

Případ č. 5

Jiří Soukup

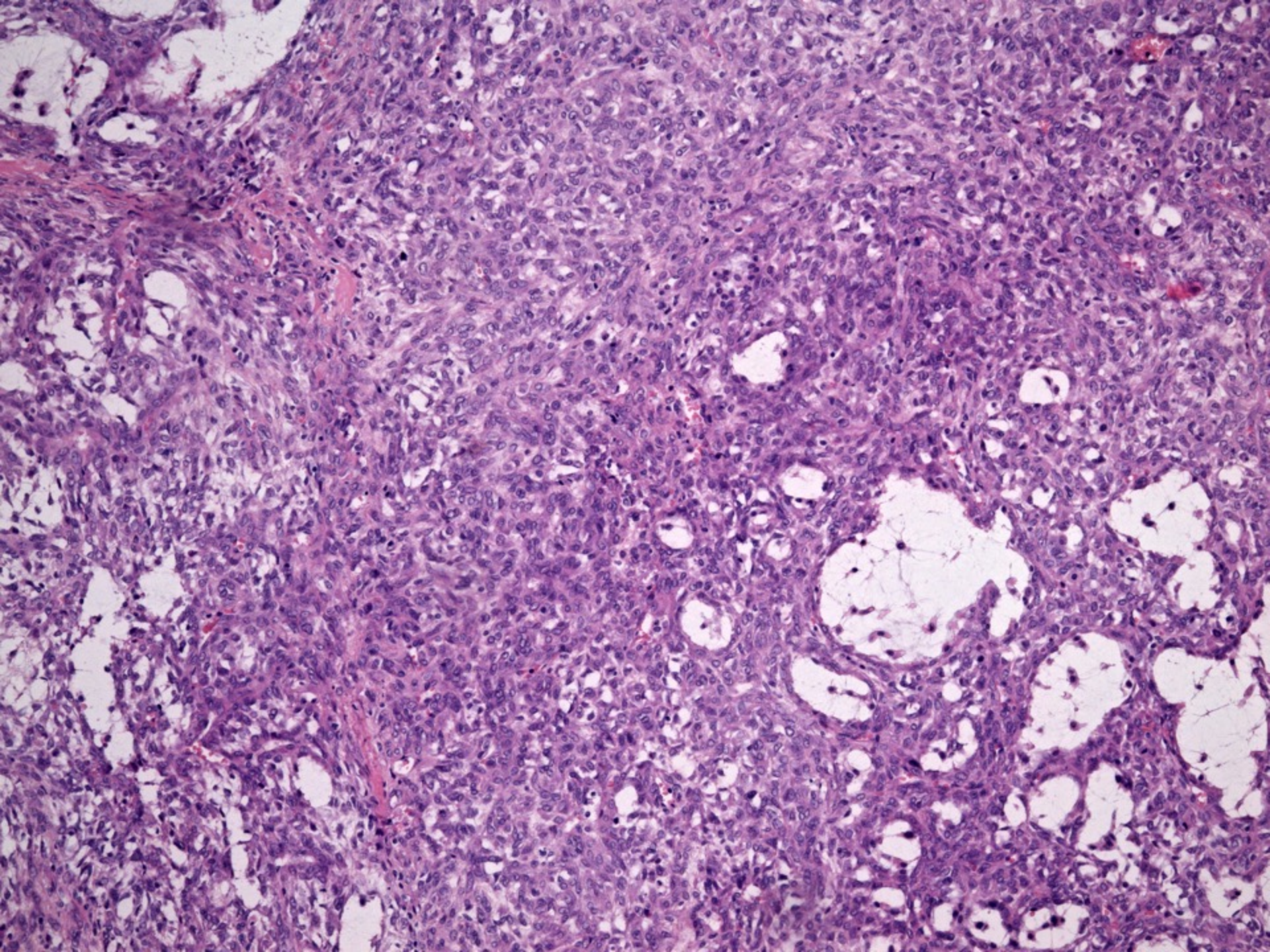


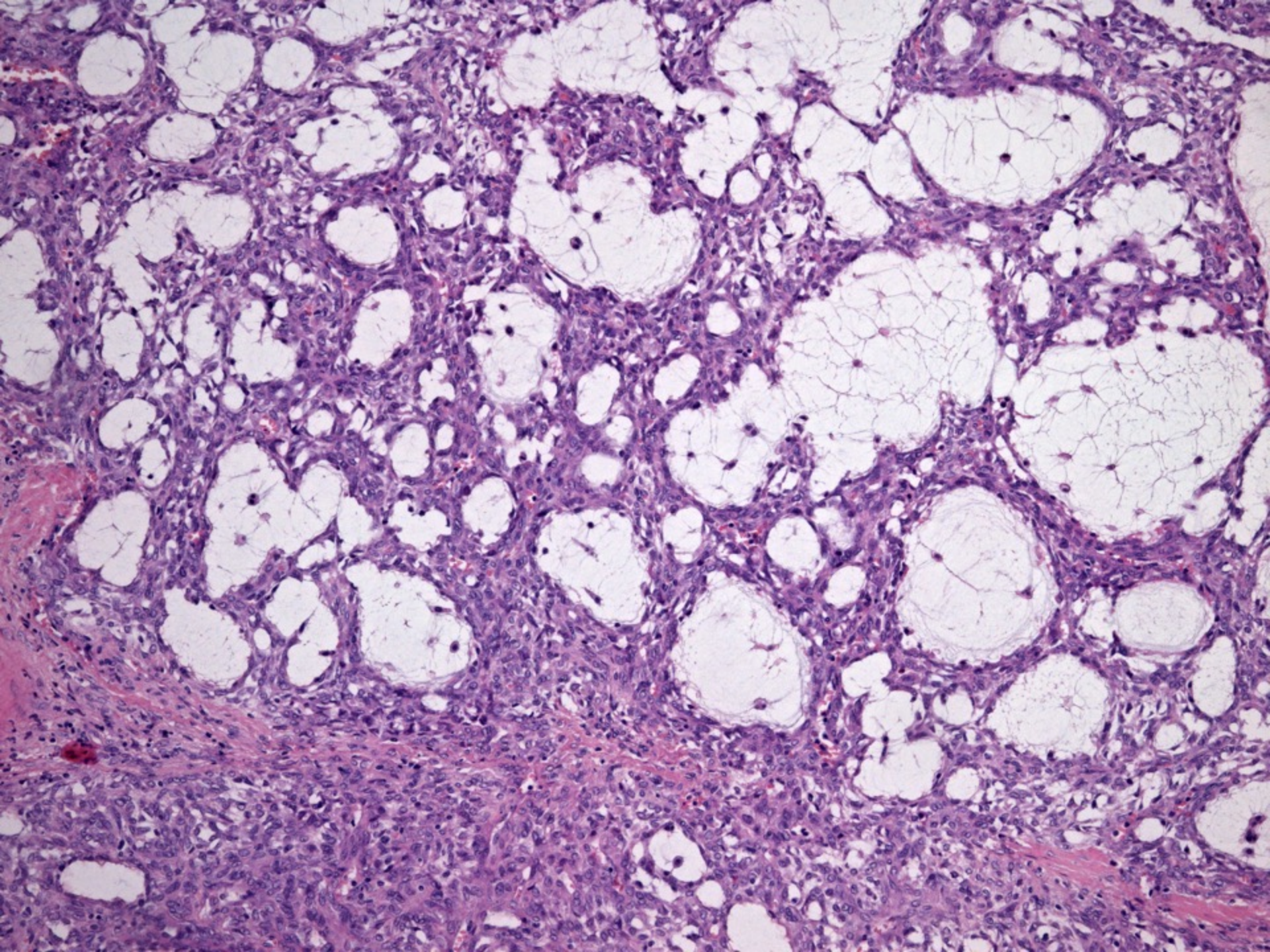
případ č. 5

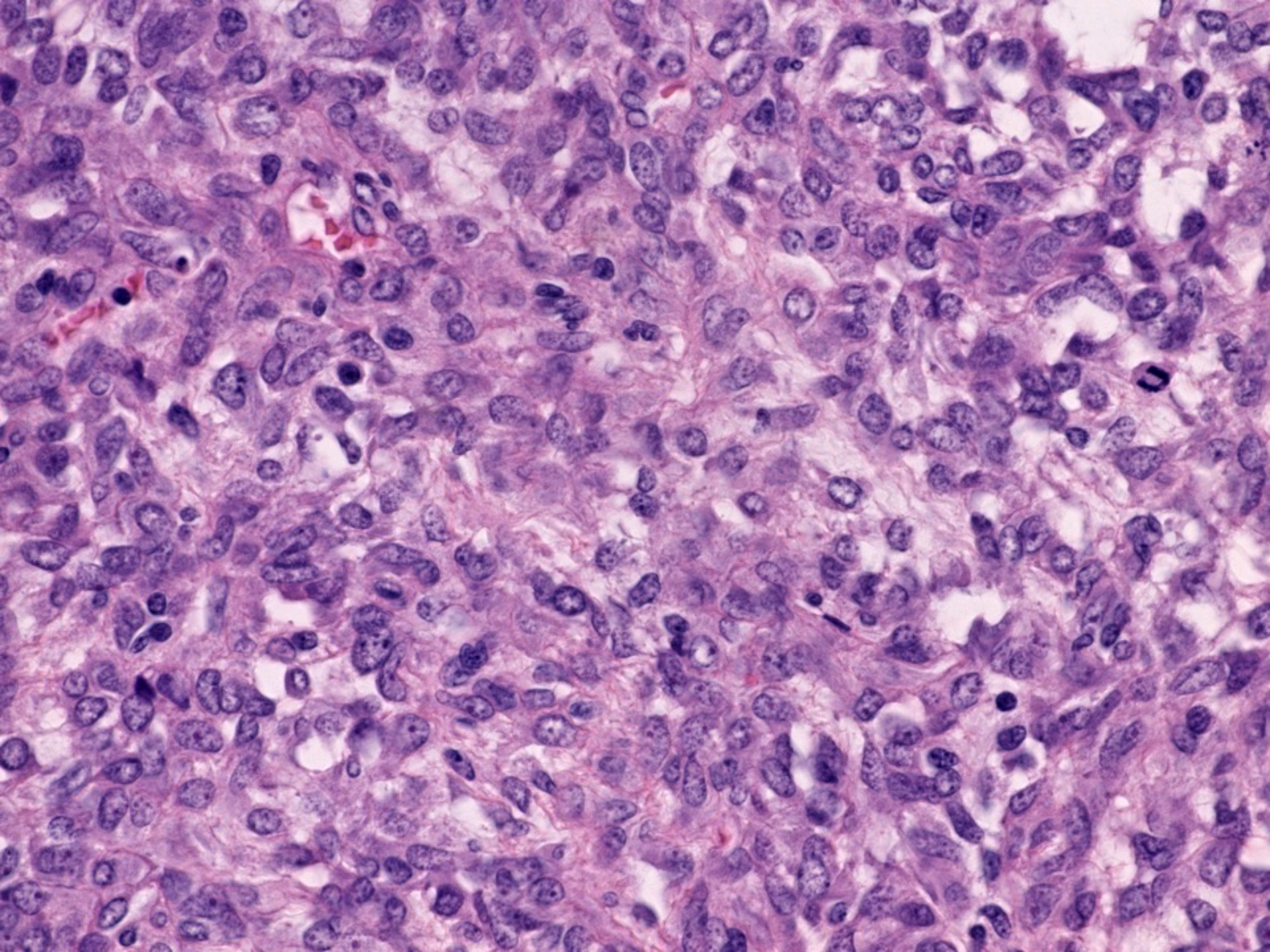
Klinické údaje

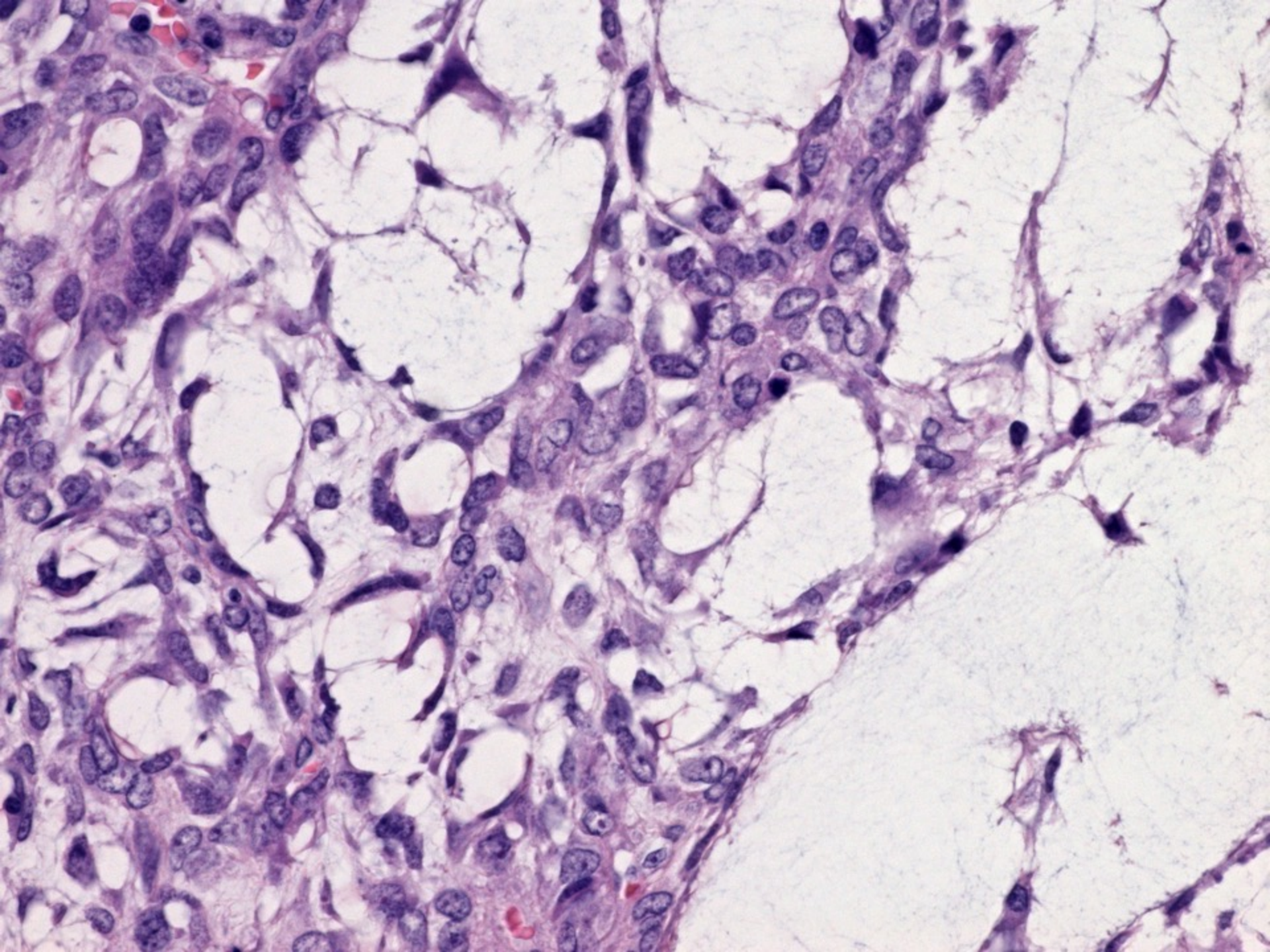
- muž, 39 let
- tumor mozkových plen s invazí kostních struktur v oblasti os petrosum
- suspektní recidiva nádorového procesu po 5 letech
- konzultační vyšetření



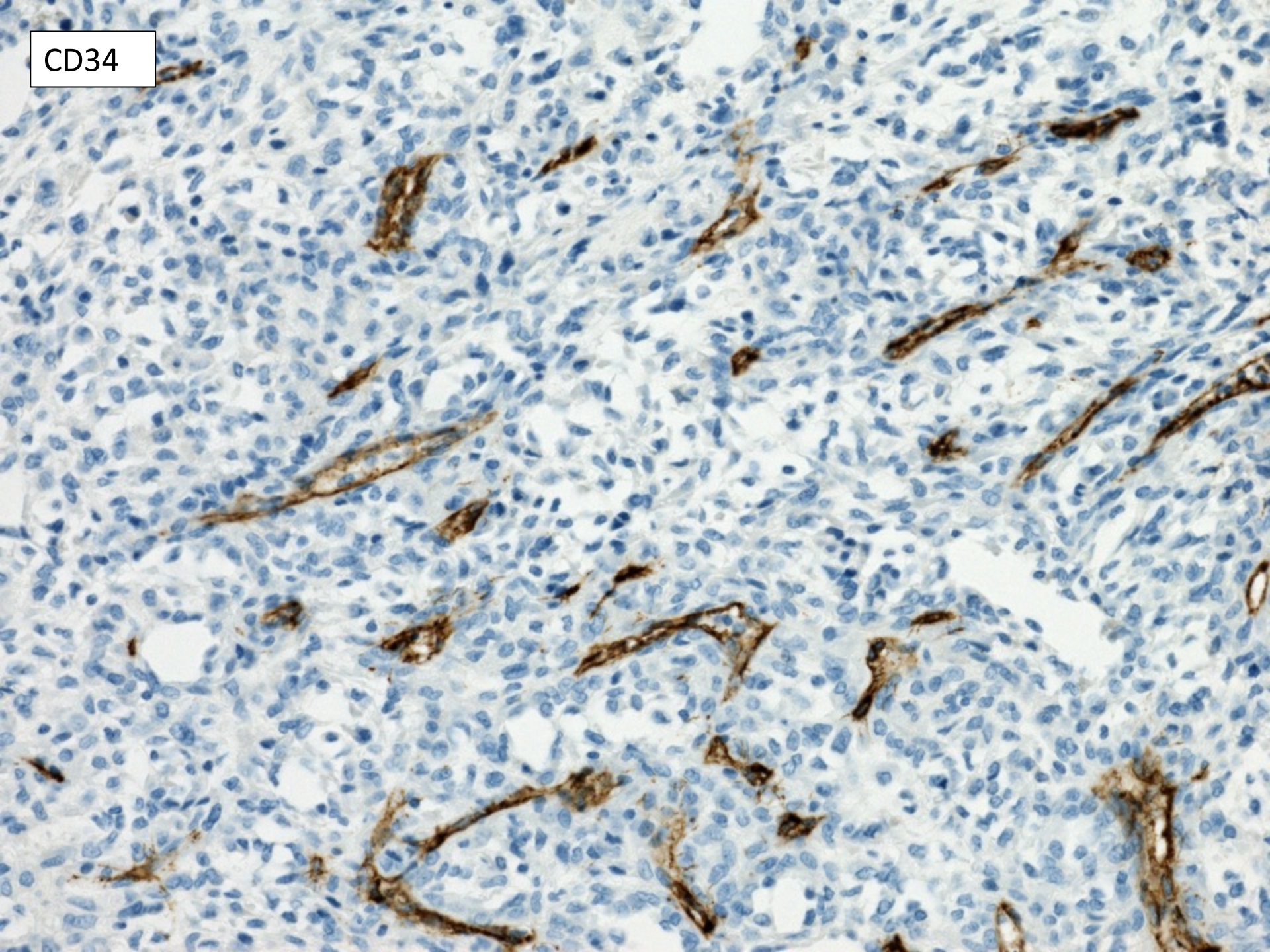




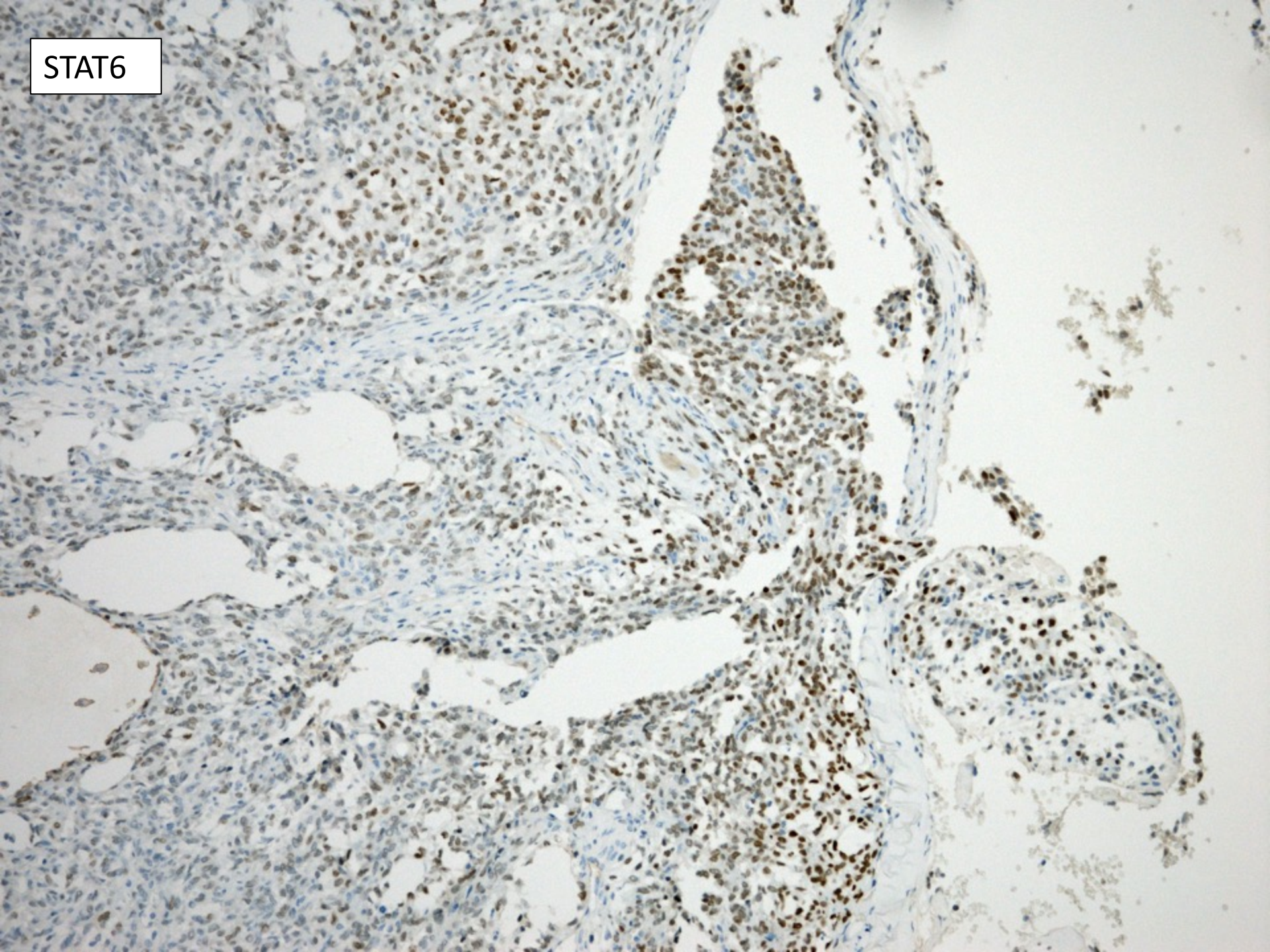




CD34



STAT6



případ č.5

Další vyšetření I.

Použité protilátky		
S100 protein - negativní	Progesteronový receptor – negativní	Cytokeratin AE1/3 - negativní
SOX10 – negativní	EMA – negativní	Cytokeratin 8/18 - negativní
GFAP – negativní	SSTR2A – negativní/ojediněle pozitivní	P63 – negativní
INSM1 - pozitivní		Desmin - negativní
Synaptofyzin - pozitivní		CD34 - negativní
		STAT6 - pozitivní

- mitotická aktivita 8 mitóz/10 HPF
- revize původního tumoru – totožná morfolgie a imunoprofil
- RT-PCR (STAT6/NAB2) původního tumoru - negativní

případ č.5

Další vyšetření II.

- bloček zaslán na konzultační genetické vyšetření (Hlavův ústav, VFN a 1. LF UK)
- ArcherDX[®] FusionPlex Sarcoma Expanded kit
- potvrzena fúze STAT6(e14)/NAB2(e6); VAF 53%

případ č. 5
Diagnóza

**Hemangiopericytom plén,
WHO grade 3
(WHO 4 1/2. ed)**



případ č. 5

SFT CNS I.

- tumor měkkých tkání, nejčastěji v okolí serózních povrchů
- častější z měkkotkáňových tumorů plen, v porovnání s meningeomy vzácný
- uniformní fibroblastické buňky bez zjevného uspořádání, parožnatá vaskulatura, vzhled hemangiopericytomu
- charakteristická translokace: STAT6/NAB2
- charakteristický imunoprofil:
CD34+/STAT6+/EMA-/SSTR2A-/S100-
- morfologické varianty: myxoidní, lipomatózní diferenciaci, malobuněčný, dediferencovaný



případ č. 5

SFT CNS II. – Biologické chování

- obtížně predikovatelné, skórovací systémy zohledňují velikost, mitotickou aktivitu, věk pacienta, nekrózy
- ne tak WHO klasifikace nádorů CNS
- WHO ed. 4&1/2 (2016):
 - Morfologie SFT a <5 mitóz/10 HPF – SFT, grade 1
 - Morfologie HPC a <5 mitóz/10 HPF – HPC, grade 2
 - Morfologie HPC a >5 mitóz/10 HPF – HPC, grade 3
- WHO ed. 5 (2021):
 - <5 mitóz/10 HPF – SFT, grade 1
 - >5 mitóz/10 HPF – SFT, grade 2
 - >5 mitóz/10 HPF a nekróza – SFT, grade 3



případ č. 5

SFT CNS II. – dif.dg.

- Extraskelální myxoidní chondrosarkom – EWSR1 a INSM1 😊
- Myoepiteliom – Cytokeratiny, p63, EMA
- Monofazický synoviální sarkom – cytokeratiny, EMA, SS18
- Glioblastom a gliosarkom – S100 a GFAP (možná)
- Meningiom – SSTR2A, EMA



případ č. 5

SFT CNS II. – poučení z případu

- Ztráta exprese CD34
 - Přibližně v 10% tumorů, častěji u nádorů s agresivnějším klinickým chováním a high grade morfológií (*Dermawan Am J Surg Pathol. 2021*)
- Dediferenciace v SFT
 - Možná ztráta exprese CD34 a STAT6 (*Olson Arch Pathol Lab Med. 2018*)
 - Abruptní přechod do high grade sarkomu (vřetenobuněčný/UPS)
 - Odlišné od maligního/G3 SFT
- Exprese neuroendokrinních markerů v SFT
 - INSM1 pozitivní v 6/28 (24%), synaptofyzin v 0/28 SFT (*Machado Virchows Arch. 2020*)
 - Vzácně popsán synaptofyzin+ SFT (*Kasajima Virchows Arch. 2021*)
 - INSM1 až v 90% extraskeletálního myxoidního sarkomu, dále v OFMT, myoepiteliomu, Ewingově sarkomu (*Yoshida, Mod Pathol. 2018*)

