

| ΕΚΘΕΣΗ ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΗΣ ΕΞΕΤΑΣΗΣ |                                       |                                   |            |
|------------------------------------|---------------------------------------|-----------------------------------|------------|
| <b>ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ:</b>              |                                       | <b>ΑΡΙΘ.ΕΞΕΤΑΣΗΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟΥ:</b> | 399256     |
| <b>ΗΜΕΡ. ΓΕΝΝΗΣΗΣ:</b>             |                                       | <b>ΗΜΕΡ. ΠΑΡΑΛΑΒΗΣ:</b>           | 15/09/2021 |
| <b>ΑΡ. ΜΗΤΡΩΟΥ:</b>                |                                       | <b>ΗΜΕΡ. ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ:</b>           | 24/09/2021 |
| <b>ΚΩΔ.ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ:</b>           | 8101059078                            | <b>ΗΜΕΡ. ΔΑΚΤΥΛΟΓΡΑΦΗΣΗΣ:</b>     | 24/09/2021 |
| <b>ΔΩΜΑΤΙΟ:</b>                    |                                       |                                   |            |
| <b>ΙΑΤΡΟΣ:</b>                     | ΓΕΩΡΓΙΑΛΑΣ ΧΡΗΣΤΟΣ ΩΤΟΡ/ΚΗ ΙΑΤΡΙΚΗ ΕΕ |                                   |            |

## ΥΛΙΚΟ

TB. Όγκος άνω γνάθου δεξιά

1. Κύριος όγκος
2. Οδόντας

## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

Όγκος που καταλαμβάνει την άνω γνάθο, το γναθιαίο κόλπο και τη βάση του κρανίου.

Προηγηθείσα βιοψία αλλαχού (24/8/2021) με ιστολογική έκθεση συμβουλευτικής γνωμάτευσης από Pr. Christopher D.M. Fletcher, η οποία προσκομίζεται, και αναφέρεται ως "άτυπο ατρακτοκυτταρικό νεόπλασμα, πιθανότερα μυοϊνοβλαστικού τύπου".

## ΜΑΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

TB. Για ταχεία διεγχειρητική εξέταση παραλάβαμε λοβωτό ιστοτεμάχιο διαστάσεων 2,8X1,2X0,9 εκ., η μία επιφάνεια του οποίου είναι λεία, λευκόφαιη και στιλπνή σε έκταση 1,5X1 εκ., ενώ η υπόλοιπη επιφάνεια είναι σχετικά αδρή και χρωματίσθηκε με μαύρο μελάνι. Στις διατομές παρουσιάζει λευκόφαιη χροιά, συμπαγή όψη και ελαστική σύσταση (τομές TB, A έως E: ολική έγκλειση).

Η απάντηση της ταχείας βιοψίας δόθηκε: "Ατρακτοκυτταρική αλλοίωση, χωρίς σαφή στοιχεία ατυπίας ή αυξημένης μιτωτικής δραστηριότητας ή νεκρώσεων. Πληρέστερος έλεγχος και τυποποίηση μετά και από ανοσοϊστοχημική διερεύνηση στο μόνιμο υλικό" (Αναστασία Μαργαρίτη).

1. Πολλαπλά ακανόνιστα, εν μέρει λευκόφαια και εν μέρει καστανόφαια ιστοτεμάχια, μεγαλύτερης διαμέτρου από 0,5 εκ. έως 3,5 εκ., ένα εκ των οποίων φέρει χαλαρά προσφύμενο μεταλλικό σύνδεσμο (τομές F). Τα ιστοτεμάχια παρουσιάζουν ελαστική έως κρητιδώδη σύσταση (τομές G έως V: έγκλειση των ελαστικών τεμαχίων, όπου O έως V: το μεγαλύτερο τεμάχιο, τομές AF1, AF2: έγκλειση των υπόσκληρων τεμαχίων μετά από αφαλατωτική επεξεργασία).

2. Οδόντας συνολικού μήκους 1,7 εκ., αποτελούμενος από τη ρίζα μήκους 1,2 εκ. και τη μύλη μήκους από 0,3 εκ. έως 0,5 εκ. Στην περιοχή της ρίζας παρατηρείται ελάχιστος προσφύμενος ελαστικός ιστός πάχους έως 0,2 εκ. (τομές W: έγκλειση του ελαστικού ιστού).

Αριθμός κύβων παραφίνης: 26

Παθολογοανατομικό Εργαστήριο : Σ. Παπαδόπουλος, Δ. Παπαϊωάννου, Θ. Γεωργιάδης, Α. Μαργαρίτη, Φ. Μιχαλοπούλου, Ι. Θεμελή, Γ. Παπίας, Κ. Παύλου, Χ. Στάμου, Α. Κλήμης, Μ. Σωτηροπούλου.  
Email: [pathology@hygeia.gr](mailto:pathology@hygeia.gr), Τηλ:+302106867459, +302106867480, Fax:+302106867047

| ΕΚΘΕΣΗ ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΗΣ ΕΞΕΤΑΣΗΣ |                                       |                                   |            |
|------------------------------------|---------------------------------------|-----------------------------------|------------|
| <b>ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ:</b>              |                                       | <b>ΑΡΙΘ.ΕΞΕΤΑΣΗΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟΥ:</b> | 399256     |
| <b>ΗΜΕΡ. ΓΕΝΝΗΣΗΣ:</b>             |                                       | <b>ΗΜΕΡ. ΠΑΡΑΛΑΒΗΣ:</b>           | 15/09/2021 |
| <b>ΑΡ. ΜΗΤΡΩΟΥ:</b>                |                                       | <b>ΗΜΕΡ. ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ:</b>           | 24/09/2021 |
| <b>ΚΩΔ.ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ:</b>           | 8101059078                            | <b>ΗΜΕΡ. ΔΑΚΤΥΛΟΓΡΑΦΗΣΗΣ:</b>     | 24/09/2021 |
| <b>ΔΩΜΑΤΙΟ:</b>                    |                                       |                                   |            |
| <b>ΙΑΤΡΟΣ:</b>                     | ΓΕΩΡΓΙΑΛΑΣ ΧΡΗΣΤΟΣ ΩΤΟΡ/ΚΗ ΙΑΤΡΙΚΗ ΕΕ |                                   |            |

#### ΜΙΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Το αποσταλέν υλικό αφορά σε τεμαχίδια νεοπλάσματος με κυμαινόμενη κυτταροβρίθεια, το οποίο αποτελείται από διαπλεκόμενες δεσμίδες ατρακτοειδών κυττάρων εντός έντονα αγγειοβριθούς και κατά θέσεις υαλοειδοποιημένου υποστρώματος. Τα νεοπλασματικά κύτταρα παρουσιάζουν μέτρια πυρηνική ατυπία και εμφανή μιτωτική δραστηριότητα (μετρήθηκαν έως 10 μιτώσεις/10 ΜΟΠ). Στο υπόστρωμα παρατηρούνται συνοδές χρόνιες φλεγμονώδεις διηθήσεις με συμμετοχή και ηωσινοφίλων λευκοκυττάρων καθώς και αιμορραγικές διαποτίσεις με εναποθέσεις αιμοσιδηρίνης. Κατά τόπους παρατηρούνται περιοχές νέκρωσης, οι οποίες εκτιμάται ότι αφορούν το 10% της συνολικής έκτασης του νεοπλάσματος.

Τα στοιχεία του νεοπλάσματος αναπτύσσονται διηθητικά τόσο μεταξύ των οστεοδοκίδων του υποστρώματος όσο και εντός συνεξαίρεθέντων δεσμίδων γραμμωτού μυϊκού ιστού και τμήματος λιπώδους ιστού.

Σημειώνεται, ακόμα, στενή σχέση του νεοπλάσματος με διατομές μεγάλων νευρικών και αγγειακών κλάδων, τους οποίους εγκλωβίζει χωρίς να φαίνεται να τους διηθεί.

Σε κάποια από τα τεμάχια παρατηρείται εστιακή κάλυψη είτε από αναπνευστικό είτε από πολύστιβο πλακώδες επιθήλιο.

Εστιακά στο υπόστρωμα παρατηρούνται αθροίσεις πολυπύρηνων γιγαντοκυττάρων τύπου ξένου σώματος, πιθανά λόγω της προηγηθείσας λήψης βιοψίας από την περιοχή.

Στο υλικό συμπεριλαμβάνονται και λίγα τεμαχίδια ρινικού/παραρρινικού τύπου βλεννογόνου χωρίς νεοπλασματικές διηθήσεις.

Ο ιστός που αφαιρέθηκε από την ρίζα του οδόντος αφορά σε ινώδη συνδετικό ιστό με αλλοιώσεις χρόνιας διαπυητικής φλεγμονής και επένδυση από αναπνευστικού τύπου επιθήλιο, χωρίς νεοπλασματικές διηθήσεις.

#### ΑΝΟΣΟΪΣΤΟΧΗΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Τα νεοπλασματικά κύτταρα παρουσιάζουν ετερογενή θετικότητα έναντι των αντισωμάτων SMA\*, Calponin\* και EMA\*, ενώ είναι αρνητικά έναντι των αντισωμάτων CKAE1/AE3\*, CK903\*, CK5/6\*, CK8\*, p63\*, Desmin\*, h-Caldesmon\*, S100, SOX10\*, CD34\* και ALK. Στο αντίσωμα β-Catenin\* δεν παρατηρείται πυρηνική χρώση. Στη χρώση H3K27me3\* σημειώνεται ως επί το πλείστον διατήρηση της πυρηνικής έκφρασης. Ο δείκτης κυτταρικού πολλαπλασιασμού Ki67 είναι ιδιαίτερα αυξημένος και κυμαίνεται από 30% έως 60% των νεοπλασματικών κυττάρων (αριθμός τομών που εξετάστηκαν ανοσοϊστοχημικά: 17).

| ΕΚΘΕΣΗ ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΗΣ ΕΞΕΤΑΣΗΣ |                                       |                            |            |
|------------------------------------|---------------------------------------|----------------------------|------------|
| ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ:                     |                                       | ΑΡΙΘ.ΕΞΕΤΑΣΗΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟΥ: | 399256     |
| ΗΜΕΡ. ΓΕΝΝΗΣΗΣ:                    |                                       | ΗΜΕΡ. ΠΑΡΑΛΑΒΗΣ:           | 15/09/2021 |
| ΑΡ. ΜΗΤΡΩΟΥ:                       |                                       | ΗΜΕΡ. ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ:           | 24/09/2021 |
| ΚΩΔ.ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ: 8101059078       |                                       | ΗΜΕΡ. ΔΑΚΤΥΛΟΓΡΑΦΗΣΗΣ:     | 24/09/2021 |
| ΔΩΜΑΤΙΟ:                           |                                       |                            |            |
| ΙΑΤΡΟΣ:                            | ΓΕΩΡΓΙΑΛΑΣ ΧΡΗΣΤΟΣ ΩΤΟΡ/ΚΗ ΙΑΤΡΙΚΗ ΕΕ |                            |            |

#### ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Τεμάχια ατρακτοκυτταρικού νεοπλάσματος με μορφολογικά και ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά περισσότερο συμβατά με **μυοϊνοβλαστικό σάρκωμα** (myofibroblastic sarcoma), κατά WHO 2020 (βλέπε σχόλια).

#### ΣΧΟΛΙΑ

- Εξαιτίας της σπανιότητας της εν λόγω οντότητας δεν υπάρχει σαφές σύστημα προσδιορισμού του βαθμού κακοήθειας του νεοπλάσματος <sup>(α)</sup>. Βιβλιογραφικά, η **ύπαρξη νεκρώσεων και αριθμού μιτώσεων > 6/10 ΜΟΠ**, όπως παρατηρούνται στο παρόν νεόπλασμα, έχουν θεωρηθεί ως ικανά κριτήρια για τη βαθμοποίησή του ως **υψηλού βαθμού κακοήθειας** <sup>(β)</sup>.
- Στη διαφορική διάγνωση εξετάσθηκαν και τα ενδεχόμενα του κακόηθους περινευριώματος και του σαρκωματοειδούς καρκινώματος από πλακώδες επιθήλιο, κυρίως λόγω της ανοσοϊστοχημικής έκφρασης έναντι του αντισώματος EMA, ωστόσο τα υπόλοιπα ευρήματα μας απομακρύνουν από τα ανωτέρω ενδεχόμενα.
- Το υλικό έχει αποσταλεί στο εξειδικευμένο κέντρο (*Harvard Medical School, Christopher D.M. Fletcher*) όπου διενεργήθηκε η συμβουλευτική γνωμάτευση και του αρχικού βιοπτικού υλικού με σκοπό τη συγκριτική τους μελέτη. Η απάντηση του κέντρου θα σας κοινοποιηθεί ακολούθως.

<sup>(α)</sup> Chunyu Cai, Louis P. Dehner, Samir K. El-Mofty (2013) In myofibroblastic sarcomas of the head and neck, mitotic activity and necrosis define grade: a case study and literature review. *Virchows Arch* DOI 10.1007/s00428-013-1494-1

<sup>(β)</sup> Smith DM, Mahmoud HH, Jenkins JJ 3rd, Rao B, Hopkins KP, Parham DM (1995) Myofibrosarcoma of the head and neck in children. *Pediatr Pathol Lab Med* 15(3):403–418

Τα αντισώματα που σημαίνονται με αστερίσκο δεν περιλαμβάνονται στο ΕΠΕΔ με αριθμό Πιστοποιητικού ΕΣΥΔ 1000-2.

#### ΘΕΜΕΛΗ ΙΩΑΝΝΑ

Ιατρός Παθολογοανατόμος

ΑΜΚΑ: 08088500684

σΚ

Παθολογοανατομικό Εργαστήριο : Σ. Παπαδόπουλος, Δ. Παπαϊωάννου, Θ. Γεωργιάδης, Α. Μαργαρίτη, Φ. Μιχαλοπούλου, Ι. Θεμελή, Γ. Παπίας, Κ. Παύλου, Χ. Στάμου, Α. Κλήμης, Μ. Σωτηροπούλου.  
Email: [pathology@hygeia.gr](mailto:pathology@hygeia.gr), Τηλ:+302106867459, +302106867480, Fax:+302106867047