

MIĘSAKI TKANEK MIĘKKICH

(Tumors of Soft Tissue)

Janusz Ryś

1. Rodzaj materiału

- a) biopsja gruboigłowa lub otwarta biopsja nacinająca (*intralesional resection*)
- b) biopsja wycinająca (*marginal resection*)
- c) szerokie wycięcie zmiany (*wide resection*)
- d) radykalne wycięcie nowotworu (*radical resection*)
- e) inny (określić jego rodzaj):

2. Lokalizacja **narządowa** guza

- a) teren głowy i szyi
- b) tułów wraz z obręczą barkową i biodrową
- c) kończyny
- d) śródpiersie i przestrzeń zaotrzewnowa
- e) inna (określić jaka): _____

3. Umiejscowienie **anatomiczne** guza

- a) powierzchowne
 - i) śródskórne
 - ii) podskórne (nadpowięziowe)
- b) 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):

4. Wymiary guza

- a) największy wymiar (cm)
- b) pozostałe wymiary (cm)
- c) niemożliwe do ustalenia

5. **Histologiczna postać mięsaka** (zaznaczyć wszystkie możliwe)

- a) wrzecionowatokomórkowy
- b) nabłonkopodobny
- c) drobnookrągłokomórkowy
- d) śluzowaty
- e) pleomorficzny
- f) niemożliwy do ustalenia

6. **Histologiczny typ mięsaka** (wg klasyfikacji WHO 2013) (wybrać z załącznika nr 1)

- a) nazwa w języku angielskim /polskim
- b) kod ICD-O (wybrać z załącznika)

7. **Aktywność mitotyczna:** Określić: ___ / 10 dużych pól wiedzenia (HPF)

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

8. **Martwica**

- a) nie stwierdzona
- b) zajmująca poniżej 50% powierzchni guza
- c) zajmująca powyżej 50% powierzchni guza
- d) niemożliwa do oceny

9. **Stopień histologicznej złośliwości guza (*grade*)** (zgodnie z klasyfikacją FNCLCC)
- G1
 - G2
 - G3
 - mięsaki nie podlegające stopniowaniu (patrz załącznik nr 2)
 - niemożliwy do ustalenia
10. **Zaawansowanie kliniczne nowotworu (wg TNM)**
- wybrać i wpisać stopień zaawansowania klinicznego z załącznika nr 3
11. **Marginesy chirurgiczne** (tylko w przypadku biopsji wycinającej)
- niemożliwe do określenia
 - wolne od nacieku mięsaka
szerokość najwęższego marginesu tkanek wolnych od nacieku mięsaka (cm)
określić najwęższy margines:
 - utkanie mięsaka w linii cięcia operacyjnego
określić zajęty margines:
12. **Zatory z komórek nowotworowych w naczyniach limfatycznych i/lub żylnych**
- niezidentyfikowane
 - obecne
 - niejednoznaczne
13. **Dodatkowe cechy morfologiczne nowotworu**
określić ich rodzaj
14. **Wyniki badań immunohistochemicznych**
- badania immunohistochemiczne nie wykonywane
 - wykonane badania immunohistochemiczne
wyszczególnić rodzaj wykonanych badań
 - dodatknie reakcje immunohistochemiczne potwierdzające rozpoznanie
wyszczególnić rodzaj markera potwierdzającego rozpoznanie
15. **Wyniki badań cytogenetycznych**
- badania cytogenetyczne nie wykonywane
 - wykonane badania cytogenetyczne
wpisać wynik badania cytogenetycznego
16. **Wyniki badań molekularnych**
- badania molekularne nie wykonywane
 - wykonane badania molekularne
wyszczególnić rodzaj wykonanych badań:
wpisać wynik badania molekularnego:
17. **Leczenie poprzedzające biopsję** (zaznaczyć wszystkie zastosowane metody leczenia)
- brak leczenia
 - leczenie chemiczne
 - leczenie napromienianiem
 - zastosowane niesprecyzowane leczenie
 - brak danych
18. **Wyniki zastosowanego leczenia**
- niewidoczne
 - dostrzegalne
określić procent powierzchni przetrwałego guza (jeśli to możliwe w porównaniu z materiałem biopsyjnym przed leczeniem) : ____%
 - niemożliwe do ustalenia

Załączniki do raportu synoptycznego

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

Klasyfikacja guzów tkanek 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 /
tuszczakomięsak dobrze zróżnicowany 8550/3)

Malignant (złośliwe)

Dedifferentiated liposarcoma (tuszczakomięsak odróżnicowany) 8858/3

Myxoid / round cell liposarcoma (tuszczakomięsak śluzowaty) 8852/3

Pleomorphic liposarcoma (tuszczakomięsak wielopostaciowy) 8854/3

Liposarcoma, not otherwise specified (tuszczakomięsak 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 (tuszczakowłókniakowatość) 8851/1

Giant cell fibroblastoma () 8834/1

Intermediate (rarely metastasizing) (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

Inflammatory 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 (szkliwejący 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 Muscle Tumors (Nowotwory tkanki mięśniowej gładkiej)

Malignant (złośliwe)

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

Pericytic (Perivascular) Tumors (Nowotwory z komórek okołonaczyniowych)

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

Pleomorphic rhabdomyosarcoma (Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy wielopostaciowy) 8901/3

Spindle cell/ sclerosing rhabdomyosarcoma (Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy)

Vascular Tumors (Guzy naczyniowe)**Intermediate (Locally aggressive)** (o granicznej złośliwości / miejscowo agresywne)**Kaposiform hemangioendothelioma** () 9130/1**Intermediate (rarely metastasizing)** (o granicznej złośliwości / rzadko przerzutujące)**Retiform hemangioendothelioma** () 9136/1**Papillary intralymphatic angioendothelioma** () 9135/1**Compositie hemangioendothelioma** () 9136/1**Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) hemangioendothelioma** () 9136/1**Kaposi sarcoma (mięsak Kaposiego)** 9140/3**Malignant** (złośliwe)**Epithelioid hemangioendothelioma** (śródbłoniak nabłonkowy) 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****Malignant peripheral nerve sheath tumor** () 9540/3**Epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor** () 9542/3**Malignant Triton tumor (złośliwy guz Tritona)** 9561/3**Malignant granular cell tumor** (złośliwy guz ziarnistokomórkowy) 9580/3**Ectomesenchymoma** () 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 mieszy) 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 nabłonkowy) 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 nie różnicowane)**Undifferentiated spindle cell sarcoma** (nie różnicowany mięsak wrzecionowatokomórkowy) 8801/3**Undifferentiated pleomorphic sarcoma** (nie różnicowany mięsak wielopostaciowy) 8802/3**Undifferentiated round cell sarcoma** (nie różnicowany mięsak okrągłokomórkowy) 8803/3

Undifferentiated epithelioid sarcoma (niezróżnicowany mięsak nabłonkowy)
Undifferentiated sarcoma NOS (mięsak niezróżnicowany)

8804/3

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
Thuszczakomięsak dobrze zróżnicowany (<i>well-differentiated liposarcoma</i>)	1
Thuszczakomięsak śluzowaty (<i>myxoid liposarcoma</i>)	2
Thuszczakomięsak okrągłokomórkowy (<i>round cell liposarcoma</i>)	3
Thuszczakomięsak wielopostaciowy (<i>pleomorphic liposarcoma</i>)	3
Thuszczakomięsak odróżnicowany (<i>dedifferentiated liposarcoma</i>)	3
Włókniakomięsak (<i>fibrosarcoma</i>)	2
Śluzakowłókniakomięsak (<i>myxofibrosarcoma</i>)	2
Wielopostaciowy mięsak włóknisto-histiocytarny (<i>MFH, pleomorphic type</i>)	3
Wielopostaciowy mięsak włóknisto-histiocytarny, postać olbrzymiokomórkowa lub zapalna (<i>pleomorphic sarcoma, NOS, with giant cells or inflammatory cells</i>)	3
Mięśniakomięsak gładkokomórkowy, dobrze zróżnicowany (<i>well-differentiated leiomyosarcoma</i>)	1
Mięśniakomięsak gładkokomórkowy (<i>conventional leiomyosarcoma</i>)	2
Mięśniakomięsak gładkokomórkowy, niskozróżnicowany, wielopostaciowy lub nabłonkowy (<i>poorly differentiated/pleomorphic/epithelioid leiomyosarcoma</i>)	3
Mięsak maziówkowy dwu- i monofazowy (<i>biphasic/monophasic synovial sarcoma</i>)	3
Mięsak maziówkowy niskozróżnicowany (<i>poorly differentiated synovial sarcoma</i>)	3
Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy, wielopostaciowy (<i>pleomorphic rhabdomyosarcoma</i>)	3
Chrzęstniakomięsak mezenchymalny (<i>mesenchymal chondrosarcoma</i>)	3
Mięsak kościopochodny, pozaszkieletowy (<i>extraskkeletal osteosarcoma</i>)	3
Mięsak Ewinga /Niedojrzały guz neuroektodermalny (<i>Ewing sarcoma/ PNET</i>)	3
Złośliwy guz w komórek rabdoidnych (<i>malignant rhabdoid tumor</i>)	3
Niezróżnicowany mięsak (<i>undifferentiated sarcoma</i>)	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 naczyński (*angiosarcoma*), chrzęstniakomięsak śluzowaty pozaszkieletowy (*extraskkeletal myxoid chondrosarcoma*), mięsak pęcherzykowy tkanek miękkich (*alveolar soft part sarcoma*), mięsak jasnokomórkowy (*clear cell sarcoma*) i mięsak nabłonkowy (*epithelioid 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 obiektu 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 / T2b Każde T	N0 N1	M0 M0	G3 High Każde G low/high
IV	Każde T	Każde N	M1	Każde G low/high