

2

L2024-2

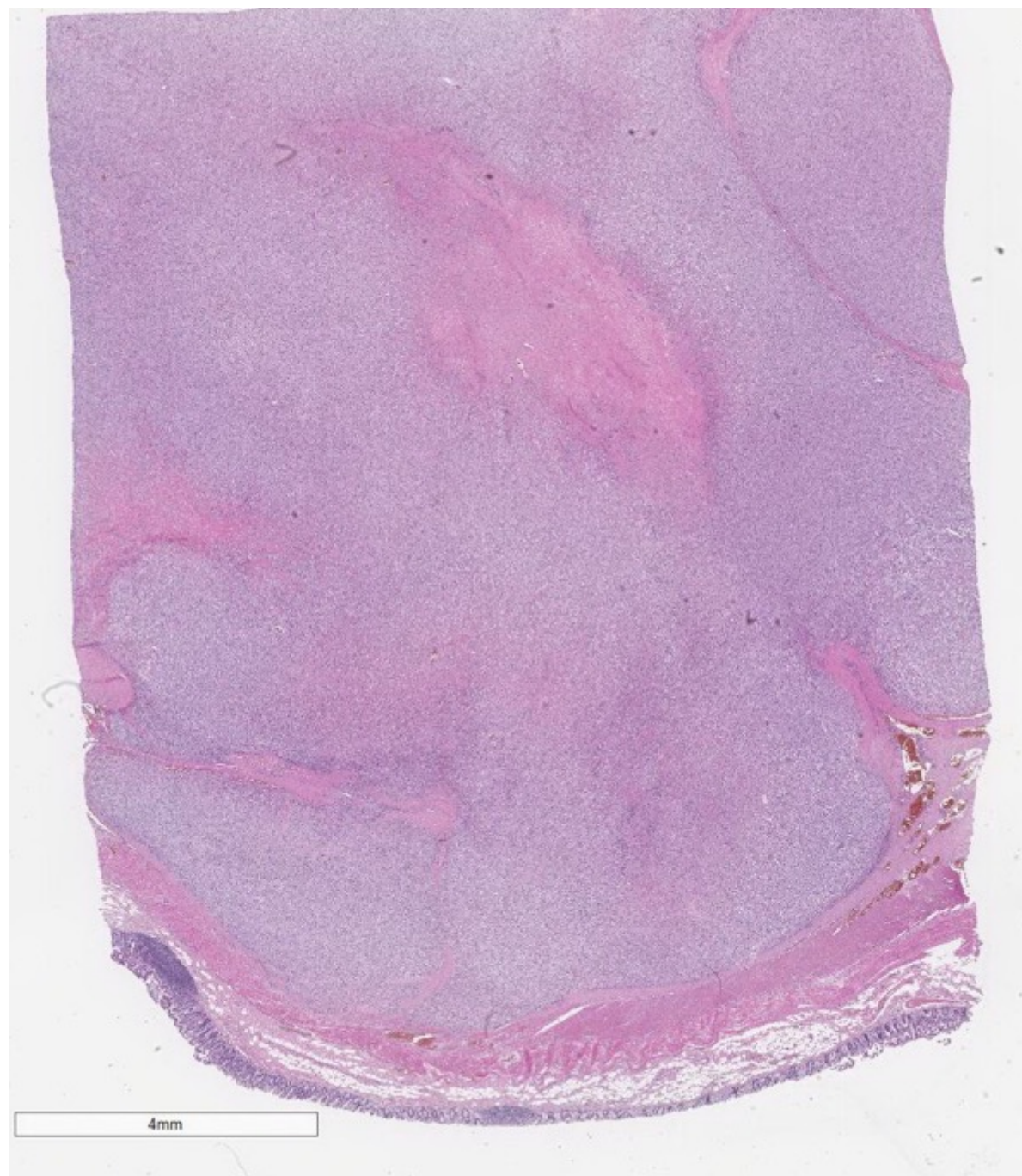
Lukáš Krbal

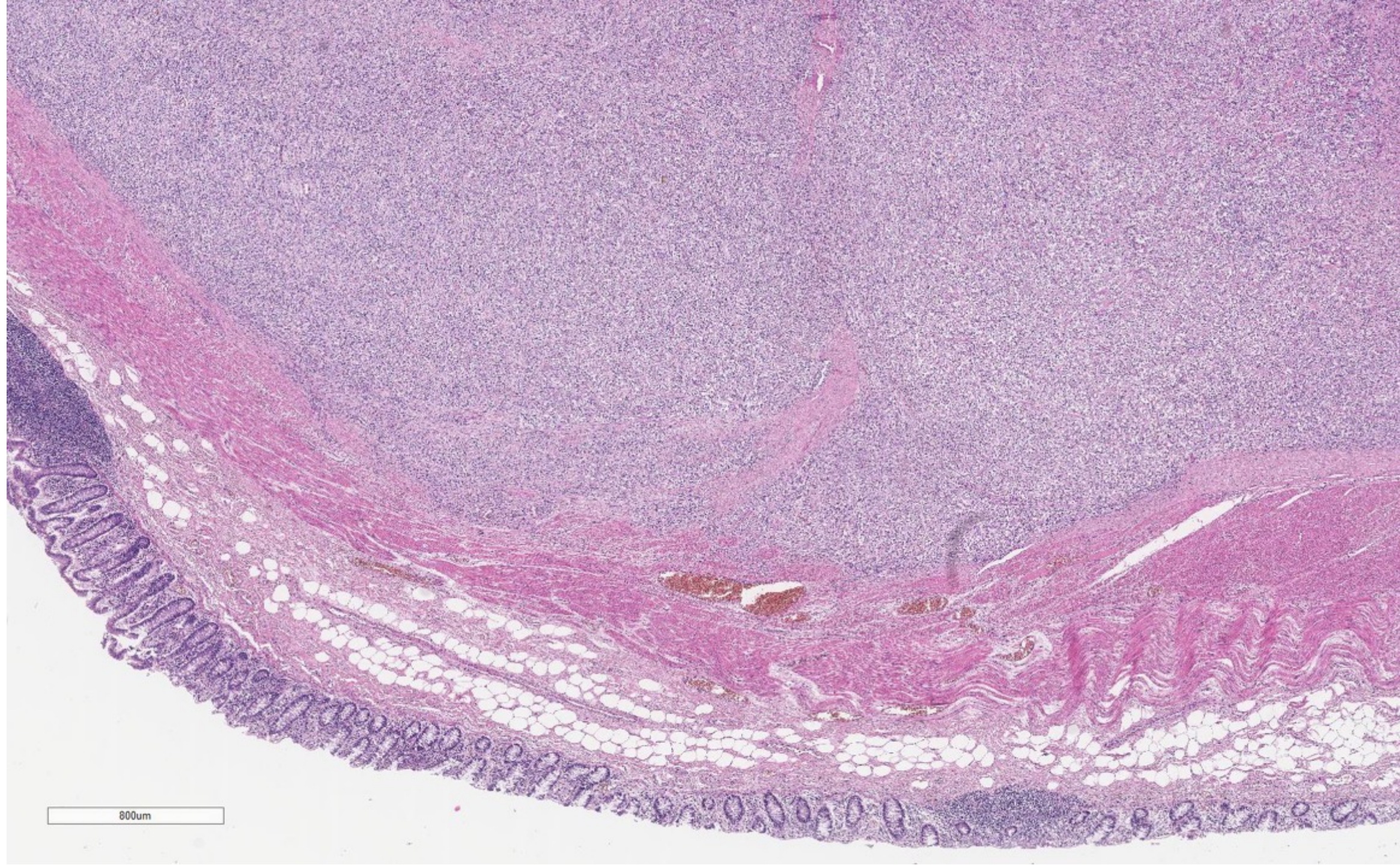
případ č.2

Klinické údaje a makropopis

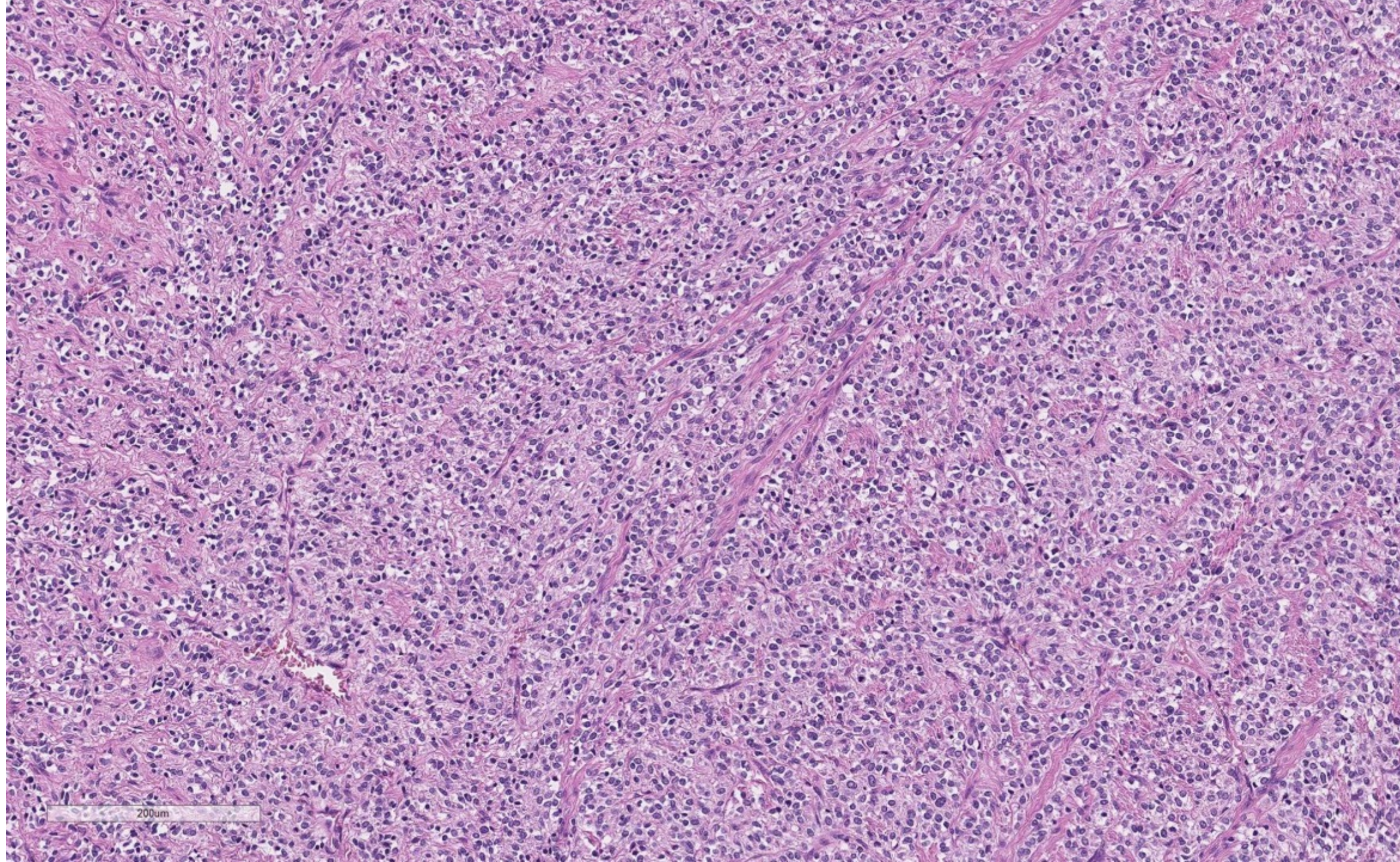
- muž, 30 let, tumor retroperitonea přiléhající k céku
- resekát ileocékálního přechodu
- subserózně dobře ohraničený tuhý tumor 80 x 70 x 50 mm

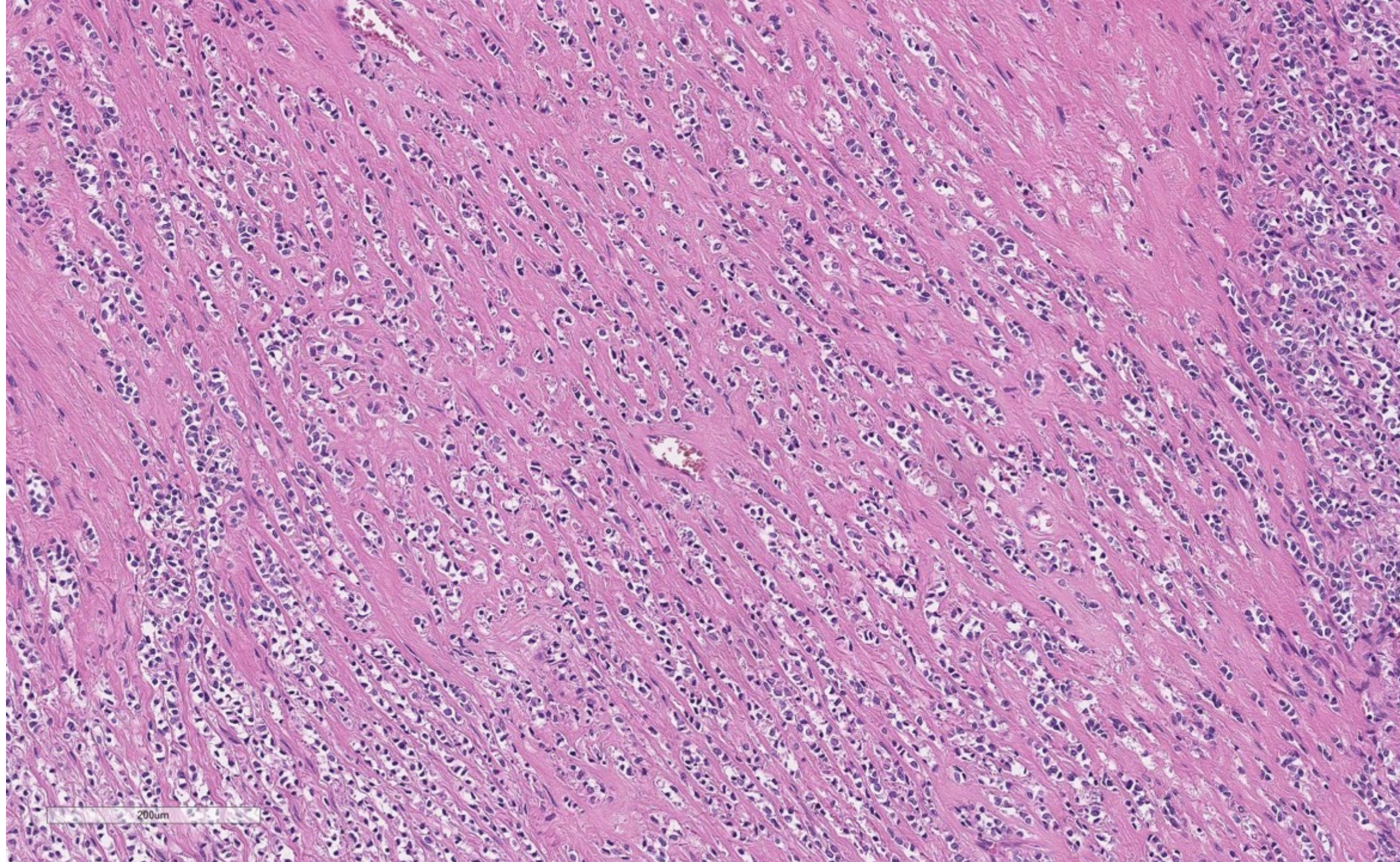


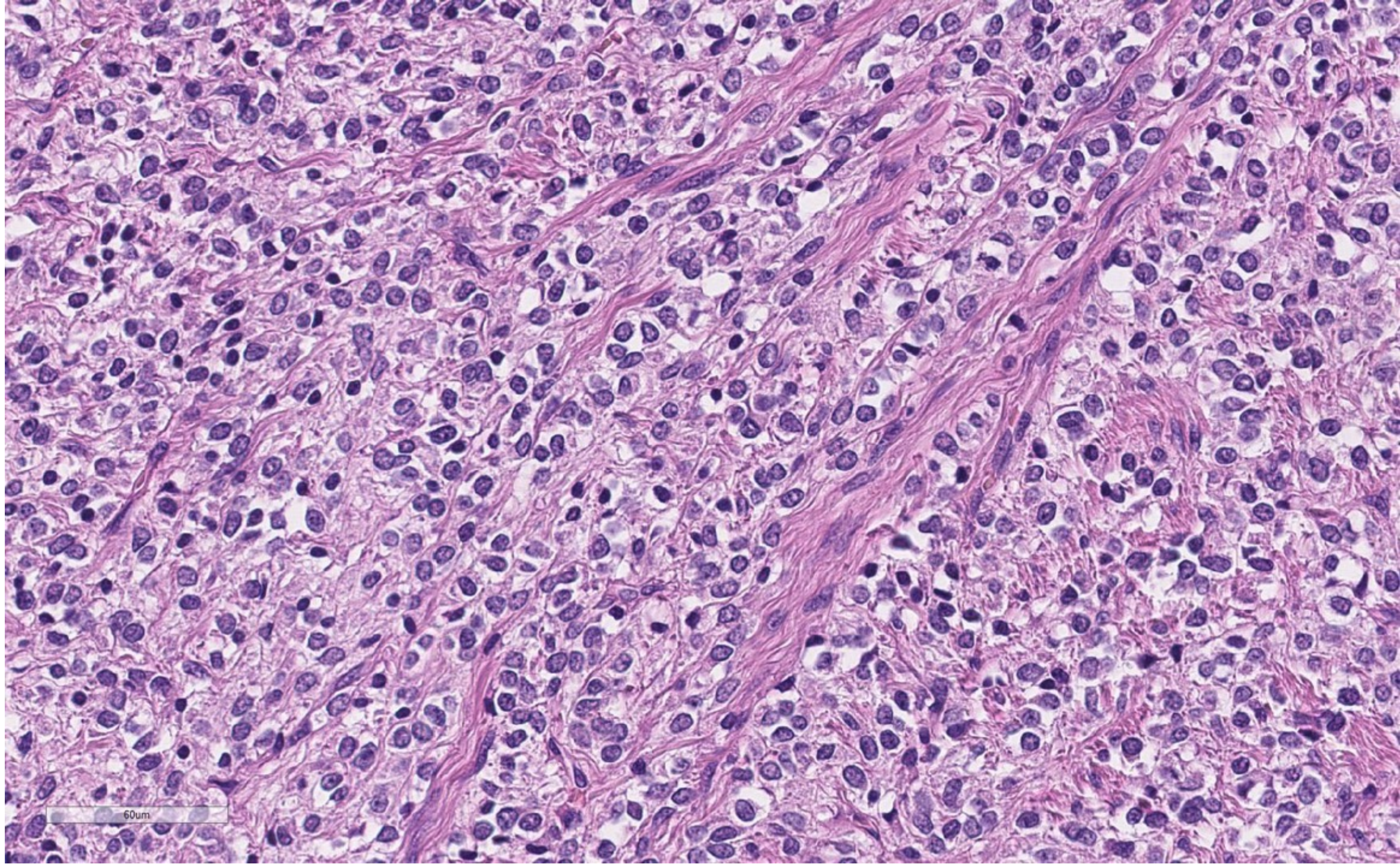


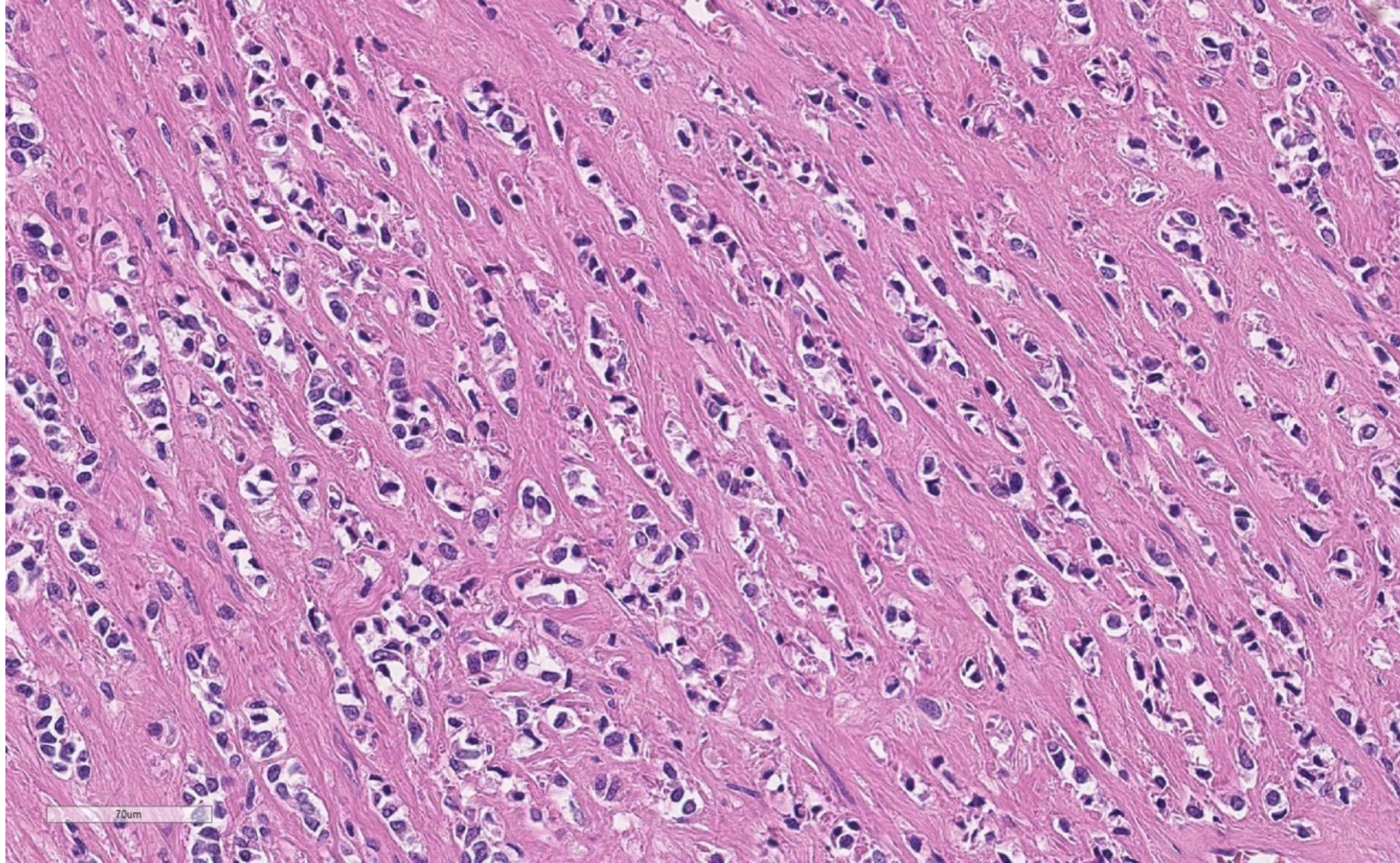


800um





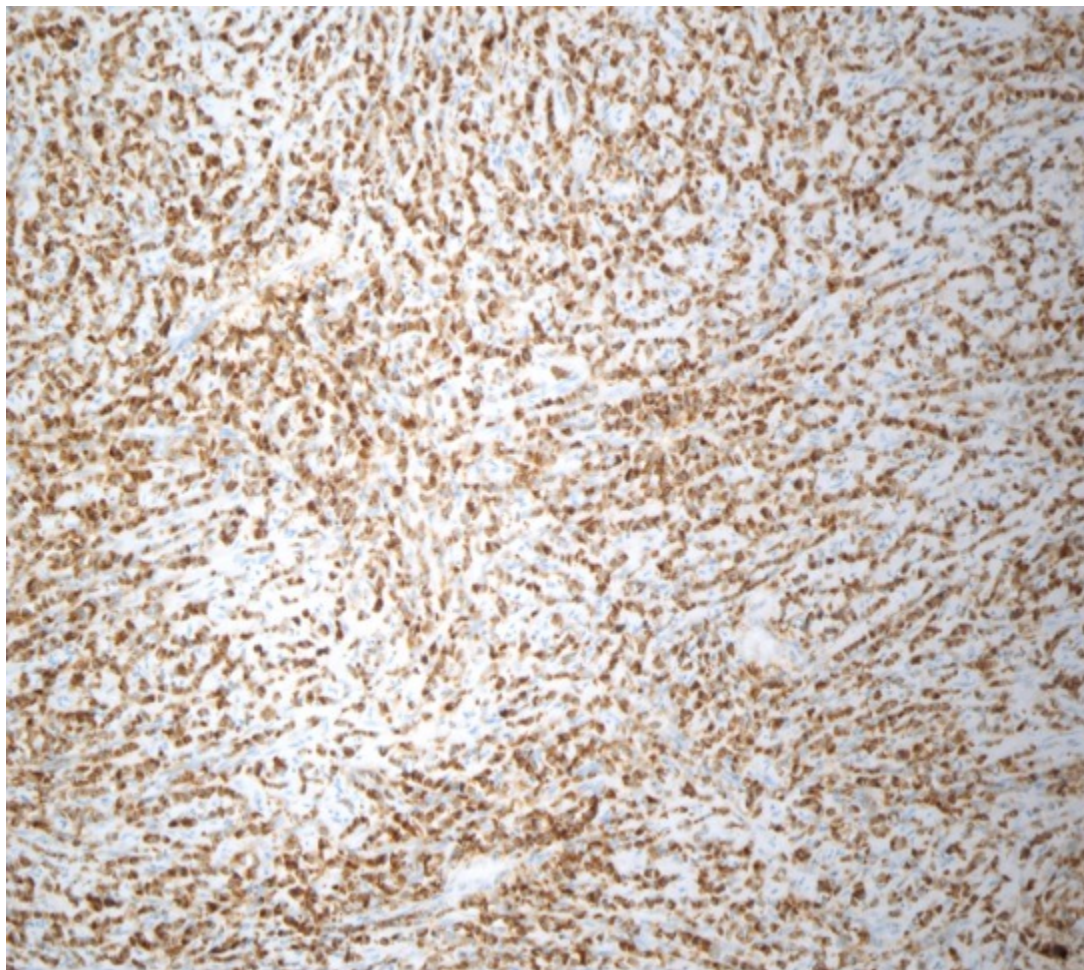




Negativní imunohistochemická barvení

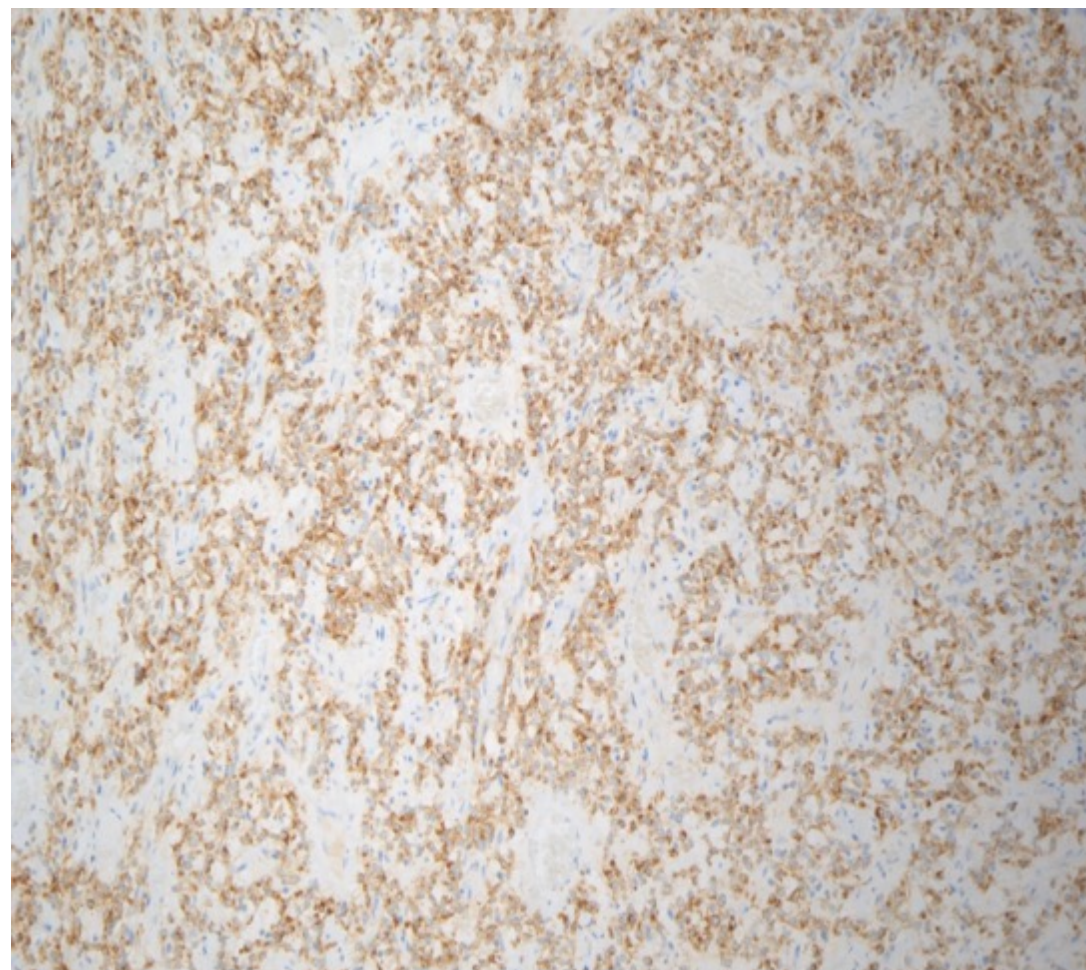
CK	DOG1	C-kit	MDM2	STAT6
Desmin	H-caldesmon	MyoD1	Myogenin	WT1
Calretinin	D2-40	CD31	ERG	LCA
SOX10	MelanA	HMB45	MITF	S100
Chromogranin	Synaptofyzin	SALL4	NUT	Beta-katenin

MUC4



Fokální pozitivita CD56 a CD57

EMA



FISH: prokázán zlom genu EWSR1

případ č.2

Diagnóza

Sklerózující epiteloidní fibrosarkom (SEF)

případ č.2

Diskuze – SEF

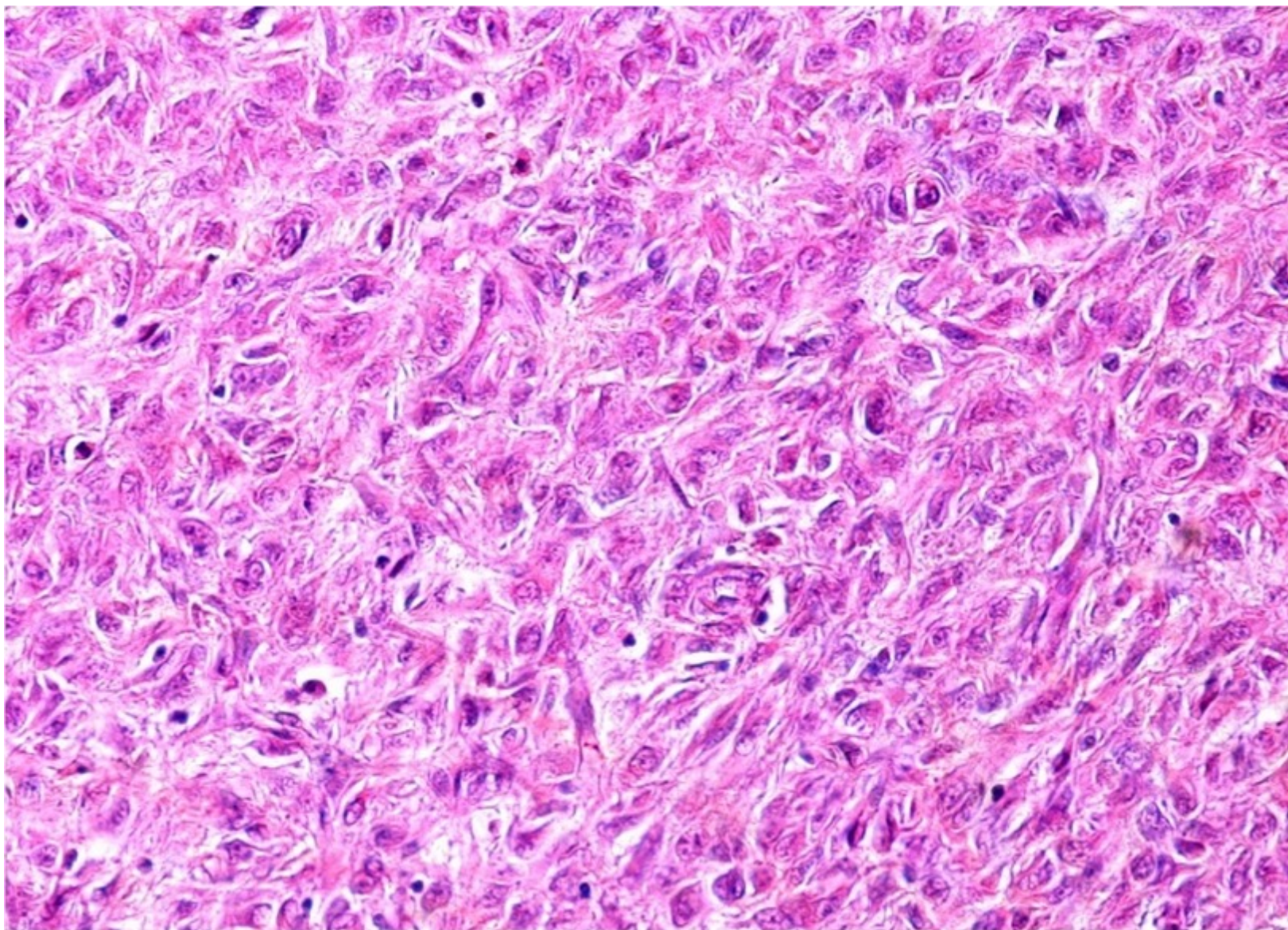
- vzácný, maligní mezenchymální nádor
- molekulárně-geneticky příbuzný s low grade fibromyxoidním sarkomem (Evansův tumor)
- fúze EWSR1-CREB3L1, FUS-CREB3L2
- agresivnější chování (rekurence, metastázy)
- typická lokalizace: končetiny (vč. pletenců), trup, hlava a krk; vzácně ledviny, GIT

případ č.2

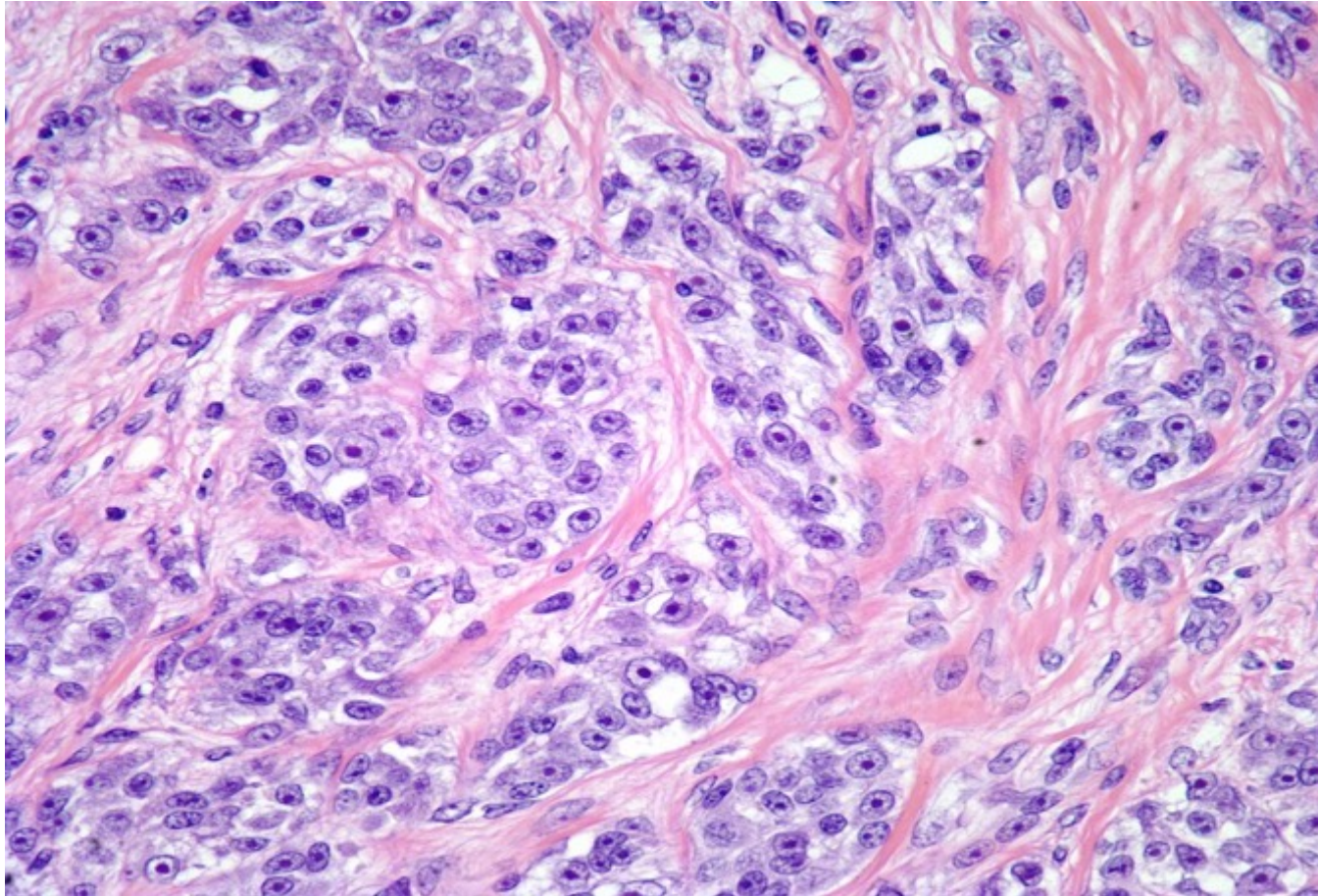
Dif dg

- Epiteloidní GIST
- Gastrointestinální světlobuněčný sarkom/Gastrointestinální neuroektodermální tumor

Epiteloidní GIST



Gastrointestinální světlobuněčný sarkom/Gastrointestinální neuroektodermální tumor



SOX10+, S100+, HMB45-, MelanA-, MITF-
CD56+, syn+, chrg-

Fúze EWSR1-ATF1, EWSR1-CREB1