

# 3. Eset

Dr. Paál Edina  
VA Medical Center ,  
Washington DC

# Kórtörténet

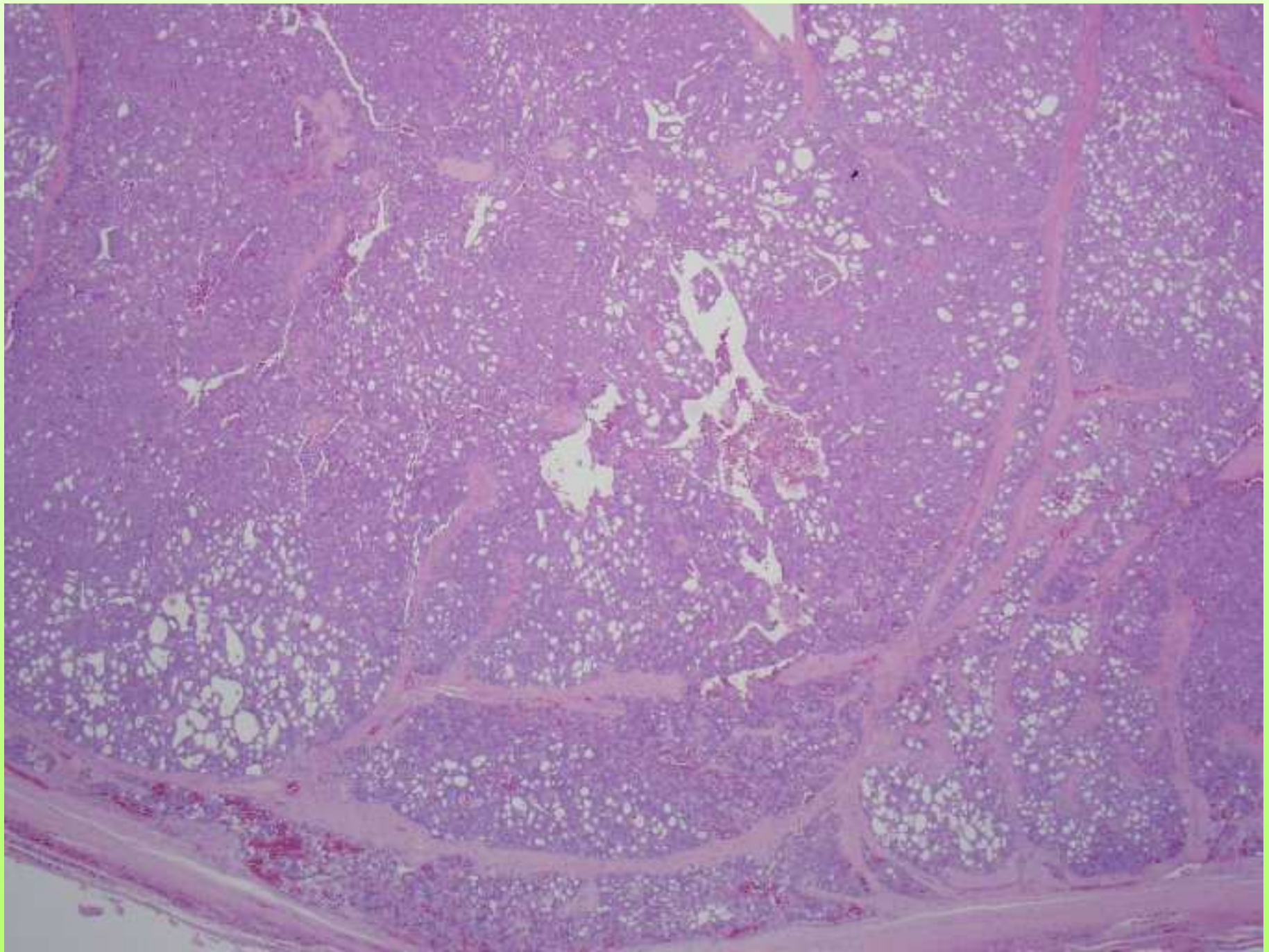
28 éves nő tapintható pajzsmirigy daganattal jelentkezik orvosánál.

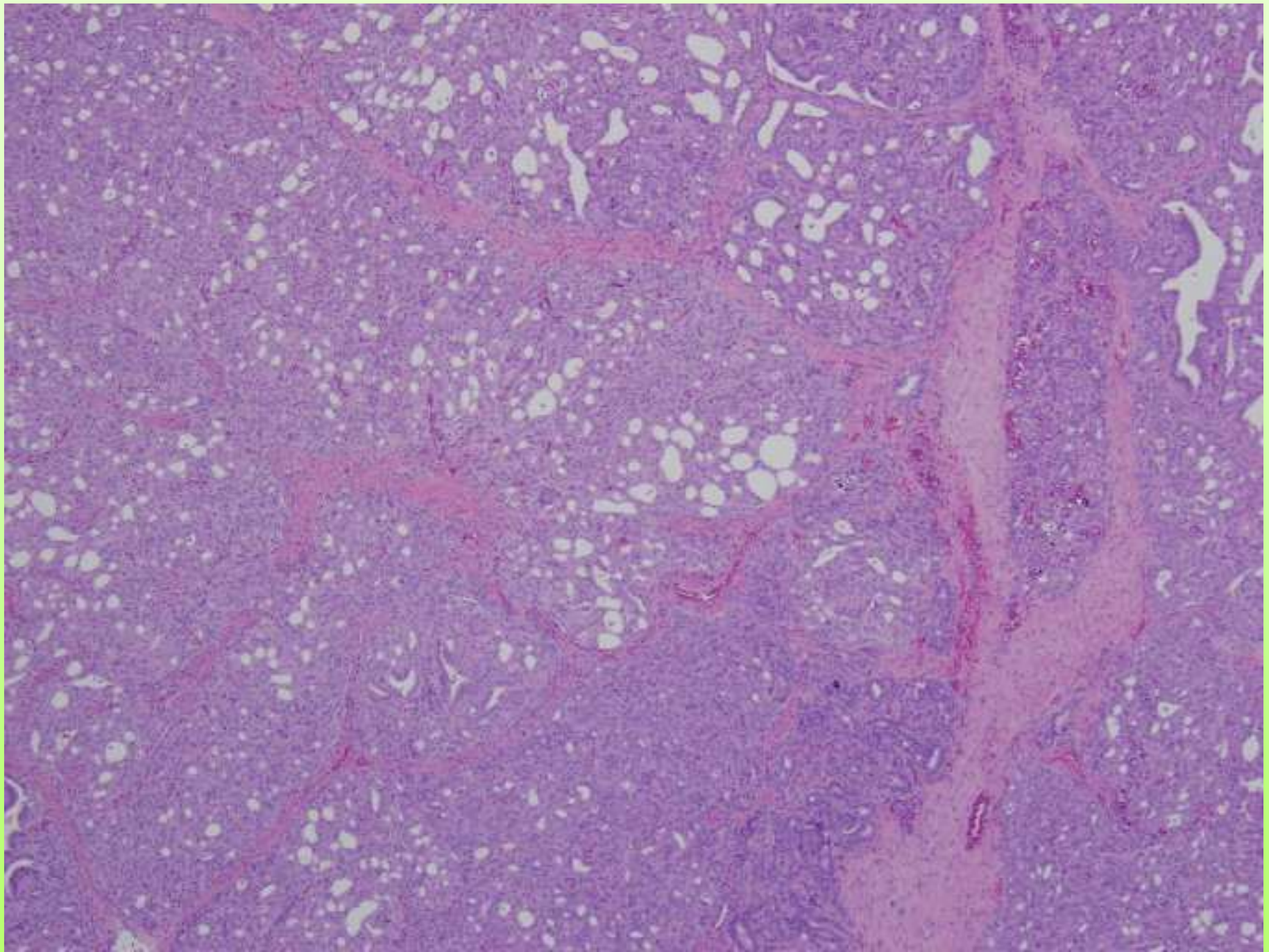
Ultrahang-vizsgálat szoliter szolid daganatot mutat a pajzsmirigy jobb lebenyében, nagy mérete miatt a jobb lebenyt rezekálták.

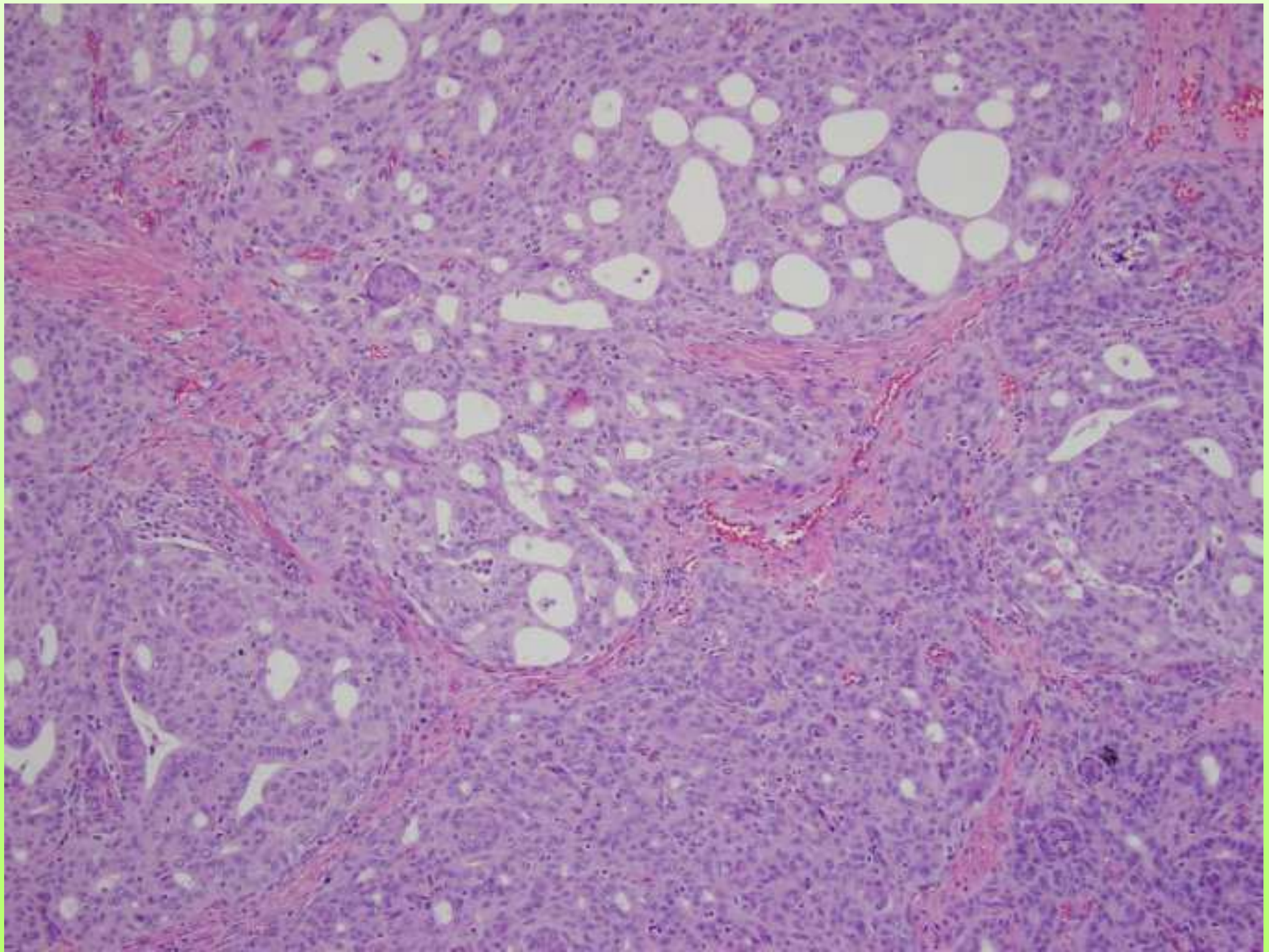
A beteg eutiroid, nem kapott fej-nyaki besugárzást, a családban másnak nincs ismert pajzsmirigy daganata, viszont több családtagot kezeltek már vastagbél-daganattal.

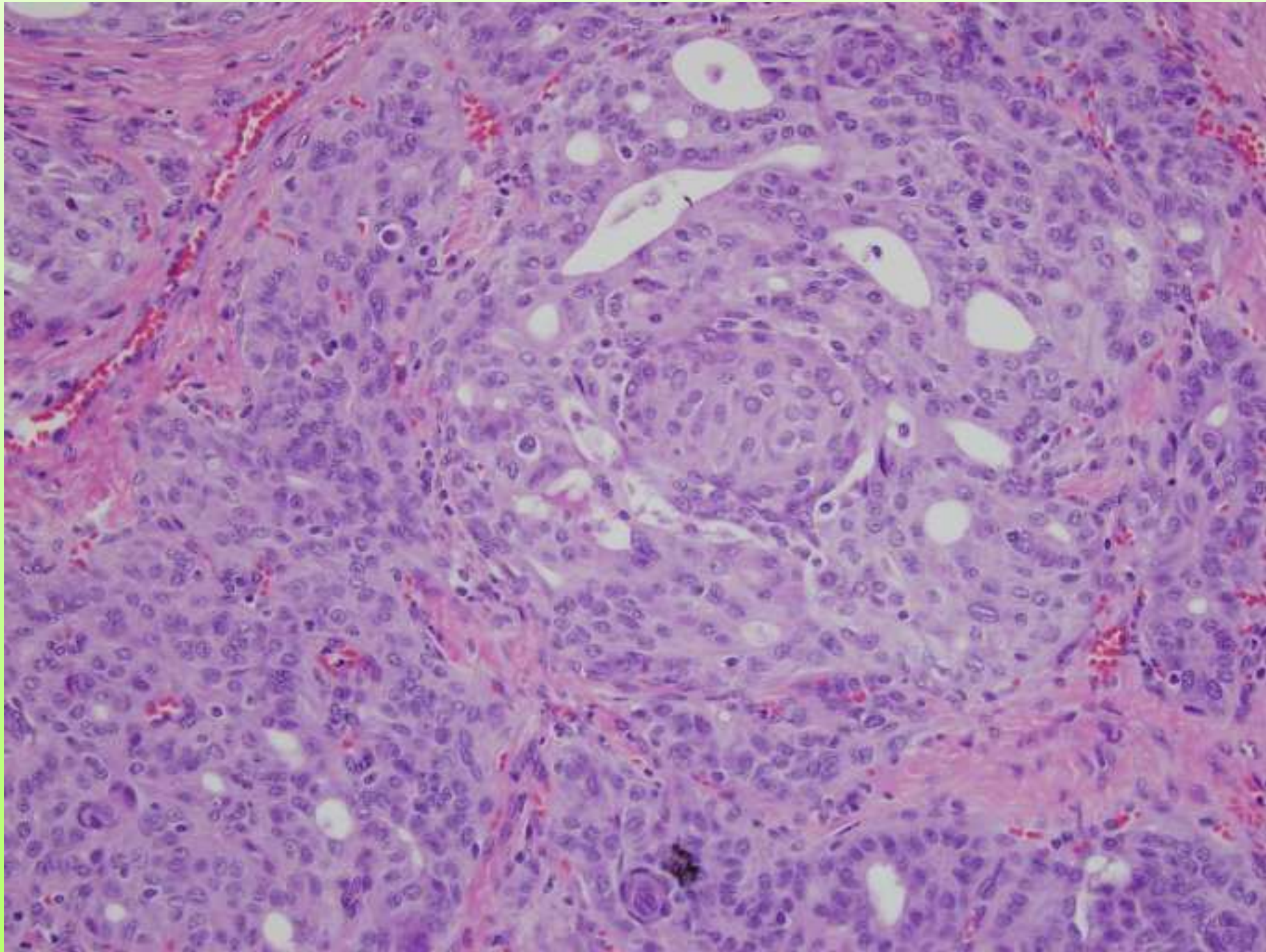
# Esetleírás

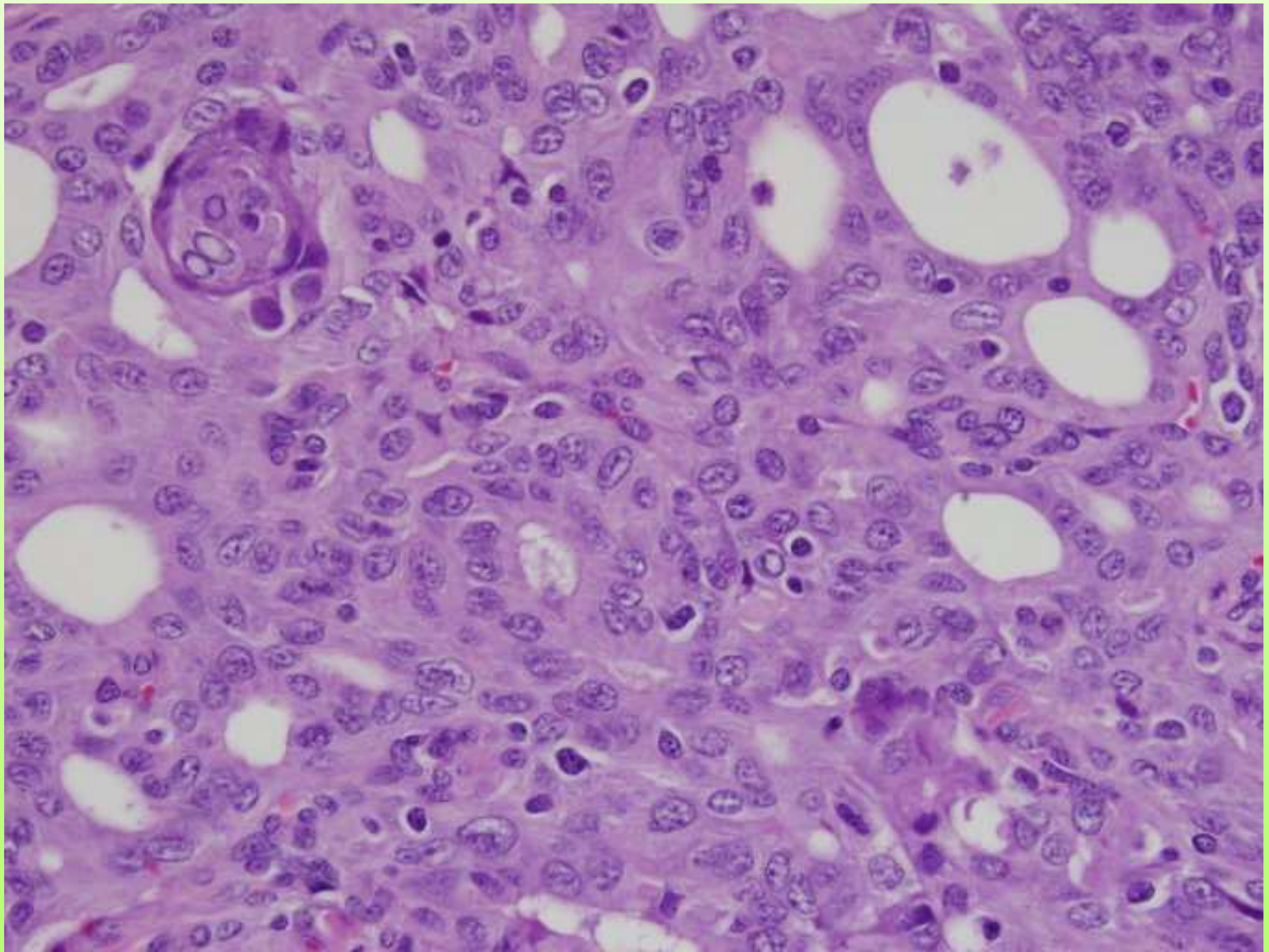
Makroszkóposan a daganat a jobb lebenyt csaknem egészében elfoglalja (6.1x5.4x4.8cm), metszlapja enyhén lebenyezettnek tűnik.



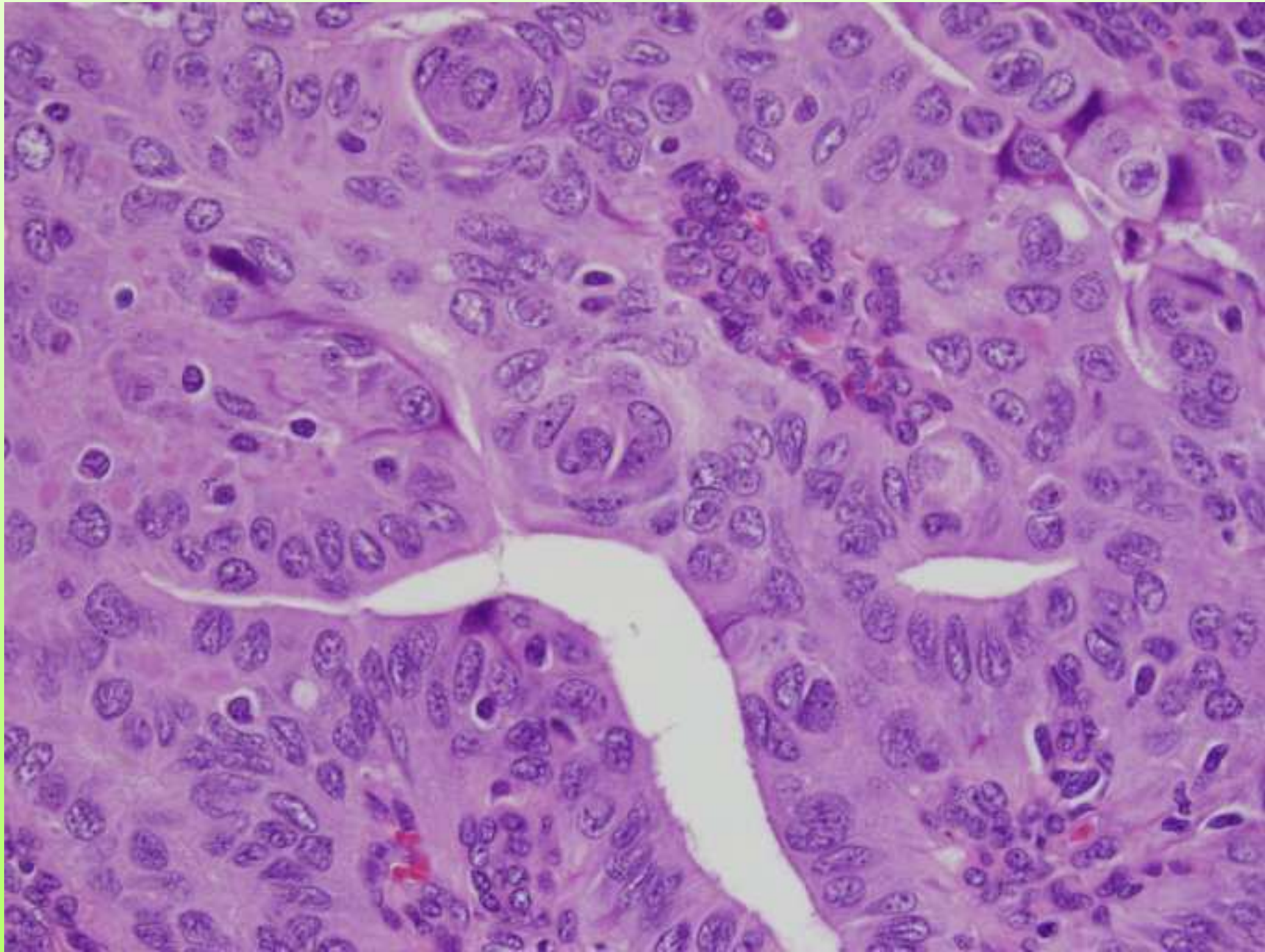


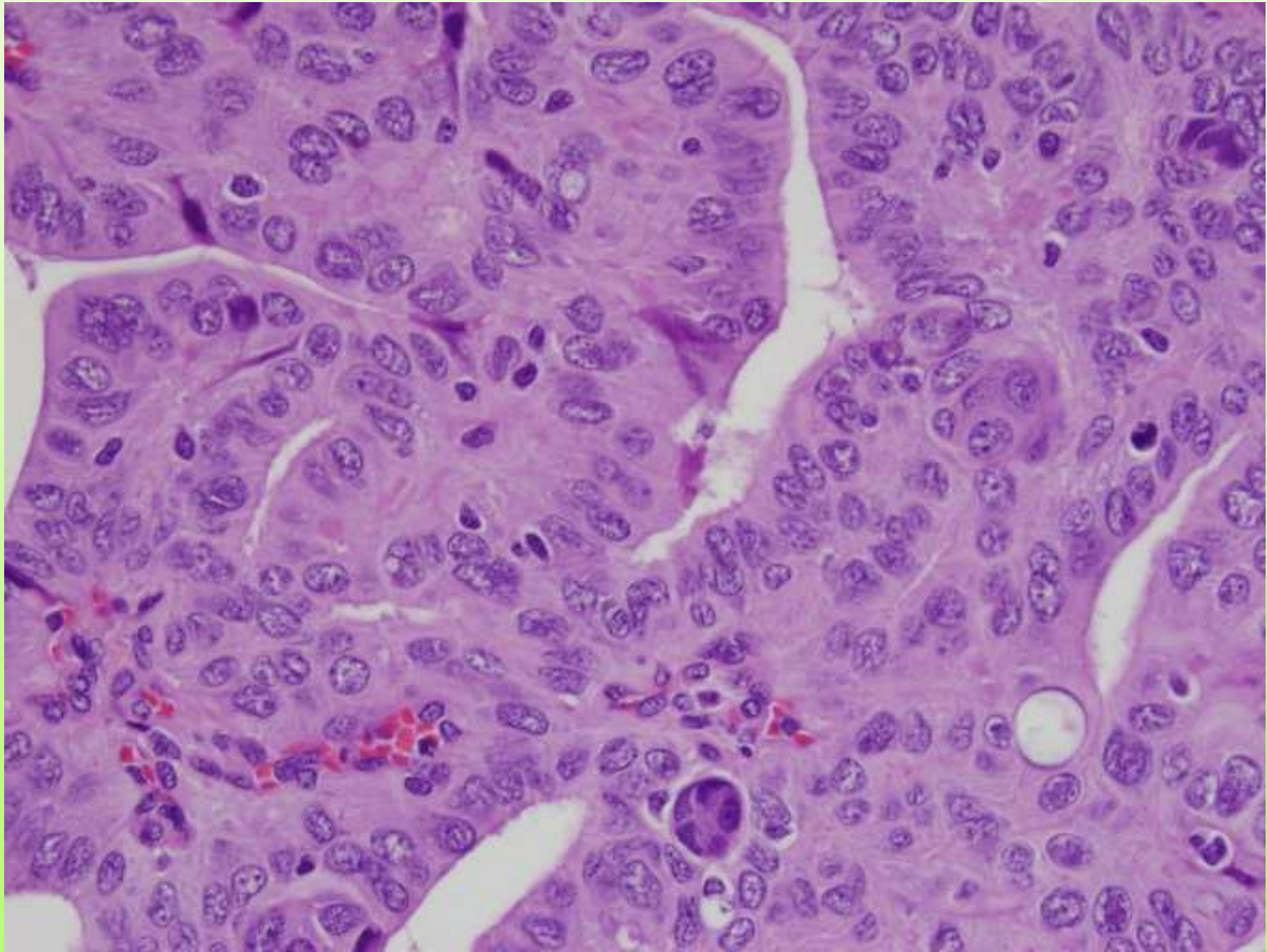












Diagnózis:

Kribriform moruláris papilláris  
carcinóma

# Kribriform moruláris papilláris carcinóma

- Relative új diagnózis (Cameselle-Teiherio & Chan 1999)
- Ritka daganat
- Főleg nők
- Familiáris adenomatosus polipózissal társul (kb. 50%)
  - FAP betegek pajzsmirigy carcinóma rizikója 160-szorosa az egészséges populációnak
  - Prevalencia 2-12%
- Gyakran multifokális
- 10% nyakon túli áttét

# Kribriform moruláris papilláris carcinóma

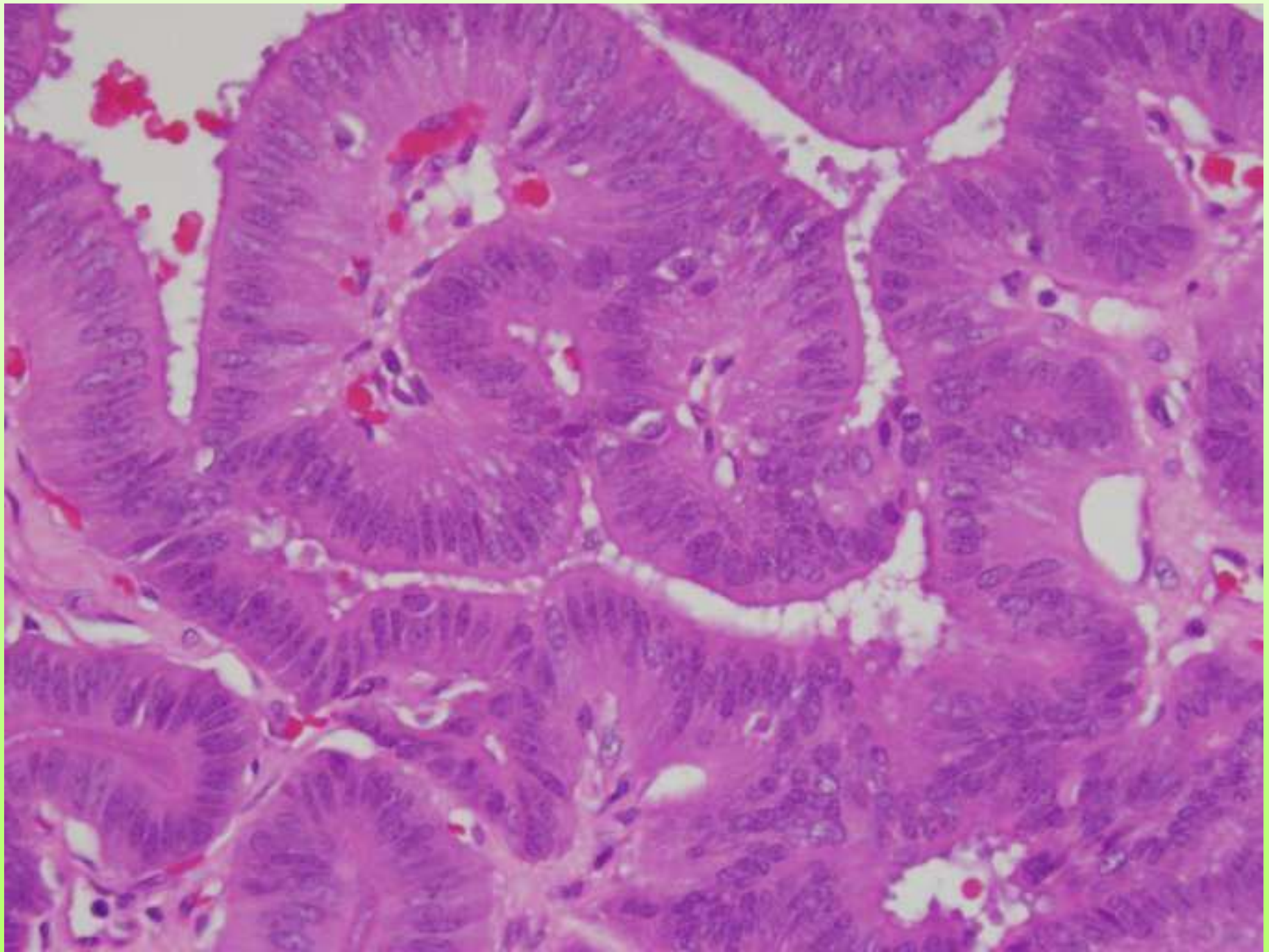
- Kribriform és szolid növekedés
- Morulák
- Abortív papillák
- Mag-morfológia = papilláris carcinoma
- Thyroglobulin fokális pozitív
- $\beta$ -katenin aberráns mag reakció

# Molekuláris háttér

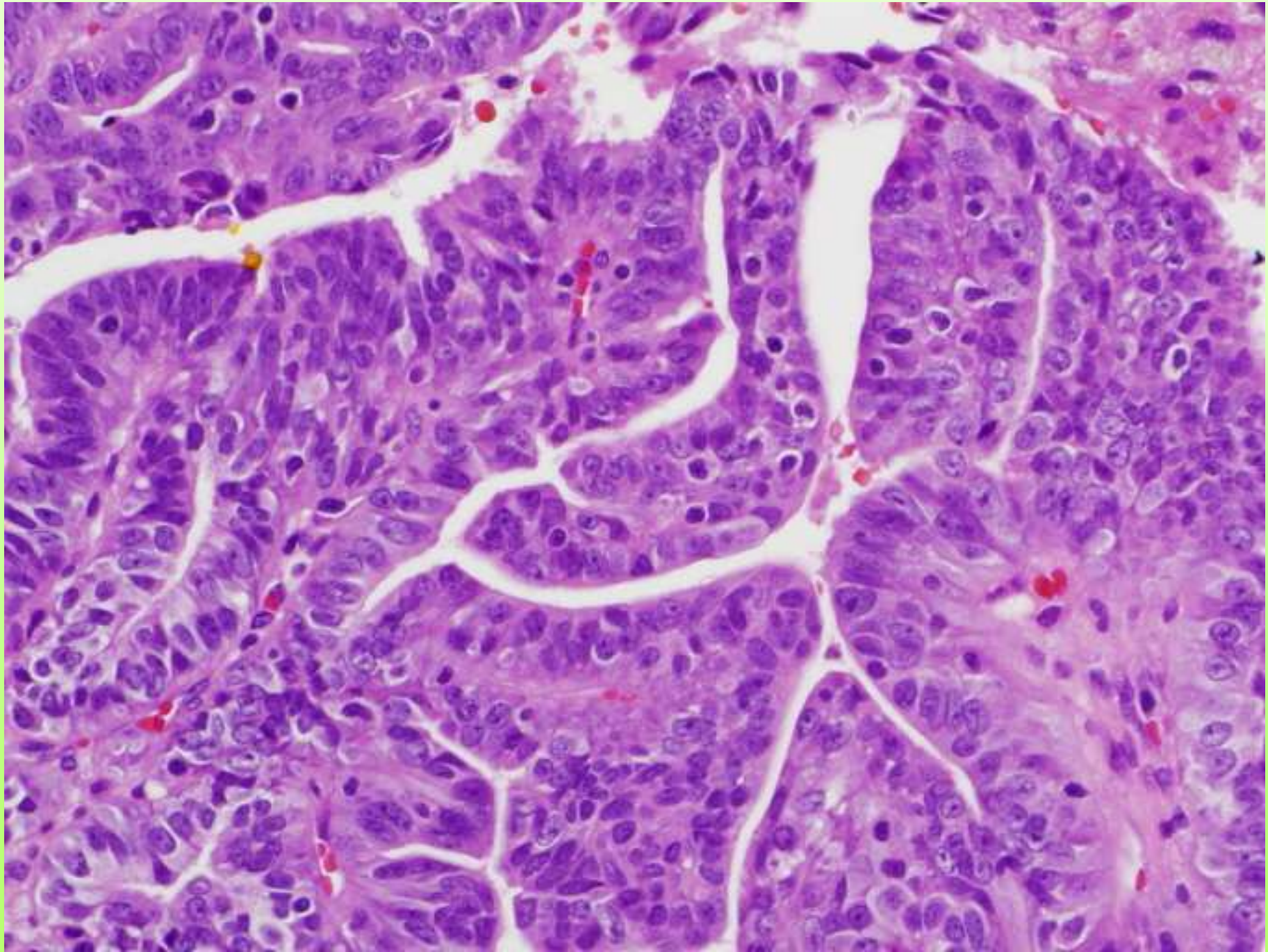
- Wnt pathway aktivációja
  - APC gén germline mutációja
  - APC gén szomatikus mutációja
  - $\beta$ -katenin gén (CTNNB1) mutációja
- RET/PTC átrendeződés
- BRAF mutáció nincs

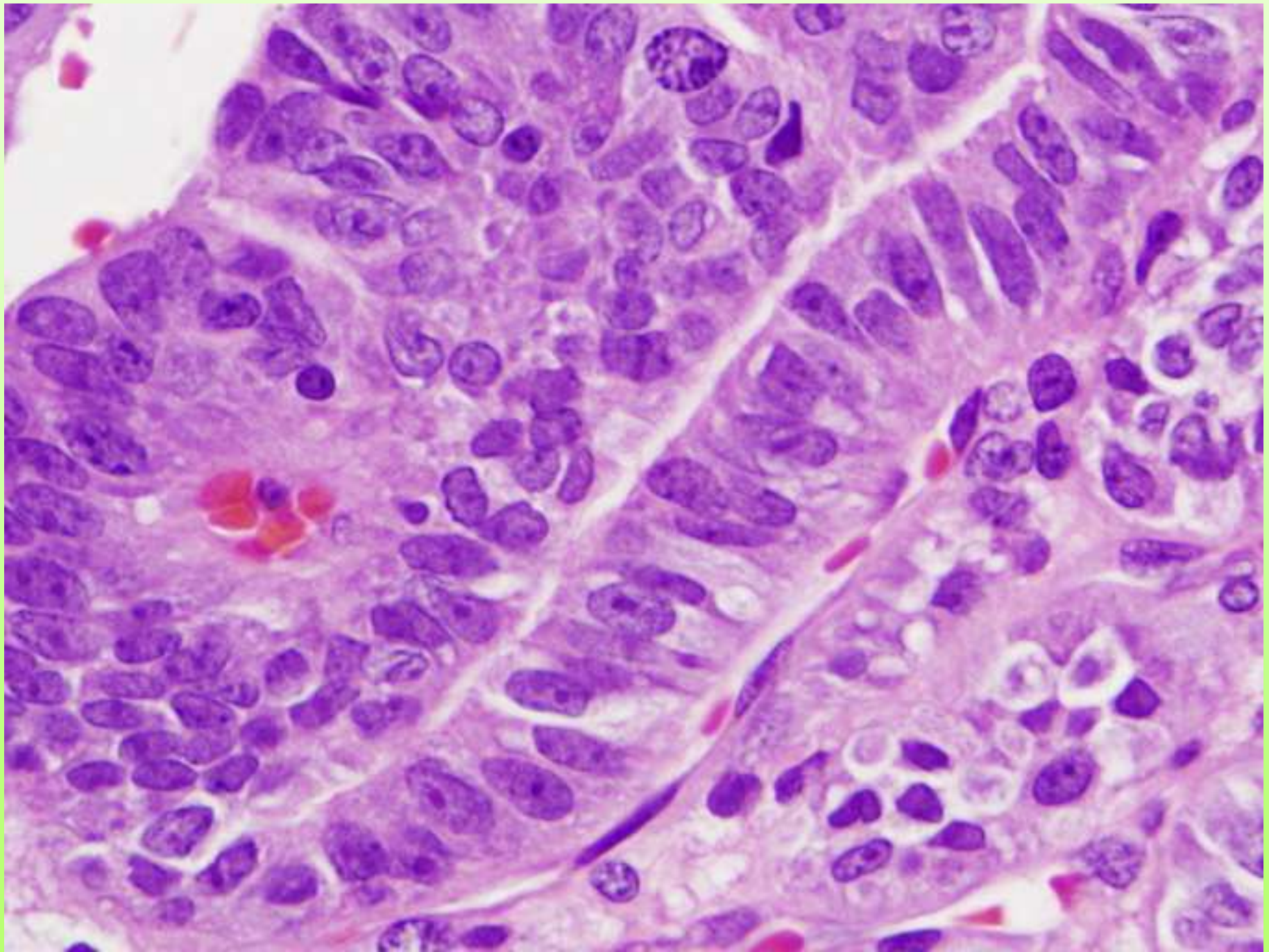
# Differenciáldiagnózis

- Kolumnáris sejtes papilláris carcinóma
  - Hiperkromatikus magok
  - Szupra—szubnukleáris vakuolizáció
- Magassejtes papilláris carcinóma
  - Sejtek legalább 2x olyan magasok, mint szélesek
  - Bazális magok
  - Sok / komplex intranukleáris pszeudozárvány
  - Esetek 77%-ában BRAF mutáció
- Follikuláris variáns laphámmetapláziával
  - Morulák CD10 pozitívak



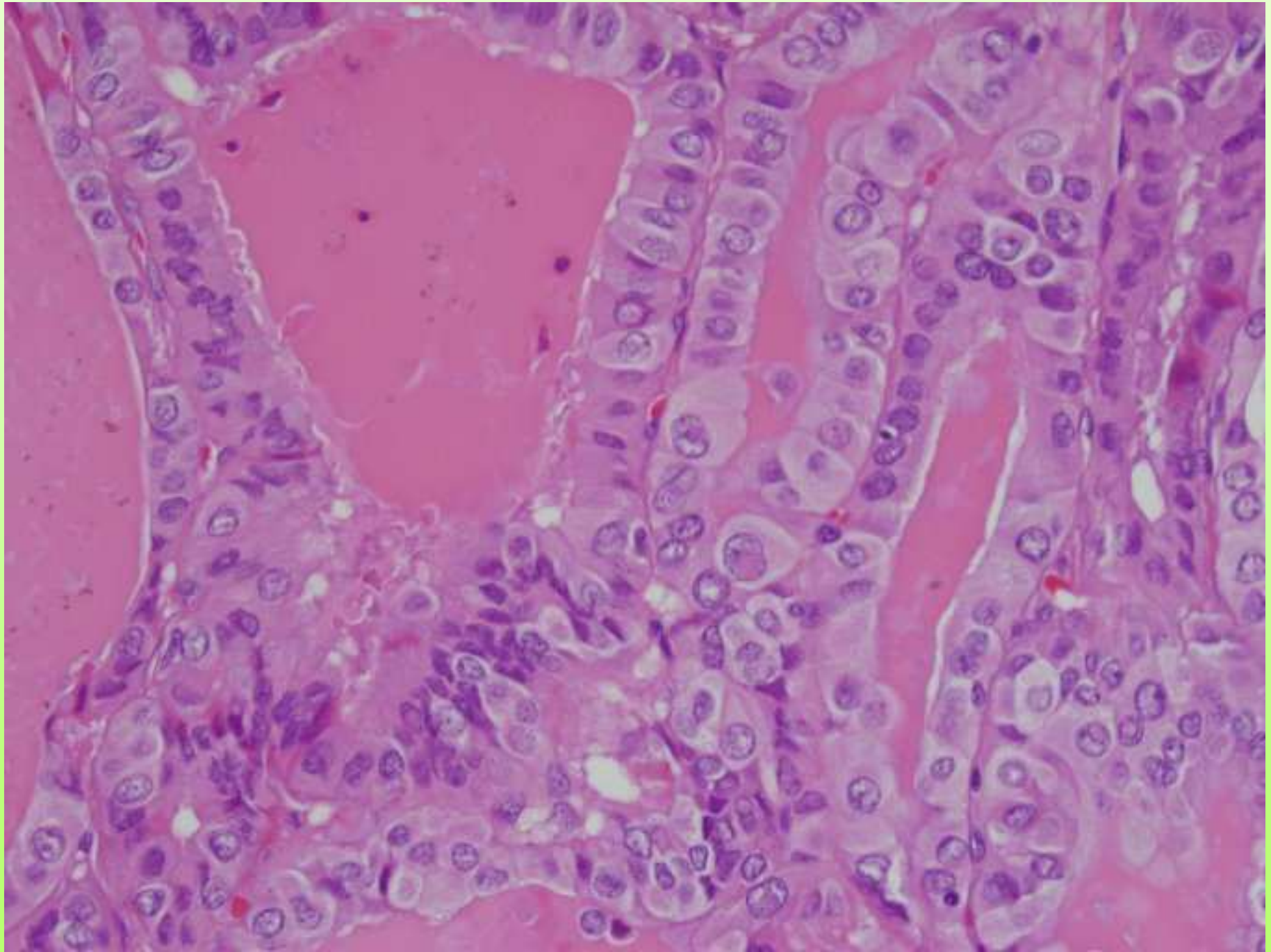






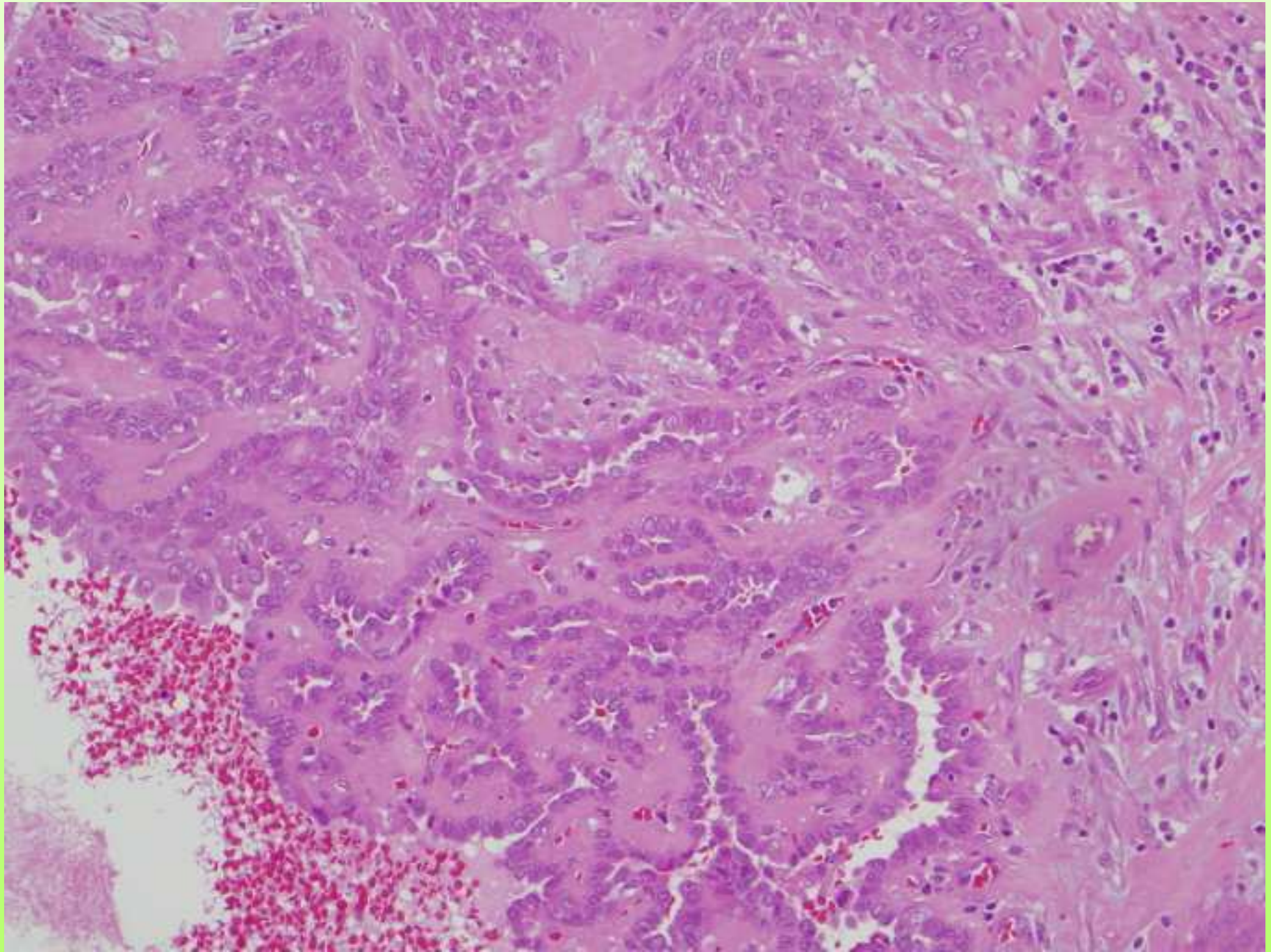
# Differenciáldiagnózis

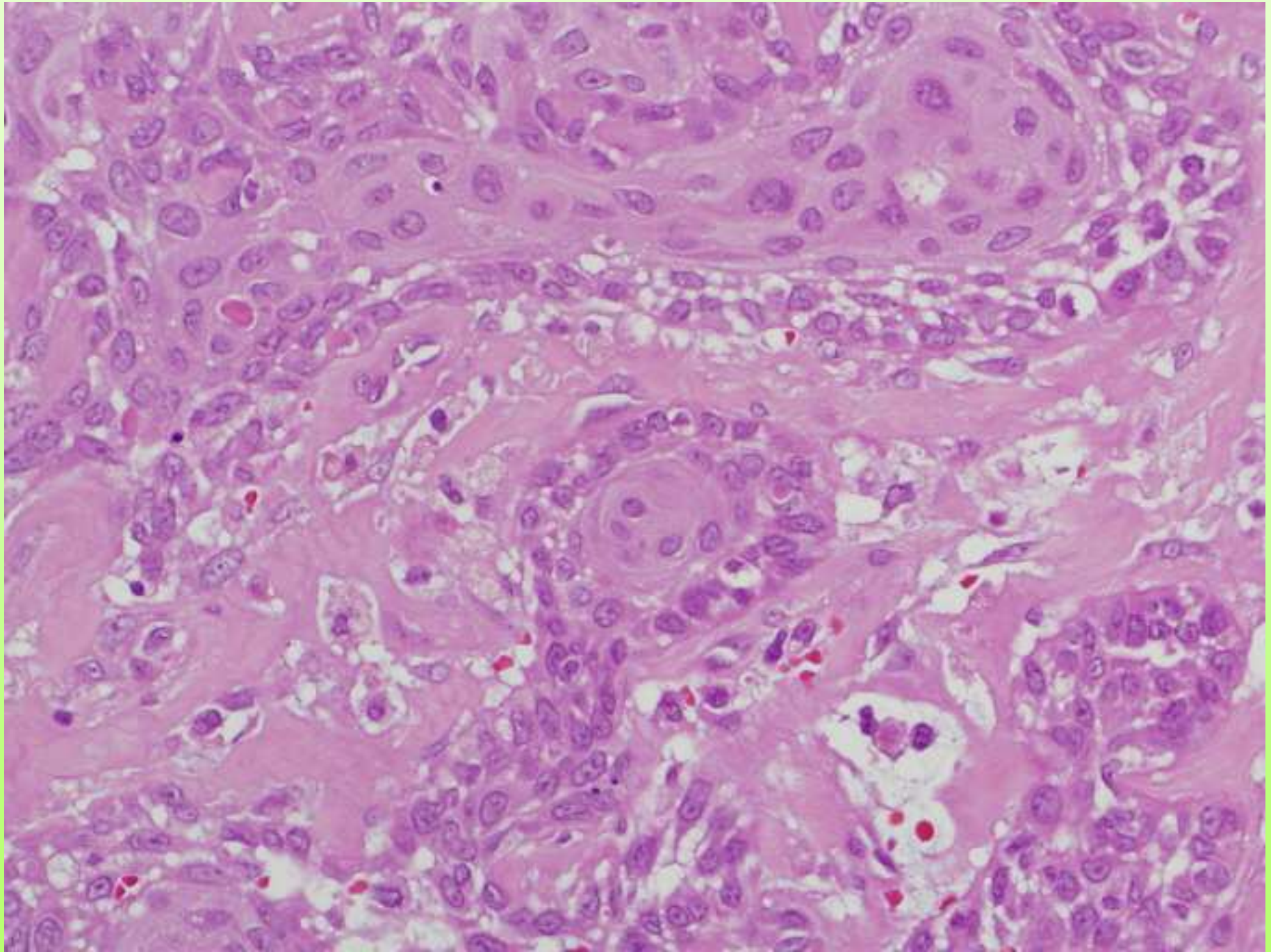
- Kolumnáris sejtes papilláris carcinóma
  - Hiperkromatikus magok
  - Szupra—szubnukleáris vakuolizáció
- Magassejtes papilláris carcinóma
  - Sejtek legalább 2x olyan magasok, mint szélesek
  - Bazális magok
  - Sok / komplex intranukleáris pszeudozárvány
  - Esetek 77%-ában BRAF mutáció
- Follikuláris variáns laphámmetapláziával
  - Morulák CD10 pozitívak



# Differenciáldiagnózis

- Kolumnáris sejtes papilláris carcinóma
  - Hiperkromatikus magok
  - Szupra—szubnukleáris vakuolizáció
- Magassejtes papilláris carcinóma
  - Sejtek legalább 2x olyan magasok, mint szélesek
  - Bazális magok
  - Sok / komplex intranukleáris pszeudozárvány
  - Esetek 77%-ában BRAF mutáció
- Follikuláris variáns laphámmetapláziával
  - Morulák CD10 pozitívak





# Végszó

- Differenciált non-medulláris pajzsmirigy carcinómák 5-15%-a familiáris ( $\geq 3$  egyenesági rokon)
- Szindróma csoport
  - FAP, Gardner-szindróma, Peutz-Jeghers, Carney komplexum, PTEN hamartoma-tumor szindróma, Werner-szindróma, Pendred-szindróma
- Non-szindrómás csoport
  - Legalább 4 gyanús gén (1,2,14,19 kromoszóma)
  - Fiatal kor, multifokális daganat, háttér
    - Familiáris papilláris carcinóma
    - Familiáris papilláris carcinóma papilláris vesedaganattal
    - Familiáris non-medulláris carcinóma szindróma
    - Familiáris göbös golyva