

Případ č. 2

Eva Hovorková



případ č. 2

Klinické údaje & Makropopis

- muž 36 let
- subileózní stav s akut. peritonitidou
- CT: ložisko v hypogastriu naléhající na ileum
 \varnothing až 68 mm
- operace: perforovaný tumor ilea
- klinicky susp. lymfom

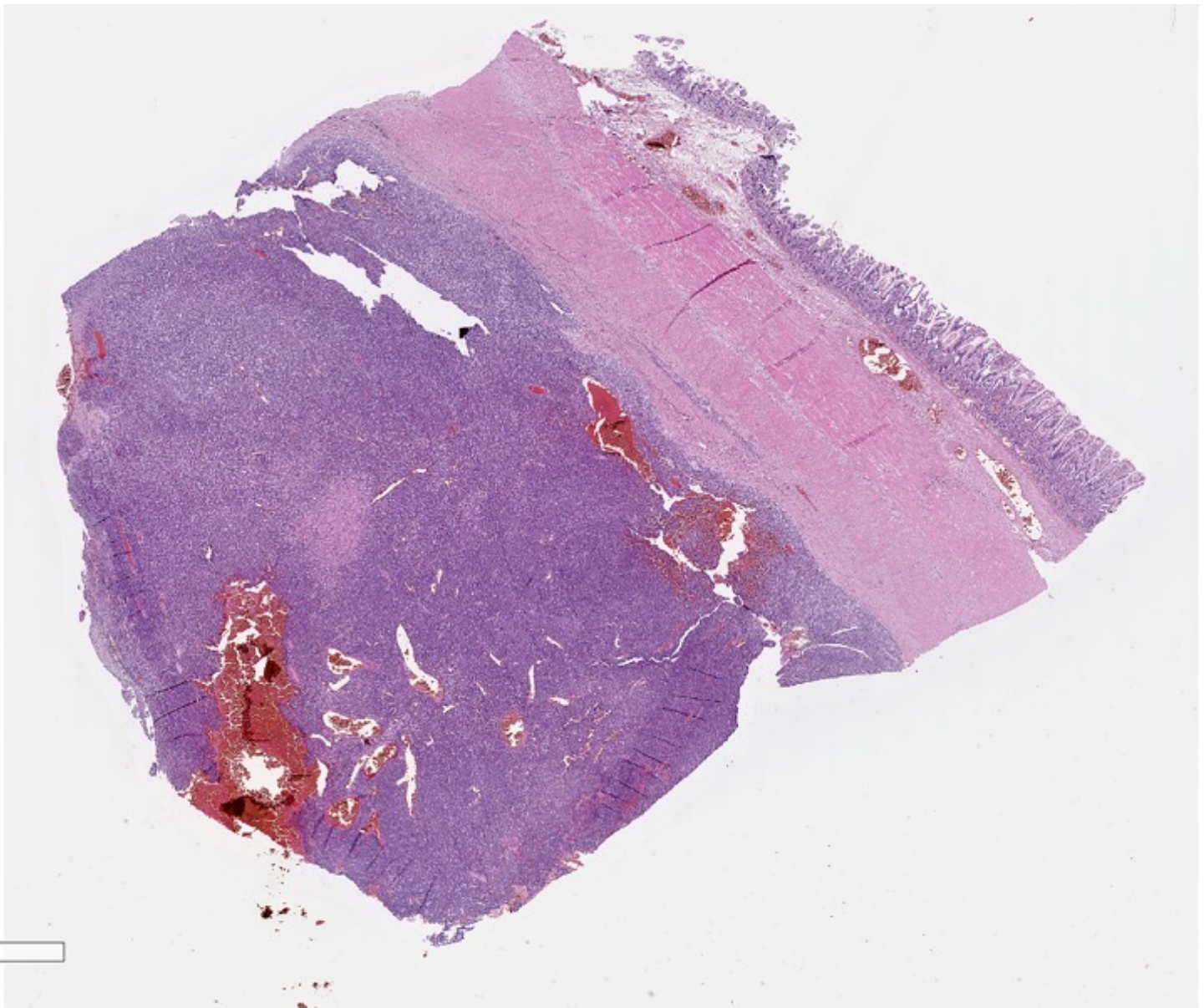


případ č. 2

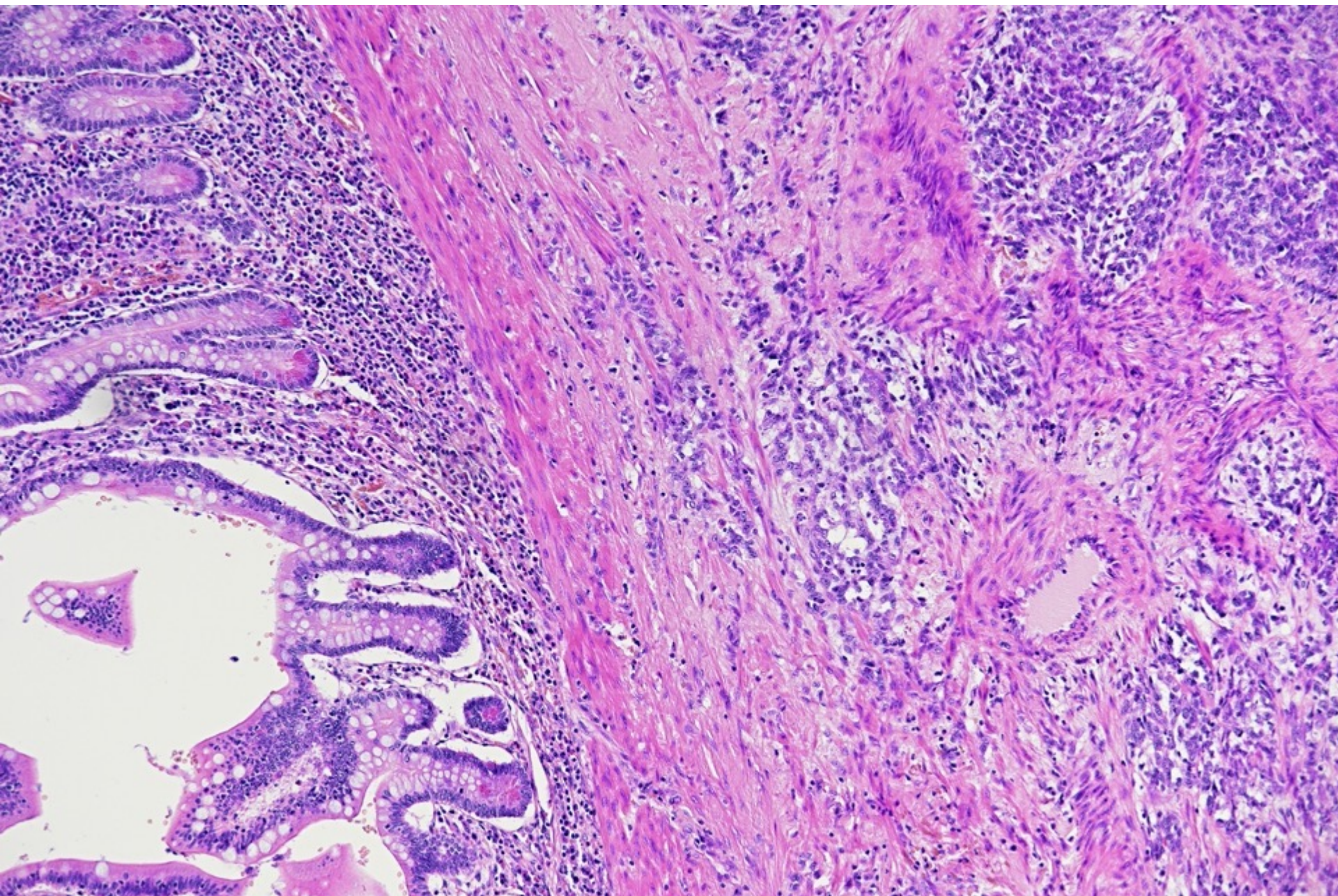
Makroskopicky

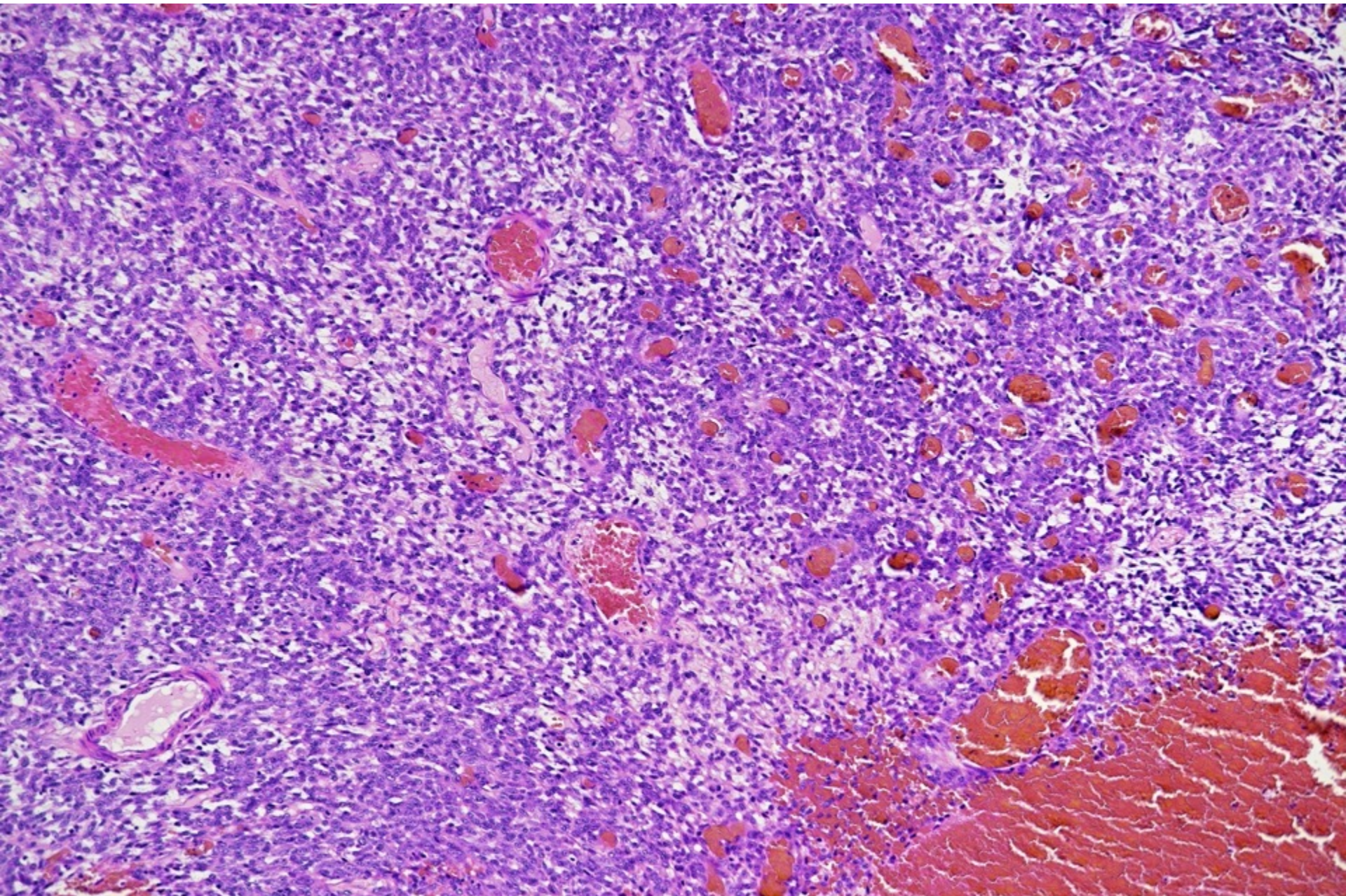
- resekát ilea d. 250 mm s perforací
- v okraji defektu zbytky bělavého tumoru
- odděleně fragmentované nádorové hmoty (cca 50 ml)

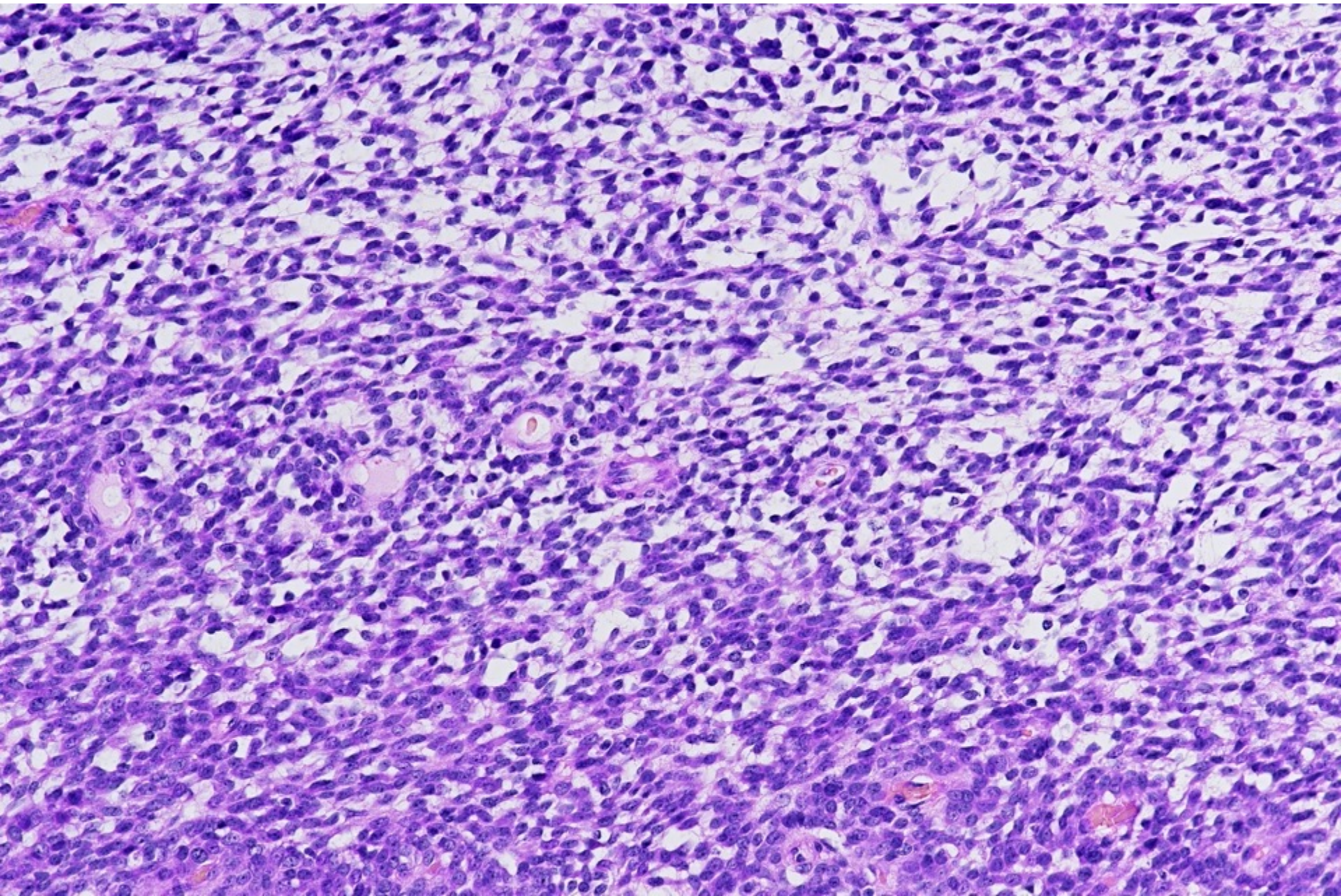


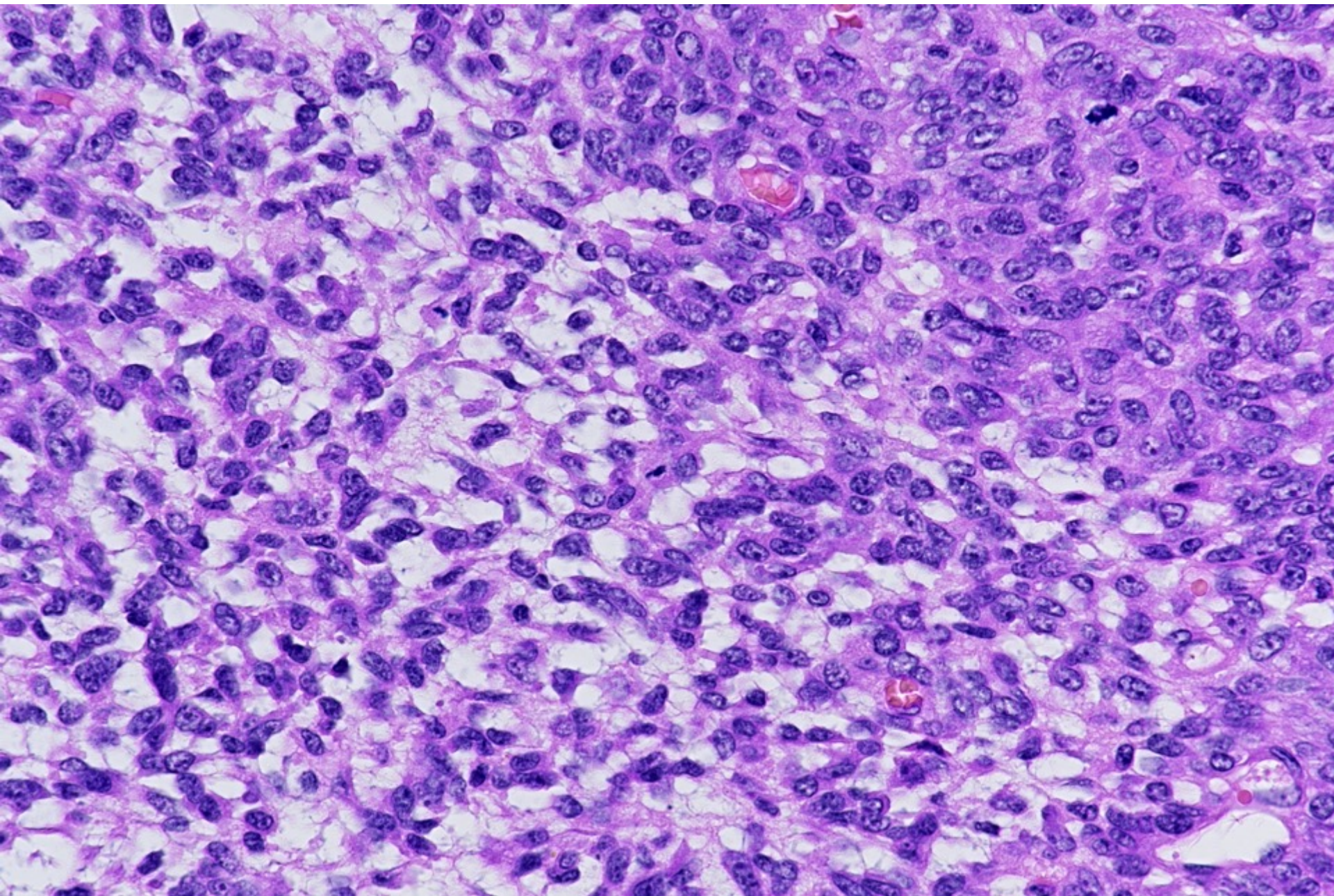


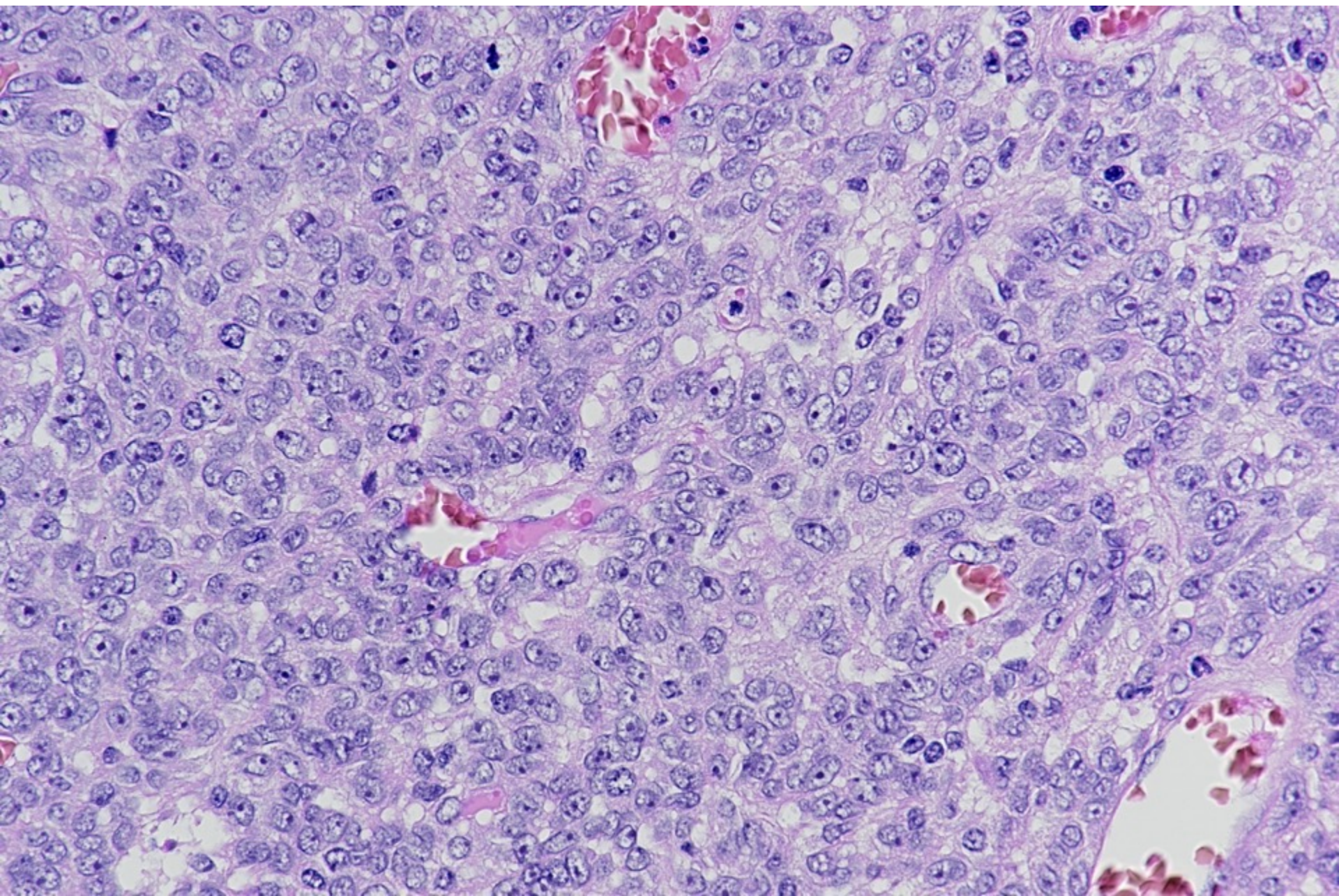
3mm

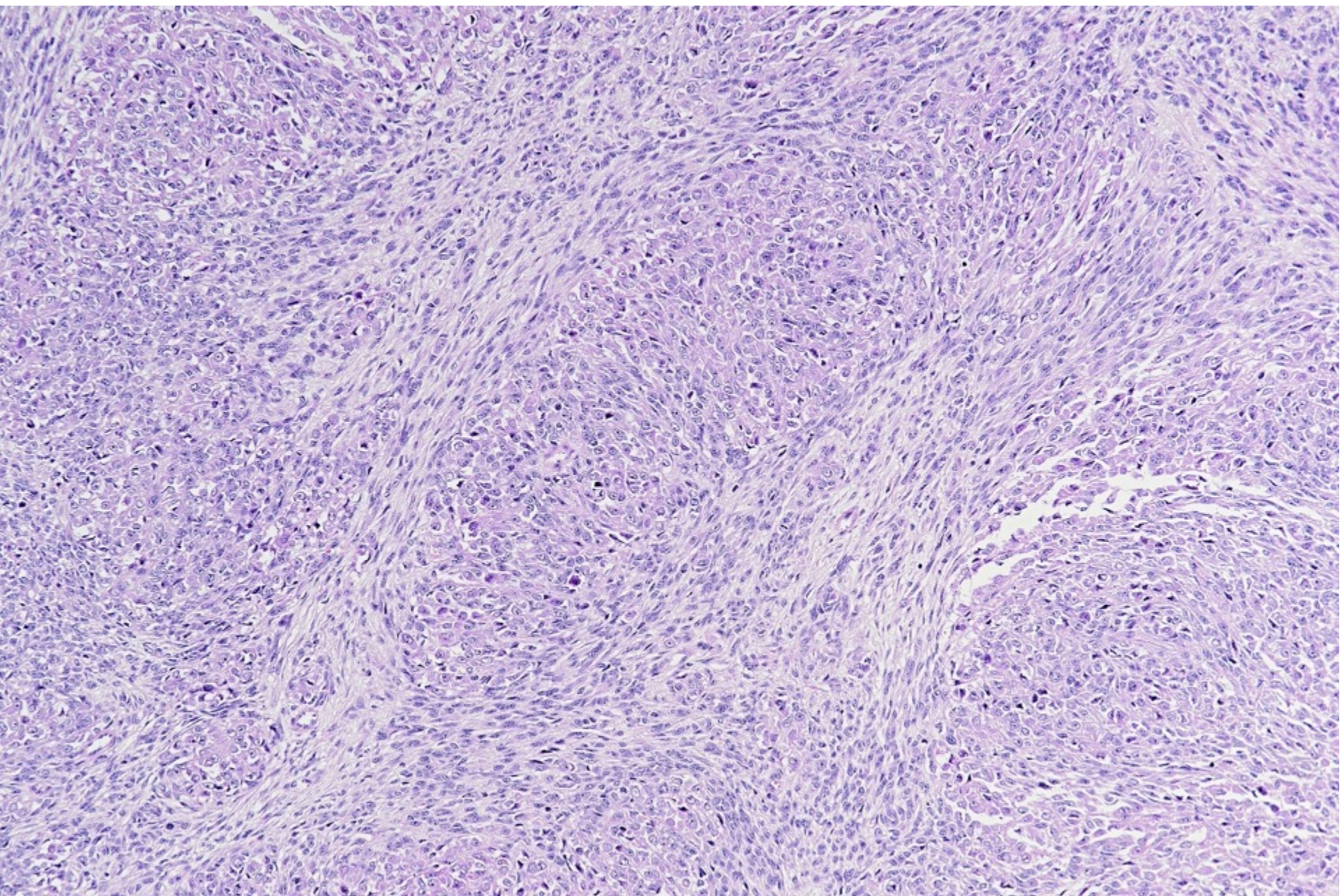




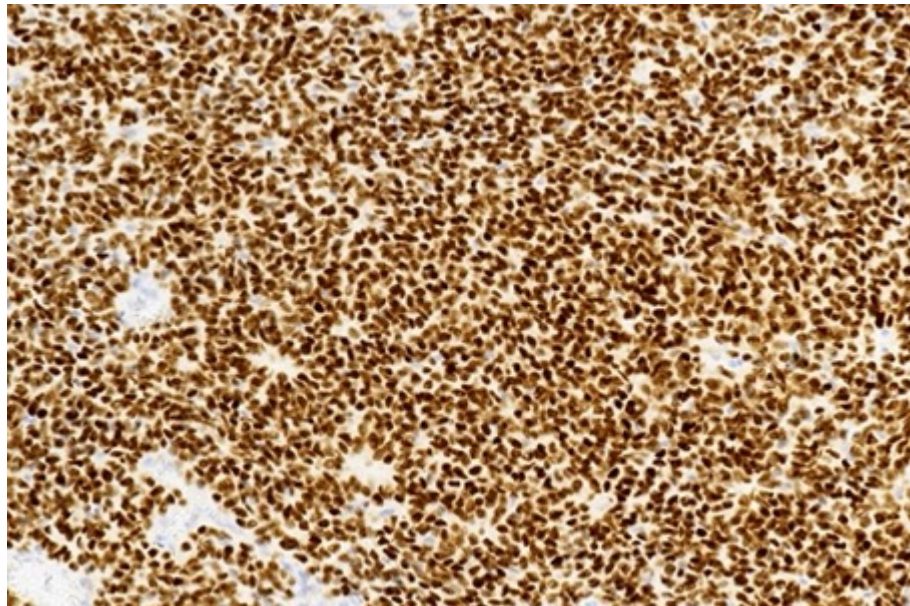




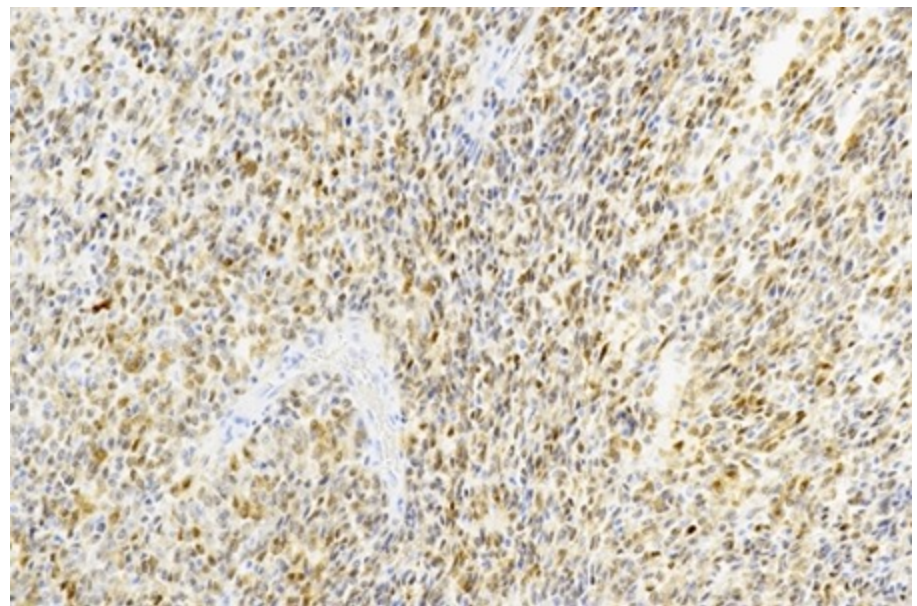




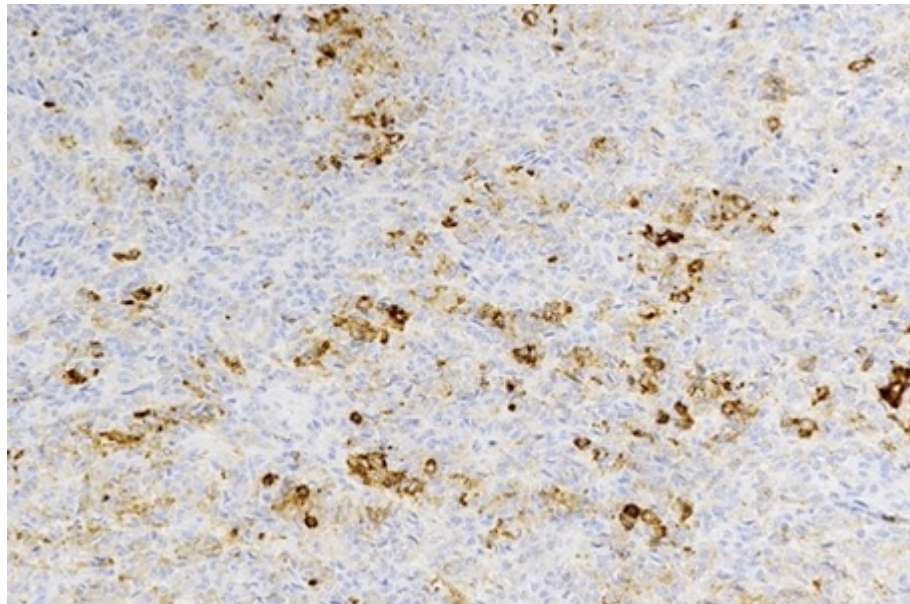
SOX10



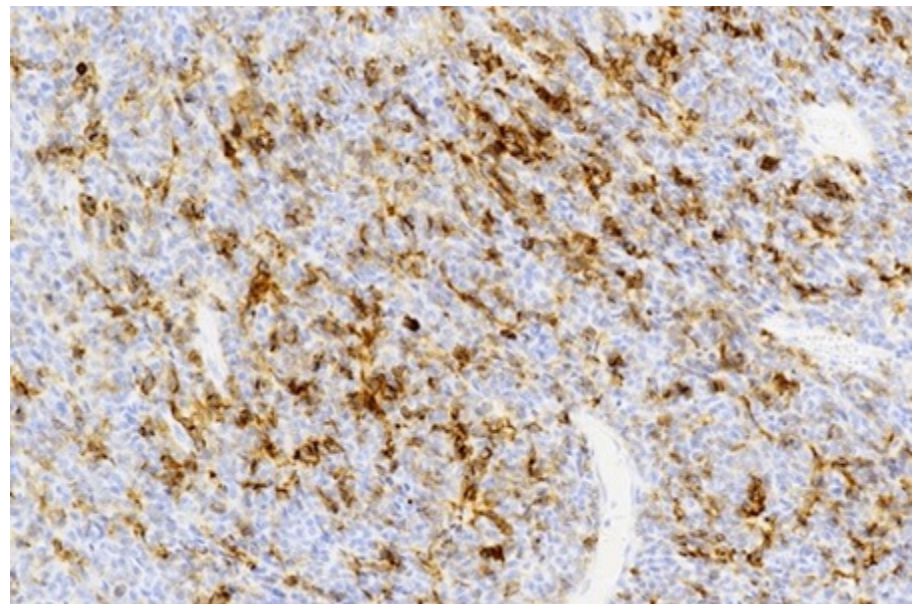
S100



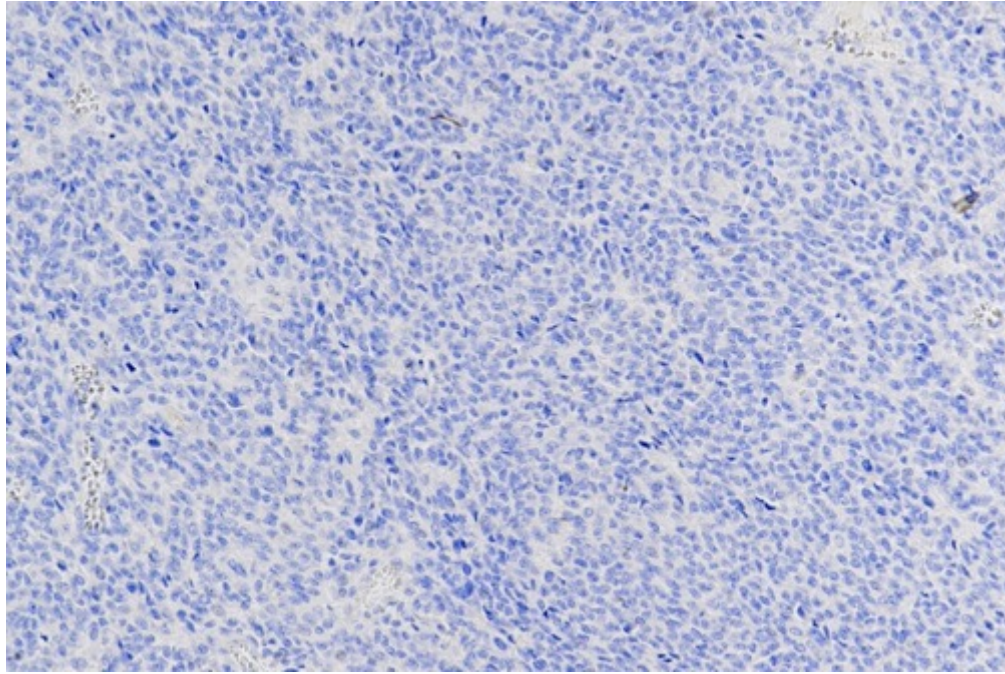
synaptofyzin



CD56



melan A



- negativní:
HMB45, chromogranin, CK, desmin, c-kit, DOG1
- FISH: zlom genu EWSR1

případ č. 2

Diagnóza

**Gastrointestinální clear cell sarkom / maligní
gastrointestinální neuroektodermální tumor
(CCS/GNET, dle 5th WHO 2019)**

**= Clear cell sarcoma-like tumor gastrointestinálního traktu
(CCSLGT)**



případ č. 2

Gastrointestinální světlobuněčný sarkom

- vzácný maligní mezench. tumor GIT s neuroekt. diferenciací a fúzní translokací EWSR1
- Zambrano E. et al.: An osteoclast-rich tumor of the gastrointestinal tract with features resembling clear cell sarcoma of soft parts: reports of 6 cases of GIST simulator. *Int J Surg Pathol.* 2003;11:75-81.



případ č. 2

Gastrointestinální světlobuněčný sarkom

- tenké střevo, žaludek či tlusté střevo
- mladí dospělí (průměr 35 let, 15-85 let)
- vychází z muscularis propria (z neuroekt. prekurzorové b. intersticia GIT)
- obvykle větší velikost (Ø 5 cm, 2-15 cm)
- obstrukce GIT se zvracením, krvácením



případ č. 2

Gastrointestinální světlobuněčný sarkom

- solidní růst
- bb. primitivní ovoidní, velké epiteloidní, vřetenité
- vezikulární jádra s prominujícími jadérky, variab. mitózy
- cytoplazma spíše světle eosinofilní, jen fokálně světlá („světlobuněčný sarkom“)
- 1/2 osteoclast-like obrovské mnohojaderné buňky (+ CD68)



případ č. 2

Gastrointestinální světlobuněčný sarkom

- + **SOX10** a **S100** (mozaikovitě)

synaptofyzin, CD56, NSE, vimentin

- **melan A, HMB45**

CK, c-kit, DOG1, chromogranin, CD34, desmin, SMA

- fúzní translokace EWSR1: EWSR1-ATF1 nebo EWSR1-CREB1



případ č. 2

Dif Dg

- **meta maligního melanomu**
 - anamnéza, starší pacienti, + HMB45 a melanA
- **světlobuněčný sarkom měkkých tkání**
 - meta do GIT, vzácně primární (EWSR1-ATF1 fúze)
 - bb. v hnízdech s vaziv. septy, nádorové mnohojaderné bb. (ne osteoclast-like)
 - 2/3 melaninový pigment, + HMB45 a melan A
- **Ewingův sarkom**
 - translokace EWSR1, malé kulaté uniform. bb, + CD99, CK
- **GIST**
 - zejména epiteloidní varianta, + c-kit, DOG1, CD34



případ č. 2

Dif Dg

- **synoviální sarkom**
 - 1/3 může být S100+, ale + fok. CK, EMA, + CD99, t(X;18) translokace
- **maligní PECom**
 - - S100, + HMB45 a melan A
- **epiteloidní MPNST**
 - silně difuzně + S100
- **alveolární rhabdomyosarkom**
 - + desmin, myogenin a myoD1, t(2;13) translokace
- **meta světlobuň. karcinomu ledviny či ovaria**
 - solidně alveolární uspořádání, + CK, EMA...



případ č. 2

Prognóza

- agresivní tumor:
recidivy, meta - LU, játra, peritoneum, plíce
- prognóza špatná s vysokou mortalitou a rychlou progresí
- Th: tumor rezistentní na chemoterapii
1. volba = chirurgická Th



případ č. 2

Follow up

- kompletnost odstranění?, 6 LU -
- operatér: perzistence „rosolovitých hmot“ v břišní dutině → Doxorubicin
- kontrolní CT po 5 měs bez známek recidivy či meta

