



Seminární případ č. 7

Jan Mazanec

**Svatomartinský sklíčkový seminář brněnských pracovišť patologie
a seminář histologických laborantů**



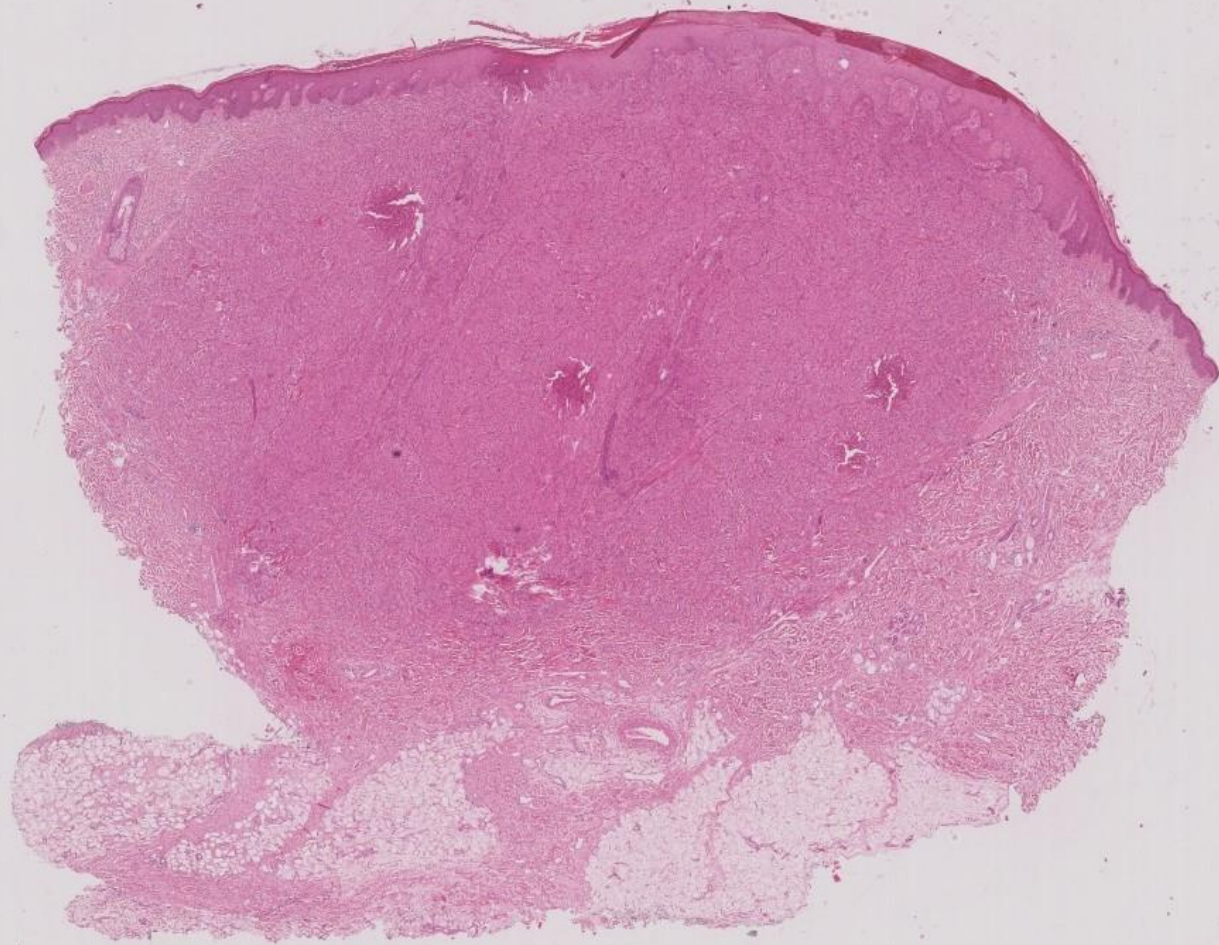
15.–16. listopadu 2017
hotel Galant, Mikulov

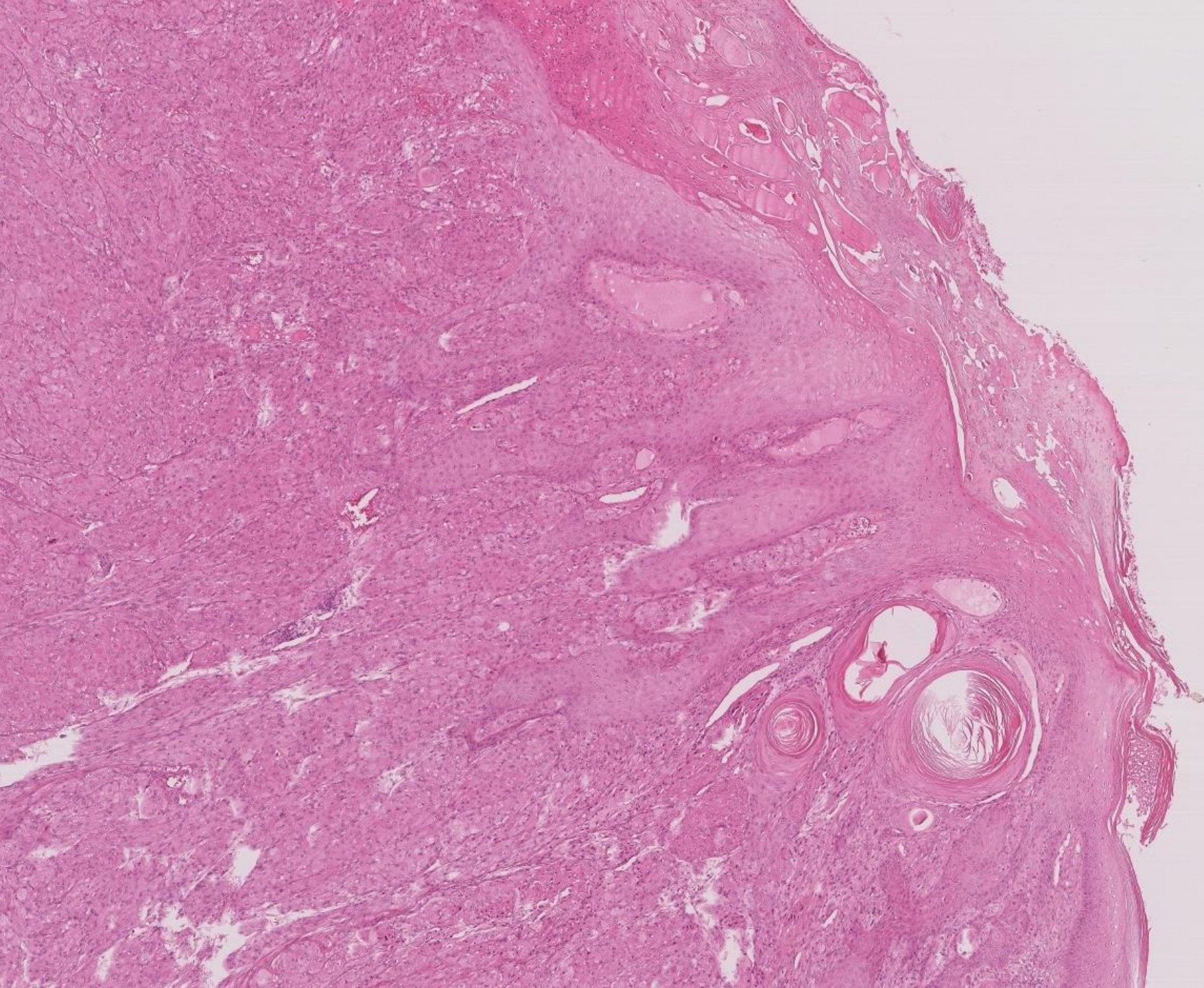


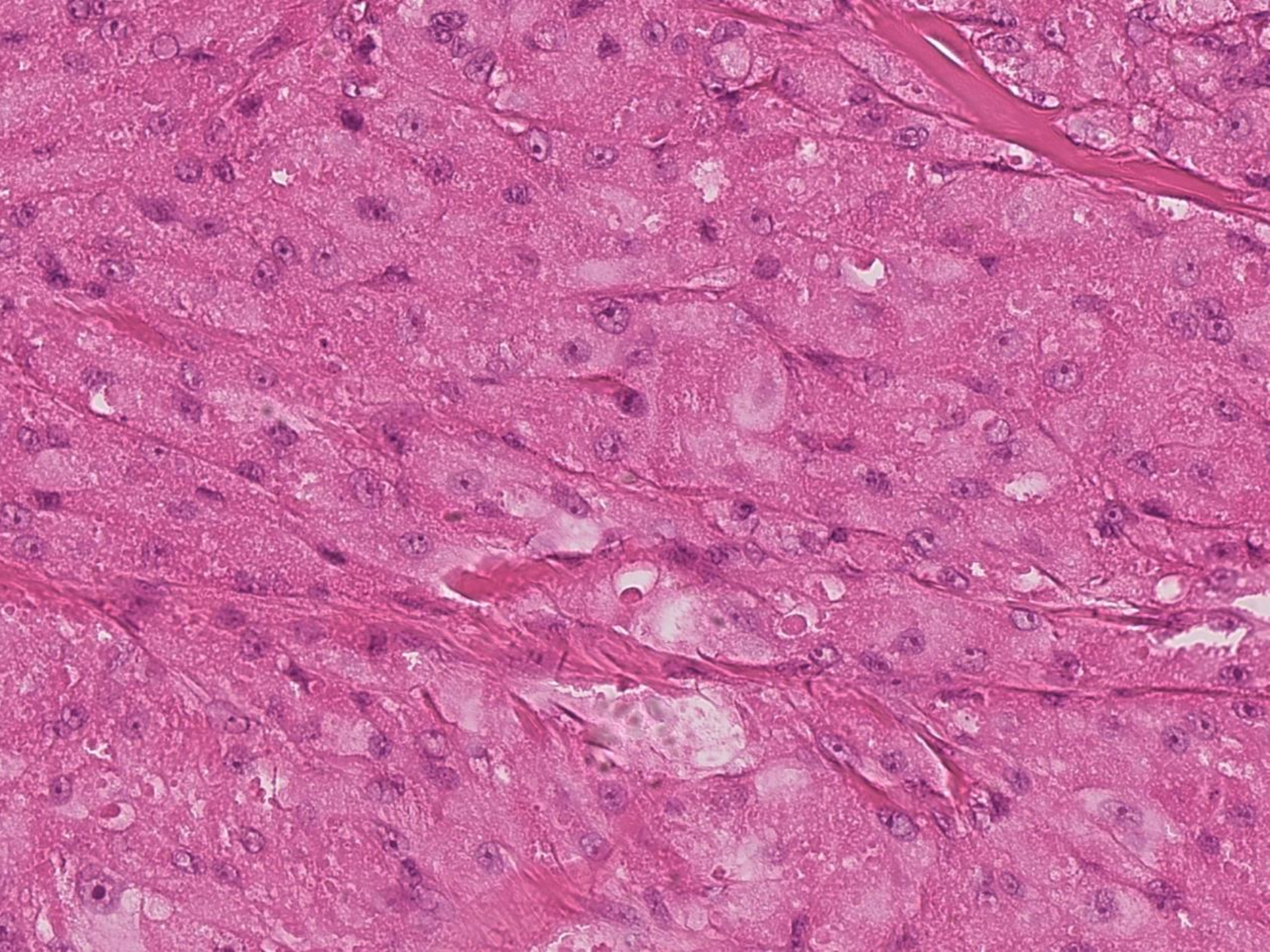
Klinika:

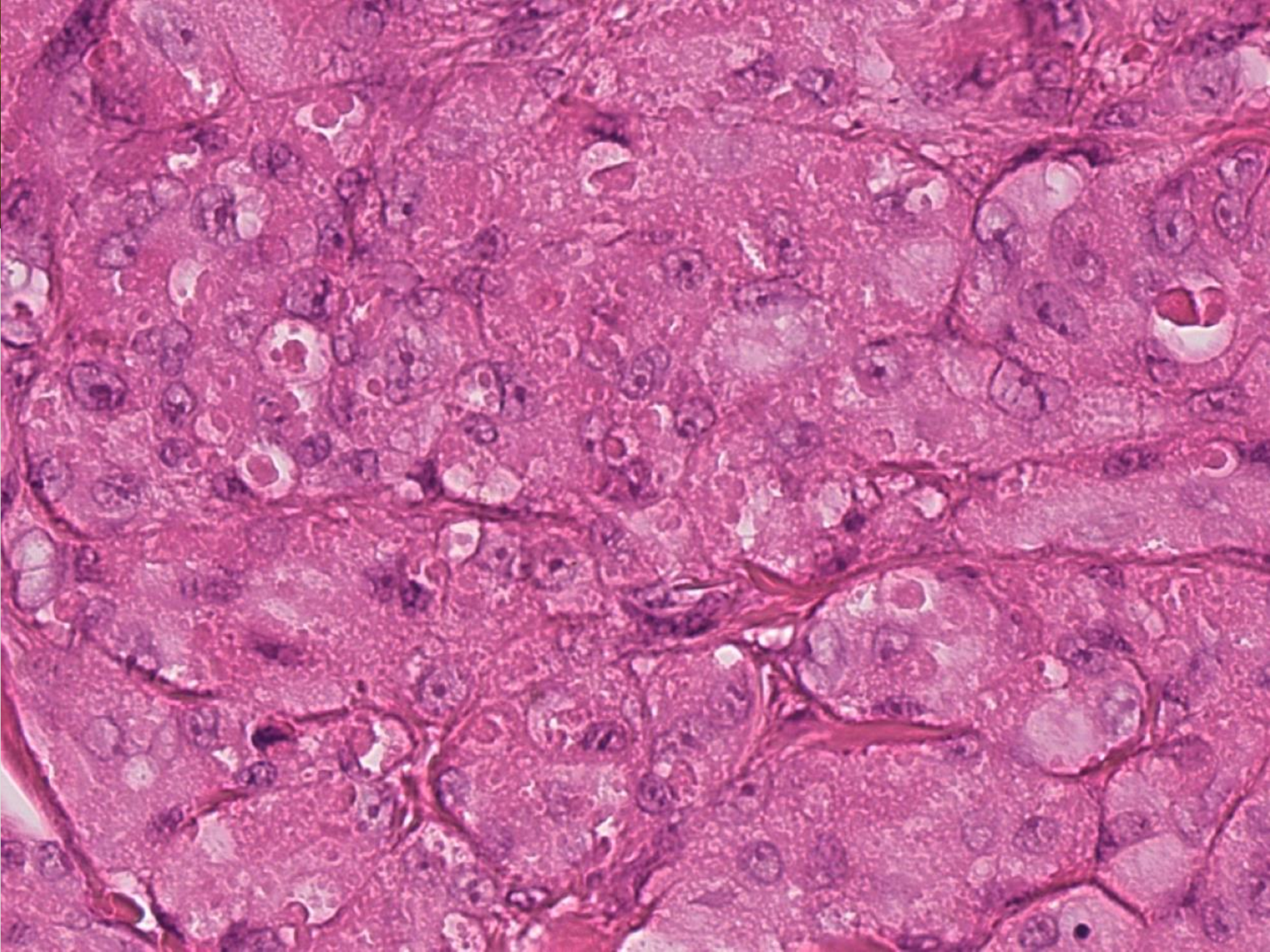
- 25 letý muž
- tumorózní útvar 1 cm v průměru na zadní straně pravé paže
- Makropopis (biopsie č. 5149/17):
 - člunkovitá kožní excize o vel. 19 x 16 x 12 mm
 - centrálně povrchově kráterovitá léze šedobílé barvy o prům. 8 mm

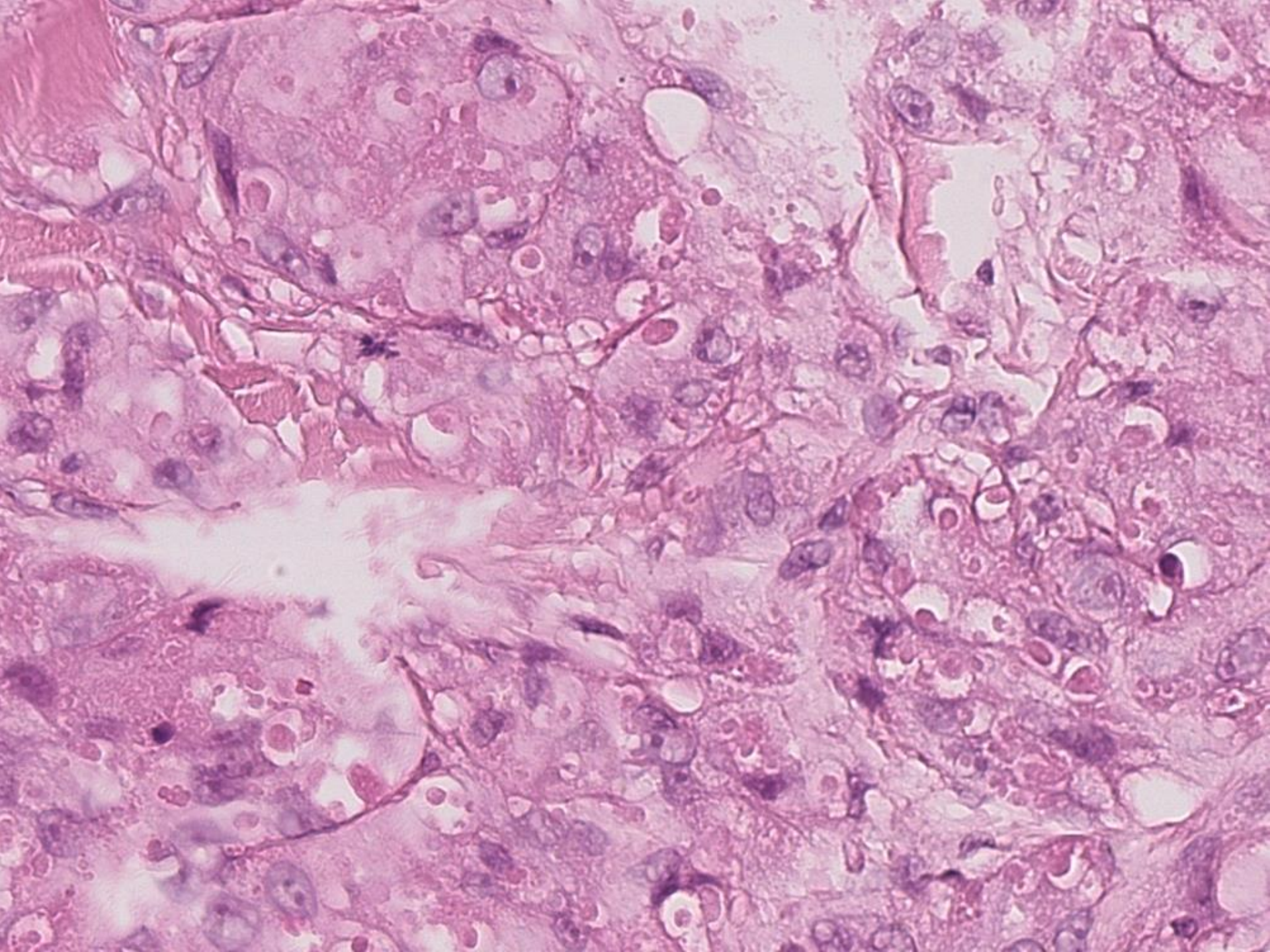
Histologický náález:













Jaká je Vaše diagnóza?

- A) Paragangliom
- B) Maligní melanom
- C) Nádor z granulárních buněk
- D) Onkocytom

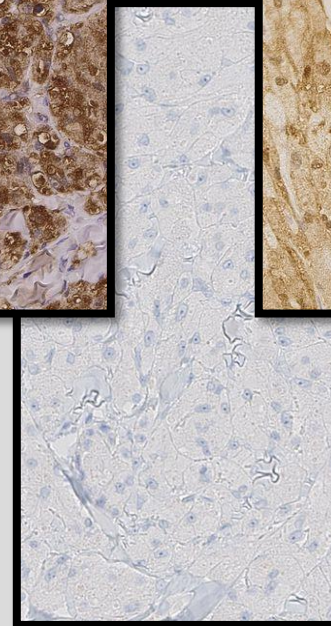
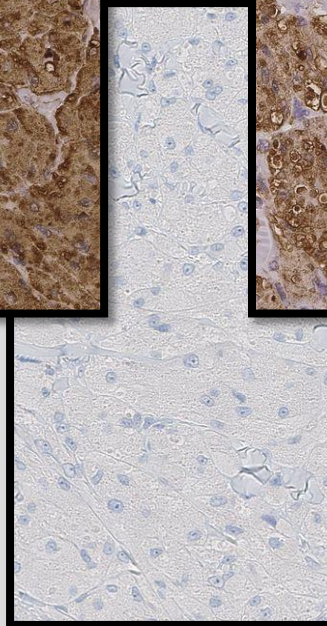
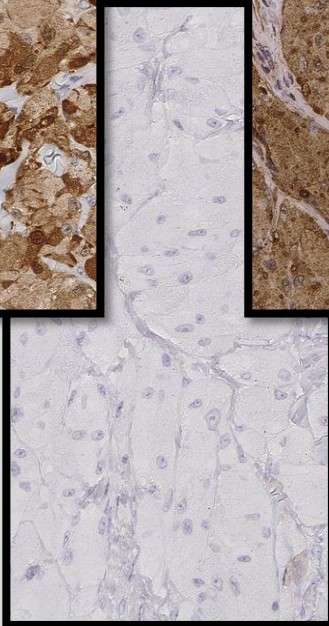
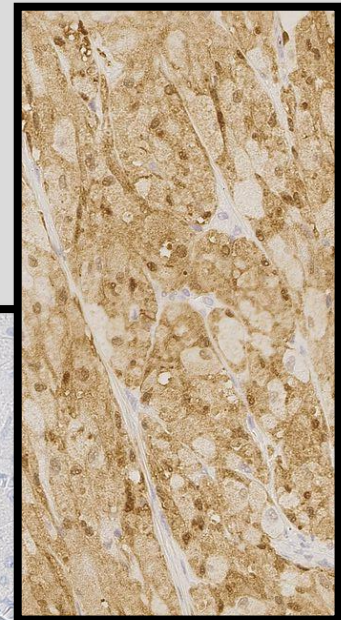
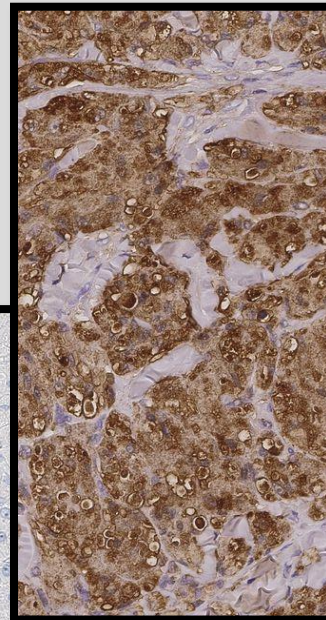
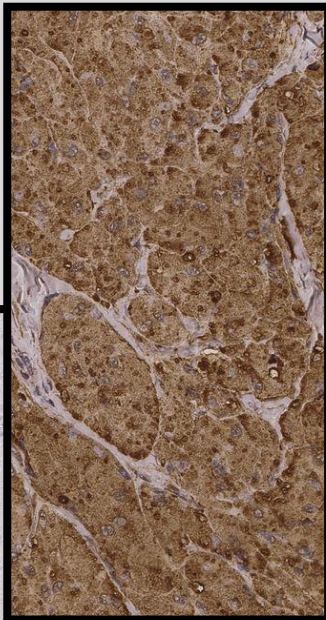
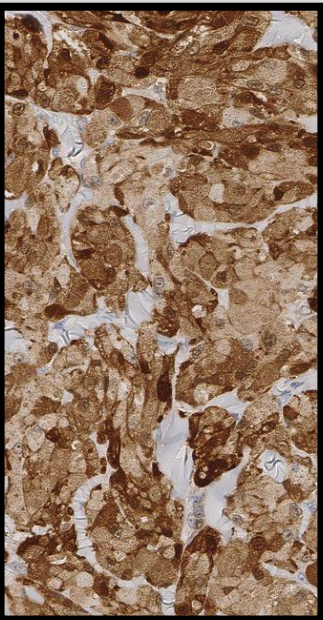
Imunohistochemie:

calretinin

CD68

NSE

S100P

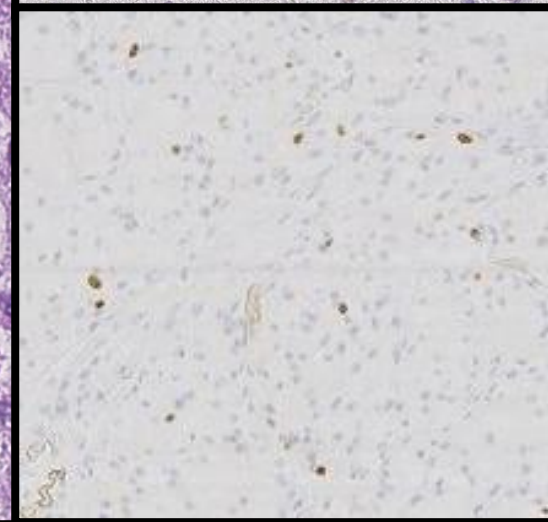
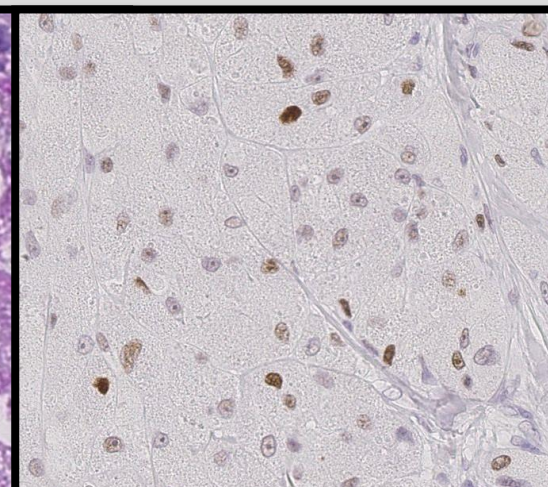
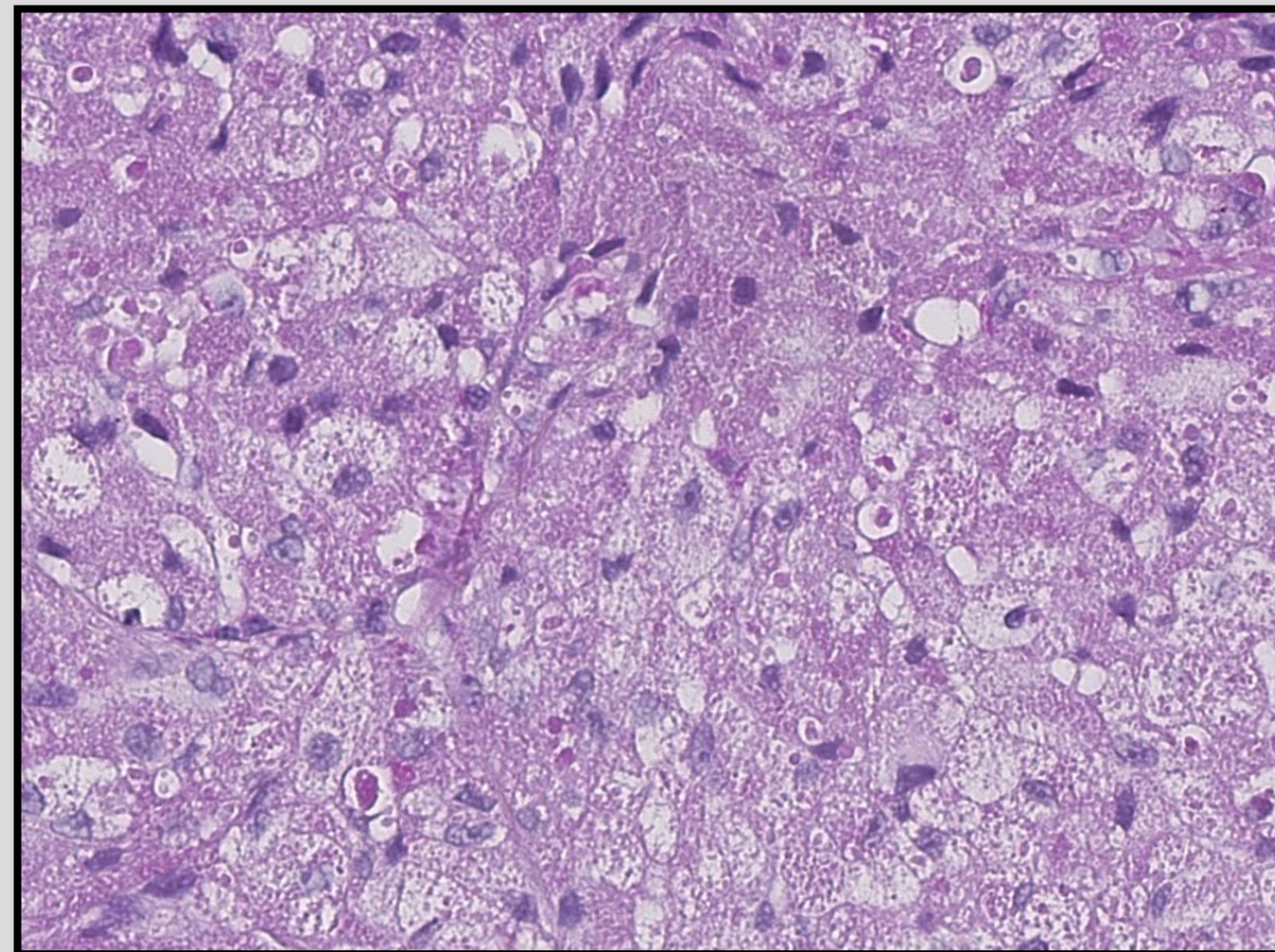


desmin

HMB45

melanA

PAS, p53, Ki67







Diagnóza:

Atypický nádor z granulárních buněk



Klinika:

- pomalu rostoucí nádor
- predilekční lokalita: jazyk, kůže a podkoží trupu a paží
- kdekoliv vč. hlubokých měkkých tkání a orgánů
- výskyt u dospělých a častěji u žen (výjimečně u dětí)
- 10% nádorů je vícečetných
- nádory na kůži vel. < 2 cm v měkkých tkáních 5 – 7 cm

historické okénko:

Abrikossoff (1926) – myoblastom / Abrikossoffův tumor /

Feyrter (1935) – granulární neurom

Fust a Custer (1948) – granulární neurofibrom

Fischer a Wechsler (1962) – **granulární schwannom**

granula = autofagolysosomy (myelin a produkty jeho degradace)

WHO nomenklatura – **nádor z granulárních buněk (GCT)**



Histologický náález:

- slabě ohraničené tumory s infiltrativními okraji
- plochy, pruhy, sítě či trámce tvořené z velkých kulatých až polygonálních buněk s nezřetelnými buněčnými hranicemi
- cytoplazma hojná **eozinofilní granulární**
- větší granula = **Milianova pustulo-ovoidní tělíska**
- jádra malá uniformní, mitózy oj., nekrózy nepřítomny
- oj. buňky s pleiomorfními, hyperchromními či vezikulárními jádry
- **pseudoepiteliomatózní hyperplazie epidermis** (nezaměnit za SCC!)
- **perineurální růst běžný** (nezaměnit za malignitu!)
- IHC: S100 protein, NSE, CD68, calretinin, inhibin



Prognóza:

- většinou jsou nádory povrchové a **benigní** s rekurencí < 5%
- znaky spojené se signifikantně vyšší úmrtností (dle různých studií):
 - velikost nádoru > 5 cm, vyšší věk pacientů, lokální rekurence, metastázy, maligní histologie, vezikulární jádra s velkými jadérky, vřetenobuněčná morfologie, mitotický index > 2 M / 10 HPF, nekrózy, p53+ ve více než 50% buněk, index Ki67 > 10%

- kritéria malignity dle Fanburg-Smith et coll.:

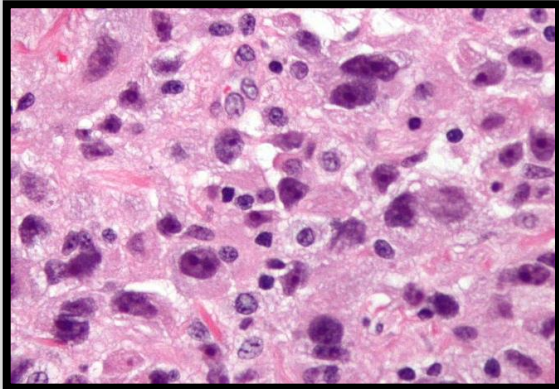
- 1/ pleomorfie 2/ vysoký N/C 3/ vezikulární jádra s prominentními jadérky
 - 4/ vřetenobuněčná morfologie 5/ MI > 2 M / 10 HPF 6/ nekrózy
- 1-2 znaky = **ATYPICKÝ GCT**, 3-6 znaků = **MALIGNÍ GCT**

- **maligní** tumory jsou vzácné (2% případů)
- většinou velké tumory hlubokých měkkých tkání, vzácně kůže
- metastatický potenciál (50%) – lymfatické uzliny, plíce, kosti
- u 40–50% pacientů je medián přežití 3 roky

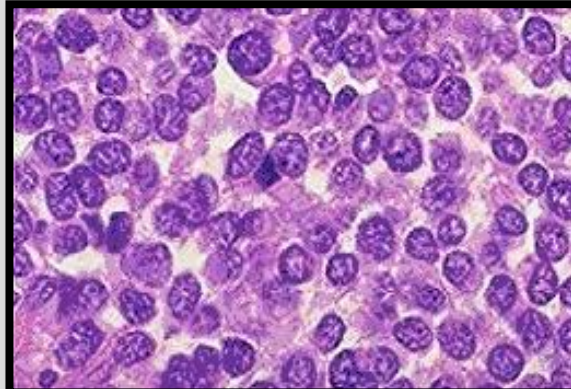
Fanburg – Smithova kritéria malignity

1-2 znaky = **ATYPICKÝ GCT**

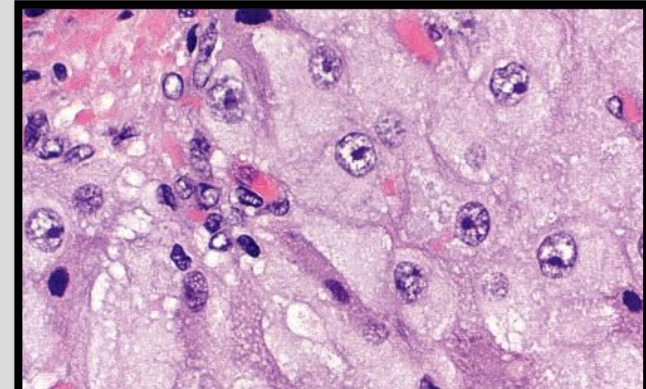
3-6 znaků = **MALIGNÍ GCT**



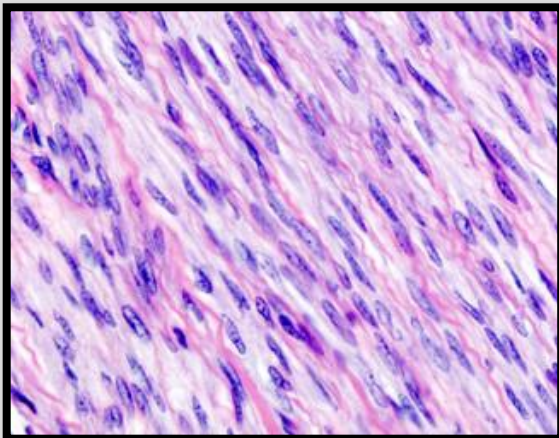
pleomorfie



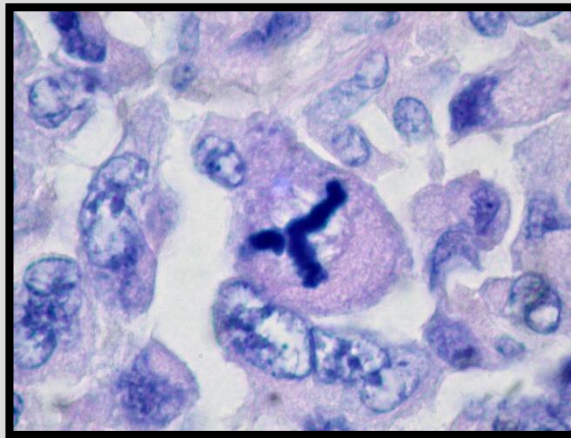
vysoký N/C



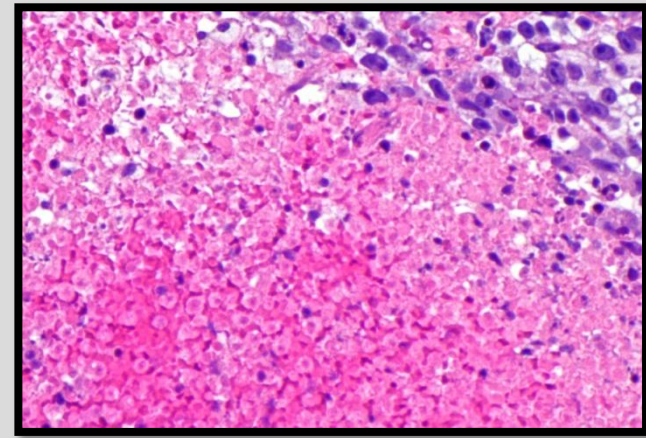
vezikulární jádra s prom. jadérky



vřetenité buňky



mitotický index > 2 M/10 HPF



nekrózy



Diferenciální diagnóza:

- **pseudoepiteliomatózní hyperplazie**
 - záměna za SCC při povrchových biopsiích
- **melanom**
 - zřídka granulární cytoplazma, S100P+
 - přítomnost in situ komponenty, HMB45+ melanA+
- **tumory jež mohou mít granulární cytoplazmu**
 - adultní rhabdomyom, hibernom, leiomyom, LMS
 - angiosarkom, DFSP, MPNST, UPS
- **histiocytární pseudotumory**
 - po operacích či traumatech, při kloubních náhradách

Děkuji za pozornost

