



Pathologie der  
weiblichen  
Geschlechtsorgane  
III.

*Semmelweis Universität  
II. Institut für Pathologie*



*2017/2018 - Frühjahrssemester  
Dr. med. Tibor Glasz*



---

# Pathologie der Tuba

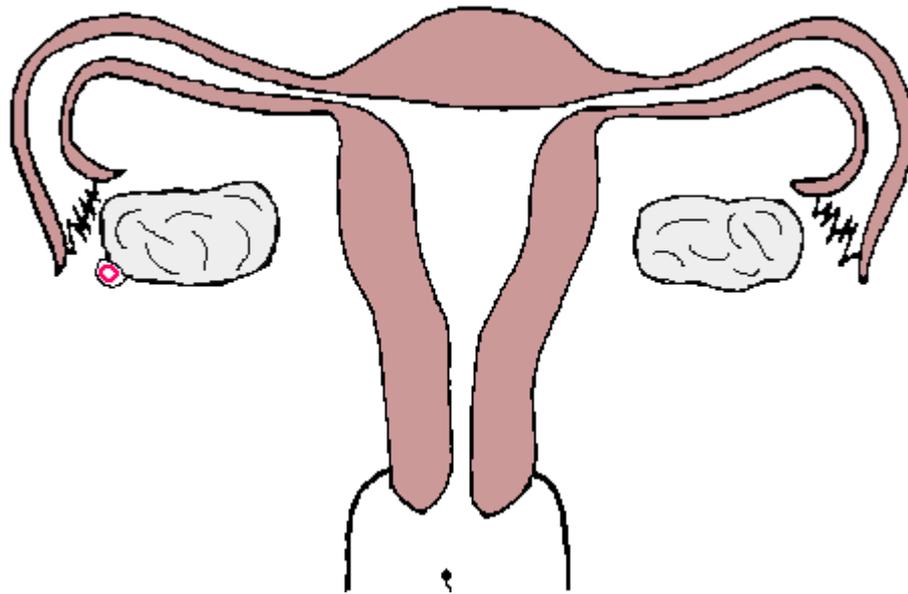


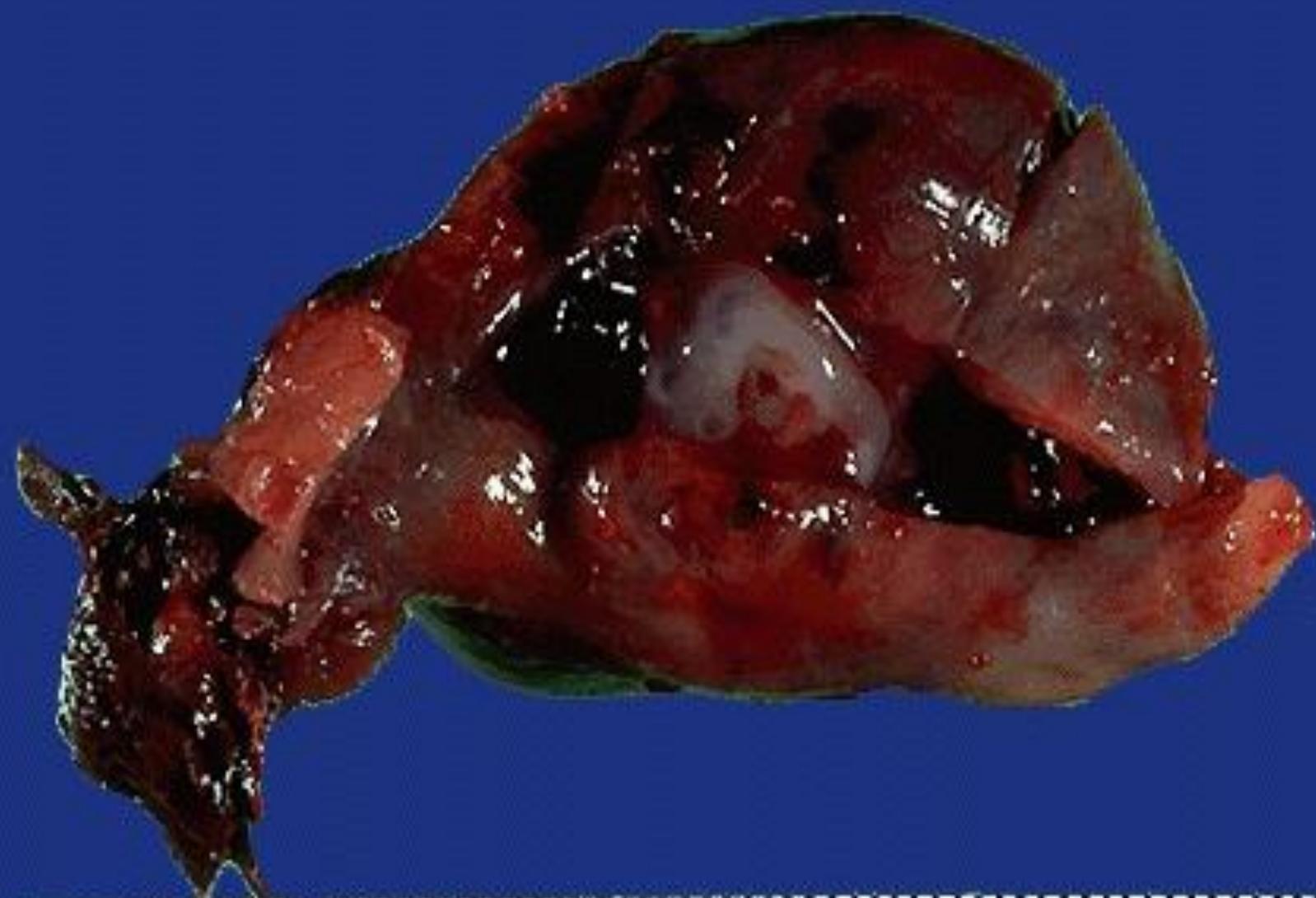
# Nicht tumoröse und tumoröse Tubenerkrankungen

- paratubäre Zysten (Hydatide)
- Entzündungen – im Rahmen einer Adnexitis (Gonokokkus, Tbc). **Enztündlicher Konglomerattumor** (i.S. eines tuboovarialen Abszesses). Bei eitriger Einschmelzung: **Pyosalpynx**. Bei chronisch fibrosierender Salpingitis: Entstehung einer **Hydrosalpynx**.
- Tubargravidität
  - chronische Salpingitis
  - Salpingitis isthmica nodosa (Ursache: Entzündungsfolge, o. Adenomyose der Tube durch Abschnürung von kleinen Epithelzysten aus dem tubären Epithel)
  - Funktionsstörung der Epithelzilien
- Kreislaufsstörung
  - Stieldrehung mit hämorrhagischem Infarkt
- Endometriose
- Tumoren
  - Leiomyome, Hämangiome
  - adenomatoider Tumor (Mesotheltumor)
  - sehr selten Adenokarzinome
  - Metastasen insbes. vom Corpus uteri oder Ovar



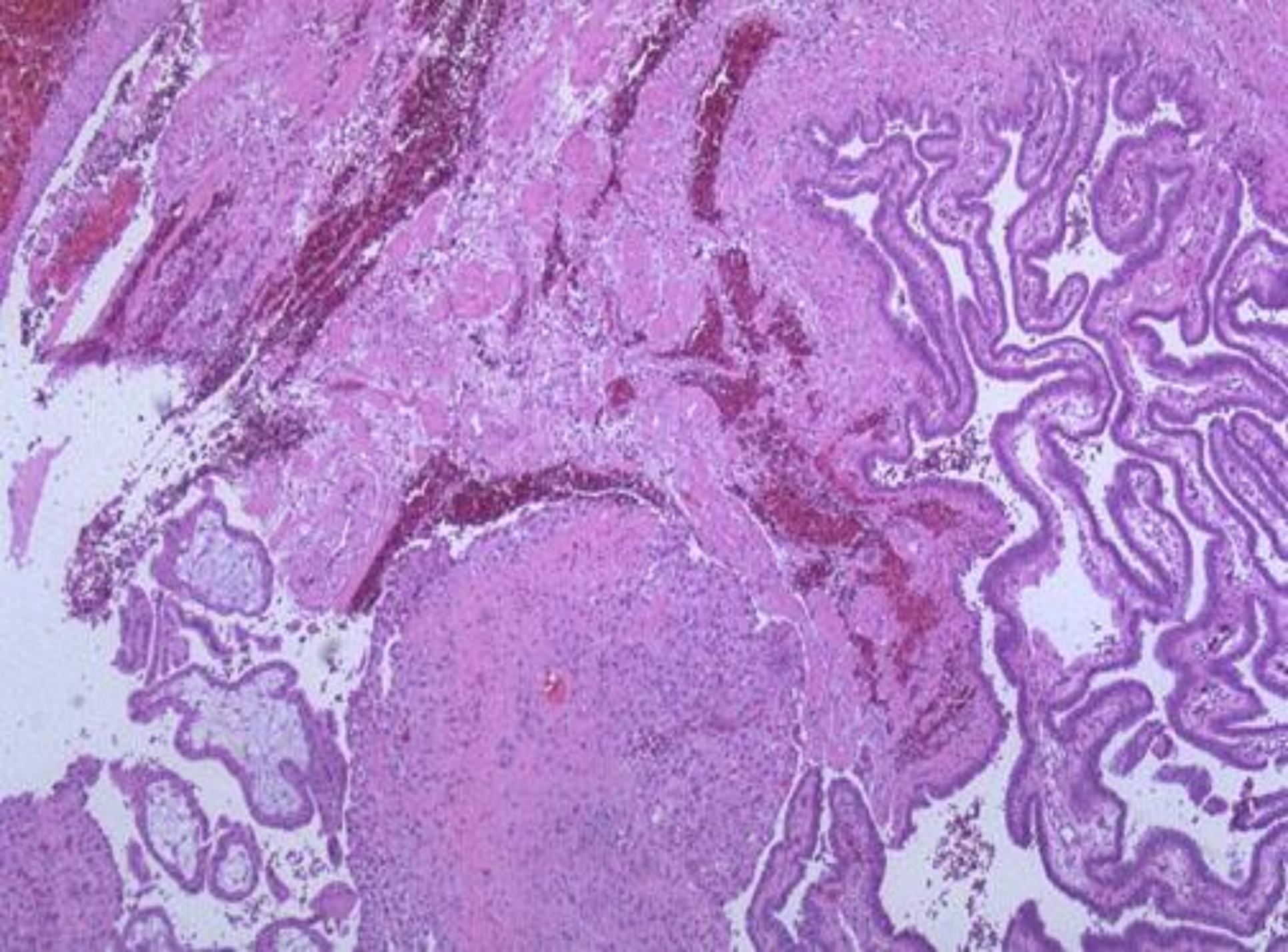


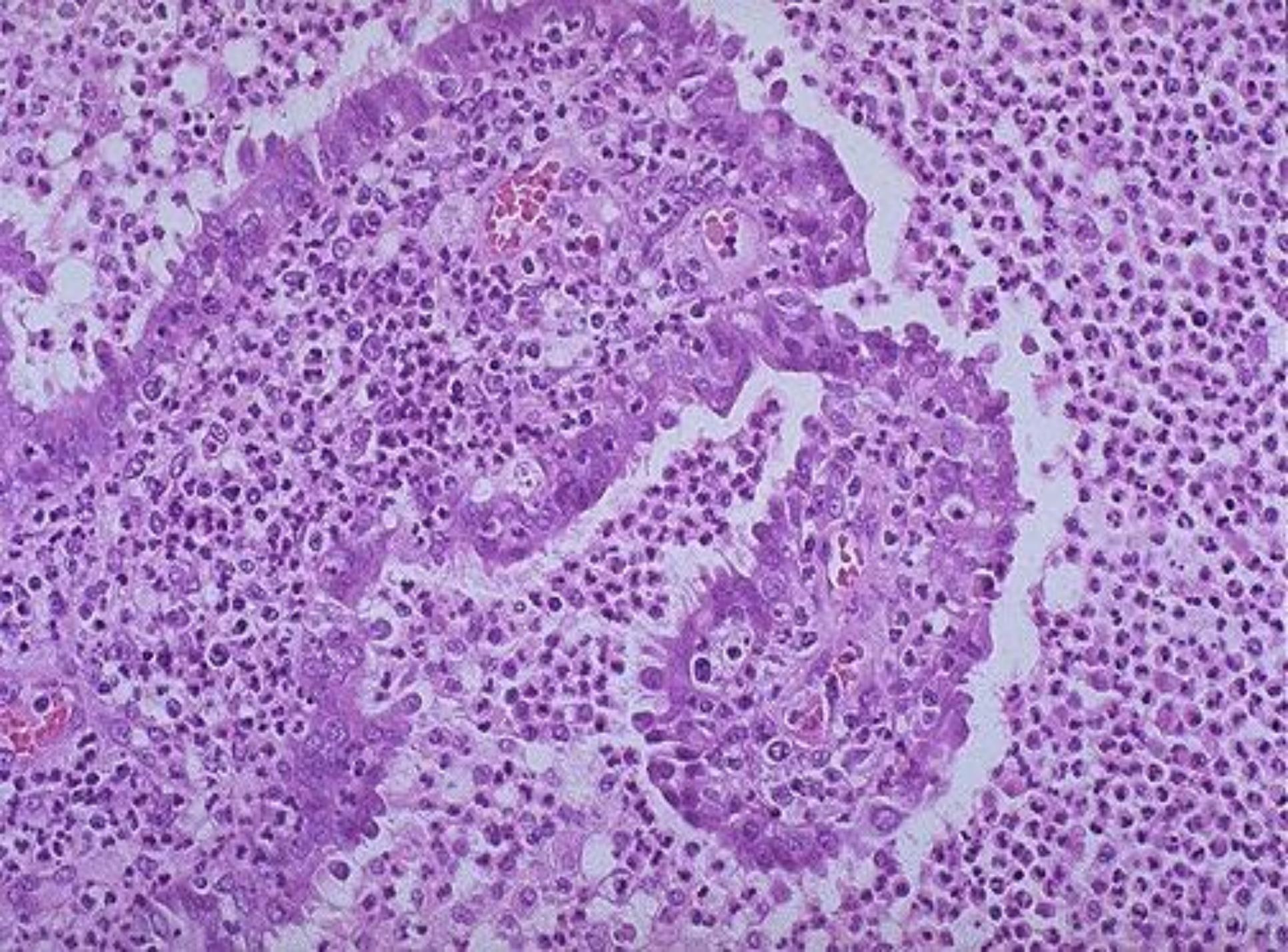




cm

SPECIMEN <sup>1</sup>S3715-<sup>3</sup>83 <sup>4</sup> DATE <sup>5</sup>9-9-<sup>6</sup>83





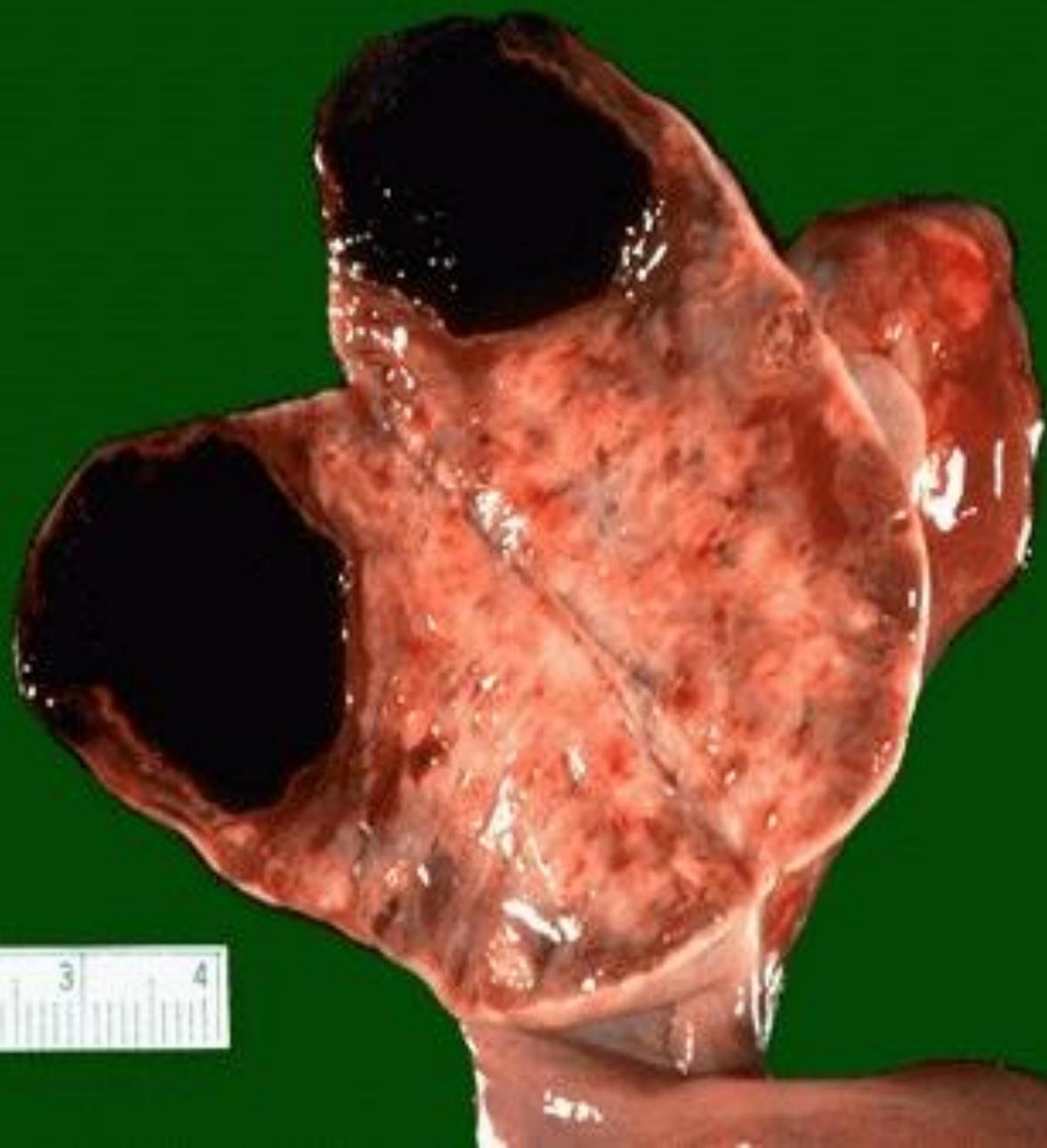
---

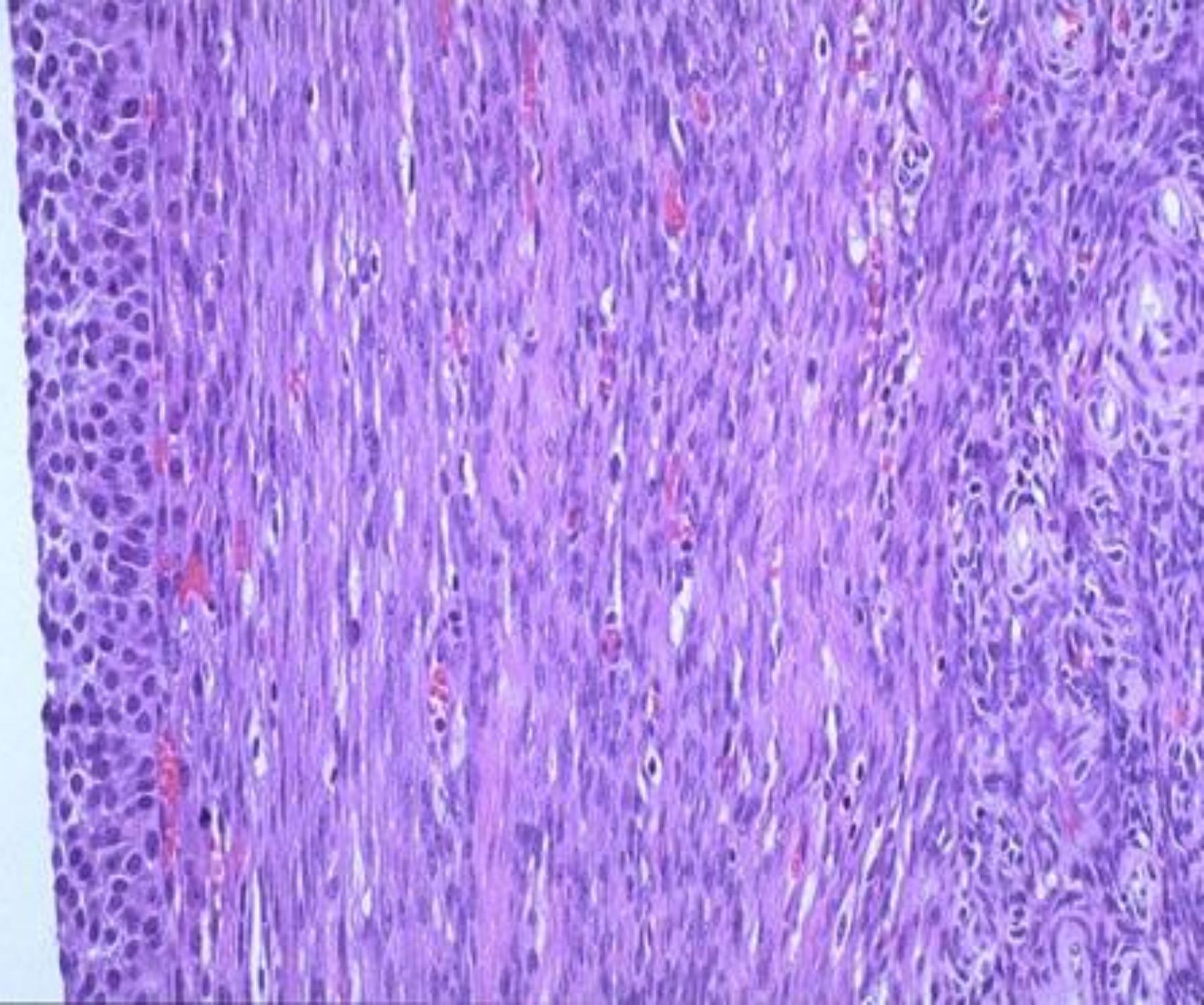
# Pathologie des Ovars



# Nicht tumoröse Ovarialerkrankungen

- Kreislaufstörungen – hämorrhagische Infarzierung (Stieldrehung bei Ovarium o. Hydrosaplinx)
- Entzündungen – im Rahmen einer Adnexitis als Folge einer Salpingitis (Gonokokkus, Tbc). Entzündlicher Konglomerattumor (i.S. eines tuboovariellen Abszesses).
- Ovarzysten
  - Retentionszysten (*Corpus luteum cysticum et haemorrhagicum*)
  - Follikelzysten (einzeln: anovulatorischer Follikel; zahlreich: Ovarium polycysticum bei Rindenfibrose des Ovars >> Hormonstörungen bis zu Stein-Leventhal-Syndrom hin)
  - Thekaluteinzysten (Entstehung bei erhöhter  $\beta$ -HCG-Spiegel)
  - Keimepithelzysten (einfache seröse Zysten durch Einsenkung und Abschnürung des Deckepithels)
- Stein-Leventhal-Syndrom
  - klinisch: Oligo-/Amenorrhoe, Sterilität, Hirsutismus, Adipositas; pathologisch: beidseitig vergrößerte, polyzystische Ovarien
  - Pathogenese: hypophysäre-hypothalamische Störung der Gonadotropinsekretion, defekte Steroidsynthese der Thekazellen
  - Komplikationen: Langzeitfolgen des Hyperöstrogenismus (z.B. Endometriumkarzinom)







# Ovarialtumoren

## - Tumoren des Deckepithels

seröse Tumoren

muzinöse Tumoren

endometrioiden Tumoren

sonstige Deckepitheltumoren

## - Keimstrang-Stromatumoren

Granulosazelltumor

Thecazelltumor

Fibrom

Sertoli-Leydigzelltumor

*/Androblastom/*

Steroidtumoren nach WHO

## - Keimzelltumoren

embryonales Karzinom

Dysgerminom

Teratom

Dottersacktumor (*Yolk-sac tu.; endodermaler Sinustumor*)

Choriokarzinom

sonstige Keimzelltumoren

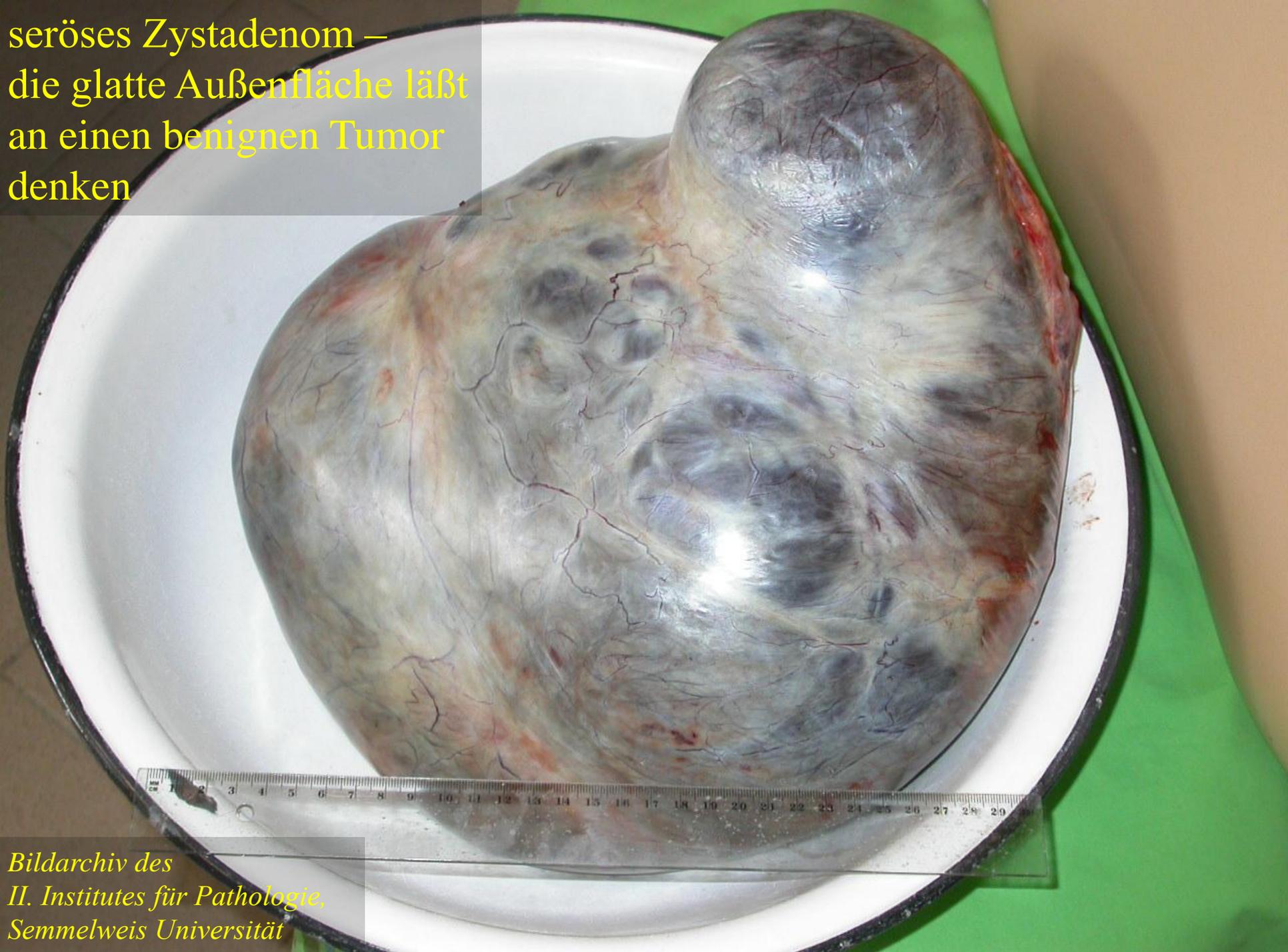
---

# Seröses Zystadenom

(*Cystadenoma serosum*)

- Klinik: unspezifisch mit Verdrängungssymptomatik (Unterleibschmerzen, Konstipation, uterine Blutungstörungen – erst nach einer gewissen Tumorgröße) >> Komplikation: Stieldrehung, hämorrhagischer Tumorinfarkt, akutes Abdomen
  - Häufigkeitsgipfel: im 4-6 Lebensdekade.  
Inzidenz: 16% aller Ovarialtumoren
  - Ausgangstruktur: das ovarielle Oberflächenepithel bzw. seine kortikale Inklusionen. Häufig (synchron o. metachron) bilateral.
  - Tumorgröße bis über 30 cm. Zystadenom – uni- o. multizystische Tumoren. Zystadenofibrom – zus. fibromatös-solide Komponente
  - histologisch: ‘tubäre’ epitheliale Auskleidung ohne Atypien
-

seröses Zystadenom –  
die glatte Außenfläche läßt  
an einen benignen Tumor  
denken



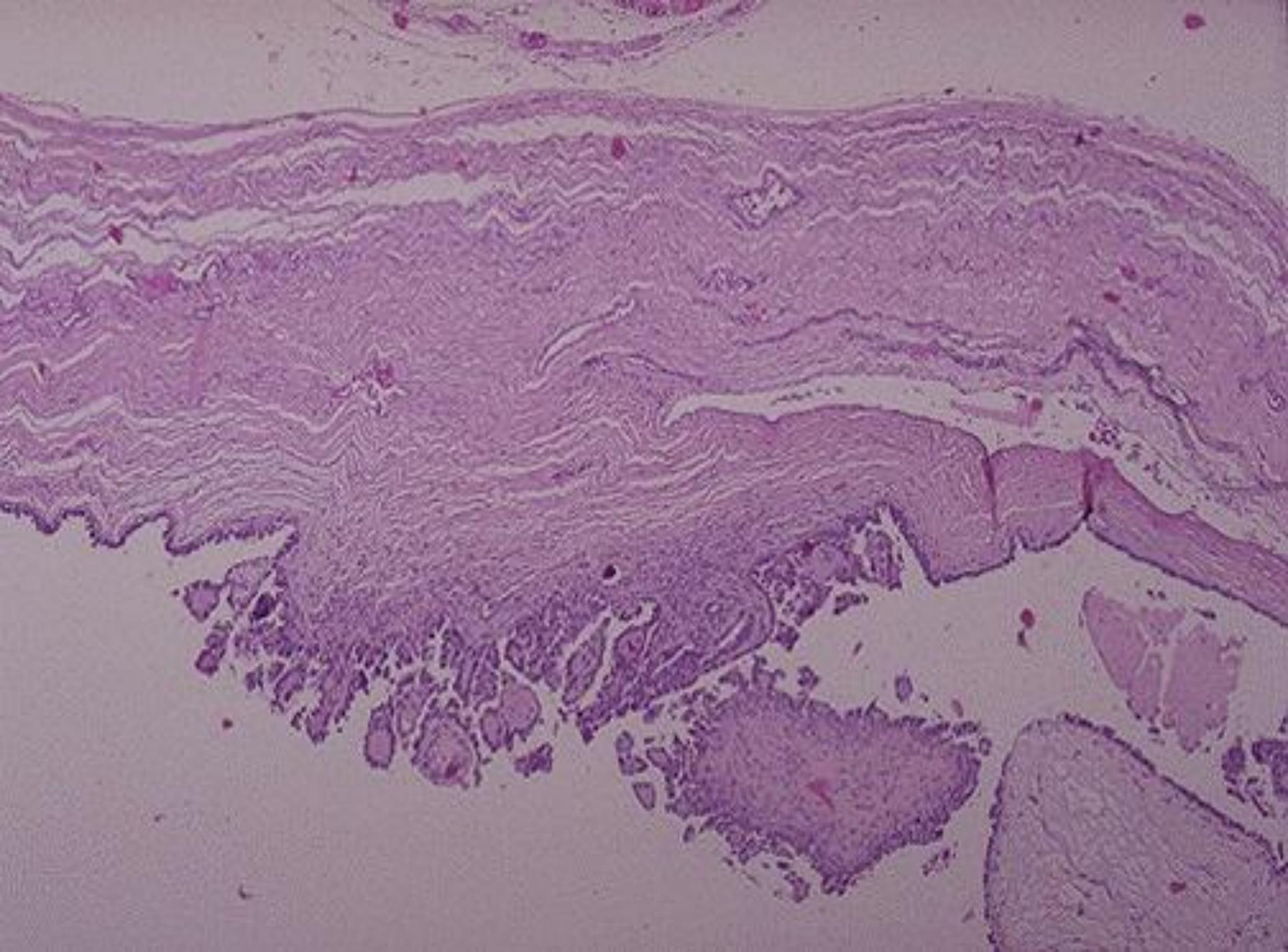
Bildarchiv des  
II. Institutes für Pathologie,  
Semmelweis Universität

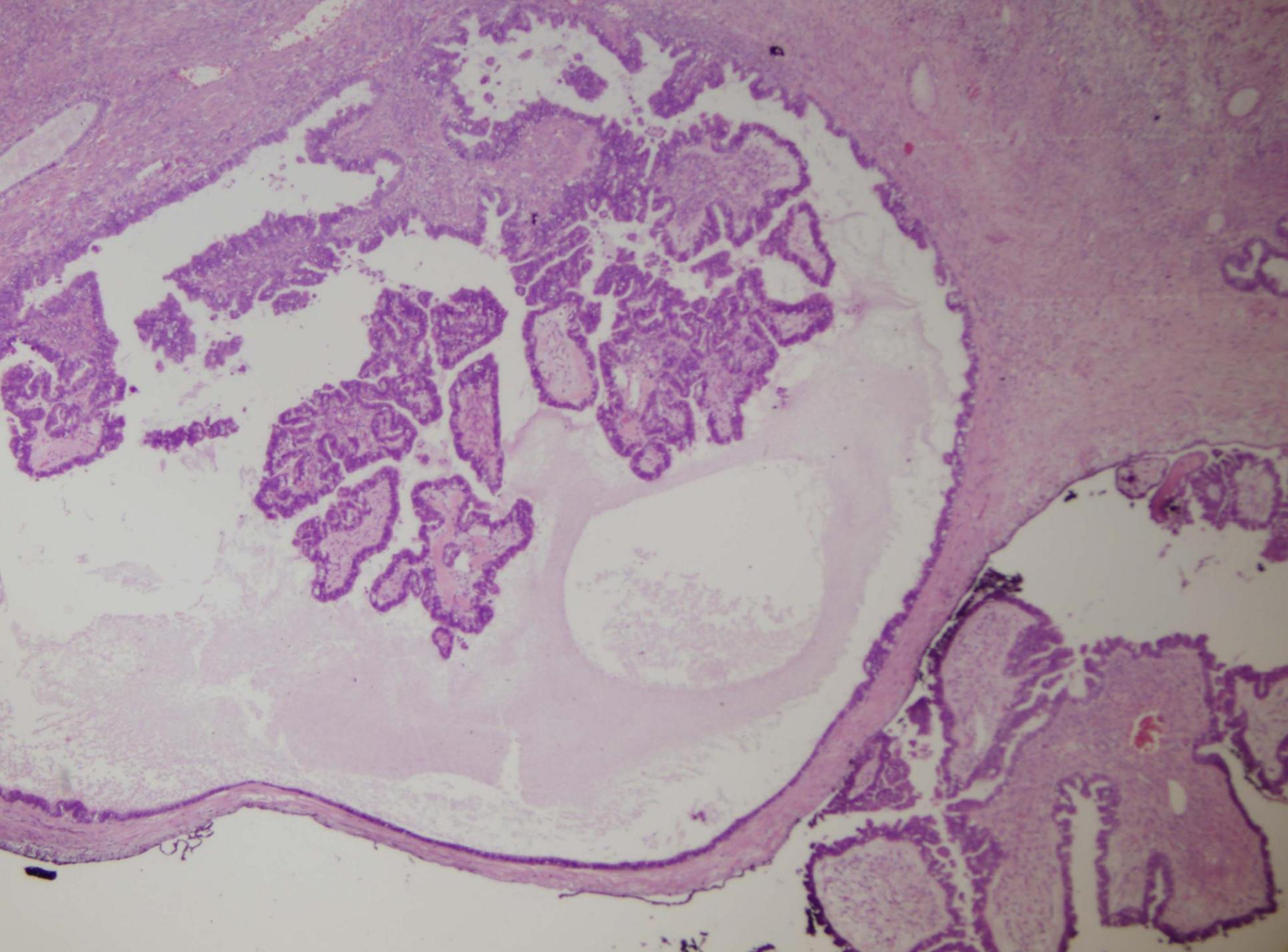


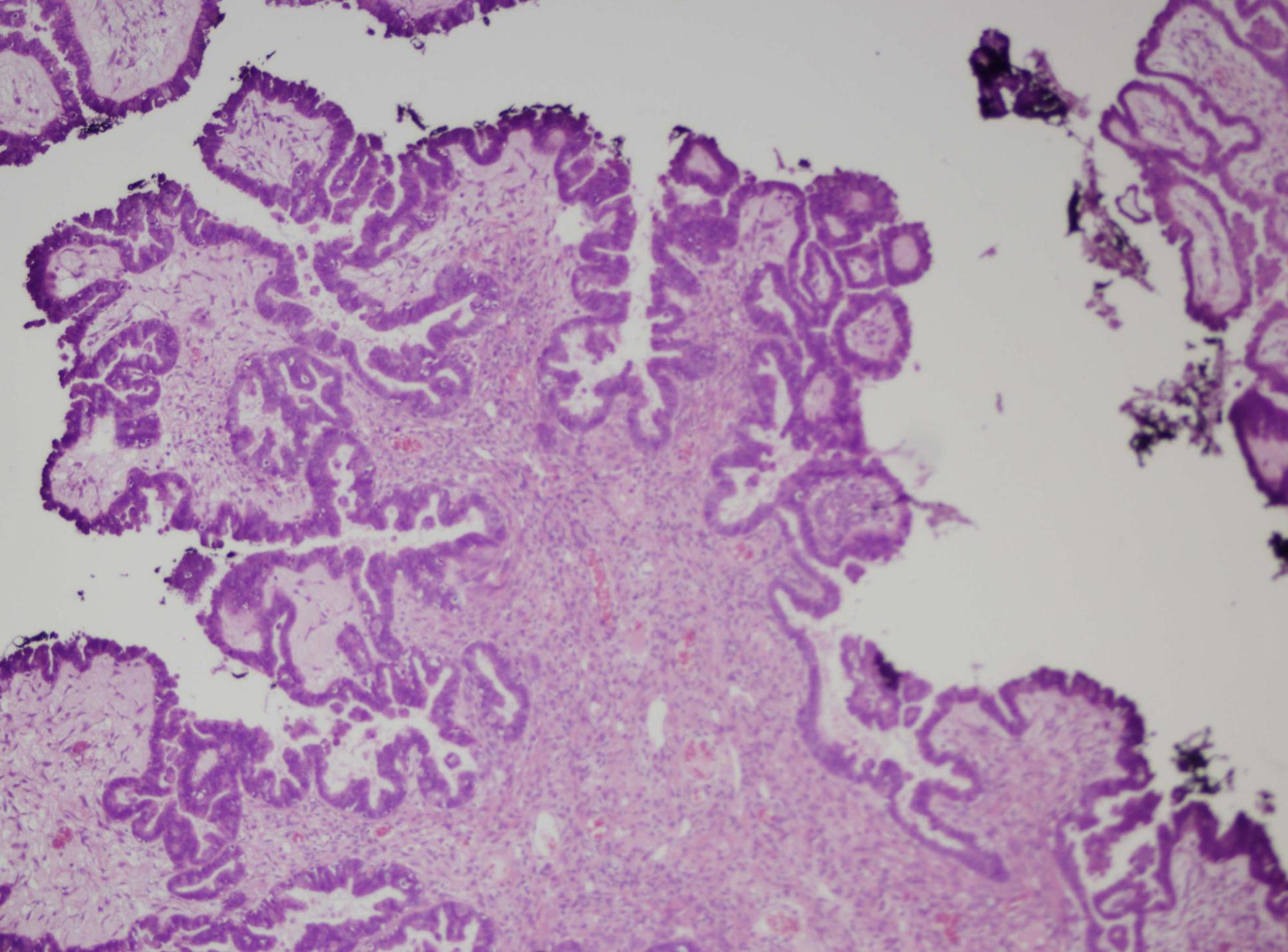
# Seröser borderline Tumor

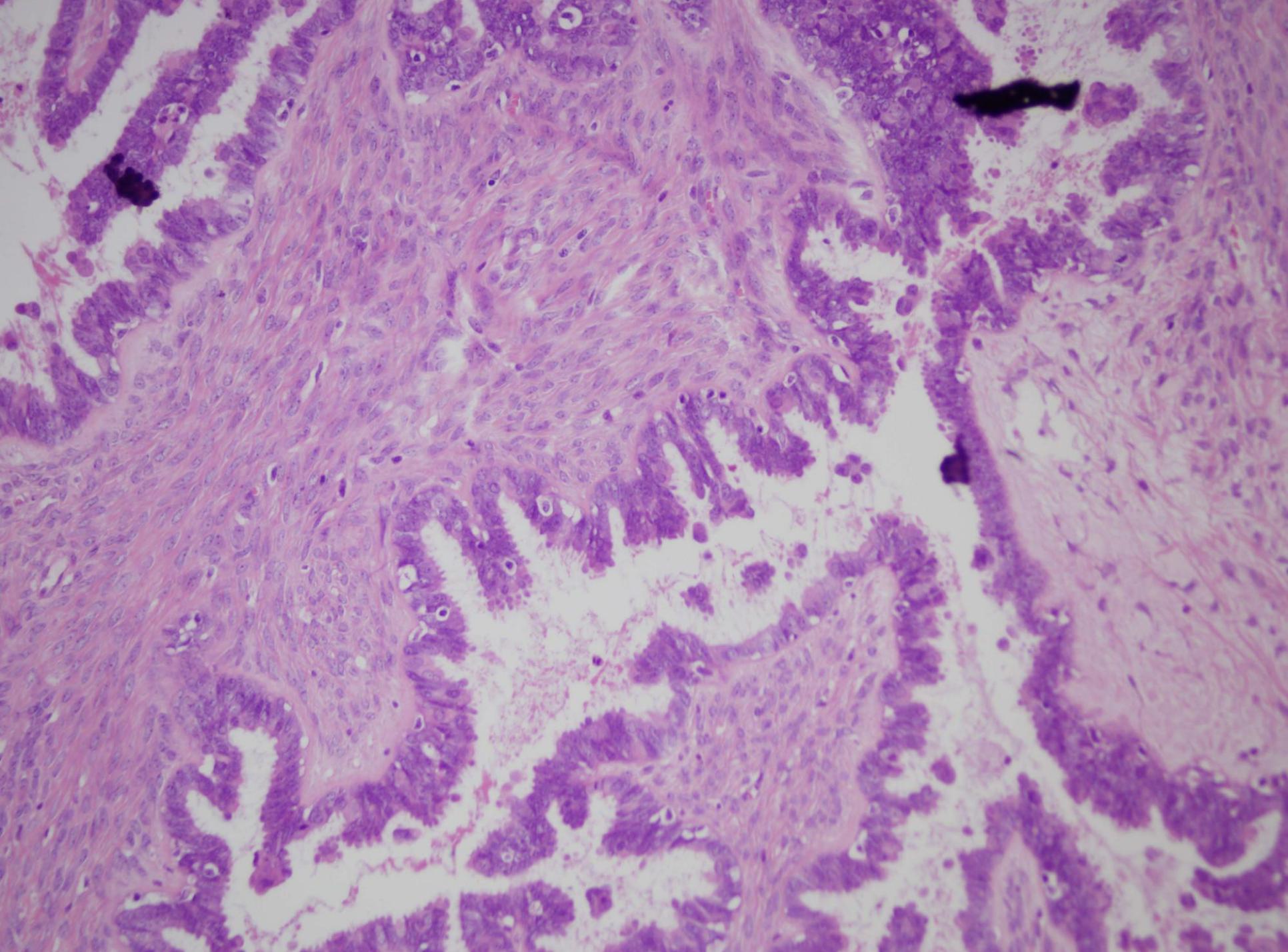
(Tumor von niedrigem /low-grade/ malignem Potential, LMP-Tumor)

- Definition: es liegt histologisch eine vermehrte atypische Epithelproliferation *ohne* destruierende Stromainvasion vor
  - diese Tumoren stehen klinisch, morphologisch und prognostisch zwischen den eindeutig benignen und malignen Tumoren: Überlebensrate sehr günstig – ca. 90% bei 10 Jahren
  - borderline Tumoren sind zu 30-50% bilateral
  - peritoneale Implantate kommen bis zu 2/3 seröser borderline Tumoren vor mit eindeutiger prognostischer Relevanz und können an ihren Auffindungsorten (d.h. „lokal“) *invasiv* oder *nicht invasiv* sein. Weitere Prognosefaktoren: Tumorstadium nach FIGO (I vs. II/III), postop. Tumorrest (+/–), histologischer Typ, Lebensalter (<70J vs. >70J)
- 
- Therapie: Adnexektomie, ggf. Hysterektomie





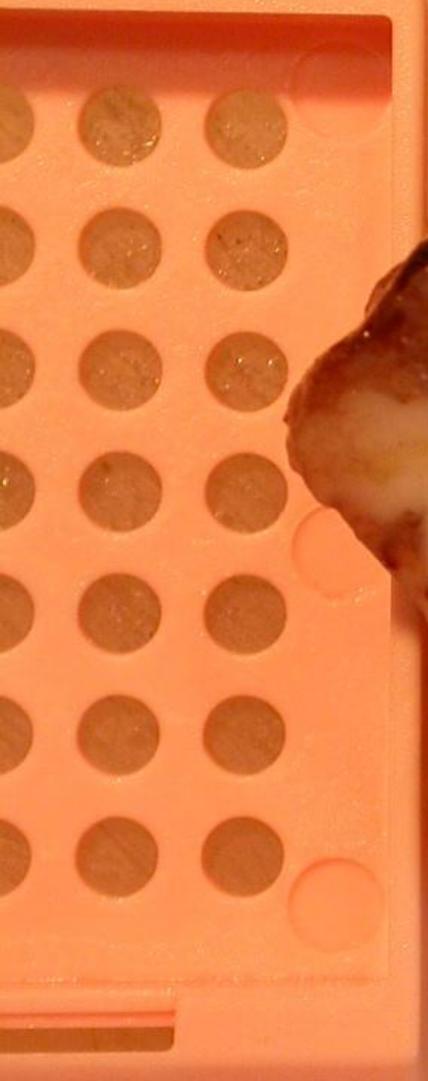




# Seröses Zystadenokarzinom

*(Cystadenocarcinoma serosum)*

- histologische Kriterien: zahlreiche papilläre/glanduläre/solide Epithelproliferate mit Atypien und destruierender Stromainvasion. Konzentrisch geschichtete sog. Psammomkörperchen (verkalkte, rund-ovale Eiweißkonkremente) häufig nachweisbar.
- mit 50% der häufigste Typ der Ovarialkarzinome. Entstehung aus dem ovariellen Deckepithel bzw. dessen ins Stroma abgeschnürten Zysten. Ca. 2/3 der Fälle sind bilateral. Altersgipfel bei 60 Jahre.
- Peritonealkarzinose (peritoneale Tumormetastasen mit +-er Ergußzytologie) kommt z.Z. der Diagnose in ca. 2/3 der Fälle vor
- Standardtherapie: möglichst radikale tumorreduktive Operation (Ziel: R0-Resektion) + adjuvante Chemotherapie
- Prognose: 5-Jahres-Überlebensrate liegt bei 40%

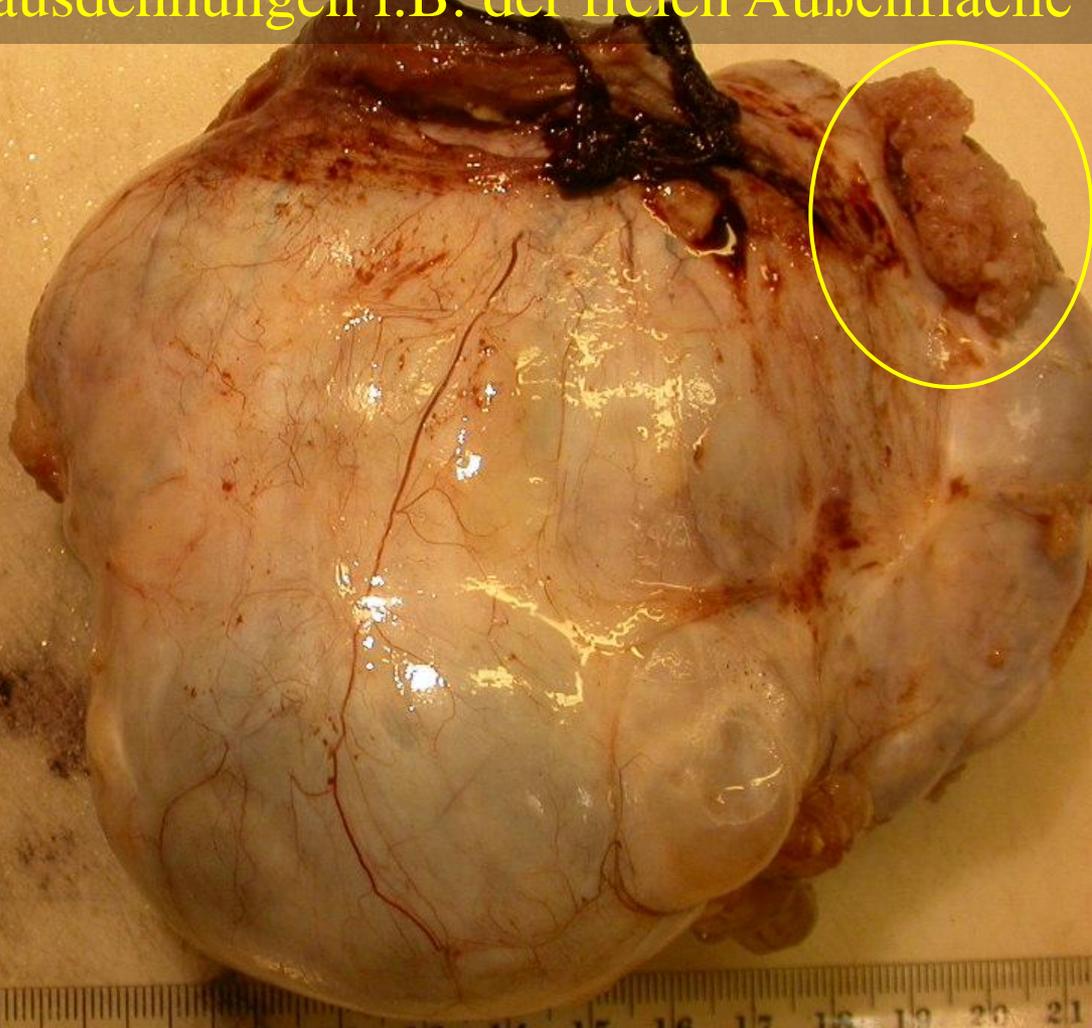
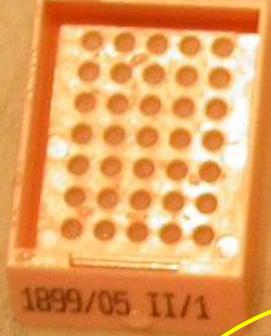


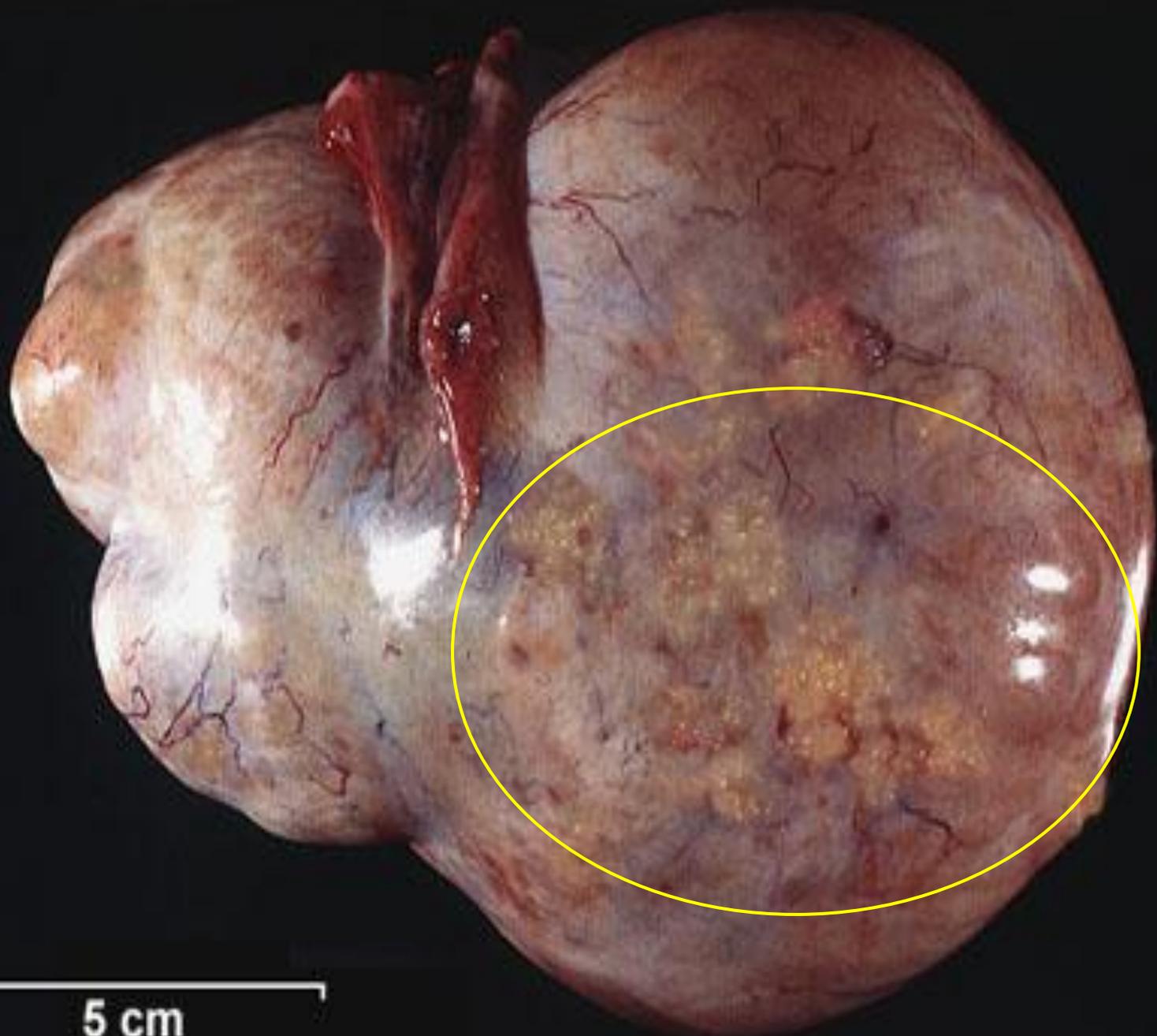
Seröses papilläres Zystadenokarzinom – es läßt sich ein solid invasives Tumorwachstum erkennen mit Vorwölbung der Ovarialaußenfläche



Serös-papilläres  
Zystadenokarzinom –  
fein granuläre/papilläre  
Tumorsproßen ergeben  
die Innenflächen-  
unregelmäßigkeiten des  
zystischen Hochraums.  
Inhalt blutig tingiert.

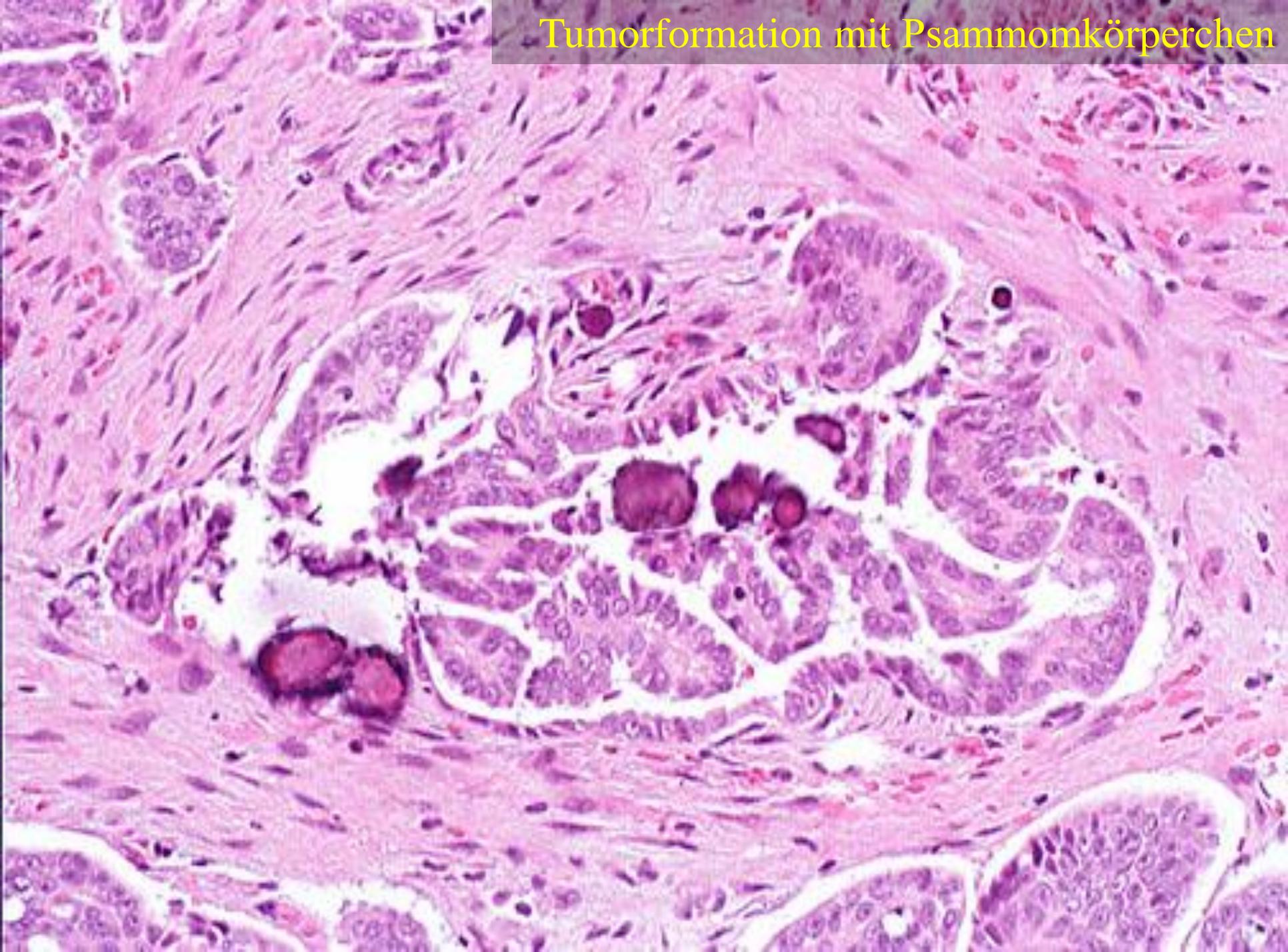
Serös-papilläres Zystadenokarzinom beider Ovarien – die zystisch vergrößerten Ovarien zeigen umschriebene, fein-papilläre Tumorausdehnungen i.B. der freien Außenfläche

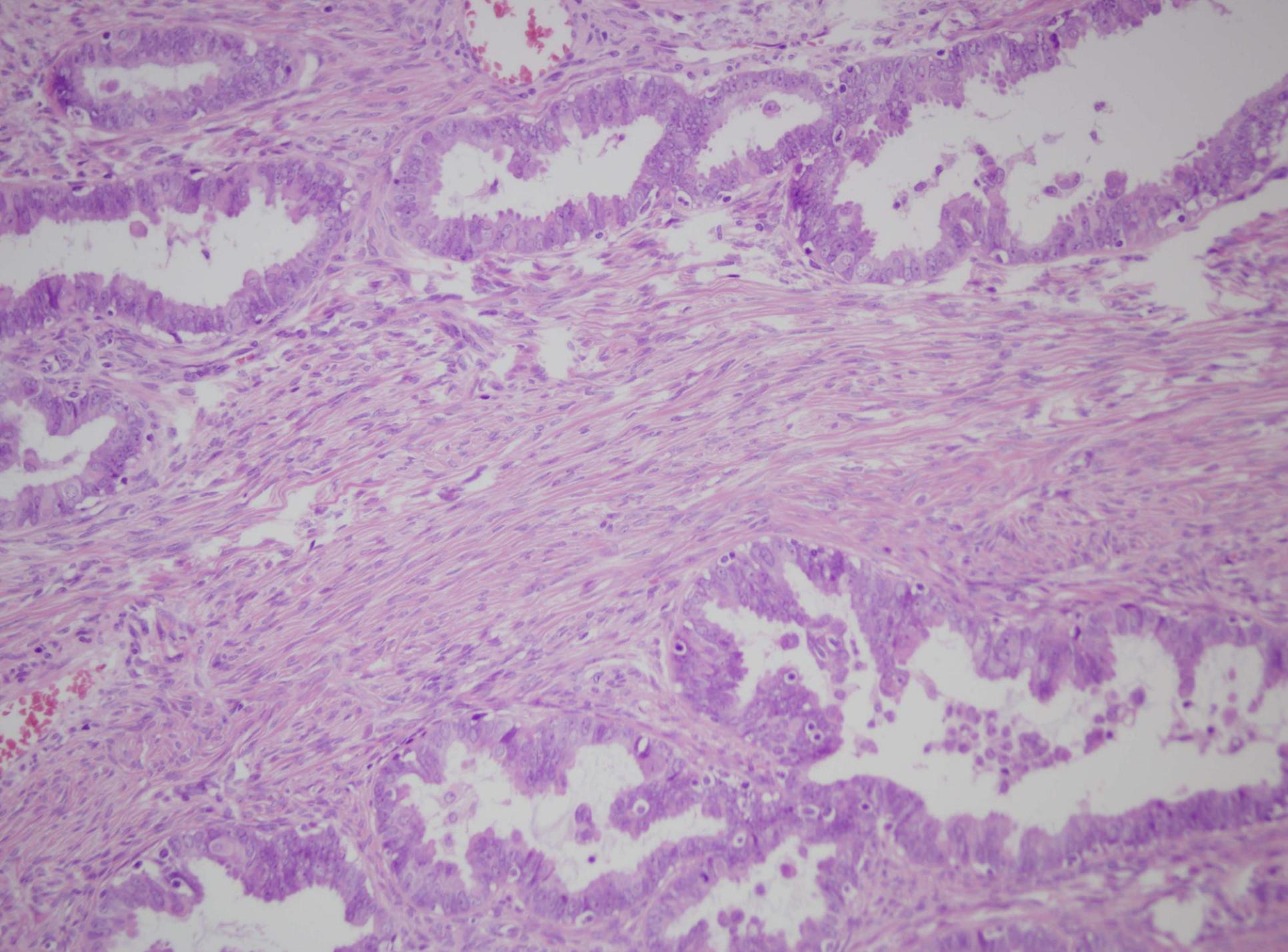


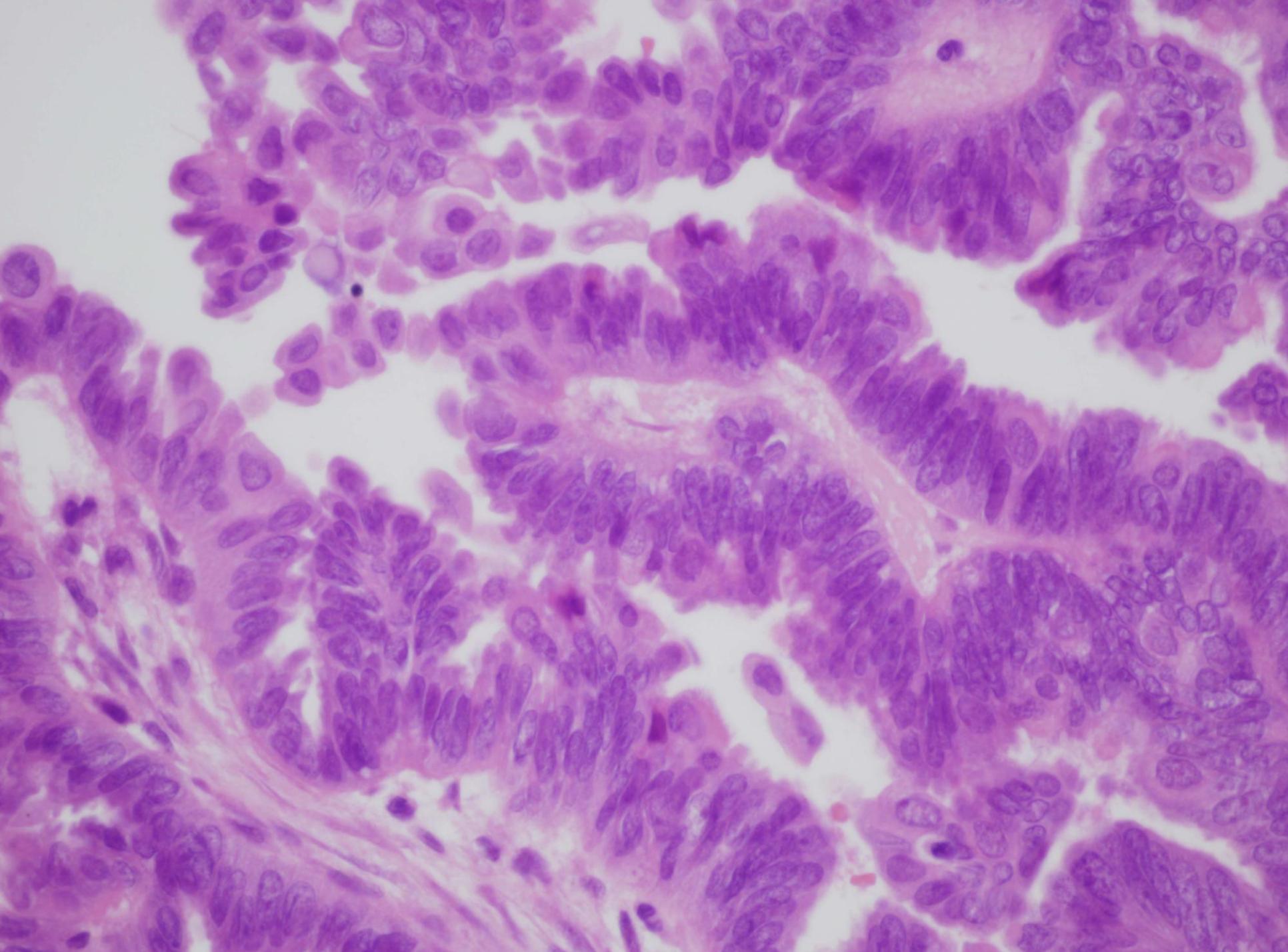


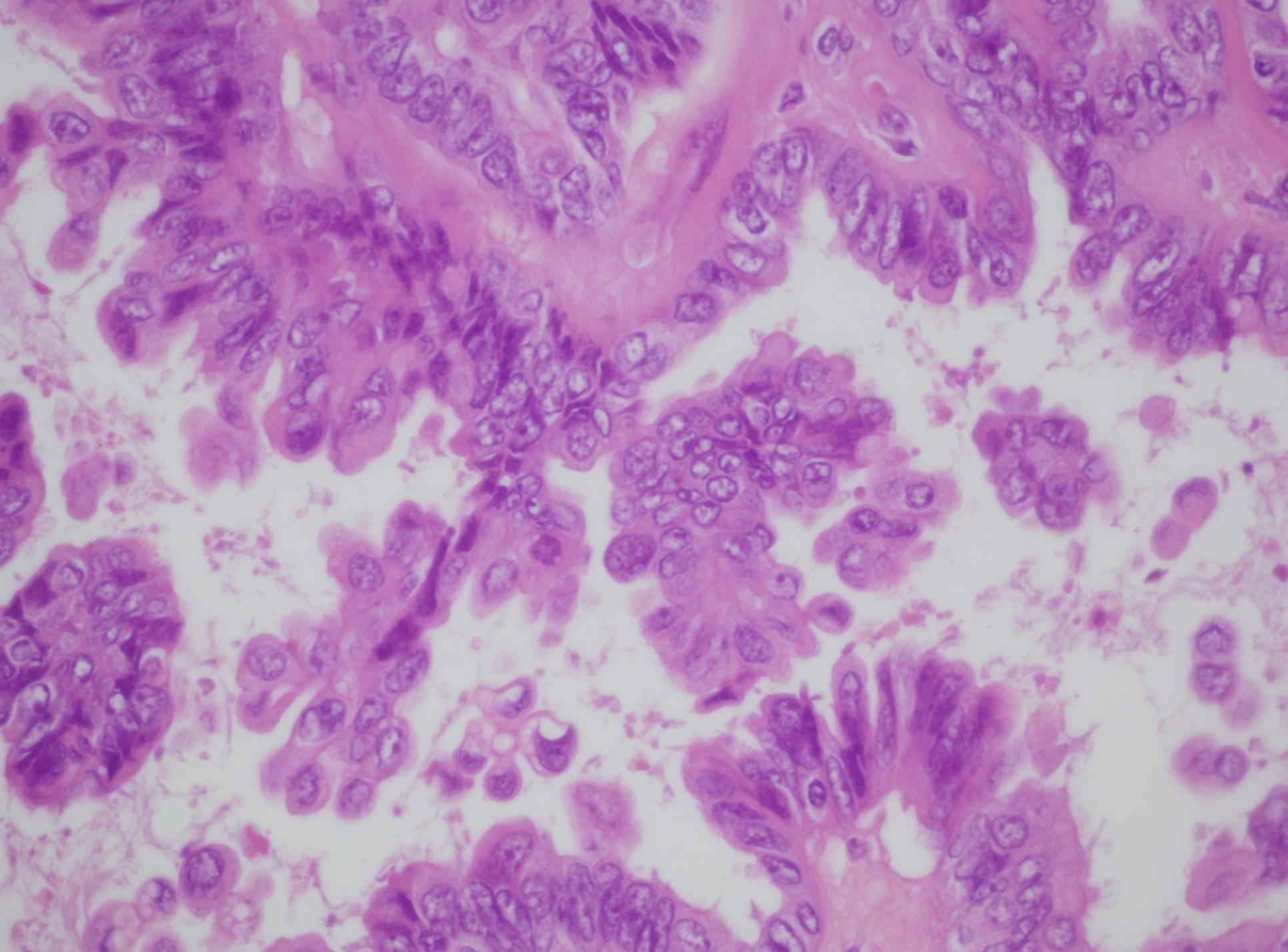
5 cm

# Tumorformation mit Psammomkörperchen









# Molekulargenetik der serösen borderline vs. malignen Ovarialtumoren

	<u>seröser borderline Tumor</u>	<u>seröses Ovarialkarzinom</u>
TP53 Mutation	–	+
MIN	+ / –	–
LOH X-Chromosom	+	–
Ki-ras Mutation	+	–

---

MIN = Mikrosatelliteninstabilität; LOH = loss of heterozygosity

---

# Muzinöses Zystadenom

- Ca. 20 % aller benignen Ovarialtumoren. Manifestationsalter: 3-5. Lebensdekade. Häufig unilateral, nur 2-10% bilateral.
- makroskopisch meist sehr große Tumoren von bis zu 4000g Gewicht und 50cm Durchmesser. Die meisten Tumoren sind multilokulär. Tumorinnen- und außenfläche glatt, Inhalt zähflüssig muzinös.
- mikroskopisch Innenfläche glatt o. kleinpapillär gefaltet, bedeckt von einem einschichtigen schleimbildenden, hochzylindrischen Epithel. Gelegentlich Becherzellen eingestreut.
- Prognose gut. Bei Ruptur folgt ein *Pseudomyxoma peritonei* in 2-5% der Fälle. Klinischer Verlauf in solchen Fällen wegen der weiten Ausbreitung und extremer Schleimsekretion, Schleimorganisierung, Ileuszwischenfälle insgesamt aggressiv.

muzinöses Zystadenom –  
der benigne Tumor kann  
beträchtliche Größe  
erreichen

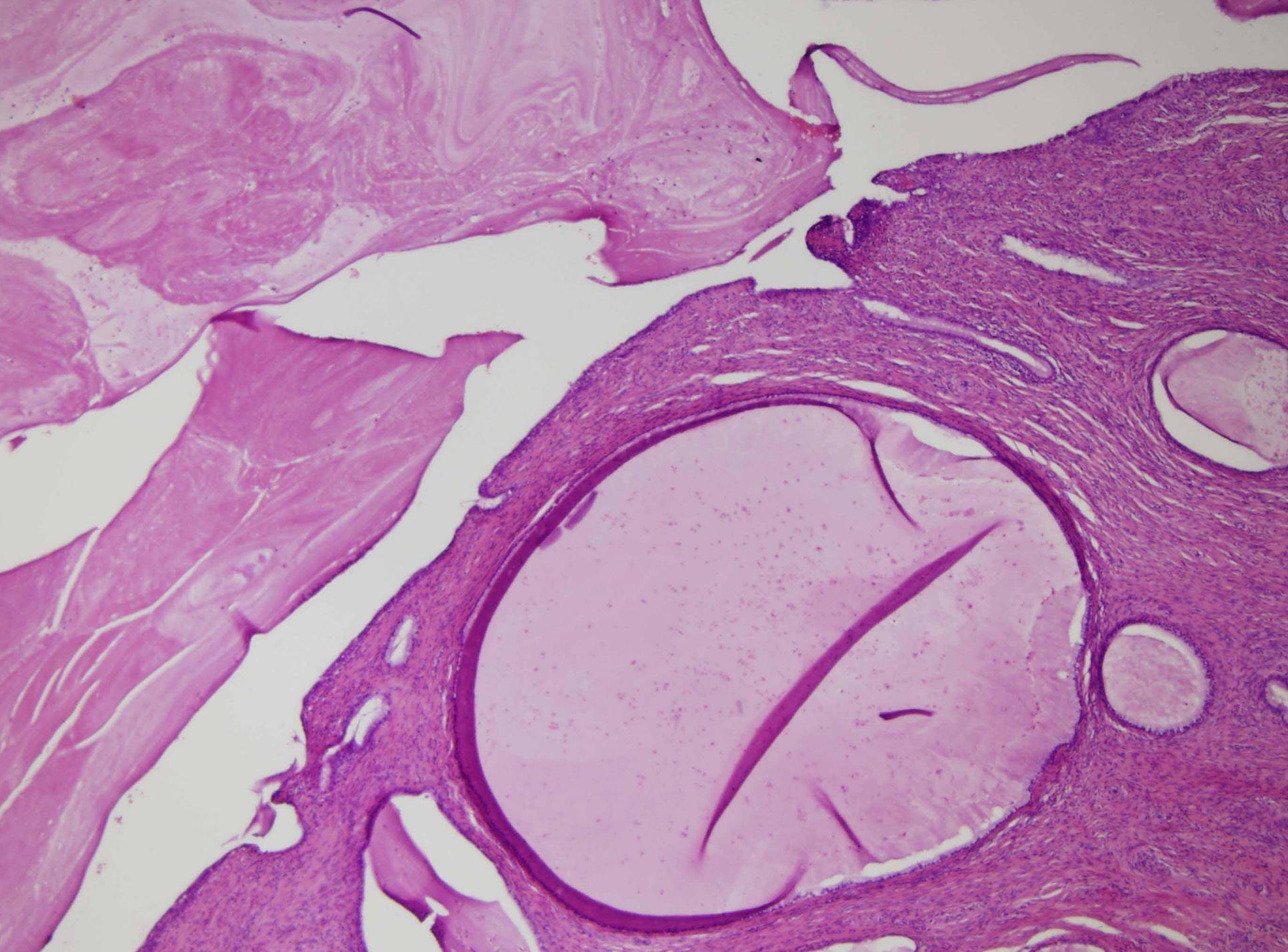


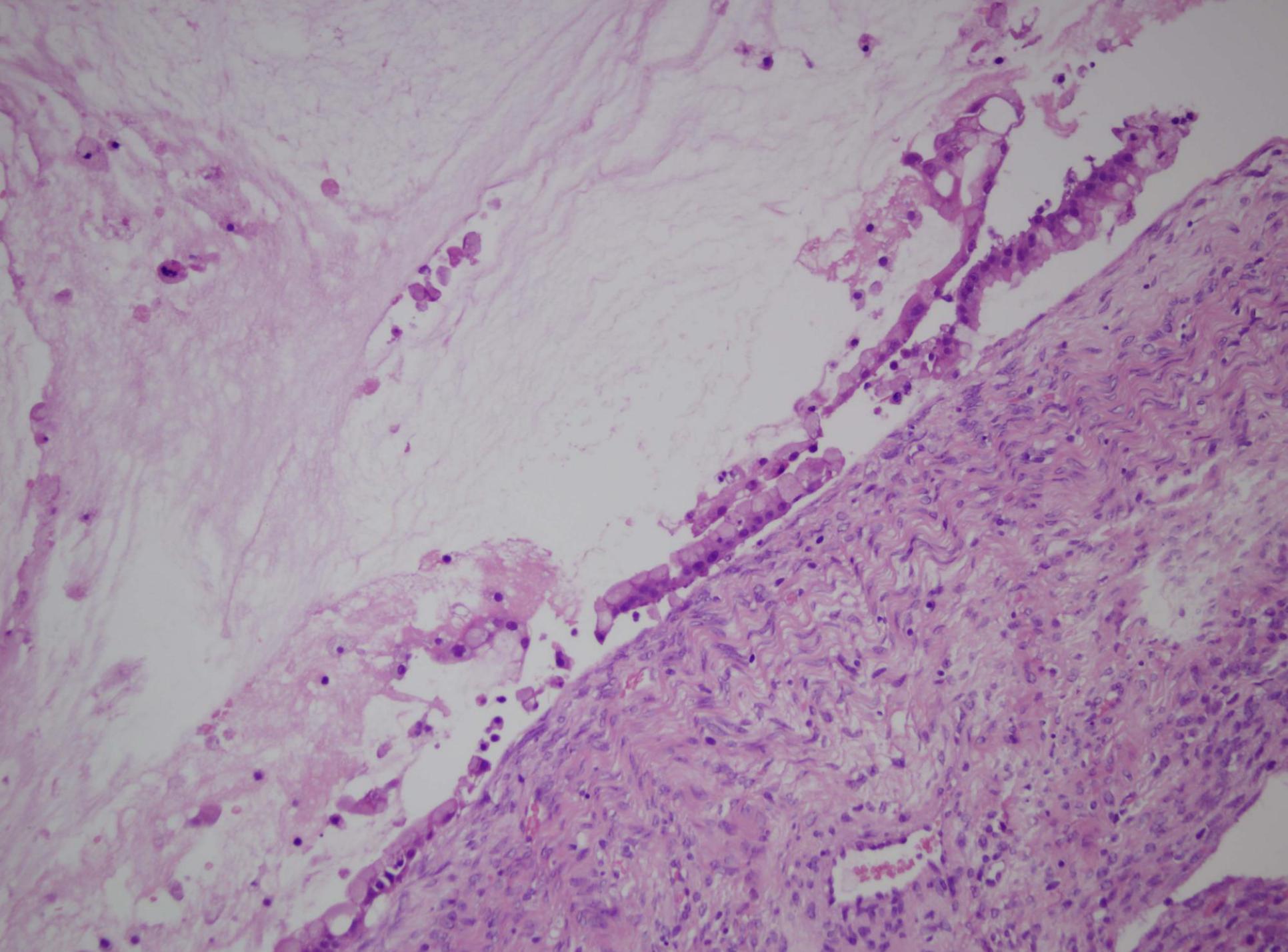


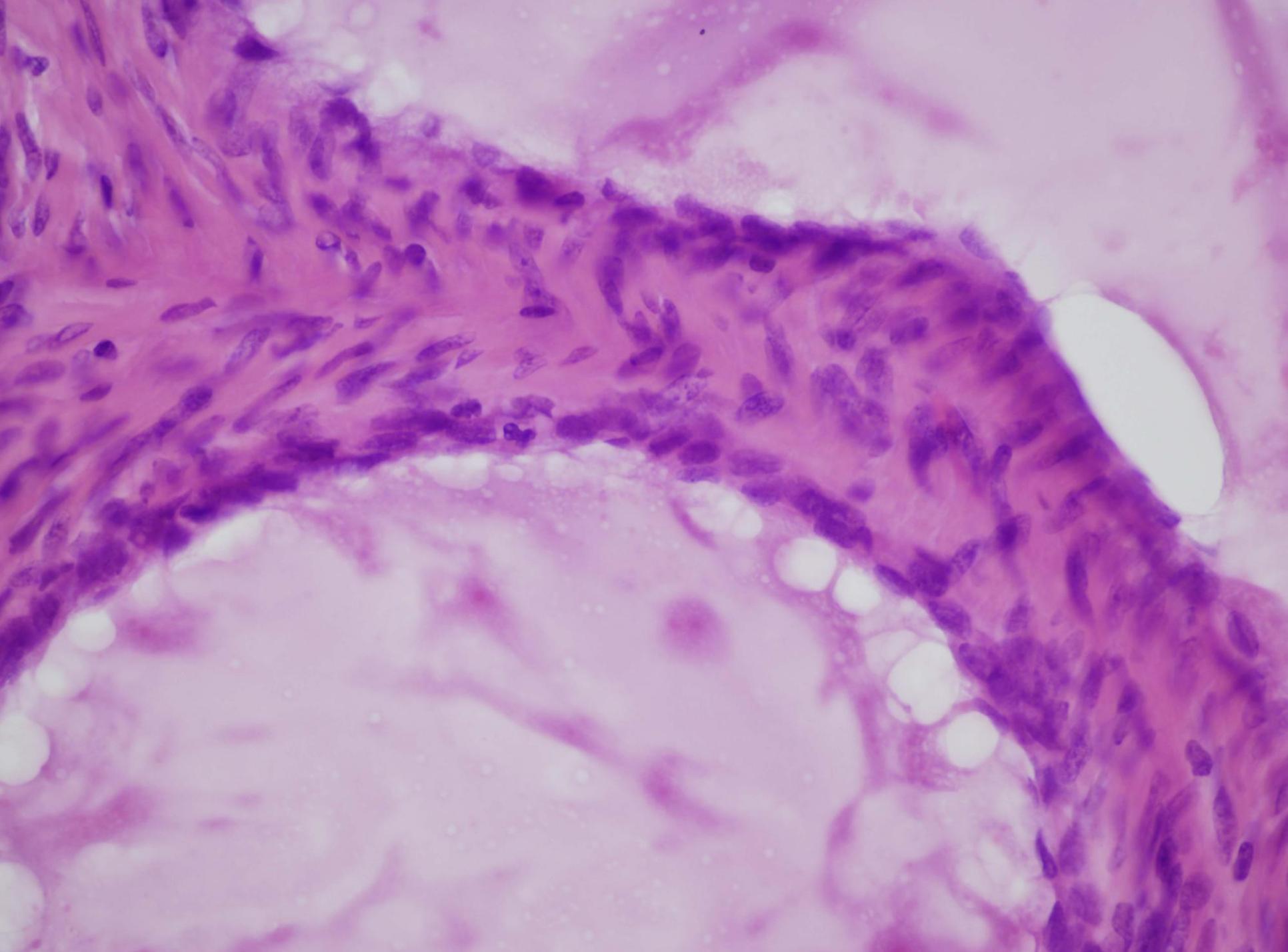
muzinöses Zystadenom – im Zystenbalg lag eine zweite Zyste verborgen, die schloß wiederum eine Vielzahl von weiteren kleinen Zysten in sich ein

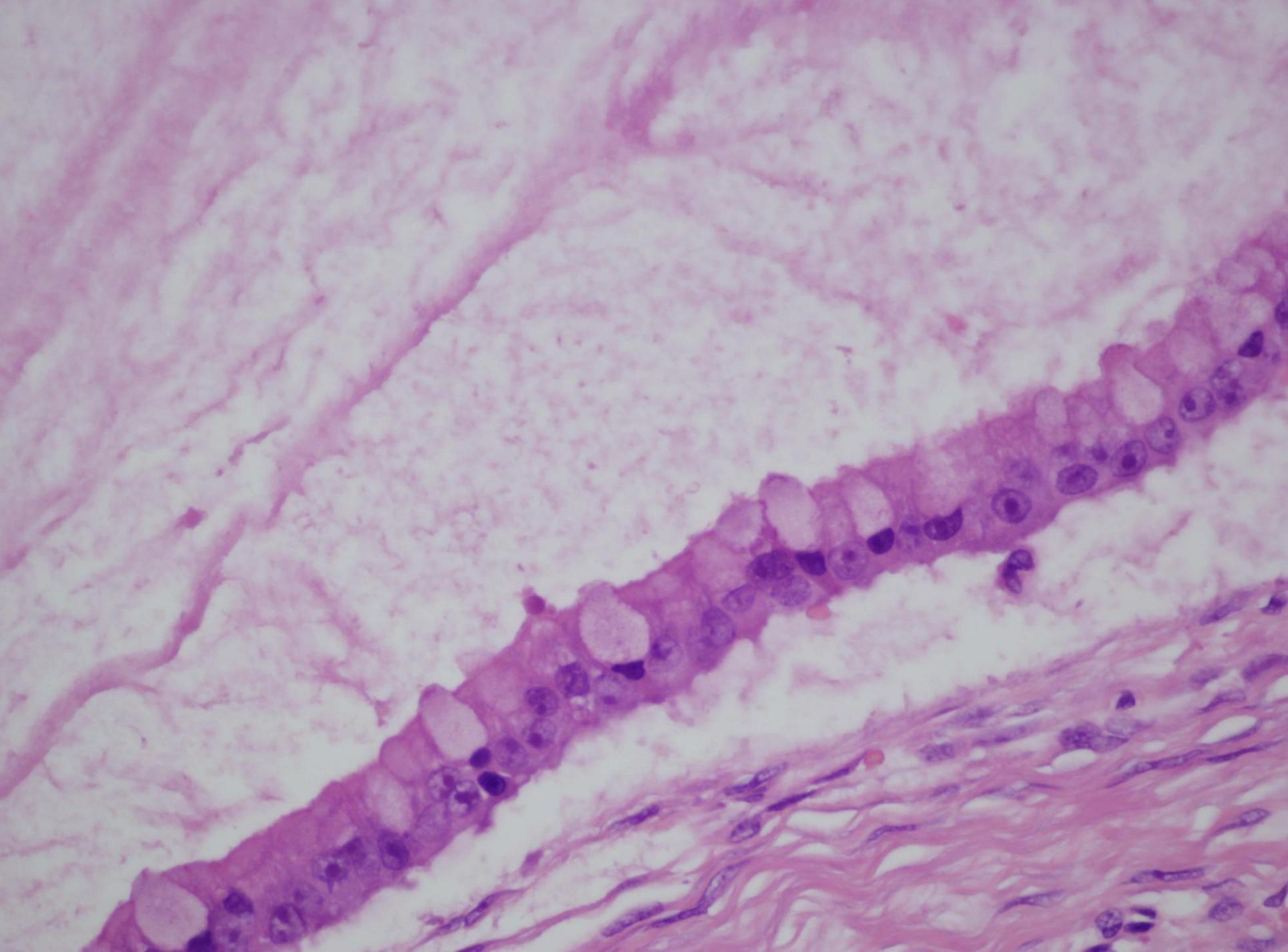


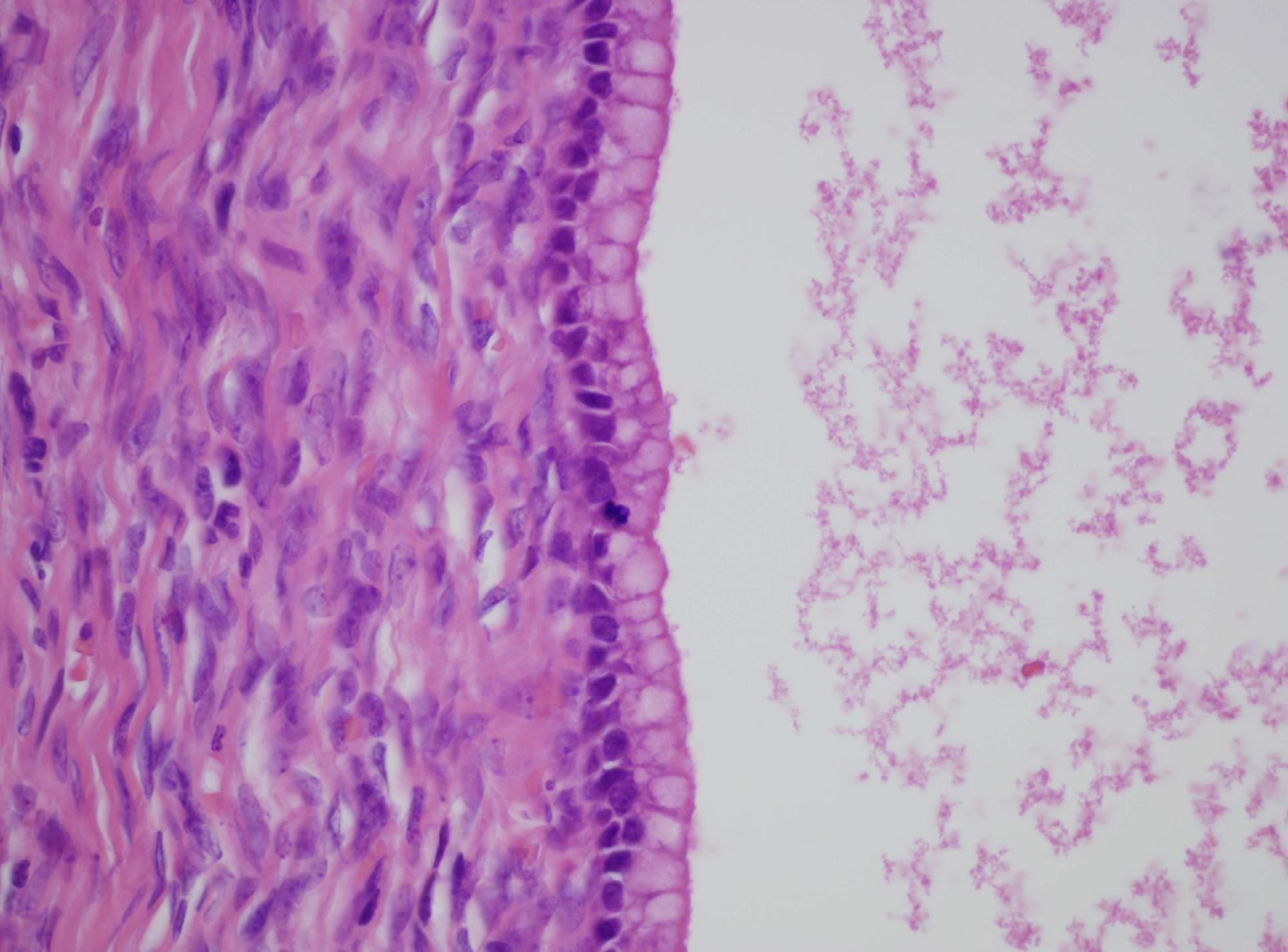
muzinöses Zystadenofibrom – s. die beträchtliche  
fibromatöse Komponente. Schnittfläche schleimig glänzend.











# Muzinöser borderline Tumor

- Kriterien: *muzinöses* Epithel mit Atypien, jedoch *keine* destruierende Stromainvasion. Neben atypischen Arealen auch blande Epithelbezirke (buntes Bild)
- histologische Typen:
  - endozervikaler Typ – Papillenbildung, schleimfreie Epithelsegmente möglich, leukozytäre Begleitentzündung, ipsi-/kontralateral assoziierte ovarielle Endometriose typisch (in ca. 30%). Entstehung wahrscheinlich in Endometrioseherden. Bilateralität in ca. 40%. Kein assoziiertes *Pseudomyxoma peritonei*.
  - intestinaler Typ – Becherzellen, ggf. Panethzellen u. neuroendokrine Zellen, Zystenruptur mit dissezierender Stromamuzinose (*Pseudomyxoma ovarii*). Bilateralität und assoziierte ovarielle Endometriose selten (jeweils ca. 6%). Peritoneale Mitbeteiligung (*Pseudomyxoma peritonei*) in ca. 17%.
- bei *Pseudomyxoma peritonei* liegt oft ein weiterer extraovarieller hochdifferenziert-schleimbildender Tumor vor (Appendix, Colon, Gallenblase, Harnblase) >> >> zusätzliche Gewebsentnahmen (Appendektomie) indiziert. Frage: Sitz des Primärtumors?

# Muzinöses Zystadenokarzinom

- vielzystischer, häufig unilateraler, *schleimbildender* maligner epithelialer Tumor mit eindeutiger Stromainvasion. Inhomogener Aufbau ist typisch mit borderline und benignen Anteilen.
- entscheidender prognostischer Faktor ist das Tumorstadium (Tumorausdehnung) z.Z. der Diagnosestellung
- feingewebliche Heterogenität >> ein morphologisches und tumorbiologisches Kontinuum von benignen über borderline und in situ bis hin zu maligne-invasiven Tumoren >> molekularpathologische Hinweise: zunehmende Ki-ras Mutationen

# Endometriose

- Histogenese: Einwachsen vom sog. Müller-Epithel (Deckepithel) in Form von zunächst mikroskopisch kleinen, später retentionsbedingt immer größer werdenden Zysten. Durch Beteiligung an den gynäkologischen Zyklen entsteht ein anfänglich blutiger, später dunkelbräunlicher schokoladenartiger Inhalt (daher: Schokoladen-/Teerzyste). In der Umgebung Hämosiderinablagerungen, zunehmende fibrotische Abkapselung
- nach manchen Autoren sollte es echte gutartige endometrioiden Zystadenome angeblich praktisch nicht geben (??). Maligne Entartung sowohl der epithelialen als auch der stromalen Komponente (wie bei endometrioidem Karzinom/endometrialem Stromasarkom) möglich.

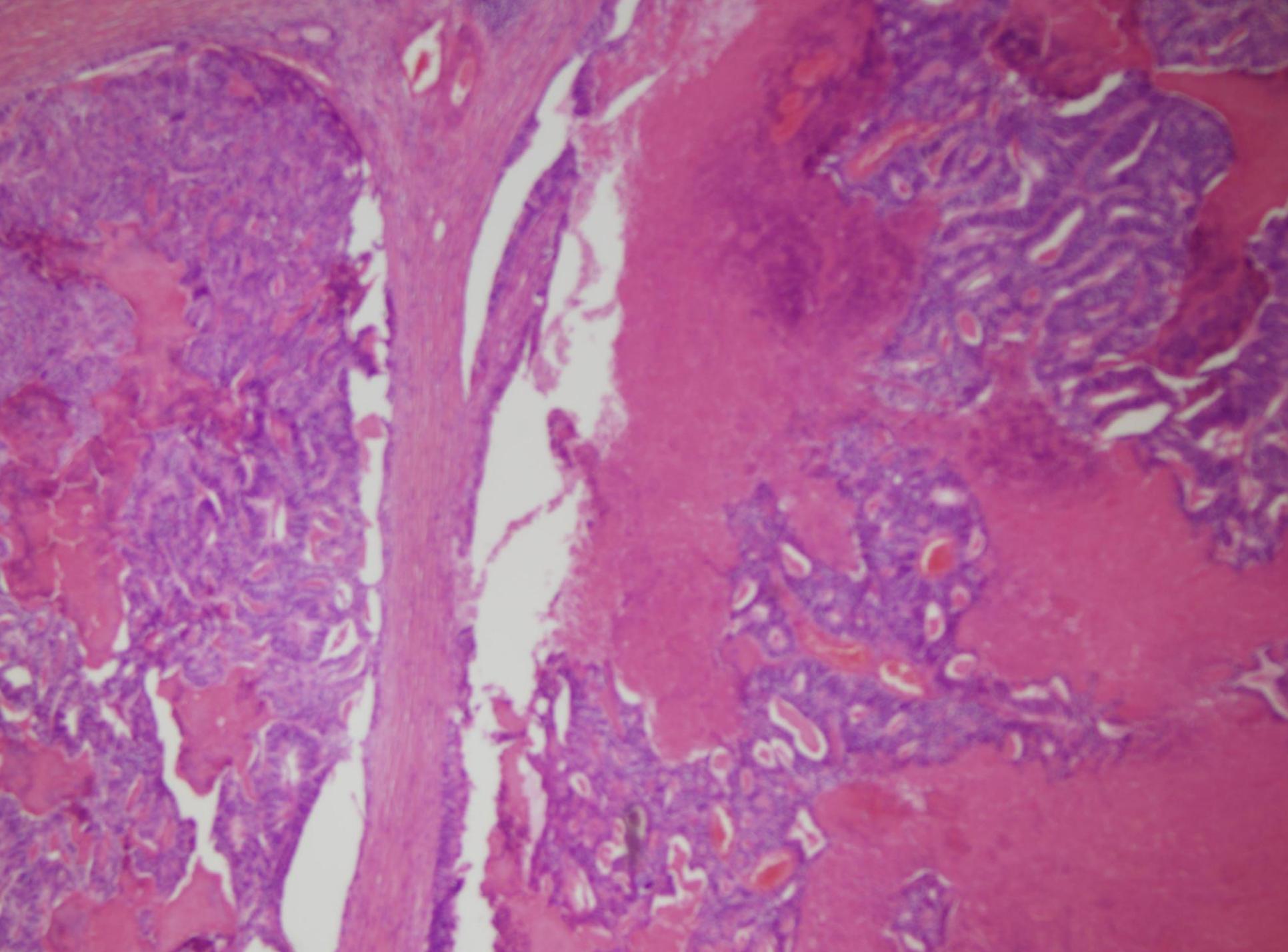
# Borderline endometrialer Tumor

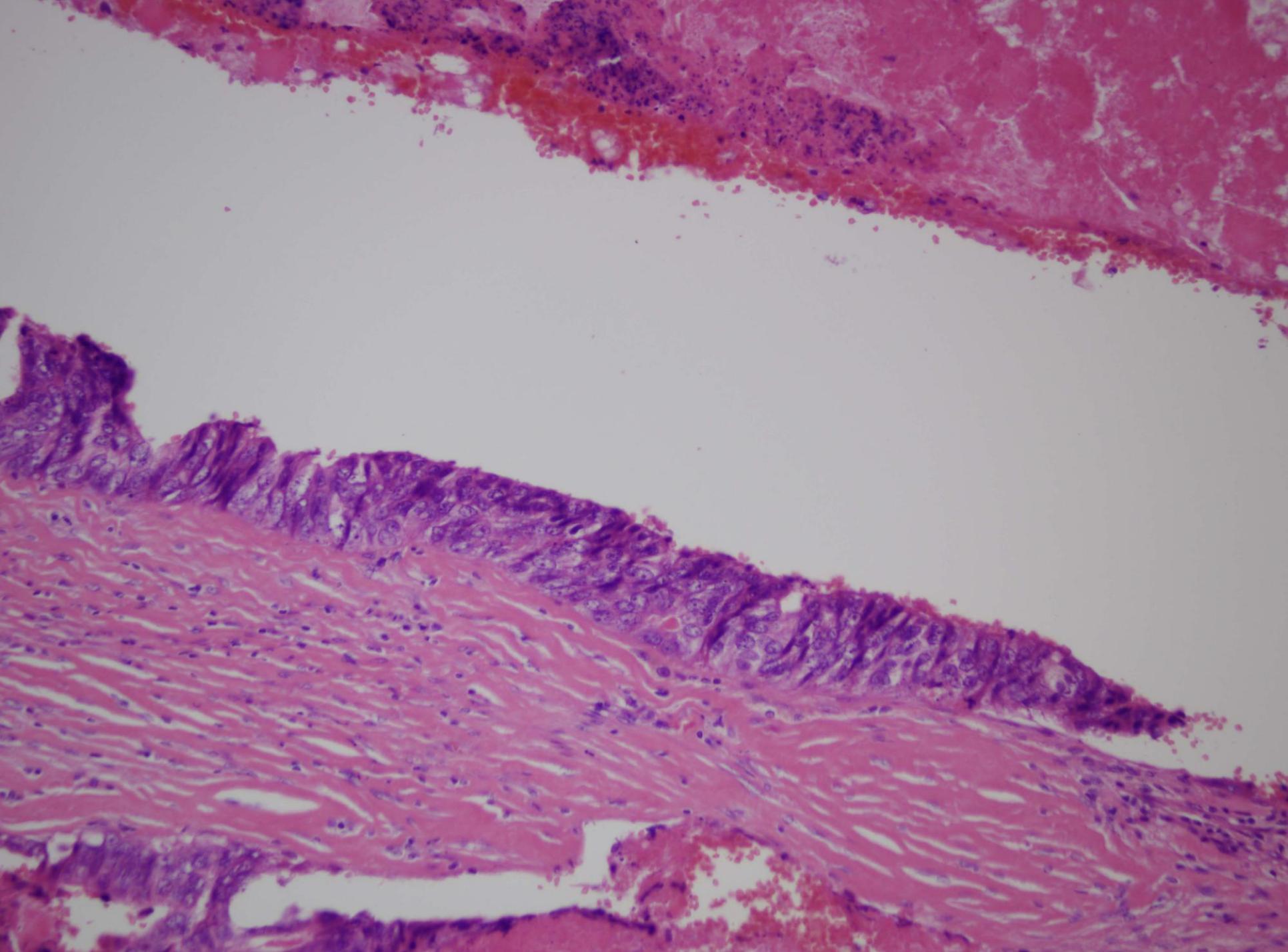
*(low-grade cystadenocarcinoma endometrioides)*

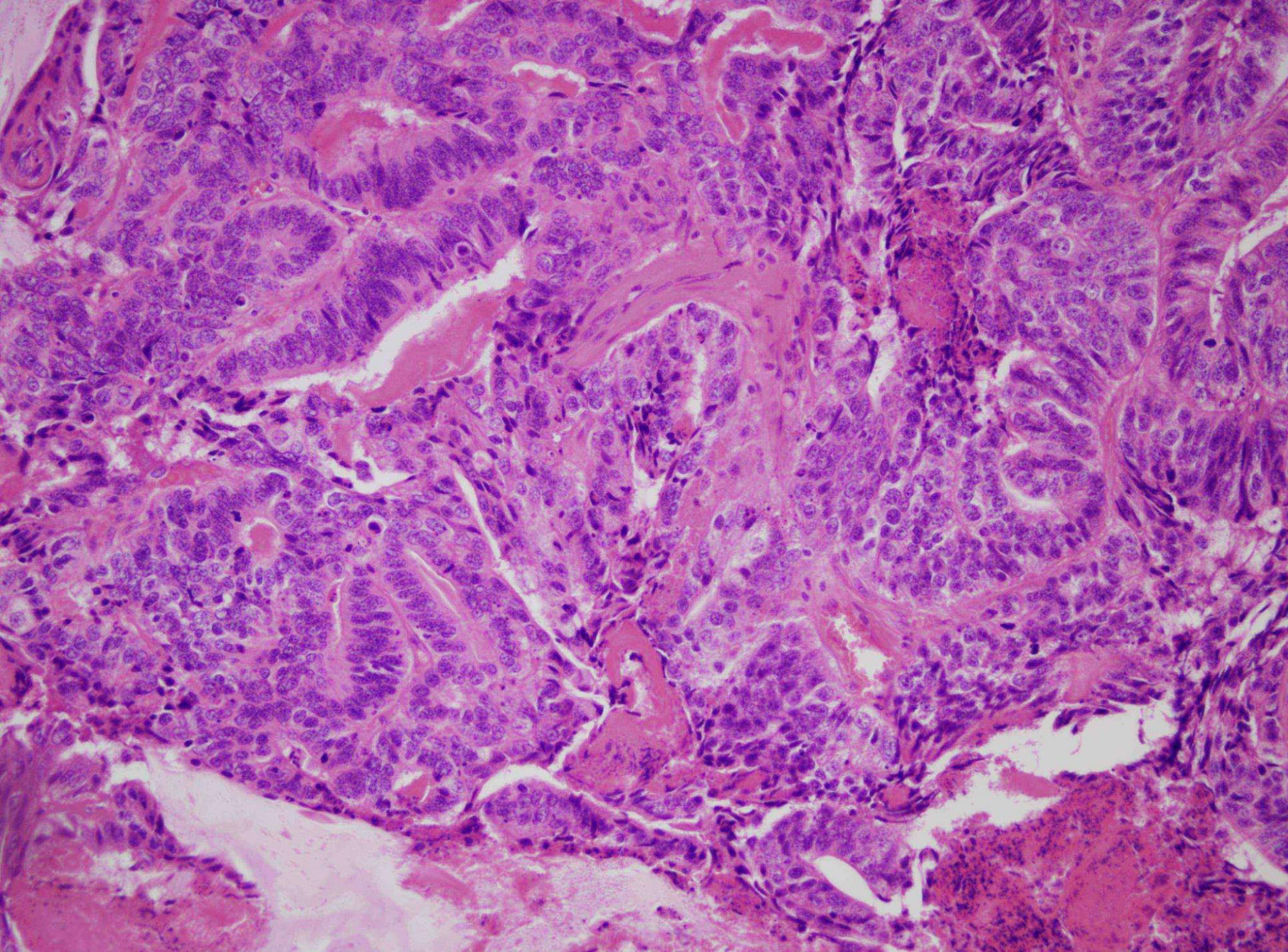
- z.T. komplex verzweigende Drüsen ausgekleidet mit atypisch proliferierendem *endometrioidem* Epithel, spärliche Zellteilungsaktivität, gelegentlich Plattenepithelmetaplasien, Stroma fibromatös ohne Epithelinfiltrate
- Auftreten überwiegend unilateral von vorwiegend soliden Tumoren bis 40cm Durchmesser. Alterssegment breit (22-77J). Erhöhte Inzidenz von gleich-/gegenseitiger bzw. extraovarieller Endometriose
- histologisch: Tumoren oft adenofibromatös gebaut (Adenofibrome)
- Prognose sehr günstig >> chirurgische Entfernung ausreichend (wegen der Möglichkeit metachron auftretender kontralateraler Tumoren eine beidseitige Adnexektomie ist bei abgeschlossener Familienplanung zu erwägen)

# Endometrioides Ovarialkarzinom

- feingewebliche Ähnlichkeit an Endometriumkarzinome des Corpus uteri: drüsig-zystisches oder trabekulär-solides, infiltratives Wachstum prismatischer Epithelien von *endometrioidem* Character mit schweren Zellatypien und deutlicher Zellteilungsaktivität, häufig atypischen Mitosen, Tumornekrosen. Stellenweise Plattenepithelmetaplasien (in ca. 1/3 der Fälle).
- Inzidenz: 20% aller Ovarialkarzinome. Assoziierte Endometriose in 40%. Nach manchen Autoren sollen so gut wie alle endometrioiden Karzinome aus einer präexistierenden Endometriose ausentwickeln.
- In 15-20% liegt synchron ein endometrioides Karzinom des *Endometriums* vor - damit die wichtige Frage: (a) primäres Endometriumkarzinom mit Ovarialmetastase (T3a), (b) primäres Ovarialkarzinom mit sekundärer Uterusbeteiligung (T2a), (c) zwei unabhängige Primärtumoren (jeweils T1)? >> DDg-ische Abgrenzung von klinisch-therapeutischer Bedeutung und nur mit sorgfältiger feingeweblicher Untersuchung beider Tumoren möglich.







# Weitere Tumoren des Deckepithels

- Karzinosarkom des Ovars (maligner Müller'scher Misch tumor)
  - aggressiver Tumor, Prognose schlecht, prognostisch relevant ist nur der Tumorstadium z.Z. der Dg.
- endometrioides Stromasarkom (??)
  - Ausgang aus vorbestehender Endometriose?
  - 5-6. Lebensjahrzehnt, z.Z. der Dg. oft bereits extraovariell ausgebreitet, Th. d. Wahl: Chirurgie + adjuvante Hormontherapie
- klarzellige Tumoren (Zystadenofibrom, borderline Tumor, Karzinom)
  - glykogen/lipidhaltige Zellen in der Auskleidung von drüsigen Strukturen
  - klarzellige Karzinome sind aggressiver als andere Deckepithelkarzinome, Prognose hängt vom Stadium z.Z. d. Dg. Ab.
- Transitionalzelltumoren des Ovars (Brenner-Tumoren [benigne, borderline, maligne]; Transitionalzellkarzinom)
  - Brenner-Tumoren: in der Regel unilateral. Beningne Brenner-Tumoren sind Zufallsbefunde, oft mit anderen Neoplasien (Zystadenome, Dermoidzyste) assoziiert. Altersgipfel: 40-60J.
  - Diff. des Trans.zellcc. vom malignen Brenner-Tu. durch IH (Uroplakin III -/+).

---

Trans.zellcc. sprechen eine Chemoth. besser an als maligne Brenner-Tumoren.

# Prozentuale Verteilung der Karzinome des ovariellen Deckepithels nach histologischen Typen

<u>histologischer Typ</u>	<u>Häufigkeit</u>
serös	53%
muzinös	7%
endometrioid	22%
klarzellig	10%
transitionalzellig	selten
plattenepithelial	selten
gemischt	2%
undifferenziert	5%

# Ovarialtumoren

## - Keimstrang- Stromatumoren

### - Tumoren des Deckepithels

seröse Tumoren  
muzinöse Tumoren  
endometrioide Tumoren  
sonstige Deckepitheltumoren

Granulosazelltumor  
Thecazelltumor  
Fibrom  
Sertoli-Leydigzelltumor  
*/Androblastom/*  
Steroidtumoren nach WHO

### - Keimzelltumoren

embryonales Karzinom  
Dysgerminom  
Teratom  
Dottersacktumor (*Yolk-sac tu.; endodermaler Sinustumor*)  
Choriokarzinom  
sonstige Keimzelltumoren

# Granulosazelltumor (GCT)

- GCT-s machen ca. 1-2% aller Ovarialtumoren aus. Mehrheitlich sind sie unilateral. 95% der GCT-s treten postmenopausal (adulter Typ), 5% präpubertal, in der Adoleszenz o. Jugend (juveniler Typ) auf.

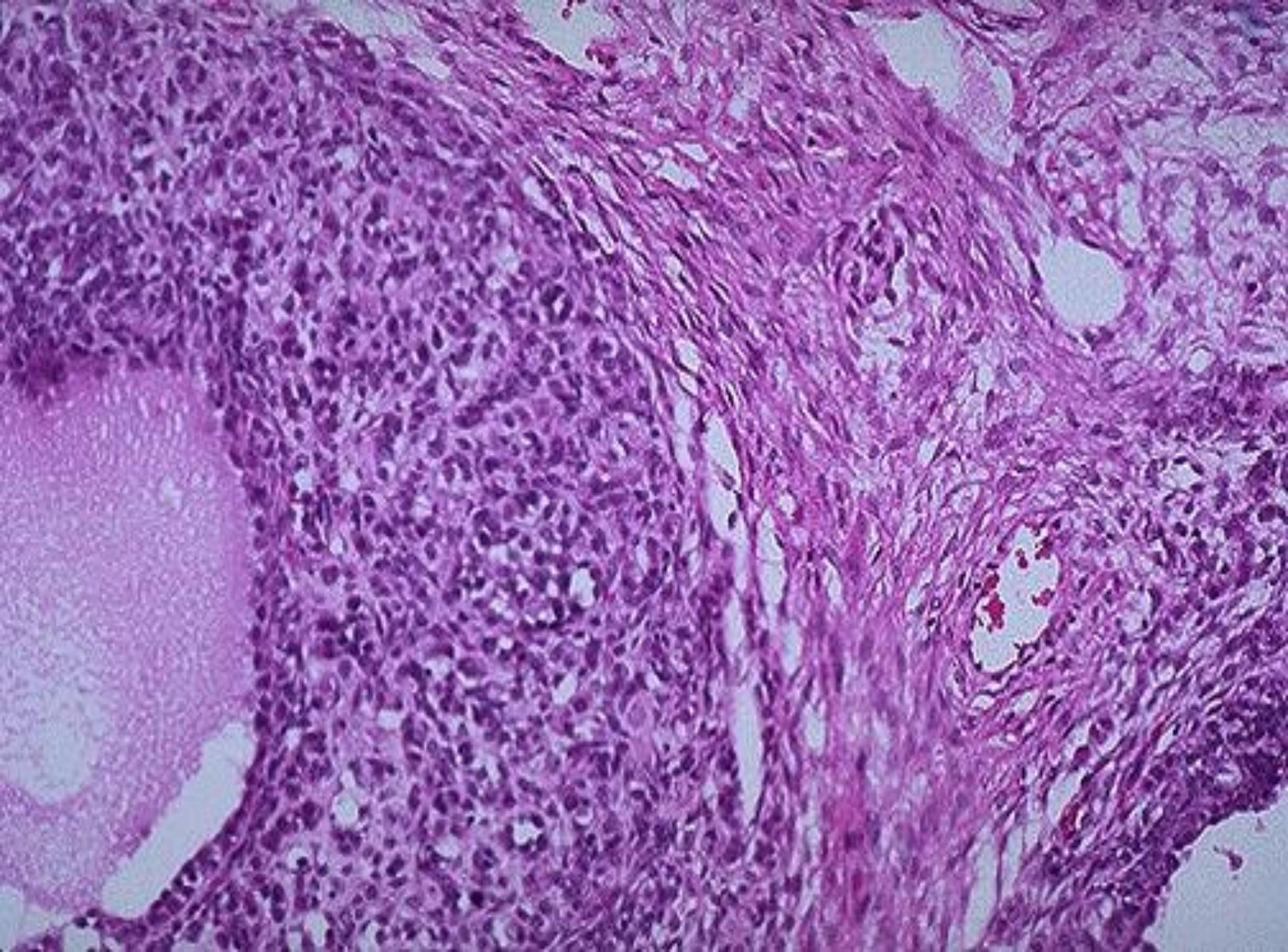
- Histologie: follikulär, trabekulär, gyriform o. solid wachsende, rund-ovale, an Granulosazellen erinnernde Zellen mit blassem Kern und spärlichem Zelleib (adulter Typ) bzw. dunklerem Kern und breitem eosinophilem Zytoplasmasaum (juveniler Typ). Call-Exner Körperchen insbes. im adulten Typ. Stroma oft fibrös, manchmal mit breiteren, luteinisierten Zellen (>>Granulosa-Theca Mischtumoren)

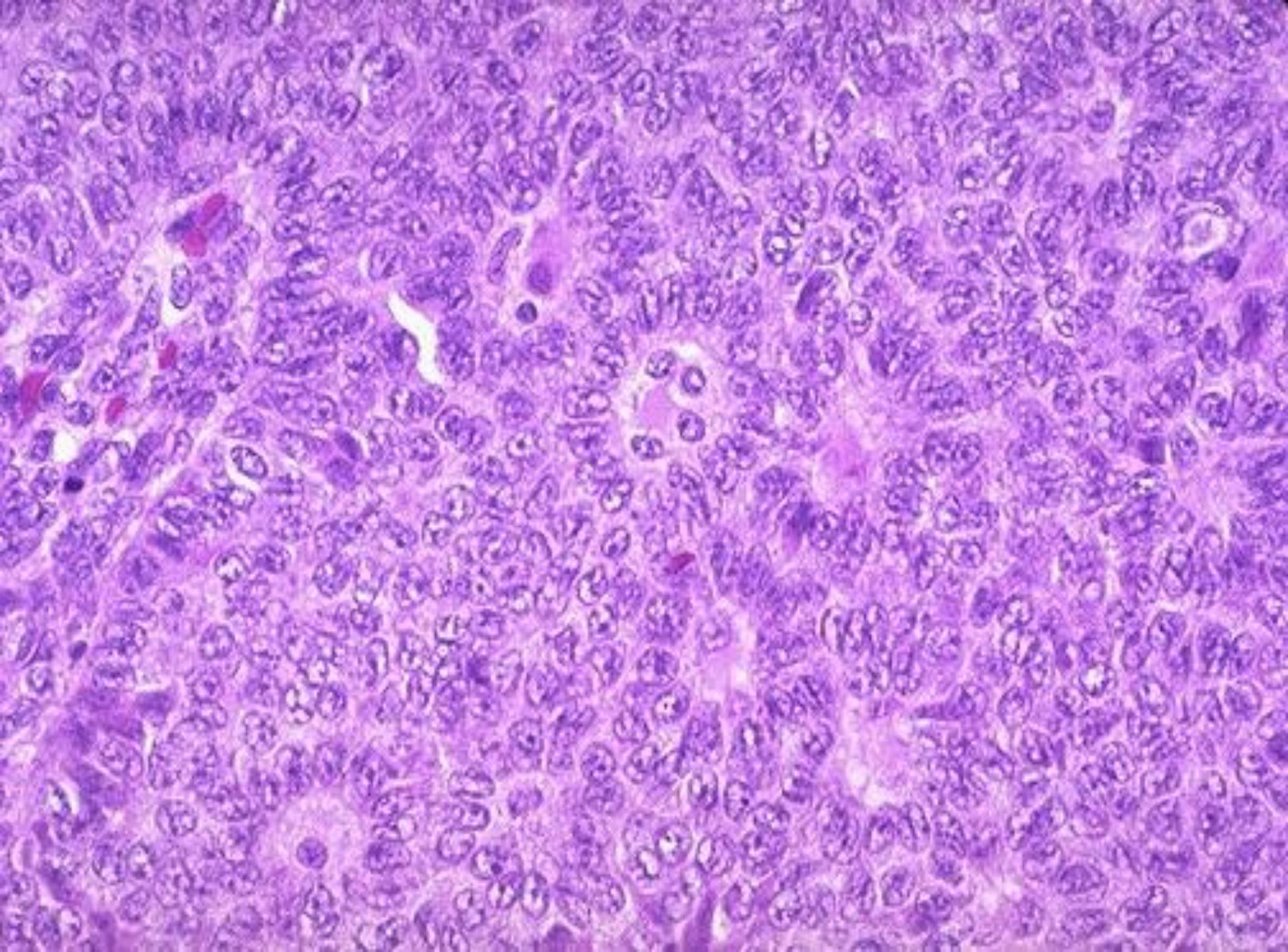
- klinisch oft Östrogenproduktion

adulter Typ: Meno/Metrorrhagie, Amenorrhoe, postmenopausale Blutungen, Brustdrüsenanschwellung, Brustdrüsenepitheliose, Brustkrebs, simple (glandulär-zystische) Endometriumhyperplasie, Endometriumkarzinom. Dignität benigne oder niedrig maligne (dann sehr protrahierter Verlauf)

juveniler Typ: Pubertas precox. Dignität meistens benigne, sehr selten maligne (dann aber rasch progredient)







# Thekazelltumor (Thekom)

- Auftreten nach der Menopause (Durchschnittsalter 55J), meist unilateral. Größe bis ca. 10 cm, Schnittfläche wirbelartig faserig, gelblich. Histologisch theca-interna ähnliche, längliche Zellen mit länglich-ovalen Kernen, daneben Fibroblasten, hyalinisierte u./o. verkalkte Areale. Manche Theca-Zellen sind luteinisiert (Fettfärbungen +!) mit breitem Zytoplasma
- Thekom – luteinisiertes Thekom – Granulosa-Thekazell Tumoren – Thekofibrom >> Fibrom
- Klinisch hormonbedingte Symptome (Virilisierung bzw. wie beim Granulosatumor) möglich. Dignität in der Regel gutartig; Thekome mit Zellatypien und mitotischer Aktivität sind potentiell bösartig

## Fibrom

- Ca. 4% aller Ovarialtumoren, unilateral. Altersgipfel: 48J. Meigs-Syndrom: Ovarialfibrom mit Ergusssymptomatik (Aszites, Hydrothorax)
- grau-weißlich faseriger Schnittfläche. Histologisch Fettfärbungen –!







# Sertoli-Leydigzelltumor (SLCT)

- Tumortypen: reiner Sertolizelltumor, SLCT von hohem, mäßigem, niedrigem Differenzierungsgrad, retiformer SLCT
- Auftreten unilateral. Tumorgröße ca. 15cm, Schnittfläche solid-zystisch. Nekrosen u. Einblutungen häufig.
- Histologie: in den hoch differenzierten Tumoren reife, lumenführende tubuläre Sertolizellproliferate mit Gruppen von Leydigzellen. Bei schlechter differenzierten Formen neben tubulären Komponenten spindelzellige Herde mit zunehmender mitotischer Aktivität. Heterologe Elemente: gastrointestinale Drüsenstrukturen, hepatoide Zellen (Abgrenzung von Leydigzellen wichtig!), sarkomatoide chondroide/rhabdomyoblastische Anteile
- klinisch androgen-endokrine Symptomatik in 1/3 d. Fälle (Oligo-Amenorrhoe, tiefe Stimme, maskuliner Habitus, Hirsutismus, Akne, androgene Alopezie, Clitoromegalie), oder Hyperöstrogenismus (postmenopausale Blutungen)
- Dignität: maligne. Prognostisch ungünstig sind: Tumorrupatur, extraovarielle Ausbreitung, niedriger Differenzierungsgrad, retiformer Typ, Nachweis insbes. mesenchymaler heterologer Komponente.

# Steroidzelltumoren nach WHO

- Stromatumoren bestehend *überwiegend* aus luteinisierten Zellen
- Leydigzelltumoren
  - gutartige Tumoren von typischen Leydigzellen mit Reinke-Kristallen. Wenn sie im ovariellen Hilus liegen, nennt man sie *Hilustumoren* (Leydigzelltumoren vom hilären Typ), sie können aber selten auch im kortikalen Stroma entstehen (Leydigzelltumoren von nicht-hilärem Typ). Altersgipfel: postmenopausal. Klinische Symptomatik wegen Androgenproduktion
- Stromaluteome
  - Ausgang aus dem ovariellen Rindenstroma. Histologisch luteinisierte Stromazellen ohne Reinke-Kristalloide. Dignität benigne.
- Steroidzelltumoren NOS
  - mehr als 50% aller Steroidzelltumoren. Keine Reinke-Kristalloide. Häufig androgene Funktion. Ca. 1/3 dieser Gruppe verhält sich klinisch maligne. Als prognostisch ungünstig gilt eine Tumorgöße >7cm, Tumornekrosen, Kernatypien, Mitoserate  $\geq 2/10$  HPF.

# Ovarialtumoren

## - Tumoren des Deckepithels

seröse Tumoren  
mucinöse Tumoren  
endometrioiden Tumoren  
sonstige Deckepitheltumoren

## - Keimstrang-Stromatumoren

Granulosazelltumor  
Thecazelltumor  
Fibrom  
Sertoli-Leydig Zell Tumor  
*/Androblastom/*  
Steroidtumoren nach WHO

## - Keimzelltumoren

embryonales Karzinom  
Dysgerminom  
Teratom  
Dottersacktumor (*Yolk-sac tu.; endodermaler Sinustumor*)  
Choriokarzinom  
sonstige Keimzelltumoren

# Keimzelltumoren

## Seminomatöse Tumoren

### Dysgerminom

(ein Pendant des testikulären Seminoms)

## Nicht-Seminomatöse Tumoren

### embryonales Karzinom

extraembryonäre Differenzierung

intraembryonäre Differenzierung

**Dottersacktumor**

**Choriokarzinom**

### Teratome

- reif (Teratoma adultum)
- unreif (Teratoma embryonale)
- Teratom mit maligner Entartung

# Dysgerminom

- häufigster maligner Keimzelltumor des Ovars. 80% der Patientinnen sind unter 30J, 17% der Tumoren entstehen während einer Gravidität. Tumor meistens unilateral.
- histologisch uniforme rundliche Zellen mit hyperchromatischen Kernen und ein bis mehreren prominenten Nukleolen. Mitoserate hoch. Strangförmig angeordnetes, mehrfach verzweigendes Stroma mit Lymphozyteninfiltraten (CD8+ T-Zellen).
- bei kleinen Tumoren in jungen Patientinnen reicht die chirurgische Entfernung aus. Der Tumor ist strahlensensibel und spricht auch eine Chemotherapie gut an.
- Prognose günstig: 5-Jahres-Überlebensrate liegt bei 90-95%. Tumorrezidive lassen sich chemo- und strahlentherapeutisch gut behandeln.



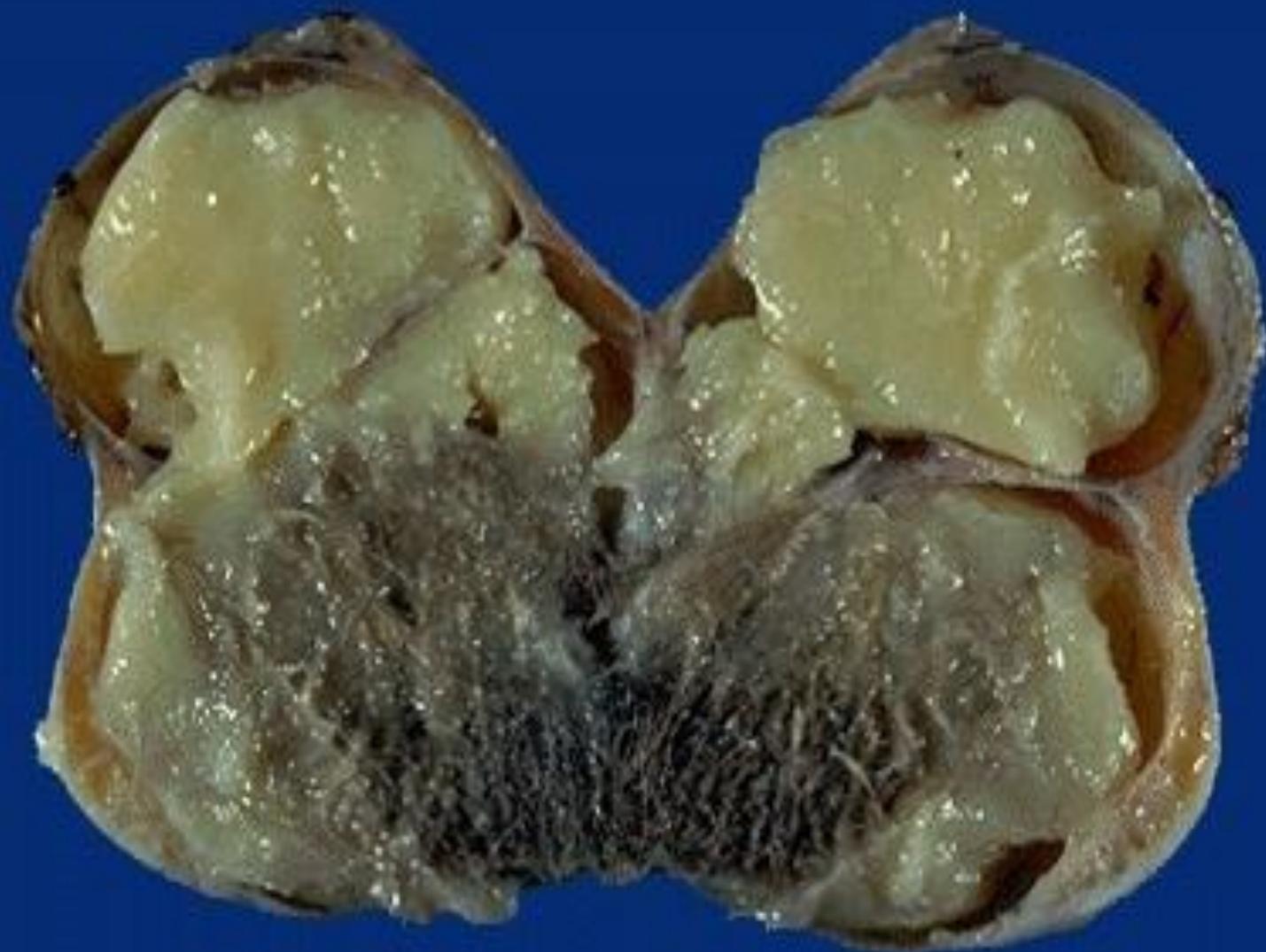
---

# Embryonales Karzinom

- im Gegensatz zu Hoden ist dieser Tumor im Ovar extrem selten
  - Manifestationsalter: Kinder und junge Frauen
  - makroskopisch solider Tumor mit grau-weißlich markiger, herdförmig hämorrhagischer Schnittfläche
  - mikroskopisch mittelgroße polygonale Zellen synzitial oder dicht angeordnet. Kerne vergrößert, zentral gelegen mit großen Nukleolen. Zahlreiche Mitosen. Mehrkernige Tumorriesenzellen. In besser differenzierten Arealen sinusoidale Spalträume erinnernd an primitive Drüsenbildungen
  - klinisches Verhalten hochmaligne, Prognose schlecht. Lokal aggressives Wachstum, frühe Metastasen
-

# Teratome

- Tumor mit Derivaten aller 3 Keimblätter in unregelmäßiger Anordnung. Erscheinungsformen: **reifes Teratom** (Teratoma adultum/maturum; Dermoidzyste [*letztere auch «monodermales Teratom» genannt*]); **unreifes Teratom** (Teratoma embryonale/immaturum); **Teratom mit maligner Entartung**
- ovarielle Teratome sind mehrheitlich reif, nur 3% sind unreif. Manifestationsalter: 1-2. Lebensjahrzehnt (Durchschnittsalter: 18J). Auftreten unilateral.
- Tumorgröße durchschnittlich 18cm. Reife Teratome sind zystische Tumoren mit umschriebener Zystewandverdickung (Kopfhöcker, Wilms-Hügel) und talgig-gelblichem haarigem Inhalt. Im Kopfhöcker finden sich die eigentlichen Tumorkomponenten. Unreife Teratome sind z.T. solid. Unreife Elemente sind v.a. neuroektodermalen Ursprungs (Neurotubuli/Rosetten). Weitere Keimzelltumorkomponente (meist Dottersacktumor) möglich.



cm  
SPECIMEN <sup>1</sup>55218-<sup>3</sup>83 <sup>4</sup> DATE <sup>5</sup>12-21<sup>8</sup>83



on  
SPECIMEN 53254-84 DATE 5/18/90

# Teratome

- von prognostischer Relevanz sind: Grad der Unreife, Vorliegen von weiteren Keimzelltumorkomponenten
- Gradierung der Reife von Teratomen nach WHO
  - G0:** alle Gewebsbestandteile sind **reif** (reifes Teratom)
  - G1:** **unreife** neuronale Gewebsherden **weniger als ein** Blickfeld bei starker Vergrößerung (40x) in einem Schnittpräparat
  - G2:** **unreife** neuronale Gewebsherden **in 1-3** Blickfeldern bei starker Vergrößerung (40x) in einem Schnittpräparat
  - G3:** **unreife** neuronale Gewebsherden **in mehr als 3** Blickfeldern bei starker Vergrößerung (40x) in einem Schnittpräparat
- Peritonealimplantate sind bei reifen/unreifen Teratomen möglich. Zumeist sind sie reif mit einem reifen gliösen Gewebe (*Gliomatosis peritonei*), manchmal aber unreif (G3)
- G2 und G3 unreife Teratome werden chemotherapeutisch behandelt, damit kann eine tumorfreie Überlebensrate von 90-100% erreicht werden. Bei G1 Teratomen und reifen Peritonealimplantaten ist keine Chemotherapie erforderlich.

---

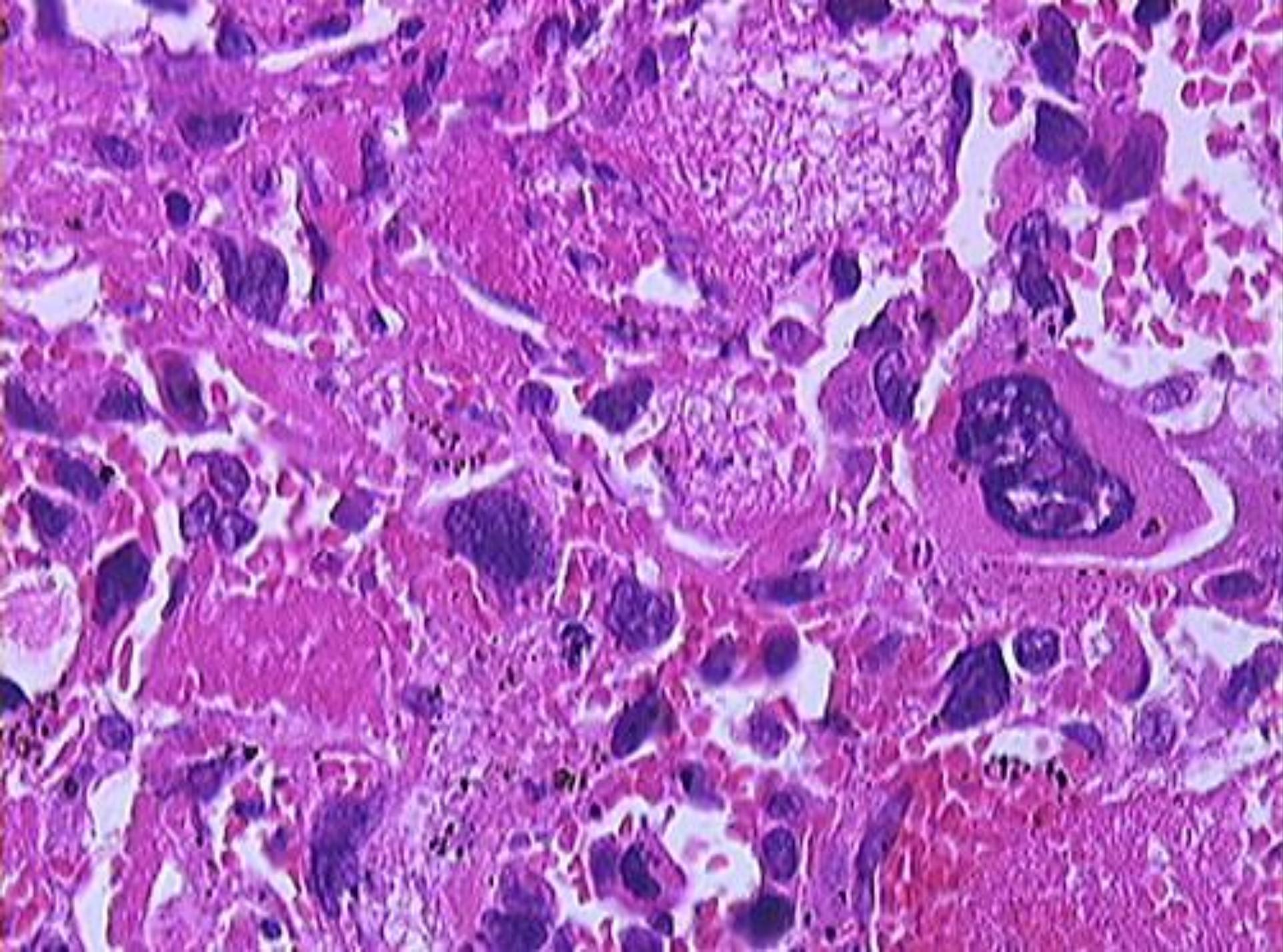
# Dottersacktumor

*(Yolk-sac tumor; endodermaler Sinustumor)*

- stellt einen primitiven Keimzelltumor aus dem extraembryonalem Endoderm des Dottersacks dar. Nach Dysgerminom, zweithäufigster maligner Keimzelltumor des Ovars.
  - Durchschnittsalter der Patientinnen 19J. Rasches Tumorwachstum, sodass 30% der Fälle zeigt eine ausgedehnte Tumorerkrankung z.Z. d. Operation. Labordiagnostisch: erhöhte Se-AFP Werte (>20ng/ml).
  - histologisch ein sehr buntes Bild: Mischung unterschiedlicher Strukturen von papillären, glandulär-alveolären, mikrozystischen, hepatoiden, intestinalen, endometrioiden, usw. Mustern. Erhebliche Zellpleomorphie. Mitotische Aktivität hoch. Typisch sind Schiller-Duval-Körperchen und hyaline intra- und extrazelluläre AFP Kugeln.
  - der Tumor ist strahlenresistent, spricht aber eine Chemotherapie gut an
-

# Choriokarzinom

- das rein primäre ovarielle Choriokarzinom ist extrem selten
  - Abgrenzung von graviditätsbedingten Formen wegen unterschiedlicher Prognosen wichtig, aber nach der Menarche ggf. schwierig. (Schwangerschaftsassozierte Typen haben eine wesentlich günstigere Prognose nach Chemotherapie.)
  - Histogenese: (a) aus Keimzellen mit extraembryonaler Differenzierung (gonadale Chcc.), (b) aus entartetem Plazentagewebe bei primärer Ovarialgravidität, (c) als metastatisches Choriokarzinom mit primärer Tumorentwicklung im Uterus (plazentale Chcc.)
  - das primäre ovarielle Choriokarzinom tritt in der Regel als Komponente eines keimzelligen Mischtumors auf: Abgrenzung graviditätsbedingten Formen gegenüber (außer bei Kindern) ist nur durch Entdeckung der nicht-choriokarzinomatösen Komponenten möglich
  - histologisch atypische Zyto- und Syntitiotrophoblasten, unangeordnete Struktur, hämorrhagischer Hintergrund. Frühes Eindringen in benachbarte Strukturen, Lymph- und Blutgefäßeinbrüche, frühe Fernmetastasen
  - klinisch hochmalignes Verhalten. Kein Ansprechen auf Chemotherapie.
- 
- Strahleninsensibilität. Therapieerfolg durch Chirurgie ist gering. Prognose infaust.



---

# Sonstige Keimzelltumoren

## - Gonadoblastom

im Hintergrund eine reine oder gemischte gonadale Dysgenese (phänotypisch weibliche Patientinnen mit einem Y-Chromosom). Histologisch ein Misch tumor mit keimzelligen und unreifen Granulosa- und Sertoli-Leydigzellanteilen

## - Polyembriom

Abstammung aus pluripotenten malignen Embryonalzellen, Entwicklung zu kleinen embryoartigen Strukturen. Histologisch zahlreiche Embryonalanlagen (Embryoscheibe, Amnionhöhlchen, Dottersäcken) umgeben von einem lockeren extraembryonalen Mesenchym. Tumor hochmaligne, Prognose infaust.

---

---

# Mola, Choriokarzinom



# Trophoblastengeschwülste

## - Blasenmole (*Mola hydatidosa*)

- Inzidenz: 1:2-3000 Graviditäten. Klinisch: Uterus größer als wäre zeitgemäß erwartet
- Histogenese ungeklärt: (a) primäre Trophoblastendysplasie mit überschießender Wachstumspotenz, (b) Ausbleiben von fetalen Zottengefäßentwicklung und Degeneration, (c) unzureichendes Einstellen der Trophoblastenproliferation
- makroskopisch traubenförmig blasige Zotten, fehlendes Embryo
- mikroskopisch aufgeblähte Zotten mit hydropischer Degeneration, Ausbildung von sog. Zysternae. Zottengefäße fehlen. Daneben knotige bis großflächige Trophoblastenproliferation sowie sog. Trophoblasteninklusionen in die Warton'sche Sulze der Zotten. Sind alle Zotten betroffen: **komplette Blasenmole**; wenn nicht: **partielle Blasenmole**.
- in 2,5-5% entwickelt sich aus einer Blasenmole ein Choriokarzinom

## - invasive Mole (*Mola destruens*)

- Morphologie wie bei der Blasenmole
- Molenstrukturen wachsen ins Myometrium, o. sogar über die Grenzen des Uterus hinaus. Metastasen in 1/3 d. Fälle (Lunge, Rückenmark, Gehirn). Letalität ca. 5-10%. Erhöhte Gefahr der malignen Entartung.



CM 1 2 3 4 5 6 7

