

XXVIII. Martinský
bioptický seminár
SD-IAP

prípád SD-IAP č.795

Karol Kajo
Onkologický ústav
sv.Alžbety, s.r.o.
Bratislava

Klinické údaje

- 61-ročná žena
- v júli 2021 vykonaná **hysteroskopia pre metrorhagiu s nálezom atrofického endometria bez atypií**
- vyšetrená amb. gynekológom s **nálezom tu v malej panve**



Zobrazovacie metódy - CT

Konziliárne vyš. prineseného CT vyšetrenia

zo 16.5.2022 na seminári KOCH dňa 8.6.2022

Uterus vyplnený uzlami, celkovo nehomogénnej štruktúry, celkovo zväčšený, pravdepodobne ide o myomatózu, ale **nedá sa vylúčiť ani malignita uteru.**

Prim. TU ložisko nalieha na fundus vpravo a **pravdepodobne vyrastá z pr. ovária** (solídno-cystické, dobre ohraničené).

Samotnú norm. štruktúru ovárií nediferencujem.

Vpravo parailicky mierne akc. oválne LU, potenc. infiltr. 6mm.

Incip. retikulácie v omente najskôr na podklade infiltrácie, prítomný je ascites.

Na pľúcach sú viaceré subpleurálne neprav. infiltráty - imponujú **skôr ako pozápalové zmeny ako mts**, odp. sledovať.



KLINICKÁ INTERPRETÁCIA

CT s nálezom tu uteru - **leiomyosarkom, karcinomatóza omenta, ascites, mts v pľúcach v S10 vpravo a S9 vľavo**

Výsledky hladiny nádorových markerov

27.05.2022

Formalizovane	Neformalizovane	Iné zobrazenie					
Test	Hodnota	Jednotka	Hodnotenie	K	H	Fyz. medze	
CEA - Karcinoembryonálny antigén	13.9	ng/ml	zvýšený			<4.0	
CA 19-9 - Uhľohydrátový antigén 19-9	>20020.0	IU/ml	zvýšený			<35.0	
CA 125 - Nádorový antigén 125	3309.0	IU/ml	zvýšený			<35.0	
TPS - Tkanivový polypeptid. špecifický	26	IU/l	v norme			<80	
NSE - Neurónšpecifická enoláza	8.4	ng/ml	v norme			<12.5	
HE4 - Ludský epididymálny proteín 4	150.7	pmol/l					
ROMA - premenopauzálny	60.9	%	vysoké			<13.1	
ROMA - postmenopauzálny	95.5	%	vysoké			<27.7	



v kontexte s klinikou, výsledkami zobraz. metód bolo indikované **operačné riešenie**

Operácia (14.07.2022)

- hysterektómia s obojstrannou adnexotómiou
- omentektómia
- POB – jednoznačná malígna epitelová neoplazma (EC? SEC?) – typizácia ponechaná na definitívnu histológiu
- lymfadenektómia kontraindikovaná pre zlý stav pacientky počas operácie

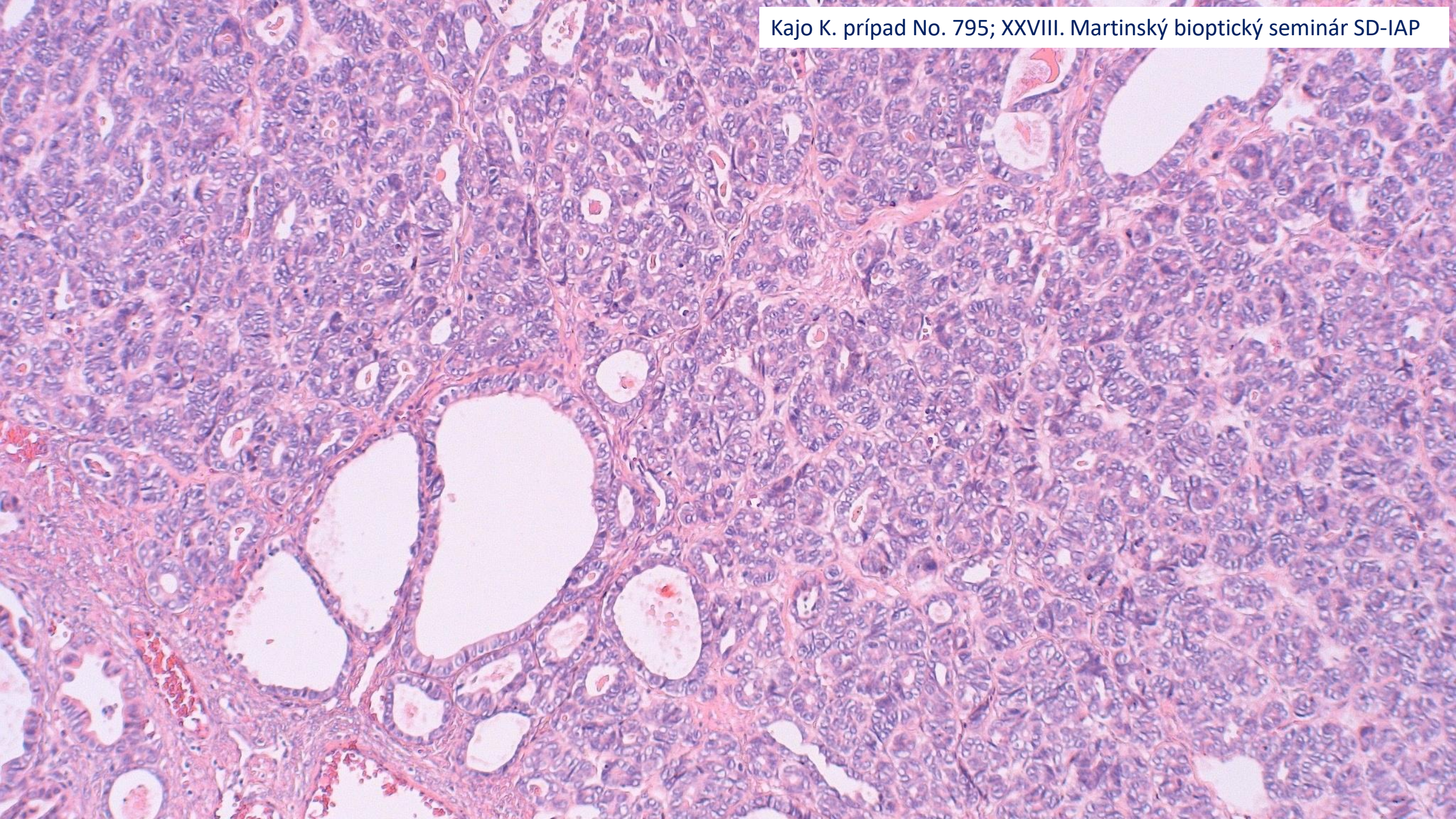


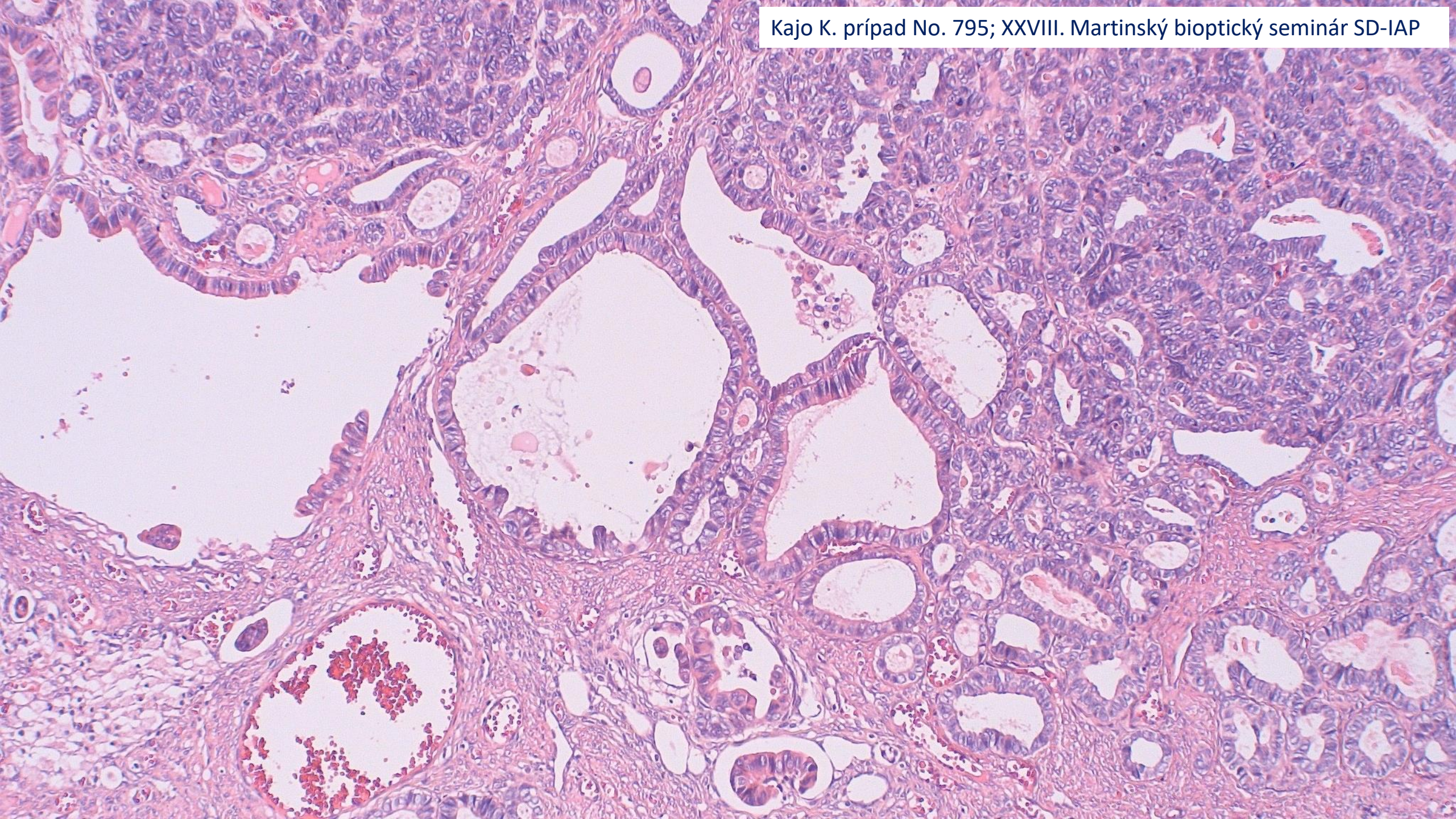
Makroskopický nález

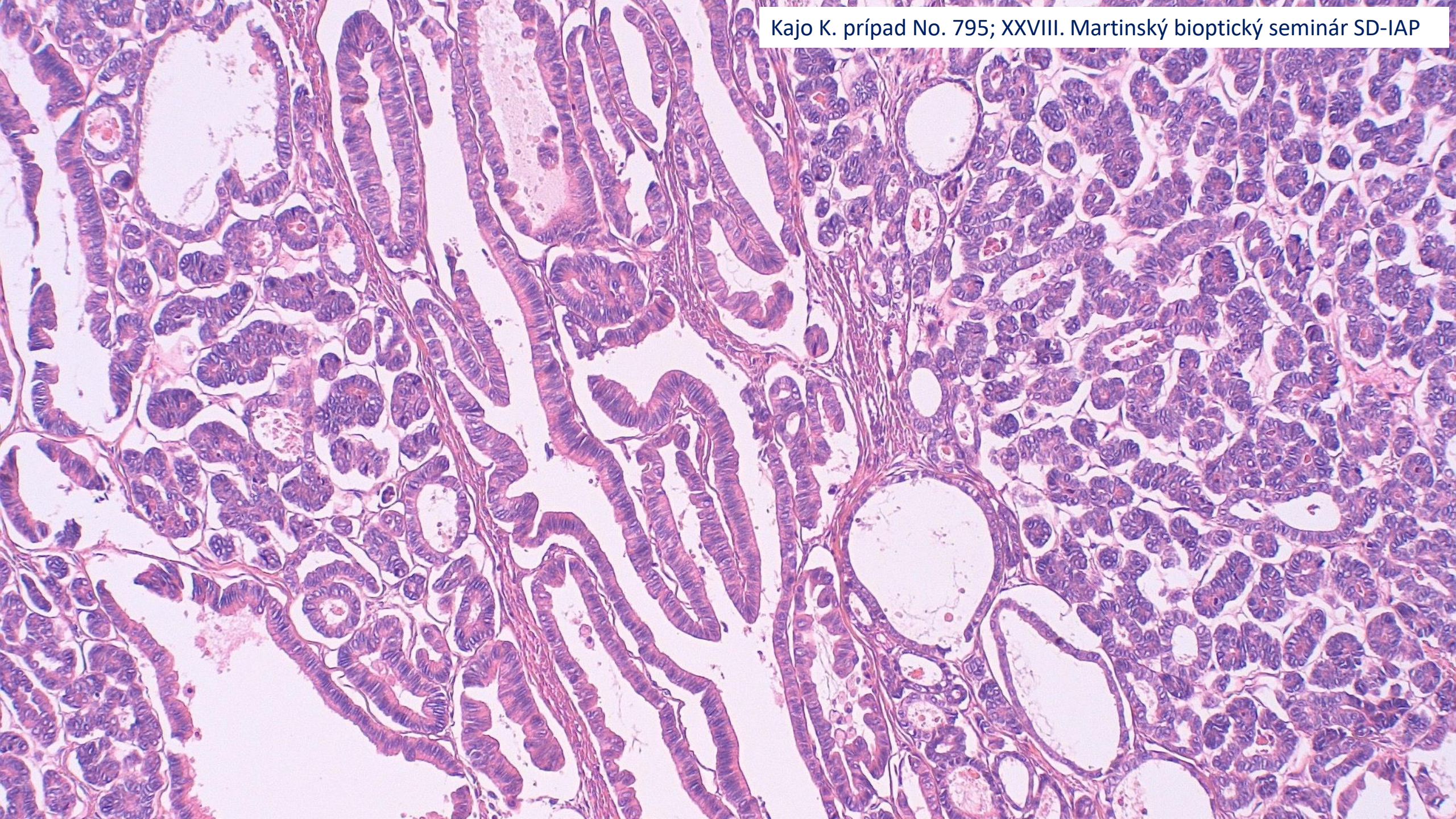
- **pravé ovarium o priem. 14cm / hm. 1266g; solídne- cystického charakteru, šedo-belavej farby; bez propagácie na povrch ovaria**
- **uterus (14x9x6cm / hm. 399g) s ľavými adnexami (tuba dĺžky 8cm / ovarium 3x2x1cm);**
- **v myometriu uzly (priem. 3-6cm) bez nekróz**
- **ľavé ovarium s cystickými zmenami**

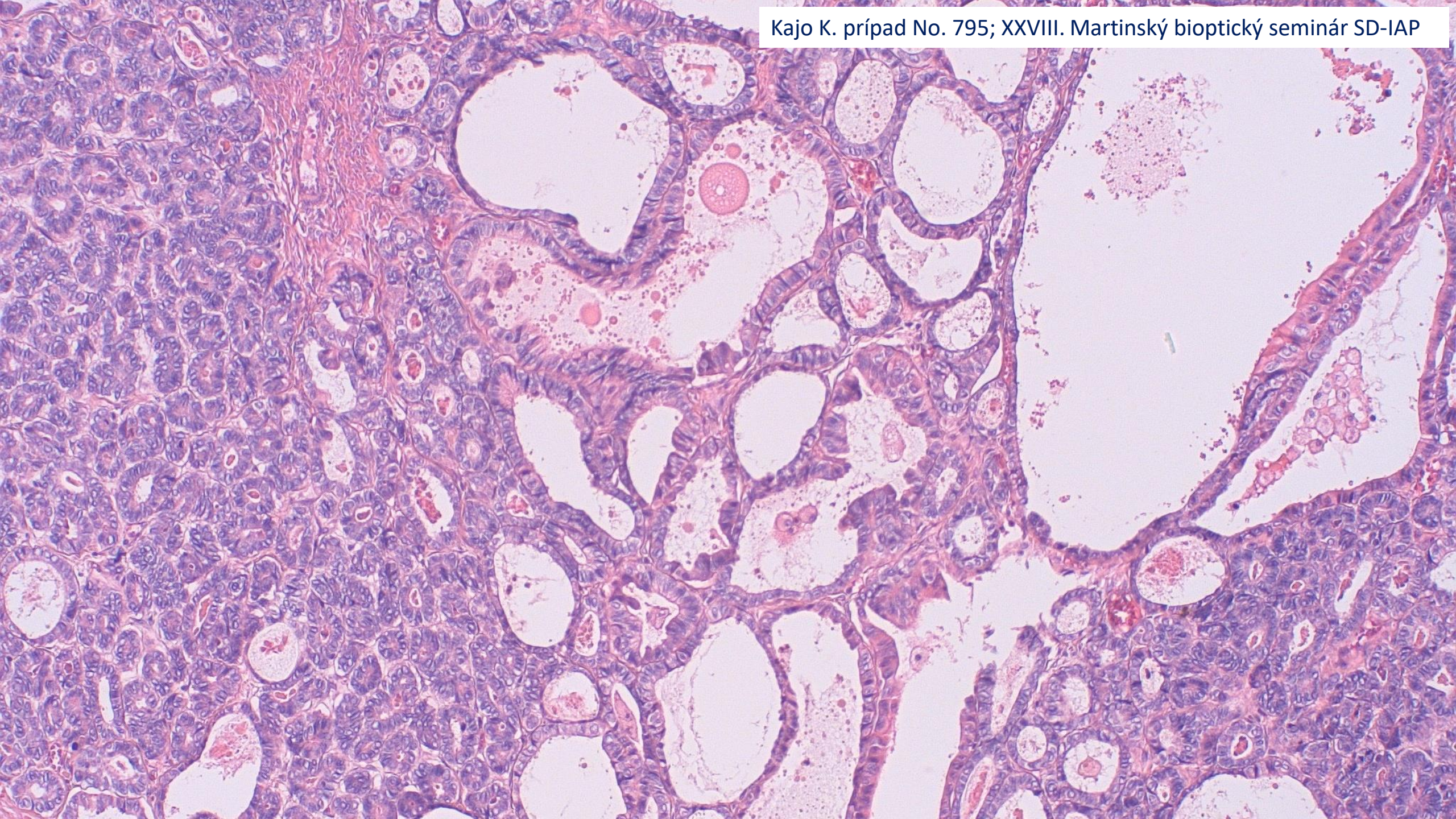
Mikroskopický obraz

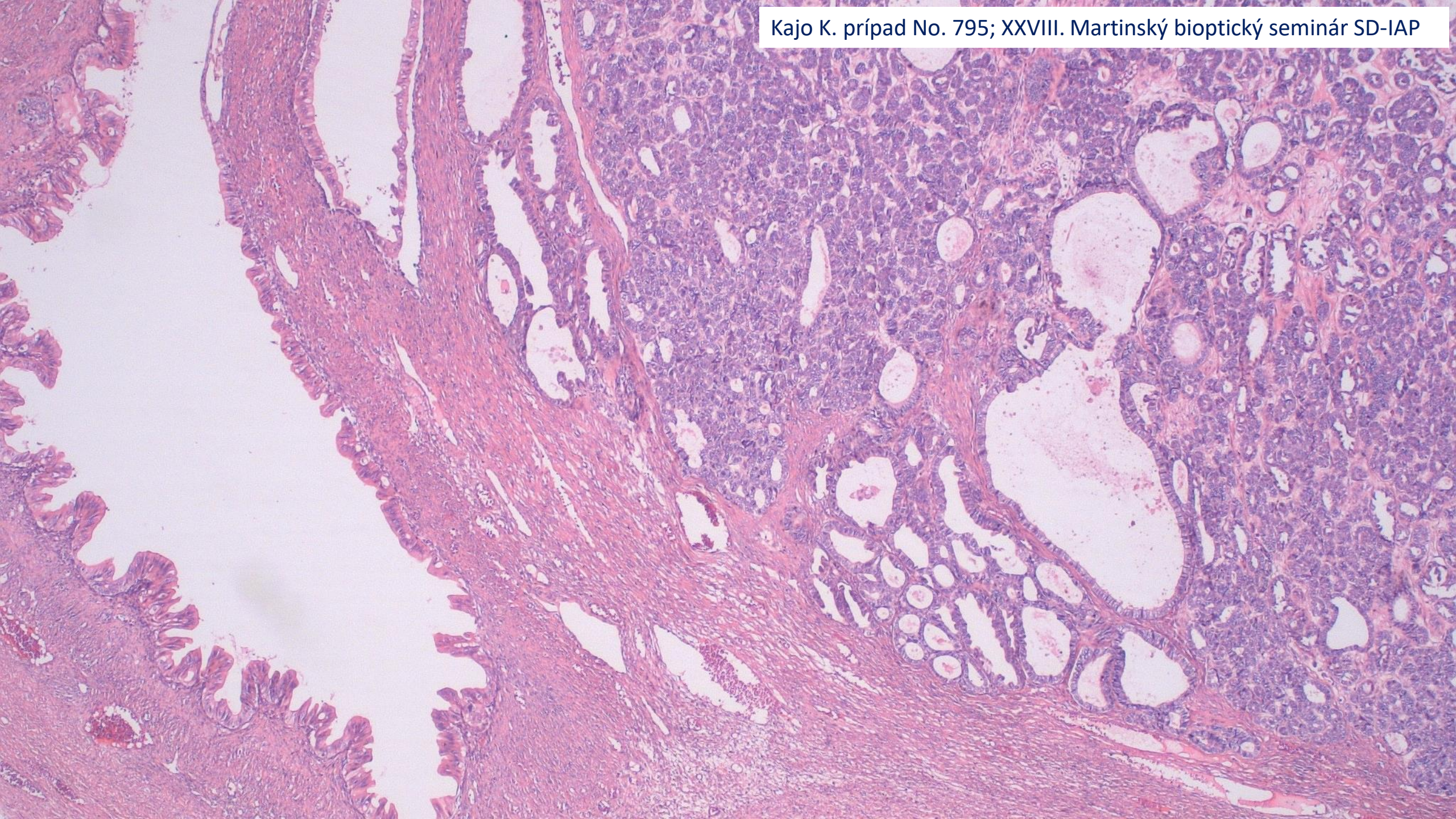


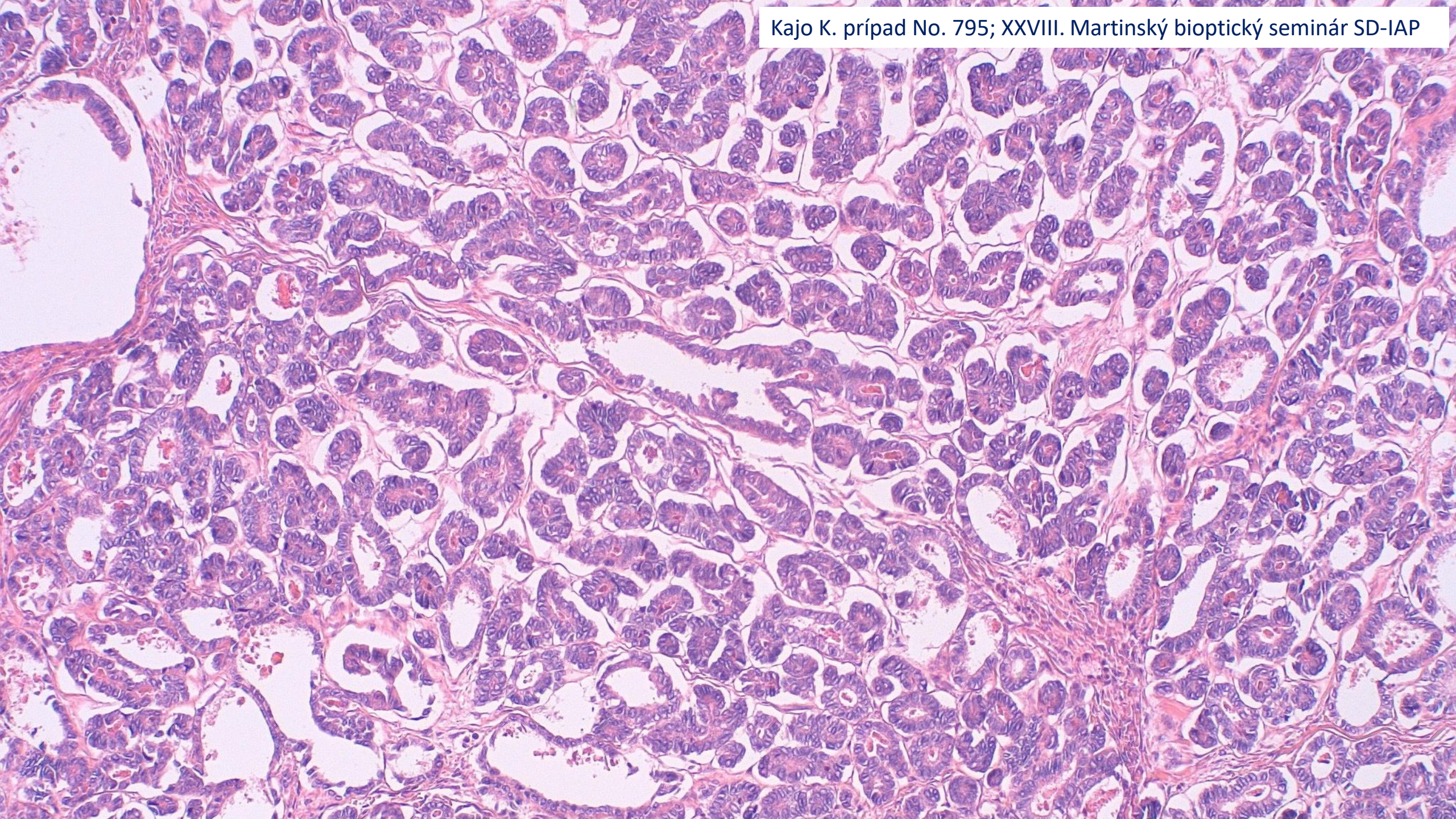


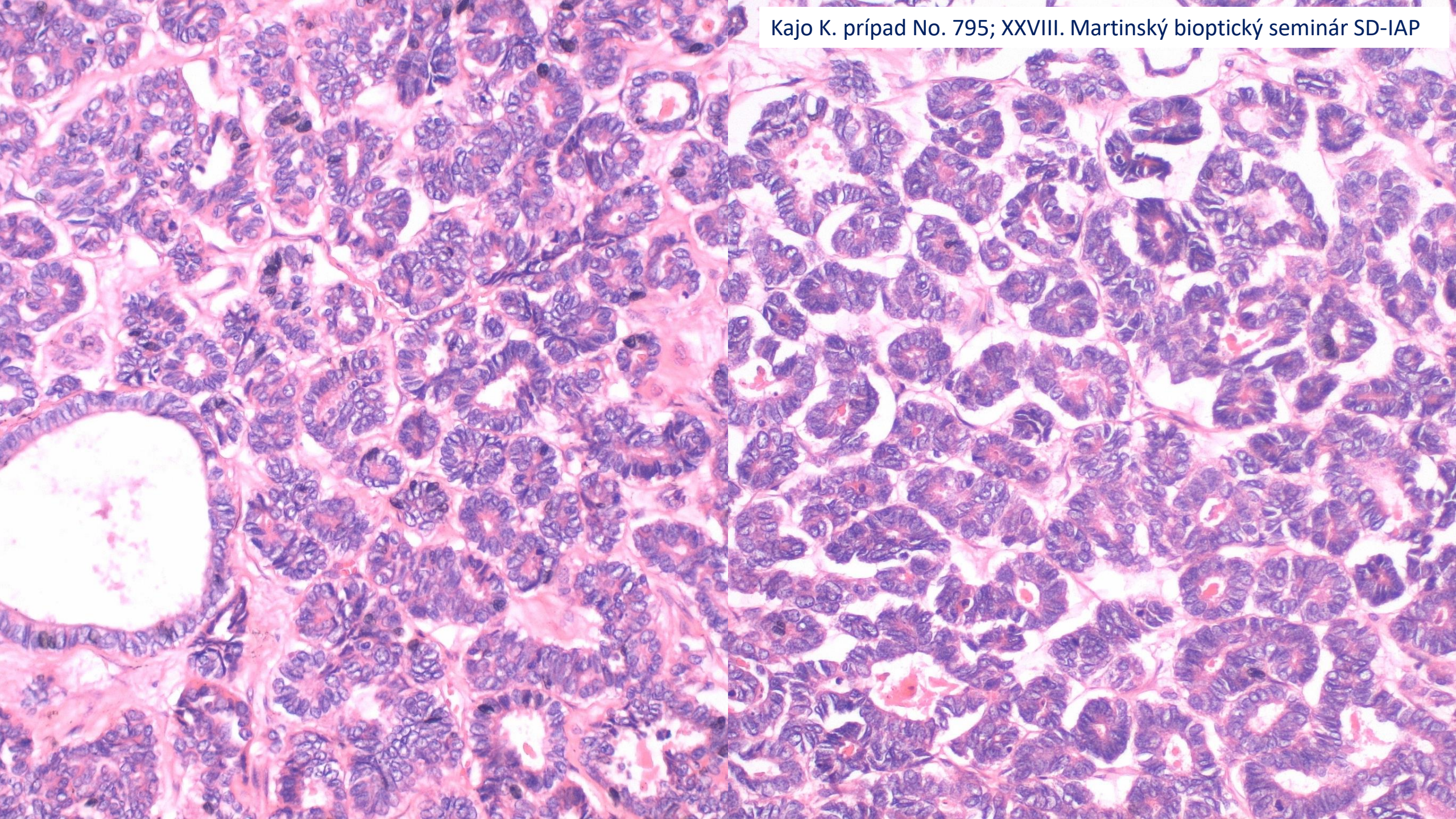


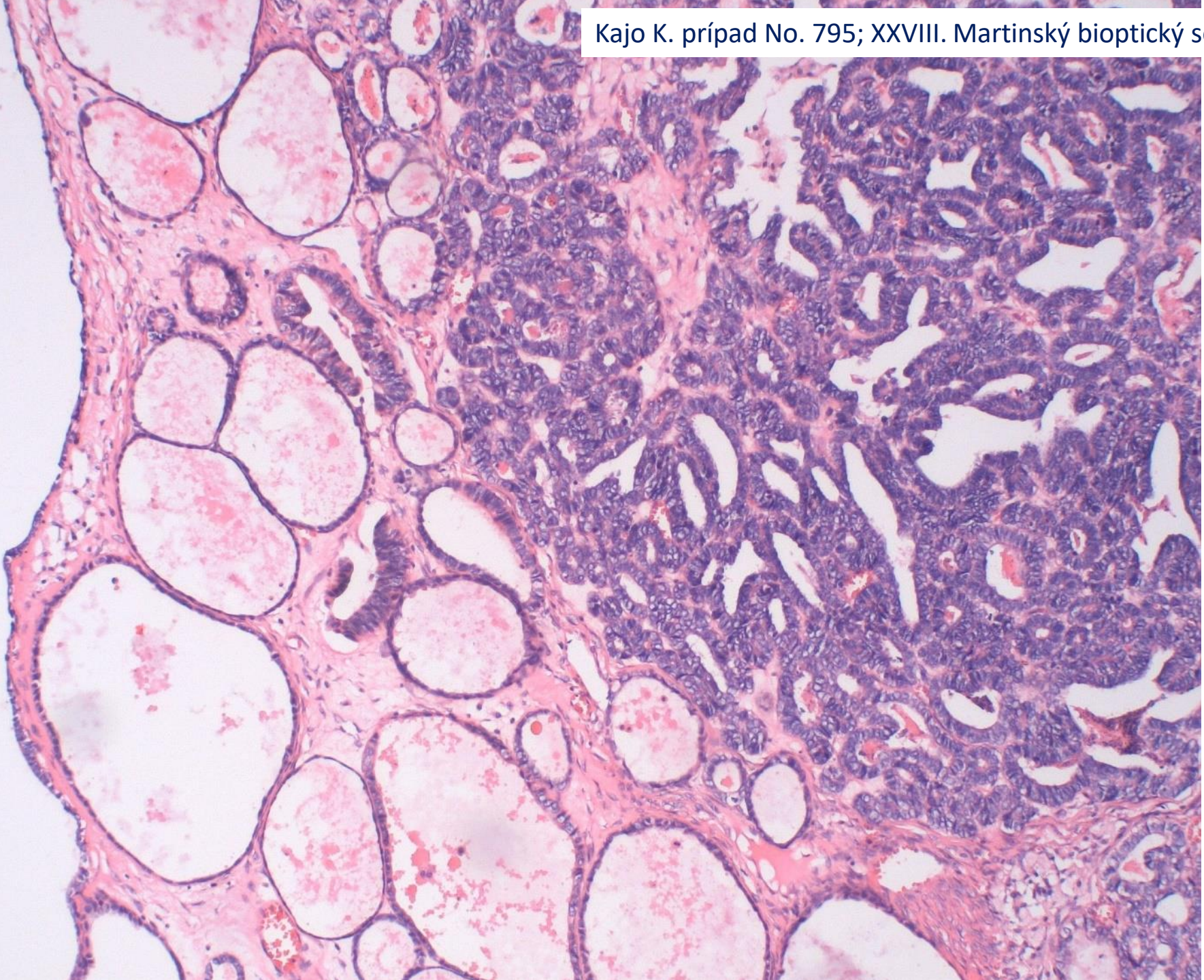




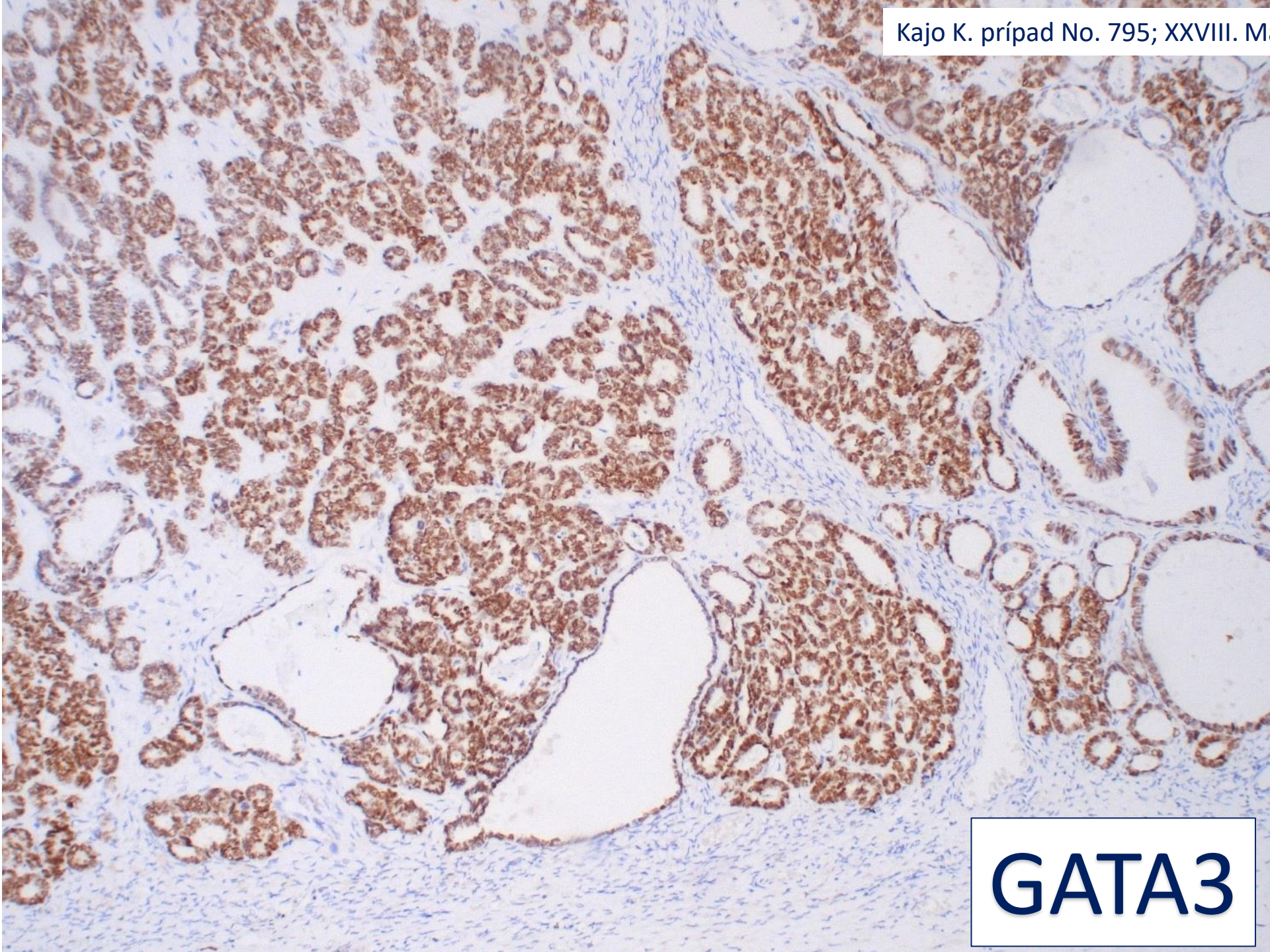






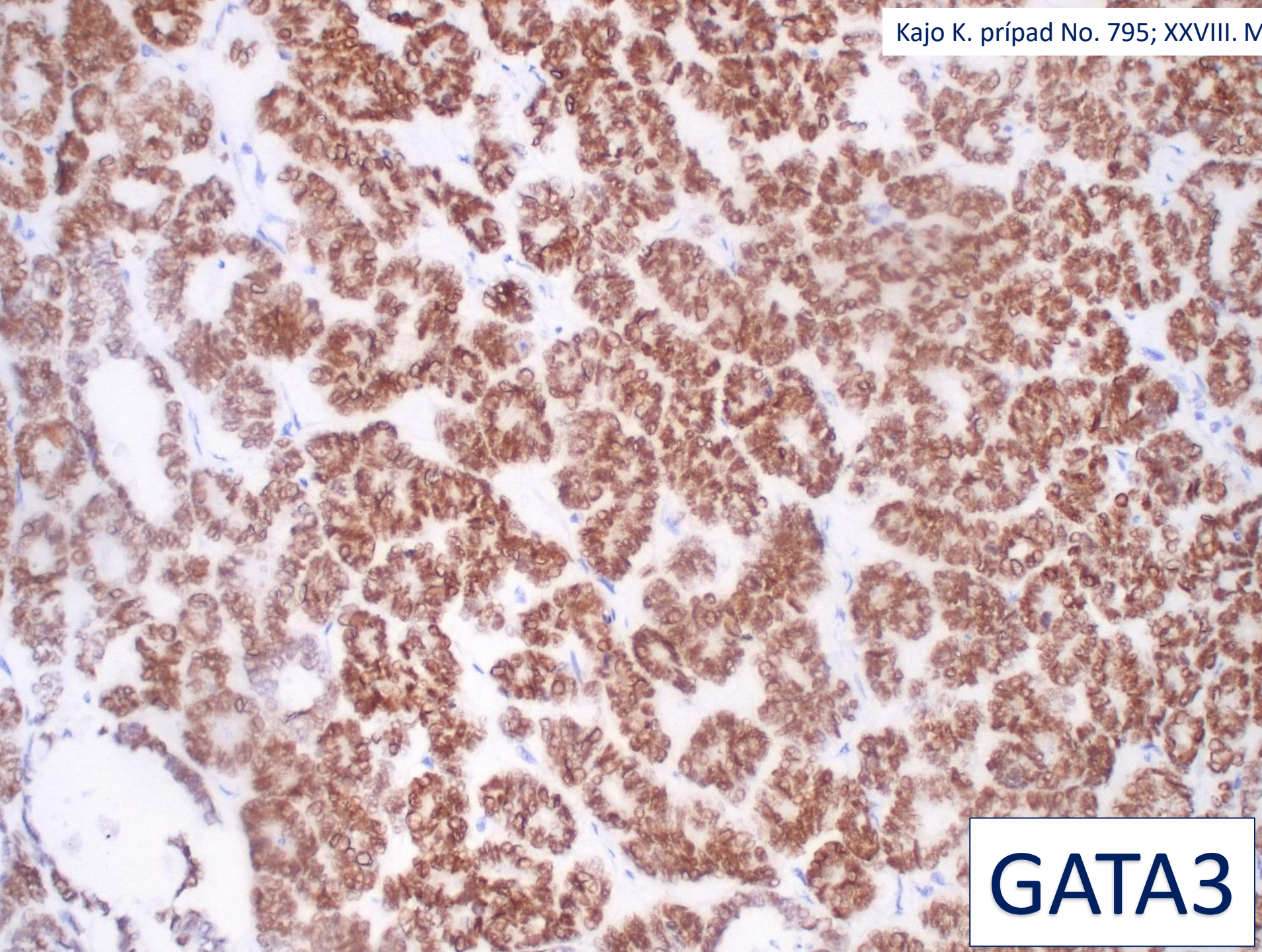






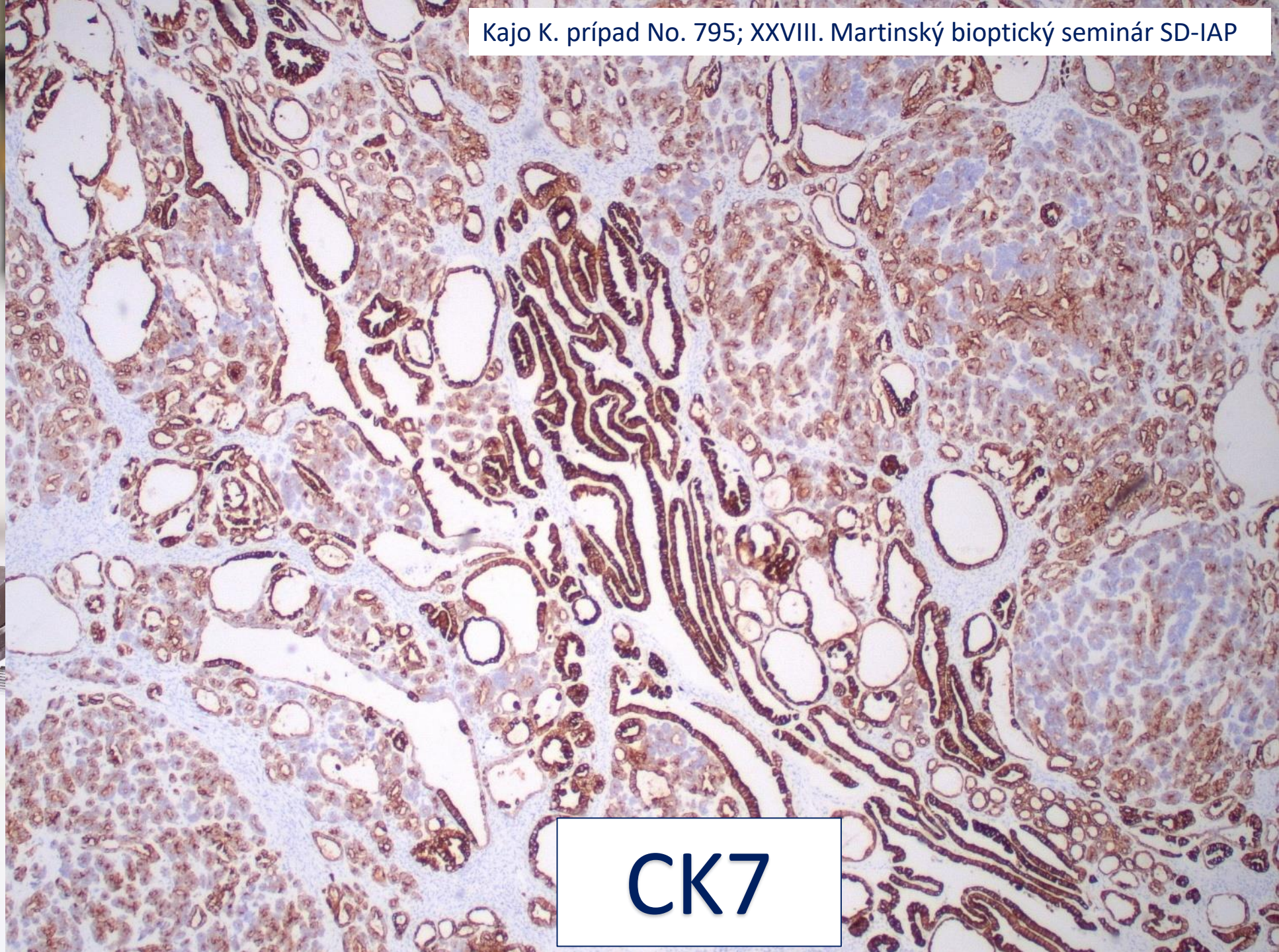
GATA3



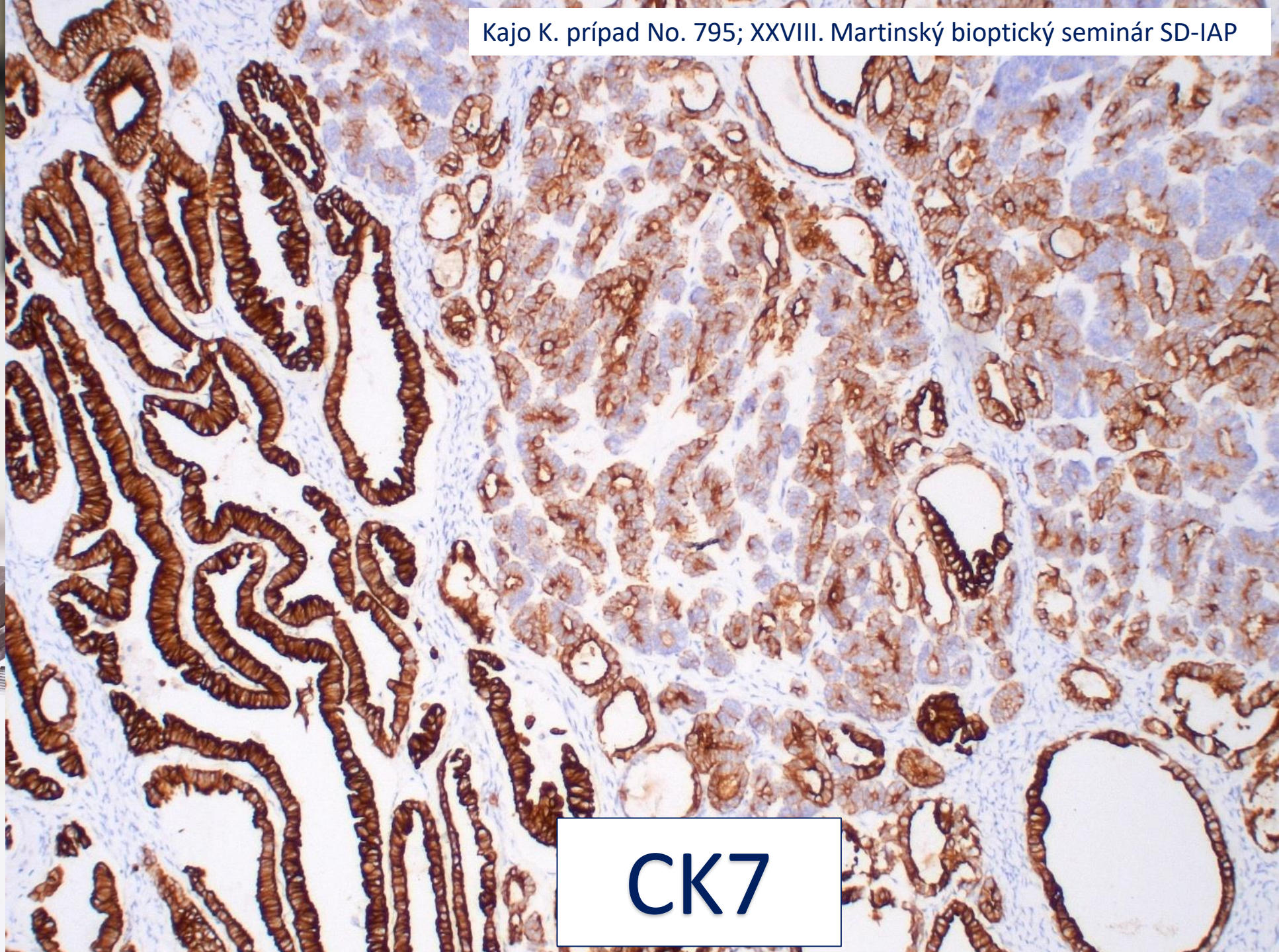


GATA3





CK7



CK7

Imunohistochemický profil

pozitivita

- CK7
- PAX8
- GATA3

negativita

- CK20
- p53 (wt)
- WT1
- ER
- PR
- Napsin A
- TTF1
- CD10





Molekulovo-genetické vyšetrenie*

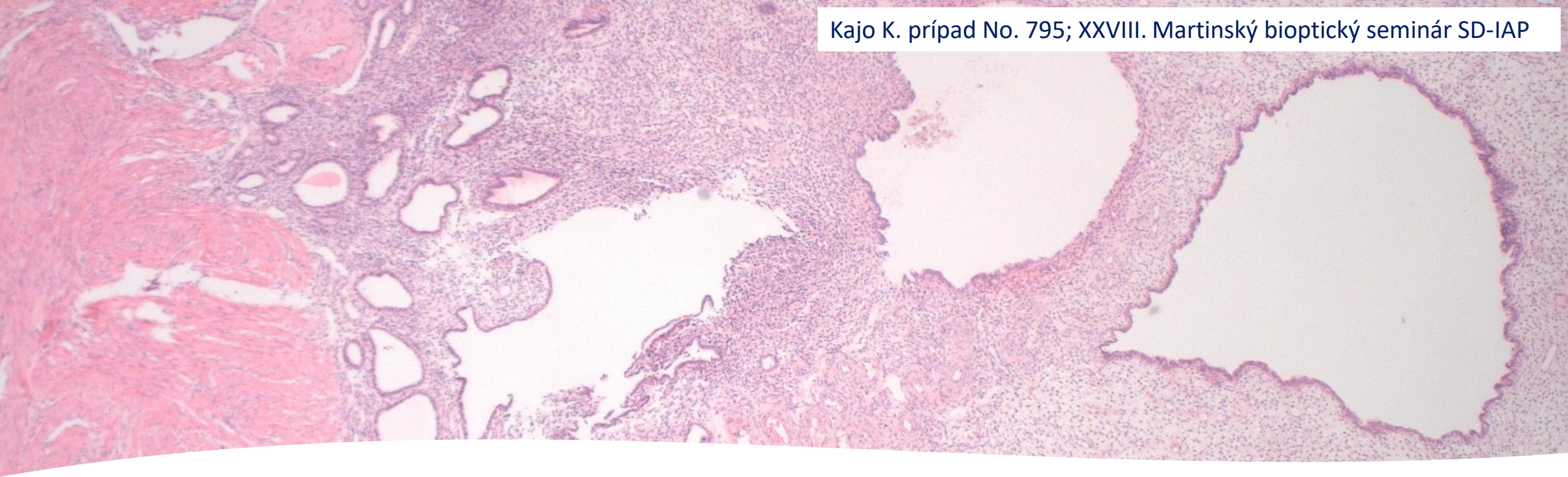
- ***KRAS*: mutovaný (prítomný patogénny variant)****
- *NRAS*: wild-type
- *BRAF*: wild-type

- *metóda *BIOCARTI-Idylla*; vo vzorke DNA boli vyšetrené gény *KRAS* (kodóny 12, 13, 59, 61, 117 a 146), *NRAS* (kodóny 12, 13, 59, 61, 117 146) A *braf* (Kodón 600)
- ** **somatická mutácia (patogénny variant) *c.35G>A (p.Gly12Asp)***



„mesonephric-like“ adenokarcinóm FIGO štádium IA

- nová entita vo WHO klasifikácii nádorov ženského genitálu (2020)

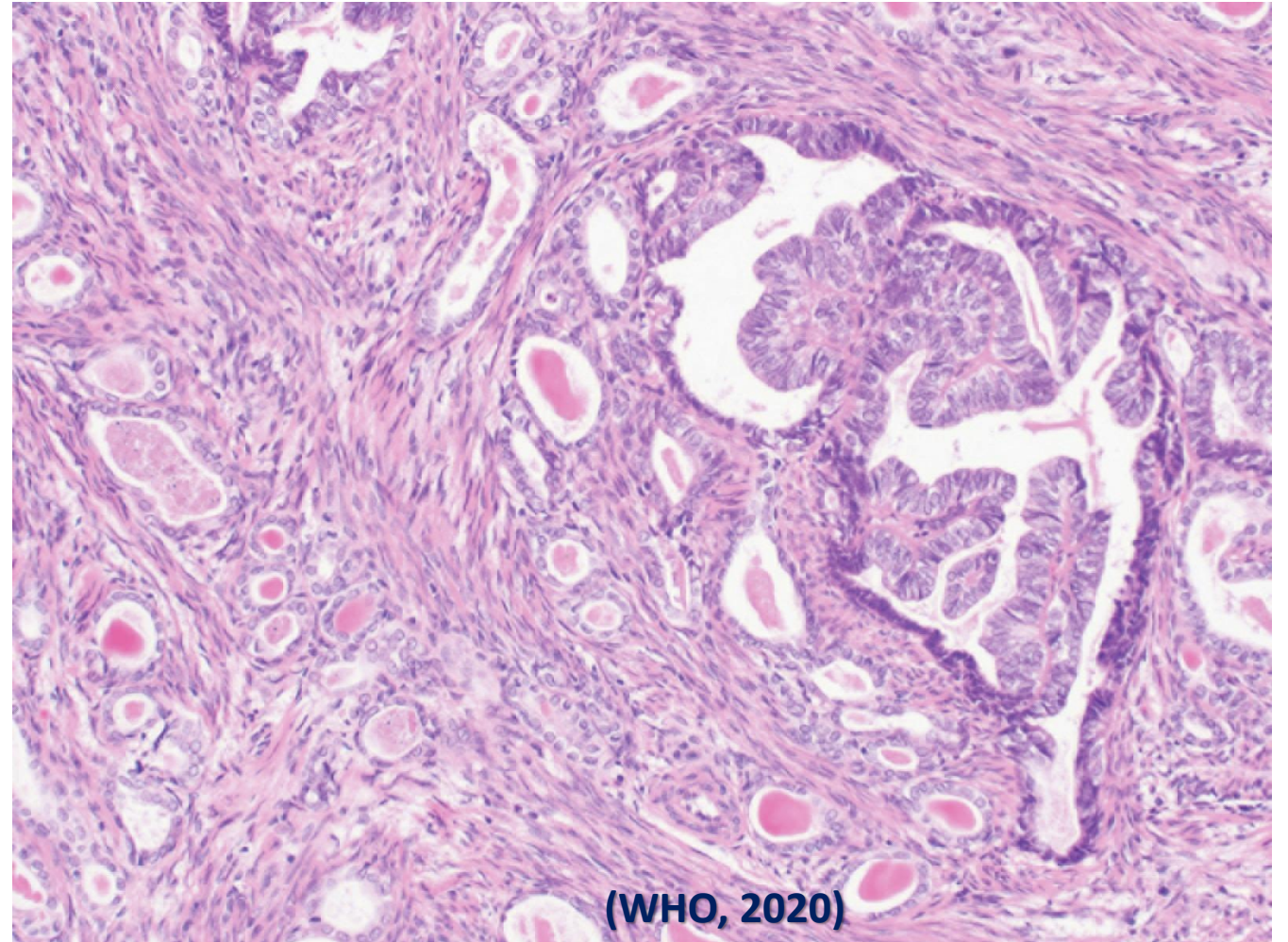


Ostatný nález

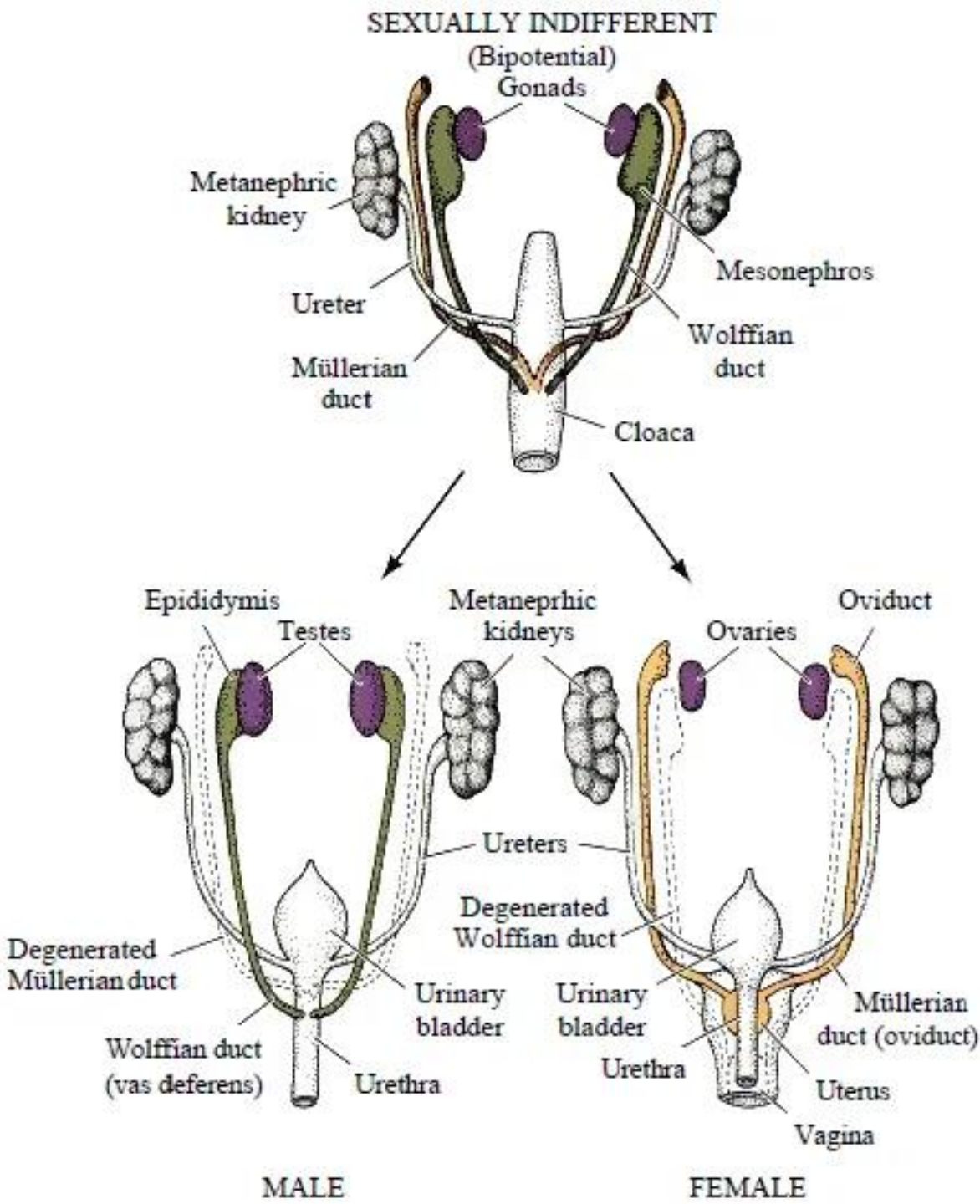
- **serózný cystadenóm** ľavého ovaria asociovaný s endometriózou (aj s pseudecidualizáciou strómy)
- **endometriálny polyp**
- **leiomyómy maternice**
- **omentum bez známk nádorovej infiltrácie**
- **epidermálna inklúzna cysta vagíny**

Mezonefrický adenokarcinóm

- zriedkavá neoplazma ženského genitálu (<1% všetkých gynekol. malignít)
- z embryonálnych **zvyškov mezonefrických tubulov a duktov**
- **v cervixe a vagíne**



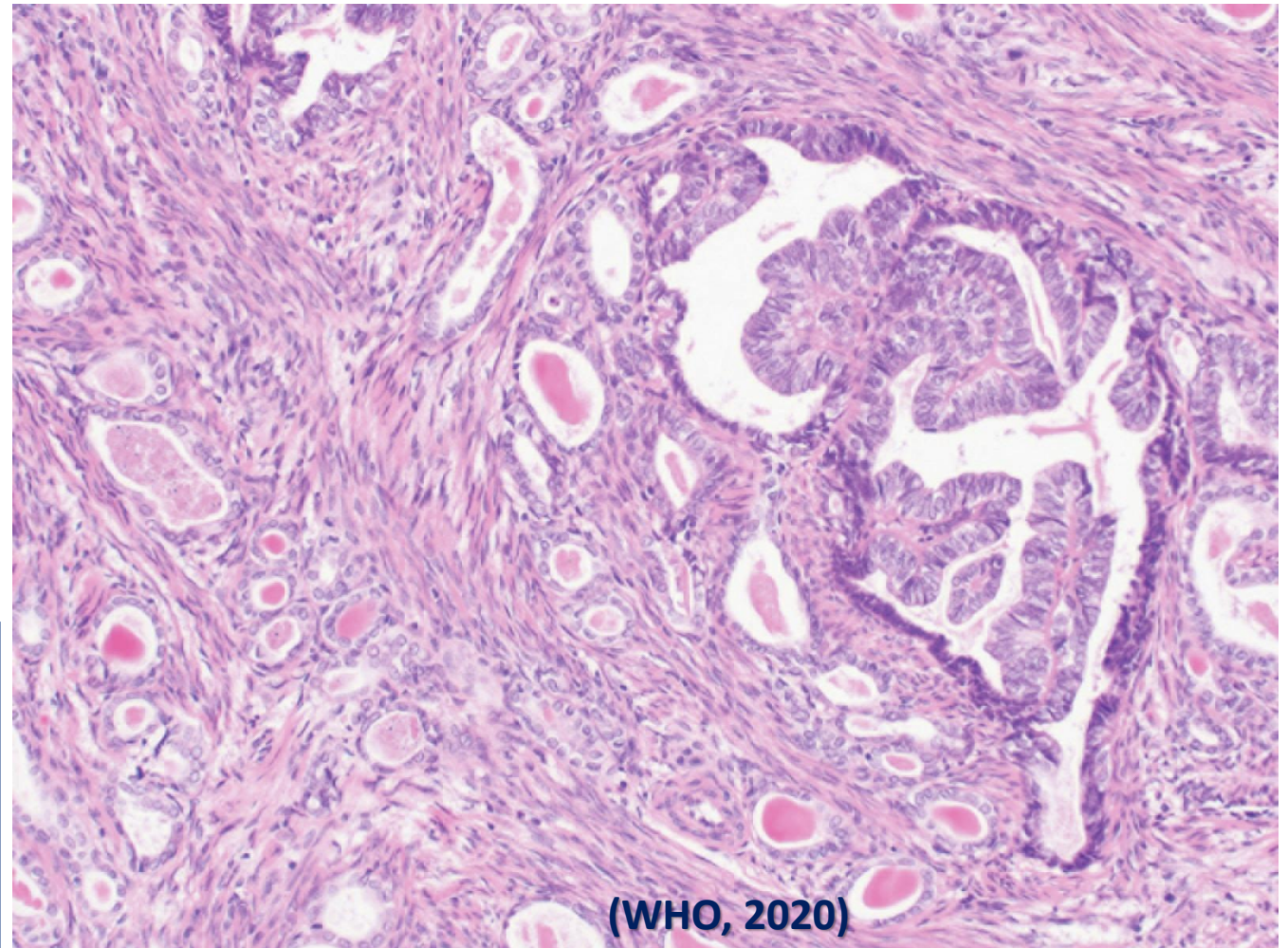
Mezonefrické tubuly a dukty



- **prekurzor mužského genitálu** v priebehu embryogenézy
- u mužov – **základ pre vnútorný genitál** (epididymis, vas deferens, seminálne vezikuly, eferentné vývody testis)
- u žien – regresia / zvyšky môžu perzistovať v širokom ligamente a later. stene cervixu a vagíny

Mezonefrický adenokarcinóm a „mesonephric-like“ adenokarcinóm - MLA

- zriedkavá neoplazma ženského genitálu (<1% všetkých gynekol. malignít)
- z embryonálnych **zvyškov mezonefrických tubulov a duktov**
- **v cervixe a vagíne**
- v hornom genitále (uterus a ovaria) – „mesonephric-like“ adenokarcinóm (MLA)



MLA – „Initial discovery“

McCluggage WG. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Female Genital Tract: From Morphologic Observations to a Well-characterized Carcinoma With Aggressive Clinical Behavior. Adv Anat Pathol. 2022 Jul 1;29(4):208-216.

- 1.x opísaný v r. **2016** (*McFarland M, Quick CM, McCluggage WG. Hormone receptor-negative, thyroid transcription factor 1-positive uterine and ovarian adenocarcinomas: report of a series of mesonephric-like adenocarcinomas. Histopathology. 2016 Jun;68(7): 1013-20*).
- 12 prípadov / 7 uterus + 5 ovarium
- **MLA – morfoloicky ako mezonefrický AC (MAC), ale prítomné aj známky Mülleriánskej diferenciácie**
- predtým tieto nádory boli diagnostikované ako endometroidný Ca, a v ovariu dokonca aj ako malígna struma (jadrové črty + TTF1+)
- uterínne MLA metastázovali do pľúc a MTS (TTF1+) boli považované za sek. primárny Ca pľúc
- až korelácia uterínnych Ca (TTF1+) s pľúcnymi Ca (TTF1+) poukázala na možný súvis a na agresívny charakter uterínnych MLA

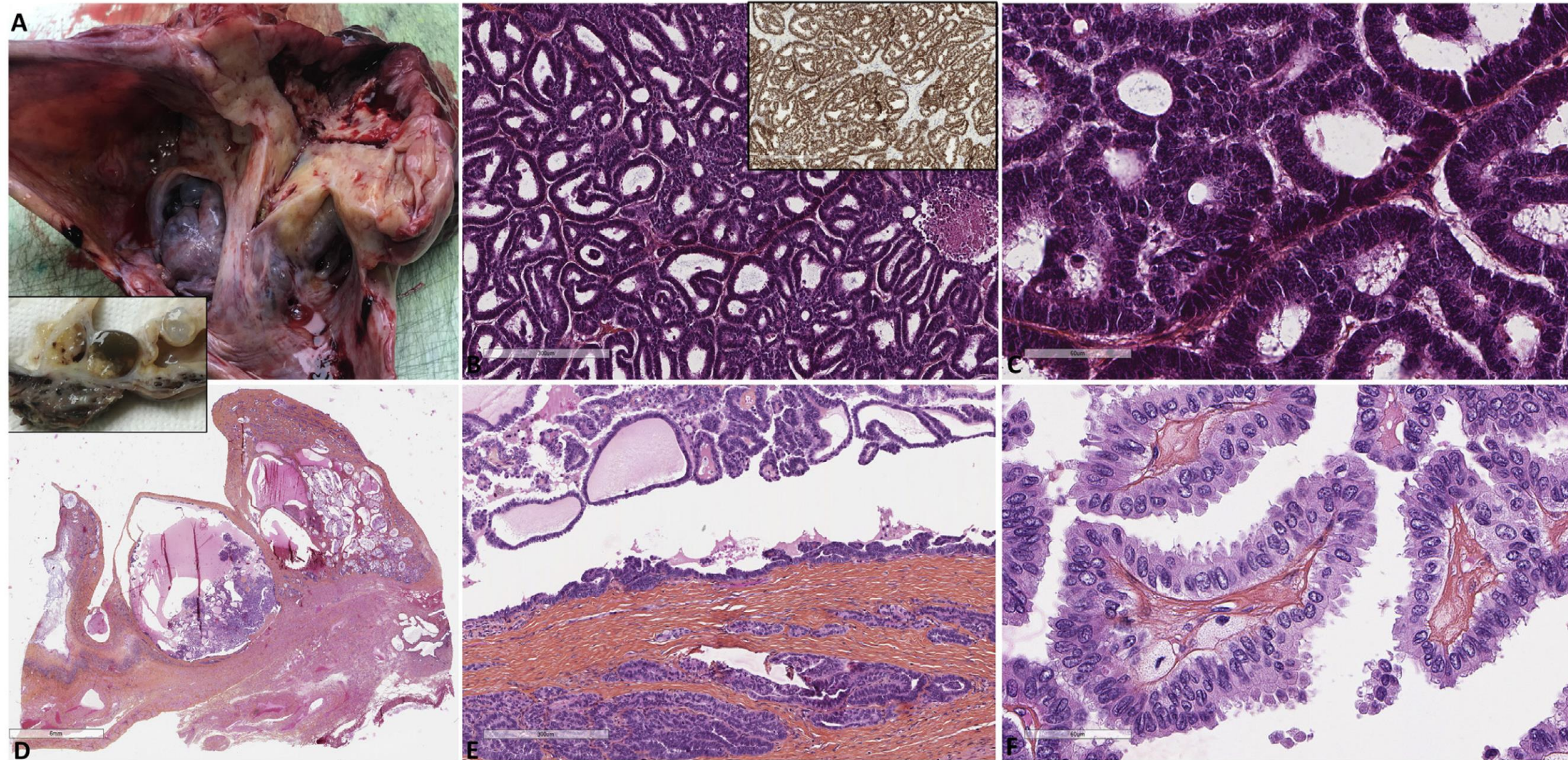
MLA – základné morfológické charakteristiky

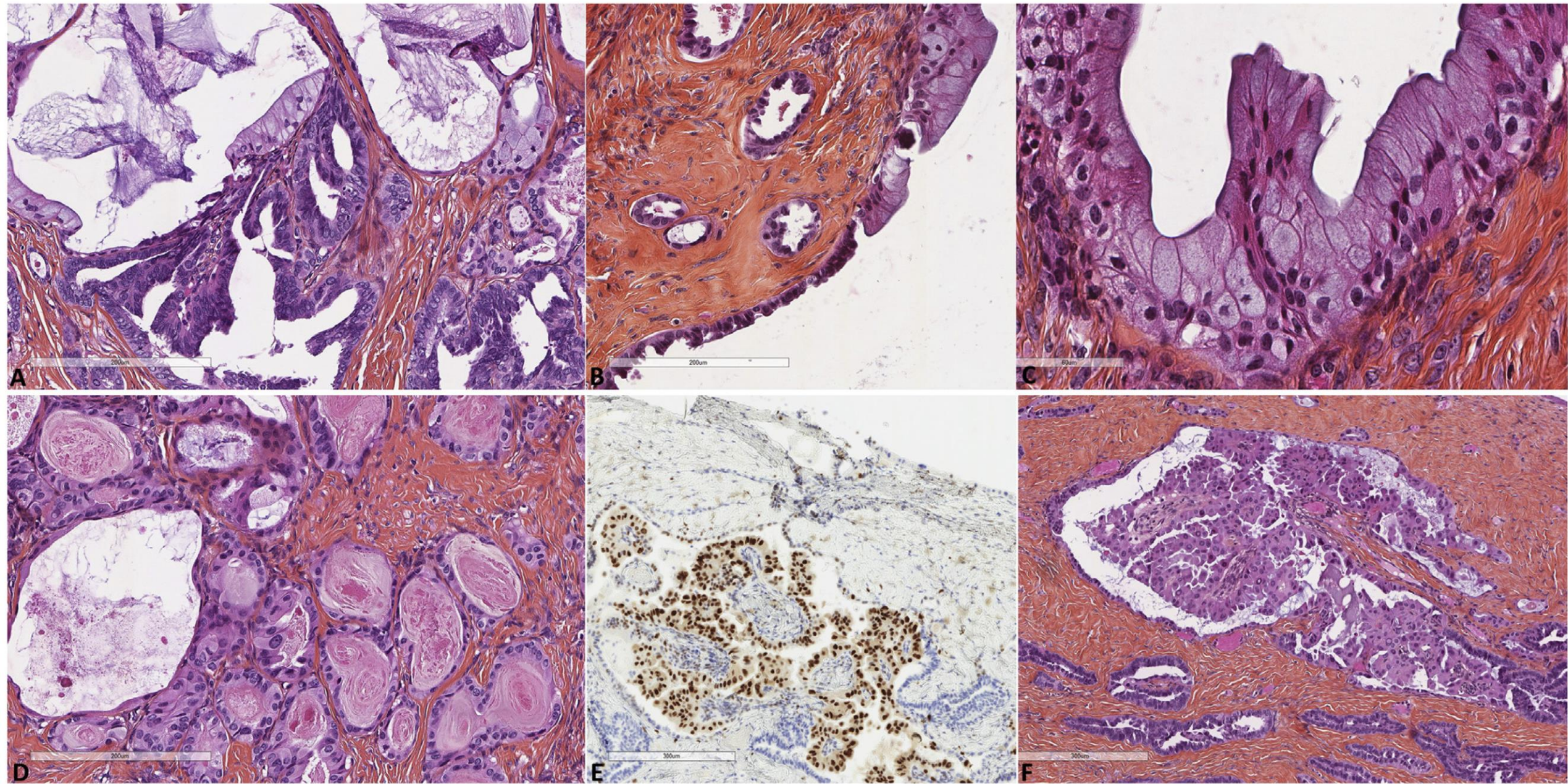
McCluggage WG. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Female Genital Tract: From Morphologic Observations to a Well-characterized Carcinoma With Aggressive Clinical Behavior. *Adv Anat Pathol.* 2022 Jul 1;29(4):208-216.

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. *Diagnostics (Basel).* 2022 Jan 27;12(2):326.

- **MAKRO:** solídne-cystické masy (4-32cm), šedo-belavej /žlto-hnedej farby
- **MIKRO:** tubularne, pseudoendometroidné, papilárne, kribriiformné, štrbinovité, retiformné, glomeruloidné, solídne
- eozinofilný „*colloid-like*“ obsah (ŠŽ alebo „*tunnel clusters*“)
- kuboidálne a kolumnárne bunky s ľahkým a stredným st. atypie, svetlé vezikulárne jadrá, „*grooves*“, „*hobnail*“, nie skvam., cíliované a mucinózne bb.???
- mitózy – variabilný počet
- regresívne zmeny - nekrózy
- nález vretenovitých bb by nemal byť interpretovaný ako MLCaSa - **MLCaSa až keď je prítomnosť heterológnej diferenciácie**

Karpathiou G, et al. Ovarian mesonephric-like adenocarcinoma: morphological diversity and histogenetic considerations of an unusual tumour. *Pathology*. 2022 Aug;54(5):647-650.





MLA – má význam hodnotiť grading?

McCluggage WG. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Female Genital Tract: From Morphologic Observations to a Well-characterized Carcinoma With Aggressive Clinical Behavior. Adv Anat Pathol. 2022 Jul 1;29(4):208-216.

- **neodporúča sa hodnotiť grading**
- pri FIGO systéme by absolútna väčšina bola G1/2 a vzhľadom na agresívne správanie by stupeň diferenciácie neposkytoval progn.informáciu
- **všetky MLA sú „automaticky“ high-grade**



ma of
with
2 Jul

to-detect-a-wolf-in-sheeps-clothing

MLA – asociácie s inými léziami

McCluggage WG. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Female Genital Tract: From Morphologic Observations to a Well-characterized Carcinoma With Aggressive Clinical Behavior. Adv Anat Pathol. 2022 Jul 1;29(4):208-216.

Ovariálny MLA +:

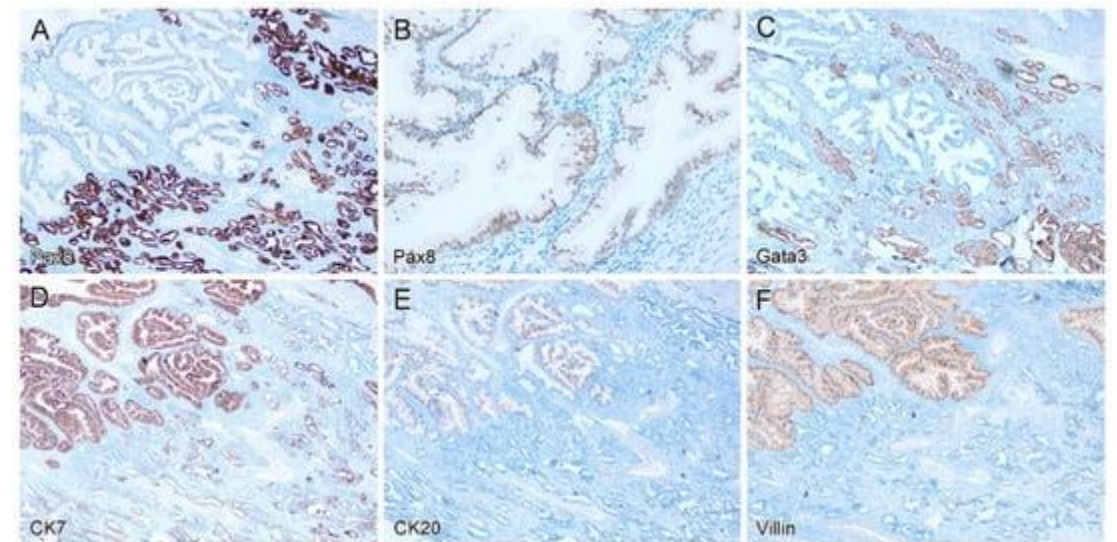
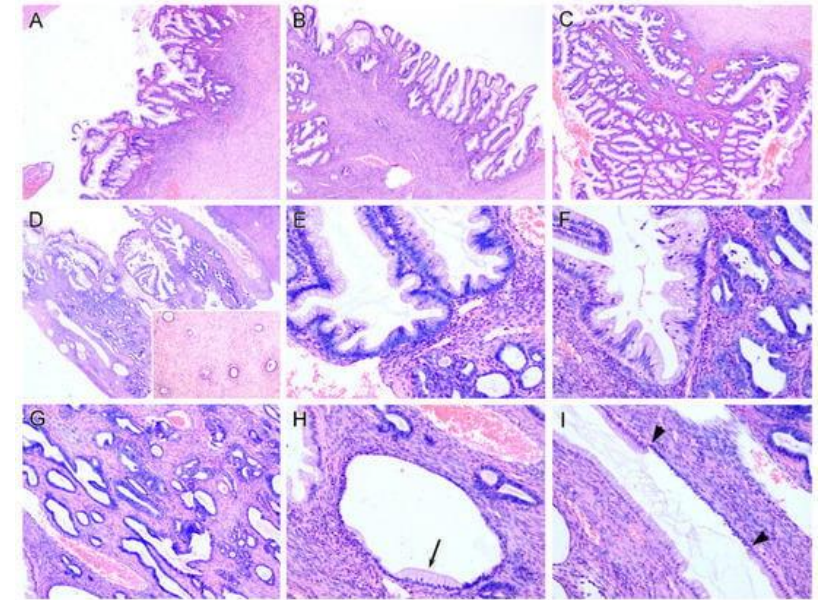
- endometrióza (aj atypická)
- CCC
- LG-SEC/ SBT (môžu byť identické mutácie - *KRAS, NRAS, PIK3CA*)
- adenofibrómy/cystadenómy
- germ cell tumor / zrelý teratóm

„The serous borderline tumor seems to be a precursor of mesonephric-like adenocarcinoma, which has been proven in our case by both tumors sharing the same mutations, and the presence of cumulative molecular aberrations in the mesonephric-like adenocarcinoma“

Dundr P, et al. Ovarian mesonephric-like adenocarcinoma arising in serous borderline tumor: a case report with complex morphological and molecular analysis. Diagn Pathol. 2020;15(1):91.

MLA – asociácie s inými léziami

- Nilforoushan N, et al. **Mucinous Tumor Coexisting With Mesonephric-like Proliferation/Tumor in the Ovary: A Novel Association.** *Am J Surg Pathol.* 2022 Aug 1;46(8):1095-1105.
- Zhang J, et al. **Mucinous Borderline Tumor Associated with Mesonephric-like Proliferation: Further Evidence for a Possible New Origin of Ovarian Mucinous Neoplasms.** *Diagnostics (Basel).* 2022 Aug 5;12(8):1901.



MLA - histogenéza

	Črty spoločné s Müllerianskymi Ca	Črty spoločné s pravými MAC
Patológia	distribúcia v tele uteru (predovšetkým „endometrial-based“)	Podobná morfológia, chýbanie skvamóznej, ciliárnej a mucinóznej diferenciácie, bez príľahlej EH
IHC	ER fokálna pozitivita	ER/PR-; TTF1+ , GATA3+ , CD10+
Ďalšie nálezy	endometrióza, ovariálne Mulleriánske lézie, chýbanie mezonefrických zbytkov	
Molek. nálezy	mutácie <i>PIK3CA</i> , <i>PTEN</i> , <i>ARID1A</i>	mutácie <i>KRAS</i> a <i>NRAS</i>



- pravdepodobne ide o **Mülleriansky pôvod s aberantnými črtami mezonefrickej transdiferenciácie** (asociácie s endometriózou, inými ovariálnymi léziami, vyrastanie z endometria...)
- „...eflect the **multipotential differentiation capacity of Müllerian structures**“ (*Dundr et al, 2020*)
- „**MLAs are derived from a Müllerian substrate with differentiation along Wolffian/mesonephric lines**“ (*da Silva et al, 2021*)

MLA - histogenéza

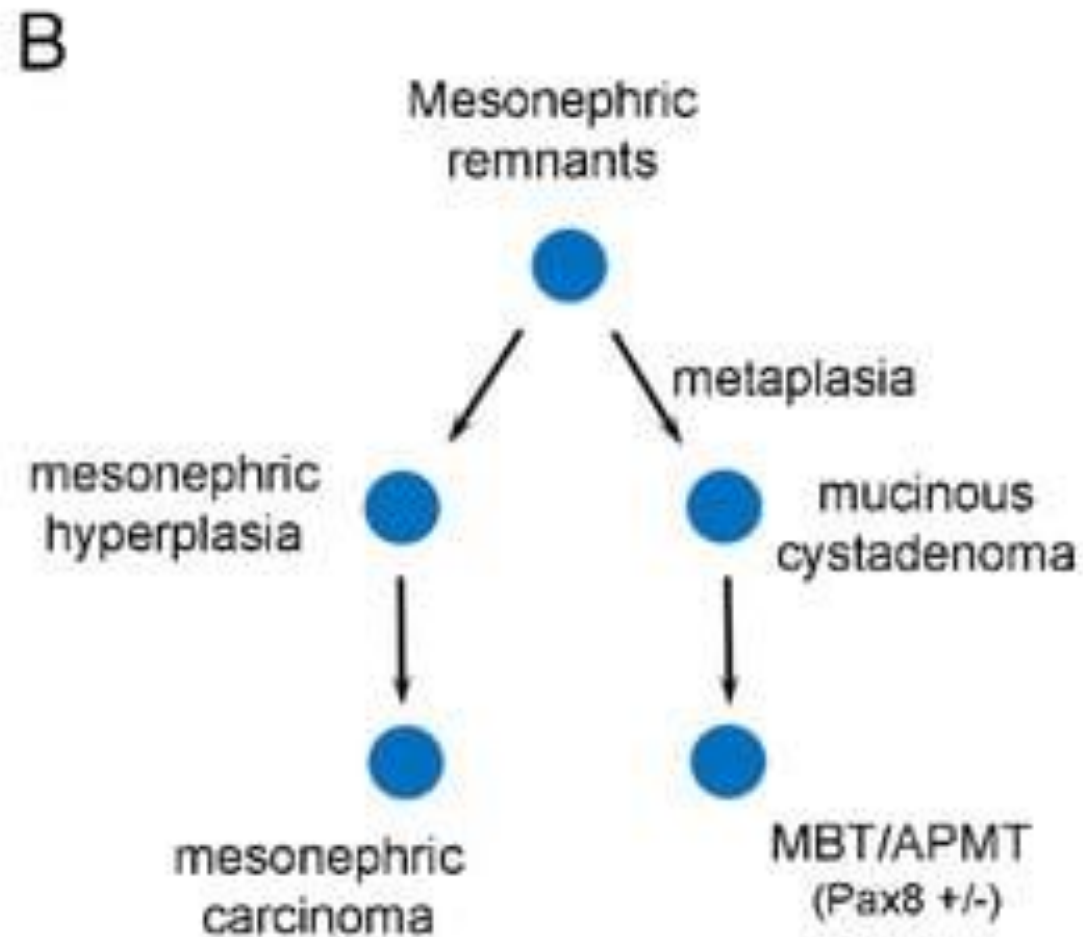
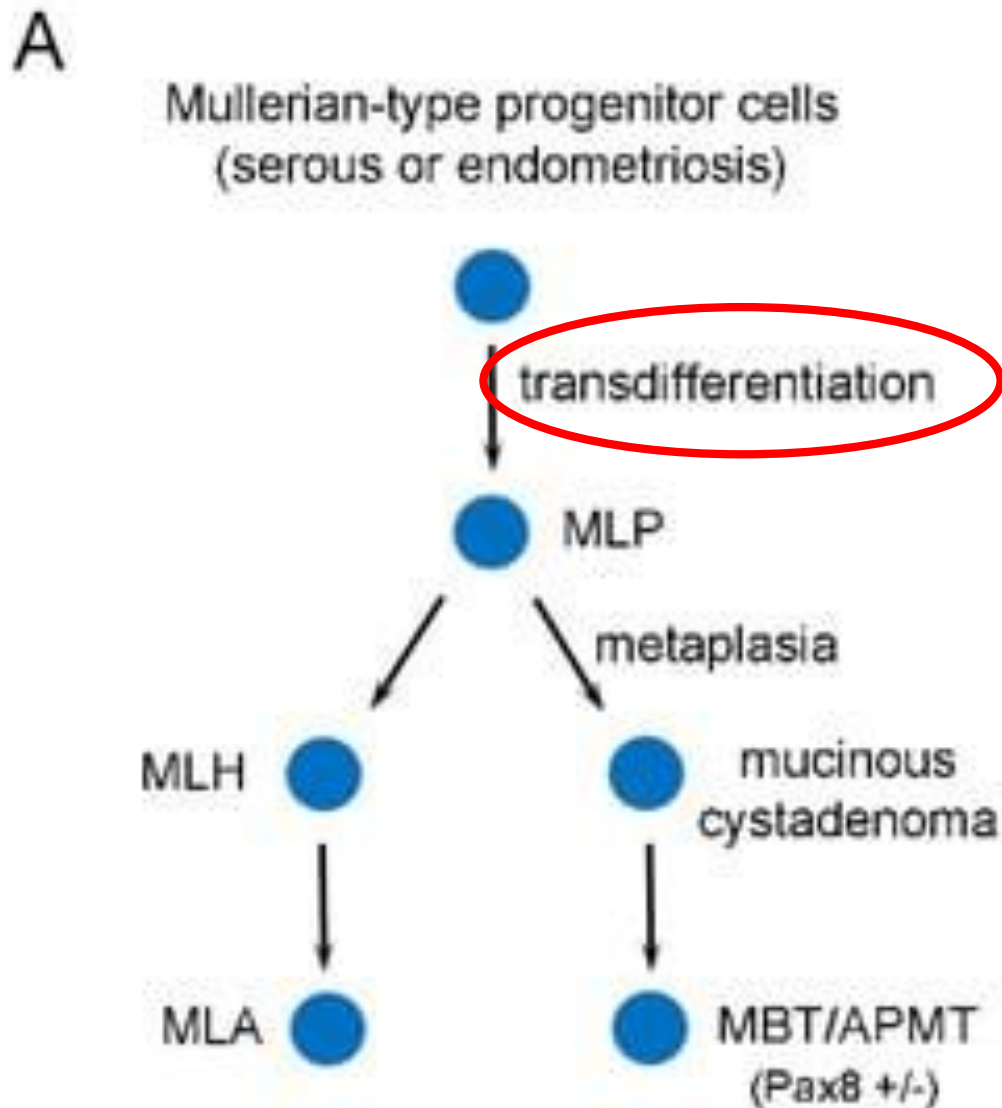
	Črty spoločné s Müllerianskymi Ca	Črty spoločné s pravými MAC
Patológia	distribúcia v tele uteru (predovšetkým „endometrial-based“)	Podobná morfológia, chýbanie skvamóznej, ciliárnej a mucinóznej diferenciácie, bez príahlej EH
IHC	ER fokálna pozitivita	ER/PR-; TTF1+ , GATA3+ , CD10+
Ďalšie nálezy	endometrióza, ovariálne Mulleriánske lézie, chýbanie mezonefrických zbytkov	
Molek. nálezy	mutácie PIK3CA , PTEN , ARID1A	mutácie KRAS a NRAS



Pre Mullerinský pôvod svedčí v našom prípade aj ↑ hladina tumor markerov

CEA - Karcinoembryonálny antigén	13.9	ng/ml	zvýšený	<4.0
CA 19-9 - Uhohydrátový antigén 19-9	>20020.0	IU/ml	zvýšený	<35.0
CA 125 - Nádorový antigén 125	3309.0	IU/ml	zvýšený	<35.0
TPS - Tkanivový polypeptid. špecifický	26	IU/l	v norme	<80
NSE - Neurónšpecifická enoláza	8.4	ng/ml	v norme	<12.5
HE4 - Ľudský epididymálny proteín 4	150.7	pmol/l		
ROMA - premenopauzálny	60.9	%	vysoké	<13.1
ROMA - postmenopauzálny	95.5	%	vysoké	<27.7

Histopatogenetické modely pre zmiešané mezonefrické a mucinózne tumory v ovariu
(A) model Mullerianskeho/mesonephric-like origa (B) model Wolffianskeho/ mezonefrického origa



Zhang J, et al. Mucinous Borderline Tumor Associated with Mesonephric-like Proliferation: Further Evidence for a Possible New Origin of Ovarian Mucinous Neoplasms. *Diagnostics (Basel)*. 2022; 12(8):1901.

MLA - Imunohistochemické charakteristiky

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. *Diagnostics (Basel)*. 2022 Jan 27;12(2):326.

McCluggage WG. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Female Genital Tract: From Morphologic Observations to a Well-characterized Carcinoma With Aggressive Clinical Behavior. *Adv Anat Pathol*. 2022 Jul 1;29(4):208-216.

- **GATA3** (27/29; 93,1%); senz.94%/špecif.94%
- **TTF1** (26/30; 86,7%); senz. 45%/špecif.99% ; častejšia + ako v MAC

- **p53 wt** (19/19)
- **WT1** (0/25)
- **ER** (2/31; 6,5%) – v MAC vždy ER-
- **PR** (0/25)
- CD10: apikálna expresia
- kalretinín: negat./ fokál.
- p16: fok.
- MMR: zachovaná intaktná expresia

TTF1 a / alebo GATA3

- základný panel: **GATA3, PAX8, TTF1, CD10, ER, WT1**

MLA - Molekulovo-genetické charakteristiky

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. *Diagnostics (Basel)*. 2022 Jan 27;12(2):326.

- mutácie ***KRAS*** (23/28; **82,1%**): p.G12D (10/23), p.G12V (10/23), p.G12A (2/23) a p.G12C (1/23)
- mutácie ***KRAS*** → **aktivácia MAPK signálnej dráhy** (Th – inhibítory MAPK sign. dráhy)

v našom prípade:

**somatická mutácia (patogénny variant)
c.35G>A (p.Gly12Asp)**



MLA - Molekulovo-genetické charakteristiky

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. *Diagnostics (Basel)*. 2022 Jan 27;12(2):326.



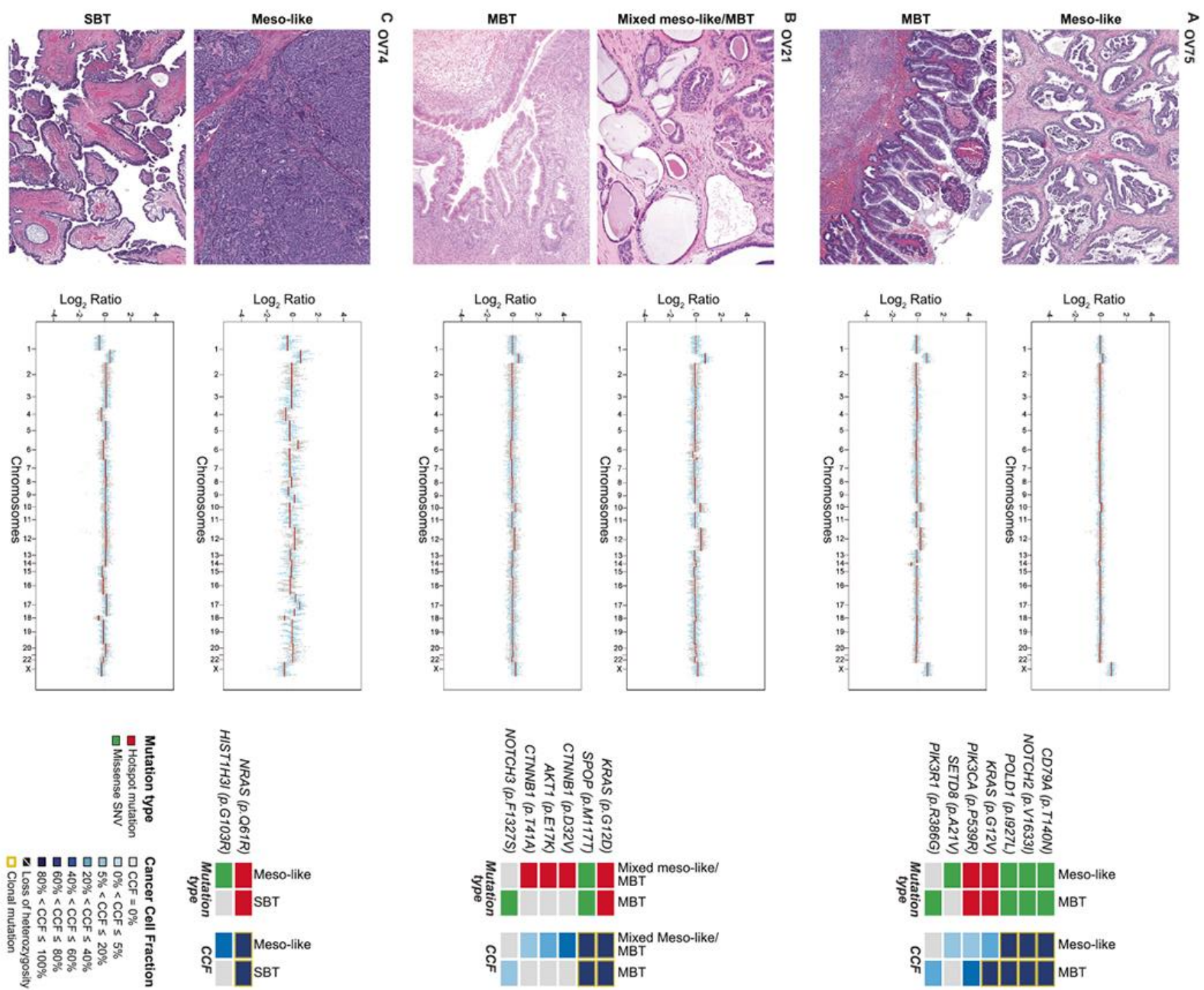
Table 7. Genetic features of previously published cases of ovarian mesonephric-like adenocarcinoma.

Author	No. of Cases	KRAS Mutation	Other Recurrent Mutation	Recurrent Chromosomal Gain	Recurrent Chromosomal Loss
McFarland et al. [4]; Mirkovic et al. [5]	5	p.G12D (4/5); NA (1/5)	PIK3CA	1q	1p
Pors et al. [6]	1	NA	NRAS, PIK3CA, CTNNB1, PTEN, ARID1A, CHEK2	NA	NA
Chapel et al. [7]	1	–		1q, 4, 7, 13, 18p, 21	1p, 11, 18q, 19, 22, X
McCluggage et al. [8]	5	p.G12D (1/5); NA (4/5)		NA	NA
Pors et al. [9]	25	NA		NA	NA
Dundr et al. [10]	1	p.G12C		–	–
Seay et al. [11]	1			–	–
Chen et al. [12]	1			NA	NA
da Silva et al. [13]	15	p.G12D (5/15); p.G12V (8/15); –(2/15)	PIK3CA, CTNNB1, ARID1A	1q, 2, 6, 7, 8, 9, 10, 12, 16, 17, 20, 21, X	1p, 4, 6, 15, 18, 22, X
Deolet et al. [14]	4	p.G12A (2/4); p.G12V (1/4); –(1/4)	PIK3CA	, 12p	1q, 12, 17, 21
Kim et al. [37]	1	p.G12V		–	–
Total [4–14,37]	60	p.G12D (10/28); p.G12V (10/28); p.G12A (2/28); p.G12C (1/28); –(5/28)			

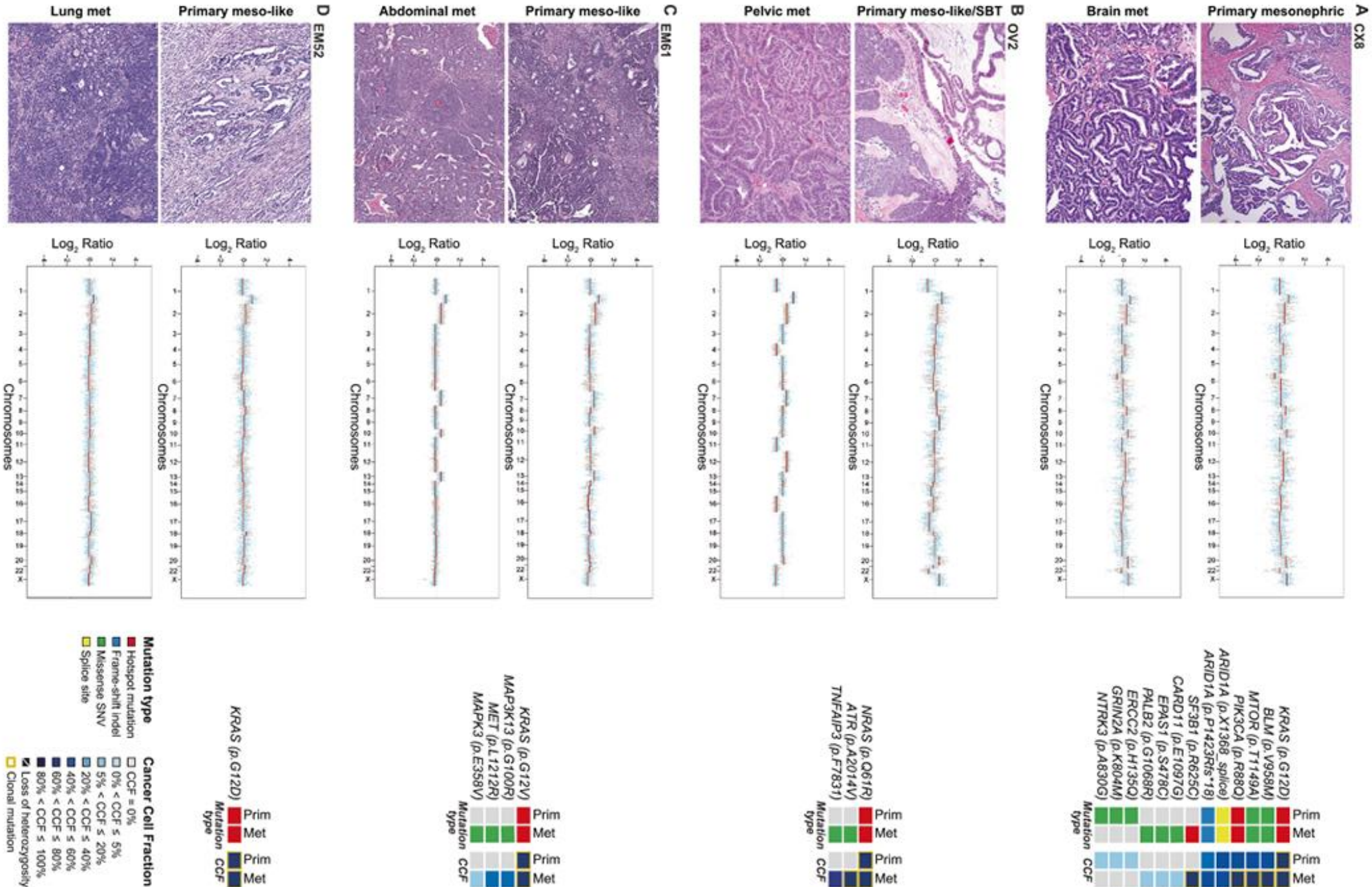
Abbreviations: –, absent. Numbers enclosed in parenthesis in each cell indicate the number of positive cases per total cases reported in each article.

Mirkovič et al, 2018: 7 prípadov MLA, všetky s mutáciami KRAS, PIK3CA v 3 prípadoch, bez alterácii PTEN, ARID1A a TP53; 5/7 s 1q ziskami 2x straty 1p

da Silva EM, et al.
Mesonephric and mesonephric-like carcinomas of the female genital tract: molecular characterization including cases with mixed histology and matched metastases.
Mod Pathol. 2021 Aug;34(8):1570-1587.



da Silva EM, et al.
Mesonephric and mesonephric-like carcinomas of the female genital tract: molecular characterization including cases with mixed histology and matched metastases.
Mod Pathol.
2021
Aug;34(8):1570-1587.



MLA – klinické charakteristiky

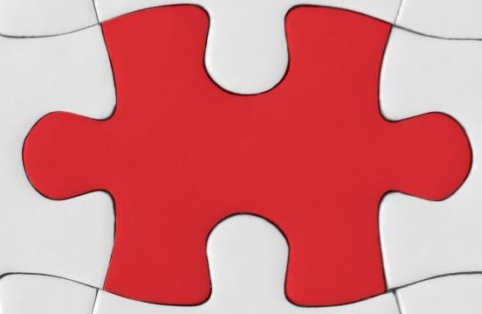
McCluggage WG. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Female Genital Tract: From Morphologic Observations to a Well-characterized Carcinoma With Aggressive Clinical Behavior. Adv Anat Pathol. 2022 Jul 1;29(4):208-216.

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. Diagnostics (Basel). 2022 Jan 27;12(2):326.

- **včasne menopauzálne ženy (36-81 rokov (priem.61r.)**
- **nešpecifická klinická prezentácia ovariálnych nádorov**
- **diagnostika až na základe histomorfologických, IHC a mol.-gen. charakteristík**

Aké časté sú MLA?

- doteraz opísaných **≈ 60 prípadov**
- *KRAS*-mutované UMLA tvoria **≈ 1% všetkých endometriálnych Ca (UMLA)**
- OMLA sú pravdepodobne menej časté ako UMLA

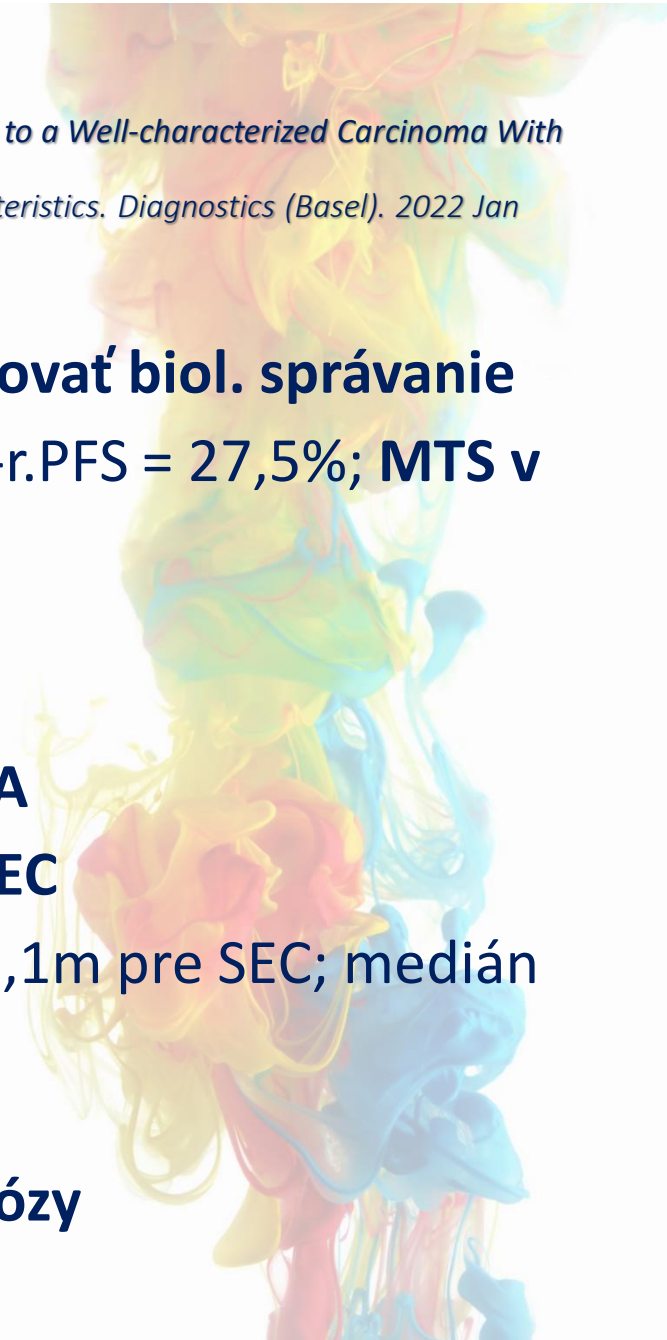


MLA – prognostické charakteristiky

McCluggage WG. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Female Genital Tract: From Morphologic Observations to a Well-characterized Carcinoma With Aggressive Clinical Behavior. *Adv Anat Pathol.* 2022 Jul 1;29(4):208-216.

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. *Diagnostics (Basel).* 2022 Jan 27;12(2):326.

- **50% vo FIGO št.I; 5r. PFS = 68% - zatiaľ je predčasné stanovovať biol. správanie**
- **pri UMLA sú častejšie pokročilé štádia (64% v št.III a IV) a 5-r.PFS = 27,5%; MTS v pľúcach**
- **II-IV.št. 39% OMLA (MC cervix 60% / UMLA 58%)**
- **5r. DSS 74% pre MC cervixu; 72% pre UMLA a 71% pre OMLA**
- **UMLA horšie OS a DSS v porovnaní s LG-EC a podobné HG-EC**
- **UMLA medián PFS 18,2m v porovnaní s 183m pri LG-EC a 67,1m pre SEC; medián OS pre MLA bol 70,6m v porovnaní so 139,1m pre SEC**
- **MLA metastázujú do pečene, CNS, okulárne MTS (UMLA)**
- **nepriaznivé znaky: ↑MAI (>10mf/10 HPF) / nádorové nekrózy**



MLA - dif. dg.

- **HG SC** (nukl. atypia, MAI, SET, STIC, WT1+/p53+/KRAS-)
- **EC** (ER/PR+; skvam., mucin., sertoliform)
- **CCC** (bunkové charakteristiky, hyalínna a myxoid. stroma, HNF1 β , endometrióza?)
- **Malígna struma ovarii** (jadrá, TTF1, PAX8, TRG-) – pozor pri asociovanom teratóme
- MTS papilárneho Ca ŠŽ (TTF1+)
- Wolfianské tumory – **FATWO** (široké lig., mikroarchitektonická variabilita, ER+/PAX8-/TTF1-/GATA3-; KRAS-; CK7 len fok.)
- **STK11 adnexálny tumor** (extraovariálne/paratubárne, interanastomuzujúce kordy a trabekuly, myxoid. A edematózna stroma – ako salivárne nádory; inhibin+/kalretinin+/WT1+, PAX8-/GATA3-/TTF1-; molekul. alterácie **STK11** – asociácia **PJS**)

MLA – má význam adjuvantná Th?

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. *Diagnostics (Basel)*. 2022 Jan 27;12(2):326. doi: 10.3390/diagnostics12020326. PMID: 35204416; PMCID: PMC8871294.

Table 3. Pathological features.

Case No.	Tumor Location/Size (cm)	Ovarian Surface Extension	Peritoneal Washing Cytology	Uterine Extension	Pelvic Peritoneal Metastasis	Extrapelvic Peritoneal Metastasis	FIGO Stage	Associated Histology	Dominant Growth Pattern	Severe Nuclear Pleomorphism	Mitotic Count (per 10 HPFs)	TCN
1	RO/7.5	–	–	–	– (p); + (r)	– (p); + (r)	IA (p); IVB (r)	–	Ductal, spindle/solid, and tubular	Focal (p); Diffuse (r)	27 (p); 25 (r)	+
2	LO/4.7	+	+	–	–	–	IC	Endometriotic cyst	Tubular, ductal, and sex cord-like	–	6	–
3	LO/11.0	+	–	–	–	–	IC	Endometriotic cyst	Tubular and ductal	–	3	–
4	LO/6.0	–	+	–	–	–	IC	Endometriotic cyst	Ductal, tubular, papillary, and clear	–	5	–
5	RO/6.0	–	NA	+	+	–	IIB	Endometriosis	Tubular and spindle/solid	Focal	17	+

Abbreviations: HPFs, high-power fields; LO, left ovary; NA, not applicable; p, primary; r, recurrent; RO, right ovary; TCN, tumor cell necrosis; +, present; –, absent.

MLA – má význam adjuvantná Th?

Koh HH, Park E, Kim HS. Mesonephric-like Adenocarcinoma of the Ovary: Clinicopathological and Molecular Characteristics. *Diagnostics (Basel)*. 2022 Jan 27;12(2):326. doi: 10.3390/diagnostics12020326. PMID: 35204416; PMCID: PMC8871294.

Diagnostics 2022, 12, 326

6 of 23

Table 2. Clinical features.

Case No.	Age (yrs)	Presenting Symptom	Imaging Finding	CA 125 (U/mL)	CA 19-9 (U/mL)	Clinical Impression	Surgical Treatment	Adjuvant Treatment	Recurrence	Treatment for Recurrence	DFS (mos)	Status	OS (mos)
1	42	Pelvic mass	7.4-cm cystic right ovarian mass with internal solid nodules	72.5	80.1	Ovarian clear cell carcinoma	TH with BSO, PLND, PALND, peritonectomy, and omentectomy (PDS)	–	Lung, liver, and peritoneum	PLND, PALND, peritonectomy, omentectomy, appendectomy, and hepatectomy (SDS), and chemotherapy	13	Dead	39
2	53	–	4.8-cm cystic left ovarian mass with small enhancing nodules	26.8	NA	Ovarian borderline tumor or carcinoma	TH with BSO, PLND, peritonectomy, and omentectomy (PDS)	Chemotherapy	–	–	21	Alive (NED)	21
3	57	Abdominal distension	10.9-cm cystic left ovarian mass with solid component	12.2	25.4	Ovarian borderline tumor or carcinoma	BSO with PLNS, peritonectomy, and omentectomy (PDS)	Chemotherapy	–	–	11	Alive (NED)	11
4	61	Pelvic mass	Solid and cystic left ovarian mass showing intense hypermetabolic activity	NA	NA	Ovarian carcinoma	TH with BSO, PLND, PALND, peritoneal biopsy, and omentectomy (PDS)	Chemotherapy	NA (follow-up loss)	NA	NA	NA	NA
5	52	Pelvic mass	5.8-cm solid mass involving the right lateral uterine wall	108.8	9.3	Uterine leiomyoma or LMS	TH with BSO and peritonectomy (PDS)	Chemotherapy	–	–	53	Alive (NED)	53

Abbreviations: BSO, bilateral salpingo-oophorectomy; CA 19-9, cancer antigen 19-9; CA 125, cancer antigen 125; DFS, disease-free survival; LMS, leiomyosarcoma; mos, months; NA, not applicable; NED, no evidence of disease; OS, overall survival; PALND, para-aortic lymph node dissection; PDS, primary debulking surgery; PLND, pelvic lymph node dissection; PLNS, pelvic lymph node sampling; SDS, secondary debulking surgery; TH, total hysterectomy; yrs, years; –, absent.

Súčasný stav pacientky

Nález zo dňa 12.08.2022 10:34h

Chemoterapeutické konzílium ambulantné bez prítomnosti pacientky

- Ide o 61r. pacientku s TU ľ. ovária, histologicky: "mesonephric-like" adenokarcinóm pravého ovaria, serózny cystadenóm ľavého ovaria asociovaný s endometriózou,
- leiomyómy maternice, endometriálny polyp, inic. štádium pT1a NX MX od 6-7/2022. Dňa 14/07/2022: hysterectomia abd., adnexectomia bilateralis, omentectomy totalis (limitovaný výkon pre anesteziol. riziko) - vid' OP nález.

Odporúčanie:

- Ide o veľmi raritný tumor, vzhľadom k rozsahu ochorenia indikujem **observáciu**.

Súčasný stav pacientky

Posledná kontrola **02.09.2022**

Anamnéza:

- Cíti sa dobre.

Objektívne:

- vulva bpn, vagina slepo sa končí-sliznica zhojená. palp. malá panva voľná.

Diagnostický záver:

- C56. Zhubný nádor vaječníka

Záver:

- Pošva zhojená. Malá panva voľná. kontrola o 3 mes. **2.12.2022.**

Záver

- **Ovariálny MLA – nová zriedkavá entita** (známa od 2016), uvedená do 5.ed.WHO klasifikácie (2020)
- **ľahko zameniteľná s inými léziami ovaria** (EC, FATWO, a pod.)
- **často asociovaná s inými léziami** (endometrióza, a pod.)
- treba na ňu myslieť v **dif. dg. pri nádoroch s nezvyčajnými histomorfologickými, resp. IHC črtami** (ER-/PR-, GATA3+/TTF1+, a pod.)
- význam správnej dg. je z **progn. hľadiska - HIGH-GRADE KARCINÓM**

„...ovarian MLAs should be suspected when an **endometrioid morphology is encountered, but with more variable architectures and absence of hormone receptors. GATA3 and TTF1 positivity** will then help in the diagnosis“

Karpathiou G, et al. Ovarian mesonephric-like adenocarcinoma: morphological diversity and histogenetic considerations of an unusual tumour. Pathology. 2022 Aug;54(5):647-650.



d'akujem za pozornosť