

# ΔΙΦΑΙΝΟΤΥΠΙΚΟ ΣΑΡΚΩΜΑ ΡΙΝΟΣ: ΜΙΑ ΝΕΑ, ΣΠΑΝΙΑ ΟΝΤΟΤΗΤΑ ΚΑΙ Η ΣΗΜΑΣΙΑ ΤΩΝ ΜΟΡΙΑΚΩΝ ΤΕΧΝΙΚΩΝ ΣΤΗΝ ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΠΡΑΚΤΙΚΗ

Νιφόρα Μ.<sup>1</sup>, Θεοδωρακοπούλου Μ.<sup>1</sup>, Βγενοπούλου Σ.<sup>1</sup>, Πιερράκου Α.<sup>1</sup>, Λογοθέτη Ε.<sup>1</sup>, Σαπουνάς Κ.<sup>1</sup>, Ζουμπούλη Χ.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν.Α. «Σισμανόγλειο- Αμαλία Φλέμιγκ»

## Εισαγωγή

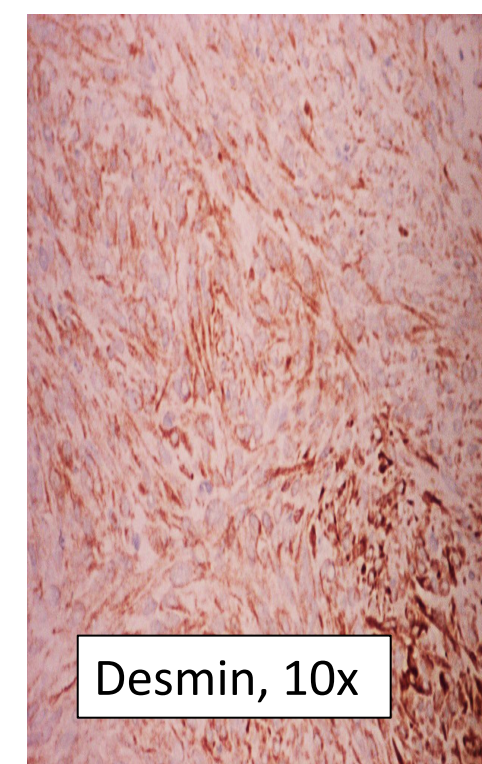
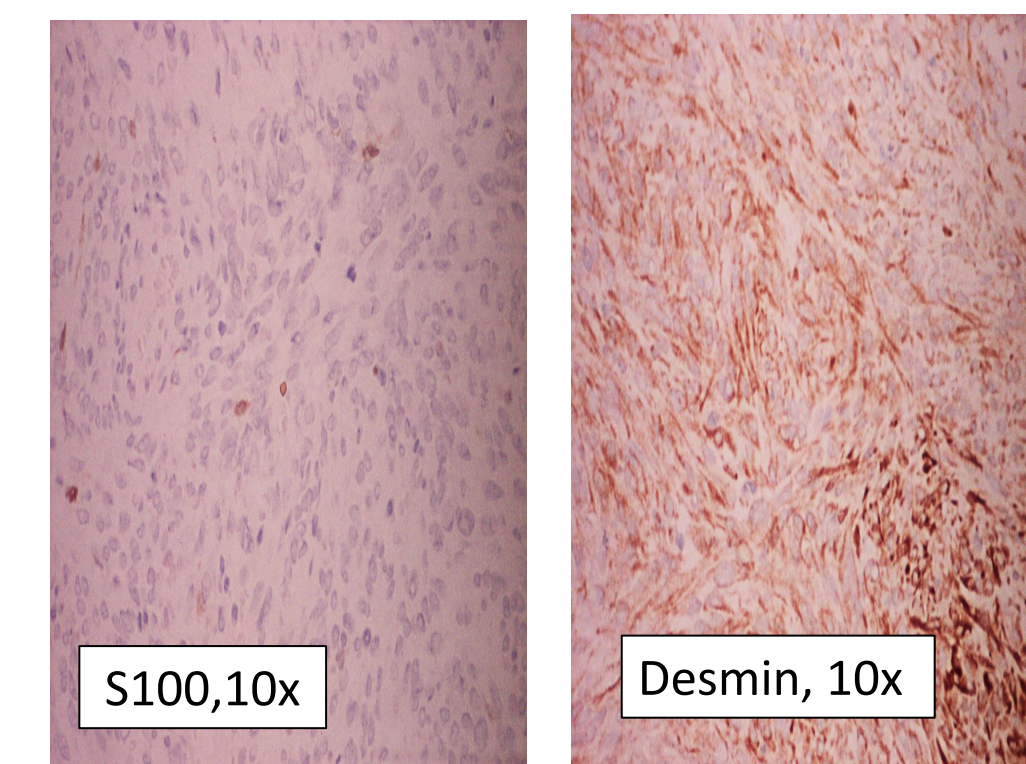
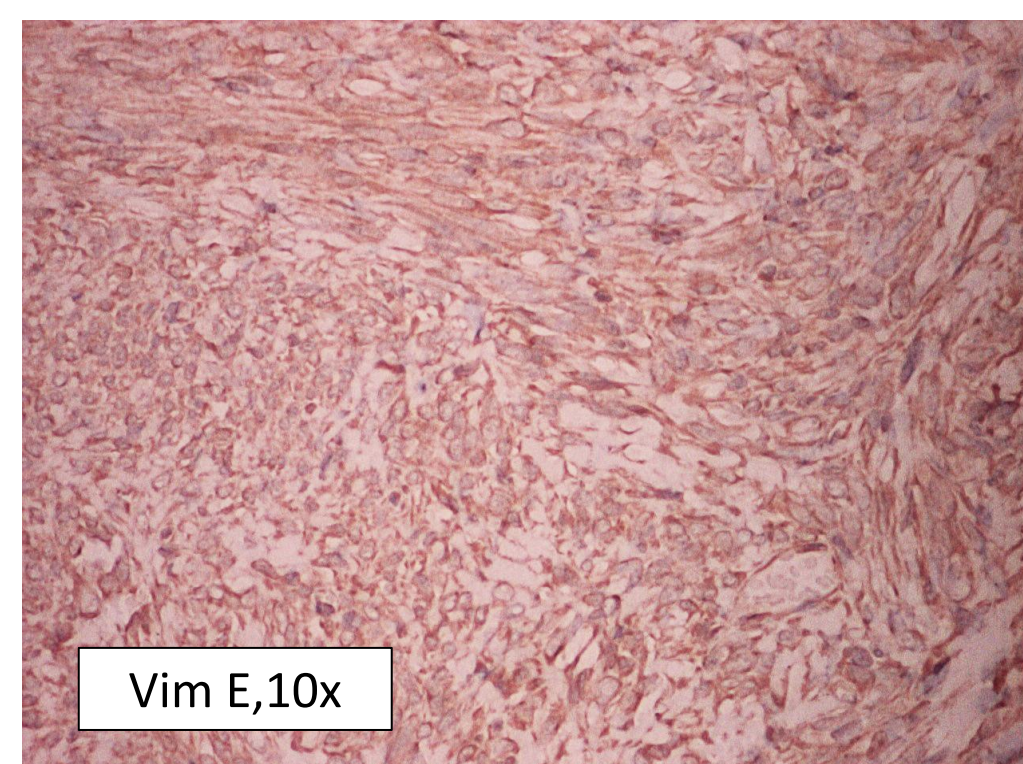
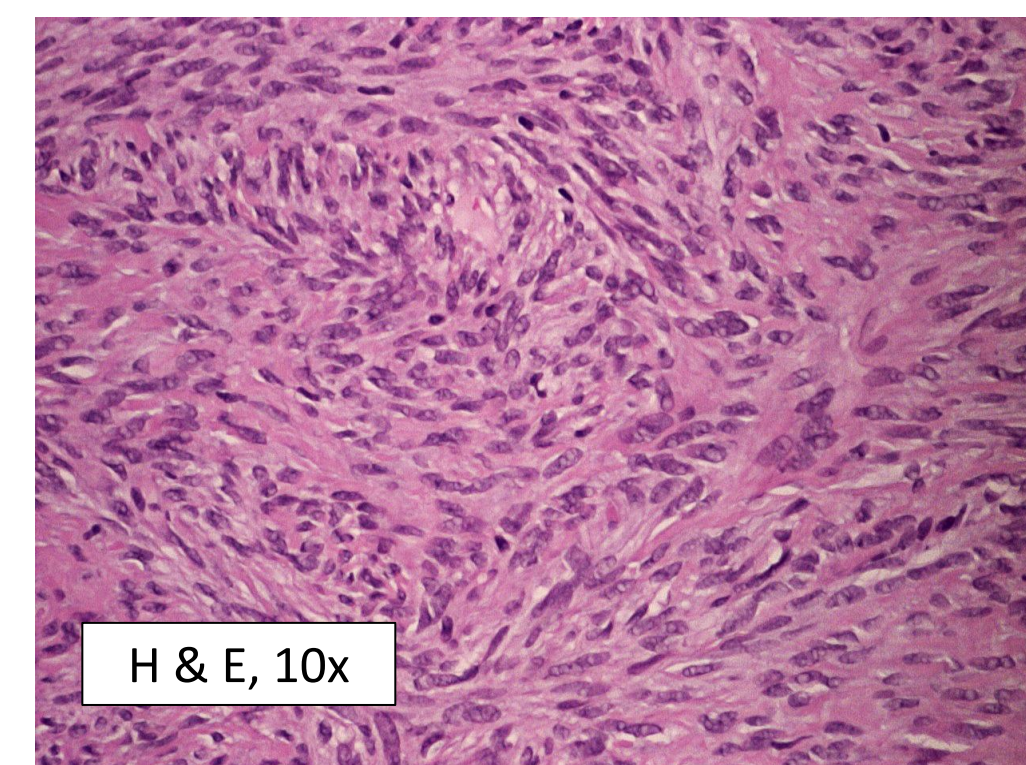
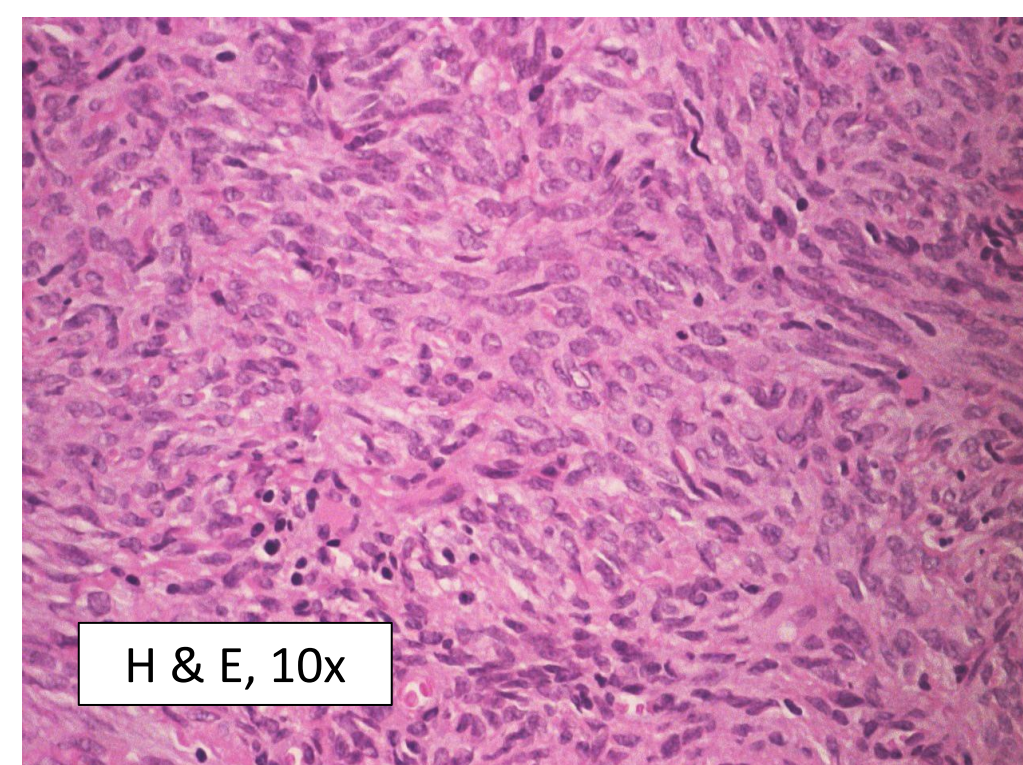
Η τέταρτη αναθεωρημένη έκδοση ταξινόμησης των νεοπλασιών κεφαλής και τραχήλου από τον Π.Ο.Υ. το 2017 εισήγαγε αρκετές νέες νοσολογικές οντότητες των ρινικών κοιλοτήτων, μεταξύ αυτών και το διφαινοτυπικό σάρκωμα ρινός, ένα σπάνιο χαμηλής κακοηθείας σάρκωμα.

**Σκοπός** Η παρουσίαση ασθενούς με αμφοτερόπλευρο διφαινοτυπικό σάρκωμα ρινός.

## Μέθοδος

Γυναίκα 61 ετών, προσήλθε στην ΩΡΛ κλινική του νοσοκομείου μας, αιτιώμενη ρινική απόφραξη αριστερά από μηνός. Ενδοσκοπικά αναγνωρίστηκε πολυποειδές ογκίδιο στην αριστερή ρινική θάλαμη, φαιής χροιάς και μαλθακής σύστασης, με χαλαρή πρόσφυση στους πέριξ ιστούς, το οποίο αφαιρέθηκε ολικά. Ένα μήνα αργότερα, η ασθενής επανήλθε, αναφέροντας παραπλήσια συμπτωματολογία ετερόπλευρα. Ο απεικονιστικός έλεγχος με CT σπλαγχνικού κρανίου επιβεβαίωσε την παρουσία πολυποειδούς ενδορινικού μορφώματος δεξιά, χωρίς διήθηση παρακείμενων ιστών.

Ένα μήνα αργότερα, η ασθενής επανήλθε, αναφέροντας παραπλήσια συμπτωματολογία ετερόπλευρα. Ο απεικονιστικός έλεγχος με CT σπλαγχνικού κρανίου επιβεβαίωσε την παρουσία πολυποειδούς ενδορινικού μορφώματος δεξιά, χωρίς διήθηση παρακείμενων ιστών. Ακολούθησε πλήρης εκτομή της δεύτερης βλάβης. Αμφότερες οι αλλοιώσεις εστάλησαν στο Εργαστήριό μας προς ιστολογική ταυτοποίηση.



**Αποτελέσματα** Η ιστολογική μελέτη σε τομές Η&Ε, ανέδειξε πολυποειδόμορφο μεσεγχυματογενές κυτταροβριθές νεόπλασμα,

αποτελούμενο από ατρακτόμορφα κύτταρα με επιμήκεις ή ωοειδείς πυρήνες και αμφίφιλο κυτταρόπλασμα, που συχνά διαπλέκονταν σε πυκνές δεσμίδες [Vimentin(+), CD99(+), TLE-1(+), Calponin(+), S100 (+), BCL-2(+), SMA(-), Desmin(-), SOX10(-), CD34(-), CKAE1/AE3(-), Synaptophysin(-)]. Το στρώμα ήταν ινώδες, με πολυάριθμους σχισμοειδείς αγγειακούς χώρους. Χαρακτηριστική ήταν η απουσία μιτώσεων [Ki-67<5%] ή στοιχείων νέκρωσης. αθώς η διαφορική διάγνωση περιελάμβανε τον χαμηλής κακοήθειας κακοήγη περιφερικό όγκο των νευρικών ελύτρων αλλά και το μονοφασικό συνοβιακό σάρκωμα, διενέργηθη μοριακός έλεγχος για τις μεταλλάξεις των SSX1,SSX2, SSX4, ο οποίος απέβη αρνητικός. Ετέθη η διάγνωση του διφαινοτυπικού σαρκώματος ρινός.

## Συμπεράσματα

Το διφαινοτυπικό σάρκωμα ρινός εμφανίζεται συχνότερα σε γυναίκες μέσης ηλικίας και χαρακτηρίζεται από διπλή διαφοροποίηση των νεοπλασματικών κυττάρων, προς κύτταρα νευρικής αρχής και προς μυικά κύτταρα.

Κυρίαρχο εύρημα αποτελούν οι μεταλλάξεις του μεταγραφικού παράγοντα PAX3, η ανίχνευση των οποίων αποτελεί ισχυρό διαγνωστικό κριτήριο. Οι σύγχρονες διαγνωστικές προκλήσεις ενισχύουν την ανάγκη για εισαγωγή και διευκόλυνση της χρήσης νεότερων τεχνικών στην καθημερινή κλινική πρακτική.

## Βιβλιογραφία

- [1]Chitguppi C, Koszewski I, Collura K, et al. Biphenotypic sinonasal sarcoma-case report and review of clinicopathological features and diagnostic modalities. J Neurol Surg B Skull Base.2019; 80(1):51-58.
- [2]Carter CS, East EG, McHugh JB. Biphenotypic sinonasal sarcoma: a review and update. Arch Pathol Lab Med. 2018; 142(10):1196-1201.
- [3]Thompson, L. D. R., & Franchi, A. (2017). New tumor entities in the 4th edition of the World Health Organization classification of head and neck tumors: Nasal cavity, paranasal sinuses and skull base. Virchows Archiv, 472(3), 315–330.
- [4]Kakkar, A., Rajeshwari, M., Sakthivel, P., Sharma, M. C., & Sharma, S. C. (2018). Biphenotypic sinonasal sarcoma: A series of six cases with evaluation of role of  $\beta$ -catenin immunohistochemistry in differential diagnosis. Annals of Diagnostic Pathology, 33, 6–10.