**MIĘSAKI TKANEK MIĘKKICH**

***(Tumors of Soft Tissue)***

**Janusz Ryś**

1. **Rodzaj materiału**
2. biopsja gruboigłowa lub otwarta biopsja nacinająca (*intralesional resection*)
3. biopsja wycinająca (*marginal resection*)
4. szerokie wycięcie zmiany (*wide resection*)
5. radykalne wycięcie nowotworu (*radical resection*)
6. inny (określić jego rodzaj):
7. **Lokalizacja narządowa guza**
8. teren głowy i szyi
9. tułów wraz z obręczą barkową i biodrową
10. kończyny
11. śródpiersie i przestrzeń zaotrzewnowa
12. inna (określić jaka): \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
13. **Umiejscowienie anatomiczne guza**
14. powierzchowne

i) śródskórne

ii) podskórne (nadpowięziowe)

1. głębokie

i) powięziowe

ii) podpowięziowe

iii) w obrębie mięśnia

iv) pomiędzy mięśniem szkieletowym i okostną

v) śródpiersiowe

vi) w obrębie jamy brzusznej

vii) zaotrzewnowe

viii) inne (określić jakie):

1. **Wymiary guza**
2. największy wymiar ( cm)
3. pozostałe wymiary (cm)
4. niemożliwe do ustalenia
5. **Histologiczna postać mięsaka** (zaznaczyć wszystkie możliwe)
6. wrzecionowatokomórkowy
7. nabłonkopodobny
8. drobnookrągłokomórkowy
9. śluzowaty
10. pleomorficzny
11. niemożliwy do ustalenia
12. **Histologiczny typ mięsaka** (wg klasyfikacji WHO 2013) (wybrać z załącznika nr 1)
13. nazwa w języku angielskim /polskim
14. kod ICD-O (wybrać z załącznika)
15. **Aktywność mitotyczna**: Określić: \_\_\_ / 10 dużych pól wiedzenia (HPF)

 (1 HPF = 0,1734 mm2; przy obiektywie 40x, w polu o największej aktywności mitotycznej)

1. **Martwica**
2. nie stwierdzona
3. zajmująca poniżej 50% powierzchni guza
4. zajmująca powyżej 50% powierzchni guza
5. niemożliwa do oceny
6. **Stopień histologicznej złośliwości guza** (*grade*) (zgodnie z klasyfikacją FNCLCC)
7. G1
8. G2
9. G3
10. mięsaki nie podlegające stopniowaniu (patrz załącznik nr 2)
11. niemożliwy do ustalenia
12. **Zaawansowanie kliniczne nowotworu** (wg TNM)
13. wybrać i wpisać stopień zaawansowania klinicznego z załącznika nr 3
14. **Marginesy chirurgiczne** (tylko w przypadku biopsji wycinającej)
15. niemożliwe do określenia
16. wolne od nacieku mięsaka

szerokość najwęższego marginesu tkanek wolnych od nacieku mięsaka (cm)

określić najwęższy margines:

1. utkanie mięsaka w linii cięcia operacyjnego

 określić zajęty margines:

1. **Zatory z komórek nowotworowych w naczyniach limfatycznych i/lub żylnych**
2. niezidentyfikowane
3. obecne
4. niejednoznaczne
5. **Dodatkowe cechy morfologiczne nowotworu**

 określić ich rodzaj

1. **Wyniki badań immunohistochemicznych**
2. badania immunohistochemiczne nie wykonywane
3. wykonane badania immunohistochemiczne

wyszczególnić rodzaj wykonanych badań

1. dodatnie reakcje immunohistochemiczne potwierdzające rozpoznanie

wyszczególnić rodzaj markera potwierdzającego rozpoznanie

1. **Wyniki badań cytogenetycznych**
2. badania cytogenetyczne nie wykonywane
3. wykonane badania cytogenetyczne

wpisać wynik badania cytogenetycznego

1. **Wyniki badań molekularnych**
2. badania molekularne nie wykonywane
3. wykonane badania molekularne

wyszczególnić rodzaj wykonanych badań:

wpisać wynik badania molekularnego:

1. **Leczenie poprzedzające biopsję** (zaznaczyć wszystkie zastosowane metody leczenia)
2. brak leczenia
3. leczenie chemiczne
4. leczenie napromienianiem
5. zastosowane niesprecyzowane leczenie
6. brak danych

18. **Wyniki zastosowanego leczenia**

1. niewidoczne
2. dostrzegalne

określić procent powierzchni przetrwałego guza (jeśli to możliwe w porównaniu z materiałem biopsyjnym przed leczeniem) : \_\_\_\_%

1. niemożliwe do ustalenia

**Załączniki do raportu synoptycznego**

***Załącznik nr 1. Histologiczny typ mięsaka zgodnie z klasyfikacją WHO 2013***

*Klasyfikacja guzów tka*nek miękkich – złośliwych i o granicznej złośliwości – według WHO 2013.

**Adipocytic Tumors** (Nowotwory tkanki tłuszczowej)

 **Intermediate (locally aggressive)** (o granicznej złośliwości / miejscowo złośliwe)

 **Atypical lipomatous tumor / Well- differentiated liposarcoma** (atypowy tłuszczak 8550/1 /

 tłuszczakomięsak dobrze zróżnicowany 8550/3)

 **Malignant** (złośliwe)

 **Dedifferentiated liposarcoma** (tłuszczakomięsak odróżnicowany) 8858/3

 **Myxoid / round cell liposarcoma** (tłuszczakomięsak śluzowaty) 8852/3

 **Pleomorphic liposarcoma** (tłuszczakomięsak wielopostaciowy) 8854/3

 **Liposarcoma, not otherwise specified** (tłuszczakomięsak nieokreślony) 8850/3

**Fibroblastic / Myofibroblastic Tumors** (Nowotwory tkanki włóknistej, z fibroblastów I miofibroblastów)

 **Intermediate ( locally aggressive)** (o granicznej złośliwości / miejscowo agresywne)

 **Palmar / plantar fibromatosis** (włókniakowatość dłoni lub stóp) 8813/1

 **Desmoid-type fibromatosis** (włókniakowatość typu głębokiego) 8821/1

 **Lipofibromatosis** (tłuszczakowłókniakowatość) 8851/1

 **Giant cell fibroblastoma** ( ) 8834/1

 **Intermediate (rarely** matastasizing) (o granicznej złośliwości / rzadko przerzutujące)

 **Dermatofibrosarcoma protuberans** (włókniakomięsak guzowaty skóry) 8832/1

 **Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans** (włókniakomięsak guzowaty skóry z progresją

 do włókniakomięsaka) 8832/3

 **Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans** (upigmentowany włókniakomięsak guzowaty skóry)

 8833/1

 **Solitary fibrous tumor** (odosobniony guz włóknisty) 8815/1

 **Solitary fibrous tumor, malignant** (złośliwy odosobniony guz włóknisty) 8815/3

 **Inflamatory myofibroblastic tumor** (“zapalny” guz miofibroblastyczny) 8825/1

 **Low grade myofibroblastic sarcoma** (mięsak miofibroblastyczny o małej złośliwości) 8825/3

 **Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma / Atypical myxoinflammatory fibroblastic tumor**

 8811/1

 **Infantile fibrosarcoma** (włókniakomięsak niemowląt) 8814/3

**Malignant** (złośliwe)

**Adult fibrosarcoma** (włókniakomięsak) 8810/3

**Myxofibrosarcoma** (śluzakowłókniakomięsak) 8811/3

Low grade fibromyxoid sarcoma ( ) 8840/3

 **Sclerosing epithelioid fibrosarcoma** (szkliwiejący włókniakomięsak z komórek nabłonkowatych) 8840/43

**So-called Fibrohistiocytic Tumors** (Nowotwory fibrohistiocytarne)

 **Intermediate (rarely metastasizing)** (o granicznej złośliwości / rzadko przerzutujące)

Plexiform fibrohistiocytic tumour ( ) 8835/1

Giant cell tumour of soft tissues (Guz olbrzymiokomórkowy tkanek miękkich) 9251/1

**Smooth Muscule Tumors** (Nowotwory tkanki mięśniowej gładkiej)

 **Malignant** (złośliwe)

 **Leiomyosarcoma** (Mięśniakomięsak gładkokomórkowy) (nie dotyczy skóry) 8890/3

**Pericytic (Perivascular) Tumors** (Nowotwory z komórek okołonaczyniowych)

 **Glomangiomatosis** (kłębczakowatość) 8711/1

 **Malignant glomus tumor** (kłębczak złośliwy) 8711/3

 **Myofibromatosis**  ( ) 8824/1

**Skeletal Muscle Tumors** (Nowotwory mięśni poprzecznie prążkowanych)

 **Malignant** (złośliwe)

  **Embryonal rhabdomyosarcoma (including spindle cell, anaplastic)** (Mięśniakomięsak

 prążkowanokomórkowy, zarodkowy ( w tym: groniasty, wielopostaciowy) 8910/3

 **Alveolar rhabdomyosarcoma (including solid, anaplastic)** (Mięśniakomięsak prążkowano-

 komórkowy, pęcherzykowy ( w tym: lity, anaplastyczny) 8920/3

 **Pleomorphic rhabdomyosarcoma** (Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy wielopostaciowy) 8901/3

 **Spindle cell/ sclerosing rhabdomyosarcoma** (Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy

 wrzecionowatokomórkowy/ szkliwiejący) 8912/3

**Vascular Tumors** (Guzy naczyniowe)

 **Intermediate (Locally aggressive)** (o granicznej złośliwości / miejscowo agresywne)

 **Kaposiform hemnagioendothelioma** ( ) 9130/1

 **Intermediate (rarely metastasizing)** (o granicznej złośliwości / rzadko przerzutujące)

 **Retiform hemangioendothelioma** ( ) 9136/1

 **Papillary intralymphatic angioendothelioma** ( ) 9135/1

 **Compositie hemangioendothelioma** ( ) 9136/1

 **Pseudomyogenic (epihelioid sarcoma-like) hemangioendothelioma** ( ) 9136/1

 **Kaposi sarcoma (mięsak Kaposiego)** 9140/3

 **Malignant** (złośliwe)

 **Epithelioid hemangioendothelioma** (śródbłoniak nabłonkowaty) 9133/3

 **Angiosarcoma of soft tissue** (mięsak naczyniowy) 9120/3

**Chondro-osseous Tumors** (Nowotwory z tkanki chrzęstnej i kostnej)

 **Malignant** (złośliwe)

 **Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma** (chrzęstniakomięsak mezenchymalny) 9240/3

 **Extraskeletal osteosarcoma** (chrzęstniakomięsak pozakostny) 9180/3

**Gastrointestinal stromal tumours** (Nowotwory podścieliskowe)

 **Gastrointestinal stromal tumor, uncertain malignant potential** (złośliwe) ( ) 8936/1

 **Gastrointestinal stromal tumor, uncertain malignant potential** (złośliwe) ( ) 8936/3

**Tumors of Peripheral Nerves**

 **Malignant**

 **Malignat peripheral nerve sheath tumor** ( ) 9540/3

 **Epithelioid malignat peripheral nerve sheath tumor** ( ) 9542/3

 **Malignant Triton tumor (złośliwy guz Tritona)** 9561/3

 **Malignant granular cell tumor** (złośliwy guz ziarnistokomórkowy) 9580/3

 **Ectomensenchymoma**  ( ) 8921/3

 **Malignant perineurioma** ( ) 9571/3

**Tumors of Uncertain Differentiation** (Nowotwory o nieustalonym różnicowaniu)

 **Intermediate (Locally aggressive)** (o granicznej złośliwości / miejscowo agresywne)

 **Hemosiderotic fibrolipomatous tumor** ( ) 8811/1

 **Intermediate (rarely metastasizing)** (o granicznej złośliwości / rzadko przerzutujące)

 **Atypical fibroxanthoma** ( ) 8830/1

**Angiomatoid fibrous histiocytoma** ( ) 8836/1

 **Ossifying fibromyxoid tumor, malignant** ( ) 8842/3

 **Mixed tumour NOS, malignant** (złośliwy guz mieszny) 8940/3

 **Myoepithelial carcinoma** (rak z komórek mioepitelalnych) 8982/3

 **Phosphaturic mesenchymal tumor, malignant** ( ) 8990/3

 **Malignant**

 **Synovial sarcoma NOS** (mięsak maziówkowy) 9040/3

 **Spindle cell** (wrzecionowatokomórkowy) 9041/3

 **Biphasic** (dwufazowy) 9043/3

 **Epithelioid sarcoma** (mięsak nabłonkowaty) 8804/3

 **Alveolar soft part sarcoma** (mięsak pęcherzykowy) 9581/3

 **Clear cell sarcoma of soft tissue** (mięsak jasnokomórkowy) 9044/3

 **Extraskeletal myxoid chondrosarcoma** (chrzęstniakomięsak śluzowaty pozaszkieletowy) 9231/3

 **Extraskeletal Ewing sarcoma** (pozaszkieletowy mięsak Ewinga) 9364/3

 **Desmoplastic small round cell tumor** ( ) 8806/3

 **Extrarenal rhabdoid tumor** ( ) 8963/3

 **Neoplasm with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa)**

 **PEComa NOS, malignant** ( ) 8714/3

**Intimal sarcoma**  ( ) 9137/3

**Undifferentiated/unclassified Sarcomas** (Mięsaki niezróżnicowane)

**Undifferentiated spindle cell sarcoma** (niezróżnicowany mięsak wrzecionowatokomórkowy) 8801/3

**Undifferentiated pleomorphic sarcoma** (niezróżnicowany mięsak wielopostaciowy) 8802/3

**Undifferentiated round cell sarcoma** (niezróżnicowany mięsak okrągłokomórkowy) 8803/3

**Undifferentiated epithelioid sarcoma** (niezróżnicowany mięsak nabłonkowaty) 8804/3

**Undifferentiated sarcoma NOS** (mięsak niezróżnicowany) 8805/3

**Załącznik nr 2. Stopień zróżnicowania mięsaka wg klasyfikacji FNCLCC**

Badanie stopnia zróżnicowania guza wg klasyfikacji FNCLCC jest oparte na ocenie aktywności mitotycznej komórek guza, rozległości martwicy oraz stopnia histologicznej dojrzałości nowotworu. Każdy z tych trzech parametrów jest odpowiednio kategoryzowany: stopień dojrzałości nowotworu (w skali 1-3), aktywność mitotyczna (w skali 1-3), rozległość martwicy (w skali 0-2), a suma wymienionych punktów pozwala na wyróżnienie trzech grup mięsaków o następujących stopniach złośliwości:

stopień 1 (*grade 1*): suma punktów od 2 do 3

stopień 2 (*grade 2*): suma punktów - 4 lub 5

stopień 3 (*grade 3*): suma punktów od 6 do 8

Stopień dojrzałości nowotworu jest punktowany w sposób następujący

|  |  |
| --- | --- |
| **Postać histologiczna mięsaka** | **Liczba punktów** |
| Tłuszczakomięsak dobrze zróżnicowany (*well-differentiated liposarcoma*) | 1 |
| Tłuszczakomięsak śluzowaty (*myxoid liposarcoma*) | 2 |
| Tłuszczakomięsak okrągłokomórkowy (*round cell liposarcoma*) | 3 |
| Tłuszczakomięsak wielopostaciowy (*pleomorphic liposarcoma*) | 3 |
| Tłuszczakomięsak odróżnicowany (*dedifferentiated liposarcoma*) | 3 |
| Włókniakomięsak (*fibrosarcoma*) | 2 |
| Śluzakowłókniakomięsak (*myxofibrosarcoma*) | 2 |
| Wielopostaciowy mięsak włóknisto-histiocytarny (*MFH, pleomorphic type*) | 3 |
| Wielopostaciowy mięsak włóknisto-histiocytarny, postać olbrzymiokomórkowa lub zapalna (*pleomorphic sarcoma, NOS, with giant cells or inflammatory cells*) | 3 |
| Mięśniakomięsak gładkokomórkowy, dobrze zróżnicowany (*well-differentiated leiomyosarcoma*) | 1 |
| Mięśniakomięsak gładkokomórkowy (*conventional leiomyosarcoma*) | 2 |
| Mięśniakomięsak gładkokomórkowy, niskozróżnicowany, wielopostaciowy lub nabłonkowaty (*poorly differentiated/pleomorphic/epithelioid leiomyosarcoma*) | 3 |
| Mięsak maziówkowy dwu- i monofazowy (*biphasic/monophasic synovial sarcoma*) | 3 |
| Mięsak maziówkowy niskozróznicowany (*poorly differentiated synovial sarcoma*) | 3 |
| Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy, wielopostaciowy (*pleomorphic rhabdomyosarcoma*) | 3 |
| Chrzęstniakomięsak mezenchymalny (*mesenchymal chondrosarcoma*) | 3 |
| Mięsak kościopochodny, pozaszkieletowy (*extraskeletal osteosarcoma*) | 3 |
| Mięsak Ewinga /Niedojrzały guz neuroektodermalny (*Ewing sarcoma/ PNET*) | 3 |
| Złosliwy guz w komórek rabdoidnych (*malignant rhabdoid tumor*) | 3 |
| Niezróżnicowany mięsak (*undifferentiated sarcoma*) | 3 |

Uwaga! Nie zaleca się oceny stopnia zróżnicowania w przypadku następujących mięsaków: złośliwy nowotwór osłonek nerwowych (*malignant peripheral nerve sheath tumor*, MPNST), mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy, zarodkowy i pęcherzykowy (*embryonal and alveolar rhabdomyosarcoma*), mięsak naczyniowy (*angiosarcoma*), chrzęstniakomięsak śluzowaty pozaszkieletowy (*extraskeletal myxoid chondrosarcoma*), mięsak pęcherzykowy tkanek miękkich (*alveolar soft part sarcoma*), mięsak jasnokomórkowy (*clear cell sarcoma*) i mięsak nabłonkowaty (*epitheliod sarcoma*) (wg Guillou i wsp. J Clin Oncol 1997;15(1):350-362, zmodyfikowany, American Society of Clinical Oncology, 2003

Pomiar aktywności mitotycznej: Aktywność mitotyczna musi być mierzona we fragmencie guza o największej liczbie figur podziału, w dziesięciu, kolejno następujących po sobie, dużych polach widzenia (*high power fields* – HPF), przy powiększeniu obiektywu 40x (1HPF x 400 = 0,1734mm2).

1 punkt : 0 – 9 mitoz w 10 HPF

2 punkty: 10 – 19 mitoz w 10 HPF

3 punkty: 20 i więcej mitoz w 10 HPF

Ocena martwicy: (na podstawie mikroskopowej analizy wycinków z guza)

0 punktów : brak martwicy

1 punkt: martwica co najwyżej 50% utkania guza

2 punkty: martwica w ponad 50% utkania guza

**Załącznik nr 3. Stopień zaawansowania nowotworu zgodnie z 7.wydaniem klasyfikacji AJCC Cancer Staging, 2010**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Stopień zaawansowania  | Cecha T | Cecha N | Cecha M | Stopień złośliwości |
| IA | T1a / T1b | N0  | M0 | G1 Low |
| IB | T2a / T2b | N0  | M0 | G1 Low |
| IIA | T1a / T1b | N0  | M0 | G2 High |
| IIB | T2a / T2b | N0 | M0 | G2 High |
| III | T2a / T2bKażde T | N0N1 | M0M0 | G3 HighKażde G low/high |
| IV | Każde T | Każde N | M1 | Każde G low/high |