

ხარმეიშვილი ო., ჩიხლაძე რ., კოჭლამაზაშვილი ბ., ქოჩიაშვილი დ.

თირკმლის სინოვიური სარკომა

შემთხვევის აღწერა თსსუ, პათოლოგიის მიმართულება, პათოლოგიური ანატომიისა და ციტოპათოლოგიის დეპარტამენტი, უროლოგიის დეპარტამენტი

თირკმლის სინოვიური სარკომა(თსს) ითვლება მეტად იშვიათ სიმსივნედ, რომელიც პირველად აღწერილ იქნა 2000 წელს Argani et al., (1,2) მიერ. სამედიცინო ლიტერატურაში აღწერილია სულ 50-მდე შემთხვევა, ძირითადად ახალგაზრდა (საშუალოდ 35 წლის) ასაკის პაციენტებში. აღწერილი შემთხვევებიდან მხოლოდ ერთი პაციენტი იყო 76 წლის. თსს-ისკლინიკური და მორფოლოგიური დიაგნოსტიკა გარკვეულ სიმნელებთან არის დაკავშირებული. საჭიროა დიფერენციული დიაგნოზის გატარება თირკმლის სარკომატიოდულ კარცინომასთან, მეტასტაზურ სარკომასთან, სოლიტარულ ფიბროზულ სიმსივნესთან და, აგრეთვე, რეტროპერიტონეულ სარკომასთან თირკმელში ინვაზიით. თსს არის მეზენქიმური წარმოშობის ავთვისებიანი სიმსივნე, რომელიც თანაბარი სიხშირით გვხვდება, როგორც მარცხენა, ისე მარჯვენა თირკმელში (მაგრამ არა ორივეში ერთდროულად). ჰისტოლოგიურად თსს იყოფა ორ ქვეტიპად: 1. მონოფაზური ტიპი (თითისტარაუჯრედული) 2. ბიფაზური ტიპი (თითისტარაუჯრედული და მრგვალ-ეპითელურ უჯრედოვანი) თსს, როგორც წესი, პოზიტიურია შემდეგ მარკ-ერებზე -Bcl-2; CD99, CD56, ვიმენტინზე და ლოკალურად ეპითელურ მემბრანულ ანტიგენზე. მაგრამ უნდა ითქვას, რომ პოზიტიურობის იგივე მოდელი დამახასიათებელია სხვა ტიპის სიმსივნეებისათვისაც (მაგ. მარტივი ნეიროექტოდერმული და პერიფერიული ნერვების გარსების ავთვისებიანი სიმსივნეებისათვის) (3,4). მოლეკულურ დონეზე თსს-ს ახასიათებს SYT-SSX გენების ურთიერთშერწყმა გამოწვეული X და მე-18ე ქრომოსომების ს311.2 და ქ11.2 მონაკვეთების ტრანსლოკაციით. შესაბამისად ტ(X;18) (311.2; ქ11.2) (5). პერსპექტივაში, სპეციფიკურ მარკერად, ალბათ უნდა მივიჩნიოთ სპლიტ 1-ის ტრანსცენდინ-მსგავსი აქტივატორი – TLE 1, რომლის ექსპრესიაც მკაცრად ნაკარნახევია SYT გენის რეარანჟირებით (6,7). ზოგი ავტორი კი მიუთითებს, რომ მისი სპეციფიკურობა მაინც საჭიროებს მოლეკულურ დონეზე გამოკვლევებით დადასტურებას (8). ჩვენ წარმოვადგინეთ შემთხვევა: 32 წლის ქალი, თ.გ., რომელიც შემოვიდა საქართველო-ისრაელის ერთობლივ კლინიკა “გიდმედ“-ში პროგრესირებადი ჩივილებით: ყრუ ხასიათის ტკივილი და დისკომფორტი მარჯვნივ, წელის არეში და ფერდქვეშ; არტერიული წნევის ზომიერი მომატება და შემცირება. პაციენტი არამწველი იყო, არ სვამდა, ქიმიურ ნივთიერებებს არ იღებდა. სისხლის ბიოქიმიურმა ანალიზმა არ გამოავლინა ქრონიკული ანთების ან თირკმლის უკმარისობის ნიშნები. იყო მხოლოდ ზომიერი ანემიის სურათი. ცისტოსკოპია არ ჩატარებია. ულტრასონოგრაფიამ და კომპიუტერულმა ტო-მოგრაფიამ აჩვენა ელექტრონულად არამკვრივი, ნაკლებად კონტრასტული მასის არსებობა მარჯვენა თირკმლის ზედა პოლუსთან, 12 სანტიმეტრი დიამეტრით, თირკმლის ზომები 10X4X3. ექვი მიტანილ იქნა მარჯვენამხრივ უროთელიურ კარცინომაზე, რის გამოც ჩატარდა რეტროპერიტონოსკოპური ნეფროურთერექტომია. მაკროსკოპულად 1) თირკმელი სიმსივნესთან ერთად უპირატესად თირკმლის ზედა პოლუსი უჭირავს სიმსივნურ ქსოვილს, დიამეტრით 12 სმ, რომელიც შემოფარგულია თხელი ფიბროზული კაფსულით. განაკვეთზე სისმსივნური ქსოვილი მოთეთრო-რუხი ფერისაა, შეიცავს ქარვისფერი სითხის შემცველ 1,5 სმ დიამეტრის და უფრო მცირე ზომის ცისტებს. 2) თირკმელი დეფორმირებულია, ზომით 10X4X3 სმ. ზედა პოლუსი თითქმის ჩანაცვლებულია სიმსივნური ქსოვილით.



პათოჰისტოლოგია (3/ე, H&E)

1. სიმსივნური ქსოვილი შეიცავს წაგრძელებული (თითისტარისებრი) ბირთვის მქონე ფასციკულური ორიენტაციით დალაგებულ უჯრედებს. ბირთვების პოლიმორფიზმი სუსტადაა გამოხატული. ხშირი ამიტოზური ბირთვები. მიკროცისტების ღრუ ამოფენილია ე.წ. “ლურსმნის თავისებრი” უჯრედების

მონომრით. უკანასკნელის ბირთვები განლაგებულია აპიკალურად. 2. თირკმელში ვლინდება ერთეული რეტენციული მიკროცისტა. სიმსივნური წარმონაქმნის მოსაზღვრე ზონაში მოჩანს სიმსივნის კაფსულის ფიბროზული ქსოვილის თხელი შრე, რომელშიც სიმსივნური ქსოვილის ინვაზია არ ვლინდება.

პათოჰისტოლოგიური დასკვნა (დიაგნოზი): თირკმლის მეზენქიმური წარმოშობის მალიგნური სიმსივნე. შენიშვნა: სიმსივნის ჰისტოგენეზის და ანაპლაზიის ხარისხის დადგენისათვის საჭიროა იმუნოჰისტოქიმიური გამოკვლევა. დიფერენციული დიაგნოზი უნდა გატარდეს ლეიომიოსარკომასა და თირკმლის სინოვიურ სარკომას შორის. იმუნოჰისტოქიმიური კვლევის შედეგები: 1) Vimentin – პოზიტიურია. 2) Bcl – აღინიშნება სუსტი კეროვანი პოზიტიურობა 3) CD99 – აღინიშნება სუსტი კეროვანი პოზიტი- ურობა 4) Desmin – ნეგატიურია. 5) ალფა SMA – ნეგატიურია 6) ckAE1/AE3 – ნეგატიურია, პოზიტიურია ცის- ტების ამომფენი უჯრედები 7) EMA – ნეგატიურია, პოზიტიურია ცისტების ამომფენი უჯრედები 8) S100 – ნეგატიურია 9) CD34 – ნეგატიურია, პოზიტიურია სისხლის მილები 10) Ki67 – ექსპრეს ინდექსი 50% ჰისტოპათოლოგიური დასკვნა (იმუნოჰისტოქი- მიური გამოკვლევის შემდეგ): თირკმლის სინოვიური სარკომა (ბიფაზური) ICD-ი- code 9040/3 ინტრანეოპლაზიურ სისხლისა და ლიმფის მილებ- ში ინვაზია არ ვლინდება TNM შეფასება: pT2, Nx, Mx სავარაუდო სტადია II (T2NoMo).

დასკვნა: თირკმლის სინოვიური სარკომა (თსს) ძლიერ იმ- ვიათი (მითუმეტეს ჩვენს მიერ აღწერილი მისი ბიფაზური ქვეტიპი), კლინიკურად და მორფოლოგიურად ძნელად სადიაგნოზო სიმსივნეა, რომლის ზუსტი იდენტიფიკაცია საჭიროებს კლინიკური, მიკრო- და მოლეკულურ დონეებზე ჩატარებული გამოკვლევებით მიღებული ინფორმაციის კომპლექსურ ანალიზს. მორფოლოგიურ სადიაგნოზო მეთოდებს შორის პრიორიტეტი უნდა მიენიჭოს იმუნოჰისტოქიმიას, რომელიც საშუალებას იძლევა I ეტაპზე განხორციელდეს თსს დიფერენციაცია თირკმლის სხვა სახის სარკომებისაგან, ხოლო II ეტაპზე, სხვა ჰისტოგენ- ნეზის სარკომების გამორიცხვის შემდეგ, Vimentin და Bcl 2 პოზიტიურობა შეიძლება ჩაითვალოს თსს-ის სპეციფიკურ სადიაგნოზო მარკერებად. ამასთან, და- სახელებული სიმსივნის არსებობა სასურველია საბ- ოლოოდ დადასტურდეს პოლიმერაზულ ჯაჭვური რეაქციით (PCR), და/ან FISH ტესტირებით, როგორც ამას სხვა ავტორებიც აღნიშნავენ (9,10). თირკმლის პირველადი სინოვიური სარკომის, კერძოდ, მისი ბიფაზური ვარიანტის ჩვენს მიერ აღწერილი შემთხვევა საინტერესოა თავისი იშვიათობით (საქართველოში თქვს დიაგნოზი, როგორც კლინიკურ, ისე მორფოლოგიურ მასალაზე დღემდე არ არის დარეგისტრებული).

ლიტერატურა:

1. Argani P, Faria PA, Epstein JI, et al: Primary renal synovial sarcoma: molecular and morphologic delineation of an entity previously includes among embryonal sarcomas of the kidney. Am J Surg Pathol 2000;1087-1096.
2. Divieta M, Karpate A Basak R, Desai SB: Synovial sarcoma of the kidney. Ann Diagn Pathol 2008;12:333-339.
3. Folpe AL, Schmidt RA, Chapman D, Gown AM: Poorly differentiated synovial cell sarcoma: immunohistochemical distinction from primitive neuroectodermal tumors and high grade malignant peripheral nerve sheath tumors. Am J Surg Pathol 1998;22:673-682.
4. Schaal CH, Navarro FC, Moreas Neto FA: Primary renal sarcoma with morphologic and immunohistochemical aspects compatible with synovial sarcoma. Int Braz J Urol 2004;30:210-213.
5. Wang ZH, Wang XC, Xue M: Clinicopathologic analysis of 4 cases of primary renal synovial sarcoma. Chin J Cancer 2010;29:212-216.
6. Foo WC, Cruise MW, Wick MR, Hornick JL: Immunohistochemical staining for TLE1 distinguishes synovial sarcoma from histologic mimics. Am J Clin Pathol 2011;135:839-844.
7. Knösel T, Heretsch S, Altendorf-Hofmann A, et al: TLE1 is a robust diagnostic biomarker for synovial sarcomas and correlates with t(X;18): analysis of 319 cases. Eur J Cancer 2010;46:1170-1176.
8. Kosemehmetoglu K, Vrana JA, Folpe AL: TLE1 expression is not specific for synovial sarcoma: a whole section study of 163 soft tissue and bone neoplasms. Mod Pathol 2009;22:872-878.
9. Crew AJ, Clark J, Fischer C, et al: Fusion of SYT to two genes, SSX1 and SSX2, encoding proteins with homology to the Kruppel-associated box in human synovial sarcoma. EMBO J 1995;14:2333-2340.
10. Sandberg AA, Bridge JA: Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors. Synovial sarcoma. Cancer Genet Cytogenet 2002;133:1-23.

Khardzeishvili O., Chikhladze R., Kochlamazashvili B., Qochiashvili D.

SYNOVIAL SARCOMA OF KIDNEY

TSMU, DIRECTION OF PATHOLOGY, DEPARTMENT OF PATHOLOGICAL ANATOMY AND CYTOPATHOLOGY, DEPARTMENT OF UROLOGY

Case Report

Synovial sarcoma (SS) of kidney (especially the biphasic subtype) is a very rare disease, with aggressive behavior, poor prognosis and difficult to diagnose. Here, we present a case of a 32-year-old female, clinically diagnosed as renal cell carcinoma. Right nephrectomy specimen showed a cystic tumor in the upper pole of kidney with areas of hemorrhage and solid growth. Histologically seen morphologic and immunohistochemical features were compatible with the diagnosis of biphasic subtype of SS of kidney. Vimentin and Bcl 2 positivity can be regarded as specific diagnostic markers, but for the final confirmation of the diagnosis, it is desirable to carry out fluorescent in situ hybridization (FISH) or reverse transcriptase polymerase chain reaction (RT-PCR) methods. The presented case is interesting because of its rarity.

Keywords: Kidney, biphasic subtype, synovial sarcoma