

Prípád SD-IAP č. 688

Andrea Jaskova

Labor Dr. Kosak und Partner

Klinické a makroskopické údaje:

- 29-ročná pacientka
- Podozrenie na polyp endometria
- Početnejšie šedo-červené fragmenty tkaniva

Mikroskopický obraz:

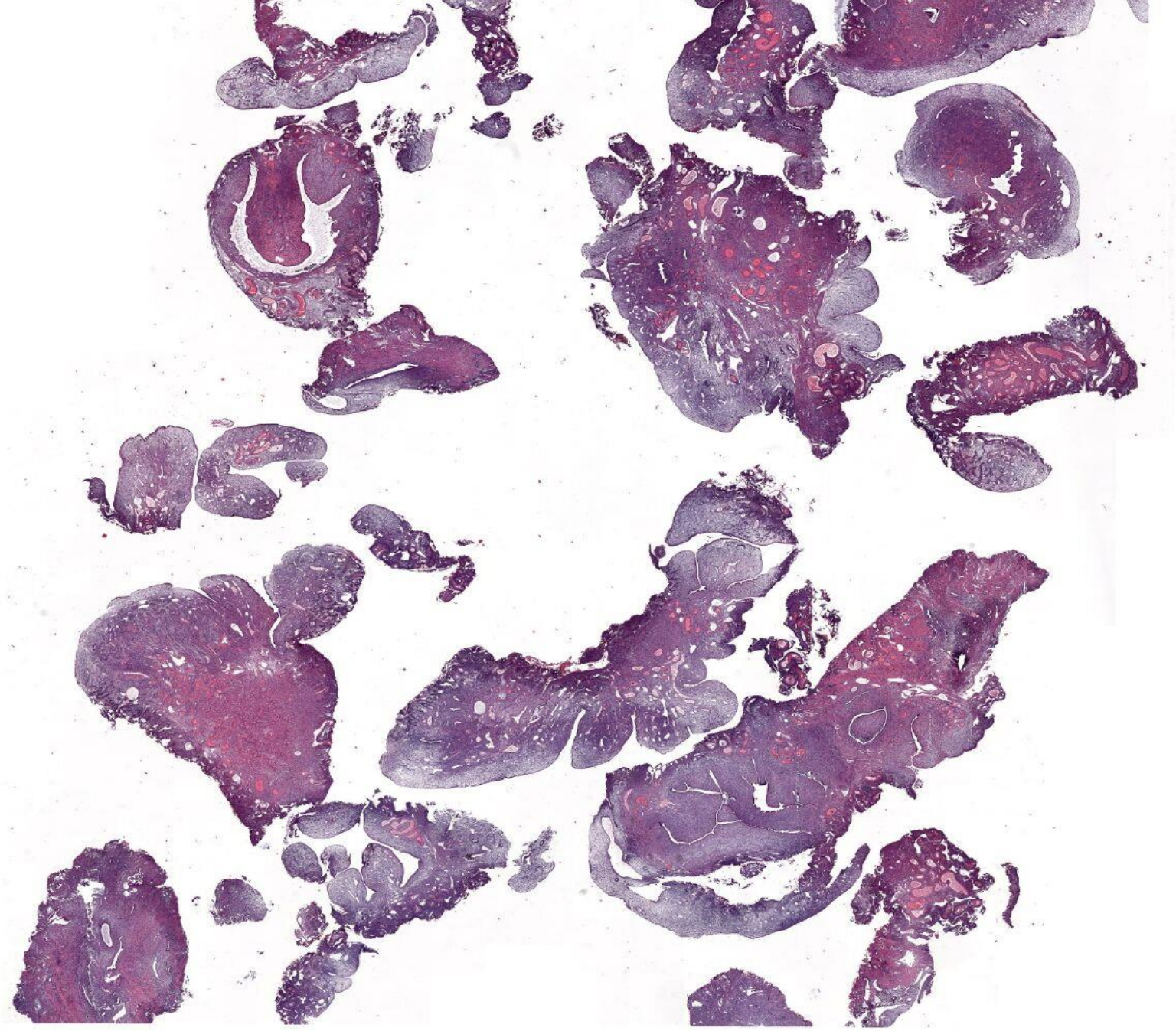
Listovité útvary

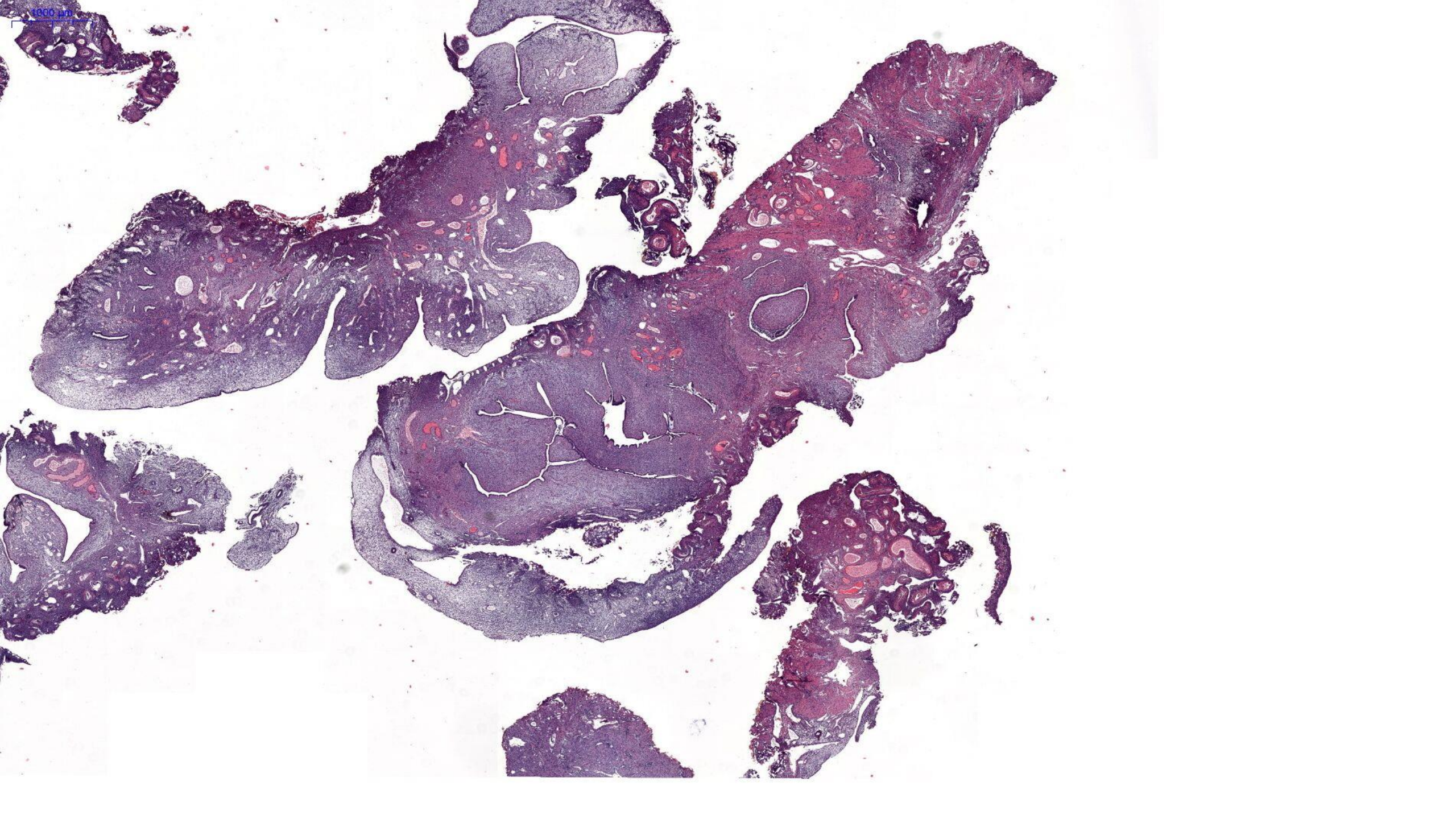
Endometriálne žľazy čiastočne cysticky dilatované alebo štrbinovito komprimované strómou

Endometriálny epitel, miestami so sekretorickými zmenami, s tubárnou metapláziou, bez atypií

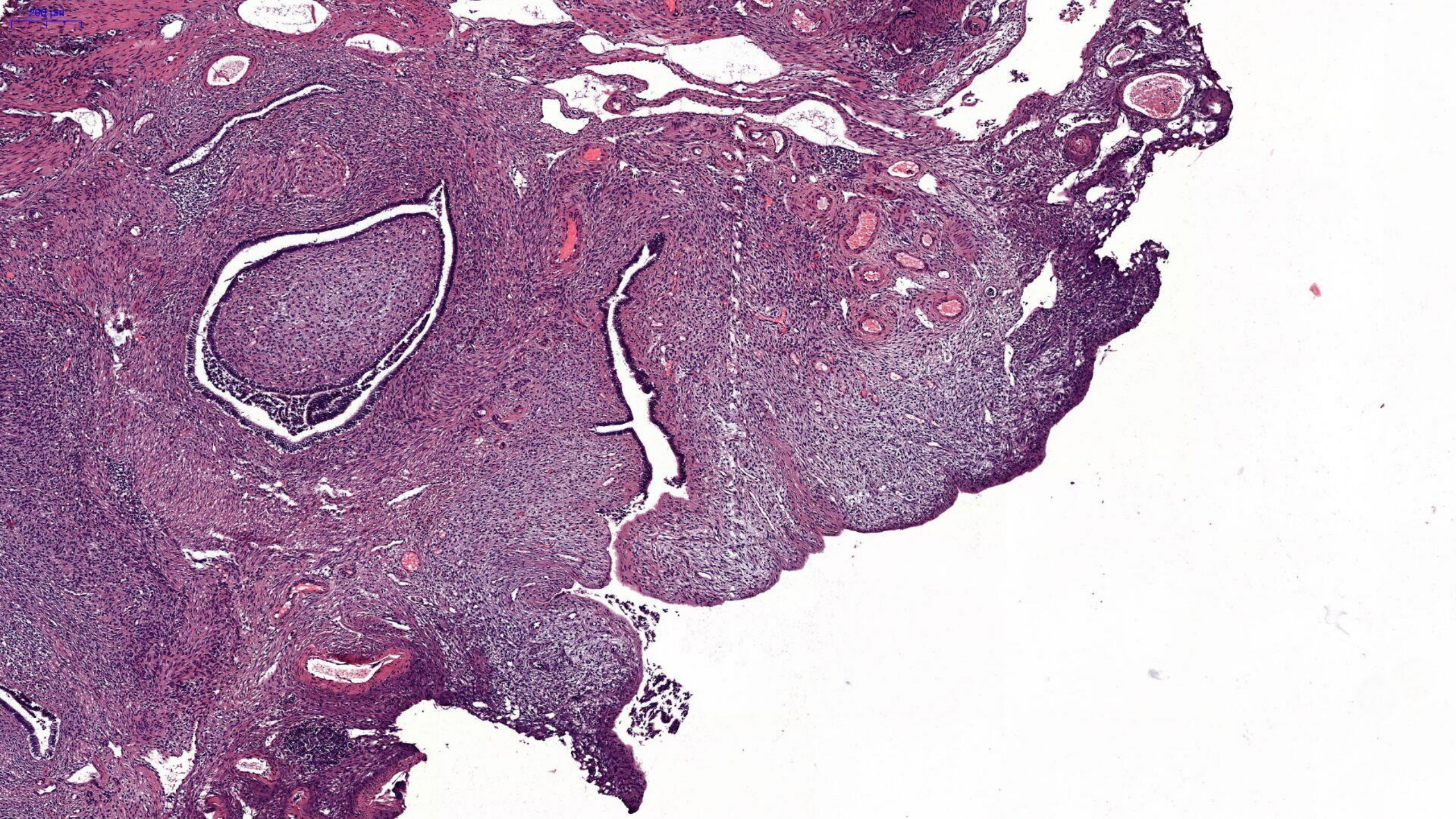
Predominantná stromálna komponenta, s periglandulárnym zhustením, bez atypií, s minimálnym počtom mitóz

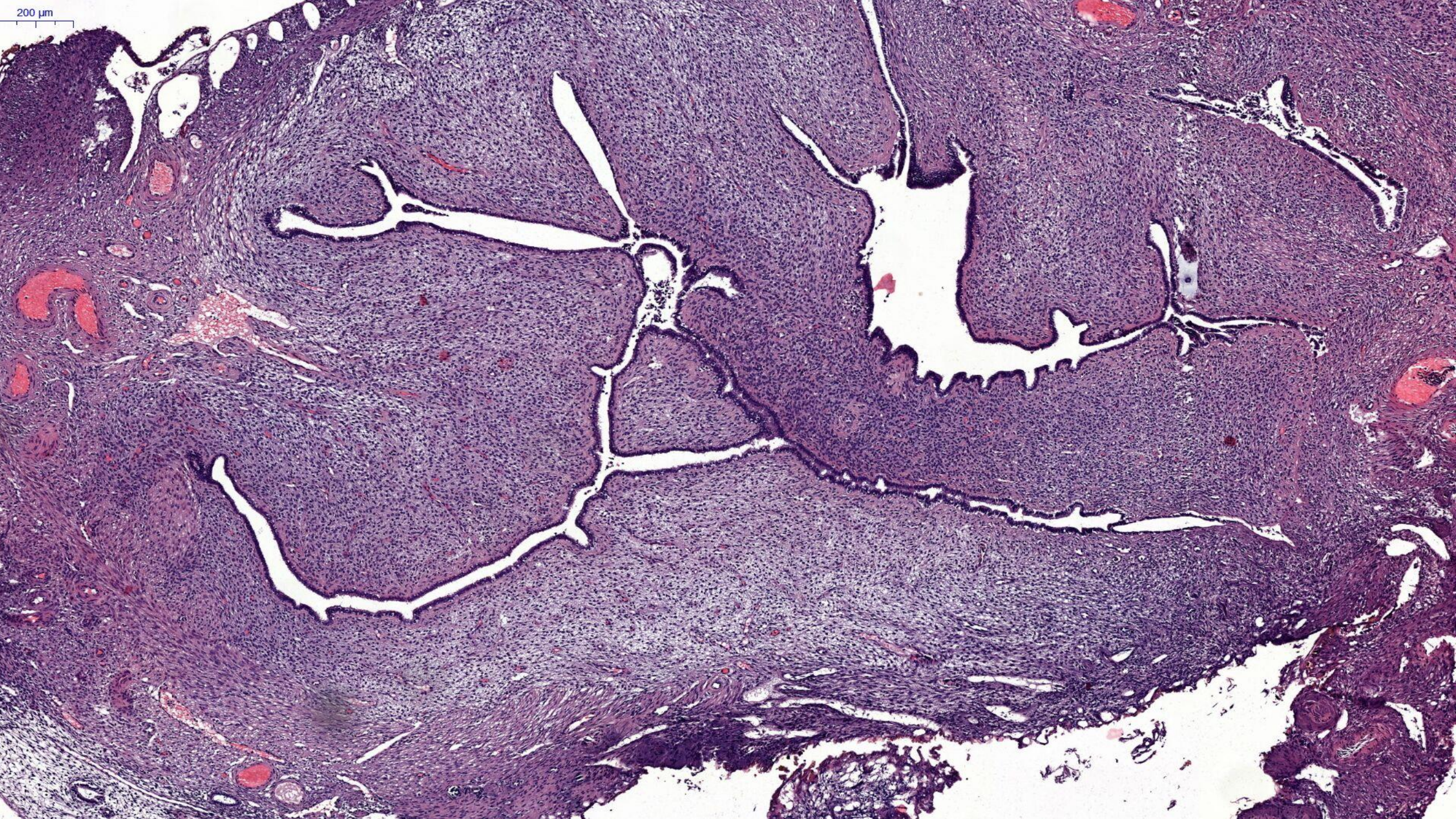
2000 μm



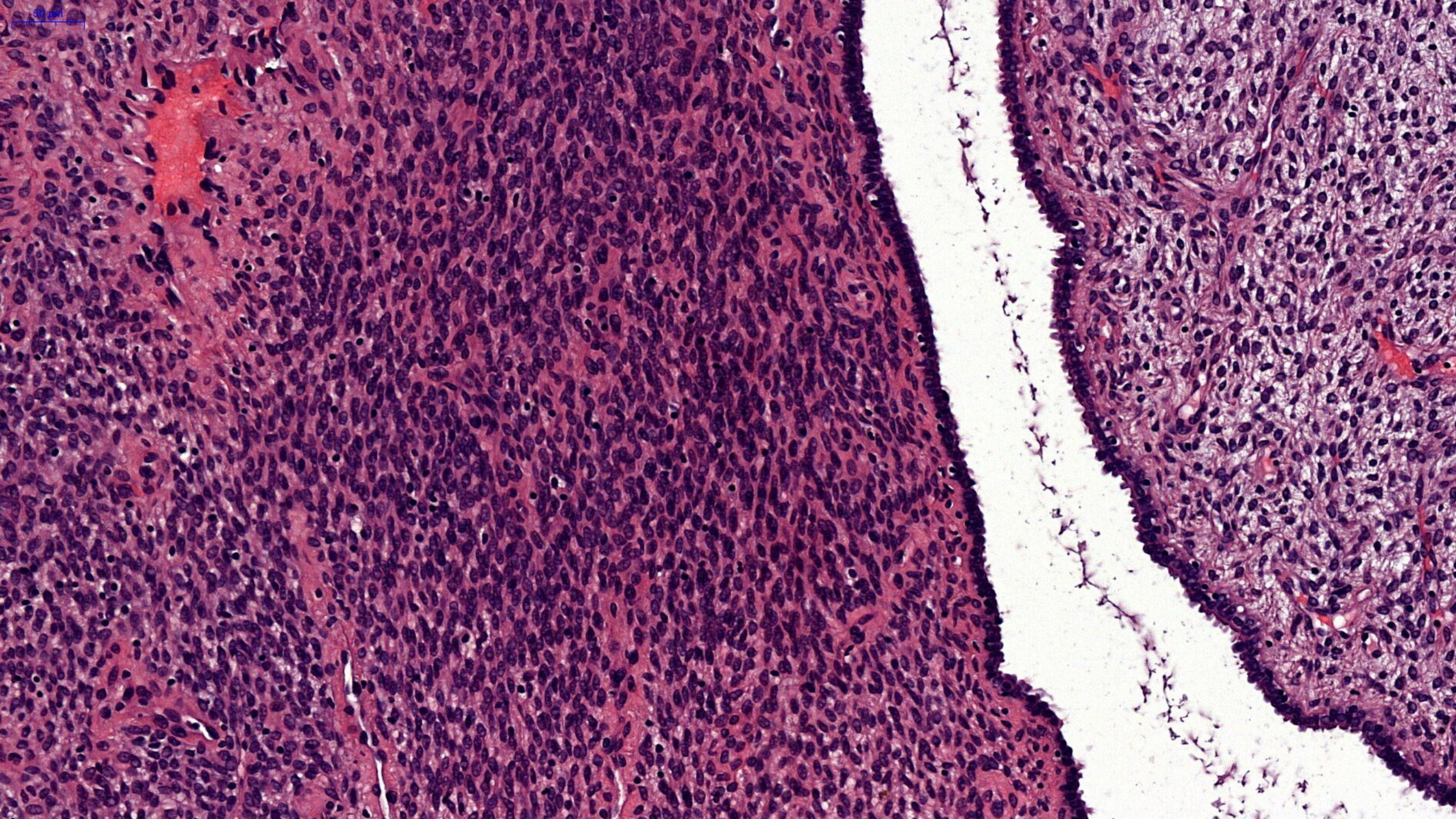


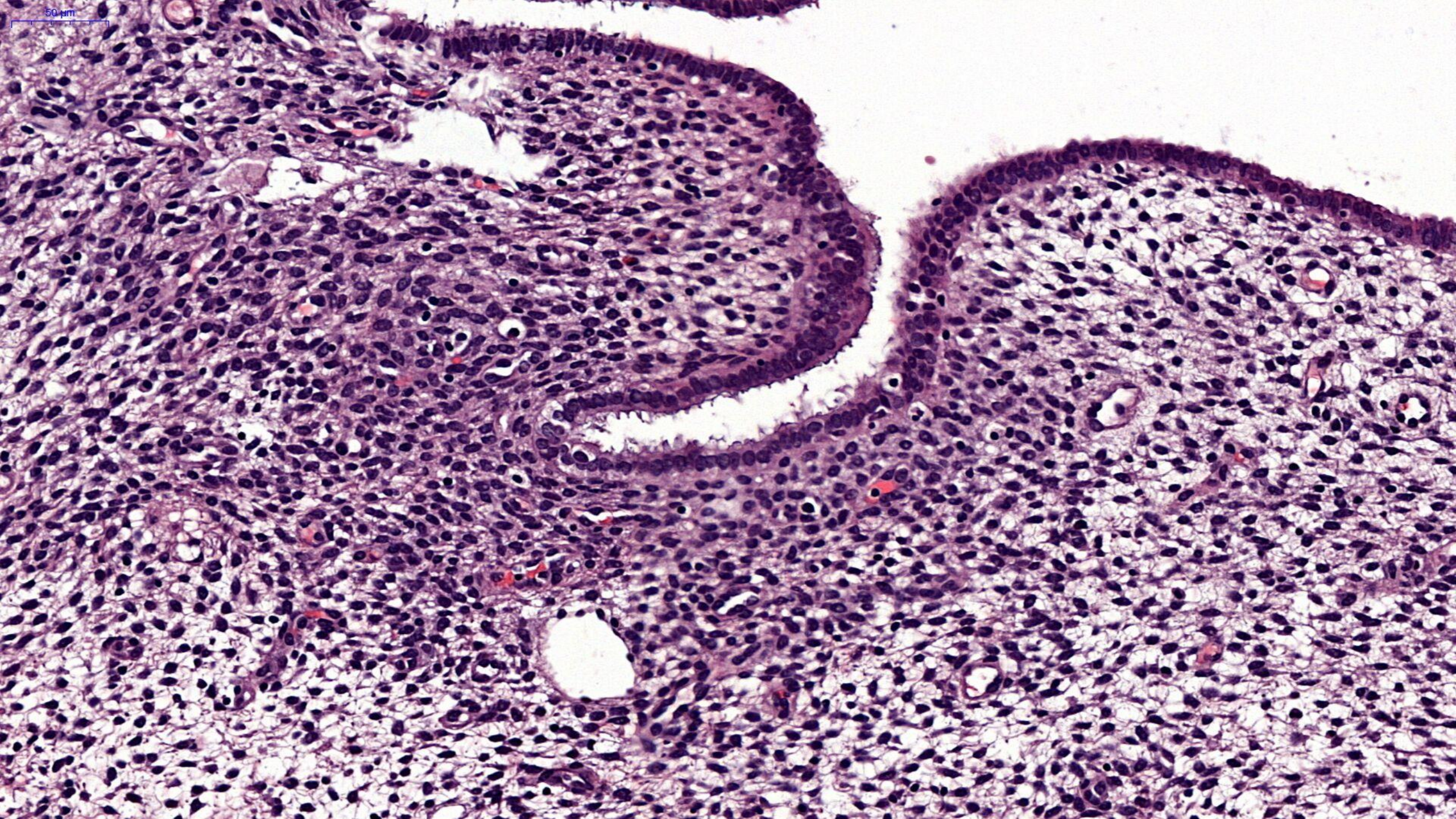
1000 μm





200 μ m





50 μ m



Low grade adenosarkóm

Adenosarkóm:

Bifázický tumor: benígna epitelová komponenta
sarkomatózna stróma

Lokalizácia: najčastejšie telo maternice
cervix, ovária, vagína, tuby, peritoneum

Vek: všetky vekové kategórie

Klinické príznaky: abnormálne vaginálne krvácanie

Makroskopický obraz:

Polypoidné, lobulárne útvary

Špongiovitej alebo pevnej konzistencie

Nekrózy a hemorágie

Mikroskopický obraz:

Listovitá štruktúra

Dominantná stromálna komponenta – low grade homolóna endometriálna/fibroblastická – periglandulárne “zahustenie” (cuff, cambium), papilárne protrúzie do lumenu žliaz

Stromal sarcomatous overgrowth

Epitelová komponenta – benígna neoplastická, endometrium,
Žľazy, štrbiny

Diferenciálna diagnóza:

Adenofibróm

Endometriálny stromálny sarkóm

Karcinosarkóm

Embryonálny rhabdomyosarkóm

exprimiert, wobei das Myometrium zum Teil ebenfalls positiv ist.

Beurteilung:

Es handelt sich um einen ungewöhnlichen und zweifellos besonderen Tumor im Corpus uteri, der auch aus meiner Sicht einen Grenzbefund darstellt, der durch die derzeitigen Klassifikationskriterien nicht hinreichend erfasst ist. Zweifellos besitzt der Tumor einige vor allem architekturelle Kriterien, die für ein low-grade Adenosarkom typisch sind, welche initial bereits zu dieser Diagnose geführt haben und auch von Prof. Lax aus Graz als zweitbeurteilenden Pathologen als solche gewürdigt sind. Speziell die niedrige Mitoserate, das Fehlen von wesentlichen zytologischen Atypien, wie sie doch meist bei Adenosarkomen auftreten, und die zwar nachweisbare, aber nicht gerade sehr ausgeprägte Kondensation der Stromazellen um die Drüsen herum (sogenanntes cuffing) nähren aber berechnete Zweifel an dieser Diagnose. Der Tumor ist sehr klein, es ist daher möglich, dass sich das vollständige morphologische Spektrum hier nicht offenbart, was die differenzialdiagnostischen Schwierigkeiten erklären könnte. Ein low-grade Adenosarkom kommt in Betracht.

Es besteht aber aus meiner Sicht auch die Möglichkeit, dass es sich hier um einen der seltenen, erst jüngst erkannten und noch nicht gut beschriebenen Tumoren handeln könnte, die in der Arbeit von Yuan et al. in diesem Jahr in 'Histopathology' beschrieben wurden (Comprehensive screening for MED12 mutations in gynaecological mesenchymal tumours identified morphologically distinctive mixed epithelial and stromal tumours. Yuan et al. Histopathology 2017, 70, 954-965. DOI: 10.1111/his.13156). Die Kollegen haben in einer sehr schönen Arbeit einen Subtyp von Adenosarkomen differenziert, den sie als "Variantes low-grade Adenosarkom" bezeichnet haben, und bei dem sie morphologische Aspekte beschreiben, die sich zum Teil auch in diesem Tumor wiederfinden, und den sie von normalen Adenosarkomen unterscheiden. Auch das Auftreten bei jüngeren Frauen ist in den zugegebenermaßen lediglich drei identifizierten Fällen bemerkt. Interessant ist die Molekularpathologie. Im Gegensatz zu denen bei konventionell auftretenden MDM2-Amplifikationen, zeichneten sich diese drei Läsionen durch MED12-Mutationen aus.

handelt. Ich habe es für möglich gehalten, dass es sich hier um einen Tumor aus dieser Varianten Adenosarkom-Gruppe handelt. Ich habe eine MDM2-Amplifikationsanalyse eingeleitet, zudem werde ich diesen Fall zum Anlass nehmen, die MED12-Mutationsanalyse in meinem Labor zu etablieren, was allerdings einige Zeit in Anspruch nehmen wird (Validierungsphase). Möglicherweise kann man dann zu einer endgültigen Einordnung kommen.

Bis dahin würde ich als vorläufige Diagnose die eines low-grade Adenokarzinoms mit Aberrationen zum Normalfall stellen und sich grundsätzlich an dieser für das weitere therapeutische und diagnostische Vorgehen orientieren. Offensichtlich ist die Läsion nach hysteroskopischem Bild vollständig entfernt, wobei dies naturgemäß nur auf den hysteroskopischen Eindruck einer Polypentfernung zurückzuführen ist. Möglicherweise kann man im vorliegenden Fall bei dringendem Kinderwunsch, klarer Risikoabwägung unter Einbeziehung der Patientin und des Lebenspartners, der Option einer antihormonellen Beeinflussbarkeit (der Tumor ist stark Hormonrezeptor-positiv) und bei Einhaltung eines strikten Kontrollregimes zunächst ein abwartenderes Verhalten wagen und den Uterus für eine geplante Schwangerschaft belassen. Eine solche Einschätzung obliegt naturgemäß den behandelnden Gynäkologen und der betroffenen Patientin.

Wie bereits erwähnt versuche ich, den Tumor durch die detaillierte molekulare Analyse noch näher einzuordnen und berichte hierüber in einem weiteren Nachtrag.

Prof. Dr. M. Evert

