

**Кафедра офтальмологии
ГБОУ ВПО ОрГМА МЗ
РОССИИ**

Офтальмоонкология

**Лектор заведующий кафедрой офтальмологии
д.м.н. А.Е. Апрельев**

**Общее количество больных с
новообразованиями органа зрения
110-120 человек на 1000000
населения***

**Опухоли век составляют около
80 % онкологического приема.****

***А.Ф. Бровкина с соавт. 2002г.**

****Офтальмология национальное руководство под редакцией С.Э.
Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошетовой, В.В. Нероева, Х.П.Тахчиди 2013г.**

Новообразования органа зрения

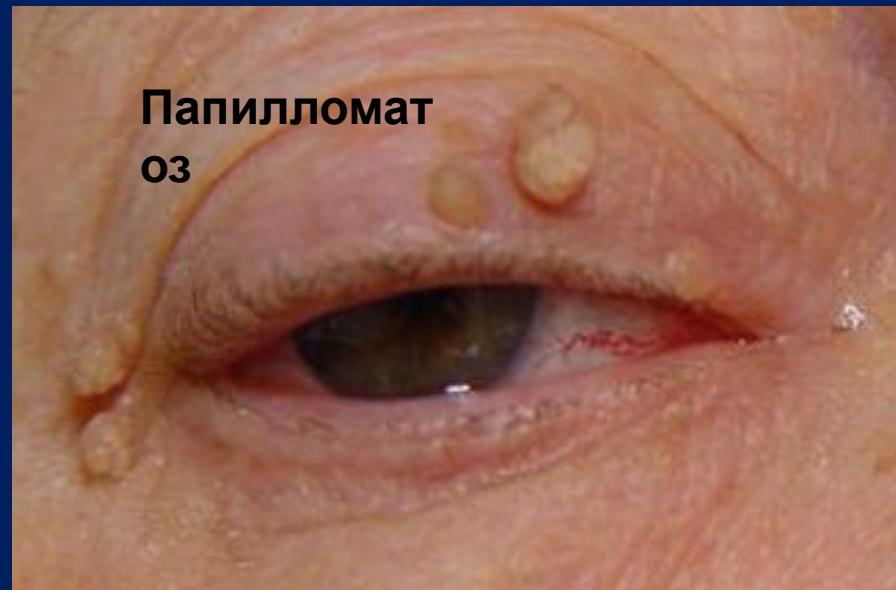
- новообразования придатков глаза (веки, конъюнктива и слезные органы)
- новообразования глазного яблока
- опухоли орбиты
 - Доброкачественные
 - Злокачественные

Классификация новообразований век

	Из кожи	Из желез	Из мягких тканей
Доброка - чественные	Папиллома Сенильная бородавка Невус стационарный Дермоидная киста	Атерома сальной железы Аденома мейбо- миевой железы Киста потовой железы Молля	Фиброма Липома Миома Гемангиома Лимфангиома Нейрофиброма Невринома
Предрак	кожный рог, базалиома, невус прогрессирующий		
Злока - чественные	Рак кожи (базально- клеточный, плоскоклеточный) Меланома кожи	Аденокарцинома мейбомиевой железы	Фибросаркома Липосаркома Рабдомиосаркома Ангисаркома Ретикулосаркома Нейросаркома Лимфома

Доброкачественные новообразования

век



Доброчастивенные новообразования

век



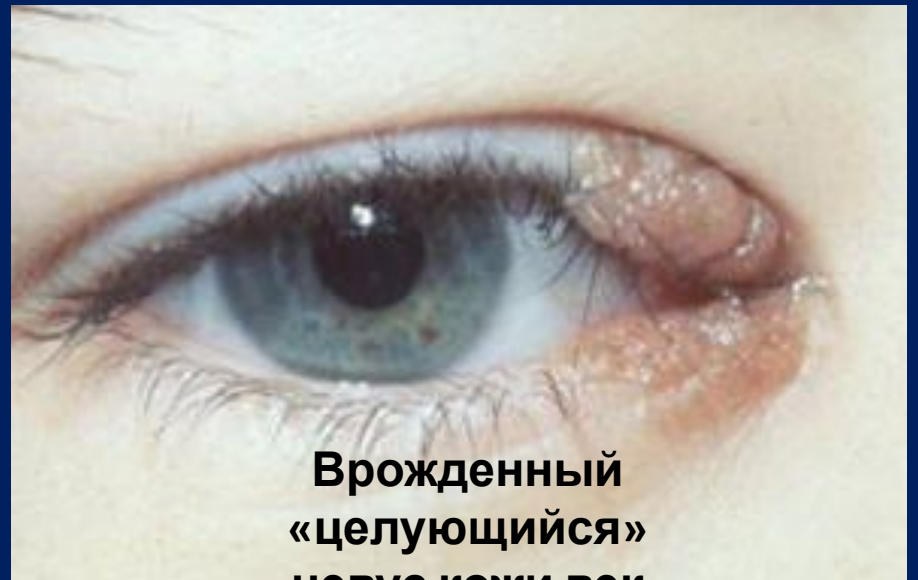
Капиллярная
гемангиома



Кавернозная
гемангиома



Обширная
капиллярная
гемангиома

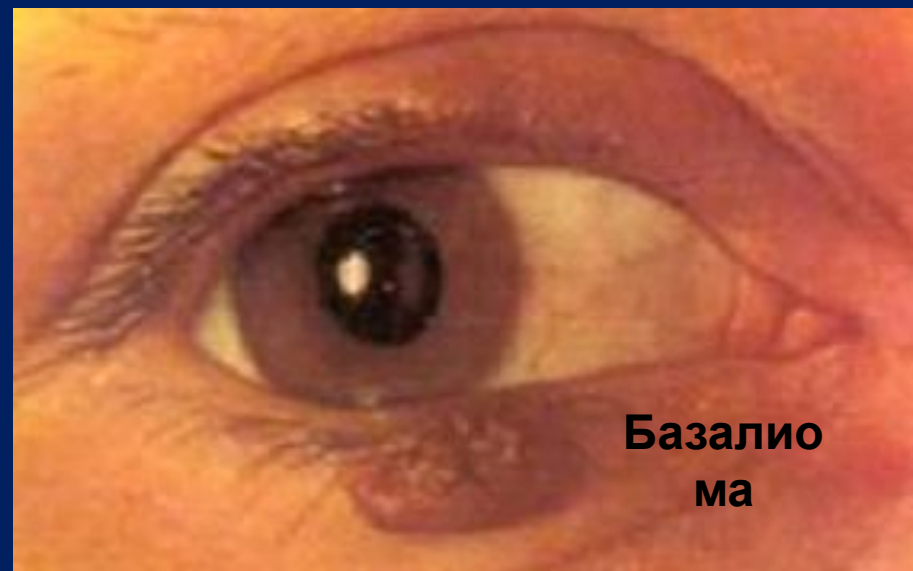


Врожденный
«целующийся»
невус кожи век

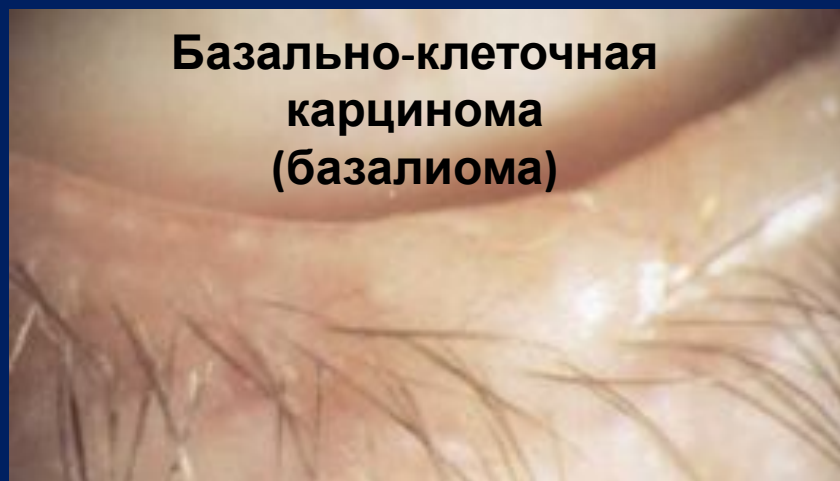
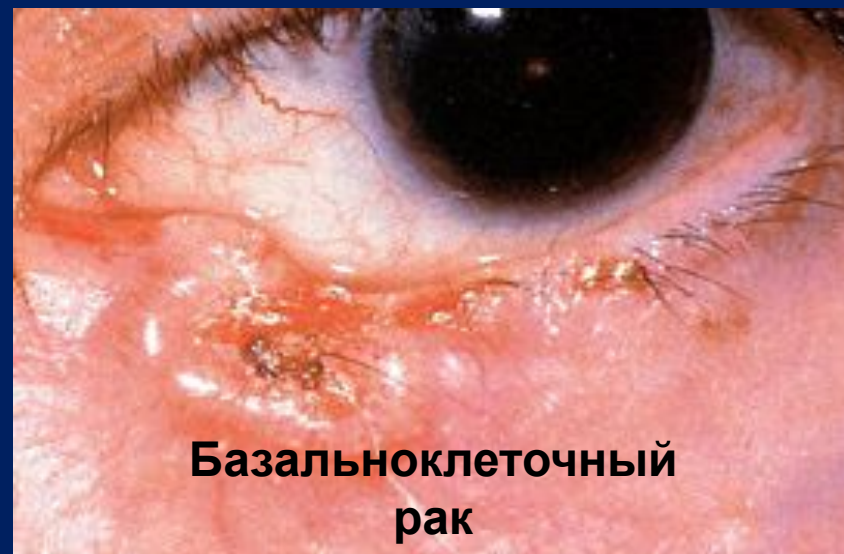
Лечение гемангиомы.

1. Криотерапия — жидким азотом 15—30 с. 2—5 раз с двухнедельными промежутками.
2. Электрокоагуляция — при поверхностных гемангиомах несколько процедур с перерывами 2—3 нед .
3. Склерозирующая терапия — введение в полость кавернозной ангиомы и в ткани вокруг нее спиртоновокаиновый раствор, вызывающих раздражение, некроз и последующее рубцевание со сморщиванием данной области , через каждые 7—10 дней вводят по 0,5—5 мл.
4. Лучевая терапия — эффективна при некоторых формах гемангиом, но последствием всегда является заметный атрофический рубец с телеангиэктазиями, не поддающимися лечению.
5. Хирургическое лечение — наиболее эффективное лучший косметический результат и предотвращает рост опухоли. Радикальный метод - тотальное иссечение

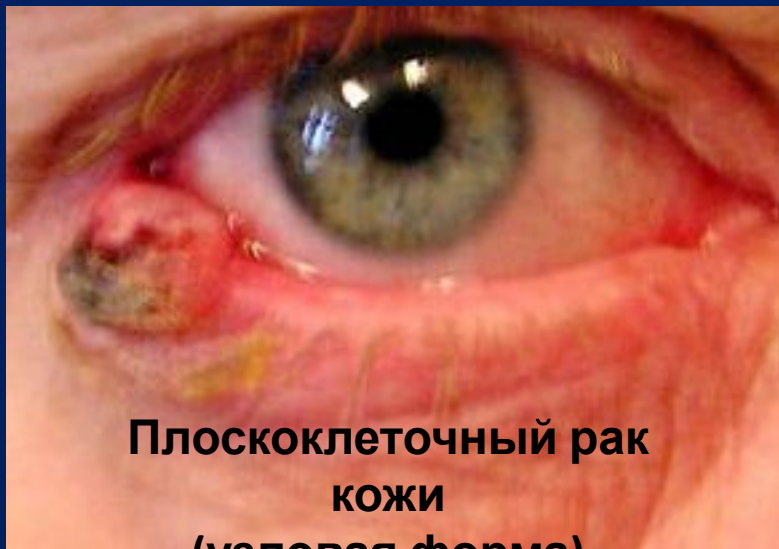
Предрак



Злокачественные заболевания век



Злокачественные заболевания век



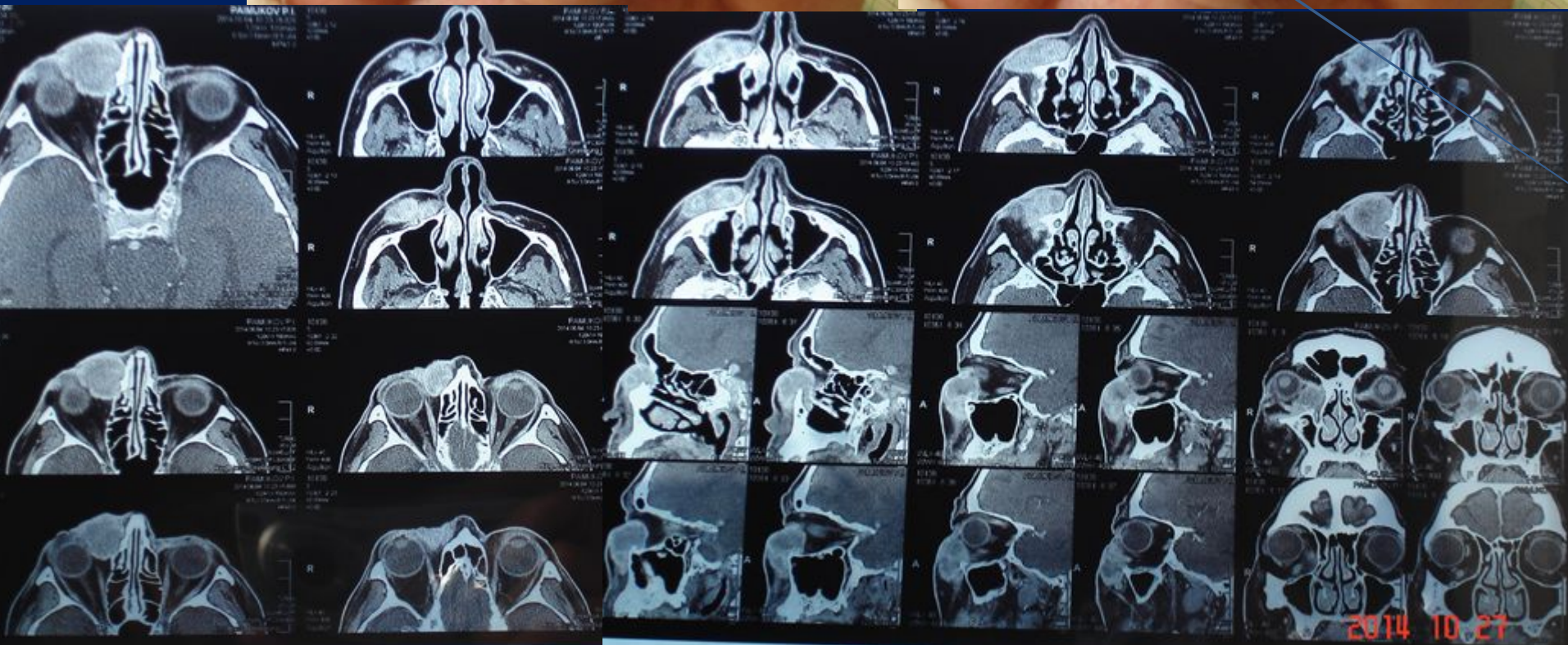
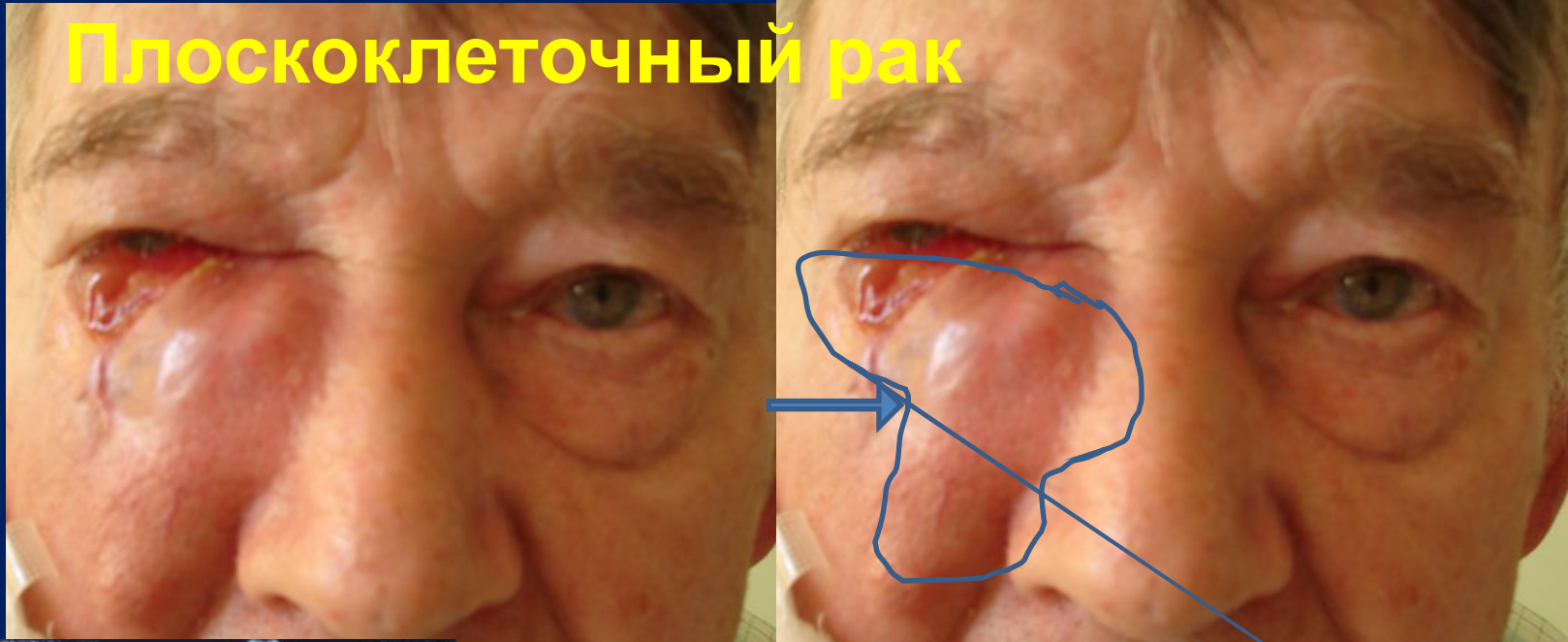
Плоскоклеточный рак
кожи
(узловая форма)

Плоскоклеточный рак
кожи

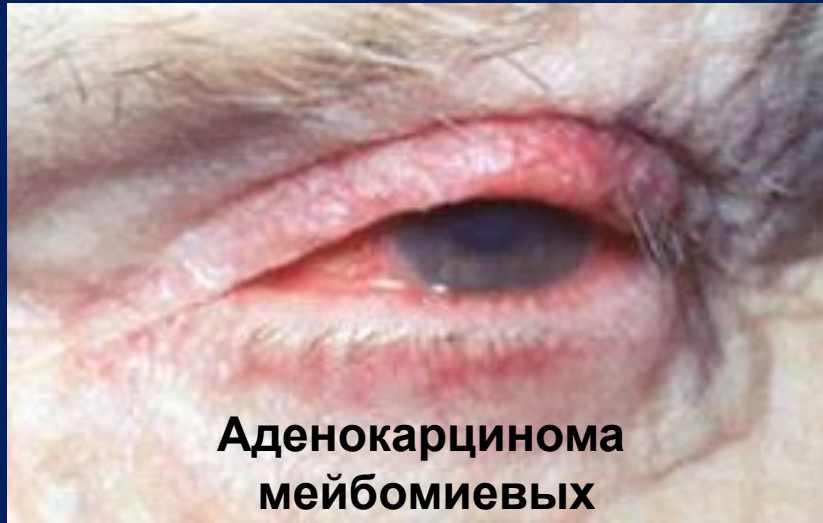
(язвенный тип)



Плоскоклеточный рак



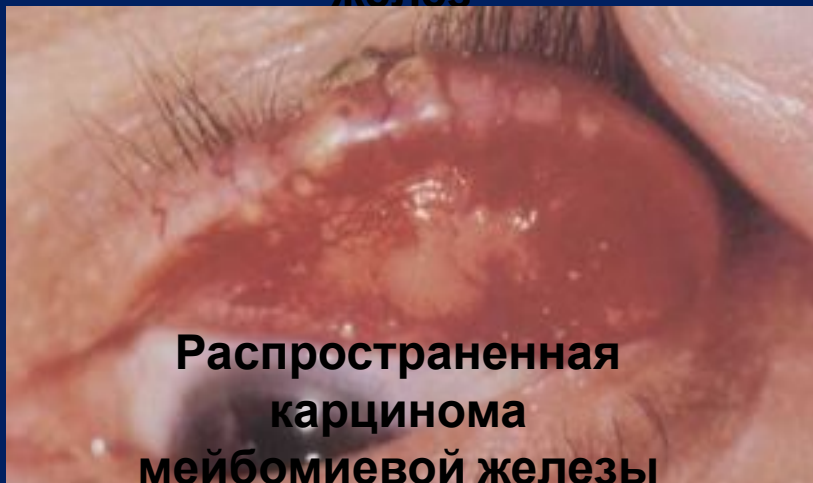
Злокачественные новообразования век



**Аденокарцинома
мейбомиевых
желез**



**Меланома
кожи**



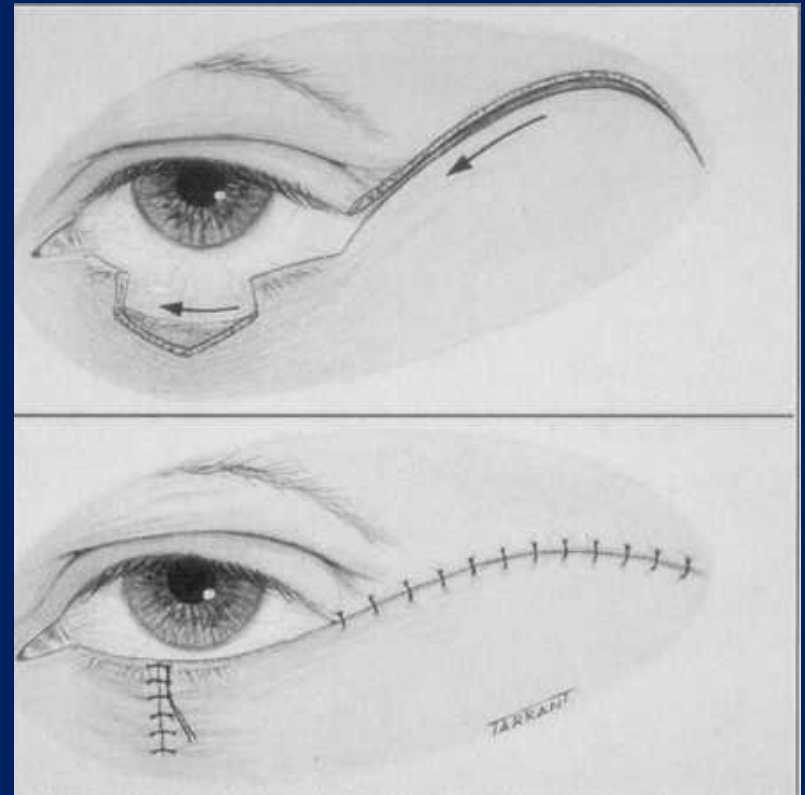
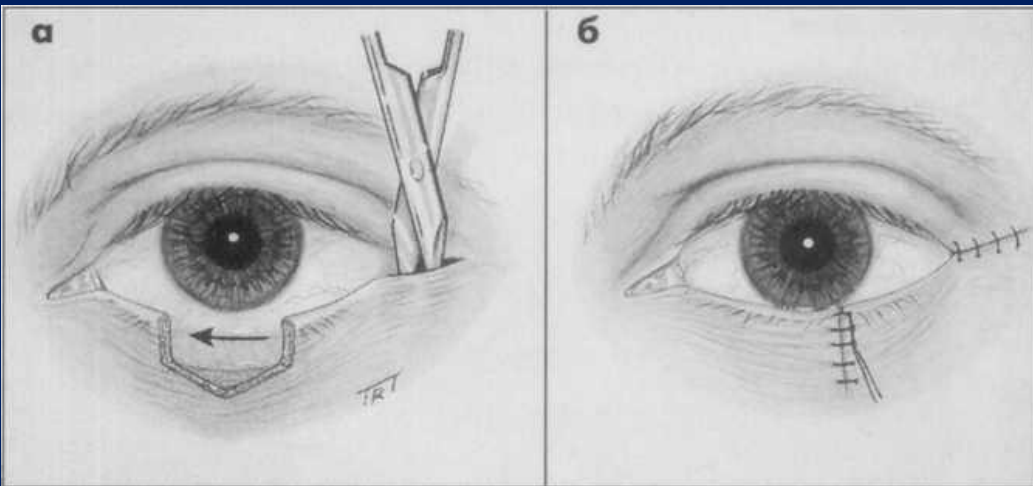
**Распространенная
карцинома
мейбомиевой железы**



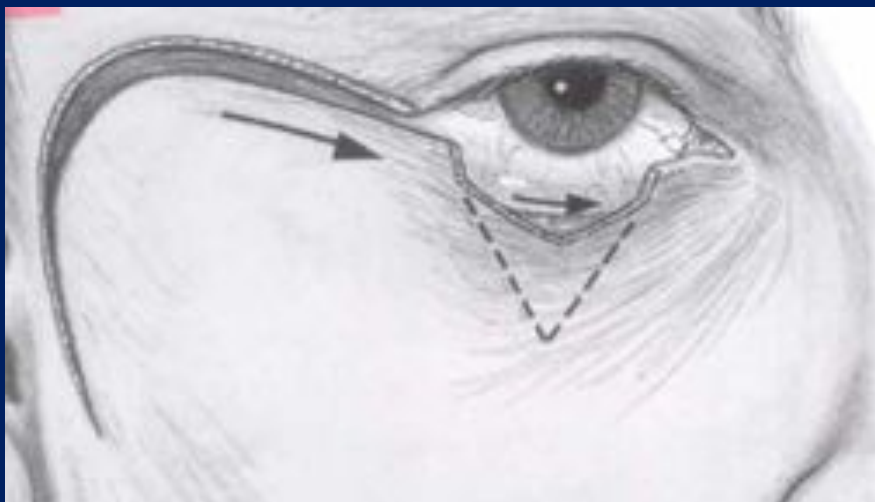
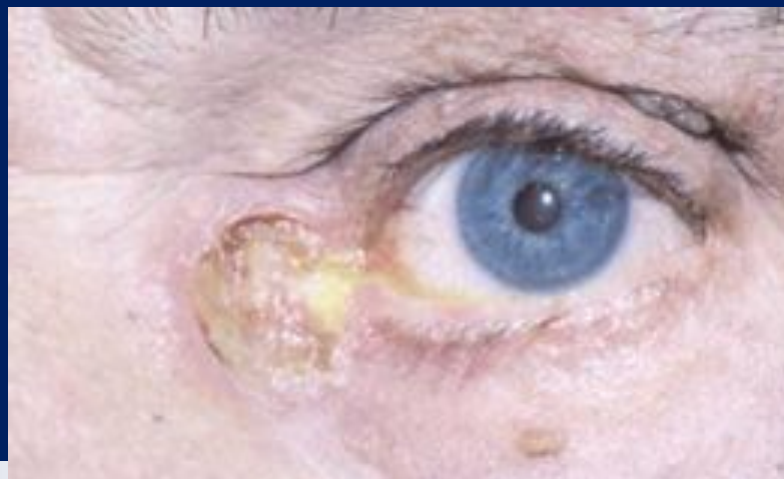
**Узелковая форма
карциномы
мейбомиевой**

Хирургическое лечение

полное удаление опухоли с максимальным
сохранением здоровых тканей



Хирургическое лечение



1 Признаки перерождения невусов

1. Изменение цвета (уменьшение или резкое усиление пигментации).
2. Развитие по периферии невуса кольца из угольно-черных сливающихся узелков неодинаковых размеров, образующих «черные четки»
3. Неравномерная окраска.
4. Нарушение или полное отсутствие рисунка кожи в области невуса
5. Шелушение эпидермиса на поверхности.
6. Появление трещин на поверхности невуса
7. Изъязвление эпидермиса над невусом-меланомой.
8. Возникновение воспалительной ареолы вокруг родинки (гиперемия в виде венчика).
9. Изменение конфигурации по периферии, размывание контура невуса (акцентирование края).
10. Увеличение размера невуса (пигментное пятно расплывается / «расплескивается»).
11. Изменение консистенции невуса, определяемое пальпаторно, т.е. его размягчение или его уплотнение
12. Возникновение у основания невуса узловатых мелких папилломатозных элементов с элементами некроза.
13. Зуд, жжение, покалывание и напряжение в области родинки.
14. Выпадение волос с поверхности невуса.
15. Мокнутие и кровоточивость поверхности невуса-меланомы.

Доброкачественные эпibuльбарные опухоли

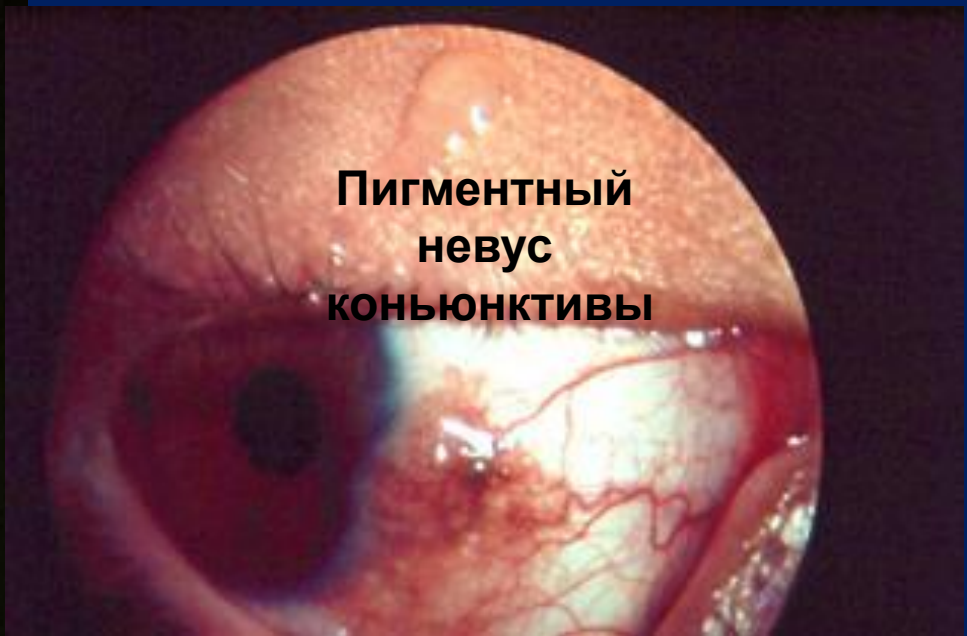
- ✓ Папиллома конъюнктивы – розовый цвет, лечение – хирургическое;
- ✓ Невус конъюнктивы - цвет светлокоричневый, наблюдение, а затем удаление при прогрессировании;
- ✓ Дермоиды, липомы – лечение хирургическое
- ✓ Гемангиома конъюнктивы – крио+термотерапия, удаление.

Доброкачественные опухоли

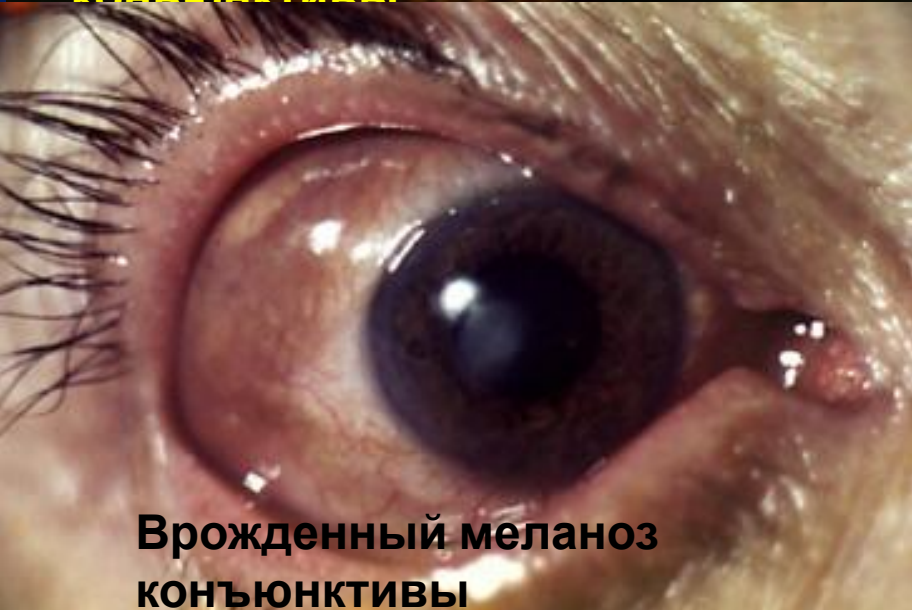
КОНЬЮНКТИВЫ



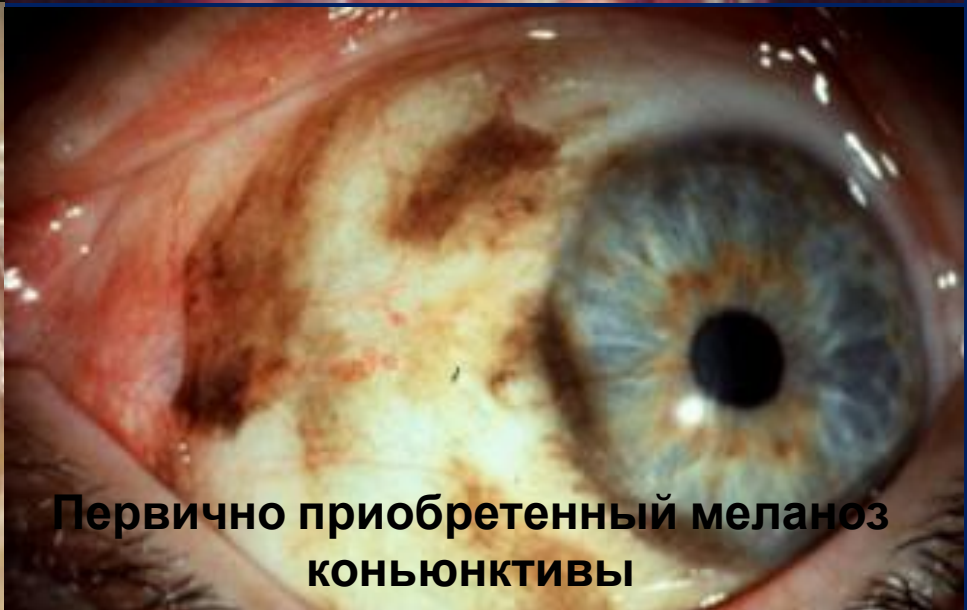
**Беспигментный невус
конъюнктивы**



**Пигментный
невус
конъюнктивы**



**Врожденный меланоз
конъюнктивы**



**Первично приобретенный меланоз
конъюнктивы**

Доброкачественные опухоли

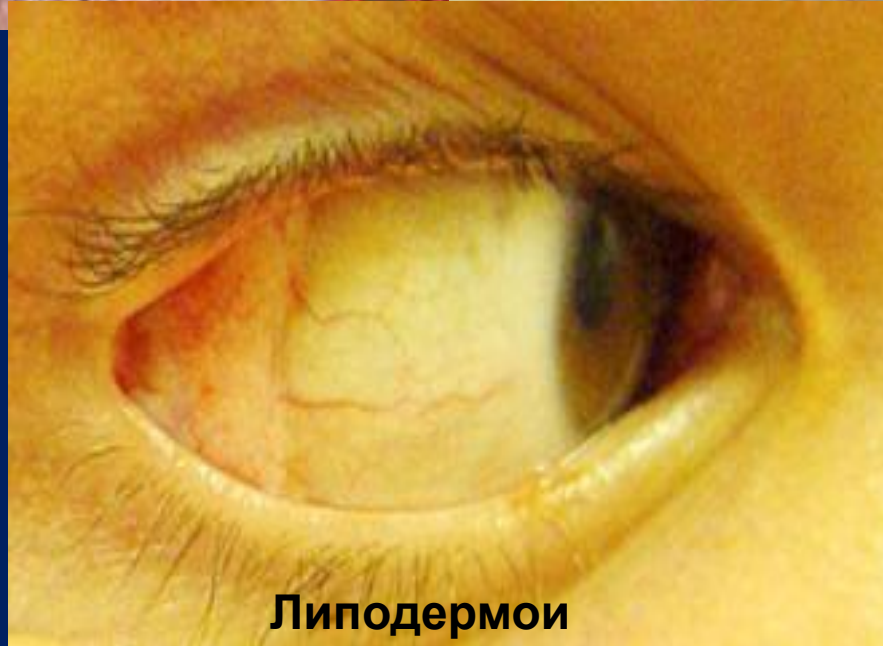
КОНЪЮНКТИВЫ



Капиллярная
гемангиома

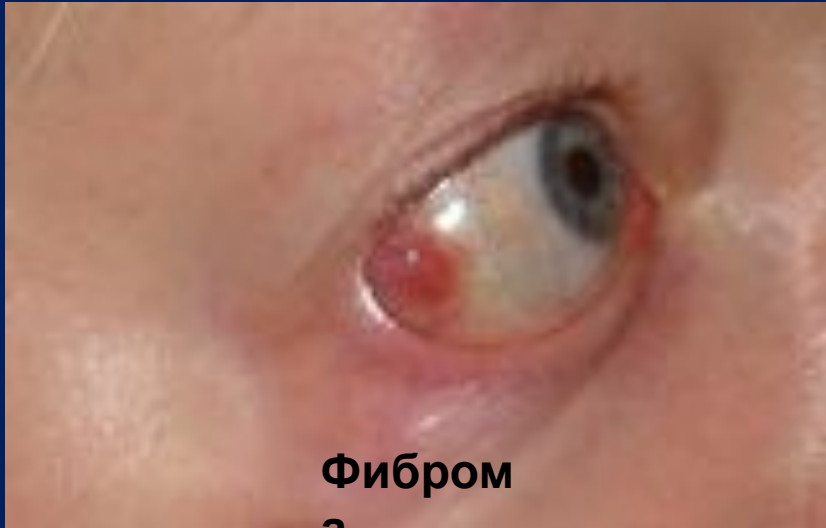


Гемлимфангиома конъюнктивы
с распространением в орбиту

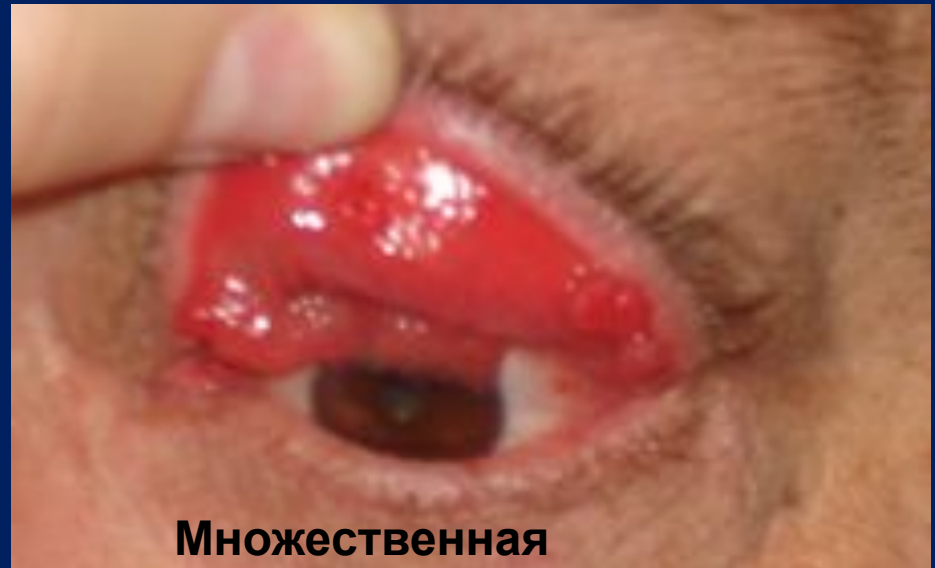


Липодермои

Доброкачественные опухоли КОНЪЮНКТИВЫ



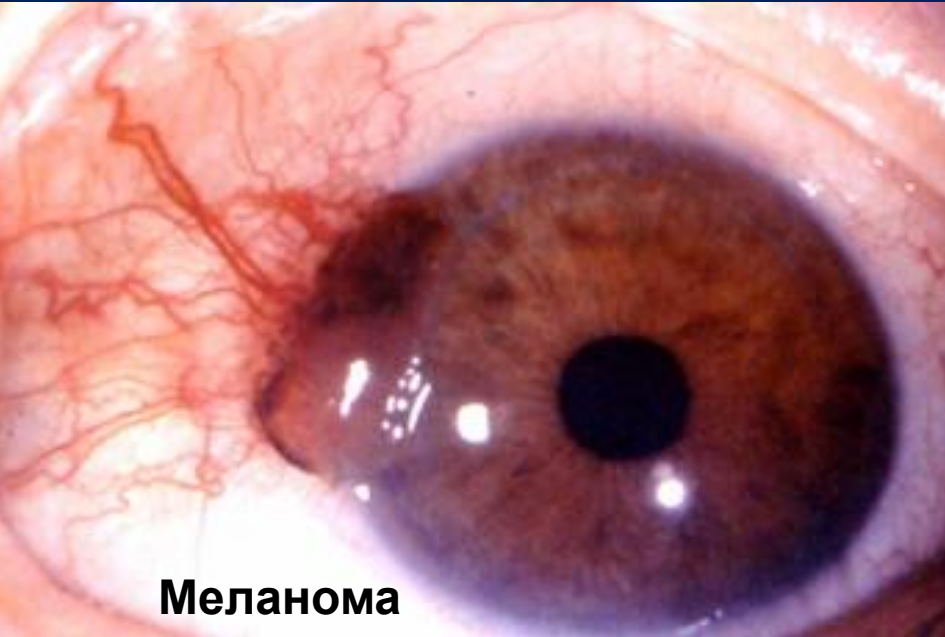
Фибром
а



Множественная
папиллома

Злокачественные опухоли

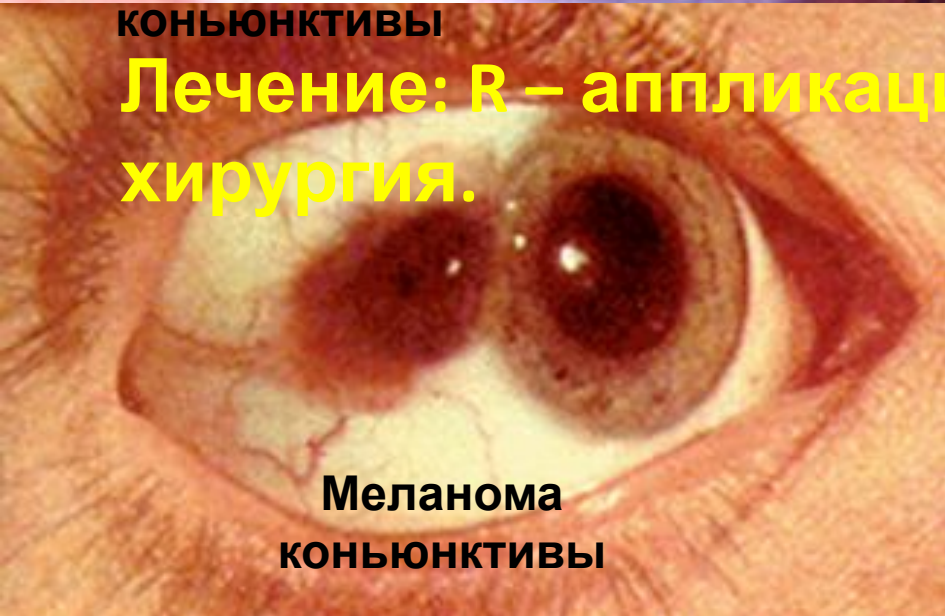
КОНЪЮНКТИВЫ



Меланома

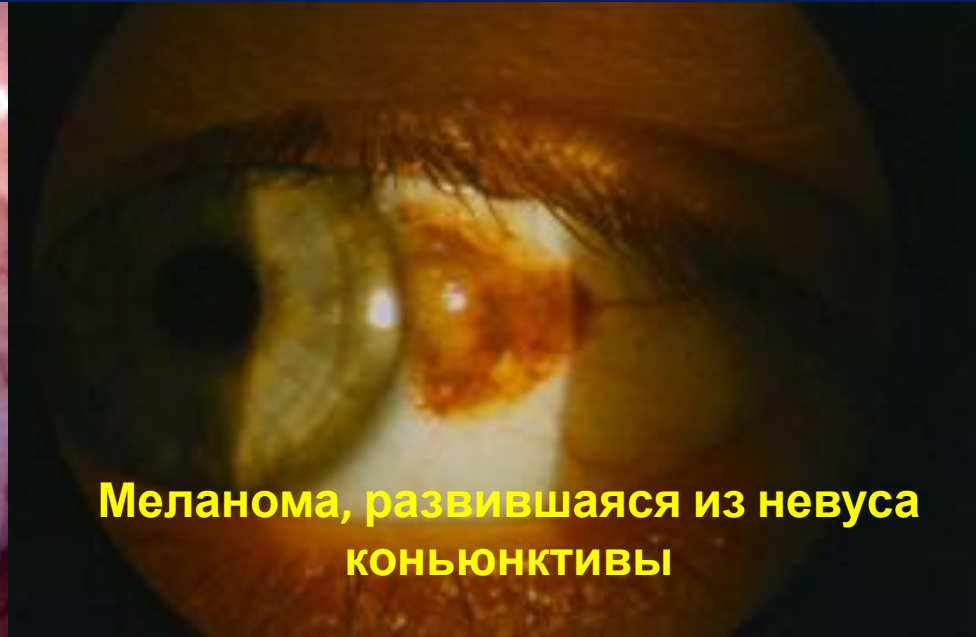
КОНЪЮНКТИВЫ

Лечение: R – аппликационная терапия + хирургия.



Меланома

КОНЪЮНКТИВЫ



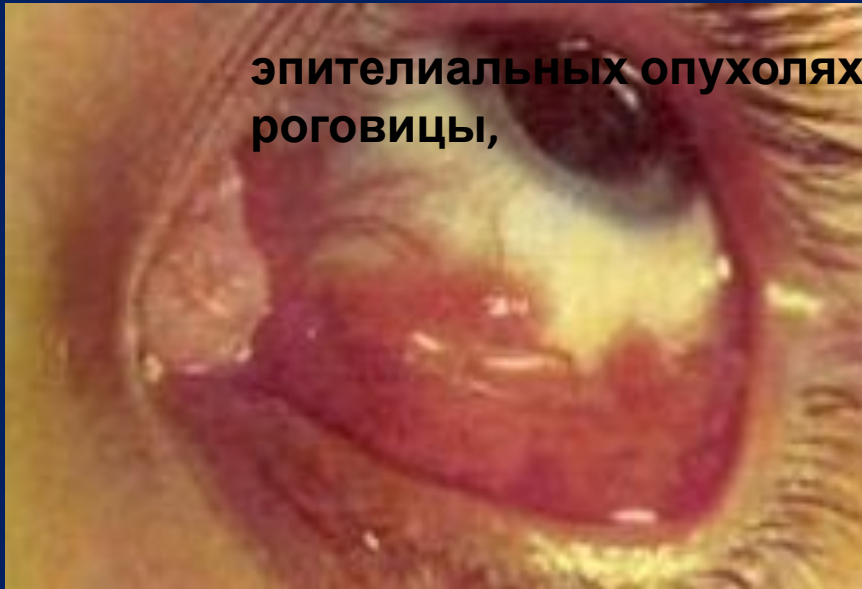
**Меланома, развившаяся из невуса
КОНЪЮНКТИВЫ**



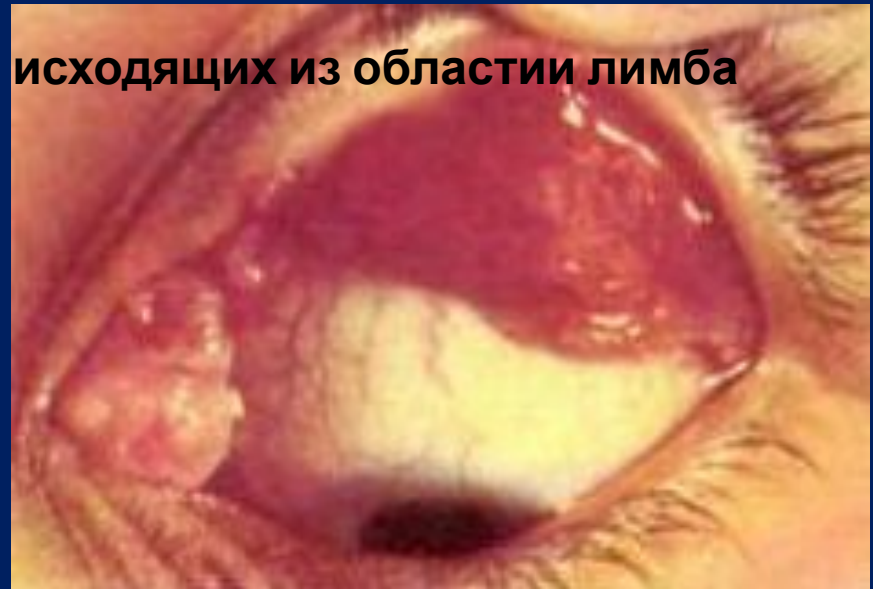
Беспигментная

меланома

Злокачественные опухоли КОНЪЮНКТИВЫ



эпителиальных опухолях, исходящих из области лимба роговицы,



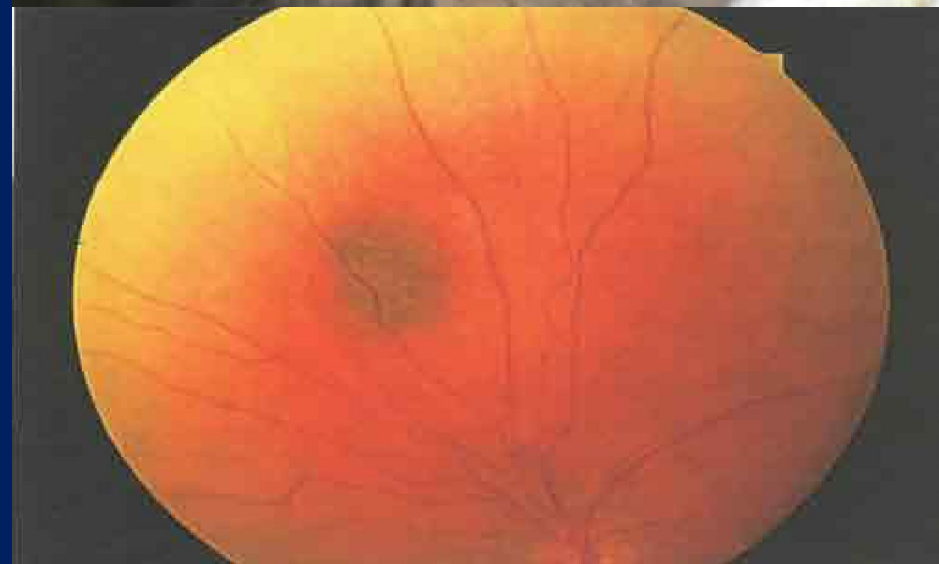
Опухоли сосудистой оболочки глаза

Опухоли сосудистой оболочки составляют более 2/3 всех внутриглазных новообразований, встречаются в возрасте от 3 до 80 лет. В радужке и цилиарном теле локализуется около 23% от всех опухолей, остальные – в хориоидее. Гистогенез их разнообразен, но основная часть имеет нейроэктодермальное происхождение (пигментные и непигментные опухоли), меньшая часть мезодермального происхождения (сосудистые).

Опухоли радужки составляют 15-17%
среди всех внутриглазных
новообразований, 83% из них относятся к
доброкачественным опухолям.*

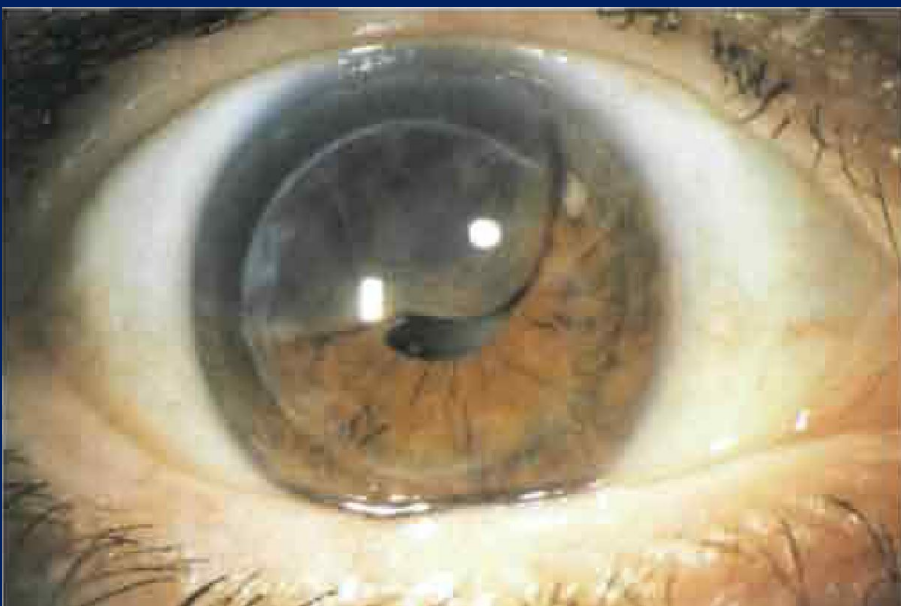
*Офтальмология национальное руководство под редакцией С.Э.
Аветисова, Е.А. Егорова, Л.К. Мошетовой, В.В. Нероева, Х.П.Тахчиди 2013г.
(раздел опухоли сосудистого тракта написан Л.Ф. Линником, А.Ф.
Бровкиной)

Доброкачественные новообразования сосудистого тракта. нейрофибромы, невриномы, лейомиомы, гемангиомы, невусы, кисты.



Доброкачественные новообразования сосудистого тракта.

Спонтанные – нарушение эмбриогенеза
Посттравматические
(проникающие ранения,
послеоперационные)



Диагностика внутриглазных опухолей

Клинические методы исследования:

Жалобы больного

Периметрия, кампиметрия

Рефракция

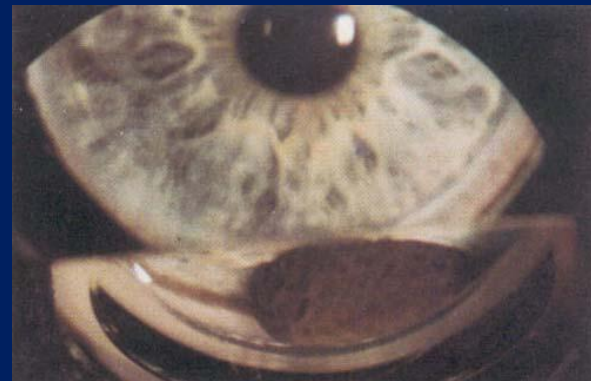
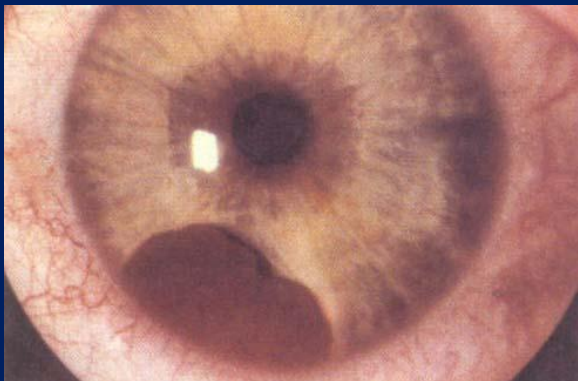
Офтальмоскопия

Биомикроскопия

Гониоскопия

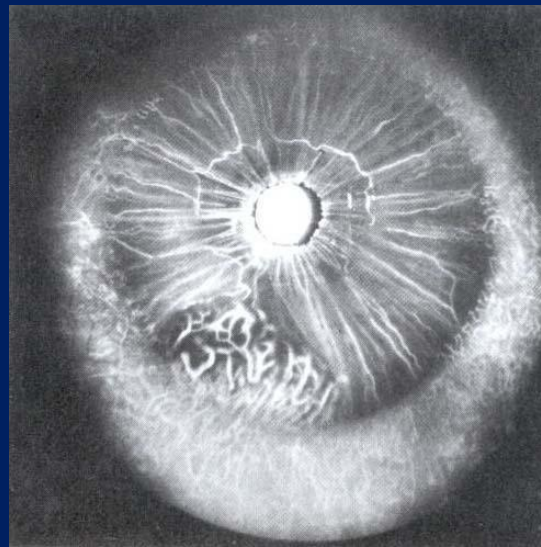
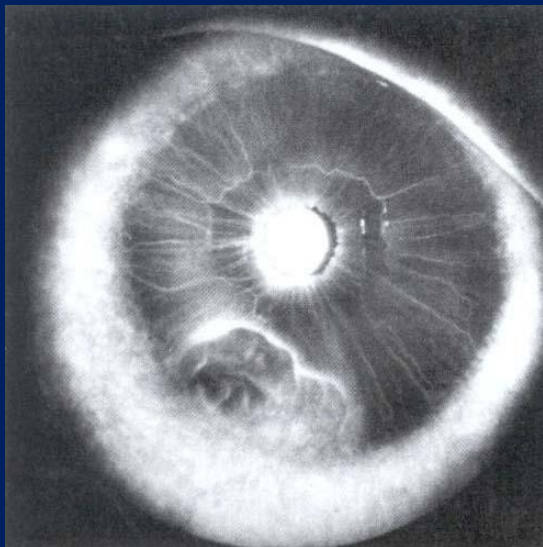
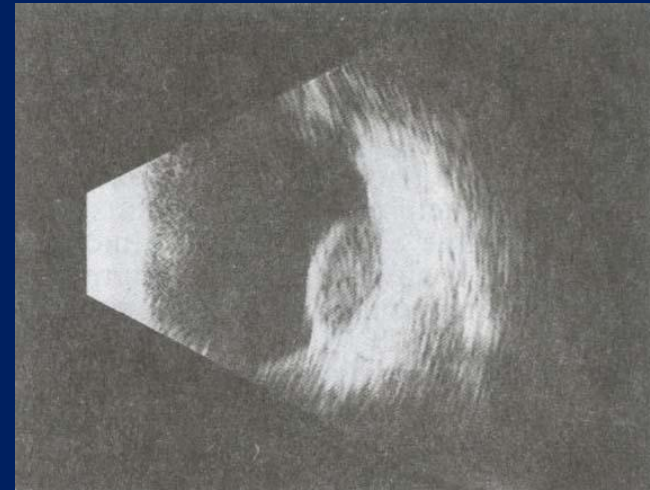
Диафаноскопия

КТ



Диагностика внутриглазных опухолей

- Аспириационная биопсия
- Иммунодиагностика
- Аппаратные методы диагностики:
 - Ультразвуковая диагностика (доплер)
 - Флюоресцентная ангиография

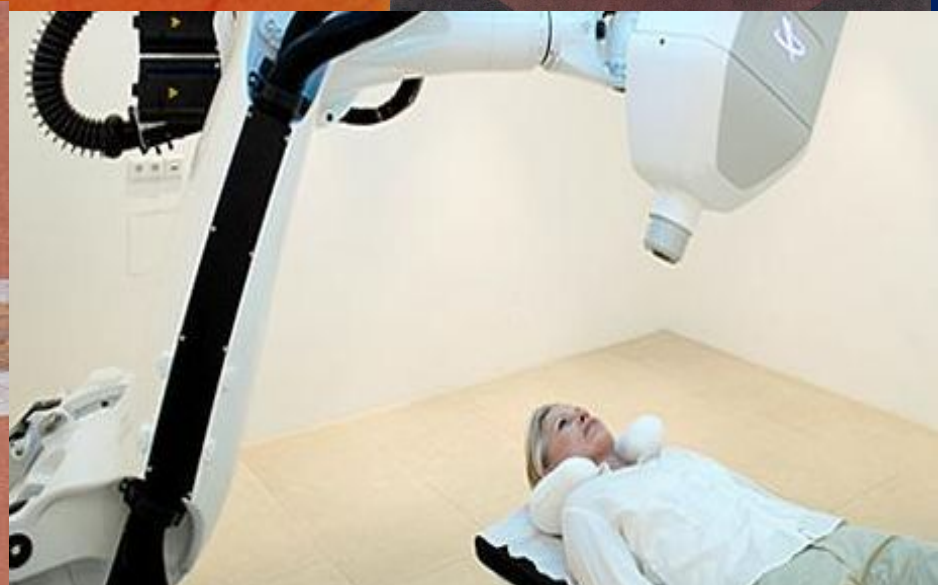
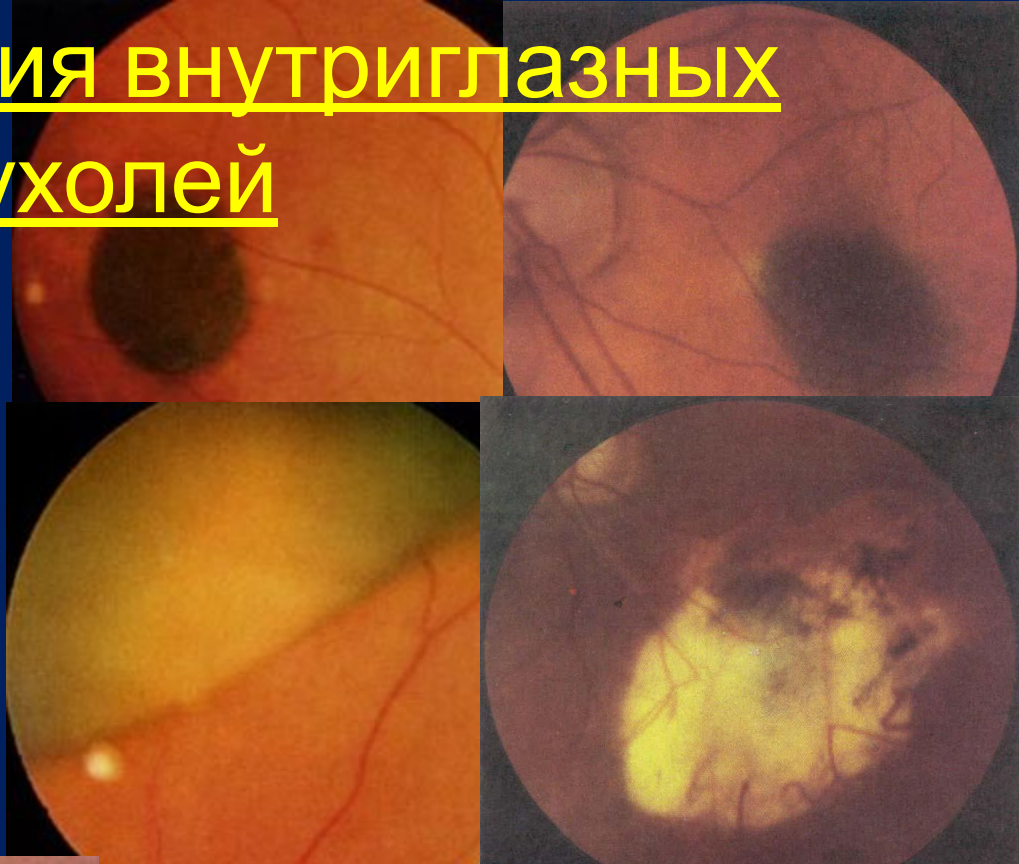


Методы лечения внутриглазных опухолей

- Оперативное лечение
- Лазеркоагуляция
- Криотерапия
- Брахитерапия
- Протонотерапия
- Химиотерапия
- Гамма нож
- Витреоретинальная хирургия

С

R-



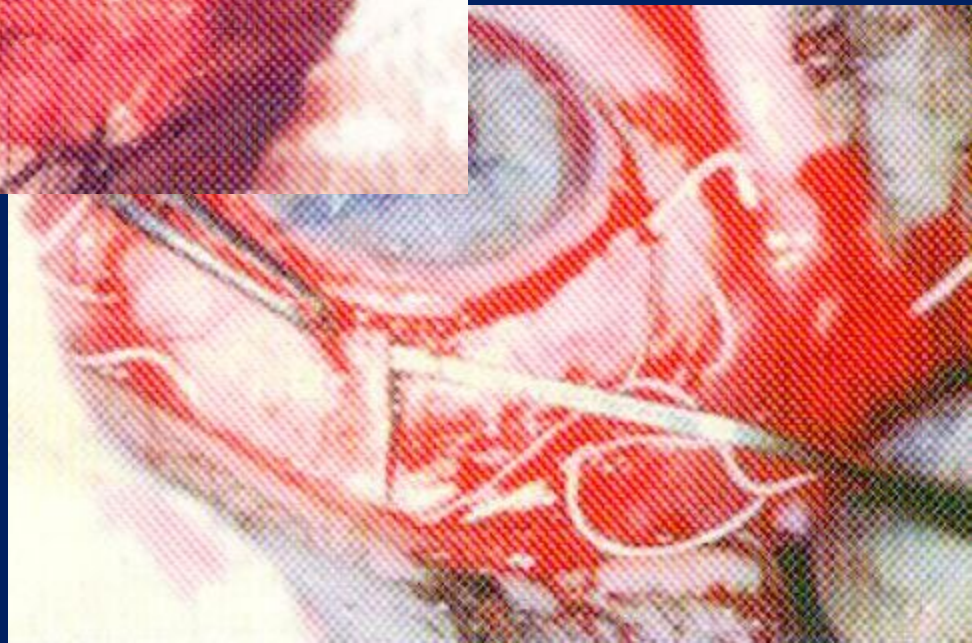
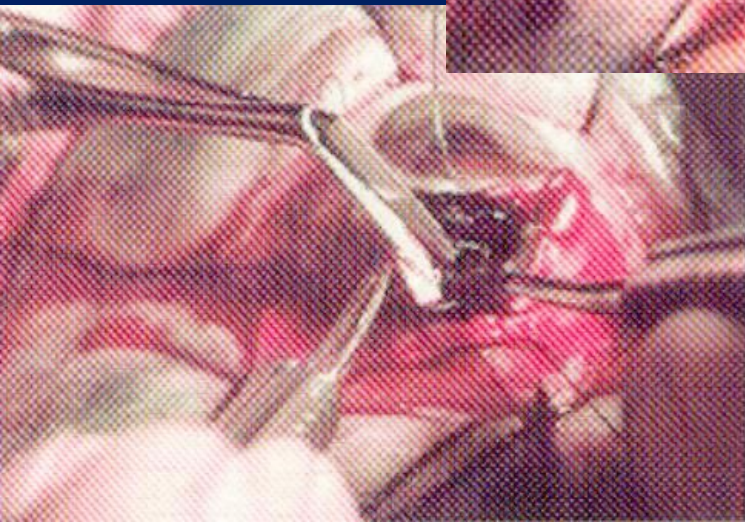
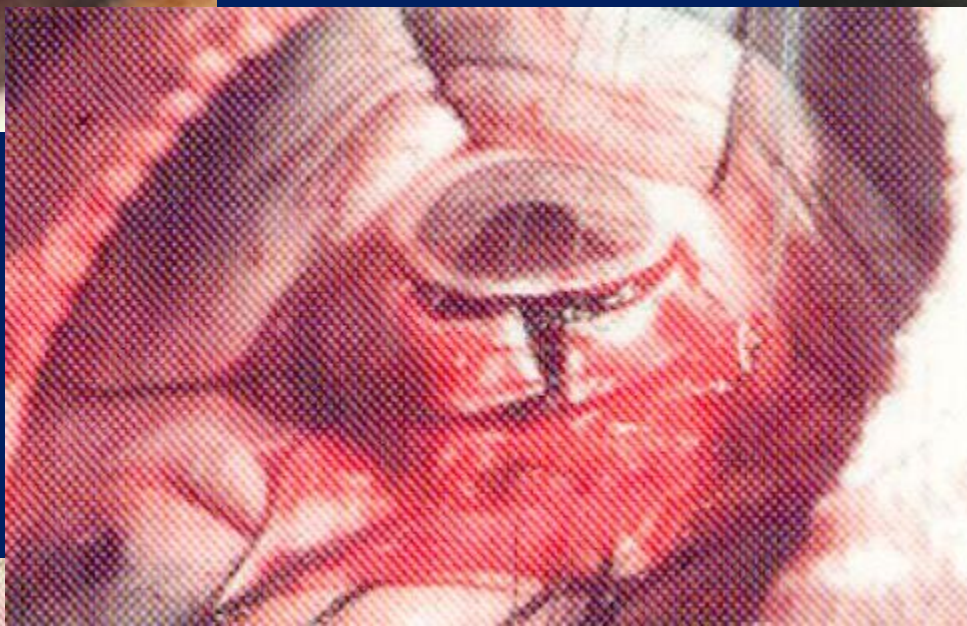
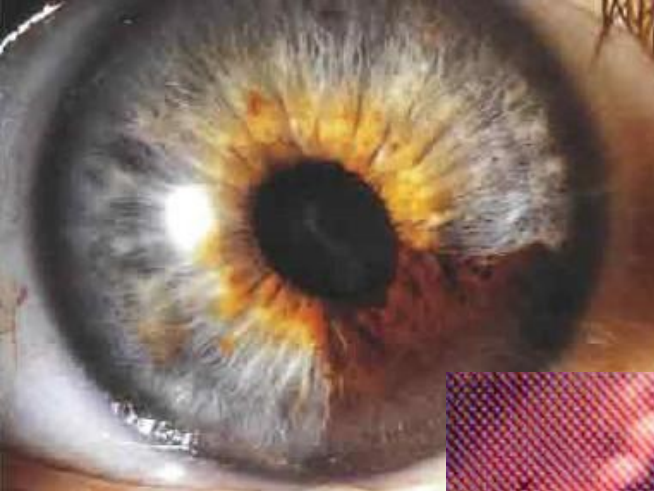


**Леонид Феодосьевич
Линник**

Линник Л.Ф. был выдающимся ученым, высокопрофессиональным врачом, интеллигентным, стойким и мужественным человеком. Он вошел в историю мировой медицины как один из основателей отечественной офтальмологии, создатель научного направления по диагностике и лечению больных с внутриглазными опухолями, атрофией зрительного нерва, разработчик нового поколения интраокулярных линз.

Заведовал кафедрой офтальмологии ОрГМИ, открыл межобластной Оренбургский офтальмоонкоцентр.

С 1979 по 1996 работал в МНТК «Микрохирургия глаза» заместителем генерального директора по научной работе, а с 1996 по 2000 исполнял обязанности генерального директора. С 2000 года и до последних дней жизни Леонид Феодосьевич был главным научным консультантом МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова.





ВОЕННО-МЕДИЦИНСКАЯ ОРДЕНА ЛЕНИНА
КРАСНОЗНАМЕННАЯ АКАДЕМИЯ
имени С. М. КИРОВА

На правах рукописи

КИРИЛЛИЧЕВ
Александр Иванович

УДК 617.7—07—08—097—616—006.81

Хирургическое лечение увеальных меланом

14.00—08 — глазные болезни



Ретинобластома

(из оптической части сетчатки нейроэктодермального происхождения)

Впервые описана в 1597 г. Petraus Rawius у ребенка 3-х лет, где было прорастание в орбиту, череп, височную ямку и ребенок погиб.

1767 г. Haues описал случай 2-х сторонней ретинобластомы у ребенка 15-ти месяцев. Была проведена энуклеация, но ребенок умер в возрасте 3-х лет от осложнения со стороны мозга.

1821 году Zerche публикует первые семейные случаи.

1836 г. Zangenbeck проводит первое исследование опухоли под микроскопом и определяет ее связь с сетчаткой, обнаруживается то, что опухоль берет начало из зернистых слоев сетчатки.

Эпидемиология и этиология

ретинобластомы*

90—95 % случаев ретинобластомы диагностируются у детей до 5 лет

Ретинобластома возникает в результате мутаций или потери обоих аллелей Rb-гена, делеция участка в 13q14 хромосоме (6-10 %).

Передается по наследству, чаще по доминантному типу.

Распространенность 1 на 15000 живых новорождённых.

Чаще диагностируют в возрасте 18 мес.

Зависимости заболеваемости от расы и пола не выявлено.

В среднем в 60% случаев опухоль односторонняя – выявляется в возрасте 2 лет - ненаследственные

в 40% - двусторонняя опухоль выявляется в возрасте 1 года - наследственные и практически всегда мультифокальные.

*Ретинобластома., Саакян С.В., 2005г.

Классификация ретинобластомы.

(T (tumor), N (nodule), M (methastases) ВОЗ в 1982 г)

T0 — первичная опухоль не выявлена.

T1 — опухоль занимает менее 1/4 площади сетчатки.

T2 — опухоль занимает 1/4-1/2 площади сетчатки.

T3 — опухоль занимает более 1/2 площади сетчатки, выходит за ее пределы, но в полости глаза.

T3a — опухоль занимает более 1/2 площади сетчатки и/или имеются клоны опухолевых клеток в стекловидном теле.

T3b — в опухолевый процесс вовлечен диск зрительного нерва.

T3c — опухолевые клетки — в передней камере, без или с распространением в хориоидею, наличие вторичной глаукомы.

T4 — опухоль выходит за пределы склеры.

T4a — опухоль прорастает в зрительный нерв.

T4b — имеется экстрасклеральный выход опухоли.

N — увеличение регионарных лимфатических узлов.

M — наличие дистантных метастазов.

Клиника (по стадиям)

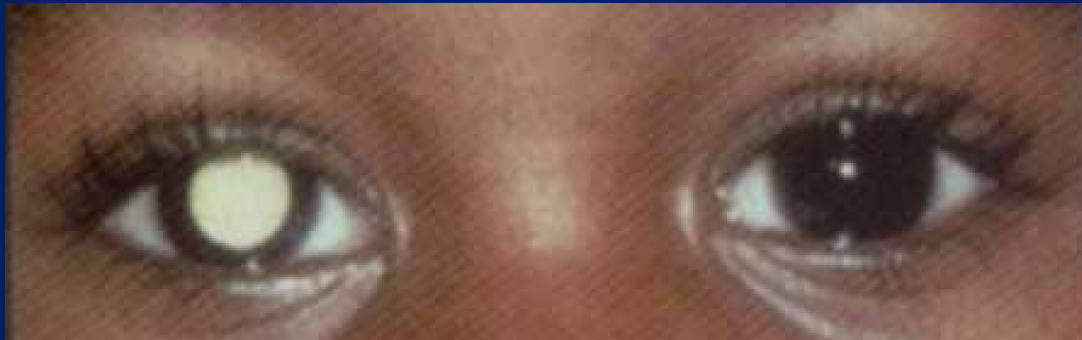
1 стадия – опухоль интравитреально, глаз спокоен, ВГД - нормальное

2 стадия – ВГД – повышено, инфильтрация сосудистой и зрительного нерва, но склера не повреждена

3 стадия – идет прорастание за пределы глаза

4 стадия – идет генерализация процесса (метастазирования)

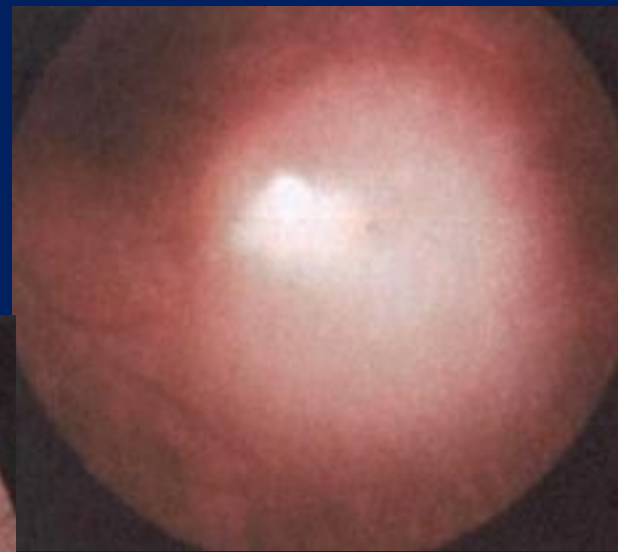
Признаки (частые)



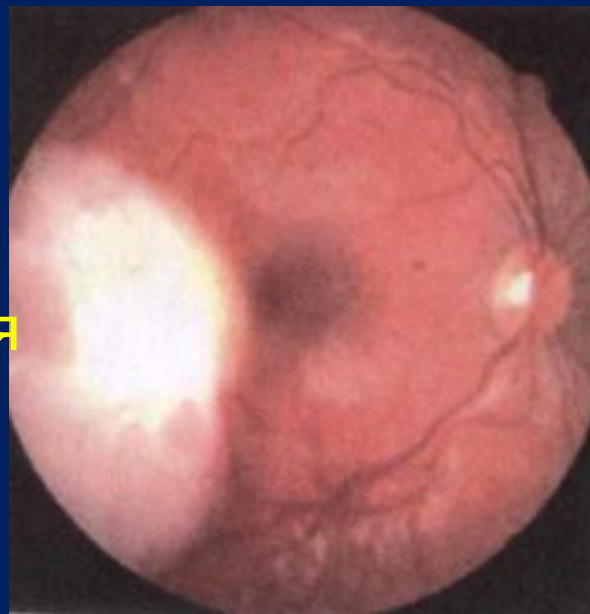
Амавротический кошачий глаз (лейкокория) – зрачок ребенка светится зеленым цветом. Это объясняется отражением пучка света, попавшего на опухоль (цвет которых желто-белый). Это уже II- III стадии.

Косоглазие – второй по частоте симптом. Появляется в результате выпадения центрального зрения.

Центральная локализация ретинобластомы



Монофокальная
парацентральная
ретинобластома

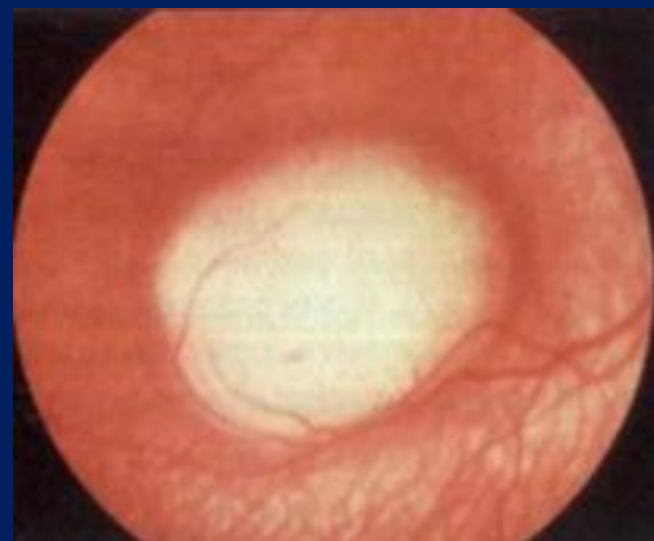


Мультифокальная
ретинобластома.

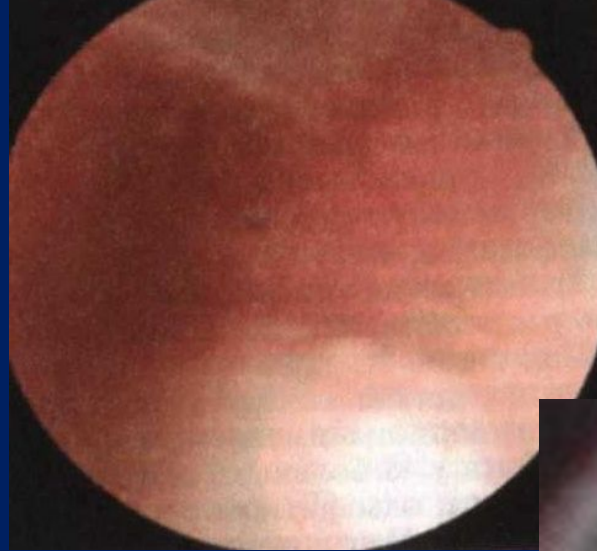


типы роста ретинобластомы

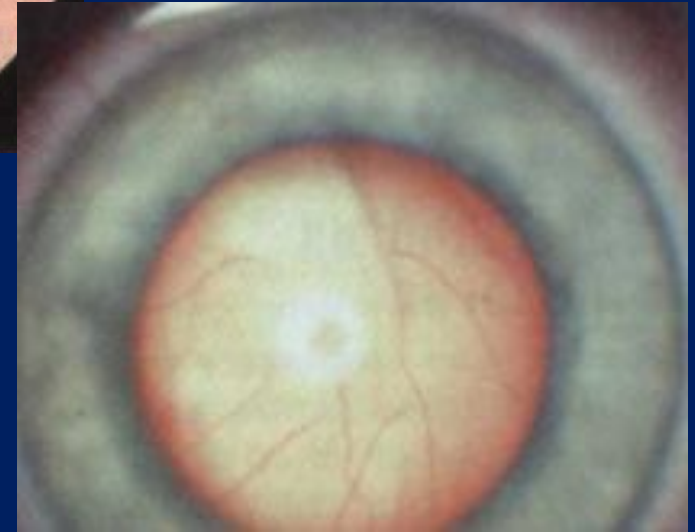
- **эндофитный**, при котором опухоль растёт из сетчатки внутрь, в полость стекловидного тела или в переднюю камеру;
- **экзофитный**, при котором опухоль растёт из сетчатки кнаружи в субретинальное пространство, часто вызывая экссудативную отслойку сетчатки;



- смешанный



- диффузный, инфильтративный - самая редкая форма, для неё характерно плоское распространение опухоли вдоль всей сетчатки, в стекловидное тело и в переднюю камеру.



Диагностика тщательное системное обследование

сбор семейного анамнеза,

офтальмологическое обследование

родителей и полное исследование обоих глаз (часто требуется общая анестезия для полной визуализации глазного дна со склеральным давлением).

Ультразвуковое исследование.

Определяют проминирующее, округлое внутриглазное образование, с высокой внутренней отражающей способностью (из-за кальцификации) и затенением склеры и мягких тканей кзади от патологического очага.

Флюоресцентная ангиография.

При флюоресцентной ангиографии выявляют раннее артериальное заполнение сосудов, питающих опухоль, просачивание красителя из внутренних опухолевых сосудов и позднюю гиперфлюоресценцию опухоли.

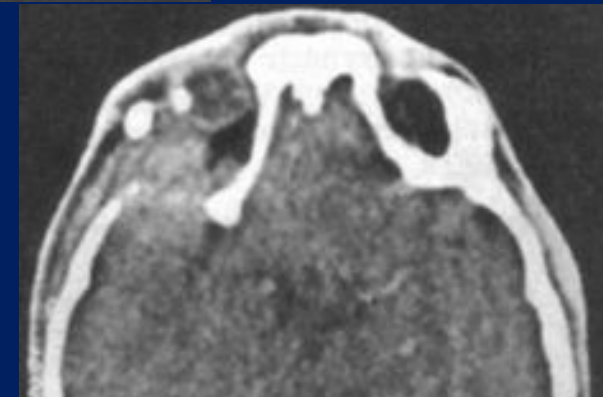
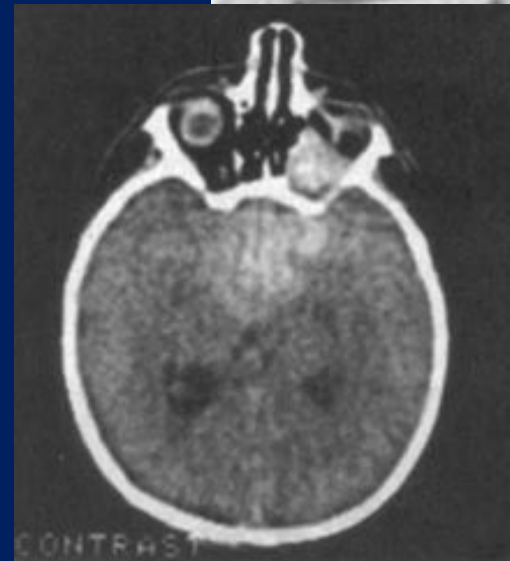
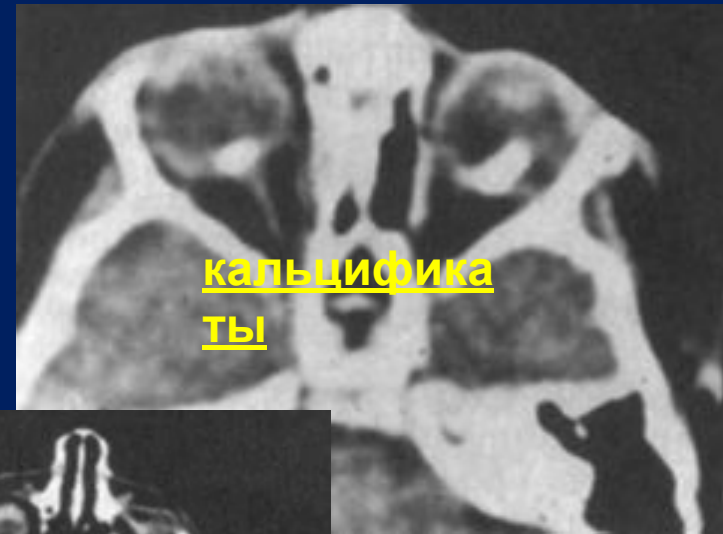
Диагностика

Компьютерная томография

- ✓ определение интраокулярной кальцификации (определяется в 80% случаев)
- ✓ для оценки степени экстраокулярного распространения опухоли и исключения опухоли эпифиза.

Рецидив опухоли в орбиту.

Проращение опухоли в полость черепа.



Лечение

- Криодеструкция (максимальный \varnothing и проминенция 2 мм, локализация преэквадриальная, около зубчатой линии, начальная ретинобластома без распространения в передний отрезок . Треанскоъюнктивально 2-3 аппликации «замораживание-оттаивание» с экспозицией 15-60 сек.);
- Лазерная фотокоагуляция -70% эффективности (плоские постэквадриальные ретинобластомы не захватывающие область диска с \varnothing до 10 мм и 1,5 – 2мм. толщина) противопоказания: отсевы в стекловидное тело, отслойка сетчатки, кровоизлияния на очаге и в окружающие ткани;
- Энуклеация с гистологией, отсекается зрительный нерв на 6 – 7 мм от заднего полюса (это при I – II стадии). При III стадии экзентерация орбиты + R-терапия;
- Дистанционная лучевая терапия
 - Телегамматерапия – единственное поражение видящего глаза, рецидив опухоли и пересечения ЗН по больным тканям, риск развития второй опухоли –саркомы мягких тканей головы, кожи, костей;
 - Брахитерапия (одиночные опухоли \varnothing до 15 мм, проминенция до 6 мм, не ближе 2 мм от диска з.н. 60-80 ГР на вершине опухоли) противопоказания юкстапапиллярная локализация, генерализация процесса;
- Транспупиллярная термотерапия (ультразвук, микроволны,

Лечение

□ Химиотерапия- полихимиотерапия(ПХТ)

Противопоказания к ПХТ - болезни крови, врожденные заболевания печени, почек, сердца др. внутренних органов.

- адьювантная –(вспомогательная не воздействующая на первичную опухоль -уничтожение микрометастазов опухоли) винкристин, адриамицин, циклофосфан
- Неoadьювантная (разрушающая первичную опухоль)

Карбоплатин (разрушает ДНК опухолевой клетки)+ винкристин+этопозид;

Пример протокола

1 группа поражение сетчатки и минимальной инвазией в хориоидею ПХТ не назначается

2 группа массивные поражения хориоидеи, переднего отрезка с выходом за решетчатую пластинку ликвидационная терапия+ карбоплатин+циклофосфан+вепезид

3 группа метостатическая и рецидивная ретинобластома –лучевая терапия, высокодозная ПХТ мелфаран, бусульфан.

Осложнения ПХТ

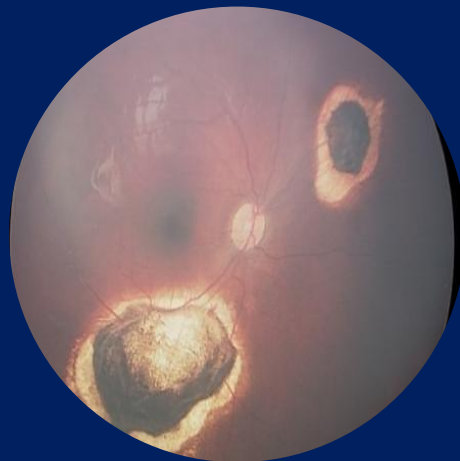
Миелосупрессия, нейропатия, нефропатия, кардиомиопатия, транзиторная аллопеция, токсические флебиты, осложнения ЖКТ – тошнота, рвота, стоматиты, энтериты, колиты, диарея.

Своевременно начатое комбинированное лечение
ретинобластомы
(ПХТ + локальное разрушение опухоли)
позволяет сохранить не только глаз, но и жизнь ребенка



**Суперселективная интраартериальная
химиотерапия**

эффективна в лечении резистентной и
мультицентрической формы
ретинобластомы.



Опухоли орбиты

80% причин одностороннего экзофтальма

Классификация

- ✓ Первичные (доброкачественные, злокачественные);
- ✓ Вторичные (доброкачественные, злокачественные);
- ✓ Метастатические

Клиника доброкачественных опухолей

- стационарный односторонний экзофтальм,
- птоз
- затрудненная репозиция глаза,
- ограничение подвижности глазного яблока,
- в 50% случаев застойный диск ЗН с переходом в атрофию со снижением зрения
- прогрессирование медленное (годами)

Диагностика - Узи, Кт орбит



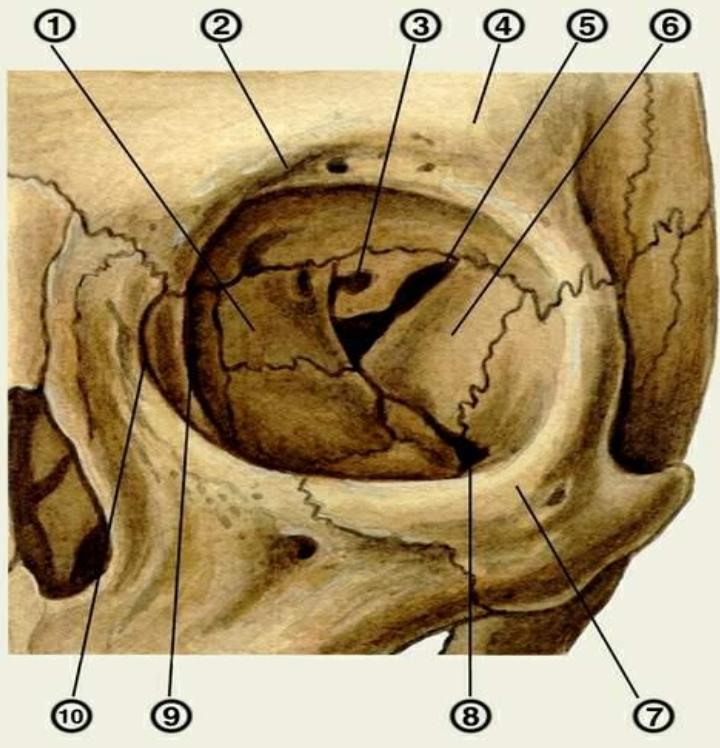
Лечение

Оперативное, при опухолях ЗН (менингиомах и глиомах) – лучевая терапия, операции при быстро прогрессирующем снижении зрения

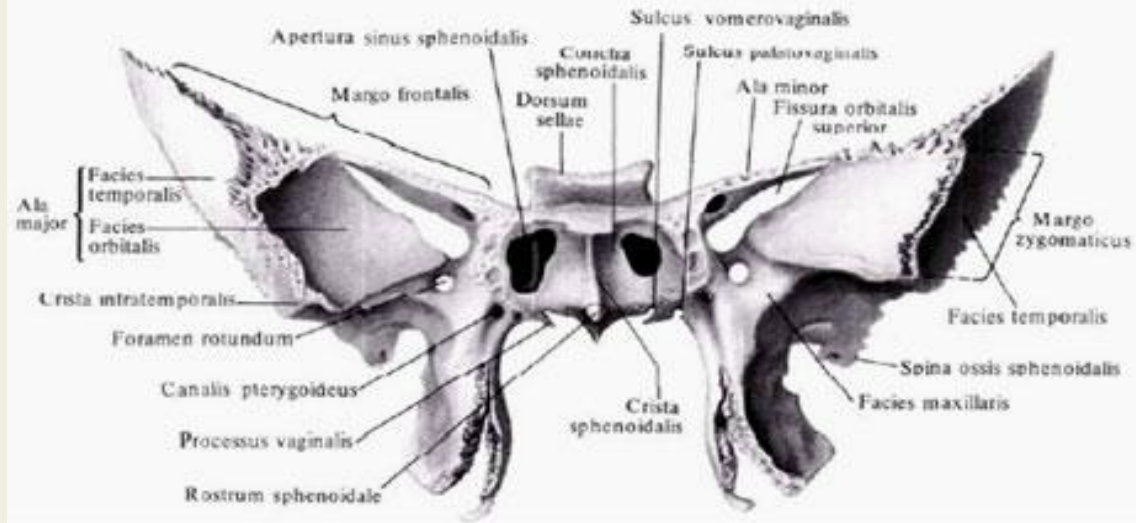
Синдром верхнеглазничной (сфеноидальной) щели (Жако–Негри)

Причины:

- Опухоли, травмы или воспалительные процессы в зоне малого крыла основной кости (**сифилитический периостит, арахноидитах, менингитах**)
- В сочетании с нарастающей глухотой может быть следствием (**саркомы евстахиевой трубы**).
- Встречается также при (**опухолях носоглотки**), прорастающих в среднюю черепную ямку и пещеристую пазуху.
- Возможно в последующем понижением слуха, а иногда параличом жевательной мускулатуры на данной половине лица. Слепота при вовлечении в процесс зрительного нерва.



Клиновидная кость, *os sphenoidale*; вид спереди



Анатомия

□ **n. Oculomotorius** иннервирует глазодвигательные мышцы, за исключением внутренней косой и наружной прямой

□ **Отводящий нерв** - иннервирует наружную прямую мышцу

□ **блоковый нерв** - иннервирует верхнюю косую мышцу

□ **ramus ophthalmicus nervi trigemini**

□ **симпатические волокна шейного узла**

□ **глазничная вена (общая, верхняя)**

- 1 — глазничная пластинка решетчатой кости;
- 2 — надглазничная вырезка (отверстие);
- 3 — канал зрительного нерва;
- 4 — лобная кость;
- 5 — верхняя глазничная щель;**
- 6 — большое крыло клиновидной кости;
- 7 — скуловая кость;
- 8 — нижняя глазничная щель;
- 9 — задний слезный гребень;
- 10 — передний слезный гребень.

Клинические проявления синдрома верхнеглазничной щели

- птоз (опущение верхнего века)
- анестезия глаза, кожи век, лба и спинки носа
- экзофтальм
- тотальная офтальмоплегия (полная неподвижность глазного яблока)
- мидриаз (расширение зрачка)
- расширение вен на глазном дне

Доброкачественные опухоли орбиты

1. Сосудистые опухоли

✓ Кавернозные гемангиомы (79% случаев)

2. Опухоли зрительного нерва

✓ Менингиомы

(20-60 лет, чаще у женщин. Стационарный экзофтальм с ранним снижением зрения, застойный ДЗН)

✓ Глиомы

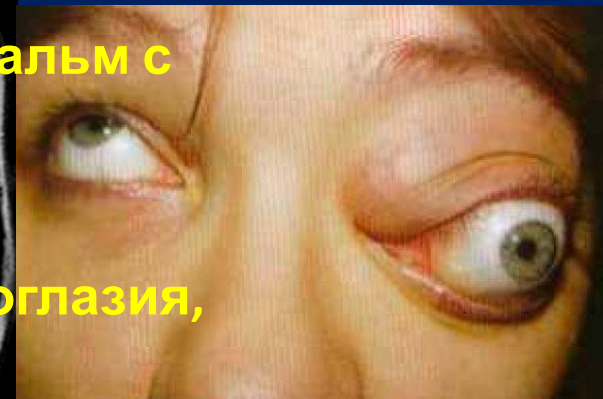
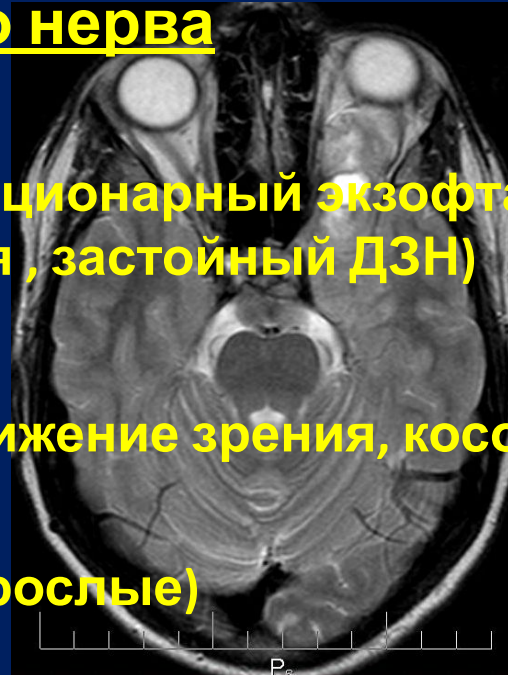
- астроцитомы (у детей, снижение зрения, косоглазие, нистагм)

- олигодендроглиома (взрослые)

✓ Невринома

✓ (локализация чаще под верхней стенкой орбиты, боли в орбите, невоспалительный отек век, частичный птоз, диплопия, экзофтальм осевой или со смещением)

✓ Нейрофиброма



Доброкачественные опухоли орбиты

3. Врожденные новообразования

✓ *Дермоидная киста*

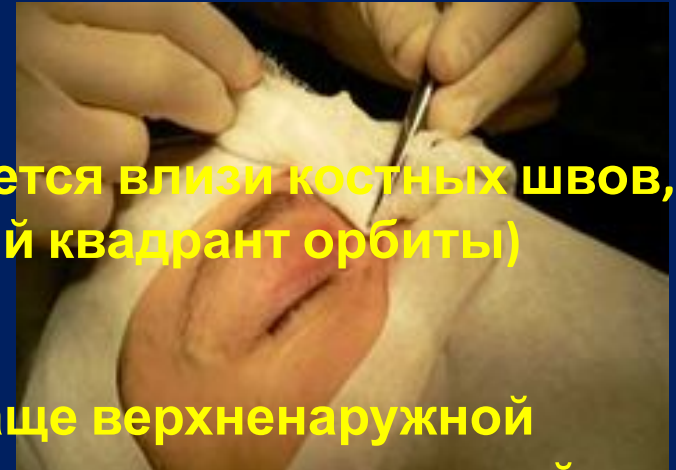
(появляется в возрасте до 5 лет, локализуется вблизи костных швов, под надкостницей, чаще верхневнутренний квадрант орбиты)

✓ *Холестеатома*

(появляется с 30-40 лет, чаще у мужчин, чаще верхненааружной стенках орбиты, подвижность глаза ненарушена, нет изменений ДЗН)

4. Полиморфная аденома

(опухоль слезной железы, чаще у женщин, возраст 13-70 лет)



Злокачественные опухоли орбиты

- ✓ Первичные злокачественные
- ✓ Метастатические
- ✓ Вторичные злокачественные

Клиника

Быстрое прогрессирование клиники (в течении недель, реже месяцев);

Рано возникают диплопия, отёк век, постоянный болевой синдром;

Экзофтальм с развитием дистрофии роговицы с последующей кератомалацией.

1. Первичные злокачественные опухоли орбиты

□ Среди первичных злокачественных- 20-28%,

□ у детей саркомы,

□ у взрослых – рак слезной железы и злокачественная лимфома

1.1 Первичные злокачественные опухоли орбиты

Рак слезной железы

- ✓ чаще болеют женщины независимо от возраста,
- ✓ симптомы нарастают от 6 месяцев максимум до 2 лет,
- ✓ экзофтальм со смещением книзу и кнутри, книзу
- ✓ миопический астигматизм (деформация глаза опухолью)

Хирургическое лечение + облучение

Саркомы

30% всех злокачественных опухолей орбиты

возраст от 3-4 недель до 75 лет

полихимиотерапия + облучение

Рабдомиосаркома

чаще у мальчиков, возраст от 1 мес до 17 лет,
локализация в верхне – внутреннем квадранте орб



Злокачественная лимфома (неходжкинская)

развивается на фоне аутоимунных заболеваний и иммунодефицита, чаще болеют мужчины

консультация у общего онколога и гематолога (для исключения системного поражения).

Злокачественные опухоли орбиты

2. Метастатические опухоли

- ✓ Метастаз рака молочной железы
- ✓ Метастаз рака легкого
- ✓ Метастаз рака предстательной железы
- ✓ Метастаз рака почки
- ✓ Метастаз рака щитовидной железы

Анамнез, консультации смежных специалистов.

Лечение паллиативное: Облучение в комбинации с химио и /или гормонотерапией

3. Вторичные злокачественные опухоли

- ✓ Прорастающие из кожи век и конъюнктивы
- ✓ Опухоли параназальных синусов и носоглотки
- ✓ Интракраниальные опухоли (0,6%)

Анамнез, консультации смежных специалистов

Лечение: Хирургическое или лучевое



A surreal landscape featuring floating islands, a large cherry blossom tree, and lava flows. The scene is set against a dramatic sky with clouds and a sunset or sunrise. The text is overlaid on the left side of the image.

*Благодарю
за
внимание*