



Evangelismos Hospital

Παρουσίαση Περιστατικού

«Γυναίκα 49 ετών με κυστικά μορφώματα ιεροκοκκυγικής χώρας»

Παθολογοανατομικό Τμήμα

Χ. Βουρλάκου

Αλέξανδρος Συκαράς

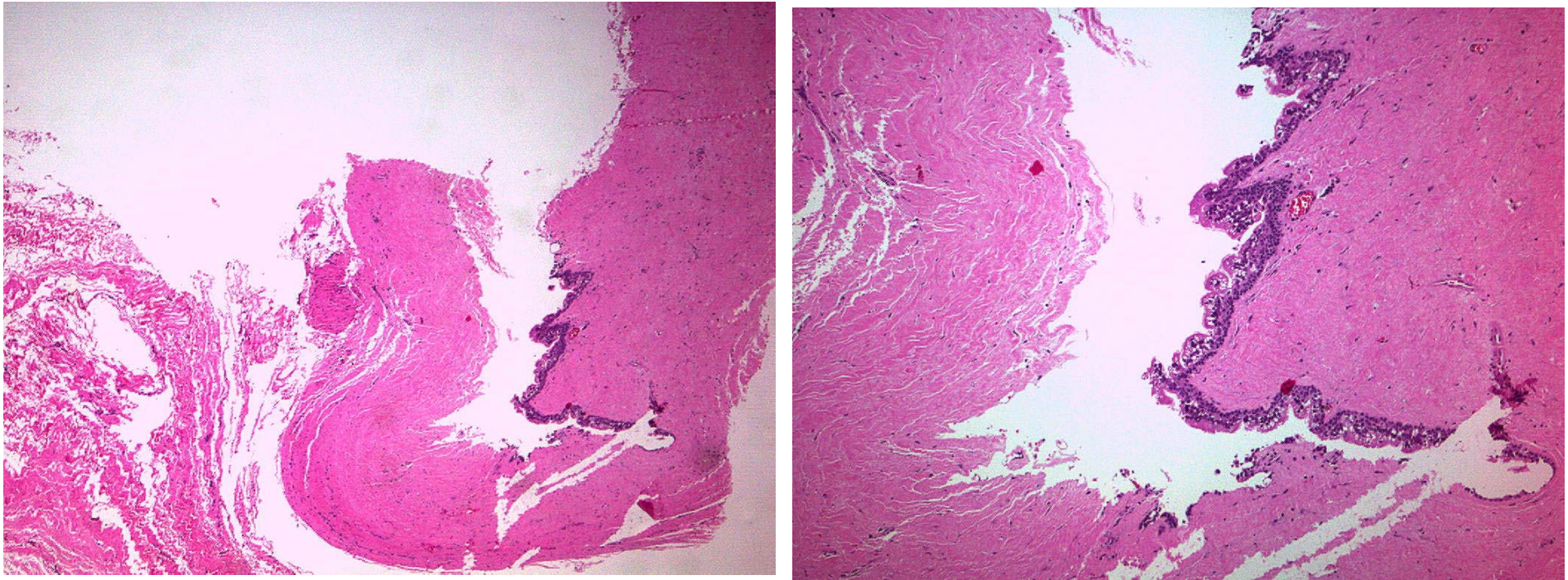
27-2-2019



Μακροσκοπική εξέταση

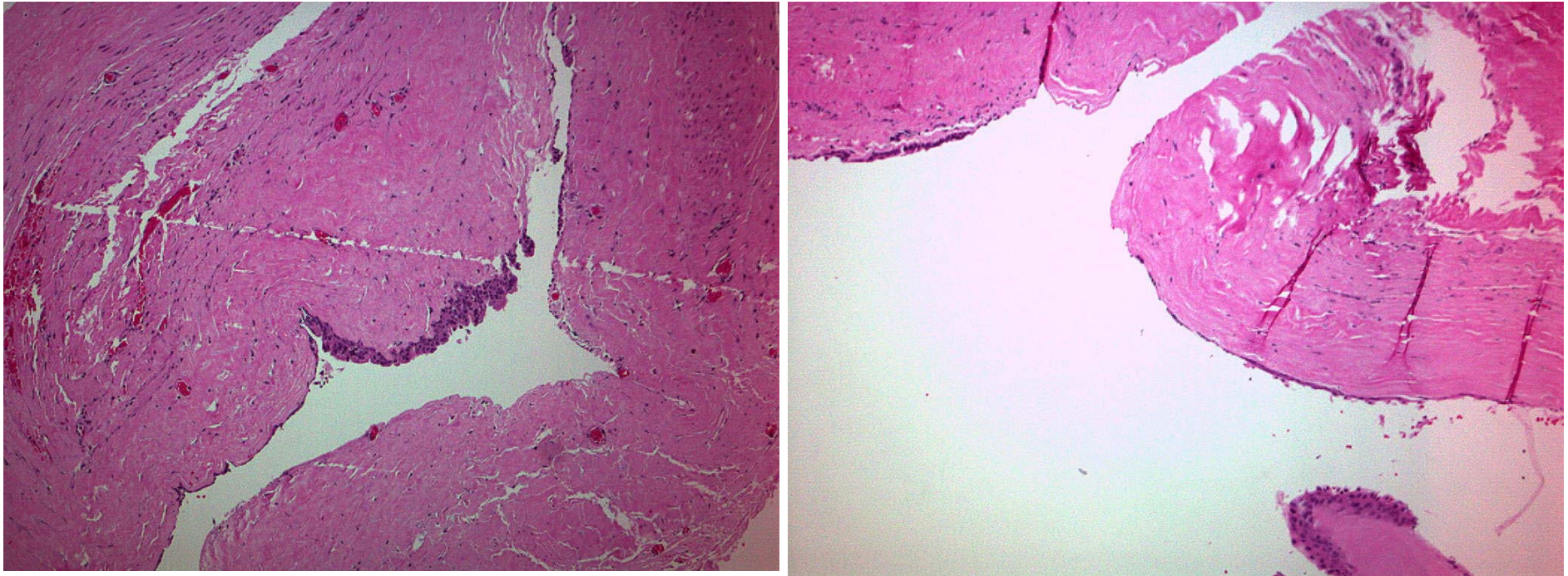
1. Εγχειρητικό παρασκεύασμα με την κλινική ένδειξη «**κύστη ελάσσονος πυέλου προκοκκυγικά Νο 1**» το οποίο παρελήφθη διανοιγμένο και κενό περιεχομένου διαστάσεων 9.5x7x3εκ. και πάχους τοιχώματος έως 0.5εκ. Η κύστη είναι μονόχωρη και η εσωτερική επιφάνεια φαίνεται λεία ή κατά τόπους αδρά μικροϋβώδης, με υπόλευκη ή υποκίτρινη χροιά. Συναπεστάλησαν δύο ακανόνιστου σχήματος τμήματα τοιχώματος μείζονος διαμέτρου 3εκ. και 3.5εκ. έκαστο.
2. Εγχειρητικό παρασκεύασμα με την κλινική ένδειξη «**κύστη ελάσσονος πυέλου προκοκκυγικά Νο 2**» το οποίο παρελήφθη διανοιγμένο και κενό περιεχομένου διαστάσεων 4.5x3.5x1.5εκ. και πάχους τοιχώματος έως 0.3εκ. Η κύστη είναι μονόχωρη και η εσωτερική επιφάνεια φαίνεται λεία ή κατά τόπους αδρά μικροϋβώδης, με υπόλευκη ή υποκίτρινη χροιά. Συναπεστάλη ακανόνιστου σχήματος τμήμα τοιχώματος μείζονος διαμέτρου 2.5εκ.
3. Ωοθήκη διαστάσεων 7x4.5x2.5εκ. και βάρους 37.6εκ. με κύριο εύρημα την παρουσία κύστης ωχρού σωματίου μείζονος διαμέτρου 2.5εκ.

Χρώση Αιματοξυλίνης- Ηωσίνης



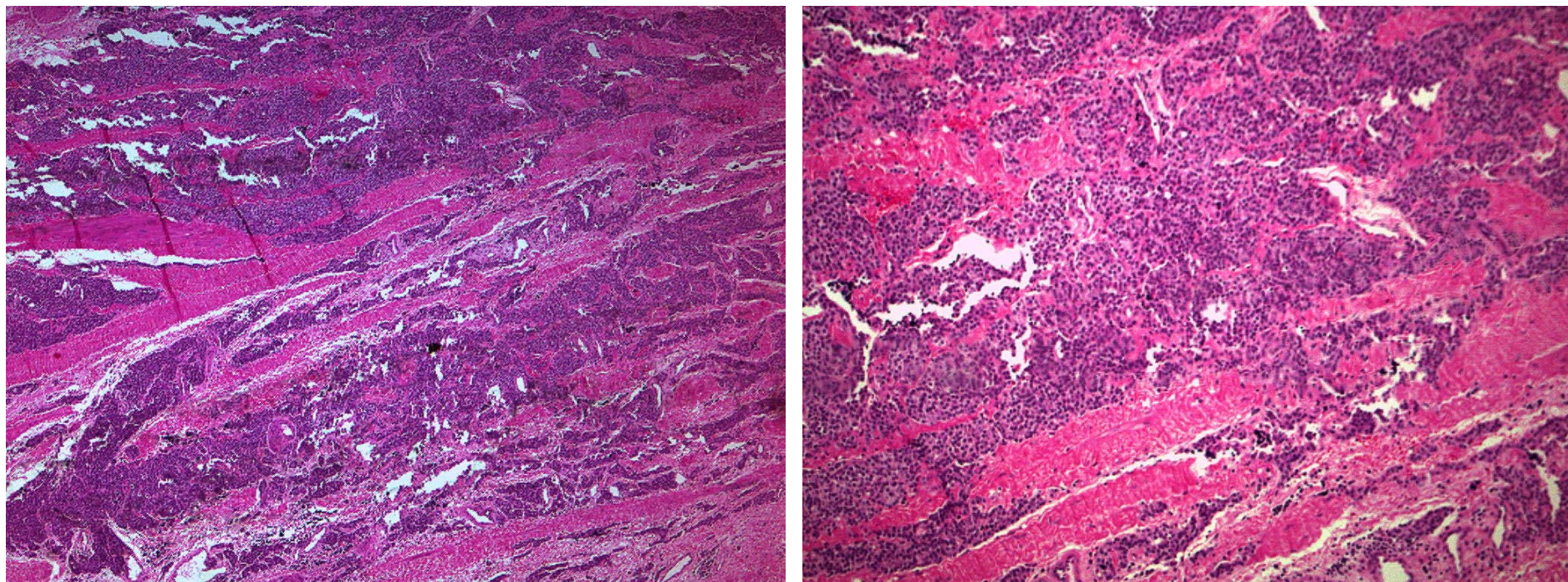
Τοίχωμα κυστικής αλλοίωσης με εστιακή επένδυση από πολύστιβο κυλινδρικό επιθήλιο εικόνα συμβατή ώριμου κυστικού εξωγοναδικού τερατώματος [extra-gonadal / presacral teratoma].

Χρώση Αιματοξυλίνης- Ηωσίνης



Τοίχωμα κυστικής αλλοίωσης με εστιακή επένδυση από πολύστιβο κυλινδρικό επιθήλιο εικόνα συμβατή ώριμου κυστικού εξωγοναδικού τερατώματος [extra-gonadal / presacral teratoma].

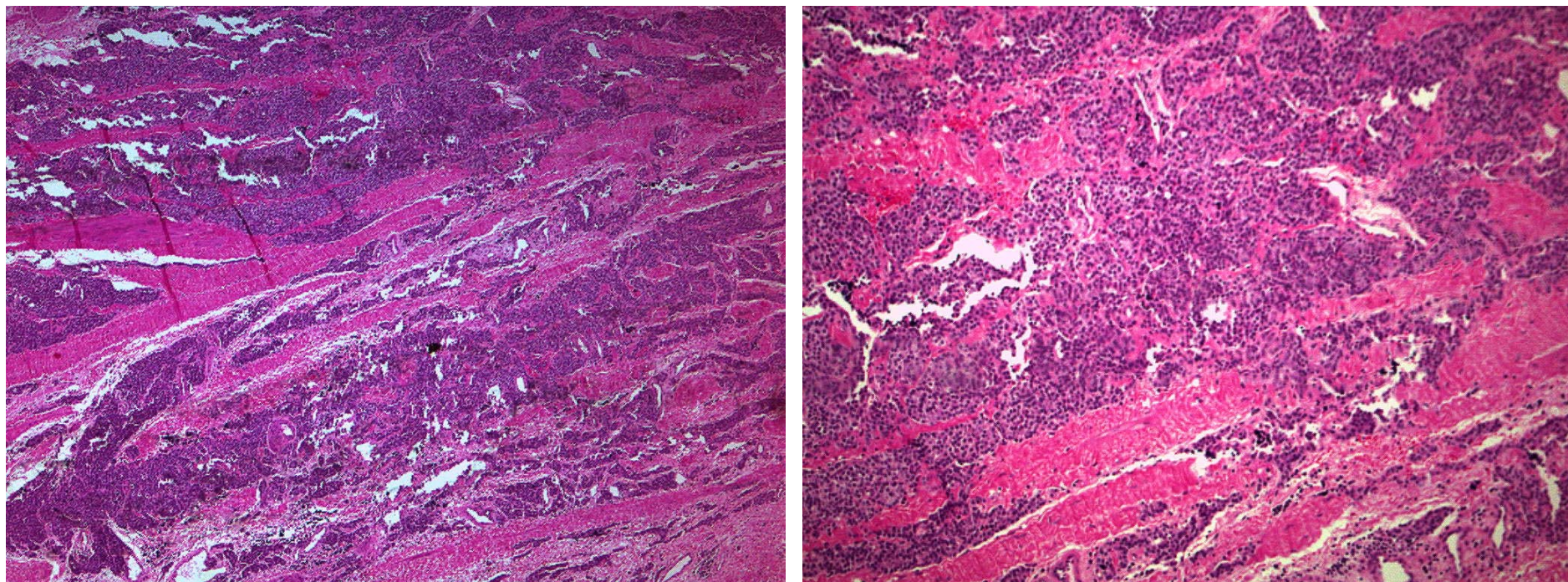
Χρώση Αιματοξυλίνης- Ηωσίνης



Αθροίσεις νεοπλασματικών κυττάρων με νησιδιώδες (insular) ή δοκιδώδες (trabecular) και συμπαγές (solid) ιστολογικό πρότυπο ανάπτυξης.

Ομοιόμορφα κύτταρα με λίγο κυτταρόπλασμα και απουσία αξιοσημείωτης κυτταρικής και πυρηνικής ατυπίας ή πολυμορφίας.

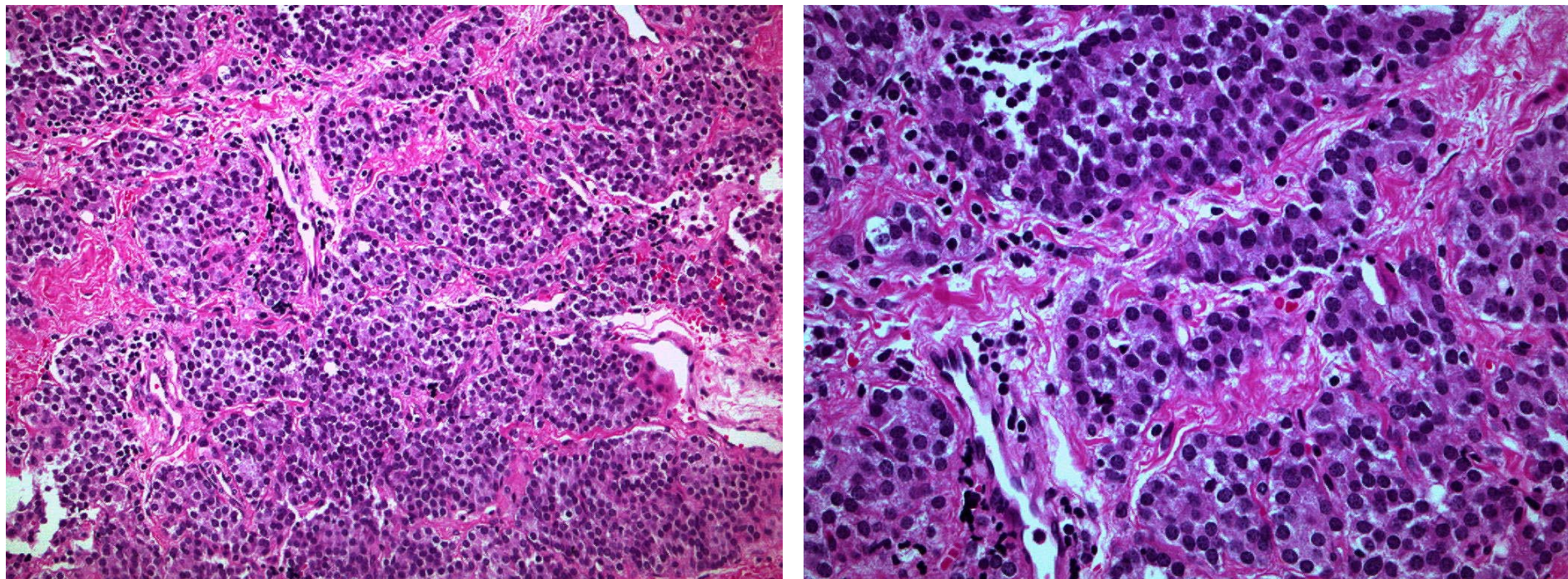
Χρώση Αιματοξυλίνης- Ηωσίνης



Αθροίσεις νεοπλασματικών κυττάρων με νησιδιώδες (insular) ή δοκιδώδες (trabecular) και συμπαγές (solid) ιστολογικό πρότυπο ανάπτυξης.

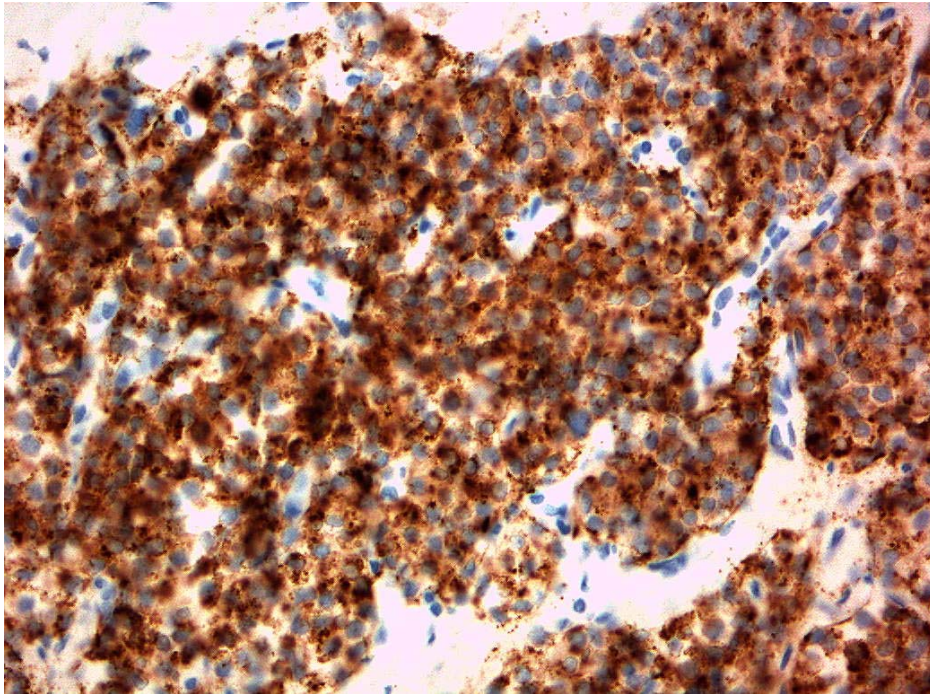
Ομοιόμορφα κύτταρα με λίγο κυτταρόπλασμα και απουσία αξιοσημείωτης κυτταρικής και πυρηνικής ατυπίας ή πολυμορφίας.

Χρώση Αιματοξυλίνης- Ηωσίνης

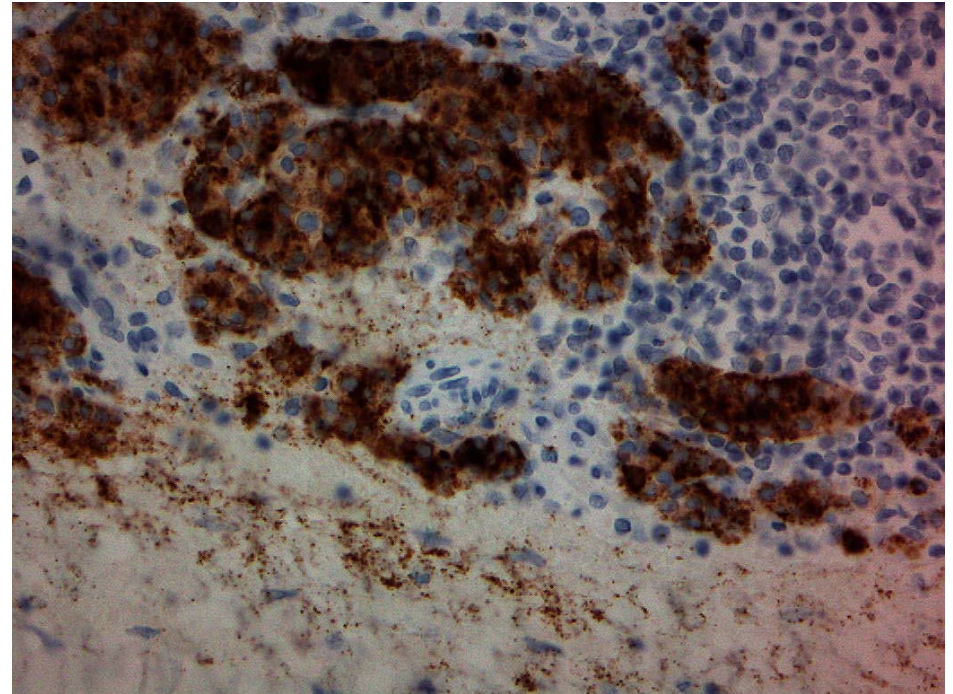


- Το νεόπλασμα εμφανίζει πολυεστιακή ανάπτυξη με την μορφή διηθητικών μικροσκοπικών εστιών εντός ινωτικού στρώματος στο τοίχωμα αμφοτέρων των κύστεων.
- Απουσία νεκρωτικών αλλοιώσεων.
- Μιτώσεις 1-2/ 10HPF.
- Νεοπλασματικά έμβολα στην περιφέρεια του όγκου δεν αναγνωρίζονται.

Δείκτες νευροενδοκρινούς διαφοροποίησης

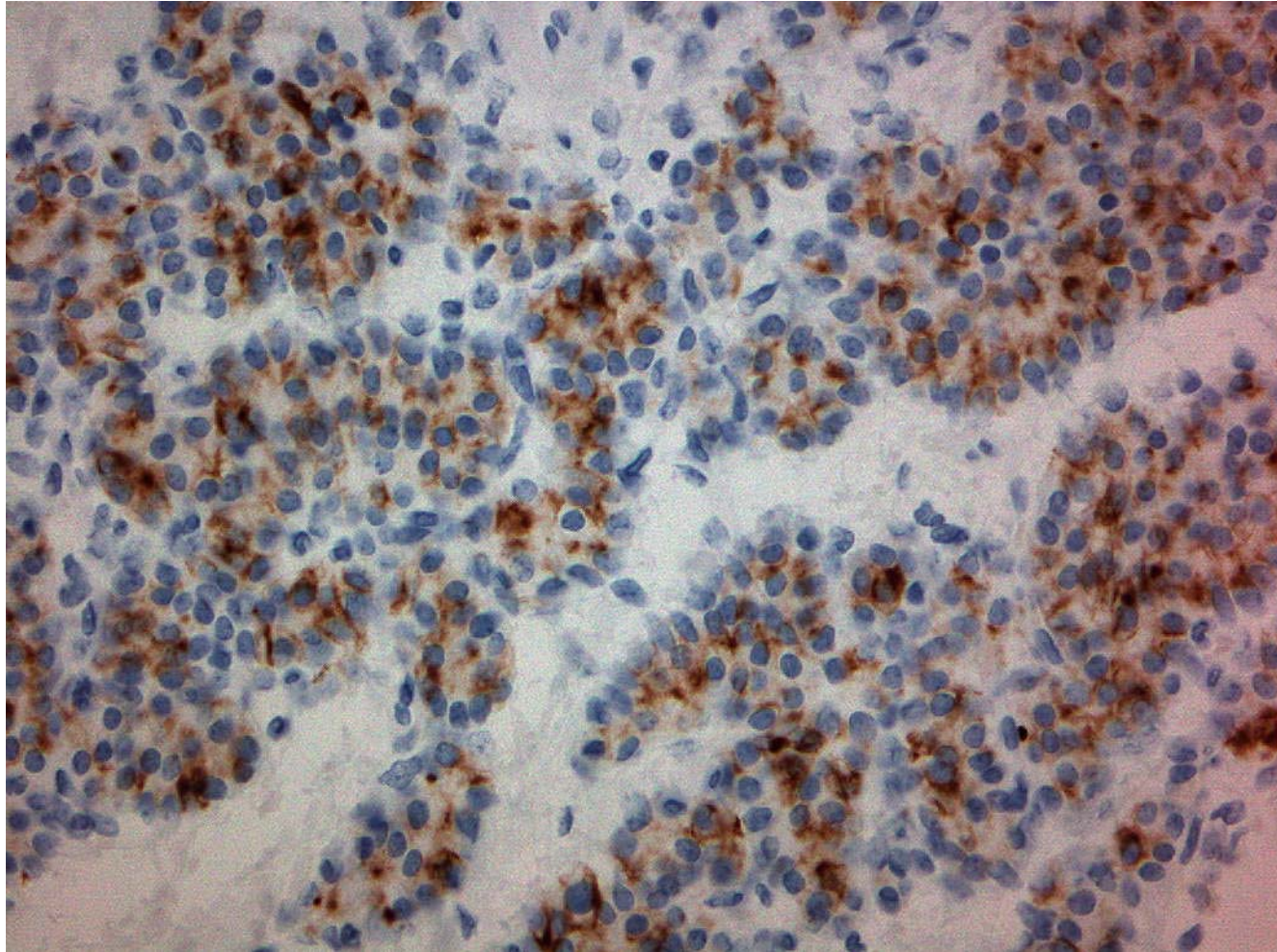


Chromogranin



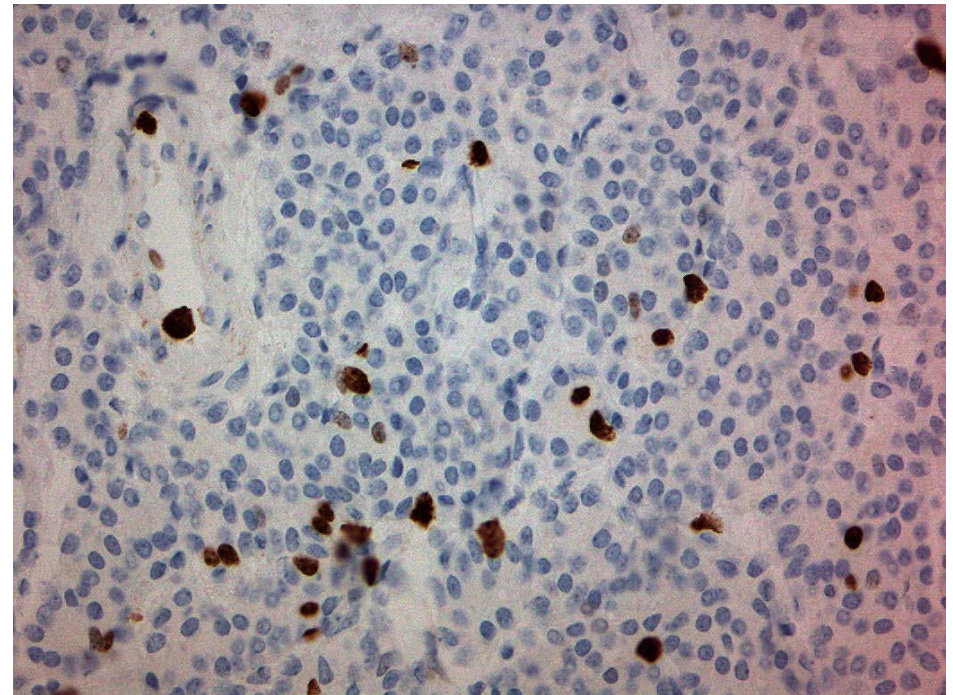
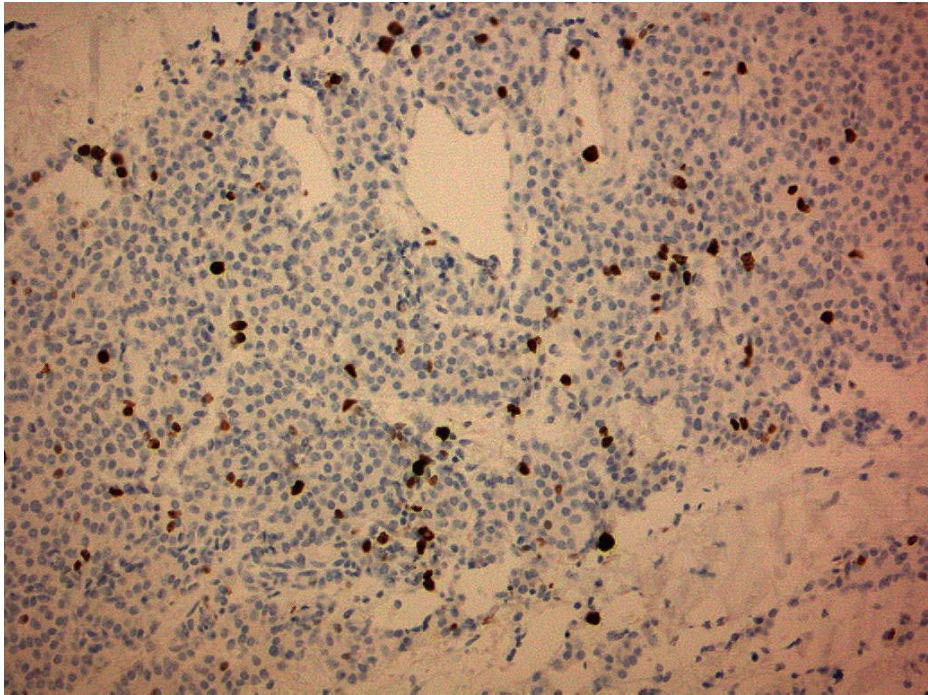
Synaptophysin

Δείκτης νευρογενούς διαφοροποίησης



Neurofilament

Δείκτης κυτταρικού πολλαπλασιασμού Ki-67 (6%)



hot spot

Grading νευροενδοκρινών νεοπλασμάτων καλής διαφοροποίησης με βάση το δείκτη Ki-67

G1: Ki-67<3%

G2: 3%< Ki-67 <20%

G3: Ki-67>20%

Rindi et al Modern Pathology (2018) με βάση τις οδηγίες κατά WHO/2017

Λοιπός ανοσοφαινότυπος

Μεταγραφικοί παράγοντες και δείκτες προέλευσης: CDX-2, TTF-1, PDX-1, WT-1, PAX-6, PAX-8, PLAP, GATA-3, Islet-1, S-100p & Inhibin-a: (-).

Δείκτες μεσοθηλιώματος: Calretinin & WT-1: (-).

Δείκτες σαρκώματος: Vimentin, CD34, Desmin & S-100: (-).

Δείκτες μελανώματος: Melan-A & S-100: (-).

Ορμονικοί υποδοχείς: ER & PGR: (-)

Λοιποί δείκτες: Olig2, GFAP, NESP55: (-).

Είναι το νεόπλασμα πρωτοπαθές ή μεταστατικό;

Τα νευροενδοκρινή νεοπλάσματα σε έδαφος κυστικών τερατωμάτων θεωρούνται πρωτοπαθή.

Χαρακτηριστικά των μεταστατικών NET (με συχνότερη προέλευση το γαστρεντερικό)

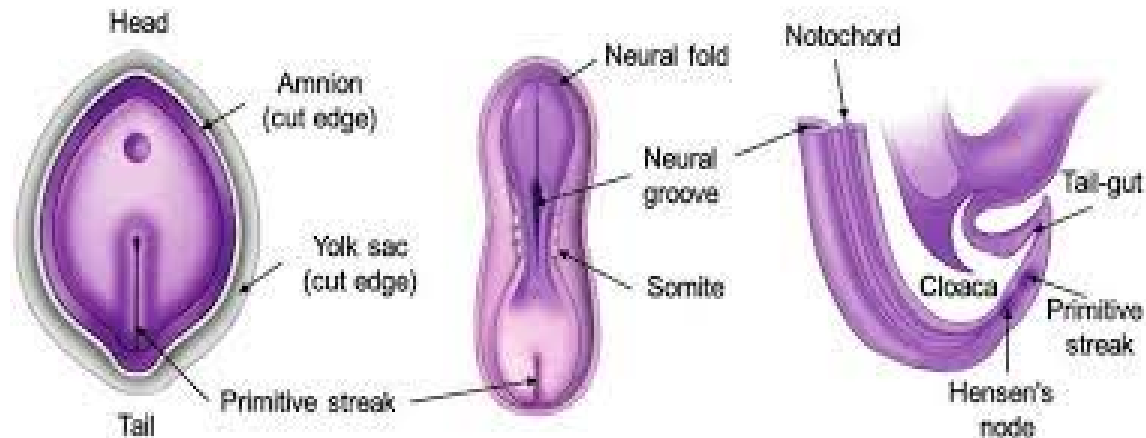
- Αμφοτερόπλευρη εντόπιση
- Παρουσία εμφυτεύσεων στο περιτόναιο
- Δεν αναπτύσσονται σε έδαφος τερατωμάτων

Συμπέρασμα

Ευρήματα συμβατά με πρωτοπαθές καλά διαφοροποιημένο νευροενδοκρινές νεόπλασμα ιστολογικού βαθμού κακοήθειας G2 με προκοκκυγική εντόπιση [primary presacral well-differentiated grade 2 NET] ο οποίος αναπτύσσεται στο τοίχωμα ώριμου κυστικού τερατώματος [mature teratoma].

Λοιπά στοιχεία όγκου εκ γεννητικών κυττάρων δεν διαπιστώνονται.

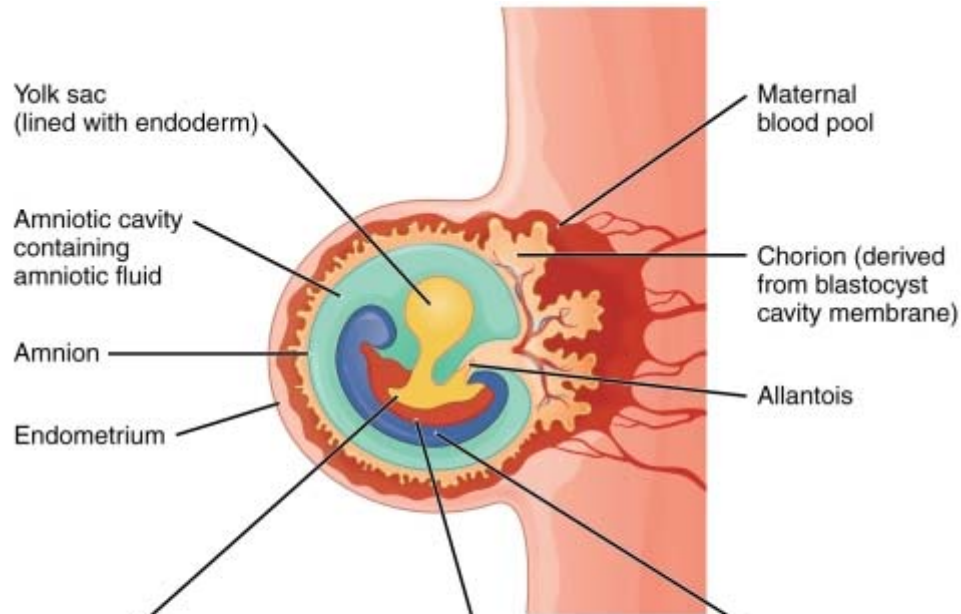
Ιεροκοκκυγικά τερατώματα (Sacrococcygeal teratomas-SCTs)



Τα κυστικά τερατώματα είναι συγγενή και προέρχονται από πολυδύναμα γεννητικά κύτταρα

Καθώς μεταναστεύουν κατά μήκος της μέσης γραμμής, γεννητικά κύτταρα μπορούν να παγιδευτούν σε εξωγοναδική εντόπιση.

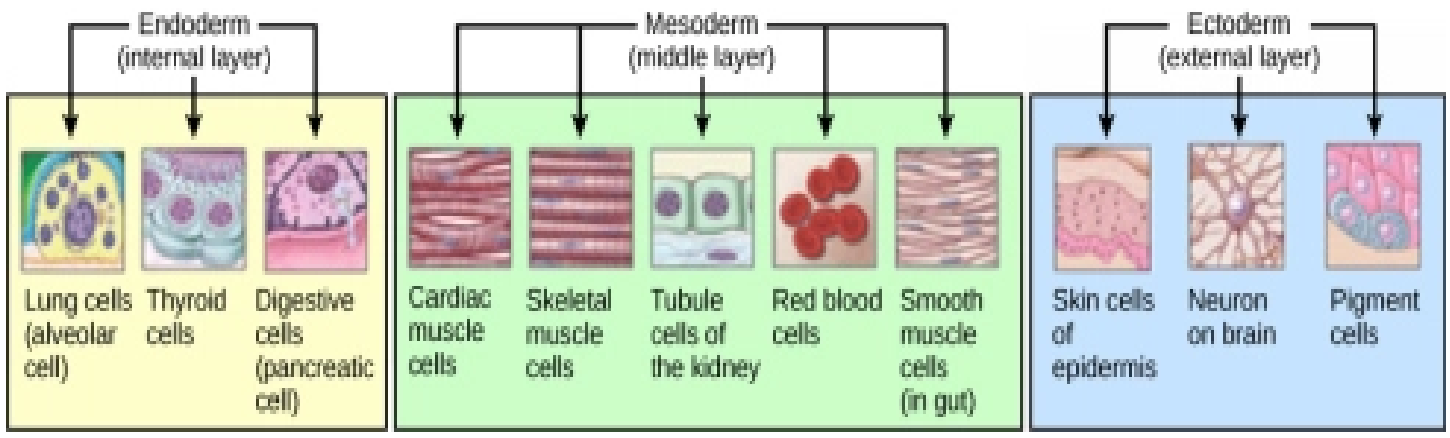
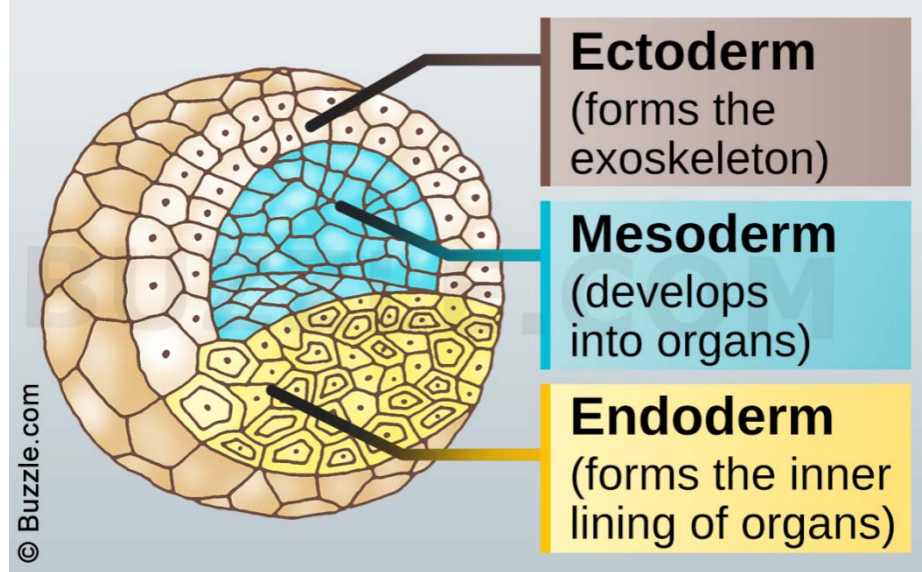
Τα πολυδύνατα γεννητικά κύτταρα διαφοροποιούνται και αναπτύσσουν ιστούς που απαρτίζουν τα βλαστικά δέρματα (ενδόδερμα, μεσόδερμα και εξώδερμα)



Endoderm layer becomes:
 1) Digestive system
 2) Liver
 3) Pancreas
 4) Lungs (inner layers)

Mesoderm layer becomes:
 1) Circulatory system
 2) Lungs (epithelial layers)
 3) Skeletal system
 4) Muscular system

Ectoderm layer becomes:
 1) Hair
 2) Nails
 3) Skin
 4) Nervous system



Ιεροκοκκυγικά τερατώματα

- Συνηθέστερα σε ηλικίες <5 μηνών
- Διακρίνονται σε ώριμα και άωρα
- Περιλαμβάνουν στοιχεία ενδοδέρματος, μεσοδέρματος, εξωδέρματος
- Τα ώριμα τερατώματα είναι στην πλειονότητά (ποσοστό 70-90%) τους καλοήθη

Εξωγοναδικά τερατώματα ενηλίκων με κακοήθη εξαλλαγή

- Κακοήθης εξαλλαγή παρατηρείται στο 1-3% των ώριμων τερατωμάτων
- Συνηθέστερα όγκοι εκ γεννητικών κυττάρων και πλακώδες καρκίνωμα
- Λιγότερο συχνά αδenoκαρκίνωμα, θυροειδικό καρκίνωμα και νευροενδοκρινείς όγκοι (καρκινοειδή)

Ταξινόμηση νευροενδοκρινών όγκων σε έδαφος τερατωμάτων

α) Νεοπλάσματα καλής διαφοροποίησης

**β) Νευροενδοκρινή (μικροκυτταρικά) καρκινώματα πτωχής
διαφοροποίησης**

(5 περιστατικά στη βιβλιογραφία)

γ) Παραγαγγλιώματα

(3 περιστατικά στη βιβλιογραφία)

Table 1: Details of the extra-gonadal teratoma with neuroendocrine tumors

<i>Author (year)</i>	<i>Age/Sex</i>	<i>Site</i>	<i>Size (cm)</i>	<i>Complaints</i>	<i>Type</i>	<i>Treatment</i>	<i>Follow-up period/outcome</i>
Yamasaki <i>et al.</i> (2004) ^[6]	53/Female	RP	NA	Incidental finding	Carcinoid tumor	Surgery	31 months/DF
Arazi <i>et al.</i> (2007) ^[7] *	-	RP	-	-	Neuroendocrine carcinoma	-	-
Pendlimari <i>et al.</i> (2010) ^[8]	22/Female	Pelvis	6.2	Constipation, chronic pelvic pain	Moderately differentiated neuroendocrine carcinoma	Surgery	24 months/DF
Scott <i>et al.</i> (2010) ^[9]	48/Female	RP	15	Abdominal pain	Neuroendocrine carcinoma	Surgery followed by chemotherapy	6 months/DF
Michael <i>et al.</i> (2012) ^[10]	68/Female	Pelvic	15	Abdominal discomfort	Well differentiated, carcinoid tumor	Surgery	3 months/DF
Present case	35/Female	Pelvic	12	Lower backache	Neuroendocrine tumor	Surgery	1 month/DF

*Details not available. RP: Retroperitoneum; NA: Not available; DF: Disease free

Sable et al Indian J Pathol Microbiol (2014)

Ιστολογικοί τύποι νεοπλασμάτων καλής διαφοροποίησης

α) Νησιδώδες (*insular*) στο 50% των νεοπλασμάτων

β) Δοκιδώδες (*trabecular*)

γ) Βλεννώδες (*goblet cell carcinoid*)

δ) Strumal (μικτό νεόπλασμα με παρουσία θυροειδικού ιστού)

Πρόγνωση

Τα νευροενδοκρινή νεοπλάσματα σε έδαφος κυστικών τερατωμάτων θεωρούνται χαμηλού βαθμού κακοήθειας

Καλοί προγνωστικοί παραγόντες

- Χαμηλός αριθμός μιτώσεων (<2 ανά 10HPF)
- Απουσία νεκρώσεων
- Απουσία νεοπλασματικών εμβόλων

Ελλιπή δεδομένα εξαιτίας του πολύ μικρού αριθμού περιστατικών και του βραχυχρόνιου follow-up



Ευχαριστώ!