

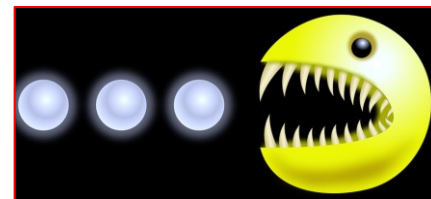
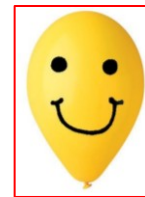
NÁDORY MĚKKÝCH TKÁNÍ

Iva Staniczková Zambo

I. ÚP FN u sv. Anny a LF MU

NÁDORY MĚKKÝCH TKÁNÍ

- v jakémkoli věku, incidence roste s věkem
- **biologické chování:**
 - **benigní**
 - **intermediální**
 - lokálně agresivní
 - lokálně agresivní / vzácně metastazující
 - **maligní**

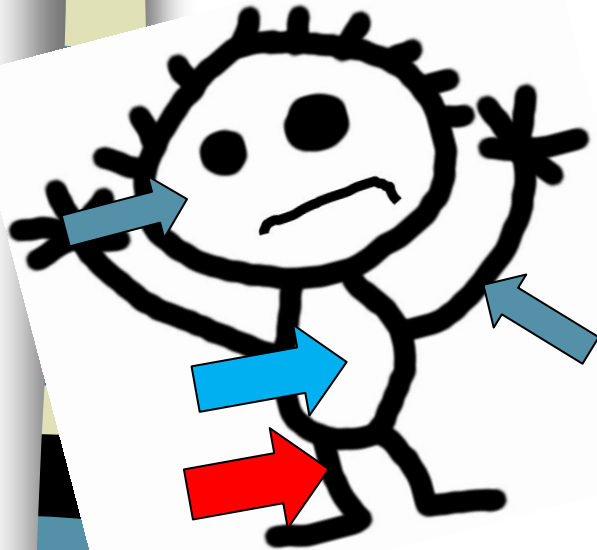


Sarkomy měkkých tkání



- **velmi vzácné**
 - **benigní 100x častější**
 - **≈1% všech malignit u dospělých, ale ≈10% u dětí (= 4. nejčastější malignita)**
- **diagnostické a terapeutické problémy**
- **prognóza (obecně):**
 - **lokální recidivy 20%**
 - **metastázy 30 – 50%**
 - **celkové přežití 40 – 60%**

Sarkomy měkkých tkání



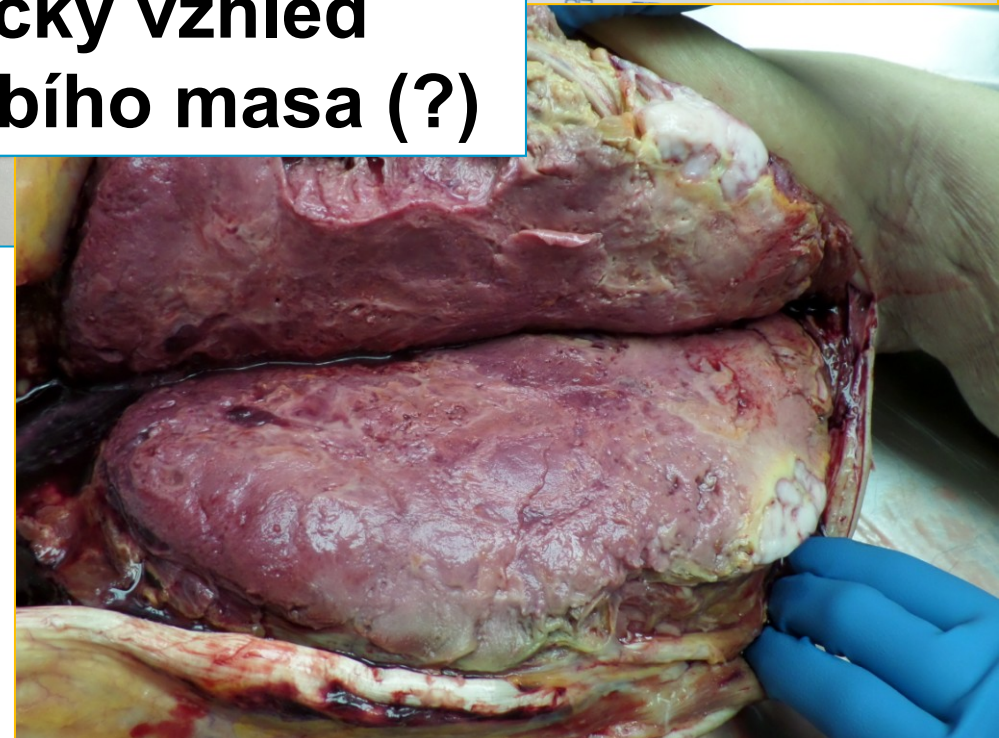
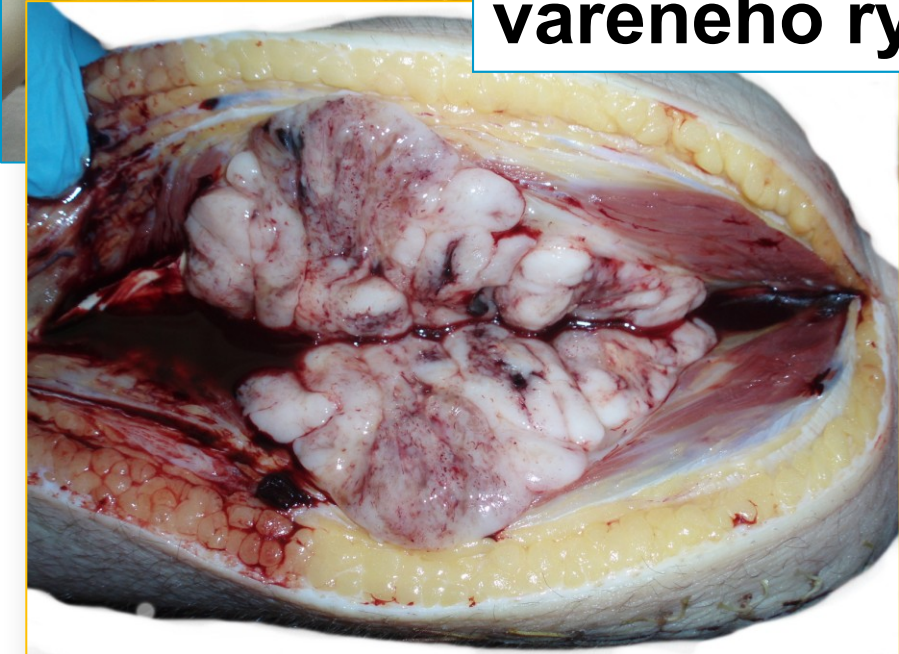
- lokalizace

- 40% DKK, nejčastěji stehno
- 30% trup a retroperitoneum
- 10% HKK
- 10% hlava a krk

- některé typy sarkomů mají věkovou predilekci
 - rabdomyosarkom – děti
 - synoviální sarkom – adolescenti, mladí dospělí



**makroskopicky vzhled
vařeného rybího masa (?)**



Stewartův – Trevesův syndrom



postradiační sarkom



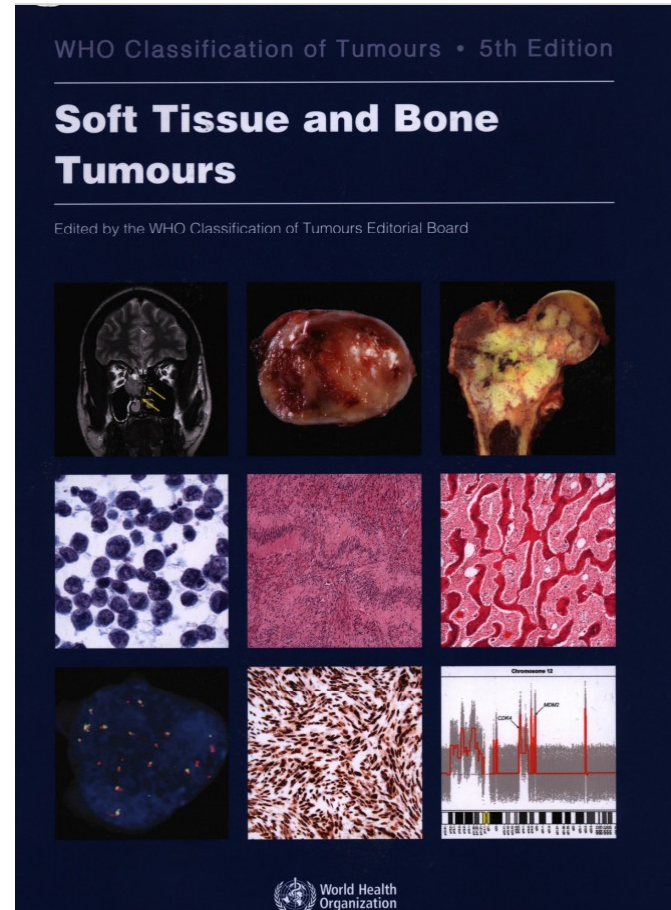
terapií indukované sarkomy



Klasifikace

- **dle WHO klasifikace (2020)**

- jednotná nomenklatura
- srozumitelnost
- léčebné postupy
- ⇒ zlepšuje prognózu





Kategorie měkkotkáňových TU

- adipocytární
- fibroblastické/myofibroblastické
- tzv. „fibrohistiocytární“
- vaskulární
- pericytární (perivaskulární)
- hladkosvalové
- z kosterního svalu
- chondro-oseózní
- GIST
- nádory nervových obalů
- nejisté diferenciaci, vč. nediferencovaných (pleomorfních, vřetenobun...)
- nediferencované kulatobuněčné



VYBRANÉ NÁDORY MĚKKÝCH TKÁNÍ

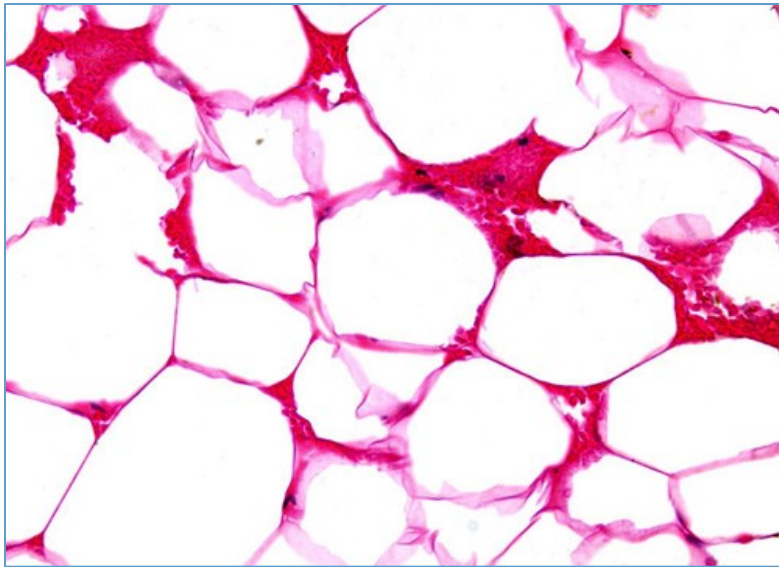


Nádory TUKOVÉ TKÁNĚ

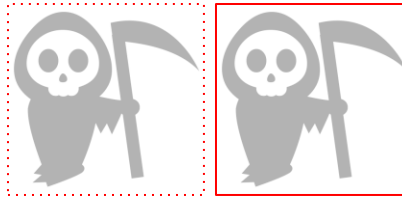
- nejčastější mezenchymální tumory
- benigní: **LIPOMY** – 30% všech mezenchym. TU
- maligní: **LIPOSARKOMY**

LIPOM

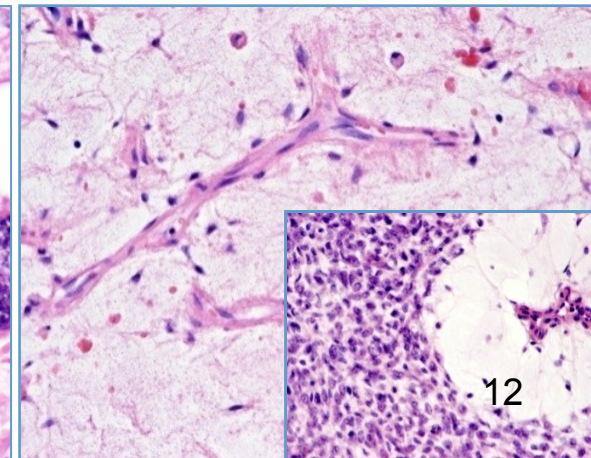
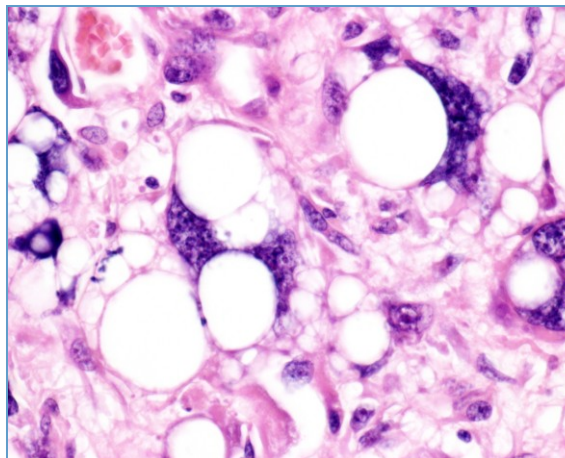
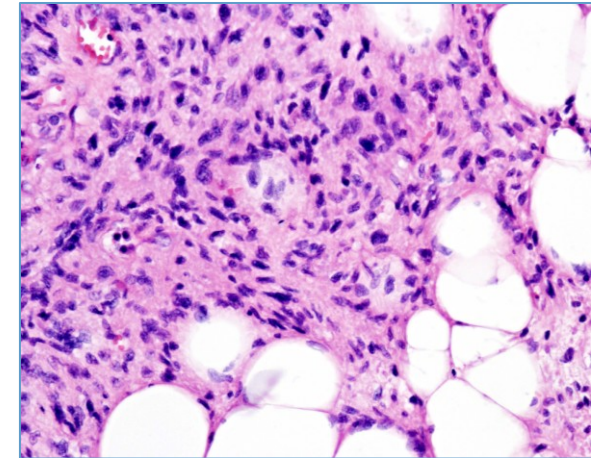
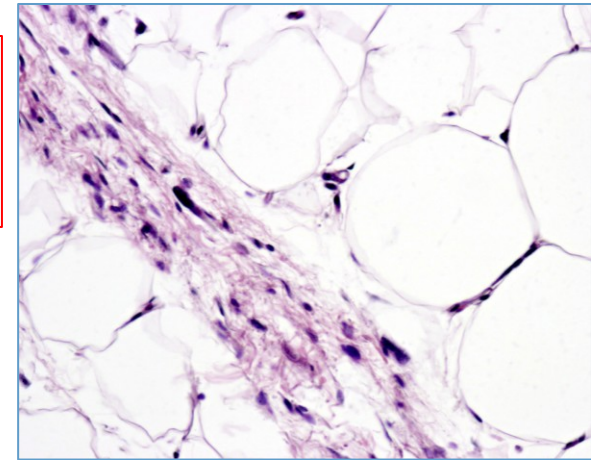
- nebolestivý, může být objemný
- makro i mikro: - zralá tuková tkáň



LIPOSARKKOM



- objemný (i >20 cm)
- nejčastěji DKK, a retroperitoneu
- varianty:
 - dobře diferencovaný
 - dediferencovaný
 - myxoidní/kulatobněčný
 - pleomorfní
- mikro:
 - lipoblasty
 - atyp. bb.





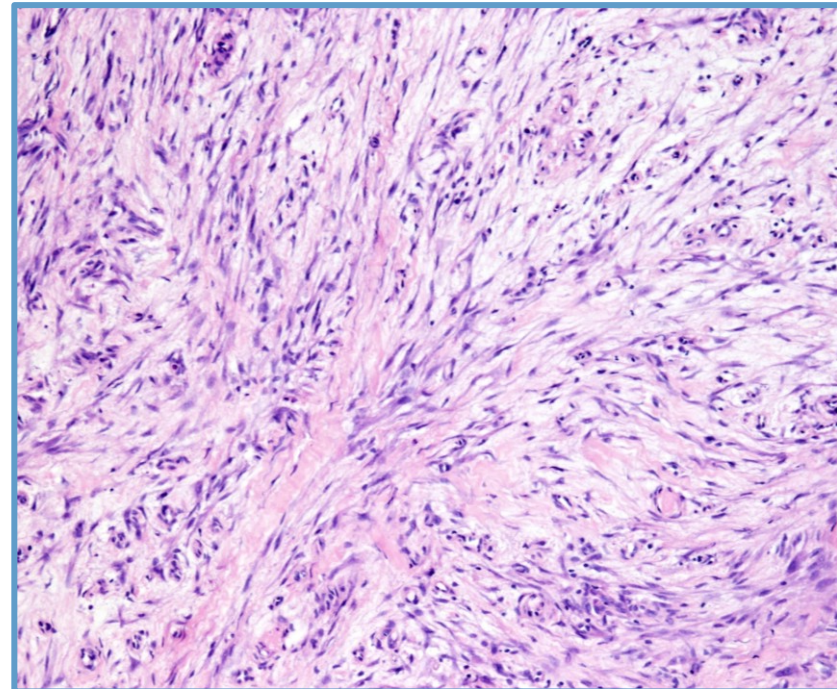
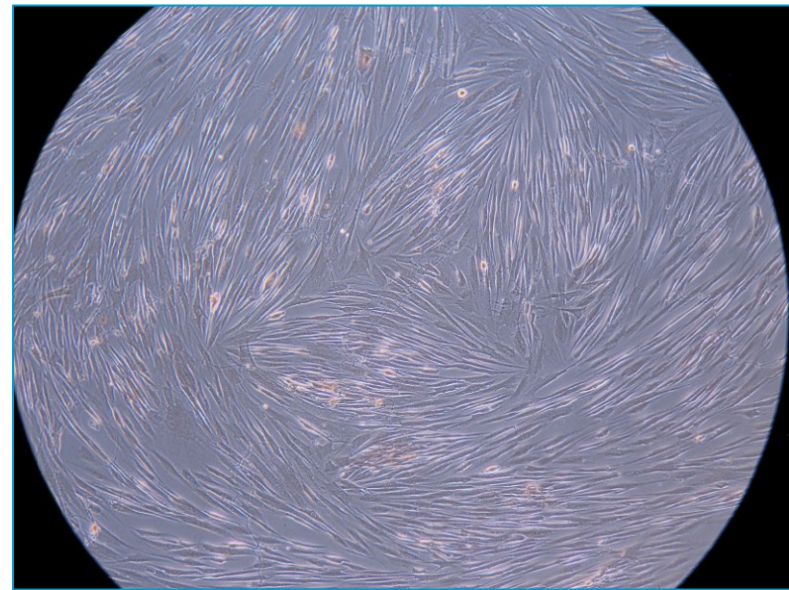
Nádory

FIBROBLASTICKÉ/MYOFIBROBLASTICKÉ

- rozsáhlá skupina tumorů
- nádorové bb. vykazují znaky fibroblastů a myofibroblastů
- benigní: nodulární fasciitis, fibromy, solitérní fibrózní tu...
- intermediární: fibromatózy, dermatofibrosarcoma protuberans
- maligní: fibrosarkom, myxofibrosarkom

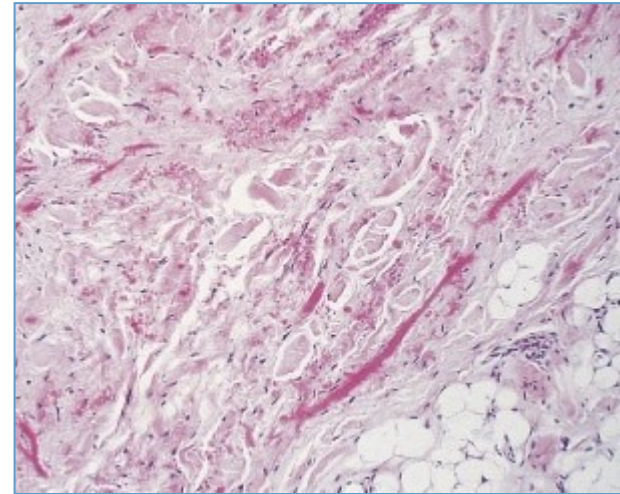
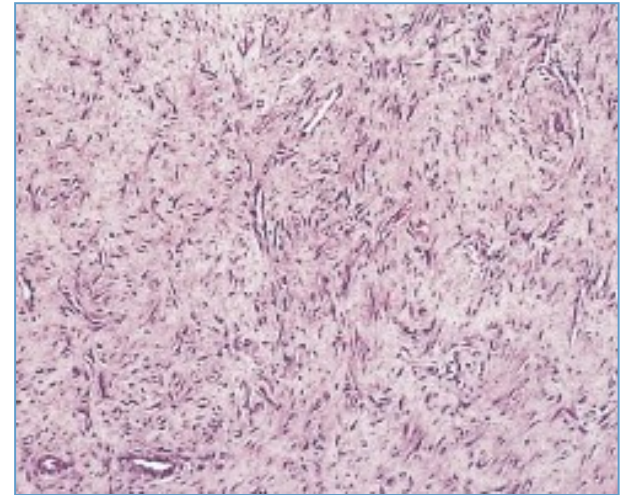
Nodulární fasciitis

- malý uzel < 5 cm
- nejčastěji DKK, HKK, trupu
- rychle roste
- mikro:
 - připomíná maligní TU!
 - bb. rostou \approx fibroblasty v tkáňové kultuře
 - přestavba genu *USP6*



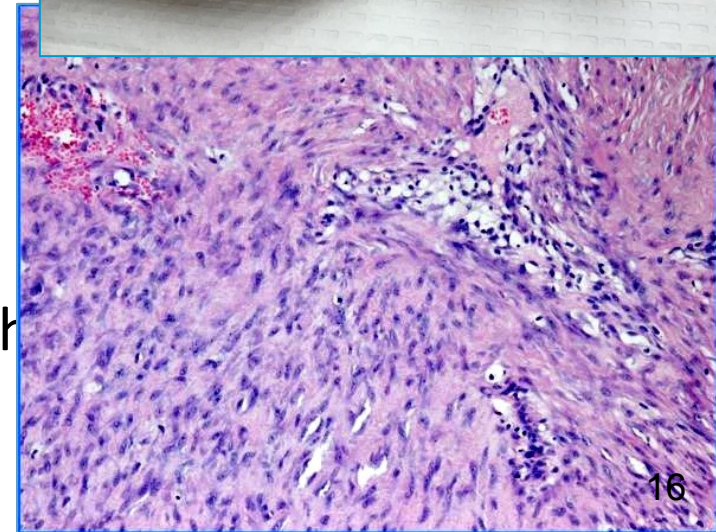
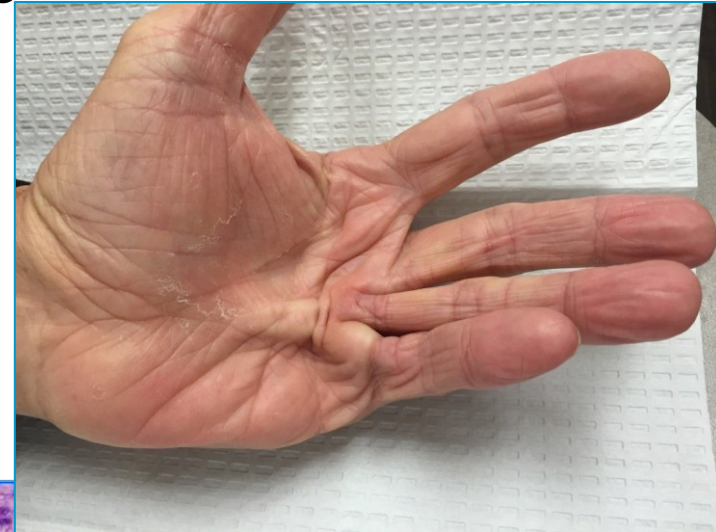
FIBROM

- většinou reaktivní proliferace (pseudotumory)
- pravé nádory spíše vzácně:
 - fibrom šlachové pochvy
 - elastofibrom
 - Gardnerův fibrom
- mikro:
 - dobře ohraničené i infiltrativní šíření
 - málo buněčné



FIBROMATÓZY superficiální

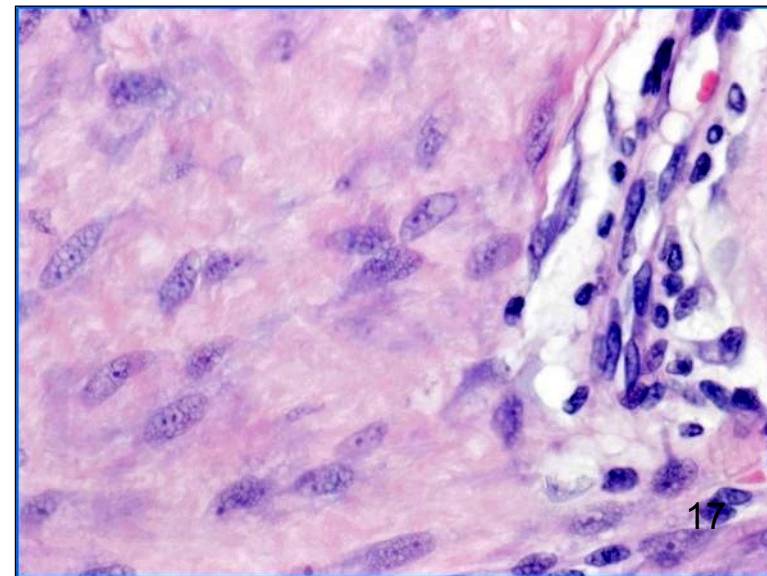
- lokálně agresivní růst, NE mts
- varianty:
 - palmární (Dupuytren)
 - plantární (Ledderhose)
 - penilní (Peyronie)
- makro:
 - splývající uzly -> kontraktury
- mikro:
 - fibroblasty ve vírech a svazcích



FIBROMATÓZY hluboké = desmoidní



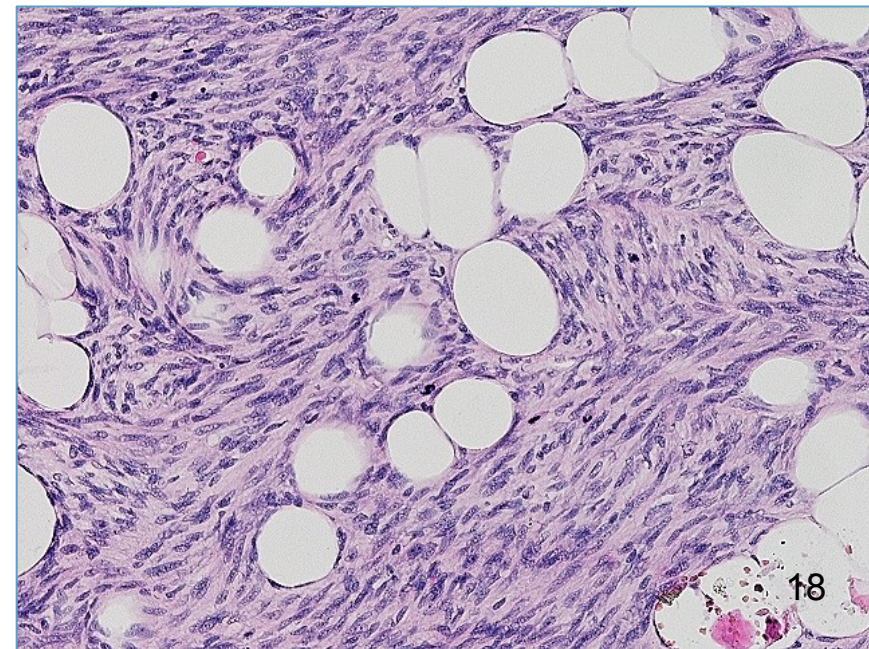
- lokálně agresivní růst, NE mts
- varianty:
 - abdominální (stěna břišní)
 - extraabdominální (DKK, trup, ramena, hlava & krk)
 - intraabdominální (mezenterium, pánev)
- makro:
 - neostře ohraničený růst !
- mikro:
 - infiltrativní šíření
 - zející cévy



DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS



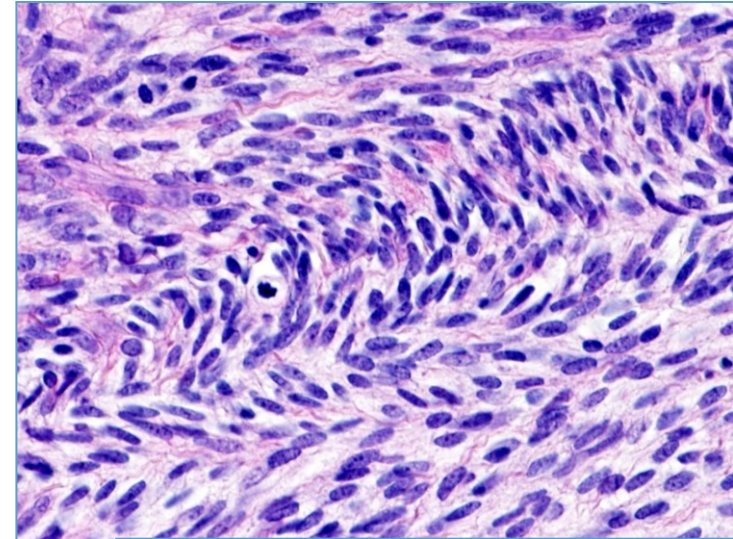
- kůže a podkoží
- trup, hlava & krk, méně končetiny
- tendence k recidivám, mts vzácně
- mikro:
 - příměs makrofágů
 - storiformní uspořádání



FIBROSARKOM



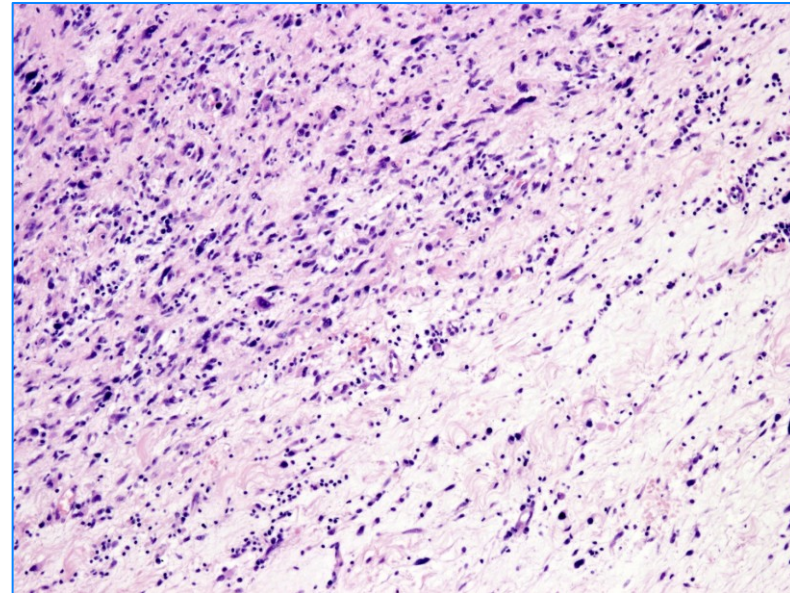
- infantilní (i vrožený) x adultní
- metastazuje do kostí a plic:
 - adultní je výrazně agresivnější
- mikro:
 - buněčné tumory
 - uniformní bb.
 - stromečkovitý („herrinbone“) růst



MYXOFIBROSARKOM



- starší dospělí
- DKK > HKK
- mikro:
 - různě buněčné
 - tenké cévy
 - různě nápadná myxoidní matrix





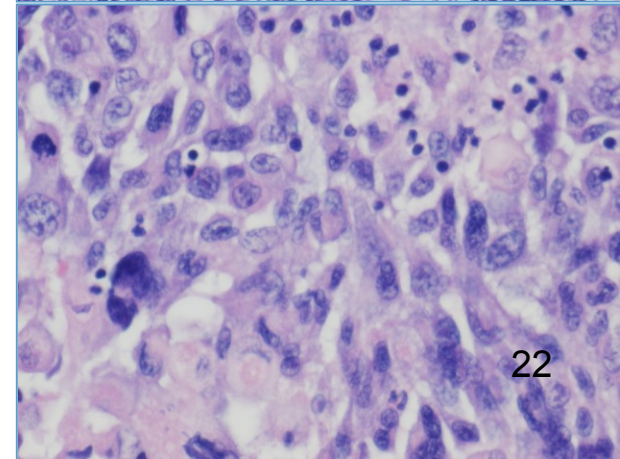
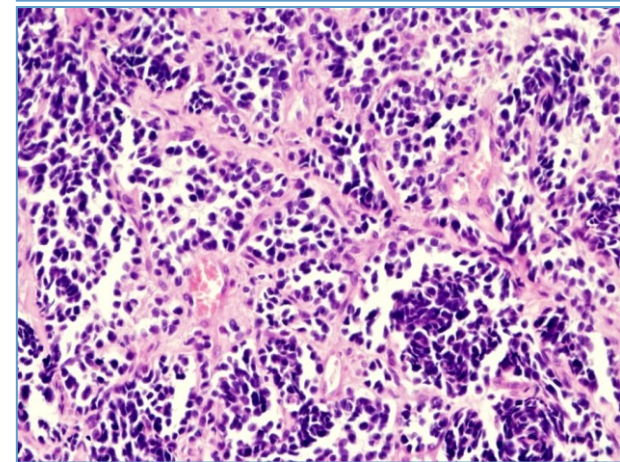
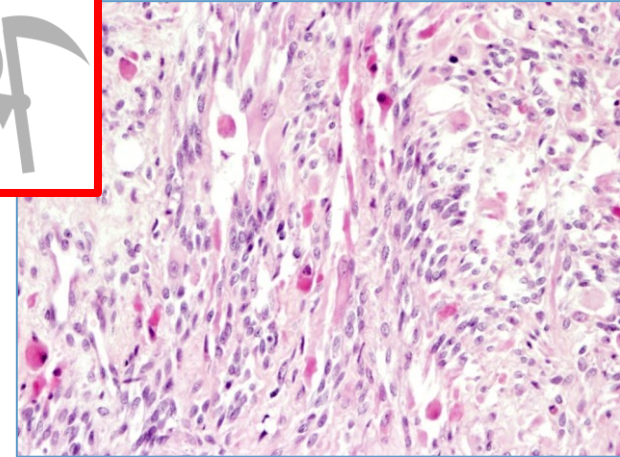
Nádory PŘÍČNĚ PRUHOVANÉHO SVALU

- benigní << rabdomyosarkomy (!!)
- rabdomyom
 - vzácný
 - kardiální, velmi vzácně extrakardiální (hlava & krk, vnitřní genitál)
- rabdomyosarkom
 - embryonální } děti/puberta, hlava&krk a urogenitál
 - alveolární }
 - pleomorfní – dospělí

RABDOMYOSARKOM

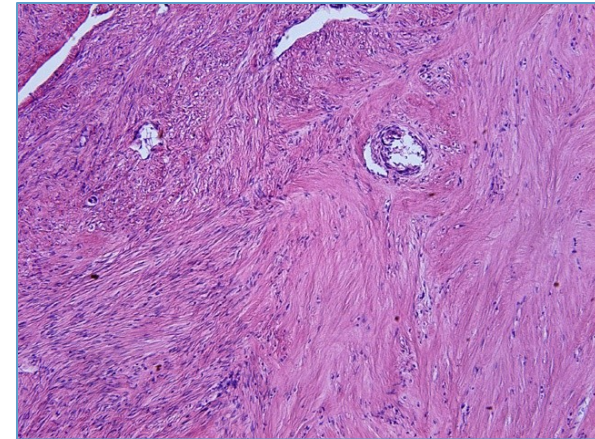


- velmi agresivní, časná mts (plíce)
- mikro:
 - primitivní bb. – *rabdomyoblasty*
 - někdy příčné žíhání cytoplazmy
 - „pavoukovité“ bb.
 - „lymfoidní“ bb.
 - pleomorfní
- **alveolární RMS** – přestavba *PAX3* nebo *PAX7* genu



Nádory HLADKÉ SVALOVINY

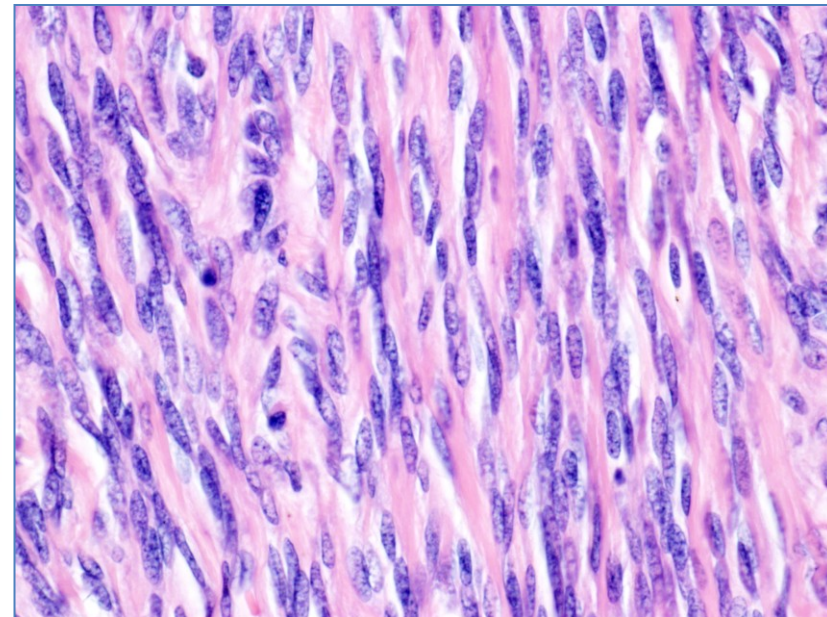
- TU mimo kůži a dělohu (jiná klinika, jiná prognóza)
- leiomyom
 - v měkkých tkáních velmi vzácný
 - končetiny, retroperitoneum
- leiomyosarkom
 - retroperitoneum
 - stěna velkých cév
 - hluboké tkáně končetin



LEIOMYOSARKOM



- mikro:
 - protáhlé vřetenité bb. v křížících se svazcích
 - doutníková jádra



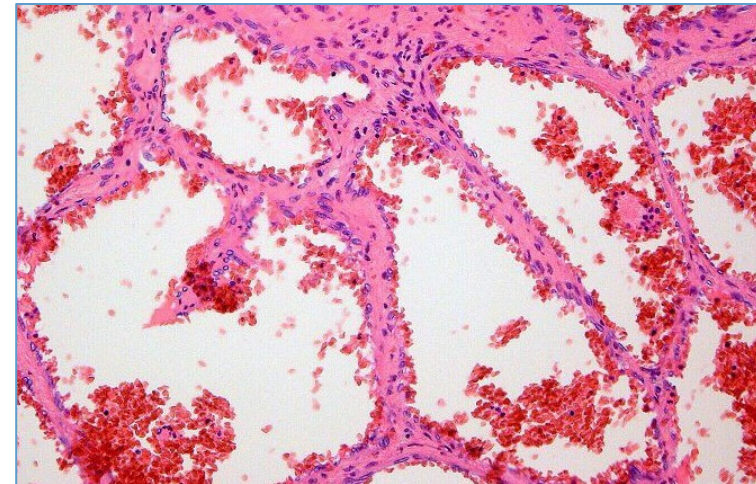
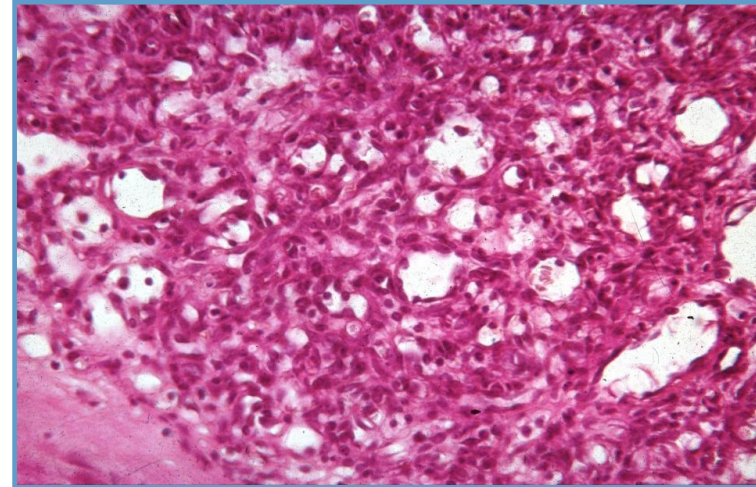


Nádory VASKULÁRNÍ

- benigní
 - hemangiom (kapilární, kavernózní), lymfangiom
- intermediální
 - Kaposiho sarkom (HHV8)
- maligní
 - epiteloidní hemangioendoteliom
 - angiosarkom

HEMANGIOMY

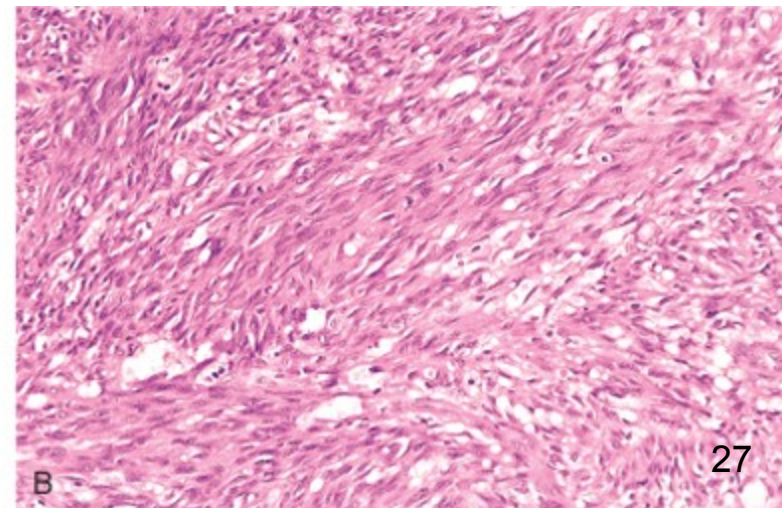
- velmi běžné
- patogeneze
 - malformace
 - reaktivní procesy
 - pravé nádory
- makro
 - modravé uzlíčky i neohraňčeně rostoucí



KAPOSIHO SARKOM



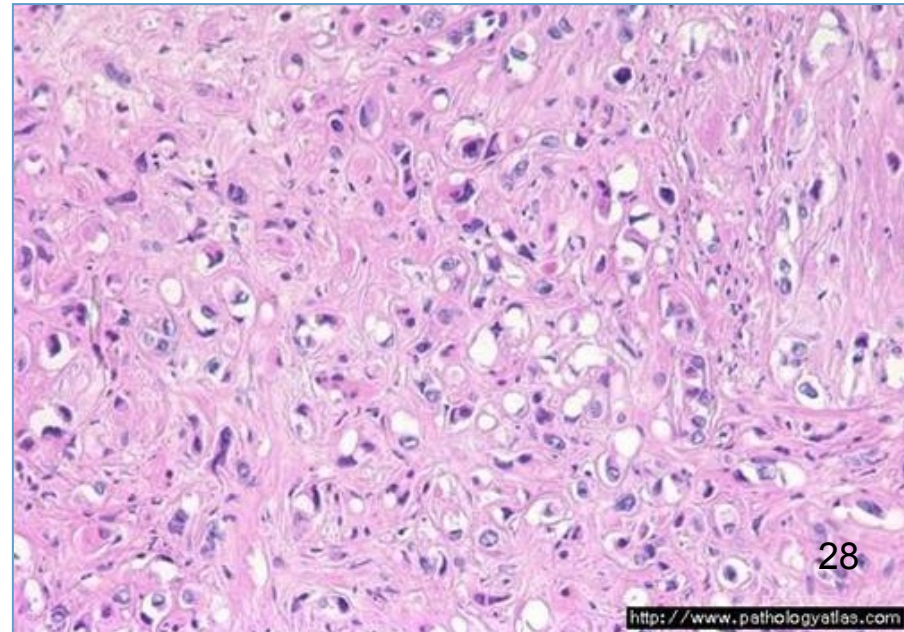
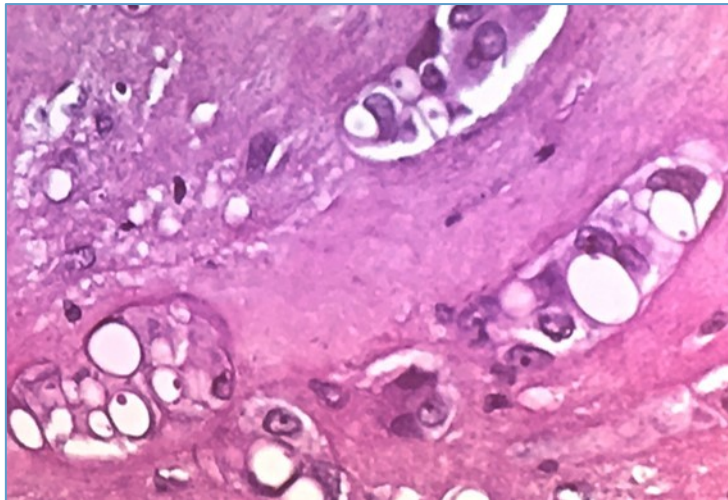
- lokálně agresivní, HHV8
- typicky na kůži (skvrny, uzly), může postihnout i vnitřní orgány
- mikro:
 - vřetenité bb. + fibróza + „kapiláry“



EPITELOIDNÍ HEMANGIOENDOTELIOM



- má metastatický potenciál, není tak maligní jako angiosarkom (mortalita „jen“ 20%)
- mikro:
 - připomíná mts hlenotvorného karcinomu – vakuolizované bb. v hyalinizovaném stromatu



ANGIOSARKOM



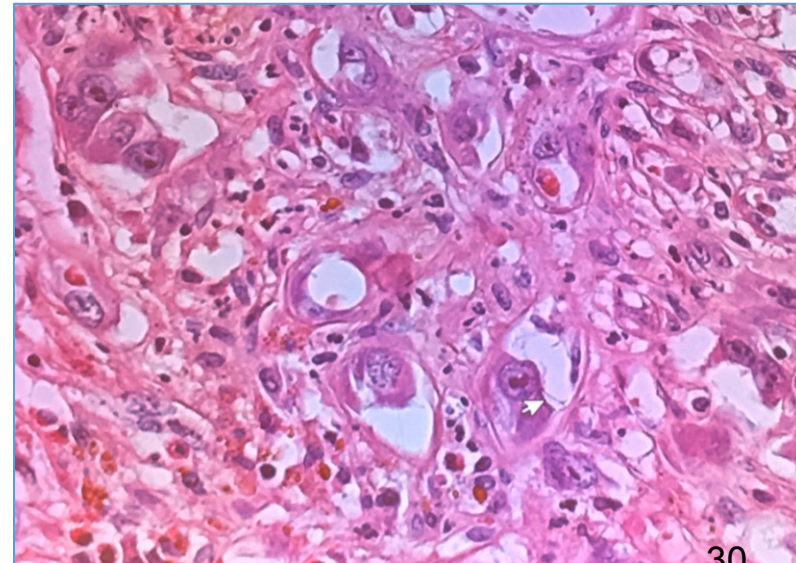
- primárně vzácný
- sekundárně
 - předchůzí
 - chronické
- většinou
- neohraničený



ANGIOSARKOM

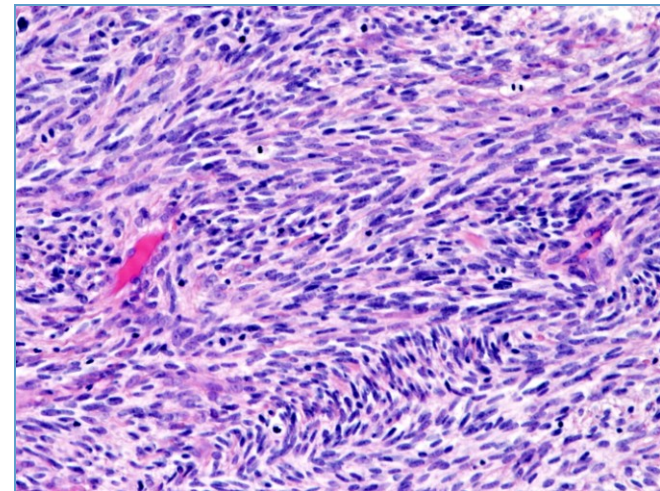
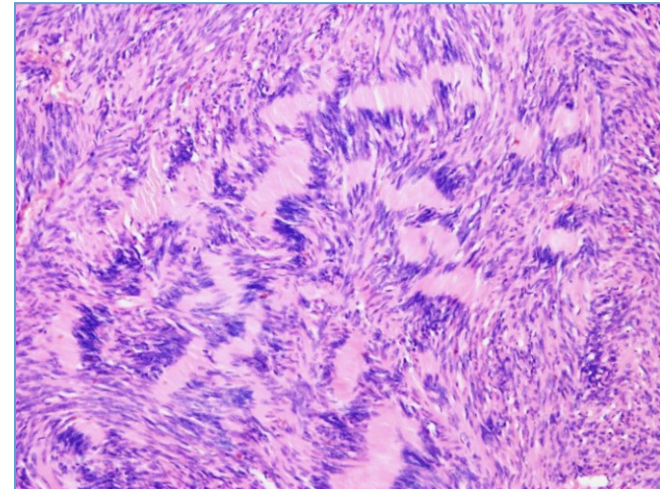


- extrémně agresivní
 - rozsáhlé mts do plic, kostí, měkkých tkání, LU
- mikro:
 - různá podobnost s krevními cévami
 - dg. mnohdy obtížná (nutný panel IHC!)



Nádory PERIFERNÍCH NERVŮ

- benigní
 - schwannom,
neurofibrom,
perineuriom...
- maligní
 - maligní tumor z pochvy
periferních nervů
(maligní schwannom)



Nádory NEJISTÉ DIFERENCIACE

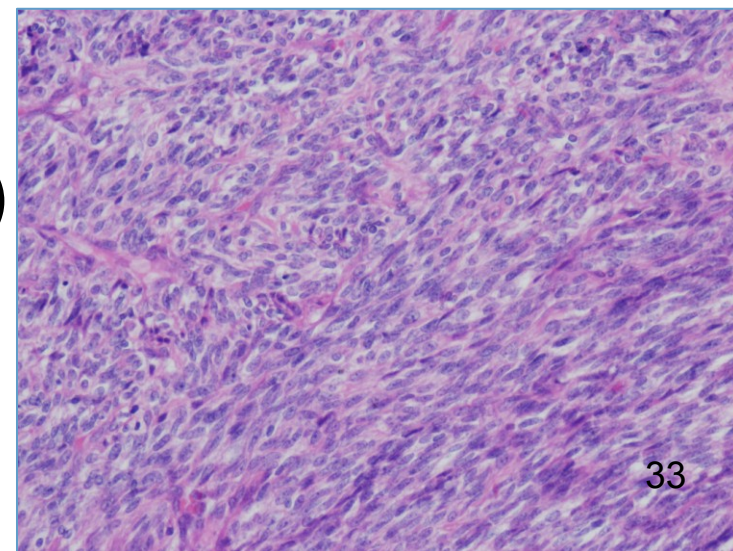
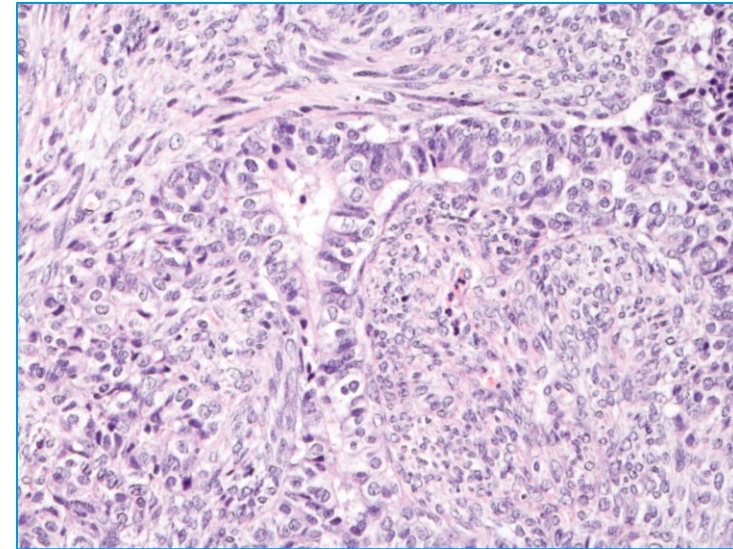
- nelze určit linii diferenciacie nebo nemají nenádorový analog
- např.:
 - atypický fibroxantom
 - extraskeletální myxoidní chondrosarkom
 - epiteloidní sarkom
 - **synoviální sarkom**
 - **nediferencované sarkomy** (vyjma kulatobuněčných)



SYNOVIÁLNÍ SARKOM



- cca 10% STS
- agresivní, mladí dospělí
- **NESOUVISÍ** se synoviální membránou
- kdekoli v měkkých tkáních, nejčastěji kolem kolene
- mikro:
 - bifázický (vřeten. bb. + žlásky)
 - monofázický vřetenobun.
 - (nízce diferencovaný)
- **přestavba genu SS18**

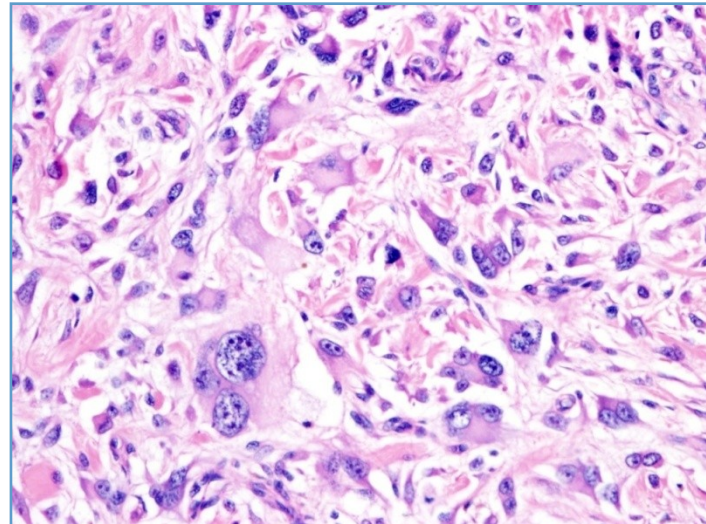
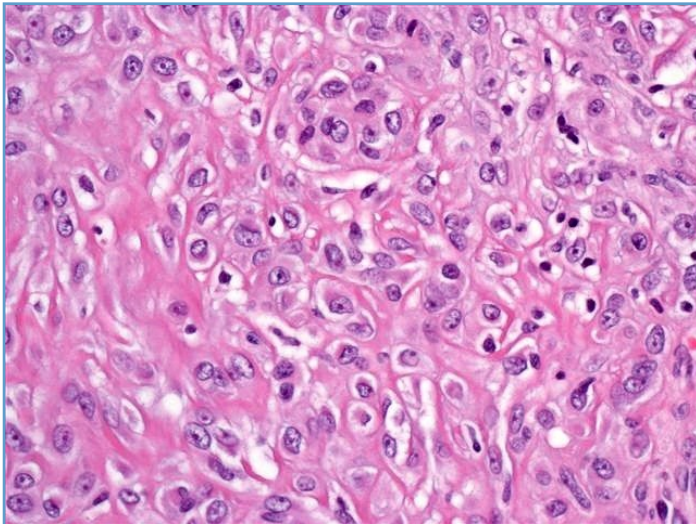
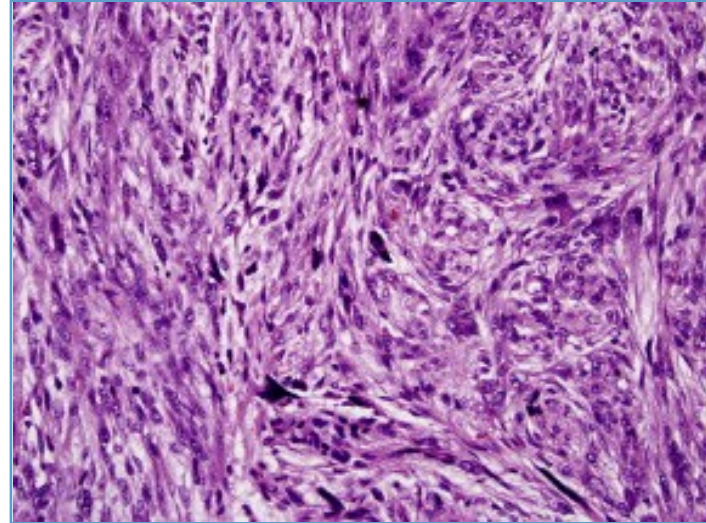
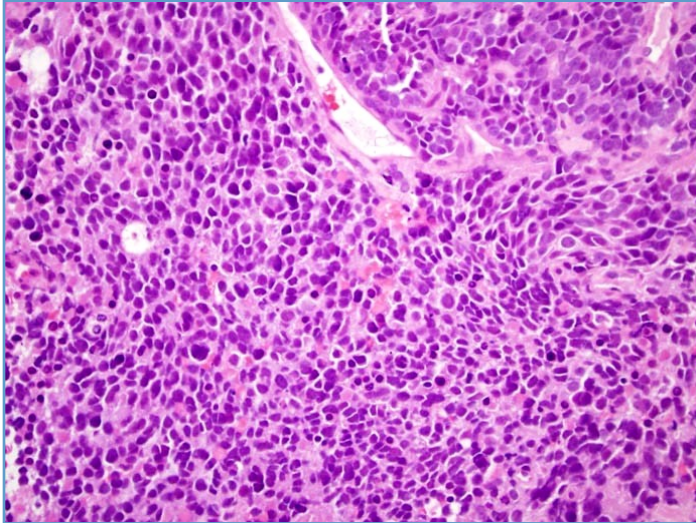


NEDIFERENCOVANÉ sarkomy



- **velmi agresivní**, mts do plic
- dostupnými technikami nelze prokázat linii diferenciace – **dg. per exclusionem**
- klasifikovány dle mikroskopické morfologie
 - **blíže nespecifikované (NOS)**
 - **epiteloidní**
 - **vřetenobuněčné**
 - **pleomorfní** (obsolentní pojmenování: maligní fibrózní histiocytoom)

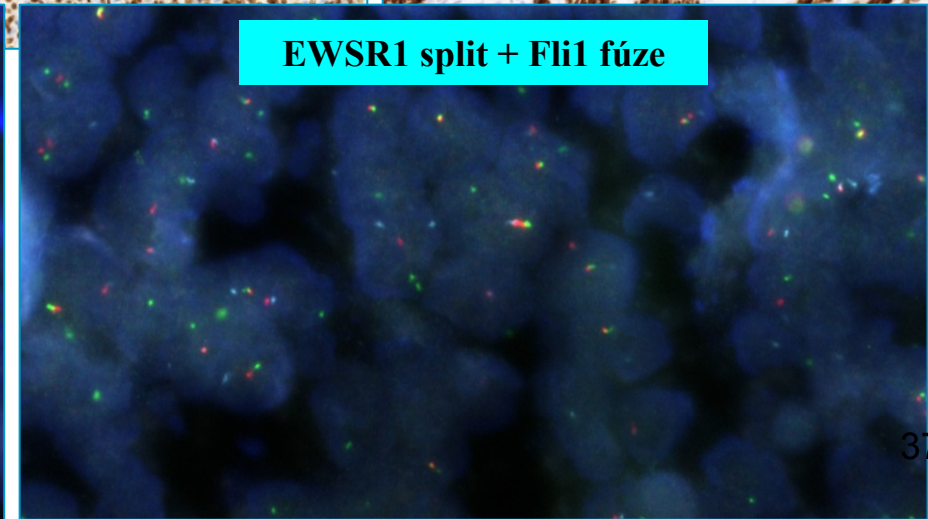
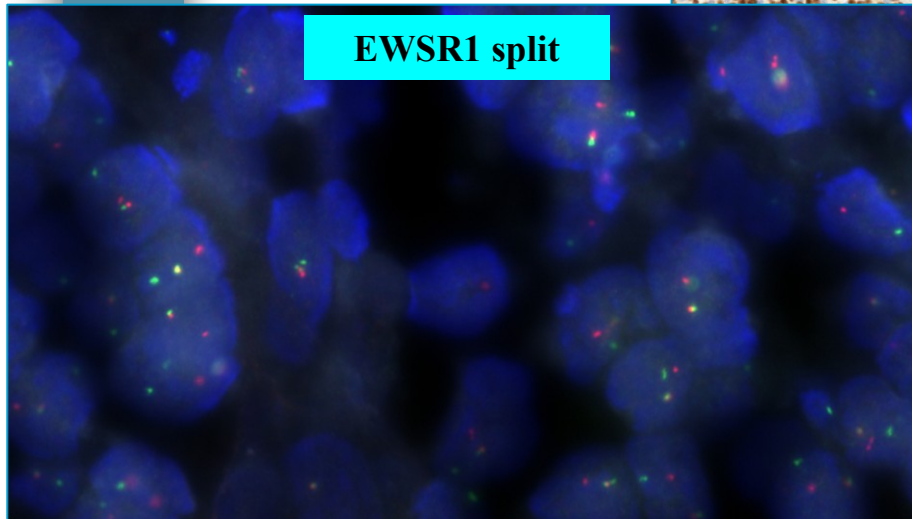
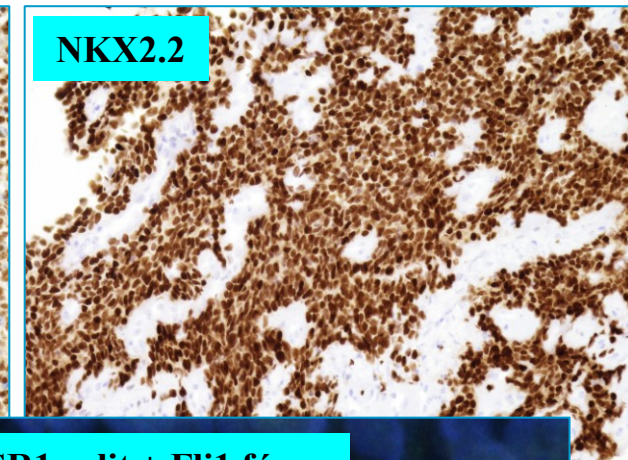
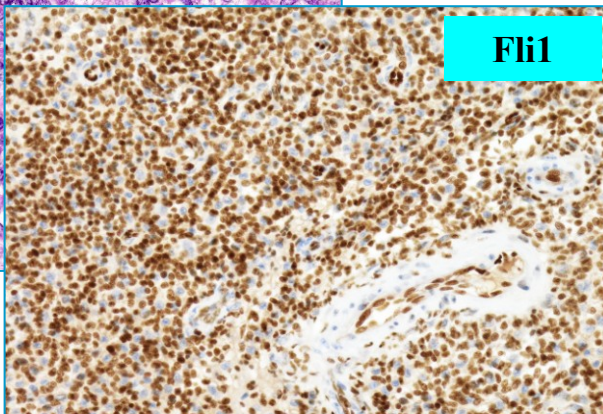
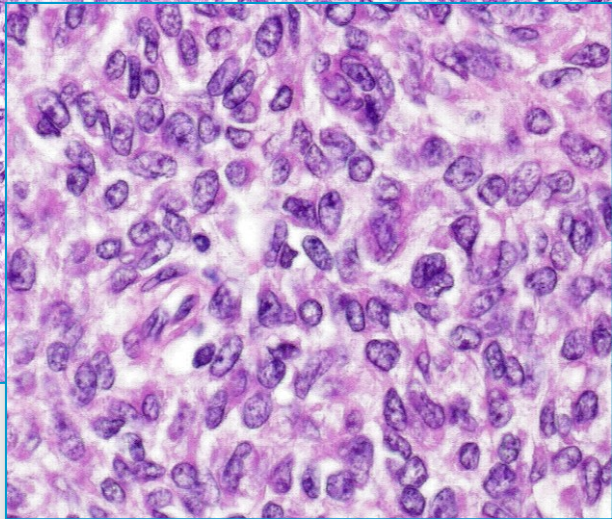
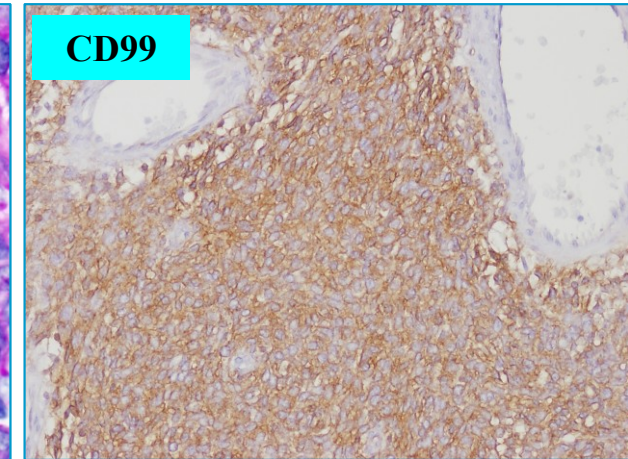
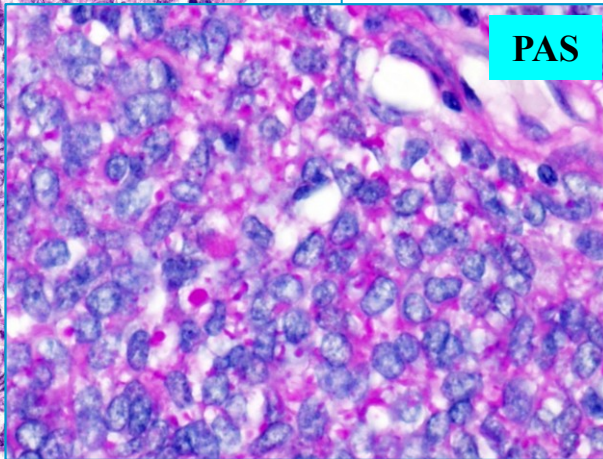
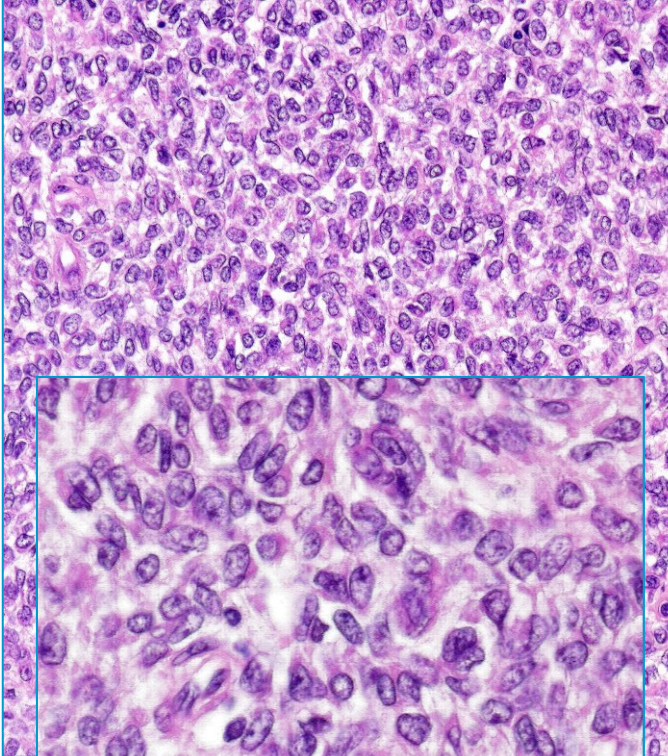
NEDIFERENCIOVANÉ sarkomy



NEDIFERENCIOVANÉ KULATOBUNĚČNÉ sarkomy



- nová skupina jednotek
 - **definovaná molekulárně geneticky**
 - s variabilním klinickým chováním (většinou agresivním)
- **Ewingův sarkom: *FET-ETS fúze* (většinou *EWSR1-Fli1*)**
 - v kostech i měkkých tkáních
 - u mladých (< 20 let)
 - velmi agresivní, mts do plic, ale většinou chemosenzitivní
 - specifický imunofenotyp + PAS⁺ cytoplazma + diagnostická molekulární genetika
- kulatobuněčné sarkomy s *EWSR1-nonETS* fúzí
- sarkom s *CIC* přestavbou ☹️ ☹️ ☹️
- sarkomy s alteracemi v *BCOR*



Děkuji za pozornost!

