

## 7. Bioptický deň

16.Marec 2018, Bratislava, Medirex Group Academy n.o.

### **Prípád SD-IAP č.654**

MUDr. Suzana Kolačková  
Histopatológia a.s., Alphamedical  
Antolská 11, Bratislava

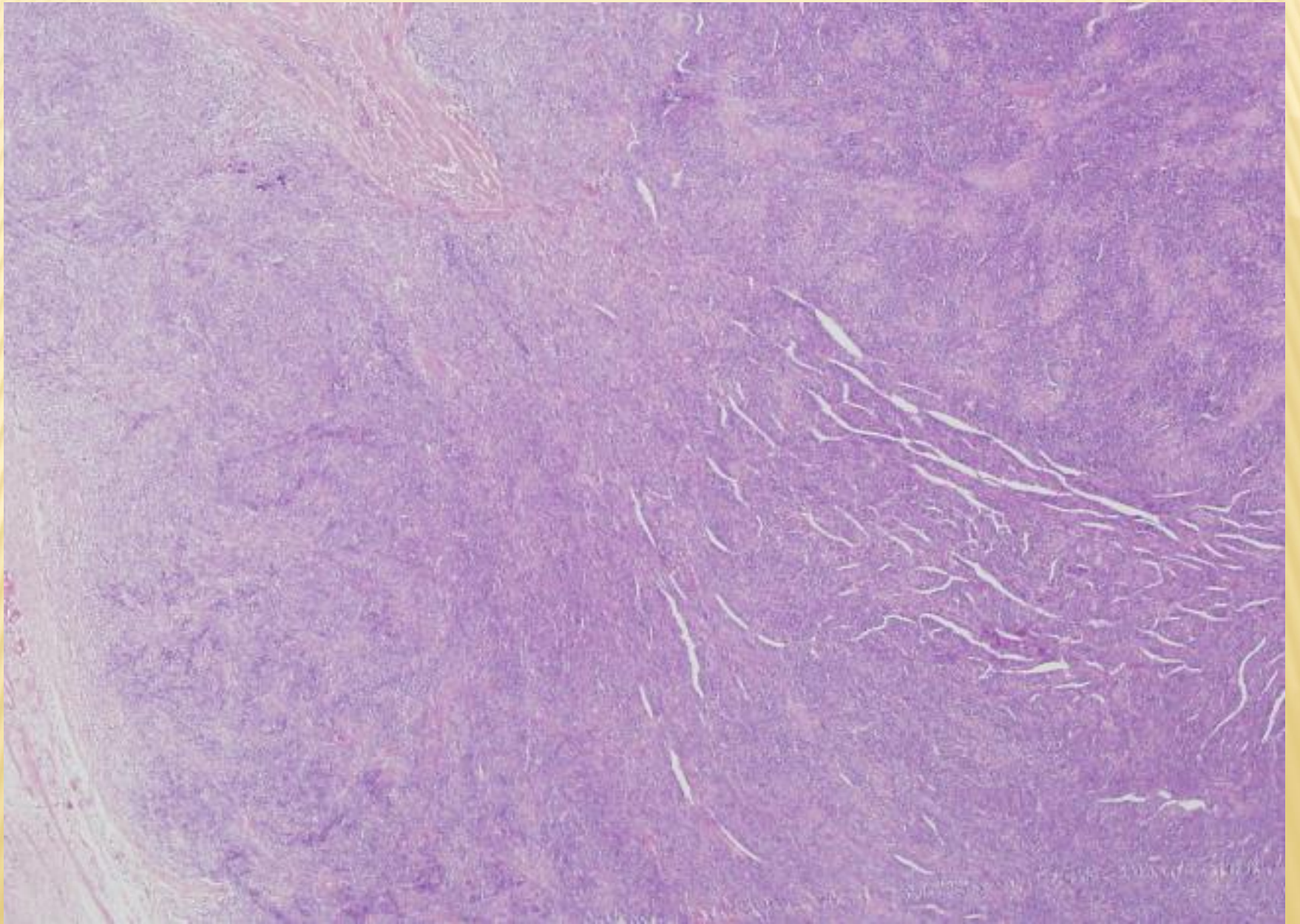
## **Klinické údaje:**

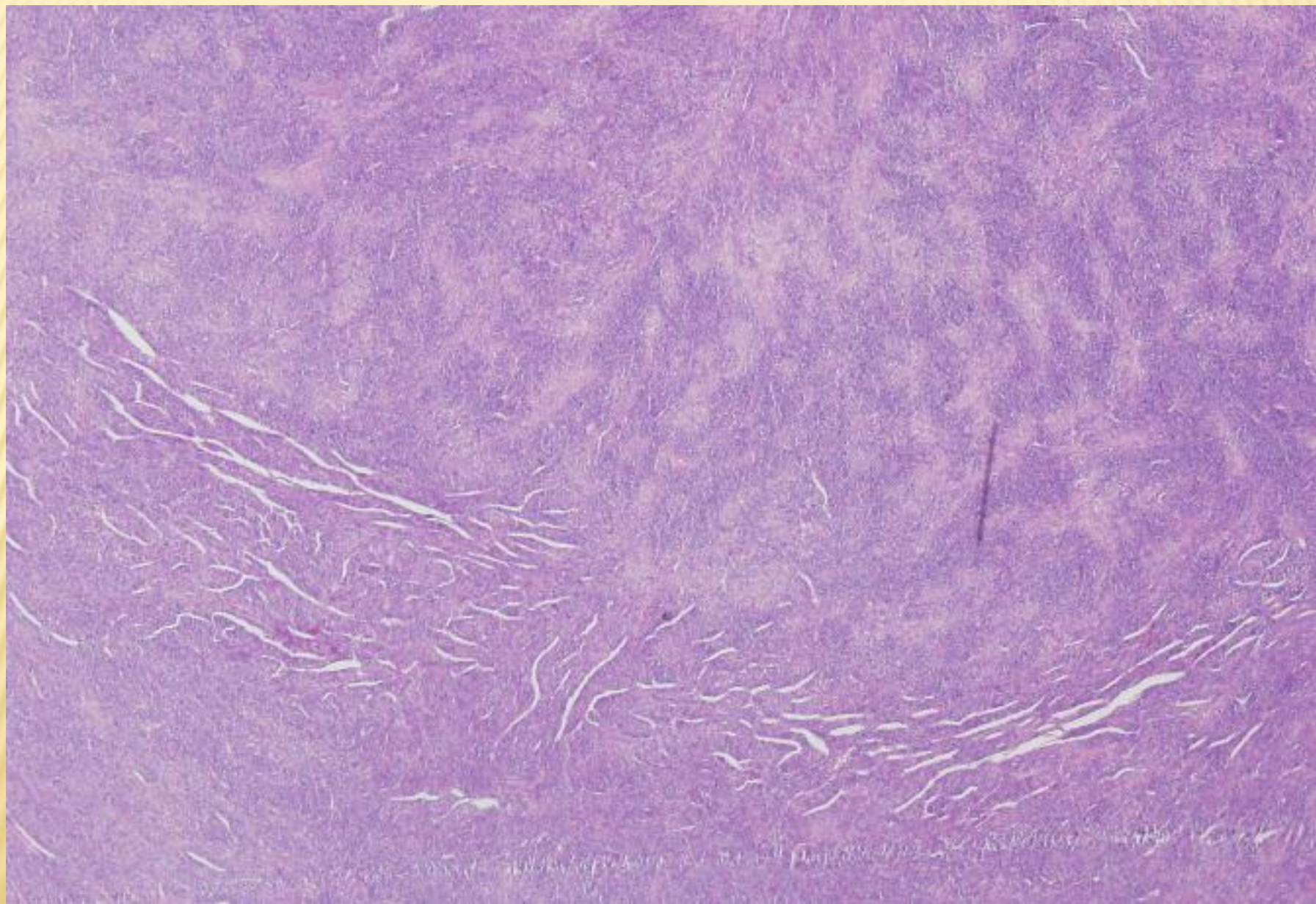
- 24-ročný pacient
- asi 2-ročný rast tumoru v pravej orbite v oblasti musculus rectus inferior s výrazným útlakom bulbu.
- v októbri 2017 realizovaná extirpácia tumoru.
- v februári 2018 exenterácia orbity.

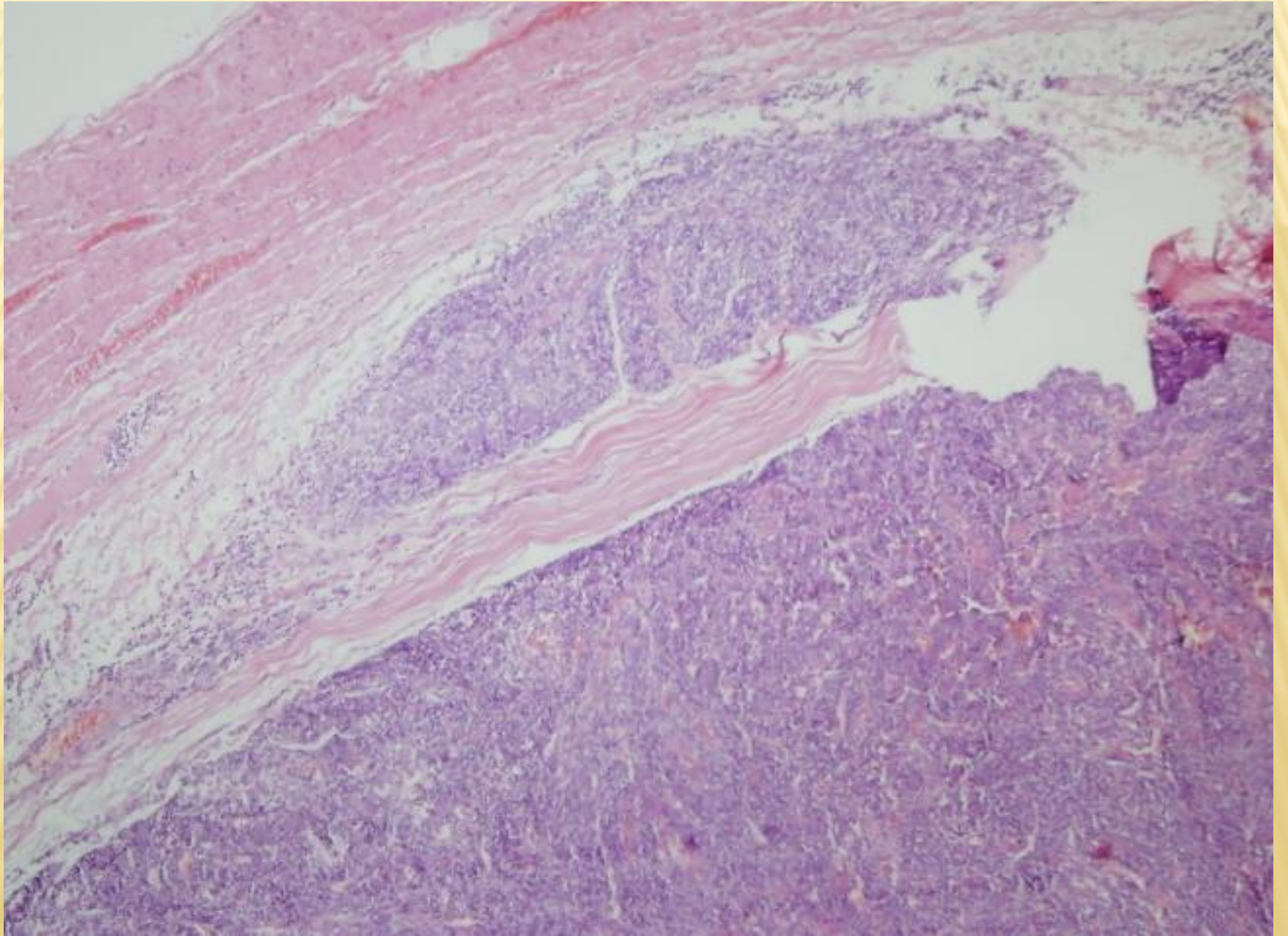
## **Makroskopický nález:**

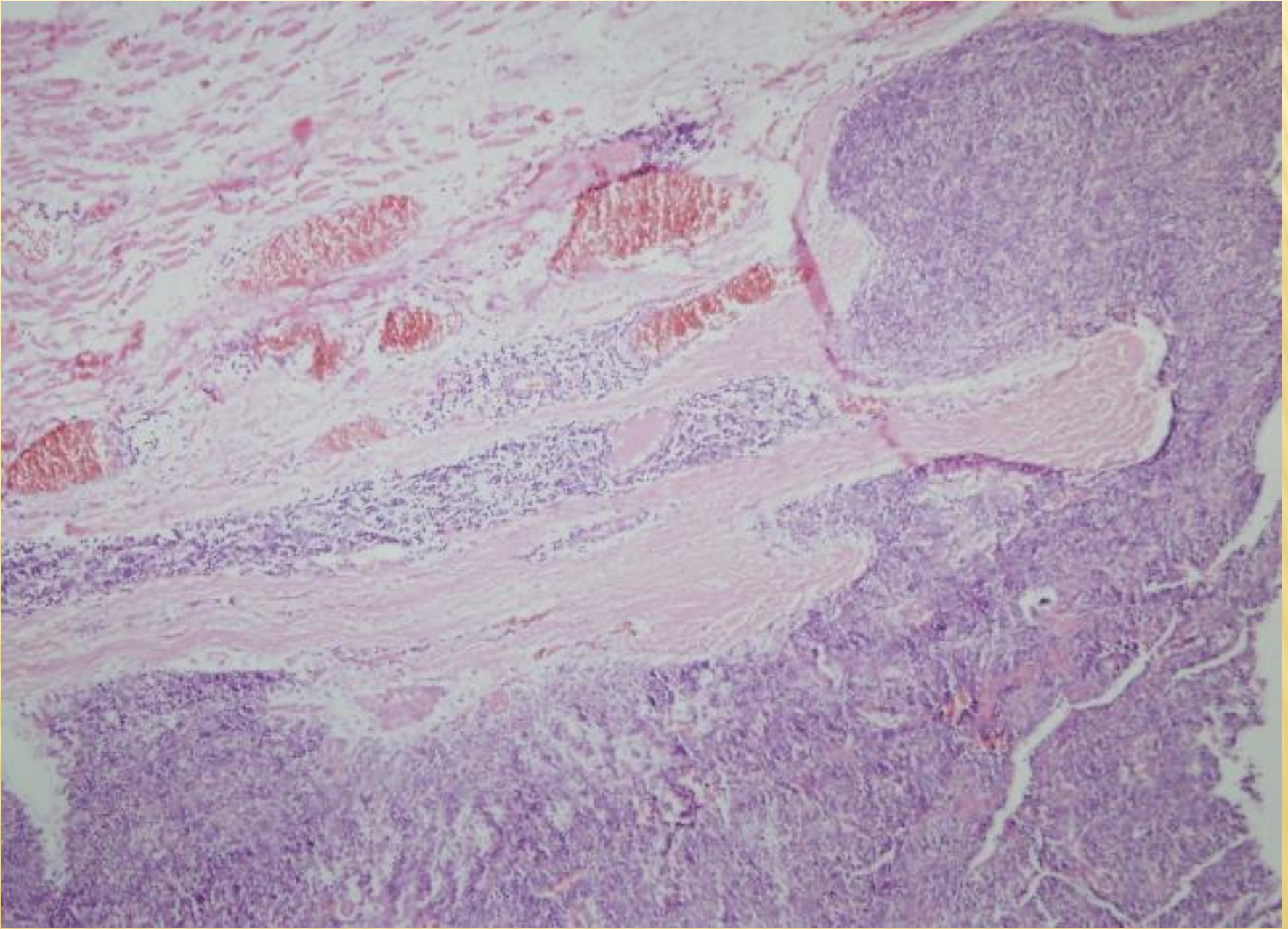
Pri prvej extirpácii tumoru dodaný fragment tuhoelastického tkaniva rozmerov 30x19x15 mm, tento spracovaný v sériových rezoch kompletne. Inkompletná excízia.

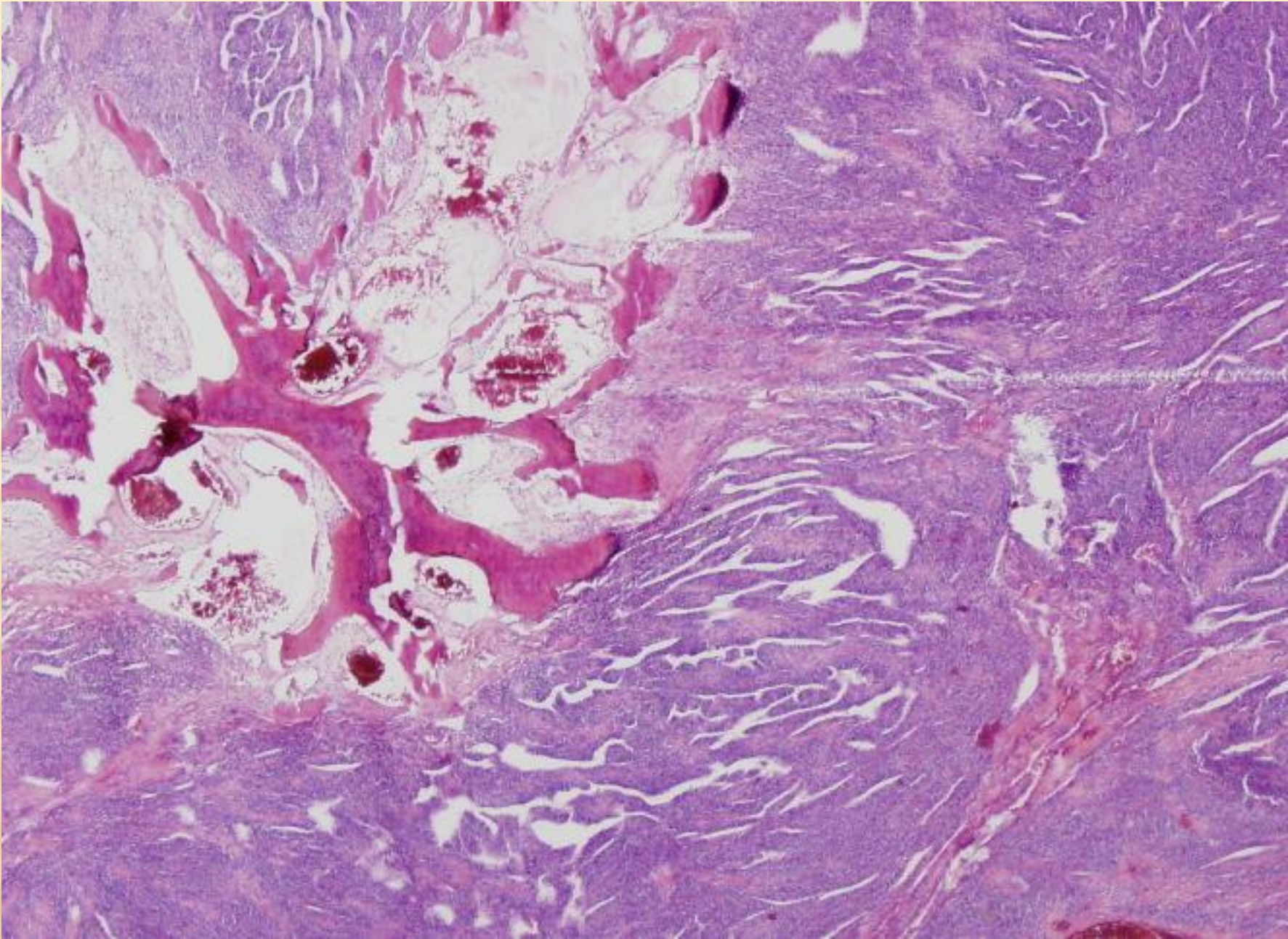
V exenterovanej orbite retrobulbárne lokalizovaný tumor max. d = 35 mm, s tesným okrajom (1 mm), bez infiltrácie očného bulbu.



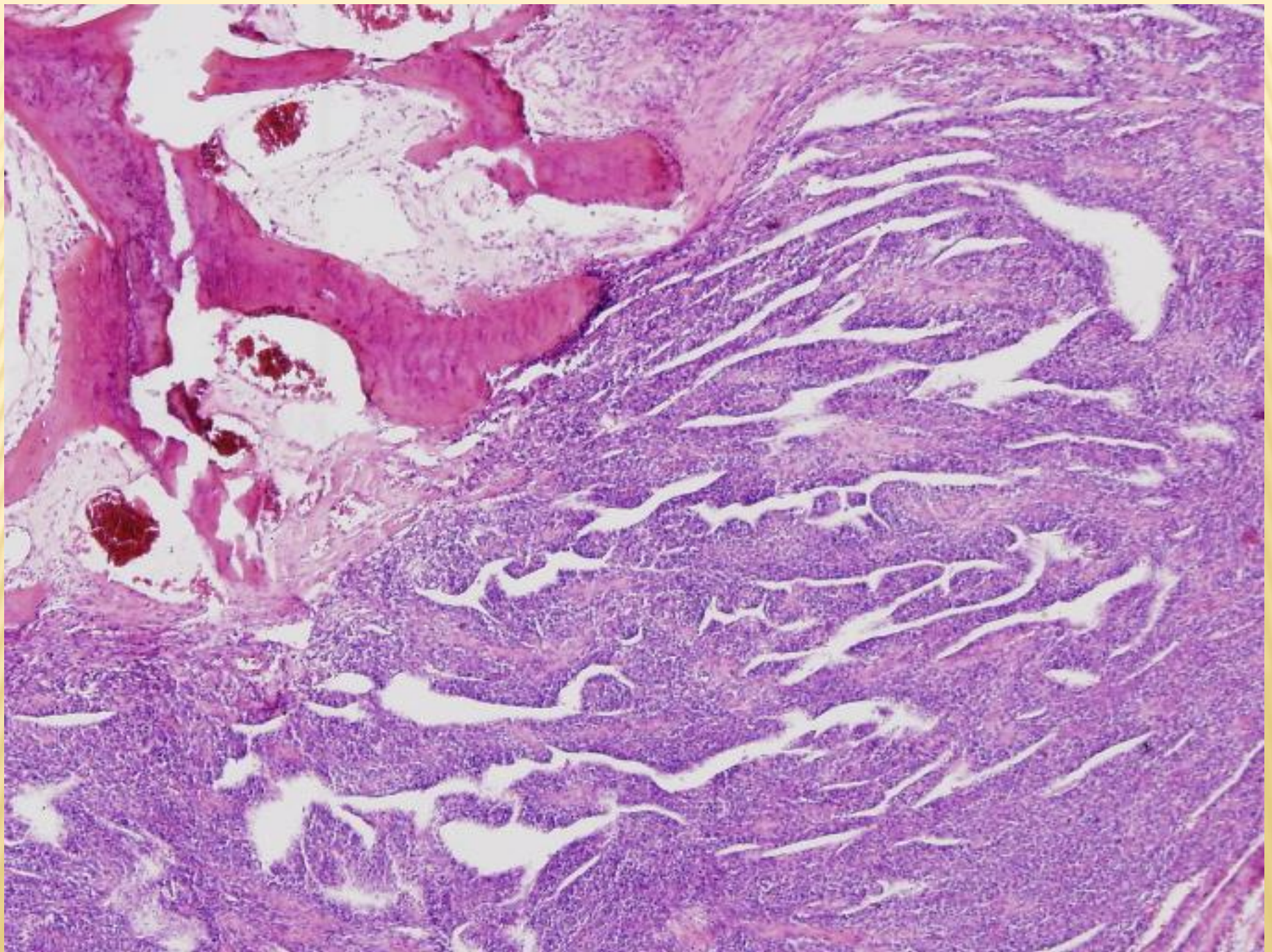


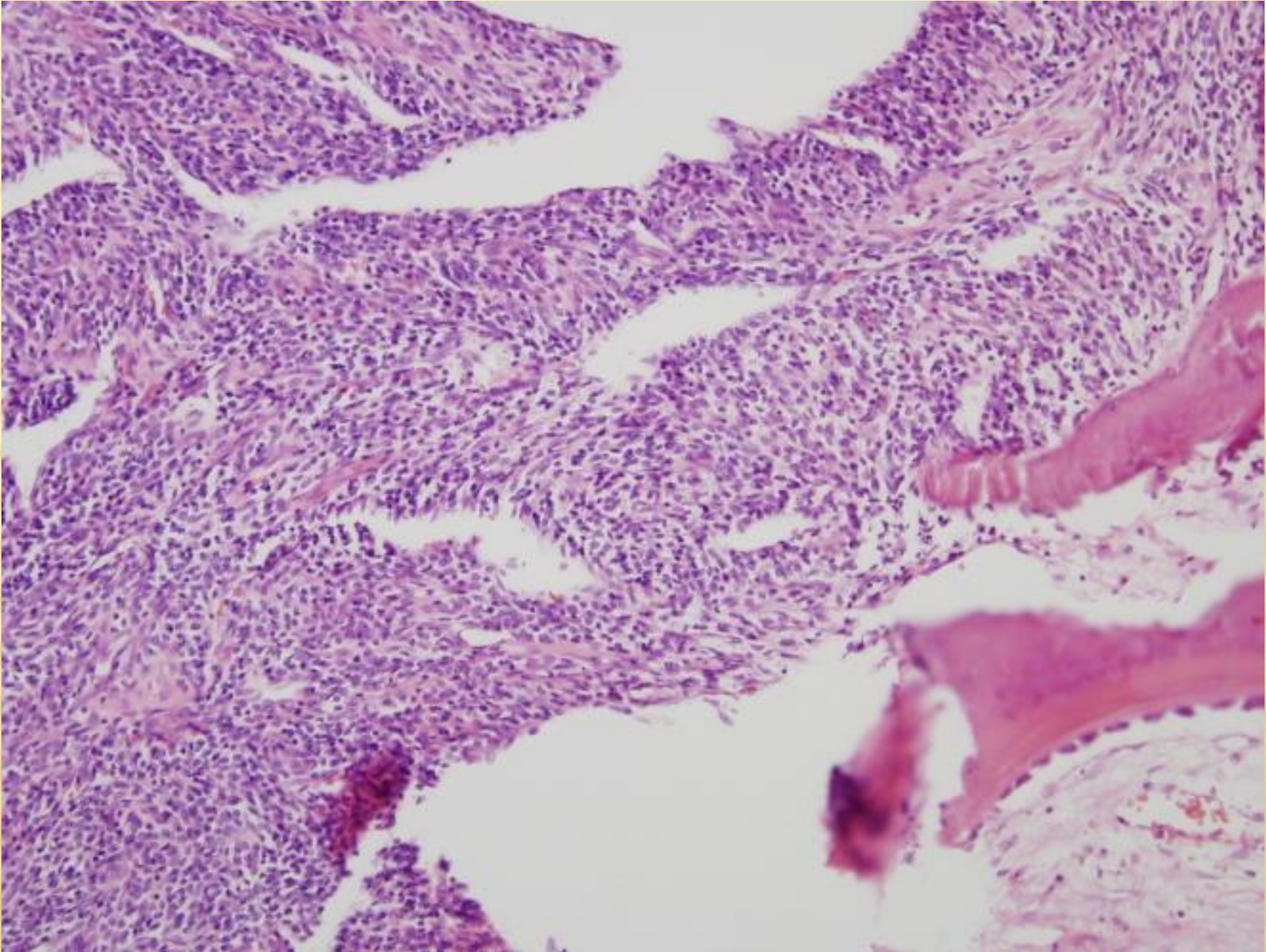


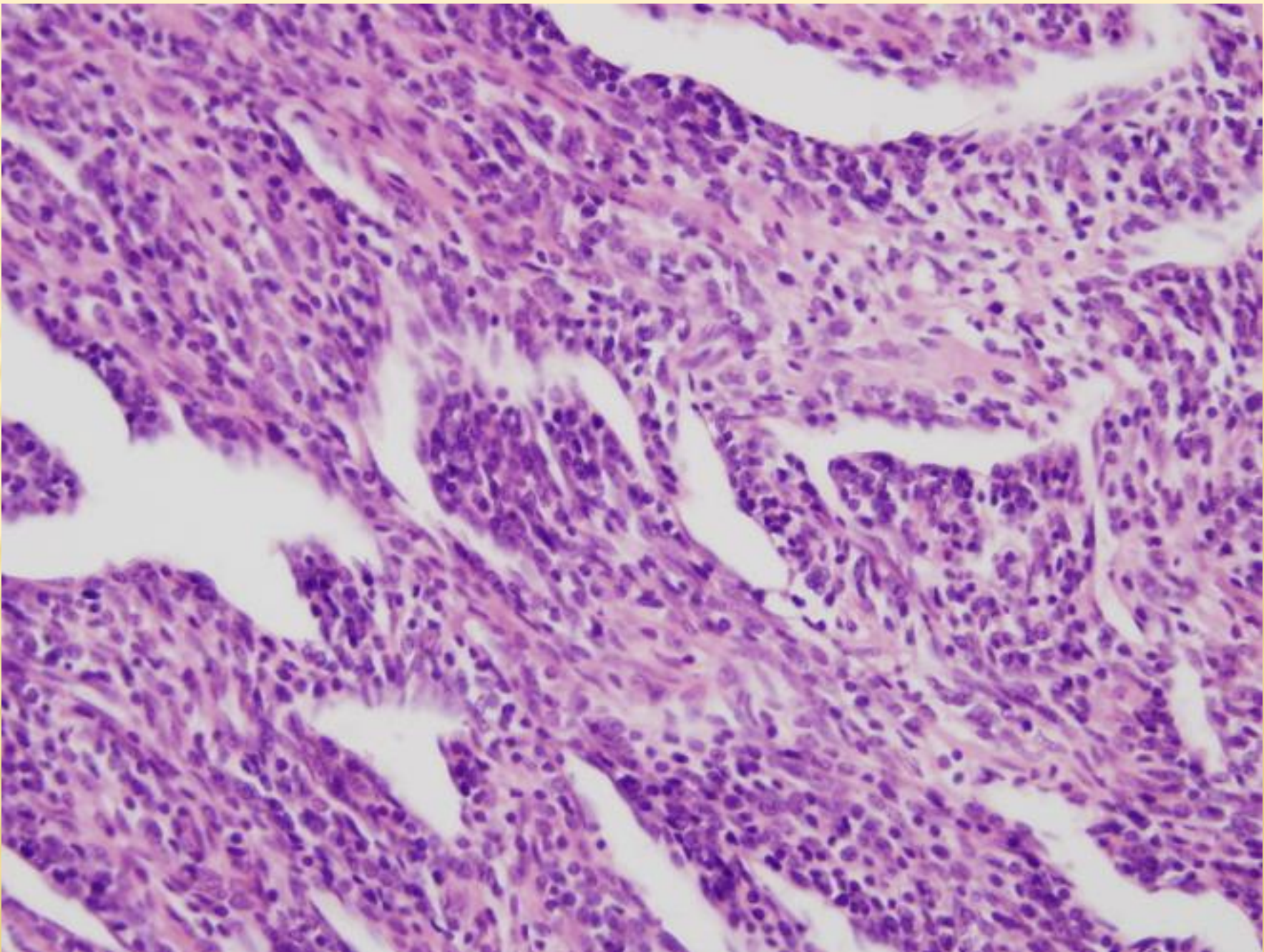


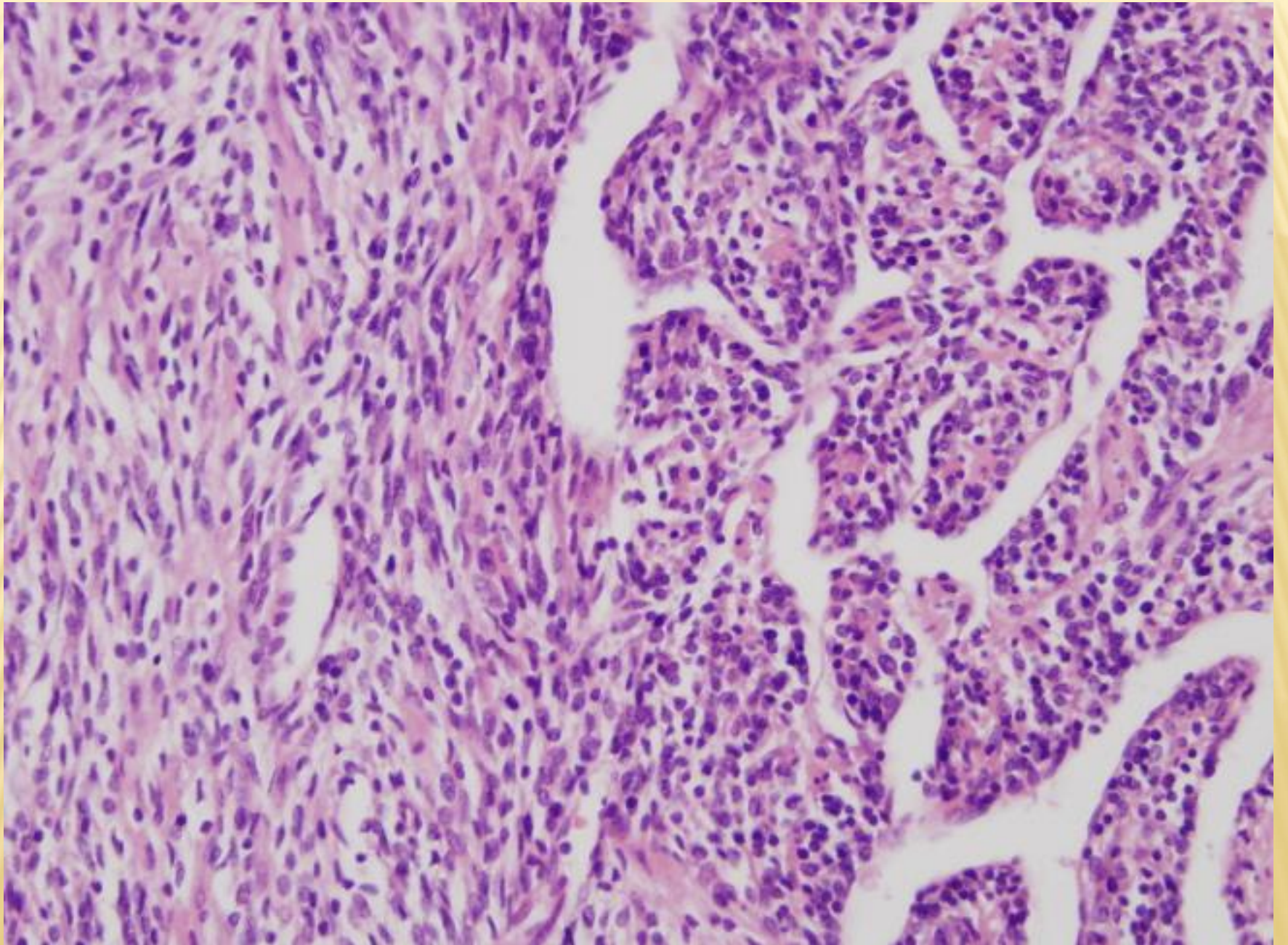


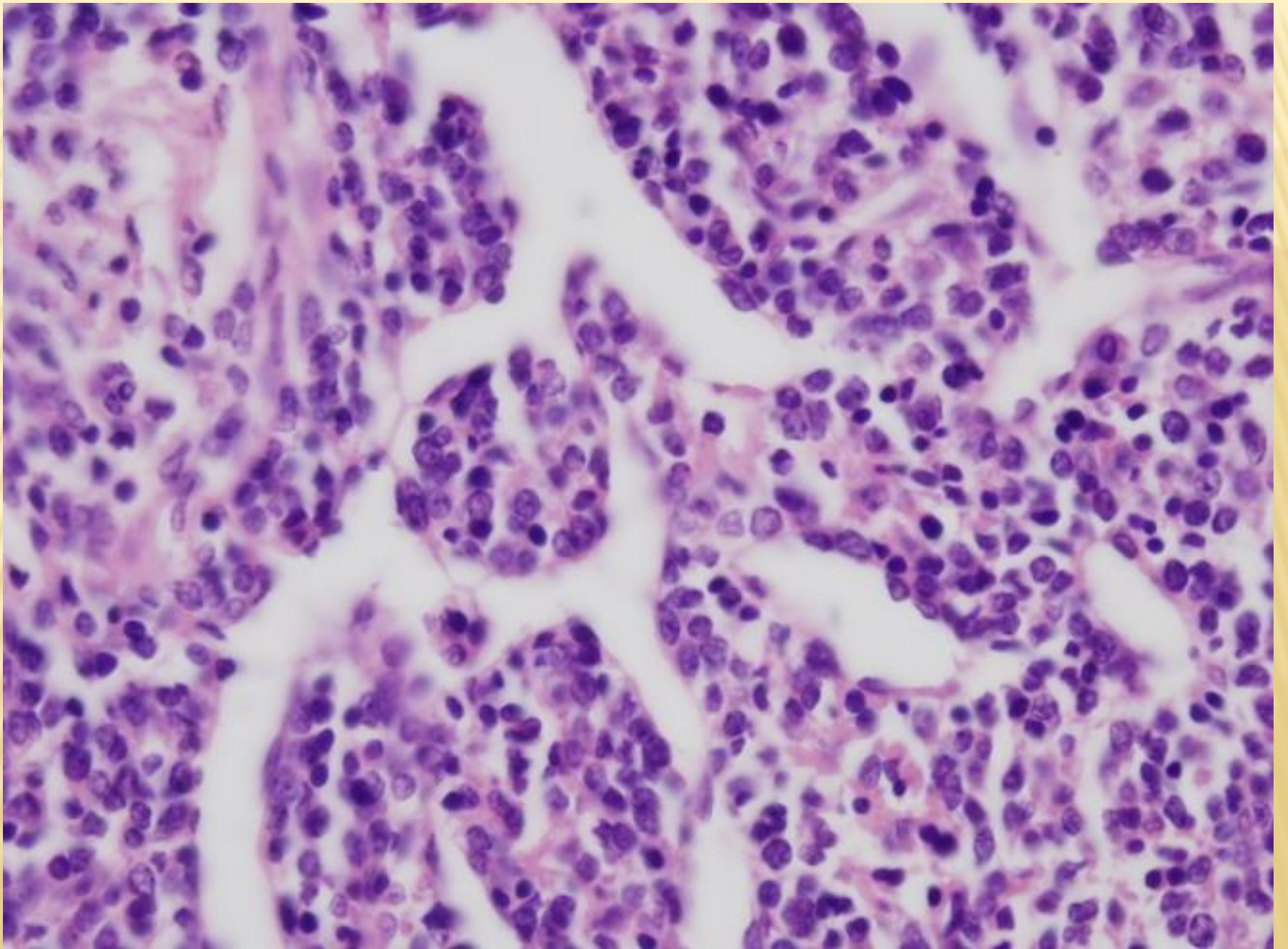


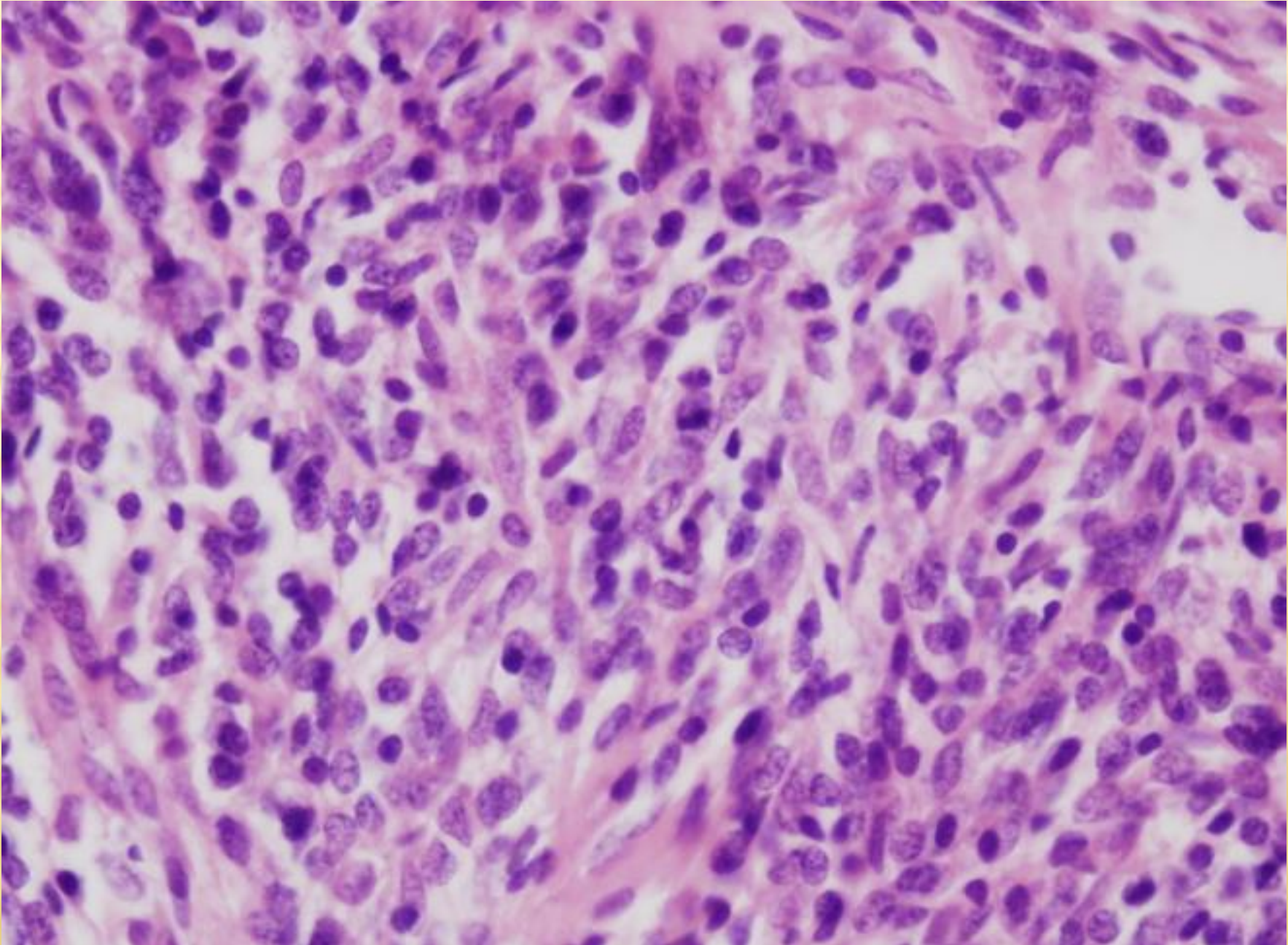


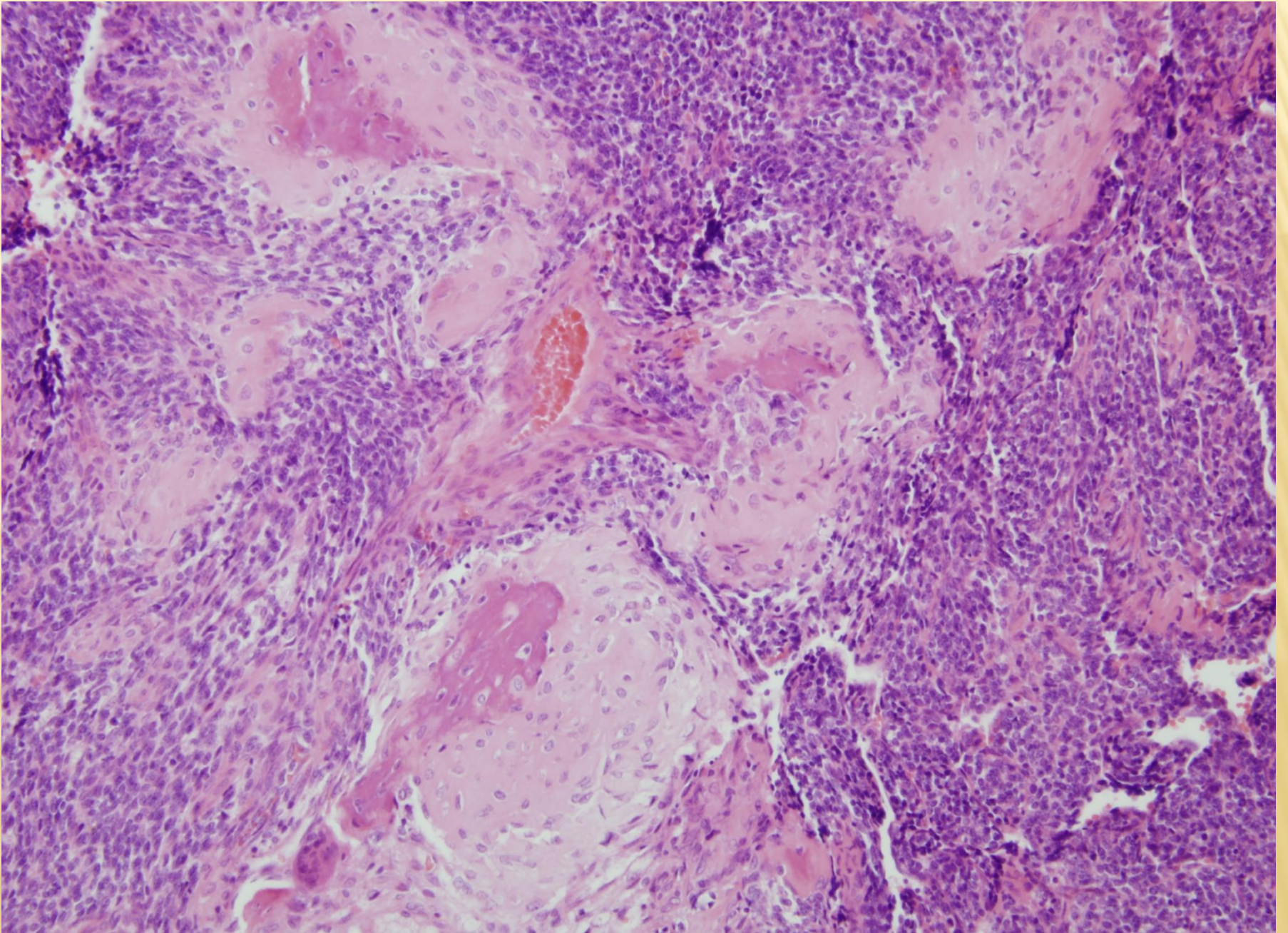


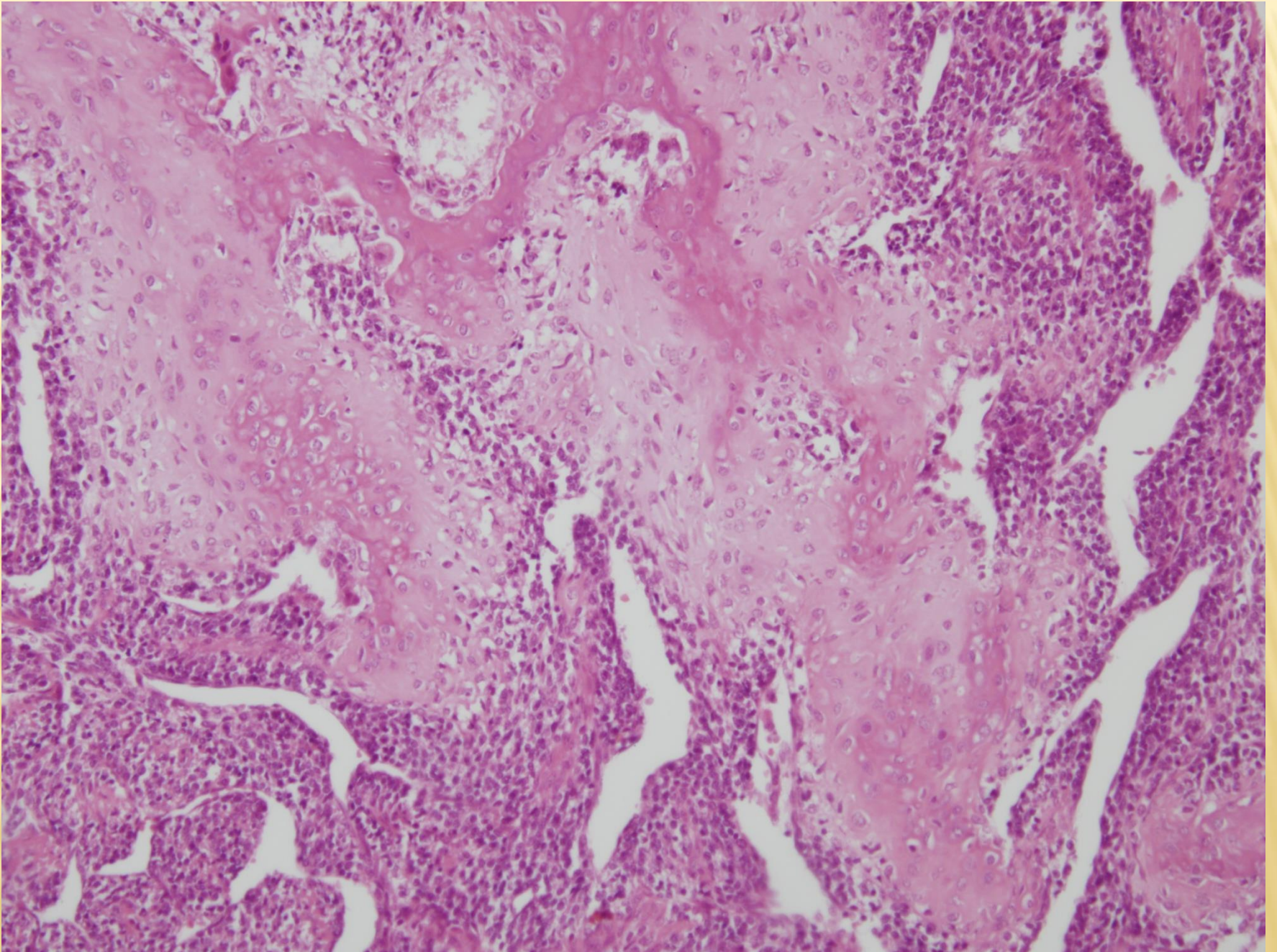




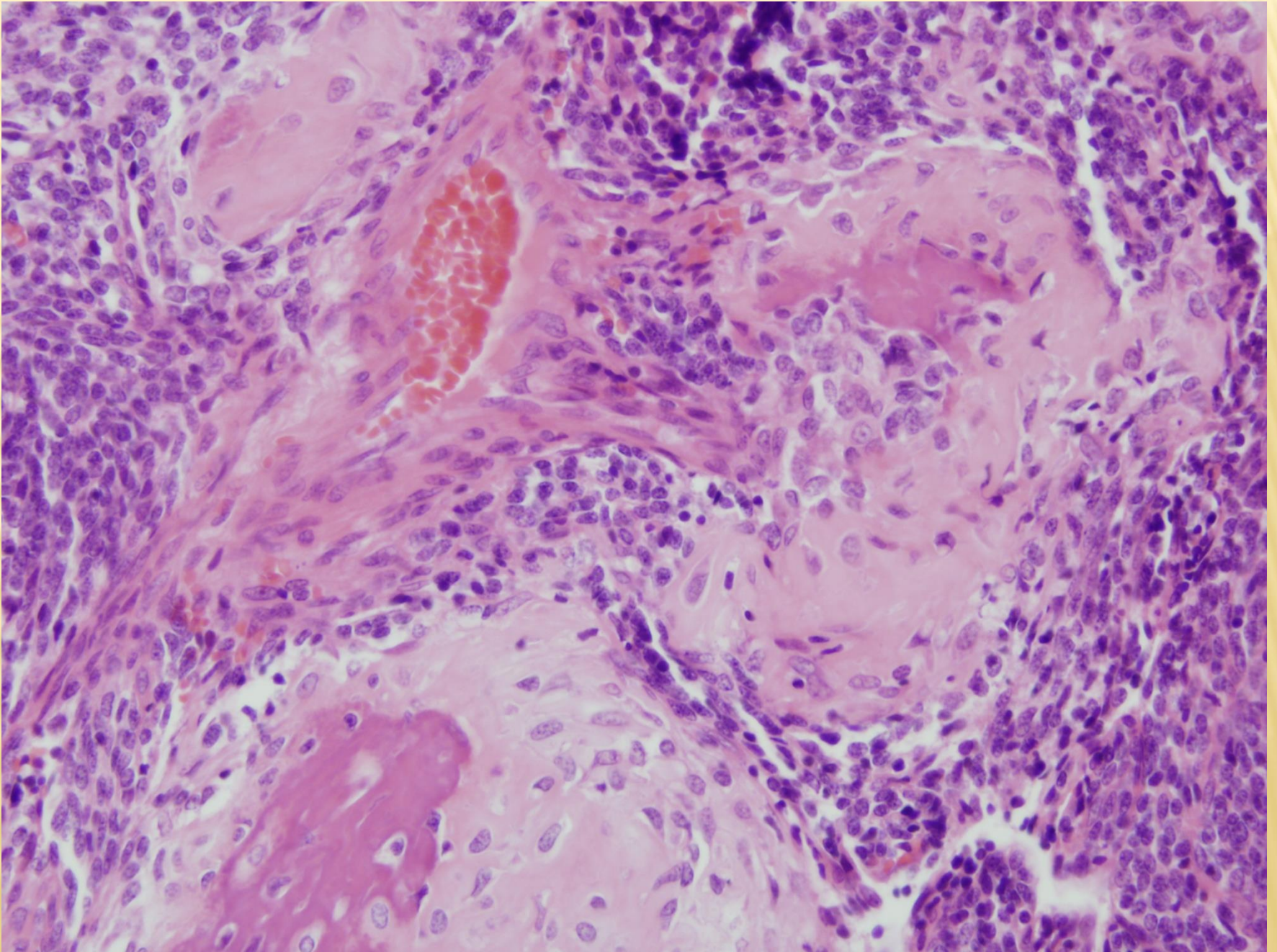


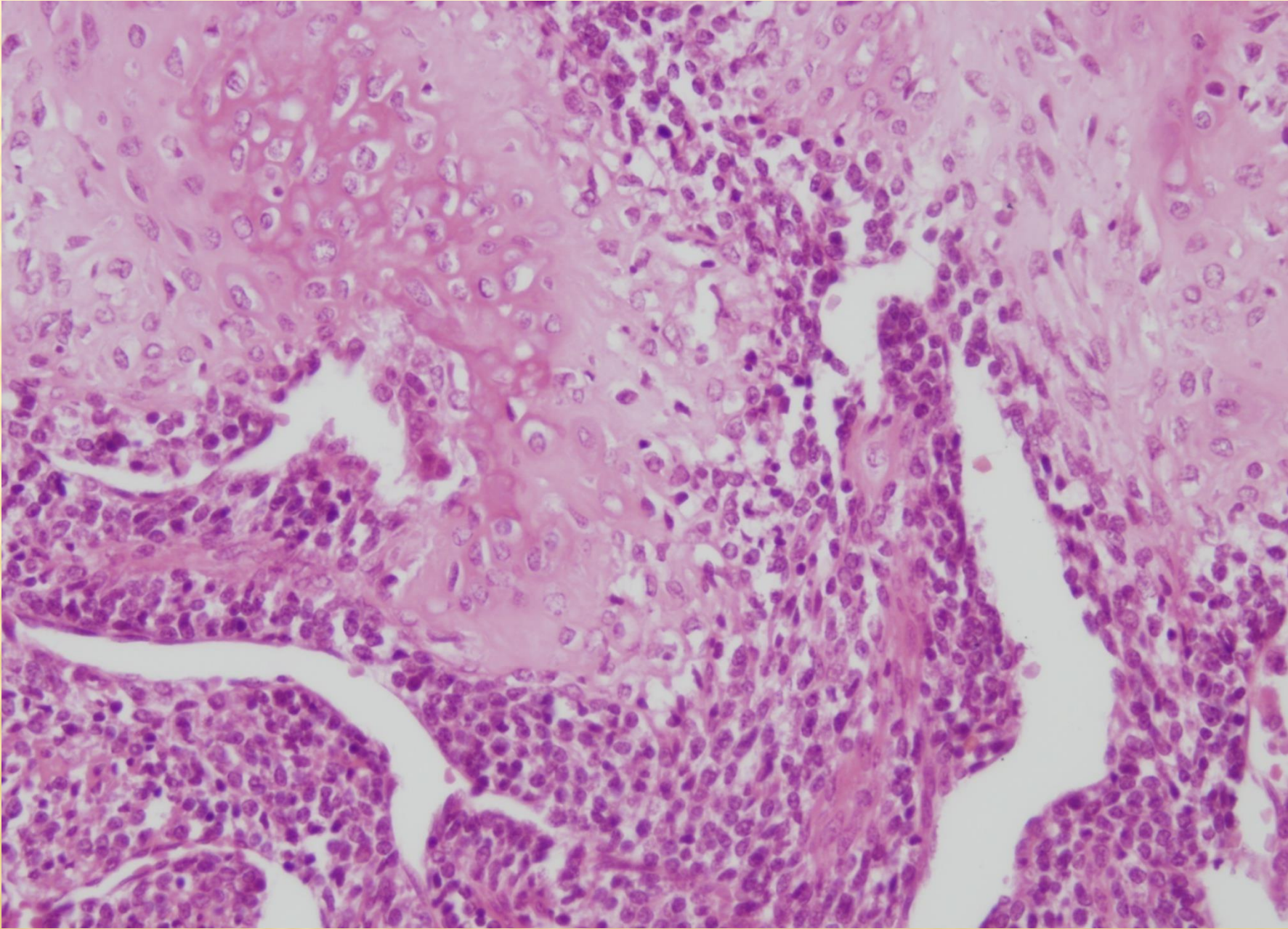


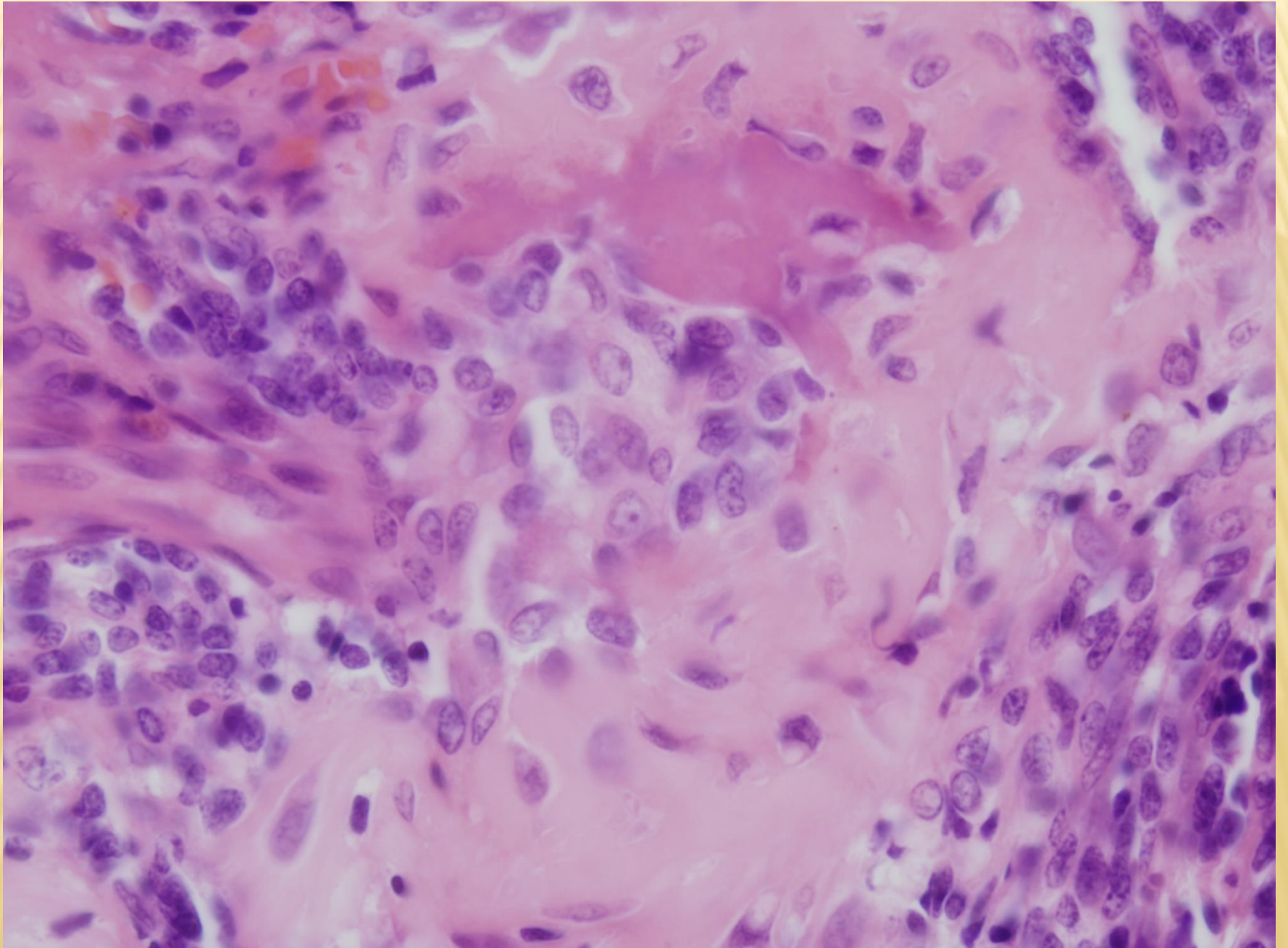












## **Imunohistochemia:**

CD3-, CD20-, LCA-

CKAE1/3-, EMA-

Dezmín-

S100+ chrupka

CD31+, CD34+ endotel

Index Ki67: 10 %

Mitotická aktivita: 1 MF / 10 HPF

CD99 membránová pozitivita

Diagnóza?



# Extraskeletálny mezenchymálny chondrosarkóm

- prvýkrát opísaný Lichtensteinom a Bernsteinom v roku 1959, kedy bol označený ako hemangiopericytóm s chondroidnou diferenciáciou.
- veľmi zriedkavý
- postihuje mladých dospelých 15-35 rokov
- najčastejší výskyt: orbita, kraniálna a spinálna dura mater, dolné končatiny (stehno)

## Diferenciálna diagnostika:

### *A) Synoviálny sarkóm*

- CK+, EMA+
- nemá chondroidnú diferenciáciu
- špecifická translokácia t(X;18)

### *B) Extraskelletálny Ewingov sarkóm*

- nemá HPC črty rastu ani chondroidnú diferenciáciu
- CD99 +
- špecifická fúzia génov EWSR1-FLI1



### *C) Malígný fibrózny tumor*

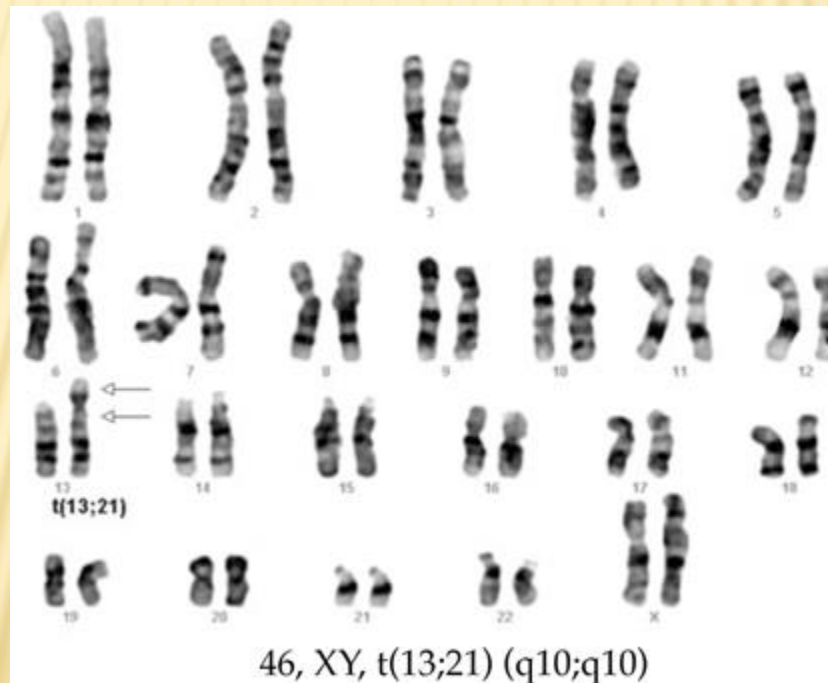
- máva HPC-like cievy
- nemá takú uniformitu buniek ani architektoniku
- bez chondroidnej diferenciácie
- CD34+

### *D) Extraskeletálny malobunkový osteosarkóm*

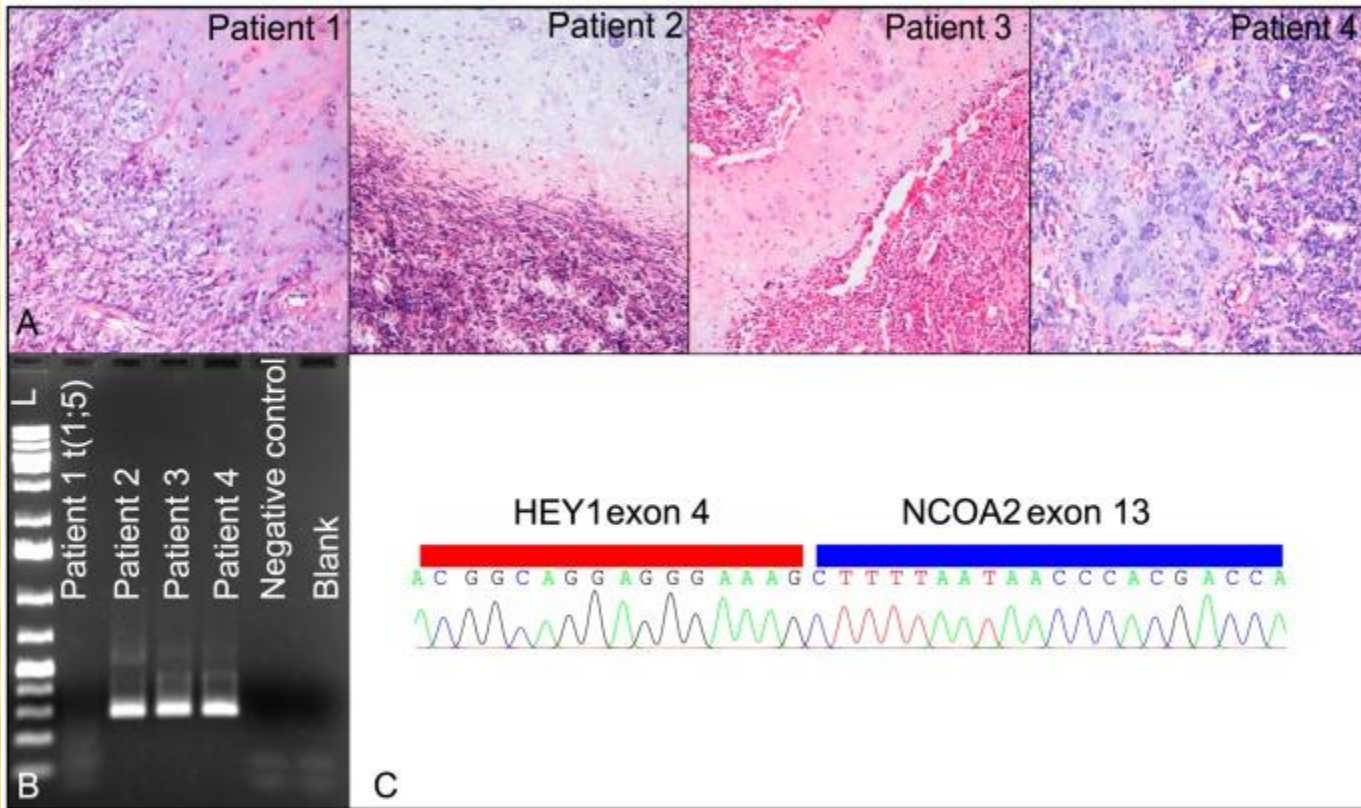
- je ešte zriedkavejší
- tvorí osteoid

# Genetika:

Robertsonian translocation der (13;21)(q10;q10)



# Fúzia génov HEY1-NCOA2



## **Prognóza:**

- EMCh je vysoko agresívny tumor s tvorbou metastáz do pľúc.
- 10 a 5-ročné prežívanie dosahuje 50%, resp. 25% pacientov.
- terapia : radikálny chirurgický zákrok, rádioterapia a chemoterapia.

