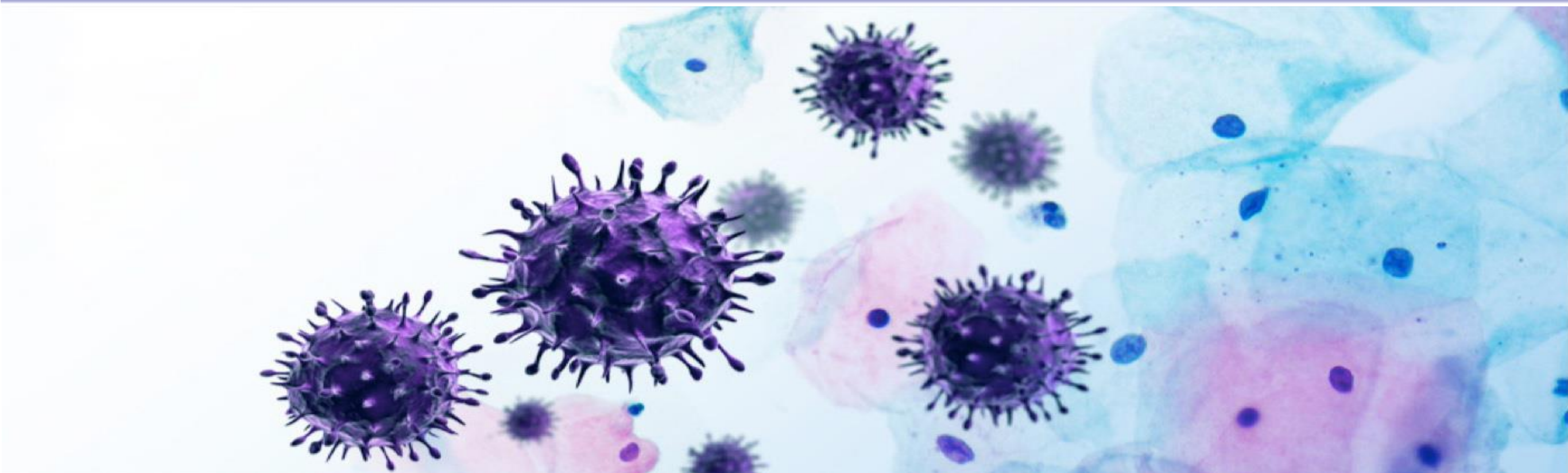




Letný bioptický seminár SDIAP, Senec, máj 2017 Prípad č. 634

Peter Vereš, Medicyt s.r.o. Bratislava

Klinické údaje a predmet vyšetrenia

32-ročná žena s údajmi na žiadanke k bioptickému vyšetreniu:

Predmet vyšetrenia a lokalizácia: Tu colli s MKCH Q18.0.

Klinický priebeh, terapia, ožarovanie, diagnóza: Branchiogénny sínus, fistula, cysta.

Makropopis: sivohnedá guľatá excízia max. priemeru 2,5 cm .

Na reze drobivá, sivohnedá hmota. Materiál sme dostali ako konzultačné bloky (2 ks) z PAO FN Trnava (primár MUDr. Ivan Dečkov), do ktorých bola lézia zaliata kompletne.

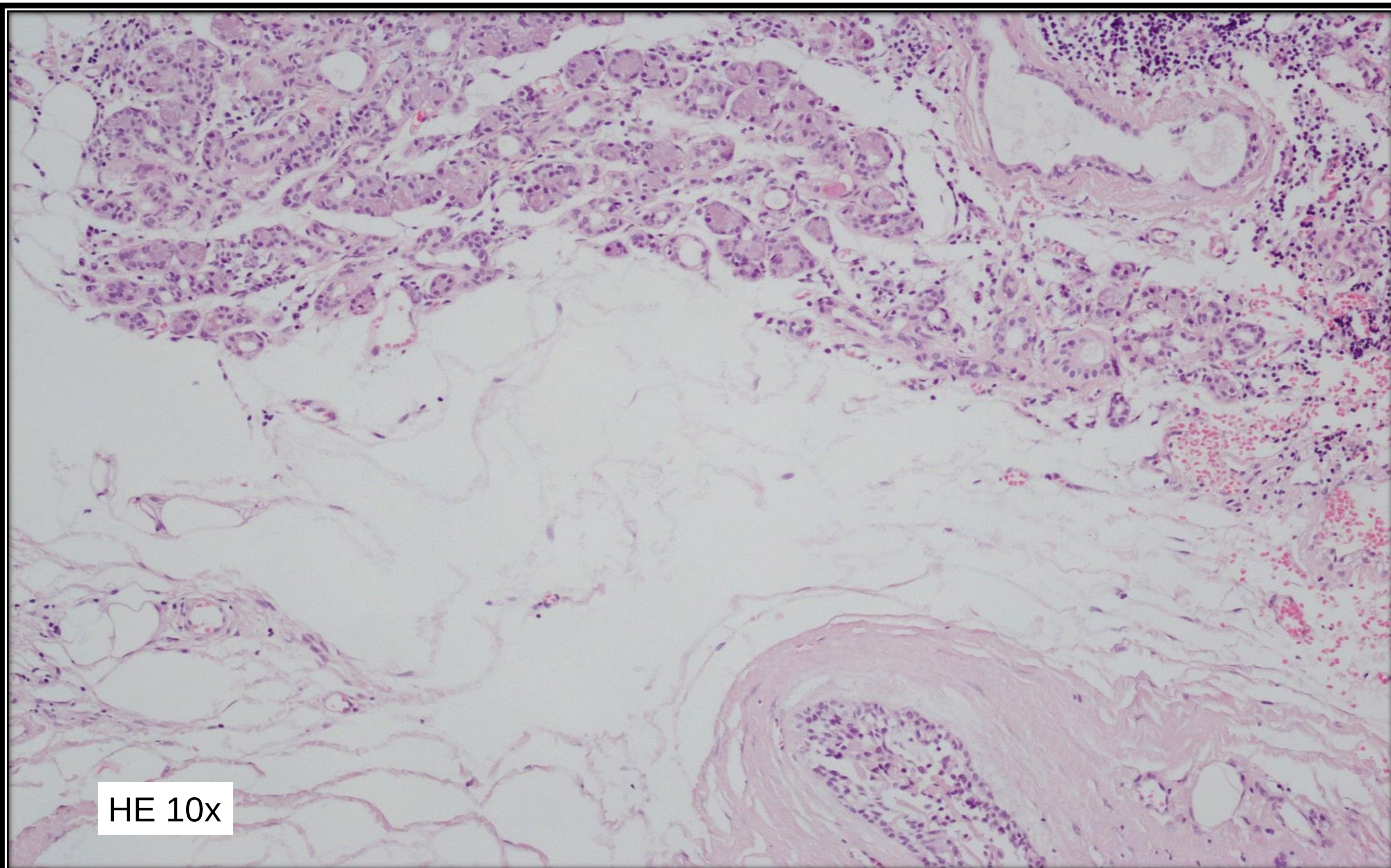
USG a CT nález:

USG: Submandibulárne vľavo v podkoží sa zobrazuje hypoechogénny útvar, mierne nehomogénny, dobre ohraničený, dobre prekrvený, veľkosti 15x17 mm s akustickým zosilnením.

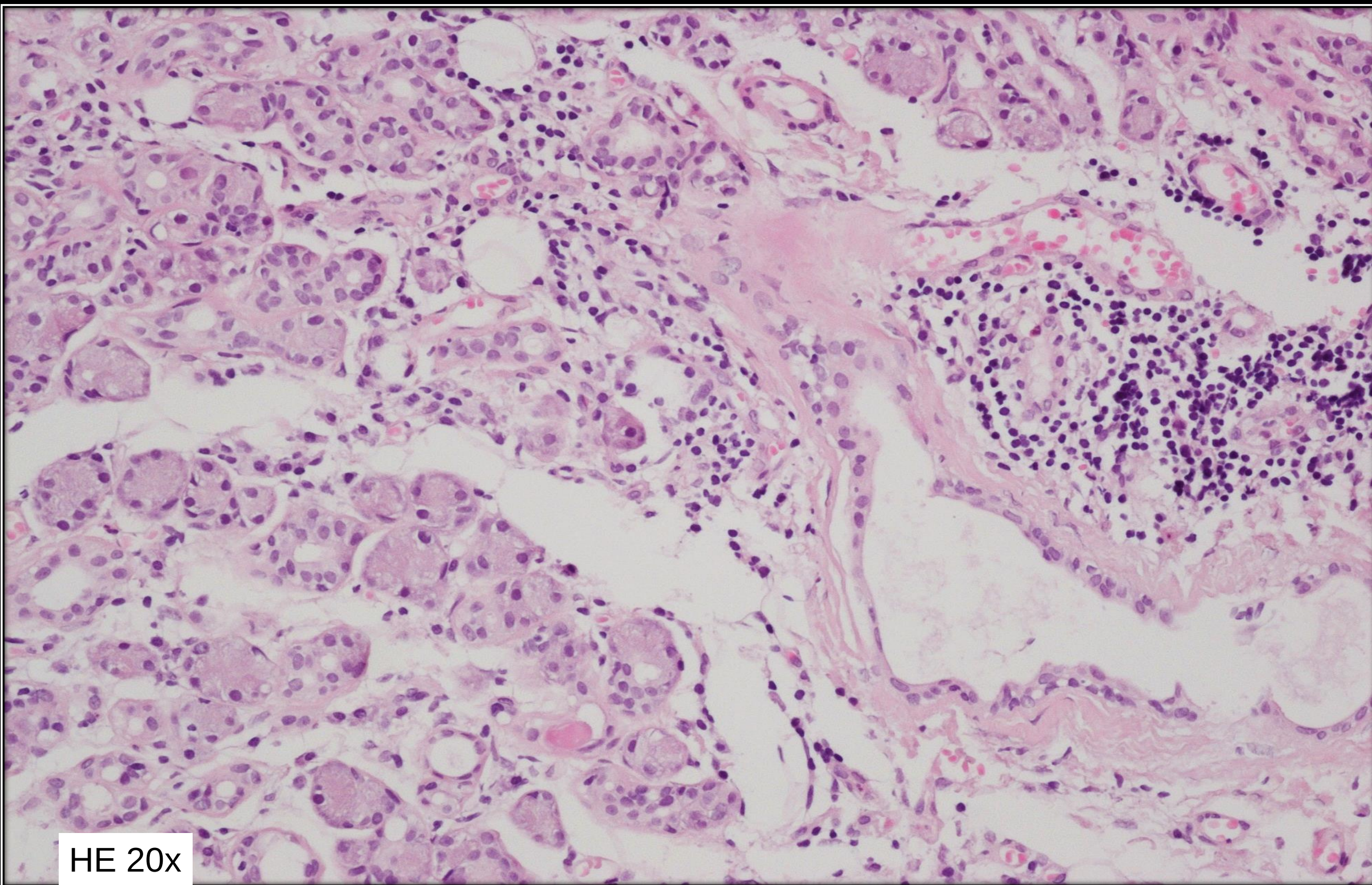
CT krku: Vľavo submandibulárne pozorovať nehomogénnu denznejšiu formáciu veľkosti 23x20x25 mm, nehomogénne sa sýtiacu po podaní KL, má ostré ohraničenie, odtláča okolité štruktúry. Submentálne a submandibulárne LU do 15 mm. Parotické slinné žľazy bpn, submandibulárne vpravo bpn, vľavo utlačená popisovanou formáciou.

Operačný nález:

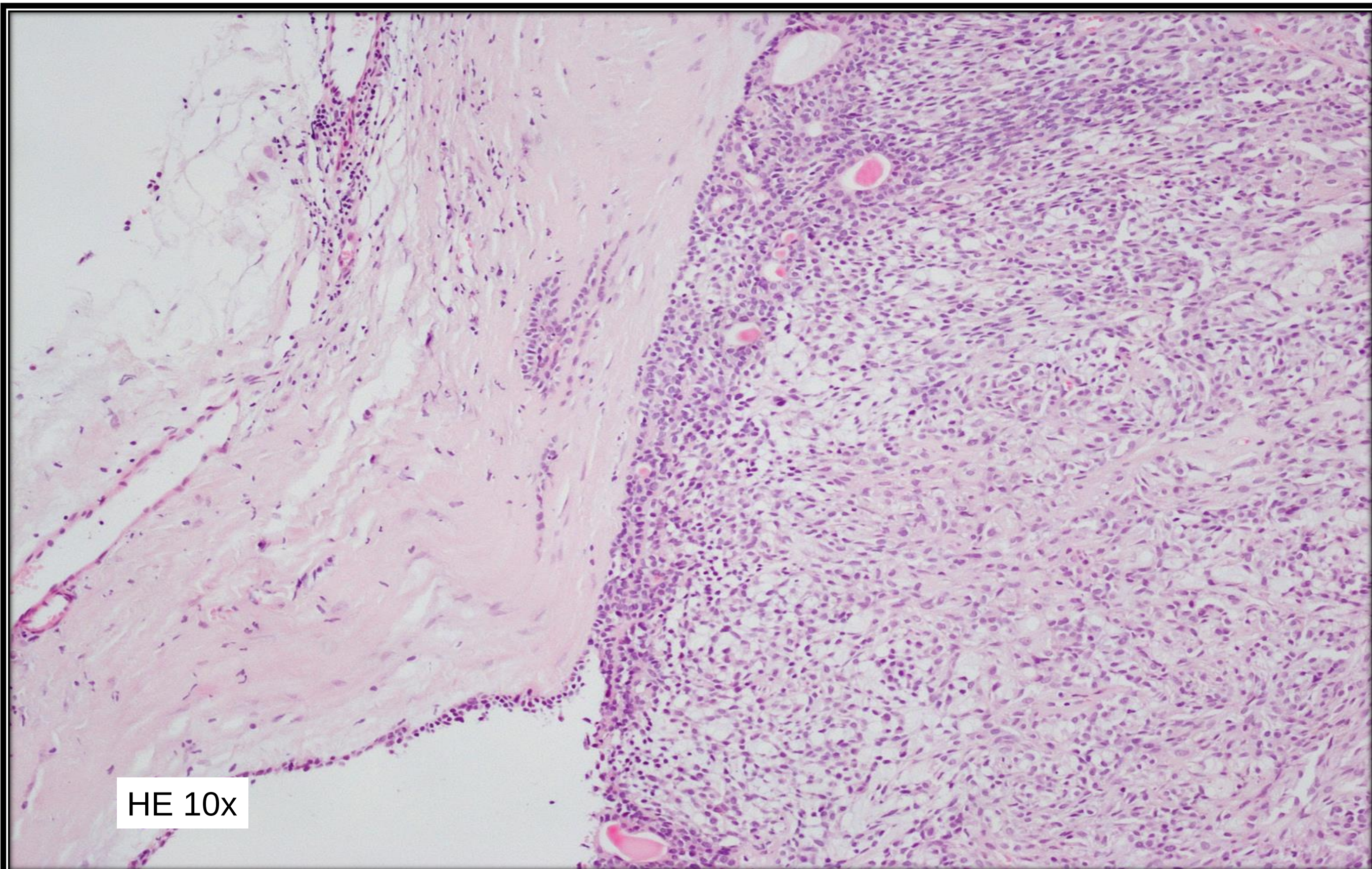
Z kožného rezu 2 cm od dolného okraja tela mandibuly vľavo extirpujeme dobre ohraničený tumor, palpačne tuhší, veľkosti cca 2,5 cm, vyplnený syrovitým obsahom. Nádor nemal súvis/kontakt so submandibulárnou žľazou.

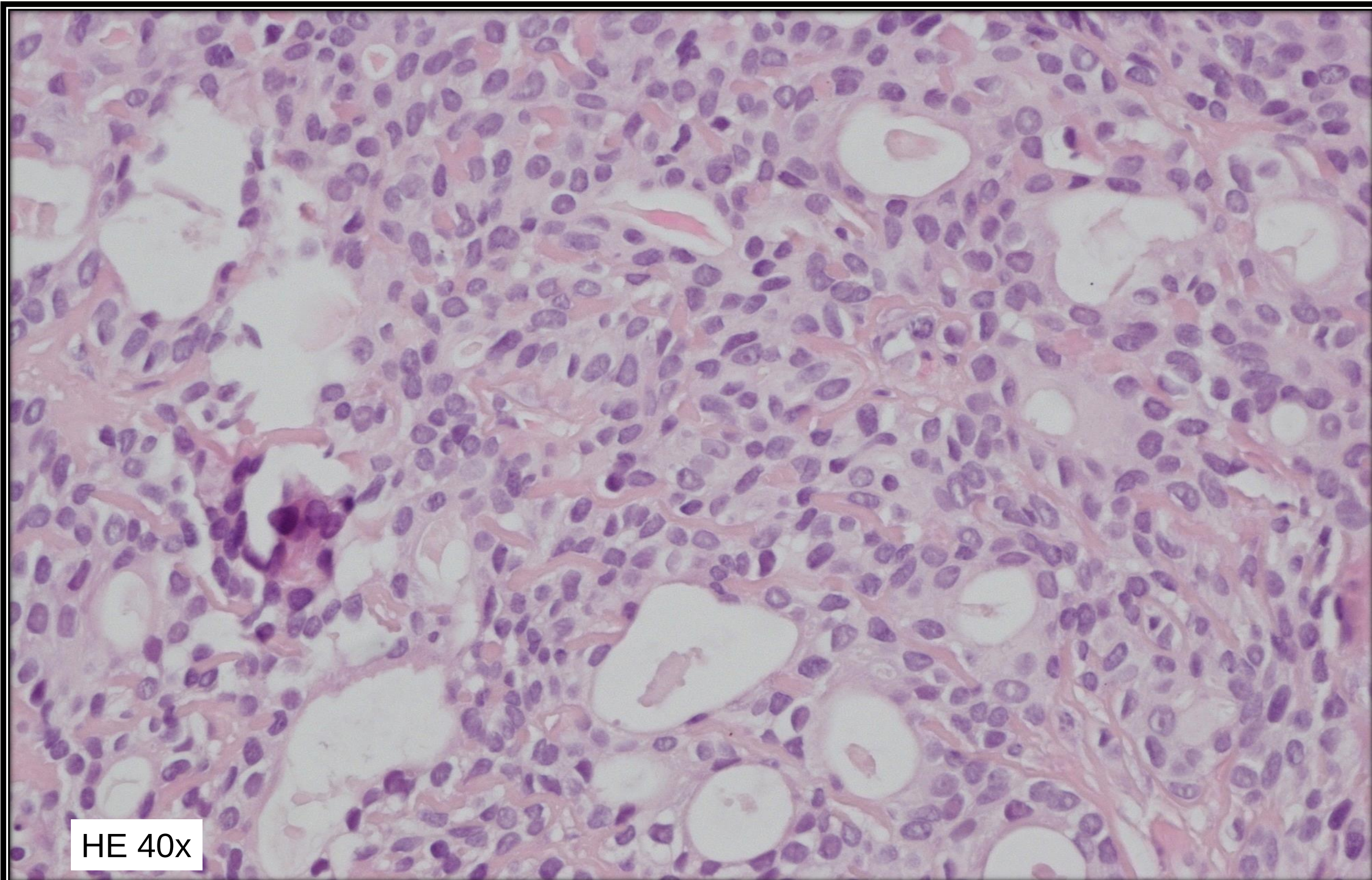


HE 10x

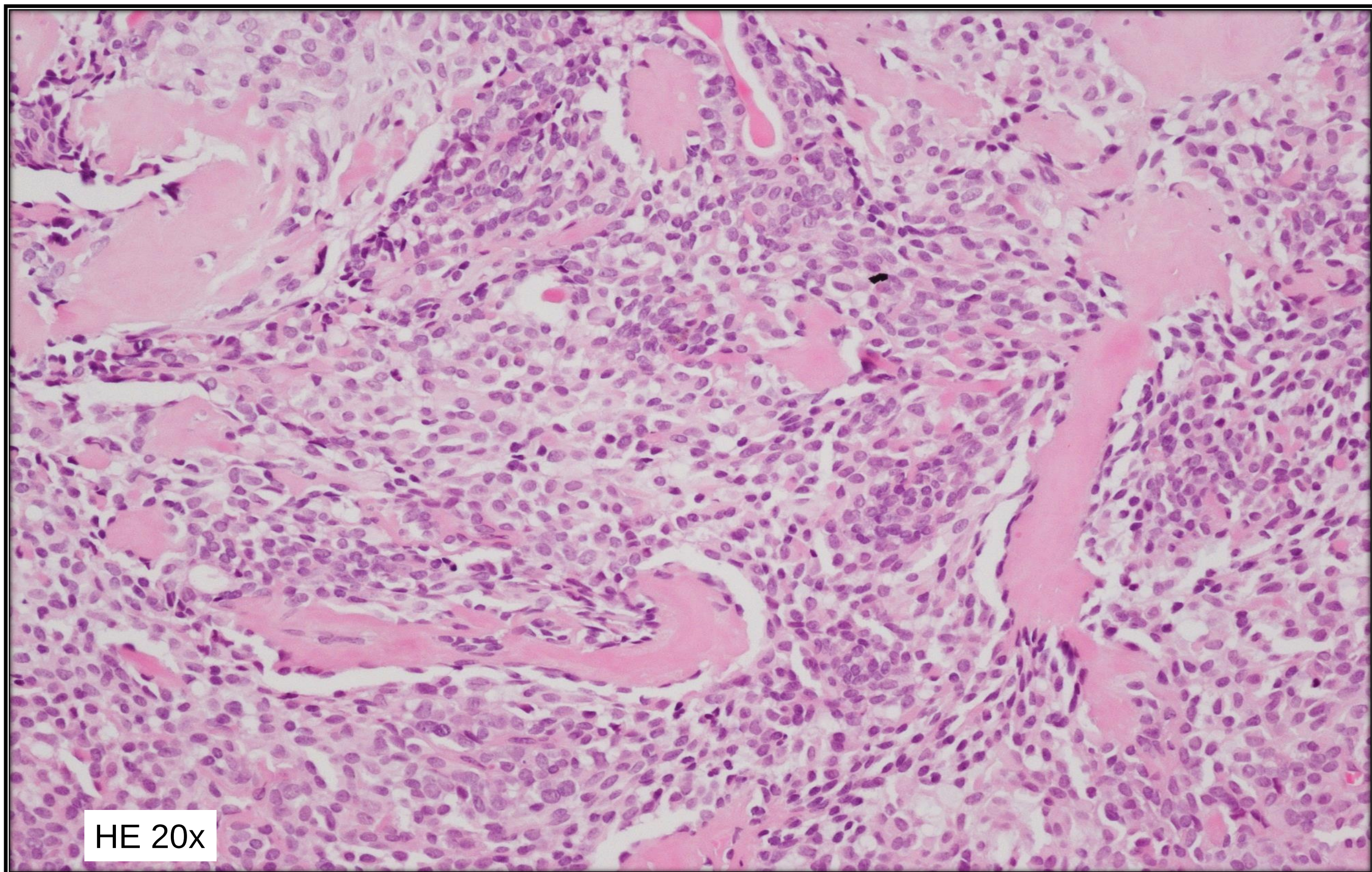


HE 20x

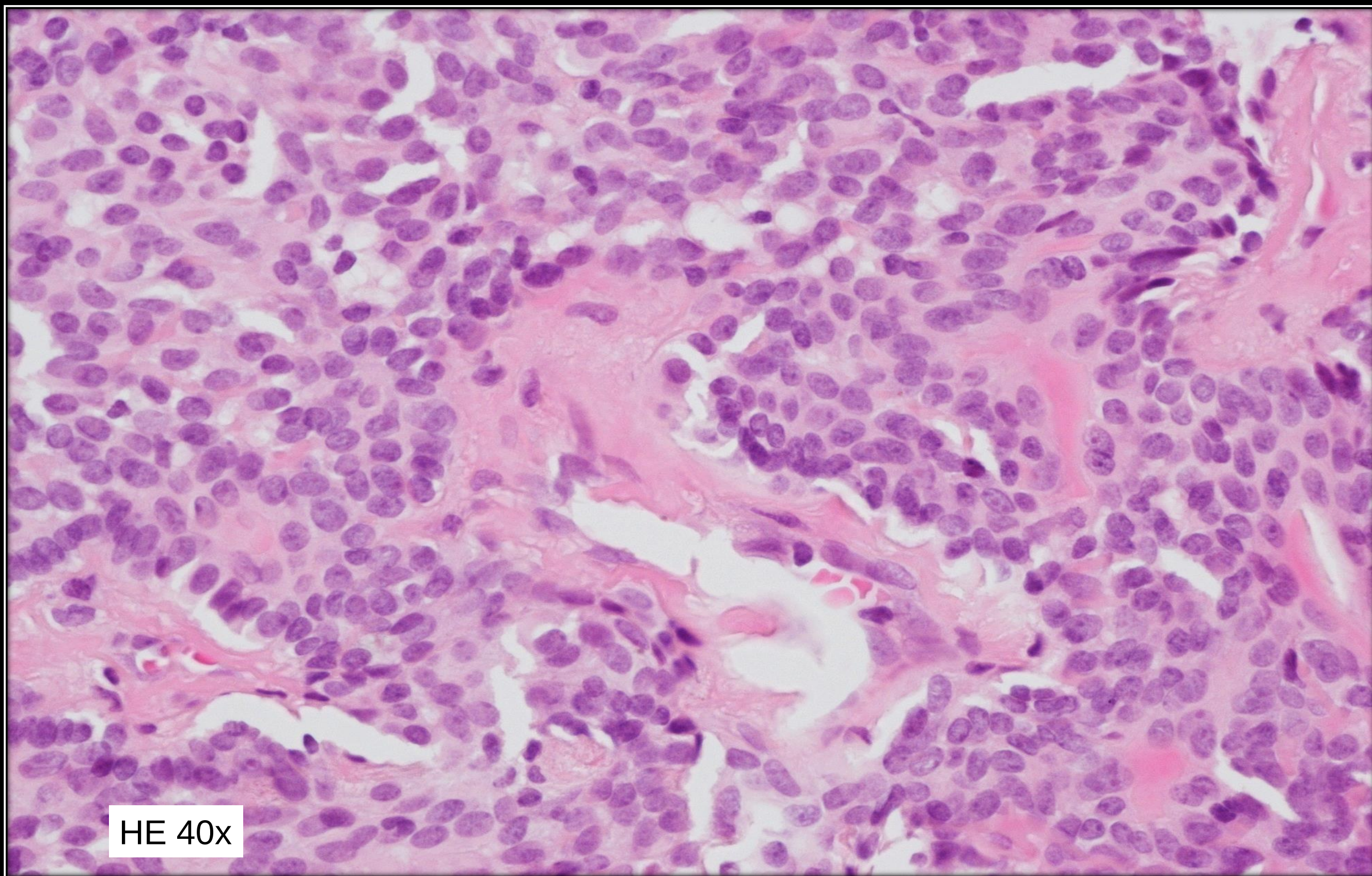




HE 40x



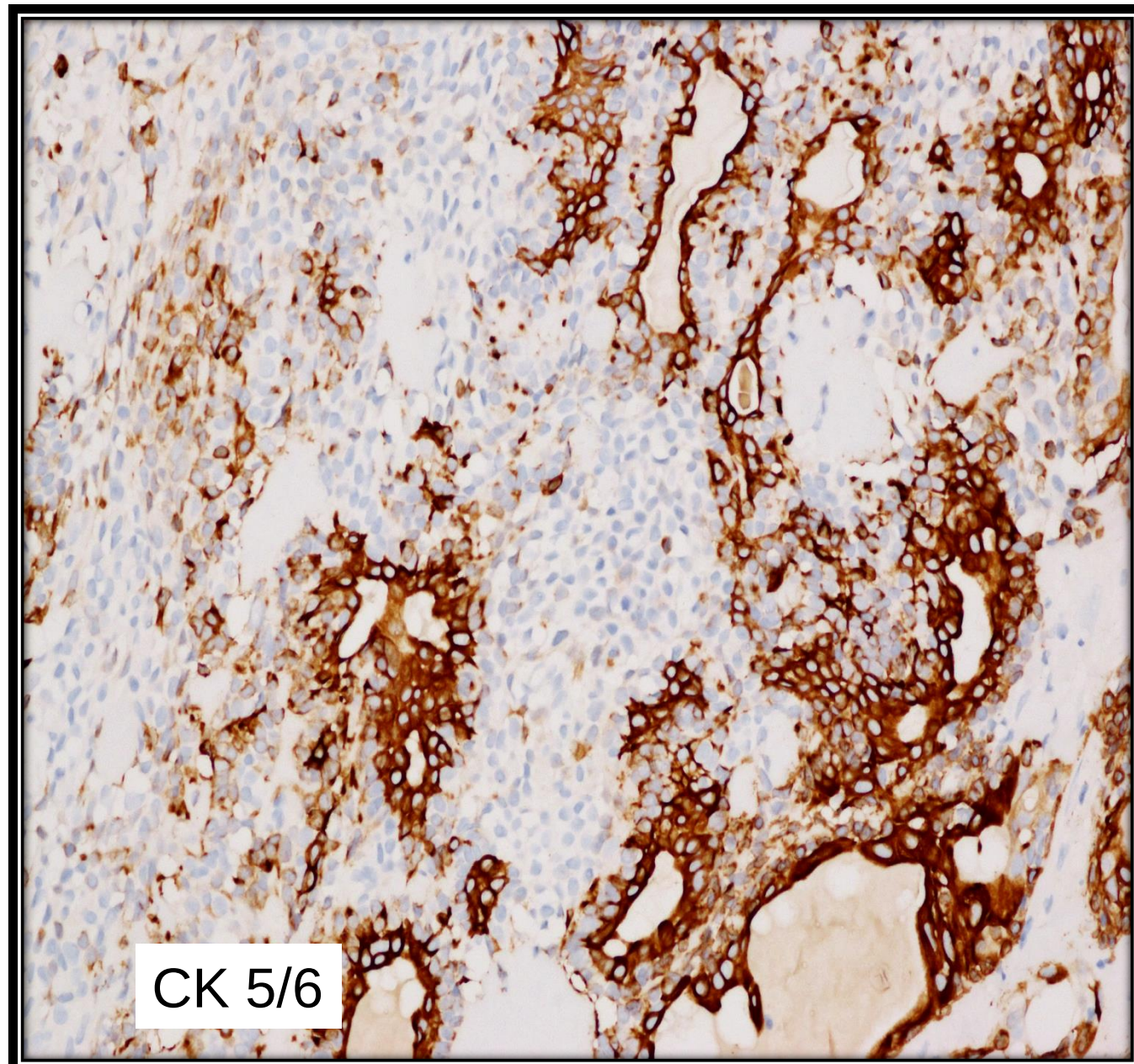
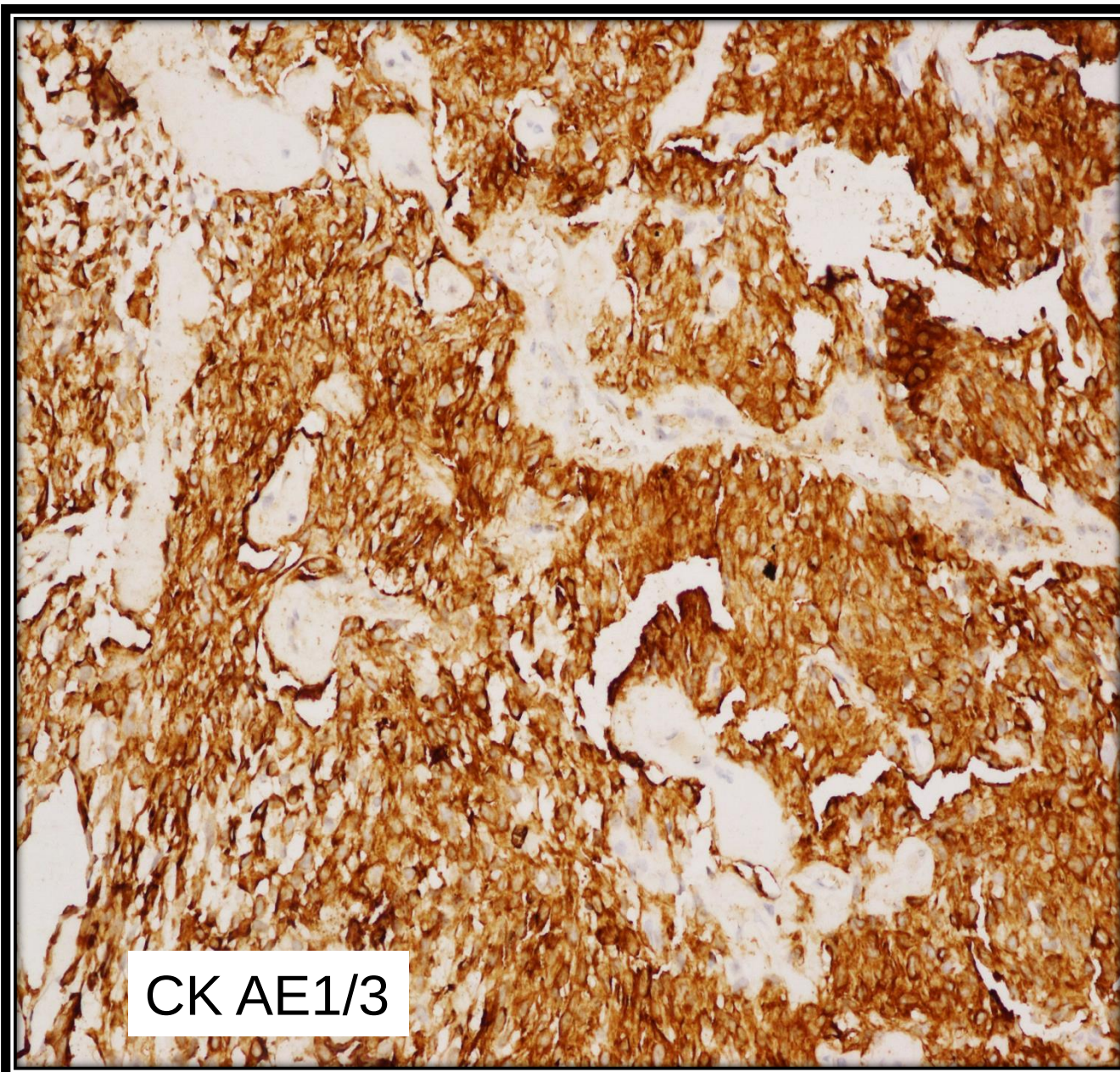
HE 20x

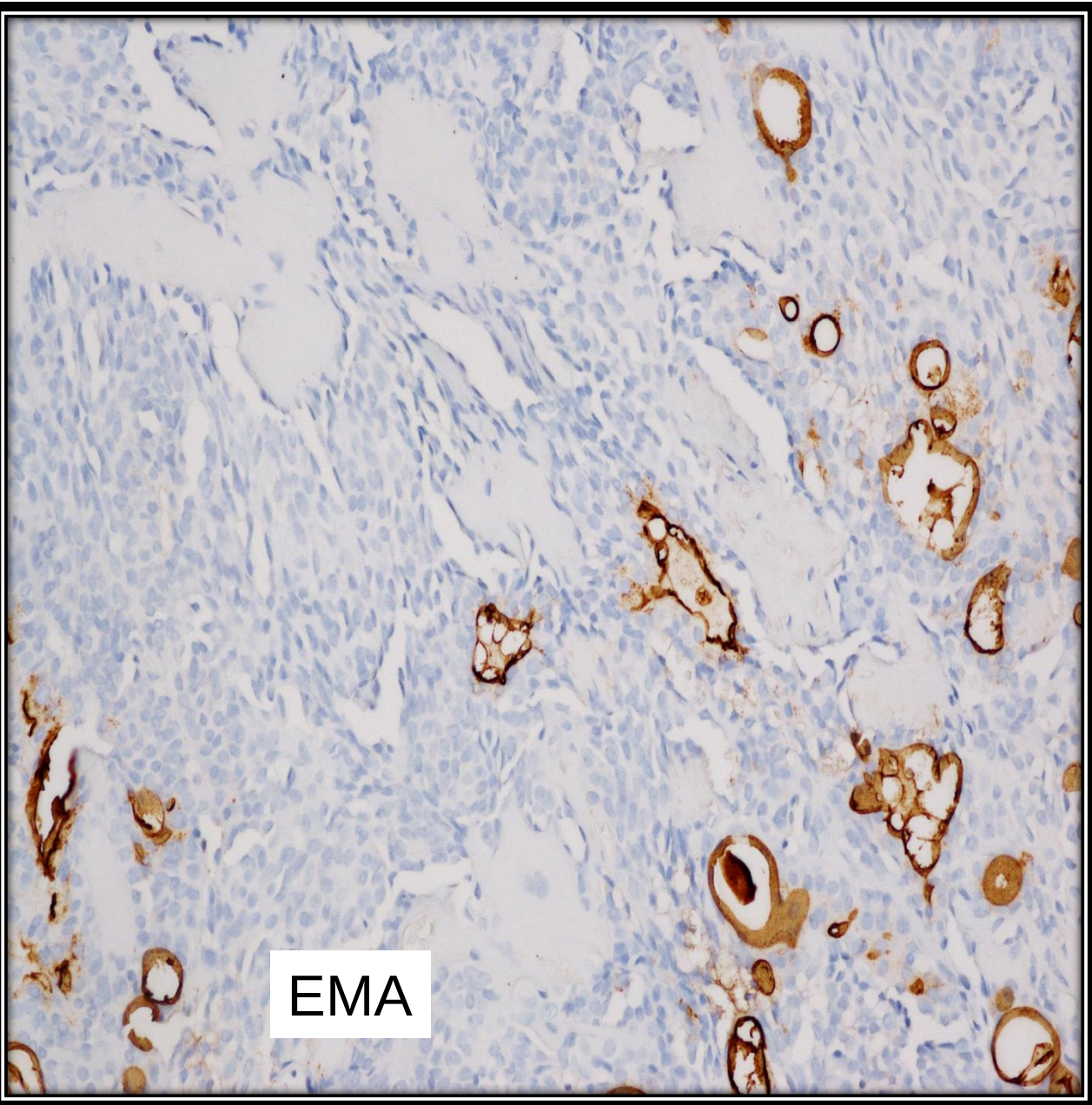


HE 40x

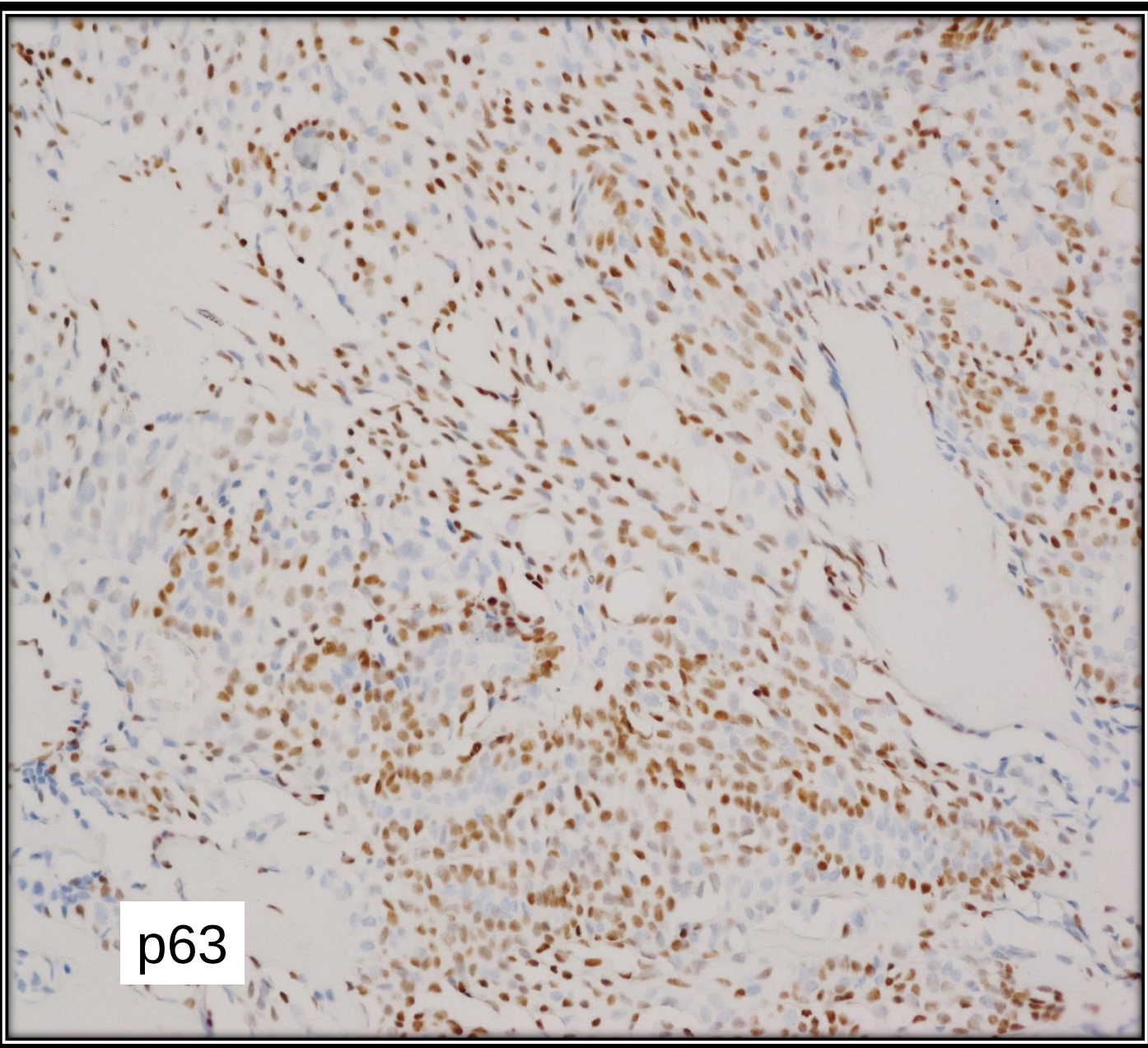


Imunohistochemické vyšetrenia

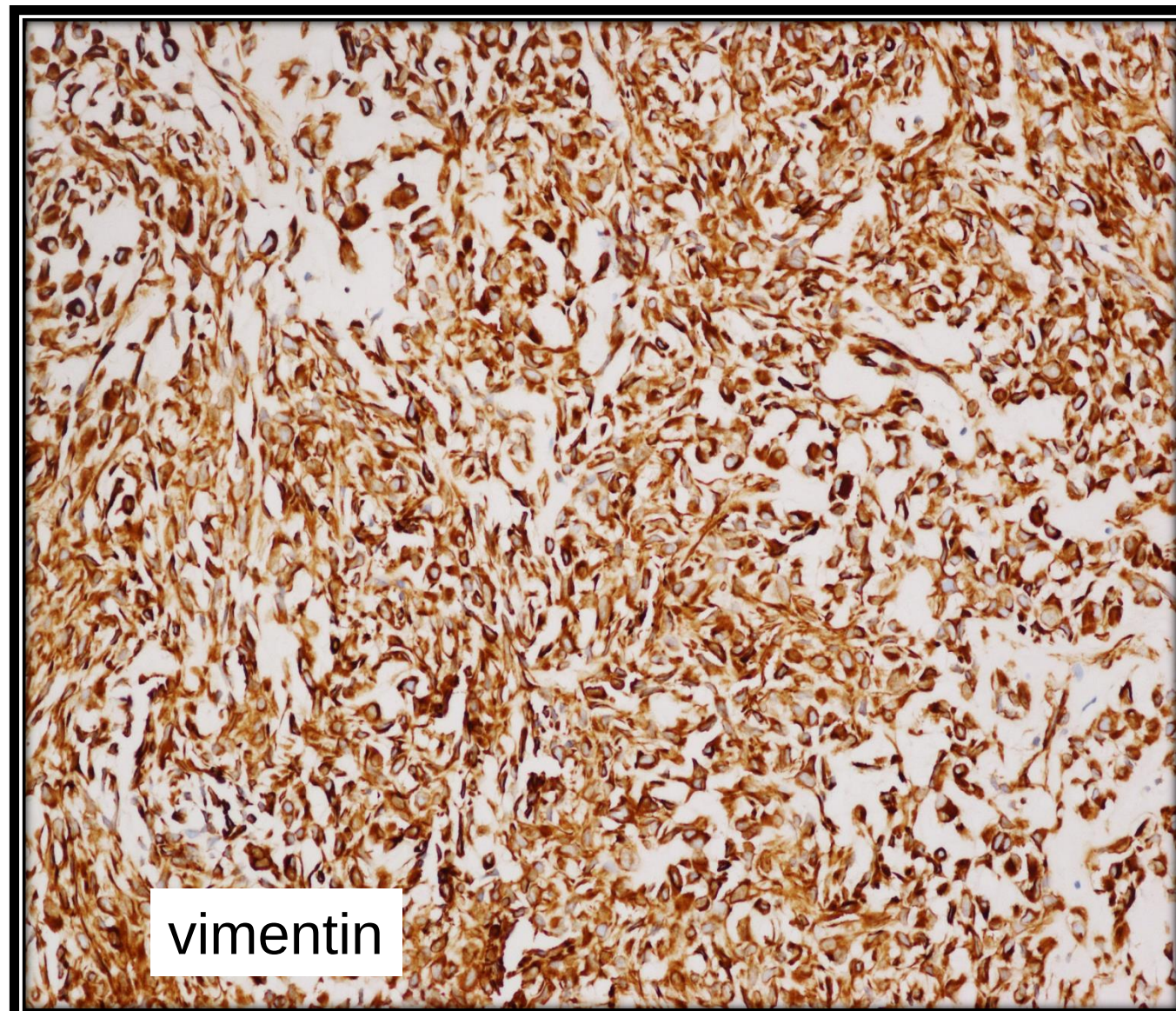
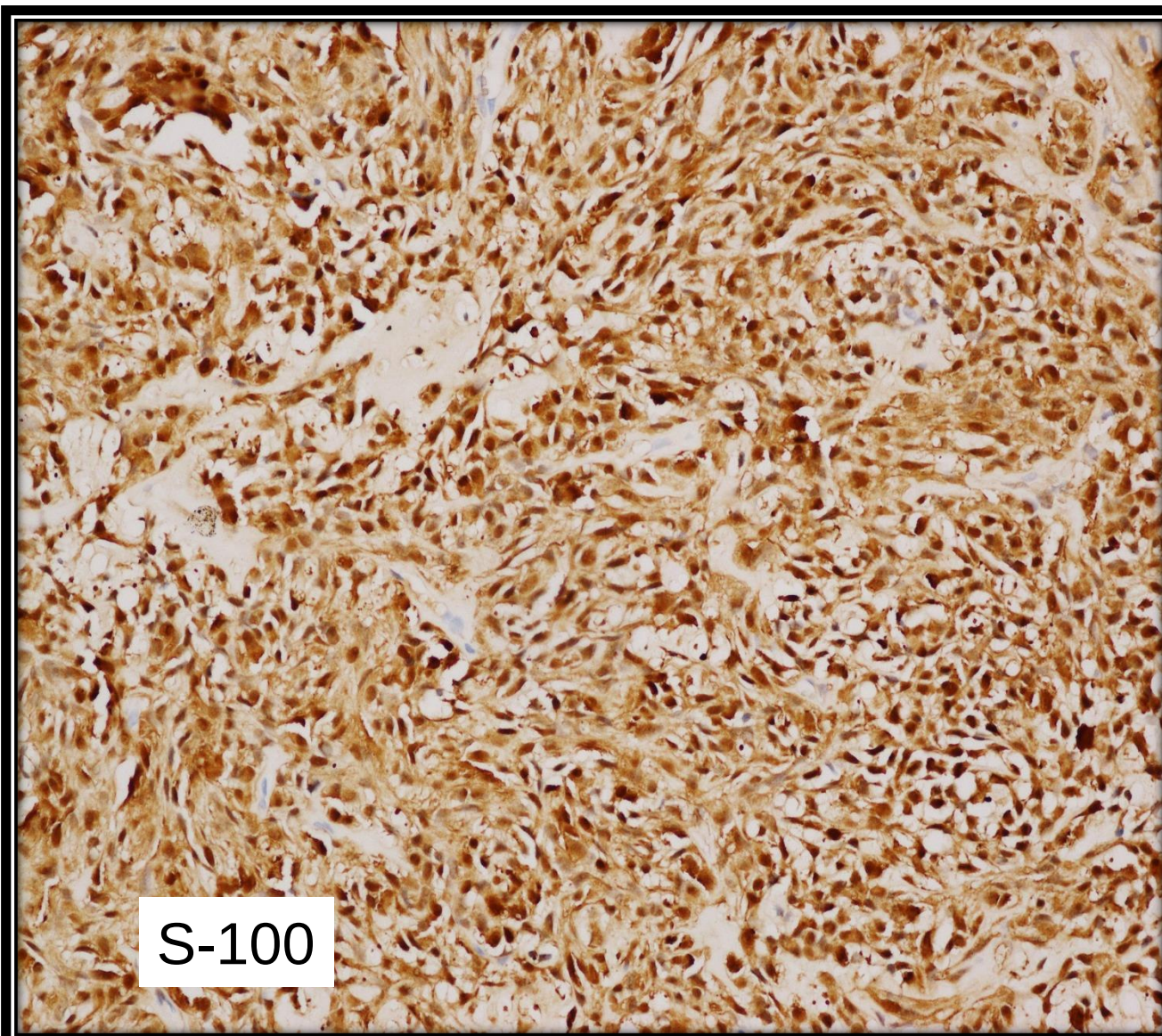


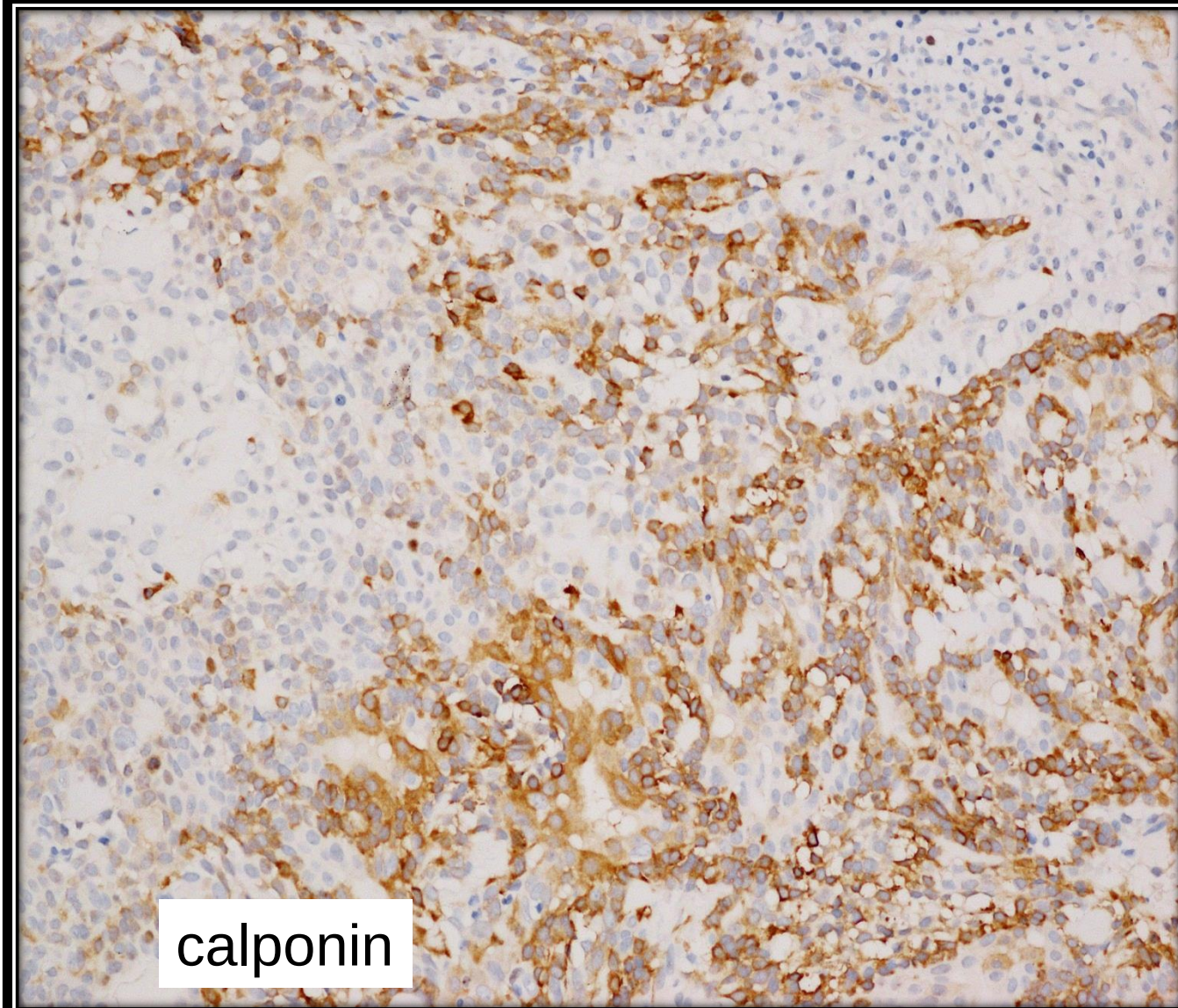
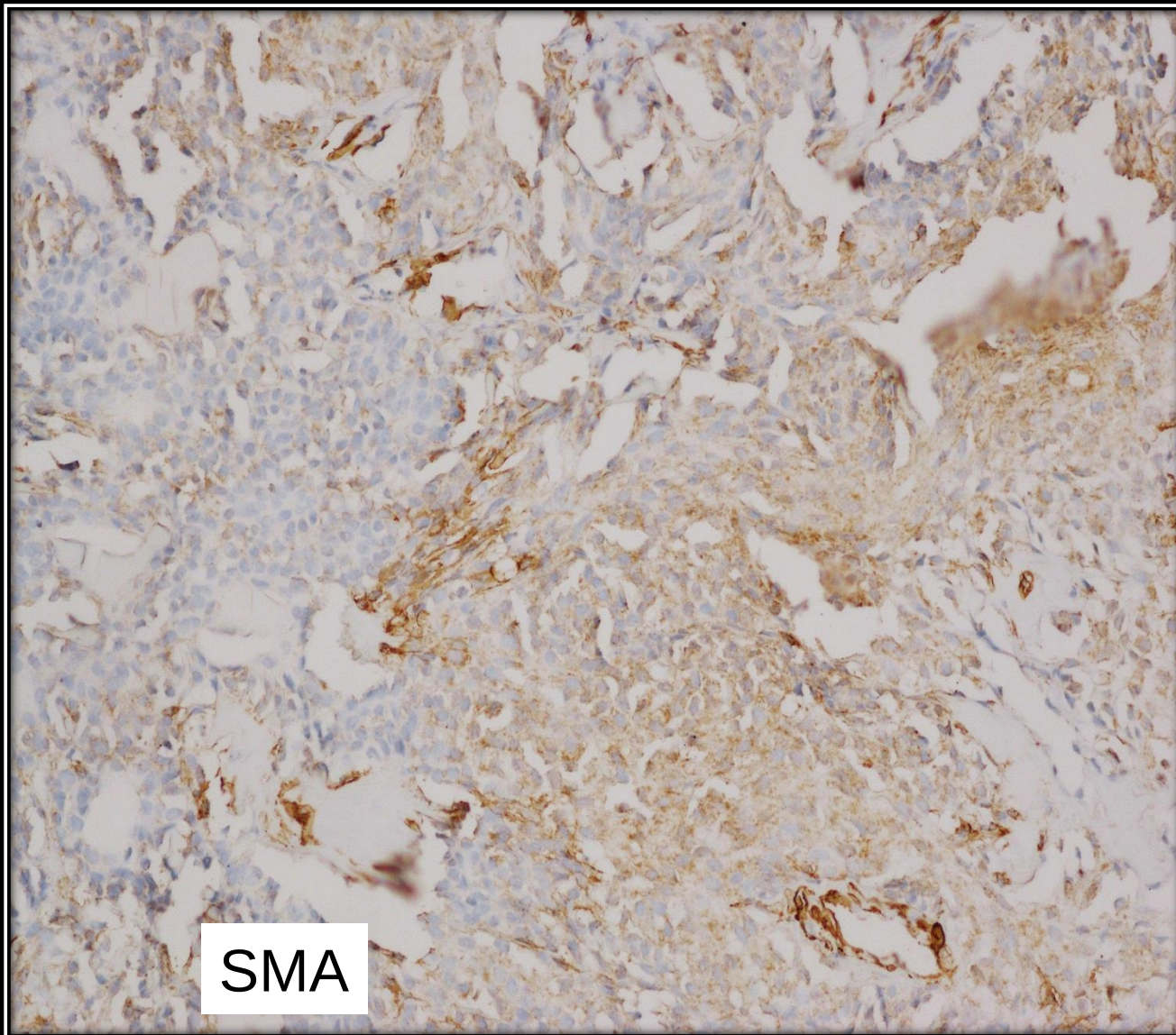


EMA



p63





Ďalšie imunohistochemické vyšetrenia:

Ki67 menej ako 1% buniek+, Calcitonin-, TTF-1-.

Diagnóza:

Ektopická slinná žláza s pleomorfným adenómom (celulárny typ). Nález treba korelovať s topografickým umiestnením lézie, ktoré zo žiadanky nie je jednoznačne dané.

Výsledok sekundárne konzultujúceho patológa (Bioptická laboratoř s.r.o. v Plzni, prof. MUDr. Alena Skálová, CSc:

Fragmenty benígneho nádoru vychádzajúceho z ektopicky lokalizovanej slinnej žľazy. Nádor je tvorený pravidelnými vretenovitými a epiteloidnými myoepiteliami, ktoré sú usporiadané v solídnych ložiskách a prepletených zväzkoch. Trabekulárne a tubulárne štruktúry luminálnych epitelií duktálneho typu tvoria 5-10% vyšetrovaného tkaniva. Väčšina buniek nádorovej lézie má charakter modifikovaných myoepitelií, vretenovitého alebo hyalínneho typu... Väčšina nádorových buniek, ako abluminálnej, tak luminálnej lokalizácie exprimuje v jadrách marker PLAG1....obsahuje početné depozity typickej extracelulárnej matrix vo forme hyalínnych sferul, perivaskulárnych koncentrických depozitov anaznačených kolagénnych kryštaloidov, ktorá je charakteristická pre benígny myoepiteliom/celulárny pleomorfný adenóm.

Benígny celulárny pleomorfný adenóm a vretenobunkový/plazmocytoidný benígny myoepiteliom tvoria jedno spektrum a odlíšenie jedného nádoru od druhého je iba akademickou otázkou. Podľa väčšiny expertov je prítomnosť viac ako 5% tubulárnych luminálnych duktálnych štruktúr diagnostickým kritériom pleomorfného adenómu. Nedokazujeme žiadne známky malignity ani dysplastické zmeny.

Ektopická alebo heterotopická slinná žľaza:

- Prítomnosť tkaniva slinnej žľazy v lokalitách mimo veľkých alebo malých slinných žliaz
- Najčastejšie lokality: stredné ucho, vonkajší sluchový kanál, krk, cysta ductus thyreoglossus, mandibula (intraoseálne), krčné a paraparotidálne LU, mediastinum, hypofýza, cerebellopontínny uhol, žalúdok, konečník, prostata
- Nemá vekovú ani rasovú predilekciu
- Prejaví sa ako náhodný nález alebo sekundárne ako zápalový alebo neoplastický proces

Pleomorfny adenom slinnej žl'azy (mixed tumour)

- Benigna neopázia zložená z duktálnych epiteliálnych buniek a myoepiteliálnych buniek obklopených mezenchýmovou strómou (mukoidného, myxoidného alebo chondroidného vzhľadu.
- Vyznačuje sa pozoruhodnou histomorfologickou diverzitou, zahrňujúcou odlišnú celularitu, bunkovú morfológiu, typ nádorovej matrix a opuzdrenie
- Najčastejší nádor slinnej žl'azy (okolo 60% všetkých nádorov slinných žliaz), najčastejší v gl. parotis (80%)
- Ženy sú viac postihnuté ako muži
- Maximálny výskyt je medzi 4. a 5. dekadou života
- Asymptomatická, pomaly rastúca masa

Prognóza a liečba:

- Benígny nádor, ktorý však môže predstavovať problém v klinickom manažmente
- 20%-45% recidivuje po enukleácii (5 až 10 rokov po operácii)
- Multinodulárne recidívy zvyšujú potenciál malígnej transformácie
- Liečba: chirurgická (superficiálna alebo totálna parotidektómia, resekcia submandibulárnej žľazy alebo široká excízia)

Histopatológia, imunoprofil:

- Dobre ohraničený, variabilne okapsulovaný tumor
- Epiteliálne bunky (kubické, basaloidné, skvamózne, vretenovité, plasmacytoidné, jasnobunkové), duct-like alebo pruhovité formácie. IHC: cytokeratíny (3, 6, 10, 11, 13 a 16)
- Myoepiteliálne bunky (vretenovité, epiteloidné, plasmacytoidné, hviezdicovité, basaloidné). IHC: cytokeratíny (CK7, CK14), S-100 protein, SMA, calponin, GFAP, p63.
- Mezenchymálna stróma mukoidne/myxoidná, chrupkovitá, hyalinizovaná, lipomatózna, kostná.
- Cystická degenerácia, inflamácia, spontánne infarkty.

Cytogenetika a molekulárna genetika:

- 70% pleomorfných adenómov (PA) vykazuje karyotypické abnormality (4 skupiny)
- Nádory s prestavbou 8q12 (39%)
- Nádory s prestavbou 12q13-15 (8%)
- Nádory so sporadickými klonálnymi zmenami 8q12 alebo 12q13-15 (23%)
- Nádory s normálnym karyotypom
- Cieľovým génom v pleomorfnom adenóme s 8q12 abnormalitami je PLAG1
- Nukleárny oncoprotein fungujúci ako DNA-viazaný transkripčný faktor
- Deregulácia PLAG1génov má hlavnú úlohu v genéze PA

Diferenciálna diagnóza:

- Myoepitelióm
- Adenoidne-cystický karcinóm
- Polymorfný low-grade adenokarcinóm
- Basal cell adenóm

Literatúra:

WHO Classification of Head and Neck Tumours

WHO/IARC Classification of Tumours, 4th Edition, Volume 9

Edited by El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ

ISBN-13 (Print Book)

978-92-832-2438-9

Head and Neck Pathology, 2nd Edition

A Volume in the Series: Foundations in Diagnostic Pathology

Author: [Lester D. R. Thompson](#)

Zajtchuk JT, Patow CA, Hyams Vj: Cervical heterotopic salivary gland neoplasms: a diagnostic dilemma. Otolaryngol Head Neck Surg 1982;90:178-181

Literatúra:

J Laryngol Otol. 1976 Jun;90(6):577-84.

Benign mixed tumour of heterotopic salivary gland tissue in upper neck. Report of a case with a review of the literature on heterotopic salivary gland tissue.

Pesavento G, Ferlito A.

Acta Otorrinolaringol Esp. 1994 Sept-Oct;45(5):387-9.

[Mixed tumor in cervical salivary heterotopy].

[Article in Spanish]

Marcos Ordóñez M¹, Sancho Alvarez A, Morais Pérez D,
Alvarez Gago T.



Ďakujem za pozornosť