

## **B 10938/19**

MUDr. Kristýna Franková, MUDr. Petr Buzrla

### **Klinické údaje:**

Jedná se o 47-letého muže, kterému byla pro peritonzilární absces vlevo provedena probatorní excize z levé tonzily. Ve vzorku velikosti do 5 mm byla zastižena vřetenobuněčná proliferace, jejíž definitivní diagnózu nebylo pro odběrové artefakty a minimální rozměry zaslaného materiálu určit a uzavřeli jsme to jako mezenchymální tumor, nejspíše nodulární fasciitidu. V odstupu 32 dnů od probatorné excize pacient podstoupil levostrannou tonsilektomii.

### **Makropopis:**

Vícečetné potrhané částice tužší konzistence a béžové barvy s nepravidelným povrchem, velikosti od 2,5 do 5 cm v největším diametru, sériově prokrojeno.

### **Mikropopis:**

Pod skvamózním epitelem s ulcerací je zastižena objemná mezenchymální proliferace, která je tvořena fascikulárně, místy rohožkovitě uspořádanými oválnými až vřetenitými buňkami s mírnou jadernou atypií, se zejícími cévami. Stroma je někde kolagenizované. Dále jsou přítomny ojedinělé mitózy a fokus nekrózy. Proliferace se šíří k příčné pruhované svalovině a dosahuje do okrajů operačního výkonu. Lymfatická tkáň patrové mandle nebyla zjištěna.

### **Imunohistochemie:**

Nádorové buňky vykazovaly pozitivitu s vimentinem, H-caldesmonem, calponinem a EMA (fokálně). Nereagovaly s protilátkami proti CD31, CD34, CK19, CK7, desminu, S100, SOX10, STAT6 a TFE3. Proliferační aktivita nepřesahovala 30% v průkazu Ki67.

### **Diagnóza:**

Monofázický synoviální sarkom, G3.

Naše diagnóza byla potvrzena 2.čtením ve FN u svaté Anny v Brně, kde byla prokázána přestavba genu SS18.

### **Diskuze:**

Synoviální sarkom v oblasti hlavy a krku je raritní (5-10%). Je to maligní nádor měkkých tkání neznámé histogeneze, avšak jeho původ v parartikulární oblasti, zejména v blízkosti šlachové pochvy, burzy a kloubního pouzdra není stále vyloučen. Vzniká často u adolescentů a mladších pacientů, muži a ženy jsou stejně postiženi. Nejčastějšími lokalizacemi v oblasti hlavy a krku jsou měkké tkáně krku, převážně hypofaryngeální a retrofaryngeální. Ústní dutina, tonzily, parotis a trachea jsou méně postiženy. Dle WHO klasifikace se synoviální sarkom dělí na 4 histologické typy: monofázický fibrózní synoviální sarkom, monofázický epiteliální synoviální sarkom, bifázický synoviální sarkom a nízcí diferencovaný synoviální sarkom. Hlavními histologickými rysy jsou vřetenobuněčná morfologie s možnou epiteliální komponentou (solidní, glandulární). Typický je hemangiopericytomatózní vzorec cév. Někde mohou být přítomny kalcifikace a hyalinizace stromatu. Imunohistochemicky může být prokázána pozitivita vimentinu, SMA, S100, calponinu, EMA, CK 7, CK19, CD99 atd. Senzitivním a specifickým markerem je TLE1, který může být vzácně pozitivní i v ostatních sarkomech. Nepostrádatelné je vyšetření fúze genů SS18 a SSX1 nebo SSX2 či vzácně SSX4, což odpovídá balancované reciproké translokaci t(X;18) (p11.2;q11.2). Diferenciálně diagnosticky je nutno synoviální sarkom odlišit od fibrosarkomu (diagnosis per exclusionem), leiomyosarkomu, hemangiopericytomu, MPNST, maligního melanomu a vřetenobuněčného dlaždicobuněčného karcinomu (sarkomatoidního karcinomu). Léčba synoviálního sarkomu spočívá v chirurgickém odstranění s chemoterapií. Existuje možnost cílené léčby. Metastázuje do lymfatických uzlin, plic a kostí. Pětileté přežití je v rozsahu 47 až 58%.

#### **Literatura:**

Bruce Wenig: Atlas of Head and Neck Pathology, 3rd Ed., Elsevier, 2016

John R. Goldblum, Andrew L. Folpe, Sharon W. Weiss: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 6th Ed., Elsevier, 2014

Markku Miettinen: Modern Soft Tissue Pathology, 2nd Ed., Cambridge, 2016

Ch.D.M. Fletcher et al.: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, IARC, 2013