



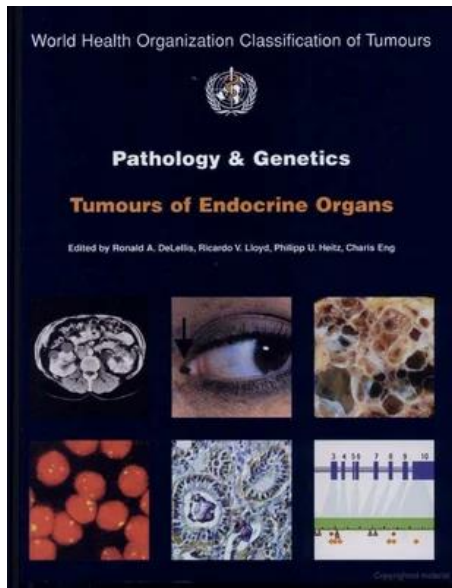
Главный федеральный научный центр патологии и иммунологии
Федеральное государственное учреждение «Всероссийский научно-исследовательский институт патологии и иммунологии»



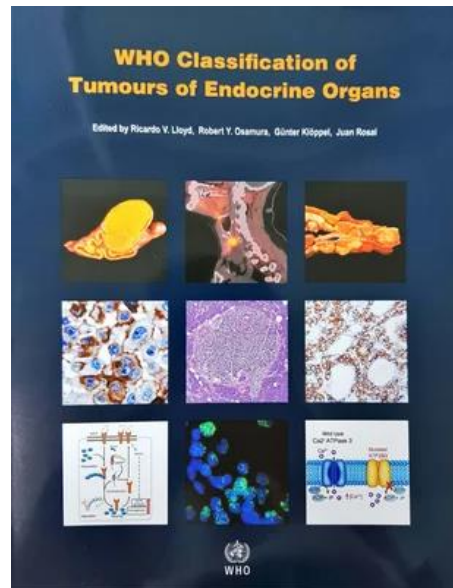
Морфологическая диагностика феохромоцитом

Овсянникова М.Р.
ФГБУ ГВКГ им. Н.Н. Бурденко

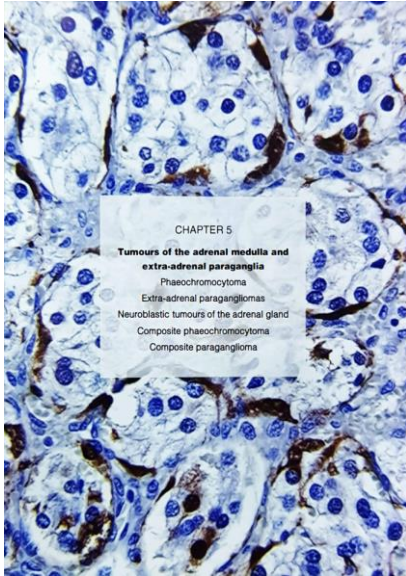
1 ноября 2019 года



2004



2017



WHO classification of tumours of the adrenal medulla and extra-adrenal paraganglia

Pheochromocytoma	8700/3	Neuroblastic tumours of the adrenal gland	
		Neuroblastoma	9500/3
Extra-adrenal paragangliomas		Ganglioneuroblastoma, nodular	9490/3
<i>Head and neck paragangliomas</i>		Ganglioneuroblastoma, intermixed	9490/3
Carotid body paraganglioma	8692/3*	Ganglioneuroma	9490/0
Jugulotympanic paraganglioma	8690/3*		
Vagal paraganglioma	8693/3	Composite pheochromocytoma	8700/3
Laryngeal paraganglioma	8693/3	Composite paraganglioma	8693/3
<i>Sympathetic paragangliomas</i>	8693/3		

The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (898A). Behaviour is coded /0 for benign tumours; /1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour; /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia; and /3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification, taking into account changes in our understanding of these lesions.

TNM staging of tumours of the adrenal medulla and extra-adrenal paraganglia (pheochromocytoma and paraganglioma)

T – Primary Tumour

TX	Primary tumour cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumour
T1	Pheochromocytoma within adrenal gland less than 5 cm in greatest dimension, no extra-adrenal invasion
T2	Pheochromocytoma within adrenal gland 5 cm or more in greatest dimension, or functional paraganglioma of any size, no extra-adrenal invasion
T3	Tumour of any size with invasion into surrounding tissues (e.g., liver, pancreas, spleen, kidneys)

N – Regional Lymph Nodes

NX	Regional lymph nodes cannot be assessed
N0	No regional lymph node metastasis
N1	Metastasis in regional lymph node(s)

M – Distant Metastasis

M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis

Stage

Stage I	T1	N0	M0
Stage II	T2	N0	M0
Stage III	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	Any N	M0
Stage IV	Any T	Any N	M1

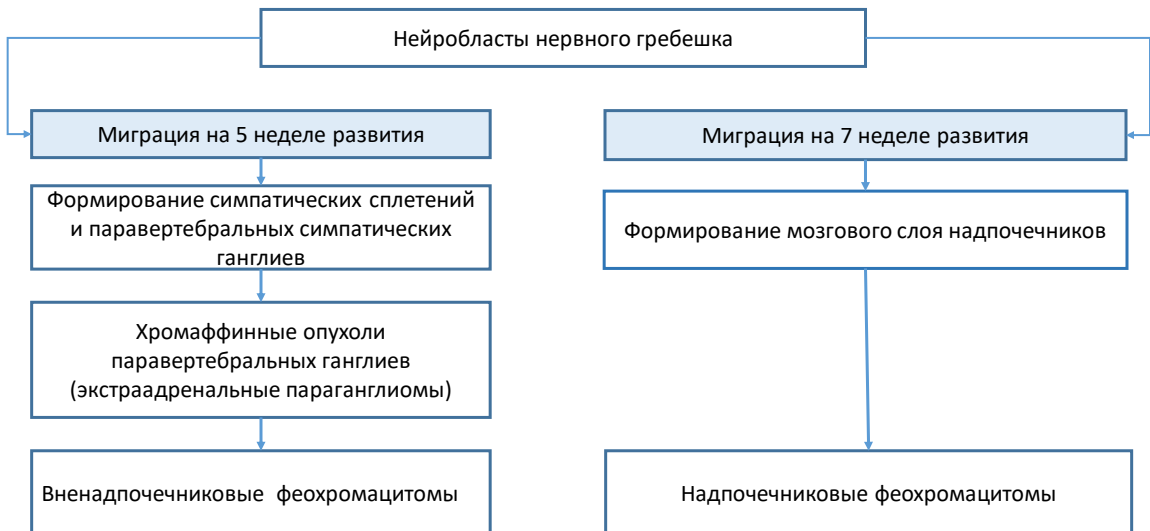
Adapted from AJCC Cancer Staging Manual, 8th Edition, 2017. (72A)

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Феохромоцитома (ВОЗ 2017 г) опухоль хромоаффиновых клеток, которая возникает в мозговом веществе надпочечников, секретирующая большое количество катехоламинов

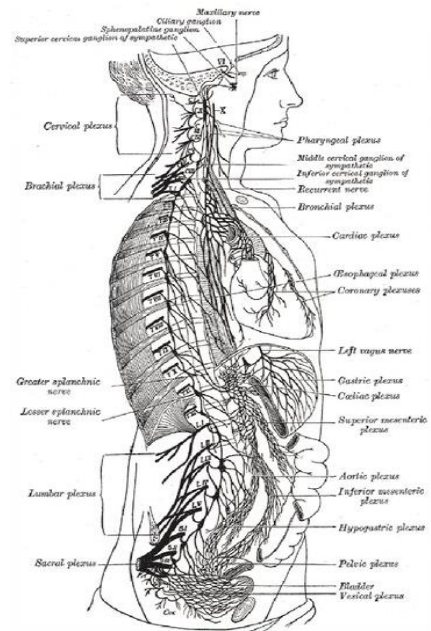
Параганглиомы (ВОЗ 2017 г) это экстраадреналовые неэпителиальные опухоли, происходящие из параганглиозных клеток нервного гребня, расположенных в области ганглиев вегетативной нервной системы и сопутствующих нервов.

- ✓ из парасимпатических параганглий (область головы и шеи)
- ✓ из симпатической системы (грудная клетка, брюшная полость, забрюшинное пространство, область таза)

МАКРОСКОПИЧЕСКАЯ КАРТИНА

ВНЕАДПОЧЕЧНИКОВЫЕ ФЕОХРОМАЦИТОМЫ (параганглиомы)

- параганглиомы основания черепа
- хромафиномы внутреннего уха
- каротидная параганглиома
- в грудной клетке (включая сердце и перикард)
- парааортальных поясничных параганглиях
Например: опухоль Цуккеркандля из парааортального симпатического ганглия, расположенного в области отхождения от аорты нижней брыжеечной артерии
- мочевого пузыря, простата, мошонка
- связки матки и яичника



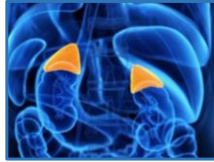
СТАТИСТИКА

- Заболеваемость составляет от 1 до 10 на 1 млн человек в год
- В 20—150 наблюдениях выявляется на 100 тысяч исследований надпочечников
- 30—70% наблюдений диагноз феохромоцитомы устанавливается посмертно
- Возникает в любом возрасте, наиболее часто между 20 и 50 годами.
- Частота развития у взрослых мужчин и женщин одинакова
- Среди больных детей 60% составляют мальчики
- Соотношение феохромоцитом и внеадренальных параганглиом 9:1

СИНДРОМНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



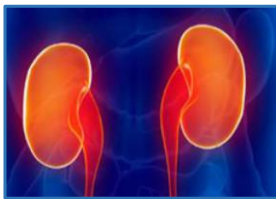
МЭН-2А: гиперпаратиреоз, медуллярный рак щитовидной железы, феохромоцитома.



МЭН-2Б: медуллярная карцинома щитовидной железы, синдром Марфана, феохромоцитома



Триада Карни: параганглиомы, эпителиоидная лейомиосаркома желудка, хондромы легких (у женщин), опухоли из клеток Лейдига (у мужчин).



Синдром фон Гиппеля-Линдау: гемангиобластомы сетчатки и мозжечка, почечно-клеточный рак, феохромоцитомы

Синдром фон Реклингхаузена

(нейрофиброматоз тип 1)

Нейрофиброматоз, шваннома, менигиома, глиома и феохромоцитома

GENE	Germline %	Somatic %	Tumor Type	Metastatic Risk %	Syndrome/Other Tumors
CLUSTER 1-VHL/EPAS1					
VHL	5–10	10	PCC>>PGL	5	VHL syndrome
EPAS1/HIF2 alpha	<1	5–10	PCC/ abdominal or thoracic paraganglioma	29	Polycythemia, somatostatinoma
EGLN1/EGLN2	<1	-	PCC/ abdominal or thoracic paraganglioma	?	Polycythemia
CLUSTER 1-TCA					
SDHx	20–30	<1			
SDHA	<5		PGL		GIST, RCC, pituitary adenoma
SDHB	5–10		abdominal or thoracic paraganglioma >> head and neck paraganglioma /PCC	30-70	GIST, RCC, pituitary adenoma
SDHC	<5		head and neck paraganglioma	Low	GIST, RCC
SDHD	5–10		PGL>PCC	<5	GIST, RCC, pituitary adenoma
SDHAF2	<1		head and neck paraganglioma	Low	
FH	<5	-	PCC/PGL	>50	Leiomyoma, RCC
IDH2	<1	-	abdominal or thoracic paraganglioma	?	
IDH1/IDH2	-	<1	PGL	?	Low grade glioma
Recently identified genes					
SLC25A11	<1	-	PGL	High?	
IDH3B	<1	-	head and neck paraganglioma	?	acute myeloid leukemia
GOT2	<1	-	abdominal or thoracic paraganglioma	High?	
DNMT3A	<1	-	head and neck paraganglioma	?	acute myeloid leukemia
DLST	<1	-	PCC/PGL	?	
CLUSTER 2					
RET	5	5	PCC	<5	MEN2 syndrome
NF1	<5	20–40	PCC	12	NF1 syndrome
TMEM127	<5	-	PCC>PGL	Low	RCC
MAX	<5	<5	PCC/PGL	10	Renal oncocytoma
H-RAS	-	5–10	PCC	Low	
KIF1B	<1	20	PCC	?	Neuroblastoma
MEN1	<1	-	PCC/ head and neck paraganglioma	?	MEN1 syndrome

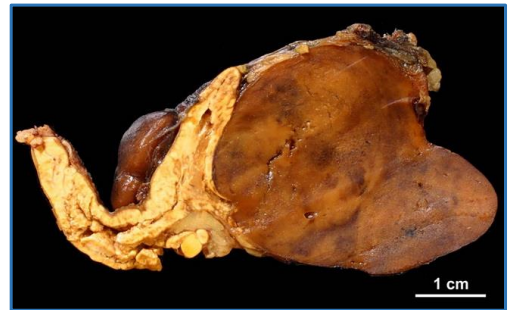
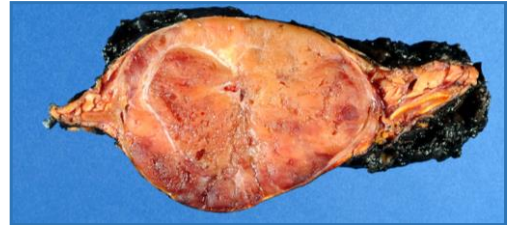
Published online 2019 Jul 29. doi: 10.3390/cancers1108107 Karen Koopman,1 Jose Gaal,2 and Ronald R. de Krijger

GENE	Germline %	Somatic %	Tumor Type	Metastatic Risk %	Syndrome/Other Tumors
CLUSTER 1-VHL/EPAS1					
VHL	5–10	10	PCC>>PGL	5	VHL syndrome
EPAS1/HIF2 alpha	<1	5–10	PCC/ abdominal or thoracic paraganglioma	29	Polycythemia, somatostatinoma
EGLN1/EGLN2	<1	-	PCC/ abdominal or thoracic paraganglioma	?	Polycythemia
CLUSTER 1-TCA					
SDHx	20–30	<1			
SDHA	<5		PGL	Low	GIST, RCC, pituitary adenoma
SDHB	5–10		abdominal or thoracic paraganglioma >> head and neck paraganglioma /PCC	30-70	GIST, RCC, pituitary adenoma
SDHC	<5		head and neck paraganglioma	Low	GIST, RCC
SDHD	5–10		PGL>PCC	<5	GIST, RCC, pituitary adenoma
SDHAF2	<1		head and neck paraganglioma	Low	
FH	<5	-	PCC/PGL	>50	Leiomyoma, RCC
MDH2	<1	-	abdominal or thoracic paraganglioma	?	
IDH1/IDH2	-	<1	PGL	?	Low grade glioma
Recently identified genes					
SLC25A11	<1	-	PGL	High?	
IDH3B	<1	-	head and neck paraganglioma	?	acute myeloid leukemia
GOT2	<1	-	abdominal or thoracic paraganglioma	High?	
DNMT3A	<1	-	head and neck paraganglioma	?	acute myeloid leukemia
DLST	<1	-	PCC/PGL	?	
CLUSTER 2					
RET	5	5	PCC	<5	MEN2 syndrome
NF1	<5	20–40	PCC	12	NF1 syndrome
TMEM127	<5	-	PCC>PGL	Low	RCC
MAX	<5	<5	PCC/PGL	10	Renal oncocytoma
H-RAS	-	5–10	PCC	Low	
KIF1B	<1	20	PCC	?	Neuroblastoma
MEN1	<1	-	PCC/ head and neck paraganglioma	?	MEN1 syndrome

Published online 2019 Jul 29. doi: 10.3390/cancers1108107 Karen Koopman,1 Jose Gaal,2 and Ronald R. de Krijger

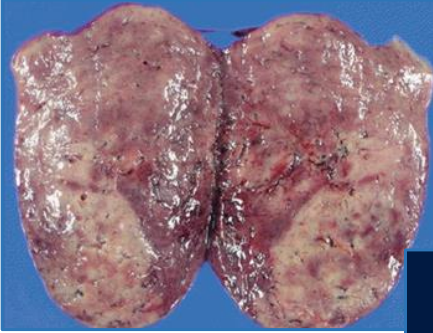
МАКРОСКОПИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- **Капсула** отсутствует - неинкапсулированные опухоли мозгового вещества надпочечников. С увеличением размера они расширяются до капсулы надпочечника и сжимают или стирают кору головного мозга, т.о. капсула надпочечника становится видимой капсулой опухоли. Возможно наличие псевдокапсулы между опухолью и смежной надпочечниковой тканью.
- **Размеры** около 3-5 см, но может быть > 10 см или < 1 см



9859 Images : Last Website Update : October 10, 2019

МАКРОСКОПИЧЕСКАЯ КАРТИНА



Медуллярные узелки размером менее 1 см следует рассматривать как маленькие феохромоцитомы

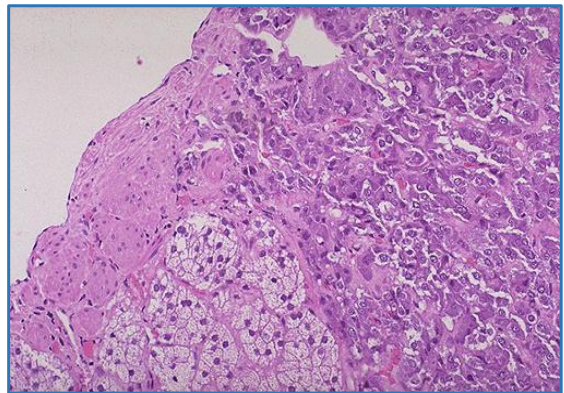
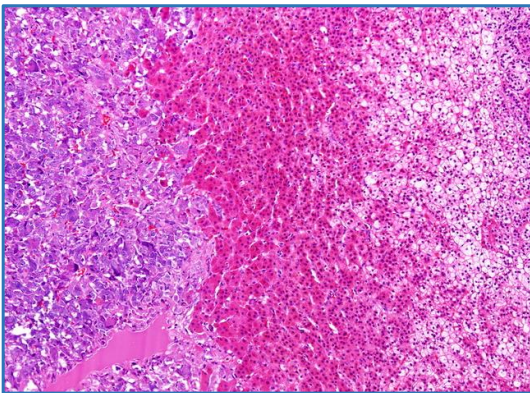


9860 Images : Last Website Update : October 10, 2019

- Поверхность разреза от розовато-серого до коричневого цвета (в отличие от ярко-желтого цвета опухолей коры надпочечников), но может иметь «подпалый» после воздействия воздуха или формалиновой фиксации
- центральные дегенеративные изменения
- фиброз и кистозные изменения

МИКРОСКОПИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Без четкой капсулы, м.б. отграничена псевдокапсулой/ инвазия в капсулу надпочечника
- Возможны вариабельные границы с клетками коркового вещества



МИКРОСКОПИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Архитектурные особенности:

✓ альвеолярный (Zellballen) рисунок, м.б. трабекулярный и диффузный характер роста

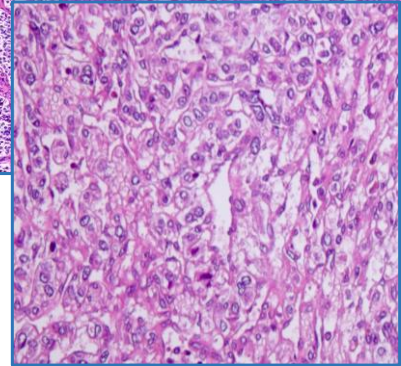
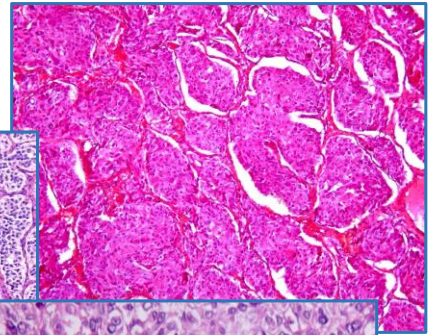
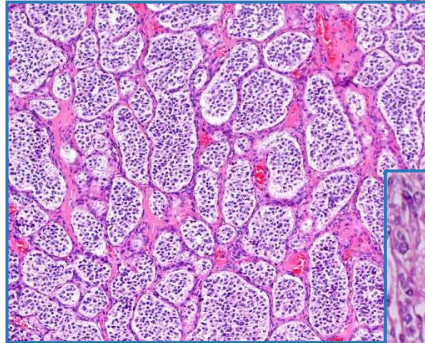
✓ из гнезд полигональных опухолевых клеток

✓ разделенных периферическими капиллярами, возможна выраженная васкуляризация, которая может имитировать ангиому

✓ возможны кровоизлияния

✓ отложения гемосидерина

✓ склеротические изменения



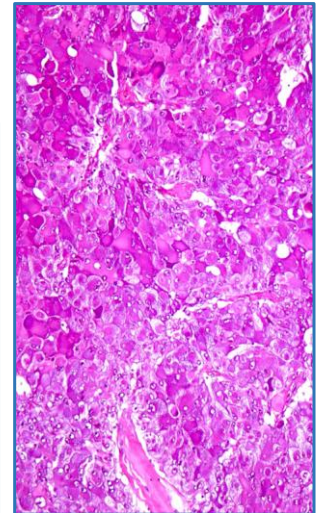
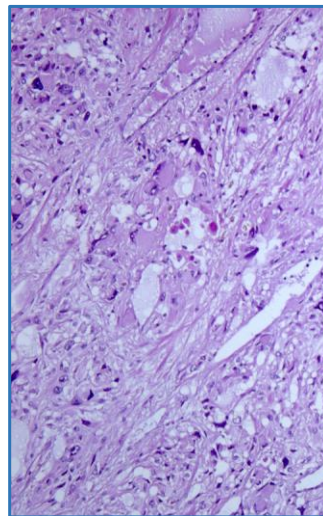
МИКРОСКОПИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Цитологические особенности клетки

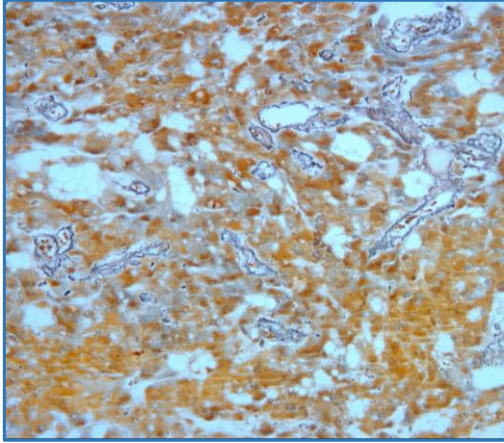
- ✓ переменные размеры клеток от мало отличимых от нормальных хромофинных клеток, возможны как мелкие клетки, так и гигантские уродливые формы
- ✓ везикулярные ядра с видными ядрышками, внутриядерными включениями
- ✓ цитоплазма зернистая, от базофильной до амфифильной
- ✓ ядерный и клеточный плеоморфизм заметны, но митозы обычно редки

Редко

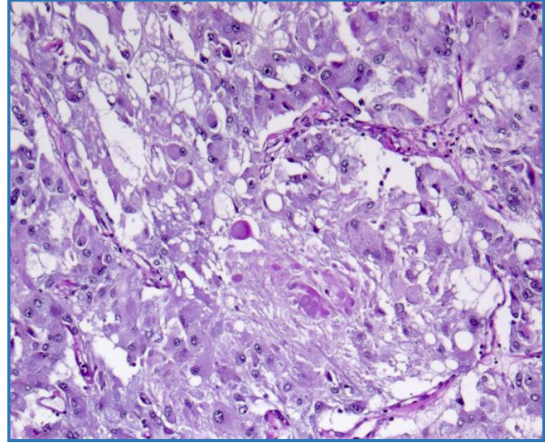
- ✓ веретенообразные клетки (встречающиеся как обычно незначительный компонент в небольшой доле случаев)
- ✓ с оптически пустой цитоплазмой «прозрачные» клетки («липидная дегенерация»), могут имитировать неопластическую кору надпочечников
- ✓ онкоцитарные клетки, которые могут быть фокальными или диффузными
- ✓ липофусцин
- ✓ нейромеланин или пигмент меланина кожного типа



ГИСТОХИМИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ



Импрегация серебром

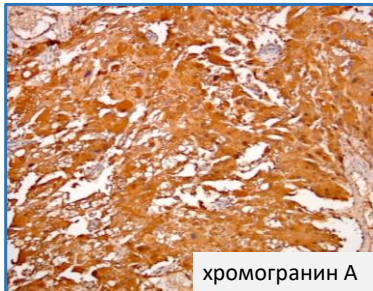


PAS-позитивные гиалиновые глобулы

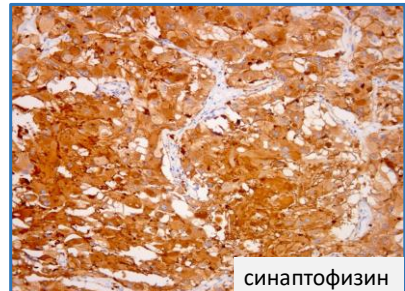
ИММУНОГИСТОХИМИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ

Позитивная экспрессия

- ✓ хромогранин А
- ✓ синаптофизин
- ✓ S100
- ✓ Катехоламины
- ✓ NSE
- ✓ Neurofilament



хромогранин А



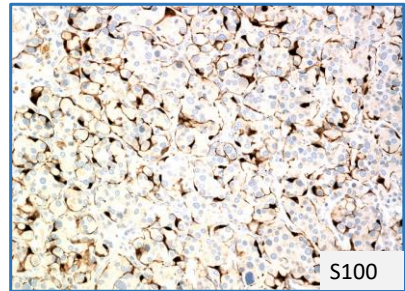
синаптофизин

Вариабельная экспрессия

- ✓ виментин
- ✓ bcl2



MCK



S100

Отсутствие экспрессии

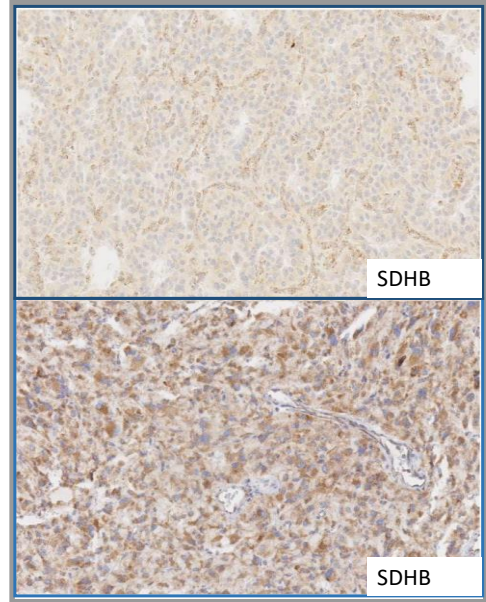
- MCK
- Мелан А
- Inhibin
- Calretinin

ИММУНОГИСТОХИМИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ

Мутации в генах сукцинатдегидрогеназы (SDHA, SDHB, SDHC и SDHD) ответственны за большой процент случаев наследственного синдрома, экстраадrenalное распространение, рецидив и злокачественность. Иммуногистохимически выявляется отсутствием экспрессии SDHB в опухолевых клетках.

Внутренний контроль:
оставшееся цитоплазматическое зернистое окрашивание в ранее существовавших нормальных эндотелиальных клетках и фибробластах

Внешний контроль:
Иммуногистохимическое исследование паранглиомы с нормальным рисунком окрашивания - сильное диффузное зернистое окрашивание в цитоплазме всех клеток



Увеличение: 400 x

СИСТЕМА ГРАДАЦИИ

The American Journal of Surgical Pathology 26(5): 551-566, 2002

© 2002 Lippincott Williams & Wilkins, Inc., Philadelphia

Pheochromocytoma of the Adrenal Gland Scaled Score (PASS) to Separate Benign From Malignant Neoplasms

A Clinicopathologic and Immunophenotypic Study of 100 Cases

Lester D. R. Thompson, M.D.

No comprehensive series has evaluated the histologic features of pheochromocytoma to separate benign from malignant pheochromocytoma by histomorphologic parameters only. Fifty histologically malignant and 50 histologically benign pheochromocytomas of the adrenal gland more frequently demonstrated invasion (vascular score = 1), capsular (score = 1), peridrenal adipose tissue (score = 2), large nests or diffuse growth (score = 2), focal or confluent necrosis (score = 2), high cellularity (score = 2), tumor cell spindling (score = 2), cellular monotony (score = 2), increased mitotic figures (≥3/10 high power fields; score = 2), atypical mitotic figures (score = 2), profound nuclear pleomorphism (score = 1), and hyperchromasia (score = 1) than the benign tumors. A Pheochromocytoma of the Adrenal Gland Scaled Score (PASS) weighted for these specific histologic features can be used to separate tumors with a potential for a biologically aggressive behavior (PASS ≥4) from tumors that behave in a benign fashion (PASS <4). The pathologic features that are incorporated into the PASS correctly identified tumors with a more aggressive biologic behavior. Application of these criteria to a large cohort of cases will help to elucidate the accuracy of this grading system in clinical practice.

Key Words: Adrenal—Pheochromocytoma—Malignant—Benign—Grading—Prognosis.
Am J Surg Pathol 26(5): 551-566, 2002.

The term pheochromocytoma, a catecholamine-secreting tumor arising from the chromaffin cells of the sympathoadrenal system, was coined by Poll in 1905 to describe the dusky (pho) color (chromo) of the cut surface of the tumor when exposed to dichromate.^{1,2} The vast majority of pheochromocytomas arise from the adrenal medulla where the largest collection of chromaffin cells are found,³ whereas the term paraganglioma is used for this same tumor in other anatomic sites (except for the organs of Zuckerkandl where it is referred to as extraadrenal pheochromocytoma). It is commonly accepted that the biologic behavior of pheochromocytomas cannot be predicted on the basis of macroscopic or microscopic features alone. Indeed, without documented metastatic disease (defined by the presence of tumor deposits in sites that normally do not contain chromaffin cells to exclude multicentric disease), the prospective diagnosis of a malignant pheochromocytoma has been considered nearly impossible.^{2,8,9,14,17,31-33,36-38,50} A

PASS - PHEOCHROMOCYTOMA OF THE ADRENAL GLAND SCALED SCORE

В 2002 году PASS (pheochromocytoma of the adrenal gland scaled score) был разработан Thompson после изучения 100 случаев феохромоцитомы. PASS стала первой системой подсчета баллов для диагностики феохромоцитом надпочечников. Метаанализ алгоритма PASS обнаружил чувствительность 97% и специфичность 68%. Положительное прогностическое значение (PPV) составило 31%, а отрицательное прогностическое значение (NPV) - 99%.

Однако воспроизводимость и клиническое значение PASS не были установлены (Wu et al. 2009)

СИСТЕМА ГРАДАЦИИ

Максимальная оценка 20 баллов получается, когда все критерии присутствуют.

Опухоли с оценкой <4 не имеют метастатического потенциала.

Опухоли с оценкой ≥ 4 считаются обладающими повышенным метастатическим потенциалом, следует внимательно следить за рецидивом.

PASS	
Ядерная гиперхромазия	1
Выраженный ядерный плеоморфизм	1
Инвазия капсулы	1
Сосудистая инвазия	1
Распространение на периадреналовую жировую ткань	2
Атипические митотические фигуры	2
>3 митозов /10 полей зрения (hpf)	2
Веретенноклеточный паттерн	2
Клеточная монотонность	2
Повышенная клеточность	2
Центральные или сливные некрозы опухоли	2
Крупные гнезда или диффузный рост (>10% опухолевого объема)	2
Всего баллов	20

СИСТЕМА ГРАДАЦИИ

Research

N Kimura et al.

Pathological grading in paragangliomas

21:3

405-414

Pathological grading for predicting metastasis in pheochromocytoma and paraganglioma

Noriko Kimura, Ryoichi Takayanagi¹, Nae Takizawa², Eiji Itagaki³, Takayuki Katabami⁴, Narihiko Kakoi⁵, Hiromi Rakugi⁶, Yukihiko Ikeda⁷, Akiyo Tanabe⁸, Takeshi Nigawara⁹, Sadayoshi Ito¹⁰, Itaru Kimura¹¹, Mitsuhide Naruse¹² and The Pheochromocytoma Study Group in Japan¹

Pathology Division, Department of Clinical Research, National Hospital Organization, Hakodate Hospital, Postal cord 041-8512, 18-16 Kawahara, Hakodate, Hokkaido, Japan

²Department of Medicine and Bioregulatory Science, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University, Fukuoka, Japan

³Department of Urology and Andrology, Kansai Medical University, Osaka, Japan

⁴Third Department of Internal Medicine (Diabetes, Endocrine and Metabolism), School of Medicine, Kyorin University, Tokyo, Japan

⁵Department of Medicine, Metabolism and Endocrinology, School of Medicine, St Marianna University, Kawasaki, Japan

⁶Department of Urology, Miyagi Cancer Center, Natori, Japan

⁷Department of Geriatric Medicine and Nephrology, Graduate School of Medicine, Osaka University, Osaka, Japan

⁸Division of Nephrology, Hypertension and Endocrinology, Department of Medicine, Nihon University Itabashi Hospital, Tokyo, Japan

⁹Department of Endocrinology and Metabolism, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

¹⁰Department of Endocrinology and Metabolism, School of Medicine, Hiroaki University, Hiroaki, Japan

¹¹Division of Nephrology, Endocrinology and Vascular Medicine, Department of Medicine, School of Medicine, Tohoku University, Sendai, Japan

¹²Council Member Examination Committee of Social Insurance, Ministry of Health, Labour and Welfare, Tokyo, Japan

¹Department of Endocrinology, Metabolism, and Hypertension, National Hospital Organization, Kyoto Medical Center, Kyoto, Japan

(*The members of The Pheochromocytoma Study Group in Japan are listed in the 'Acknowledgements' section)

Correspondence should be addressed to N Kimura
Email: kimura-path@nhh.hosp.go.jp

GAPP - grading for predicting metastasis in pheochromocytoma and paraganglioma

Noriko Kimura и соавторы организовали целевую группу по изучению феохромоцитомы в Японии (PHEO-J), которая состояла из эндокринологов, урологов, эндокринных хирургов, радиологов, молекулярных биологов и патологов и поддерживалась Министерством здравоохранения, труда и социального обеспечения.

Целью исследования было обследование PHEO / PGL в Японии.

По результатам PHEO-J в 2012 году доля пациентов со злокачественными, множественными, экстраадренальными и семейными ФЭО / ПГЛ составила 11, 12,7, 17,3 и 10% соответственно. Среди пациентов со злокачественными ФЭО/ПГЛ 36,8% были первоначально диагностированы как доброкачественные.

Для феохромоцитомы с GAPP была описана чувствительность 50% и специфичность 80%.

Для параангиома чувствительность составляла 100%, а специфичность - 68%, с PPV 29% и NPV 100% [69].

СИСТЕМА ГРАДАЦИИ

На основании максимального балла в 10 баллов, опухоли классифицируются:

- ✓высокодифференцированные (0–2 балла)
- ✓умеренно дифференцированные (3–6 баллов)
- ✓низкодифференцированные (7–10 баллов)

Пятилетняя выживаемость в этих группах составляет:

- 100% для высокодифференцированных
- 66,8% для умеренно дифференцированных
- 22,4% для низкодифференцированных опухолей

Кимура также обнаружил, что Ki67 значительно различался в метастатической и неметастатической группах (граница 3%, чувствительность, специфичность, положительная и отрицательная прогностическая ценность 55,6%, 94,9%, 83,3% и 82,2% соответственно).

GAPP	
Гистологическое строение	
Zellballen (гнезда клеток)	0
Крупные и нерегулярные гнезда	1
Псевдорозетки (even focal)	1
Клеточность	
Низкая (менее чем 150 клеток /U *)	0
Умеренная (150–250 клеток/U*)	1
Высокая (более чем 250 /U *)	2
Комедонекрозы	
Отсутствуют	0
Присутствуют	2
Сосудистая и капсулярная инвазия	
Отсутствует	0
Присутствует	1
Ki67 индекс	
<1%	0
1–3%	1
>3%	2
Тип катехоламина	
Эпинефрина (E **, or E + NE ***)	0
Норэпинефрина(NE, or NE + D ****)	1
Функционально неактивный тип	1
Total	10

U: area of grid of 10×10 mm, on eyepiece, under 400× microscope

КОМПОЗИТНАЯ ФЕОХРОМАЦИТОМА

Сложная феохромацитома - опухоль, состоящая из феохромоцитомы в сочетании с нейрогенной опухолью, связанной с развитием, такой как ганглионеврома, ганглионевробластома, нейробластома или опухоль периферической нервной оболочки. В большинстве случаев в качестве нейрогенного компонента имела ганглионеврома.

На сегодняшний день зарегистрировано чуть более 70 случаев заболевания.

Встречается чаще у пожилых пациентов.

Соотношение М=Ж

Проявляется клинически синдромом водянистой диареи, гипокалиемией и ахлоргидрией, вызванный эктопической секрецией вазоактивного кишечного пептида (ВИП)

Выявлена связь с наследственными синдромами.

Возможны метастазы, подобные обычным феохромоцитомам.

Рекомендовано использовать иммуногистохимический метод для дифференциальной диагностики компонентов опухоли.

КОМПОЗИТНАЯ ПАРААНГЛИОМА

Сложная параанглиома встречается гораздо реже, чем композитная феохромоцитоме.

Встречается в широком возрастном диапазоне (от 15 месяцев до 81 года).

Зарегистрировано чуть более 20 случаев заболевания.

Большинство случаев отмечено в забрюшинном пространстве и мочевом пузыре, так же описаны случаи поражения конского хвоста и заднего средостения.

В области головы и шеи не зарегистрировано ни одного случая заболевания.

Описаны случаи сочетания

- ✓ параанглиомы и ганглионевромы
- ✓ параанглиомы и нейробластомы

Гистологическая картина идентична сложной феохромоцитоме (исключение: параанглиома конского хвоста, в которых определяется обширная экспрессия кератинов)

Армстронг и его коллеги сообщили об удалении SDHB в одной забрюшинной композитной параанглиоме (с нейробластомой) у 13-летней девочки.

Не описаны случаи метастазирования.

ВЫВОДЫ

КЛИНИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

- Пол
- Возраст
- Клинические данные
- Результаты лабораторных и дополнительных методов исследования
- Локализация опухоли

МАКРОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

- Размер опухолевого узла (см)
- Наличие капсулы опухоли/отношение опухоли к капсуле надпочечника
- Кровоизлияний
- Некрозов
- Распространение на окружающие ткани
- Взятие на исследование адекватного количества опухолевого материала (на 1 см опухоли 1 кусочек)

МИКРОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Описательная часть:

- Гистологическое строение
- Клеточность
- Гиперхроматоз ядер
- Ядерный полиморфизм
- Комедонекрозы
- Инвазия капсулы и/или сосудов
- Индекс пролиферации Ki-67
- Тип катехоламинов
- SDHB

Заключение:

- Гистологический тип опухоли
- Градация по PASS/GAPP
- Стадирование по TNM

