

MIEŚNIAKOMIĘSAK PRAŻKOWANOKOMÓRKOWY

(RHABDOMYOSARCOMA, RMS)

Wiesława Grajkowska, Maciej Pronicki

1. Materiał: wycinek / materiał pooperacyjny

2. Procedura:

- Biopsja
- Wycięcie miejscowe
- Wycięcie radykalne
- Inne

3. Badanie makroskopowe:

a. Lokalizacja:

- pęcherz moczowy/gruczoł krokowy
- opony mózgowie
- kończyny
- układ moczowo-płciowy (z wyjątkiem pęcherza moczowego i gruczołu krokowego)
- głowa i szyja (z wyjątkiem opon mózgowych)
- oczodół
- inne (tułów, okolica zaotrzewnowa,...)
- nieokreślone

b. Wymiary guza (cm)

c. Głębokość nacieku:

- skóra
- tkanka podskórna
- podpowięziowo
- wewnątrzmięśniowo

- wewnątrzbrzusznie
- zaotrzewnowo
- narząd
- inne
- nieokreślone

d. Makroskopowy stopień zaawansowania, zależnie od lokalizacji określić:

- stosunek do struktur anatomicznych,
- makroskopową radykalność resekcji (granice resekcji oznaczyć tuszem)

4. Badanie mikroskopowe

a. Typ histologiczny według WHO, SNOMED CODE: 302847003

- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy zarodkowy groniasty (embryonal botryoid RMS)
- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy zarodkowy wrzecionowatokomórkowy (spindle cell RMS)
- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy zarodkowy niespecyficzny (embryonal RMS NOS)
- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy pęcherzykowy (alveolar RMS)
- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy mieszany (embryonal – alveolar RMS)
- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy z cechami rabdoidnymi (RMS with rhabdoid features)
- Mięśsak niezróżnicowany (undifferentiated sarcoma)
- Ectomesenchymoma
- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy twardniejący (sclerosing RMS)
- Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy, podtyp nieokreślony (RMS NOS)

b. **Mikroskopowy stopień zaawansowania** (zależnie od lokalizacji określić stosunek do struktur anatomicznych)

c. **Linie resekcji chirurgicznej:**

d. **Efekt zastosowanego leczenia:**

e. **Węzły chłonne:**

- Liczba zbadanych, (lokalizacja)
- Liczba zajętych, (lokalizacja)
- f. **Stopień zaawansowania** - Zalecane jest stopniowanie według : Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Postsurgical Clinical Grouping System.

Grupa I

A Zlokalizowany guz, ograniczony do miejsca pochodzenia, całkowicie wycięty

B Zlokalizowany guz, naciekający poza miejsce pochodzenia, całkowicie wycięty

Grupa II

A Guz zlokalizowany, makroskopowo resekcja całkowita, ale mikroskopowo choroba resztkowa

B Lokalnie guz rozległy (zajęcie regionalnych węzłów chłonnych), całkowicie wycięty

C Lokalnie guz rozległy (zajęcie regionalnych węzłów chłonnych), całkowicie wycięty, ale mikroskopowo choroba resztkowa

Grupa III

A Guz zlokalizowany lub lokalnie rozległy, makroskopowo nieusunięty, tylko po biopsji

B Guz zlokalizowany lub lokalnie rozległy, makroskopowo nieusunięty, po resekcji powyżej 50% masy guza

Grupa IV

Każda wielkość guza pierwotnego, z zajęciem lub bez zajęcia regionalnych węzłów chłonnych, z odległymi przerzutami, bez względu na zakres resekcji chirurgicznej.

5. **Wyniki badań immunohistochemicznych**

(zestaw dla Small Round Blue Cell Tumor): Desmina; Myo D1; Myogenina; LCA; WT1; Synaptofizyna; CD 99, ew. inne uzupełniające w drugiej kolejności)

6. **Wyniki badań molekularnych** np. gen fuzyjny PAX7 – FKHR i gen fuzyjny PAX3 – FKHR są charakterystyczna dla pęcherzykowego typu RMS.

Piśmiennictwo:

1. Protocol for the Examination of Specimens From Patients With Rhabdomyosarcoma http://www.cap.org/apps/docs/committees/cancer/cancer_protocols/2011/Rhabdomyosarcoma_11protocol.pdf