

Prípad SD IAP č. 640

Marián Švajdler



- 26 ročný muž
- Tumor zadnej jamy (hemisféra cerebella vľavo) infiltratívne rastúci smerom ku clivu a extrakraniálne paravertebrálne do oblasti C1-C2

MRI

- v oblasti zadnej jamy na ľavej strane široko nasadajúc na mozgové obaly pozdĺž zadného okraja ľavej pyramídy ako aj okcipitálnej kosti potvrdzujeme prítomnosť expanzívne sa chovajúceho TU ložiska, ktoré vykazuje pomerne homogénny a intenzívny postkontrastný enhancement
- ložisko v oblasti zadnej jamy veľkosti cca **50x43x34mm**, vnára sa do ľavej mozočkovej hemisféry s tlakom a miernym edémom priľahlých neuroštruktúr, nemožno vylúčiť aj ich infiltráciu po okraji
- prítomná je defigurácia IV. mozgovej komory s miernym cca 7mm presunom stredoč. štruktúr v zadnej jame doprava, **s tlakom aj na štruktúry mozgového kmeňa, ktorý je dislokovaný ventrálne a mierne doprava**

MRI

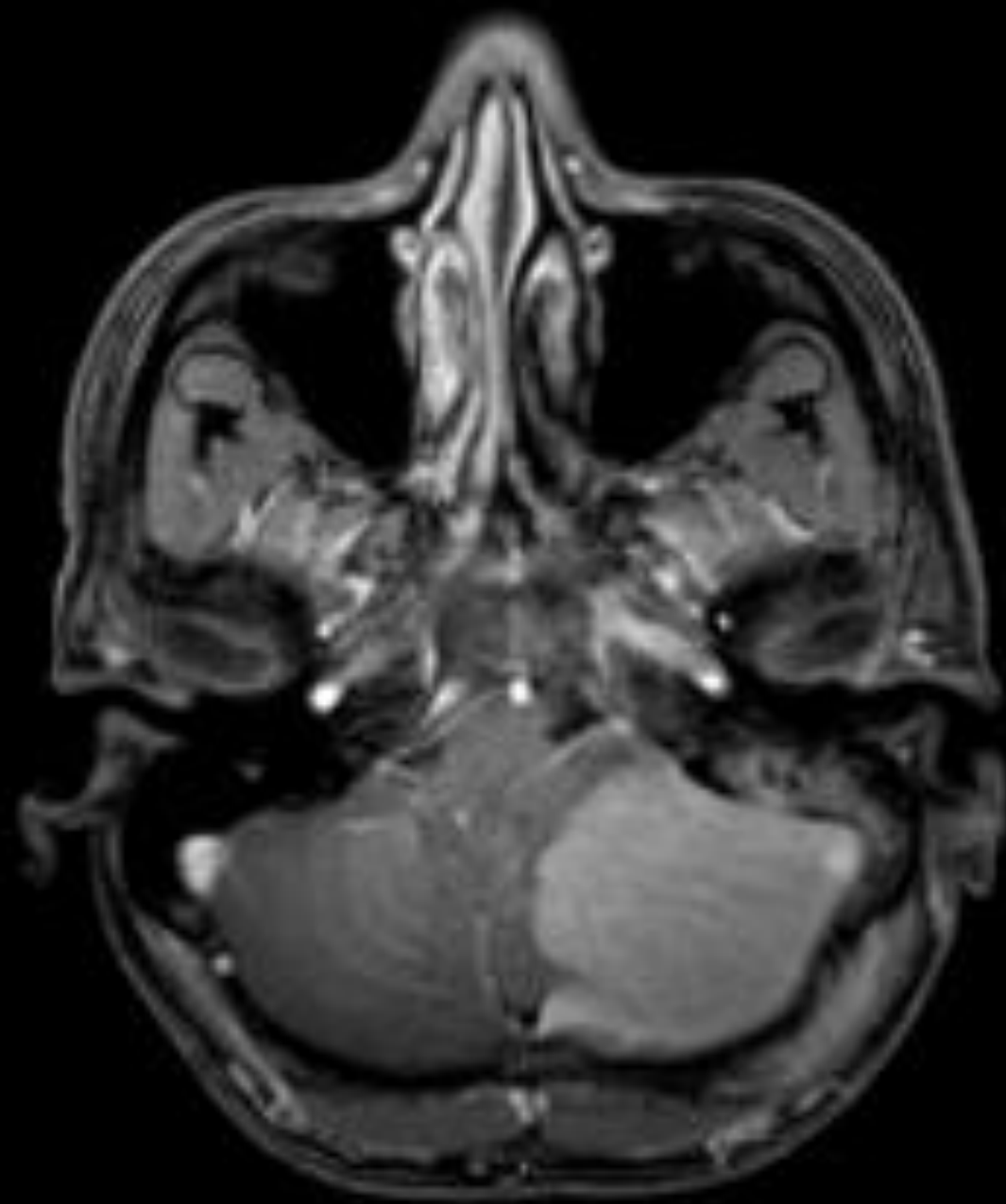
- tumor sa **propaguje aj do extrakrania**, kde sa chobotovito šíri jednak pozdĺž neurocievneho zväzku okolo ľavej karotídy a v. jugularis až po oblasť zadnej steny nasopharyngu, s ich pravdep. Infiltráciou
- do TU ložiska sú **zavzaté cievne štruktúry** ako sinus sigmoideus, a proximálna časť v. jugularis, ktoré sa postkontrastne dobre nevizualizujú, zavzatá je aj a. carotis interna, má zúžený lúmen

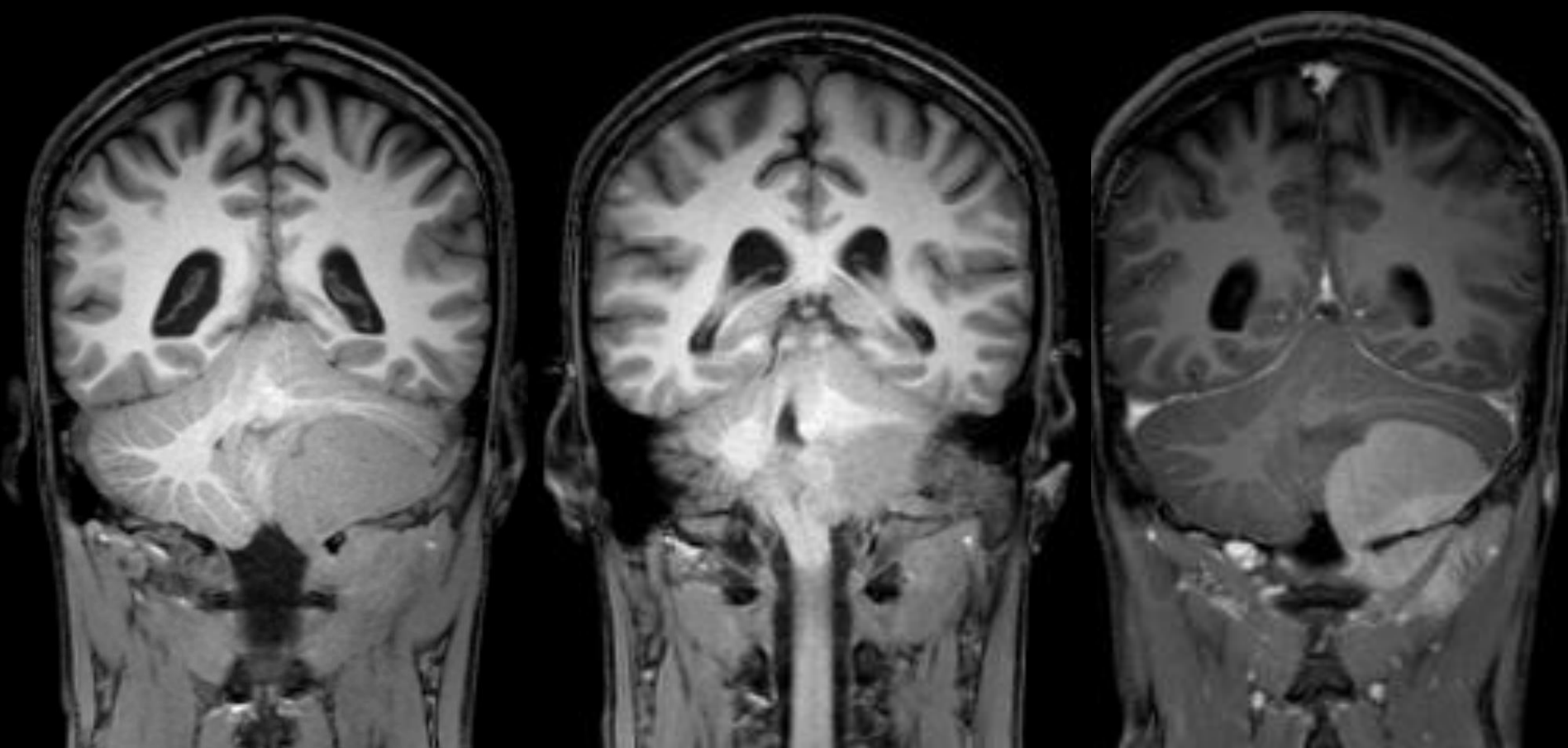
MRI

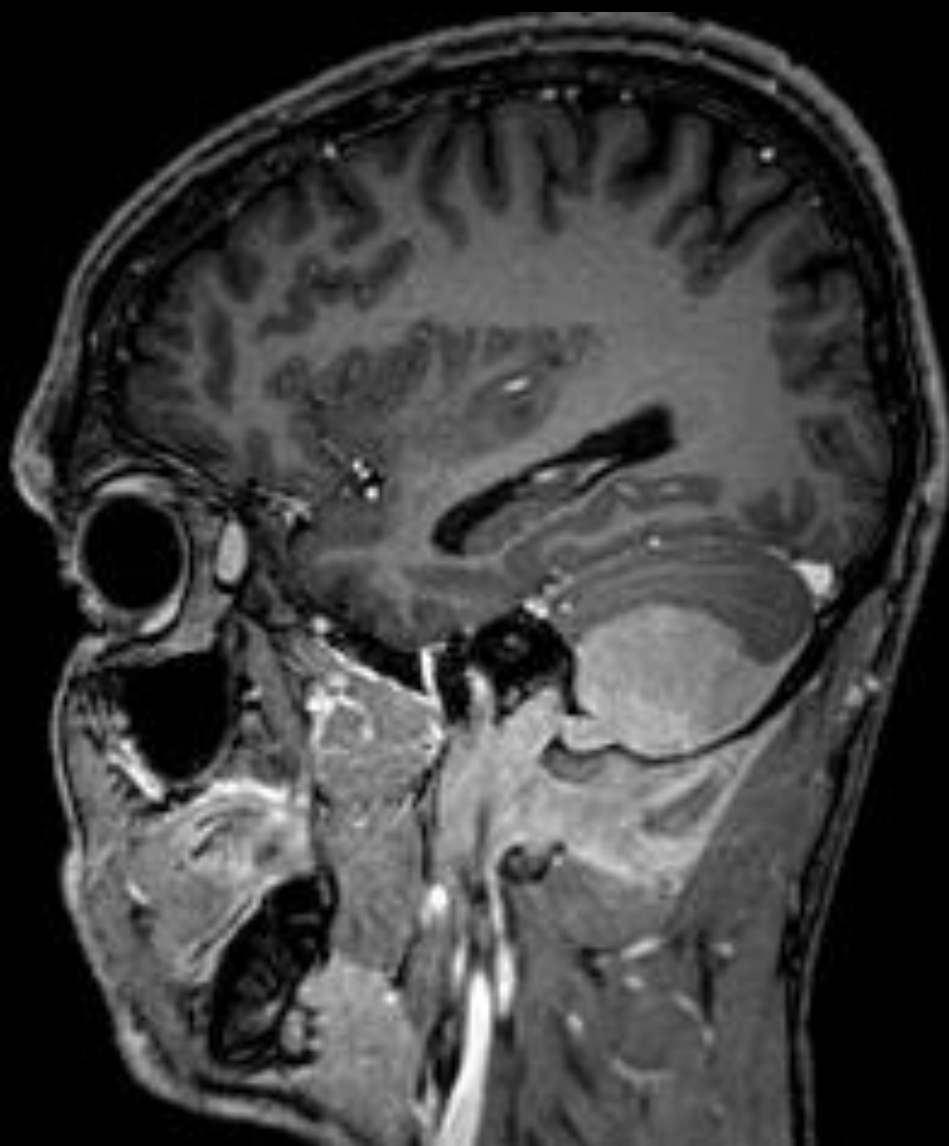
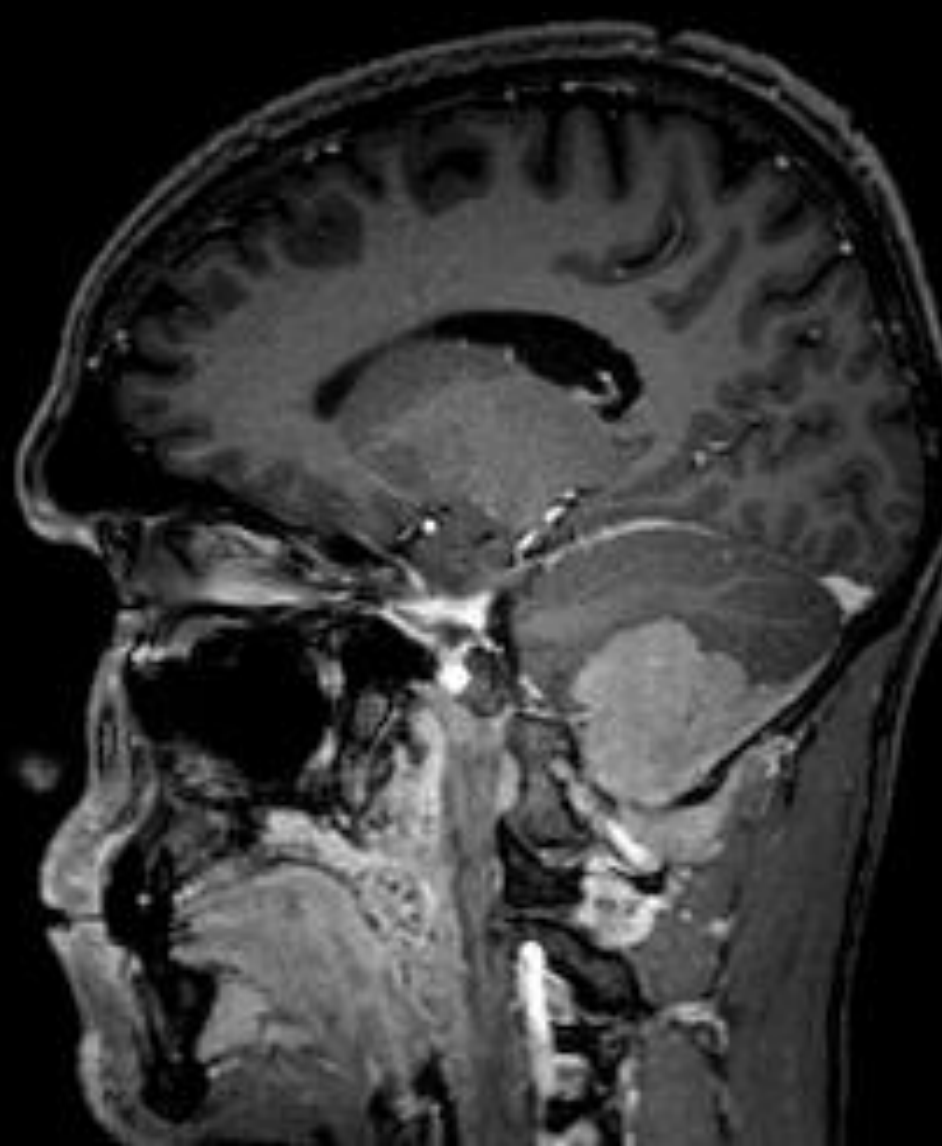
- TU ložisko **infiltruje priľahlé kostné štruktúry** okcipitálnej kosti, klivu, zadnej časti pyramídy aj processus mastoideus
- extrakraniálna zložka tumoru zasahuje dorzálne medzi **svalové štruktúry šijového svalstva**, ktoré sú odtlačené a pravdepodobne aj tumoroznými štruktúrami infiltrované

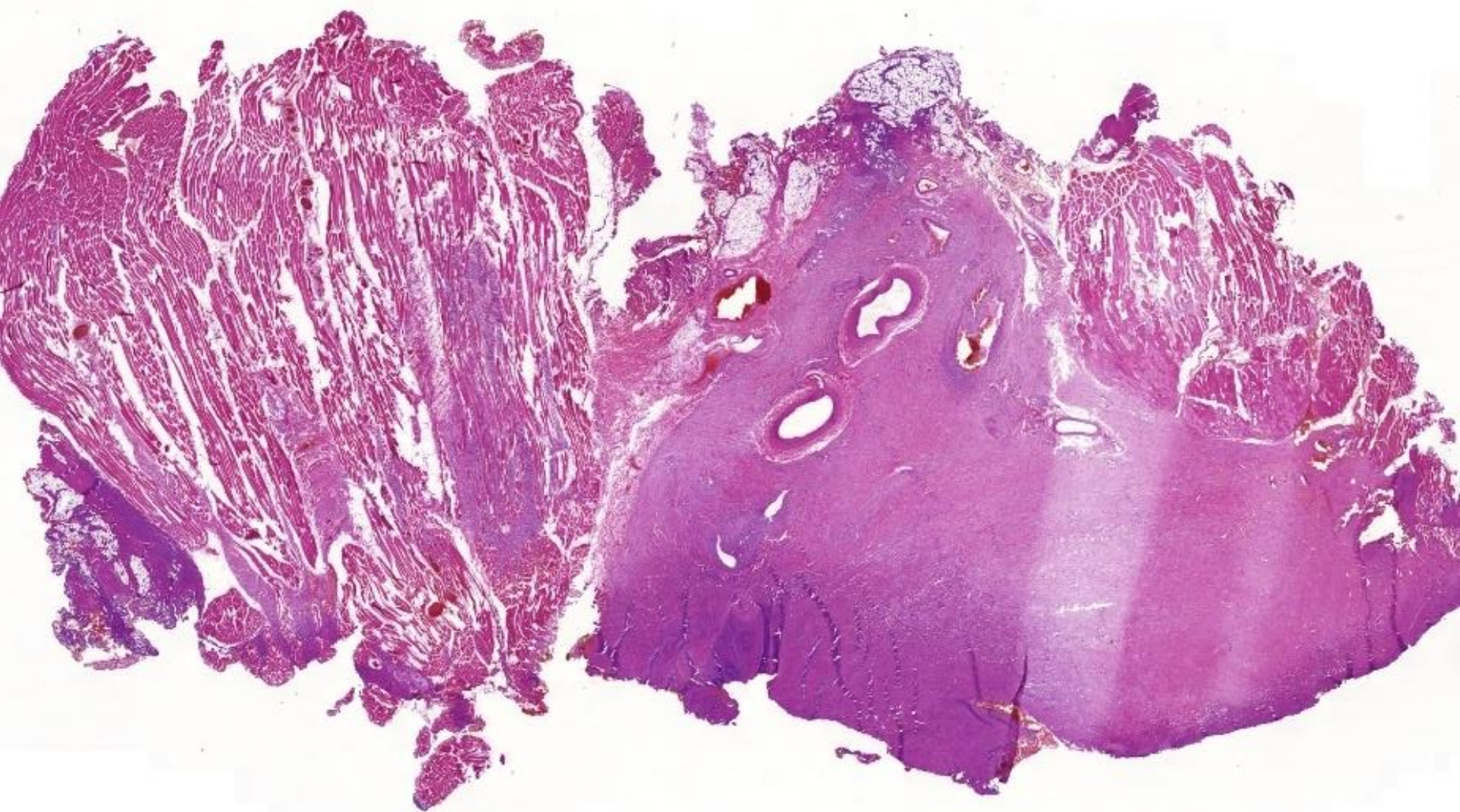
MRI

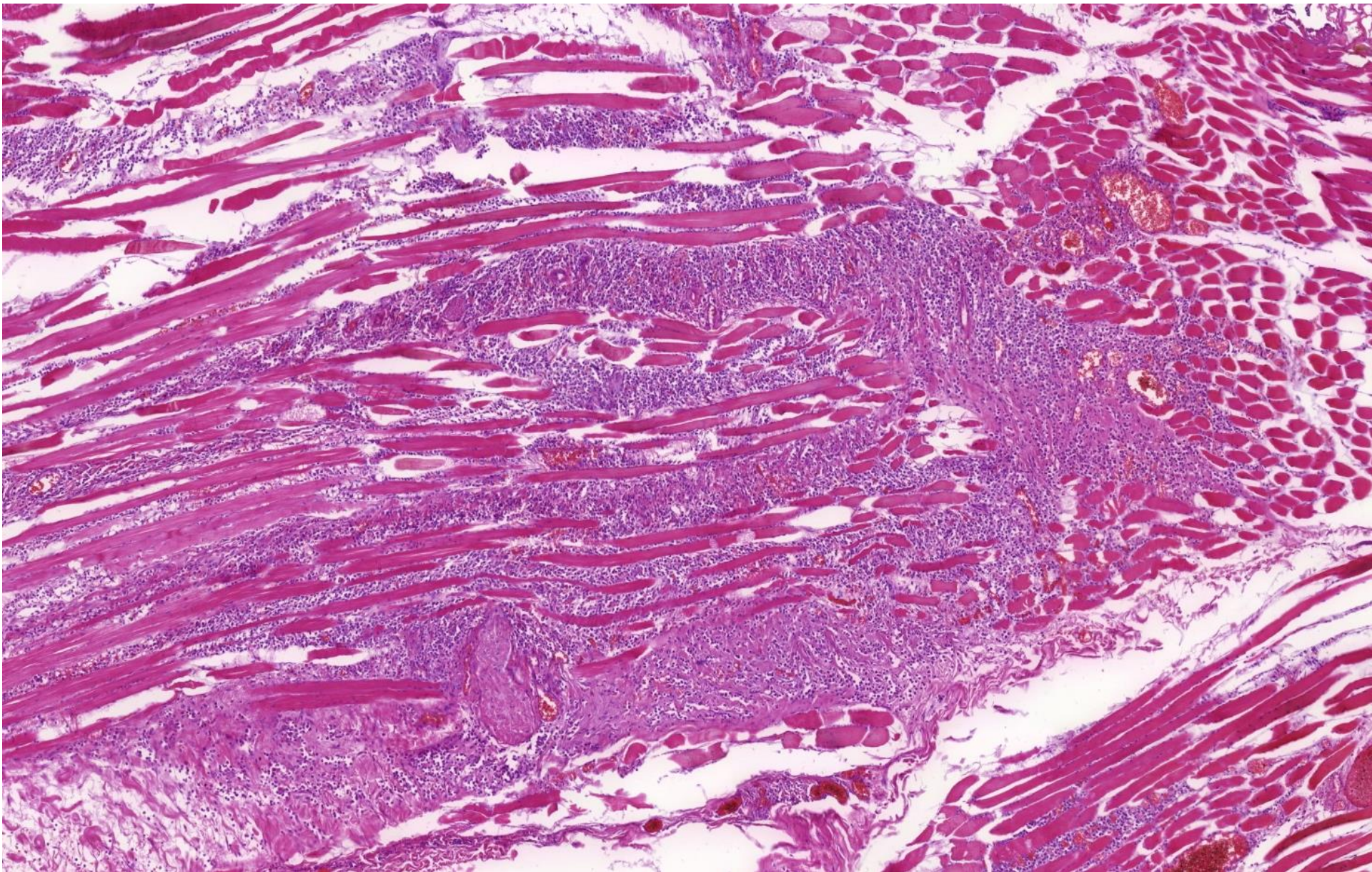
- Dif. dg. sa môže jednať o typ tumoru charakteru meningosarkomu? iný typ akrsívneho meningeomu? mts ložisko? atypický paragangliom? iný typ tumoru??

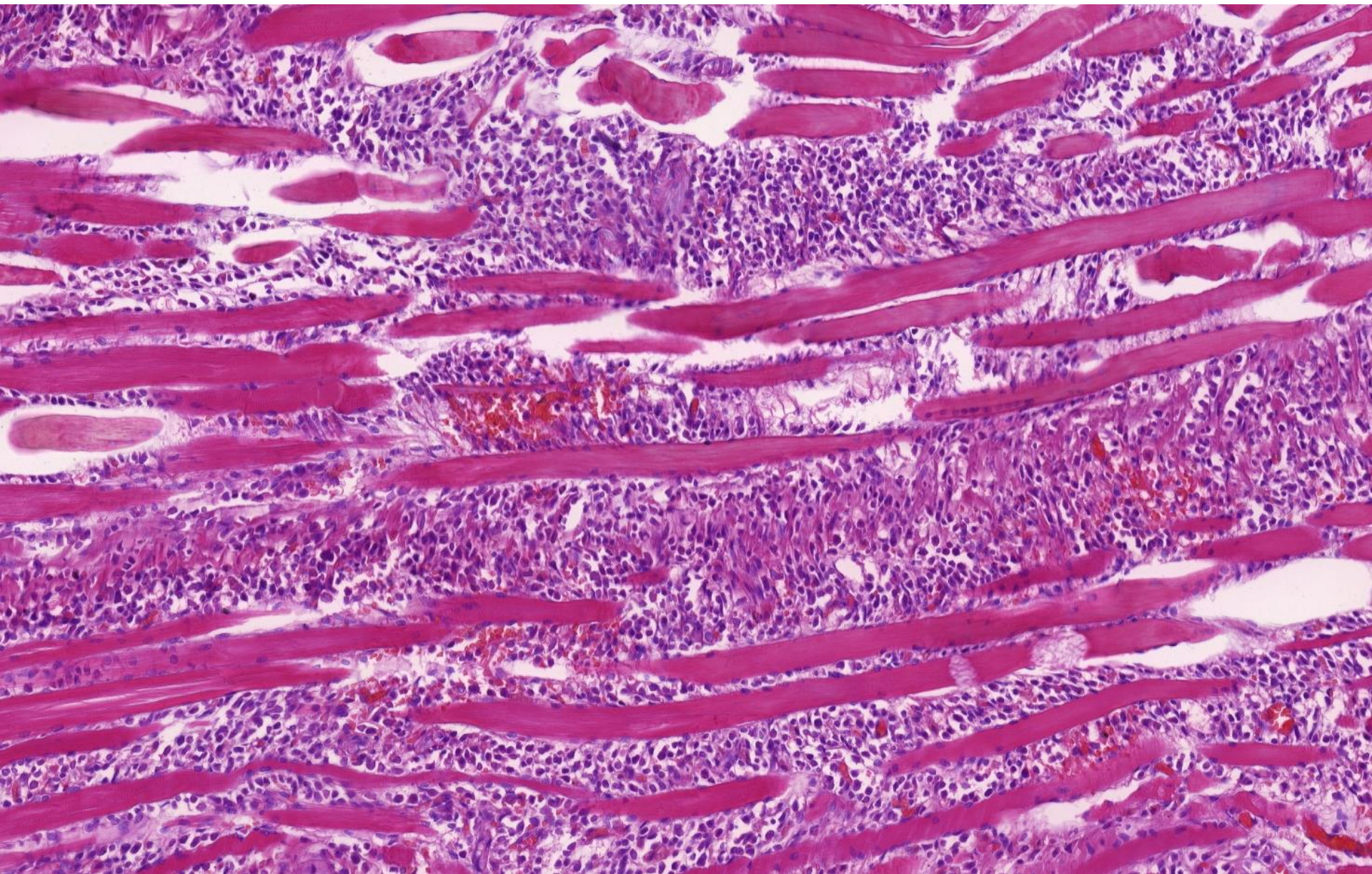


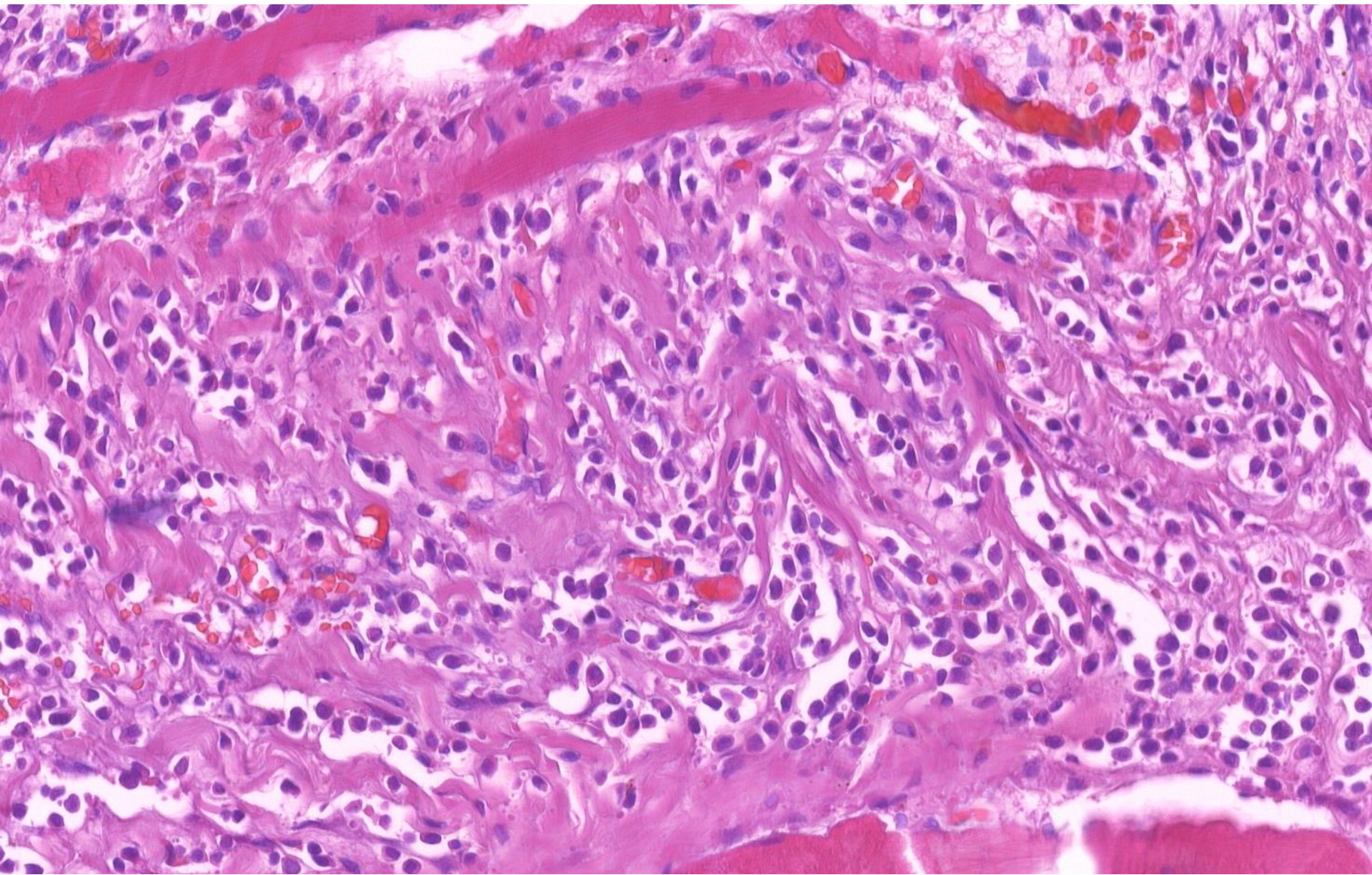


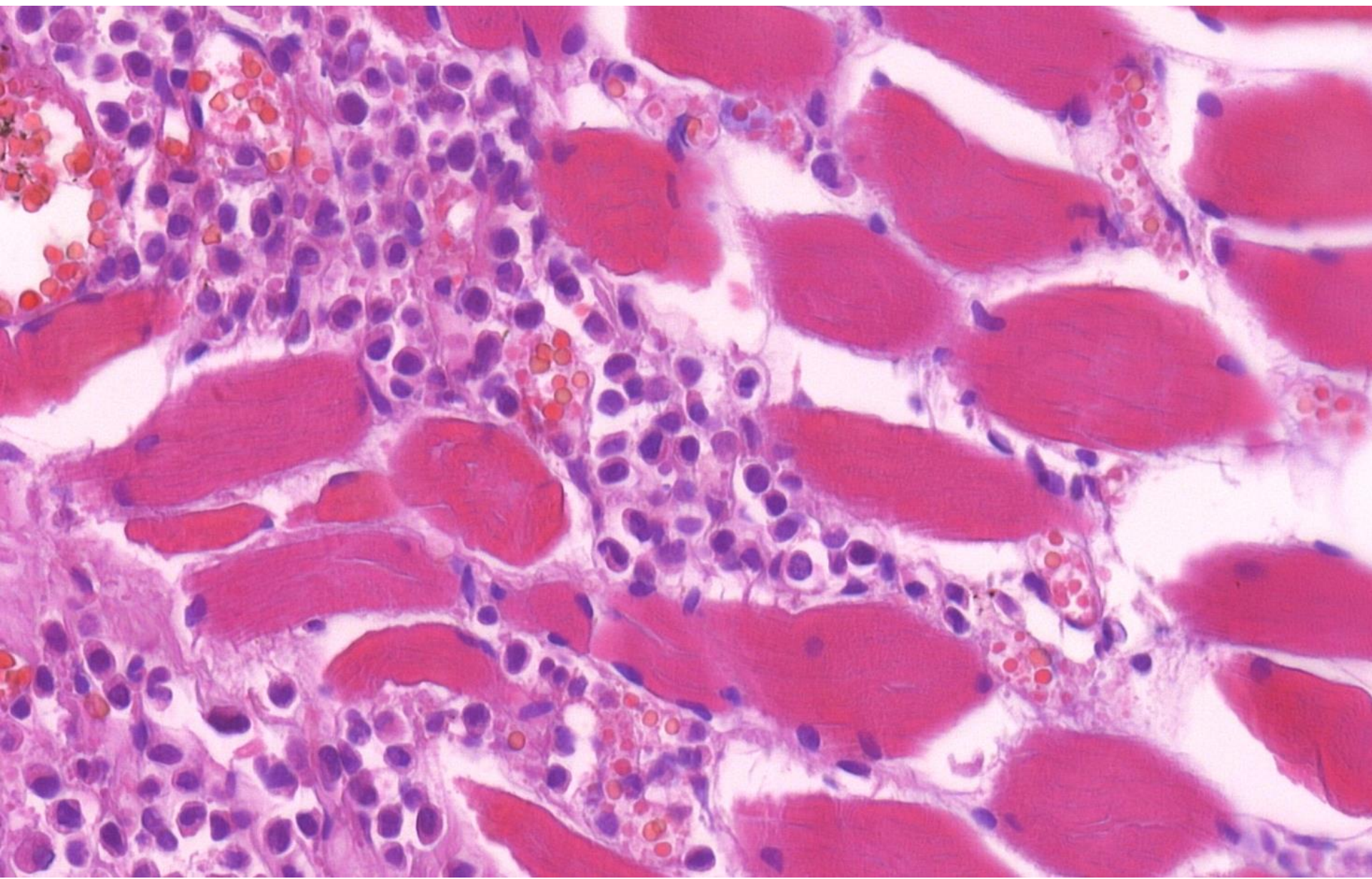


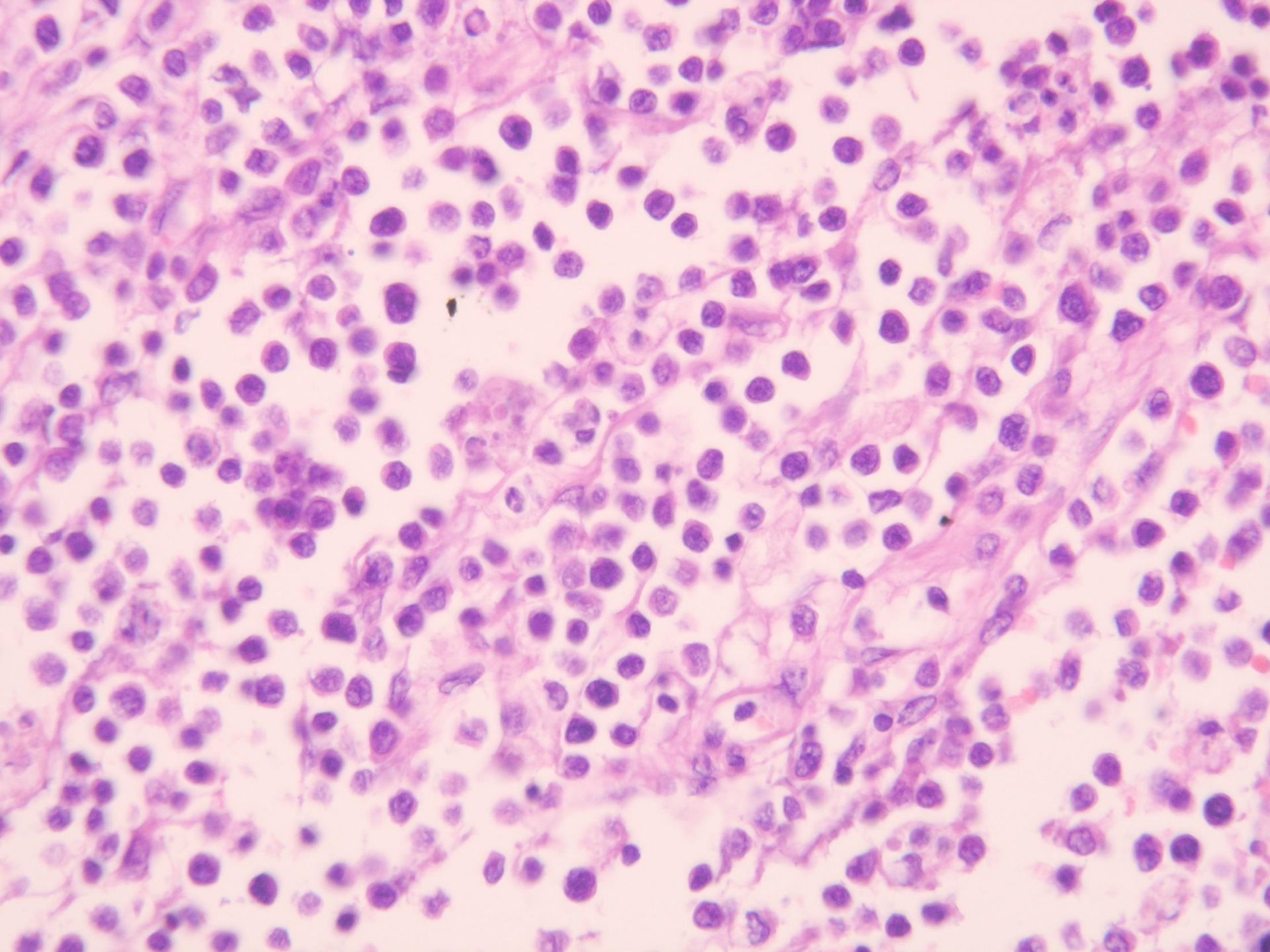










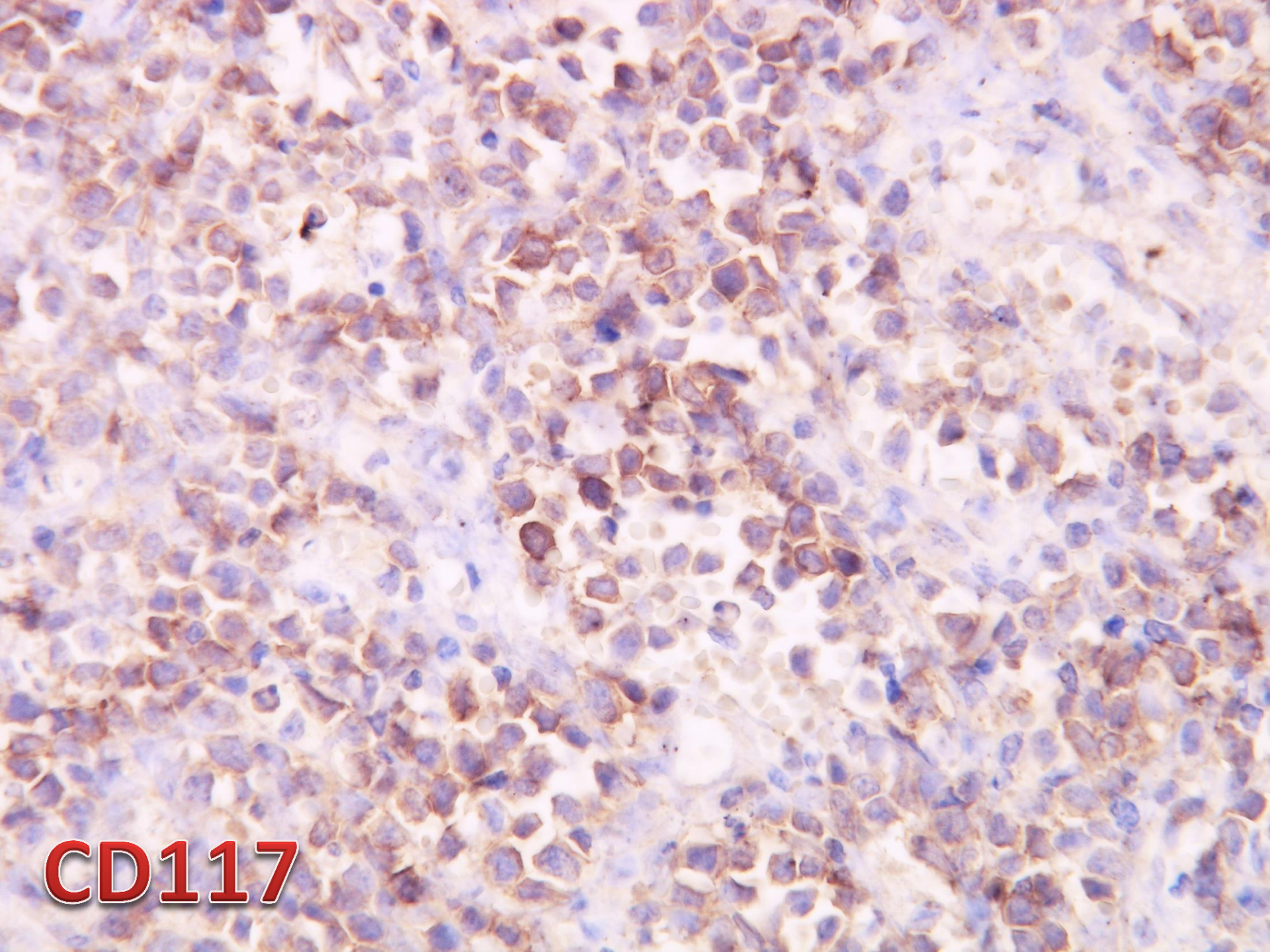


?

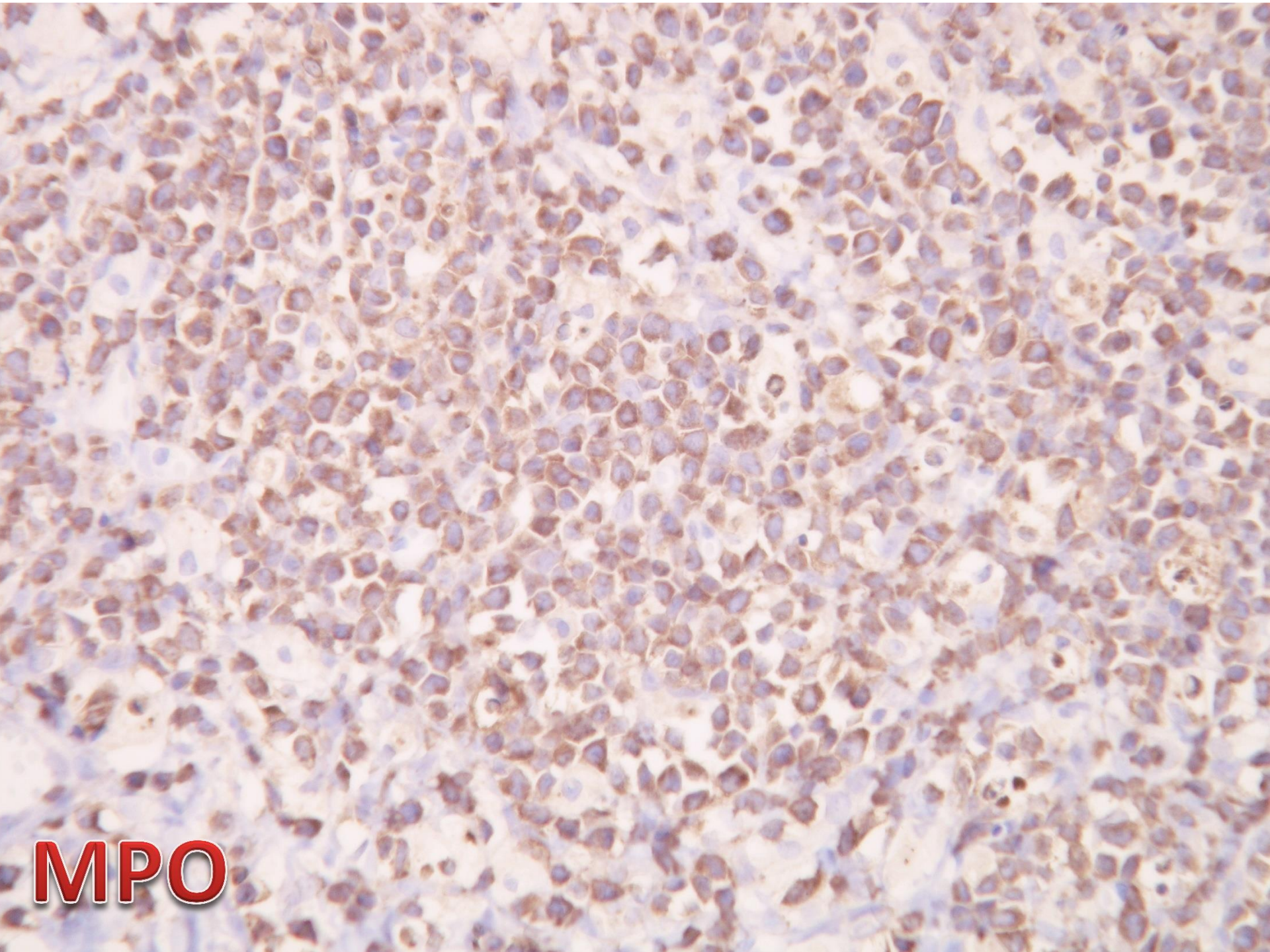
Negatívne IHC

- AE1/AE3, S100, LCA (CD45)
- TdT, CD10, CD99, CD1a, CD34
- CD79a, CD20, PAX5
- CD7, CD3, CD5

???



CD117



MPO

IHC

- Negatívne HLA-DR, CD4, CD68, glycophorin
- Slabá pozitivita CD15

Myeloid sarcoma

(je nutné komplexné hematologické
vyšetrenie na vylúčenie
systémového ochorenia – AML,
MDS, MDS/MPN)

Myeloidný sarkóm: Definícia

- Nádorová masa tvorená myeloidnými blastmi s/bez známkok maturácie na mieste inom ako kostná dreň
- Infiltráty u leukemických pacientov, ktoré netvoria masu s porušením architektiky tkaniva, nie sú klasifikované ako myeloidný sarkóm

Synonymá

- Chloróm
- Granulocytický sarkóm
- Extramedulárny myeloidný tumor

Klinika

- Môže vzniknúť *de novo* – klinicky považovaný a manažovaný ako ekvivalent/forma prezentácie AML
- Môže predchádzať vzniku alebo sa vyskytovať súčasne s AML, alebo môže byť formou relapsu AML bez postihnutia KD
- Forma blastickej transformácie MDS, MPN, MDS/MPN

Miesta postihnutia

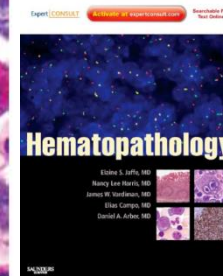
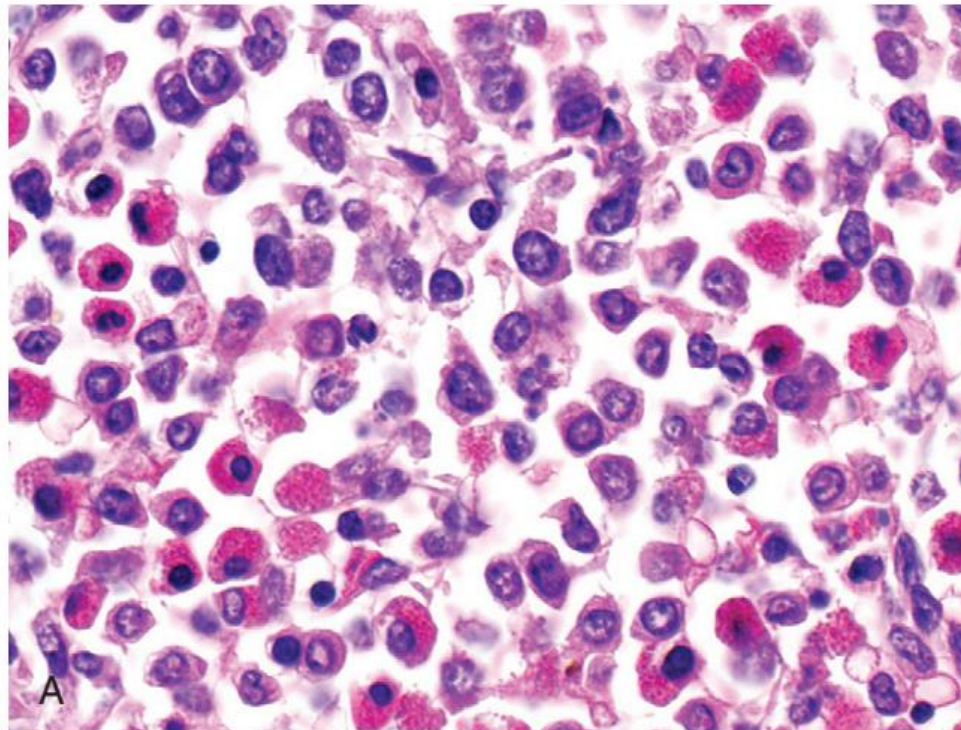
- Koža, sliznice
- Orbita, CNS
- Lymfatické uzliny
- Kostí
- Gonády
- Ostatné vnútorné orgány

Morfológia

- myeloblasty s variabilnou diferenciáciou (myelonocytoidná, monocytoidná, granulocytoidná)
- vzácné erytroidná, megakaryoblastická
- **IMUNOFENOTYP: CD68, CD163, CD33, MPO, CD117, CD99, CD34, TdT, CD56, CD61, CD30, glycophorin, CD4, CD123...**

DDx

- HG malígne lymfómy : Burkitt, LBL, DLBCL, blastický MCL
 - Prítomnosť erytroidných, eozinofilných prekurzorov, megakaryocytov v AML je dobrým vodítkom



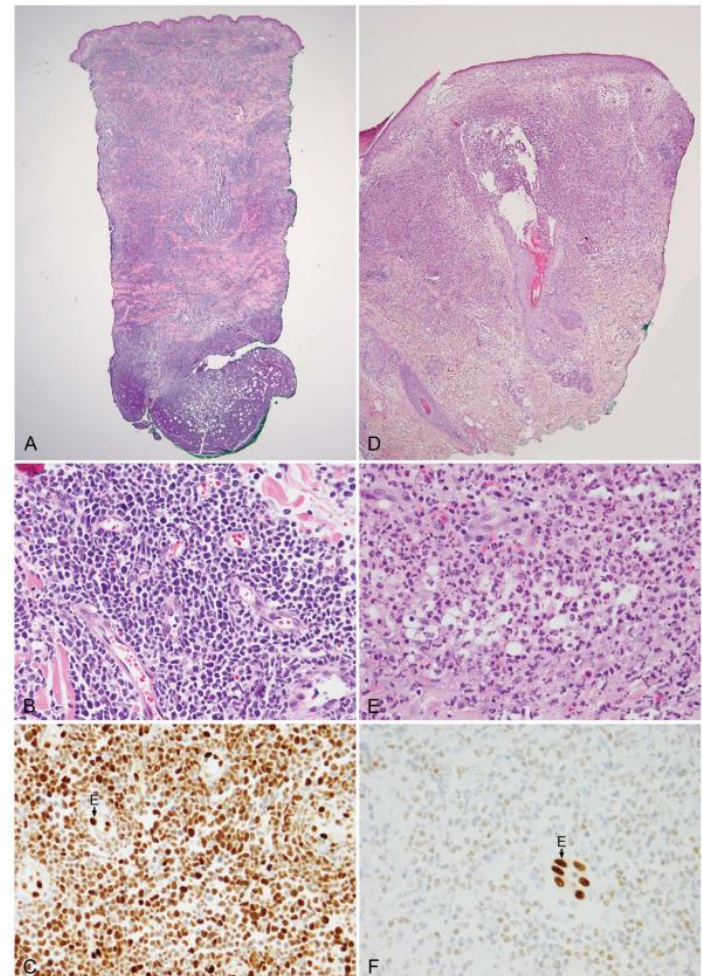
DDx

- Prípady suspektných lymfómov, ktoré sú negatívne na dôkaz B- a T-markerov vždy vyšetriť na možnú AML (**MPO, CD33, CD163, CD68**)
 - AML s t(8;21) niekedy **aberantne exprimuje PAX-5 a CD79a**
 - AML s t(1;22) je **MPO, CD33 a CD68 negatívna** a pozitívna s CD61 a CD41
 - Blastic plasmacytoid dendritic cell tumor je **CD123** pozitívny, a na rozdiel od AML CD13, CD33 a MPO negatívny
 - „Small round blue cell“ tumory - **CD99** pozitivita v AML

ERG Is a Useful Immunohistochemical Marker to Distinguish Leukemia Cutis From Nonneoplastic Leukocytic Infiltrates in the Skin

Bin Xu, MD, PhD, Daisy Naughton, Klaus Busam, MD, and Melissa Pulitzer, MD

- Expresia ERG v časti AML, megakaryoblastických leukémií a ALL
- **ERG+** v 11/14 prípadov leukemia cutis
- **ERG-** v 16/16 neutrofilných dermatóz



Follow-up

- Posledná kontrola 19.1.2017
- KD negatívna
- aktuálne po 2.konsolidácii, prijatý na podanie chemoterapie-Depocyte, realizovaný staging pred event. autológnou transplantáciou

Ďakujem za pozornosť!

svajdler@yahoo.com