

Manažment epiteloidného inflamatórneho myofibroblastického sarkómu pľúcneho pôvodu

Simona Laštíková¹, Michal Urda¹, Robert Vyšehradský², Tomáš Šišmiš¹

¹Oddelenie pneumológie a ftizeológie, Fakultná nemocnica F. D. Roosevelta v Banskej Bystrici

²Klinika pneumológie a ftizeológie, Univerzita Komenského v Bratislave, Jesseniova lekárska fakulta v Martine

Epiteloidný inflamatórny myofibroblastický sarkóm (EIMS) je zriedkavý variant inflamatórneho myofibroblastického nádoru (IMT). Na rozdiel od klasického IMT sa EIMS typicky vyskytuje intraabdominálne a je charakterizovaný nepriaznivou prognózou v dôsledku svojej agresívnej povahy, vysokej miery recidív a metastatického potenciálu. Histologicky sa vyznačuje epiteloidnou morfológiou a jedinečným imunohistochemickým profilom, ktorý umožňuje odlíšiť EIMS od iných mezenchýmových nádorov, čím výrazne prispieva k presnej diagnostike. Imunohistochemicky je charakteristická pozitivita ALK proteínu (kináza anaplastického lymfómu) s perinukleárnym alebo membránovým vzorom farbenia. Najčastejšími fúznymi partnermi ALK génu (2p3) sú gény *RANBP2*, *RRBP1* a *EML4*. Táto genetická aberácia zohráva kľúčovú úlohu v diagnostike a predstavuje potenciálny cieľ pre cieľnú terapiu. EIMS je zriedkavá diagnóza, ktorej vzácnosť a agresívne biologické správanie predstavujú významné diagnostické a terapeutické výzvy. V texte prezentujeme prípad 45-ročného muža s diagnózou EIMS primárne pľúcneho origa po hornej lobektómii vpravo, ktorý trpel opakovanými bolesťami hlavy a diplopiou. Zobrazovacie vyšetrenia odhalili metastatické postihnutie mozgu, ktoré napriek cieľnej liečbe a opakovaným metastazektómiám recidivovalo v priebehu rokov. Tento prípad poukazuje na mimoriadne agresívnu povahu EIMS a jeho vysoký metastatický potenciál, ktorý komplikuje terapiu pacientov s touto diagnózou. Napriek pokrokom v cieľnej liečbe zostáva liečba metastatického EIMS pre onkológa veľkou výzvou.

Kľúčové slová: epiteloidný inflamatórny myofibroblastický sarkóm, cieľná liečba, ALK prestavba, metastatické postihnutie mozgu.

Management of epitheloid inflammatory myofibroblastic sarcoma of pulmonary origin

Epitheloid inflammatory myofibroblastic sarcoma (EIMS) is a rare variant of the inflammatory myofibroblastic tumour (IMT). Unlike the classic IMT, EIMS typically occurs intra-abdominally and is characterized by an adverse prognosis due to its aggressive nature, high rate of recurrence, and metastatic potential. Histologically, it exhibits epitheloid morphology and a unique immunohistochemical profile, which allows to distinguish EIMS from other mesenchymal tumours, thus significantly contributing to diagnostic accuracy. Immunohistochemically, ALK (anaplastic lymphoma kinase) protein positivity is characteristic with perinuclear or membrane staining pattern. The most common fusion partners of the ALK gene (2p3) are the *RANBP2*, *RRBP1*, and *EML4* genes. This genetic aberration plays a crucial role in diagnosis and represents a potential target for targeted therapy. EIMS is a rare diagnostic entity whose rarity and aggressive biological behaviour pose significant diagnostic and therapeutic challenges. The article presents a case of a 45-year-old man diagnosed with EIMS of primary pulmonary origin after right upper lobectomy suffering from repeated

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

None.

Cit. zkr: *Onkologie*. 2025;19(2):108-110

<https://doi.org/10.36290/xon.2025.022>

Článek přijat redakcí: 23. 12. 2024

Článek přijat k tisku: 4. 2. 2025

MUDr. Simona Laštíková

lastikova.simona@gmail.com