



Российский научный центр  
радиологии и хирургических технологий  
имени академика А.М. Гранова



МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ  
имени БЕРЕЗИНА СЕРГЕЯ

## Редкие опухоли органов женской репродуктивной системы

Раскин Г.А.

Руководитель лаборатории иммуногистохимии ФГБУ «РНЦРХТ им. ак.  
А.М. Гранова»,  
зав. отделением патологической анатомии МИБС,  
д.м.н., проф. кафедры онкологии СПбГУ

18.10.2019

Москва

## Статистика ошибок в онкоморфологии

- По данным различных источников количество ошибок в онкоморфологии колеблется от 5 до 50% в разных регионах мира.
- До 50% допущенных ошибок приводят к неадекватному лечению пациентов.

(Raab S. et al., CA Cancer J Clin. 2010; Rysca A. ESP 2017, Schmitt-Gräff A. ESP. 2017)

## Основные причины ошибок в онкоморфологии

1. Плохое качество материала: преаналитические ошибки, связанные с нарушением технологии фиксации, проводки, окраски.
2. **Отсутствие настороженности по отношению к относительно редким для конкретных локализаций опухолей (для каждой локализации характерны 2-3 вида основных нозологий, которые составляют до 95% опухолей данного органа).**
3. Невыполнение высокотехнологичных методов исследования: иммуногистохимия, FISH, молекулярно-генетические (отсутствие доступности либо отсутствие назначения).
4. Неправильная или ограниченная панель использованных маркеров.

## Редкие опухоли матки и яичников

1. Редкие опухоли, специфичные для данной локализации.
2. Редкие опухоли для данной локализации, но встречающиеся в других локализациях.
3. Редкие опухоли для всех локализаций.

Опухоль тела матки напоминающая  
опухоль стромы полового тяжа яичника

- 8590/1.
- 0,5% опухолей тела матки.
- Типично возникают у женщин среднего возраста (50 лет).
- Могут наблюдаться кровотечения, боли в тазовой области, часто бессимптомно.
- Не должно быть стромального компонента.

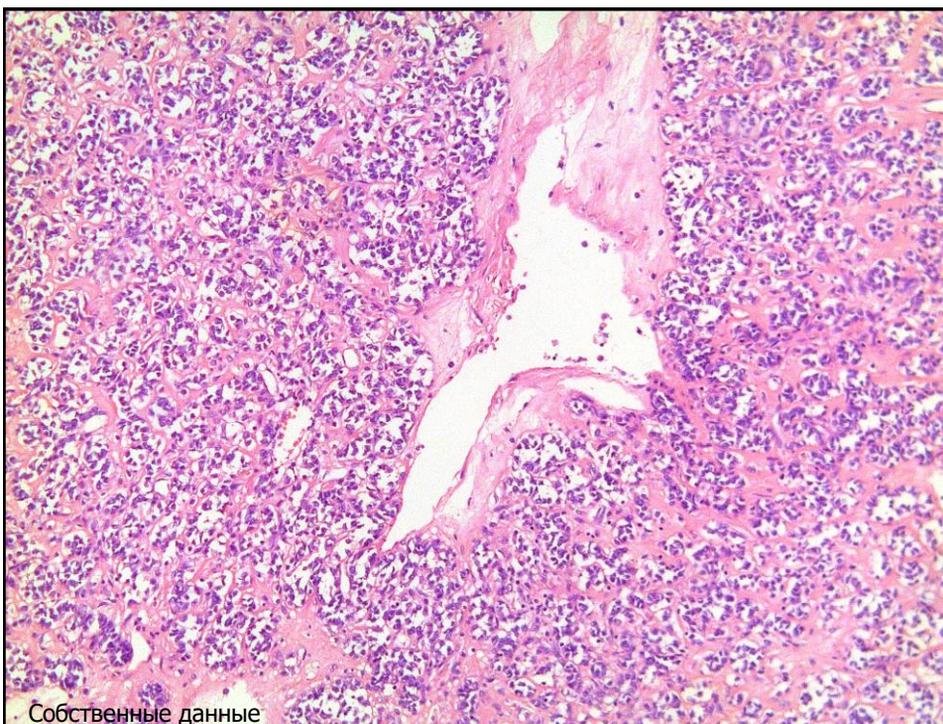
Pathologyoutlines.com, WHO,2014

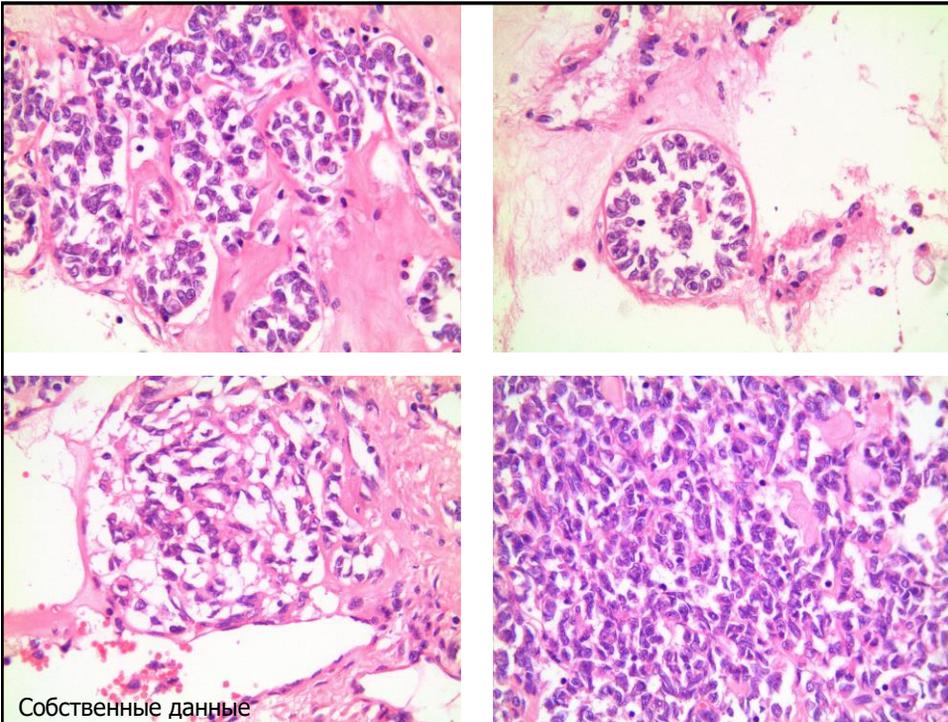
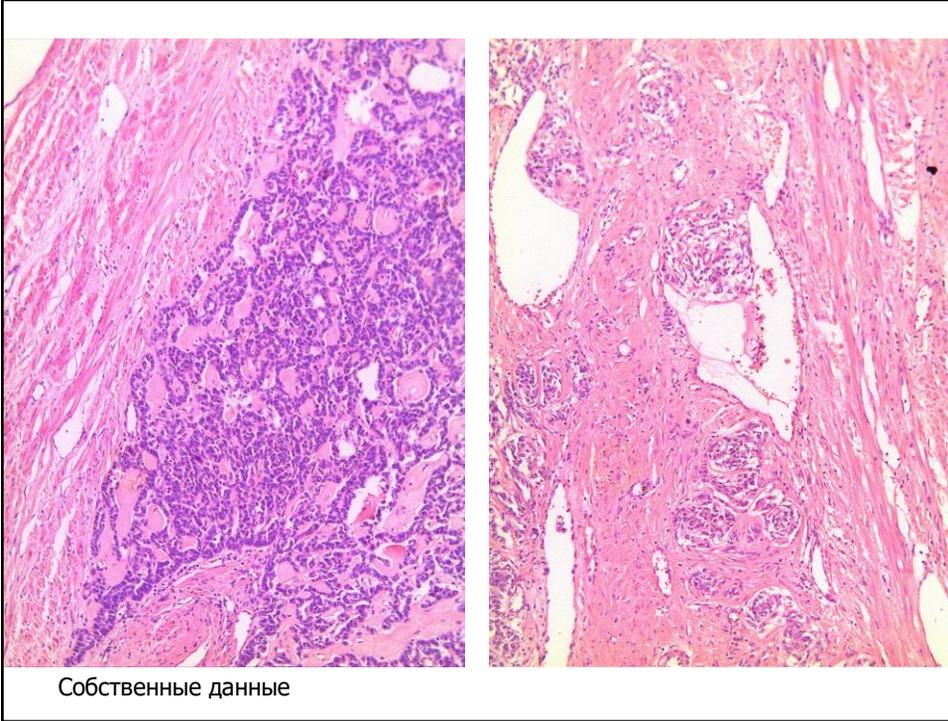
Опухоль тела матки напоминающая  
опухоль стромы полового тяжа яичника.  
Клинический случай.

Пациент, 61 год с жалобами на кровотечения из матки в течении 14 дней. При УЗИ выявлена интрамуральная опухоль 7 см, предположительно, лейомиома.

Собственные данные

## Макроскопически.



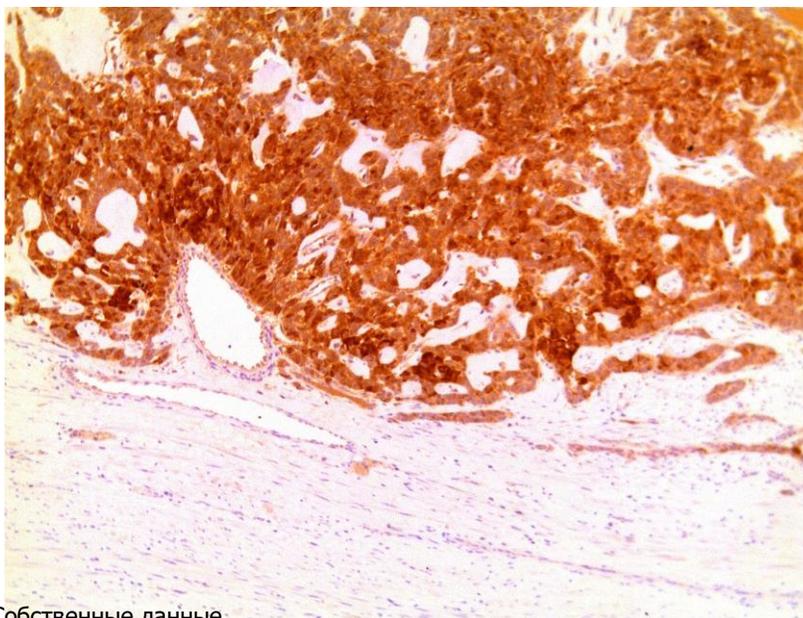


Опухоль тела матки напоминающая опухоль стромы  
полового тяжа яичника. Иммунофенотип.

- EMA – негатив
- СКАЕ1/3, desmin – фокально-позитив
- Calretinin, CD99 – ярко-позитивная реакция.
- Vimentin, progesterone receptors –ярко-позитивная реакция.
- Estrogen receptors, CD10 – негатив.

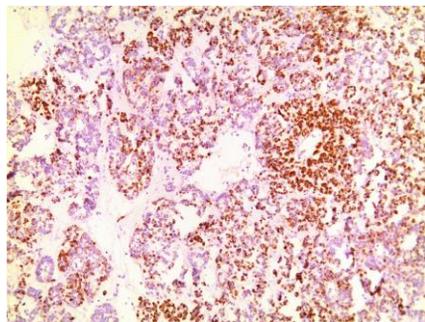
Собственные данные

Калретинин.

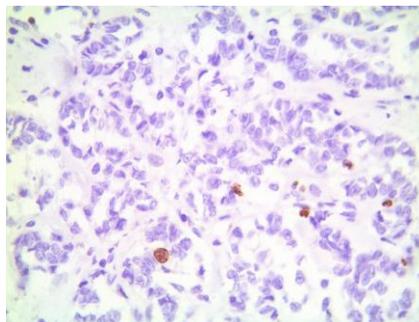


Собственные данные

Cytokeratin AE1/3.

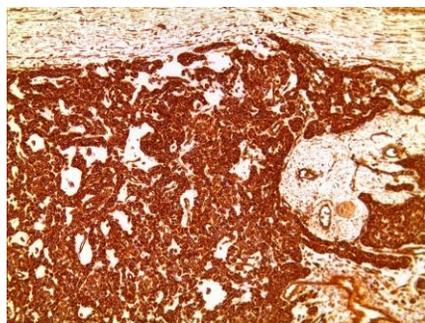


Ki-67

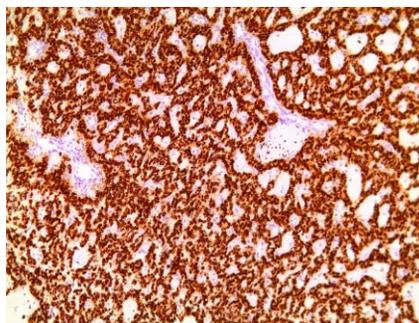


Собственные данные

Vimentin



Progesterone receptors



Собственные данные

## Опухоль тела матки напоминающая опухоль стромы полового тяжа яичника

- Изначально была открыта Clement и Scully в 1976 г.
- Опухоль преимущественно доброкачественного течения, иногда имеет более агрессивное поведение.
- Не содержит фузию генов JAZF1-JJAZ1, характерную для стромальных опухолей.

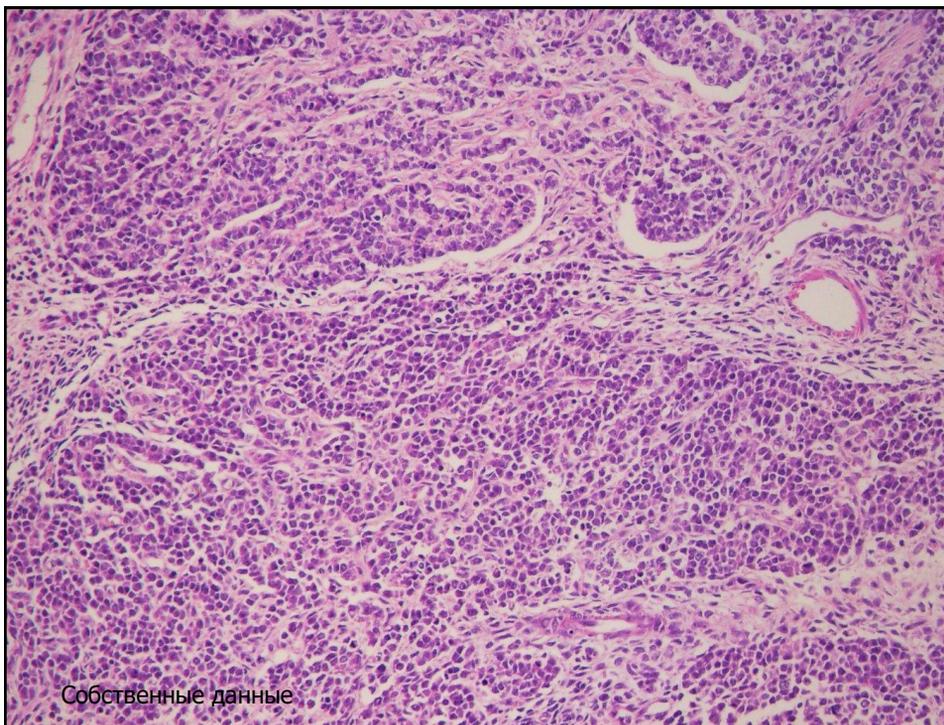
(Clement PB, Scully (1976). Am J Clin Pathol, 69:276-283; Kurman R.J., Ellenson L.H., Ronnet B.M. (2011) Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract. Sixth Edition, Springer Science).

## Опухоль тела матки напоминающая опухоль стромы полового тяжа яичника.

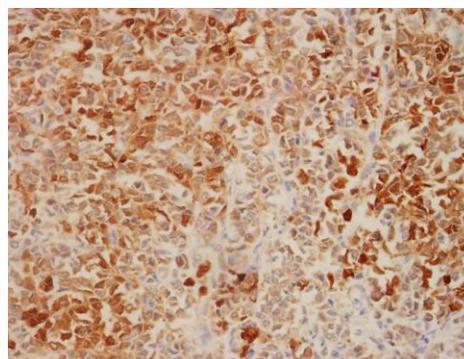
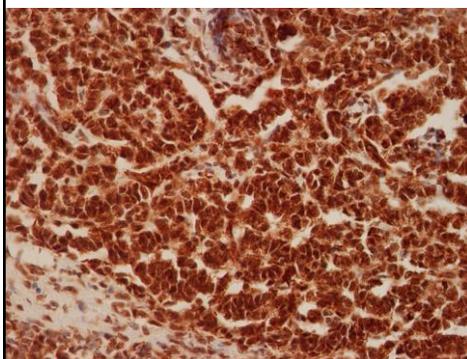
### Клинический случай 2.

- Женщина, 30 лет.
- Опухоль тела матки, три раза локальные рецидивы с периодичностью раз в год.

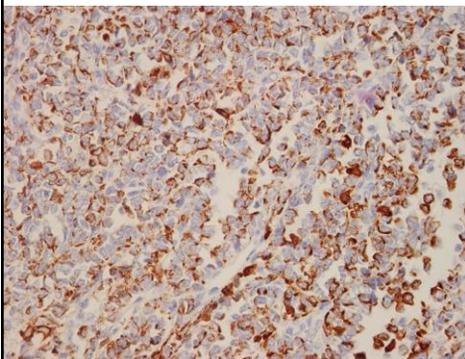
Собственные данные



Опухоль тела матки напоминающая  
опухоль стромы полового тяжа яичника.  
Клинический случай 2.

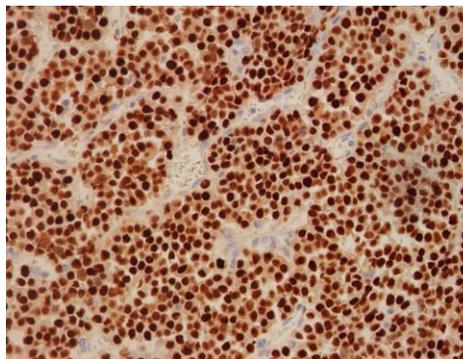


Опухоль тела матки напоминающая  
опухоль стромы полового тяжа яичника.  
Клинический случай 2.

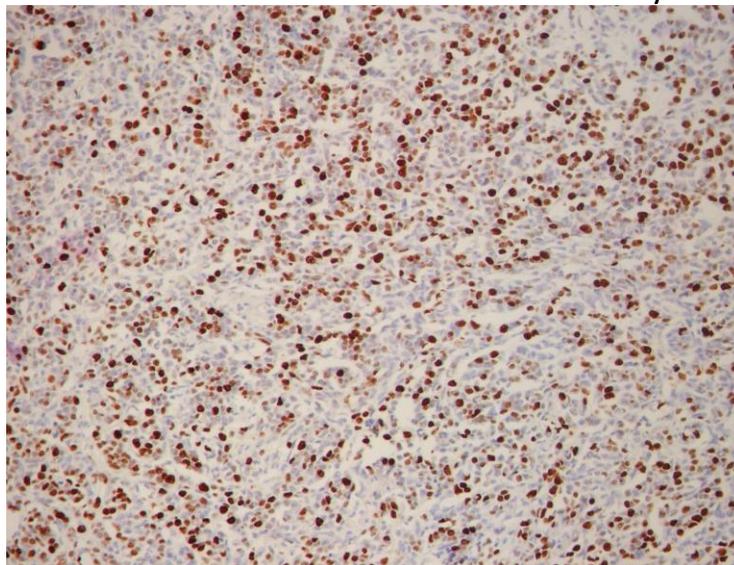


CK-Pan

Собственные данные

Прогестероновые  
рецепторы

Опухоль тела матки напоминающая опухоль стромы  
полового тяжа яичника. Клинический случай 2.



Собственные данные

Ki-67

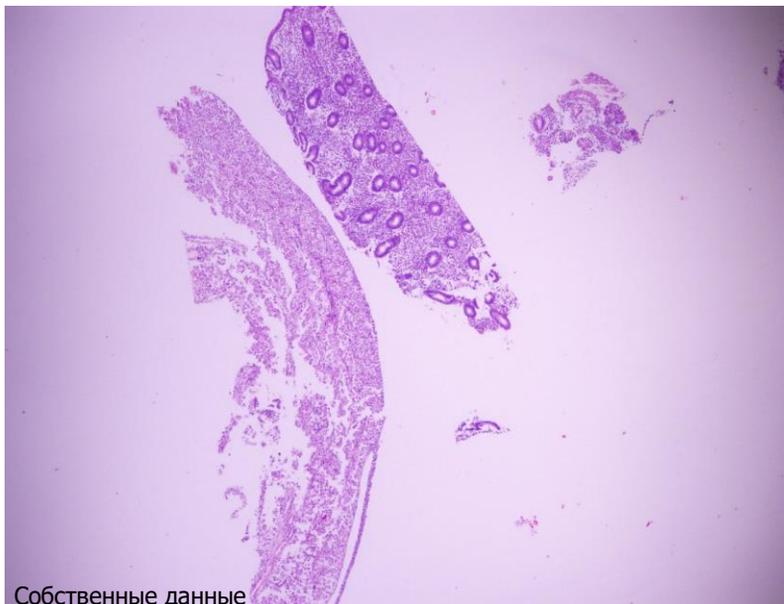
## ПЭКома. Определение.

- Периваскулярная эпителиоидноклеточная опухоль – это мезенхимальная опухоль, состоящая из клеток, имеющих частичную связь со стенками сосудов и экспрессирующих меланоцитарные и гладкомышечные маркеры (WHO, 2012).

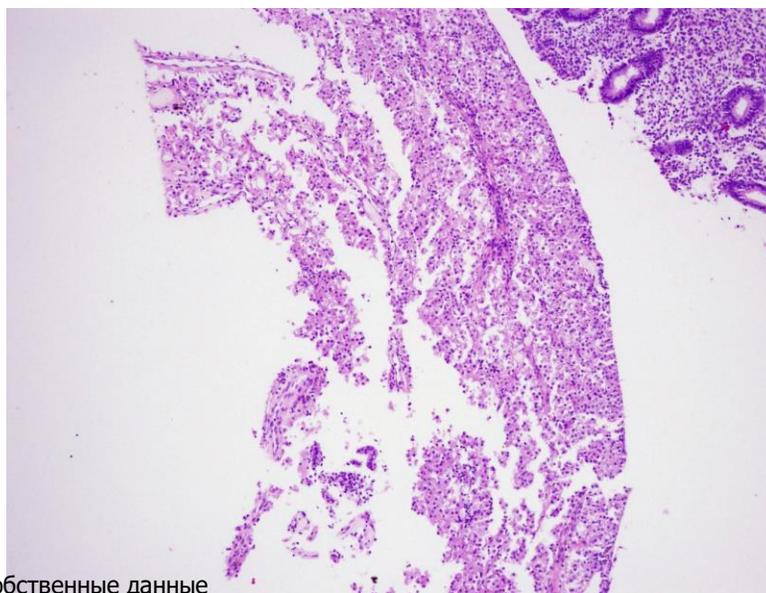
## ПЭКома. Эпидемиология.

- Преобладают женщины (6:1).
- В любом возрасте.
- Преимущественно спорадические, множественные ПЭКомы встречаются при туберозном склерозе.
- Наиболее частые локализации: брюшинная область, абдоминальная и тазовая области, желудочно-кишечный тракт, матка.

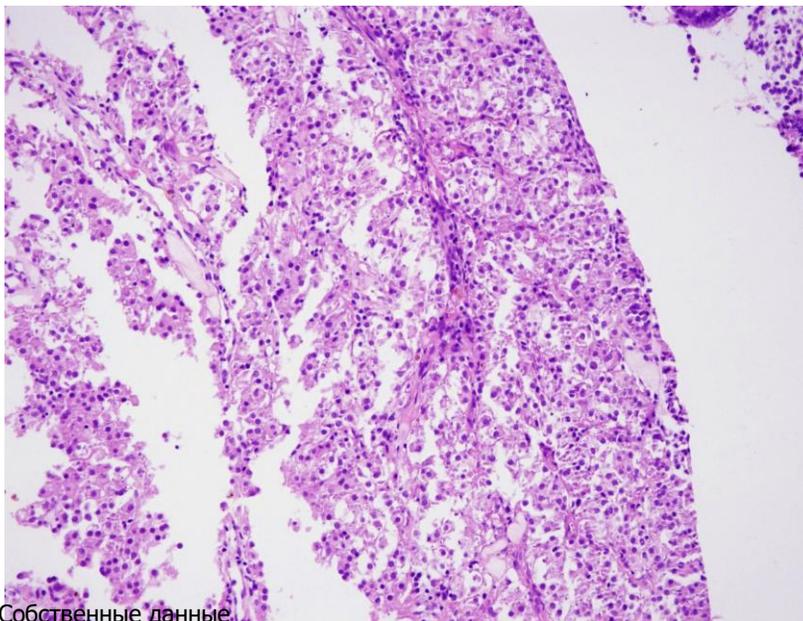
## Гематоксилин и эозин, 1:50.



## Гематоксилин и эозин, 1:100.

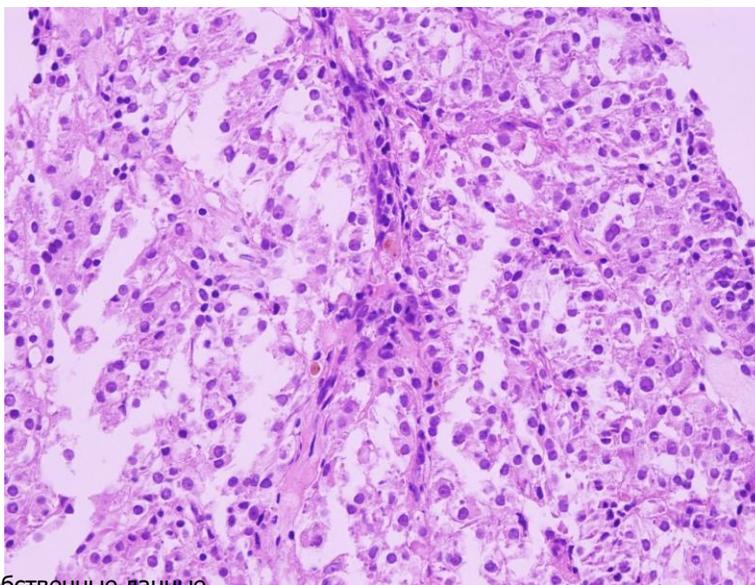


## Гематоксилин и эозин, 1:200.



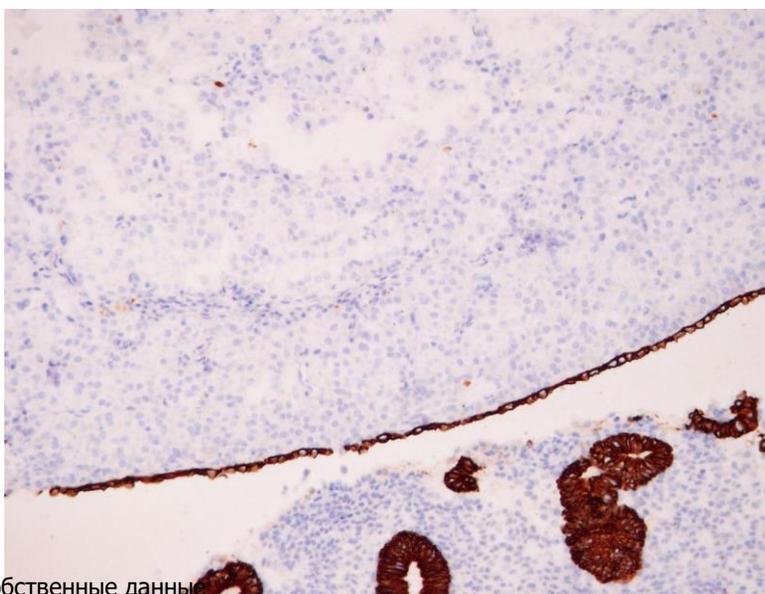
Собственные данные

## Гематоксилин и эозин, 1:400.



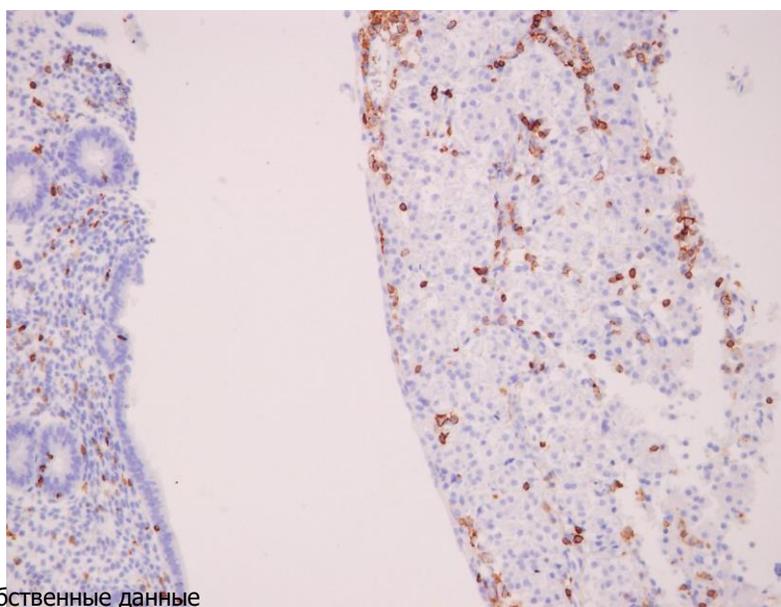
Собственные данные

ИГХ. «Первая» панель. СКАЕ1/АЕЗ.



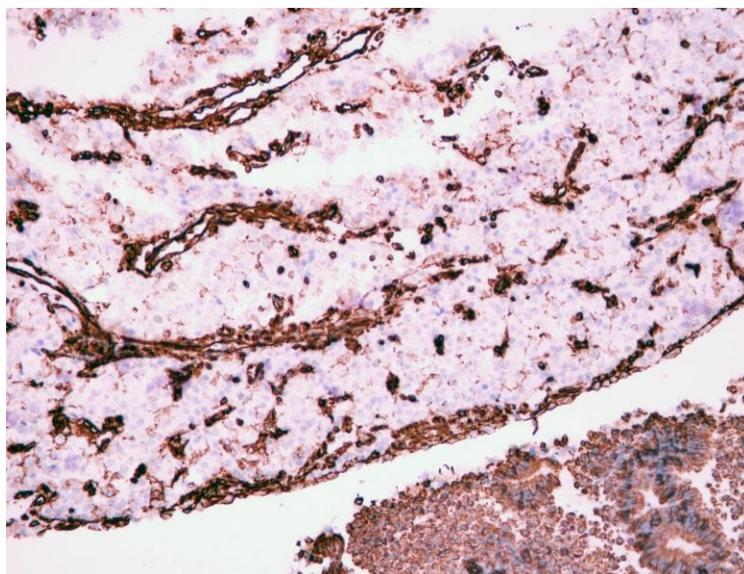
Собственные данные

ИГХ. «Первая» панель. CD45.



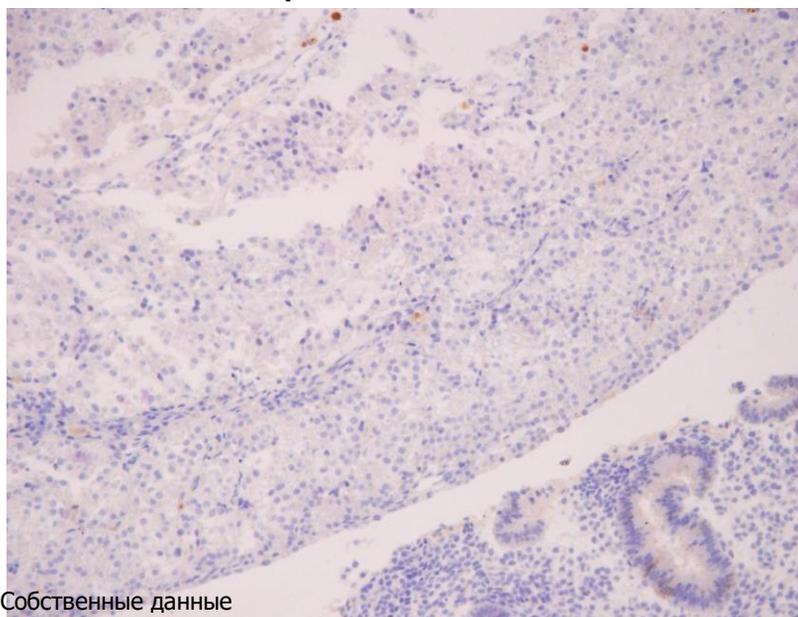
Собственные данные

## ИГХ. «Первая» панель. Виментин.



Собственные данные

## ИГХ. «Первая» панель. S100.

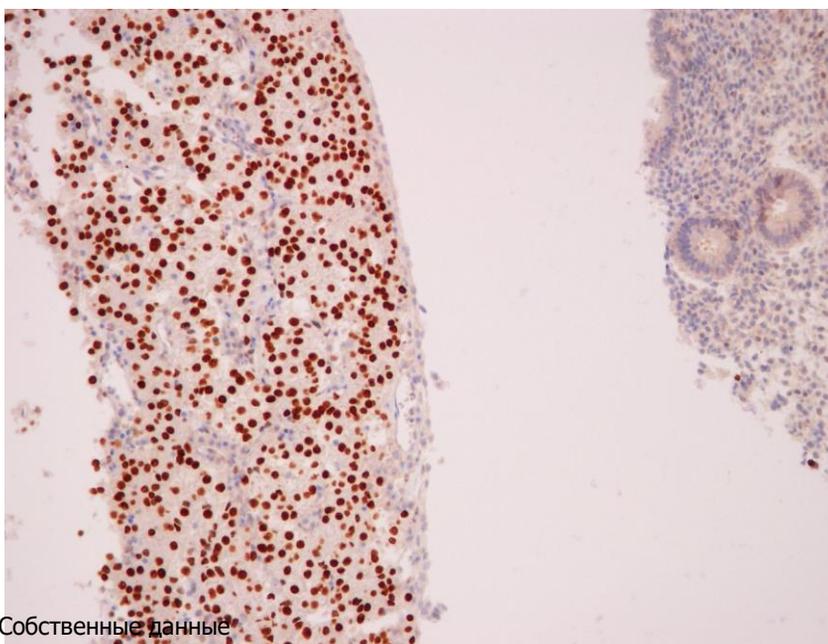


Собственные данные

## Резюме по «первой» панели.

- Негативная реакция на 4 основных маркера.
- Крайне редкая ситуация при опухолях любых локализаций.
- Достаточно частое явление в ПЭКомах и альвеолярной саркоме мягких тканей.

### TFE3



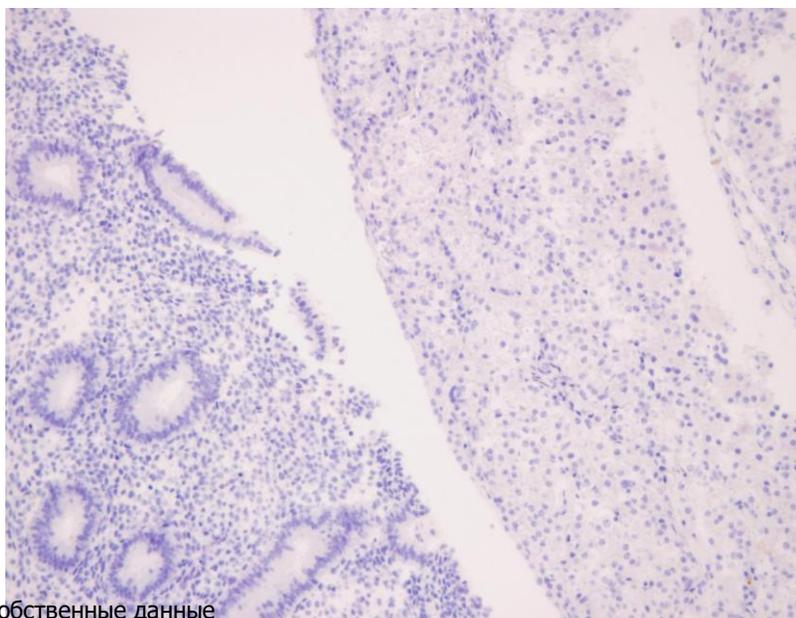
Собственные данные

## TFE3 (Transcription Factor For Immunoglobulin Heavy-Chain Enhancer 3).

- Запускает киназный каскад приводящий к экспрессии TGFb.
- Наблюдается при почечноклеточном раке с транслокацией семейства MiT (Xp11), альвеолярной саркоме мягких тканей.
- 30-60% (по данным некоторых авторов 100%) ПЭКом позитивны на TFE3.

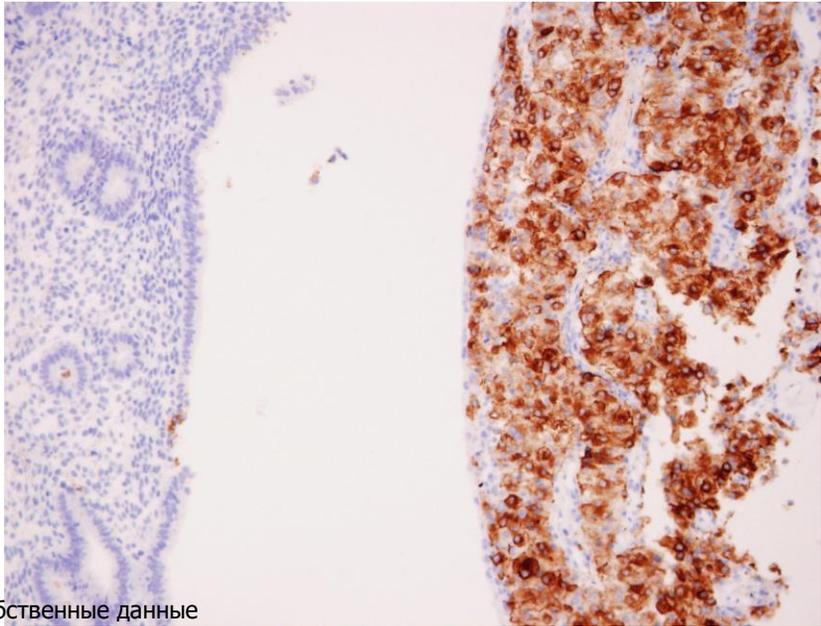
(Argani P, Aulmann S, Illei PB, Netto GJ, Ro J, Cho HY, Dogan S, Ladanyi M, Martignoni G, Goldblum JR, Weiss SW. Am J Surg Pathol. 2010).

## Melan A.



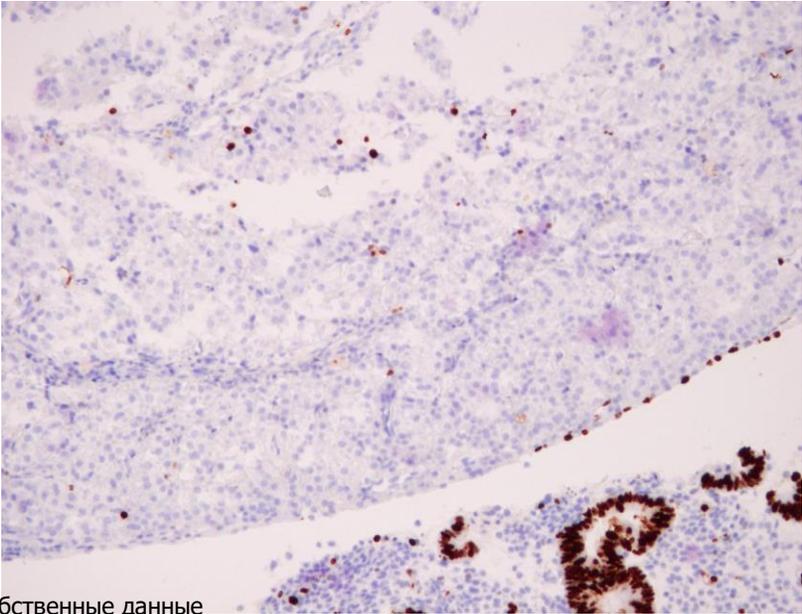
Собственные данные

# HMB45.



Собственные данные

# Ki-67



Собственные данные

## ПЭКома.

- Доброкачественная периваскулярная эпителиоидноклеточная опухоль (8714/0).
- Злокачественная периваскулярная эпителиоидноклеточная опухоль (8714/3).

Pathologyoutlines.com, WHO,2014

## Неблагоприятные прогностические признаки.

- Размер >5 см,
- Атипия ядер высокой степени,
- Высокая клеточность,
- Митотический индекс >1 /50 hpf,
- Сосудистая инвазия,
- Некрозы.

Наличие одного признака (ядерный полиморфизм или размер более 5 см) – неопределенный злокачественный потенциал.

Наличие 2 и более признаков – опухоль высокого риска с агрессивным поведением.

Pathologyoutlines.com, WHO,2014

## Предиктивные факторы и лечение.

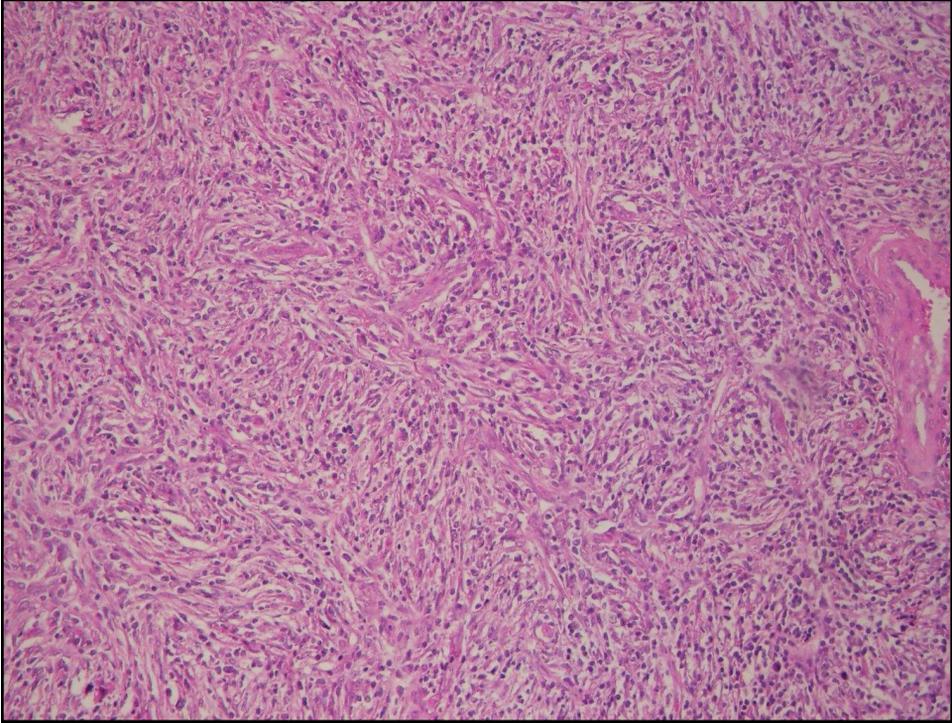
- Доброкачественные опухоли – оперативное лечение.
- Диссеминированные опухоли – данных мало. Показана стабилизация процесса на антрациклинах, гемцитабине. mTOR-ингибиторы эффективны при инактивации TSC1 или TSC2 (в большинстве опухолей).

Pathologyoutlines.com, WHO,2014

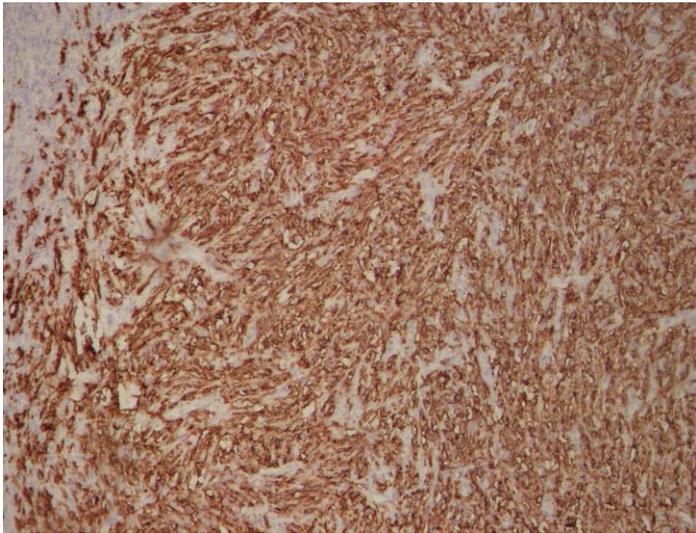
## Лимфомы яичника

- Менее 0,5% первичных опухолей яичника.
- Наиболее частые 1) ДВККЛ, 2) Лимфома Беркитта, 3) Фолликулярная лимфома.

Pathologyoutlines.com, WHO,2014



ДВККЛ



CD20

## Меланоцитарные образования матки

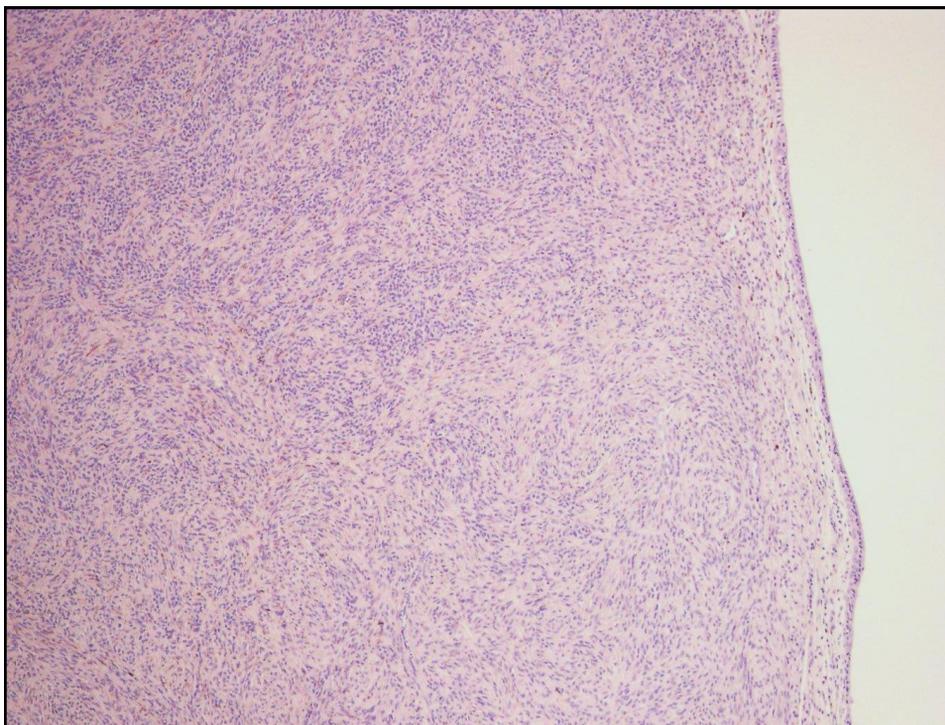
- Встречаются в 2% шейки матки.
- 20% множественные.
- Преимущественно как случайная находка.

Pathologyoutlines.com

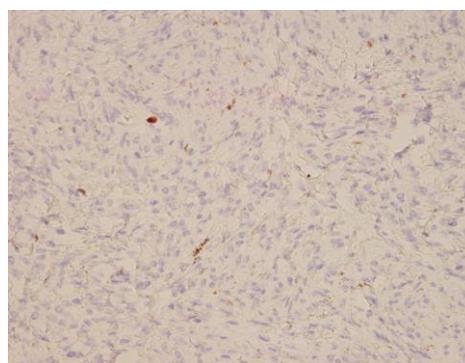
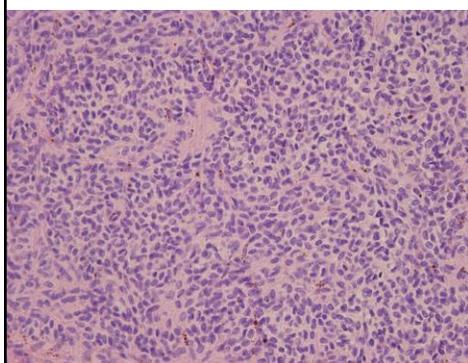
## Клинический случай.

- Пациент, женщина, 56 лет.
- Муцинозная аденокарцинома яичника.
- В шейке матки образование, изначально расцененное как эндометриальный стромальный узел.

Собственные данные

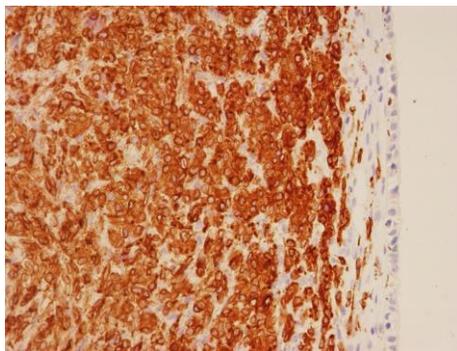


## Голубой невус шейки матки

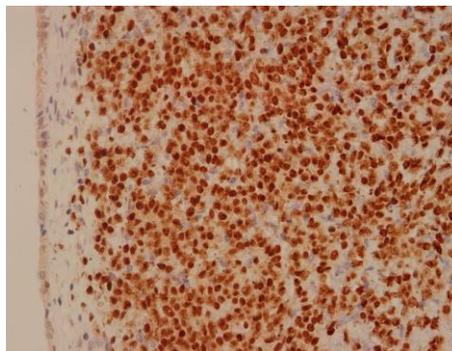


Ki-67

## Голубой невус шейки матки



Melan A

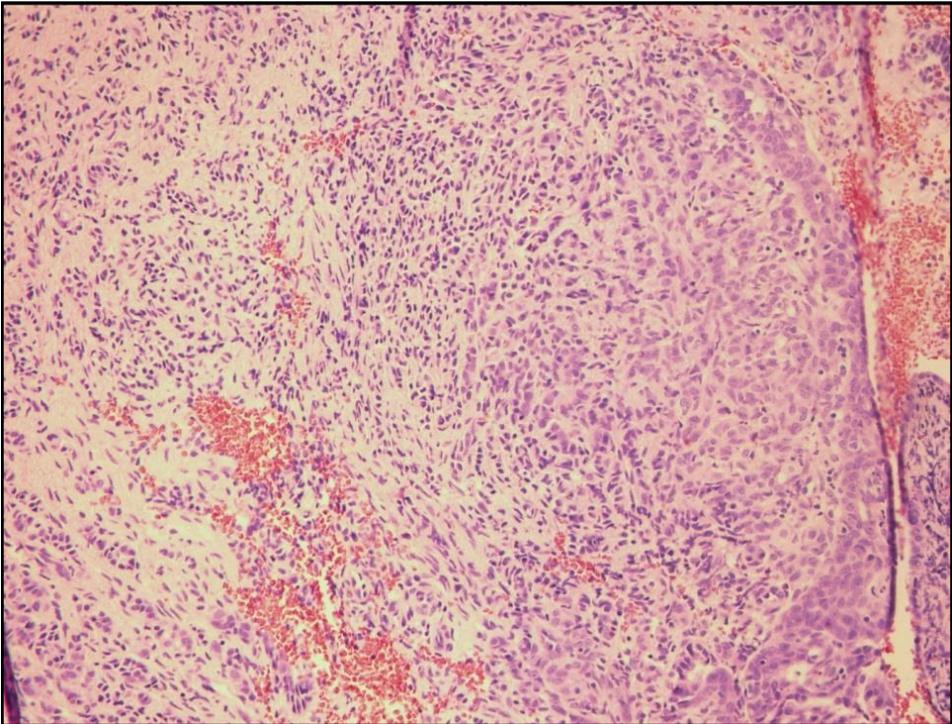
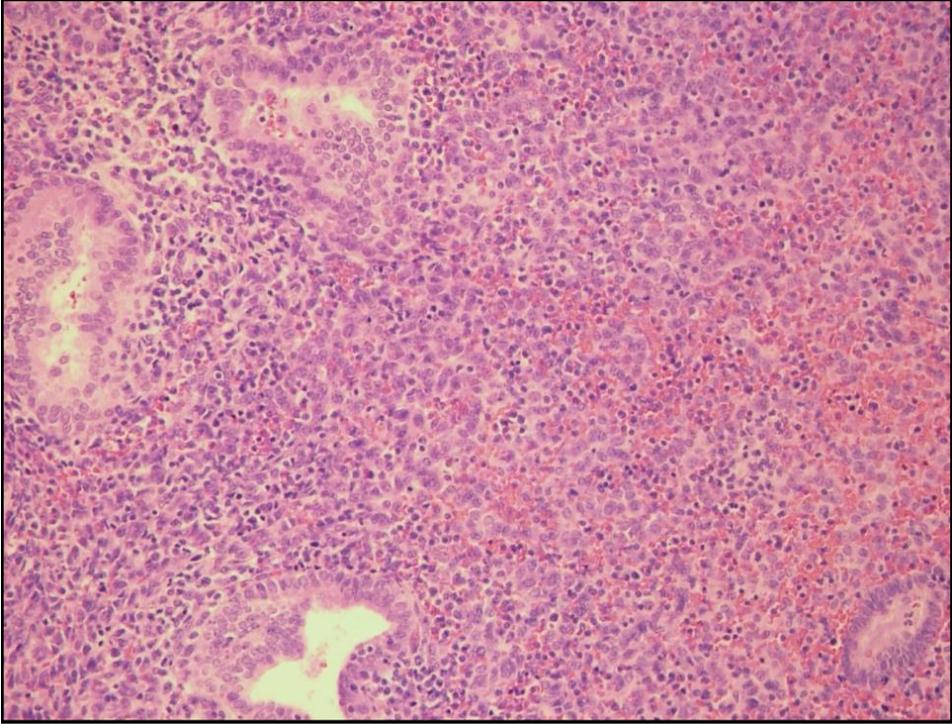


Sox 10

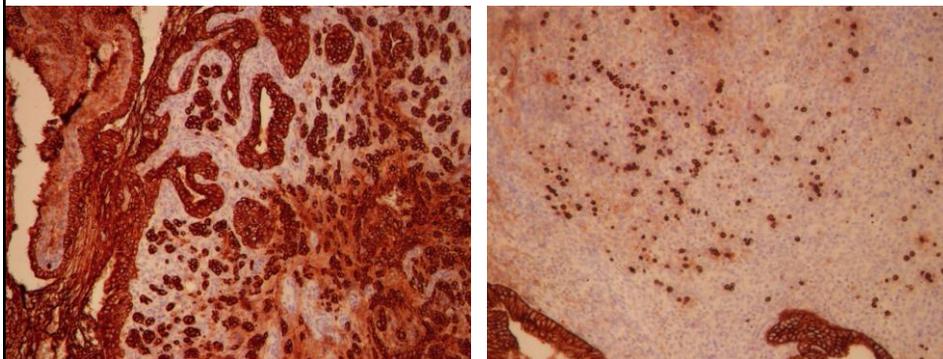
## Клиническое наблюдение

- Пациент, женщина, 47 лет.
- Жалобы на кровянистые выделения из половых путей.
- О других опухолевых образованиях данных нет, в анамнезе опухолей не было.

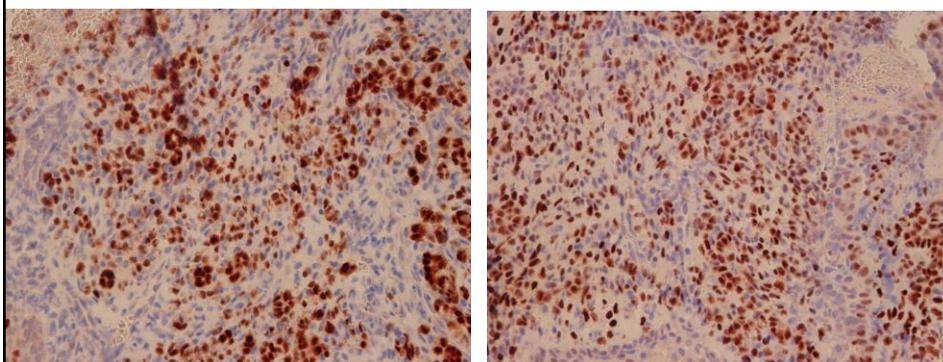
Собственные данные



## Клиническое наблюдение



## Клиническое наблюдение



Gata 3

Эстрогеновые рецепторы

## Клиническое наблюдение. Резюме.

- Метастаз долькового рака молочной железы.
- Редко в эндометрий или цервикальный канал, чаще в миометрий.
- Чаще всего дольковый рак молочной железы.
- Крайне редко первичная манифестация заболевания.

Pathologyoulines.com

