

© Team of authors, 2022 / © Коллектив авторов, 2022

A clinical case of sinonasal SMARCB1-deficient carcinoma

A.I. Prokhorova¹, S.I. Samoilova^{1,3}, O.A. Levendyuk¹, M.I. Didenko¹, M.V. Ryzhova², I.V. Reshetov³, D.S. Svyatoslavov³, G.D. Efremov⁴, N.S. Sukorceva³, M.E. Sinelnikov³

¹Centralized Pathology Department (CPD), PHI Central Clinical Hospital "RZD-Medicine", Moscow, Russia.

²Federal State Autonomous Institution N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia.

³Department of Oncology, Radiotherapy, and Plastic Surgery of the I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia.

⁴N.N. Lopatkin Scientific Research Institute of Urology and Interventional Radiology, branch of the FSBI National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia.

Contacts: Anna Igorevna Prokhorova, email: gavrilenko339@gmail.com

Клинический случай синоназальной SMARCB1-дефицитной карциномы

А.И. Прохорова¹, С.И. Самойлова^{1,3}, О.А. Левендюк¹, М.И. Диденко¹, М.В. Рыжова², И.В. Решетов³, Д.С. Святославов³, Г.Д. Ефремов⁴, Н.С. Сукорцева³, М.Е. Синельников³

¹Централизованный патологоанатомический центр (ЦПАЦ) ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина», Москва, Россия

²ФГАУ Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко Минздрава РФ, Москва, Россия

³Кафедра онкологии, радиотерапии и пластической хирургии ФГБОУ ВО Первый московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Москва, Россия

⁴НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина, филиал ФГБУ НМИЦ радиологии Минздрава РФ, Москва, Россия.

Контакты: Анна Игоревна Прохорова – e-mail: gavrilenko339@gmail.com

鼻窦SMARCB1缺陷癌1例

A.I. Prokhorova¹, S.I. Samoilova^{1,3}, O.A. Levendyuk¹, M.I. Didenko¹, M.V. Ryzhova², I.V. Reshetov³, D.S. Svyatoslavov³, G.D. Efremov⁴, N.S. Sukorceva³, M.E. Sinelnikov³

¹Centralized Pathology Department (CPD), PHI Central Clinical Hospital "RZD-Medicine", Moscow, Russia.

²Federal State Autonomous Institution N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia.

³Department of Oncology, Radiotherapy, and Plastic Surgery of the I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia.

⁴N.N. Lopatkin Scientific Research Institute of Urology and Interventional Radiology, branch of the FSBI National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia.

通讯作者: Anna Igorevna Prokhorova, email: gavrilenko339@gmail.com

Doi: 10.25792/HN.2022.10.4.62-67

Synonasal carcinomas with SMARCB1 deficiency represent a new group of rare malignant neoplasms recently described in the literature. Given the aggressive nature of these tumors, timely diagnosis is especially important. In this article, based on the example of a clinical case, the key pathomorphological features of this tumor will be considered, followed by differential diagnosis.

Key words: synonasal undifferentiated carcinoma (SNUC), synonasal SMARCB1-deficient carcinoma, SWI / SNF protein complex, SMARCB1 gene, synonasal neuroendocrine carcinoma

Conflicts of interest. The authors have no conflicts of interest to declare.

Funding. There was no funding for this study

For citation: Prokhorova A.I., Samoilova S.I., Levendyuk O.A., Didenko M.I., Ryzhova M.V., Reshetov I.V., Svyatoslavov D.S., Efremov G.D., Sukorceva N.S., Sinelnikov M.E. A clinical case of sinonasal SMARCB1-deficient carcinoma. Head and neck. Russian Journal. 2022;10(4):62–67

The authors are responsible for the originality of the data presented and the possibility of publishing illustrative material – tables, drawings, photographs of patients.

Синоназальные карциномы с дефицитом SMARCB1 представляют собой новую, недавно описанную в литературе группу редких злокачественных новообразований. Учитывая агрессивный характер этих опухолей, своевременная диагностика особенно актуальна. В данной статье на примере клинического случая будут рассмотрены ключевые патоморфологические особенности данной опухоли, с последующей дифференциальной диагностикой.

Ключевые слова: синоназальная недифференцированная карцинома (SNUC), синоназальная SMARCB1-дефицитная карцинома, белковый комплекс SWI/SNF, ген SMARCB1, синоназальная нейроэндокринная карцинома

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Прохорова А.И., Самойлова С.И., Левендюк О.А., Ди-денко М.И., Рыжова М.В., Решетов И.В., Святославов Д.С., Ефремов Г.Д., Сукорцева Н.С., Синельников М.Е. Клинический случай синоназальной SMARCB1-дефицитной карциномы. *Head and neck. Голова и шея. Российский журнал.* 2022;10(4):62–67

Авторы несут ответственность за оригинальность представленных данных и возможность публикации иллюстративного материала – таблиц, рисунков, фотографий пациентов

具有SMARCB1缺陷的滑膜癌代表了最近在文献中描述的一组新的罕见恶性肿瘤。鉴于这些肿瘤的侵袭性，及时诊断尤为重要。在本文中，基于临床病例的例子，将考虑该肿瘤的关键病理形态学特征，然后进行鉴别诊断。

关键词：滑膜未分化癌（SNUC），滑膜SMARCB1缺陷癌，SWI/SNF蛋白复合物，SMARCB1基因，滑膜神经内分泌癌

利益冲突：作者没有利益冲突要声明。

基金：这项研究没有资金

引用: Prokhorova A.I., Samoilova S.I., Levendyuk O.A., Didenko M.I., Ryzhova M.V., Reshetov I.V., Svyatoslavov D.S., Efremov G.D., Sukorceva N.S., Sinelnikov M.E. A clinical case of sinonasal SMARCB1-deficient carcinoma. *Head and neck. Russian Journal.* 2022;10(4):62–67

作者负责所提供数据的原创性以及发布说明性材料–表格，图纸，患者照片的可能性。

Введение

Синоназальные опухоли являются гетерогенной группой злокачественных новообразований и составляют менее 1% от всех злокачественных опухолей и 3–5% от злокачественных новообразований головы и шеи [6–9, 11, 15].

Недавно открытая синоназальная карцинома с дефицитом SMARCB1 (INI-1) стала предметом растущего интереса и многочисленных исследований. Повышенный интерес к данной патологии обусловлен ее крайне агрессивным течением с частым метастазированием в головной мозг и основание черепа, плохим прогнозом и низкой выживаемостью. Возрастной диапазон больных достаточно широкий: от 19 до 89 лет. Средний возраст заболевших пациентов – около 50 лет, с небольшим преобладанием у мужчин [13].

Клинические проявления неспецифичны, как правило, это заложенность носа, носовое кровотечение, головные боли, симптомы компрессии черепных нервов, нарушение и потеря зрения или периорбитальный отек [8].

Впервые эта группа карцином была описана в 2014 г. на основании морфологического и иммуногистохимического анализов 39 случаев с первичным диагнозом «синоназальная недифференцированная карцинома» и «неороговевающая плоскоклеточная карцинома» [4,7].

В четвертом издании Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) «Опухоли головы и шеи» от 2017 г. SMARCB1-дефицитную синоназальную карциному относят к подтипу синоназальной недифференцированной карциномы (SNUC). ВОЗ дает следующее определение синоназальной недифференцированной карциномы (SNUC): «недифференцированное эпителиальное новообразование (карцинома) без признаков плоскоклеточной или железистой дифференцировки». В связи с этим многие низкодифференцированные новообразования синоназального тракта были отнесены в категорию SNUC на основании их доказанной эпителиальной дифференцировки (например,

позитивная реакция опухолевых клеток при окраске панцитокератином) и отсутствия других специфических (плоскоклеточной и железистой) признаков дифференцировки [1, 2, 12].

Таким образом, синоназальная недифференцированная карцинома (SNUC) представляет собой гетерогенную группу недифференцированных карцином синоназального тракта, отличающихся друг от друга морфологически, с наличием различных генетических мутаций [13].

В данной статье будет рассмотрен клинический случай SMARCB1-дефицитной синоназальной карциномы у мужчины 31 года.

Клинический случай

Мужчина 31 года обратился в стационар нейрохирургического отделения ФГАУ НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко с жалобами на затруднение носового дыхания, снижение зрения (больше на правом глазу), появление ассиметрии лица за счет выстояния левого глаза и левой орбита-верхнечелюстной области.

При физикальном обследовании общее состояние удовлетворительное, со стороны черепно-мозговых нервов выявлены гипоосмия, парез глазодвигательных мышц слева в стороны и вниз, реакция на свет и конвергенция в норме, чувствительность на лице сохранна, мимические пробы – без выраженной ассиметрии. Местный статус – экзофтальм слева, выстояние левой орбита-верхнечелюстной области.

При проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлена распространенная краниофасциальная опухоль с вовлечением передней черепной ямки (рис. 2), полости носа, левой глазницы (рис. 1), и придаточных пазух. По данным проведенной биопсии первично был поставлен диагноз «анapластический рак».

В последующем был произведен первый этап хирургического лечения в виде микрохирургического частичного удаления распространенной краниофасциальной опухоли (больше слева) и пластика дефекта основания черепа перемещенным лоскутом



Рис. 1. Компьютерная томография (аксиальный срез). В опухолевый процесс вовлечены придаточные пазухи носа (преимущественно слева), левая глазница (указано белой стрелкой).

Figure 1. Computed tomography (axial section). The tumor process involves the paranasal sinuses (predominantly on the left side) and the left orbit (indicated by the white arrow).



Рис. 2. Магнитно-резонансная томография. Сагиттальный срез. Вовлечение в опухолевый процесс передней черепной ямки (указано белой стрелкой).

Figure 2. Magnetic resonance imaging. Sagittal section. Involvement of the anterior cranial fossa in the tumor process (indicated by the white arrow).

надкостницы. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. По данным контрольной компьютерной томографии (КТ) в первые сутки после операции осложнений не выявлено.

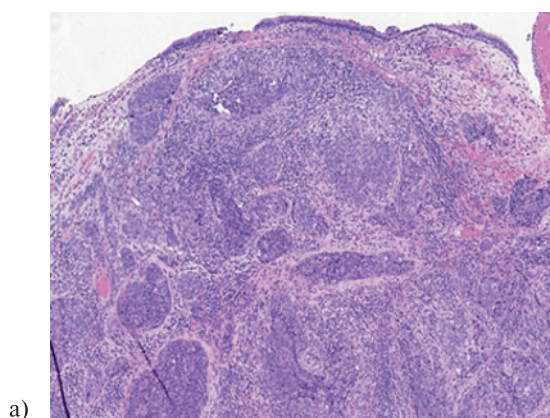
Позже был произведен 2-й этап хирургического лечения – трансназальное эндоскопическое удаление распространенной краниофасциальной опухоли слева с одномоментной пластикой сложного хирургического дефекта. По данным контрольной КТ в первые сутки после операции осложнений не выявлено.

В неврологическом статусе у больного была отмечена положительная динамика в виде частичного регресса экзофтальма с двух сторон, значимых изменений зрительных функций не было. Соматически стабилен. Послеоперационная рана зажила первичным натяжением. Швы сняты. Пациент был в ясном

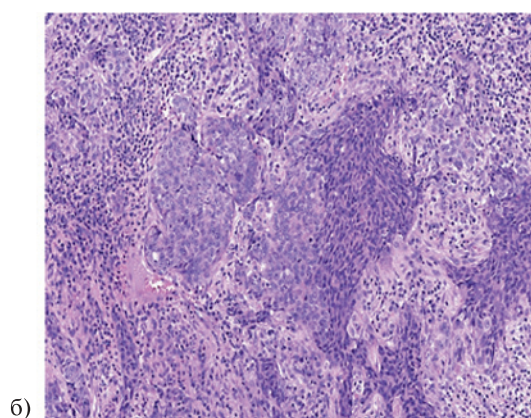
сознании, полностью обслуживал себя. Трудоспособность была временно утрачена.

Пациент был выписан из стационара с рекомендациями наблюдаться у невролога и офтальмолога по месту жительства, не сморкаться 1,5–2,0 месяца, при заложенности носа применять сосудосуживающие капли в нос, пройти консультацию у онколога и медикосоциальную экспертизу по месту жительства. Пациенту также рекомендовали химиотерапию и лучевую терапию.

При пересмотре готовых микропрепаратов обнаружен рост опухоли в виде пластов, цугов, небольших клеточных скоплений из крупных относительно мономорфных клеток, с массивными очагами некроза и признаками ангиоваскулярной инвазии (рис. 3).



а)



б)

Рис. 3. Синоназальная SMARCB1-дефицитная карцинома

а) окраска гематоксилин, эозин, увеличение x100; б) окраска гематоксилин, эозин, увеличение x200. Опухоль представлена пластами, цугами, небольшими комплексами из крупных, относительно мономорфных опухолевых клеток с гиперхромными ядрами, с визуализацией ядрышек, массивными очагами некроза и кровоизлияниями.

Figure 3. Sinonasal SMARCB1-deficient carcinoma

(a) Hematoxylin and eosin staining, magnification x100; (b) Hematoxylin and eosin staining, magnification x200. The tumor is represented by layers, small complexes of large, relatively monomorphic tumor cells with hyperchromic nuclei, with visible nucleoli, massive foci of necrosis, and hemorrhages.

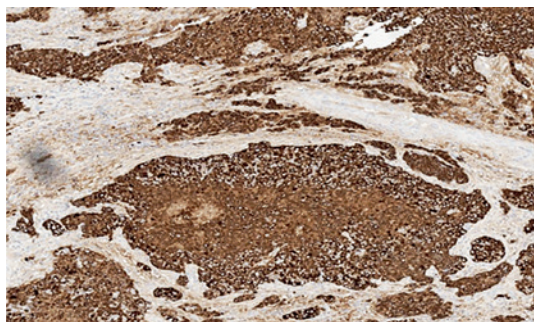


Рис. 4. Цитоплазматическая экспрессия panCK в опухолевых клетках. (увеличение x400)

Figure 4. Cytoplasmic expression of panCK in tumor cells. (magnification x400)

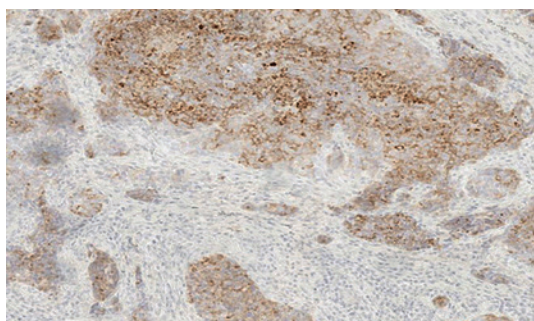


Рис. 5. Очаговая цитоплазматическая экспрессия в опухолевых клетках нейроэндокринного маркера synaptophysin (увеличение x400).

Figure 5. Focal cytoplasmic expression of the neuroendocrine marker synaptophysin in tumor cells (magnification x400).

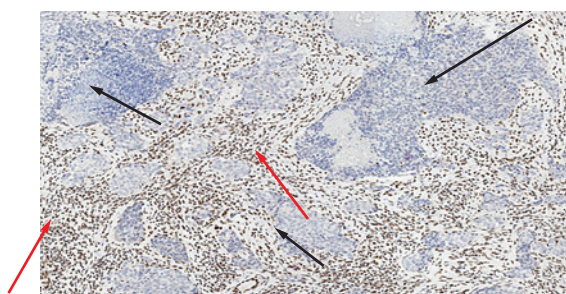


Рис. 6. Реакция с антителами к INI-1 (увеличение x200): позитивная в клетках стромы (красные стрелки), негативная в опухолевых клетках (черные стрелки).

Figure 6. Reaction with antibodies to INI-1 (magnification x200): positive in stromal cells (red arrows), negative in tumor cells (black arrows).

После иммунофенотипирования готовых микропрепаратов в опухолевых клетках обнаружили цитоплазматическую экспрессию panCK (рис. 4), CK19, очаговую экспрессию CK7, CK5/6, chromogranin A, synaptophysin (рис. 5) и ядерную экспрессию p63. Экспрессия CD56 в опухолевых клетках отсутствовала. На основании вышеописанной морфологической картины и данных иммуногистохимического исследования была заподозрена синоназальная нейроэндокринная карцинома. Однако была необходима дифференциальная диагностика с синоназальной SMARCB1-дефицитной карциномой. С этой целью было принято решение назначить дополнительное иммуногистохимическое исследование с антителами к INI-1 – была выявлена негативная

реакция в опухолевых клетках, позитивная в клетках стромы (рис. 6).

Таким образом, на основании данных морфологического и иммуногистохимического исследований злокачественное новообразование было идентифицировано как синоназальная SMARCB1-дефицитная карцинома.

К сожалению, пациент скончался через полгода после обращения в медицинскую организацию от прогрессирования опухолевого процесса.

Обсуждение

Синоназальная SMARCB1-дефицитная карцинома обусловлена мутацией гена *SMARCB1*, локализованного в длинном плече 22 хромосомы (22q11.23), отвечающего за кодировку белкового комплекса SWI/SNF [3, 19].

Неферментируемый белковый комплекс SWI/SNF (Switch/Sucrose Non-Fermentable) встречается практически во всех тканях человека. Общая функция комплекса SWI/SNF заключается в контроле экспрессии генов посредством модификации гистонов. Данный белковый комплекс отвечает за репарацию ДНК, правильное развитие и дифференцировку клеток тканей [9, 17]. Комплекс состоит из каталитической АТФазы (SMARCA2/4), группы консервативных субъединиц (SMARCB1, SMARCC1/2) и вариантных субъединиц. Изменения в генах каждого из указанных компонентов были идентифицированы как мутации-драйверы в тех или иных опухолях человека [19]. Ген *SMARCB1* кодирует одноименный белок, который является важнейшим супрессором опухолевого роста (онкорепрессором). Следовательно, мутации в этом гене проводят к развитию некоторых редких видов злокачественных опухолей, в частности SMARCB1-дефицитной карциномы, атипичной тератоидной/рабдоидной опухоли центральной нервной системы, злокачественных рабдоидных опухолей почек и мягких тканей, эпителиоидной саркомы, медуллярной карциномы почек, отдельных подтипов миеоэпителиальной карциномы мягких тканей, экстраклеточной миеоэпителиальной хондросаркомы, а также медуллярного рака почки [5, 11, 19].

Отмечается, что многие злокачественные новообразования, с отсутствием экспрессии SMARCB1 (INI-1) содержат опухолевые клетки с рабдоидной морфологией [14].

Синоназальная SMARCB1-дефицитная карцинома относится к подтипу синоназальных недифференцированных карцином (SNUC). Гистологически опухоль чаще всего представлена пластами, цугами, гнездами, дольками и небольшими скоплениями из крупных относительно мономорфных клеток, чаще всего с рабдоидной и базалоидной морфологией, с гиперхромными ядрами, визуализацией ядрышек и грубодисперсного хроматина, с множественными фигурами митоза. Часто встречаются многоядерные клетки. Нередко обнаруживаются массивные очаги некроза. Могут отмечаться участки псевдоальвеолярного и псевдопапиллярного строения. [4, 10, 12, 16].

При иммуногистохимическом исследовании в опухолевых клетках отмечается экспрессия панцитокератина (panCK), p63, отсутствие экспрессии миеоэпителиальных маркеров (Calponin S100, SMA), потеря экспрессии SMARCB1 (INI-1) с сохранением экспрессии в клетках стромы. В некоторых случаях может отмечаться очаговая экспрессия нейроэндокринных маркеров (синаптофизина и хромогранина) и плоскостных маркеров (p63 и p40).

Дифференциальный диагноз, как правило, проводится с синоназальной нейроэндокринной карциномой высокой степени

злокачественности, которая характеризуется диффузной выраженной экспрессией в опухолевых клетках нейроэндокринных маркеров, CD99, сохранением экспрессии в опухолевых клетках SMARCB1, ВПЧ-ассоциированной мультифенотипичной сино-назальной карциномой, в которой отмечается двухфазная протоковая и мио-эпителиальная дифференцировка, экспрессия плоскоклеточных маркеров p63 и p40, миозепителиальных маркеров calponin, S100, SMA, синоназальной NUT карциномой (экспрессия p63, p40, NUT1, сохранение экспрессии в опухолевых клетках SMARCB1), адамантиномоподобной саркомой Юинга (гнезда базалоидных клеток, с формированием палисад и розеткоподобных структур, экспрессия в опухолевых клетках хромогранина, синаптофизина, CD99, p63, p40, FLI1, сохранение экспрессии в опухолевых клетках SMARCB1), миозепителиальной карциномой, в которой отмечается экспрессия миозепителиальных маркеров calponin, S100, SMA.

На основании ранее опубликованных случаев установлено, что большинство синоназальных SMARCB1-дефицитных карцином были диагностированы на поздних стадиях, в результате чего прогноз был крайне неблагоприятным. Именно поэтому крайне важна своевременная диагностика и выявление данной опухоли еще на ранних стадиях.

При выявлении в опухолевых клетках признаков рабдоидной и базалоидной дифференцировки, многочисленных фигур митоза и обширных очагов некроза рекомендуется исключить наличие мутации гена *SMARCB1*, с помощью проведения иммуногистохимического исследования с антителами к IN1. Метод гибридизации *in situ* (FISH) является менее чувствительным, чем иммунофенотипирование, вследствие наличия гетерозиготных делеций в гене *SMARCB1* [21].

Несмотря на неблагоприятный прогноз и низкую выживаемость при данном заболевании в некоторых ранее опубликованных статьях сообщается о хорошем ответе синоназальной SMARCB1-дефицитной карциномы на неоадьювантную терапию у некоторых пациентов, в частности на цисплатин. Предполагается, что проведение предоперационной химиолучевой терапии является более предпочтительным ввиду возможного значительного уменьшения размеров опухоли, что приводит к снижению всевозможных рисков при последующем хирургическом лечении пациента. Однако, несмотря на хирургическое лечение и предоперационную химиолучевую терапию, высокая смертность из-за рецидивирования и появления отдаленных метастазов остается высокой [20].

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. El-Naggar A.K., Chan J.K.C., Grandis J.R., et al. Slootweg «WHO Classification of Head and Neck Tumours, 4th Edition». International Agency for Research on Cancer. Lyon, 2017.
2. Stelow E.B., Bishop J.A. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Tumors of the Nasal Cavity, Paranasal Sinuses and Skull Base». (PMC free article) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5340732>.
3. Bishop J.A., Antonescu C.R., Westra W.H. «SMARCB1 (INI-1)-deficient carcinomas of the sinonasal tract». *Am. J. Surg. Pathol.* 2014;38:1282–9. Doi: 10.1097/PAS.0000000000000285. (PMC free article). <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4134731>.
4. Agaimy A., Hartmann A., Antonescu C.R., et al. SMARCB1 (INI-1)-deficient Sinonasal Carcinoma: A Series of 39 Cases Expanding the Morphologic and Clinicopathologic Spectrum of a Recently Described Entity. *Am. J. Surg. Pathol.* 2017;41(4):458–71. Doi: 10.1097/PAS.0000000000000797. (pubmed) <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28291122>.
5. Bishop J.A. Newly Described Tumor Entities in Sinonasal Tract Pathology. *Head Neck Pathol.* 2016;10(1):23–31. Published online 2016 Feb 1. Doi: 10.1007/s12105-016-0688-7 (PMC free article). <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4746135>.
6. Bracigliano A., Tatangelo F., Perri F., et al. Malignant Sinonasal Tumors: Up-date on Histological and Clinical Management. *Curr. Oncol.* 2021;28:2420–38. <https://doi.org/10.3390/curroncol28040222> (PubMed).
7. Trieu V., Aulet R.M., Ciolino A., Rimash T. SMARCB1-Deficient Sinonasal Carcinoma: A Case Report and Discussion of the Clinical Implications. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2019;128(7):676–80. Doi: 10.1177/0003489419836668. [Epub 2019 Mar 15]. (PubMed).
8. Shaverdashvili Kh., Azimi-Nekoo E., Cohen P., et al. INI-1 (SMARCB1) de-ficient undifferentiated sinonasal carcinoma: novel paradigm of molecular testing in the diagnosis and management of sinonasal malignancies. *Oncologist.* 2020;25(9):738–44. Doi: 10.1634/theoncologist.2019-0830. [Epub 2020 Jun 12]. (PubMed).
9. Parsel S.M., Jawad B.A., McCoul E.D. SMARCB1-Deficient Sinonasal Carcinoma: Systematic Review and Case Report. *W. Neurosurg.* 2020;136:305–10. Doi: 10.1016/j.wneu.2020.01.130. [Epub 2020 Jan 27]. (PubMed). (ELSEVIER).
10. Kakkar A., Antony V.M., Pramanik R., et al. SMARCB1 (INI-1)-deficient si-nonasal carcinoma: a series of 13 cases with assessment of histologic patterns. *Hum. Pathol.* 2019;83:59–67. Doi: 10.1016/j.humpath.2018.08.008. [Epub 2018 Aug 16]. (PubMed).
11. Bell D., Hanna E.Y., Agaimy A., Weissferdt A. Reappraisal of sinonasal un-differentiated carcinoma: SMARCB1 (INI-1)-deficient sinonasal carcinoma: a sin-gle-institution experience. *Virchows Arch.* 2015;467(6):649–56. Doi: 10.1007/s00428-015-1853-1. [Epub 2015 Sep 25]. (PubMed).
12. Ayyanar P., Mishra P., Preetam Ch., Adhya A.K. SMARCB1/INI-1 Deficient Sino Nasal Carcinoma: Extending the Histomorphological Features. *Head Neck Pathol.* 2021;15(2):555–65. Doi: 10.1007/s12105-020-01246-9. [Epub 2020 Nov 3]. (PubMed).
13. Agaimy A., Franchi A., Lund V.J., et al. Undifferentiated Carcinoma (SNUC): From an Entity to Morphologic Pattern and Back Again-A Historical Perspective. *Adv. Anat. Pathol.* 2020;27(2):51–60. Doi: 10.1097/PAP.0000000000000258. (PubMed).
14. Shanti R.M., Farahi A., Curry J.M., Alawi F. SMARCB1 (Integrase Interactor 1)-Deficient Sinonasal Carcinoma of the Maxillary Sinus: A Newly Described Si-nonasal Neoplasm». *J. Oral Maxillofac. Surg.* 2020;78(10): 1870.e1–870.e6. Doi: 10.1016/j.joms.2020.05.033. [Epub 2020 May 30]. (PubMed).
15. McHugh K.E., Policarpio-Nicolas M.L.C. Metastatic SMARCB1 (INI-1)-Deficient Sinonasal Carcinoma Diagnosed by Endobronchial Ultrasound-Guided Fine-Needle Aspiration (EBUS-FNA): A Potential Diagnostic Pitfall and Review of the Literature. *Acta Cytol.* 2019;63(5):431–7. Doi: 10.1159/000500351. [Epub 2019 May 27]. (PubMed).
16. Guilmette J., Sadow P.M. High-Grade Sinonasal Carcinoma: Classification Through Molecular Profiling. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2019;143(11):1416–9. Doi: 10.5858/arpa.2018-0224-RS. [Epub 2019 Feb 19]. (PubMed).
17. Kezjarian B.E., Lin O., Dogan S. SMARCB1-deficient Carcinomas of the Head and Neck Region: A Cytopathologic Characterization. *J. Am. Soc. Cyto-pathol.* 2020;9(6):494–501. Published online 2020 Jul 30. Doi: 10.1016/j.jasc.2020.07.134 (PMC free article). <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7572880>.
18. Михайленко Д.С., Телешова М.В., Ефремов Г.Д., Алексеев Б.Я. Мутации гена *SMARCB1* в опухолях различных локализаций». *Альманах клинической медицины.* 2016;44(5):558–67. Doi: 10.18786/2072-0505-2016-44-5-558-567. [Mikhailenko D.S., Teleshova M.V., Efremov G.D., Alexeev B.Ya. Mutations of *SMARCB1* gene in tumors of different localizations. *Al'manah klinicheskoy medicini.* 2016;44(5):558-67. Doi: 10.18786/2072-0505-2016-44-5-558-567. (In Russ.)]
19. Msaouel P., Tannir N., Walker Ch.L. A Model Linking Sick Cell Hemoglobinopathies and *SMARCB1* Loss in Renal Medullary Carcinoma: Clinical cancer

- research: an official journal of the American Association for Cancer Research. 2018;24(9):2044–9. Doi: 10.1158/1078-0432.CCR-17-3296. [PMID 29440190].
20. Wasserman J.K., Dickson B.C., Perez-Ordóñez B., et al. INI-1 (SMARCB1)-Deficient Sinonasal Carcinoma: A Clinicopathologic Report of 2 Cases. *Head Neck Pathol.* 2017;11(2):256–61. Published online 2016 Sep 19. Doi: 10.1007/s12105-016-0752-3.
 21. Huang Sh.-Ch., Zhang L., Sung Y.-Sh., et al. Secondary EWSR1 Gene Ab-normalities in SMARCB1-Deficient Tumors with 22q11-12 Regional Deletions: Potential Pitfalls in Interpreting EWSR1 FISH Results. *Gen. Chromosom. Cancer.* 2016;55(10):767–76. Published online 2016 Jun 24. Doi: 10.1002/gcc.22376.

Поступила 12.04.22

Получены положительные рецензии 20.09.22

Принята в печать 26.09.22

Received 12.04.22

Positive reviews received 20.09.22

Accepted 26.09.22

Информация об авторах:

Прохорова А.И. — врач-патологоанатом, Централизованный патологоанатомический центр (ЦПАЦ) ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». Адрес: Москва, ул. Будайская, д. 2, корп. 13; тел.: 8 (916) 601-86-20; e-mail: gavrilenkoa339@gmail.com. ORCID-0000-0002-8550-2813.

Самойлова С.И. — к.м.н., доцент кафедры онкологии, радиотерапии и пластической хирургии Сеченовского университета, руководитель Централизованного патологоанатомического центра (ЦПАЦ), врач патологоанатом ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». Адрес: Москва, ул. Будайская, д. 2, корп. 13; тел.: 8 (985) 684-33-52; e-mail: sv_samoilova75@mail.ru. AuthorID_57197869441. ORCID-0000-0003-4598-8625.

Левендюк О.А. — к.м.н., заведующий лабораторией иммуногистохимических и молекулярно-генетических методов исследования ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». Адрес: Москва, ул. Будайская, д. 2, корп. 13; e-mail: levendyuk@mail.ru.

Диденко М.И. — врач-патологоанатом в Централизованном патологоанатомическом центре (ЦПАЦ) ЧУЗ «ЦКБ «РЖД-Медицина». Адрес: Москва, ул. Будайская, д. 2, корп. 13; e-mail: remo19@mail.ru. ORCID-0000-0002-6203-0526.

Рыжова М.В. — д.м.н., врач-патологоанатом, заведующий патологоанатомического отделения Центра нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко. Адрес: Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16. AuthorID_36193220800 ORCID-0000-0001-7206-6365.

Решетов И.В. — д.м.н., академик РАН, директор Научно-образовательного клинического центра пластической реконструктивной хирургии и онкологии, заведующий кафедрой онкологии, радиологии и пластической хирургии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. Адрес: Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; e-mail: reshetoviv@mail.ru. AuthorID_6701353127 ORCID-0000-0002-0909-6278.

Святослав Д.С. — к.м.н., доцент кафедры онкологии, радиотерапии и реконструктивной хирургии института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского, Первый МГМУ им. И.М. Сеченова, врач-онколог онкологического отделения хирургических методов лечения Института кластерной онкологии им. проф. Л.Л. Левшина. Адрес: Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; AuthorID_57200193704 ORCID-0000-0003-0898-8693.

Ефремов Г.Д. — к.м.н., заведующий научно-лабораторным отделом НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина, филиал «ФГБУ НМИЦ радиологии» Минздрава РФ. Адрес: Москва, ул. 3-я Парковая, д. 1, стр. 1; e-mail: efremov.gen@yandex.ru. AuthorID_56598417700 ORCID-0000-0002-8822-8119.

Сукорцева Н.С. — врач-онколог, онкологическое отделение комбинированных методов лечения УКБ 1, г. Москва, ул. Большая Пироговская, д. 6, с. 1,

ассистент кафедры онкологии, радиологии и пластической хирургии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. Адрес: Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; тел.: 8 (916) 831-30-04; e-mail: sukorceva.nataly@mail.ru. ORCID-0000-0002-7704-1658.

Синельников М.Е. — к.м.н., врач-онколог, кафедра онкологии, радиологии и пластической хирургии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. Адрес: Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; e-mail: Mikhail.y.sinelnikov@gmail.com. ORCID-0000-0002-0862-6011.

Information about the authors:

Prokhorova A.I. — MD, Pathologist, Centralized Pathology Department (CPD), PHI Central Clinical Hospital “RZD-Medicine”, Moscow, Russia. Address: Moscow, Budaiskaya str. 2, bldg. 13; tel.: 8 (916) 601-86-20; e-mail: gavrilenkoa339@gmail.com. ORCID-0000-0002-8550-2813.

Samoilova S.I. — MD, Candidate of Medical Sciences, Assistant Professor, Department of Oncology, Radiotherapy and Plastic Surgery of the Sechenov University, Head of the Centralized Pathology Department (CPD), Pathologist, PHI Central Clinical Hospital “RZD-Medicine”. Address: Moscow, Budaiskaya str. 2, bldg. 13; tel.: 8 (985) 684-33-52; e-mail: sv_samoilova75@mail.ru. AuthorID_57197869441. ORCID-0000-0003-4598-8625.

Levendyuk O.A. — MD, Candidate of Medical Sciences, Head of the Laboratory of Immunohistochemical and Molecular Genetic Studies, PHI Central Clinical Hospital “RZD-Medicine”. Address: Moscow, Budaiskaya str. 2, bldg. 13; e-mail: levendyuk@mail.ru.

Didenko M.I. — MD, Pathologist, Centralized Pathology Department (CPD), PHI Central Clinical Hospital “RZD-Medicine”. Address: Moscow, Budaiskaya str. 2, bld. 13; e-mail: remo19@mail.ru. ORCID-0000-0002-6203-0526.

Ryzhova M.V. — MD, Doctor of Medical Sciences, head of the Pathology Department of the N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Moscow. Address: Moscow, 4th Tverskaya-Yamskaya str., 16. AuthorID_36193220800 ORCID-0000-0001-7206-6365.

Reshetov I.V. — MD, Doctor of Medical Sciences, RAS academician, Director of the Scientific and Educational Clinical Center for Plastic Reconstructive Surgery and Oncology, Head of the Department of Oncology, Radiology, and Plastic Surgery of the I.M. Sechenov First Moscow State Medical University. Address: 8, Trubetskaya str., bld. 2, Moscow; e-mail: reshetoviv@mail.ru. AuthorID_6701353127 ORCID-0000-0002-0909-6278.

Svyatoslavov D.S. — MD, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Oncology, Radiotherapy, and Reconstructive Surgery of the N.V. Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Oncologist, Oncological Department of Surgical Treatment Methods, Levshin Institute of Cluster Oncology. Address: 8, Trubetskaya str., bld. 2, Moscow; AuthorID_57200193704 ORCID-0000-0003-0898-8693.

Efremov G.D. — MD, Candidate of Medical Sciences, Head of the Scientific and Laboratory Department of the Lopatkin Scientific Research Institute of Urology and Interventional Radiology, Branch of the Russian Ministry of Health. Address: Moscow, ul. 3-ya Parkovaya str. 1; e-mail: efremov.gen@yandex.ru. AuthorID_56598417700 ORCID-0000-0002-8822-8119.

Sukorceva N.S. — Oncologist, Department of Combined Treatment Methods, UCH 1, Moscow, Bolshaya Pirogovskaya str. 6, bldg. 1, Assistant of the Department of Oncology, Radiology, and Plastic Surgery, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University. Address: 8, Trubetskaya str., bld. 2, Moscow; tel.: 8 (916) 831-30-04; e-mail: sukorceva.nataly@mail.ru. ORCID-0000-0002-7704-1658.

Sinelnikov M.E. — MD, Candidate of Medical Sciences, Oncologist, Department of Oncology, Radiology, and Plastic Surgery, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University. Address: 8, Trubetskaya str., bld. 2, Moscow; e-mail: Mikhail.y.sinelnikov@gmail.com. ORCID-0000-0002-0862-6011.