

XXIII. Martinský bioptický seminár SD-IAP

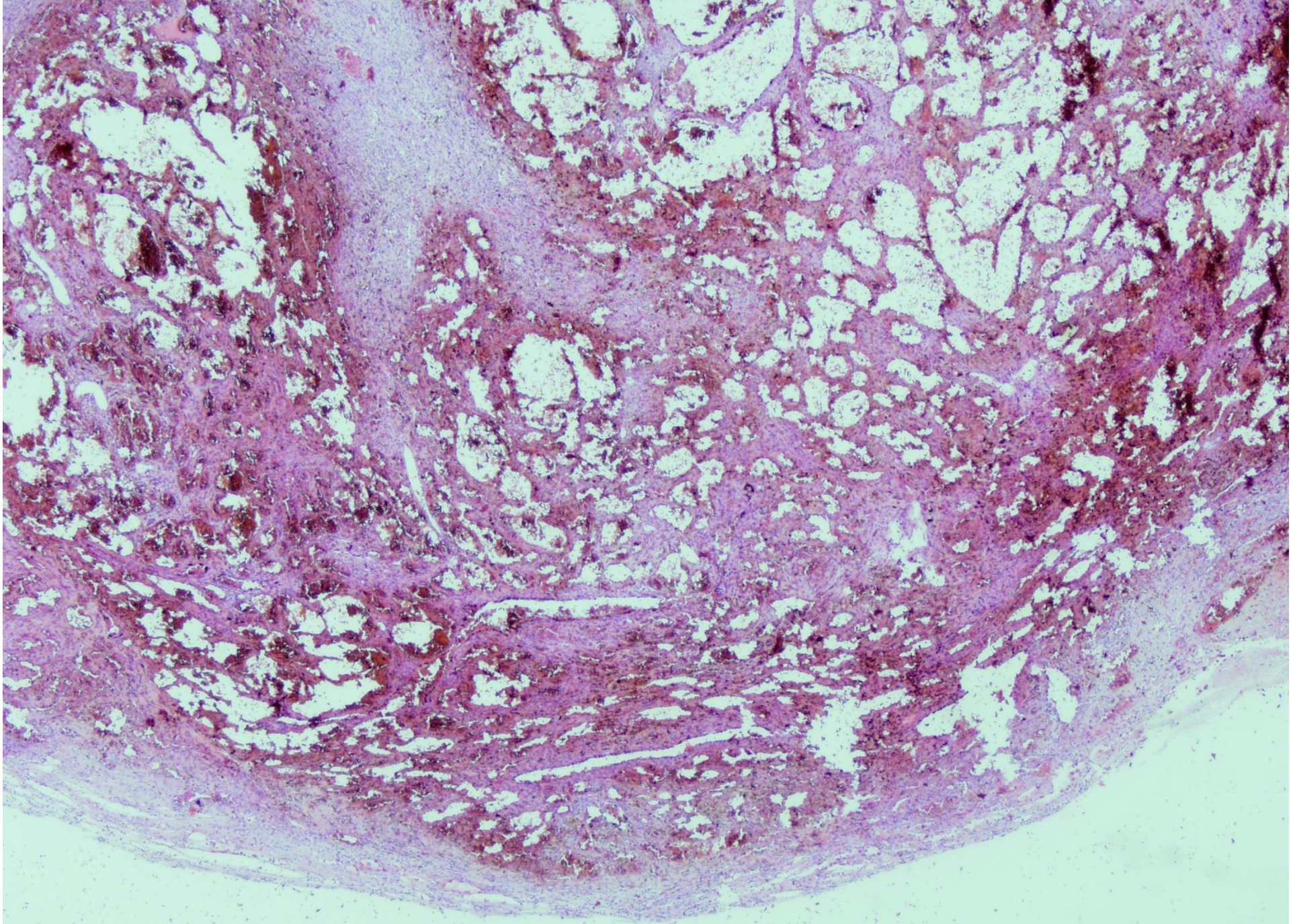
Prípad SD-IAP 643

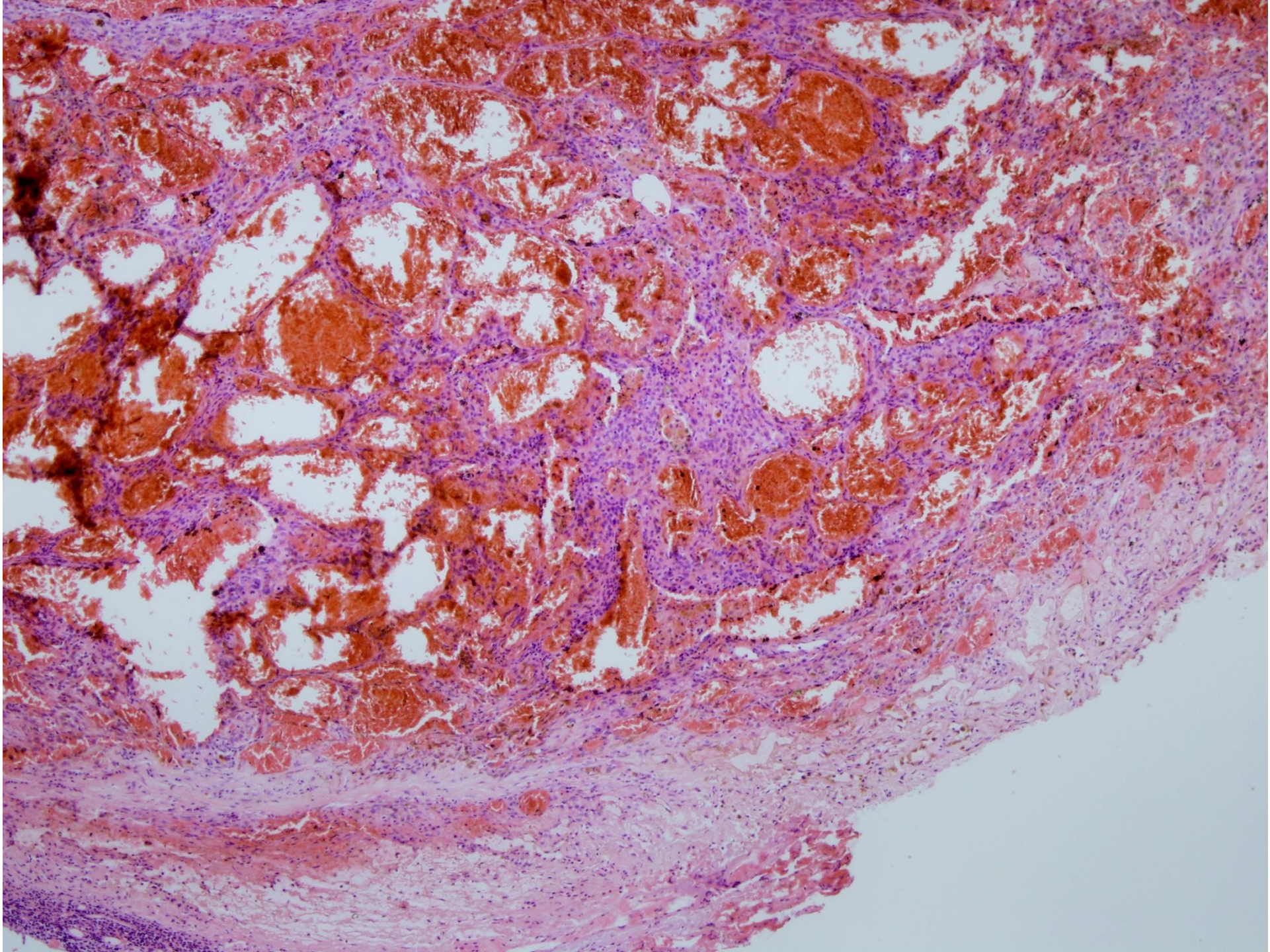
MUDr. Viliam Gál

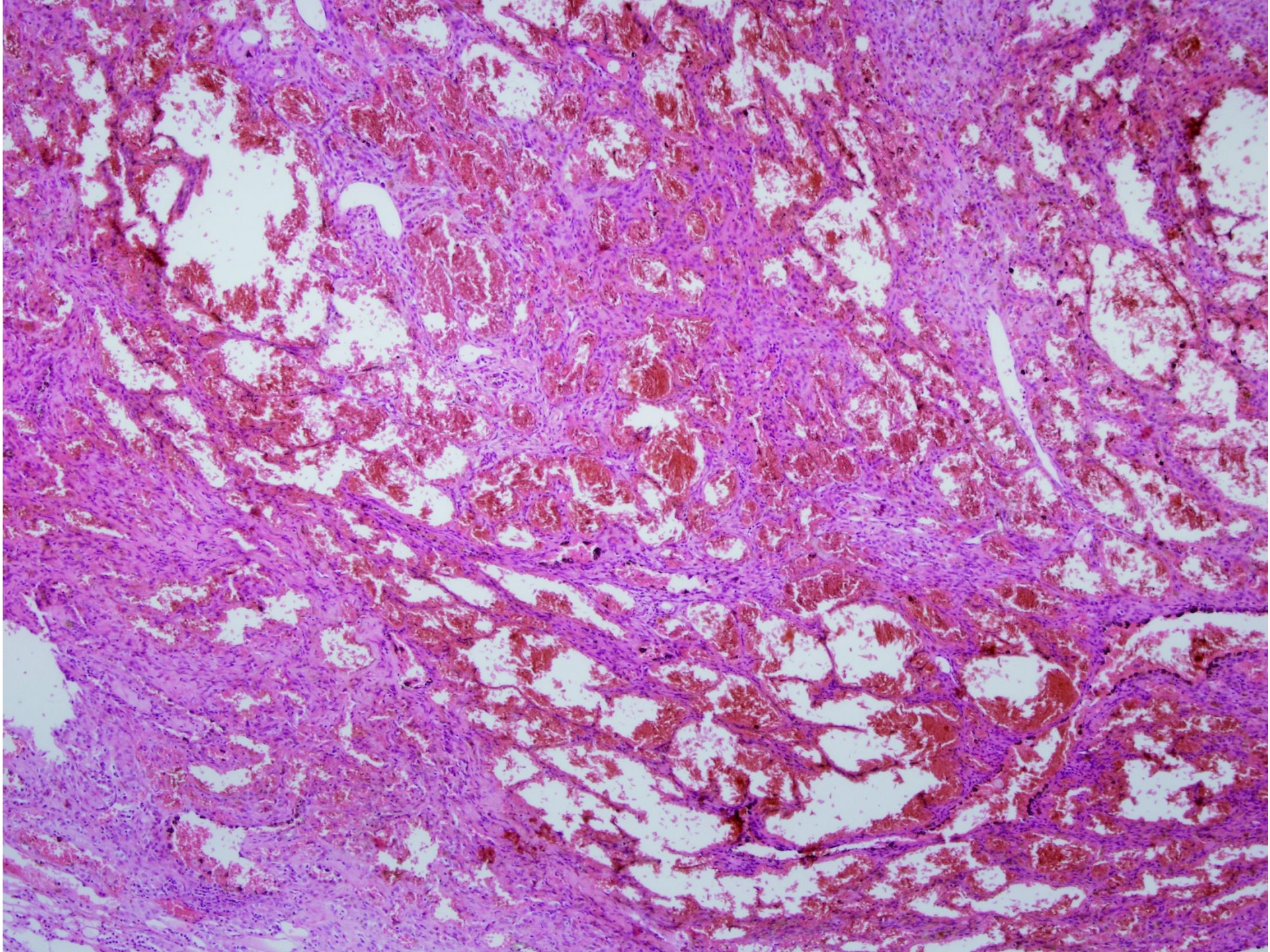
Alpha medical s.r.o., Bratislava

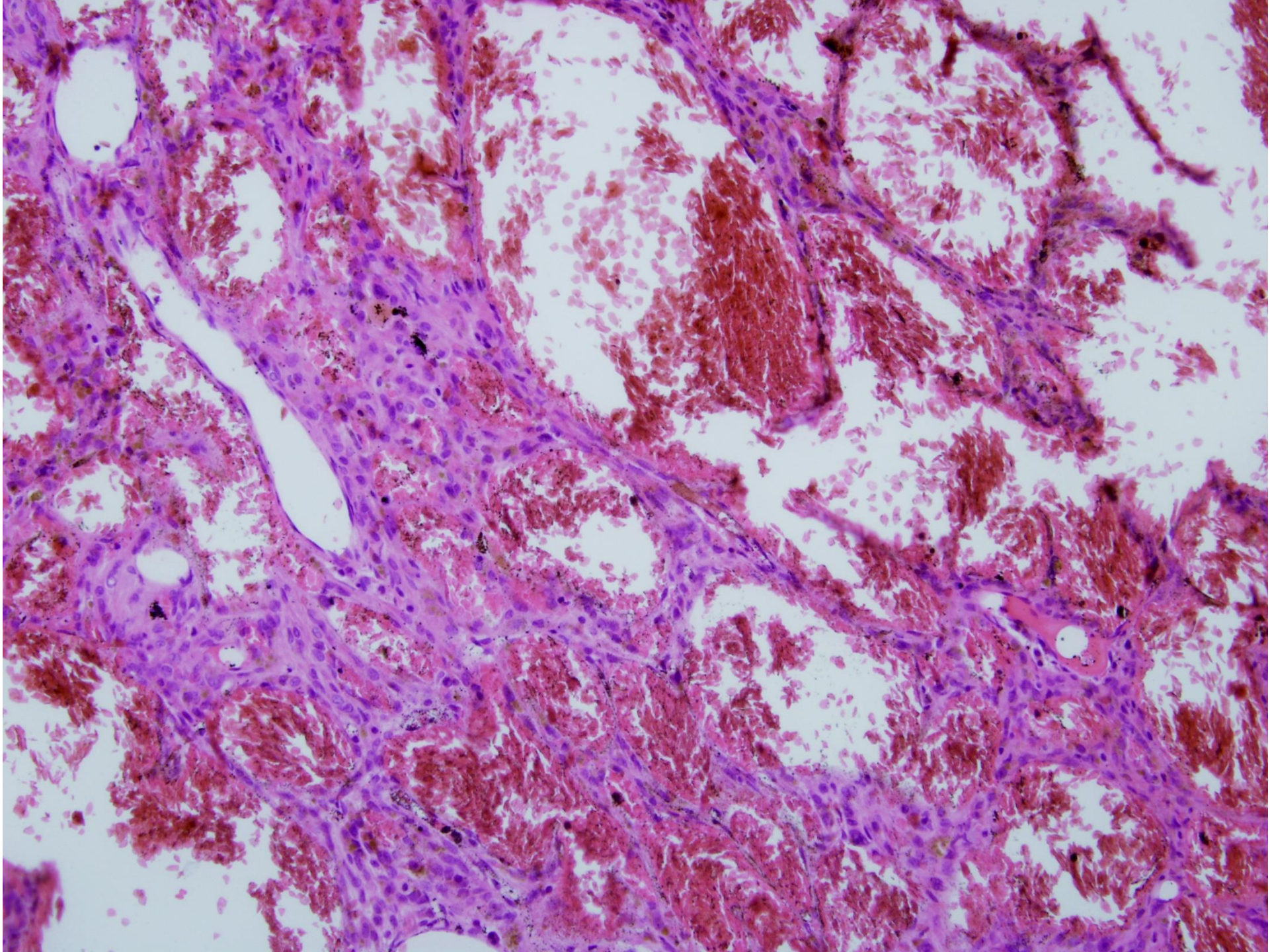
Klinické údaje

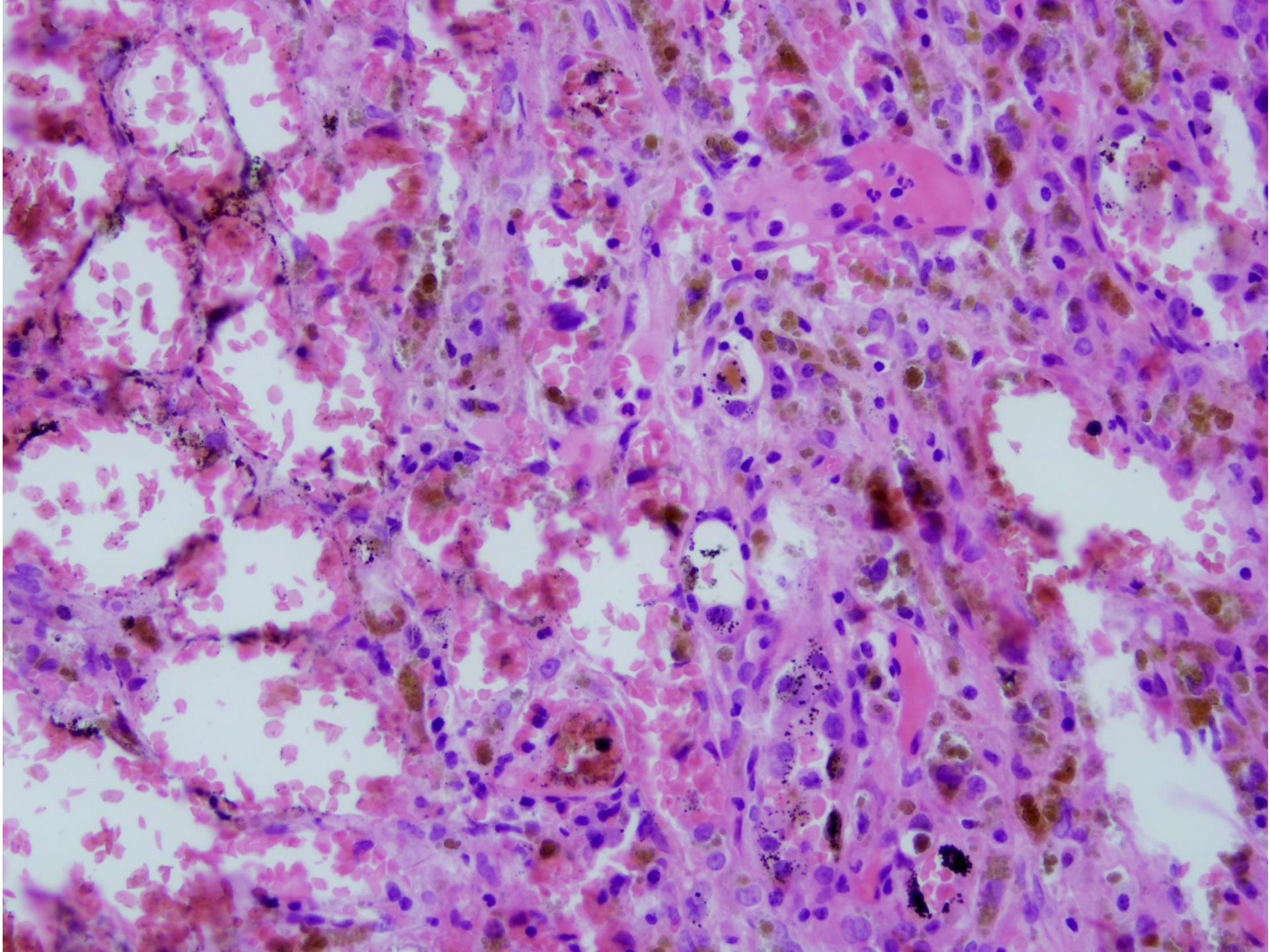
- 62-roč. žena
- klinická dg.: tumorózne ložisko pravých pľúc centrálne S3, nehistologizované.
- pac. po HYE a AE pre myomatózny uterus (r.1999), tyroidektómia pre folikulárne adenómy obojstranne (2011, Trnava). Bez anamnézy malignity.
- výkon: excízia z pľúc
- makroskopický nález: exstirpát ovoidného hnedočerveného tumoru d=16 mm.

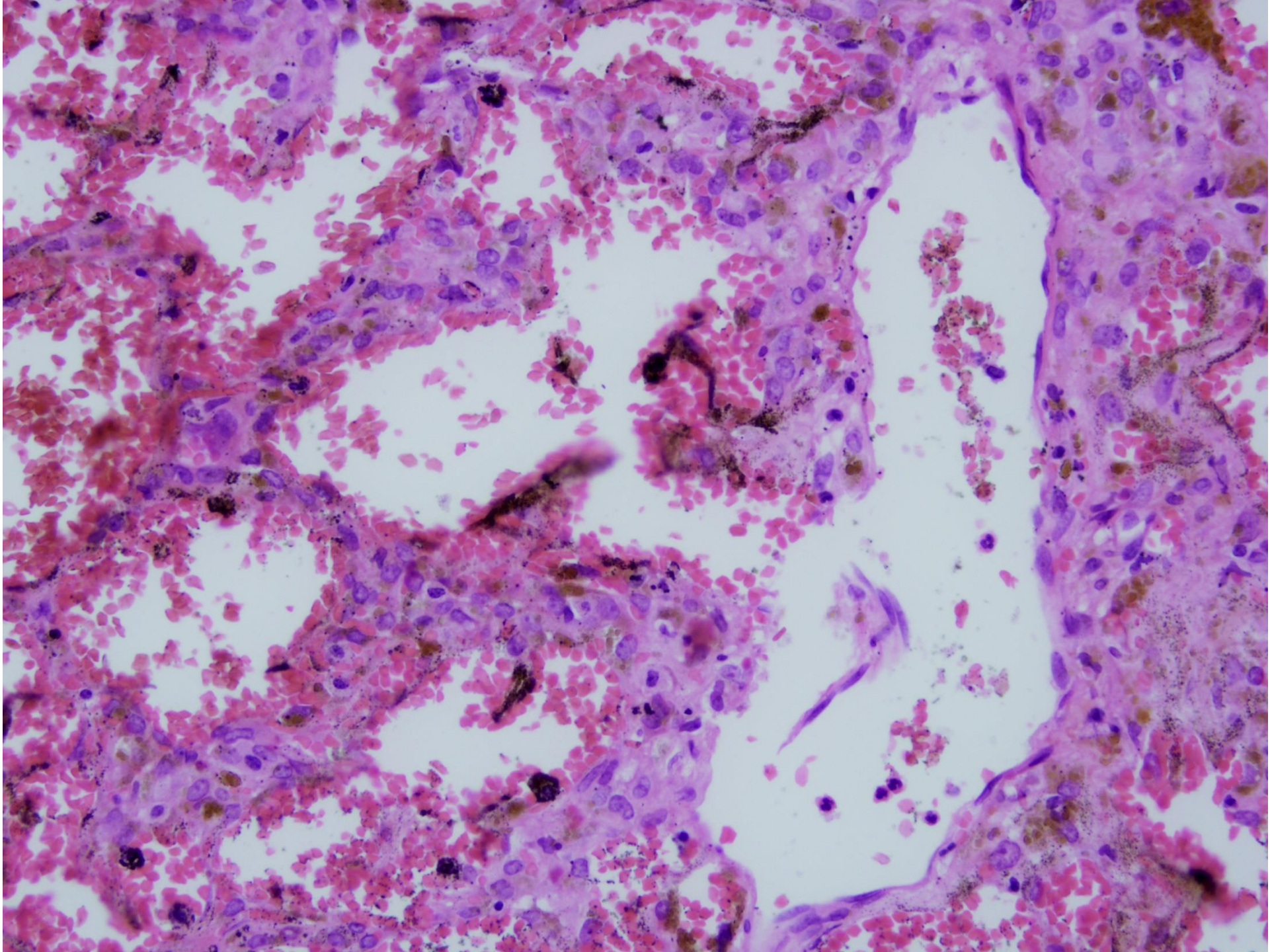


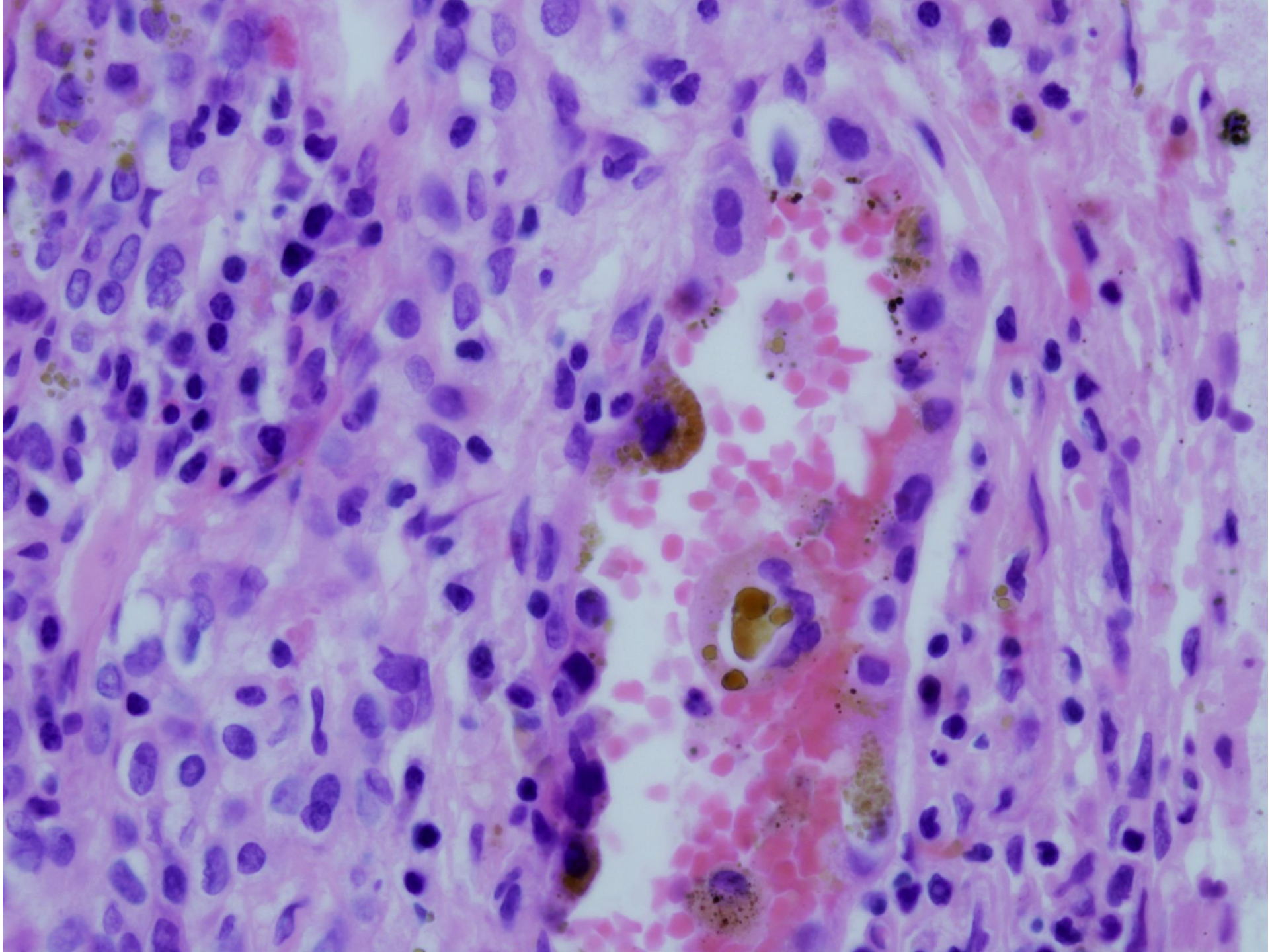


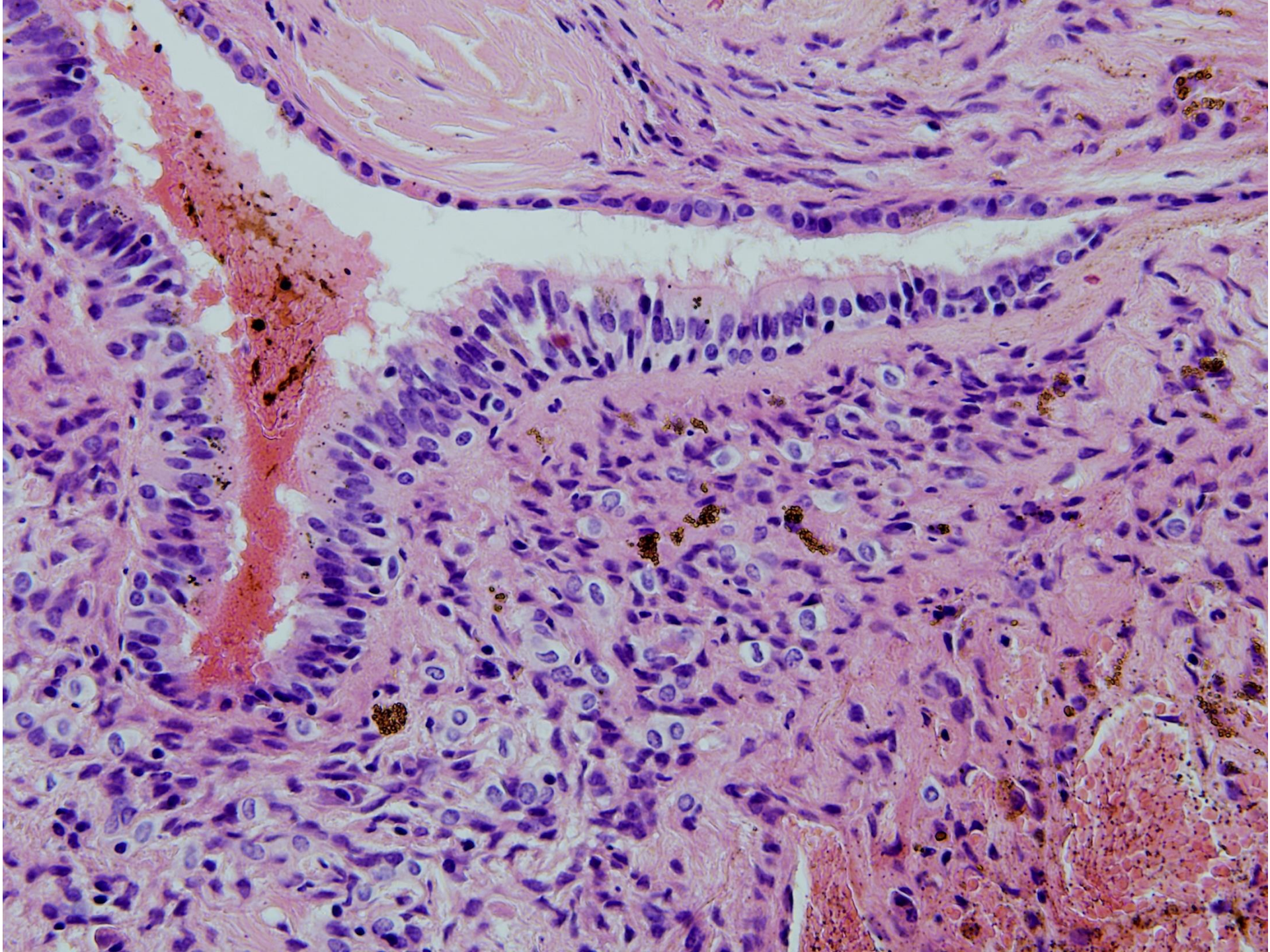


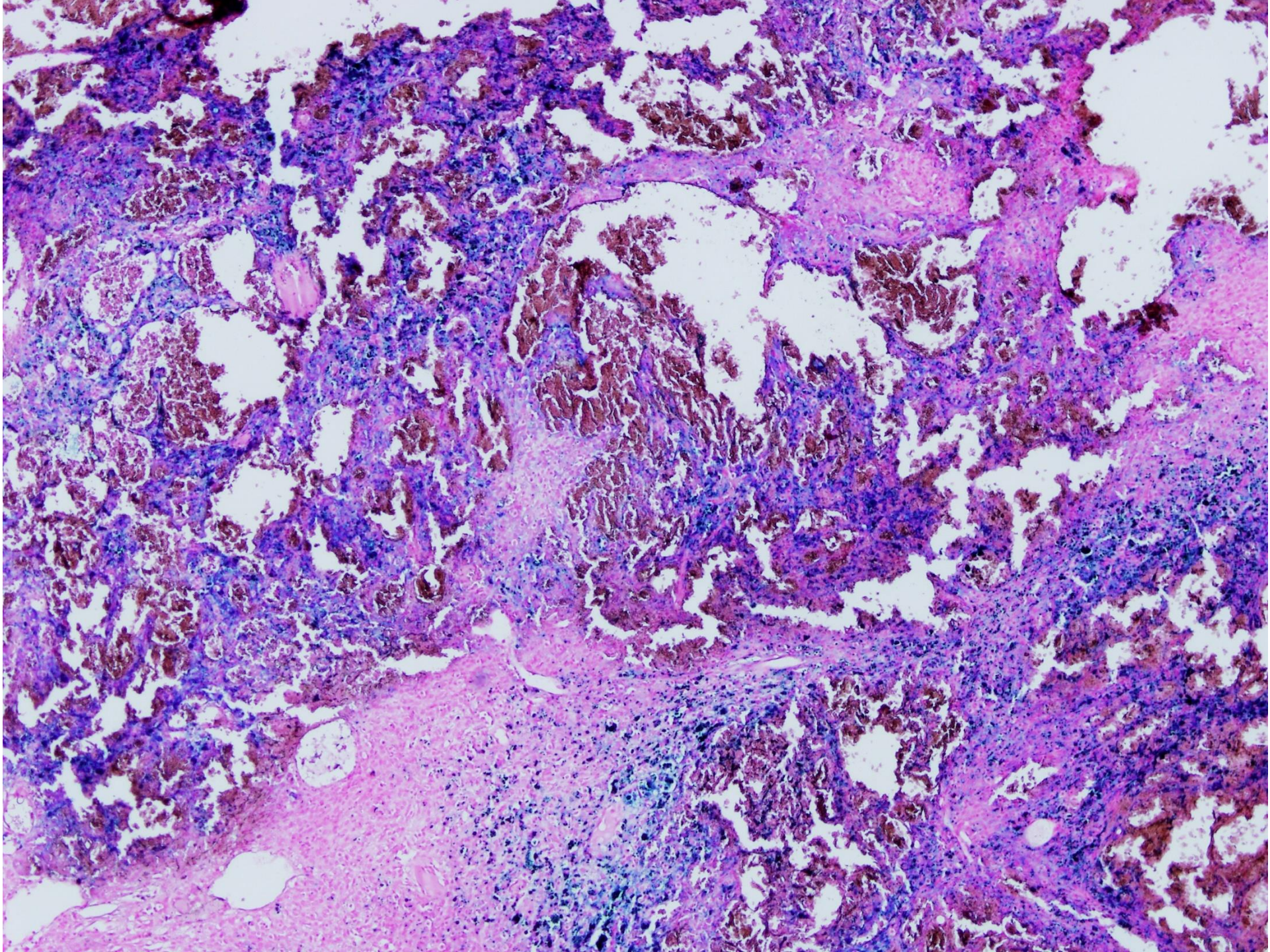


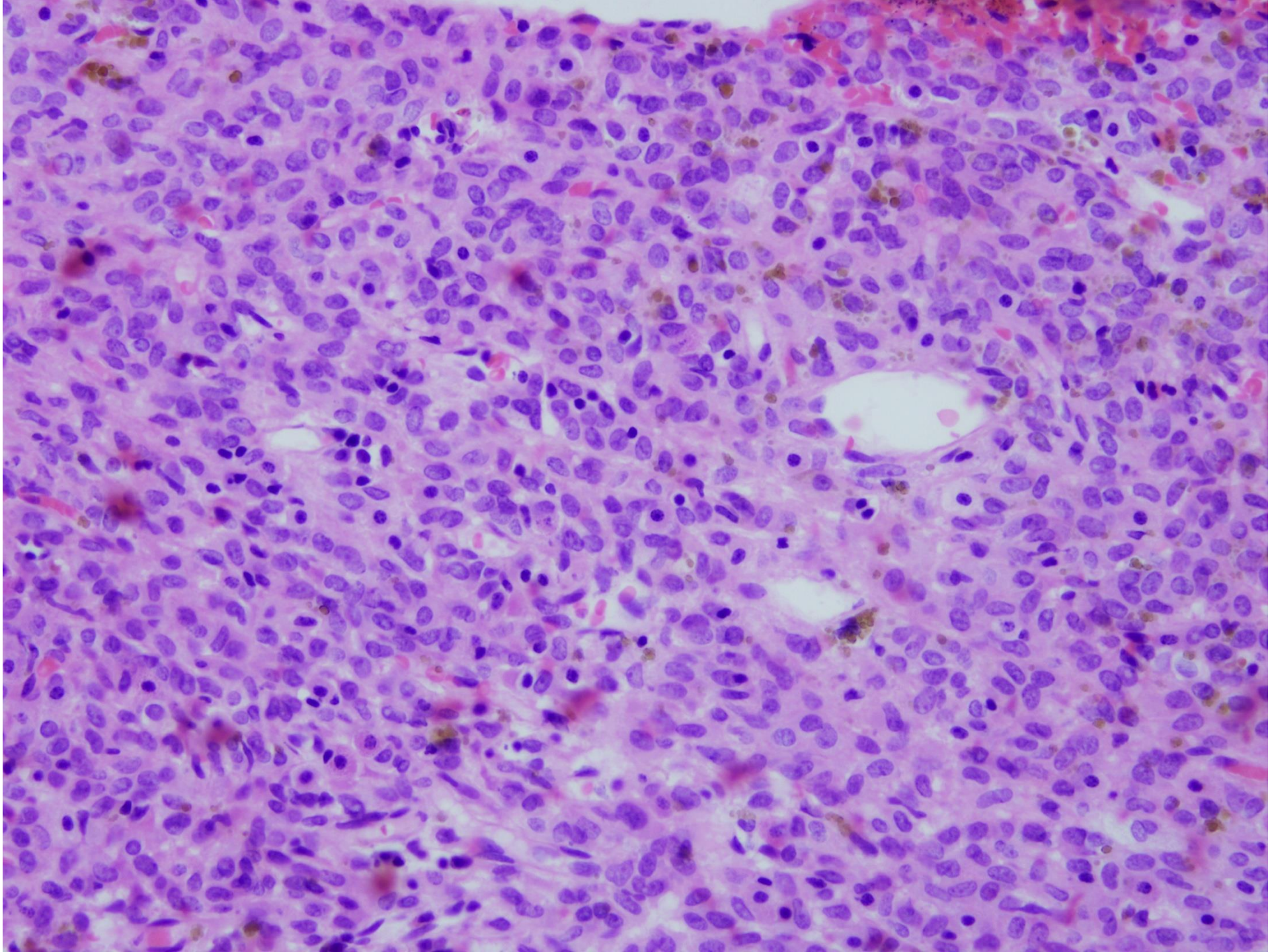


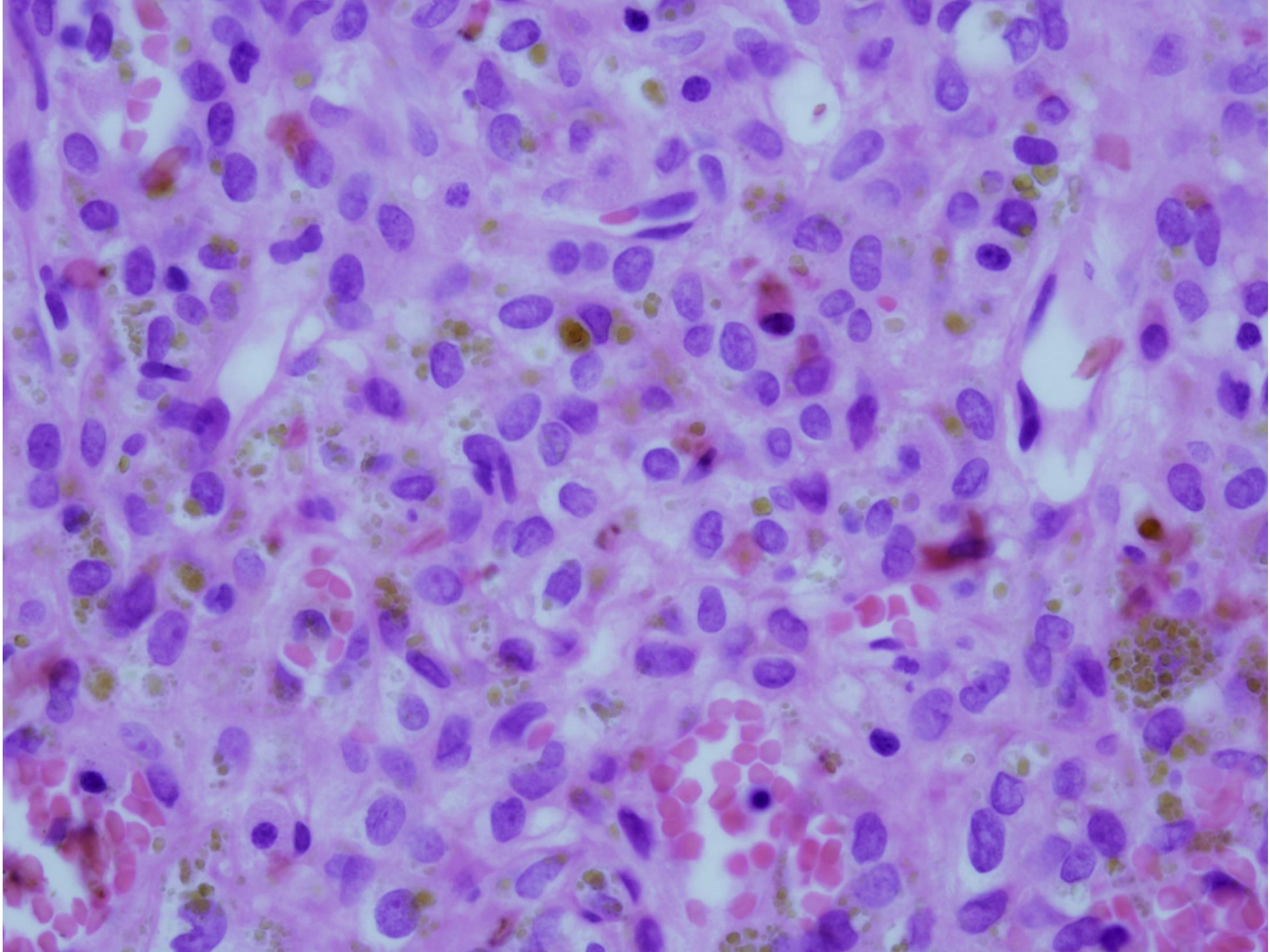


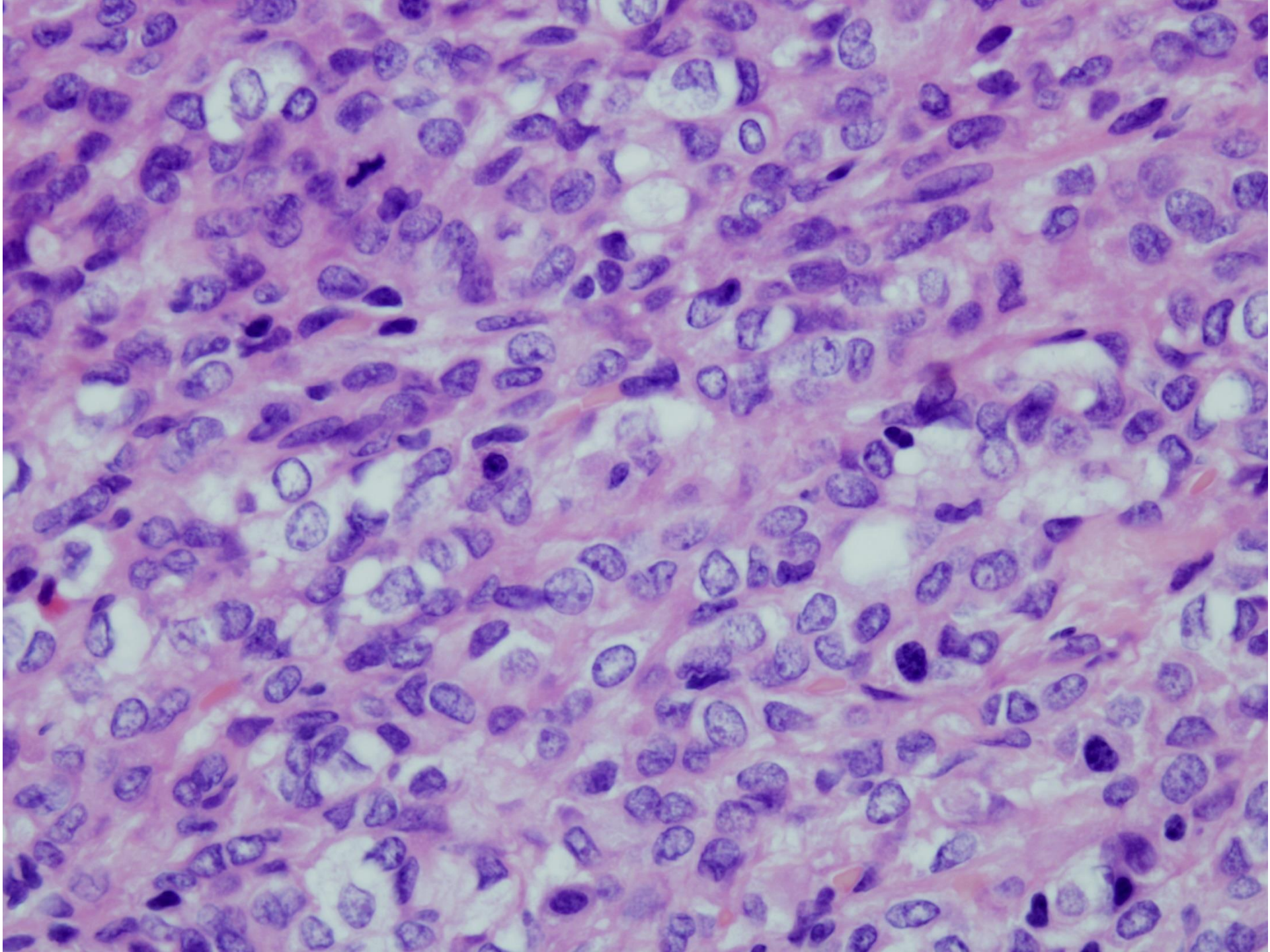


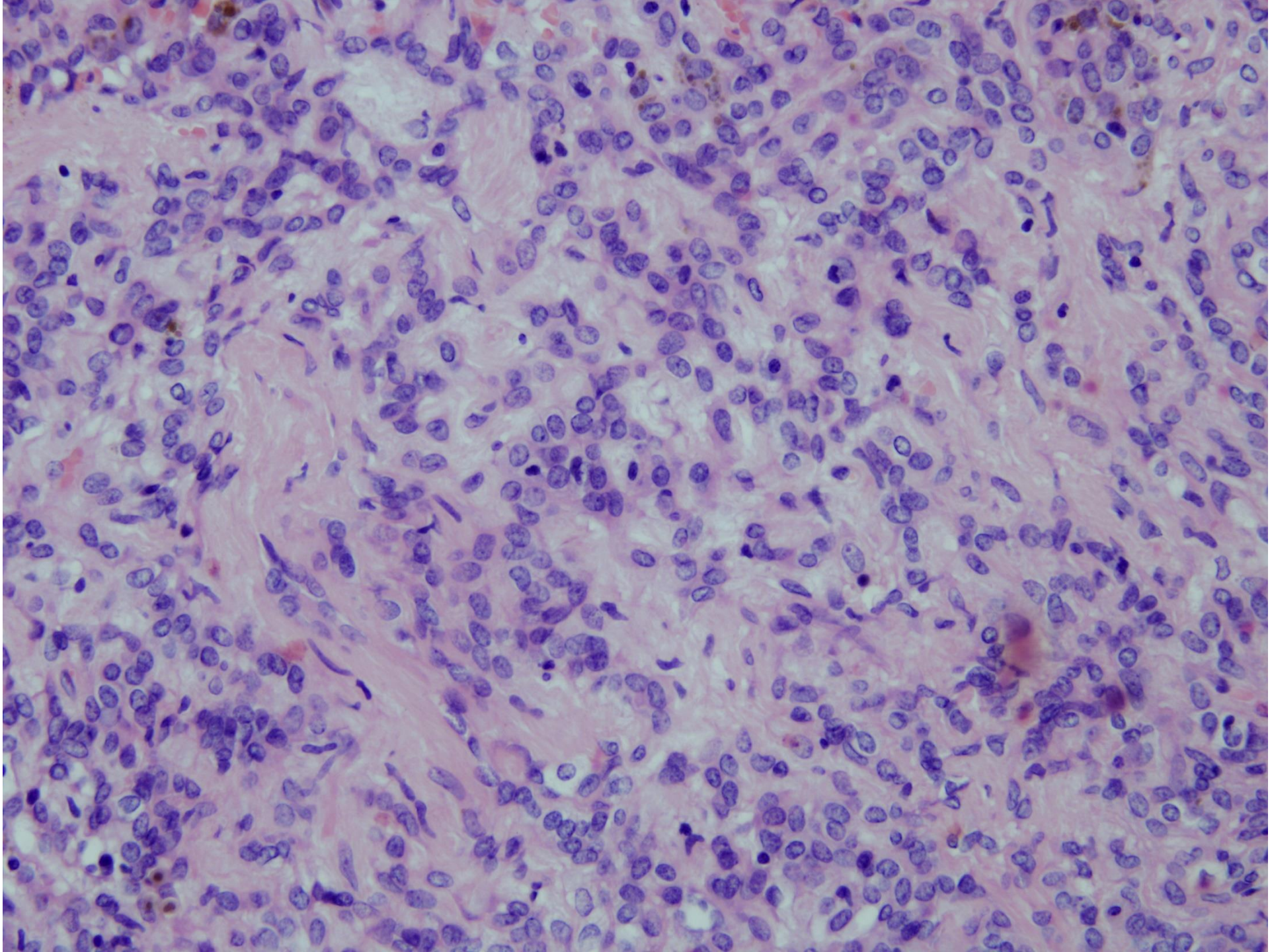


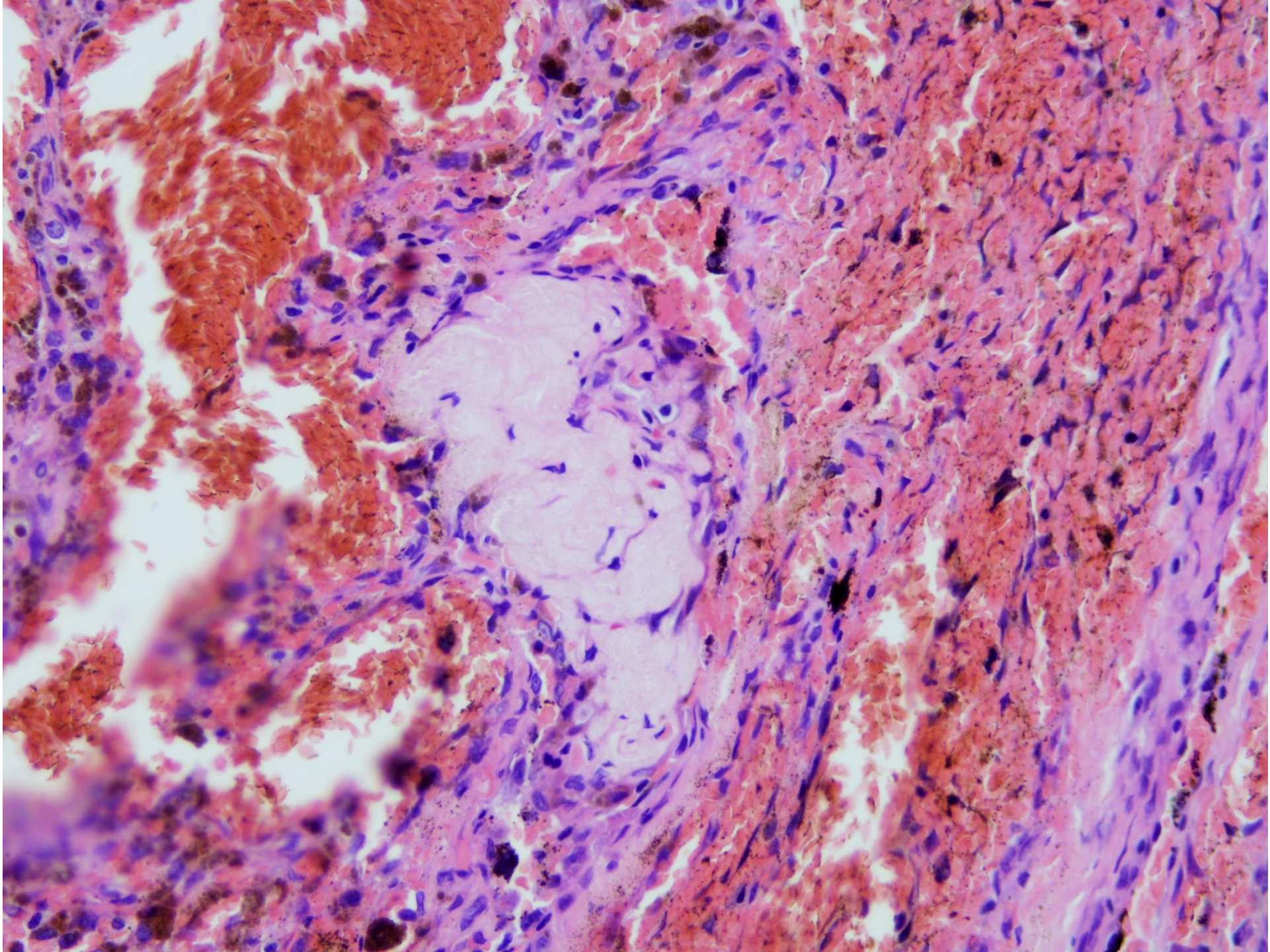






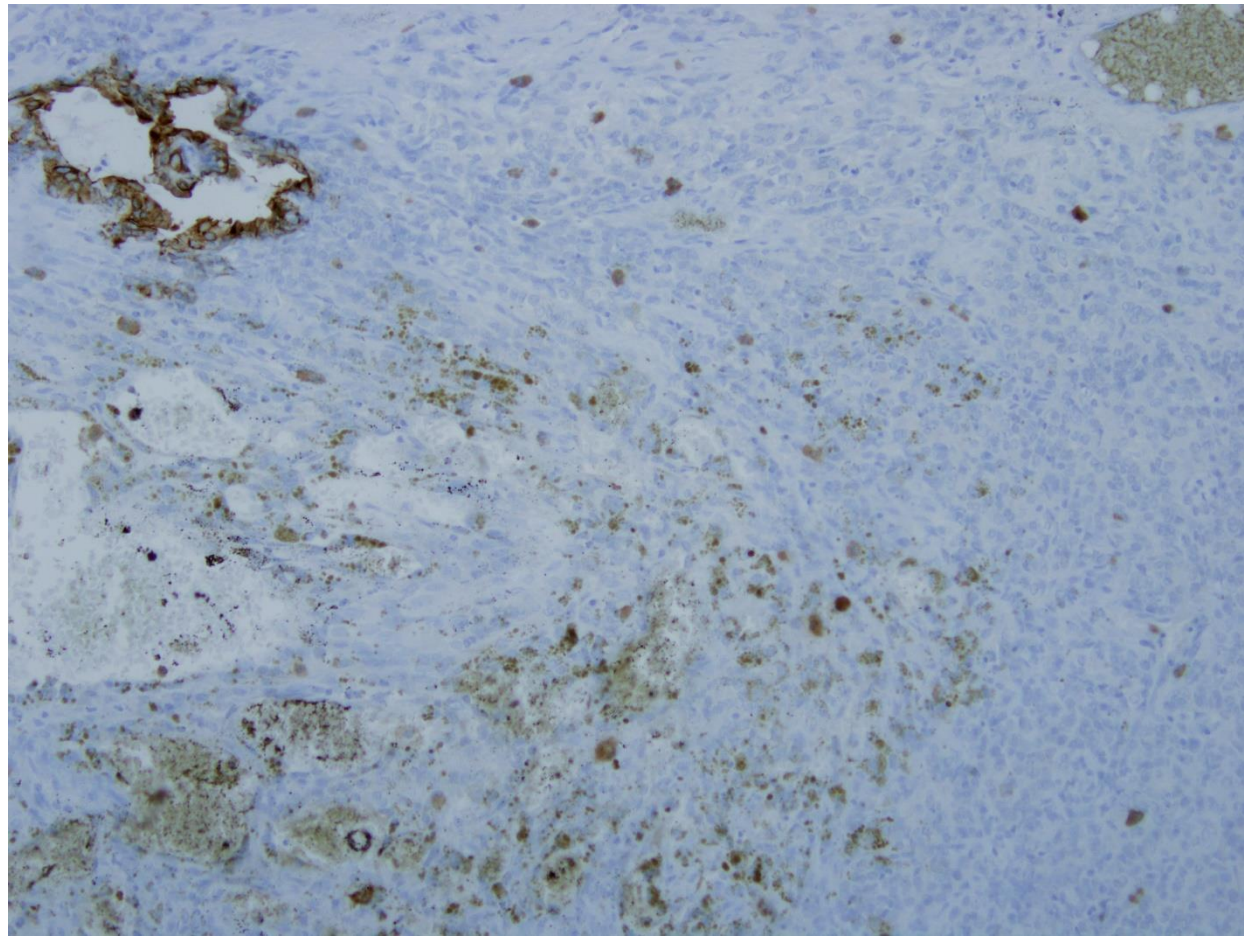
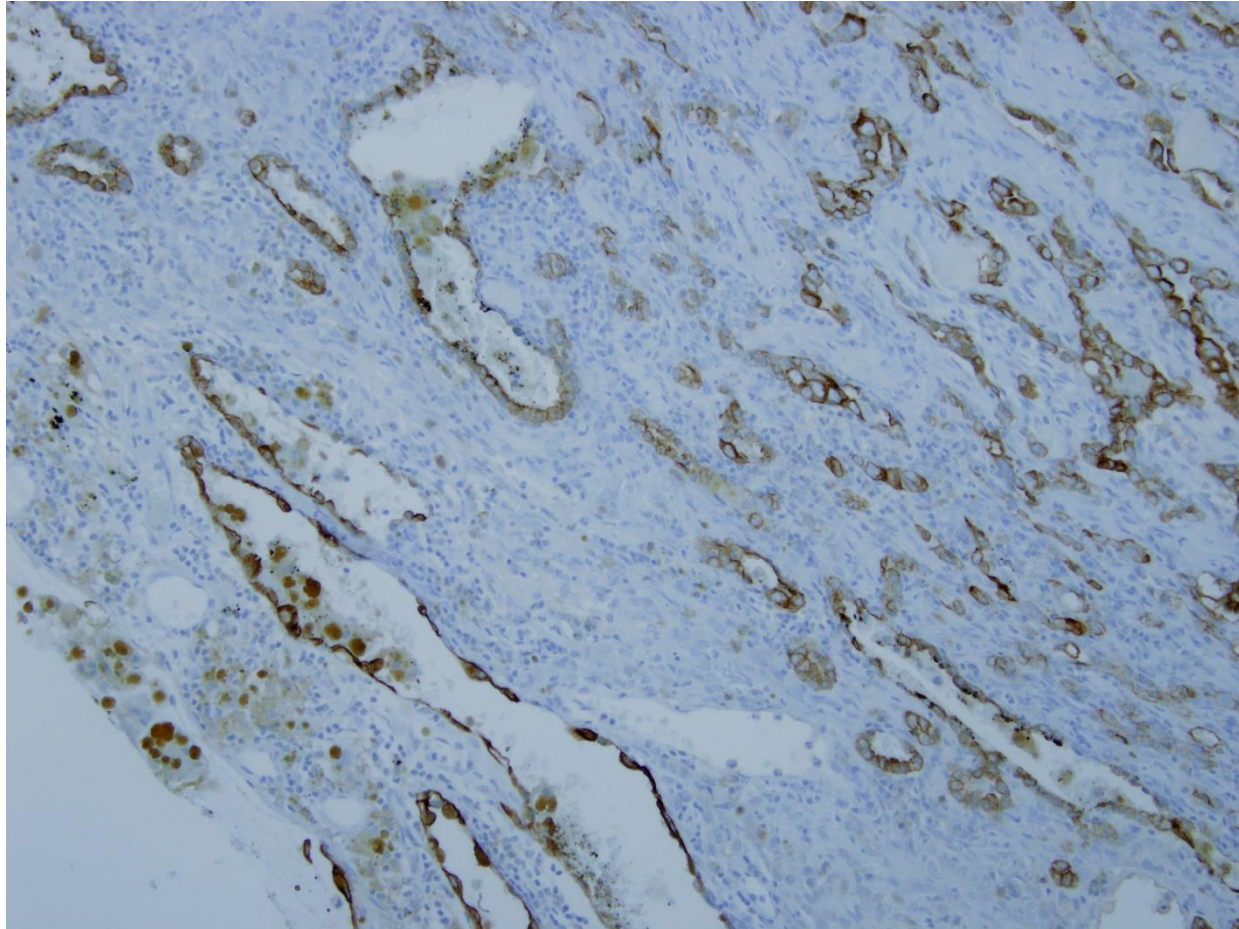




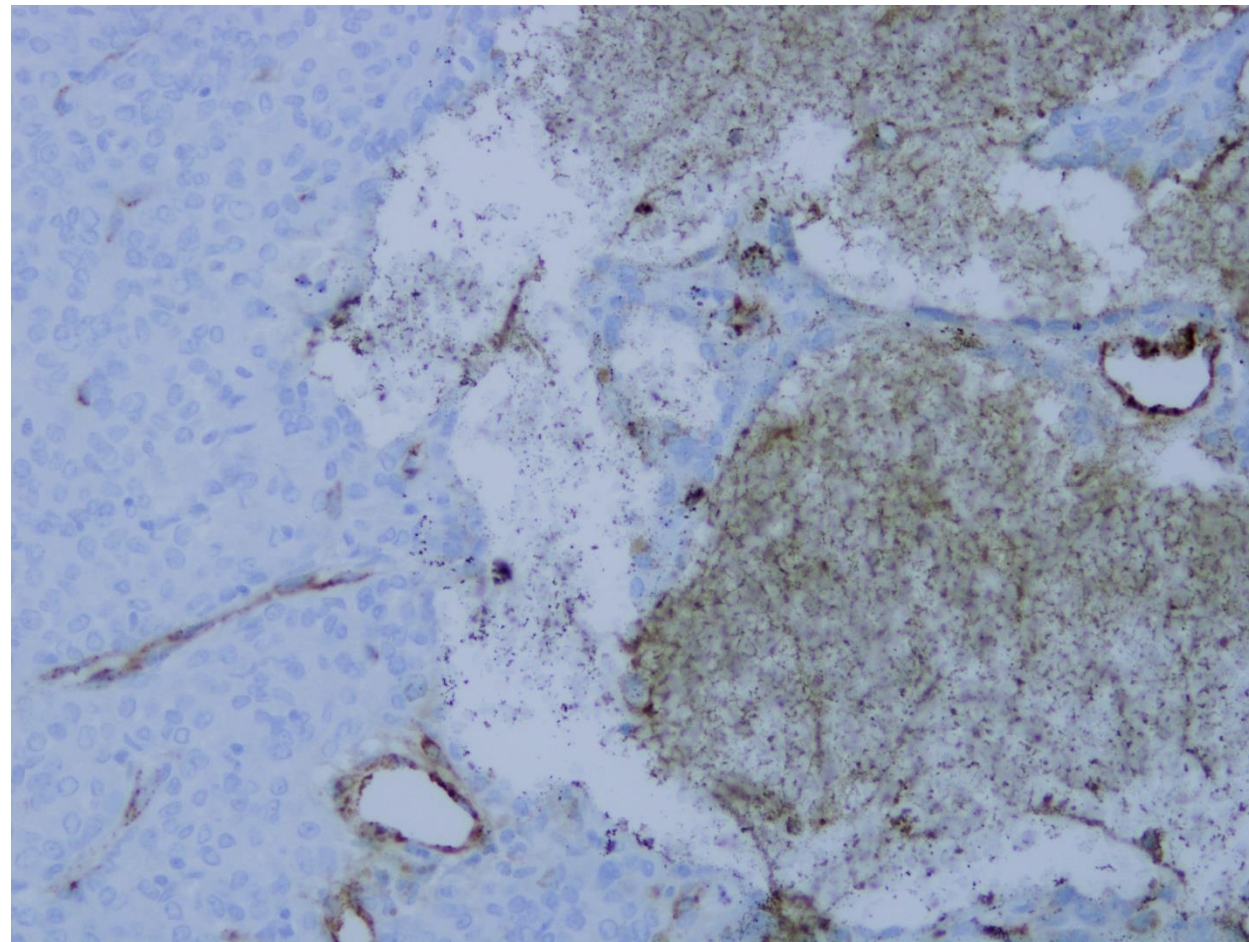
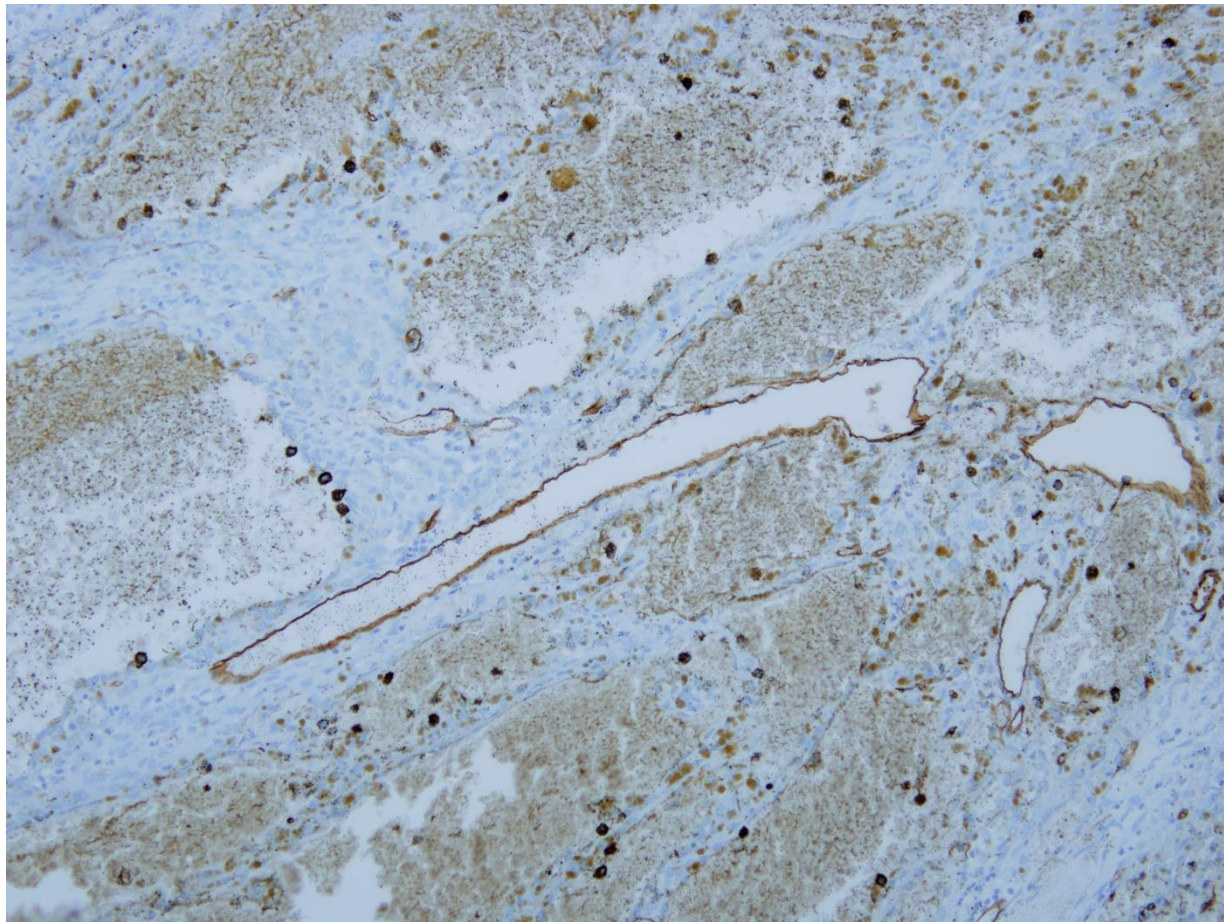




pan CK



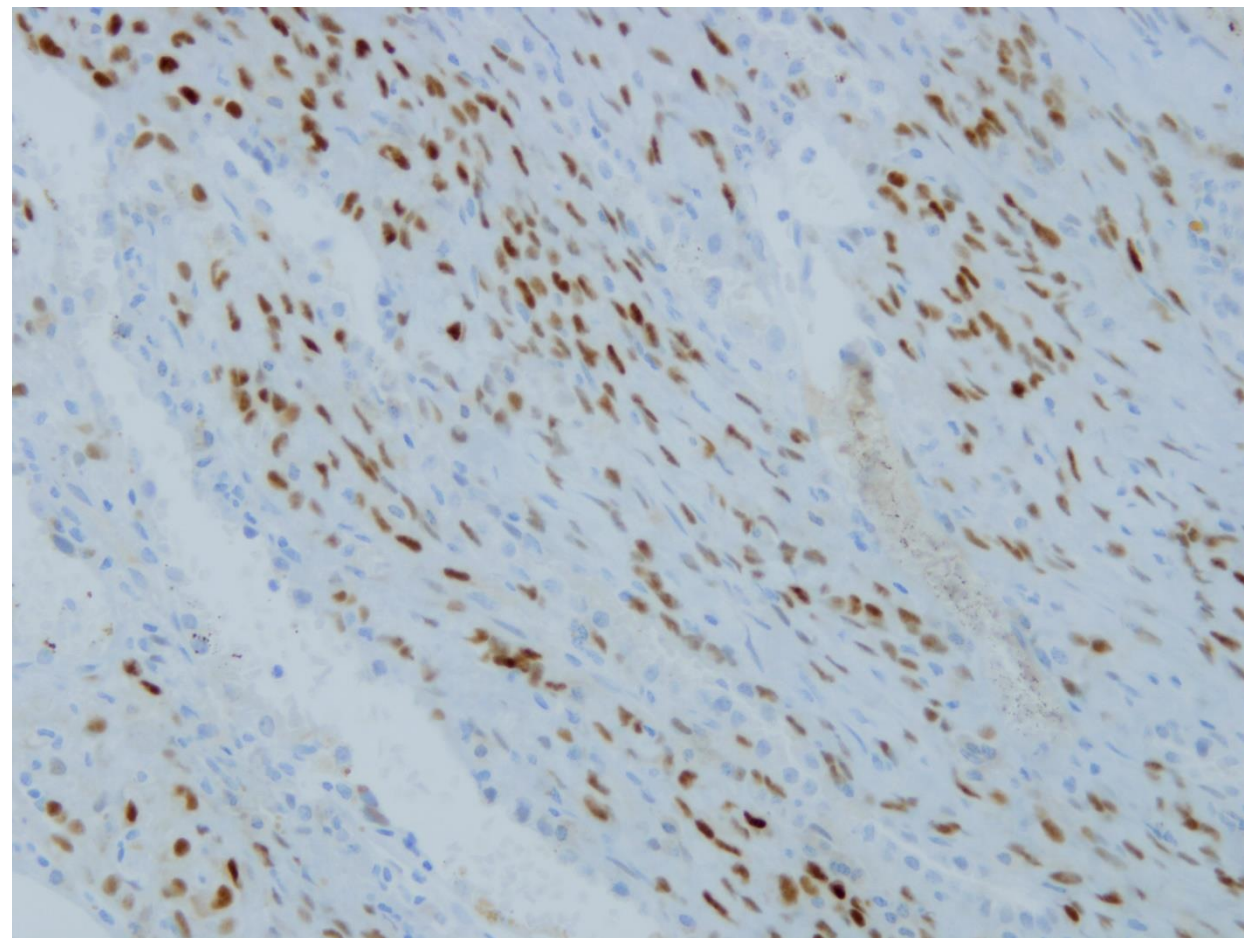
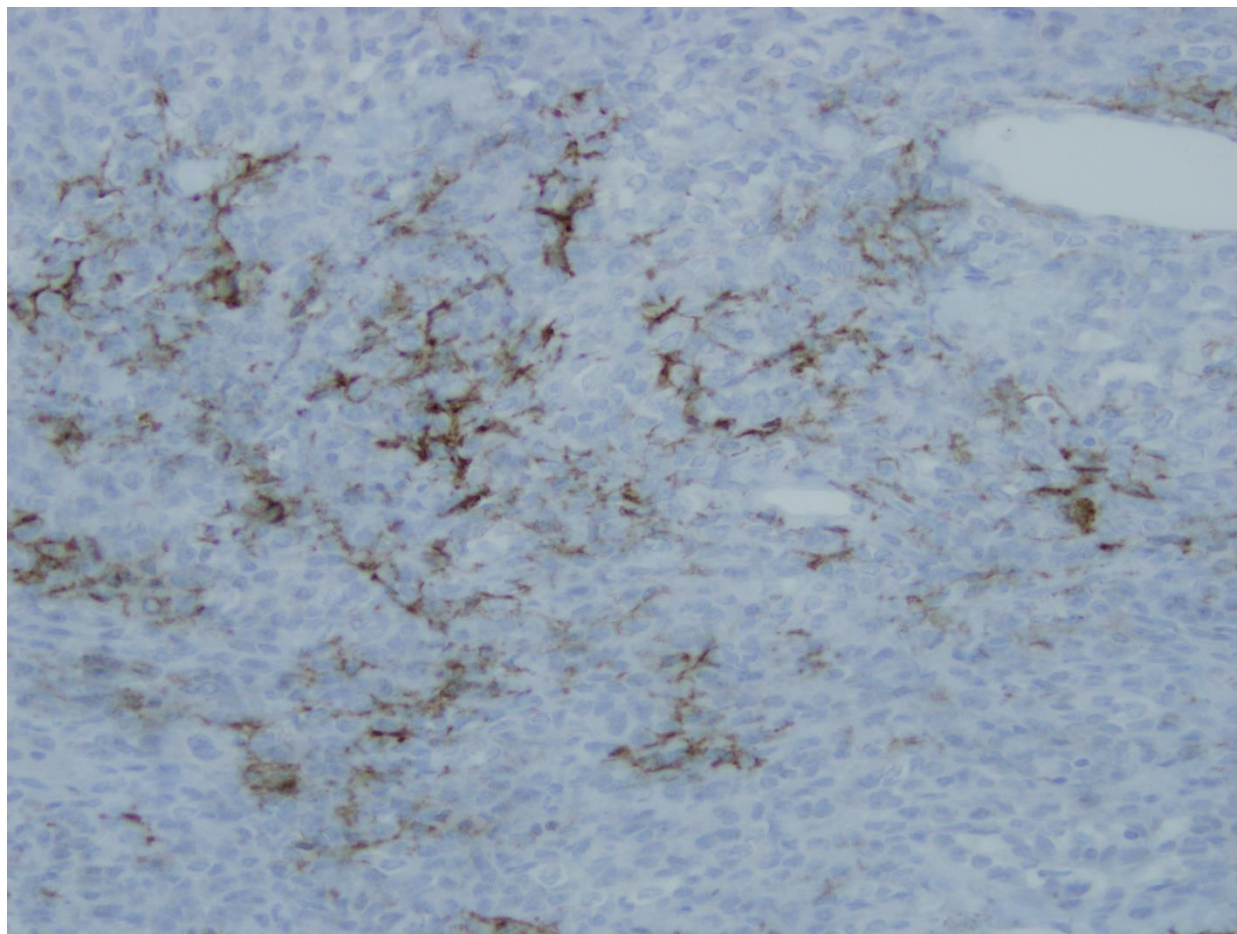
CD34



F VIII

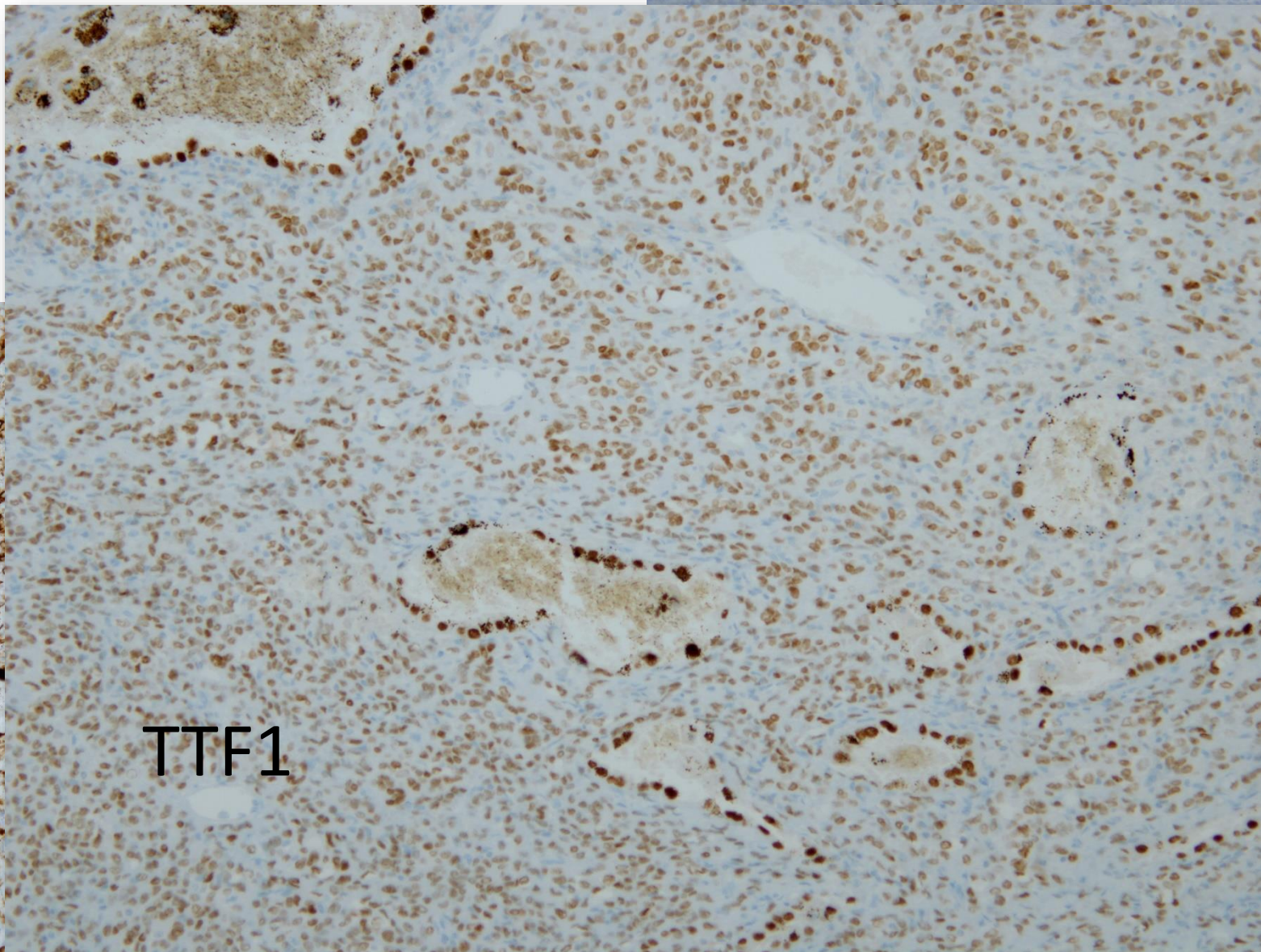
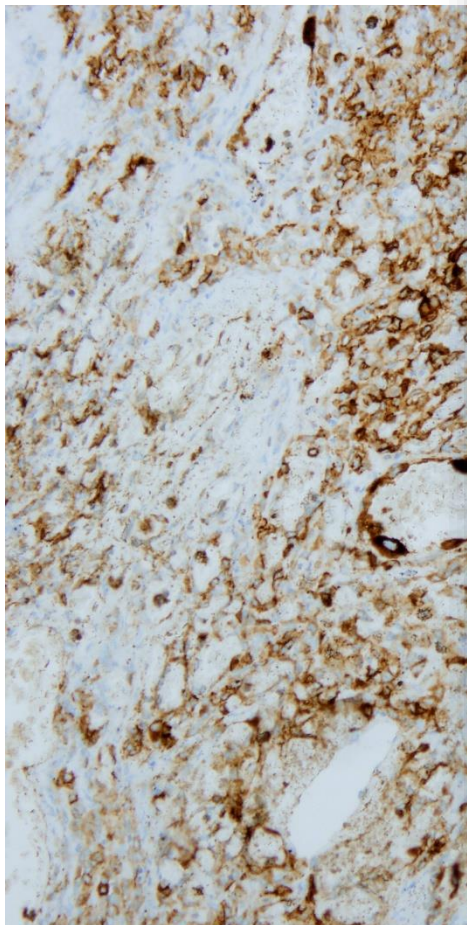


CD10

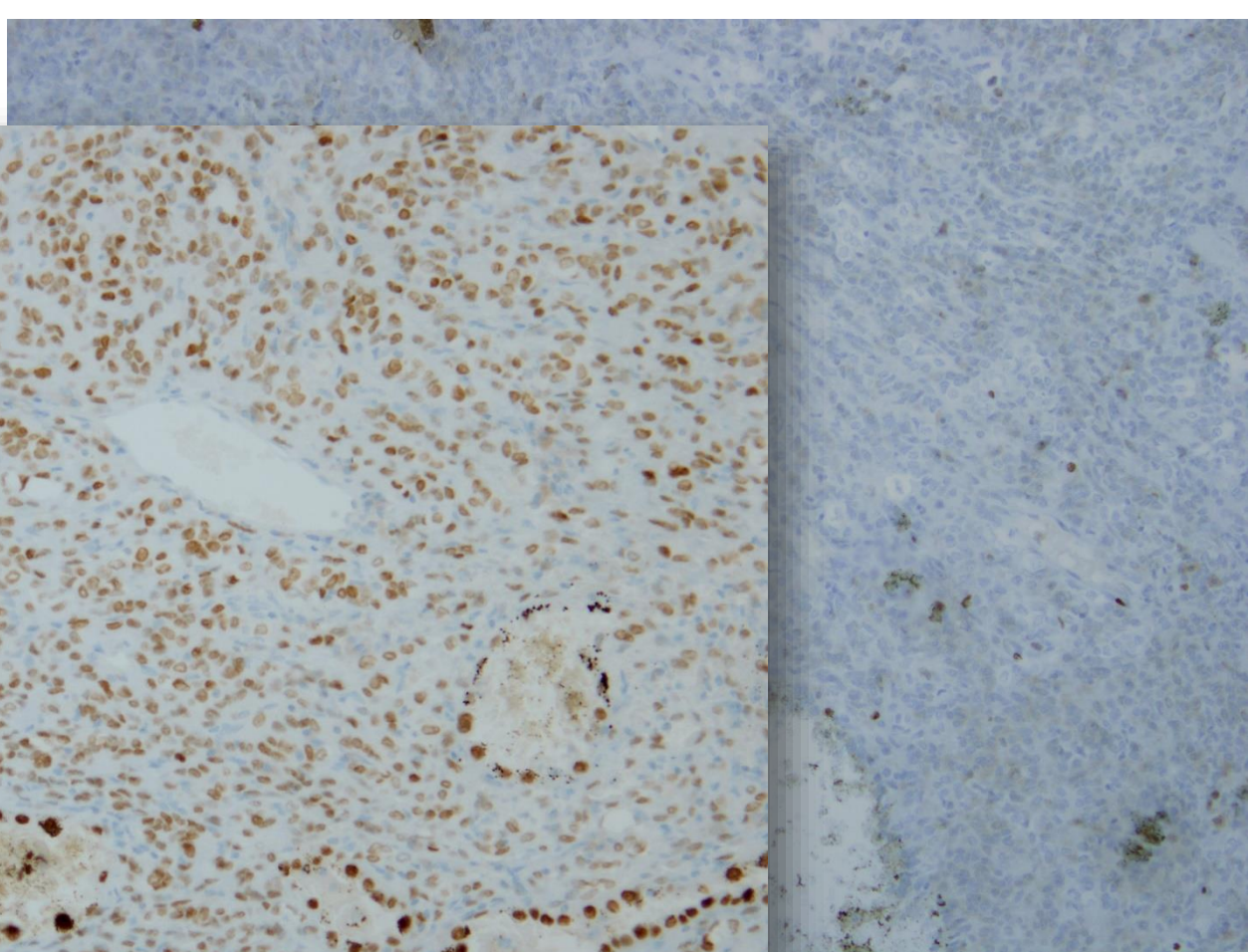


PR

EMA



TTF1



67

Sumarizácia morfológie a IHC



- dobre ohraničený, neopúzdrený
- angiomatoidného vzhľadu, rôzne veľké, anastomozujúce priestory vystlané oploštenými/kubickými epitéliami, vyplnené erytrocytmi
- medzi angiomatoidnými štruktúrami solídna proliferácia stredne veľkých, uniformných okrúhlych až ovoidných buniek s ojedinelou mitotickou aktivitou
- prímes početných siderofágov
- ojedinele fokálne sklerotická stróma

	Výstelka angiomatoidných priestorov	Stromálne bunky
pan CK, CK7	+	-
EMA, TTF1	+	+
ER, PR, CD10	-	Časť buniek +
CD34, fVIII, S100, HMB45, SMA, chromA, CD56, LCA, inhibín, WT1, oct4	-	-

Diagnóza

Sklerotizujúci pneumocytóm pľúc

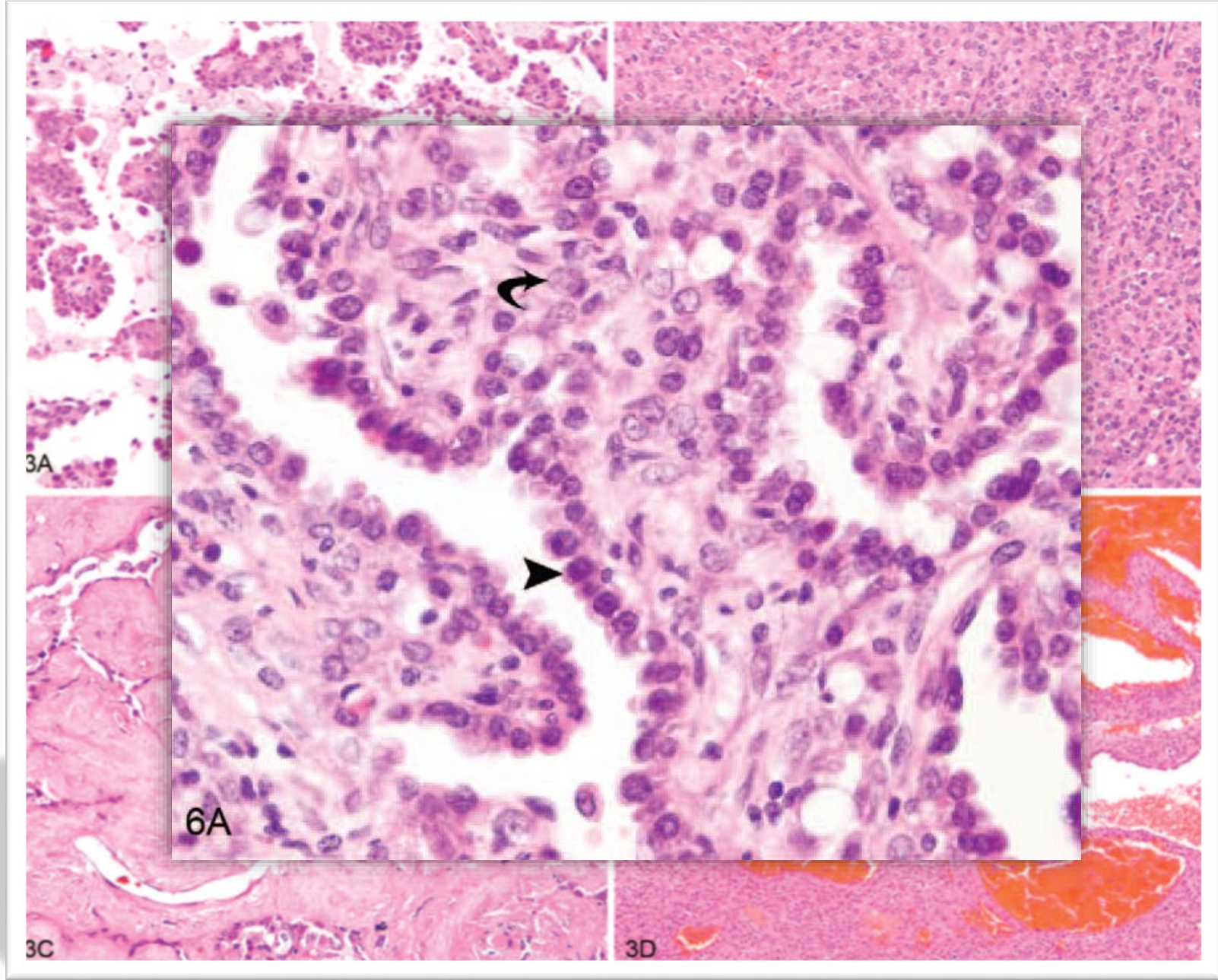
Sklerotizujúci pneumocytóm (SP)

- 1. popis Liebow and Hubbell in 1956 ako sklerozujúci hemangióm – vaskulárny tumor
- nádor s neistou histogenézou - postupne rôzne teórie o histogenetickom pôvode – mezenchymálny, mezotelový, neuroendokrinný, epitelový
- v súčasnosti sa akceptuje epitelový pôvod
- ultraštruktúálne, IHC a molekulárne štúdie - derivovaný z primitívnych respiračných epitelových buniek
- WHO 2015 klasifikácia pľúcnych nádorov – SP presunutý z „rôzne nádory“ do skupiny „adenómy“

Histológia SP

- heterogenita
- 4 primárne rastové vzory
 - ✓ *papilárny, solídny, sklerozujúci, hemoragický (teleangiektatický)*
 - väčšina tumorov (95%) má najmenej 3 z nich, 100% má aspoň 2 z nich
 - 95% tumorov má papilárny vzor
- duálna populácia buniek
 - ✓ *kuboidálne povrchové bunky* (podobné pneumocytom II typu) na povrchu papilárnych štruktúr
 - ✓ solídne rastúce *stromálne okrúhle/polygonálne bunky*
 - obe nádorové, monoklonálne
 - podľa genetických štúdií pravdepodobne zo spoločnej prekurzorovej bunky, s rôznym stupňom maturácie/diferenciácie ku pneumocytom II typu

Ďalšie nálezy: mononukleárny zápal, makrofágy, siderofágy, mikrokalcifikáty



Pulmonary Sclerosing Hemangioma—Keylock et al: Arch Pathol
Lab Med—Vol 133, May 2009

Imunofenotyp SP

IHC	Povrchové bb.	Stromálne bb.
pan CK	+	-
EMA	+	+
TTF1	+	+
napsin A	+	-
surfactant protein B	+	-
ER, PR	-	môžu +
chromA, NSE, SYN	-	môžu +
S100, dezmin	-	-

Epidemiológia SP

- zriedkavý výskyt
- zvyčajne solitárne
- častejšie periférne
- veľk. 1-8 cm (priemer 3 cm)
- 4.-5. dekáda života
- viac ženy (80%), viac ázijská populácia
- zvyč. asymptomaticky, náhodný RTG/CT nález, zriedka kašeľ, bolesť, hemoptýzy
- môže byť metabolicky aktívny v PET/CT 18F-FDG – susp. malignity

Biologická povaha SP

➤ benígny tumor

- veľmi zriedka metastázy, ktoré nemenia prognózu (v súbore 100 pac. iba 1x met, v literatúre 23 prípadov s met do regionálnych LU)
- 1x metastáza do kosti (stavec) – overgrowth stromálnych buniek v primárnom Tu aj v met ?!
- 1x lokálna rekurencia 10 r. po klinovitej resekcii

➤ liečba chirurgická, konzervatívne

Diferenciálna dg. SP

- závisí od prevažujúceho rastového vzoru
 - solídny rast
 - karcinoid
 - metastáza low-grade ESS
 - metastáza svetlobunkového RCC
 - sugar tumor
 - papilárny rast
 - pľúcny adenokarcinóm papilárny, lepidický
 - meta papilárneho Ca ŠŽ
 - pulmonárny adenóm papilárny, príp. alveolárny
 - hemoragický/angiektatický vzor
 - hemangióm

Diagnosticky problematické oblasti SP

➤ zmrazené rezy

- dobré ohraničenie/expanzívny rast, heterogenita - viac rastových vzorov, duálna bunková populácia, chýbanie atypií

➤ v malých biopsiách

➤ v cytológii

...záverom

Sklerotizujúci pneumocytóm

- zriedkavý benígny epitelový tumor pľúc
 - zriedka „benígne“ nodálne metastazovanie
 - heterogenita histomorfologie (definuje, aj komplikuje)
- ✓ *ani benígny epitelový tumor nemusí byť pozitívny s CK!*

Použitá literatura

- Travis, W.D. et al.: WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart, IARC Press, Lyon, 2015
- Devouassoux–Shisheboran, M. et al.: A Clinicopathologic Study of 100 Cases of Pulmonary Sclerosing Hemangioma With IHC Studies, *AJSP* 24(7): 906–916, 2000
- *Keylock J.B. at al.*: Sclerosing Hemangioma of the Lung, *Arch Pathol Lab Med.* 2009;133: 820–825

Ďakujem za pozornosť

