

© 2022 ФГБУ «НИИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России  
Поступила 30.05.2022  
Принята к печати 27.06.2022

DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-84-89

# Саркома с альтерациями гена *BCOR* (*BCOR-ITD*) с изолированным поражением L3-позвонка у мальчика 8 лет

И.В. Сидоров<sup>1</sup>, А.С. Федорова<sup>2</sup>, Н.П. Макарова<sup>1</sup>, Е.И. Коноплева<sup>1</sup>, А.С. Шарлай<sup>1</sup>, А.В. Панферова<sup>1</sup>, А.Е. Друй<sup>1</sup>, Д.М. Коновалов<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова», Москва

## Контактная информация:

Сидоров Илья Владимирович,  
врач-патологоанатом  
патологоанатомического отделения  
ФГБУ «НИИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»  
Минздрава России  
Адрес: 117997, Москва,  
ул. Саморы Машела, 1  
E-mail: ilya93sidorov@gmail.com

В классификации Всемирной организации здравоохранения 2020 г. впервые были формализованы три новые группы опухолей, выделенные первоначально из группы недифференцированных круглоклеточных сарком, так называемые юингоподобные саркомы, а именно саркома с альтерациями гена *BCOR*, саркома с перестройкой гена *CIC* и саркомы с перестройкой гена *EWSR1* с нетипичными (не принадлежащими к семейству *ETS*) генами-партнерами. В данном обзоре речь пойдет о саркоме с альтерациями гена *BCOR*, которая будет проиллюстрирована одним нашим клиническим наблюдением, характеризующимся относительно типичными признаками в отношении как морфологической картины и иммунофенотипа, так и биологического поведения и ответа опухоли на терапию. Родители пациента дали согласие на использование информации, в том числе фотографий ребенка, в научных исследованиях и публикациях.

**Ключевые слова:** *BCOR*, саркома с альтерациями гена *BCOR*, юингоподобные саркомы, недифференцированная круглоклеточная саркома

Сидоров И.В. и соавт. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (3): 84–89.  
DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-84-89

© 2022 by «D. Rogachev NMCRPHOI»

Received 30.05.2022

Accepted 27.06.2022

## Sarcoma with *BCOR* gene alterations (*BCOR-ITD*) of the L3 vertebra in an 8-year-old boy

I.V. Sidorov<sup>1</sup>, A.S. Fedorova<sup>2</sup>, N.P. Makarova<sup>1</sup>, E.I. Konopleva<sup>1</sup>, A.S. Sharlai<sup>1</sup>, A.V. Panferova<sup>1</sup>, A.E. Druy<sup>1</sup>, D.M. Kononov<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow

<sup>2</sup>Lomonosov Moscow State University, Moscow

In the 2020 World Health Organization classification, for the first time, three new groups of tumors were formalized, initially isolated from the group of undifferentiated round cell sarcomas, the so-called Ewing-like sarcomas, namely sarcoma with *BCOR* genetic alterations, *CIC*-rearranged sarcoma and sarcomas with *EWSR1* gene rearrangement with atypical (non-*ETS* family) partner genes. This review will focus on sarcoma with *BCOR* genetic alterations, which will be illustrated by one of our clinical cases, characterized by relatively typical features, both in terms of morphological presentation and immunophenotype, and in terms of biological behavior and response to tumor therapy. The patient's parents gave their consent to the use of their child's data, including photographs, for research purposes and in publications.

**Key words:** *BCOR*, sarcoma with *BCOR* gene alterations, Ewing-like sarcomas, undifferentiated round cell sarcoma

Sidorov I.V., et al. Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology. 2022; 21 (3): 84–89.  
DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-84-89

## Correspondence:

Ilya V. Sidorov,  
a pathologist at the Department of Anatomic  
Pathologic, Dmitry Rogachev National Medical  
Research Center of Pediatric Hematology,  
Oncology and Immunology, Ministry  
of Healthcare of the Russian Federation  
Address: 1 Samory Mashela St.,  
117997, Moscow, Russia  
E-mail: ilya93sidorov@gmail.com

**В** 2020 г. в классификацию Всемирной организации здравоохранения были добавлены три новые группы опухолей, которые ранее характеризовались как юингоподобные и были выделены из группы недифференцированных круглоклеточных сарком. Одной из групп этих опухолей является саркома с альтерациями гена *BCOR*. Слово «альтерации» в названии опухоли обосновано крайней гетерогенностью изменений данного гена. Так, саркомы, относящиеся к этой группе, могут характеризоваться не только рекуррентными химерными онкогенами (к примеру, *BCOR-CCNB3*, *BCOR-MAML3*), но также и внутренней tandemной дупликацией в экзоне 15 гена *BCOR* (*BCOR-ITD*, от англ. internal tandem duplication),

перестройкой, приводящей к функциональной активации *BCOR – YWHAЕ-NUTM2В*.

В контексте обсуждения юингоподобных сарком нельзя не остановиться на данном термине. С научной точки зрения в свете новых данных, а также актуальной классификации Всемирной организации здравоохранения опухолей костей и мягких тканей термин не является верным и используется в настоящий момент, скорее, для удобства обозначения трех групп вышеупомянутых опухолей. На сегодняшний день получено достаточно данных о том, что опухоли крайне вариативны по своей морфологической картине, иммунофенотипу и клиническому поведению.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Мальчик, 8 лет, в начале августа 2020 г. получил травму спины. После этого начал жаловаться на боли в спине, передней поверхности левого бедра. Родители пациента дали согласие на использование информации, в том числе фотографий ребенка, в научных исследованиях и публикациях.

Выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) без контрастного усиления: в L3-позвонке выявлено объемное образование, занимающее левую половину тела, дужку позвонка и суставные отростки слева, общими размерами 5,4 × 3,6 × 3,3 см. Образование распространяется в просвет позвоночного канала, оттесняет дуральный мешок и корешки конского хвоста вправо. Образование распространяется паравертебрально (рисунок 1А).

Также выполнена компьютерная томография (КТ) без контраста: образование левой половины тела L3-позвонка с его патологическим переломом и признаками деструкции дужек, поперечного отростка L3 (рисунок 1Б).

Была проведена биопсия новообразования. При морфологическом исследовании наблюдался рост гетерогенной опухоли, которая состояла из клеток округлой и веретеновидной формы с инвазивным ростом в костную и мышечную ткань. Клетки имели среднее ядерно-цитоплазматическое соотношение, ядра с вакуолизированным хроматином. Цитоплазма без четких контуров, амфифильная. Отмечался выраженный ангиоцентризм неопластических клеток, фокально выявлялись небольшие зоны миксоматоза и некроза (рисунок 2А). На основании описанной морфологической картины был сформирован дифференциально-диагностический ряд: рабдомиосаркома, саркома Юинга с атипичной

морфологией, спектр юингоподобных сарком, синовиальная саркома, миозепителиальная карцинома. Сформирована первоначальная панель антител: CD99, vimentin, Fli1, PanCK, EMA, Desmin, Myogenin, SMA, p63, NKX2.2, TLE1. Выявлена экспрессия CD99, TLE1, vimentin, реакции с остальными антителами были негативными, что иммунологически исключало рабдомиосаркому, саркому Юинга, миозепителиальную карциному. Для окончательного исключения саркомы Юинга, синовиальной саркомы и миозепителиальной карциномы было проведено цитогенетическое исследование (FISH), по данным которого не выявлено перестроек генов *EWSR1*, *SYT*, транслокаций *ERG/EWSR1* и *FLI1/EWSR*. В дальнейшем выполнен второй этап иммуногистохимического исследования с антителами против *BCOR*, *ETV4*, *WT1*, *SATB2*, реакции с *SATB2*, *BCOR*, *WT1* (фокально) были позитивными. Таким образом, по результатам двух этапов иммуногистохимического исследования была выявлена коэкспрессия клетками опухоли CD99/*BCOR*/*SATB2*/*TLE1*/*cyclin D1* (рисунок 3), что иммунологически при сопоставлении с морфологической картиной соответствовало саркоме с альтерациями гена *BCOR*. Материал был передан в лабораторию молекулярной онкологии, где методом полимеразной цепной реакции выявлена внутренняя тандемная дупликация в экзоне 15 гена *BCOR*.

Таким образом, на основании проведенного комплексного обследования ребенку установлен диагноз: саркома с альтерацией *BCOR* L3-позвонка T4aN0M0. Иницирована терапия в рамках протокола EuroEwing-2012. После проведения 9 предоперационных альтернирующих курсов химиотерапии опухоль сократилась на 60%. В рамках локального контроля выполнено радикальное удаление опухоли с резекцией и протезированием позвонка.

### Рисунок 1

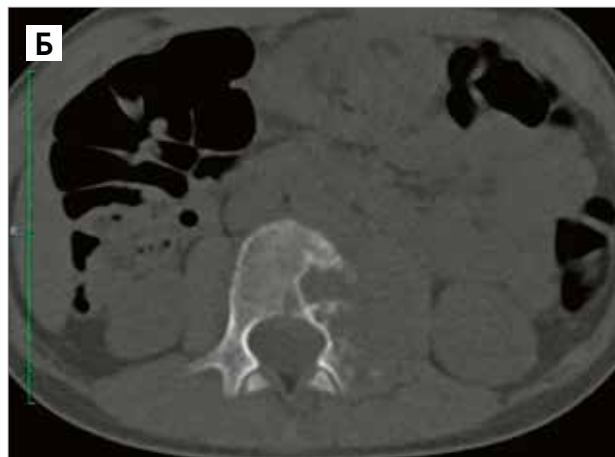
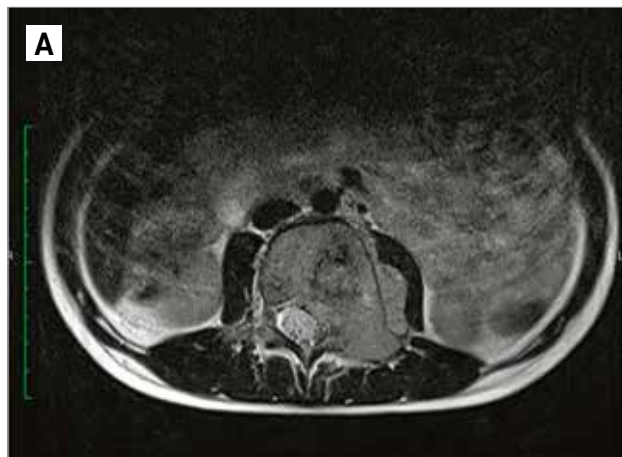
Визуализация инициальной опухоли

А – МРТ (T2) и Б – КТ-картина опухоли L3-позвонка (описание в тексте)

### Figure 1

Visualization of the initial tumor

A – MRI (T2) and B – CT of the tumor of the L3 (description in the text)



При гистологическом исследовании операционного материала после проведенной полихимиотерапии (ПХТ) был выявлен тотальный, терапевтически индуцированный некроз опухоли (рисунки 2Б).

В рамках адьювантного этапа лечения ребенку проведено 5 курсов ПХТ с параллельным выполне-

нием дистанционной лучевой терапии на область инициального распространения опухоли: разовая очаговая доза 1,8 Гр, суммарная очаговая доза 54 Гр. В настоящий момент, спустя 10 мес от окончания лечения, ребенок жив. На основании комплексного обследования подтверждена ремиссия по основному заболеванию.

#### Рисунок 2

Морфологическая картина саркомы с *BCOR-ITD* до и после лечения

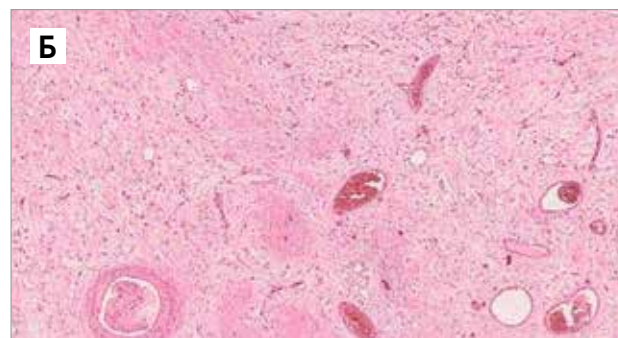
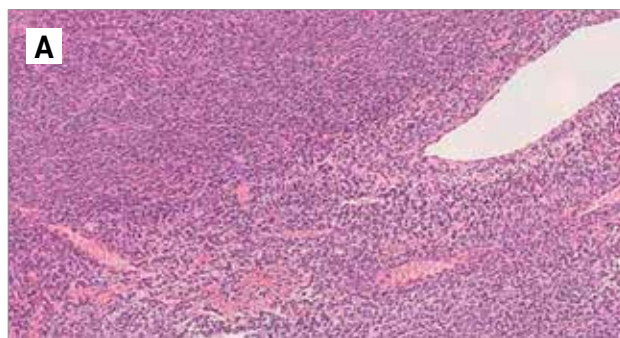
А – опухоль с выраженной гетерогенностью морфологической картины. В верхней части микрофотографии клетки среднего размера, веретеновидной формы, организованы в пучки. В нижней части микрофотографии клетки имеют более крупный размер, округлую или овоидную форму, располагаются солидно. Окраска гематоксилином и эозином,  $\times 200$ ;

Б – зона предшествующей опухоли после ПХТ: обширные зоны фиброза с инфильтрацией гистиоцитами и гемосидерофагами. Окраска гематоксилином и эозином,  $\times 40$

#### Figure 2

Morphology of *BCOR-ITD* sarcoma before and after treatment

A – the tumor with a pronounced heterogeneity. In the upper part of the micrograph, cells of medium size are spindle-shaped and organized into bundles. In the lower part of the micrograph, the cells have a larger size, rounded or ovoid shape and located solidly. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 200$ ; B – the zone of a pre-existing tumor after chemotherapy: extensive fibrosis zones with infiltration by histiocytes and hemosiderophages. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 40$



#### Рисунок 3

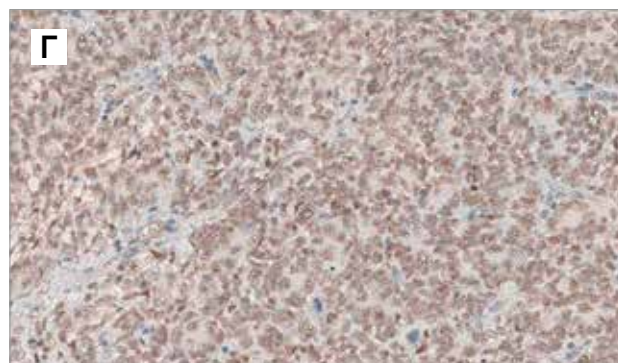
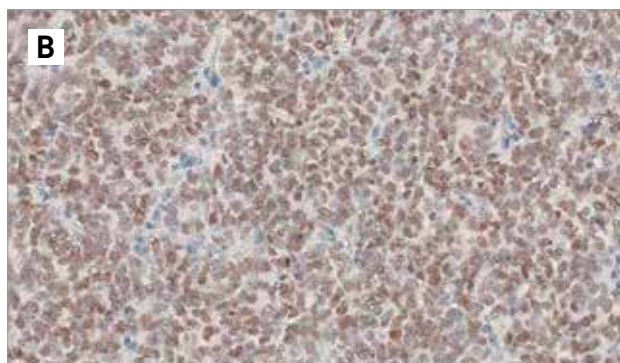
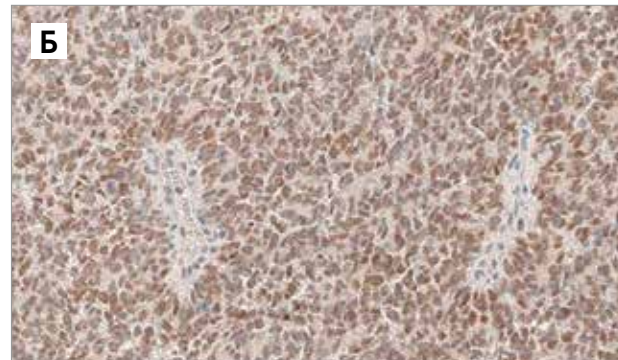
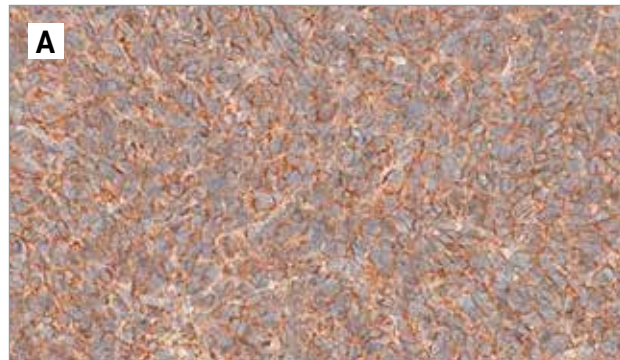
Имунофенотип саркомы с *BCOR-ITD*. Иммуногистохимическое исследование,  $\times 40$

А – диффузная мембранная экспрессия CD99; Б – ядерная экспрессия BCOR; В – ядерная экспрессия SATB2; Г – ядерная экспрессия TLE1

#### Figure 3

Immunophenotype of *BCOR-ITD* sarcoma. Immunohistochemistry,  $\times 40$

A – diffuse membrane expression of CD99; Б – nuclear expression of BCOR; В – nuclear expression of SATB2; Г – nuclear expression of TLE1





## ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

### Эпидемиология и локализация

Саркома с альтерациями гена *BCOR* встречается преимущественно у детей и подростков. Так, в случае опухолей, несущих самый распространенный вариант химерного гена (*BCOR-CCNB3*), средний возраст пациентов составляет 11,7 года [1], а новообразования, содержащие внутренние тандемные повторы гена (*BCOR-ITD*), встречаются у пациентов первого года жизни [2, 3]. Другие генетические варианты саркомы с перестройкой гена *BCOR* поражают пациентов из более разнообразных возрастных групп. Среди лиц мужского пола саркома с альтерациями гена *BCOR* встречается в 3–4 раза чаще [1]. Стоит отметить, что случаев саркомы с альтерациями гена *BCOR* на сегодняшний день описано всего несколько десятков [4].

Саркомы, содержащие химерные гены с участием *BCOR* (*BCOR-CCNB3* и др.), располагаются в костях в 1,5 раза чаще, чем в мягких тканях. Наиболее частыми вариантами скелетной локализации являются метафизы бедренной и большеберцовой костей, крестец [1, 5, 6]. В редких случаях опухоль может располагаться в области головы и шеи, а также во внутренних органах [6, 7]. Саркомы, несущие *BCOR-ITD*, обычно располагаются в мягких тканях туловища, головы и шеи, забрюшинном пространстве, но не в конечностях [3].

### Морфологическая картина

Саркомы с альтерациями гена *BCOR* включали в себя спектр опухолей, а именно *BCOR*-перестроенную саркому, инфантильную недифференцированную круглоклеточную саркому, примитивную миксоидную мезенхимальную опухоль младенцев. Эти опухоли на основании своего морфологического, иммунофенотипического и генетического сходства были объединены в одну группу.

Важно помнить, что по сравнению с саркомой Юинга почти все так называемые юнгоподобные саркомы – это опухоли с гетерогенной морфологией. Так, саркомы, несущие химерный ген *BCOR-CCNB3*, могут быть представлены округлыми, овоидными, веретеновидными или угловатыми клетками со скудной эозинофильной или светлой цитоплазмой. Ядра слегка атипичные, с неровными контурами, везикулярные или гиперхромные, с дисперсным хроматином. Могут встречаться хорошо заметные ядрышки. Митотическая активность варьирует, часто бывает высокой. Клетки могут быть организованы различным образом: пласты с высокой клеточностью, участки чередования высокой и низкой клеточности («мраморный» паттерн), пучки, тяжи,

гнезда, штормиформный, нодулярный, псевдоглангулярный, трабекулярный, микрокистозный паттерны. Миксоидная строма выражена в различной степени, иногда с формированием ретикулярного паттерна. Также возможна гиалинизация стромы. Наблюдается обильная васкуляризация, сосуды тонкостенные, угловатые, с расширенным просветом. Возможны обильные кровоизлияния в опухолевую ткань. Часто встречаются некрозы. Возможен локально инфильтративный рост [7–13]. Опухоли, несущие *BCOR-ITD*, представлены круглыми, овоидными либо короткими веретеновидными клетками со скудной светло-эозинофильной цитоплазмой и мономорфными округлыми ядрами с тонкодисперсным хроматином. Клетки организованы в гнезда, разделенные фиброзными тяжами. Могут отмечаться периваскулярные скопления опухолевых клеток и «мраморный» паттерн, выраженные миксоидные изменения стромы. Митотическая активность в ткани опухоли обычно высокая, могут встречаться «географические» некрозы.

### Иммуногистохимическая картина

В отличие от других опухолей из группы юнгоподобных в саркоме с альтерациями гена *BCOR* экспрессия CD99 встречается менее чем в 50% случаев и может быть выраженной или слабой, фокальной или диффузной. Опухоли, несущие химерный ген *BCOR-CCNB3*, демонстрируют выраженную диффузную ядерную экспрессию *CCNB3* [14], ядерную экспрессию TLE1 и *BCOR*. Возможна экспрессия EMA, WT1, CD117, bcl2, bcl-6,  $\beta$ -catenin, SATB2, Pax8, CD56, p63, synaptophysin, c-kit, cyclin D1, s100, NKX2.2 (что может приводить к трудностям дифференциальной диагностики с саркомой Юинга), а в саркомах, несущих химерные гены *BCOR-MAML3* и *BCOR-ZC3H7B*, также экспрессия PanCK и desmin [15]. В опухолях с *BCOR-ITD* отмечается экспрессия *BCOR*, SATB2, cyclin D1, TLE1 [16]. По опыту диагностики саркомы Юинга и юнгоподобных сарком патологоанатомического отделения НИИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева ( $n = 790$ ) была выявлена проблема перекрестного иммунофенотипа. Так, например, в чуть менее одной трети случаев саркомы с альтерациями гена *BCOR*, которые были диагностированы в нашем отделении (4 случая из 14), выявлялась коэкспрессия CD99 и NKX2.2 – диагностически важная комбинация для саркомы Юинга. В целом, по мнению авторов, наиболее ценным дифференциально-диагностическим признаком сарком с альтерациями гена *BCOR* является выявление коэкспрессии CD99, *BCOR*, TLE1 и SATB2.

### Генетические особенности

Наиболее распространенной генетической перестройкой среди опухолей с альтерацией гена *BCOR*,

встречающейся в 60% случаев, является образование химерного гена *BCOR-CCNB3* вследствие парацентрической инверсии в X-хромосоме [17]. Также могут встречаться химерные гены *BCOR-MAML3*, *BCOR-ZC3H7B*, *BCOR-KMT2D*, *BCOR-CHD9* [5, 7, 17, 18]. Помимо образования химерных конструкций, патогенетическим и дифференциально-диагностическим маркером данного типа опухолей является внутренняя тандемная дупликация в экзоне 15 гена *BCOR*.

### Прогноз

Саркома с перестройкой гена *BCOR* по сравнению с саркомой Юинга характеризуется более индолентным течением. Несмотря на то, что у многих пациентов на момент постановки диагноза уже имеются метастазы, 5-летняя выживаемость составляет 72–80%. Отмечается хороший ответ на режимы ПХТ, применяемые в лечении саркомы Юинга [6, 7, 10], что и продемонстрировано в нашем клиническом наблюдении.

### Саркома с перестройкой гена *YWHAЕ*

Саркомы с перестройкой гена *YWHAЕ* очень редки и характеризуются образованием химерного гена *YWHAЕ-NUTM2B*. В результате экспрессии химерного онкопротеина возникает дисрегуляция экспрессионного профиля клетки, сходная с таковой при наличии активирующих аббераций в гене *BCOR* (перестройка или *ITD*). На основании экспрессионного сходства опухоли с химерным геном *YWHAЕ-NUTM2B* относятся к группе сарком с альтерацией гена *BCOR*. Изменения транскриптома клетки сводятся к активации сигнальных путей MAPK и Hippo, независимо друг от друга приводящими к гиперэкспрессии циклина D [19].

Известно, что часть эндометриальных стромальных сарком характеризуется данной перестройкой, однако нет исследований, доказывающих существование этой опухоли в костях и мягких тканях [20]. Кроме того, для эндометриальной стромальной саркомы характерна перестройка *YWHAЕ-FAM22*, не описанная среди пациентов с *YWHAЕ*-перестроенной саркомой костей и мягких тканей.

Саркома с транслокацией *YWHAЕ-NUTM2B*, по данным литературы, встречается только у младенцев

и новорожденных и локализуется в грудной стенке, конечностях, брюшной полости и почках. Опухоль крайне агрессивна, с высоким метастатическим потенциалом, часто фатальна [21].

Морфологически она схожа с другими саркомами с альтерациями гена *BCOR*, состоит из мономорфных клеток округлой формы с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением. Характерная и отличительная черта – коэкспрессия PanTRK и *BCOR*, позволяющая эффективно дифференцировать данный тип опухоли при условии отсутствия перестройки *BCOR* по FISH.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Нами представлено клиническое наблюдение саркомы с *BCOR-ITD* у мальчика 8 лет с поражением поясничного позвонка. Несмотря на то, что опухоль с внутренней тандемной дупликацией гена *BCOR* (*BCOR-ITD*), по данным литературы, встречается преимущественно у детей первого года жизни, данное клиническое наблюдение демонстрирует крайне типичные признаки саркомы с альтерациями гена *BCOR* в отношении как морфологической картины и иммунофенотипа, так и клинического поведения и ответа на терапию.

Также, в соответствии с данными литературы и исходя из собственного опыта, можно сделать вывод, что в большинстве случаев саркомы с альтерациями гена *BCOR* можно диагностировать на догенетическом этапе при сопоставлении морфологической картины и характерного иммунофенотипа.

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

### КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### ORCID

Sidorov I.V. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8578-6572>

Fedorova A.S. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4699-1730>

Makarova N.P. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3387-3567>

Konopleva E.I. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6848-8714>

Sharlai A.S. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5354-7067>

Panferova A.V. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8580-3499>

Druy A.E. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1308-8622>

Kononov D.M. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7732-8184>

## Литература

1. Sirisena U.D.N., Rajakulasingam R., Saifuddin A. Imaging of bone and soft tissue *BCOR*-rearranged sarcoma. *Skeletal Radiol* 2021; 50 (7): 1291–301. DOI: 10.1007/s00256-020-03683-7
2. Alaggio R., Ninfo V., Rosolen A., Coffin C.M. Primitive myxoid mesenchymal tumor of infancy: a clinicopathologic report of 6 cases. *Am J Surg Pathol* 2006; 30 (3): 388–94. doi: 10.1097/01.pas.0000190784.18198.d8
3. Kao Y.C., Sung Y.S., Zhang L., Huang S.C., Argani P., Chung C.T., et al. Recurrent *BCOR* Internal Tandem Duplication and *YWHAE-NUTM2B* Fusions in Soft Tissue Undifferentiated Round Cell Sarcoma of Infancy: Overlapping Genetic Features with Clear Cell Sarcoma of Kidney. *Am J Surg Pathol* 2016; 40 (8): 1009–20. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000629
4. Grunewald T.G.P., Cidre-Aranaz F., Surdez D., Tomazou E.M., de Álava E., Kovar H., et al. Ewing sarcoma. *Nat Rev Dis Primers* 2018; 4 (1): 5. DOI: 10.1038/s41572-018-0003-x
5. Pierron G., Tirode F., Lucchesi C., Reynaud S., Ballet S., Cohen-Gogo S., et al. A new subtype of bone sarcoma defined by *BCOR-CCNB3* gene fusion. *Nat Genet* 2012; 44 (4): 461–6. DOI: 10.1038/ng.1107
6. Puls F., Niblett A., Marland G., Gaston C.L., Douis H., Mangham D.C., et al. *BCOR-CCNB3* (Ewing-like) sarcoma: a clinicopathologic analysis of 10 cases, in comparison with conventional Ewing sarcoma. *Am J Surg Pathol* 2014; 38 (10): 1307–18. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000223
7. Kao Y.C., Owosho A.A., Sung Y.S., Zhang L., Fujisawa Y., Lee J.C., et al. *BCOR-CCNB3* Fusion Positive Sarcomas: A Clinicopathologic and Molecular Analysis of 36 Cases With Comparison to Morphologic Spectrum and Clinical Behavior of Other Round Cell Sarcomas. *Am J Surg Pathol* 2018; 42 (5): 604–15. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000965
8. Matsuyama A., Shiba E., Umekita Y., Nosaka K., Kamio T., Yanai H., et al. Clinicopathologic Diversity of Undifferentiated Sarcoma With *BCOR-CCNB3* Fusion: Analysis of 11 Cases With a Reappraisal of the Utility of Immunohistochemistry for *BCOR* and *CCNB3*. *Am J Surg Pathol* 2017; 41 (12): 1713–21. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000934
9. Cohen-Gogo S., Cellier C., Coindre J.M., Mosseri V., Pierron G., Guillemet C., et al. Ewing-like sarcomas with *BCOR-CCNB3* fusion transcript: a clinical, radiological and pathological retrospective study from the Société Française des Cancers de L'Enfant. *Pediatr Blood Cancer* 2014; 61 (12): 2191–8. DOI: 10.1002/pbc.25210
10. Rekhi B., Kembhavi P., Mishra S.N., Shetty O., Bajpai J., Puri A. Clinicopathologic features of undifferentiated round cell sarcomas of bone & soft tissues: An attempt to unravel the *BCOR-CCNB3*- & *CIC-DUX4*-positive sarcomas. *Indian J Med Res* 2019; 150 (6): 557–74. DOI: 10.4103/ijmr.IJMR\_2144\_18
11. Peters T.L., Kumar V., Polikepahad S., Lin F.Y., Sarabia S.F., Liang Y., et al. *BCOR-CCNB3* fusions are frequent in undifferentiated sarcomas of male children. *Mod Pathol* 2015; 28 (4): 575–86. DOI: 10.1038/modpathol.2014.139
12. Yamada Y., Kuda M., Kohashi K., Yamamoto H., Takemoto J., Ishii T., et al. Histological and immunohistochemical characteristics of undifferentiated small round cell sarcomas associated with *CIC-DUX4* and *BCOR-CCNB3* fusion genes. *Virchows Arch* 2017; 470 (4): 373–80. DOI: 10.1007/s00428-017-2072-8
13. Renzi S., Anderson N.D., Light N., Gupta A. Ewing-like sarcoma: An emerging family of round cell sarcomas. *J Cell Physiol* 2019; 234 (6): 7999–8007. DOI: 10.1002/jcp.27558
14. Ludwig K., Alaggio R., Zin A., Peron M., Guzzardo V., Benini S., et al. *BCOR-CCNB3* Undifferentiated Sarcoma—Does Immunohistochemistry Help in the Identification? *Pediatr Dev Pathol* 2017; 20 (4): 321–9. DOI: 10.1177/1093526617698263
15. Specht K., Zhang L., Sung Y.S., Nucci M., Dry S., Vaiyapuri S., et al. Novel *BCOR-MAML3* and *ZC3H7B-BCOR* Gene Fusions in Undifferentiated Small Blue Round Cell Sarcomas. *Am J Surg Pathol* 2016; 40 (4): 433–42. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000591
16. Antonescu C.R., Kao Y.C., Xu B., Fujisawa Y., Chung C., Fletcher C.D.M., et al. Undifferentiated round cell sarcoma with *BCOR* internal tandem duplications (ITD) or *YWHAE* fusions: a clinicopathologic and molecular study. *Mod Pathol* 2020; 33 (9): 1669–77. DOI: 10.1038/s41379-020-0557-5
17. Sbaraglia M., Righi A., Gambartoli M., Dei Tos A.P. Ewing sarcoma and Ewing-like tumors. *Virchows Arch* 2020; 476 (1): 109–19. DOI: 10.1007/s00428-019-02720-8
18. Kao Y.C., Sung Y.S., Argani P., Swanson D., Alaggio R., Tap W., et al. *NTRK3* overexpression in undifferentiated sarcomas with *YWHAE* and *BCOR* genetic alterations. *Mod Pathol* 2020; 33 (7): 1341–9. DOI: 10.1038/s41379-020-0495-2
19. Ou W.B., Lundberg M.Z., Zhu S., Bahri N., Kyriazoglou A., Xu L., et al. *YWHAE-NUTM2* oncoprotein regulates proliferation and cyclin D1 via *RAF/MAPK* and *Hippo* pathways. *Oncogenesis* 2021; 10 (5): 37. DOI: 10.1038/s41389-021-00327-w
20. Antonescu C. Round cell sarcomas beyond Ewing: emerging entities. *Histopathology* 2014; 64 (1): 26–37. DOI: 10.1111/his.12281
21. Sadri N., Barroeta J., Pack S.D., Abdullaev Z., Chatterjee B., Puthiyaveetil R., et al. Malignant round cell tumor of bone with *EWSR1-NFATC2* gene fusion. *Virchows Arch* 2014; 465 (2): 233–9. DOI: 10.1007/s00428-014-1613-7