

ΜΥΞΟΪΝΟΣΑΡΚΩΜΑ/ ΙΝΟΣΑΡΚΩΜΑ ΚΑΡΔΙΑΣ

Κωνσταντίνος Χριστοφίδης, Νικολίνα Σταυρινού, Φίλιππος Δόλκiras, Ιωάννης Νίσιος, Χριστίνα Βουρλάκου
Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν.Α «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»

Εισαγωγή

Τα καρδιακά σαρκώματα είναι εξαιρετικά σπάνιοι όγκοι. Το καρδιακό μυξοϊνοσάρκωμα / ινοσάρκωμα αποτελεί το 10% των όγκων αυτών και είναι ένα χαμηλόβαθμο σάρκωμα το οποίο αποτελείται από ατρακτοειδή κύτταρα εντός μυξοειδούς ή ινώδους στρώματος, αντίστοιχα. Η συνηθέστερη εντόπιση είναι το ενδοκάριο.

Παρουσίαση περιστατικού

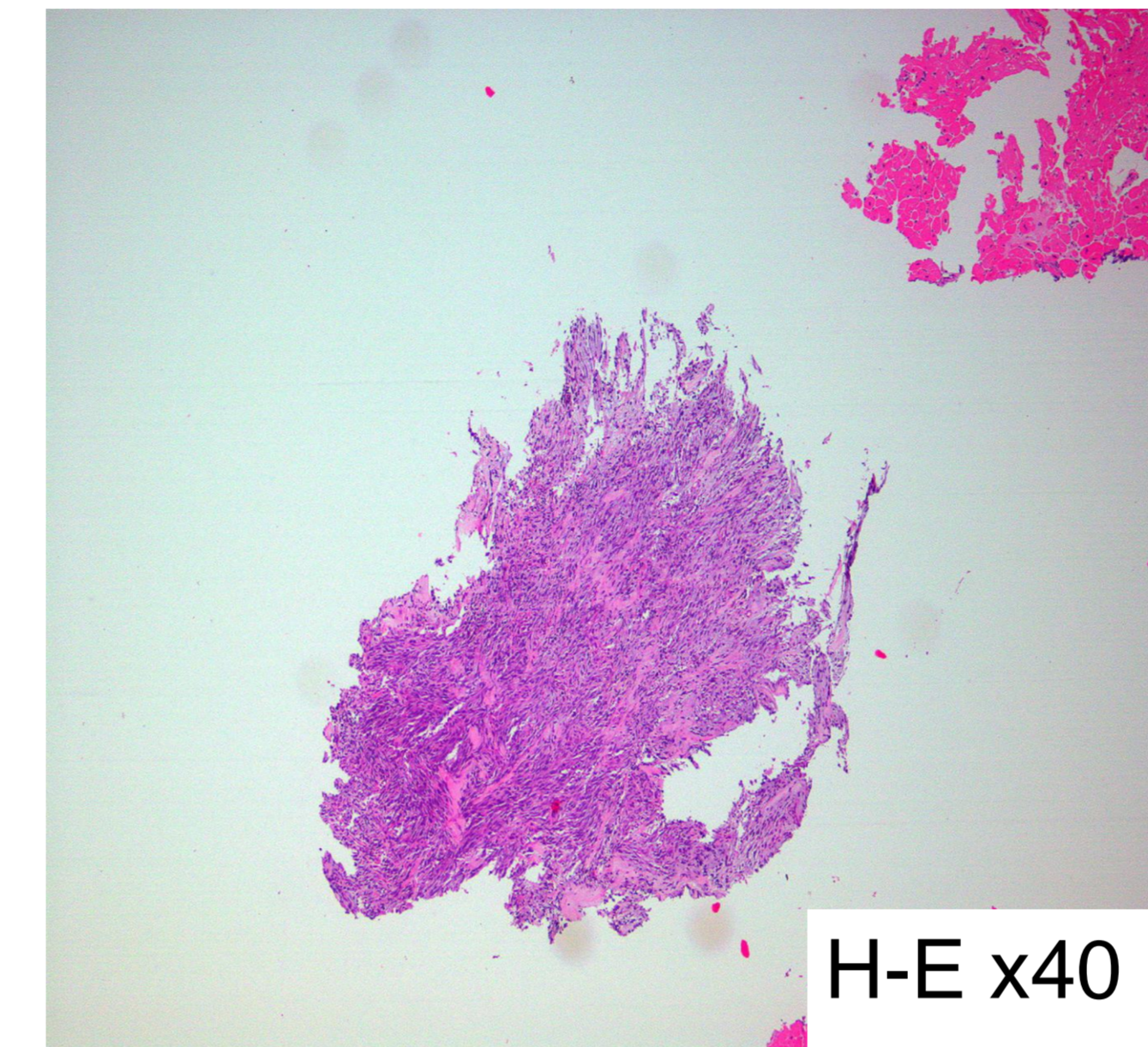
Ασθενής 43 ετών, με ιστορικό λεμφώματος Hodgkin προ 20ετίας, προσήλθε για διερεύνηση υπόπυκνου μόρφωματος με λοβωτή παρυφή και ακανόνιστα όρια στο PET scan, το οποίο προκαλούσε απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας. Ετέθη διαφορική διάγνωση μεταξύ μη Hodgkin λεμφώματος, σαρκώματος ή άλλης βλάβης. Πραγματοποιήθηκε βιοψία και λήφθηκαν για ιστολογική εξέταση έξι νηματοειδή τμήματα μείζονος διαμέτρου 0.1-0.3εκ έκαστο.

Αποτελέσματα

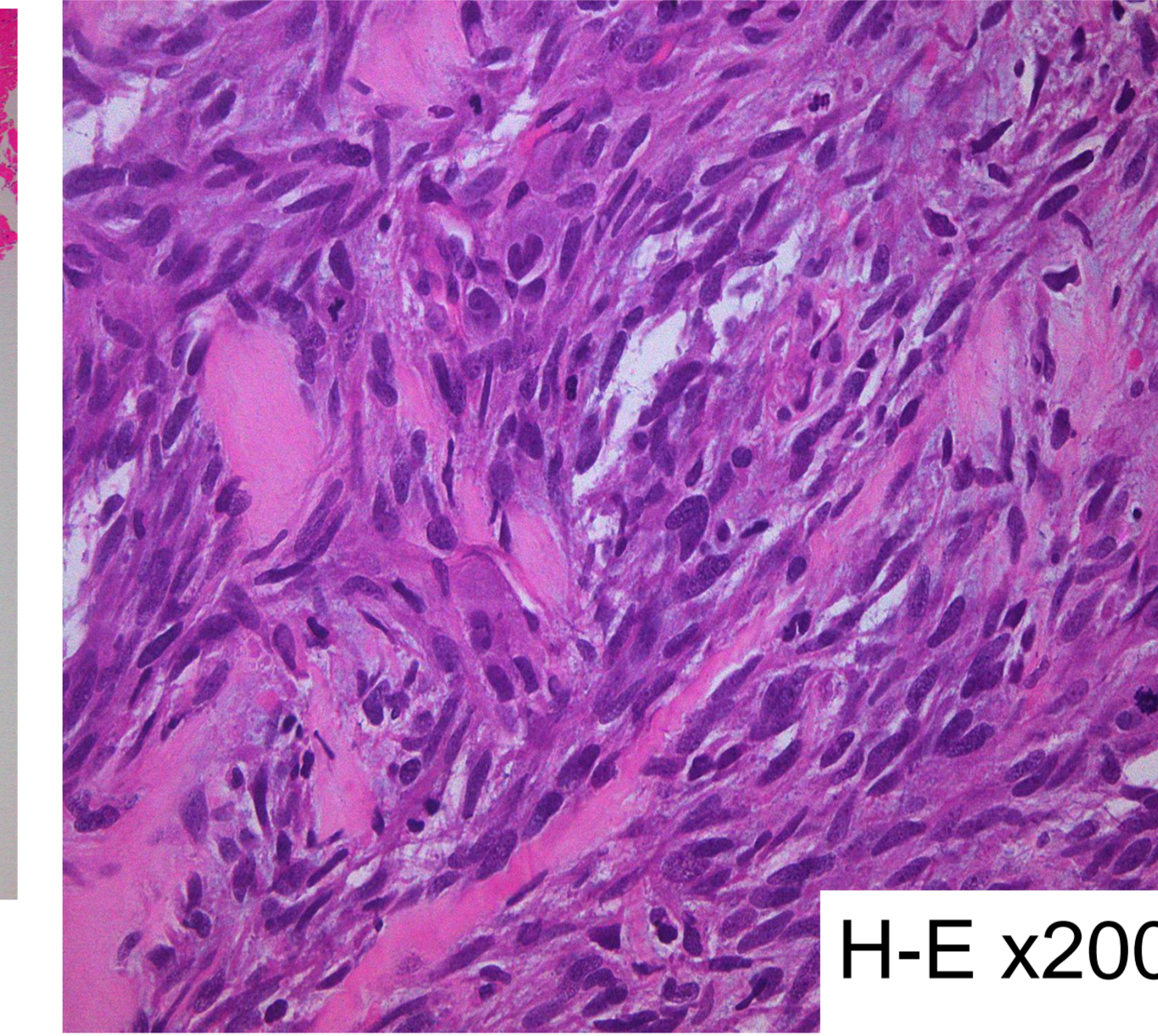
Κατά την ιστολογική εξέταση διαπιστώθηκε διήθηση του μυοκαρδίου από κακήθες μεσεγχοματογενές νεόπλασμα το οποίο αποτελείται από ατρακτόμορφα ή υποστρόγγυλα κύτταρα, με ωοειδείς ή γωνιώδεις πυρήνες και ηωσινόφιλο ή εστιακά διαυγές κυτταρόπλασμα, τα οποία εμφάνιζαν διαβαθμιζόμενη, ήπια έως μέτρια, ατυπία και πολυμορφία. Τα νεοπλασματικά κύτταρα διατάσσονταν σε διαπλεκόμενες δεσμίδες και, κατά περιοχές, με πλέον διάχυτο πρότυπο ανάπτυξης, εν μέσω κολλαγόνωδους ή ήπια μυξοειδούς υποστρώματος, με περιοχές σκλήρυνσης/υαλινοποίησης. Απουσία νεκρώσεων
Μιτώσεις: 8 -13/10 ΜΟΠ

Ανοσοφαινοτυπικά παρατηρήθηκε έκφραση α-SMA. Απουσία έκφρασης δεικτών και μεταγραφικών παραγόντων Desmin, SOX-10, MDM-2, CD34, ERG & TLE-1.

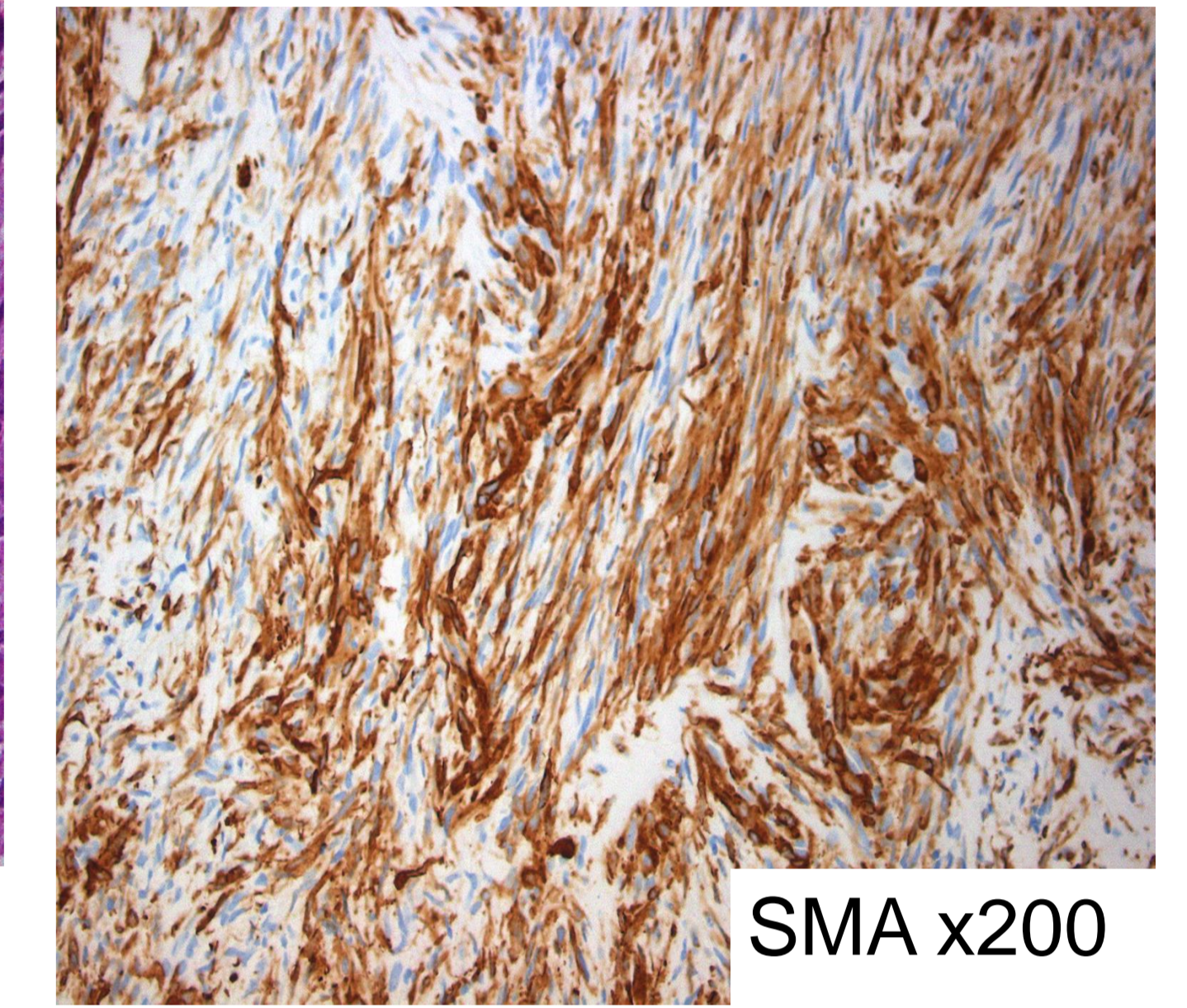
Έγινε μοριακός έλεγχος ανίχνευσης ενίσχυσης των γονιδίων MDM2, CDK4 και διαμετάθεσης του γονιδίου SS18 με την μέθοδο του FISH, ο οποίος απέβη αρνητικός.



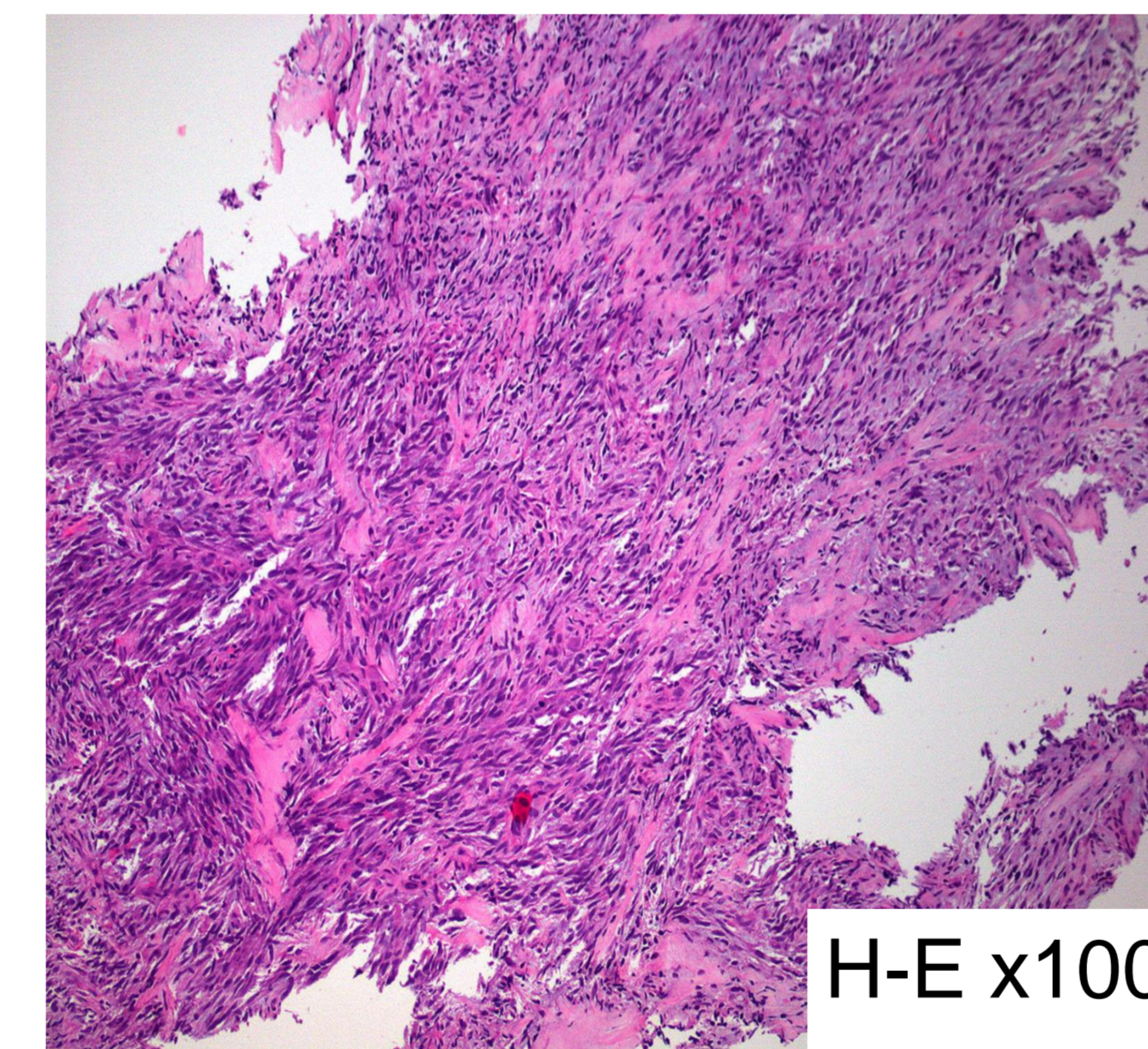
H-E x40



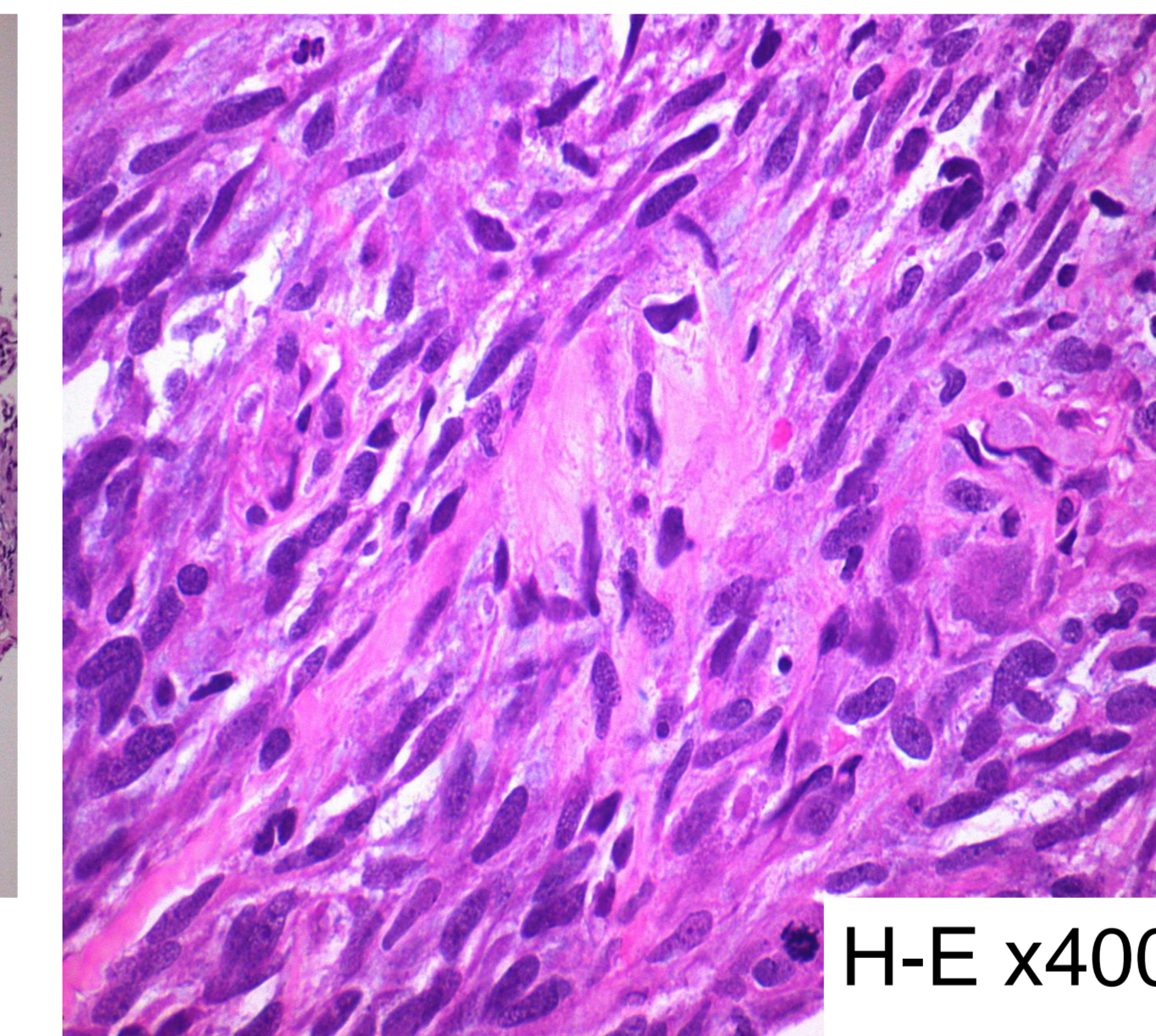
H-E x200



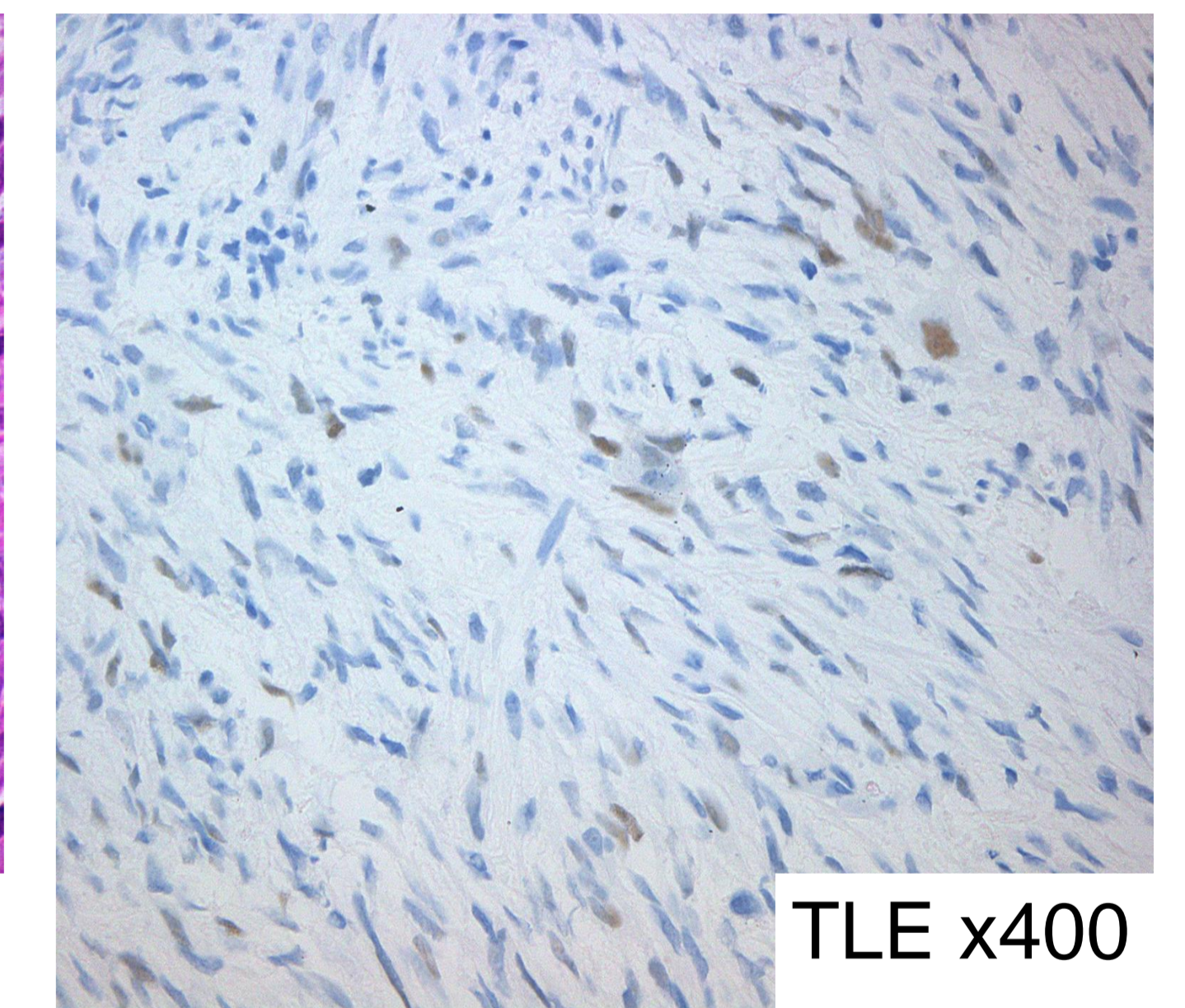
SMA x200



H-E x100



H-E x400



TLE x400

Συμπεράσματα

1. Τα συνολικά μορφολογικά και ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά κατεύθυναν περισσότερο την διάγνωση προς καρδιακό ινοσάρκωμα / μυξοϊνοσάρκωμα, ιστολογικού βαθμού κακοήθειας (Grade) 2.
2. Λόγω της σπανιότητας του συγκεκριμένου νεοπλασματος, δεν υπάρχουν αρκετά προγνωστικά δεδομένα. Ο εν λόγω ασθενής κατέληξε εντός ημερών.