

Prípad SD-IAP 651

Referuje: MUDr. Slávik Pavol

ÚPA JLF UK a UNM Martin

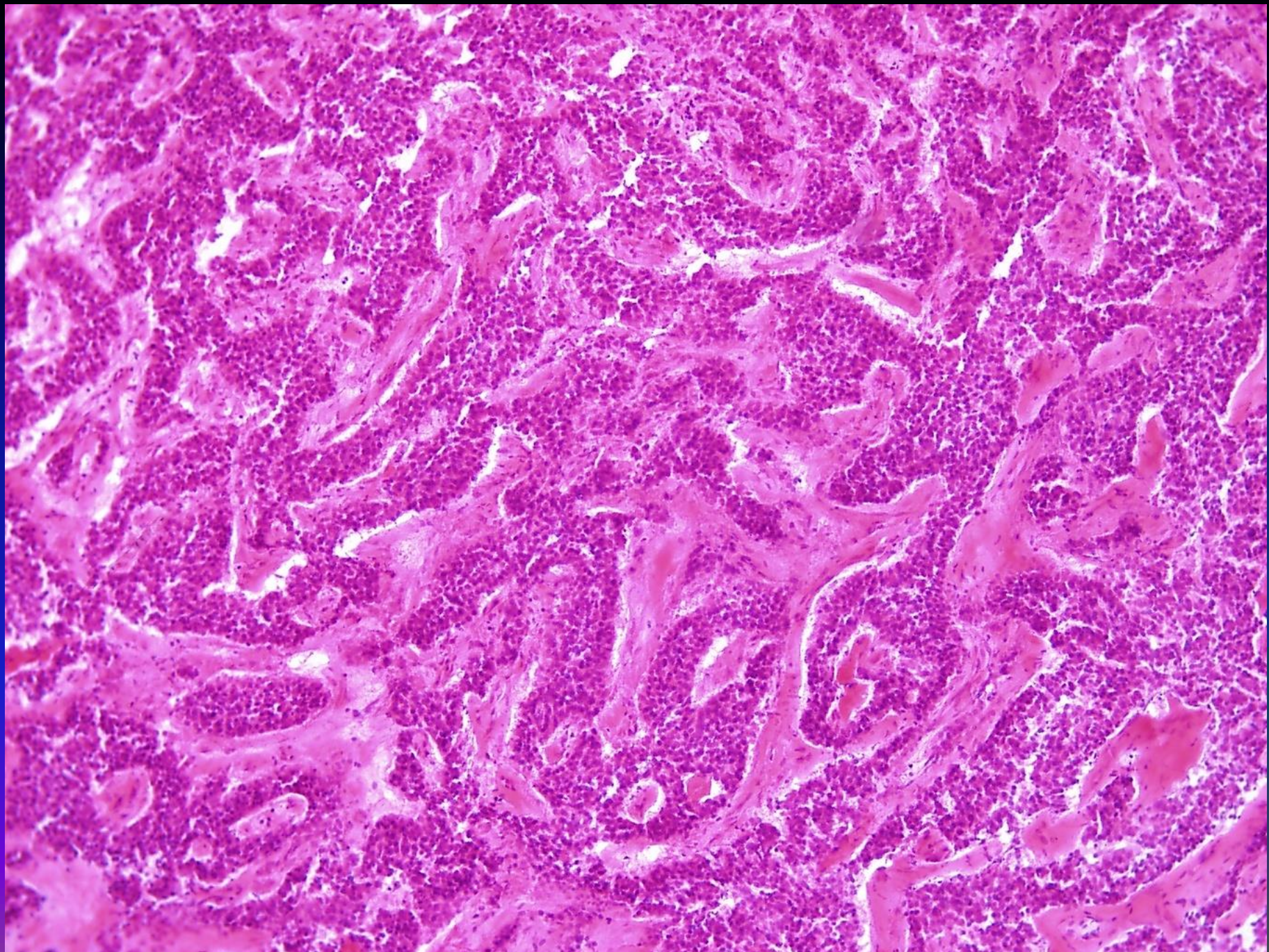
Martinský bioptický seminár, 10.-11. november 2017
Lúčky

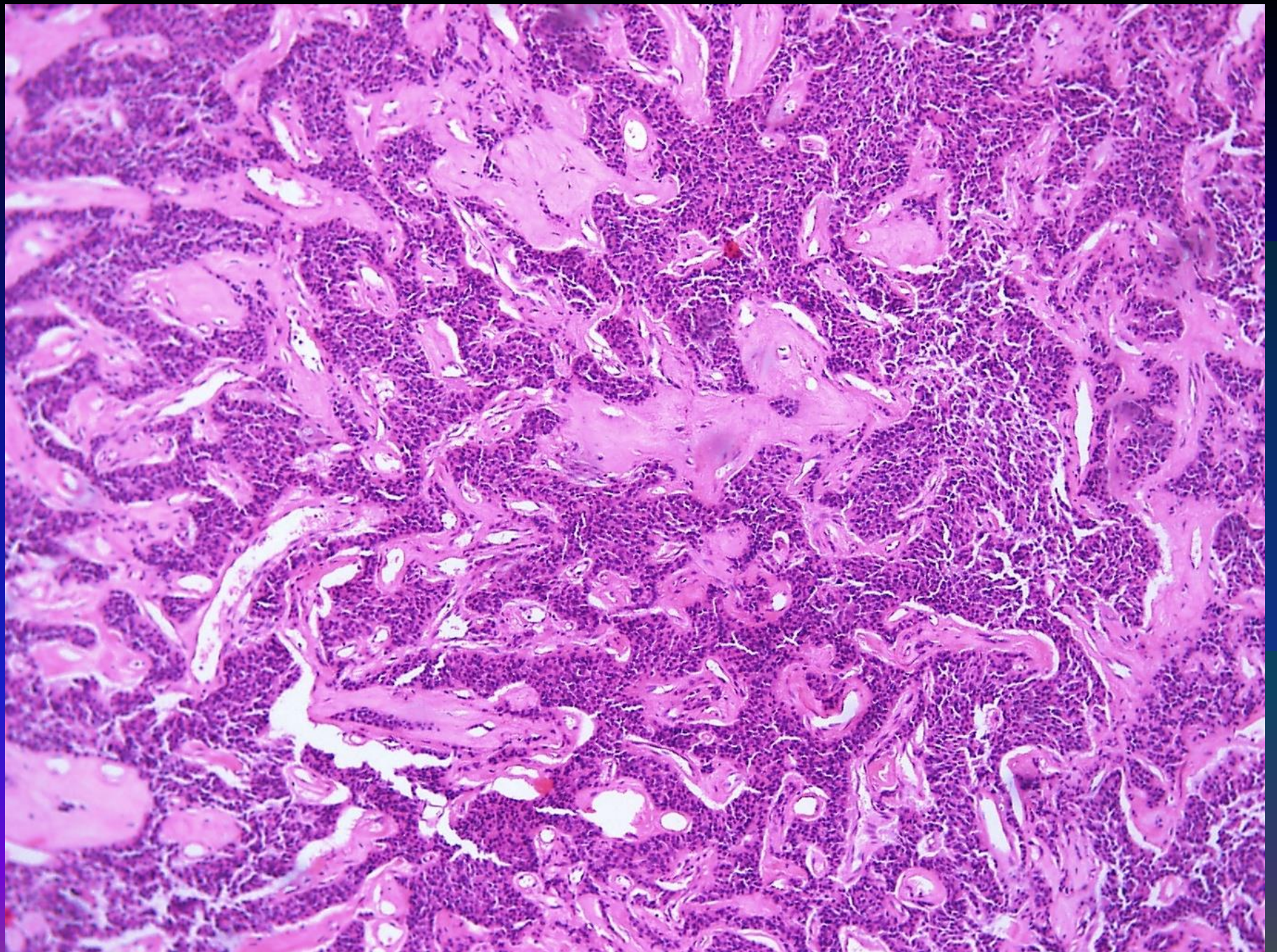
Klinické údaje

- Muž 61 rokov, hospitalizovaný s MR verifikovaným intraspinálnym tumorom v rozsahu L2-S2
- Peroperačne zistené suspektné prerastanie cez dura mater, odobratá bioptická vzorka z tumoru, zaslaná na peroperačné hist. vyšetrenie
- Ďalší materiál odobratý na definitívnu histológiu, pre možné ohrozenie koreňov nádor nebol odstránený úplne

Klinická dg.:

- Susp. malígny schwanóm

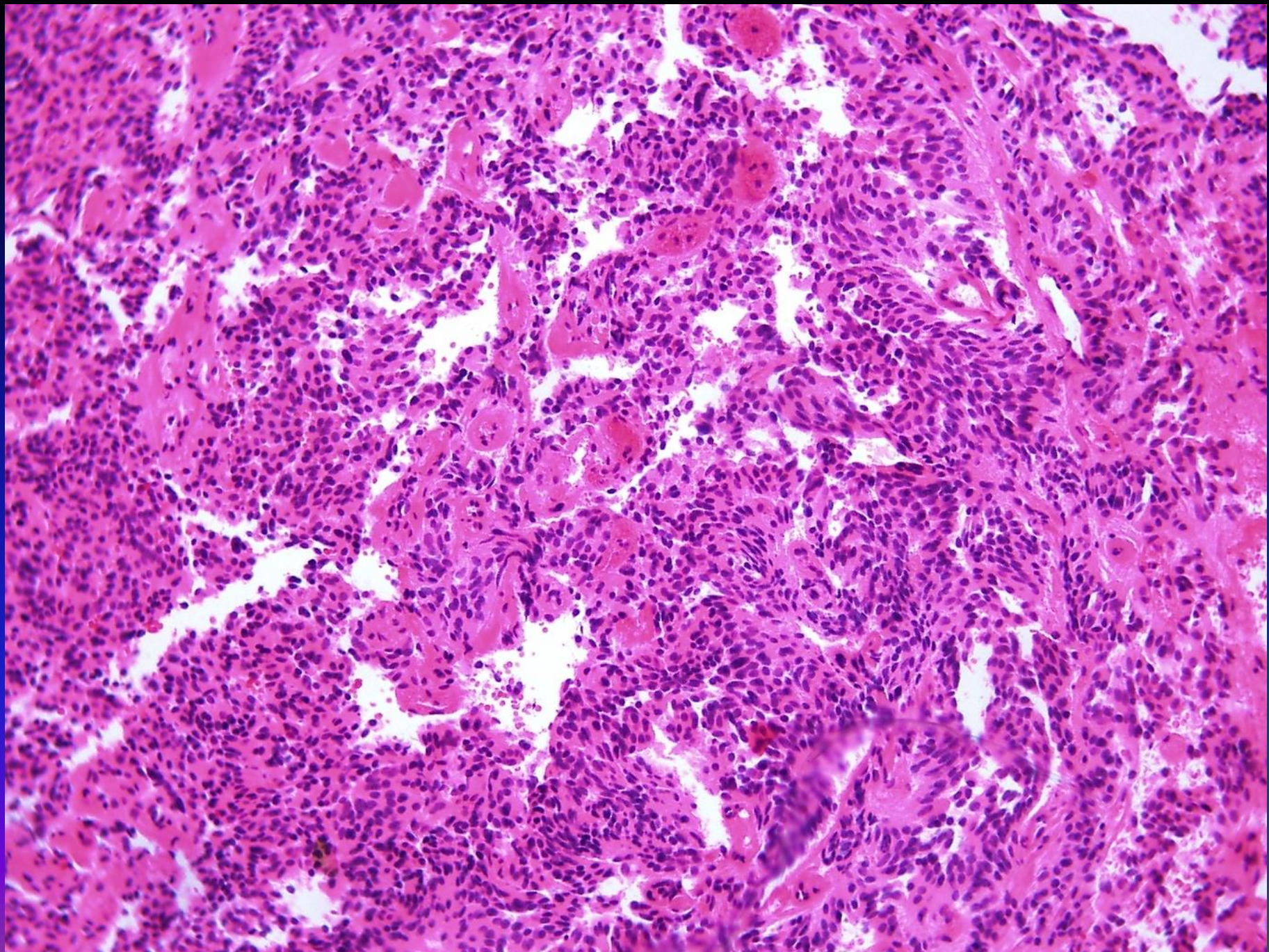


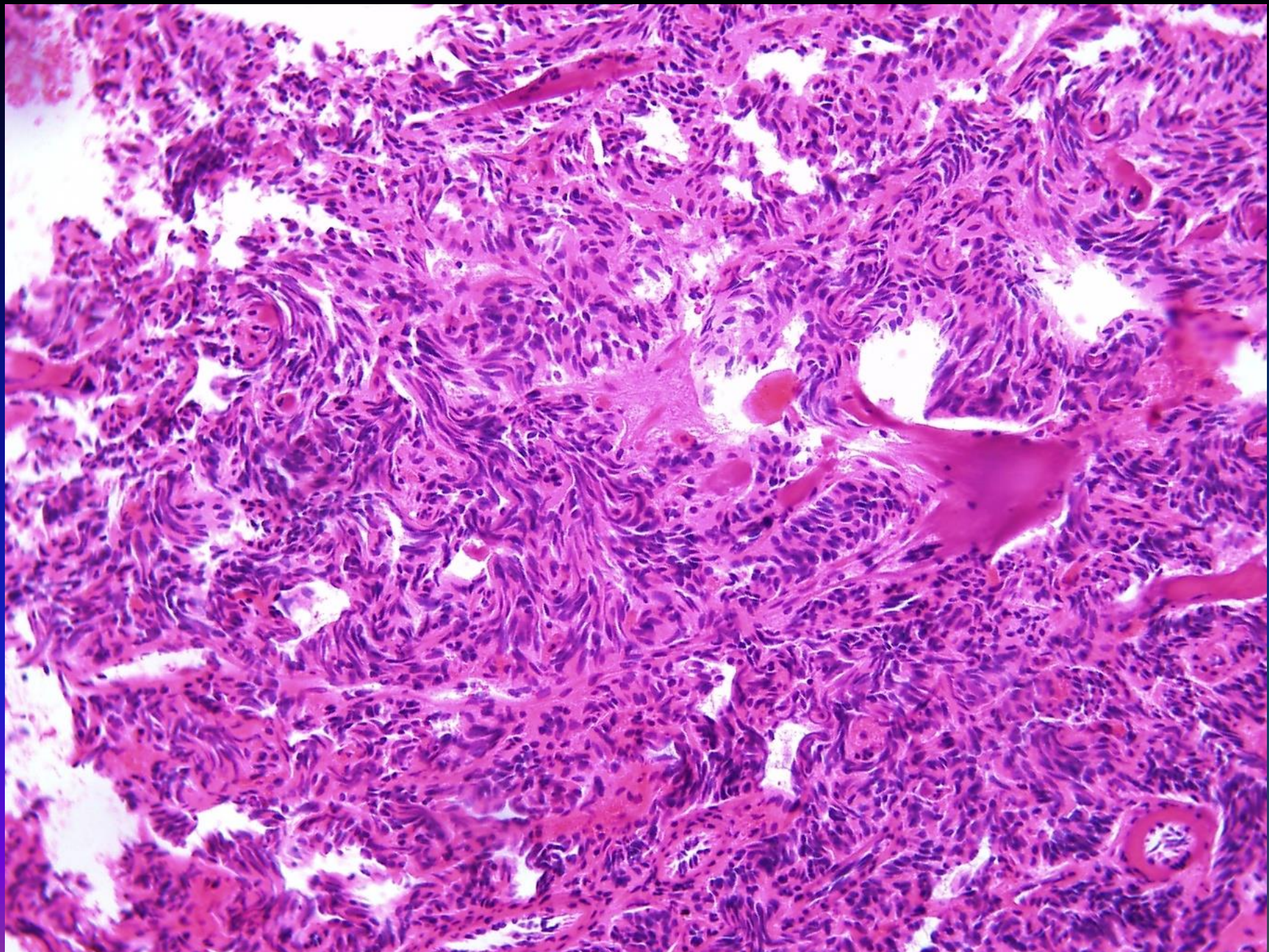


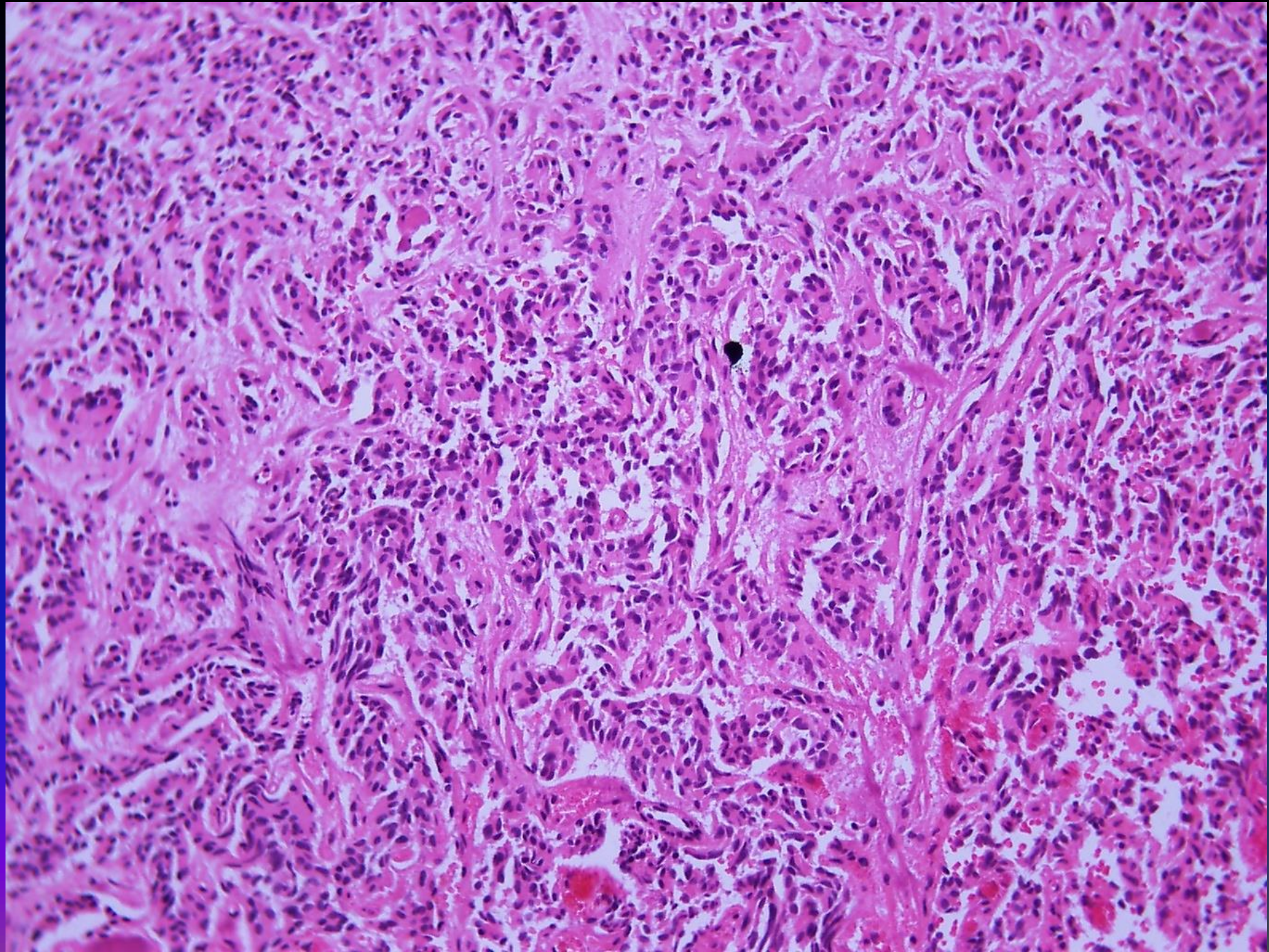


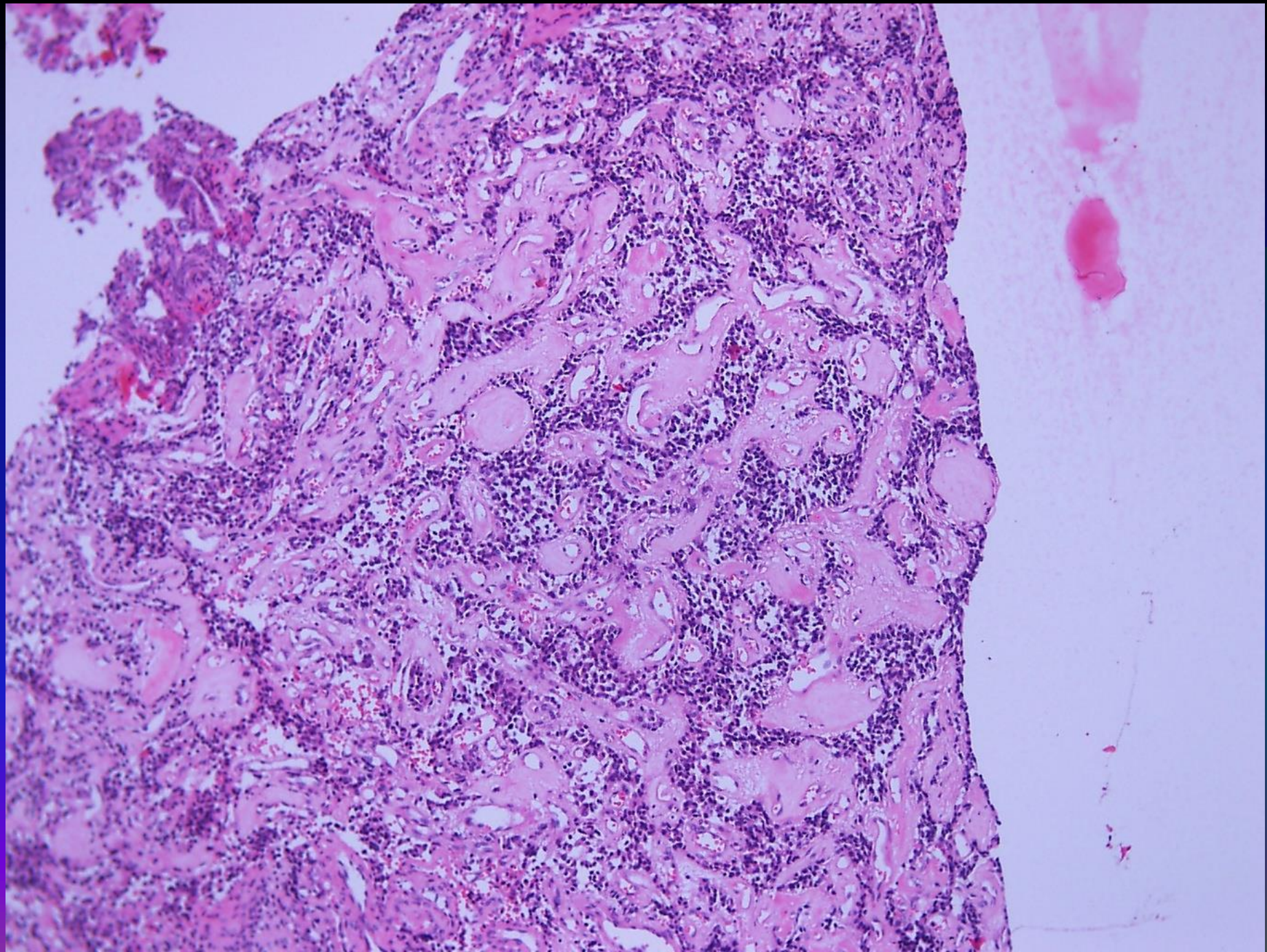
Výsledok POB

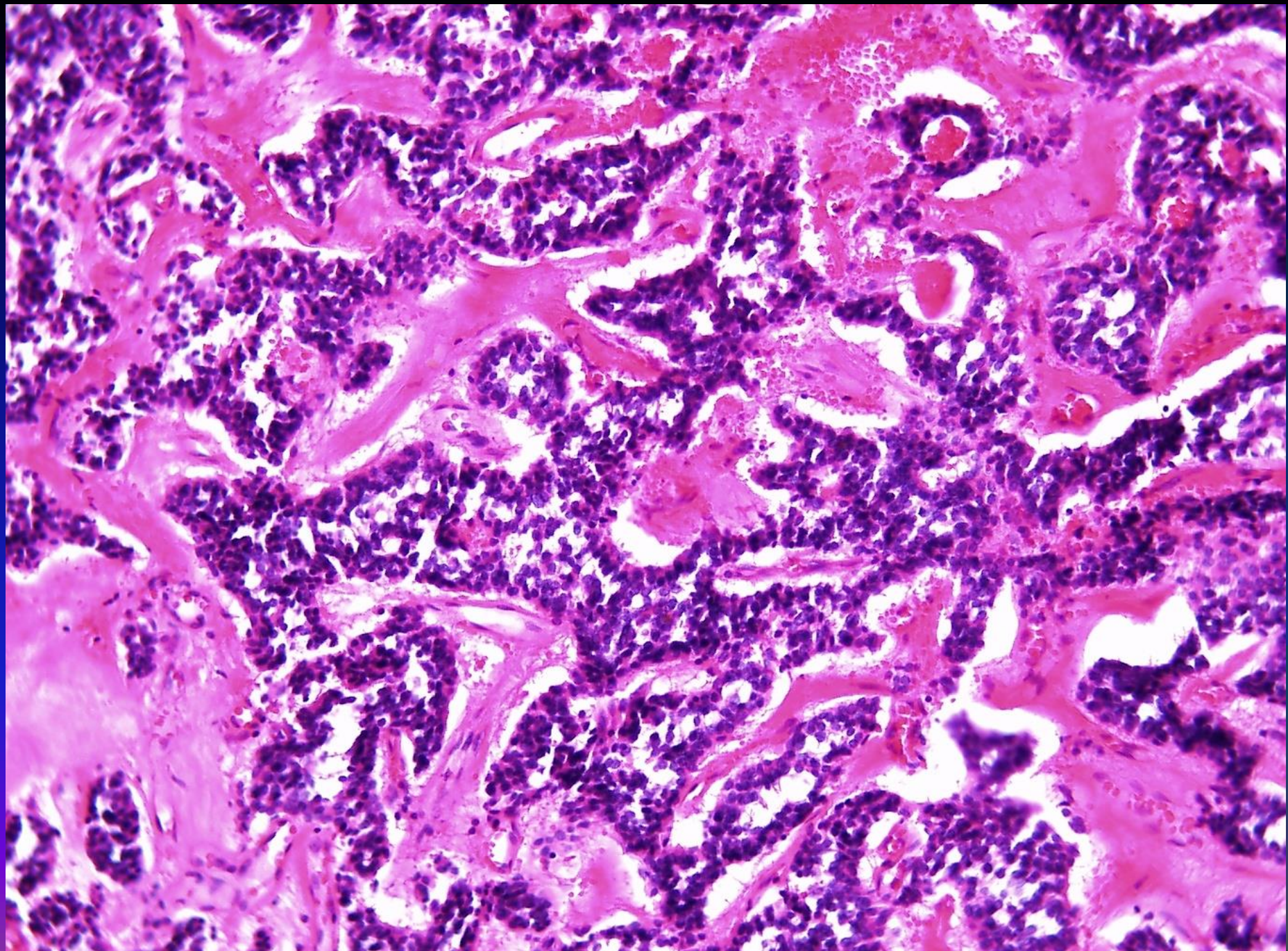
- Nádor z malých modrých buniek
- Predbežne vylúčený malígny schwanom, meningeóm
- Možná sekundárna propagácia
- Odkaz na definitívnu histológiu

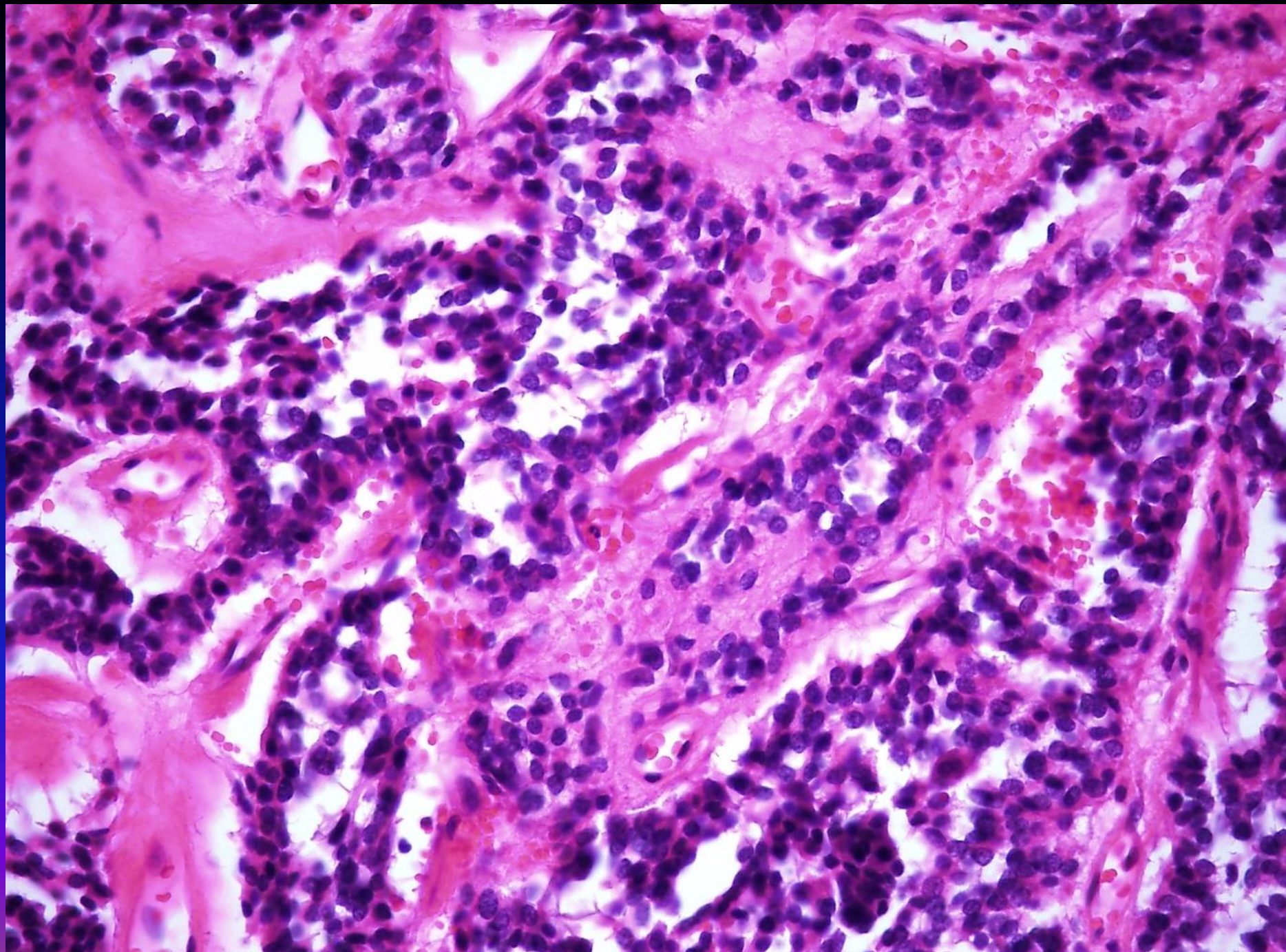




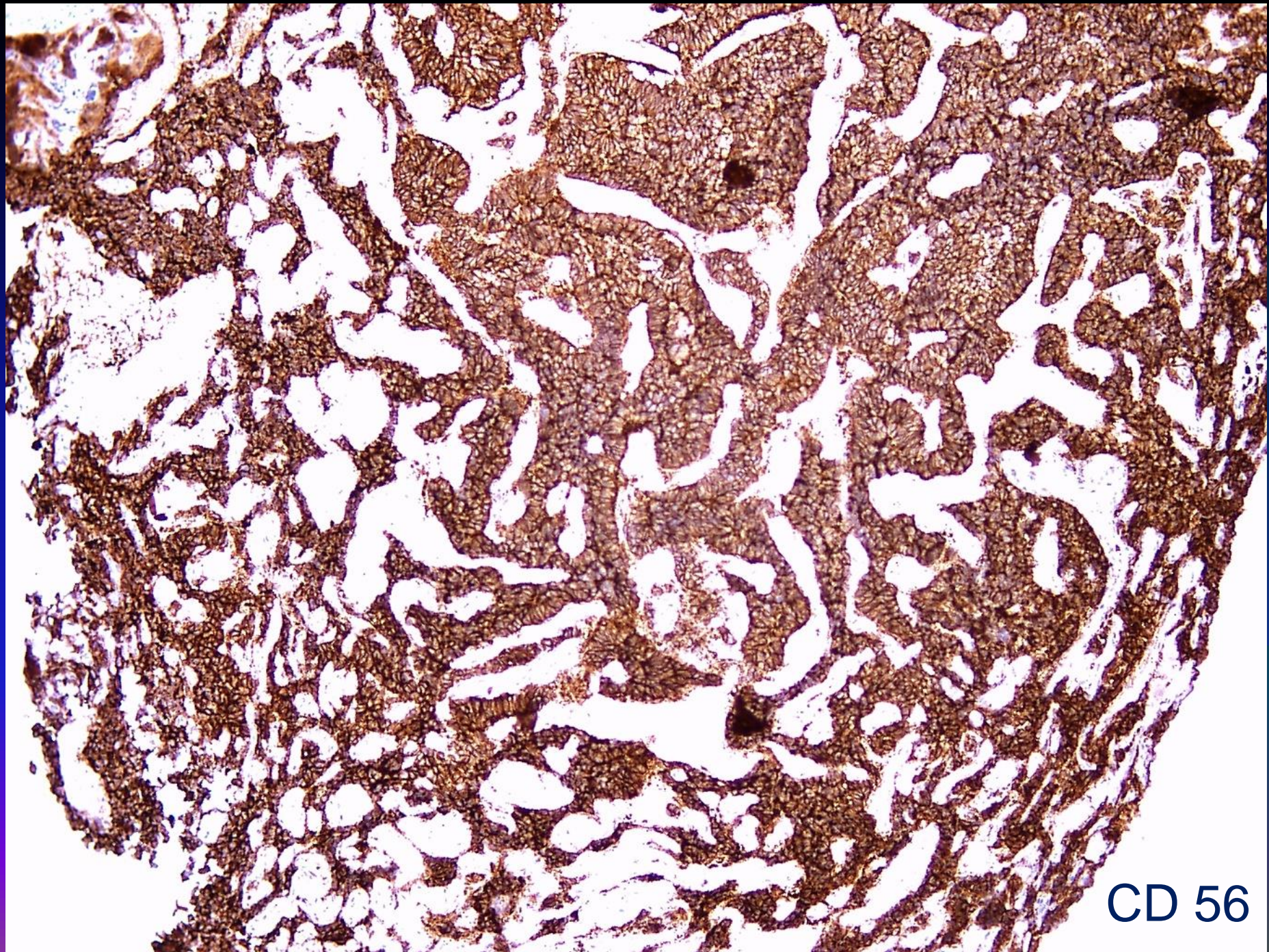




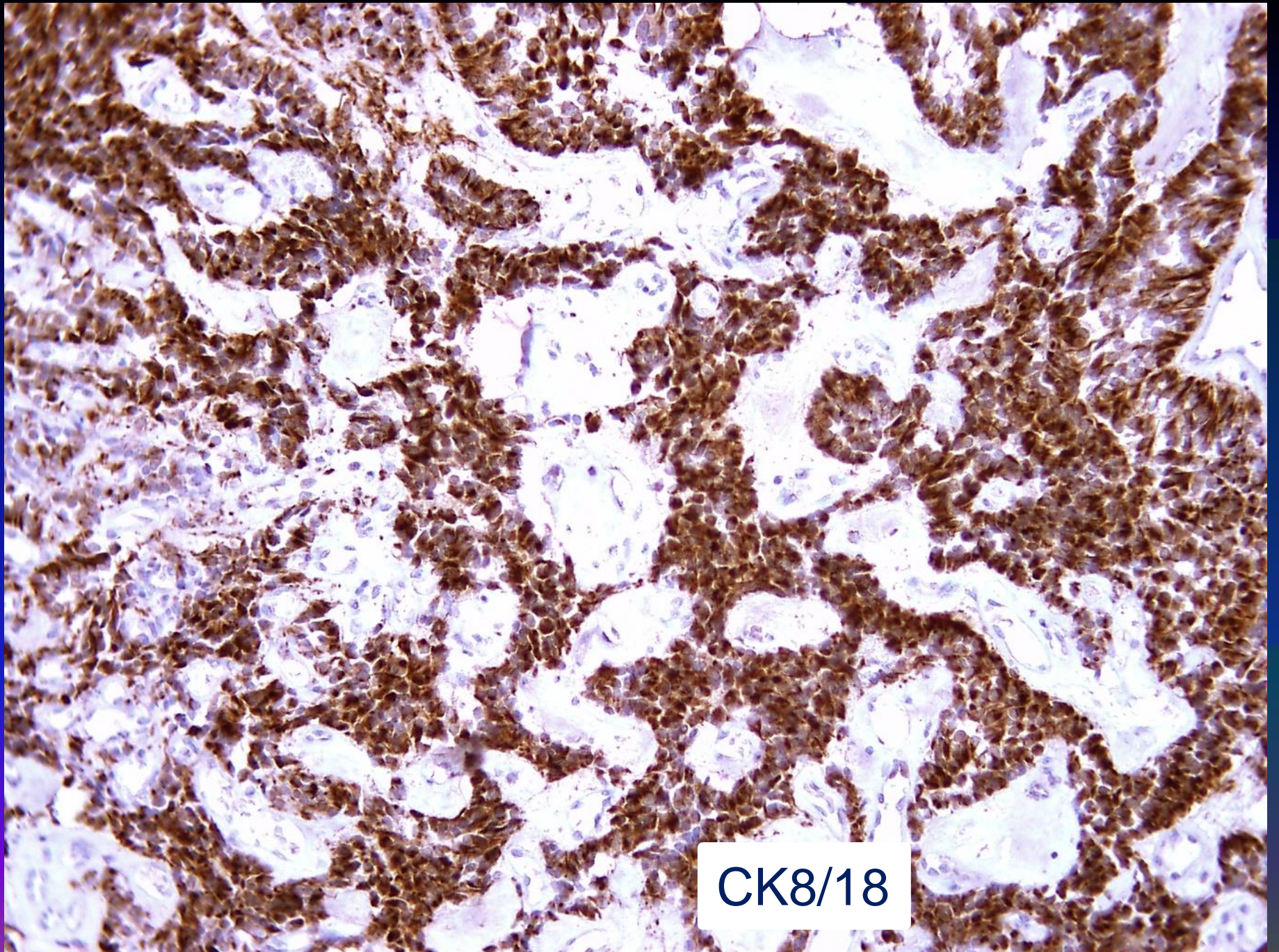




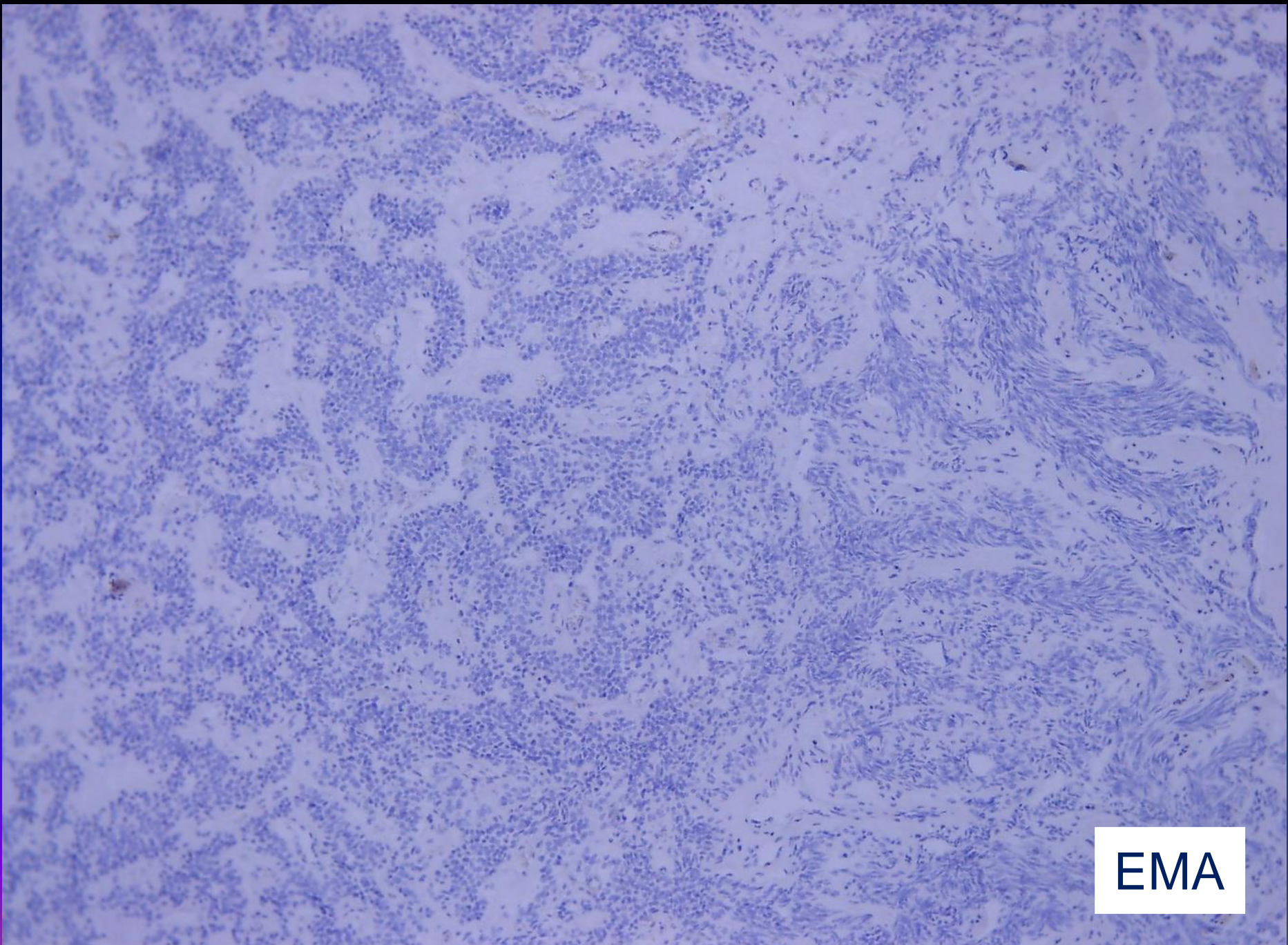




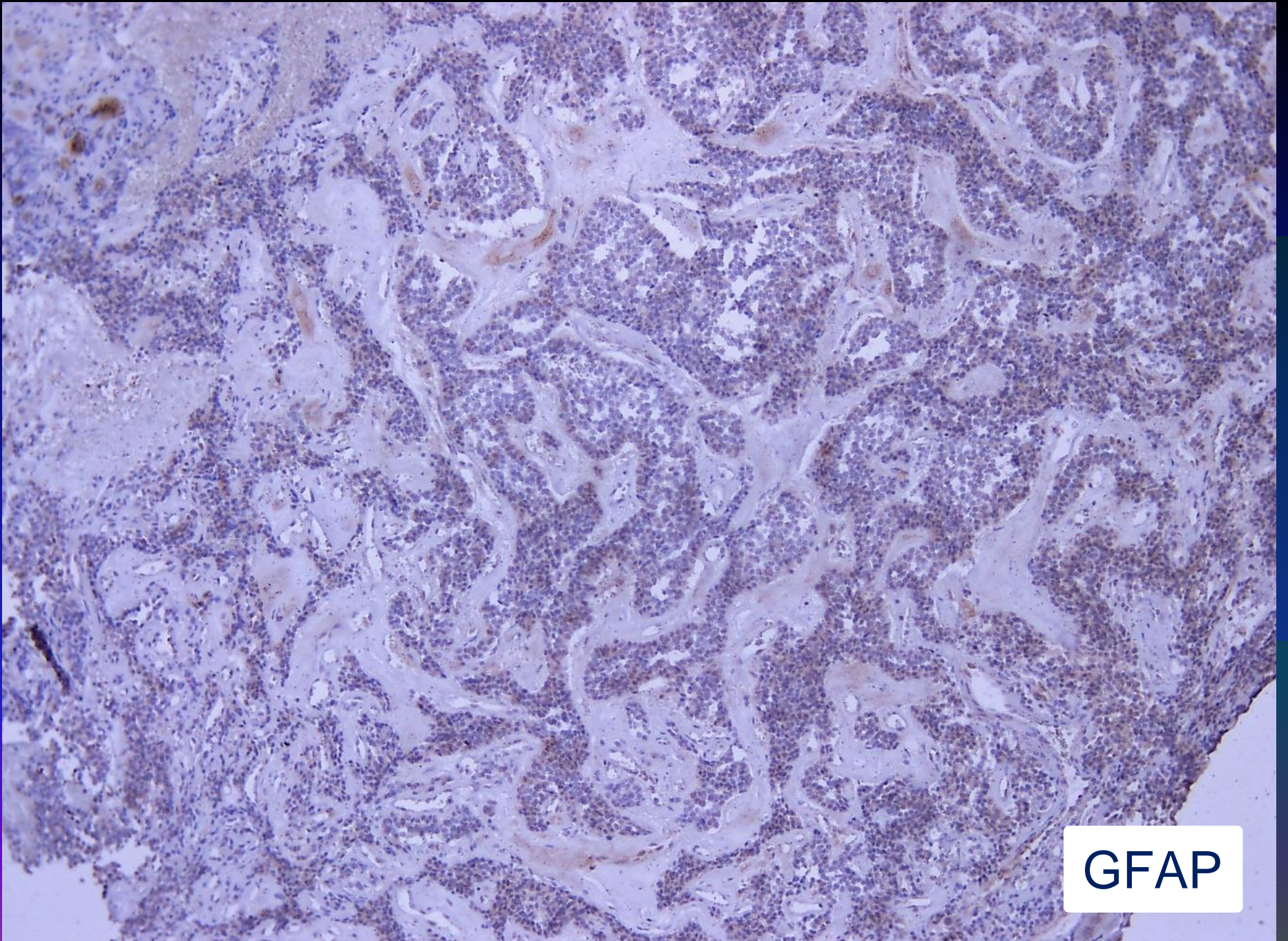
CD 56



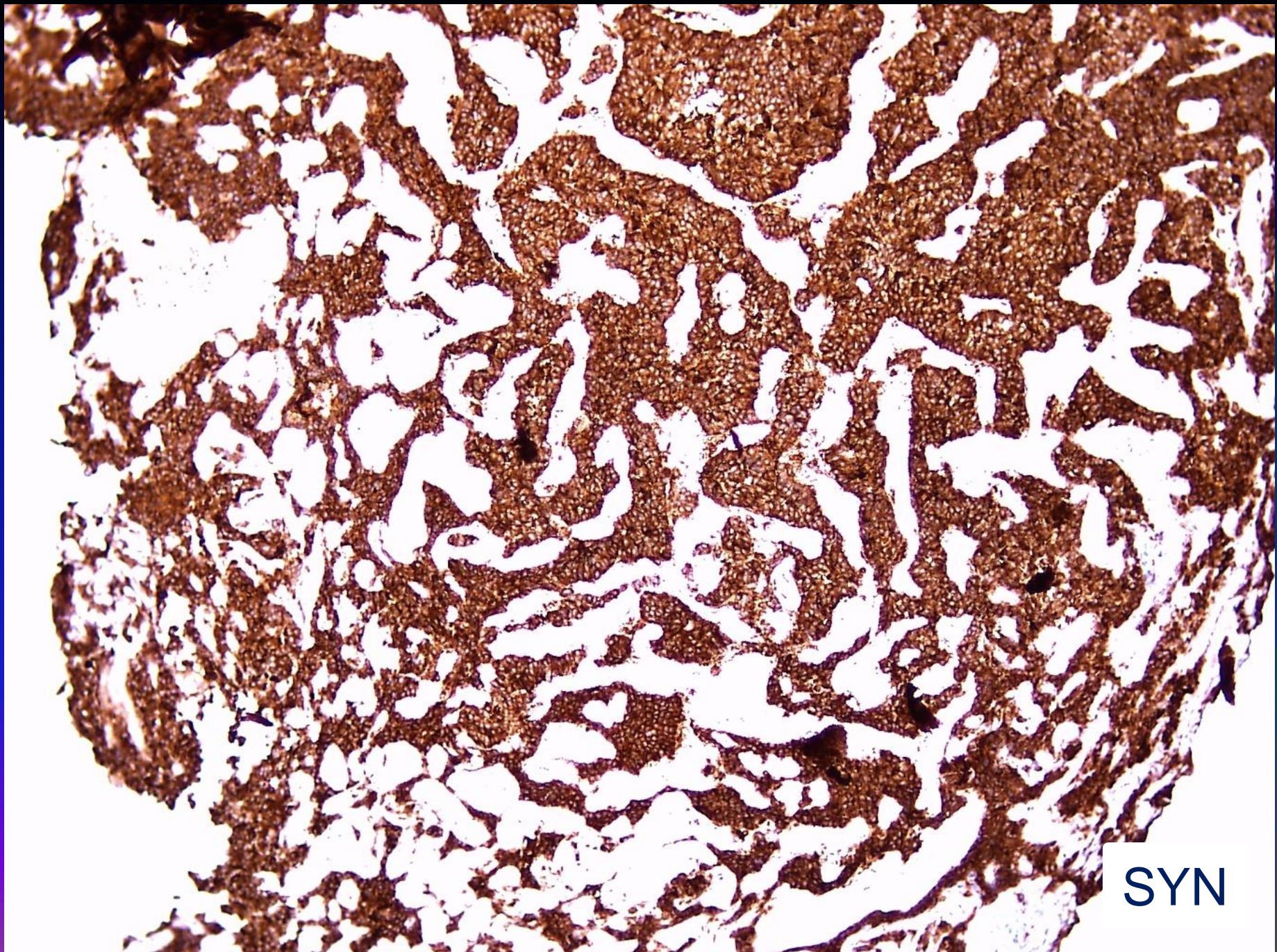
CK8/18



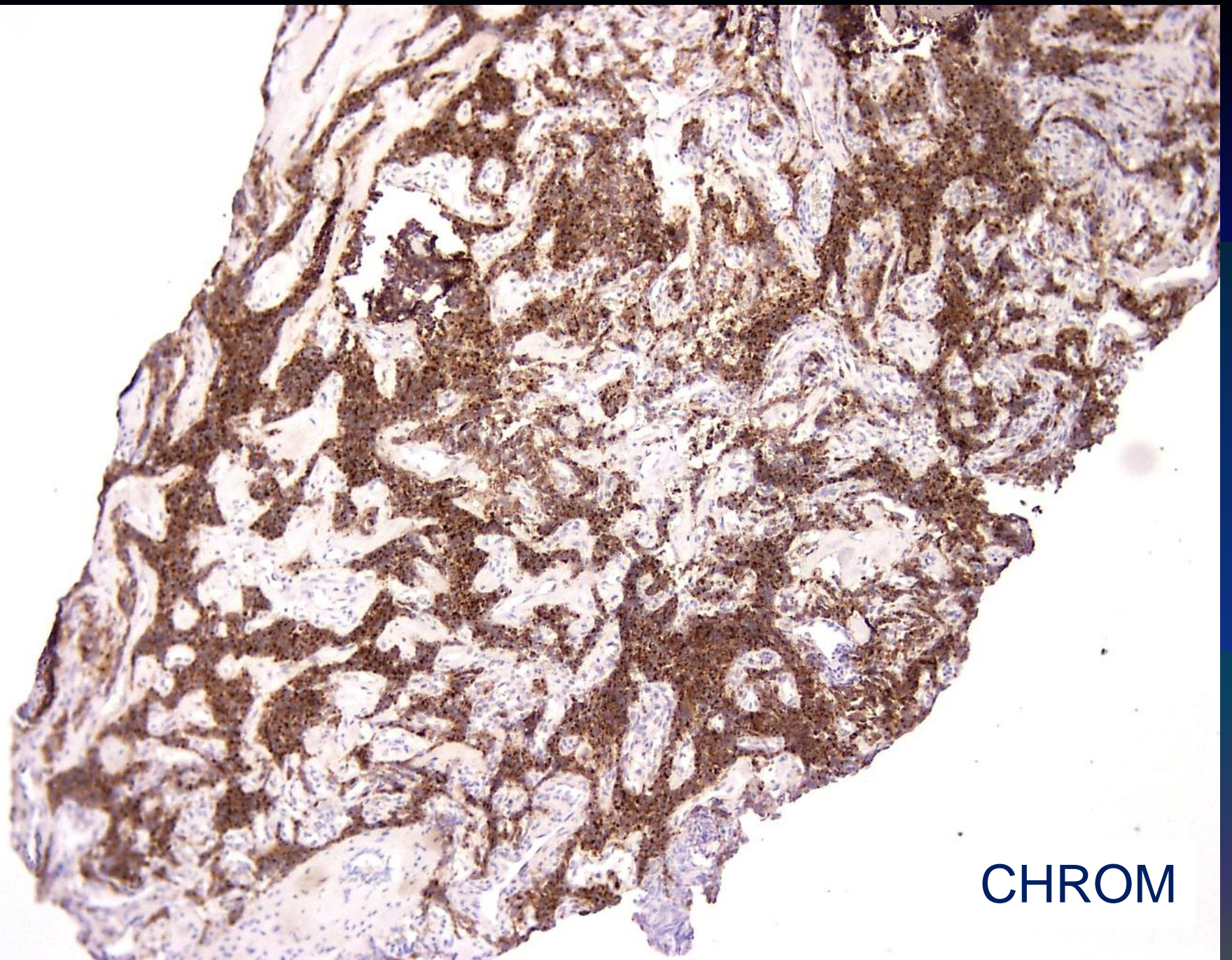
EMA



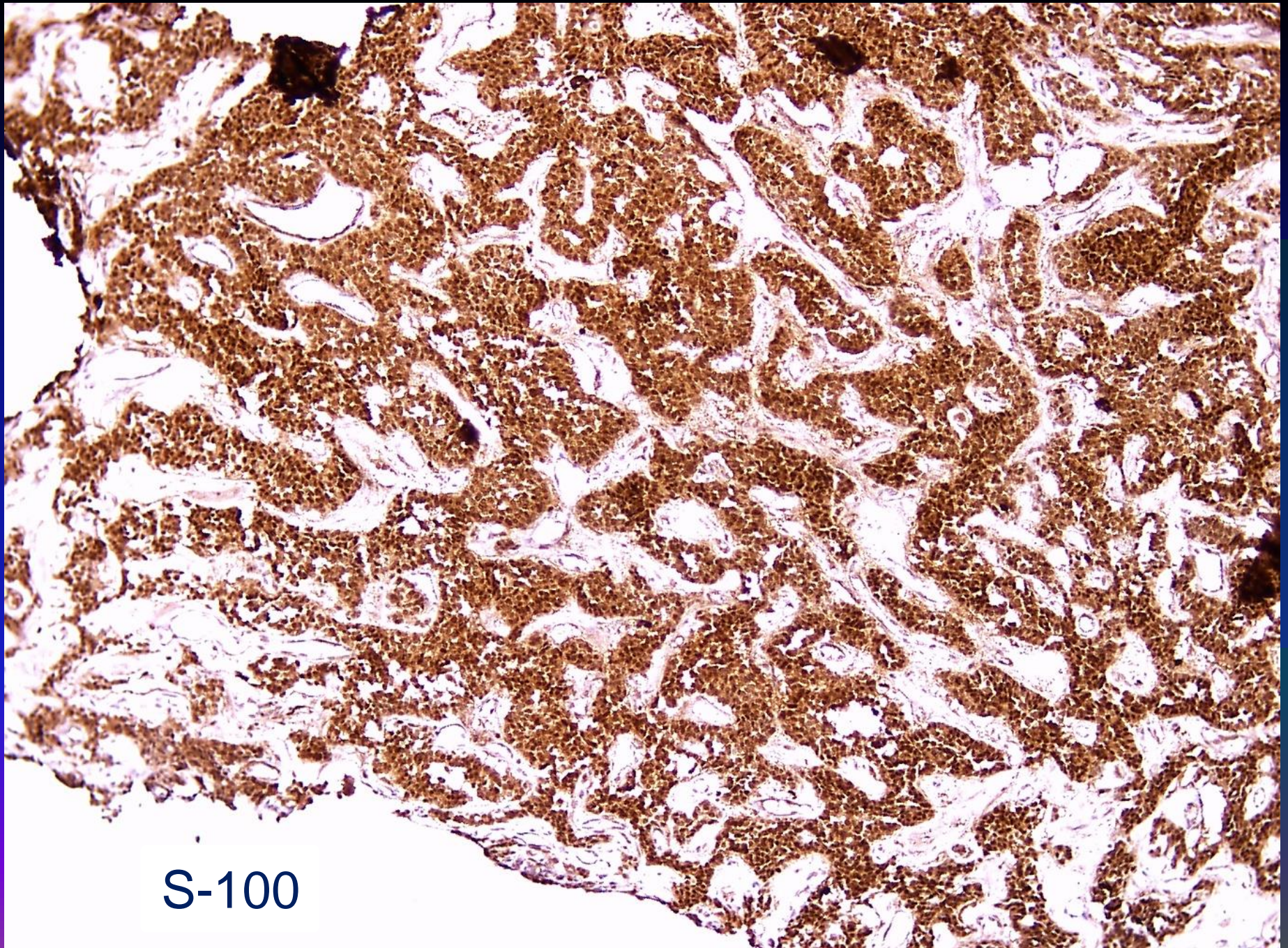
GFAP



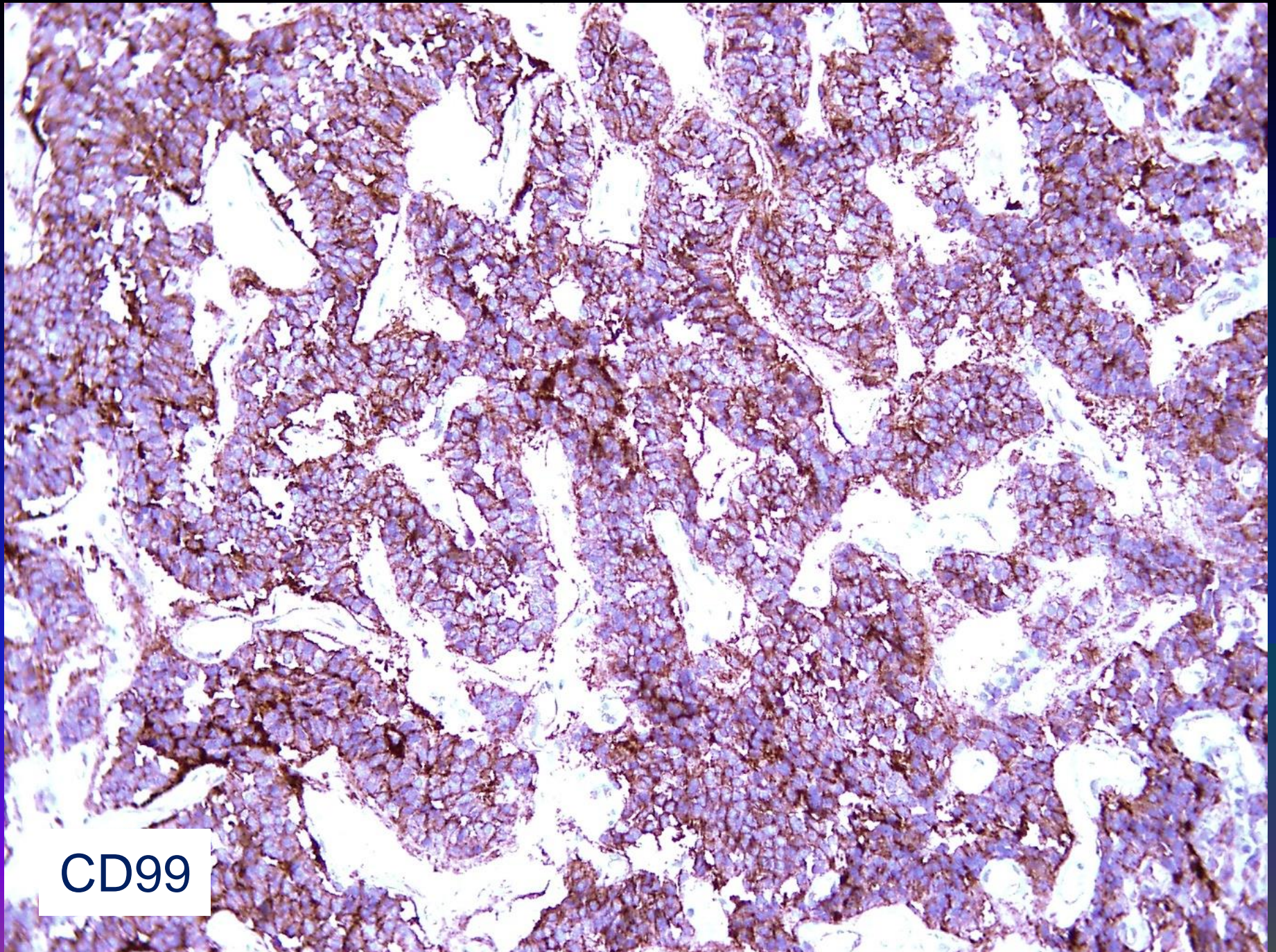
SYN



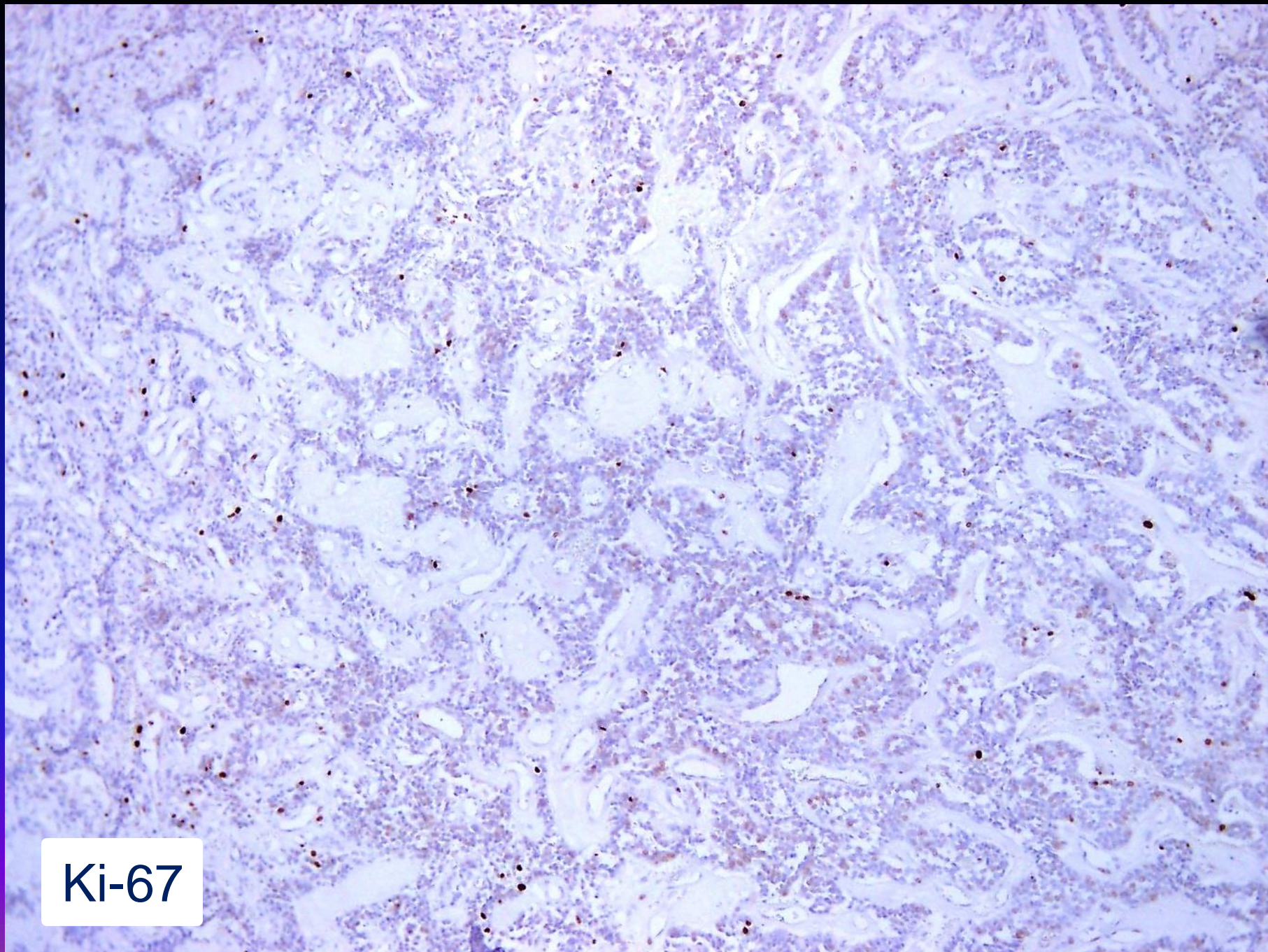
CHROM



S-100



CD99



Ki-67



IHC analýza

CD 56	+
PGP	+
CHRA	+
SYNAPT	+
CD 99	+
OSCAR	+
CK8/18	+ (dot like)
S-100	+/-
Ki-67	1-2%
EMA, GFAP, CD138, NF, CDx2, CEA, TTF-1, AE1/3 NeuN,	-



Extraadrenálny spinálny paraganglióm so zriedkavým rastovým vzorom

ICD-O 8680/1

Diskusia

- zriedkavý neuroendokrinný nádor extraadrenálneho paragangliálneho systému
- tumory glomus caroticum a glomus jugulare predstavujú 90% všetkých PGs
- PGs CNS sú zriedkavé, najčastejšie sú lokalizované v cauda equina
- spinálne PGs sú predominantne sympatického typu, karotické a jugulárne sú parasympatického typu
- priemerný vek je 50 rr., s miernou predilekciou u mužov (1,4:1)
- klinická prezentácia v podobe bolestí v krížovej oblasti, menej často senzorický deficit, paraparéza a poruchy sfinkterov

Diskusia

- zriedkavo vykazujú funkčnú hormonálnu aktivitu
- najčastejšie lokalizované intradurálne, extramedulárne v LS oblasti, menej časté sú v torakálnej a najmenej v cervikálnej oblasti
- rastom vedú ku kompresii miešnych koreňov a zvýšeniu intrakraniálneho tlaku
- biochemicky je možné dokázať zvýšenú hladinu proteínov v cerebrospinálnom moku
- MR- dobre ohraničená masa
- makroskopicky dobre opúzdrené, s hladkým povrchom, alebo lobulizované s rovnými kontúrami
- môžu invadovať do kosti a mäkkých tkanív

Diskusia

- - archit. vzory – fuziformný, angiomatózny, adenomatózny a karcinoidný
- - pseudorozetovité perivaskulárne usporiadanie pripomínajúce ependymóm
- - nukleárne atypie a sporadické mitózy
- - stromálne zmeny - fokálna alebo difúzna fibróza, staršie hemoragie s deponitmi hemosiderínu
- - vaskulárne kanály s hyalinizovanou stenou

Diskusia

- tri histologické typy :
- **melanotický** PG s organoidným rastovým vzorom s intracytoplazmatickým melanínom
- **gangliocytický** , bohatý na gangliové bunky, ktoré môžu byť osamotené alebo v skupinách
- **onkocytický** ,formovaný populáciou eozinofilných buniek s granulovanou cytoplazmou, bohatou na mitochondrie

Diskusia

- rádiosenzitívne nádory - pri inkompletnom odstránení s progresiou chovania
- hlavné bunky spinálnych PG môžu vykazovať imunoreaktivitu na S100 proteín
- **Mol. gen.črty:**
- PG sa môžu vyskytovať samostatne, viacpočetne, sporadicky alebo ako hereditárne nádory
- feochromocytómy sú zvyčajne asociované s familiárnymi nádorovými syndrómami (von Hippel-Lindau choroba, MEN typ IIA a B, neurofibromatóza I)

Diskusia

- mikroskopicky zložené z hlavných a sustentakulárnych buniek
- usporiadanie organoidné, lobulárne alebo „Zelballen“
- hlavné bunky - strednej veľkosti, okrúhle alebo oválne ľahko nepravidelné jadrá
- jemne granulárny chromatín (salt and pepper) typické pre NE tumory
- cytoplazma jemne eozinofilná až granulárna, alebo jasná
- Sustentatakulárne bunky vretenovité, lokalizované pozdĺž periferie lobulárnych štruktúr
- lobuly separované jemnou spleťou retikulínu a kolagénových vlákien a kapilárnou spleťou

Dif.dg

- Myxopapilárny ependymóm
- Meningeóm
- Schwanóm
- Hemangioblastóm
- Chordóm
- MTS

Literatúra

- Russel and Rubinstein's Pathology of Tumors of the Nervous System 7Ed, CRC Press 2006.
- WHO clasification: Tumours of the Central nervous System. 2007
IARC Press, Lyon 2007
- Rosai and Ackerman's Surgical Pathology 10Ed Mosby Elsevier 2011.
- Christopher D.M.Fletcher: Diagnostic Histopatology of Tumors. Volume 4, 2013.
- Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 6Ed, Elsevier, 2014.

Ďakujem za pozornosť

