

Prípad SD-IAP č. 627

J. Bodnár, Košice

A.Ambrozyová, Ľ. Hrehová, L. Šmocerová, M. Kuncová

PRÍPAD SD-IAP Č. 627

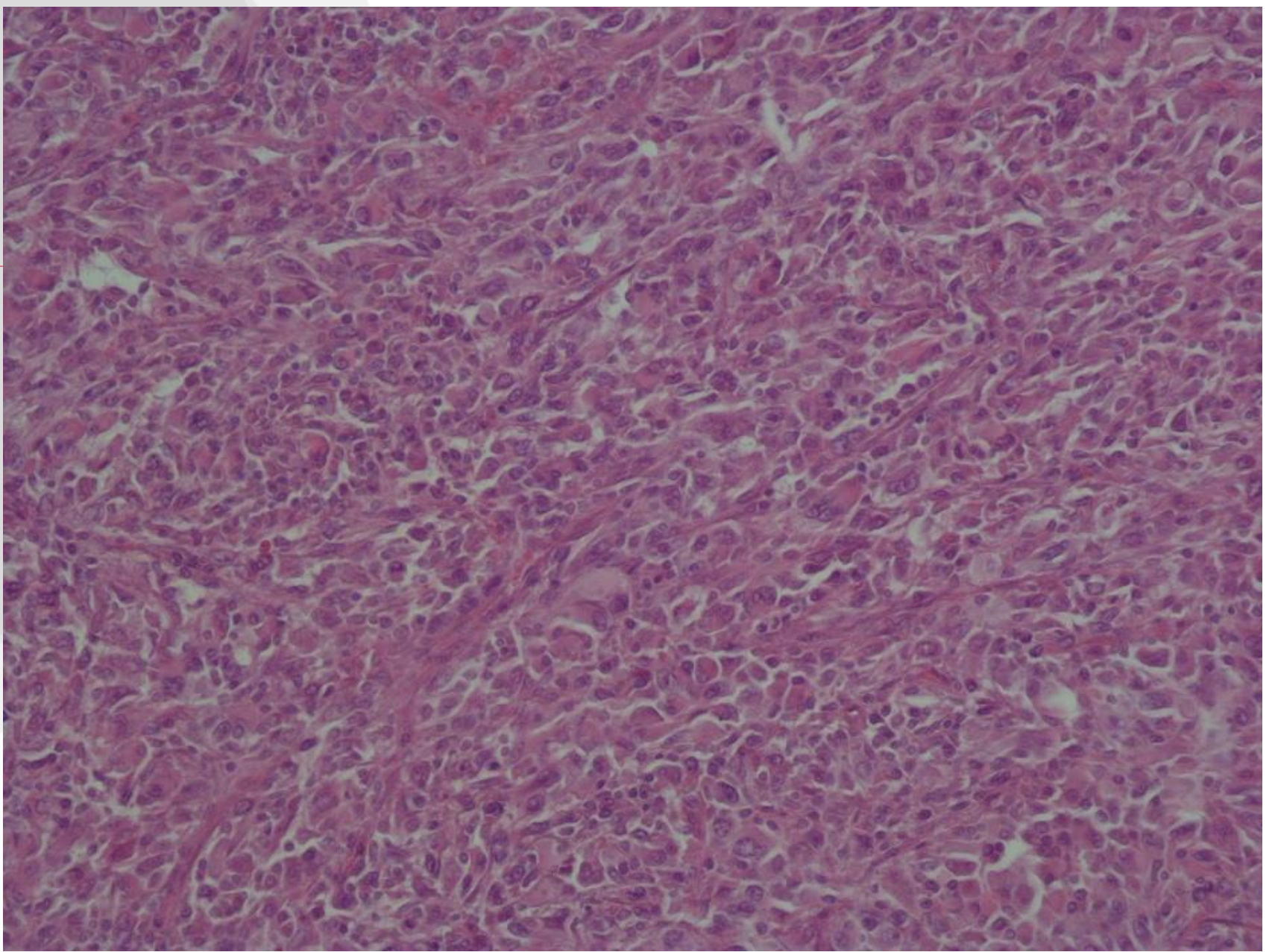
Žena, 46 r.

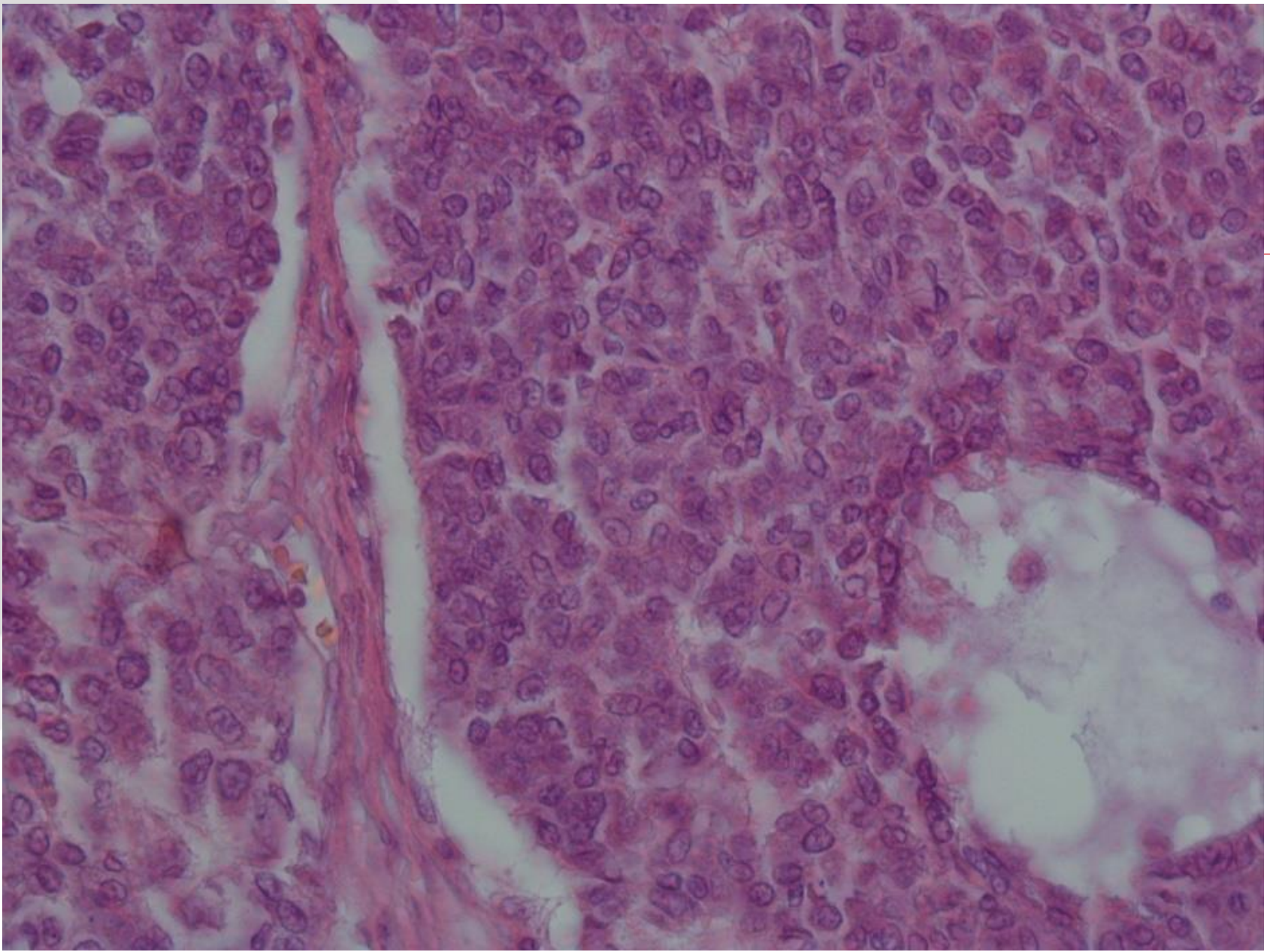
Predmet vyšetrenia:

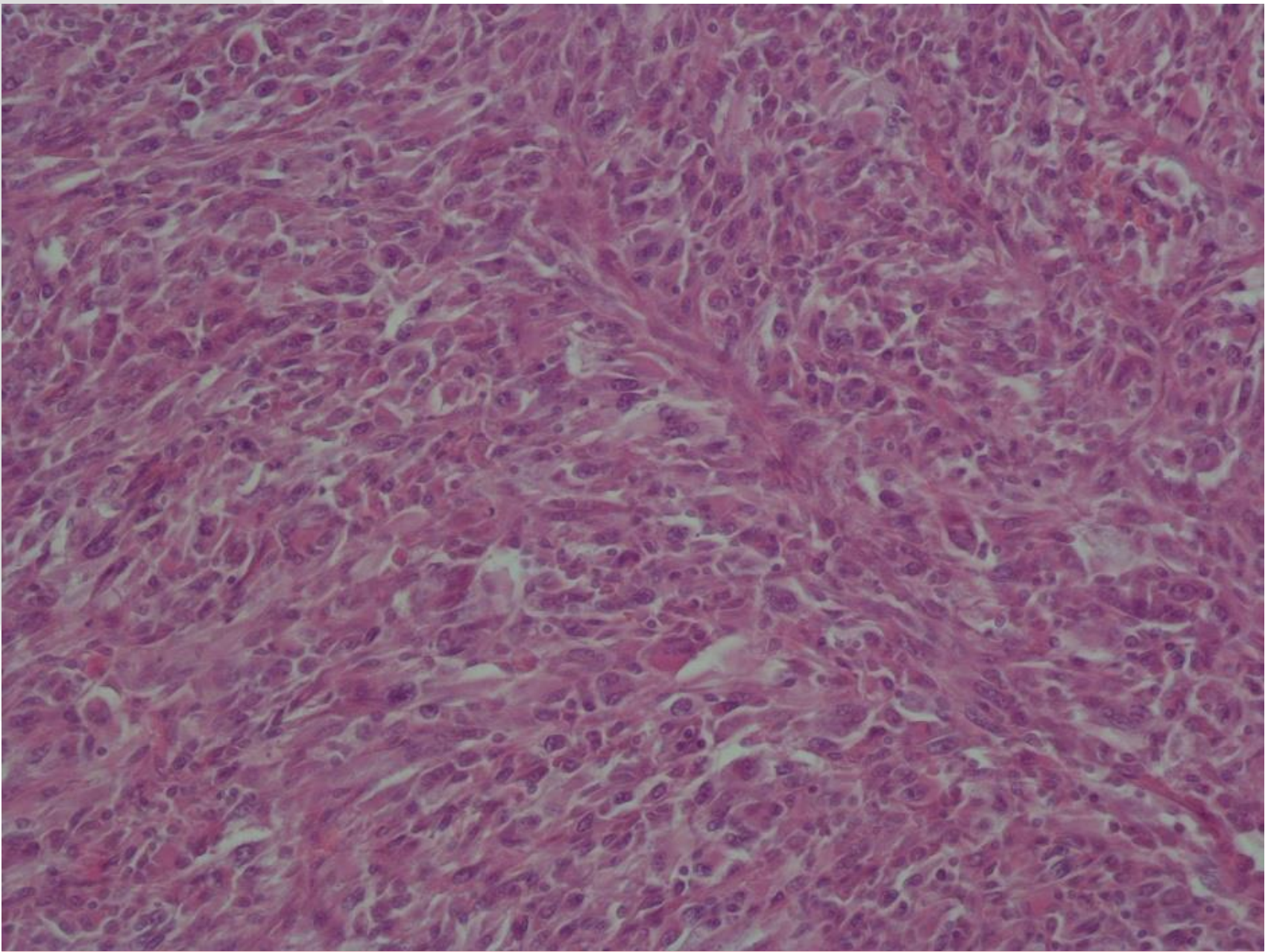
Tumor NS v oblasti pravého hypogastria až mesogastria veľkosti 15 x 10 cm.

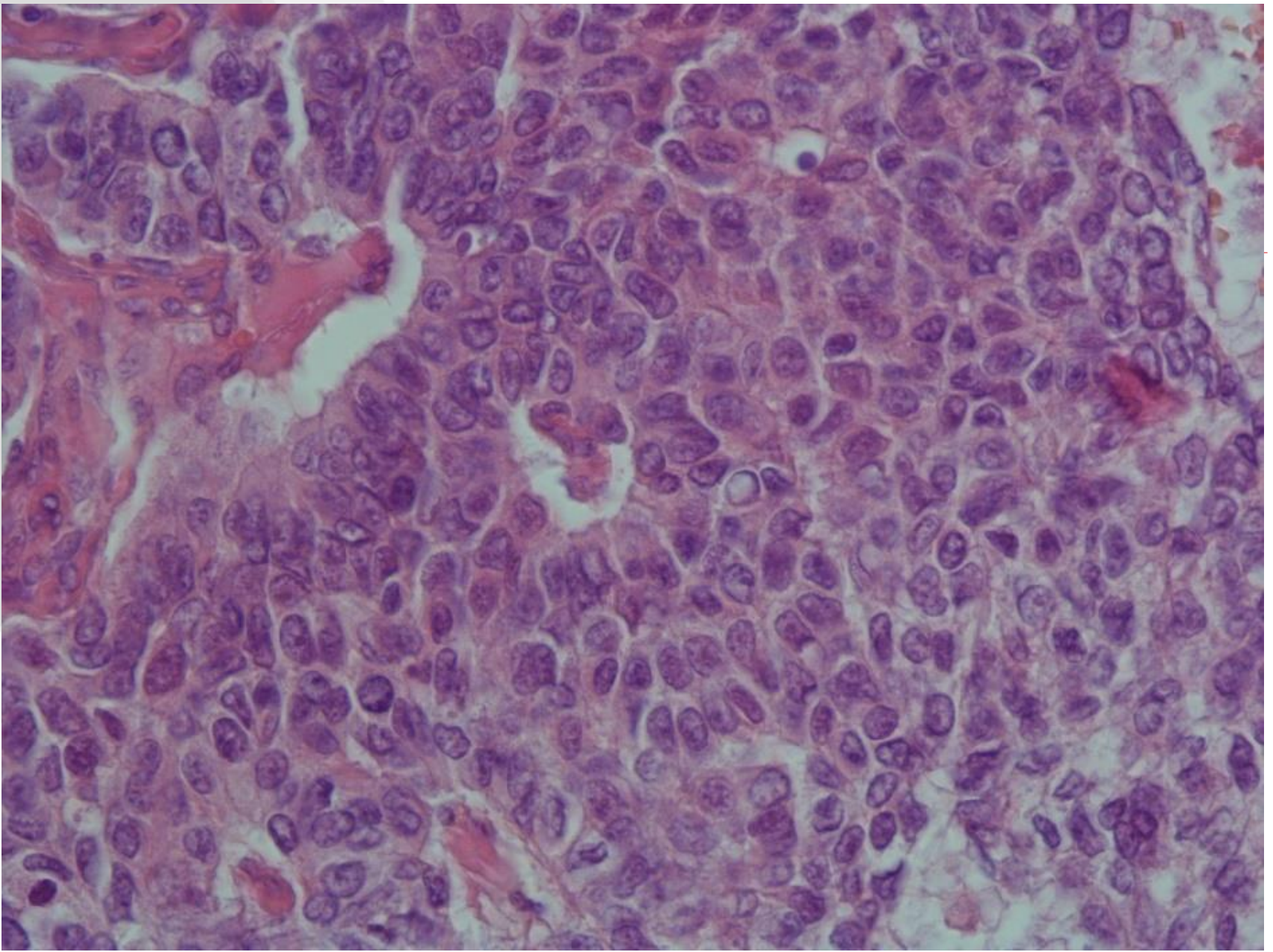
Klinická diagnóza:

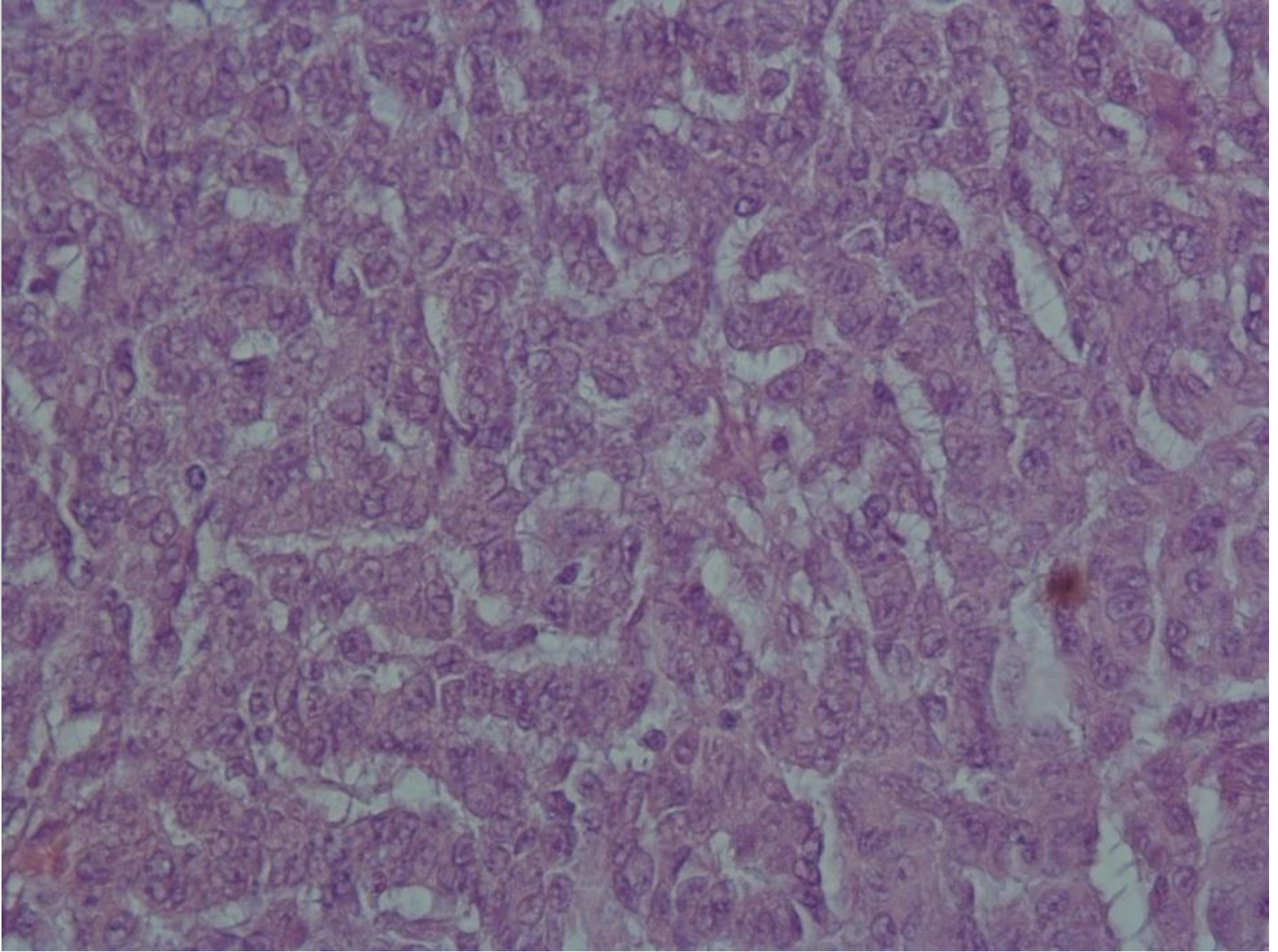
C18.2. Tu mesogastrii I.dx. NS

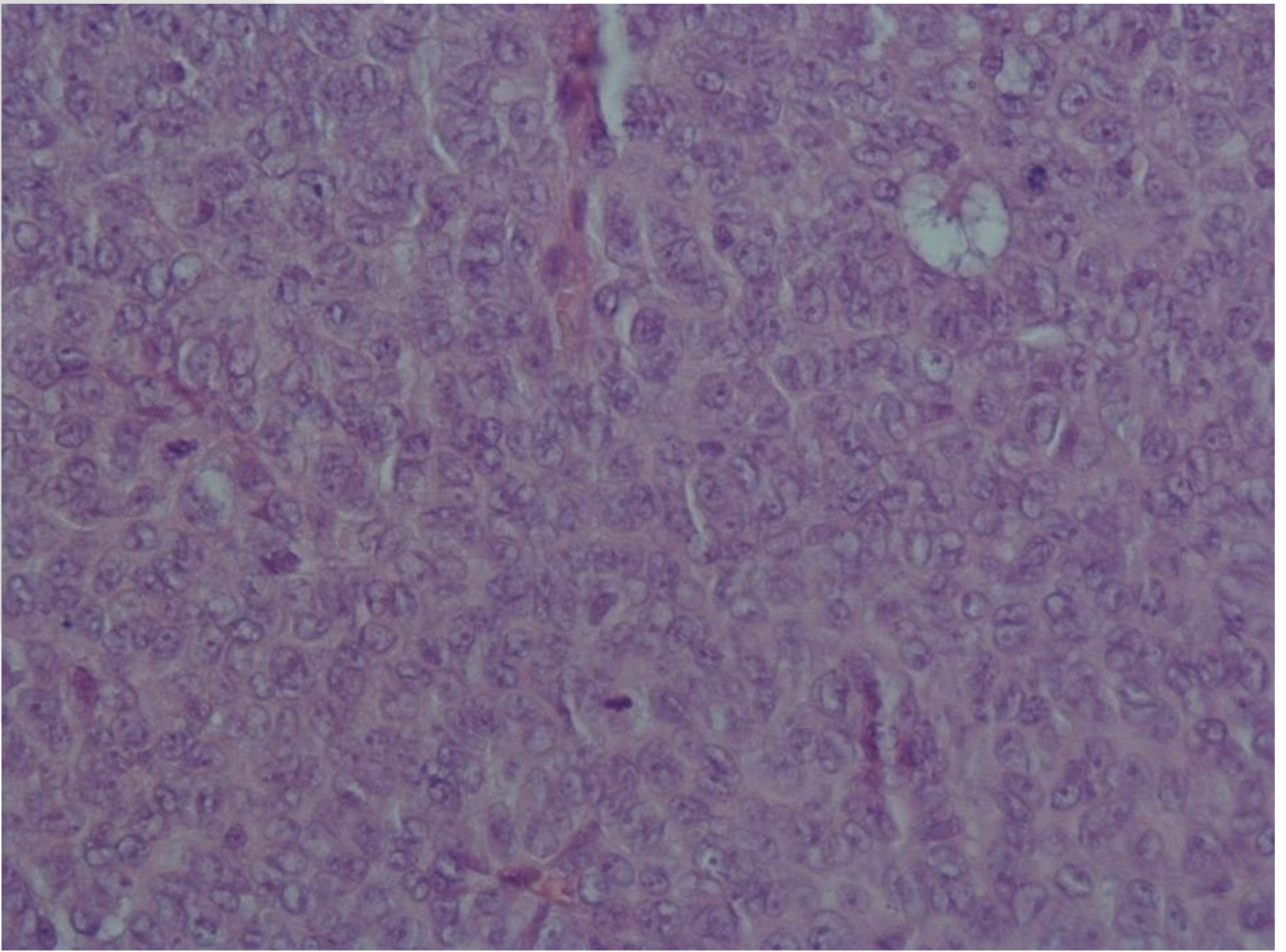


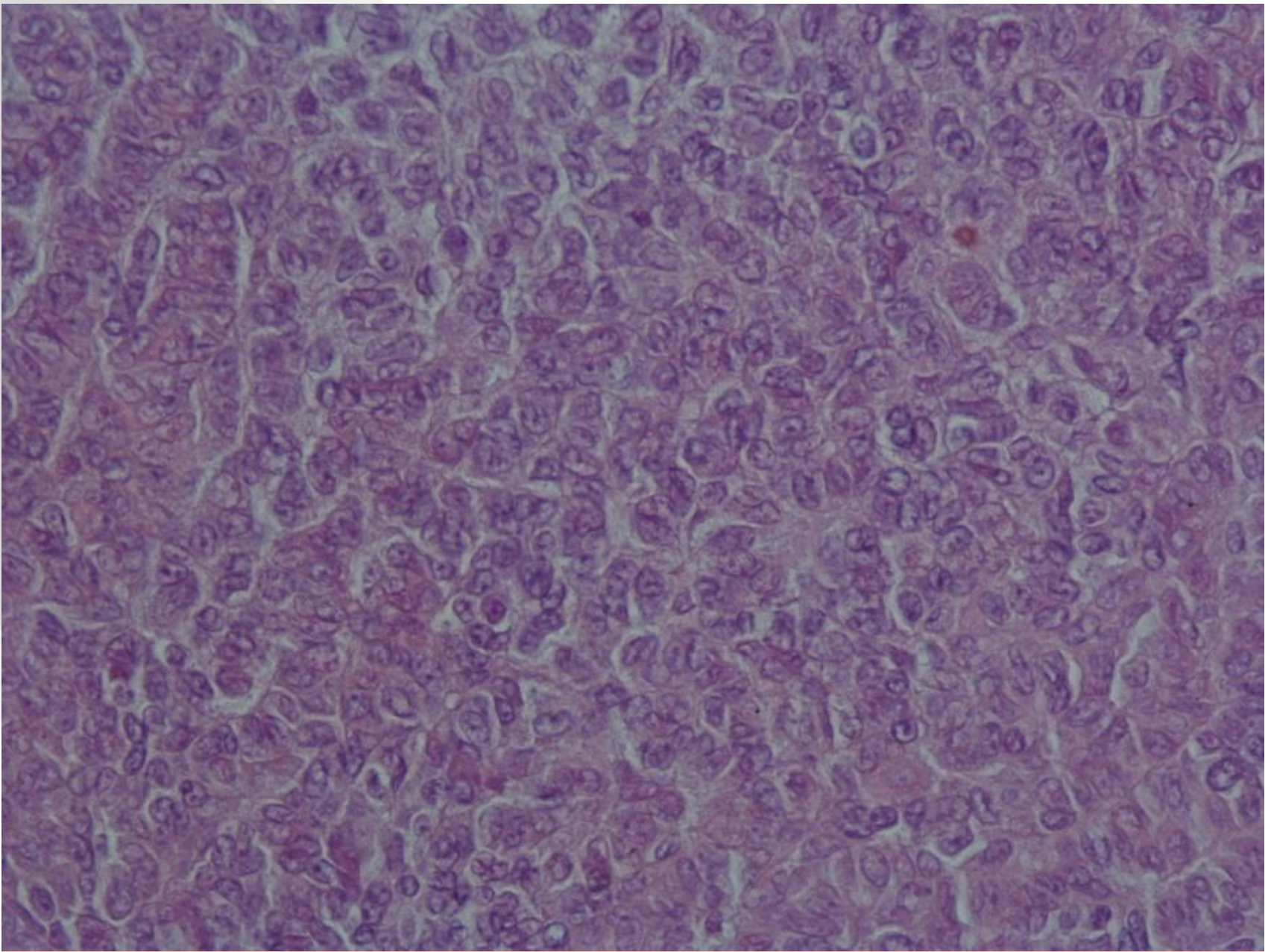


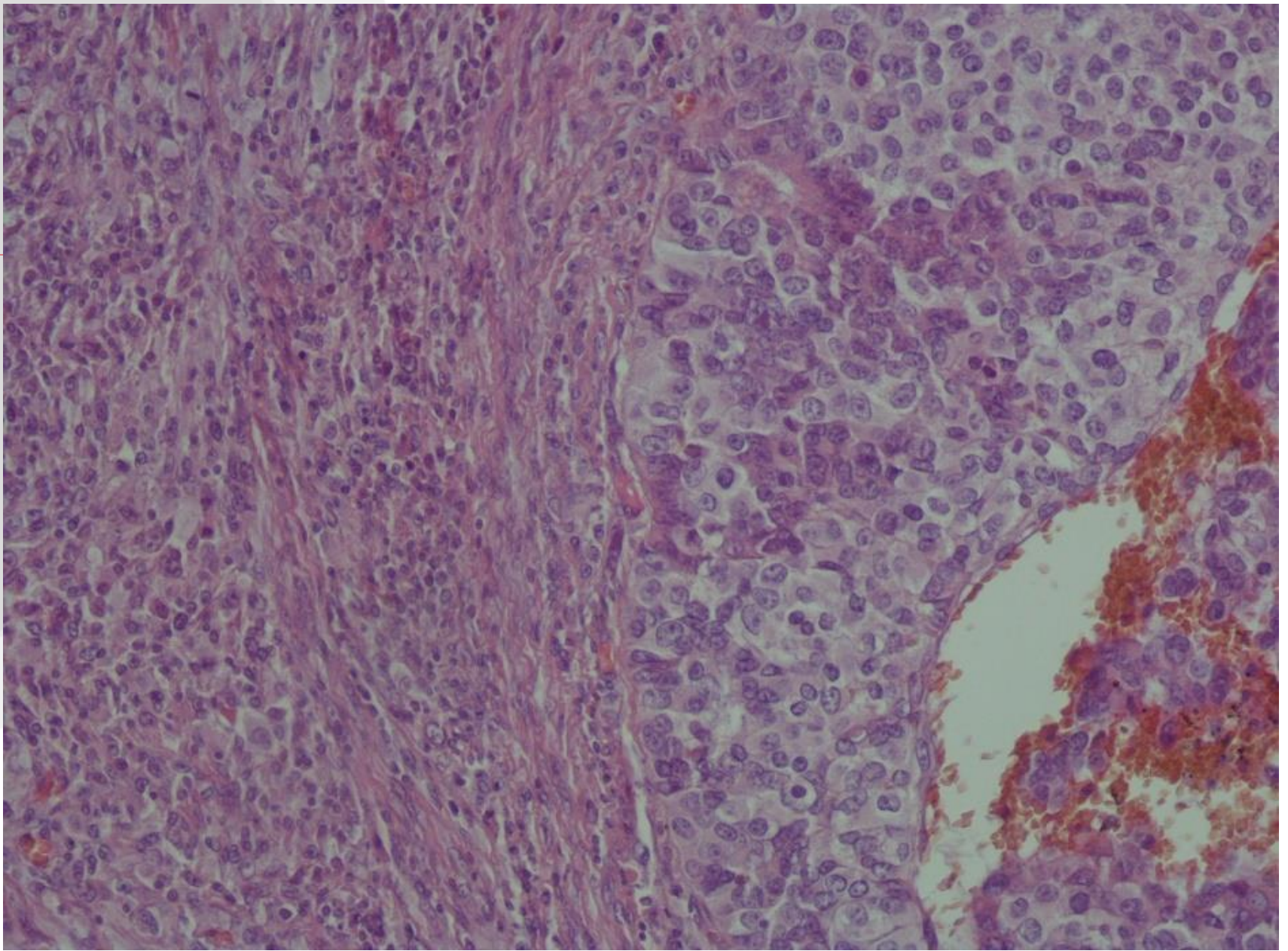


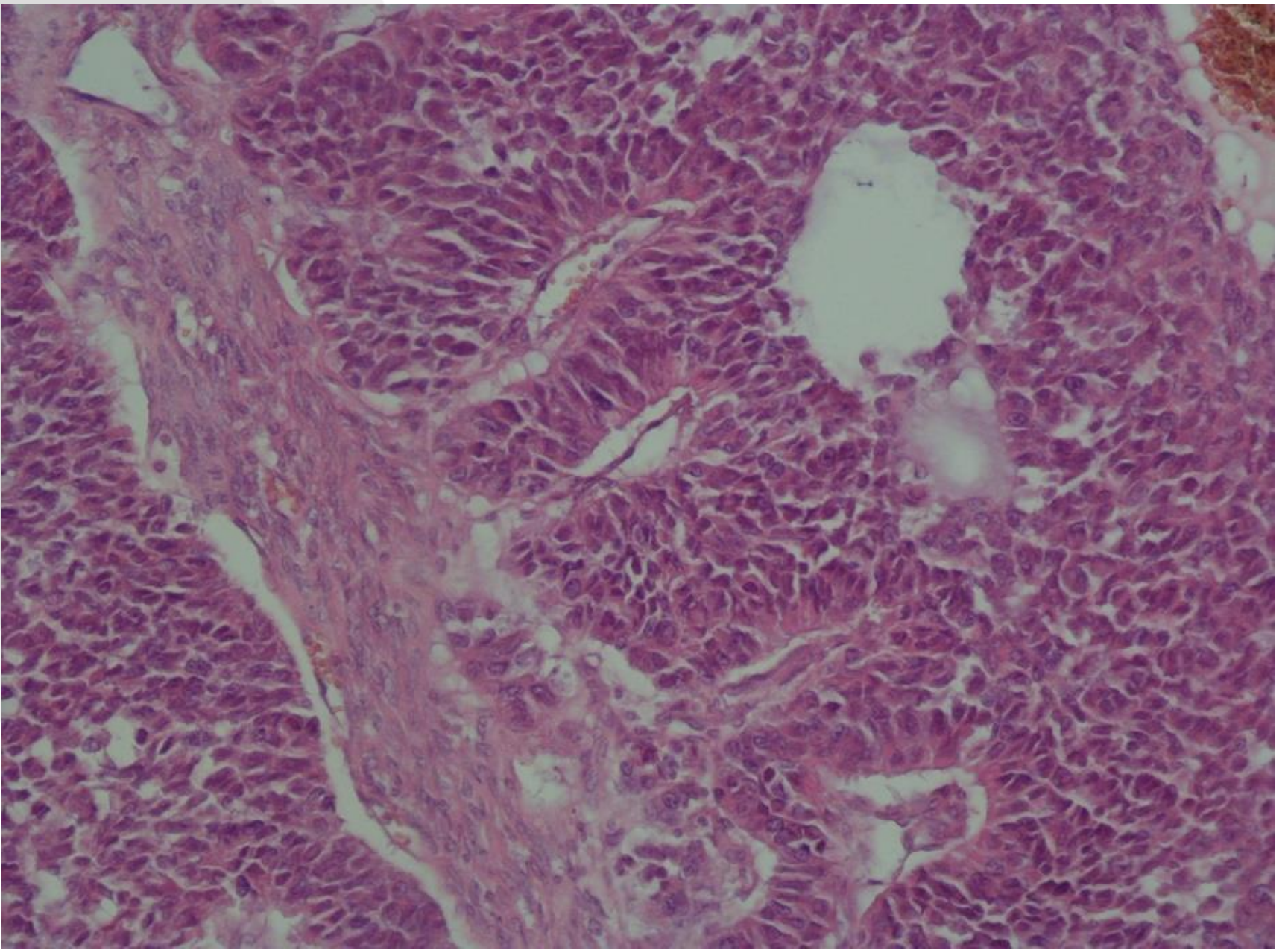


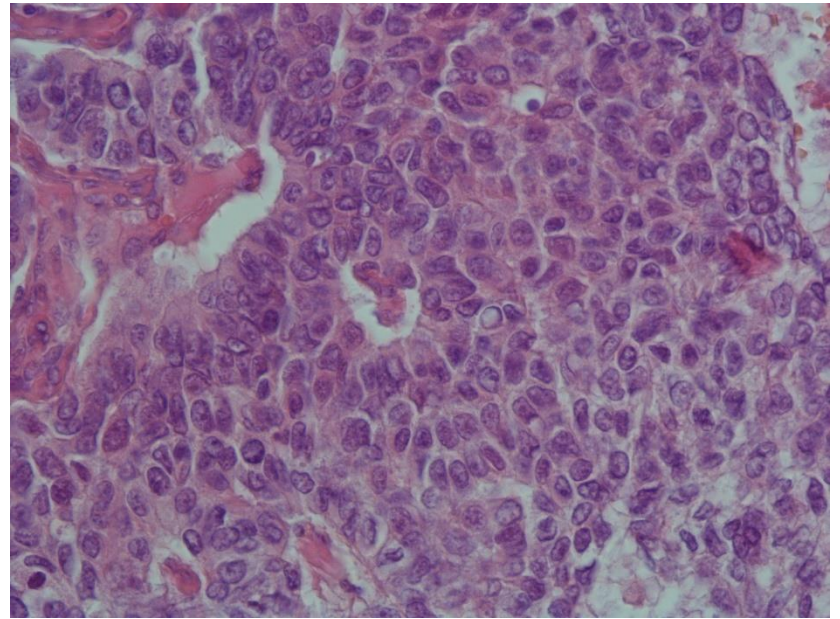
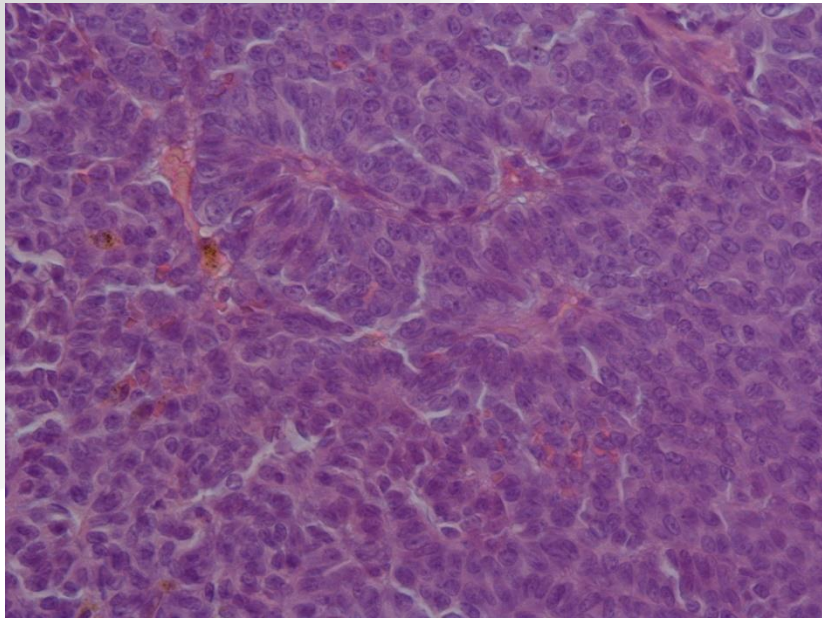


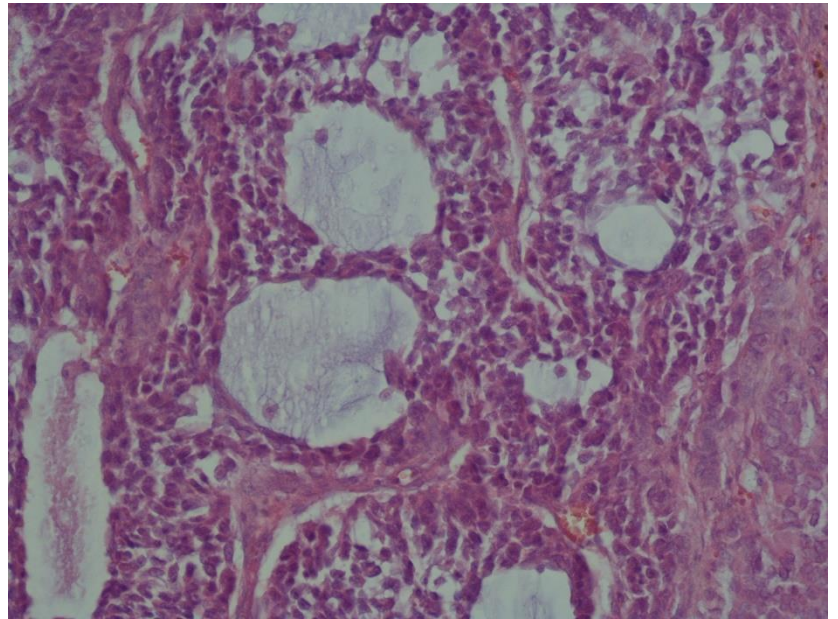
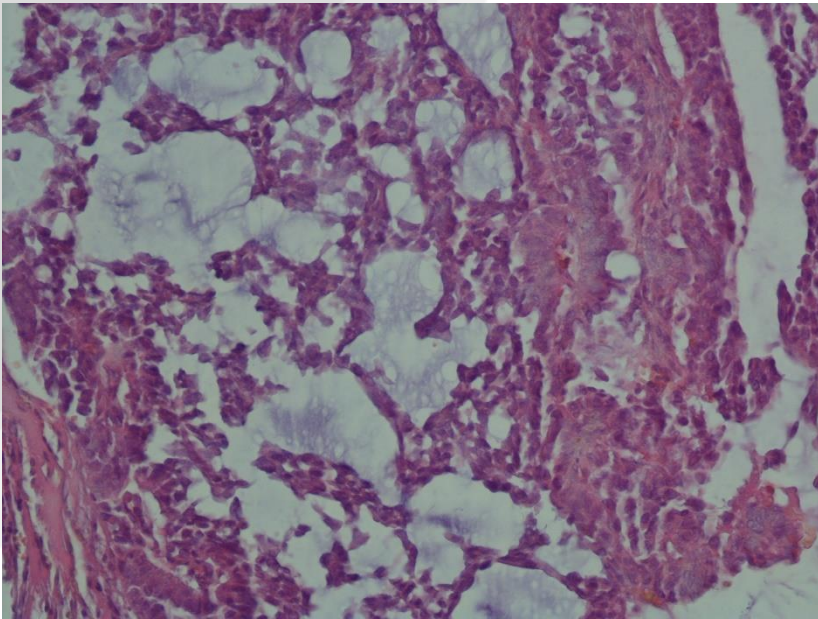


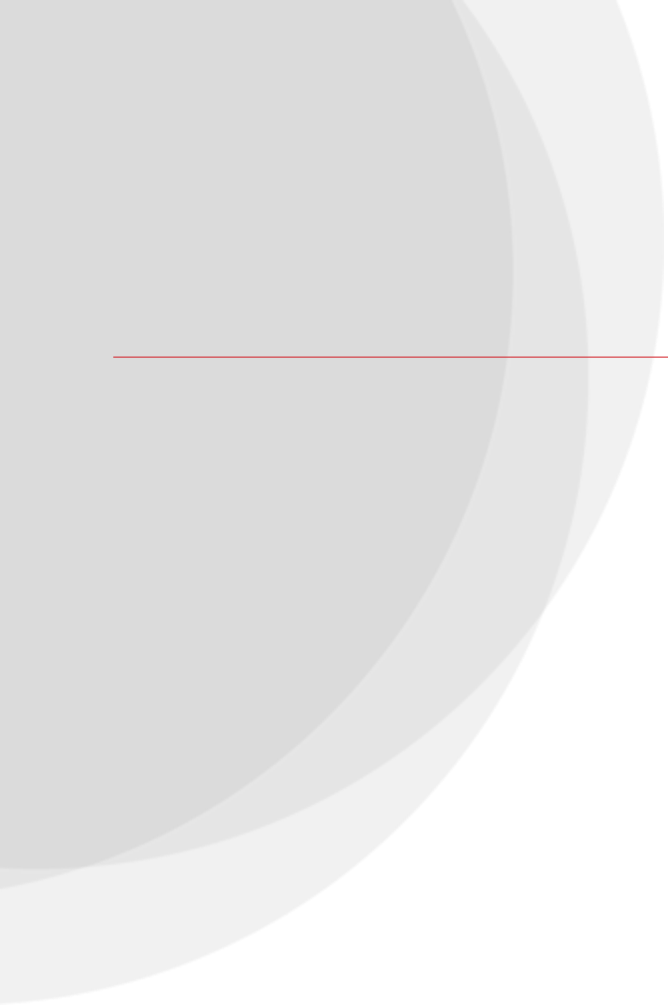




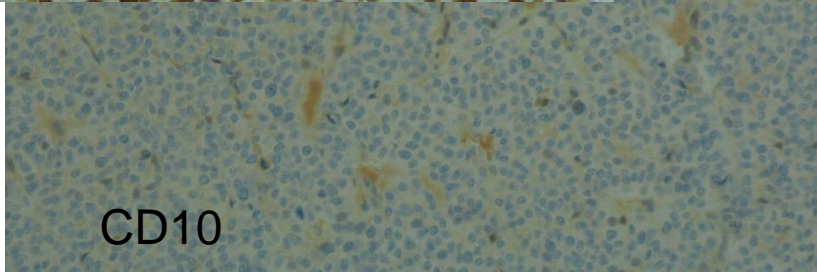
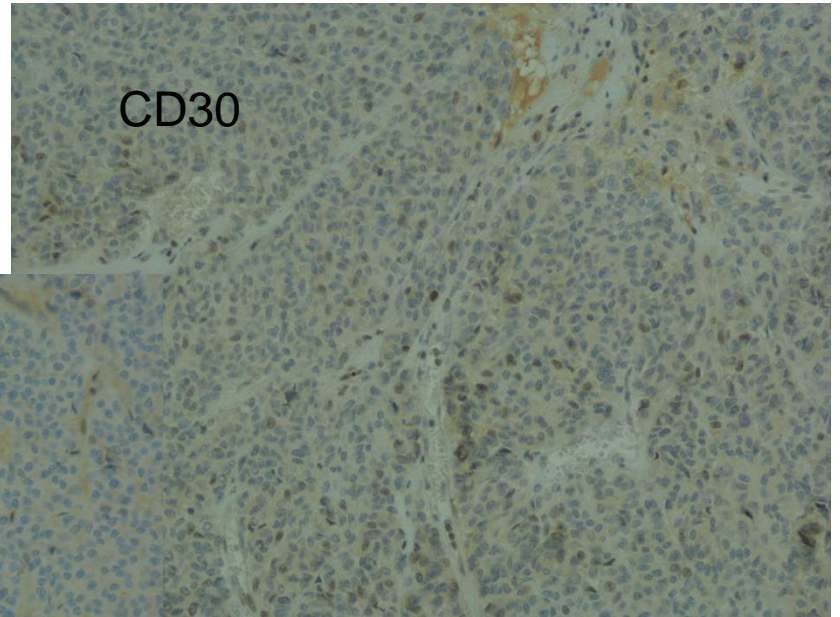
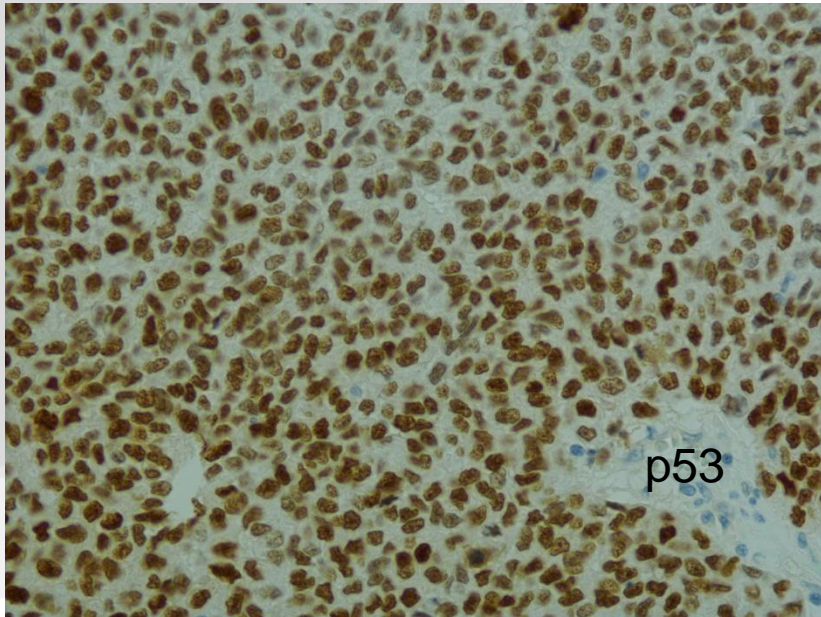


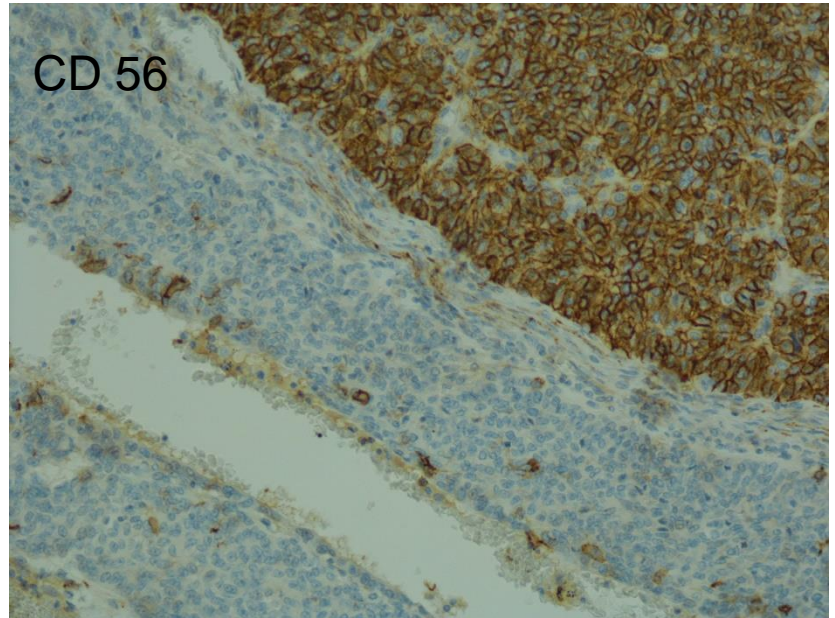
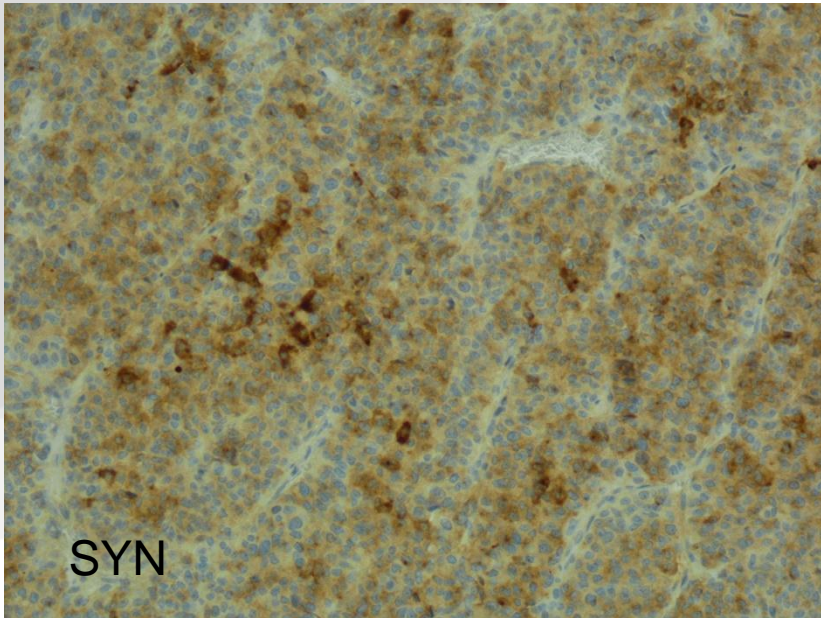


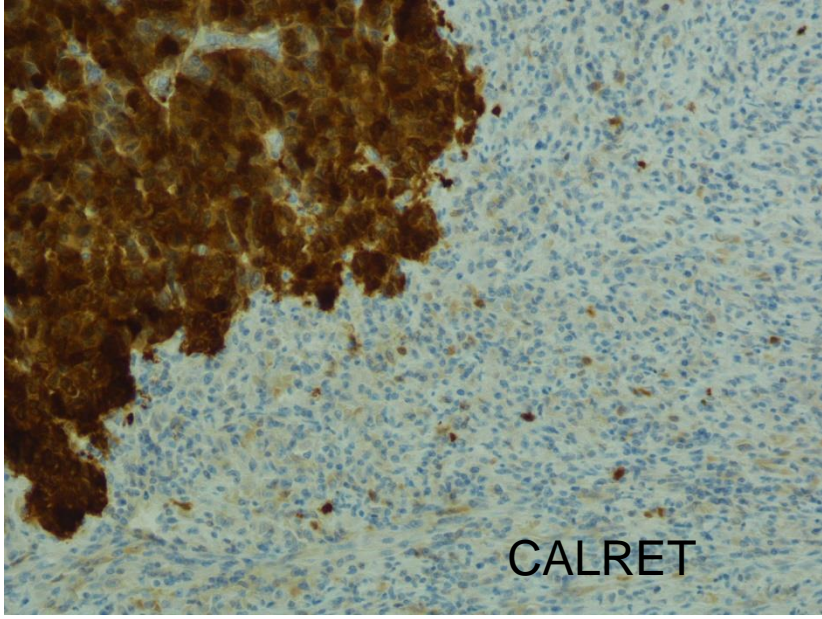
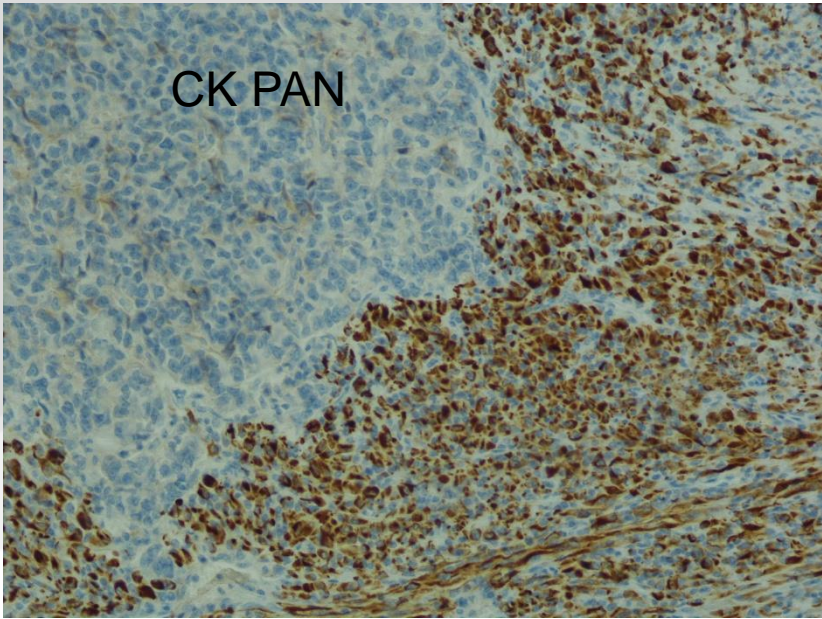


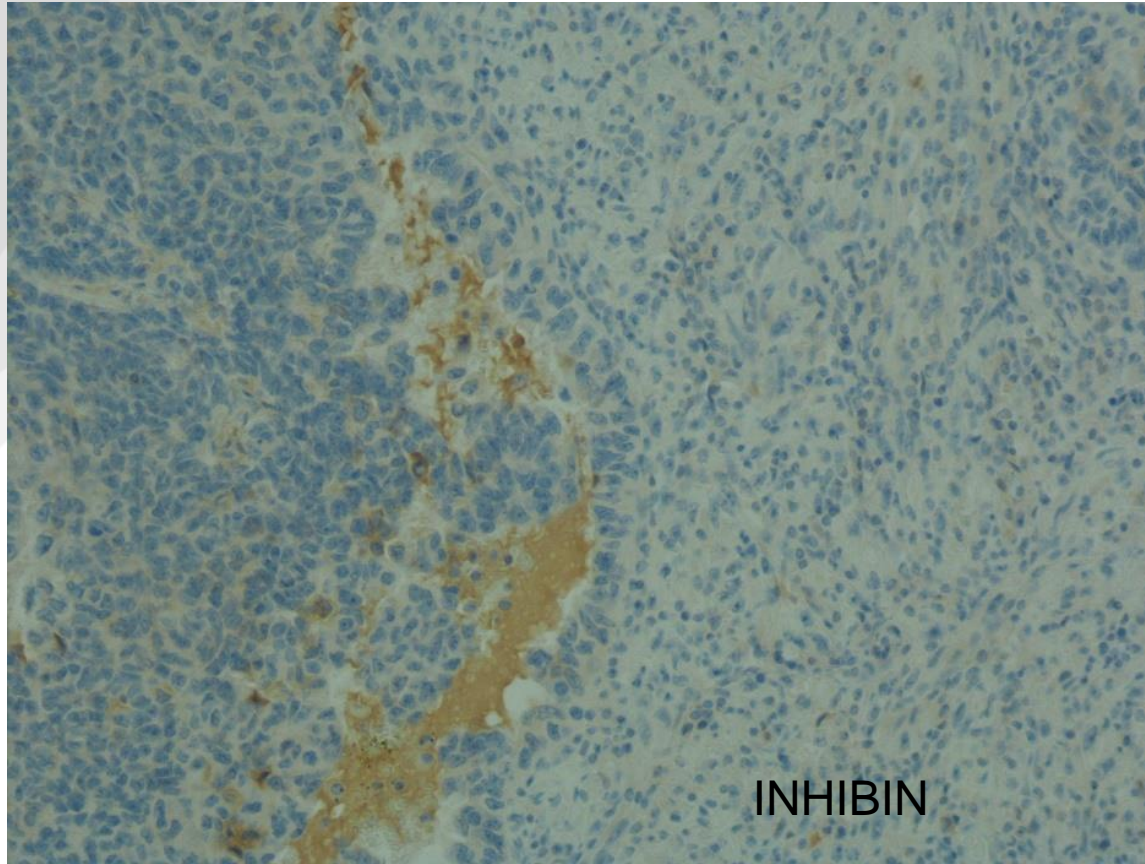


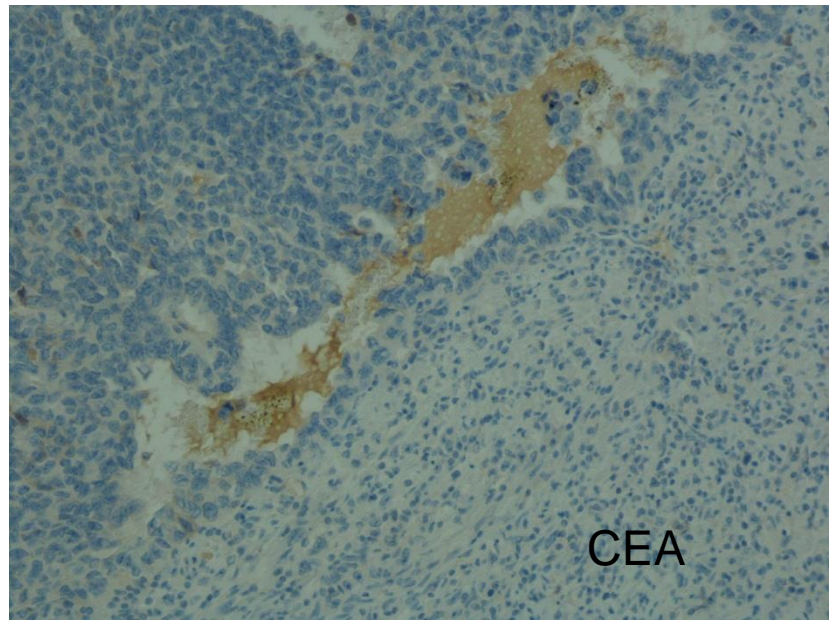
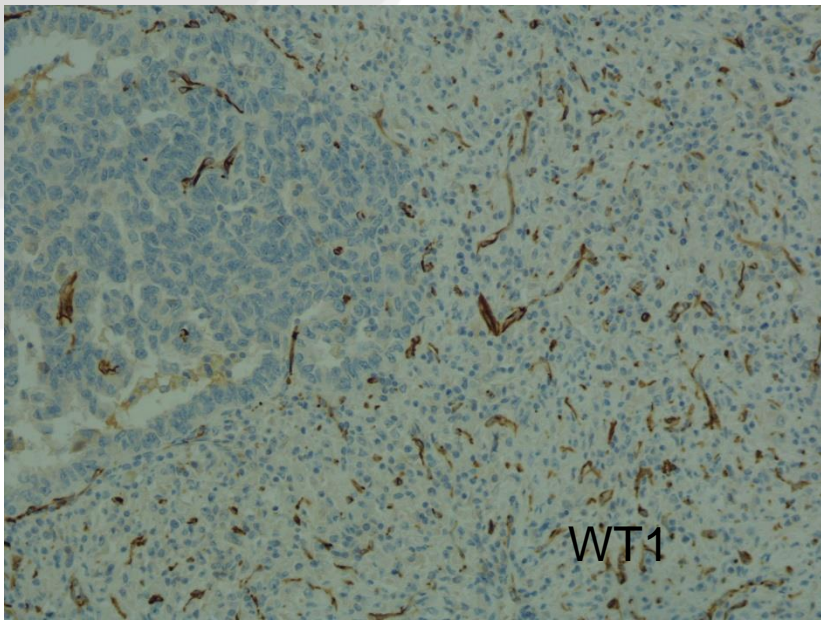
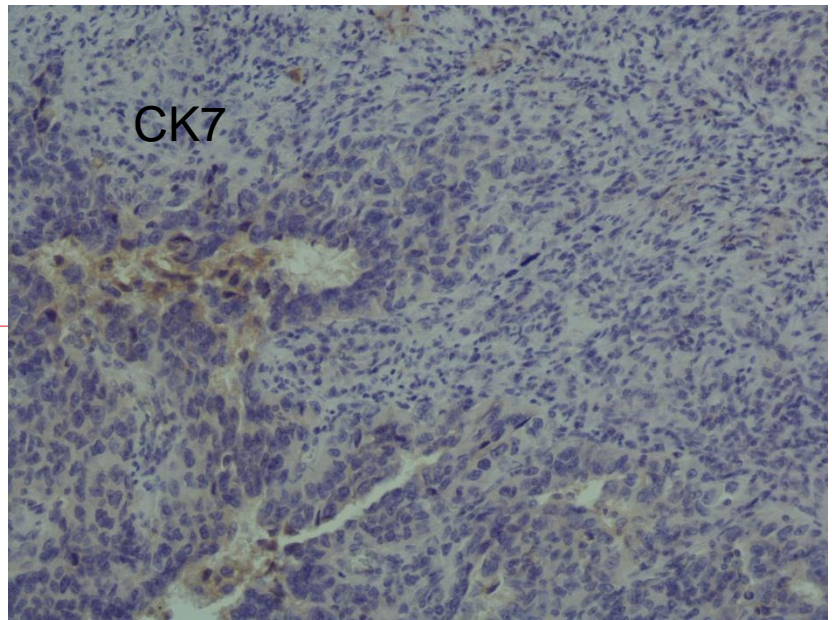
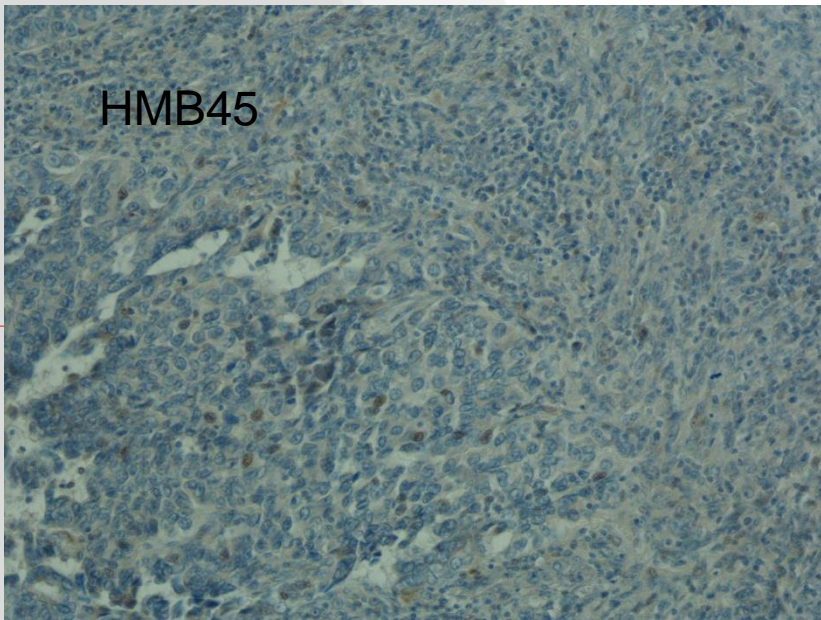
???

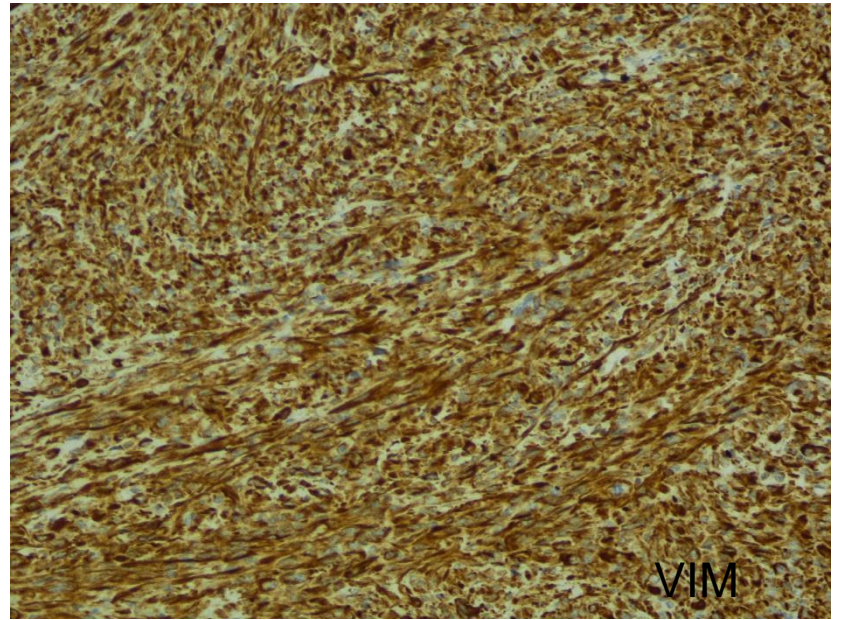
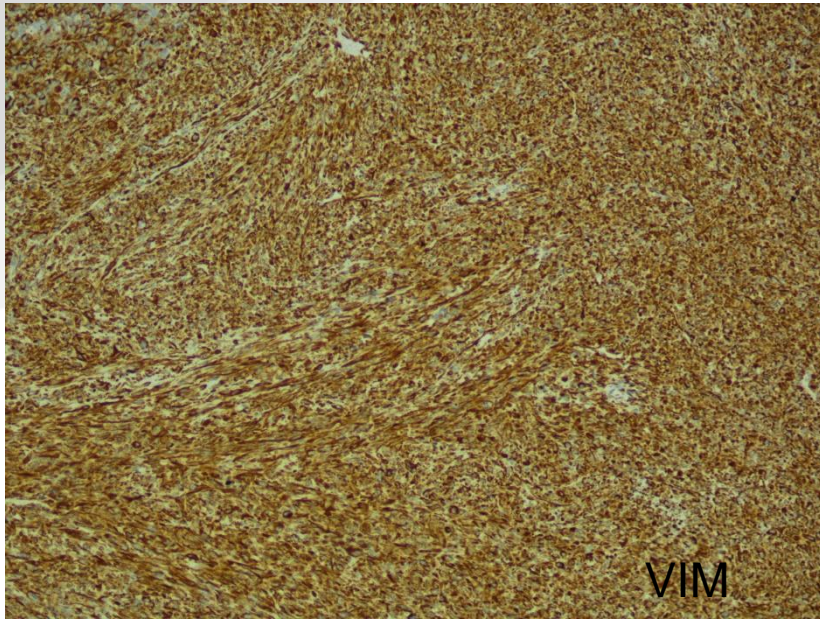
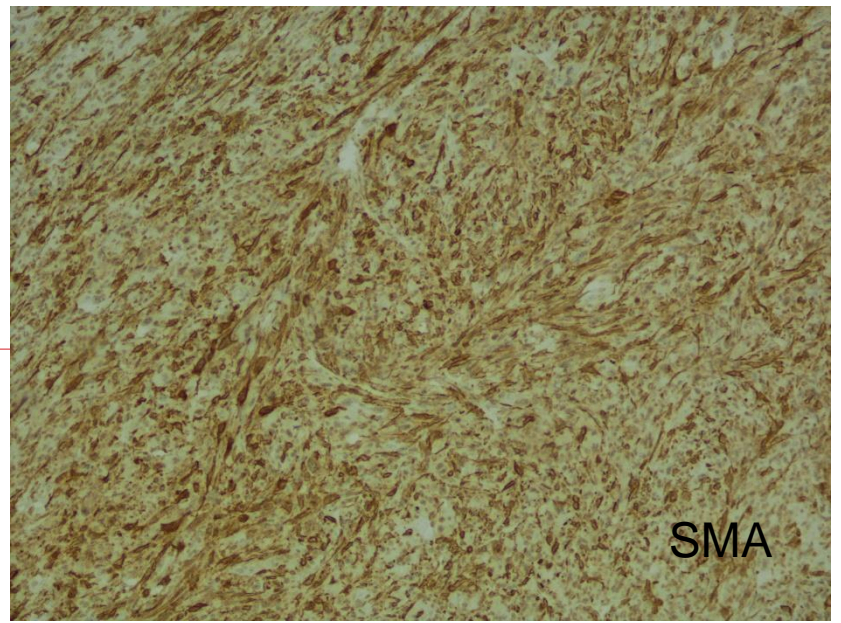
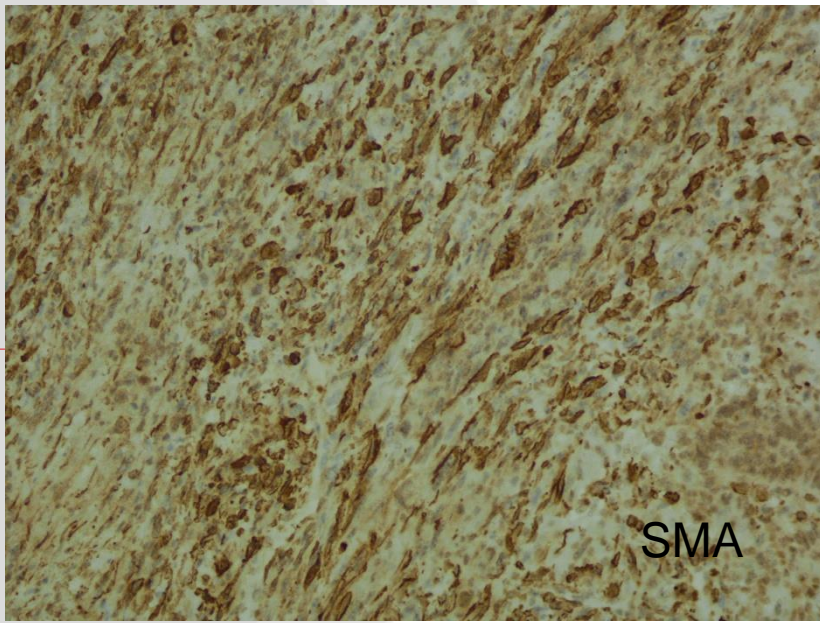


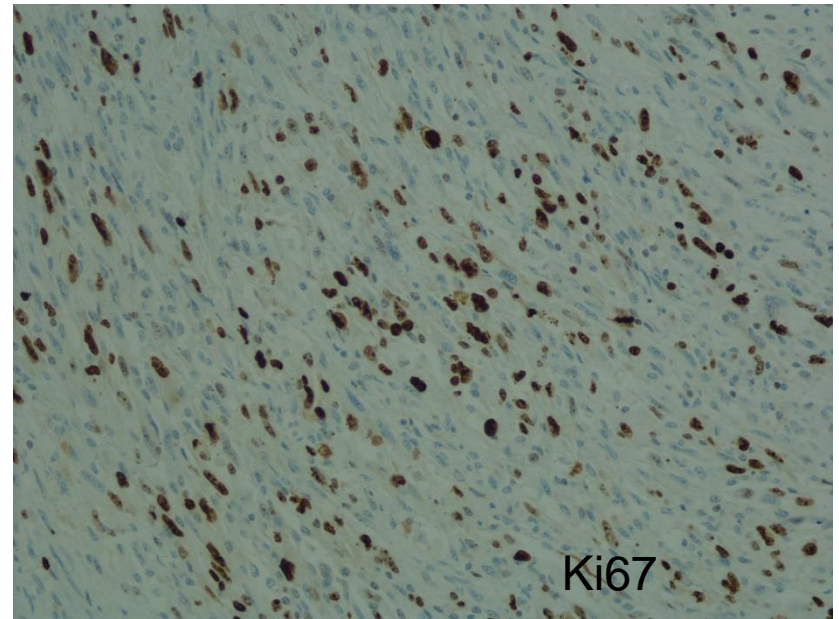
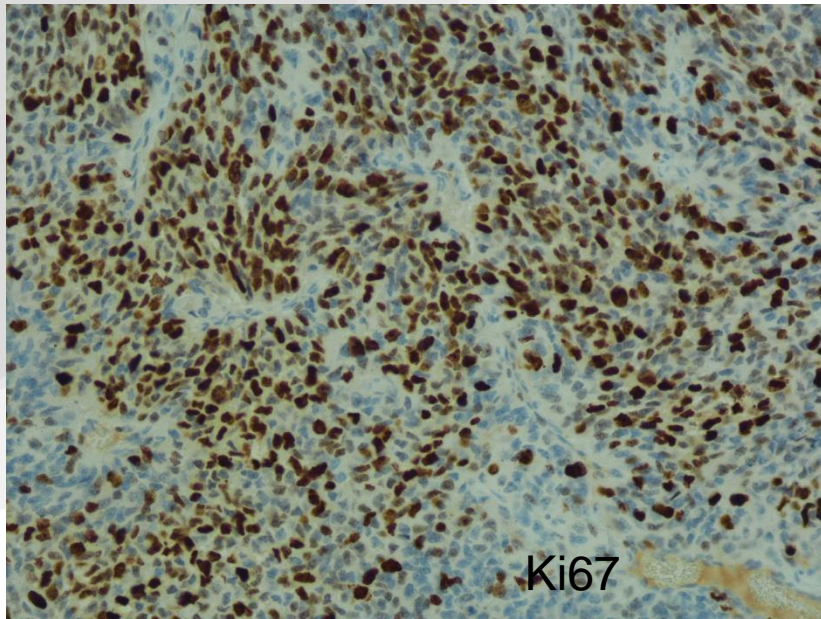


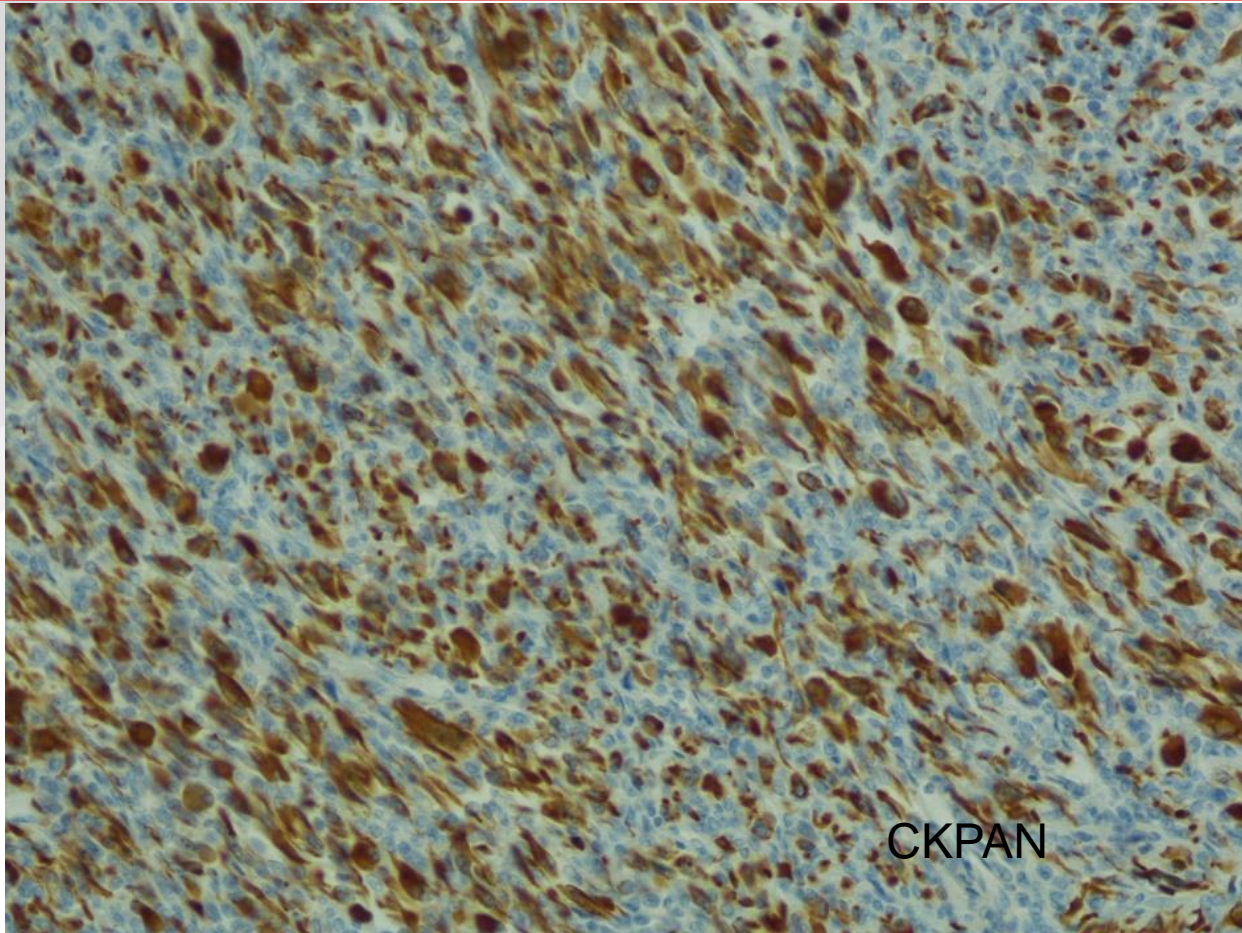




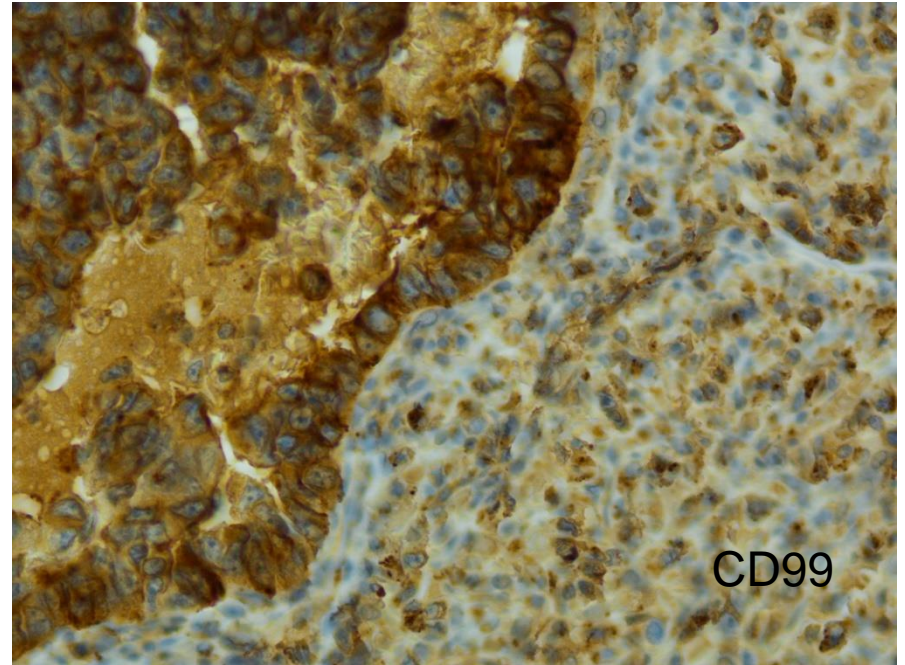
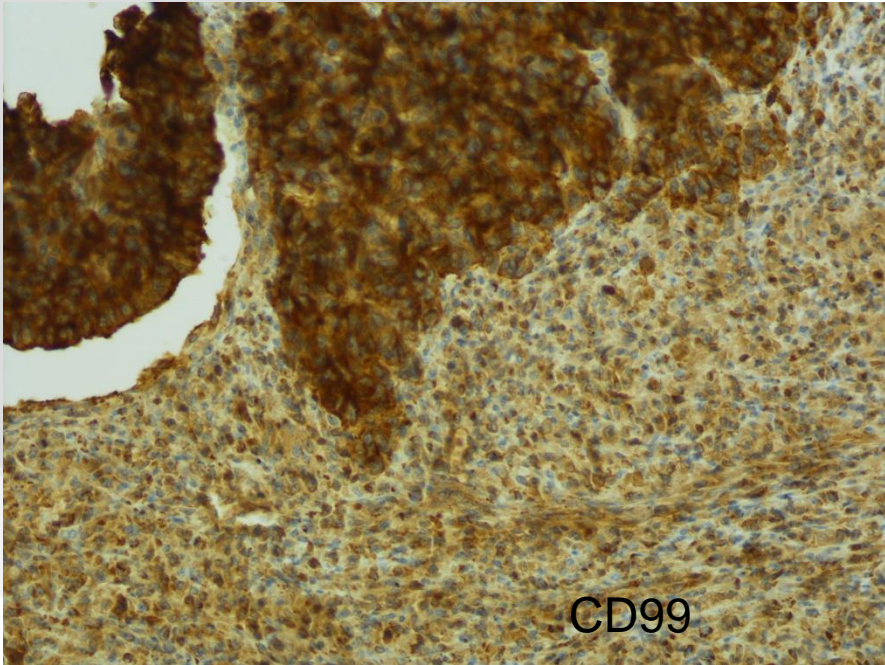








CKPAN



CK PAN + / -

SMA + / -

VIM +

Calret + / -

CD99 +/- (++)

CD56 + / -

Syn fok.+

P53 +

Inhibin -

TTF1 -

ER -

CD117 -

CEA -

WT1 -

HMB45 -

CD30 -

CD10 -

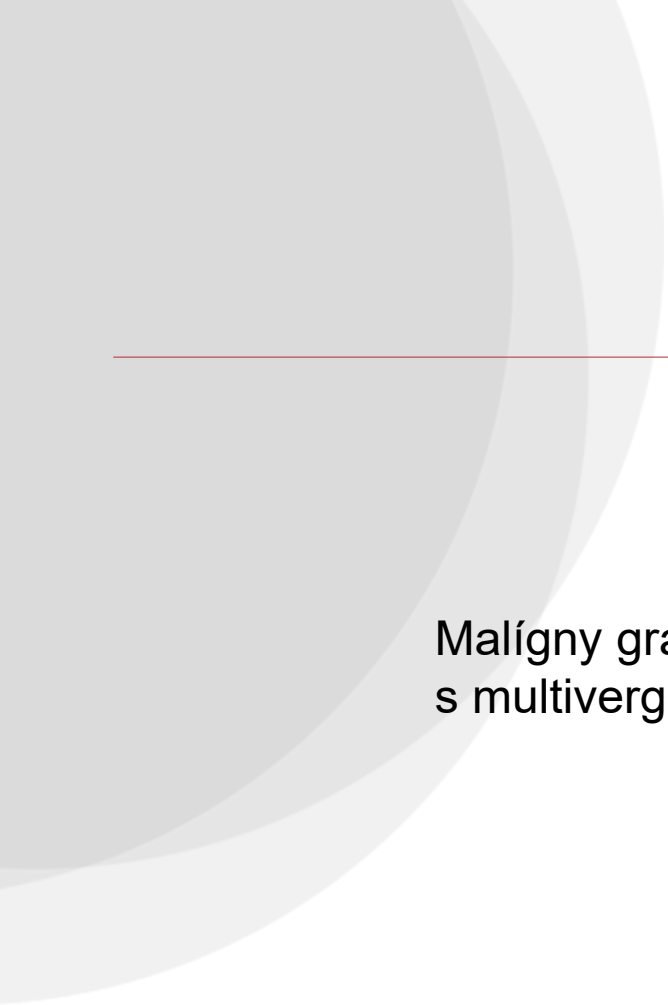
PLAP -

CDX2 -

EMA -



???



Malígný granulosa cell tumor –
s multivergentnou (sarkomatoidnou) diferenciáciou.

GRANULOSA CELL TUMOR

Granulosa cell tumor ovária predstavuje 2 až 5% zhubných nádorov vaječníka a z toho 20 až 30% vykazuje, malígne klinické a histopatologické charakteristiky.

Prognóza a klinické výsledky u nádorov grade I a II sú vynikajúce, zatiaľ čo u štádia grade III a IV sú zlé.

Miera prežitia 5 rokov pre GCTs je celkovo približne 80%, avšak u niektorých pacientov nastane recidíva 20 až 30 rokov po prvej operácii!

GRANULOSA CELL TUMOR

Nádor z buniek granulózy (GCTs) bol prvýkrát popísaný v roku 1855 Rokitanskym.

GCTs sú pomerne zriedkavé sex-cord stromálne nádory, ktoré vychádzajú z normálnych proliferujúcich buniek granulózy z neskorého preovulačného folikulu, a majú veľa morfológických a biochemických rysov s týmito bunkami.

Navyše, theca bunky, intersticiálne bunky a stromálne fibroblasty sú tiež považované ako prekurzory pre GCTs.

GRANULOSA CELL TUMOR

Typický klinický scenár GCTs je:

- výskyt zvyčajne v strednom veku
- nález pelvického tumoru ktorý je liečený en-bloc resekciou nádorovej masy.
- patologická diagnóza je často jednoduchá
- v typických prípadoch sa nádor zriedka objaví znova.

GRANULOSA CELL TUMOR - MÝTY A REALITA

1. Je benígny nádor

Ide o low-grade malígny nádor!

2. Vyskytuje sa iba u žien

Taktiež sa vyskytuje u mužov!

3. Postihuje ženy stredného veku alebo postmenopauzálne ženy.

Vyskytuje sa v ktoromkoľvek veku!

4. Prezentuje sa ako nádorová masa.

Sprievodné príznaky sú rôznorodé spojené s nadmernou produkciou estrogénov, virilizáciou, symptómy spojené s hyperkalcémiou, ...

GRANULOSA CELL TUMOR - MÝTY A REALITA

5. Vyskytuje sa samostatne

Ide o tzv. „symbiotického“ parazita – synchronná malignita bola zistená v cca 1-6% prípadov, najčastejšie išlo o mucinózny cystadenóm, cystický teratóm, ov.angiosarkóm, adenosarkóm, cystadenosarkóm, endometriálny karcinóm, colorektálny karcinóm, ...

6. Metódou liečby je resekcia.

Liečba je multimodálna a v závislosti od štádia!

7. Ide o ľahkú patologickú diagnózu.

Môže „mimikovať“ iné patologické lézie!

GRANULOSA CELL TUMOR



Vo všeobecnosti ide o veľké, hladké, alebo lobulizované nádory.

Makroskopicky ide o primárne solídne masy s areálmi krvácaní, šedastobielymi alebo žltými areálmi pripomínajúcimi tuk.

Niektoré sú cysticky zmenené, so seróznym alebo hemoragickým obsahom.

GRANULOSA CELL TUMOR

GCTs sú sex-cord stromálne nádory obsahujúce sex-cord derivované epiteliálne štruktúry premiešané s mezenchymálnymi štruktúrami v rôznej kombinácii a v rôznom stupni diferenciácie.

Pri histologickom vyšetrení, sú bunky zvyčajne usporiadané okolo centrálnej dutiny a vytvárajú tak charakteristické tzv. Call-Exnerove telieska, ktoré majú pripomínať primordiálne folikuly (v 30-60%)
Dobre diferencovaný typ zahŕňa microfolikulárny, makrofolikulárny, trabekulárny, inzulárny, solídny, tubulárny a gyriformný architektonický obraz.

GRANULOSA CELL TUMOR

Stredne diferencovaný typ zahŕňa difúzny "sarkomatoidný" rastový vzor, ktorý mimikuje karcinóm alebo adenokarcinóm.

Jadrové rysy sú charakteristickým znakom AGCT vrátane uniformného jadra s „ drážkami „ tvarom pripomínajúcim kávové zrno.

Tieto jadrové znaky slúžia na odlíšenie AGCT s difúznym obrazom od zle diferencovaných karcinómov, ktoré majú hyperchrómne jadrá bez ryhovania a navyše nevykazujú jadrové atypie a mnohopočetné mitózy

IMUNUHISTOCHEMICKÁ ANALÝZA

Základný IHC profil:

Inhibin, Calretinin, CD56, CD99

Možná expresia:

CKPAN, CD10, S100, WT1, PR, ER,

Negatívne:

EMA, CK7

GRANULOSA CELL TUMOR - MÝTY A REALITA

8. Ide o nádor so zriedkavou rekurenciou.

GCT je rekurentný novotvar a môže metastazovať!

GCTs sú nepredvídateľné novotvary, ktoré majú schopnosť lokálnej recidívy alebo sa šíria lymfatickými cievami, najmä do para-aortálnych lymfatických uzlín.

Alternatívne môže dôjsť k šíreniu hematogénne . Vzdialené metastázy sú najčastejšie do pľúc, pečene a mozgu.

NA ZÁVER

Rekurencia sa objavuje mnoho rokov po stanovení diagnózy.

Štvrtina pacientov s GCT bude mať recidívu, a priemerná doba ich detekcie je 5-10 rokov

U 10-20% pacientov sa môže vyvinúť recidíva ešte aj dvadsať až štyridsať rokov po primárnej diagnóze!

Mnohostranná klinická prezentácia spolu s nepredvídateľným biologickým správaním a neskorými relapsami sú diagnostické úskalia, ktoré vyžadujú vysoký stupeň podozrenia pre presné stanovenie diagnózy.

CELKOM NA ZÁVER

1. diagnóza 2012 – GcT

2. **recidíva 11/2016**

solídna tumorózna masa 100x80x80 mm

3. 2/2016 **generalizácia v celej dutine brušnej**