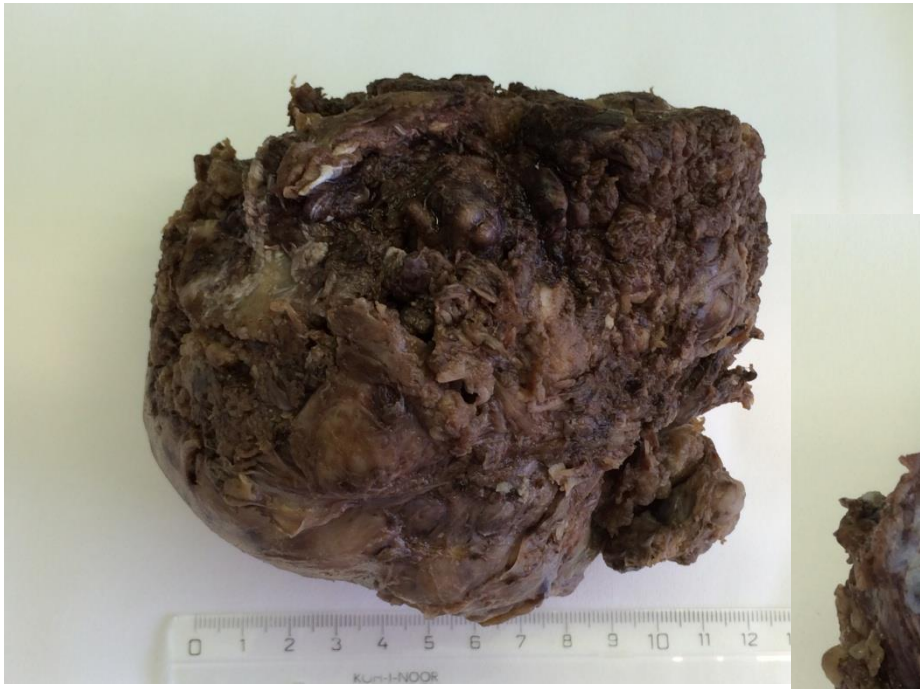
MUDr.Tomáš Sedláček
Medicyt, s.r.o.
Bioptické a cytologické laboratórium Trenčín

Prípad SD-IAP č. 661

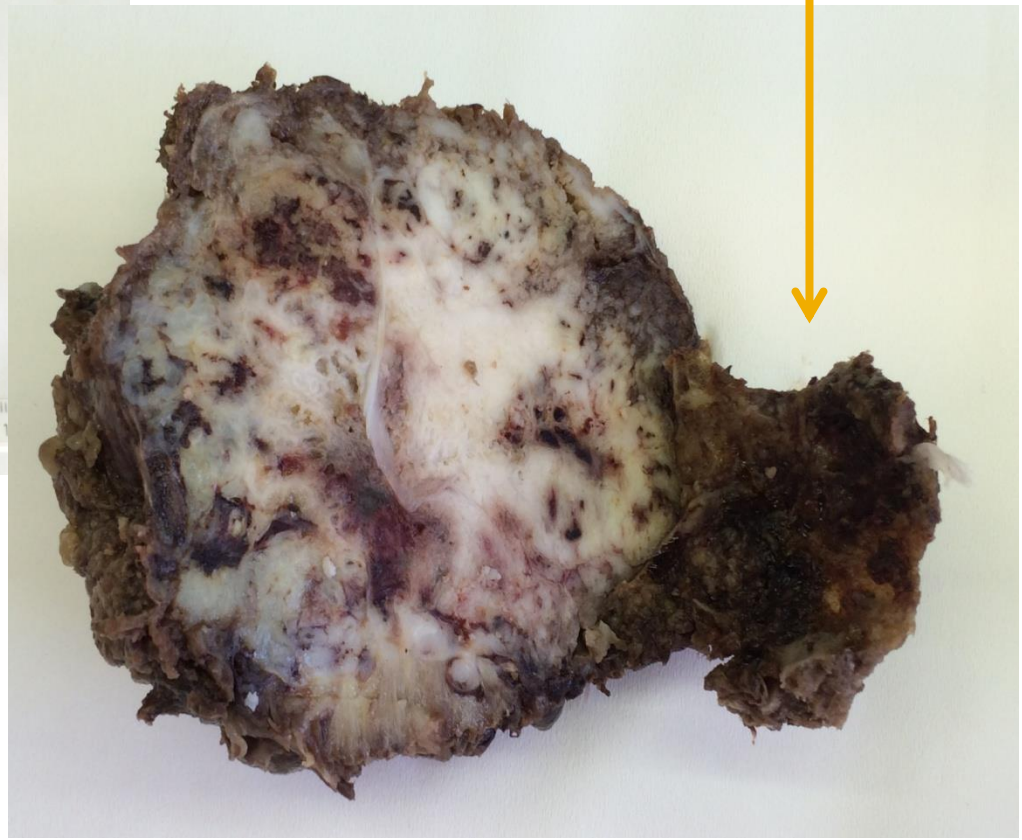
Klinické údaje

- 71-ročný muž
- nádor v malej panve
- presakrálny, s resorpciou krížovej kosti
- pomalý expanzívny rast
- 12 cm extirpát nádoru s resekciou krížovej kosti

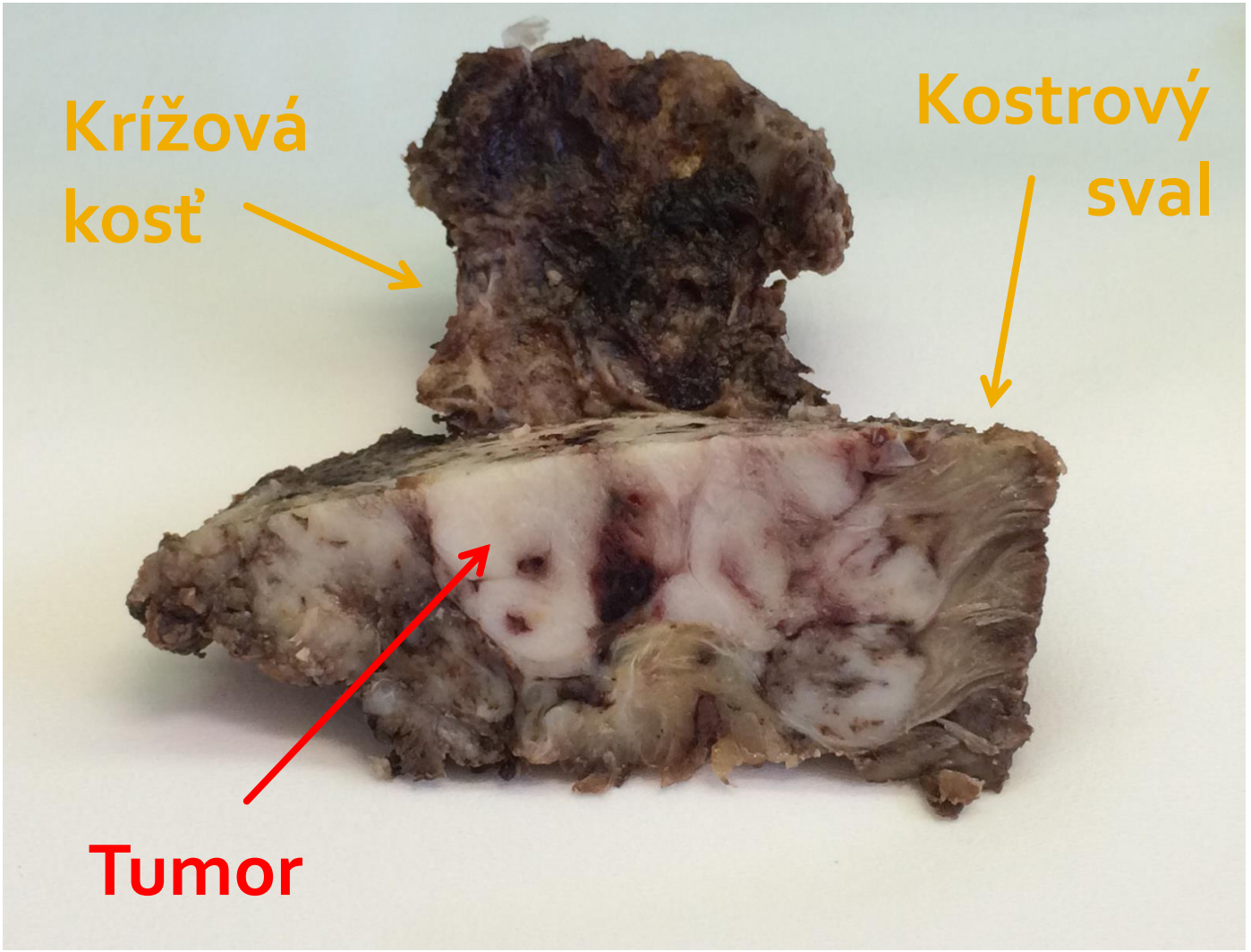
Operačný materiál



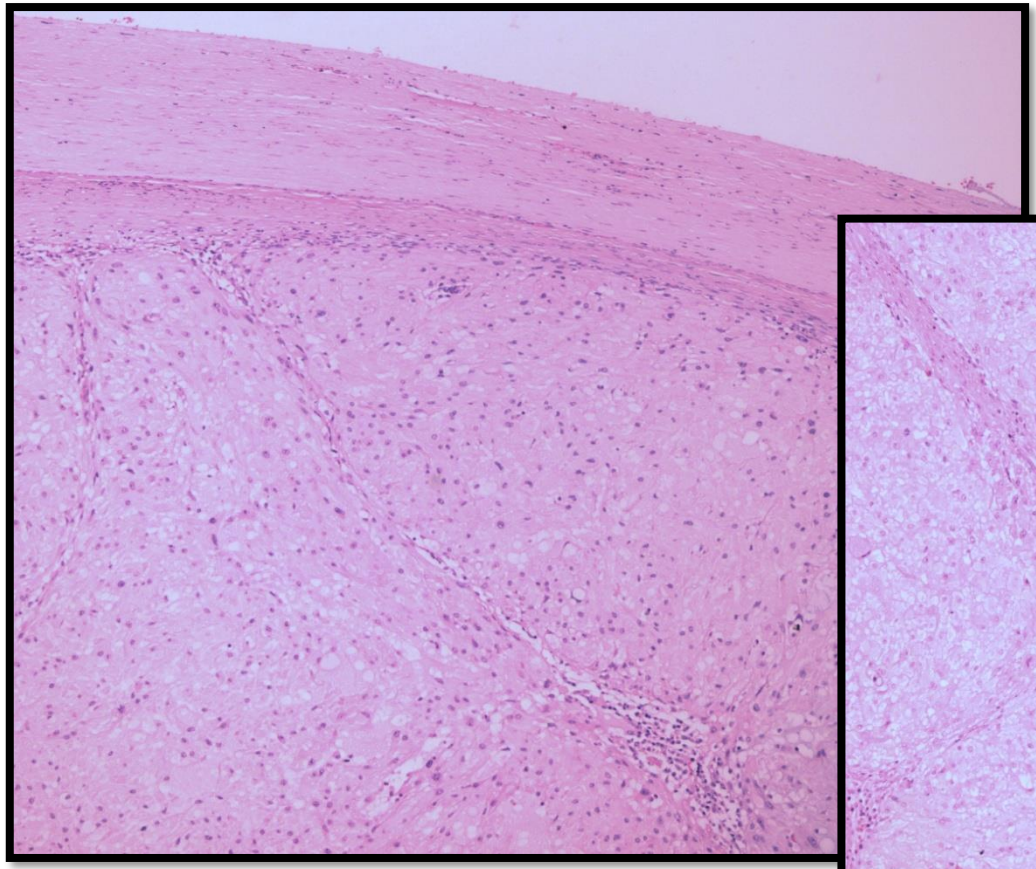
Krížová kosť

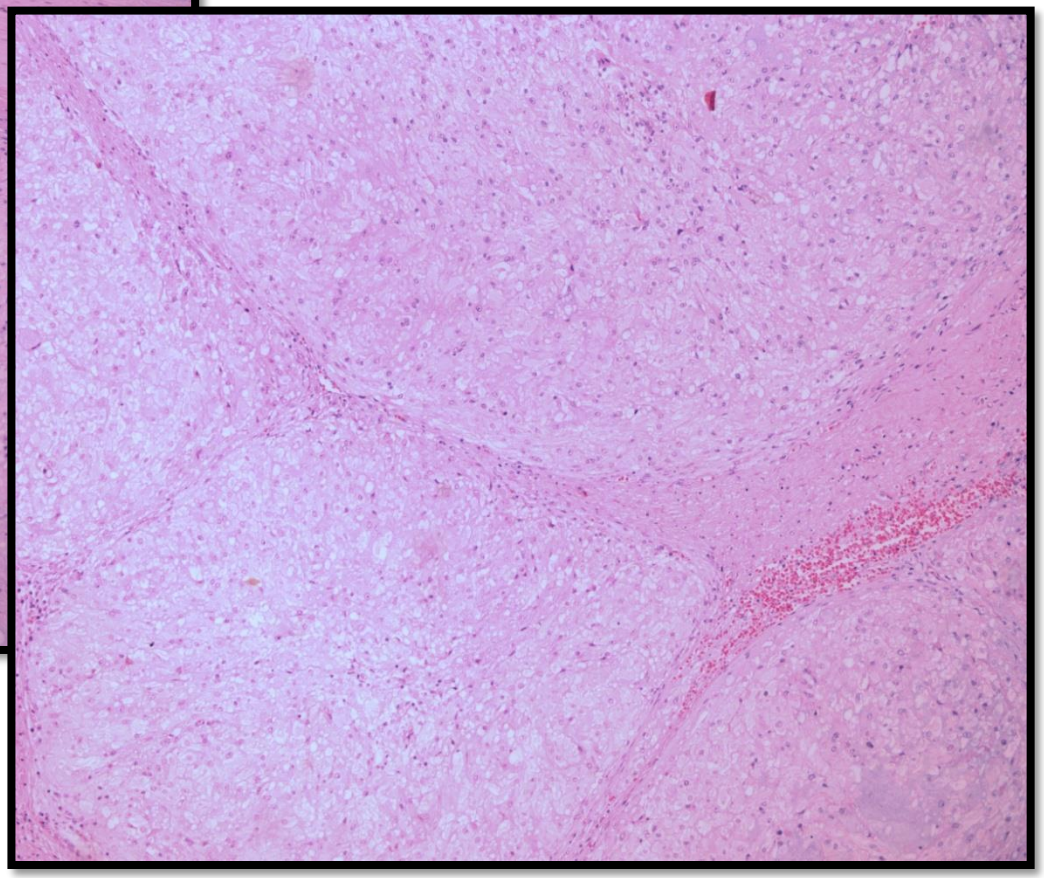


Operačný materiál

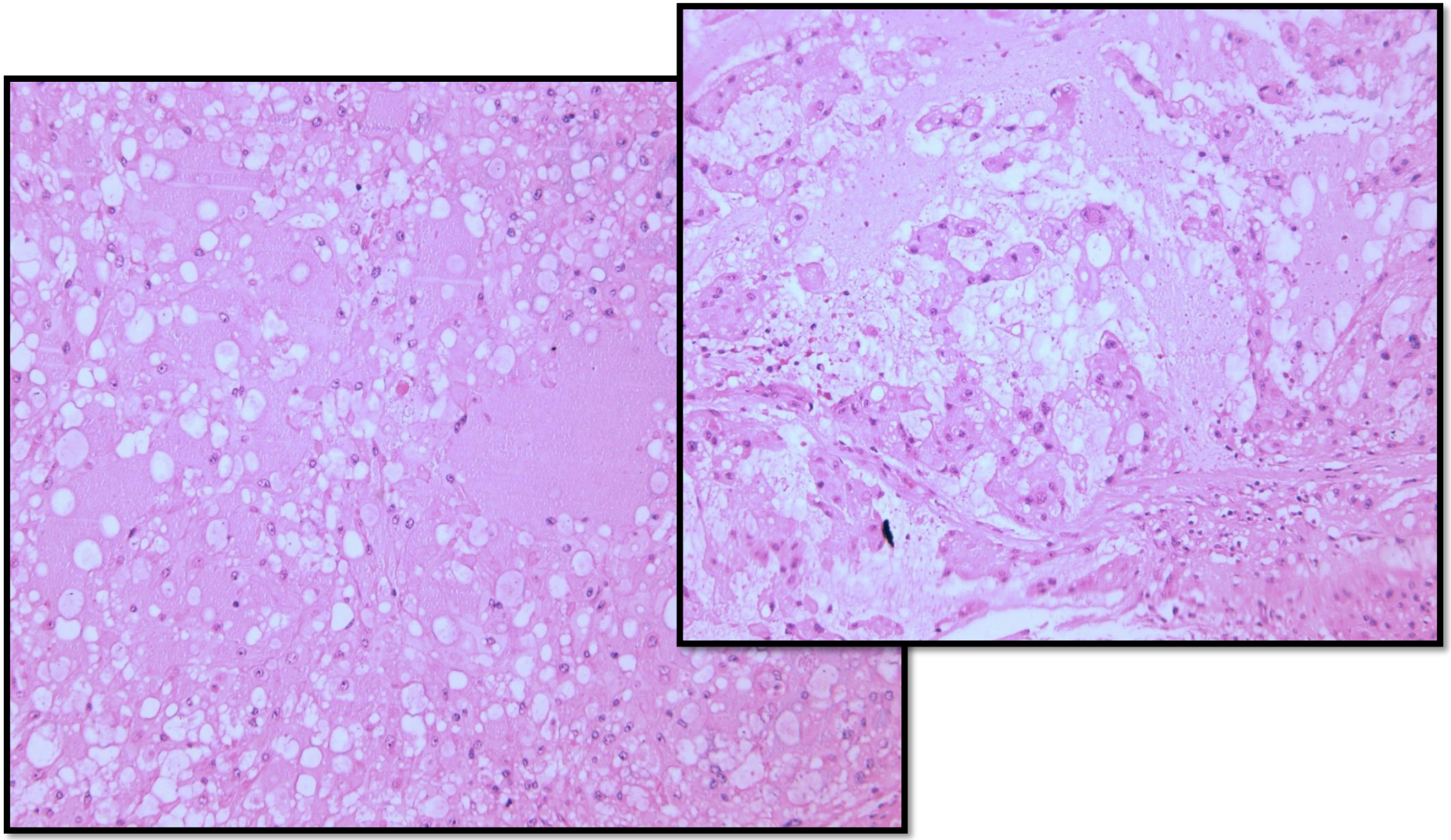


Lobulárna architektonika

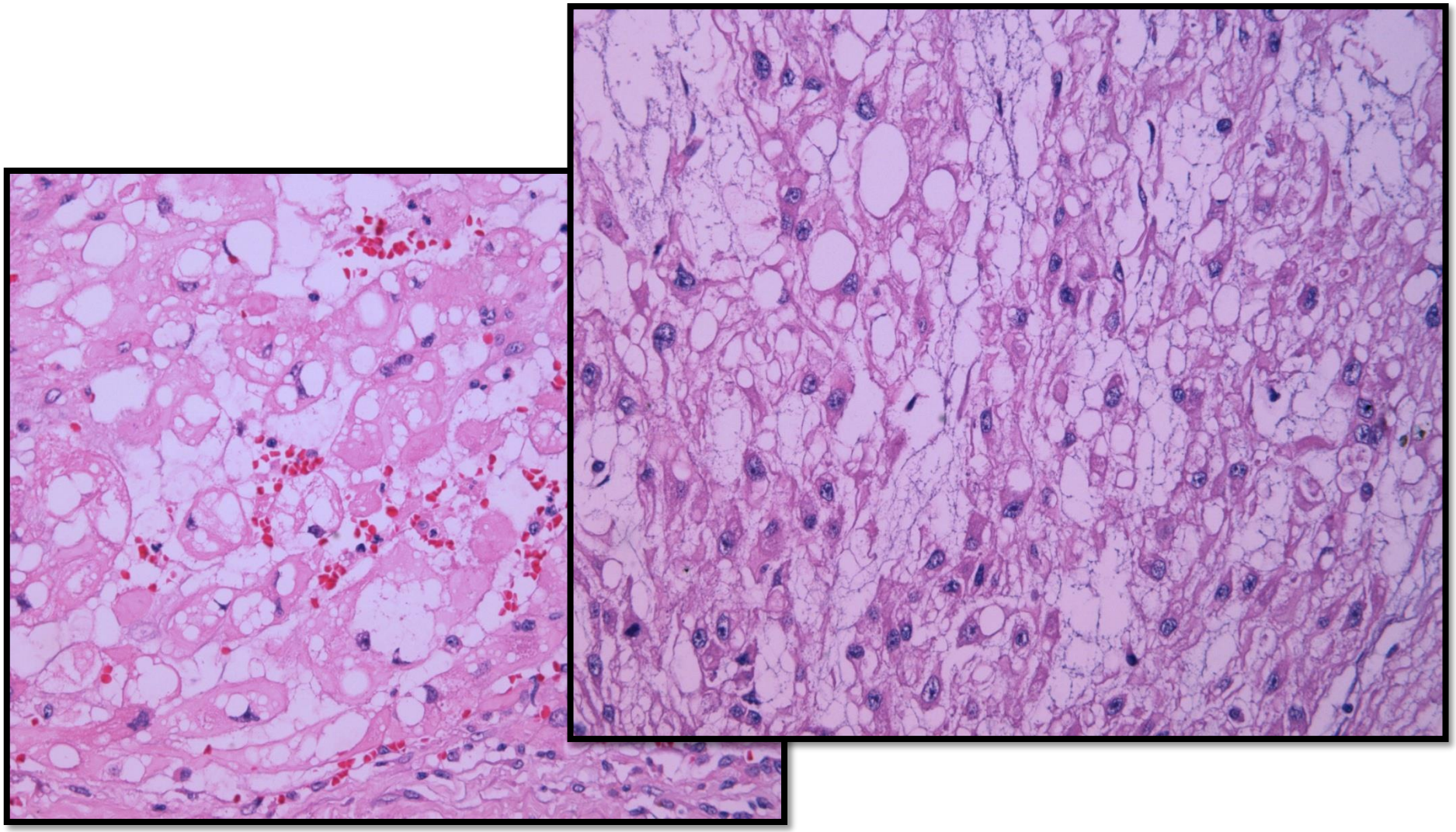




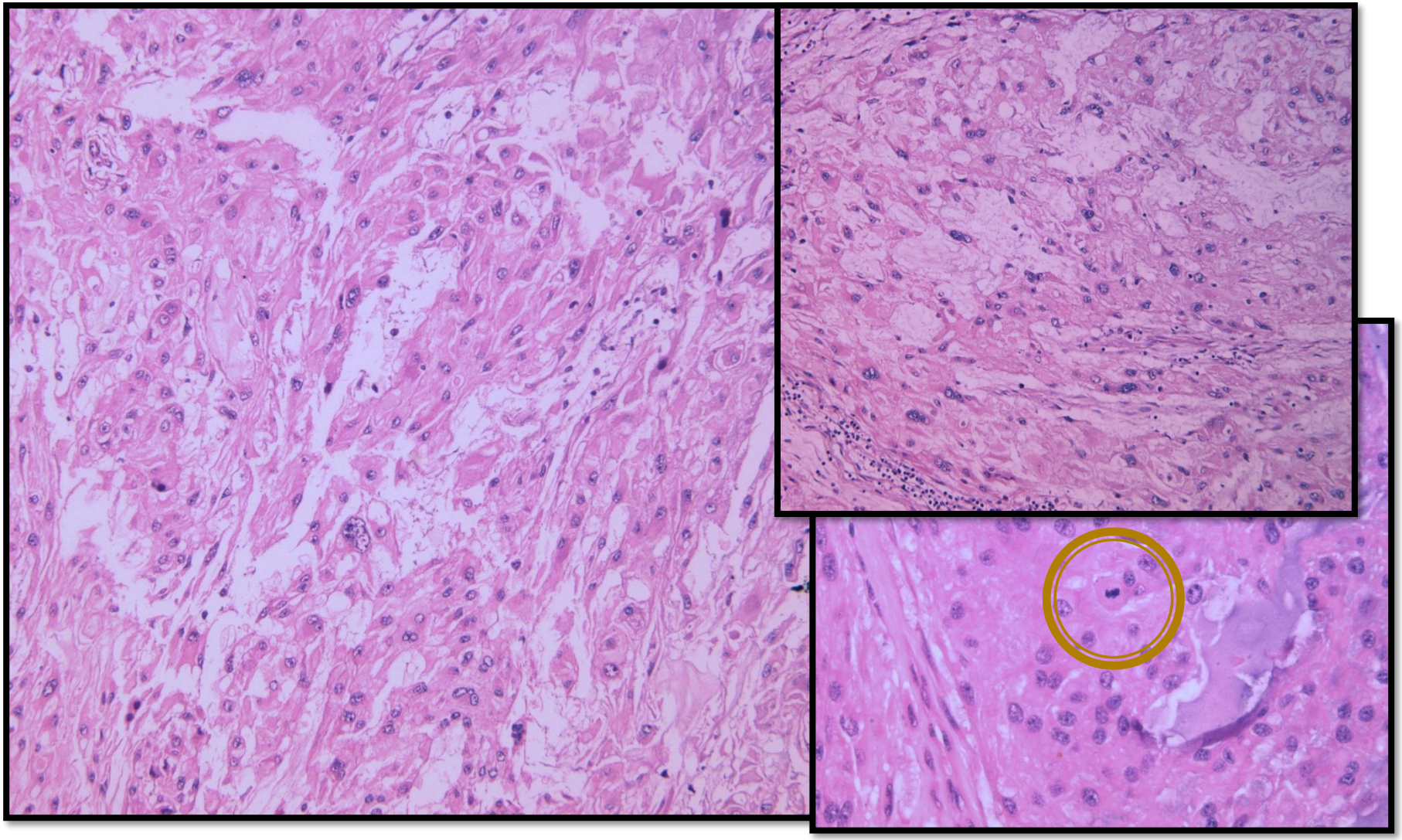
Epiteloidné bb + mukoidná matrix



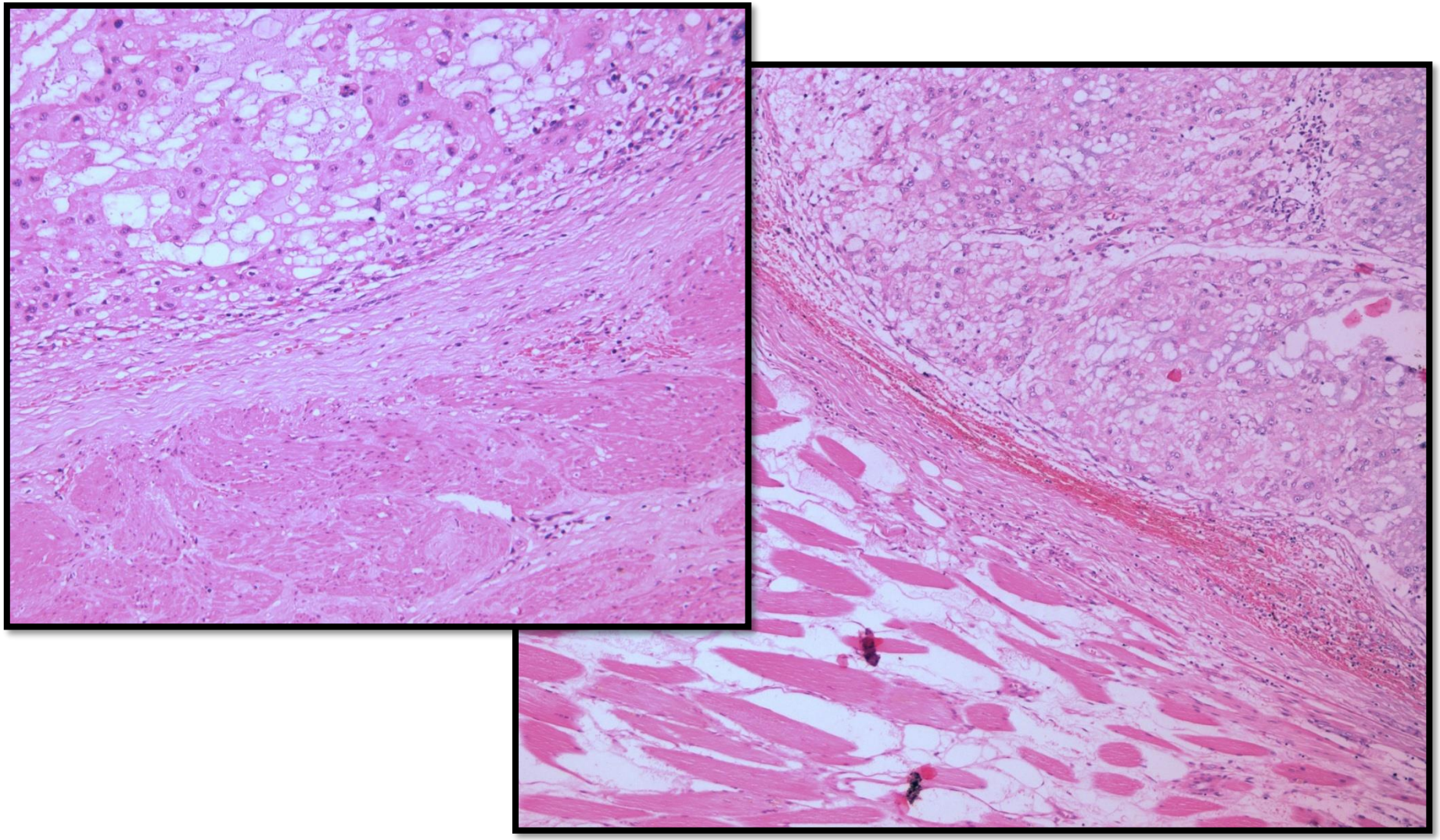
„Physaliphorous cells“



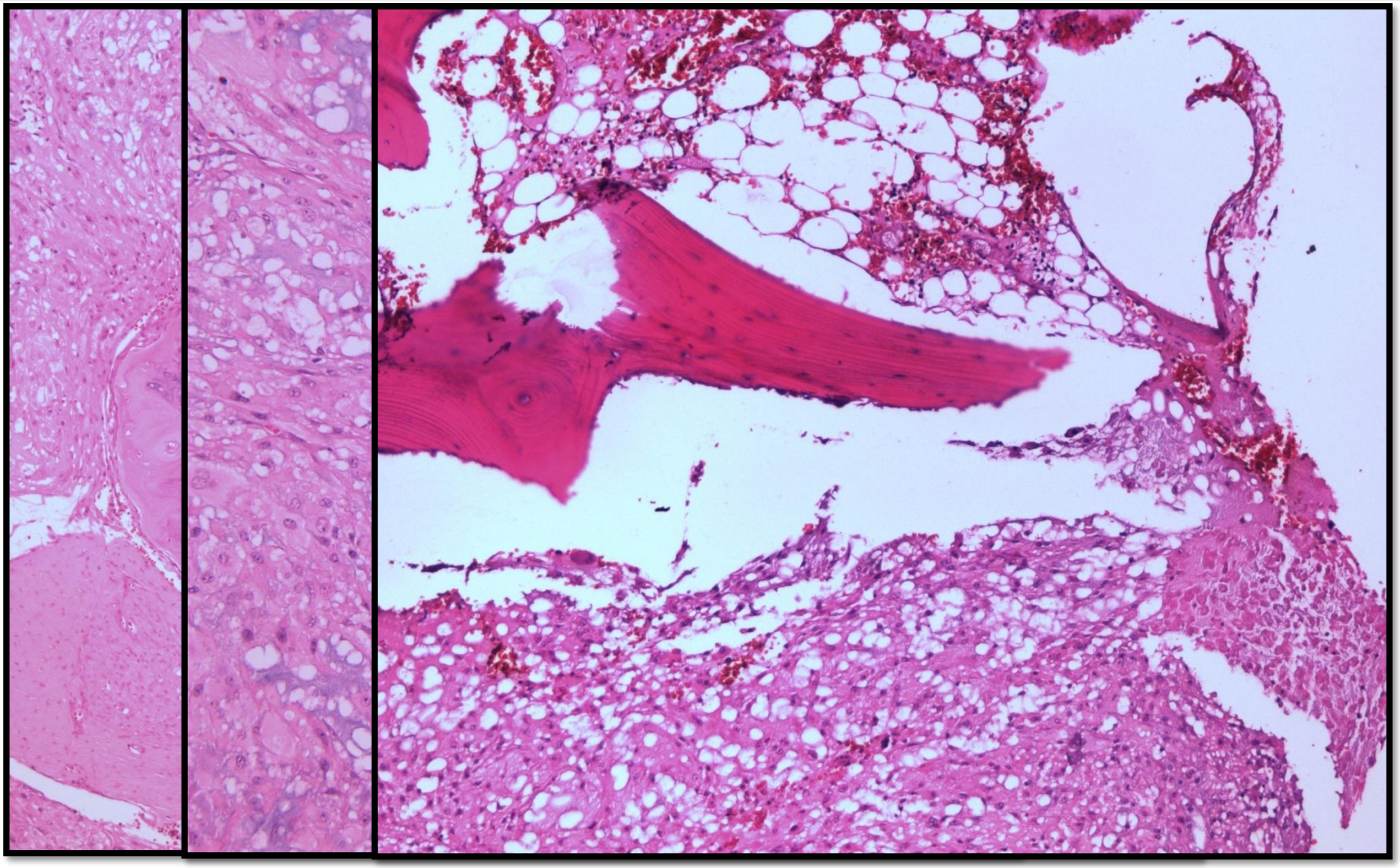
atypie - mitózy



Expanzívny rast

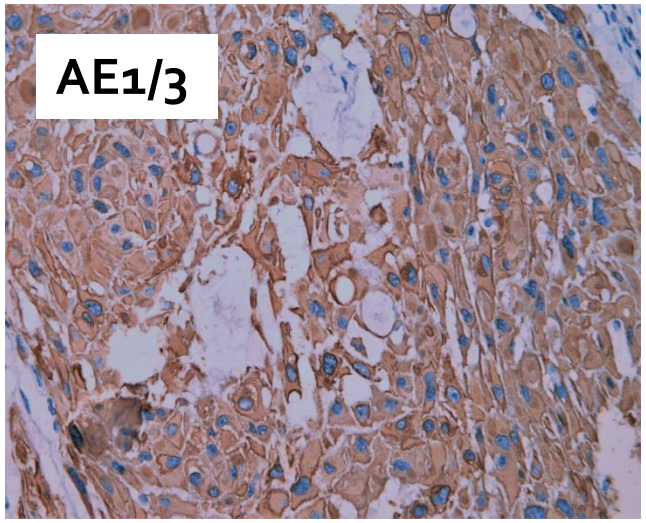


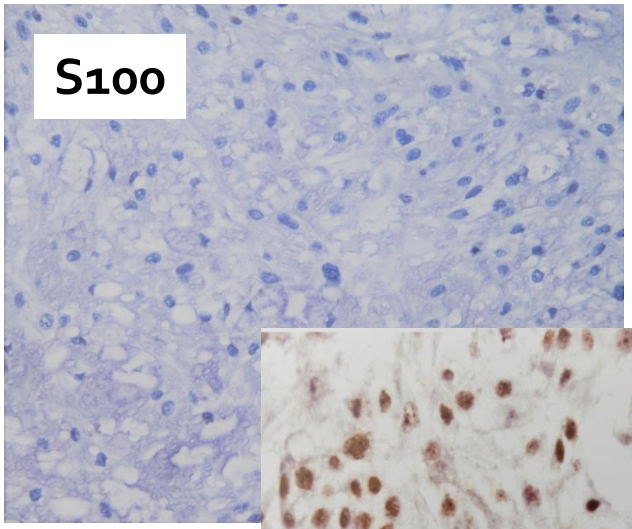
Axiálny skelet

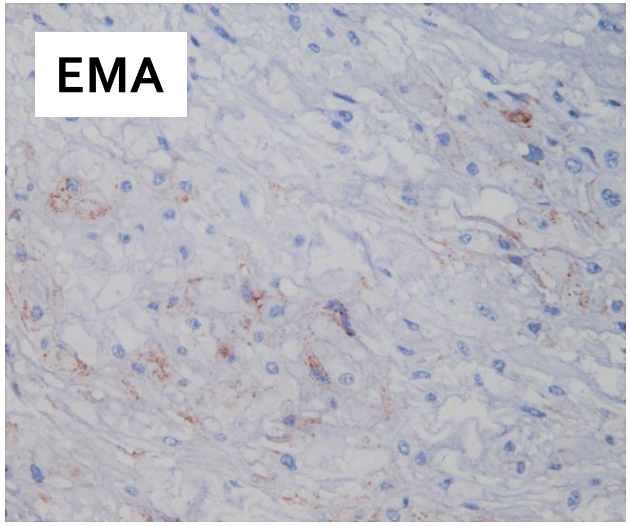


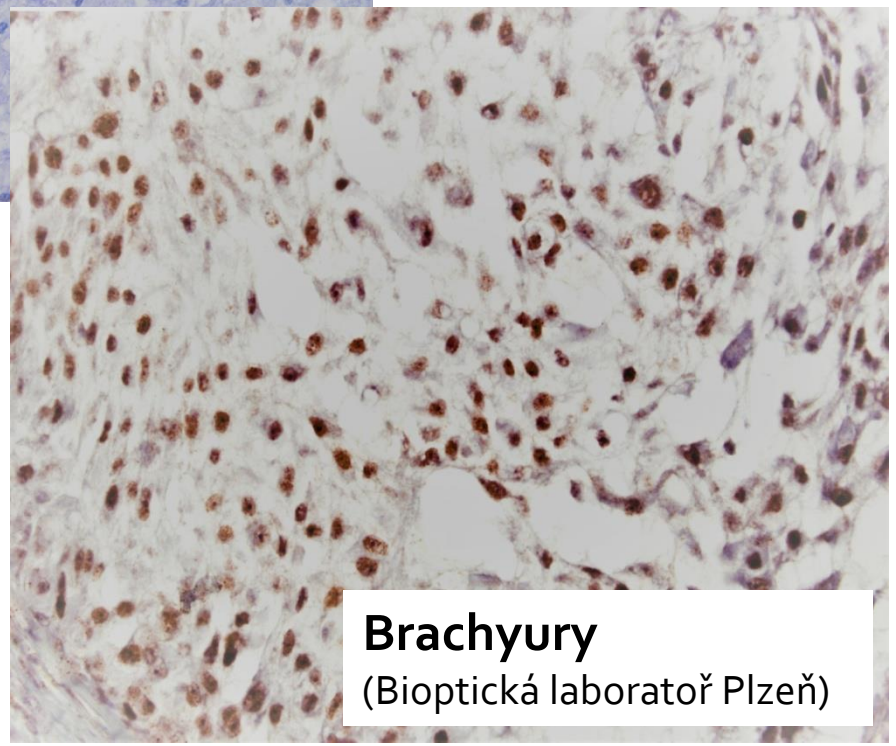
Diagnostické návrhy

Imunoprofil









Brachyury
(Bioptická laboratoř Plzeň)

Diagnostický záver

Chordoma

Chordóm

Malígny tumor vykazujúci notochordálnu diferenciáciu.

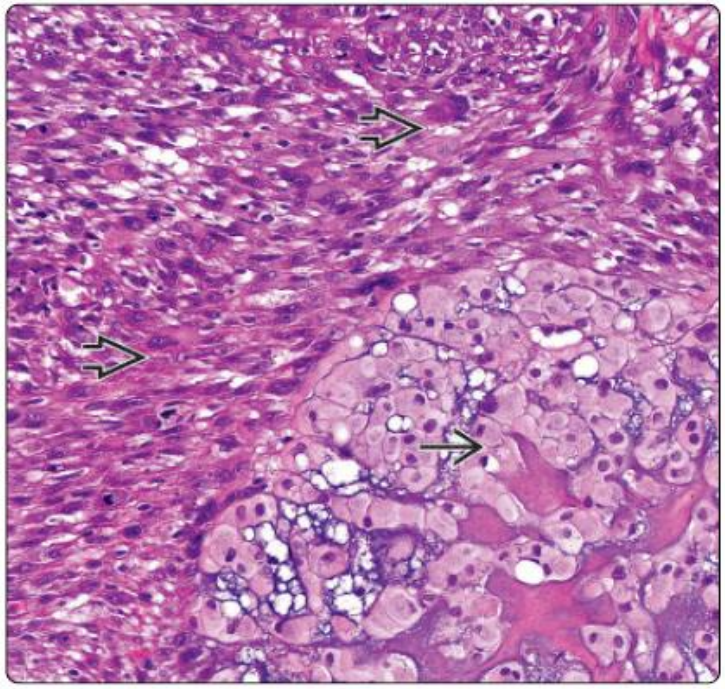
- starší ľudia (5.-7. dekáda)
- axiálny skelet (3/3, báza lebky, stavce, sakrokokcigeálna oblasť)
- bolesť (na podklade expanzívneho rastu)
- želatinózny, solídny, chondroidný, s nekrózami
- 7 – ročné prežívanie, 40% MTS (pľúca, kosti, LU, subkutis)

Notochordálne tumory

- **Ecchordosis**
- **Benign Notochordal Cell Tumor**
- **Chordoma**
  - Not otherwise specified (NOS)
  - Chondroid chordoma
  - (Poorly differentiated)
  - **Dedifferentiated chordoma**

    (worse prognosis)

G.P.Nielsen, MD
A.E.Rosenberg, MD
Diagnostic pathology
Bone, 2017



IHC a genetické abnormality

IMUNOFENOTYP

AE1/3 +
EMA +
S100 +

Brachyury +

- po deklacifikácii
- dediferencovaný

MOLEKULÁRNE CHARAKTERISTIKY

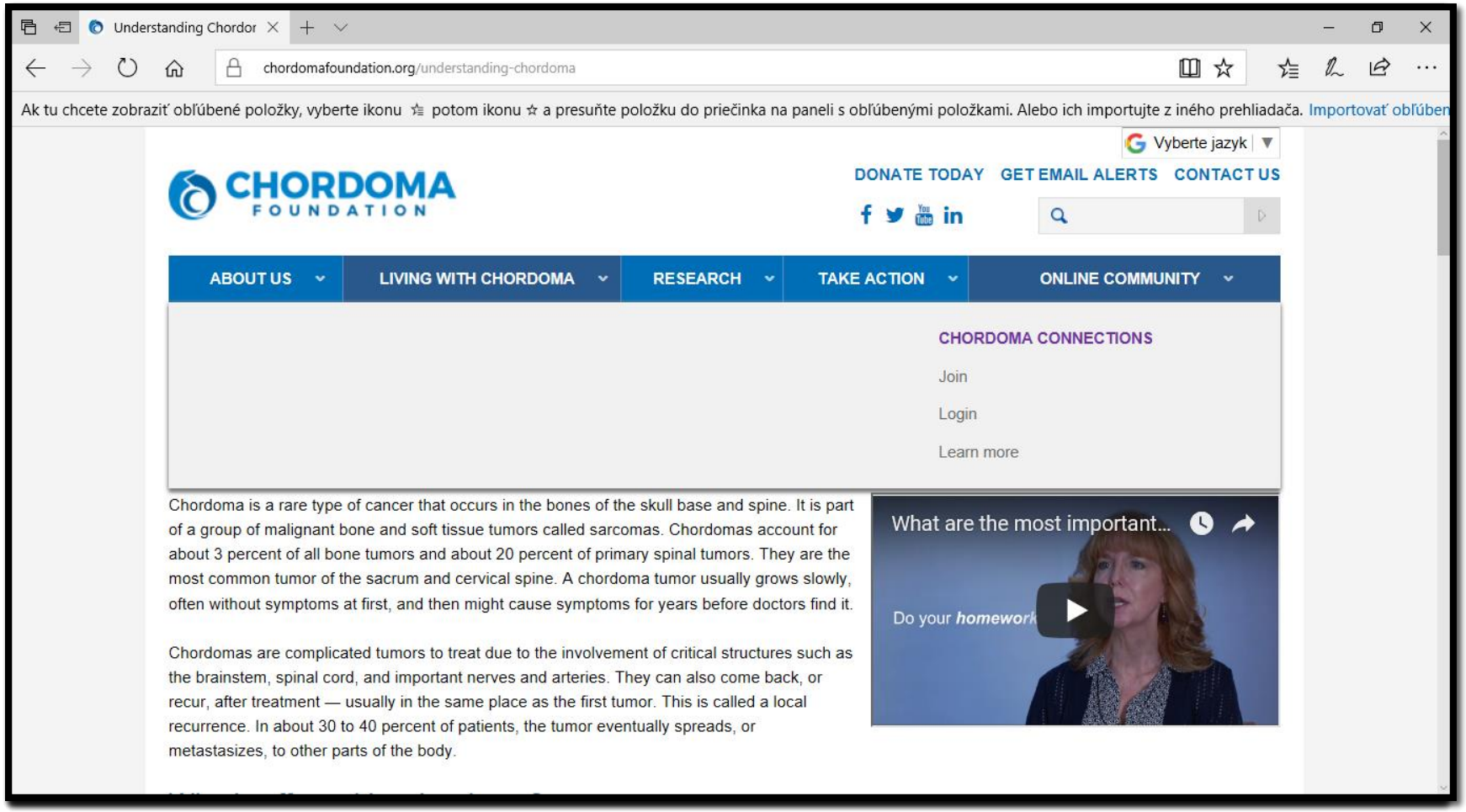
zriedka hereditárne (autozom.dominantné)
-/+ s duplikáciou brachyury génu (**T gene**)
sporadické (7% amplifikácia T génu)
diploidný / hypoploidný karyotyp
viaceré numerické / štrukturálne preskupenia
monozómia chromozómu 1, resp. nárast ch7
70% strata CDKN2A a CDKN2B
nárast kópií brachyury 7q33 lokusu a EGFR 7p12 lokus

Bez IDH1 a IDH2 mutácií

Diferenciálna diagnostika

- AE1/3 +, brachyury + ⇒ Ecchordosis, Benign Notochordal Cell Tumor
- Conventional chordoma ⇒ Metastatic Adenocarcinoma „Parachordoma" „Chordoid sarcoma"
- Chondroid chordoma ⇒ Low-grade Conventional Chondrosarcoma
- „Poorly differentiated" Chordoma ⇒ Atypical Teratoid Rhabdoid Tumor

Chordoma foundation



Limitovaný odber


ĎAKUJEM ZA POZORNOSŤ