

## **Medulloepithelioma u 13-letniej dziewczynki – prezentacja przypadku**

Maciej Rybak<sup>1</sup>, Iwona Rospond-Kubiak<sup>1</sup>, Michał Dopierała<sup>2</sup>, Paweł Kurzawa<sup>2</sup>, Wojciech Hautz<sup>3</sup>

1. *Katedra Okulistyki i Klinika Okulistyczna, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu*

2. *Zakład Patologii Onkologicznej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu*

3. *Klinika Okulistyki, Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie*

**Wstęp:** Guzy wewnątrzgałkowe u starszych dzieci o agresywnym typie wzrostu mogą sprawiać trudności diagnostyczne ze względu na niecharakterystyczny obraz kliniczny.

**Materiał i metody:** Dziewczynka lat 13 zgłosiła się w kwietniu 2020 z powodu guza wewnątrzgałkowego perforującego gałkę oczną lewą celem dalszego leczenia. Pacjentka została poddana niezbędnej diagnostyce (MRI głowy, USG gałki ocznej). Ze względu na stan miejscowy zakwalifikowano do enukleacji gałki ocznej lewej z wprowadzeniem implantu oczodołowego.

Wstępne badanie histopatologiczne nasuwało podejrzenie siatkówczaka.

**Wyniki:** Pacjentka otrzymała przy pierwotnym klinicznym rozpoznaniu siatkówczaka 1 cykl chemioterapii JOE: VCR – winkrystyna, VP-16 – etopozyd, CBDCA – karboplatyna. Po weryfikacji rozpoznania histopatologicznego wskazującego na zmianę o charakterze medulloepitelioma u pacjentki wdrożono radioterapię oczodołu lewego oraz zmodyfikowano leczenie farmakologiczne (4 cykle chemioterapii ICE: VP-16 – etopozyd, IF – ifosfamid, CDDP – cisplatyna) uzyskując całkowitą remisję. 3 lata po leczeniu stan jest stabilny, bez cech wznowy miejscowej i przerzutów odległych.

**Wnioski:** Medulloepithelioma jest rzadko występującym guzem wewnątrzgałkowym u dzieci, wywodzącym się z nabłonka ciała rzęskowego. Szczyt zachorowań przypada do 10 rż. Penetracja pozagałkowa i zajęcie tkanek oczodołu pogarsza rokowanie.

## **Medulloepithelioma in a 13-year-old girl - a case report**

Maciej Rybak<sup>1</sup>, Iwona Rospond-Kubiak<sup>1</sup>, Michał Dopierała<sup>2</sup>, Paweł Kurzawa<sup>2</sup>, Wojciech Hautz<sup>3</sup>

*1. Katedra Okulistyki i Klinika Okulistyczna, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu*

*2. Zakład Patologii Onkologicznej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu*

*3. Klinika Okulistyki, Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie*

**Introduction:** Intraocular tumors in older children with an aggressive growth type may cause diagnostic difficulties due to non-specific clinical manifestation.

**Material and methods:** A 13-year-old girl presented in April 2020 with an intraocular tumor perforating the left eye globe. The patient underwent the necessary imaging (MRI of the head, USG). Due to the advanced local stage of the tumour and rapid growth, the patient underwent urgent enucleation with orbital implant placement. The preliminary histopathological report suggested retinoblastoma.

**Results:** With the working diagnosis of retinoblastoma, the patient was sent for oncology treatment and received 1 cycle of JOE chemotherapy: VCR -vincristine, VP-16 -etoposide, CBDCA -carboplatin). Then the pathology report was verified and finally a malignant medulloepithelioma was diagnosed. The patient received radiotherapy to the left orbit and further modified pharmacological treatment (4 cycles of ICE chemotherapy: VP-16 -etoposide, IF -ifosfamide, CDDP -cisplatin) achieving complete remission. 3 years post treatment there were no signs of local recurrence or distant metastases.

**Conclusions:** Medulloepithelioma is a rare intraocular tumour in children, originating from the non-pigmented ciliary body. The peak incidence is about the age of 10. Extrascleral penetration and infiltration of orbital tissues worsen the prognosis.