

# Prípad SD-IAP 796

*Referuje: MUDr. Pavol Slávik*

*ÚPA JLF UK a UNM Martin*

Martinský bioptický seminár, 11-12. november 2022  
Martin

# Klinické údaje

- Žena, 54 rokov, hospitalizovaná pre tumorózny proces pravej nadobličky
- Makroskopicky : nadoblička s okolitým tukom celkovej veľkosti 55 x 35 x 15 mm s centrálne lokalizovaným dobre ohraničeným nádorom priemeru 15mm, hnedočervenej farby
- v roku 2020 diagnostikovaný karcinóm prsnej žľazy

## **Klinická dg.:**

- Suspektná metastáza karcinómu prsnej žľazy do nadobličky



0

1

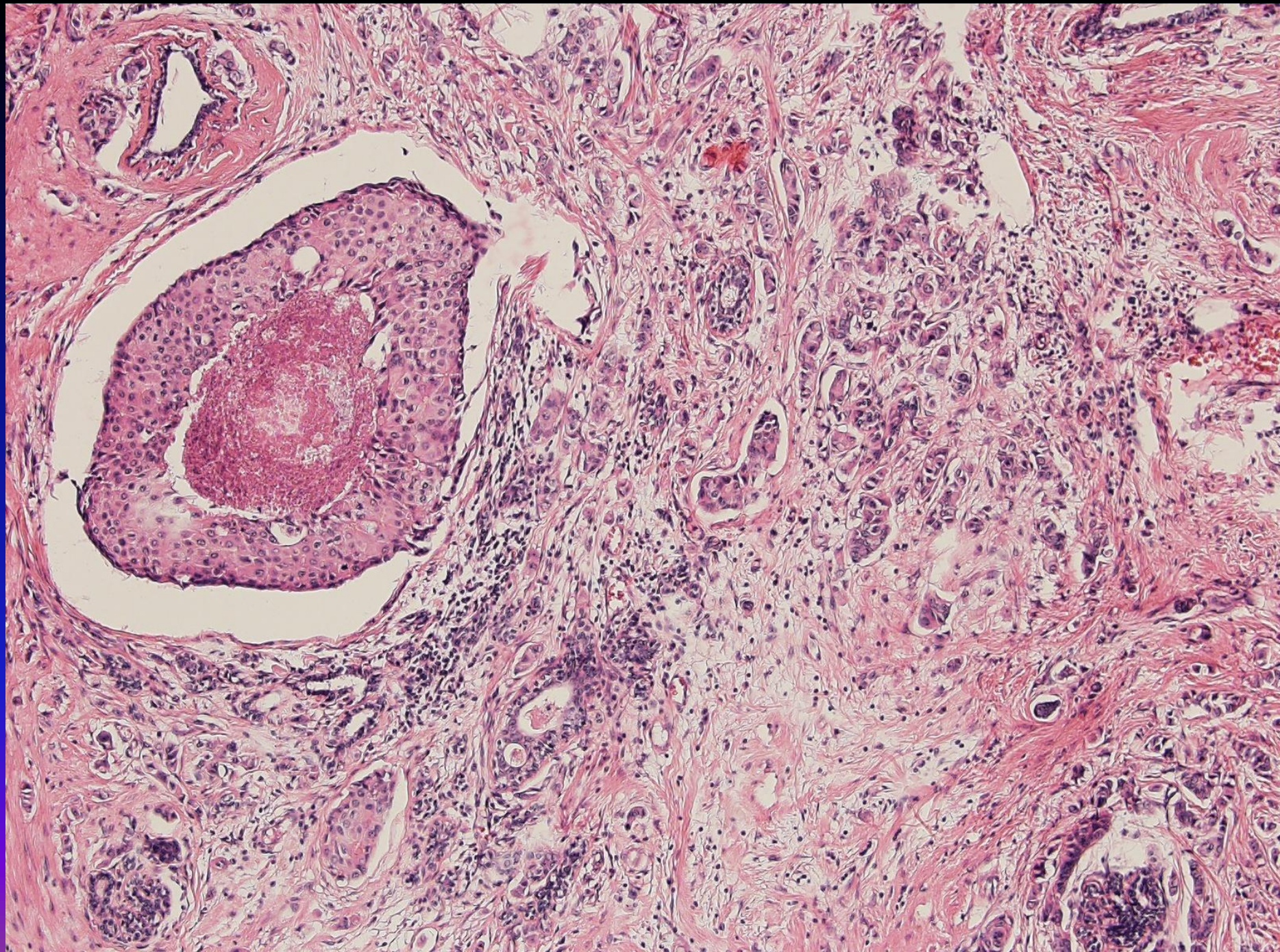
2

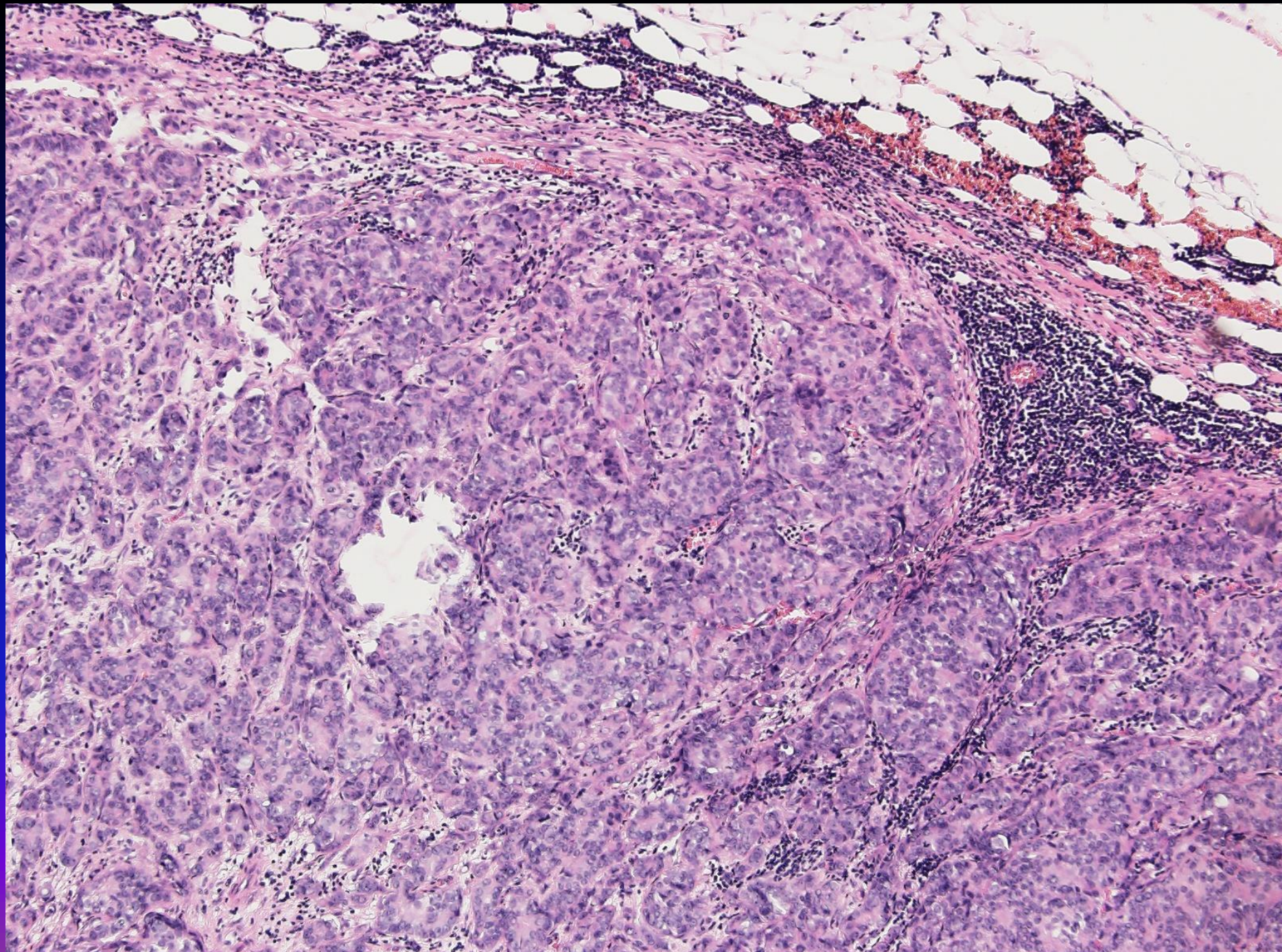
3

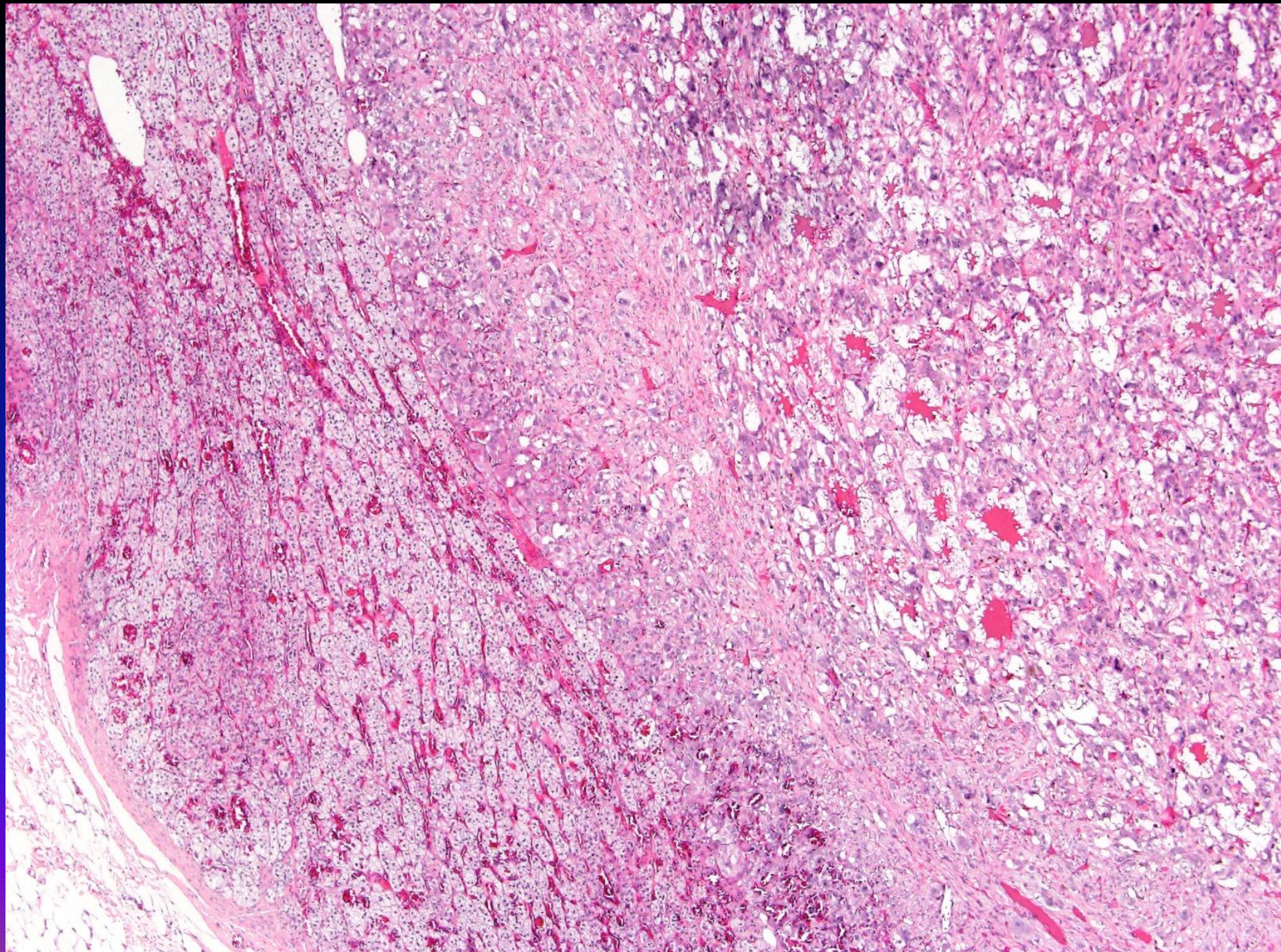
4

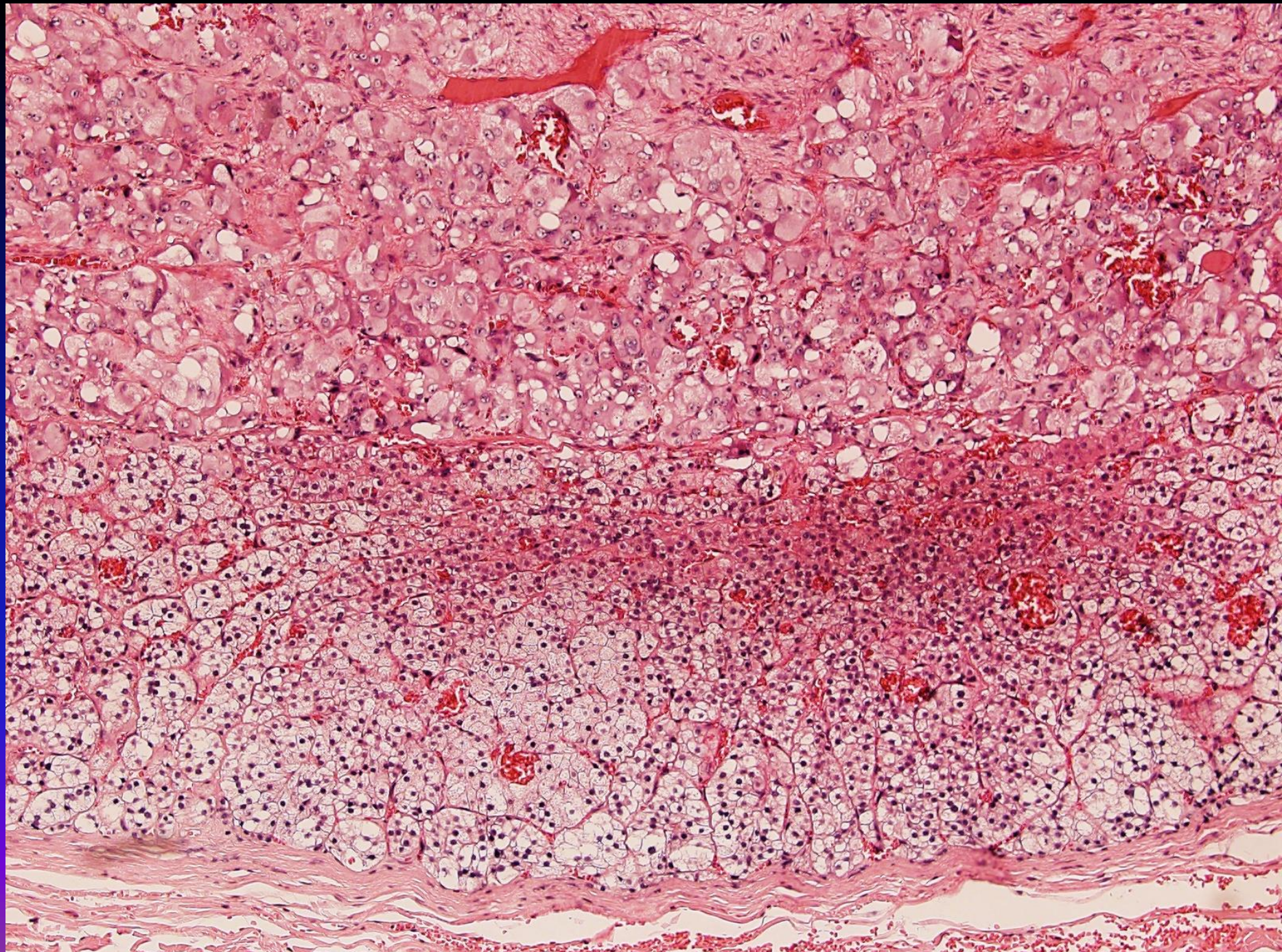
5

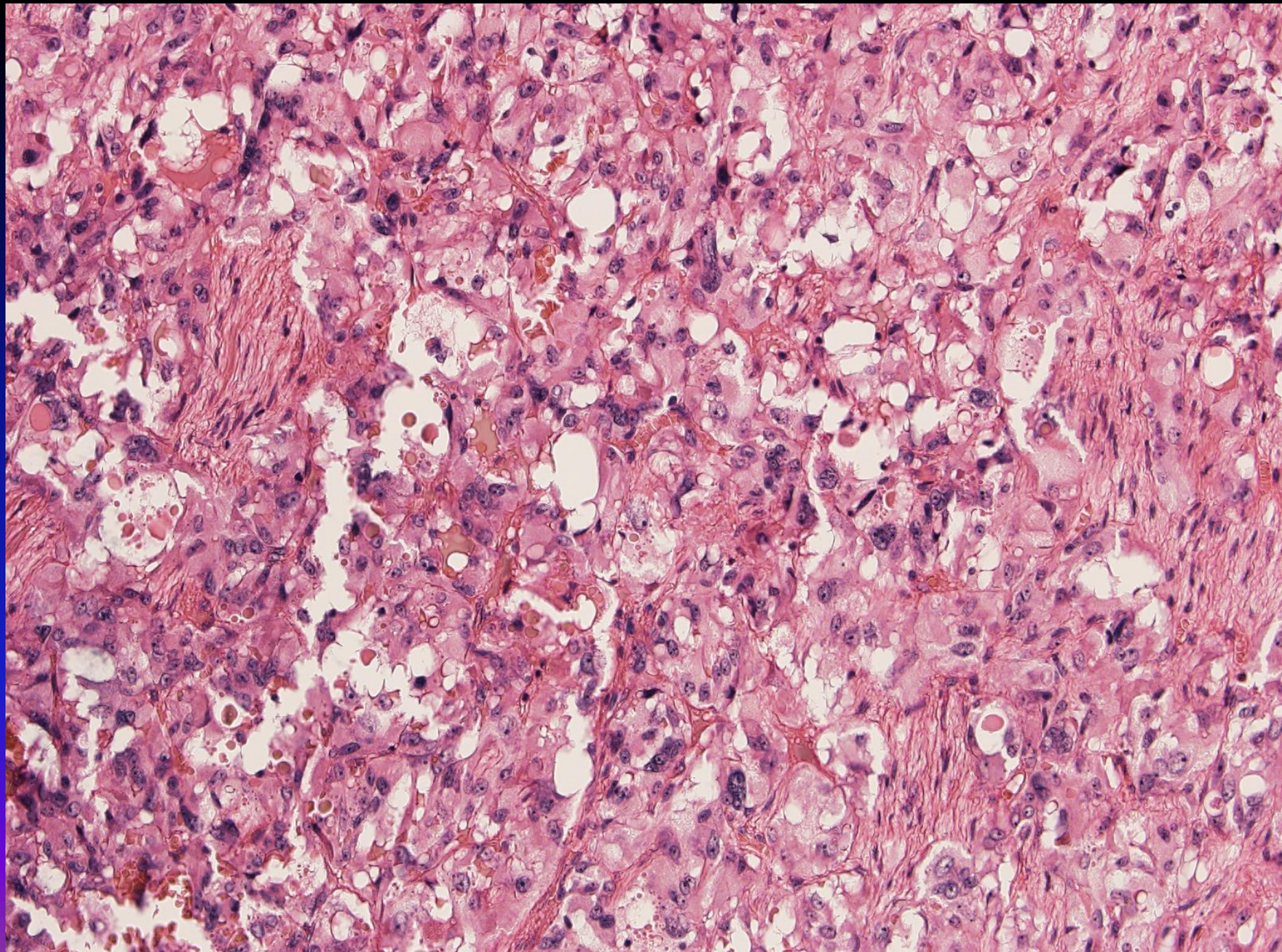
6



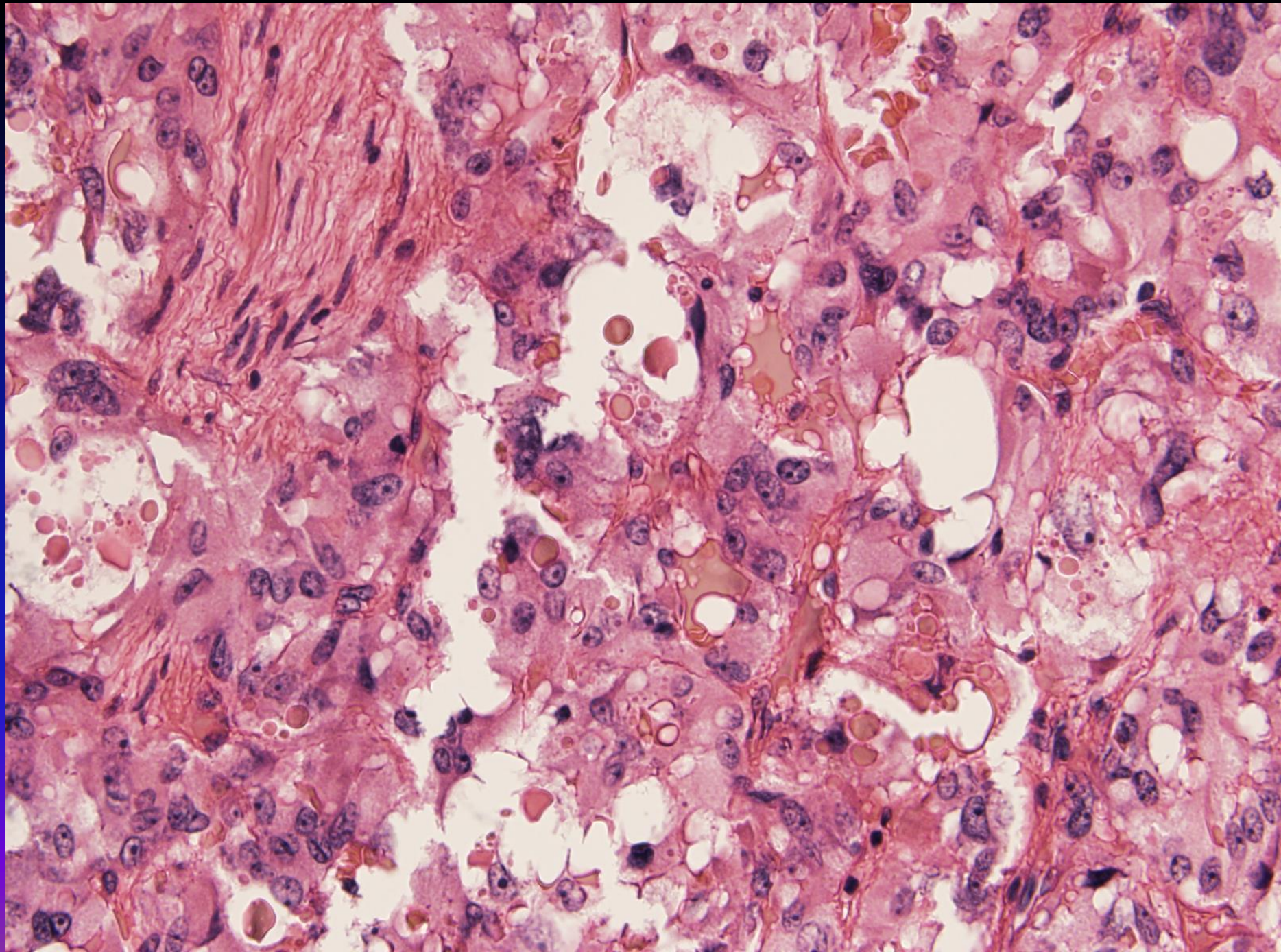


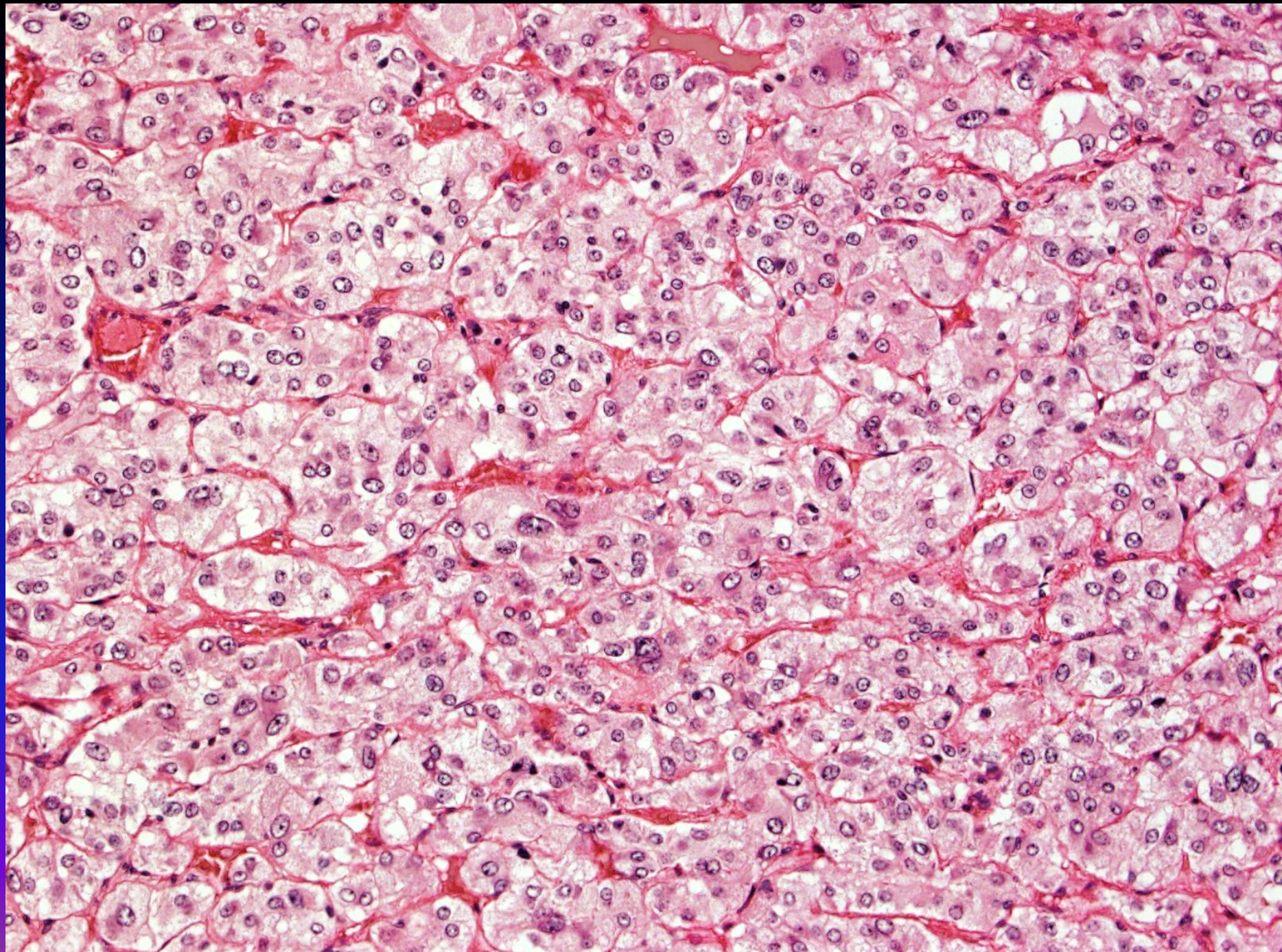


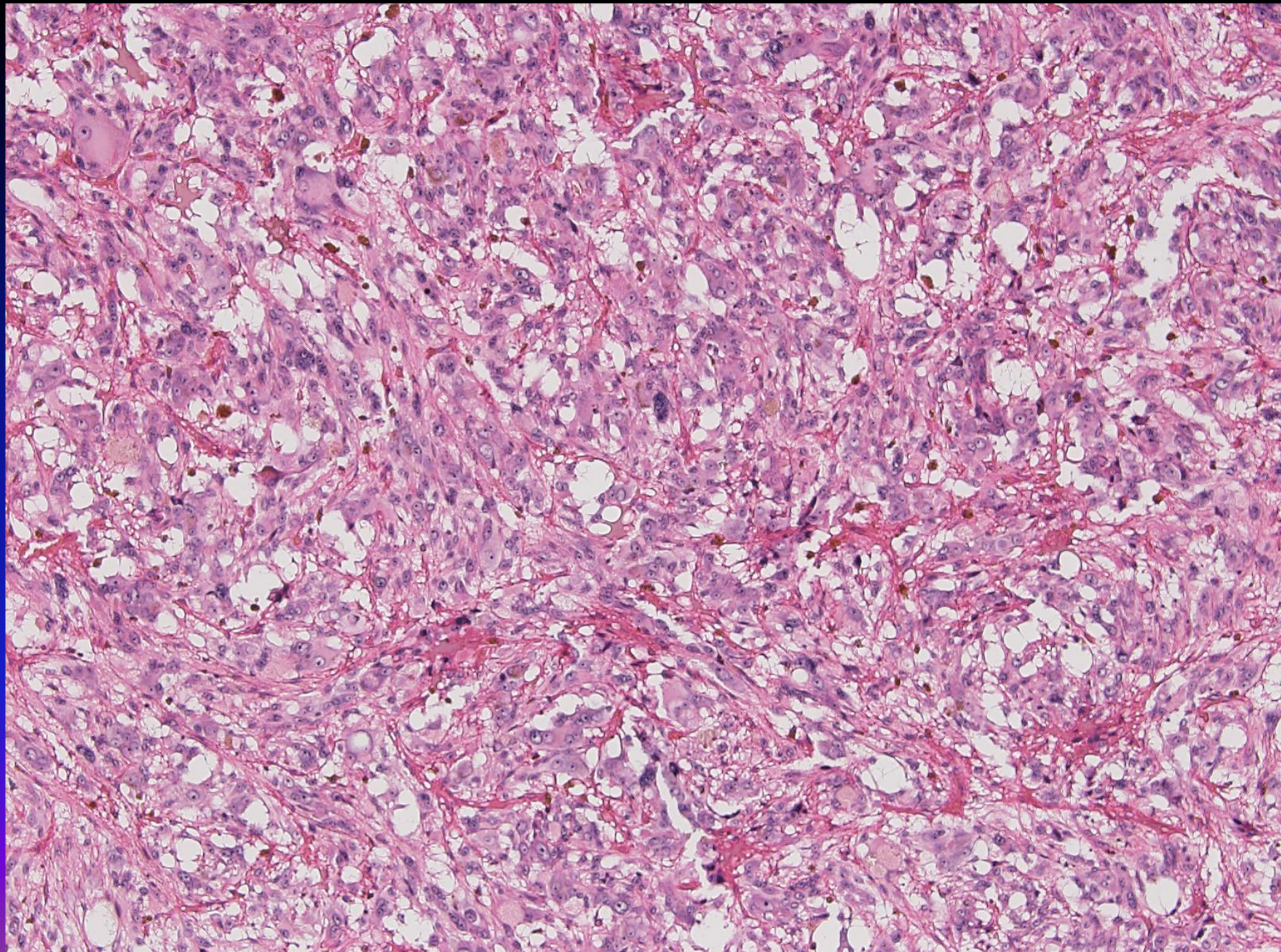


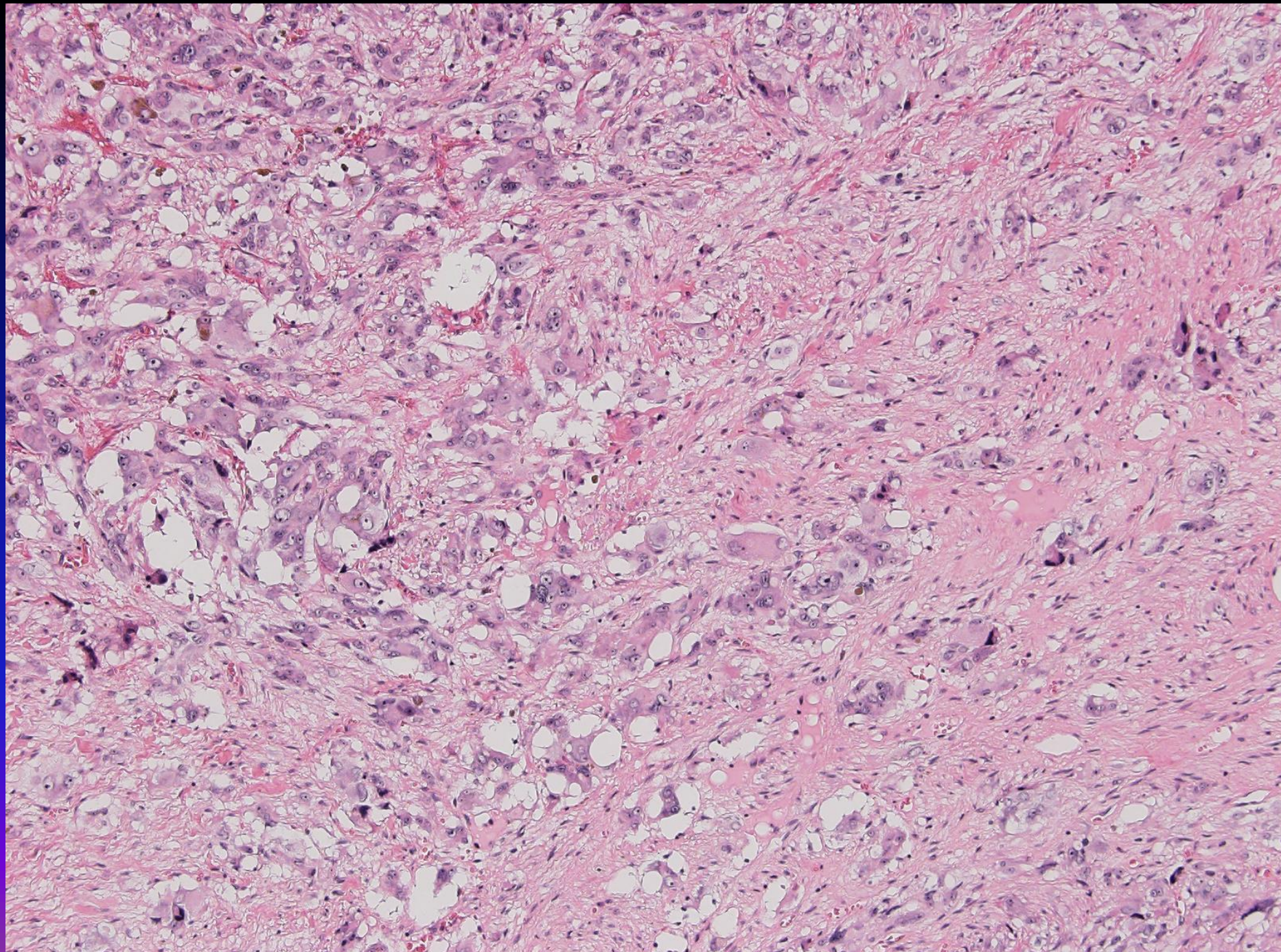


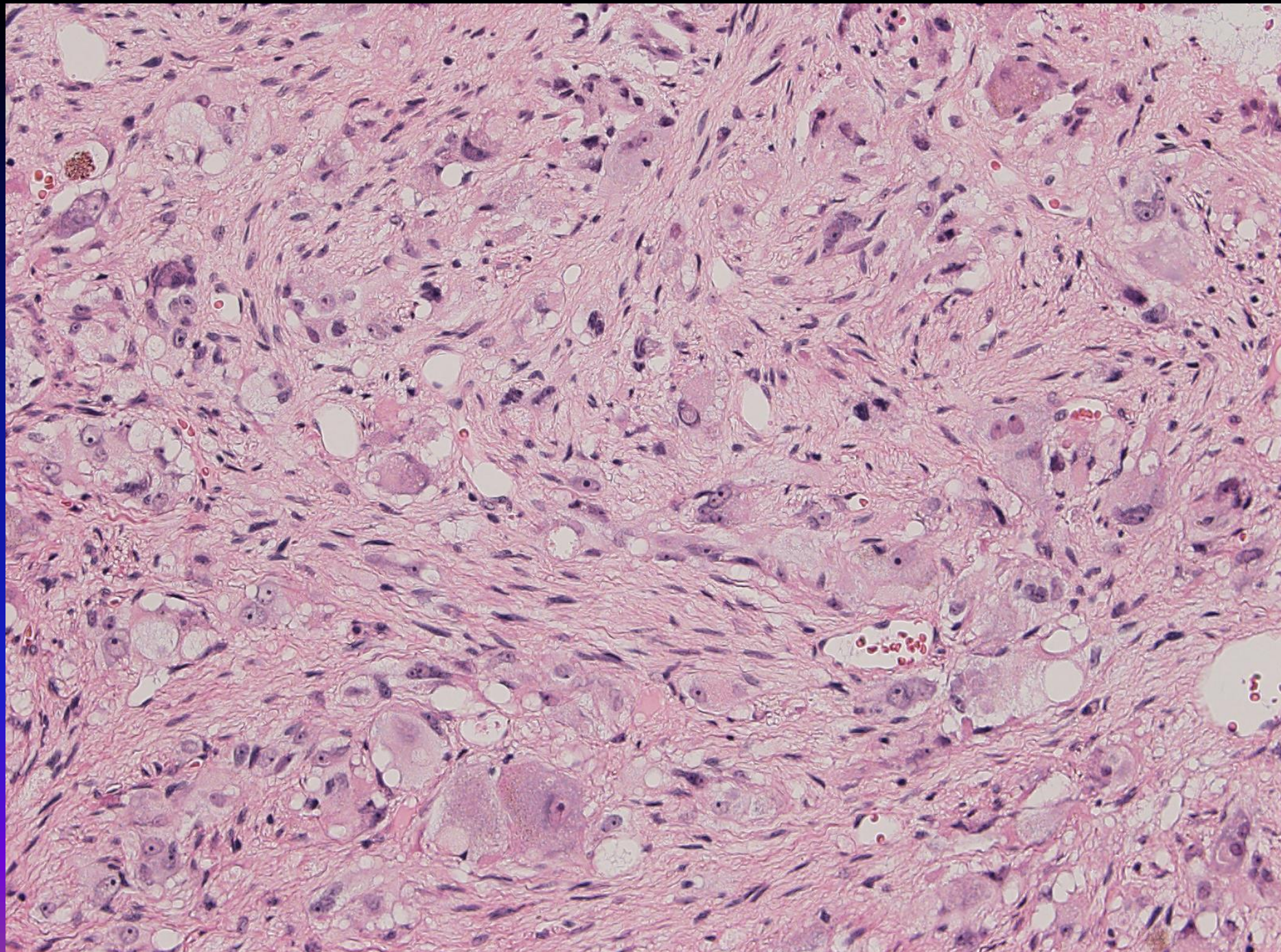


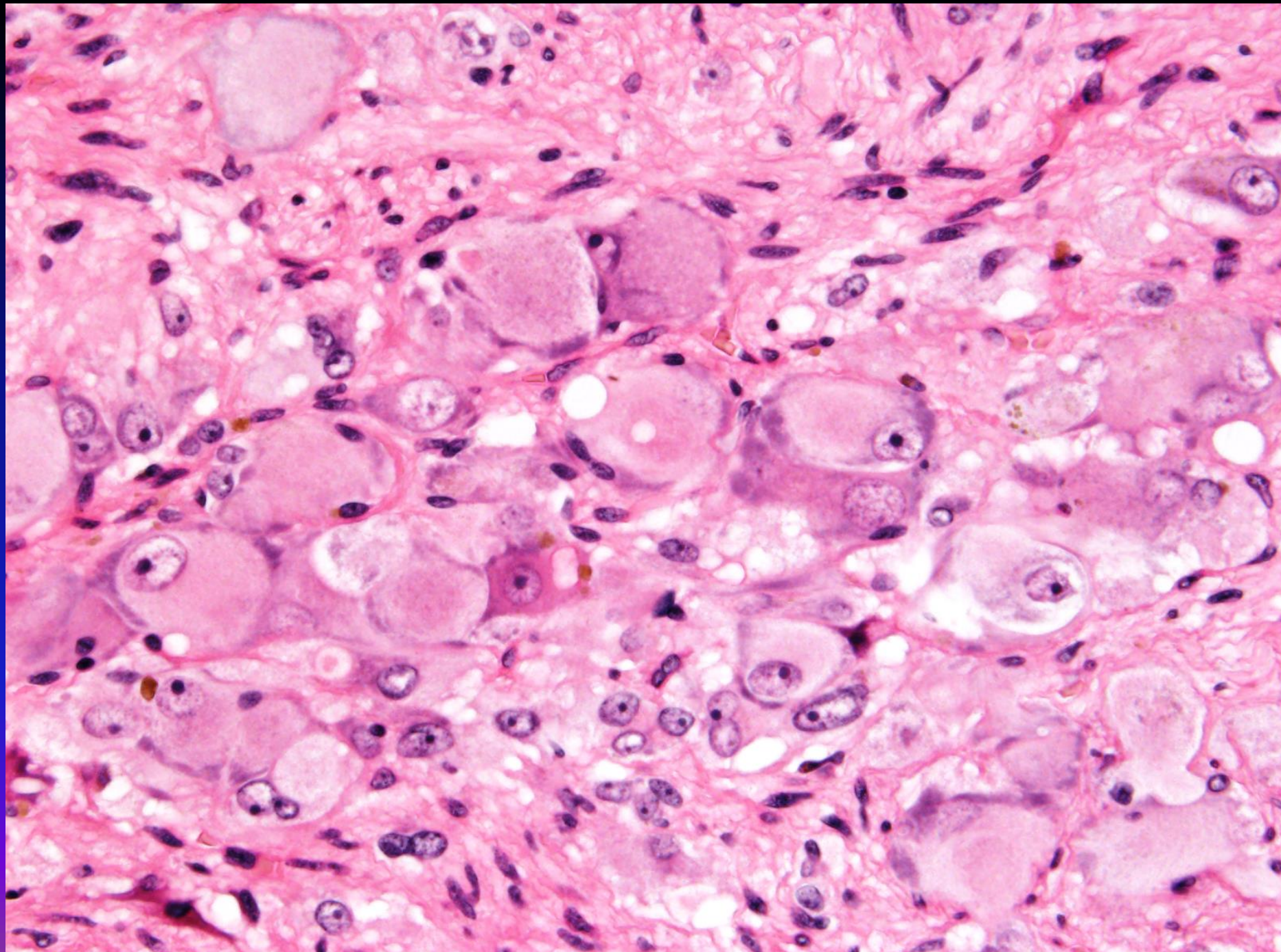






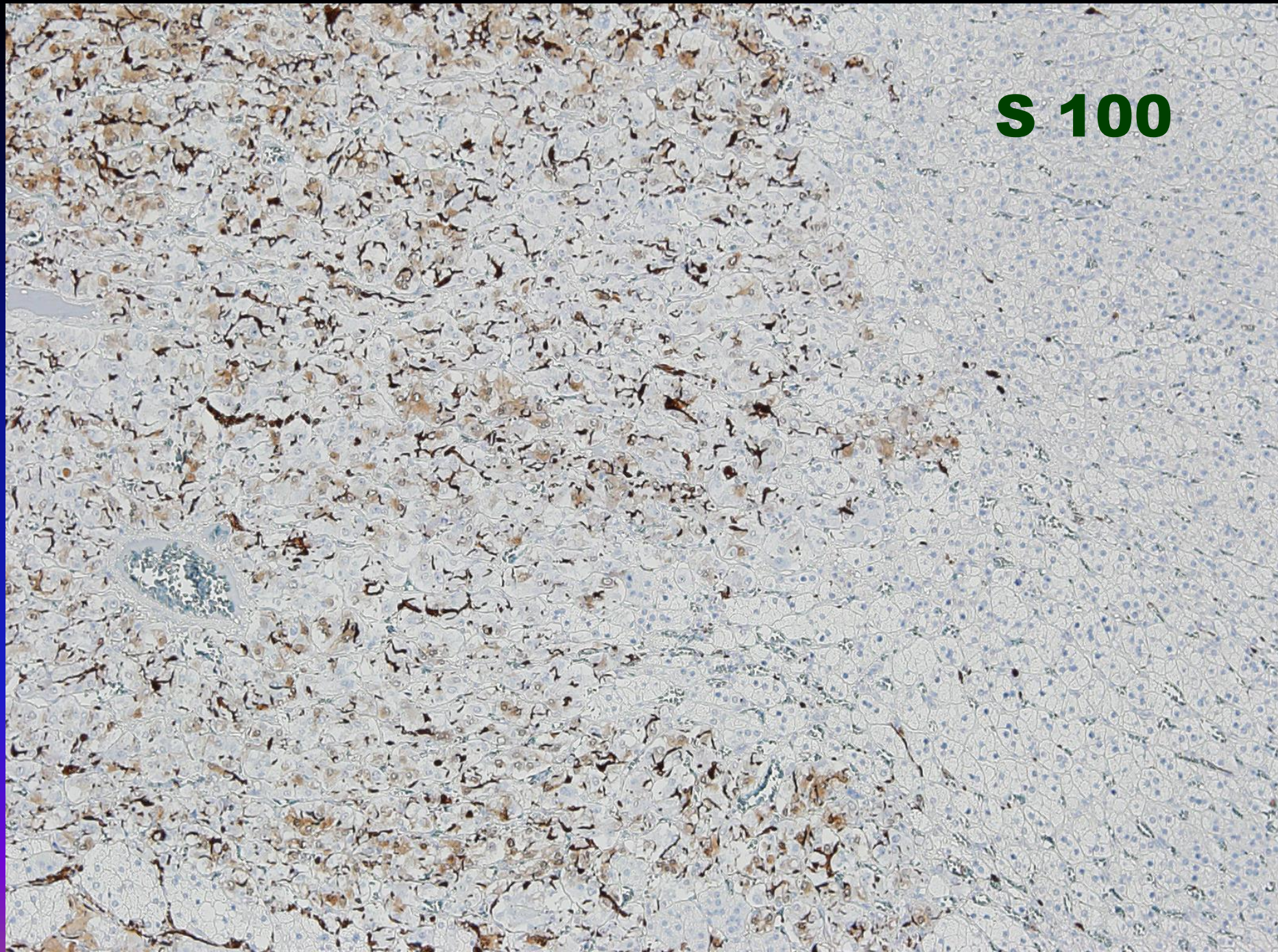






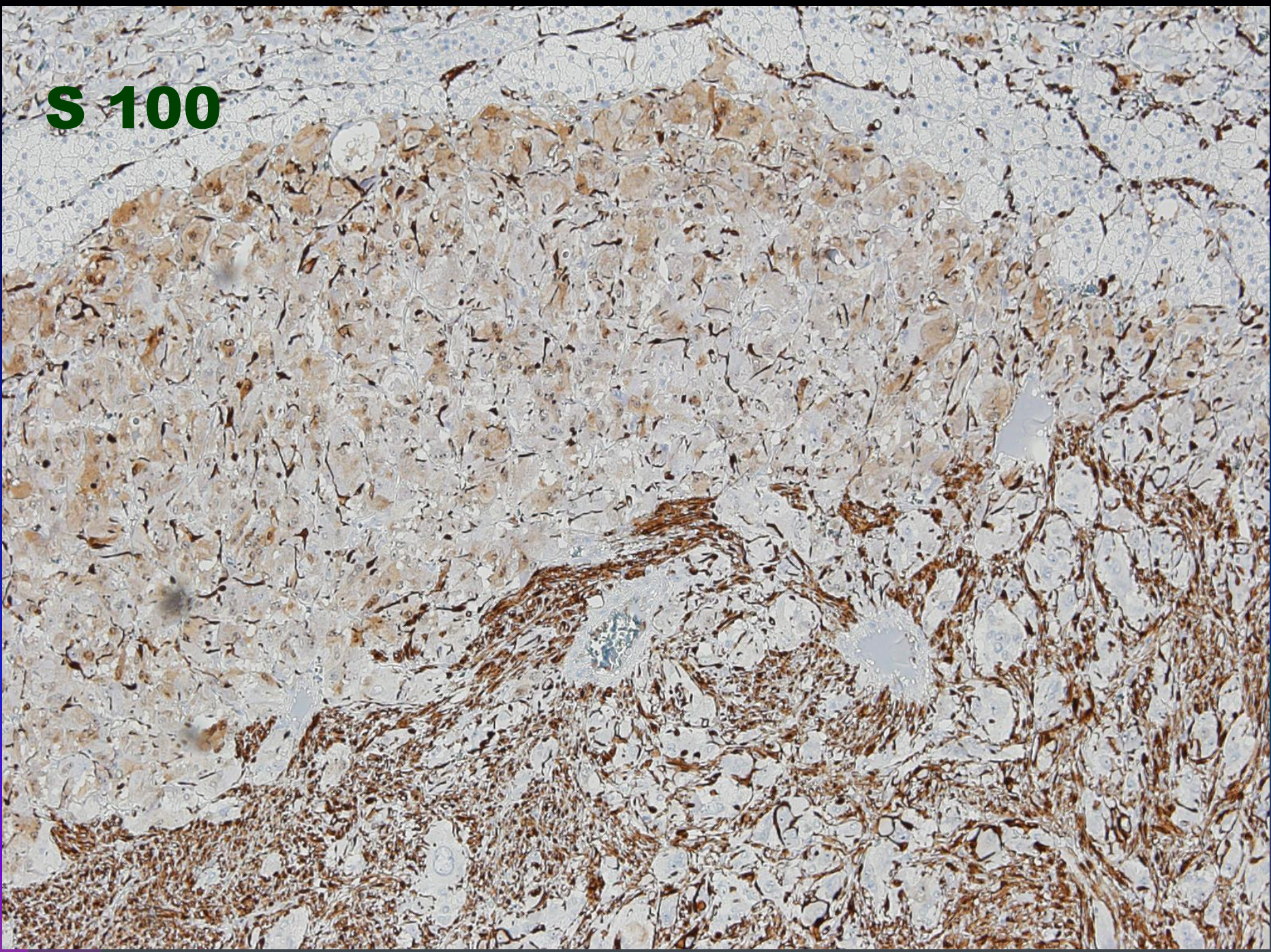


**S 100**

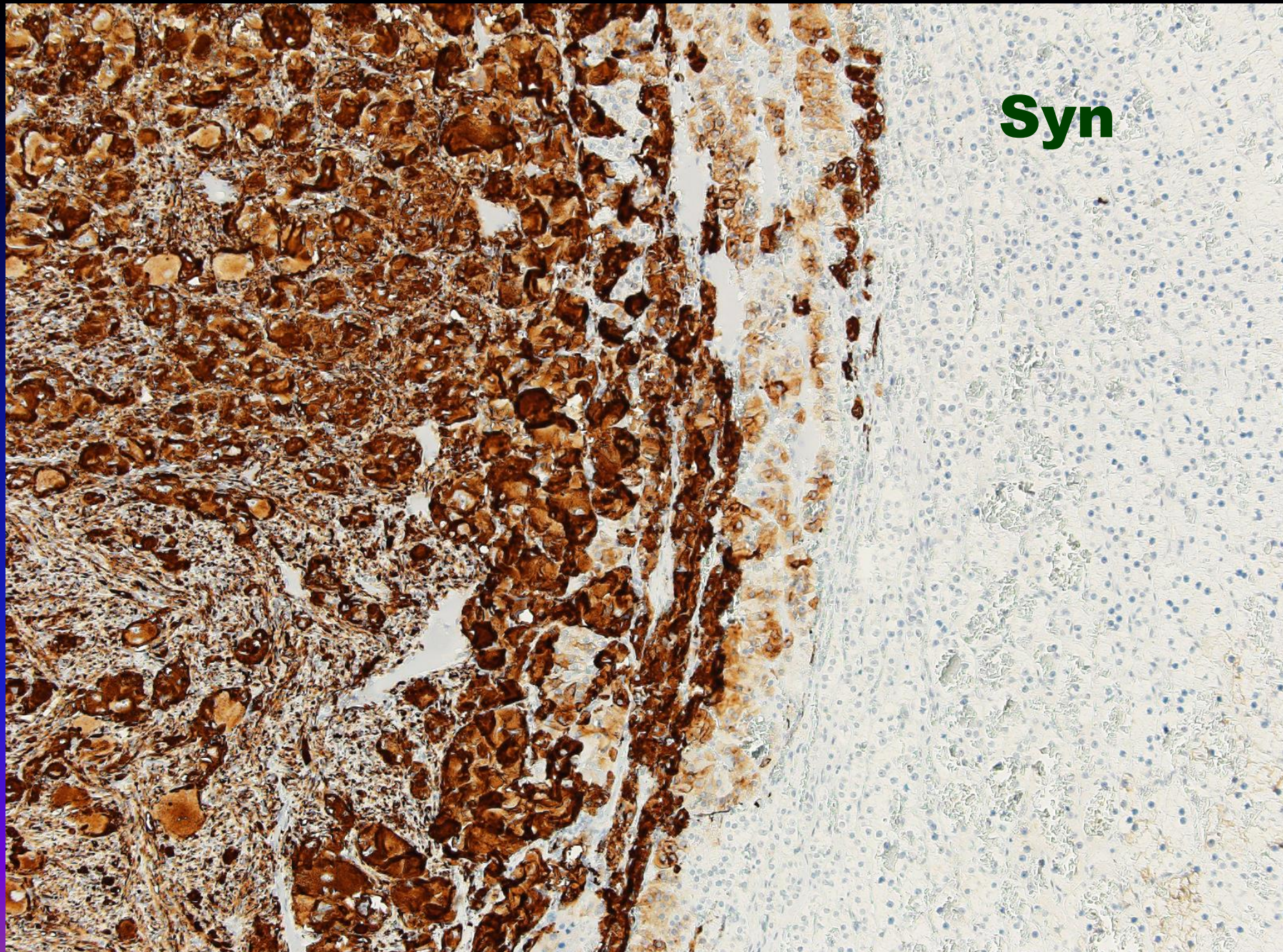




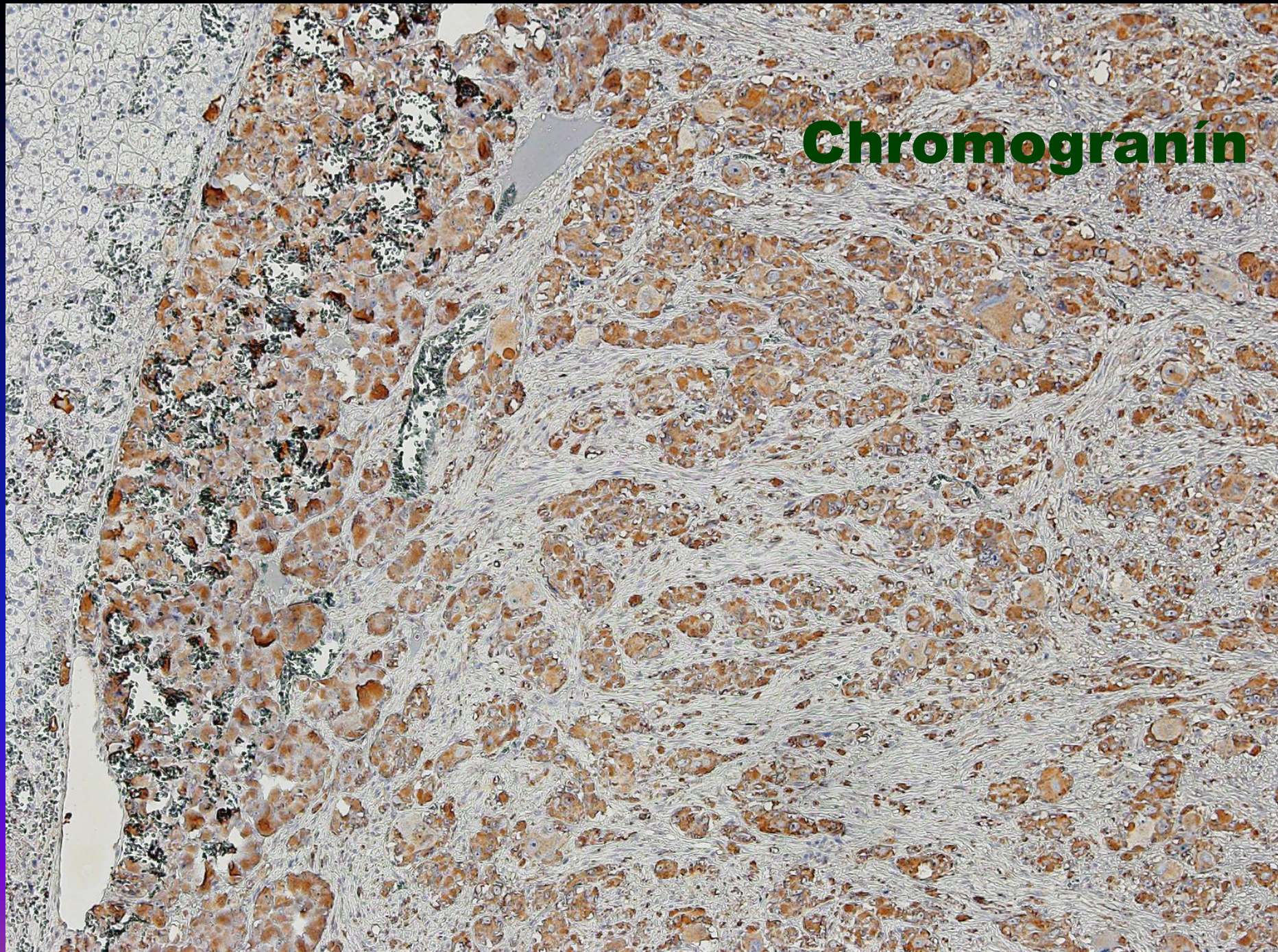
**S 100**



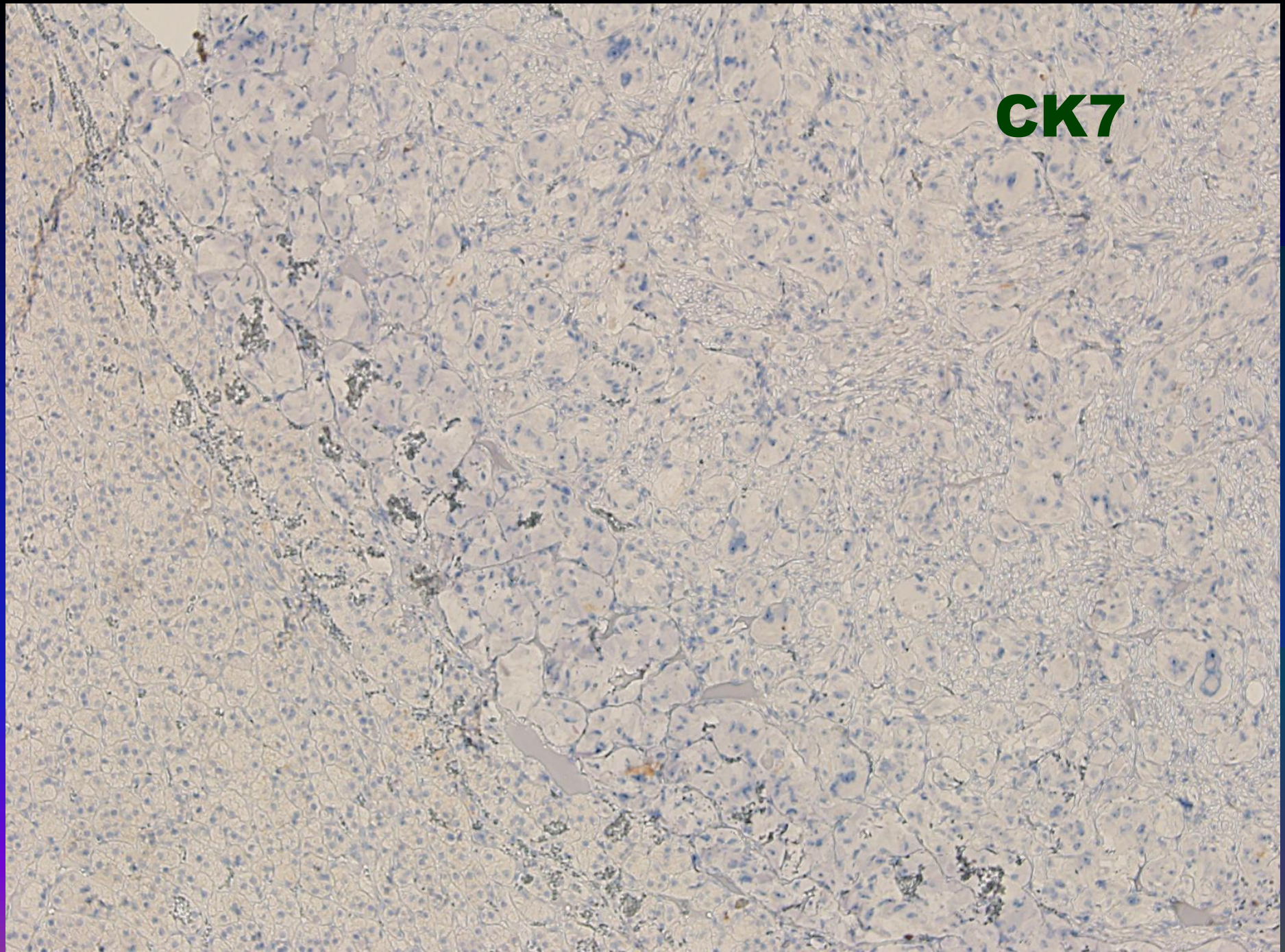
**Syn**



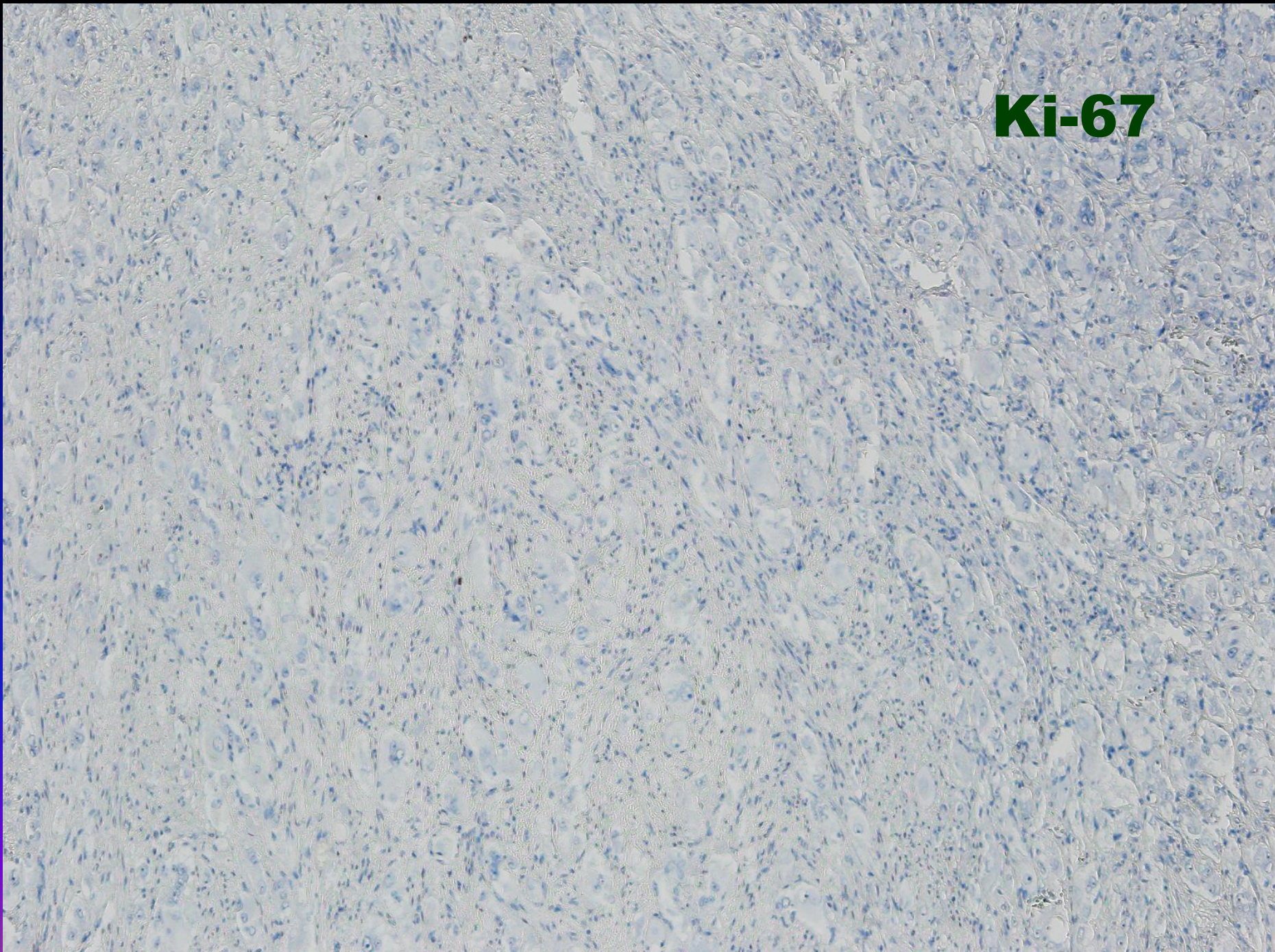
# Chromogranin



**CK7**



**Ki-67**





# **Kompozitný feochromocytóm- ganglioneuróm nadobličky**

# Diskusia

- zriedkavý nádor vyskytujúci sa v menej ako v 3 % všetkých sympatoadrenálnych nádorov
- nádor zložený z feochromocytómu (alebo paragangiómu) a elementov ganglioneurómu (70%), menej často ganglioneuroblastómu, neuroblastómu a veľmi zriedkavo aj PNST
- embryonálne majú obidve komponenty spoločný základ v bunkách neurálnej lišty



# Diskusia

- najčastejšie sa vyskytuje v 4.- 5. dekáde, s rovnakým pomerom výskytu u mužov aj žien
- prevažná časť je lokalizovaná v nadobličkách, len zriedkavo sa vyskytujú extraadrenálne (retroperitoneálne, moč. mechúr, cauda eqina)
- asociácia s neurofibromatózou typ 1 (NF1) alebo MEN 2A

# Diskusia

- klinicky sa prejavuje symptómami zodpovedajúcimi hypersekrécii katecholamínov : hypertenzia (trvalá alebo záchvatovitá), bolesti hlavy, tachykardia, palpitácie, potenie, menej často sa vyskytujú ortostatická hypotenzia, tremor, anxiozita
- zriedkavo aj paraneoplastické sy. v dôsledku produkcie regulačných peptidov (Cushingov sy.- ACTH, CRH)
- produkcia VIP môže viesť ku Werner-Morrissonovmu sy. (WDHA-hnačka, hypokalémia, achlorhydria)

# Diskusia

- väčšina nádorov má veľkosť 4-6 cm (1-10 cm)
- zastúpenie jednotlivých elementov determinuje makroskopický aj mikroskopický vzhľad nádoru, ktorý je škvrnito hnedočervený,
- zvyčajne sú ohraničené, neokapsulované
- nevyhnutá architektonická identifikácia druhej komponenty
- výskyt len ojedinelých roztrúsených buniek nepostačuje na klasifikovanie lézie ako kompozitného nádoru

# Diskusia

- cytologicky **feochromocytomatózna komponenta** je variabilná:
  - veľké polygonálne bunky s bohatou bazofilnou granulárnou, cytoplazmou
  - menšie bunky s eozinofilnou, amfofilnou aj vakuolizovanou cytoplazmou
- jadrá pleomorfné, veľké okrúhle s výraznými jadierkami, inklúziami aj invagináciami
- bizarné obrovské aj viacjadrové bunky
- hyalínové globule

# Diskusia

- plynulý prechod obidvoch komponent
- **ganglioneuromatózna komponenta** je formovaná veľkými plygonálnymi gangliovými bunkami s eozinofilnou cytoplazmou, excentrickým jadrom a prominentným jadierkom, Schwannovými bunkami a zrelým fibróznym tkanivom
- Imunohistochemicky sú bunky feochromocytómu pozitívne pri dôkaze chromogranínu aj synaptofyzínu a fokálne aj S100 proteínu

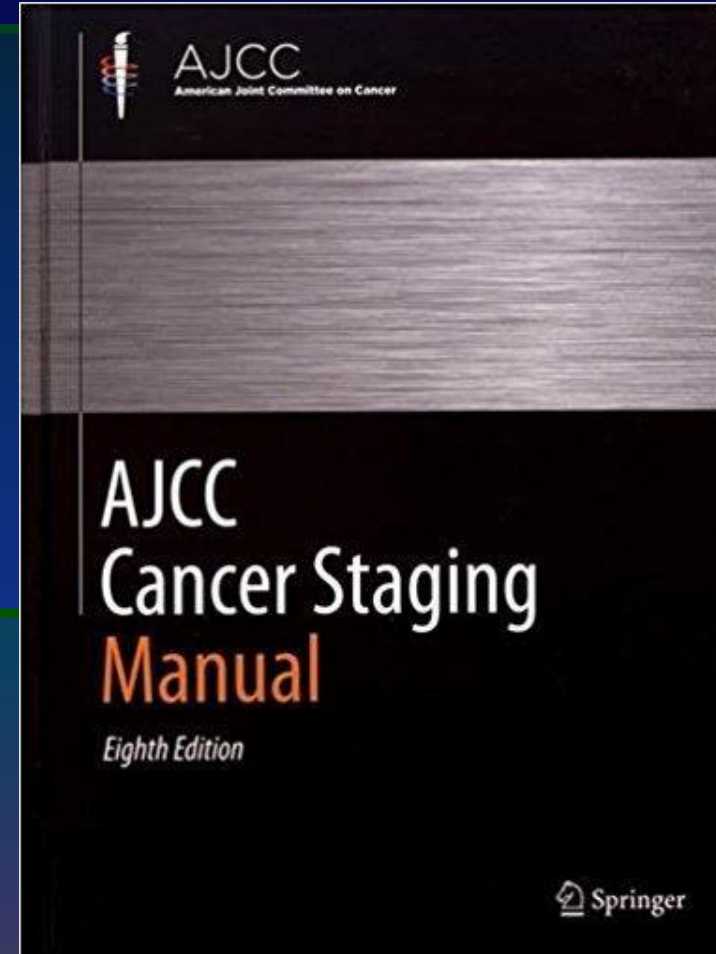
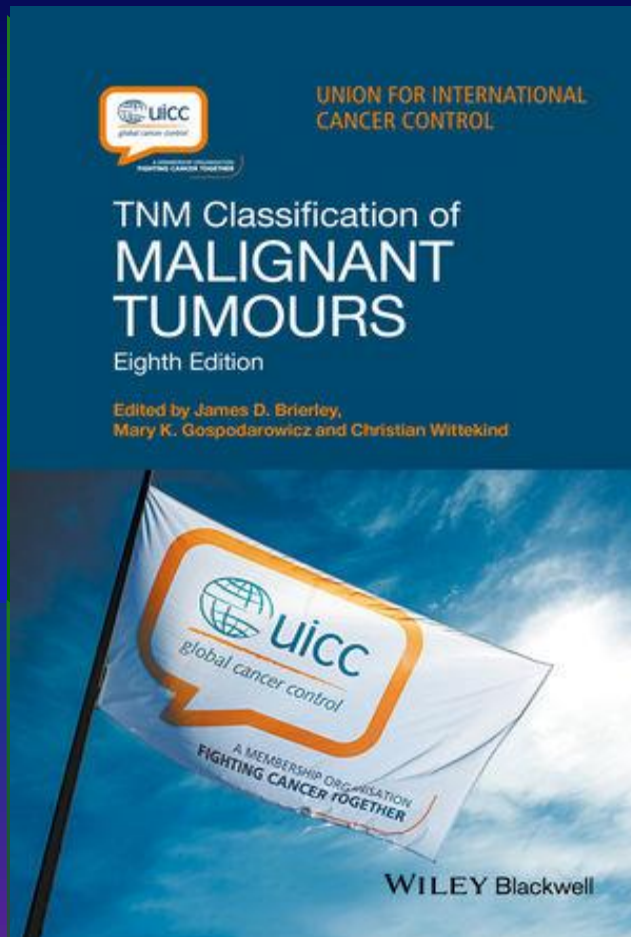
# Diskusia

- feochromocytóm aj kompozitný feochromocytóm sa považujú za nádory s malígnym potenciálom (M8700/3)
- je ťažké predikovať ich biologické správanie
- predikcia agresívneho správania a metastatický potenciál boli predmetom viacerých štúdií
- PASS skóre (feochromocytóm nadobličky hodnotiace skóre) môže byť použité na stanovenie malígneho potenciálu , zahrňa viacere rastové aj cytologické parametre, inváziu, nekrózy, proliferáciu

# Diskusia

- nádory so skóre väčším ako 4 sú považované za agresívnejšie
- GAPP (Gradingový systém pre nadobličkový feochromocytóm a paraganglióm) umožňuje stanovenie rizika metastáz a prežívania
- feochromocytómy môžu metastázovať buď ako samostatná entita, v prípade kompozitného PC aj v spojitosti s malígnou neurálnou komponentou (ganglioneuroblastóm)

# Diskusia





# Diskusia

- **Primary tumor (pT)**

  - pTX: primary tumor cannot be assessed

  - pT1: pheochromocytoma < 5 cm

  - pT2: pheochromocytoma 5 cm or larger OR sympathetic paraganglioma

  - pT3: invasion into surrounding tissues (including extra-adrenal adipose)

- **Regional lymph nodes (pN)**

  - pNX: regional lymph nodes cannot be assessed

  - pN0: no regional lymph node metastasis

  - pN1: regional lymph node metastasis

- **Distant metastasis (pM)**

  - pM1a: metastasis to bone

  - pM1b: metastasis to nonregional lymph node, liver or lung

  - pM1c: metastasis to bone and multiple other sites

# Diskusia

- **AJCC prognostic stage groups**

Stage group I:      T1          N0          M0

Stage group II:     T2          N0          M0

Stage group III:    T1          N1          M0

                         T2          N1          M0

                         T3          N0 - 1     M0

Stage group IV:    T1 - 3     N0 - 1     M1

# Literatúra

- *Survival Guide to endocrine Pathology 4*, Silvia L. Asa  
Pathology Survival Guides, First Series Volume 3  
Inovative Science Press 2020
- *Retroperitoneal composite pheochromocytoma-ganglioneuroma: a case report and review of literature*  
Jinchen Hu, Jitao Wu, Li Cai, Lei Jiang, Zhigiang Lang, Guimei Qu  
Houcai Liu, Weidong Zao, Guoha  
Diagnostic pathology 8, Article No:63 (2013)
- *Composit Pheochromocytoma : A Rare Form of Tumor*  
G. R. Kakshminarayana Indian J Nephrol. 2019 Sept-Oct, 29(5):307-308

# Literatúra

- *Composite pheochromocytoma-ganglioneuroma of the adrenal gland: A case report with immunohistochemical study*, Ram Nawal Rao, Nidhi Singla and Kamlesh Yadav. *Front. Endocrinology*, 14 Sep 2022 *Urol Ann.* 2013 Apr-Jun; 5(2): 115–118.
- *Case Report: Composite pheochromocytoma with ganglioneuroma component: A report of three cases*: Paula B. Araujo<sup>1,2†</sup>, Mirna S. Carvallo<sup>3†</sup>, *Front. Endocrinol.*, 14 September 2022, *Sec. Neuroendocrine Science*
- *Validation of pathological grading systems for predicting metastatic potential in pheochromocytoma and paraganglioma*, Jung-Min Koh: PLoS One. 2017; 12(11)

**Ďakujem za pozornosť**

