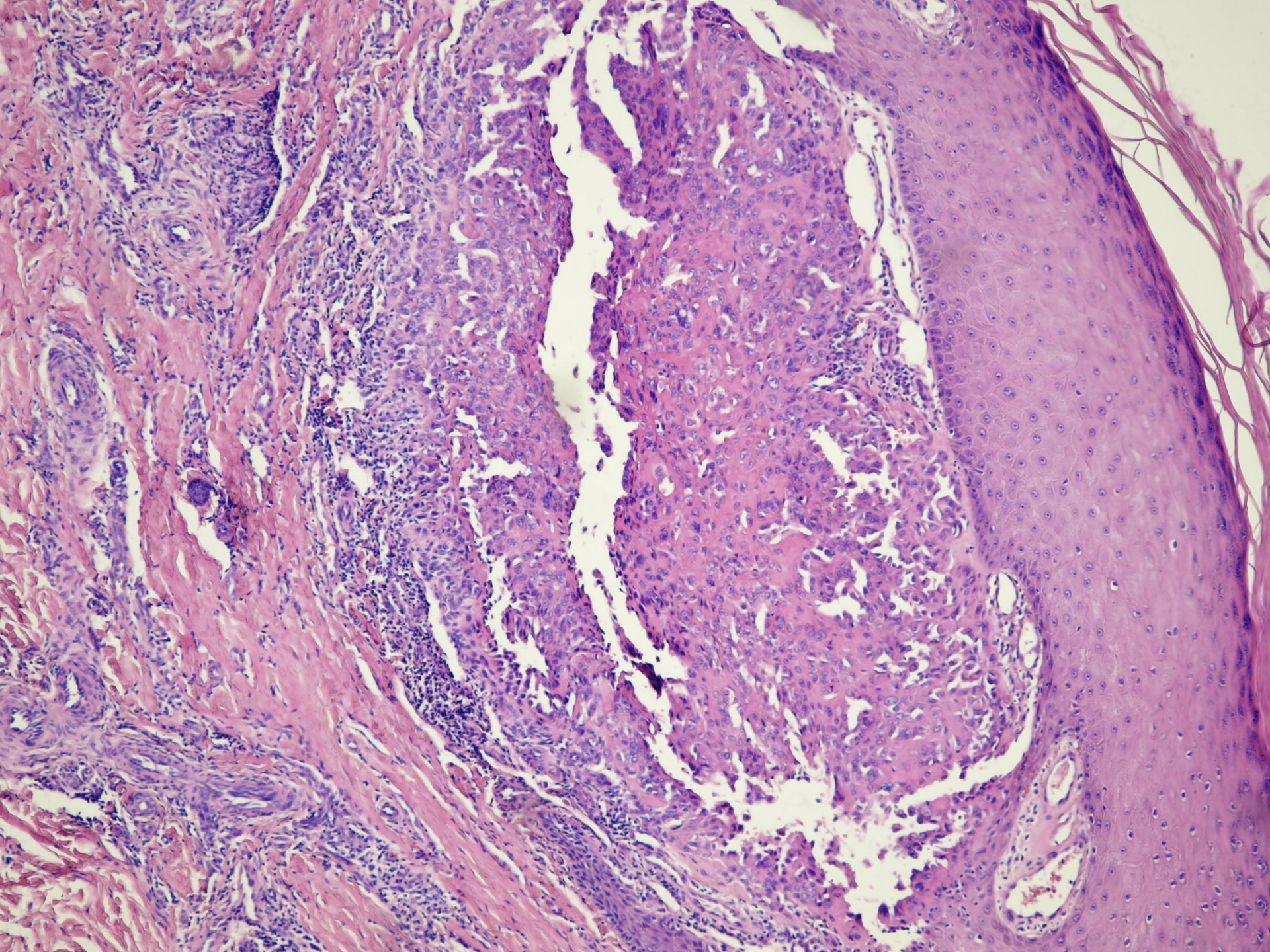


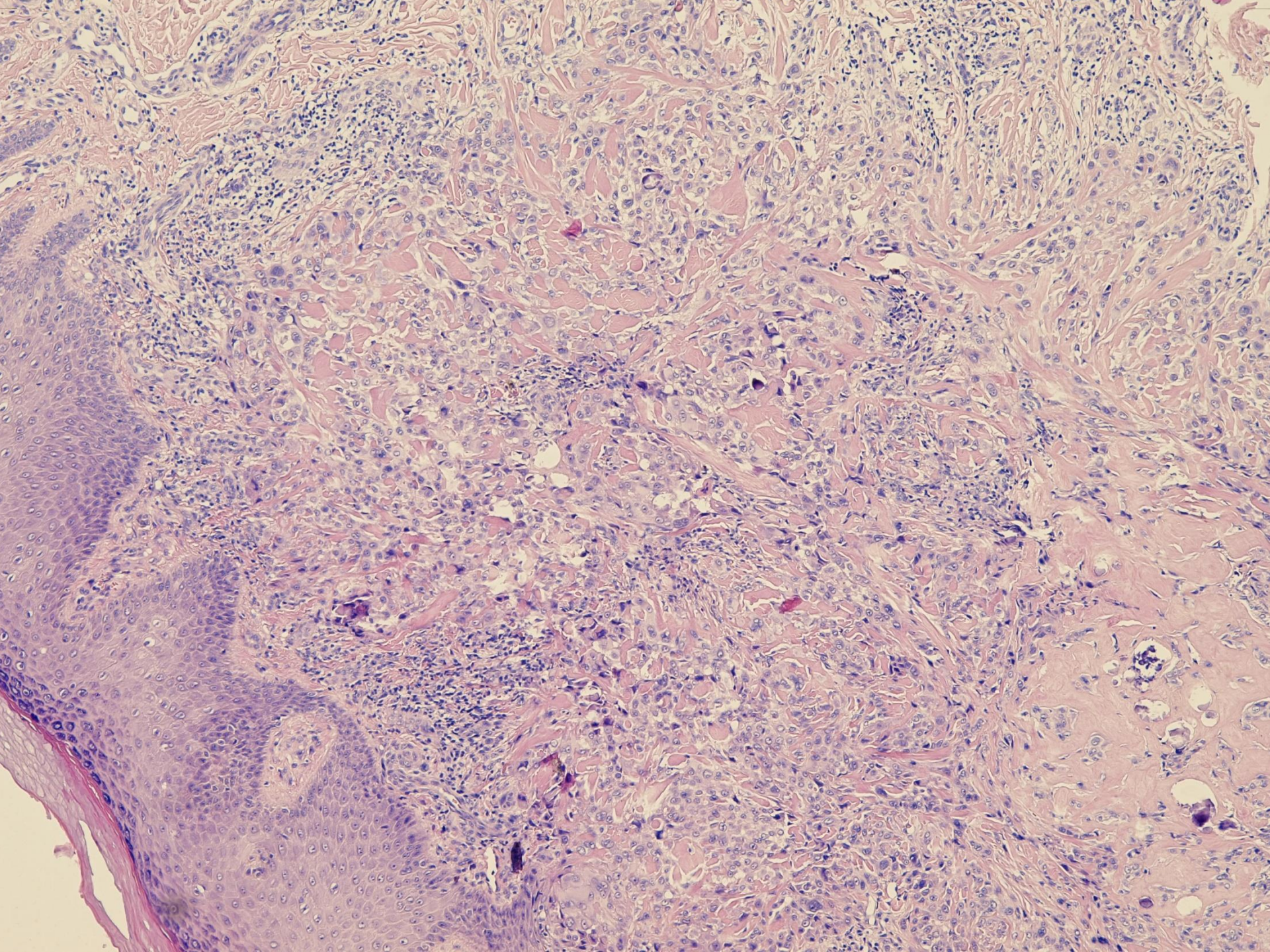
PRÍPAD SD-IAP Č. 657

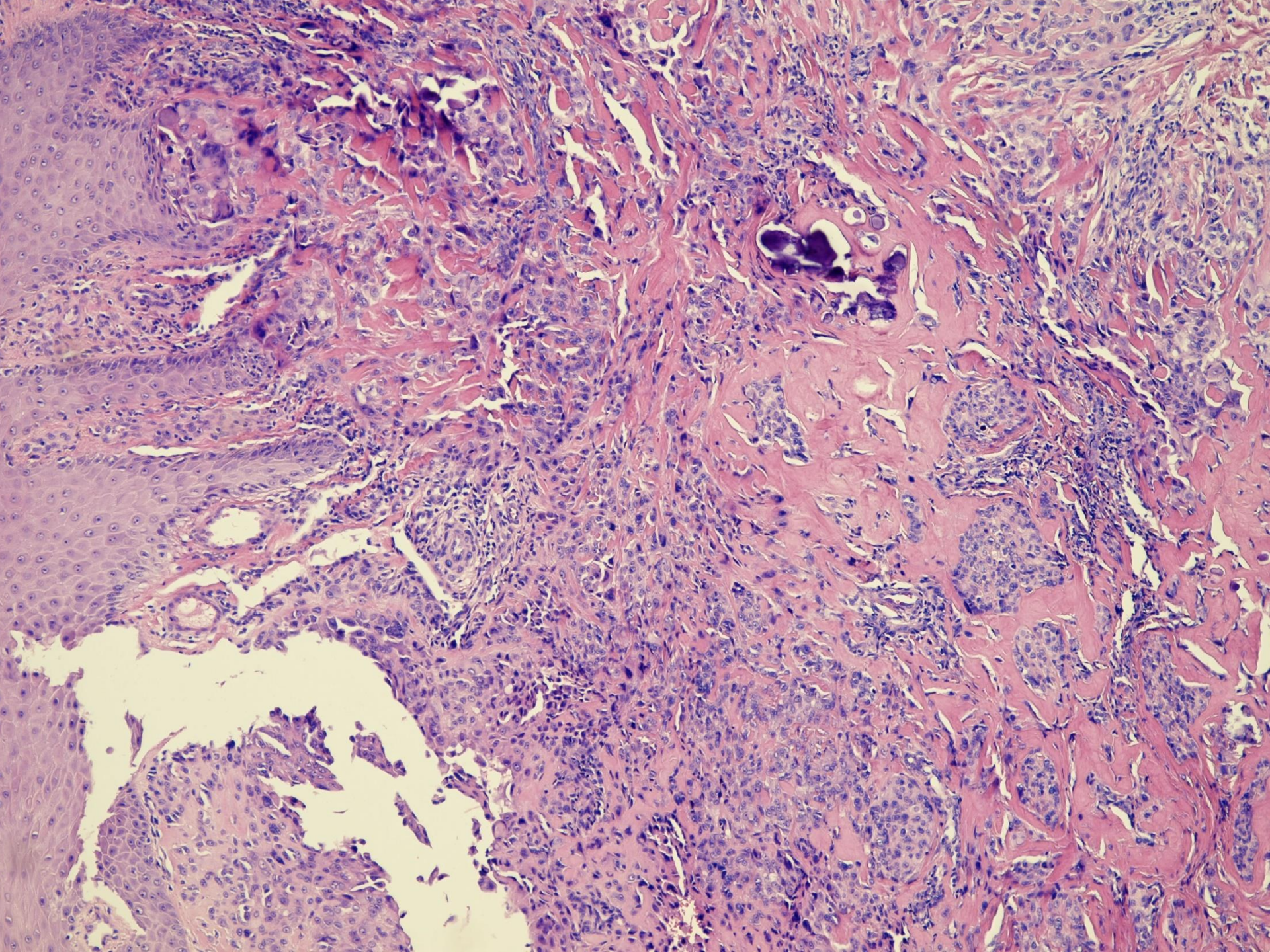
MUDr. Martin Kopřiva
Klinická patológia Prešov, s.r.o.
Člen skupiny Alpha medical a Unilabs

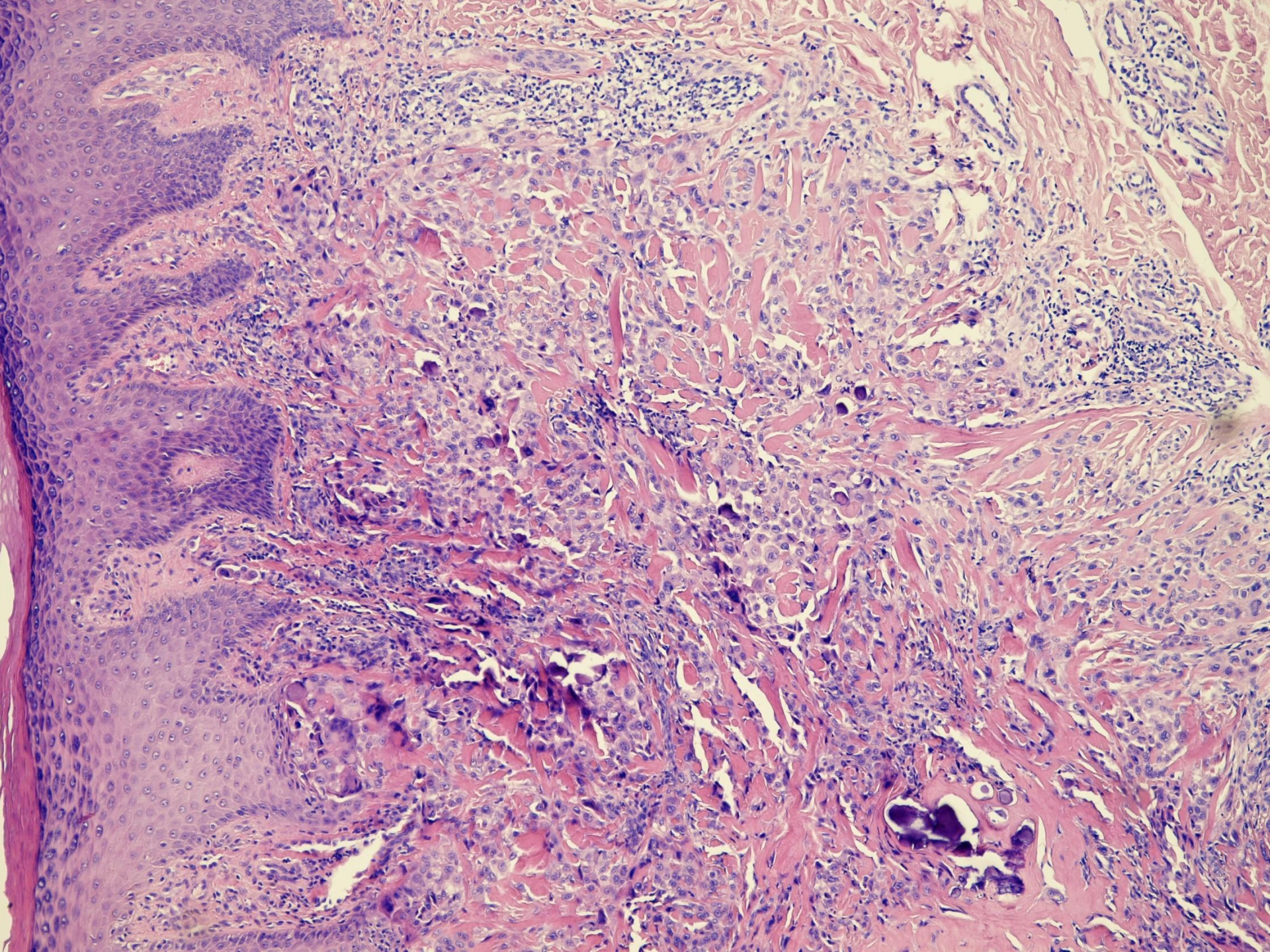
ZÁKLADNÉ ÚDAJE

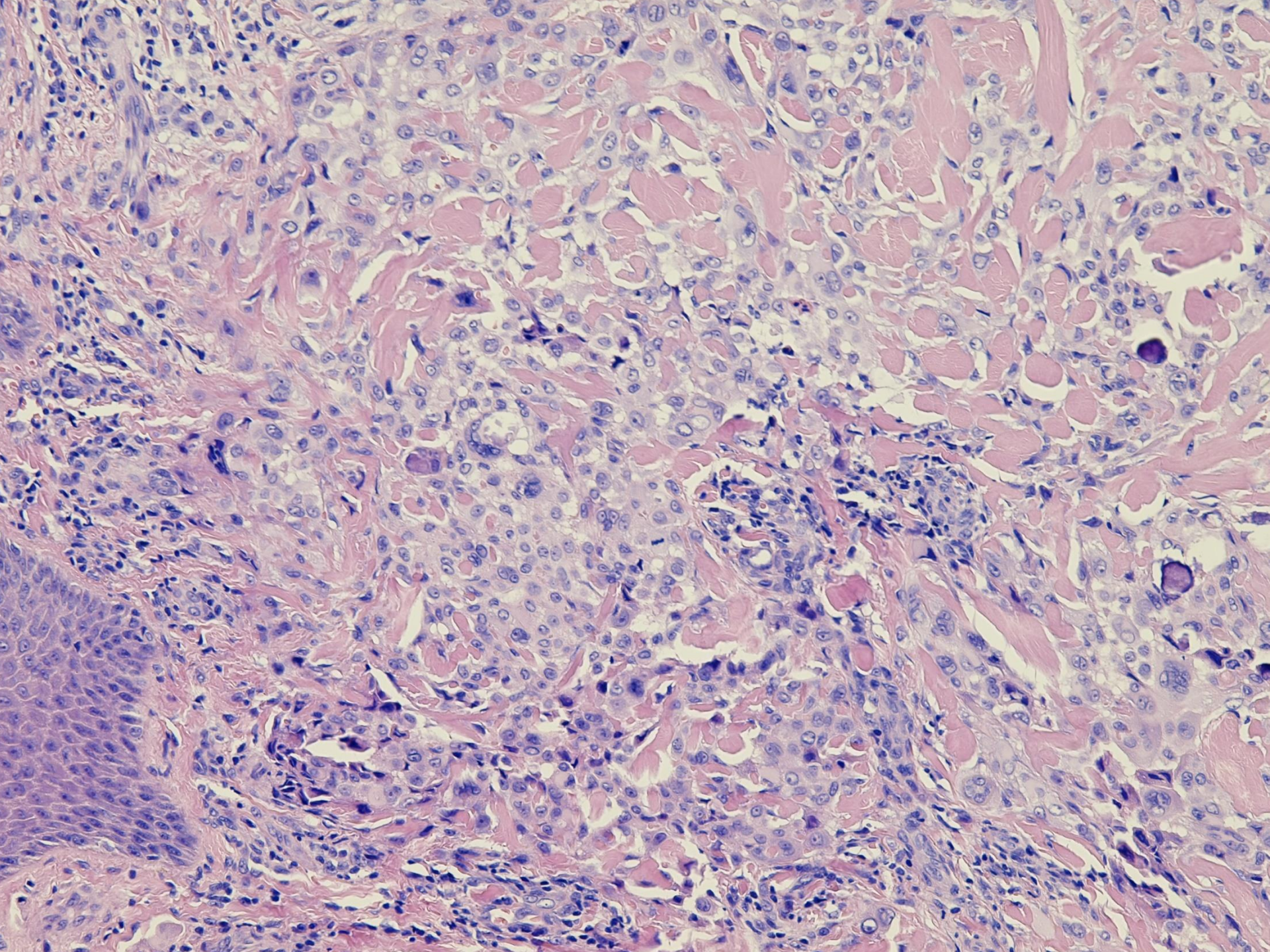
- 31 ročný muž
- excízia kože z dlane veľkosti 10x7x4 mm, na povrchu s ružovým ložiskom priemeru 4mm.
- materiál odoslaný z chirurgickej ambulancie polikliniky
- klinická diagnóza – tumor dlane

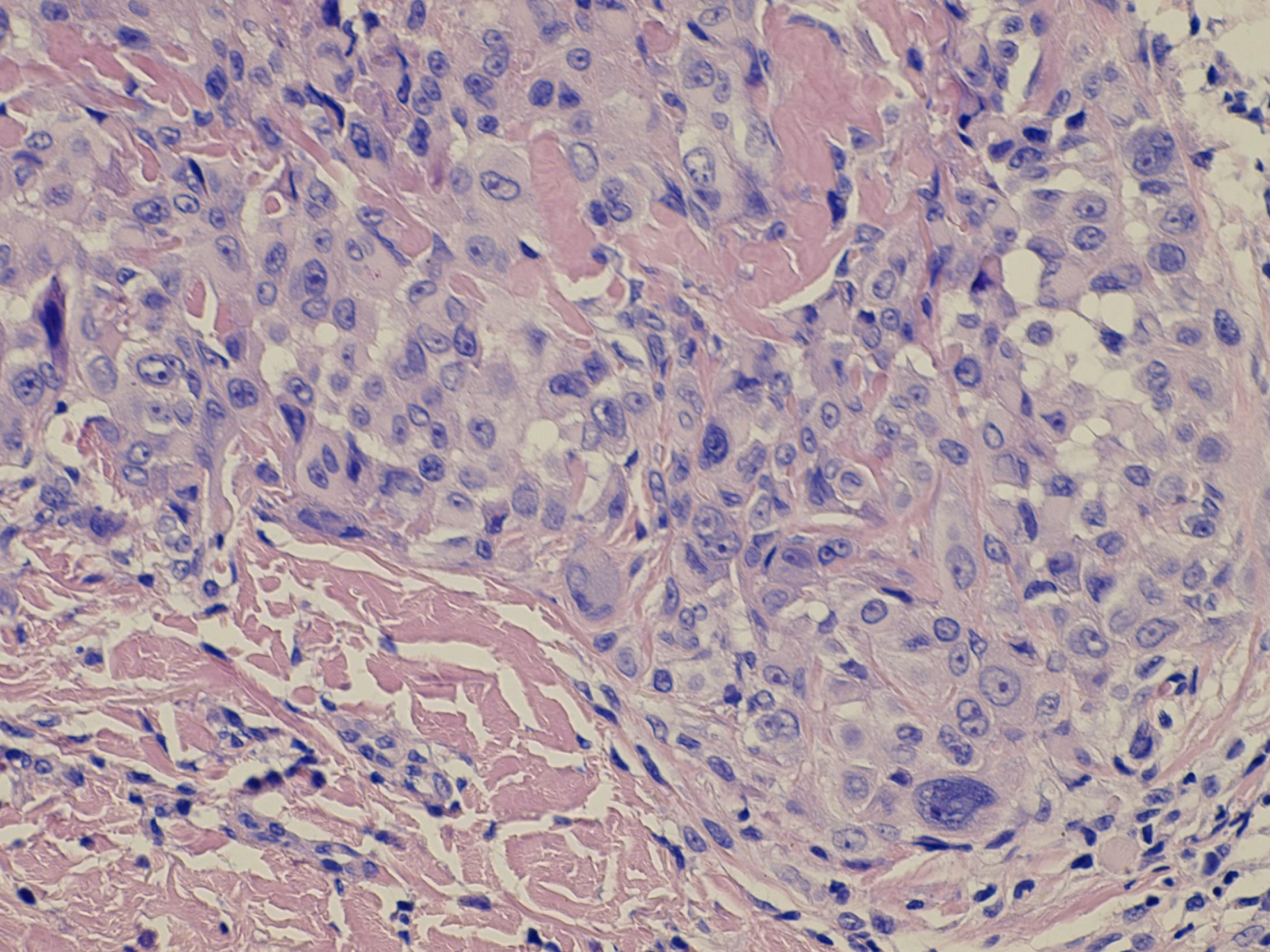


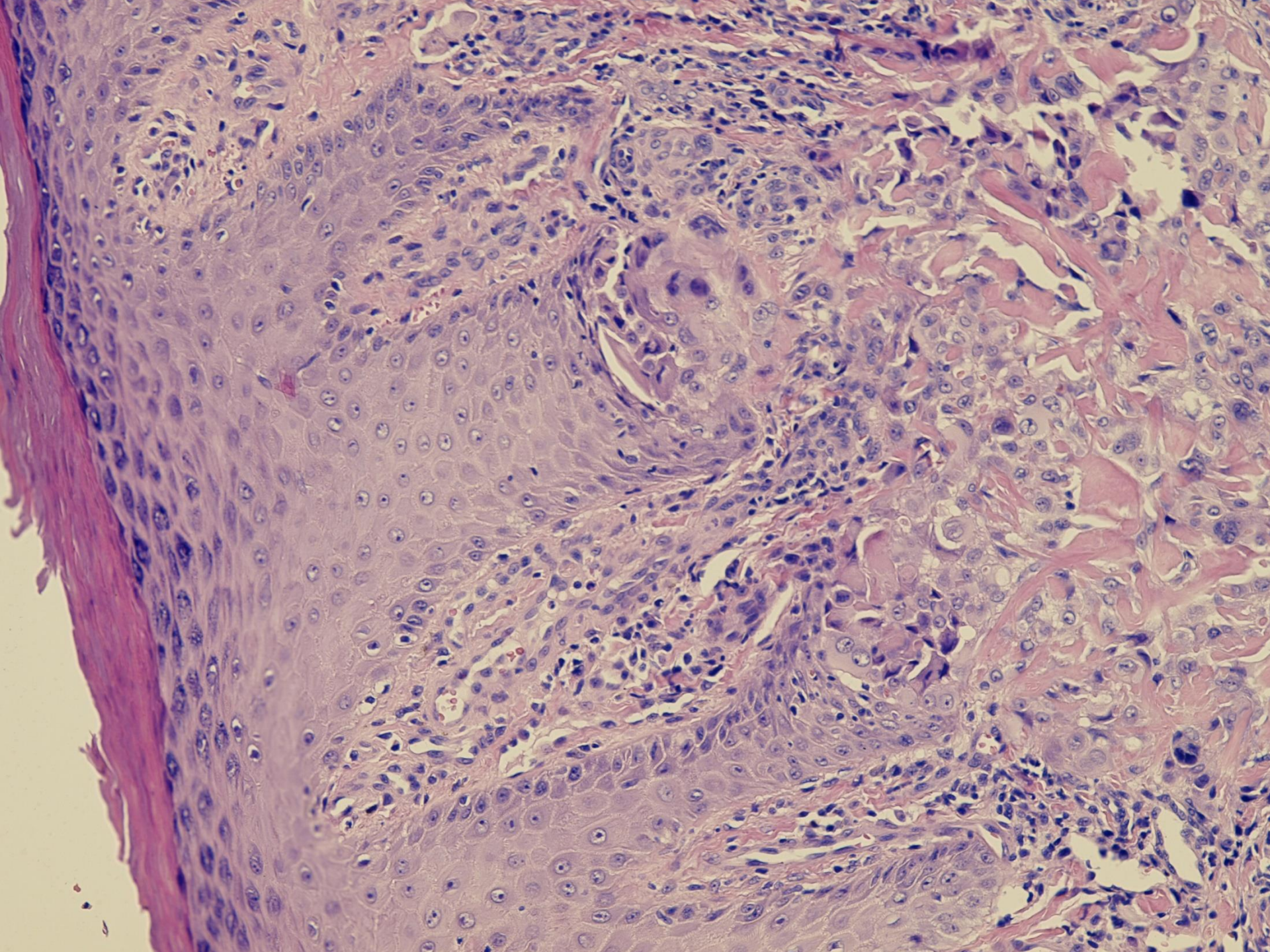


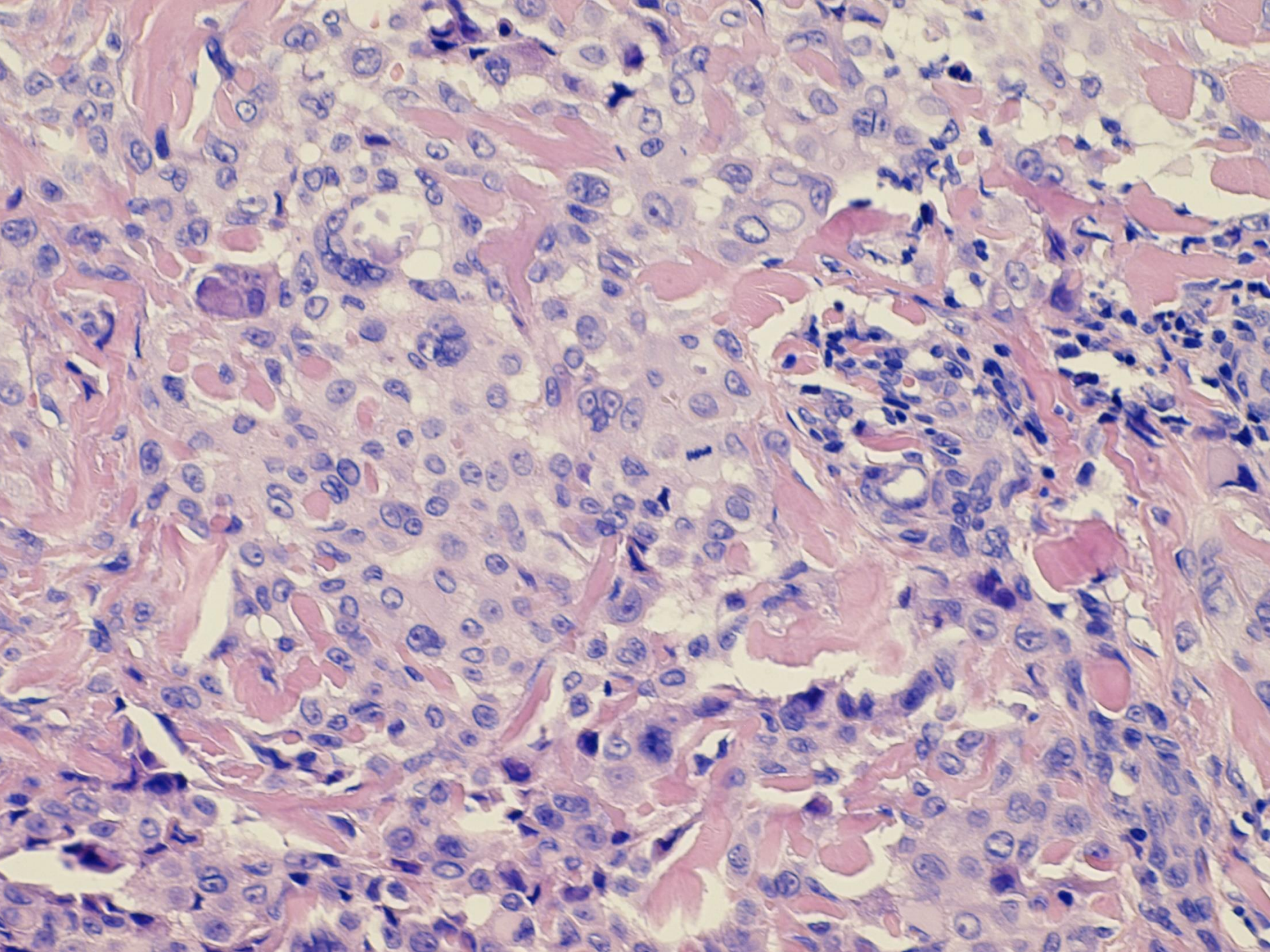


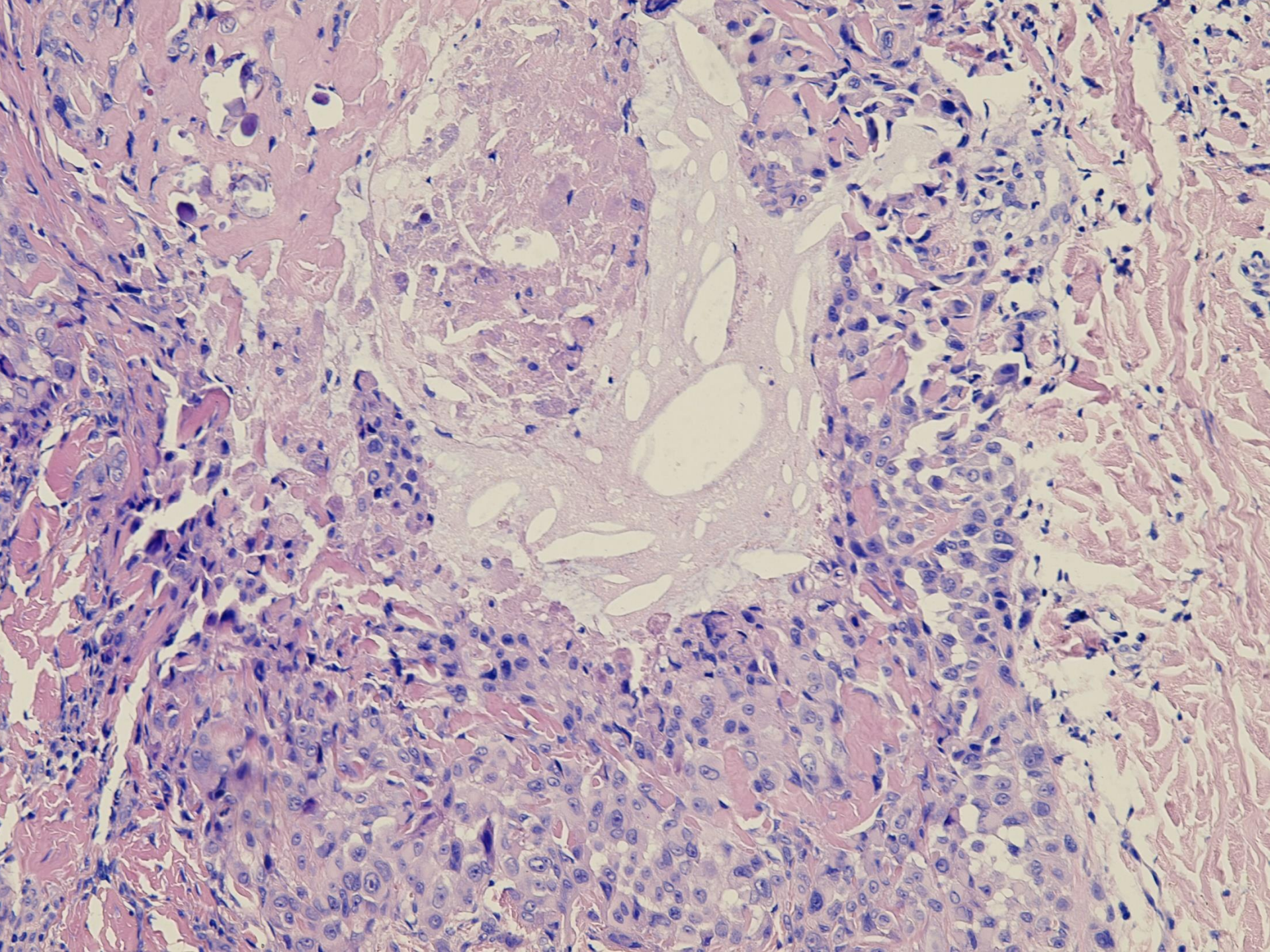


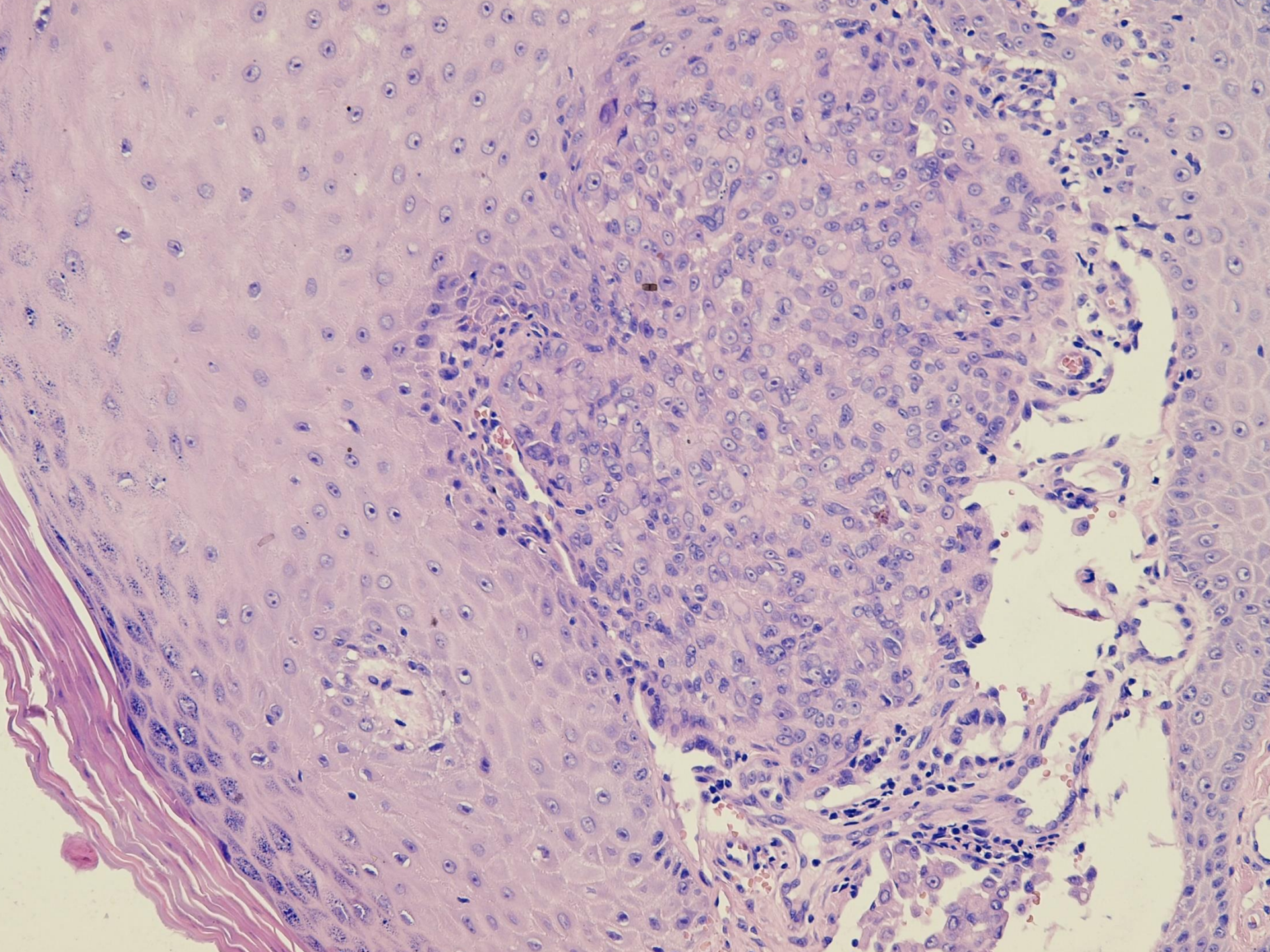


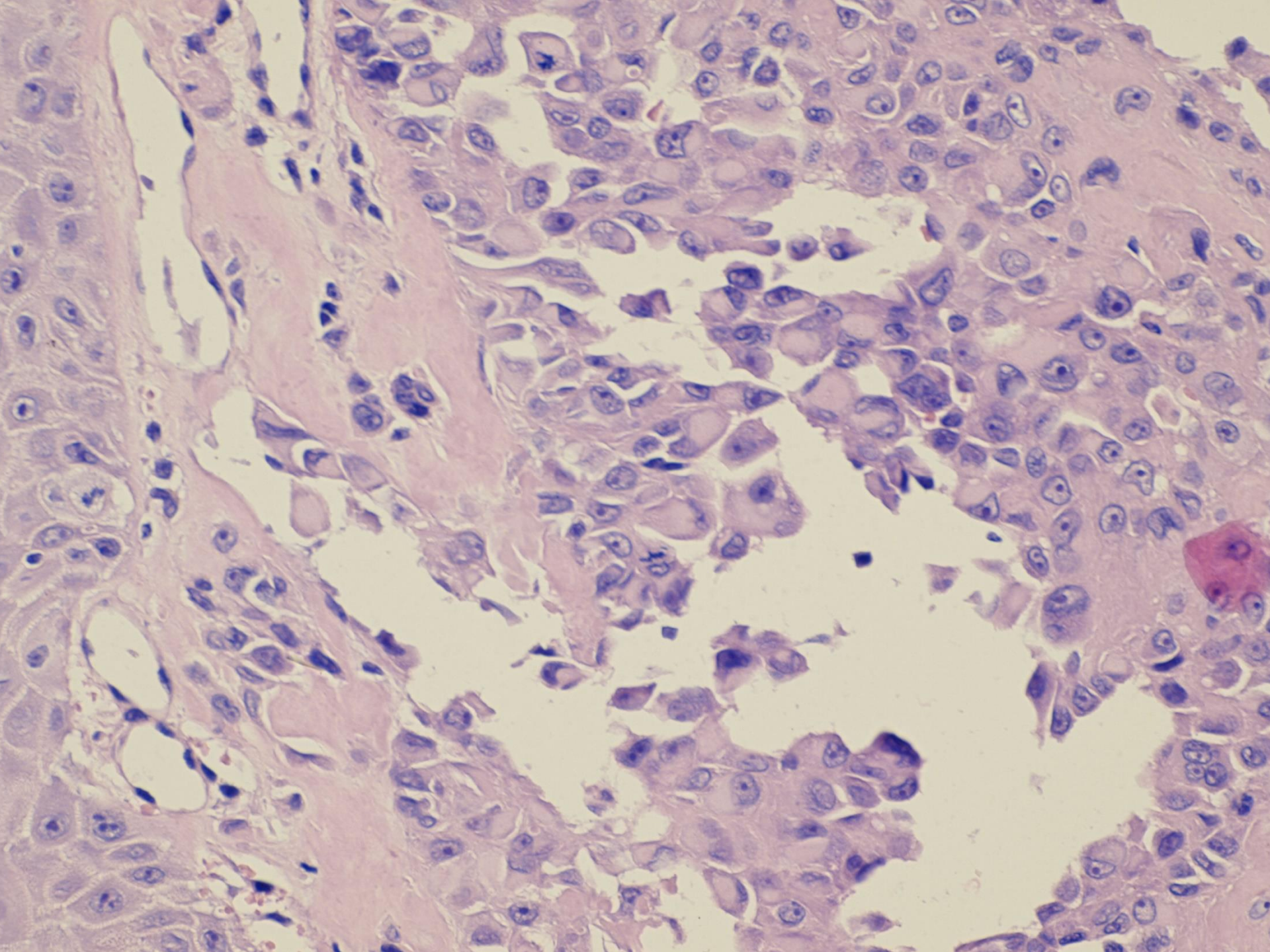


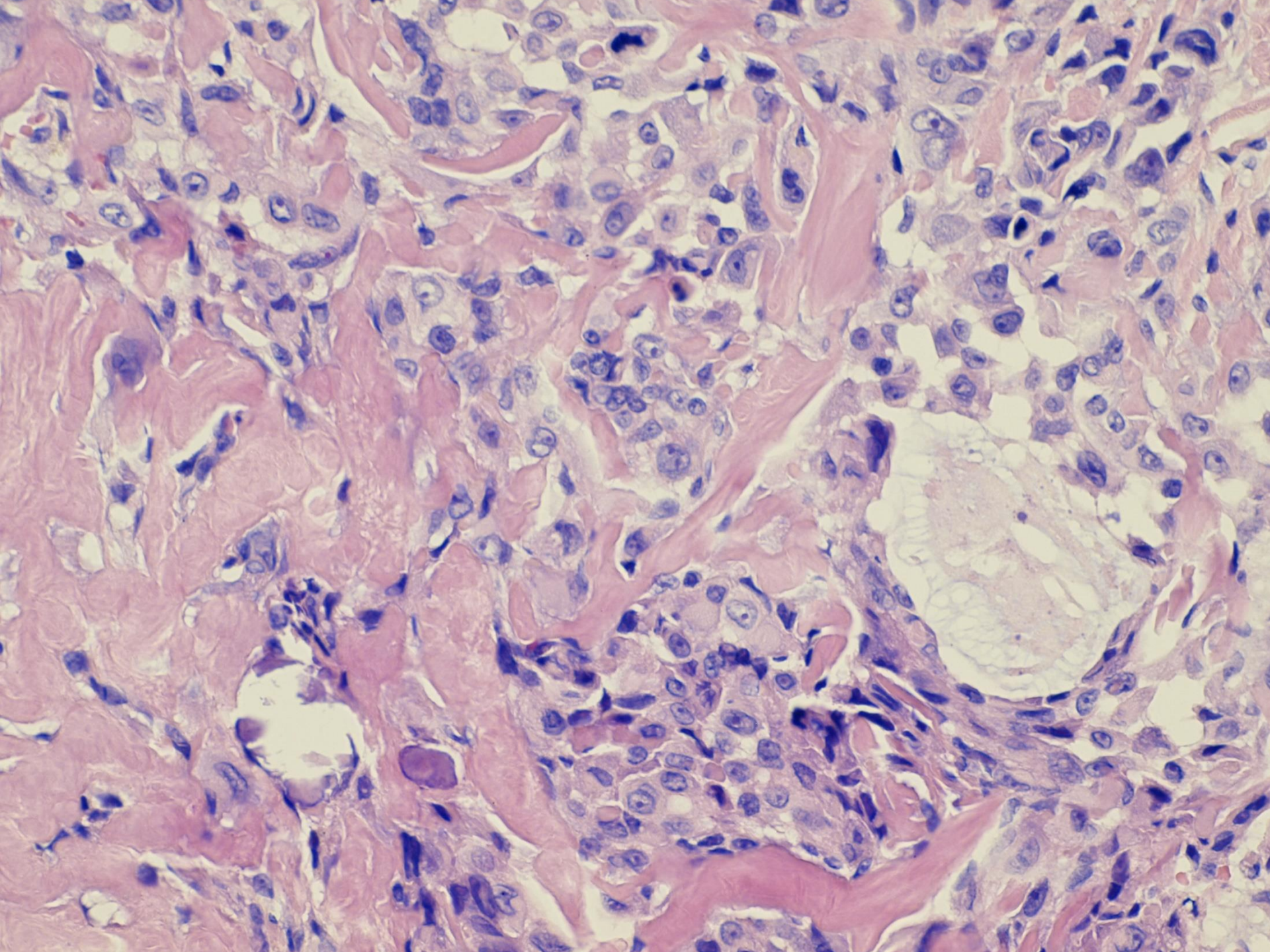


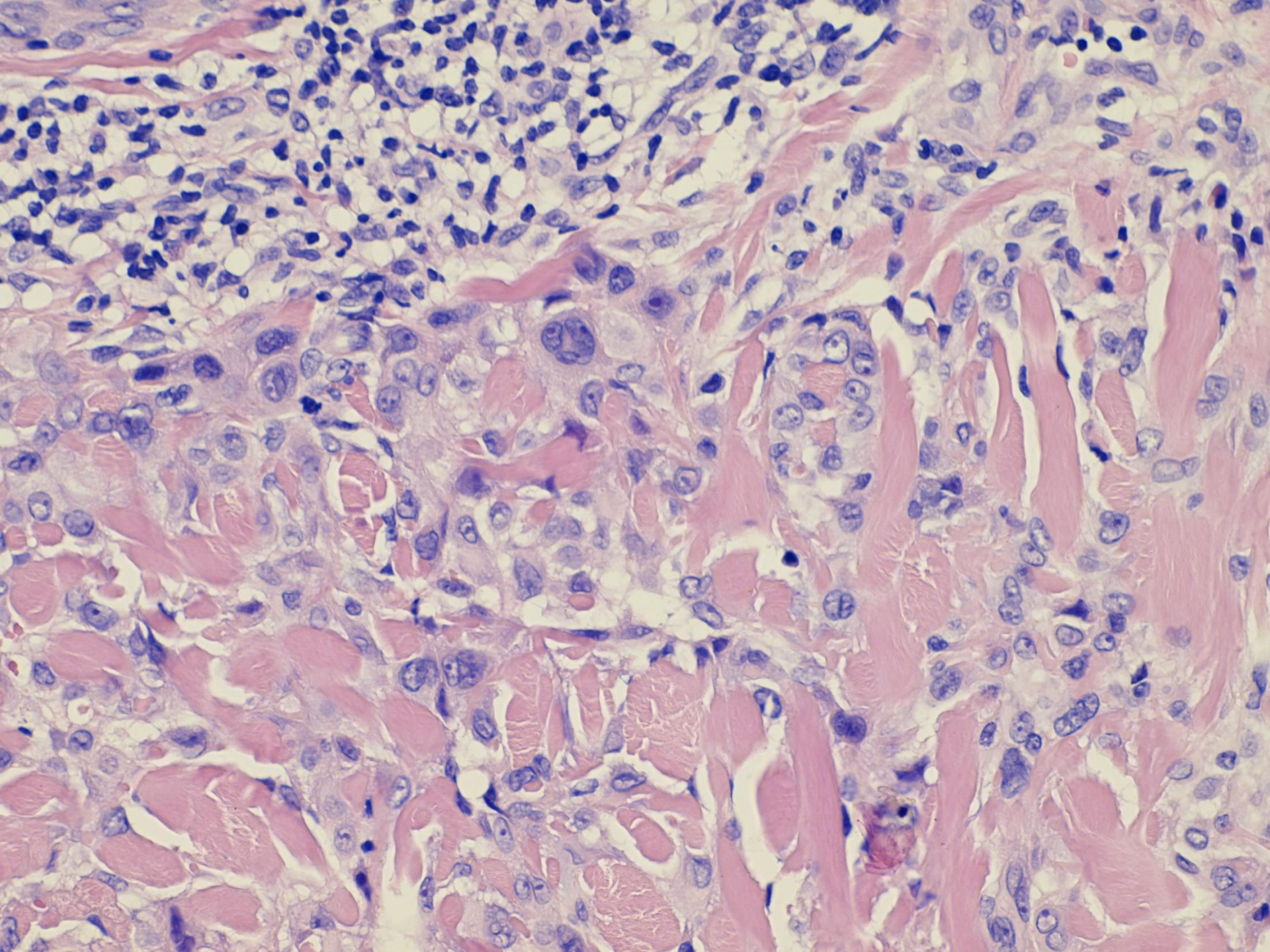


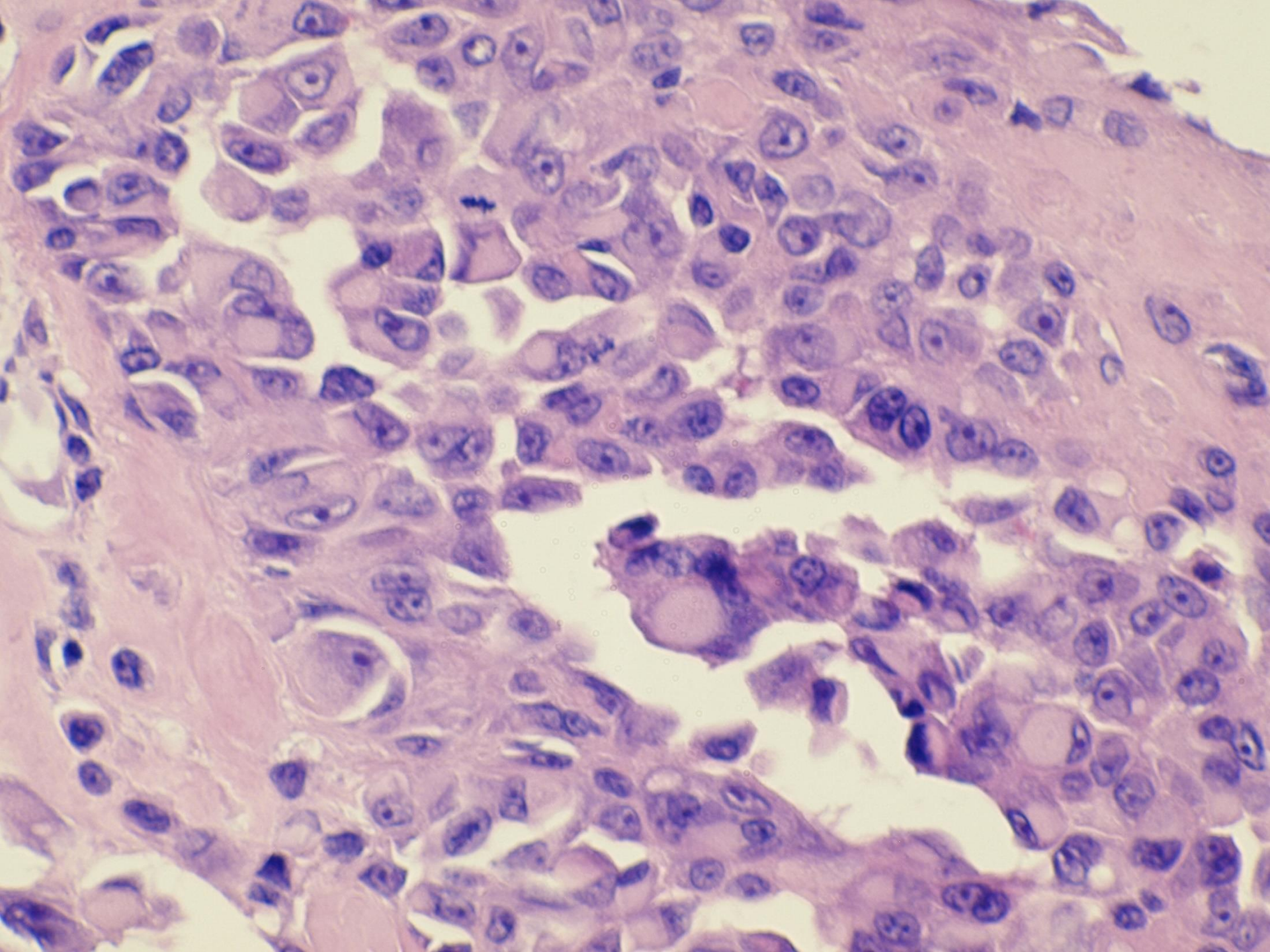










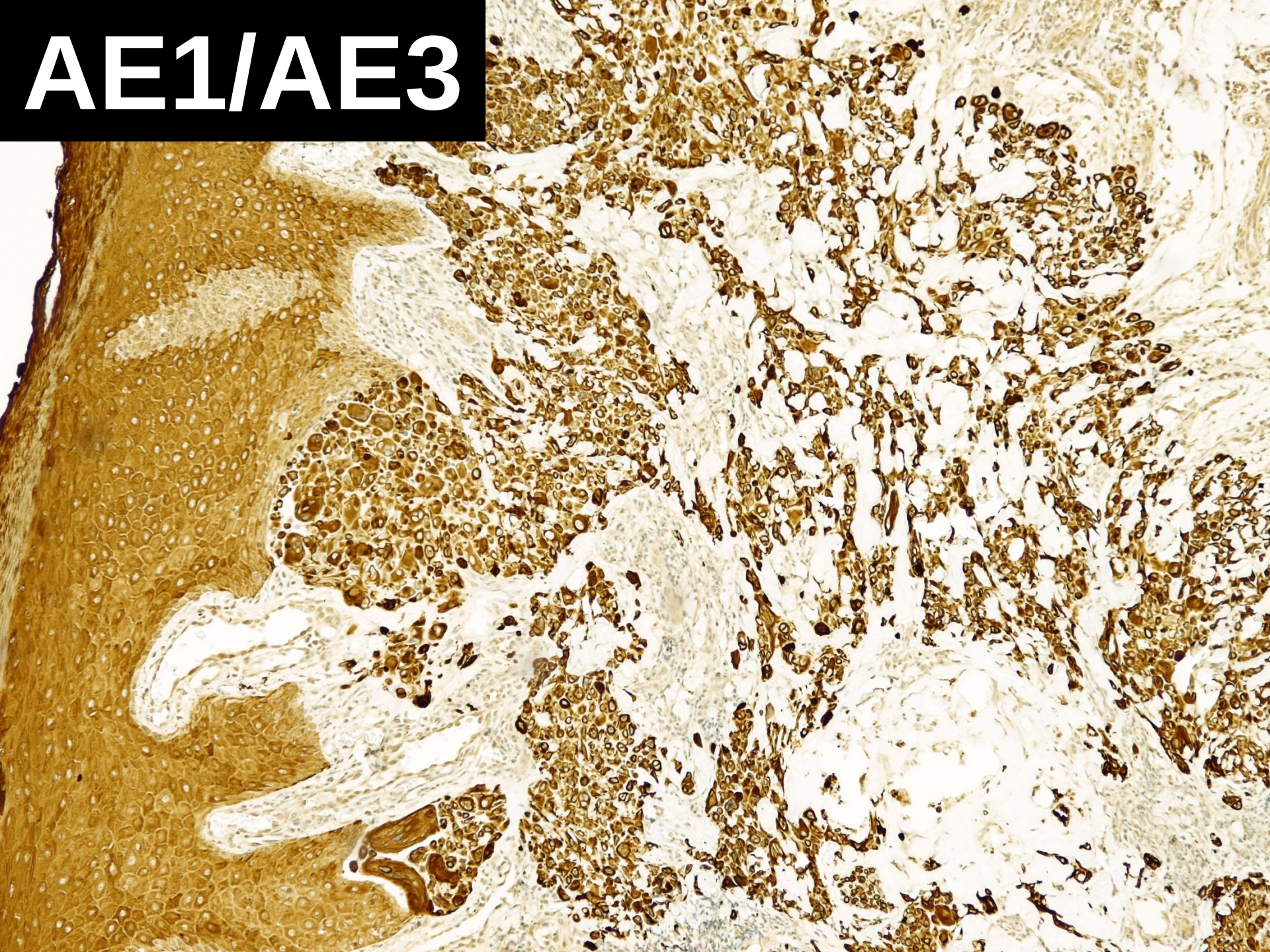


MIKROSKOPICKÝ POPIS

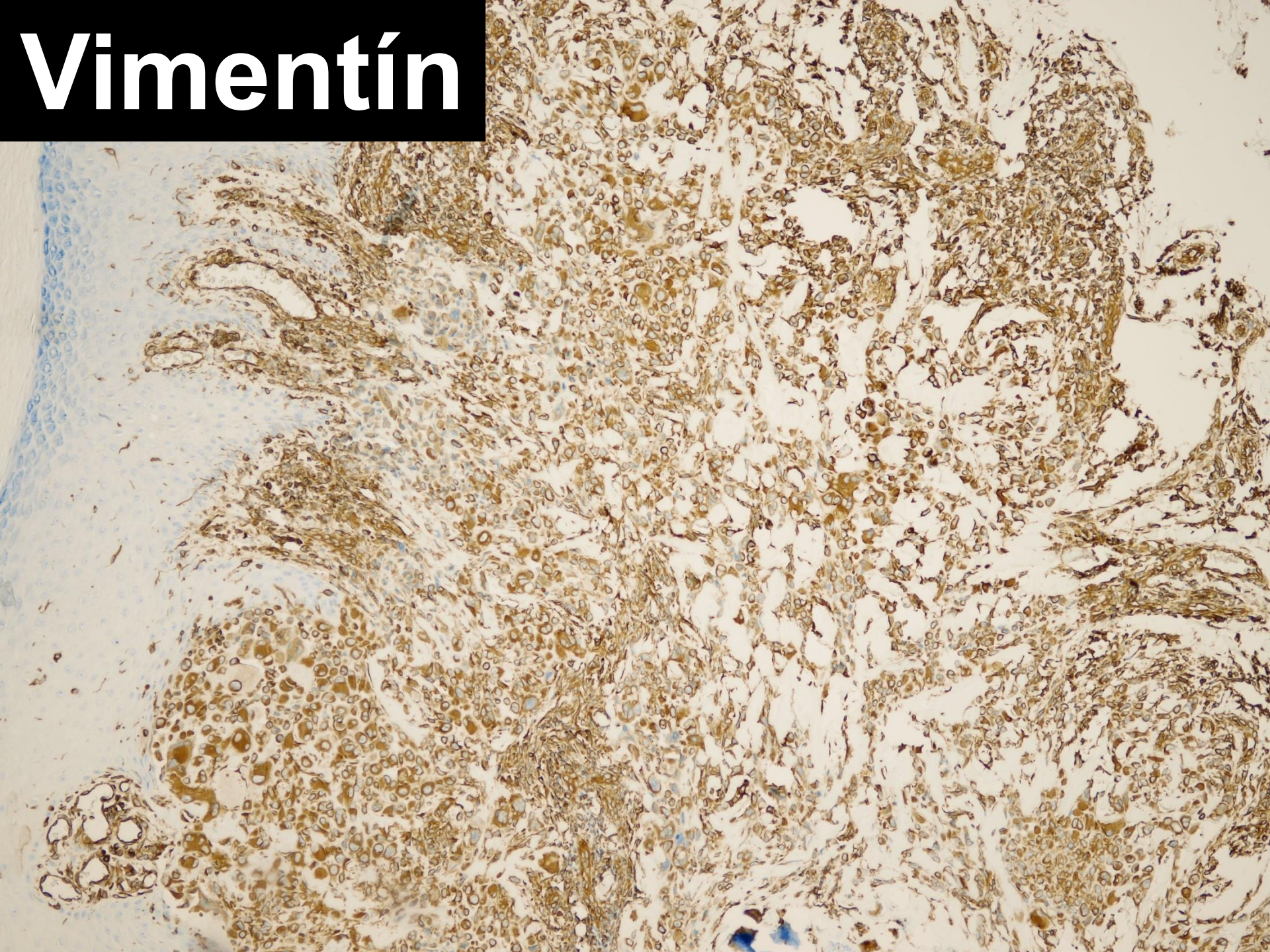
- Excízia kože s nodulárne rastúcim tumorom najväčšieho priemeru 4 mm nachádzajúcim sa v povrchovej časti kória v tesnej blízkosti epidermy. Nádor je fokálne nekrotický a pseudocystický zmenený a pozostáva z veľkých atypických polygonálnych buniek s objemnou eozinofilnou cytoplazmou, ktoré sú usporiadaných prevažne v drobných skupinách. Index mitotickej aktivity - 3 mitózy/10 HPF. Strómu tvorí denzné kolagénové väzivo s drobnými dystrofickými kalcifikáciami. Nádor nedosahuje do tušom značeného resekčného okraja, najbližší okraj vzdialený v spodine 1 mm.

IMUNOHISTOCHEMICKÉ VYŠETRENIE

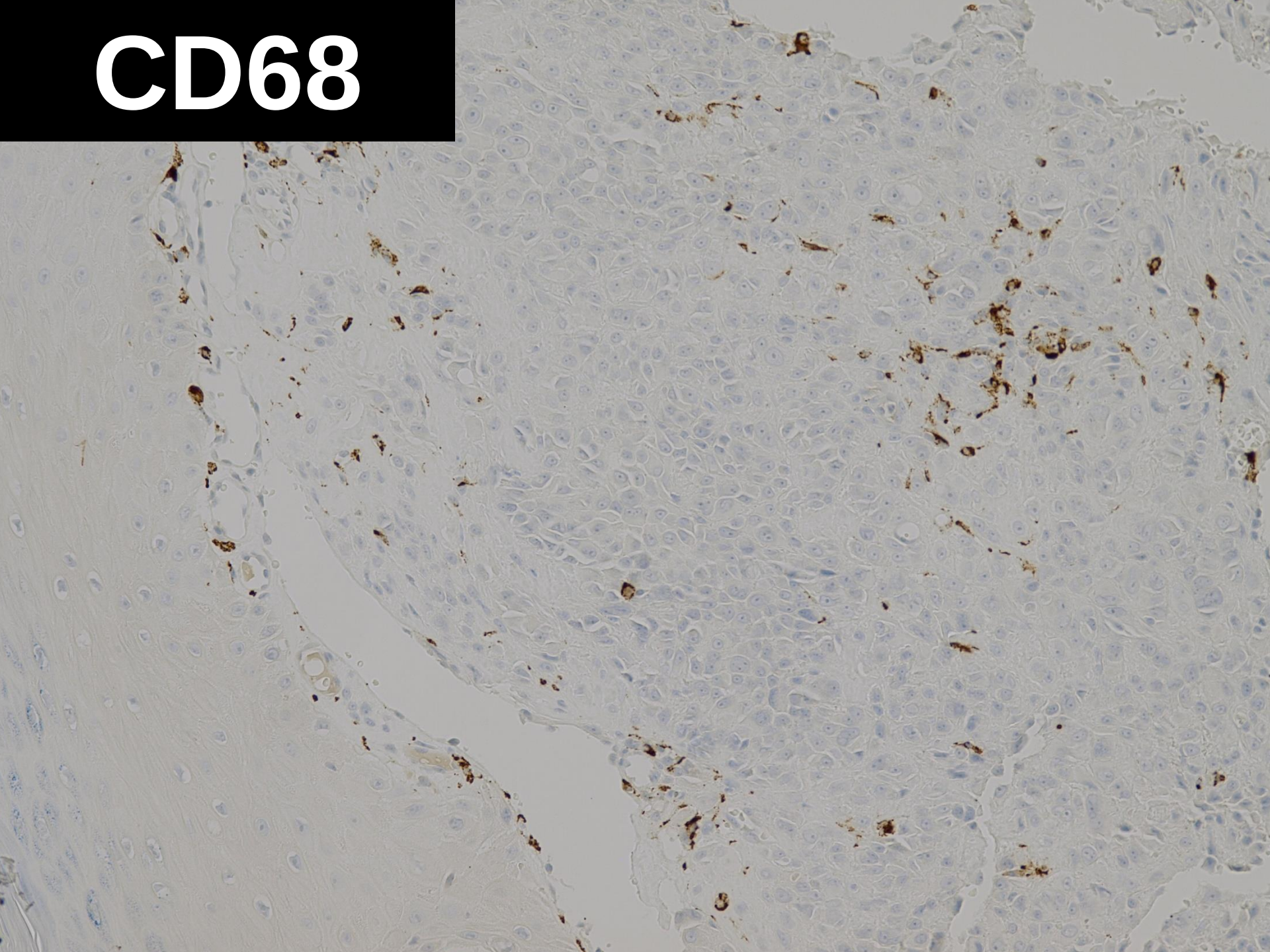
AE1/AE3



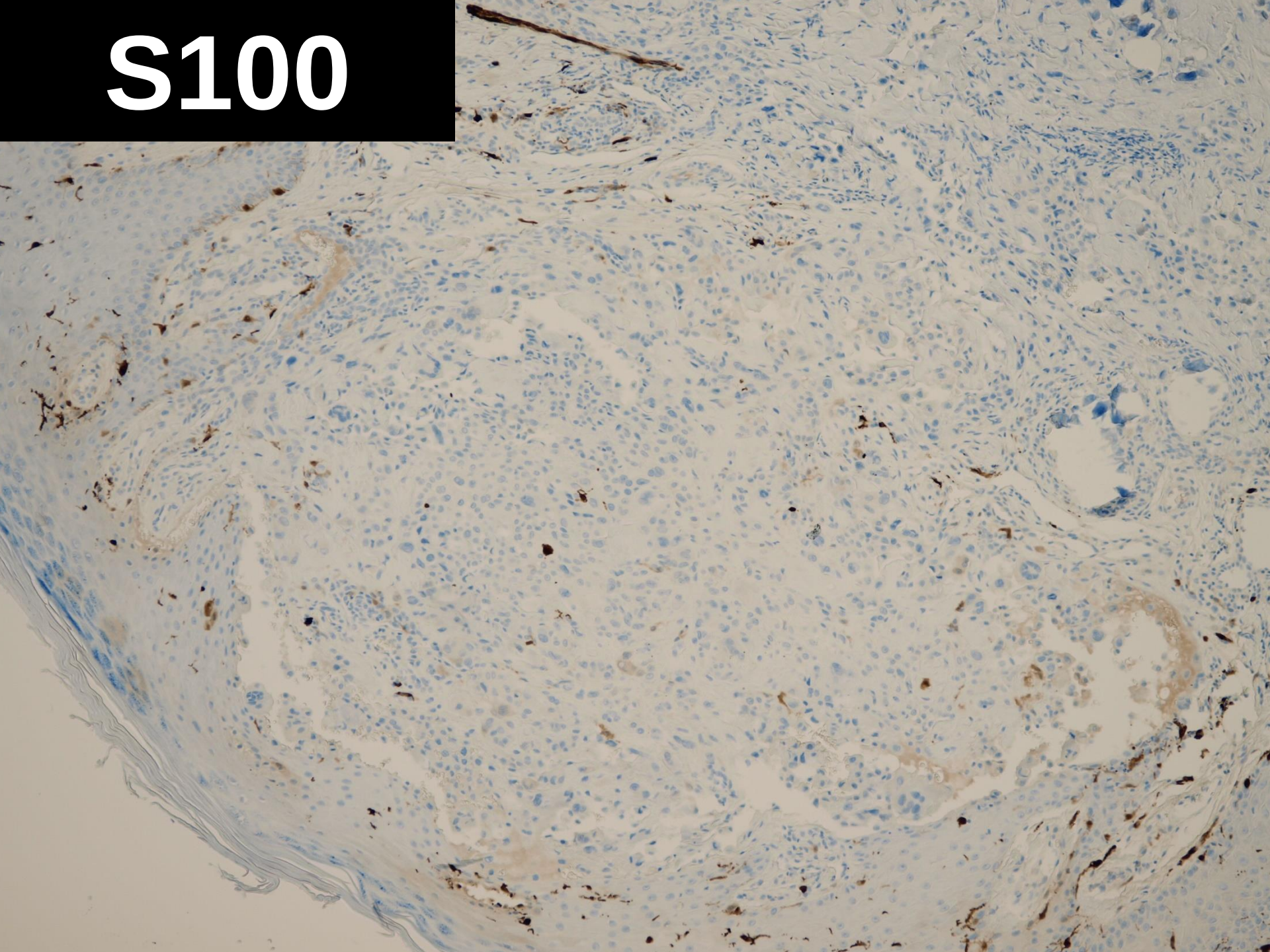
Vimentín



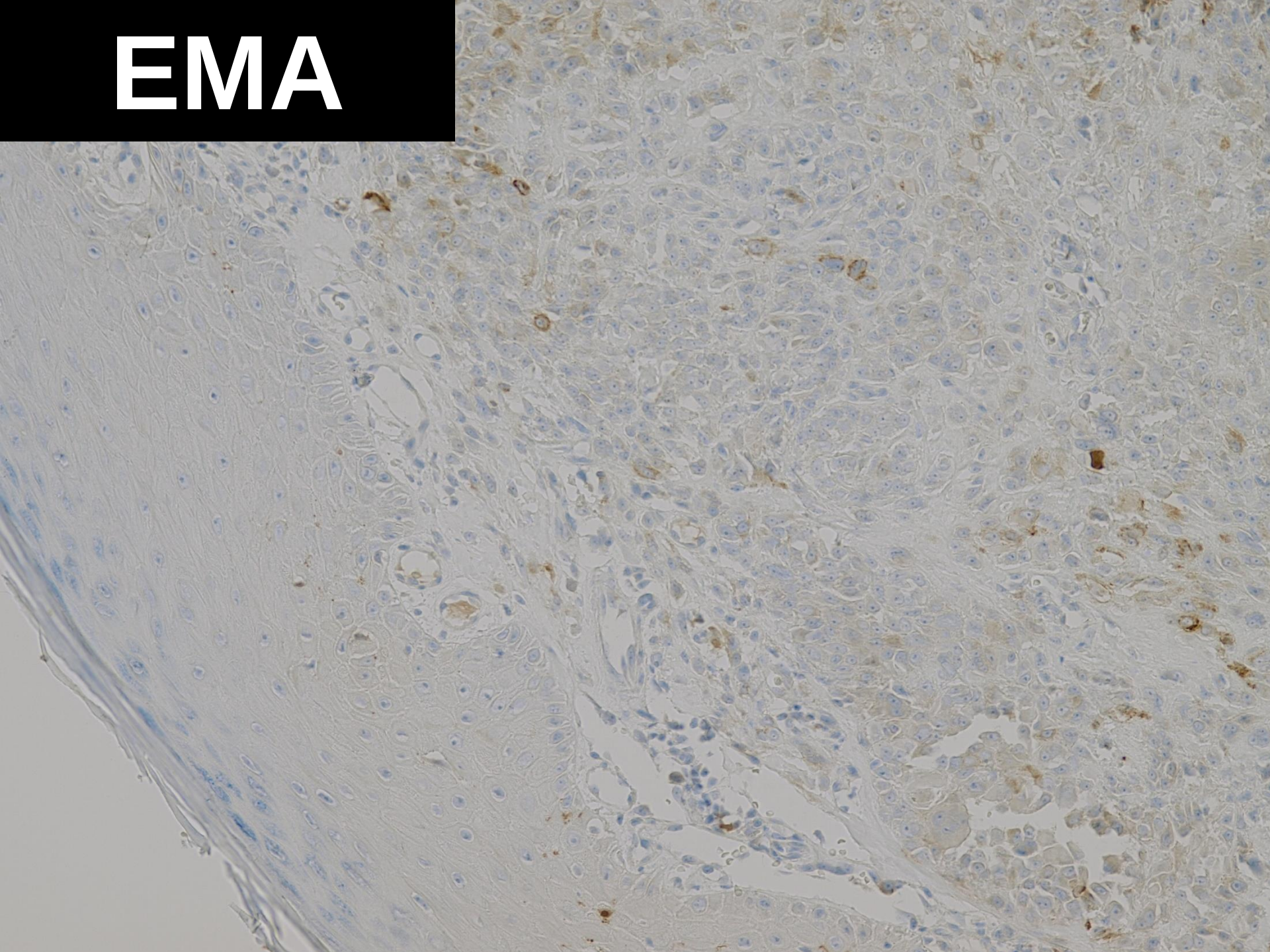
CD68



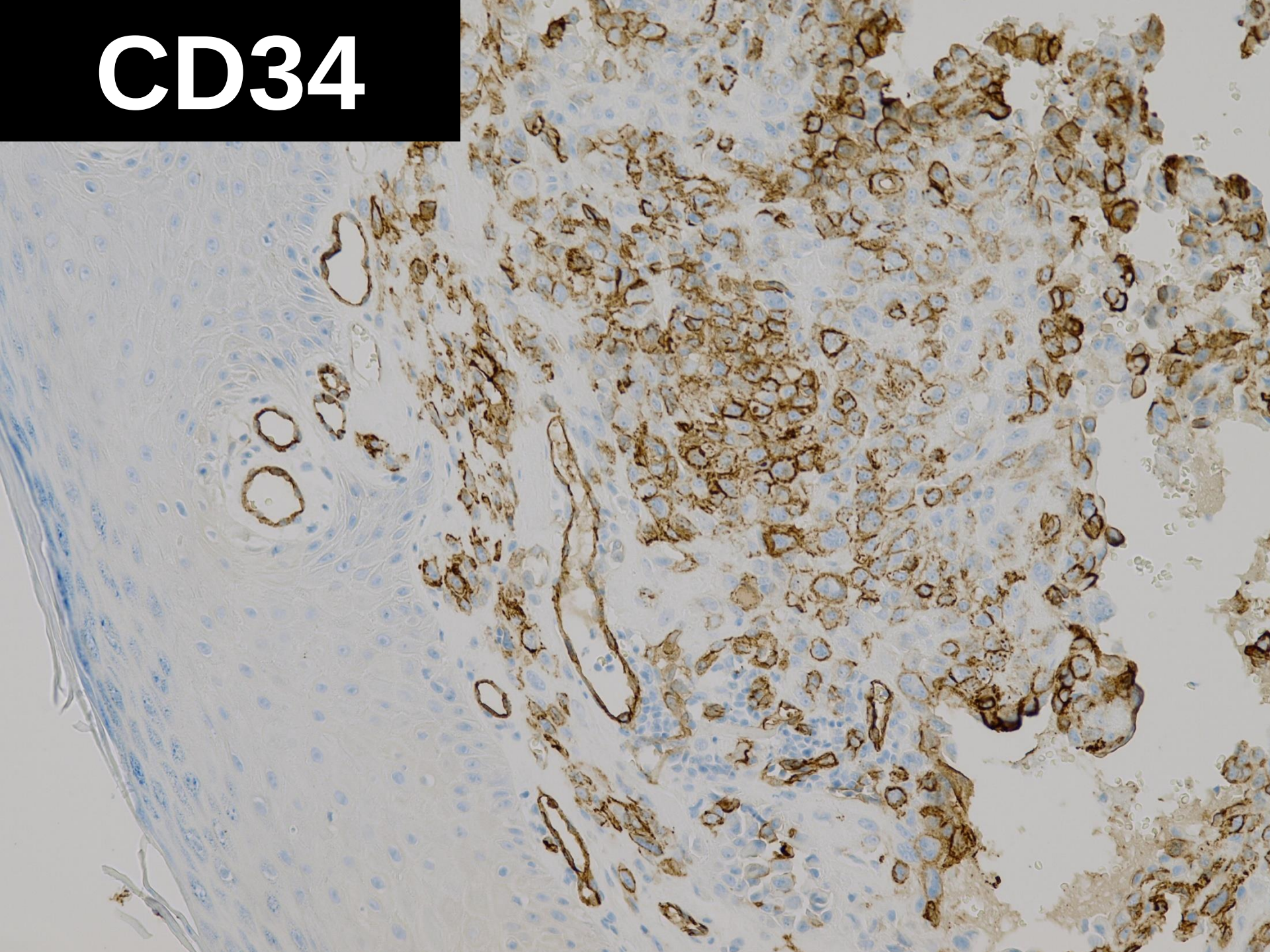
S100



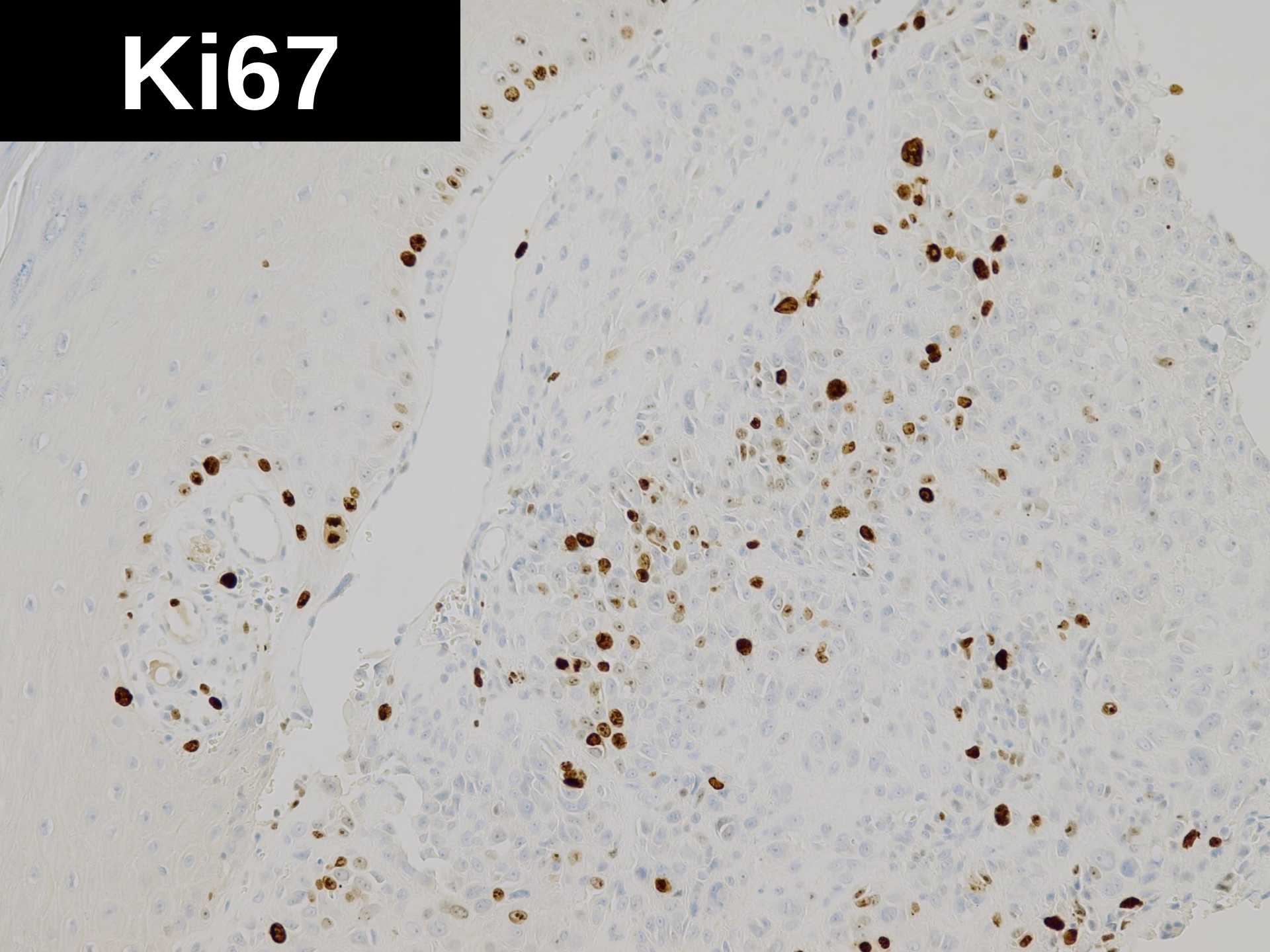
EMA



CD34



Ki67

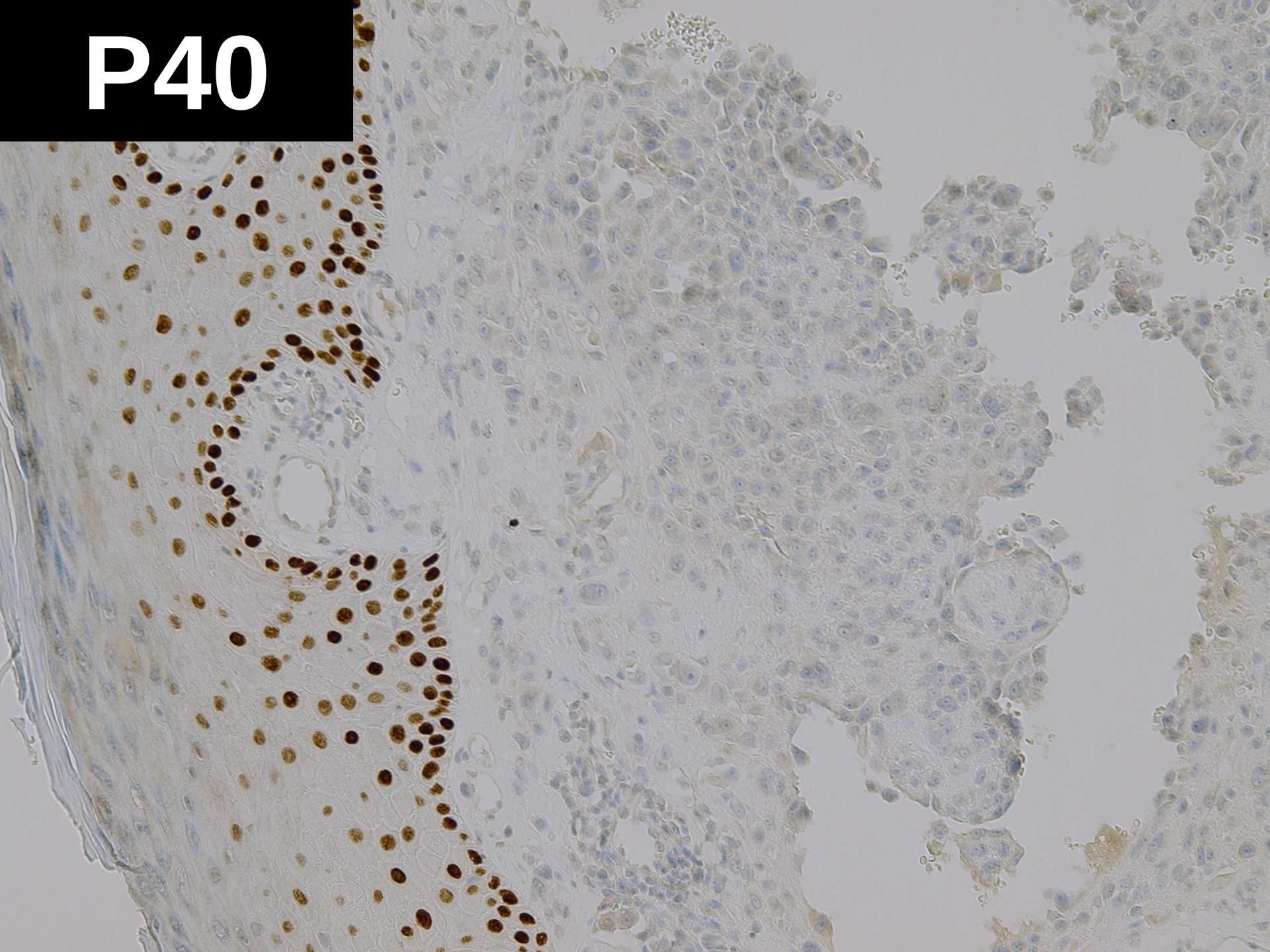


DIAGNÓZA

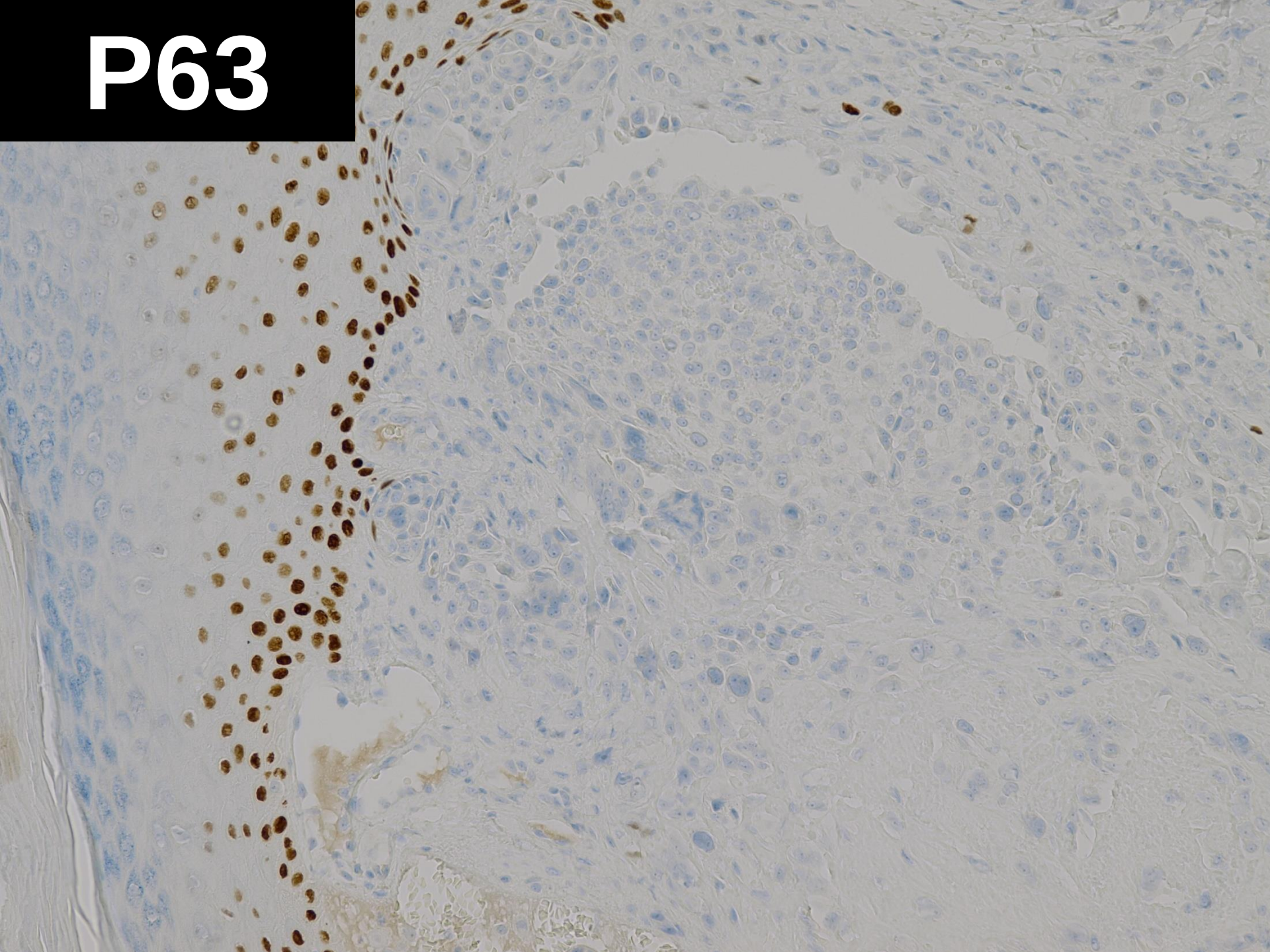


ĎALŠIE DOPLŇUJÚCE IMUNOHISTOCHEMICKÉ VYŠETRENIE

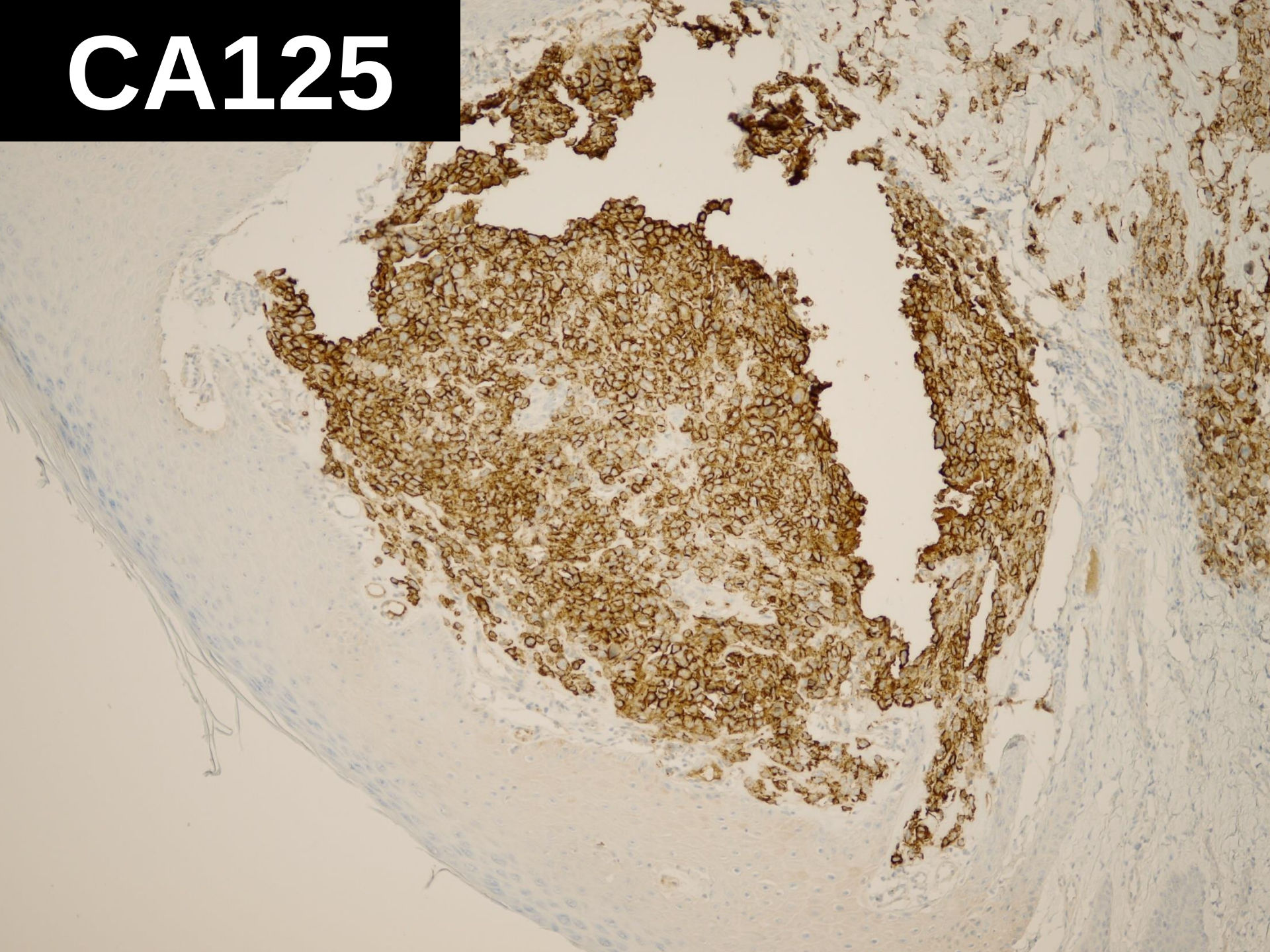
P40



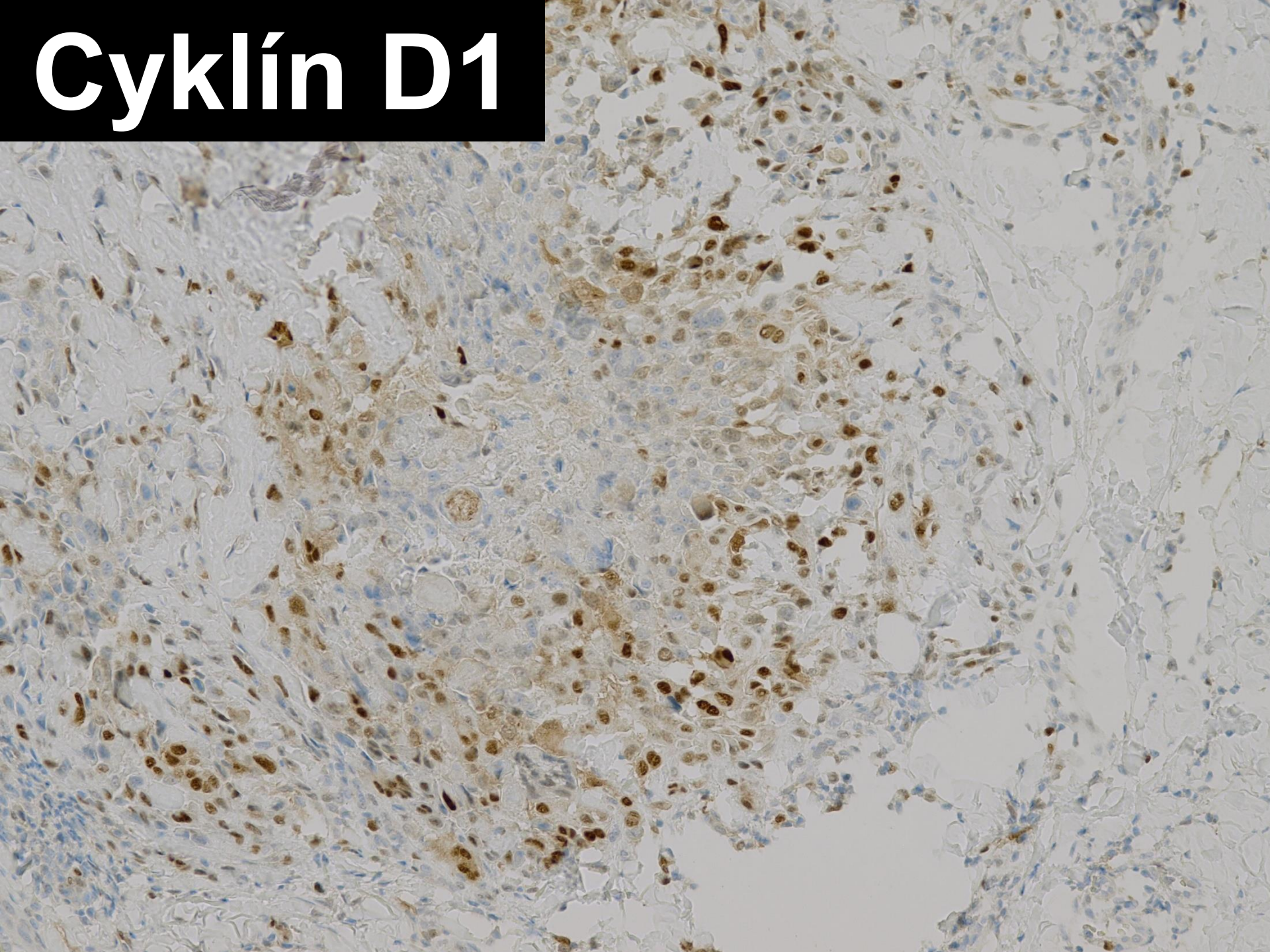
P63



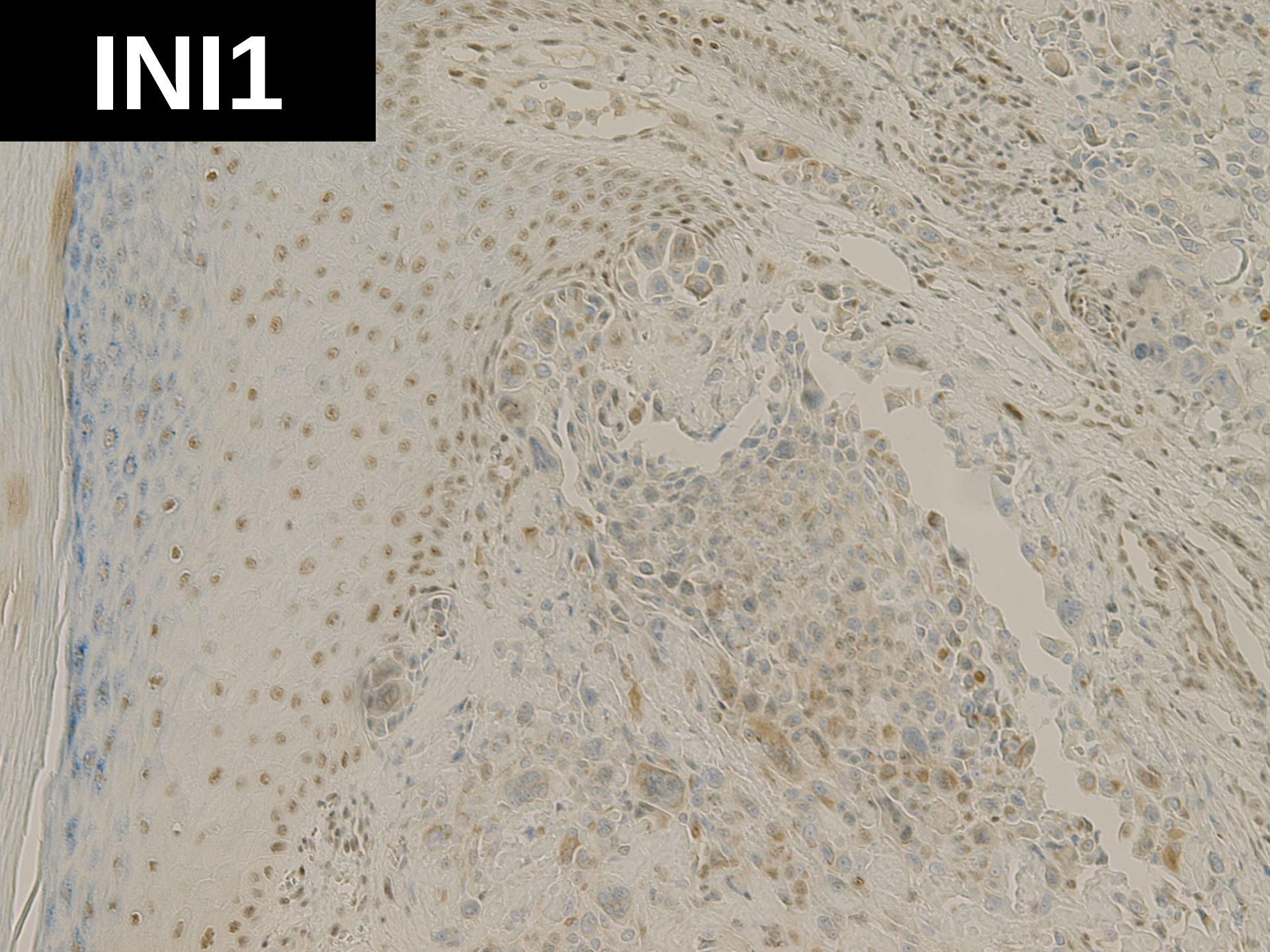
CA125



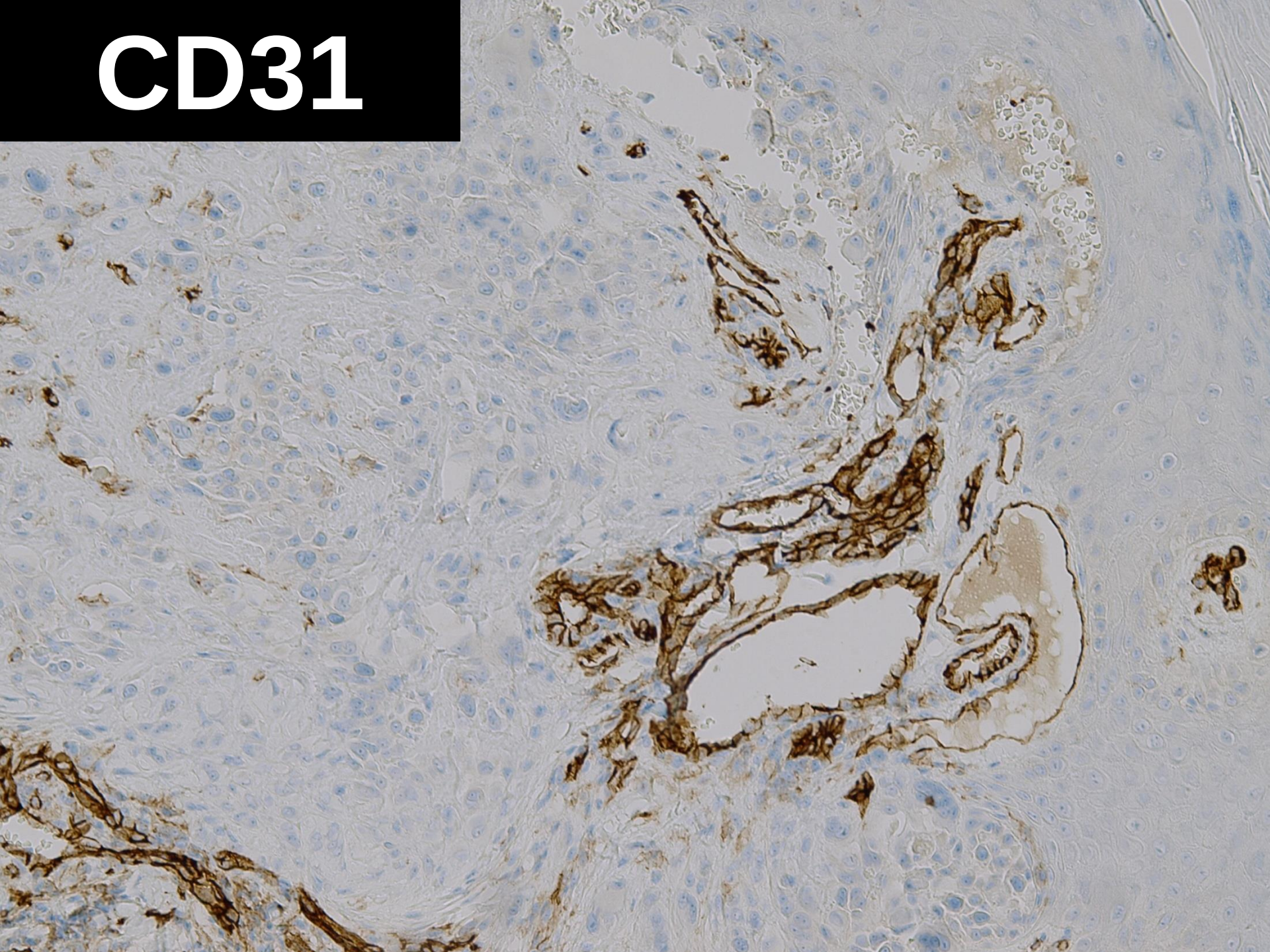
Cyklín D1



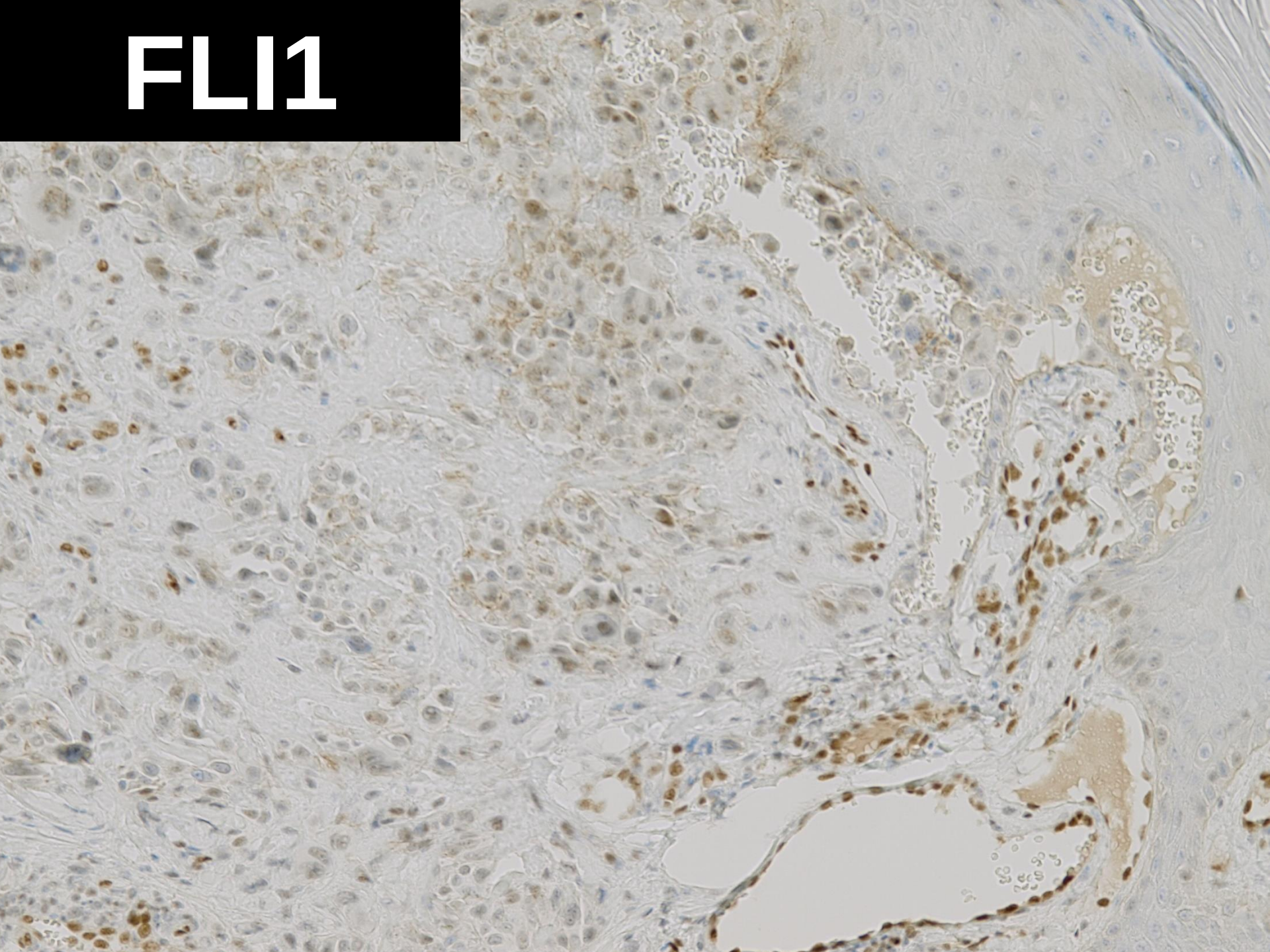
INI1



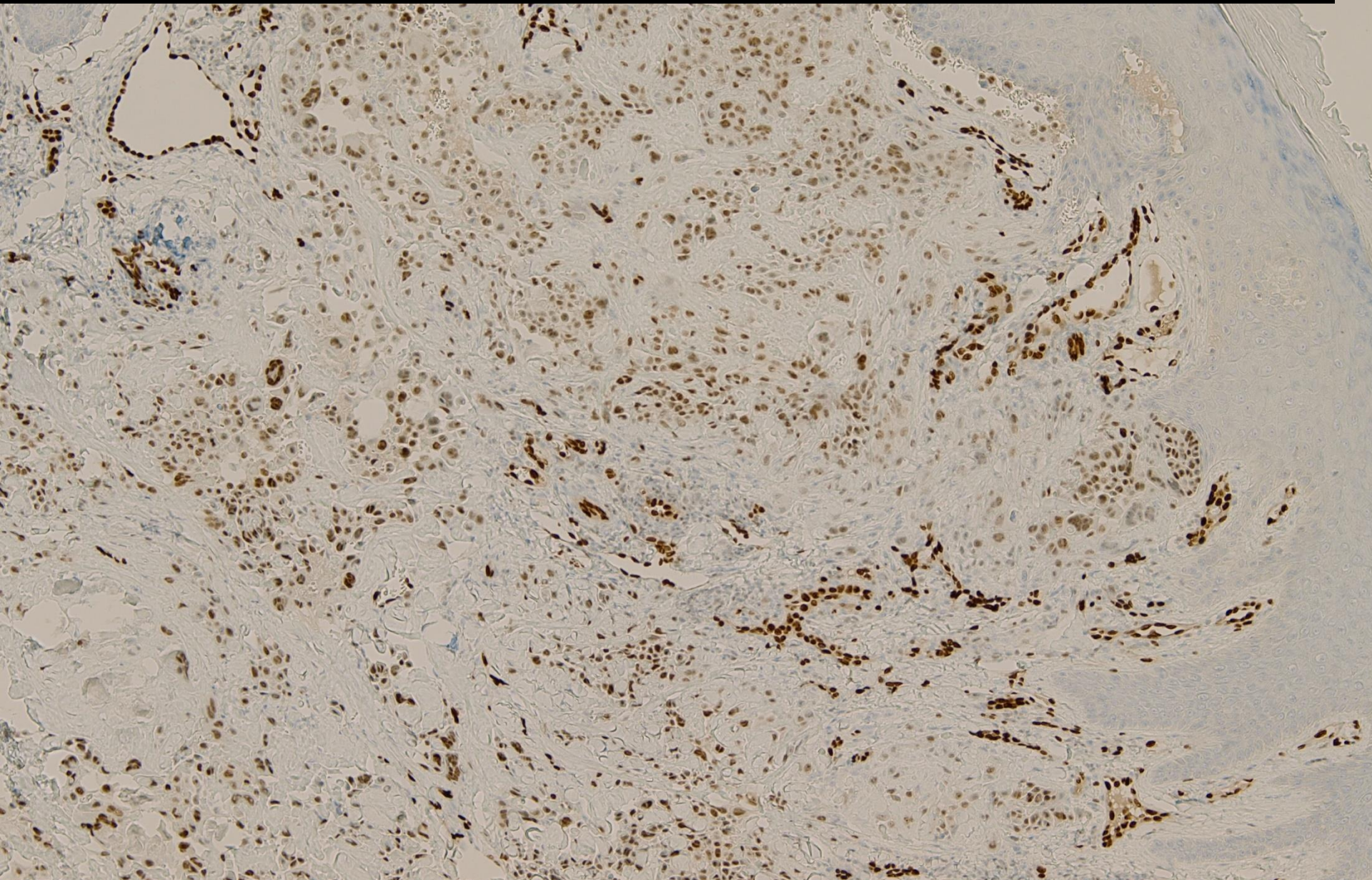
CD31



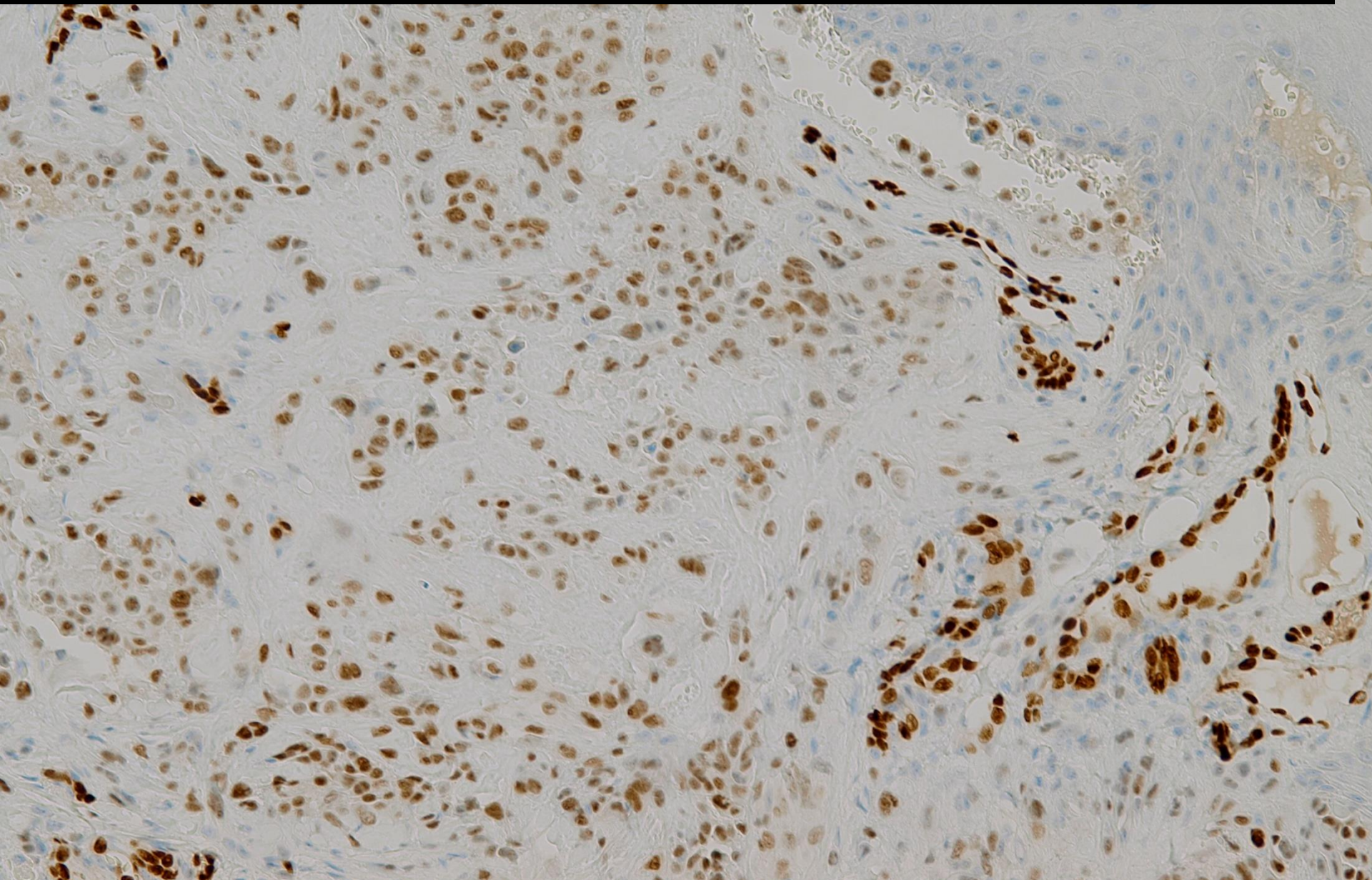
FLI1



ERG (ETS-related gene)



ERG (ETS-related gene)



ZHRNUTIE IMUNOHISTOCHEMICKÉHO VYŠETRENIA

Vimentín +	AE1/3 +
S100 –	CD34 +
EMA fokálne +	CD31 –
CD68 –	FLI1 fokálne +
CA125 +	ERG +
p40 –	p63 –
cyklín D1 +	INI1 –

DEFINITÍVNA DIAGNÓZA

**Epiteloidný
sarkóm**

EPITELOIDNÝ SARKÓM

- Sarkóm s epiteloidnou morfológiou pozitívny na cytokeratíny takmer vždy postihujúci distálne časti končatín u detí a mladých dospelých
- Vzácny – ročne 0,1 – 0,5 prípadov na milión

EPITELOIDNÝ SARKÓM

- Často recidivuje a metastazuje
- Na rozdiel od iných sarkómov môže metastazovať do lymfatických uzlín (sentinelová biopsia?)
- Bez použitia imunohistochemického vyšetrenia môže byť chybné diagnostikovaný

EPITELOIDNÝ SARKÓM

- Najčastejšie má pseudogranulomatóznú morfológiu
- Menej častý je fibrómu podobný (prevažujú vretenovité bunky) a angiomatoidný variant.
- Proximálny typ má odlišnú epidemiológiu a lokalizáciu, horšiu prognózu a výraznejšie atypie než klasický typ, ale podobný imunoprofil

DIFERENCIÁLNA DIAGNOSTIKA

Široká

DIFERENCIÁLNA DIAGNOSTIKA

- Granulomatózne lézie (granuloma annulare, reumatoidné uzly)
- Melanóm
- Dermatofibróm (epiteloidný variant)
- Epiteloidné vaskulárne nádory (epiteloidný hemangioendotelióm, pseudomyogénny hemangioendotelióm, epiteloidný angiosarkóm)
- Dlaždicovobunkový karcinóm (obzvlášť akantolytický variant)
- Epiteloidný MPNST

IMUNOHISTOCHEMICKÝ NÁLEZ

- Cytokeratíny a EMA pozitívny v takmer 100%
- S100 a CD68 negatívny
- CD34 pozitívny vo viac ako 50%
- CD31 takmer vždy negatívny
- FLI1 často pozitívny (slabo až stredne)
- CA125 pozitívny v 90%
- INI1 negatívny v 90%
- ERG pozitívny v 60% s protilátkami proti N koncu
- ERG takmer vždy negatívny s protilátkami proti C koncu

DIFERENCIÁLNA DIAGNOSTIKA A IMUNOHISTOCHEMICKÝ NÁLEZ

- CD34 pozitivita – u karcinómov a melanómov menej častá
- CA125 pozitivita – rôzne karcinómy, mezotelióm, u mezenchymálnych nádorov vzácna
- INI1 negativita – ATRT, epiteloidný MNPST, inak vzácna
- FLI1, ERG pozitivita – vaskulárne lézie, taktiež epiteloidný sarkóm (ES)
- CD31 pozitivita - vaskulárne lézie, ES negatívny

Ďakujem za pozornosť

LITERATÚRA

- den Bakker MA, et al. CD31 staining in *epithelioid* sarcoma. *Virchows Arch.* 2003, 443: 93.
- Henry B. Armah and Anil V. Parwani (2009) Epithelioid Sarcoma. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*: May 2009, Vol. 133, No. 5, pp. 814-819.
- L Stockman, David & Hornick, Jason & Deavers, Michael & C Lev, Dina & Lazar, Alexander & Wang, Wei-Lien. (2013). ERG and FLI1 protein expression in epithelioid sarcoma. *Modern pathology : an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc.* 27. 10.1038/modpathol.2013.161.
- Miettinen, M., Wang, Z., Sarlomo-Rikala, M., Abdullaev, Z., Pack, S. D., & Fetsch, J. F. (2013). ERG EXPRESSION IN EPITHELIOID SARCOMA – A DIAGNOSTIC PITFALL. *The American Journal of Surgical Pathology*, 37(10), 1580–1585.
- Hornick JL, Dal Cin P, Fletcher CD. Loss of INI1 Expression is Characteristic of Both Conventional and Proximal-type Epithelioid Sarcoma. *Am J Surg Pathol.* 2009.

LITERATÚRA

- Kato H, Hatori M, Kokubun S, Watanabe M, Smith RA, Hotta T, Ogose A, Morita T, Murakami T, Aiba S. CA125 expression in epithelioid sarcoma. Jpn J Clin Oncol. 2004 Mar;34(3):149-54.
- Chbani L, Guillou L, Terrier P et al Epithelioid sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 106 cases from the french sarcoma group. Am J Clin Pathol 2009;131:222–227.
- Alderman, A.K., Kim, H.M., Kotsis, S.V. and Chung, K.C: Upper-Extremity sarcomas in the United States: Analysis of the Surveillance, Epidemiology, and End Results Database, 1973-1998. J of Hand Surgery, 28A: 511-518, 2003
- Jawad, M.U., Extein, J., Min, E.J and Scully, S.P: Prognostic Factors for Survival in Patients with Epithelioid Sarcoma: 441 Cases from SEER Database. Clinical Orthopaedics and related research, Online First TM, 2009
- Soft tissue sarcoma of the hand. McPhee M, McGrath BE, Zhang P, Driscoll D, Gibbs J, Peimer C. J Hand Surg Am. 1999 Sep;24(5):1001-7.