

9

L2024-9

Adéla Matějková

případ č.9

Klinické údaje

- konzultační případ z patologie v České Lípě
- žena, 56 let
- hysterektomie s oboustrannou adnexektomií

případ č.9

Makropopis

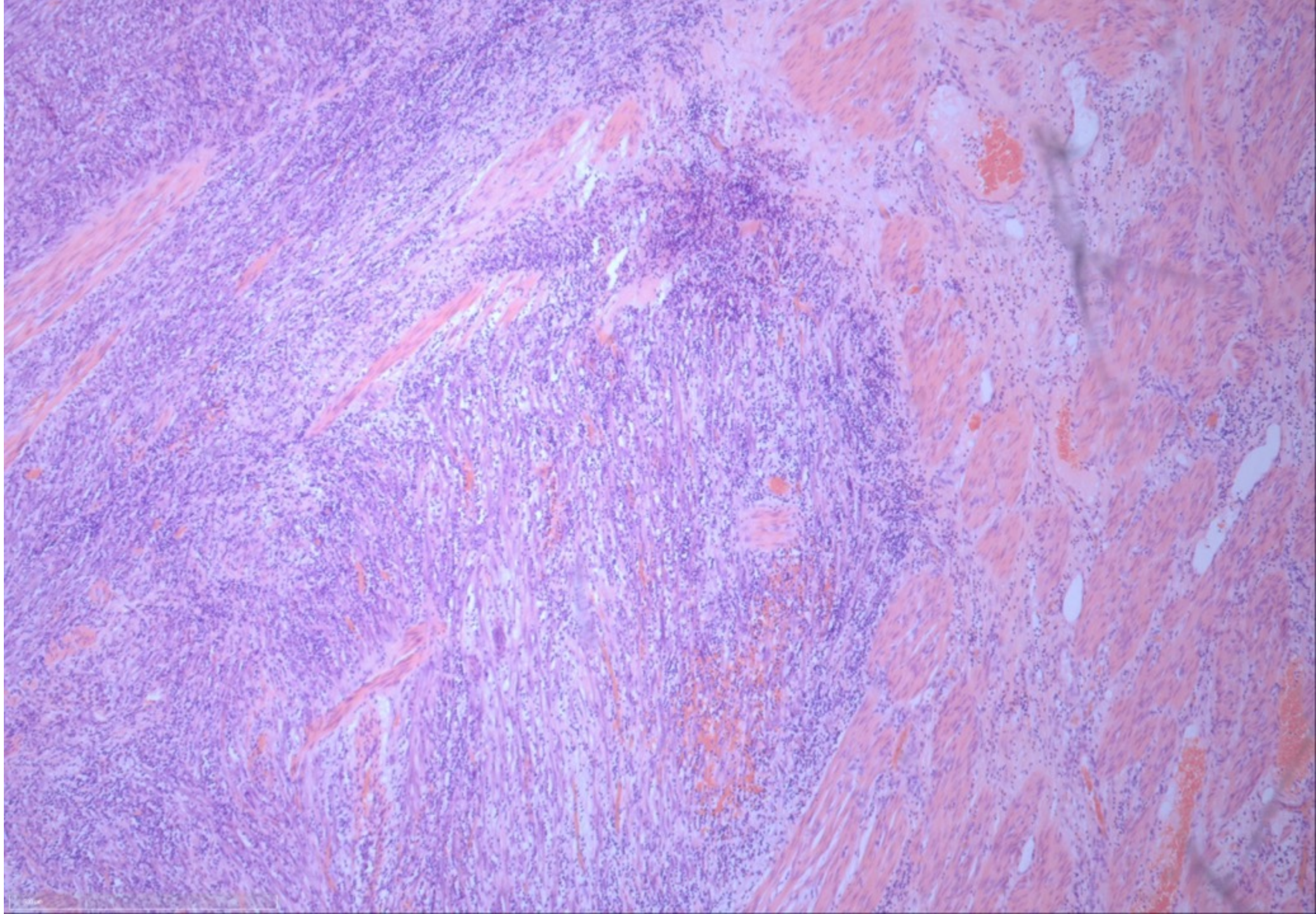
- děloha 323 g
- roztržená v místě objemného, hlenovitého, intramurálně rostoucího uzlu průměru 70 mm, s fragmenty drolivé, nekrotizující, myxoidní tkáně

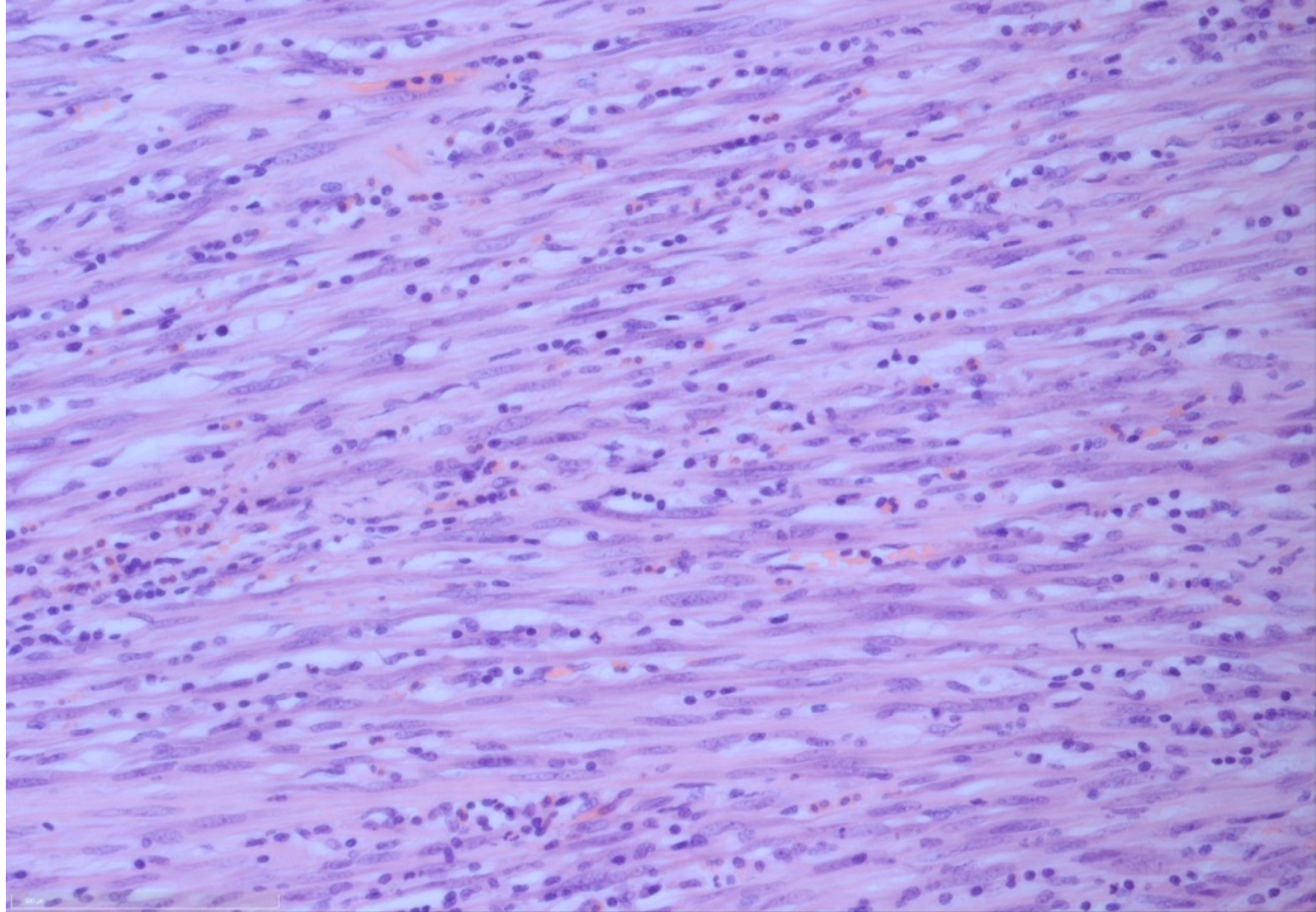
případ č.9

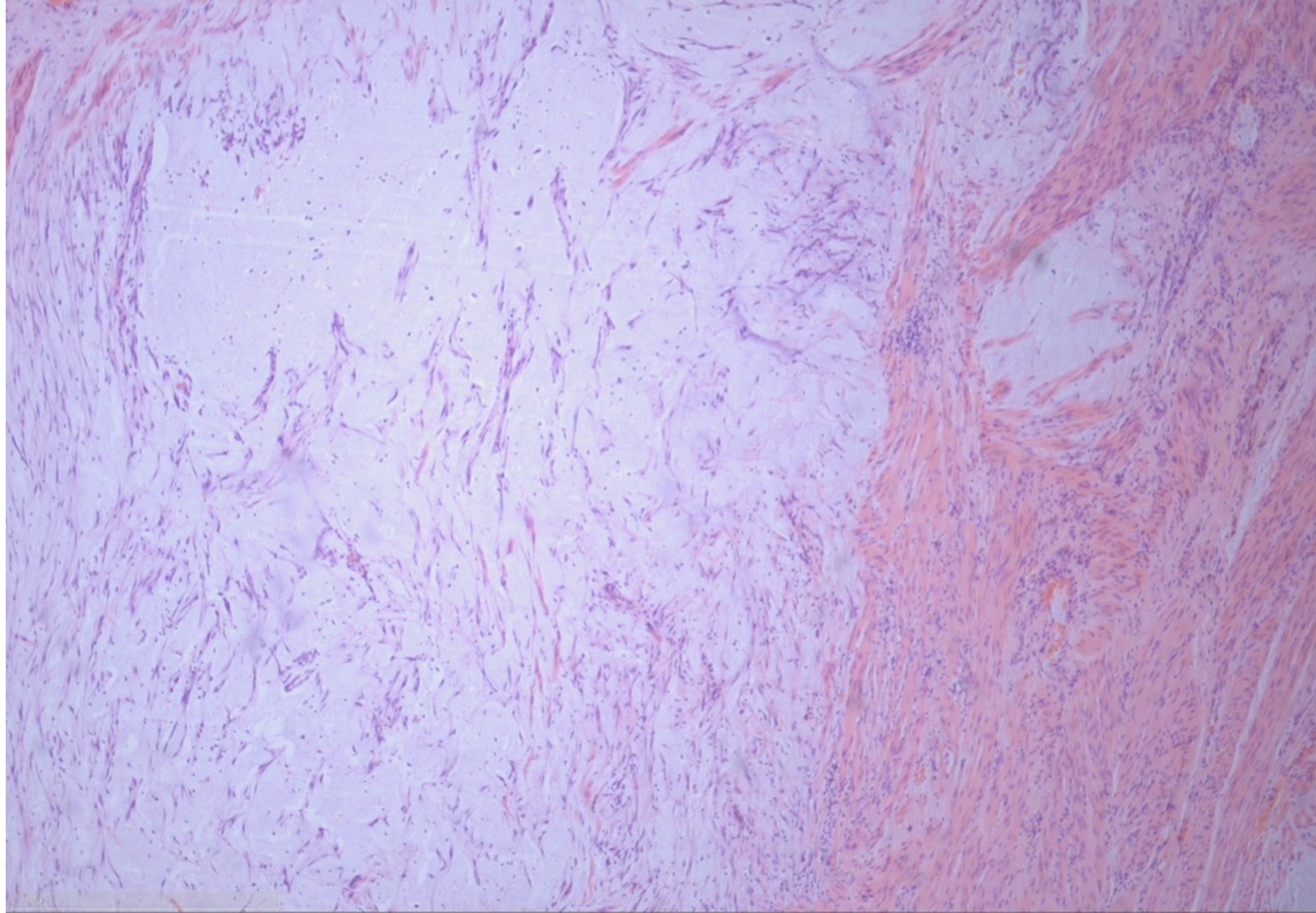
Mikropopis

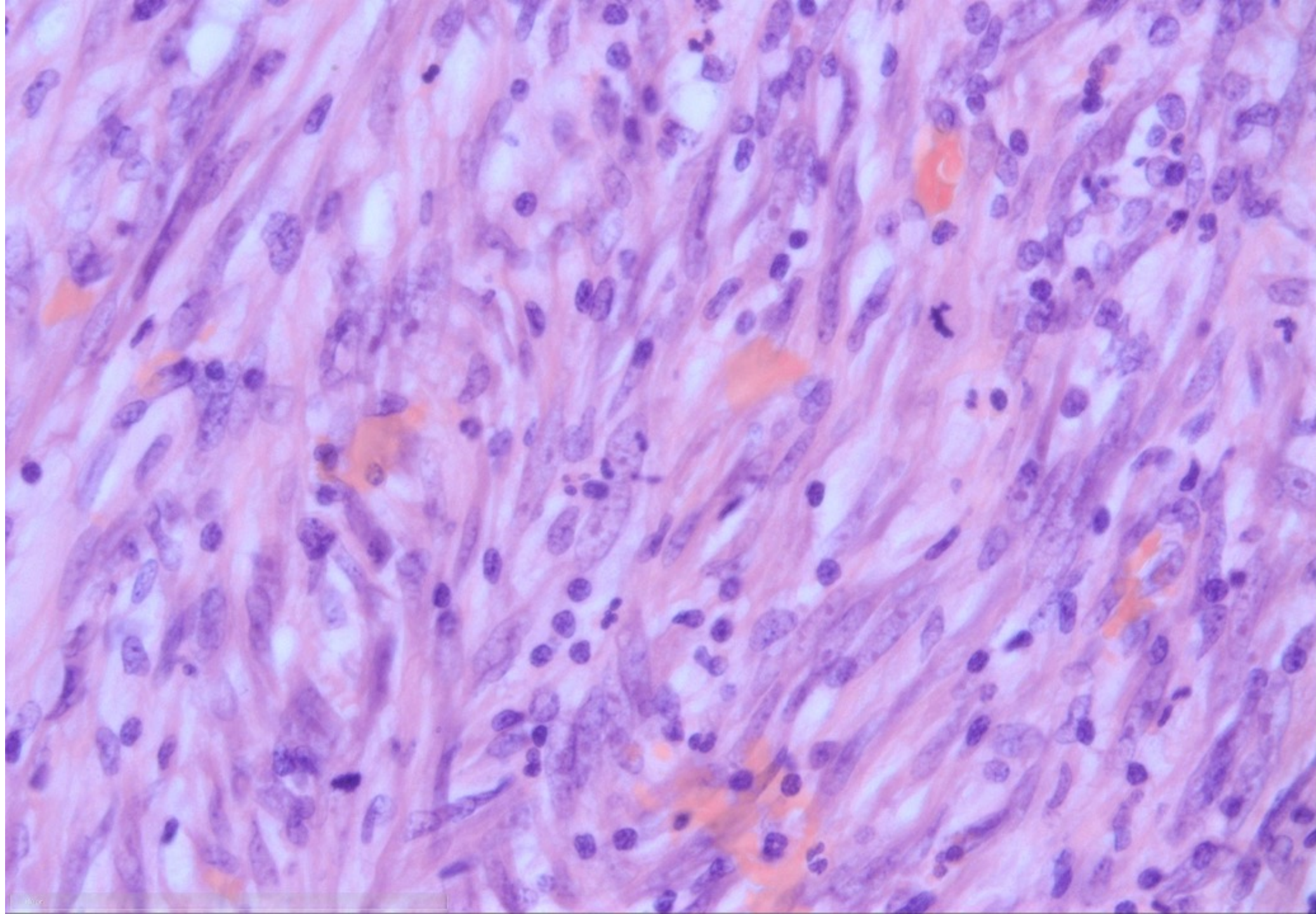
- nekrotizující myxoidně prosáklý vřetenobuněčný tumor
- cytologické atypie
- infiltrativní růst
- serózní povrch intaktní









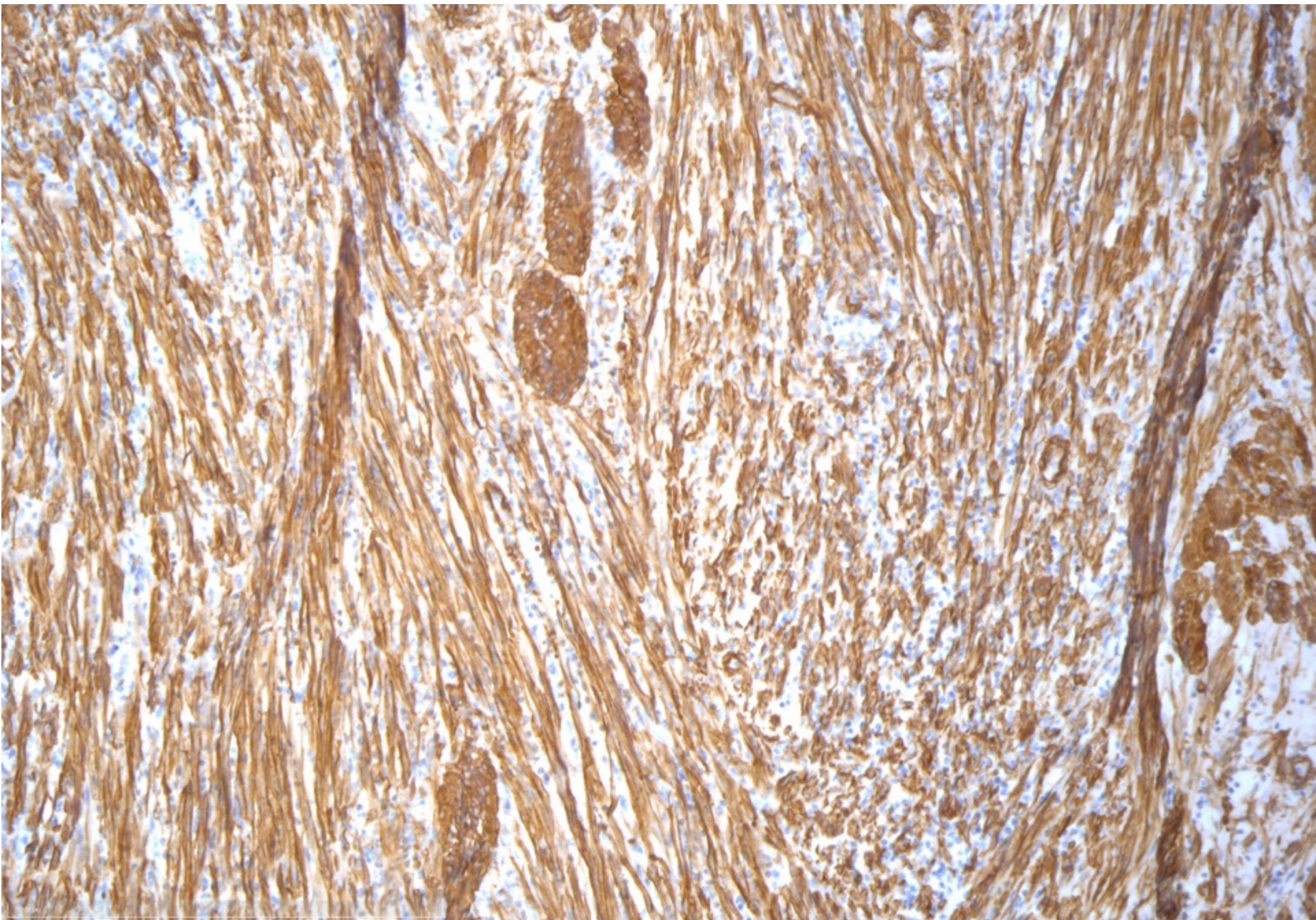


případ č.9

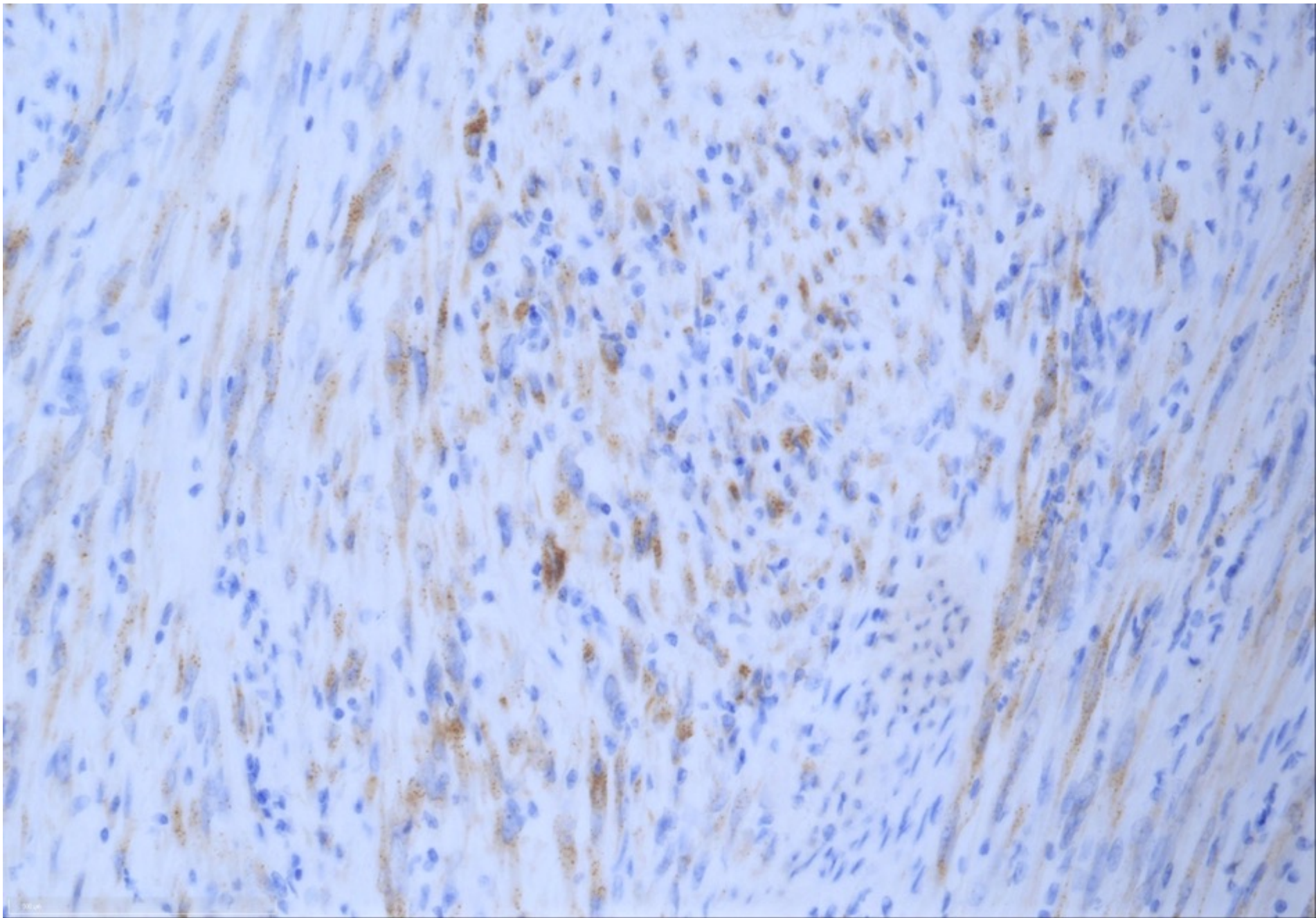
Imunohistochemie

Pozitivní	Fokálně pozitivní	Negativní
ALK	CD 10	ER, PR
SMA	desmin oj.	S100, CD 34
Cyklin D1	caldesmon oj.	STAT 6, ckit
		HMB45, melan A
		ROS1, BCOR

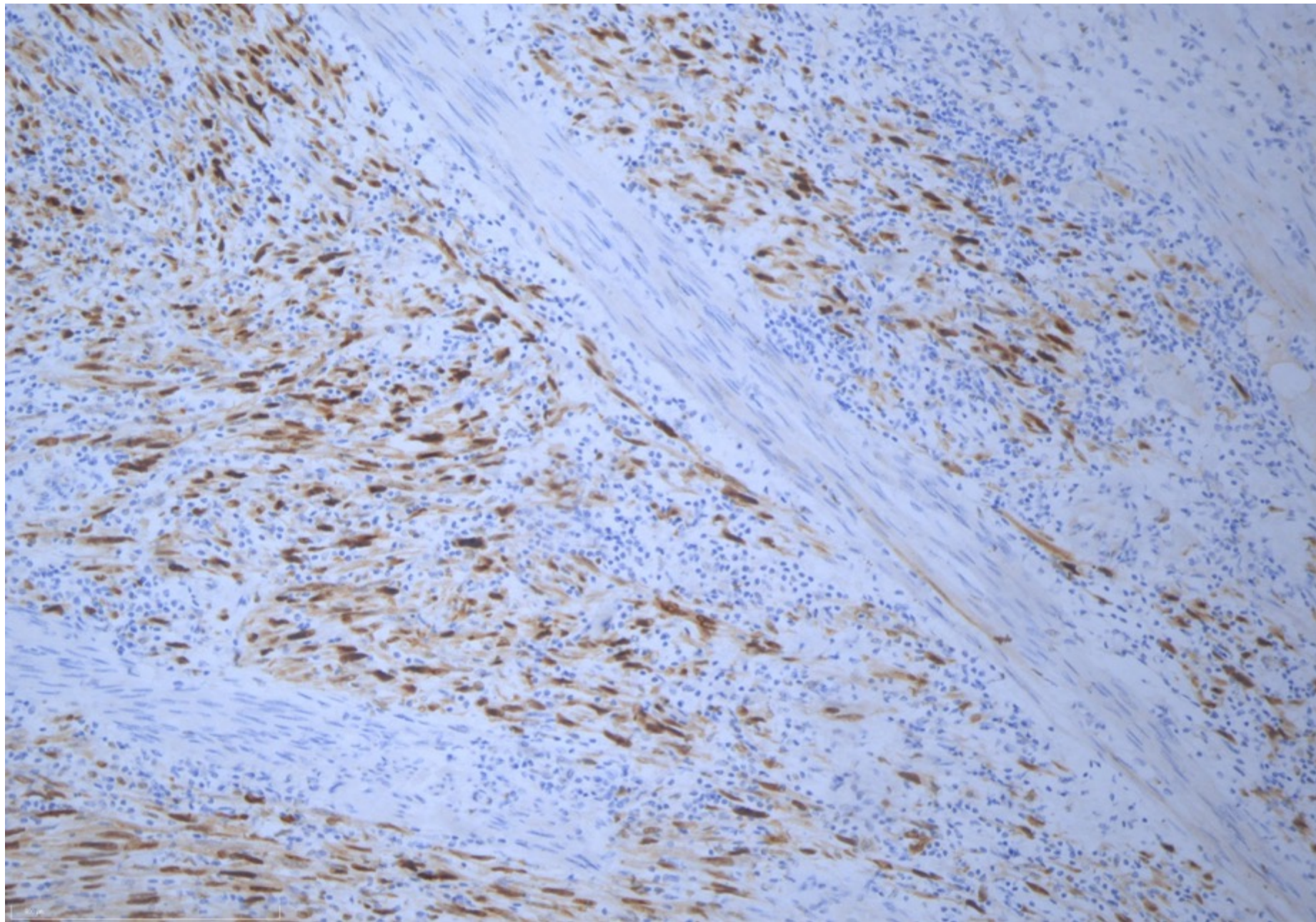
SMA



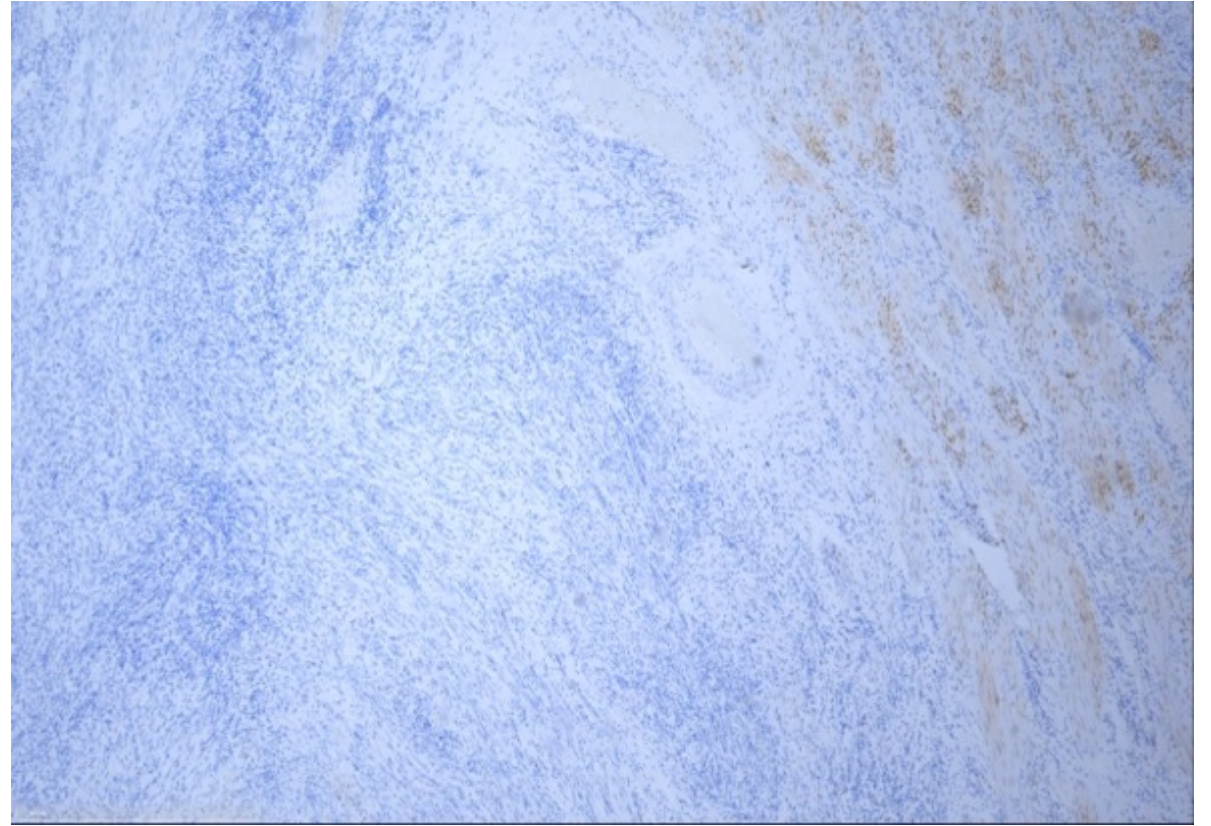
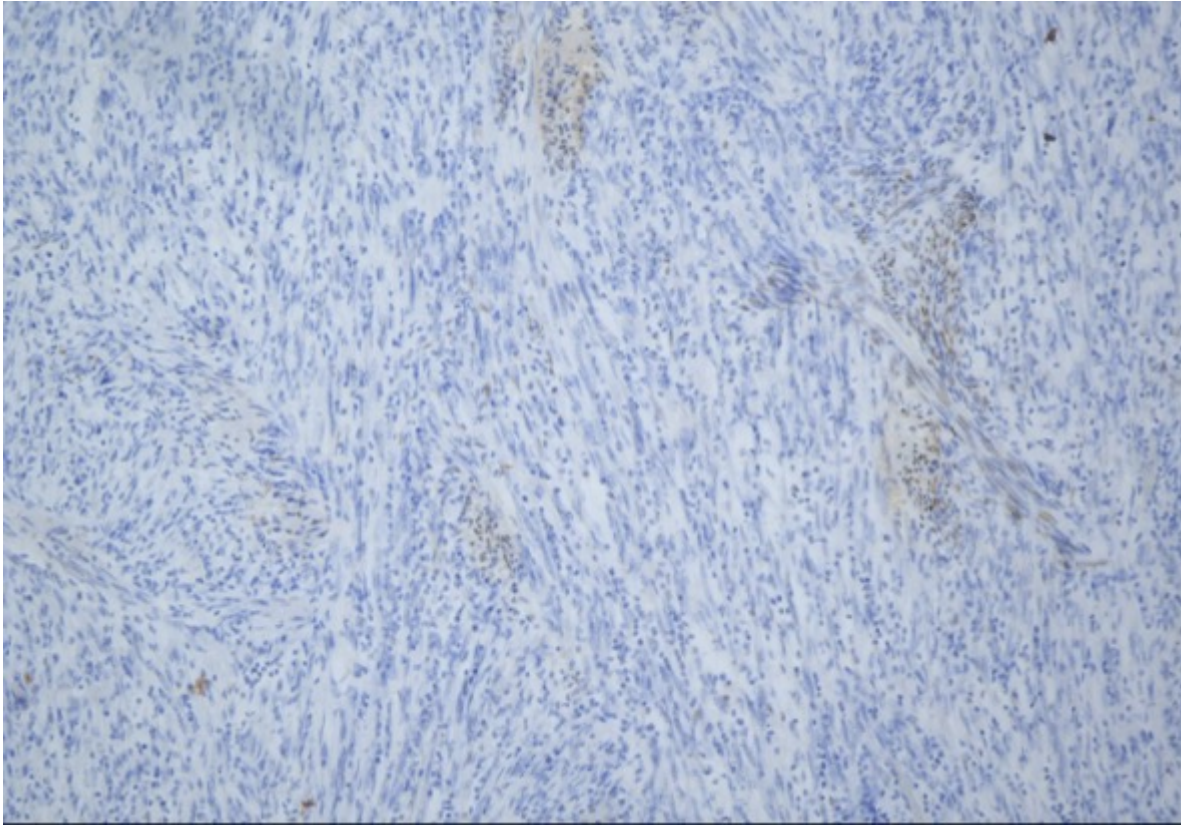
ALK



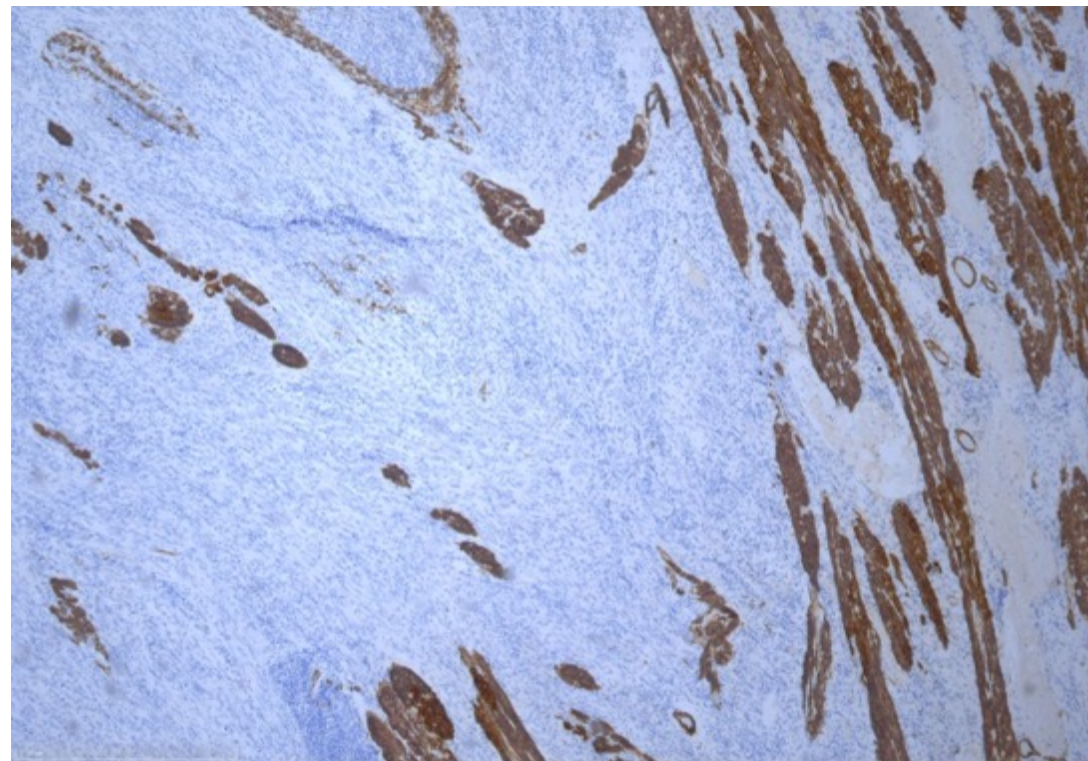
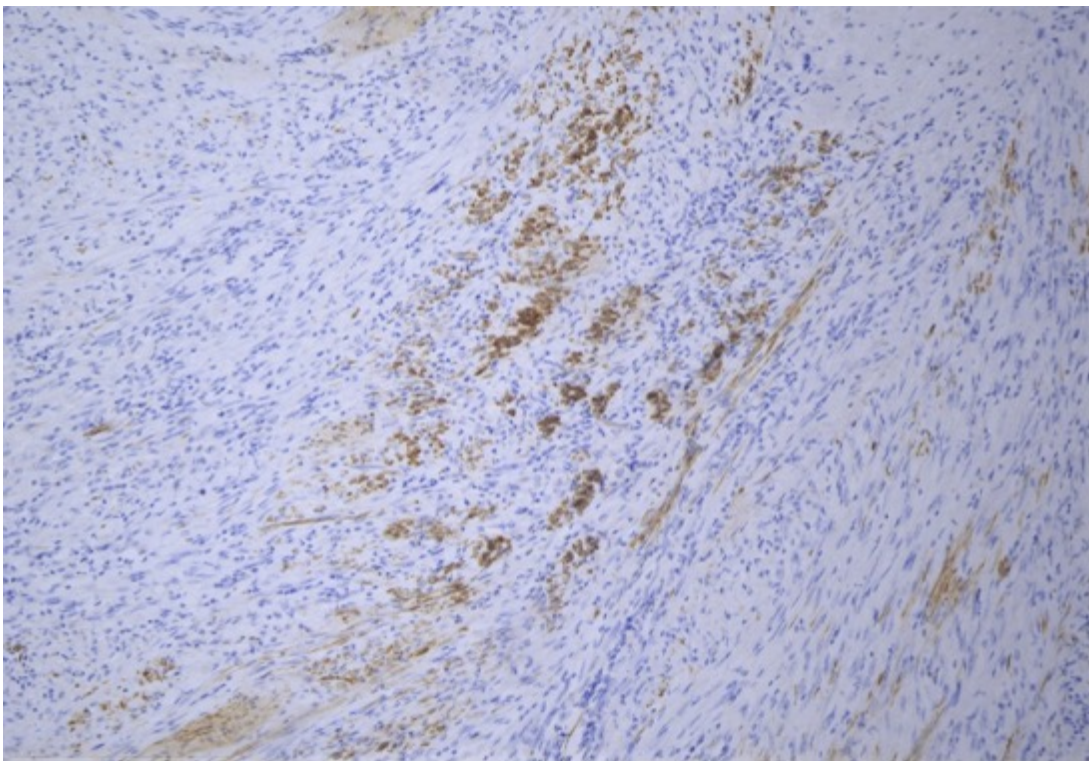
Cyklin D1



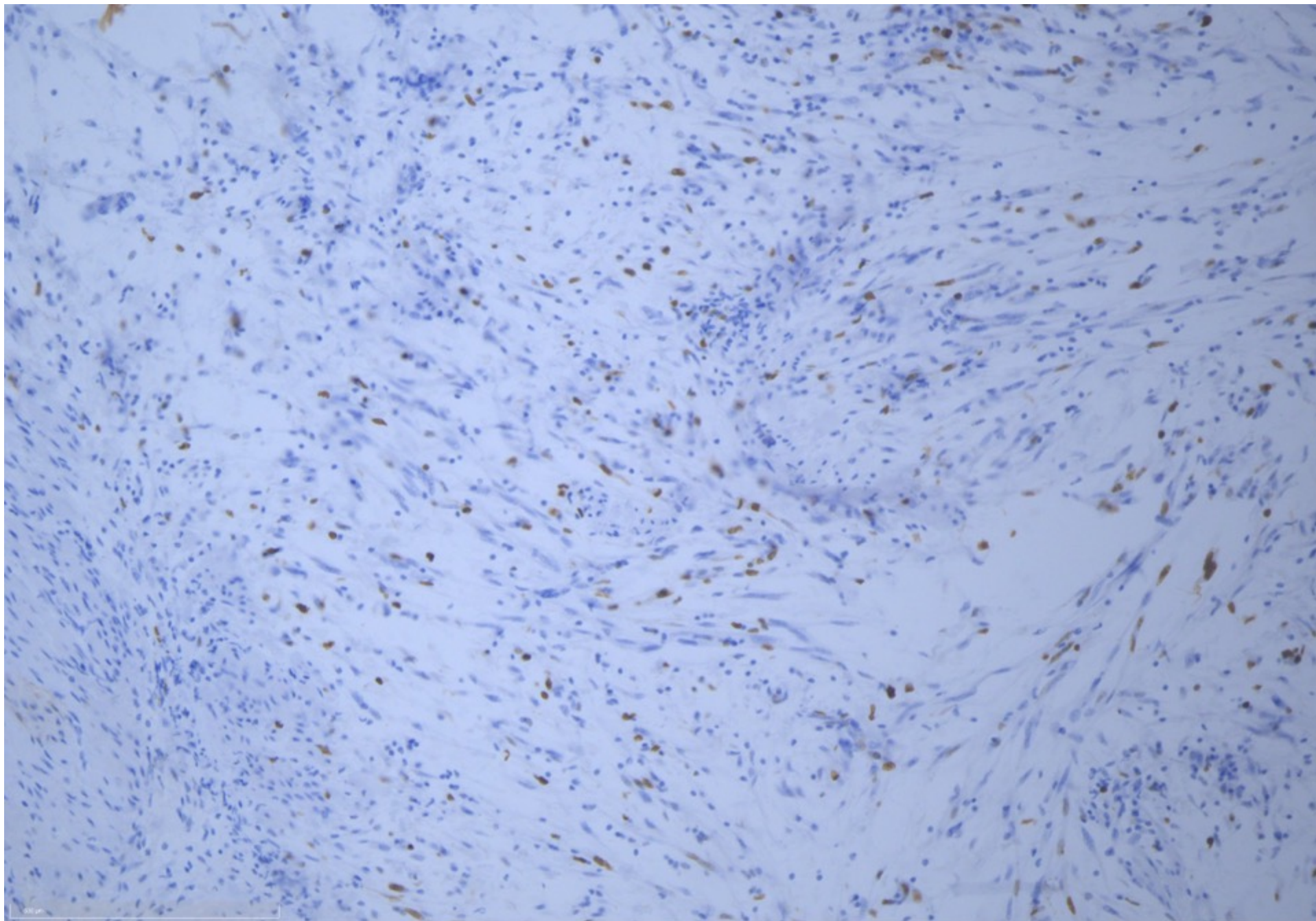
ER, PR



desmin, h-caldesmon



Ki67



případ č.9

Diagnóza

Inflamatorní myofibroblastický tumor

případ č.9

Diskuze

- většinou intramurální, makro ostře ohraničený
- fascikulární
- napodobuje leiomyomy
- 1/3 hemoragie a nekrózy

případ č.9

Diskuze – Mikroskopie

- vřetenité, hvězdicovité, epiteloidní buňky
- často myxoidní stroma
- mírné až střední atypie
- 2-5/10 HPF, atypické vzácně
- ! smíšená zánětlivá celulizace intersticia
- téměř vždy infiltrativní okraje

případ č.9

Diskuze – Biologická povaha

- 20-30% nádorů rekurence či extrauterinní šíření
- ALK přestavba, agresivnější více aberací
- znaky asociované s potenciálně agresivnějším chováním
 - velikost > 5 (7) cm
 - nekrózy
 - signifikantní jaderné atypie
 - ↑ mitotická aktivita
 - LVSI
 - vyšší věk

případ č.9

Diskuze – Imunohistochemie

- **ALK** > 90 % +
- SMA obvykle + (možno fokálně)
- desmin variabilně fokálně +, *caldesmon* obvykle –
- CD10 obvykle + (možno fokálně)
- *ER* variabilně spíše -, PR obvykle + (u nás negat.)
- *CK, CD34, ckit, S100* -

případ č.9

Dif dg

- **Hladkosvalové nádory** (hl. myxoidní):

- leiomyom
- STUMP
- leiomyosarkom

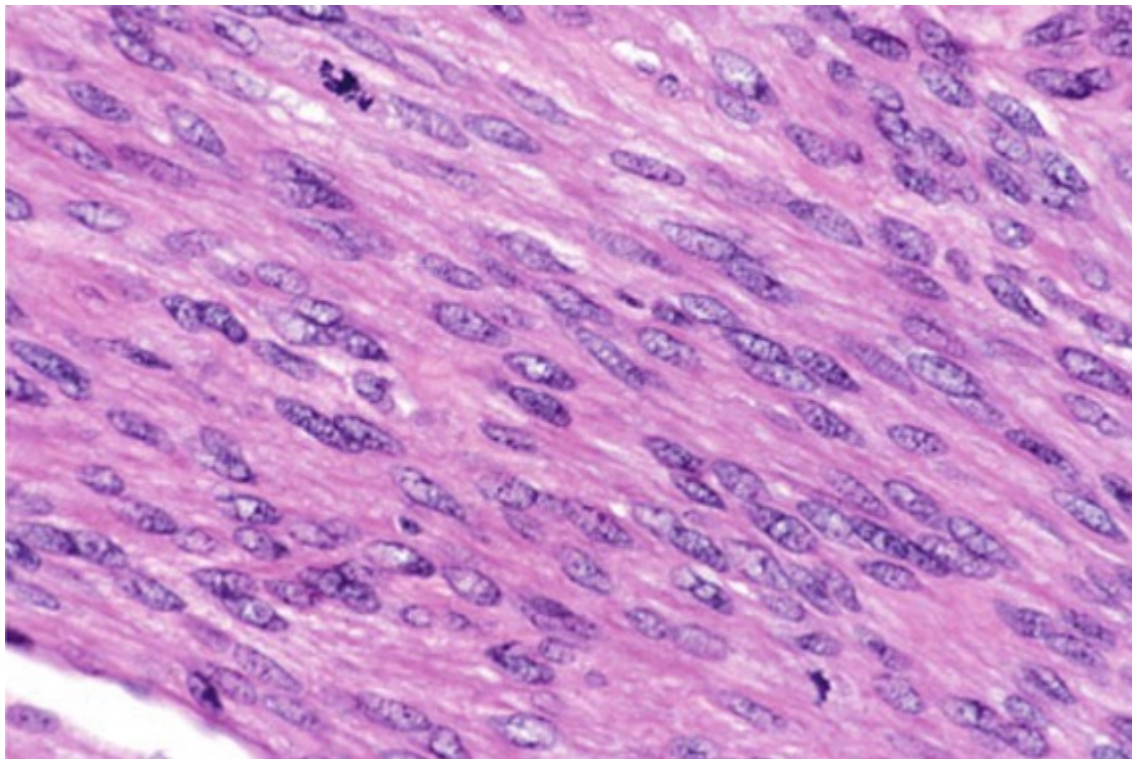
ALK -

- **Endometriální stromální nádory** (hl. myxoidní)

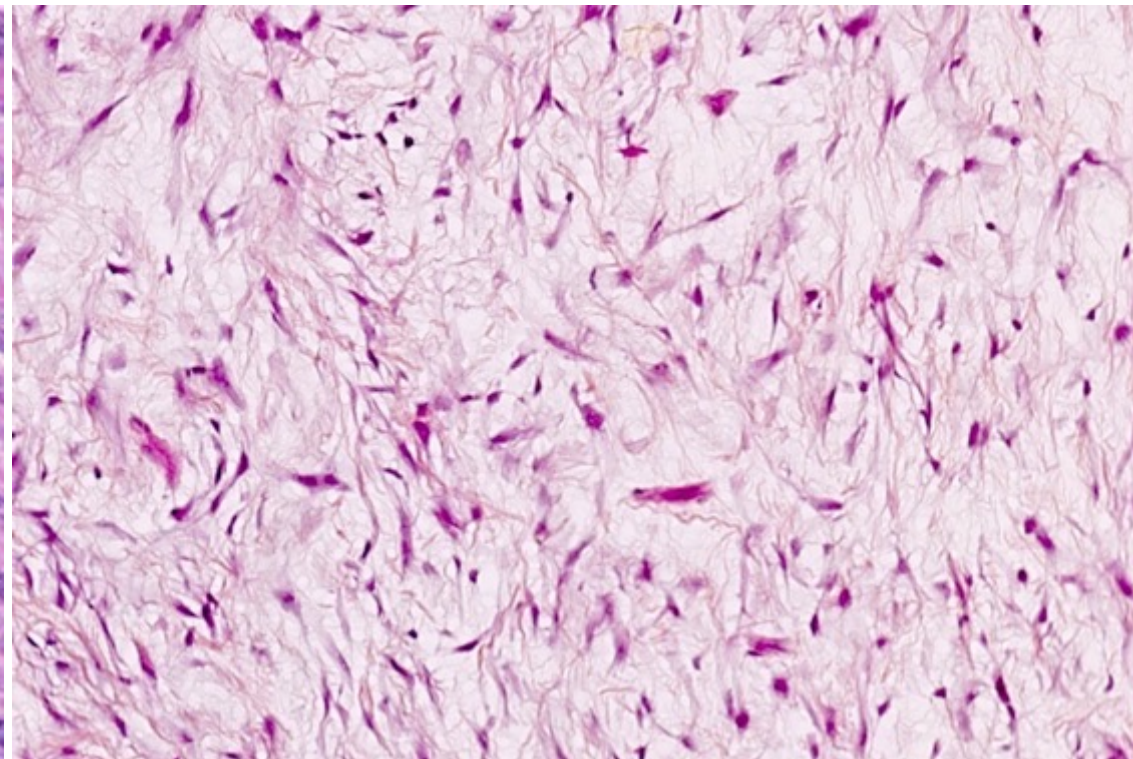
- **SFT** (*STAT6*, *CD34*), jiné myxoidní nádory (chondro, liposarkom)

případ č.9

Dif dg Leiomyom



Mitoticky aktivní leiomyom

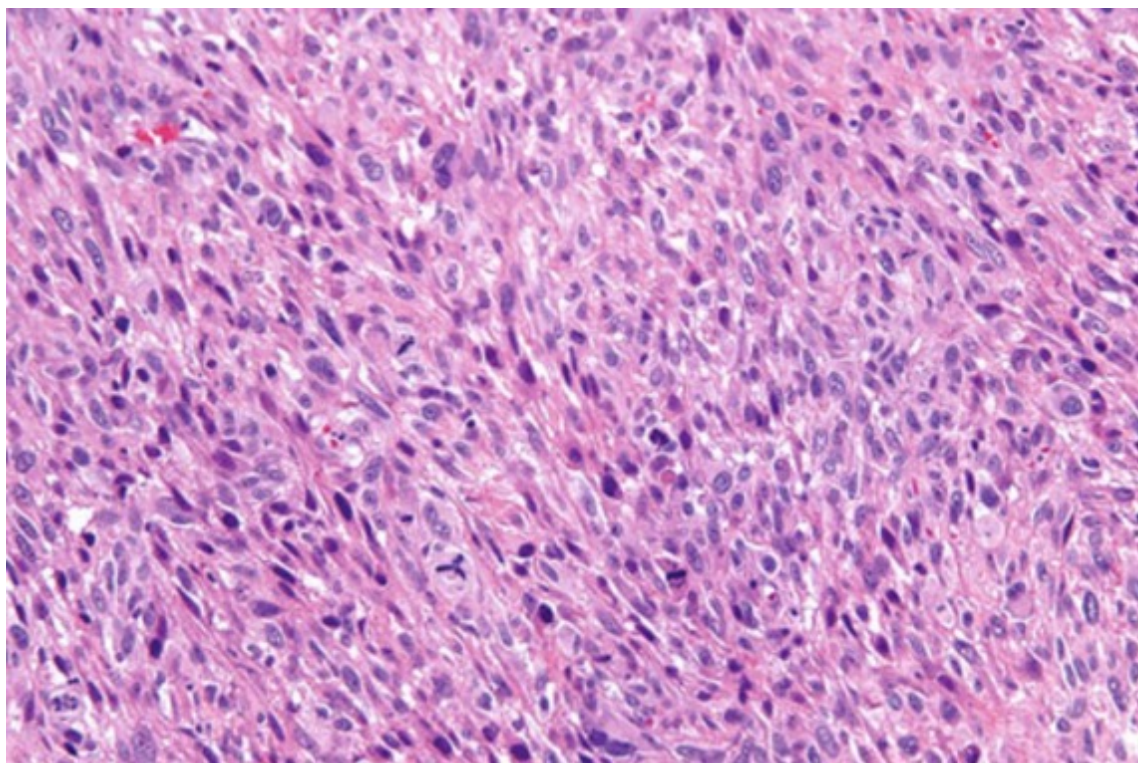


Myxoidní leiomyom

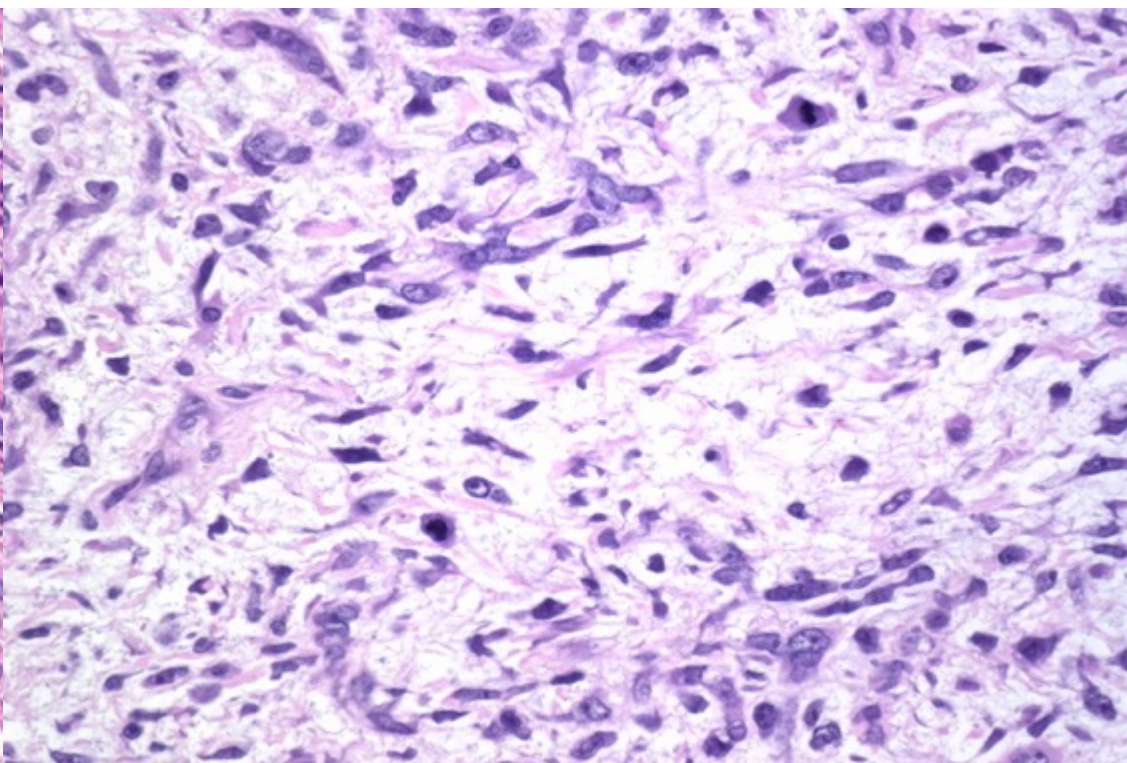
ALK -, CD 10 - / SMA, desmin, caldesmon +, PR +

případ č.9

Dif dg Leiomyosarkom



Leiomyosarkom

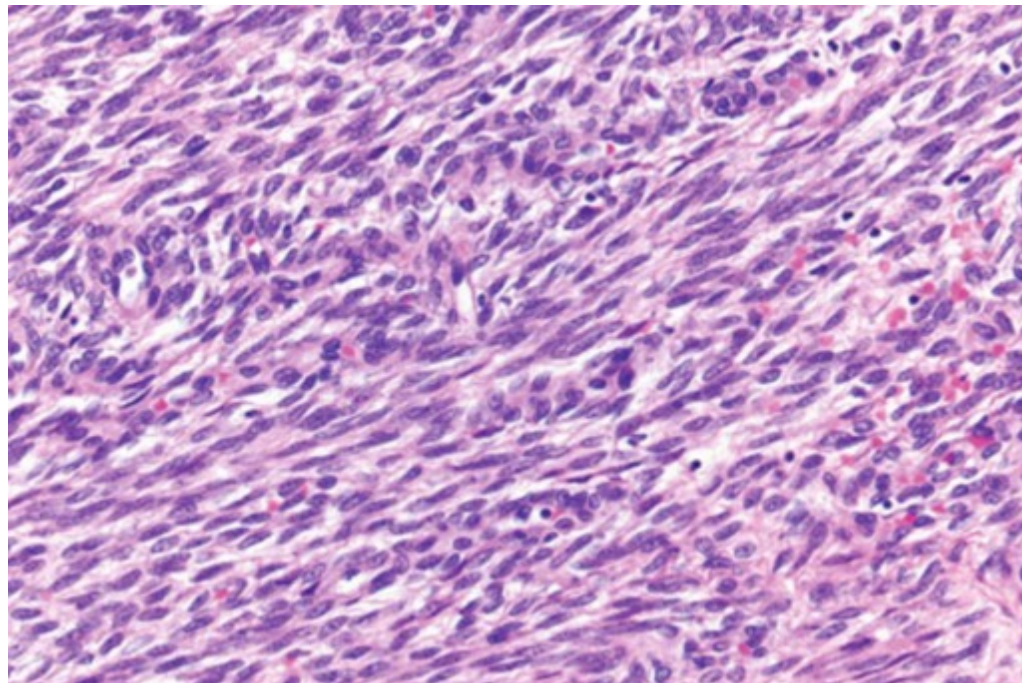


Myxoidní leiomyosarkom

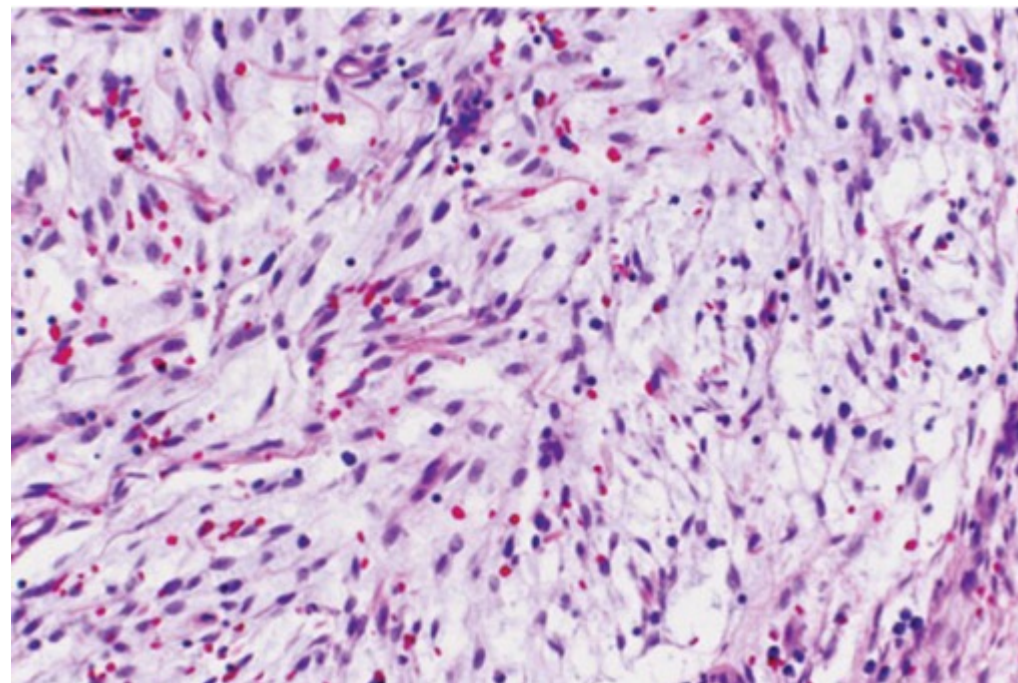
ALK -, **CD10 -**/fok.slabě +, **PR -** / **SMA, desmin +**, caldesmon +/-

případ č.9

Dif dg Endometriální stromální sarkom



Fibroblastická/myofibroblastická varianta ESS



Myxoidní varianta ESS

ALK –

LG: SMA, caldesmon, desmin -/+, cyklin D1, BCOR, ckit - / **CD 10 +, ER, PR +**

HG: SMA, caldesmon, desmin - , CD10, ER, PR - / **cyklin D1, BCOR, ckit +**