

Οστεομυελική βιοψία

Διήθηση οστίτου ιστού και μυελοχώρων από αγγειακό νεόπλασμα με εκτεταμένη νέκρωση και ανοσομορφολογικούς χαρακτήρες συμβατούς με:

ΕΠΙΘΗΛΙΟΕΙΔΕΣ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΕΝΔΟΘΗΛΙΩΜΑ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Ταξινόμηση σαρκωμάτων κατά WHO 2013

Adipocytic tumors.

- Dedifferentiated liposarcoma.*
- Myxoid/round cell liposarcoma.
- Pleomorphic liposarcoma.

Fibroblastic/ myofibroblastic tumors.

- Fibrosarcoma.**
- Myxofibrosarcoma, low grade.
- Low-grade fibromyxoid sarcoma.
- Sclerosing epithelioid fibrosarcoma.

So-called fibrohistiocytic tumors.

- Undifferentiated pleomorphic sarcoma/malignant fibrous histiocytoma (MFH) (including pleomorphic, giant cell, myxoid/high-grade myxofibrosarcoma, and inflammatory forms).

Smooth muscle tumors.

- Leiomyosarcoma.

Skeletal muscle tumors.

- Rhabdomyosarcoma (embryonal, alveolar, and pleomorphic forms).

Vascular tumors.

Epithelioid hemangioendothelioma.

- Angiosarcoma, deep.

Tumors of peripheral nerves.

- Malignant peripheral nerve sheath tumor.

Chondro-osseous tumors.

- Extraskeletal chondrosarcoma (mesenchymal and other variants).
- Extraskeletal osteosarcoma.

Tumors of uncertain differentiation.

- Synovial sarcoma.
 - Alveolar soft part sarcoma.
 - Extraskeletal myxoid chondrosarcoma.
 - Desmoplastic small round cell tumor.
 - Undifferentiated sarcoma; sarcoma, not otherwise specified (NOS).
 - Epithelioid sarcoma.
 - Clear cell sarcoma of soft tissue.
 - Primitive neuroectodermal tumor (PNET)/extraskeletal Ewing tumor.
 - Extrarenal rhabdoid tumor.
-

Επιδημιολογικά χαρακτηριστικά

- ❑ **Ενδοθηλιακός όγκος μεσεγχυματογενούς προέλευσης με μεταστατικό δυναμικό.**
 - ❑ **Αγνώστου αιτιολογίας. Πιθανά συσχετιζόμενο με έκθεση σε ακτινοβολία.**
 - ❑ **Γονιδιακή μετάλλαξη $t(1;3)(p36;q25)$ WWTR1 / CAMTA1**
 - ❑ **Άνδρες / Γυναίκες 2:1.**
-



- ❑ **Συχνότερα στη 2^η – 3^η δεκαετία.**
- ❑ **Αποτελεί το 1% των αγγειακών νεοπλασμάτων.**
- ❑ **Συνήθως αναπτύσσεται ως μονήρης όγκος στους επιπολής ή εν τω βάθει μαλακούς ιστούς.**
- ❑ **Στα οστά εντοπίζεται κυρίως στα μακρά οστά των κάτω άκρων και στα οστά του κορμού (Σ.Σ.).**



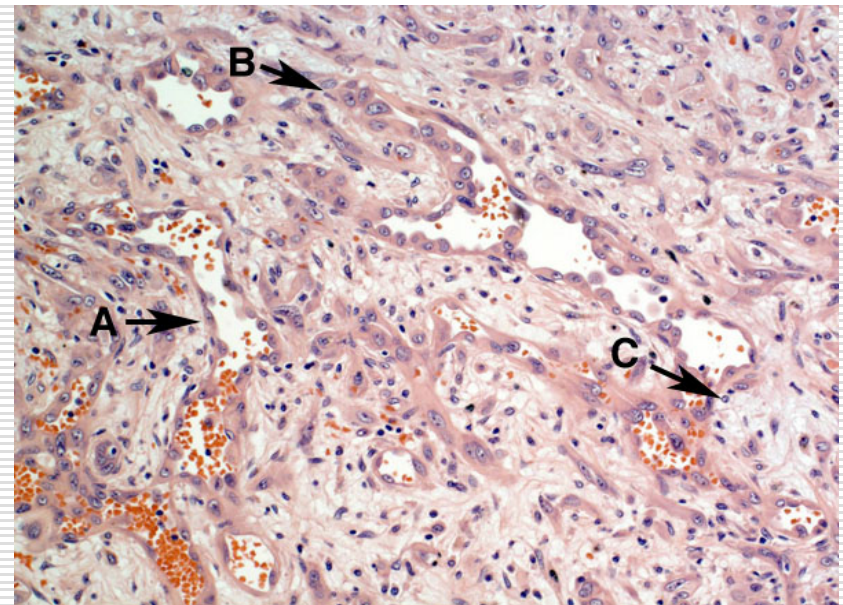
ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

❑ Εκδηλώσεις:

- 1) Οστά: Εντοπισμένο άλγος, νευρολογική σημειολογία σε συμμετοχή Σ.Σ.
 - 2) Μαλακά μόρια: Οίδημα, θρομβοφλεβίτιδα, δερματικά οζίδια.
 - 3) Ήπαρ: άλγος δεξιού υποχονδρίου, διαταραχές ηπατικής βιοχημείας.
 - 4) Πνεύμονες: βήχας, αιμόπτυση.
-
- ❑ Διηθητικό πρότυπο ανάπτυξης, πολυεστιακή νόσος στο 1/3 των περιπτώσεων.
 - ❑ Μεταστάσεις σε πνεύμονες, περιοχικούς λεμφαδένες, ήπαρ και οστά.
 - ❑ Ακτινογραφικά ευρήματα: λυτικές εστίες με διάσπαση φλοιού και περιοστική αντίδραση.
-

ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ

- ❑ Μακροσκοπικά εικόνα οργανωμένου θρόμβου.
- ❑ Μικροσκοπικά παρατηρείται φυγόκεντρη ανάπτυξη από επιθηλιοειδή ενδοθηλιακά κύτταρα τοποθετημένα σε βραχείες χορδές και φωλεές σε ευδιάκριτο στρώμα μυξοϋαλίνης.
- ❑ Ανοσοφαινοτυπικά εκφράζουν CD31, CD34, factor VIII, Ulex europaeus, Vimentin, SMA, Cytokeratins και ERG Fli-1.
- ❑ 30% παρουσιάζουν ατυπία συμβατή με πιο επιθετική συμπεριφορά.



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- ❑ Σπάνια νόσος που καθιστά αδύνατη την εκπόνηση τυχαιοποιημένων μελετών με επαρκή όγκο ασθενών.
 - 1) Χειρουργική εξαίρεση όγκου με ευρεία όρια εκτομής όπου αυτή είναι εφικτή.
 - 2) Επικουρική ακτινοθεραπεία μετά από χειρουργική εκτομή ή ως μονοθεραπεία σε τοπικά εκτεταμένα/μη χειρουργήσιμη νόσο.
 - 3) Εμβολισμός.
 - 4) Συστηματική χημειοθεραπεία.
-

-
- ☐ Ο ασθενής δεν κατέστη δυνατό να υποβληθεί σε χειρουργική εξαίρεση της νόσου του λόγω της πολυεστιακής οστικής της εκδήλωσης.
 - ☐ Παραπέμφθηκε στην Ογκολογική κλινική του Νοσοκομείου προς περαιτέρω συστηματική αντιμετώπιση με χημειοθεραπεία.
-

Ευχαριστώ για την προσοχή σας
