

PRYMITYWNY GUZ NEUROEKTODERMALNY - MIĘSAK EWINGA

(Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET)/Ewing Sarcoma (ES))

Wiesława Grajkowska, Maciej Pronicki

1. Rodzaj materiału:

Wycinek, materiał pooperacyjny

2. Procedura:

- Biopsja
- Wycięcie miejscowe
- Wycięcie radykalne
- Amputacja
- Inne

3. Badanie makroskopowe:

- a.** Lokalizacja
- b.** Wymiary (cm)
- c.** Makroskopowy stopień zaawansowania (zależnie od lokalizacji określić stosunek do struktur anatomicznych, uwzględnić odrębność opisu dla guzów kostnych i pozakostnych)
- d.** Zajęcie struktur kostnych:
 - trzon
 - przynasada
 - jama szpikowa
 - tkanki miękkie

- inne

e. Zajęcie tkanek pozakostnych:

- skóra

- tkanka podskórna/ tkanki nadpowięziowe

- tkanki podpowięziowe

- mięśnie

- jama brzuszna/miednica

- okolica zaotrzewnowa

- inne

f. Makroskopowy stopień zaawansowania (zależnie od lokalizacji określić stosunek do struktur anatomicznych, makroskopowa radykalność resekcji, określenie granic resekcji oznaczonych tuszem)

4. Badanie mikroskopowe

Typ histopatologiczny: PNET/Ewing sarcoma **SNOMED CODE: 76909002**

a. Mikroskopowy stopień zaawansowania (zależnie od lokalizacji określić stosunek do struktur anatomicznych, uwzględnić w opisie cechy angioinwazji)

b. Linie resekcji chirurgicznej:

Mikroskopowa radykalność resekcji – wystarczający margines tkanki kostnej powinien wynosić 2 do 5 cm; powięzi, okostnej, tkanki łącznej włóknistej śródmięśniowej - 2 mm; tkanki tłuszczowej, mięśnia i przestrzeni szpikowej - 5 mm. Przy słabej odpowiedzi na chemioterapię marginesy powinny być szersze.

c. Efekt zastosowanego leczenia: martwica, zmiany zwyrodnieniowe

d. Węzły chłonne:

- Liczba zbadanych, (lokalizacja)

- Liczba zajętych, (lokalizacja)

e. Stopień zaawansowania (pTNM)

Dla pierwotnych guzów kostnych (pT)

pTX: brak możliwości oceny guza pierwotnego

pT0: brak guza pierwotnego

pT1: największy wymiar guza mniejszy lub równy 8 cm

pT2: największy wymiar guza powyżej 8 cm

pT3: pierwotny wielogniskowy guz kostny

Dla pierwotnych guzów pozakostnych (pT)

pTX: brak możliwości oceny guza pierwotnego

pT0: brak guza pierwotnego

pT1a: największy wymiar guza mniejszy lub równy 5 cm, guz powierzchniowy

pT1b: największy wymiar guza mniejszy lub równy 5 cm, guz głęboki

pT2a: największy wymiar guza powyżej 5 cm, guz powierzchniowy

pT2b: największy wymiar guza powyżej 5 cm, guz głęboki

Węzły chłonne (pN)

pNX: brak możliwości oceny

pN0: bez przerzutów w regionalnych węzłach chłonnych

pN1: przerzuty w regionalnych węzłach chłonnych

Przerzuty odległe (pM)

Dla pierwotnych guzów kostnych

pM1a: płuco

pM1b: przerzuty w innych narządach niż płuco

Dla pierwotnych guzów pozakostnych

pM1: przerzuty odległe (podać miejsce przerzutu)

5. Wyniki badań immunohistochemicznych

(zestaw dla Small Round Blue Cell Tumor):

CD 99; LCA; Synaptofizyna; NSE; Desmina; Myo D1; WT1; S100, EMA, cytokeratyny, ew. inne uzupełniające w drugiej kolejności.

6. **Wyniki badań molekularnych:** geny fuzyjne: *EWS-FLII*, *EWS-ERG*; *EWS-ETV1*, *EWS-FEV*, *EWS-ZSG*, *EWS-E1A*.

Piśmiennictwo:

1. Protocol for the Examination of Specimens From Patients With Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET)/Ewing Sarcoma (ES)
http://www.cap.org/apps/docs/committees/cancer/cancer_protocols/2012/PNETEwing_12protocol.pdf