

5

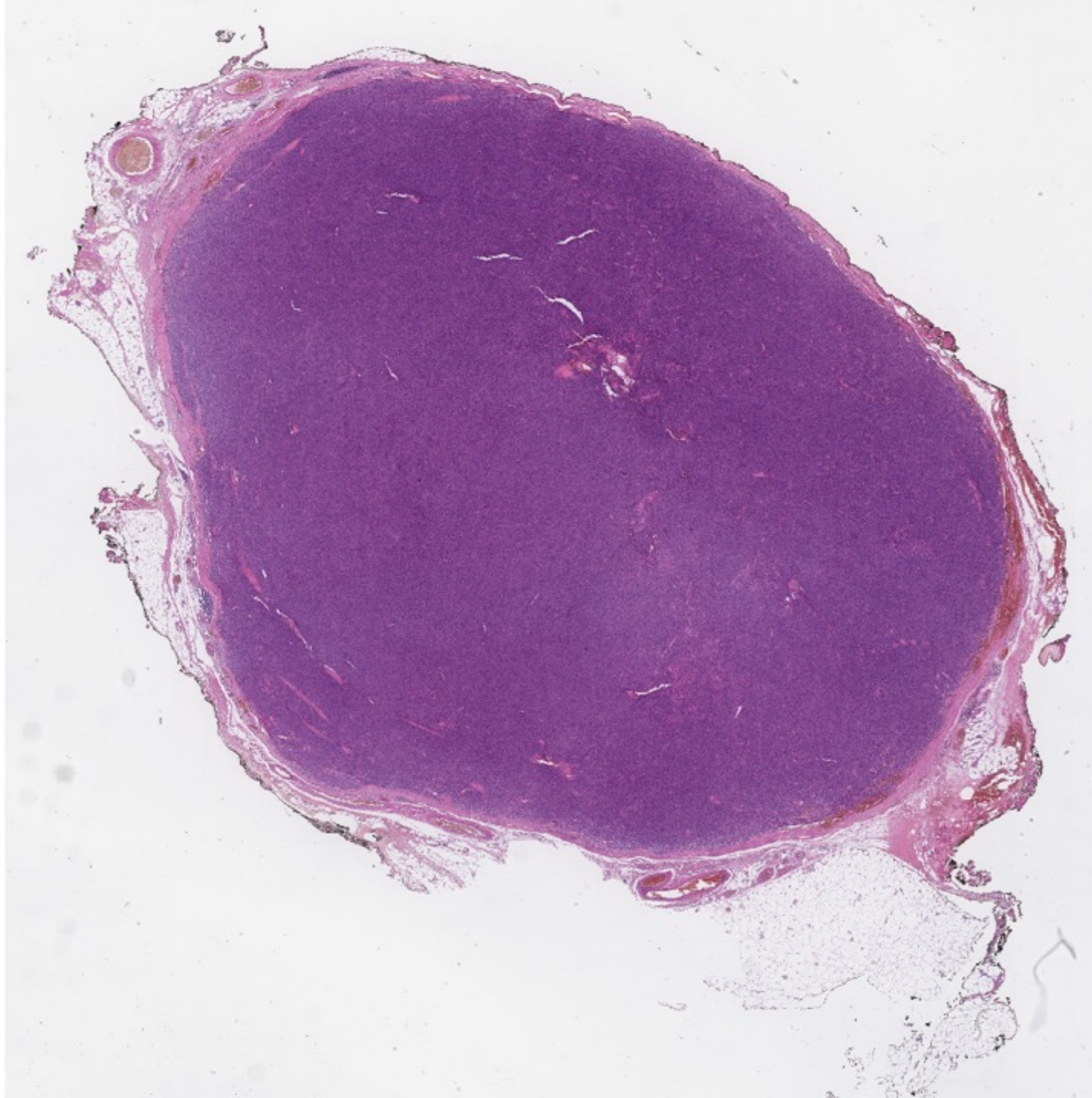
L2024-5

Markéta Nová

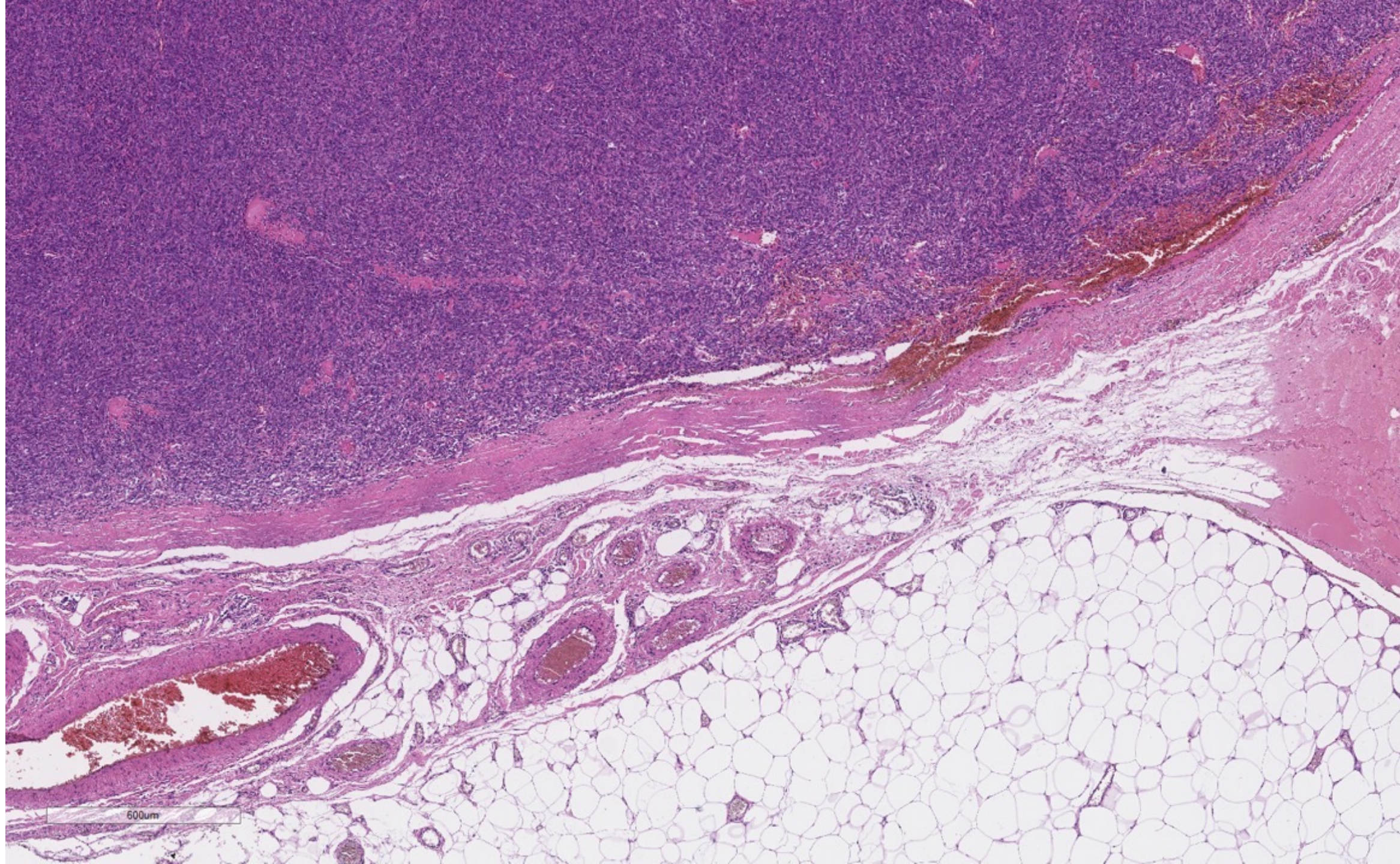
případ č.5

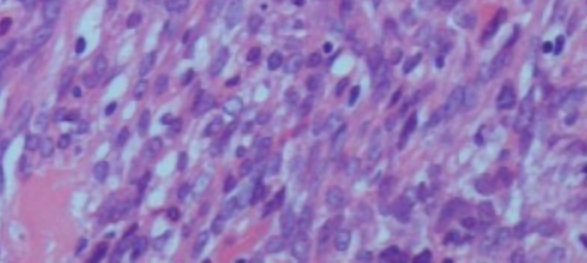
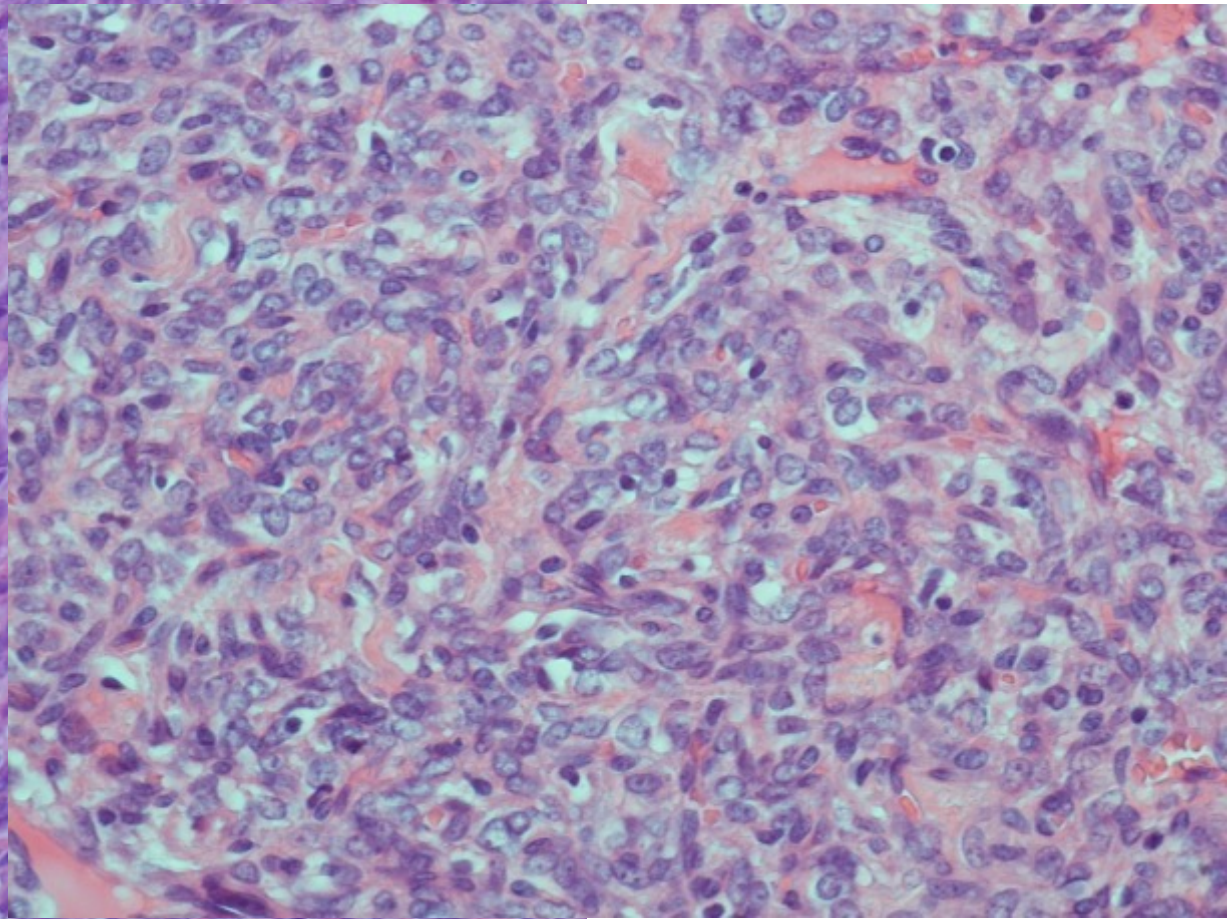
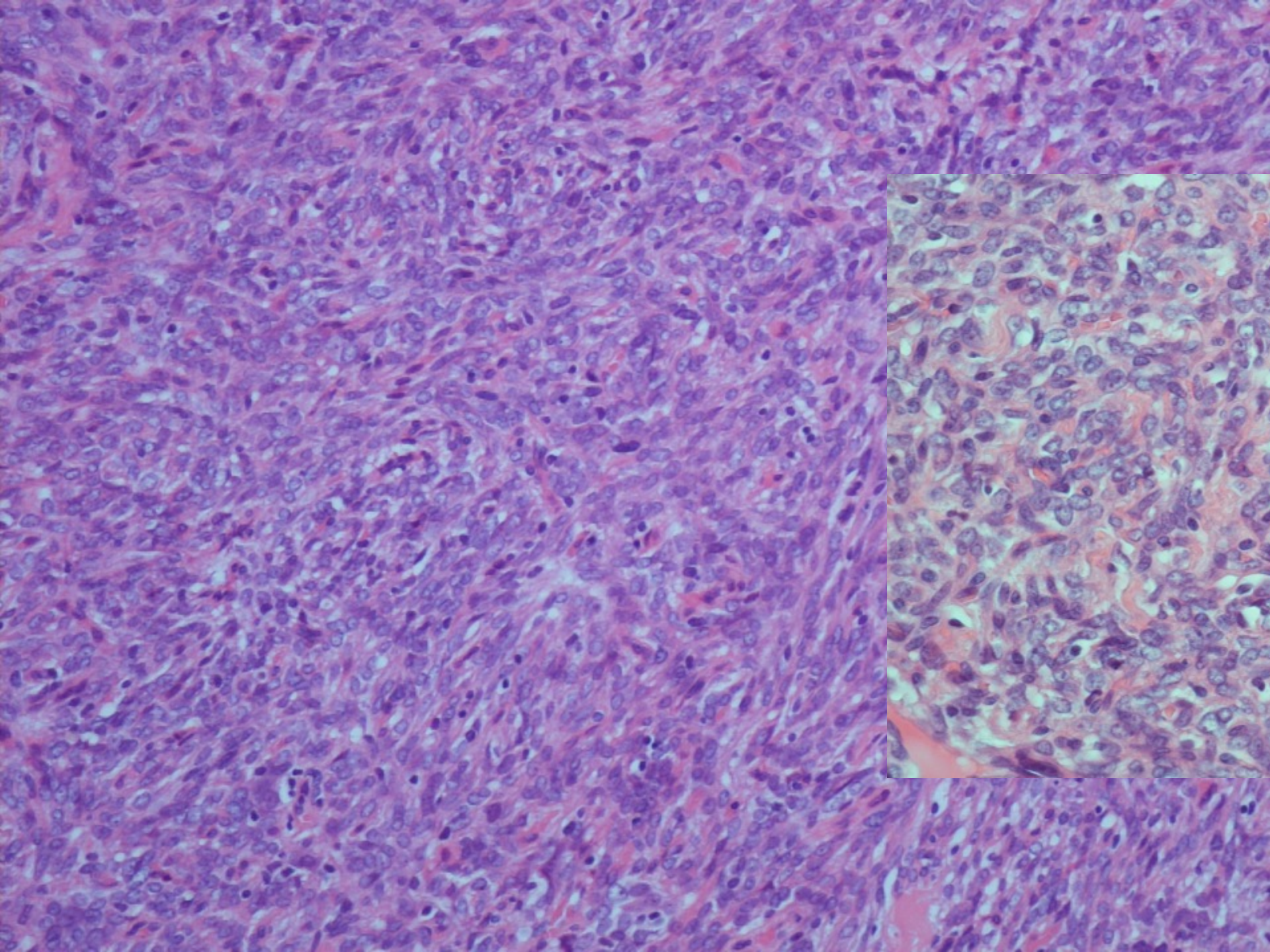
Klinické údaje a makropopis

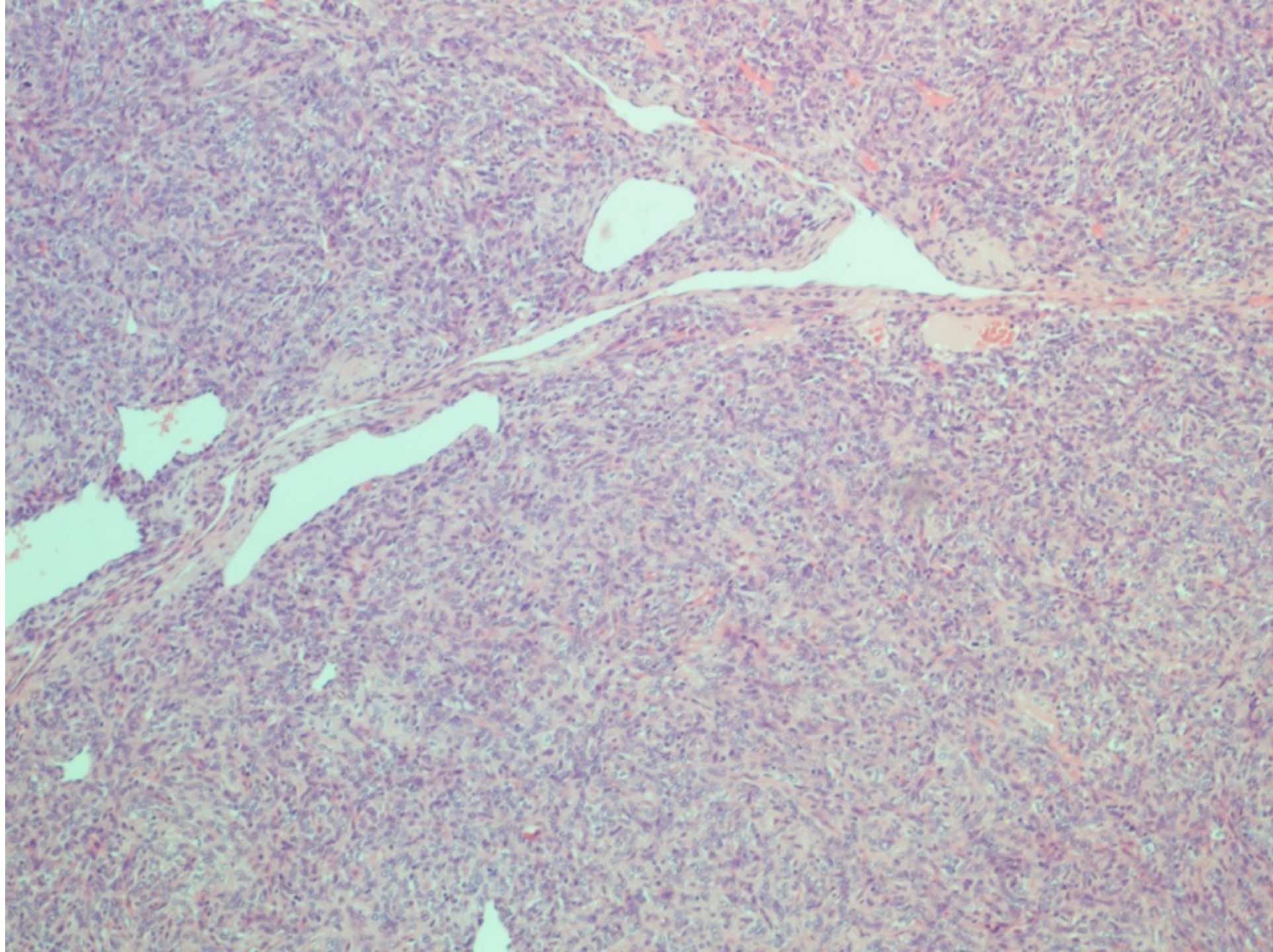
- muž, 33 let, rezistence v podkoží nad L lopatou kyčelní
- dg. souhrn: uzlovitá struma, torze varlete
 - UZ v.s sarkom, CT s kontrastem v.s benigní léze
 - chirurg: lymfatická uzlina levého třísla
- makroskopicky: 40 x 38 x 19 mm, solidní bělavá tkáň

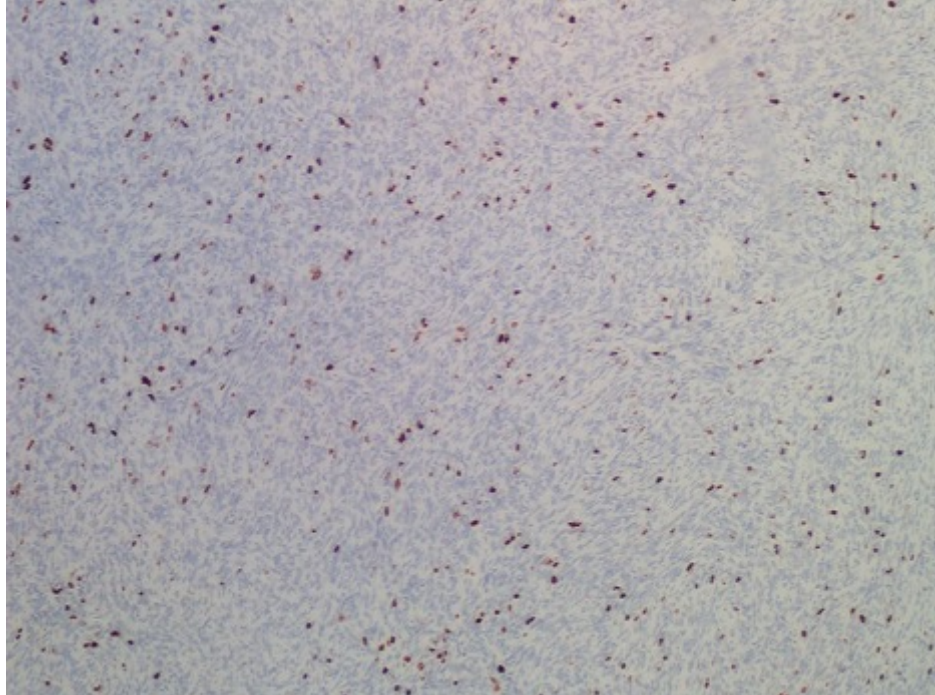


4mm

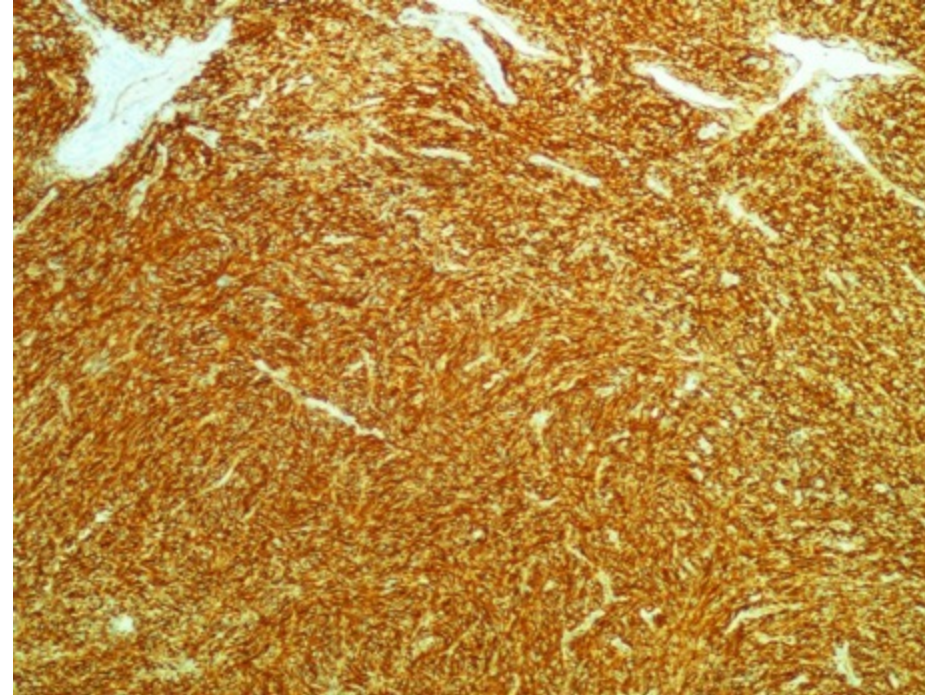




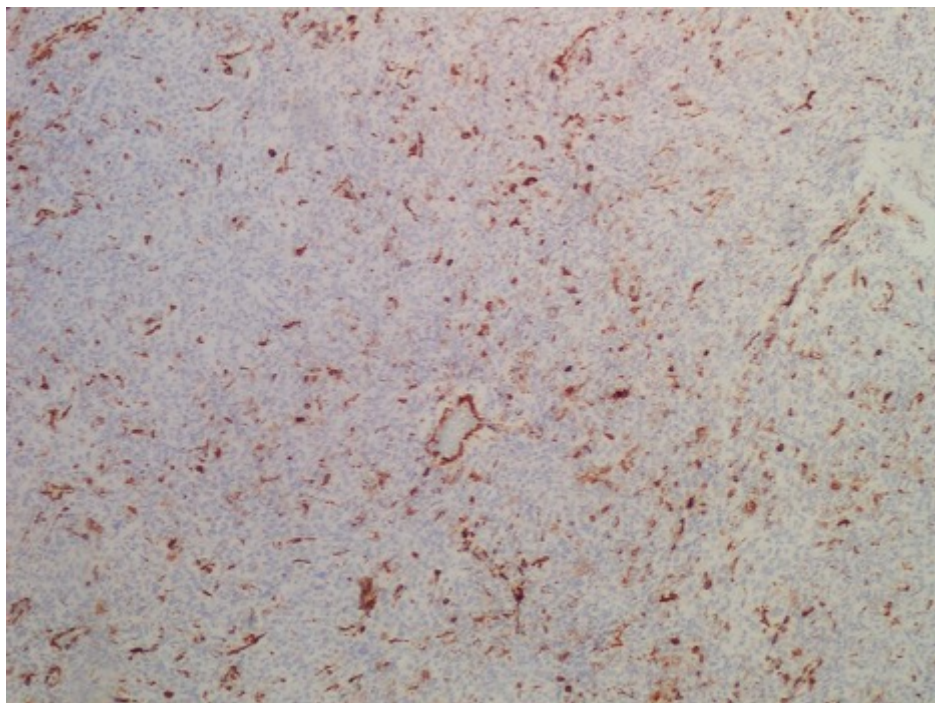




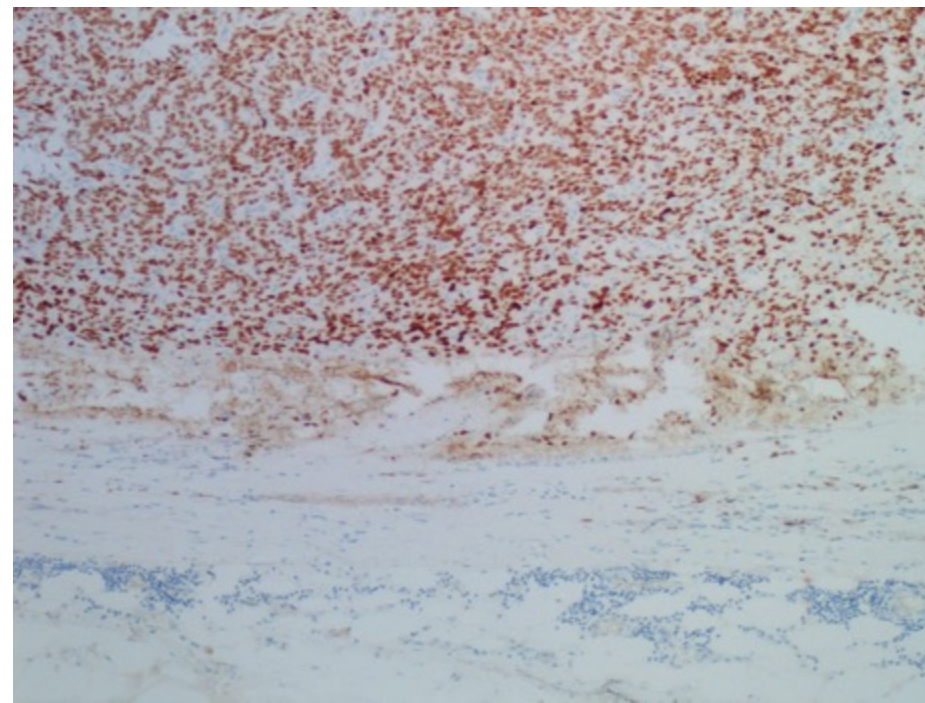
Ki67



CD34



SMA



STAT6

případ č.5

Imunoprofil souhrn

- pozitivní – STAT6, CD34, p53 wild type
- negativní – CD21, CD23, desmin, S100
- proliferace – Ki67 – do 10%

případ č.5

Diagnóza

Solitární fibrózní tumor, low risk

případ č.5

Diskuze – SFT

- **definice dle WHO:** *fibroblastický tumor s prominentní tenkostěnnou vaskulaturou, cévy větvené*
- genetický podklad: fúze **NAB2 STAT6** na 12q (12 fúzních subtypů)
- M – 8815/0-1-3 - variabilní biologické chování

případ č.5

Diskuze – SFT

- **výskyt:** vzácný, nejčastěji v hlubokých měkkých tkáních, často souvislost se serózou, možno kdekoli (včetně kostí, mening,..)
- M:Ž 1:1, 40-70 let
- **klinicky:** pomalu rostoucí, nebolestivá, dobře ohraničená léze, velikost až 10 cm, vzácně vícečetné, rekurence 30%, vzácně metastázy

případ č.5

Diskuze – SFT morfologie

- **ideálně:** *blandní vřetenobuněčná* populace, tenkostěnné větvené cévy, *pěkné pouzdro*
- **reálně:** variabilní
 - celularita
 - morfologie buněk - včetně giant cell, ...
 - stroma myxoidní, kolagenní, chondroidní,...
 - morfologie cév - silnostěnné, kapiláry, arkádovité,...
- *tuková metaplázie*, kalcifikace, cysty, hemoragie, nekrózy
- infiltrativní růst
- **dediferencovaný SFT** – high grade morfologie

risk faktor	skóre
věk	
do 55	0
nad 55	1
velikost tumoru	
do 5	0
5-10	1
10-15	2
Nad 15	3
mitózy /10HPF	
0	0
1-3	1
více než 4	2
nekróza	
do 10%	0
nad 10%	1

riziko		bez metastáz 5/10 let
nízké	0-3	100 %
střední	4-5	70/50 %
vysoké	6-7	0/0 %

případ č.5

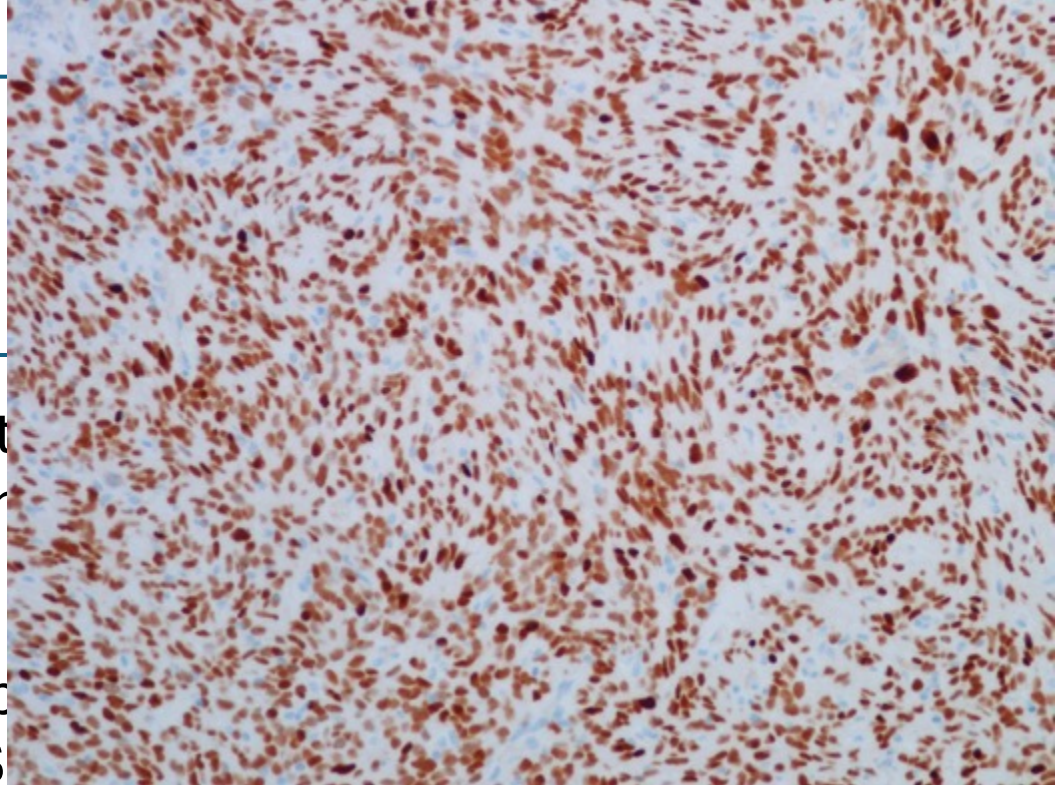
Diskuze – SFT

- IHC: **STAT6**, CD34, bcl2, CD99, ALDH1 (cytoplazmaticky)
- genetika: fúze NAB2 STAT6
mutace promotoru TERT - high risk 50%, low risk (20%)
- Th: chirurgická excize, CHRT

případ č.5

Dif dg – SFT

- **klasická morfologie:** leiomyom, neurinom, vřet, myofibroblastický palisádující tumor, meningioma
- **maligní rysy:** synoviální sarkom, liposarkom, fibrosarkom (epiteloidní), folikulární dendritický sarkom, DFS
- **STAT6 pozitivní jiné** - mozaiková pozitivita, cytoplazmatická, slabá apod.
 - liposarkom (dobře dif i dediferencovaný), desmoid, SS, neurofibromatóza, hluboký histiocytom



případ č.5

Dif dg – SFT

- **STAT6 – negativní STF**

- větší část **dediferencovaných lézí**
- často i ztráta CD34 a CD99, naopak exprese p16, p53
- geneticky fúze zůstává
- ostrý přechod mezi diferencovanou částí a dediferenciací
- epiteloidní a kulatobuněčná morfolgie, heterologní dif (osteo, chondro, rhabdo,...)
- tuková metaplázie, infiltrativní růst