

Primarni sinonazalni karcinom s gubitkom SMARCB1 (INI-1) – prikaz slučaja

Karolina Veselski¹, Marcel Marjanović Kavanagh², Antonia Jakovčević³

¹Opća bolnica “Dr. Josip Benčević” Slavonski Brod, Odjel za otorinolaringologiju, ²Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za bolesti uha, nosa i grla i kirurgiju glave i vrata, ³Klinički bolnički centar Zagreb, Odjel za neuropatologiju, patologiju oka, orl patologiju

Adresa za dopisivanje: Karolina Veselski, karolina.veselski1@gmail.com

Maligni sinonazalni karcinomi rijedak su entitet s godišnjom incidencijom od 0,5 na 100.000 osoba. Histološki su vrlo raznoliki, što predstavlja veliki izazov u njihovoj dijagnostici. Prema klasifikaciji SZO dijele se na epitelne, neuroektodermalne i mezenhimalne tumore. Na osnovi novih imunohistokemijskih markera i genetike opisani su novi dijagnostički entiteti koji su uključeni u novu klasifikaciju SZO, a među njima je i SMARCB1(INI-1) deficijentni sinonazalni karcinom koji je varijanta sinonazalnog nediferenciranog karcinoma (SNUC). Radi se o slabo diferenciranom karcinomu, karakteriziranom potpunim gubitkom imunoekspresije SMARCB1(INI-1) kao posljedica inaktivacije gena SMARCB1, poznatog tumorskog supresora. Imaju dosta agresivan tijek, prikazuju se kao progresivno rastuće, lokalno infiltrativne i destruktivne sinonazalne mase. Do danas je u literaturi zabilježeno manje od stotinu slučajeva ovoga karcinoma s prvim opisanim slučajem 2014. godine.

U ovom radu predstavljamo slučaj primarnog sinonazalnog karcinoma s gubitkom SMARCB1(INI-1) kod 39-godišnje bolesnice obrađivane radi glavobolje i dvoslika. Učinjenom radiološkom obradom (CT i NMR) prikazuje se proces sfenoida koji infiltrira veliko krilo sfenoida s lijeve strane, klivus i selarnu regiju. Biopsijom je postavljena dijagnoza slabo diferenciranog karcinoma, s gubitkom ekspresije SMARCB1 (INI-1). Obzirom na lokaciju tumora i zahvaćenost struktura, kod bolesnice je učinjena endoskopska redukcija tumora, te postoperativna kemoradioterapija. S obzirom na to da se većina bolesnika javlja u uznapredovaloj fazi bolesti, prognoza im je loša.

Ključne riječi: primarni sinonazalni karcinom, SMARCB1(INI-1) deficijentni sinonazalni karcinom