

**56. Kasuistisches Forum
Niedersächsischer Pathologen
(„Rätselecke“)**

Samstag, 24.04.04 2004

Organisator: Prof. Ostertag, Klinikum Hannover

Fallvorstellungen

- Bilder -

Text siehe versandtes Protokoll

Fall 1

Hautbiopsie

46-jähriger Mann

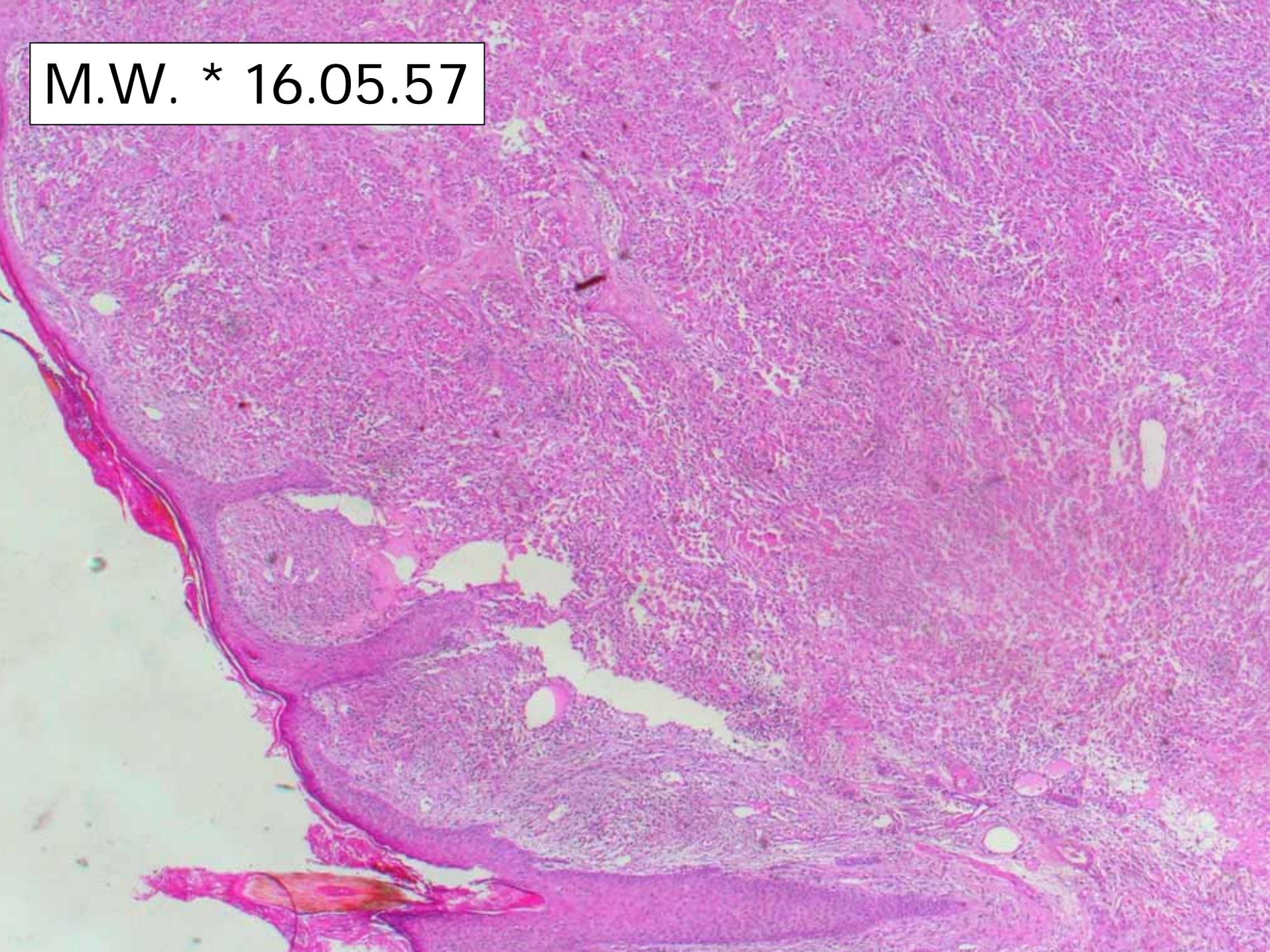
Hauttumor

V.a. Immundefizienz

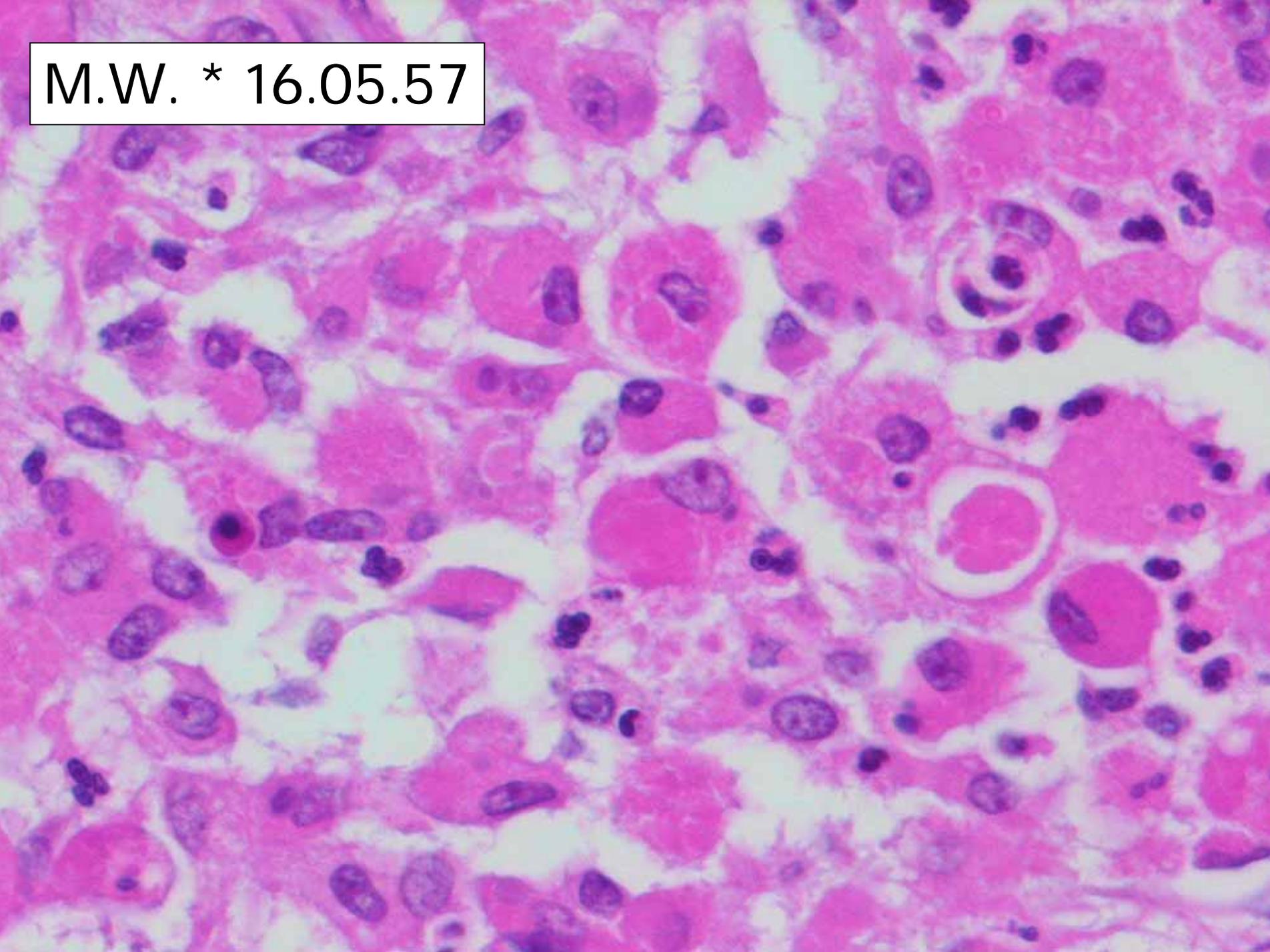
Mehrere Hauteffluoreszenzen an Rücken und Armen



M.W. * 16.05.57

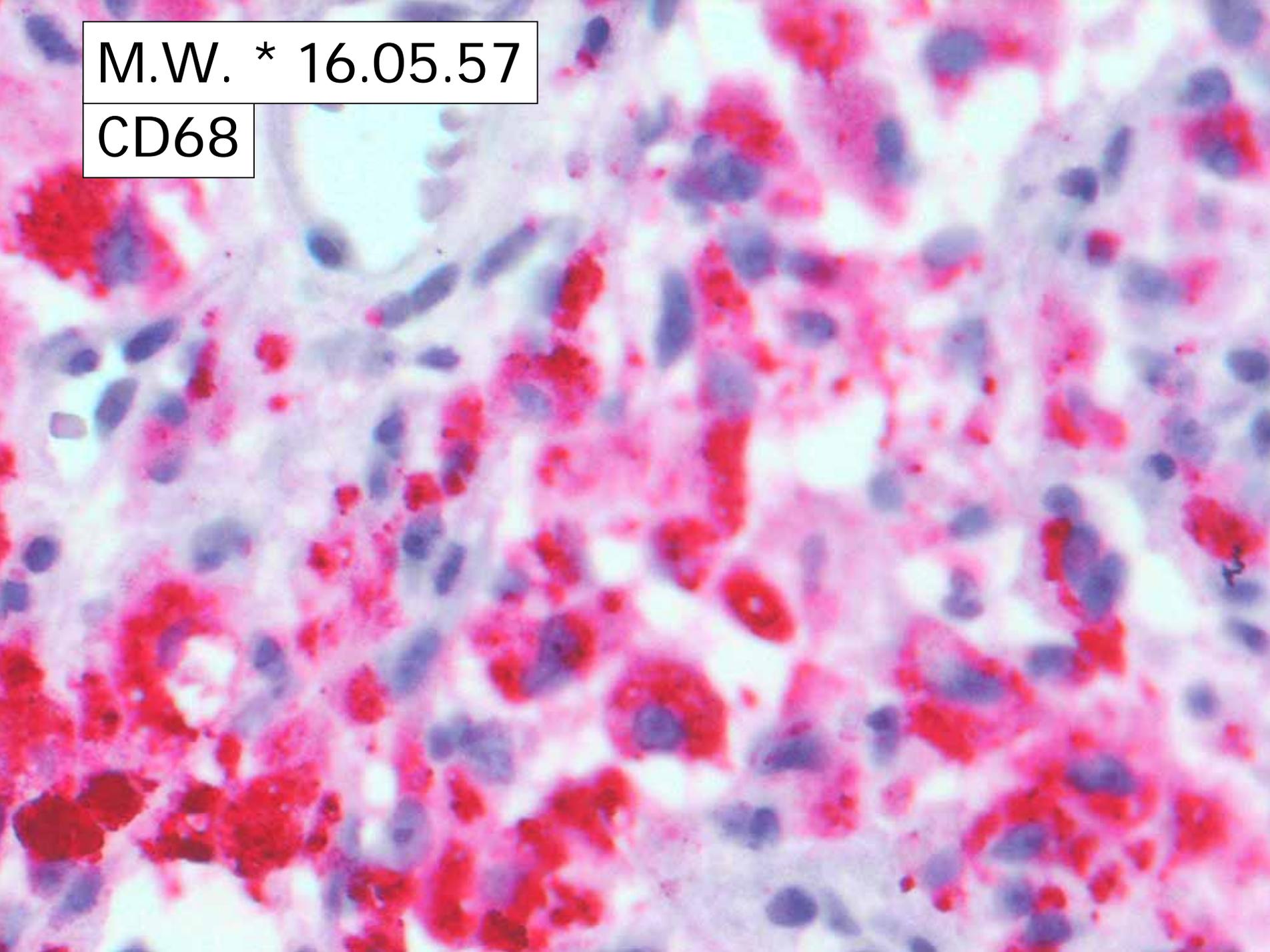


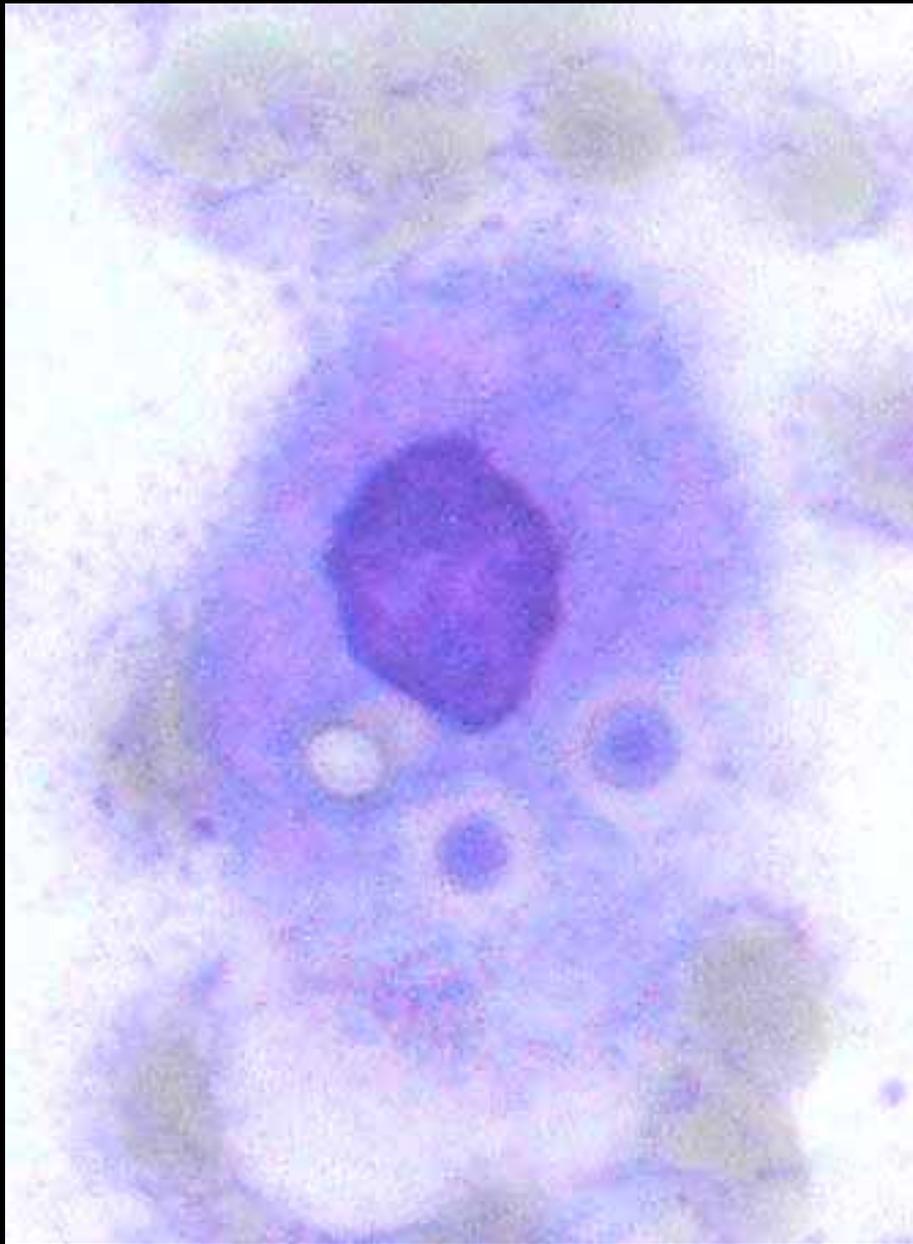
M.W. * 16.05.57



M.W. * 16.05.57

CD68





Anamnese W.M. * 1957

Dezember 2002

Abszedierende Pneumonie, Bilobektomie

Juni 2003

Rezidiv mit Husten, Kachexie, Fieber bis 40°C

bisher keine Infektneigung, keine Vorerkrankungen

Sozialanamnese

Verwaltungsangestellter, geschieden, 1 Tochter,
keine Haustiere, ländlicher Raum

Anamnese W.M. * 1957

Körperliche Untersuchung

reduzierter AZ (72kg bei 189cm)
bronchovesikuläres Atemgeräusch

Laborbefunde

CRP, BSK hochpathologisch

BB: Hb 9,5 g/dl, Leukos 5.99/ μ l, Lymphopenie

IgG, IgM, IgE normal

ANA, pANCA, cANCA negativ

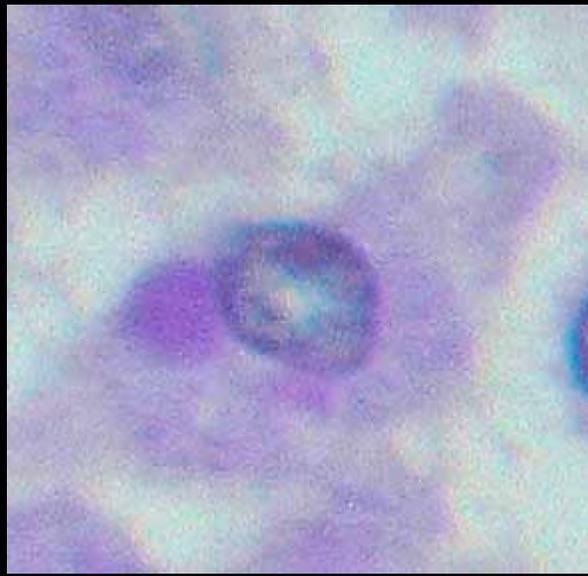
HIV-Serologie 3x negativ (Abstand von 8 Wochen)



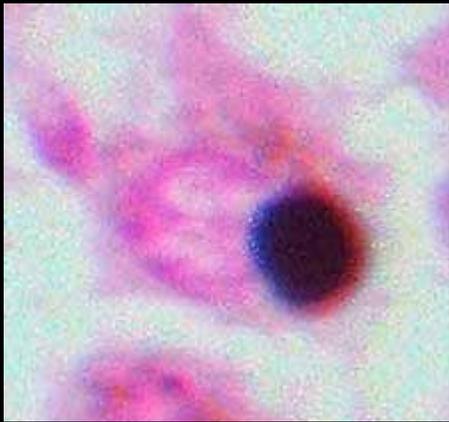
08.09.



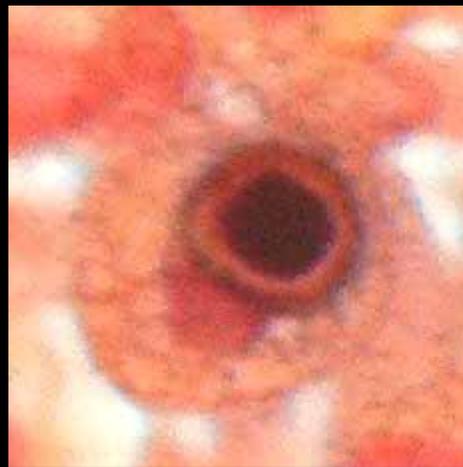
Eisen



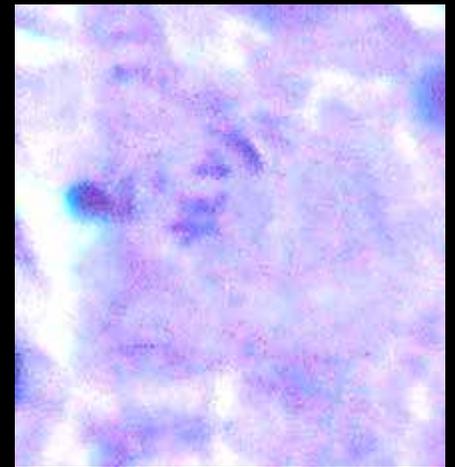
PAS



Silber



Kossa



Giemsa

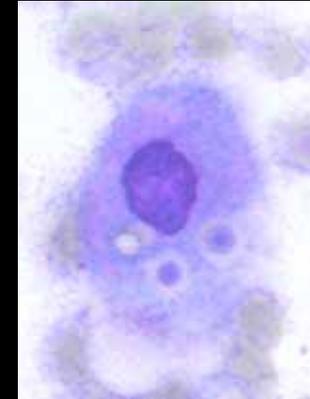
Malakoplakie

mit Nachweis von
Michaelis-Gutmann-
Körperchen und
kokkoiden
intrazellulären
Bakterien

Malakoplakie

Definition

Granulomatöse Entzündung durch von Hansemann Histiozyten



Lokalisation

Harnblase

Niere

Hoden

Kolon

Gallenblase

Pankreas

Leber

Lunge

Nebenhöhlen

Mamma

Vulva

Vagina

Ovar

Knochen

Malakoplakie

Ätiopathogenese

meist erworbene lysosomale Abbaustörung
bei entzündlicher/maligner Erkrankung oder
Immundefizienz

Erreger

Gram - Bakterien
E. coli, Klebsiella

Gram + Bakterien
Staphylococcus

Mycobakterien

Rhodococcus equi

Definition

aerob, fakultativ intrazellulär, gram +
Normalflora von Pferdekot

Historie

1923 identifiziert bei Pferden

1967 Infektion beim Menschen

bis 1996 115 Infektionen

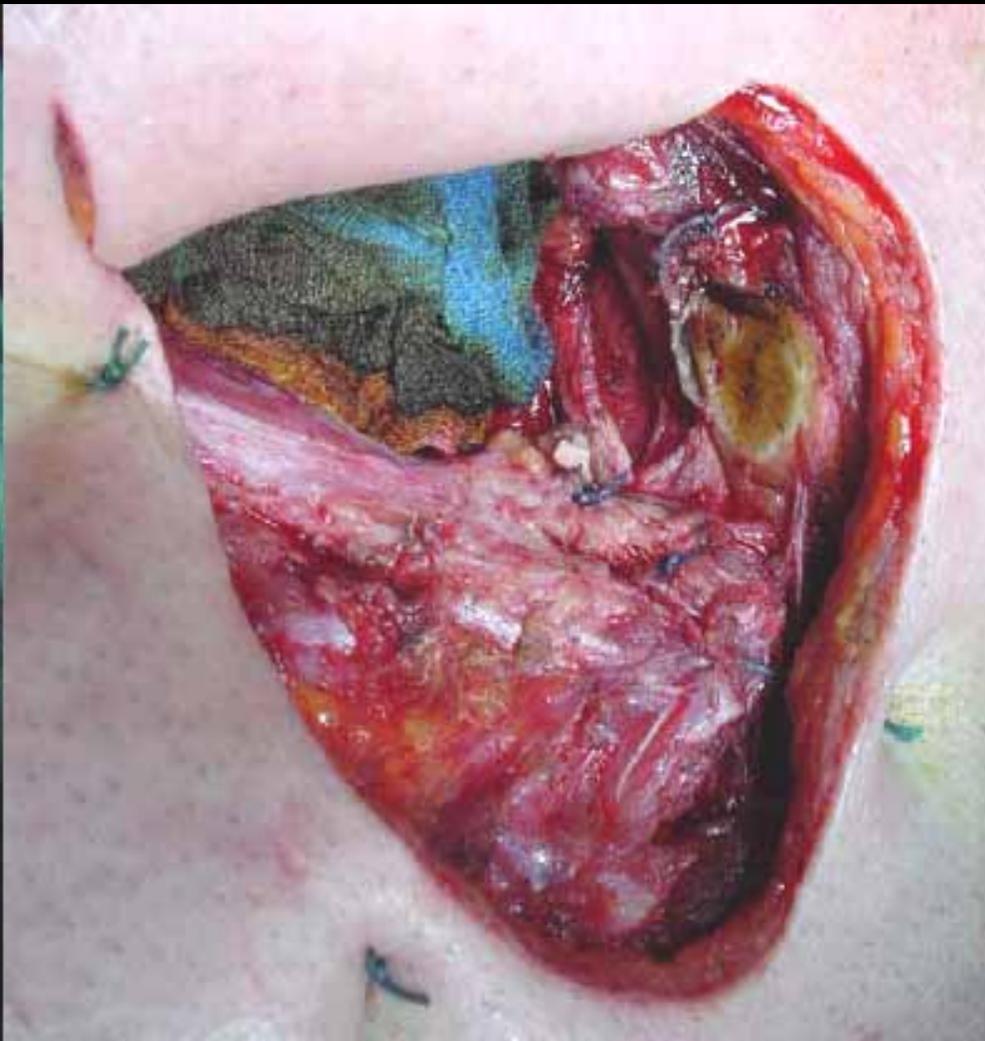
74% HIV

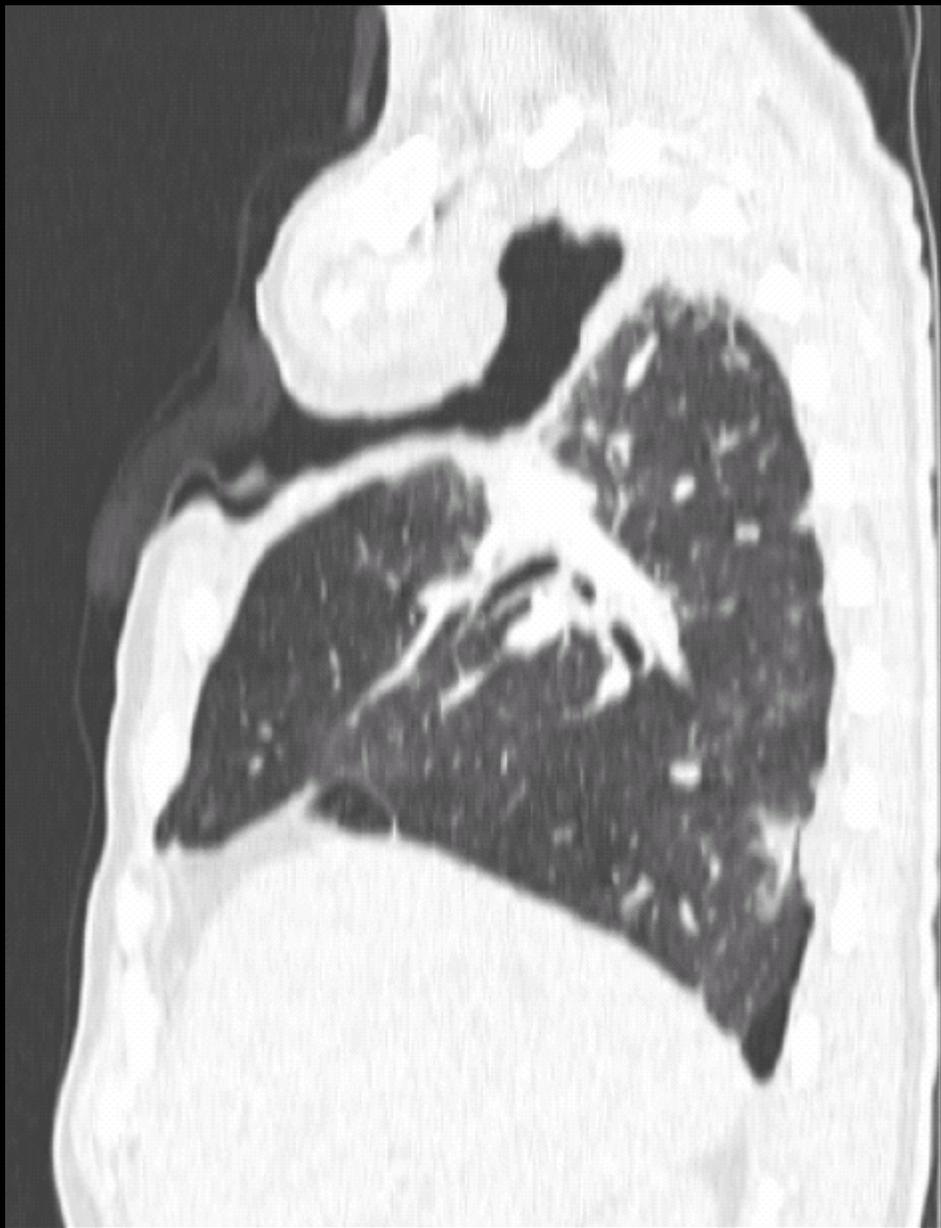
15% Tumorerkrankungen

8% NTX

3% Kortisontherapie

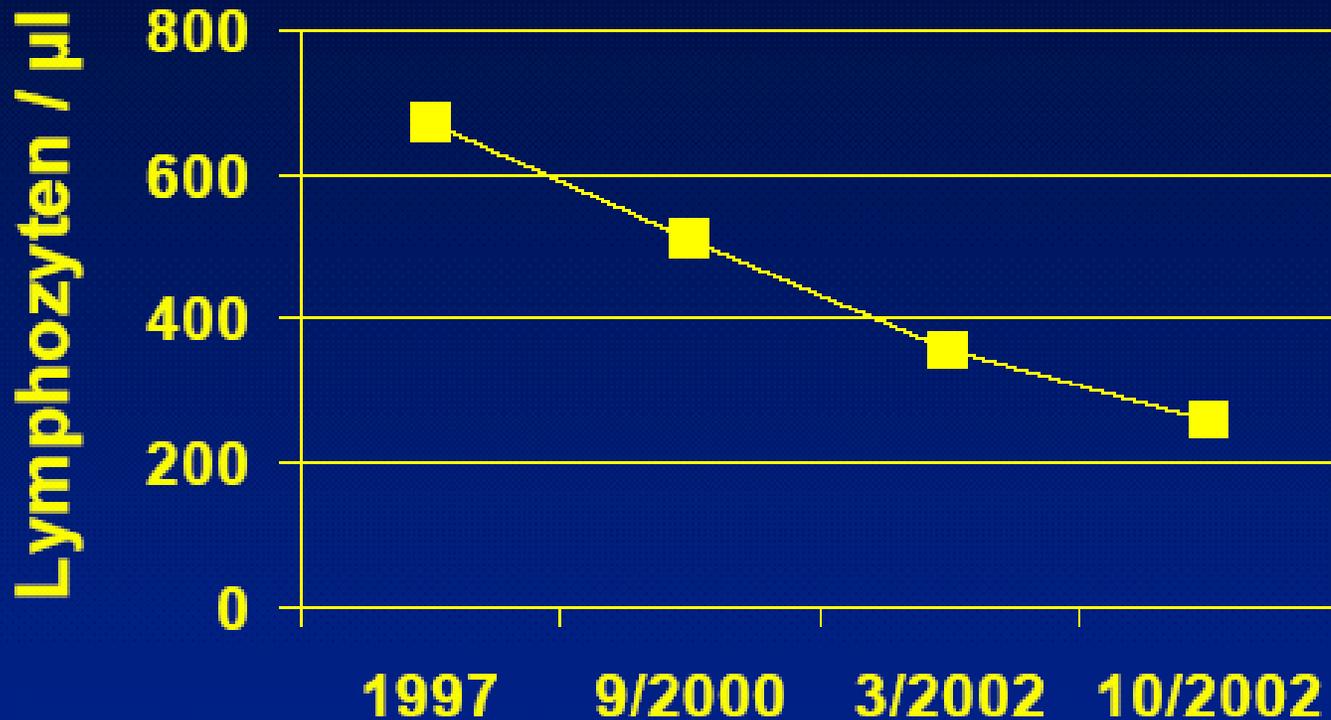
Clavikle





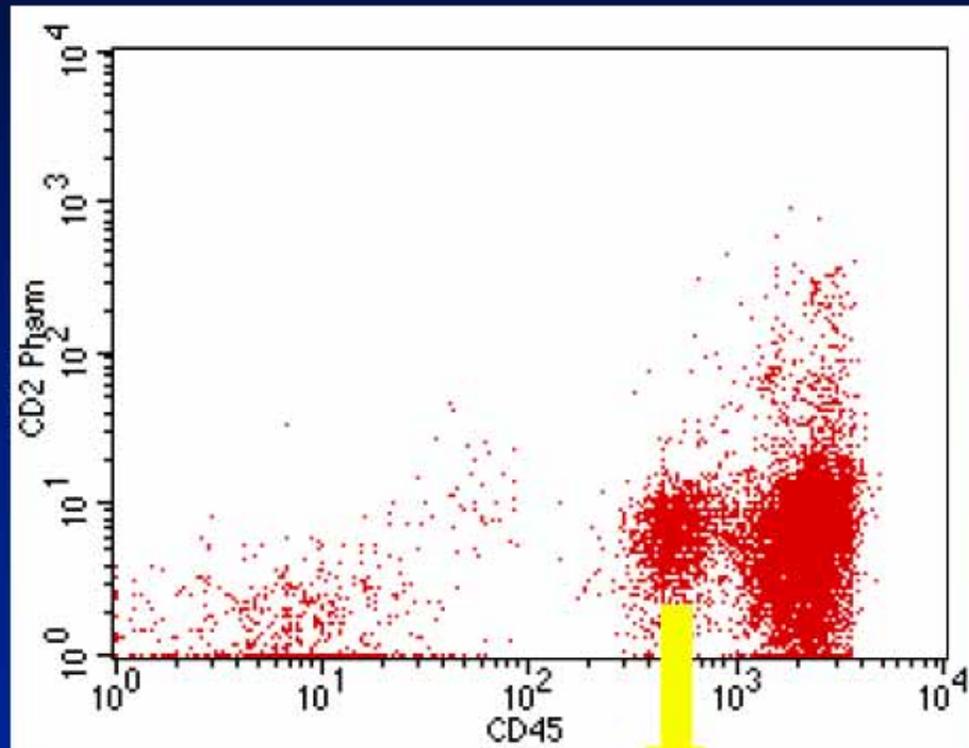
Ursache der Rhodococcus Infektion ?

- HIV-Test: 3x negativ
- Humorales Immunsystem normal
- Lymphopenie (200-300/ μ l)



CD45 niedrig positive Zellen

CD2



15% CD45 niedrig⁺
Zellen

CD45

Keine Expression von CD1, CD2, CD3,
CD4, CD8, CD20, CD56, HLA II, TCR

DD: T-Zell-Defizienz

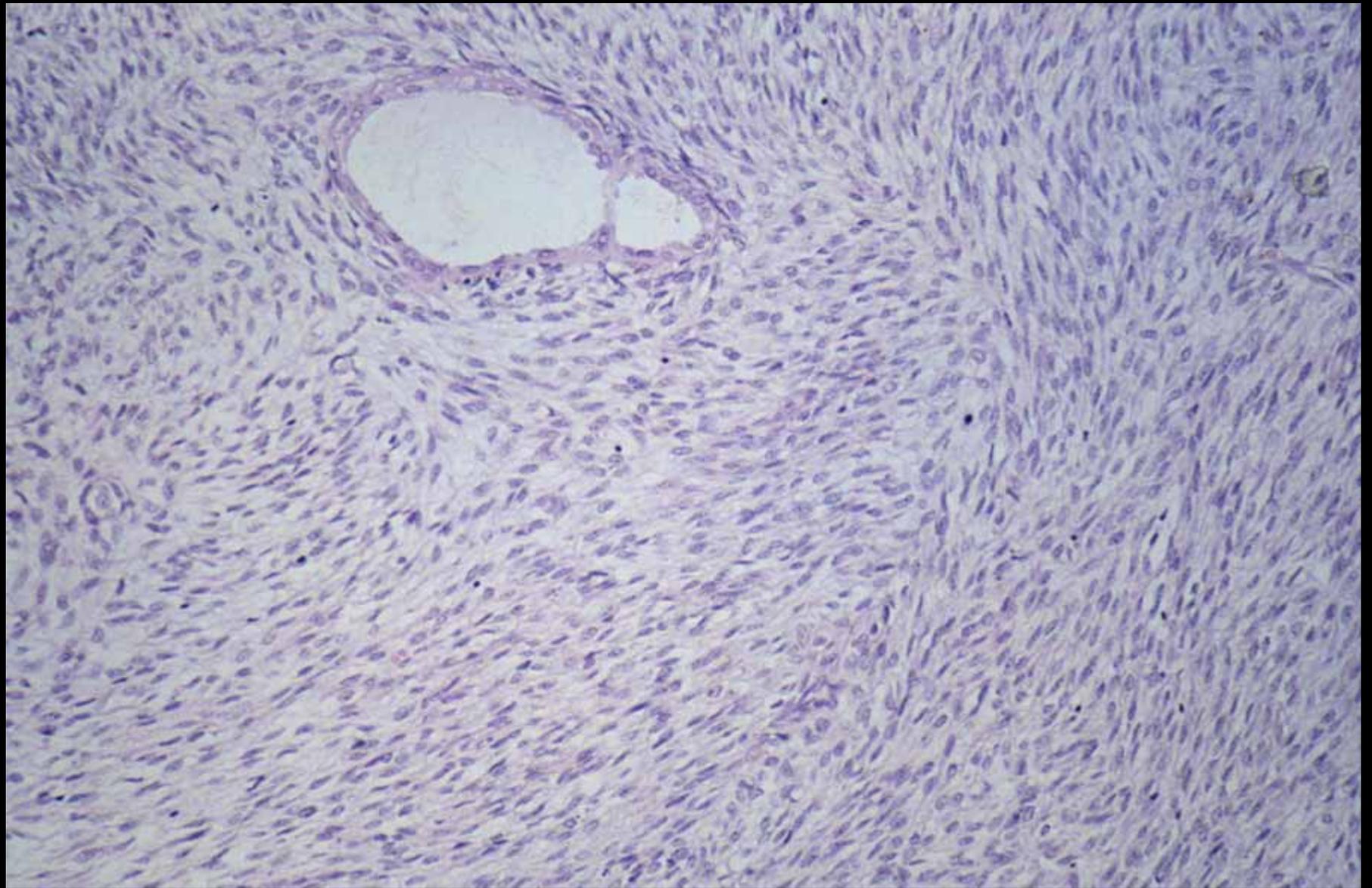
- Isolierte CD4⁺-T-Zellverminderung:
HIV, idiopathisch bei Kindern
- SCID, Nezelof- Di-George-Syndrom
- Sekundär:
hämatologische Neoplasie,
nach Chemotherapie
- hier:
Familienanamnese leer

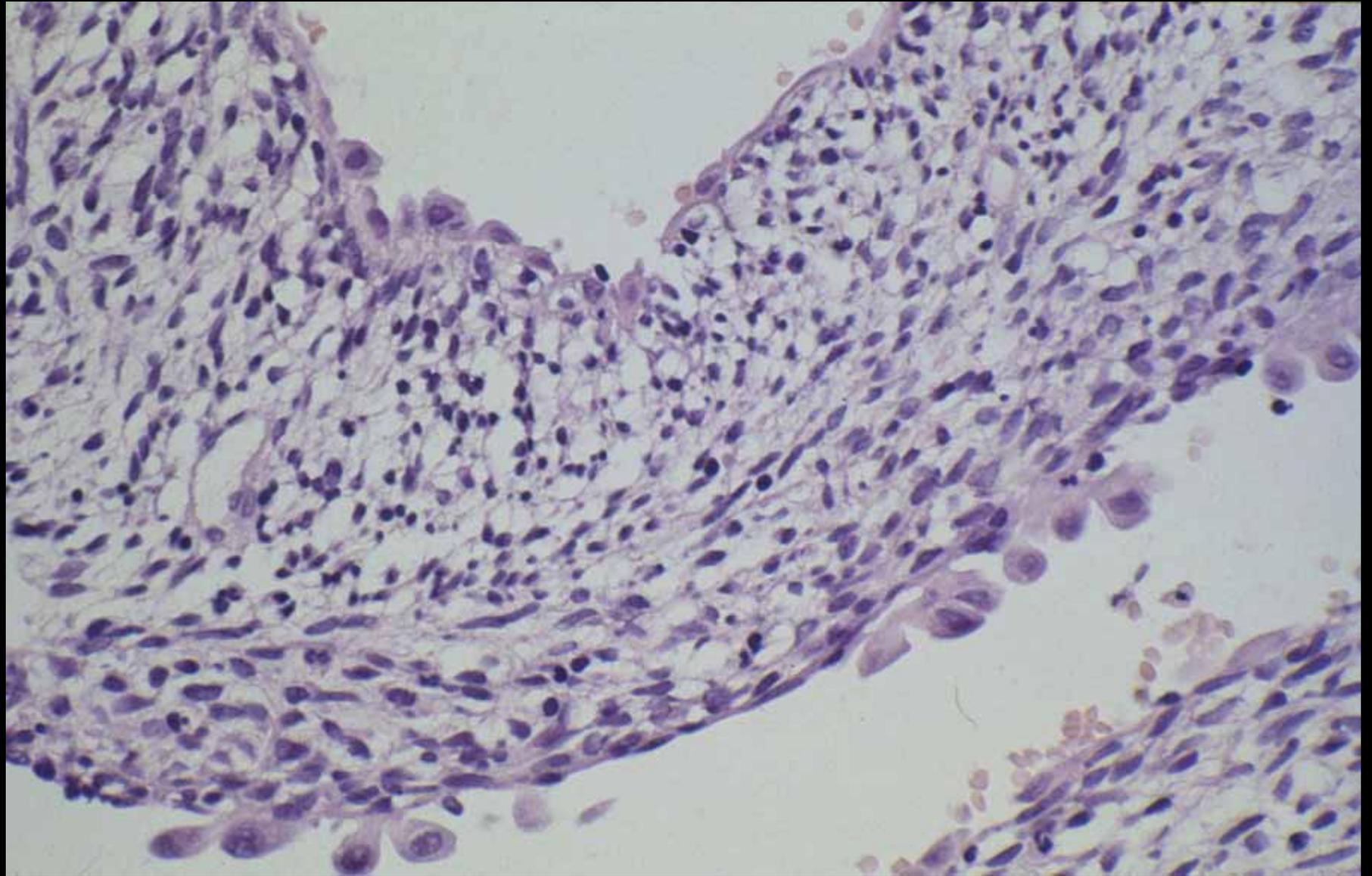
Fall 2
Weber, Bielefeldt

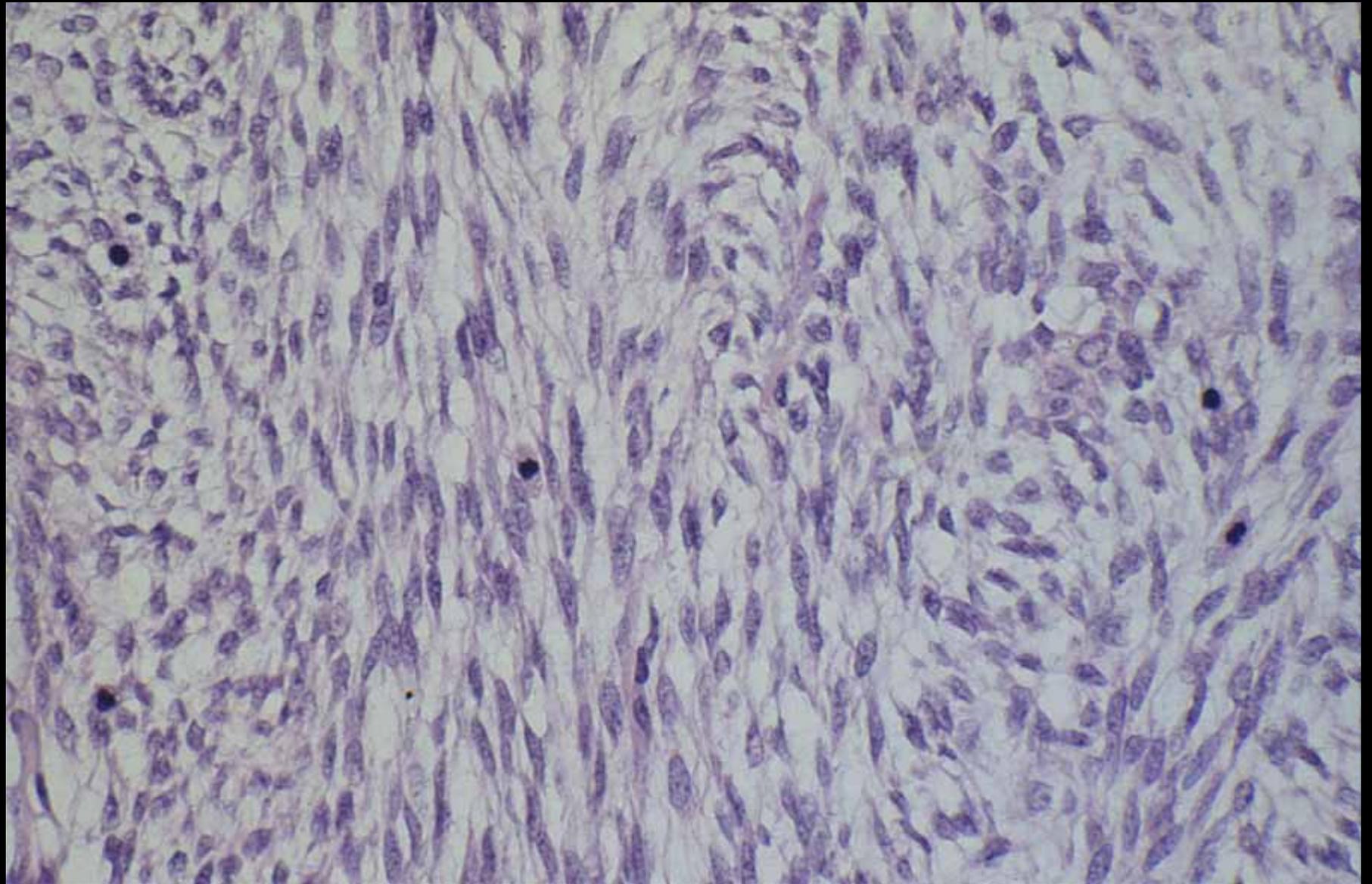


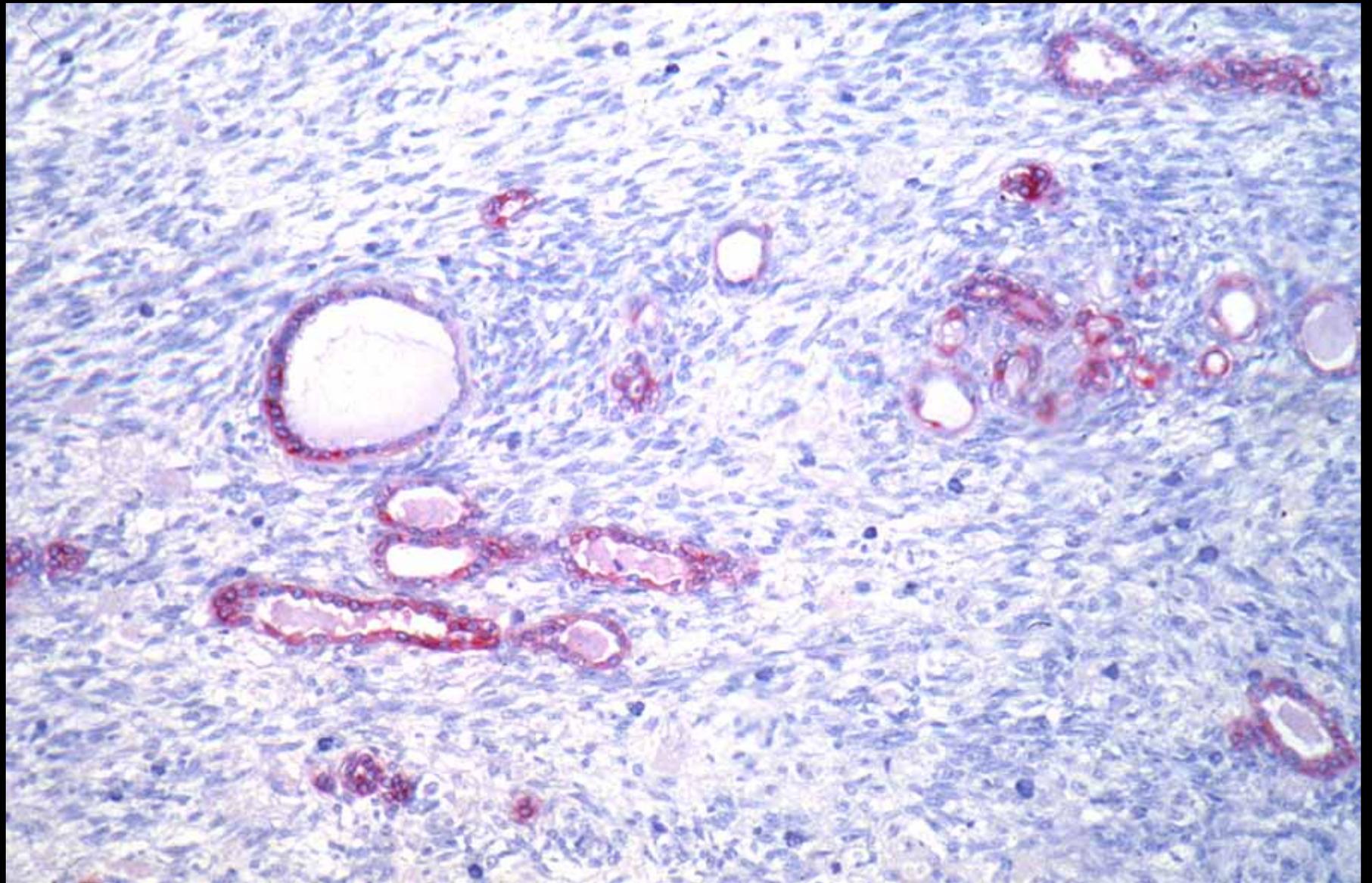
Makroskopische DD

- Zystisches Nephrom
- Zystisches partiell differenziertes Nephroblastom
- Multilokuläres zystisches Nierenzellkarzinom





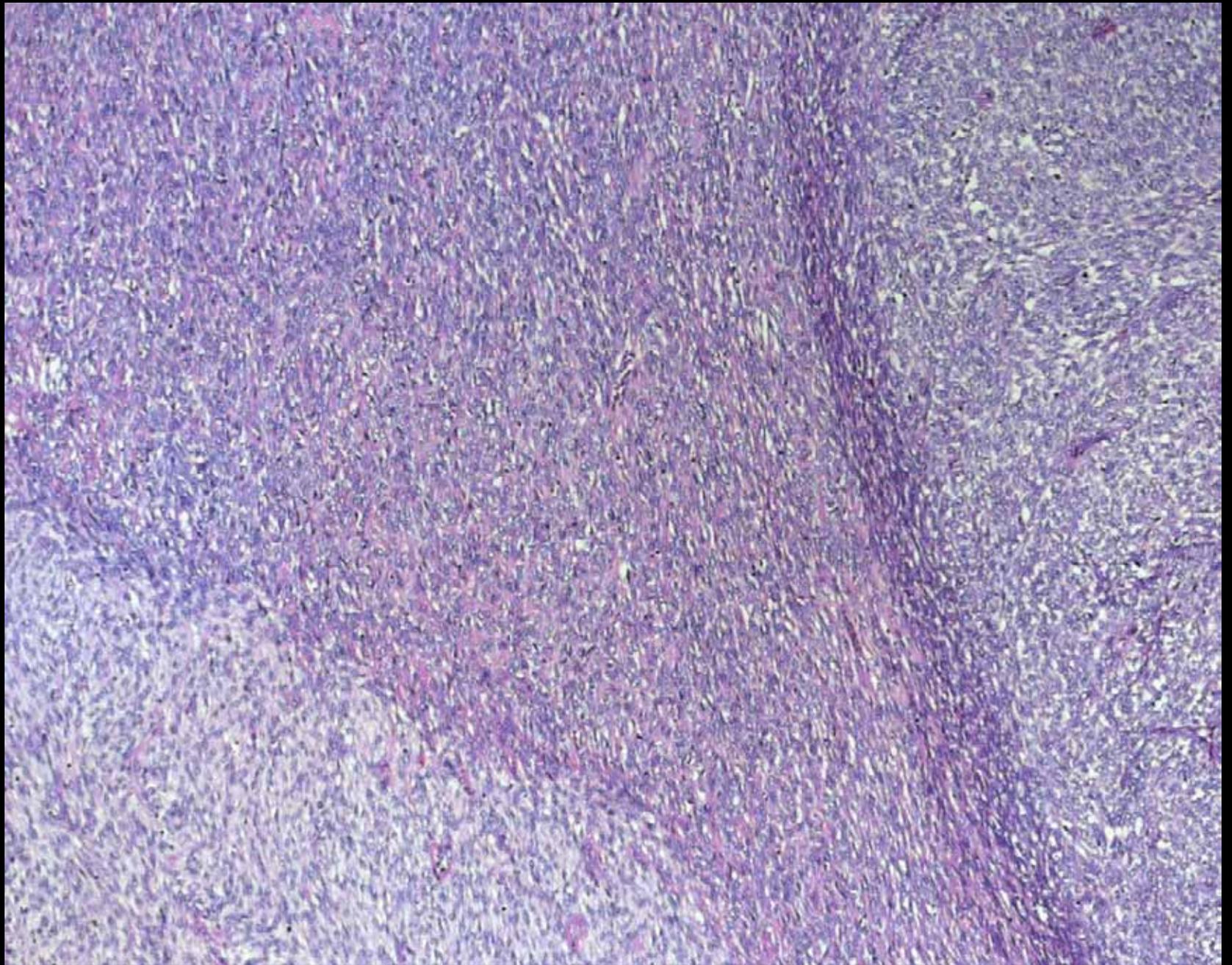


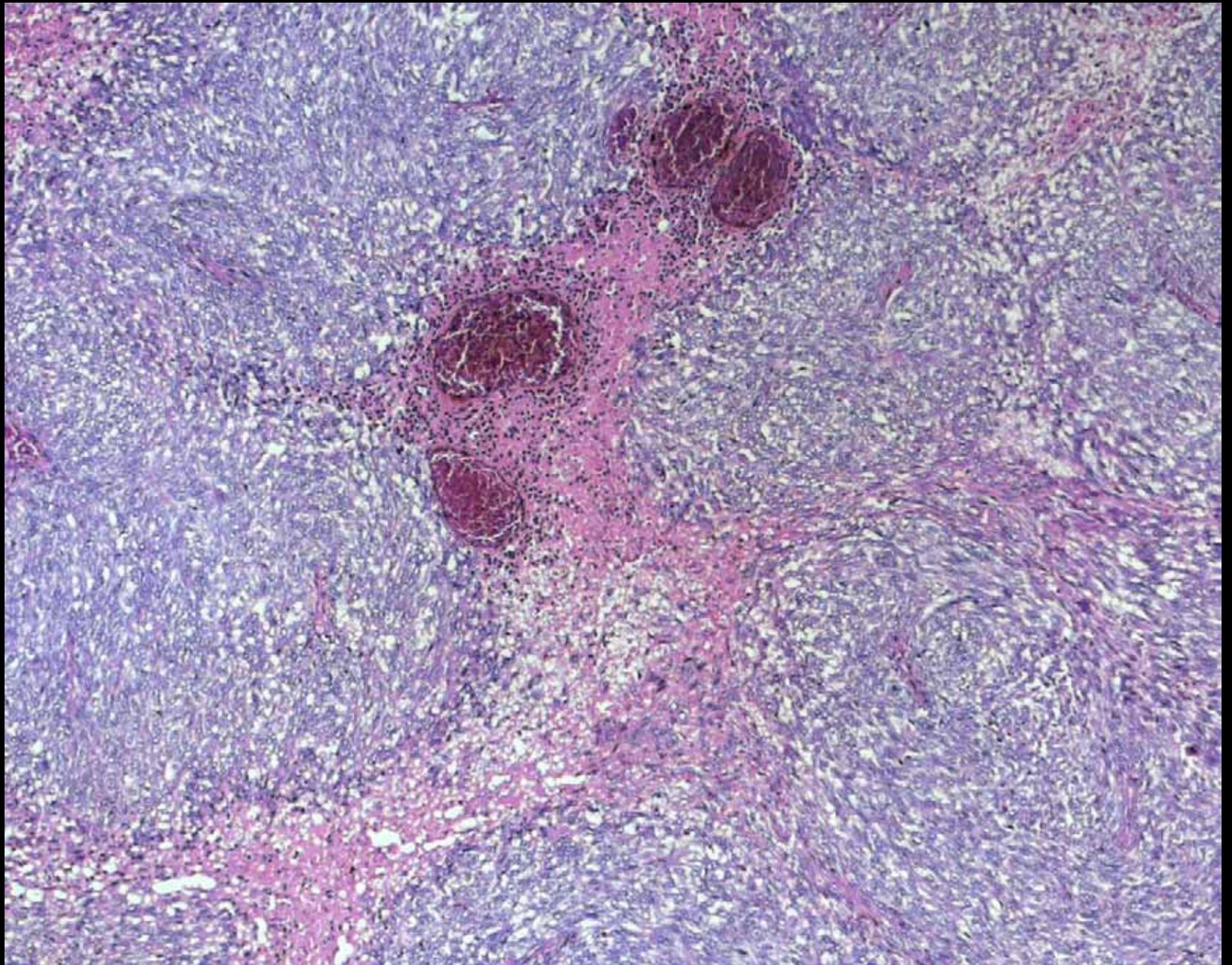


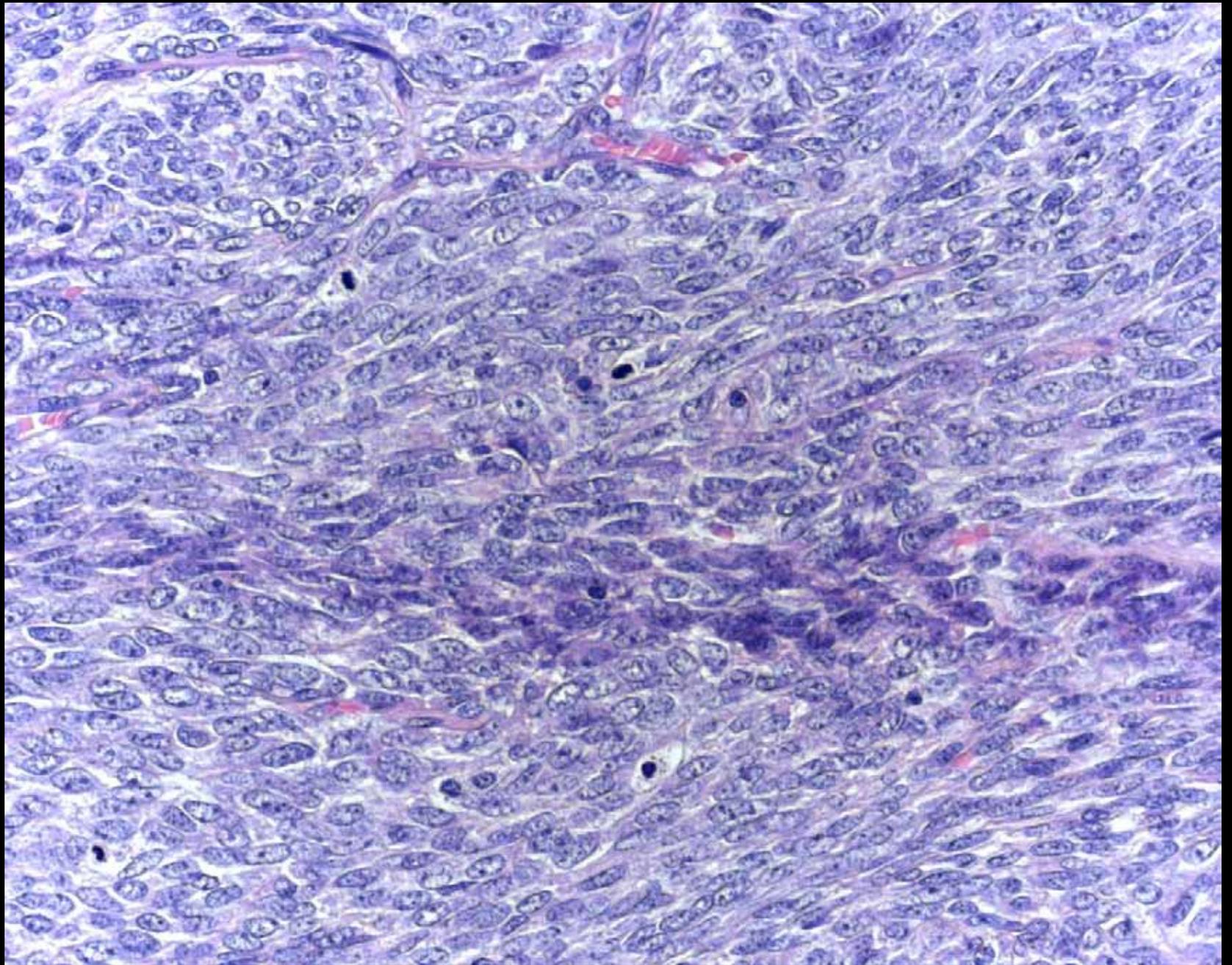
Eine Entität ?

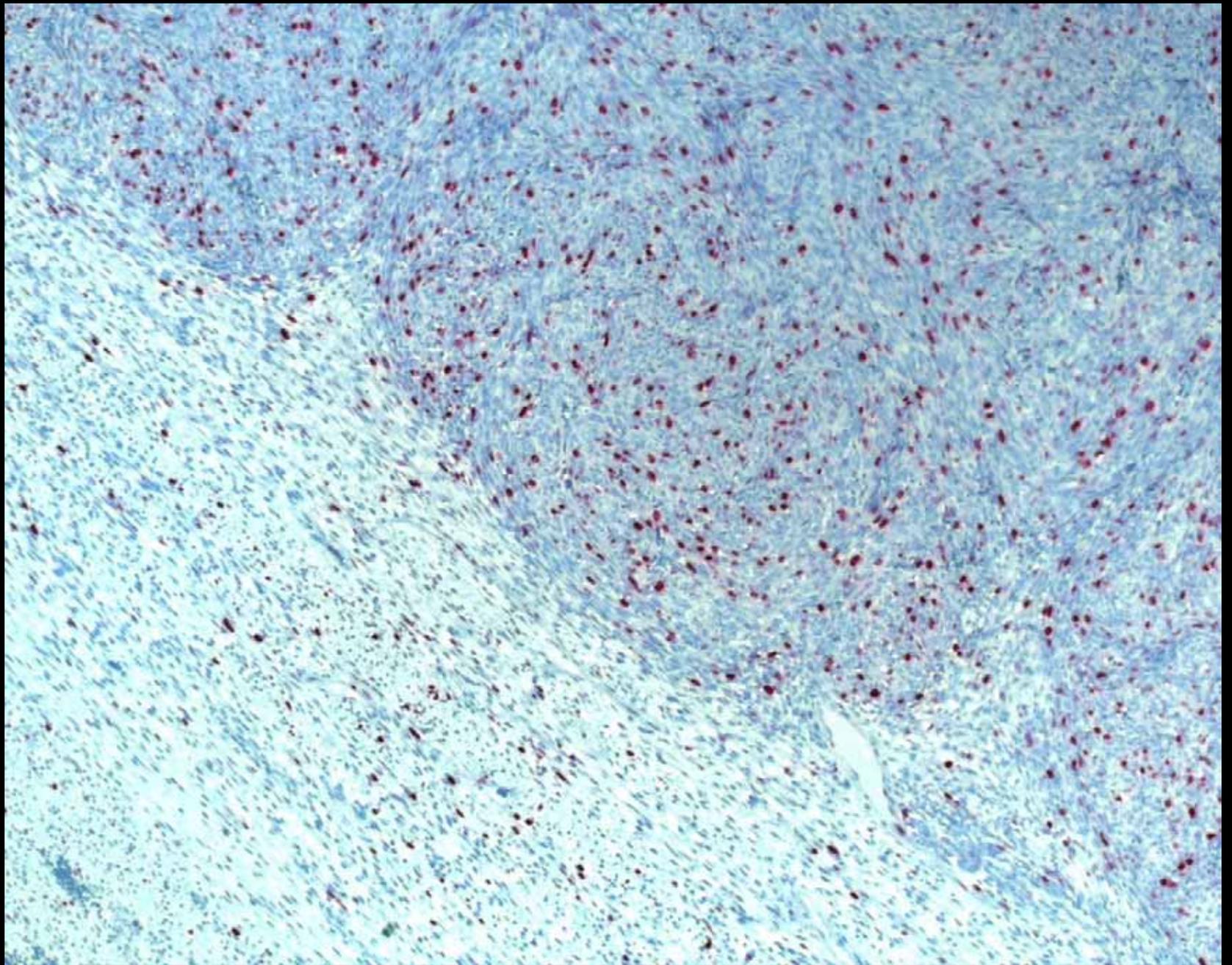
- Adultes mesoblastisches Nephrom
- Gemischter epithelialer und Stromatumor der Niere / des Nierenbeckens
- Zystische Hamartom des Nierenbeckens
- Solider und zystischer biphasischer Nierentumor

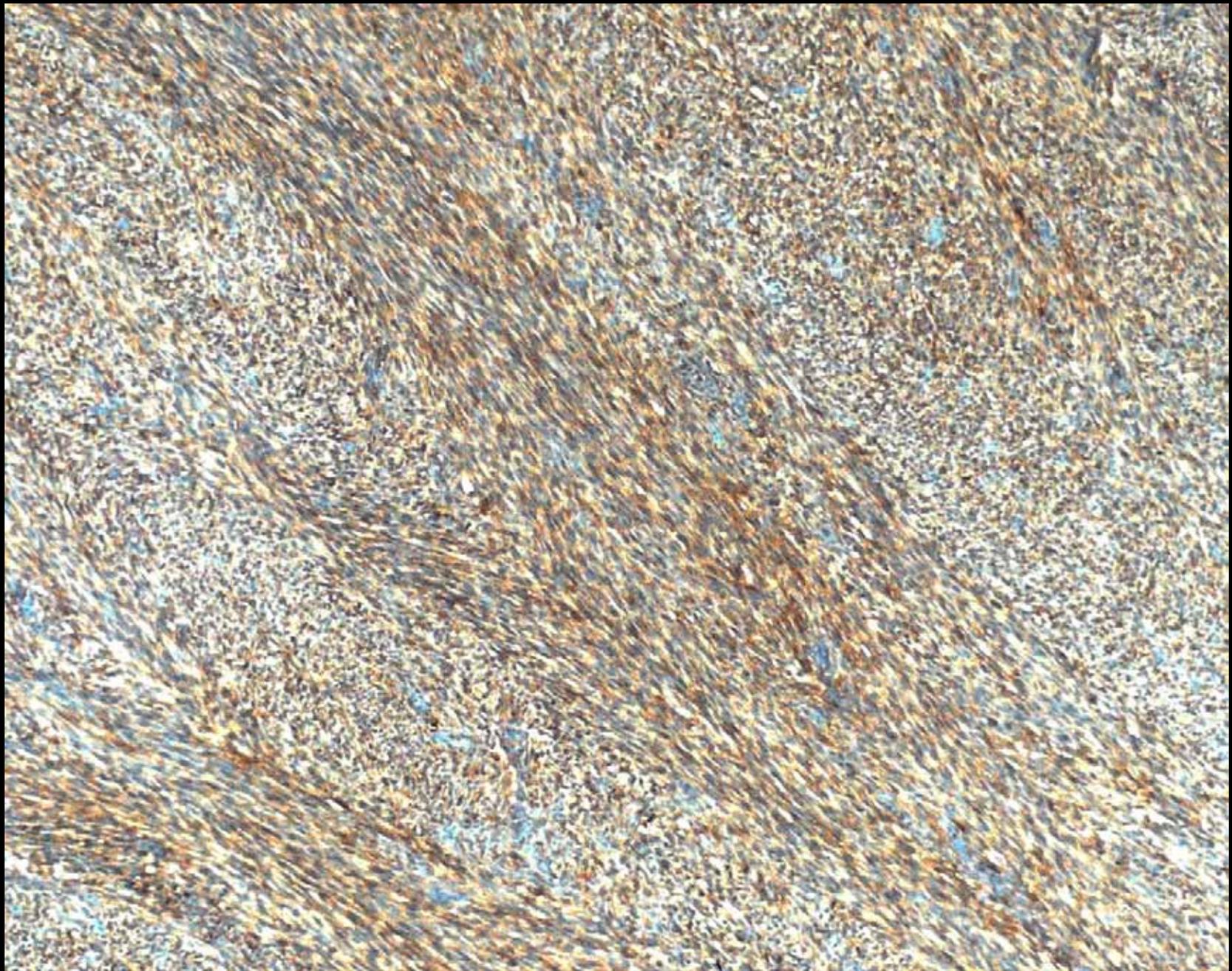












Synoviales Sarkom der Niere

(22 publizierte Fälle)

Delahunt et al (1998)

Cystic embryonal sarcoma of kidney: a case
report *Cancer* 82 : 2427-2433

H.Moch et al (2003)

Das primäre synoviale Sarkom der Niere
Pathologe 24 : 466-472

Synoviales Sarkom der Niere

Immunhistologie

Positiv: Vimentin

EMA, CK

CD 99 (60-100 % positiv)

bcl-2 (nahezu 100% positiv)

Negativ:CD 34

Desmin, (Actin)

S 100 (in 30 % positiv)

Synoviales Sarkom der Niere

Molekularbiologie

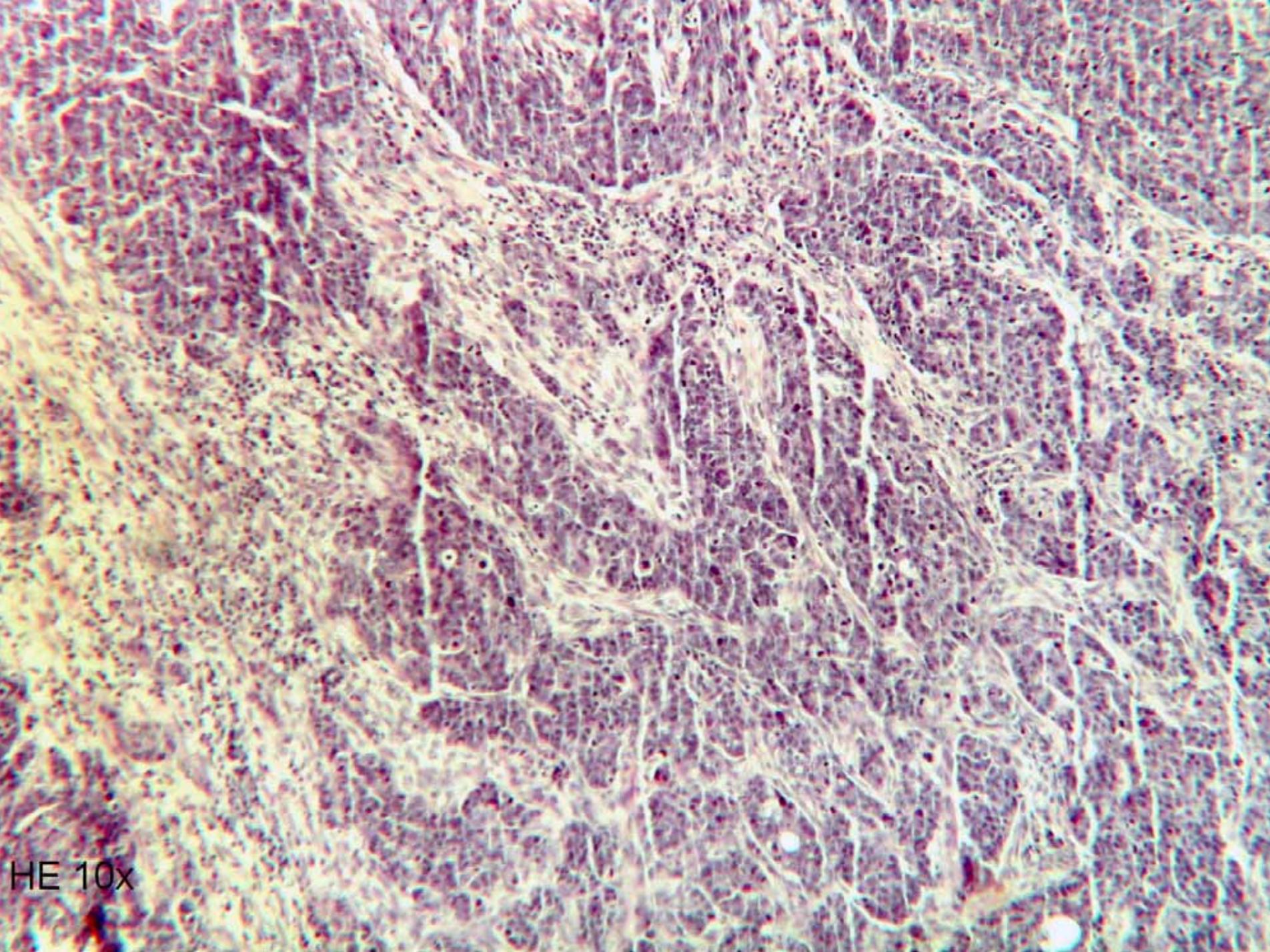
Spezifische Translokation t (X ; 18)

Fusionsprodukt SYT (18q11) – SSX 1/2
(Xp11)

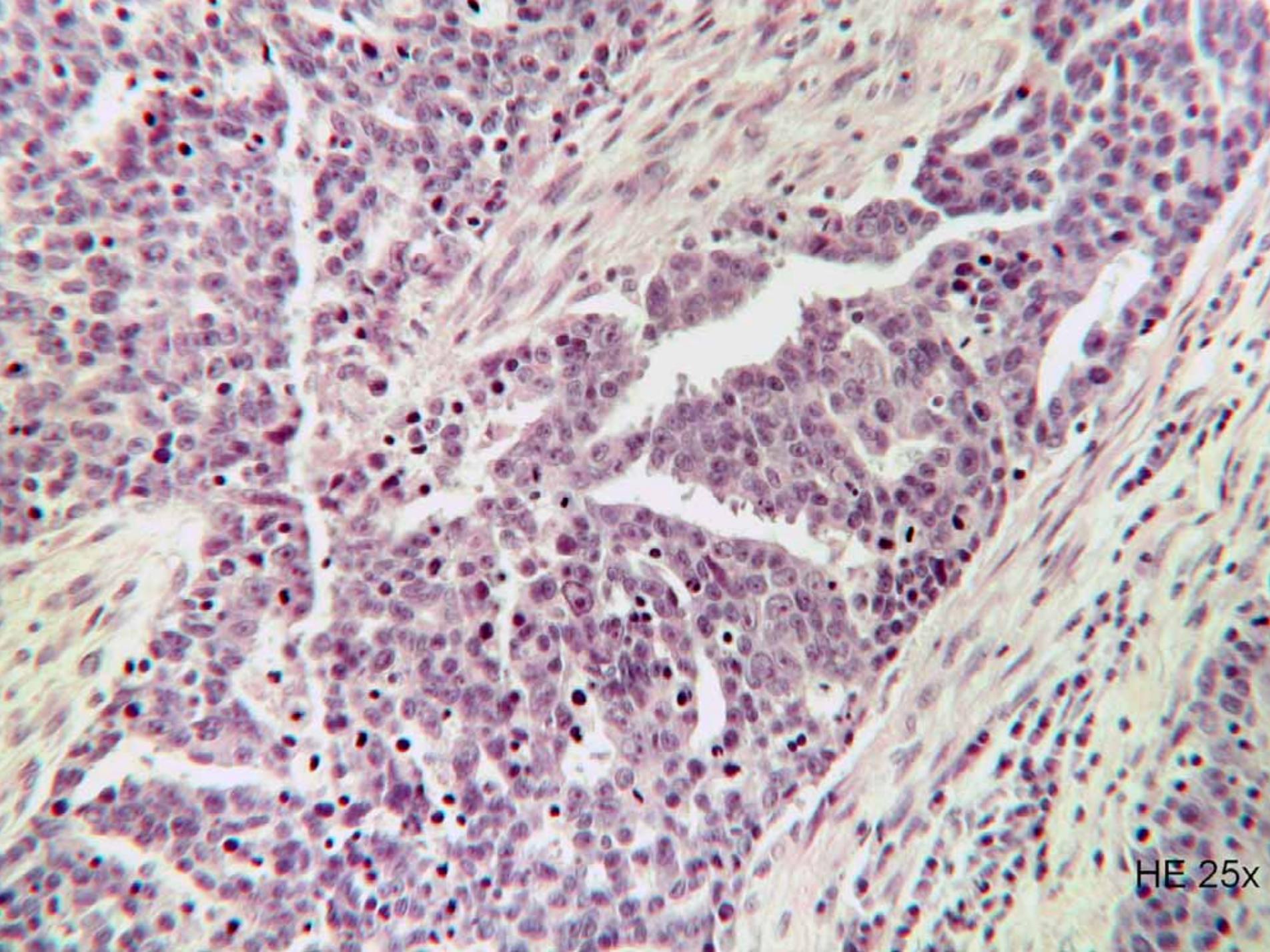
Fall 3 :

- Linksseitiger Ovarialtumor bei einer 57jährigen Patientin.
- Makroskopie: Knotiges, derbes, graugelbes Ovar von 5 cm Ø.

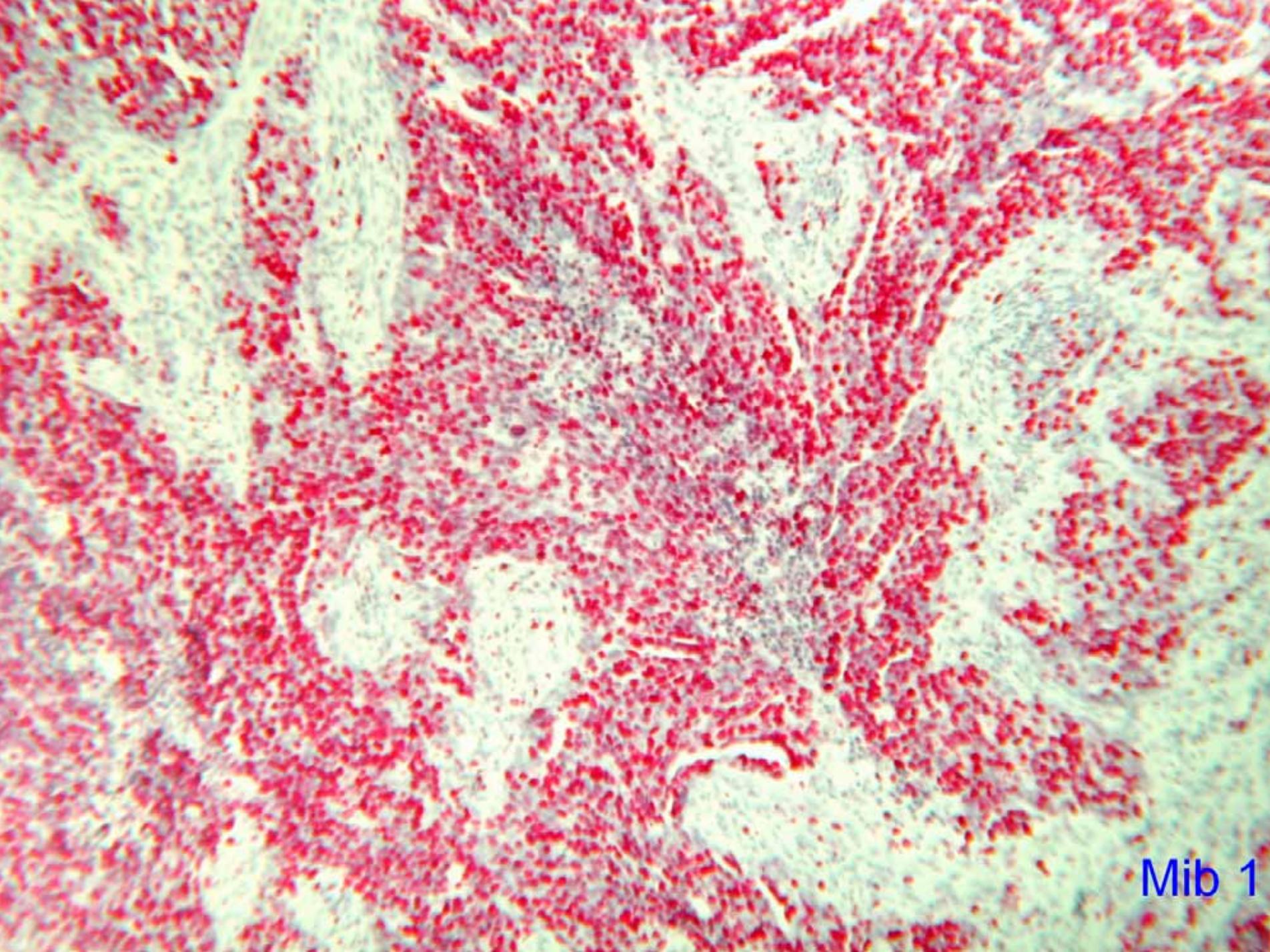




HE 10x



HE 25x

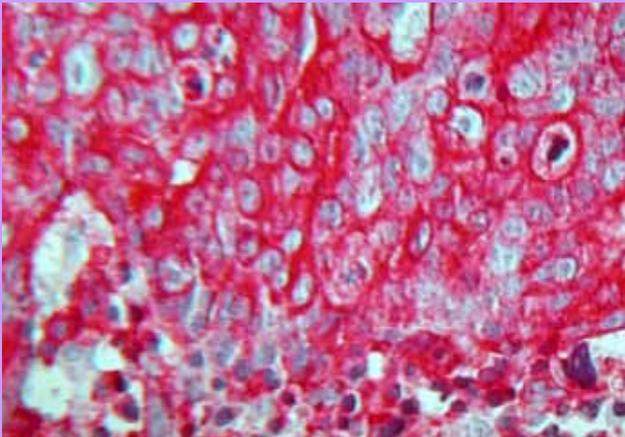


Mib 1

Immunhistologie

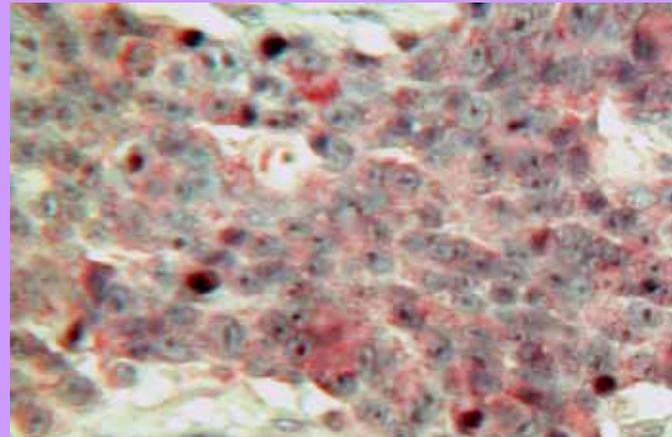
Positiv

- Cytokeratin
- EMA



Negativ

- CD 99
- TTF 1
- Inhibin
- Chromogranin



Diagnose:

kleinzellig-anaplastisches

Carcinom

vom hyperkalzämischen Typ

Differenzialdiagnosen:

- Granulosazelltumor (Inhibin +)
- Dysgerminom
- Undifferenziertes Carcinom NOS
(ältere Patientinnen)

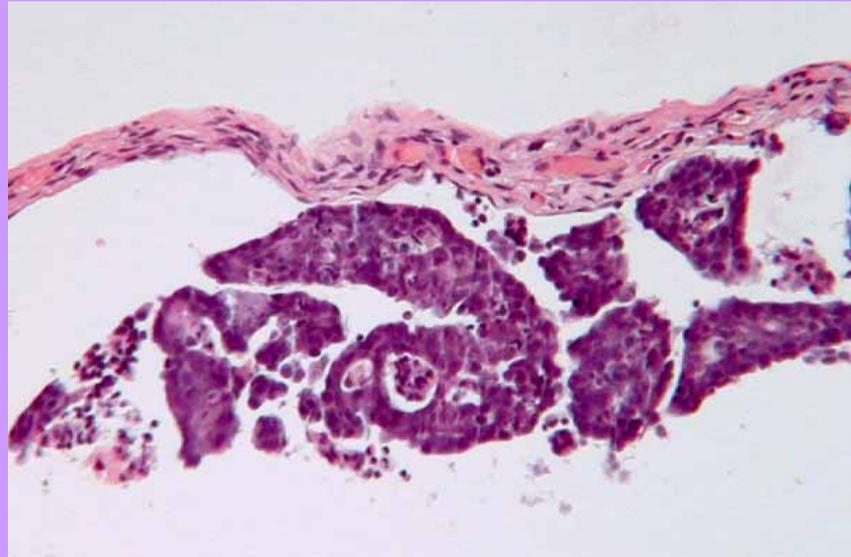
Kleinzelliges Carcinom vom hyperkalzämischen Typ

- Junge Patientinnen, Ø 24 Jahre, aktuell 57 Jahre
- Paraneoplastische Hyperkalzämie
 - in ~ 60 %
 - nützlich für Diagnose und Verlaufskontrolle
- Selten familiäre Fälle
- Unbekannte Histogenese
- Aggressives biologisches Verhalten

Konsil

Diagnose:

Seröses Carcinom mit papillären
Strukturen, G 3

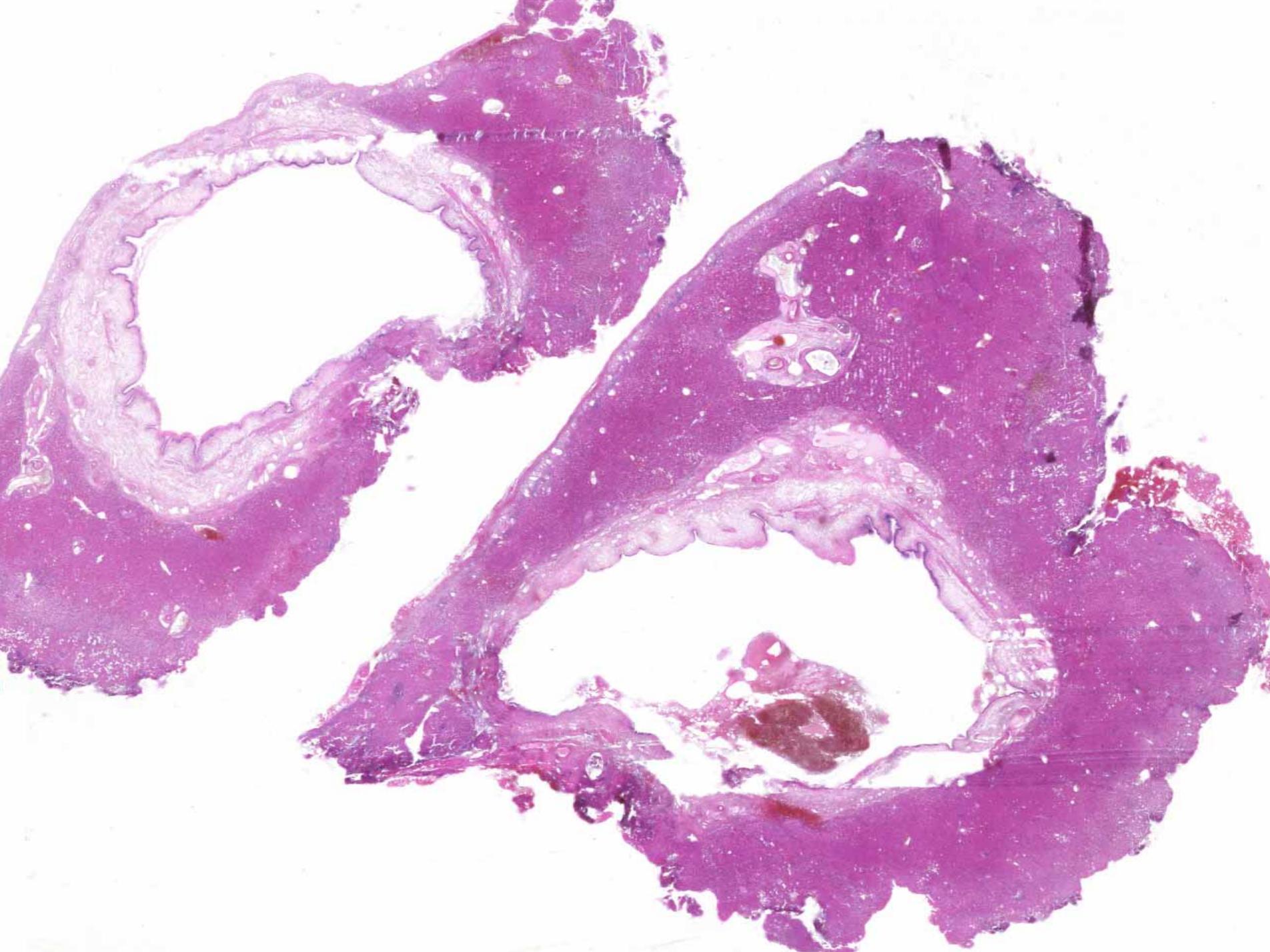


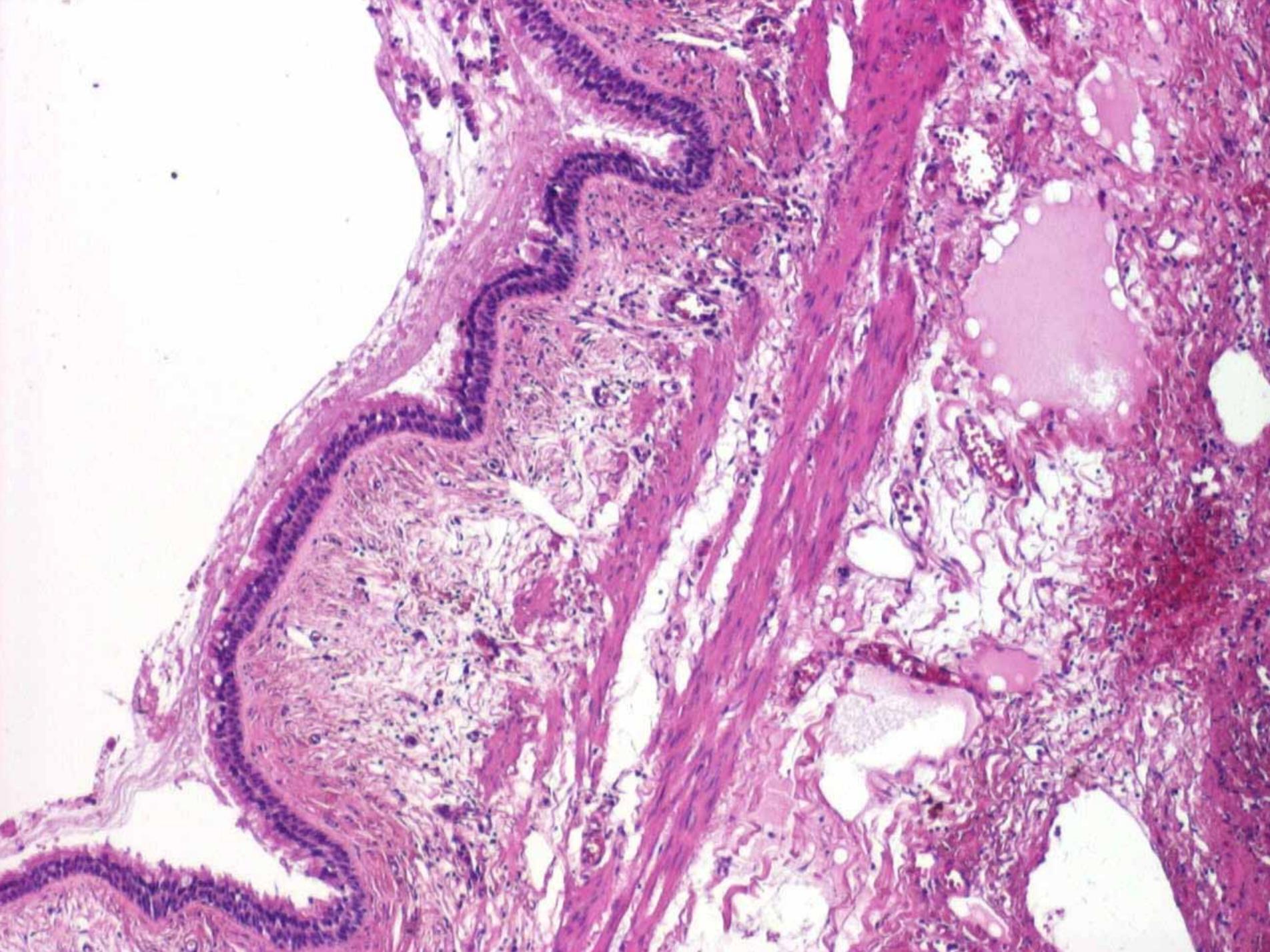
Primary ovarian carcinomas versus metastatic
carcinomas from the digestive system
(Immunophenotypes)

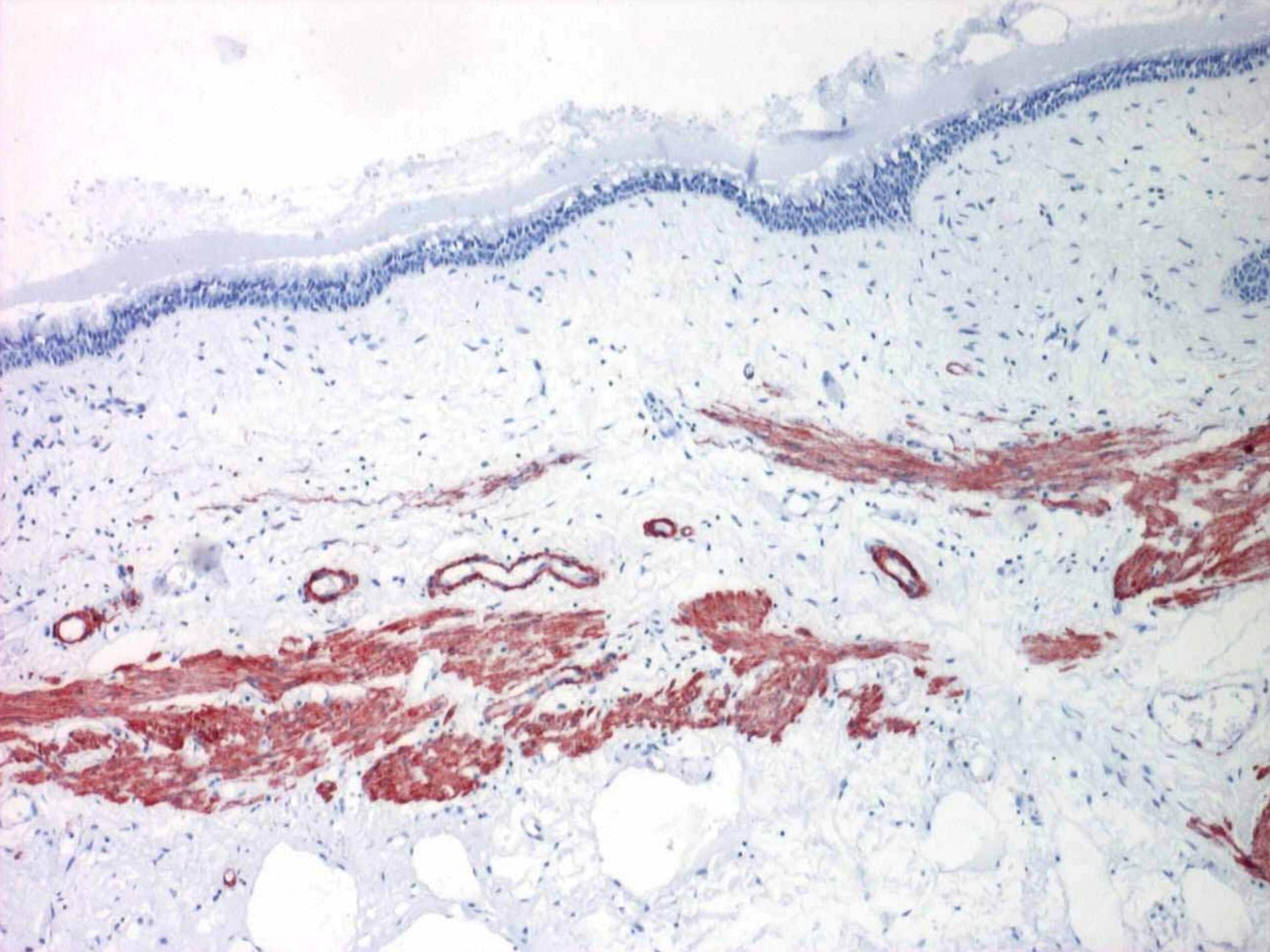
Tumor	CK7	CK20	CA125	MUC5AC	CEA
Ovarian carcinoma					
mucinous	+	+	-/+	+/-	+
endometrioid	+	-	+		-
Metastatic carcinoma					
Colon-rectum	-	+	-	-	+
Stomach	+	+/-	-	+	+
Appendix	-/+	+	-	+/-	+
Pancreas	+	+	-	+	+

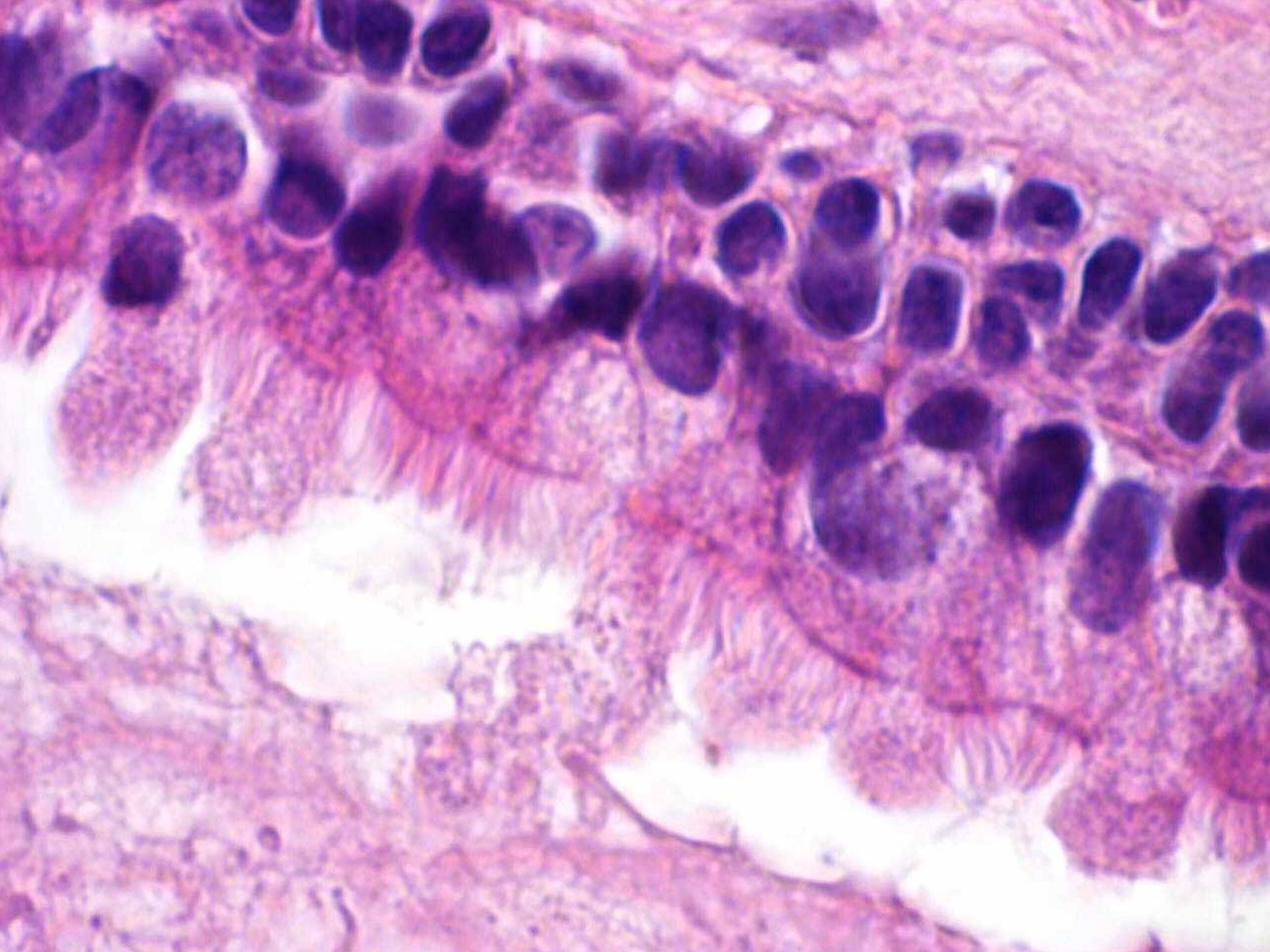
Fall 4

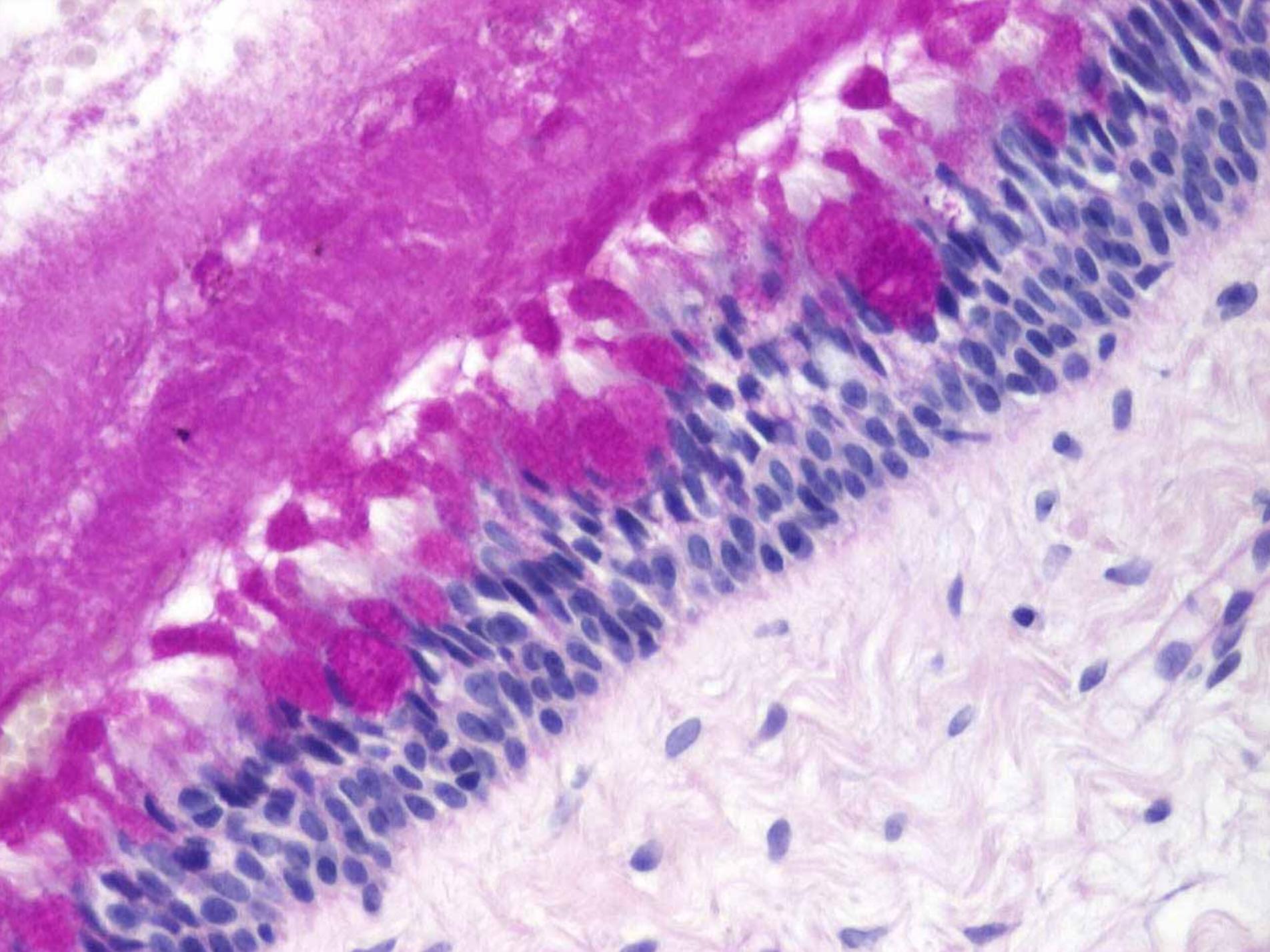
- 58 Jahre alte Patientin
- klin. Verdacht auf Leberabszess
- Exzise Lebersegment IV
- Makroskopie:
gekapselte 1,3cm durchmessende Zyste mit
„sulzigem“ Inhalt











Diagnose:

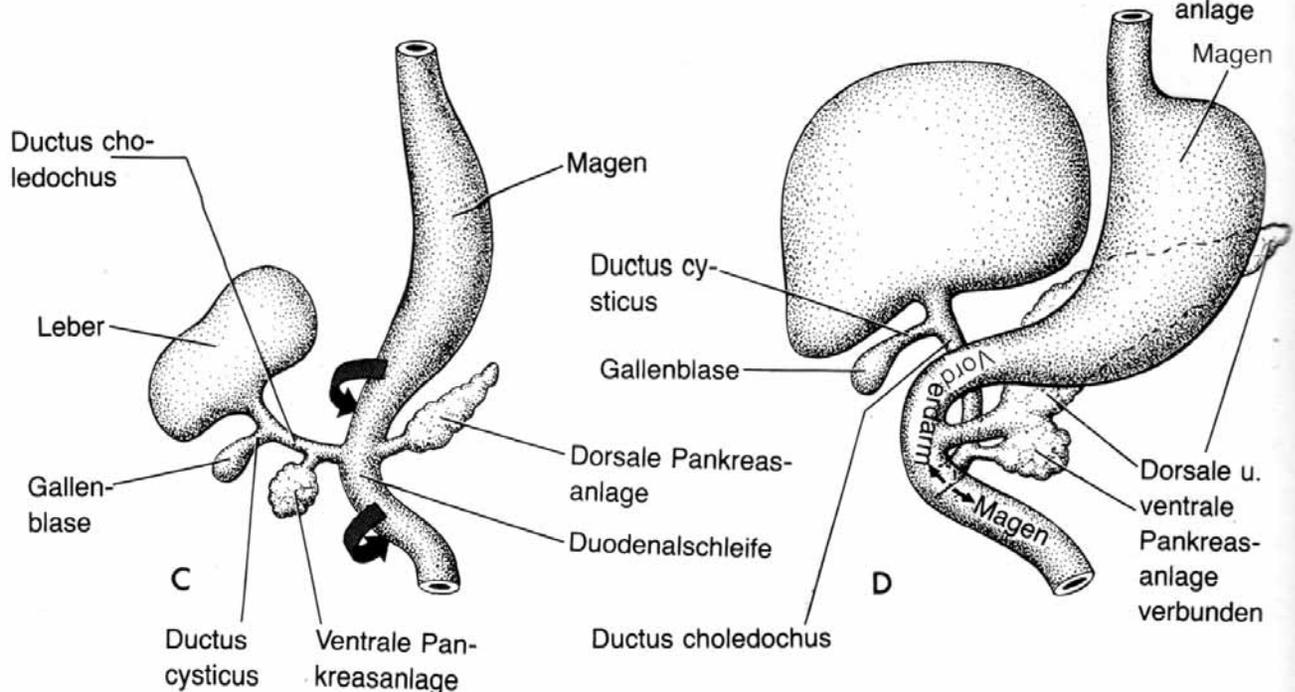
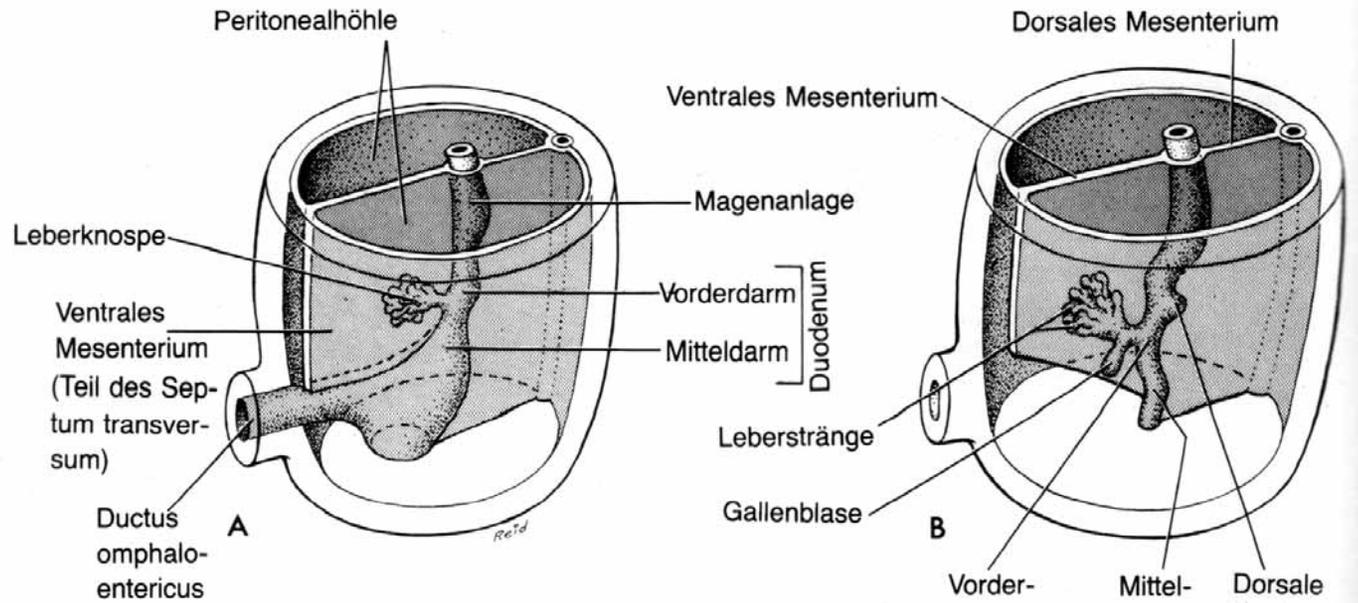
Zilientragende hepatische
Vorderdarmzyste

(engl.: Ciliated Hepatic Foregut Cyst)

- Benigne nicht-neoplastische kongenitale Zyste
- Embryologische Fehlentwicklung
- Durchschnittsgröße 3cm
- Fast immer uniloculär
- In der Regel Zufallsbefund
- 65 Fallberichte in der Literatur (seit 1850)
- Karzinomatöse Entartung beschrieben (Rarität)

Congenitale Zysten:

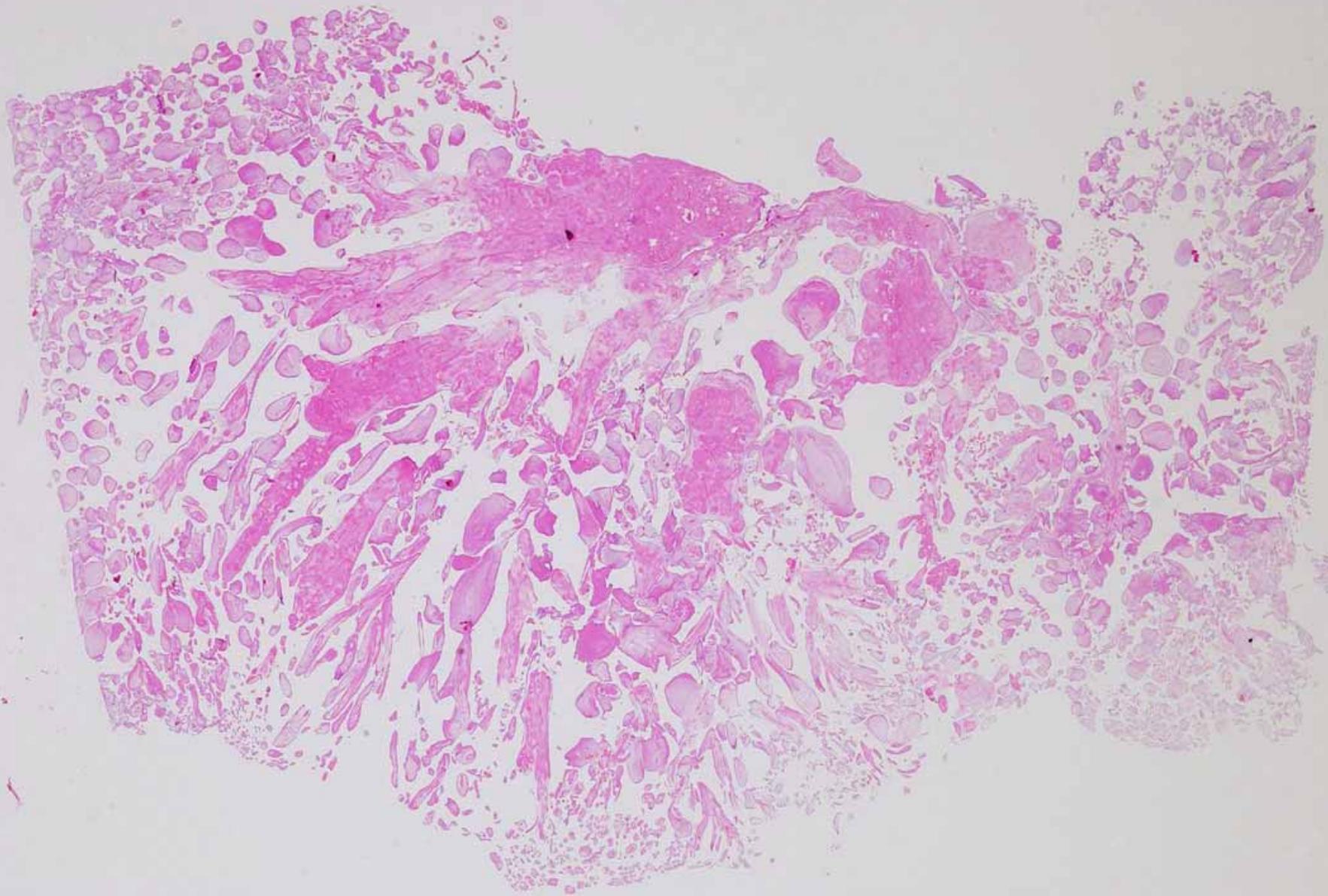
- Ausstülpungen unterschiedlicher Anteile des embryologischen Vorderdarms
- z.B. bronchogene Zysten, Ösophaguszysten
- am häufigsten im Mediastinum, selten im Abdomen oder retroperitoneal

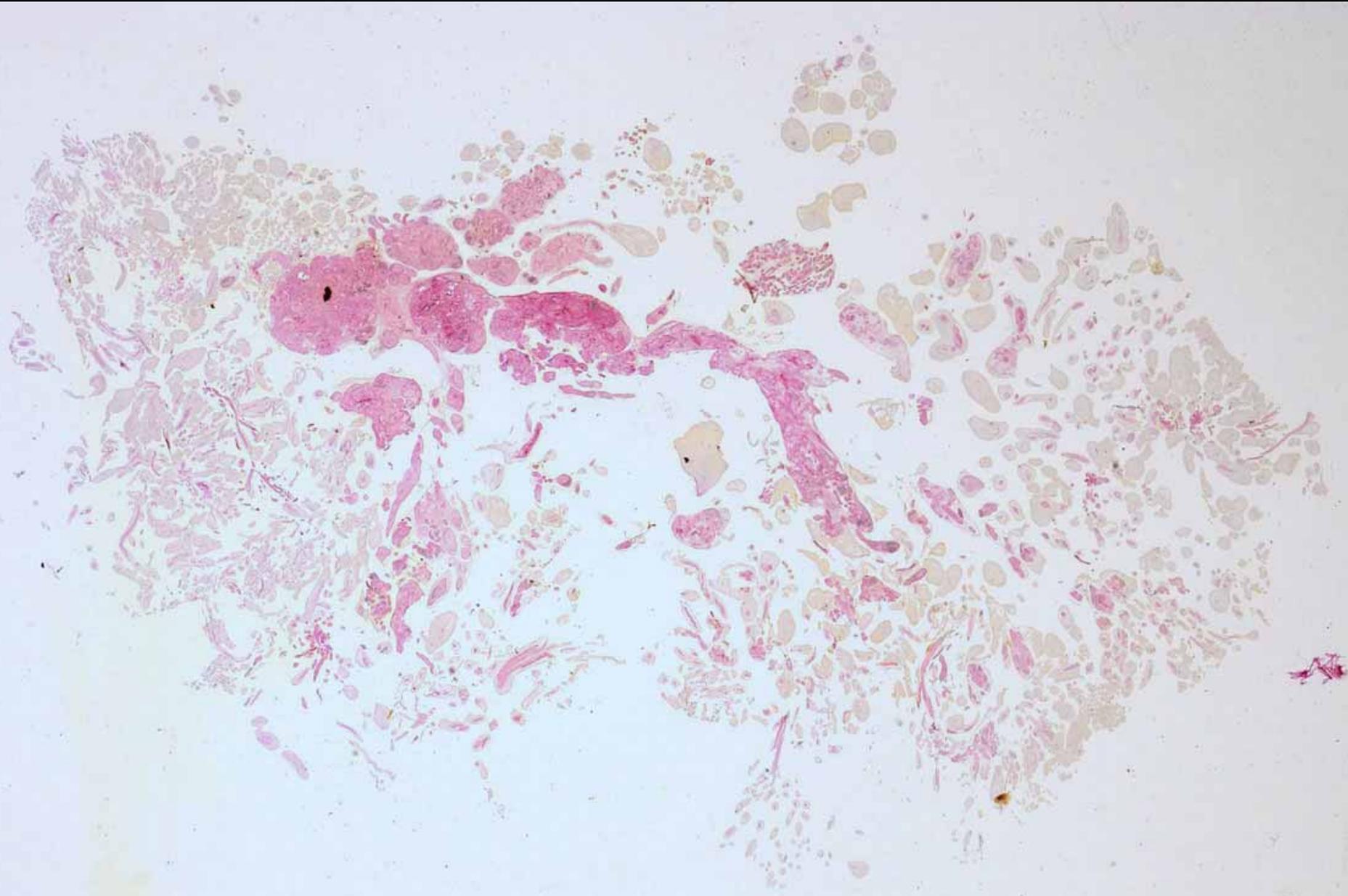


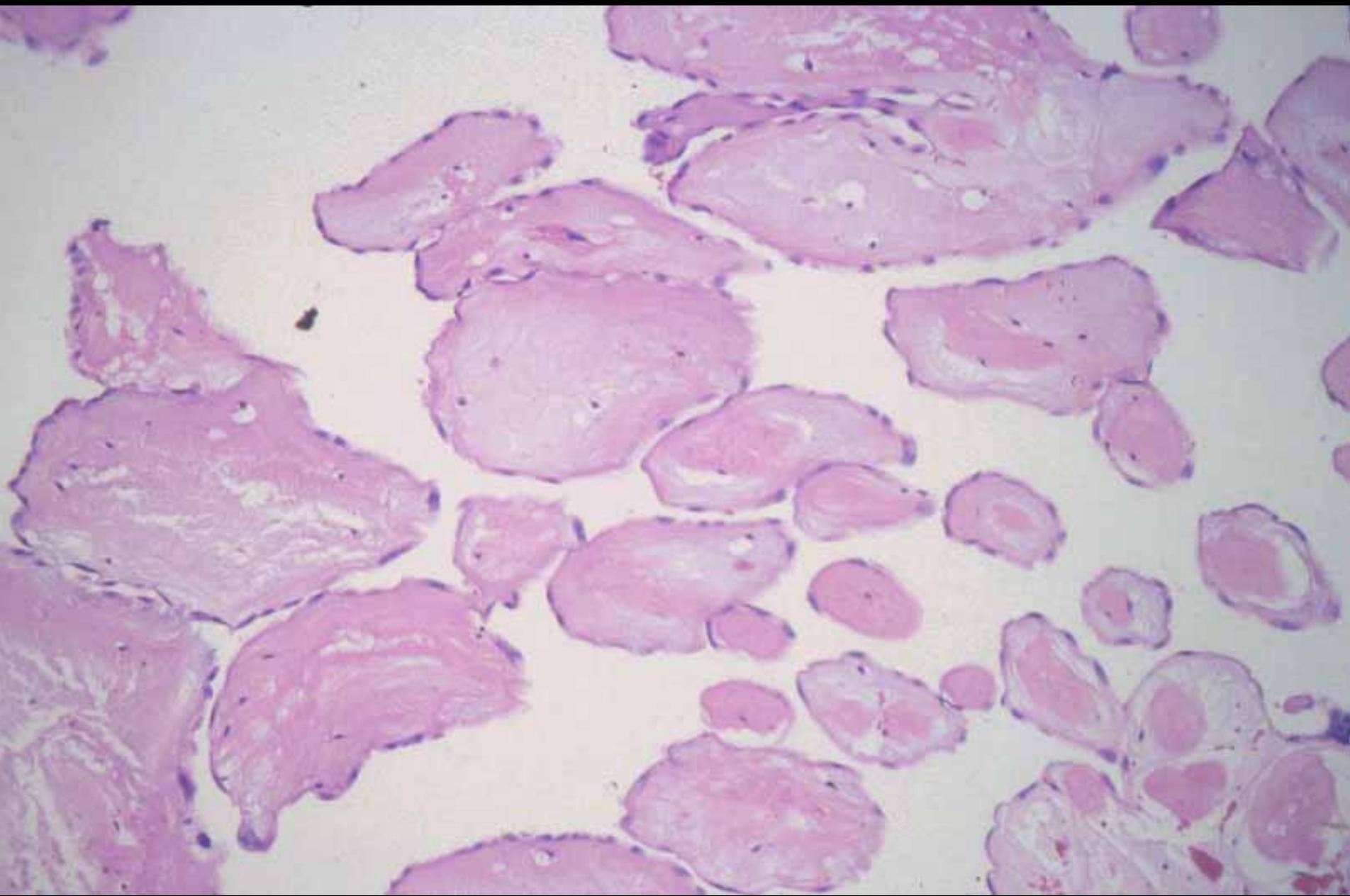
Fall 5

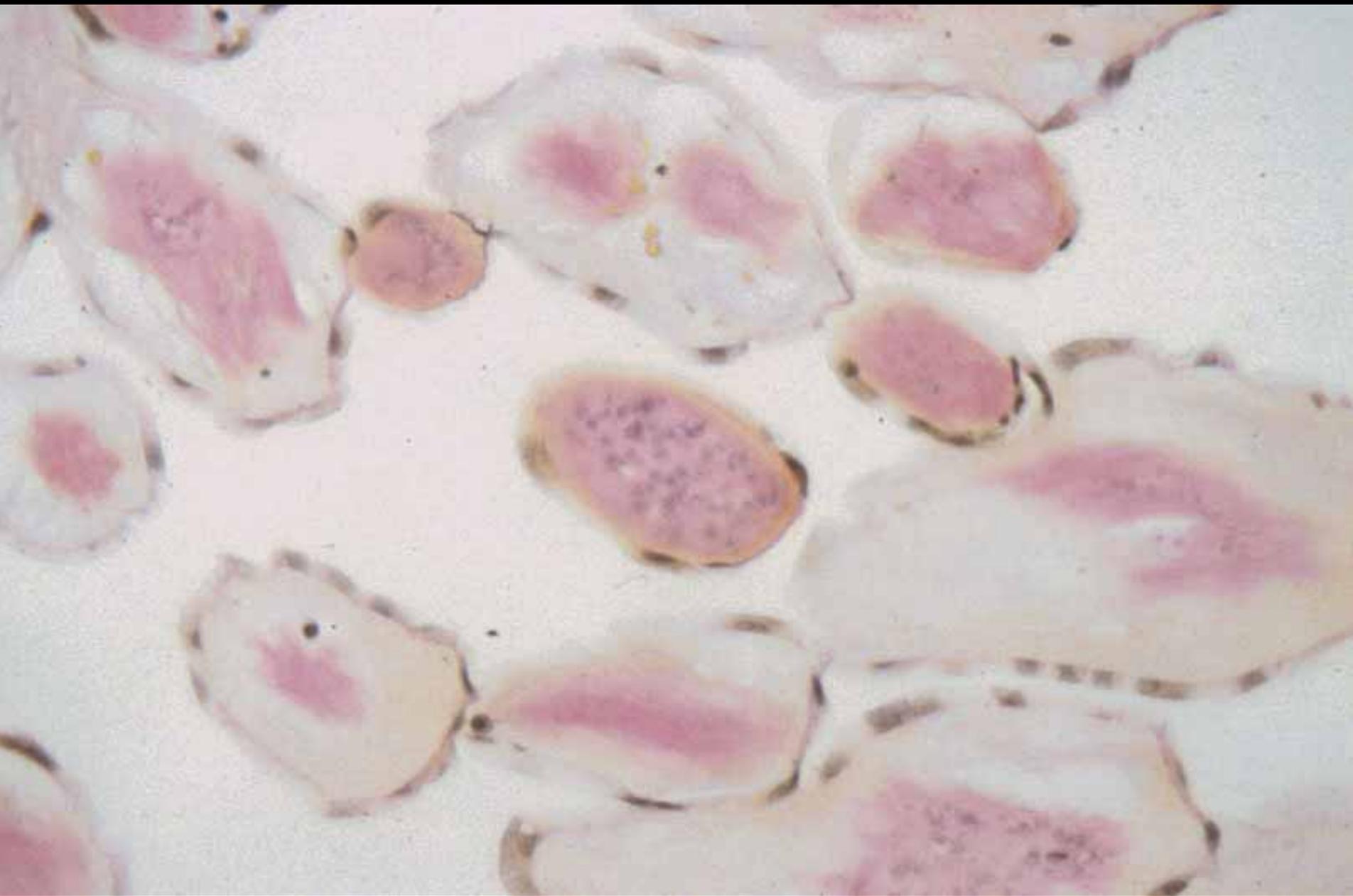














Fall 6

ANAMNESE

Männlich

Alter: 65 Jahre

Berufsanamnese: Arzt in eigener Praxis

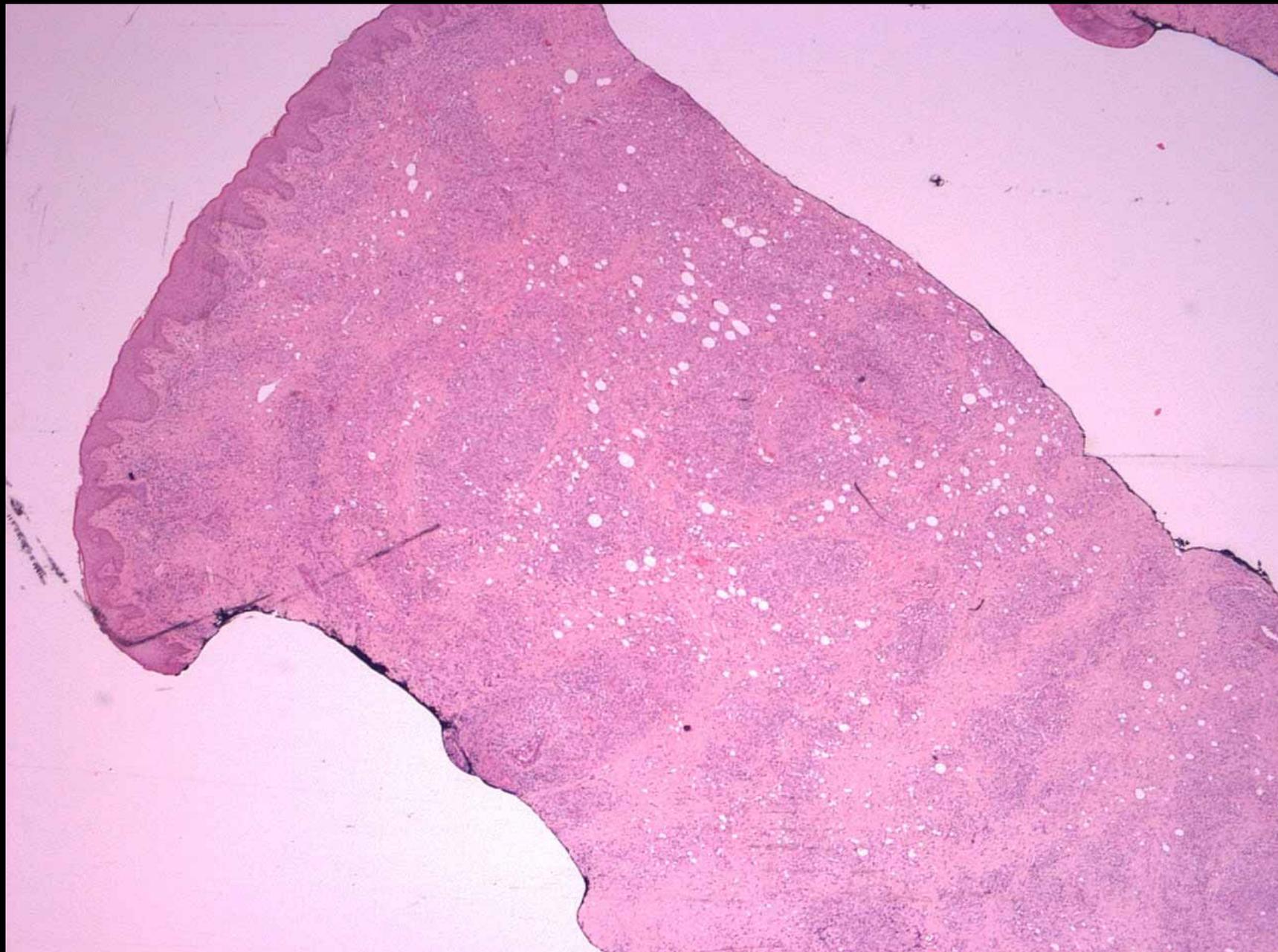
Mehrere Aufenthalte in Ostasien

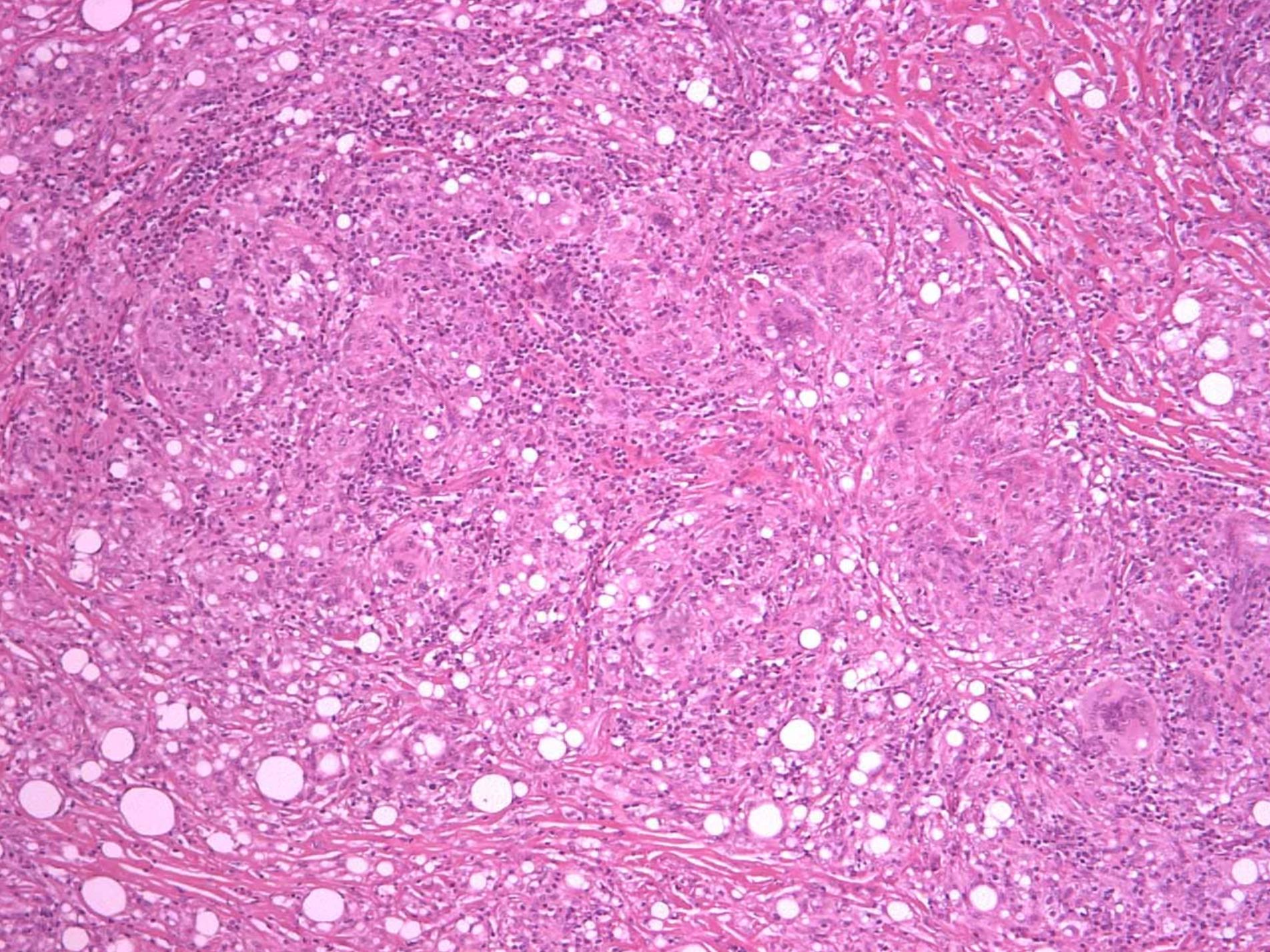
Im Jahr 2002 Vorstellung in der Urologie mit
Schwellung und Verdickung im Präputium von
mehr als 5 cm Größe

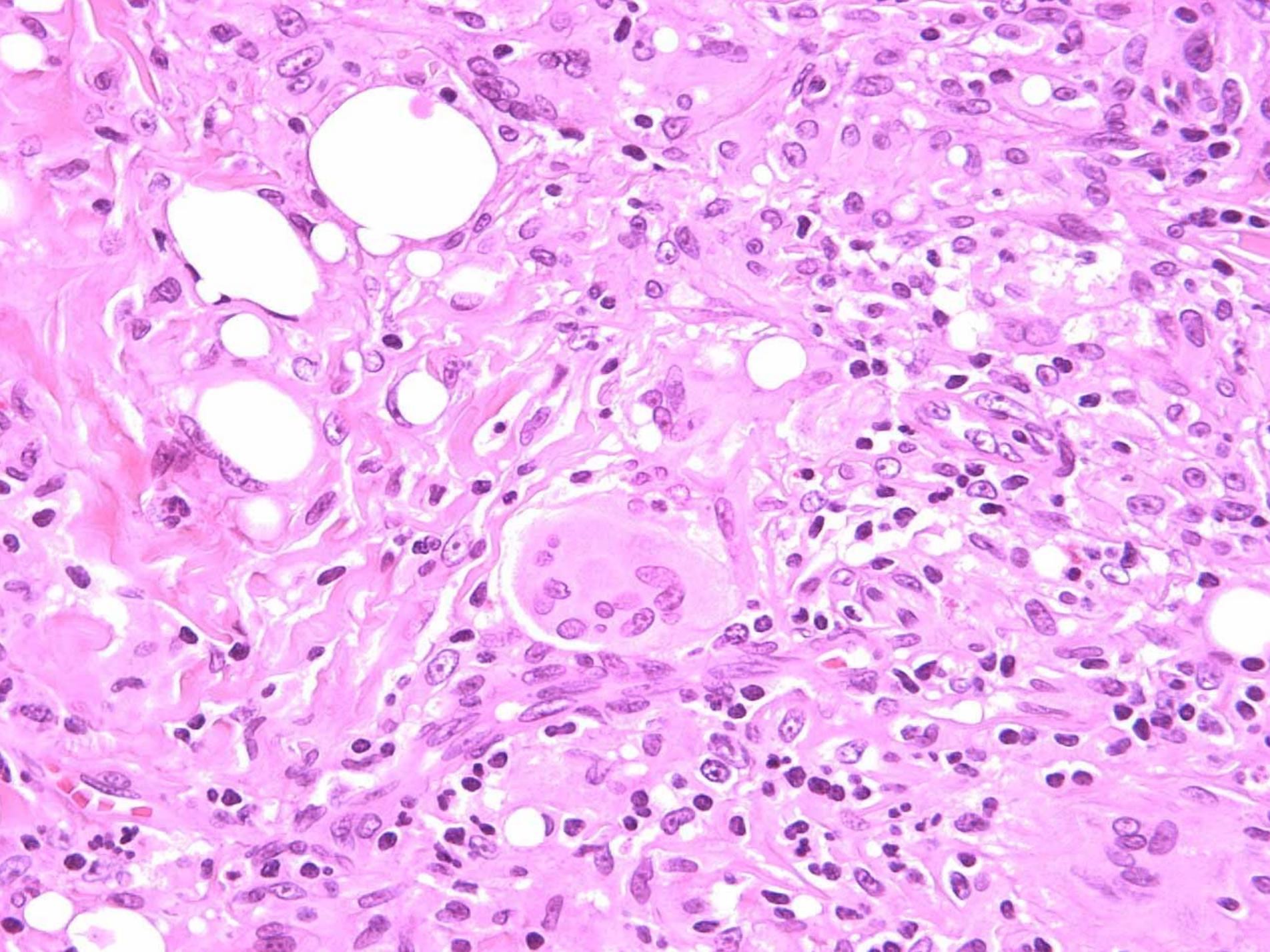
Keine Voroperation, Keine Behandlungen

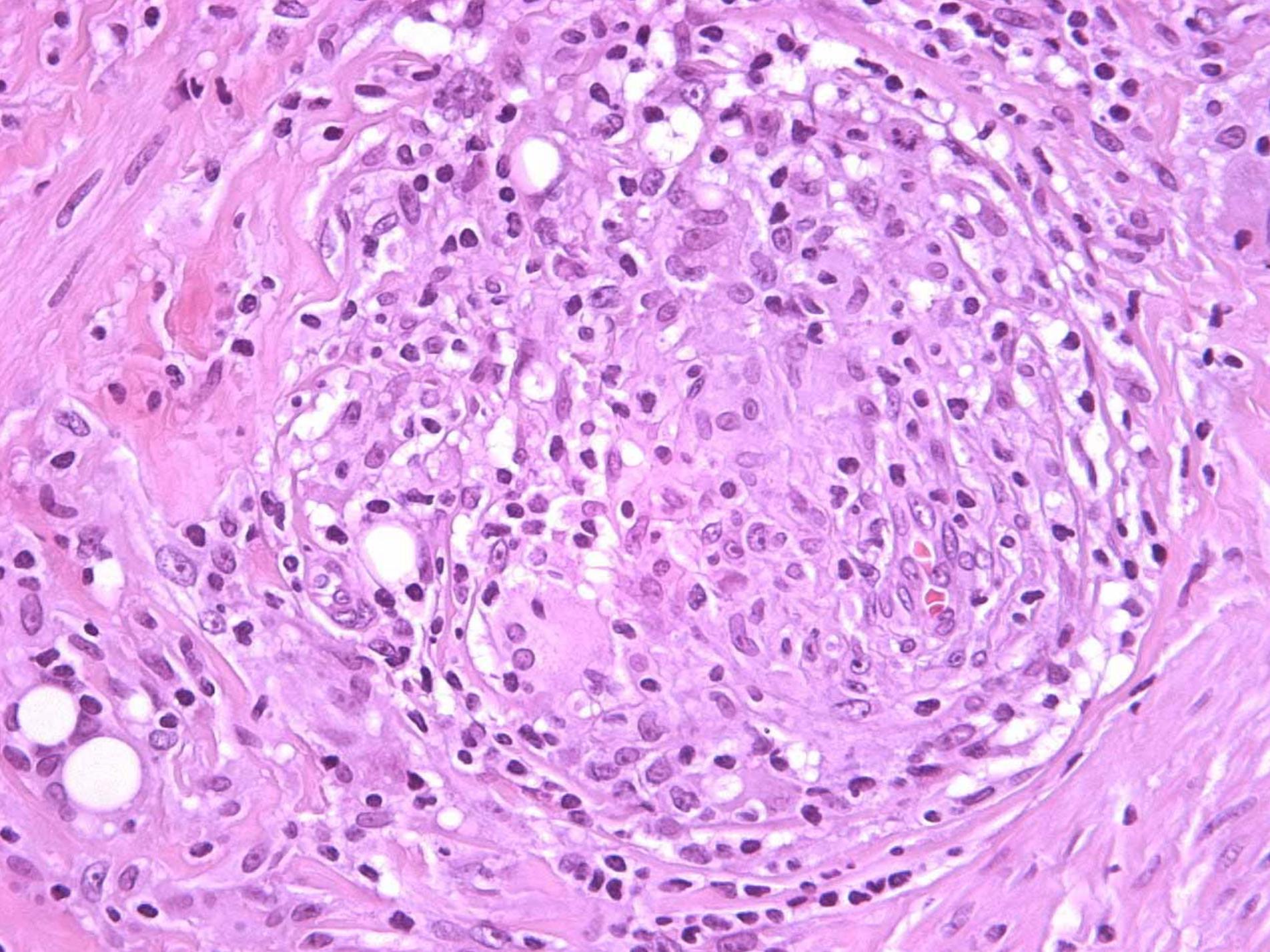
MAKROSKOPIE

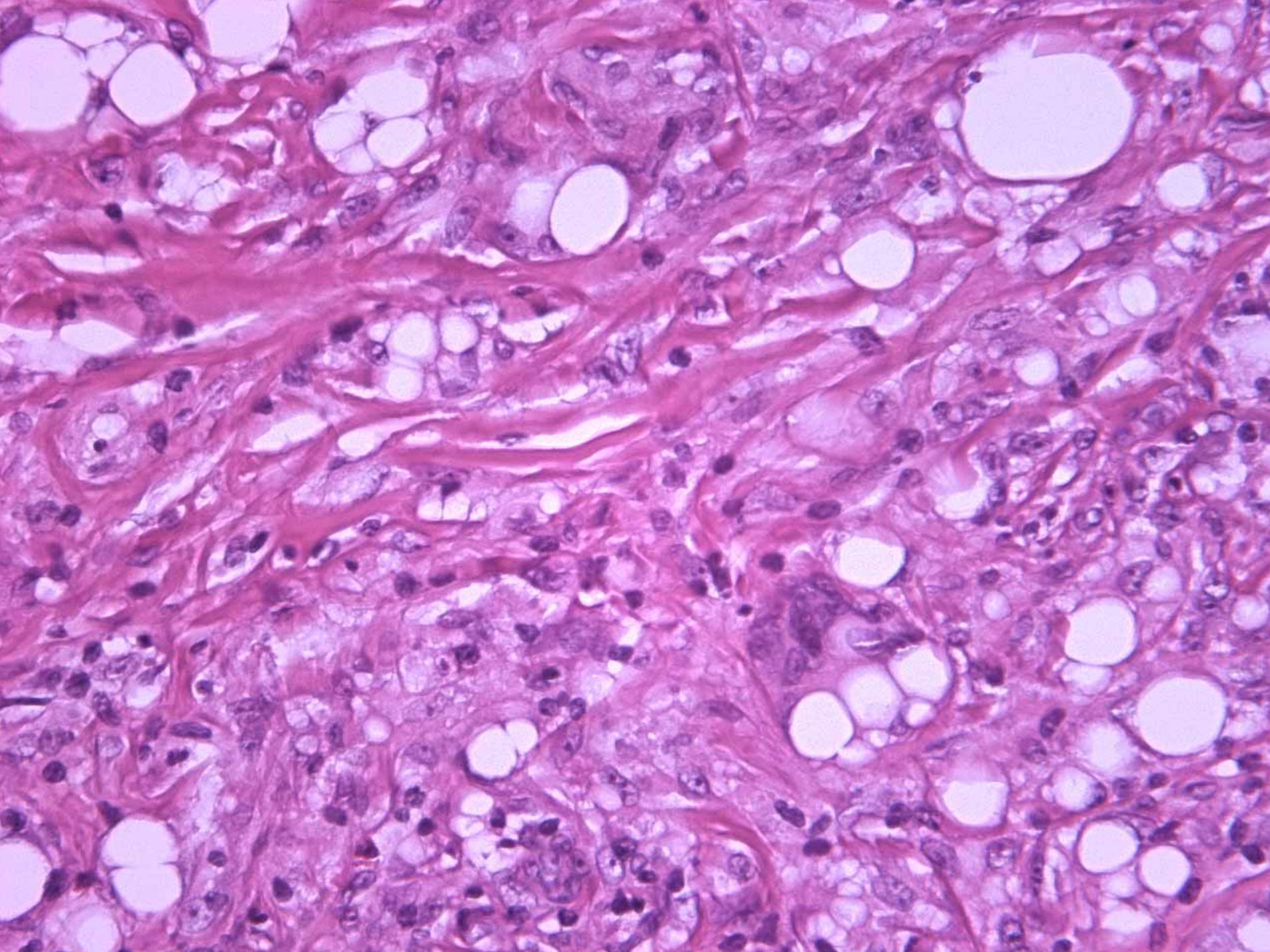
- Ein Hautexzizat vom Präputium mit Verfestigung im Bereich der Subcutis von 5,5 x 3,5 x 1,5 cm Größe
- Klinische Frage : V.a.Malignität











HISTOLOGIE

- Regelmäßiges unverhorntes Plattenepithel
- Vermehrung von Kollagen-Fasern
- Fettvakuolen
- Zahlreiche Epitheloidzellgranulome ohne Nekrose mit Ummauerung von Nerven
- Lymphozytäre Infiltration, Eosinophile, Riesenzellen (Langerhans-Typ)

MIKROORGANISMEN

NEGATIV FÜR

- PAS
- ZIEHL-NEELSEN
- WARTHIN-STARRY
- AURAMIN
- GROKOTT-FÄRBUNGEN
- MOLEKULARGENETISCHE
UNTERSUCHUNGEN (PCR)

DIAGNOSE

AUSGEPRÄGTE, NICHT
NEKROTISIERENDE
GRANULOMATÖSE ENTZÜNDUNG
DES PRÄPUTIUM OHNE
ERREGERNACHWEIS.

KEIN ANHALT FÜR MALIGNITÄT

DIFFERENTIALDIAGNOSE ENTZÜNDUNGEN-INFEKTIÖS

- Balanitis – Posthitis, Balanoposthitis
- Zoon's Balanitis (Plasma Cell Balanitis))
- Condyloma A
- Syphilis (Treponema pallidum)
- Chancroid (Haemophilus ducreyi)
- Granuloma inguinale (Calymmatobakterium)
- Lymphogranuloma venereum
(Chlamy.Trachomatis)
- Bacillary Angiomatosis(Spirochet.Bartonella)

DIFFERENTIALDIAGNOSE NICHT INFEKTIÖSE GENESE

- Balanitis Xerotica Obliterans
- Peyronie's Disease (Superfizielle Fibromatose), Carcinoid Syndrom
- Verruciformes Xanthom
- Papillomatosis of Corona / Hirsutoid Papilloma
- LIPOGRANULOME:
PARAFFIN,SILICON,WAX,VASELINE
- LIPOGRANULOMA:
- MONONUCLEOSIS INFECTIOSA
- Tancho's nodules (Implant of glasspheres)

LITERATUR

- Smetana HF, Bernhard W. Archiv
Pathol.295-325 1950
- Arduino LJ,J.UROL. 155-161 1959
- Oertel YC,Johnson FB.Review of 23
Cases.Arch.Pathol.Lab.Med.321-326 1977
- Soyer HP.etal,Hautarzt 174-176 1988
- Lee.Tetal, Yonsei Med.J. 3440-3448 1994

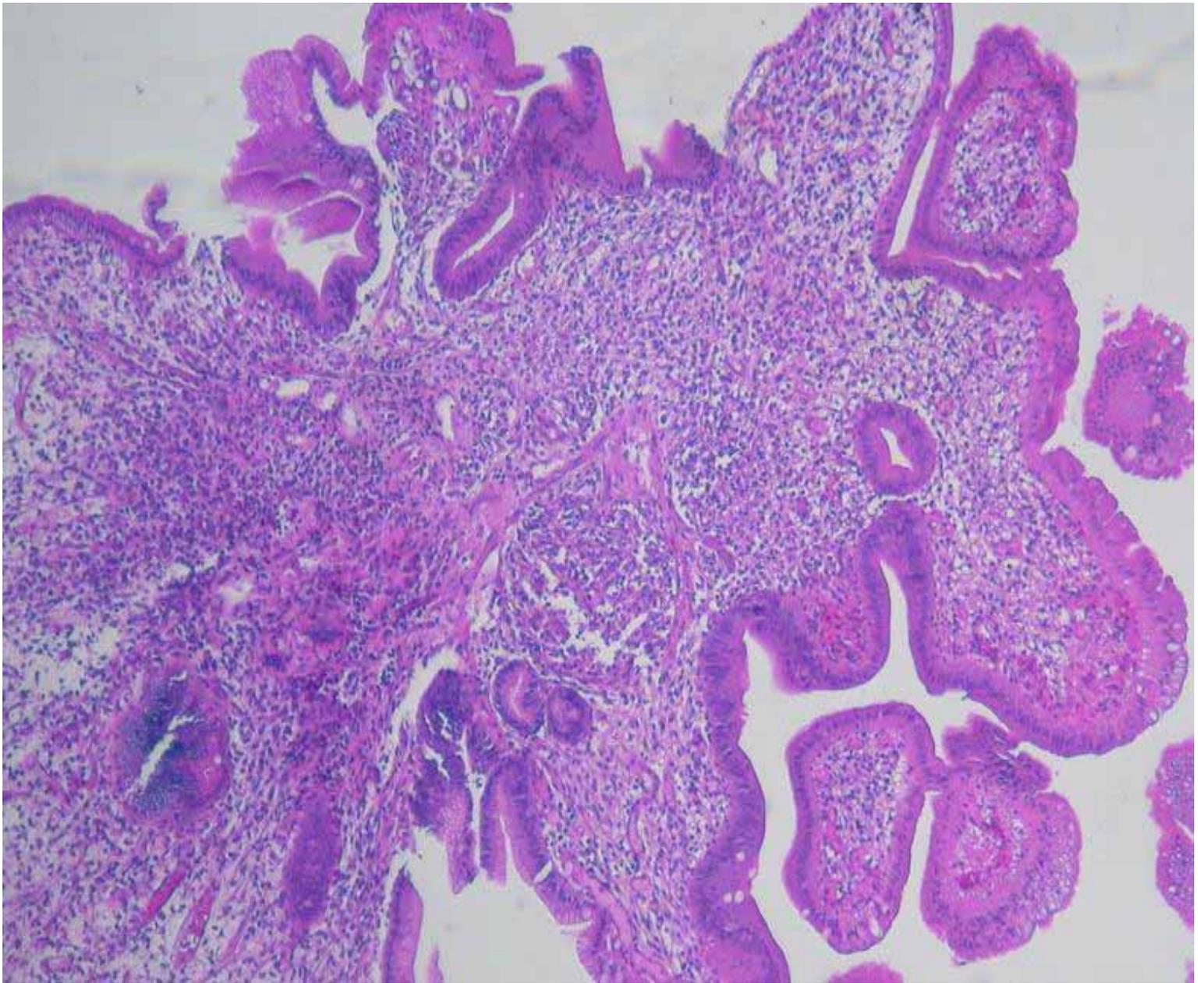
LIPOGRANULOMA OF THE PENIS

- Hohaus K,et al Eur Acad Dermatol Venereol 17(5):585-7 2003
- Bussey LA,et al Can J Urol 9(1):1464-9 2002
- Santucci RA,et al Urology 1;56(2):331 2002

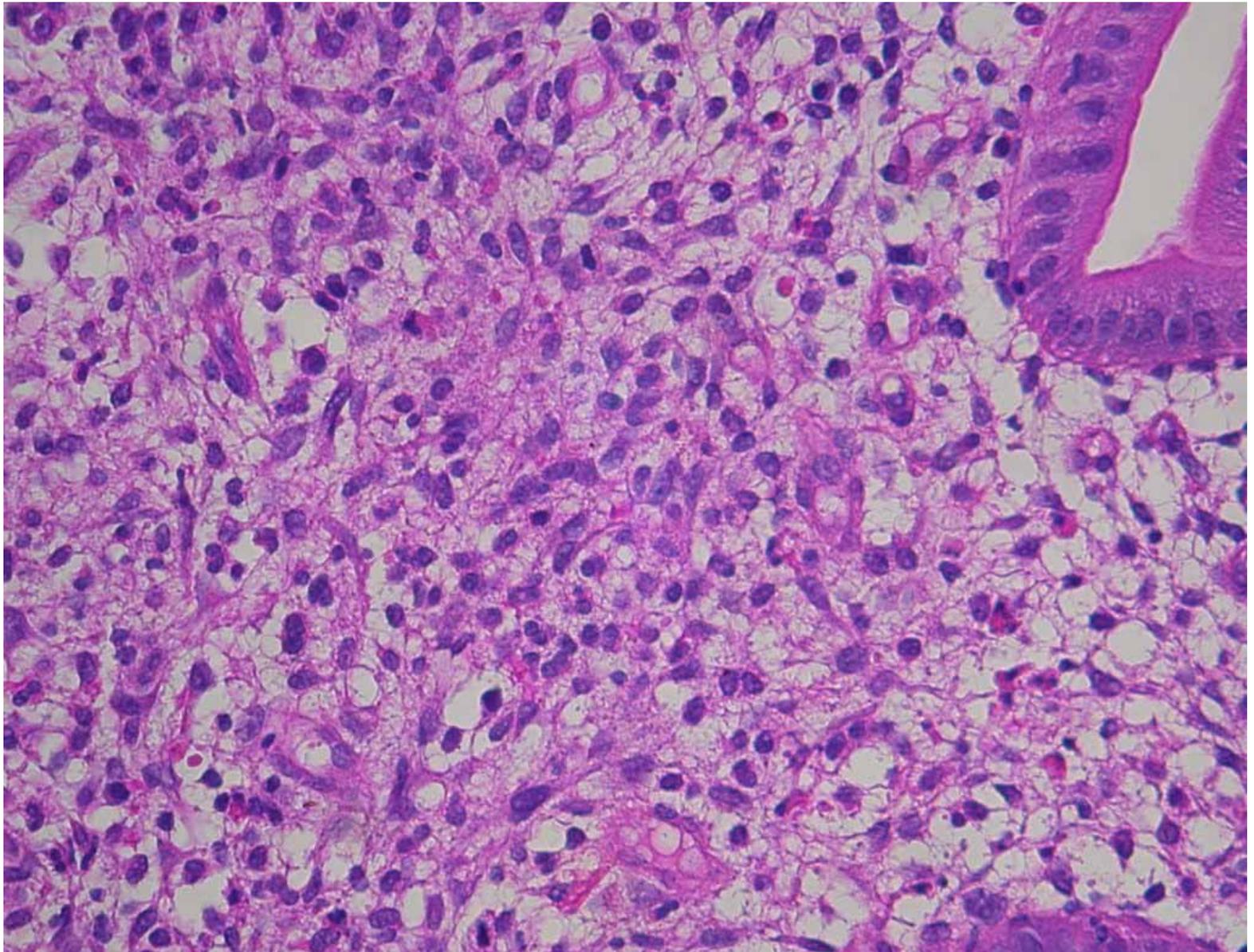
Rätselecke 2004

Fall 7

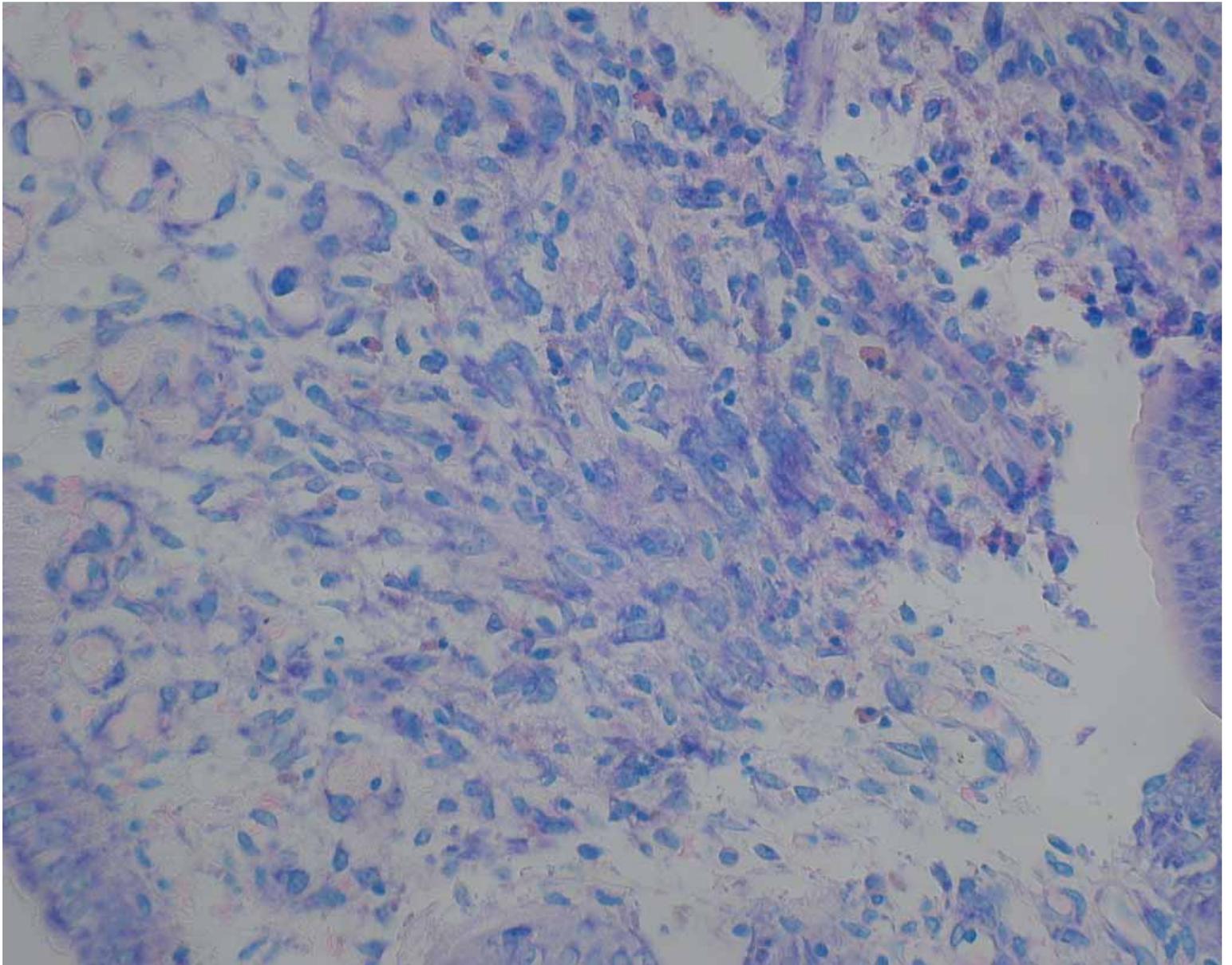
Magen/Duodenumbiopsien von
einem 78-jährigem Mann mit
Wasting-Syndrom bei Diarrhoen



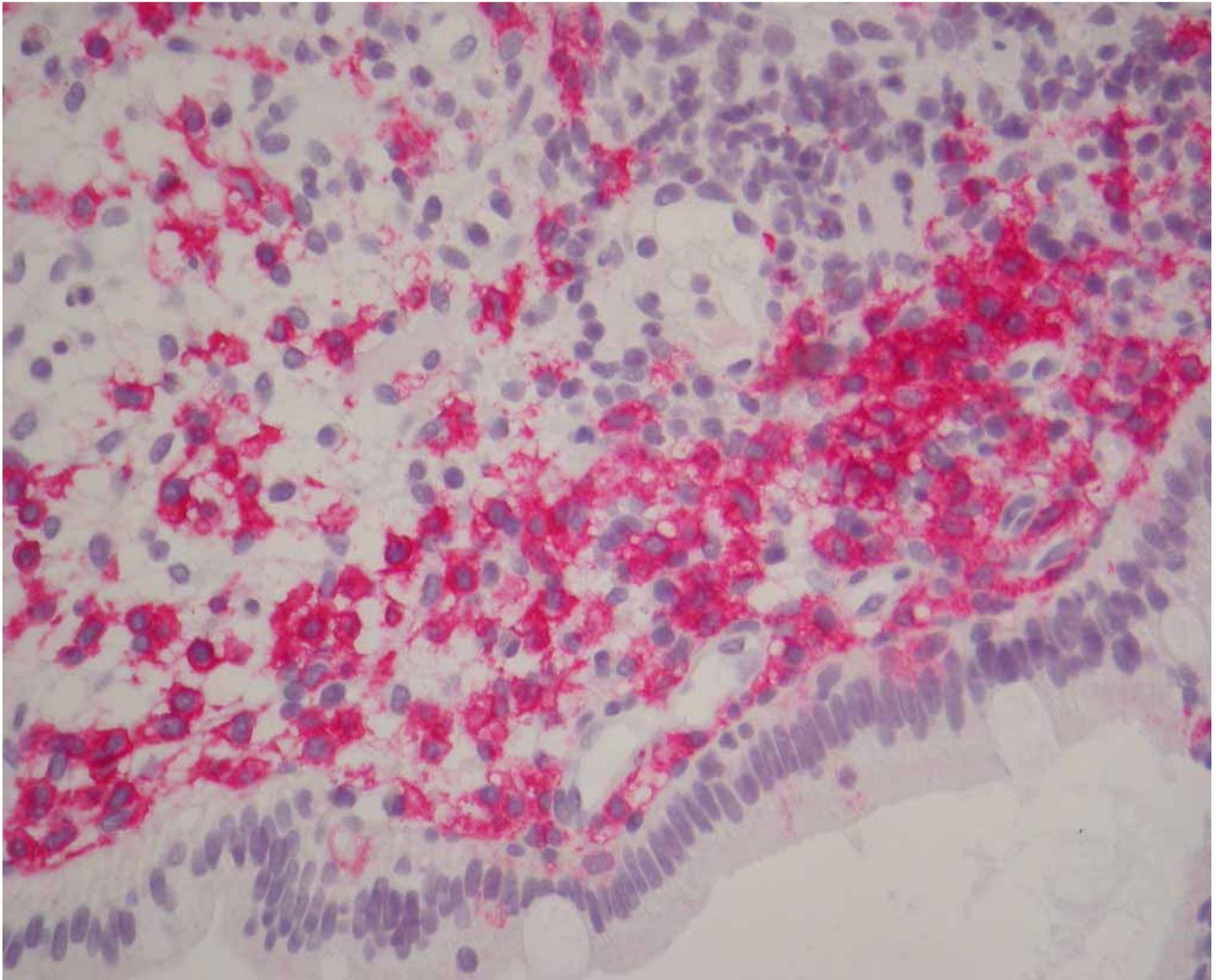
Doudenalschleimhaut mit dichter zellulärer Infiltration der Lamina propria



Bei stärkerer Vergrößerung große Zellen mit blass basophilem Zytoplasma und runden Zellkernen. Zahlreiche Eosinophile.



In der Giemsa-färbung in wenigen Zellen zytoplasmatische Granula.



Deutliche Positivität für CD 117 (C-Kit).

- Chloracetatesterase (+)
- Tryptase * +
- Vimentin +
- CD 25 * +
- CD 117 (c-kit) +
- CD 2 * -

* Prof. Horny, Lübeck

Diagnose:

Schleimhautfiltration des Bulbus duodeni sowie des Antrum und Corpus ventriculi durch c-kit- positive Mastzellen bei klinisch bekannter Mastozytose.

Klinischer Befund:

78-jähriger Patient in reduziertem Allgemeinzustand.
Größe: 178 cm, Gewicht 57 kg, BMI: 18.

Gastrointestinale Beschwerden mit Inappetenz,
Übelkeit, Diarrhoen.

Urticaria pigmentosa an Rumpf und Extremitäten.
Dermographismus.

Hepatomegalie, Splenomegalie.

Labor: Panzytopenie, Anämie, Eosinophilie



Hautmanifestation mit Urticaria pigmentosa.

WHO-Klassifikation der systemischen Mastozytose

Prognostisch günstig	Prognostisch ungünstig
<p>Indolente systemische Mastozytose (ISM)</p> <ul style="list-style-type: none">- Isolierter Knochenmarkbefall (BMM)- „smouldering systemic mastocytosis“ (SSM)	<p>Systemische Mastozytose mit assoziierter klonaler hämatologischer Nicht-Mastzell-Linien-erkrankung (SM-AHNMD)</p> <p>Aggressive systemische Mastozytose (ASM)</p> <p>Mastzelleukämie (MCL)</p> <p>Mastzellsarkom (MCS)</p>

- **Major-Kriterium:**

- Multifokale, dichte extrakutane Mastzellinfiltrate
(≥ 15 Mastzellen in Aggregaten)

- **Minor-Kriterien:**

- > 25 % der Mastzellen in extrakutanen Organen spindelförmig, atypisch oder unreif
- Nachweis einer C-Kit-Punktmutation Asp816Val in extrakutanen Organen
- Mastzellen in extrakutanen Organen koexprimieren CD 117 mit CD 2 / CD 25
- Serumtryptasespiegel dauerhaft >20 ng/ml

Rot: in diesem Fall erfüllte Kriterien.

<u>B-Kriterien:</u>	ISM	BMM	SSM		SM- AHNMD	ASM	MCL
- Knochenmarkinfiltration mit > 30% Mastzellen	-	-	+		+ / -	+ / -	+
- Serumtryptasespiegel >200 ng/ml	-	-	+		+ / -	+ / -	+
- Dysplasie	-	-	+		+ / -	+ / -	+
- Myeloproliferation	-	-	+		+	+ / -	+
- Hepatomegalie ohne Einschränkung der Leberfunktion	-	-	+ / -		+ / -	+ / -	+ / -
- Splenomegalie ohne Hypersplenismus	-	-	+		+ / -	+	+ / -
- Lymphadenopathie	-	-	+ / -		- / +	+ / -	- / +

<u>C-Kriterien:</u>	ISM	BMM	SSM		SM- AHNMD	ASM	MCL
- Leukozyten < 1,0 x 10 ⁹ /l	-	-	-		+ / -	+	-
- Anämie mit Hb <10 g/dl	-	-	-		+ / -	+	-
- Thrombozytopenie <100 x 10 ⁹ /l	-	-	-		+ / -	+	-
- Hepatomegalie mit Einschränkung der Leberfunktion, Aszites und/oder portaler Hypertension	-	-	-		-	+	-
- Splenomegalie mit Hypersplenismus	-	-	-		+ / -	+	+ / -
- Skelettbeteiligung mit Osteolysen und/oder pathologischen Frakturen	-	-	-		-	+	+ / -
- Malabsorption mit Gewichtsverlust	-	-	-		-	+ / -	-

Systemische Mastozytose:

- ein Major- und ein Minor-Kriterium
- drei Minor-Kriterien

Indolente systemische Mastozytose:

- keine B- und C-Kriterien

Aggressive systemische Mastozytose:

- mind. ein C-Kriterium

Fall 8

