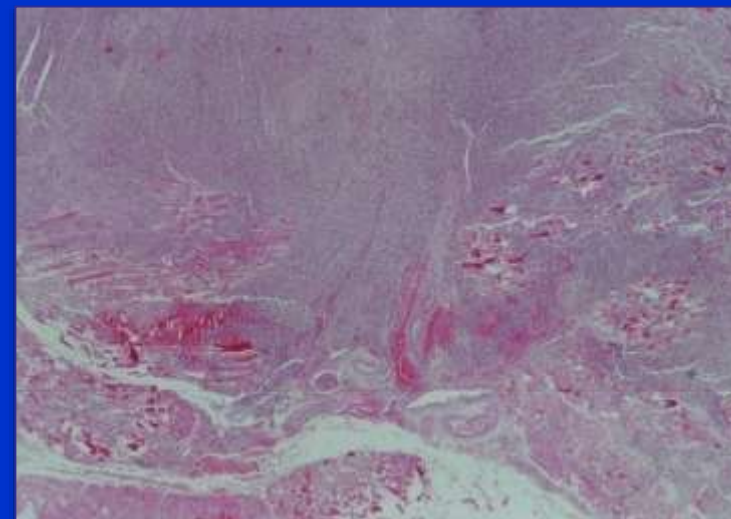


ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΟΓΚΟΥ ΤΡΑΧΗΛΙΚΗΣ ΧΩΡΑΣ ΣΕ ΝΕΟΓΝΟ

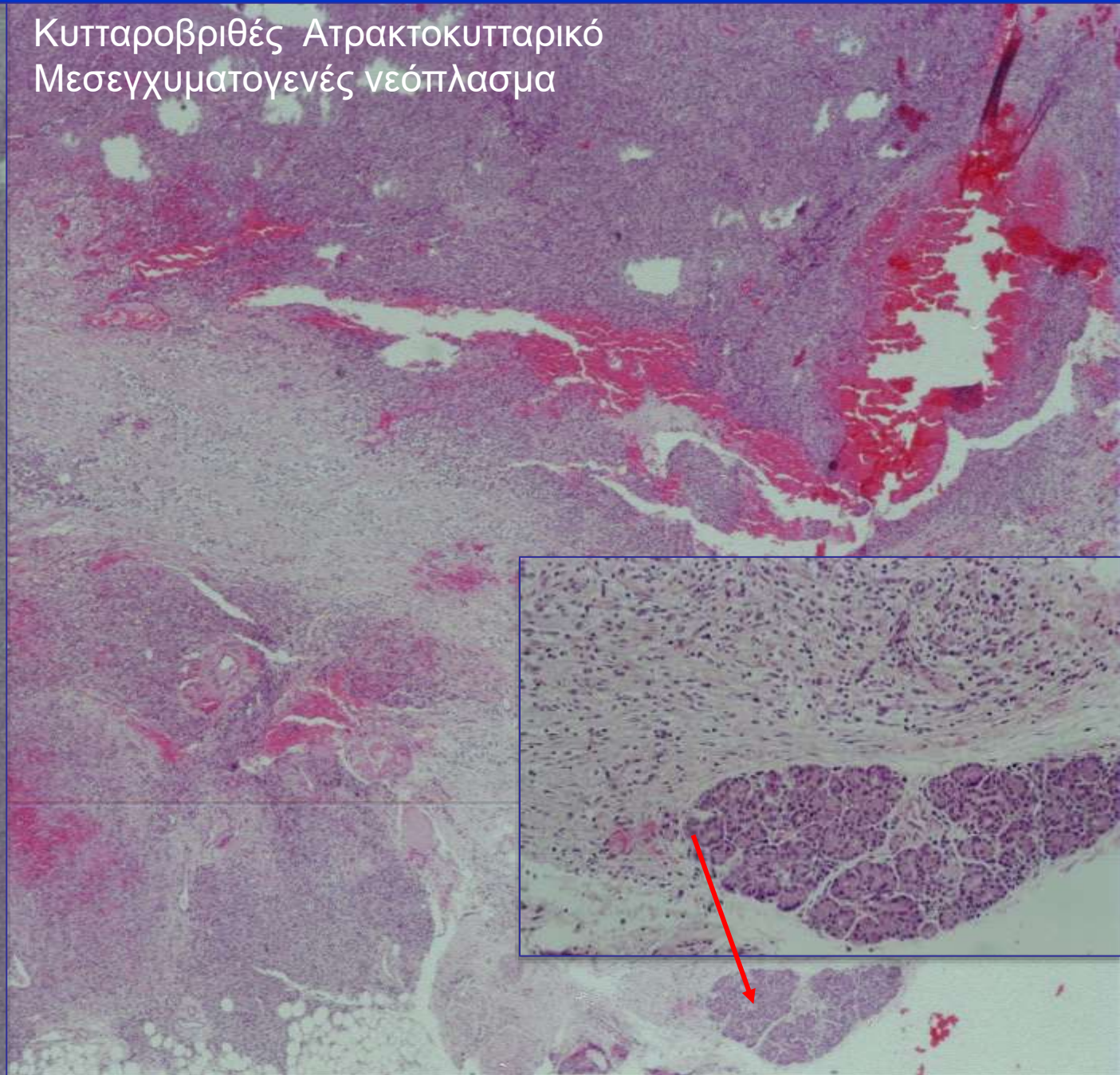
Αμαλία Πατερέλη

*Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής
Νοσοκομείο Παιδων «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ»*

- Αγόρι, ηλικίας 28 ημερών
- Με συγγενή ευμεγέθη όγκο στη υπογενεΐδια τραχηλική χώρα επεκτεινόμενο μέχρι το υοειδές οστόύν
- US και MRI: Ευμεγέθης όγκος μαλακών μορίων μ.δ. 6,5 εκ συμπαγής / κυστικός με ασαφή όρια
- Χειρουργικά εξαιρεθείς σε τέσσερα τεμάχια μ.δ. 4-5,5 εκ συνεχόμενα με συνδετικολιπώδη ιστό και γραμμωτές μυϊκές ίνες
- Μακροσκοπικά συμπαγής όγκος με δεσμιδωτή όψη, νέκρωση, αιμορραγία

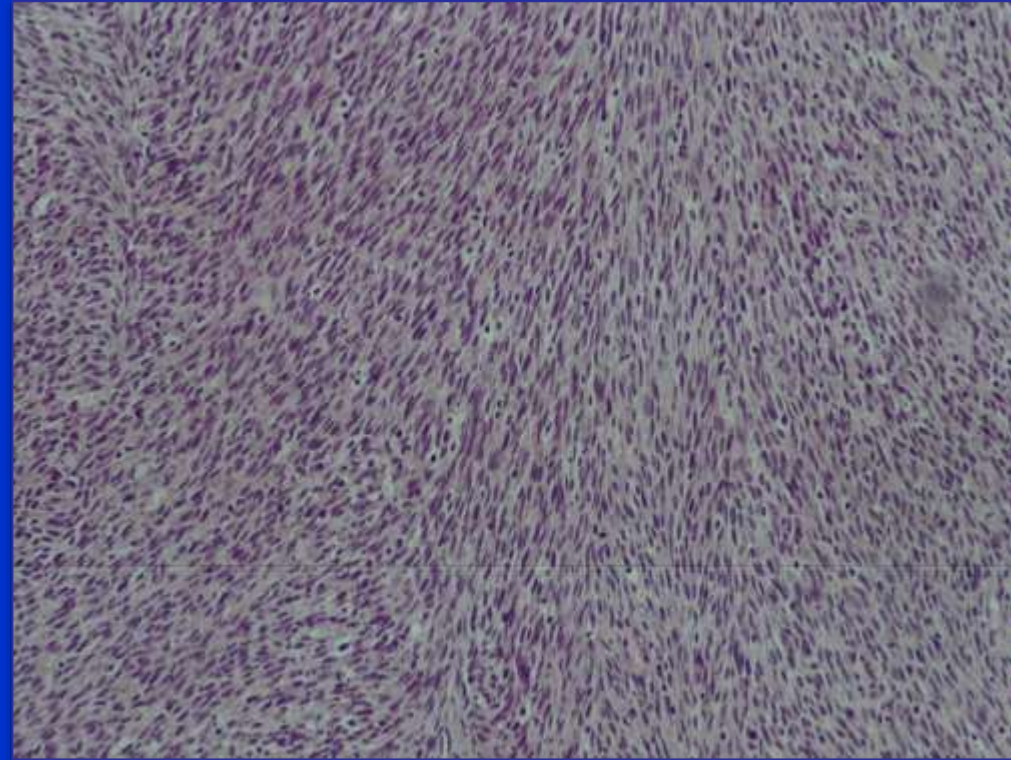
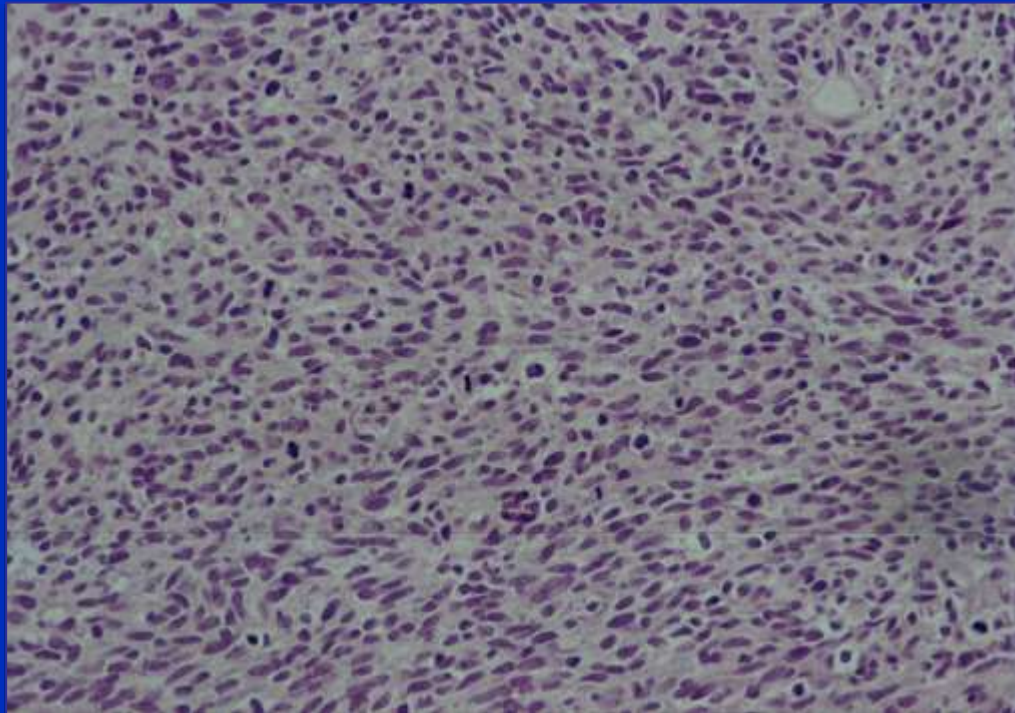


Κυτταροβριθές Ατρακτοκυτταρικό
Μεσεγχυματογενές νεόπλασμα



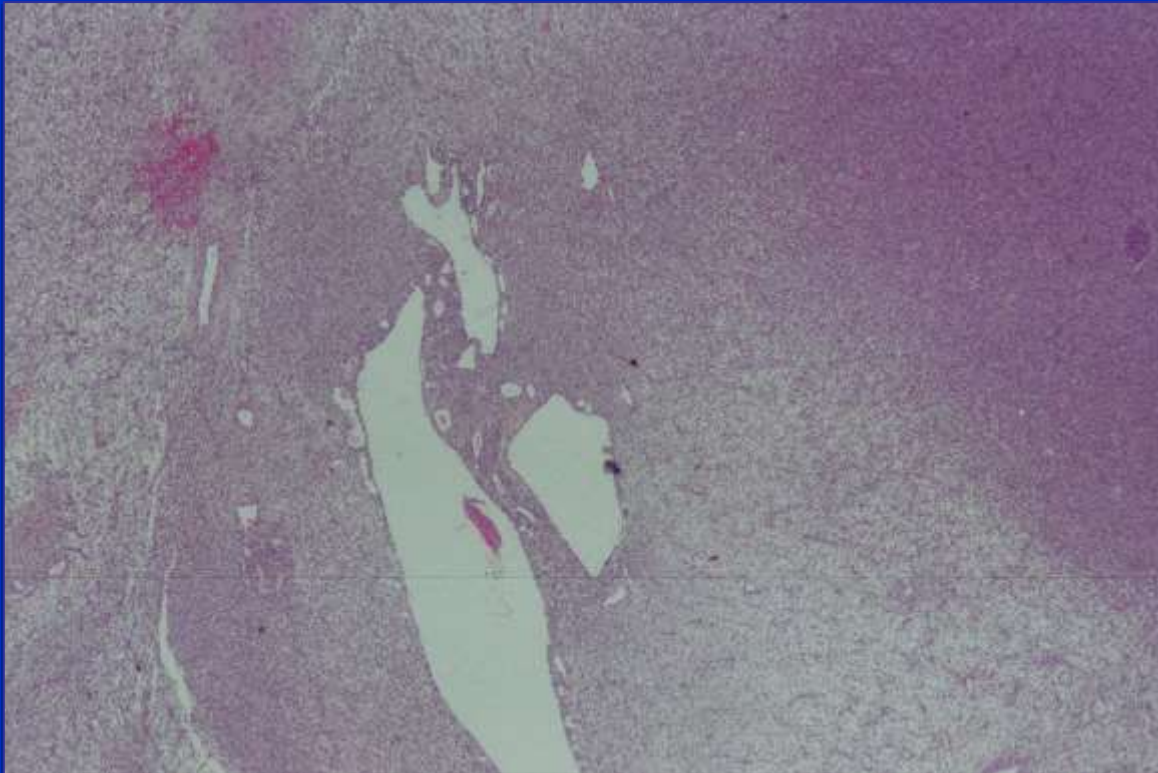
Διαπλεκόμενες μακριές δεσμίδες
ατρακτόμορφων
ινο/μυοινοβλαστικών κυττάρων με ηωσινόφιλο
κυτταρόπλασμα και μικρή
πυρηνική ατυπία

↑↑ μιτώσεις

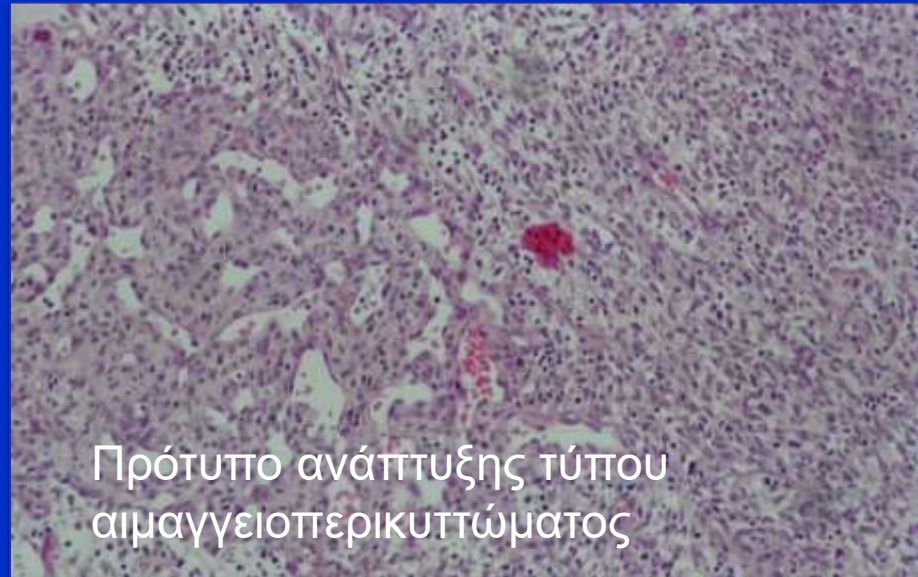
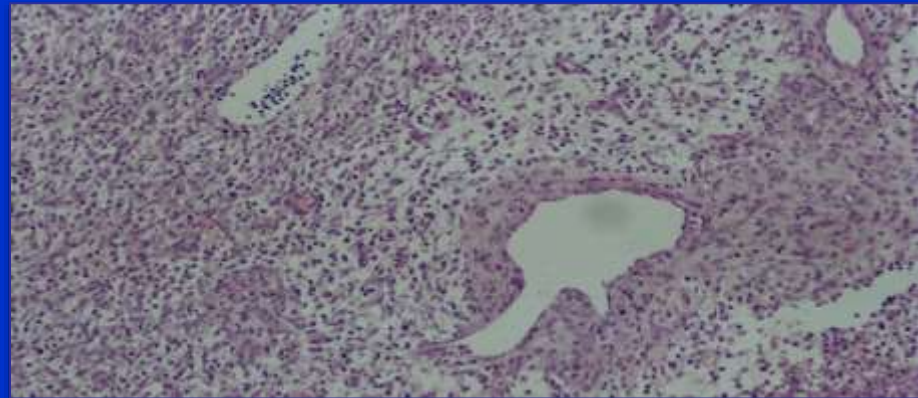


Ιστολογικά χαρακτηριστικά

Εναλλασσόμενες κυτταροβριθείς-υποκυτταρικές /
οιδηματώδεις περιοχές
Αγγειακή συνιστώσα



Επιθηλιόμορφη διαμόρφωση
τοιχωματικών κυττάρων αγγείων



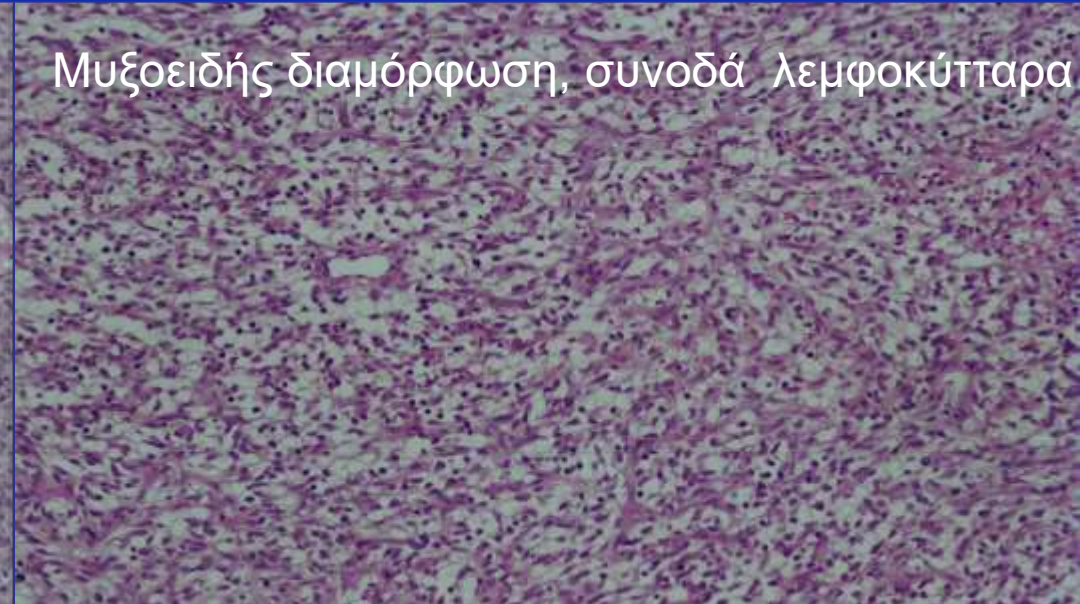
Πρότυπο ανάπτυξης τύπου
αιμαγγειοπερικυττώματος

Ιστολογική ετερογένεια

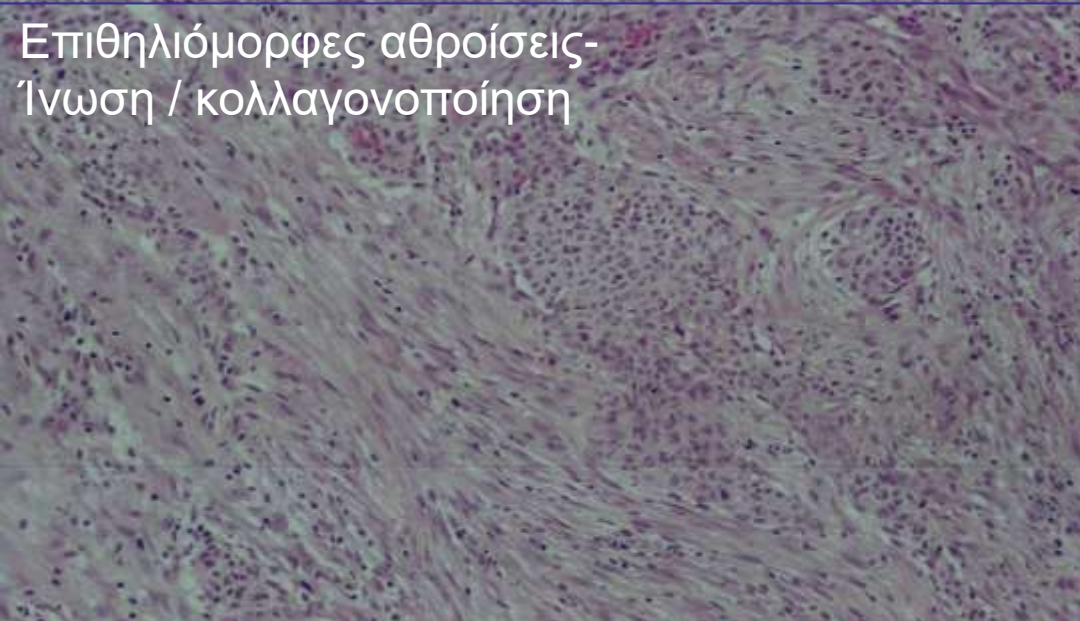
Στρογγυλομικροκυτταρική διαμόρφωση



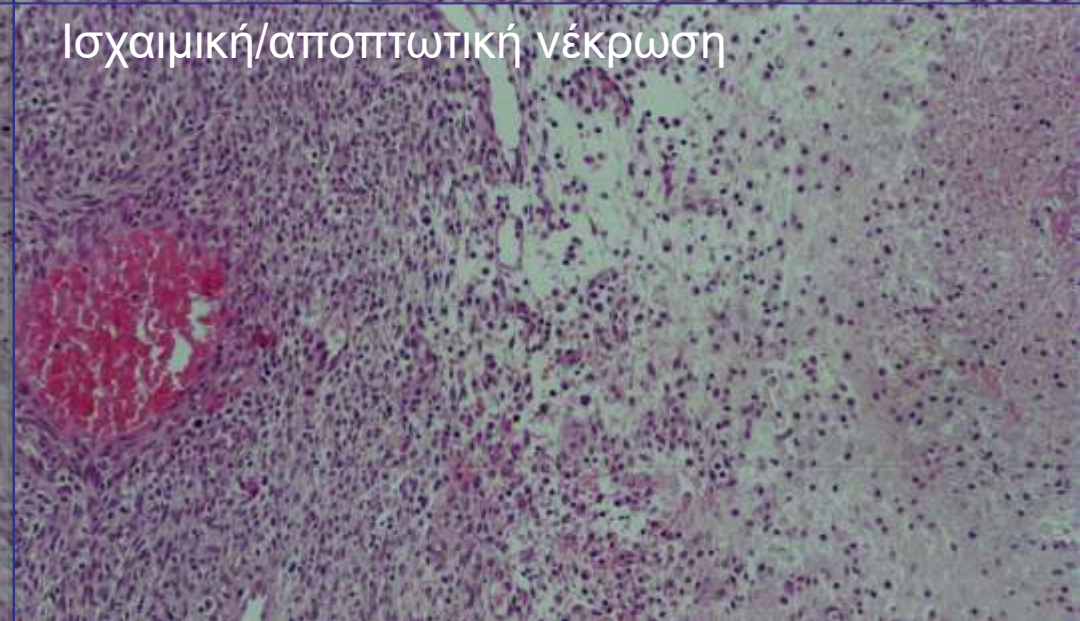
Μυξοειδής διαμόρφωση, συνοδά λεμφοκύτταρα

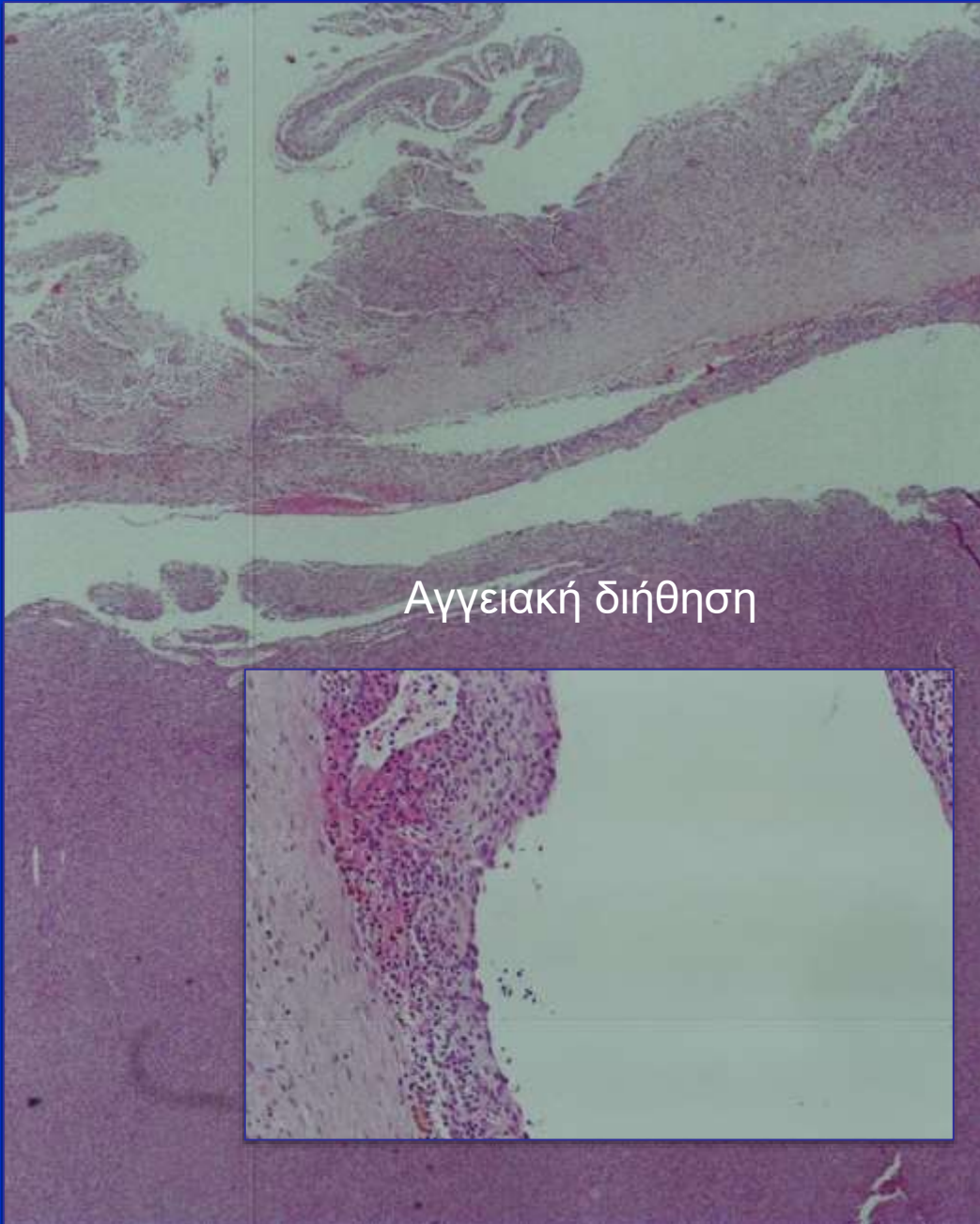


Επιθηλιόμορφες αθροίσεις-
Ύψωση / κολλαγονοποίηση

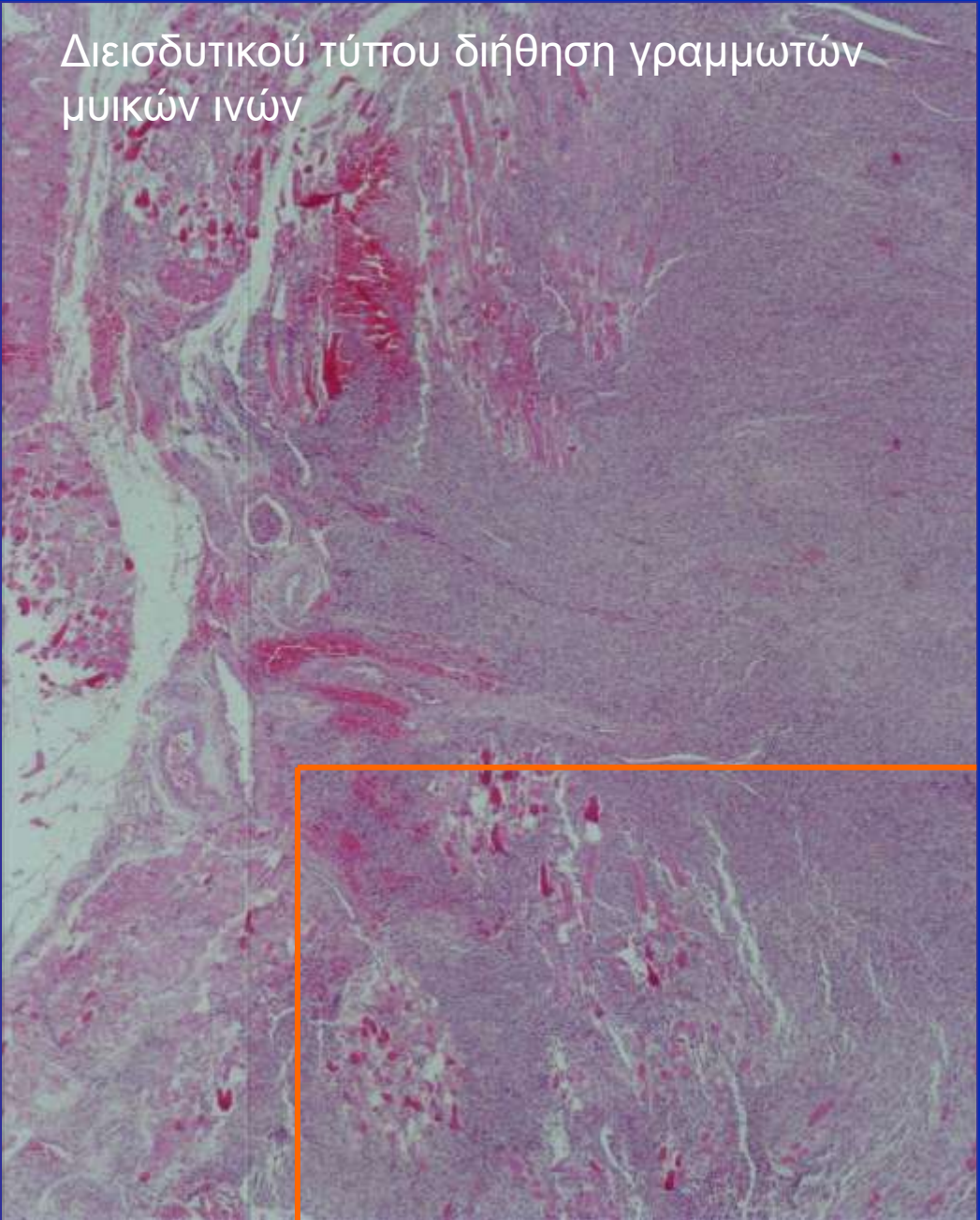
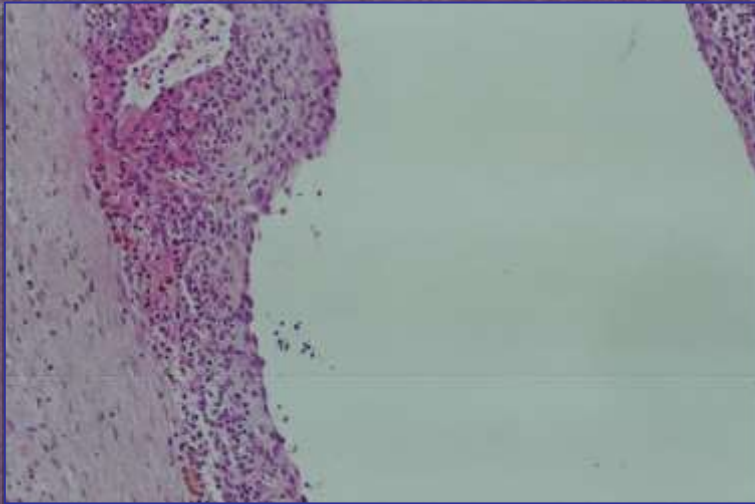


Ισχαιμική/αποπτωτική νέκρωση

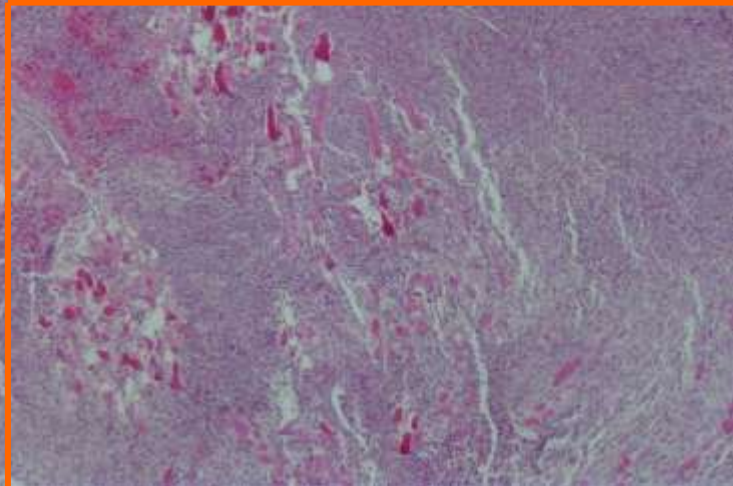




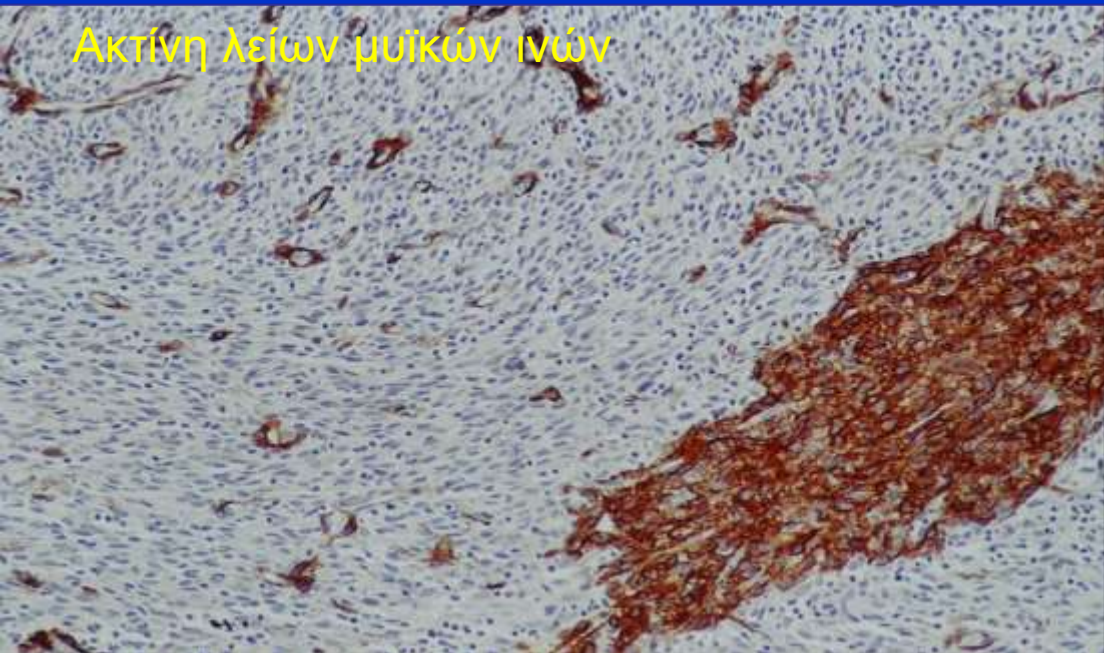
Αγγειακή διήθηση



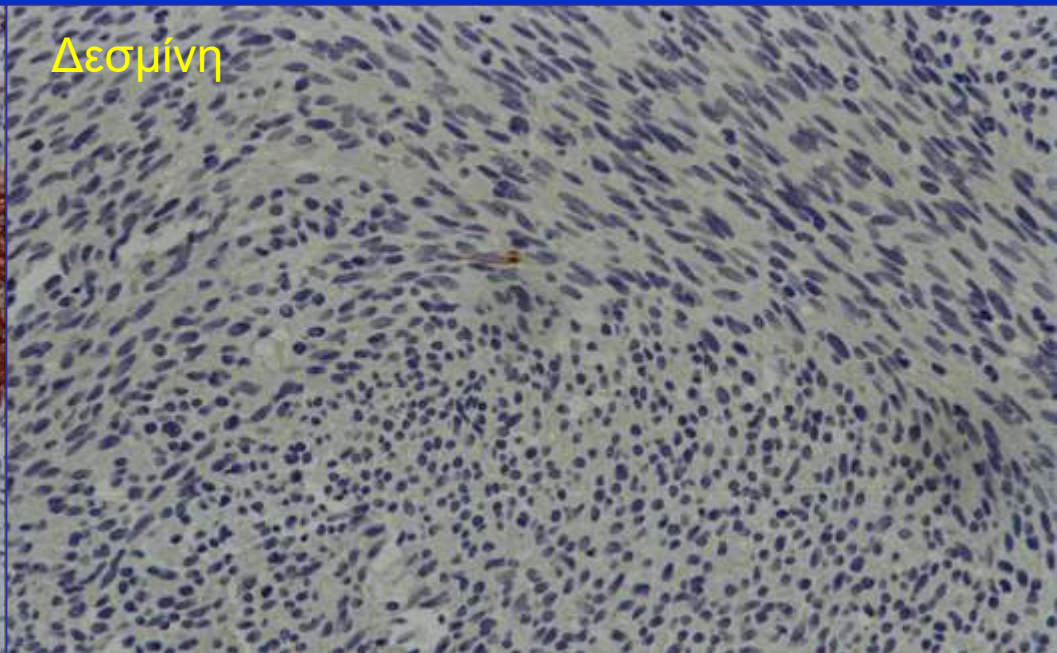
Δεισδυτικού τύπου διήθηση γραμμωτών μυικών ινών



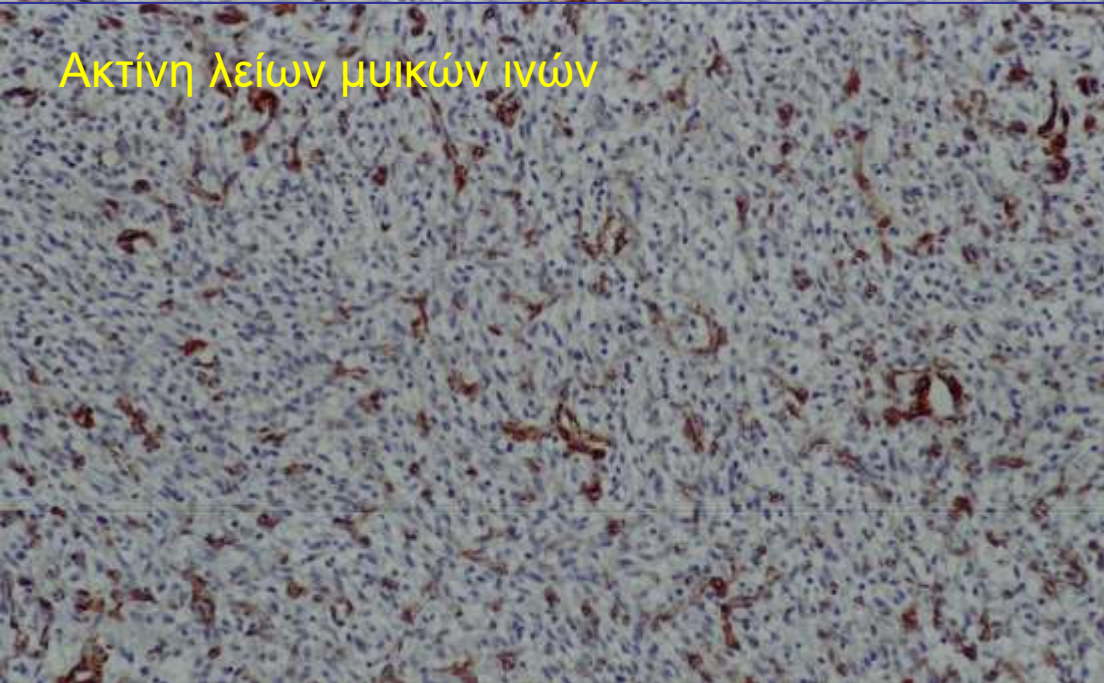
Ακτίνη λείων μυϊκών ινών



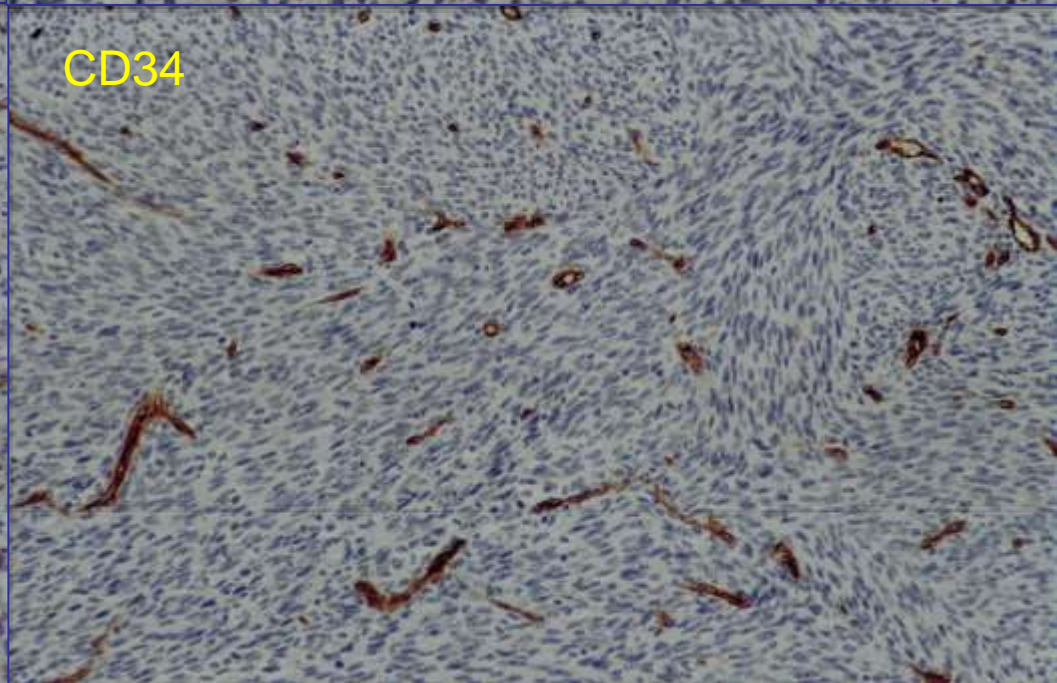
Δεσμίνη



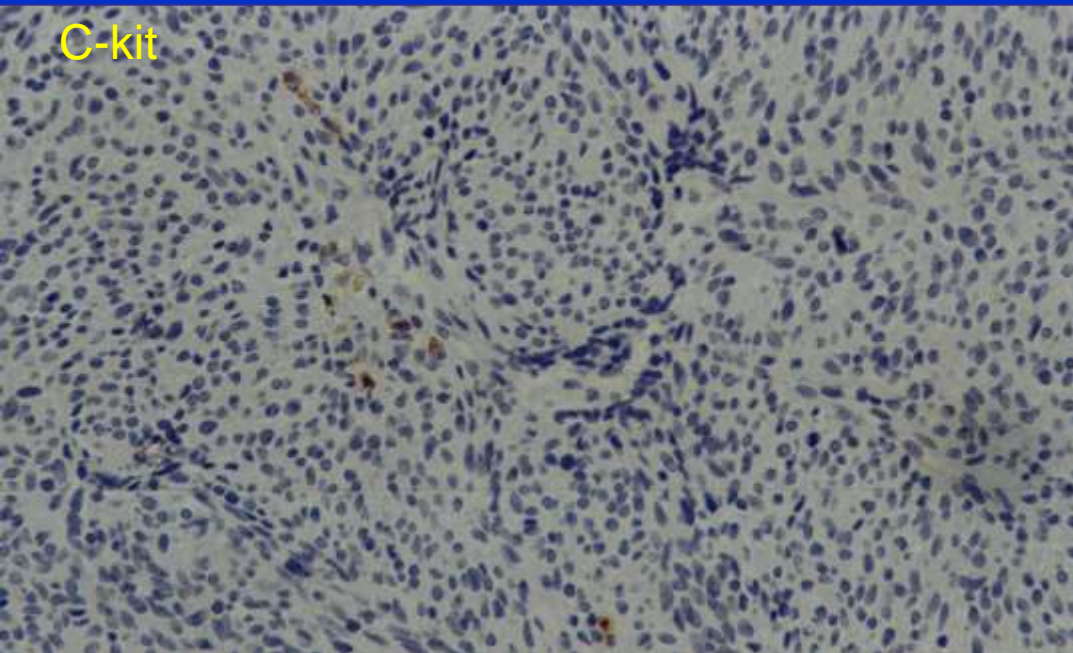
Ακτίνη λείων μυϊκών ινών



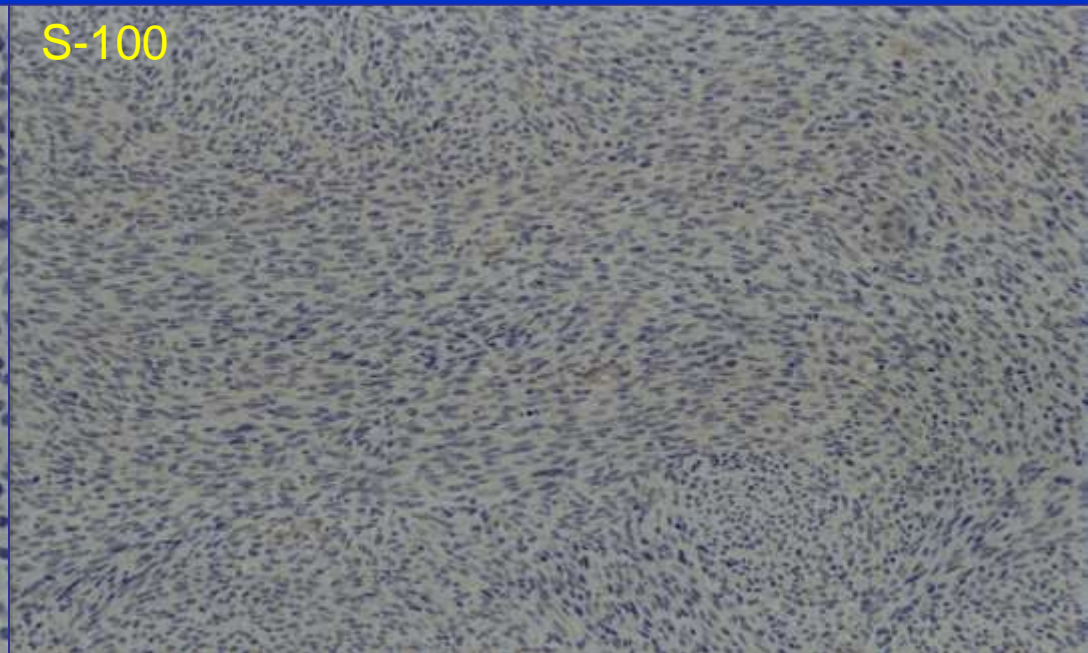
CD34



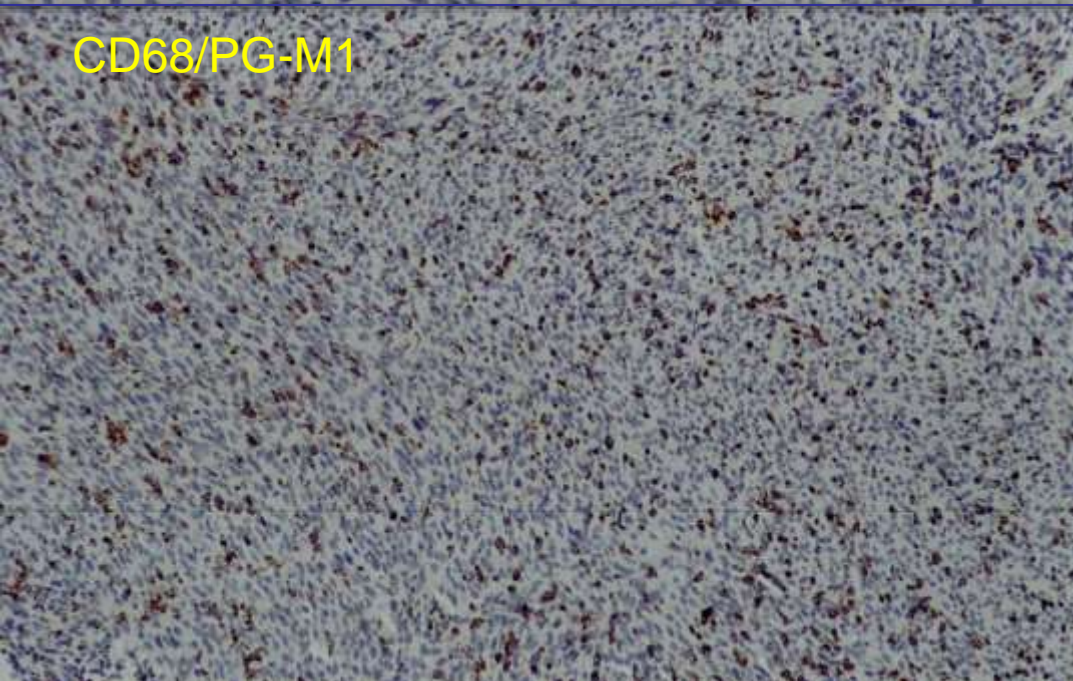
C-kit



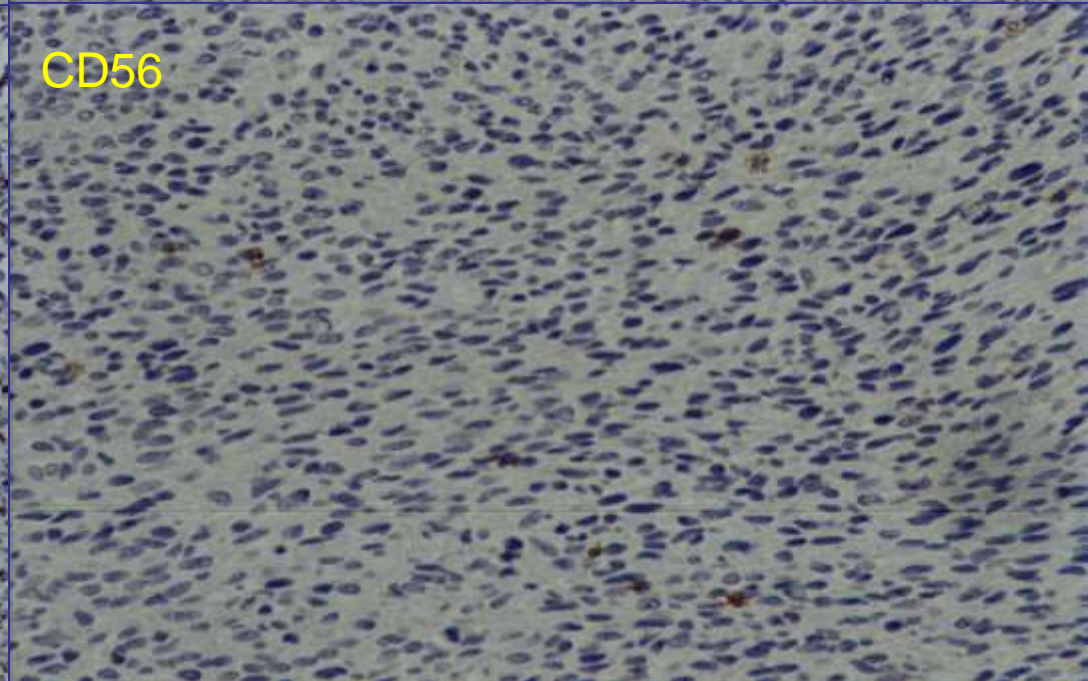
S-100



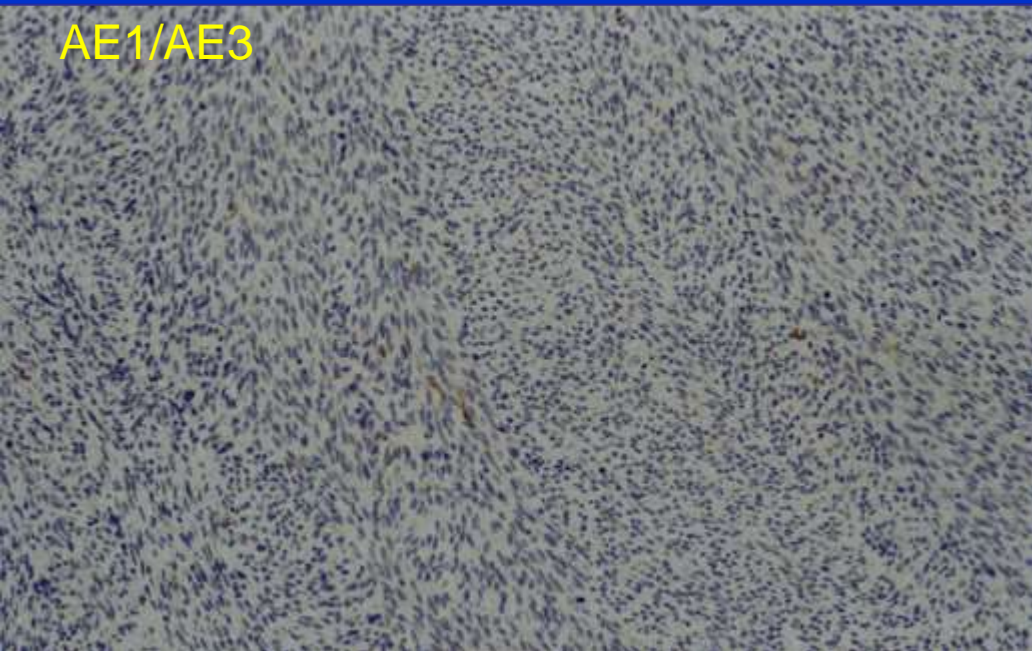
CD68/PG-M1



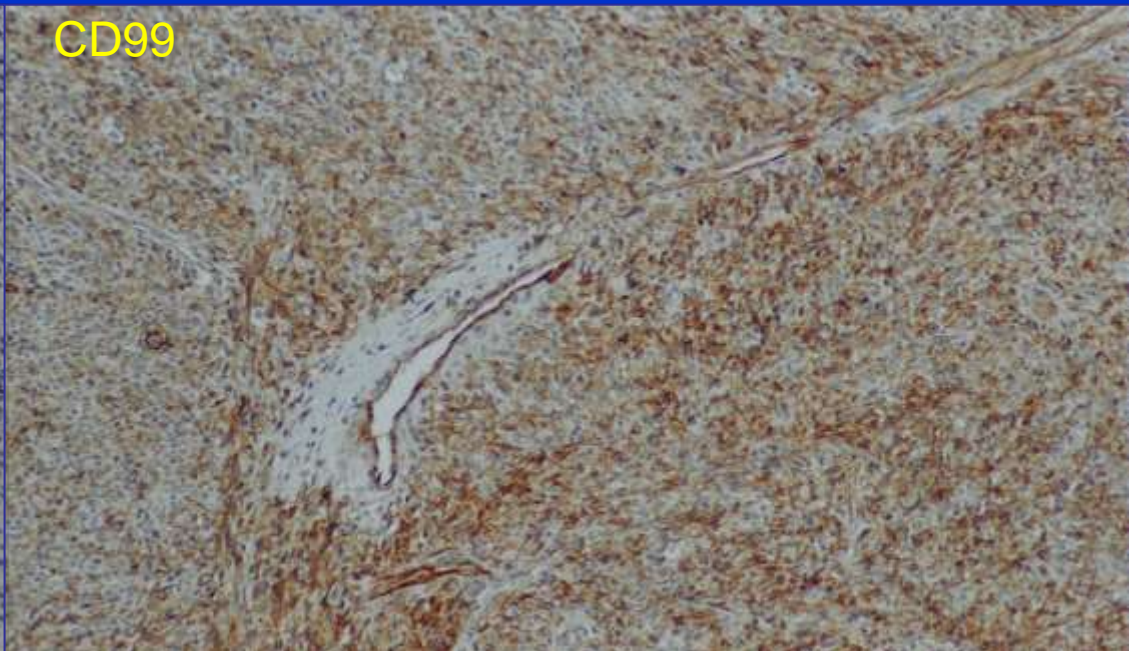
CD56



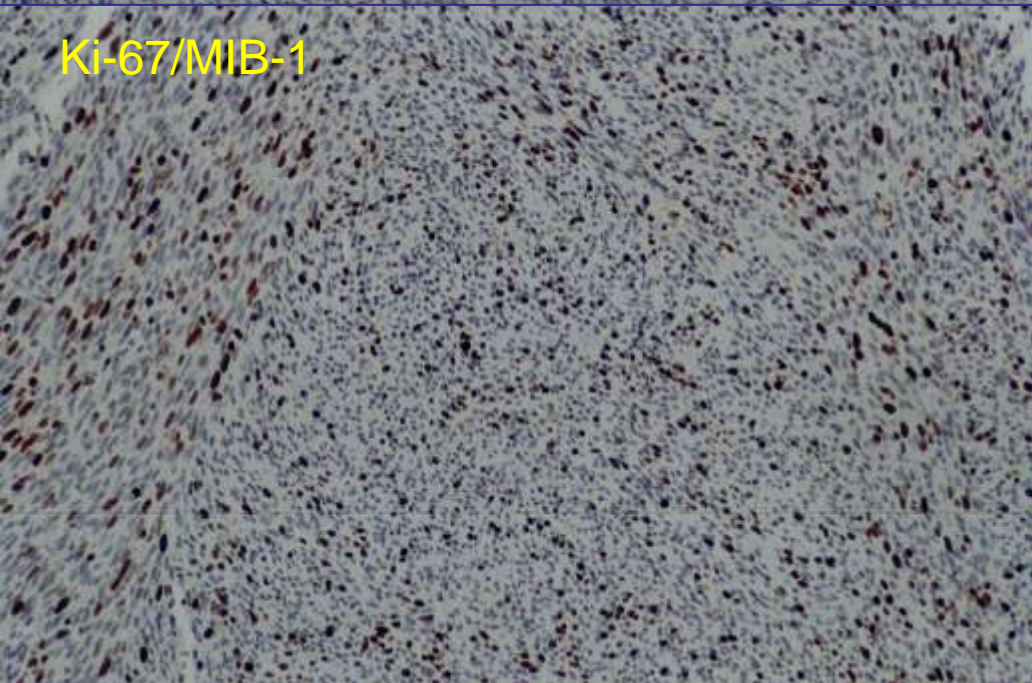
AE1/AE3



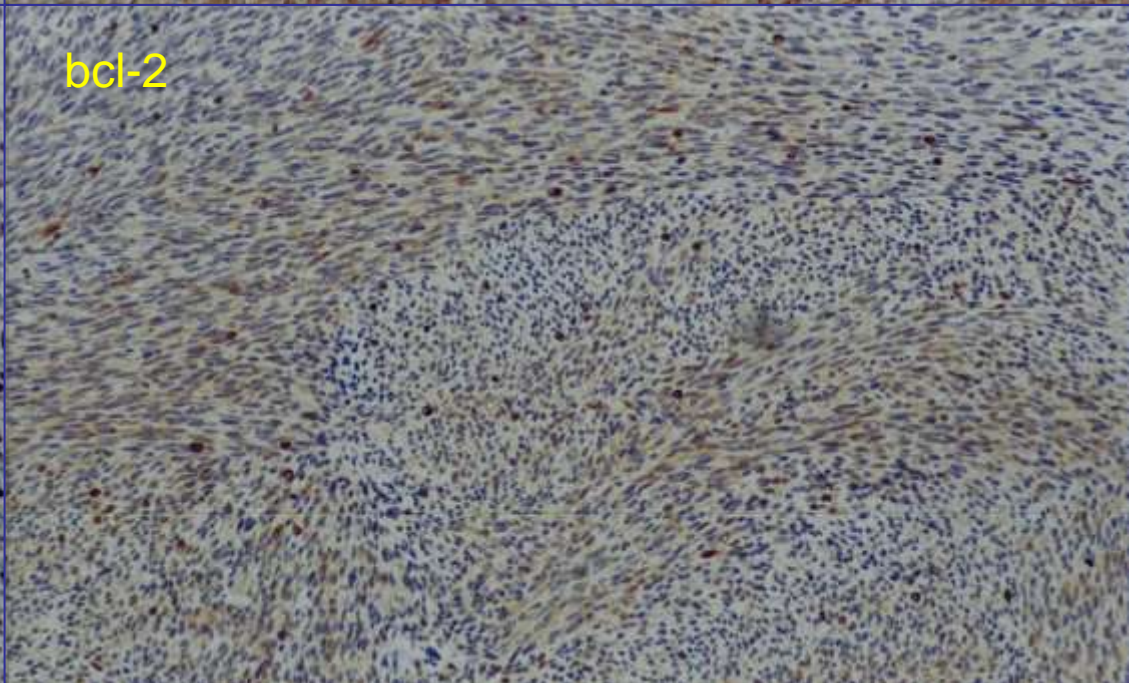
CD99



Ki-67/MIB-1



bcl-2



Συγγενές Νεογνικό Ινοσάρκωμα

Επιβεβαίωση:

t(12;15)(p13;q25) → ETV6/NTRK3 με RT – PCR

Εργαστήριο Γενετικής Νοσοκομείο ΑΓΙΟΣ ΣΑΒΒΑΣ

Νεογνικοί ατρακτοκυτταρικοί όγκοι μαλακών μορίων τραχήλου

Μυοίνωμα / Μυοινωμάτωση
SMA+, Δεσμίνη-/+, CD34-/+,
t(12:15) / ETV6/NTRK3-

Εμβρυονικό ραβδομυοσάρκωμα
Δεσμίνη +, Myf-4+, MyoD1+

Σύνθετη Μυοινωμάτωση
t(12;15)/ETV6/NTRK3-

Προβάλλον Δερματοϊνοσάρκωμα,
Γιγαντοκυτταρικό Ινοβλάστωμα
CD34++, COL1A1/PDGFB+

Νεογνική ινωμάτωση
SMA+/-, B-catenin- /+, CD34-/+,
t(12:15)/ETV6/NTRK3-

Νεογνικό ινοσάρκωμα
SMA+/-, CD34-/+, Δεσμίνη-/+, b-catenin-/+,
FXIIIa-/+, S-100-/+, CD57-/+, Κερατίνη 8.18-/+,
t(12:15)/ETV6/NTRK3+

Νεογνικό Ινοσάρκωμα (NI)

- 5-10% σαρκωμάτων νεογνών, συγγενές 35-80%
- Συνήθης εντόπιση στα άκρα (60%)
- Μόνο το 16% NI στη κεφαλή / τράχηλο
- Μεμονωμένες αναφορές NI σε έντερο, περιτόναιο, πνεύμονα, καρδιά, κρανιακά οστά
- 75% των περιπτώσεων εμφανίζεται πριν την ηλικία του 1 έτους (μέση ηλικία εμφάνισης 3-4 μήνες)
- Ανάδειξη του ETV6/NTRK3 χιμαιρικού παραγώγου: «ειδικού» του NI
- Κοινή γενετική ανωμαλία με το Κυτταροβριθές / μικτού τύπου Μεσοβλαστικό Νέφρωμα και το εκκριτικό καρκίνωμα μαστού
- Πιο σπάνια EML4/NTRK3, NTRK1, NTRK2, RET, MET, RAF1, BRAF

Νεογνικό Ινοσάρκωμα (NI):

- Ευνοϊκή βιολογική συμπεριφορά συγκριτικά με το ανάλογο των ενηλίκων
- (90% 10ετής επιβίωση)
- Με πιθανότητα τοπικών υποτροπών στο 25-40% περιπτώσεων
- Σπάνιες μεταστάσεις (8-15%)
- Χειρουργική εξαίρεση θεραπεία εκλογής
- Χημειοθεραπεία αποτελεσματική σε ανεγχείρητες περιπτώσεις
- Στοχευμένη θεραπεία με αναστολέα TRK

Ευχαριστώ πολύ!