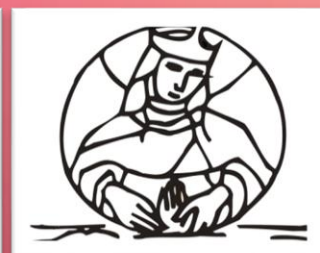


XXVIII. Martinský bioptický seminár SD-IAP, 11. – 12. 11.2022, Martin

# Prípad SD-IAP 793

Referuje: Katarína Kajová Macháleková



## Základné údaje – klinický nález

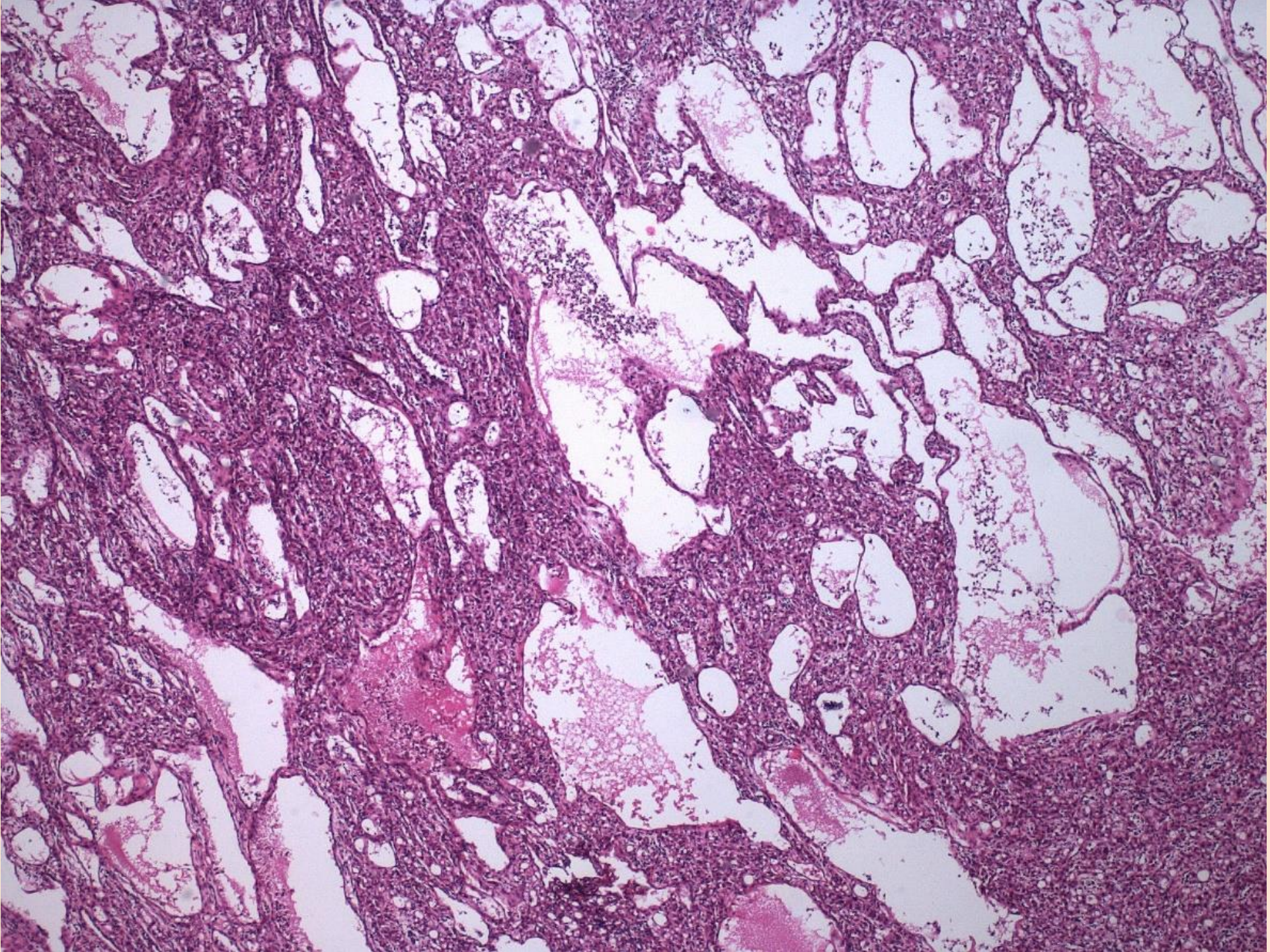
- 42-ročná žena
- hypermenorrhoea, dysmenorrhoea
- sledovaná pre uzol v myometriu štyri roky, počas ktorých došlo k progresii rastu
- **sonograficky** (10/2021): uterus v AVF deformovaný intramurálnym myómom na prednej stene uteru o veľkosti 56x51 mm, dutina mierne deformovaná, endometrium t.č. 10/2 mm, oblasť adnex vľavo cysticky zmenená, CD bez tekutiny
- realizovaná hysterektómia a adnexotómia bilat.

**Klinická diagnóza: Myoma uteri.**

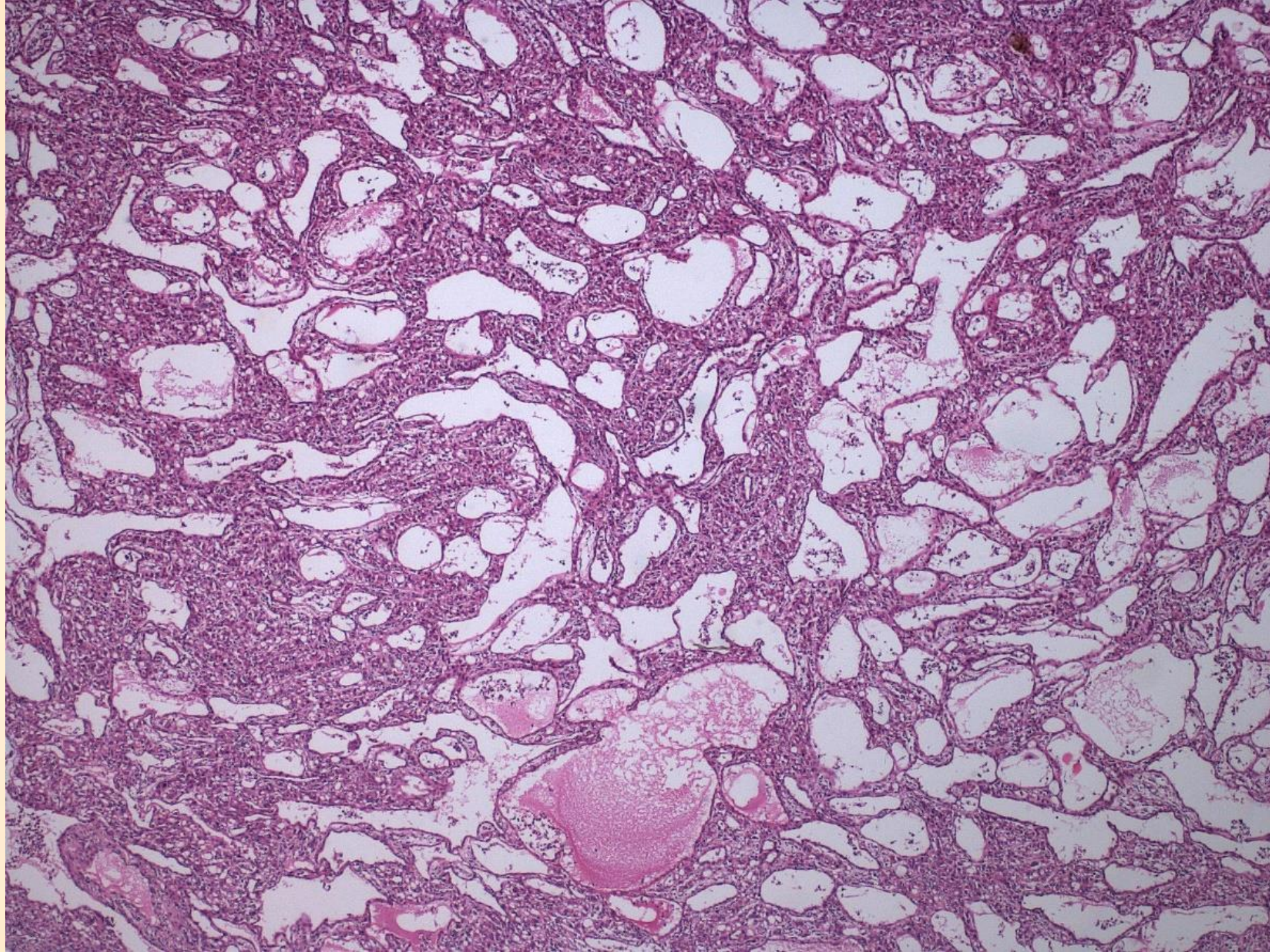
## Základné údaje- makroskopický nález

- zaslaný uterus dĺžky 16 cm, s ponechanými oboma adnexami
- v myometriu na prednej stene uteru nález **solitárneho intramurálneho uzla** o priemere 60 mm
- sivo-bielej farby, špongiovitej štruktúry a želatinóznej konzistencie
- na pohmat mäkký, na reze solídne-cystického vzhľadu, dobre ohraničený
- **ostatné myometrium** bolo výrazne zhrubnuté, tuhého charakteru a drobnouzlovitej štruktúry s drobnými cystami
- **endometrium** výšky od 5 do 7 mm, nesuspektné
- v **ľavom ováriu** menšia cysta, pravé ovárium a obe tuby bez výraznejších zmien

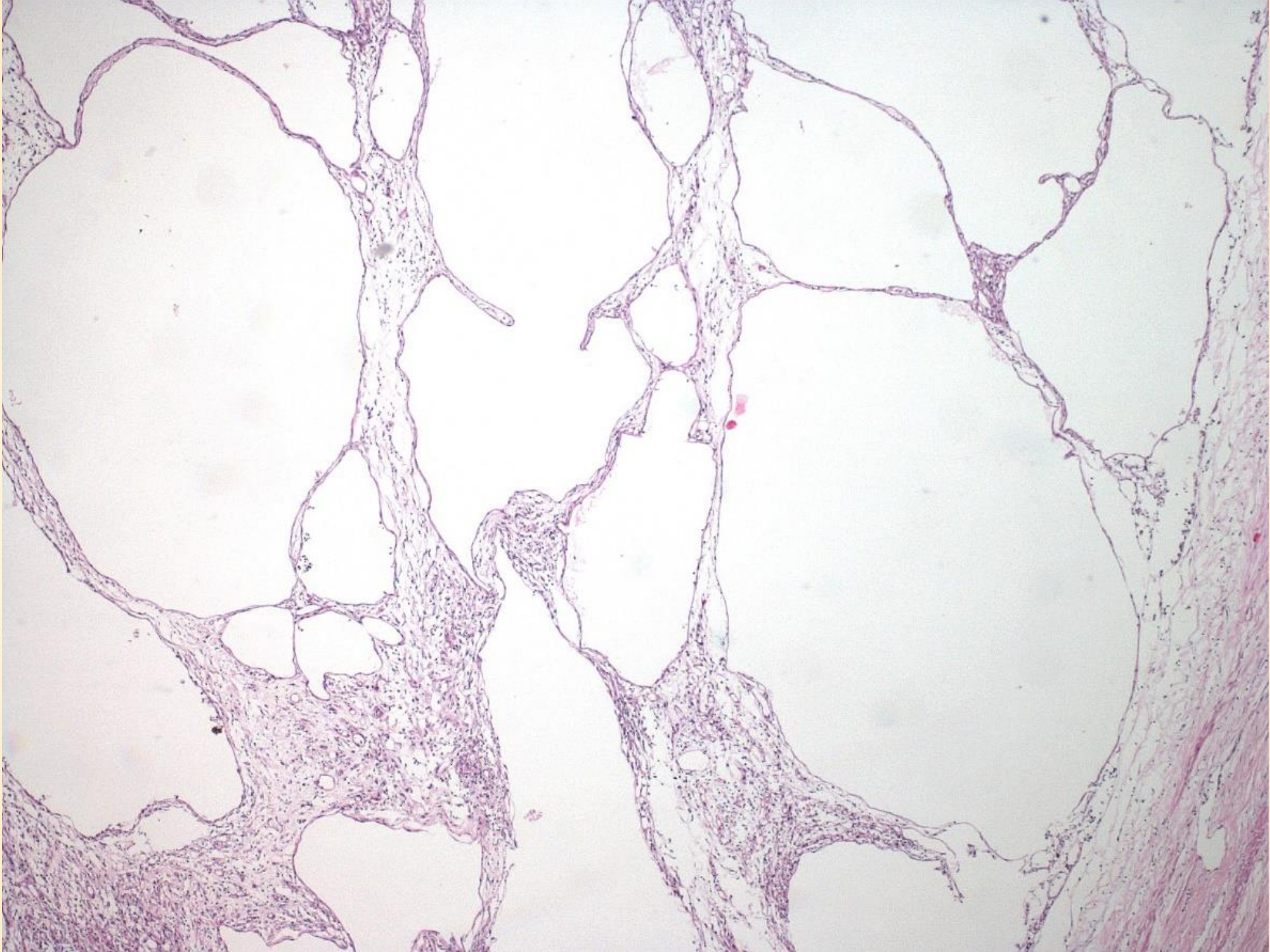




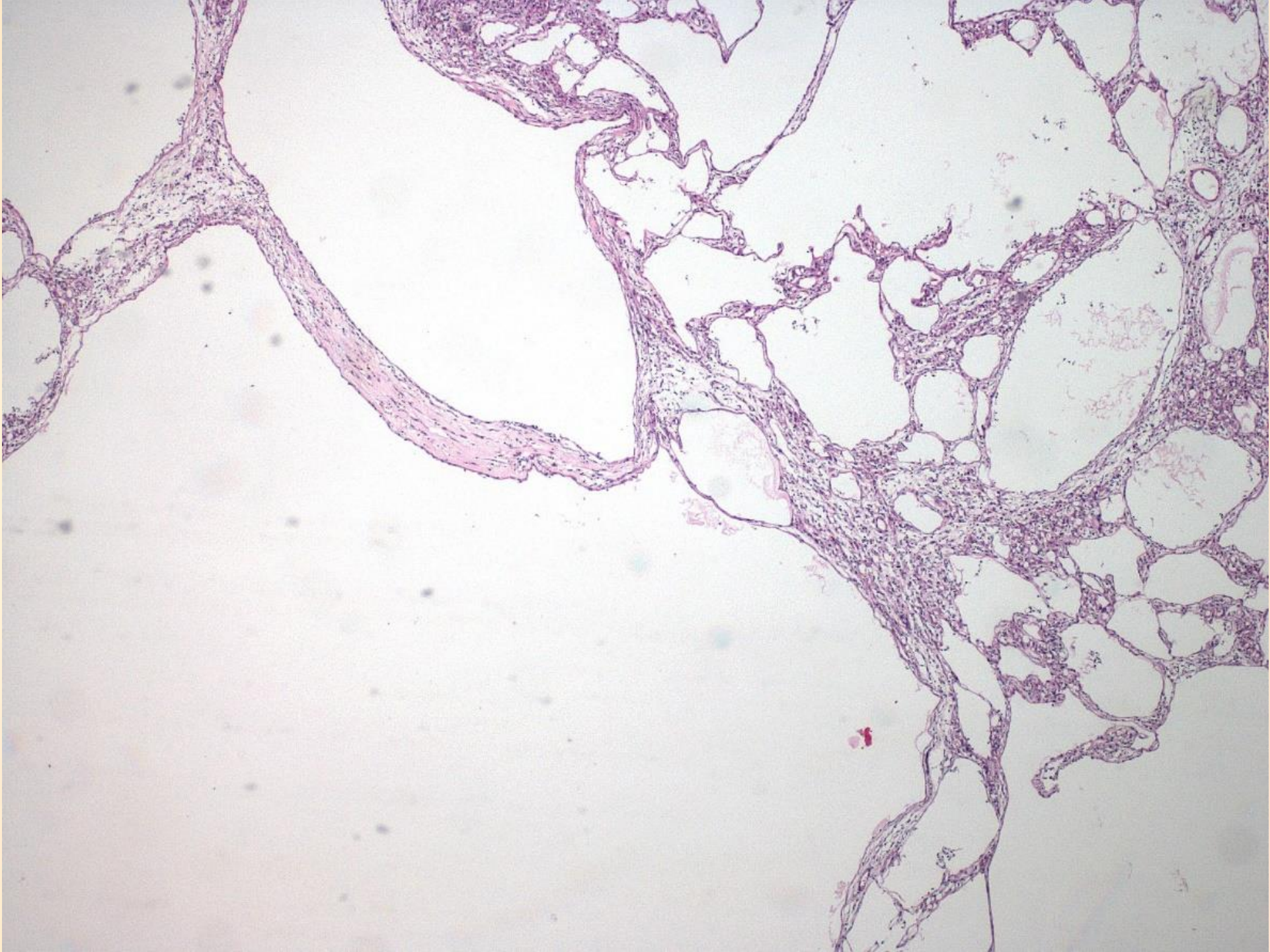




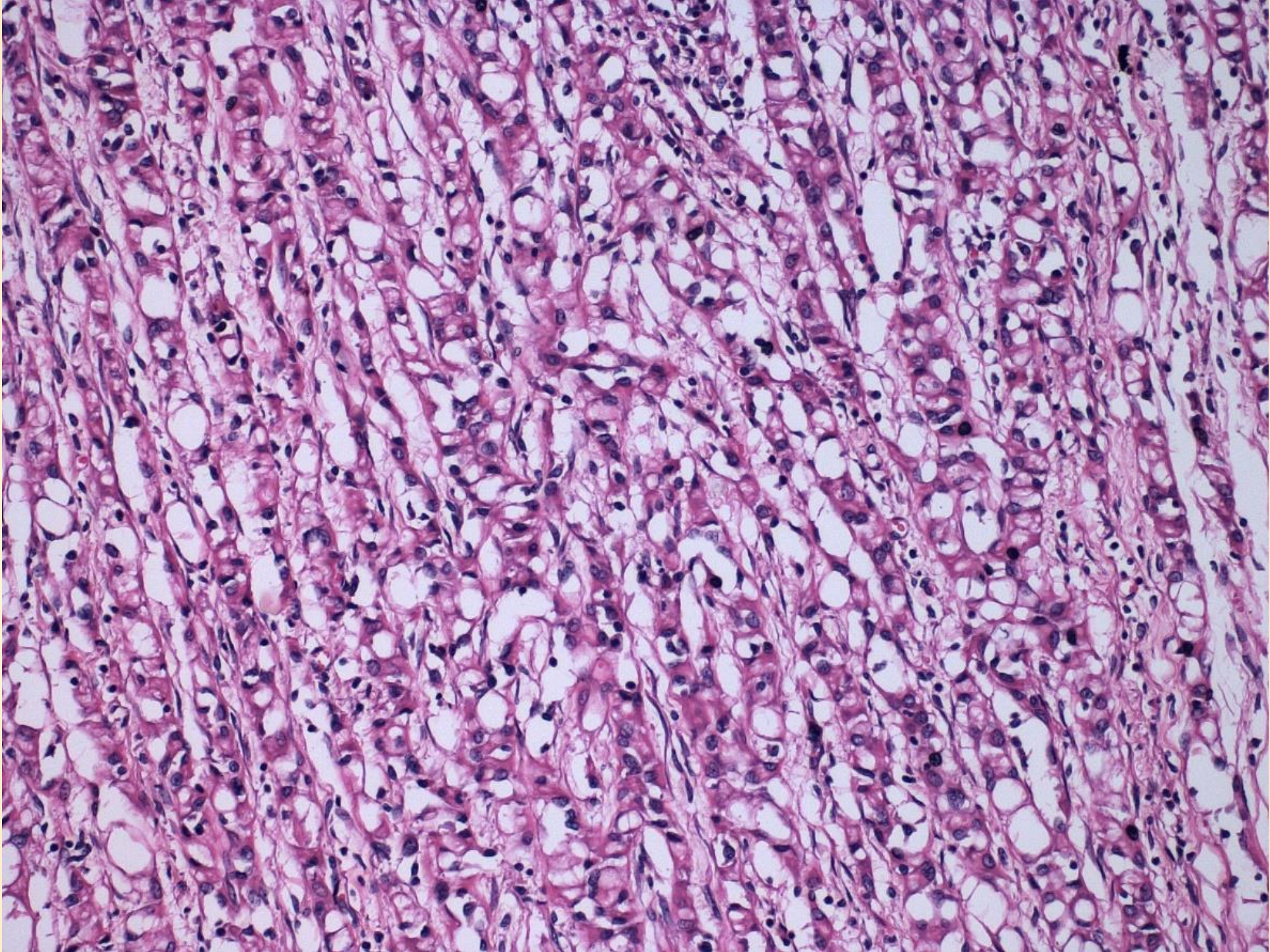




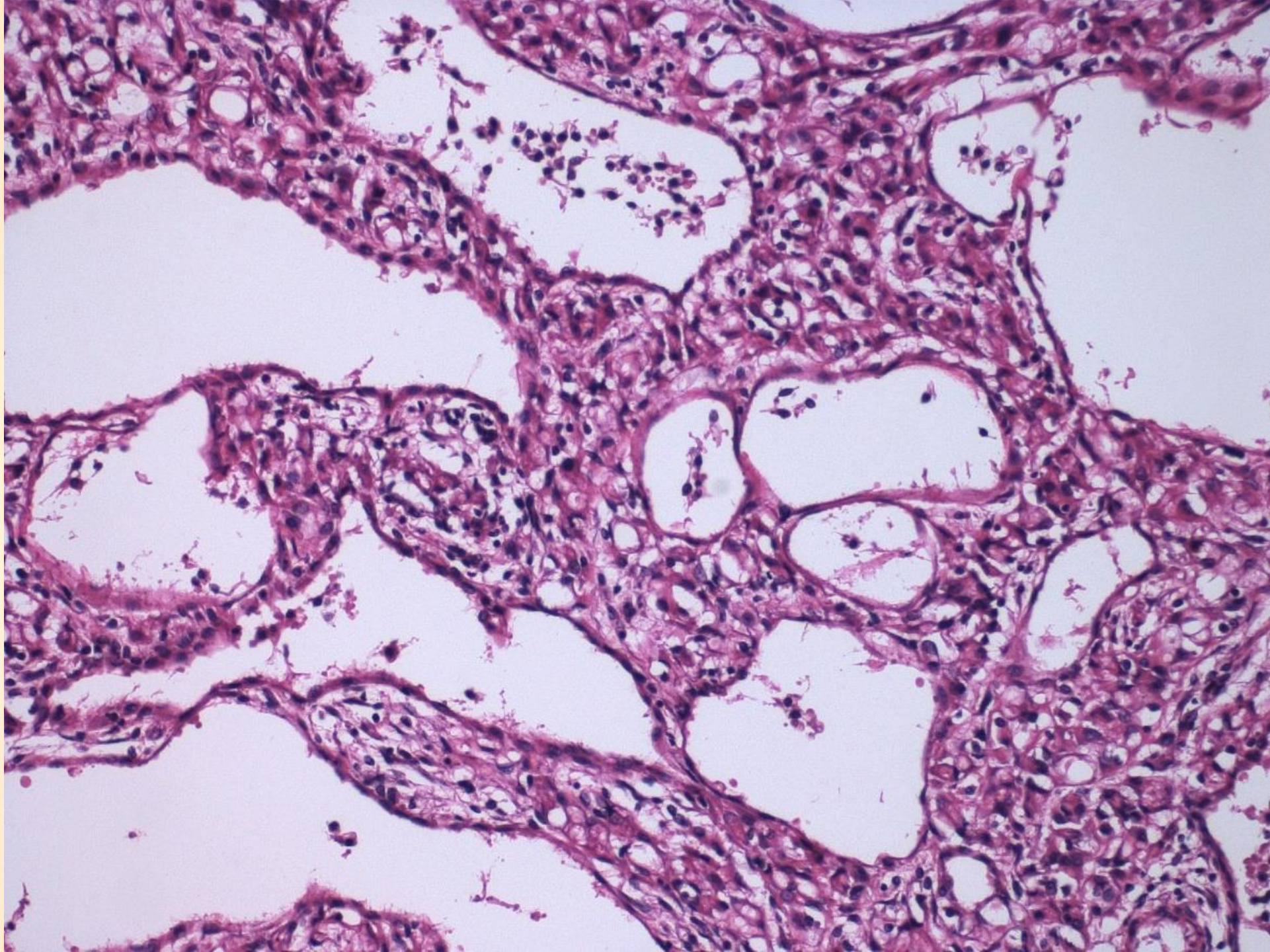




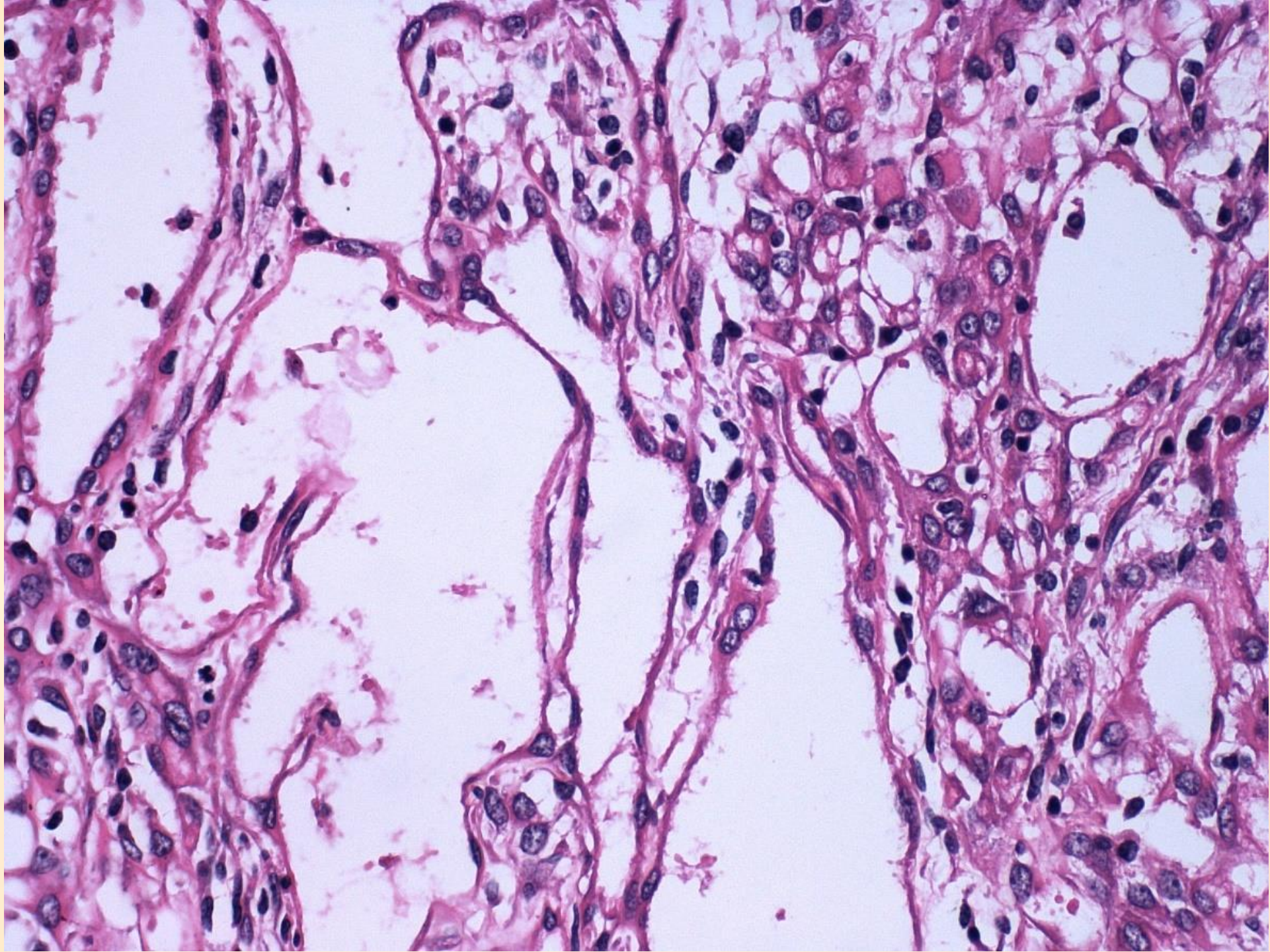




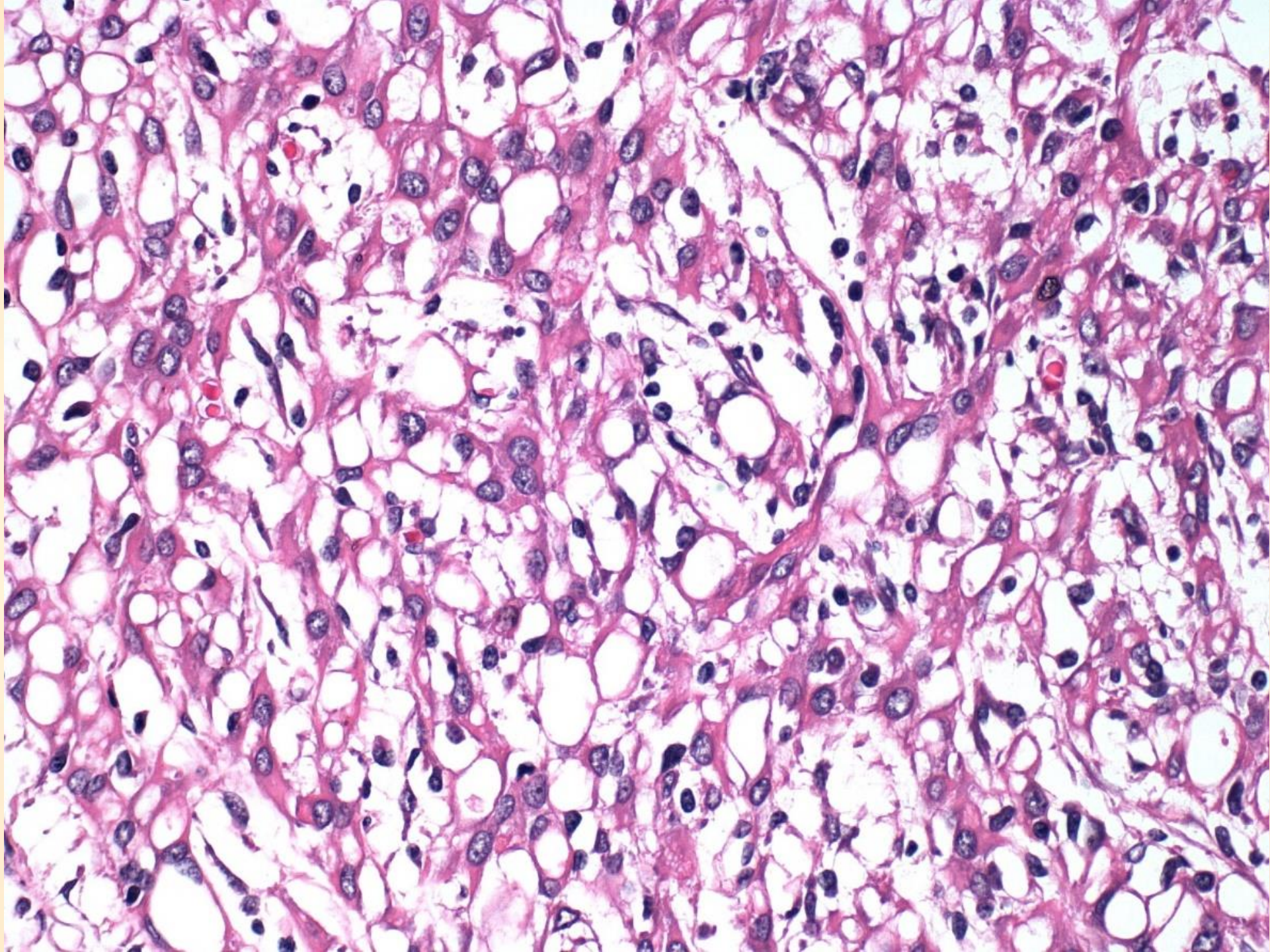




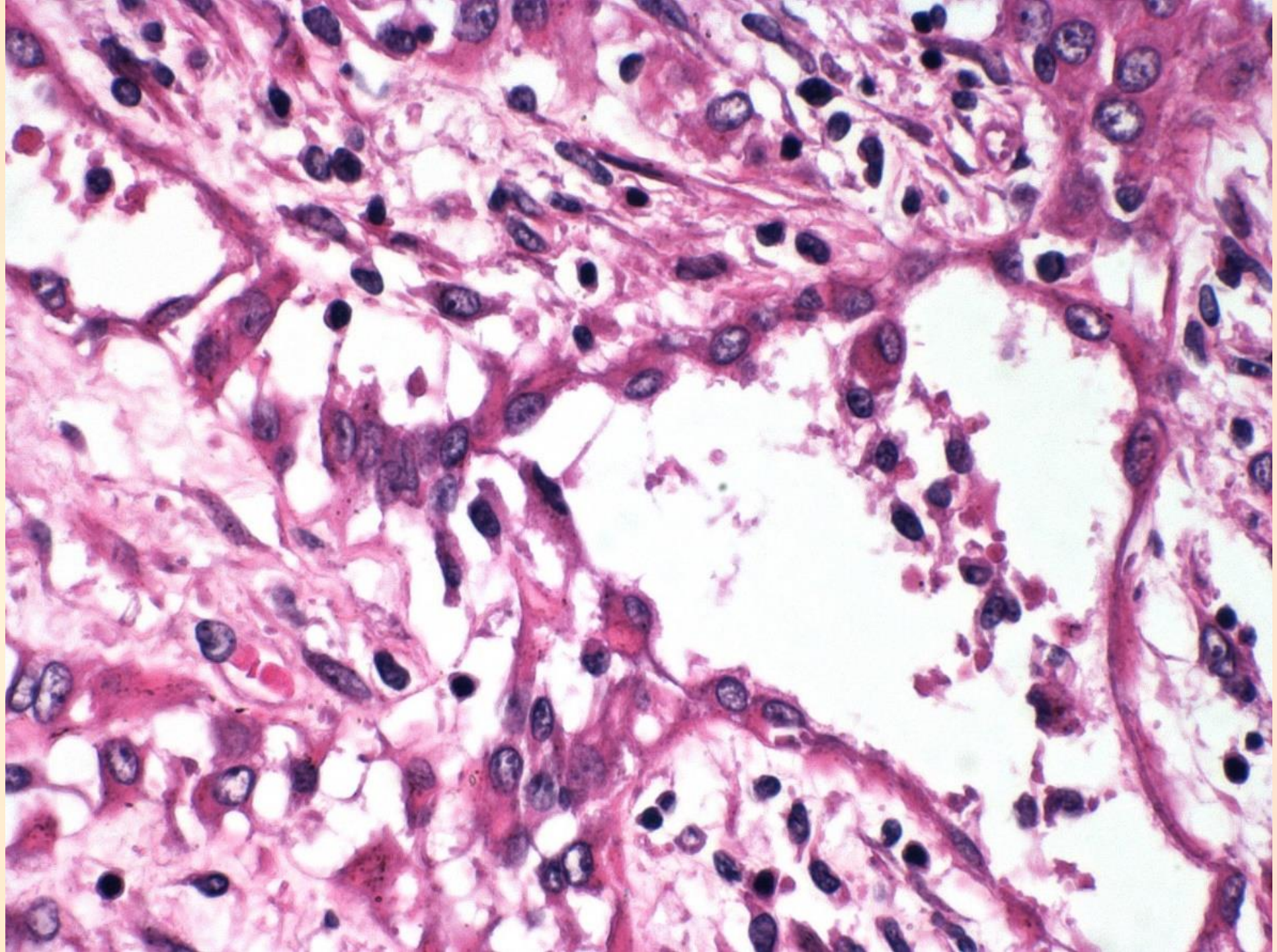




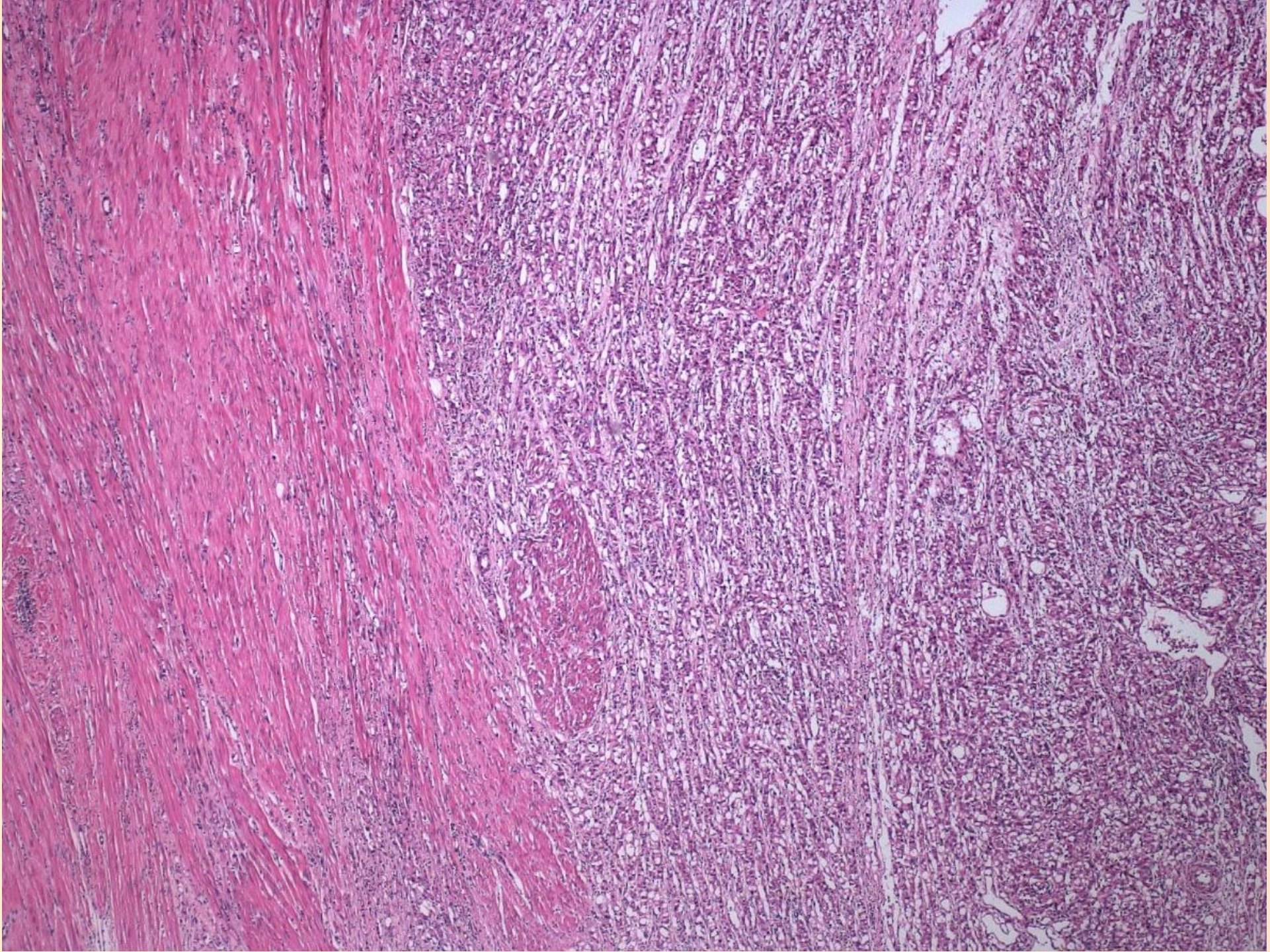




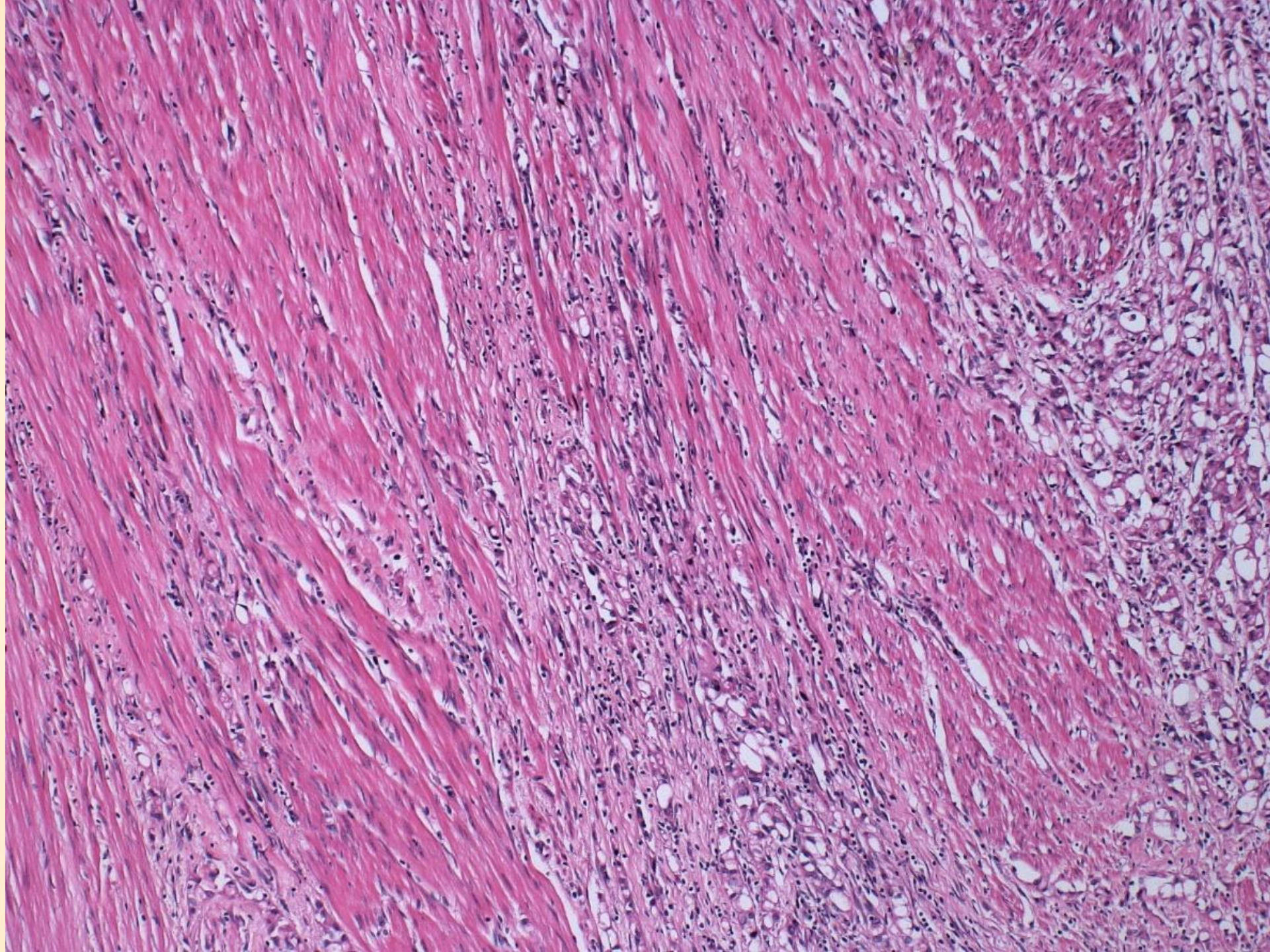




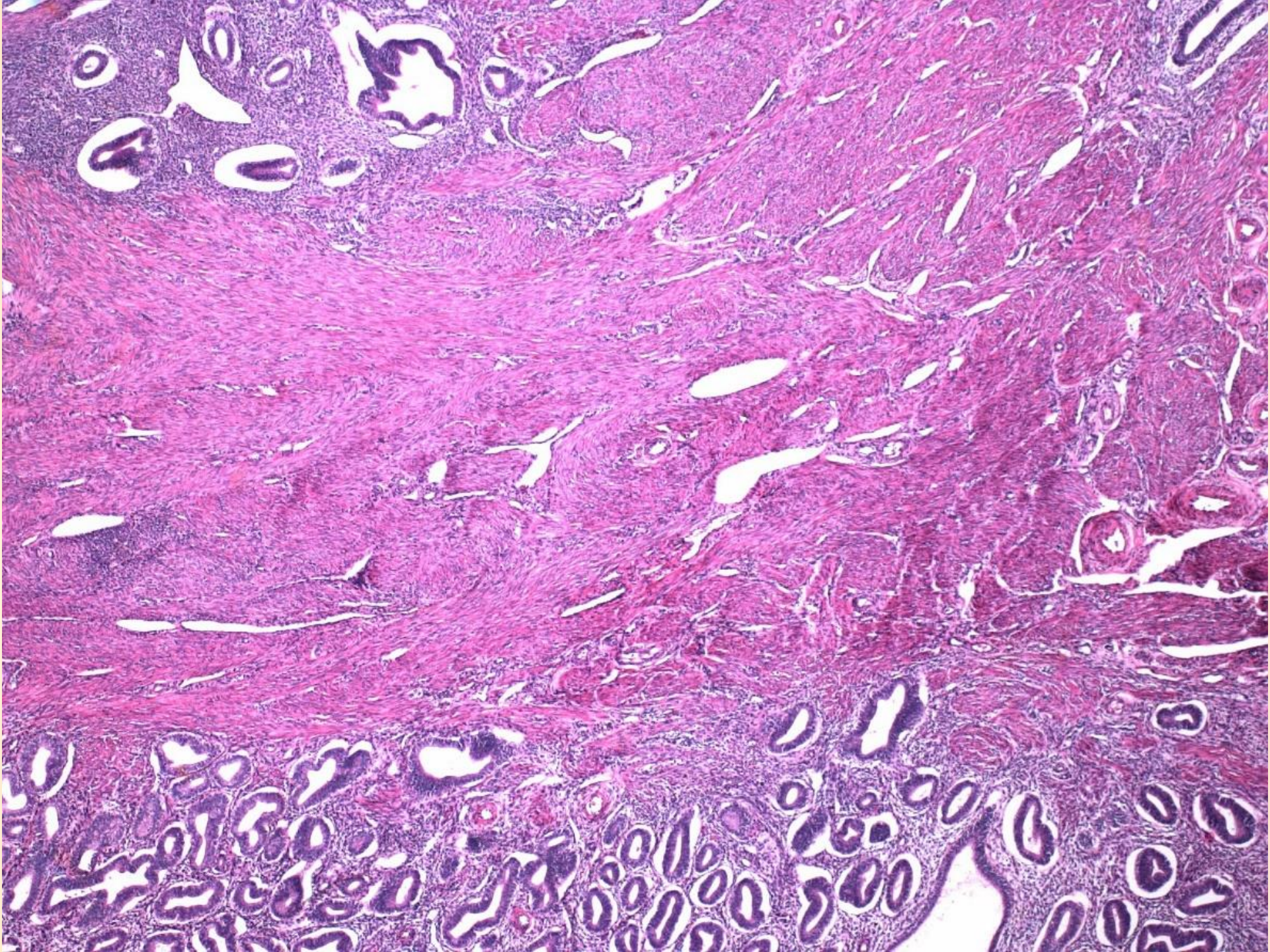












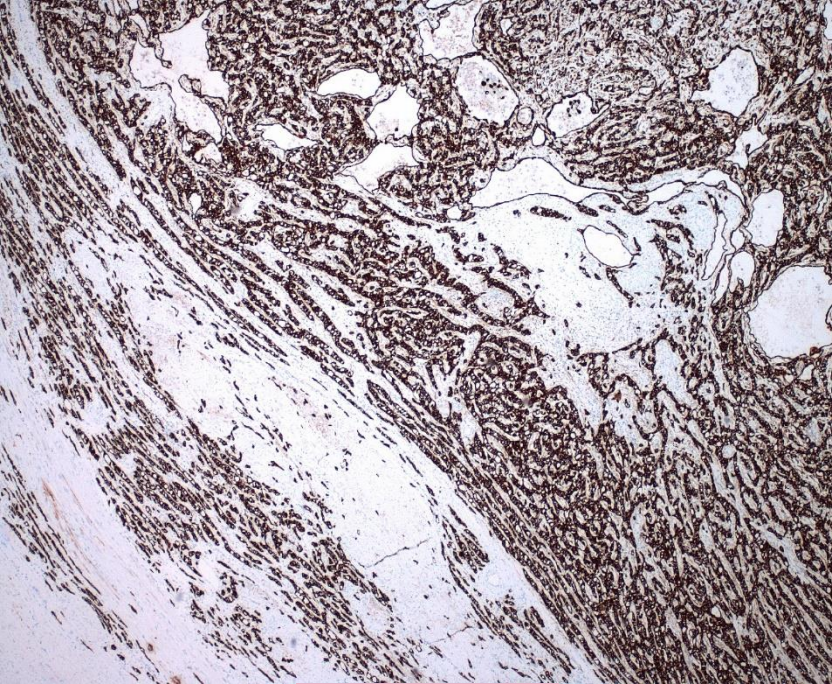


Vaša diagnóza,  
názor alebo komentár,  
alebo ak chcete,  
aj otázka na mňa

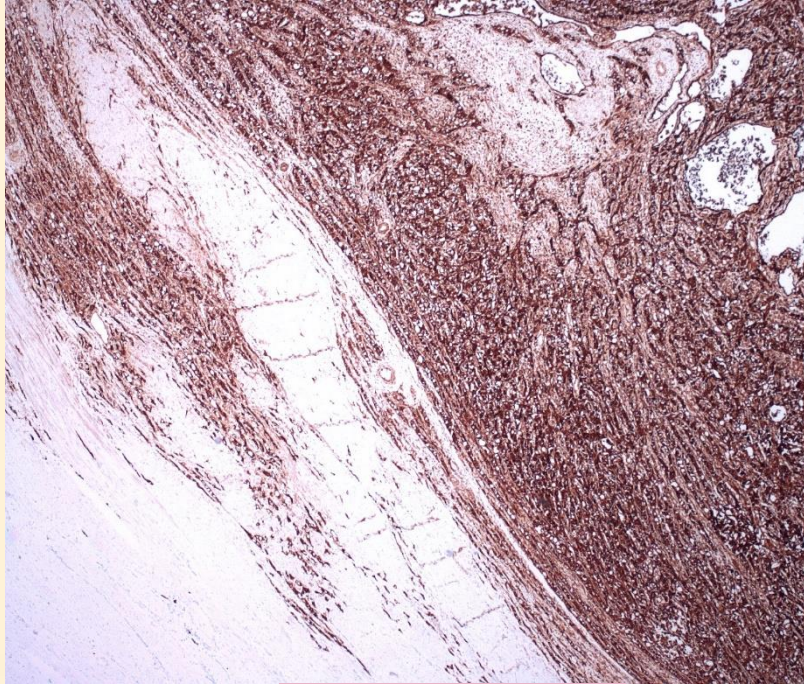
samozrejme, imuno bude, to sa  
pýtať nemusíte



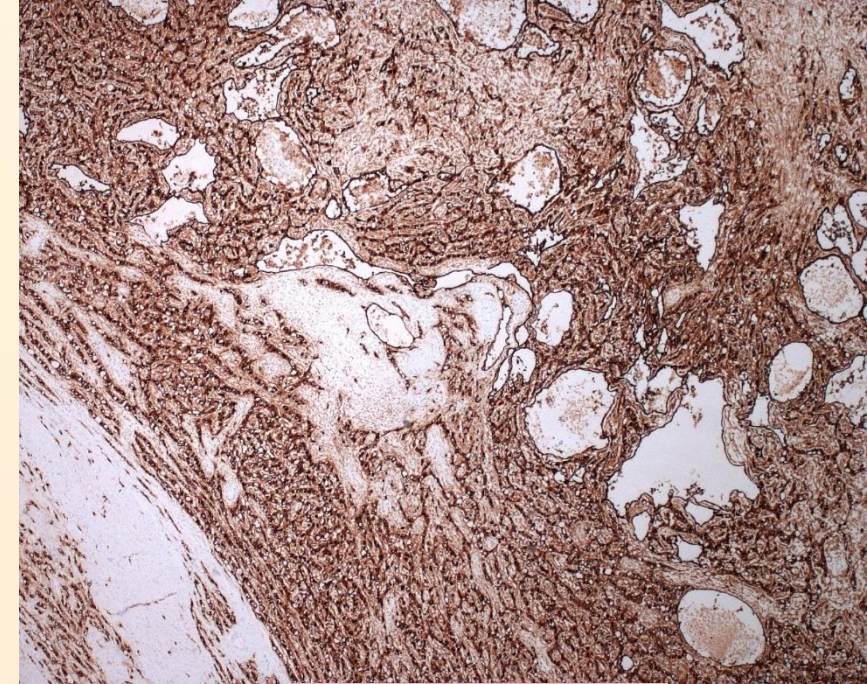




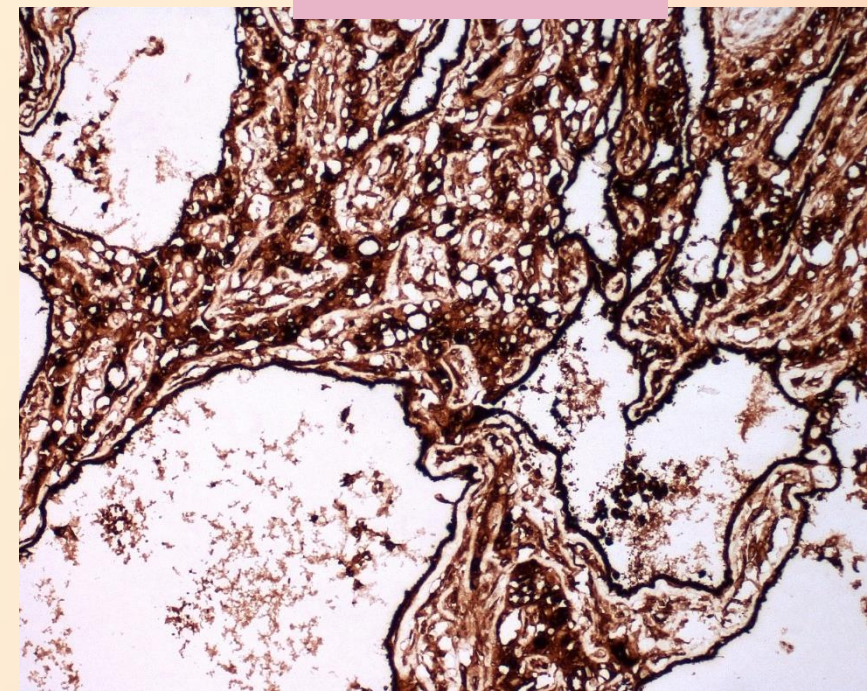
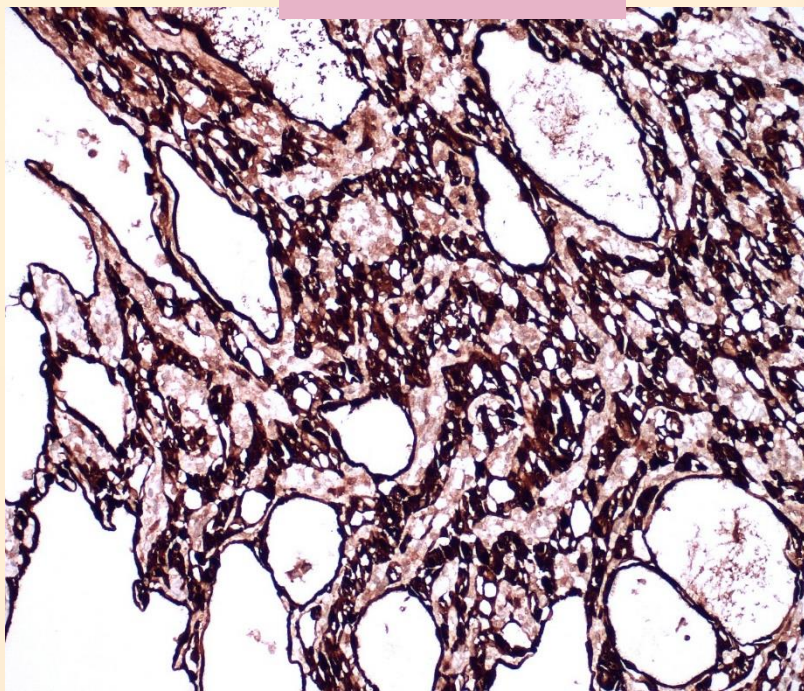
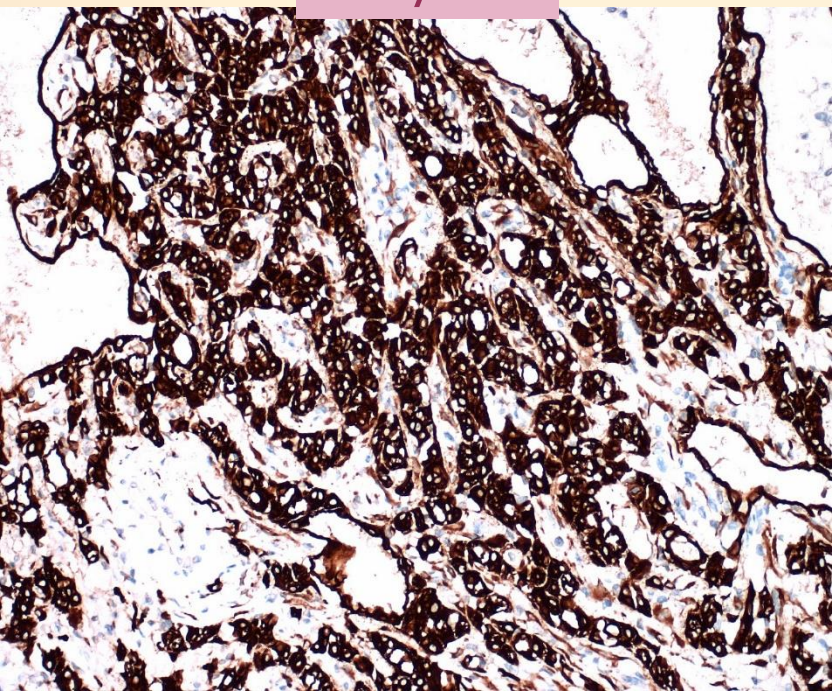
**AE1/AE3**



**CALRETININ**



**PODOPLANIN**

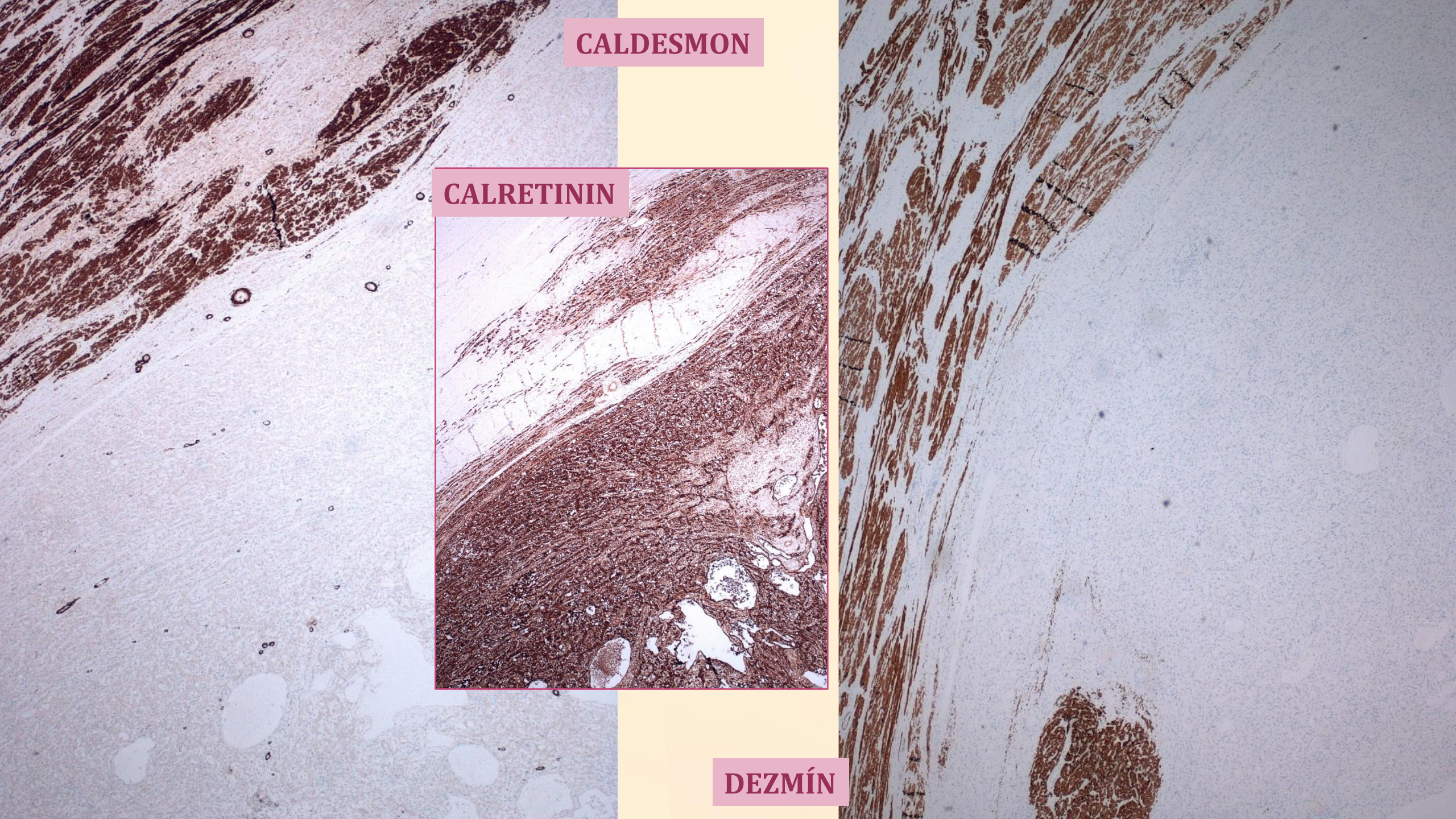




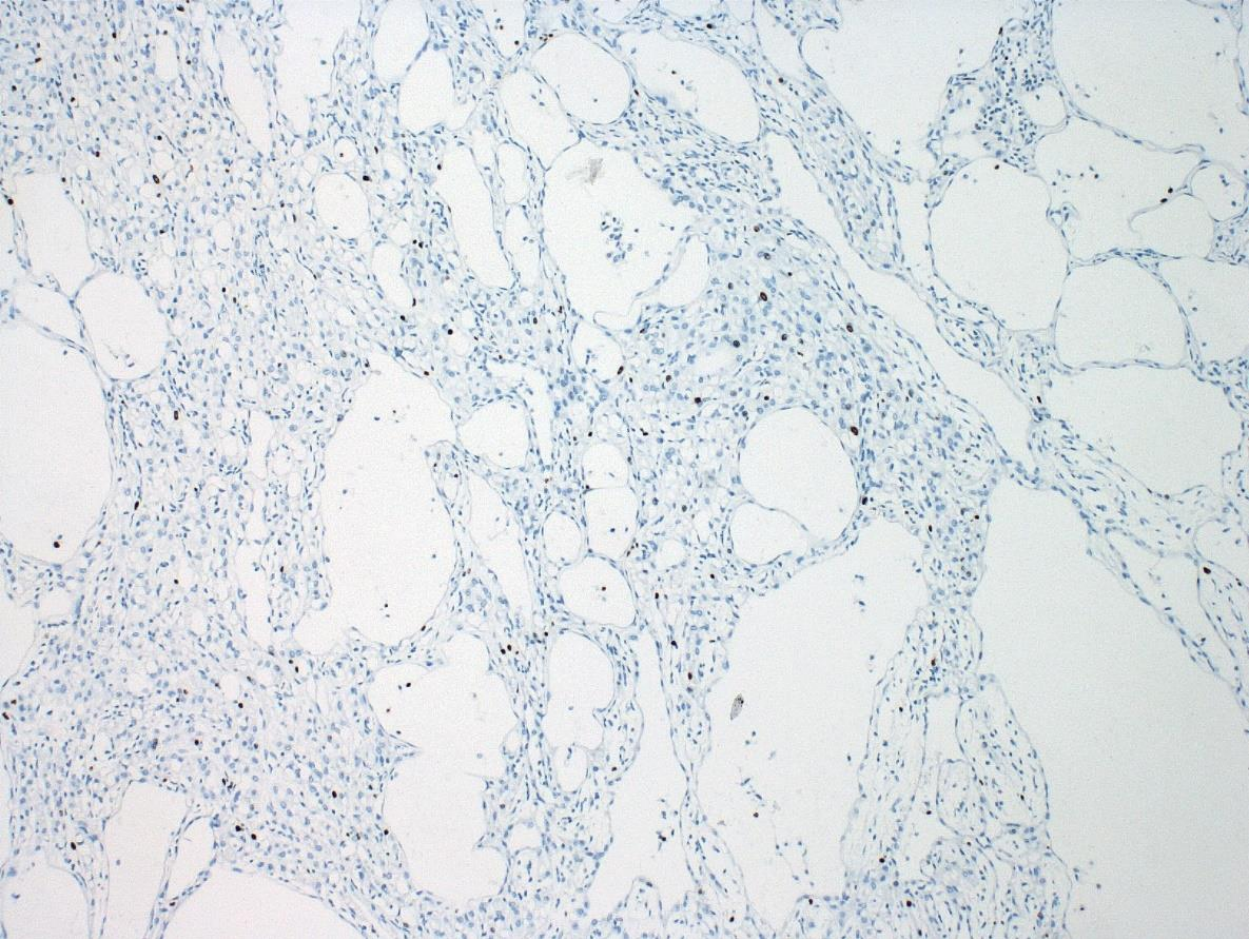
CALDESMON

CALRETININ

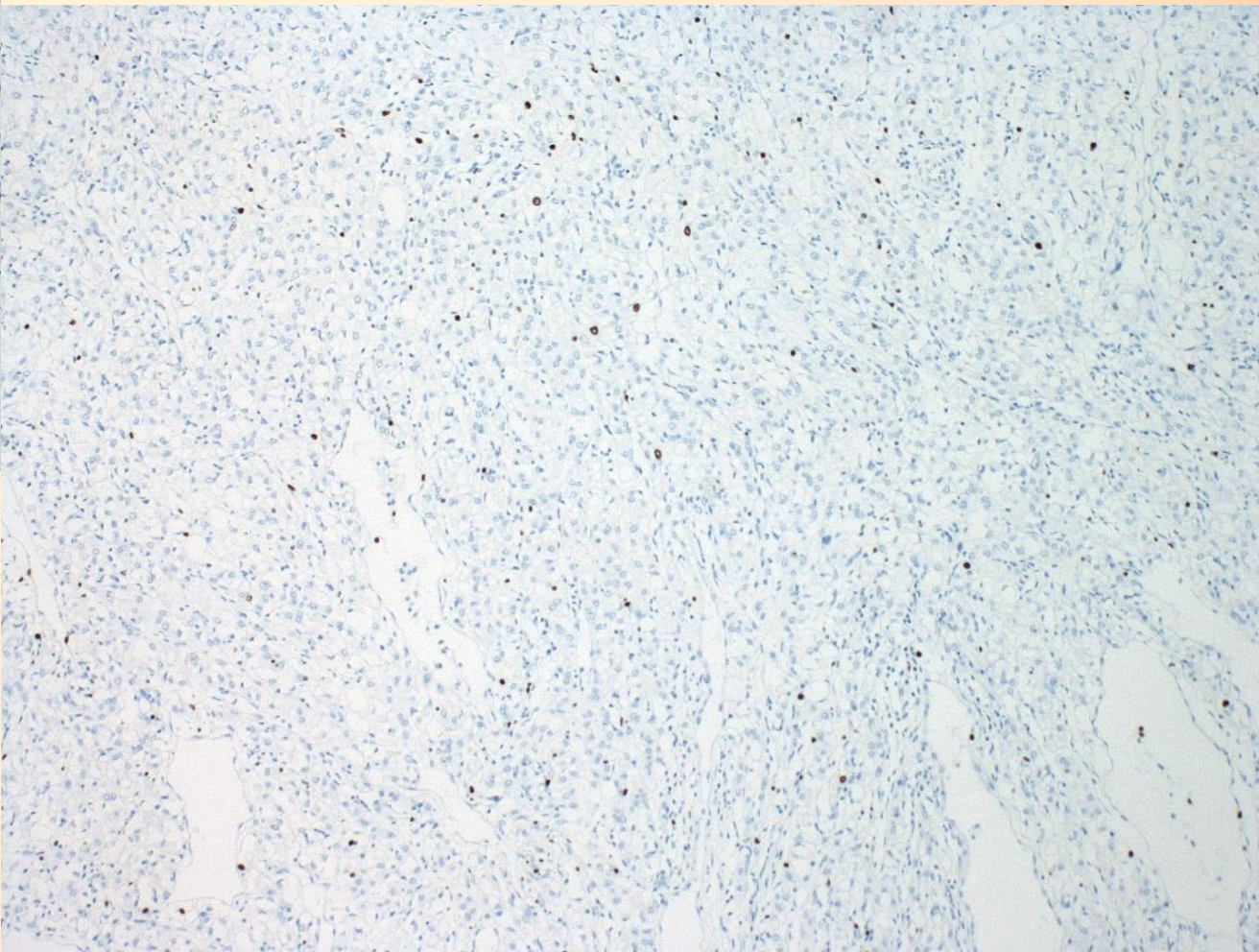
DEZMÍN







**Proliferačná aktivita  
Ki-67: do 10% pozit.buniek**





## Imunohistochemická analýza - zhrnutie

Pozitívne:	Negatívne:
<ul style="list-style-type: none"><li>• cytokeratíny AE1/AE3</li><li>• calretinin</li><li>• podoplanin</li><li>• WT1</li> <li>• Ki-67: do 10%</li><li>• PHH3: menej ako 1mf/10HPF</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• hladko-svalový aktín</li><li>• dezmín</li><li>• caldesmon</li><li>• alfa-inhibín</li><li>• CD10</li><li>• ER, PR</li><li>• CD34</li><li>• EMA</li><li>• melan A, HMB-45</li><li>• HBME-1</li><li>• S-100</li><li>• alfa-fetoproteín</li></ul>



Ešte raz sa opýtam..

Čo to je?





## Adenomatoidný tumor

(s makrocystickým, trabekulárne-solídny a retiformným rastovým vzorom)

v

teréne rozsiahlej  
adenomyózy





# Adenomatoidný tumor – diferenciálna diagnóza

- leiomyóm (v maternici)
- adenokarcinóm (adenokarcinóm rete testis, serózny karcinóm)
- metastatický adenokarcinóm (Krukenberg - najmä pri výskyte prstencovitých buniek)
- vaskulárne neoplázie (epiteloidný hemangioendotelióm, lymfangióm)
- yolk sac tumor
- dobre diferencovaný liposarkóm
  - dobre diferencovaný papilárny mezoteliálny tumor
  - multilokulárne peritoneálne inklúzne cysty
  - malígny mezotelióm s adenomatoid-like črtami



# Adenomatoidný tumor

- menej častá benígna neoplázia **mezoteliálneho pôvodu**
- prvý krát opísaný v 1916 (Sakaguchi et al.) ako **adenomyóm**
- v r.1942-43 (Masson a Evans) poukázali na mezoteliálny charakter týchto lézií a označili ich za **mezoteliómy**
- r.1945 (Golden a Asch) pomenovali léziu ako **adenomatoidný tumor**, pretože si neboli istý jeho histogenezou; názov pretrval dodnes
- počas dekád sa riešil skutočný pôvod adenomatoidného tumoru – derivácia z diferencovanej mezotelovej bunky (formou inklúzie alebo embólie), alebo pôvod z pluripotentnej mülleriánskej mezenchýmovej kmeňovej bunky
- dnes je akceptované, že ide jednoznačne o mezotelovú deriváciu tejto lézie



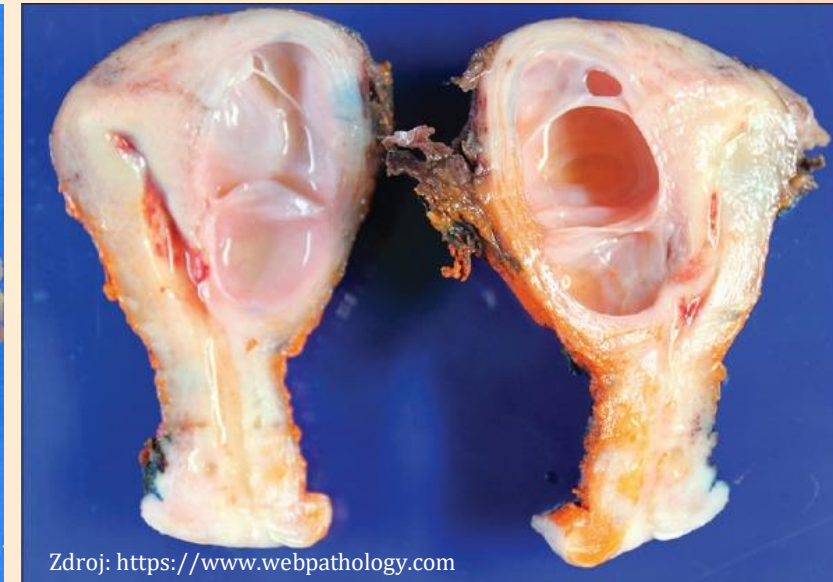
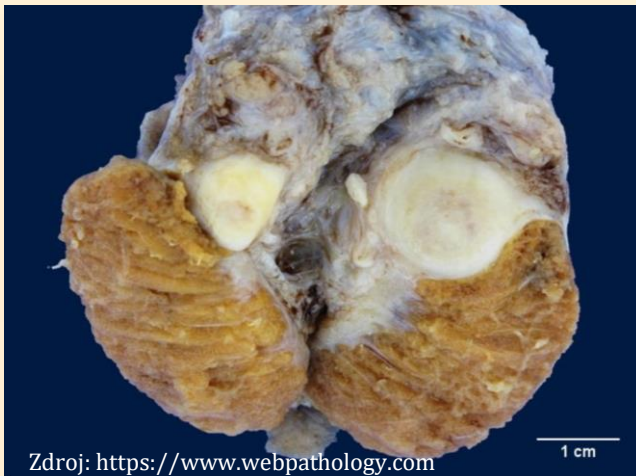
# Adenomatoidný tumor

- výskyt u žien aj mužov, predilekcia výskytu v **genitálnom trakte**:
  - **ženy**: najčastejšie v maternici (subserózne, resp. vo vonkajšou myometriu; 1,2% mezenchýmových lézií), tuby, ováriá, ligamentum latum uteri
  - **muži**: testis, epididymis, paratestikulárne v obaloch, funikulus
- **extragenitálne**: najmä serózne membrány (pleura, peritoneum, perikard), nadobličky, viscerálne orgány
- **klinicky sa u žien** nezvyknú samostatne prezentovať, preto ich nález býva incidentálny, **u mužov** môže byť viditeľná resp. hmatná hrčka na semenníku
- **uterinné adenomatoidné tumory** môžu byť spojené s imunosupresiou (hlavne pri väčších tumoroch, alebo multifokálnych a difúzných tumoroch)



## Adenomatoidný tumor - makroskopia

- zvyčajne solitárne
- malých rozmerov (do 1 – 2 cm), ojedinele presiahnu priemer 4 cm
- bielej farby
- makroskopicky sa môžu javiť ohraničené, no mikroskopicky mávajú neostré kontúry (infiltratívny charakter)



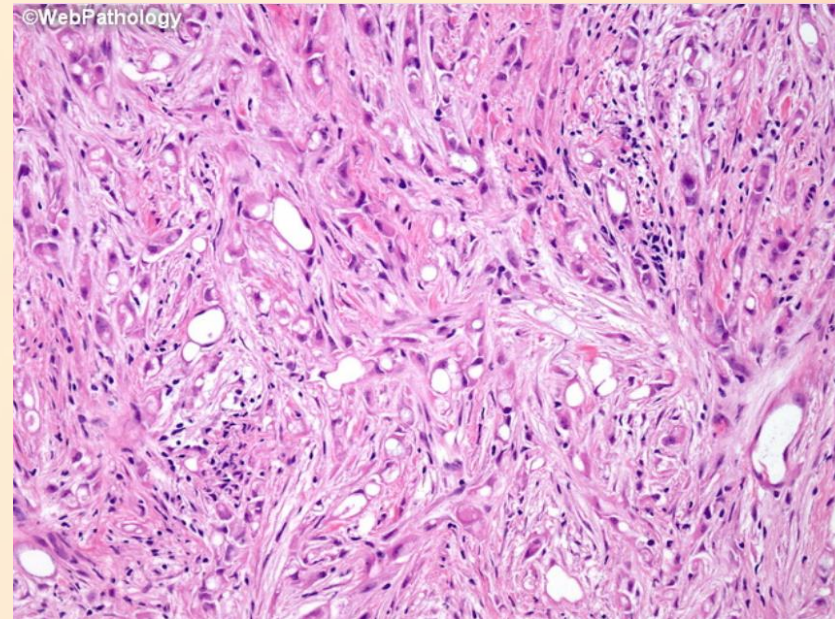
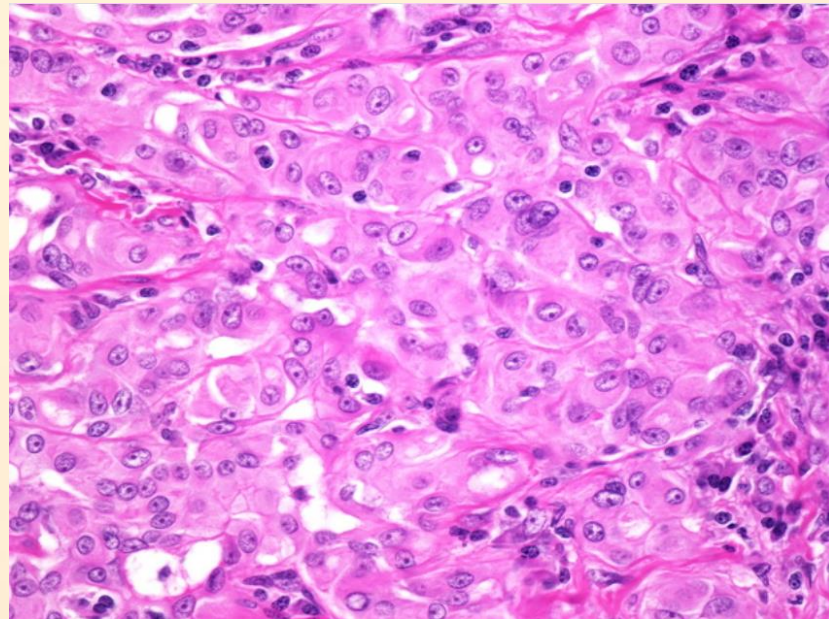
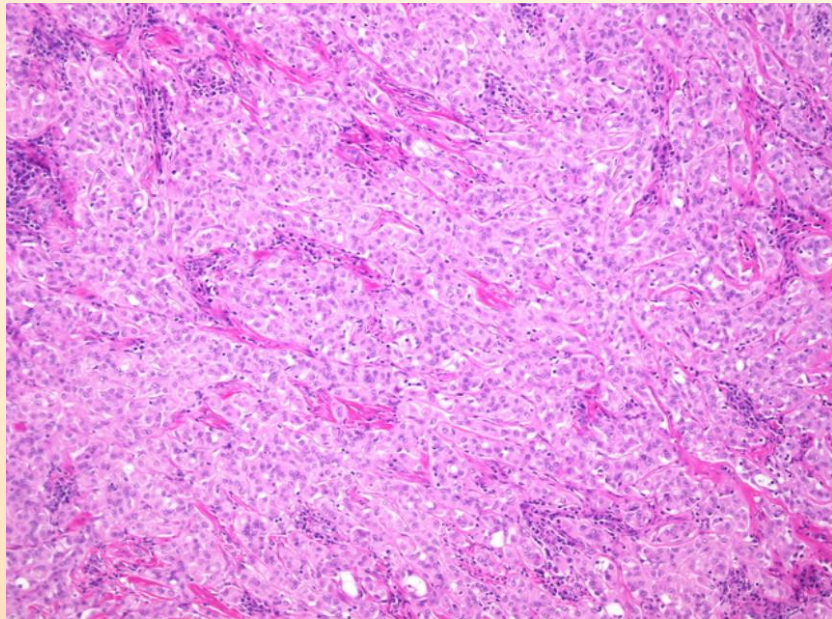
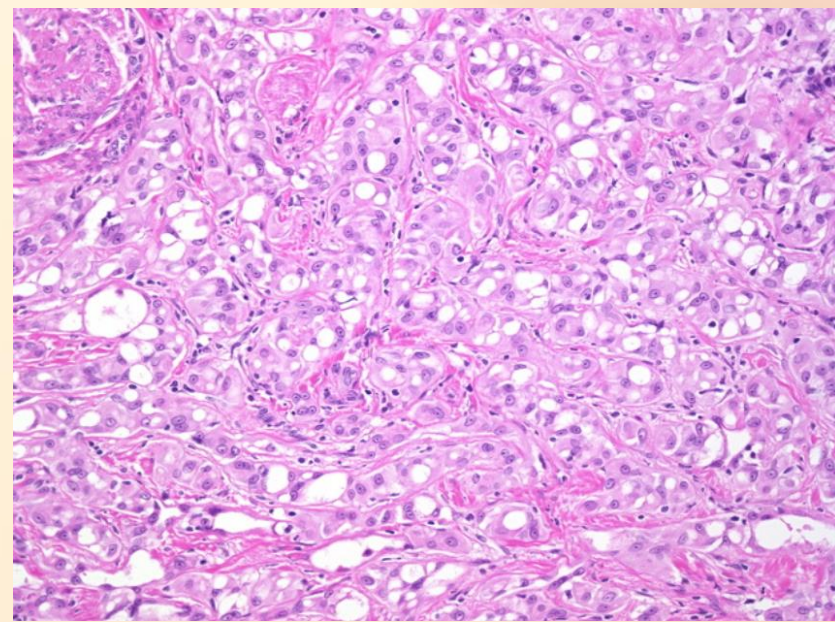
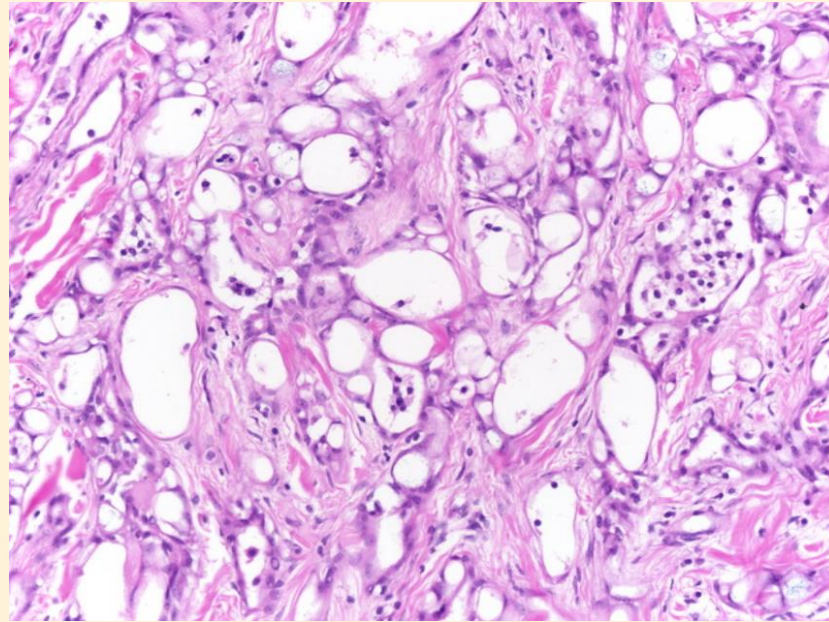
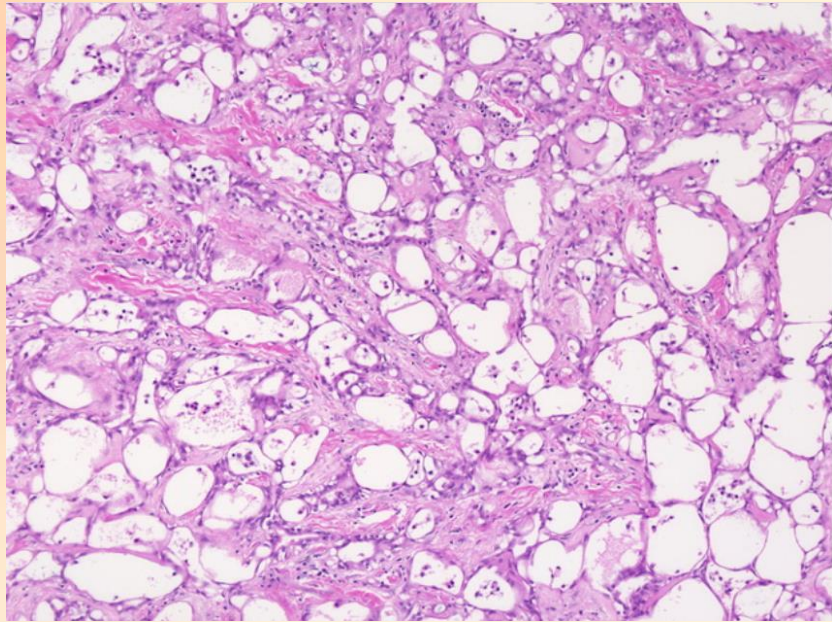


## Adenomatoidný tumor - morfológia

- veľmi variabilný obraz, **široké spektrum morfologických obrazov**, navyše **v kombináciách**
- **rastové vzory** - štrbinovitý (retiformný), mikrocystický, papilárny, pruhovitý (trabekulárny), menej často solídny aj makrocystický charakter
- **nádorové bunky** - eozinofilné, kuboidálne alebo aj oploštené, s určitou atypiou, aj vakuolizované, môžu byť epiteloidného vzhľadu, aj hobnail charakteru
- extenzívna intracytoplazmatická vakuolizácia vyúsťuje do podoby s prstencovitými bunkami a lipoblastami
- typické sú nitkovité („thread-like“) premostenia vo vnútri luminálnych priestorov
- pri tubo-ovariálnych tumoroch môže byť extenzívny lymfoidný infiltrát

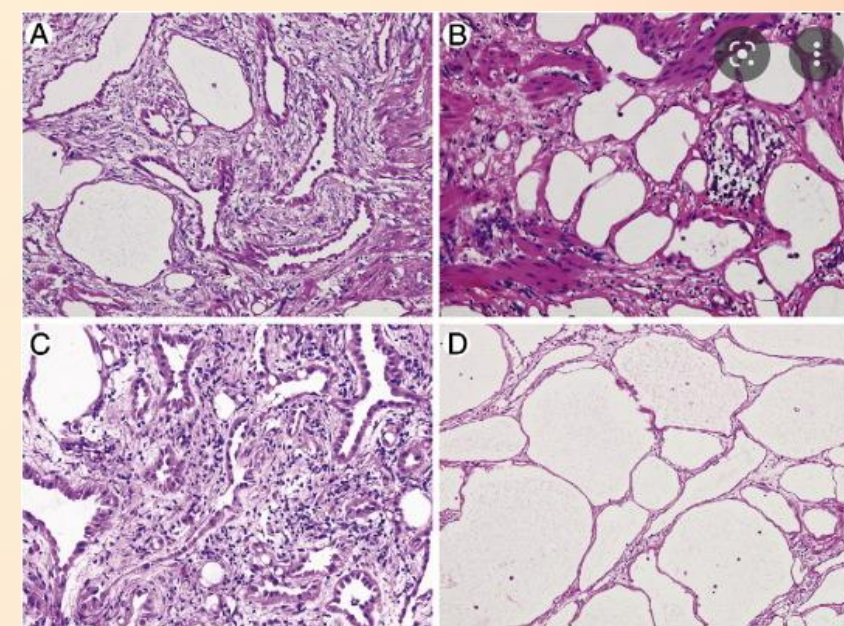
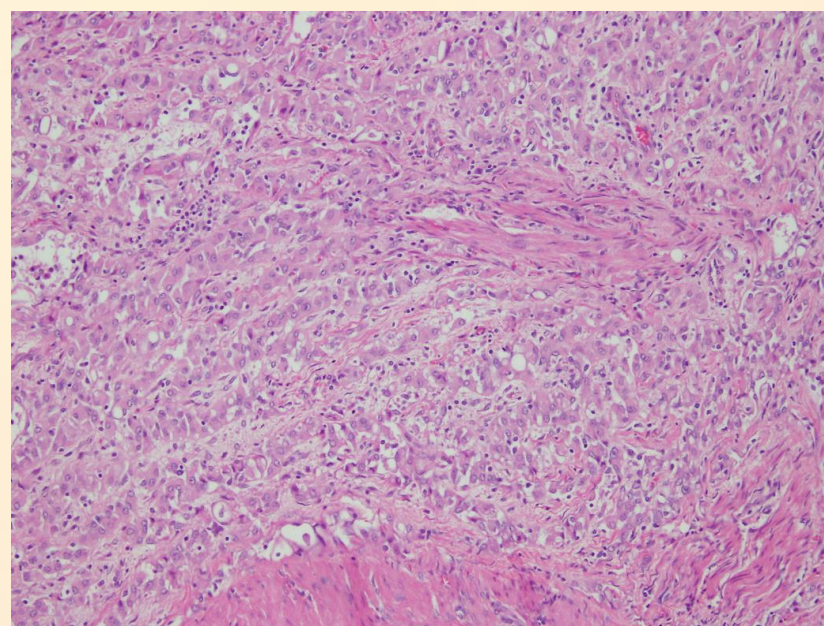
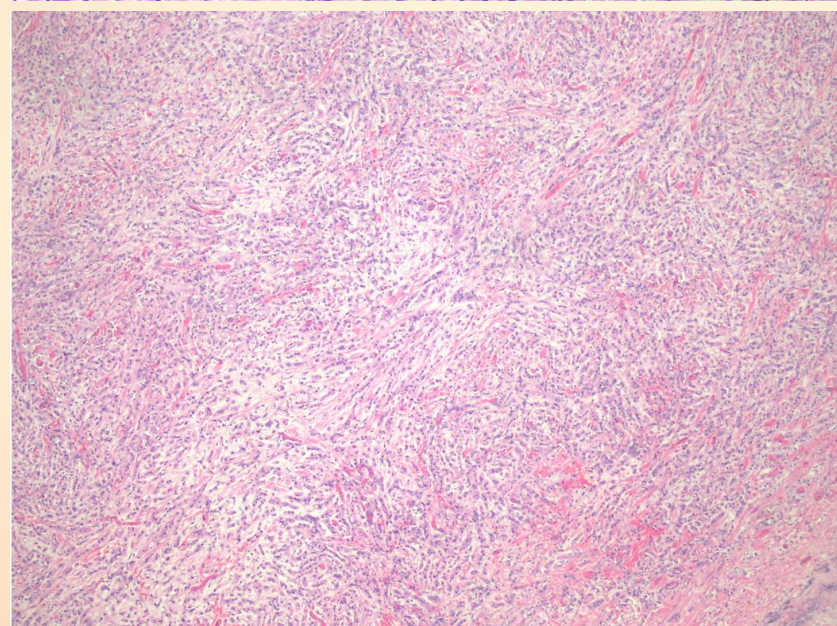
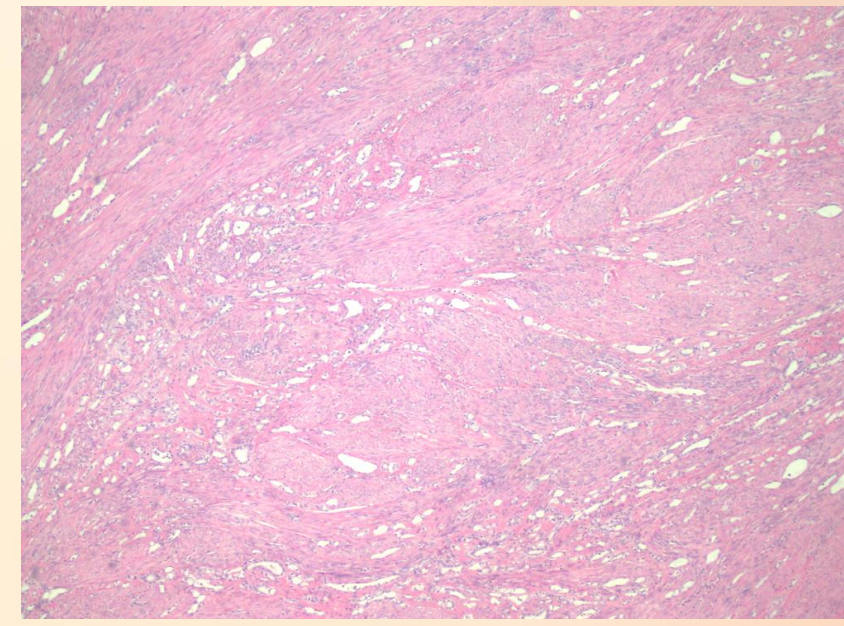
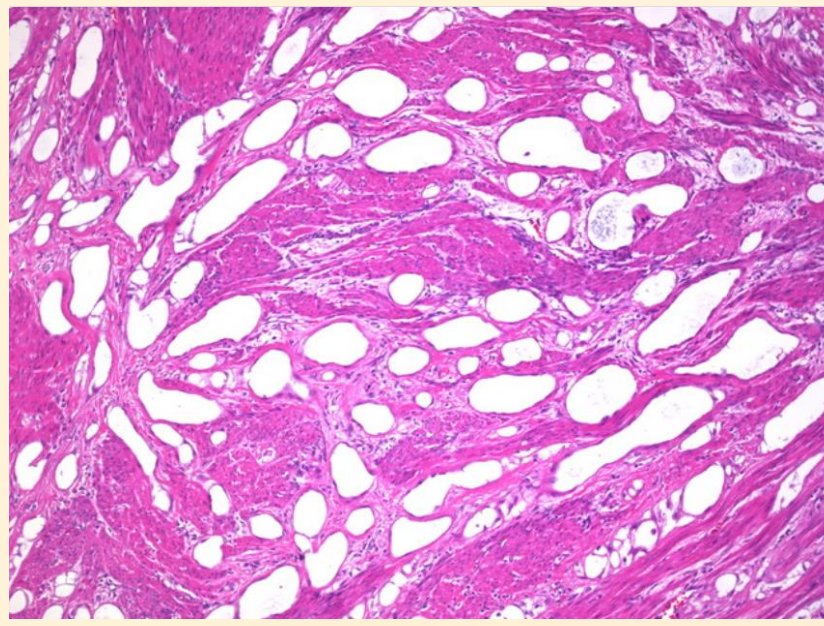
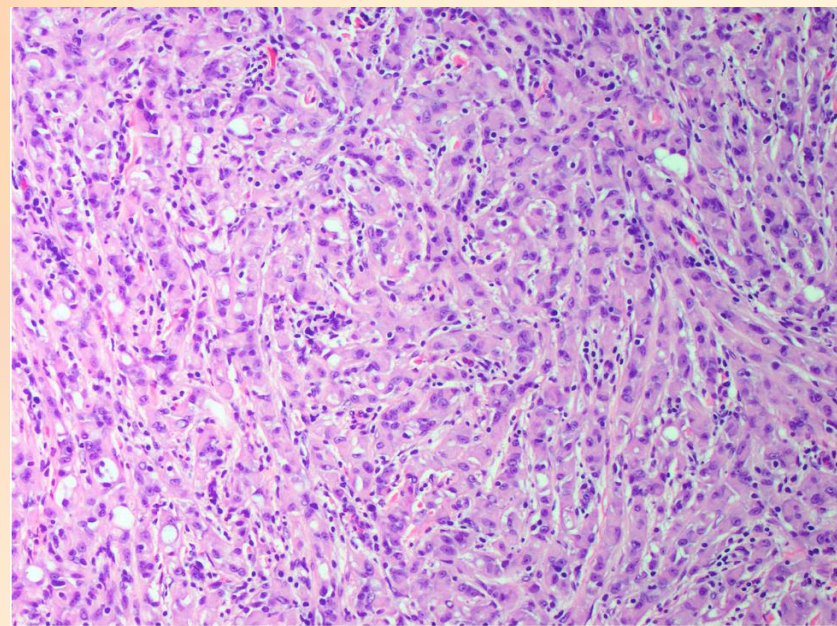


XXVIII. Martinský bioptický seminár SD-IAP, 11. – 12. 11.2022, Martin





XXVIII. Martinský bioptický seminár SD-IAP, 11. – 12. 11.2022, Martin





**Adenomatoid tumors of the female and male genital tract.  
A comparative clinicopathologic and immunohistochemical  
analysis of 47 cases emphasizing their site-specific  
morphologic diversity**

David L. Wachter · Peter H. Wunsch ·  
Arndt Hartmann · Abbas Agaimy

- 21 pacientok s uterinnými adenomatoidnými tumormi
- vekový priemer 44 r.
- priemerná veľkosť nádorov 20 mm (rozsah 8 – 35 mm)

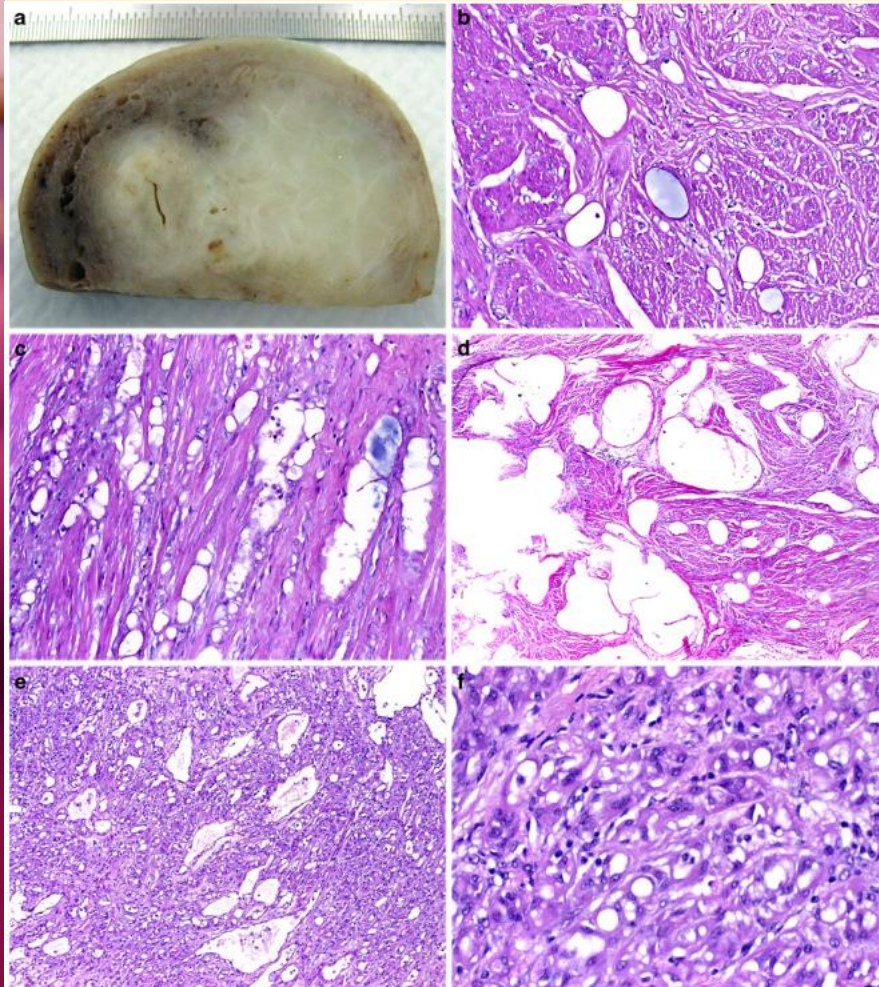
**Makroskopicky:**

- sivo-biele
- ohraničené, v niektorých prípadoch nejasné kontúry (suponovaná adenomyóza)
- solídne
- iba dva prípady solídne-cystické



**Adenomatoid tumors of the female and male genital tract.  
A comparative clinicopathologic and immunohistochemical  
analysis of 47 cases emphasizing their site-specific  
morphologic diversity**

David L. Wachter · Peter H. Wunsch ·  
Arndt Hartmann · Abbas Agaimy



- dominantný vzor bol **mikrocystický**
  - jednotlivé glanduliformné štruktúry vystlané kubickými , niekedy oploštenými alebo epiteloidnými a hobnail bunkami
  - štruktúry oddelené snopcami hladkej svaloviny myometria (v niektorých prípadoch svalovina dokonca prevažovala – tieto prípady možno prehliadnuť)
- druhý prevažujúci vzor bol **mikrocysticko-trabekulárny**
- najmenej častý bol makrocystický a trabekulárne-solídny vzor



# Adenomatoidný tumor

## Imunohistochemická analýza:

- dokazuje ich mezoteliálny pôvod
- pozitívne sú **cytokeratíny** (AE1/AE3, CK8/18, CK7, CK19) a EMA
- pozitívne sú **mezoteliálne markery** (calretinin, WT1, D2-40)
- pozitívny **vimentín**
- **GLUT-1** (slabá až stredná cytoplazmatická pozitivita v adenomatoidnom tumore verus silná membránová pozitivita pri malígnom mezotelióme)
- Ki-67: pod 10% pozit.buniek



# Adenomatoidný tumor

## Molekulárna genetika:

- adenomatoidné tumory sú geneticky podobné dobre diferencovanému papilárnemu mezoteliálnemu tumoru (mutácie *TRAF7*)
- absentujú však zmeny typické pre malígnu mezotelióm (strata *BAP1*, mutácie *CDKN2A*, *NF2*)
- **Wei Wang et al, 2016:** kontroverzie ohľadom **povahy adenomatoidných tumorov** – ide o skutočné neoplázie, alebo o reaktívne lézie na podklade mezoteliálnej hyperplázie
- v práci **dokázali klonalitu** adenomatoidných tumorov maternice (13 prípadov) voči okolitému myometriu (metódou mikrodisekcie), čo podporilo neoplastickú povahu týchto lézií
- ďalším faktorom podporujúcim neoplastický pôvod je častý infiltratívny rast do okolia a prípady difúzneho rastu najmä v prípadoch imunodeficiencií pacientov



## Záver

- adenomatoidný tumor – banálna záležitosť???
- obyčajne je diagnostika adenomatoidného tumoru priamočiara
- avšak! diagnostika tejto zaujímavej lézie vie niekedy dosť potrápiť
  
- nezvyčajné morfológické aj rastové charakteristiky (dokonca opísaná morfológická diverzita podľa miesta výskytu)
- rôznorodé kombinácie vzorov
- menej typické lokality výskytu
- nutné je vylúčiť iné prognosticky horšie neoplázie (mezotelióm, metastatický adenokarcinóm, dobre diferencovaný liposarkóm, yolk sac tumor)
- eliminovať zbytočné nadliečenie tejto inak benígnej lézie





Ďakujem za pozornosť.