

## Гадна бэлэг эрхтний эпителиоид саркома-г эдийн шинжилгээгээр оношилсон

Мөнхбат Т.<sup>1</sup>, Ундармаа Э.<sup>2</sup>, Саруул Г.<sup>2</sup>, Жигжидсүрэн А.<sup>2</sup>, Дашжанцан Г.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Өвөрхангай аймаг дахь бүсийн оношилгоо эмчилгээний төв

<sup>2</sup>Эмгэг судлалын үндэсний төв

### Abstract

#### Histopathological diagnosis of external genital epithelioid sarcoma

Munkhbat T.<sup>1</sup>, Undarmaa E.<sup>2</sup>, Saruul G.<sup>2</sup>, Jigjidsuren A.<sup>2</sup>, Dashjantsan G.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Regional Diagnostic and Treatment Center, Uvurkhangai aimag

<sup>2</sup>National Pathology Center

Epithelioid sarcoma is a rare aggressive soft tissue sarcoma, which can be distal or proximal types. The classic form (distal-type) of epithelioid sarcoma mainly occurs in teenagers and young adults. A rarer form, called large-cell (proximal-type) epithelioid sarcoma, tends to be more aggressive and mainly affects adults. The proximal subtype mostly arises from the proximal pelvis, limbs, and genital tract. We report case of a 24 -year-old female, presented the Uvurkhangai RDTC in 2024. The histological study showed a multinodular tumor was seen comprising sheets of oval to polygonal cells with moderate amount of cytoplasm. Interspersed were larger, rhabdoid cells with abundant eosinophilic cytoplasm and prominent nucleoli.

**Keywords:** Vulva; Epithelioid sarcoma; Proximal epithelioid sarcoma

**Pp.** 72-74, Picture 1, References 11

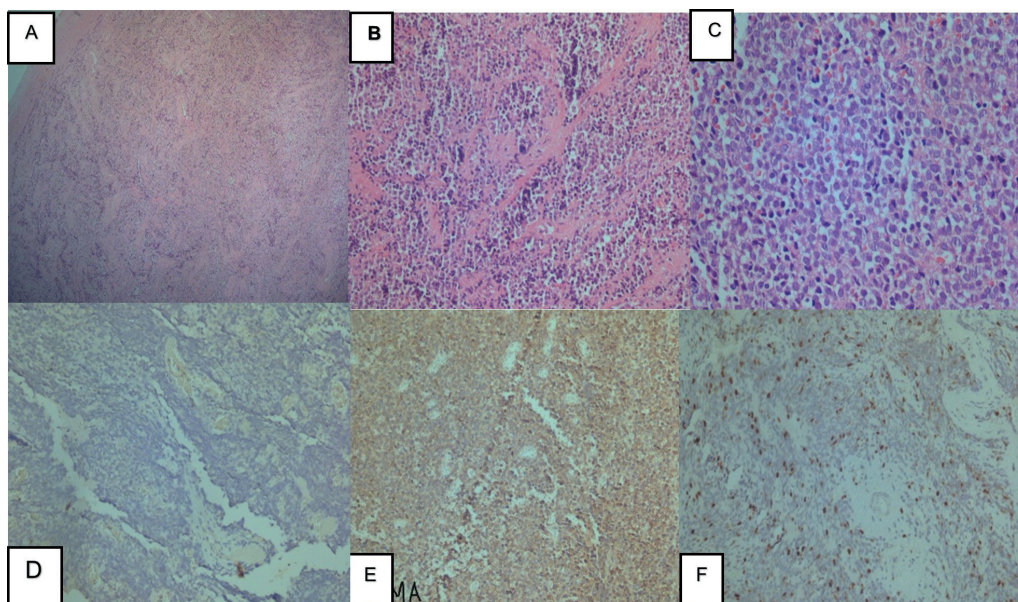
### Товч танилцуулга

Эпителиоид саркома нь их биеийн зөөлөн эд ялангуяа аарцаг хэвлийн хөндий, бэлэг эрхтэн болон дотор эрхтэн, өгзөг ташааны хэсэгт илүү түгээмэл тохиолддог мезенхимийн хортой хавдар юм [1].

Эсийн морфологи шинжээрээ эпителиоид төрхийг илэрхийлдэг. Эмнэлзүйн хувьд ганц эсвэл олон үүсгэвэр байдаг, аажим томордог, зангилаа хэлбэрээр илэрч, дахих хандлагатай, тунгалгийн зангилааны болон алсын үсэрхийлэл ялангуяа уушгинд үсэрхийлдэг нас баралт өндөр хортой хавдар юм. Өвөрхангай аймгийн БОЭТ-н Эмгэг судлалын албаны гистологи лабораторт оношлогдсон ховор тохиолдлыг танилцуулж байна.

### Тохиолдлын танилцуулга

24 настай эмэгтэй, 2024 оны Өвөрхангай аймгийн БОЭТ-д мэс заслаар хэсэгчлэн авсан сорьцод эдийн шинжилгээ хийхэд эдийн гарвалаараа саркома-н шинжийг агуулсан боловч хавдрын эсийн төрлөөр эпителиоид төрлийн мезенхимийн хортой хавдар сэжиглэсэн тул хавдрын эсийн эд гарвалыг тогтоох зорилгоор Эмгэг судлалын үндэсний төвийн лаборатор луу илгээж иммуногистохимийн Cytokeratin, EMA, CD34, Vimentin, Ki67, MelanA, S100, CD99 будгуудаар будуулсан. Уг тохиолдлыг Японы Хирошима их сургуулийн эмнэлгийн эмгэг судлалаас зөвлөгөө авагдсан ба иммуногистохимийн Cytokeratin, EMA, CD34, Vimentin, маркеруудад хавдрын эсийн бөөм, сийвэн эерэг, Ki67 маркерт хортойшлын зэрэг 20% будагдсан байна (Figure 1).



Picture 1. Epithelioid sarcoma-morphology and immune profile

A; B; C. Нэвчсэн маягийн ургалттай, төвдөө үхжил бүхий жижиг зангилаа үүсгэсэн хавдрын эсүүд. D. Cytokeratin маркерт хавдрын эсүүдийн бөөм, сийвэнгийн эерэг будагдалт. E. EMA маркерт хавдрын эсүүдийн бөөм, сийвэнгийн эерэг будагдалт, F. Ki67 маркерын бөөмийн будагдалт 20%.

### Хэлцэмж

Гадна бэлэг эрхтний эпителиоид саркома нь эпителиоид эсийн морфологитой, голчлон хучуур эдийн фенотипийг харуулдаг мезенхимийн хортой хавдар бөгөөд нийт мезенхимийн хавдрын 1%-с багагүй, нас харгалзахгүй хүүхэд болон насанд хүрэгчдэд тохиолддог [2, 3, 4]. Эмнэлзүйн явцыг урьдчилан таамаглах боломжгүй [3, 5]. Хүүхдэд тавилан сайтай байдаг [6]. Бидний оношилсон уг тохиолдолд 24 настай харьцангуй залуу насны бүлэгт хамаарч байна. Үүсгэж буй шалтгаан, эмгэг жам нь одоогоор сайн судлагдаагүй боловч INI1/SMARCB1 генийн мутацаар үүсдэг гэж үздэг. Энэ хавдрын үед дүрс оношилгооны өвөрмөц шинж байхгүй тул зөвхөн эдийн шинжилгээгээр оношлогддог тухай судалгаанд дурьдсан байна [7]. Өнөөгийн байдлаар олон улсад батлагдсан эмчилгээний удирдамж байхгүй боловч мэс засал, эсвэл хими, туяа эмчилгээтэй хавсруулах аргууд байдаг [3, 9, 10]. Гадна

бэлэг эрхтний эпителиоид саркома нь тавилан харьцангуй муутай бөгөөд насанд хүрэгчдэд 5 жил амьдрах хувь нь 50-80%, хүүхдэд тавилан сайтай учир амьдрах хувь нь 92.4% байдаг хэмээн судалгааны ажлуудад дурьджээ [11].

### Дүгнэлт

Гадна бэлэг эрхтний эпителиоид саркома нь мезенхимийн гаралтай хортой хавдар бөгөөд микроскопийн шинжилгээгээр гажигшилтай эпителиоид эсүүдээс тогтсон нэвчдэст хавдар харагдах бөгөөд зарим нь рабдоид цитоплазмтай байна. Уг хавдар нь эмнэлзүй болон дүрс оношилгоонд өвөрмөц шинжгүй тул зөвхөн эдийн болон иммуногистохимийн шинжилгээгээр эцсийн оношийг тогтоодог.

Иммуногистохимийн шинжилгээгээр хавдрын эсүүд нь Cytokeratin, EMA болон CD34-д эерэг, S100, CD99 болон CD31 сөрөг байдаг түрэмгий хортой хавдар бөгөөд бидний практикт уг хавдрыг эдийн шинжилгээгээр анх удаа оношилов.

### Санал, зөвлөмж

1. Эпителиоид саркома нь ховор тохиолддог тул өвчтөний эрүүл мэндийн үр нөлөөг сайжруулахын тулд мэс засалч, хими, туяа эмчилгээний эмч,

нөхөн сэргээх, дүрс оношилгооны эмч болон бусад салбарын хамтарсан эрүүл мэндийн баг зайлшгүй чухал үүрэгтэй юм.

2. Үзлэг хийж буй эмч цаг алдахгүй, зөв оношлохын тулд шаардлагатай дүрс оношилгоо болон эдийн шинжилгээг заавал хийх ёстой.
3. Өвчтөнд төвлөрсөн тусламжийн зарчмыг баримтлах нь өвчтөний амьдралын чанар, үйл ажиллагааны чадамж, аюулгүй байдлыг нэмэгдүүлж улмаар багийн гүйцэтгэлийг бүхэлд нь дээшлүүлдэг.

### Ёс зүй

Тохиолдлын тайлан болон холбогдох зургуудыг нийтлэхэд өвчтөнөөс бичгээр зөвшөөрөл авсан.

### Санхүүжилт

Ямар нэгэн санхүүжилт хүлээн аваагүй.

### Талархал

Судалгааны өгүүллийг хэвлэн нийтлэхэд чиглүүлж, туслалцаа үзүүлсэн Академич, АШУ-ны доктор, профессор Б.Бурмаажав, АУ-ны доктор, профессор Б.Сувд нарт талархал илэрхийлье.

### Ном зүй

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Female genital tumours
2. Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. Cancer. 1970 Nov;26(5):1029-41.
3. Needs T, Fillman EP. Epithelioid Sarcoma. [Updated 2024 Jul 2]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532911/>
4. de Visscher SA, van Ginkel RJ, Wobbes T, Veth RP, Ten Heuvel SE, Suurmeijer AJ, Hoekstra HJ. Epithelioid sarcoma: Still an only surgically curable disease. Cancer. 2006 Aug 01;107(3):606-12.
5. Moore RG, Steinhoff MM, Granai CO, DeMars LR. Vulvar epithelioid sarcoma in pregnancy. Gynecol Oncol. 2002 Apr;85(1):218-22. doi: 10.1006/gyno.2002.6610. PMID: 11925150.
6. Rai H, Odunsi K, Kesterson J, Morrison C, Chan A, Mhawech-Fauceglia P. Epithelioid sarcoma of the vulva in a 17-year-old pregnant woman. Appl Immunohistochem Mol Morphol. 2009 May;17(3):270-3. doi: 10.1097/PAI.0b013e31818eca8b. PMID: 19384081; PMCID: PMC5049510.
7. Folpe AL, Schoolmeester JK, McCluggage WG, Sullivan LM, Castagna K, Ahrens WA, Oliva E, Biegel JA, Nielsen GP. SMARCB1-deficient Vulvar Neoplasms: A Clinicopathologic, Immunohistochemical, and Molecular Genetic Study of 14 Cases. Am J Surg Pathol. 2015 Jun;39(6):836-49. doi: 10.1097/PAS.0000000000000397. PMID: 25651469.
8. Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics. Adv Anat Pathol. 2016 Jan;23(1):41-9. doi: 10.1097/PAP.0000000000000102. PMID: 26645461.
9. Meissner, M., Napolitano, A., Thway, K., Huang, P., & Jones, R. L. (2023). Pharmacotherapeutic strategies for epithelioid sarcoma: are we any closer to a non-surgical cure? Expert Opinion on Pharmacotherapy, 24(12), 1395–1401. <https://doi.org/10.1080/14656566.2023.2224500>
10. Hayes, A.J., Nixon, I.F., Strauss, D.C. et al. UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas. Br J Cancer 132, 11–31 (2025). <https://doi.org/10.1038/s41416-024-02674-y>
11. H. Chung et al. A proximal type epithelioid sarcoma of the vulva with multiple distant metastases: A case report and review of the literature. Gynecologic Oncology Reports 37 (2021) 100835. <https://doi.org/10.1016/j.gore.2021.100835>

*Танилцаж, нийтлэх санал өгсөн:  
Анагаах ухааны доктор Х.Гэрэлээ*