



ÚSTAV PATOLOGICKEJ ANATÓMIE  
LEKÁRSKA FAKULTA  
UNIVERZITA KOMENSKÉHO  
V BRATISLAVE

SD - IAP č. 684



Pavol Janega

52 ročný muž

nezhubný nádor dolnej pery vpravo

Tel.

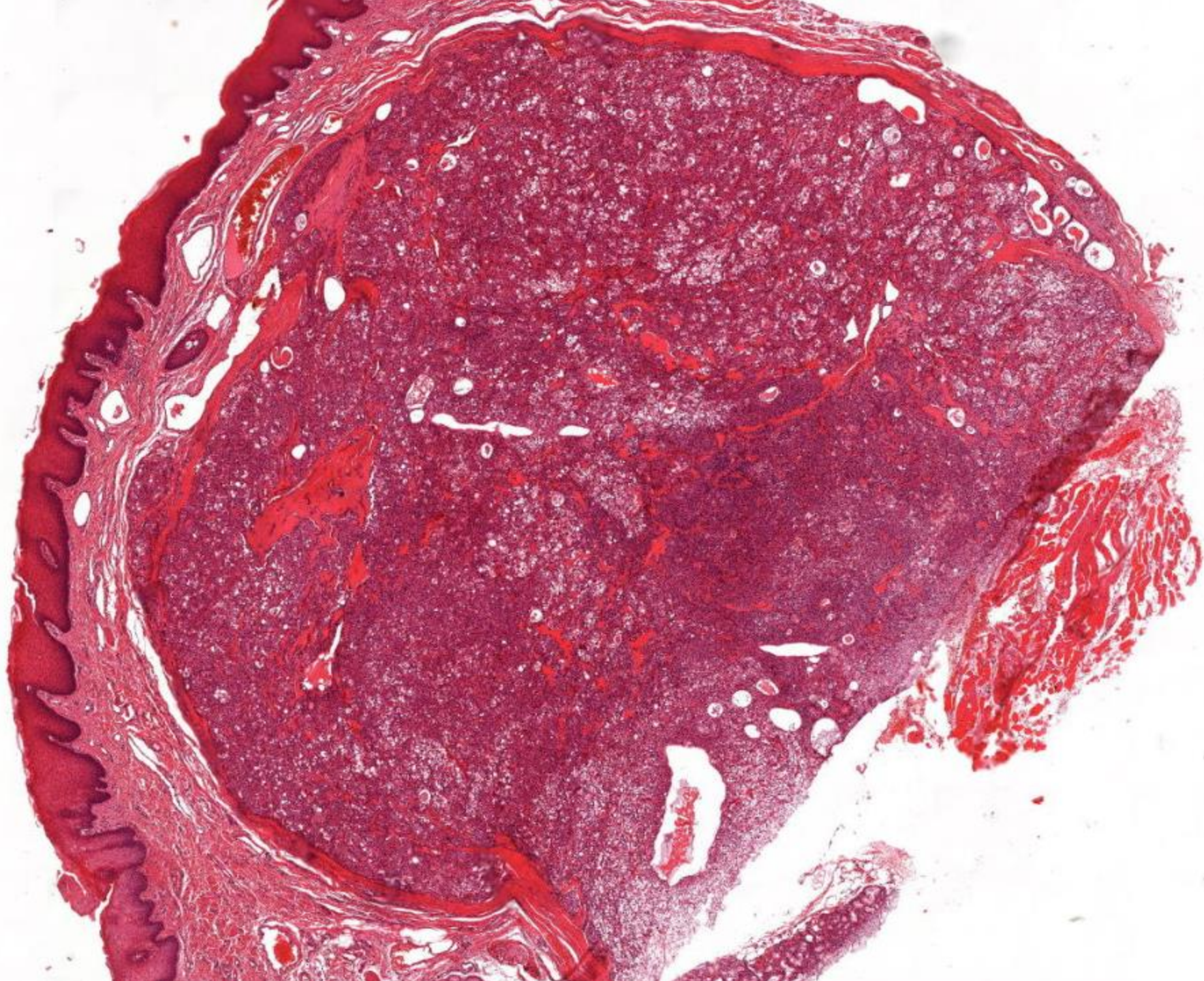
- niekoľko ročná anamnéza rezistencie dolnej pery vpravo, pohyblivá, nefixovaná voči okoliu, bez zmien, bez známok rastu
- odstránenie ako elektívny výkon

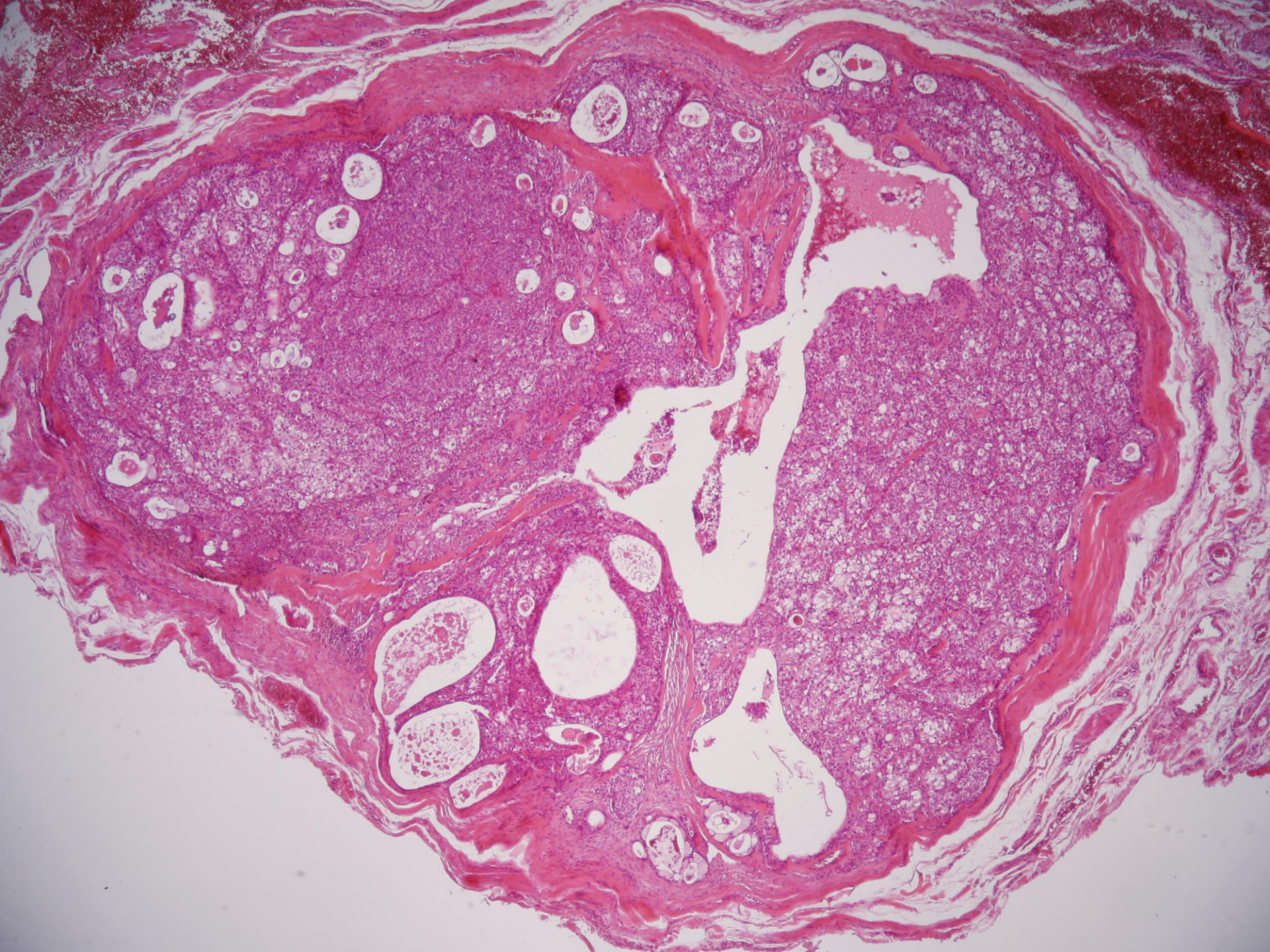


## Makro:

- Excidovaný útvar veľkosti 24 x 12 x 9 mm, na povrchu tmavohnedý-červený, na reze tvorený sivožltým tuhoelastickým tkanivom

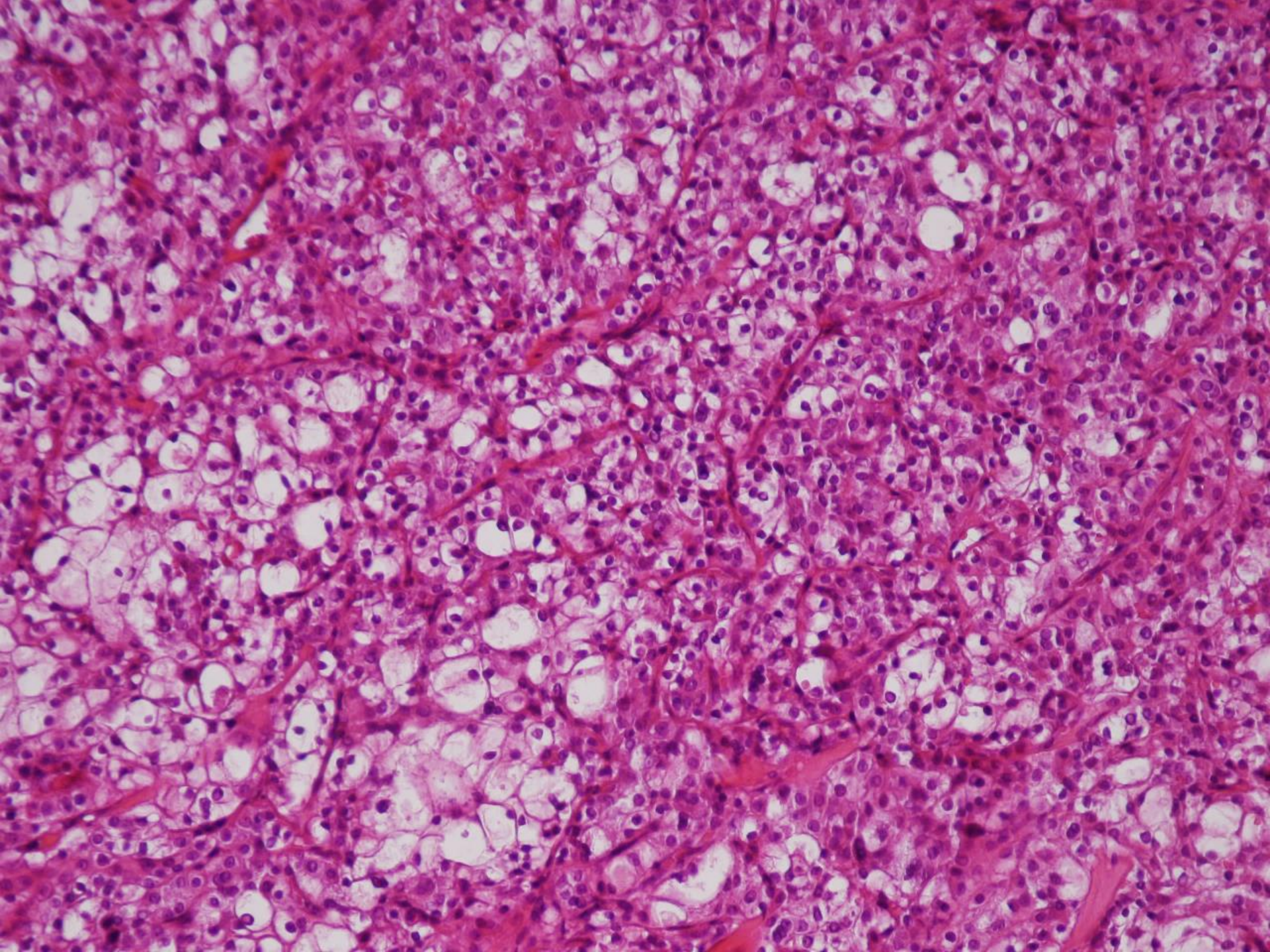


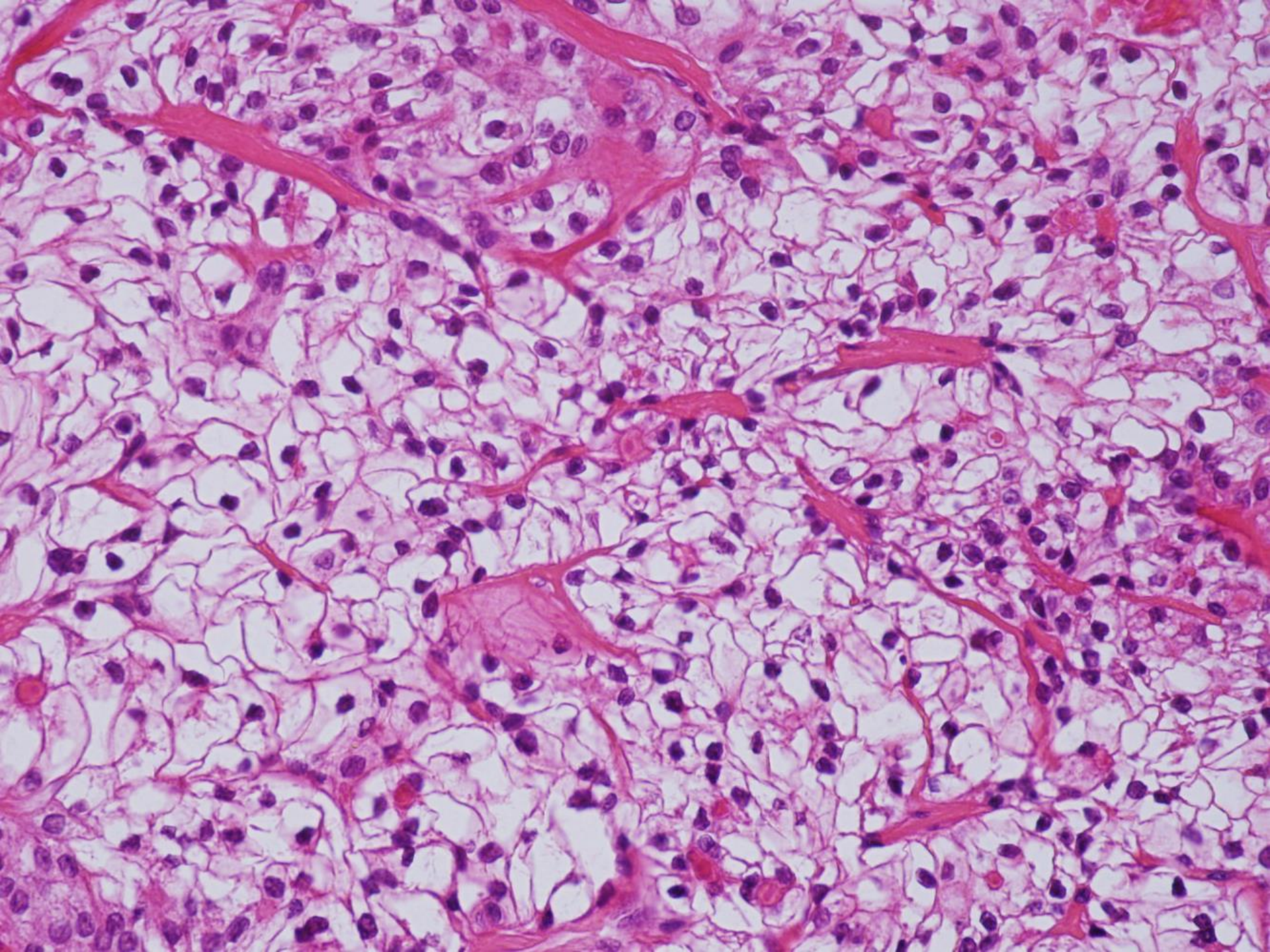




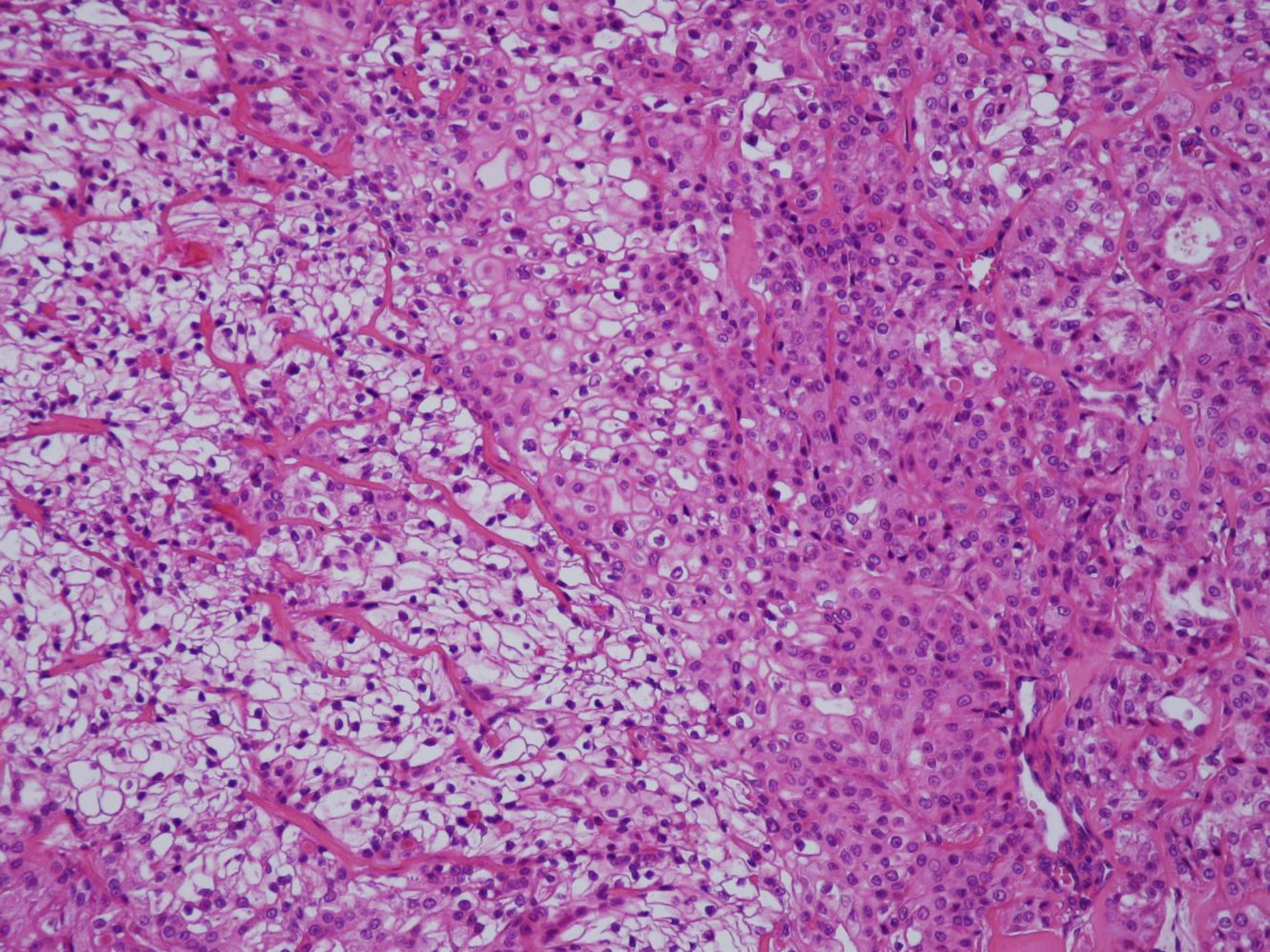


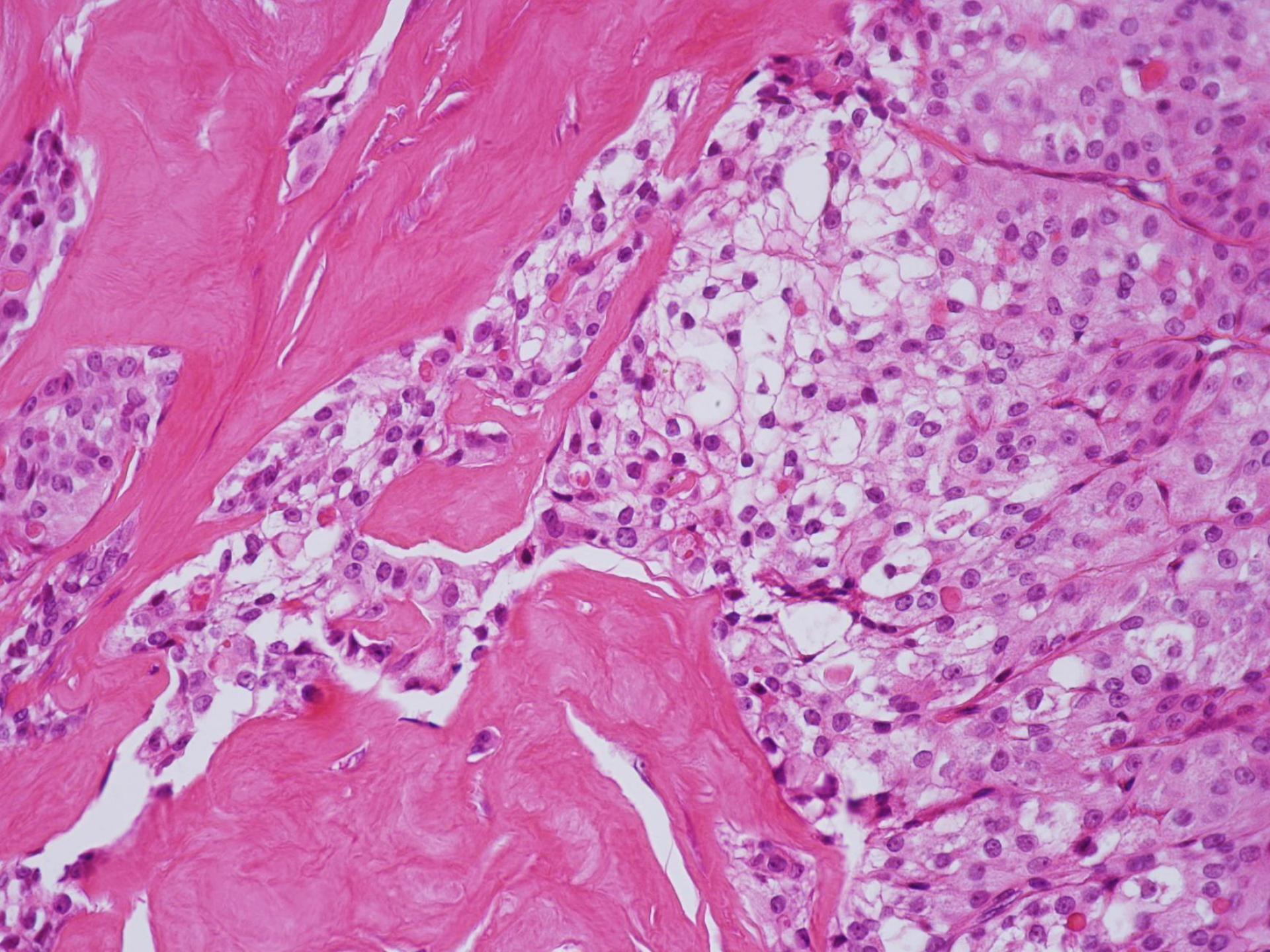
18 x 9 x 6 mm

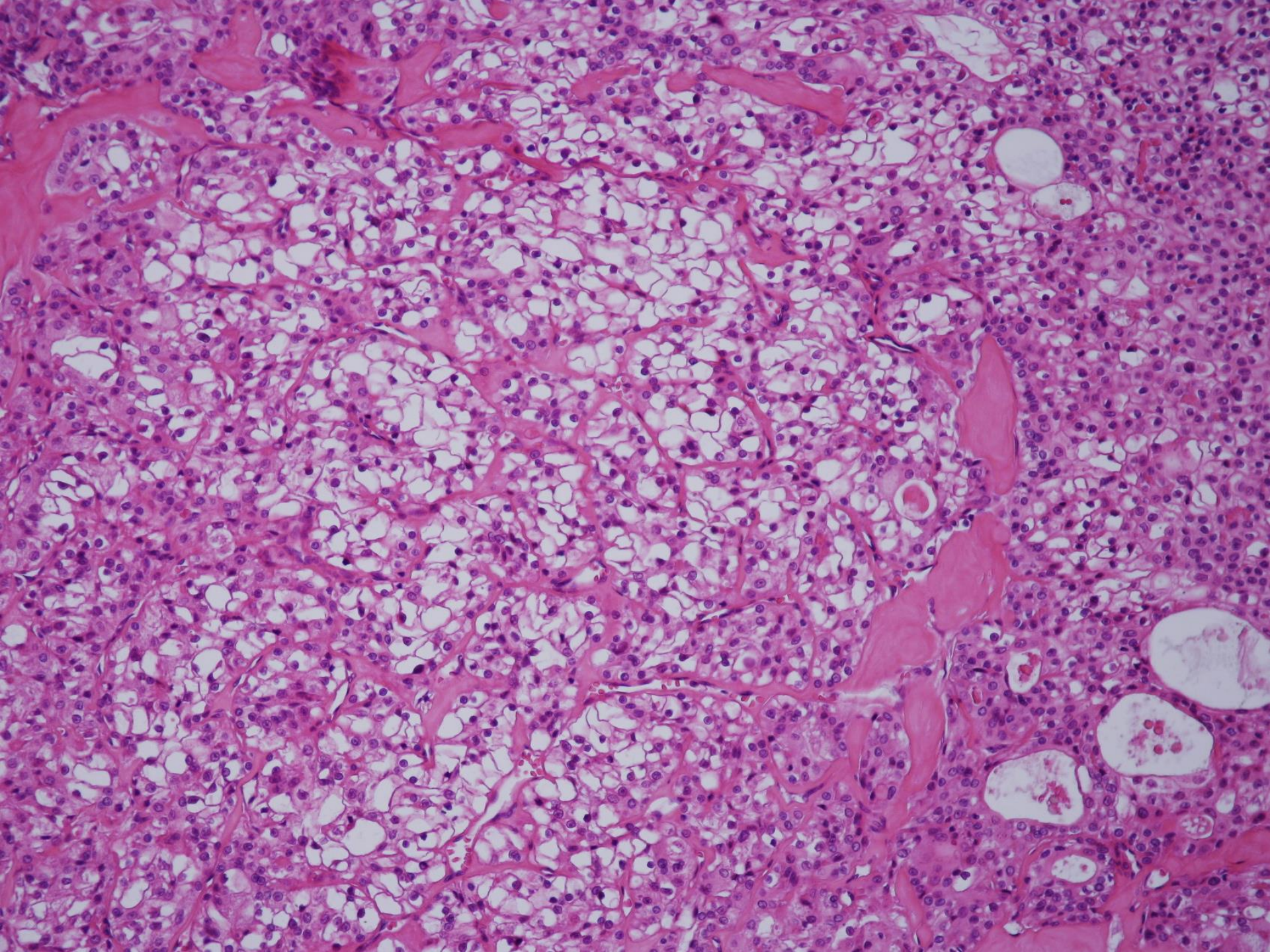


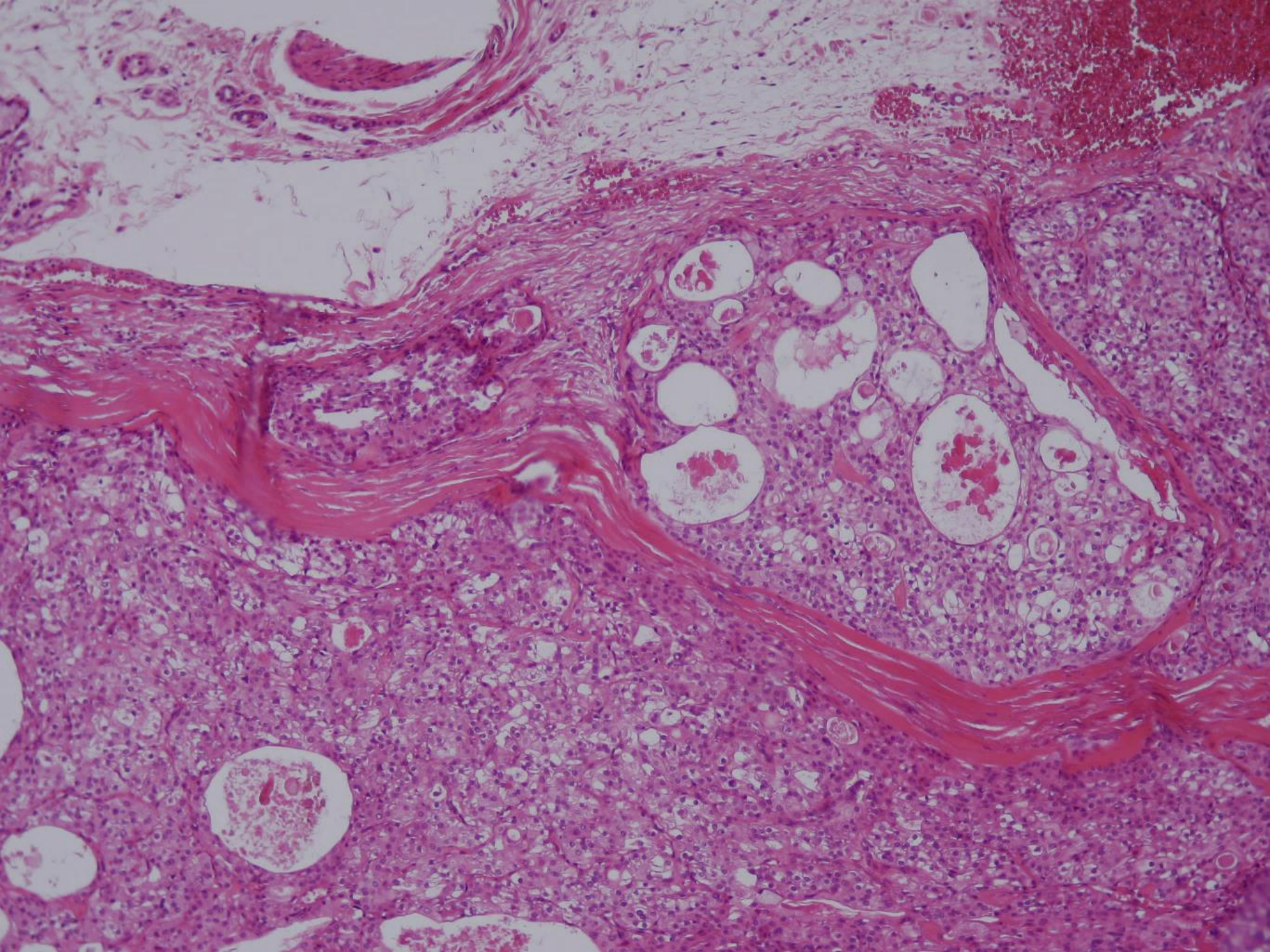


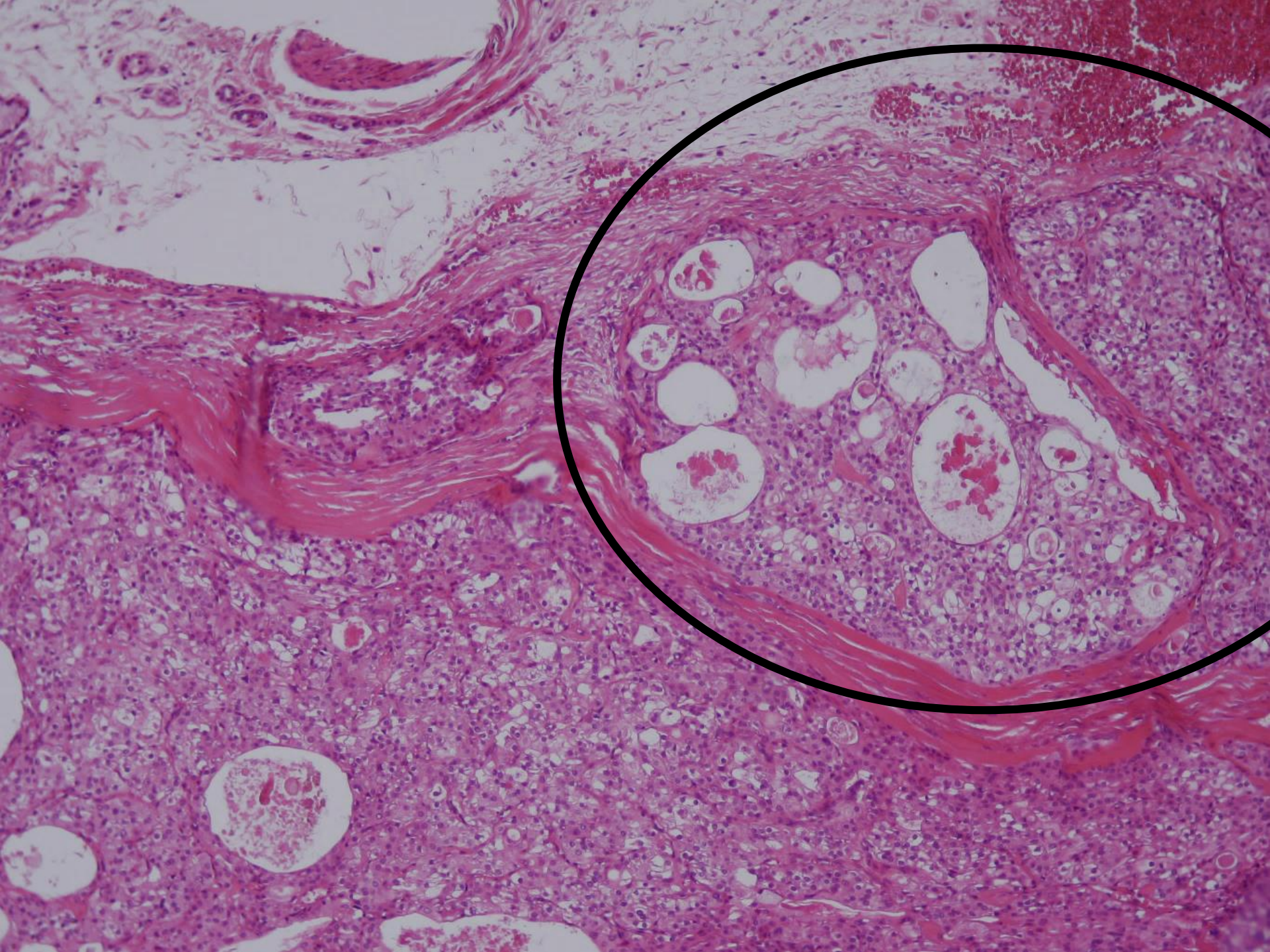


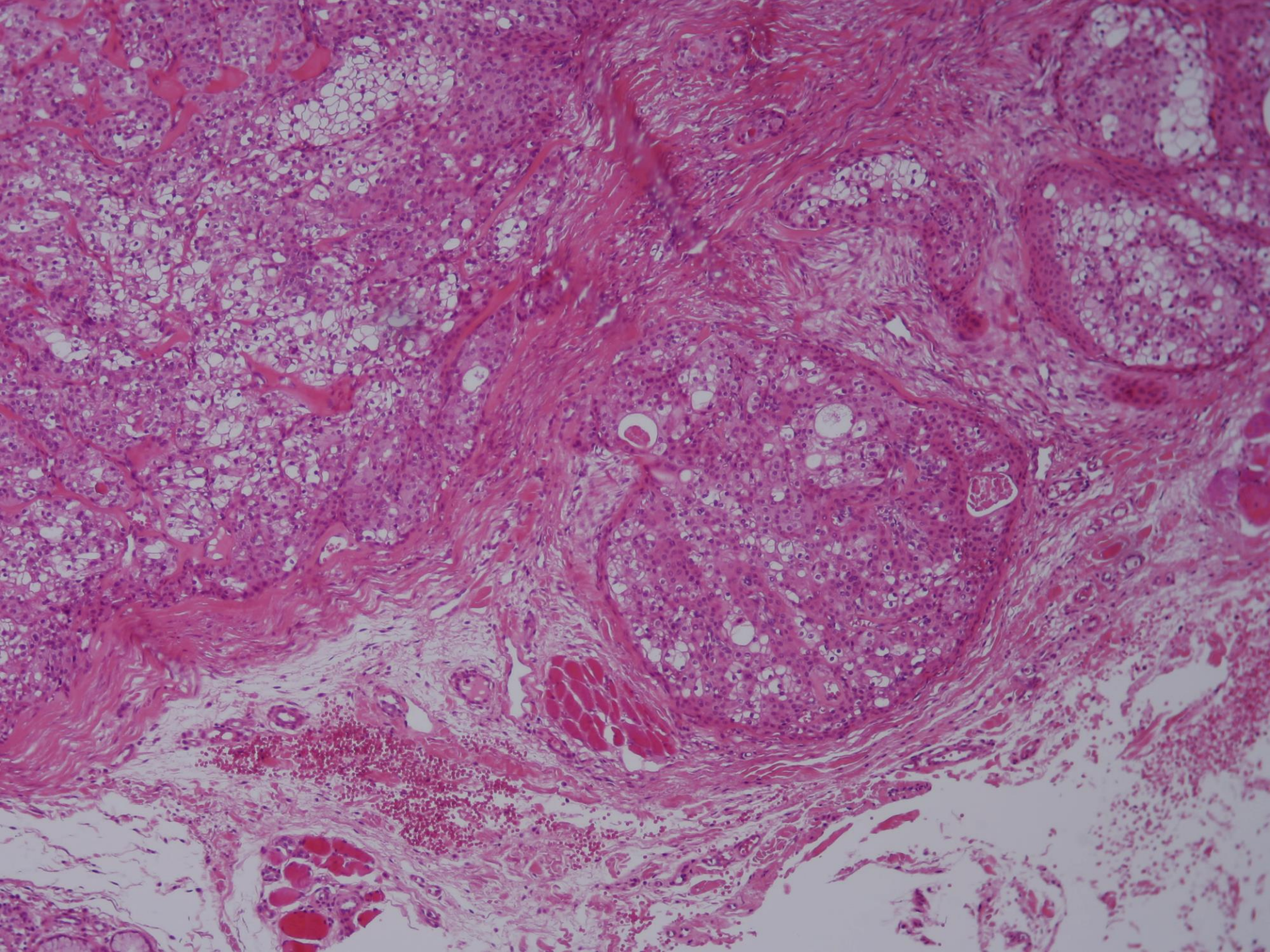


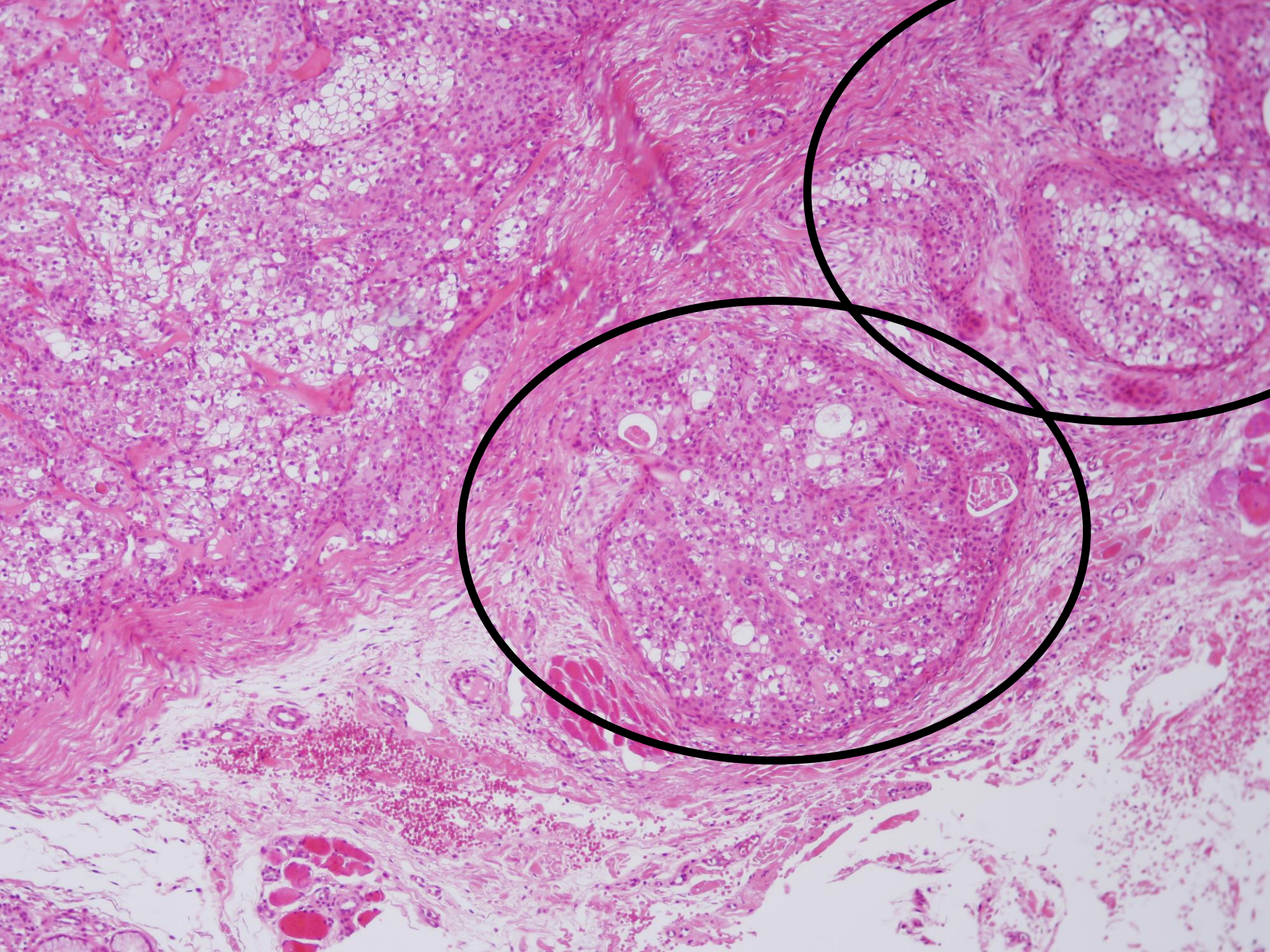


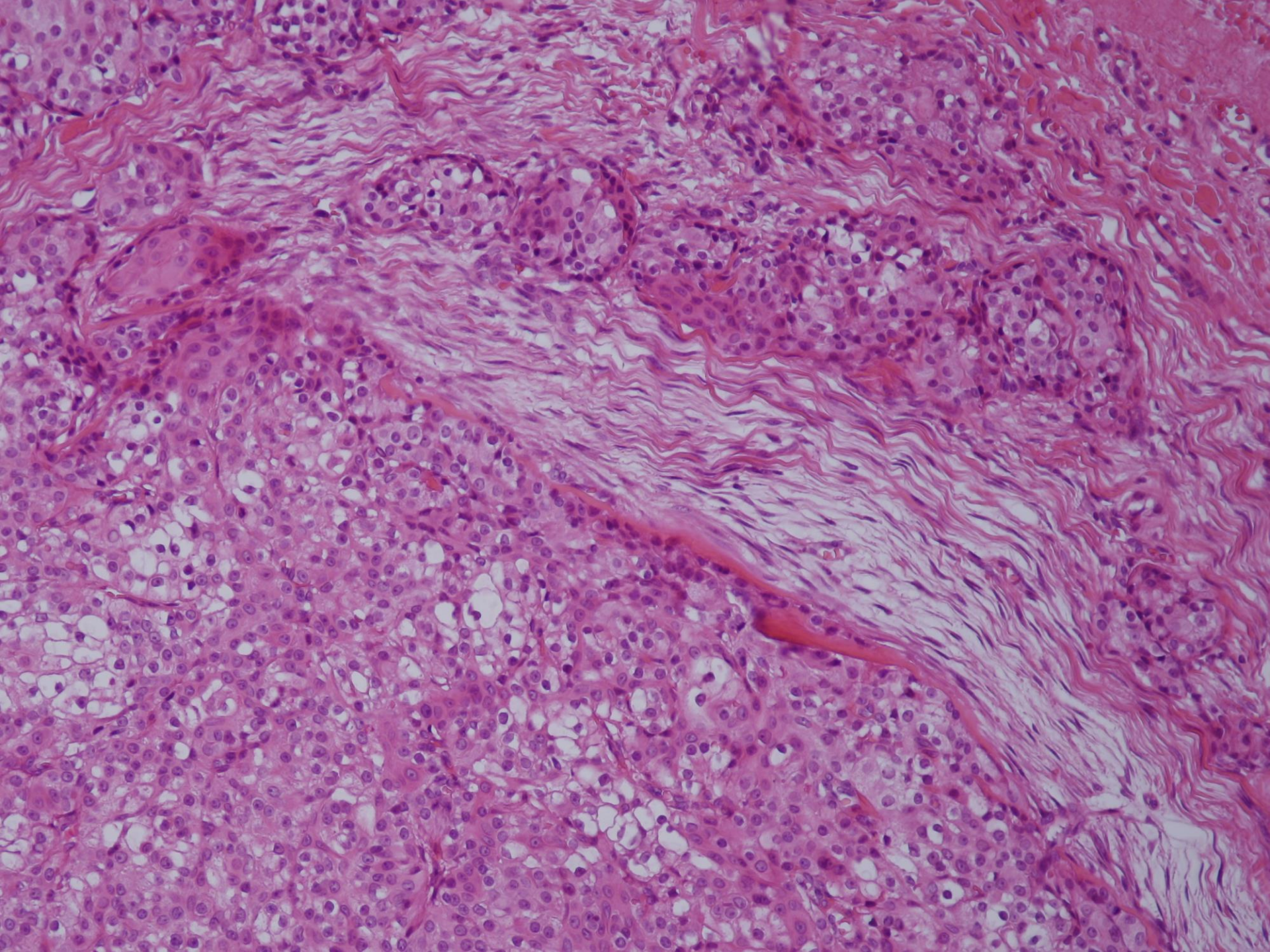








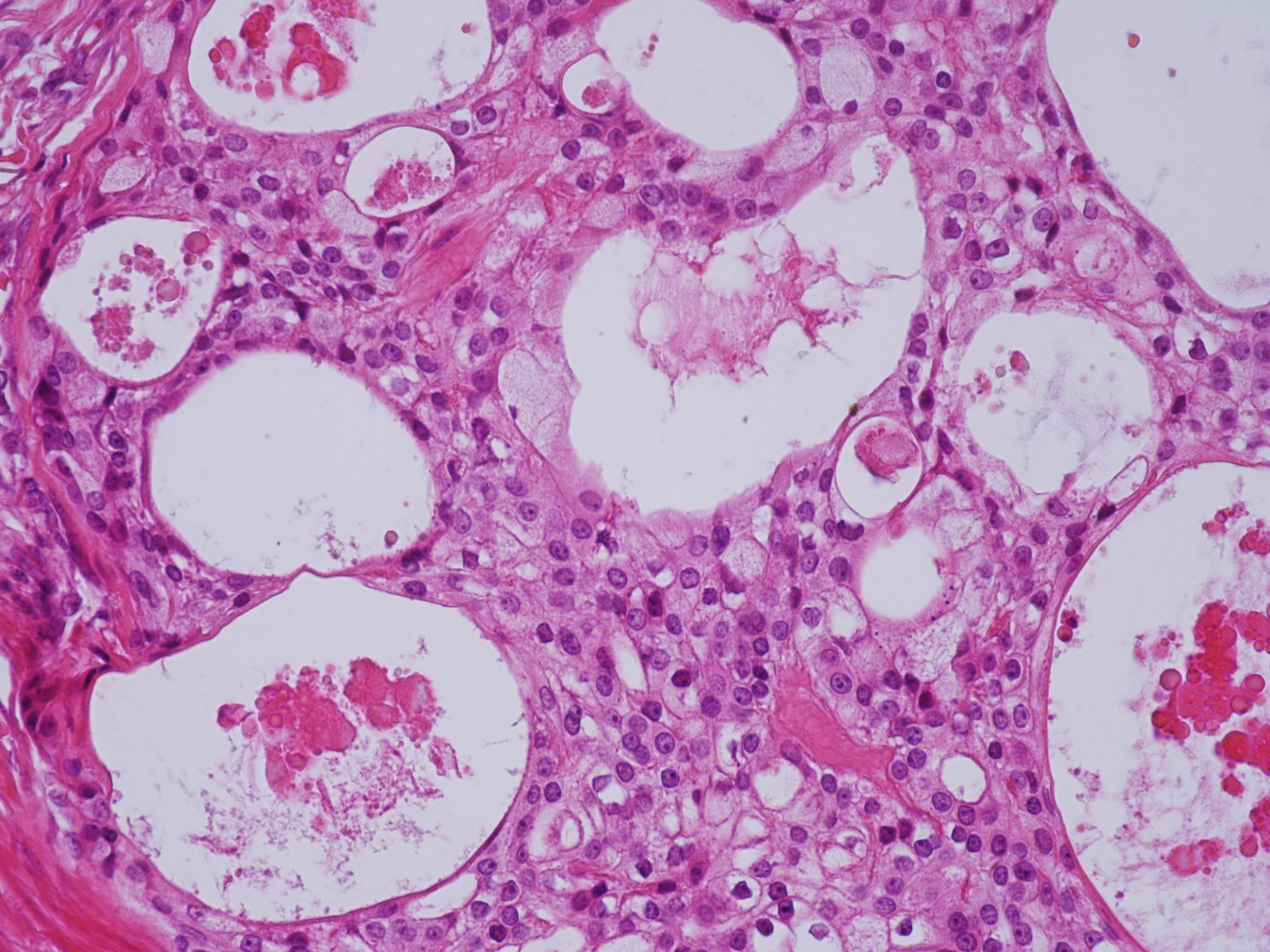




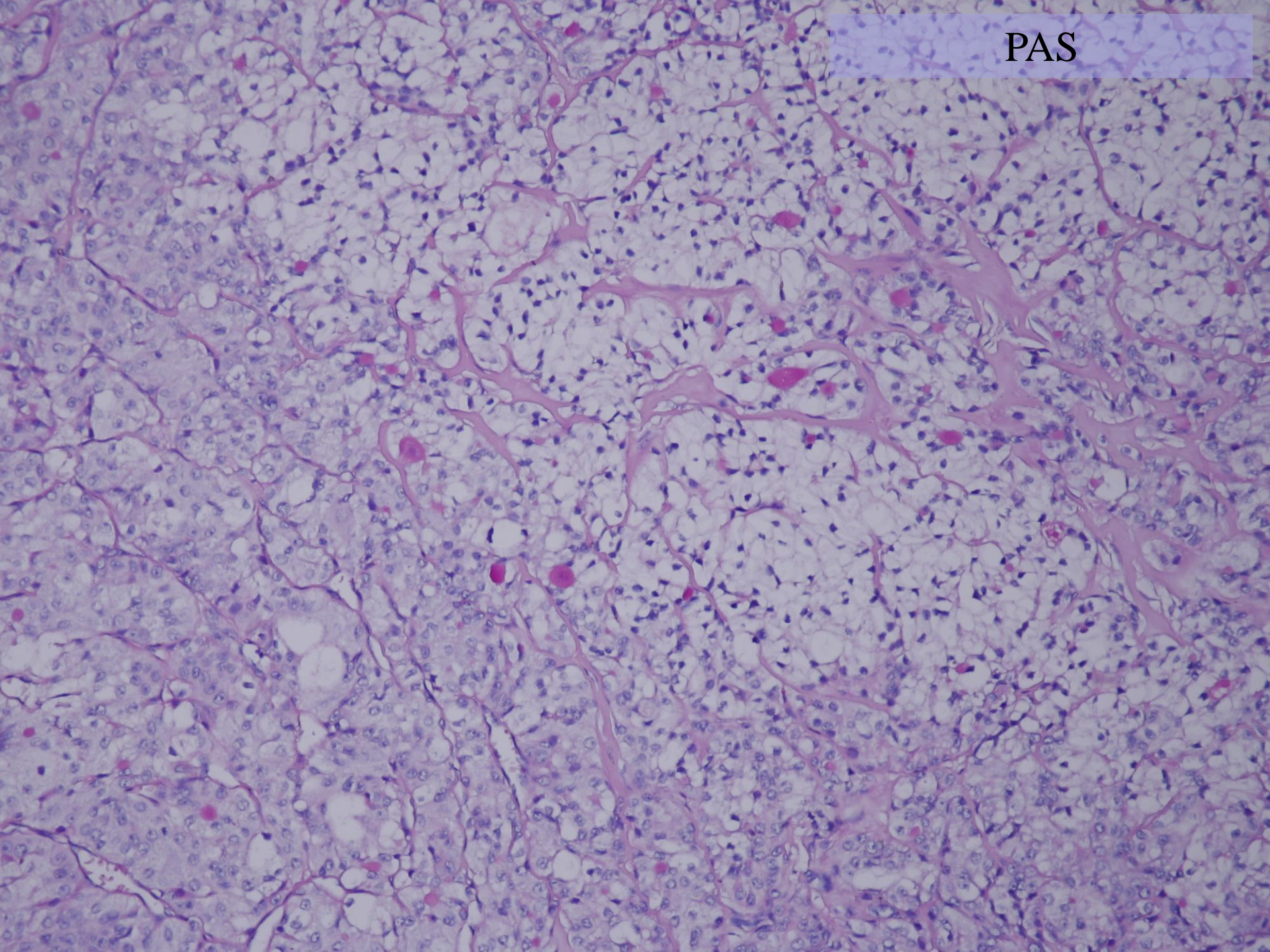


?

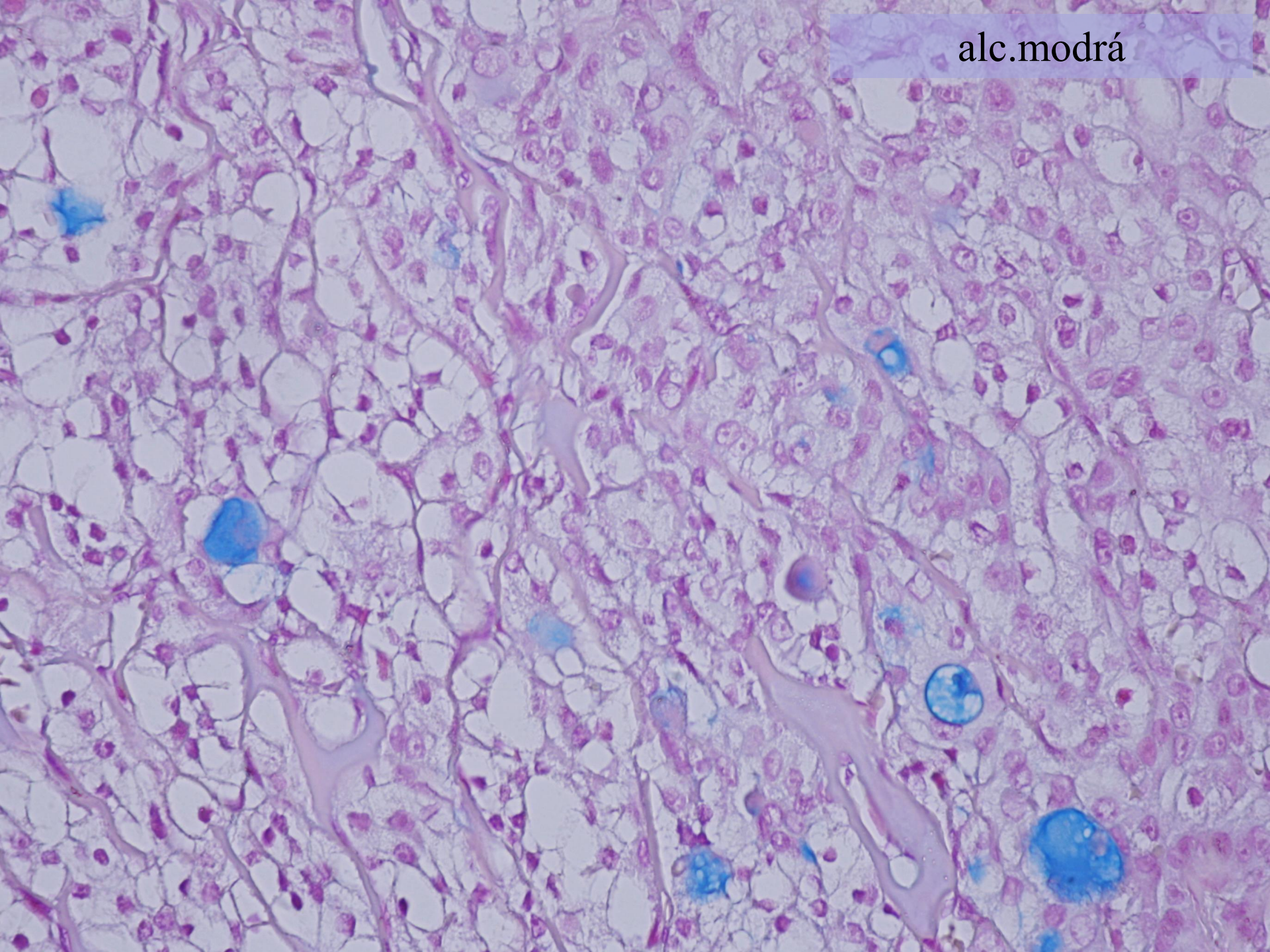




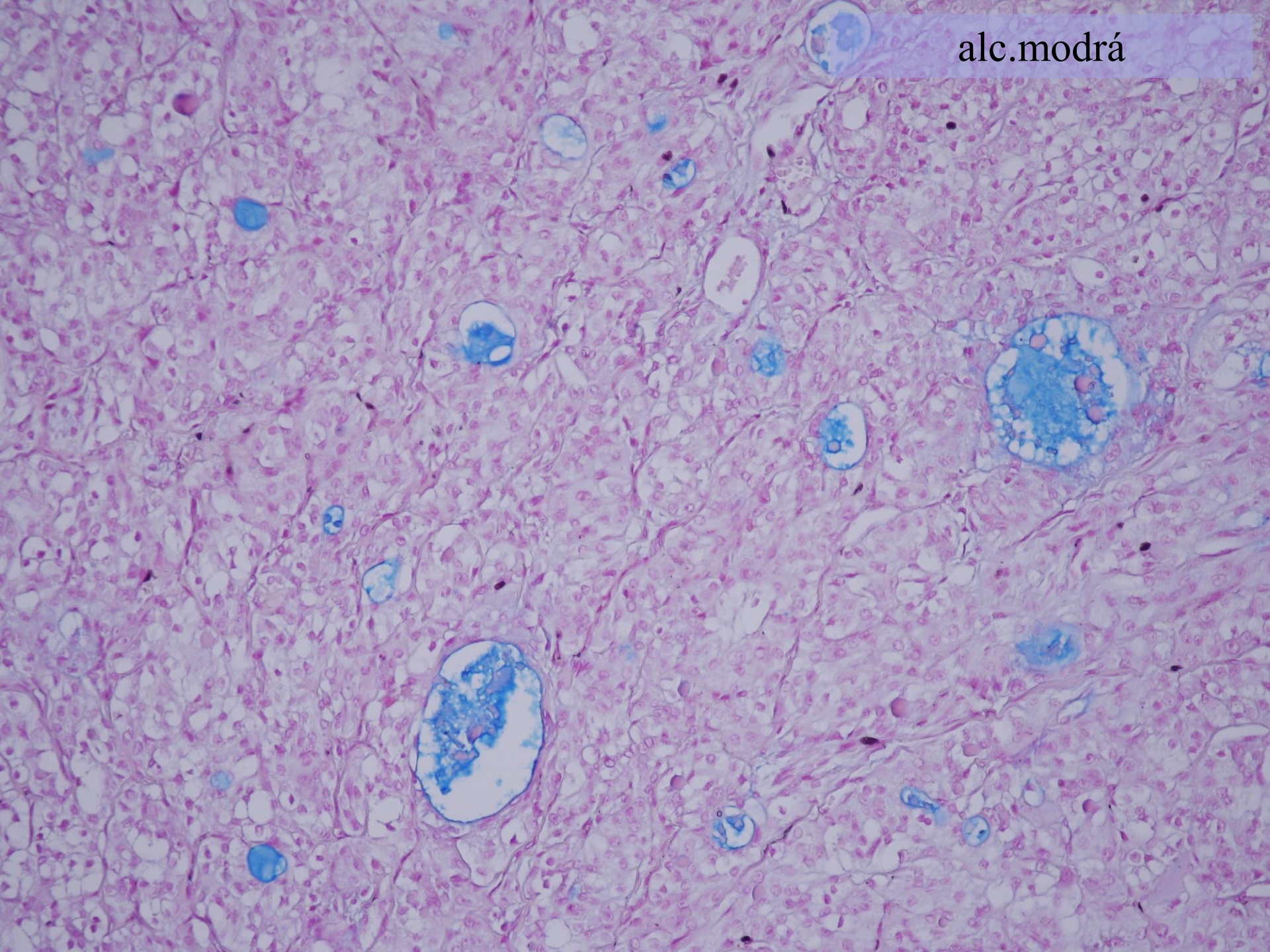
PAS



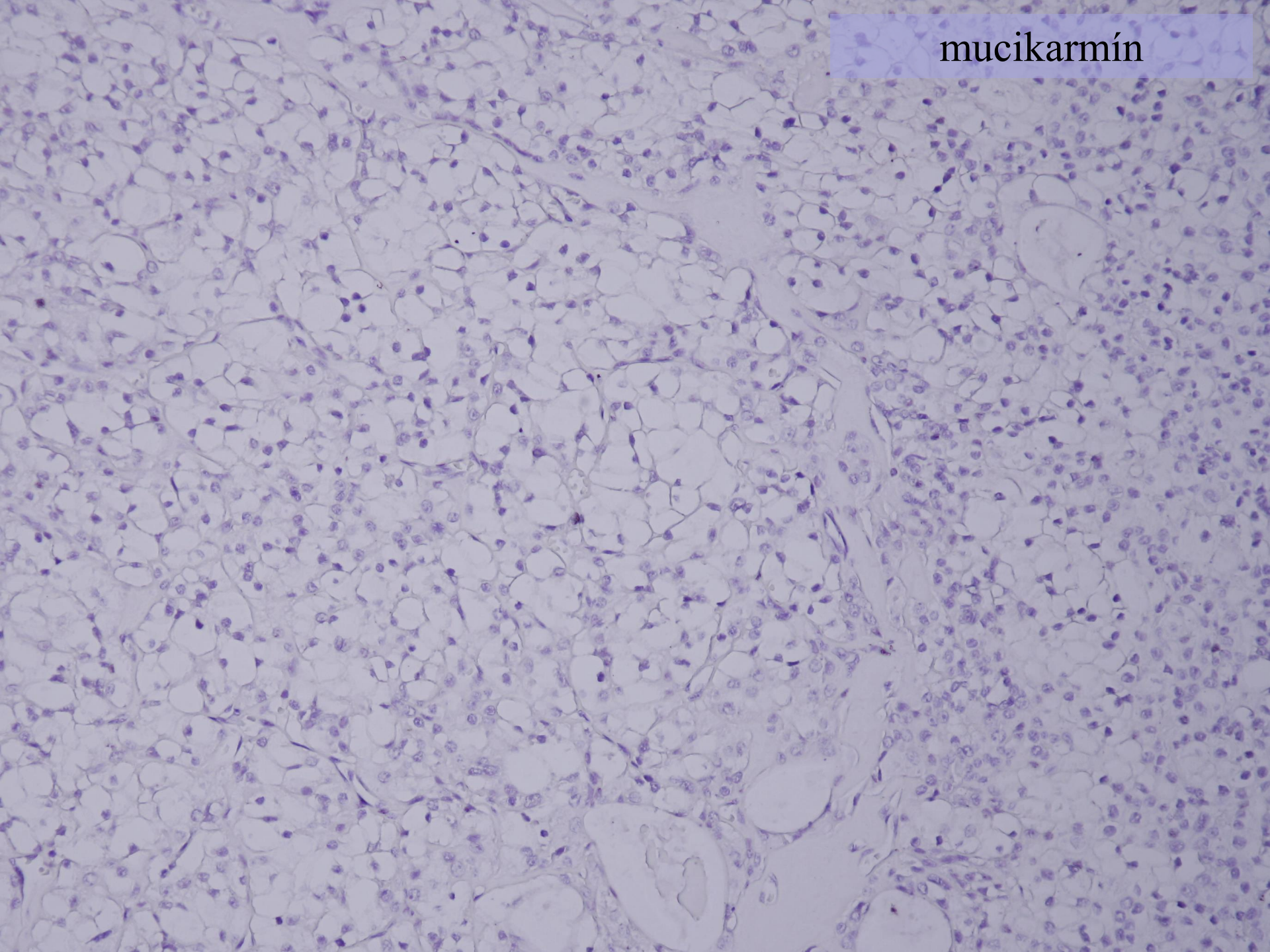
alc.modrá



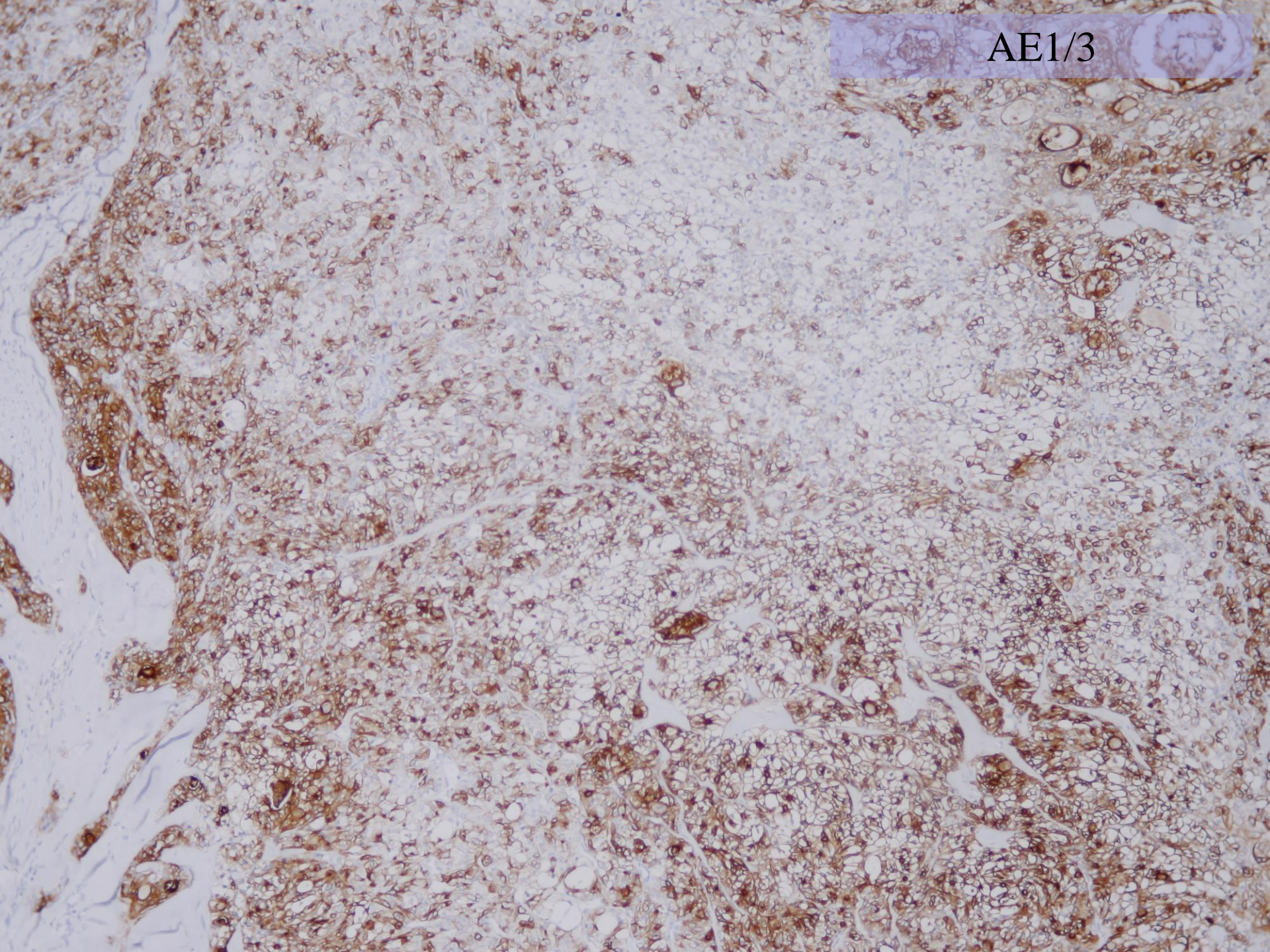
alc.modrá



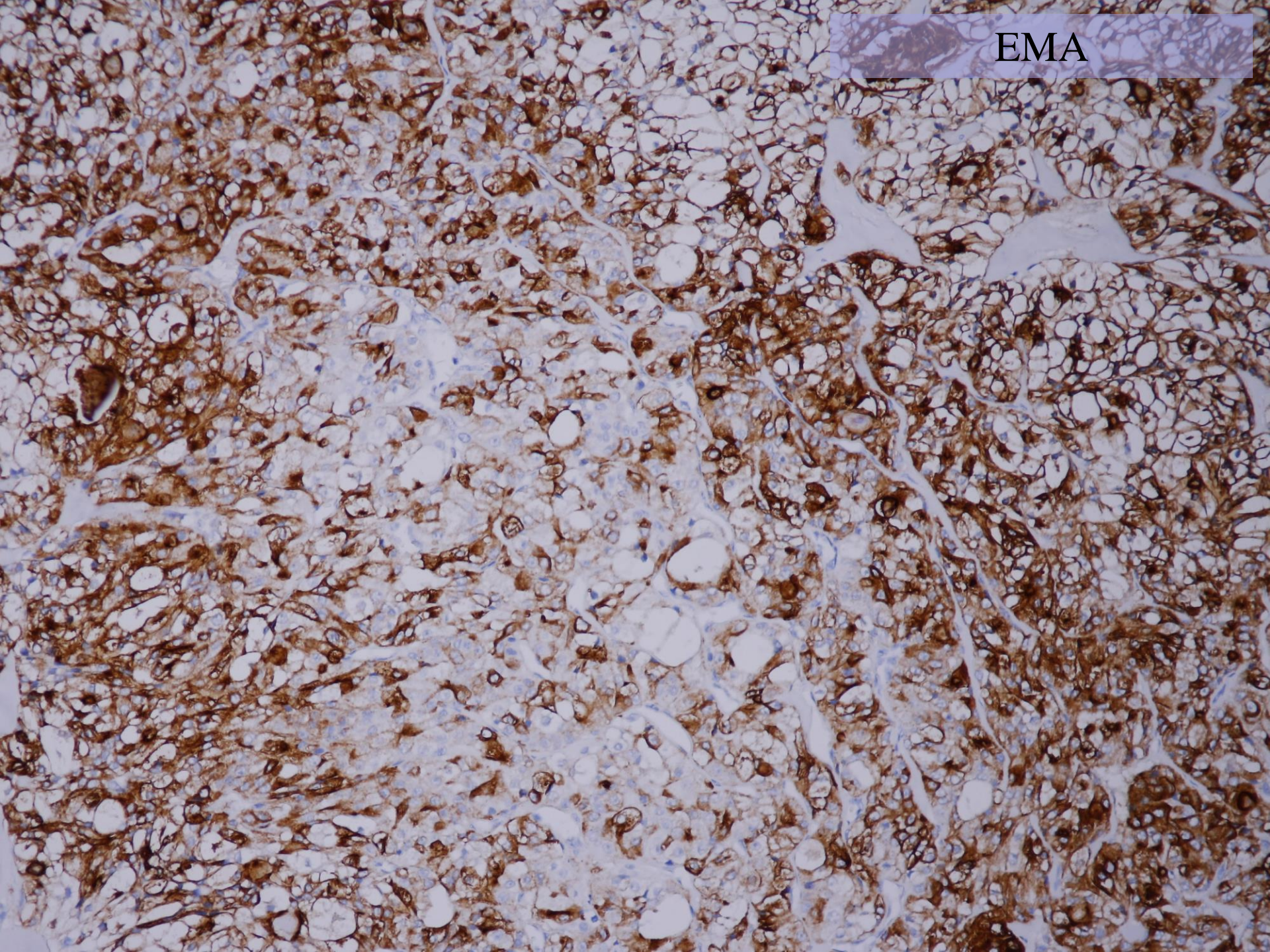
mucikarmín



AE1/3

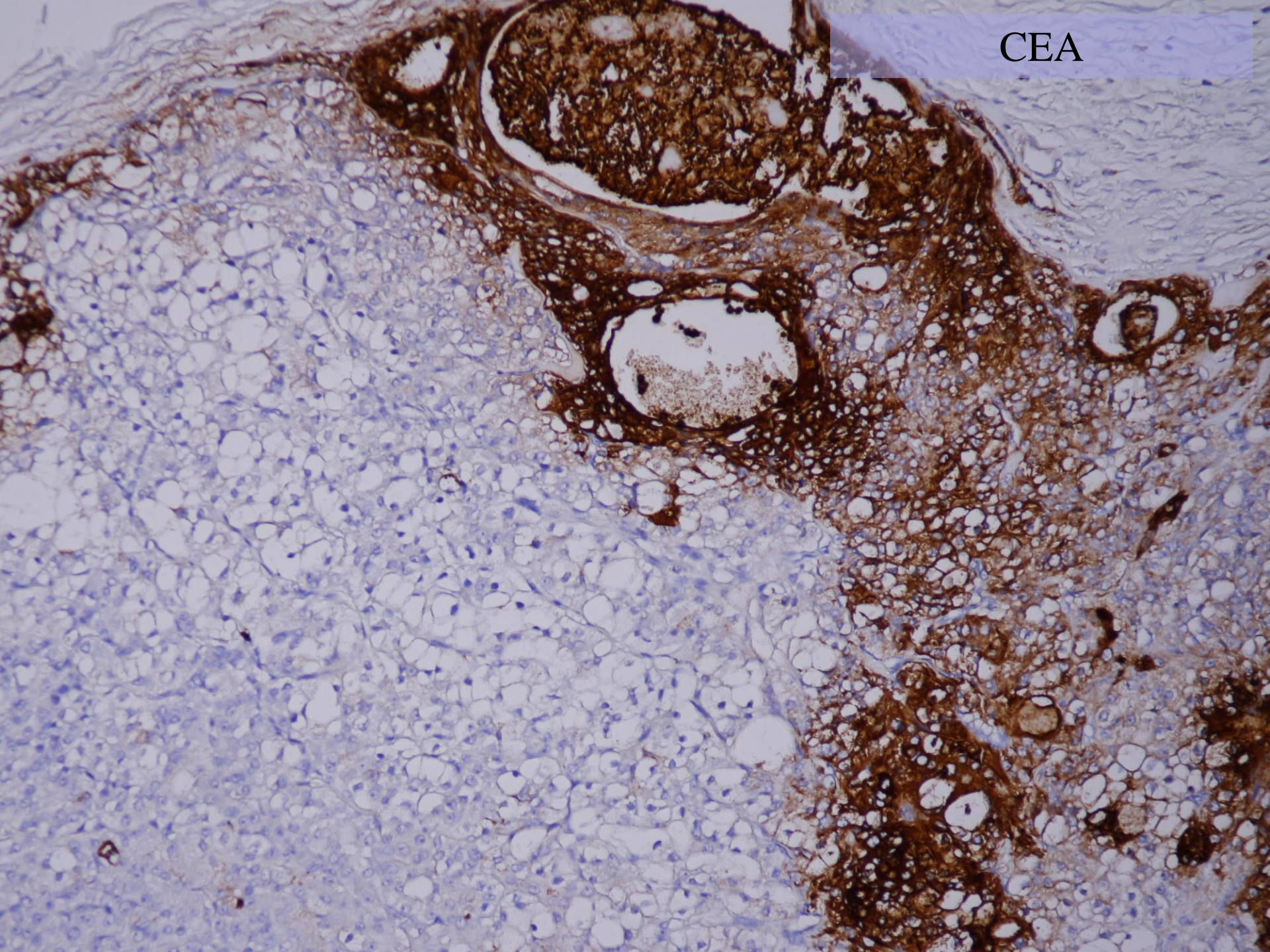


EMA

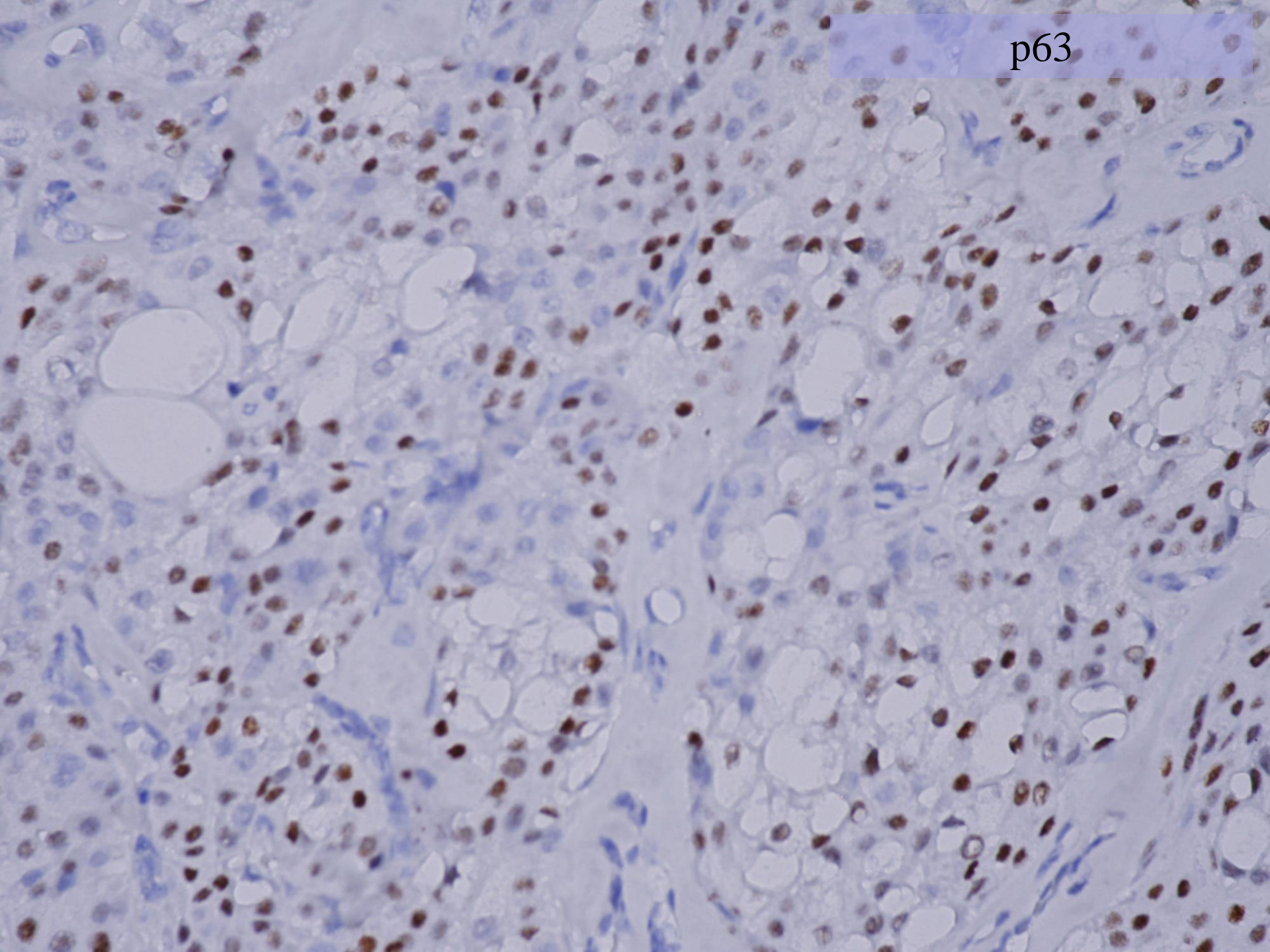




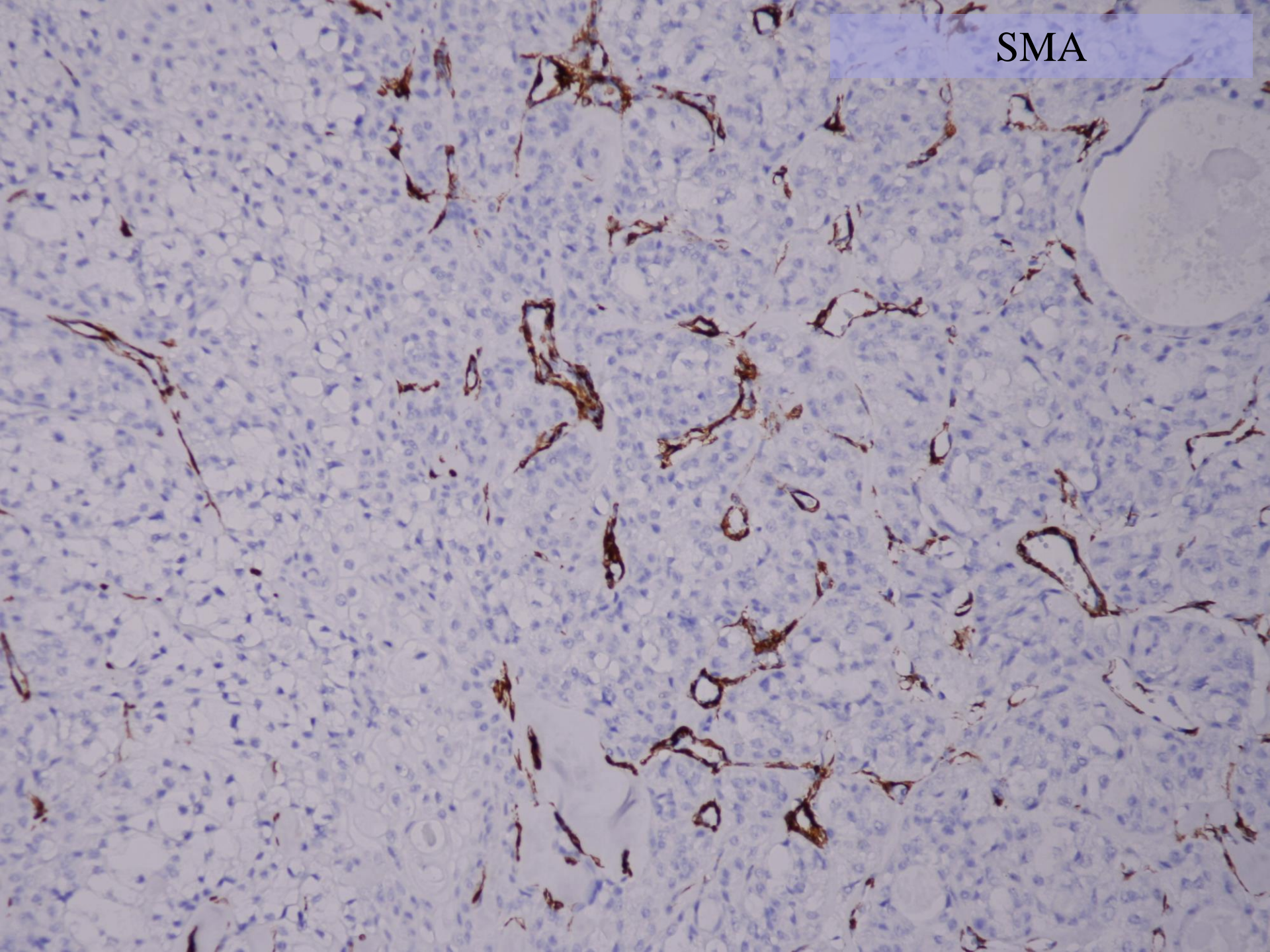
CEA



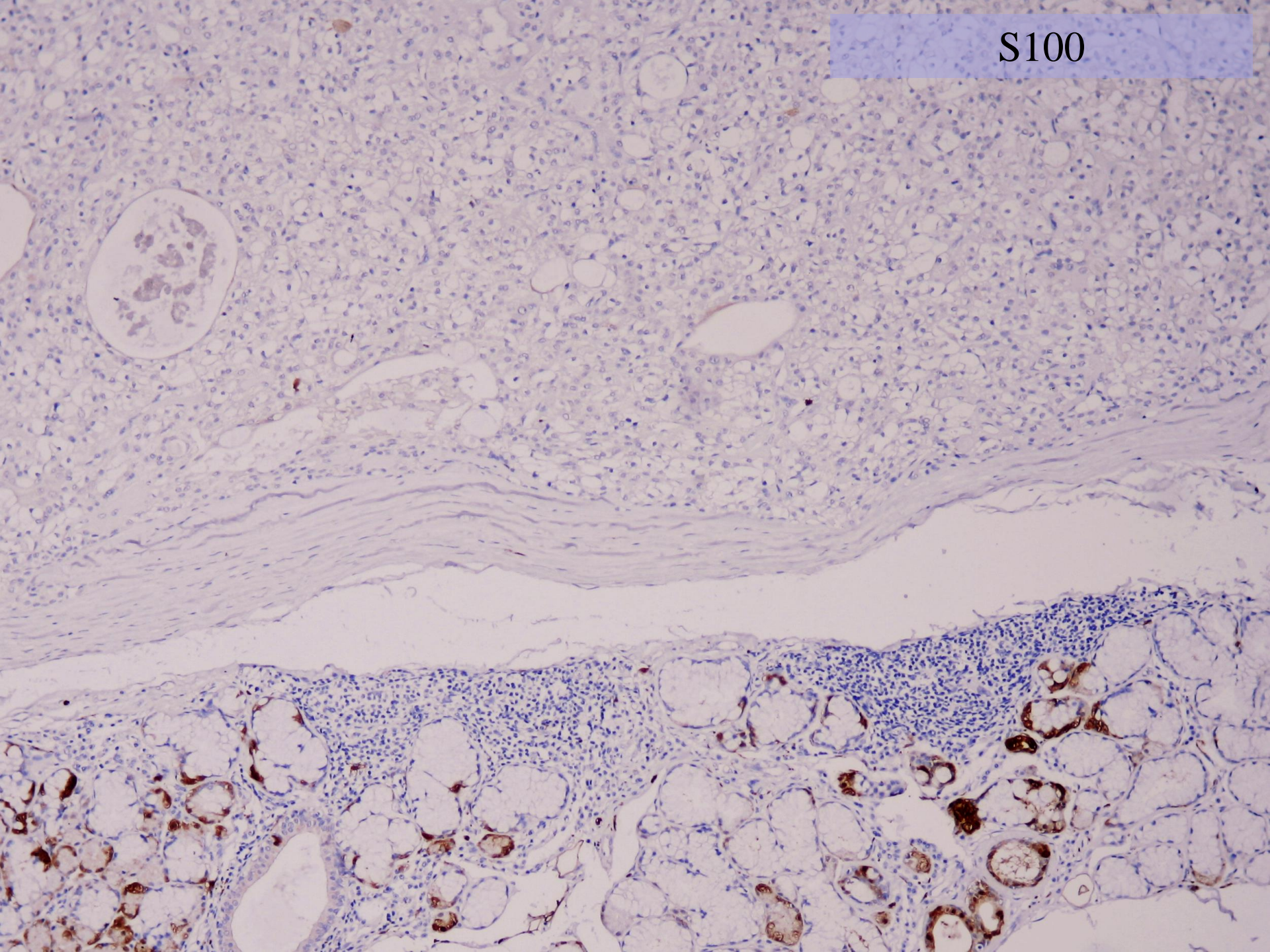
p63



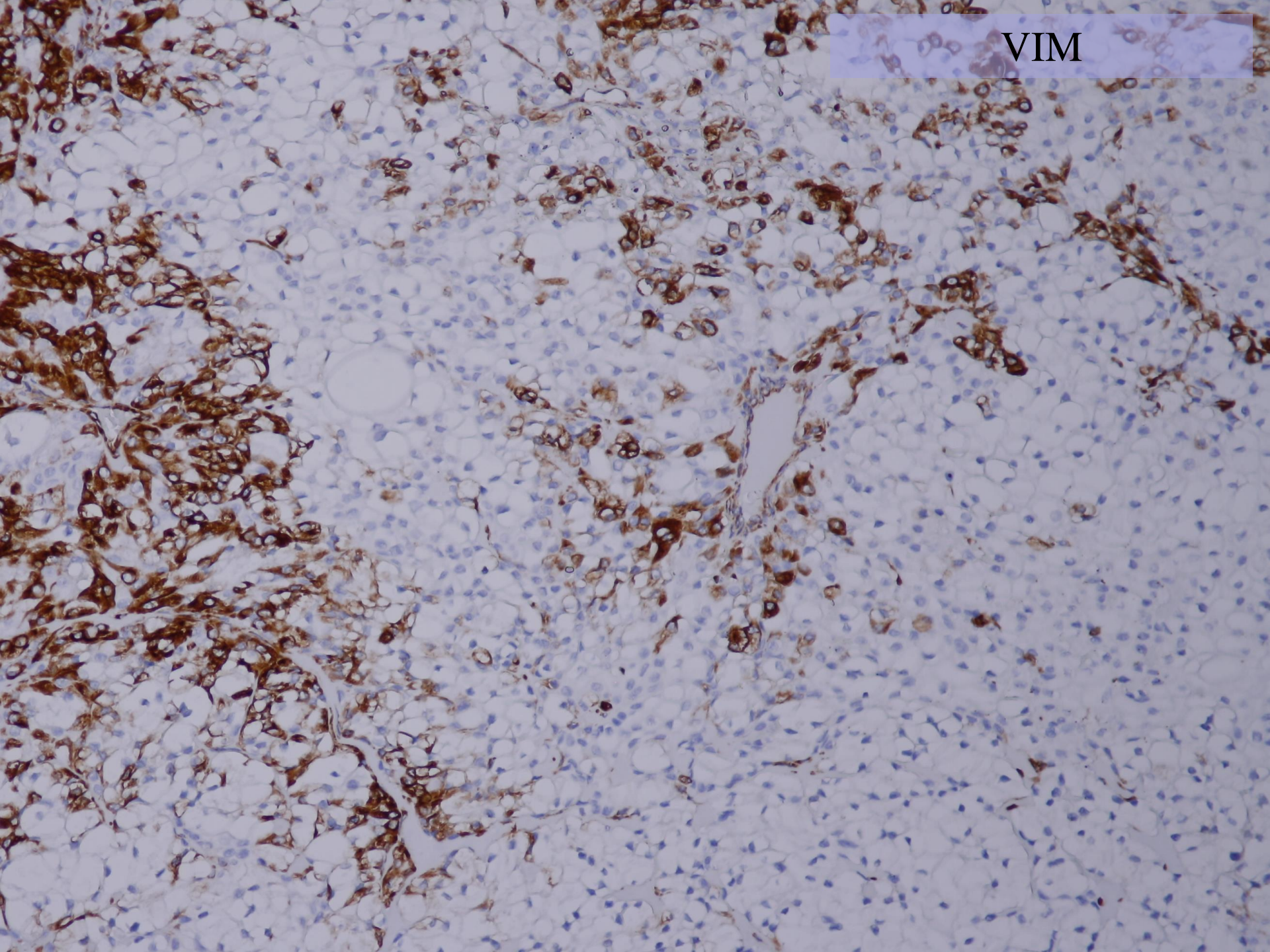
SMA



S100



VIM



?



Histologický obraz favorizuje  
svetlobunkovú variantu mukoeperidermoidného  
karcinómu malej slinnej žľazy pery

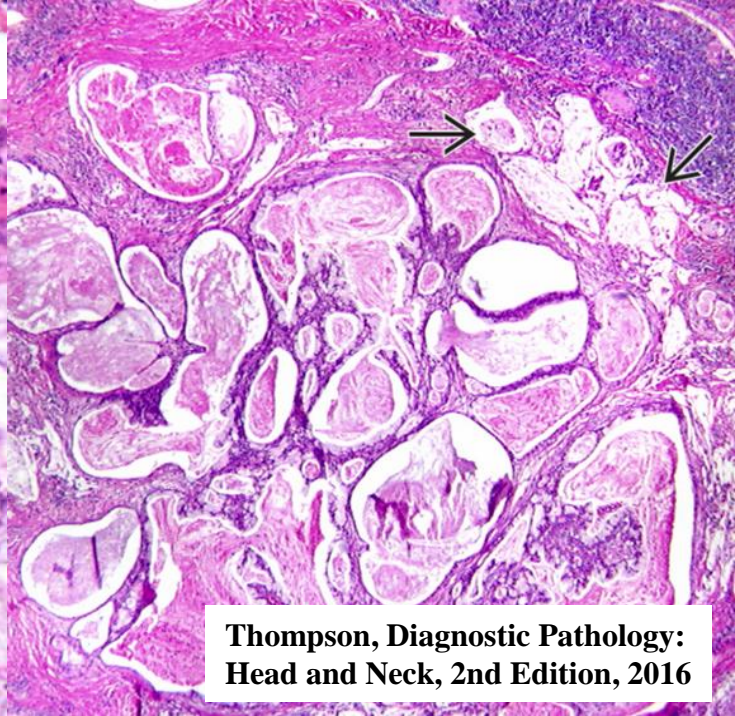
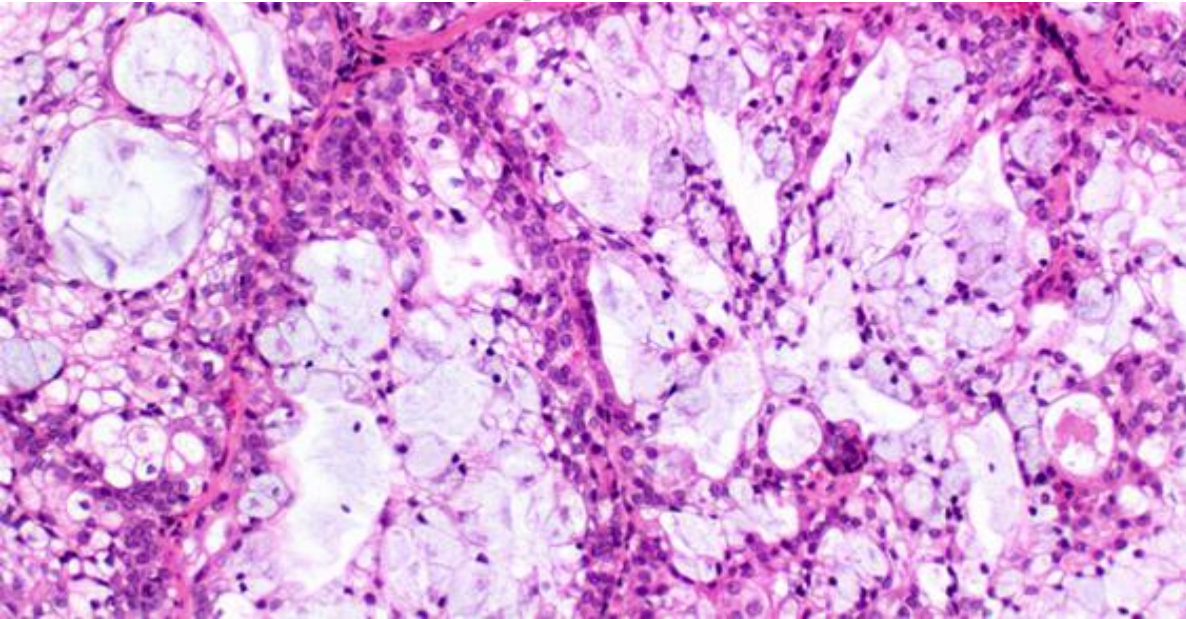
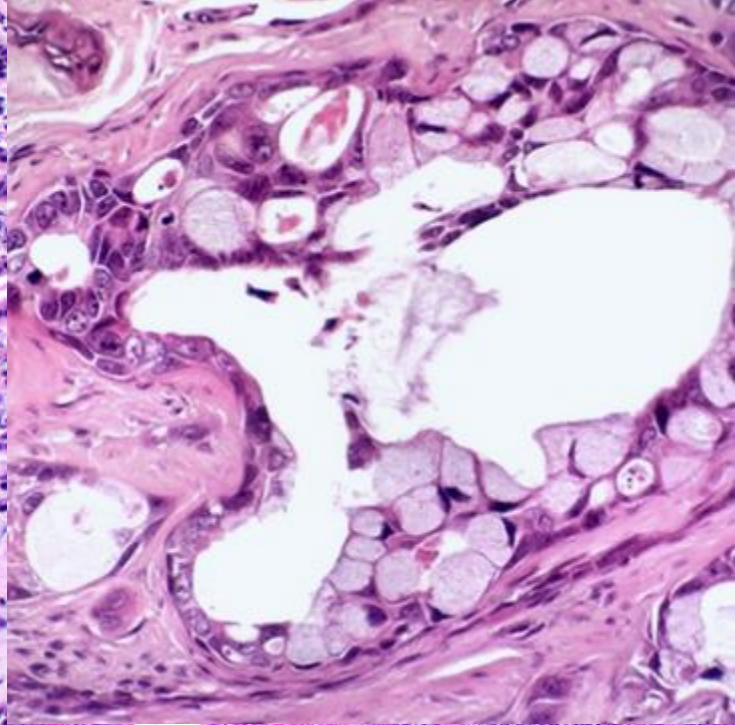
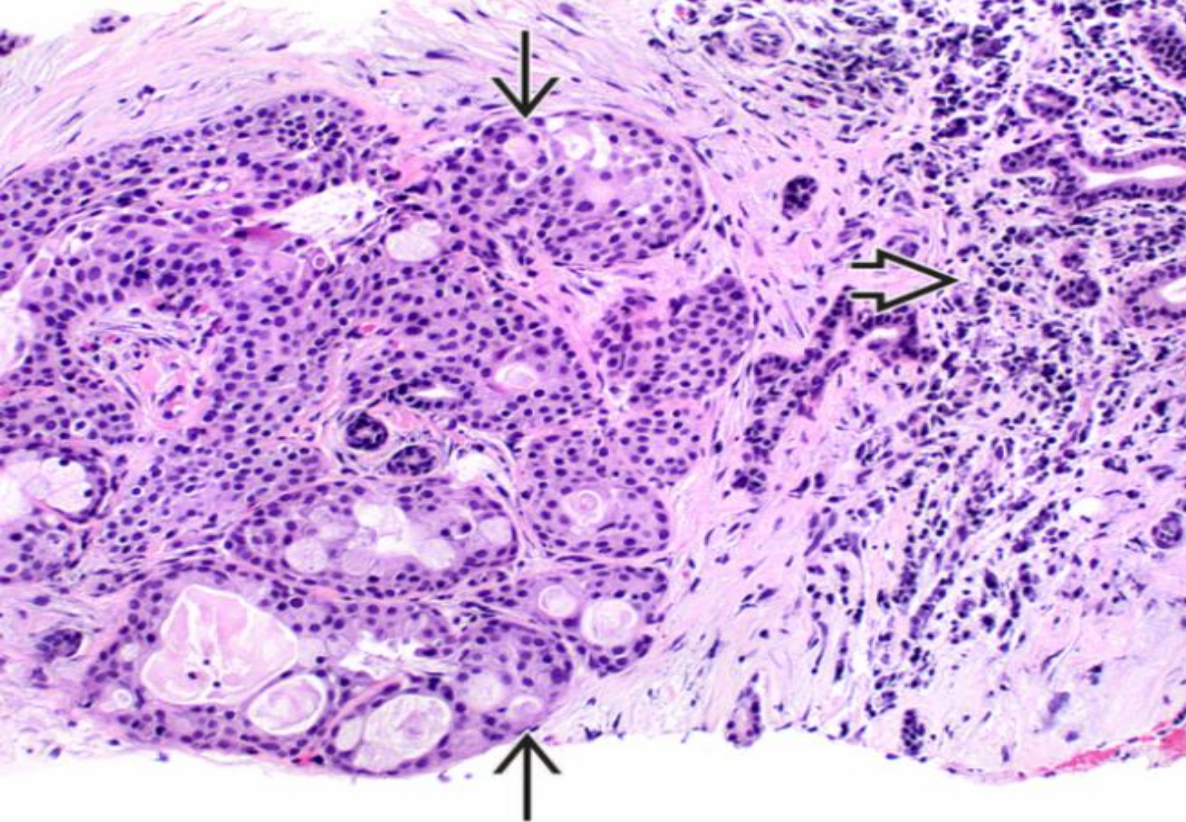


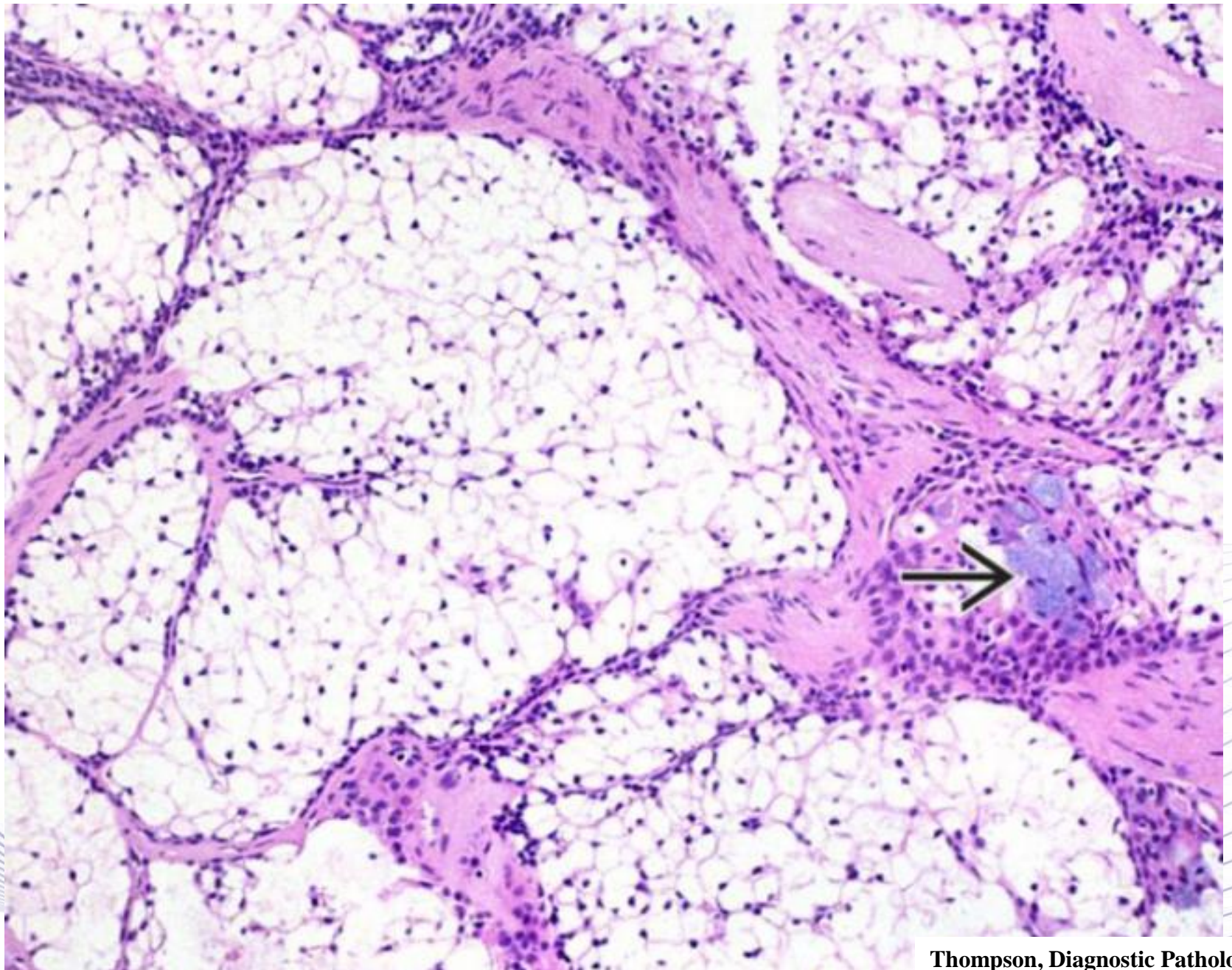
# Mukoepidermoidný karcinóm

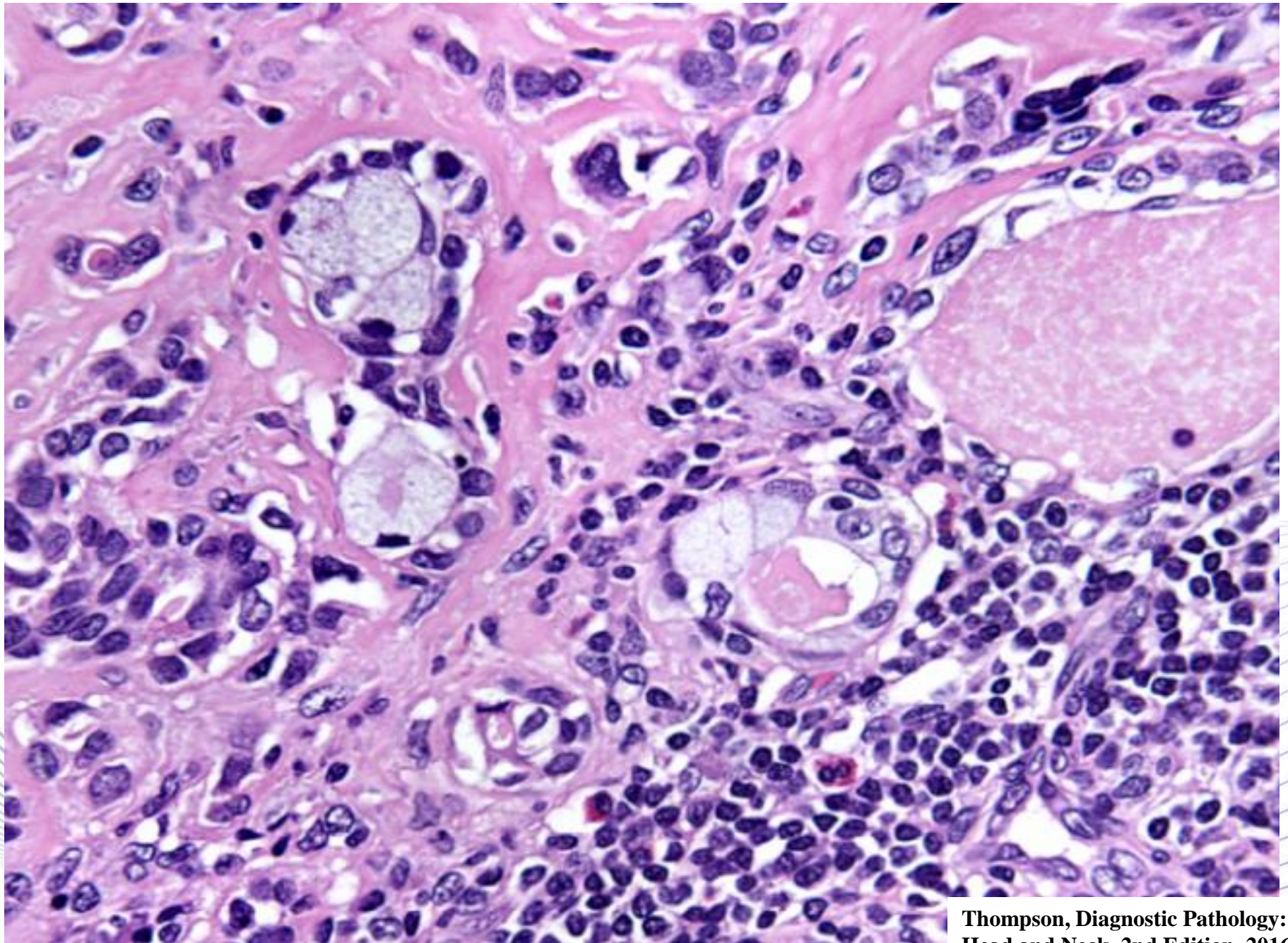
- Malígny epitelový nádor slinnej žľazy s variabilnou mucinóznou, epidermoidnou zložkou a s prítomnosťou intermediálnych buniek
- Klinicky sa prezentuje ako nebolestivá pomaly rastúca masa, väčšinou postihujúca veľké slinné žľazy
- Nádor v malých slinných žľazách je väčšinou prehliadnutý a chybné klinicky považovaný za zápalovú léziu
- Histologicky:
  - cystické priestory s obsahom mucínu
  - pruhy a ostrovčeky epidermoidných buniek
  - prítomnosť intermediálnych buniek (malé bazaloidné, resp. veľké polygonálne bunky)
  - mucinózne bunky
  - môže byť prítomnosť svetlých buniek (svetlobunková varianta)
  - TIL
  - perineurálna a lymfovaskulárna invázia
  - prítomnosť ložísk sklerotizácie (sklerozujúca varianta)
  - prítomnosť sarkomatoidných ložísk











# Mukoepidermoidný karcinóm

## Prognóza

- Low grade tumory metastazujú zriedkavo, 5r prežívanie 98%
- High grade tumory metastazujú v 55-80%, 5r prežívanie 65%

## Negatívne prognostické faktory

- vysoká mitotická aktivita ( $>4/10\text{HPF}$ )
- vysoká proliferačná aktivita ( $\text{Ki67}>10\%$ )
- pleomorfizmus, nekrózy, keratinizácia, dezmozplázia
- perineurálne šírenie



# Mukoepidermoidný karcinóm

## Genetika

t(11;19)(q21;p13) CRTC1/MAML2 sa pozoruje v 55-65% MEC

- ide o fúziu CREB-regulovaného transkripčného koaktivátora 1 (CRTC1) s Mastermind-like gene family (MAML2)

t(11;15)(q21;q26) CRTC3/MAML2

- (~ 5% nádorov), typicky u mladších pacientov

t(6;22)(p21;q12) EWSR1/POU5F1 fúzia

- pozorujeme u high grade tumorov

CDKN2A delécie sú pozorovateľné u agresívnejších nádorov



translokácia t(11;19) CRTC1/MAML2

pozit.

translokácia t(11;15)(q21;q26) CRTC3/MAML2

negat.

detekcia zlomu MAML2

pozit.



Prevažne solídne rastúca svetlobunková varianta  
mukoepidermoidného karcinómu malej slinnej žľazy  
pery  
grade 2

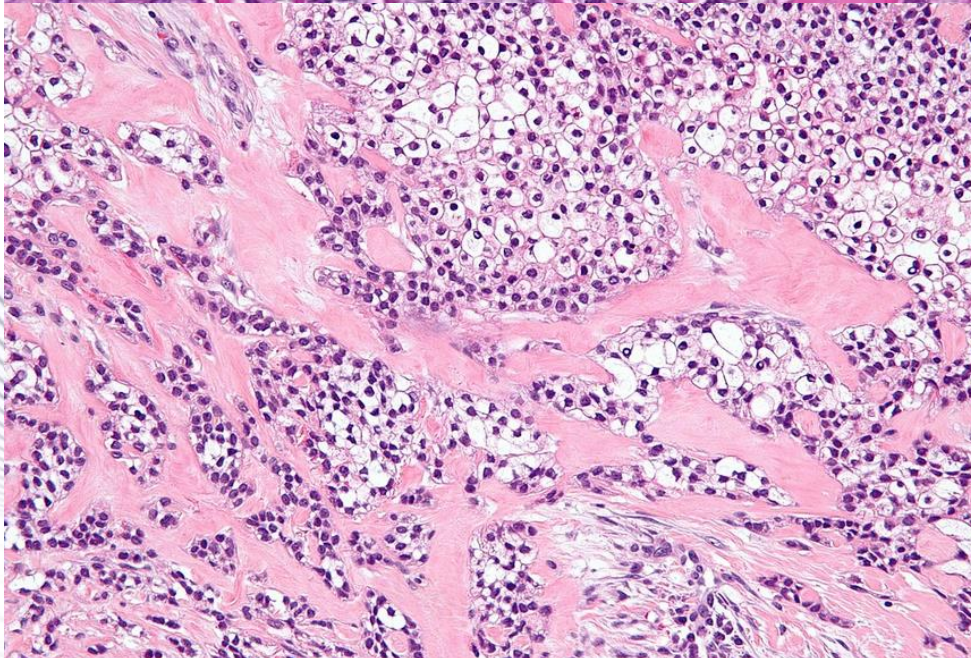
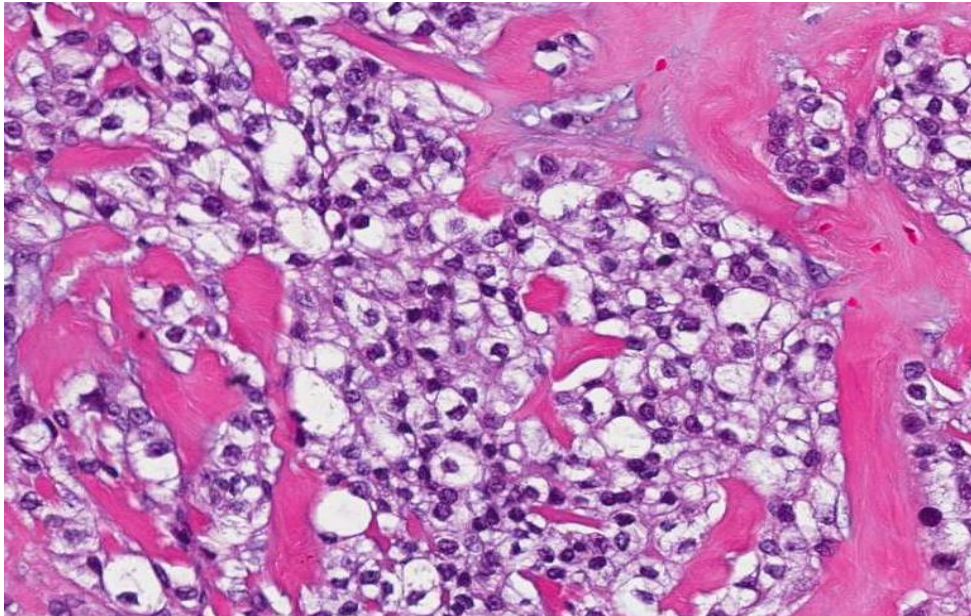


# Diferenciálna diagnostika





# Clear cell karcinóm (CCC / HCCC)



- dominuje proliferácia svetlých buniek v riedkej až hyalinizovanej stróme
- chýba diferenciácia hlienových buniek a intermediálnych buniek
- postihnuté sú prevažne malé slinné žľazy

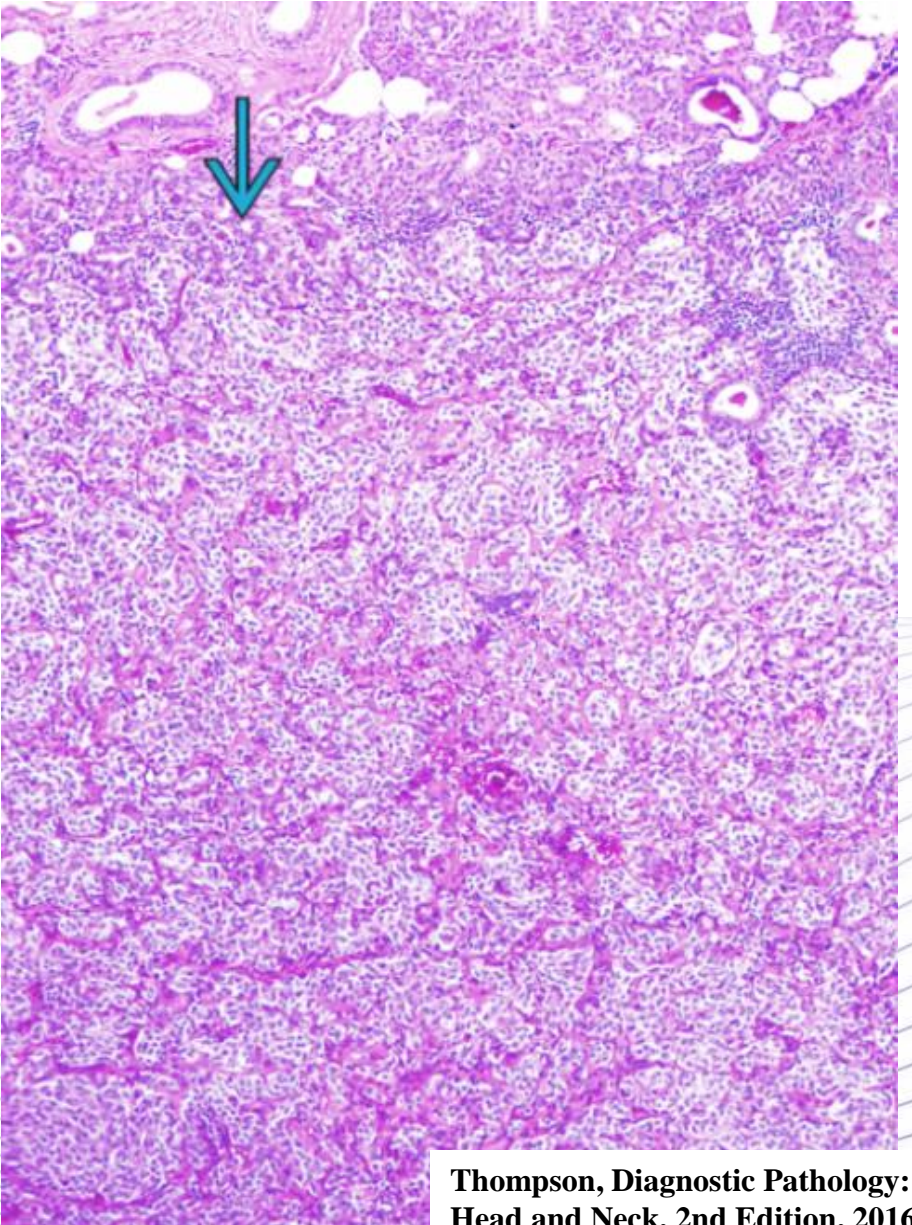
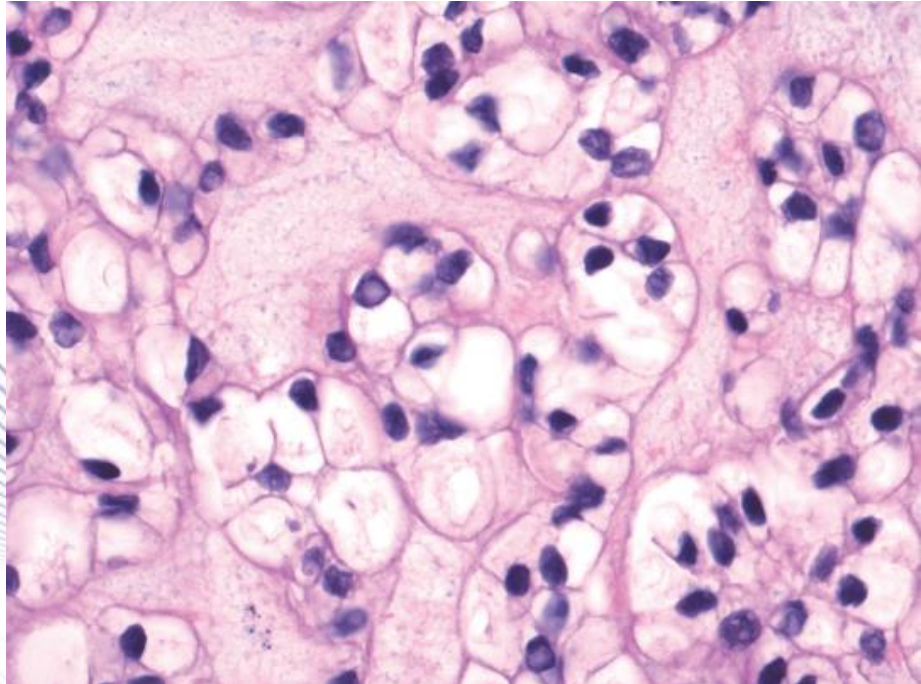
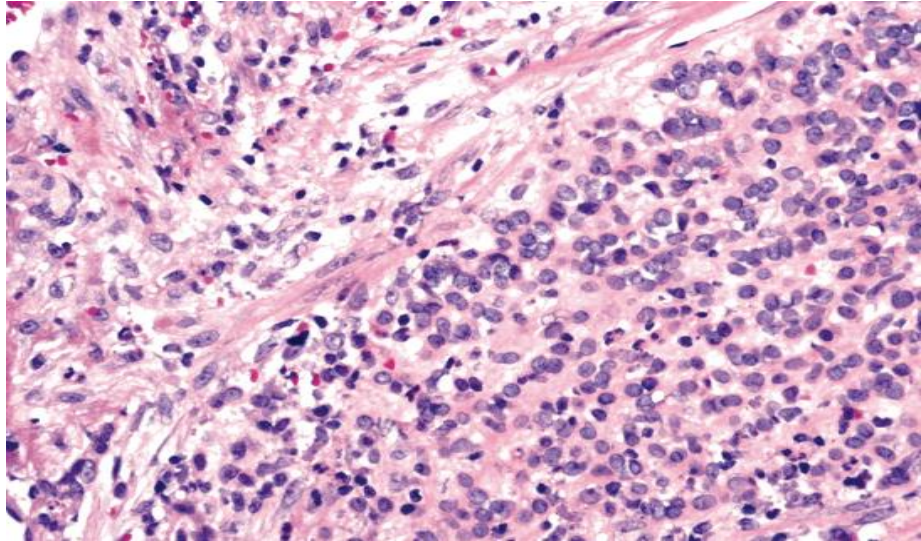
## IHC

- CCC & HCCC: LMW CK, CEA
- HCCC: p63 a HMW CK
- CCC: p63 negat
- Negatívne: S100, SMA, myosin, calponin, GFAP, CK20

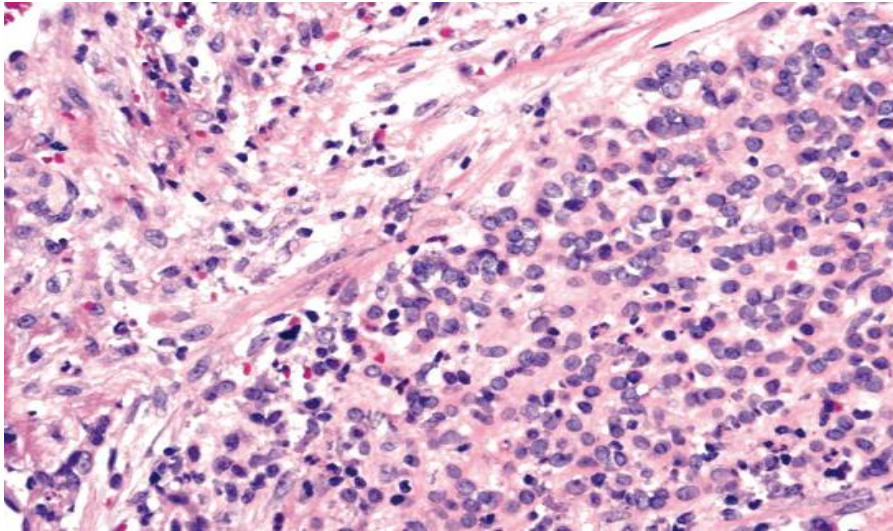
## Genetika

- HCCC: EWSR1 (22q12) translokácia
- CCC: Absence of EWSR1 (22q12) translokácia

# Epitelovo-myoepitelový / myoepitelový karcinóm



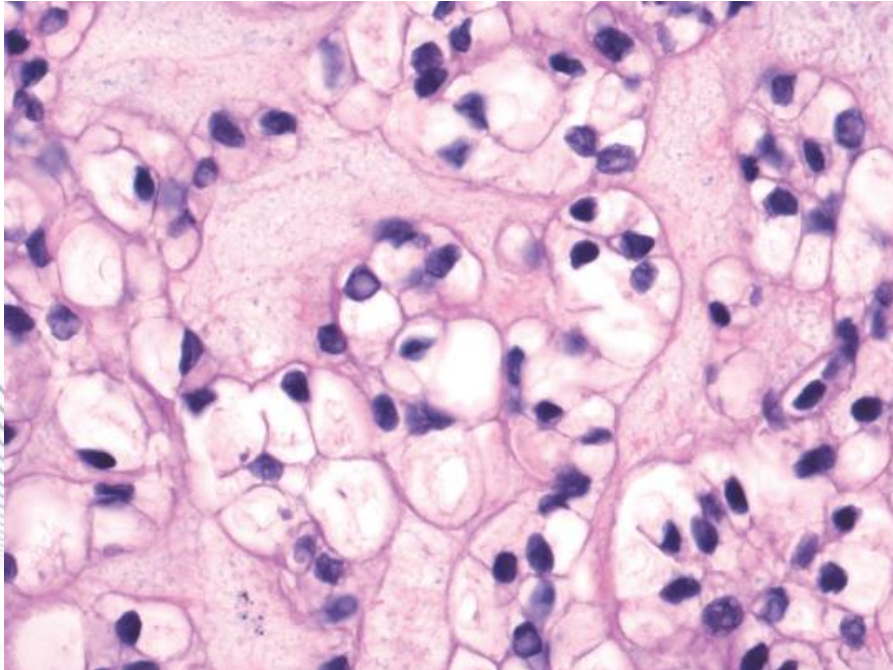
# Epitelovo-myoepitelový / myoepitelový karcinóm



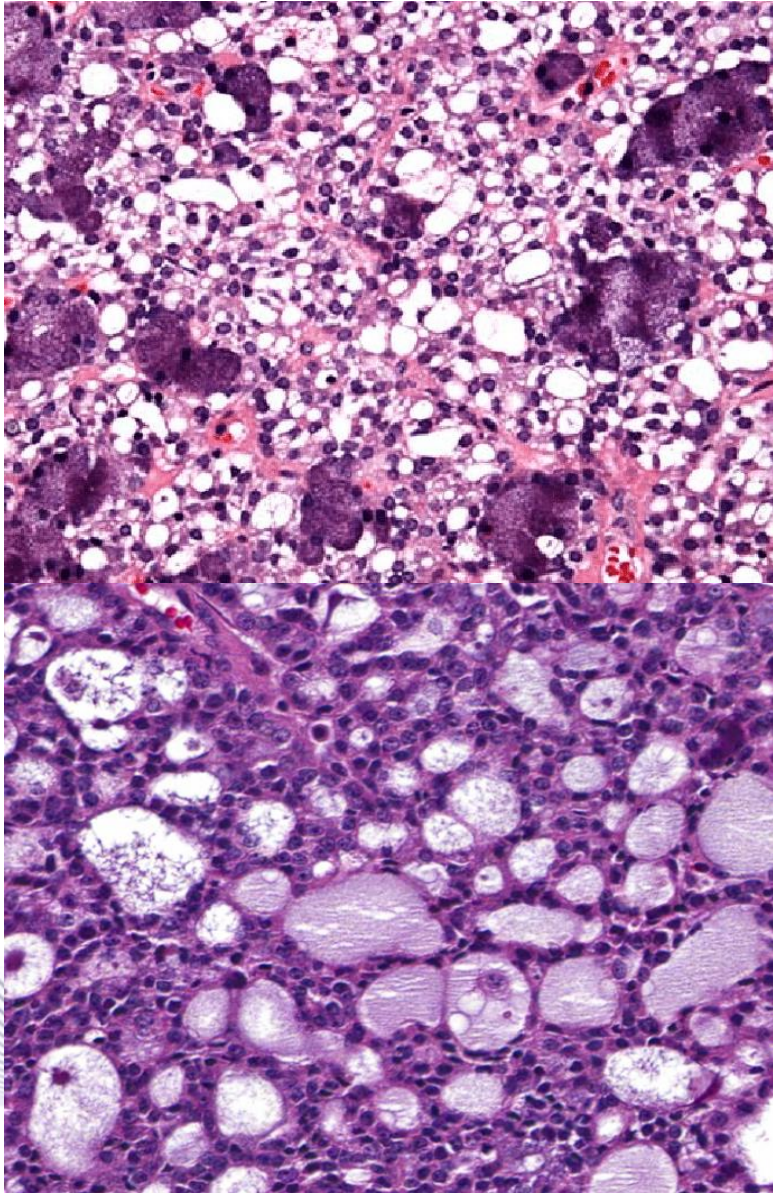
- Chýba diferenciácia hlienových buniek a intermediálnych buniek
- variabilný histologický obraz (epiteloidná, plazmocytoïdná a vretenobunková morfológia)

## IHC

- HMW CK, S100, SMA, VIM, GFAP

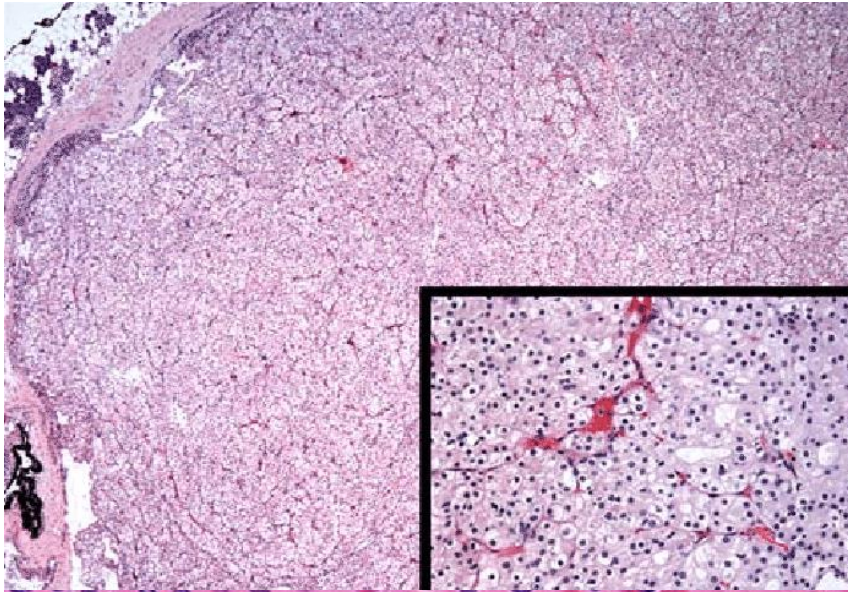


# Svetlobunková varianta karcinómu z acinárných buniek

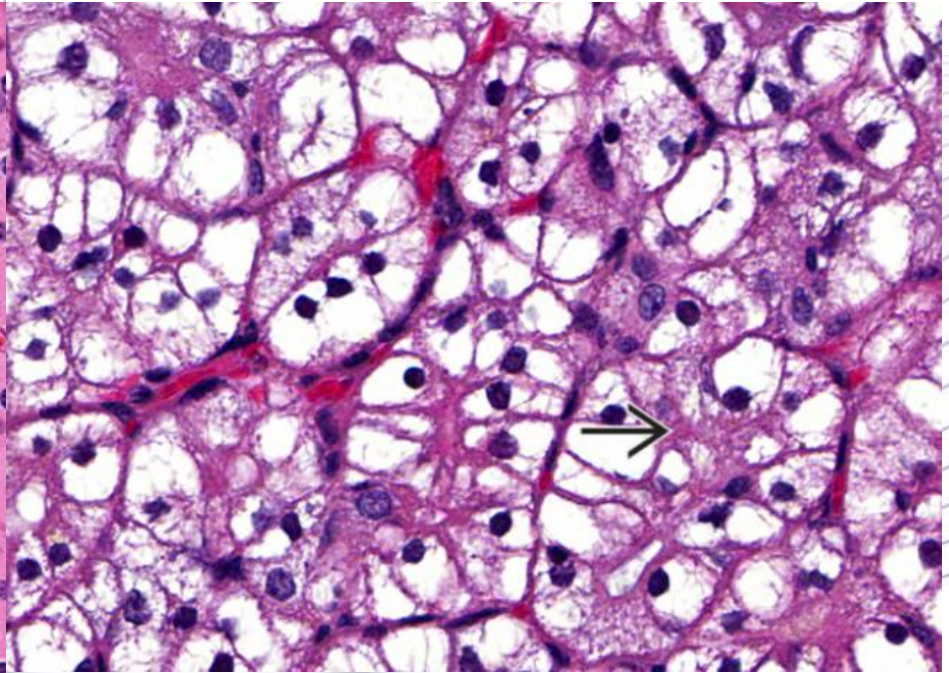
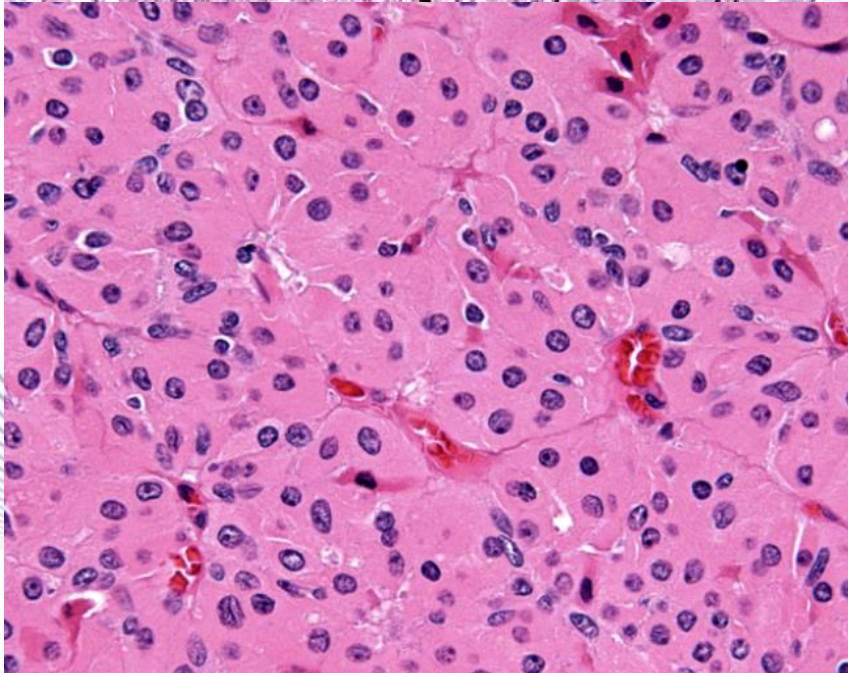


- Chýba diferenciácia hlienových buniek a intermediálnych buniek
- Najčastejšie postihnutá gl.parotis, dobrá prognóza 5r.prežívanie 90% ale častá lokálna recidíva
- solídne-lobulárny vzhľad s cystickou až mikrocystickou štruktúrou
- Možná tvorba mikropapíl
- Bunky môžu mať rôzny vzhľad (od polygonálnych s bazofilnou cytoplazmou až po svetlé bunky s / bez cytoplazmatických vakuol
- PAS(+), diastáza-rezistentné zymogénne granuly

# Svetlobunková varianta onkocytómu

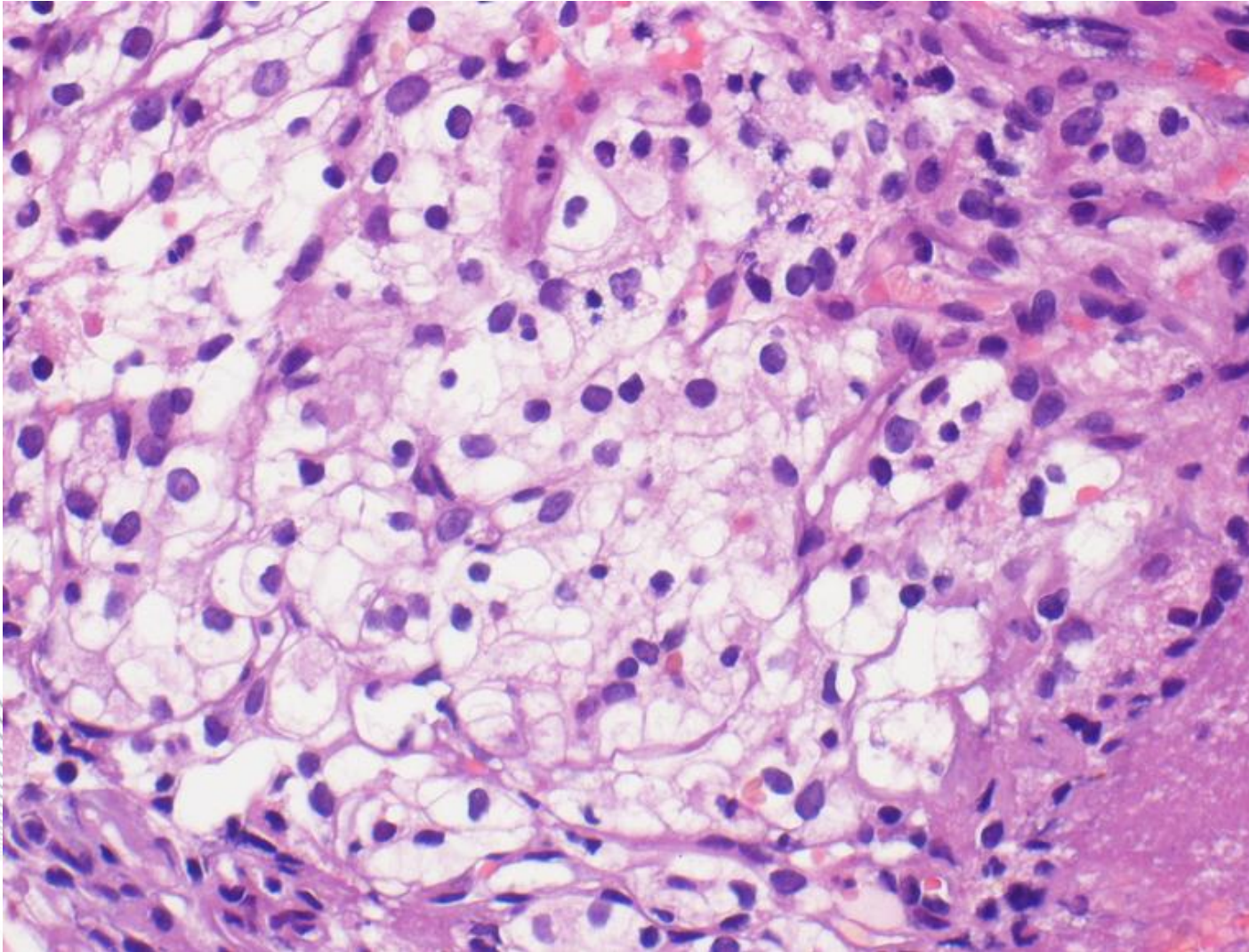


- Väčšinou solitárny dobre ohraničený tumor
- Tvorený veľkými polygonálnymi bunkami s výrazne eozinofilnou cytoplazmou a abundantným množstvom mitochondrií

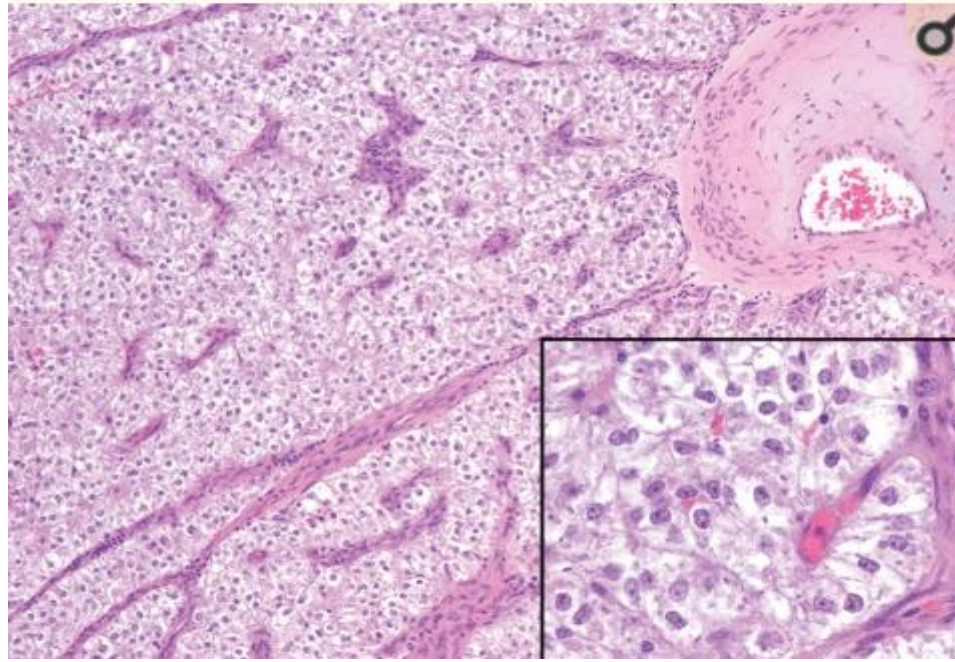


# Metastáza RCC

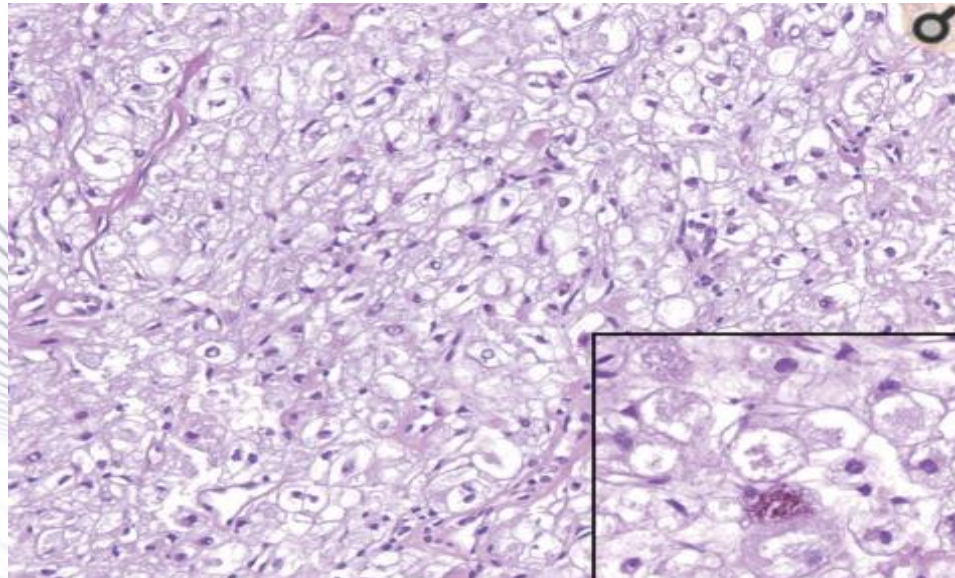
- IHC koexpresia KC a VIM s CD10, RCC



# PEComa



- zriedkavé
- niekoľko prípadov známych v tejto lokalite z literatúry
- typické perivaskulárne usporiadanie
- koexpresia melanocytárnych a svalových markerov



Ďakujem za pozornosť

