



ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, Москва

Российская Детская Клиническая Больница, Москва



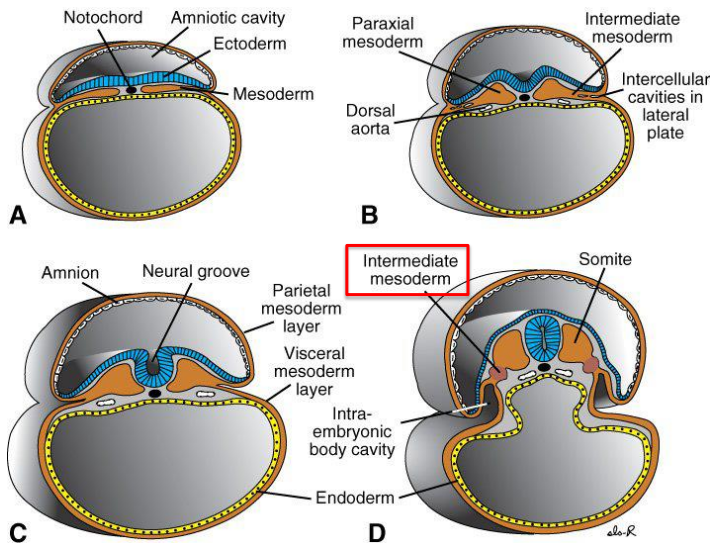
Первичные опухоли яичников у детей и подростков

Митрофанова А.М

Москва, 2018

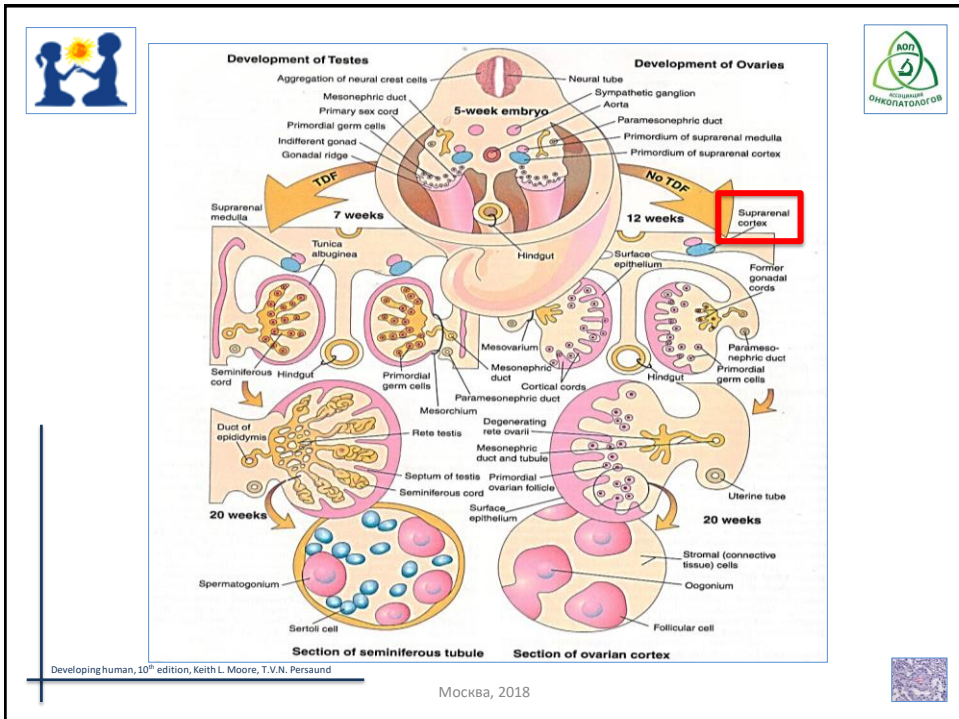
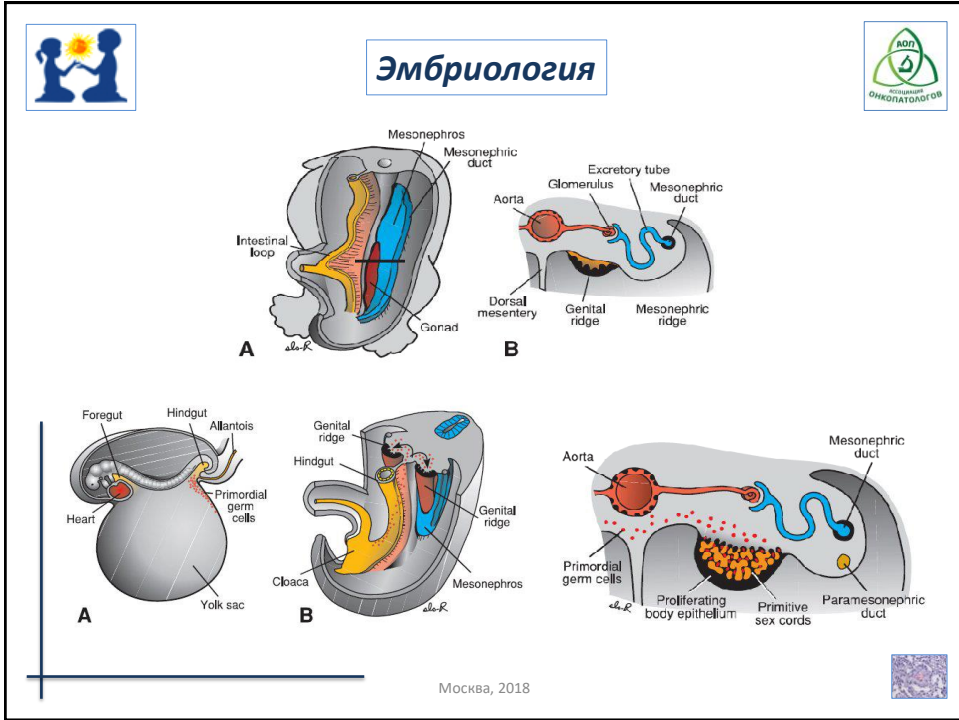


Эмбриология



Москва, 2018



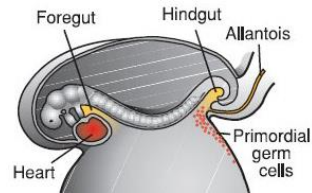




Герминативноклеточные опухоли



- Гистогенетический источник – примордиальные герминативные клетки
- Гетерогенная группа заболеваний с различной морфологией, клиникой и биологией
- Различия в прогнозе и терапии в зависимости от возраста и локализации
- Два возрастных пика
 - Первый – 2 года жизни
 - Второй – 15-20 лет



Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли



Тератома
Эмбриональная карцинома
Дисгерминома
Хориокарцинома
Опухоль желточного мешка
ГКО более одного гистологического типа

Москва, 2018





Герминативноклеточные опухоли



Тератома

- Зрелая тератома
 - Многокомпонентная
 - Монодермальная (струма, карциноид, эпендимома и др.) - производные одного зародышевого листка (энтодерма или эктодерма)
- Незрелая тератома (20% с опухолью желточного мешка)

Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли



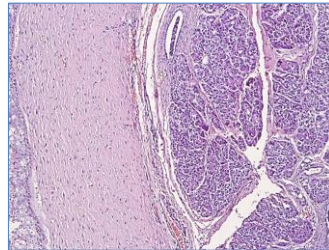
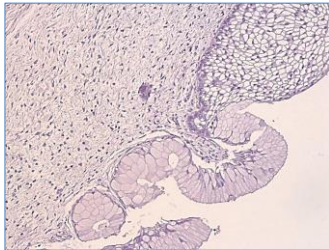
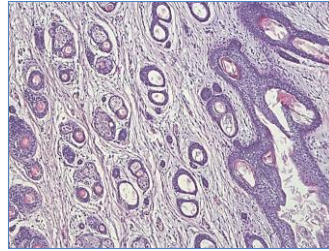
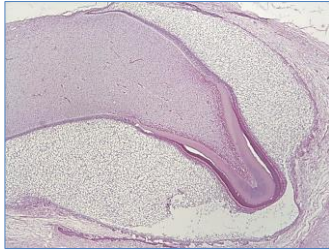
Архив Д.Хармса

Москва, 2018





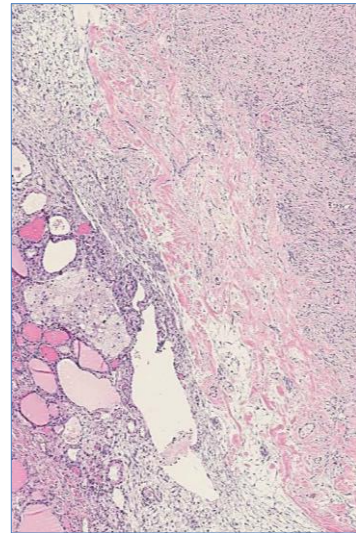
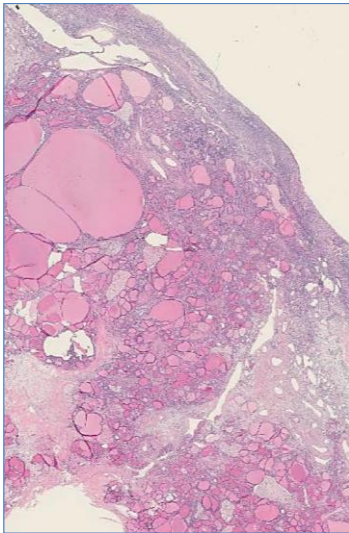
Герминативноклеточные опухоли



Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли



Москва, 2018





Герминативноклеточные опухоли



Grading systems

F. Gonzalez-Crussi, 1982

WHO, 2014

Grade	Объем незрелого компонента
0	-
1	Менее 10%
2	10-50%
3	>50%

Grade	Поля зрения, X40*
0	-
1	< 1
2	1-3
3	> 3

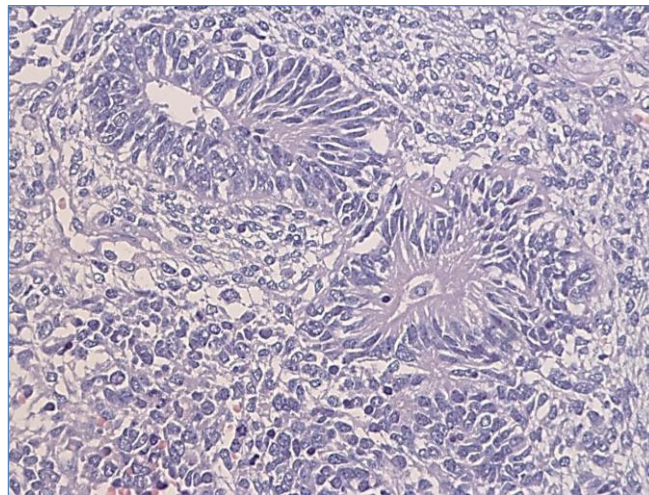
*в любом срезе

Grade 1 – low-grade
Grade 2-3 – high-grade

Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли



Москва, 2018





Герминативноклеточные опухоли



Опухоль желточного мешка

- Самая частая злокачественная ГКО у детей
- В анамнезе тератома
- Обычно с повышением уровня АФП
- Множество гистологических вариантов, зачастую схожих с эмбриональной карциномой

Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли



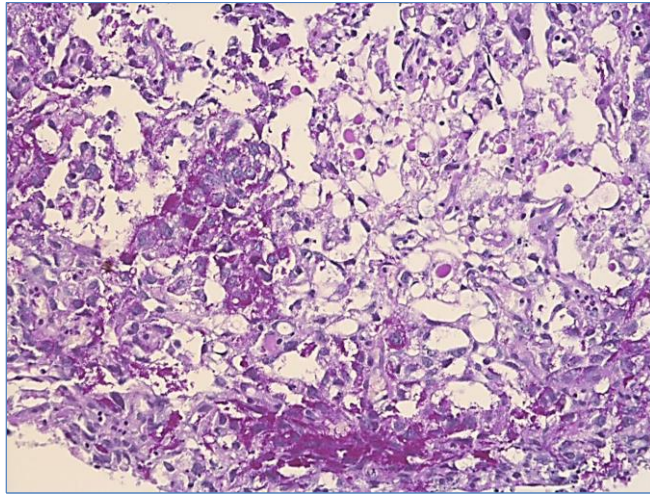
Архив Д.Хармса

Москва, 2018





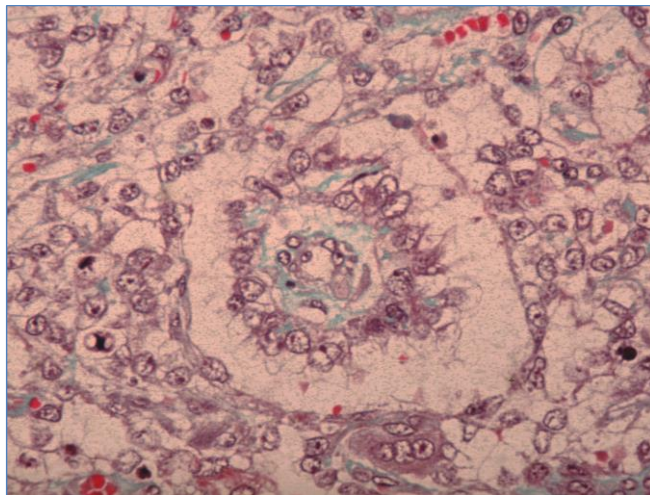
Герминативноклеточные опухоли



Москва, 2018





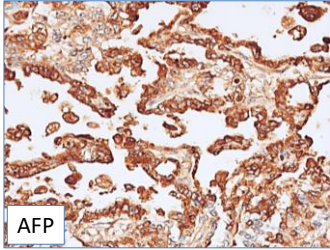
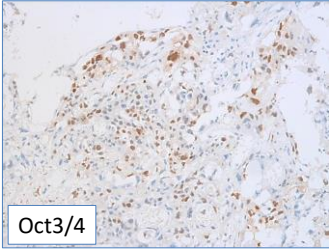
Герминативноклеточные опухоли

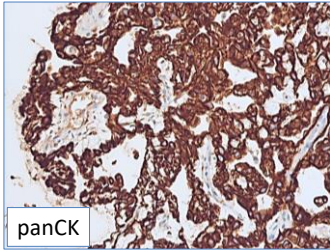
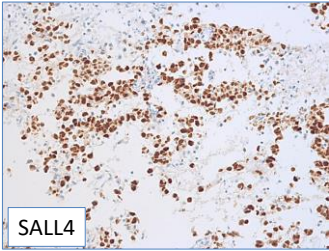



Москва, 2018



 **Герминативноклеточные опухоли** 

 AFP  Oct3/4

 panCK  SALL4

Москва, 2018 

 **Герминативноклеточные опухоли**
Дисгерминома 

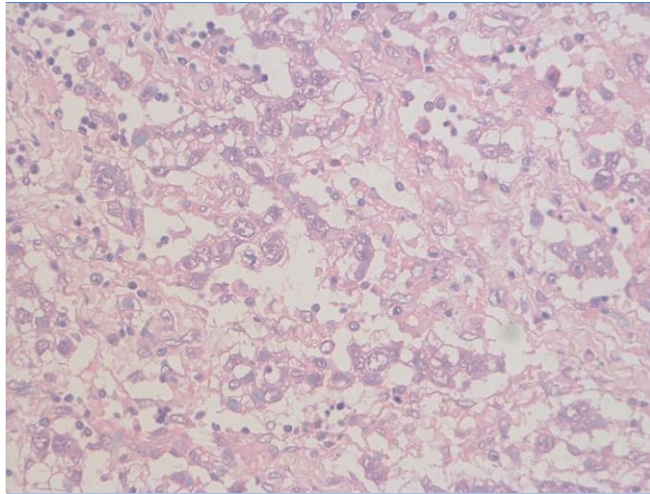


Архив Д.Хариса 

Москва, 2018



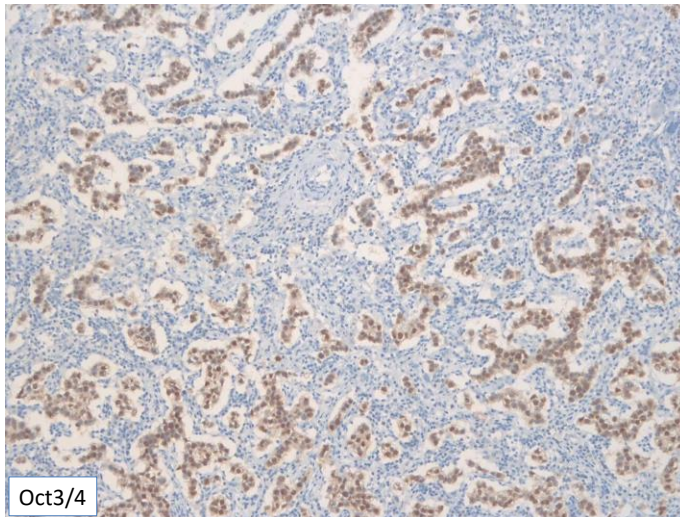
Герминативноклеточные опухоли



Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли



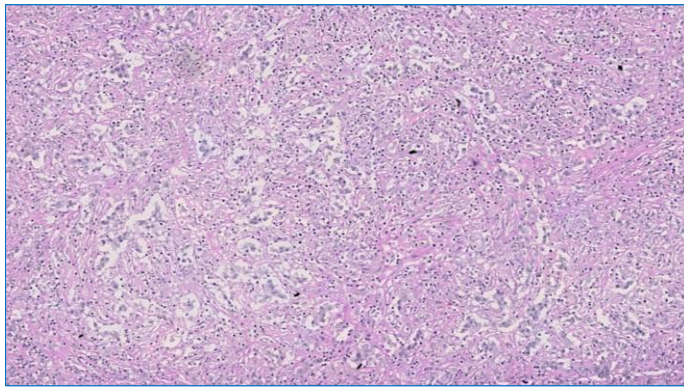
Oct3/4

Москва, 2018





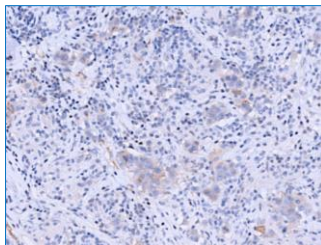
Герминативноклеточные опухоли



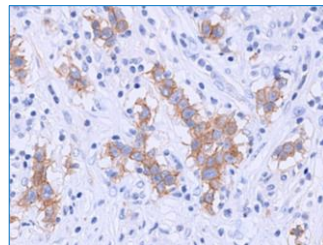
Москва, 2018



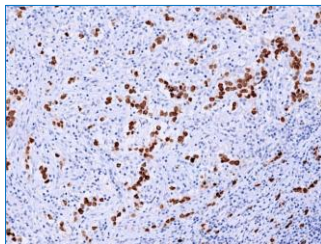
Герминативноклеточные опухоли



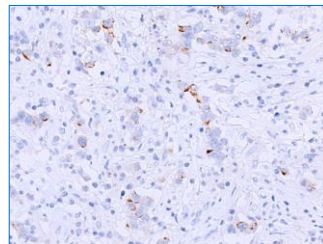
Podoplanin



CD117



Sall4



panCK

Москва, 2018





Герминативноклеточные опухоли



Эмбриональная карцинома

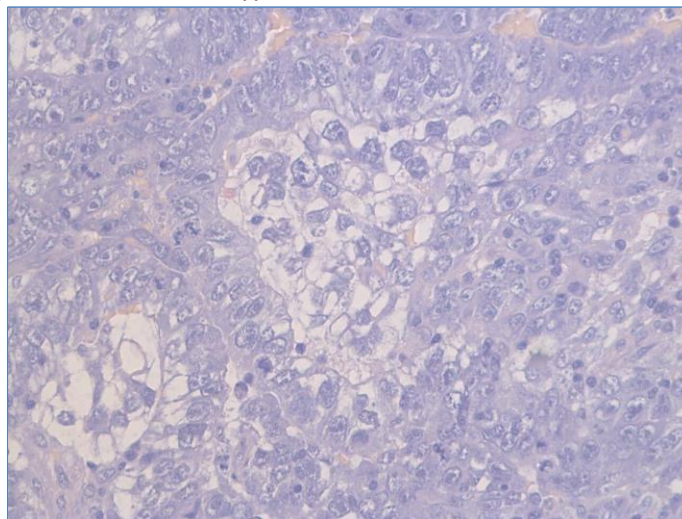
- Редкая опухоль
- В яичках чаще, чем в яичниках
- Развивается из мультипотентных герминативных клеток, воспроизводит начальный этап эмбрионального развития
- Клинически может сопровождаться повышением уровня β -HCG, преждевременным половым развитием
- Чаще – компонент ГКО более одного гистологического типа

Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли

Девочка, 17 лет



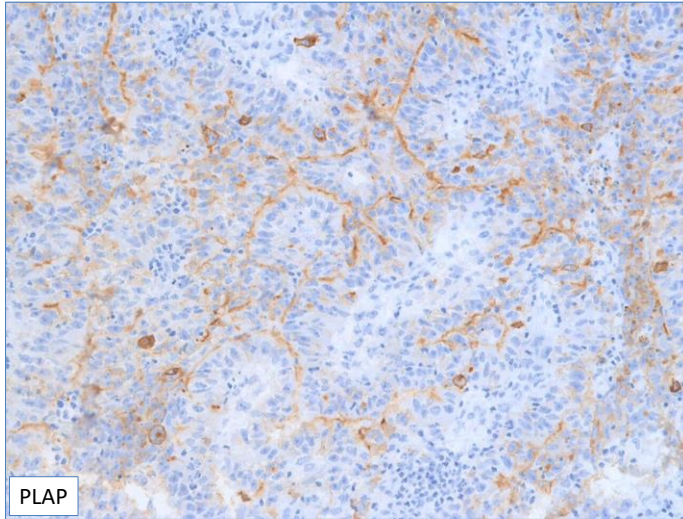
Москва, 2018





Герминативноклеточные опухоли

Девочка, 17 лет

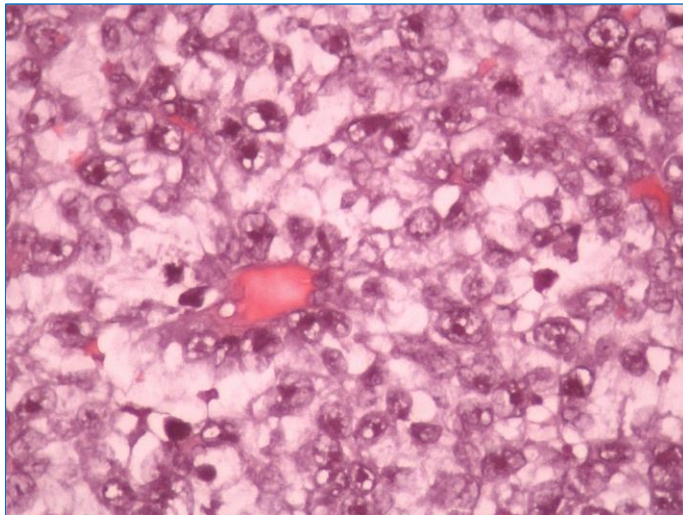


PLAP

Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли

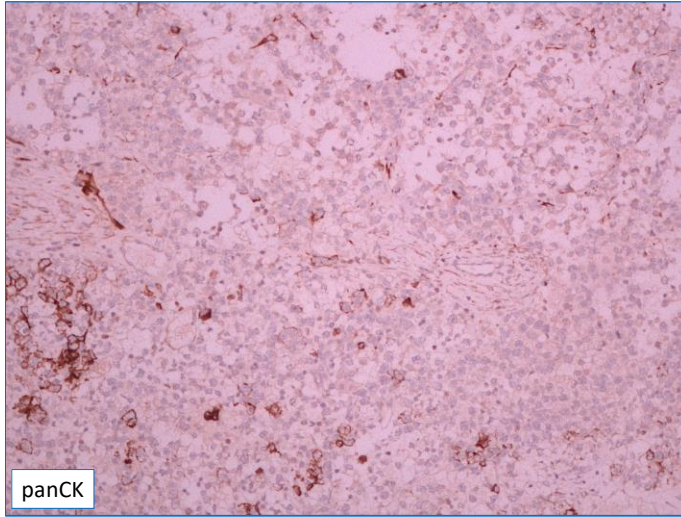


Москва, 2018





Герминативноклеточные опухоли



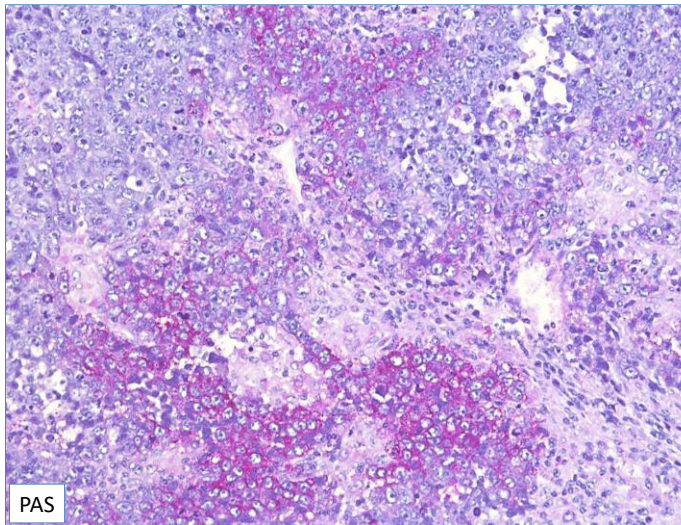
panCK

Москва, 2018



Герминативноклеточные опухоли

Девочка, 16 лет




PAS

«Злокачественная анаплазированная опухоль яичника»


Москва, 2018

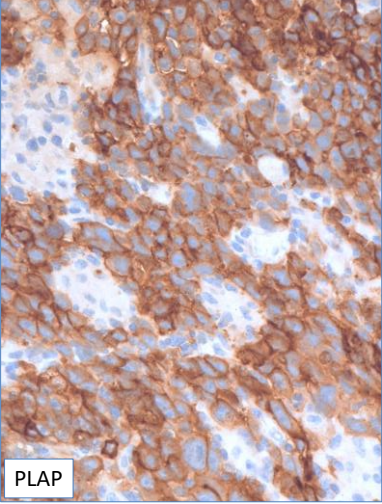
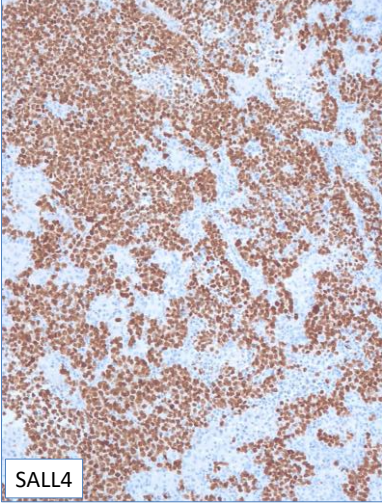




Герминативноклеточные опухоли


Девочка, 16 лет





CD30 (-), AFP (-), panCK (-), CD117 (-), INI1 (+)

Москва, 2018

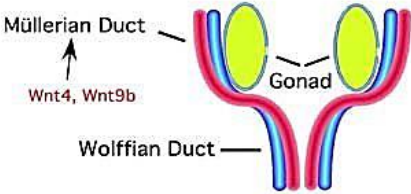




Герминативноклеточные опухоли



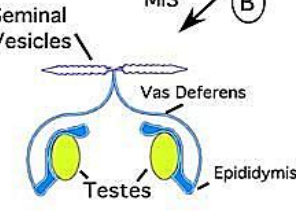
(A)
Bipotential Gonad



Müllerian Duct
Wnt4, Wnt9b
Gonad
Wolffian Duct

(B)

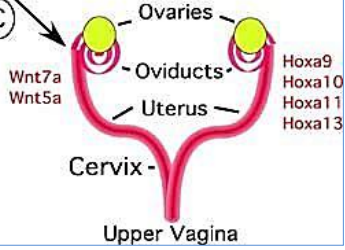
+SRY
Testosterone
MIS



Seminal Vesicles
Vas Deferens
Testes
Epididymis

(C)


Female-specific signals?



Ovaries
Oviducts
Uterus
Cervix -
Upper Vagina

Wnt7a
Wnt5a
Hoxa9
Hoxa10
Hoxa11
Hoxa13

Москва, 2018





Дисгенезии гонад




Прогрессирующее снижение герминативных клеток в развивающихся гонадах

→ Дисфункция гонад → **Streak-gonad**


- Синдром Тернера (45, X0)
- XX дисгенезия гонад, 46, XX
- Синдром Свайера, 46, XY
- Синдром Перрольта (46, XX дисгенезия + сенсоневральная тугоухость)
- Смешанная дисгенезия гонад


Москва, 2018

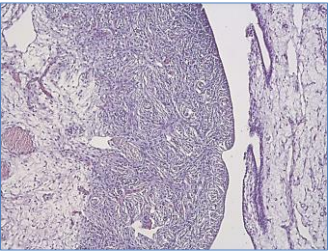


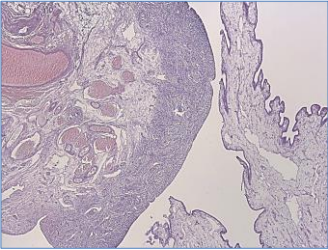


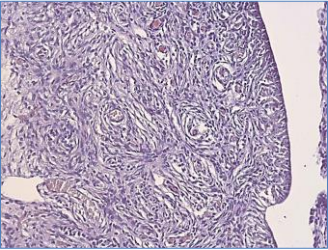
Дисгенезии гонад












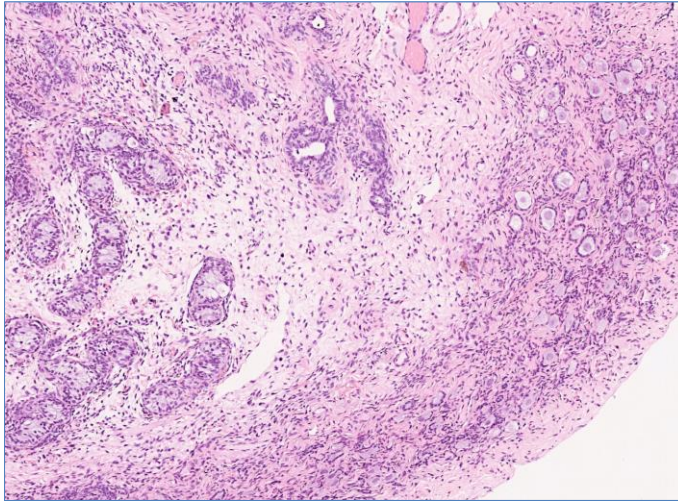
Москва, 2018





Дисгенезии гонад

Овоцестис

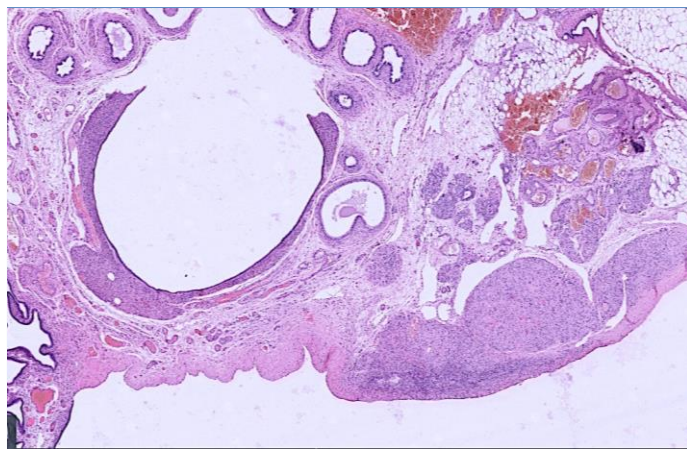


Москва, 2018



Дисгенезии гонад

46XY

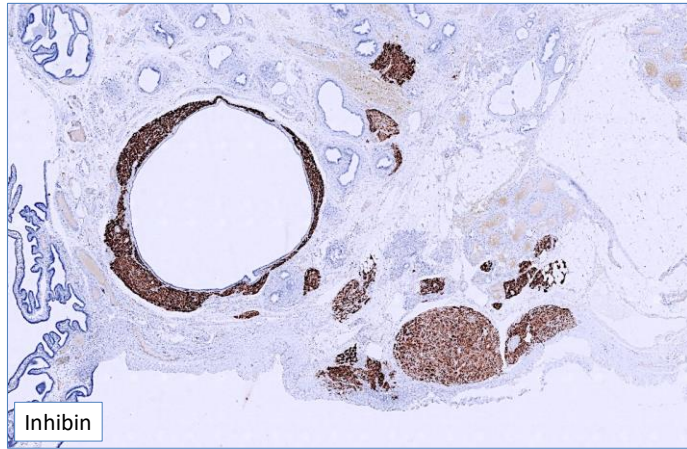


Москва, 2018





Дисгенезии гонад 46XY

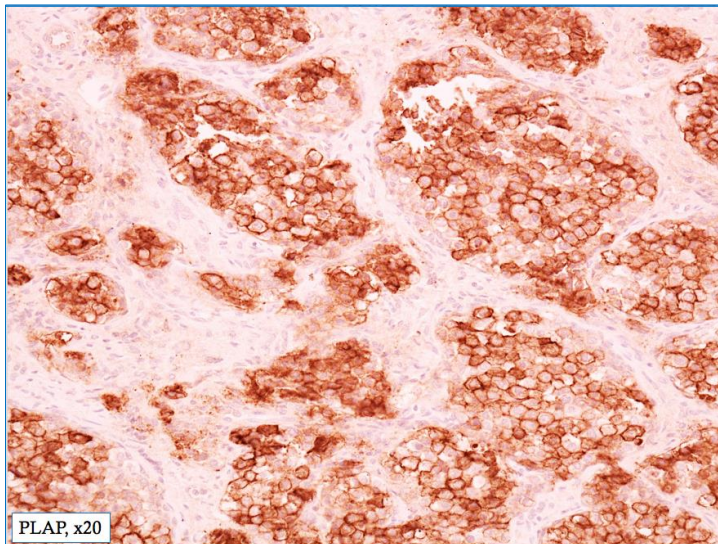


Inhibin

Москва, 2018



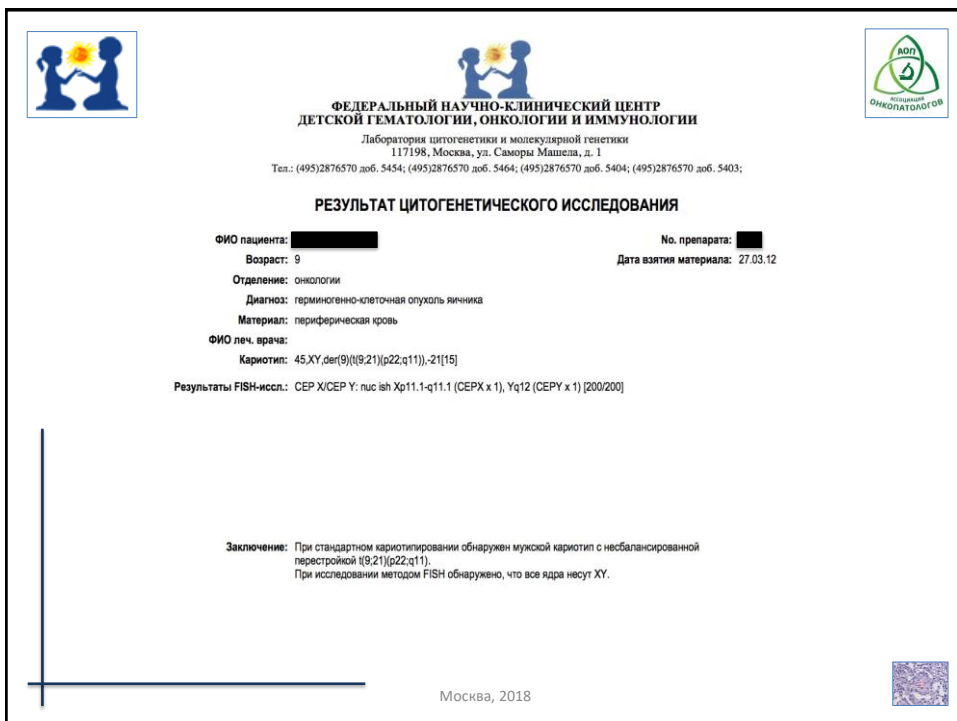
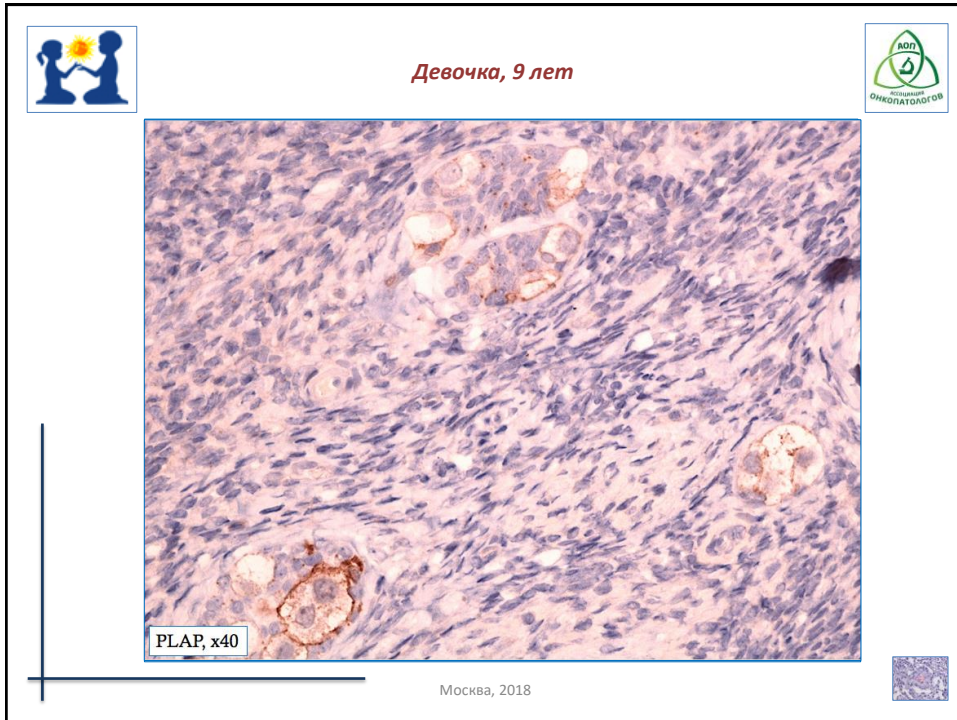
Девочка, 9 лет



PLAP, x20

Москва, 2018







Опухоли стромы и полового тяжа



- Развиваются из стромы гонад и элементов полового тяжа (гранулеза, тека, фибробласты)
 - Менее 10% опухолей гонад
 - Яичники – на втором месте после ГКО

Половой тяж

- Гранулезоклеточная опухоль
- Опухоль из клеток Сертоли
- Смешанные опухоли

Строма

- Текома/фиброма группа
- Опухоль из клеток Лейдига
- Смешанные опухоли

Смешанные

- Опухоль Сертоли-Лейдига

Москва, 2018



Опухоли стромы и полового тяжа





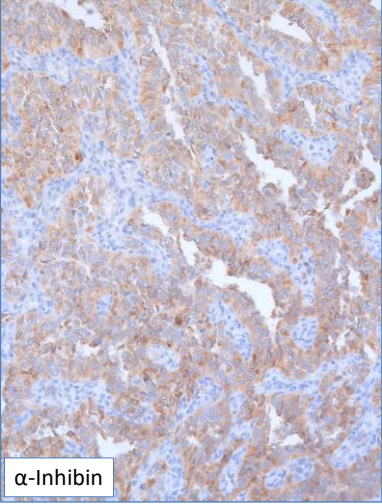
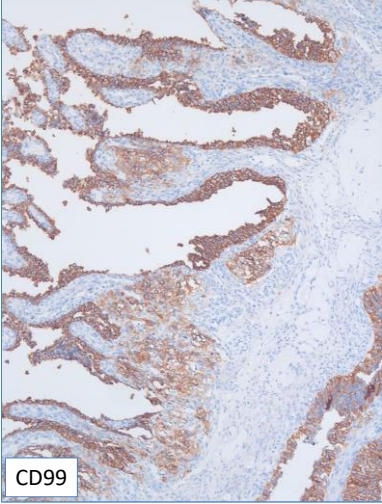
Гранулезоклеточная опухоль (ювенильный тип)

- У девочек в препубертатном периоде
- ER-секретирующая (вагинальные кровотечения), редко - андрогены
- Преждевременное половое развитие
- Терапия – резекция пораженного яичника (локализованная стадия) с сохранением фертильной функции


Москва, 2018





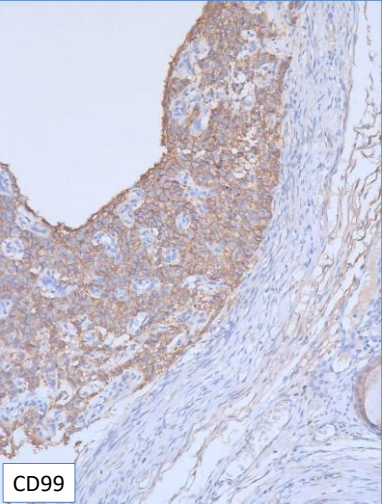
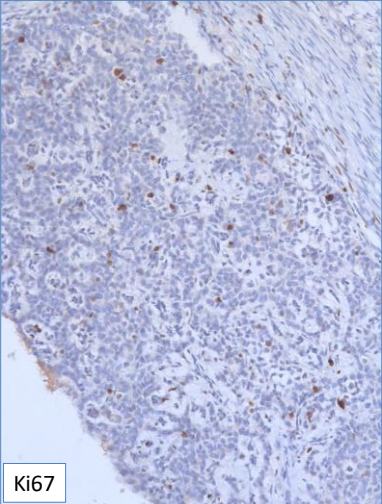
 **Опухоли стромы и полового тяжа** 


α -Inhibin CD99

Москва, 2018 

 **Опухоли стромы и полового тяжа** 

CD99 Ki67

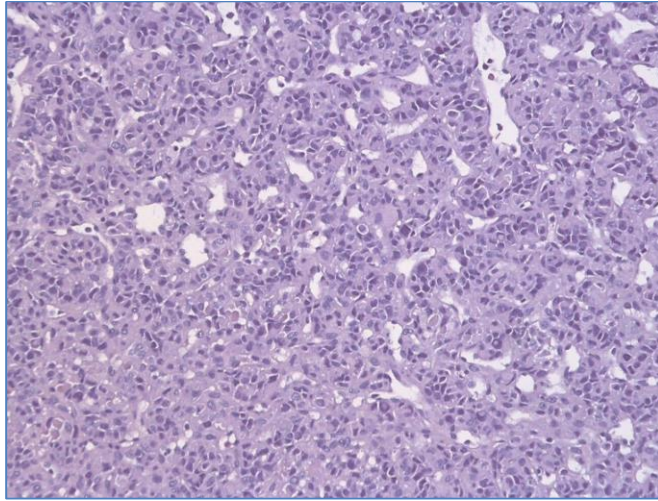
Москва, 2018 



Диагноз?

Девочка, 15 лет

Направительный диагноз «гранулезоклеточная опухоль яичника»

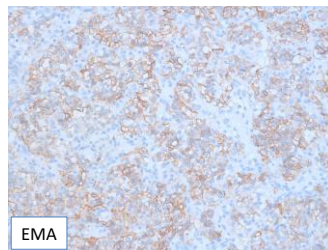
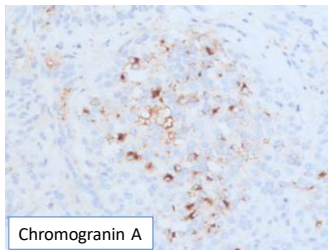
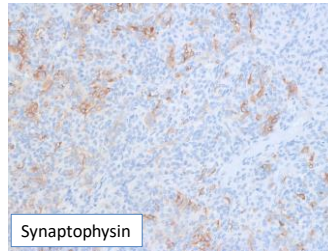
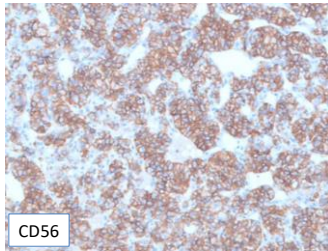


Москва, 2018



Опухоли стромы и полового тяжа

Карциноид



Москва, 2018





Опухоли стромы и полового тяжа



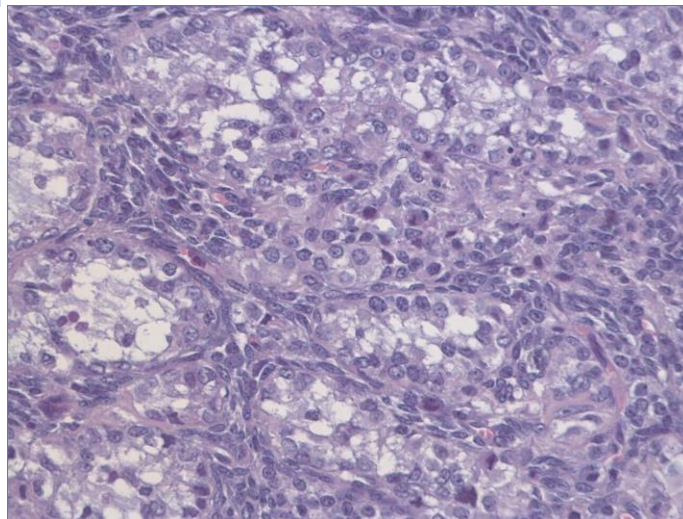
Опухоль из клеток Сертоли

- У мальчиков и девочек одинаково часто
- ER-секретирующая
- Преждевременное половое развитие
- Редкие
- Терапия – резекция пораженного яичника/яичка с сохранением фертильной функции
- 3 степени дифференцировки → степень злокачественности

Москва, 2018




Опухоли стромы и полового тяжа




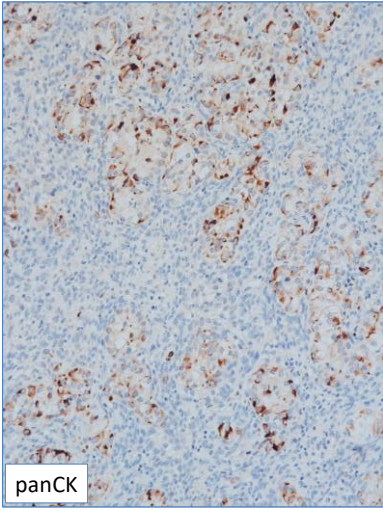
Москва, 2018



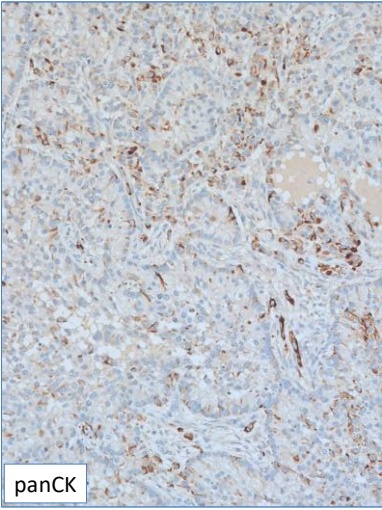


Опухоли стромы и полового тяжа







panCK




panCK

Москва, 2018






Опухоли стромы и полового тяжа



Опухоль полового тяжа с аннулярными трубочками

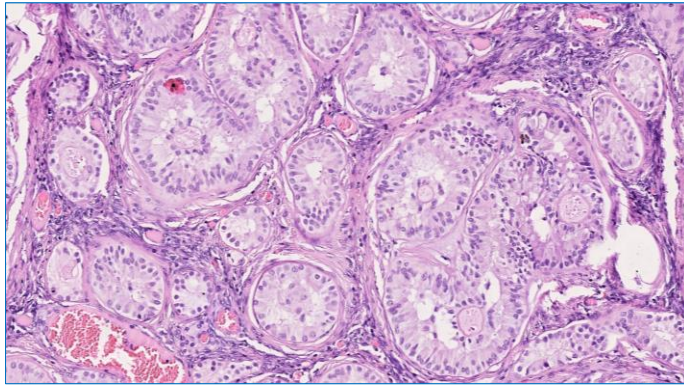
- Редкая
- Могут секретировать PR
- Преждевременное половое развитие
- Спорадическая или ассоциированная с синдромом Peutz-Jegers
- Бессимптомные при синдроме P.-J.

Москва, 2018





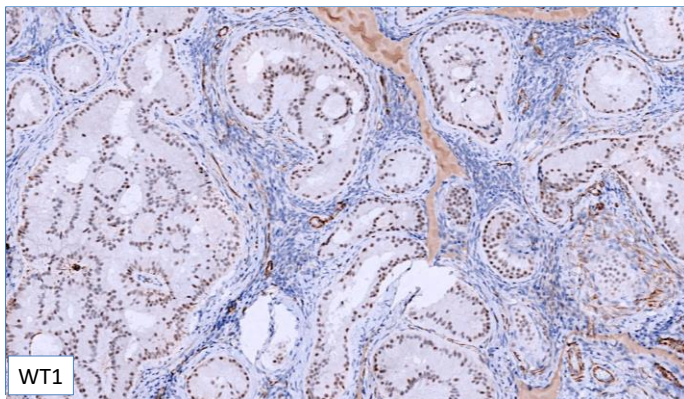
Опухоли стромы и полового тяжа



Москва, 2018



Опухоли стромы и полового тяжа



Москва, 2018



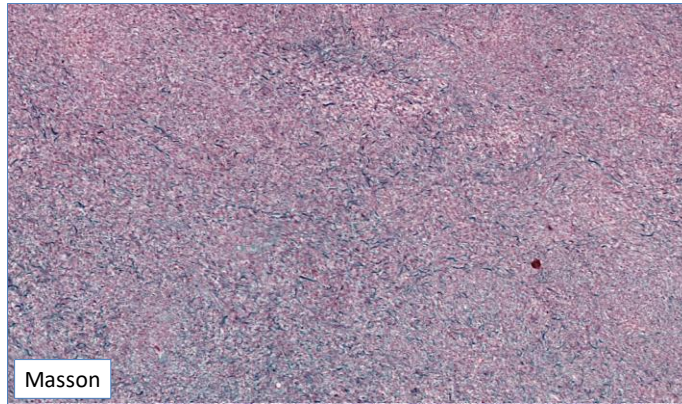


Опухоли стромы и полового тяжа



Стромальные опухоли

Фиброма



Masson

Москва, 2018

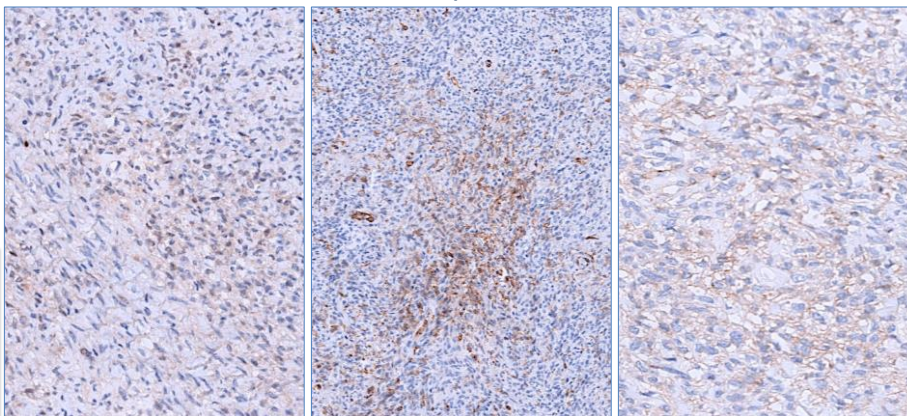


Опухоли стромы и полового тяжа



Стромальные опухоли

Фиброма



Calretinin

SMA

CD99

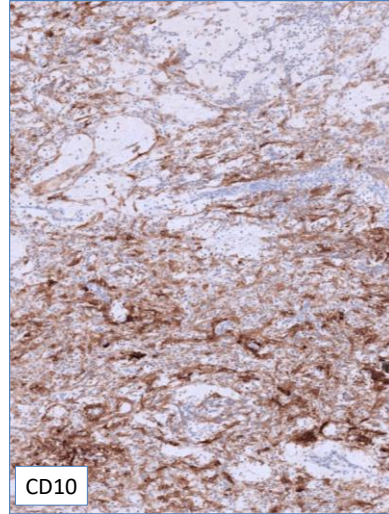
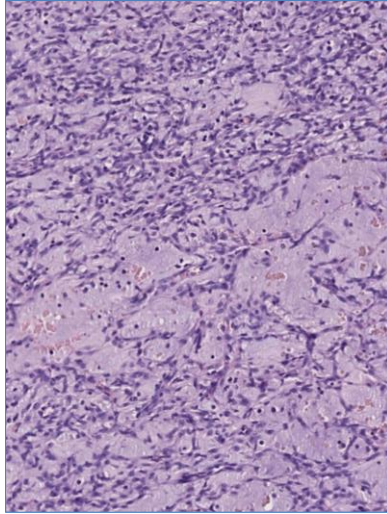
Москва, 2018





Опухоли стромы и полового тяжа

Микрокистозная стромальная опухоль

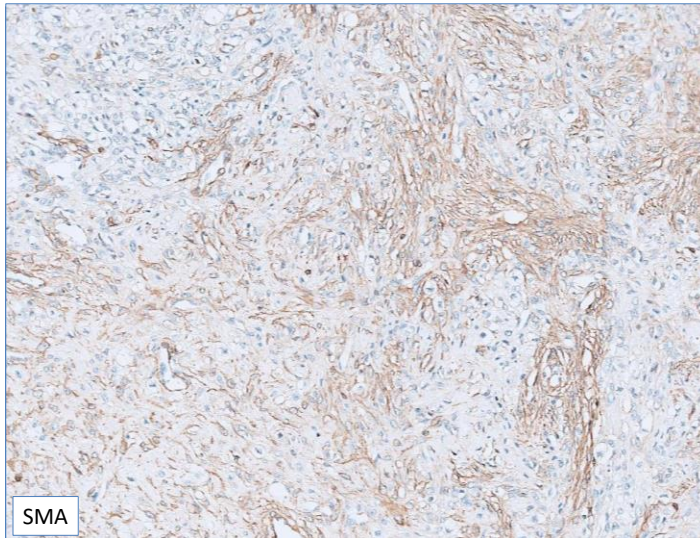


CD10

Москва, 2018



Девочка, 16 лет



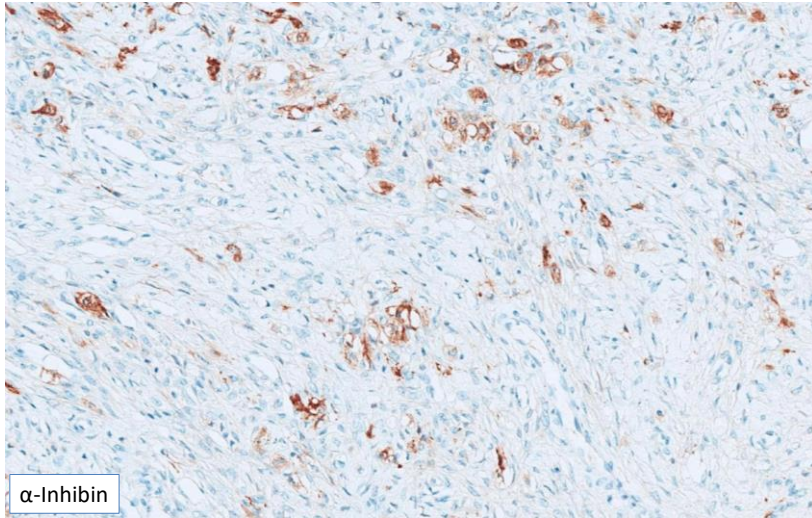
SMA

Москва, 2018





Склерозирующая стромальная опухоль



α -Inhibin

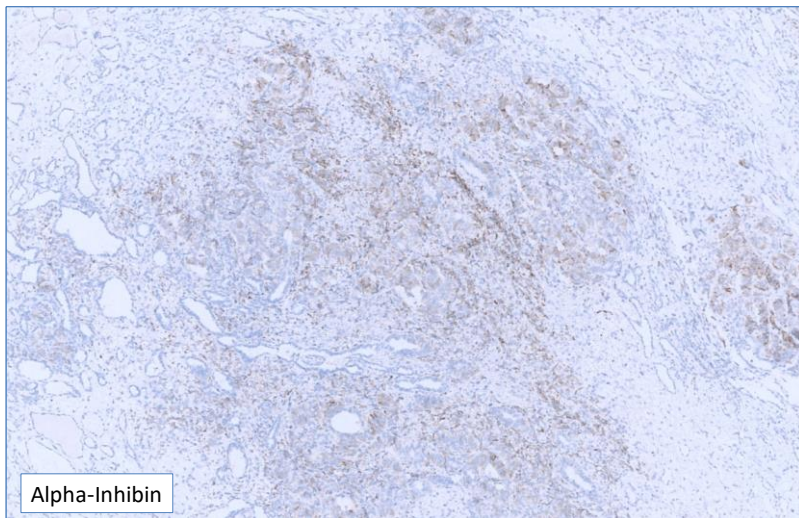
Москва, 2018



Опухоли стромы и полового тяжа



Опухоль Сертоли-Лейдига с гетерологичными элементами



Alpha-Inhibin

Москва, 2018



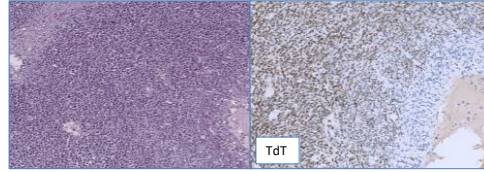


Другие



Лимфомы

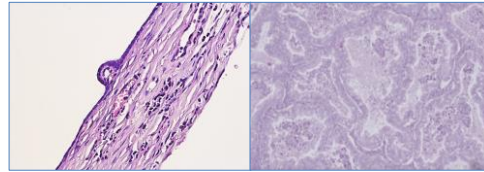
- Лимфома Беркитта
- DLBCL
- Лимфобластные лимфомы



Рабдомиосаркома

Эпителиальные опухоли

- Серозная цистаденома
- Муцинозная цистаденома
- Серозная пограничная опухоль/атипическая пролиферирующая серозная опухоль
- Муцинозная пограничная опухоль/атипическая пролиферирующая муцинозная опухоль



Москва, 2018



Спасибо за внимание!

Митрофанова Анна Михайловна

Москва, НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

anna.mitrofanova@fccho-moscow.ru

Москва, 2018

