

5
L2024-5

Markéta Nová

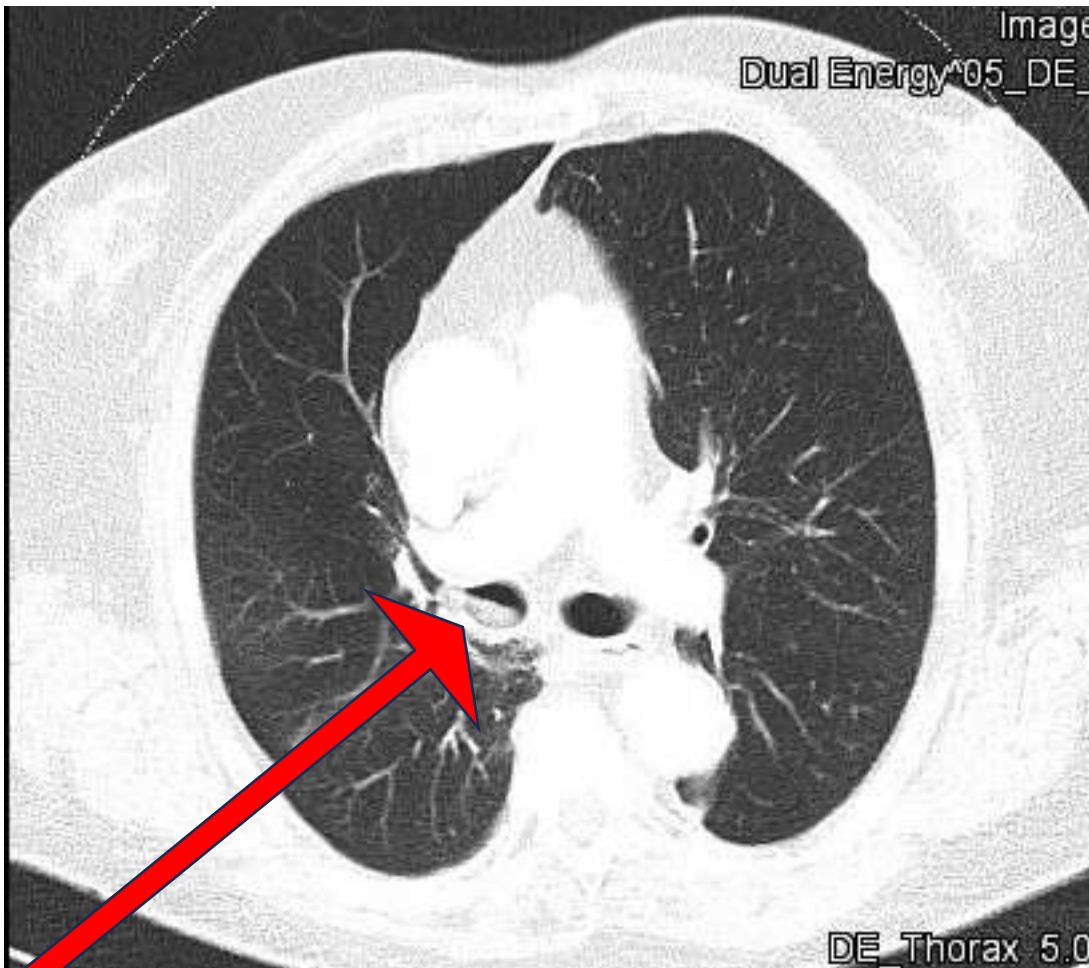
případ č.5

Klinické údaje a makropopis

- muž, 79 let, recentně v léčbě ca prostaty pro meta skeletu (poslední RT před 3M),
- akutně přijat na emergency pro dušnost a kontinuální kašel
- klin. suspekce na embolii

případ č.5

Klinické údaje a makropopis

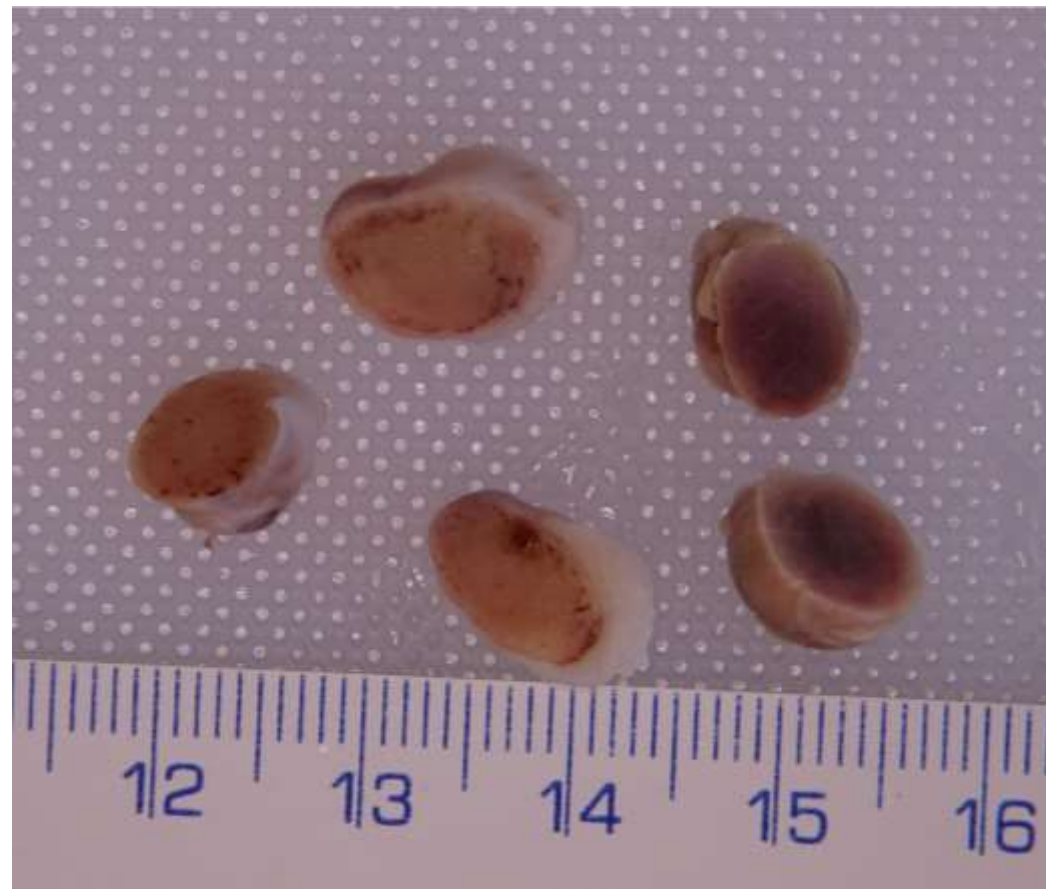


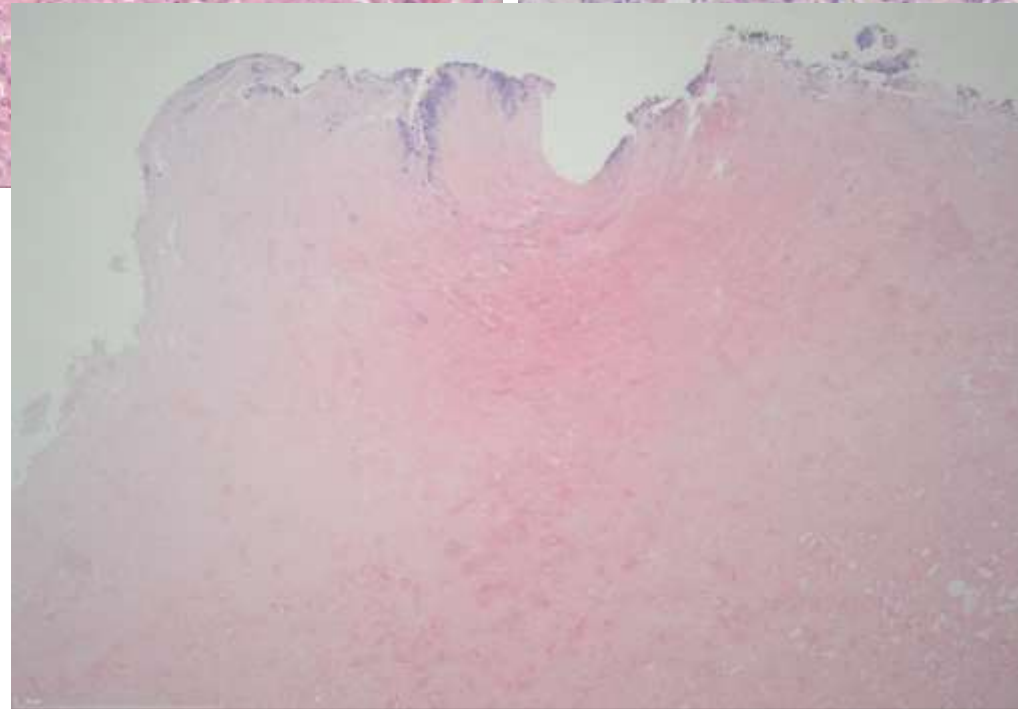
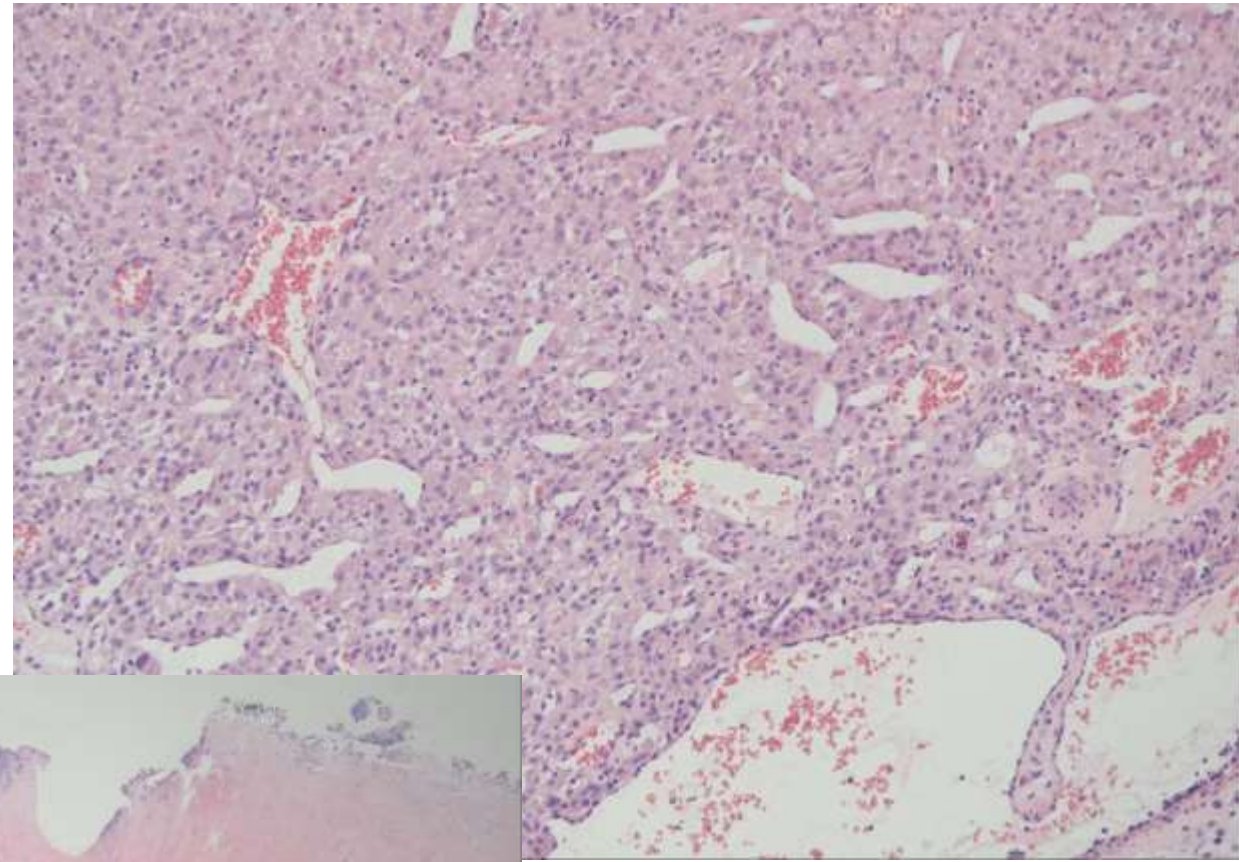
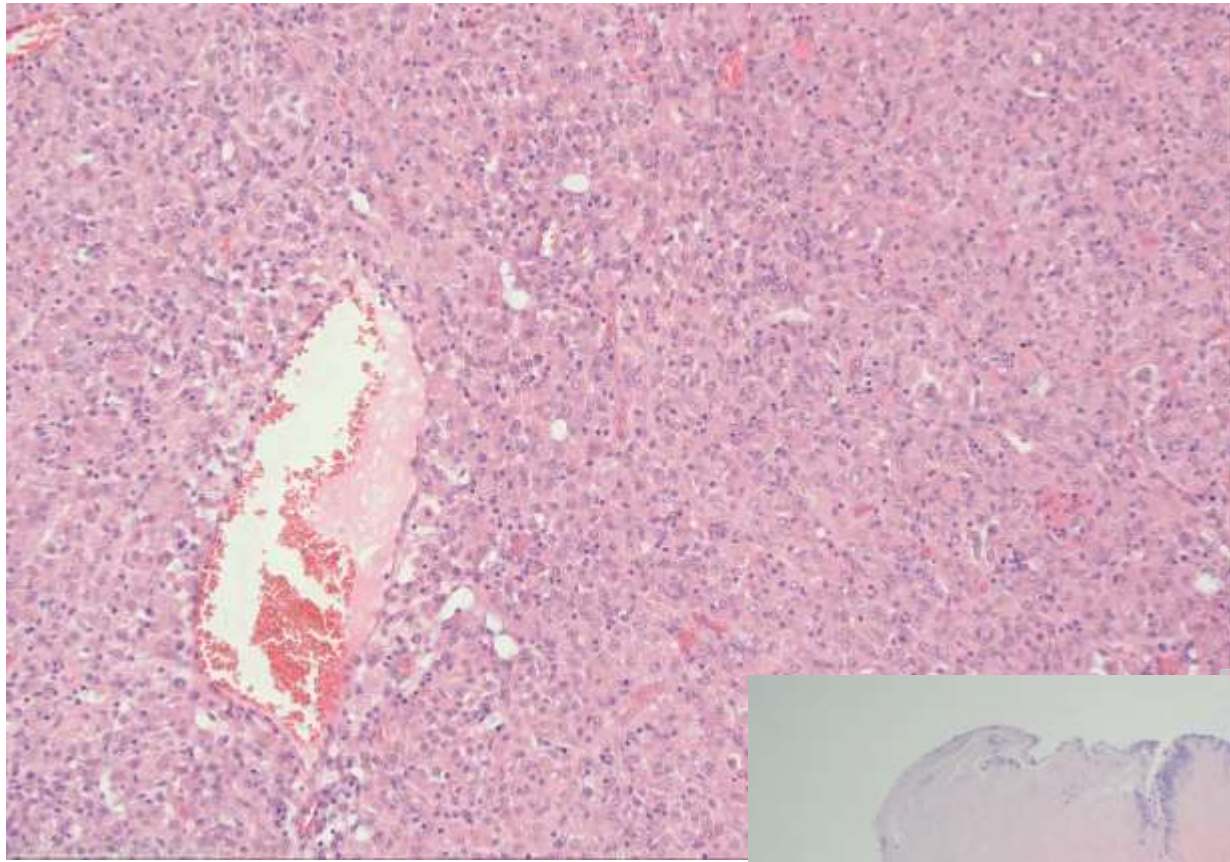
- CT Ag hrudníku
- patol. obsah v trachee, P hlavním bronchu a vyplňující segmentární bronchus v PHL nově oproti CT 09/01/2024
- zející jícn - zachycené epigastrium s přim. obrazem v časně A fázi, cysty jater, sklerotická meta postižení skeletu
- Závěr:
 - bez průkazu plicní embolizace.
 - patol. obsah v trachee, P hlavním bronchu a v segmentárním bronchu v PHL, zející jícn - aspirace? jiné?

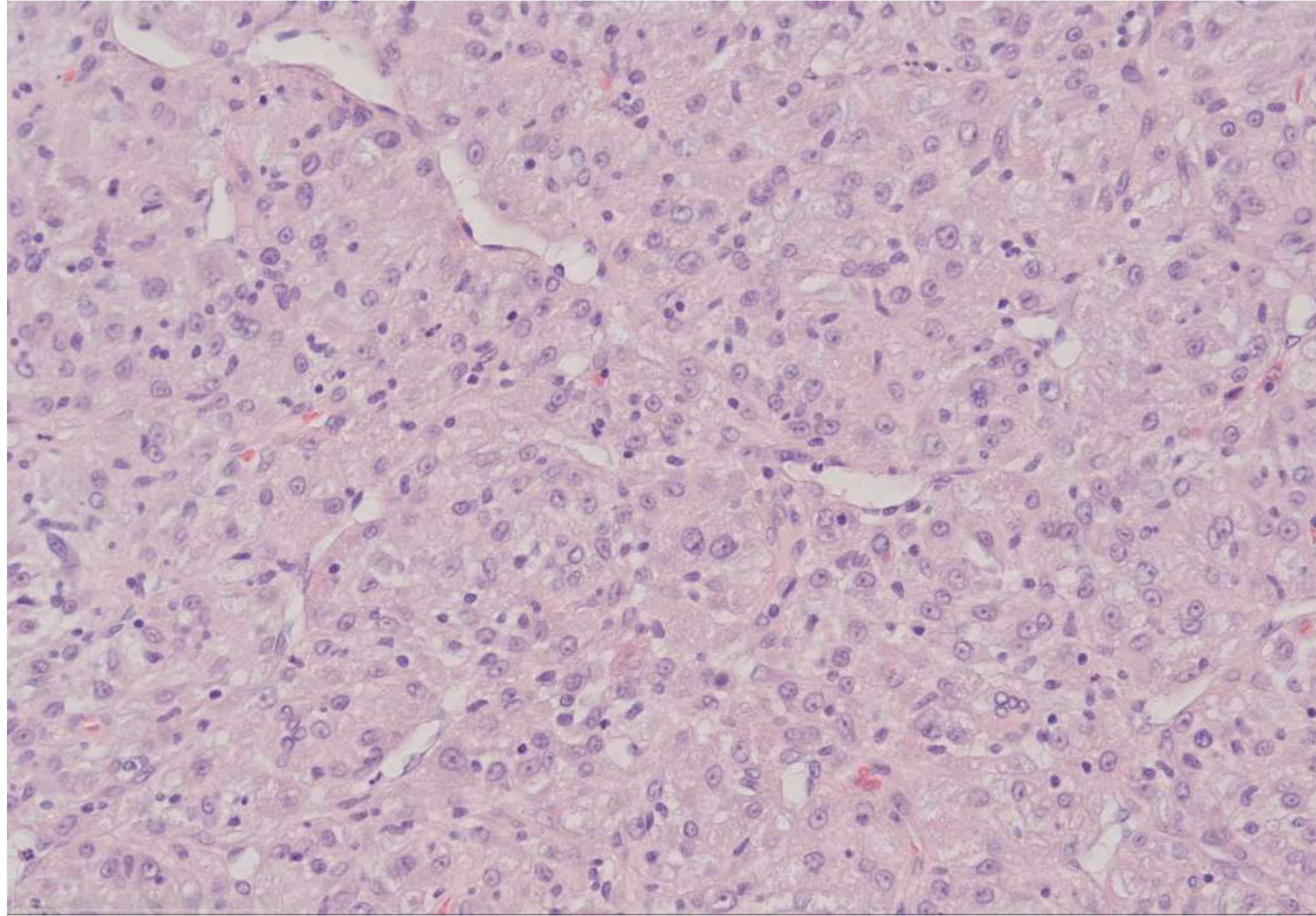
případ č.5

Klinické údaje a makropopis

- částice délky 60 mm, průměru 7 mm





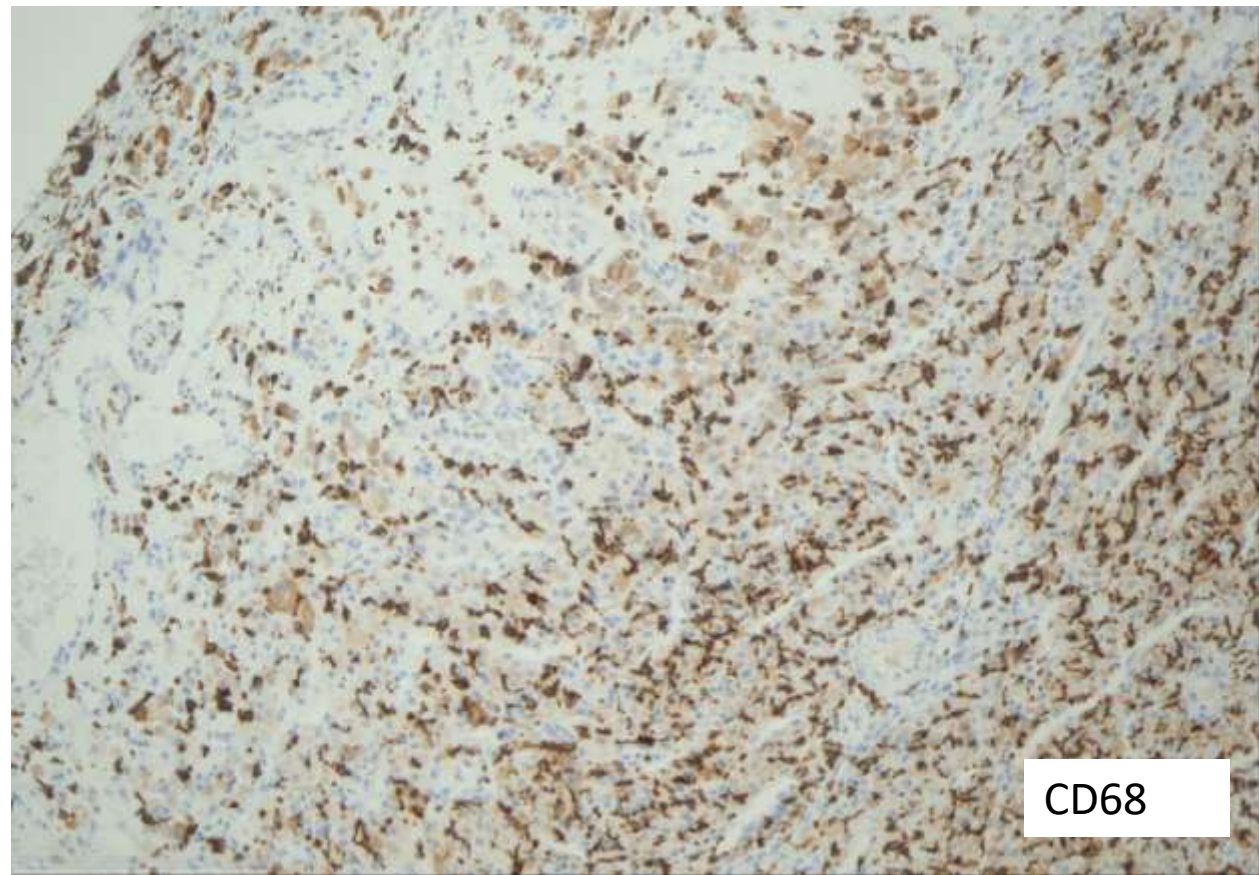
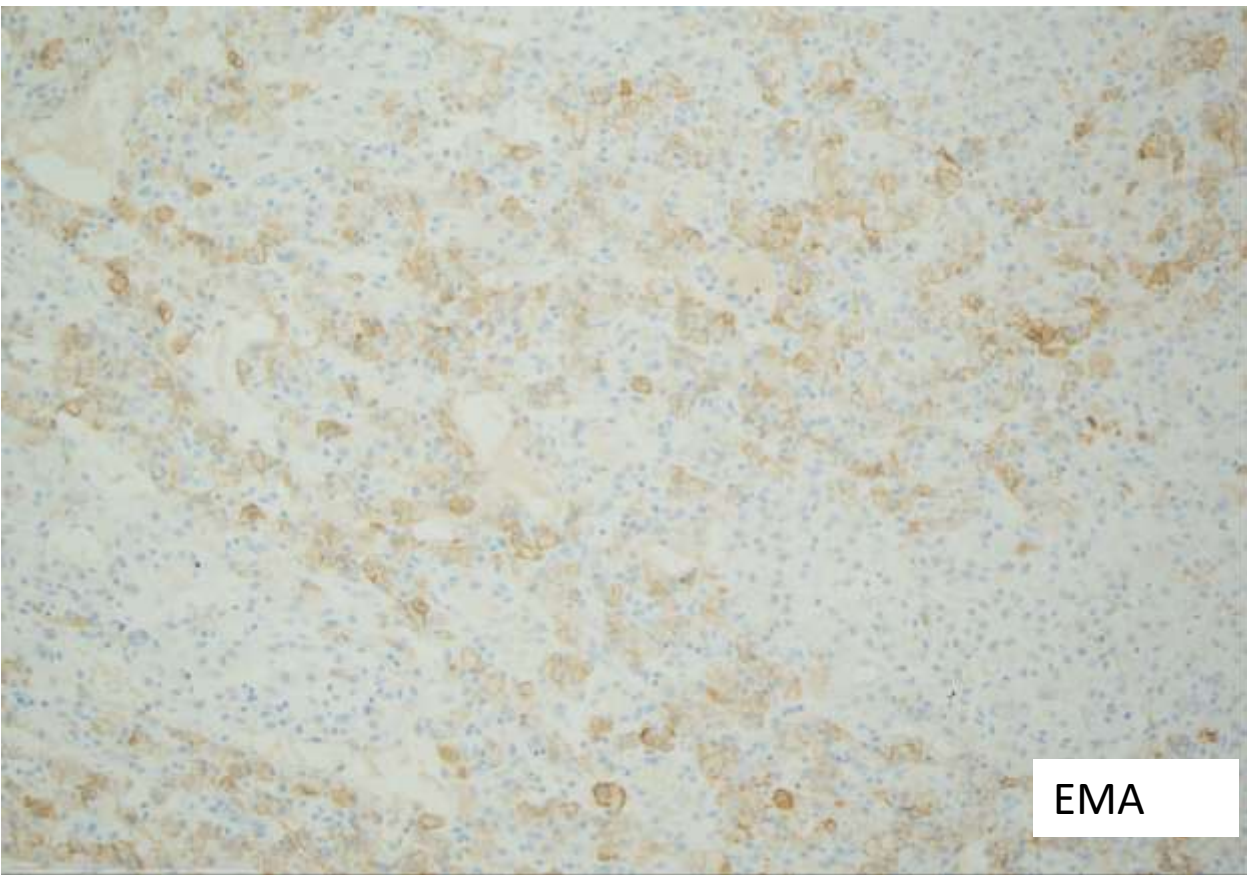


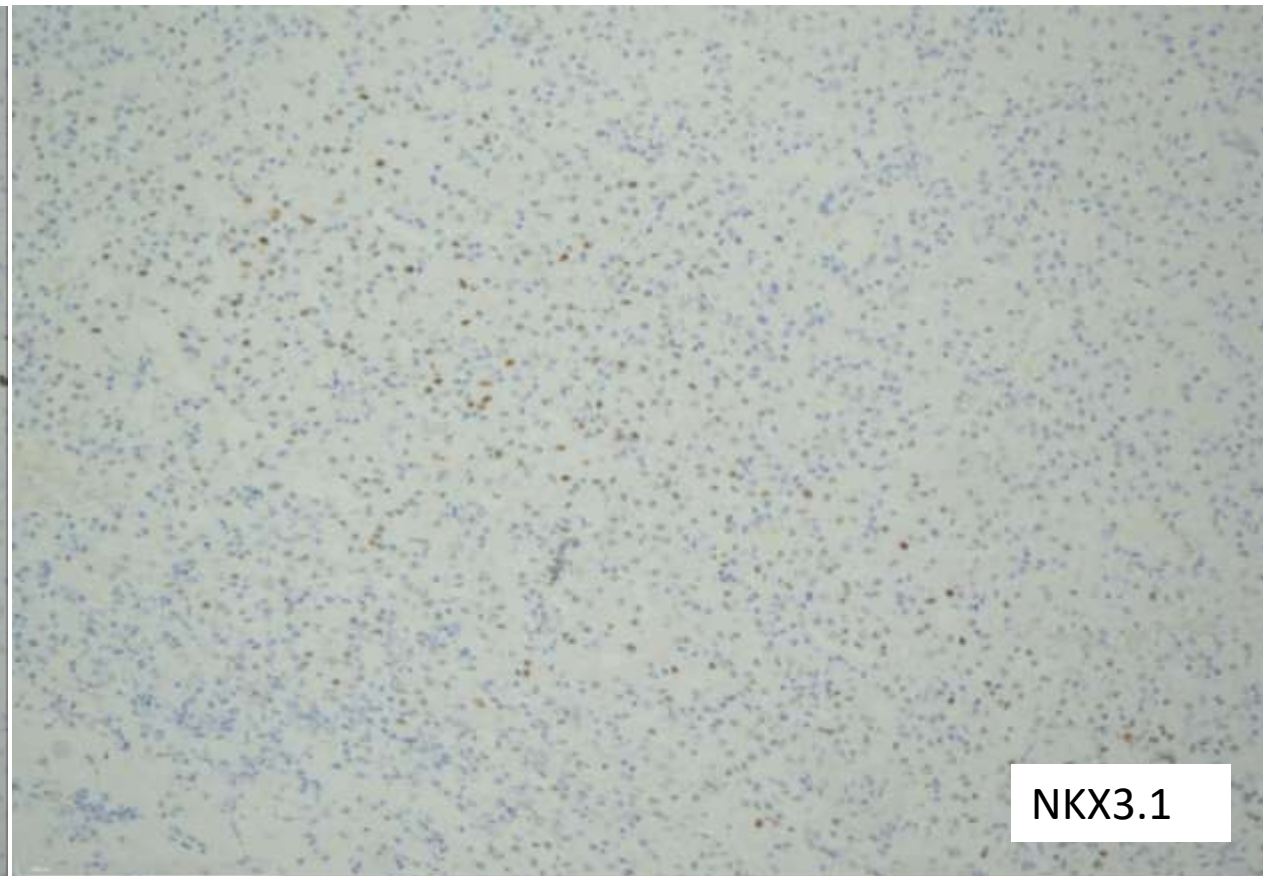
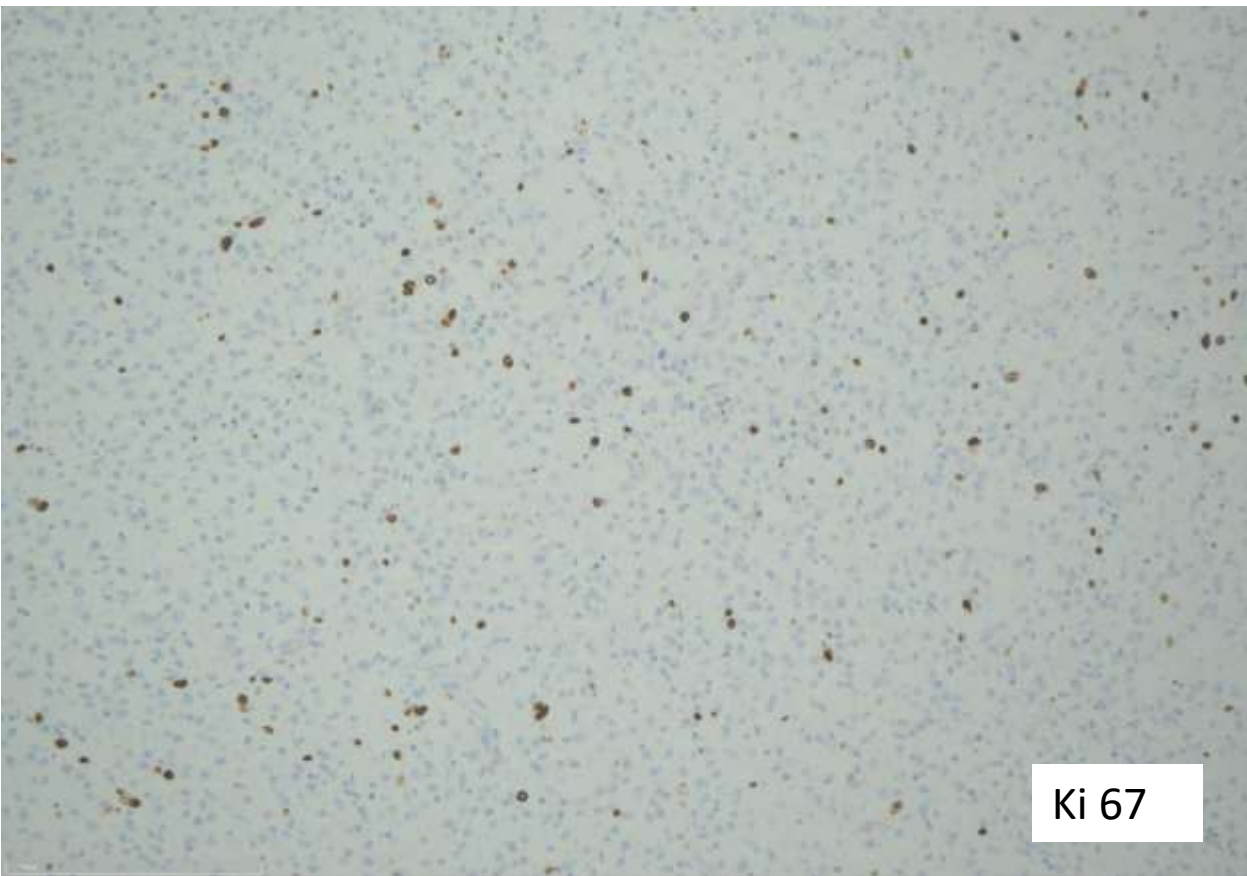
případ č.5

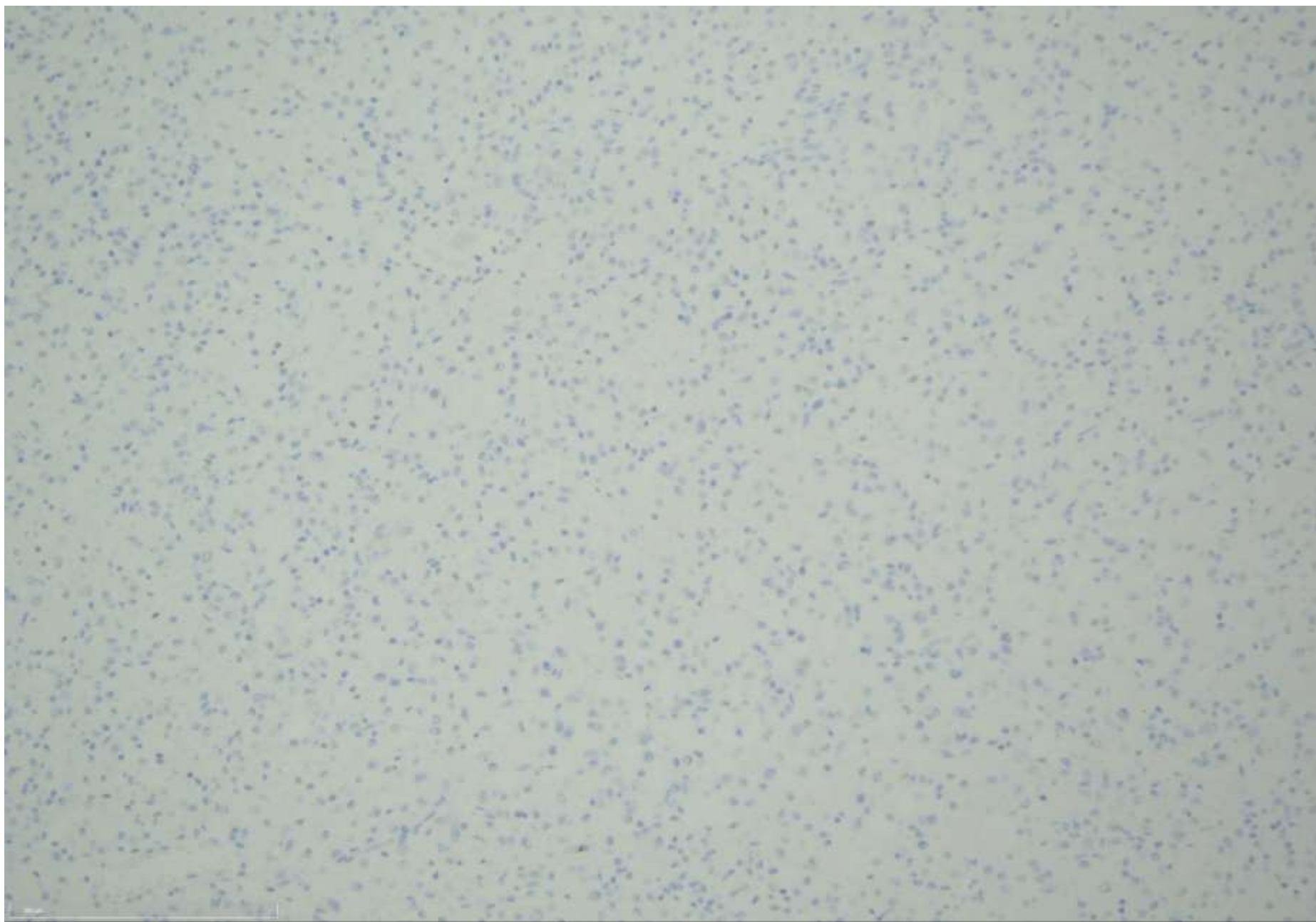
Imuno a speciální barvení

- částečně pozitivní – EMA, CD68, CD4, NKX3.1, SSTR2
- negativní – ostatní

- částečně pozitivní – PAS
- negativní – Ziehl-Neelsen, Gram, Grocott, Fe



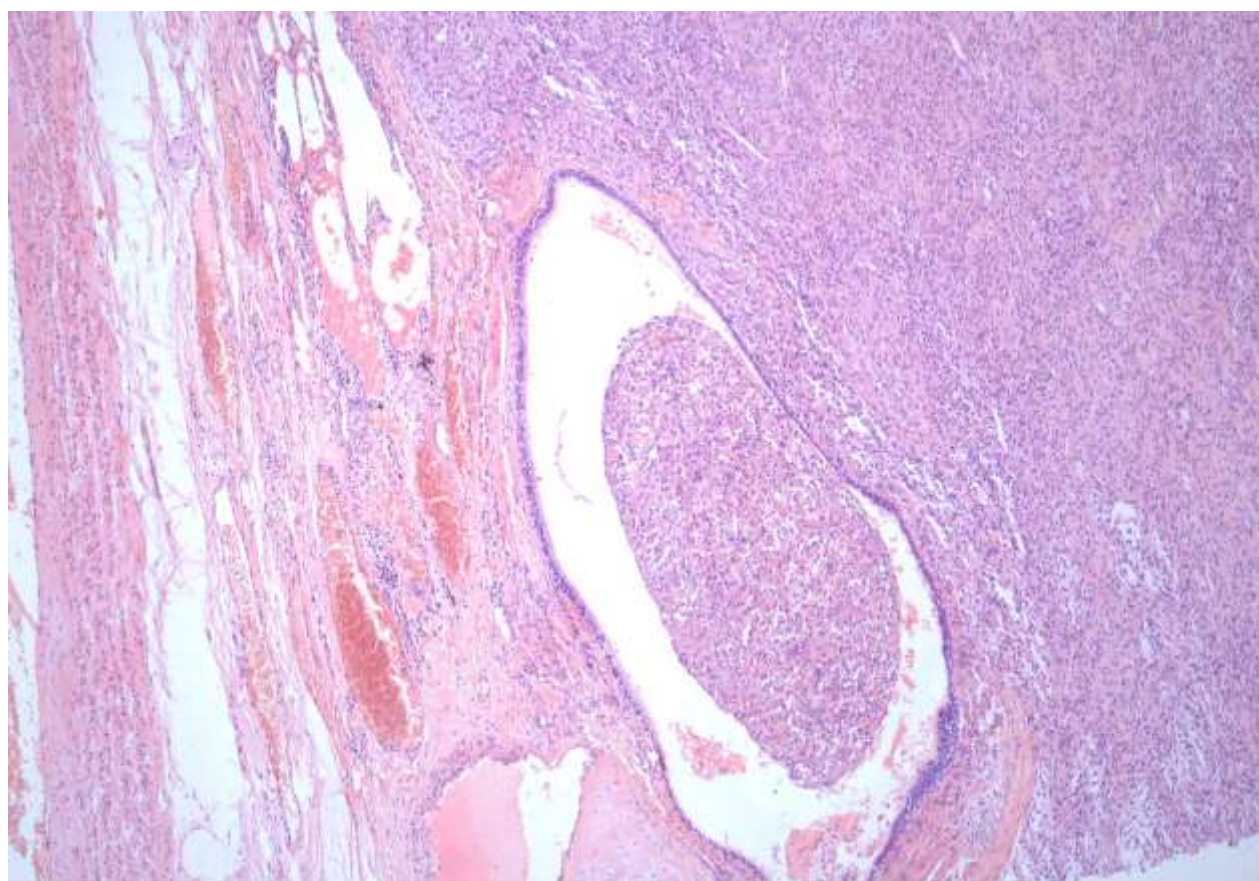
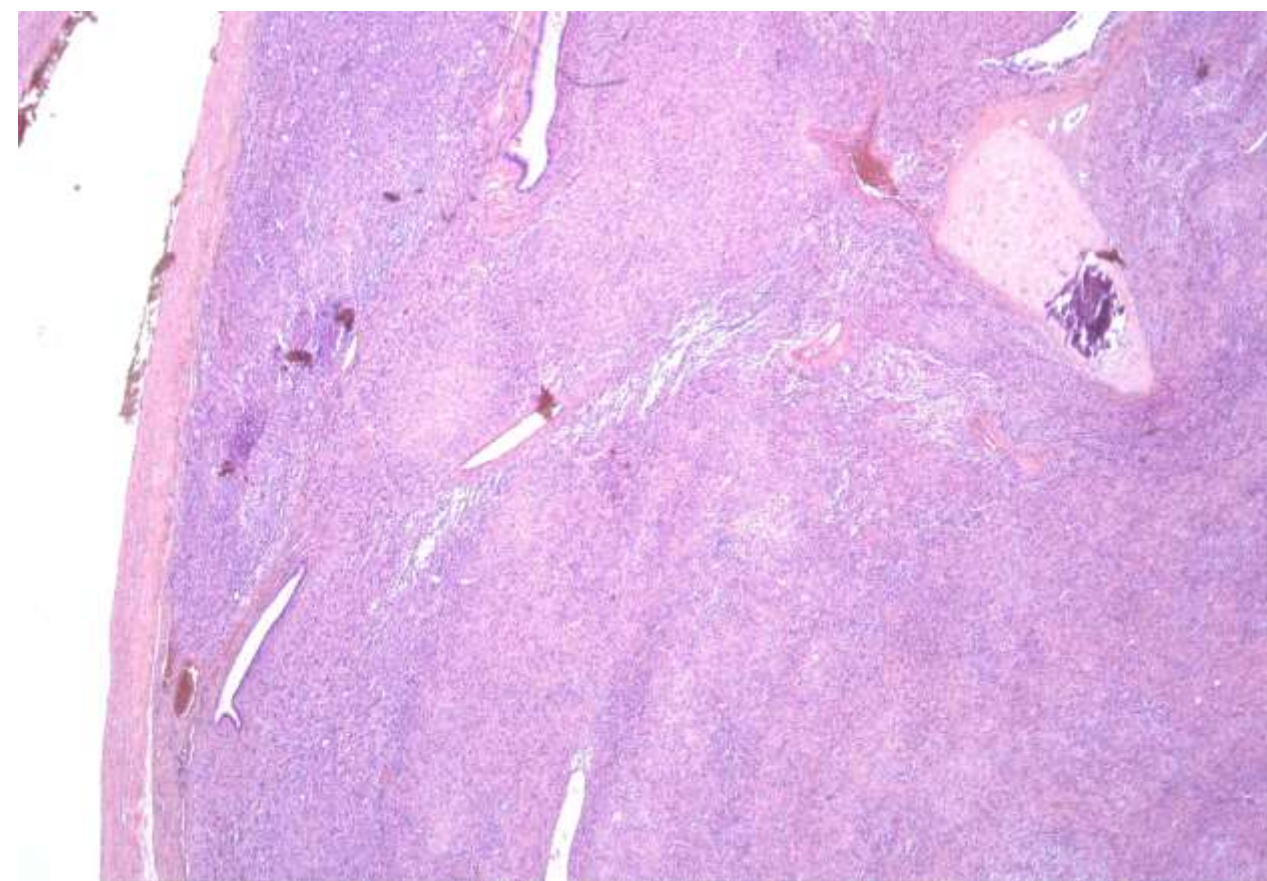


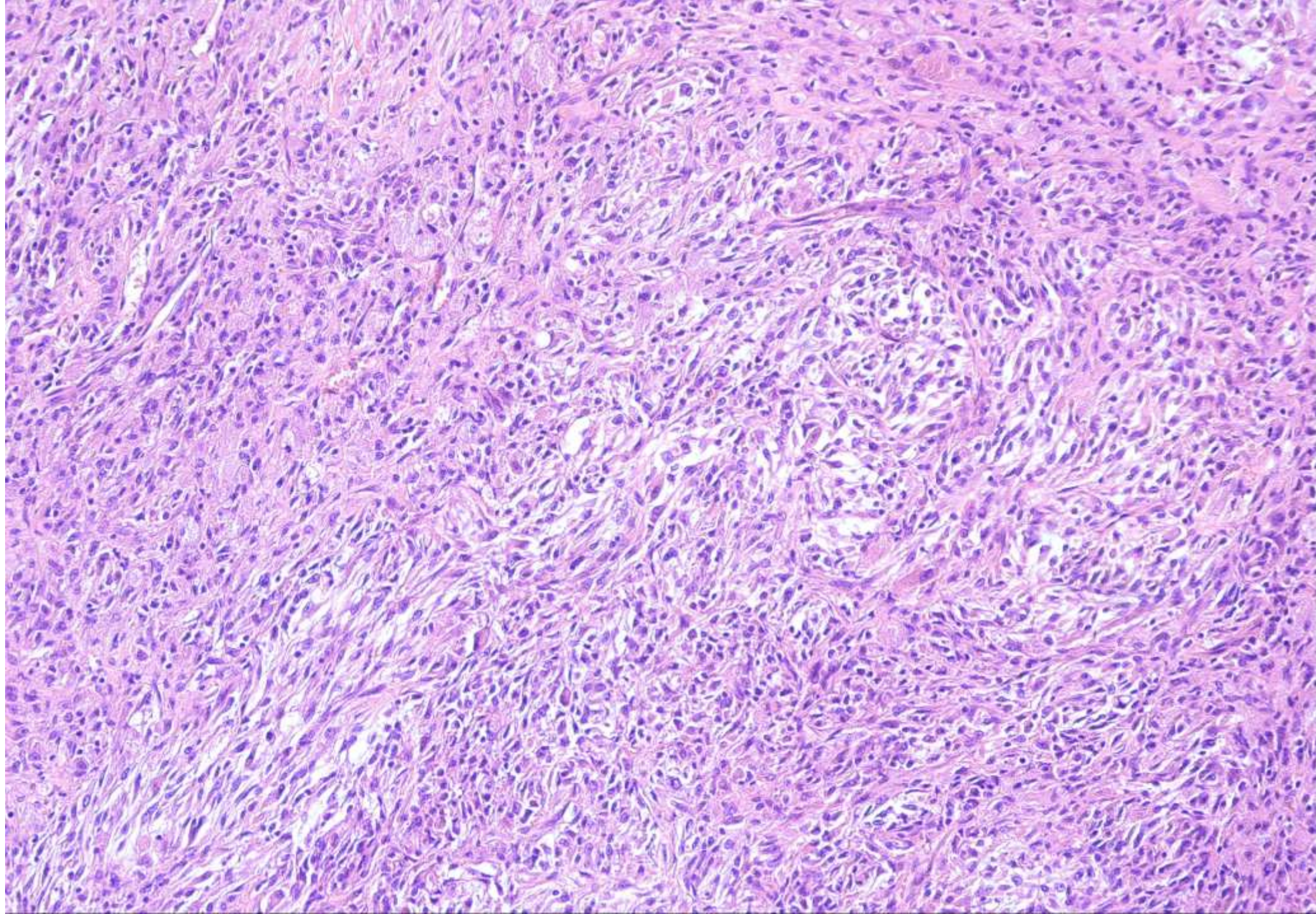


Další průběh

- 1. recidiva – za tři měsíce, lokální, EBB – obdobný nález, rozhodnuto o provedení genetiky
- 2. recidiva - za další měsíc, lobektomie







případ č.5

Genetika

- fúze *TRAF3::ALK*, t(2;14)

případ č.5

Diagnóza

Inflamatorní myofibroblastický tumor

případ č.5

IMT – 8825/1

- vzácný tumor, mladiství (okolo 20.r), předúchodci (60.r)
- 1973, v plíci
- neznámá etiologie, předpoklad chybné imunitní odpovědi
- variabilní klinické chování, četné recidivy, ale i zřetelné agresivní
- nejčastěji: plíce, břicho
- Th.: chirurgie, kombinovaná při metastazování, ALK inhibitory
- prognóza: 5-ti leté přežití 90 %

případ č.5

IMT – upper airways

- Endobronchiální/endotracheální lokalizace je extrémně vzácná
- 10 fúzních partnerů *ALK*
- vzácněji jiná mutace – *ROS, RET, PDGFR, NTRK*
- projevy: velikost – až desítky cm, většinou dobře ohraničený nodul, méně často vícečetné noduly, oboustranně 1/3 případů
- někdy celkové zánětlivé příznaky

případ č.5

IMT mikroskopicky – varianty

- vřetenité
- s výrazným zánětlivým pozadím
- se sklerózou
- s myxoidním stromatem
- lymfoplazmocytní varianta
- epiteloidní (zvláštní exprese ALK – kolem jaderné membrány)

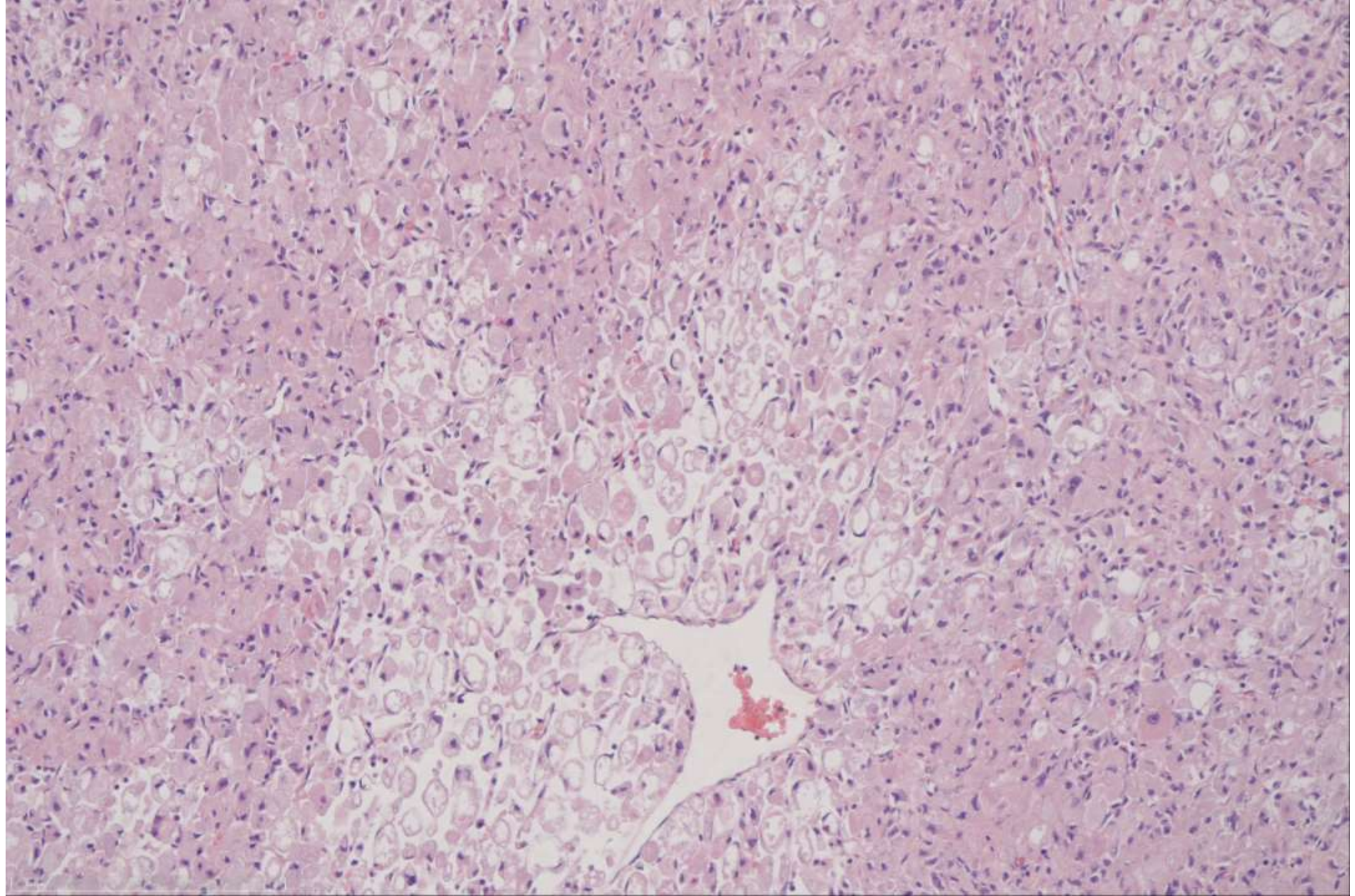
případ č.5

IMT mikroskopicky – varianty

- IHC: 40-60 % ALK, SMA, vim, calponin, desmin, CK (40-70 %)

Essential and desirable diagnostic criteria WHO

- Essential: loose or compact fascicles of spindle cells with a prominent inflammatory infiltrate and a variable fibrous or myxoid stroma; expression of ALK (seen in as many as 60 % of cases)
- Desirable: ALK or other gene rearrangements (in selected cases)



případ č.5

Dif Dg

- inflamatorní pseudotumor
- nodulární fasciitida
- IgG4 choroba
- inflamatorní fibroidní polyp
- GIST
- inflamatorní leiomyosarkom