

Prípad SD-IAP 866

Referuje: MUDr. Matej Slávik

Ústav bioptickej diagnostiky ÚVN SNP-FN Ružomberok

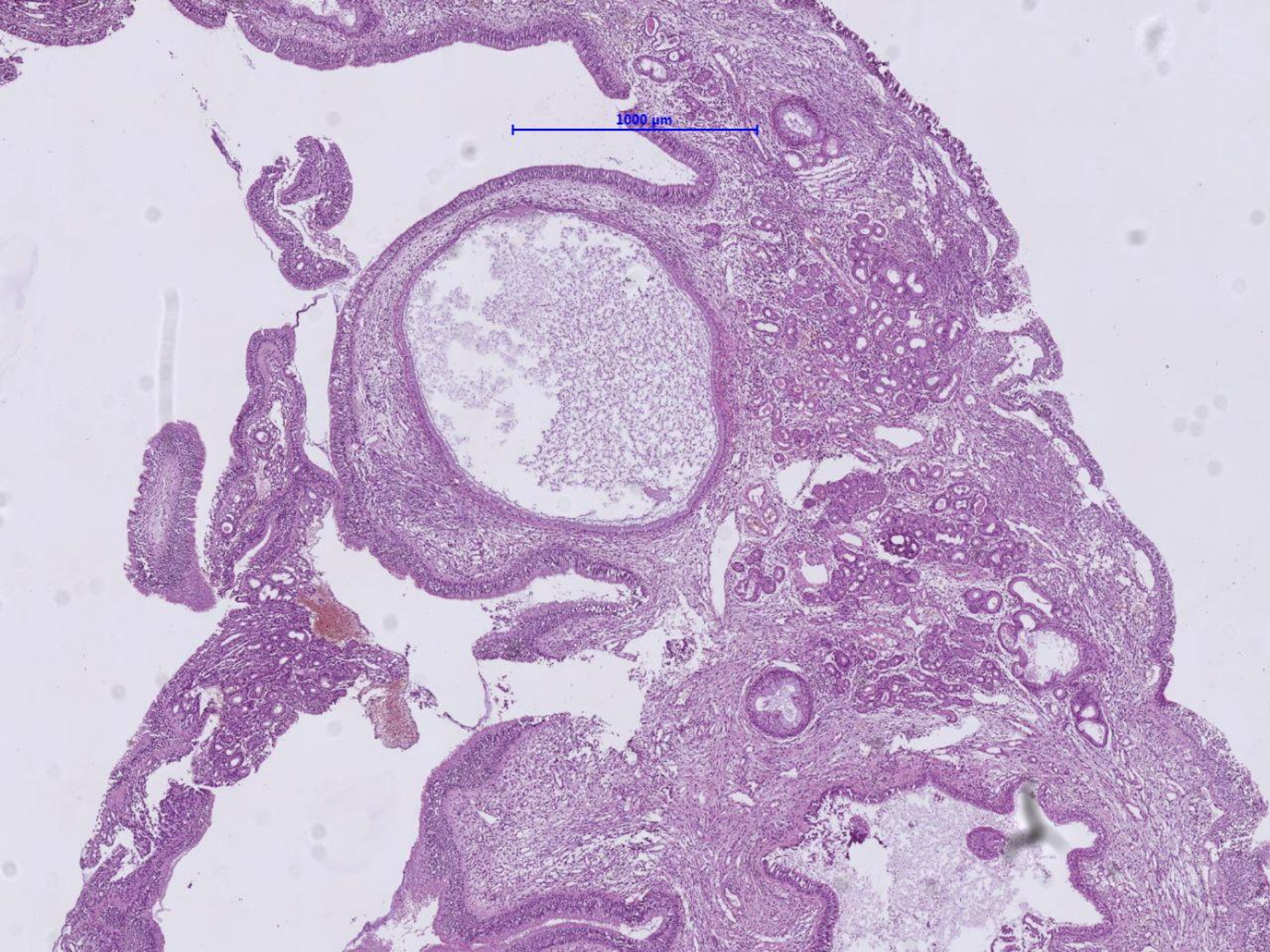
Martinský bioptický seminár, 14.-15. november 2024
Martin

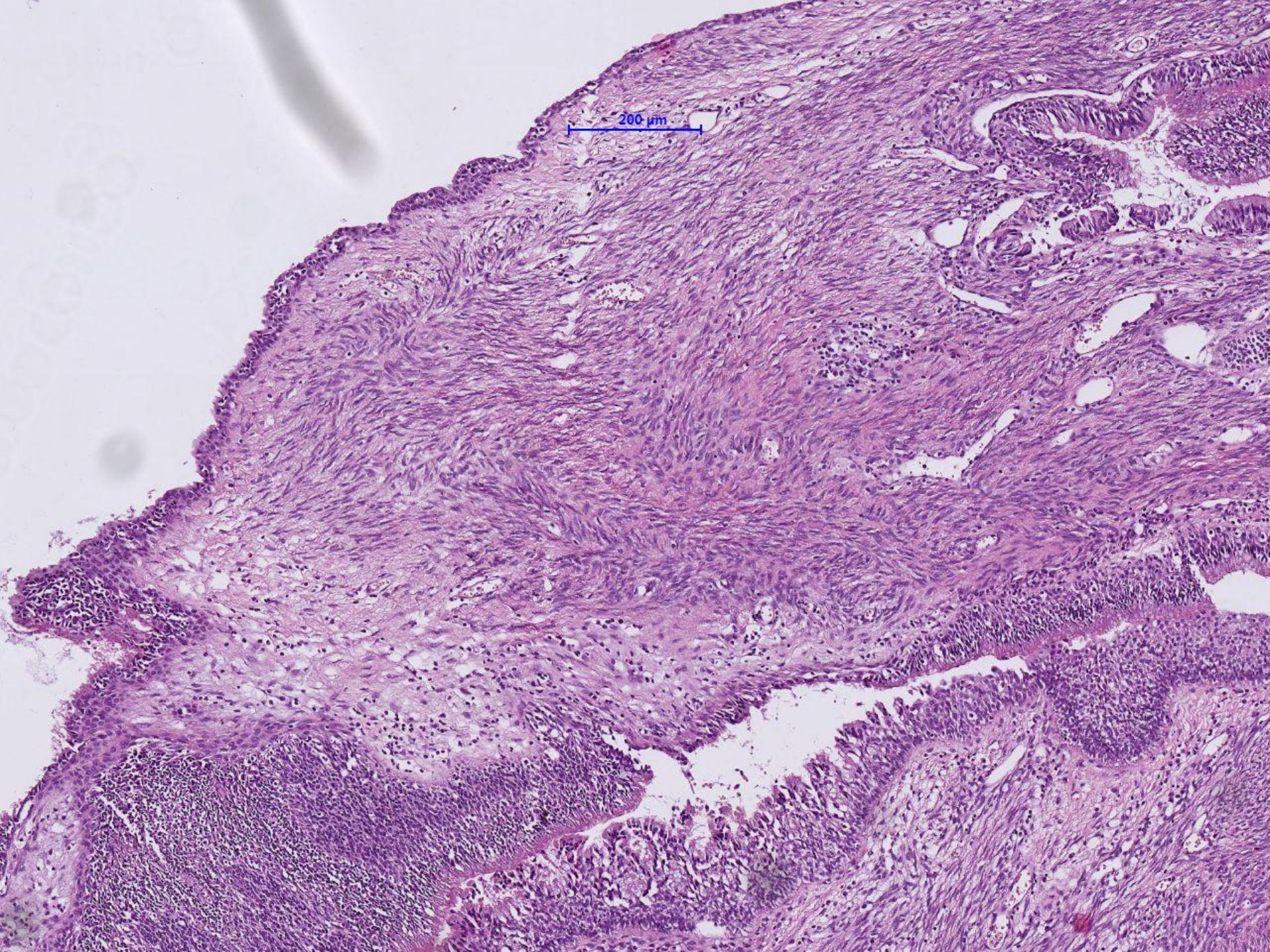
Klinické údaje

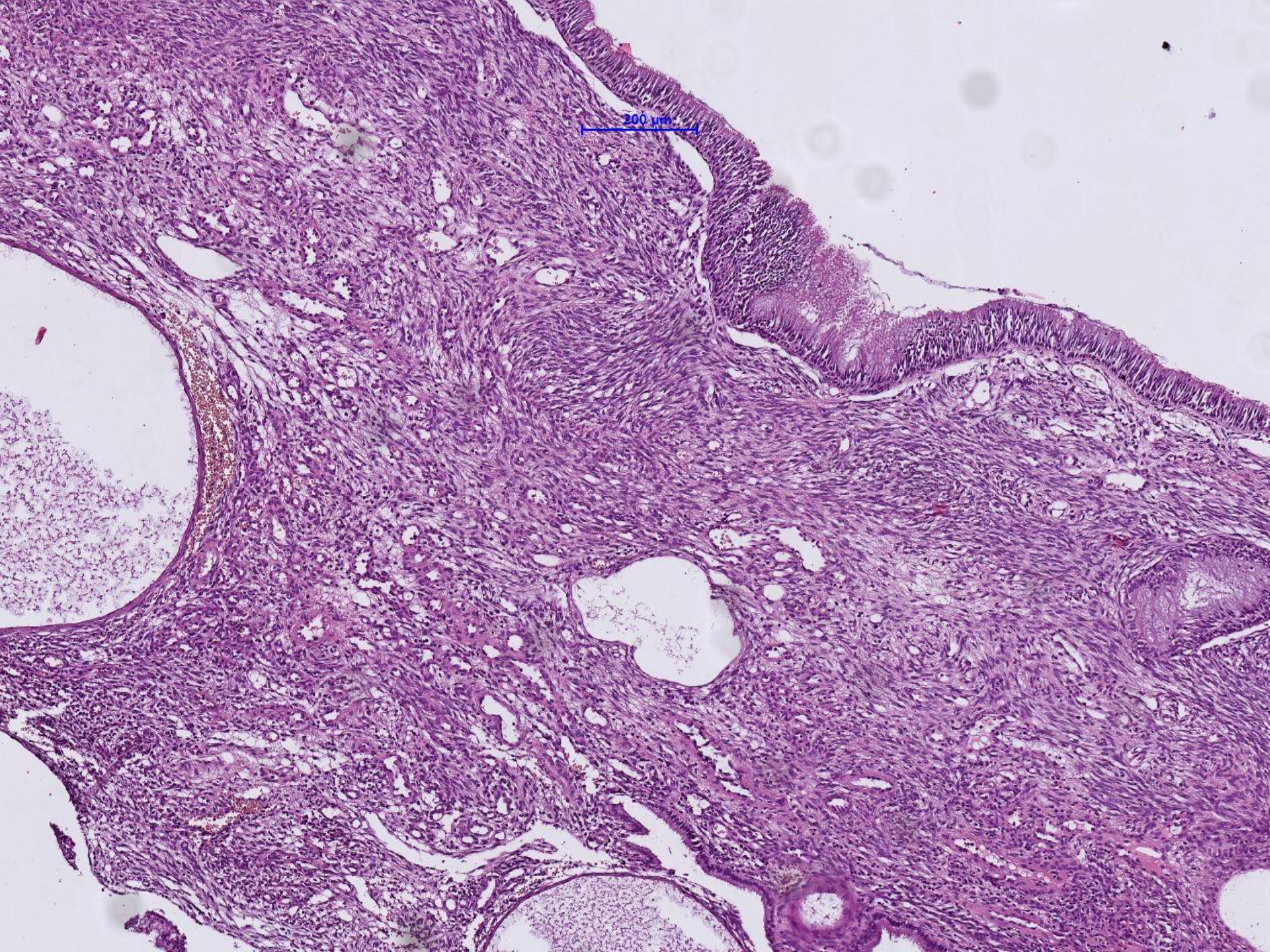
- žena, 49 rokov
- klinicky – sťažené dýchanie

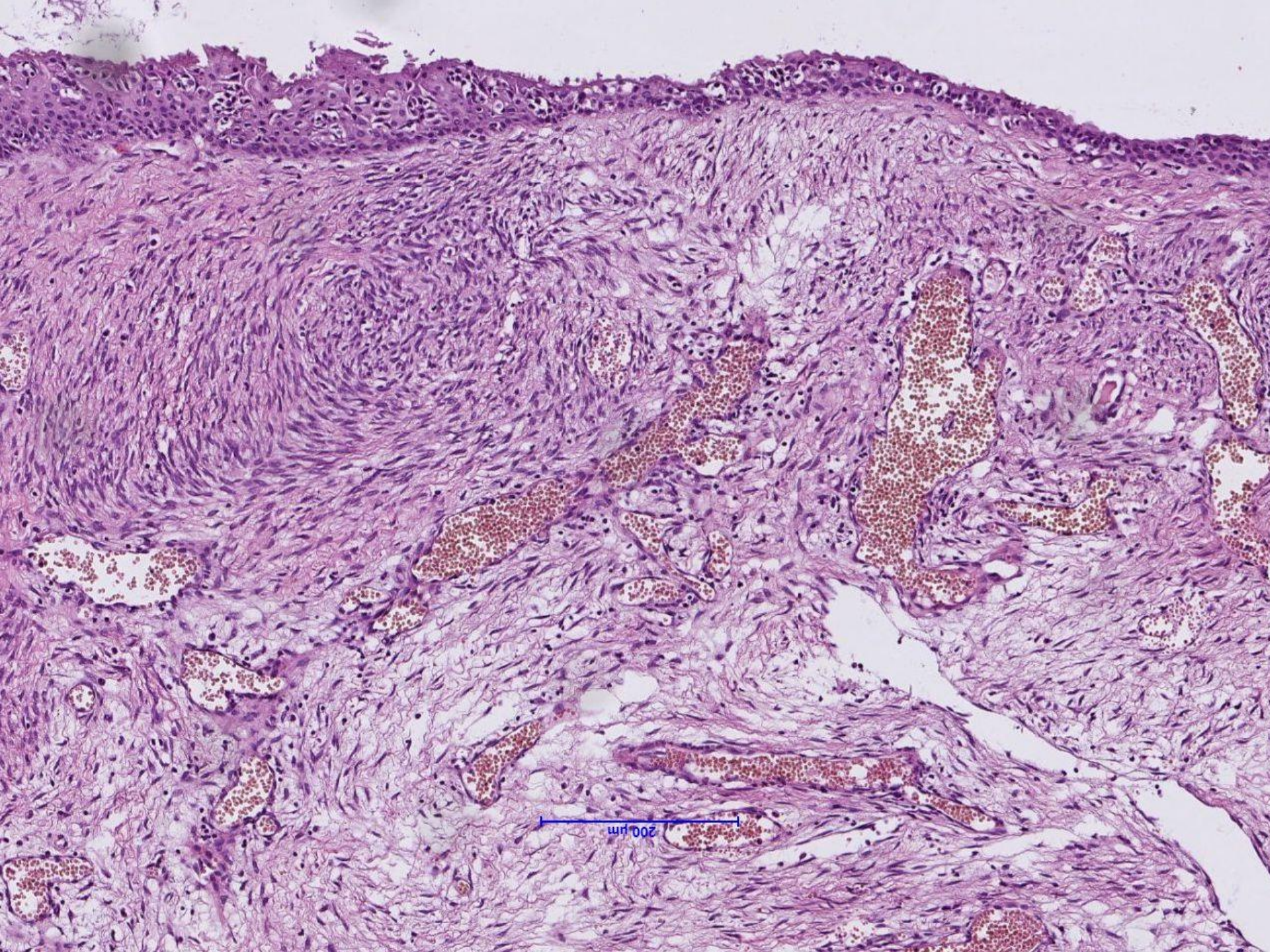
Klinická dg.: Tumor nosovej dutiny vpravo

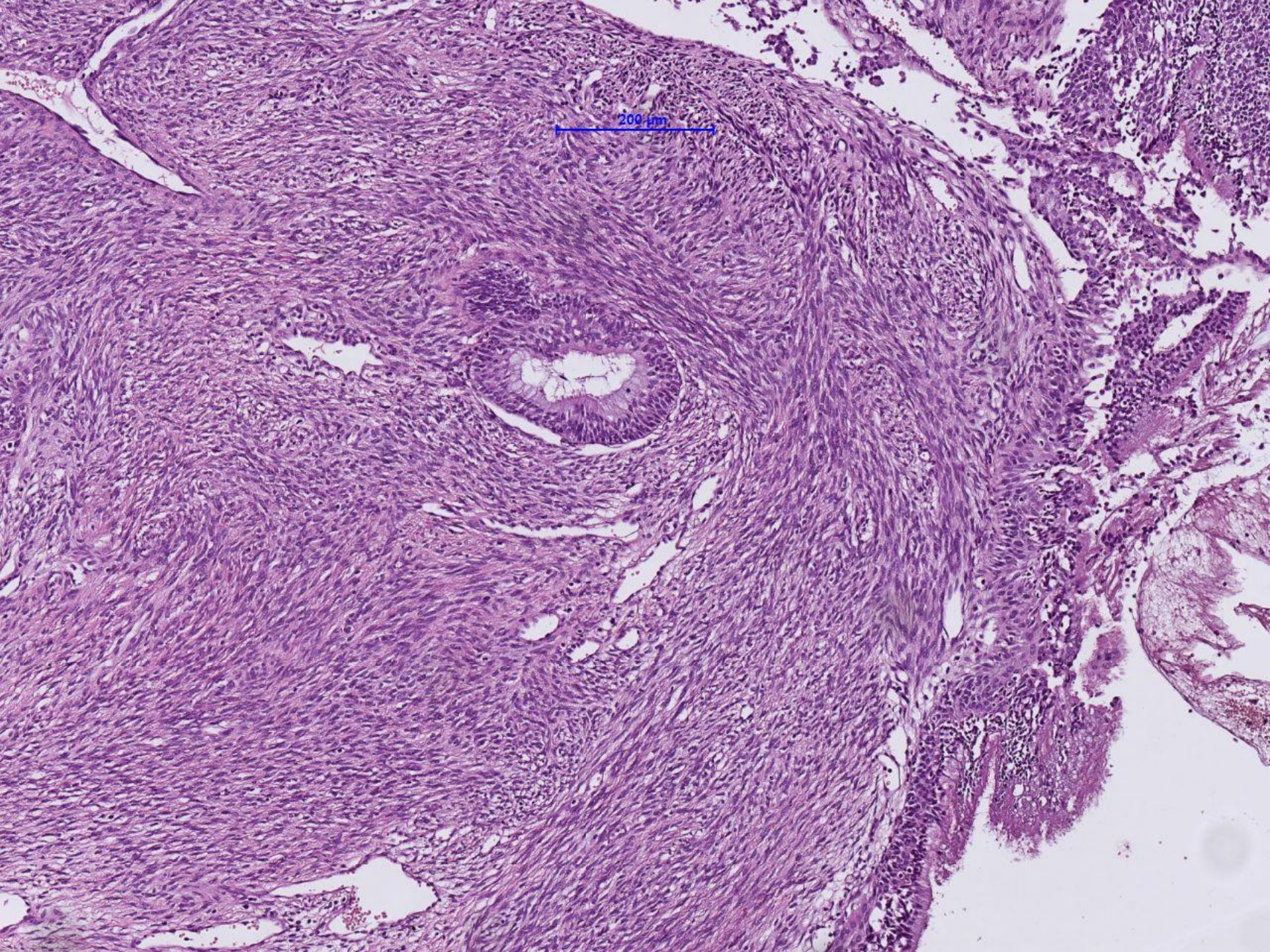
- **Makroskopicky:** drobné polypoidné fragmenty do 10mm

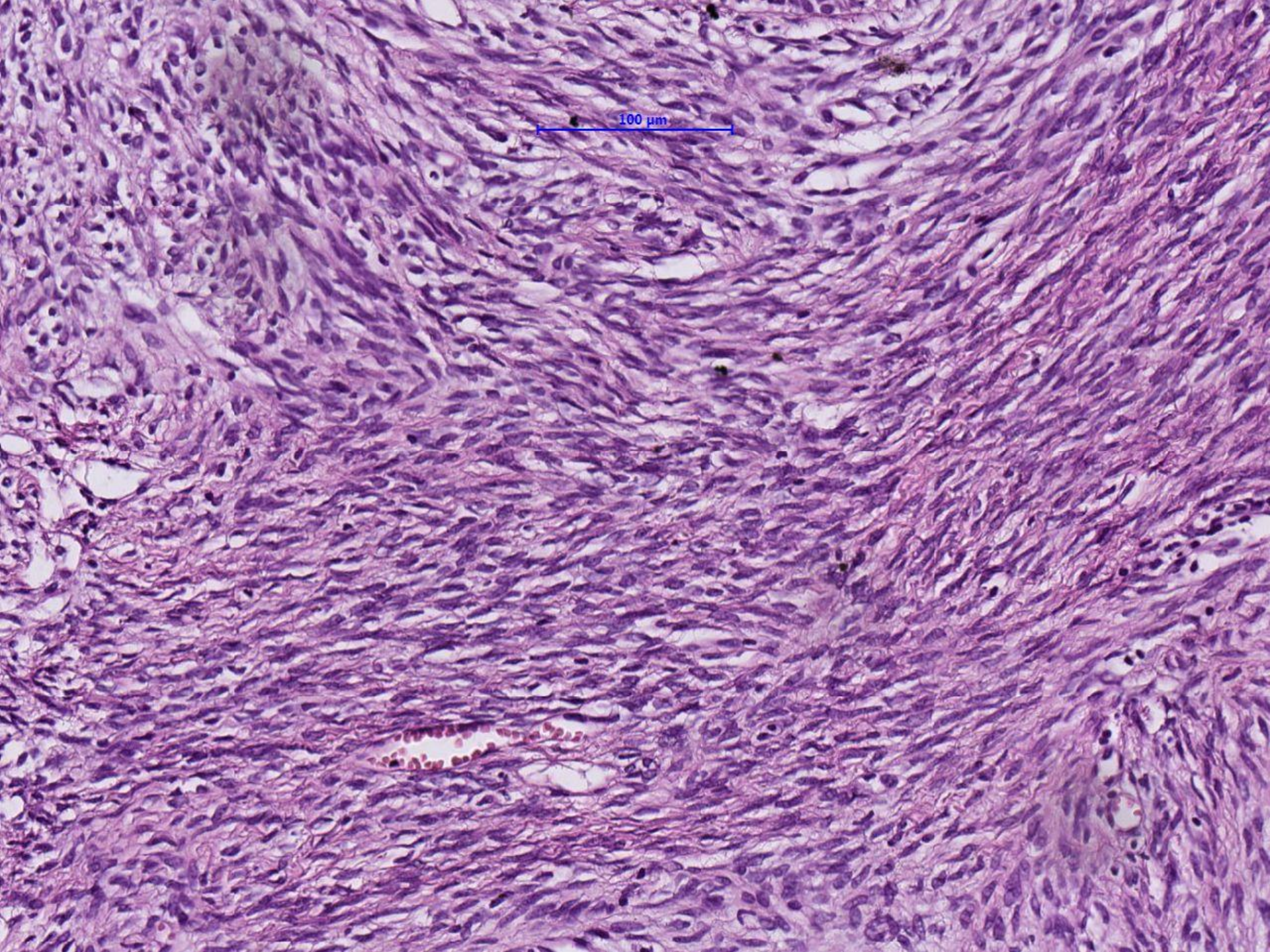


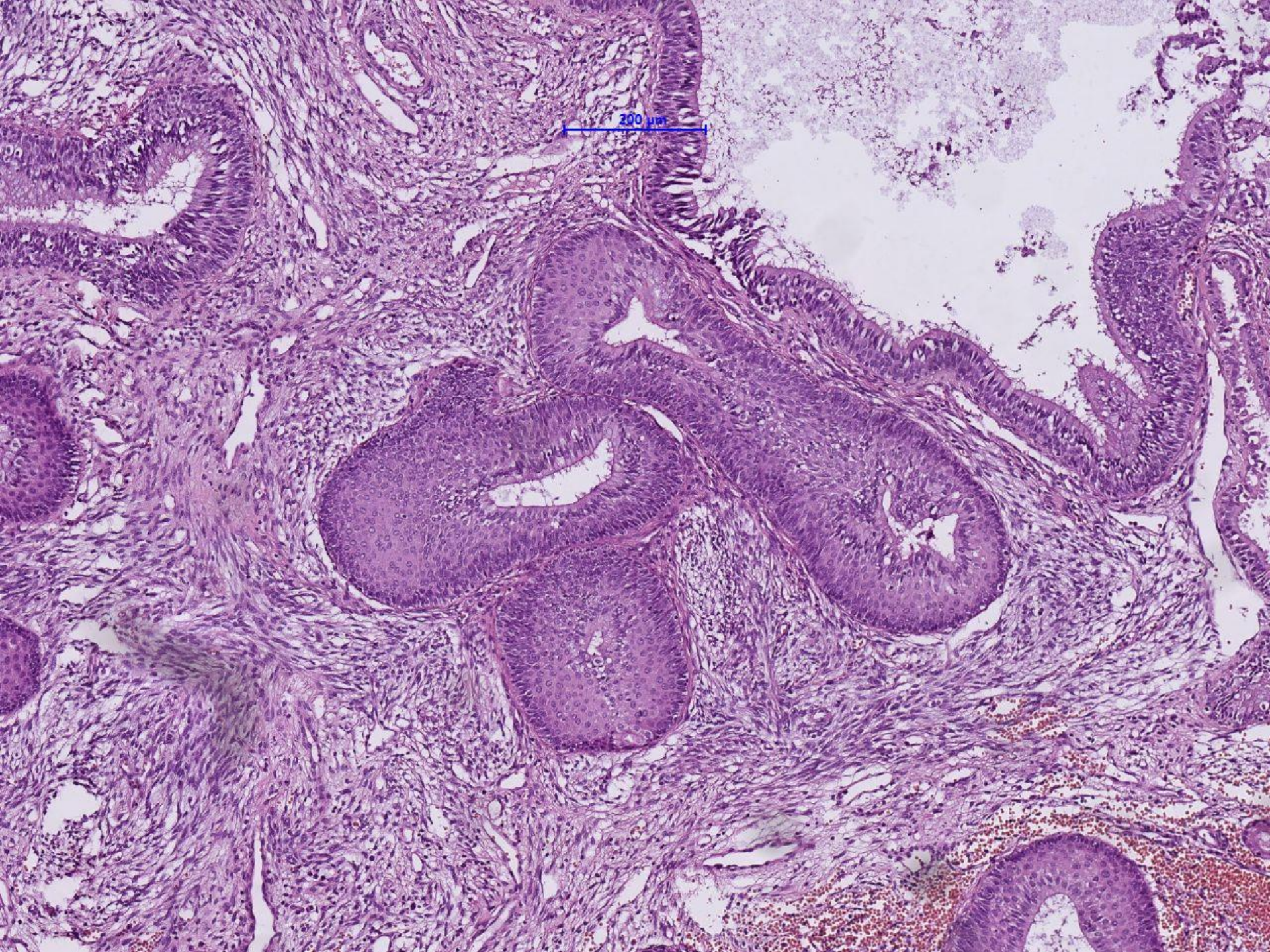








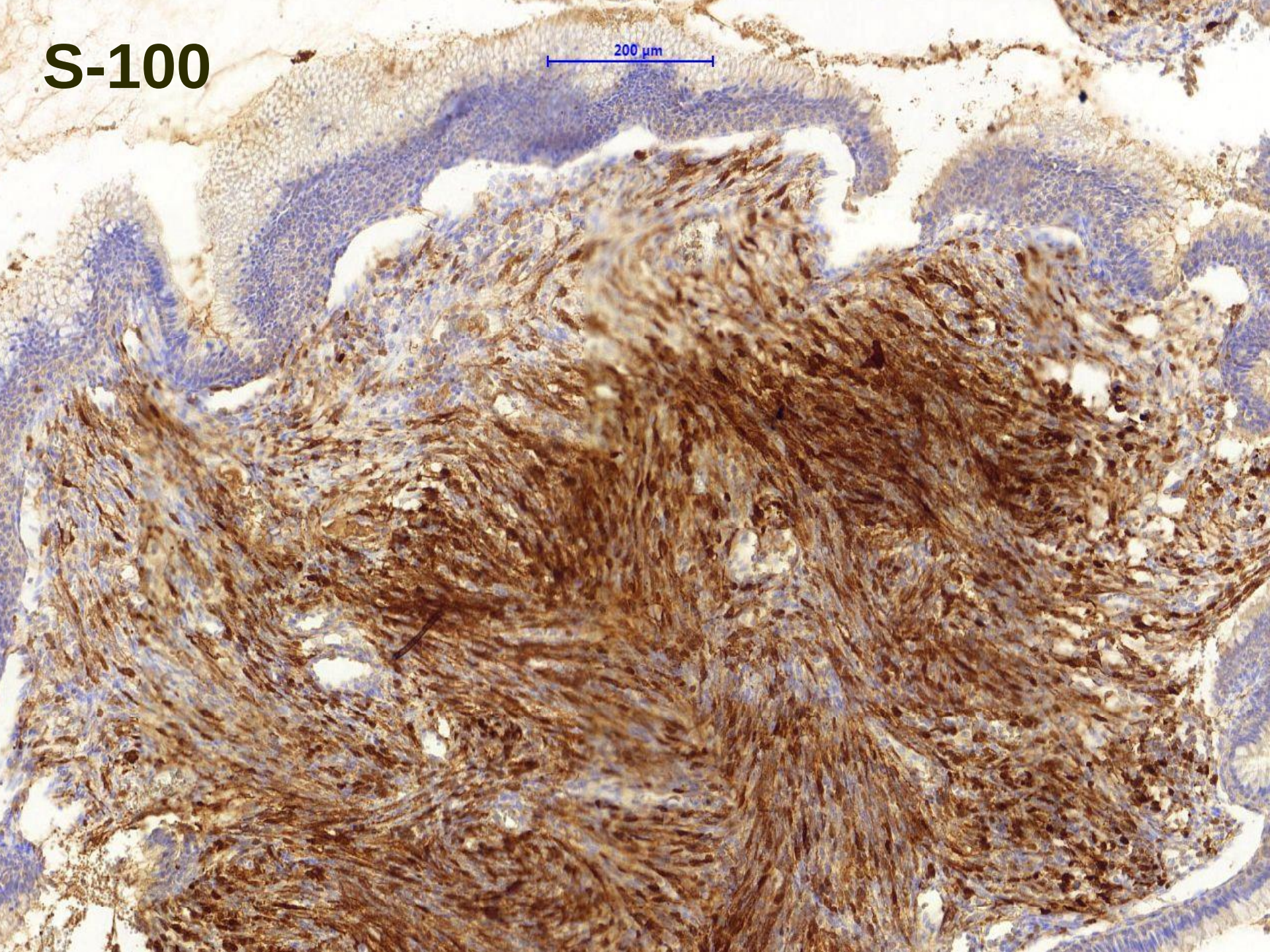


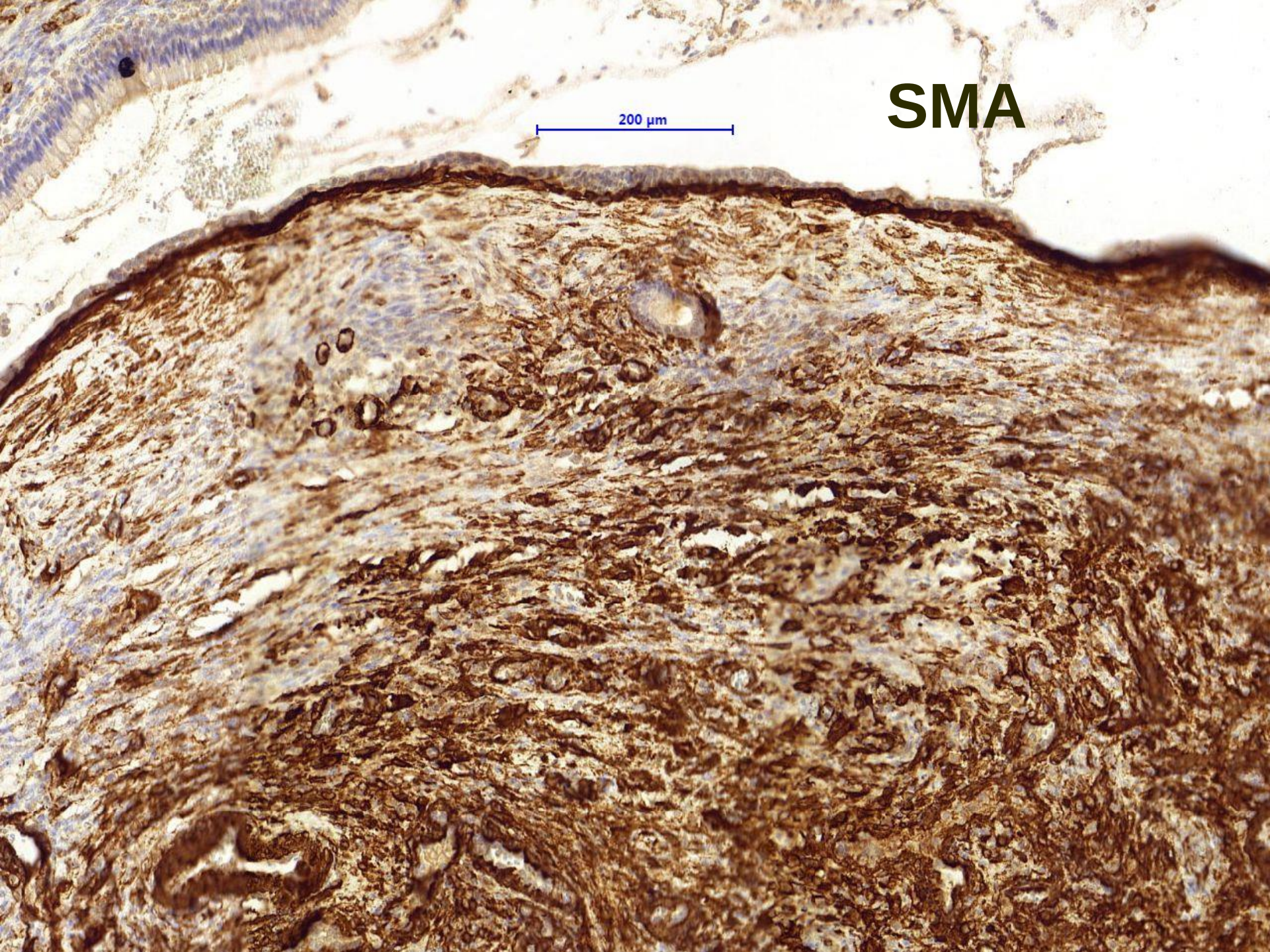




S-100

200 μm

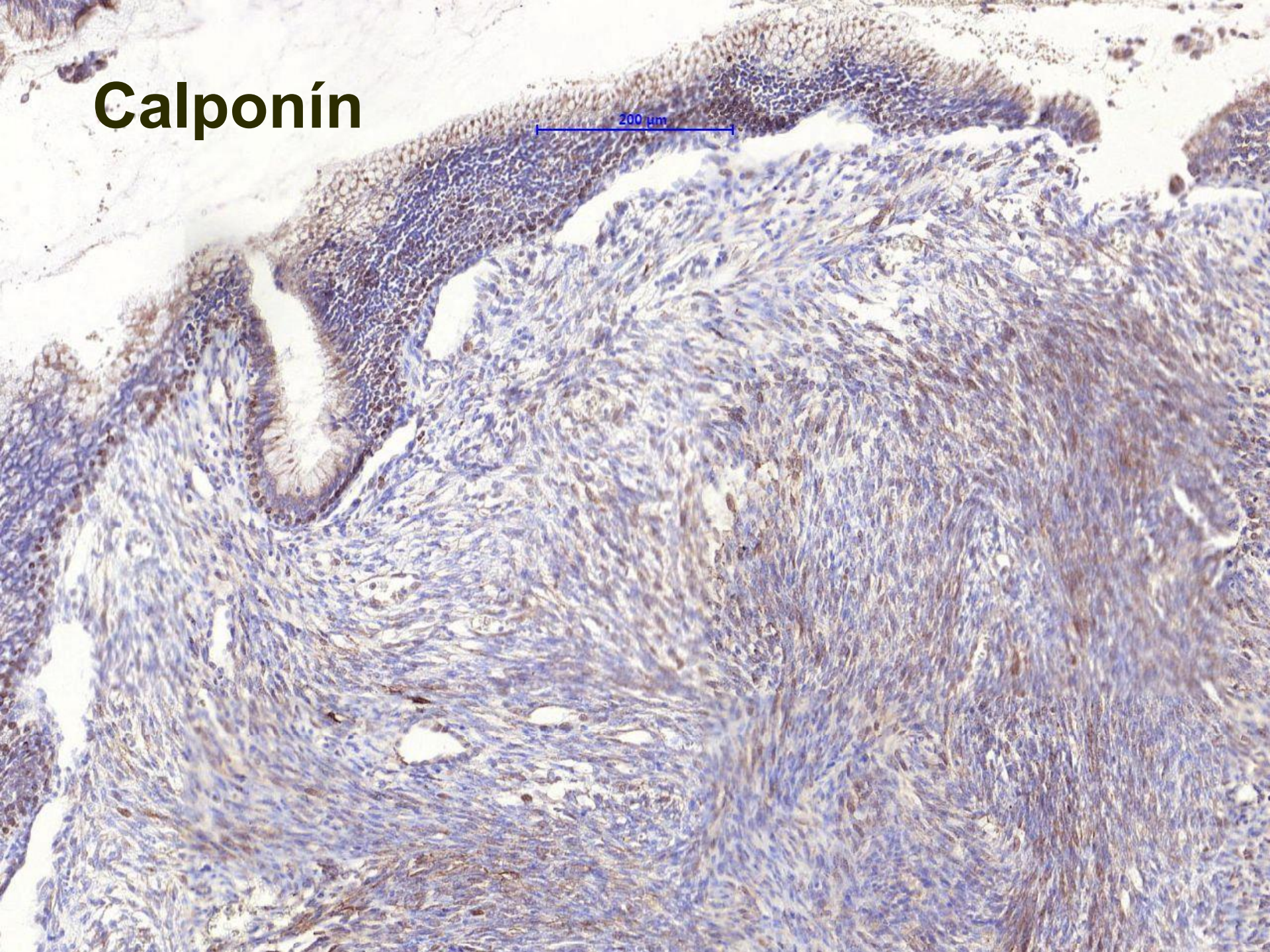




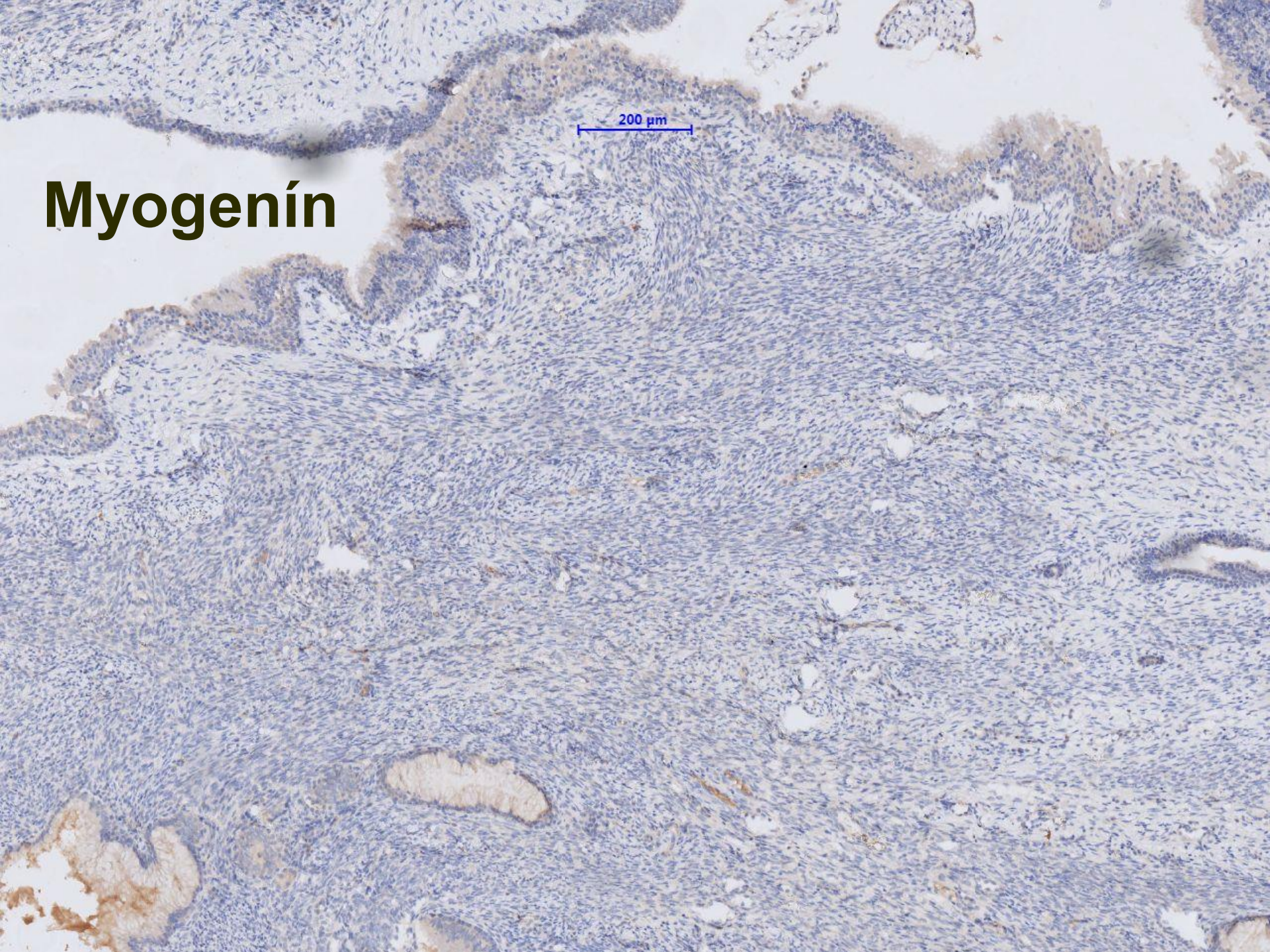
SMA

200 μm

Calponín

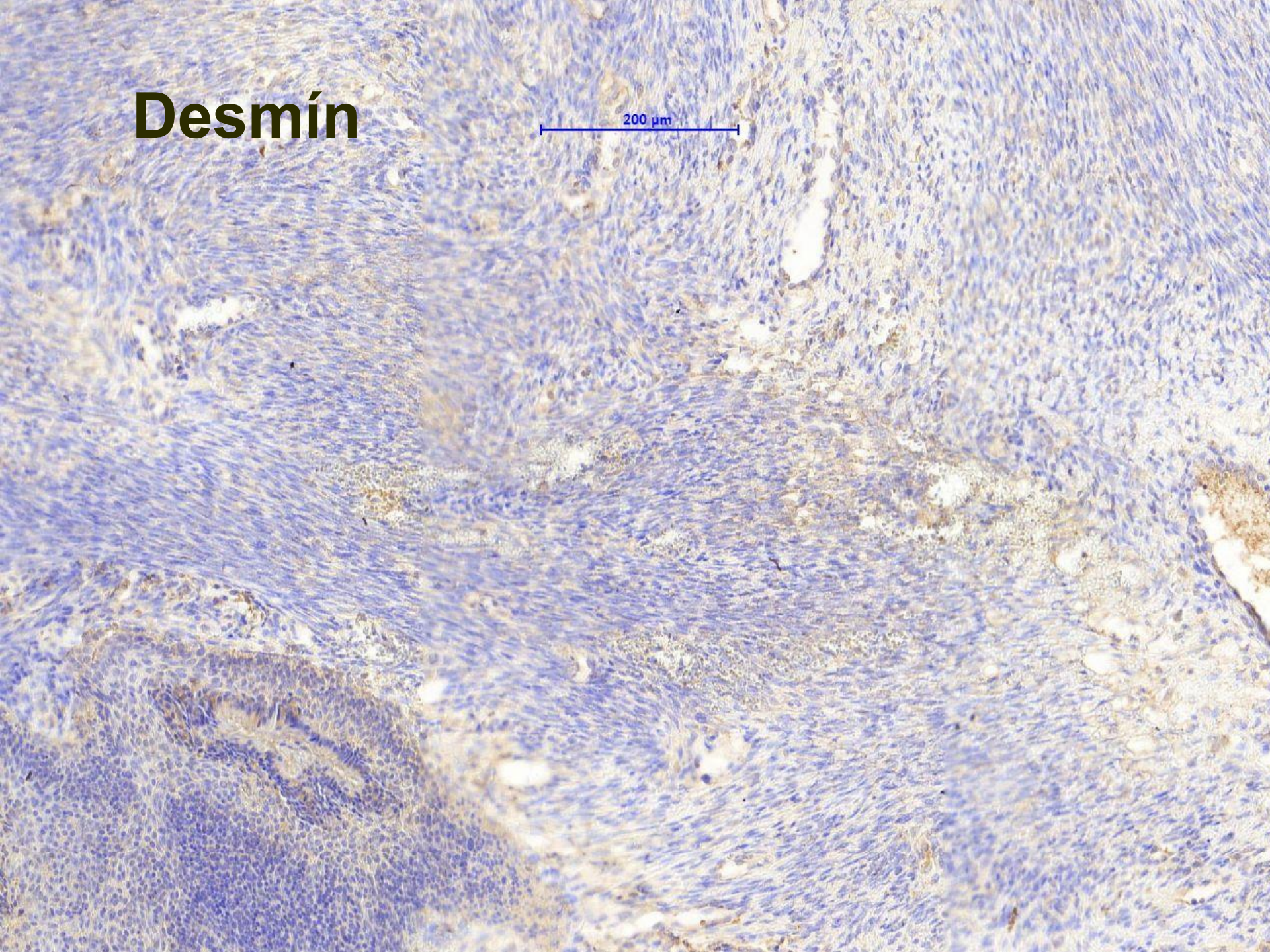


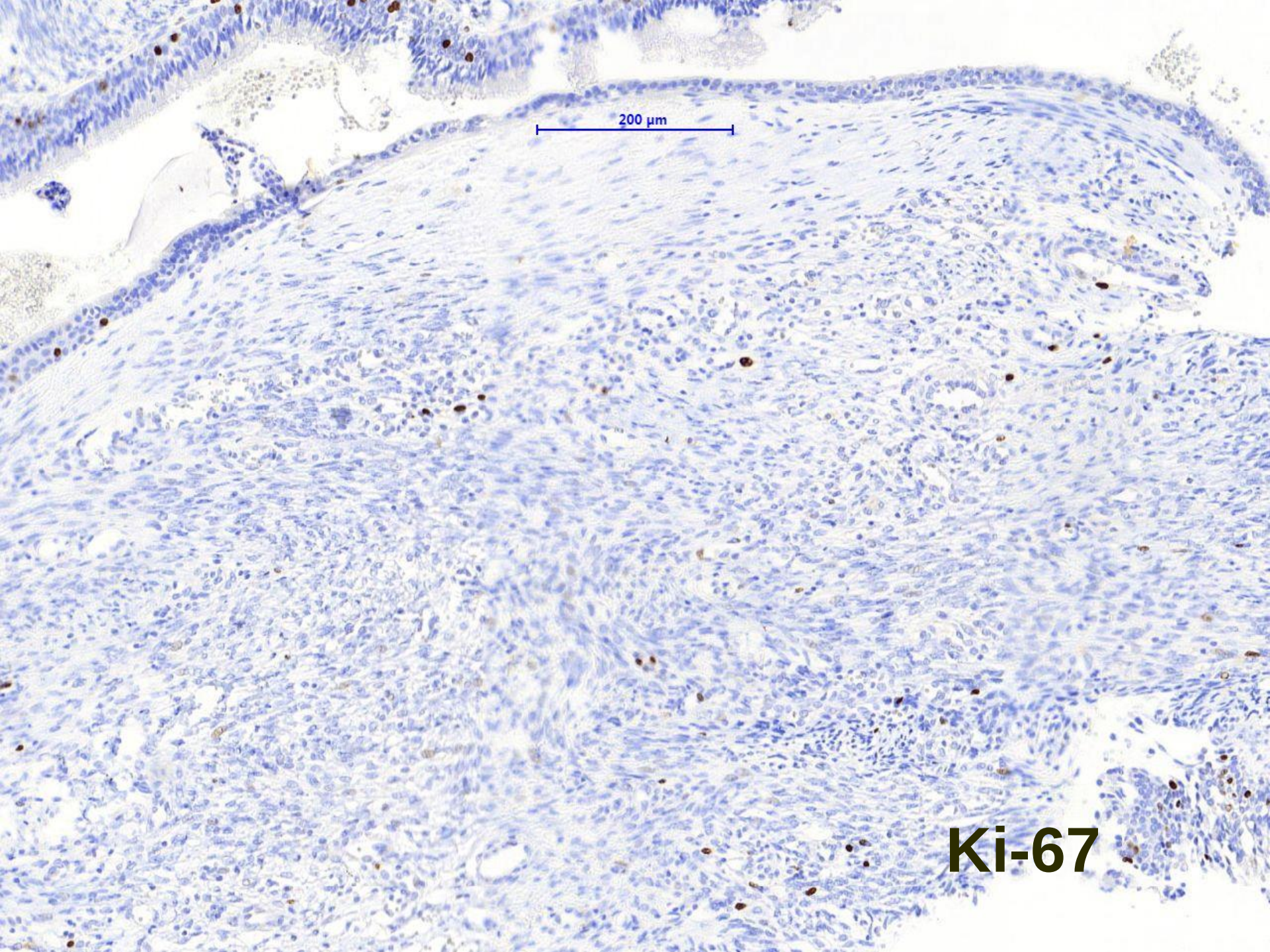
Myogenín



Desmín

200 μm

This histological image shows a tissue section stained for Desmin, a marker for muscle tissue. The tissue exhibits a dense, fibrous structure with numerous blue-stained fibers and brown-stained areas, likely representing muscle fibers and connective tissue. A scale bar in the upper right corner indicates a length of 200 micrometers.

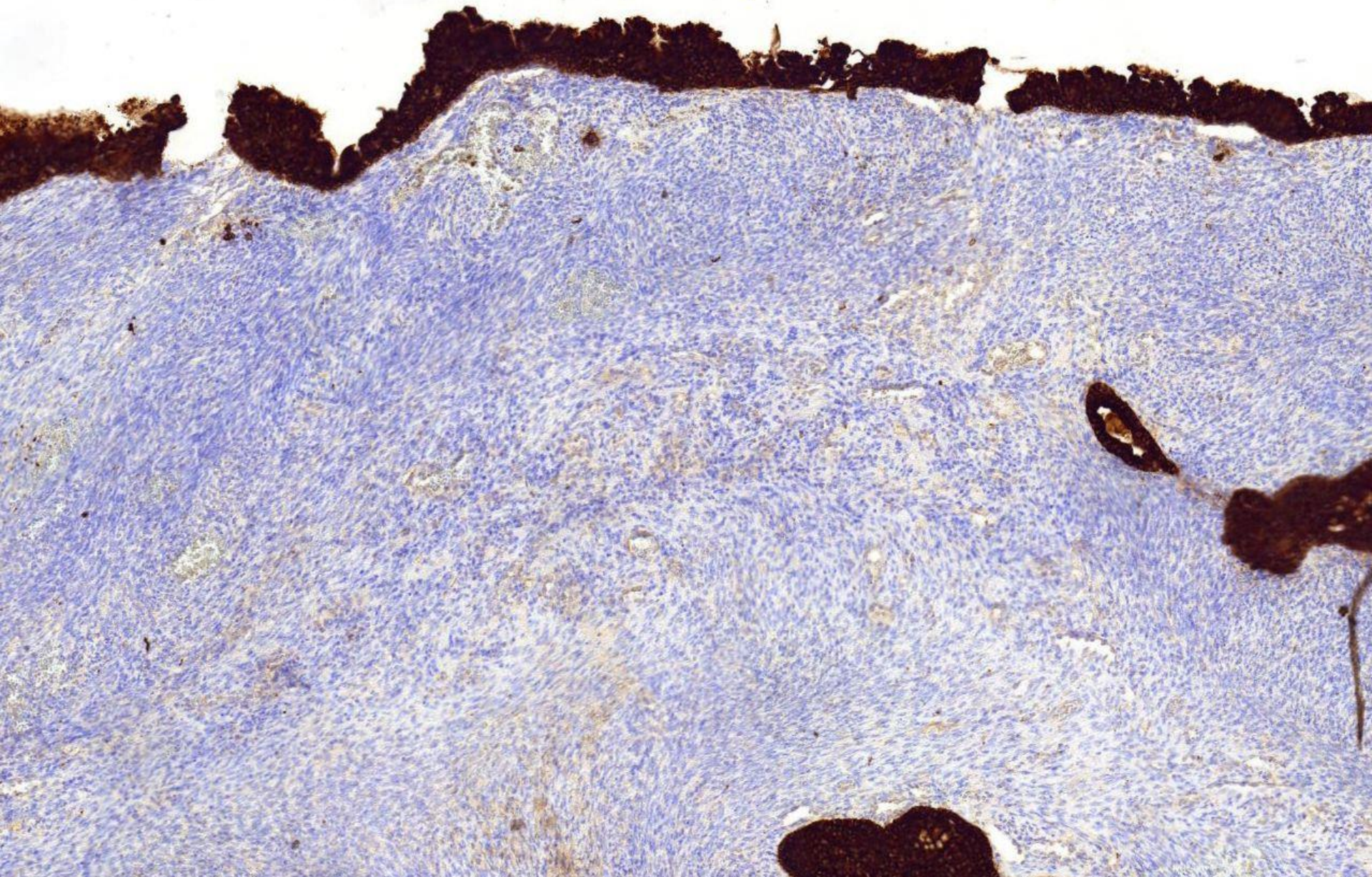


200 μm

Ki-67

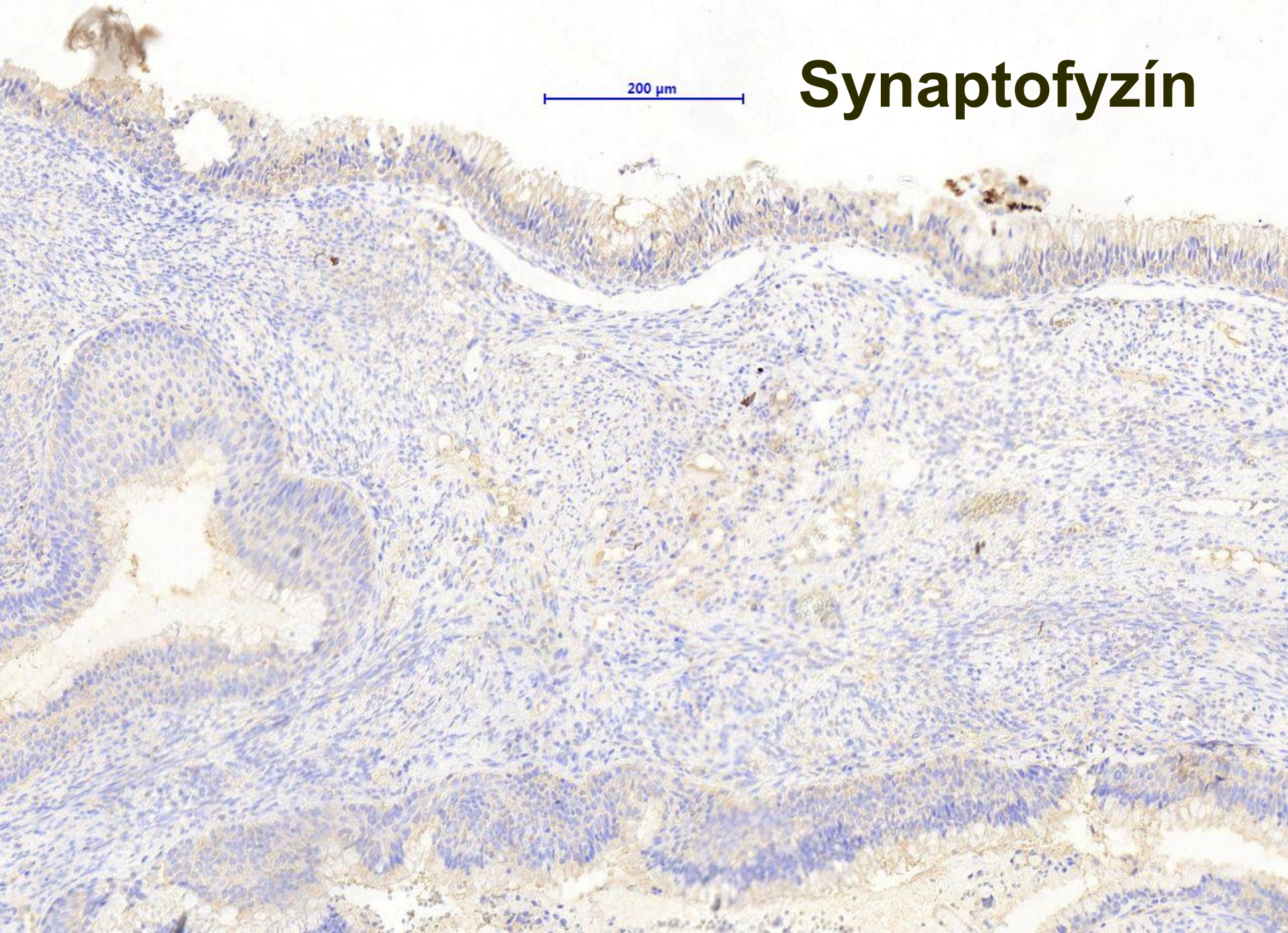
AE1/3

200 μm



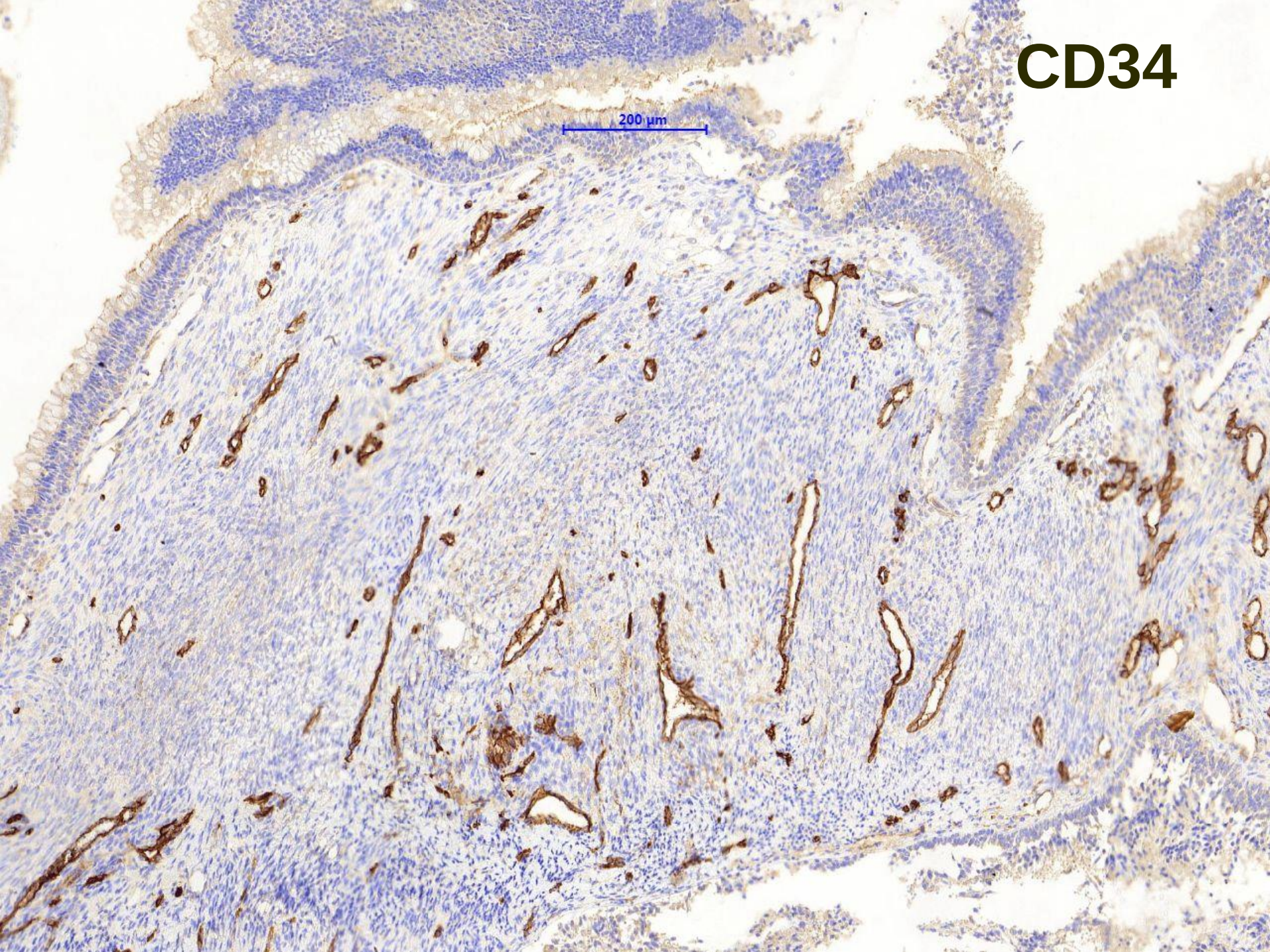
200 μ m

Synaptofyzín

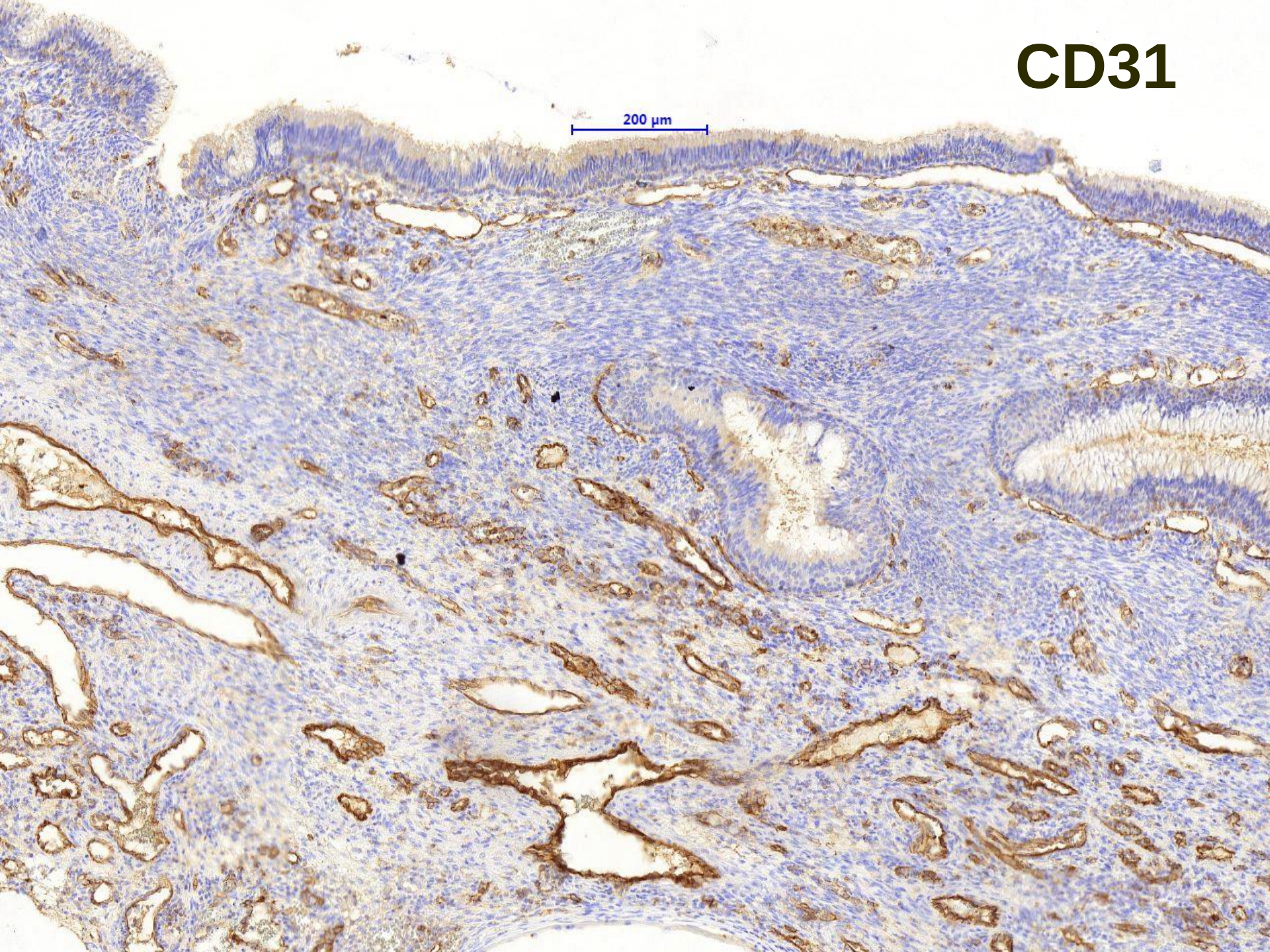


CD34

200 μ m

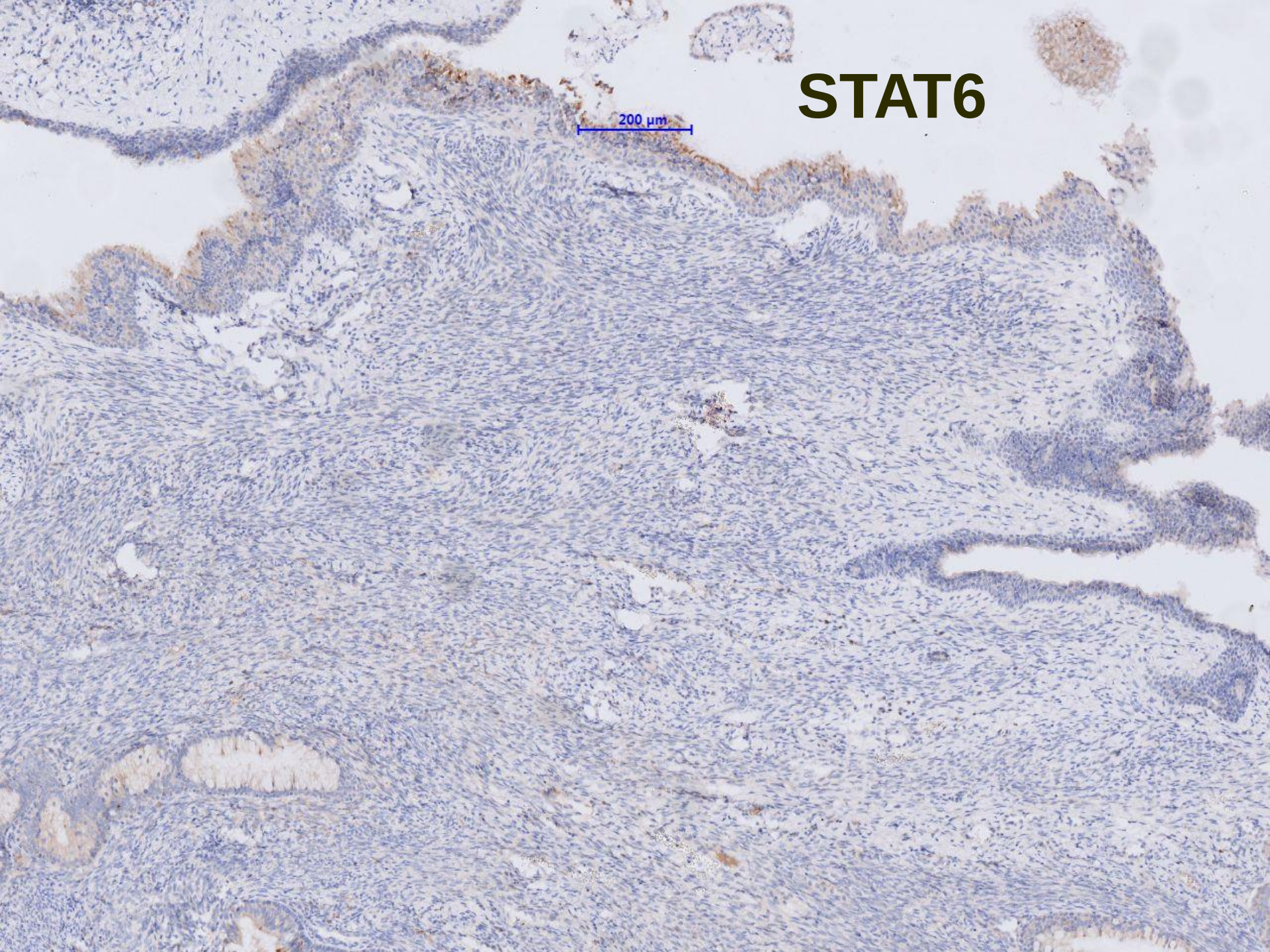


CD31



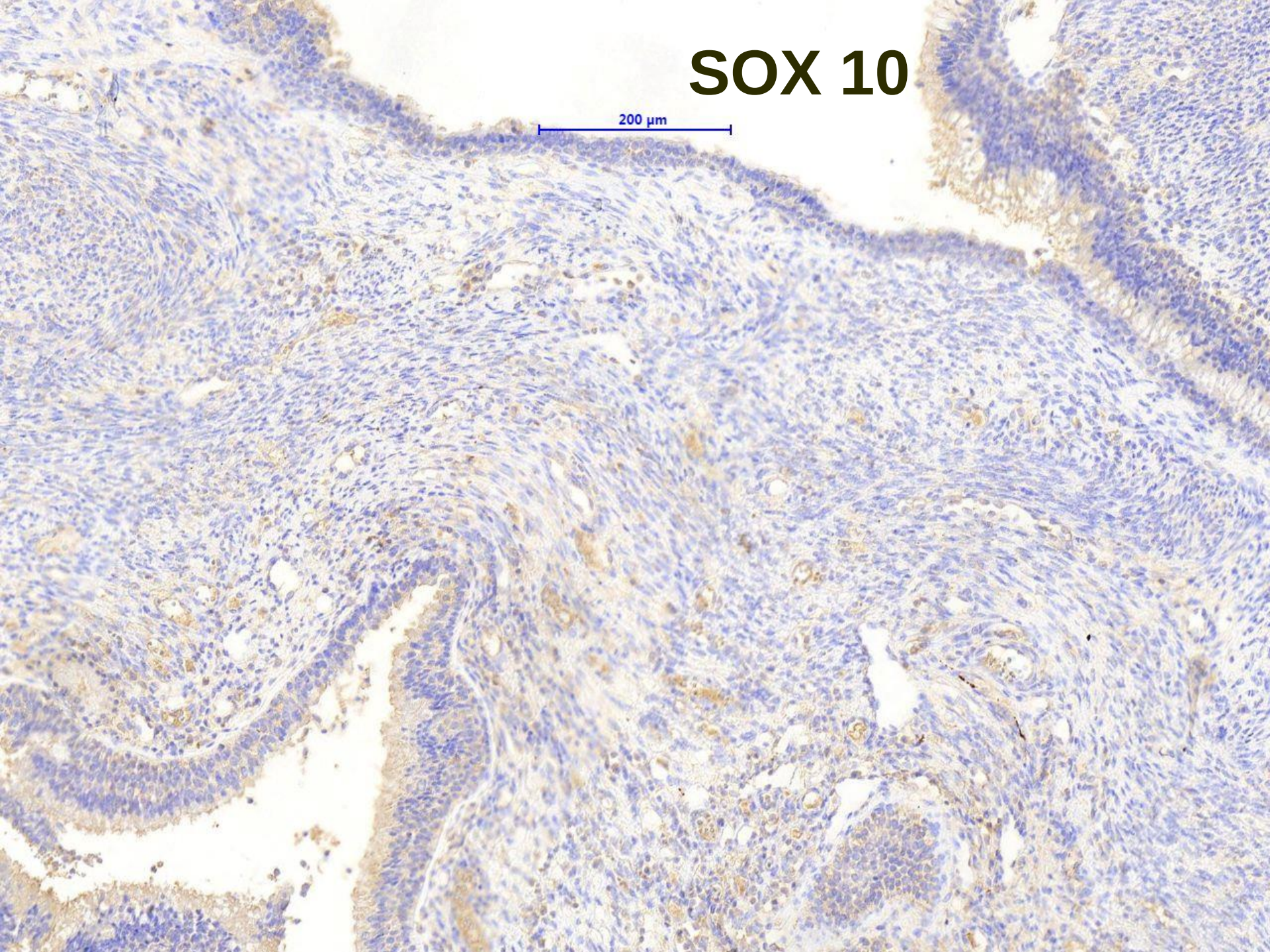
STAT6

200 μ m



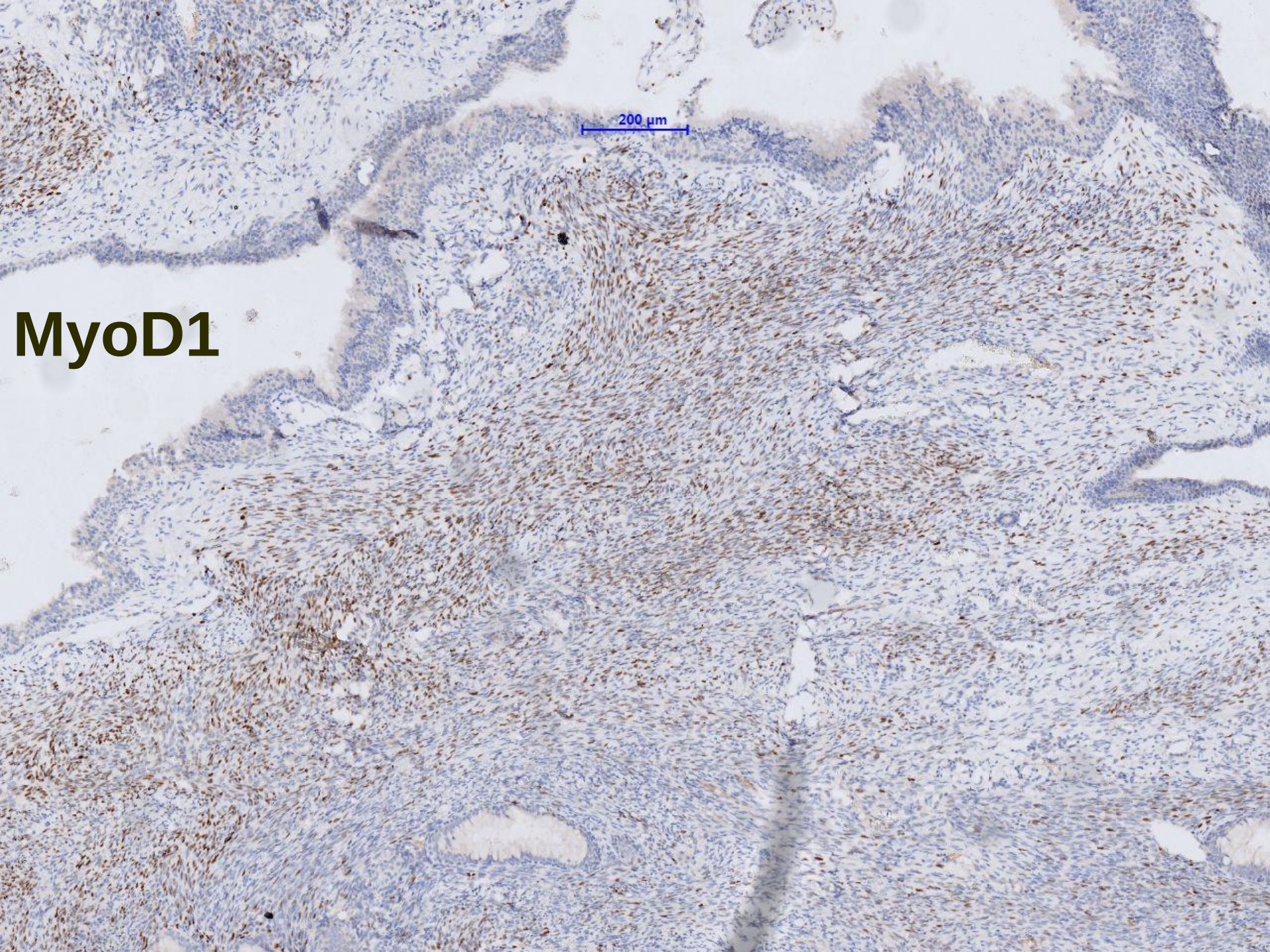
SOX 10

200 μ m





Bifenotypový sinonazálny sarkóm **(BSNS)**

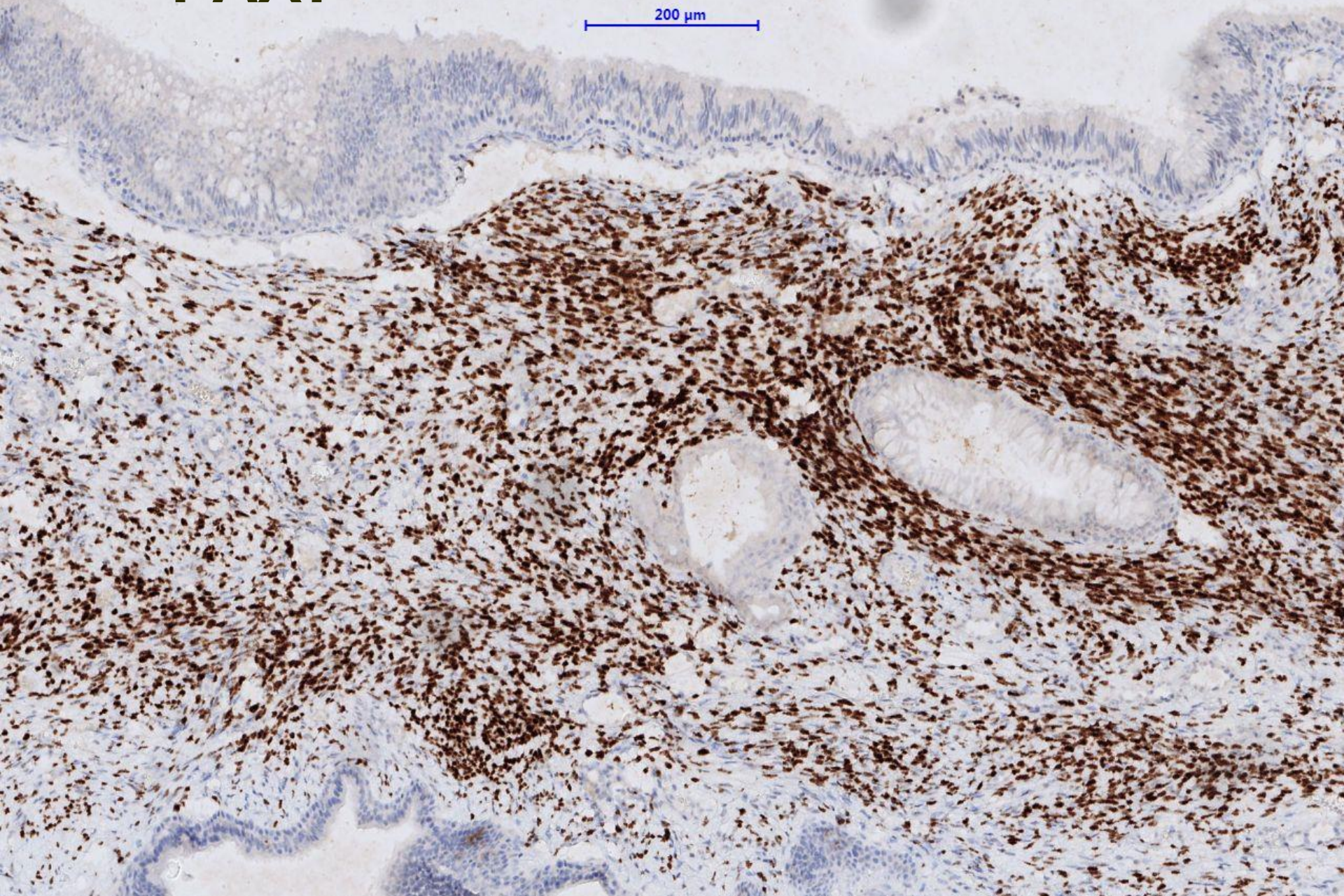


200 μm

MyoD1

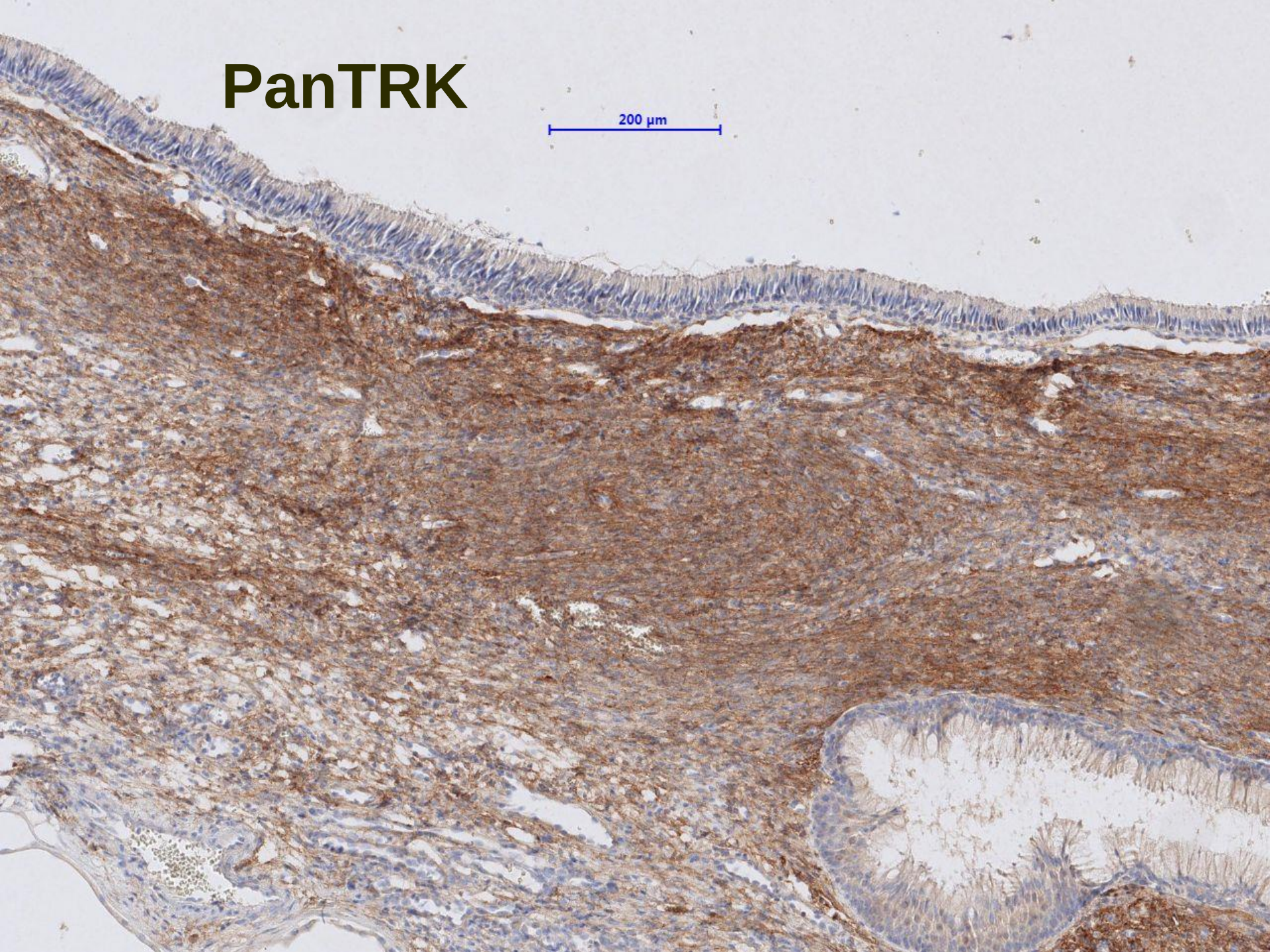
PAX7

200 μ m



PanTRK

200 μ m



Epidemiológia

- Vzácnny low-grade sarkóm
- 1x popísaný v p. Lewisom v 2012 ako:
low-grade sinonasal sarcoma with neural and myogenic differentiation
- Menej ako 1% všetkých sinonazálnych sarkómov
- Častejší u žien 3:1
- Stredný vek 48 rokov (24-87)

Histologický vzhľad

- Neokapsulovaný, infiltratívny rast
- Hypercelulárna fascikulárne usporiadaná vretenobunková populácia – „herringbone pattern“
- Uniformné bunky bez atypií resp. zvýšenej mitotickej aktivity – menej ako 1/10 HPF
- Jadrá elongované s vezikulárnym chromatínom
- Stróma – jemné väzivové pruhy, sporadické lymfocyty, makrofágy
- Fokálne cystické priestory vystlané epitelom
- Bez nekróz, ulcerácií, hemorágií
- zriedkavo hemangiopericytoma – like vzhľad
- Často kostná invázia v čase dg.

IHC profil

- S100+ - neurogénna diferenciácia
- SMA+ - myogénna diferenciácia
- Calponín +
- Myogenín ojedinele+
- Desmín ojedinele+
- PAX 7+ (konzultačne)
- panTRK+ (konzultačne)
- MyoD1+ (konzultačne)
- SOX10 -
- STAT6 -
- CD31 -
- CD34 -
- AE1/3 -
- Synaptofyzín -
- Ki-67-1%

Mol-gen analýza

- PAX3 gén-podiel sa na vývoji skeletálneho svalstva, CNS a buniek neuroektodermálneho pôvodu
- Vo väčšine nádorov prítomný rearanžment génu PAX3
- Najčastejšie fúzia PAX3-MAML3 – 79-96% prípadov
- Ďalšie popísané fúzie
- PAX3-FOXO1 – horšia prognóza
- PAX3-NCOA1

Diferenciálna diagnóza

- SFT – STAT6+, CD34+
- Schwannóm, MPNST – SOX10+, SMA-
- Fibrosarkómy – menej celulárne, S-100 negat.
- Leiomyosarkóm – S100 negat.,
- Synoviálny sarkóm - expresia cytokeratínov
- Glomangiopericytóm – viac epiteloidný, S-100-
- Iné spindle cell lézie

Prognóza a liečba

- Pomaly rastúci low grade-sarkóm s dobrou prognózou
- Lokálne agresívny
- 20% pacientov v čase dg. – kostná invázia
- 5 ročné prežívanie 55-60% pacientov
- Rekurencia 32-40% (1-9 rokov)
- Kompletná chirurgická excízia TU následnou rádioterapiou

Na záver

- Často nesprávne diagnostikovaná lézia
- Odlíšenie BSNS od častejších lézií – vyvarovanie sa over-treatmentu
- Mol-gen. analýza...

Literatúra

- Gross J, Fritchie K. Soft tissue special issue: biphenotypic sinonasal sarcoma: a review with emphasis on differential diagnosis. Head Neck Pathol 2020; 14(1): 33–42. doi: 10.1007/s12105-019-01092-4.
- Bartoš V, Rác P, Skálová A: Bifenotypový sinonazálny sarkóm – opis, Klin Onkol 2022; 35(5): 402-406.
- Chitguppi C, Koszewski I, Collura K et al. Biphenotypic sinonasal sarcoma – case report and review of clinicopathological features and diagnostic modalities. J Neurol Surg B Skull Base 2019; 80(1): 51–58. doi: 10.1055/s-0038-1667146.

Ďakujem za pozornosť