



Prípad SD-IAP č. 741

Letný bioptický seminár, 28. júna 2019,
Senec

Boris Bartovic, Cytopathos s.r.o.

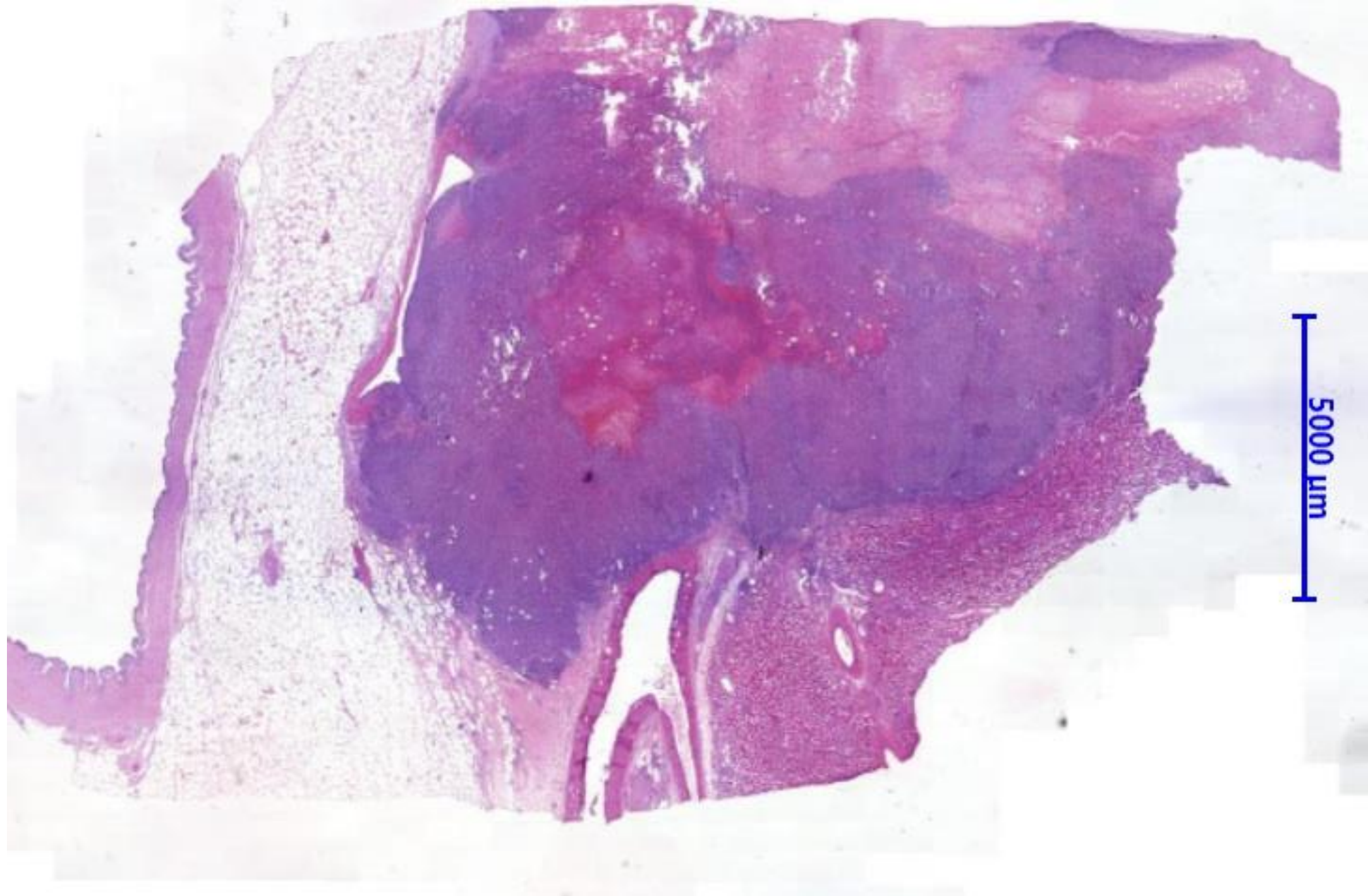
Klinické údaje

51 ročný muž, operácia
objemnej expanzie
retroperitonea

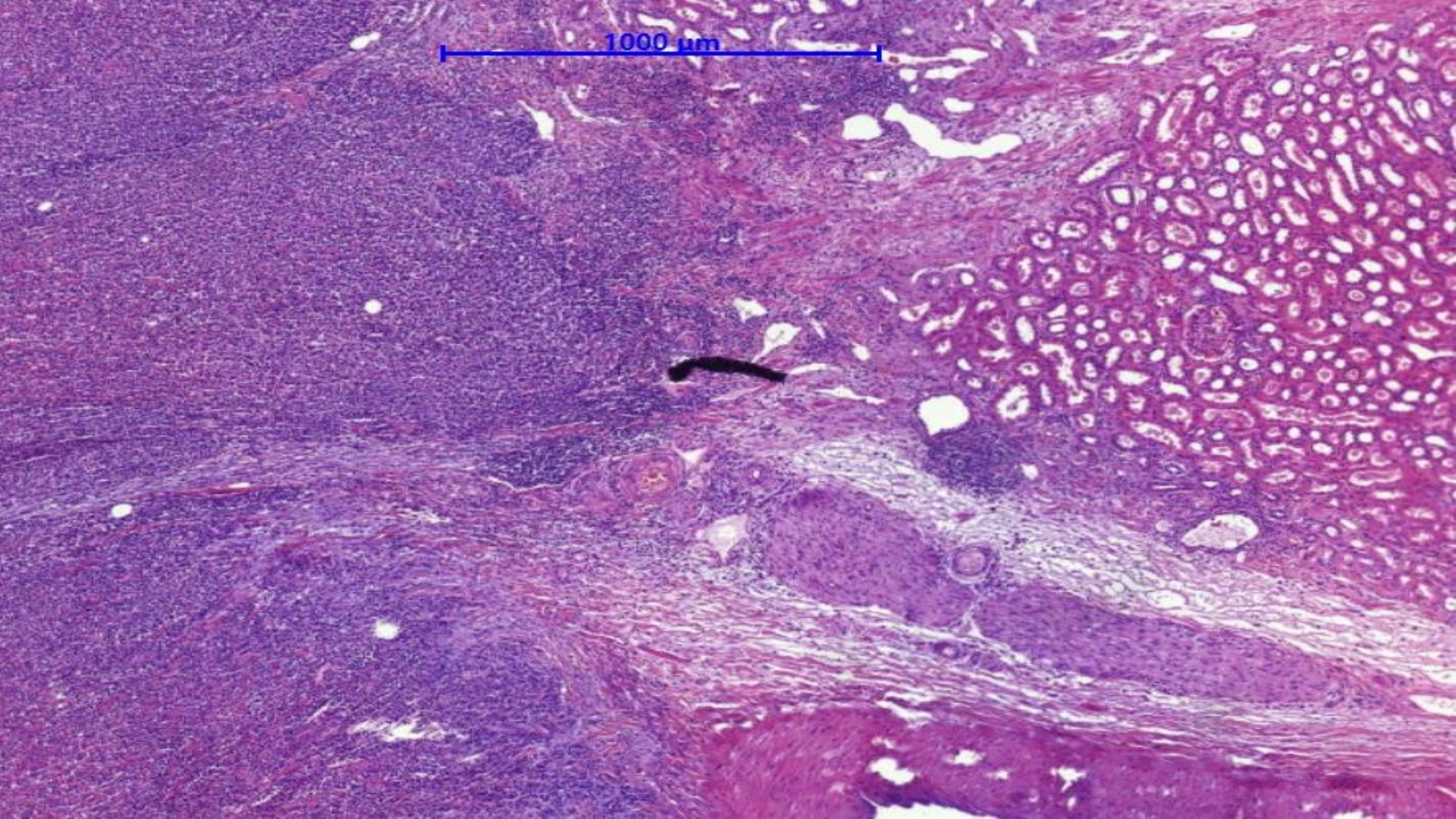
Pred 3 mesiacmi začala
bolesť v ľavom podrebrí-
následne vyšetrenia
ukázali expanzívny proces
v oblasti ľavej obličky s
prerastaním do colon
descendens-biopsia susp.
Ca obličky, biopsia z
kolonoskopie susp. lymfóm

Vodič kamiónu, pri príjme
sa cíti dobre

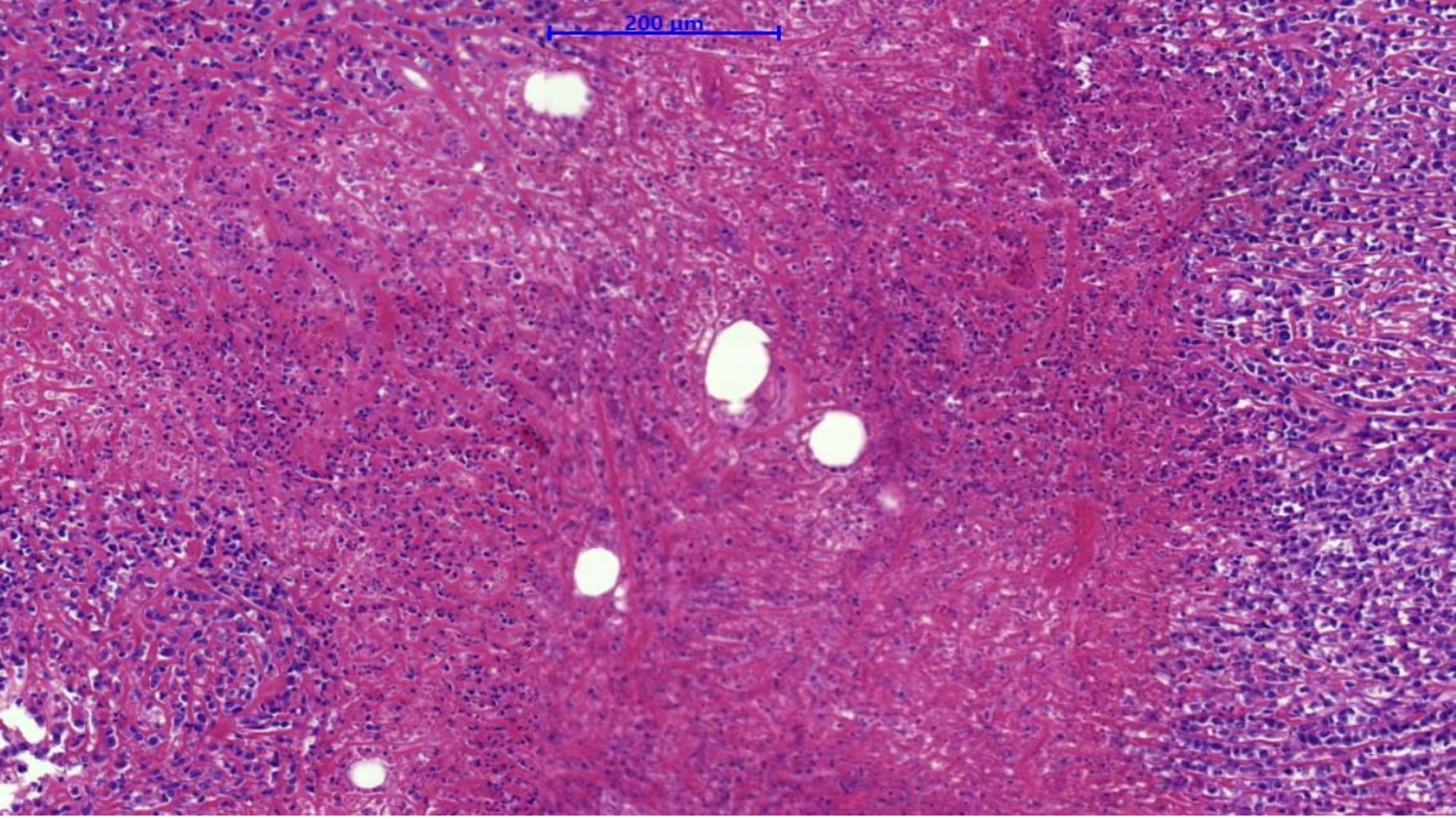
Zaslaný komplex tvorený
obličkou a ľavostranným
hrubým črevom – resekát
rozmerov 28 x 16 x 13,5
cm, oblička 13,5 x 5,5 x 5
cm. Na reze komplexom
tumor veľkosti 16 cm.



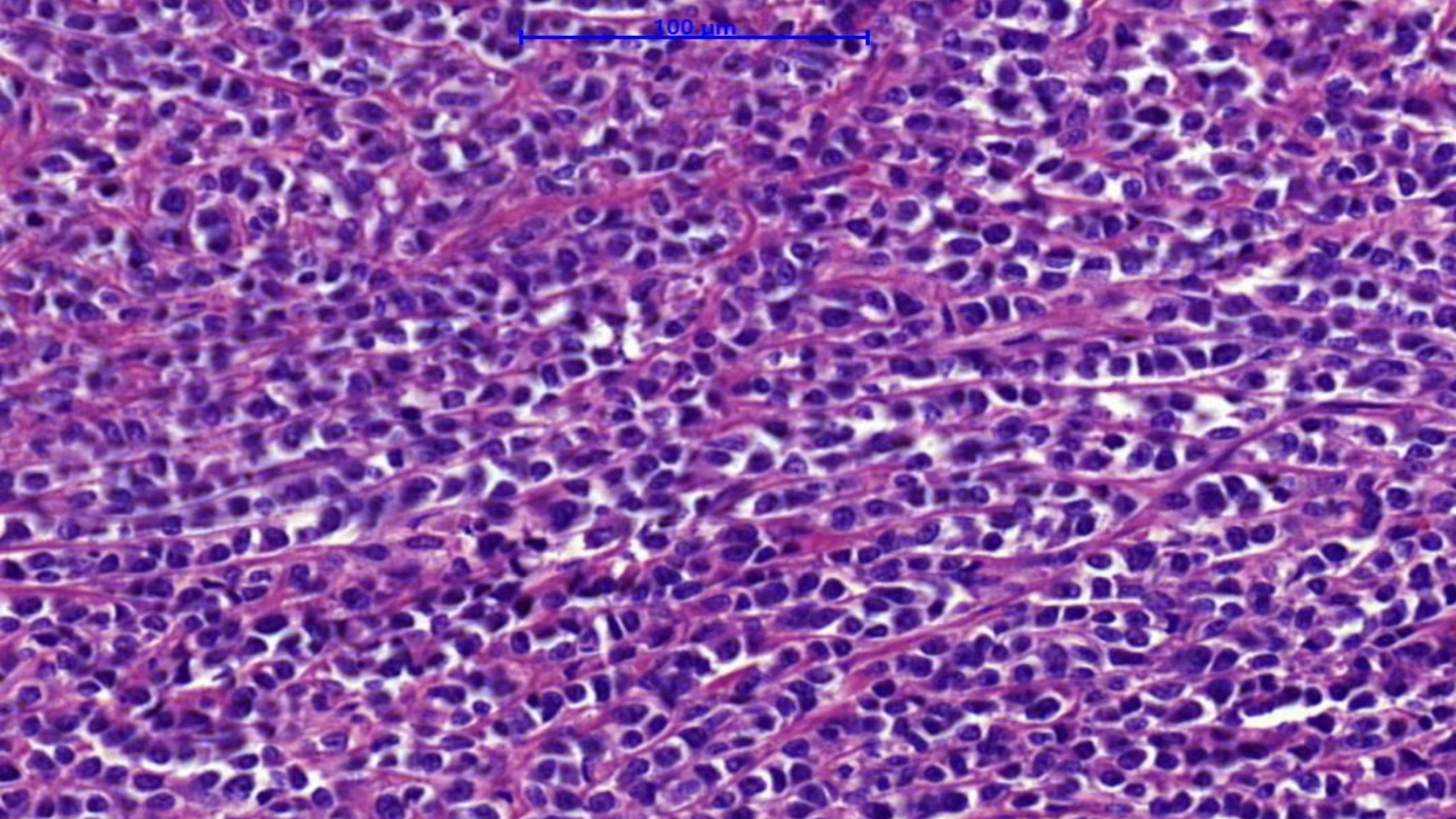
5000 μm

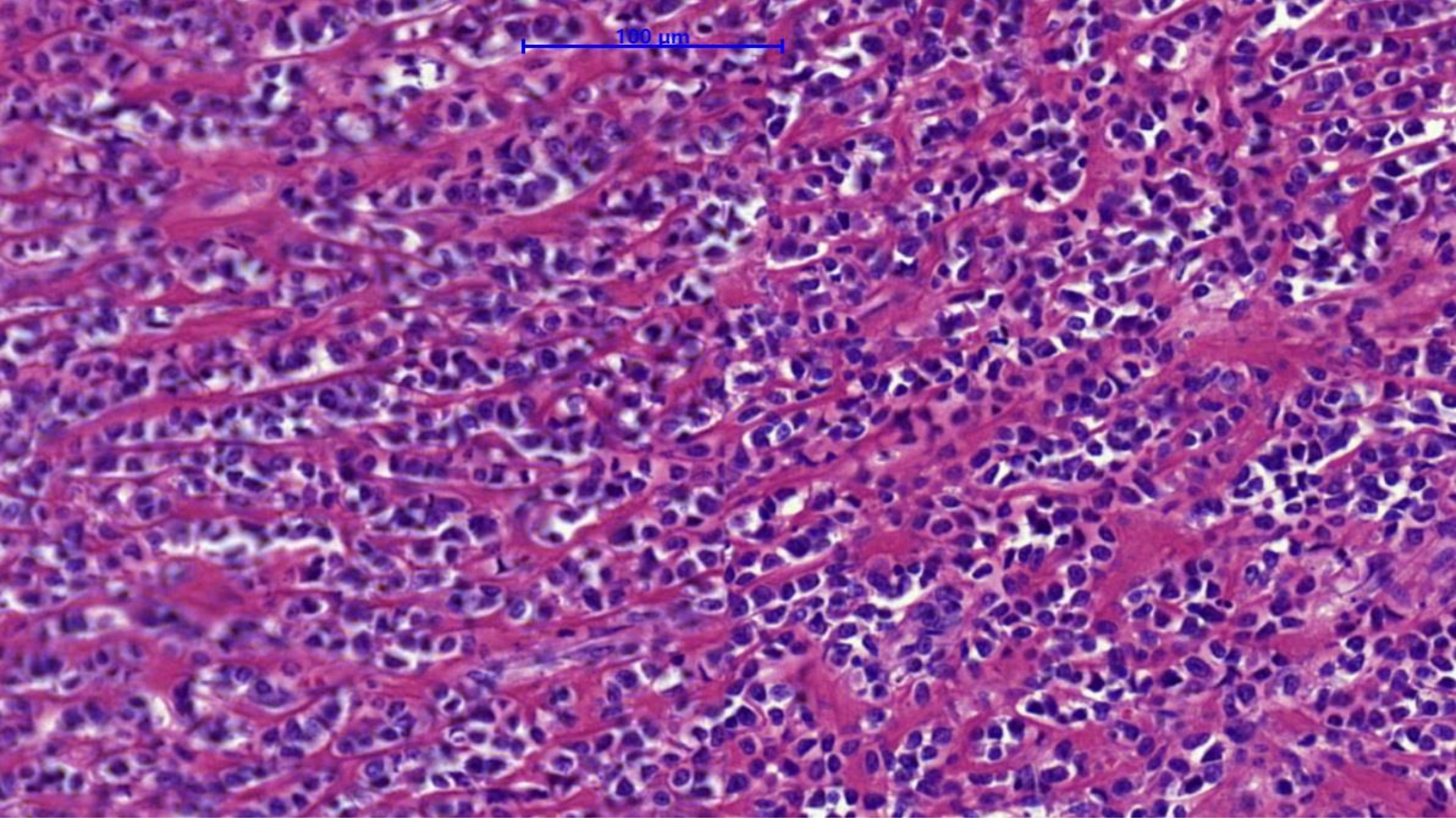


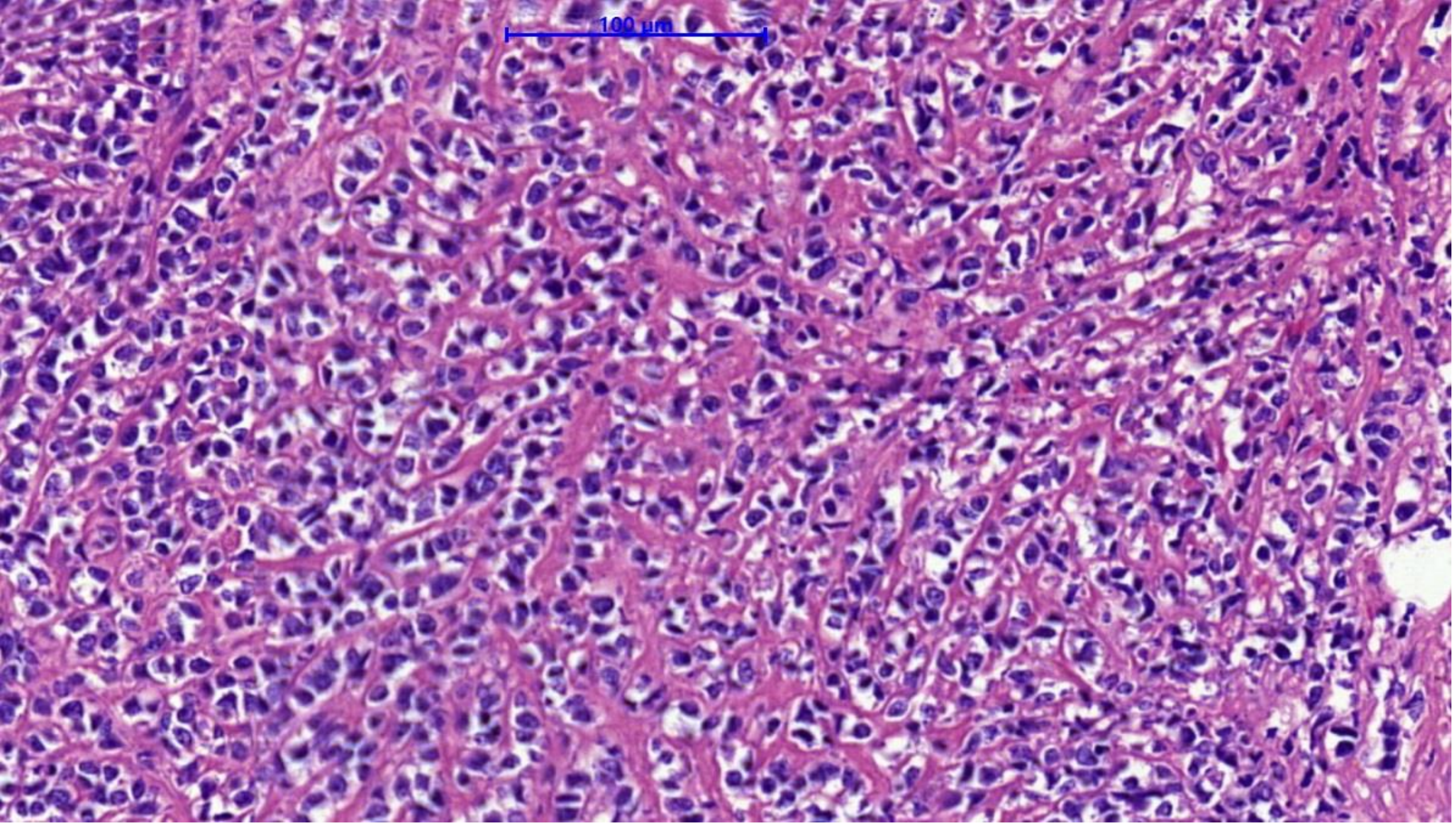
1000 μm



200 μm









Mikroskopický nález

Tumor malígneho vzhľadu

Malé, epiteloidné bunky v
trámcoch, svetlá cytoplazma,
nekrózy, sklerotická stróma

Infiltrujúci obličku, orgány
retroperitonea a príahlé orgány

Imunohistochemia

Pozitívne

Bcl2 (v celom rozsahu),
MUC4 (malé percento
buniek)

Negatívne

S100, CKAE1/3, EMA, CD5,
CD79, CD30, MUM1, CD23,
CD10, CD20



Genetické vyšetrenie

Translokácia EWSR1-CREB3L1



Sklerozujúci epiteloidný
fibrosarkóm
(Sclerosing epithelioid
fibrosarcoma)

Diagnóza

Sclerosing epithelioid fibrosarcoma

Prvý raz popísaný v roku
1995

WHO klasifikácia
Fibroblastic/Myofibroblastic
Tumors

Vzácnny, pomaly rastúci

Epiteloidné bunky v
hniezdach a povrazoch

47 rokov (14-87 r.)

Bez pohlavnej preferencie

Dolné končatiny, trup, horné
končatiny/hlava a krk

Menej často panva,
retroperitoneum, viscerum

Hlboko umiestnená masa v
súvislosti s fasciou alebo
periostom

Histologicky low grade,
klinicky agresívny

Chirurgická terapia,
rádioterapia; menej
chemoterapia

Sclerosing epithelioid fibrosarcoma

Epiteloidné svetlé bunky, v hyalinizovanej sklerotickej stróme

Pruhy, hniezda, menej pseudoalveolárna alebo acinárna forma rastu

Fokálne môže byť prítomný pleomorfizmus nekrózy, mitózy.

Myxoidné zmeny, chondro-oseálna metaplázia, kalcifikáty

Časti vzhľadu LG fibrosarkómu, alebo podobné LG FMS

pozit: MUC4 (70%), Vimentin, bcl2

pozit/negat: EMA, S100, keratin

negat: CD34, CD45, HMB45, Desmin, Alpha SMA, CD68

Ki67: nízka expresia

Translokácia FUS-CREB3L2 (príbuznosť s LG FMS)

Novšie práce: často prestavby EWSR1

Diferenciálna diagnostika

Low-grade fibromyxoidný sarkóm (Evansov tumor)

Lobulárny karcinóm prsníka: ER+, PR+, keratin+

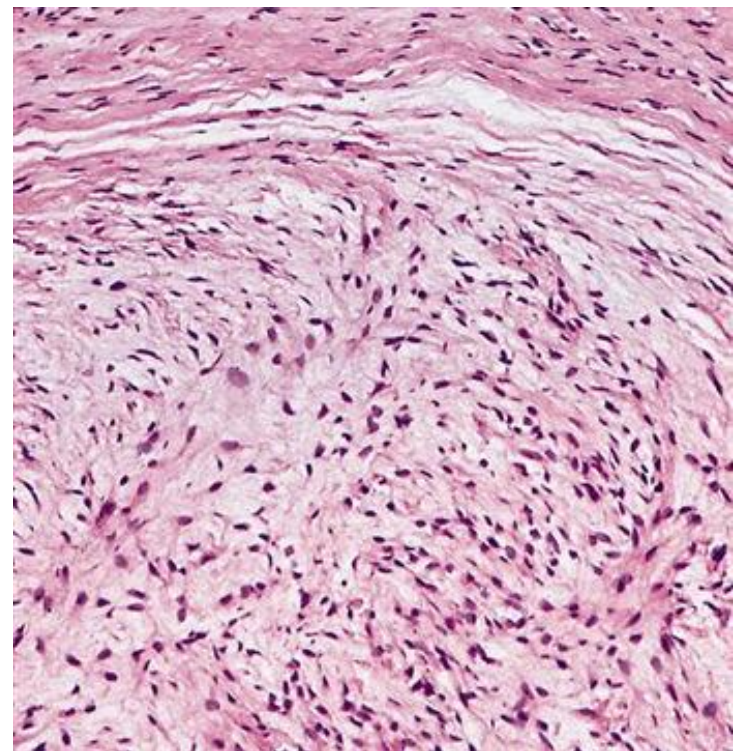
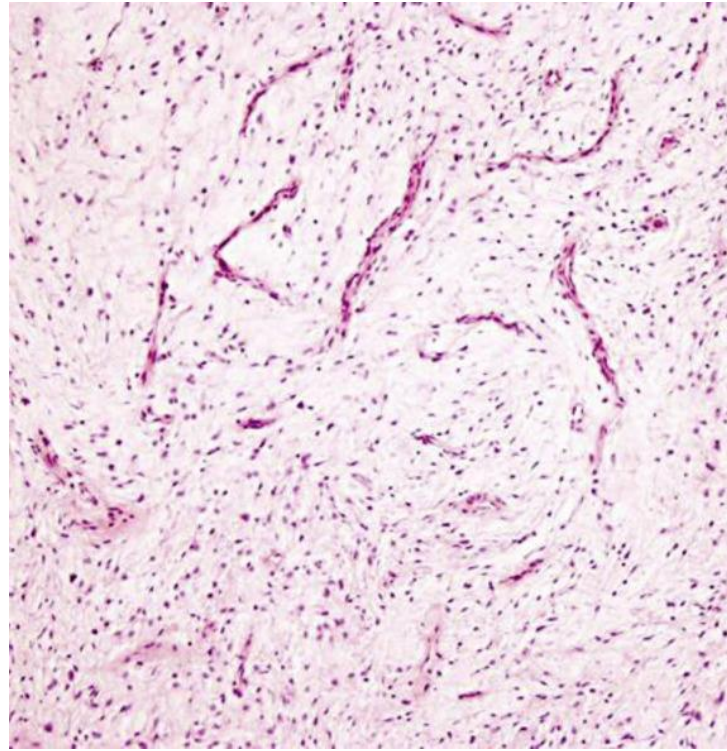
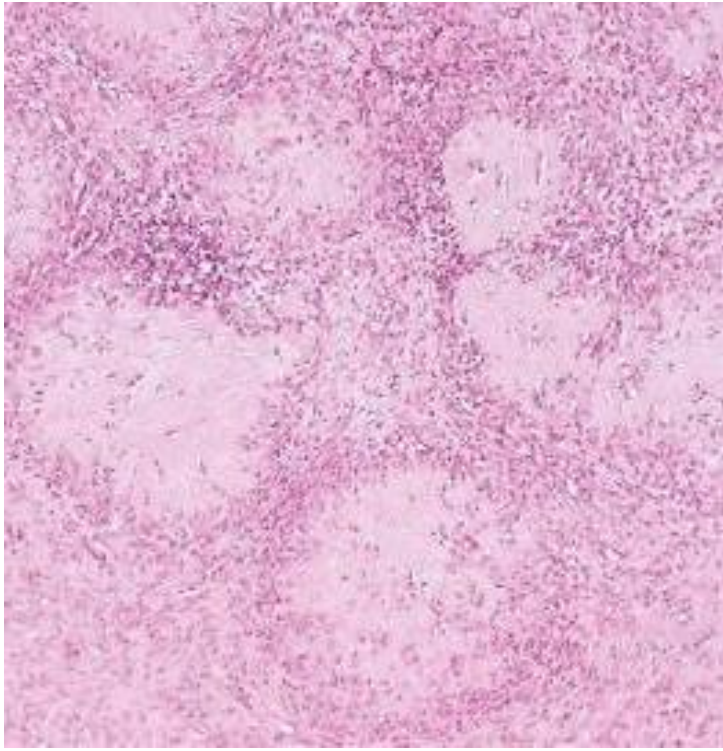
Nízko diferencovaný karcinóm: +keratin

Sklerozujúci lymfóm: +lymfocytárne markery

Synoviálny sarkóm: viac celulárny, bez sklerotických depozitov kolagénu, často keratin+

LG fibromyxoid sarcoma (Evansov tumor)

- 1987, Evans
- LG sarkóm, striedanie fibróznej a myxoidnej strómy, „curvilinear and arcuate vessels“ , nízka až stredná vretenobunková celularita, „whorled pattern“
- Niekedy formácie kolagénových rozet (40%)
- Epiteloidné časti (45%)
- Ojedinele prechod do vzhľadu HG lézie (nemá efekt na prognózu)
- Trup, končatiny, stredný vek
- Pozit: MUC4, Bcl2, CD99, EMA, Vimentin
- negat: SMA, Desmín, S100, CKAE1/3, CD117, SMA....
- **FUS-CREB3L2** (90%),
- Menej často FUS-CREB3L1



LG fibromyxoid sarcoma

SEF/LG FMS

- Pravdepodobne dva póly kontinua
- MUC4+
- FUS-CREB3L2 vo LG FMS, a vo väčšine (alebo všetkých) hybridných tumorov (znaky LG FMS aj SEF)
- V „čistých“ SEF však častejšia translokácia **EWSR1-CREB3L1**, iba ojedinele FUS-CREB3L2

[Genes Chromosomes Cancer](#). 2015 Jan;54(1):28-38. doi: 10.1002/gcc.22215. Epub 2014 Sep 18.

A genetic dichotomy between pure sclerosing epithelioid fibrosarcoma (SEF) and hybrid SEF/low-grade fibromyxoid sarcoma: a pathologic and molecular study of 18 cases.

[Prieto-Granada C¹](#), [Zhang L](#), [Chen HW](#), [Sung YS](#), [Agaram NP](#), [Jungbluth AA](#), [Antonescu CR](#).

Take home message:

- Vzácný epitelioidný sarkóm
- pravdepodobne spektrum s LG FMS, podobné genetické zmeny v skupinách čistých LG FMS a hybridných LG FMS/ESF
- čisté ESF vykazujú však odlišné genetické zmeny (**EWSR1-CREB3L1**)
- agresívnejší priebeh

[Diagn Pathol](#). 2015 Oct 9;10:186. doi: 10.1186/s13000-015-0420-z.

Primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of kidney with variant histomorphologic features: report of 2 cases and review of the literature.

[Ertoy Baydar D](#)¹, [Kosemehmetoglu K](#)², [Aydin O](#)³, [Bridge JA](#)⁴, [Buyukeren B](#)⁵, [Aki FT](#)⁶.

[Exp Mol Pathol](#). 2019 Apr;107:179-183. doi: 10.1016/j.yexmp.2019.02.006. Epub 2019 Feb 27.

Primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of the kidney: Report of two additional cases with a clinicopathological and molecular cytogenetic study.

[Wang X](#)¹, [Wang J](#)².

Literatúra:

- WHO classification of soft tissue tumors
- Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. Patterson JW, Tchernev G, Chokoeva AA, Wick MR. [Wien Med Wochenschr](#). 2017
- A genetic dichotomy between pure sclerosing epithelioid fibrosarcoma (SEF) and hybrid SEF/low-grade fibromyxoid sarcoma: a pathologic and molecular study of 18 cases. Prieto-Granada C, Zhang L, Chen HW, Sung YS, Agaram NP, Jungbluth AA, Antonescu CR. [Genes_Chromosomes_Cancer](#). 2015
- Primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of kidney with variant histomorphologic features: report of 2 cases and review of the literature. Ertoy_Baydar D, Kosemehmetoglu K, Aydin O, Bridge JA, Buyukeren B, Aki FT. [Diagn_Pathol](#). 2015
- surgpathcriteria.stanford.edu
- pathologyoutlines.com

Ďakujem za pozornosť.

