

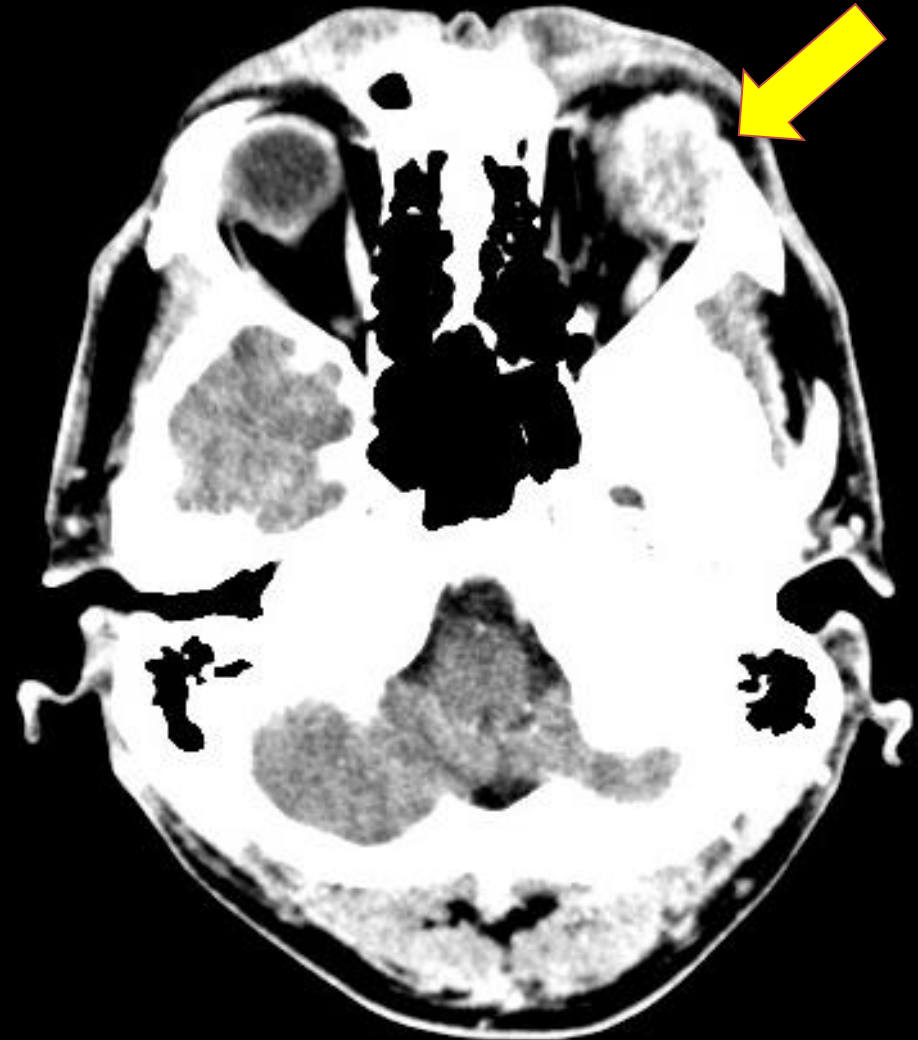
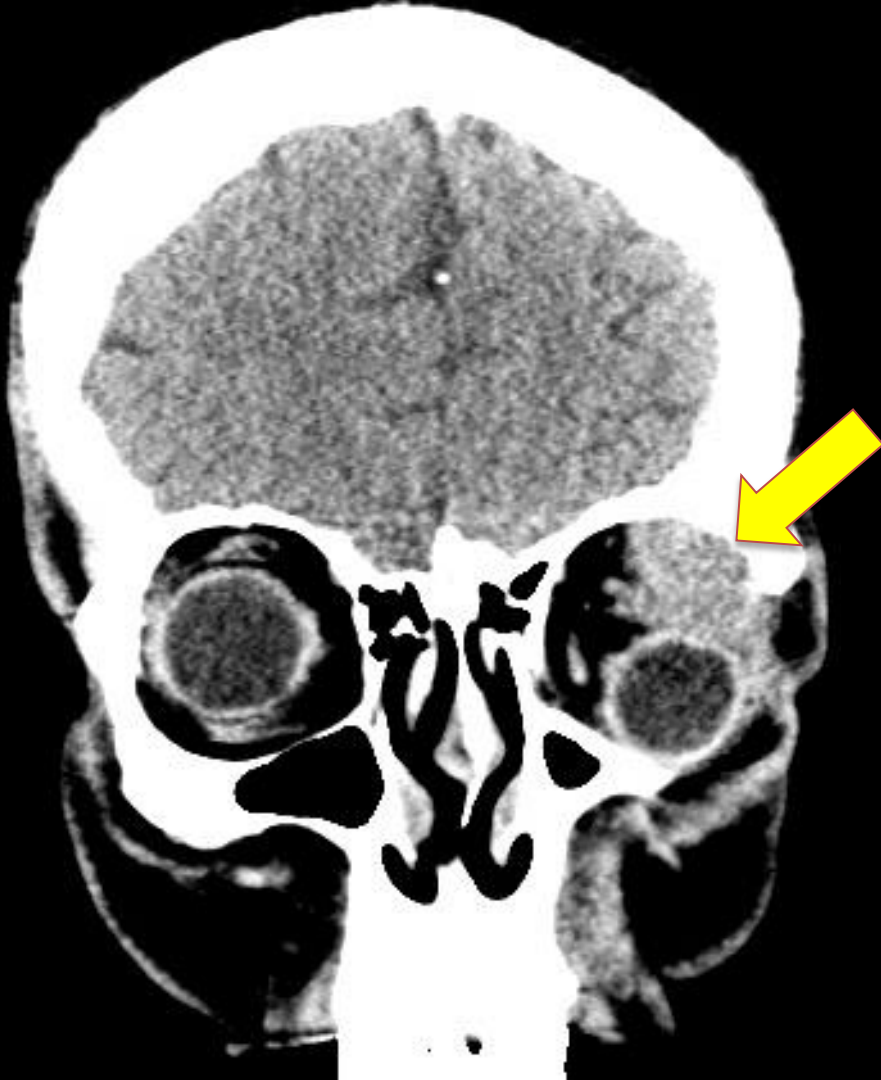
Prípad SD IAP č. 542

Marián Švajdler

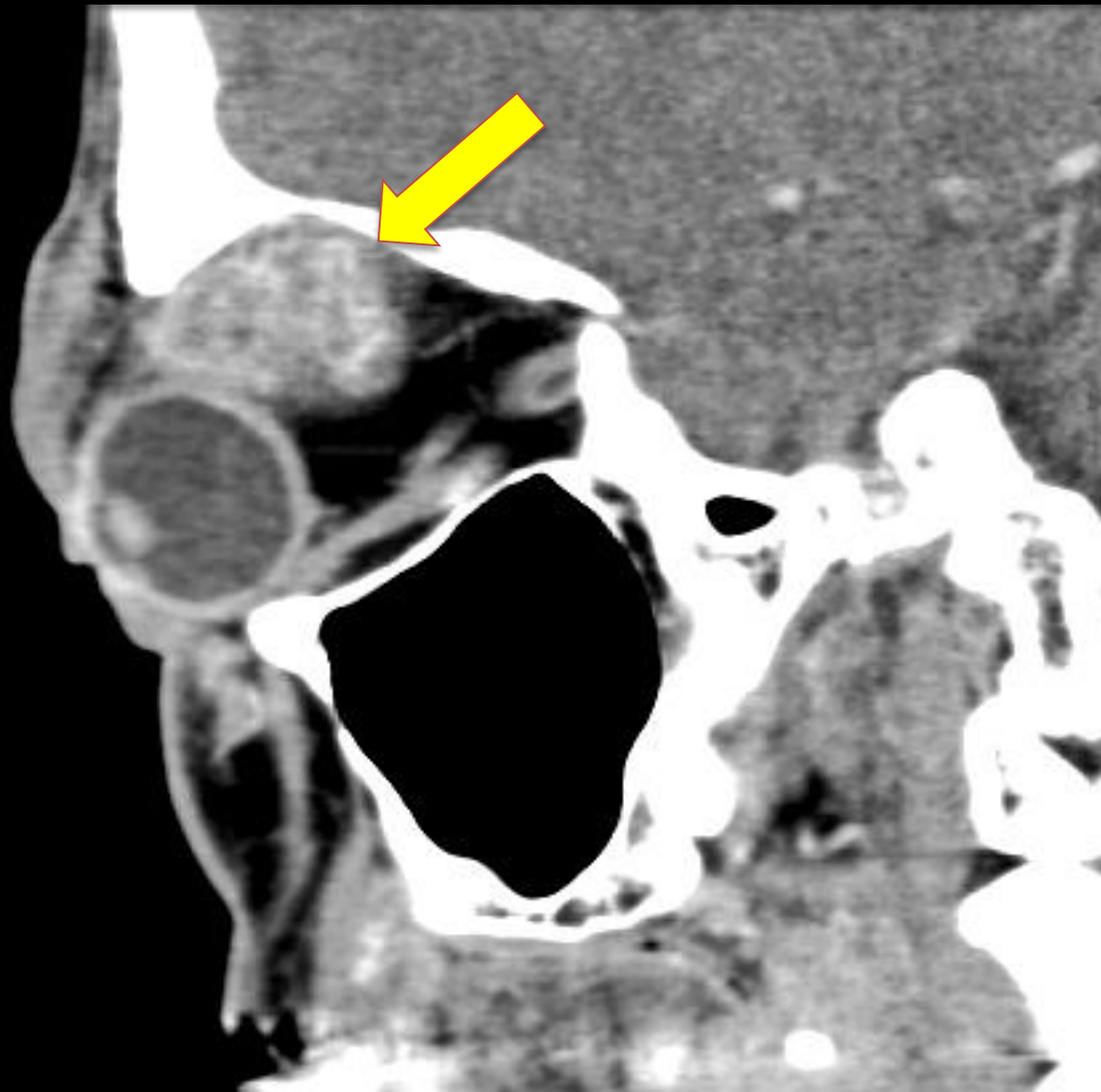


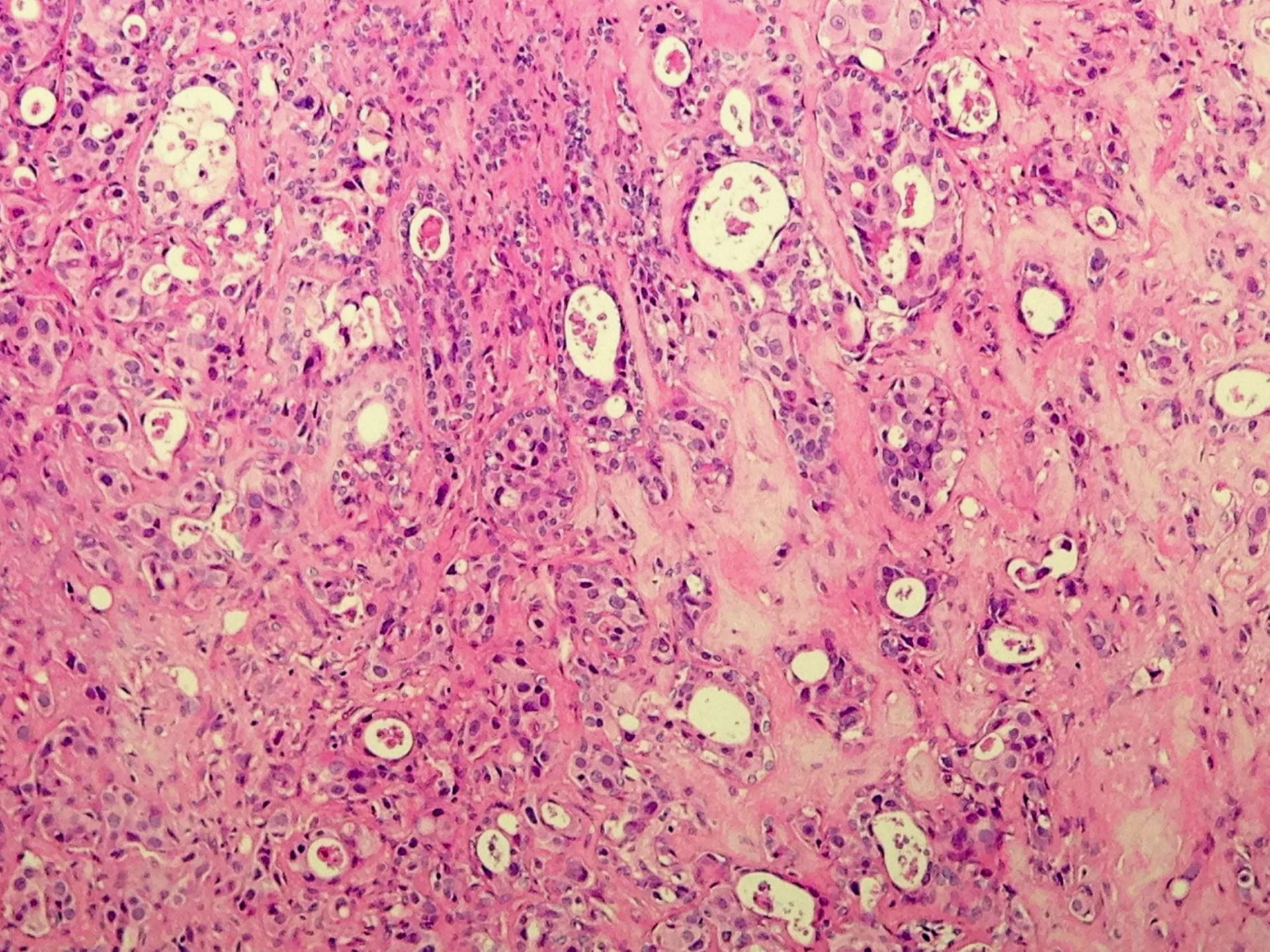
- 44-ročný muž
- **Klinické údaje:** tumor orbity vľavo

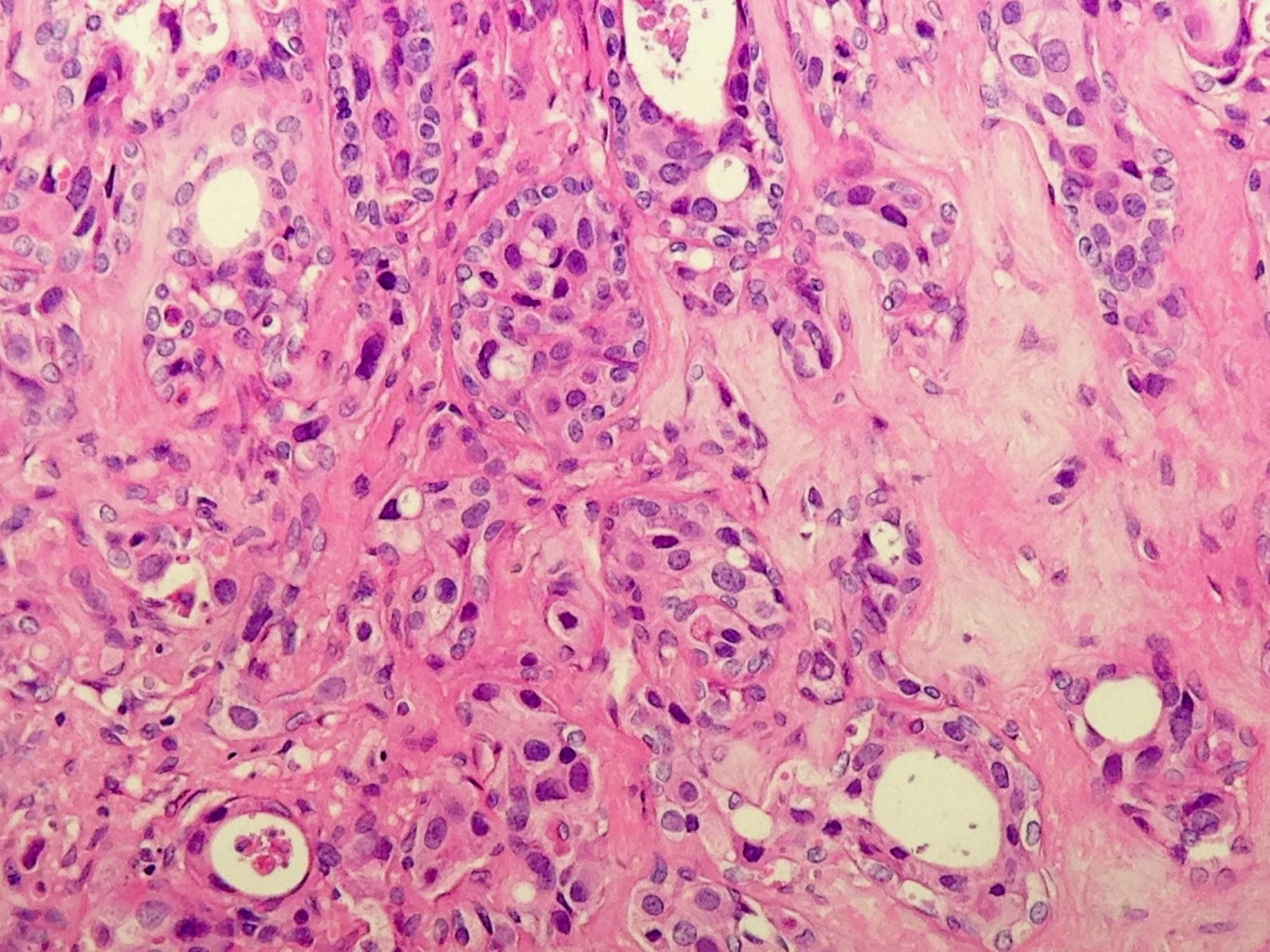
CT: v retrobulbárnom priestore v hornom laterálnom kvadrante expanzívne pomerne ostro ohraničené ložisko, natívne mierne hyperdenzné, postkontrastne nehomogénny enhancement, veľkosti 18x28x33mm

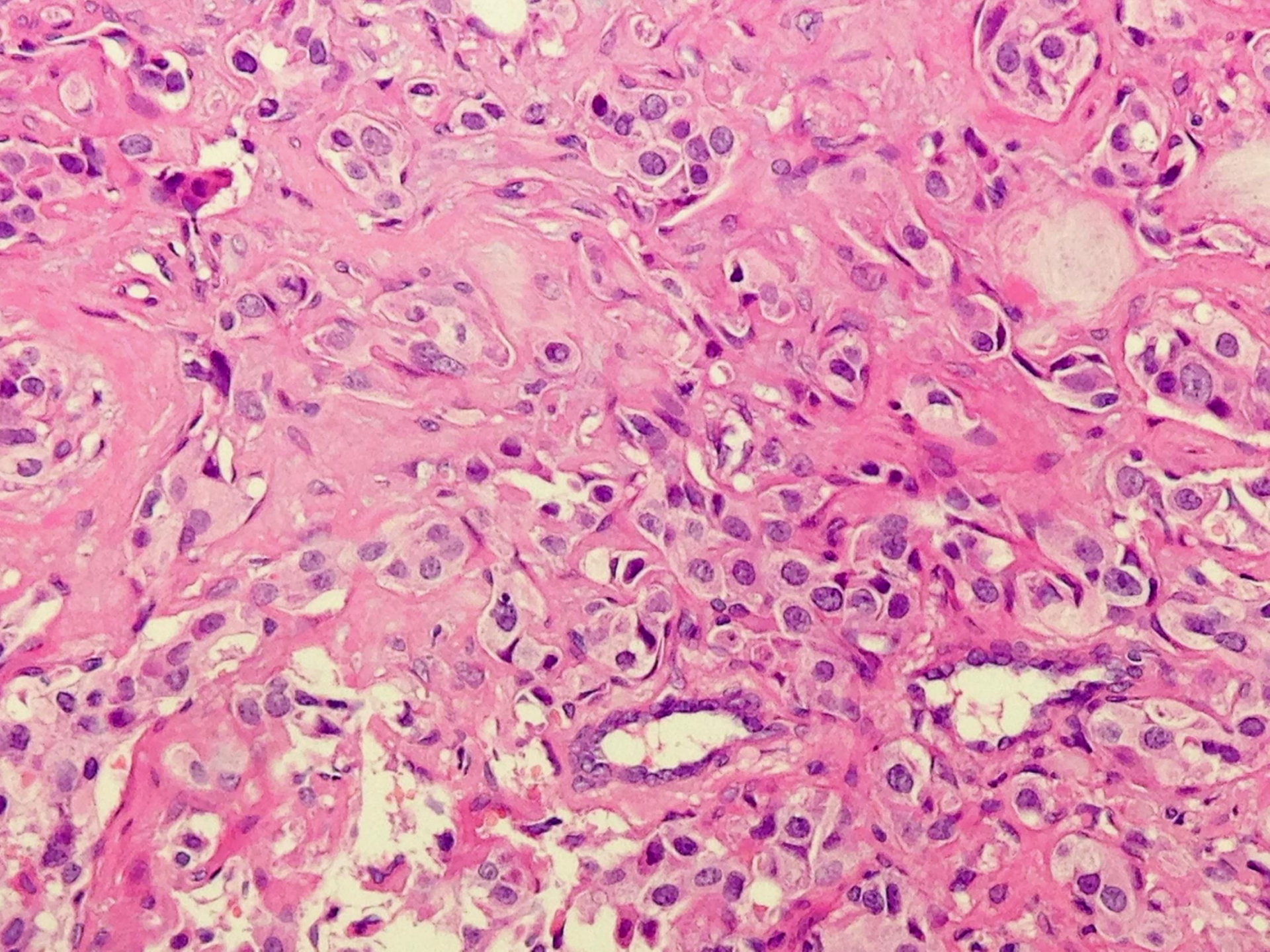


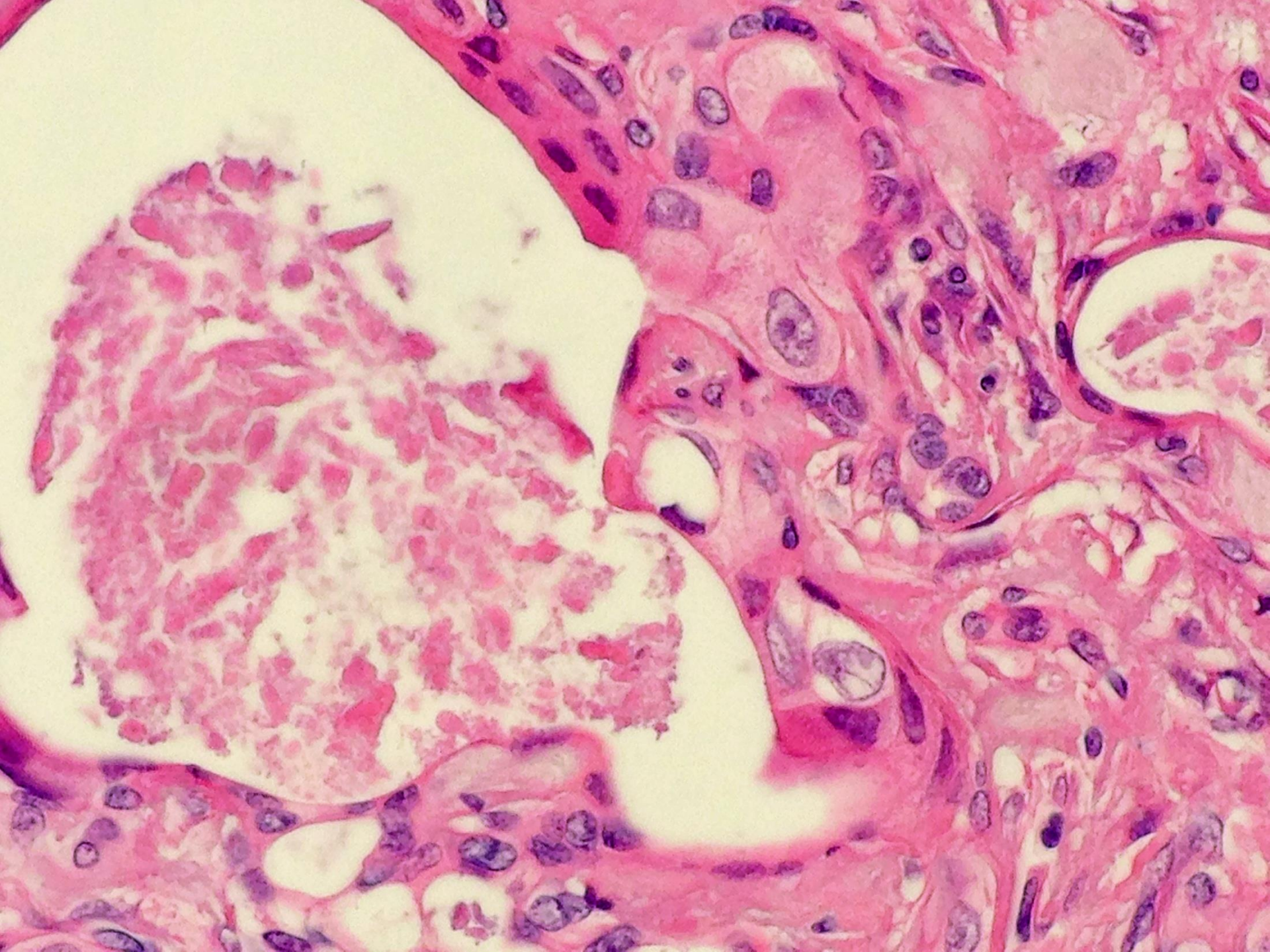
Tumor zasahuje od oblasti očného viečka s jeho edematóznym presiaknutím a so susp. infiltráciou slznej žľazy, vytláča ľavý bulbus ventrokaudálne

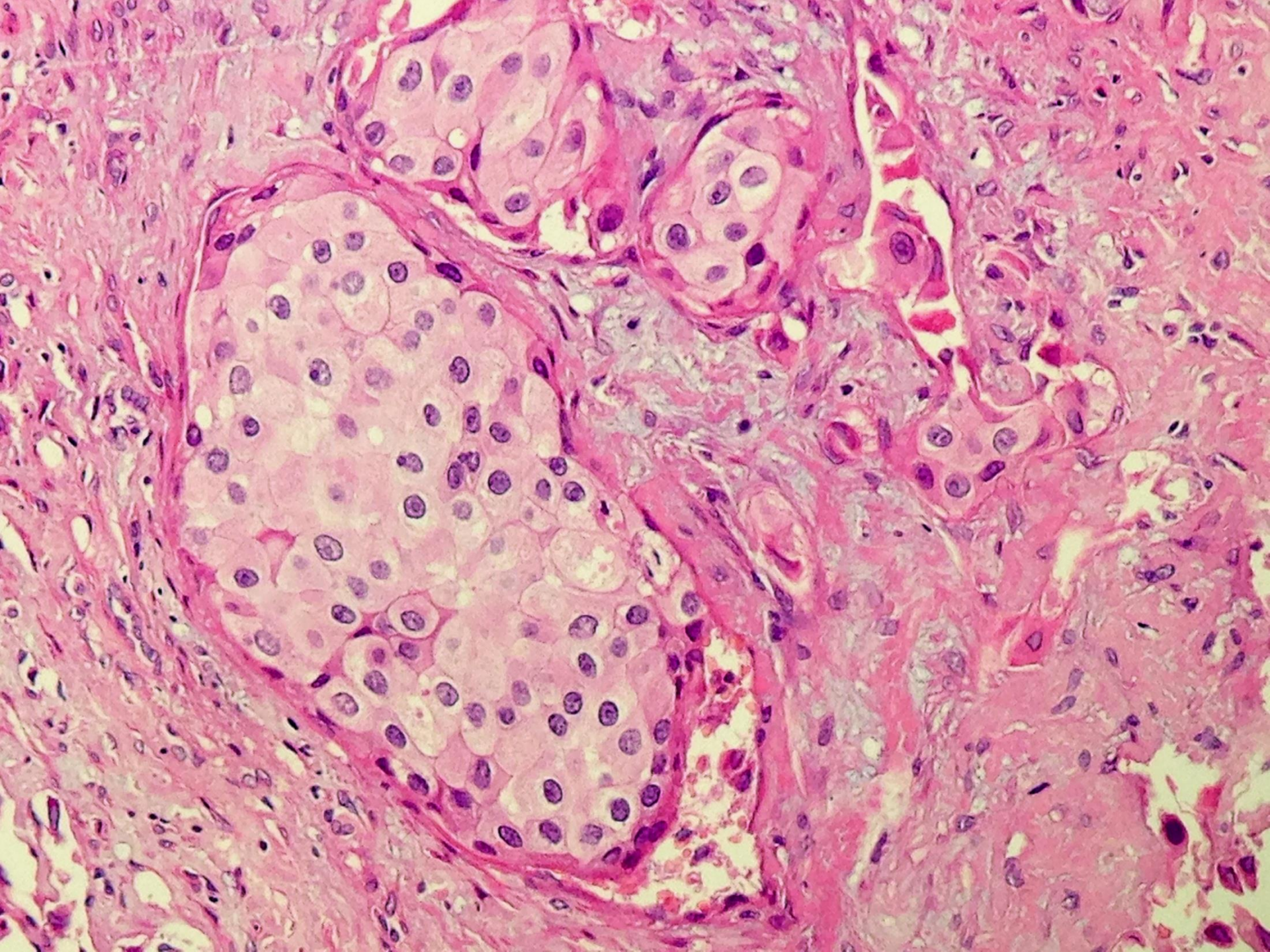


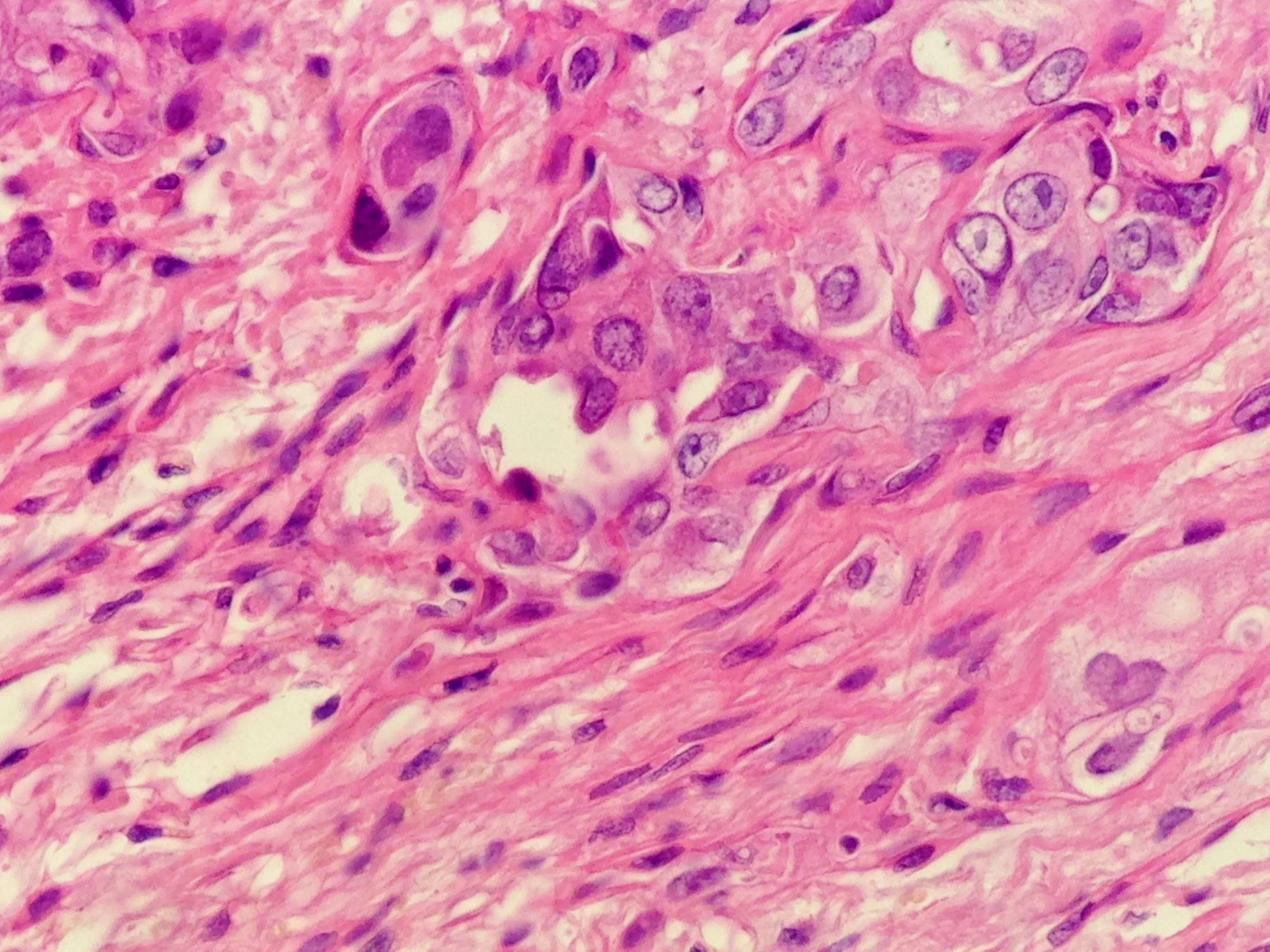




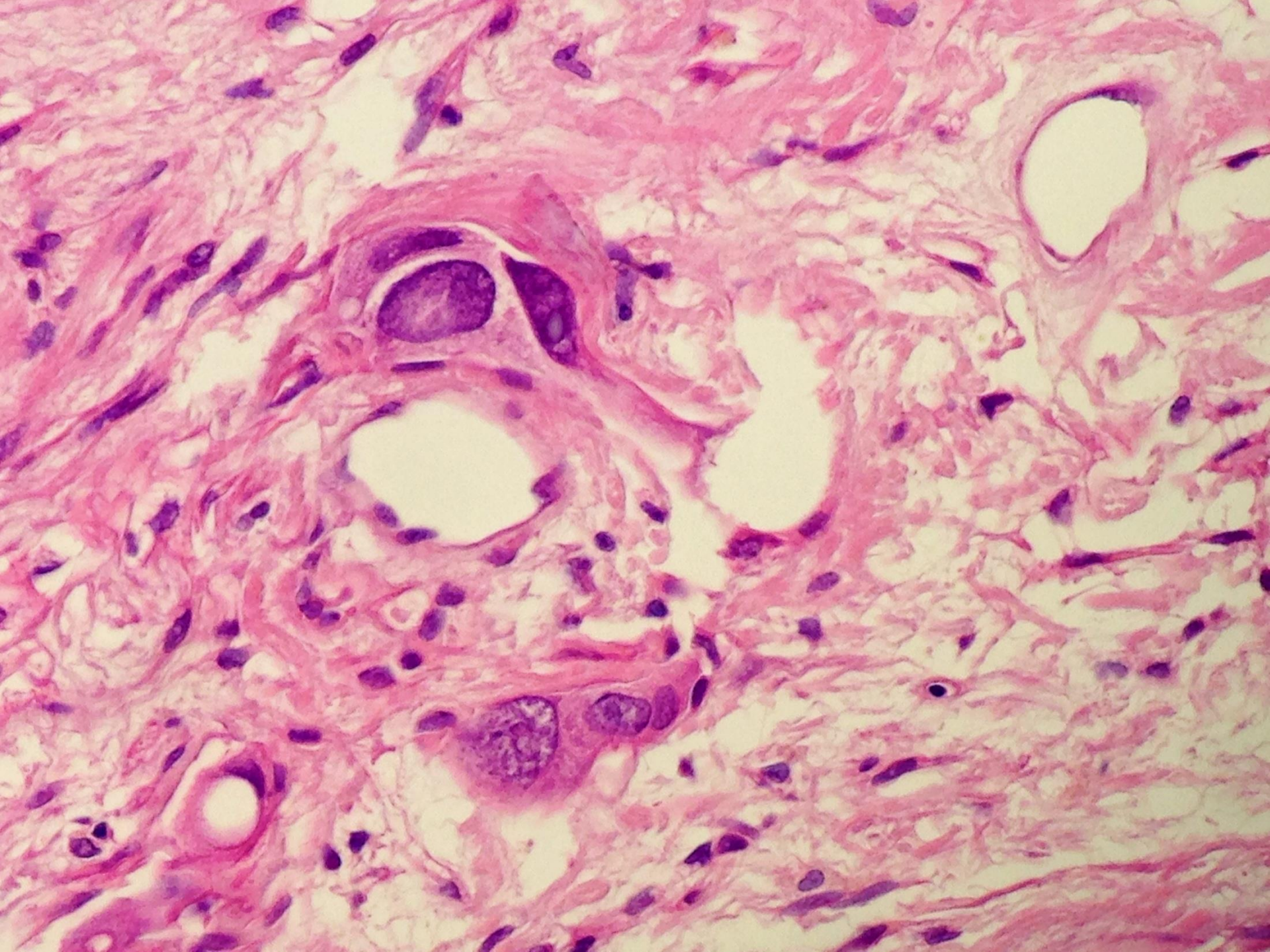


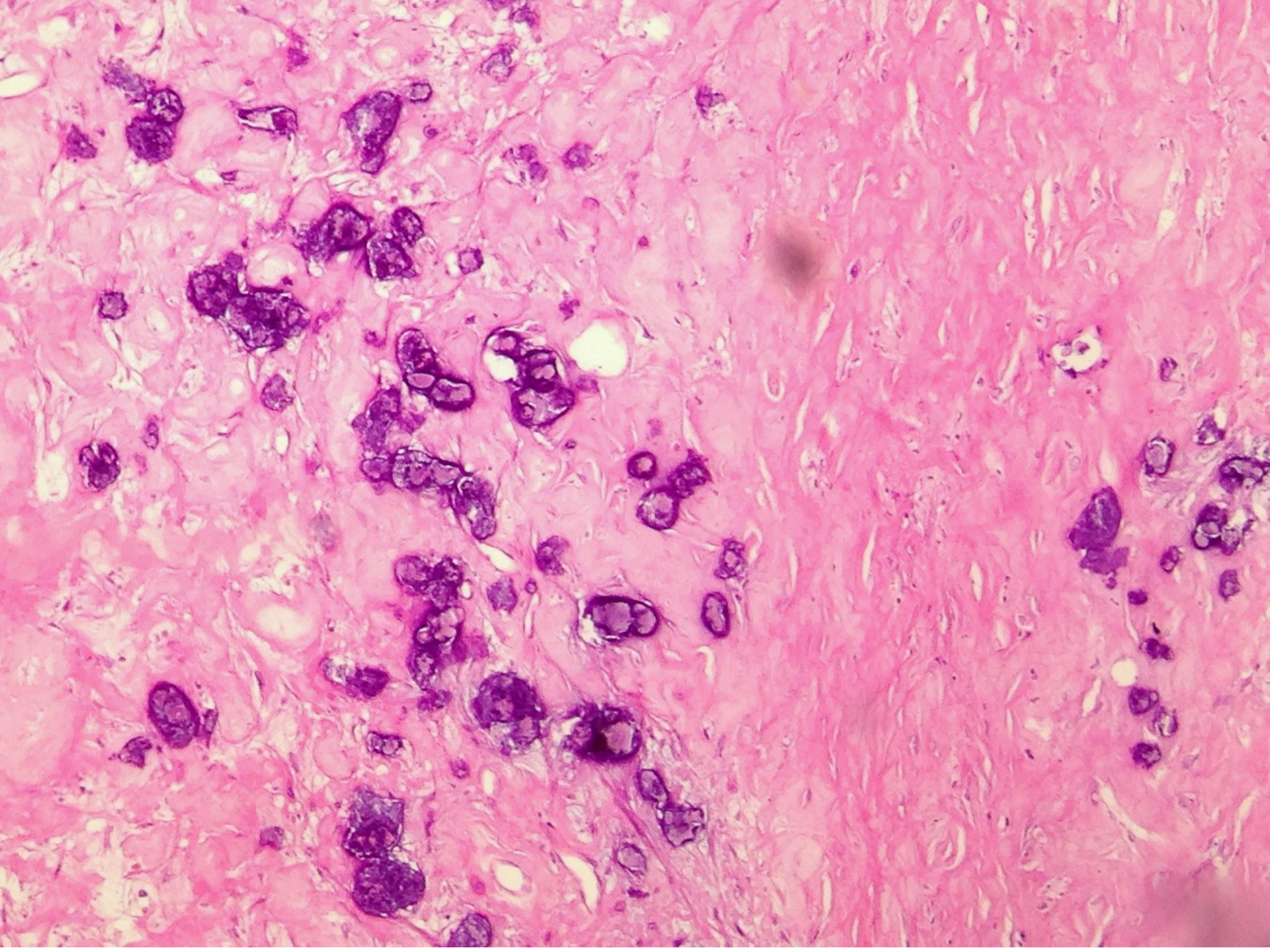


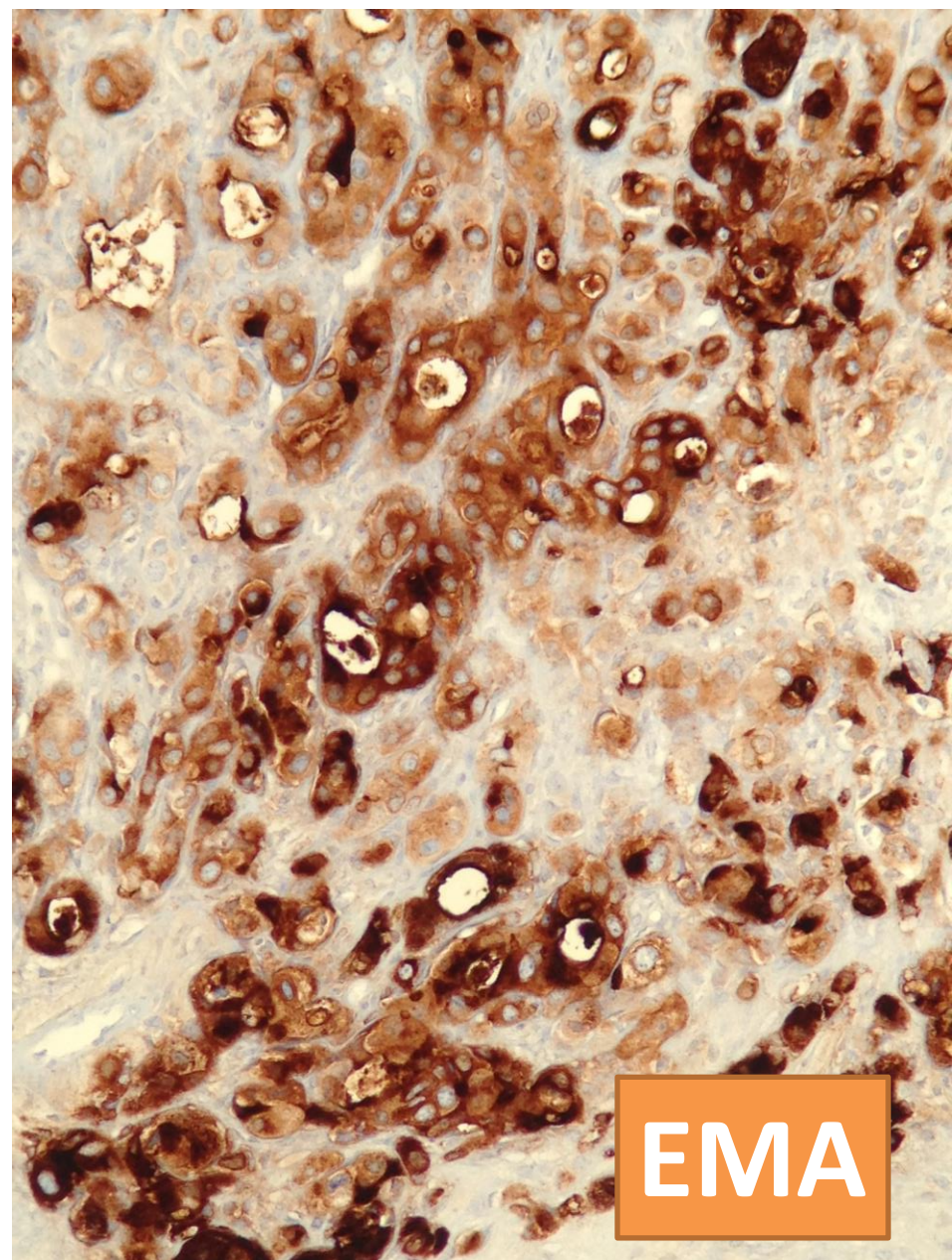
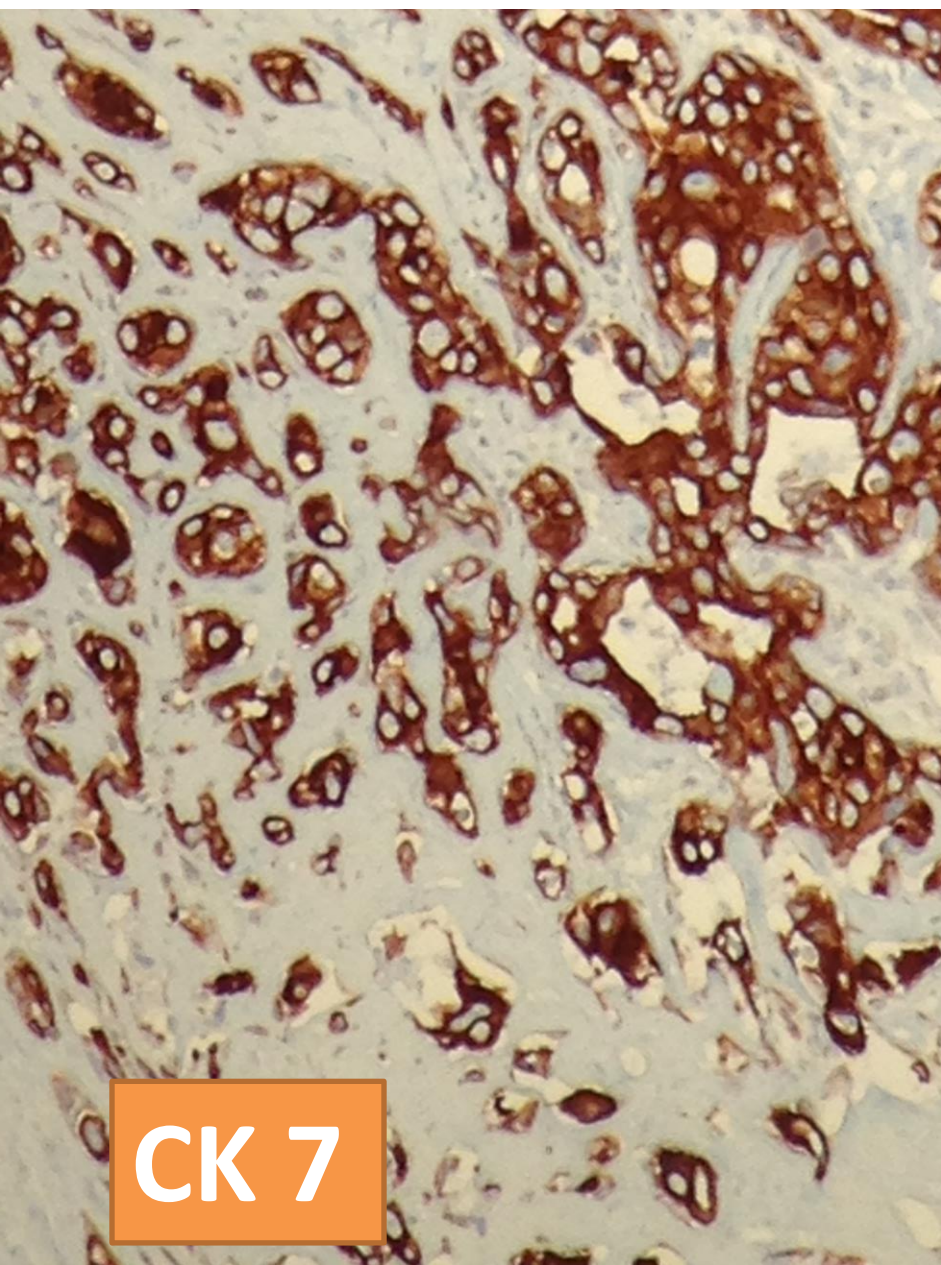


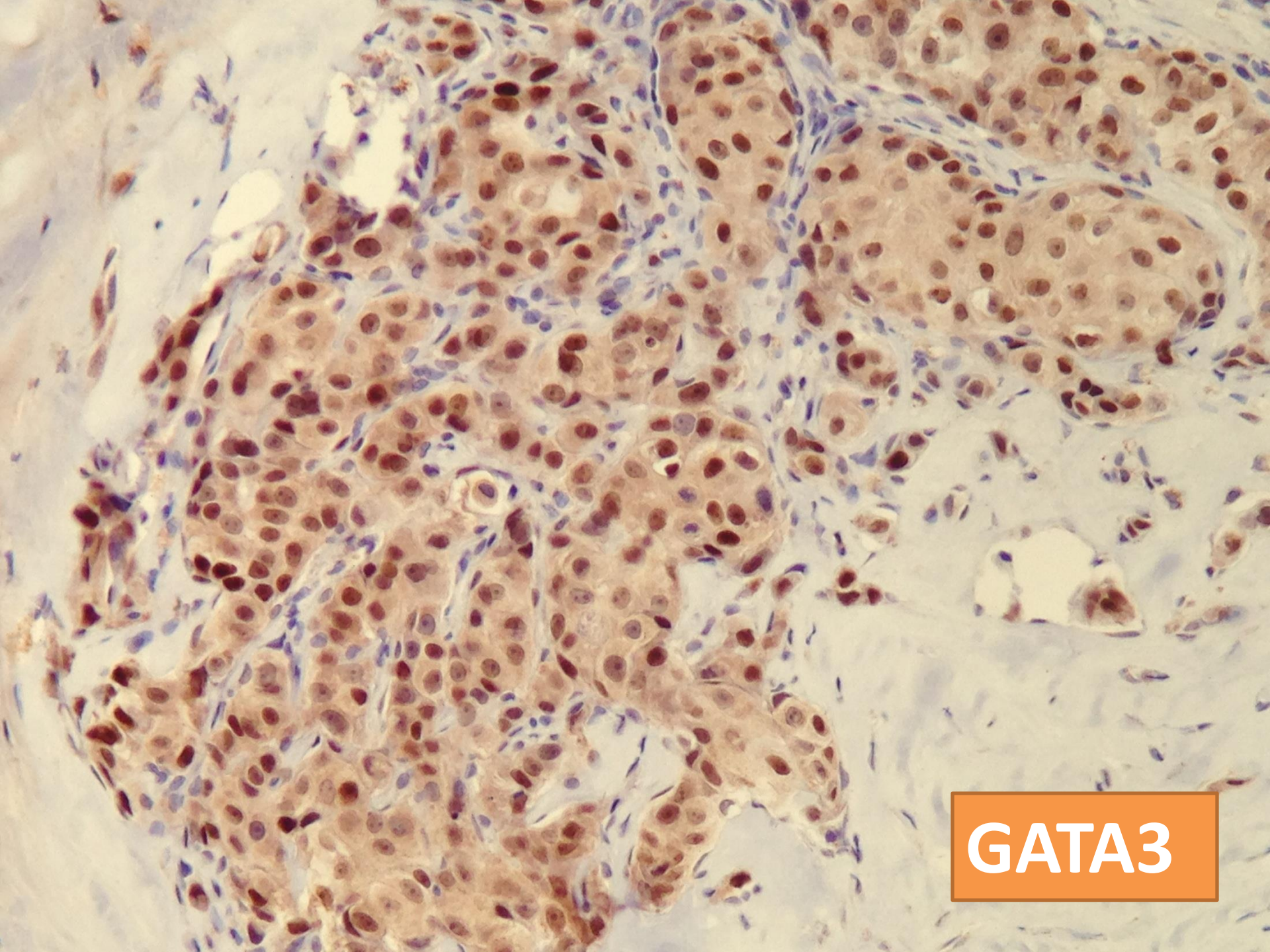




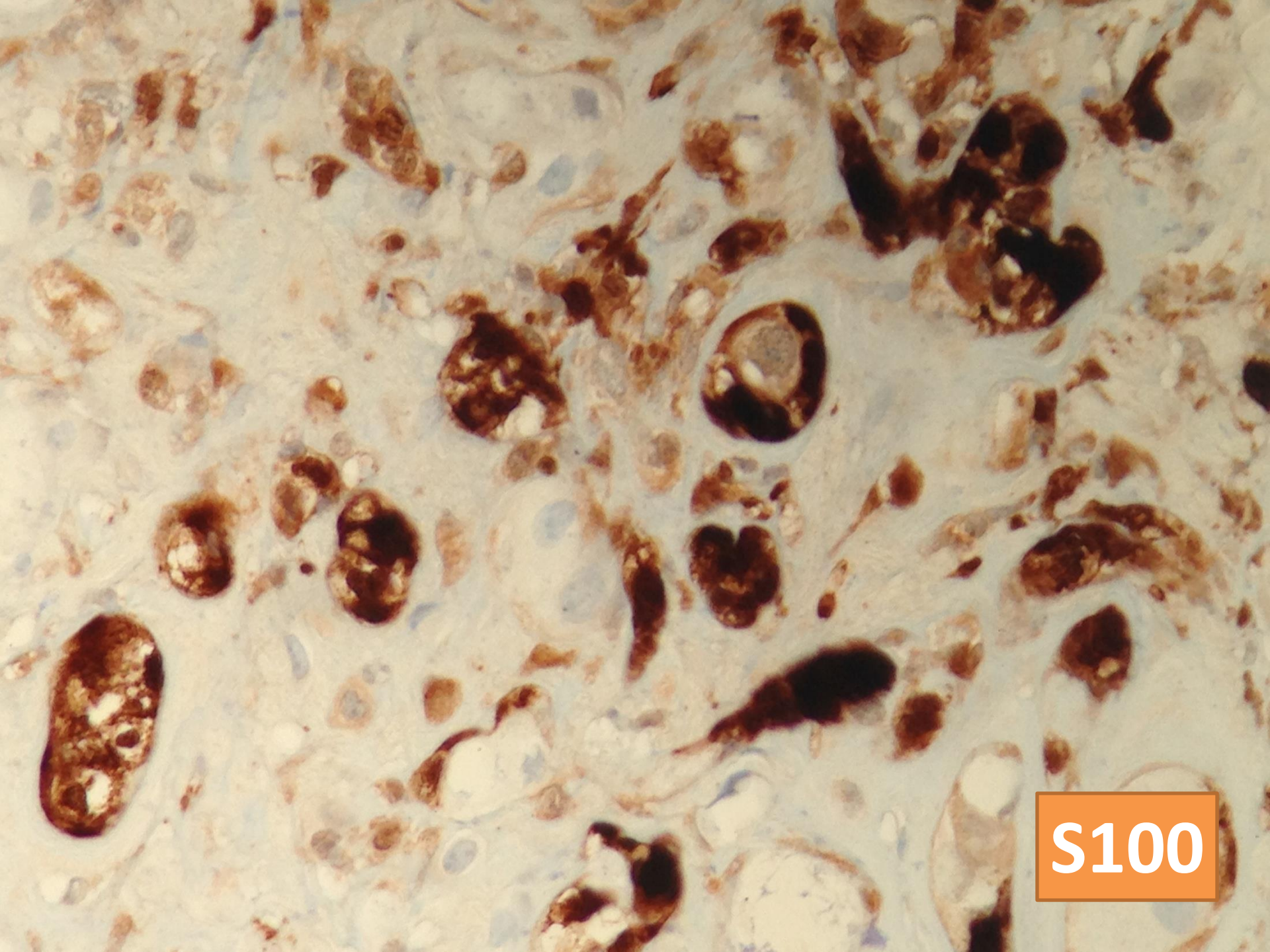




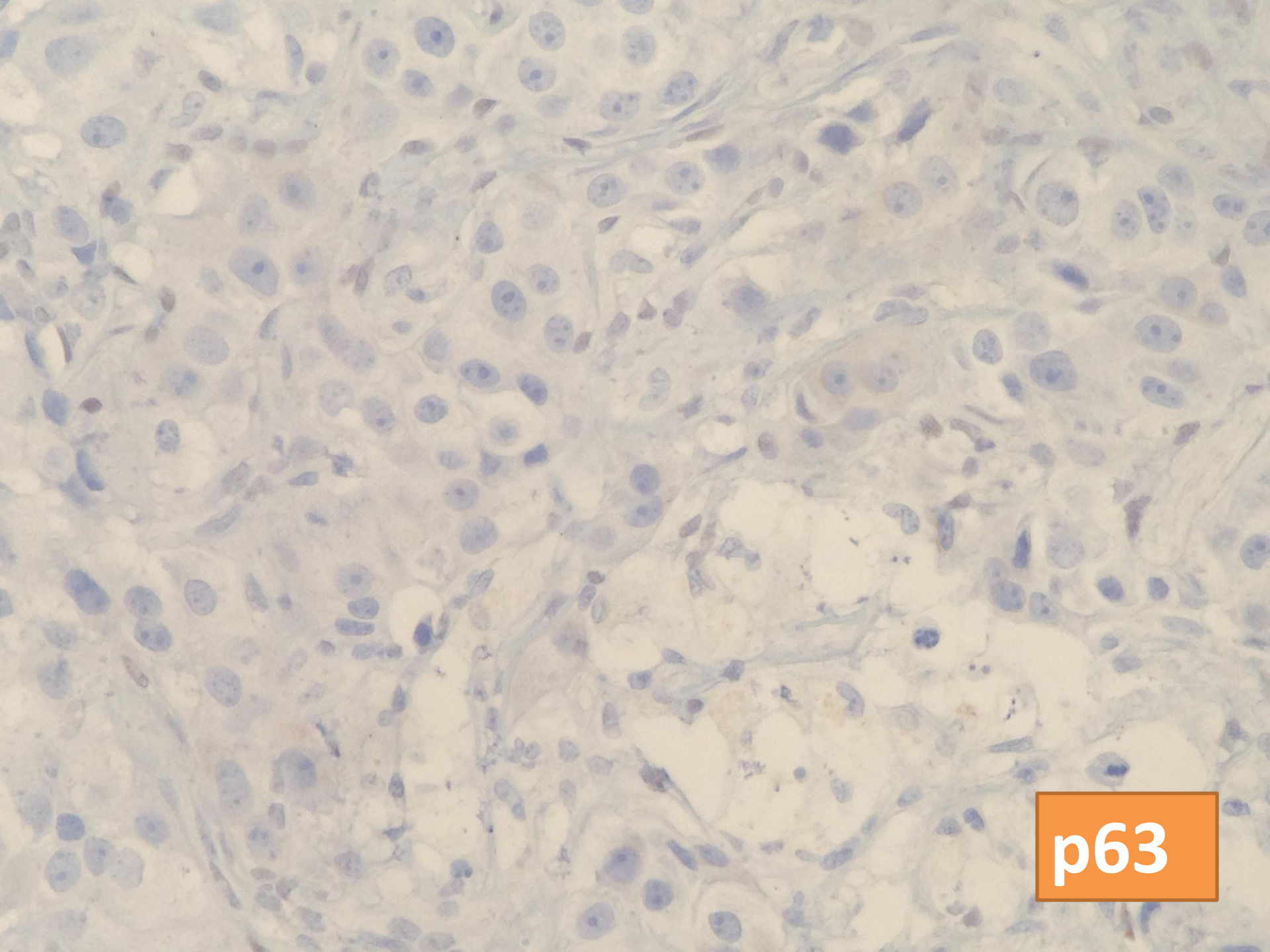




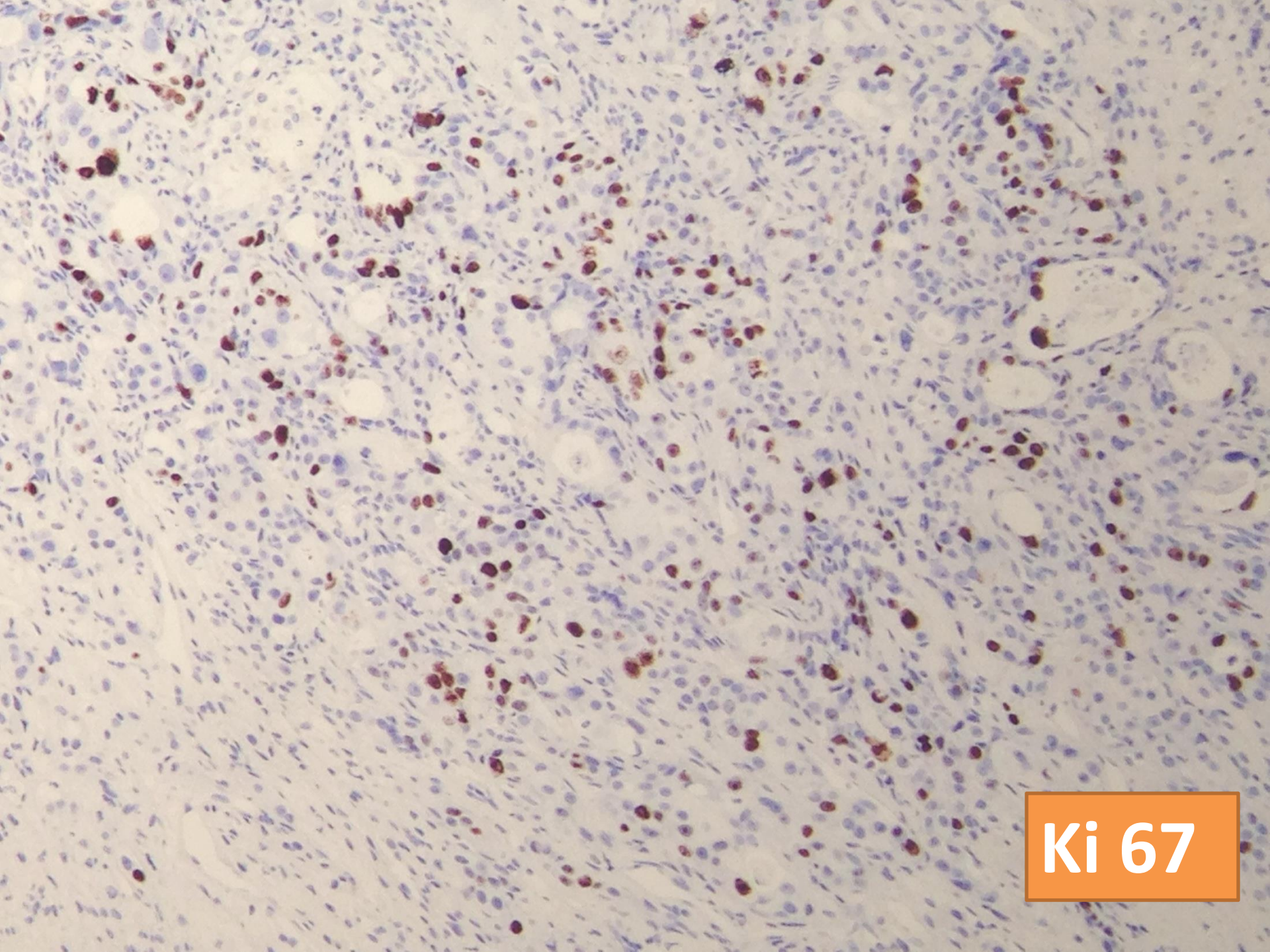
GATA3



S100



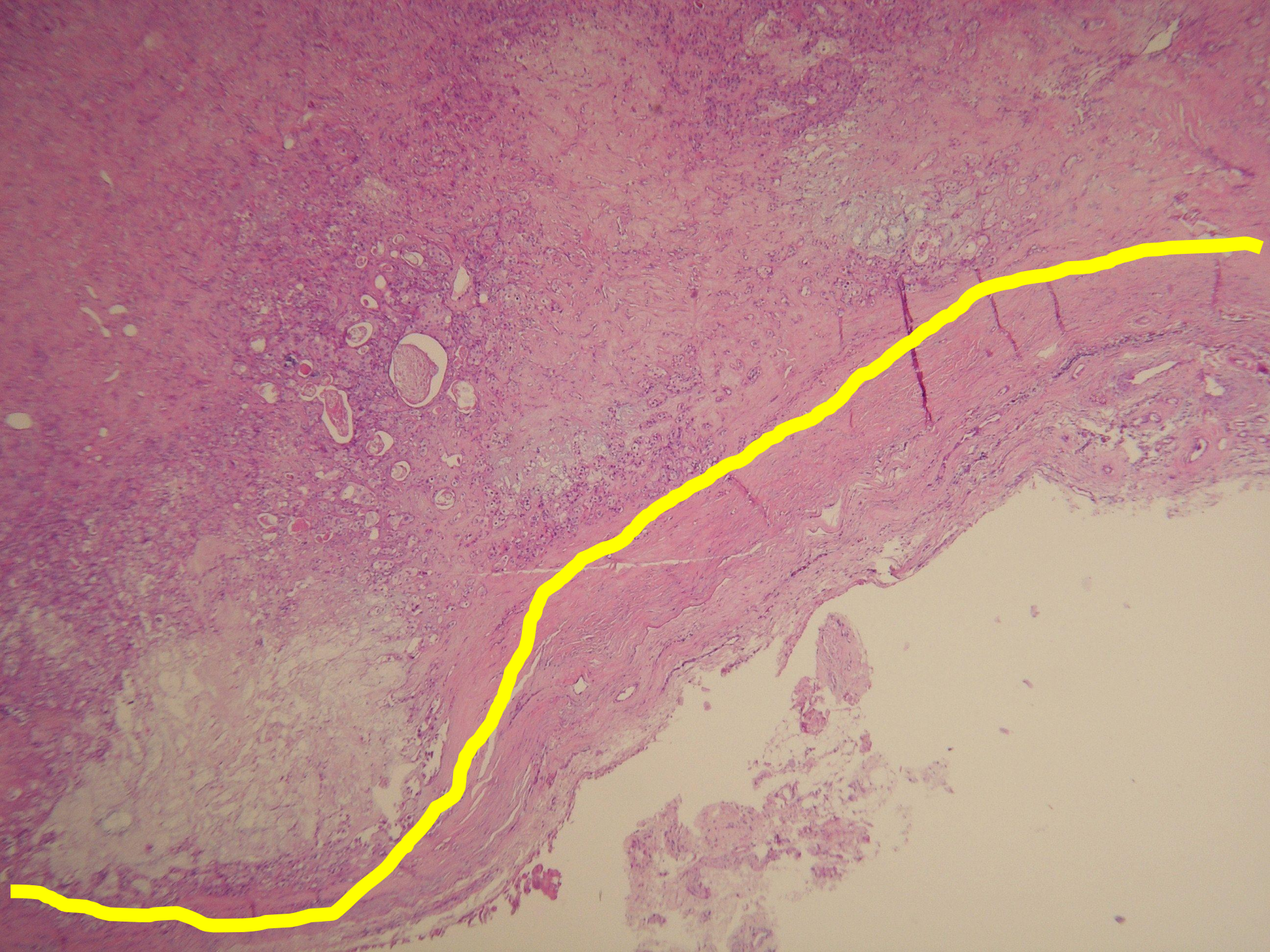
p63

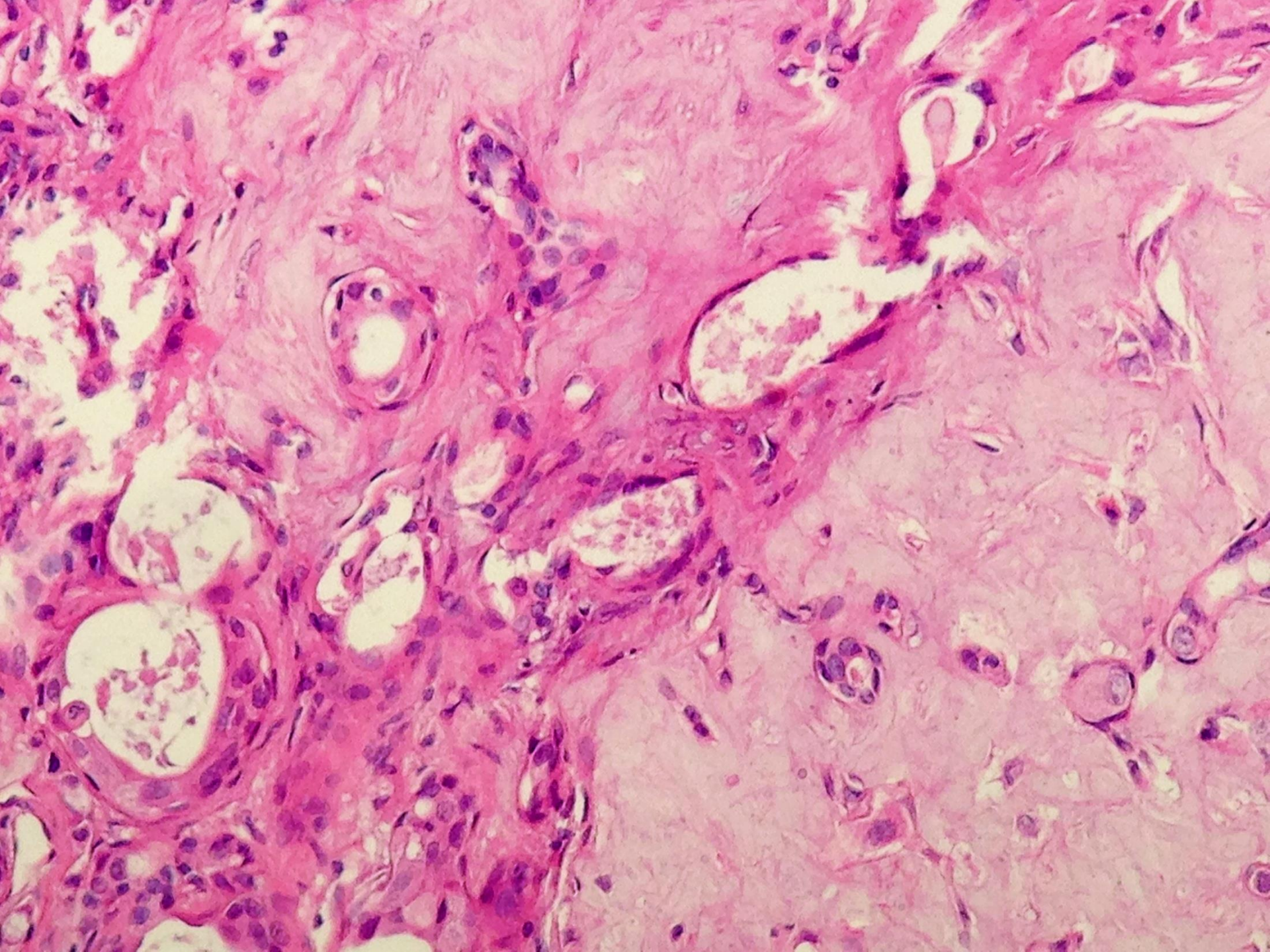


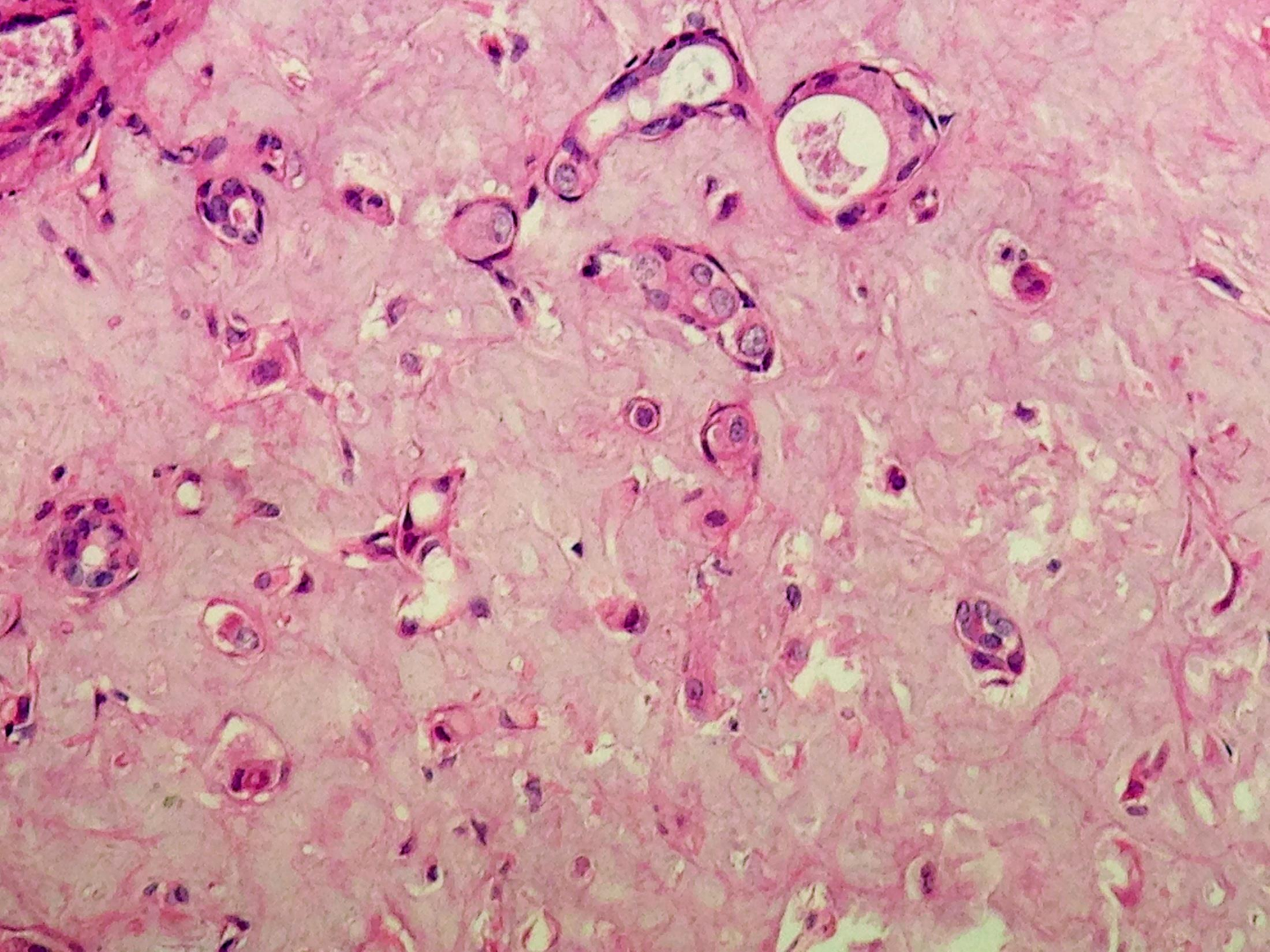
Ki 67

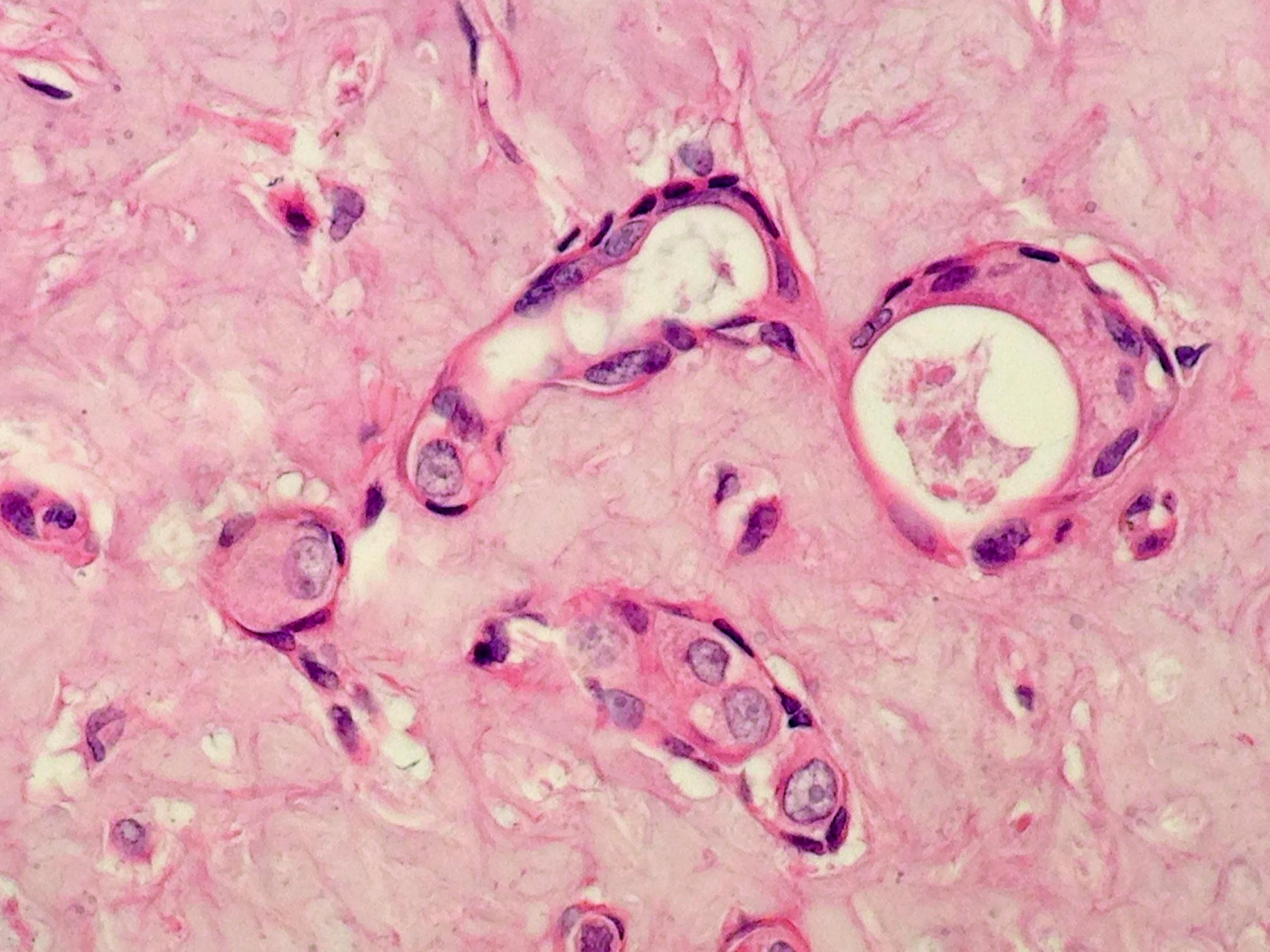
Otázka od kolegu

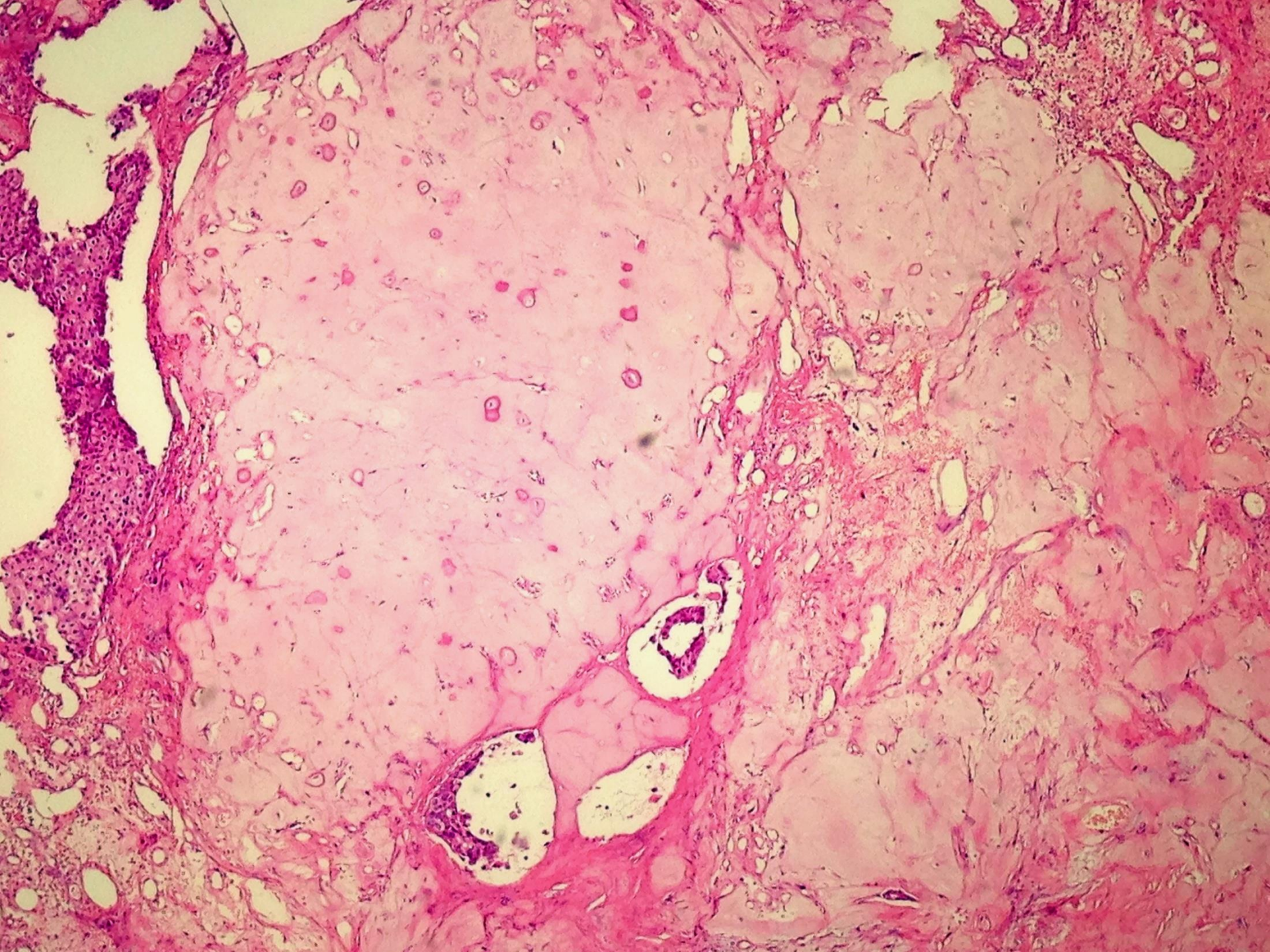
O aký karcinóm sa jedná ?

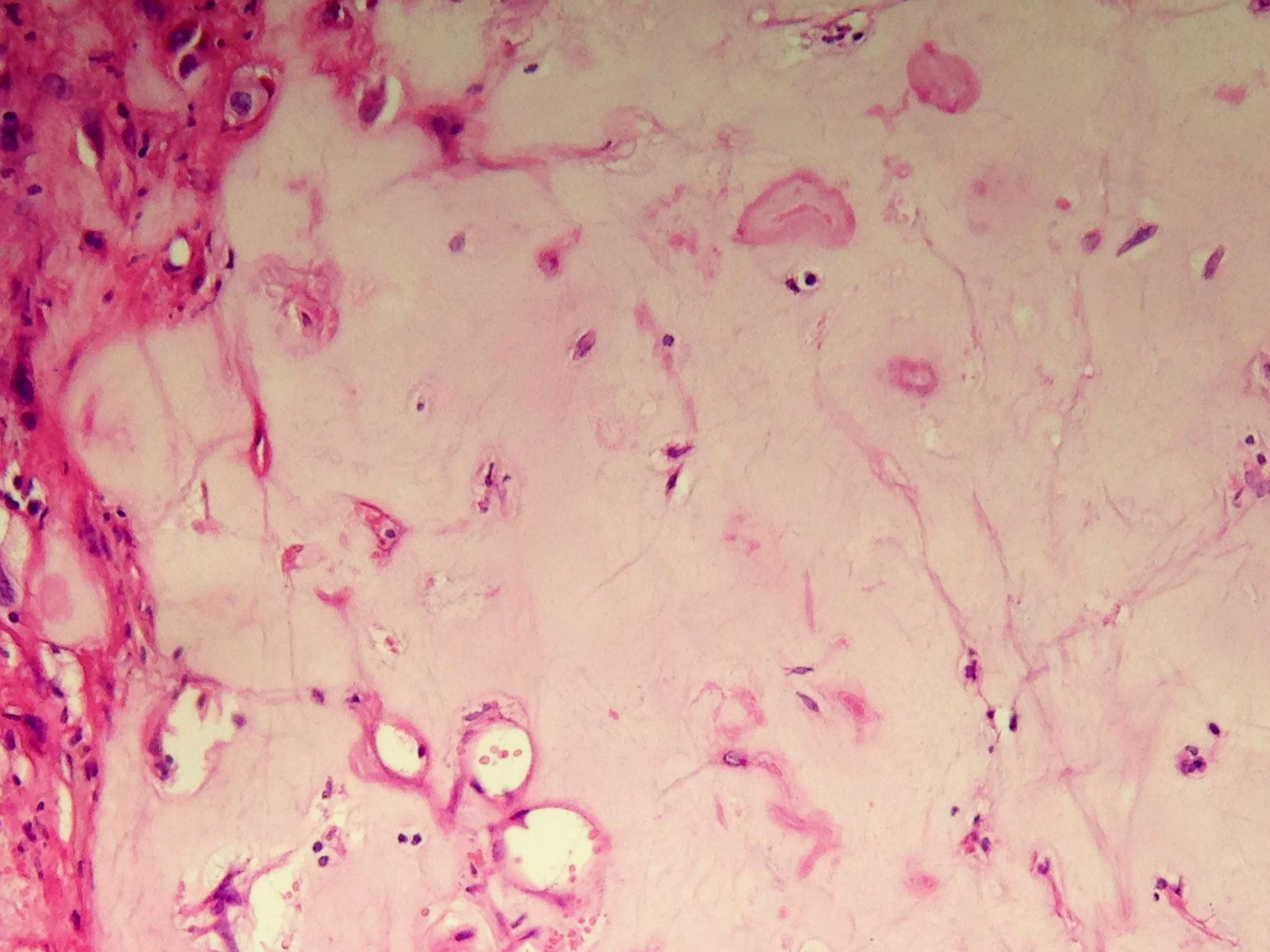








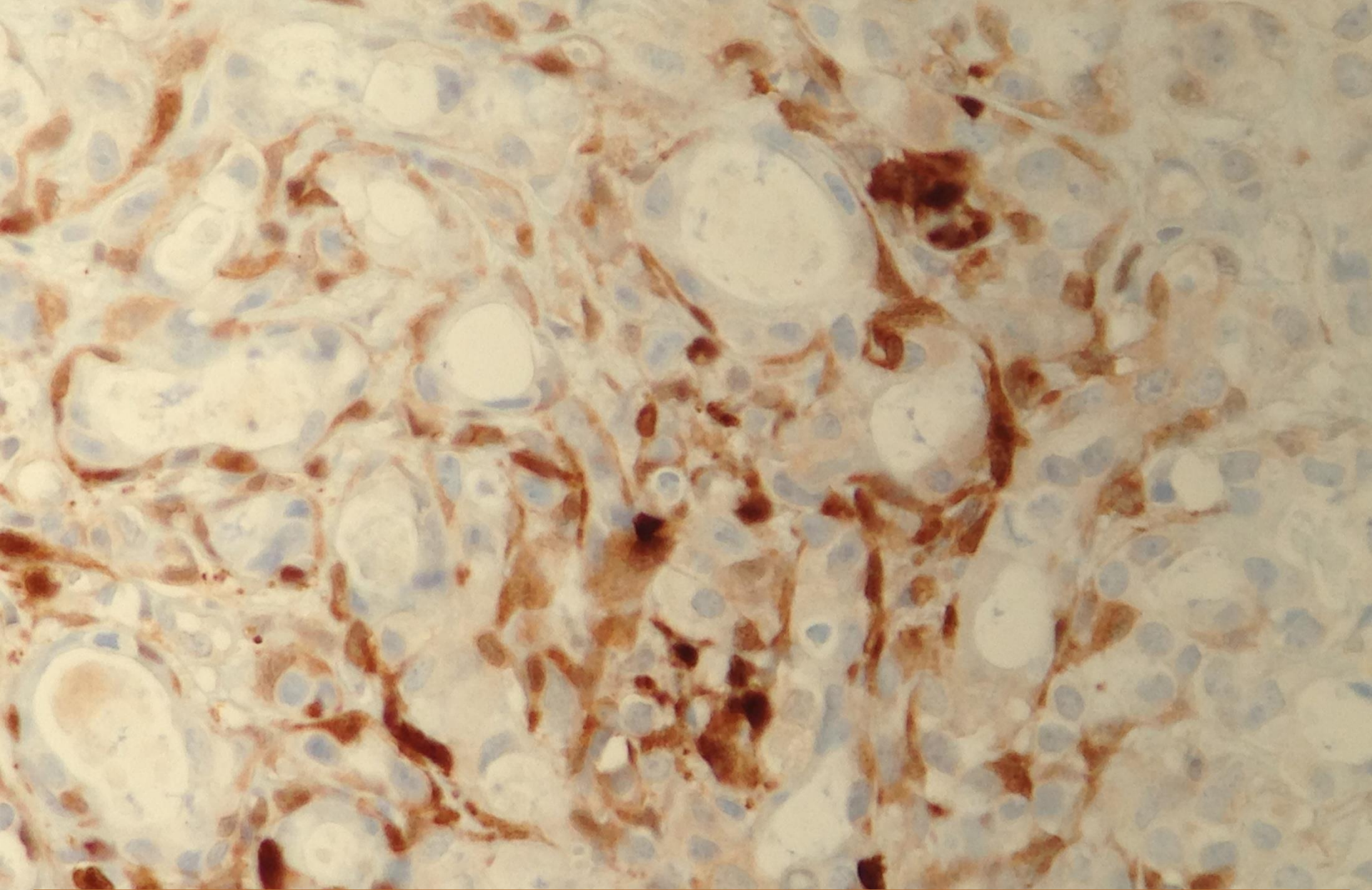




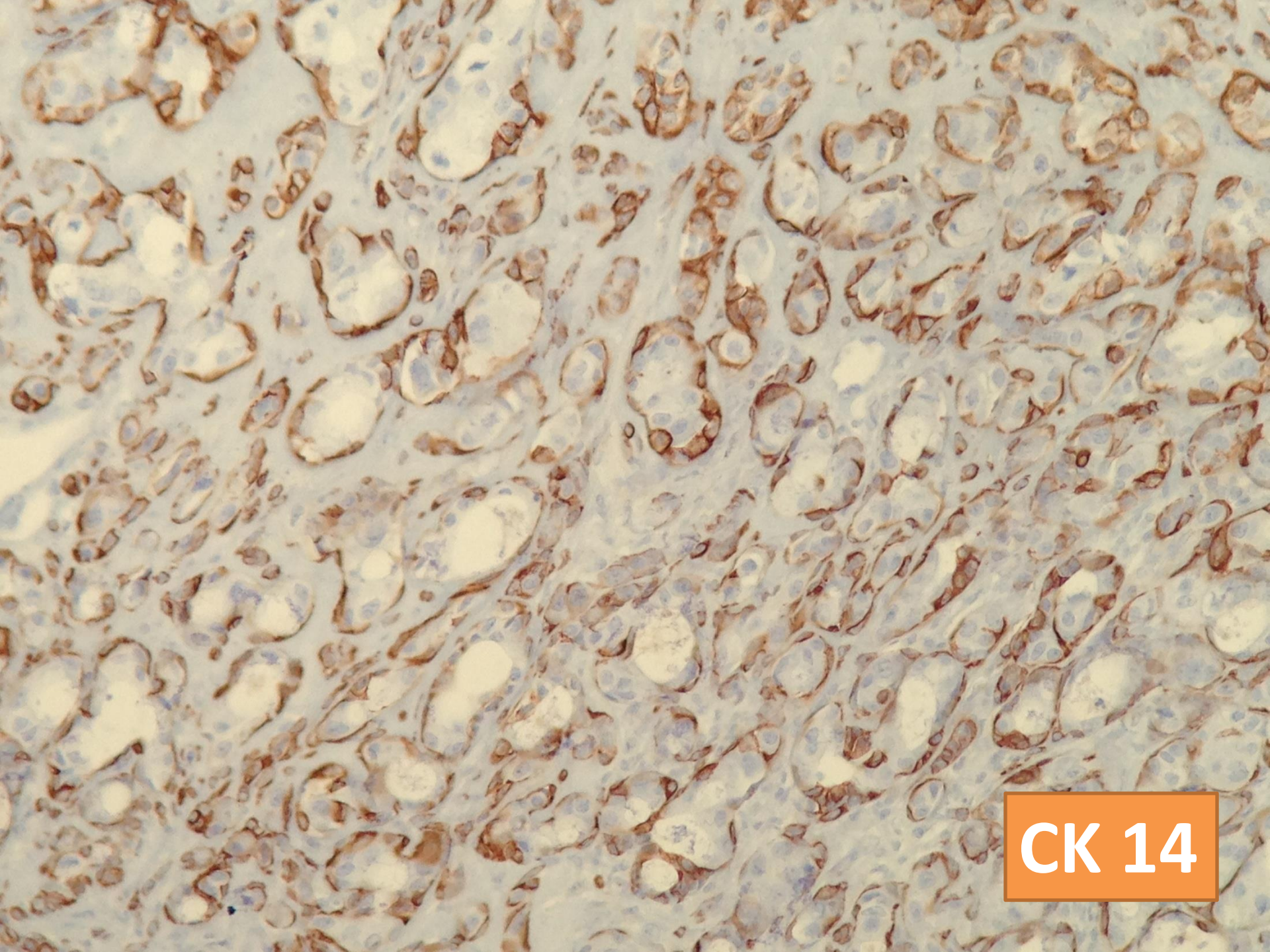
P63 – pôvodná slzná žľaza



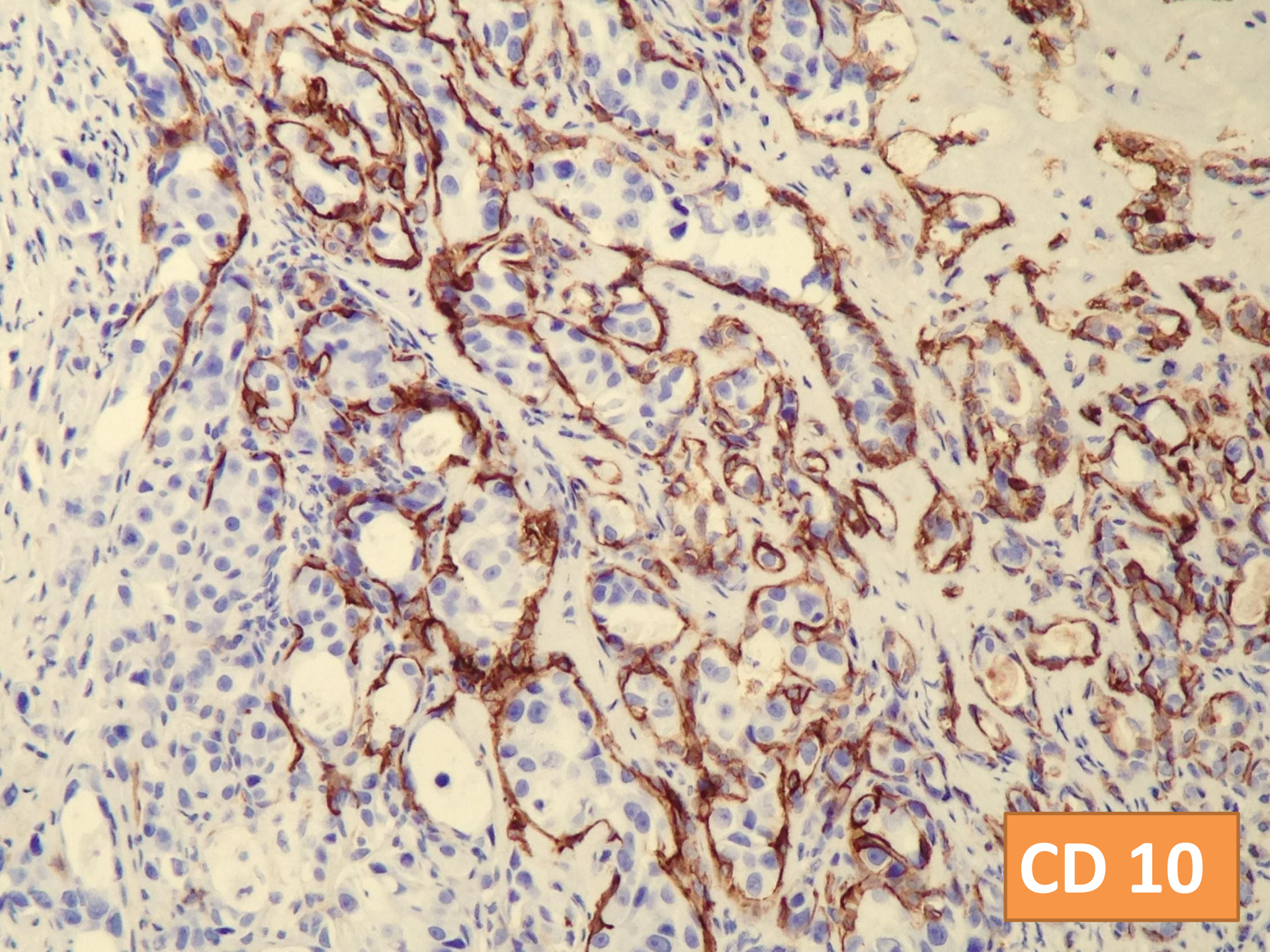
Niekde sa asi stala chyba



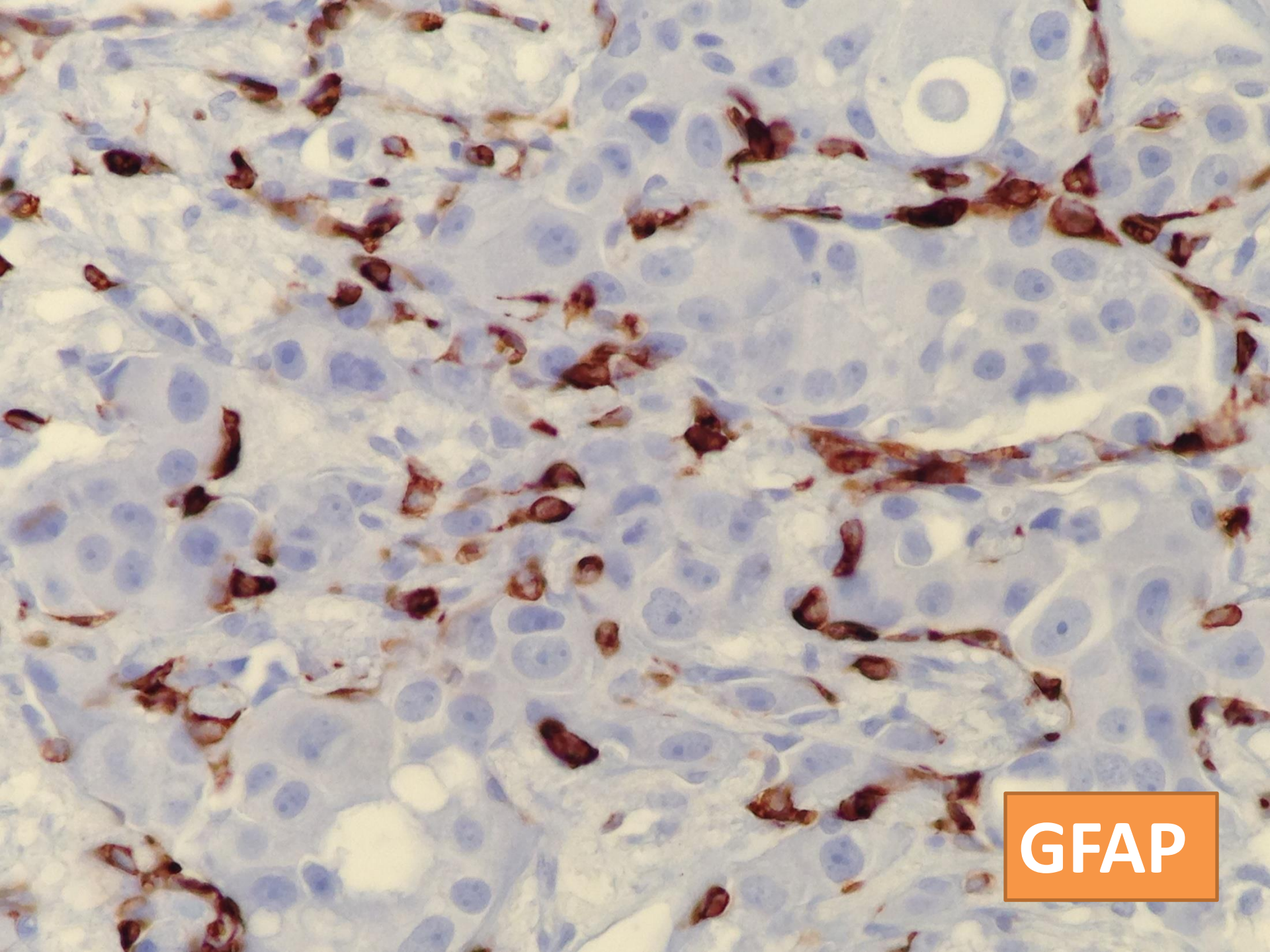
S100 pri pozornejšom prezeraní



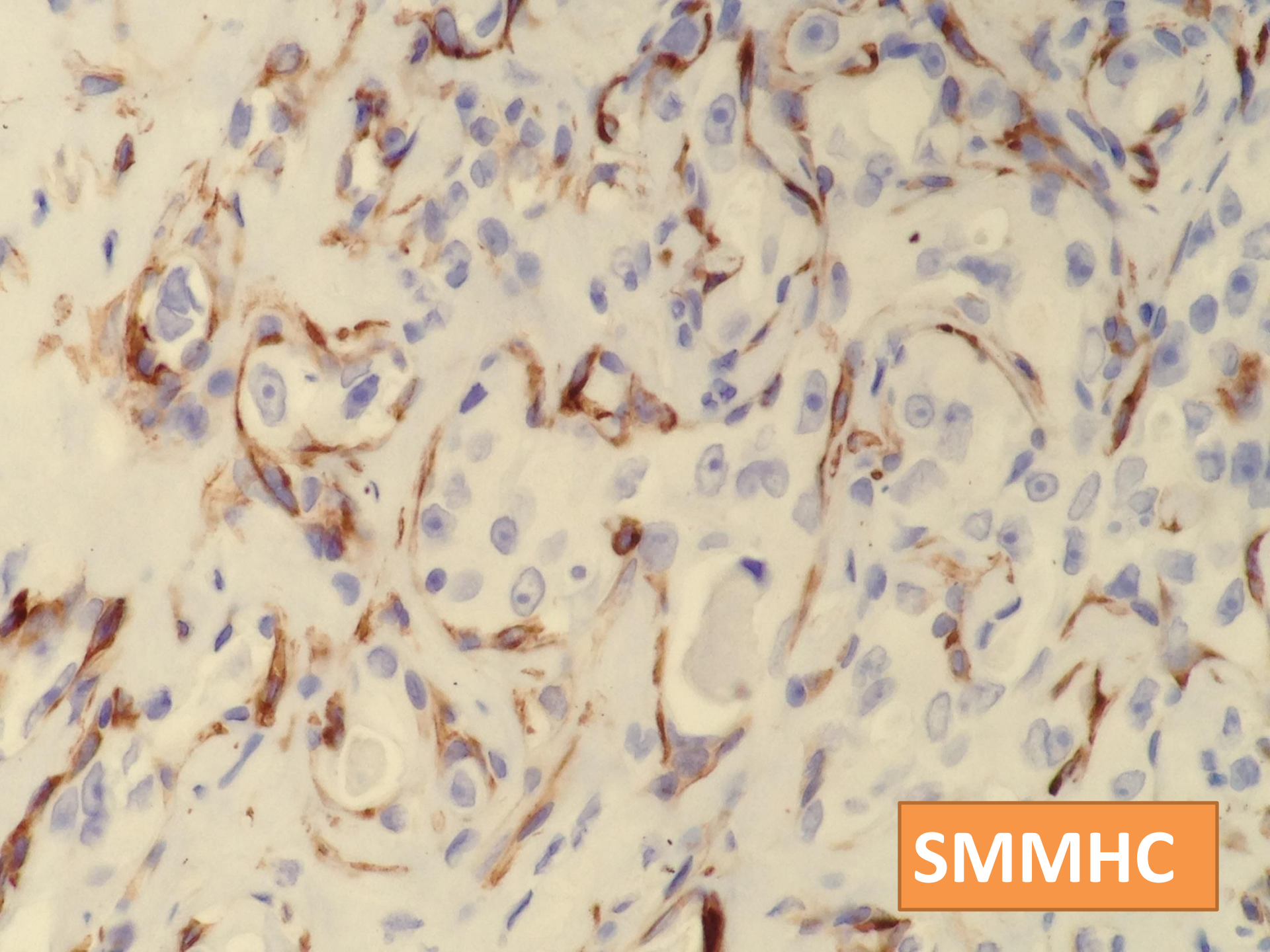
CK 14



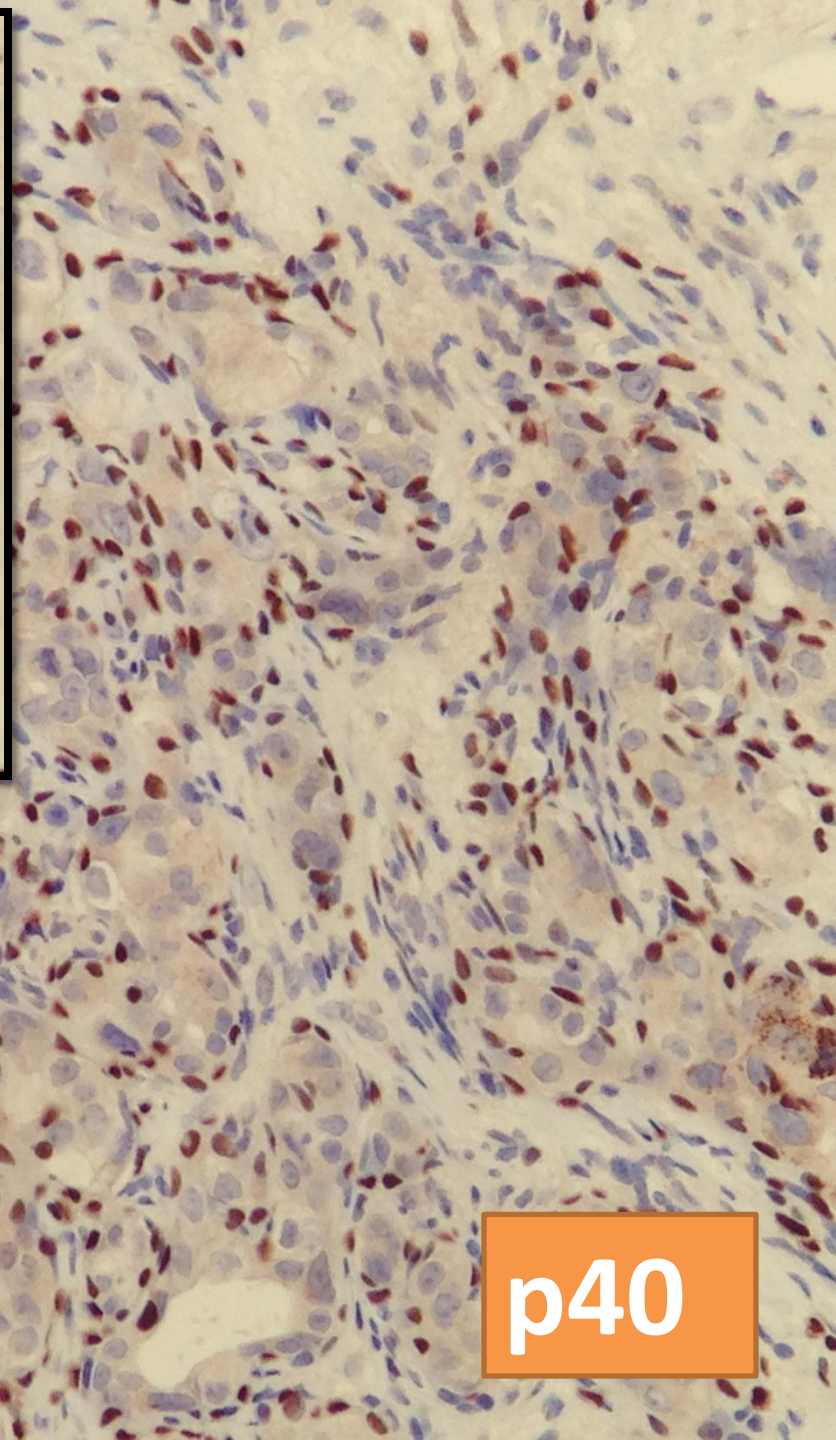
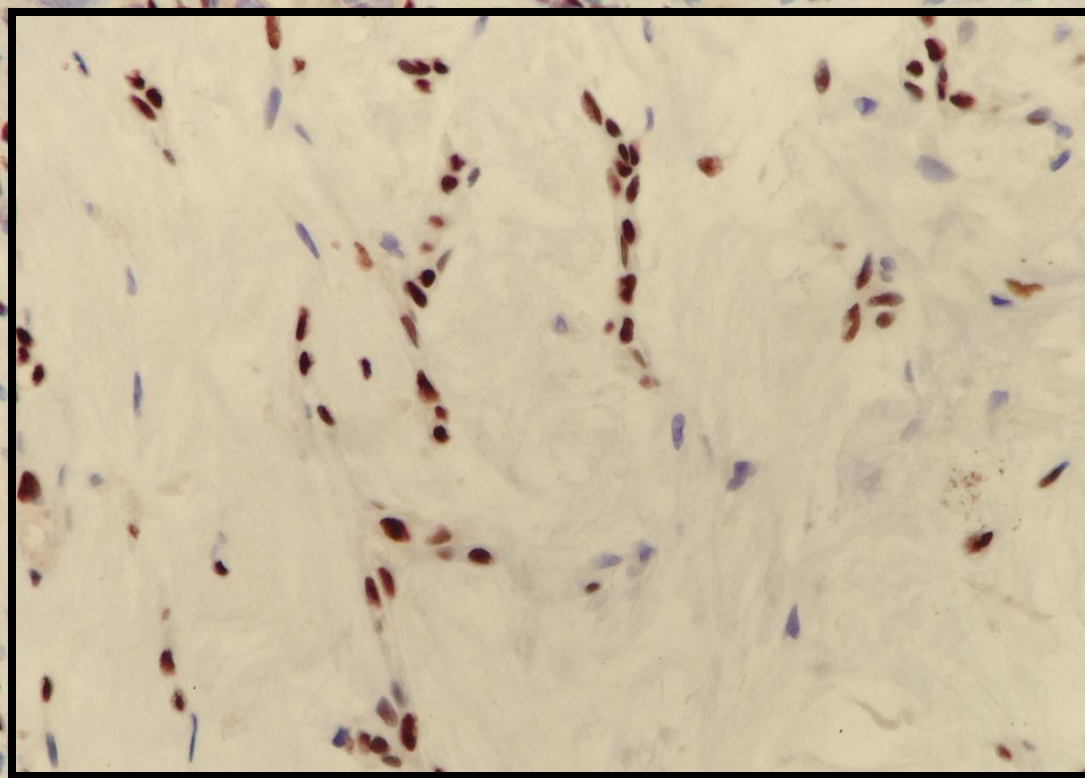
CD 10



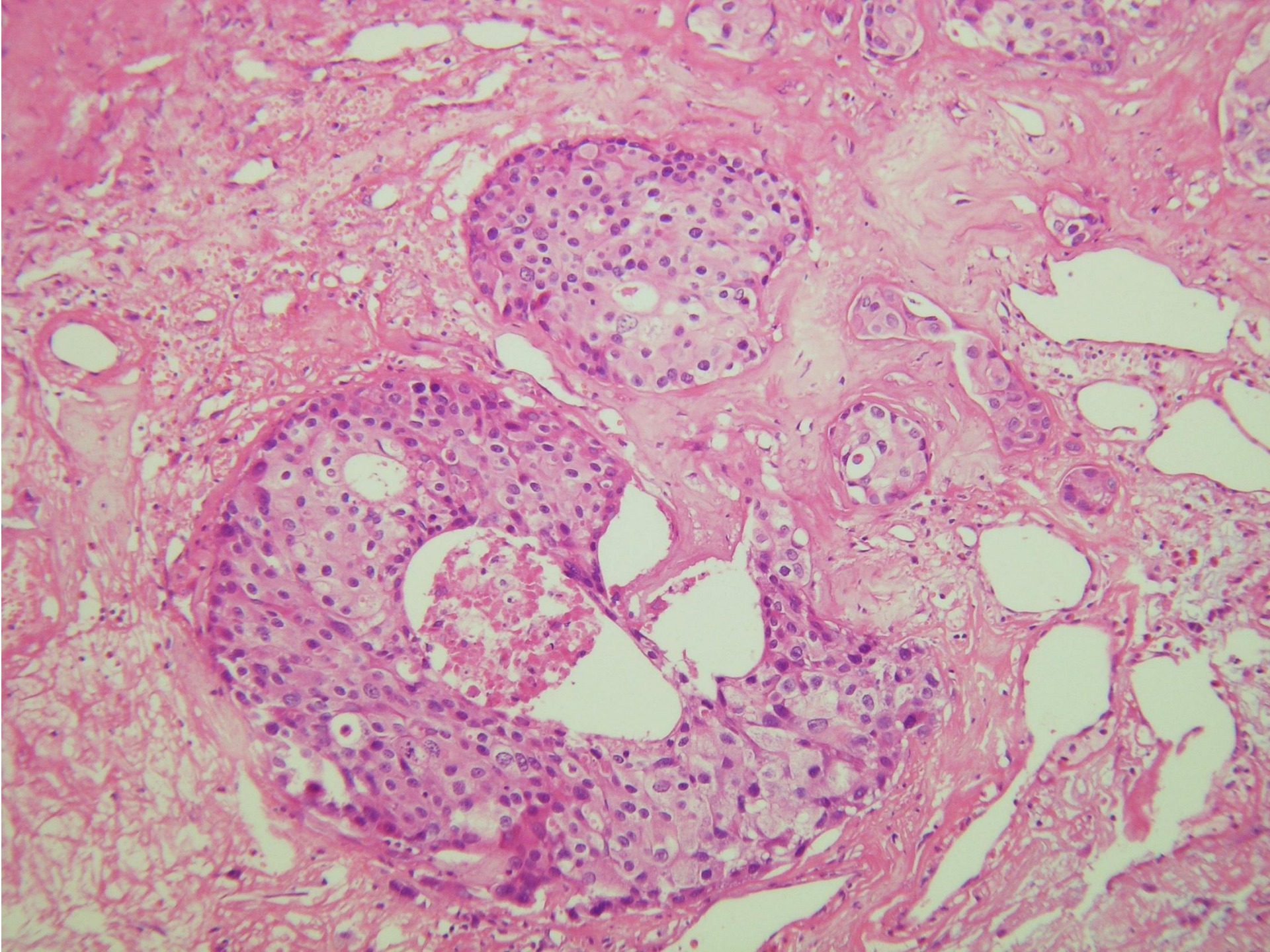
GFAP

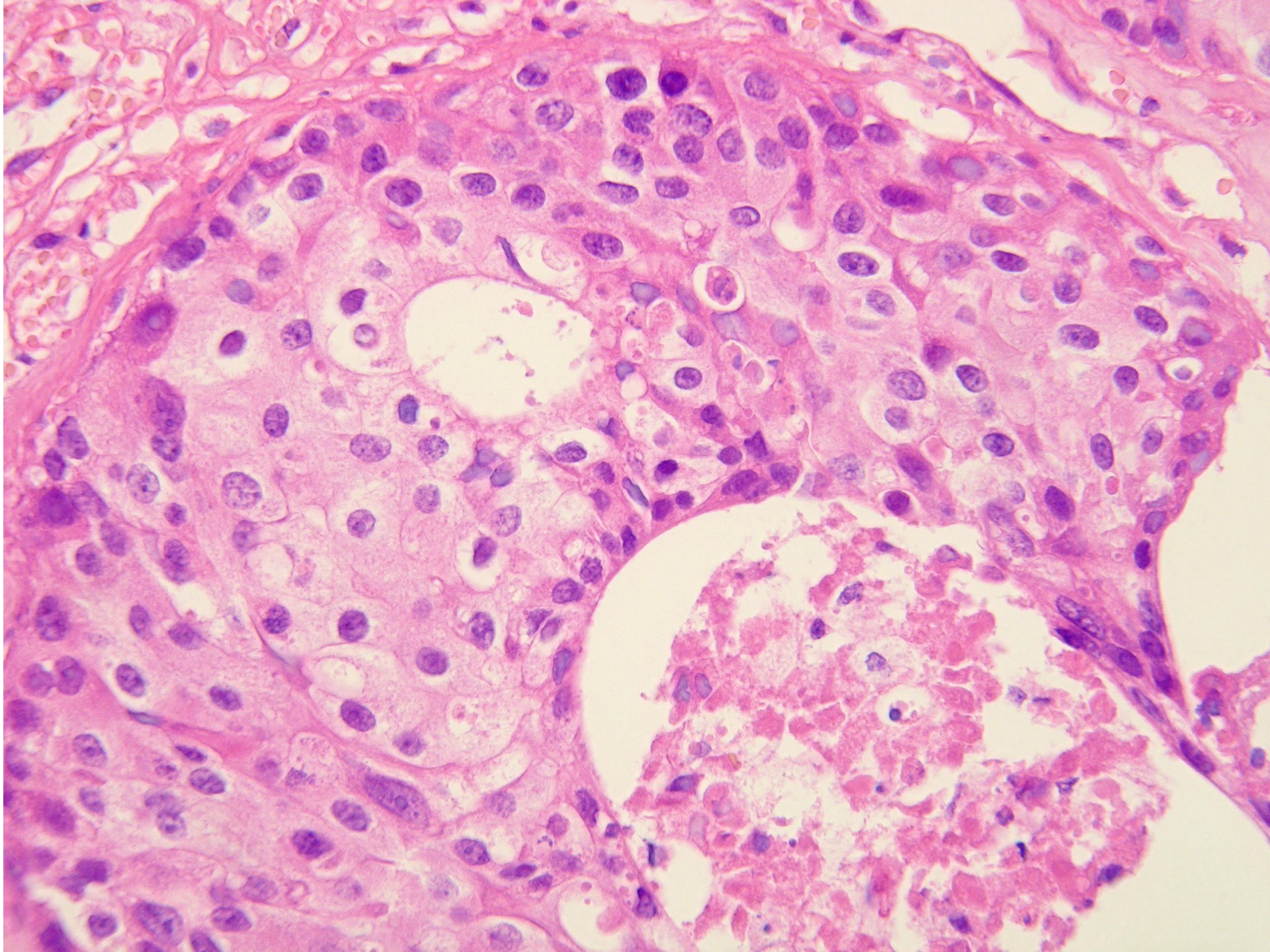


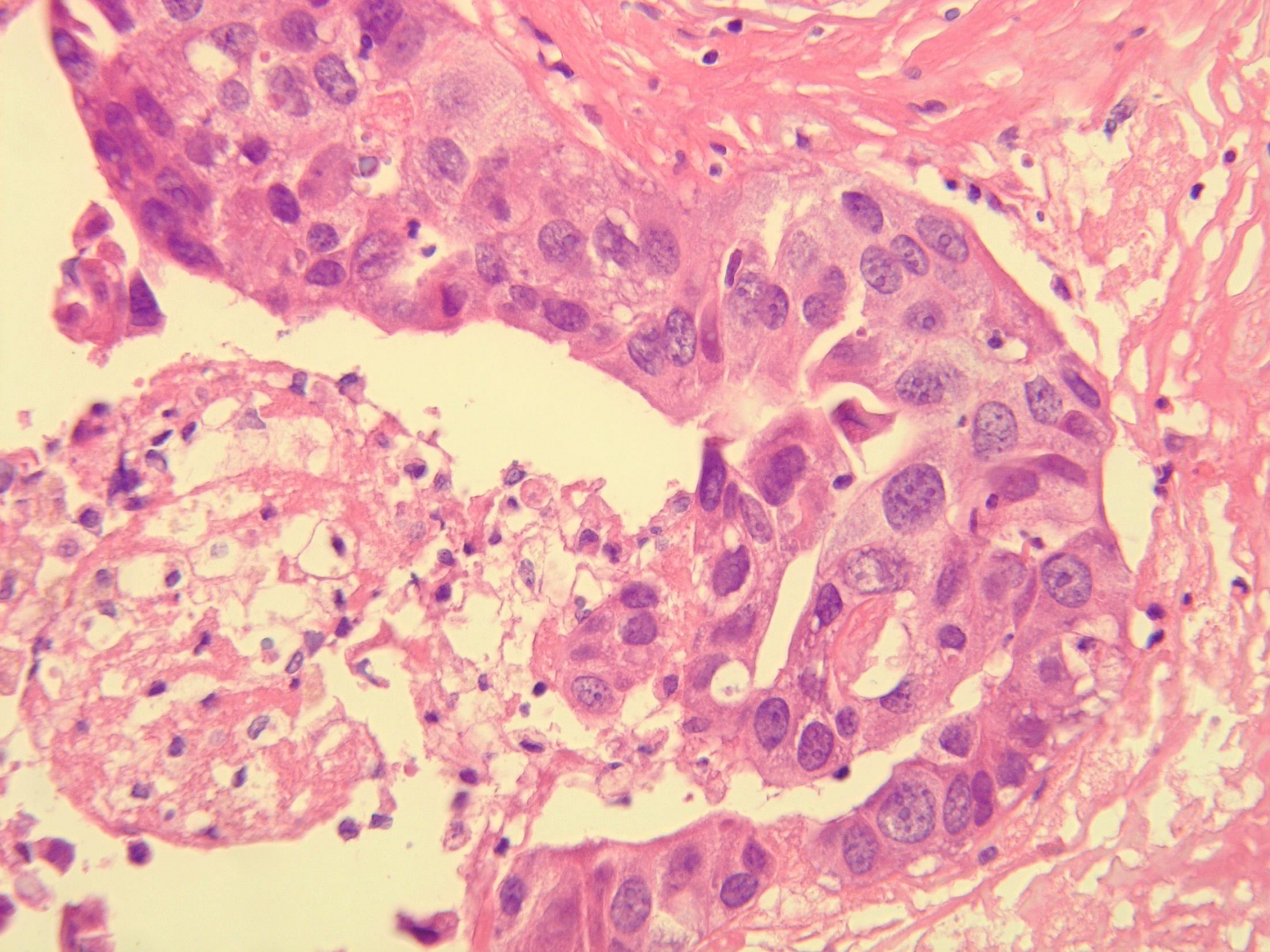
SMMHC

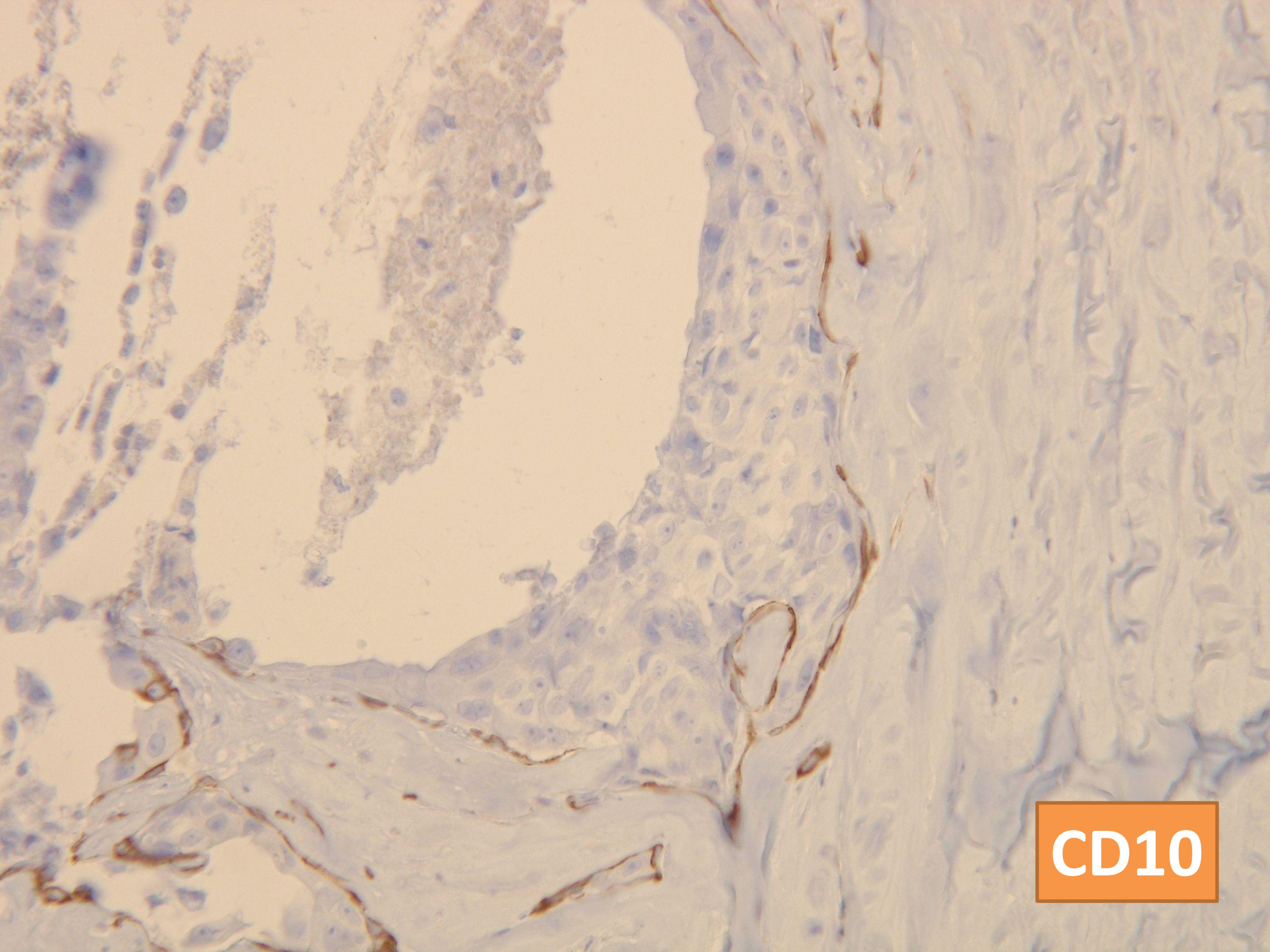


p40

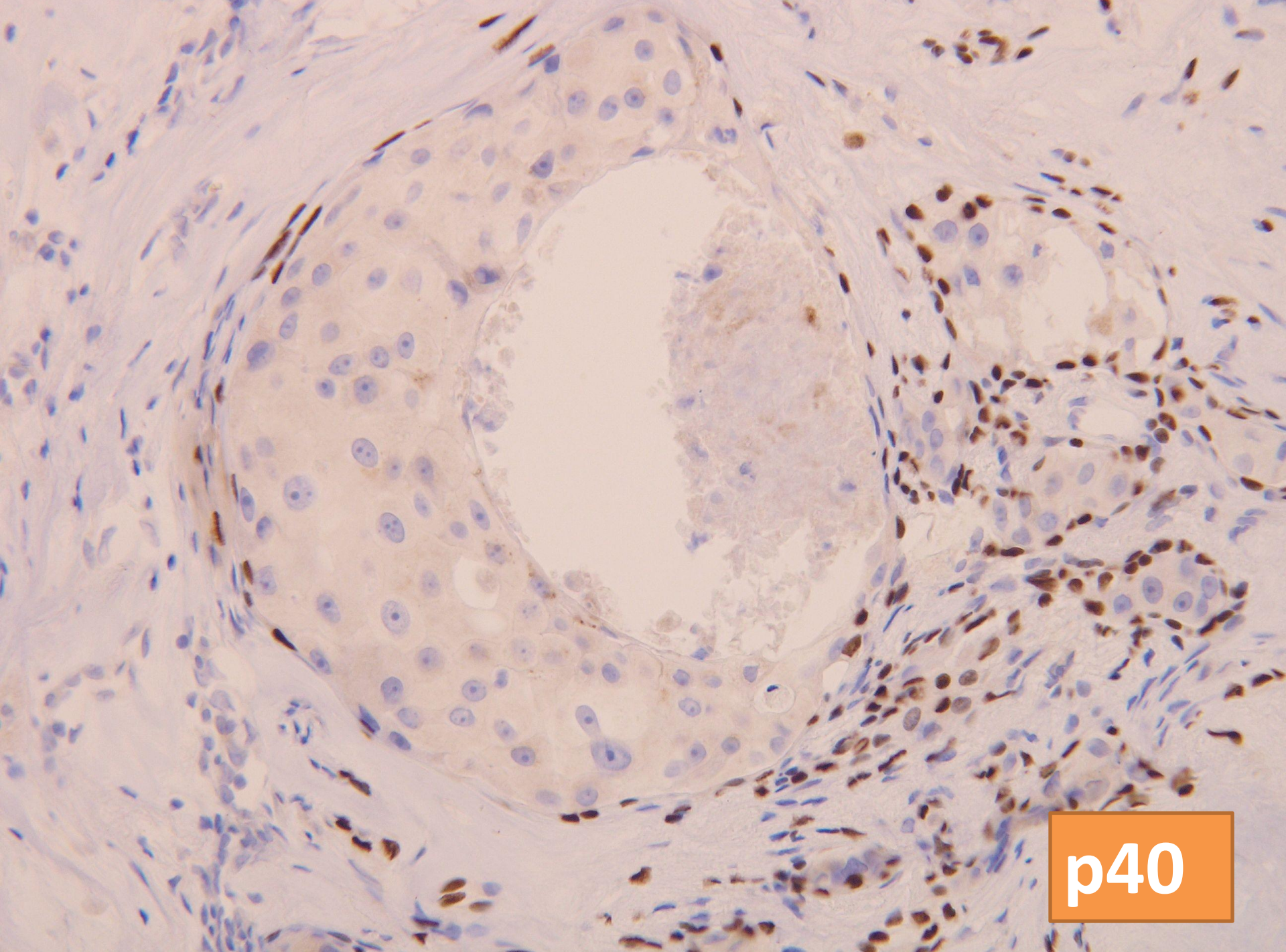








CD10



p40

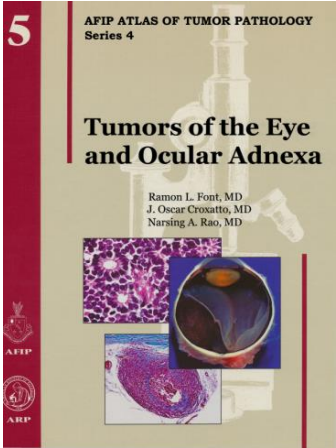


PLEOMORFNÝ ADENÓM SLZNEJ ŽĽAZY

ATYPICKÝ PA?

IN SITU CARCINOMA EX PA?

INTRACAPSULAR CARCINOMA EX PA?



Lézie slznej žľazy

- 5-18% histologicky vyšetrených lézií orbity
 - 2/3 zápalové lézie a infekcie
 - 1/3 tumory
-
- Aj keď sa líšia embryonálnym pôvodom,
klasifikácia epitelových nádorov slznej žľazy
vychádza z klasifikácie nádorov slinných žliaz

CLASSIFICATION OF LACRIMAL GLAND TUMORS

Benign Epithelial Tumors

Pleomorphic adenoma (mixed tumor)

Oncocytoma (oxyphilic adenoma)

Warthin's tumor (papillary cystadenoma
lymphomatosum)

Myoepithelioma

Malignant Epithelial Tumors

Adenoid cystic carcinoma

Malignant mixed tumor (carcinoma in pleomorphic
adenoma)

Adenocarcinoma (not otherwise specified)

Basal cell adenocarcinoma

Acinic cell carcinoma

Ductal adenocarcinoma

Cystadenocarcinoma

Polymorphous low-grade carcinoma

Mucinous adenocarcinoma

Mucoepidermoid carcinoma

Squamous cell carcinoma

Spindle cell carcinoma

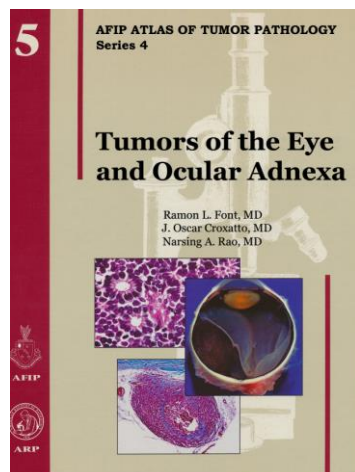
Carcinosarcoma

Sebaceous carcinoma

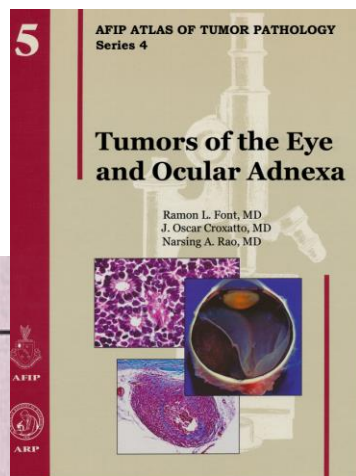
Epithelial-myoepithelial carcinoma

Lymphoepithelioma-like carcinoma

Oncocytic carcinoma



- Pleomorfný adenóm je najčastejší benígny tumor
- Najčastejší malígny je adenoidne cystický Ca

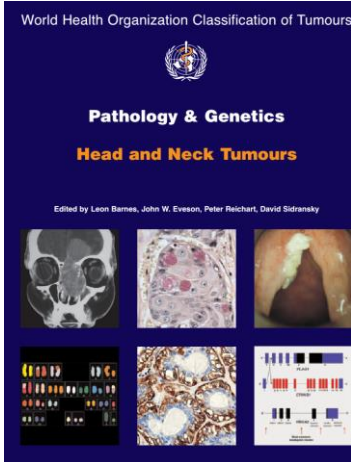


FREQUENCY OF LACRIMAL GLAND TUMORS

	Font & Gamel 1978 (9) No. (%)	Shields et al. 1989 (1) No. (%)	Ni et al. 1992 (10) No. (%)	Wright et al. 1992 (7) No. (%)	Henderson 1994 (13) No. (%)	Font et al. 1998 (8) No. (%)
Epithelial						
Benign pleomorphic adenoma	136 (51) ^a	17 (53)	140 (52)	78 (61)	25 (38)	17 (38)
Myoepithelioma	–	–	2 (1)	–	–	–
Malignant						
Malignant mixed tumor	34 (13)	3 (9)	25 (9)	6 (5)	10 (15)	7 (16)
Adenoid cystic carcinoma	70 (26)	2 (6)	68 (25)	38 (30)	22 (33)	12 (27)
Adenocarcinoma (de novo) ^b	25 (9)	2 (6)	–	4 (3)	5 (7)	2 (4)
Others	–	–	37 (13) ^c	2 ^d (2)	4 ^e (6)	3 ^f (7)

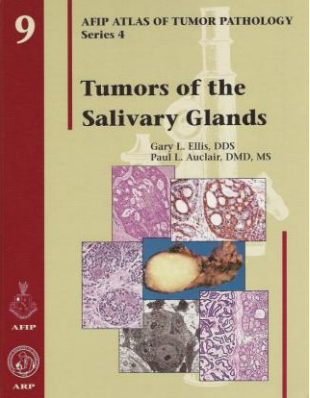
PA slznej žľazy

- 4.-5. decénium (vzácné aj u detí)
- Nebolestivá progresívna proptóza oka, ventromediálny posun bulbu, diplopia, porucha hybnosti bulbu, relatívne dlhé trvanie symptómov
 - náhla zmena veľkosti a bolestivosť sú suspektné
- CT: dobre ohraničená masa, môže uzurovať kosť fossa lacrimalis
- Th: kompletná excízia
 - rekurencia v 3% po kompletnej excízii a až 30% po inkompletnej
 - 10% malígna transformácia (v horizonte 20 rokov)



Definição – WHO, salivary glands

- Pleomorphic adenoma is a tumour of variable capsulation characterized microscopically by **architectural rather than cellular pleomorphism**. Epithelial and modified myoepithelial elements intermingle most commonly with tissue of mucoid, myxoid or chondroid appearance.



Definícia – AFIP, Salivary glands

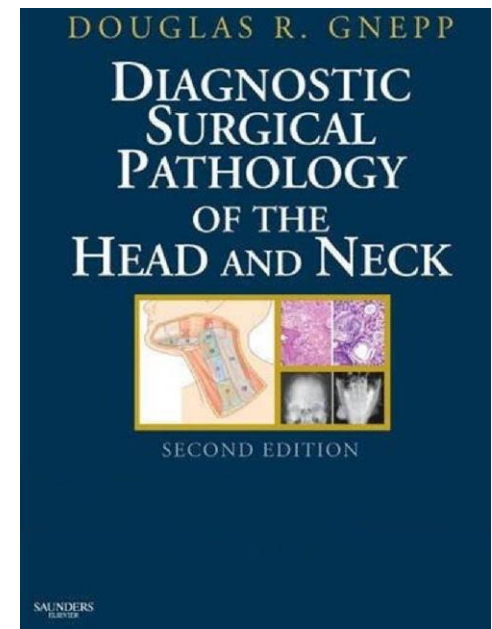
- Benígny tumor epitelového pôvodu, s epitelovou a mezenchymálnou diferenciáciou
- Zmes dobre diferencovaných duktálnych štruktúr a non-dukálnych elementov
- Vretenité, hviezdicovité, okrúhle, polygonálne, plazmocytoidné , „clear“ bunky
- onkocyty, bazaloidná, skvamózna, mucinózna, sebaceózna diferenciácia
- Variabilne zastúpená hyalínna, myxoidná, kartilaginózna, alebo oseálna zložka/diferenciácia
- Vzácné lipomatózna zložka

Morfológia

- Veľká architektonická a cytomorfologická rôznorodosť (dva nádory nie sú identické)
- Výrazná variácia v zastúpení epitelovej a neepitelovej zložky – často niektorá výrazne dominuje
- **Cytologicky blandné elementy, mitotická aktivita je nízka,**
- Infarkt/nekróza po biopsii
 - spontánna nekróza je suspektná

Morfológia

- Gnepp: A moderate degree of nuclear atypia, and an increased mitotic rate may be tolerated without warranting the diagnosis of carcinoma ex PA



Diagnóza PA je niekedy ťažká, pretože benígne lézie môžu vykazovať atypické črty

Existuje „benígny metastázujúci PA“

Niektoré PA majú cytologicky malígne bb. ale benígne správanie

„Atypické“ črty

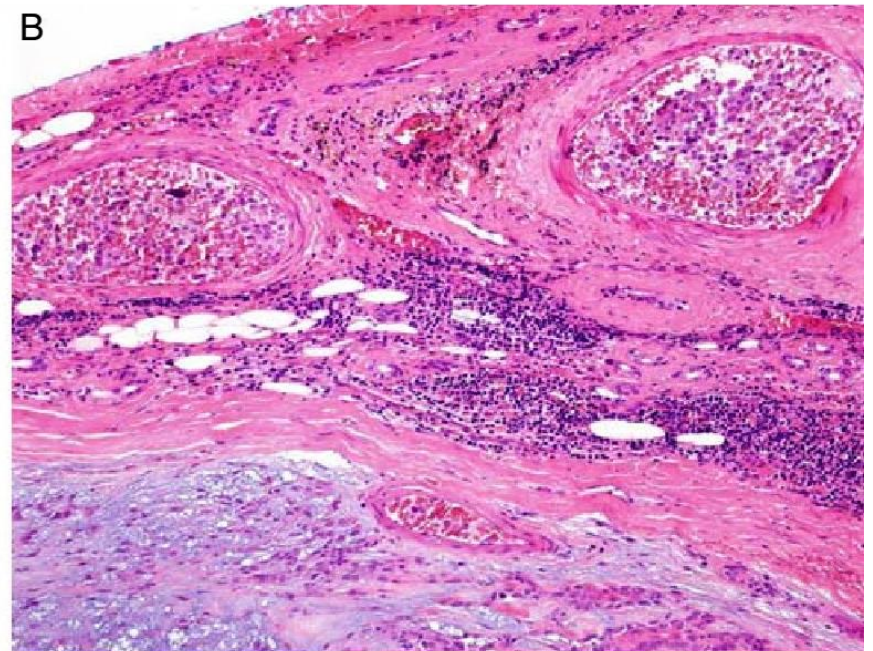
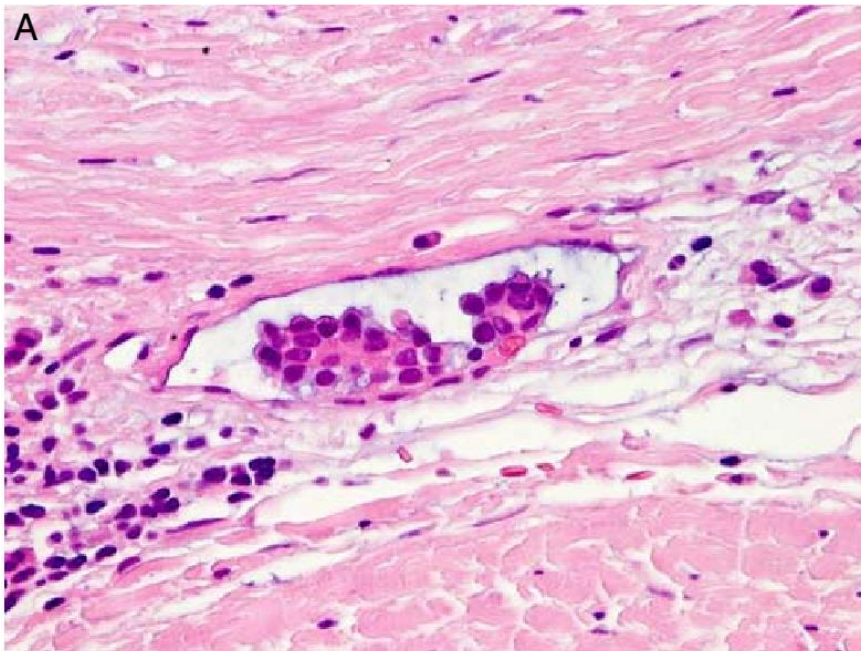
- hypercelularita, penetrácia kapsuly, extenzívna hyalinizácia, fokálna nekróza, nukleárna pleomorfia a hyperchromázia, ↑ mitotická aktivita
- Prominentná **hyalinizácia a ↑ mitotická aktivita** resp. **hyalinizácia a hypocelularita** môžu byť častejšie v PA v ktorých vznikol Ca ex PA

„Atypické“ črty

Pleomorphic Adenoma of the Salivary Glands With Intravascular Tumor Deposits

A Diagnostic Pitfall

Skalova A et al. Am J Surg Pathol 2012;36:1674-1682



INVITED REVIEW: AN UPDATE ON SALIVARY GLAND PATHOLOGY

Carcinoma Ex Pleomorphic Adenoma, with Particular Emphasis on Early Lesions

Silvana Di Palma

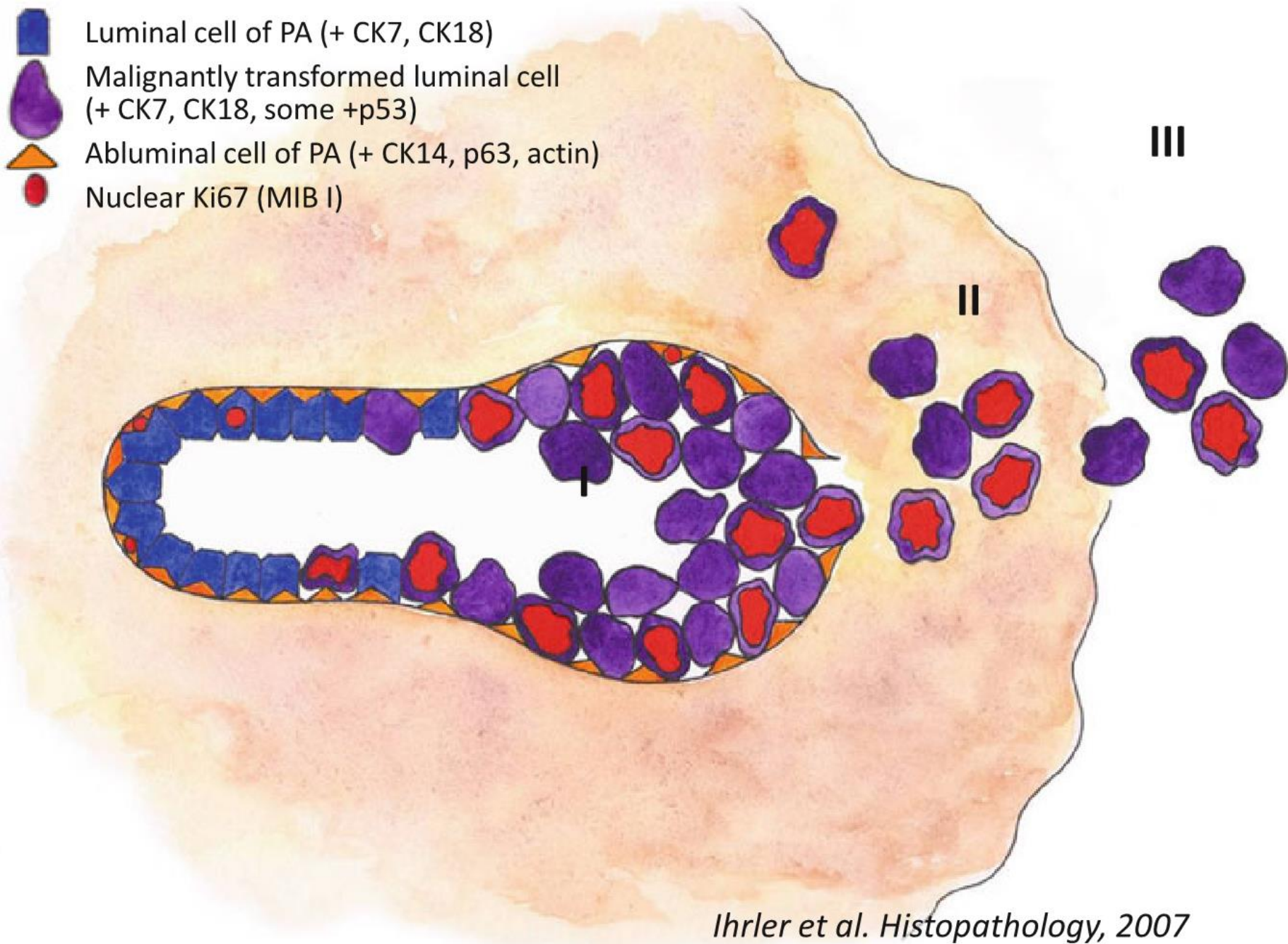
- Koncept carcinoma ex pleomorphic adenoma je komplexnejší ako sa na prvý pohľad zdá
- **Značne variabilná incidencia: 2 - 23%**
- **Prežívanie s Ca ex PA: <20% - >90%**

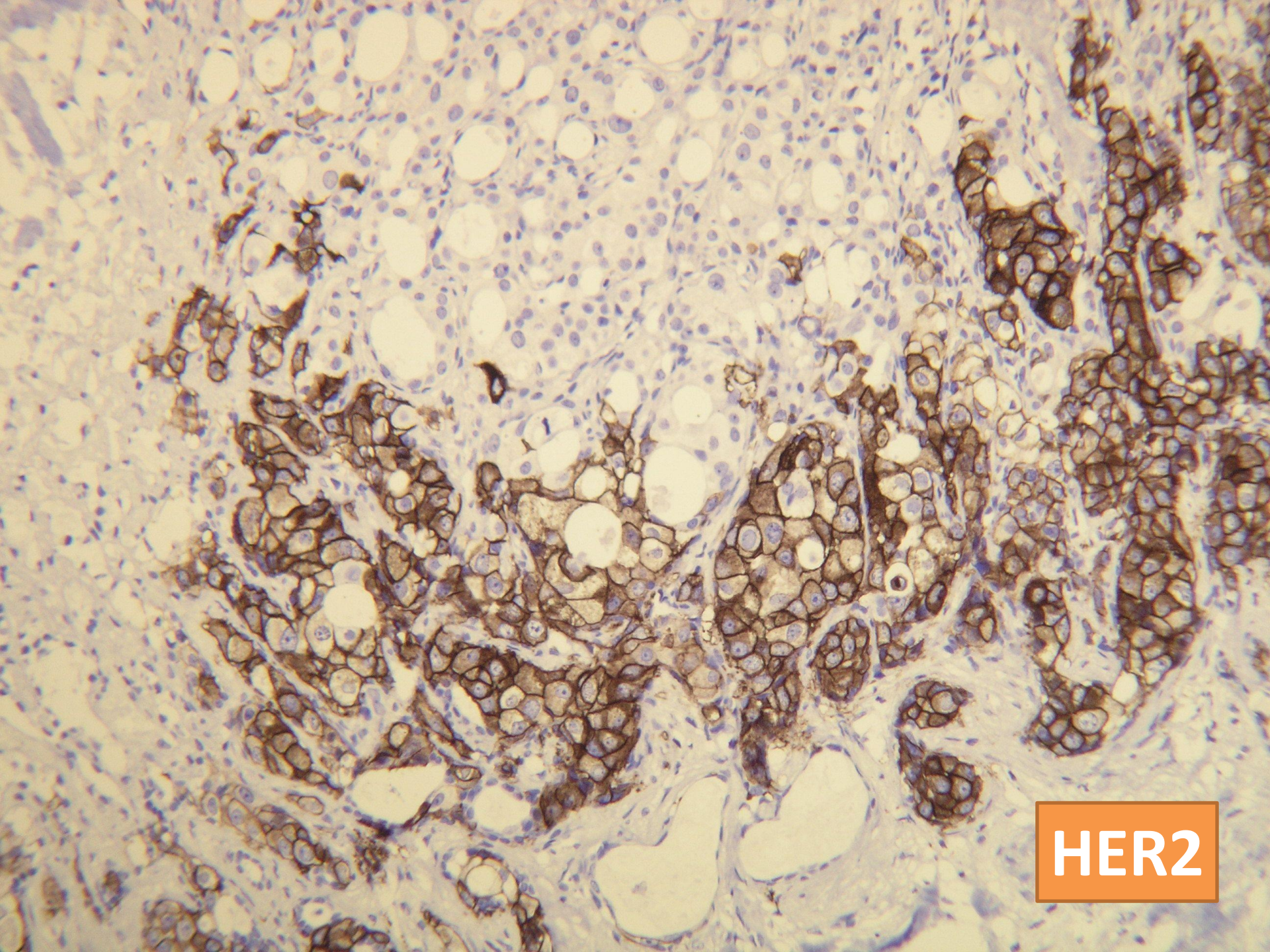
Široko invazívny Ca ex PA

- Kontrast medzi benígnym PA a invazívnym Ca je väčšinou jednoznačný
- Pleomorfia, mitózy, infiltrácia kapsuly a okolia, angioinvázia, perineurálna invázia – morfológia salivary duct Ca, vzácnejšie iné (mucoepidermoid, PLGCa, myoepithelial Ca..)
- Bazálne/myoepiteliálne markery môžu byť fokálne zachované v reziduálnych fókusocho non-invazívneho Ca ex PA
- Mib1 index je väčšinou vysoký; >35%
- Overexpresia p53, AR, HER2

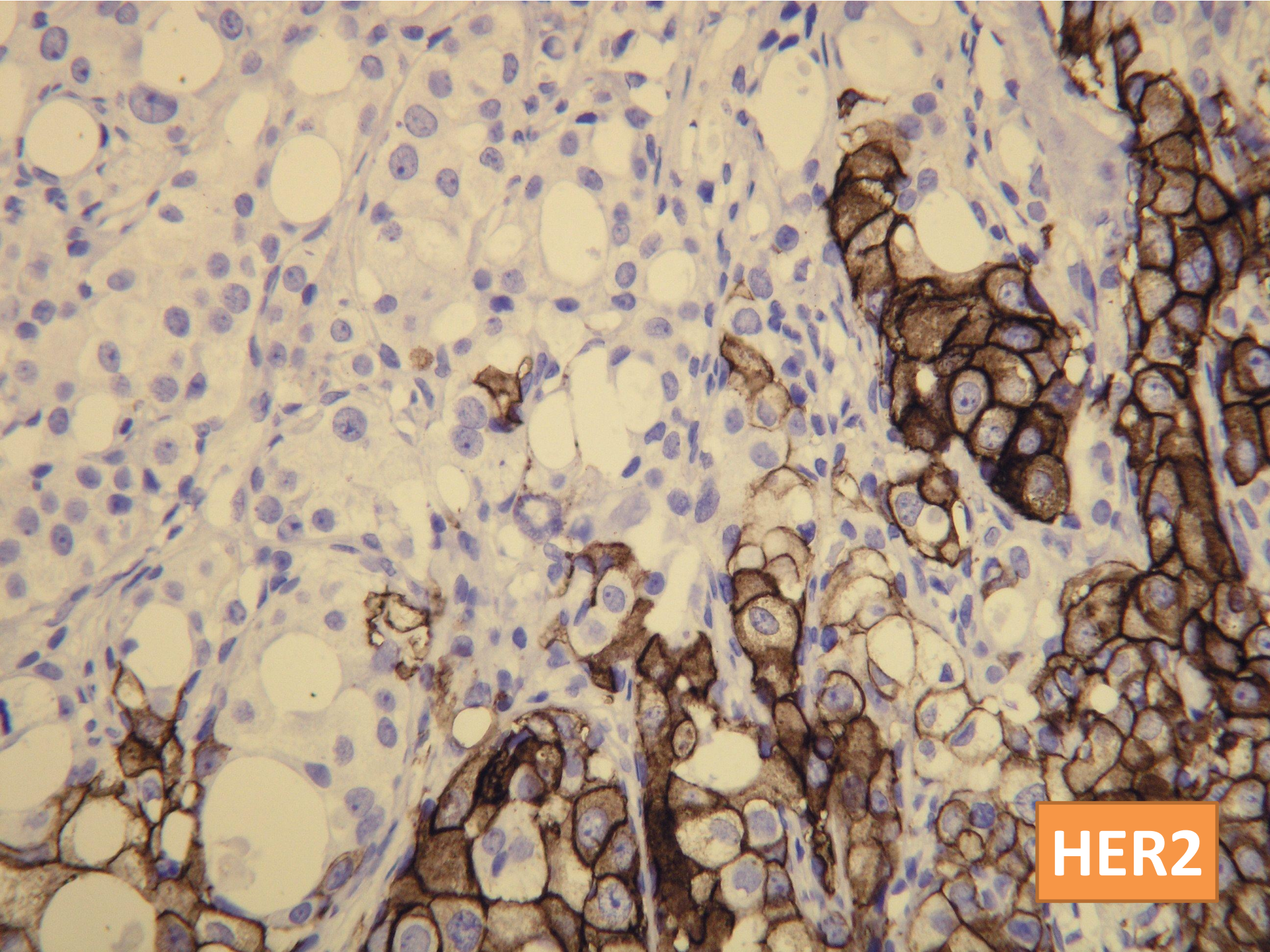
Včasný Ca ex PA

- Viacero názvov: non-invazívny Ca, in situ Ca, intrakapsulárny Ca, intratubulárny Ca, intraduktálny Ca
- Spektrum lézií: **podobných DCIS → mikroinvazívny DCIS → intrakapsulárny CA → invázia mimo kapsulu < 6 mm**
- Dobre ohraničené tumory, bez infiltrácie do okolia
- Malígne bunky v pre-existujúcich duktoch PA, komedonekrózy, kribriformné štruktúry
- ohraničené blandnými myoepitelovými bunkami (p63, actin...), HER2 je dobrým markerom včasnej malígnej transformácie PA s high grade fenotypom
- Aj keď genetické dáta (p53, HER2) indikujú, že sa jedná o ozajstné malígne a nie len pseudomalígne zmeny, **prognóza týchto lézií veľmi dobrá**

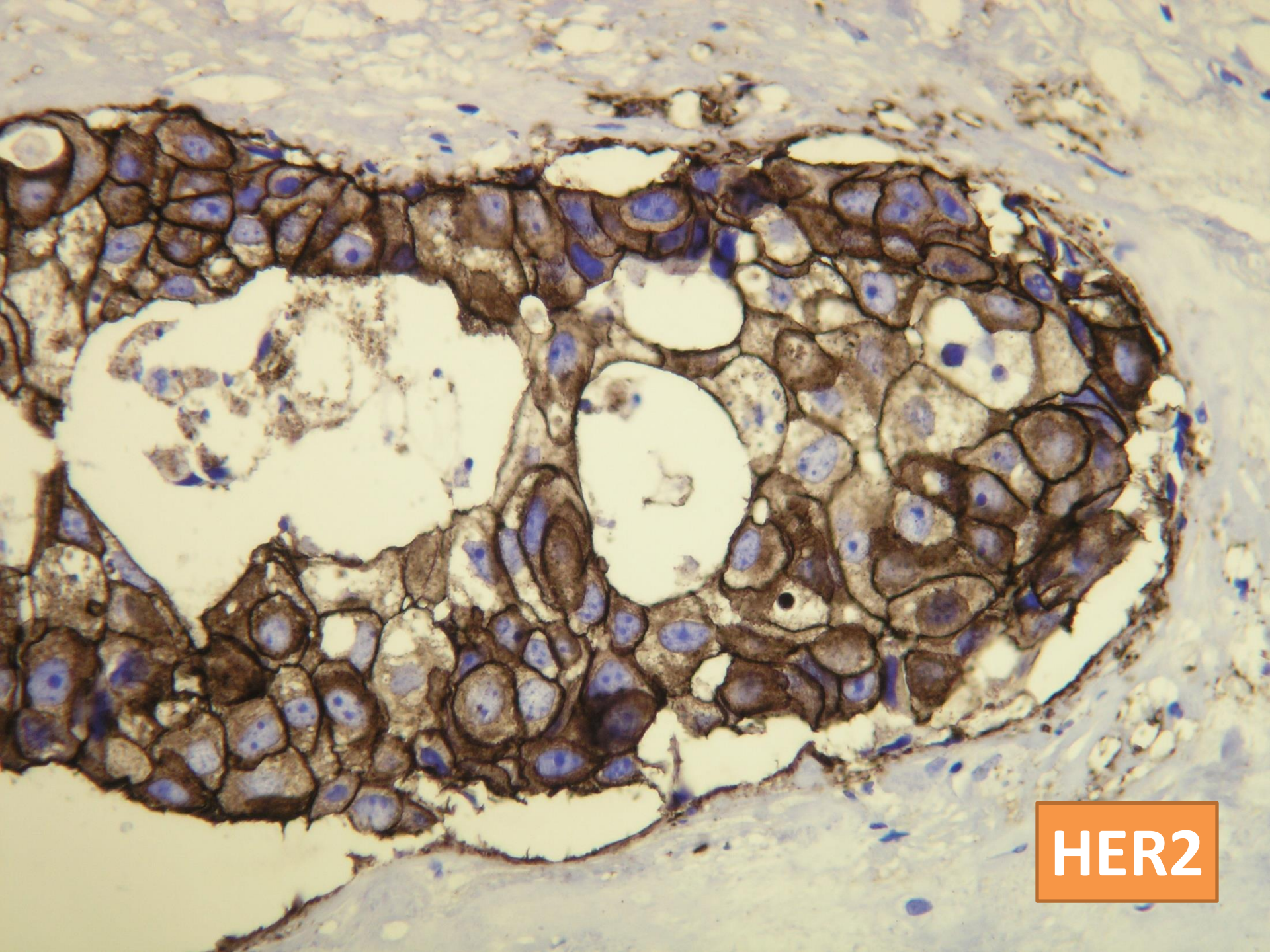




HER2



HER2



HER2

Záver

- Nie každý „atypický“ tumor slznej/slinnej žľazy je nevyhnutne malígny, resp. vyžaduje diagnózu „karcinóm“
 - over-diagnóza v tomto prípade by mohla mať katastrofálne dôsledky
- Sampling: partie typické pre PA viedli k správnej Dg
- Vždy použiť panel markerov bazálnych / myoE bb
- HER2, p53, AR, Mib1 sú dobré markery detekcie včasnej malígnej transformácie PA

Table 3 Proposed classification of early carcinoma ex pleomorphic adenoma (ECXPA)

Non Invasive/in situ/intratubular/intraductal (DCIS-like pattern)

Invasive but still intracapsular (DCIS with microinvasion-like pattern)

Minimally Invasive <1.5 mm

Invasive up to 6 mm

Ďakujem za pozornosť

svajdler@yahoo.com

