

Meziregionální bioptický seminář Nový Jičín, Žerotínský zámek 13.10.2017

Biopsie č: 4397/2017

Autoři: MUDr. Rychnovský Jiří, MUDr. Zámečník Michal

Referuje: MUDr. Rychnovský Jiří

**Klinické údaje:**

- žena 45 let
- polyposis nasi III.st., pansinusitis
- endoskopická polypectomie

**Makropopis:**

Zaslán materiál odebraný z dutiny nosní ve 3 nádobách.

A/ pět částic světle hnědé a béžové barvy velikosti 0,5 – 1,2 cm v největším průměru

B/ jedna protáhlá částice světlé hnědé barvy velikosti 1,8x0,6x0,4 cm

C/ šest částic hnědé barvy velikosti od 1x0,5x0,3 cm až největší 2,2x1,2x0,7 cm

materiál byl zpracován kompletně v blocích 1-6.

**Mikropopis:**

A, B, C 1-6/ v kompletně zpracovaném materiálu z nosní dutiny jsou částice infiltrované nekrotizujícím prokrváceným maligním nádorem.

Nádor má morfologicky strukturu velmi nízce diferencovaného karcinomu tranzicionální sliznice, místy s diferenciací ve struktury yolk sac tumoru.

Nádor obsahuje solidní a bazaloidní struktury nediferencovaného karcinomu a struktury převážně retikulární varianty yolk sac tumoru.

Bez přesvědčivé rhabdoidní diferenciacie, pouze s ojedinělou oxyfilní změnou v abortivních glandulárních strukturách nediferencovaného karcinomu.

Imunohistochemicky je tumor difuzně negativní na INI 1 (SMARCB1) a p16.

Tumorem nepostížená sliznice vykazuje nespecifický chronický zánět a skvamocelulární metaplazii.

V nekrotických hmotách jsou místy skupinky drobných kokovitých a tyčinkovitých Gram pozitivních mikrobů.

Vlákna plísňe ve speciálním barvení nejsou patrna.

**Imunohistochemická vyšetření:**

Alpha-1 fetoprotein (polyclonal): fokální pozitivita

CD117, C-kit (polyclonal): ojedinělá fokální pozitivita

CD30 (Ber-H2): ojedinělá mírná fokální pozitivita

CK5/6 (D5/16 B4): fokálně pozitivní

CK AE1/AE3: difuzně pozitivní

Glypican 3 (GC33): fokálně pozitivní

CDX2: fokálně pozitivní

SALL4: fokálně pozitivní

Chorionic Gonadotropin (polyclonal): ojedinělá fokální pozitivita

Inhibin a (R1): negativní

CINtec p 16 Histology (E6H4): negativní

p40 (BC 28): fokálně pozitivní

p63 (4A4): fokálně pozitivní

Placental Alkaline Phosphatase (8A9): negativní  
INI-1 (SMARCB1): negativní

Naše diagnóza:

Z morfologického obrazu s přihlédnutím k výsledkům imunohistochemických vyšetření jde o **sinonasální velmi níže diferencovaný karcinom, INI 1 (SMARCB1) deficientní**, s fokální diferenciací ve struktury **yolk sac tumoru**.

Bylo doporučeno vyšetření AFP a gynekologické vyšetření se zaměřením na nález na ovariích. Po kompletním vyšetření pacientky nebyl primární nádor v ovariích zjištěn. Jde tudíž o primární sinonasální karcinom s touto diferenciací.

CT vyšetření: tumorozní postižení v oblasti zadních ethmoidů s infiltrací do nosních průduchů a do sfenoidálního sinu.

Léčba:

Pacientka byla následně léčena chemoterapií – etoposid, cisplatina, bleomycin.

Diskuse:

Sinonasální INI-1 (SMARCB1) deficientní karcinom představuje novou jednotku skupiny sinonasálních karcinomů (popsaly ho v r. 2014 Agaimy et al. a Bishop et al.). Vyskytuje se v paranasálních dutinách u relativně mladých dospělých pacientů. Patří mezi agresivní high-grade nádory.

Histologicky vykazuje high-grade morfologické spektrum, zahrnující basaloidní změny se strukturami podobnými invertovanému papilomu, mohou být přítomny rhabdoidní nebo plasmacytoidní buňky, oxyfilní skvamoidní buněčná populace, fokální glandulární diferenciaci, zřídka vřetenobuněčná sarkomatoidní diferenciaci a příležitostně pagetoidní šíření.

V našem případě se jedná o INI-1 deficientní karcinom s fokální diferenciací ve struktury yolk sac tumoru. Yolk sac tumor diferenciaci doposud v tomto karcinomu popsána nebyla. Náš nález tak rozšiřuje morfologické spektrum INI-1 deficientních karcinomů sinonasální oblasti. Přítomnost yolk sac tumor struktury nutí zařadit do dif. dg. též možnost germinální neoplázie. V našem případě diagnózu podpořili: klinická absence gonadálního či jiného „germ cell“ tumoru (po podrobném vyšetření); INI-1 pozitivita u všech gonadálních „germ cell“ tumorů, které jsme vyšetřili pro porovnání.

Literatura:

- WHO Classification of Head and Neck Tumours. Lyon 2017.
- Bruce M. Wenig: Atlas of Head and Neck Pathology, 3rd edition, 2016.
- Agaimy A. SMARCB1 (INI1)-deficient sinonasal carcinoma: A series of 39 cases expanding the morphologic and clinicopathologic spectrum of a recently described entity. Am J Surg Pathol 2017, 41(4):458-471.
- Bishop JA. SMARCB1(INI-1)-deficient carcinomas of the sinonasal tract. Am J Surg Pathol 2014, 38(9):1282-9.

- Manivel C. Transitional(cylindric) cell carcinoma with endodermal sinus tumor-like features of the nasopharynx and paranasal sinuses. Clinicopathologic and immunohistochemical study of two cases. Arch Pathol Lab Med 1986, 110(3):198-202.
- Mei X. Sinonasal yolk sac (endodermal sinus) tumor in an adult female. A case report and review of the literature. APMIS 2015, 123(9):810-4.
- Zamecnik M. Urothelial carcinoma of the bladder with foci of yolk sac tumor. J Urol Pathol 1999, 11:161-170.
- Laco J, et al. SMARCB1/INI1-deficient sinonasal carcinoma shows methylation of RASSF1 gene: A clinicopathological, immunohistochemical and molecular genetic study of a recently described entity. Pathol Res Pract 2017, 213(2):133-142.
- Zamecnik M, Rychnovsky J, Syrovatka J. Sinonasal SMARCB1 (INI1) deficient carcinoma with yolk sac tumor differentiation. Report of a case and comparison with INI1 expression in gonadal germ cell tumors. Int J Surg Pathol, in press.