

<https://doi.org/10.21516/2072-0076-2022-15-4-77-83>



Рабдомиосаркома орбиты у детей

С.В. Саакян^{1, 2}, Н.В. Склярова¹, А.Ю. Цыганков^{1, 2} ✉, М.Г. Жильцова¹, В.Р. Алиханова¹, Р.А. Тацков¹

¹ ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, ул. Садовая-Черногрозская, д. 14/19, Москва, 105062, Россия

² ФГБОУ ВПО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1, Москва, 127473, Россия

Цель исследования — анализ результатов лечения и динамического наблюдения детей с рабдомиосаркомой (РМС) орбиты с учетом витального прогноза. **Материал и методы.** Обследованы 32 ребенка с РМС (18 мальчиков, 14 девочек) в возрасте от 2 мес до 12 лет. Анамнез заболевания составил от одной до 16 нед (медиана — 5 нед), медиана наблюдения — 60 мес. Опухоль локализовалась в верхнем ($n = 13$), верхневнутреннем ($n = 9$), нижнем ($n = 4$), внутреннем ($n = 3$) и наружном ($n = 3$) квадрантах. Проведено первичное хирургическое лечение — орбитотомия с использованием транскутанного ($n = 26$), трансконъюнктивального ($n = 2$) и поднадкостничного доступа ($n = 4$) с последующей цитологической, гистологической и иммуногистохимической верификацией ткани во всех случаях. **Результаты.** Наибольшее число случаев заболевания отмечено в группе от 2 до 7 лет (66 % пациентов). В стационарных условиях проведено полное макроскопическое удаление РМС в 17 случаях, частичное в 9 случаях, забор биоптата в 6 случаях. РМС эмбрионального типа составила 87 % ($n = 28$), альвеолярного типа — 13 % ($n = 6$). Всем детям в послеоперационном периоде проведена комбинированная терапия (системная полихимиотерапия и дистанционная лучевая терапия) в стационарных условиях специализированных онкологических и радиологических клиник. Выживаемость в исследуемой группе детей составила 100 %. В отдаленном периоде (через 3–5 лет) проведены реконструктивные операции по коррекции птоза, косоглазия, очковая или призматическая коррекция сложного или смешанного астигматизма. При развитии синдрома сухого глаза проводили консервативную местную терапию. После экзентерации орбиты применяли эктопротезирование. **Заключение.** Представлен анализ собственных наблюдений 32 детей с РМС орбиты. Все больные выжили, что свидетельствует о значимости своевременной диагностики и комбинированного лечения опухолей.

Ключевые слова: рабдомиосаркома орбиты; опухоль орбиты; выживаемость; прогноз; лечение

Конфликт интересов: отсутствует.

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Для цитирования: Саакян С.В., Склярова Н.В., Цыганков А.Ю., Жильцова М.Г., Алиханова В.Р., Тацков Р.А.

Рабдомиосаркома орбиты у детей. Российский офтальмологический журнал. 2022; 15 (4): 77-83. <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2022-15-4-77-83>

Orbital rhabdomyosarcoma in children

Svetlana V. Saakyan^{1, 2}, Natella V. Sklyarova¹, Alexander Yu. Tsygankov^{1, 2} ✉, Marina G. Zhiltsova¹, Valida R. Alikhanova¹, Robert A. Tatskov¹

¹ Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, 14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya St., Moscow, 105062, Russia

² Yevdokimov Moscow State Medical Stomatological University of Medicine and Dentistry, 20/1, Delegatskaya St., Moscow, 127473, Russia
alextsygankov1986@yandex.ru

Purpose. To analyze the results of treatment and active monitoring the children with orbital rhabdomyosarcoma (RMS) with an emphasis on vital prognosis. **Material and methods.** We examined 32 children with RMS (18 boys, 14 girls) aged 2 months to 12 years, whose case history ranged from 1 week to 16 weeks (median, 5 weeks). The median follow-up was 60 months. The tumor was localized in the upper ($n = 13$), upper internal ($n = 9$), lower ($n = 4$), internal ($n = 3$), and external ($n = 3$) quadrants. The patients underwent primary surgical treatment:

На рисунке 1 в нижнелатеральном отделе орбиты определяется неправильной овальной формы образование с четкими границами, мягкоэластической консистенции, гомогенной структуры, компримирующее задний полюс глазного яблока. Прилежащая экстраокулярная мышца не дифференцируется.

В условиях стационара всем детям проведено первичное хирургическое лечение — орбитотомия с использованием транскутанного доступа в 26 случаях (в том числе в 3 случаях доступ по Смит), трансконъюнктивального доступа (в 2 случаях) и с использованием поднадкостничного доступа (в 4 случаях) с последующей цитологической (ТИАБ), гистологической и ИГХ-верификацией патологической ткани во всех случаях.

Проведено рутинное цитологическое и иммуноцитохимическое (ИЦХ) исследование. Забор материала для цитологического исследования выполняли интраоперационно одновременно методом ТИАБ и отпечатка. Приготовление и окраску цитологических препаратов проводили по стандартной методике. ИЦХ проводили на мазках с оценкой результатов методом световой микроскопии с использованием реагентов фирм «Дако».

После проведения комплексного лечения дети наблюдались в динамике в амбулаторных условиях НМИЦ ГБ им. Гельмгольца. Сроки наблюдения составили от 12 мес до 11 лет (медиана наблюдения — 60 мес).

Статистическую обработку данных проводили с использованием программ Microsoft Windows®7 и IBM SPSS Statistics 23.0. Определяли средние значения, стандартное (среднее квадратичное) отклонение (σ), медианы (Me), 25-й и 75-й процентиля, максимальное и минимальное значение. Для оценки выживаемости применяли метод множительных оценок Каплана — Мейера.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Проведен ретроспективный анализ результатов обследования и лечения 32 детей с РМС орбиты, при котором анамнез заболевания составил от одной до 16 нед (медиана — 5 нед).

В стационарных условиях офтальмологического отделения по лечению онкологических заболеваний органа зрения ФГБУ НМИЦ ГБ им. Гельмгольца проведено полное удаление РМС в орбите в 17 случаях, частичное — в 9 случаях, забор биоптата — в 6 случаях. Во всех случаях по цитограммам установлена злокачественная природа опухоли и диагностирована РМС. Результаты цитологии подтверждены гистологическим исследованием во всех случаях.

Общим для всех типов цитограмм явилось присутствие выраженных признаков злокачественности, на основании

которых установлен характер опухоли. Характерные структурные признаки, такие как своеобразное расположение клеток в виде пучков и хаотичных скоплений, а также вытянутая форма клеток позволяют установить миогенную природу новообразования. Характерным цитологическим признаком РМС явилось выявление в мазке атипичных клеток — «ракетонок», «головастиков» и «ремневидных» клеток вытянутой формы с длинными отростками цитоплазмы и своеобразного их расположения, напоминающего пучки (рис. 2, 3).

По особенностям цитологического мазка, а именно по наличию межклеточного вещества, форме, размеру клеток и их расположению с использованием ИЦХ-исследования уточнен морфологический тип РМС (рис. 4, 5).

По морфологическому типу выявлены в 28 (87 %) случаях РМС эмбрионального и в 6 (13 %) случаях — альвеолярного типа.

Дальнейшее лечение проводилось с учетом результатов морфологического исследования и иммунофенотипа клеток на основании ИГХ-исследования. Всем детям с

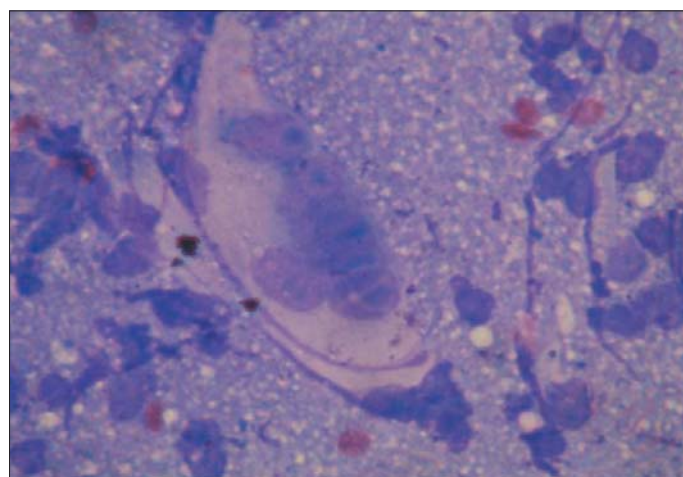


Рис. 2. Многоядерная клетка «головастик» с множественными полиморфными ядрами и эозинофильной цитоплазмой. Окраска по Паппенгейму, $\times 100$

Fig. 2. A multinucleated "tadpole" cell with multiple polymorphic nuclei and eosinophilic cytoplasm. Papanicolaou staining, $\times 100$

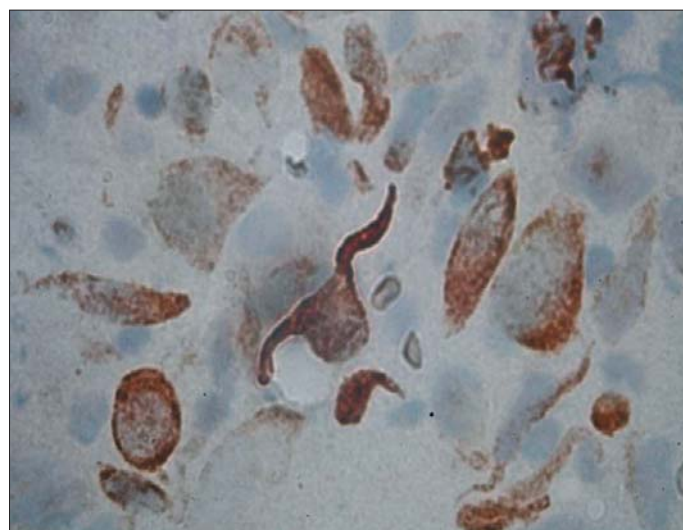


Рис. 3. РМС орбиты. Иммуноцитохимическое исследование. Положительная экспрессия десмина в опухолевых клетках

Fig. 3. Orbital rhabdomyosarcoma. Immunocytochemical study. Positive desmin expression in tumor cells



Рис. 1. Компьютерная томография РМС левой орбиты ребенка 8 лет, сагиттальный срез

Fig. 1. Computer tomography scan of the left orbit RMS of an 8-year-old child, sagittal section

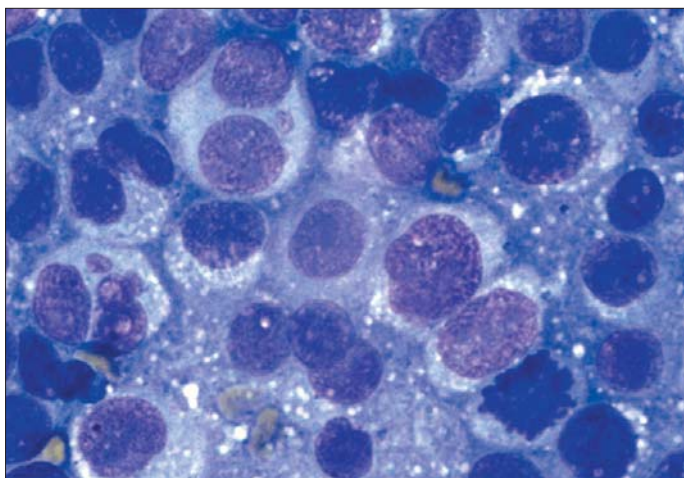


Рис. 4. РМС орбиты (альвеолярный вариант). Клетки округлой формы с полиморфными ядрышками, видны двух- и многоядерные формы. Митоз. Окраска по Паппенгейму, $\times 100$

Fig. 4. Orbital rhabdomyosarcoma (alveolar type). Cells rounded with polymorphic nuclei, 2 and multinucleated forms are seen. Mitosis. Pappenheim staining, $\times 100$

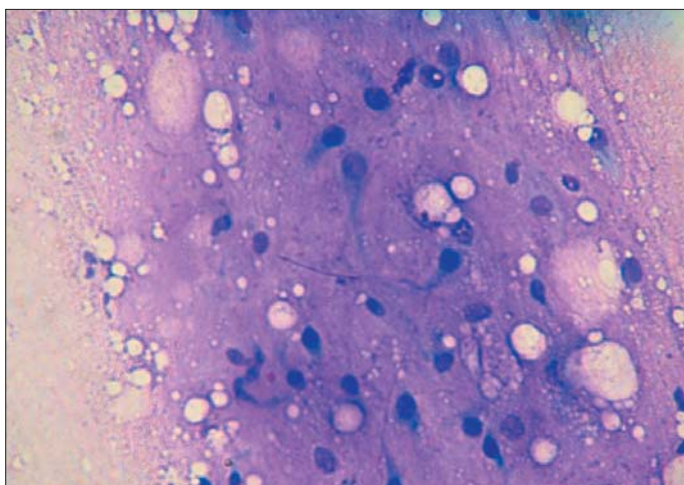


Рис. 5. РМС орбиты (эмбриональный вариант). Клетки опухоли округлой и вытянутой формы погружены в миксоидное вещество. Окраска по Паппенгейму, $\times 40$

Fig. 5. Orbital rhabdomyosarcoma of the orbit (embryonal type). Tumor cells of rounded and elongated shape are immersed in myxoid substance. Pappenheim staining, $\times 40$



Рис. 6. Клиническая картина РМС орбиты у ребенка 9 лет

Fig. 6. Clinical appearance of orbital rhabdomyosarcoma in a 9-year-old child

установленным диагнозом РМС в послеоперационном периоде проведена комбинированная терапия: системная полихимиотерапия (ПХТ) и дистанционная ЛТ (ДЛТ) в условиях специализированных онкологических клиник.

Выживаемость в исследуемой группе детей составила 100 %. По окончании лечения бессобытийный период (рецидив опухоли) наблюдался у 24 (75 %) детей. Событийный период выявлен в 8 (25 %) случаях: из них рецидив опухоли выявлен у 7 детей и продолженный рост опухоли наблюдался у одного ребенка. В связи с этим детям была повторно проведена системная ПХТ (с изменением протокола ХТ) и проведен повторный курс ЛТ на область орбиты. В 4 случаях рецидива РМС, несмотря на проводимое системное противоопухолевое лечение, отмечался рост опухоли в орбите, в связи с чем проведена экзентерация орбиты, после чего наблюдалась стабилизация процесса. В одном случае у одного ребенка через 6 мес по окончании комбинированного лечения выявлено подозрение на метастаз в головной мозг, что не подтвердилось при дальнейшем наблюдении.

В отдаленном периоде (через 3–5 лет) проведены реконструктивные операции по коррекции птоза, косоглазия, очковая или призматическая коррекция сложного или смешанного астигматизма. При развитии синдрома сухого глаза проводили консервативную местную терапию. После экзентерации орбиты применяли эктопротезирование.

ОБСУЖДЕНИЕ

По данным литературы, для пациентов с РМС орбиты прогноз относительно благоприятный в связи с удобной анатомической локализацией опухоли (выраженность симптомов наблюдается в дебюте заболевания), гистологическим строением (80 % эмбриональных опухолей) и возрастом пациента [2]. Пятилетняя выживаемость при эмбриональной РМС составляет 94 %, при альвеолярной — 74 % [2]. Общая выживаемость достаточно высока (92 % через 5 лет и 87 % через 10 лет) [15]. Выживаемость после рецидива опухоли зависит от возраста дебюта заболевания, гистологического типа, клинической группы по классификации IRS и предшествующих ХТ и ЛТ [16]. В нашей работе выживаемость составила 100 %.

После применения ДЛТ возможно развитие целого ряда осложнений, включая катаракту (55 %), синдром сухого глаза (36 %), гипоплазию орбиты (24 %), птоз (9 %), лучевую ретинопатию (90 %), асимметрию лица, вторичную по отношению к костной гипоплазии, кератоконъюнктивит, стеноз слезного канала, дефекты зубов, задержку роста (в случае ятрогенного облучения гипопиза) и вторичные опухоли, такие как остеогенная саркома, лимфобластная лейкемия и меланома [1–2, 17].

Анализ наших данных выявил, что длительность анамнеза не зависит от дальности проживания пациента и в первую очередь связана с интенсивностью проявления и нарастания симптоматики заболевания. Первоначальному проявлению заболевания предшествовало заболевание ОРВИ или состояние, сопровождающееся гипертермией, на фоне которого или по окончании (через 1–2 нед) появлялся отек века, выпячивание (экзофтальм) глаза со смещением его в сторону, противоположную от места локализации опухоли в орбите, ограничение подвижности глаза, выраженный красный отек (хемоз) бульбарной конъюнктивы или конъюнктивного свода, птоз или несмыкание век (рис. 6).

У половины больных отмечался болевой синдром. В случае несмыкания век состояние сопровождалось кератопатией, снижением остроты зрения на стороне поражения.

На злокачественный характер процесса указывало то, что, несмотря на сравнительно непродолжительный анамнез (медиана — 5 нед), в орбите выявлялся очаг опухоли больших размеров — от 10 до 48 мм по протяженности (медиана — 30,4 мм) с поражением прилегающих экстраокулярных мышц (ЭОМ), жировой клетчатки и распространением в глубокие отделы орбиты. Ранее предполагали, что РМС развивается из ЭОМ с преимущественным поражением верхней косой мышцы, что более характерно для эмбрионального типа опухоли, в то время как РМС альвеолярного типа чаще встречается в нижнем отделе орбиты. В настоящее время показано, что опухоль развивается из плюрипотентных мезенхимальных клеток, обладающих способностью дифференциации в мышечные клетки [2, 18, 19]. В ряде случаев причиной развития новообразования служит облучение области орбиты, что приводит ко вторично индуцированной опухоли [2].

Наши исследования подтвердили вышеприведенные сведения о РМС и показали, что опухоль может встречаться в любом отделе орбиты, поскольку только у 1/3 пациентов РМС выявлена в верхневнутреннем квадранте орбиты. Из 6 случаев РМС альвеолярного типа только в одном случае опухоль выявлена в нижнем отделе, в 2 случаях — верхневнутреннем и в одном случае — наружном и верхнем отделе орбиты.

По данным литературы, признаки, выявляемые при ультразвуковом исследовании (УЗИ), не типичны для РМС орбиты, а распространение ультразвука в более глубокие ткани затруднено, поэтому использование УЗИ для диагностики опухолей орбиты ограничено [20, 21]. Наиболее часто РМС по данным УЗИ представлена как хорошо контурированная, гетерогенная, иррегулярная масса с эхогенностью, варьирующей от низкой до средней, а по данным доплерографии РМС характеризуется непостоянным внутриопухолевым кровотоком [20, 21]. Четкие контуры опухоли по данным УЗИ чаще отмечались на ранних стадиях заболевания. В качестве одного из признаков РМС описан псевдокистозный внешний вид опухоли, что обусловлено наличием веретеновидных клеток при эмбриональной РМС.

Анализ наших данных показал, что общими ультразвуковыми признаками РМС являлись гипоехогенность и четкие контуры опухоли (рис. 7) за счет выраженной акустической разницы с окружающими тканями, неоднородность структуры, преимущественная гиперваскуляризация опухоли и артериовенозный спектр внезапной остановки кровотока (ВОК) (рис. 8), среднескоростные показатели ВОК с пониженными индексами периферического сопротивления, наличие шунтирующих ВОК, редко коллатеральный артериальный кровоток, наличие дренирующих вен (рис. 9).

Выявленные эхографически структурные и гемодинамические особенности РМС указывают на высокую метаболическую активность опухоли, что позволяет предположить злокачественную природу образования и обосновывает незамедлительное начало лечения. Таким образом, анамнез и результаты клинико-инструментального обследования помогают уточнить характер роста и локализацию опухоли, что влияет на выбор хирургического подхода и объем оперативного вмешательства.

Следует отметить, что хирургический подход при удалении или заборе биоптата опухоли, по нашим данным, не отягощает течение заболевания, а остаточные косметологические состояния и осложнения по окончании всего курса лечения в долгосрочном периоде наблюдения зависят от исходного объема опухоли, ее локализации и степе-

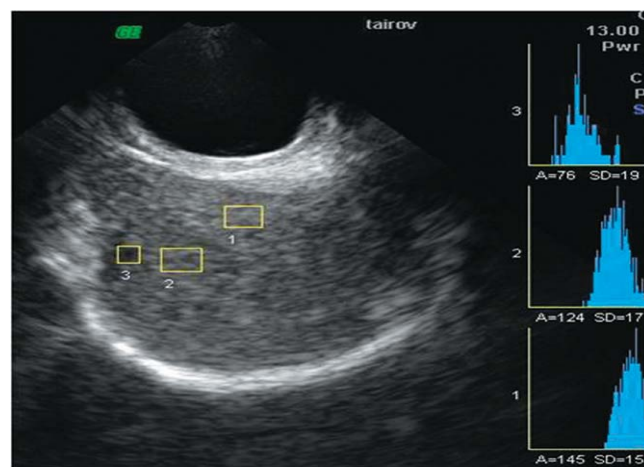


Рис. 7. Гипоехогенная акустическая плотность и четкие контуры РМС орбиты

Fig. 7. Hypoechoic acoustic density and clear contours of orbital rhabdomyosarcoma

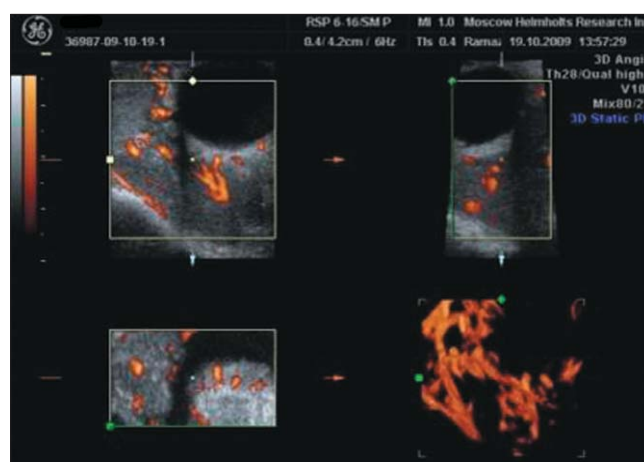


Рис. 8. Трехмерная ангиореакструкция, объемное изображение сосудистого рисунка гиперваскулярной структуры РМС орбиты

Fig. 8. Three-dimensional angioreconstruction, volumetric image of the vascular pattern of the hypervascular structure of orbital rhabdomyosarcoma

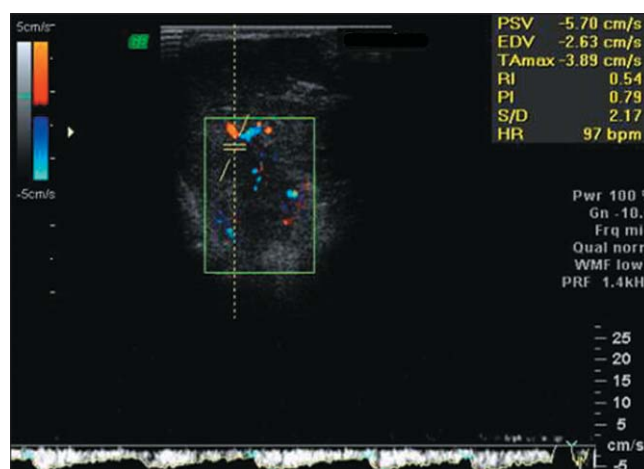


Рис. 9. Коллатеральный кровоток во внутриопухолевых артериях эмбриональной РМС орбиты

Fig. 9. Collateral blood flow in the intratumoral arteries of embryonic orbital rhabdomyosarcoma

ни поражения орбитальных тканей. Полученные результаты согласуются с имеющимися данными литературы о том, что относительная выживаемость в большей степени зависит от прогрессирования опухоли, чем от размера первичного очага [3, 13]. Возможность полного удаления РМС из орбиты позволяла избавить ребенка от тягостного токсического влияния опухоли на ткани орбиты и у 2/3 пациентов способствовала повышению остроты зрения на стороне поражения уже в раннем послеоперационном периоде. Пример внешнего вида пациента после удаления опухоли и комбинированной химиолучевой терапии представлен на рисунке 10.

По данным авторов, большинство РМС орбиты относятся к эмбриональному типу, а плеоморфный тип характерен только для взрослых пациентов (медиана — шестая декада жизни) [2]. Определение морфологического и ИГХ-типа РМС для выявления субтипа опухоли имеет большое значение для выбора протокола ХТ и должно подтверждаться ИГХ и цитогенетическими методами. Эмбриональный тип составляет от 50 до 70 % РМС орбиты. Чаше наблюдают биполярные клетки с ослаблением метаболических процессов в цитоплазме, реже — неправильно удлиненные клетки с расширением цитоплазмы [18]. Обычно клетки образуют структуры, напоминающие переплетенный пучок [22]. Поперечную исчерченность (узлы актиновых и миофиновых филаментов) в цитоплазме визуализируют при окраске трихромом Массона или вольфрамвоокислым гематоксилином [23]. Отдельно выделяют кистевидный тип РМС, являющийся разновидностью эмбрионального и имеющий сосочковую (папиллярную) форму [2]. Альвеолярный тип (20–30 % орбитальных РМС) характеризуется наличием слабовыраженных скоплений низкодифференцированных злокачественных клеток, плохо организованных и разделенных на неправильные овальные пространства с помощью тонких фиброваскулярных септ, организованных в альвеолярном порядке, отсутствующем при эмбриональном типе РМС [2]. Для данного типа РМС характерен плохой витальный прогноз [18].

По нашим данным, во всех 32 случаях выживаемость детей с РМС составила 100 % в сроке наблюдения от 12 мес до 11 лет (медиана наблюдения — 5 лет): из них 28 РМС были эмбрионального типа и 6 — альвеолярного типа. При сопоставлении морфологического типа опухоли и событийности течения заболевания не выявлено четкой взаимосвязи, поскольку из 4 случаев рецидива опухоли, завершившихся экзентерацией орбиты, только в одном случае выявлен альвеолярный тип РМС. Очевидно, ответ на этот вопрос следует искать в изучении молекулярно-генетических характеристик

РМС. Показано, что обнаружение составного белка PAX3-FKHR указывает на неблагоприятный вариант альвеолярной РМС, в то время как составной белок PAX7-FKHR соответствует относительно благоприятному варианту опухоли [24]. Исследования такого рода единичны и нуждаются в продолжении. В нашей работе молекулярно-генетическое исследование не проводили.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представлен анализ собственных наблюдений 32 детей с РМС орбиты. Выживаемость больных составила 100 %. При лечении РМС орбиты важен каждый этап: от диагностики до лечебных мероприятий, поскольку своевременность оказания помощи позволяет сохранить жизнь пациента.

Литература/References

1. Бровкина А.Ф. Болезни орбиты. Москва: Медицина; 2008. [Brovkina A.F. Orbital diseases. Moscow: Medicina; 2008 (in Russian)].
2. Shields J.A., Shields C.L. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. Surv. Ophthalmol. 2003; 48: 39–57. doi: 10.1016/s0039-6257(02)00415-0
3. Turner J.H., Richmon J.D. Head and neck rhabdomyosarcoma: a critical analysis of population-based incidence and survival data. Otolaryngol. Head Neck Surg. 2011; 145: 967–73. doi: 10.1177/0194599811417063
4. Conneely M.F., Mafee M.F. Orbital rhabdomyosarcoma and simulating lesions. Neuroimaging Clin. N. Am. 2005; 15: 121–36. doi: 10.1016/j.nic.2005.02.006
5. Koopman J.H., van der Heiden-van der Loo M., van Dijk M.R., Bijlsma W.R. Incidence of primary malignant orbital tumours in The Netherlands. Eye (Lond) 2011; 25: 461–5. doi: 10.1038/eye.2011.9
6. Karcioglu Z.A., Hadjistilianou D., Rozans M., De Francesco S. Orbital rhabdomyosarcoma. Cancer Control. 2004; 11: 328–3. doi: 10.1177/107327480401100507
7. Jung A., Bechthold S., Pfluger T., Renner C., Ehrt O. Orbital rhabdomyosarcoma in Noonan syndrome. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 2003; 25: 330–2. doi: 10.1097/00043426-200304000-00014
8. Thavaraj V., Sethi A., Arya L.S. Incomplete Beckwith–Wiedemann syndrome in a child with orbital rhabdomyosarcoma. Indian Pediatr. 2002 Mar; 39: 299–304. PMID: 11910143
9. Forstner D., Borg M., Saxon B. Orbital rhabdomyosarcoma: multidisciplinary treatment experience. Australas. Radiol. 2006; 50: 41–5. doi: 10.1111/j.1440-1673.2005.01526.x
10. Sobel A.K., Ford J.R., Dong W., et al. Frequency and clinical course of residual orbital masses after treatment of orbital rhabdomyosarcoma. Am. J. Ophthalmol. 2021; 234: 28–36. doi: 10.1016/j.ajo.2021.06.035
11. Arndt C., Tefft M., Gehan E., et al. A feasibility, toxicity, and early response study of etoposide, ifosfamide, and vincristine for the treatment of children with rhabdomyosarcoma: a report from the intergroup rhabdomyosarcoma study (IRS) IV pilot study. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 1997; 19: 124–9. doi: 10.1097/00043426-199703000-00005
12. Rao A.A., Chen J.Y., Robbins S.L., Ramkumar H.L. A clinical update and radiologic review of pediatric orbital and ocular tumors. J. Oncol. 2013; 2013: 975908. doi: 10.1155/2013/975908
13. Chung E.M., Smirniotopoulos J.G., Specht C.S., Schroeder J.W., Cube R. From the archives of the AFIP: pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: no osseous lesions of the extraocular orbit. Radiographics. 2007; 27: 1777–99. doi: 10.1148/rgr.276075138
14. Breneman J.C., Lyden E., Pappo A.S., et al. Prognostic factors and clinical outcomes in children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma — a report from the intergroup rhabdomyosarcoma study IV. J. Clin. Oncol. 2003; 21: 78–84. doi: 10.1200/JCO.2003.06.129
15. Chisholm J.C., Marandet J., Rey A., et al. Prognostic factors after relapse in nonmetastatic rhabdomyosarcoma: a nomogram to better define patients who can be salvaged with further therapy. J. Clin. Oncol. 2011; 29: 1319–25. doi: 10.1200/JCO.2010.32.1984
16. Mazzoleni S., Bisogno G., Garaventa A., et al. Outcomes and prognostic factors after recurrence in children and adolescents with nonmetastatic rhabdomyosarcoma. Cancer. 2005; 104: 183–90. doi: 10.1002/cncr.21138
17. Yip C.C., Kersten R.C., McCulley T.J., Ballard E.T., Kulwin D.R. Osteogenic sarcoma after orbital radiation rhabdomyosarcoma. Ophthalmology. 2003; 110: 1996–99. doi: 10.1016/S0161-6420(03)00478-0
18. Андреева Л.Д., Хорошилова-Маслова И.П. Иммуноморфология в диагностике рабдомиосаркомы орбиты. Вестник офтальмологии. 2009; 125 (2): 10–3. [Andreeva L.D., Khoroshilova-Maslova I.P. Immunomorphology in orbital rhabdomyosarcoma diagnostics. Vestnik oftal'mologii. 2009; 125 (2): 10–3 (in Russian)].
19. Жильцова М.Г., Вальский В.В., Цыганков А.Ю., Саакян С.В. Опыт цитологической и иммуноцитохимической диагностики рабдомио-



Рис. 10. Клиническая картина через 16 мес после хирургического удаления РМС левой орбиты и комбинированной химиолучевой терапии у ребенка 11 лет

Fig. 10. Clinical presentation 16 months after surgical removal of rhabdomyosarcoma of the left orbit and combined chemoradiotherapy in an 11-year-old child

- саркомы орбиты. Вестник ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина». 2016; 27 (4): 154–9. [Zhiltsova M.G., Valskiy V.V., Tsygankov A.Yu., Saakyan S.V. Cytological and immunocytochemical diagnostics of orbital rhabdomyosarcoma. Vestnik FGBU «RONC im. N.N. Blokhina». 2016; 27 (4): 154–9 (in Russian)].
20. Neudorfer M., Leibovitch I., Stolovitch C., et al. Intraorbital and periorbital tumors in children - value of ultrasound and color Doppler imaging in the differential diagnosis. Am. J. Ophthalmol. 2004; 137: 1065–72. doi: 10.1016/j.ajo.2004.01.050
 21. Sohaib S.A., Moseley I., Wright J.E. Orbital rhabdomyosarcoma — the radiological characteristics. Clin. Radiol. 1998; 53: 357–62. doi: 10.1016/s0009-9260(98)80009-3
 22. Andrade C.R., Takahama A., Nishimoto I.N., Kowalski L.P., Lopes M.A. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 29 cases. Braz. Dent J. 2010; 21: 68–73. doi: 10.1590/s0103-64402010000100011
 23. Cintonio M., Vindigni C., Del Vecchio M.T., et al. Expression of actin isoforms and intermediate filament proteins in childhood orbital rhabdomyosarcomas. J. Submicrosc. Cytol. Pathol. 1989; 21: 409–19.
 24. Missaglia E., Williamson D., Chisholm J., et al. PAX3/FOXO1 fusion gene status is the key prognostic molecular marker in rhabdomyosarcoma and significantly improves current risk stratification. J. Clin. Oncol. 2012; 30: 1670–7. doi: 10.1200/JCO.2011.38.5591

Вклад авторов в работу: С.В. Саакян — концепция исследования, набор материала, научное редактирование; Н.В. Скларова — набор и обработка материала, статистический анализ, написание текста; А.Ю. Цыганков — обработка материала, написание текста; техническое редактирование; М.Г. Жильцова — проведение цитологических исследований; В.Р. Алиханова — набор материала, написание текста; Р.А. Тацков — набор материала.

Authors' contribution: S.V. Saakyan — study concept, data collection, scientific editing; N.V. Sklyarova — data collection, statistical processing, article writing; A.Yu. Tsygankov — article writing, technical editing; M.G. Zhiltsova — cytological studies; V.R. Alikhanova — data collection, article writing; R.A. Tatskov — data collection.

Поступила: 07.12.2021. Переработана: 08.01.2022. Принята к печати: 09.01.2022
Originally received: 07.12.2021. Final revision: 08.01.2022. Accepted: 09.01.2022

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

¹ ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, ул. Садовая-Черногрозская, д. 14/19, Москва, 105062, Россия

² ФГБОУ ВПО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, ул. Десятская, д. 20, стр. 1, Москва, 127473, Россия

Светлана Владимировна Саакян — член-корр. РАН, д-р мед. наук, профессор, начальник отдела офтальмоонкологии и радиологии¹, заведующая учебной частью кафедры глазных болезней²

Натэлла Владимировна Скларова — канд. мед. наук, научный сотрудник отдела офтальмоонкологии и радиологии¹

Александр Юрьевич Цыганков — канд. мед. наук, научный сотрудник отдела офтальмоонкологии и радиологии¹, ассистент кафедры глазных болезней²

Марина Георгиевна Жильцова — канд. биол. наук, ведущий научный сотрудник отдела офтальмоонкологии и радиологии¹

Валида Рамисовна Алиханова — канд. мед. наук, врач-офтальмолог, заведующий отделением офтальмоонкологии и радиологии¹

Роберт Александрович Тацков — врач-офтальмолог отделения офтальмоонкологии и радиологии¹

Для контактов: Александр Юрьевич Цыганков,
alextsygankov1986@yandex.ru

¹ Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, 14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya st., Moscow, 105062, Russia

² Yevdokimov Moscow State Medical Stomatological University of Medicine and Dentistry, 20/1, Delegatskaya st., Moscow, 127473, Russia

Svetlana V. Saakyan — correspondent member of RAS, Dr of Med. Sci., professor, head of ocular oncology and radiology department¹, deputy director of education, ophthalmology faculty²

Natella V. Sklyarova — Cand. of Med. Sci., researcher of ocular oncology and radiology department¹

Alexander Yu. Tsygankov — Cand. of Med. Sci., researcher, ocular oncology and radiology department¹, assistant at ophthalmology faculty²

Marina G. Zhiltsova — Cand. of Biol. Sci., senior researcher, ocular oncology and radiology department¹

Valida R. Alikhanova — Cand. of Med. Sci., ophthalmologist, ocular oncology and radiology department¹

Robert A. Tatskov — ophthalmologist, ocular oncology and radiology department¹

Contact information: Alexander Yu. Tsygankov,
alextsygankov1986@yandex.ru