



ΣΥΝΘΕΤΟ ΠΑΡΑΓΑΓΓΛΙΩΜΑ ΠΑΡΑ ΤΗΝ ΚΟΙΛΙΑΚΗ ΑΡΤΗΡΙΑ

Τσάκωνα Αναστασία¹, Μπουλογεώργου Κασσιανή¹, Τζίκος Γεώργιος², Μεννή Αλεξάνδρα², Παπαβραμίδης Θεοδόσης², Χέβα Αγγελική¹

1. Εργαστήριο Γενικής Παθολογίας και Παθολογικής Ανατομικής, Τμήμα Ιατρικής Α.Π.Θ.

2. Α΄ ΠΡΧ Κλινική, ΠΓΝΘ ΑΧΕΠΑ, Τμήμα Ιατρικής Α.Π.Θ.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το σύνθετο παραγαγγλίωμα (ΣΠ) είναι εξαιρετικά σπάνιο νεόπλασμα που χαρακτηρίζεται από σύγχρονη παρουσία παραγαγγλίωματος και ενός νευρογενούς όγκου. Εμφανίζεται σε ηλικίες από 15 μηνών έως 81 ετών, με ίση αναλογία μεταξύ ανδρών και γυναικών. Οι συνηθέστερες εντοπίσεις είναι η ουροδόχος κύστη και το οπισθοπεριτόναιο και ακολουθούν η ιππουρίδα και το πρόσθιο μεσοθωράκιο. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων τα ΣΠ είναι ασυμπτωματικά ή προκαλούν συμπτώματα εκ πίεσεως των παρακείμενων δομών. Στο 18% των περιπτώσεων αναγνωρίζεται μετάλλαξη στο γονίδιο NF1.

ΜΕΘΟΔΟΣ ΚΑΙ ΥΛΙΚΟ

Γυναίκα, 62 ετών, προσήλθε στα εξωτερικά ιατρεία αιπιώμενη βύθιο, επιγαστρικό άλγος προ 2μήνου. Στον απεικονιστικό έλεγχο διαπιστώθηκε ανομοιογενής, συμπαγούς σύστασης μάζα, διαμέτρου 51 mm, με πιεστικά όρια παρά την κοιλιακή αρτηρία. Διενεργήθηκε χειρουργική επέμβαση και το μόρφωμα απεστάλη στο εργαστήριό μας για ιστολογική εξέταση. Επιπλέον των τομών H+E διενεργήθηκε και ανοσοϊστοχημικός έλεγχος.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η συνύπαρξη των δύο διακριτών υποτύπων νεοπλασματικών κυττάρων και ο ανοσοφαινότυπος αυτών συνηγορούν υπέρ της διάγνωσης ενός Σύνθετου Παραγαγγλιώματος (παραγαγγλίωμα και γαγγλιονεύρωμα) με πιθανολογούμενο αυξημένο κίνδυνο μετάστασης, σύμφωνα με το σύστημα αξιολόγησης GAPP. Σκόπιμη κρίνεται η αξιολόγηση έκκρισης κατεχολαμινών, καθώς και η μοριακή διερεύνηση. Περισσότερο από το 30% με 40% των παραγαγγλιωμάτων αναφέρεται ότι σχετίζονται με κληρονομικές γενετικές ανωμαλίες, που εμπλέκουν πάνω από 20 γονίδια, μεταξύ των οποίων τα πλέον συχνά είναι τα SDHx, RET, VHL, NF1, TMEM127, MAX.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Στις τομές Η/Ε αναγνωρίστηκε νεοπλασματική εξεργασία, αποτελούμενη από ευμεγέθη κύτταρα, με ακανόνιστο περίγραμμα, κοκκώδες κυτταρόπλασμα και υποστρόγγυλους πυρήνες με σικτική διάταξη της χρωματίνης ή αραιοχρωματικούς, με πυρήνια. Αυτά διατάσσονταν διάχυτα ή σπανιότερα σε μικρές σφαιροειδείς αθροίσεις (zellballen). Ο αριθμός των πυρηνοκινησιών φθάνει έως και 5/10 Ο.Π.Μ.Μ. Η κυτταροβρίθεια είναι ενίοτε μέτρια αυξημένη (<250 κύτταρα/Ο.Π.Μ.Μ) και σπάνια, εστιακά >250 κύτταρα/Ο.Π.Μ.Μ. Νεκρώσεις δεν παρατηρούνται.

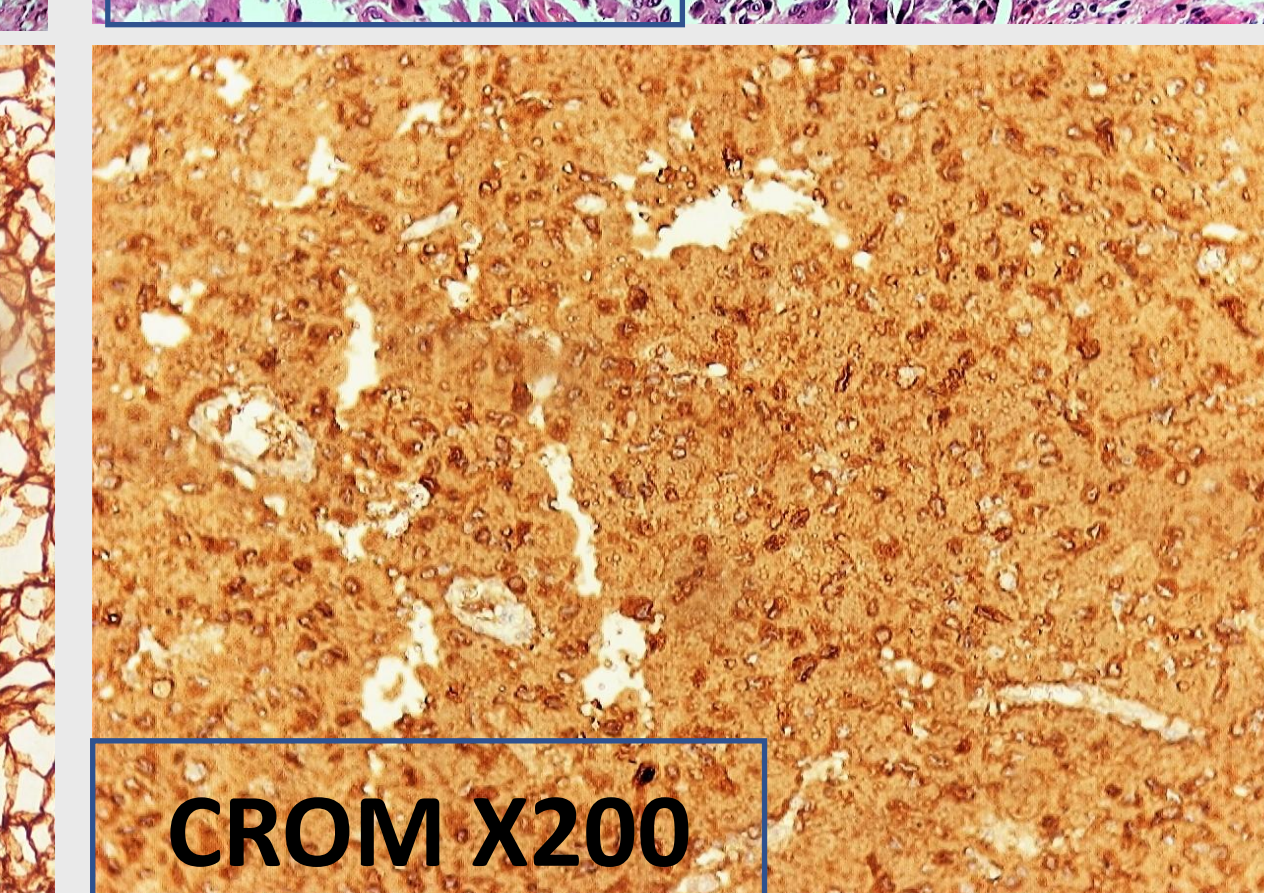
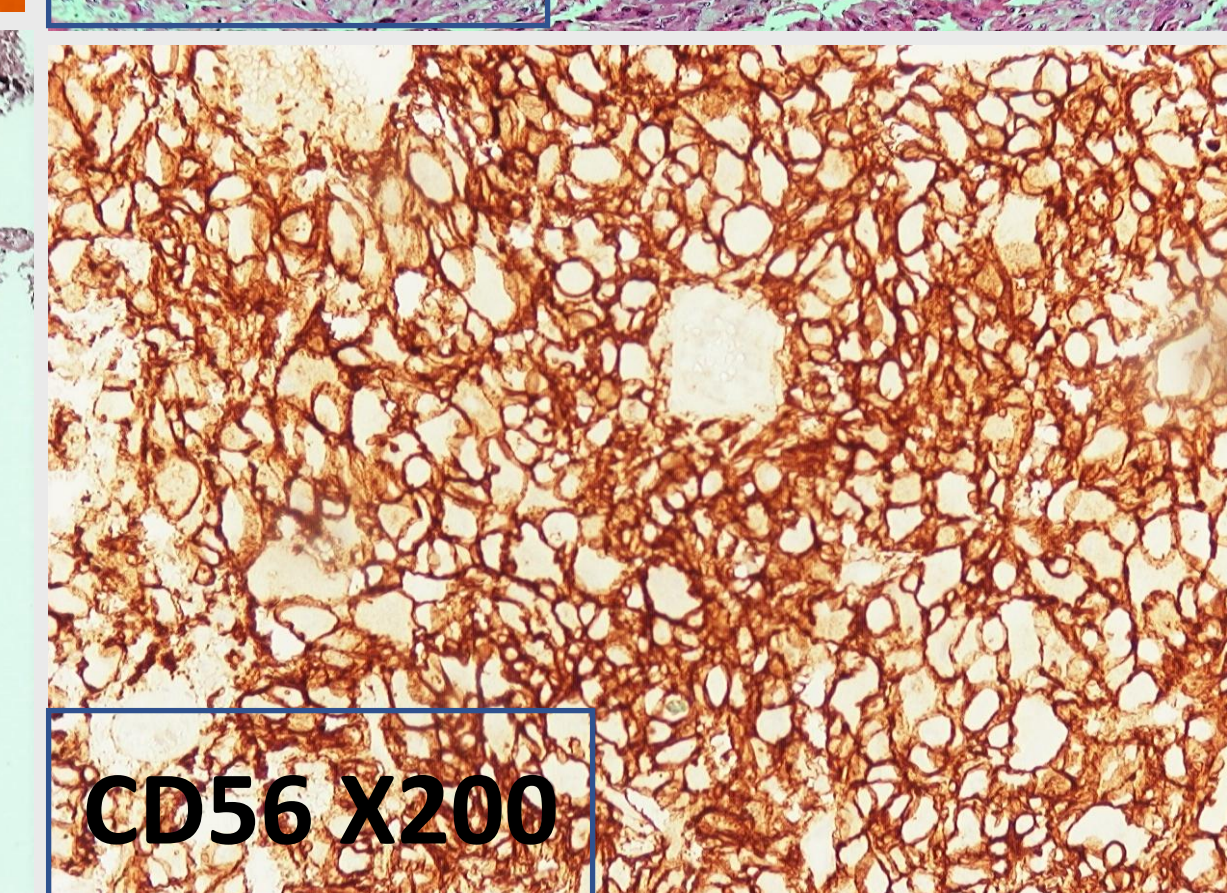
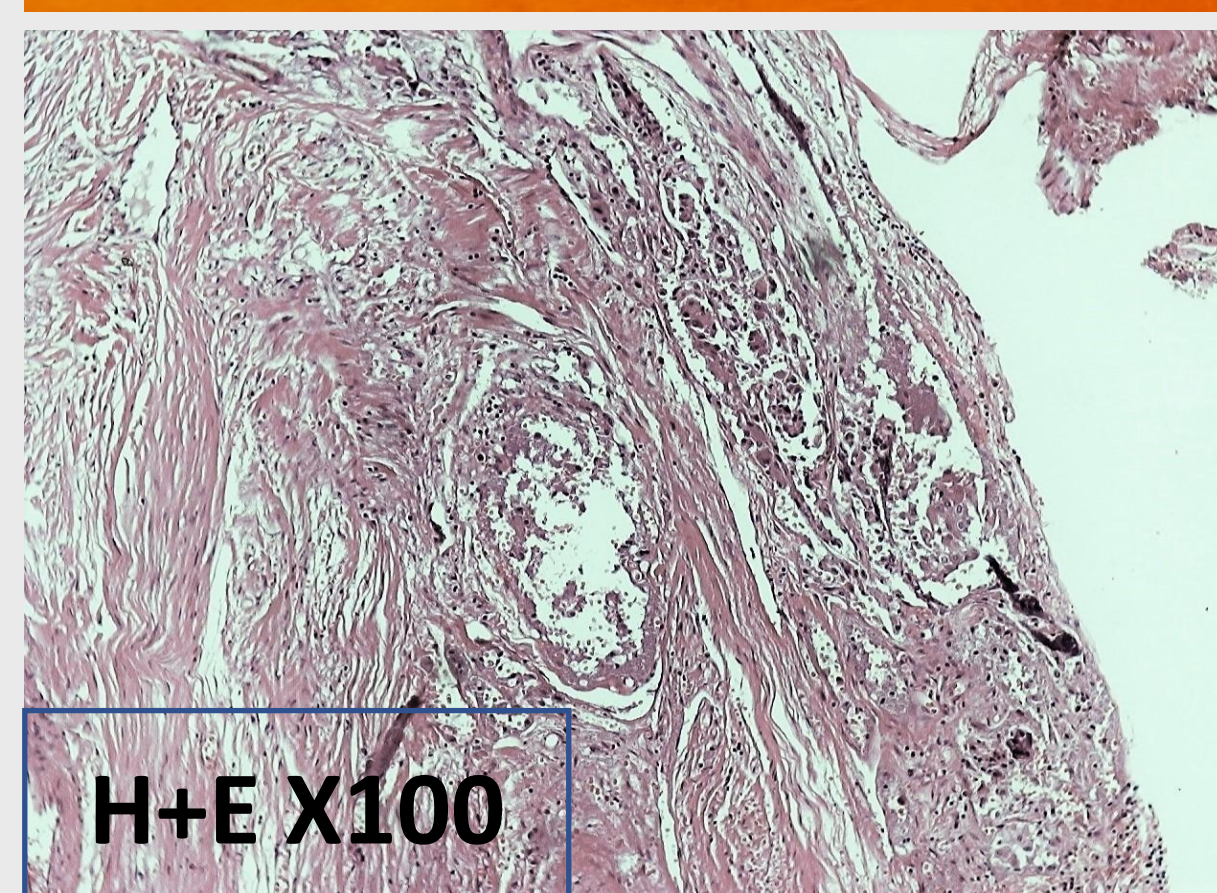
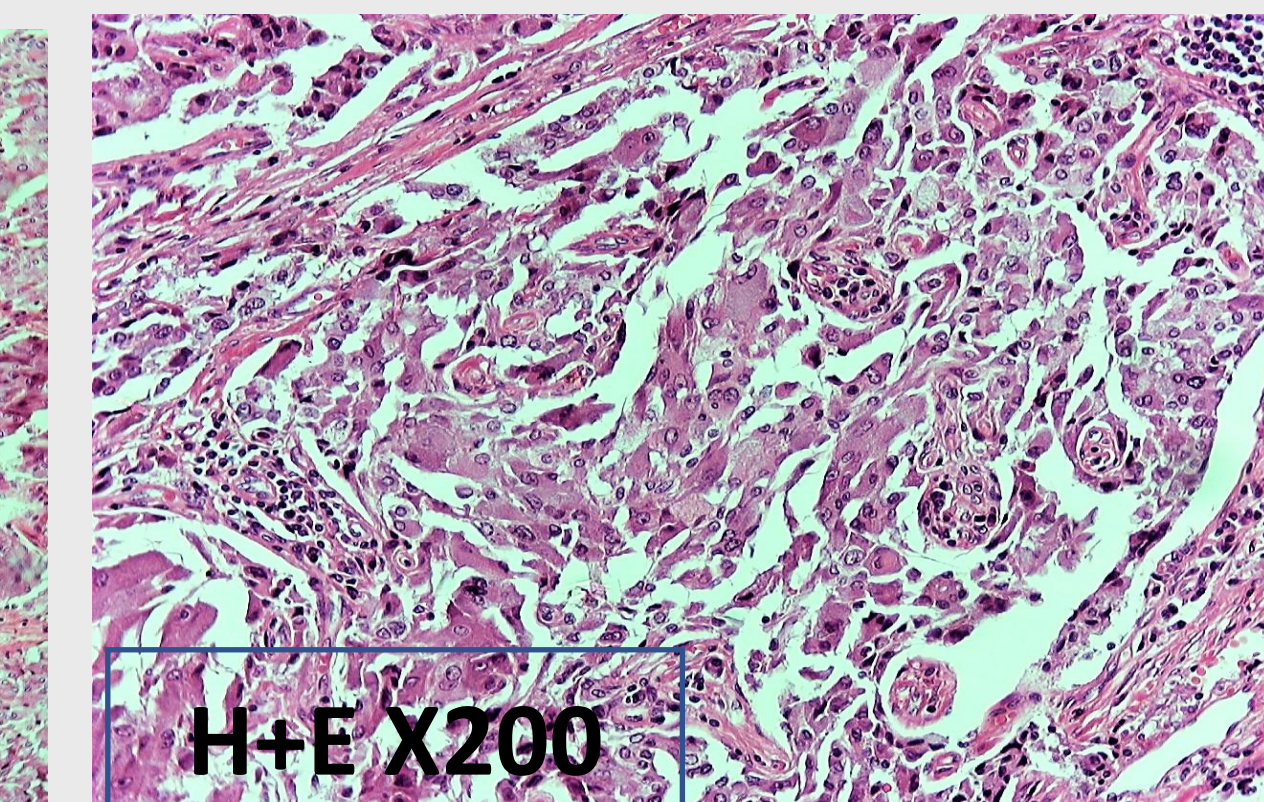
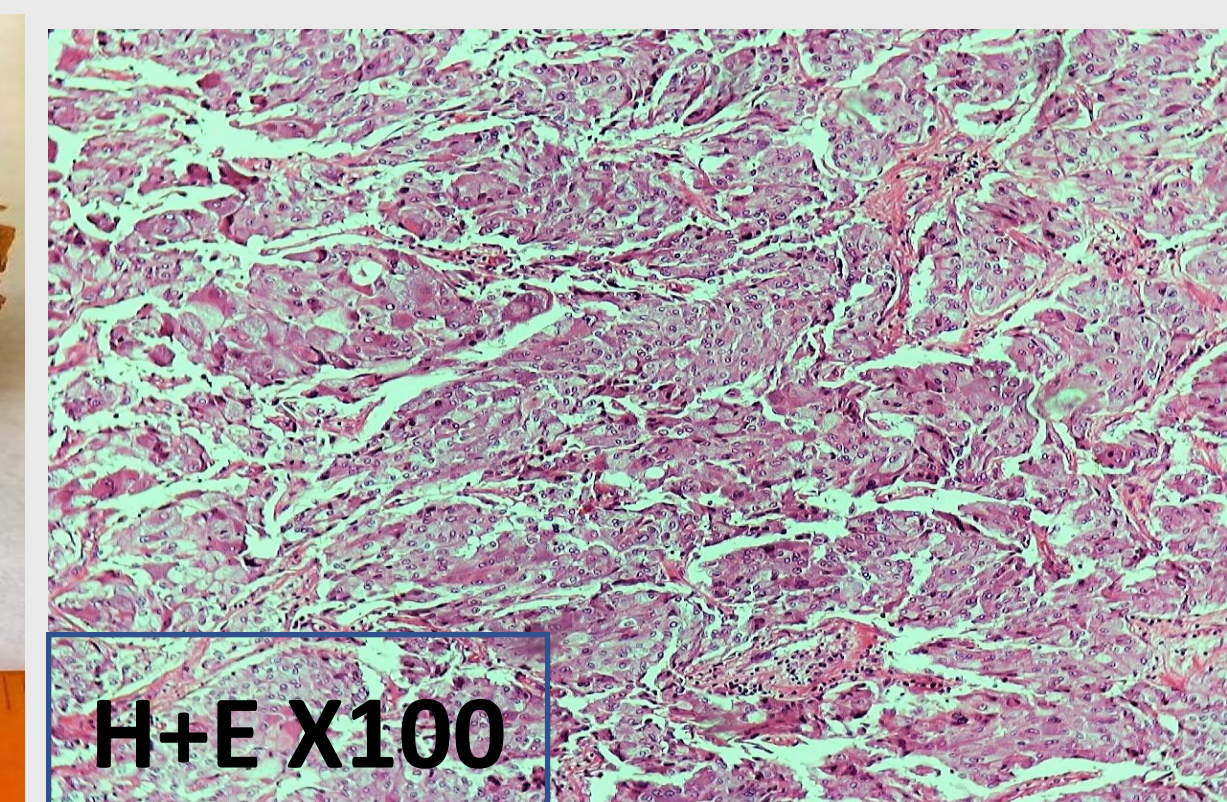
Εστιακά, παρατηρήθηκαν νεοπλασματικά, γαγγλιακά κυτταρικά στοιχεία, εντός χαλαρού υποστρώματος, αποτελούμενου από νευρογενούς προέλευσης κύτταρα (S100+ και CD56+). Ανοσοϊστοχημικά, τα ευμεγέθη νεοπλασματικά κύτταρα ήταν θετικά στις χρώσεις για συναπτοφυσίνη, χρωμογρανίνη, CD56, ATRX και αρνητικά στο MelanA και HMB45.

Ο γαγγλιακός κυτταρικός πληθυσμός εμφανίζει θετικότητα στο NF, την S100, τη συναπτοφυσίνη και το CD56.

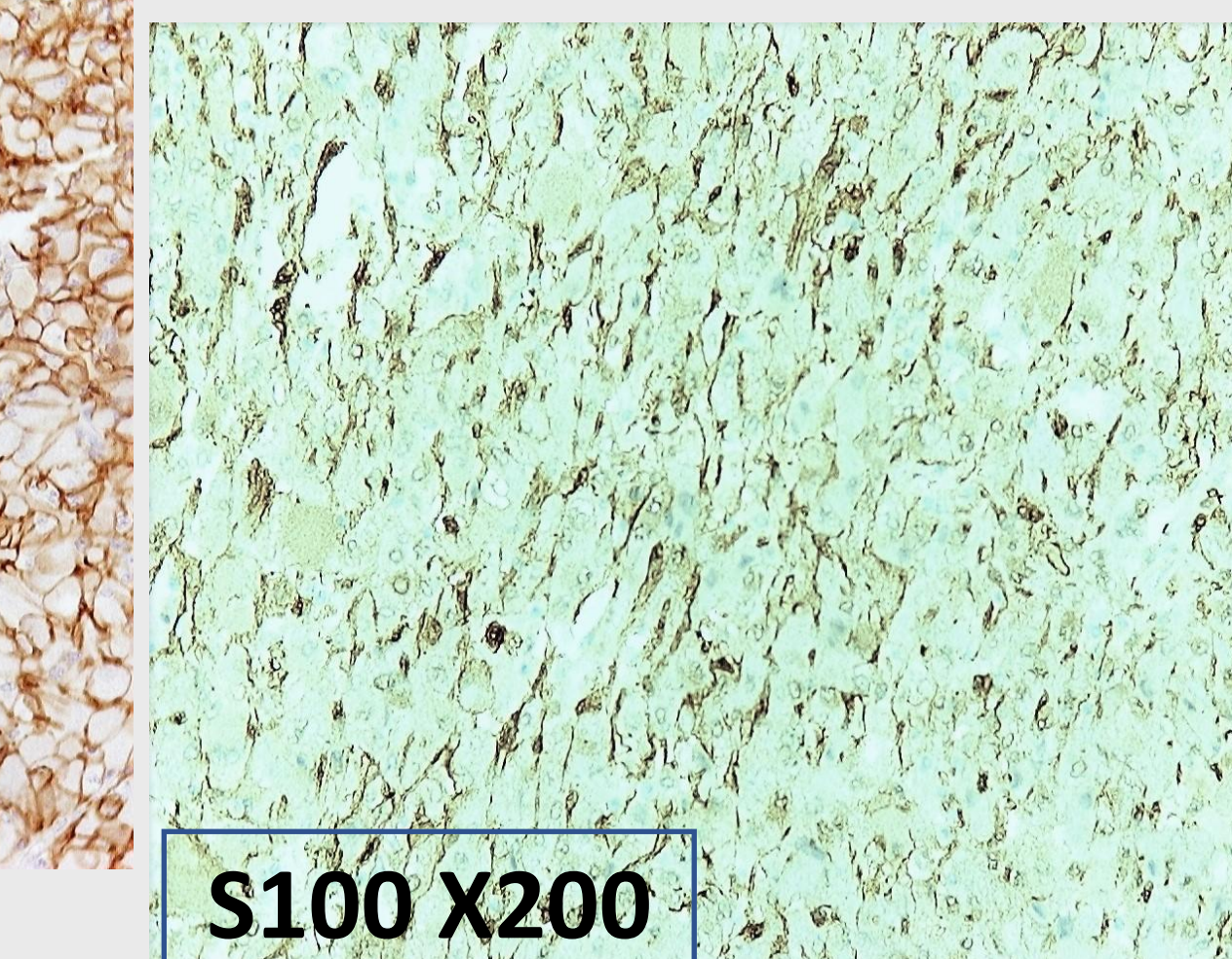
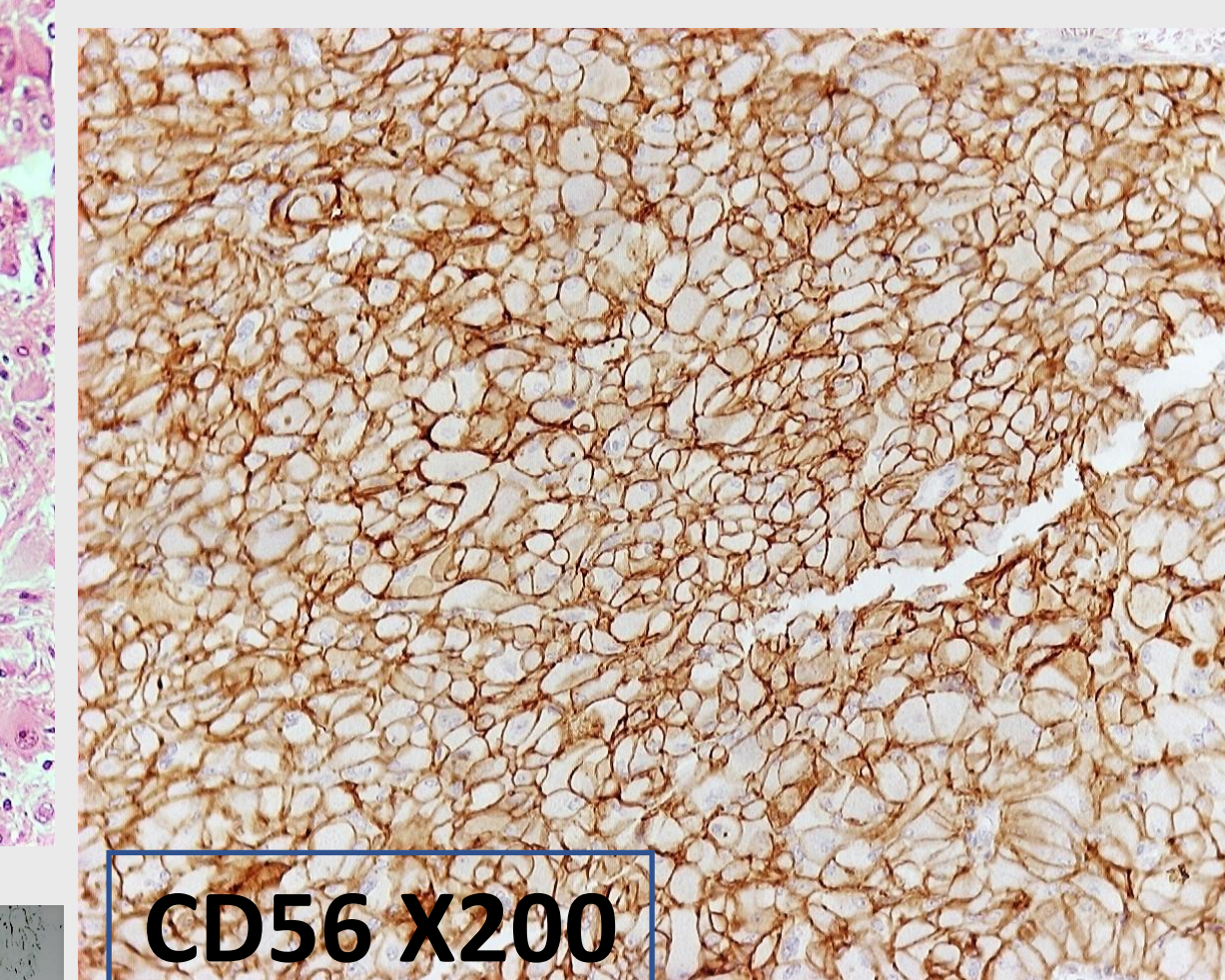
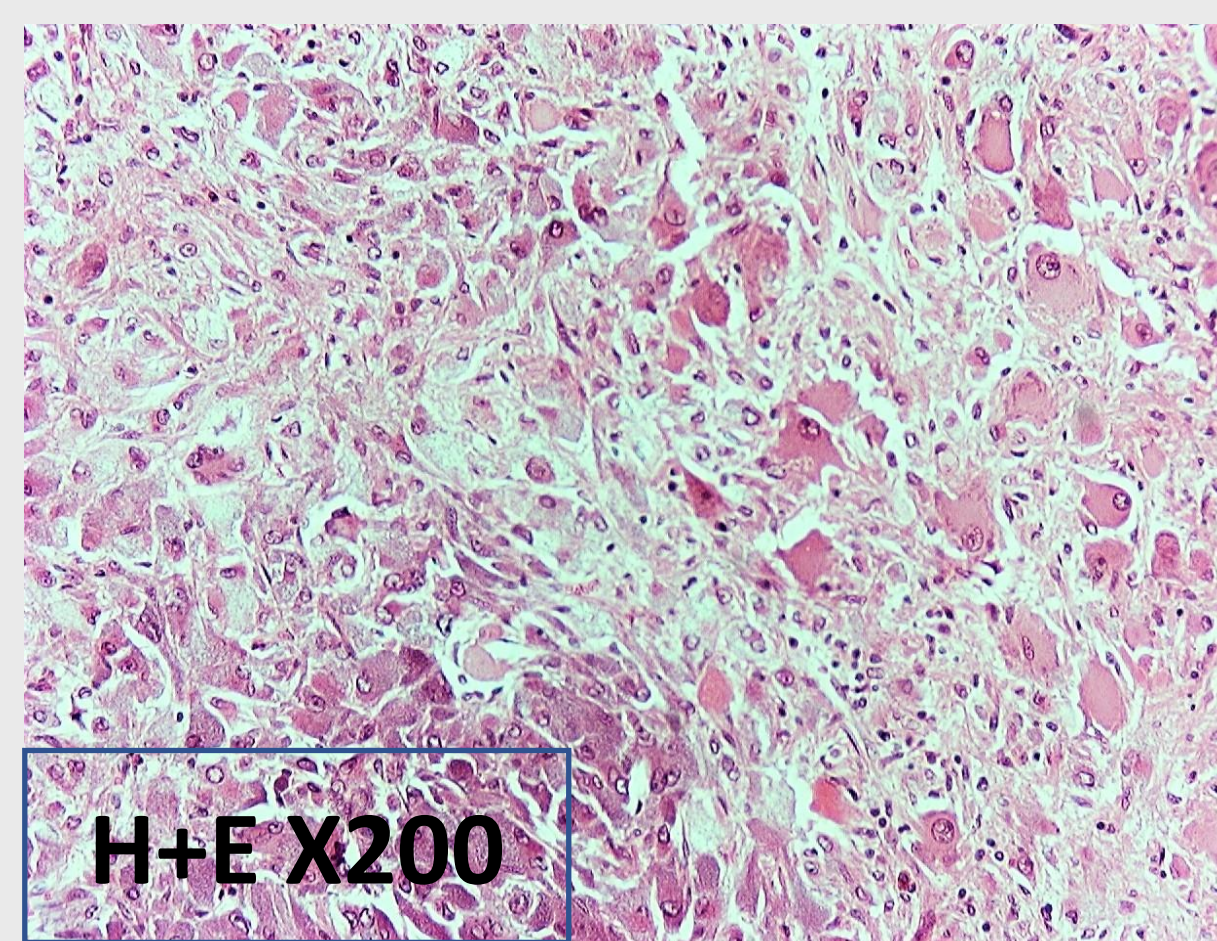
Ο δείκτης ki67/MIB1 εμφανίζει θετικότητα σε ποσοστό 1-2%.

Στην περιφέρεια του μορφώματος, τα νεοπλασματικά κύτταρα διασπούν την κάψα, διηθώντας ένα νευρικό στέλεχος.

ΠΑΡΑΓΑΓΓΛΙΩΜΑ



ΓΑΓΓΛΙΟΝΕΥΡΩΜΑ



ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Τσάκωνα Αναστασία
Εργαστήριο Γενικής Παθολογίας και Παθολογικής Ανατομικής, Τμήμα Ιατρικής Α.Π.Θ.

Email: anastasiatsakona28@yahoo.com

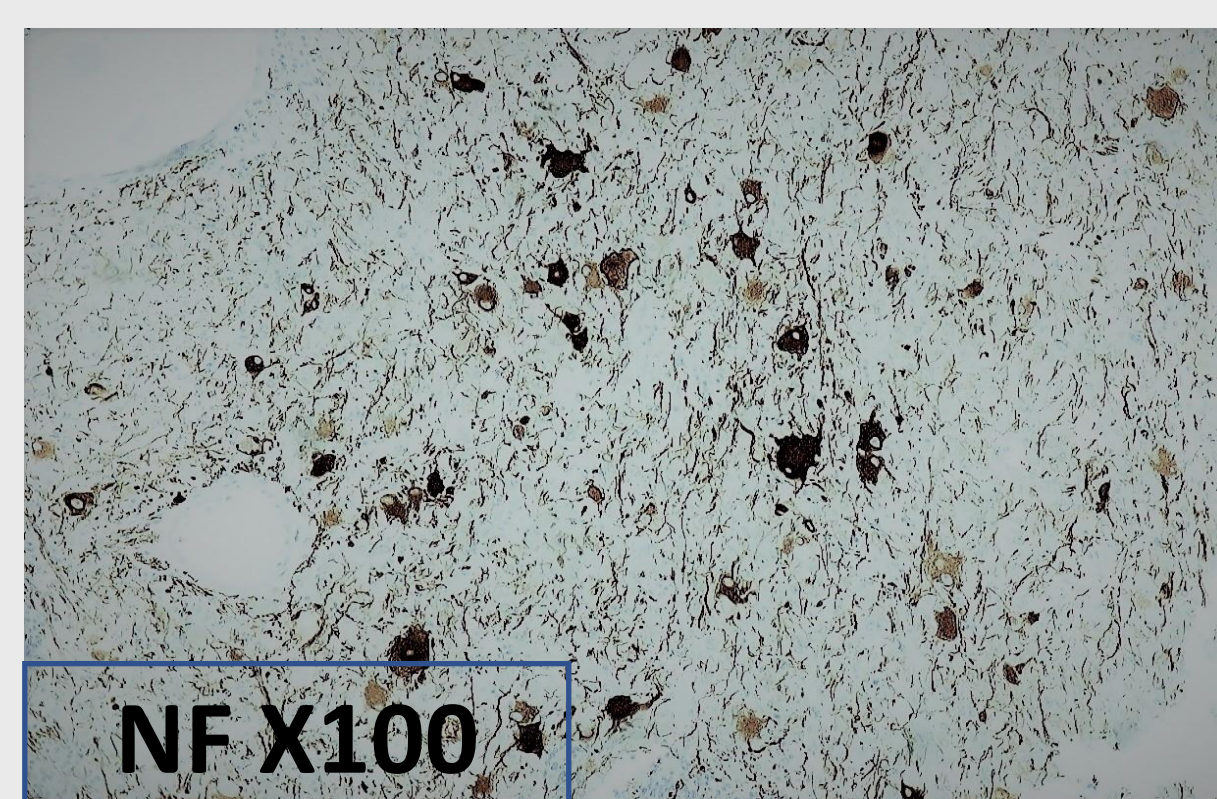


Table 1. Grading system for Adrenal Pheochromocytoma and Paraganglioma (GAPP).

GAPP parameters	Points scored
Histological pattern	
Zellballen	0
Large and irregular cell nest	1
Pseudorosette (even focal)	1
Comedo-type necrosis	
Absence	0
Presence	2
Cellularity	
Low (<150 cells/U)	0
Moderate (150–250 cells/U)	1
High (>250 cells/U)	2
Ki67 labeling index (%)	
<1	0
1–3	1
>3	2
Vascular or capsular invasion	
Absence	0
Presence	1
Catecholamine type	
Non-functioning	0
Adrenergic type	0
Noradrenergic type	1
Total maximum score	10

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- WHO Classification of Tumours of Endocrine Organs, 4th Edition, IARC, 2017.
- John Turchini et al, Pheochromocytomas, Paragangliomas and Disorders of the Sympathoadrenal System, 2018.
- Yuto Yamazaki et al, Recent Advances in Histopathological and Molecular Diagnosis in Pheochromocytoma and Paraganglioma: Challenges for Predicting Metastasis in Individual Patients, Front. Endocrinol., 27 October 2020
- Jung-Min Koh1 et al, Validation of pathological grading systems for predicting metastatic potential in pheochromocytoma and paraganglioma, Plos one, November 8, 2017.
- Santiago Delgado et al, Composite Paraganglioma: Pioneering in the Head and Neck, International Journal of Surgical Pathology, 2019.
- Noriko Kimura et al, Pathological grading for predicting metastasis in pheochromocytoma and paraganglioma, Bioscientifica Ltd, 2014.
- Noriko Kimura, Kazuhiro Takekoshi and Mitsuhide Naruse, Risk Stratification on Pheochromocytoma and Paraganglioma from Laboratory and Clinical Medicine, Journal of Clinical Medicine, 27 August 2018.
- Yong Wang et al, The systems of metastatic potential prediction in pheochromocytoma and paraganglioma, Am J Cancer Res, March 2020.
- Rainer Viktor Haberberger et al, Human Dorsal Root Ganglia, Frontiers in Cellular Neuroscience, 19 June 2019.