



KLINICKÁ PATOLÓGIA  
PREŠOV

XX. Martinský bioptický seminár  
SD-IAP  
Lúčky 2013

Prípad č. 530

Ľ. Straka

# SD-IAP č.530

- ◎ 36-ročný pacient prijatý na urologickú kliniku pre podozrenie na nádor v pravom semeníku.
- ◎ orchiektómia
- ◎ klinická dg.: TU testis I.dx.

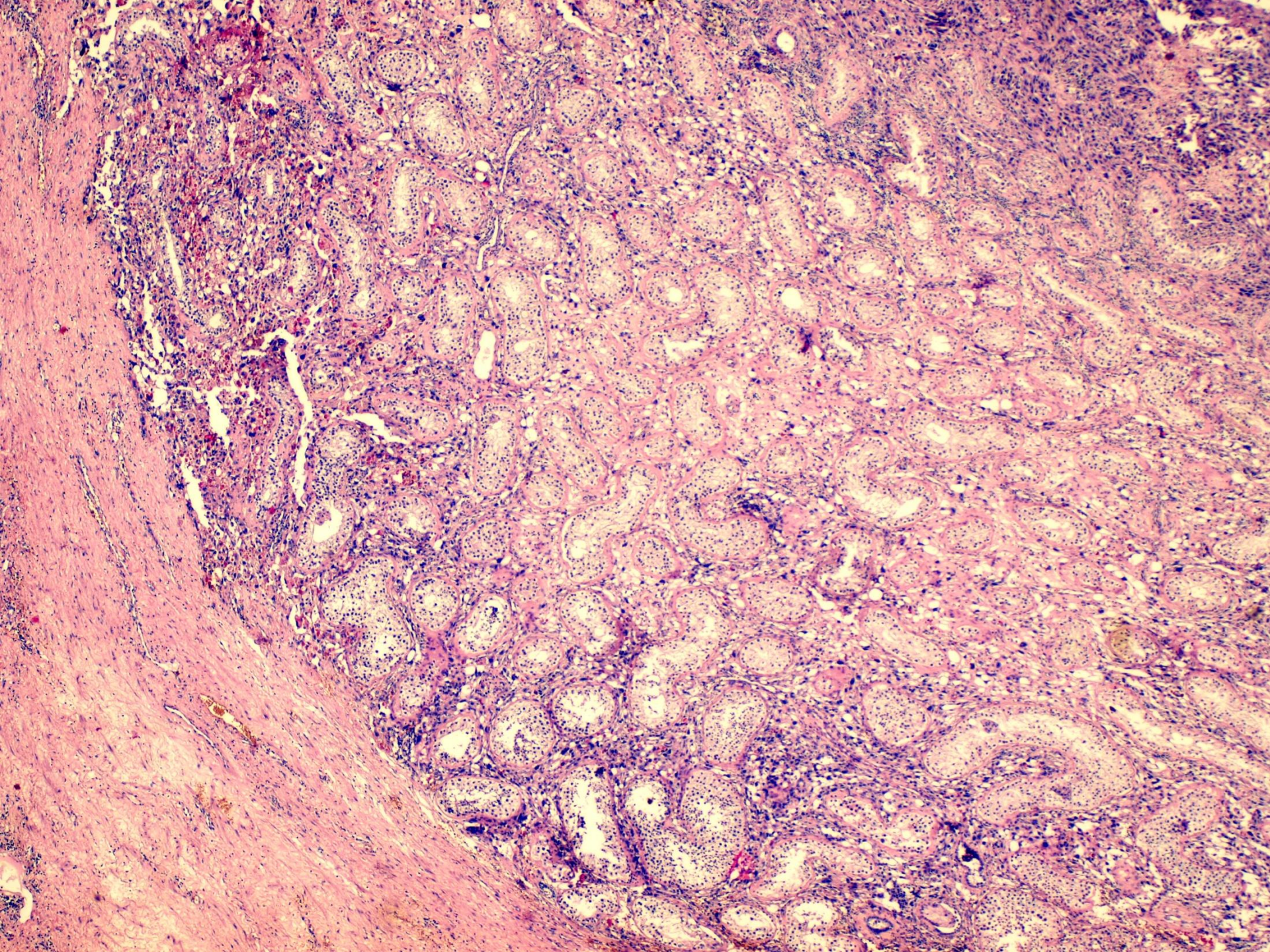
# SD-IAP č.530

- ◎ narezaný semeník 6 x 4 x 3.5 cm s nadsemeníkom a časťou funikulu dĺžky 10 cm
- ◎ takmer v celom rozsahu prerastený homogénnymi hmotami prevažne svetlohnedej, miestami tmavohnedej farby.

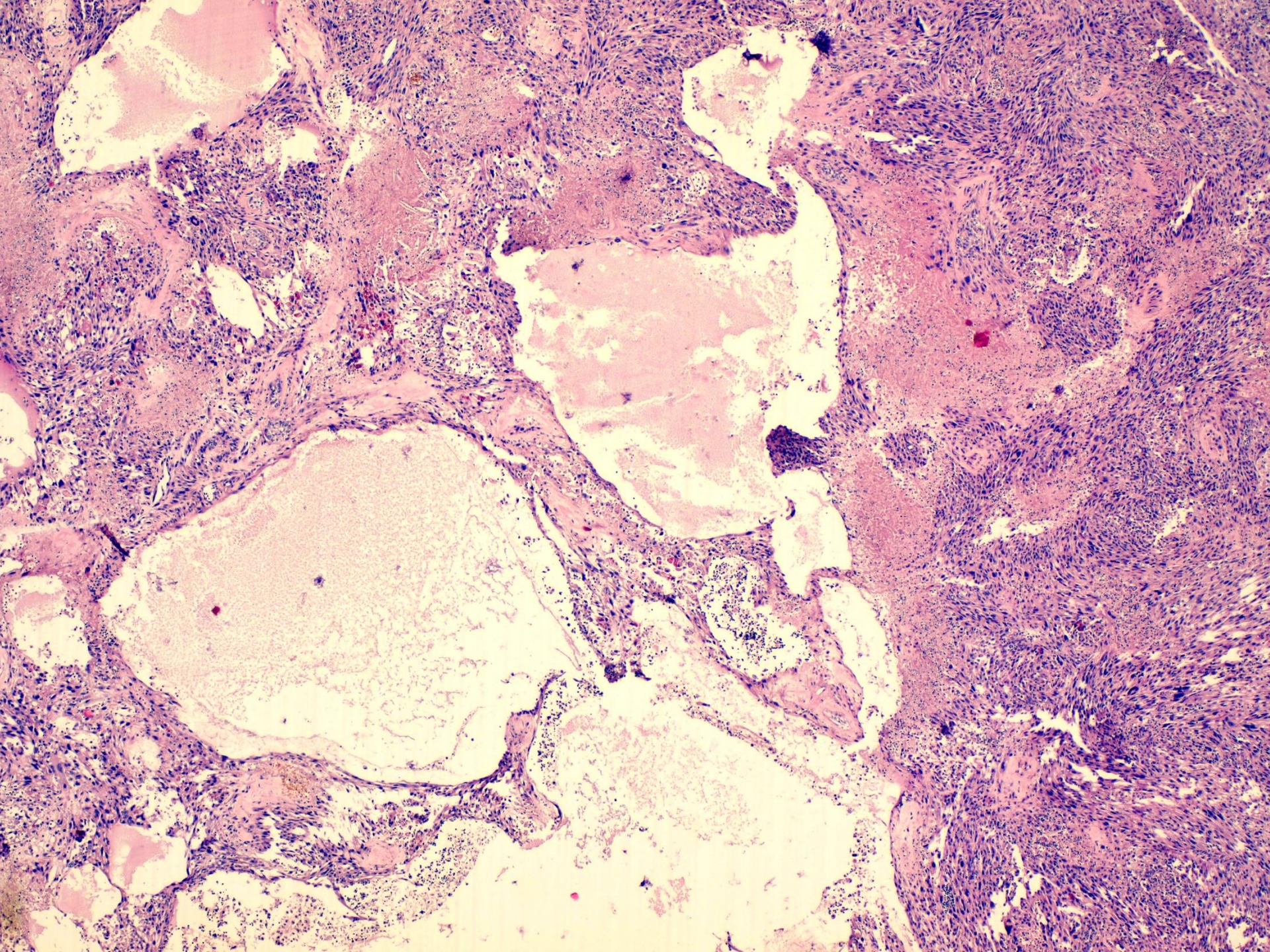




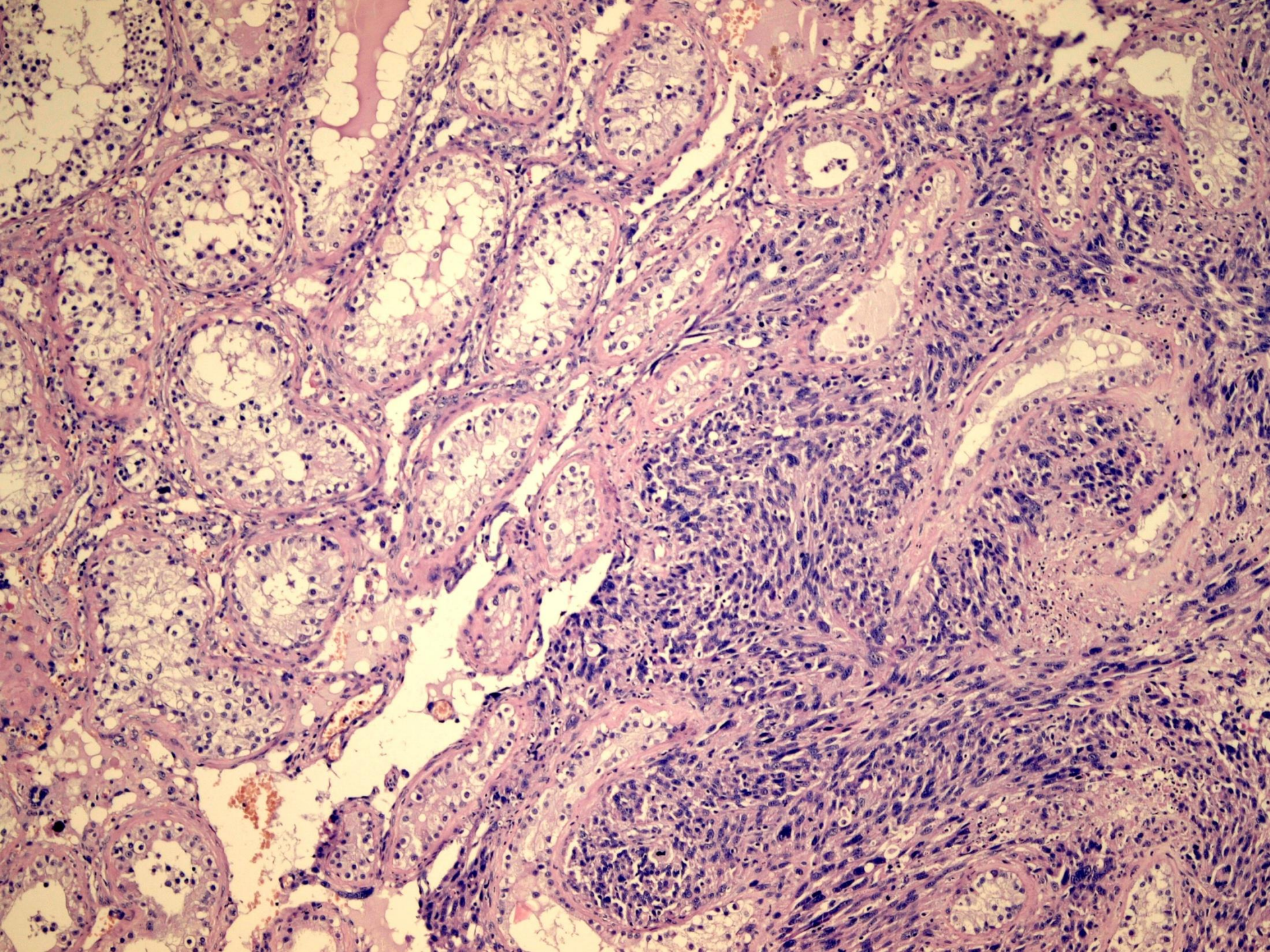




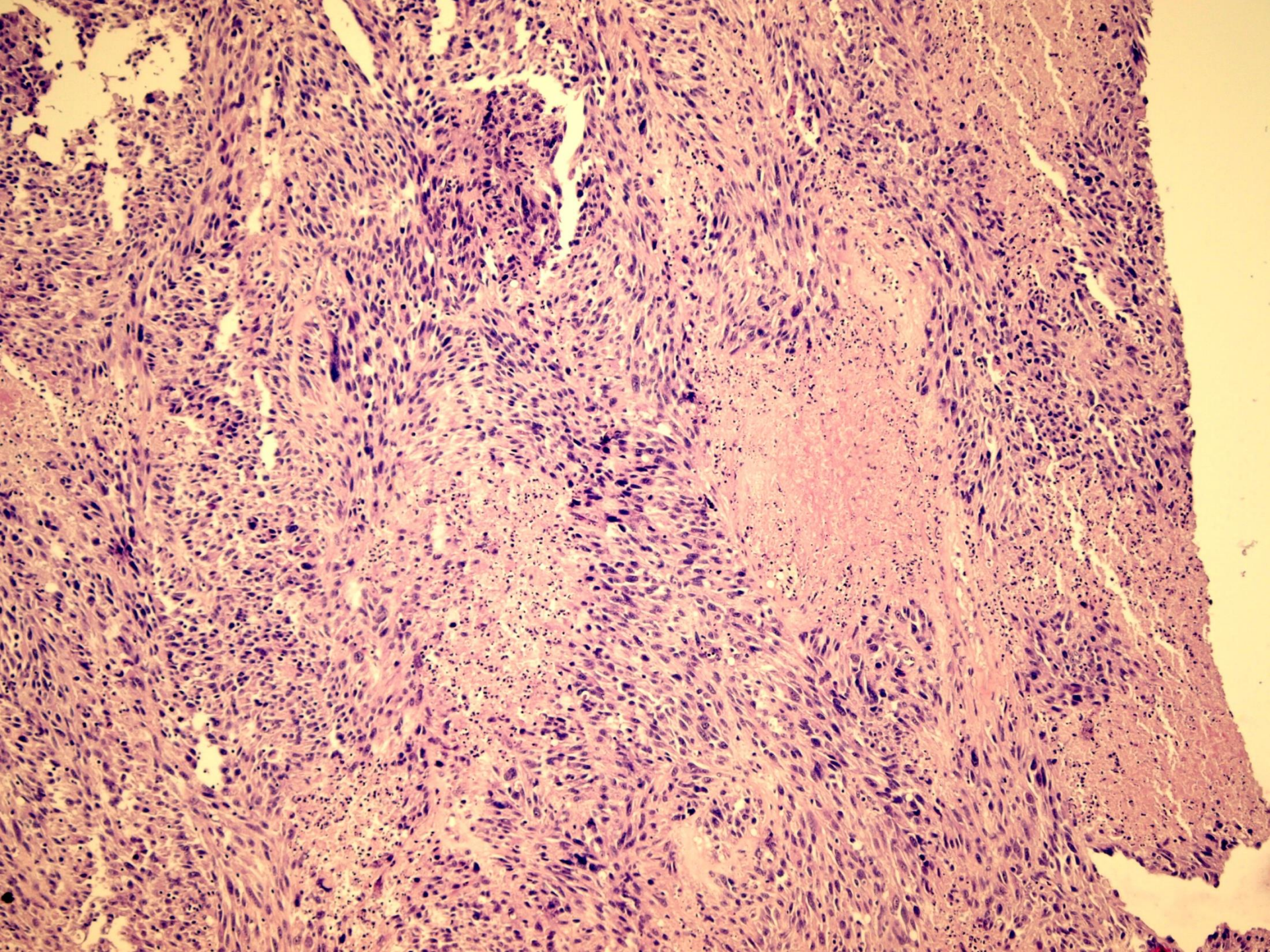




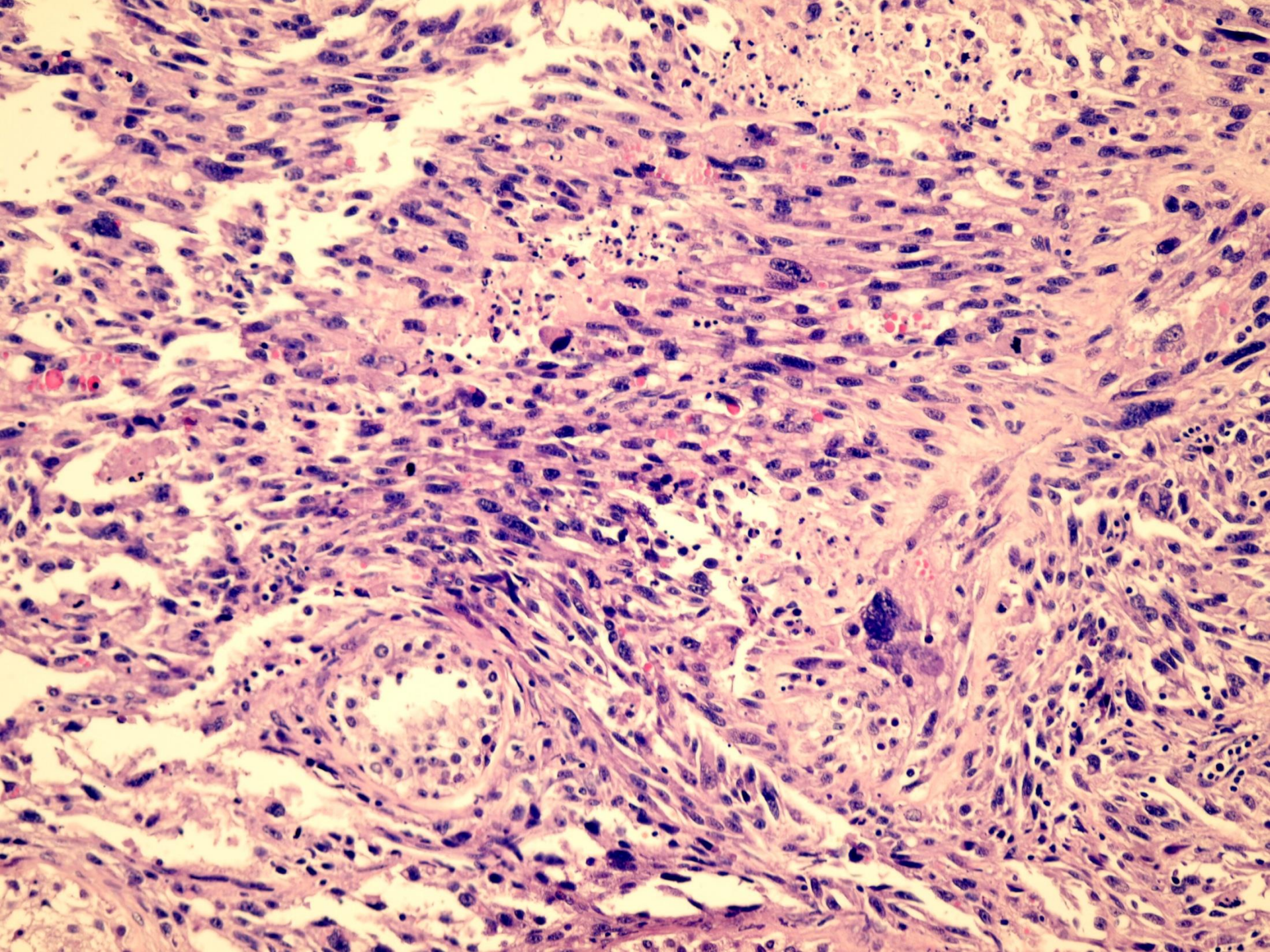




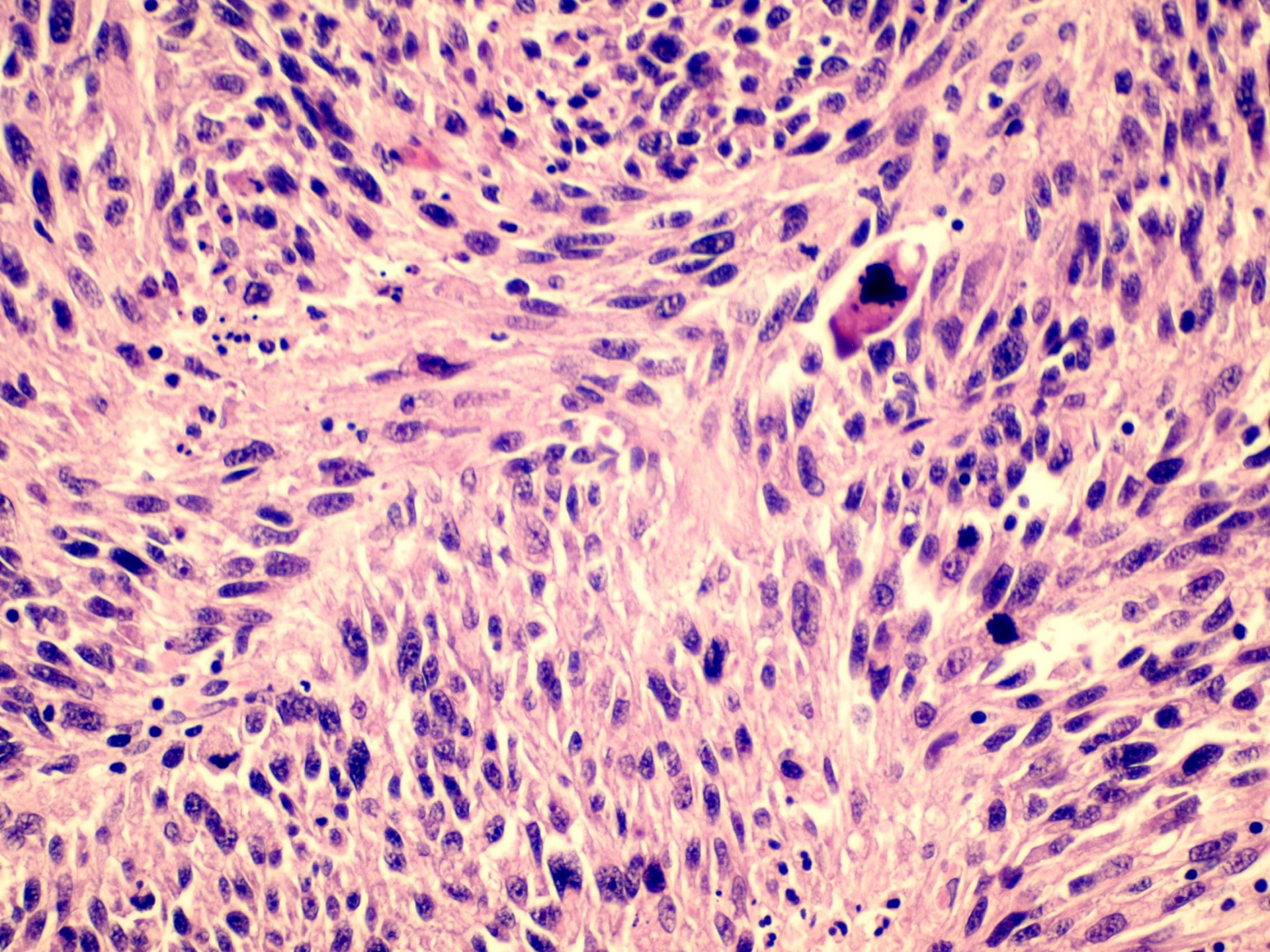




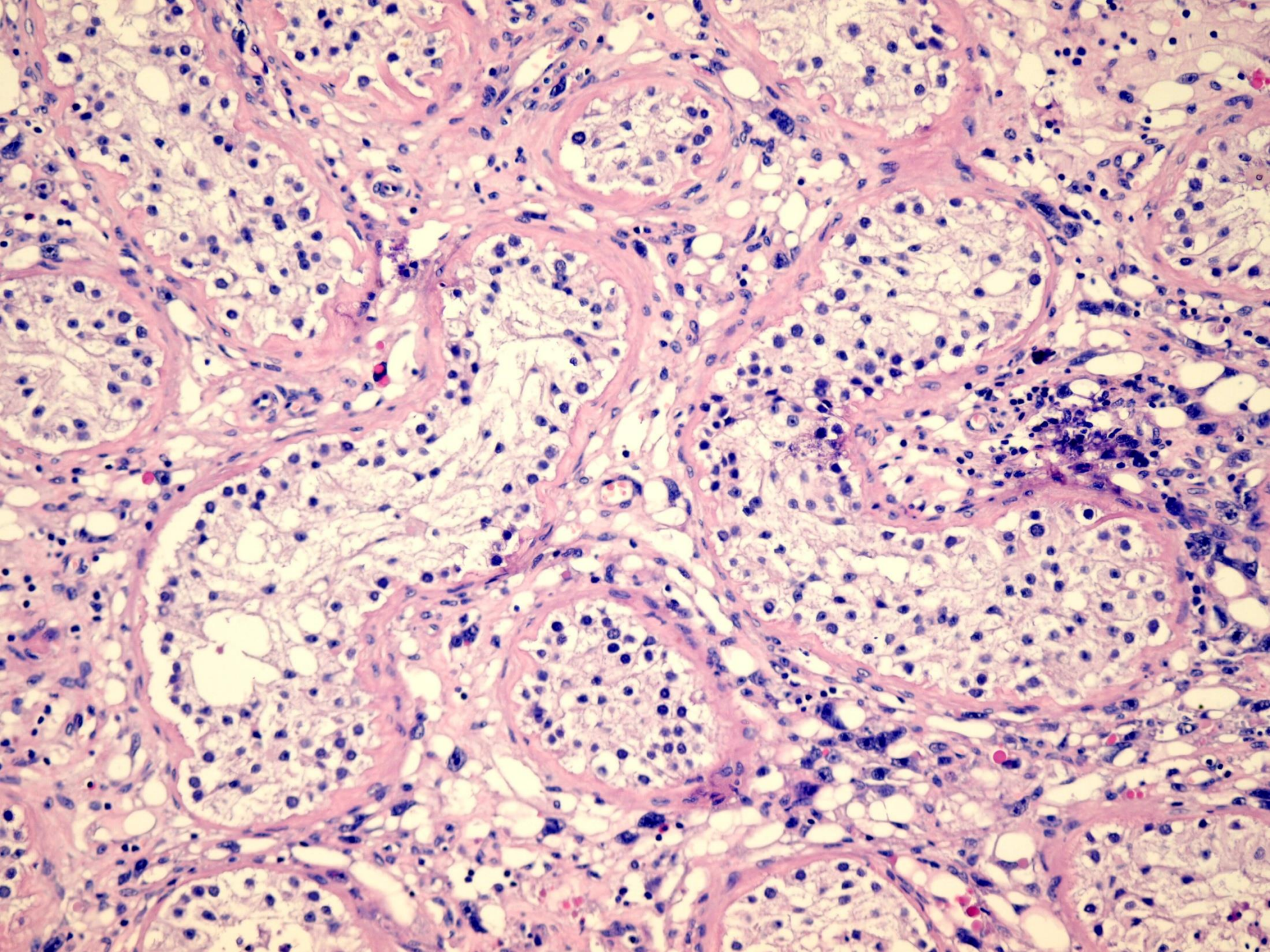




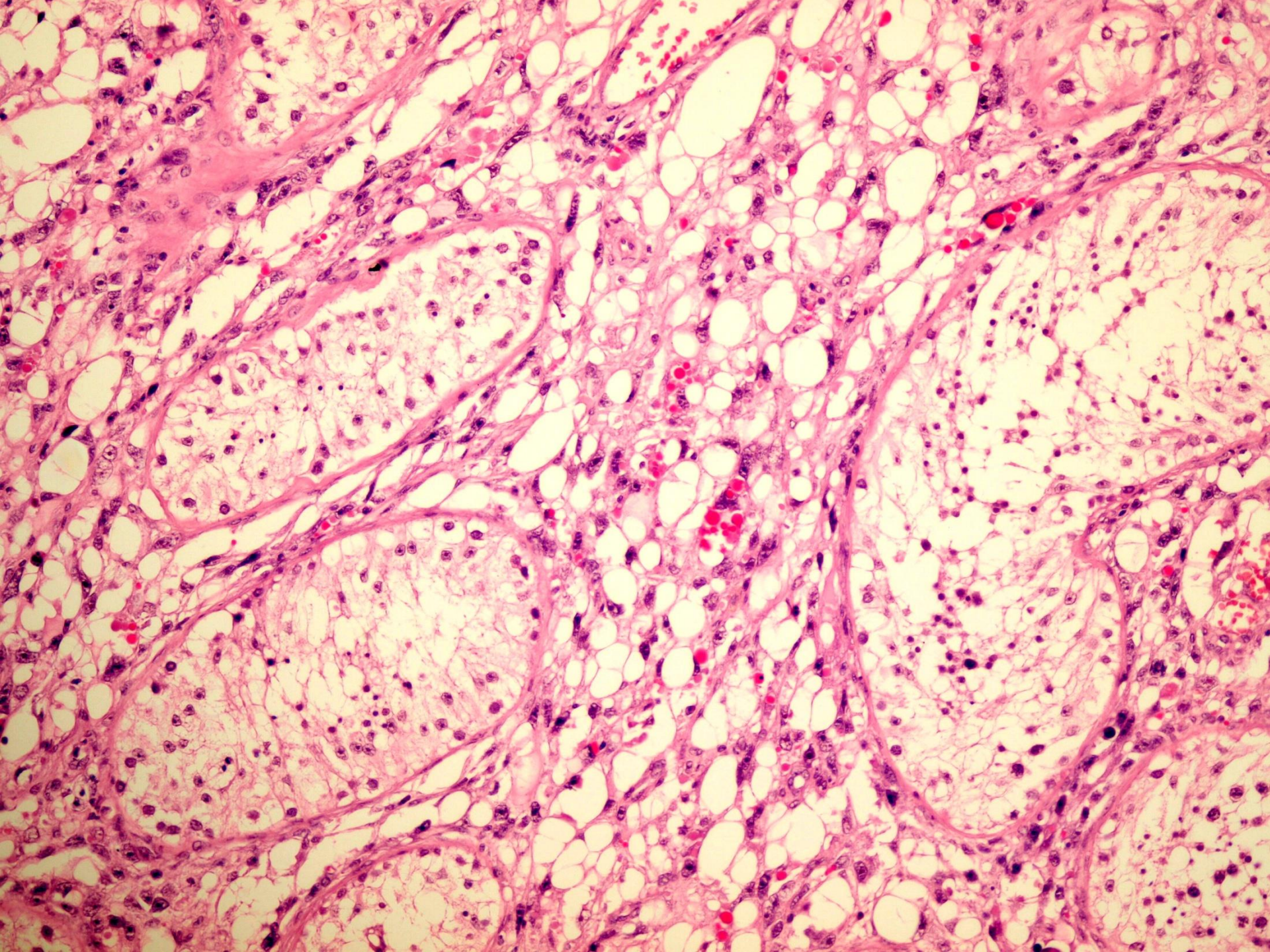




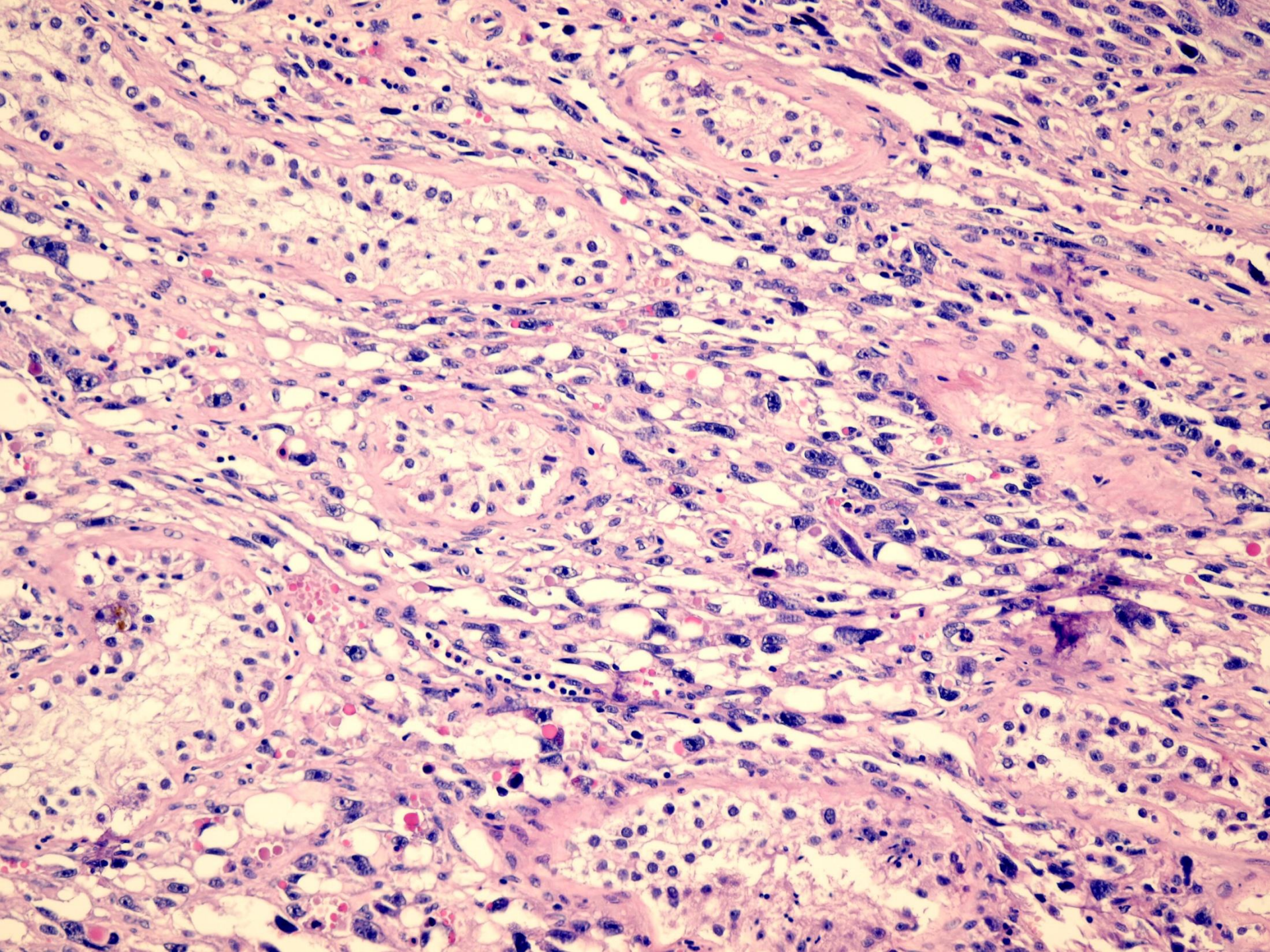




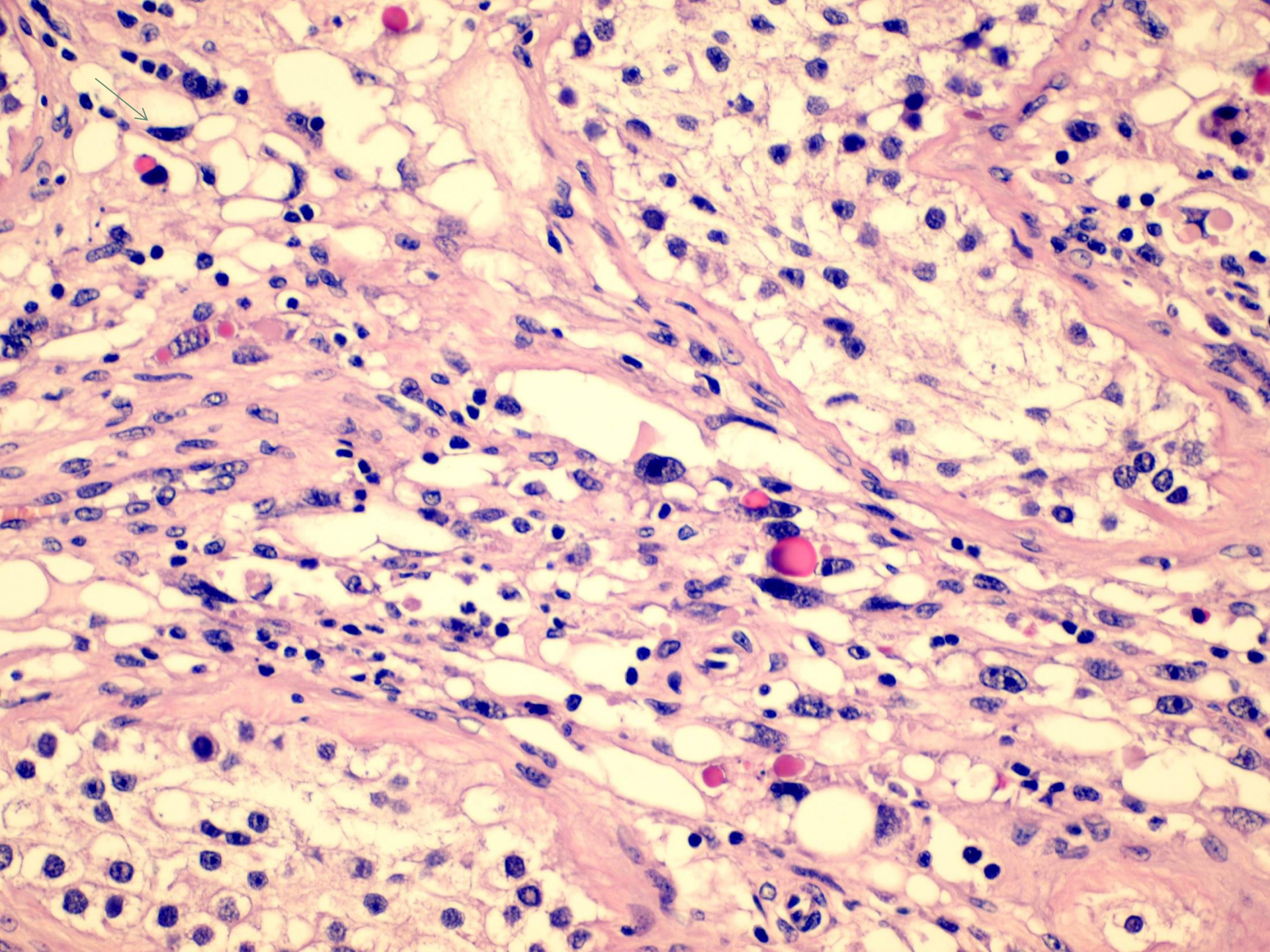




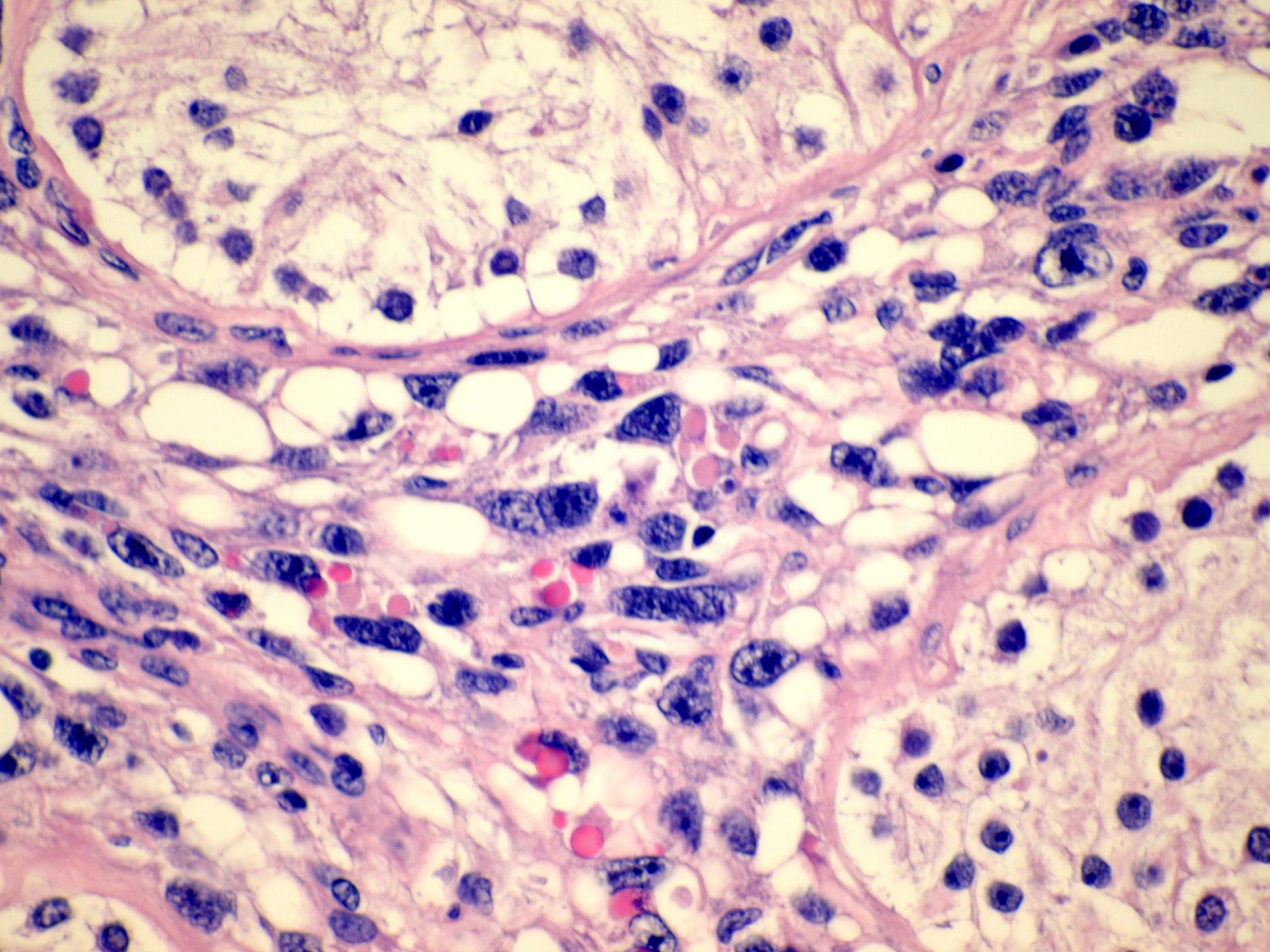




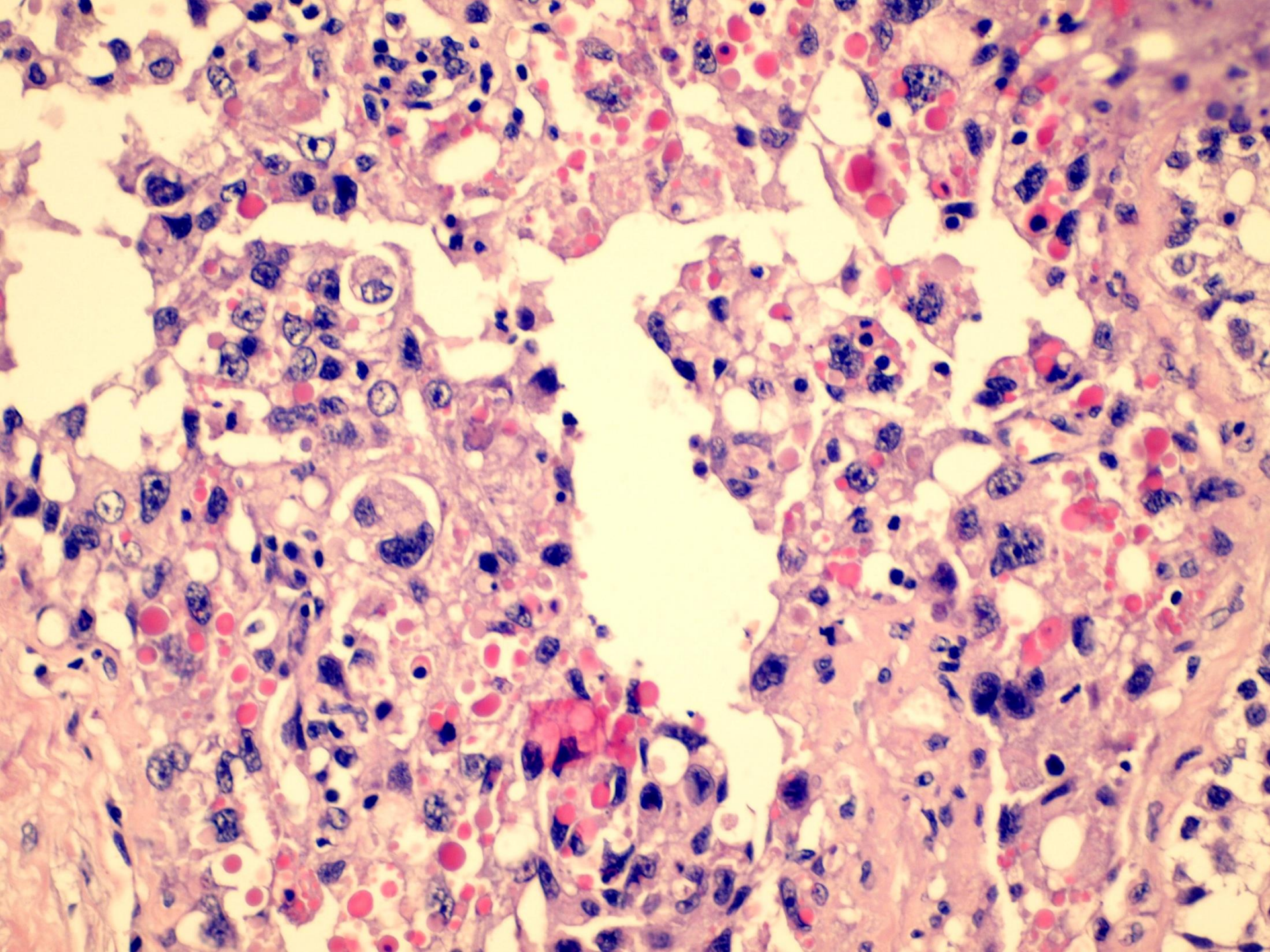




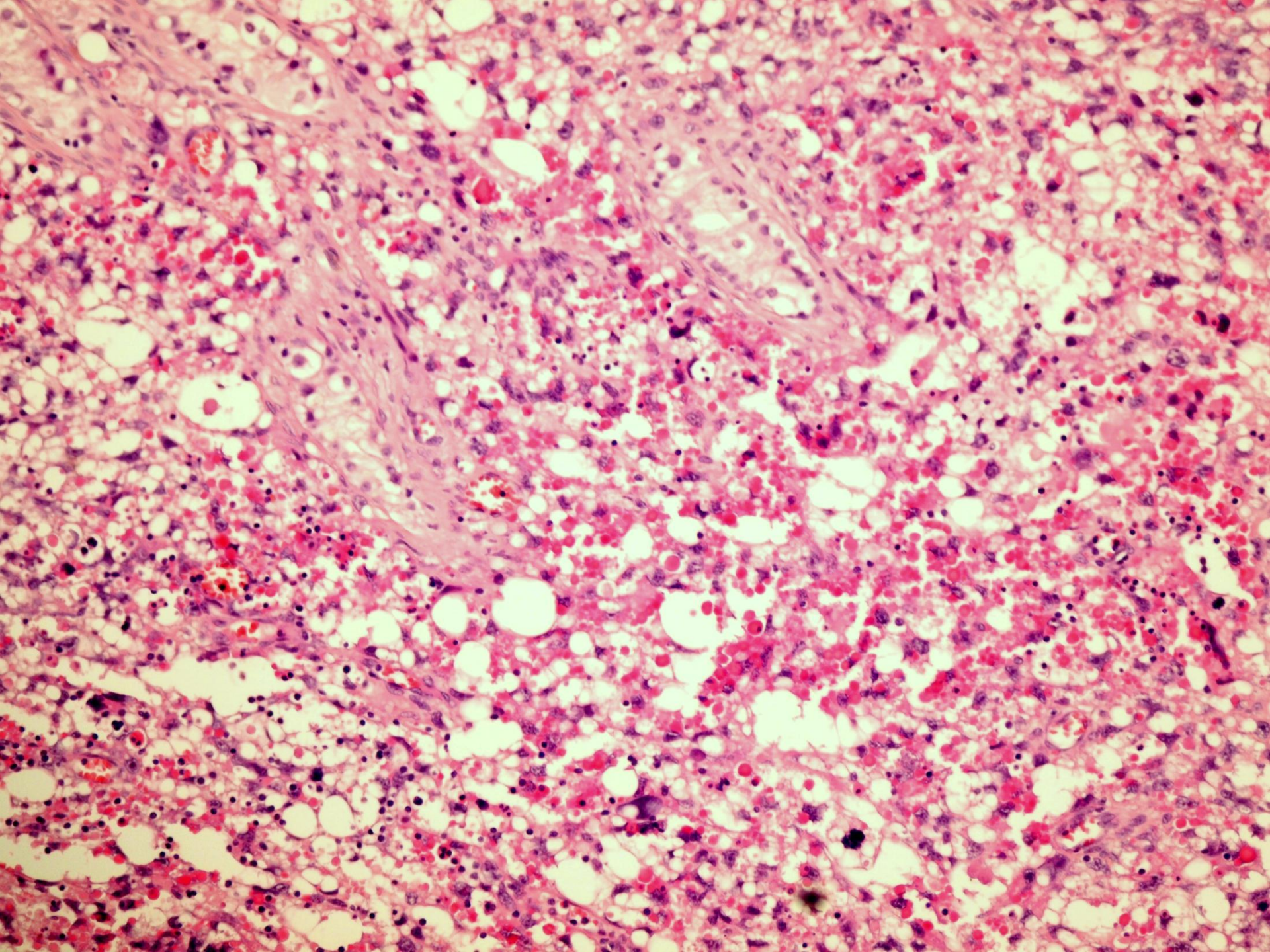












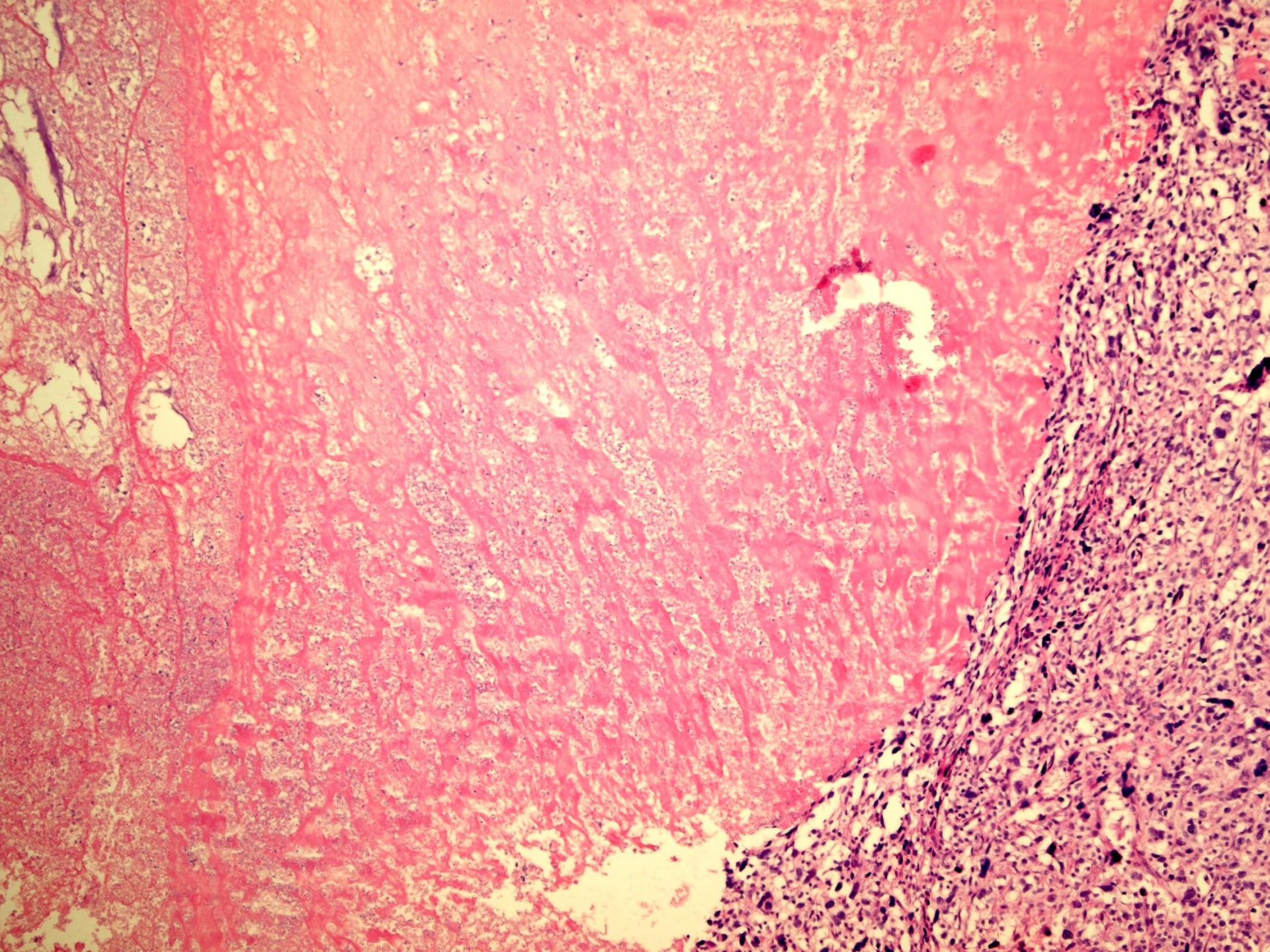




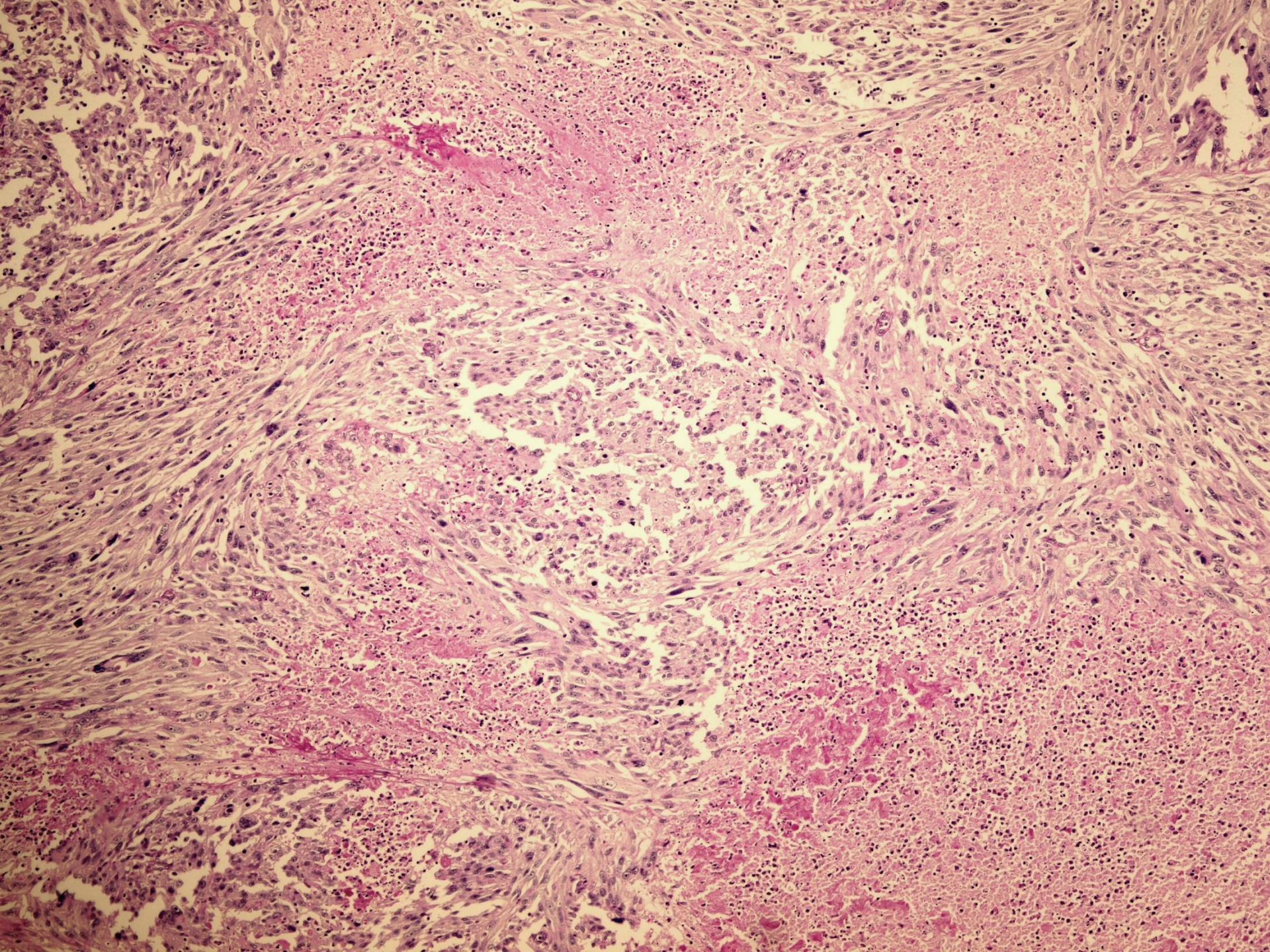
# ...o niekoľko dní neskôr

- ◎ Tu v ľavej gluteálnej oblasti
- ◎ 2 excízie 4.5x3x2 cm a 5x2.5x2 cm
- ◎ krehké sivožlté tkanivo slaninovitej konzistencie s ložiskami nekróz

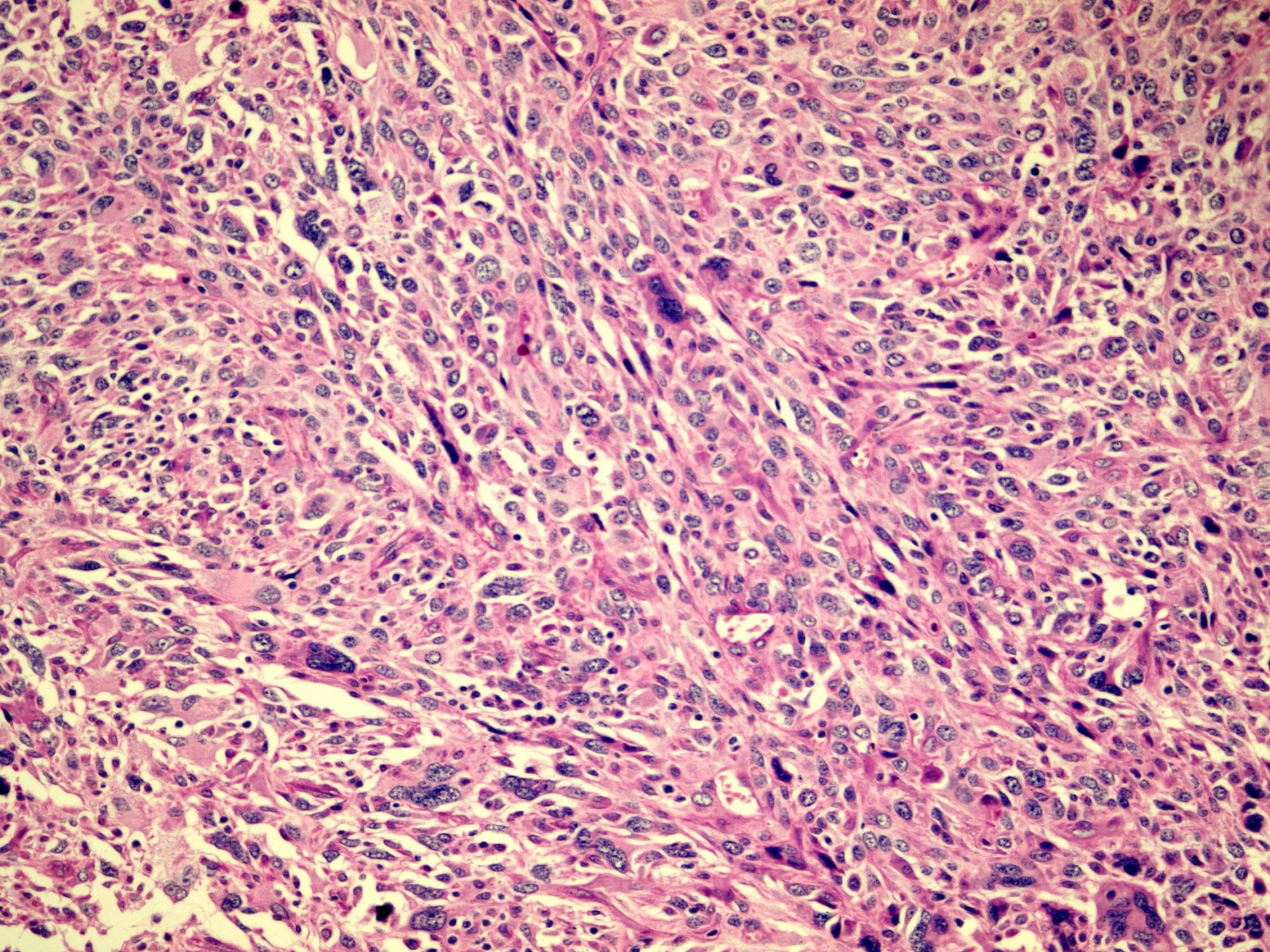




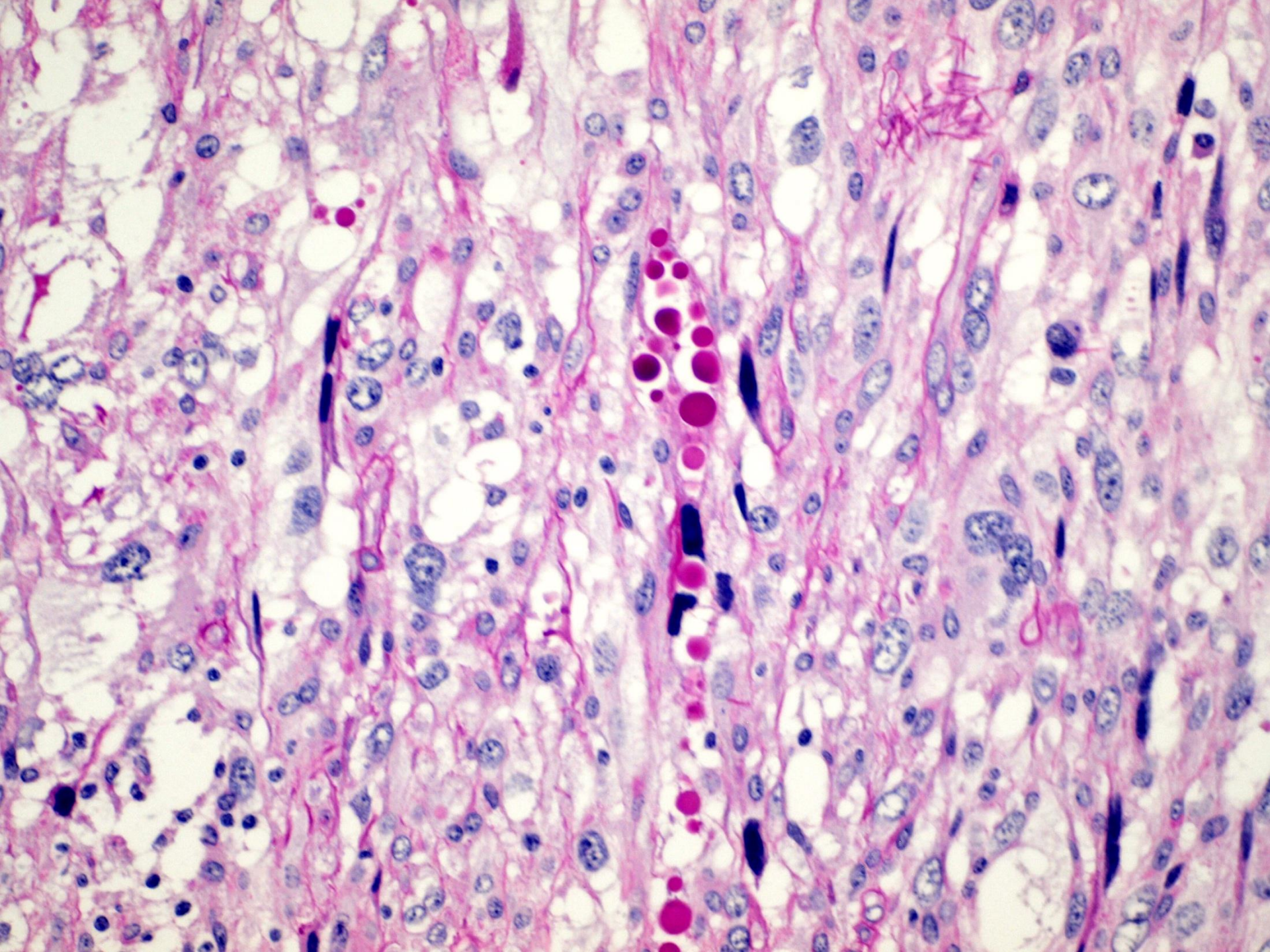




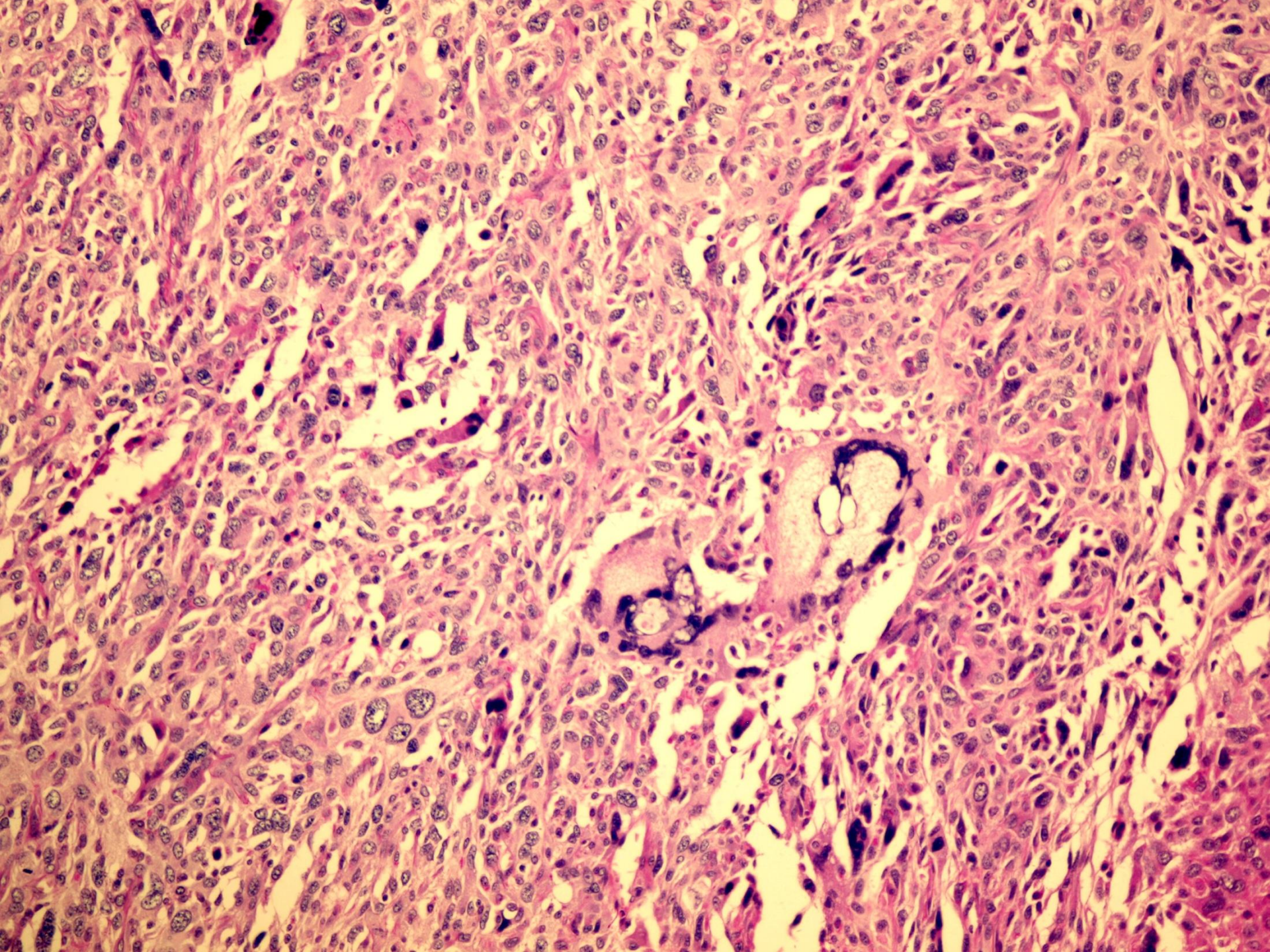




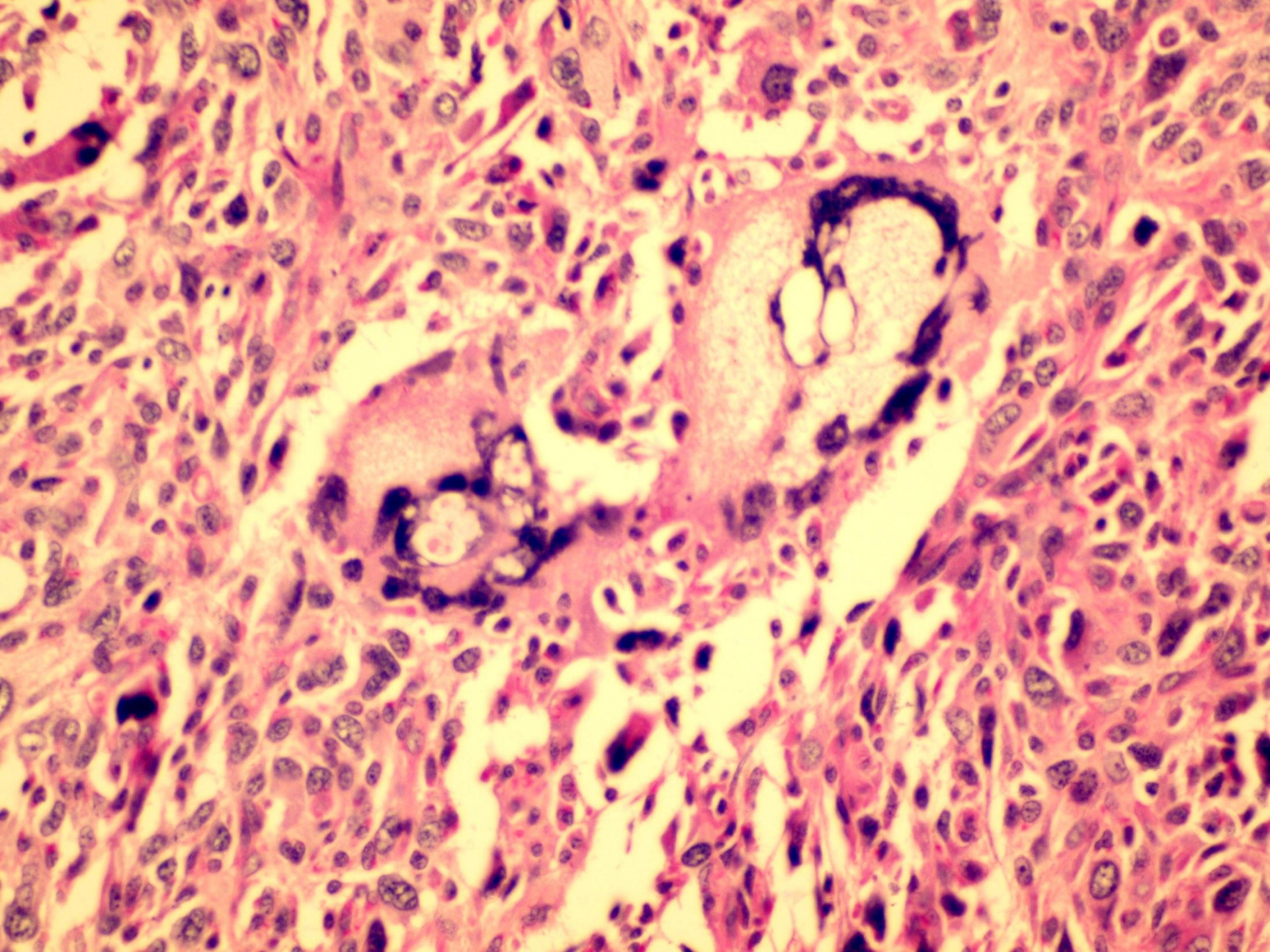






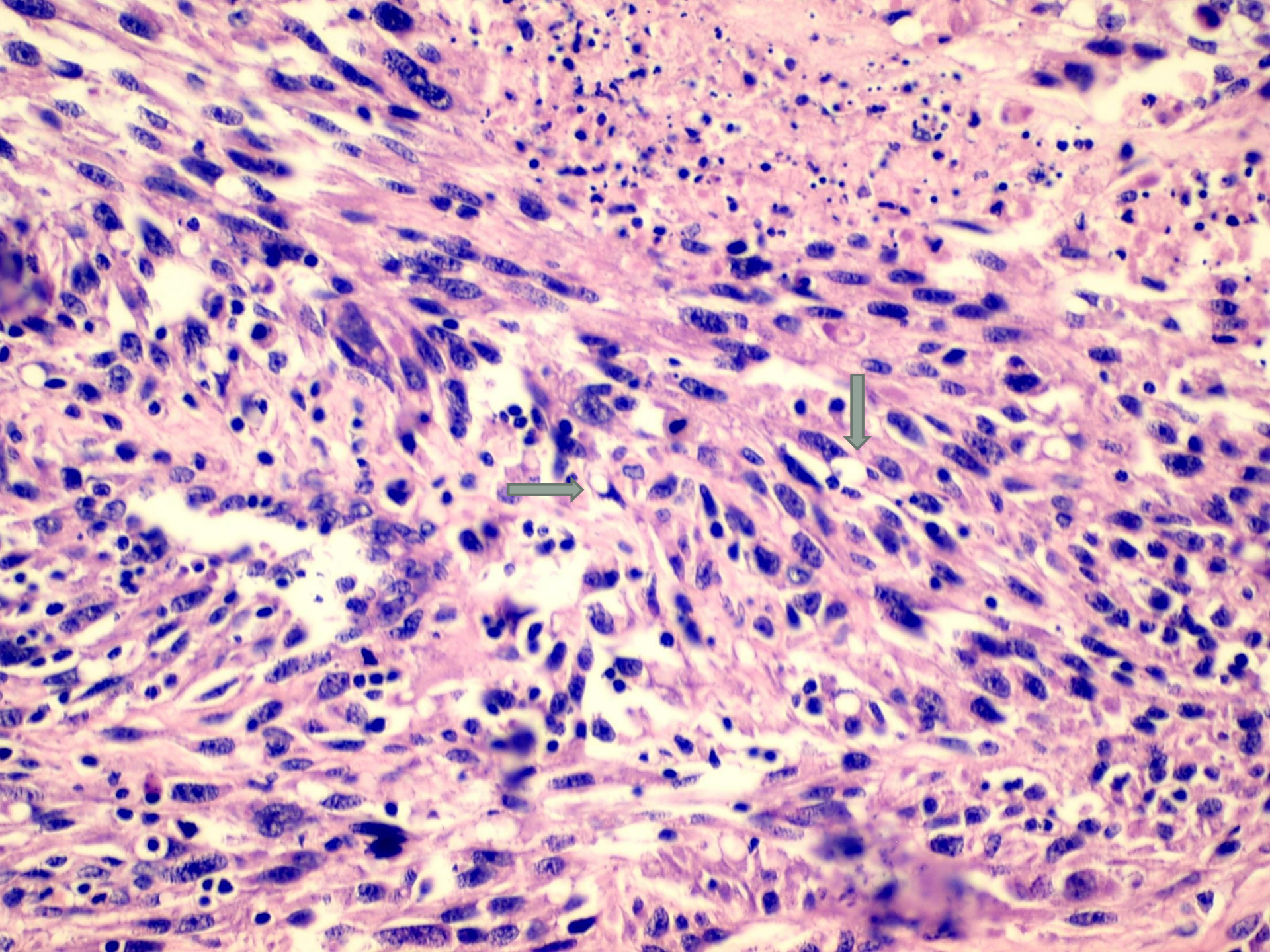




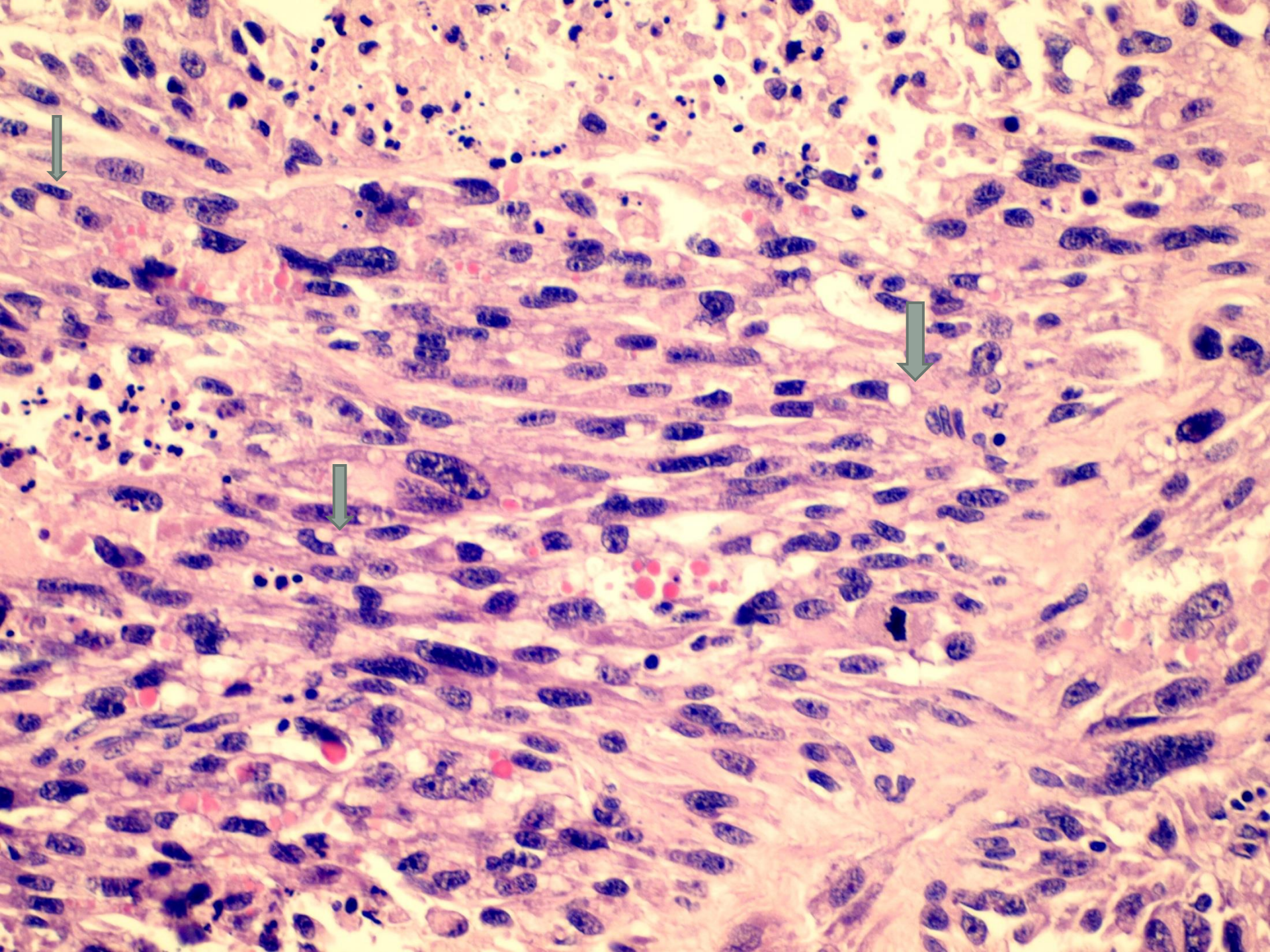




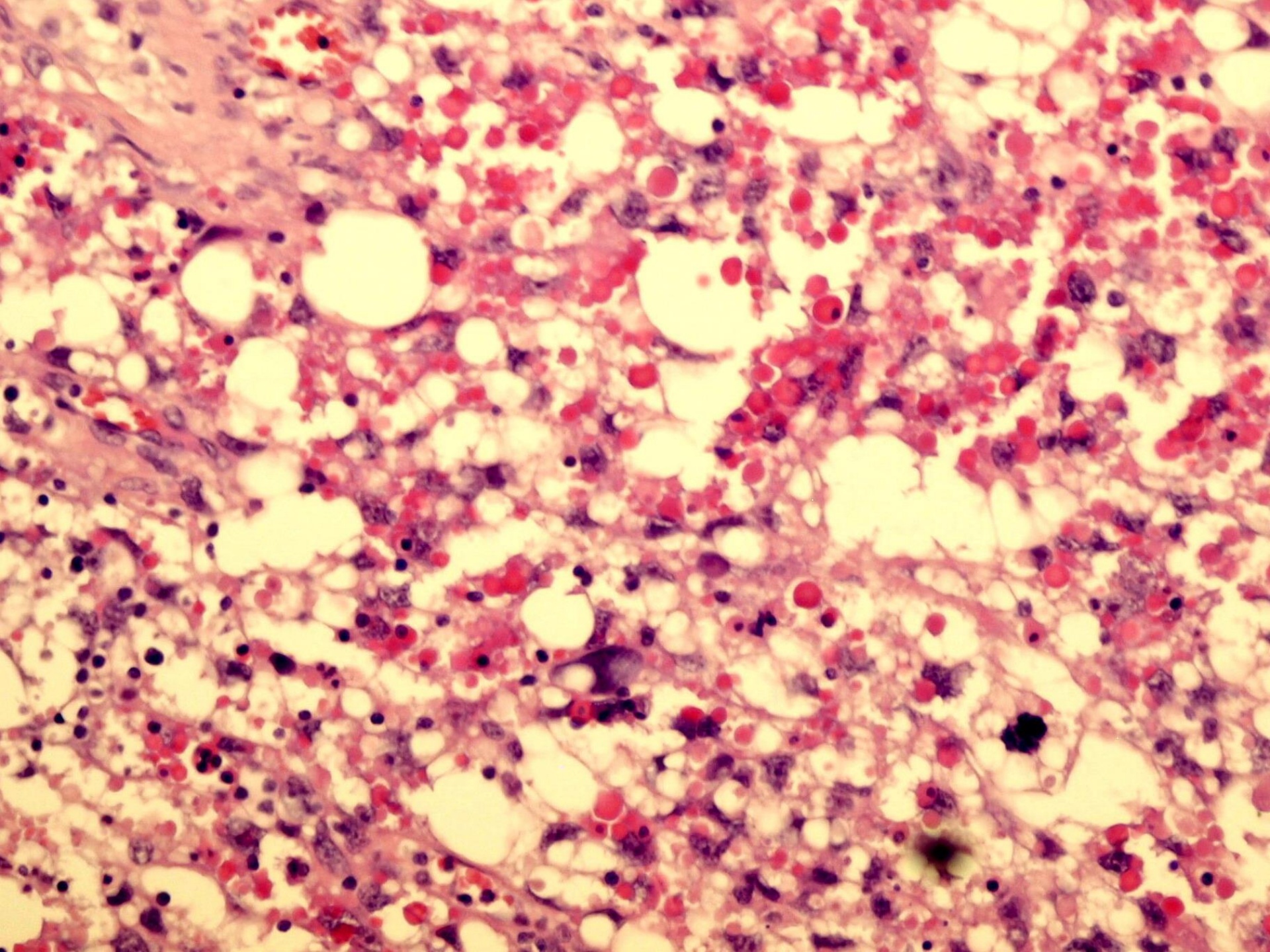




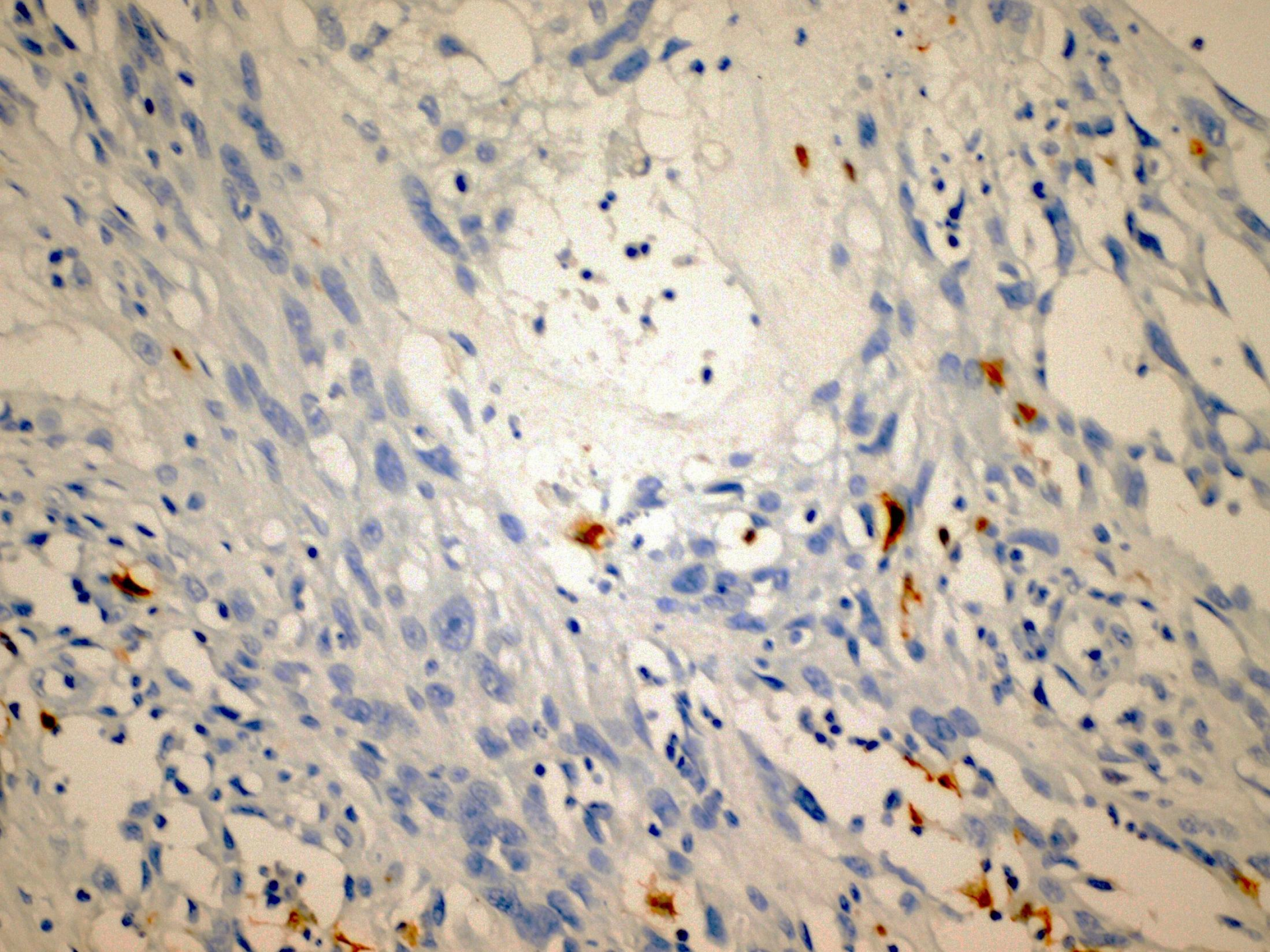












# ICH

- ⦿ Alfa-fetoproteín-
- ⦿ Glypican3-
- ⦿ Desmin-
- ⦿ Aktin-
- ⦿ Vimentin+
- ⦿ S-100 proteín+





Dg.:

*Metastáza pleomorfného liposarkómu s  
produkciou veľkého množstva  
hyalínnych globul do semeníka,  
imitujúca primárny testikulárny nádor  
zo žltkového vaku („yolc sac tumor“)*

# Sekundárne TU v semeníku

- ◎ 3.6%, 15% bilaterálne
- ◎ prostata, hrubé črevo
- ◎ močový trakt, oblička
- ◎ pľúca, koža (melanóm)
- ◎ metastatické sarkómy – extrémne vzácne !
  - intertubulárny rast !!

# Pleomorfný liposarkóm (PLS)

- ⊙ zriedkavý, 5% LS, 20% PS
- ⊙ prevažne hlboké mäkké tkanivá
- ⊙ „high grade“ pleomorfný sarkóm (PS) s rôznym počtom lipoblastov
- ⊙ morfológické spektrum široké (možnosť zámeny s HGPS, DDL, iné adipocyt. či neadipocyt. tu)



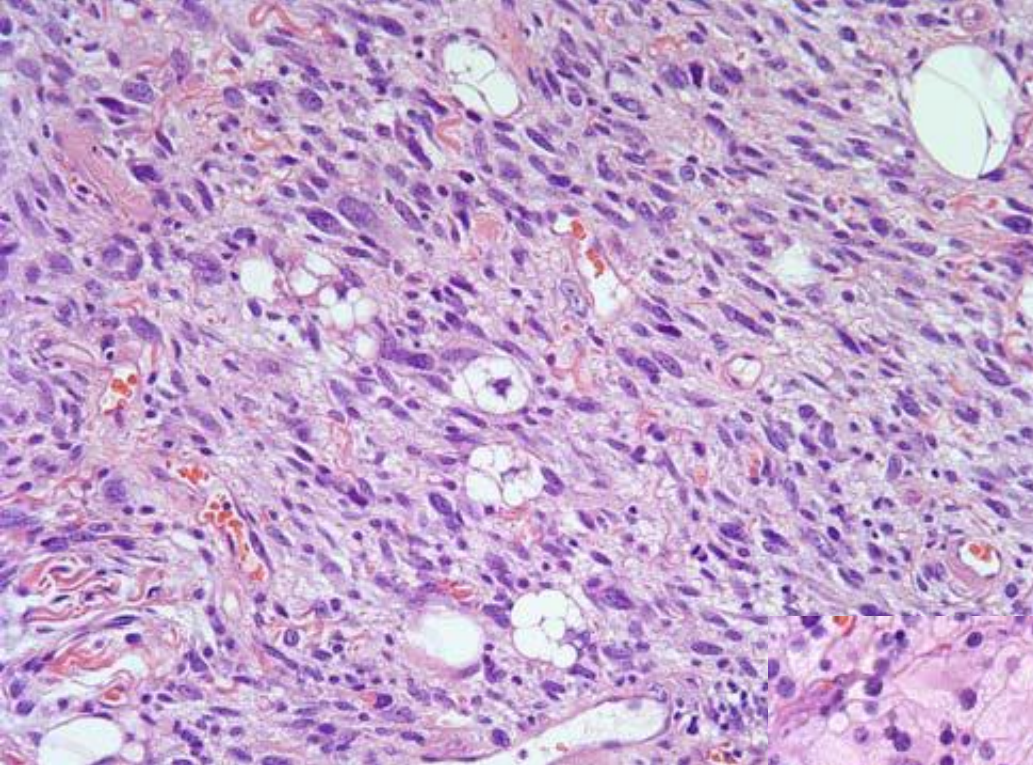
# PLS

- ⊙ „MFH-like high grade“ pleomorfný sarkóm
- ⊙ fascikulárne vretenobunkové
- ⊙ guľatobunkové
- ⊙ myxofibrosarcoma-like
- ⊙ epiteloidné
- ⊙ DDL niekedy morfológicky neodlíšiteľný od PLS

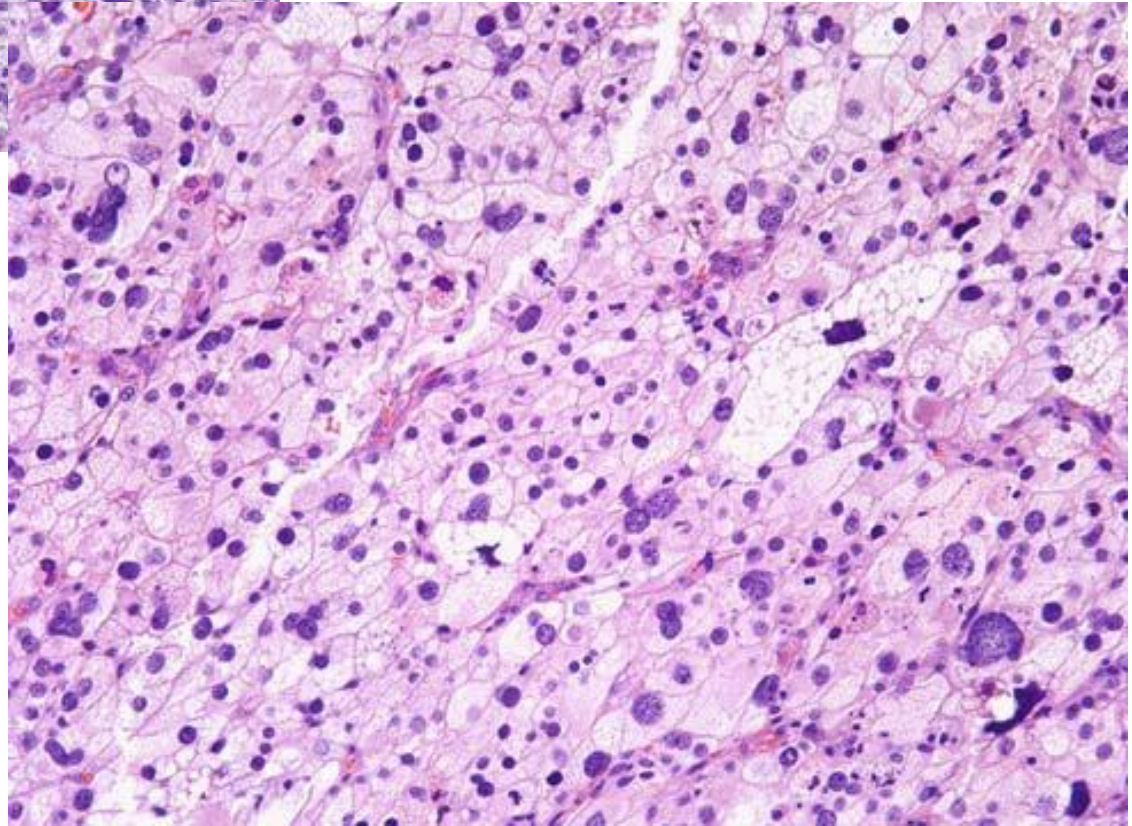
(sampling !)

- ⊙ Lipoblastická diferenciácia v HGPS → PLS



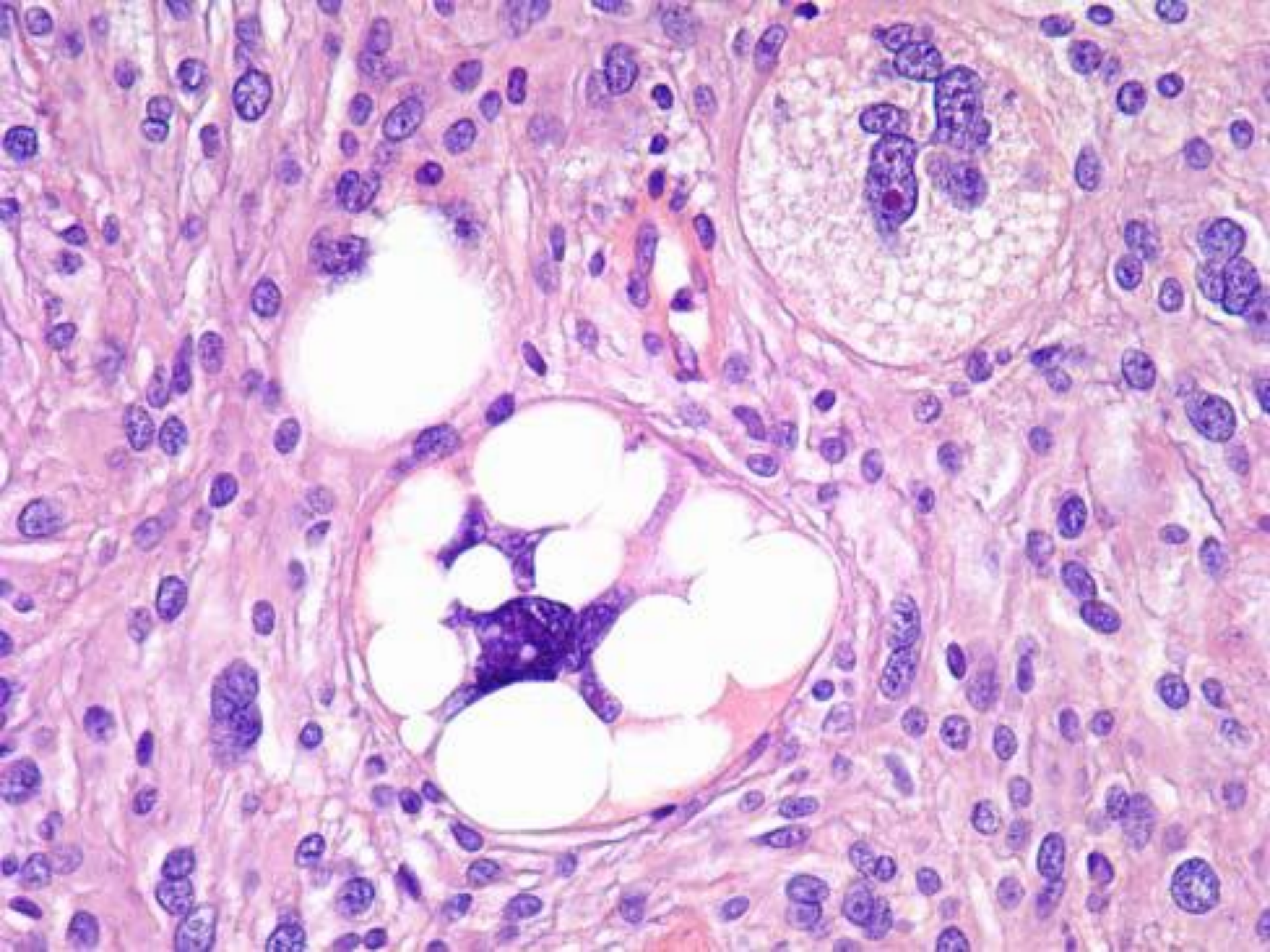


**PLS**



**PLS**







# PLS

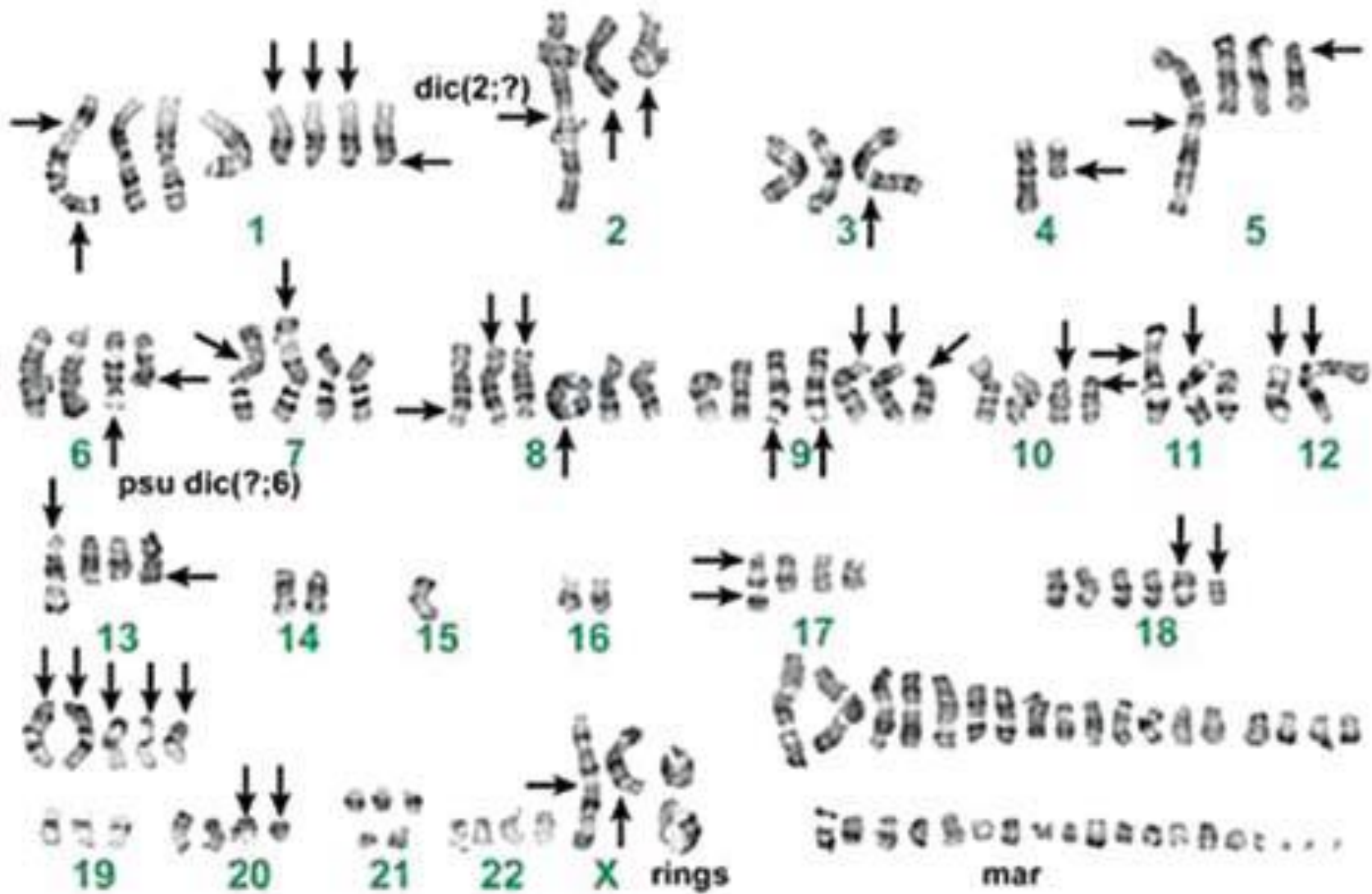
- ⦿ extracelulárne/intracelulárne eosinofilné hyalínne globuly, hlavne v oblastiach s lipoblastmi (podobné globulám v KS)



# PLS

- ⊙ biológii PLS rozumieme málo
- ⊙ komplexný karyotyp, mnohopočetné chromozomálne zisky a straty (nepostihujúce 12q13-15)
- ⊙ nozologicky je bližší k „high grade“ nelipogénnym sarkómom (LMS, OSA, CHSA) ako k DDL





Komplexné zmeny karyotypu u pacienta s pleomorfným liposarkómom



# PLS

- ◎ 5 ročné prežívanie: 29-57%
- ◎ interval do smrti u pacientov ktorí zomreli na PLS je od 5-30 mesiacov
- ◎ DDL a MFS majú prolongovaný klin. priebeh - 5 ročné prežívanie: 72 resp. 68%
- ◎ prežívanie PLS je signifikantne lepšie než PRS a PLMS (u dospelých, hlboké tkaniva) s 5 ročnou škálou prežívania od 13 do 47% resp. od 21 do 50%



# Nepriaznivé prognostické indikátory

- ◎ vysoký MIA – 10/10 HPF  
signifikantné vyššie riziko rekurencie alebo mts
- ◎ veľkosť >10 cm
- ◎ nekrózy
- ◎ epiteloidná morfológia



# PLS terapia

- ◎ lokálna rádioterapia,
- ◎ široká excízia alebo amputácia významne redukuje pravdepodobnosť lokálnej recidívy



# Diferenciálna diagnóza

Yolc sac tumor (glypican3+, alfa-fetoproteín+)

PLS v teratóme

Paratestikulárny DDL

Myxofibrosarkom

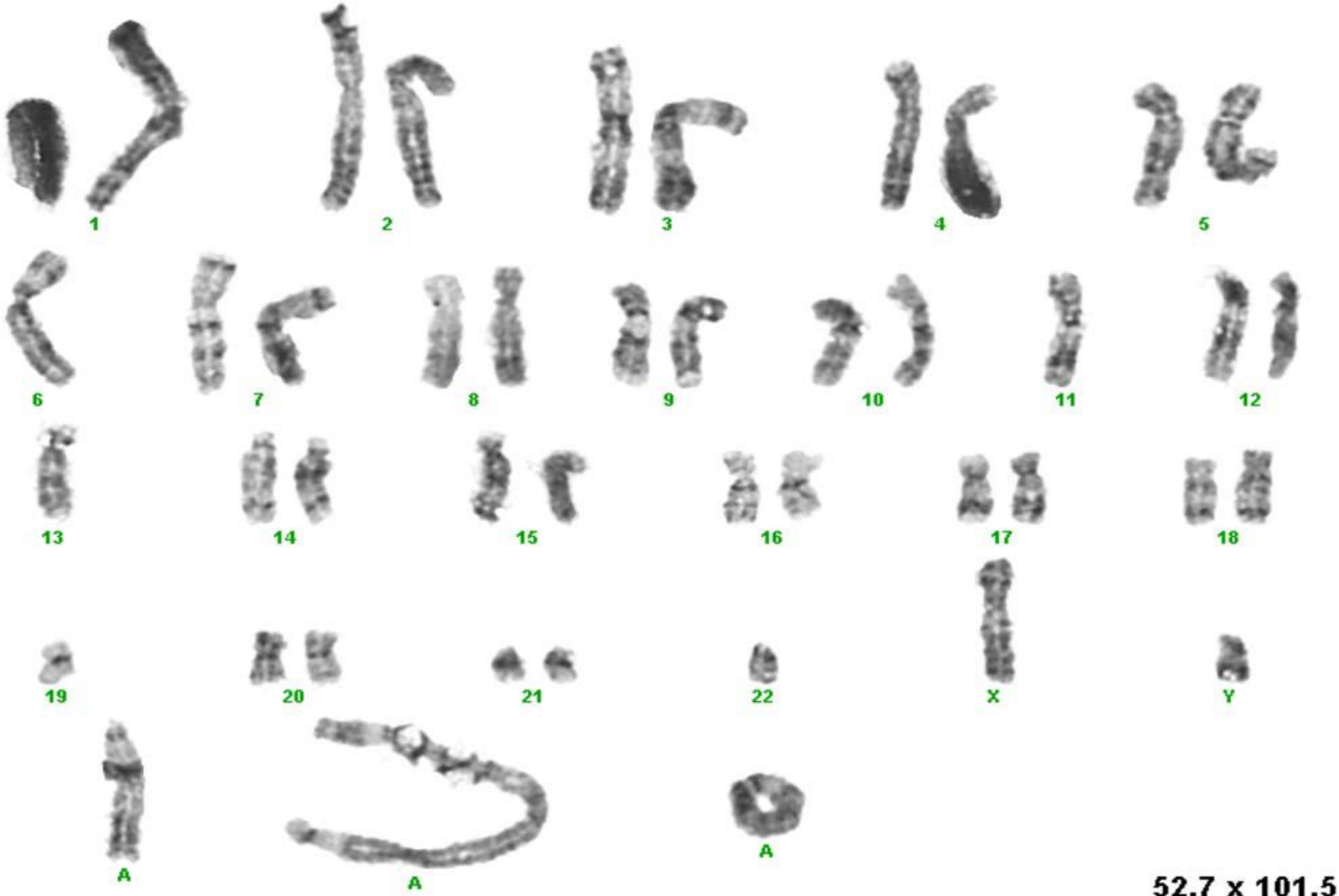
Pleomorfný RMS, LMS



# DDL

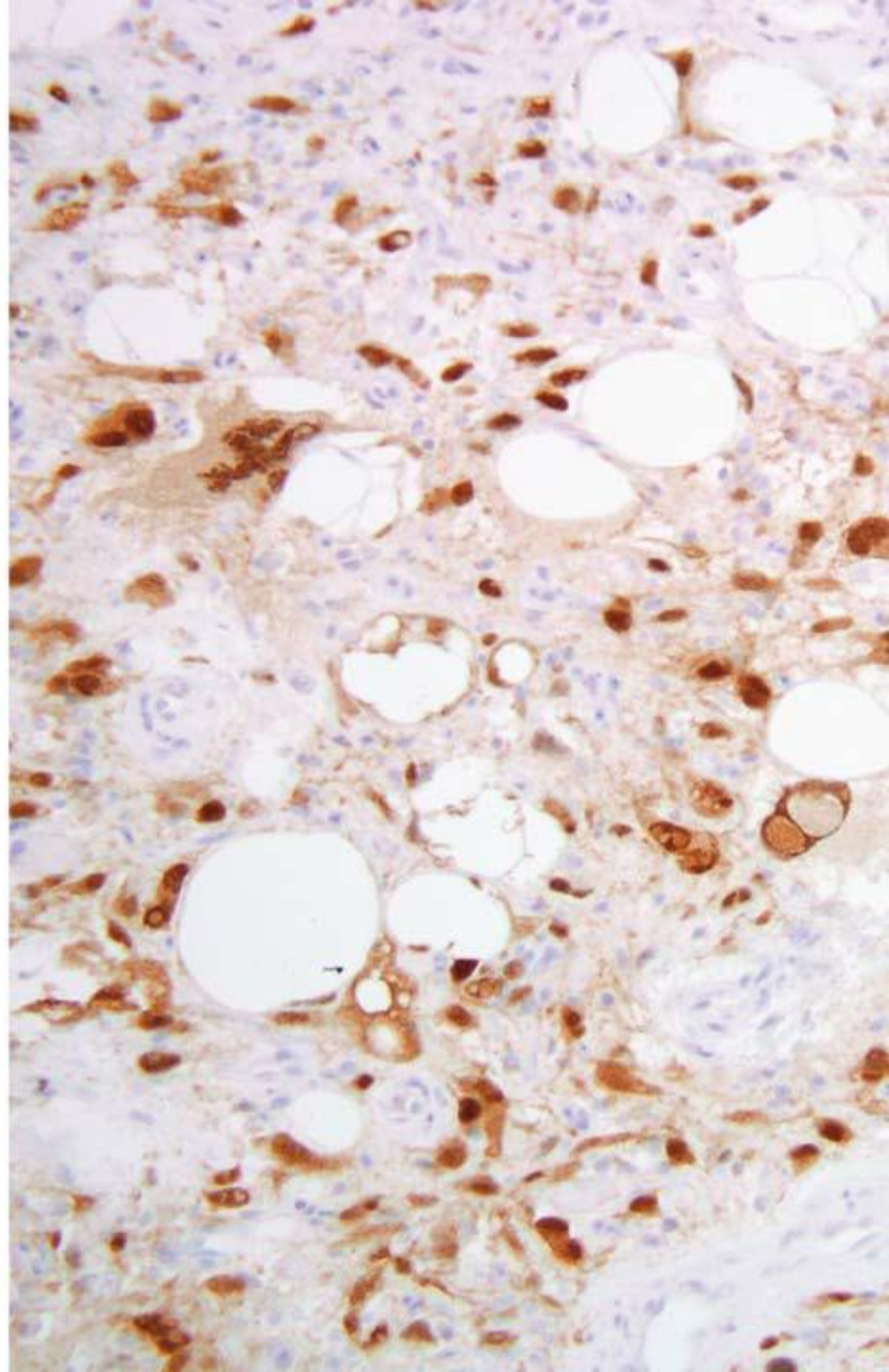
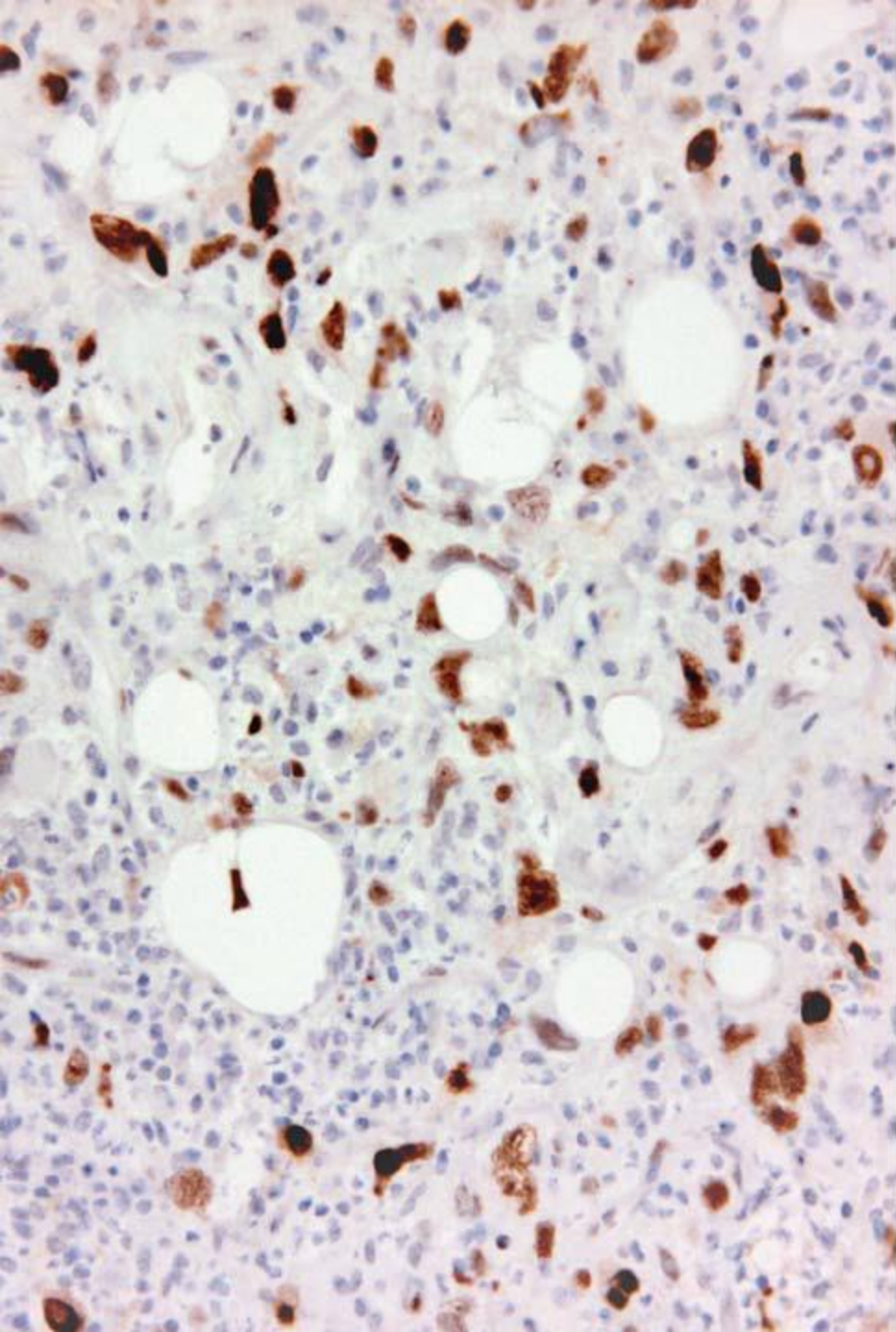
- ⊙ kombinovaná MDM2, HMGA2 a CDK4 overexpresia, p16+, 12q13 -15 amplikóny v nadpočetných prstencových a obrovských „giant marker“ chromozómoch





Karyotype showing ring and giant marker chromosomes



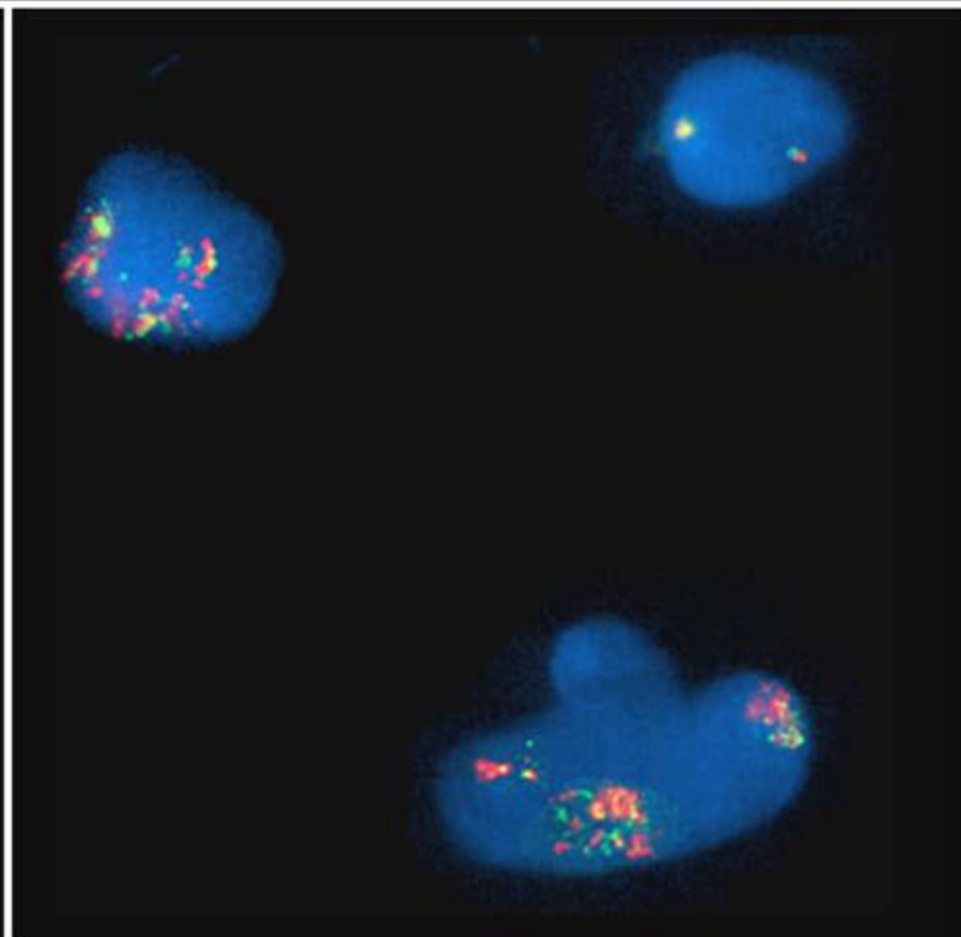
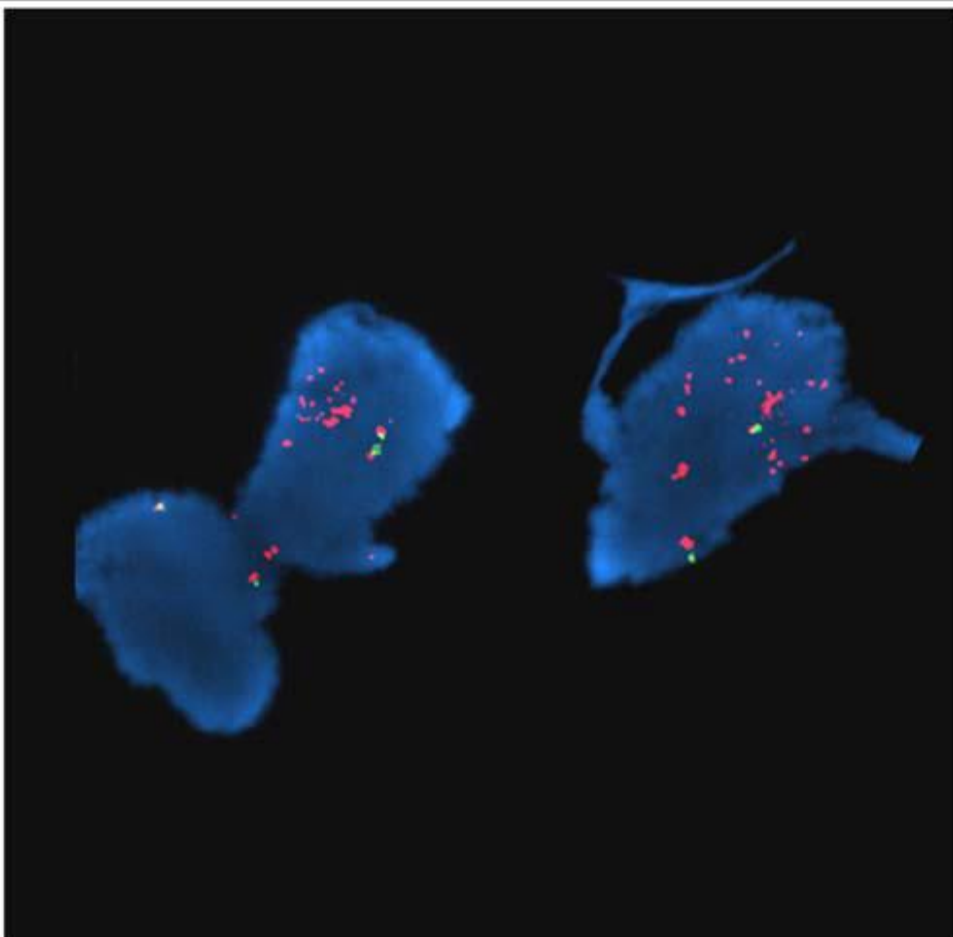




# HMGA2

5'

3'



FISH showing high-level amplification of the HMGA2 locus (12q14.3)



# Dedifferentiated Liposarcoma With “Homologous” Lipoblastic (Pleomorphic Liposarcoma-like) Differentiation: Clinicopathologic and Molecular Analysis of a Series Suggesting Revised Diagnostic Criteria

*Adrián Mariño-Enríquez, MD,\*† Christopher D.M. Fletcher, MD, FRCPath,\*  
Paola Dal Cin, PhD,\* and Jason L. Hornick, MD, PhD\**

*(Am J Surg Pathol 2010;34:1122–1131)*



- ◎ amplifikácia génu MDM2 bola zaznamenaná v PLS-like oblastiach DDL (niektoré sarkómy podobné PLS sú v skutočnosti DDL)
- ◎ Ghadimi et al. - vyšetrovali MDM2 overexpresiu ICH vo veľkej sérii PLS - všetky prípady negat., väčšina mala mutáciu p53





## **Dedifferentiated liposarcoma with homologous lipoblastic differentiation: expanding the spectrum to include low-grade tumours**

Jau-Yu Liao,<sup>1</sup> Jen-Chieh Lee,<sup>1</sup> Chen-Tu Wu,<sup>1</sup> Kuan-Ting Kuo,<sup>1</sup> Hsuan-Ying Huang<sup>2</sup> & Cher-Wei Liang<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>*Department of Pathology, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan,* <sup>2</sup>*Department of Pathology, Chang Gung Memorial Hospital-Kaohsiung Medical Centre, Chang Gung University College of Medicine, Kaohsiung, Taiwan,* and <sup>3</sup>*Department of Pathology, Cathay General Hospital, Taipei, Taiwan*



# Záver:

1. Nález excesívneho množstva hyalínnych globul býva často veľmi typický pre PLS.
2. Metastatické postihnutie semeníka PLS je veľmi vzácne a môže verne napodobňovať nádor zo žltkového vaku.
3. Patológ by mal mať podozrenie na možnosť metastatického nádoru do semeníka pri akomkoľvek histologickom či ICH náleze, ktorý je nezvyčajný pre primárny testikulárny novotvar.



## Literatúra

1. Hes O a kol.: Nádory varlat. Euroverlag, Plzeň 2007.
2. Jerad M. Gardner. Cutaneous and Subcutaneous Pleomorphic Liposarcoma. A Clinicopathologic Study of 29 Cases With Evaluation of MDM2 Gene Amplification in 26. Am J Surg Pathol 2012;36:1047–1051
3. Ghadimi MP et al. Pleomorphic liposarcoma:clinical observation and molecular variables. Cancer. 2011;117:5359–5369.
4. Marino-Enriquez A at al. Dedifferentiated liposarcoma with “homologous” lipoblastic (pleomorphic liposarcoma-like) differentiation: clinicopathologic and molecular analysis of a series suggesting revised diagnostic criteria. Am J Surg Pathol. 2010;34:1122–1131.
5. Fletcher C.D.M. DIAGNOSTIC HISTOPATHOLOGY OF TUMORS Volume 1 PN 9996090442 FOURTH EDITION Volume 2 PN 9996090388.Two-volume set ISBN: 978-1-4377-1534-7. Copyright © 2013 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.



