

onkologický
text

XXX. Martinský bioptický seminár SD IAP

14.- 15. 11. 2024 Martin

Prípad SD IAP č.857

Peter Vereš, Medicyt a.s. Bratislava

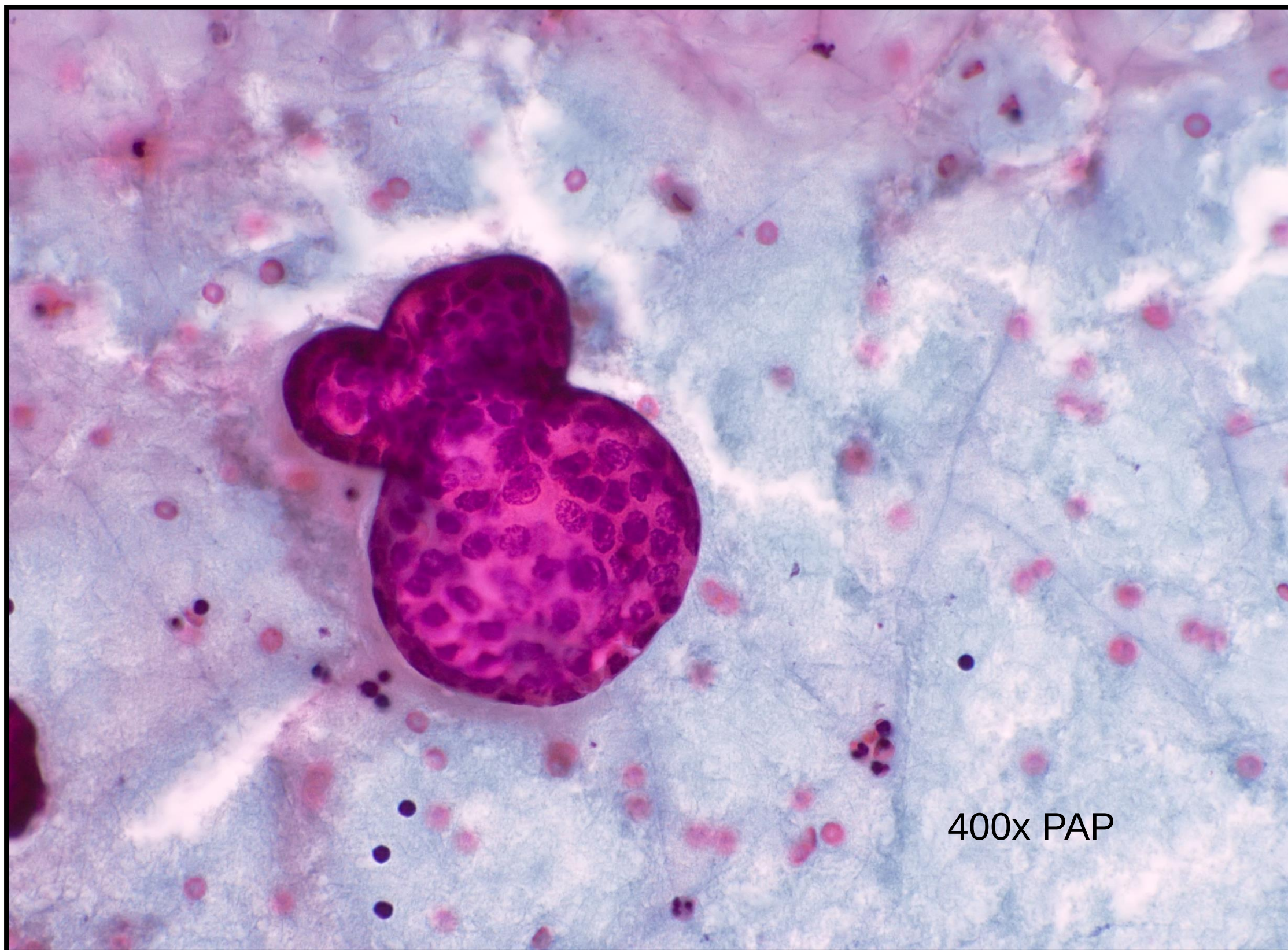
43 ročná žena s klinickou diagnózou
karcinomatóza peritonea causae ignota

Na bioptické vyšetrenie sme dostali:

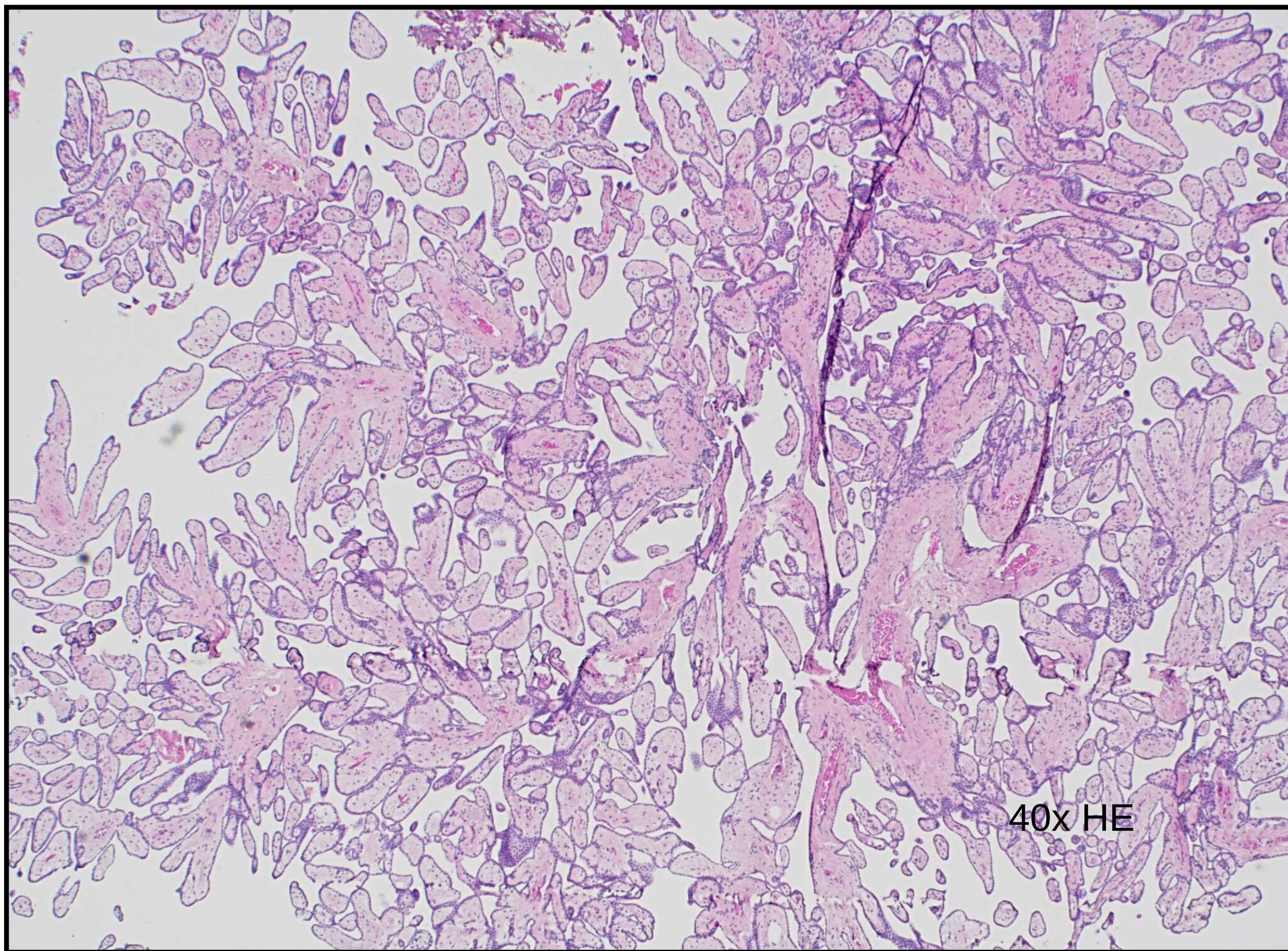
1. Uzlík na parietálnom peritoneu regio 1
2. Uzlík na parietálnom peritoneu regio 8
3. Excízia z omenta
4. Uzlík mezentéria regio 12
5. Tekutina z cavum Douglasi

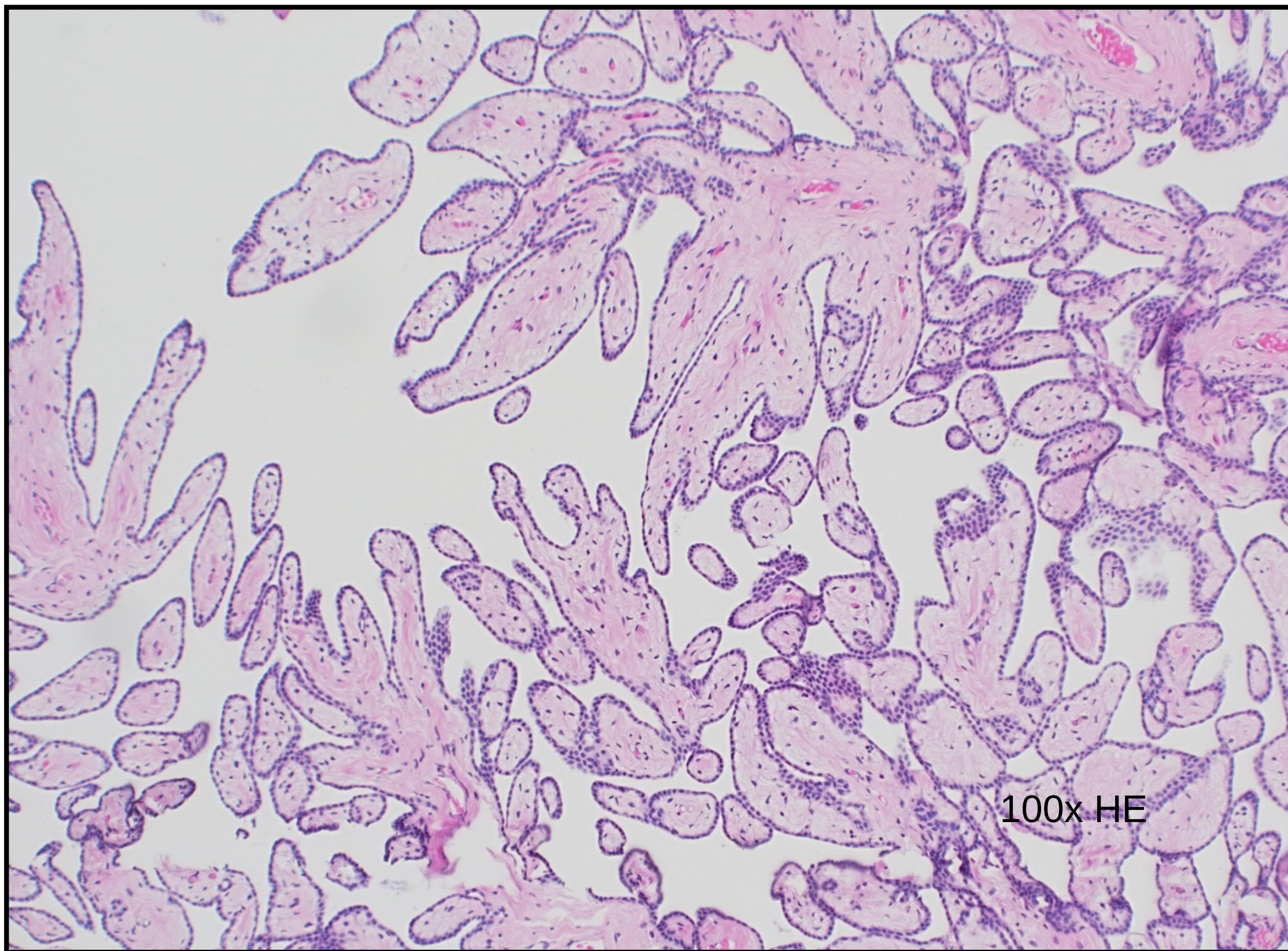


200x PAP

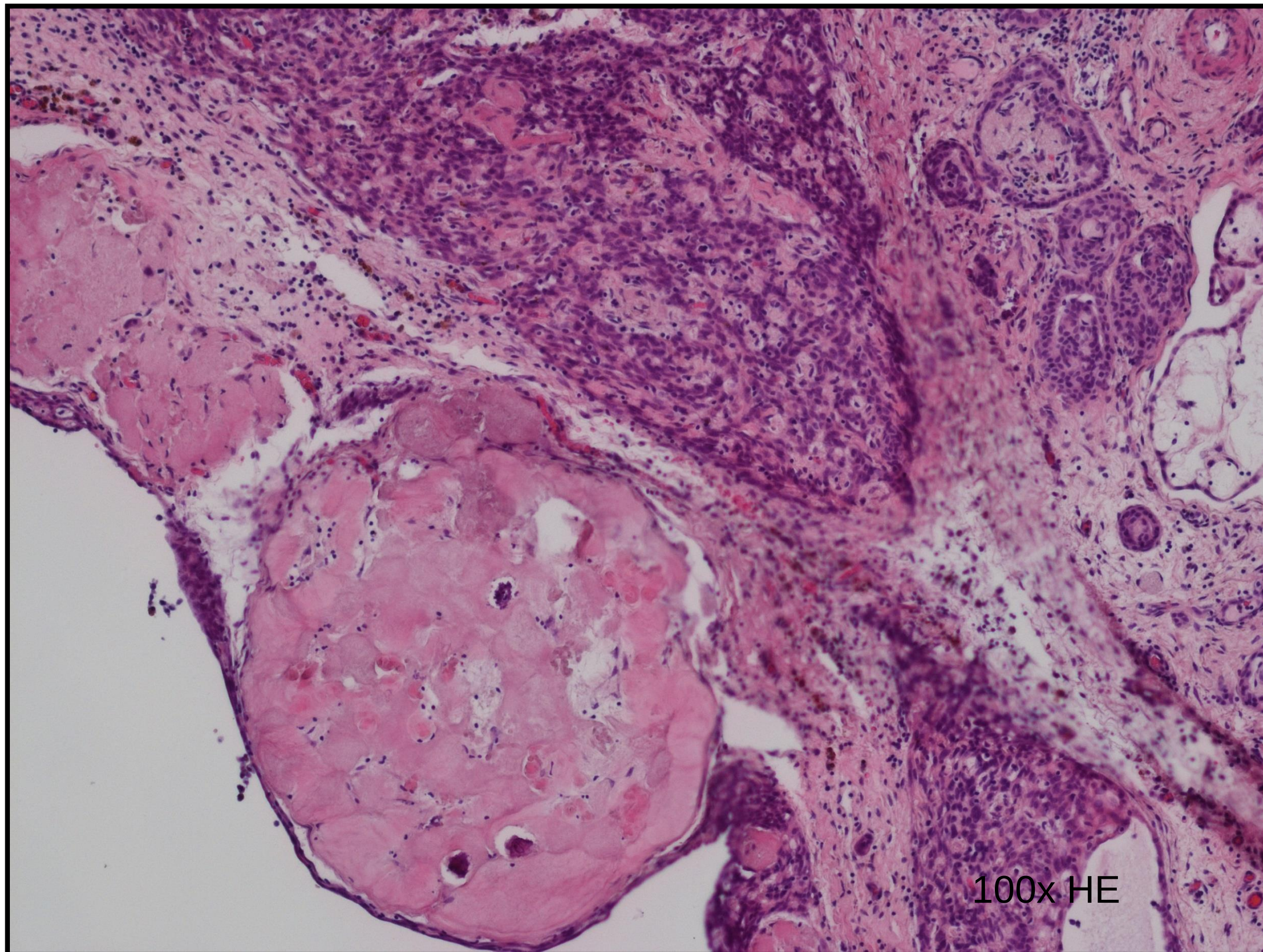


400x PAP

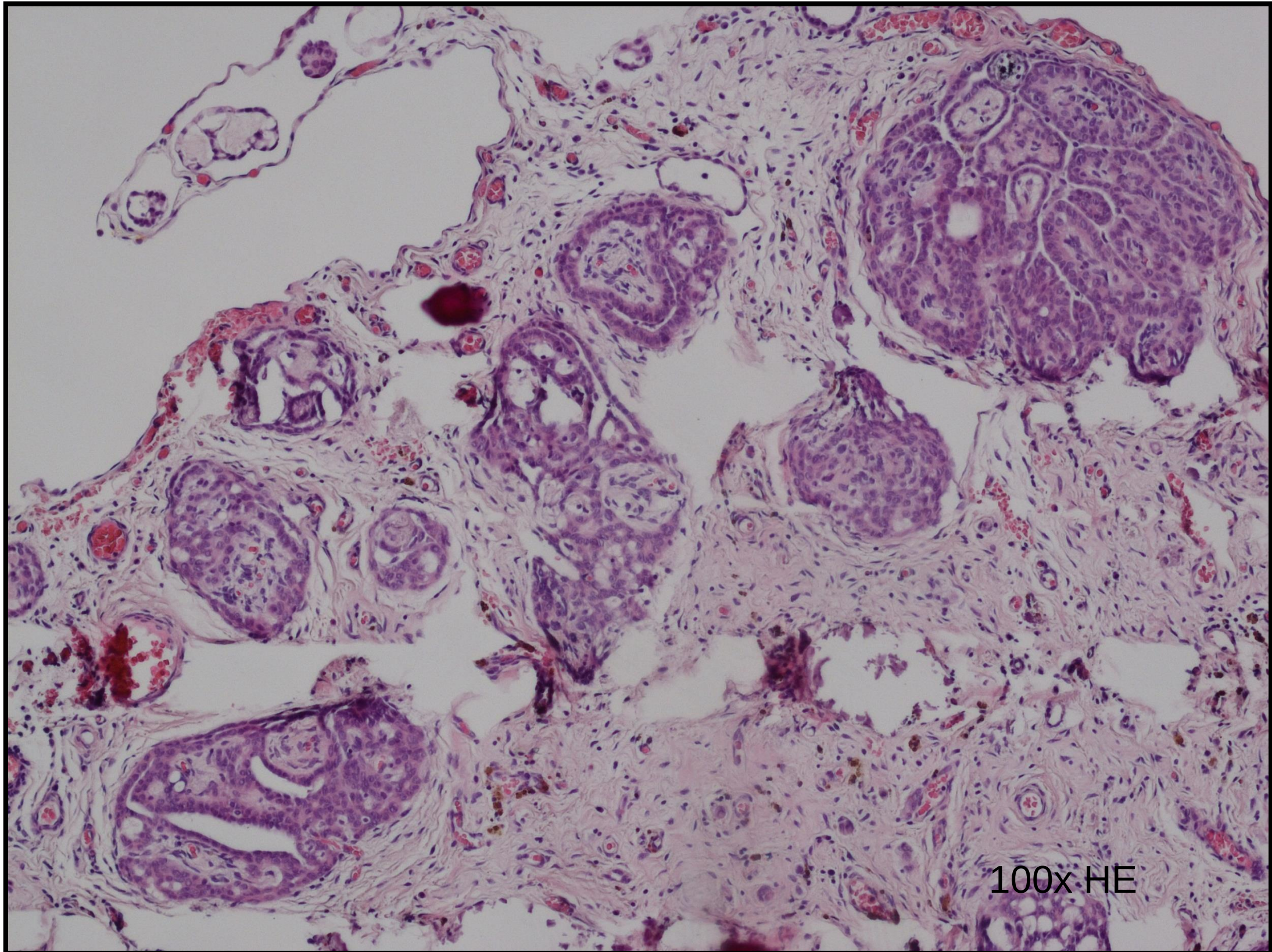




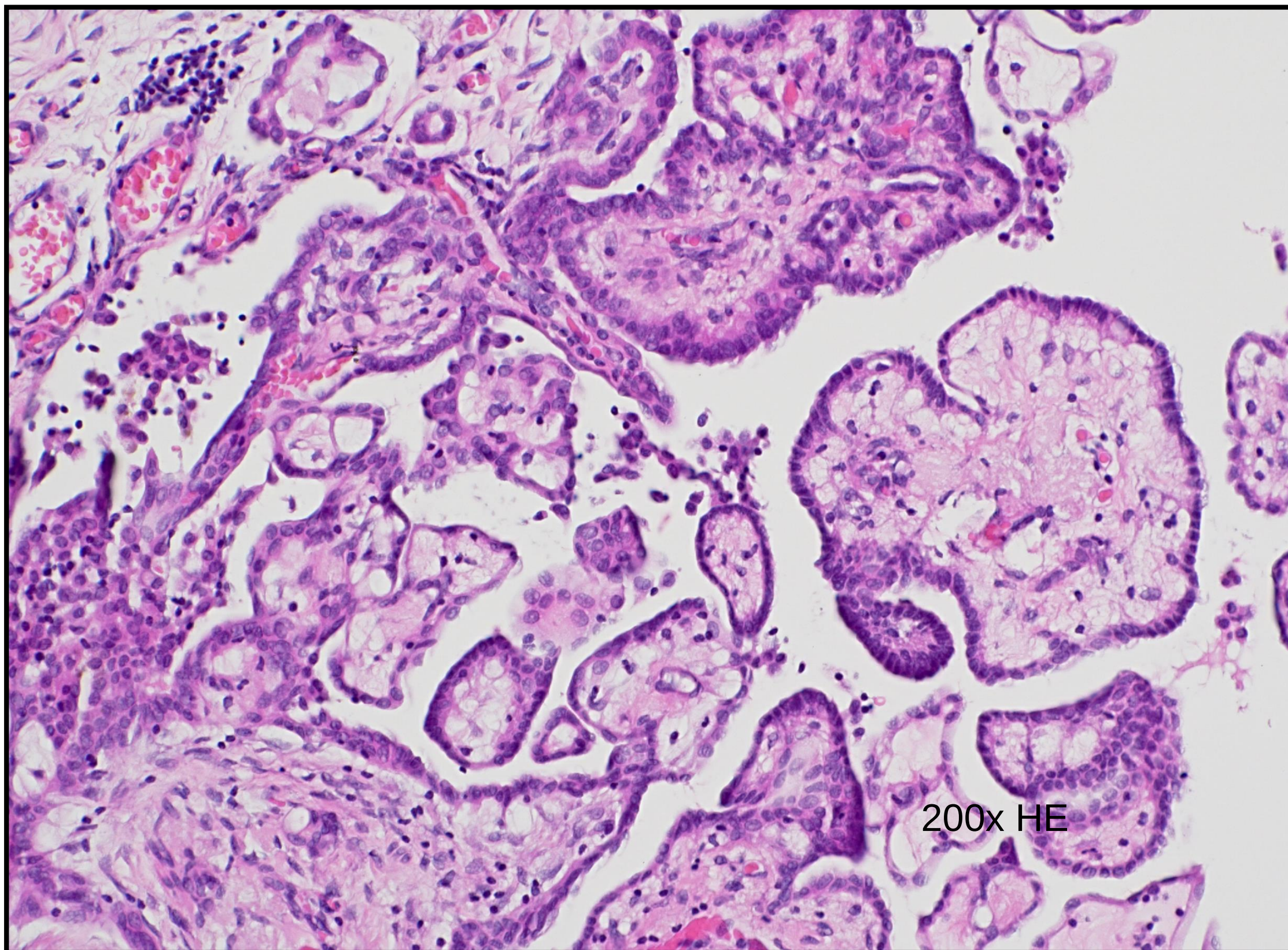
100x HE

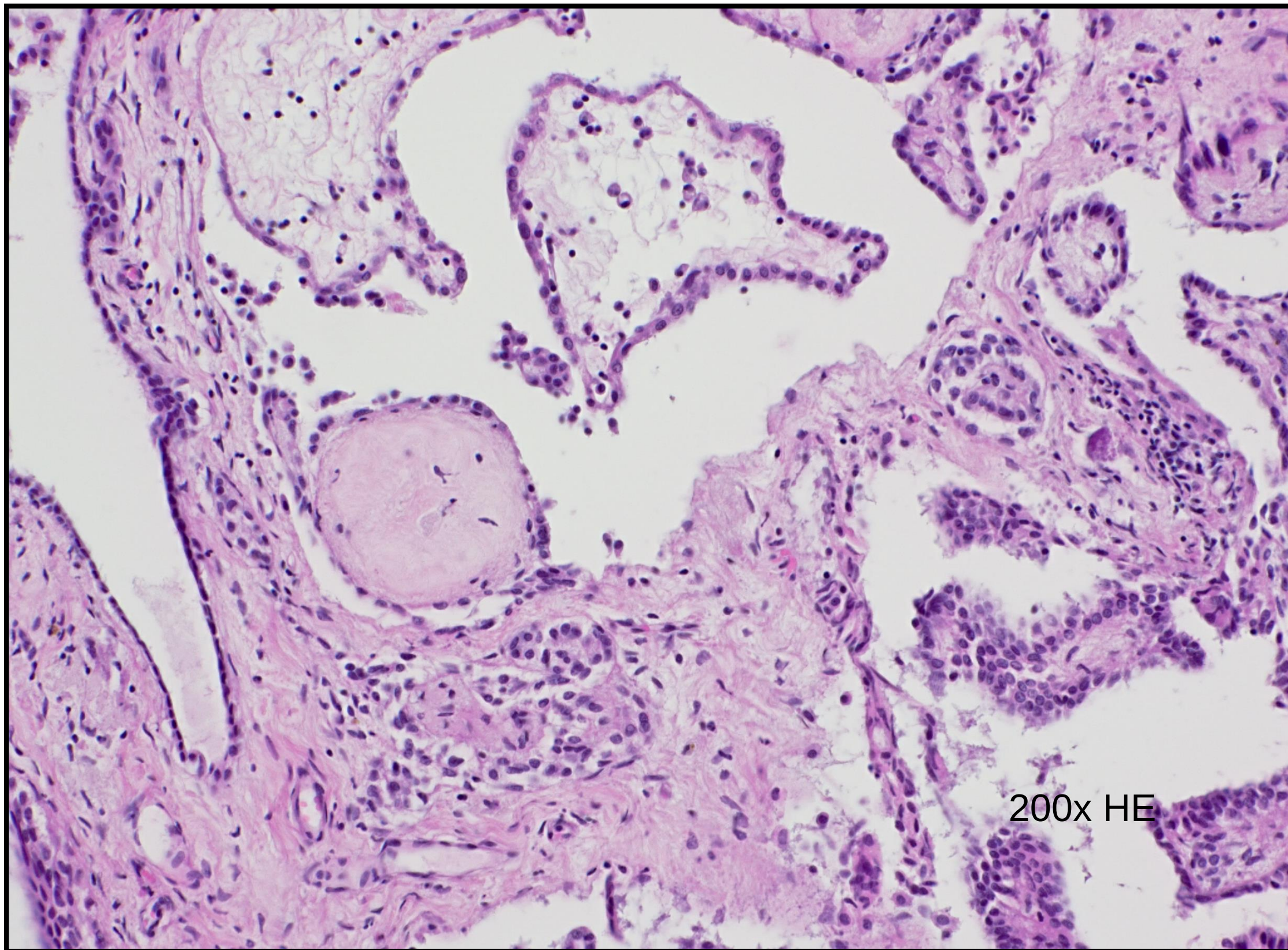


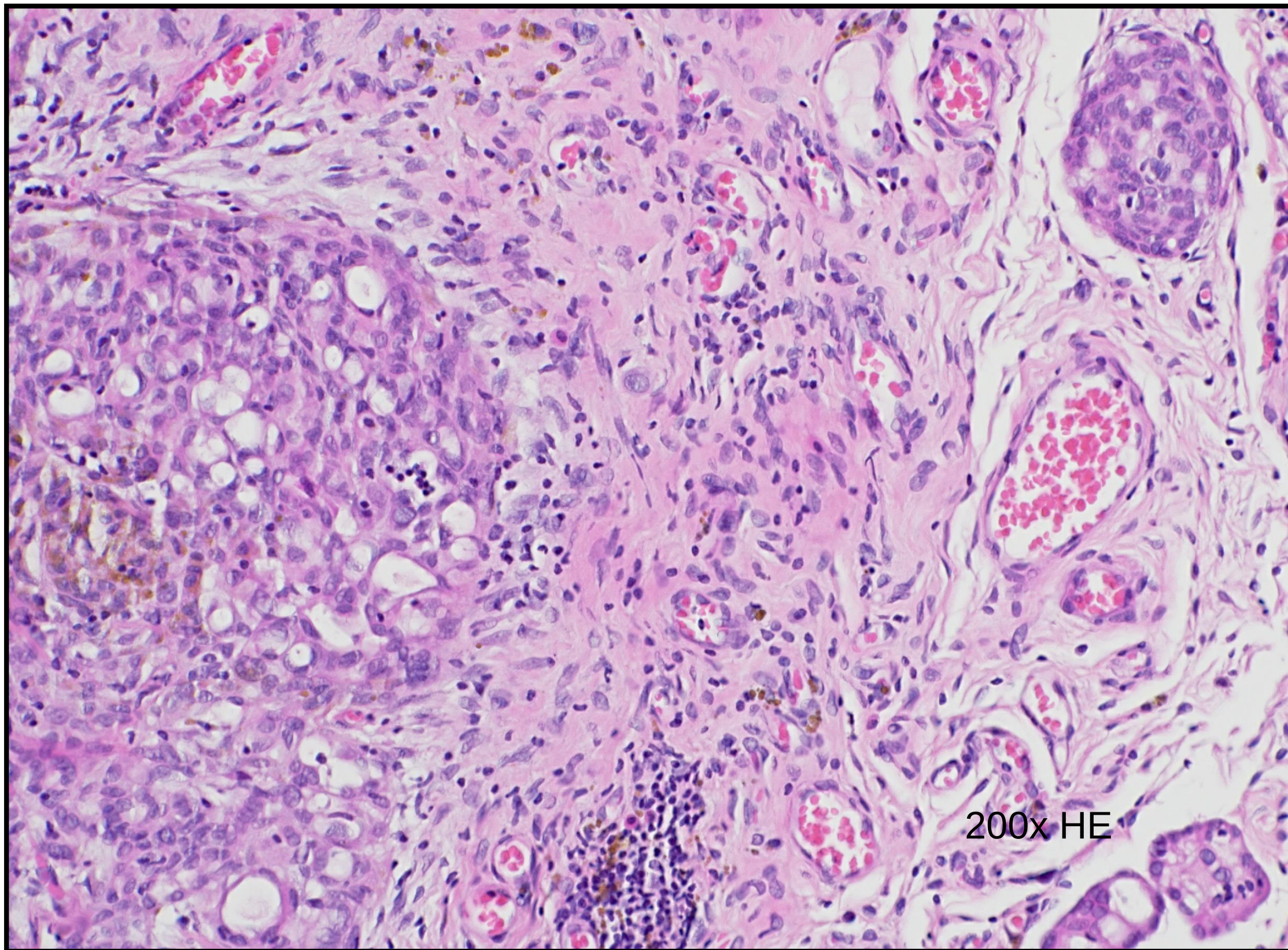
100x HE



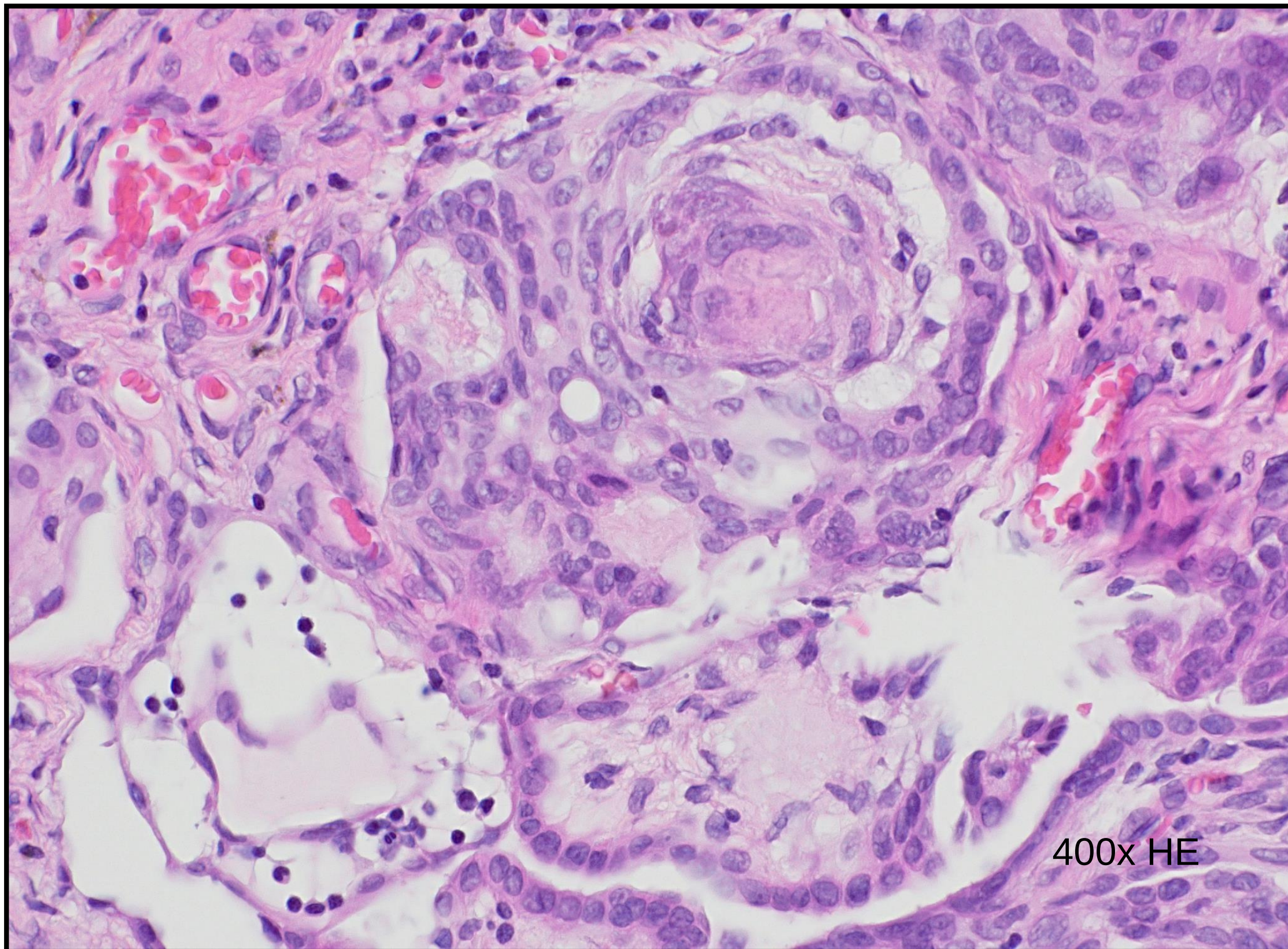
100x HE

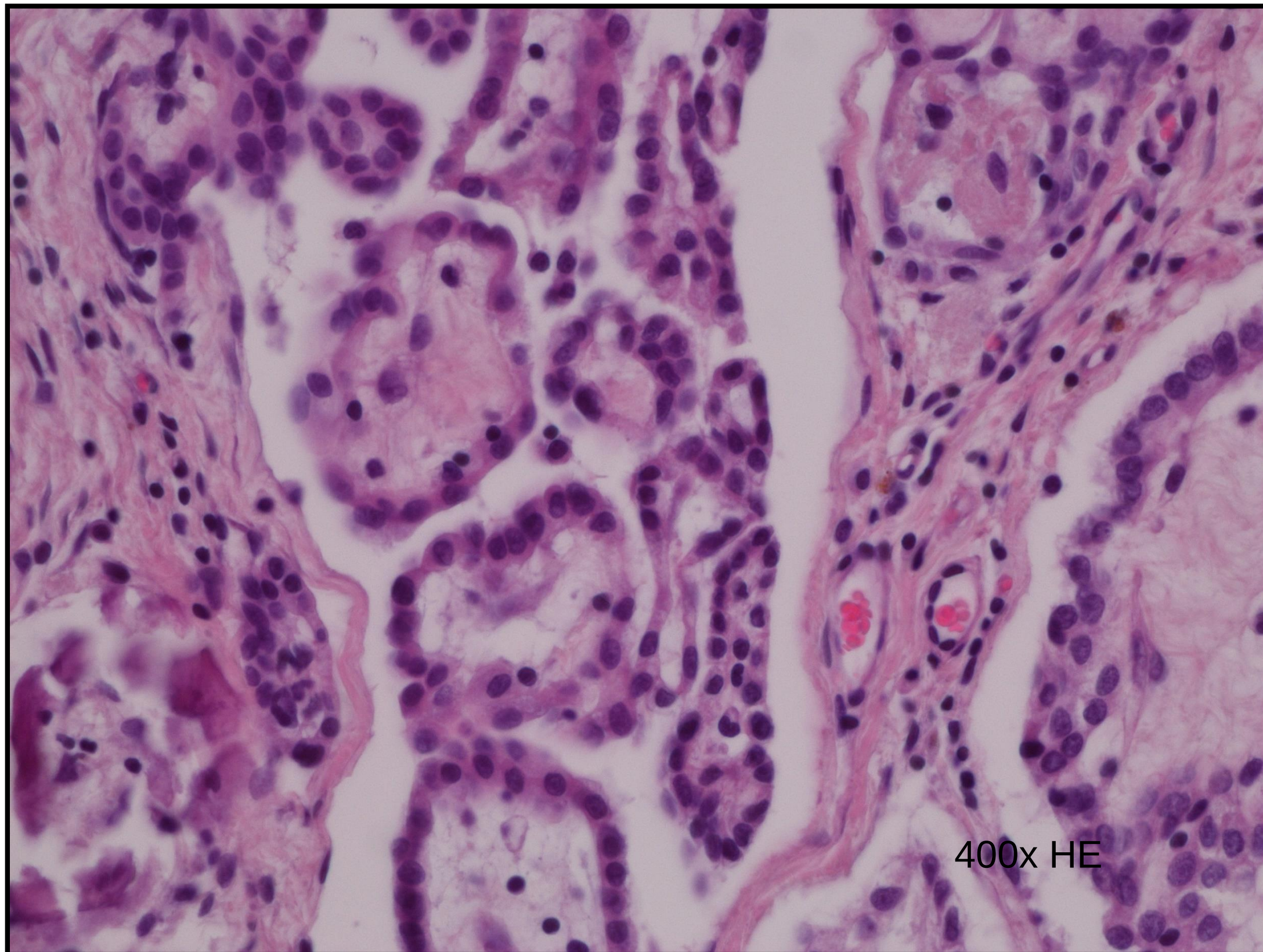


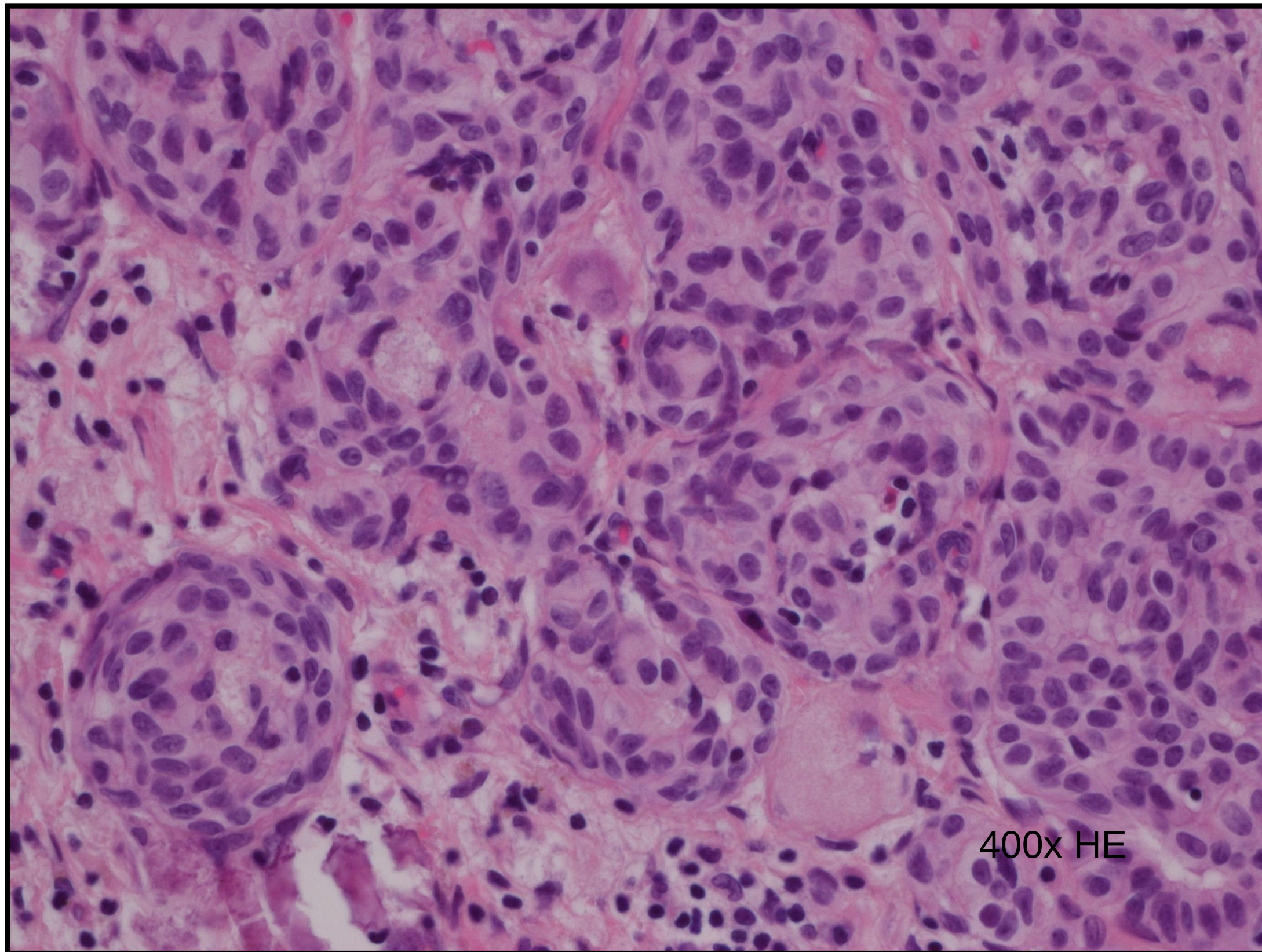




200x HE







???

- Mezotelový nádor, najskôr dobre diferencovaný papilárny mezotelový tumor avšak v excízii z omenta so suspektnou inváziou, mezotelióm?
- Karcinóza peritonea pri tumore neznámeho origa, low grade?

Pozitívne: CKAE1/3, CK5/6, CK7, calretinin, WT1, PAX8, D2-40, Ki67 menej ako 5% buniek+.

Negatívne: CEA, BerEP4, ER, TTF1, CA IX, GATA3, p16, p53.

Neisté: BAP1

- Ide o mezotelový nádor? Najskôr áno.
- Aká je jeho dignita? Ide o dobre diferencovaný papilárny mezotelový tumor alebo mezotelióm?
- Kľúčová zostáva otázka expresie BAP1
- IHC mi ešte neposkytli 100%-nú istotu ani ich opakovaním
- Ako ďalej?
- Pomoc som našiel u MUDr. V. Gála v Unilabse, za čo mu srdečne ďakujem.

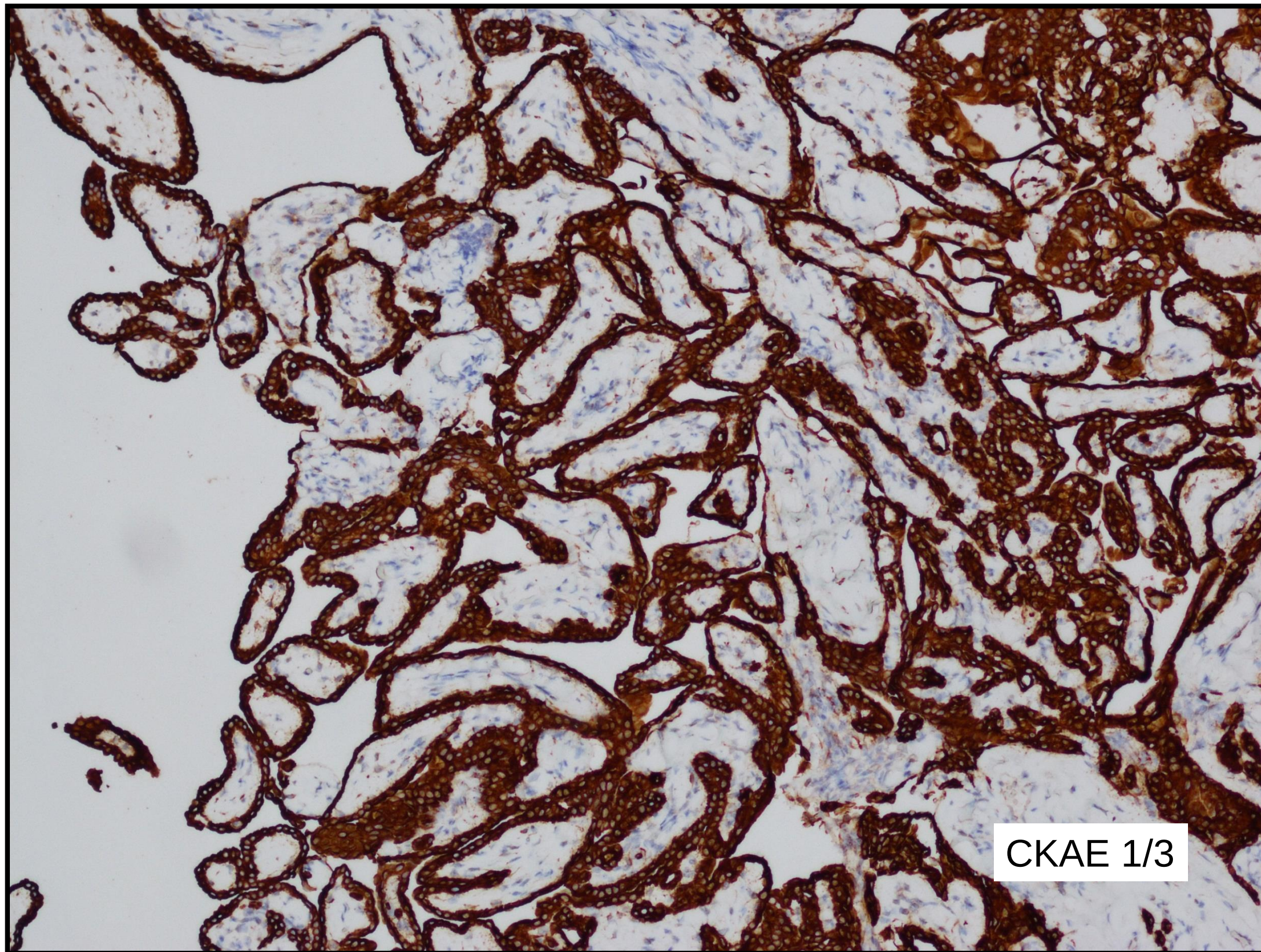
Nádorové bunky boli **pozitívne na:** calretinin,
WT1, HEG1, D2-40.

negatívne na: ER, claudin4

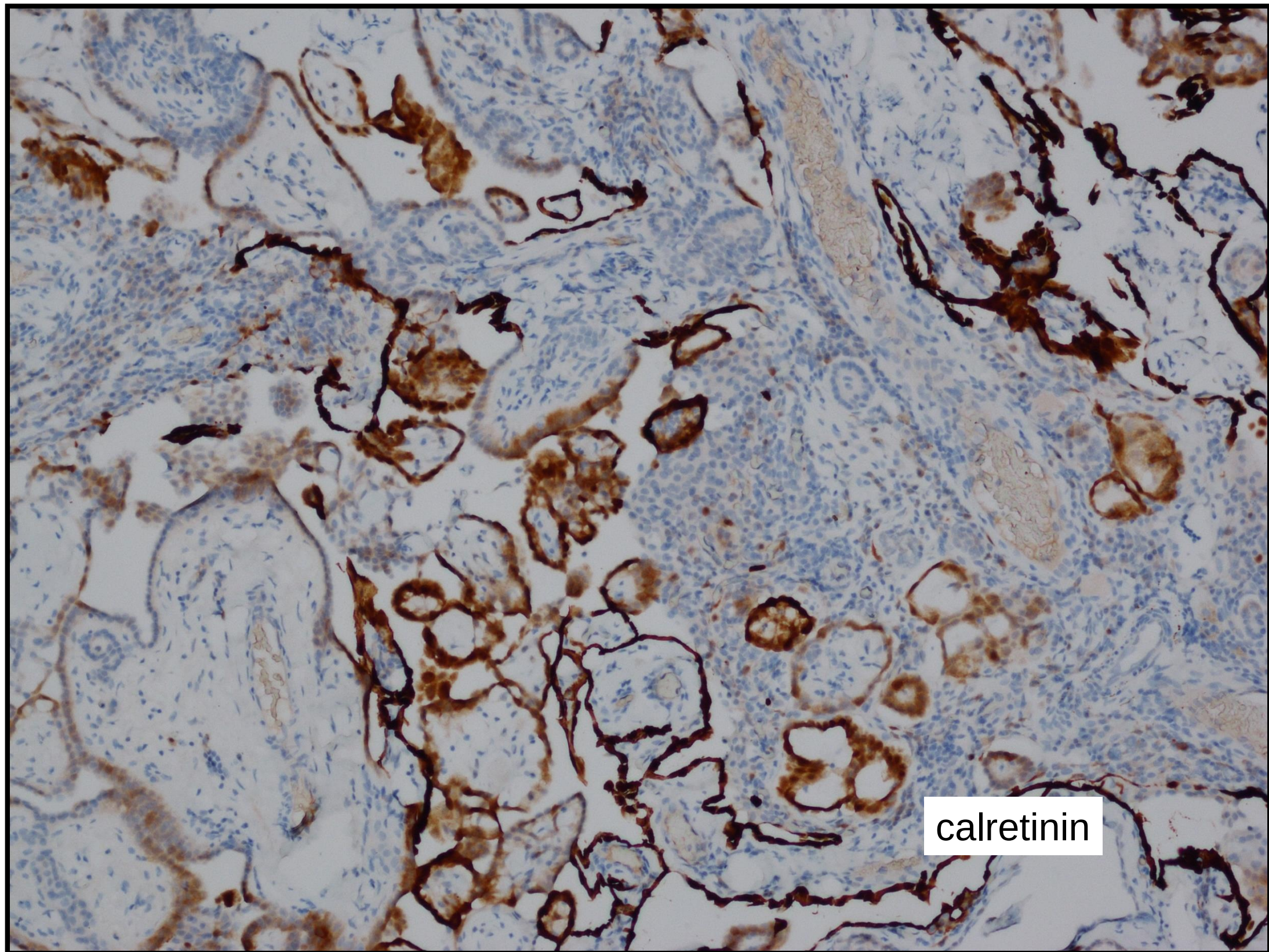
Jadrová expresia BAP1 difúzne **zachovaná**.

Z vyšetrených preparátov nález favorizuje dg.

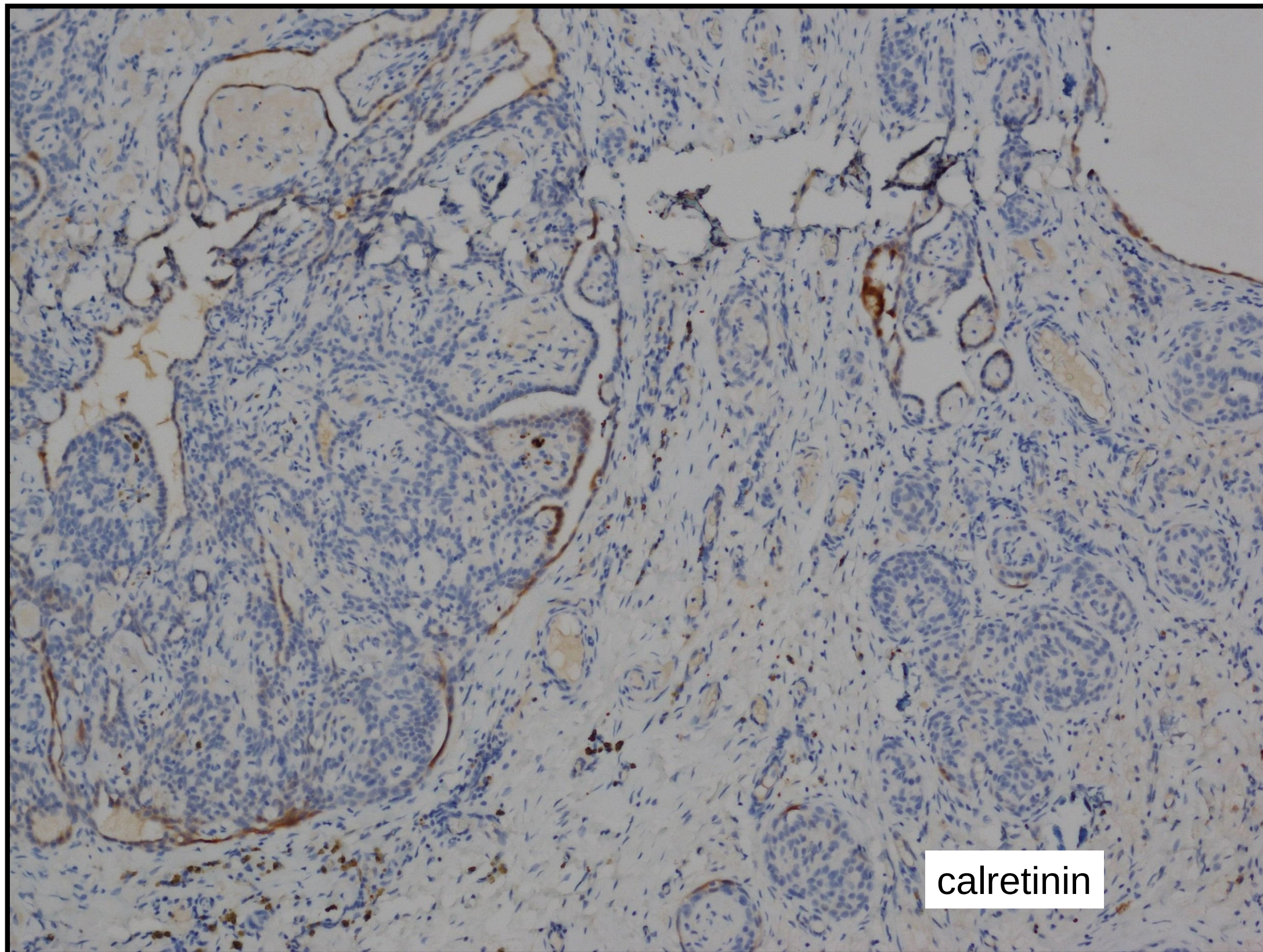
**Dobre diferencovaného papilárneho
mezotelového tumoru (WDPMT) s
mikroložiskom suspektnej stromálnej inázie v
excízii z omenta.**



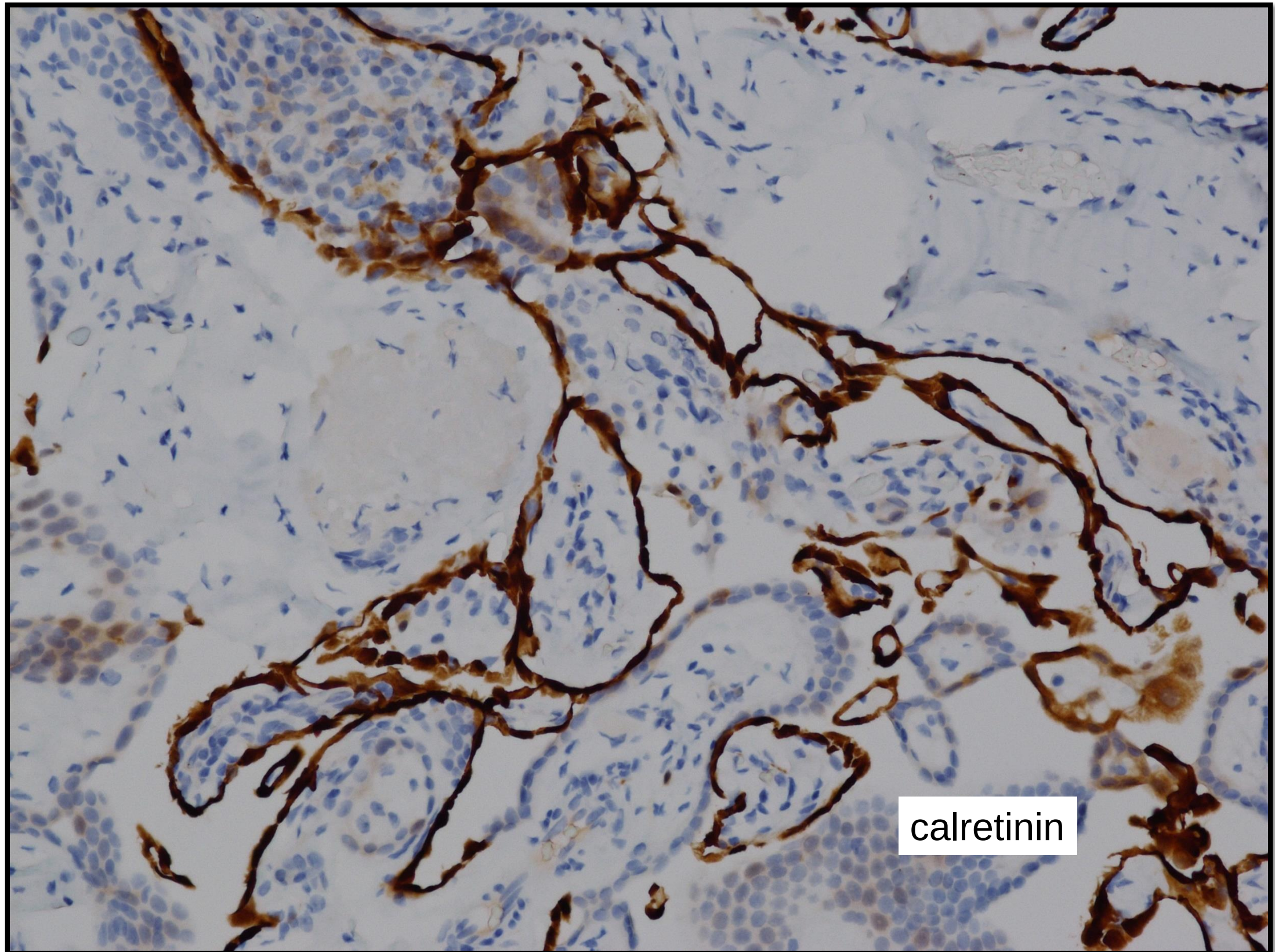
CKAE 1/3



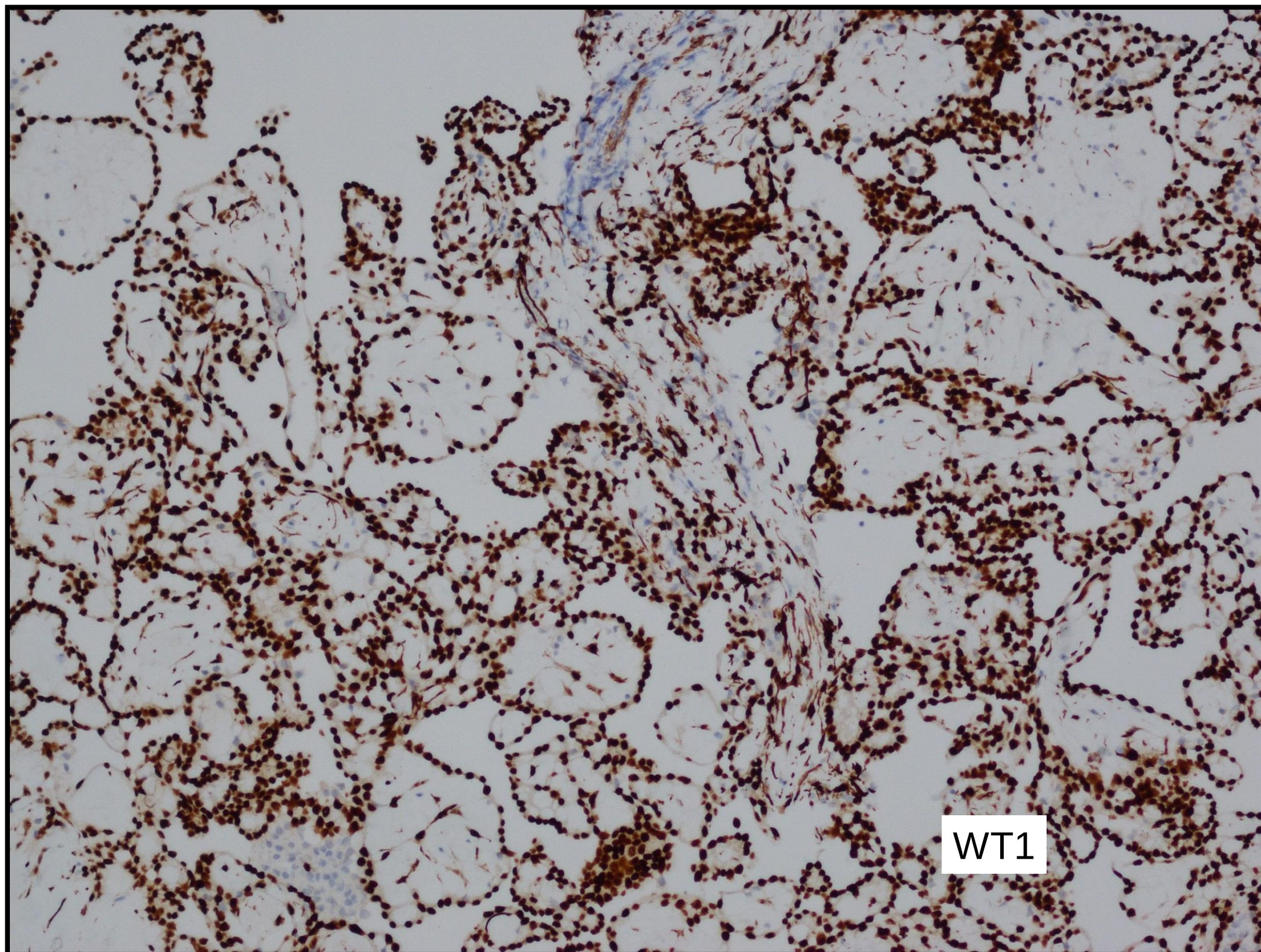
calretinin



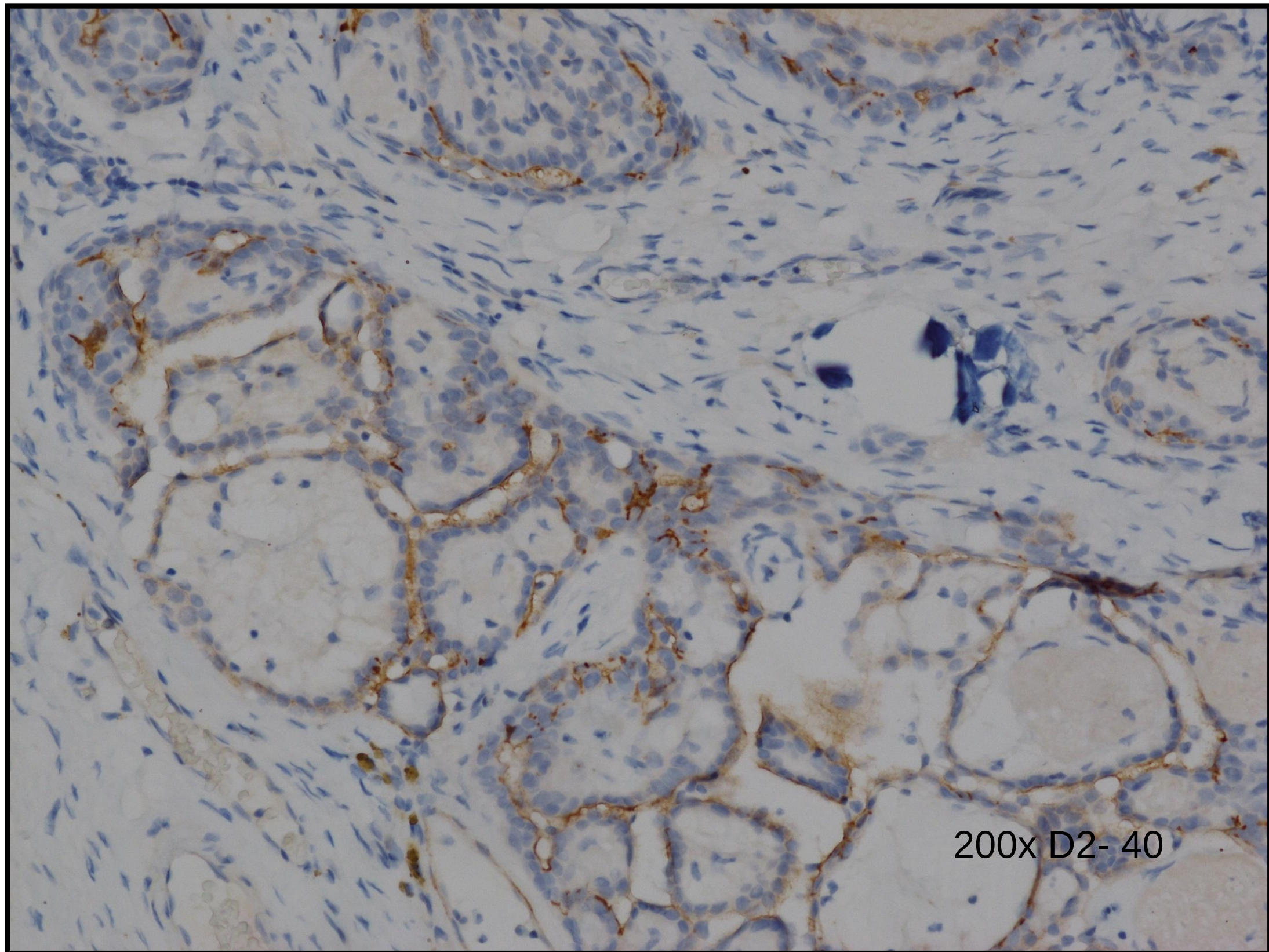
calretinin

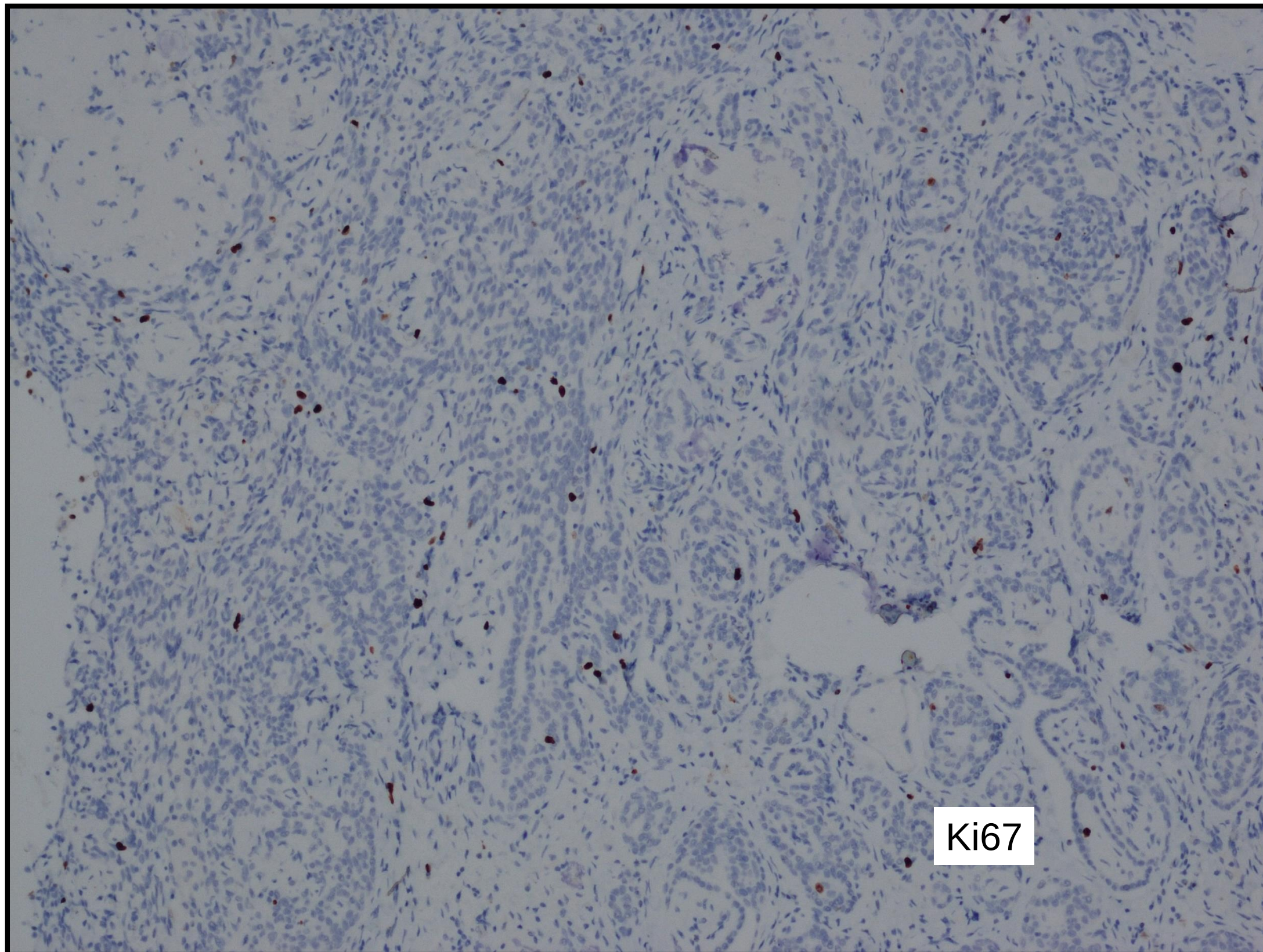


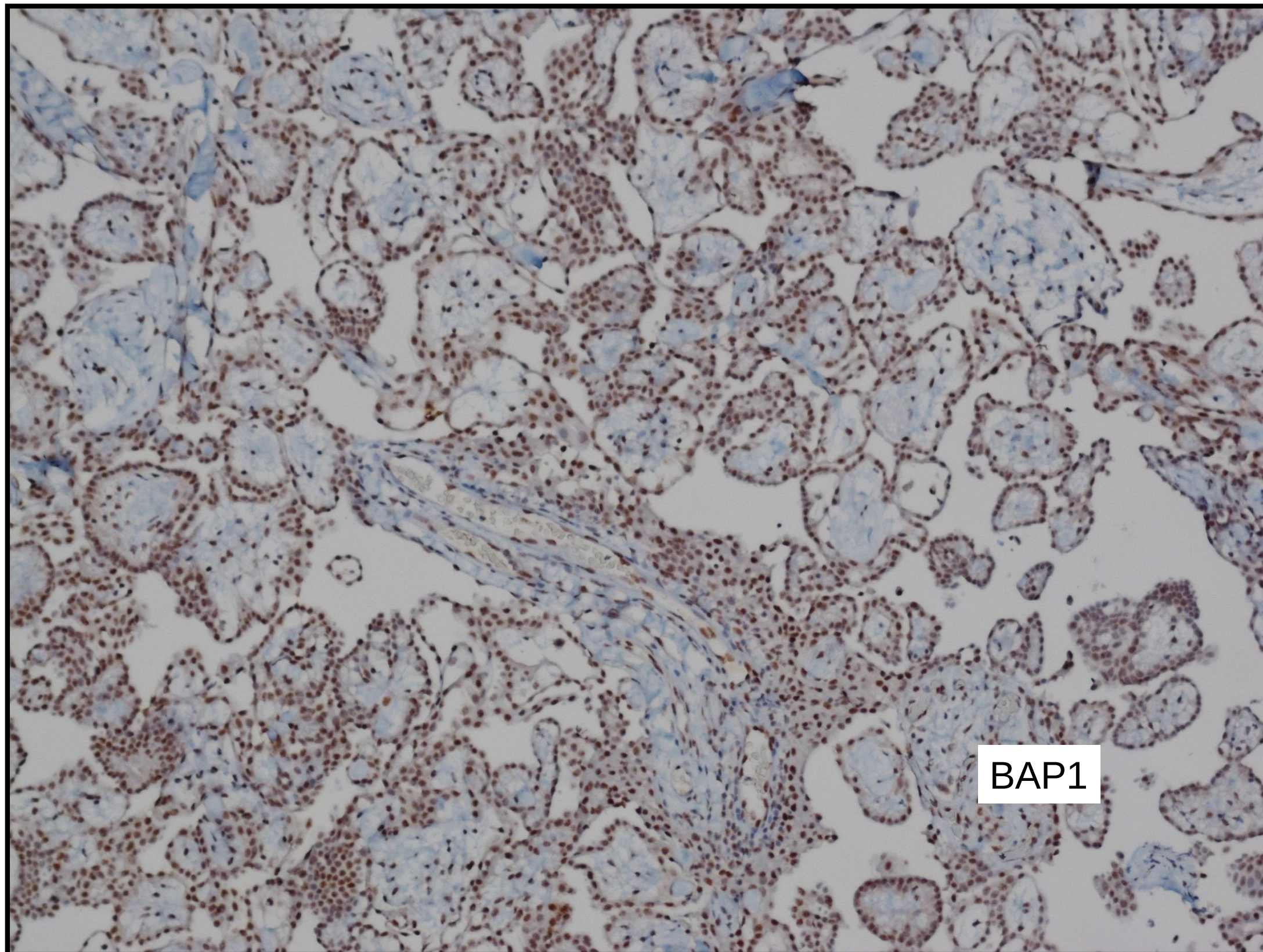
calretinin



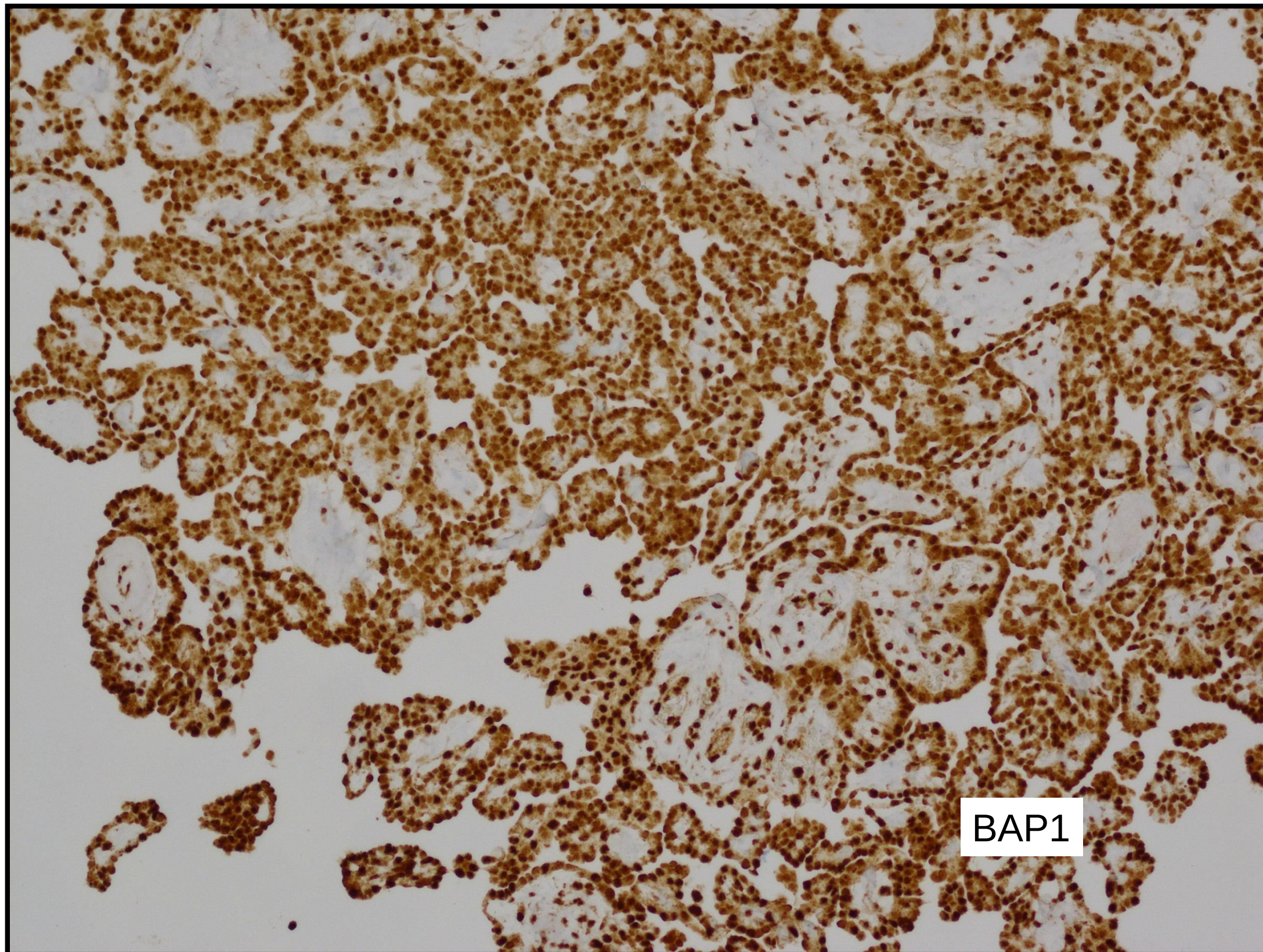
WT1







BAP1



Dif.dg. medzi dobre diferencovaným papilárnym mezotelovým tumorom (WDPMT), v excízii z omenta s inváziou do fibróznej strómy a mezoteliómom (MM).

Diagnostický proces sme rozšírili o FISH vyšetrenie homozygótnej delécie CDKN2A(p16), ktorá je špecifická pre malígy peritoneálny mezotelióm, na Ústave patológie UN L. Pasteura v Košiciach, za čo srdečne ďakujem prednostovi MUDr. Petrovi Bohušovi a RNDr. Lucii Frohlichovej, PhD., **ktorá nebola potvrdená.**

Zrealizované vyšetrenia síce preferujú diagnózu dobre diferencovaného papilárneho mezotelového tumoru, ale na jeho definitívne potvrdenie je nutná prísna korelácia s klinikou a ďalšími vyšetreniami (interdisciplinárny prístup) a pacientku ďalej sledovať.

- Vzácna, benígna, papilárna neoplázia mezotelového pôvodu (WHO, 5th Edition, Female Genital Tumours)
- ICD-O 9052/0
- Lokalizácia: abdominálne alebo pelvické peritoneum
- Etiológia: neznáma
- Pacienti vo veku od 23 do 75 r.
- Solitárny alebo mnohotný

- Papilárne , tubulopapilárne, adenomatooidné rastové vzory
- Jedna vrstva kubických buniek s blandnými jadrami
- Ojedinelé mitózy
- Ojedinelé psammomatózne telieska
- IHC pozit.: BAP1, CK7, CK5/6, calretinin, D2-40, HBME1, variabilne PAX8, EMA
- IHC negat.: CEA, BerEP4, ER, PR, MOC31

Well differentiated papillary mesothelial tumor: a new name and new problems

Andrew Churg ^{1✉} and Francoise Galateau-Salle ²

© The Author(s), under exclusive licence to United States & Canadian Academy of Pathology 2022

Well-differentiated papillary mesothelial tumor (WDPMT, formerly called well-differentiated papillary mesothelioma) is a morphologically distinctive lesion composed of expansile papillae with a myxoid core covered by a single layer of generally bland mesothelial cells. Whether some WDPMT are precursors of invasive mesothelioma is uncertain, and this question is.....

Modern Pathology (2022) 35:1327–1333; <https://doi.org/10.1038/s41379-022-01082-y>

Genetické analýzy veľmi malého počtu publikovaných prípadov peritoneálnych WDPMT ukázali rôzne mutácie/ straty počtu kópií, ktoré sa vôbec neprekrývajú s tými, ktoré sa vyskytujú opakovane pri invazívnych mezoteliómoch.

IHC vyšetrenie BAP1 a ak je to potrebné aj FISH CDKN2A by sa malo vždy vykonať na odlíšenie WDPMT a mezoteliómu s konfiguráciou WDPMT

WDPMT s “inváziou” : (Churg a kol., 20 prípadov)

- Zistená výrazná tendencia k multifokalite a recidíve (8 prípadov)
- Žiadny metastatický proces

- Nedávno definovaný ako jedna vrstva plochých až kubických mezotelových buniek, ktoré v imunohistochemickom farbení stratili expresiu BAP1, prípadne MTAP.
- MIS prekursor invazívneho mezoteliómu (dlhý interval, 50- 90 mesiacov)
 - MIS s mikroskopickou morfológiou WDPMT: potrebné IHC BAP1, prípadne MTAP, CDKN2A FISH

Malígny tumor vychádzajúci z mezotelu

ICD-O 9050/3

Epiteloidný, sarkomatoidný, bifázický

Extenzívne postihnutie povrchu a invazívny rast

Pleura, peritoneum, tunica vaginalis..

Široké vekové rozpätie

Expozícia azbestu (u žien menej pozorovaná)

Papilárne, tubulárne, solídne rastové vzory.

Cytologické atypie, psammomatózne telieska,
lymfocyto- histiocytárny zápalový infiltrát

Pozitívny: Calretinin, CK7, CK5/6, WT1, D2-40, mesothelin

Negatívny: BerEP4, claudin-4, ER, PR, BAP1 (v asi polovine prípadov)

Homozygótna delécia BAP1 alebo CDKN2A FISH je špecifická pre malígny peritoneálny mezotelióm

- Serózny bordeline tumor vaječníka (PAX8+, WT1+, ER+, PR+, CK7+, calretinin-, D2-40-)
- Low grade serózny karcinóm vaječníka (CK7+, PAX8+, WT1+, ER+, PR+, calretinin-, D2-40-)

Odoslaná na NOÚ, Klenova, Bratislava

Realizované CT a MR vyšetrenia brucha a panvy:

Retikulácie v oblasti veľkého omenta a perisplenicky. Zhrubnutie peritonea v oblasti cavum Douglasi.

Vyslovená diagnóza malígneho mezoteliómu peritonea s plánovanou liečbou: cytoreduktívna chirurgia (CRS) a hypertermická intraperitoneálna chemoterapia (HIPEC)

Ďakujem za pozornosť