

Т.Л. Ушакова<sup>1,2</sup>, А.А. Куршин<sup>3</sup>, О.В. Горовцова<sup>1</sup>, А.Х. Бекяшев<sup>1</sup>, Т.Г. Гаспарян<sup>1</sup>,  
Ю.В. Артеменко<sup>1</sup>, И.В. Глеков<sup>1,2</sup>, В.Г. Поляков<sup>1,2</sup>

## ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ МЕДУЛЛОЭПИТЕЛИОМА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА С ВНУТРИГЛАЗНЫМ РАСПРОСТРАНЕНИЕМ, ИМИТИРУЮЩАЯ РЕТИНОБЛАСТОМУ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ\*

<sup>1</sup>Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина МЗ РФ,

<sup>2</sup>Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования,

<sup>3</sup>Российский Национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, РФ



Медуллоэпителиома (МЭ) – редкая злокачественная опухоль, которая относится к примитивным нейроэктодермальным опухолям головного и спинного мозга и возникает у детей младшего возраста. Также МЭ может поражать цилиарное тело, сетчатку и зрительный нерв (ЗН). Редкость данной патологии и отсутствие достаточной информации влияют на неоднозначные подходы к диагностике и лечению МЭ ЗН. Представлен клинический пример злокачественной опухоли ЗН – МЭ с внутрглазным распространением, имитирующая ретинобластому (РБ) у пациента в возрасте 15 мес, по поводу чего была проведена неоадъювантная химиотерапия (ХТ). Благодаря одноэтапной последовательной операции – прехиазмальной резекции ЗН с энуклеацией глаза был не только уточнен морфологический диагноз, но и достигнут локальный контроль над опухолью. В послеоперационном периоде проведена ХТ второй линии без лучевой терапии (ЛТ). Срок наблюдения с момента операции без признаков заболевания 14 мес, а после окончания лечения – 12 мес. МЭ ЗН может клинически симулировать более частую внутрглазную опухоль у детей – РБ. Если радикальное удаление опухоли возможно, операция должна быть выполнена. МЭ ЗН угрожает появлением метастазов, поэтому лечение следует сочетать, в т.ч. и с ХТ. Необходимость ЛТ следует обсуждать. За последние три десятилетия всего 15 работ, опубликованных в научной литературе, посвящены МЭ ЗН с интраокулярным распространением. В зависимости от степени поражения ЗН авторы 6 из 15 статей указали на использование комбинированного хирургического подхода в сочетании энуклеации глаза и кризиотомии. Данный клинический случай демонстрирует положительный результат мультидисциплинарного подхода в лечении пациента с интраокулярным распространением МЭ ЗН.

**Ключевые слова:** онкоофтальмология, детская онкология, медуллоэпителиома, зрительный нерв, клинический случай.

**Цит.:** Т.Л. Ушакова, А.А. Куршин, О.В. Горовцова, А.Х. Бекяшев, Т.Г. Гаспарян, Ю.В. Артеменко, И.В. Глеков, В.Г. Поляков. Злокачественная медуллоэпителиома зрительного нерва с внутрглазным распространением, имитирующая ретинобластому: клинический случай и обзор литературы. Педиатрия. 2019; 98 (4): 109–115.

\*Данное клиническое наблюдение в виде устного сообщения было доложено на международной конференции The Ophthalmic Oncology Group (OOG) Spring Meeting, London 11<sup>th</sup>–13<sup>th</sup> April 2019.

### Контактная информация:

Ушакова Татьяна Леонидовна – д.м.н., ведущий научный сотрудник хирургического отделения № 1 НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» МЗ РФ, проф. каф. детской онкологии Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования

Адрес: Россия, 123242, г. Москва, ул. Барrikадная, 2  
Тел.: (499) 324-23-74, E-mail: ushtat07@mail.ru

Статья поступила 10.06.19,  
принята к печати 20.07.19.

### Contact Information:

Ushakova Tatyana Leonidovna – MD., leading researcher of the Surgical Department № 1, Scientific Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology, N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center; prof. of Pediatric Oncology Department, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education

Address: Russia, 123242, Moscow, Barrikadnaya str., 2  
Tel.: (499) 324-23-74, E-mail: ushtat07@mail.ru

Received on Jun. 10, 2019,  
submitted for publication on Jul. 20, 2019.

## MALIGNANT MEDULLOEPITHELIOMA OF THE OPTIC NERVE WITH INTRAOCULAR PROLIFERATION, IMITATING RETINOBLASTOMA: A CLINICAL CASE AND LITERATURE REVIEW

<sup>1</sup>N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center; <sup>2</sup>Russian Medical Academy of Continuous Professional Education;

<sup>3</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Medulloepithelioma (ME) is a rare malignant tumor, which belongs to primitive neuroectodermal tumors of the brain and spinal cord and occurs in young children. ME may also affect the ciliary body, retina and optic nerve (ON). The rarity of this pathology and the lack of sufficient information affects ambiguous approaches to diagnosis and treatment of ON ME. The article presents the clinical example of a malignant ON tumor – ME with intraocular proliferation that mimics retinoblastoma (RB) in a patient 15 months of age. The patient underwent neoadjuvant chemotherapy (CT). Single-stage sequential operation, ON prechiasmal resection with eye enucleation, allowed not only to clarify morphological diagnosis, but also to take local control over the tumor. In the postoperative period, a second-line CT was performed without radiation therapy (RT). The observation period from the surgery without signs of disease is 14 months, and after the end of treatment – 12 months. ON ME can clinically simulate a more frequent intraocular tumor in children – RB. If radical removal of the tumor is possible, the surgery must be performed. ON ME threatens the appearance of metastases, so treatment should be combined, incl. CT. The need for RT should be discussed. Over the past three decades, there were just 15 publications in scientific literature on ON ME with intraocular proliferation. Depending on the lesion extent, authors of 6 out of 15 articles indicated the use of a combined surgical approach with eye enucleation and craniotomy. This clinical case demonstrates a positive result of a multidisciplinary approach in treating a patient with intraocular proliferation of ON ME.

**Keywords:** ophthalmic oncology, pediatric oncology, medulloepithelioma, optic nerve, clinical case.

**Quote:** T.L. Ushakova, A.A. Kurshin, O.V. Gorovtsova, A.H. Bekyashov, T.G. Gasparyan, Y.V. Artemenko, I.V. Glekov, V.G. Polyakov. *Malignant medulloepithelioma of the optic nerve with intraocular proliferation, imitating retinoblastoma: a clinical case and literature review. Pediatría. 2019; 98 (4): 109–115.*

Медуллоэпителиома (МЭ) — редкая злокачественная опухоль, возникающая у детей младшего возраста и поражающая преимущественно большие полушария головного мозга, относящаяся к примитивным нейроэктодермальным опухолям ЦНС [1]. Кроме этого существует глазная форма заболевания с происхождением из беспигментного эпителия цилиарного тела, радужки, сетчатки или зрительного нерва (ЗН). Ввиду небольшого количества описанных в литературе случаев МЭ ЗН пред- и послеоперационное ведение этих больных не разработано. Ниже представлен первый в России клинический случай МЭ ЗН с интраокулярным распространением, в лечении которого использовался комбинированный операционный доступ, сочетающий нейрохирургический и офтальмологический этап.

### Клиническое наблюдение

У девочки 1 года 3 мес родители заметили «свечение» зрачка правого глаза в декабре 2017 г. При обследовании по месту жительства заподозрена ретинобластома. Родители с ребенком самостоятельно обратились в НИИ ДОГ в январе 2018 г. Информированное согласие родителей получено.

### Диагностические процедуры

При обращении в НИИ ДОГ зрительные функции правого глаза отсутствовали, внутриглазное давле-

ние пальпаторно было нормальным. При обратной офтальмоскопии и обследовании ретинальной камеры офтальмолог выявил обширный интраокулярный, проминирующий в стекловидное тело опухолевый очаг, распространяющийся от заднего полюса глаза до задней капсулы хрусталика (рис. 1а) с наличием опухолевых отсевов в стекловидном теле (рис. 1б). По данным ультразвукового исследования (УЗИ) (рис. 2), в правом глазу обнаружена опухоль размерами 17x7x16 мм, бугристая, неоднородная, солидная, контуры нечеткие, распространенность определить затруднительно, опухоль деформирует задний контур глазного яблока. Опухоль широко прилежит к заднему сегменту глаза, проминирует до хрусталика и распространяется по ходу ЗН в виде узла размерами 16x11x13 мм. Эхографически образование солидной структуры, средней эхогенности с гиперэхогенными включениями. Передняя камера и хрусталик глаза не изменены. Левый глаз, ЗН и ретробульбарное пространство без патологии. Согласно плану обследования пациентов с внутриглазными опухолями была выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) орбит и головного мозга с внутривенным контрастированием (рис. 3), которая выявила опухоль неправильной формы, широко прилежащую к сетчатке с распространением от заднего сегмента до хрусталика правого глаза размерами 1,9x1,4x1,7 см с интенсив-

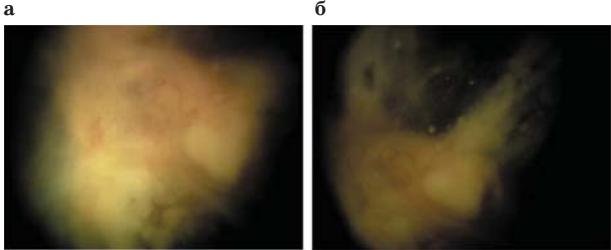


Рис. 1. Фотоархив ретинальной камеры: интраокулярный опухолевый очаг (а), интраокулярный опухолевый очаг с наличием опухолевых отсевов в стекловидном теле (б).

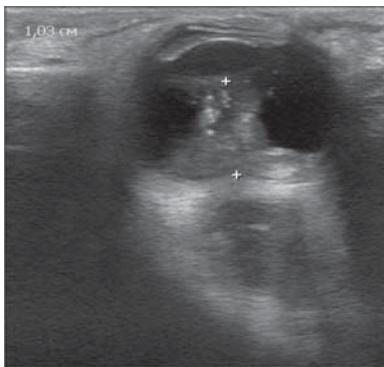


Рис. 2. УЗИ правой орбиты: опухоль глаза размерами 17x7x16 мм, проминирующая до хрусталика и распространяющаяся по ходу ЗН в виде узла размерами 16x11x13 мм.



Рис. 3. МРТ орбит и головного мозга T2 WI с жироподавлением, аксиальная проекция.

Опухоль неправильной формы, широко прилежащая к сетчатке с распространением от заднего сегмента до хрусталика правого глаза размерами 1,9x1,4x1,7 см с интенсивным неравномерным накоплением контрастного препарата и низким МР-сигналом. Опухоль прилежит к диску ЗН, инфильтрирует его и распространяется по ходу орбитальной части ЗН.

ным неравномерным накоплением контрастного препарата и низким МР-сигналом. Опухоль прилежит к диску ЗН, инфильтрирует его и распространяется по ходу орбитальной части ЗН. Сам ЗН неравномерно утолщен до 1,4 см, структура его неоднородная на всем протяжении. Экстраокулярные мышцы дифференцируются. Признаков инфильтрации не выявлено. Слезная железа без особенностей. Левая орбита и головной мозг без патологии.

С целью уточнения распространенности опухолевого процесса расширенное онкологическое обследование, включающее УЗИ регионарных и отдаленных лимфатических узлов и внутренних органов, КТ органов грудной клетки, радиоизотопное исследование с  $^{99m}\text{Tc}$ -фосфотех костей скелета, исследование костного мозга и ликвора, не выявило метастатического поражения.

На основании результатов комплексного обследования пациентке выставлен клинический диагноз: РБ справа с экстрабульбарным распространением по ЗН с возможным интракраниальным распространением. Стадия Т4N0M0.

#### Лечение

Пациенту было назначено лечение согласно протоколу ведения больных РБ высокого риска. Проведено два курса системной полихимиотерапии (ПХТ) по схеме: циклофосфамид 13 мг/кг массы тела, дни 1–5, внутривенно капельно; карбоплатин 12 мг/кг массы тела, день 5, внутривенно капельно; этопозид 3,3 мг/кг массы тела, дни 1–5, внутривенно капельно.

Клинически, а также при УЗИ и МРТ контроле после двух курсов системной ПХТ ответа опухоли на лечение не отмечено.

Решением мультидисциплинарного консилиума онкологов, офтальмологов и нейрохирургов стало выполнение одномоментной нейроофтальмологической операции в объеме костно-пластики птериональной краниотомии, комбинированной с латеральной орбитотомией и энуклеацией глаза справа.

#### Протокол операции

**1-й этап** – отсечение пораженного опухолью правого ЗН на уровне хиазмы, мобилизация и вывихивание интракраниальной его части в орбиту.

Положение пациентки на операционном столе лежа на спине, голова зафиксирована в фиксационной системе МАЙФИЛЬД с поворотом налево на 45°. После асептической обработки операционного поля осуществлен полукружный разрез кожи и мягких тканей в правой лобно-височной области. Кожа и мягкие ткани отсепарированы от костей черепа и оттянуты кпереди. Височная мышца отсепарирована и отведена книзу. С одного трепанационного отверстия произведена костно-пластика височно-орбито-зигоматическая трепанация. Твердая мозговая оболочка не напряжена, пульсирует. С помощью костных кусачек резецирована остаточная часть большого крыла основной кости до верхней глазничной щели и зрительного канала. Твердая мозговая оболочка полукружно рассечена, обращают на себя внимание выраженные арахноидальные спайки в области сильвиевой щели. С помощью микроинструментария осуществлен доступ к прехиазмальной части правого ЗН. Цвет нерва белый с нормальной васкуляризацией (рис. 4). ЗН коагулирован и рассечен на уровне хиазмы (рис. 5). Далее ЗН дислоцирован в зрительный канал, а интракраниальная часть дефекта прикрыта пластиной тахокомба. Твердая мозговая оболочка ушита наглухо. Далее рассечена надкостница правой глазницы до верхней глазничной щели. На глубине 7 мм в жировой клетчатке орбиты обнаружен измененный опухолью ЗН. Нерв мобилизован до сухожильного кольца орбиты. Иссечена оболочка нерва и вывихнута интраканальная часть ЗН в орбиту. Гемостаз. Костный лоскут уложен на место и фиксирован пятью швами. Мышца фиксирована к кости двумя швами. Установлен субгaleальный дренаж. Послойное зашивание кожи и мягких тканей. Асептическая повязка.

#### 2-й этап – энуклеация правого глаза.

Круговой разрез конъюнктивы по лимбу, конъюнктивы отсепарирована, прямые мышцы выделены,

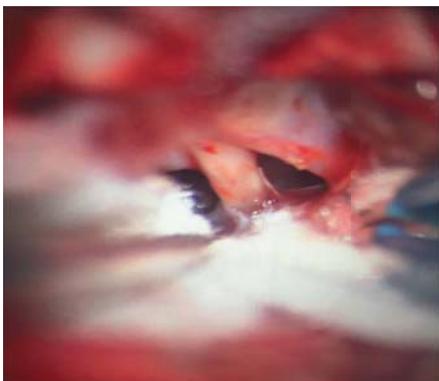


Рис. 4. Доступ к прехизмальной части правого ЗН.



Рис. 5. ЗН коагулирован и рассечен.



Рис. 6. Глаз вывихнут.



Рис. 7. Глаз с отрезком ЗН удален единым блоком.

прошиты, пересечены у места прикрепления к склере, фиксированы к субконъюнктиве, косые мышцы выделены и пересечены, глаз вывихнут (рис. 6), тупым и острым путем ЗН выведен из области сухожильного кольца орбиты. Таким образом, единным блоком удален глаз с отрезком ЗН (рис. 7). Визуально скlerа глаза не изменена, ЗН длиной 3 см, утолщен до 1,5 см. Гемостаз. Послойное ушивание раны. Антибиотик в

конъюнктивальную полость. Парабульбарная инъекция кортикостероида 0,5 мл. Монокулярная давящая повязка.

Патоморфологическое исследование показало, что опухолевый узел имеет тесную связь со ЗН (рис. 8). Опухоль является злокачественной МЭ, так как для нее характерны низкодифференцированные нейро-эпителиальные клетки (рис. 9), которые формируют тубулы и псевдослоистые структуры, поражая 50% сетчатки, с массивной инвазией хориоидеи, склеры без экстраклерального распространения, стекловидного тела (рис. 10). Кроме этого, отмечена пре-, интра- и ретроламинарная инвазия ЗН (рис. 11) без опухолевых клеток в крае резекции (рис. 12). Лечебный патоморфоз 2-й степени.

#### Прогноз

Учитывая современные подходы к лечению больных с крайне редкой патологией – МЭ ЗН в послеопе-



Рис. 8. Гистологический макропрепарат глаза с отрезком ЗН: массивное поражение оболочек глаза и ЗН.

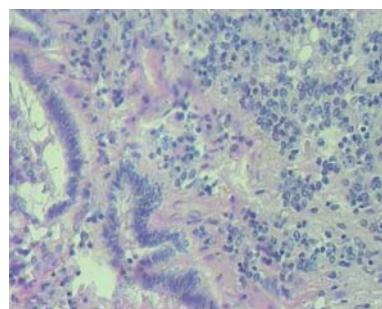


Рис. 9. Формирование полос из низкодифференцированных нейроэпителиальных клеток характерное для злокачественной МЭ.

Окраска гематоксилином и эозином, ув. 250.

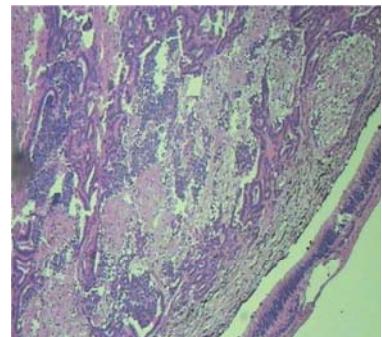


Рис.10. Злокачественная МЭ внутри глаза представлена нейроэпителиальными тубулами и псевдослоистыми структурами.

Окраска гематоксилином и эозином, ув. 150.

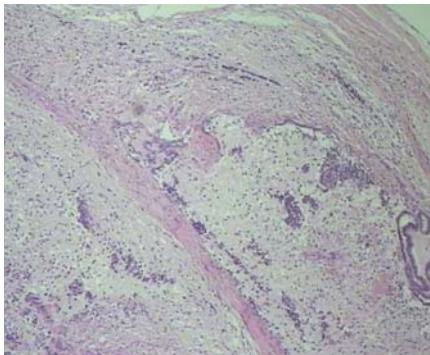


Рис. 11. Опухолевое поражение ЗН за пределами глаза.  
Окраска гематоксилином и эозином, ув. 150.

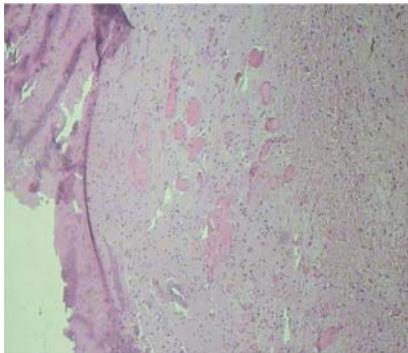


Рис. 12. Опухолевой инвазии по линии резекции ЗН не наблюдается.  
Окраска гематоксилином и эозином, ув. 150.

рационном периоде, основанных на данных гистологического заключения: в нашем случае это злокачественная, радикально удаленная МЭ ЗН; мультидисциплинарный консилиум патологоанатомов, детских онкологов и радиологов принял во внимание, что риск рецидивного роста опухоли в орбите минимален, однако 2-я степень лечебного патоморфоза не гарантирует возникновение отдаленных метастазов, прежде всего в головном, спинном мозге и в легких. Поэтому было принято решение воздержаться от назначения дистанционной ЛТ, но в качестве адъювантного лечения назначить два курса системной ПХТ второй линии (винクリстин, ifosfamide, доксорубицин).

В дальнейшем пациент выписан для диспансерного наблюдения без признаков основного заболевания.

В нашем случае мы имеем хороший непосредственный результат с продолжительностью наблюдения без признаков рецидива заболевания 12 мес после окончания лечения.

### Обсуждение

В 75–90% случаев МЭ манифестирует в первой декаде жизни, но описаны случаи возникновения опухоли в возрасте – от 1 до 20 лет. Гистологически опухоль состоит из множественных слоев и полос низкодифференцированных нейроэпителиальных клеток, которые могут образовывать различные структуры, напоминающие эмбриональную сетчатку и беспигментный цилиарный эпителий. По мере роста опухоли образуются складки, между которыми скапливается жидкостное содержимое, состоящее из гиалиуроновой кислоты, подобное стекловидному

телу, создавая сетчатый вид. Могут наблюдаться розетки Homer–Wright и Flexner–Wintersteiner, но они больше по размеру и богаче клеточными элементами, чем классические. Эти опухоли классифицированы ВОЗ как тератоидные и нетератоидные, злокачественные и незлокачественные. Тератоидный вариант может демонстрировать гетеропластические ткани в виде гиалинового хряща, рабдомиобластов, недифференцированных мезенхимальных клеток, нейроглиальной ткани и др. Нет универсальных критериев определения злокачественности МЭ. Считается, что признаками злокачественности являются участки низкодифференцированных нейробластов, напоминающих нейробластому, увеличенный ядерный плеоморфизм и митозы, атипичная митотическая активность, саркоматозные области, которые могут напоминать рабдомиосаркому, саркому из веретенообразных клеток или даже хондросаркому с инвазией хориоидеи, роговицы или склеры с или без экстраокулярного распространения опухоли [2]. По классификации опухолей центральной нервной системы ВОЗ, составленной в 2016 г., МЭ входит в группу эмбриональных опухолей [3]. Она встречается у лиц обоего пола с одинаковой частотой. Данных о наследственной предрасположенности и о факторах риска развития опухоли в настоящее время нет. Только некоторые из МЭ ассоциированы с наследственной плевропульмональной бластомой и редким синдромом, связанным с мутацией гена DICER1 [4]. Список состояний, ассоциированных с геном DICER1, состоит из доброкачественных и злокачественных новообразований и включает плевропульмональную бластому (ППБ), опухоль яичников из клеток Сертоли–Лейдига (ОКСЛ), кистозную нефрому (КН), саркому почки или нефробластому, узловую гиперплазию и рак щитовидной железы, назальную хондромезенхимальную гамартрому (НХМГ), эмбриональную рабдомиосаркому (ЭРМС), нейробластому, МЭ цилиарного тела (МЭЦТ), гипофизарную бластому и pineoblastому [5]. В глазу МЭ обычно возникают из беспигментного эпителия цилиарного тела [6], но в редких случаях могут происходить из радужки, сетчатки или ЗН [7]. Распространенность интраокулярной МЭ – приблизительно 1 случай на 450 000–1 000 000 человек [8]. МЭ – медленно растущая опухоль. Клинические признаки этой опухоли разнообразны и неспецифичны. Наиболее часто встречающимися симптомами являются: лейкокория, бело-серое новообразование передней камеры глаза и/или радужки, неоваскуляризация радужки, увеличение глаза в размерах, экзофтальм, вторичная глаукома, отслойка сетчатки, изменение формы и размера зрачка, катаракта [9]. Классическими симптомами можно считать новообразование реснитчатого тела и опухолевые кисты. Инвазивные внутриглазные МЭ распространяются за пределы глаза, что опасно метастазированием. МЭ следует дифференцировать с более часто встречающейся опу-

холью данной возрастной группы – РБ, другими редкими внутриглазными опухолями – беспигментная меланома, шваннома, аденокарцинома ретинального пигментного эпителия, метастатическая карцинома, а также с неопухолевыми воспалительными процессами, такими как воспалительная гранулема [10–14]. Кроме офтальмологического обследования, УЗИ и МРТ могут помочь в диагностике МЭ, для которой характерны кисты и отсутствие кальцинатов в ткани опухоли, но окончательно определить тип опухоли позволяет только патоморфологическое исследование [15–17]. Текущие на 2013 г. методы лечения опухолей глаза и орбиты у детей, в т.ч. МЭ, были представлены в обзоре от группы авторов США [18]. Большинство МЭ злокачественны, но отдаленные метастазы редки. Метастазы могут возникнуть в лимфатических узлах шеи, поэтому с особым пристрастием нужно исследовать с помощью ультразвуковой диагностики предушные зоны и шею. Для внутриглазных опухолей классической локализации используют локальное удаление опухоли путем иридоциклэктомии в сочетании с ЛТ. Эти случаи часто рецидивируют, что требует второй энуклеации. Первая энуклеация считается стандартной терапией. Если опухоль распространяется за пределы глаза, то лечение должно быть более агрессивным, рассматривается вопрос об экзентерации орбиты. Если МЭ является метастатической или затрагивает другие области мозга, сочетание ХТ и ЛТ являются первичными методами лечения. Неoadъювантная ХТ включает комбинацию ифосфамида, карбоплатина и этопозида. Несколько модальностей ЛТ включают следующие методы: краиноспинальное гиперфракционное облучение с последующим облучением основной опухоли и консолидацией интракраниальной брахитерапией с использованием иттрия-90, меченого DOTA0-DPhe1-Tyr3-octreotide (DOTATOC). Обычно МЭ возникает из цилиарного тела, но еще в более редких случаях сообщалось о МЭ ЗН. В большинстве таких случаев были злокачественные опухоли. После первоначальной операции возможно появление рецидивного роста опухоли в орбите, что приводит к необходимости экзентерации. Тогда пациентам назначается агрессивная ХТ вплоть до высокодозной ХТ с аутологичной пересадкой периферических стволовых клеток и ЛТ.  $\frac{1}{3}$  пациентов умирает от внутричерепного распространения или метастазирования в ЦНС. Практически все пациенты, опухоли у которых ограничиваются глазом, при своевременно оказанной помощи имеют 100% выживаемость. Смертность в основном обусловлена распространением за пределы глаза или метастазированием. На данный момент в литературе описано всего 15 случаев злокачественной МЭ ЗН с интраокулярным ростом [19–33]. В 6 из 15 случаев одним из этапов лечения была резекция пораженного МЭ ЗН с использованием офтальмологического и ней-

рохирургического подхода: первичной или вторичной энуклеации глаза/экзентерации орбиты в комбинации с краинотомией [19, 20, 22–25]. В представленном нами клиническом случае морфологический диагноз МЭ ЗН уточнен после удаления опухоли, выполнена одномоментная нейроофтальмологическая операция в объеме костно-пластика перитониальной краинотомии, комбинированной с латеральной орбитотомией и энуклеацией глаза справа, с нео- и адъювантной ХТ, без облучения, с хорошим результатом бессобытийного течения болезни после окончания лечения в течение 12 мес.

### Заключение

МЭ – редкая опухоль, происходящая из примитивного эпителия нервной трубки. УЗИ и МРТ могут помочь в диагностике глазной МЭ, для которой характерны кисты и отсутствие кальцинатов в ткани опухоли, но окончательно определить тип опухоли позволяет только патоморфологическое исследование. Главным лечебным вмешательством представляется оперативное удаление опухоли, объем которого зависит от опухолевого распространения. Применение краинотомии для удаления МЭ ЗН, на наш взгляд, оправдано, когда обычной энуклеации глаза не будет достаточно для радикального удаления опухоли. Гистологическое заключение – это основа для определения тактики лечения пациентов с МЭ ЗН. Поскольку практически все МЭ ЗН злокачественные, в первую очередь необходимо рассматривать введение в план лечения ХТ. Добавление к лечению ЛТ следует обсуждать, если нет возможности полностью удалить опухоль или операция выполнена не радикально. Пациенты с МЭ ЗН должны находиться на диспансерном учете после окончания лечения и обследоваться в первый год наблюдения не реже 1 раза в 3 мес с обязательным офтальмологическим обследованием, УЗИ орбит и лимфатических узлов шеи и предушных областей, МРТ орбит и головного мозга с внутривенным контрастированием, КТ органов грудной клетки – не реже 1 раза в 6 мес. Далее интервалы между обследованиями могут увеличиваться. Данный клинический случай демонстрирует положительный результат мультидисциплинарного подхода в лечении пациента с интраокулярным распространением МЭ ЗН.

**Источник финансирования:** не указан.

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи. Т.Л. Ушакова – разработка концепции статьи, сбор информации, редактирование, формирование статьи и ее написание; А.А. Куршин – студент 4-го курса медицинского университета, сбор и обработка информации, работа с литературными источниками, участие в формировании статьи; О.В. Горовцова – лечащий врач пациента, офтальмолог, участие в

офтальмологическом этапе операции, сбор информации, формирование протокола операции, подготовка иллюстративного материала; А.Х. Бекяшев – основной оперирующий нейрохирург; Т.Г. Гаспарян – ассистент оперирующего хирурга, формирование протокола операции, подготовка иллюстраций; Ю.В. Артеменко – специалист по методам диагностической визуализации опухолевых заболеваний у детей, подготовка и описание иллюстративного материала; И.В. Глеков – лучевой терапевт, участие в концепции лечения; В.Г. Поляков – разработка концепции статьи, редактирование, правка.

**Благодарности:** коллектив авторов выражает благодарность А.И. Павловской – в.н.с. отдела патологической анатомии НМИЦ им. Н.Н. Блохина за уточнение диагноза и предоставление иллюстративного материала.

Ushakova T.L. ID 0000-0003-3263-6655  
 Kurshin A.A. ID 0000-0003-2633-321X  
 Gorovtsova O.V. ID 0000-0001-5402-062X  
 Gasparyan T.G. ID 0000-0003-0194-7645  
 Artemenko Y.V. ID 0000-0002-8827-748X  
 Glekov I.V. ID 0000-0002-2279-7263  
 Polyakov V.G. ID 0000-0002-8096-0874

## Литература

- WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, eds. IARC: Lyon, 2007.
- Swathi Kaliki, Carol L Shields, Ralph C Eagle Jr, Geeta K Vemuganti, Ana Almeida, Fairooz P Manjandavida, Kaustubh Mulay, Santosh G Honavar, Jerry A. Shields Ciliary Body Medulloepithelioma: Analysis of 41 Cases. *Ophthalmology*. 2013; 120 (12): 2552–2559.
- Yanal Omari, Ahmad A. Karkash, Razan A. Mansour, Nisreen Amayiri, Maisa Swaidan, Maysa Al-Hussaini. Medulloepithelioma with heterologous osteoid component: a case report and review of literature. Springer-Verlag GmbH Germany, part of Springer Nature, 2018.
- Timothy Saunders, Curtis E. Margo Intraocular Medulloepithelioma. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*. 2012; 136 (2): 212–216.
- Leslie Doros, Kris Ann Schultz, Douglas R Stewart, Andrew J Bauer, Gretchen Williams, Christopher T Rossi, Ann Carr, Jiandong Yang, Louis P Dehner, Yoav Messinger, D Ashley Hill. DICER1-related disorders. Pagon RA, ed. Gene Reviews™ [Internet]. Seattle, University of Washington, 2014.
- Chung EM, Specht CS, Schroeder JW. From the archives of the AFIP: pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: neuroepithelial lesions of the ocular globe and optic nerve. *Radiographics*. 2007; 27: 1159–1186.
- Al-Salam S, Algawi K, Alashari M. Malignant non-teratoid medulloepithelioma of ciliary body with retinoblastic differentiation: a case report and review of literature. *Neuropathology*. 2008; 28: 551–556.
- Augsburger JJ, Schneider S. *Ophthalmology*, Chapter 150 – Medulloepithelioma. <https://medtextfree.wordpress.com/2011/01/20/chapter-150-medulloepitheliom>
- Canning CR, McCartney ACE, Hungerford J. Medulloepithelioma (diktyoma). *British Journal of Ophthalmology*. 1988; 72: 764–767.
- Augsburger JJ, Oehlschlager U, Manzitti JE. Multi-national clinical and pathologic registry of retinoblastoma: Retinoblastoma International Collaborative Study report 2. *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.* 1995; 233 (8): 469–475.
- Zimmerman LE. The Norman McAlister Gregg Lecture: the remarkable polymorphism of tumours of the ciliary epithelium. *Trans. Aust. Coll. Ophthalmol.* 1970; 2 (1): 114–125.
- Shields JA, Eagle RC Jr, Shields CL, De Potter P. Acquired neoplasms of the nonpigmented ciliary epithelium (adenoma and adenocarcinoma). *Ophthalmology*. 1996; 103 (12): 2007–2016.
- Cummings TJ. Intraocular epithelial tumors and cysts. In: Garner A, Klintworth GK, eds. *Pathobiology of Ocular Disease*. New York, NY: Informa Healthcare, 2008; 2: 1237–1252.
- Яровой А.А., Голубева О.В., Клеянкина С.С., Янченко Т.В. Ювенильная ксантомагнулема органа зрения. *Вестник офтальмологии*. 2018; 1: 89–96.
- Dai S, Dimaras H, Héon E, Budning A, Doyle J, Halliday W, Drake J, Gallie BL, Chan HS. Trilateral retinoblastoma with pituitary-hypothalamic dysfunction. *Ophthalmic Genetics*. 2008; 29 (3): 120–125.
- Brisse HJ, Lumbroso L, Fréneaux PC, Validire P, Doz FP, Quintana EJ, Berges O, Desjardins LC, Neuenschwander SG. Sonographic, CT, and MR imaging findings in diffuse infiltrative retinoblastoma: report of two cases with histologic comparison. *American Journal of Neuroradiology*. 2001; 22 (3): 499–504.
- Ayres B, Brasil OM, Klejnberg C, Moura LR, Fernandes BF, Burner MB. Ciliary body medulloepithelioma: clinical, ultrasound biomicroscopic and histopathologic correlation. *Clinical and Experimental Ophthalmology*. 2006; 34 (7): 695–698.
- Ajay A. Rao, John H. Naheedy, James YY. Chen, Shira L. Robbins, Hema L. Ramkumar. A Clinical Update and Radiologic Review of Pediatric Orbital and Ocular Tumors. *Journal of Oncology*. 2013; 2013: 22.
- Reese AB. Medulloepithelioma (Dictyoma) of the optic nerve. *Am. J. Ophthalmol.* 1957; 44: 4–6.
- Green WR, Iliff WJ, Trotter RR. Malignant teratoid medulloepithelioma of the optic nerve. *Arch. Ophthalmol.* 1974; 91: 451–454.
- Hamburg A. Medulloepithelioma arising from the posterior pole. *Ophthalmologica*. 1980; 181: 152–159.
- O'keefe M, Fulcher T, Kelly P, Lee W, Dudgeon J. Medulloepithelioma of the optic nerve head. *Arch. Ophthalmol.* 1997; 115: 1325–1327.
- Biswas J, Bhushan B, Jayakumar N, Chidambaram B. Teratoid malignant medulloepithelioma of the optic nerve: report of a case and review of literature. *Orbit*. 1999; 18: 191–196.
- Chidambaram B, Santos V, Balasubramanian V. Medulloepithelioma of the optic nerve with intradural extension – report of two cases and a review of the literature. Springer-Verlag, Child's Nerv. Syst. 2000; 16: 329–333.
- Chavez M, Mafee MF, Castillo B, Kaufman LM, Johnstone H, Edward DP. Medulloepithelioma of the optic nerve. *J. Pediatr. Ophthalmol. Strab.* 2004; 41: 48–52.
- Takei H, Florez L, Moroz K, Bhattacharjee MB. Medulloepithelioma: two unusual locations. *Pathol. Int.* 2007; 57: 91–95.
- Bakhshi S, Bhat GM, Sen S, Sharma S, Sharma DN. Malignant medulloepithelioma of optic nerve head. *J. Pediatr. Hematol. Oncol.* 2008; 30: 478–480.
- Zhou L, Meng Y, Yang H, Li Y, Yan J, Zhang W, Zheng J, Lin J, Zhang P. A teratoid malignant medulloepithelioma of the optic nerve. *Yan Ke Xue Bao*. 2008; 24: 68–70.
- Lindegaard J, Heegaard S, Toft PB, Nysom K, Prause JU. Malignant transformation of a medulloepithelioma of the optic nerve. *Orbit*. 2010; 29: 161–164.
- Pushker N, Shrey D, Bajaj MS, Kashyap S, Yadav P, Mehta M, Bakhshi S. Malignant non-teratoid medulloepithelioma of the optic nerve with intraocular extension. *Clin. Experiment. Ophthalmol.* 2010; 38: 731–733.
- Corréa ZM, Augsburger JJ, Spaulding AG. Medulloepithelioma of the optic disc. *Hum. Pathol.* 2011; 42: 2047–2051.
- Pastora Salvador N, Abelairas-Gómez J, Peralta-Calvo J, García-Fernández E, Morales-Bastos C, Asencio-Durán M, Carceller-Benito F. Atypical clinical presentation and long-term survival in a patient with optic nerve medulloepithelioma: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2012; 6: 123.
- Саакян С.В., Цыганков А.Ю., Иванова О.А., Захарова Г.П., Иссаев Р.Т., Мусеева Н.И., Карамышева А.Ф. Злокачественная медуллоэпителиома, симулирующая ретинобластому: клинико-гистологический анализ случая и опыт получения клеточной культуры. *Вестник офтальмологии*. 2016; 6: 64–69.