

XXIII. Martinský bioptický seminár SD-IAP

Kúpele Lúčky 10-11.11.2017



MUDr. Juraj Marcinek, PhD.

Prípád SD-IAP 653



Ústav patologickej anatómie a Konzultačné centrum
hematopatológie UNM a JLF UK

- ❖ konzultačne vyšetrený materiál
 - ❖ 68 ročný muž, bez udania bližších klinických údajov
 - ❖ predmet vyšetrenia: 1. ložisko omenta
 - 2. infiltrácia na bránici
 - 3. excízia z III. segmentu pečene
- celkovo 36 preparátov (21 imunohistochemických) a 12 blokov!

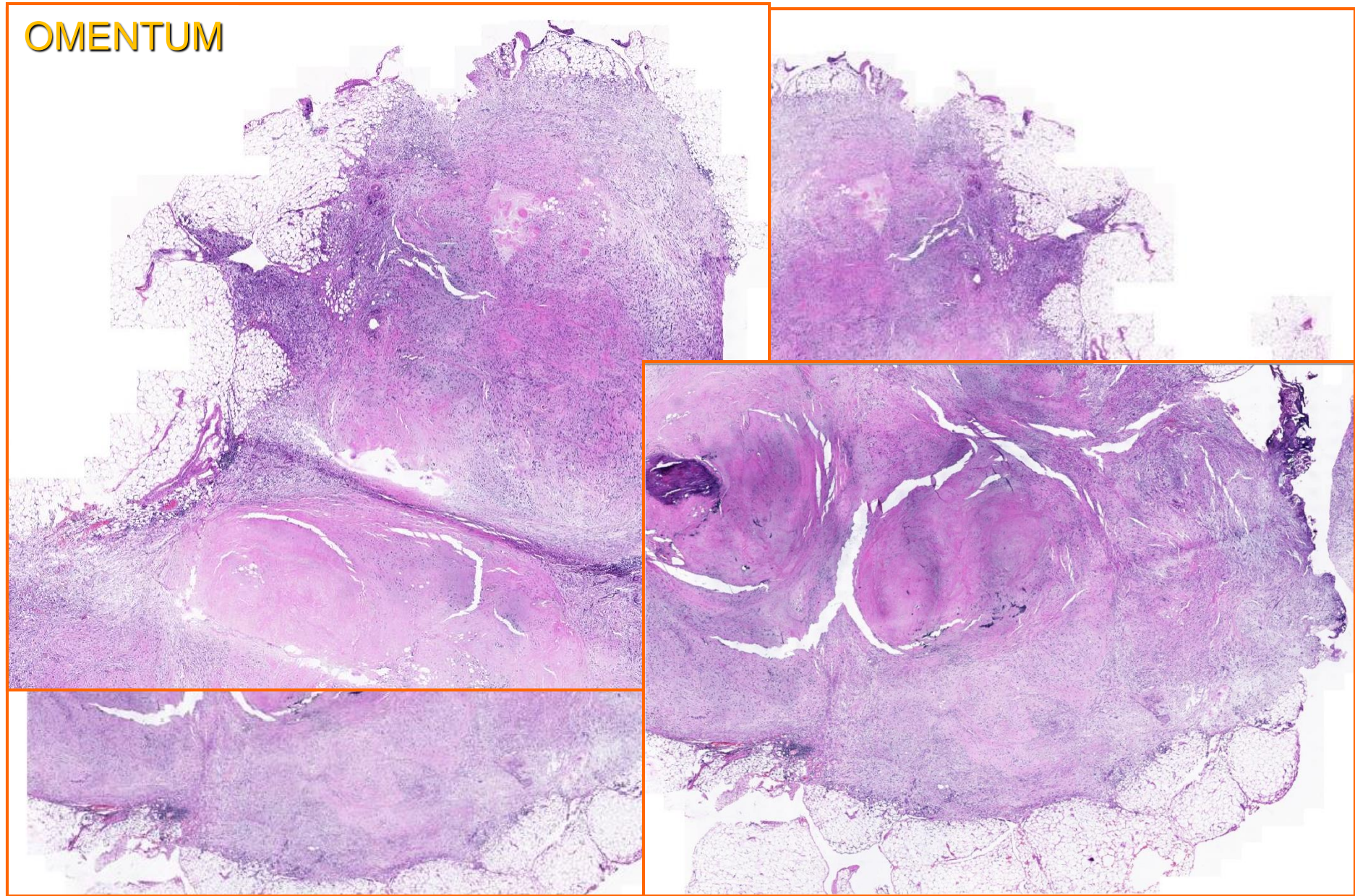
❖ makroskopický opis:

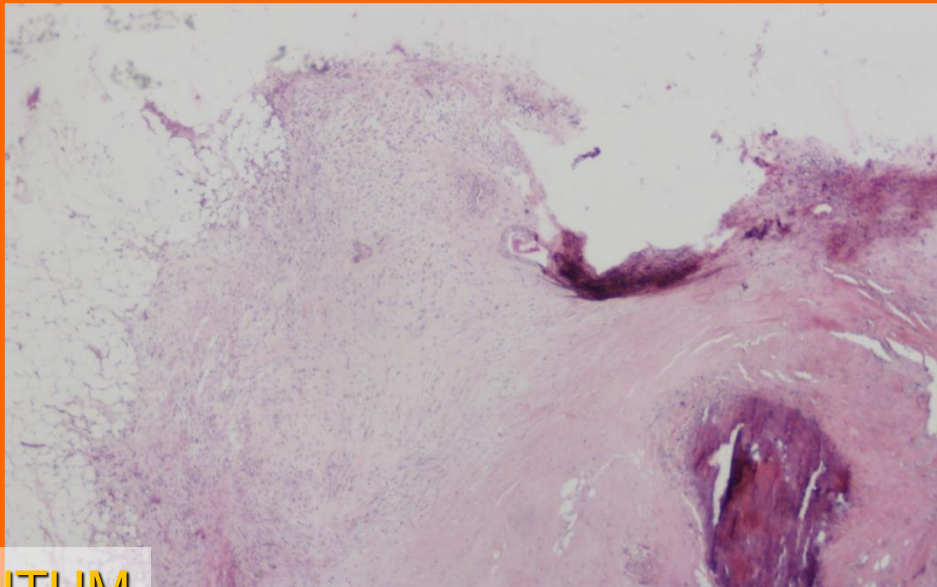
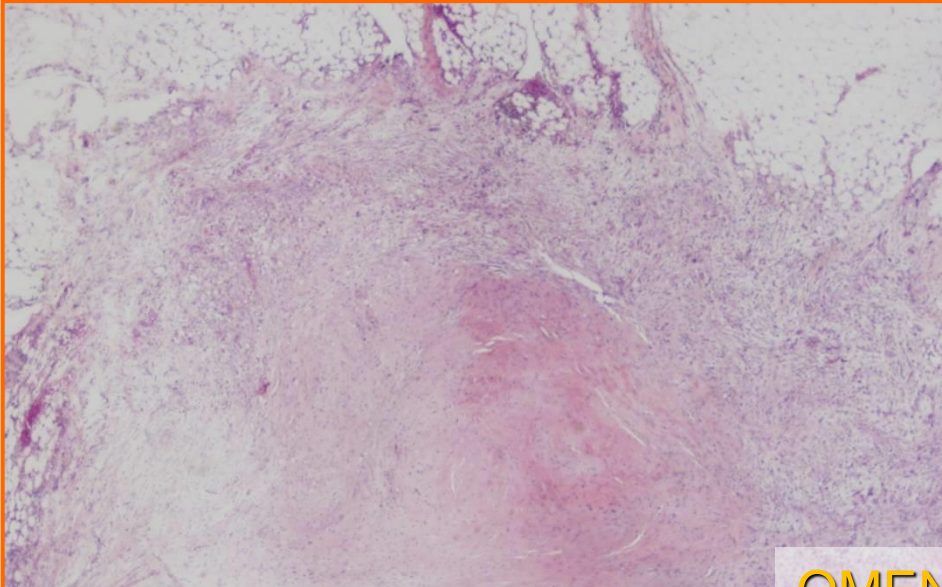
1. žltavé tuhé ložisko v omente veľkosti 5x1,5cm
2. ružový útržok 10x6mm
3. excízia pečene veľkosti 4x2,5cm so zanoreným ložiskom priemeru do 10mm, sivej farby

❖ záver odosielajúceho pracoviska:

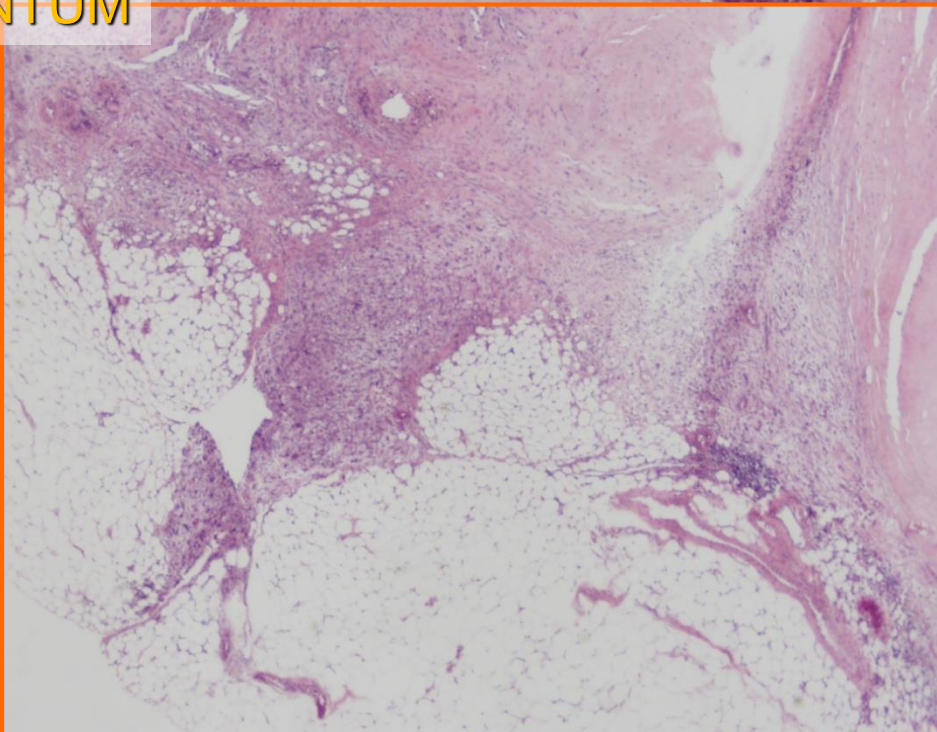
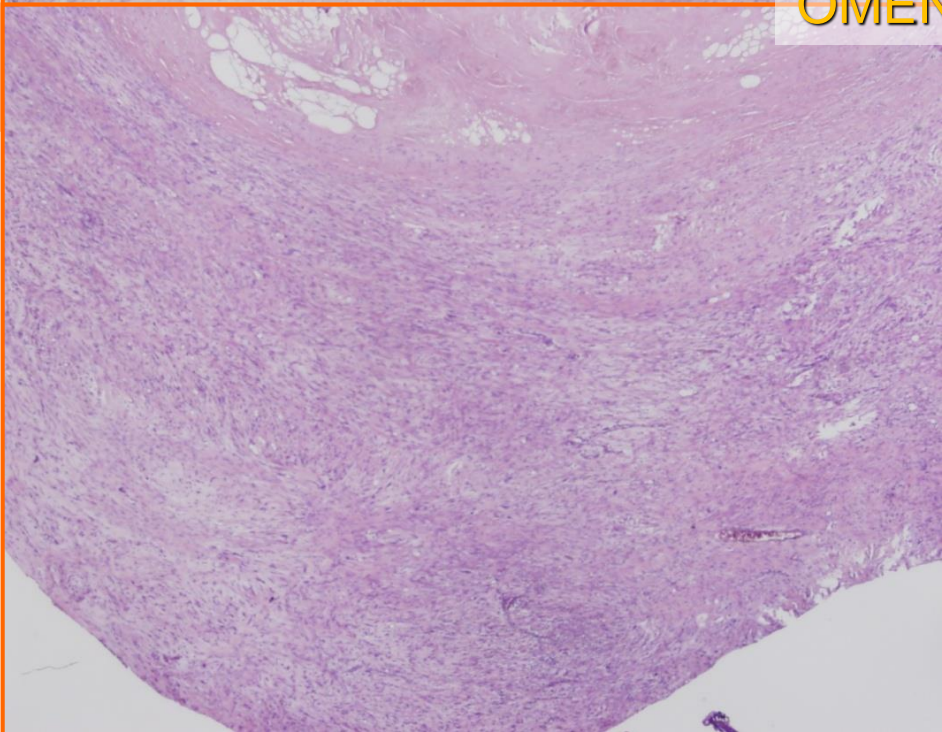
1. atypická mezoteliálna proliferácia neurčitej dignity, v prípade generalizácie v dutine brušnej sa blíži k malignite
2. fibromezoteliálny proces s minimálnymi atypiami
3. fibróza+chronický zápal, bez metastázy. Nejedná sa o tumor.

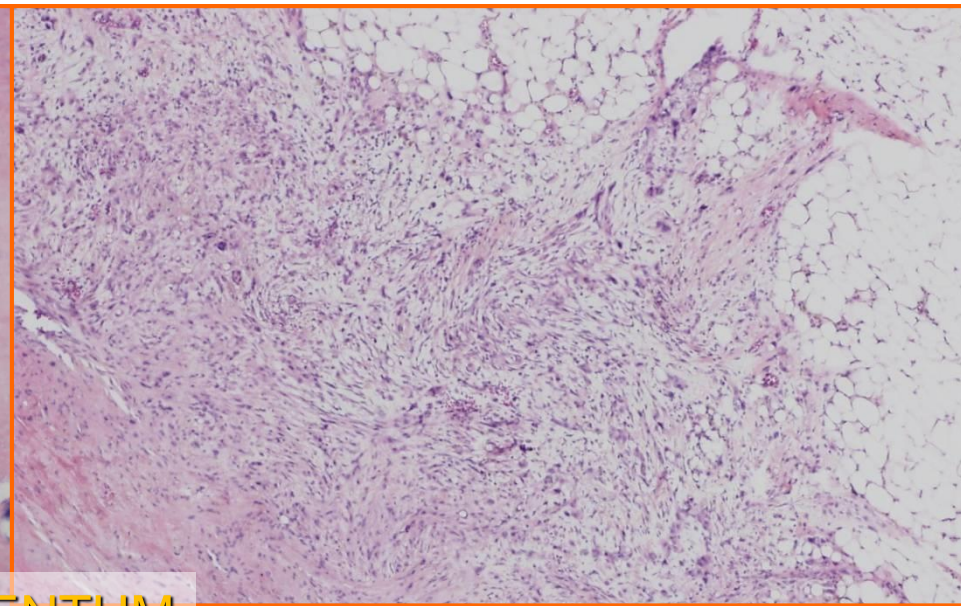
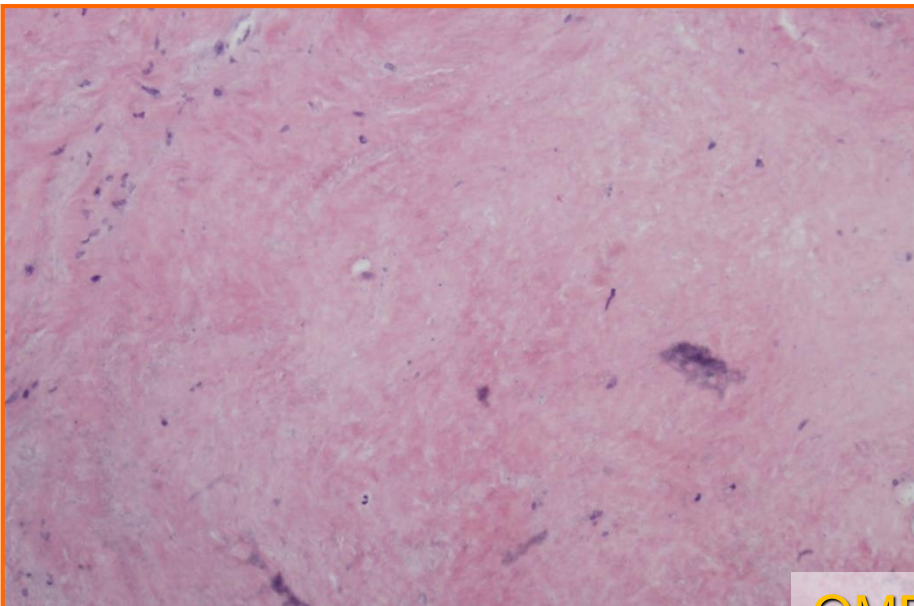
OMENTUM



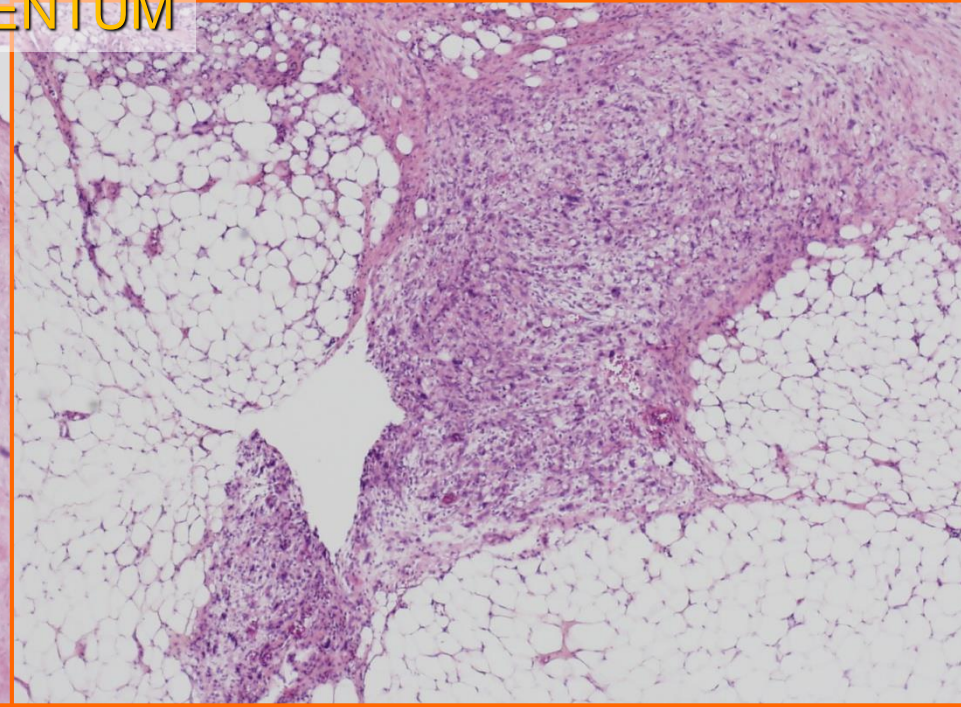
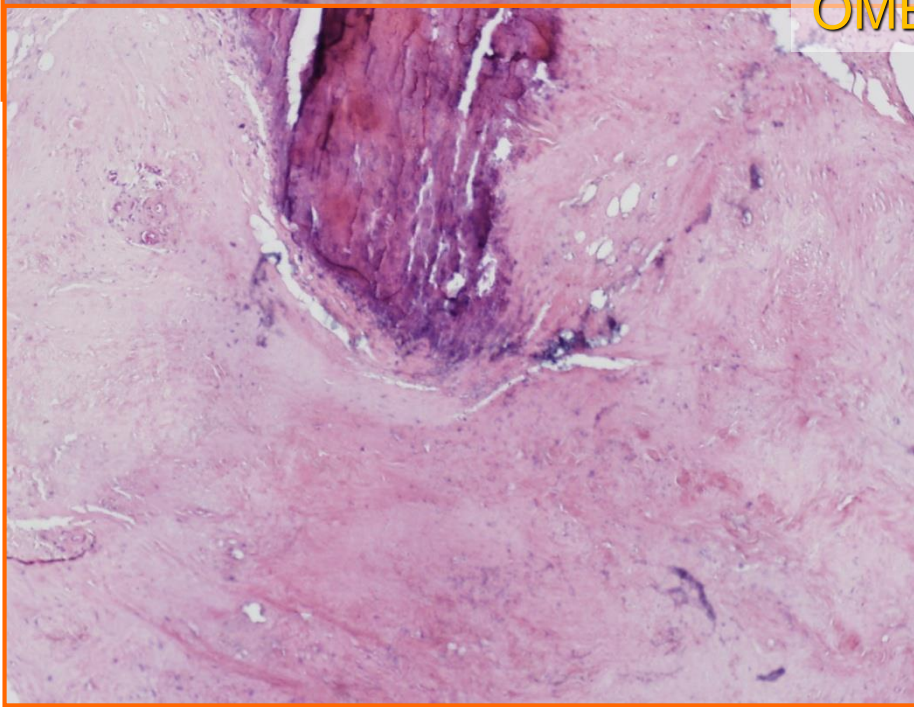


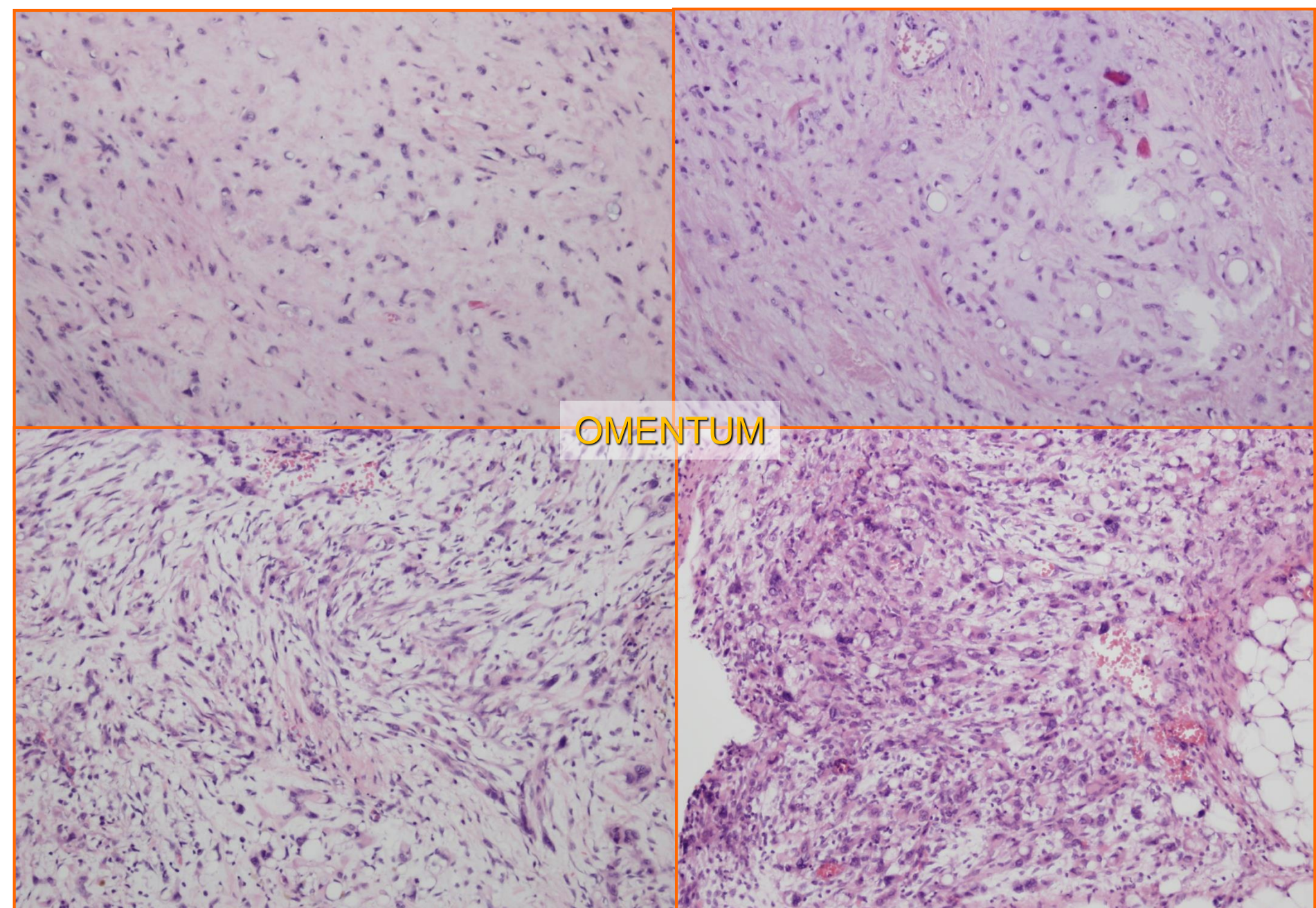
OMENTUM



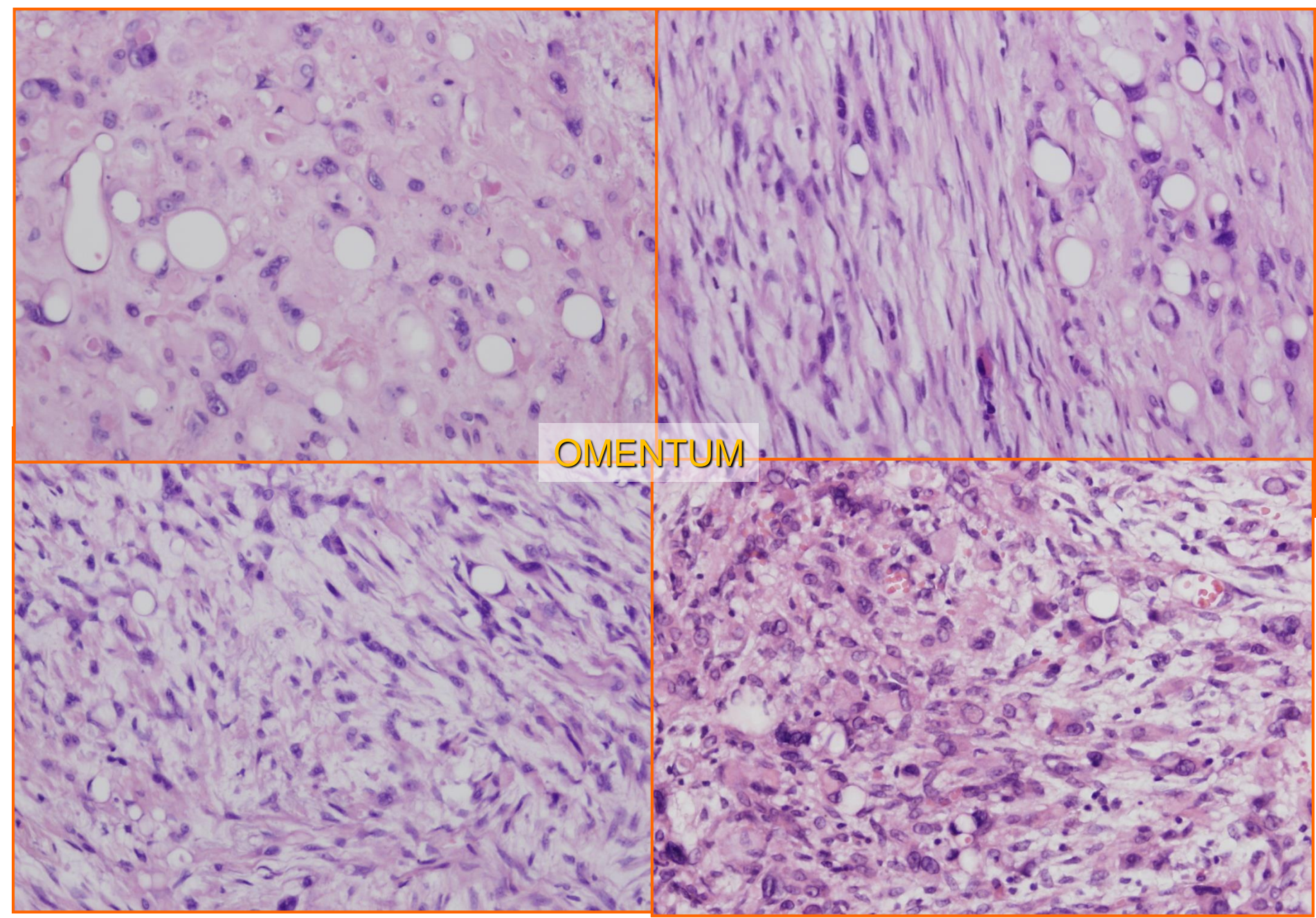


OMENTUM

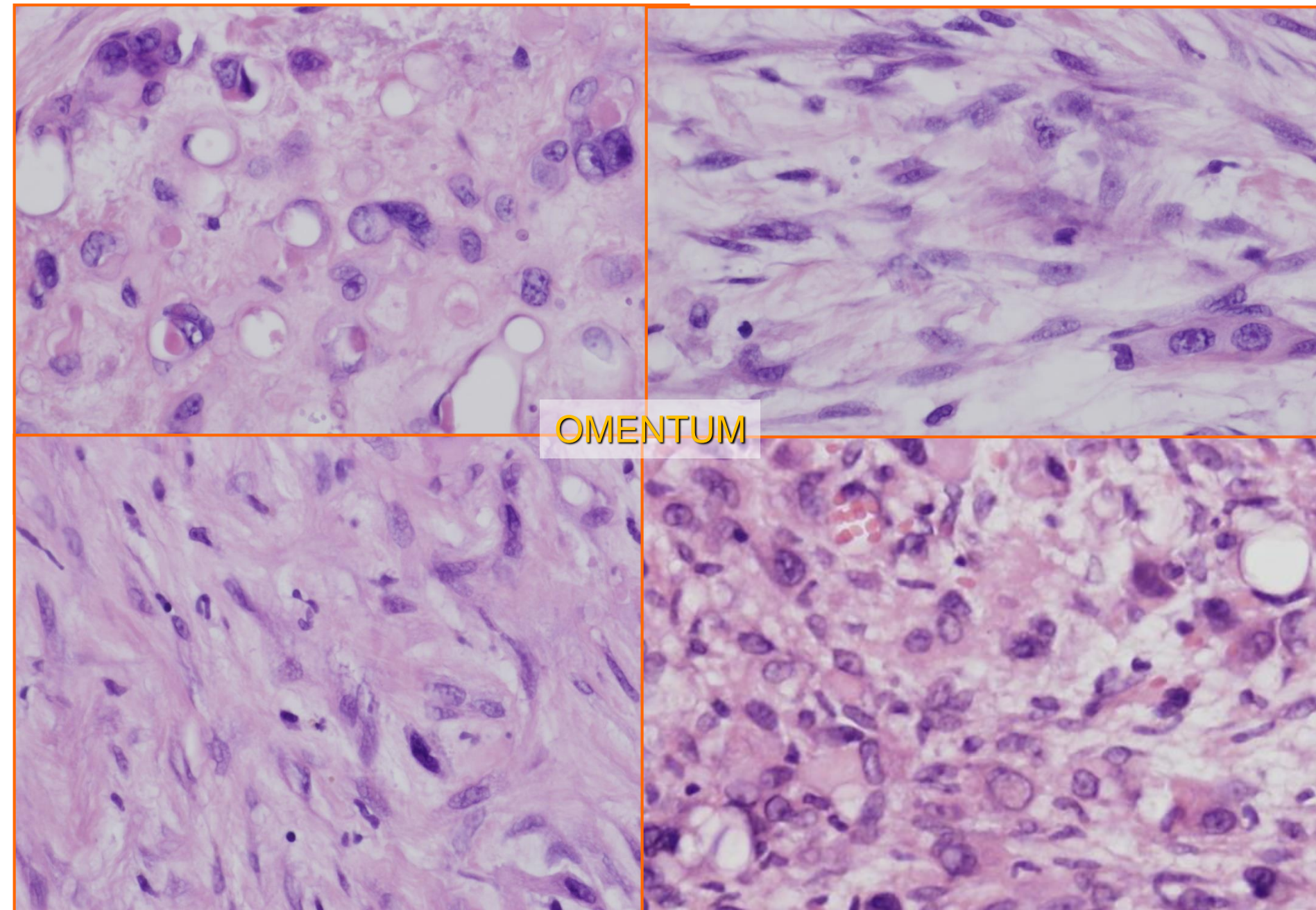


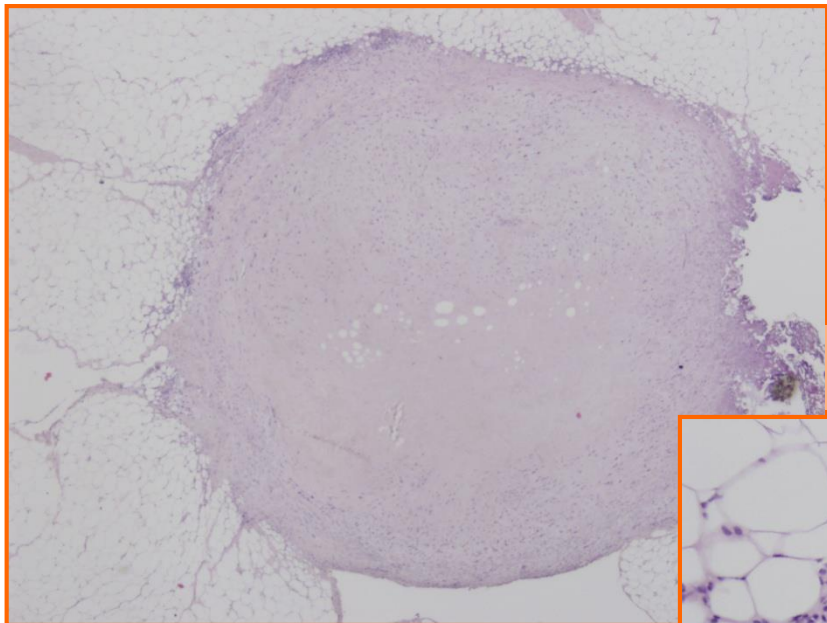


OMENTUM

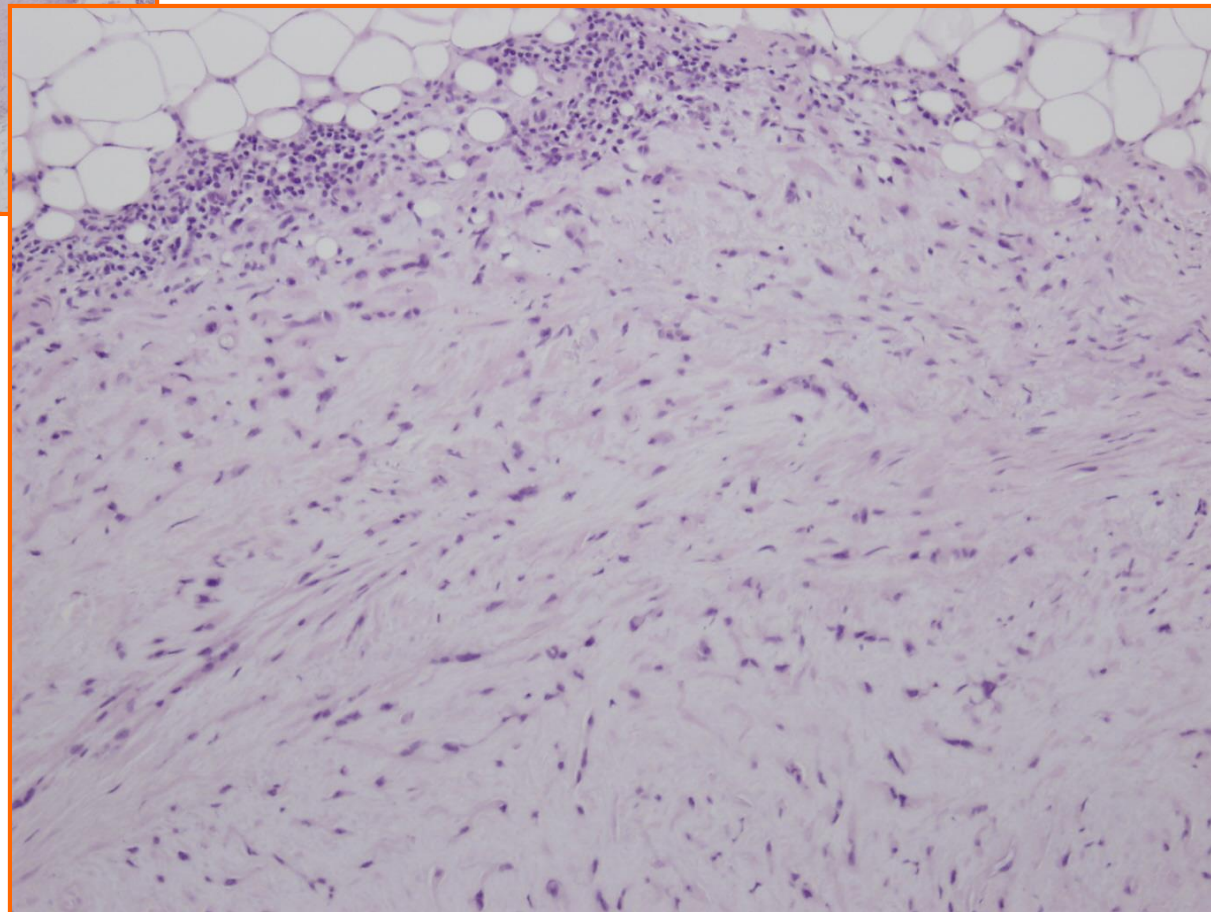


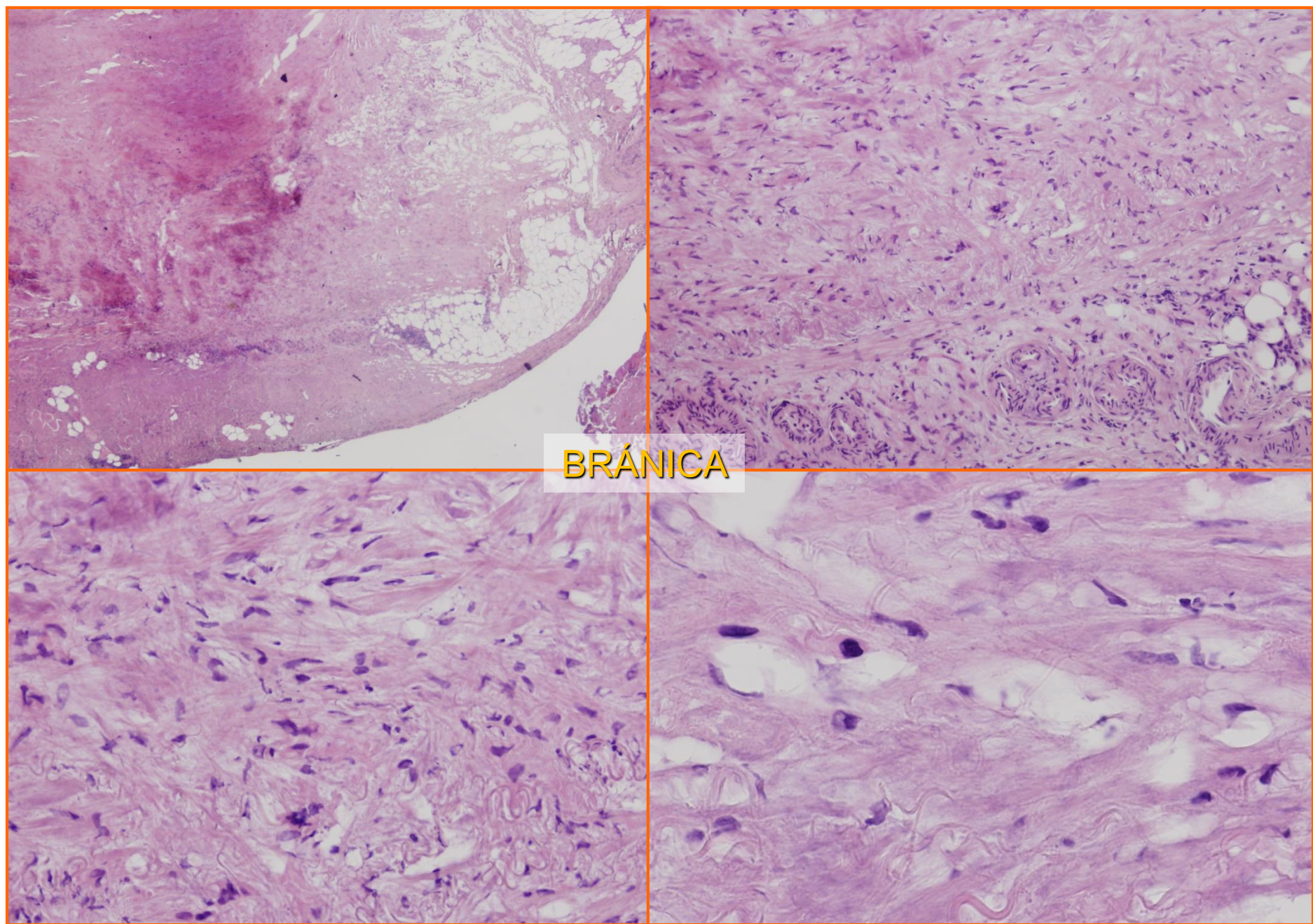
OMENTUM



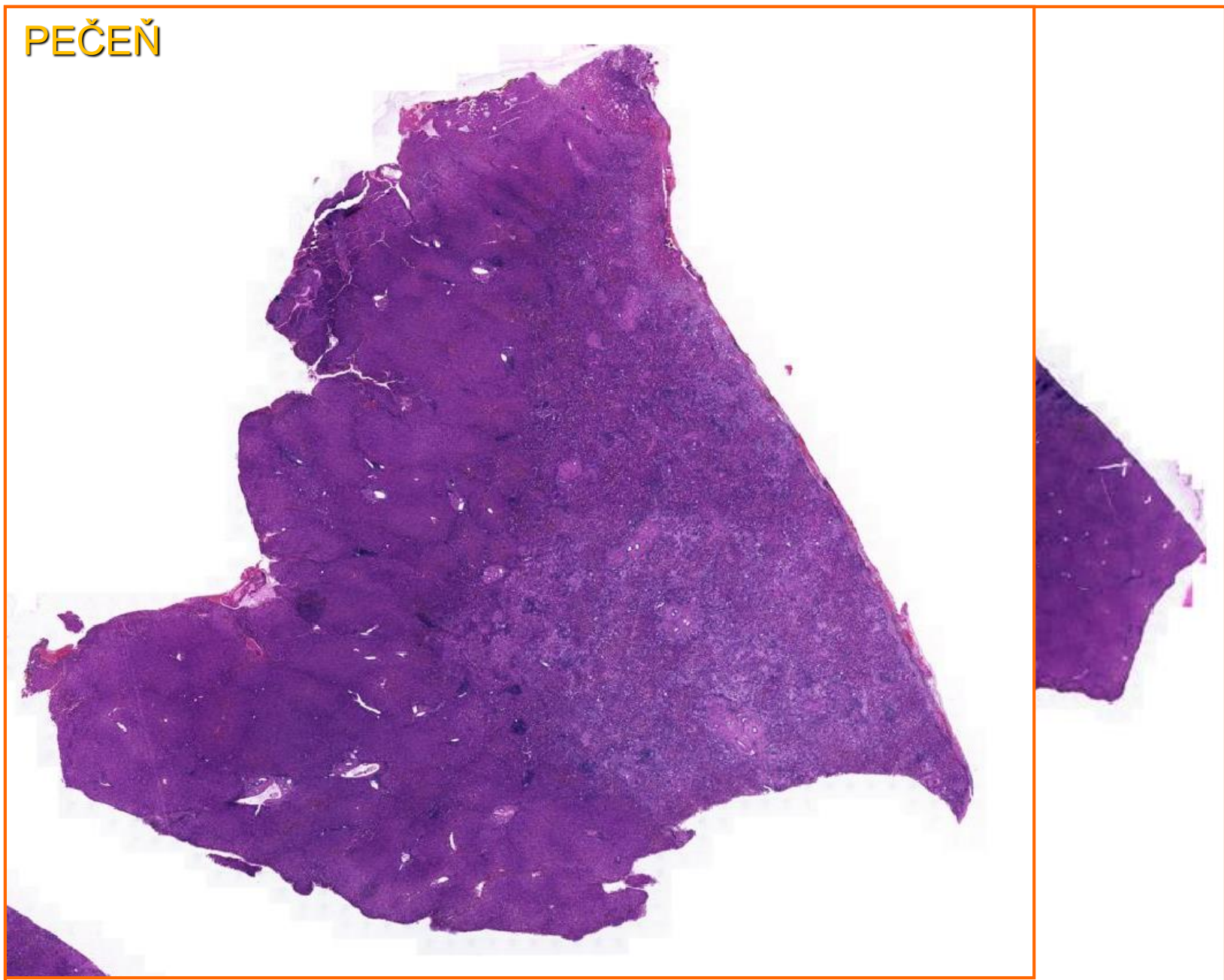


OMENTUM – SAMOSTATNÉ LOŽISK0?



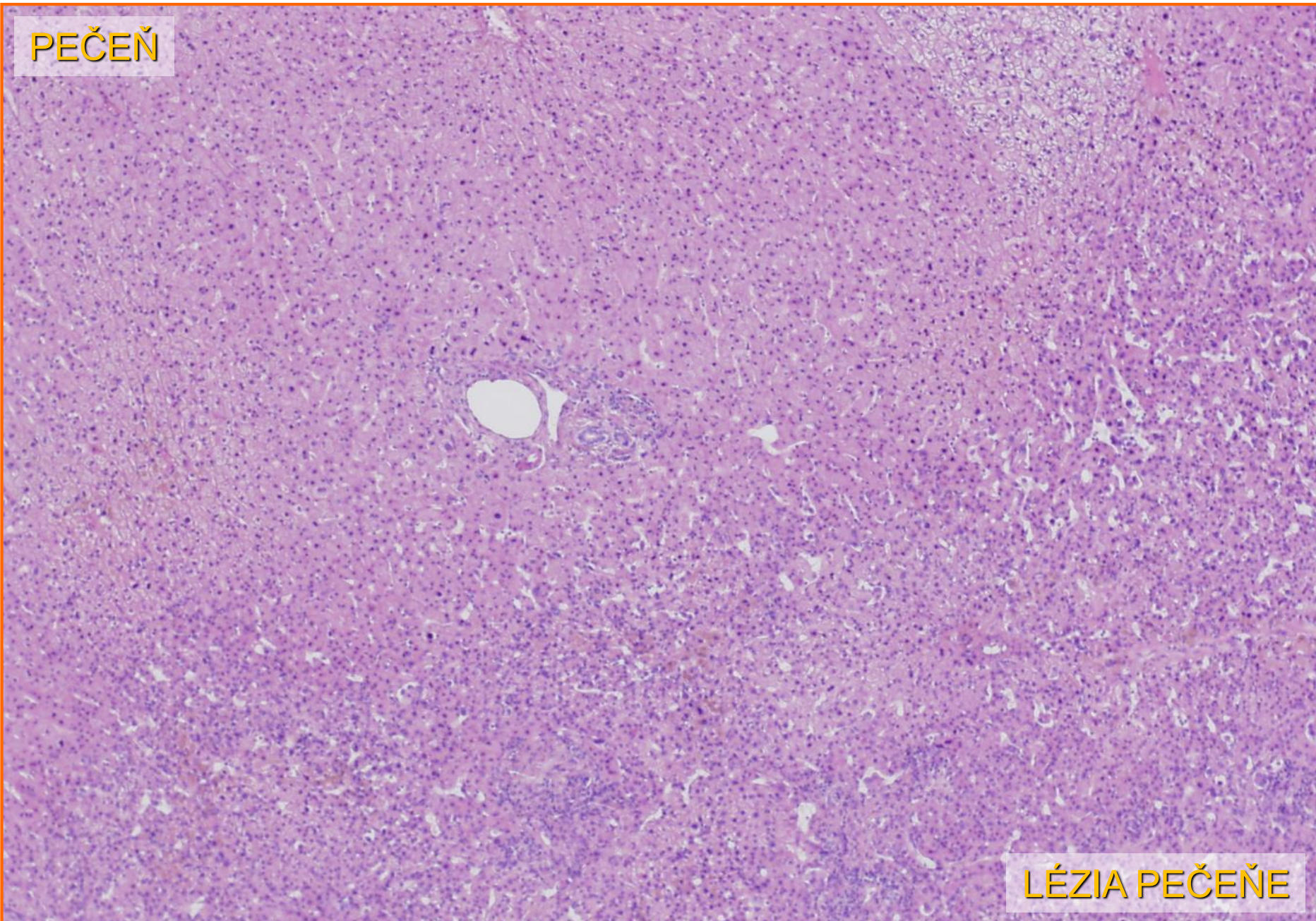


PEČEŇ

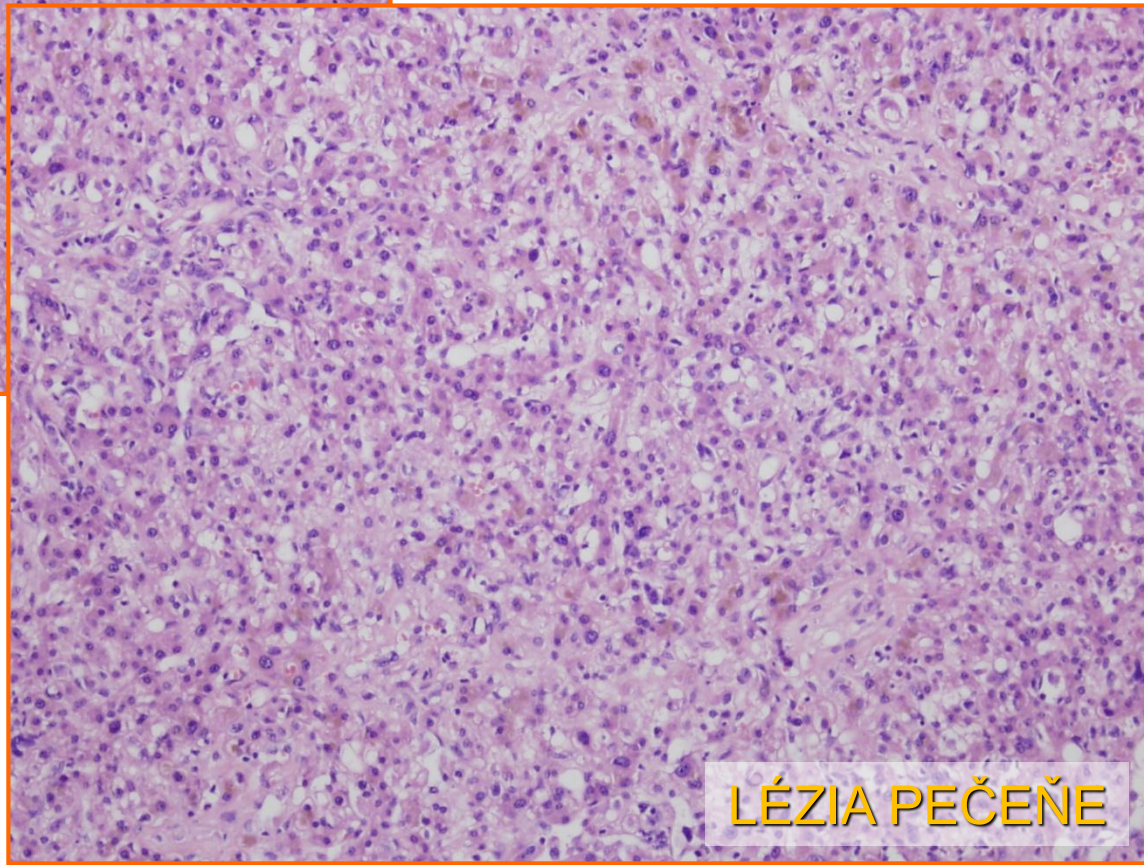
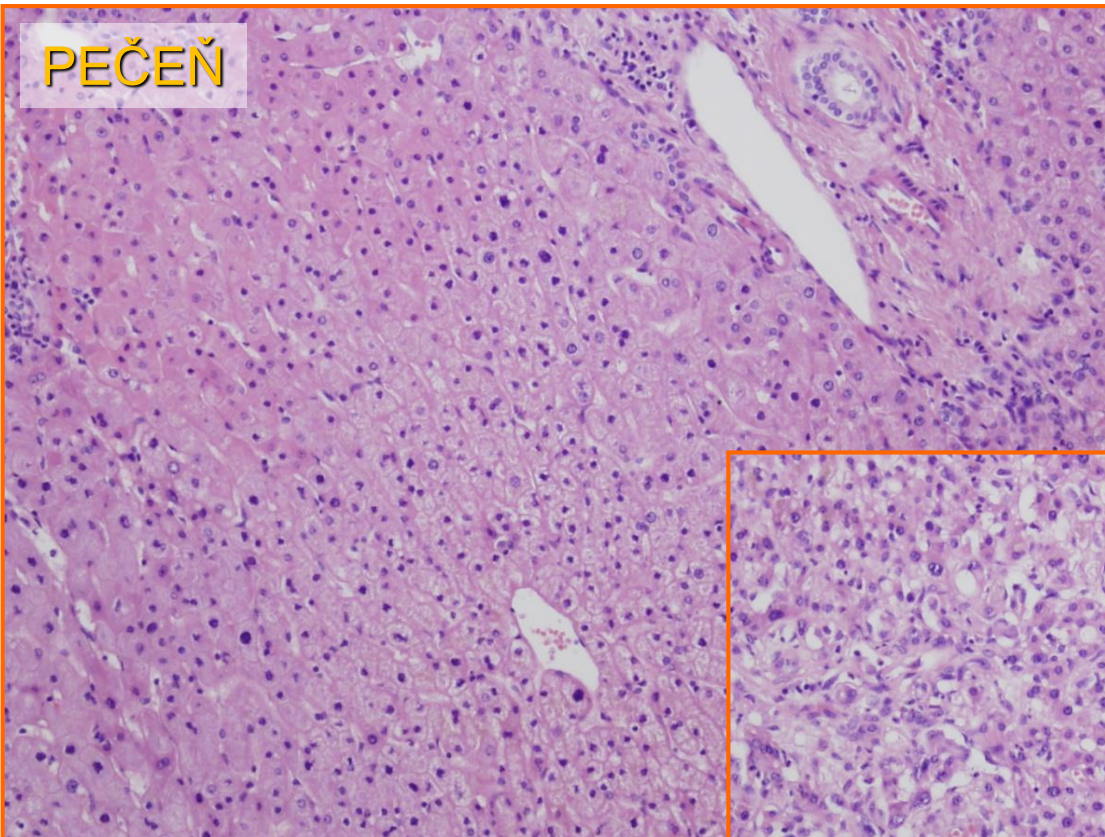


PEČEŇ

LÉZIA PEČEŇE



PEČEŇ

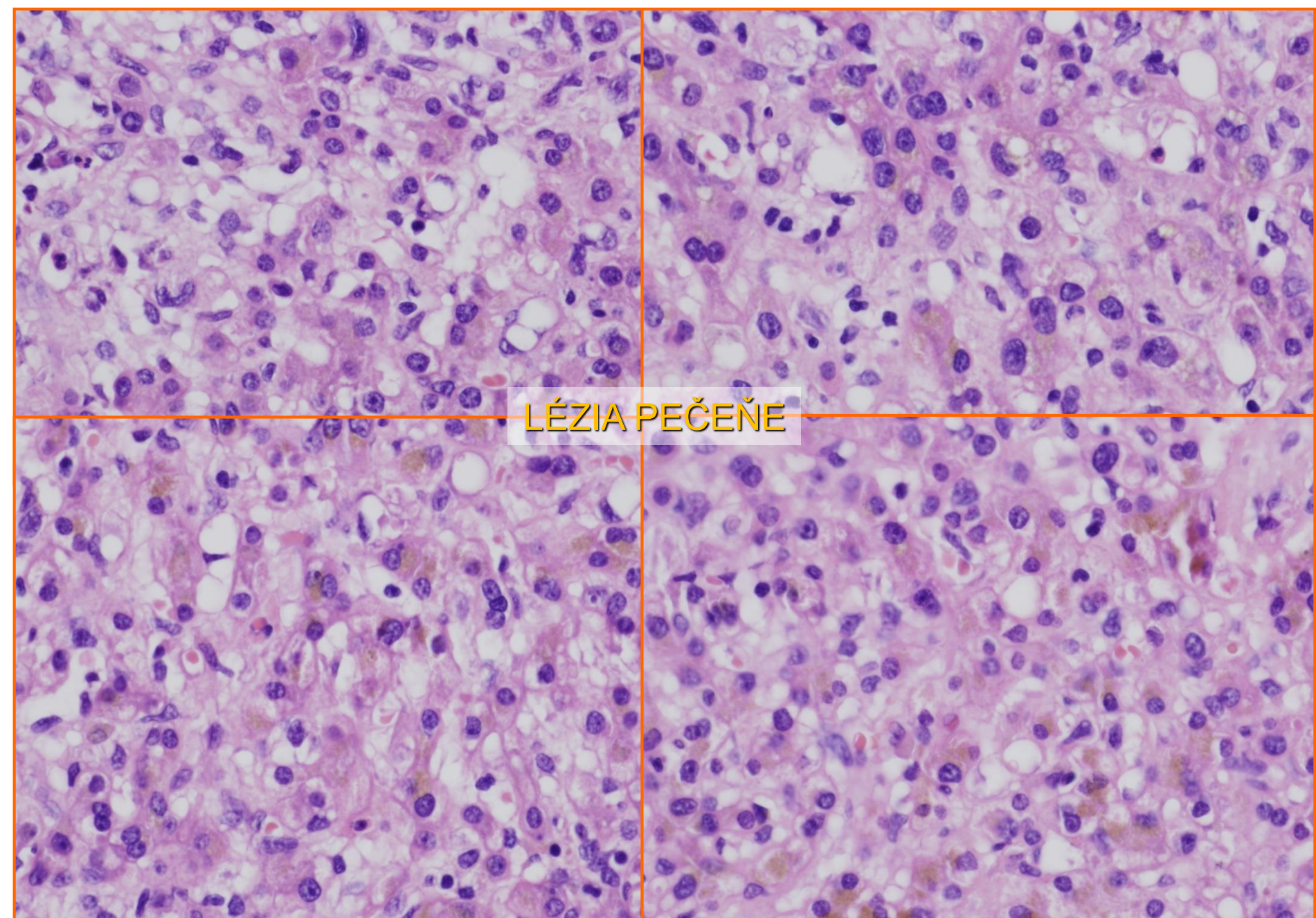


LÉZIA PEČEŇE

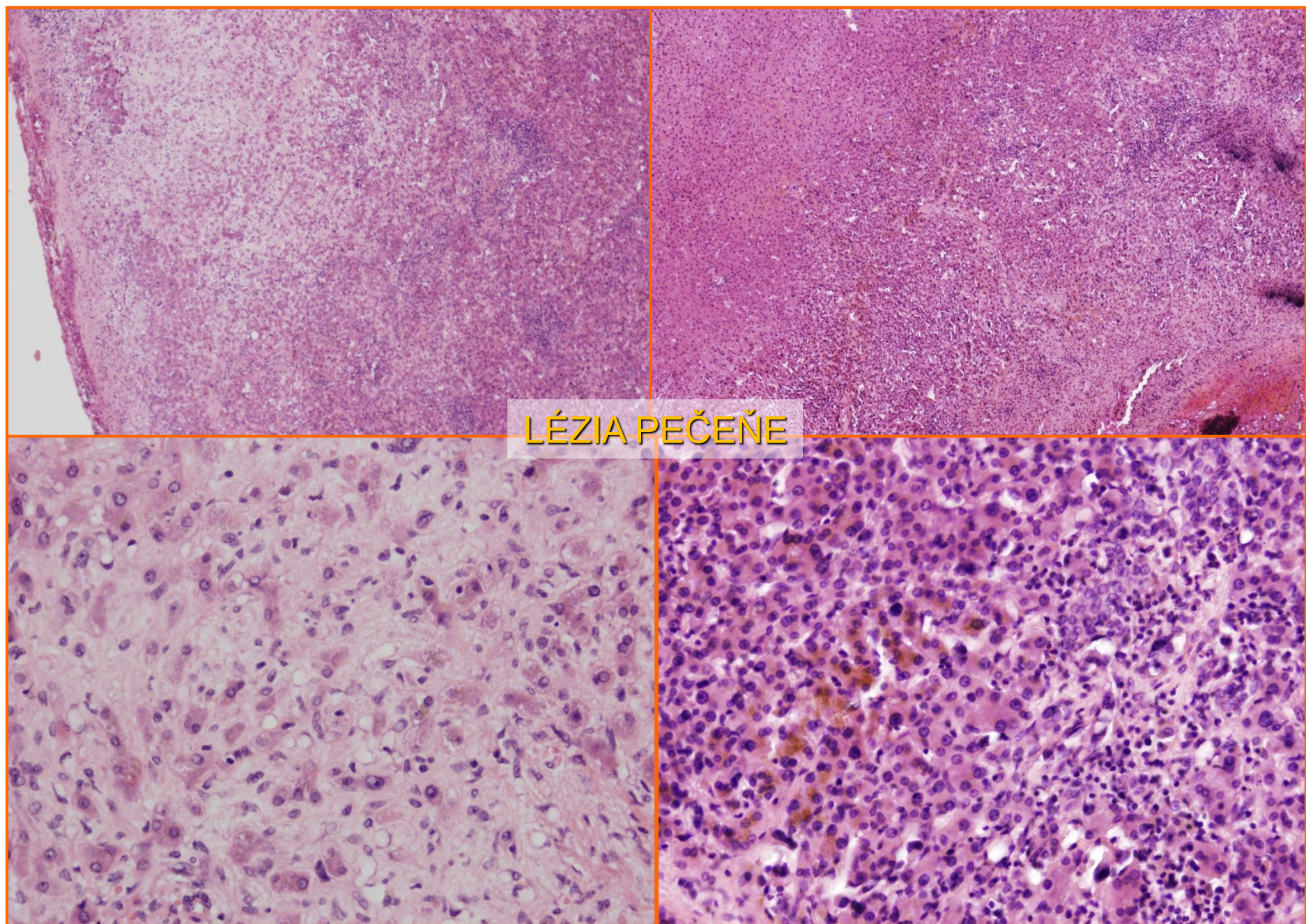


LÉZIA PEČEŇE

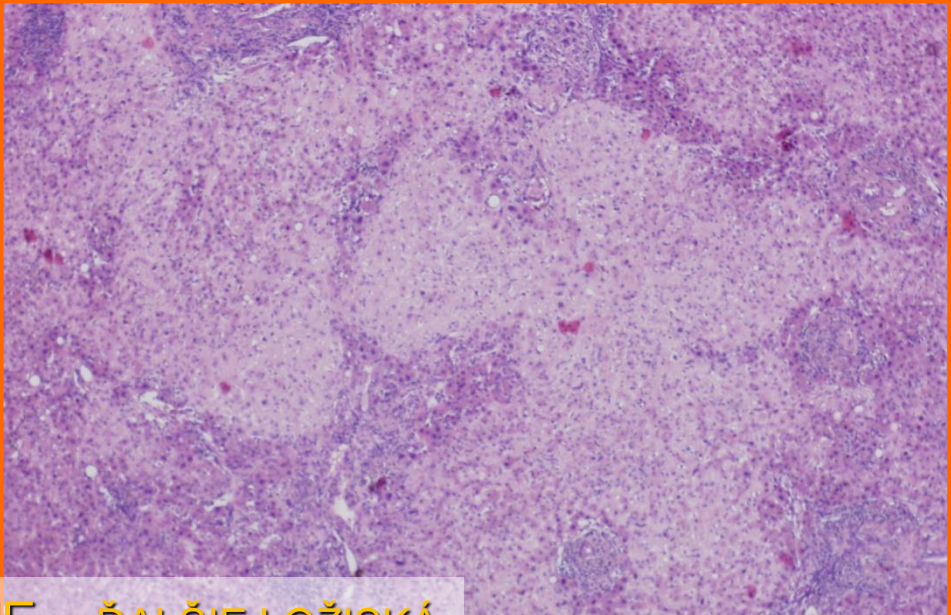
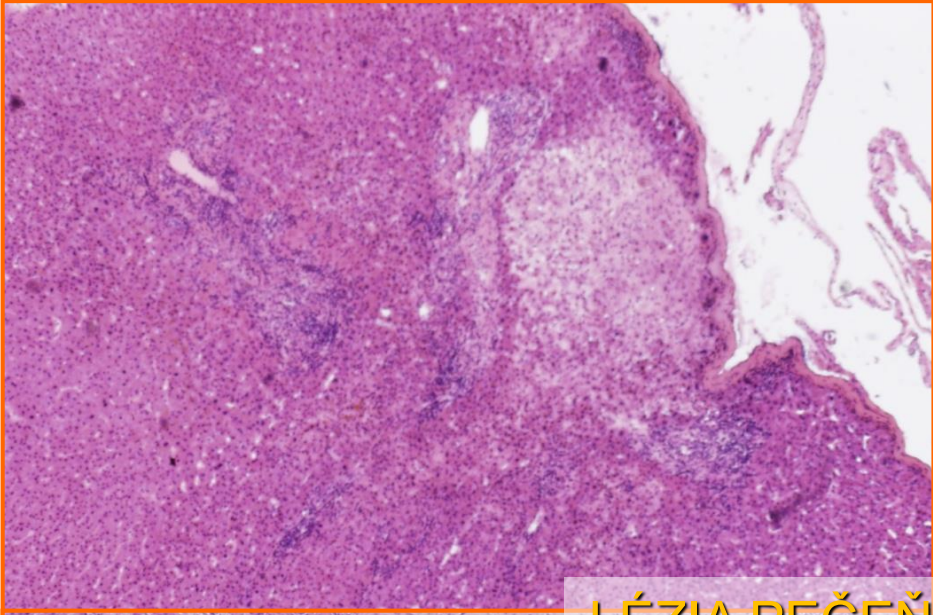
This is a histological micrograph of liver tissue stained with hematoxylin and eosin (H&E). The image shows a dense population of cells with prominent nuclei and some cytoplasmic vacuolation. The overall appearance is consistent with a liver lesion, possibly a neoplastic process. The text 'LÉZIA PEČEŇE' is overlaid on the image in a yellow box.



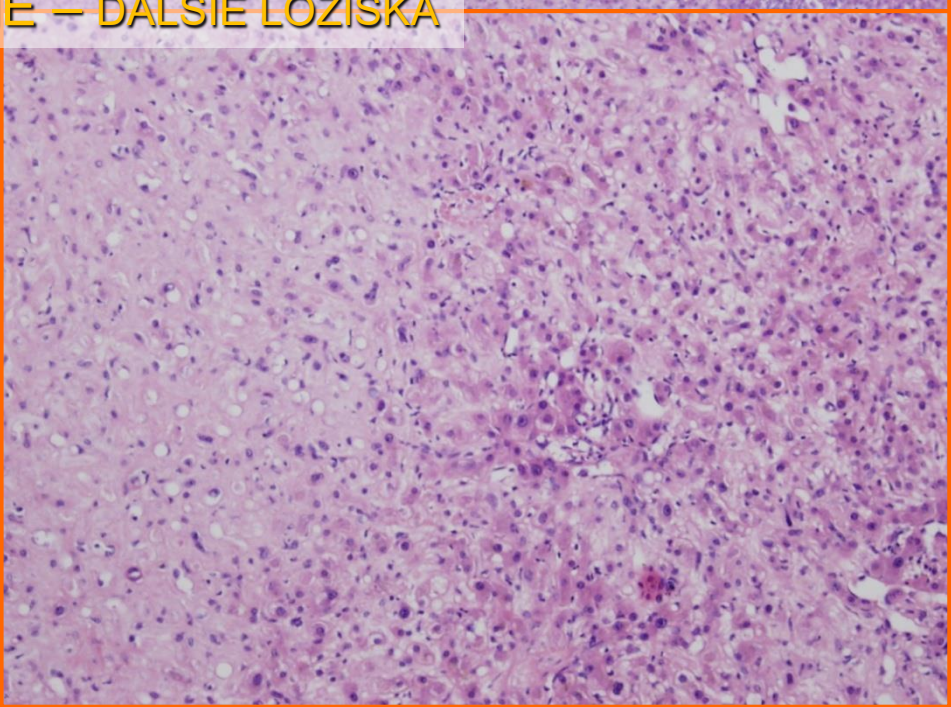
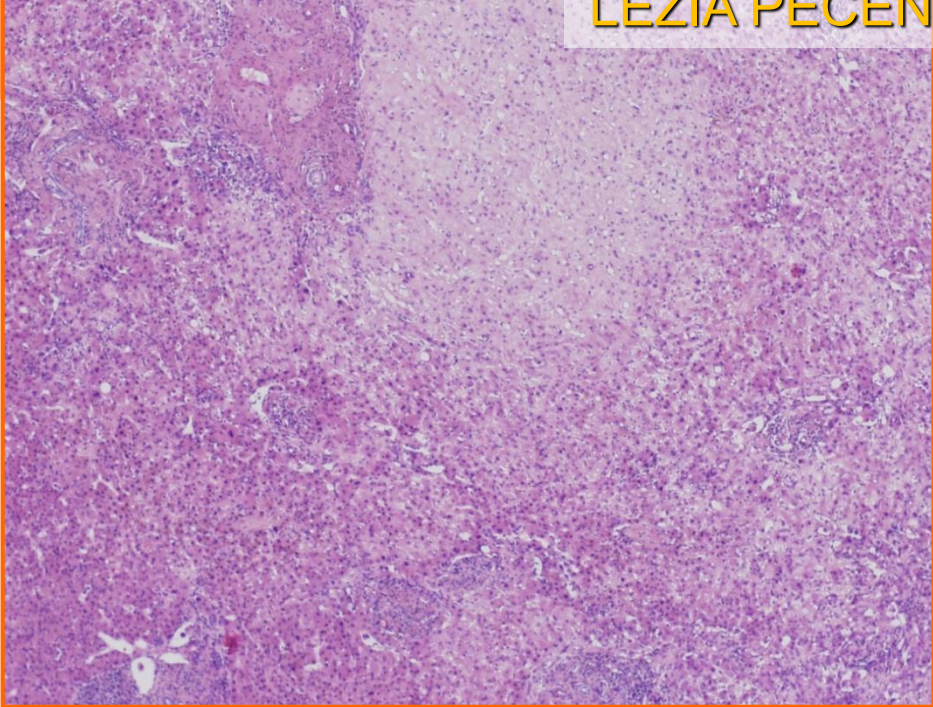
LÉZIA PEČEŇE



LÉZIA PEČEŇE

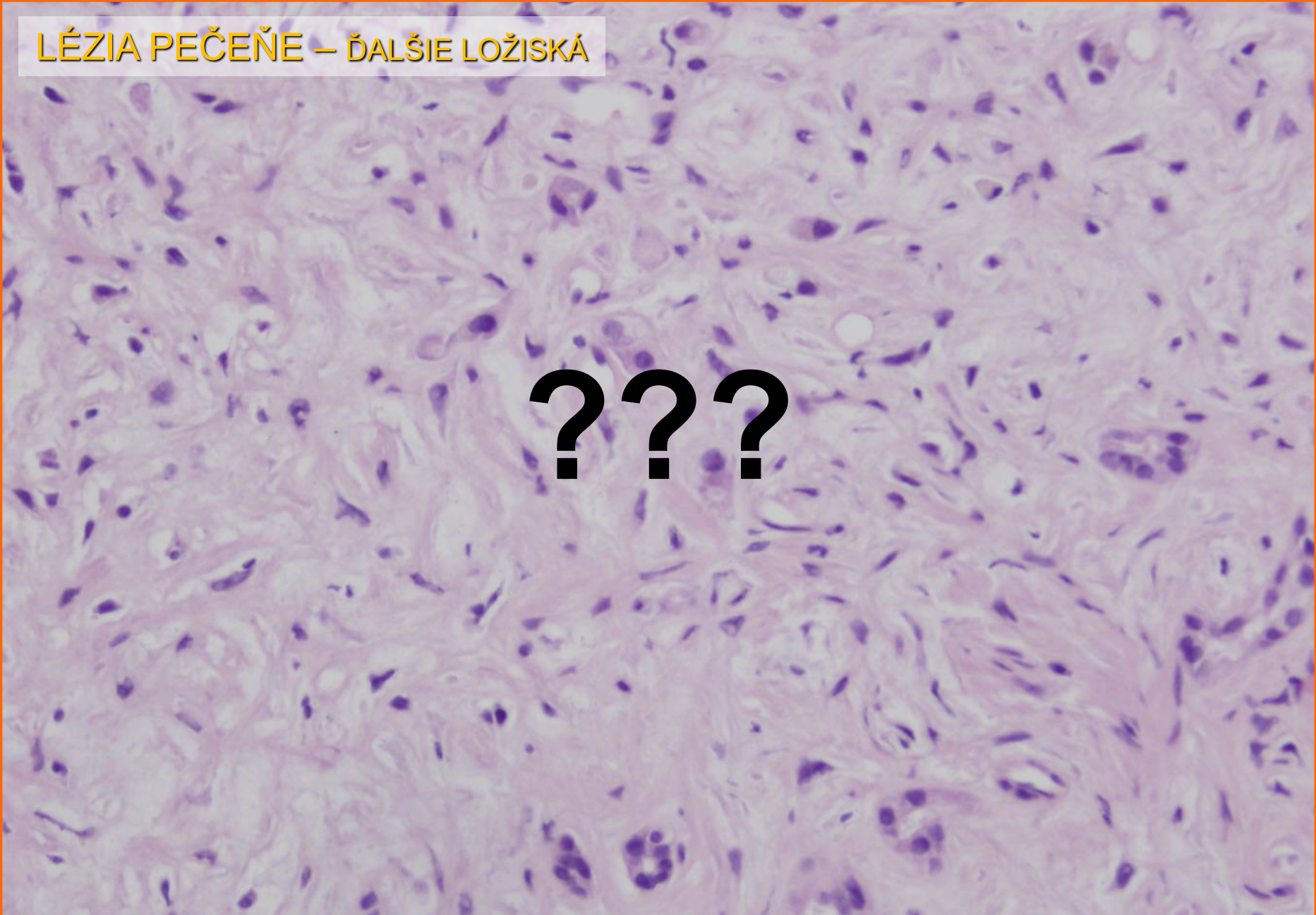


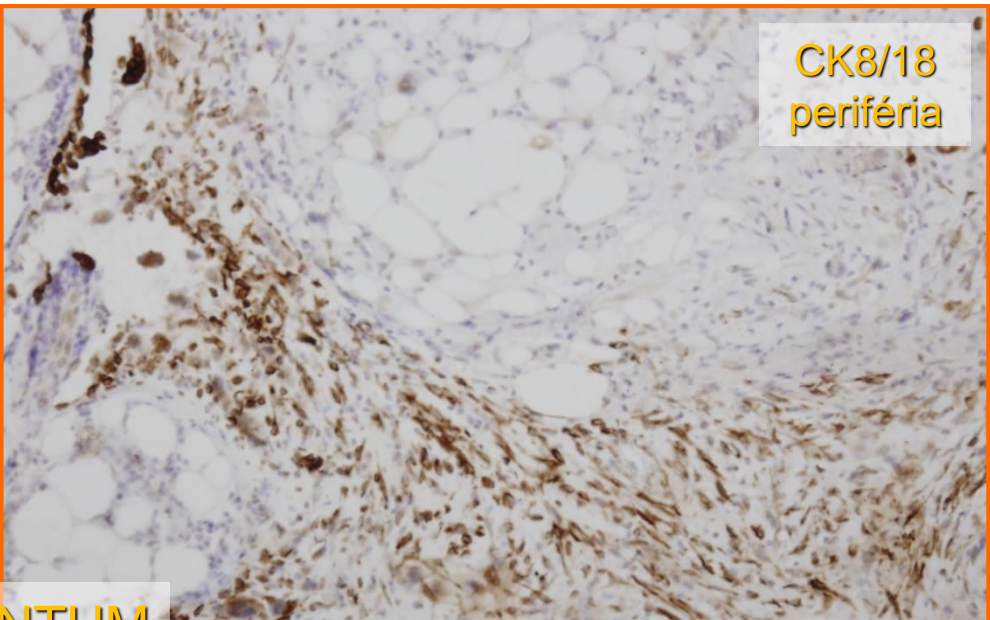
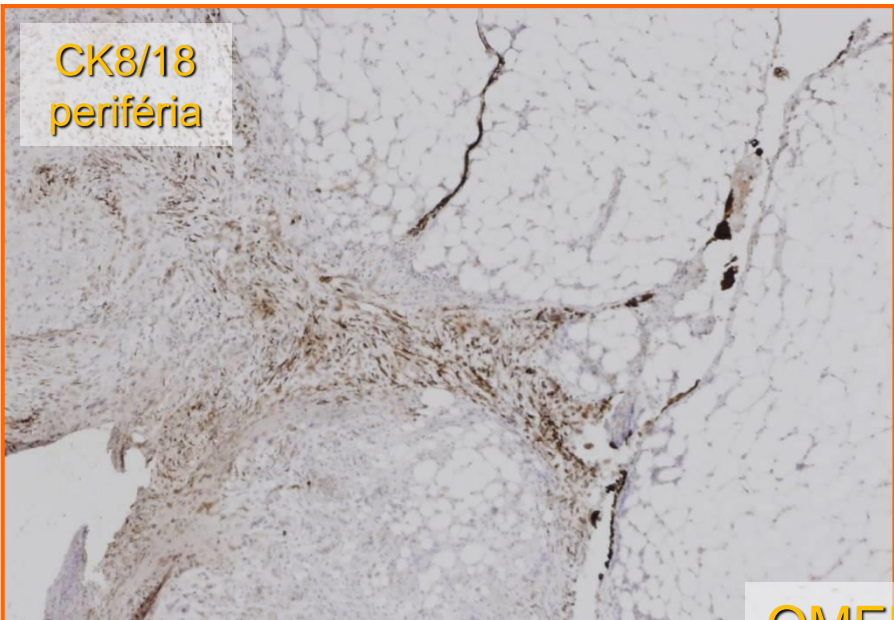
LÉZIA PEČEŇE – ĎALŠIE LOŽISKÁ



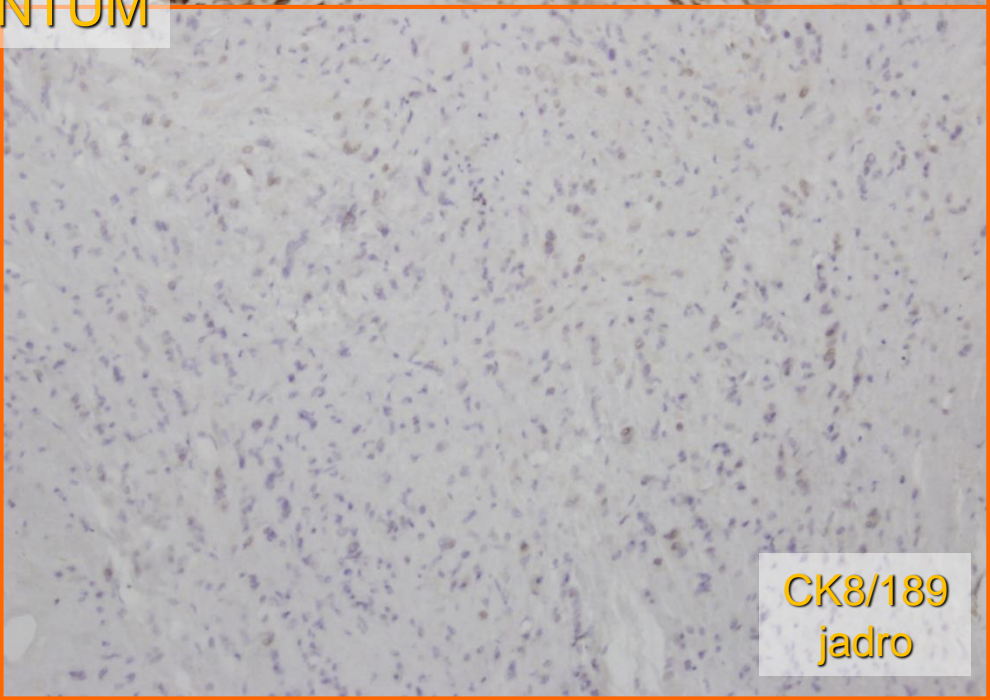
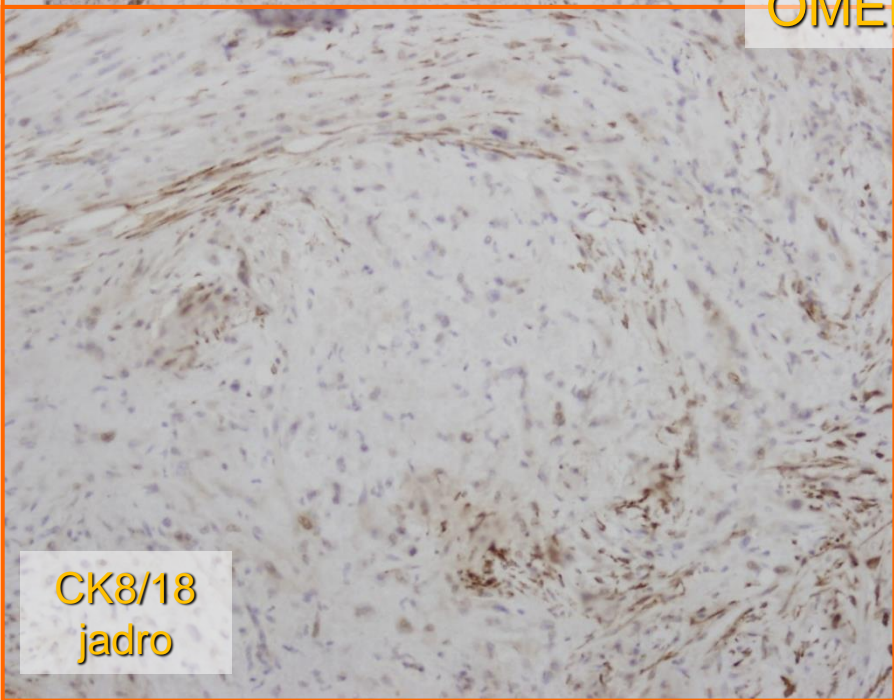
LÉZIA PEČEŇE – ĎALŠIE LOŽISKÁ

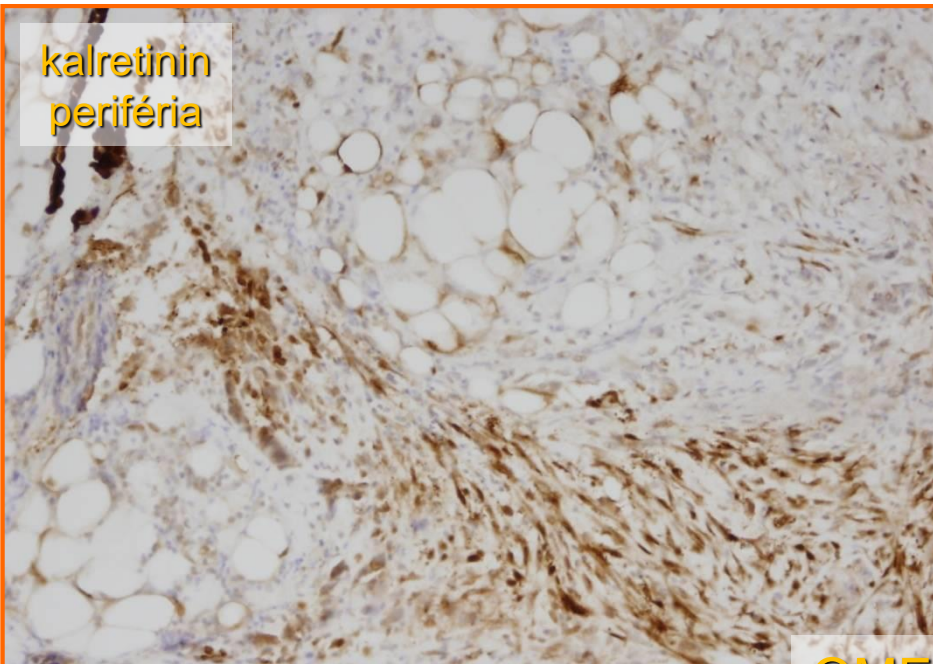
???

A high-magnification light micrograph of liver tissue stained with hematoxylin and eosin (H&E). The image shows a dense population of cells with prominent, dark purple nuclei and lighter pink cytoplasm and extracellular matrix. The overall appearance is that of a cellular lesion, possibly a tumor or a reactive process. The text 'LÉZIA PEČEŇE – ĎALŠIE LOŽISKÁ' is overlaid in the top left, and three large black question marks '???' are centered in the middle of the image.

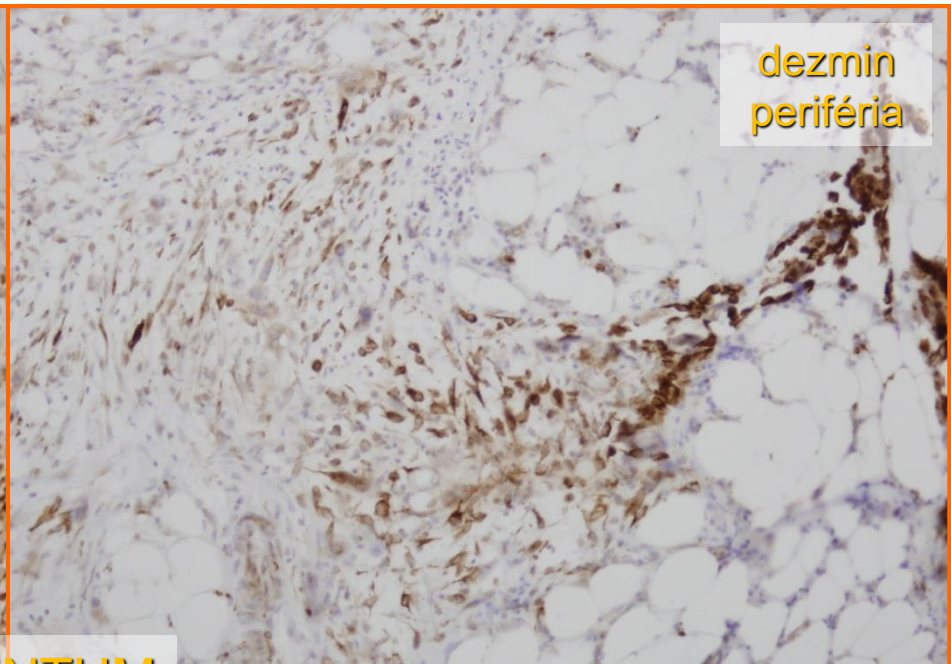


OMENTUM



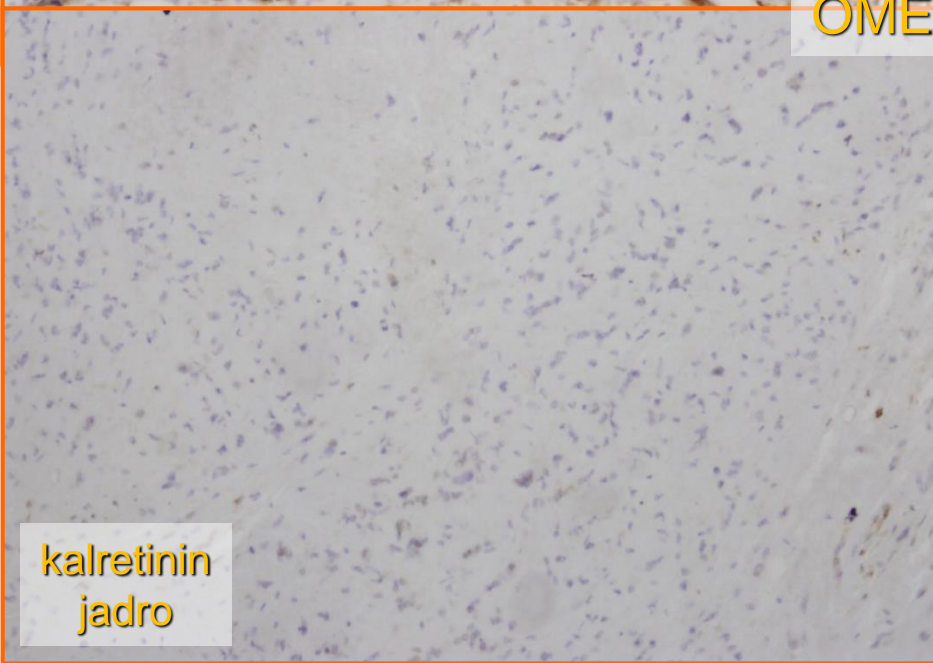


kalretinin
periféria

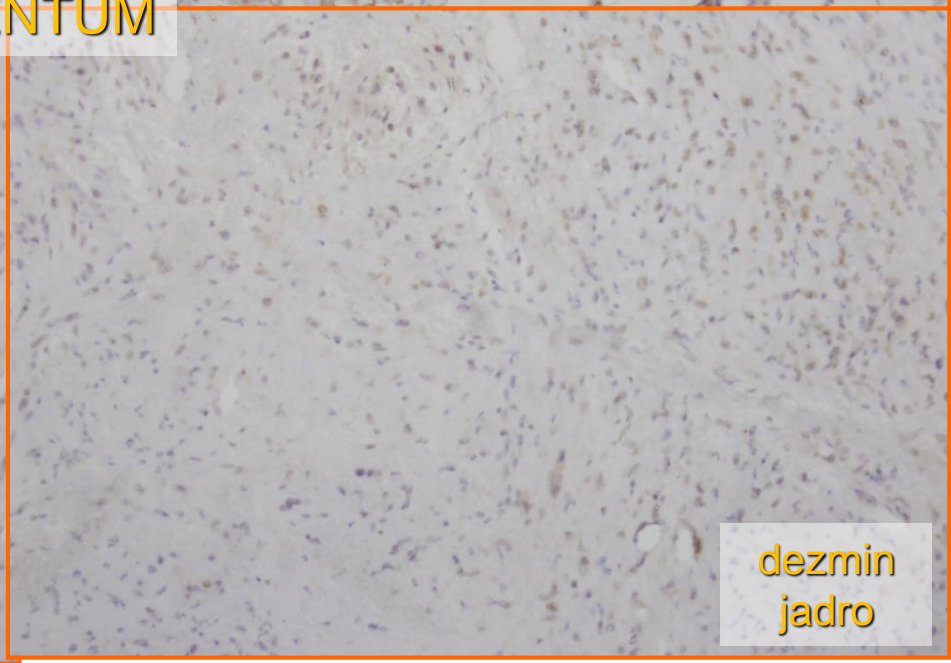


dezmin
periféria

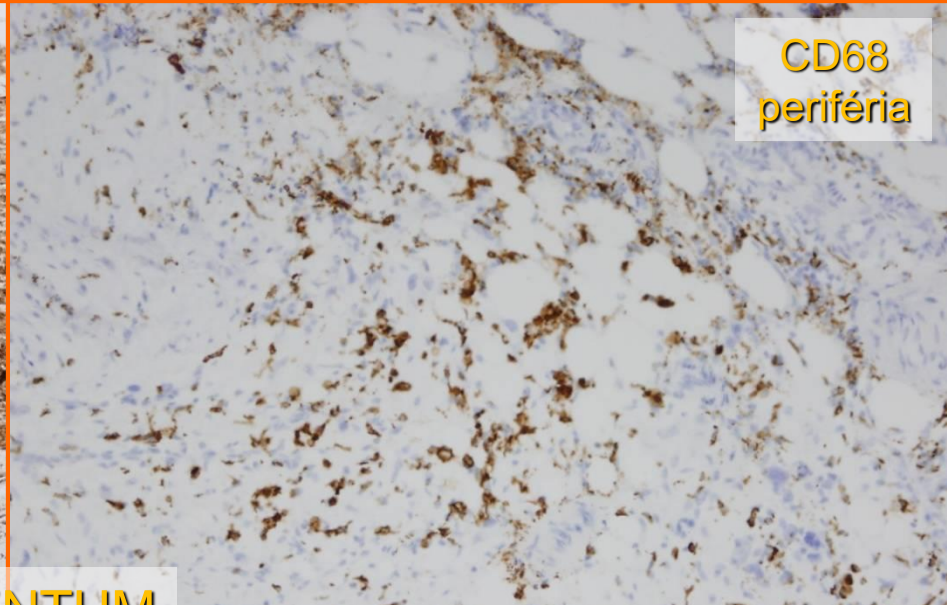
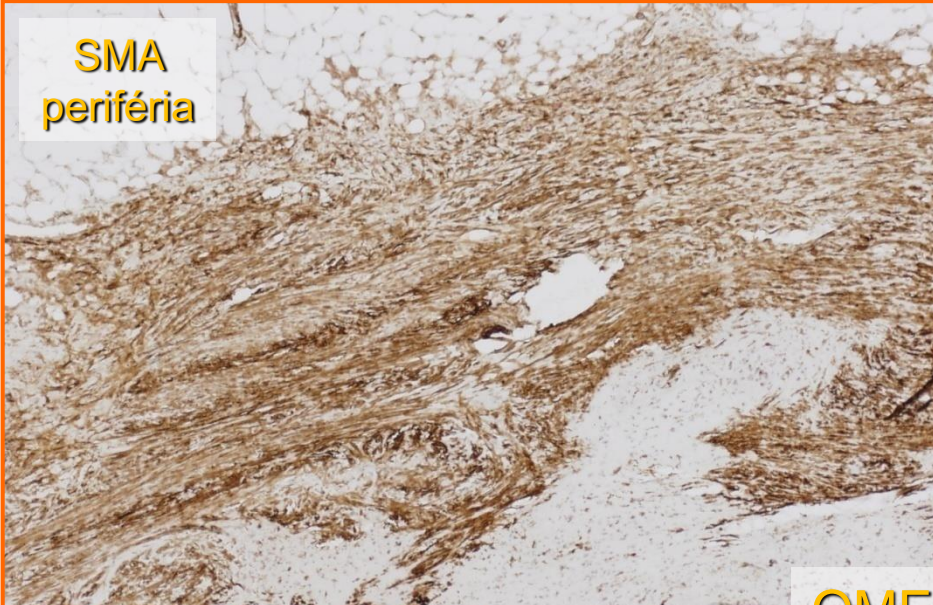
OMENTUM



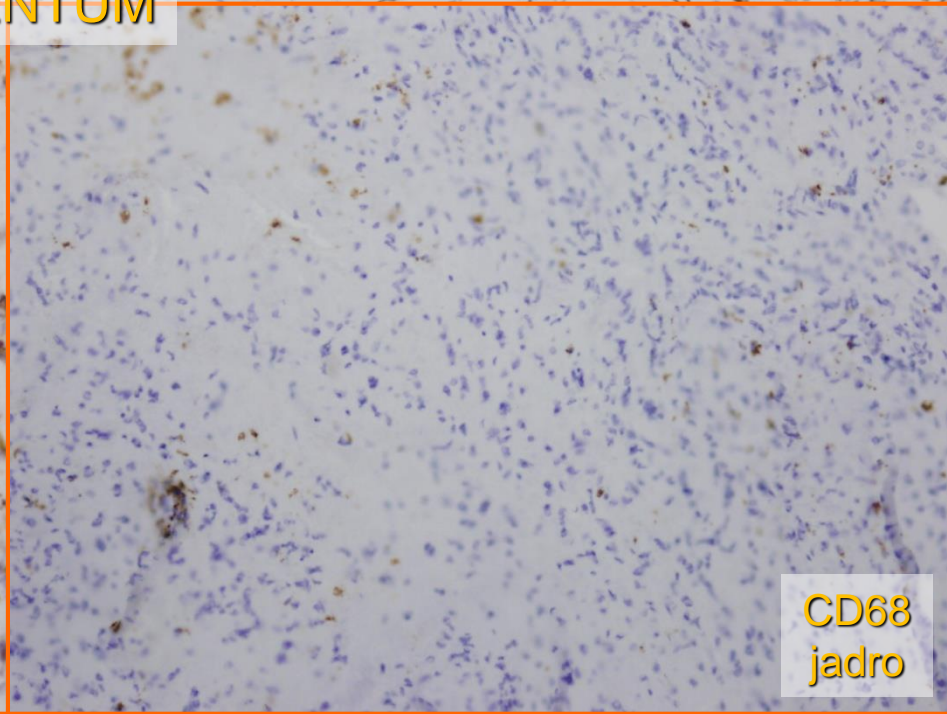
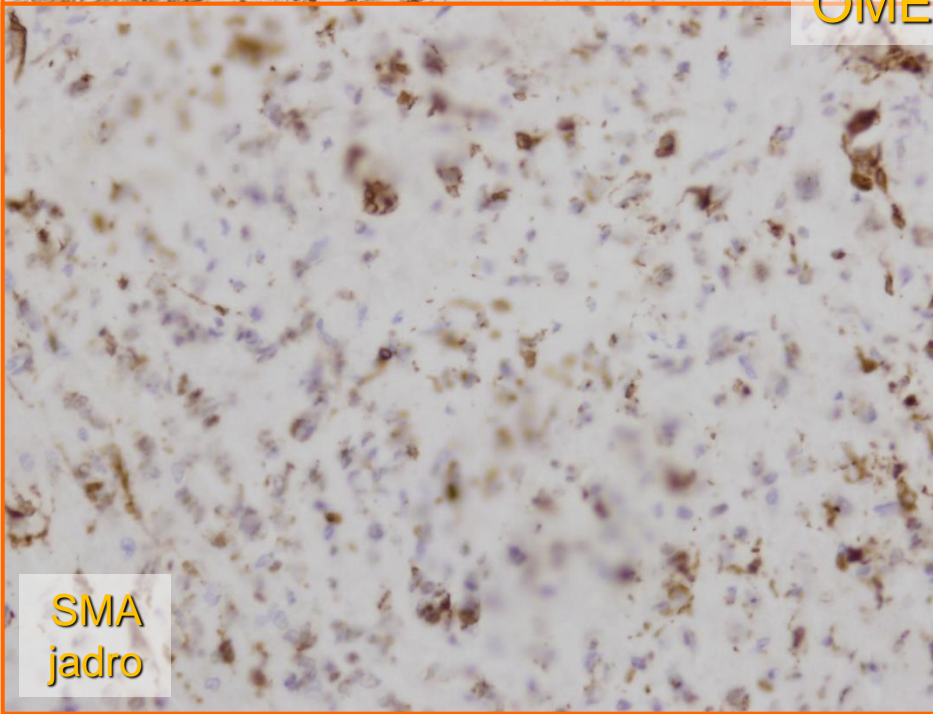
kalretinin
jadro

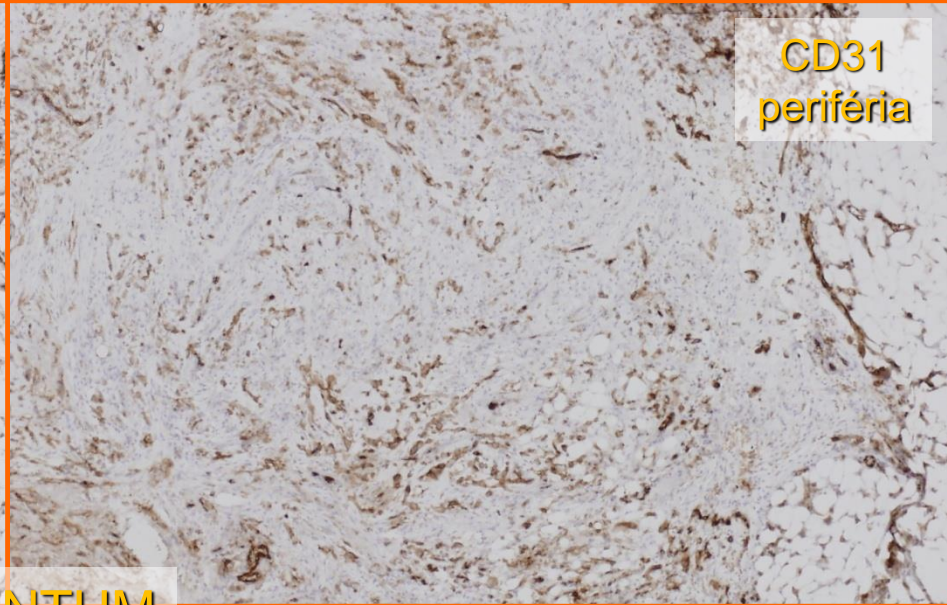
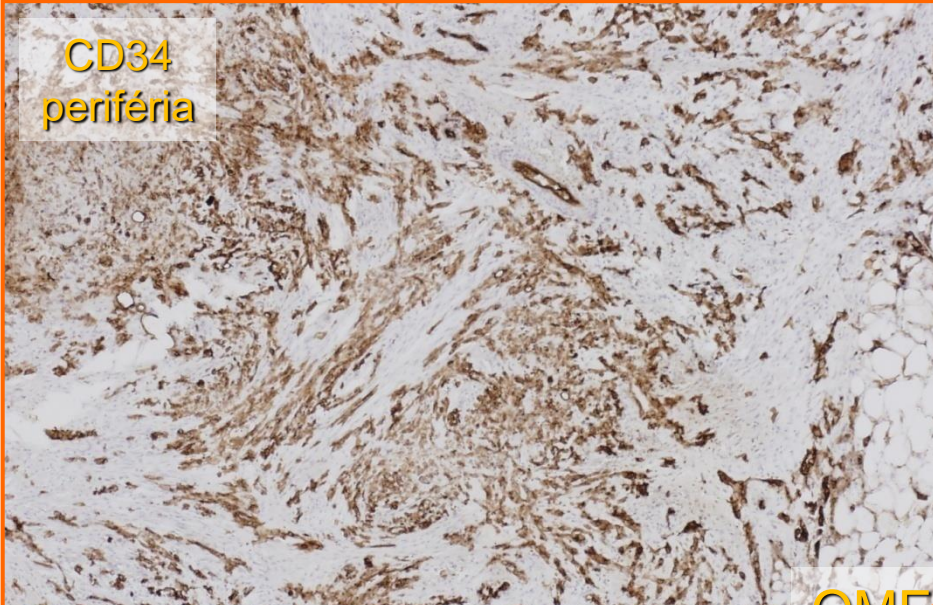


dezmin
jadro

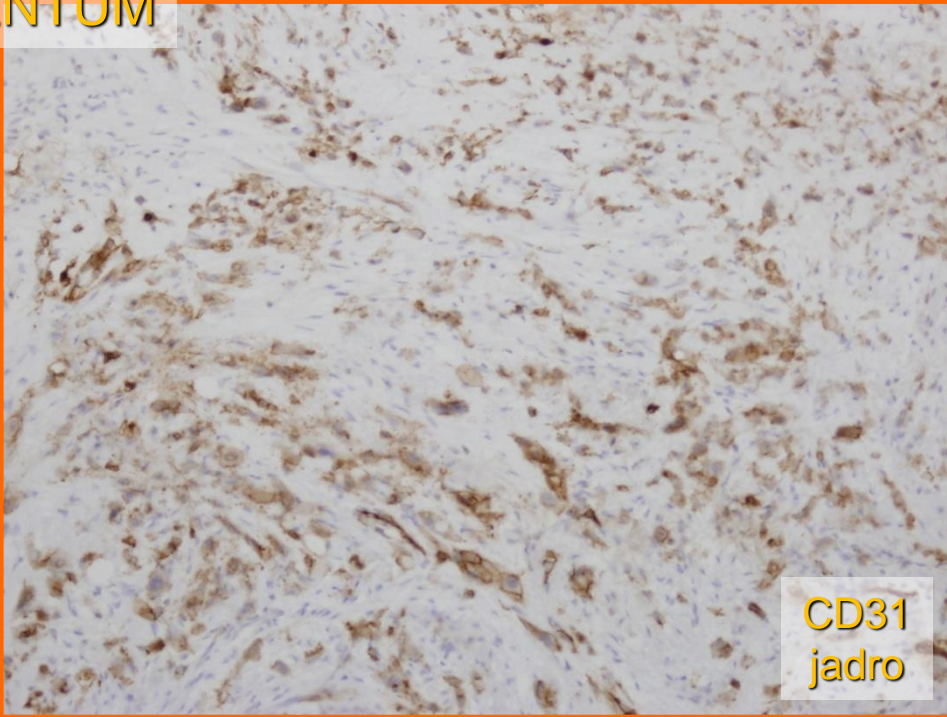
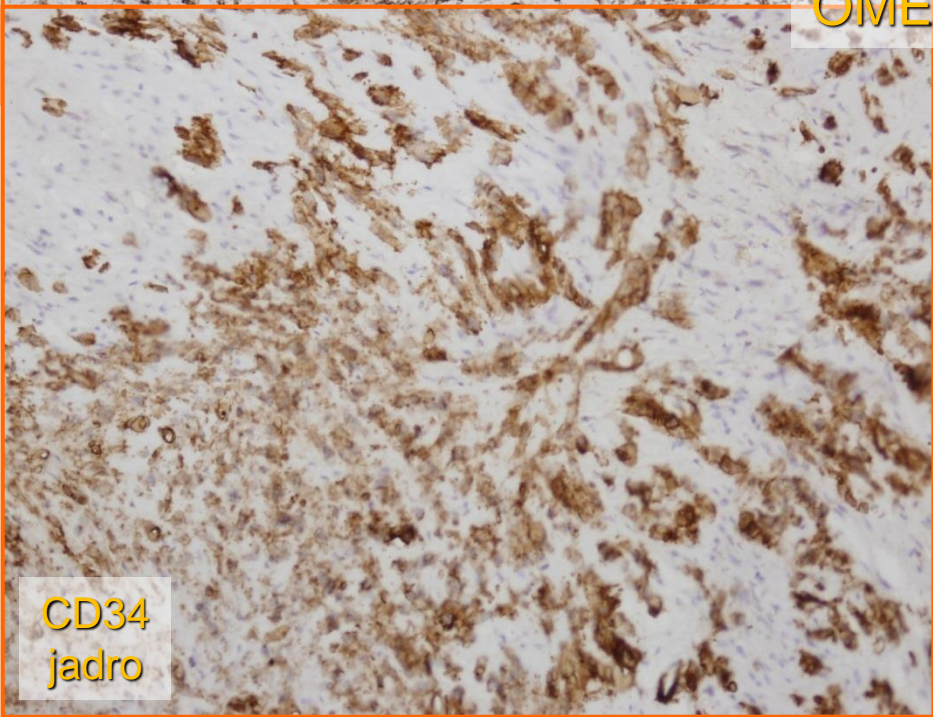


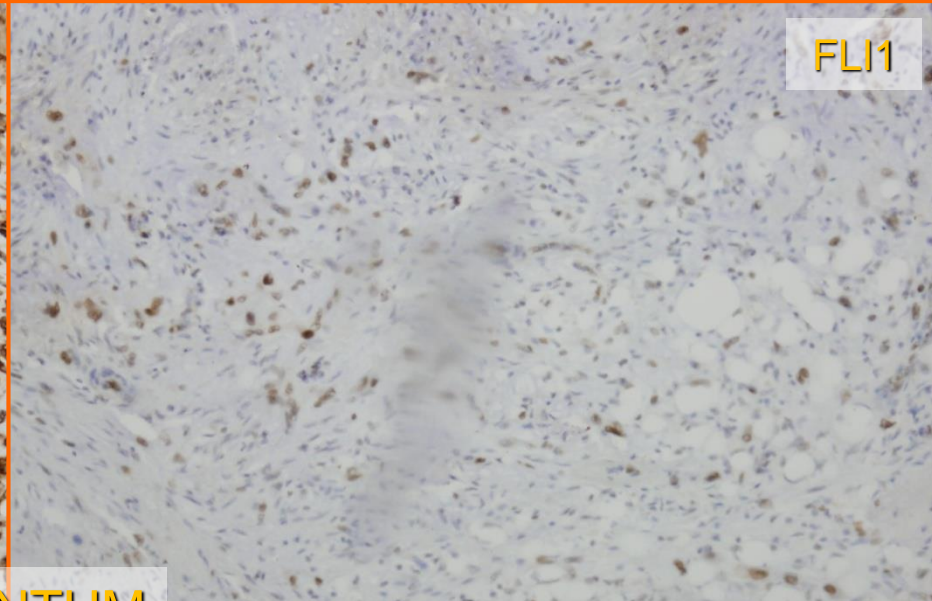
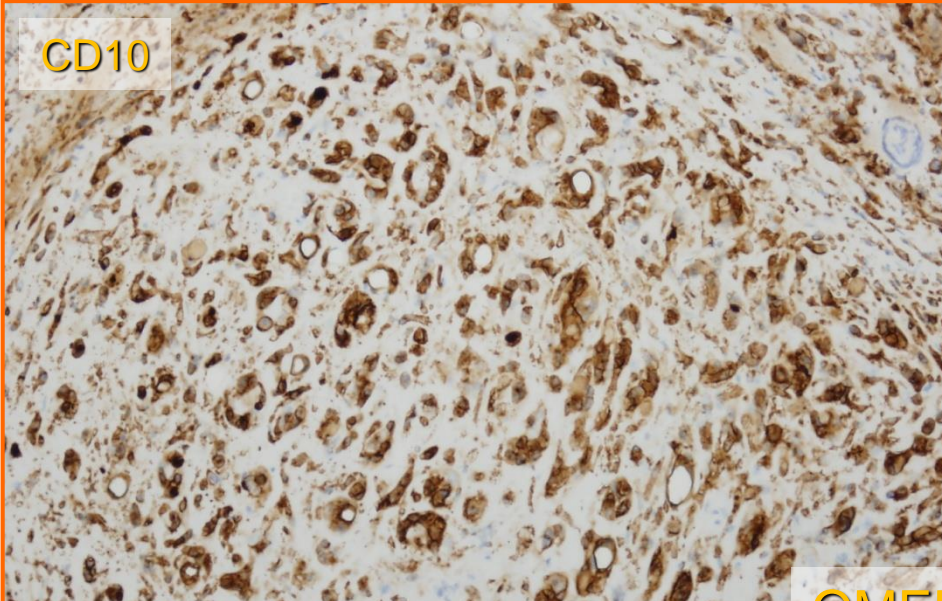
OMENTUM



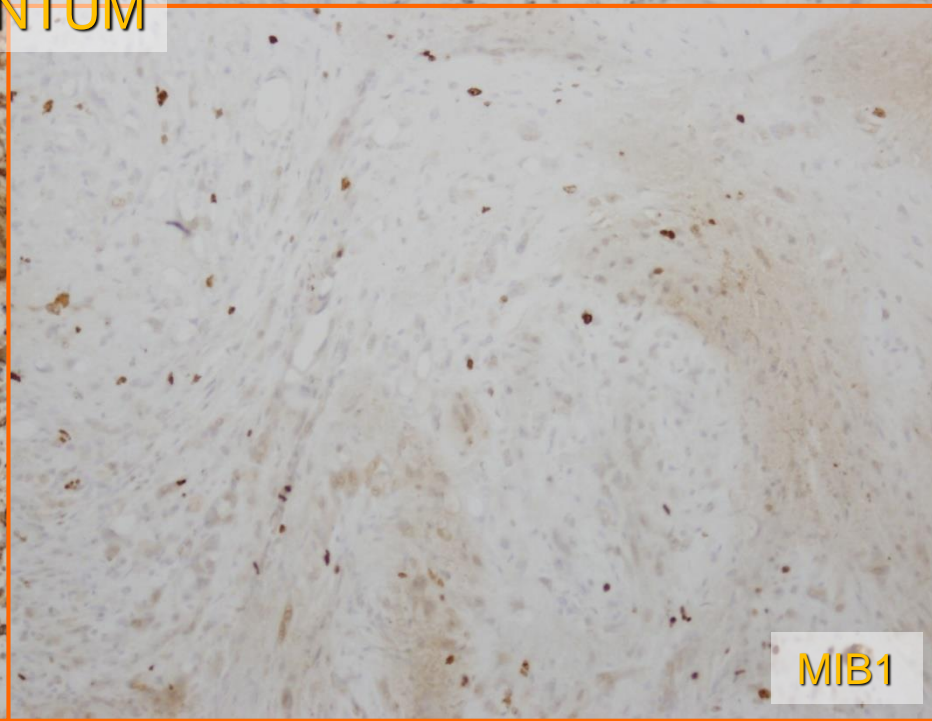
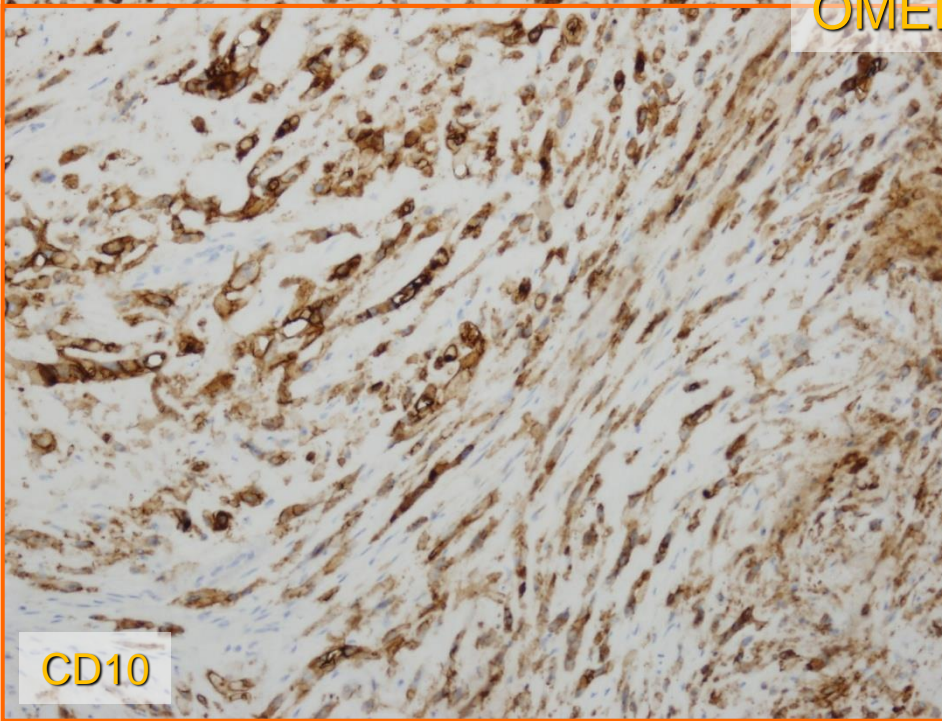


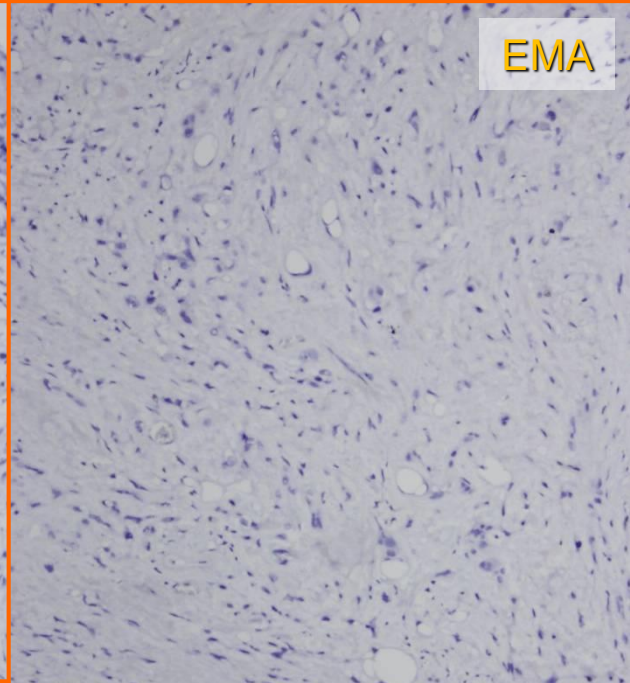
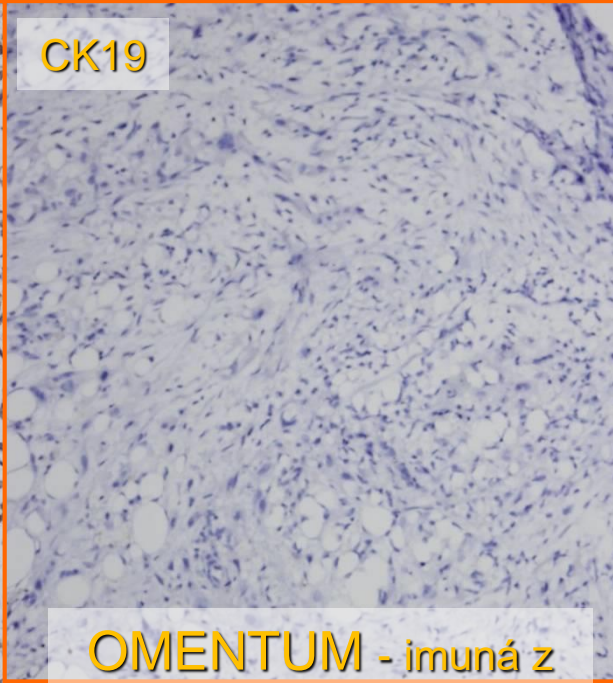
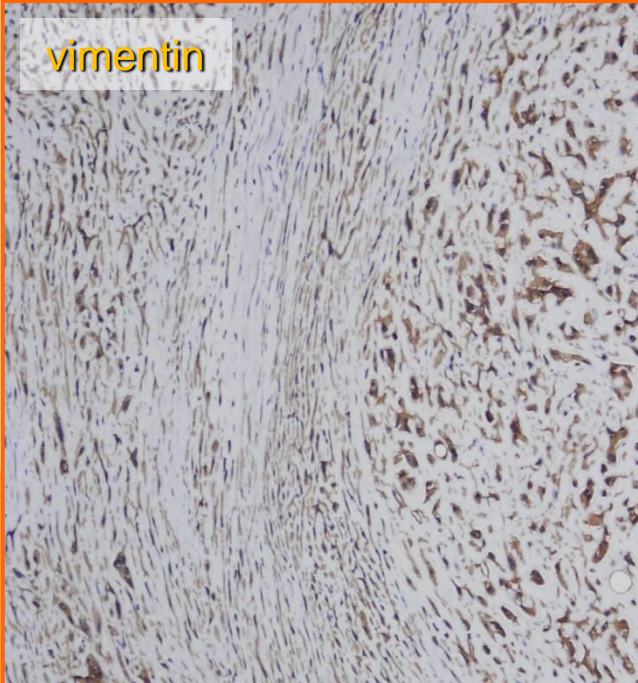
OMENTUM



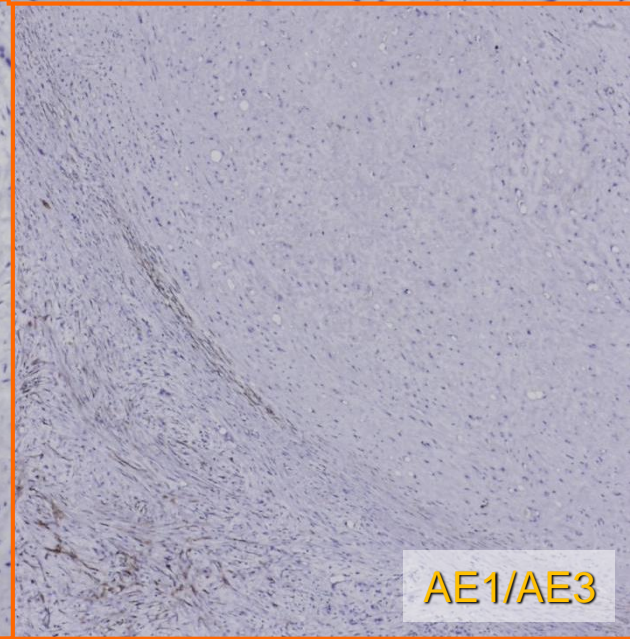
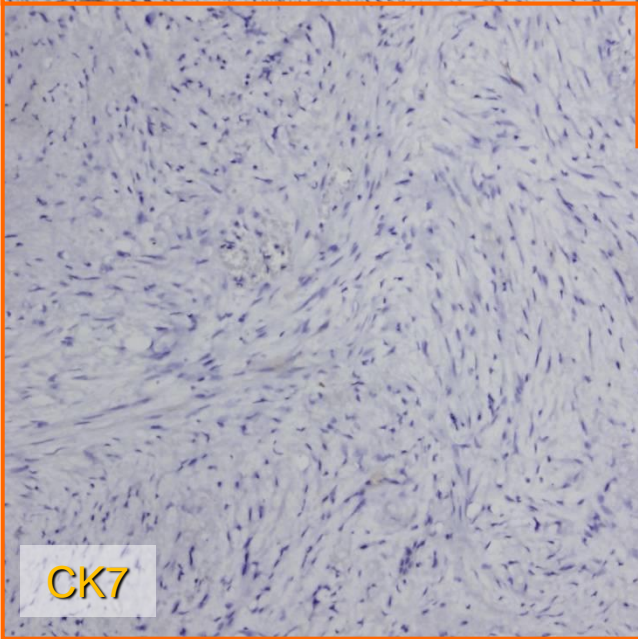


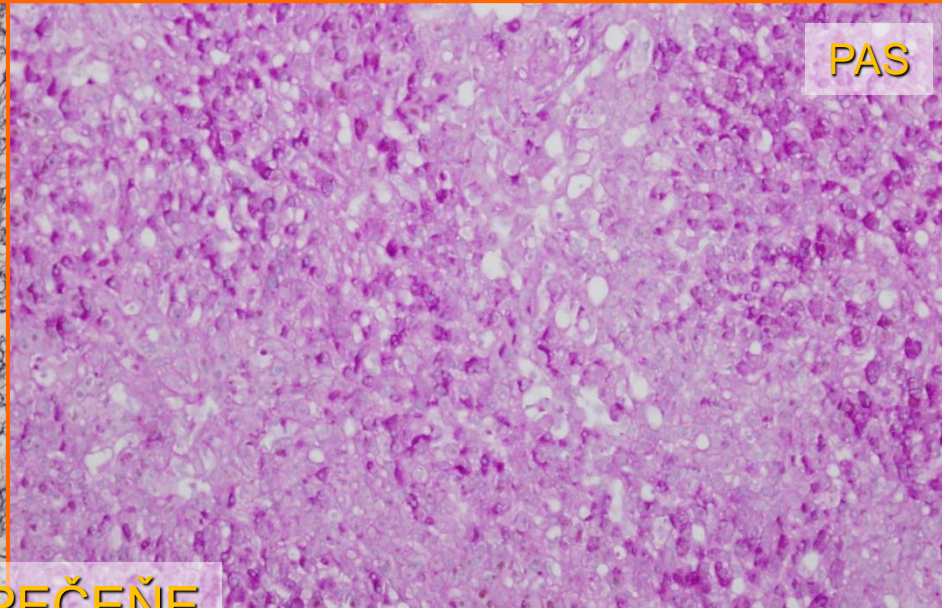
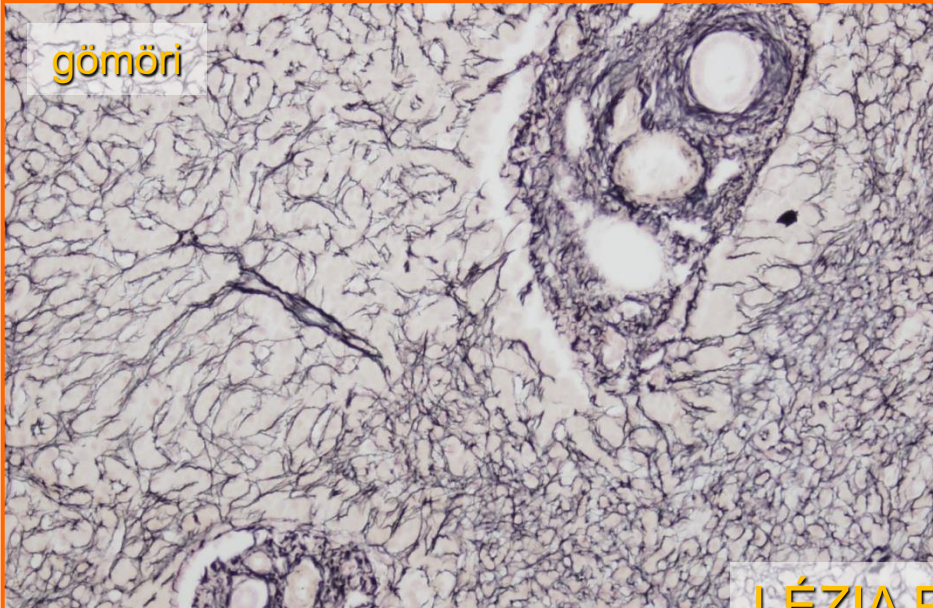
OMENTUM



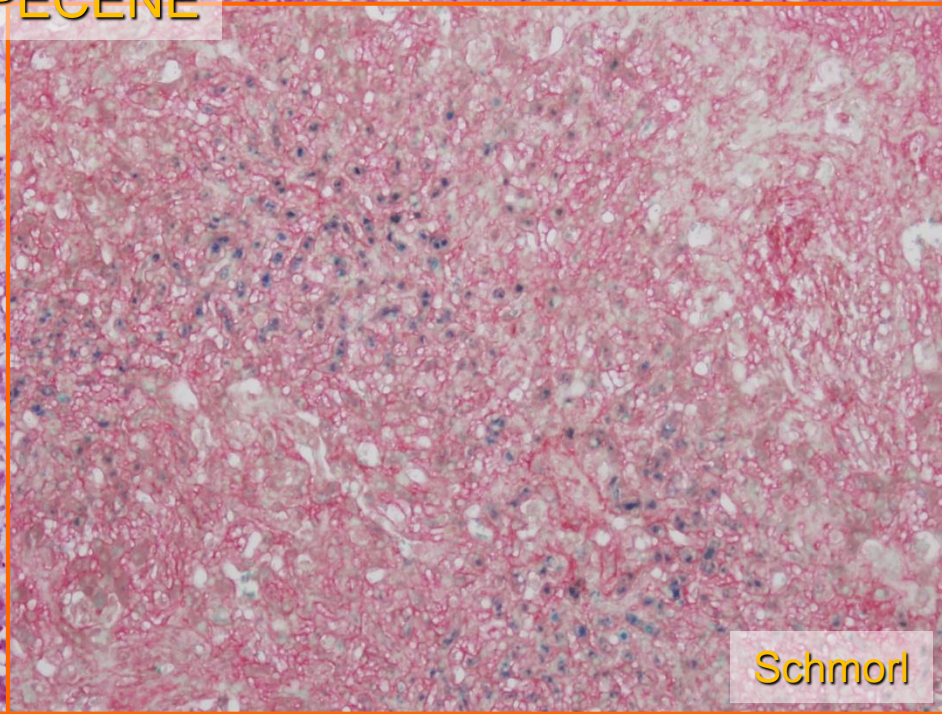
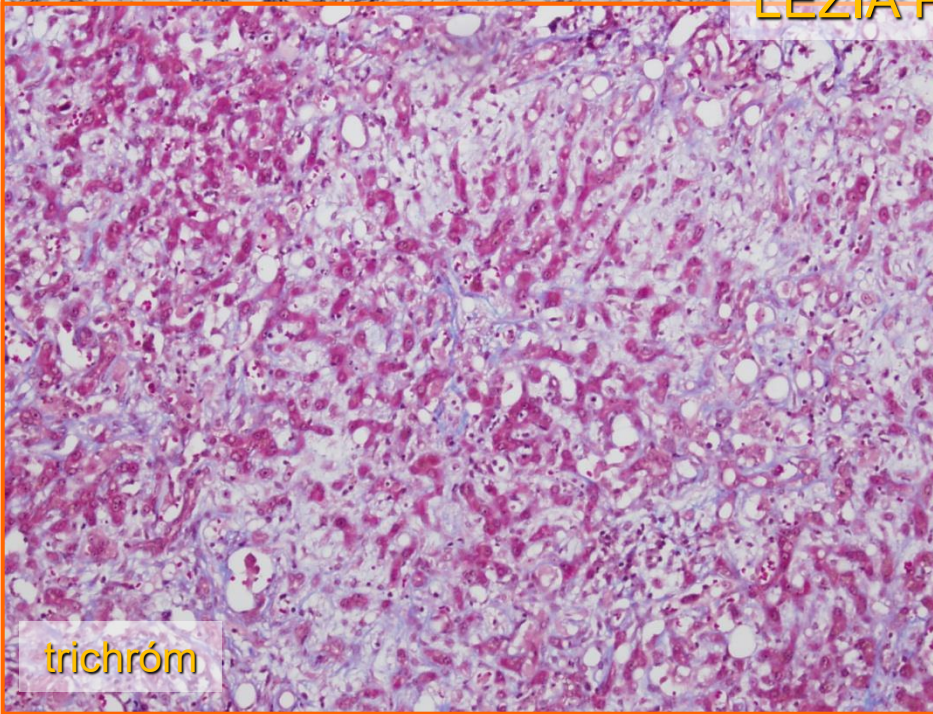


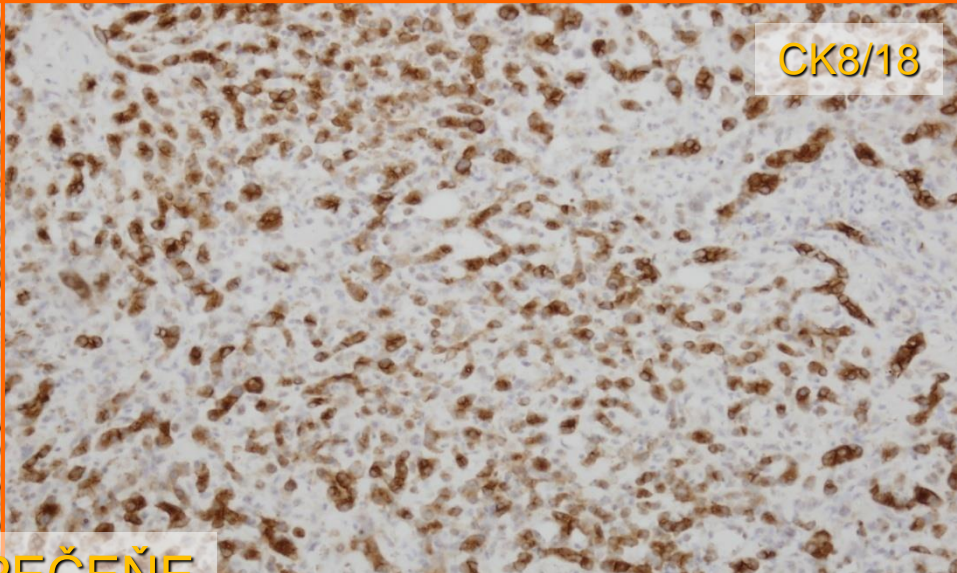
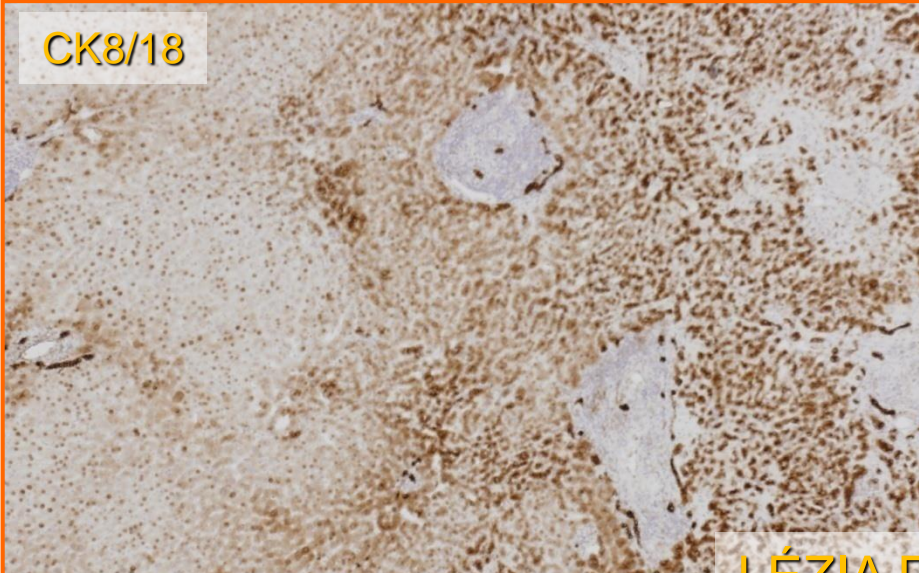
OMENTUM - imuná z odosielajúceho pracoviska



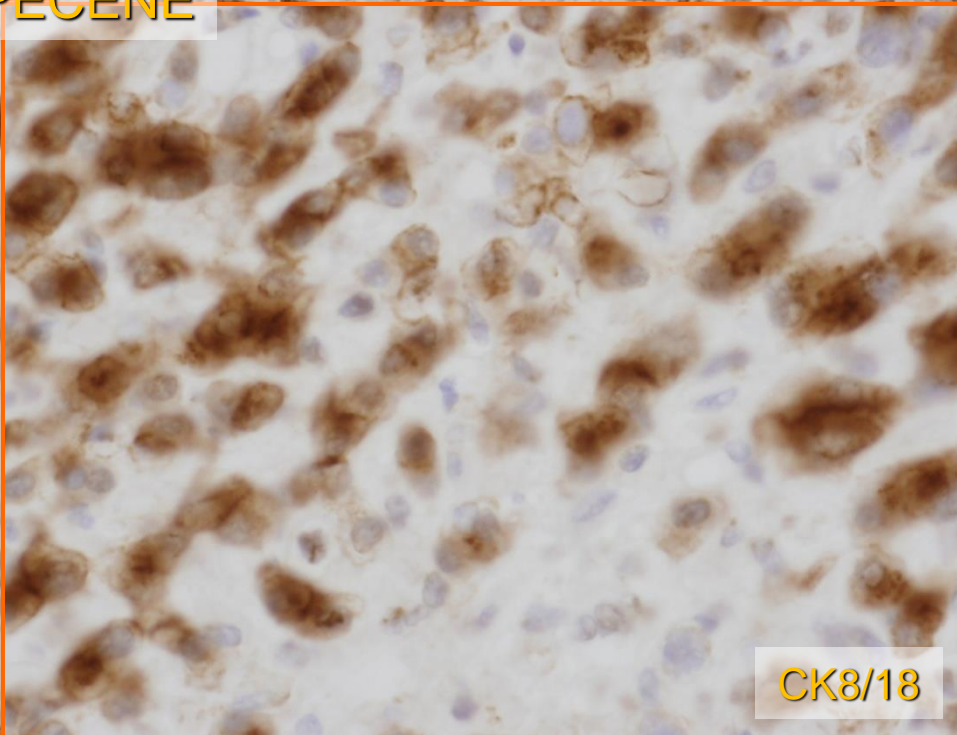
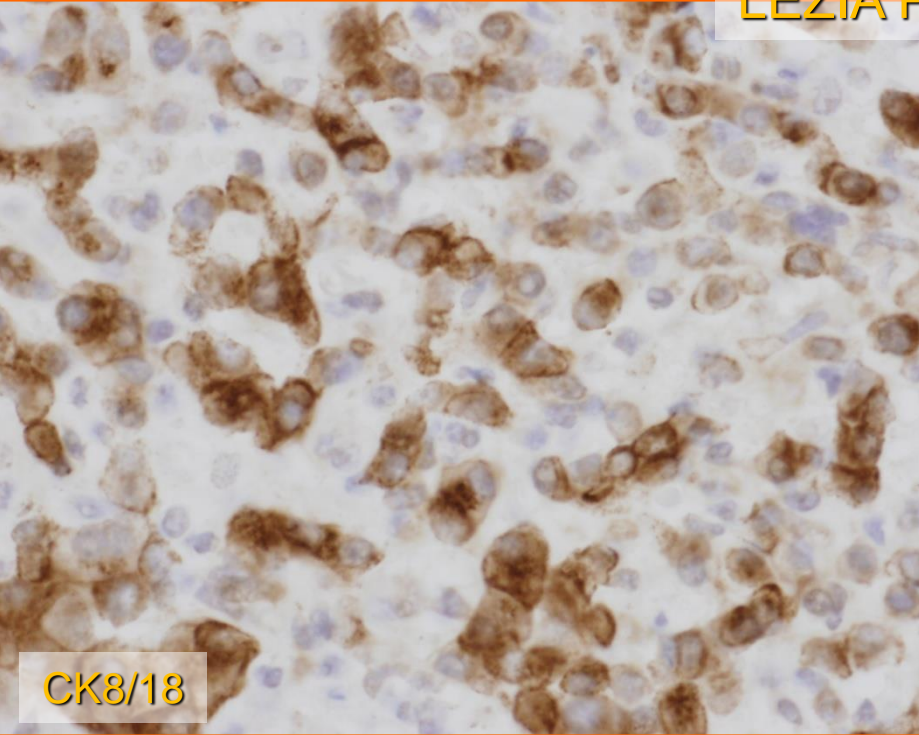


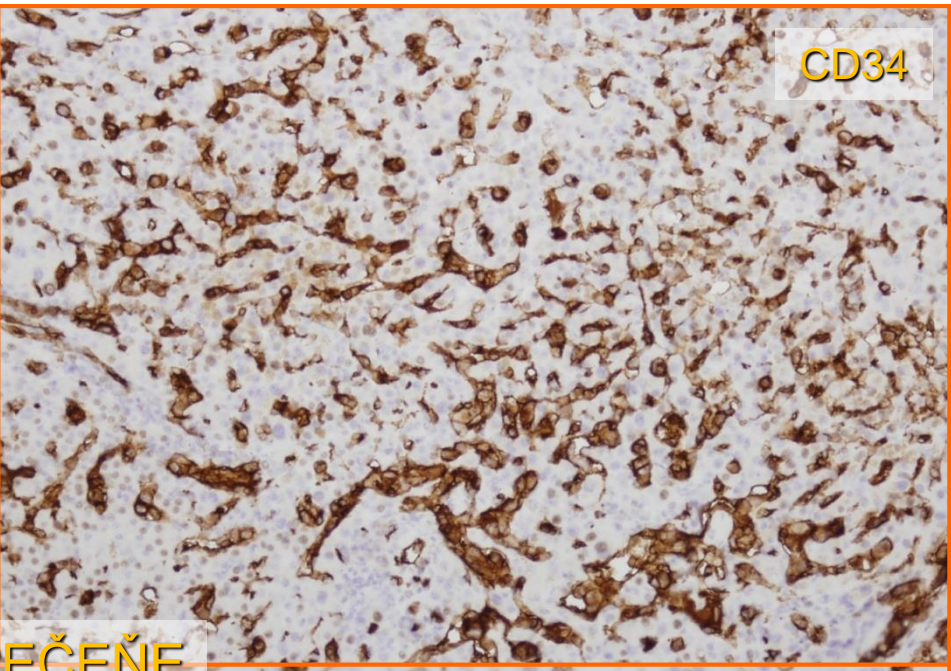
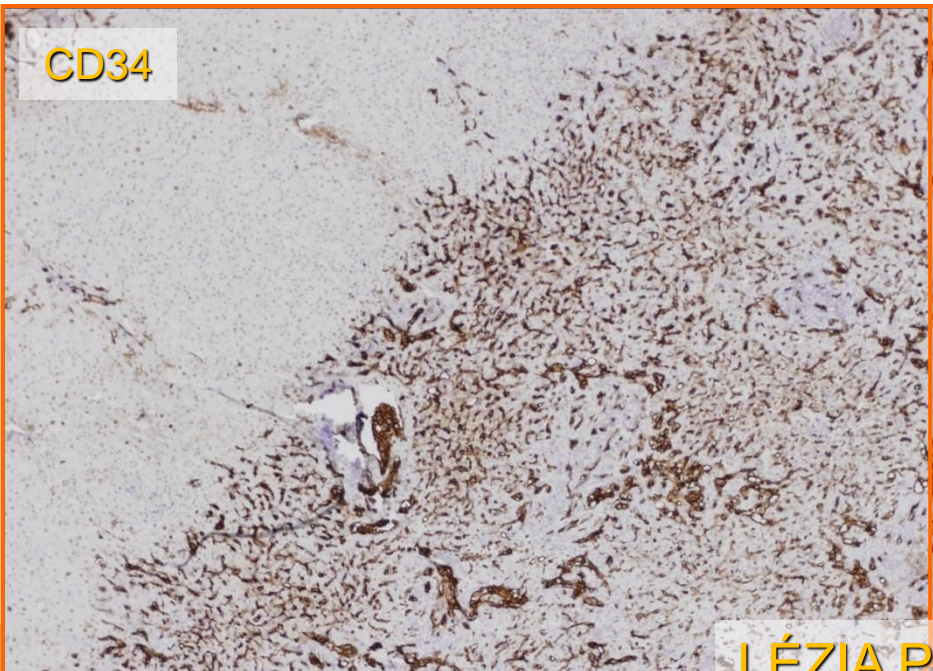
LÉZIA PEČEŇE



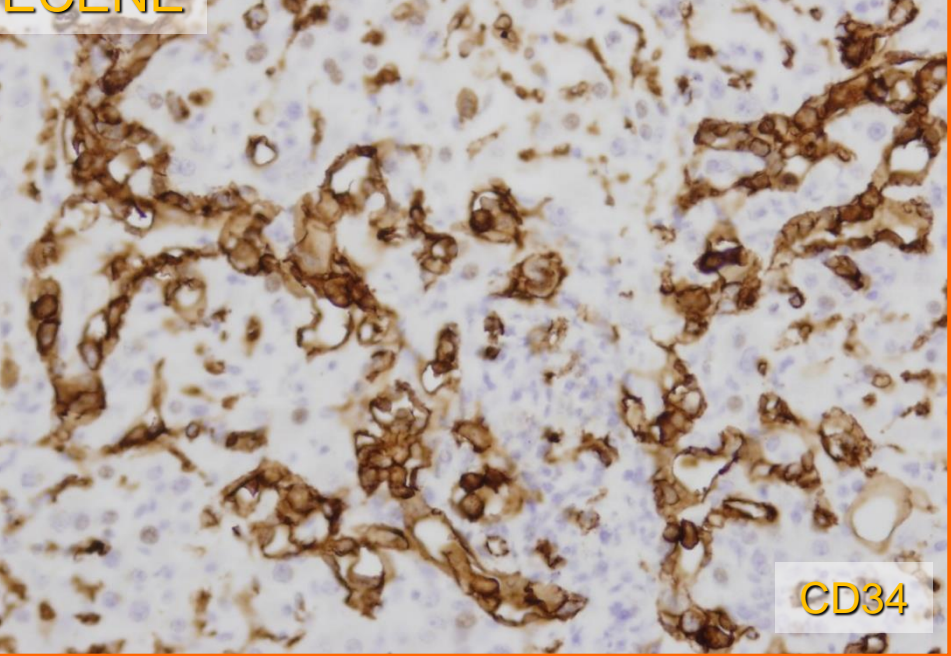
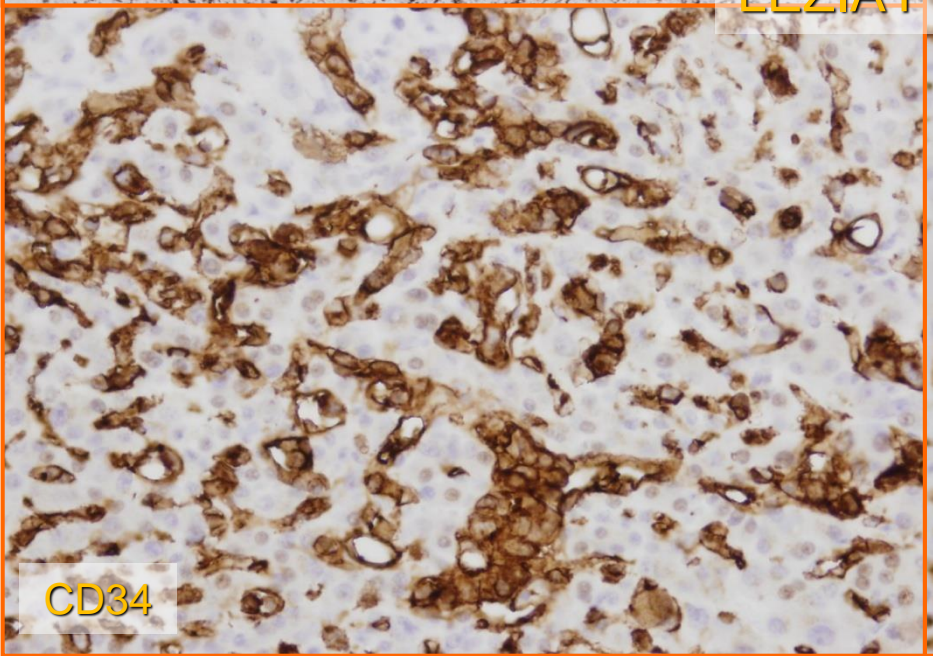


LÉZIA PEČEŇE





LÉZIA PEČEŇE



vimentin

CK5/6

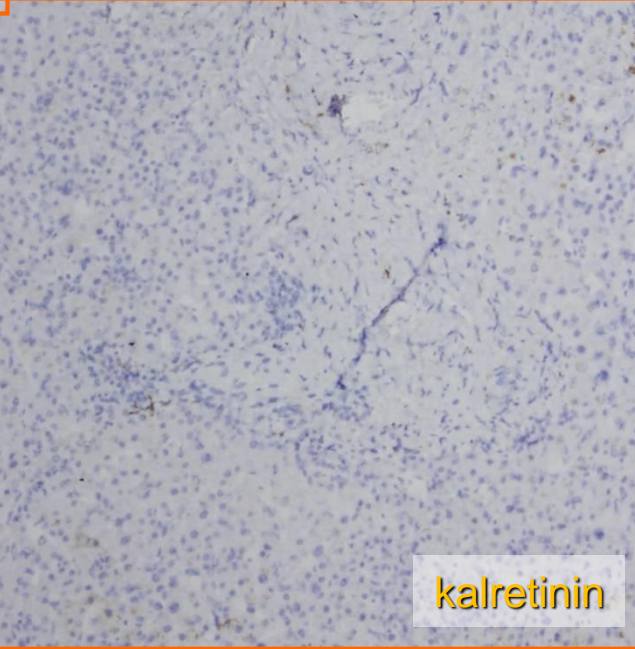
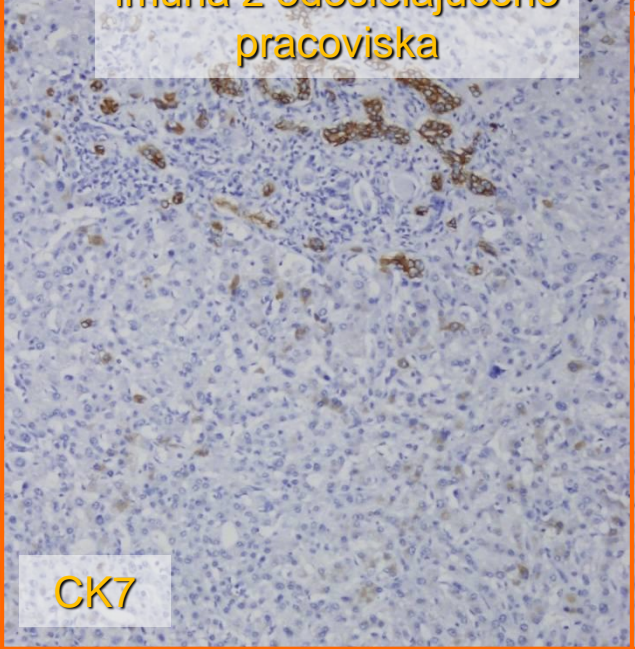
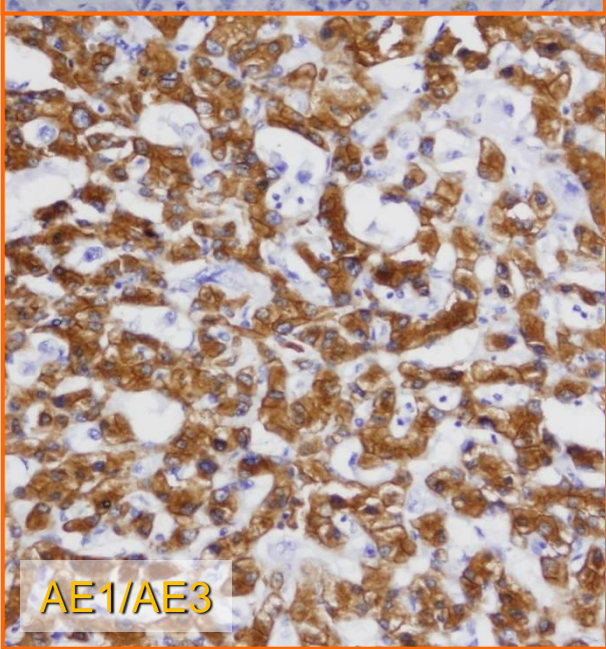
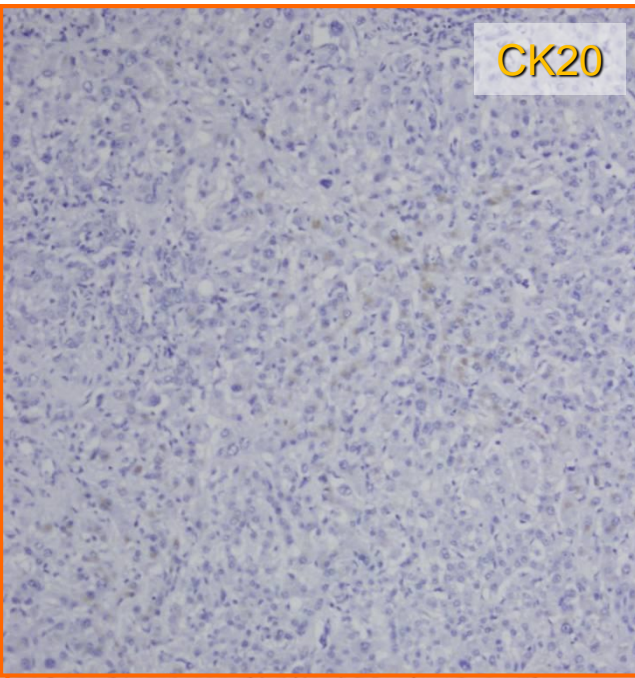
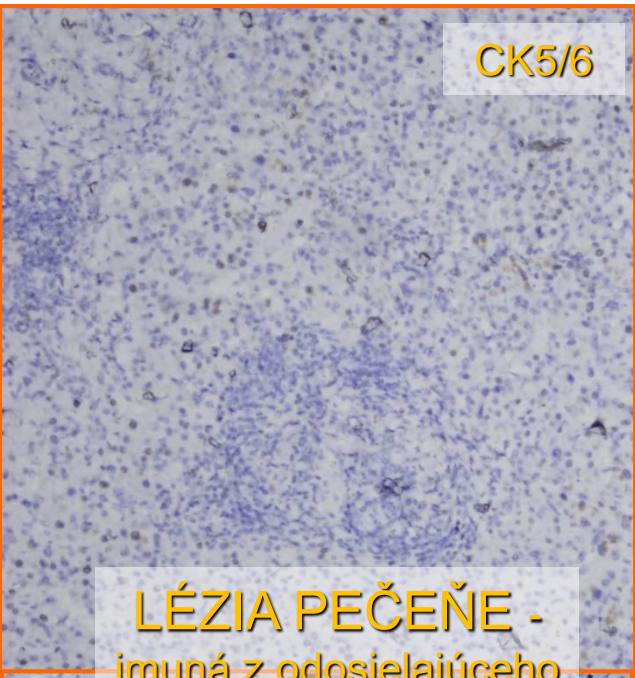
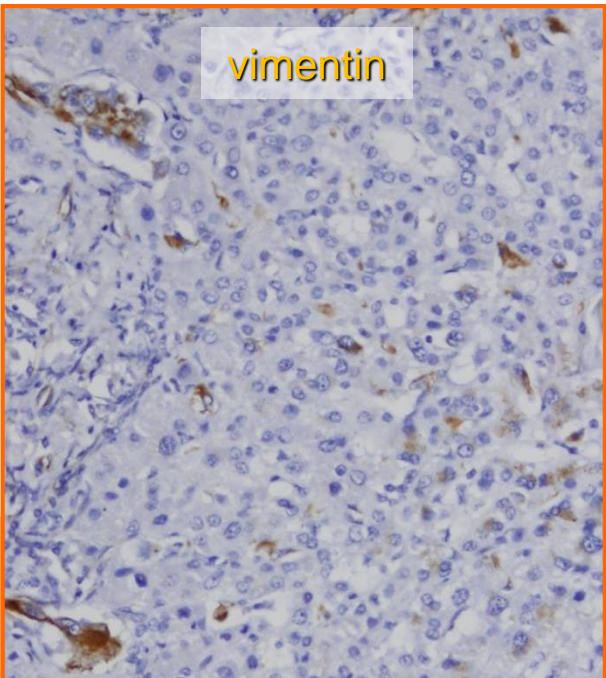
CK20

LÉZIA PEČEŇE -
imuná z odosielajúceho
pracoviska

AE1/AE3

CK7

kalretinin



❖ **Súhrn imunohistochemických vyšetrení:****pozitívne: vimentin**

CK8/18 (ojedinele v pečeni)

SMA

CD34

CD31

FL1

CD10

Mib1 (cca 10% buniek)

negatívne: CEA

EMA

CK5/6

CK7

CK19

CK20

AE1/AE3

dezmin

kalretinin


HepPar1

glypican3

S-100

CD117

CD68



pozitívne len v
sprievodnej
mezotelovej
proliferácii v
omente

Epiteloidný hemangioendotelióm

(najskôr primárny tumor pečene so šírením do bránice a omenta)

❖ **Epiteloidný hemangioendotelióm** (sklerotizujúci endoteliálny tu, sklerotizujúci angiogénny tu., sklerotizujúci epiteloidný angiosarkóm, sklerotizujúci intersticiálny tu., intravaskulárny bronchioalveolárny tumor):

termín zavedený v 1982 (Weiss+Enzinger)

nádor endoteliálnej histogenézy

lokálne agresívny nádor s variabilným metastatickým potenciálom

(neprediktabilné, prevažne však relatívne benígne a indolentné správanie)

❖ Epiteloidný hemangioendotelióm:

incidencia - <1/1000 000 obyv., doteraz v literatúre do 500 prípadov

- častejší u žien (M:F = 1:4)
- najčastejšie v strednom veku (priemer 40r.) ale vyskytuje v každom veku (3 až 86r.)
- iné štúdie nepotvrdili vekovú či pohlavnú predikciu nádoru

etiológia – neznáma

- rizikové faktory sú orálne kontraceptíva (estrogény), úrazy pečene, vinylchlorid, azbest, torotrast, vírusové hepatitídy, PBC, alkohol
- nie je asociovaný s chronickými ochoreniami pečene

❖ **Epiteloidný hemangioendotelióm:**

výskyt - vznik prakticky kdekoľvek (angiocentrický výskyt)

- najčastejšie pečeň, pľúca, končatiny (mäkké tkanivá aj kosti)
- len v pečeni 21%
- pečeni a pľúcach 18%
- len v pľúcach 12%
- len v kostiach 14%

extrahepatálne šírenie v 36% prípadov - MTS prakticky hocikde

- najčastejšie pľúca, peritoneum, LU, kosti, slezina, bránica

❖ Epiteloidný hemangioendotelióm:

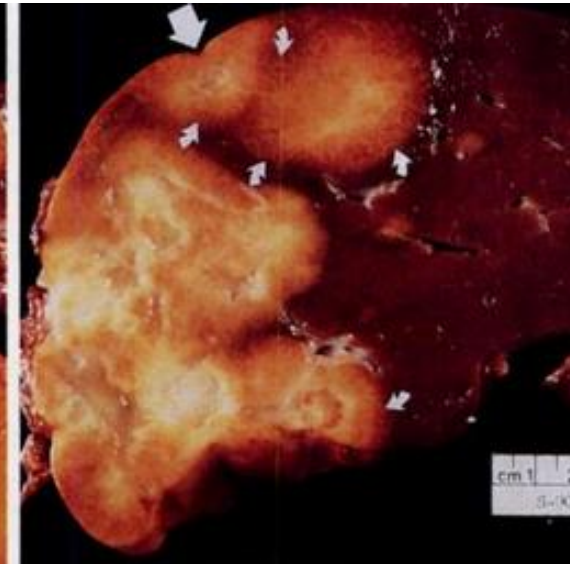
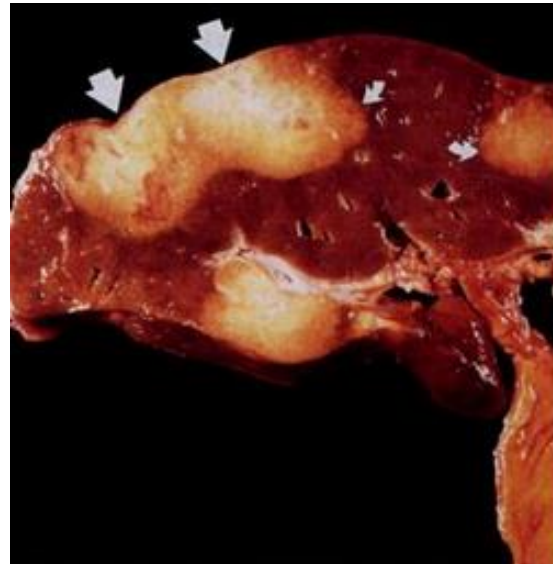
klinická manifestácia – väčšinou náhodný nález (25% asymptomatický časť (v pečeni) dg., len elevácia hepatálnych markerov)

- abdominálny diskomfort / bolesť, strata hmotnosti, ikterus, hepatosplenomegália, portálna hyp., Budd-Chiari syndróm, ascites, horúčka, slabosť, vracanie

❖ Epiteloidný hemangioendotelióm:

makroskopický obraz – až 87% postih oboch lalokov pečene

- dobre ohraničené resp. infiltrujúce uzly najmä v periférii resp. subkapsulárne
- solitárny typ - skoré štádium (11%)
 - uzly priemernej veľkosti 5,6cm
- multinodulárny typ - rozvinuté štádium (66%)
 - uzly veľkosti zvyčajne 1-3cm (od 0,5 až 14cm)



❖ Epiteloidný hemangioendotelióm:

- morfológia - stredne veľké až veľké epiteloidné až histocytoidné bunky s vakuolizáciou cytoplazmy (až „signet-ring“ vzhľadu)**
- menej často dendritické, alebo vretenovité bb.**
 - vo vakuolách výskyt erytrocytov**
 - sprievodná fibrózna až fibrohyalínna matrix s regres. zmenami (atrofia, nekróza, kalcifikáty)**
 - v pečeni typické šírenie sínusmi a malými vénami sprevádzané atrofiou hepatocytov**
 - neskôr zmes nádorových buniek a atrofovaných hepatocytov s malým množstvom fibróznej strómy**
 - terminálne prevaha strómy s malým počtom nádorových bb.**

❖ **Epiteloidný hemangioendotelióm:**

prognosticky nepriaznivé črty – zreteľné atypie a prítomnosť vretenovitých nádorových bb.

- vysoká celularita
- vyššia proliferačná aktivita a početnejšie mitózy (>3mf / 50 Hpf)
- veľkosť nádoru (>3cm)
- prítomnosť nekróz

❖ **Epiteloidný hemangioendotelióm:**

imunohistochemia: pozitívny na cievne markery (CD31, CD34, FLI1) a CD10
25-40% prípadov slabo exprimujú cytokeratíny (CK7,
CK8, CK18) resp. EMA

ojedinelé prípady SMA+, CD68+

genetika: WWTR1-CAMTA1 fúzny gén (vždy prítomný)

❖ Epiteloidný hemangioendotelióm:

diferenciálna diagnóza – zložitá najmä v limitovaných vzorkách (punkčná b.)

- 60 až 80% prípadov sú zle primodiagnostikované

cholangiocelulárny Ca resp. MTS adenokarcinóm s hlienotvorbou

- cytokeratíny+, hlien+

hepatocelulárny karcinóm – bez fibrózy, HCC markery+

malígny mezotelióm - bez vakuolizácie, iný imunoprofil

melanóm - výraznejšie cytologické atypie, iný imunoprofil

epiteloidný angiosarkóm - bunečnatejší, výraznejšie cytologické aj jadrové

atypie, bez fibrohyalínnej matrix, CK+)

meningeóm - cytokeratíny+, S-100+, cievne markery-

chondróm, chondromyxoidný fibróm, myxoidný fibrosarkóm - objemnejšie

nádory, S-100+

❖ **Epiteloidný hemangioendotelióm:**

liečba – problematická pre zriedkavosť nádoru

- závisí od štádia ochorenia
- najúčinnějšía je resekcia resp. transplantácia pečene
- endovaskulárna embolizácia, rádioablácia
- chemoterapia (thalidomid) a rádioterapia
- len sledovanie

prežívanie – závisí od typu liečby a povahy nádoru

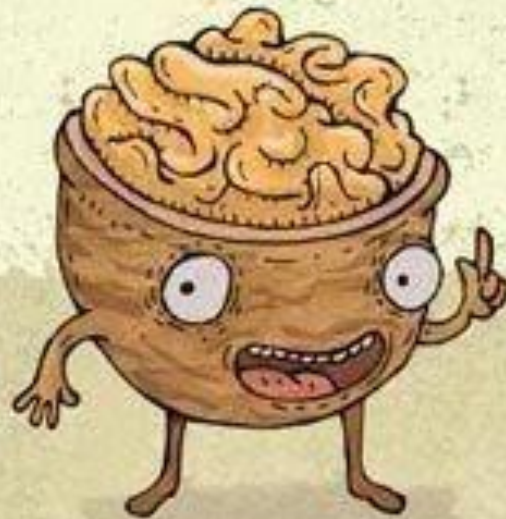
- vcelku: 55% prežívanie 5r.
- mortalita pri postihu pečene 43%, v mäkkých tkanivách 15%

Ďakujem za pozornosť

Já jsem brokolice
a vypadám jako
strom



Já jsem vlašský
ořech a vypadám
jako mozek



Já jsem houba
a tahle hra se mi
vůbec nelíbí



Montt