ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РФ ГБОУ ВПО КРАСГМУ ИМ. ПРОФ. В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО МЗ и СР РФ

Кафедра офтальмологии имени профессора М.А.Дмитриева с курсом ПО

**РЕФЕРАТ**

**Меланома хориоидеи**

 Выполнила: Снегирева А.Д.

 ординатор 2 года обучения

 Проверила: ассистент кафедры

 Балашова П.М.

г. Красноярск 2024 год

СОДЕРЖАНИЕ:

1. ВВЕДЕНИЕ………………………………………………………………2
2. Причины …………………………………………………………………3
3. Этиология и патогенез……………………………………………….….3
4. Клиника……....…………………………………………………….…….5
5. Симптомы………………………………………………………………...9
6. Диагностика……………………………………………………………..11
7. Лечение………………………………………………………………….12
8. ЗАКЛЮЧЕНИЕ………………………………………………………....15
9. СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ………………………………………………16

ВВЕДЕНИЕ

 **Меланома хориоидеи** – это злокачественное новообразование сосудистой оболочки глаза с преимущественно гематогенным путем метастазирования. Клинически наиболее часто проявляется болевым синдромом, снижением остроты зрения, фотопсиями и метаморфопсиями. Диагностика заключается в проведении биомикроофтальмоскопии, офтальмоскопии, флуоресцентной ангиографии, ультразвукового доплеровского цветного картирования, КТ и МРТ. Распространенными методами лечения меланомы хориоидеи являются лучевая терапия и энуклеация. Также возможны проведение брахитерапии с диод-лазерной термотерапией, эндовитреальное удаление опухоли и эндорезекция меланомы хориоидеи.

Меланома хориоидеи – это генетически-детерминированная опухоль, которая развивается спорадически или у лиц с отягощенным семейным анамнезом по поводу данного заболевания. Впервые меланому хориоидеи описал Г. Бартиш в 1563 году. Детальная характеристика заболевания в [офтальмологии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ophthalmology/) была представлена в 1819 году французским врачом Рене Лаэннеком. Согласно статистическим данным, около 70% от всех злокачественных опухолей глаз занимает увеальная [меланома](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_dermatologia/melanoma). Общая распространенность в популяции составляет 9:1000000. Наиболее часто патология встречается в скандинавских странах, Франции и Израиле. Неоплазия чаще развивается у людей со светлыми глазами. Меланому хориоидеи обычно диагностируют в возрасте 50-60 лет. Дети болеют очень редко, казуистическими являются случаи заболевания у младенцев. Большему риску развития онкологического новообразования подвержены лица белой расы, мужчины страдают данным заболеванием реже женщин.

 ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ

 Зачастую этиологию меланомы хориоидеи установить не удается, поскольку опухоль развивается спорадически. Прослеживается генетическая предрасположенность к развитию этой патологии. В 0,37% случаев заболевание носит семейный характер. Триггерами являются мутации гена GNAQ или GNA11. Патологические изменения в одном из генов исключают развитие изменений в другом, поскольку при обеих мутациях в процесс вовлечен кодон Q209 (5 экзон) или R183 (4 экзон). Редкая причина меланомы хориоидеи – аномалии генов BRAF, NRAS. При этом имеют место мутации 3 (моносомия), 6 или 8 (трисомия) хромосомы.

Существенные отличия молекулярно-генетического профиля меланомы хориоидеи приводят к тому, что современные методы лечения меланомы других локализаций оказываются неэффективными в отношении этой формы заболевания. Появлению патологического новообразования обычно не предшествуют изменения со стороны сосудистой оболочки, реже меланома образуется на месте невуса хориоидеи или окулодермального меланоза. Предрасполагающими факторами являются голубой цвет глаз, 1 и 2 фототипы кожных покровов по Фицпатрику. Отрицательное влияние ультрафиолетового излучения на развитие [новообразований хориоидеи](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/choroidal-tumors) не доказано.

 ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Большинство случаев меланомы хориоидеи являются спорадическими, то есть обусловлены теми или иными мутациями клетки-предшественницы меланоцитарного звена, которая может дать начало патологическому опухолевому клону. Кроме того, есть предположение о наследственной причине данного заболевания. Воздействие такого типичного провоцирующего фактора для меланомы кожи, как повышенная инсоляция, для этой опухоли также не исключается.

В группе риска находятся пожилые люди (средний возраст манифестации опухоли — 60 лет). Немного чаще болеют мужчины. Склонны к появлению меланомы хориоидеи обладатели светлой кожи и волос, невусов и веснушек.

Специалисты не называют точных причин, по которым развивается меланома хориоидеи, однако есть ряд факторов, которые могут привести к развитию заболевания. К ним относят:

* Избыточное воздействие ультрафиолетового излучения. К этому пункту относятся и естественные солнечные лучи, и искусственные (например, те, которые присутствуют в солярии).
* Фенотип. В группу риска входят люди со светлыми волосами, светлой кожей и голубыми глазами.
* Солнечные ожоги в анамнезе (независимо от того, сколько времени прошло после травмирования).
* Генетическая предрасположенность, когда у ближайших родственников фиксировалась меланома хориоидеи глаза.
* Наличие меланоморфных невусов.
* Множественные родинки, независимо от их типа.
* Имеющиеся в анамнезе меланомы.
* Возраст старше 50 лет.
* Мужской пол.

 СТАДИИ РАЗВИТИЯ

 Согласно международной классификации различают 4 стадии развития данной опухоли. Критерии распространенности опухолевого процесса:

1. Т1 — размер меланомы 10 мм и менее, толщина — 2,5 мм и менее.
2. Т2 — размер новообразования 10–16 мм, наибольшая толщина составляет 2,5–10 мм.
3. Т3 — размером 16 мм и/или толщина более 10 мм без распространения за пределы глазного яблока.
4. Т4 — наибольший размер опухоли 16 мм и/или толщина более 10 мм с распространением за пределы глазного яблока.

Также выделены 4 клинические стадии меланомы хориоидеи. Для каждой из них характерны определенные симптомы заболевания:

1. Для первой, так называемой стадии «спокойного глаза», свойственно отсутствие ярких клинических проявлений и жалоб. Возможно наличие помутнения сетчатки, также могут определяться дефекты поля зрения.
2. Вторая стадия характеризуется появлением боли в глазах, воспаления, покраснения глазного яблока, отека век.
3. На третьей стадии меланома хориоидеи выходит за границы глазного яблока, формируется экзофтальм, склера теряет целостность.
4. Четвертая стадия сопровождается генерализацией процесса. Общее состояние пациента ухудшается. Больные жалуются на сильную боль, снижается масса тела, нарастает интоксикация. Появляются метастазы меланомы внутренних органов: печени, легких, костей. Поражение того или иного органа провоцирует появление соответствующих симптомов. Может выявляться дальнейшее снижение остроты зрения, чувство пелены или тумана перед глазами. Данные проявления вызываются кровотечениями в стекловидное тело, помутнением хрусталика.

Симптомы второй и третьей стадии меланомы хориоидеи ярко выражены при расположении опухоли в центральной или парацентральной части глазного дна. Для периферической локализации новообразования характерно длительное отсутствие субъективных ощущений. В этом случае меланома выявляется либо случайно, либо на стадии распада опухоли и ее вторичных проявлений.

 ВИДЫ МЕЛАНОМЫ

 Разработана классификация меланомы хориоидеи по морфологическому признаку. В зависимости от клеточной структуры, выделяют следующие типы данной опухоли:

* Веретеноклеточный.
* Эпителиоидный.
* Смешанный (микстмеланома).
* Фасцикулярный.
* Некротический.

Данная классификация имеет определенные недостатки, так как некротическая меланома хориоидеи определяется клинически, а вот определить ее клеточную принадлежность из-за обширного некроза невозможно. Веретенообразный и фасцикулярный тип имеют сходный прогноз. В связи с этим, в настоящее время морфологически принято выделять только 2 типа: веретеноклеточный и эпителиоидный. Смешанная форма занимает промежуточное положение. Ее прогноз зависит от преобладания тех или иных клеток. Наименее благоприятной прогностически считается эпителиоидноклеточная меланома хориоидеи.

 КЛИНИКА

Клинические проявления меланомы хориоидеи разнообразны и зависят от размеров и типа роста новообразования. Выделяют узловой, диффузный и чашеобразный характер роста. Для опухоли более свойственна постэкваториальная локализация, реже – преэкваториальная или экваториальная. Как правило, в патологический процесс вовлечен только один глаз. Билатеральные формы встречаются только у 2% пациентов. В большинстве случаев поражаются височные отделы хориоидеи. На начальных стадиях развития меланома хориоидеи имеет вид небольшого округлого образования желто-коричневого или серого цвета с незначительным возвышением. При диаметре опухоли не более 6-7 мм ее сложно отличить от [невуса](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cosmetology/rodinka). При этом для заболевания характерно латентное течение, зачастую патологию диагностируют в ходе планового осмотра.

Вместе с тем, развитие меланомы хориоидеи в центральных отделах может сопровождаться снижением остроты зрения, искаженным восприятием формы, величины или цвета предметов, появлением дефектов полей зрения в виде скотом. Эпизоды фотопсий воспринимаются пациентами как «блестящие шары света», которые склонны мигрировать с одних участков поля зрения к другим. Данные явления возникают 2-3 раза в день и появляются при сумеречном освещении. Болевой синдром при меланоме хориоидеи связан с развитием [вторичной глаукомы](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/secondary-glaucoma) или [увеита](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/uveitis).

Рост патологического новообразования приводит к сдавливанию собственных вен опухоли или сосудов хориоидеи, расположенных вокруг меланомы. Компрессия венозного аппарата сопровождается транссудацией жидкости с последующим присоединением экссудативного компонента на фоне некротических изменений, вызванных быстрым развитием патологического процесса. Таким образом, по мере увеличения размера новообразования развивается локальная [отслойка сетчатки](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/retinal-detachment), которая в последующем достигает большой протяженности. В случае диффузного роста меланомы хориоидеи вторичная отслойка может сочетаться с клапанным разрывом. При этом наряду с фотопсиями и метаморфопсиями пациенты отмечают у себя появление черных точек, «мушек» или «пелены» перед глазами.

Для меланомы хориоидеи при экваториальной локализации характерно появление синдрома Ирвина-Гасса. В зоне патологического новообразования развивается клиническая картина васкулита и периваскулита. Повышенная проницаемость сосудов хориоидеи приводит к отеку макулярной области в дистальных отделах. Пациенты предъявляют жалобы на размытость, искаженность и розовый оттенок изображения перед глазами, повышенную чувствительность к свету. Кроме того, при синдроме Ирвина-Гасса может наблюдаться циклическое снижение остроты зрения в определенное время суток (чаще утром).

Наиболее распространенными симптомами меланомы хориоидеи являются «туман» или плавающие помутнения черного или красного цвета перед глазами, фотопсии и внезапное снижение остроты зрения. Возможно развитие [гемофтальма](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/hemophthalmos). Часто данное патологическое состояние по своим клиническим проявлениям напоминает [хориоретинальную макулодистрофию](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/chorioretinal-atrophy). В свою очередь, токсические вещества, выделяющиеся при распаде опухоли, вызывают развитие увеита. Частота возникновения воспалительных процессов напрямую зависит от клеточного состава опухоли. Изначально в большинстве случаев наблюдается хориоидит, который является почвой для возникновения заднего увеита или [склерита](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/scleritis). Как правило, воспалительные поражения структур органа зрения выявляются при диаметре меланомы хориоидеи более 15 мм и толщине более 5 мм. Некротические изменения опухоли приводят к [эндофтальмиту](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/endophthalmitis) или [панофтальмиту](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/panophthalmitis). При этом пациенты предъявляют жалобы на сильную боль пораженного глаза с иррадиацией в одноименную половину головы, отечность и покраснение век.

Меланома хориоидеи относится к числу злокачественных новообразований со склонностью к гематогенному метастазированию. Наиболее часто [метастазы](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/oncologic/metastases) определяются в печени и легких, на терминальных стадиях возможно их обнаружение во всех органах и тканях организма.

 СИМПТОМЫ МЕЛАНОМЫ ХОРИОИДЕИ

 Первым признаком меланомы может быть появление пигментированного образования в области глаза. Некоторые пациенты отмечают ошибки зрения – мушки, вспышки или пятна. Отмечается постепенное ухудшение остроты зрения и потеря периферического зрения. В последующем объёмное образование увеличивается в размере, прорастает близлежащие органы и ткани, поражает регионарные шейные, подчелюстные, периаурикулярные лимфатические узлы, метастазирует в печень, почки, кости, кости. При развитии метастазов нарушается функция поражённых органов.

Меланома века представляет собой объемное пигментное образование, которое иногда имеет чётко выраженную ножку. Поверхность меланомы глаза может быть покрыта трещинами или сосочковыми разрастаниями. Новообразование характеризуется быстрым прогрессированием и ранним образованием отдалённых метастазов.

Меланома конъюнктивы может возникать в любом возрасте. Располагается у слезного мясца, в области лимба или полулунной складки. Может быть одиночной или множественной. Напоминает пигментированный узелок. Характеризуется экзофитным ростом, при распространении поражает роговицу, склеру и орбиту. Быстро прогрессирует и рано даёт метастазы.

Меланома собственно сосудистой оболочки протекает по стадиям:

1. На первой стадии клинические признаки отсутствуют, при осмотре выявляется сероватый очаг с размытыми границами диаметром не более 10 мм;
2. На второй стадии опухоль увеличивается в размере, в ее тканях появляются новые сосуды. Могут возникать кровоизлияния в новообразование, сетчатку и стекловидное тело. При осмотре офтальмологи выявляют покраснение конъюнктивы, иридоциклит, отёк века и другие признаки местного воспаления. Пациенты предъявляют жалобы на боли в области глаза;
3. На третьей стадии опухоль прорастает за пределы органа. Отмечаются выпячивание глазного яблока (экзофтальм) и деформация орбиты. Внутриглазное давление снижается. Новообразование прорастает в мозг и мозговые синусы. При распространении в ткань головного мозга могут наблюдаться различные неврологические расстройства;
4. Для четвёртой стадии характерна генерализация опухолевого процесса. У больных меланомой глаза выявляются общие симптомы онкологической патологии: утомляемость, слабость, потеря аппетита и веса. Обнаруживаются метастазы в печени, лёгких, плевре, костях, других органах.

Меланому ресничного тела выявляют преимущественно у пациентов 40-60 лет. Она характеризуется циркулярным ростом с одновременным поражением угла передней камеры, корня радужки и цилиарного тела. На ранних стадиях болезни повышается внутриглазное давление. Меланома глаза быстро распространяется за пределы склеры и рано даёт отдалённые метастазы.

Меланома радужной оболочки представляет собой узелок, который расположен на поверхности или в толще радужки. Чаще локализуется в нижней части радужной оболочки. Скорость распространения опухолевого процесса сильно варьирует. Редко метастазирует. Протекает благоприятней, чем меланома собственно сосудистой оболочки и ресничного тела.

 ДИАГНОСТИКА

 Диагностика меланомы хориоидеи основывается на анамнестических данных, результатах биомикро[офтальмоскопии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/eye-structures/direct-ophthalmoscopy), офтальмоскопии, флуоресцентной ангиографии, ультразвукового доплеровского цветного картирования, компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Отягощенный семейный анамнез может указывать на наследственную предрасположенность к меланоме или на то, что онкологический процесс является одним из проявлений [первично-множественной опухоли](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/oncologic/polyneoplasia).

Методом офтальмоскопии определяется наличие патологического образования на поверхности хориоидеи, устанавливаются его размеры, характер роста и форма. Зачастую меланома хориоидеи покрыта друзами и «полями оранжевого пигмента», которые представлены отложением зерен липофусцина. Появление данного диагностического критерия указывает на быстрое прогрессирование заболевания. При детальном изучении поверхностной структуры меланомы хориоидеи методом биомикроофтальмоскопии удалось установить, что цвет липофусцина зависит от природы и окраски опухоли. Поэтому коричневый или розово-коричневый оттенок неоплазии не может исключить симптом «поля оранжевого пигмента».

Кроме того, офтальмоскопия позволяет выявить новообразованные сосуды при толщине опухоли 3,5 мм и более. Для их обнаружения на ранних этапах развития меланомы хориоидеи выполняется флуоресцентная [ангиография](https://www.krasotaimedicina.ru/diagnostics/angiography/). Этот метод делает доступным для визуализации первые признаки ангиогенеза при толщине новообразования в 1,3 мм. При большом размере опухоли сосуды выглядят толстыми, короткими, с выраженными деформациями структуры, отмечается склонность к образованию хаотической сети. Сосудистые аномалии предрасполагают к развитию кровоизлияний в ткань меланомы хориоидеи и прилежащие структуры глаза, что также можно установить при проведении офтальмоскопического исследования. При ультразвуковом допплеровском цветном картировании выявляются ретинотуморальные шунты. КТ и МРТ осуществляются в предоперационном периоде для точного определения размера и локализации неоплазии, а также для выявления метастазов в другие органы и ткани.

 ЛЕЧЕНИЕ

 Выделяют органосохраняющие методы лечения данной опухоли и хирургический метод без сохранения глаза. В случаях, когда не удается сохранить глаз, производят энуклеацию — изолированное удаление глазного яблока или экзентерацию — иссечение вместе с глазным яблоком всего содержимого орбитальной полости.

Показания к энуклеации:

* Опухоль значительного размера.
* Распространение меланомы на диск зрительного нерва.
* Полное отсутствие зрительной функции.
* Экстрабульбарный рост опухоли.
* Вторичная глаукома.

После удаления глазного яблока, проводится имплантация внутреннего протеза и последующее наружное протезирование. Эти меры позволяют не только достичь хорошего косметического результата, но и препятствуют деформации лица.

К органосохраняющим методам лечения меланомы хориоидеи относятся:

 1.Лучевая терапия. В зависимости от способа подведения излучения, лучевую терапию при данном заболевании проводят контактным или дистанционным способом. Контактное облучение, или брахитерапия, представляет собой имплантацию радиоактивных элементов вблизи очага меланомы.

Показания к проведению брахитерапии:

* + Отсутствие признаков распада.
	+ Диаметр новообразования до 15 мм.
	+ Отстояние от диска зрительного нерва не менее 2 диаметров самого диска.

Брахитерапия является самым эффективным методом органосохраняющего лечения при меланоме хориоидеи. Его применение способно снизить вероятность образования метастазов опухоли.

1. Лазерная коагуляция в сочетании с термотерапией. Транспупиллярная термотерапия — это вид лазерного лечения меланомы с применением глубокой локальной гипертермии. Метод основан на возможности глубокого прохождения инфракрасного излучения сквозь хориоретинальную ткань. Транспапиллярная термотерапия является эффективным самостоятельным видом лечения небольших меланом хориоидеи (до 4 мм в диаметре).
2. Криодеструкция. Данный способ основан на экстремальном охлаждении мелких очагов меланомы до −78 °C.

 ПРОГНОЗ И ПРОФИЛАКТИКА

 Специфических мер по профилактике меланомы хориоидеи не разработано. Прогноз для жизни и трудоспособности зависит от стадии онкологического процесса, размера и локализации опухоли. Смертность при диаметре новообразования до 10 мм составляет 16%, при диаметре более 15 мм – 53%. Для ранней диагностики и лечения меланомы хориоидеи необходимо проходить регулярные осмотры [офтальмолога](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-ophthalmology/ophthalmologist) с проведением [визиометрии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ophthalmic-test/visual-acuity), [тонометрии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/intraocular-pressure/non-contact-tonometry), офтальмоскопии и [биомикроскопии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/eye-structures/biomicroscopy). При диффузном росте или большом диаметре узловой формы существенно снижается острота зрения вплоть до полной [слепоты](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/blindness). При невозможности проведения органосберегающей операции, показана энуклеация глаза. Данное оперативное вмешательство влечет за собой инвалидизацию пациента.

 ЗАКЛЮЧЕНИЕ

 Меланома хориоидеи — это пигментная опухоль злокачественного характера собственной сосудистой оболочки глаза (хориоидеи). Данная опухоль является одной из самых частых внутриглазных новообразований. Меланома хориоидеи является основной причиной смертности и инвалидизации онкобольных с поражением органа зрения. Заболевание может протекать практически бессимптомно, но при этом имеет высокую склонность к метастазированию, поэтому проблема ее выявления на начальных стадиях является крайне актуальной.

 СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1.Волосянко М. И. Традиционные и естественные методы предупреждения и лечения рака, Аквариум, 2020.

2.МКБ-10 (Международная классификация болезней)

3.Черенков В. Г. Клиническая онкология. — 3-е изд. — М.: Медицинская книга, 2020. — 434 с. — ISBN 978-5-91894-002-0.

4.Широкорад В. И., Махсон А. Н., Ядыков О. А. Состояние онкоурологической помощи в Москве // Онкоурология. — 2021. — № 4. — С. 10—13.