

XXVII. Martinský bioptický seminár SD-IAP

Hotel Victoria, 11-12.11.2022, Martin



MUDr. Juraj Marcinek, PhD.

Prípado SD-IAP 797



**Ústav patologickej anatómie a Konzultačné centrum
hematopatológie UNM a JLF UK**

❖ **Klinika: 39 ročný muž**

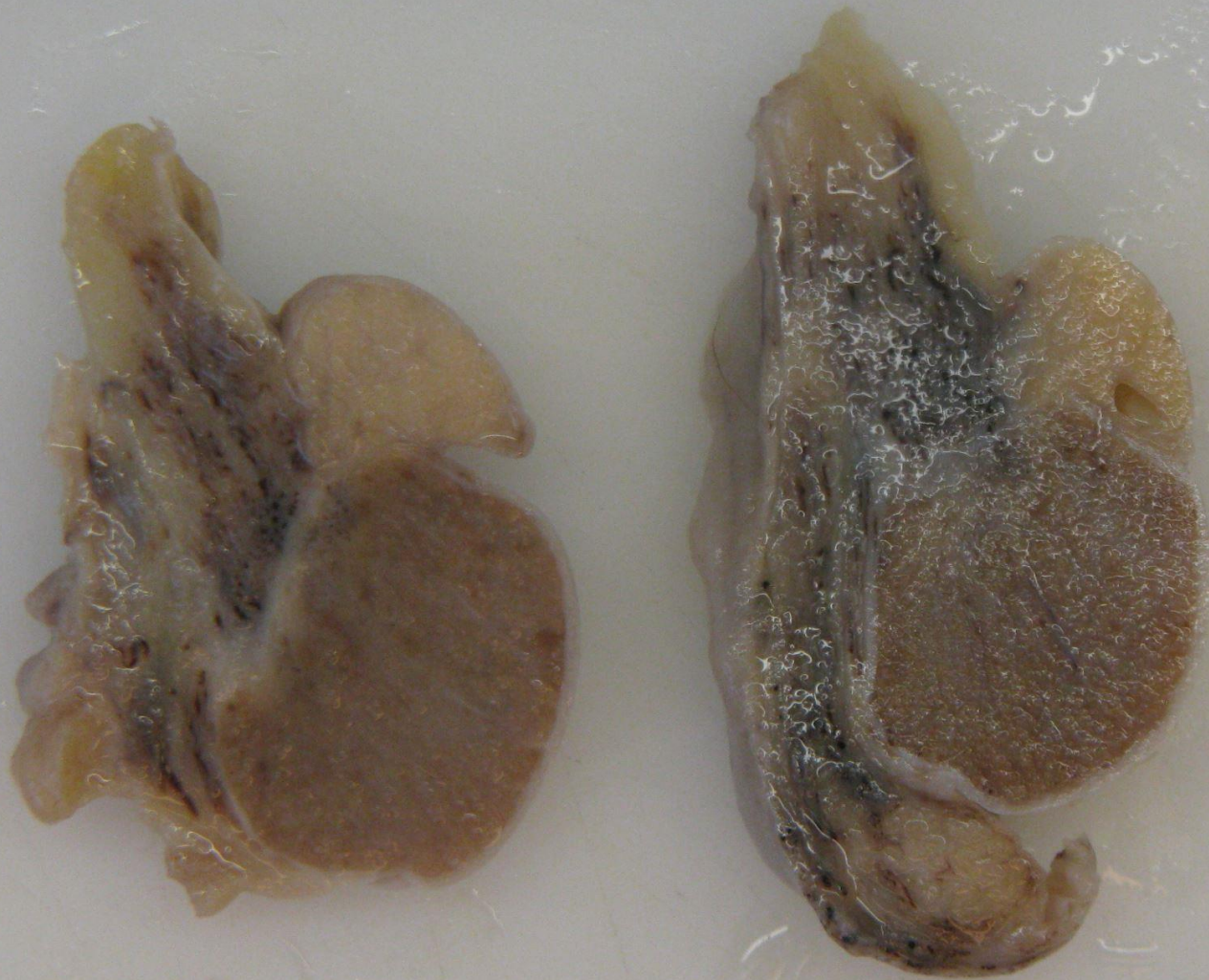
geneticky potvrdený Klinefelterov syndróm (47XXY)

exitus pre epilepsiu

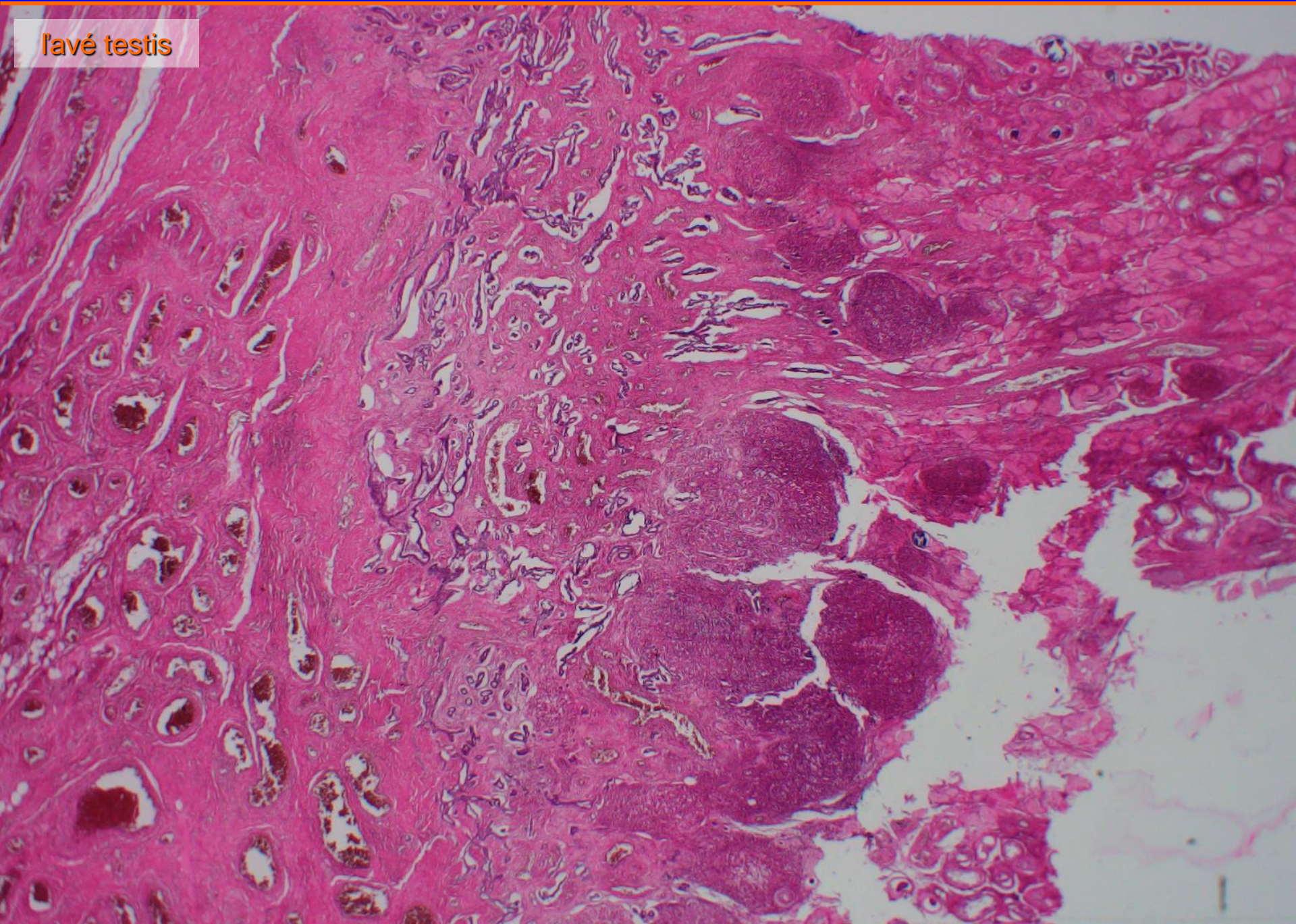
- ❖ Makronález: výška 200cm s abnormálne dlhými dolnými končatinami
alterované ochlpenie
hypoplázia vonkajšieho genitálu vrátane oboch testis
(palpačne bez tumoróznych zmien)

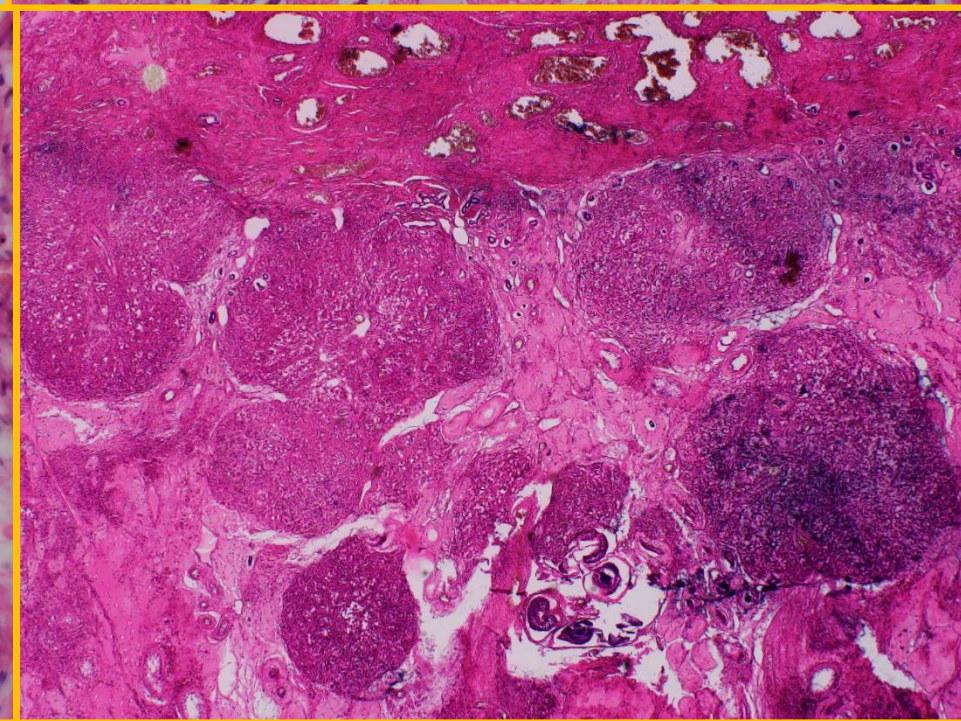
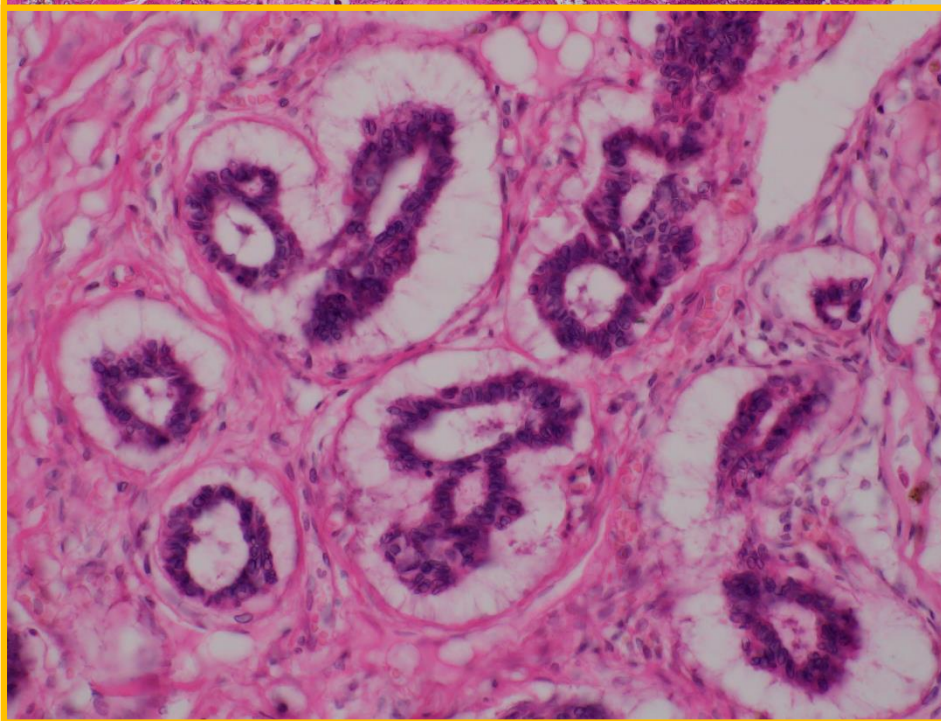
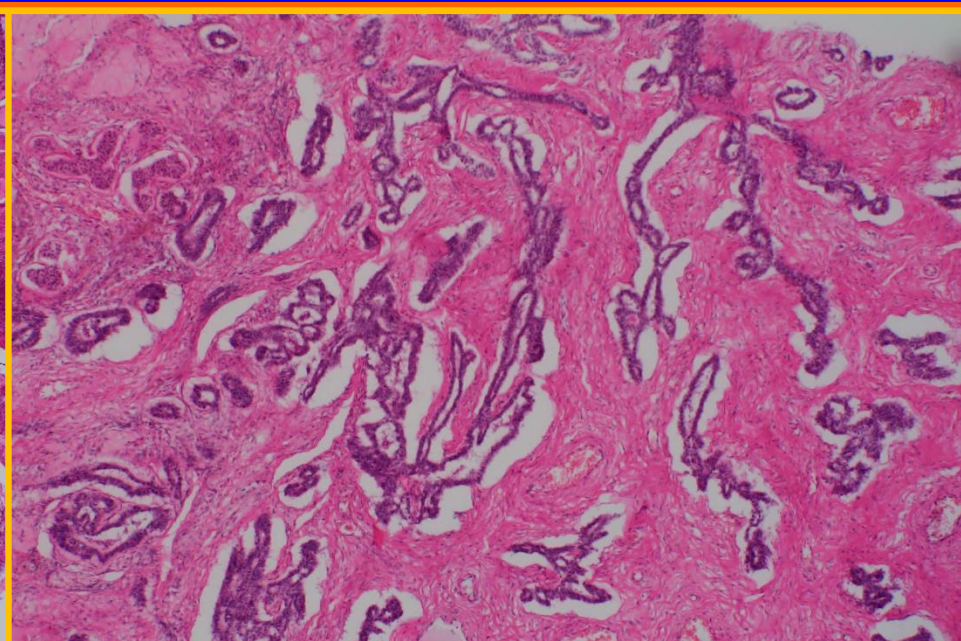
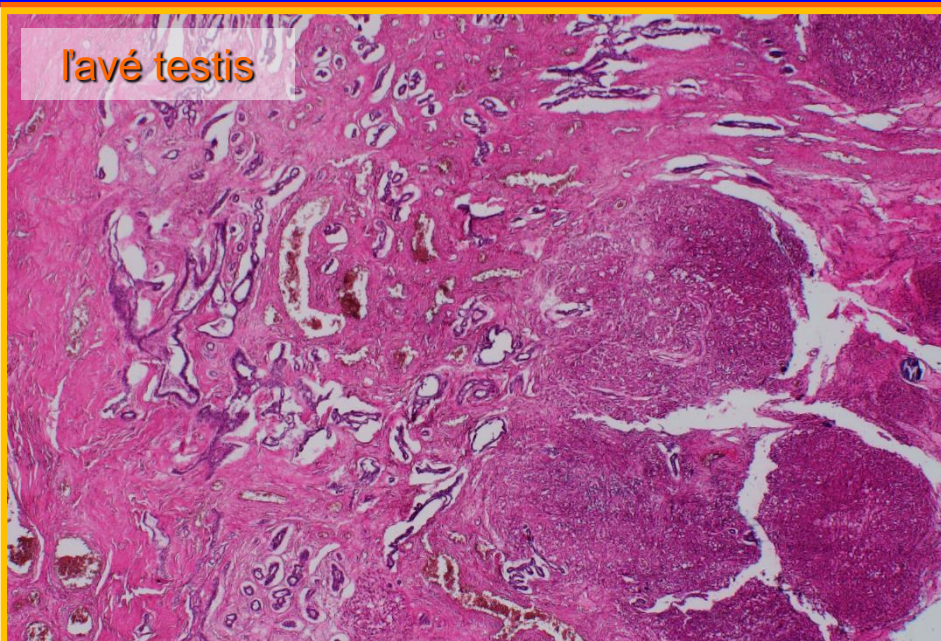


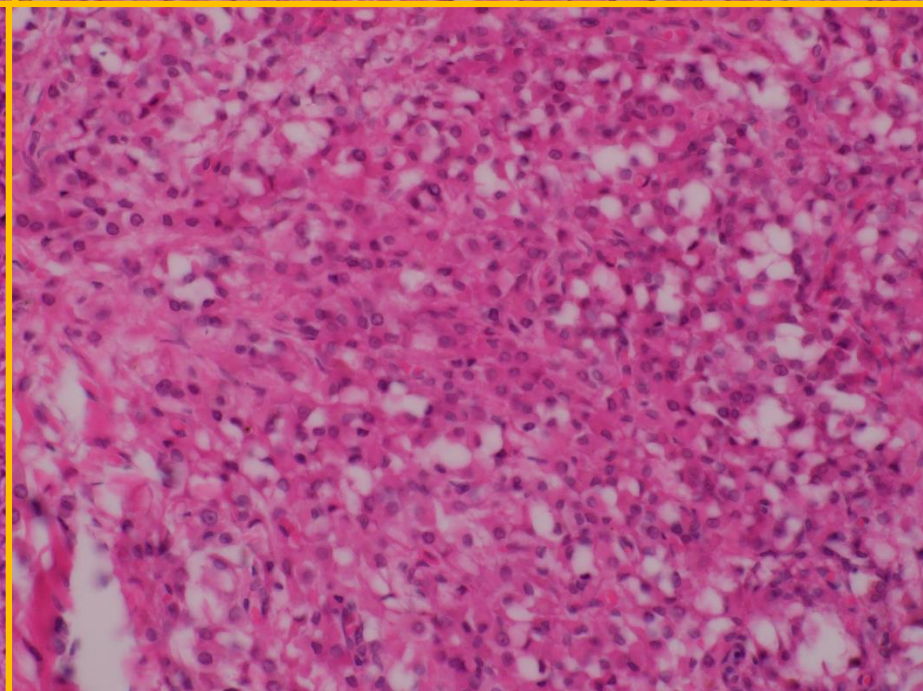
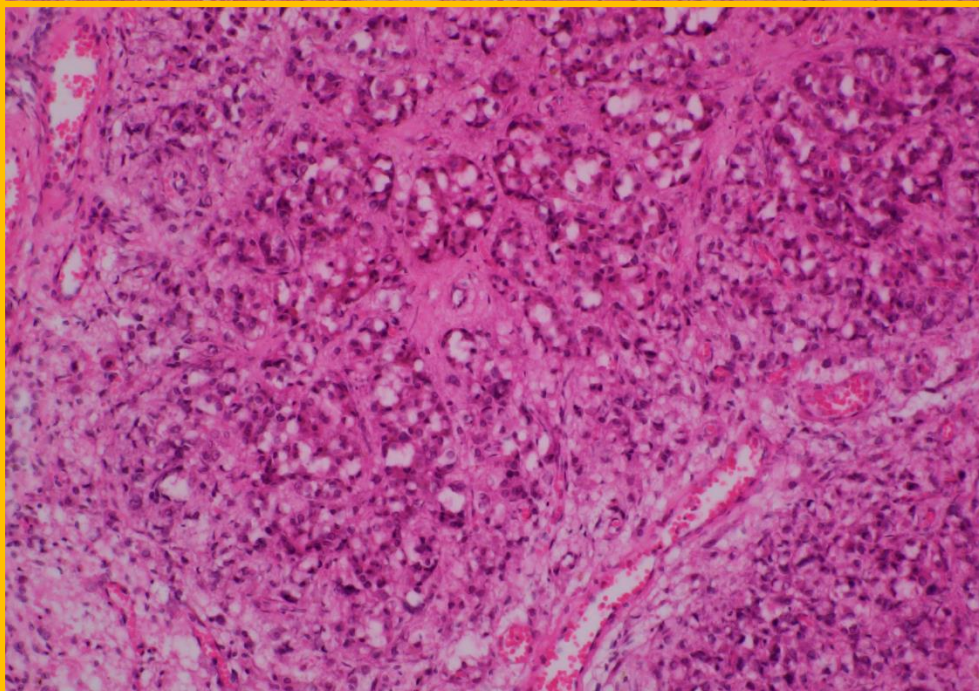
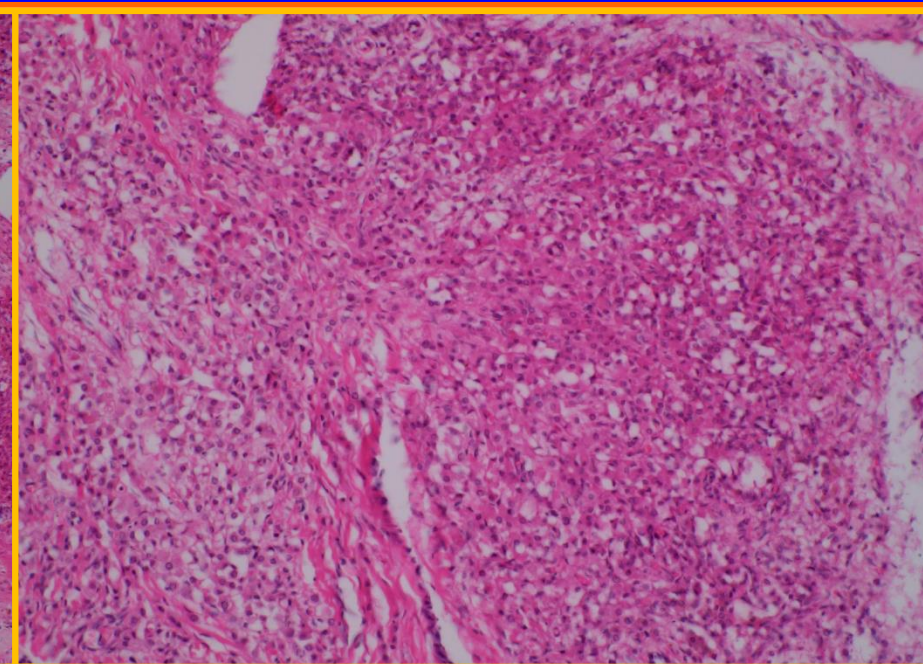
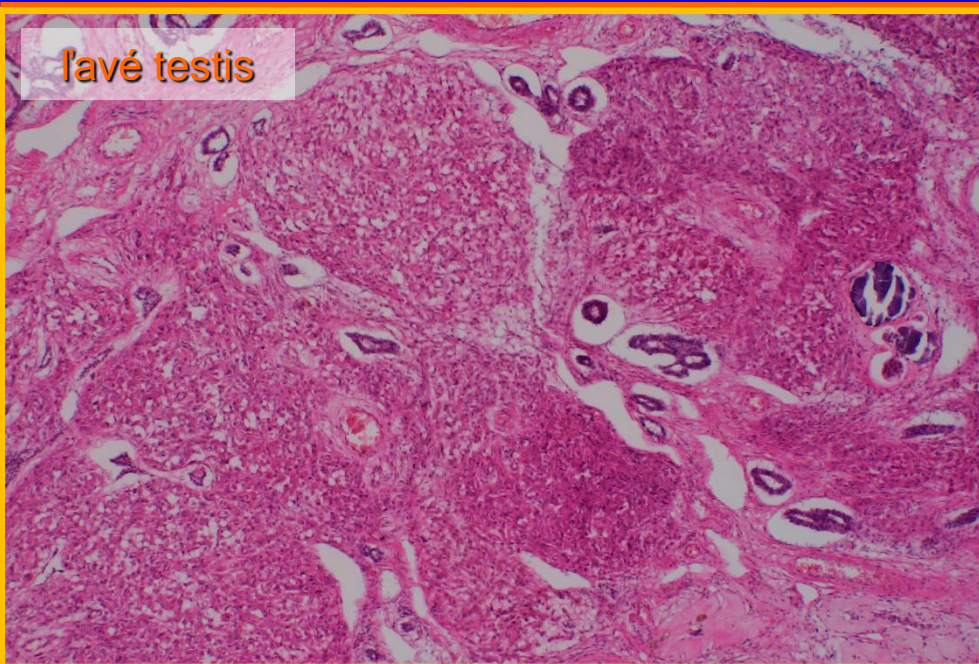
hypoplastické testes 2,5x1,5cm, bez ložiskových zmien



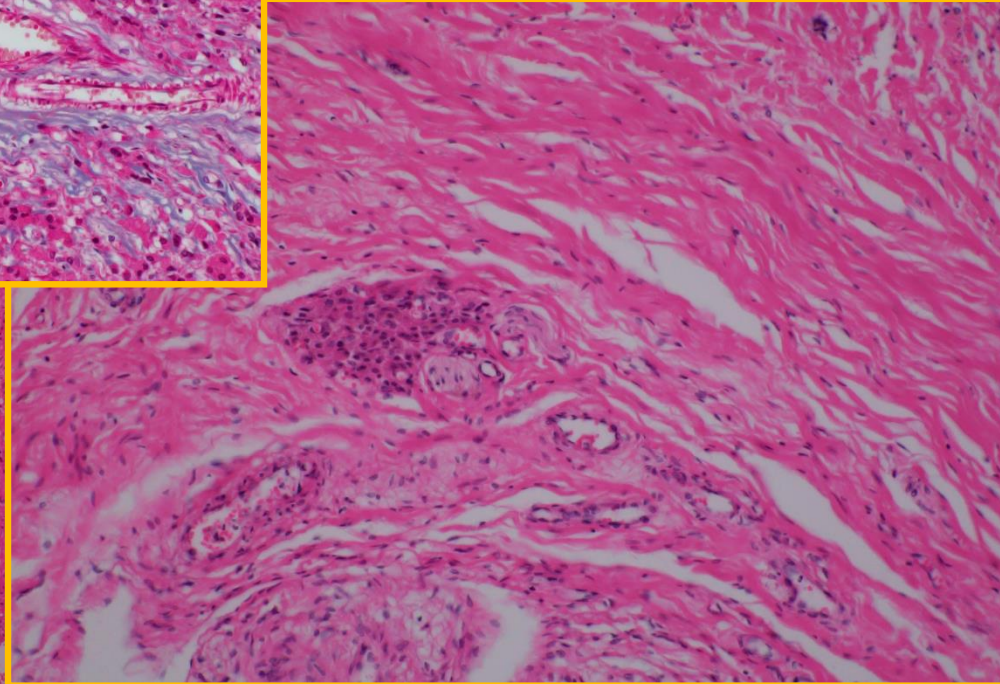
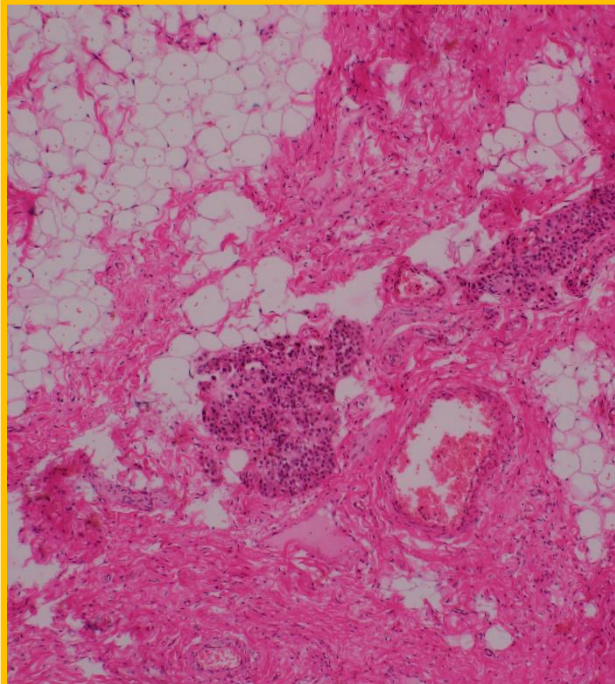
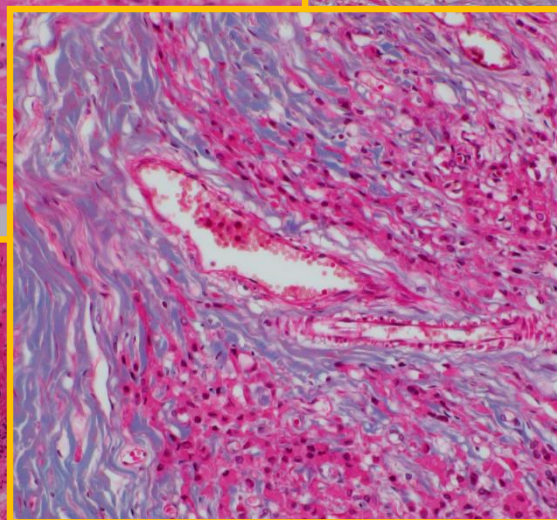
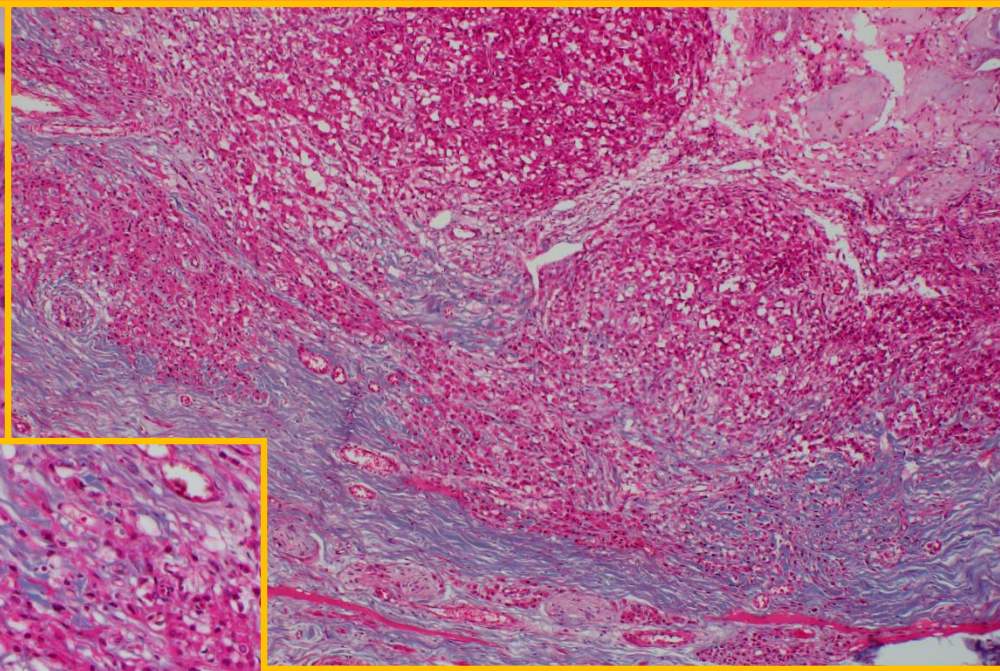
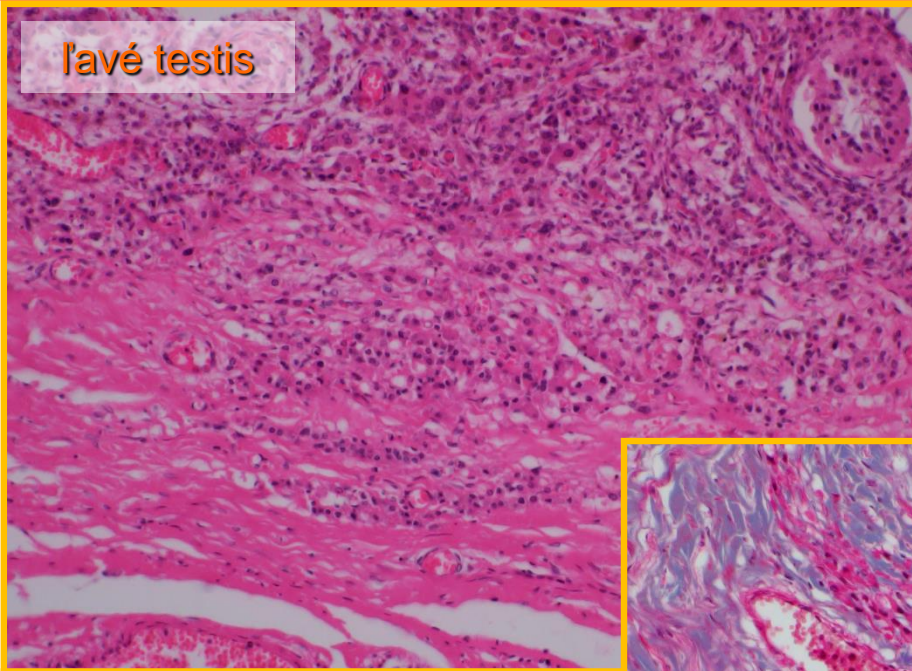
ľavé testis



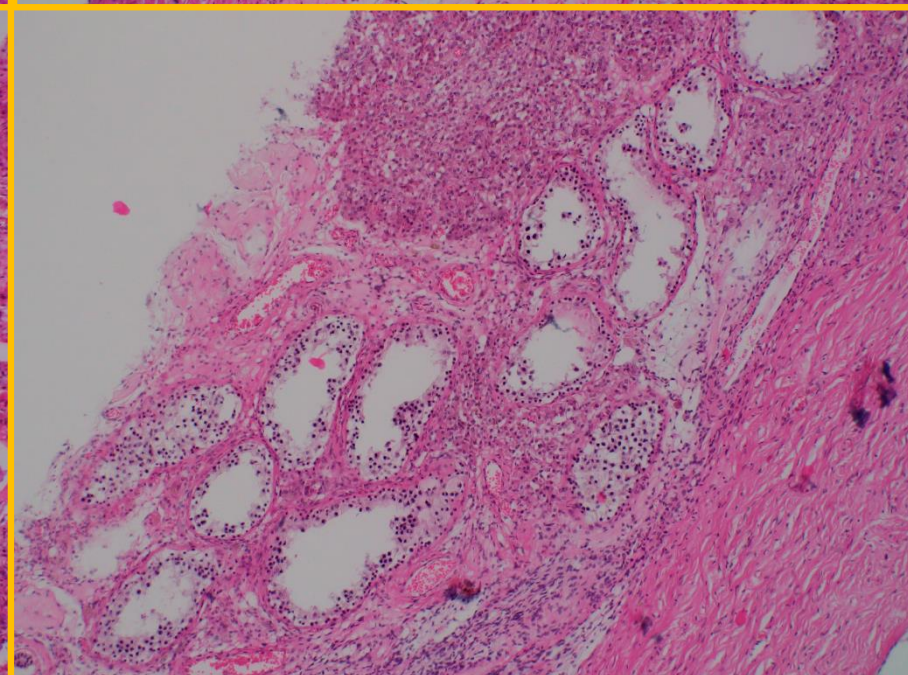
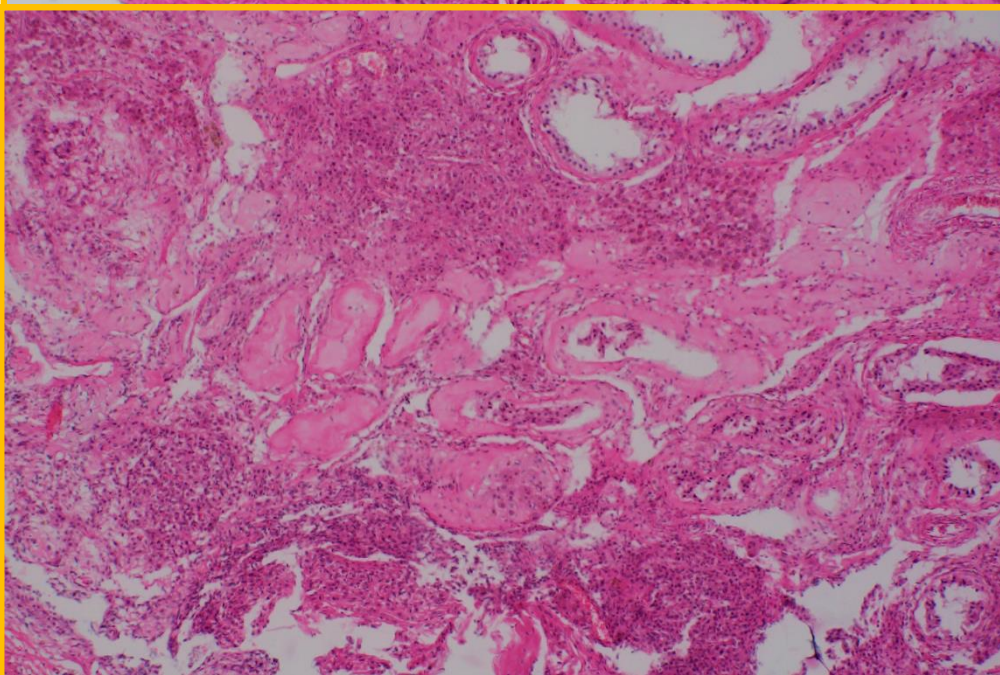
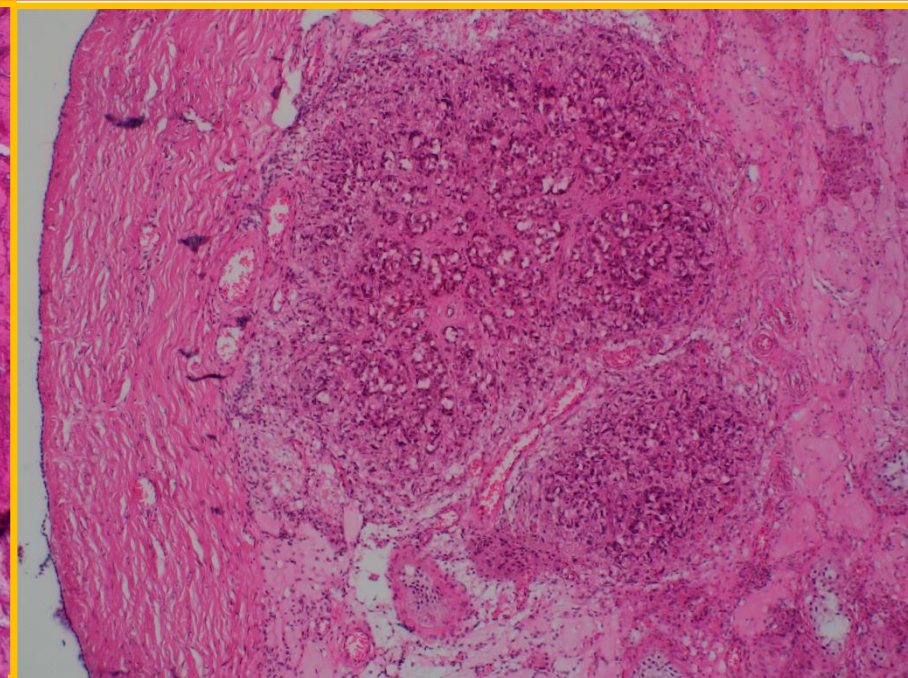
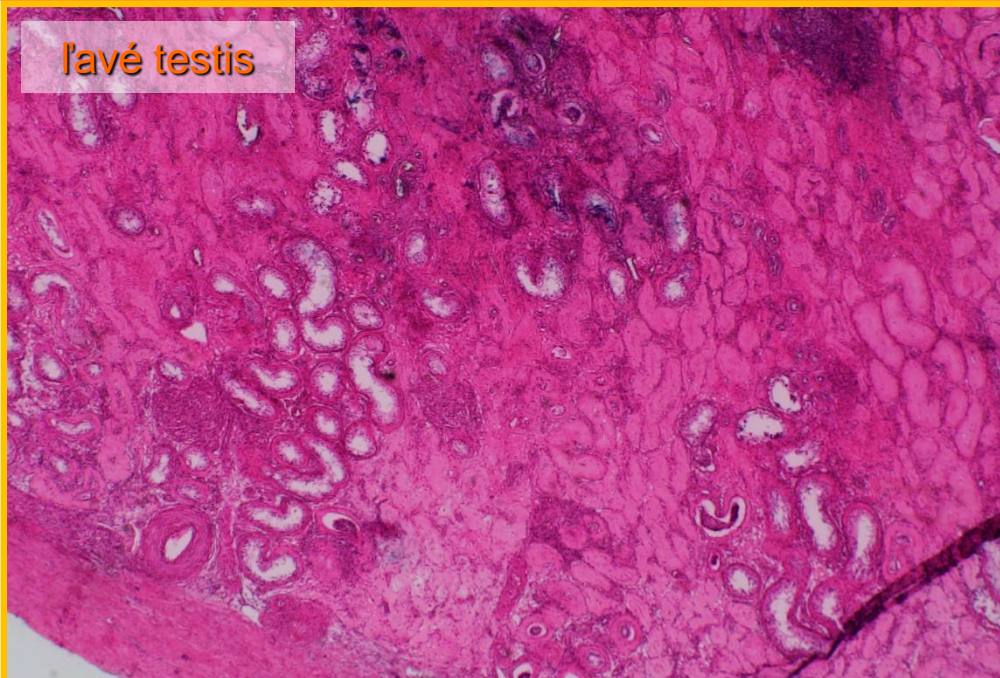




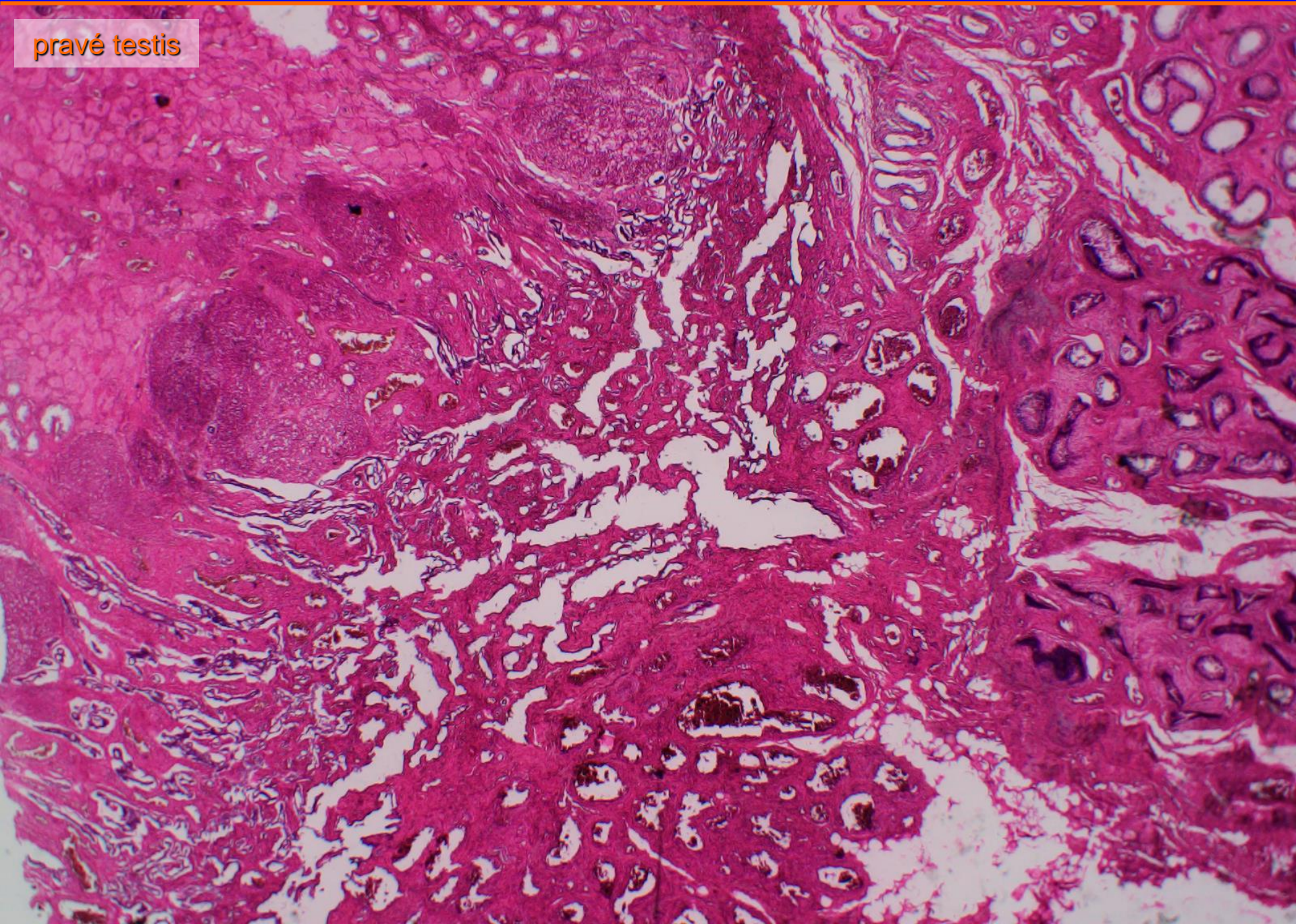
ľavé testis

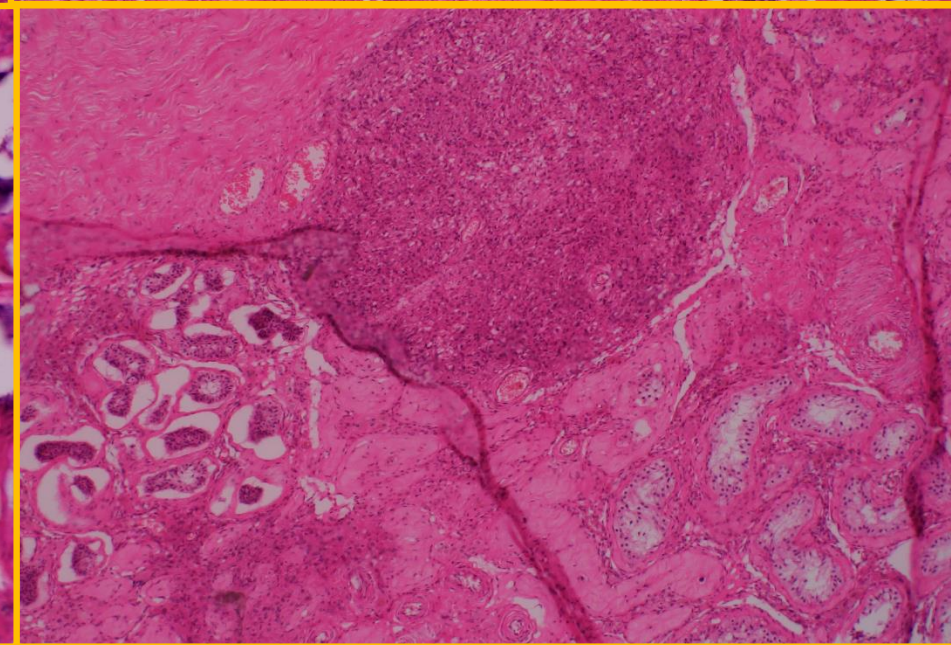
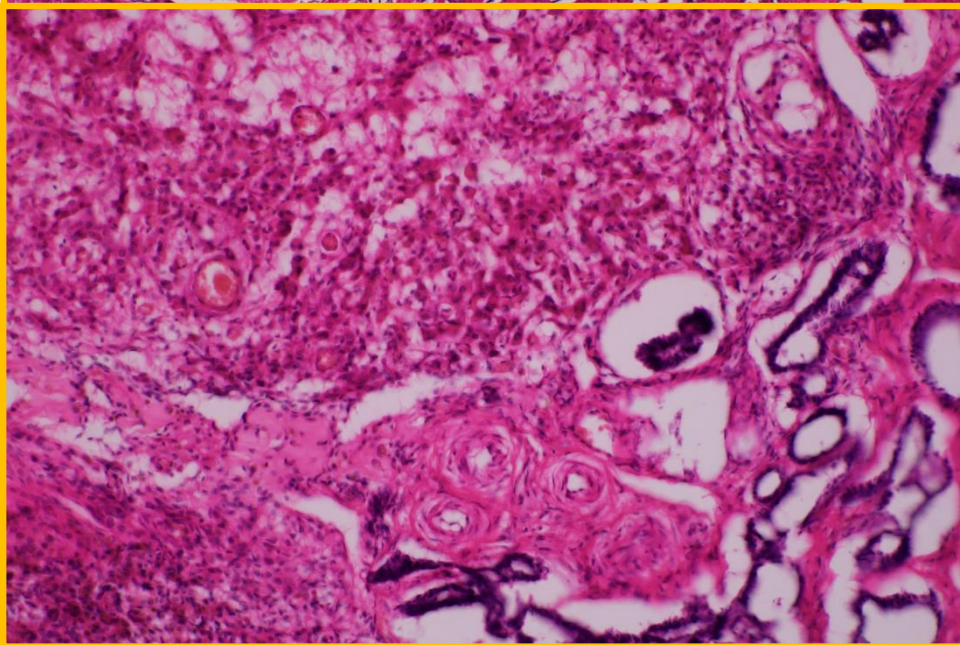
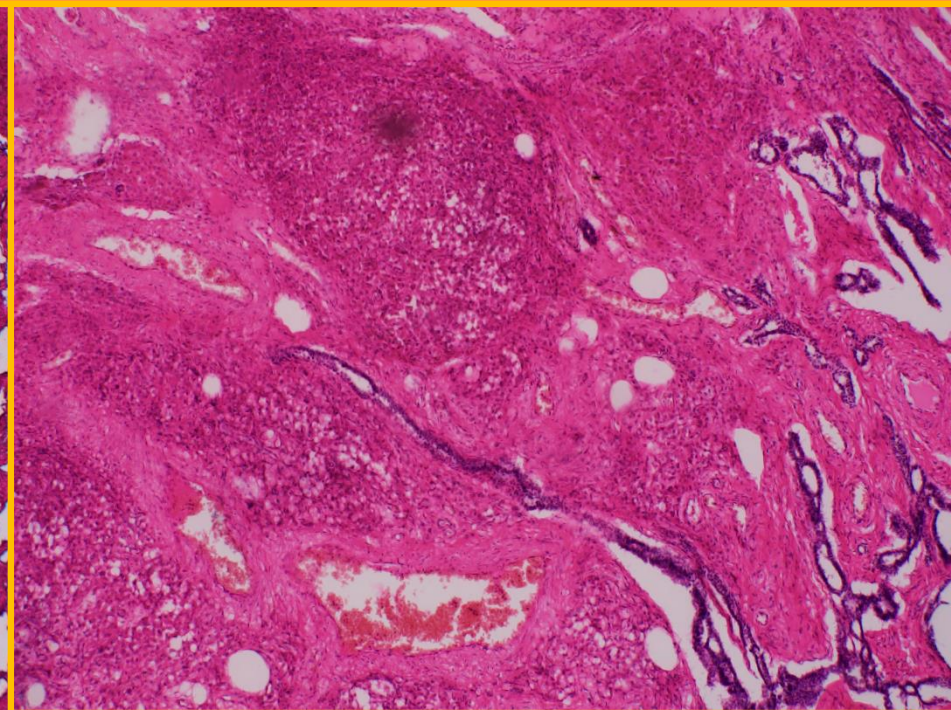
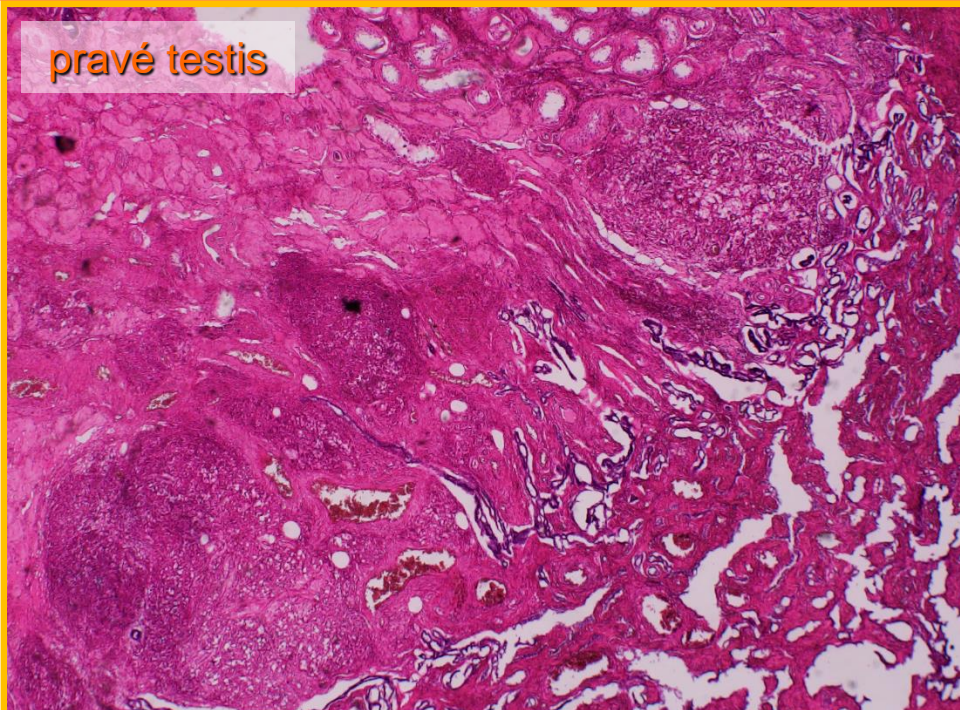


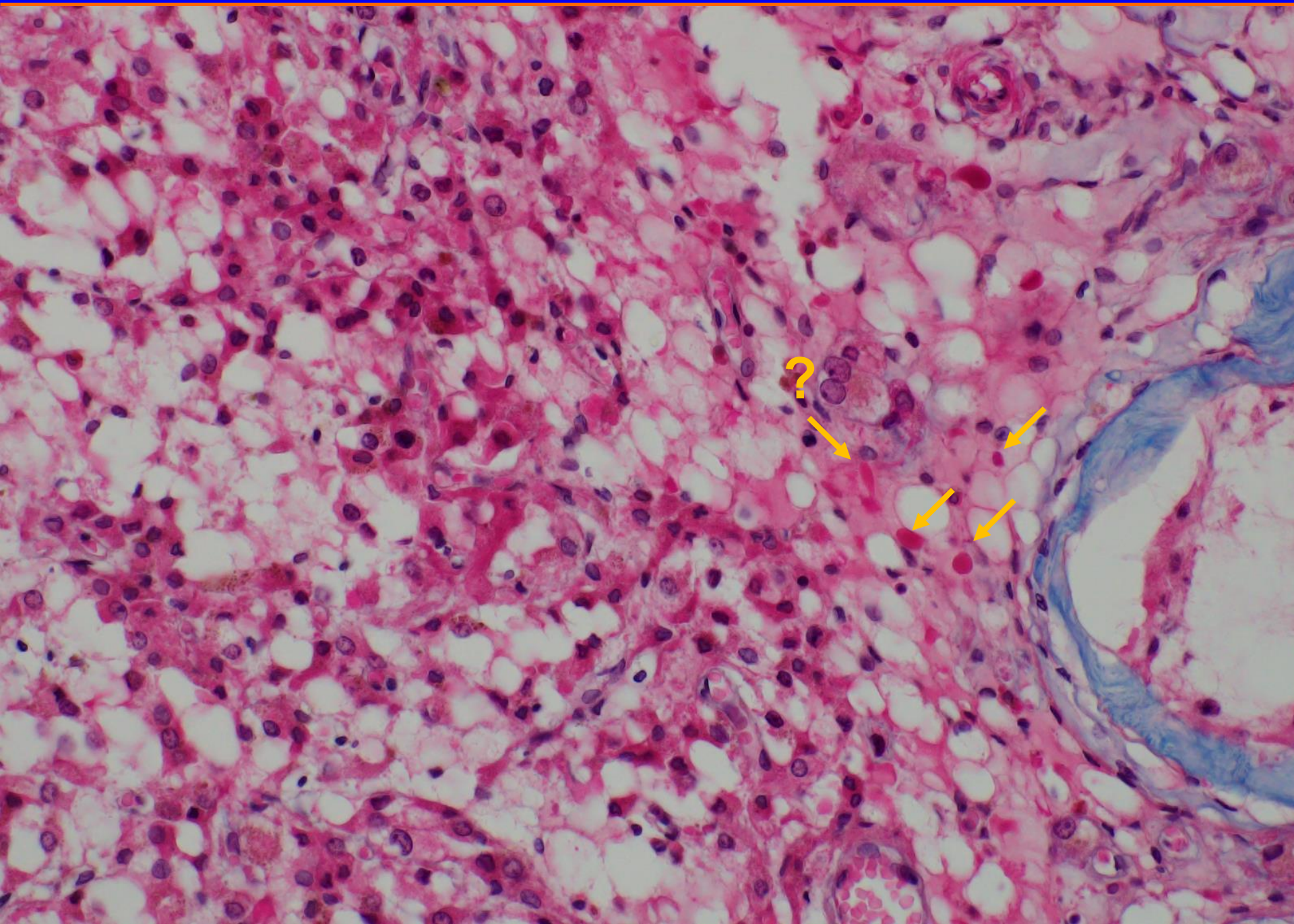
ľavé testis



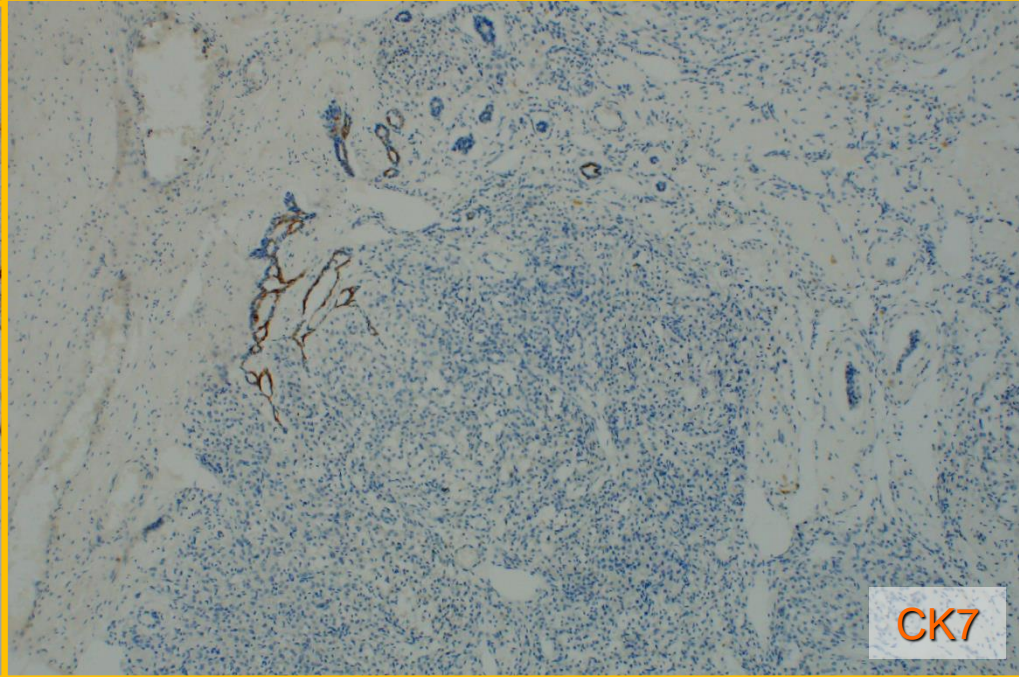
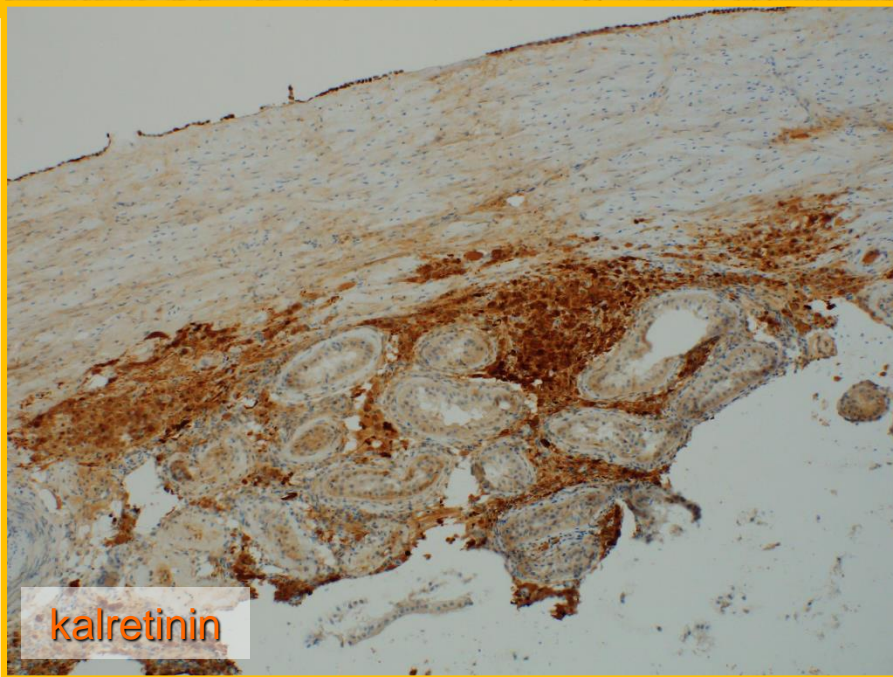
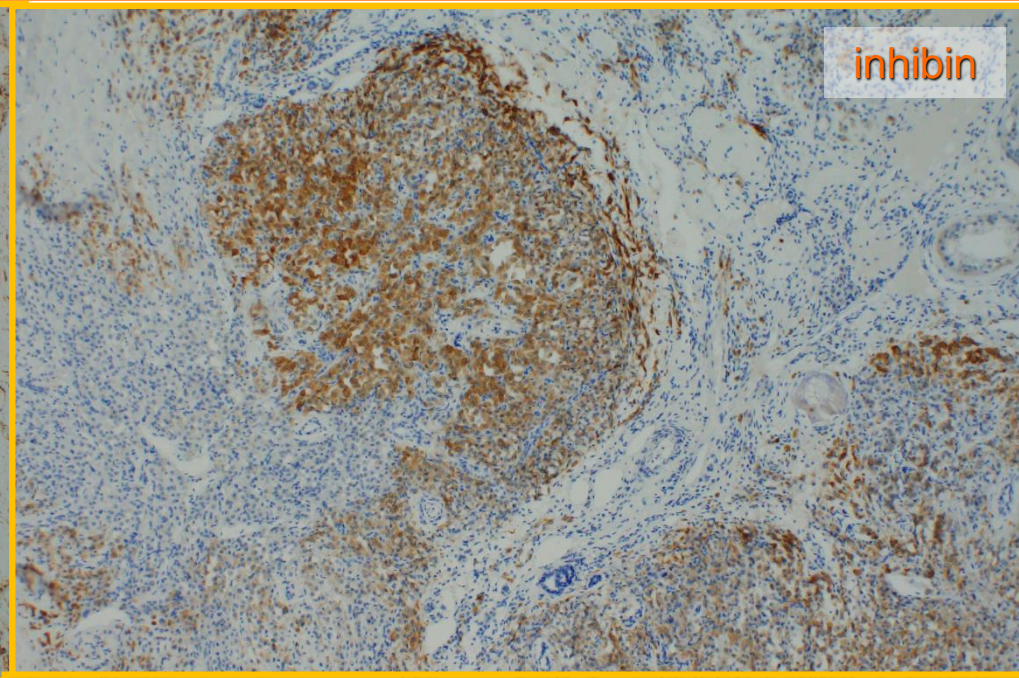
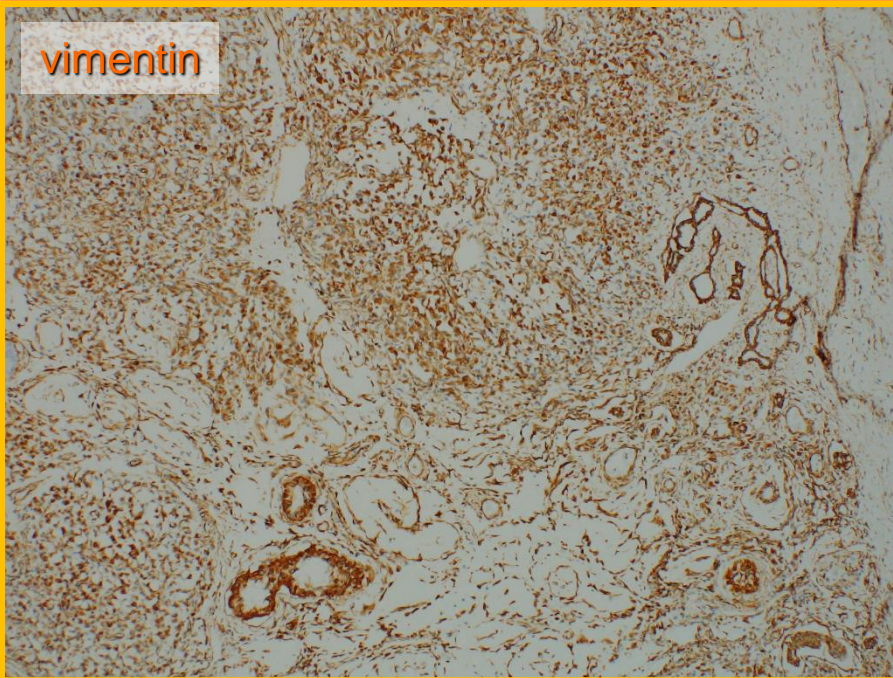
pravé testis

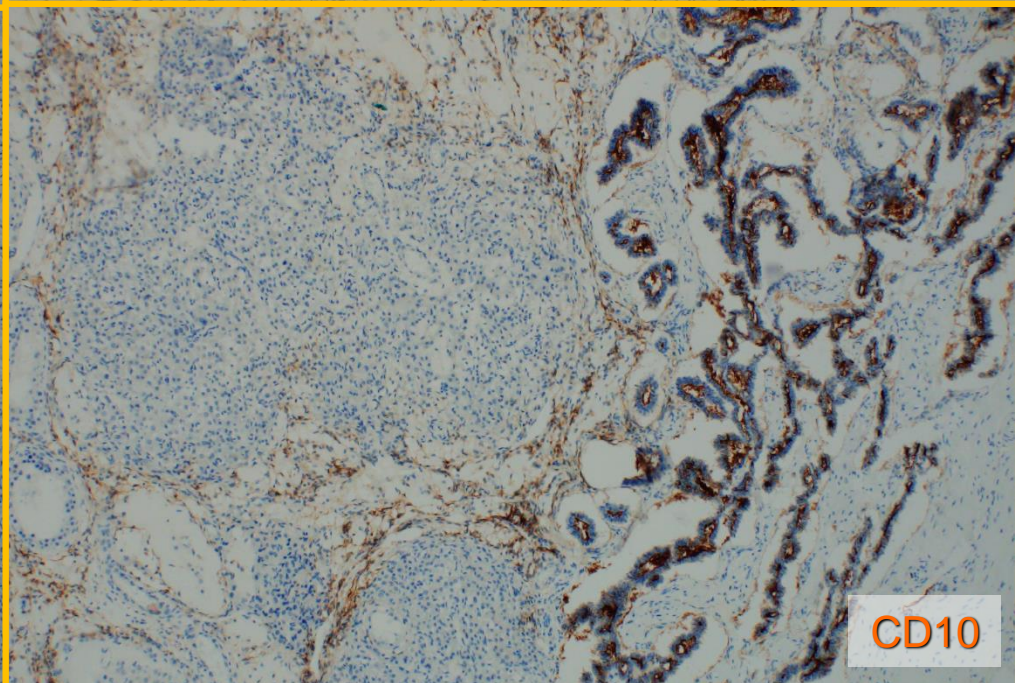
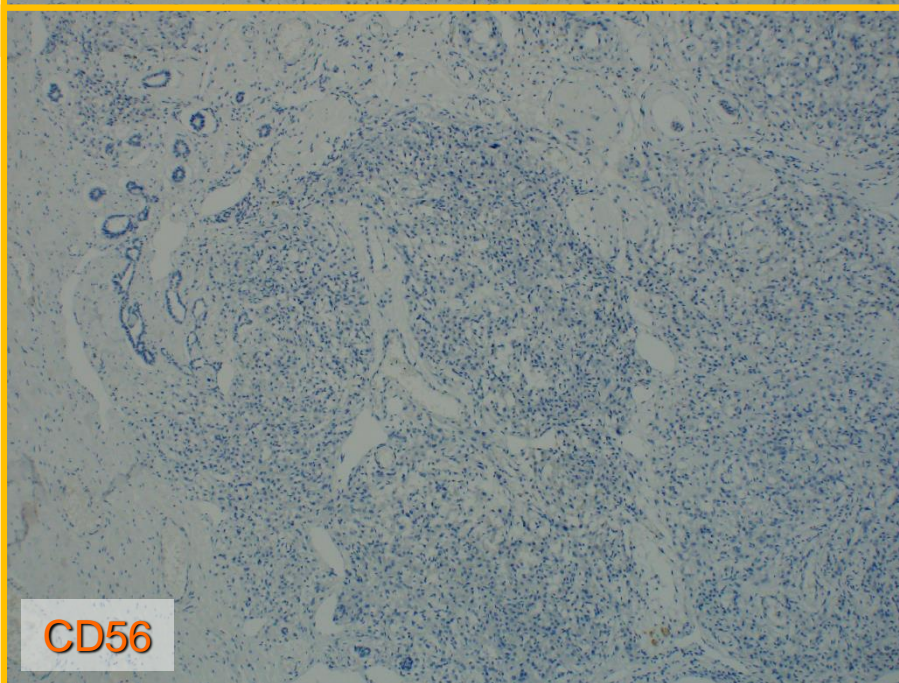
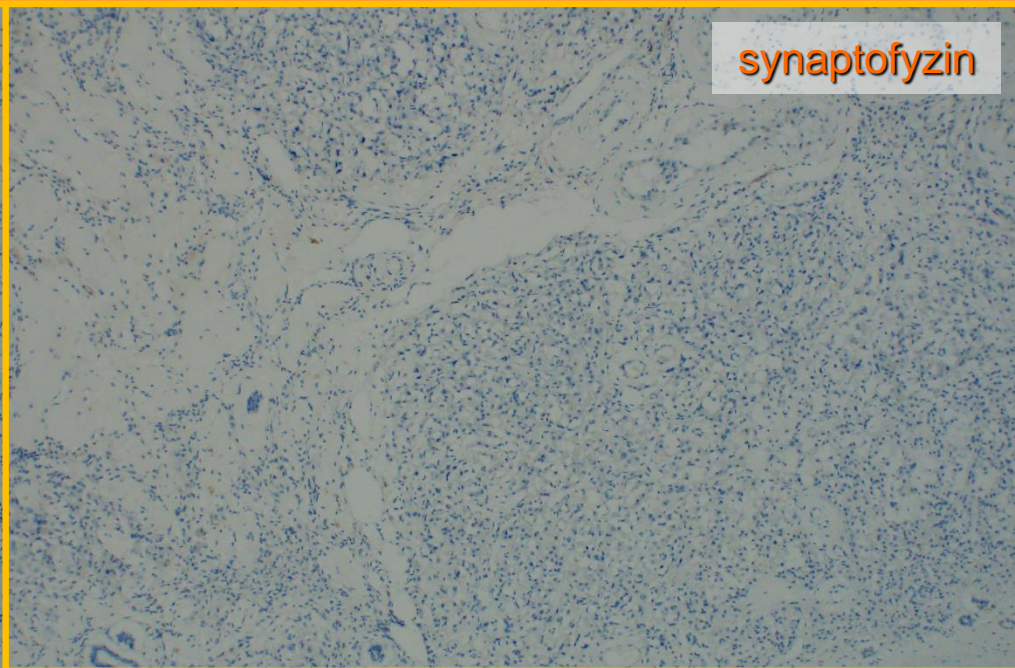
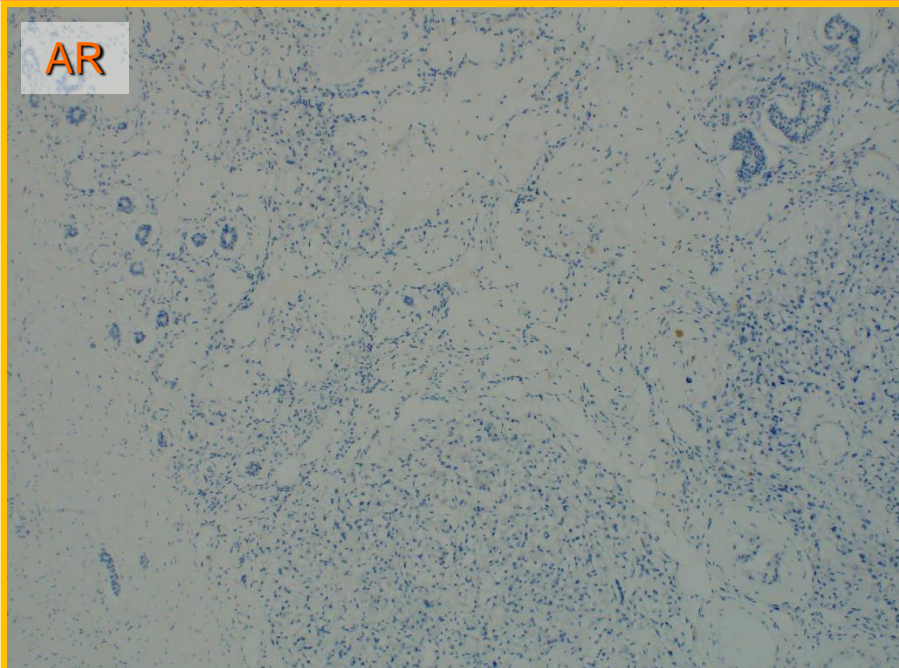


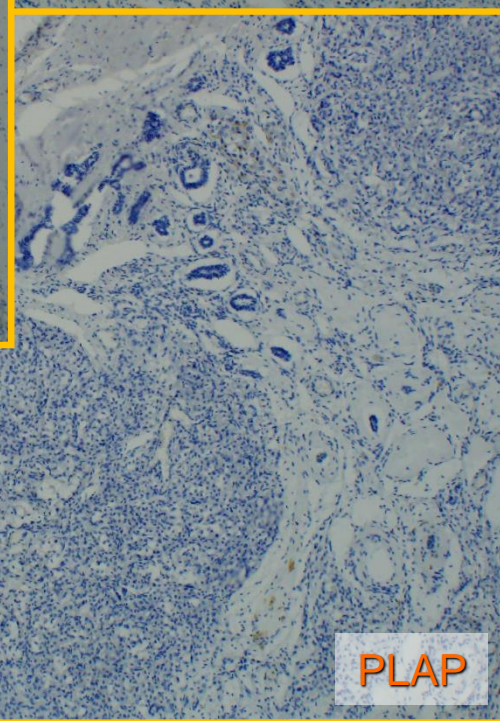
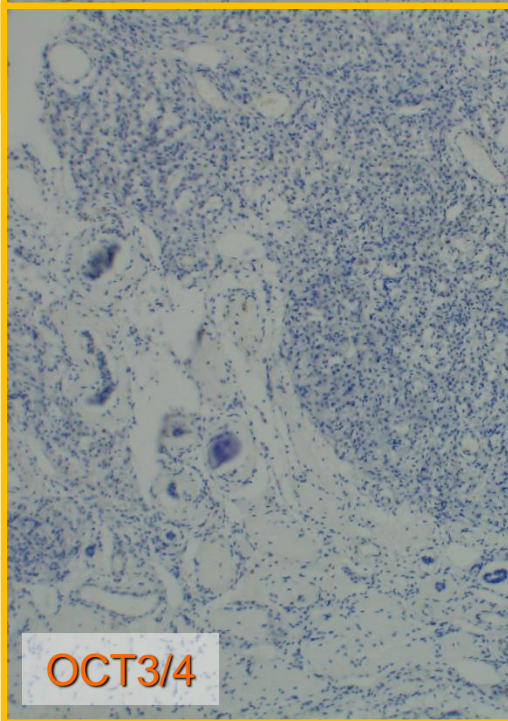
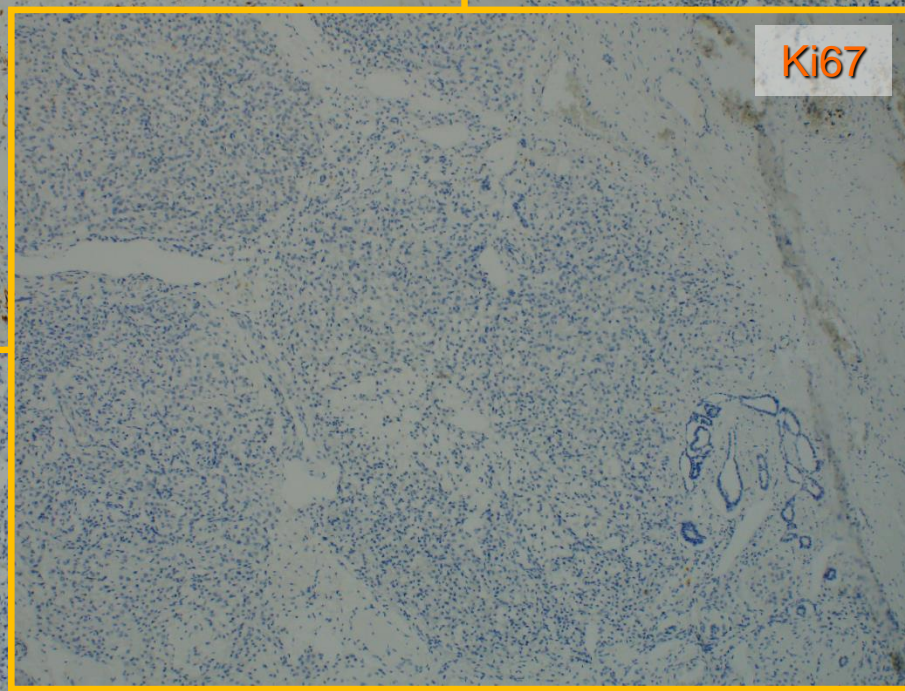
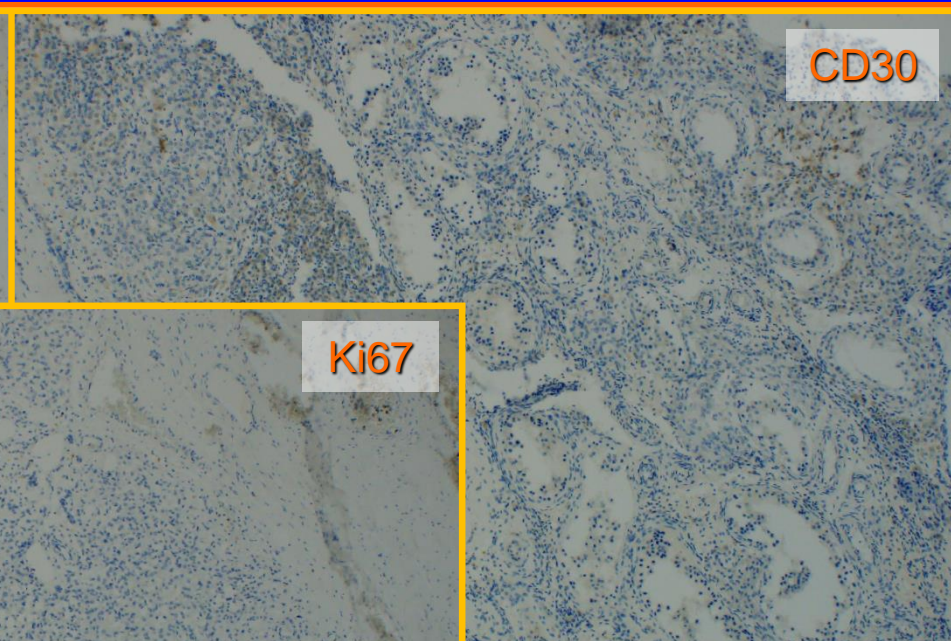
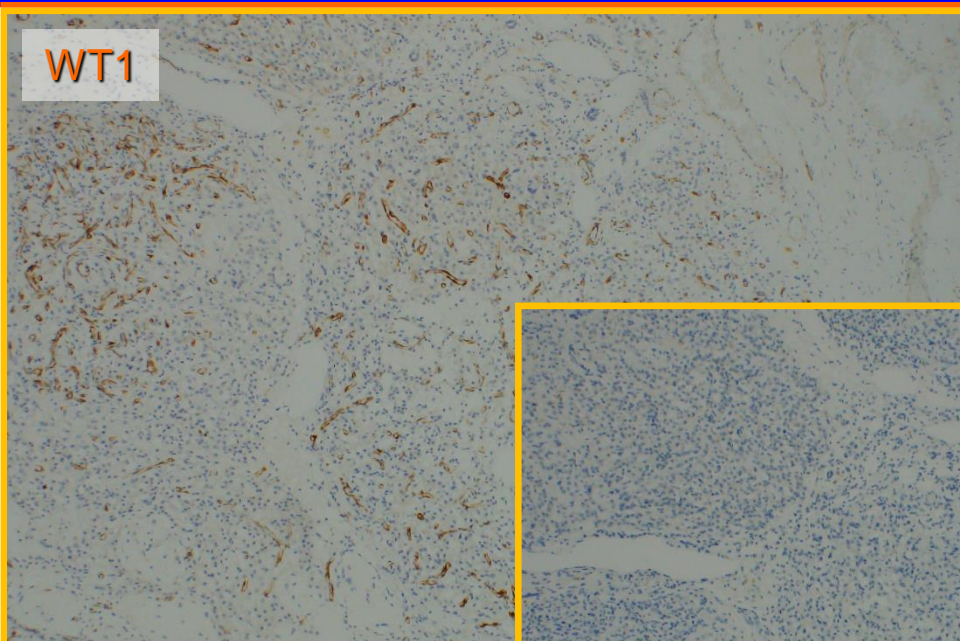












hyperplázia Leydigových buniek
+ pseudohyperplázia rete testis
pri Klinefelterovom syndróme

❖ **Klinefertelov syndróm: nadpočetný chromozóm X (47XXY)**

incidencia: 1/650 až 1/1400 pôrodov, 0,2% populácie

**genetika: najčastejšie rôzne mozaiky: XY/XXY, XY/XXXY, XX/XXY, XXY/XX/XY,
XY/XO/XXY, XX/XXY/XXXY, XXXXY/XXXXY**

klinika: eunuchoidný vzhľad a nekompletná virilizácia

zvýšená výška pre predĺženie dolných končatín

atrofia testis s azoospermiaou a ↑ gonadotropínmi (LH)

mentálna retardácia

rôzne pridružené hormonálne poruchy

↑ incidencia extratestikulárnych germinálnych nádorov

(mediastínium, corpus pienale, CNS, retroperitoneum)

najčastejšie príčiny smrti: vrodené srdcové vady, epilepsia, pľúcna embólia

❖ **Klinefertilov syndróm: 47XXY**

morfológia:

mozog - atrofia šedej hmoty ľavého temporálneho laloka

testis – 30-40% pacientov vykazuje tumorózne zmeny testis na

zobrazovacích metódach

tubulárna dysgenéza a hyalinizácia tubulov testis

(relatívna?) hyperplázia Leydigových buniek testis

atypické Leydigové bunky s denzným chromatínom, nukleárnymi

invagináciami, vakuolizácia cytoplazmy, parakryštalické inklúzie bez

Reinkeho kryštálov

❖ (adenomatózna) hyperplázia rete testis (HRT):

zvyčajne náhodný nález pri orchiektómii, resp. v nekropsii

kongenitálna HRT – kryptorchidizmus

- germinálne nádory testis

získaná HRT – hormonálne poruchy (deficiencia androgénov, estrogénová
terapia, zlyhávanie pečene, chemoterapia)

- chemické agensy

- po traume, alebo chirurgických zákrokoch

morfológia – solídny/glandulárny/kribriformný, papilárny rastový vzor

- kubické až cylindrické bunky s okrúhlymi jadrami s karyorexiou

dg. kritériá: pravá proliferácia buniek so zväčšením mediastina testis

pre rete testis atypický rastový vzor

kontinuálny prechod z rete testis

absencia známkov malignity

nevyžaduje žiadnu liečbu (len sledovanie)

❖ dif.dg. (adenomatóznej) hyperplázie rete testis (HRT):

pseudohyperplázia rete testis - výskyt v atrofickom testis s atrofiou
semenotvorných tubulov

cystická transformácia rete testis – pri obštrukcii epididymis, resp. ductus
deferens

adenóm/cystadenóm rete testis – ohraničené nádory s papilárnym rastom
- v cystadenómoch fibrózna stróma
- kubické bunky bez atypii identické s RT

primárny adenokarcinóm rete testis – extrémne zriedkavý

- absencia extratestikulárnej malignity
- lokalizácia v mediastíne testis
- kontinuita s rete testis
- infiltrujúci, solídne rastúci a mitoticky aktívny nádor
- vylúčenie všetkých ostatných nádorov testis

metastáza karcinómu prostaty – cytomorfológia+imunohistochemia

❖ **hyperplázia Leydigových buniek (LCH):**

klinika: najčastejšie asymptomatická

palpovateľné mnohopočetné noduly oboch testis

**predčasná pseudopuberta, gynekomastia, erektilná dysfunkcia,
infertilita**

**asociované ochorenia: CA prostaty, kachexia, antiandrogénová
liečba, alkoholizmus, tuberkulóza**

patogenéza: kryptorchidizmus

zvýšené gonadotropíny, deficit androgénov, Klinefelterov syn.

morfológia: bilaterálny proces spočiatku zachovávajúci tubuly

neskôr atrofické testis s poruchami tubulov

**disperzné aj nodulárne zmnoženie a zväčšenie Leydigových
buniek s nízkym obsahom lipofuscínu**

imunohistochemicky: vimentin+, inhibin+, calretinin+, MelanA+

CD56-, synaptofyzin-, CD10+

❖ dif.dg. hyperplázie Leydigových buniek (LCH):

testicular adrenal rest hyperplázia/tumor (TARH)

Leydig cell tumor (LCT)

iné tumory: kalcifikujúci veľkobunkový Sertoli cell tumor

MTS prostatického CA

seminóm

malakoplakia

❖ **testicular adrenal rest hyperplázia/tumor (TARH):**

klinika: súčasť kongenitálnej adrenálnej hyperplázie (adrenogenitálneho syndrómu) – vrodený defekt syntézy steroidných hormónov (deficit 17-OH progesterónu, resp. 11-deoxykortizolu)

**Adisonova choroba. , Cushingov syn., Nelsonov syndróm
stimulácia adrenokortikotropným hormónom (ACTH)**

5 vývojových štádií (4. a 5. sú ireverzibilné)

liečba steroidými hormónmi vedie k supresii lézie (len štádiá 1-3)

❖ **testicular adrenal rest hyperplázia/tumor:**

morfológia: vznik z ektopických ložísk tkaniva nadobličky v testis

80% bilaterálny proces

mnohopočetné palpovateľné noduly v oboch testis

vznik v rete testis a postupné šírenie do celého testis

morfologicky podobný Leydig cell tumoru, ale premiešaný s pôvodnými tubulmi testis

výraznejšie jadrové atypie

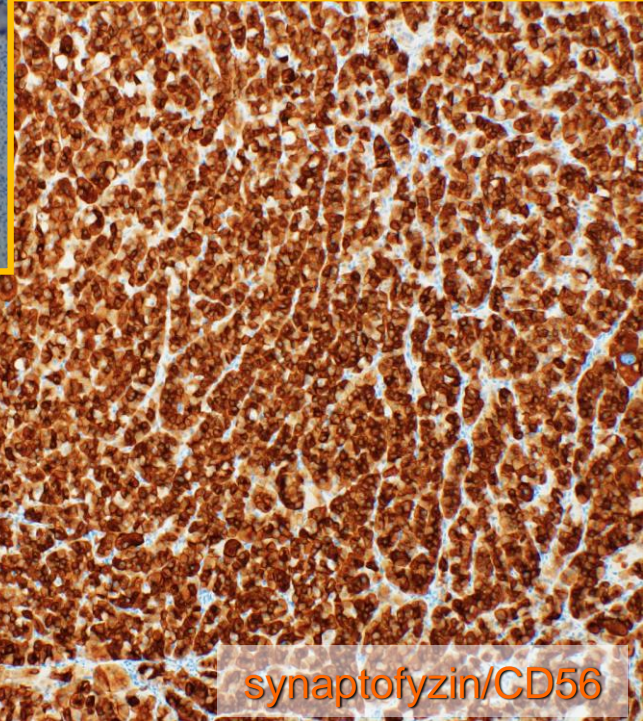
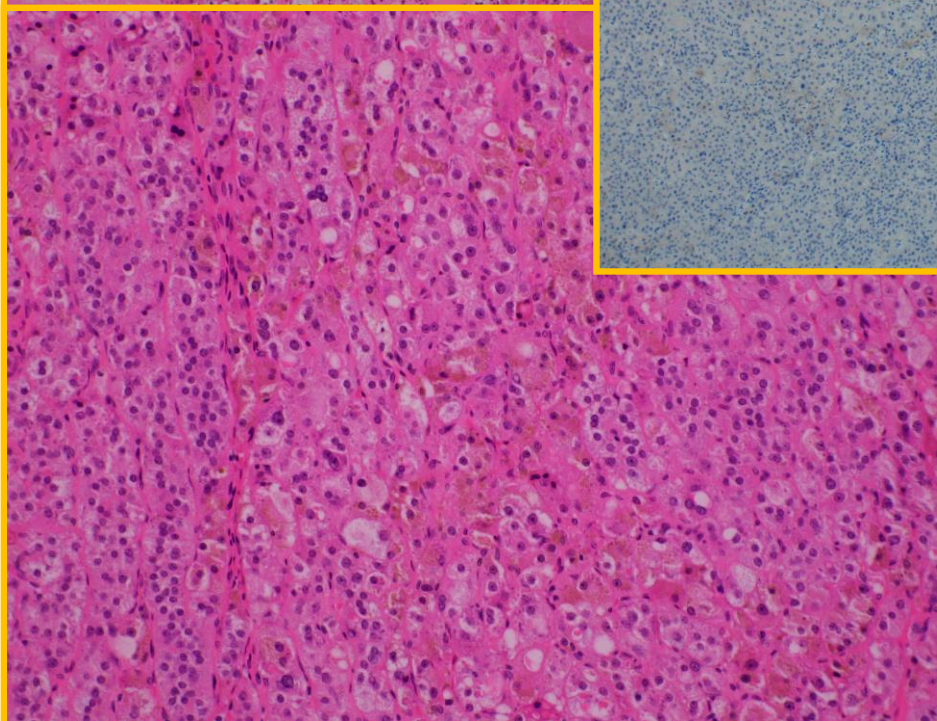
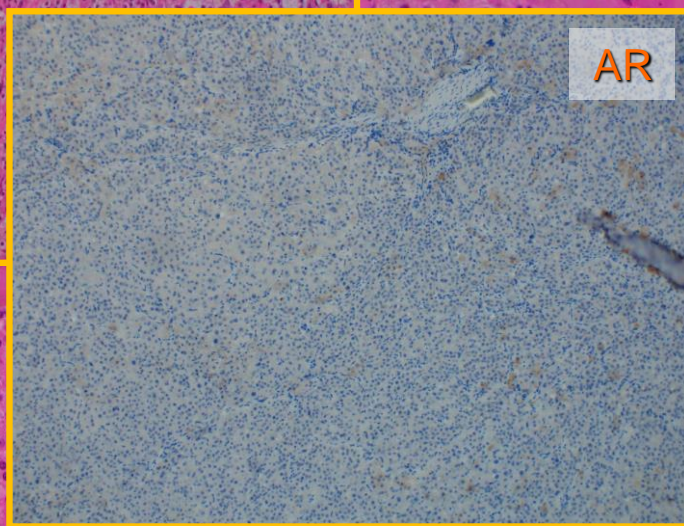
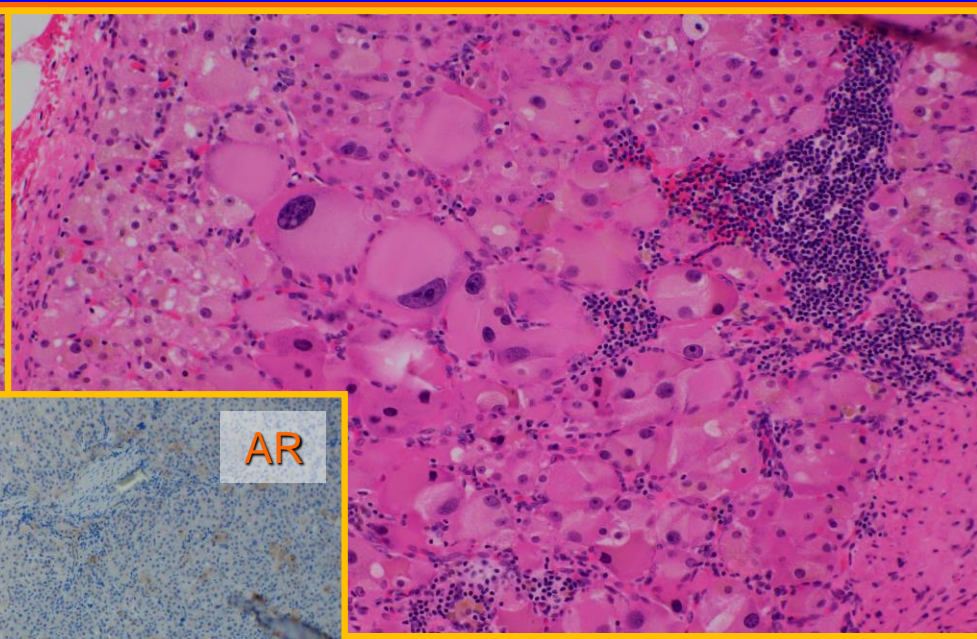
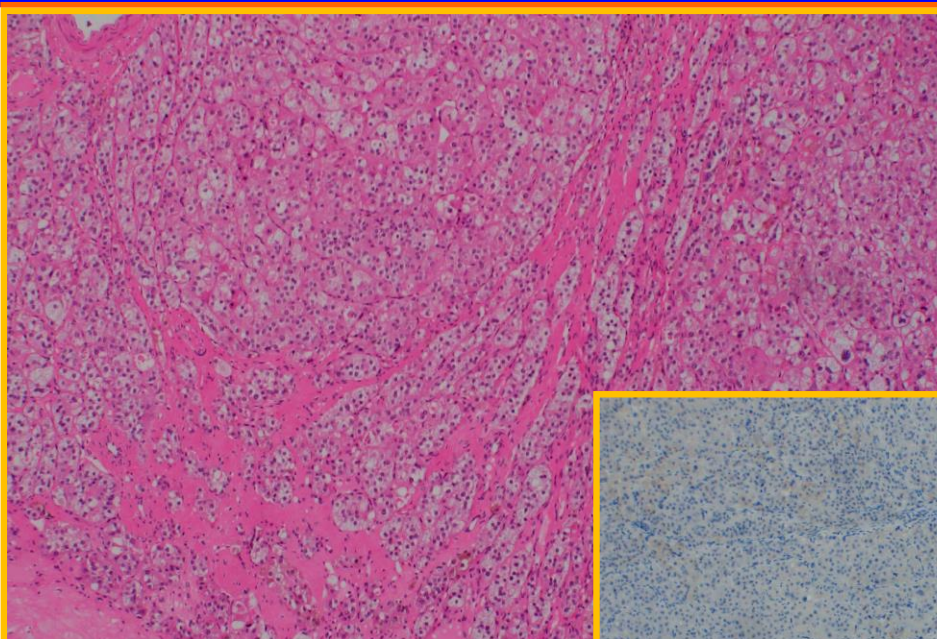
sprievodná fibróza a tuková metaplázia

absencia Reinkeho kryštálov

často rozsiahle depozity lipofuscínu a lymfocytárny infiltrát

postupná deštrukcia pôvodného tkaniva testis (tubulárna atrofia, fibróza)

imunohistochemicky: CD56+, synaptofyzin+, AR-, CD10-



❖ **Leydig cell tumor (LCT): nádor z Leydigových buniek**

incidencia: 3% testikulárných nádorov

deti 5-10 rokov a mladí dospelí

klinika: zvýšená produkcia androgénov

deti – izosexuálny pseudoprecoismus (predčasná pseudopuberta)

dospelí – testikulárna nádorová masa

- gynekomastia

- zvýšený testosterón a estrogény

morfológia: unilaterálny nádor, 3% bilaterálny, zriedkavo malígny

solídne zhluky a pruhy eozinofilných polygonálnych buniek

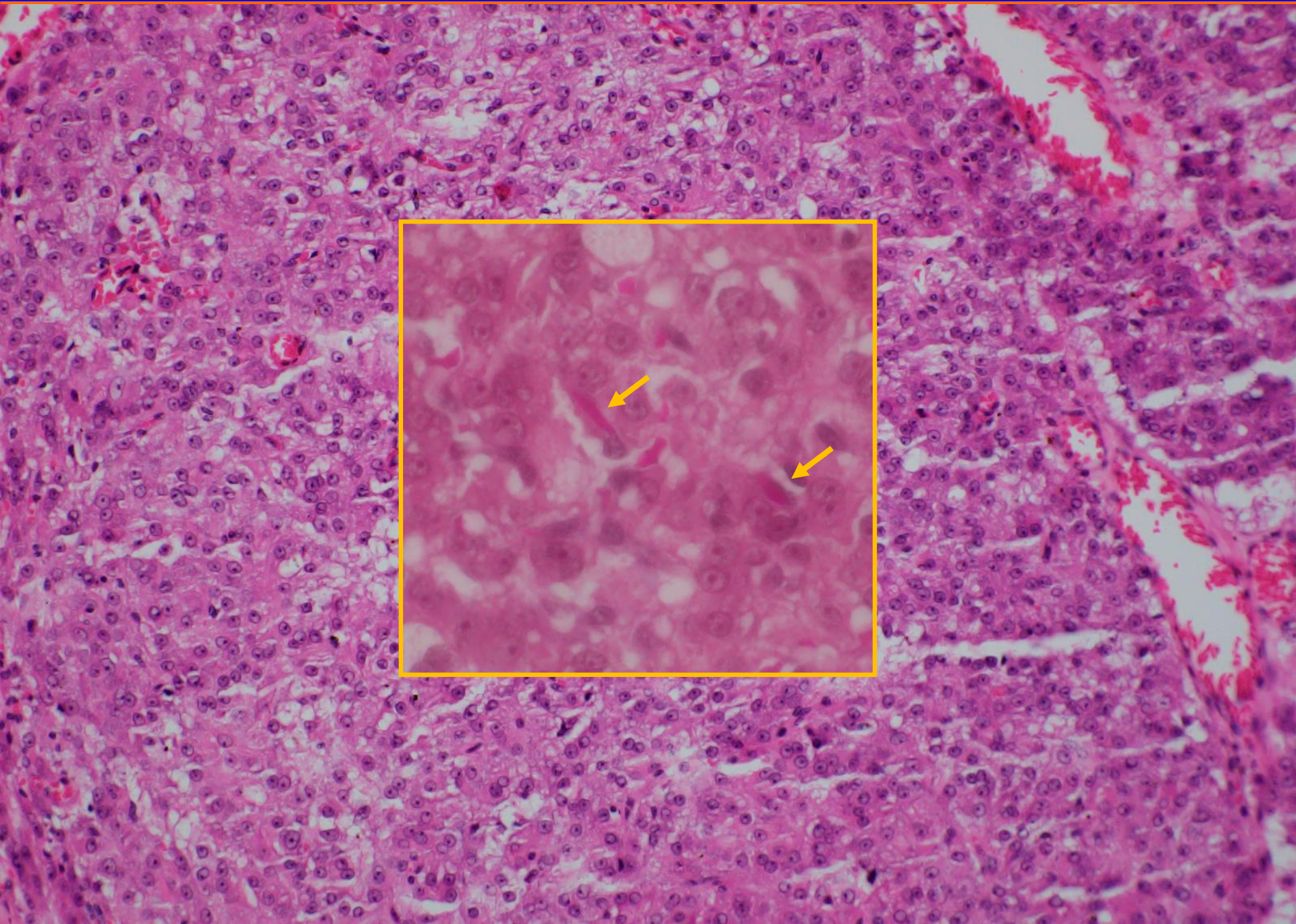
depozity lipofuscínu (15%), Reinkeho kryštály (30-40%)

zriedkavé mitózy ($\leq 3/10$ Hpf)

intercelulárne pruhy edematózneho väziva

imunohistochemia: vimentin+, kalretinin+, inhibin+, CD99+ (2/3 prípadov)

CD56/synaptofyzin-/+, AR+, CD10+



❖ **malígny Leydig cell tumor: 5-10% nádorov**

znaky malignity: veľkosť > 5cm

zvýšená mitotická aktivita (>3-5mf/10Hpf)

atypické mitózy

angioinvázia

jadrové atypie

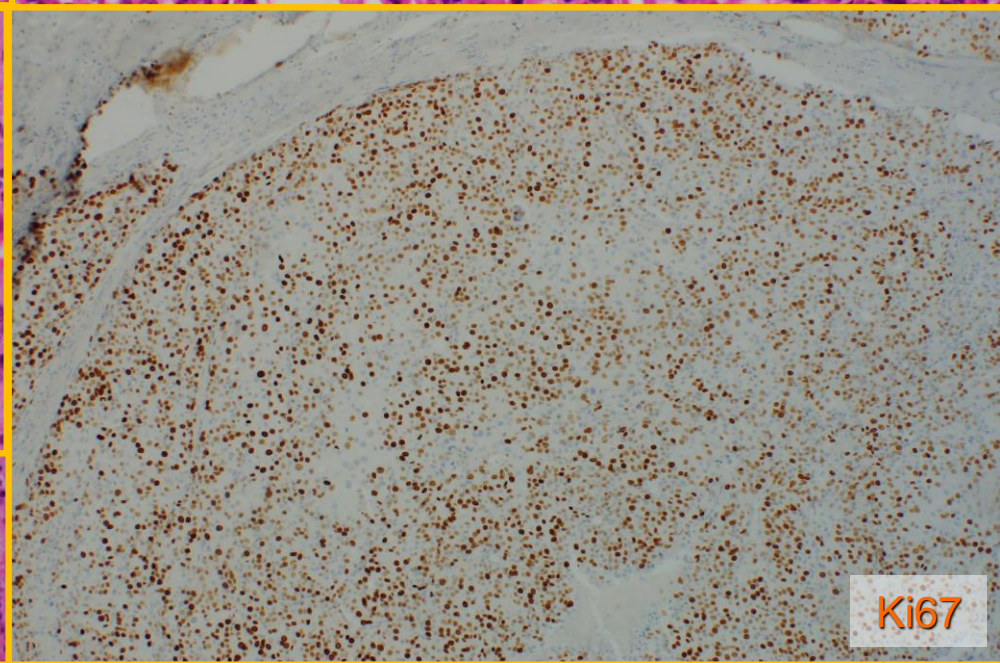
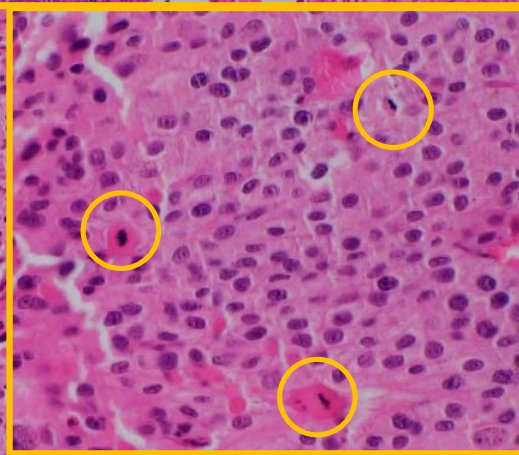
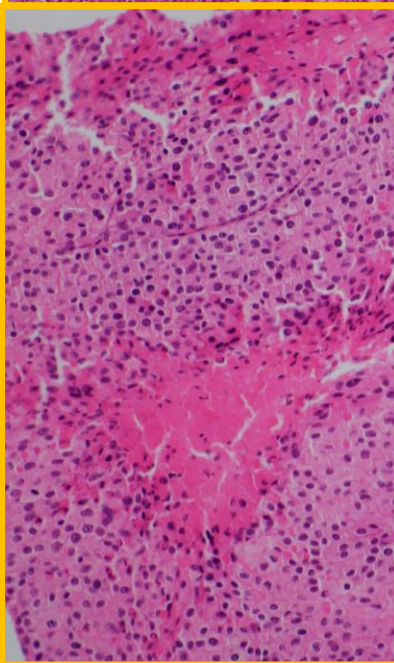
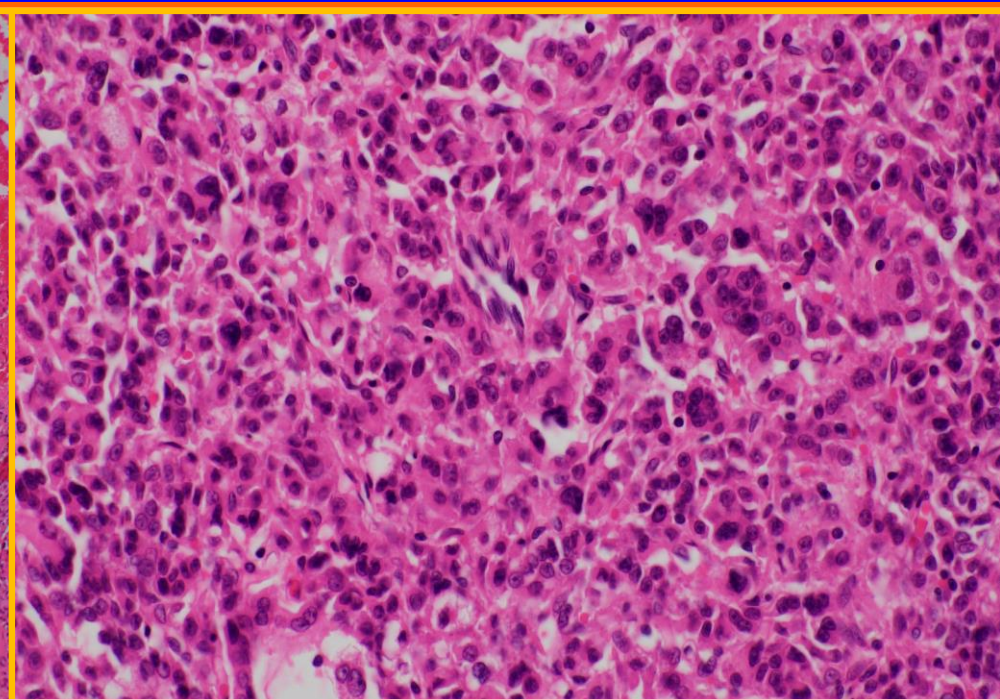
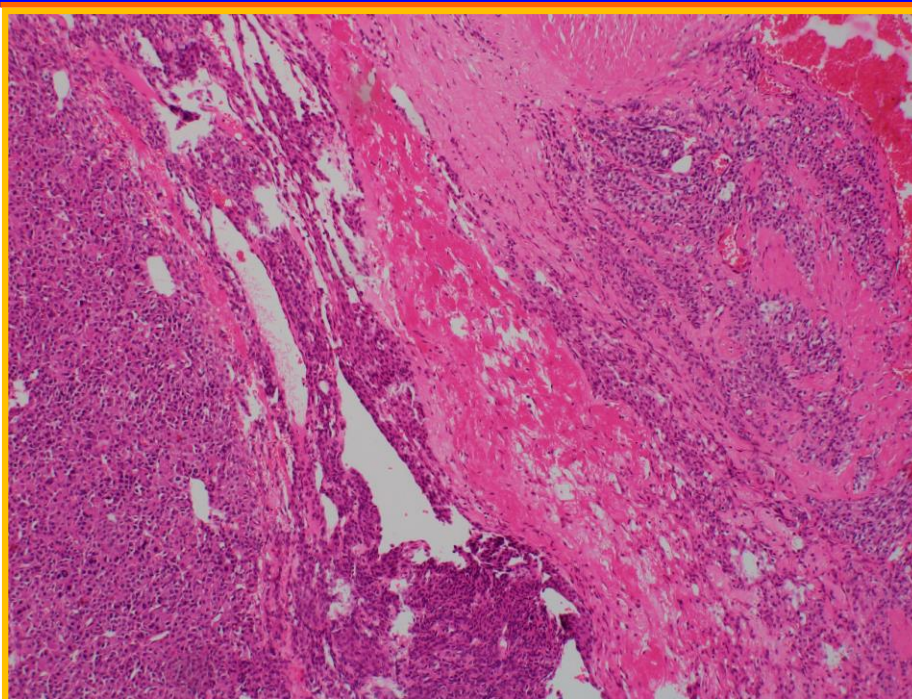
nekrózy

invazívny rast a extratestikulárne šírenie

Mib1 >5%

malígne nádory majú zvyčajne ≥ 4 malígne znaky

v časti prípadov len minimálne znaky malignity!



Ki67

Ďakujem za pozornosť

