15 мм в наибольшем измерении;

T2 – опухоль размерами более 15 мм в наибольшем измерении без поражения глазного яблока или костных стенок орбиты;

T3 – опухоль любых размеров с инвазией орбитальных тканей и/или костных стенок;

T4 – опухоль с поражением глазного яблока или соседних структур – век, височной ямки, носовой полости, придаточных пазух носа и/или головного мозга.

N -регионарные лимфатические узлы

Регионарными лимфоузлами являются следующие: предушные, подчелюстные, шейные;

N0 – регионарные лимфатические узлы не поражены;

N1 – поражение регионарных лимфатических узлов;

M – отдаленные метастазы

M0 – нет отдаленных метастазов;

M1 – определяются отдаленные метастазы.

Патоморфологическая классификация pT

Критерии выделения категории pT соответствуют таковым для категории T.

Стадирование по группам в настоящее время не применяется.

- **Рак слезной железы (ICD-OC69.5, H05.2)**

Клиническая классификация TNM

T – первичная опухоль

Tx – оценка первичной опухоли невозможна;

T0 – первичная опухоль не обнаружена;

T1 – опухоль размерами до 2,5 см, ограниченная слезной железой;

T2 – опухоль размерами 2,5 – 5 см, ограниченная слезной железой;

T3 – опухоль с поражением надкостницы;

T3a – опухоль размерами до 5 см с поражением надкостницы слезной ямки;

T3b – опухоль размерами более 5 см с поражением надкостницы;

T4 – опухоль с распространением на мягкие ткани орбиты, зрительный нерв или глазное яблоко с наличием или отсутствием поражения кости; опухоль с распространением за пределы глазницы и поражением соседних тканей и органов, включая головной мозг.

N – регионарные лимфатические узлы

Регионарными лимфоузлами являются следующие: предушные, подчелюстные, шейные.

Nx – лимфоузлы не могут быть оценены;

N0 – регионарные лимфатические узлы не поражены;

N1 – поражение регионарных лимфатических узлов;

M – отдаленные метастазы

Mx – наличие отдаленных метастазов не может быть оценено;

M0 – нет отдаленных метастазов;

M1 – определяются отдаленные метастазы.

Патоморфологическая классификация pT

Критерии выделения категории pT соответствуют таковым для категории T.

Гистопатологическая классификация G

Gx – дифференцировка опухоли не определена;

G1 – высокодифференцированная опухоль;

G2 – умеренно дифференцированная опухоль, включая железисто-кистозную карциному без солидного компонента;

G3 – низкодифференцированная опухоль, включая железисто-солидную карциному с солидным компонентом;

G4 – недифференцированная опухоль.

НХЛ классифицируются в соответствии с 4-й редакцией (2008) опухолей кроветворной и лимфоидной ткани ВОЗ. В настоящее время все лимфомы относятся к злокачественным опухолям, нет деления на лимфомы с низкой, промежуточной и высокой степенью злокачественности. Также отсутствует разделение лимфом на индолентные и агрессивные.

Существует разделение лимфом по дифференцировке клеток: из клеток-предшественников и из периферических (зрелых) клеток; а также по клиническим проявлениям: преимущественно дифференцированные; первично экстранодальные; нодальные.

1.6 Клиническая картина

Основным клиническим признаком новообразования орбиты является экзофтальм, который может быть осевым и со смещением. Тип экзофтальма зависит от локализации опухоли в орбите. Осевой экзофтальм появляется в тех случаях, когда новообразование расположено во внутреннем хирургическом пространстве за глазом. Экзофтальм со смещением появляется при локализации опухоли за глазом и парабульбарно, глаз смещается всегда в сторону, противоположную локализации патологического очага. Степень экзофтальма может быть различной. Для злокачественной опухоли более характерно быстрое нарастание экзофтальма.

Несмыкание глазной щели при большом выстоянии глаза из орбиты часто вызывает поражение роговицы вплоть до образования язвы.

Нередко при злокачественной опухоли орбиты нарушается подвижность глаза. Степень нарушения подвижности может быть различной – от небольшого ограничения в одну сторону до полной офтальмоплегии. Нарушение подвижности глаза обусловлено сдавлением какой-либо мышцы растущей опухолью, инфильтрацией мышцы, сдавлением глазодвигательного и отводящего нервов.

Сдавление или прорастание опухолью леватора приводит к появлению птоза. Этот симптом характерен для злокачественных опухолей, расположенных под верхней орбитальной стенкой.

Боль в орбите и соответствующей половине головы появляется рано при локализации опухоли в заднем отделе орбиты. Боль связана со сдавлением с инфильтрацией глазодвигательных мышц и надкостницы.

Сдавление зрительного нерва растущей опухолью вызывает появление застойного диска зрительного нерва или его первичную атрофию.

Хемоз конъюнктивы, отек век часто сопровождают рост злокачественной опухоли орбиты, они возникают из-за нарушения оттока венозной крови вследствие сдавления вен.

1.7 Организация оказания медицинской помощи

При подозрении или выявлении у пациента локальной формы злокачественной опухоли орбиты 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 придаточного аппарата и орбиты, определяет необходимость лабораторных и инструментальных исследований для уточнения диагноза, показания к госпитализации.

Медицинская помощь пациентам с локальной формой злокачественной опухоли орбиты 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 апреля 2009 г. N 210н (зарегистрирован Минюстом России 5 июня 2009 г., регистрационный N 14032), с изменениями, внесенными приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 9 февраля 2011 г. N 94н (зарегистрирован Минюстом России 16 марта 2011 г., регистрационный N 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 пациенты направляются на консультацию и лечение к специалистам смежных специальностей.

После окончания лечения дальнейшее диспансерное наблюдение при отсутствии метастатической болезни осуществляет врач-офтальмолог. Первый осмотр через 3-6 месяцев, затем каждые 6 месяцев на протяжении первых двух лет. При отсутствии рецидива дальнейшие осмотры 1 раз в год. Помимо общепринятого клинического обследования выполняют УЗИ орбиты, КТ или МРТ.

Один – два раза в год пролеченным пациентам проводят рентгенографию легких и ультразвуковое исследование органов брюшной полости для исключения метастазов.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Пациент предъявляет жалобы на экзофтальм, снижение зрения, нарушение подвижности глаза, диплопию, боль в орбите, отек век и периорбитальных тканей.

- Рекомендуется сбор анамнеза [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательности – 2а)

2.2 Физикальное обследование

- На этапе постановки диагноза рекомендуется оценить следующие клинические признаки: экзофтальм (осевой, со смещением); несмыкание глазной щели при большом выстоянии глаза из орбиты; нарушение подвижность глаза вплоть до полной офтальмоплегии; птоз из-за сдавления или прорастание опухолью леватора; боль в орбите и соответствующей половине головы, состояние диска зрительного нерва; наличие хемоза конъюнктивы, отека [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2с)

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендовано проведение общего и биохимического анализа крови, общего анализа мочи [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2а)

- ТИАБ рекомендуется при опухолях орбиты, локализующихся преимущественно парабульбарно и в средней ее трети [1-5].

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 1а)

***Комментарии:** Обязательным условием для проведения ТИАБ является точная топометрия патологического очага в орбите с использованием (УЗИ) ультразвукового исследования, компьютерной томографии (КТ) или (магнитно-резонансной томографии) МРТ.*

ТИАБ позволяет уточнить характер патологического образования в орбите (злокачественный или доброкачественный) в 80 – 90% случаев и уточнить клеточную природу опухоли в 70%.

- Рекомендуется проведение ТБ для определения гистогенеза новообразований орбиты, для выбора адекватной тактики лечения; при невозможности выполнения эксцизионной биопсии новообразования. Обязательным условием для

безопасного проведения ТБ является точная топометрия патологического очага в орбите с использованием методов визуализационного контроля (УЗИ, КТ или МРТ) [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2b)

Комментарий: ТБ позволяет установить морфологический диагноз в 96-100% случаев, диагностическую точность 96%, чувствительность 95% и специфичность 100% Противопоказания абсолютные: размеры опухоли менее 12 мм при локализации у вершины орбиты; острое инфекционное воспаление век и конъюнктивы; нарушение свертываемости крови по гипокоагуляционному типу; тяжелое соматическое состояние пациента. Подозрение на нарушение целостности верхней стенки орбиты является относительным противопоказанием.

2.4 Инструментальная диагностика

- Для уточнения диагноза рекомендуются КТ, которая показана при наличии симптомокомплекса одностороннего экзофтальма, при подозрении на опухоль орбиты. Именно с проведения КТ рекомендуется начинать инструментальное обследование пациента с подозрением на поражение орбиты. Повторять КТ после хирургического вмешательства по поводу злокачественной опухоли орбиты рекомендуется при планировании лучевой терапии, через 6 месяцев после окончания лечения или при клиническом подозрении на рецидив опухоли [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2b)

Комментарий: КТ признаки заболевания орбиты: увеличение объема пораженной орбиты в каком-либо срезе или в целом, реже уменьшение объема; отек ретробульбарной жировой клетчатки или ее фиброз; наличие мягкотканного образования различной плотности; наличие очагов деструкции или сквозных дефектов в костных стенках; наличие кальцинатов, инородных тел или включений; изменение диаметра зрительного нерва, глазодвигательных мышц, сосудов.

Уточнение локализации опухоли в орбите имеет первостепенное значение для планирования хирургического вмешательства. Аксиальные томографические срезы позволяют выявить очаг, его размеры, рассчитать отстояние очага от внешнего края костной стенки орбиты, определить его соотношение со структурами орбиты. На фронтальных томографических срезах определяют квадрант расположения патологического очага.

- МРТ рекомендуется для оценки анатомо-топографического состояния тканей и органов без использования рентгеновского излучения. Реконструкция изображения производится на основании регистрации резонансного электромагнитного излучения ядер водорода (протонов) и времени их релаксации. МРТ рекомендуется применяться при динамическом наблюдении за лечеными пациентами [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2b)

Комментарий: МРТ противопоказана при наличии имплантированных электронных устройств, магнитных инородных тел.

- Рентгенография рекомендуется для уточнения состояния костных стенок орбиты в случае недостаточной информативности компьютерной томографии [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2b)

Комментарий: Нечеткий ступенчатый костный край орбиты может свидетельствовать о разрушении костной стенки инвазивно растущей опухолью. Появление на рентгенограммах костных дефектов в стенках орбиты является поздним рентгенологическим симптомом злокачественной опухоли орбиты.

- Ультразвуковое исследование рекомендуется для диагностики наиболее доступных передних и центральных отделов орбиты, а также слезной железы [1-5].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств – 2b)

Комментарий: Основными (наиболее частыми) эхографическими признаками злокачественных процессов орбиты является определение патологической ткани неоднородной структуры с инфильтративным характером роста (без признаков капсулы), с нечеткими и неровными границами. При инфильтрации опухолью костных структур орбиты иногда удается выявить большие костные дефекты, которое эхографически визуализируется как отсутствие затухания ультразвуковой волны в проекции костных стенок орбиты. Злокачественные опухоли орбиты при обследовании в режиме ЦДК васкулярны.

- СГ рекомендуется для подтверждения злокачественной природы опухоли; дифференциальной диагностики истинной злокачественной опухоли и псевдотумора; определения метастазов в региональных лимфатических узлах (подчелюстных, шейных) [1-5].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2b)

Комментарий: Противопоказания: детский возраст, беременность, декомпенсированные соматические заболевания. При истинной злокачественной опухоли орбиты КА остается высоким на протяжении длительного времени. В случае псевдотумора орбиты КА через 40 минут достигает высоких значений, а через 2,5-3 часа значительно снижается (иногда до 0%), характерно появление симптома «креста» или «кольца». Состояние региональных лимфоузлов оценивают визуально. Пораженные узлы увеличены в размерах, накопление в них РФП повышено [1-5].

Следует оценить факторы риска неблагоприятных исходов, определяющих тактику ведения пациентов. При установленном диагнозе злокачественной опухоли орбиты до начала лечения необходимо обследовать пациента для исключения отдаленных метастазов. Наиболее часто опухоли орбиты метастазируют в печень, легкие, головной мозг.

3. Лечение

- Тактику лечения злокачественных опухолей орбиты определяет офтальмоонколог, но при необходимости пациент должен быть проконсультирован радиологом, химиотерапевтом, гематологом, общим онкологом и другими специалистами с целью выработки единой схемы лечения [1-5].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-2b)

Комментарии: После клинического обследования и уточнения разрабатывается план лечения пациента с учетом индивидуальных анатомо-топографических особенностей орбиты, размеров опухоли, ее типа, степени инвазии в орбитальные ткани, состояния костных стенок, регионарных лимфоузлов, наличия отдаленных метастазов. Предпочтение рекомендуется отдать органосохраняющему лечению. Лечение злокачественной опухоли орбиты комбинированное (операция + ЛТ (лучевая терапия)) или комплексное (операция + ЛТ + ПХТ (полиохимиотерапия)). После полного удаления даже небольшой злокачественной опухоли из орбиты рекомендуется проведение в послеоперационном периоде лучевой или химиотерапии, поскольку адъювантное лечение существенно повышает шансы на полное излечение заболевания. Рекомендуется соблюдать предписанные сроки между определенными этапами лечения.

3.1 Консервативное лечение

Не проводится.

3.2 Хирургическое лечение

- Рекомендуется хирургическое лечение злокачественных опухолей орбиты проводить в специализированных центрах. Хирургическое вмешательство рекомендуется выполняться абластично, с обязательным использованием электро- или радиокоагуляции при обработке мягких тканей в окружении опухоли и подлежащей костной стенки [1-5].

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 1b)

Комментарий: Эксплораторная орбитотомия проводится с диагностической целью. Объем биоптата, взятого для гистологического исследования, должен быть не менее 1 кубсм. При этом недопустимо нарушение анатомо-топографического соотношения нормальных орбитальных структур. Радикальные хирургические вмешательства (экзентерация), выполнявшиеся ранее довольно часто, обеспечивали невысокий процент излечения и выживаемости пациентов. Так, например, до 1965 года экзентерация являлась стандартом лечения пациентов с рабдомиосаркомой орбиты, однако при этом выживаемость составляла не более 30%. Радикальность экзентерации на современном этапе считается сомнительной. Показания к выполнению поднадкостничной экзентерации орбиты значительно сужены, но операция остается методом выбора при обширных злокачественных

инфильтративных процессах в орбите, рефрактерных к лечению, без нарушения целостности костных стенок и при отсутствии диссеминации. Весь удаленный во время операции патологический материал подлежит обязательному гистологическому исследованию.

3.3 Иное лечение

Лучевая терапия

- Рекомендуется проведение конформной лучевой терапии, которая требует использования 3Д планирования и применения линейных ускорителей с многолепестковыми коллиматорами. ЛТ назначается радиологом только после определения цитологического или гистологического, а часто иммуногистохимического типа опухоли [1-5].

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 1b)

Комментарий: Исходя из биологической модели влияния лучевой терапии на опухоль, теоретически обоснованной является предоперационная ЛТ. Облучение снижает биологическую активность опухоли, способствует ее девитализации, что значительно уменьшает риск возникновения локального рецидива и метастазов, создает благоприятные условия для хирургического вмешательства за счет увеличения абластичности операции и резектабельности опухоли (уменьшение общей массы опухоли, формирования "псевдокапсулы", повышения подвижности новообразования). Суммарная очаговая доза должна составлять 40 – 50Гр, разовая 4,5 Гр дважды в неделю или по 2 Гр ежедневно. Интервал между операцией и началом облучения не должен превышать 3 недели. Зона послеоперационного облучения должна включать послеоперационный рубец, остаточную опухоль или ложе удаленного новообразования. Послеоперационную лучевую терапию проводят через 2–3 недели после формирования полноценного послеоперационного рубца, СОД 50–70 Гр, в зависимости от гистологического типа новообразования.

Общими противопоказаниями для лучевой терапии являются: 1) отсутствие морфологической верификации диагноза; 2) распад опухоли с угрозой кровотечения; 3) сопутствующие тяжелые заболевания в стадии декомпенсации.

В редких случаях ЛТ может применяться с паллиативной целью для уменьшения болевого синдрома и временного замедления прогрессирования опухоли.

Саркомы орбиты мало чувствительны к лучевой терапии, однако одним из обязательных компонентов комплексного лечения рабдомиосаркомы является ДЛТ. Облучение может быть проведено как в предоперационном периоде, так и после хирургического вмешательства, а также на фоне ПХТ расщепленным курсом. СОД 48 – 55 Гр, РОД 2 Гр. У взрослых данная опухоль малочувствительна к ионизирующему излучению, поэтому СОД должна быть не менее 70 Гр.

При раке слезной железы ЛТ в послеоперационном периоде позволяет снизить количество рецидивов. СОД не менее 65 Гр при традиционном фракционировании.

Лимфома обладает высокой радиочувствительностью, что в свою очередь требует подведения к опухоли относительно невысоких суммарных очаговых доз. Применяют традиционное фракционирование – разовая очаговая доза 2 Гр, 5 фракций в неделю,

СОД 30 Гр. В случае комбинации лучевой и химиотерапии СОД может быть снижена до 20 Гр.

Химиотерапия (ХТ)

- Радикальная ХТ рекомендуется для полной эрадикации злокачественной опухоли и полного излечения заболевания. Циторедуктивная ХТ рекомендуется для уменьшения опухолевой массы, торможения роста и метастазирования опухоли, увеличения ожидаемой продолжительности жизни пациента. Адьювантная ХТ дополняет хирургическое или лучевое лечение, она рекомендуется для уничтожения микрометастазов и циркулирующих опухолевых клеток, предупреждает рецидивирование опухоли и появление метастазов. Неоадьювантная ХТ рекомендуется как предоперационное лечение [1-5].

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 1b)

(<https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B5%D1%82%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B7>)

***Комментарий:** задачами полихимиотерапии являются уменьшение размеров опухоли, подавление биологической активности злокачественных клеток, вследствие чего повышается резектабельность и абластичность. Общими противопоказаниями для ХТ являются: тяжелое общее состояние пациента, выраженная анемия, инфекционные заболевания, нарушение функций печени и почек, выраженная сердечная недостаточность. Курс ХТ назначает и контролирует ее проведение онколог-химиотерапевт.*

4. Реабилитация

- После экзентерации орбиты рекомендуется экзопротезирование [1-5].

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 1a)

5. Профилактика

- Рекомендуется проводить первый осмотр пациента через 3-6 месяцев после лечения, затем каждые 6 месяцев на протяжении первых двух лет [1-5].

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств – 1а)

Комментарий: при отсутствии рецидива дальнейшие осмотры проводят 1 раз в год. Помимо общепринятого клинического обследования выполняют УЗИ орбиты, КТ или МРТ. Один – два раза в год пролеченным пациентам проводят рентгенографию легких и ультразвуковое исследование органов брюшной полости для исключения метастазов. В случае выявления отдаленных метастазов первичной опухоли лечение продолжают в онкологическом учреждении.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Критерии оценки качества медицинской помощи

Группа заболеваний или состояний: Новообразования орбиты.

МКБ – 10 С 69.6, С 69.5, Н05.2, Н 05.8

Вид медицинской помощи: специализированная, в том числе высокотехнологичная

Возрастная группа: взрослые, дети

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

Форма оказания медицинской помощи: плановая

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнен общий (клинический) анализ крови	2a	B
2.	Выполнен биохимический анализ крови	2a	B
3.	Выполнен общий анализ мочи	2a	B
4.	Выполнена тонкоигольная аспирационная биопсия и/или трепанобиопсия и/или компьютерная томография и/или магнитно-резонансная томография и/или рентгенография и/или ультразвуковое исследование и/или сцинтиграфия (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	1a	A
5.	Выполнено хирургическое вмешательство	1b	A
6.	Выполнено осмотр врачом-офтальмологом через 3-6 месяцев после лечения и затем каждые 6 месяцев на протяжении первых двух лет после лечения	1a	A

Список литературы

1. А.Ф. Бровкина. Болезни орбиты. Москва, «Медицина», 1993, 240 с.
2. Офтальмоонкология. Руководство для врачей. Под редакцией А.Ф. Бровкиной. М., «Медицина», 2001, 424 с.
3. Руководство по клинической офтальмологии. Под редакцией А.Ф. Бровкиной, Ю.С.Астахова.М., МИА, 214, 960 с.
4. Опухоли и опухолеподобные заболевания органа зрения: сборник науч. тр. научно-практической конференции 1-3 ноября / под редакцией проф. А. Ф. Бровкиной. – Москва, 2010. – 216 с.
5. Бровкина А.Ф. Лучевая терапия в лечении опухолей органа зрения. Клин. Офтальмология, 2003, т.4, №1, 15-19 с.
6. International Union Against Cancer (UICC). TNM Classification of Malignant Tumours, 7th ed. Sobin L.H., Gospodarowicz M.K., Wittekind Ch., eds. New York: Wiley-Blackwell; 2009.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. **Саакян С.В.**, профессор, д.м.н., Заслуженный врач РФ – руководитель группы, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
2. **Алиханова В.Р.**, врач, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
3. **Амирян А.Г.**, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
4. **Бровкина А.Ф.**, д.м.н., профессор, академик РАН, Заслуженный врач РФ, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
5. **Вальский В.В.**, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
6. **Жильцова М.Г.**, к.б.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
7. **Мякошина Е.Б.**, к.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
8. **Пантелеева О.Г.**, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;
9. **Решетов И.В.**, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, ООО «Ассоциация врачей-онкологов»;
10. **Хорошилова-Маслова И.П.**, профессор, д.м.н., Заслуженный деятель науки РФ, ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»
11. **Черкаев В.А.**, д.м.н., профессор, Председатель Московского общества нейрохирургов, ООО «Ассоциация врачей-нейрохирургов»;
12. **Яровой А.А.**, д.м.н., ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

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 Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии 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. Другие врачи смежных.

Таблица П1 – Уровни достоверности доказательств

Уровень достоверности	Тип данных
1a	Мета анализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные не экспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

Таблица П2 – Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Основание рекомендации
A	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
B	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
C	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три 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

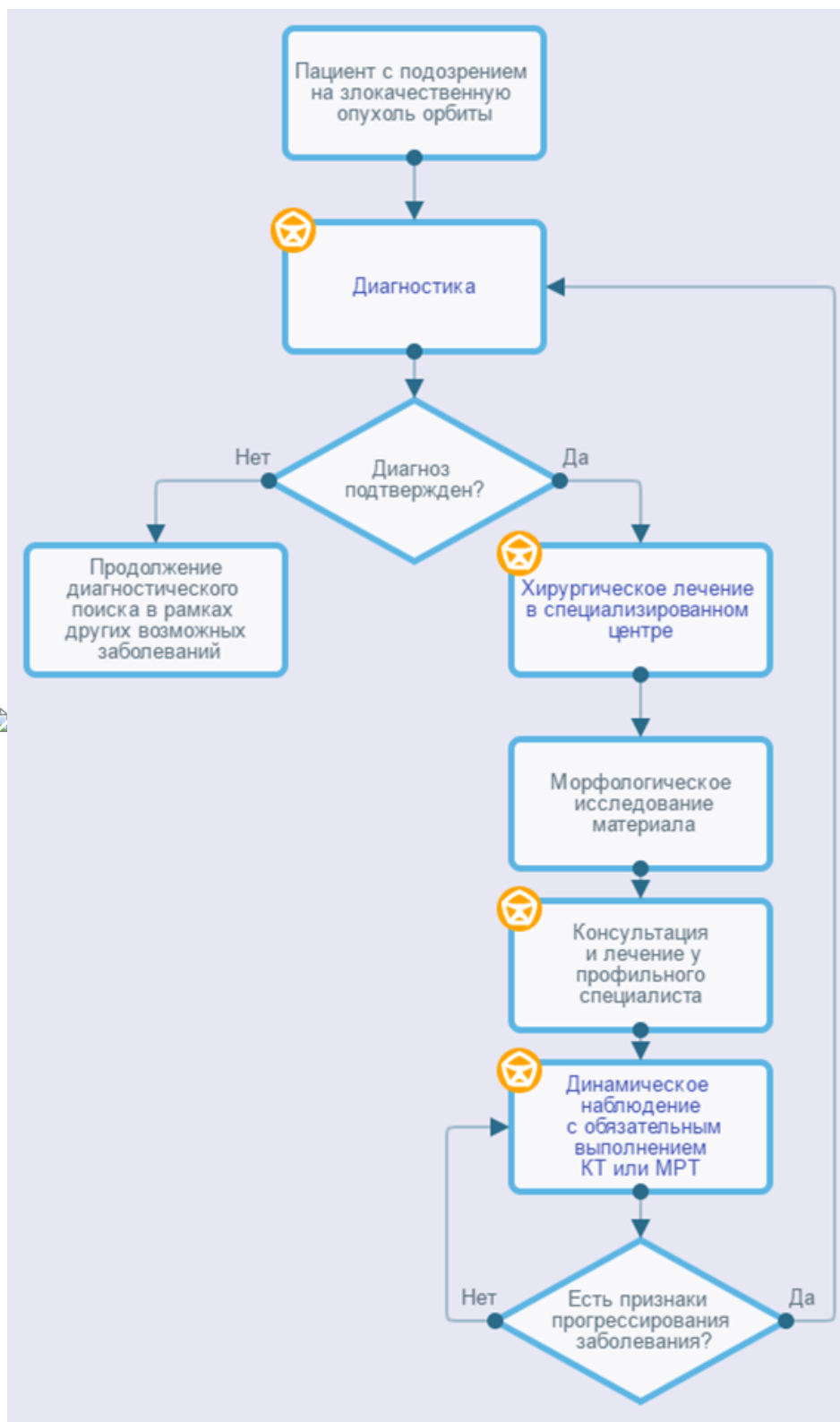
организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

1. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10) (Всемирная организация здравоохранения) 1994. (<https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=71591#l0>)
2. Номенклатура медицинских услуг (Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации) 2011. (<https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=250058#l2389>)
3. Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323 ФЗ. (<https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=250058#l2389>)
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". (<https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=250058#l2389>)

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Злокачественные опухоли орбиты у взрослых: локальные формы



Приложение В. Информация для пациентов

После завершения лечения пациент находится под наблюдением офтальмолога или офтальмоонколога. Первый осмотр через 3-6 месяцев, затем каждые 6 месяцев на протяжении первых двух лет. При отсутствии рецидива дальнейшие осмотры 1 раз в год. Помимо общепринятого клинического обследования выполняют УЗИ орбиты, КТ или МРТ.

Один – два раза в год пролеченным пациентам проводят рентгенографию легких и ультразвуковое исследование органов брюшной полости для исключения метастазов.

Приложение Г.