

Die folgende Präsentation enthält  
eine Zusammenstellung der von  
uns sinngemäß gekürzten Vorträge  
der

# **61. Rätselecke (11.11.2006)**

PD Dr.med. R. Schmauz  
Institut für Pathologie  
PF 1751

Papenburg, 20.4.06B

## **Niedersächsische Rätselecke 11. 11. 2006**

### **Fall Nr: 1**

Einsendung aus einer proktologischen Praxis in Berlin mit hoher Frequenz an HIV- und MSM\*-Patienten.

41-jähriger Patient. Klinische Diagnose Condylomata acuminata im Analkanal, 0,4 cm große Probe. Dignität?

Wie sollte die Läsion klassifiziert werden?

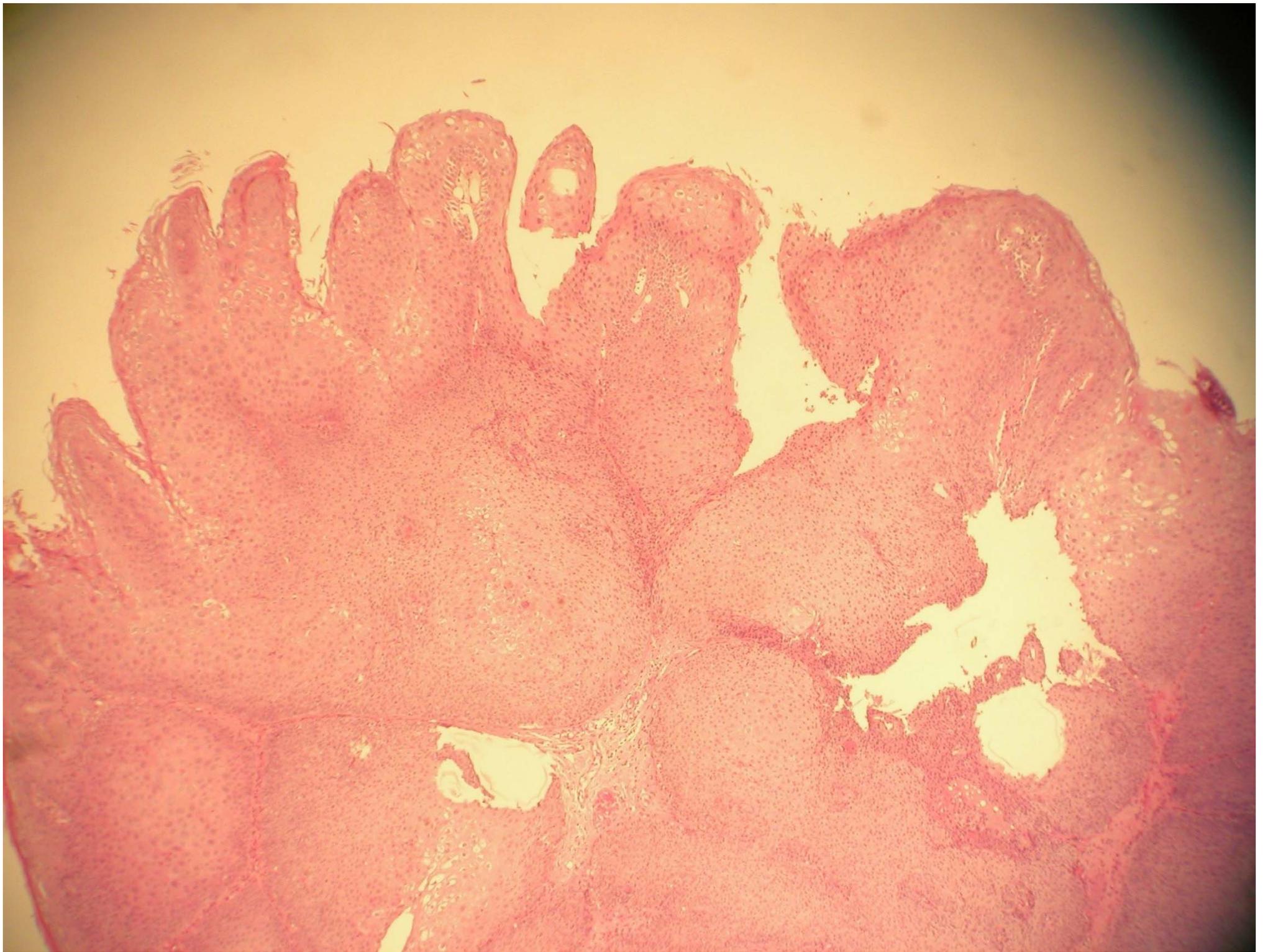
Herzliche Grüße

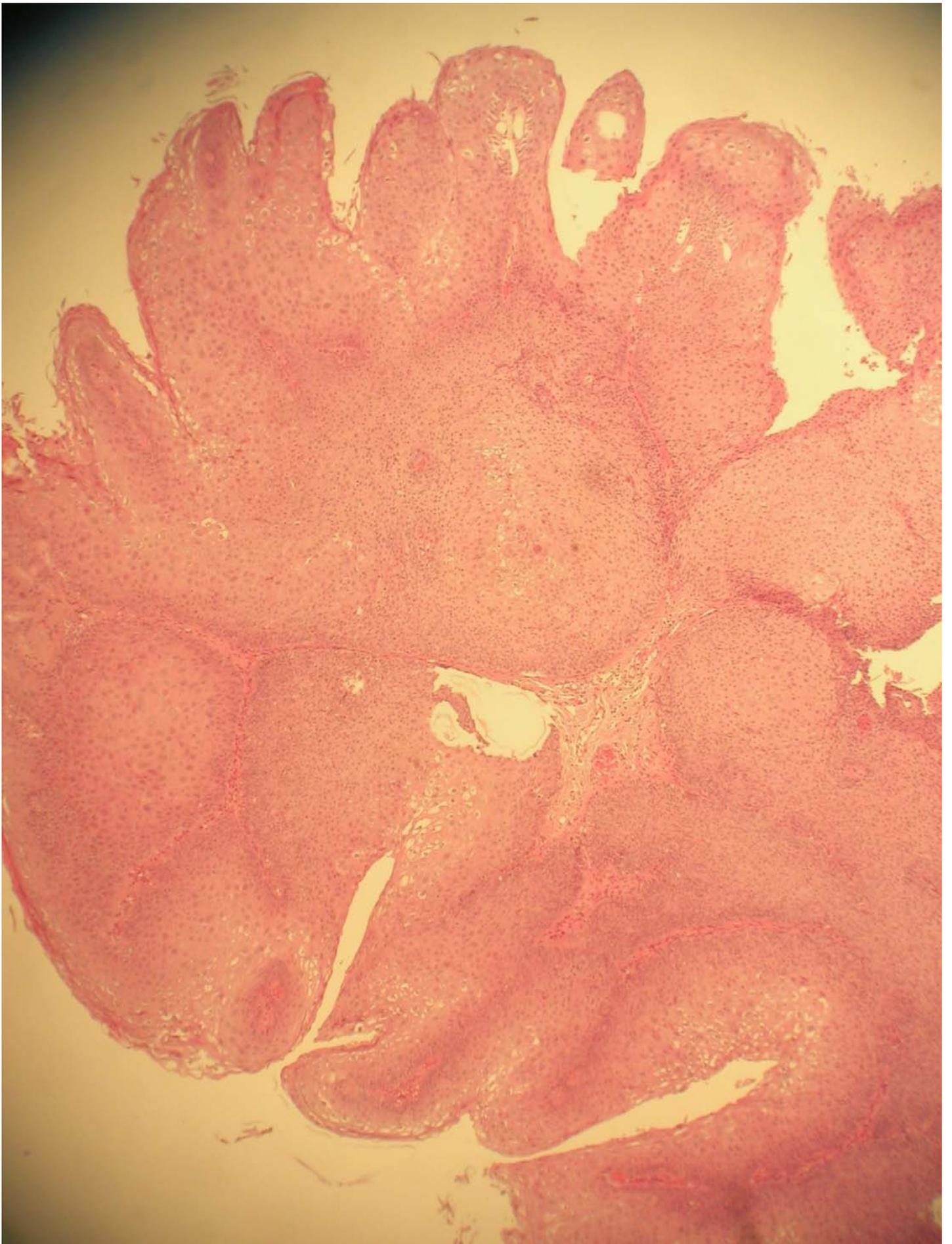
Ihr  
Rolf Schmauz

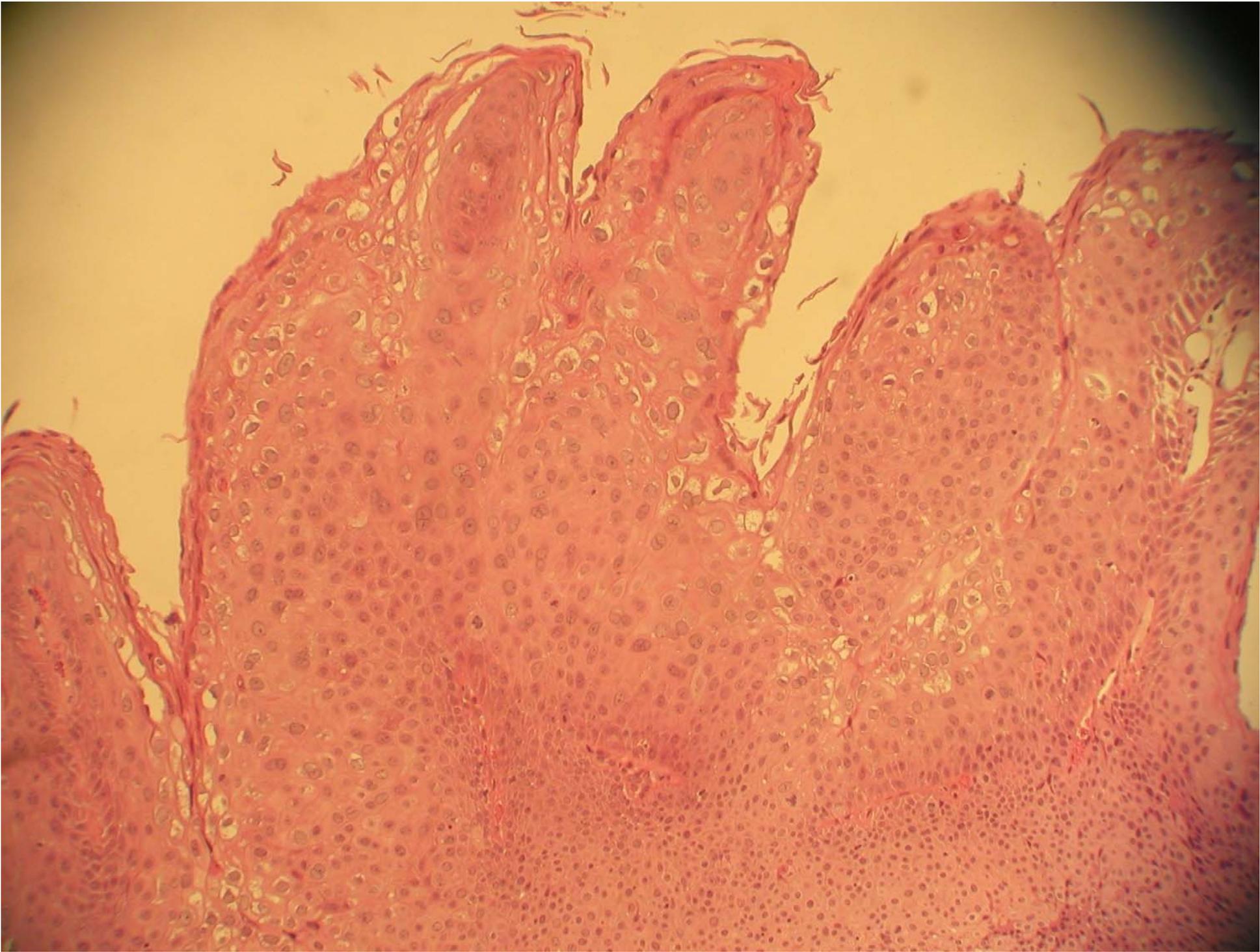
\*Männer, die Sex mit Männern haben

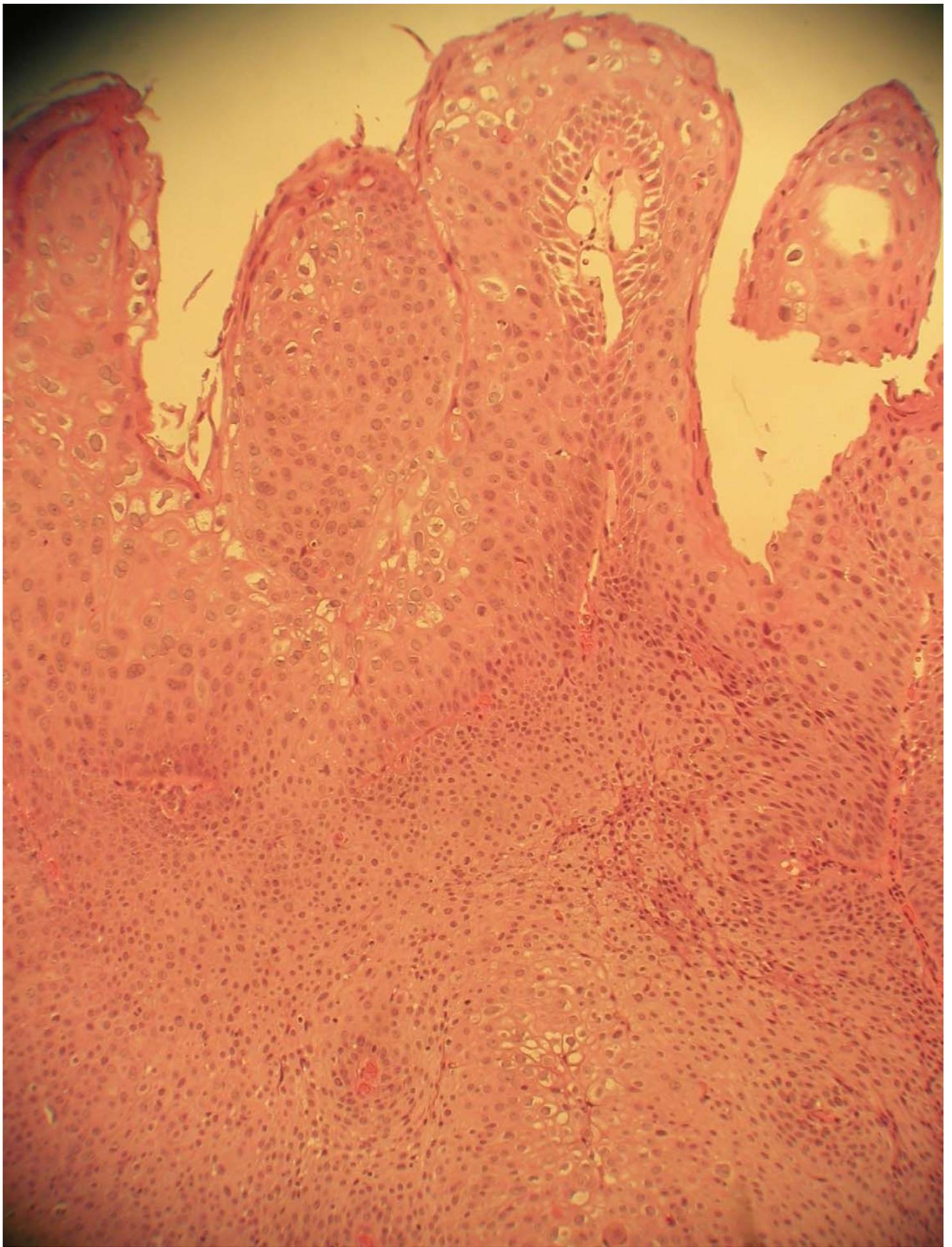
#### Anlage

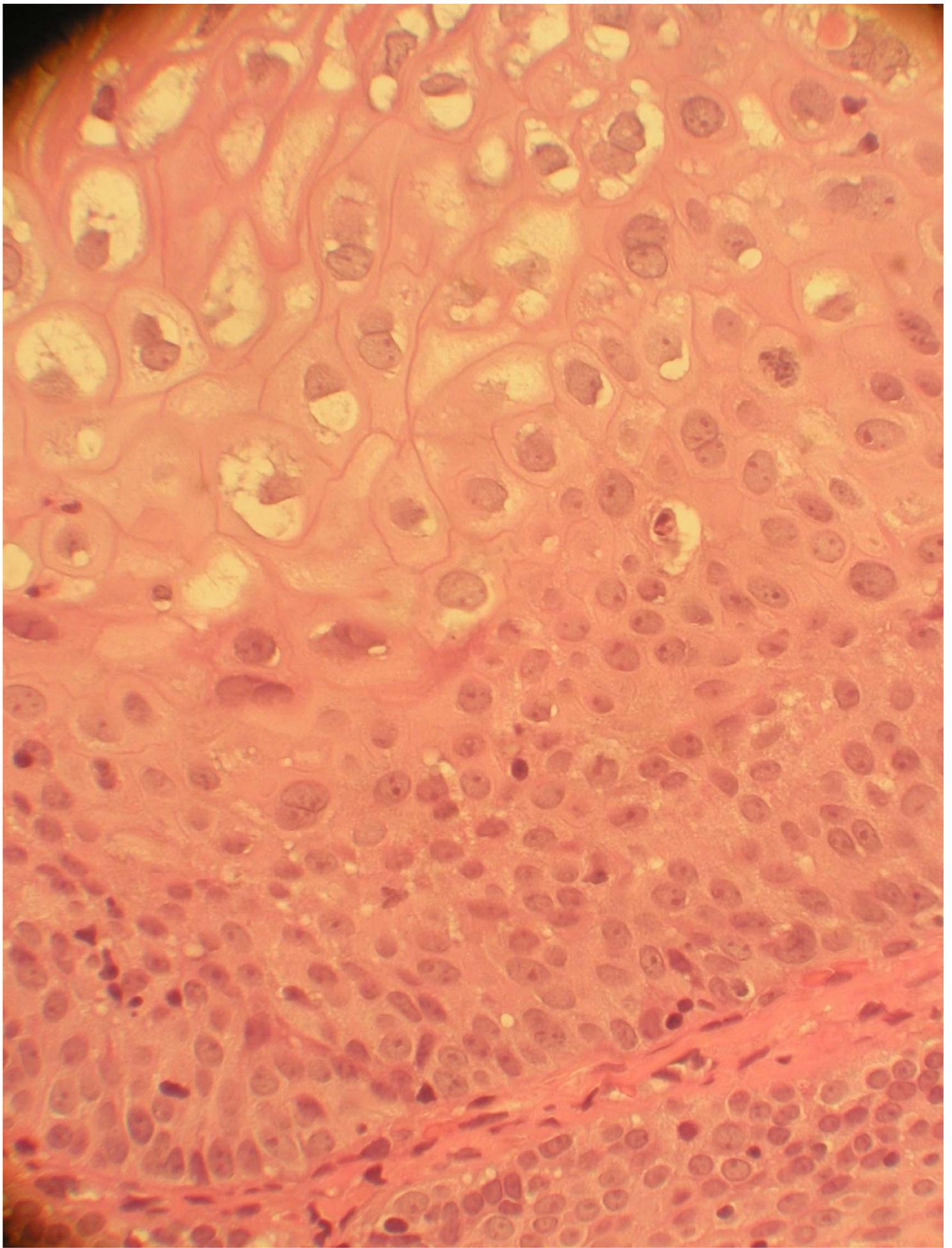
Bilder 26-30. Im Internet ([www..Klinikum-hannover.de](http://www..Klinikum-hannover.de) /Kasuistisches Forum der Pathologen Niedersachsens)









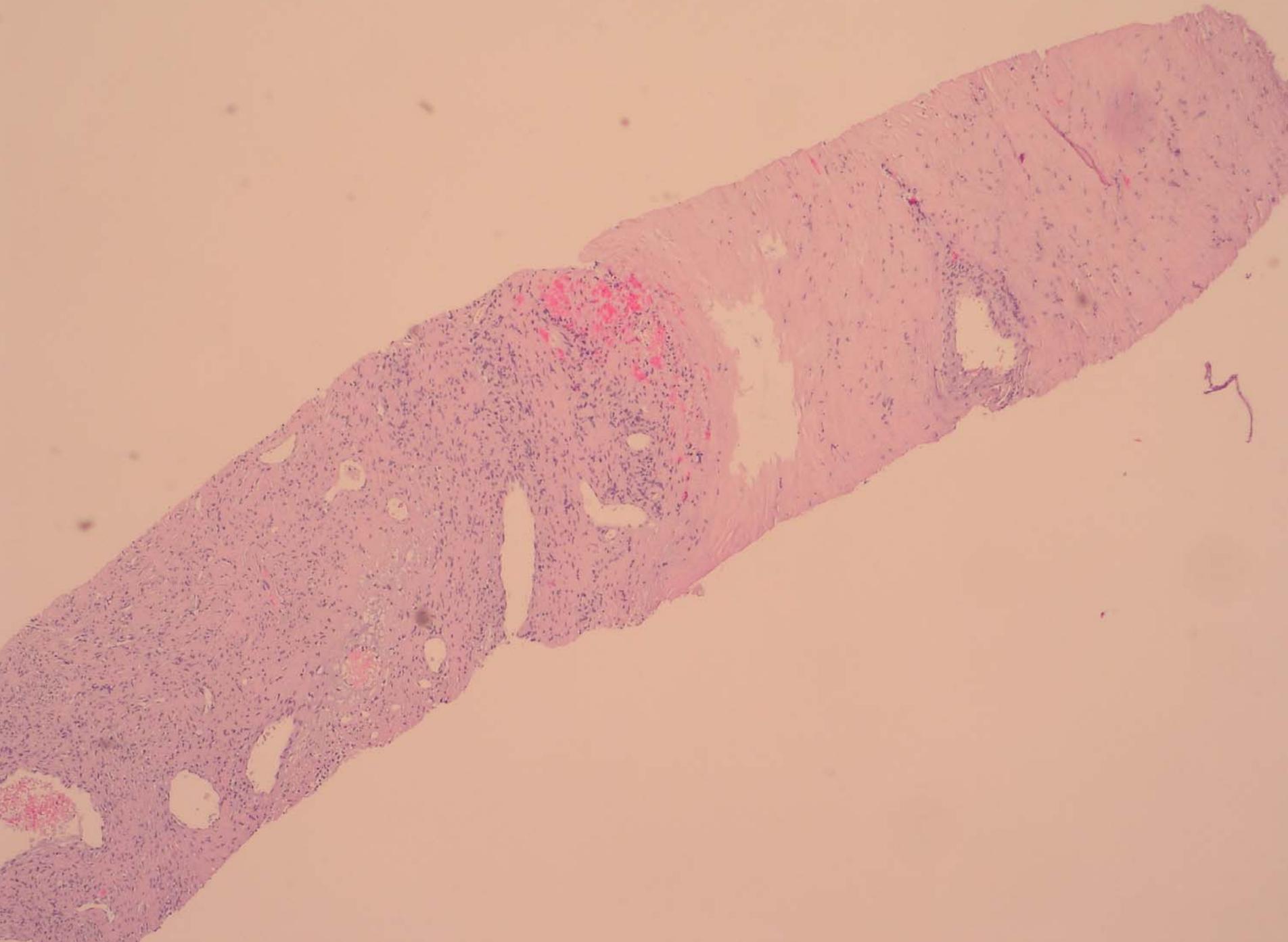


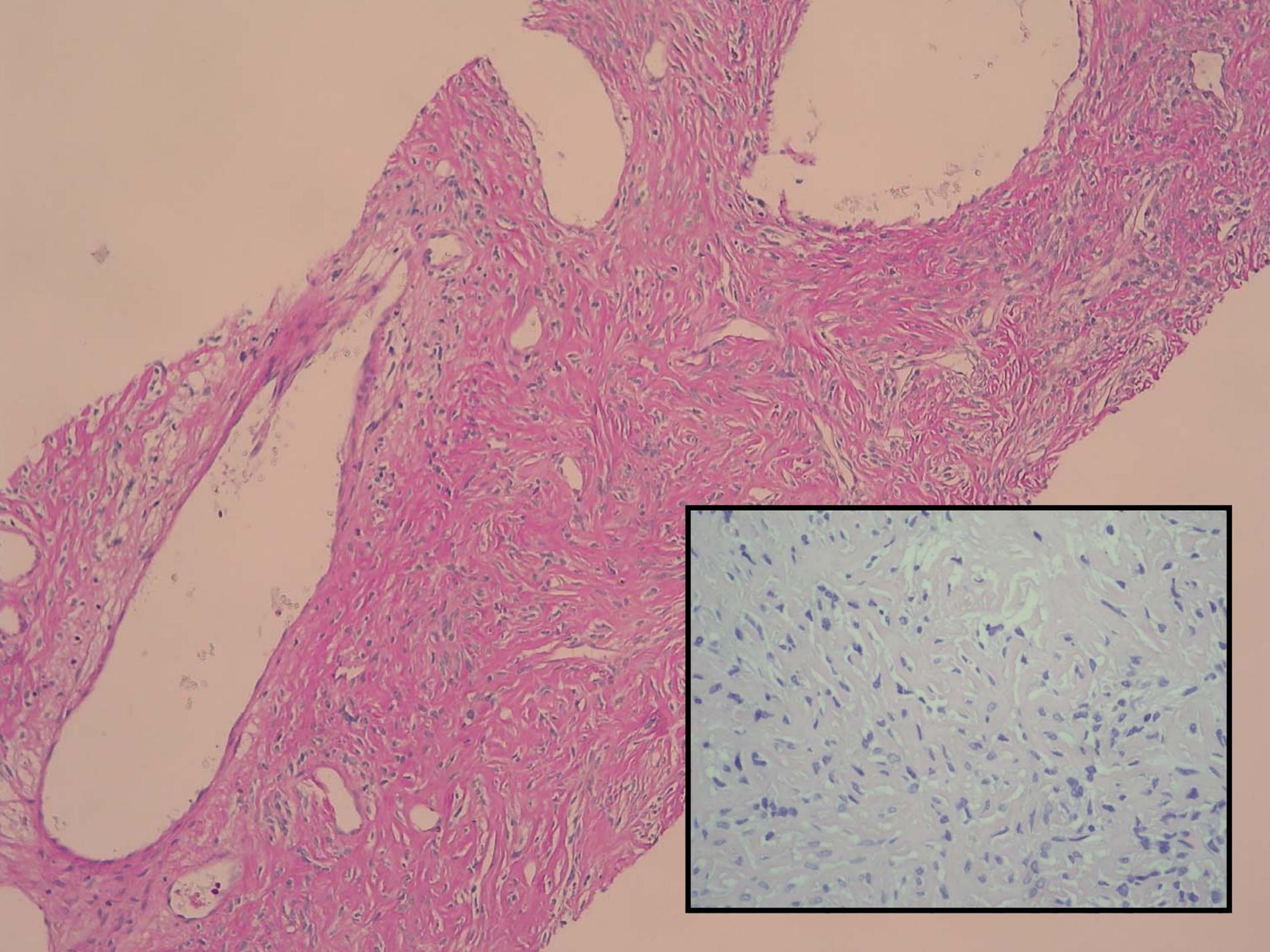
## Fall 2

Dr. Flemming, Celle

### **Anamnese**

- 75 Jahre alter Mann aus Kasachstan mit einseitigem Pleuraerguss rechts
- seit 1 Monat Dyspnoe
- riesiger (20 cm) Tumor im rechten Lungenuntergeschoss/mediastinal beidseits
- Feinnadelbiopsie transthorakal
- Feinnadelbiopsie transösophageal





## Rätselecke 1995: Solitärer Fibröser Tumor des Epikards

Flemming P, Maschek H, Werner M, Kreft A, Graeter T, Georgii A.

Solitary fibrous tumor of the epicardium

Pathologe. 1996 Mar;17(2):139-44. German.

PMID: 8650143 [PubMed - indexed for MEDLINE]

## Literatur

Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology*. 2006 Jan;48(1):63-74. Review.

Burrig KF, Kastendieck H. Ultrastructural observations on the histogenesis of localized fibrous tumours of the pleura (benign mesothelioma). *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol*. 1984;403(4):413-24.

Burrig KF, Kastendieck H, Husselmann H. [Localized fibrous pleural tumor (benign mesothelioma). Clinico-pathological study of 24 cases for classification, morphogenesis and prognosis] *Pathologe*. 1983 May;4(3):120-9. German.

Immunhistochemie

CD 34+,

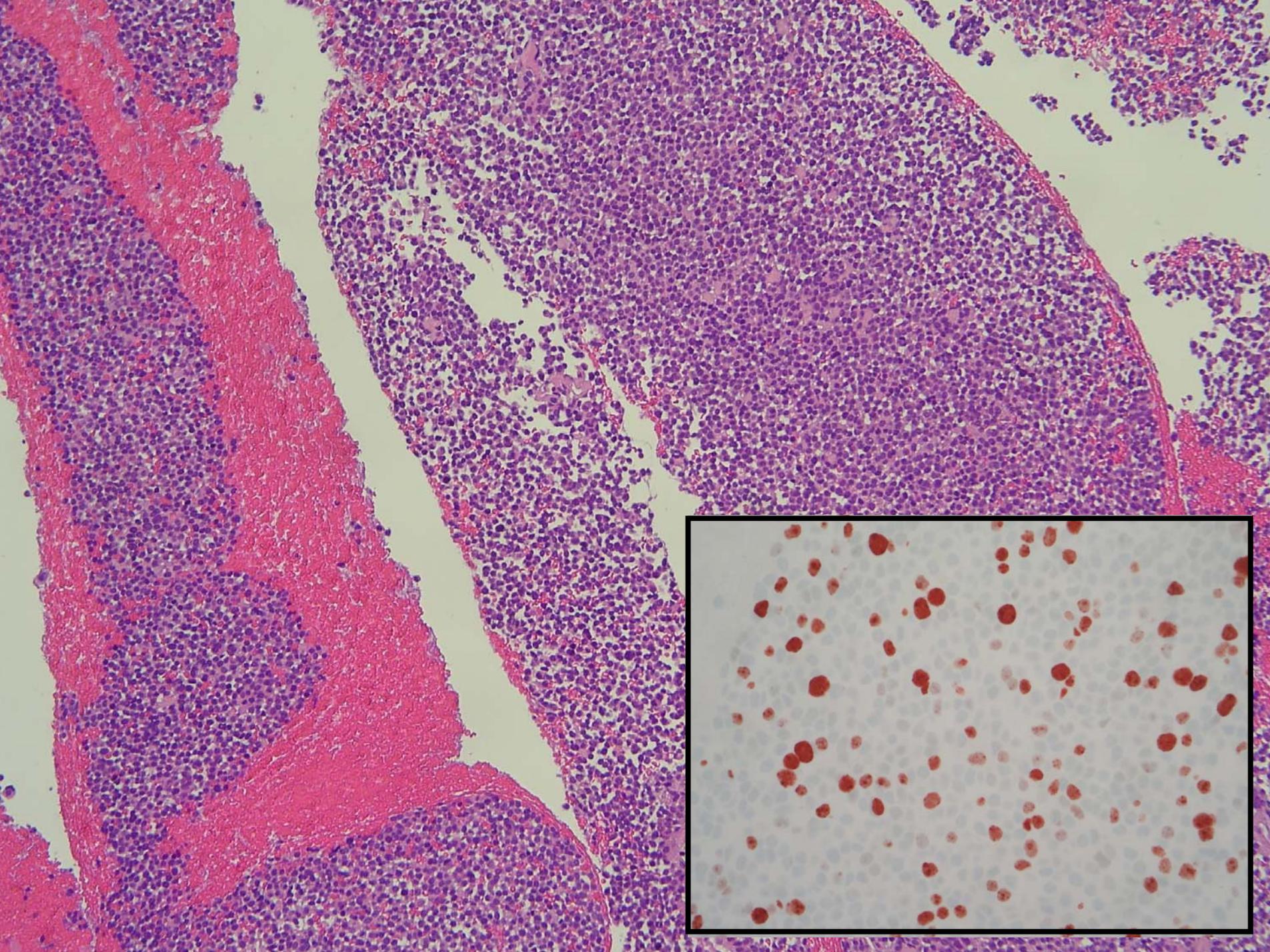
versch. Keratine -

CD 31-

Ki 67: 3%

Diagnose: Solitärer Fibröser Tumor,  
keine Malignitätskriterien an vorliegender Biopsie

Rückruf Chefarzt Pulmologie: wird nicht geglaubt



Immunhistochemie

Positiv: CD 34+, Vimentin

Negativ: versch. Keratine, CD 31, EMA

Ki 67: 30 %

**Diagnose:**

Maligner mesenchymaler Tumor mit Expression von CD34,  
vereinbar mit einem malignen SFT

Operation in Hamburg

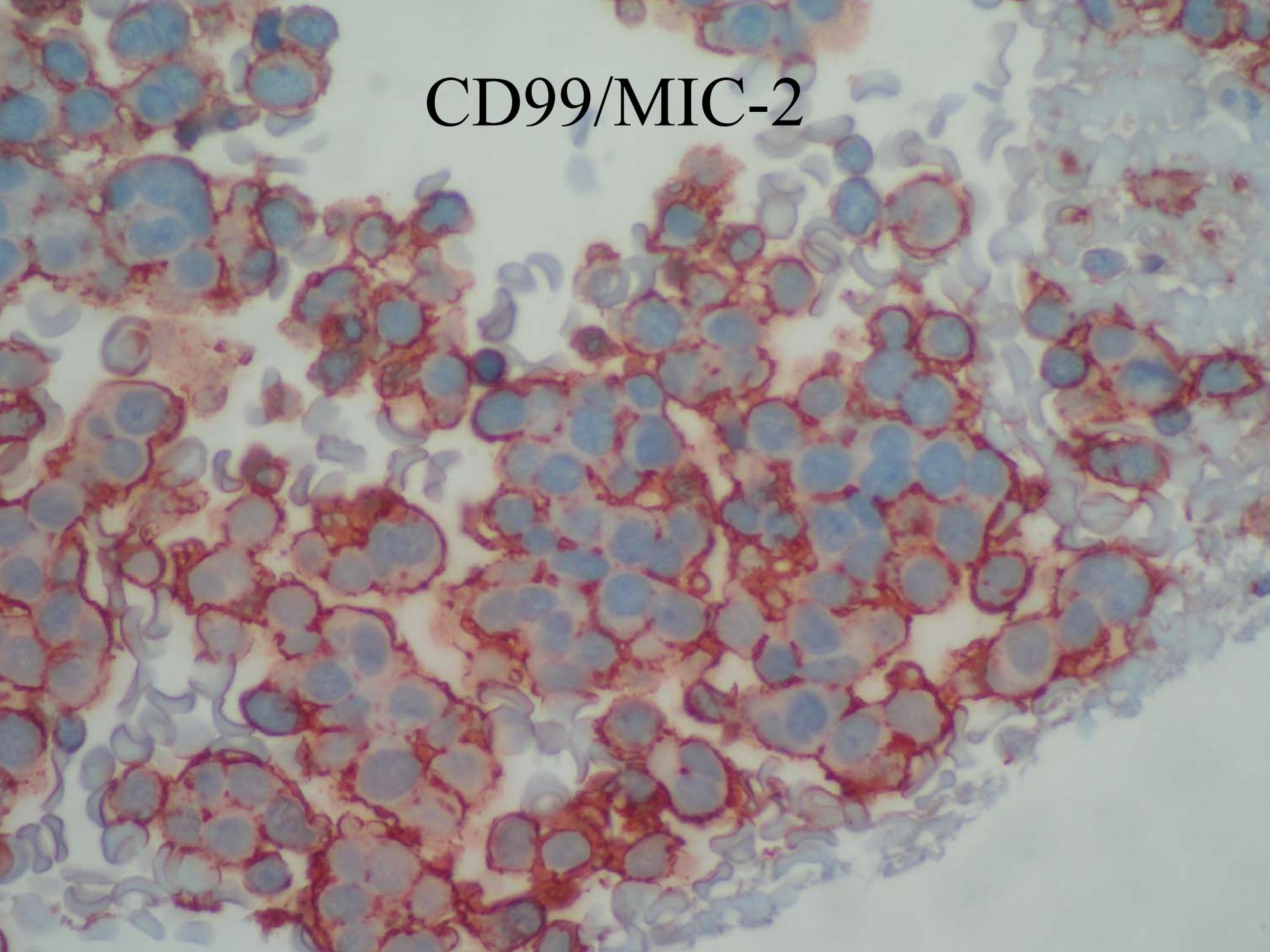
Vorläufige Diagnose Prof. Kastendieck: PNET, CD99 ++  
aber

Versand an WTT-Register Jena

Kommentar CA Pulmologie:

„zumindest mit der Malignität hatten Sie recht“

CD99/MIC-2



CD 99

CD34

CD117

BCL2

SFT

++

++

(+) ?

++

PNET

++

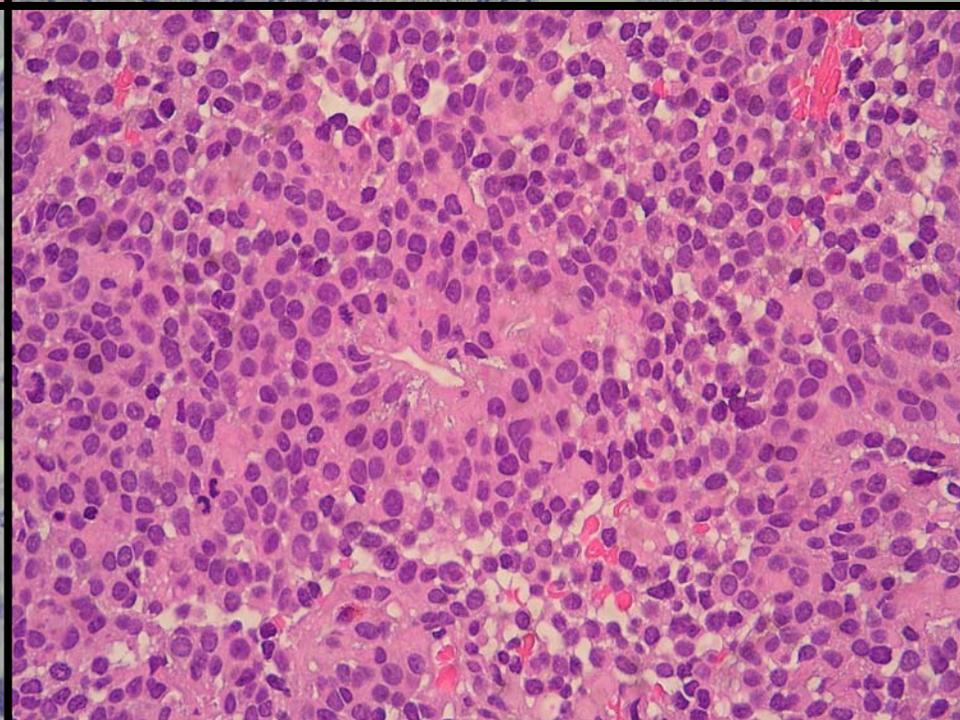
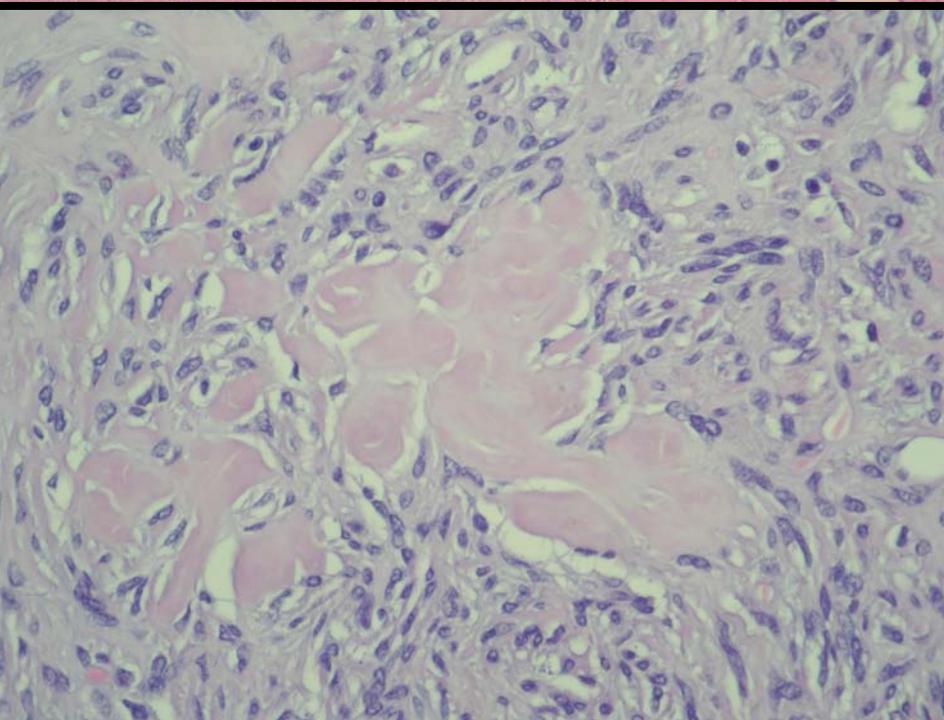
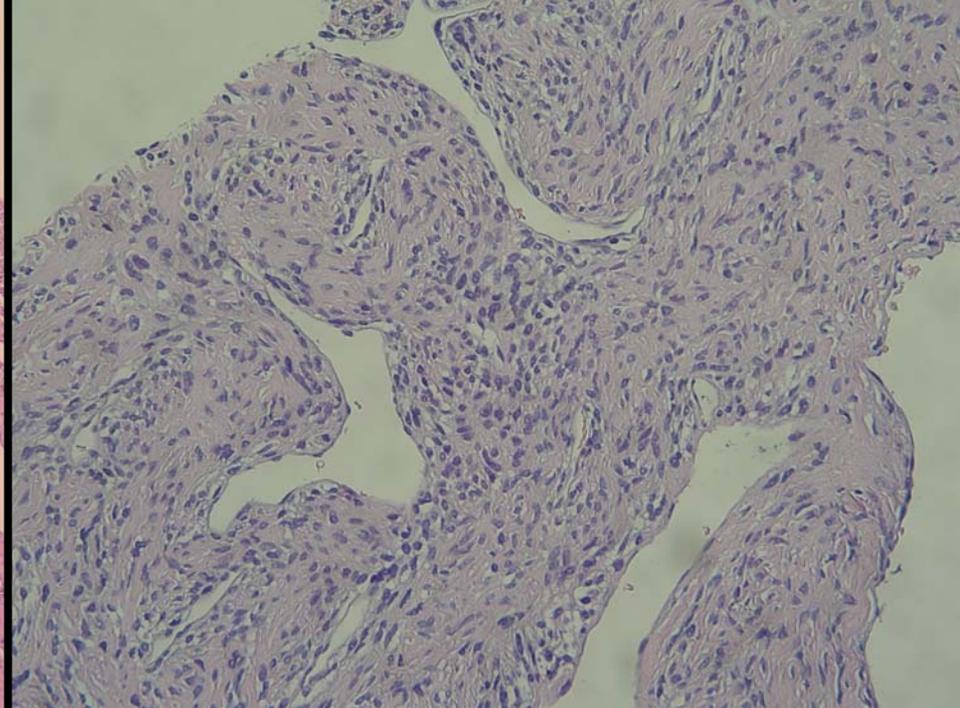
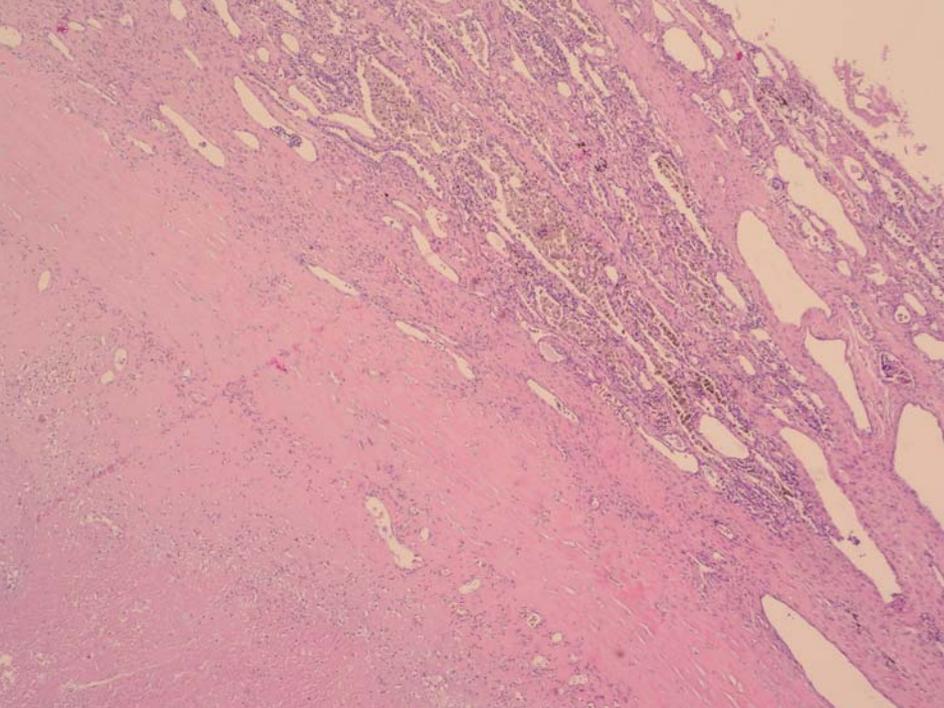
GIST

++

++

++

- Luttges J, Mentzel T, Hubner G, Kloppel G. Solitary fibrous tumour of the pancreas: a new member of the small group of mesenchymal pancreatic tumours. *Virchows Arch.* 1999 Jul;435(1):37-42.
- ++: CD 34, CD99, bcl2
- CD117 ?



## Immunhistochemie

+: CD 34, bcl-2, NSE (focal), CD99, Ki67: 3% bis 35%

-: alle Cytokeratine, EMA, Calretinin, CD 56, CD 57,  
Chromogranin, Synaptophysin, S 100, Desmin,  
SM-Aktin, alpha-Aktin, CD 3, CD 20, NSE, PLAP

Weichteiltumorregister Jena:

Maligner Solitärer Fibröser Tumor

# Rätselecke: Fall 3

Frau PD Dr. Bittmann, Rotenburg

**Anamnese:** 26jähriger Goldschmied und Uhrmacher seit 8 Wochen zunehmende Belastungsdyspnoe, Belastungsfähigkeit NYHA III, Hämoptysen, Parästhesien der unteren Extremitäten.

**Vorerkrankungen:** 4 Jahre vor Aufnahme akute Epstein Barr Virus Infektion mit schwerer Viruspneumonie mit Dyspnoe und Superinfektion mit *Haemophilus influenzae*. Während Kindheit und Jugend allergisches Asthma bronchiale, seit Jahren nicht mehr therapiepflichtig.

**Medikation:** keine

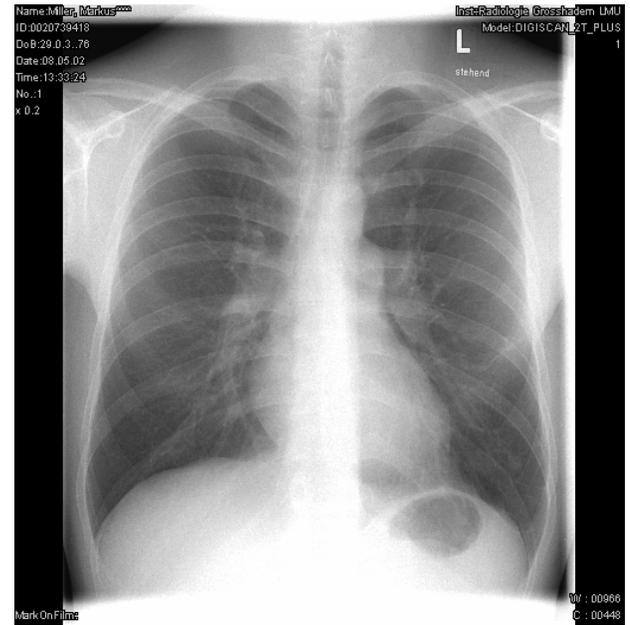
**Familiengeschichte:** unauffällig

# Rätselecke: Fall 3

**Körperliche Untersuchung:** Leicht reduzierter AZ, schlanker EZ, Größe 181 cm, Gewicht 67 kg; RR 120/80, Puls 100/min, regelmäßige Herztöne rein, Abdominalorgane palpatorisch unauffällig, keine Ödeme, kein Ikterus, über beiden Lungen feinblasige Rasselgeräusche auskultierbar.

**EKG:** Regelmäßige Sinustachykardie, Frequenz 111/min, Rechtsschenkelblock und Rechtsherzbelastungszeichen.

**Laborchemische Analytik:** Kreatinin 1,3 mg/dl, alle übrigen laborchemischen Laborwerte einschließlich Blubild, CRP, BSG und Autoimmundiagnostik unauffällig.



# Rätselecke: Fall 3

## Rechskatheter-Untersuchung:

PAP 52 mmHg PAWP 7 mmHg

RA 8 mmHg HZV 4,4 l/min

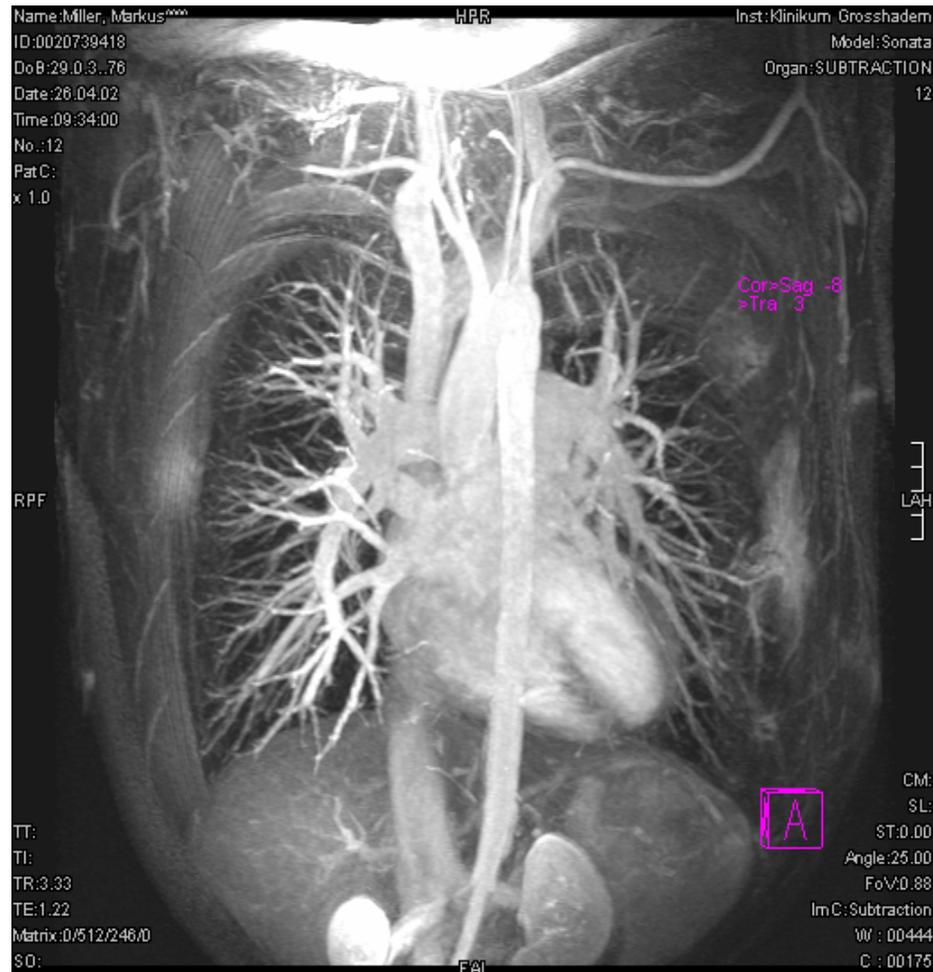
PVR 10,2 WE Kein  
Sättigungssprung

→ schwere präkapilläre  
Hypertonie

Vasoreagibilitätstestung: lediglich  
auf inhalatives Iloprost Reduktion  
des PVRs um 28%.

**Arbeitsdiagnose:**  
**primärer pulmonaler Hypertonus**  
**DD Veno-okklusive Erkrankung**

## MRT der Pulmonalarterien:



# Rätselecke: Fall 3

## Verlauf:

Zunahme der Luftnot: NYHA III → NYHA IV

Sauerstoffpartialdruck: 58 mmHg → 47 mmHg (unter O<sub>2</sub>)

6-Minutengehstrecke: 420 Meter → 80 Meter → nicht möglich

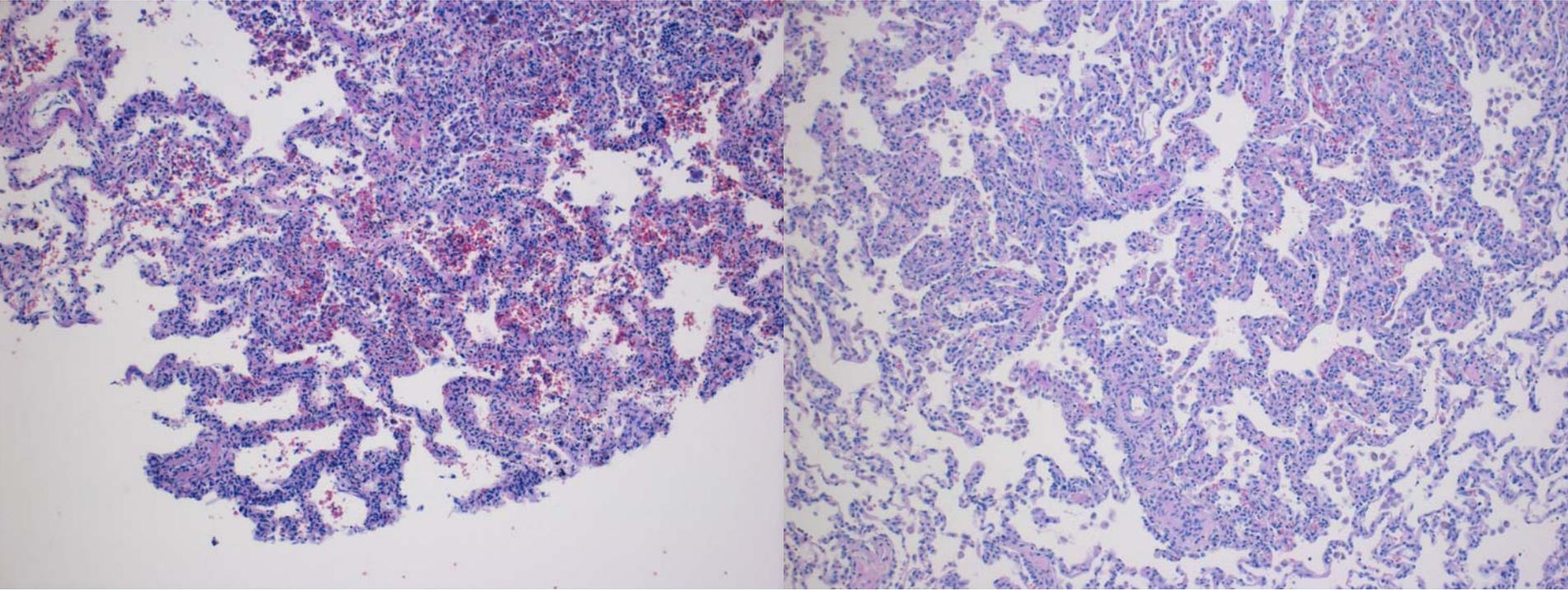
RHK: PVR 10,2 → 16,3 WE

Etwa 8 Monate nach Erstvorstellung  
Durchführung einer Herz-/Lungen-  
Transplantation im Klinikum  
Großhadern



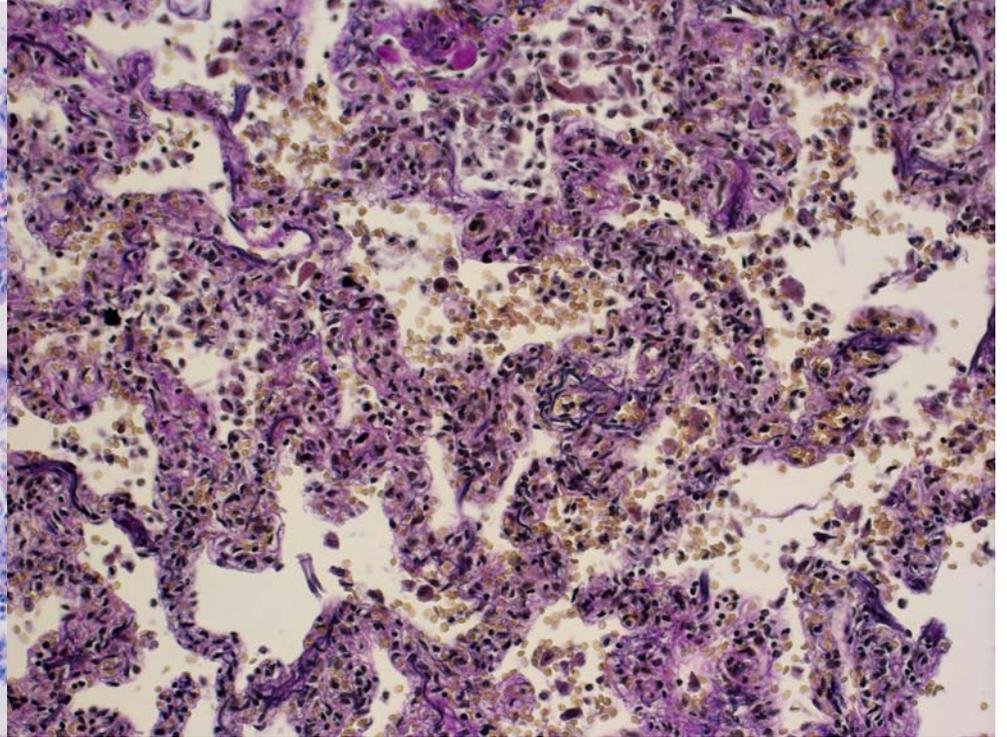
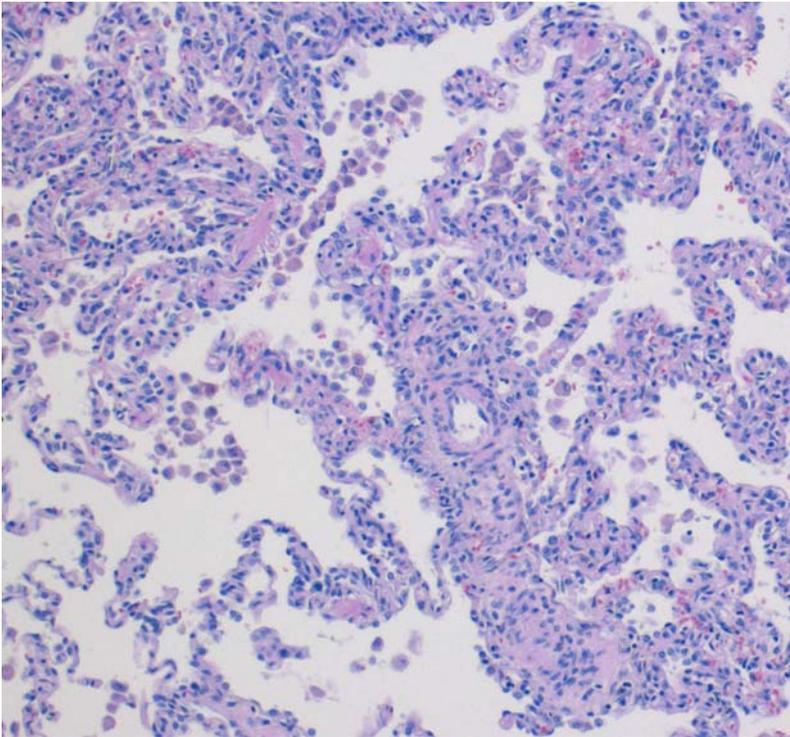
# Rätselecke: Fall 3

Explantierte Lungen



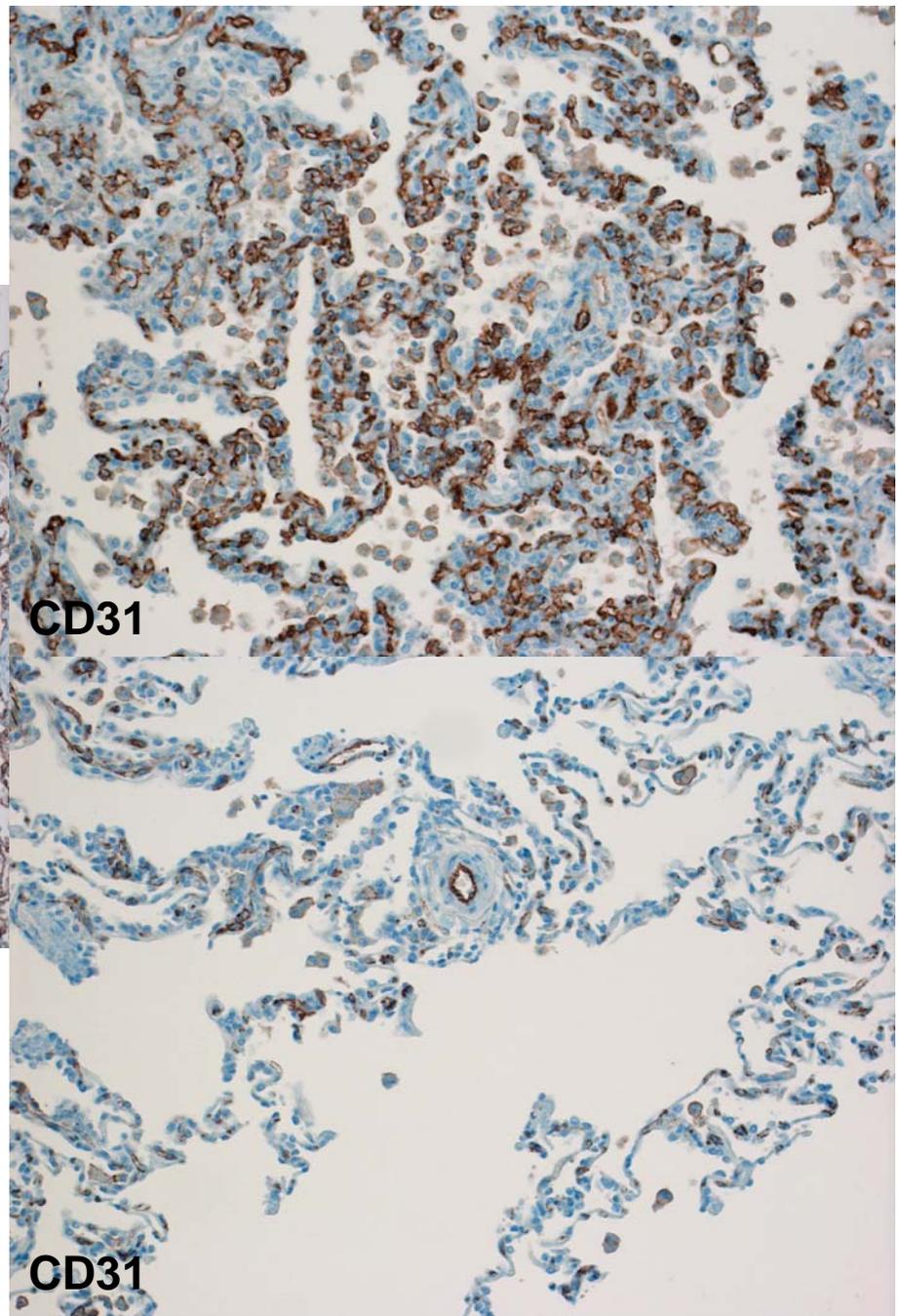
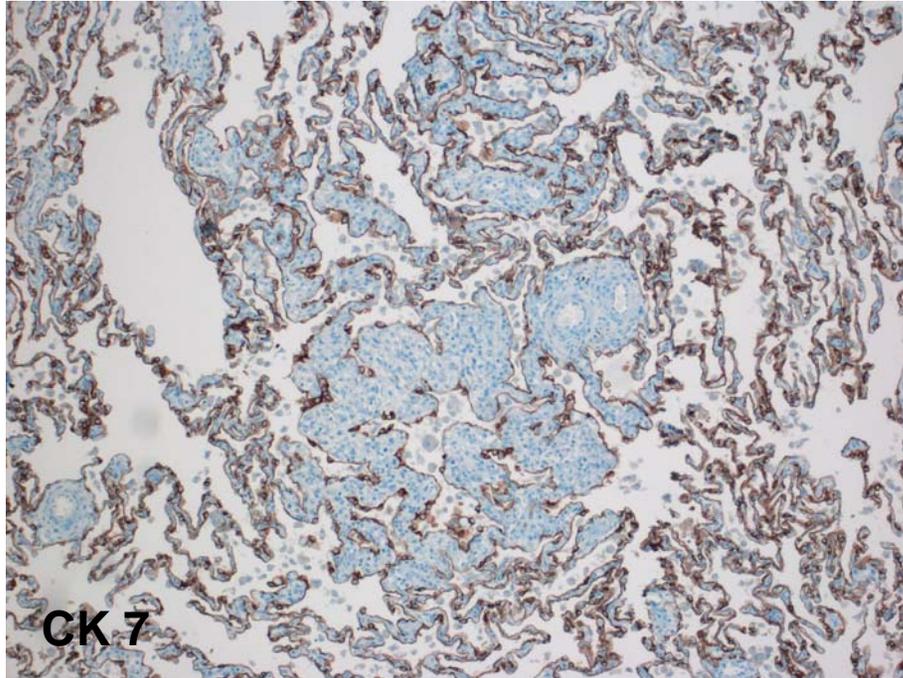
# Rätselecke: Fall 3

Explantierte Lungen



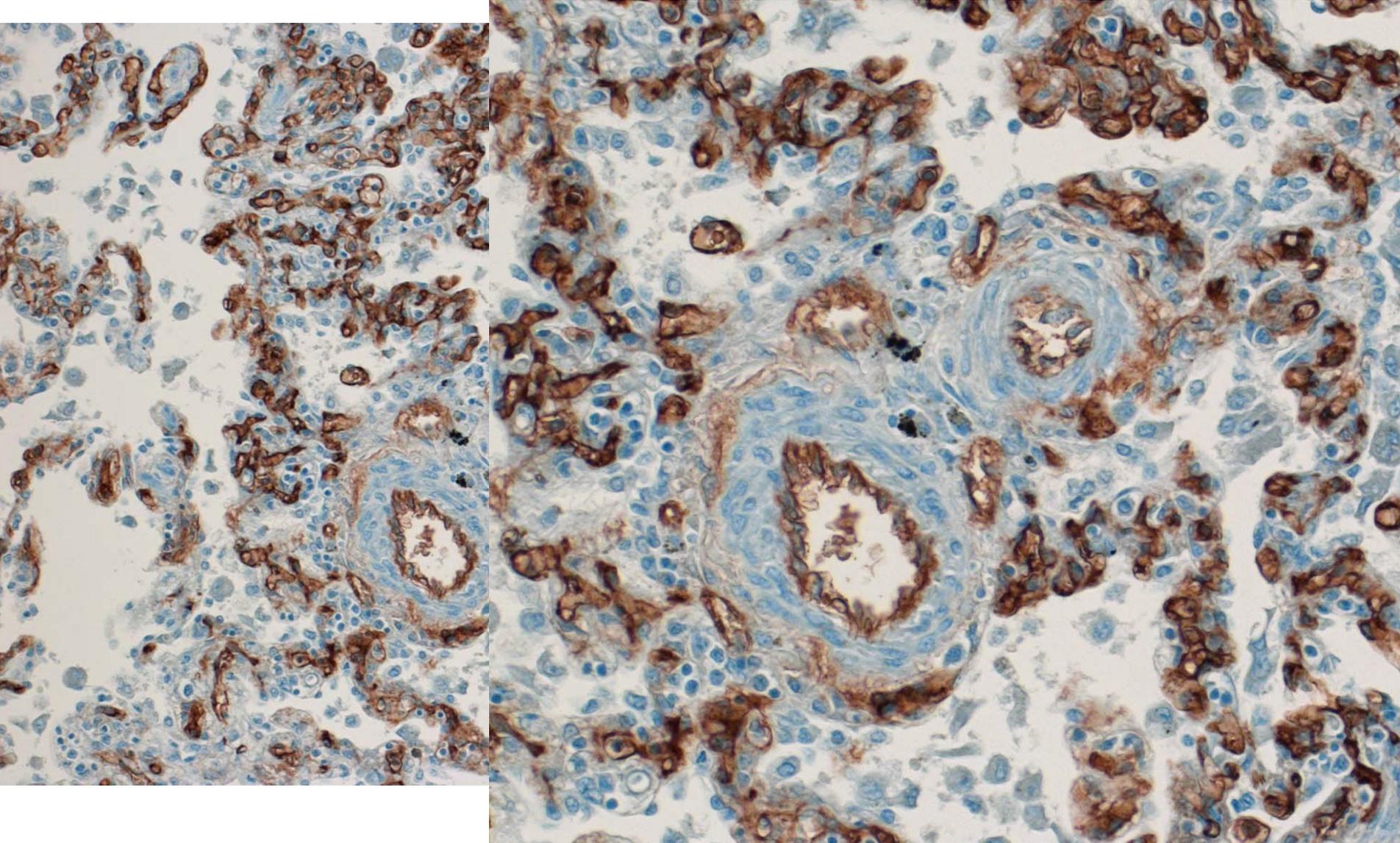
# Rätselecke: Fall 3

Explantierte Lungen



# Rätselecke: Fall 3

Explantierte Lungen



# Rätselecke: Fall 3

Explantierte Lungen

**Diagnose:**

**Pulmonale kapilläre Hämangiomatose**

**Literatur:**

**Lantueljoul et al:** Pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis: a clinicopathologic study of 35 cases.  
Am J Surg Pathol. 2006 Jul;30(7):850-7.

**Dorfmüller et al:** Update on the pathomorphological assessment of vasculopathies in pulmonary arterial hypertension]  
Pathologe. 2006 Mar;27(2):140-6.

**Sullivan et al:** Pulmonary capillary hemangiomatosis: an immunohistochemical analysis of vascular remodeling in a fatal case.  
Chest. 2005 Dec;128(6 Suppl):576S.

# Fall 4

Institut für Pathologie

Prof. Dr. K. Richter und Kollegen

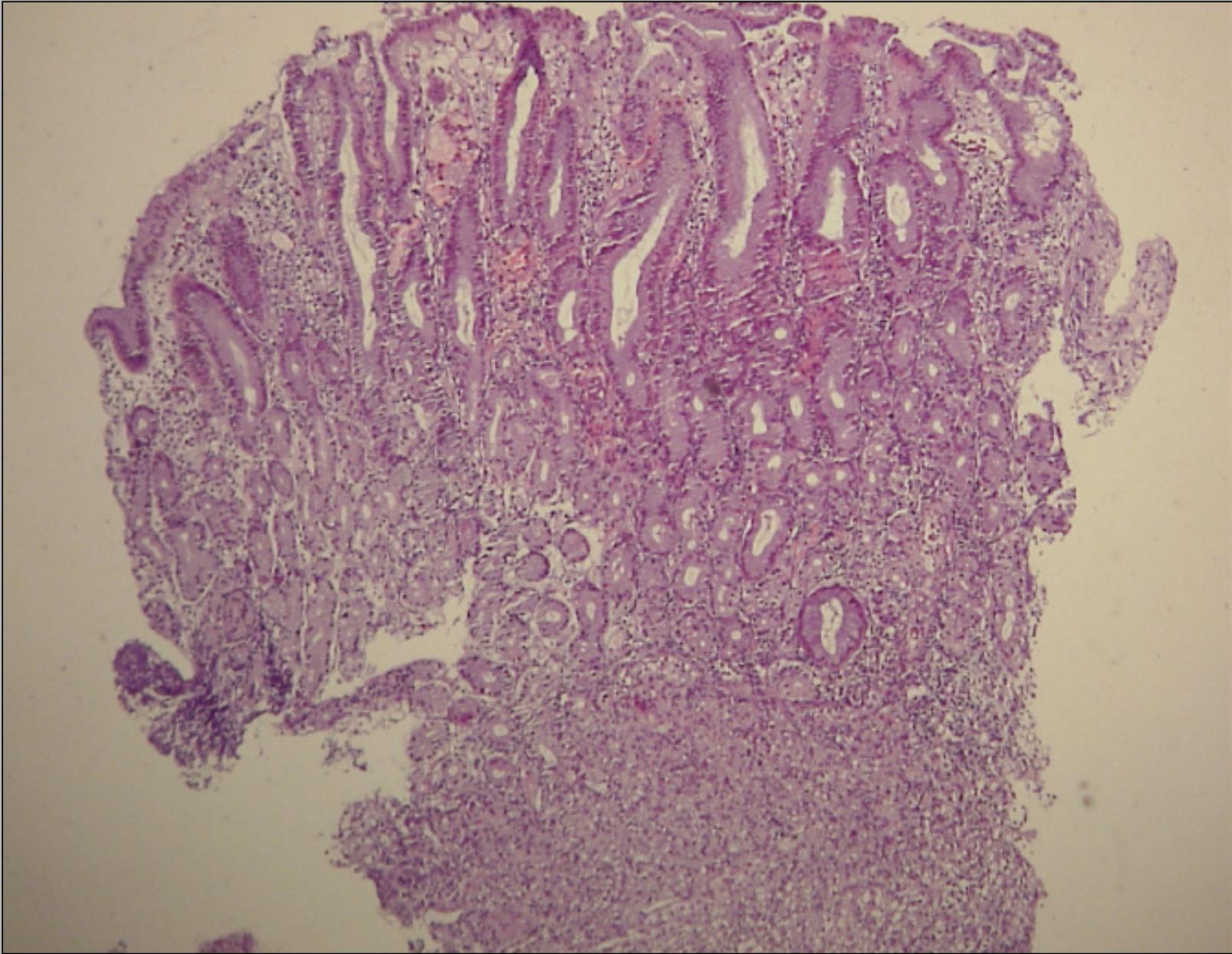
Dr. Schreiber

28jähriger Mann

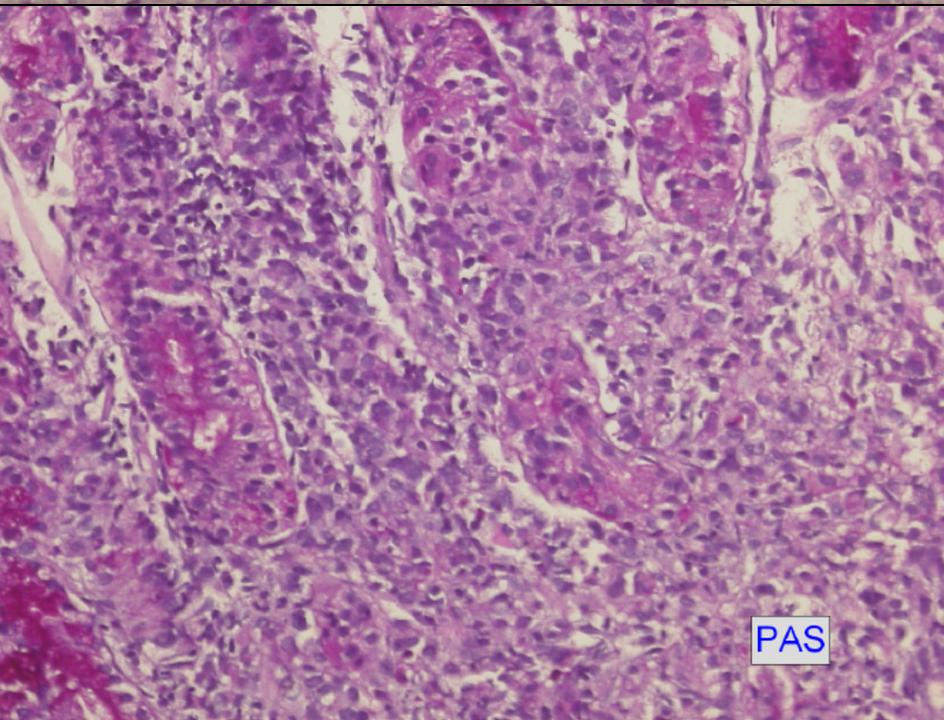
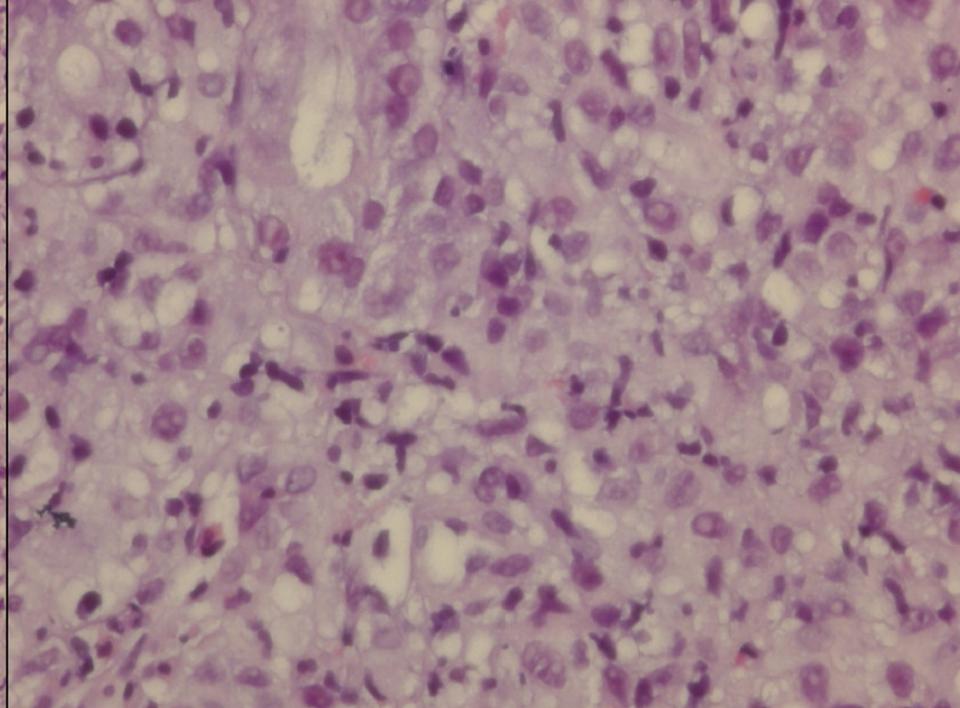
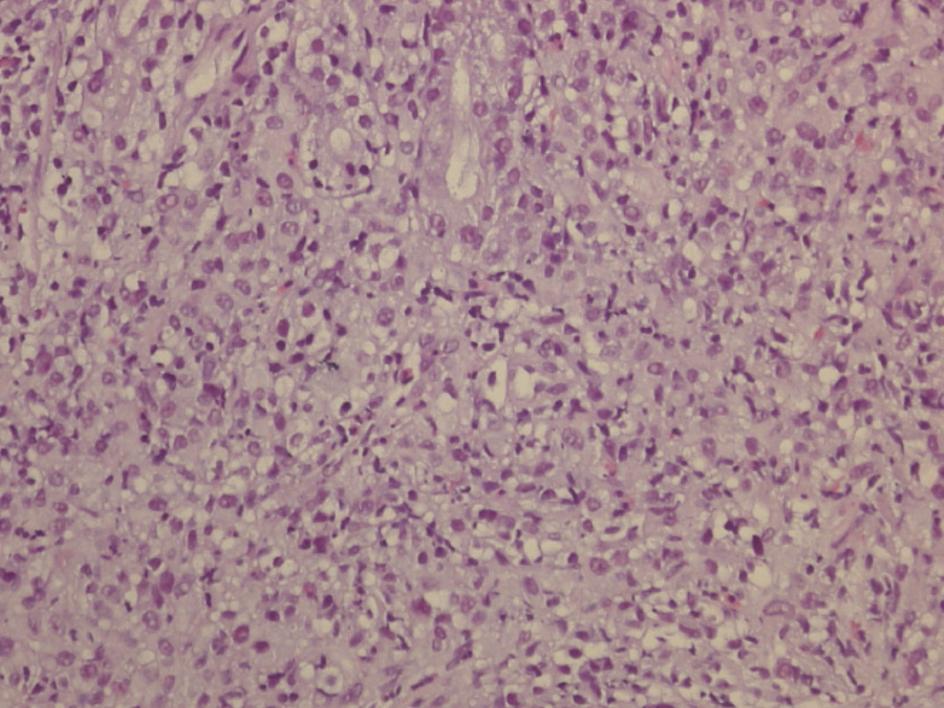
Anämie

Multiple Magenulzera mit  
aufgeworfenem Randwall

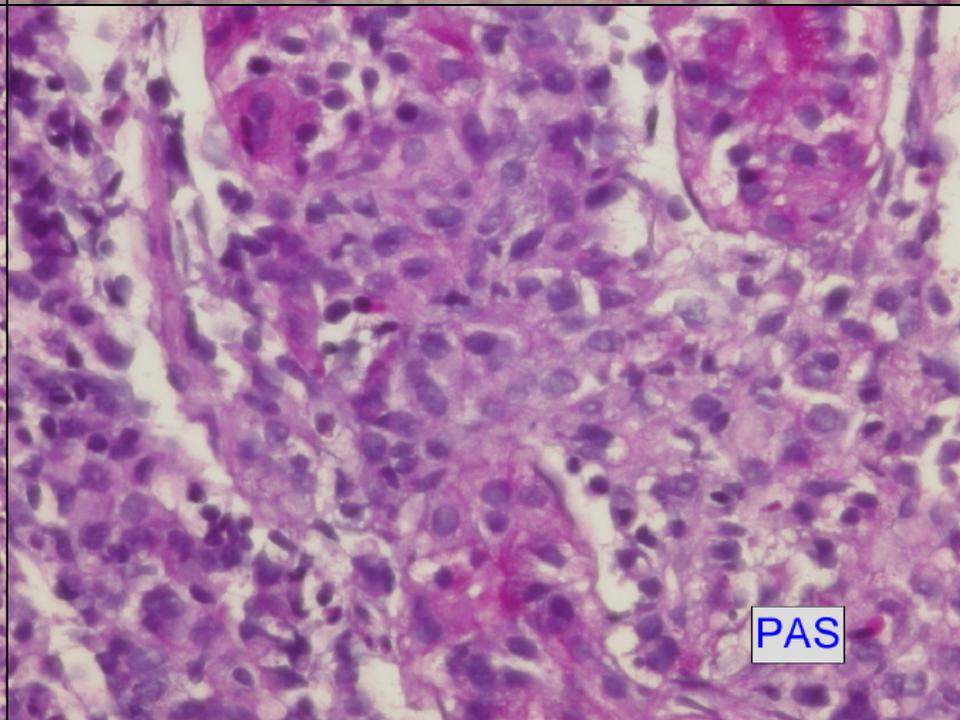
Anamnestisch Fibrosarkom



48061/06



PAS

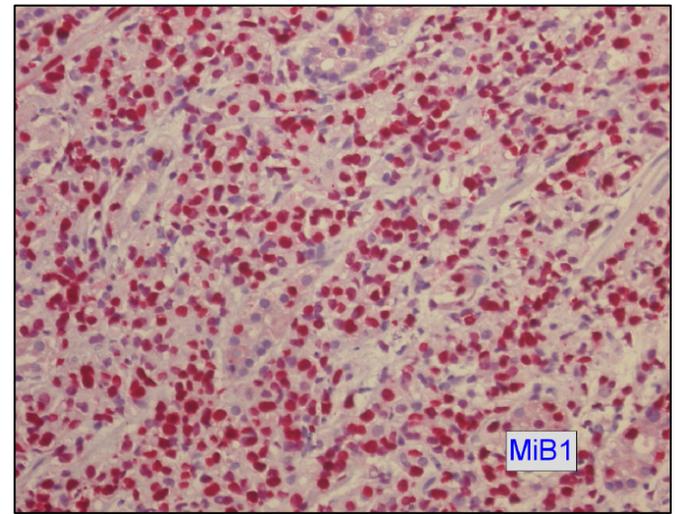
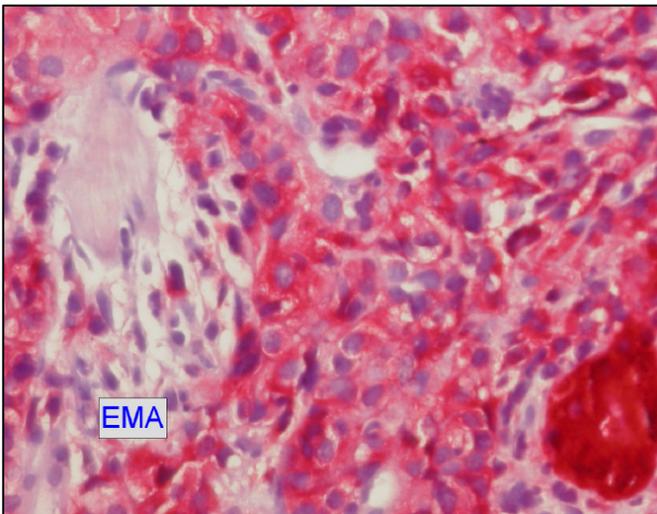
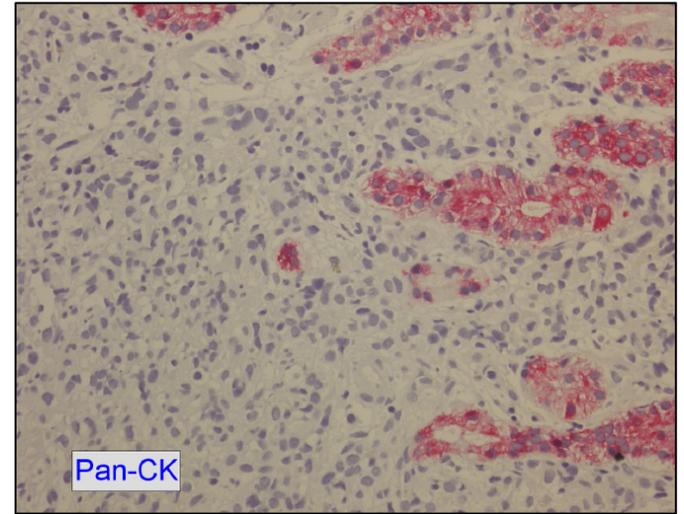
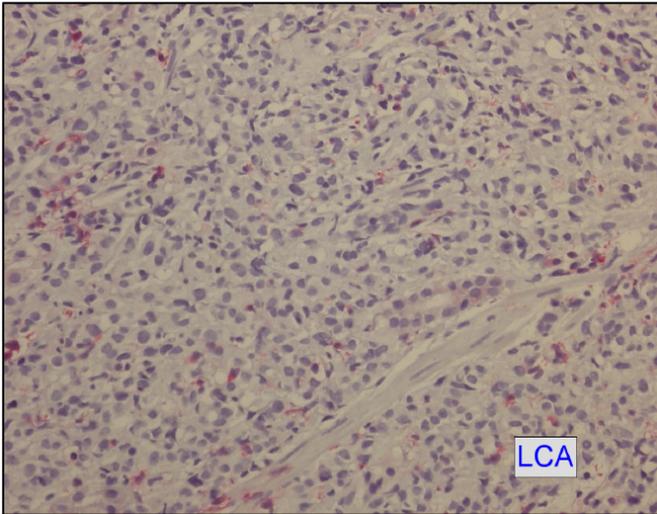


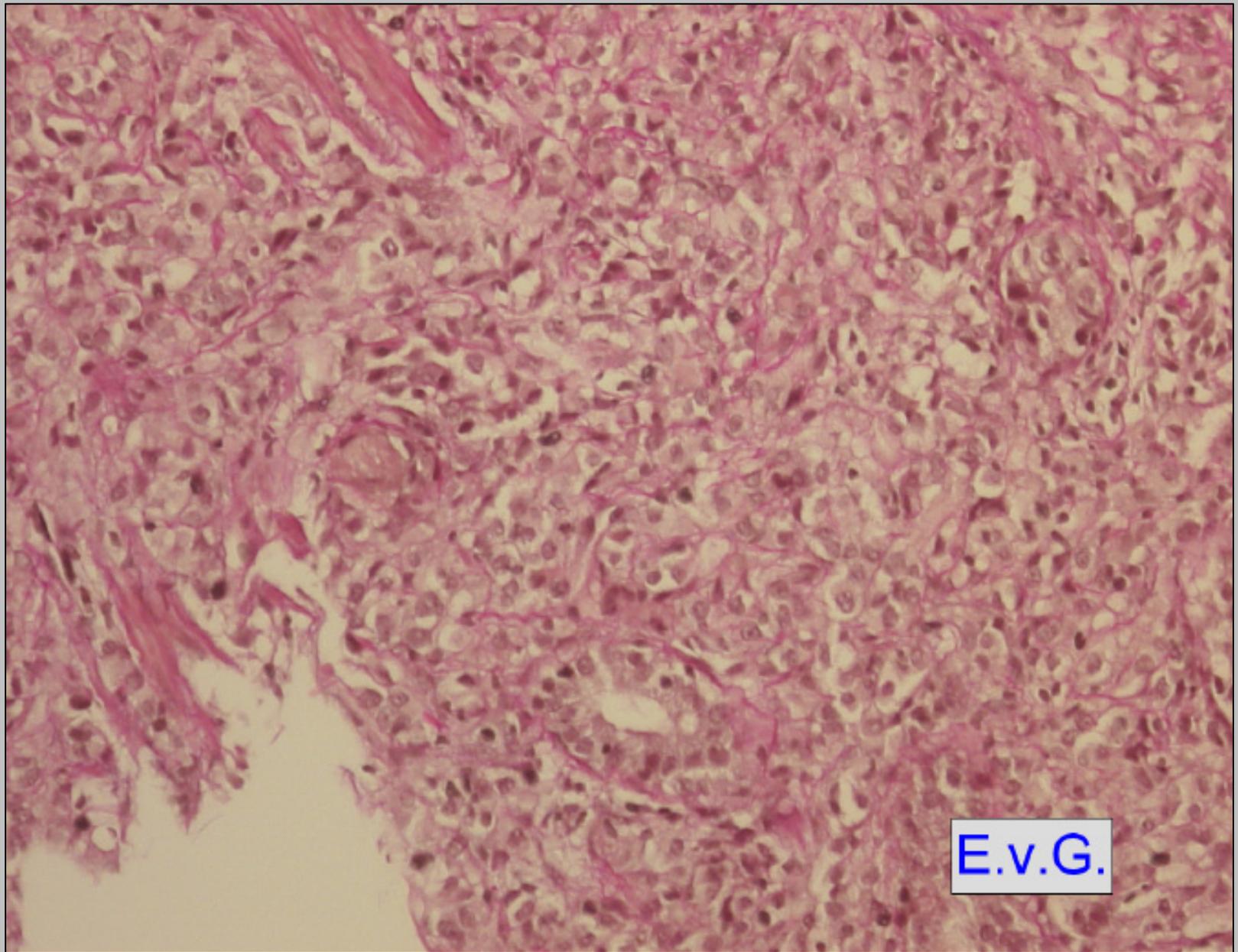
PAS

# Immunhistologie

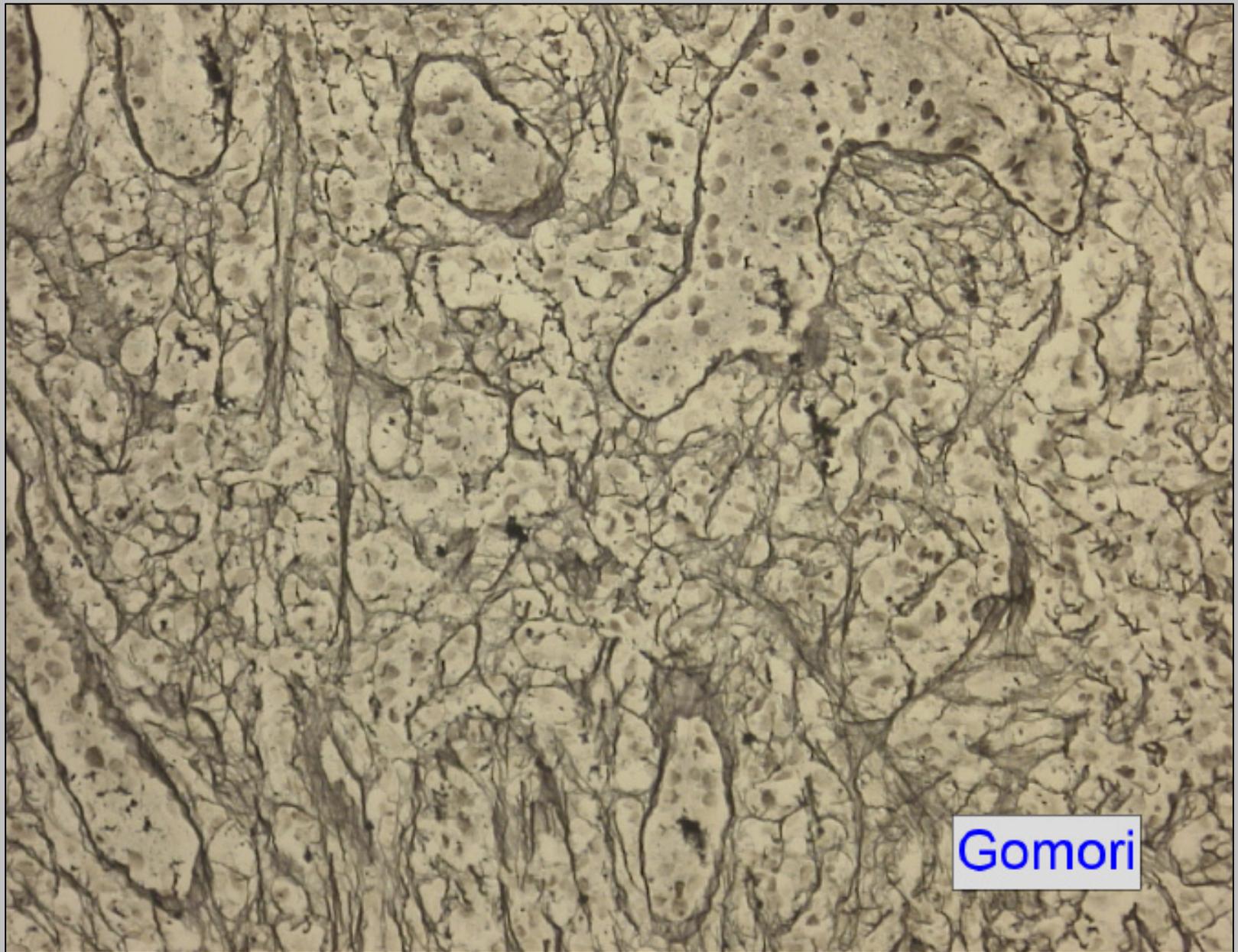
Negativ: Pan-CK, Ber-EP4, HMB45, Synaptophysin, LCA, CD3 CD20, CD38, CD23, PLAP, Inhibin

Positiv: Vimentin, EMA



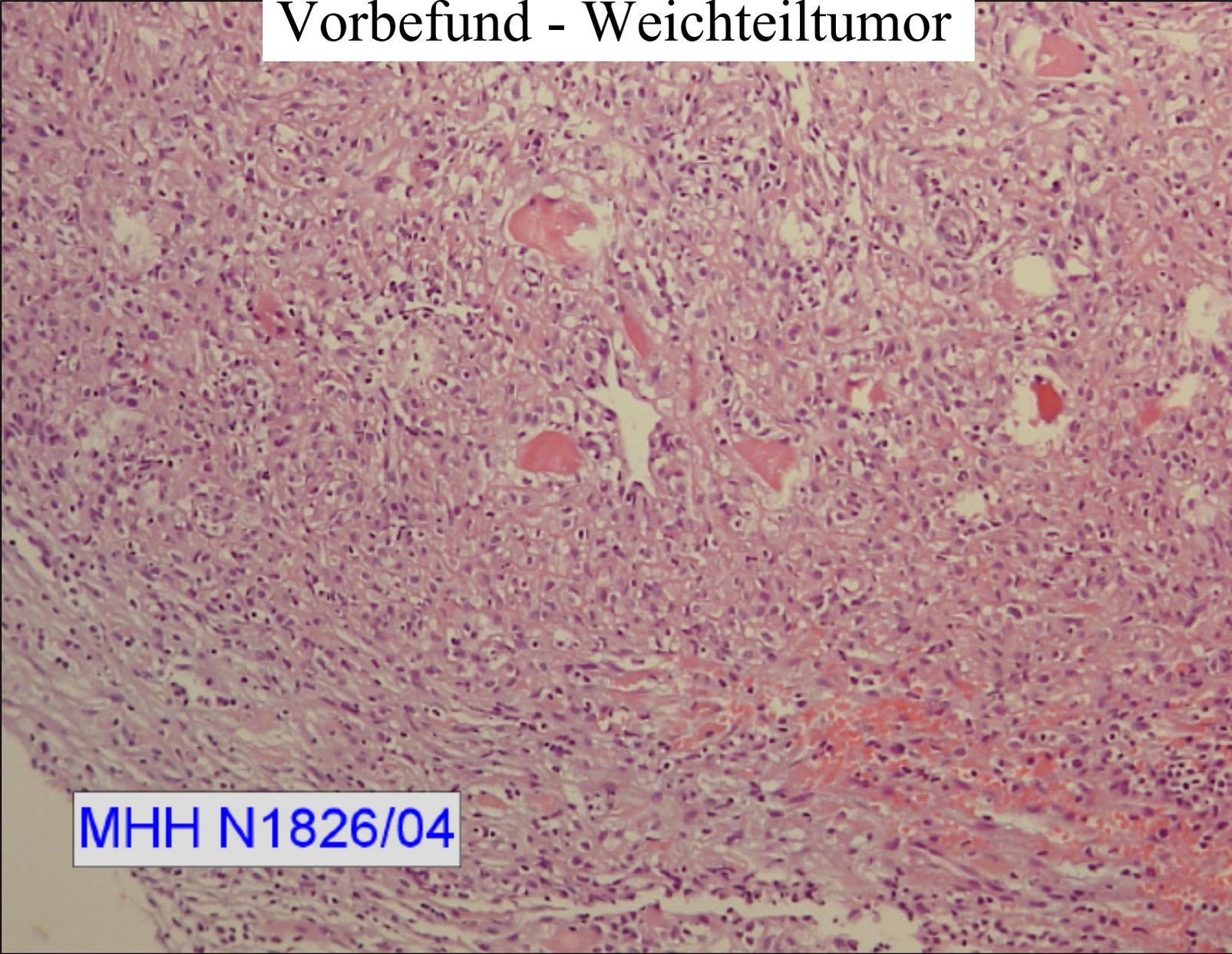


48061/06



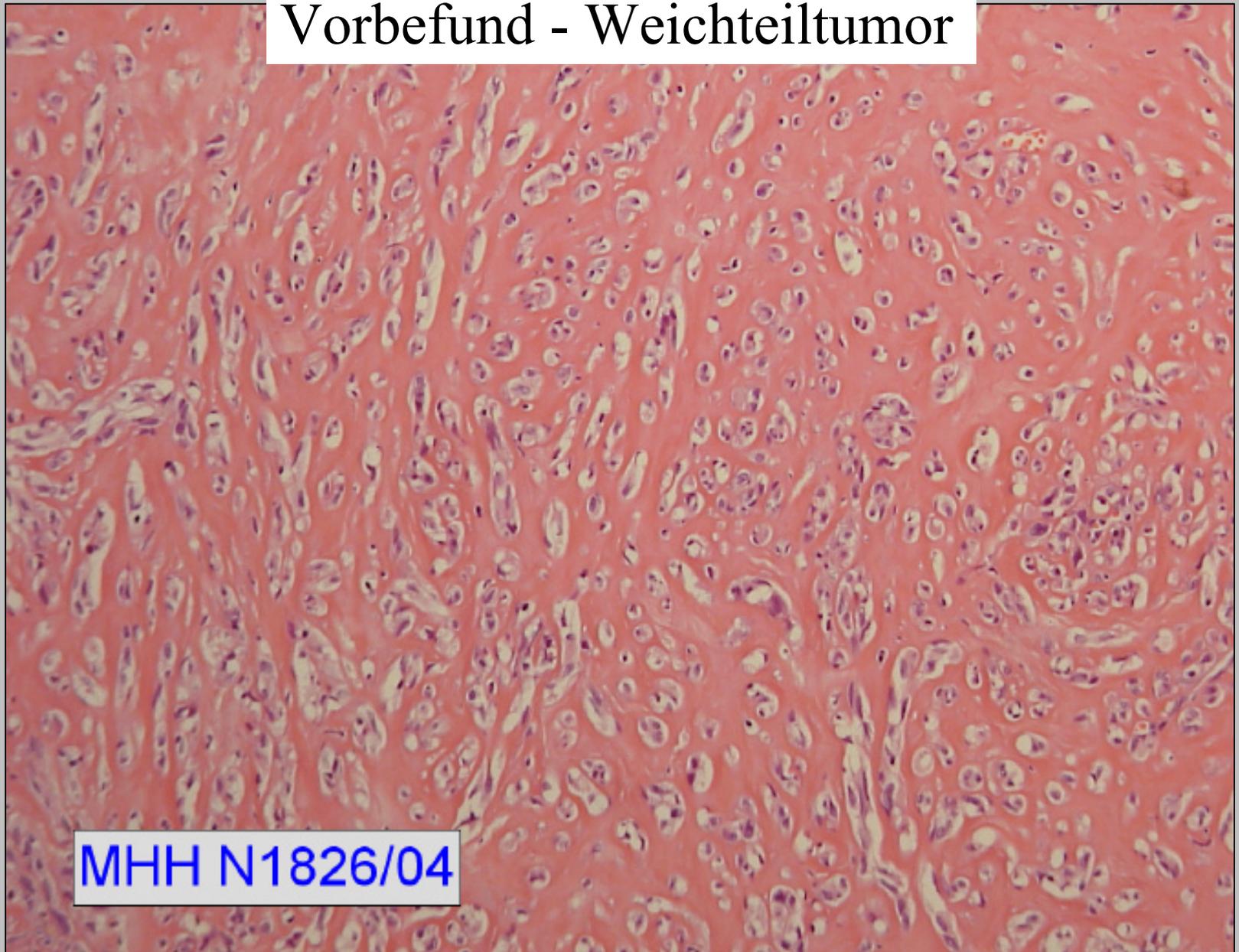
Gomori

Vorbefund - Weichteiltumor



MHH N1826/04

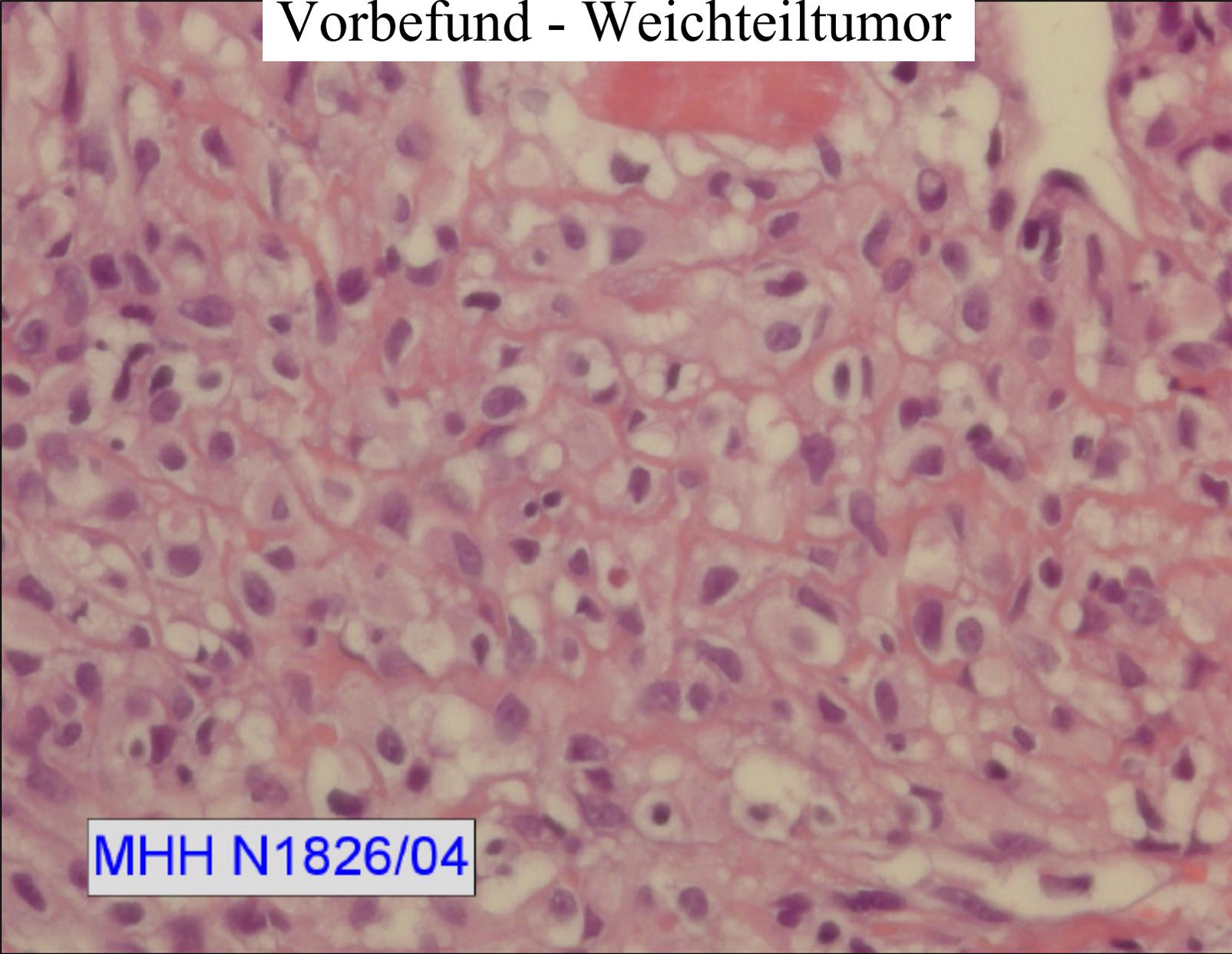
# Vorbefund - Weichteiltumor



MHH N1826/04

MHH N1826/04

Vorbefund - Weichteiltumor



MHH N1826/04

# Diagnose

Magenmetastasen eines aus der Vorgeschichte bekannten sklerosierenden epitheloiden Fibrosarkoms (der tiefen Halsweichteile)

# Sklerosierendes epitheloides Fibrosarkom

- Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Enzinger FM AJSP 1995 Sep; 19(9): 979- 93
- Antonescu CR, Rosenblum MK, Oereira P, Nascimento AG, Woodruff JM AJSP 2001 Jun; 25(6): 699- 709
- Katenkamp D Pathologe 2003 Mar; 24(2): 103- 8

**Alter:** 14 – 87 J.

**Lok.:** Stamm, Extremitäten, tiefe Weichteile

**Makro:** grau bis weiß, hart

**Histo:** Epitheloide Zellen mit monomorphen Kernen und klarem Zytoplasma in Nestern und kurzen Trabekeln. Sklerotisches Stroma

**IH:** Vimentin (EMA, S-100, AE1/3)

Verlauf: ca. 50 % Rezidive u.

ca. 40 – 87 % Metastasen

# Metastasen im Magen

- Menuck LS, Amberg JR  
Am J Dig Dis 1975 Oct;20(10):903-13
- Green LK  
Cancer 1990 Apr 1;65(7):1596-600
- Oda et al.  
Endoscopy 2001 Jun;33(6):507-10
- Campoli et al.  
Gastric Cancer 2006;9(1):19-25

## Häufigste Primärtumoren sind

- Bronchial-Ca.
- Malignes Melanom
- Mamma-Ca.

## Metastasen im Magen

- Selten (1,7% bei 1010 obd. Krebspatienten)
- Endoskopie: 65% solitär, 35% multipel  
„vulkanartige“ Ulzera



- Primärtumor meist bekannt
- Verlauf: medianes Überleben 4,8 Monate  
Nach 1a 20%, nach 2a 0%

# **Fall 5 - Nachbericht**

zu

**Fall 7:**

**von PD. Dr. med. M.Mengel**

**RE 06. 05.2006**

# Diagnose

- **Frühkindliches Nierenzellkarzinom  
speziell entsprechend einem  
Translokationstyp-Nierenzellkarzinom  
mit TFE3 Überexpression; Translokation  
t(X;1)(p11. 2;q21)-PRCC-TFE3  
Fusionsprotein**

# **Prof. Dr. med. Füzesi**

## **Diagnose:**

**Anhand der durchgeführten  
comparativen genomischen  
Hybridisierung (CGH) konnten am  
vordiagnostizierten  
Translokationskarzinom keine  
genomischen Imbalance festgestellt  
werden: rev ish no imbalances**

# 61. Niedersächsische Rätselecke – Fall 6

- **Institut für Pathologie Hildesheim**
- *Prof. Dr. med. K.-F. Bürrig, Dr. med. Ch. Boldt, Dr. med. M. Kuske*
- Weinberg 1, 31134 Hildesheim
- **A. Jakubzik**
- 

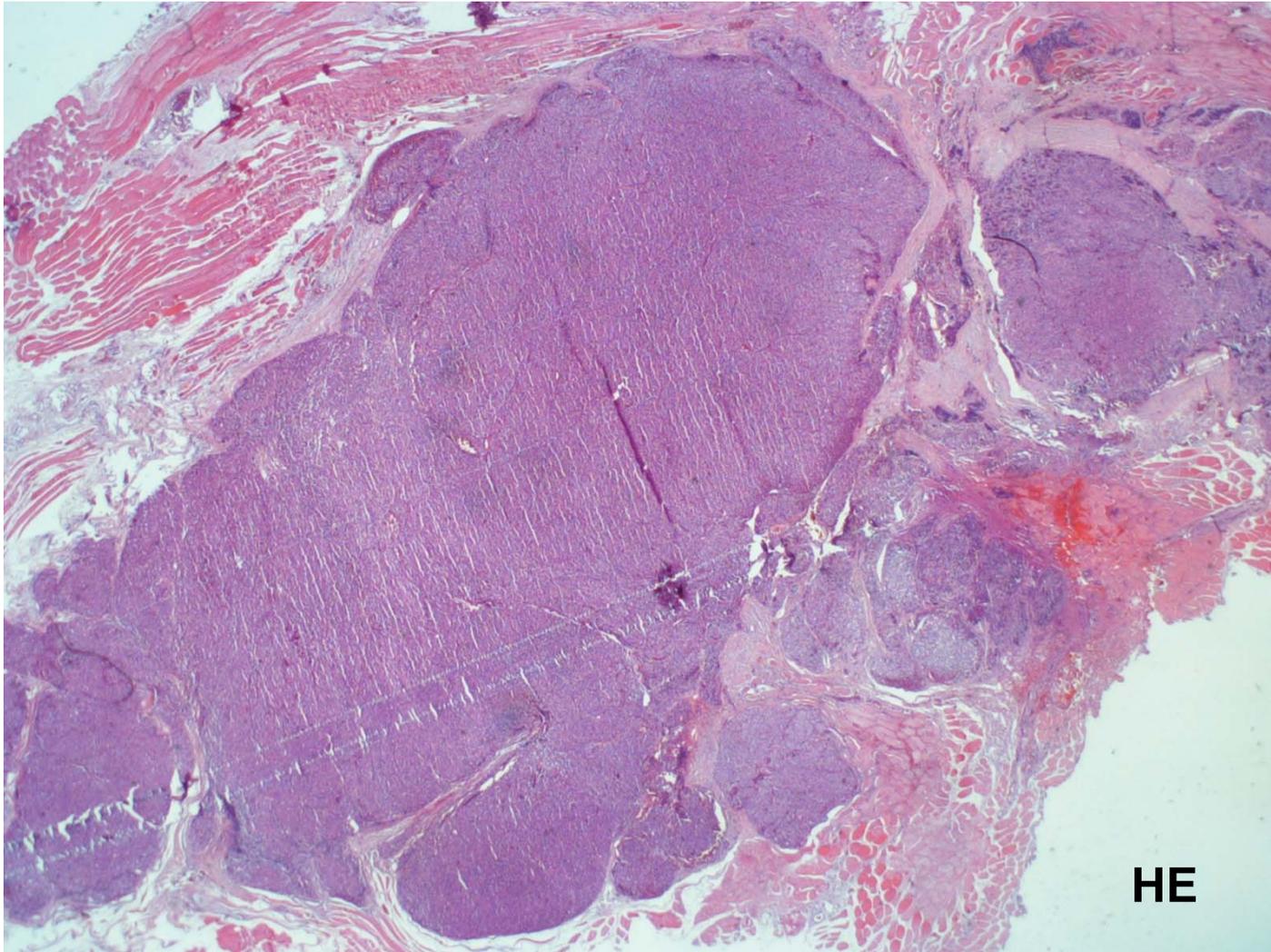
## **Anamnese:**

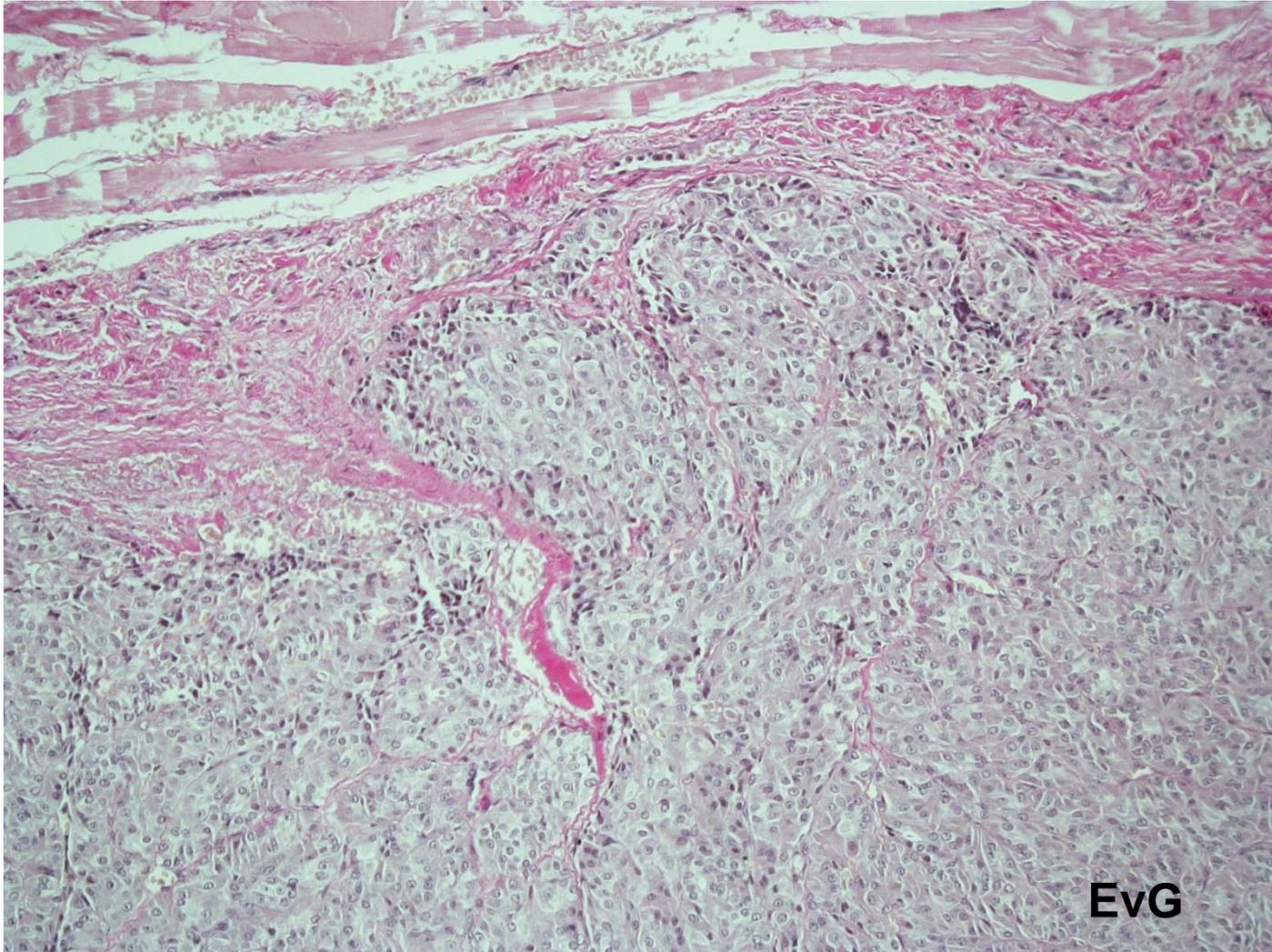
E.D.-H., 52 Jahre, weiblich

Tumoröse Schwellung des rechten Musculus

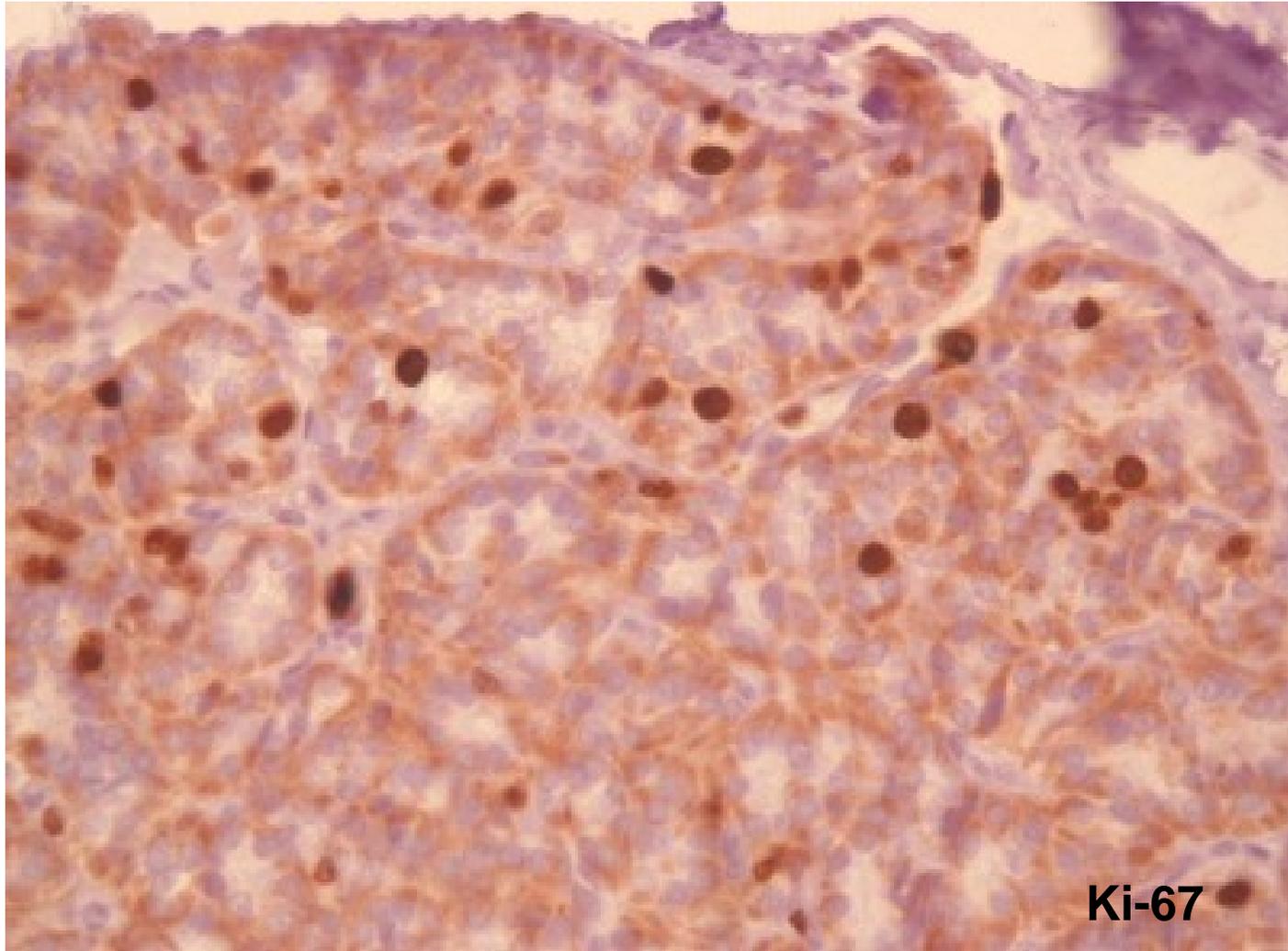
sternocleidomastoideus. **Makroskopie:**

- 2,5 cm großes Muskelteilstück mit verdichteter Schnittfläche.

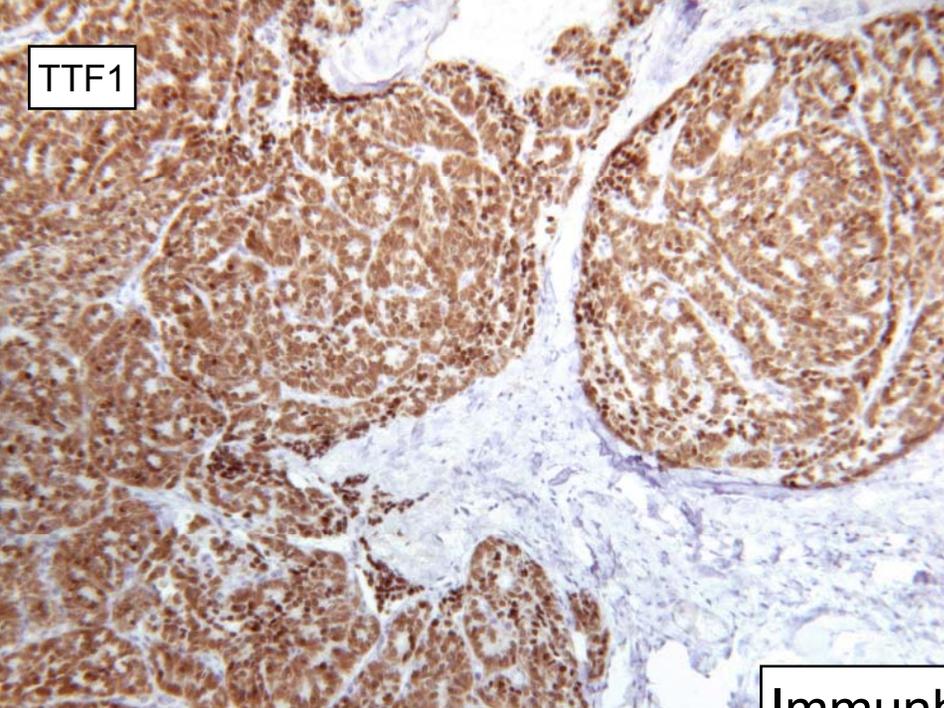




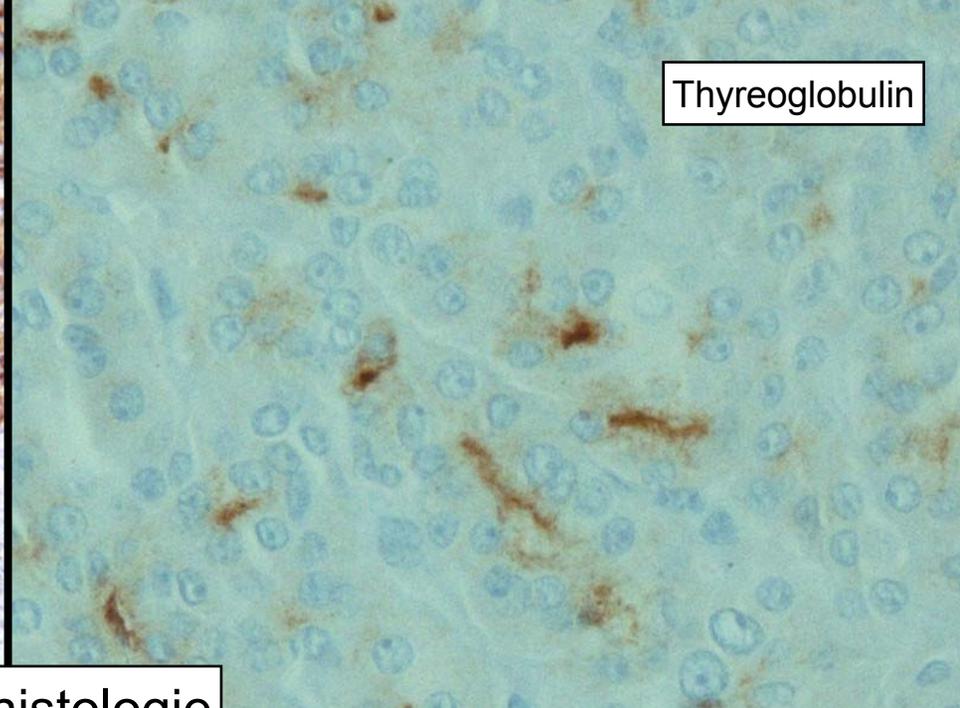
**EvG**



TTF1

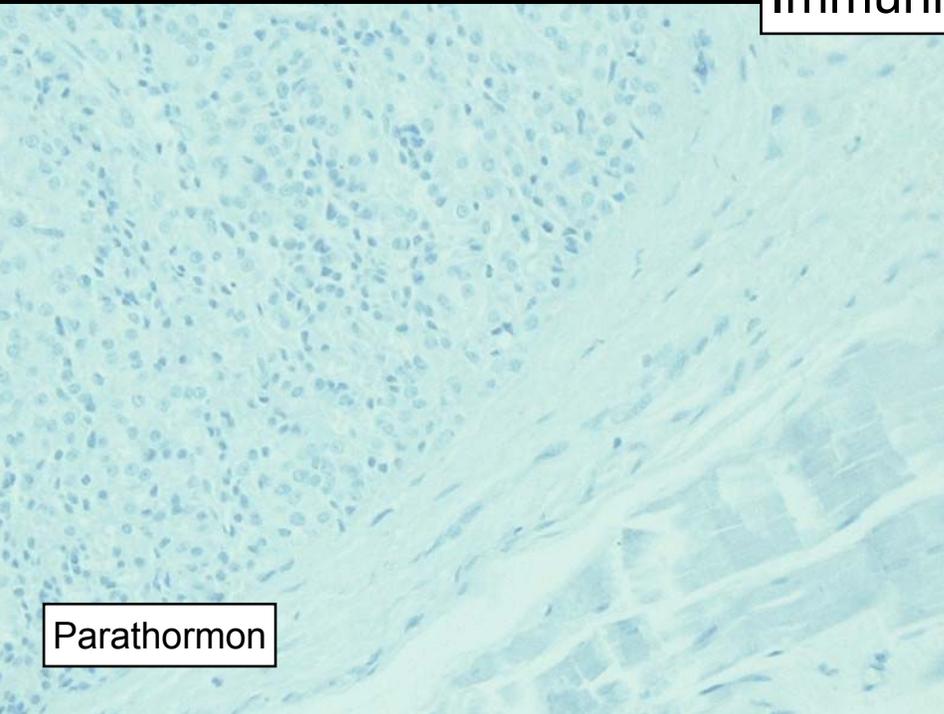


Thyreoglobulin

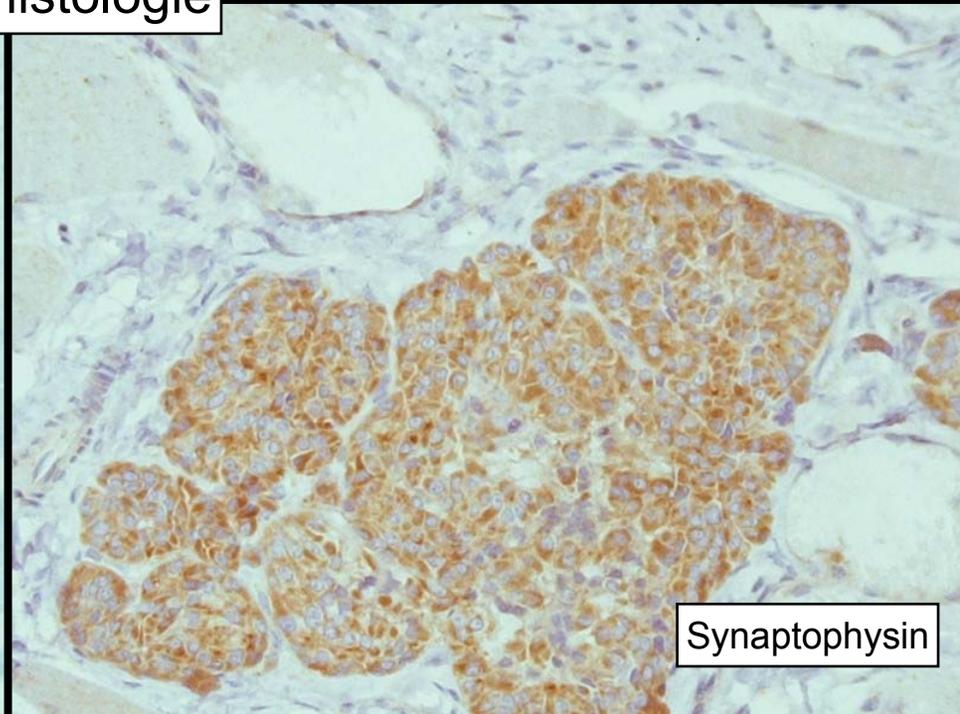


Immunhistologie

Parathormon



Synaptophysin



# Klärung der Entität

## Immunhistologie:

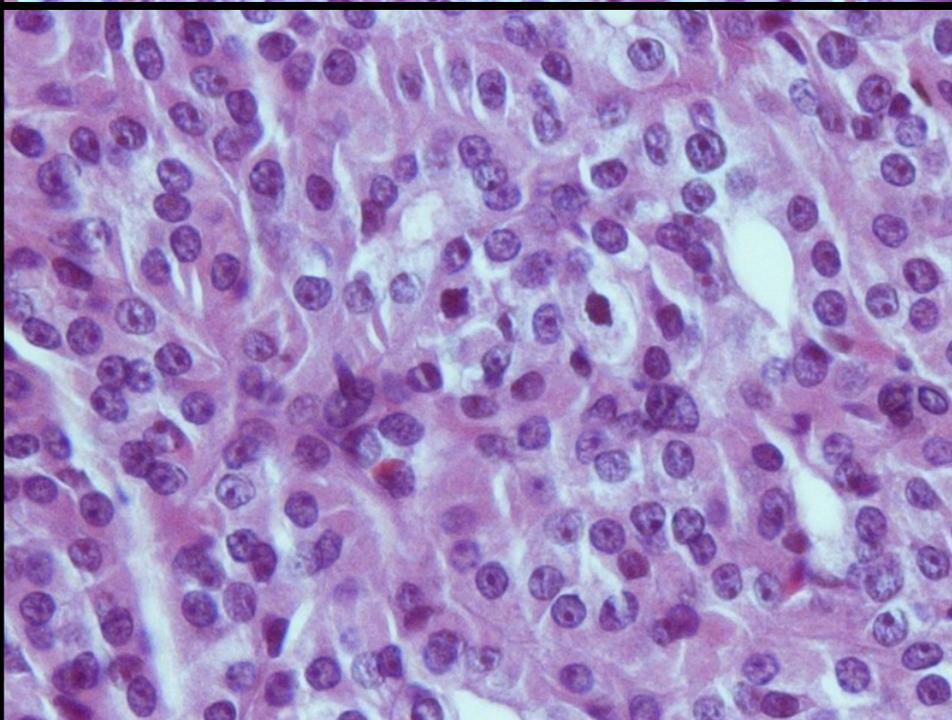
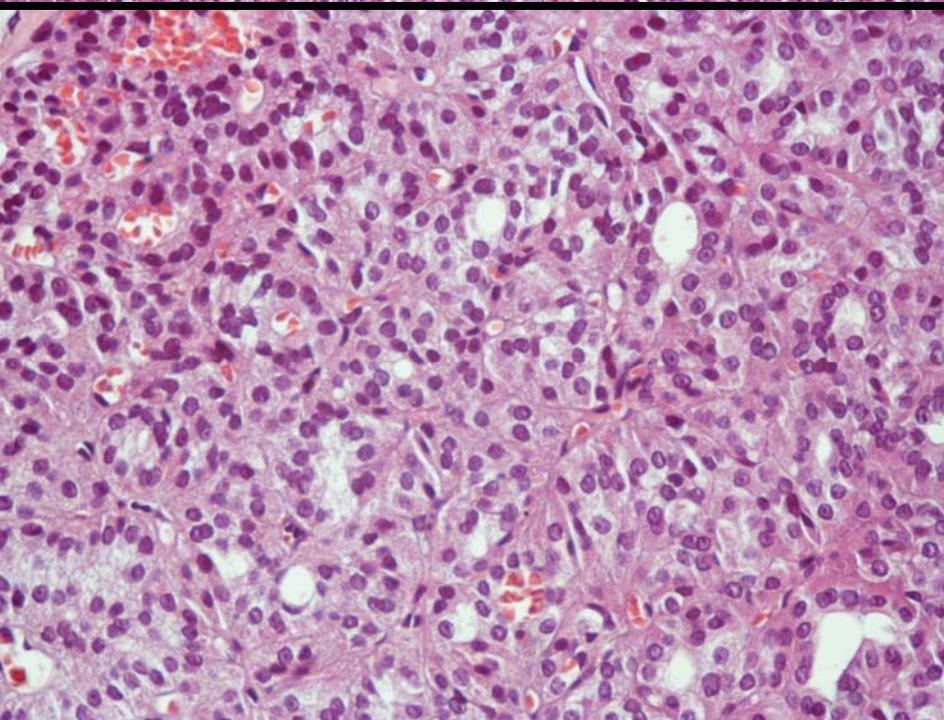
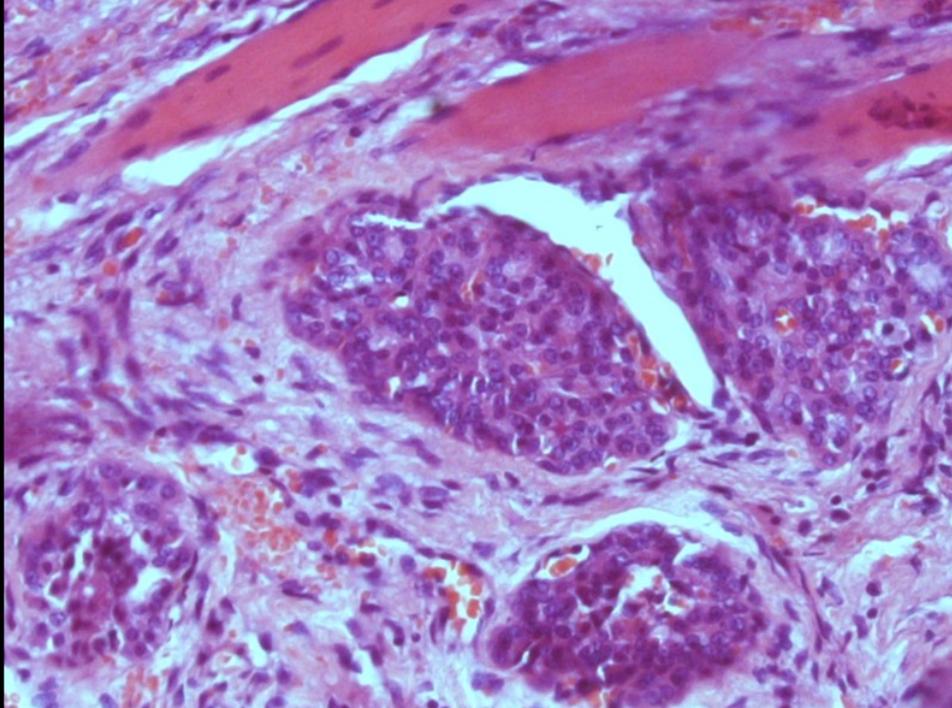
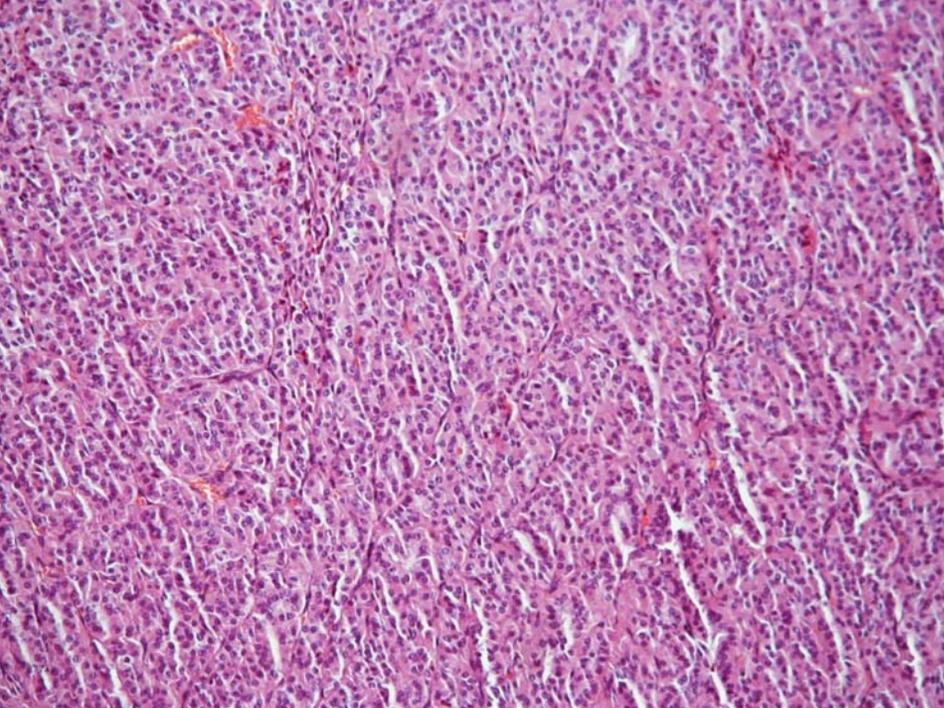
Thyreoglobulin	+
TTF-1	+
Parathormon	-
Synaptophysin	+
Calcitonin	-

# Schlußfolgerung

- Epithelialer Tumor im Musculus sternocleidomastoideus rechts.
- In Zusammenschau mit der Immunhistologie ist der Herd als Proliferat eines oxyphilen Schilddrüsentumors im Muskel einzuordnen.
- Aufgrund des Markerprofils (TTF-1 +, Thyreoglobulin +, Parathormon -) handelt es sich **nicht** um Nebenschilddrüsenngewebe.

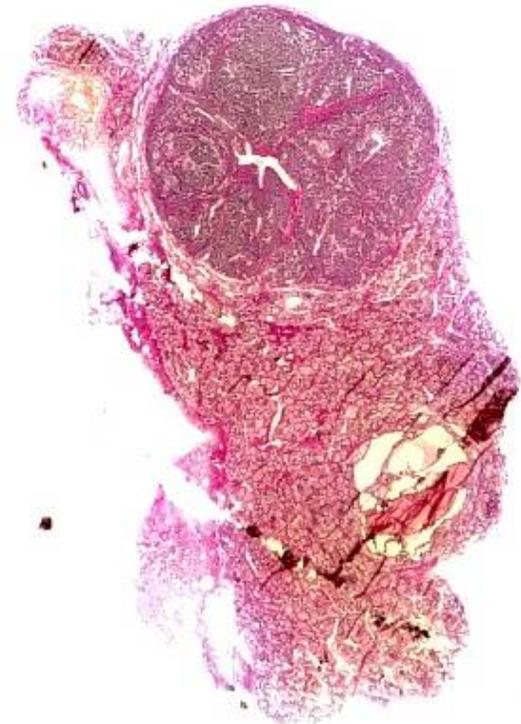
# Offene Fragen

- Woher stammt das tumorös veränderte Schilddrüsengewebe?
- Handelt es sich eventuell um kongenital versprengtes thyreoidales Parenchym?
- Wurde die Patientin zuvor im Bereich der Schilddrüse bzw. am Hals operiert?



# Offene Fragen

- 11/2004:  
Hemithyreoidektomie rechts bei  
szintigraphisch  
afunktionellem  
Knoten (kaltem  
Knoten).



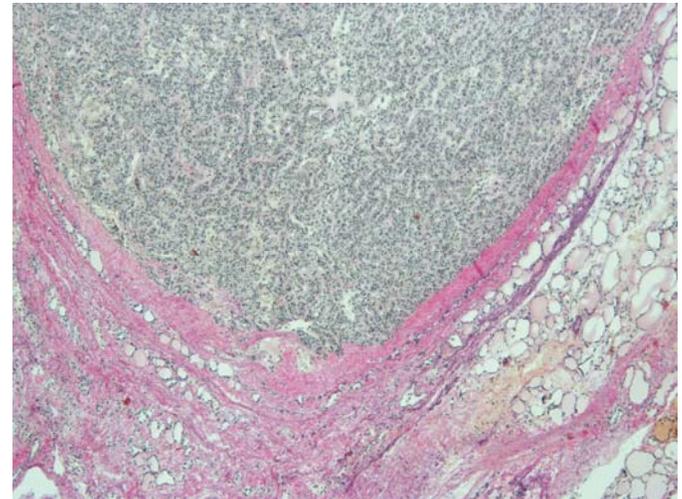
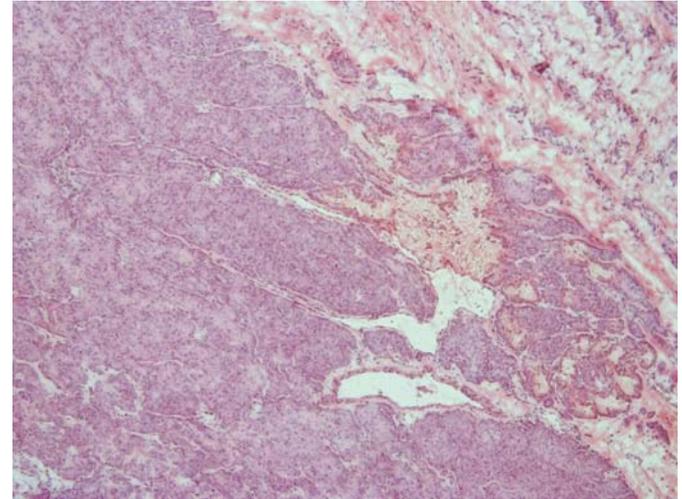
# Offene Fragen

- → Makroskopie: 11,7 g schweres, max. 4,5 cm messendes Schilddrüsenresektat mit einem relativ glatt begrenzten braunroten im Durchmesser 1,2 cm großen teils offensichtlich randbildenden Knoten. Restliches Schilddrüsenengewebe von braunroter Farbe



# Offene Fragen

- **Diagnose:**
- Grob gelapptes Schilddrüsengewebe mit einem 1,2 cm großen oxyphil differenzierten mikrofollikulären Adenom sowie mit einem 0,7 cm großen hyalinisierten trabekulierten Adenom.



# Offene Fragen



- Zusätzliche Informationen chirurgischerseits:
- 11/2004  
Hemithyreoidektomie rechts mit zeitgleicher Reimplantation eines Nebenschilddrüsenteilstückes in den rechten Musculus sternocleidomastoideus.

# Zusammenfassung vor Konsil

- Muskelteilresektat mit **Proliferaten eines oxyphilen Schilddrüsentumors** bei Z.n. Hemithyreoidektomie rechts wegen eines oxyphil differenzierten mikrofollikulären Adenoms mit zeitgleicher Reimplantation eines Nebenschilddrüsenteilstückes in das jetzige Tumorareal.
- **Resultierende Differentialdiagnosen:**
  - Hyperplastisches Nebenschilddrüsenengewebe
  - Nebenschilddrüsenkarzinom
  - Rezidiertes oxyphiles Schilddrüsenkarzinom
  - Lokalrezidiv eines Schilddrüsenadenoms
  - Proliferation eines reimplantierten bräunlichen oxyphilen Knötchens aus der Schilddrüse anstelle des chirurgischer-seits gedachten Nebenschilddrüsenteilstückes
- Konsilarische Begutachtung durch Prof. Schmid, Essen

# Abschließende Diagnose

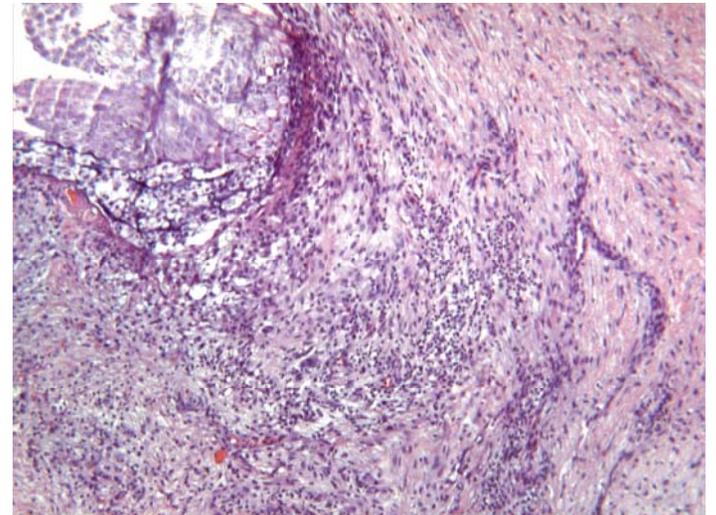
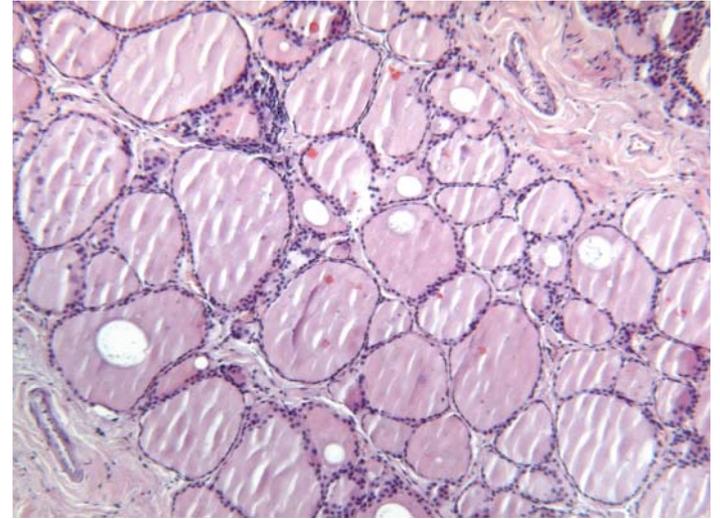
- Muskelteilresektat mit Proliferaten eines **oxyphilen Schilddrüsenadenoms** bei vorheriger autologer Transplantation eines Teilstückes eines oxyphilen Schilddrüsenadenoms i.R. der Hemithyreoidektomie rechts 11/2004.
- Ein Karzinom kann jedoch nicht mit der gebotenen Sicherheit ausgeschlossen werden. Um ein hohes Maß an Sicherheit zu gewinnen weiteres Procedere wie bei Schilddrüsenmalignom.

# Konsil

- Durch die immunhistochemischen Untersuchungen bestätigt sich die Annahme, dass chirurgischerseits seinerzeit statt des Nebenschilddrüsenteilstückes ein **Teil des entfernten oxyphilen Adenoms autotransplantiert wurde**.
- Es kann daraus jedoch nicht geschlossen werden, dass es sich damals um ein Karzinom gehandelt haben muss. Auch ein Adenom würde mit hoher Wahrscheinlichkeit anwachsen und sich danach vergrößern.
- Besondere Beachtung gebührt jedoch der:
  - Satellitenartigen Ausbreitung des Tumors in der Muskulatur und
  - dem Heranreichen der Tumoranteile bis an von Endothel ausgekleidete Gefäßlumina
- Somit ist das Vorliegen eines Karzinoms weder nachweisbar noch mit hoher Sicherheit auszuschließen.

# Weiteres Procedere

- 1. Vollständige Entfernung am Hals vorhandener Schilddrüsenreste (OP 10/2006: Schilddrüsenresektat links). Im Anschluß geplante Radiojodtherapie.
- 2. Nachresektion des Tumorbettes im Musculus sternocleidomastoideus rechts (OP 10/2006).



# Literaturrecherche

- Mehrere Artikel mit Angaben zur Autotransplantation von frischem bzw. tiefgefrorenem normalem Schilddrüsenparenchym bei Patienten mit M. Basedow oder mit Knotenstruma.
- Studien zum Proliferationsverhalten von normalem Schilddrüsenengewebe im Tiermodell (Ratte).
- Keine Angaben zum Proliferationsverhalten eines autotransplantierten oxyphilen Schilddrüsenadenoms.

# Fall 7

## Lipofibromatose

### (infantile Fibromatose, non-desmoid-type)

Fünffähriger Junge mit bis dahin normaler Entwicklung.

Seit Monaten bestehende Verhärtung am medialen Oberschenkel rechts.

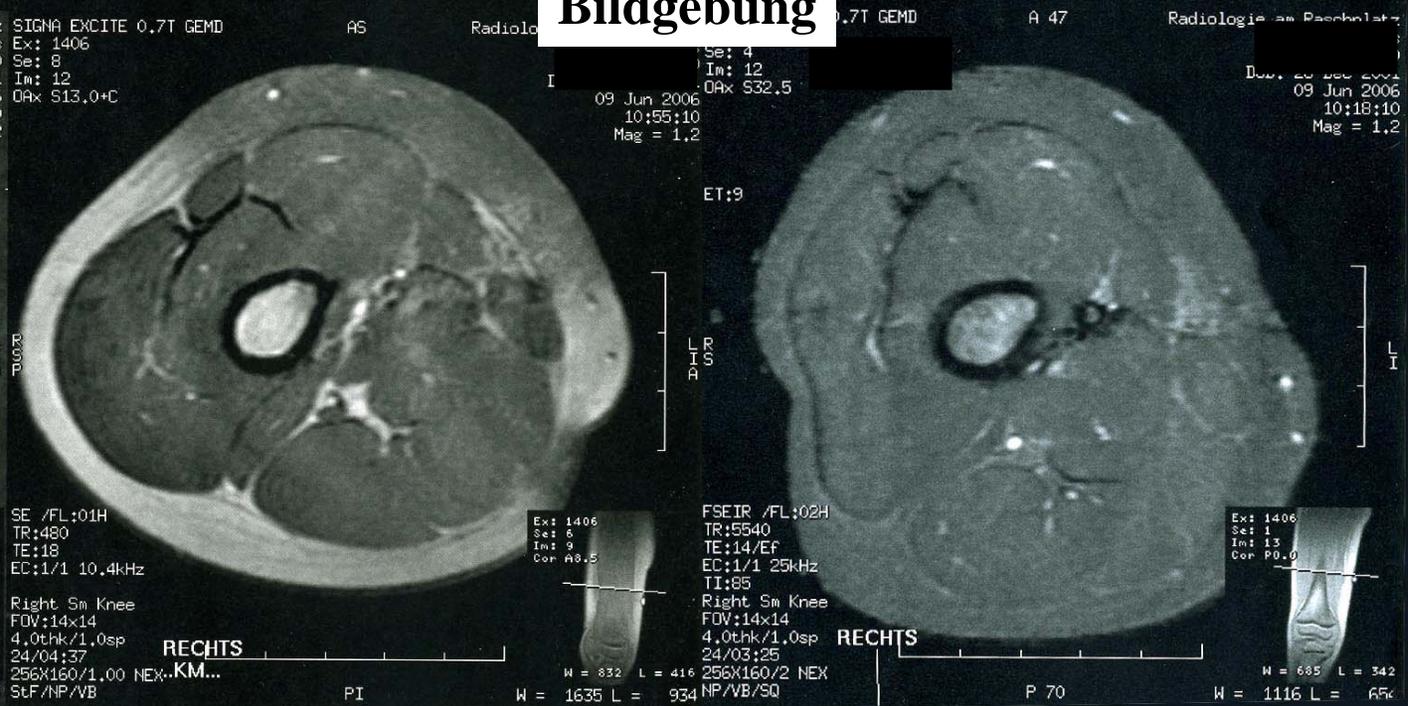
Kein Trauma.

Palpabler leicht dolenter subcutaner Tumor.

MRT: Weichteilintensiver Prozess von 3 x 1 x 1,5 cm Grösse, am Oberschenkel medial der Muskelloge anliegend, aber nicht in der Muskelloge gelegen. Inhomogen, unscharf begrenzt. Diffuse Intensitätsanhebung nach KM-Gabe.

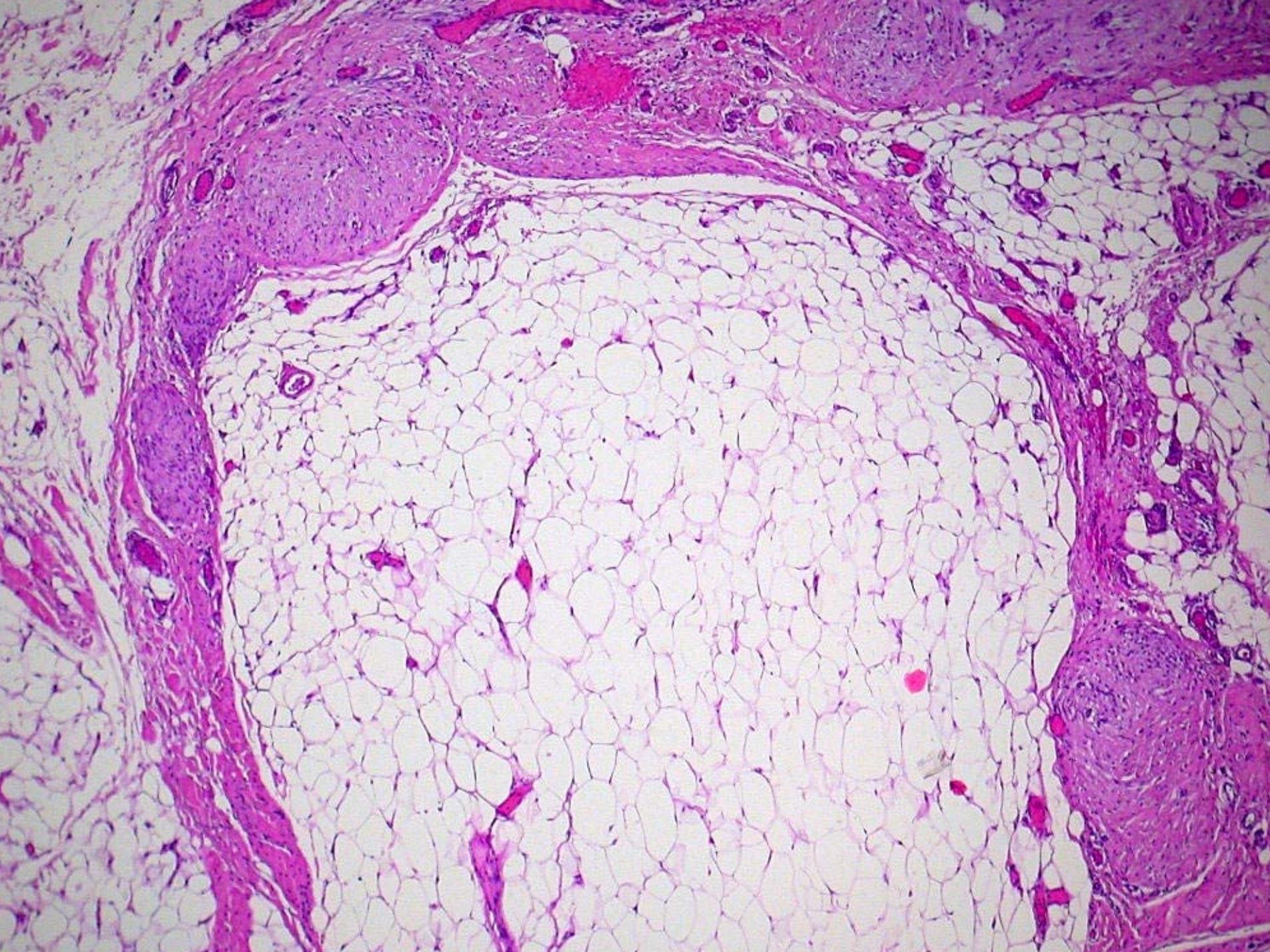


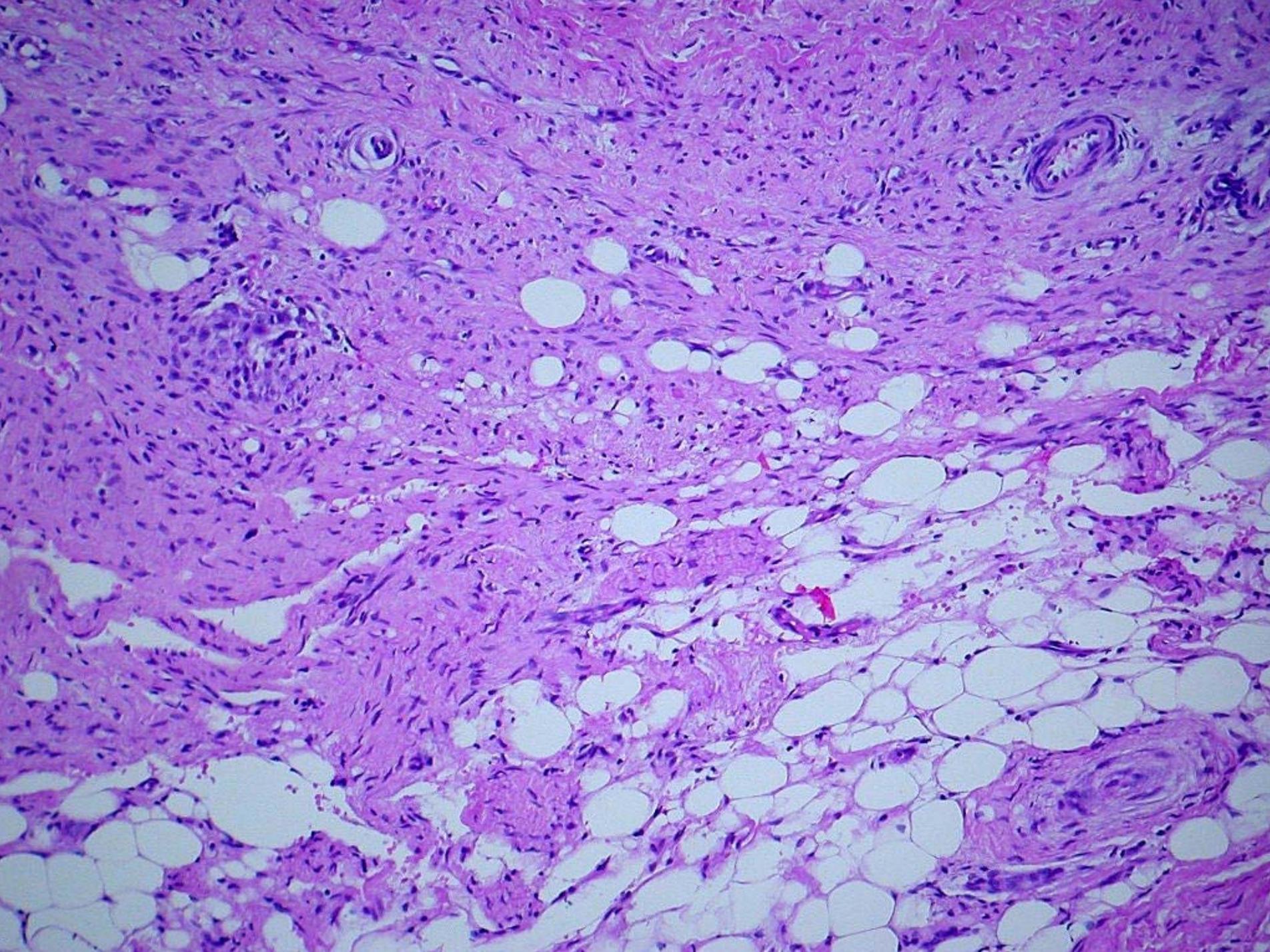
**Bildgebung**

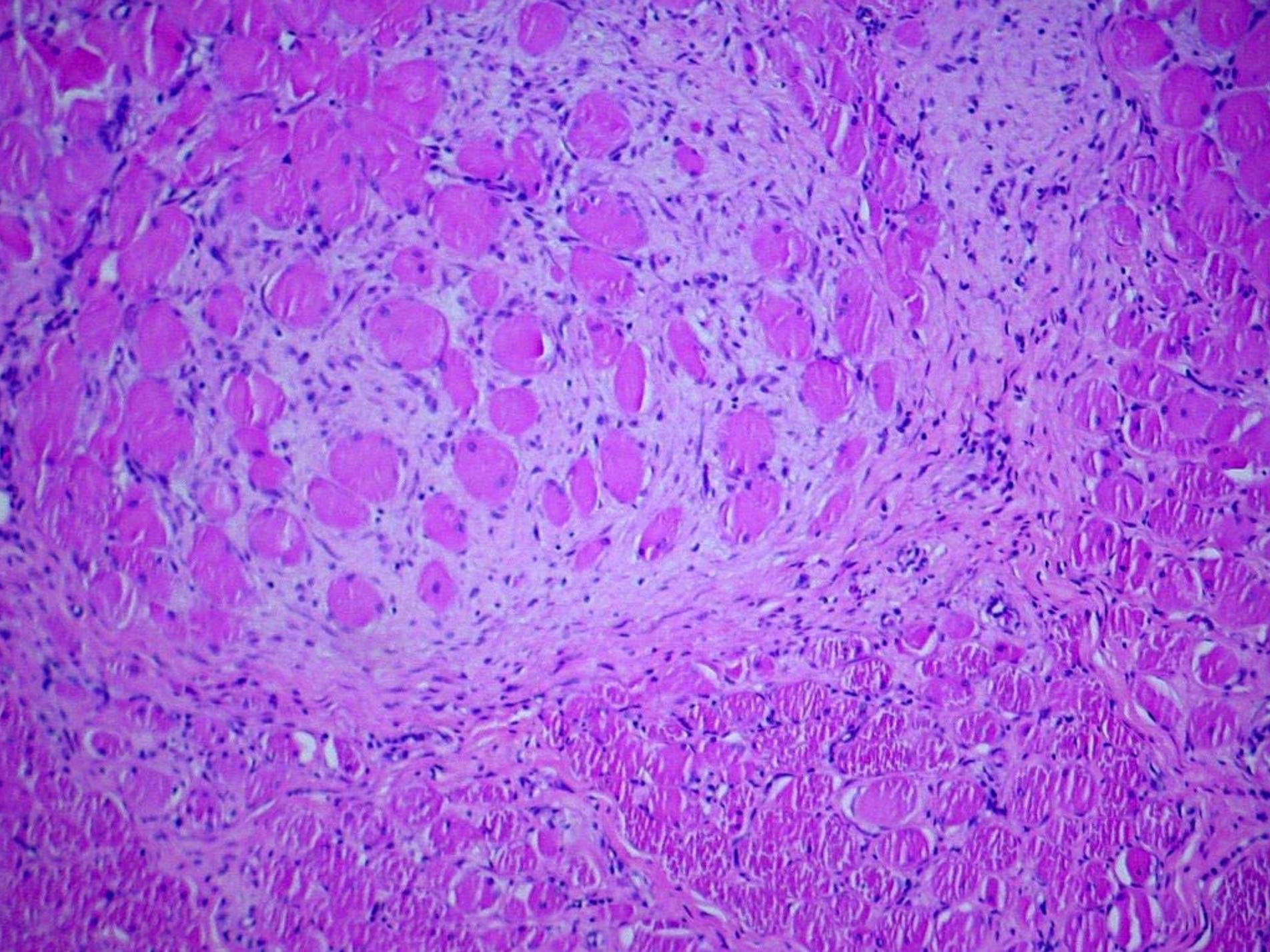


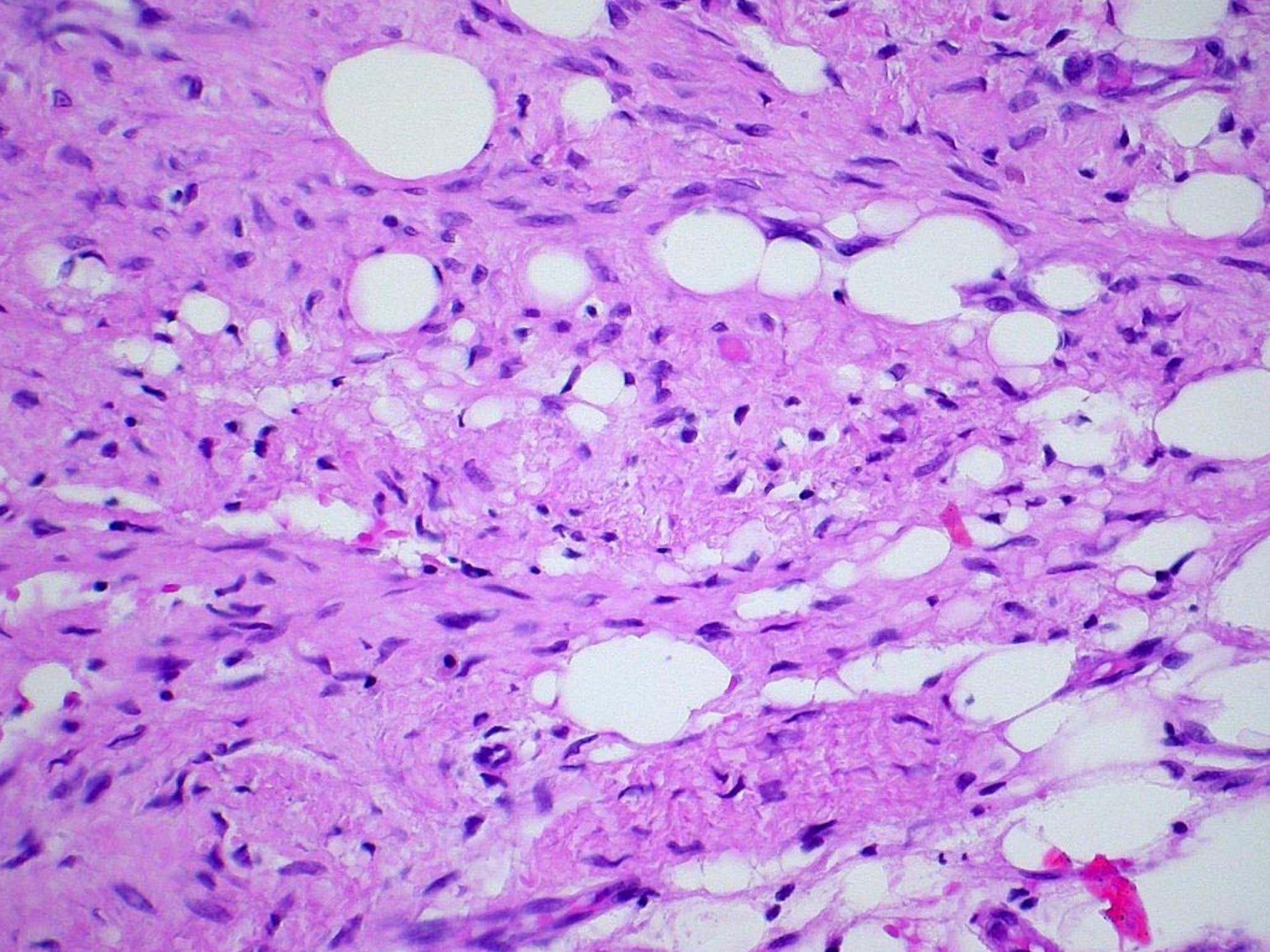
**Op-Präparat**  
 von 40 x 30 x 30 mm Grösse, 19,6 g schwer mit einer oberflächlichen Hautspindel von 25 x 8 mm.

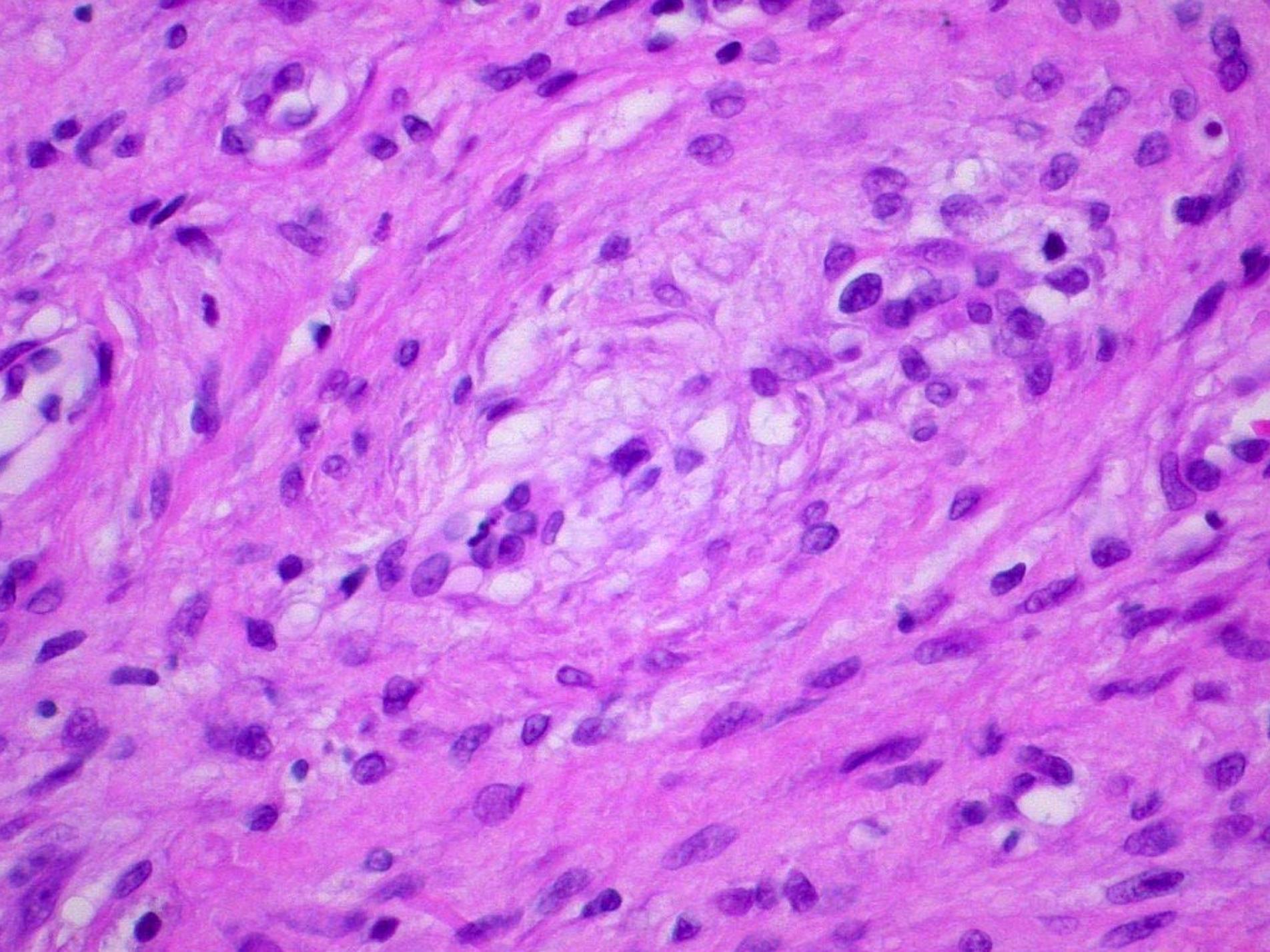
Subcutan eine 27 mm grosse fibröse Verhärtung mit unscharfer Abgrenzung zum Fettgewebe und mit Kontakt zur anliegenden Faszie.

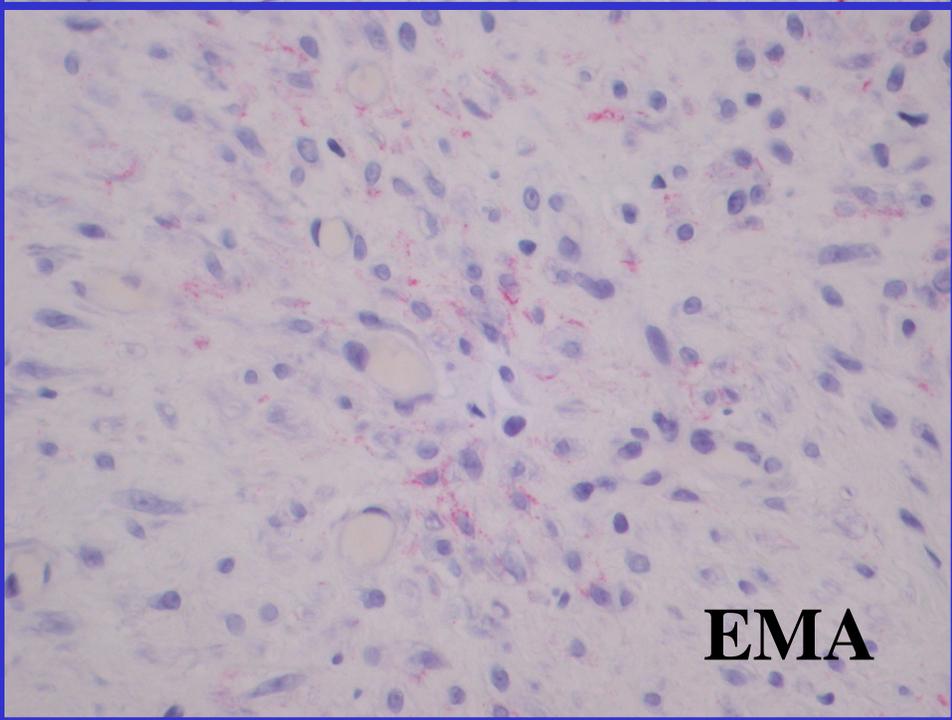
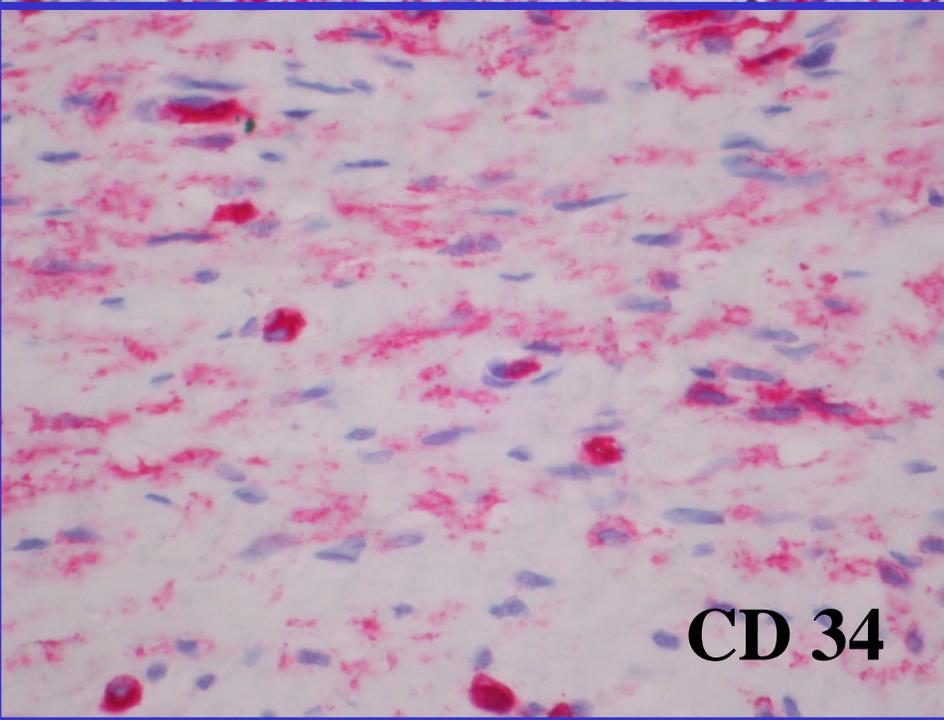
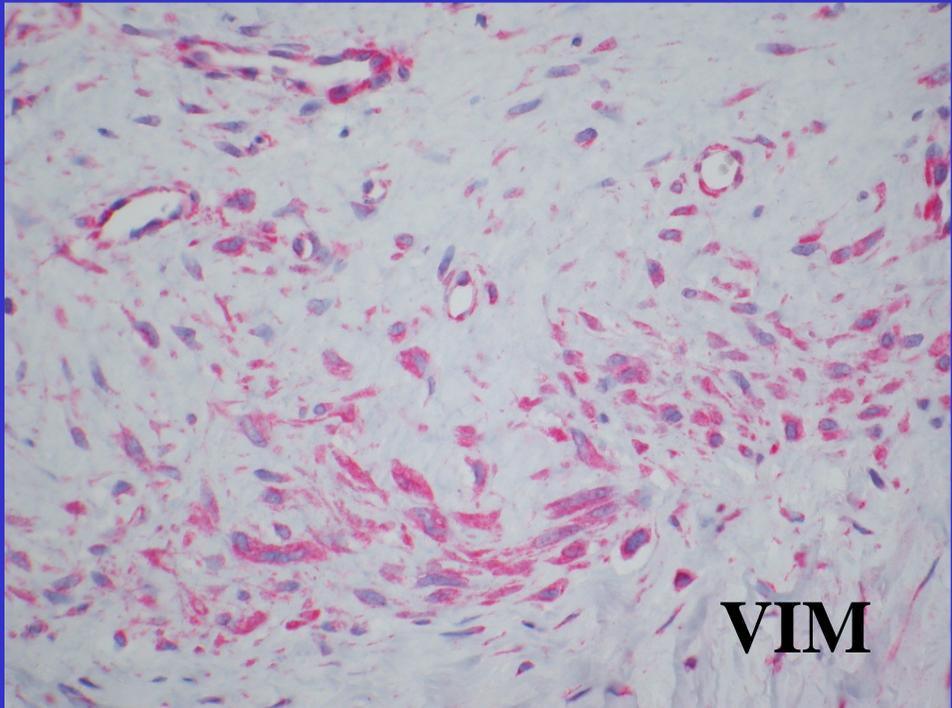
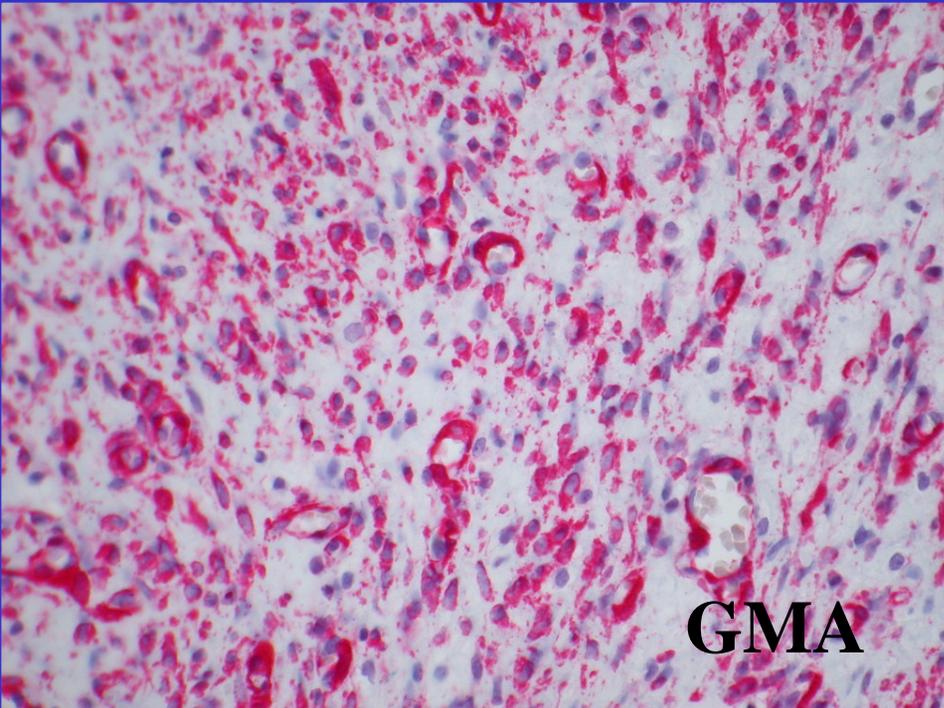












# WHO-Classification of Soft Tissue Tumours

## Fibroblastic / Myofibroblastic Tumours

### Benign:

Nodular Fasciitis

- 
- 
- 

### Intermediate

(locally aggressive):

Superficial Fibromatoses **8821/1**

Desmoid-type Fibromatoses

**Lipofibromatosis**

### Intermediate

(rarely metastasizing):

Solitary Fibrous Tumour

- 
- 
- 

### Malignant:

Adult Fibrosarcoma

- 
- 
-

Am J Surg Pathol. 2000 Nov;24(11):1491-500.

**A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and a proposal for classification as lipofibromatosis.**

**Fetsch JF, Miettinen M, Laskin WB, Michal M, Enzinger FM.**

**Department of Soft Tissue Pathology, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC 20306-6000, USA.**

Teo HE, Peh WC, Chan MY, Walford N.

[Infantile lipofibromatosis of the upper limb.](#)

Skeletal Radiol. 2005 Dec;34(12):799-802. Epub 2005 Aug 11.

A Sasaki D, Hatori M, Hosaka M, Watanabe M, Kokubun S.

[Lipofibromatosis arising in a pediatric forearm--a case report.](#)

Ups J Med Sci. 2005;110(3):259-66.

Herrmann BW, Dehner LP, Forsen JW Jr.

[Lipofibromatosis presenting as a pediatric neck mass.](#)

Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004 Dec;68(12):1545-9.

Nagarajan G, Deshpande A, Supe A.

[Progressive macrosyndactyly due to nerve territory-oriented lipofibromatosis: a case report.](#)

Surgery. 2002 Apr;131(4):468-9.

# Lipofibromatose

(infantile Fibromatose, non-desmoid-type) N = 45

- Alter: 11 d - 12 a (median 1 a) 8 x kongenital
- m:w 3:1
- Lokalisation: **Hand, Arm, Ober-/Unterschenkel, Fuss**, Thorax , Abdomen, Kopf
- schmerzlos, langsames Wachstum

# Lipofibromatose

## Makroskopie:

- 1- 7 cm, (2 cm)
- gelb- grauweiß,
- Irregulär / unscharf begrenzt (lobuliert)

## Histologie:

- Reifes Fettgewebe < 50 %
- Faszikel fibroblastärer Zellen (Fettgewebsssepten)
- (myxoides Stroma)
- Inseln kleiner univacuolärer Fettzellen
- infiltratives Wachstum
- Mitosen < 1: 10 HPF

# Lipofibromatose, IH (N = 15)

## Spindelzellen:

- CD 99
- CD 34
- GMA
- BCL-2
- S 100
- MSA
- EMA

## Fettzellen:

- S 100
- BCL-2
- CK

# DD:

- Infantile/Juvenile Fibromatose
- Fibrous Hamartoma of Infancy
- Fibrosierendes Lipoblastom
- Calcifizierendes aponeurotisches Fibrom

# Lipofibromatose, Follow up (N= 25)

- Rezidiv / Persistenz (72 %)
  - ▶ kongenital
  - ▶ männlich
  - ▶ Hand/Fuß
  - ▶ Inkomplette Exzision
  - ▶ mitotische Aktivität
- Heilung (28 %, median follow up 19 a)
- Keine Metastasen

# Fall 8

## Raumforderung in der Pulmonalarterie

Dr. Mariola Monika Golas  
Georg-August-Universität Göttingen



# Anamnese

- 63-jähriger Mann
- Leitsymptom bei stationärer Aufnahme (Dezember 2002): schwere Dyspnoe
- Vorgeschichte:
  - Juli 2002: Pneumonie, aufgrund des Verlaufs V. a. Lungenneoplasie (Bronchoskopie ohne pathologischen Befund)
  - August 2002: V. a. Lungenembolie (fehlende Perfusion der rechten Lunge in CT und Szintigraphie) → Marcumartherapie
- Aktuelle Verdachtsdiagnose bei stationärer Aufnahme: Lungenembolie

# Kontrastmittel-CT des Thorax

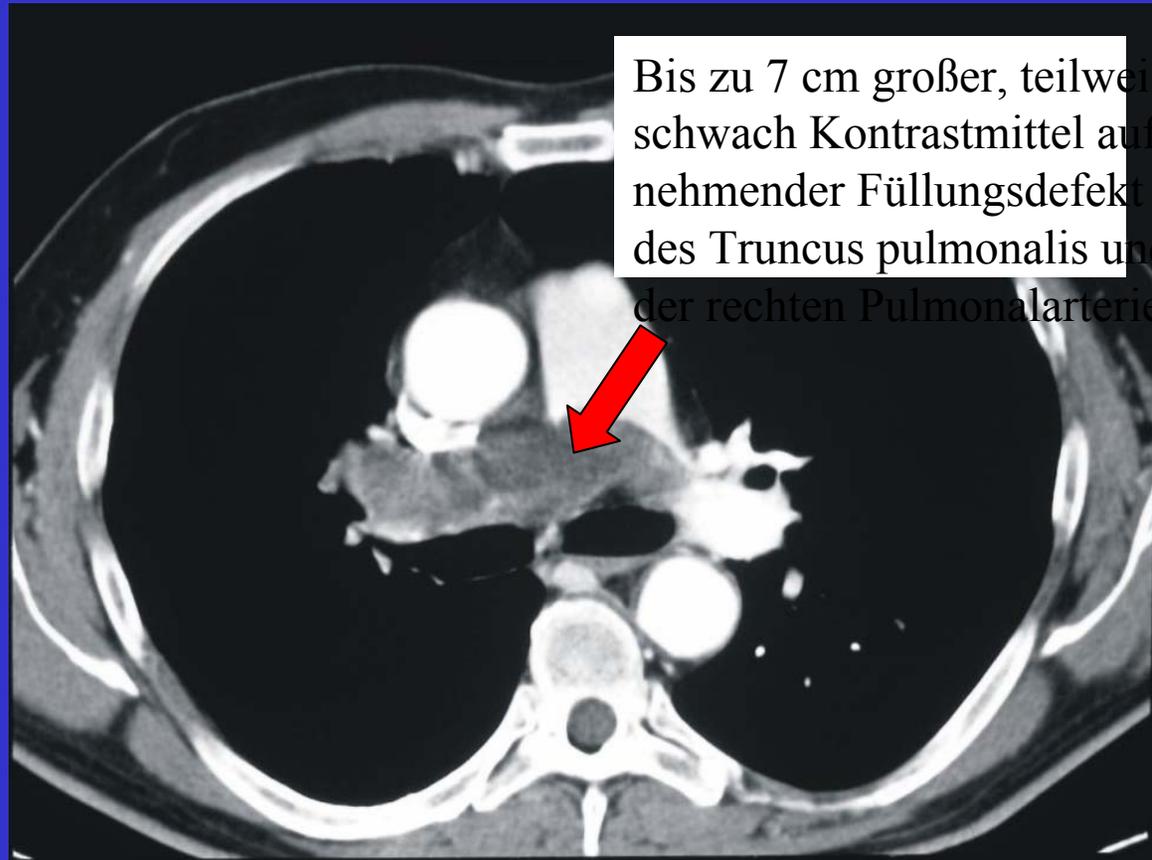
## Differentialdiagnosen

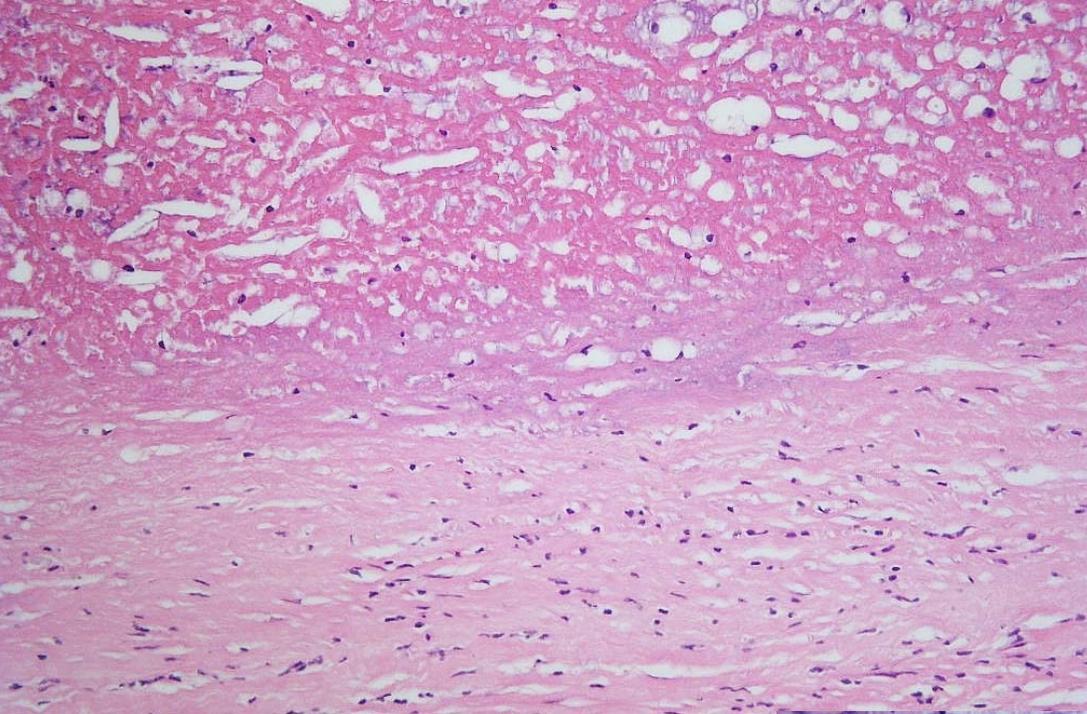
### Lungenembolie

Metastase (z. B. malignes Melanom)

Lokale Infiltration durch kardiales Sarkom oder einen Mediastinaltumor

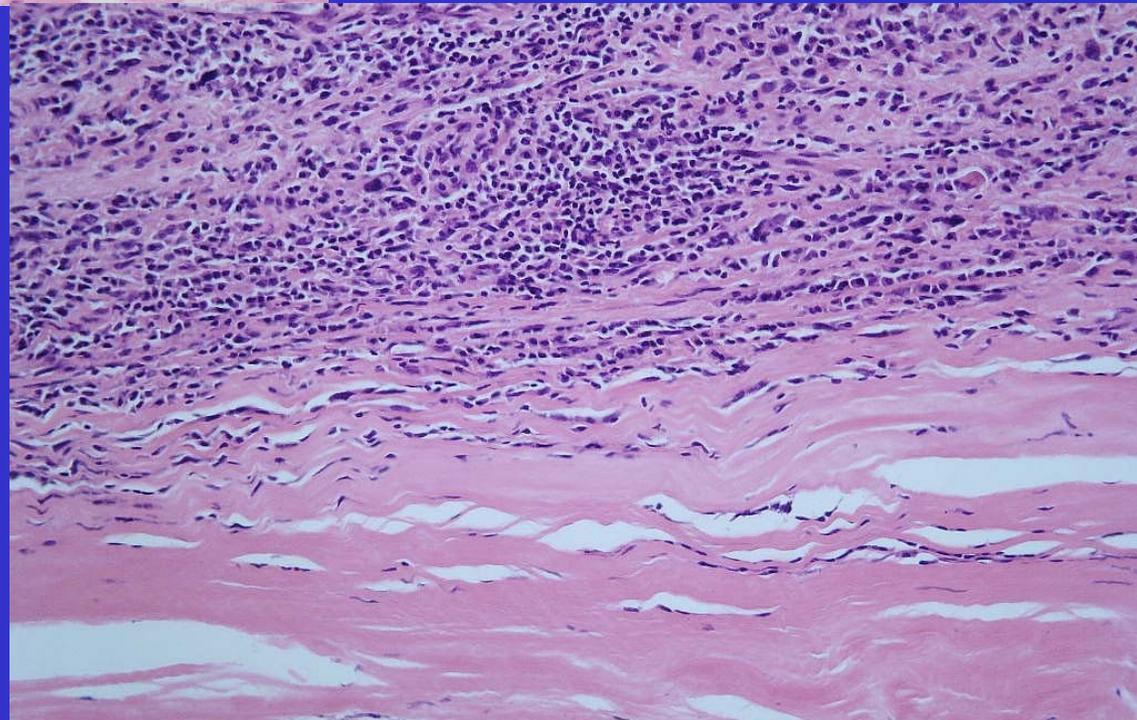
primäres  
Pulmonalarteriensarkom  
→ intimaler Typ  
(undifferenziert)  
→ muraler Typ  
(Leiomyosarkom)

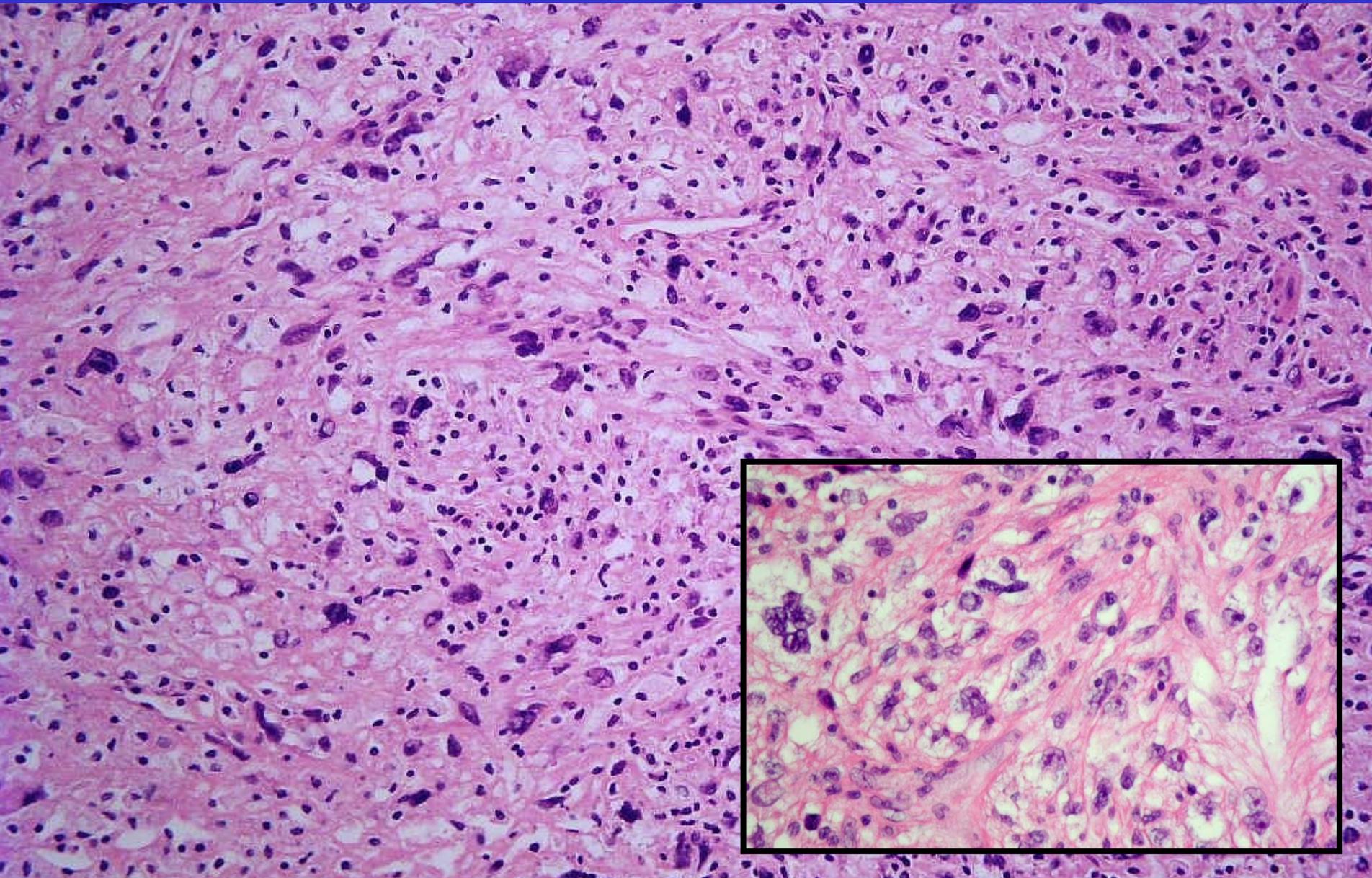




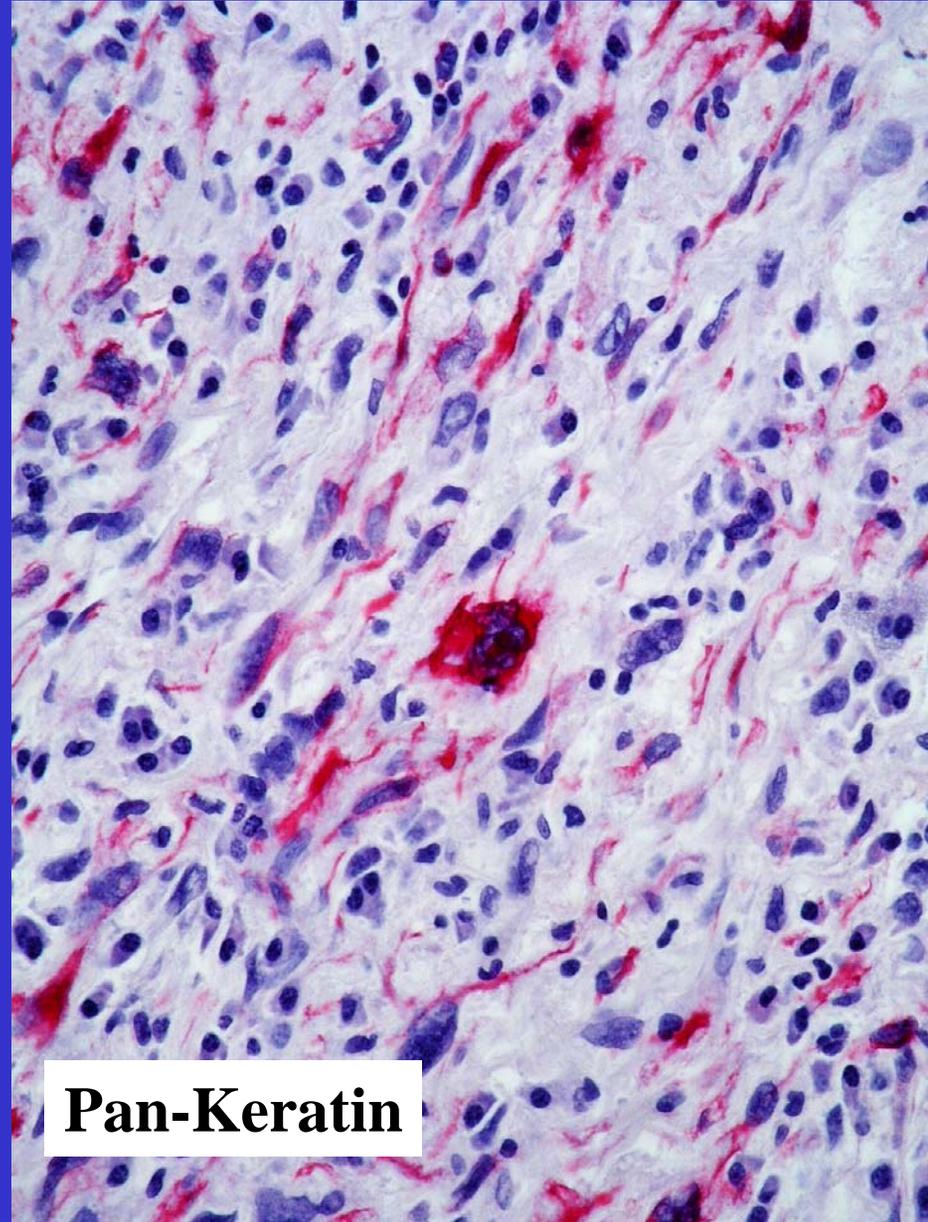
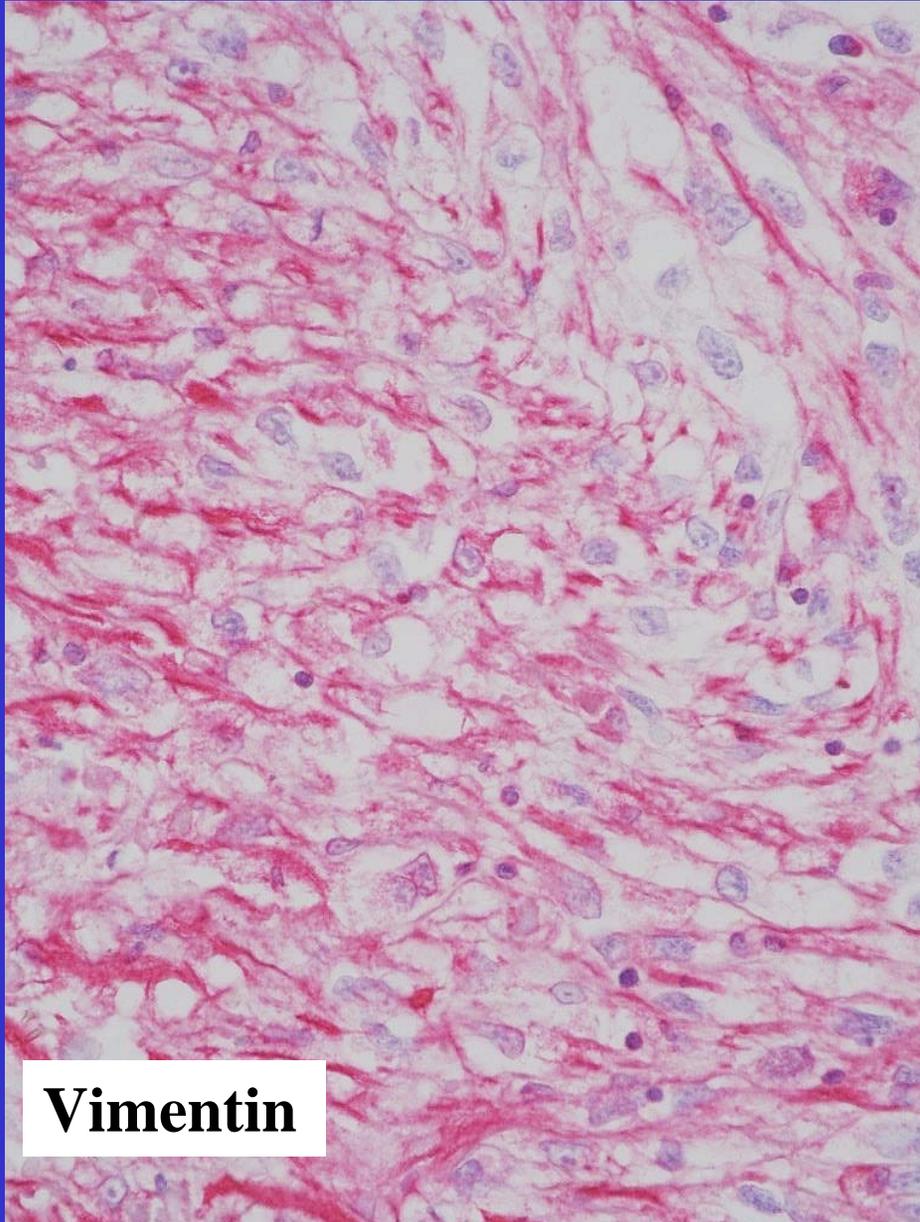
H.E. Thrombotisches Material

H.E. Gefäßwand

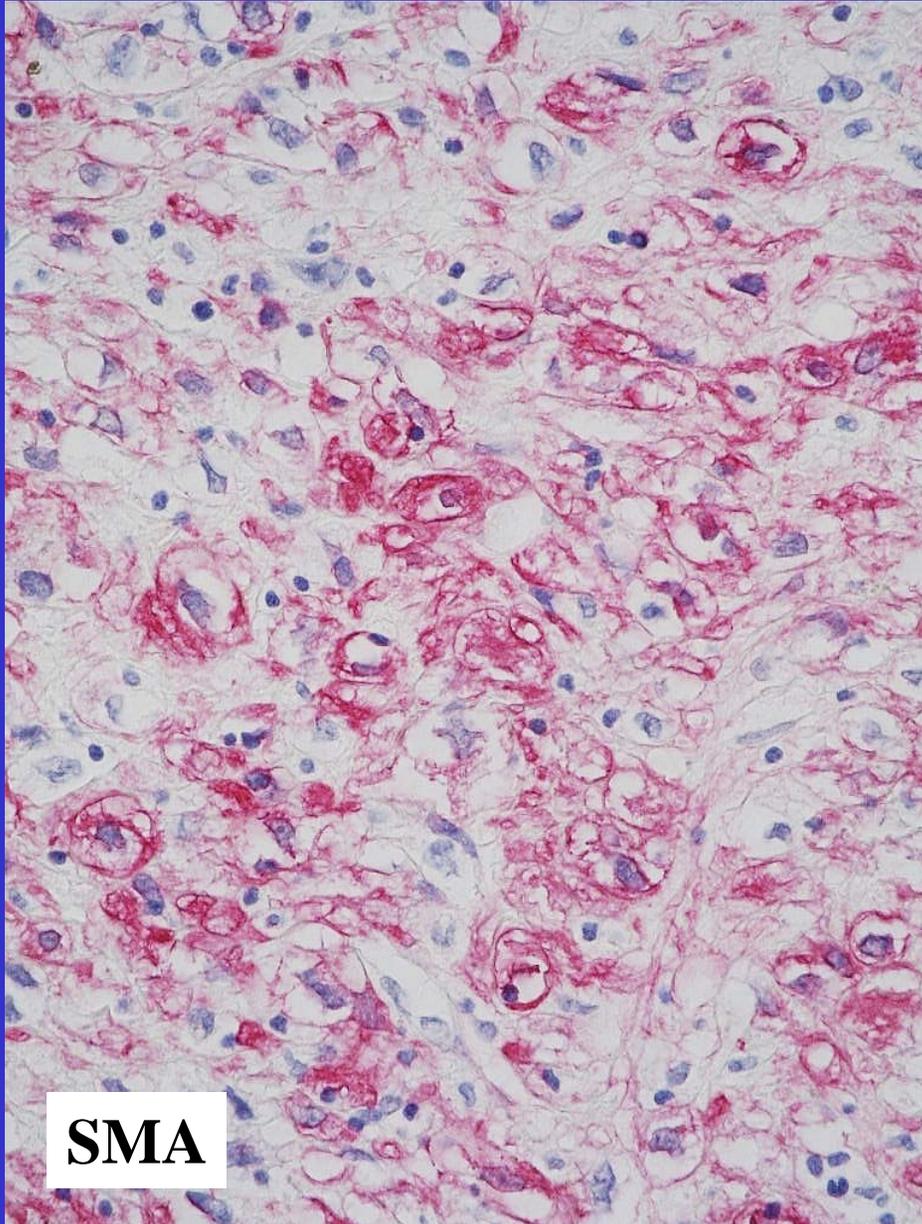




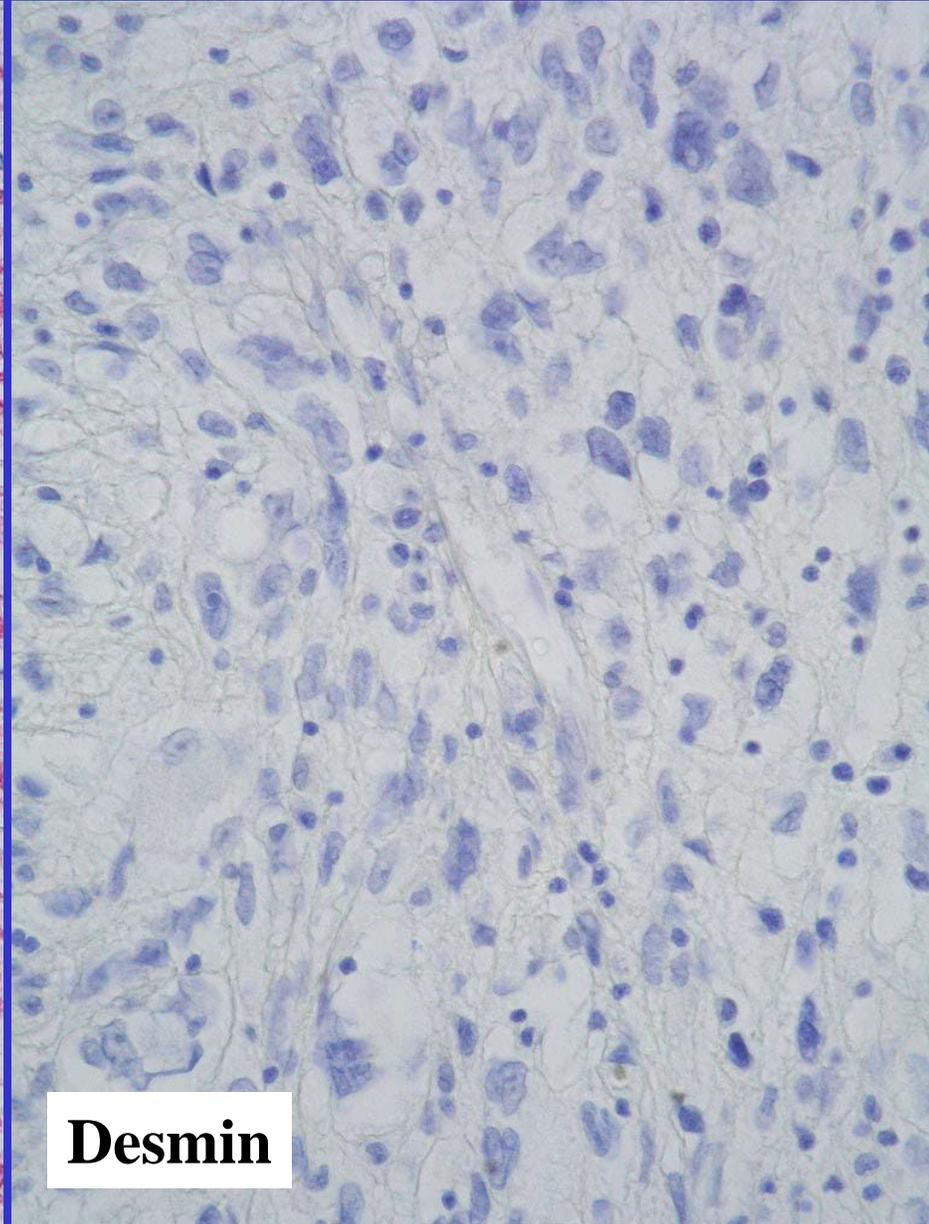
# Intermediärfilamente



# Glattmuskuläre Marker

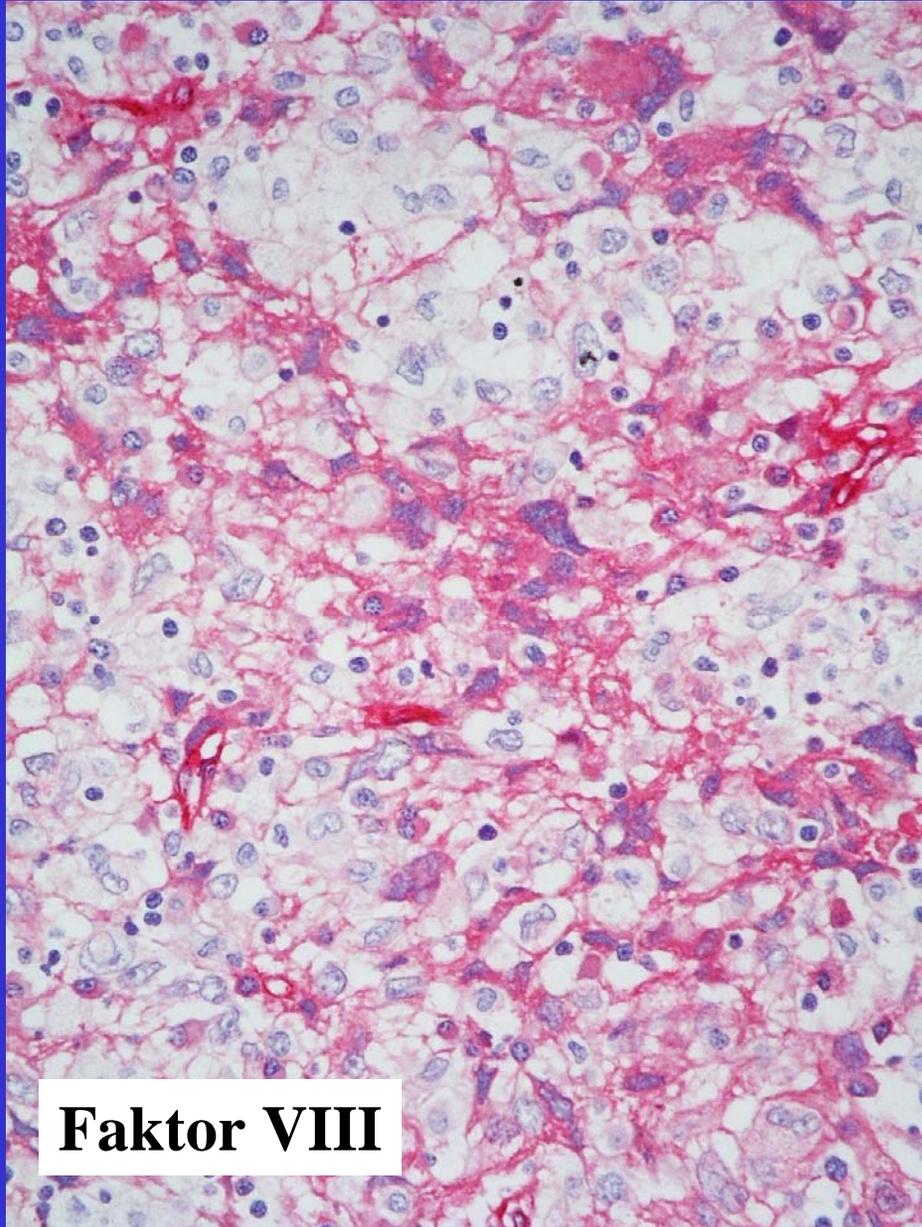


**SMA**

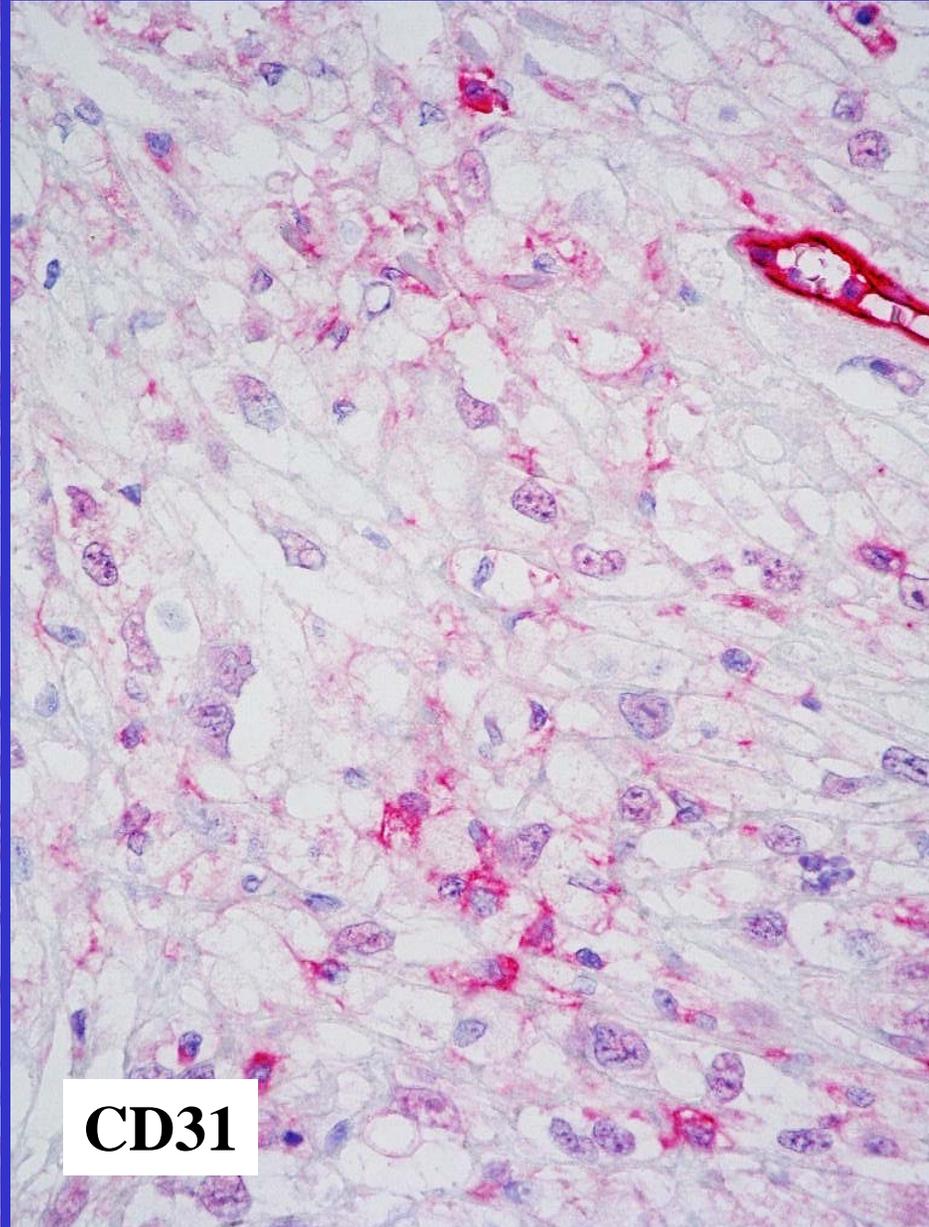


**Desmin**

# Endotheliale Marker

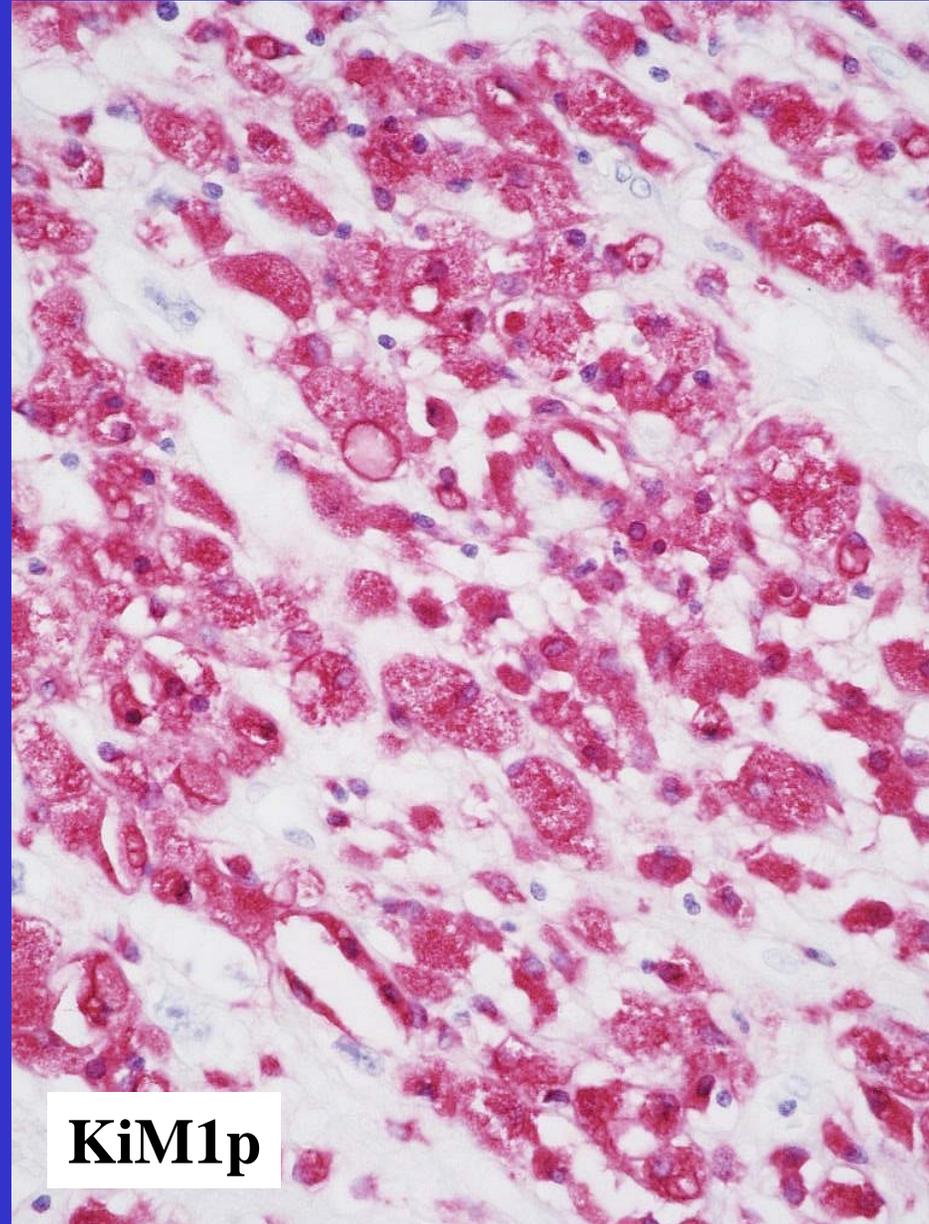
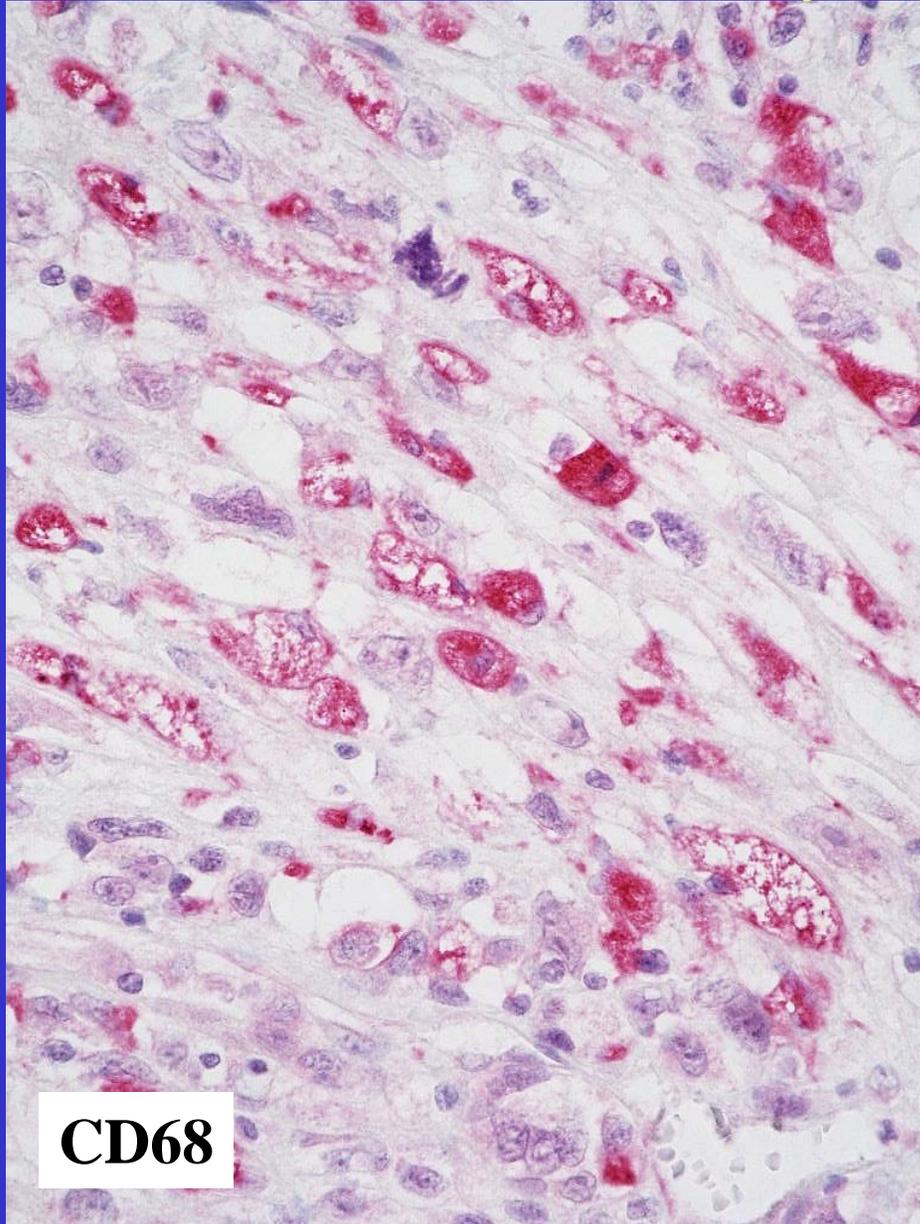


**Faktor VIII**

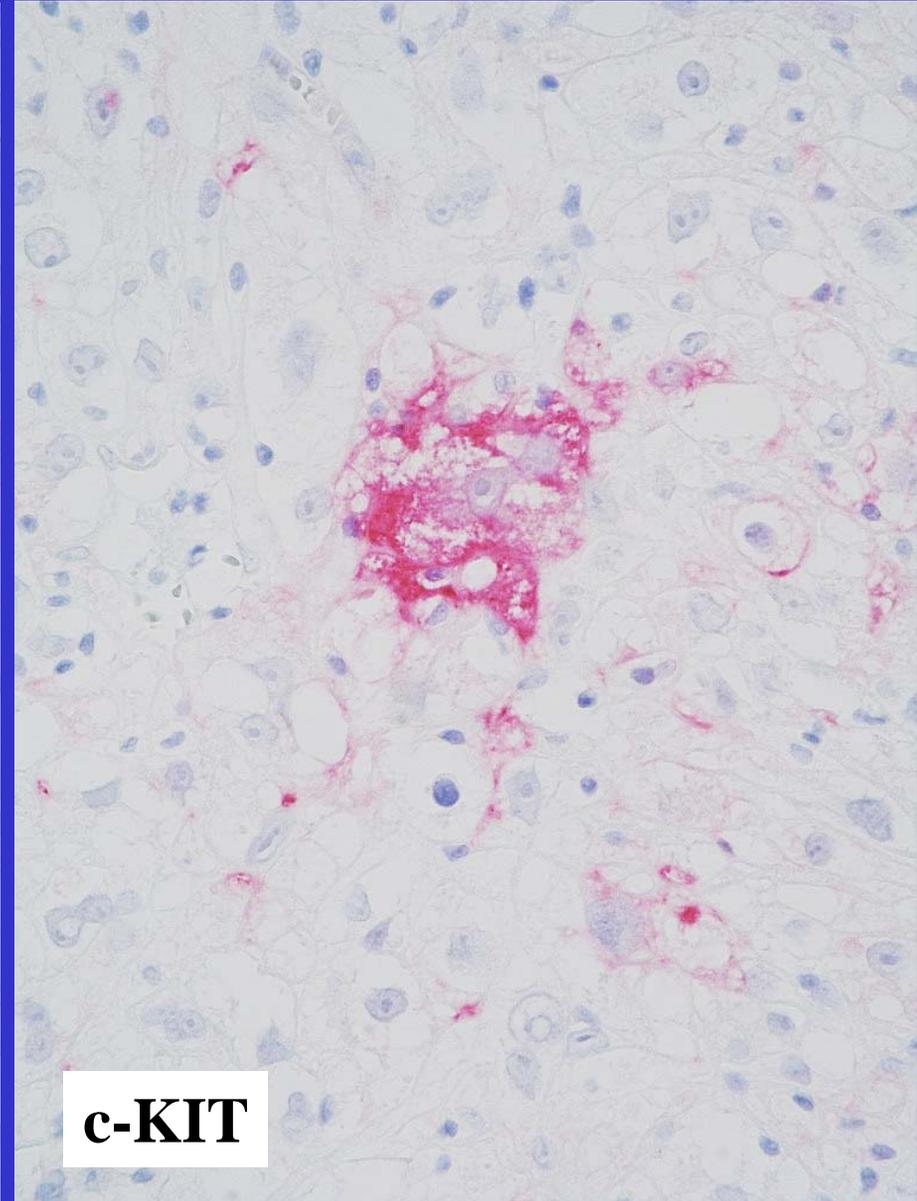
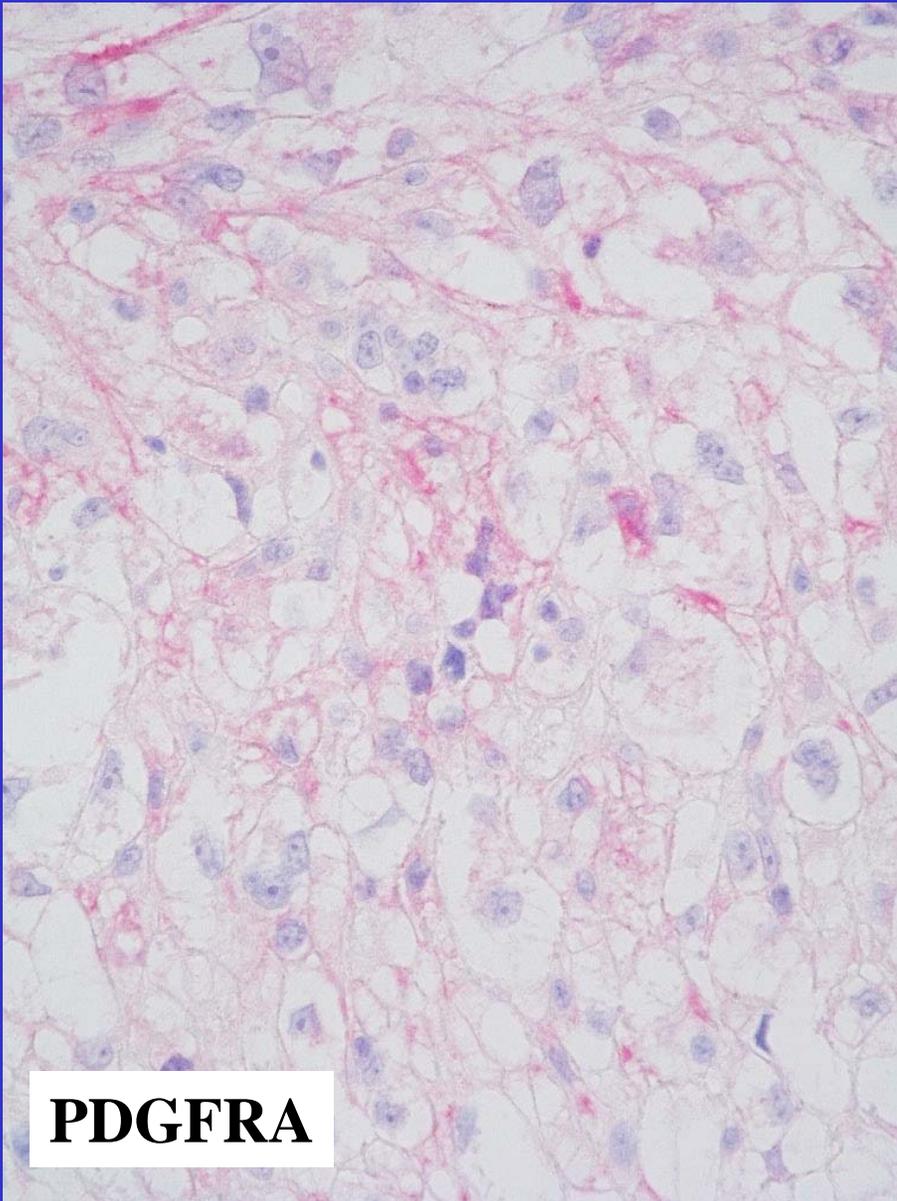


**CD31**

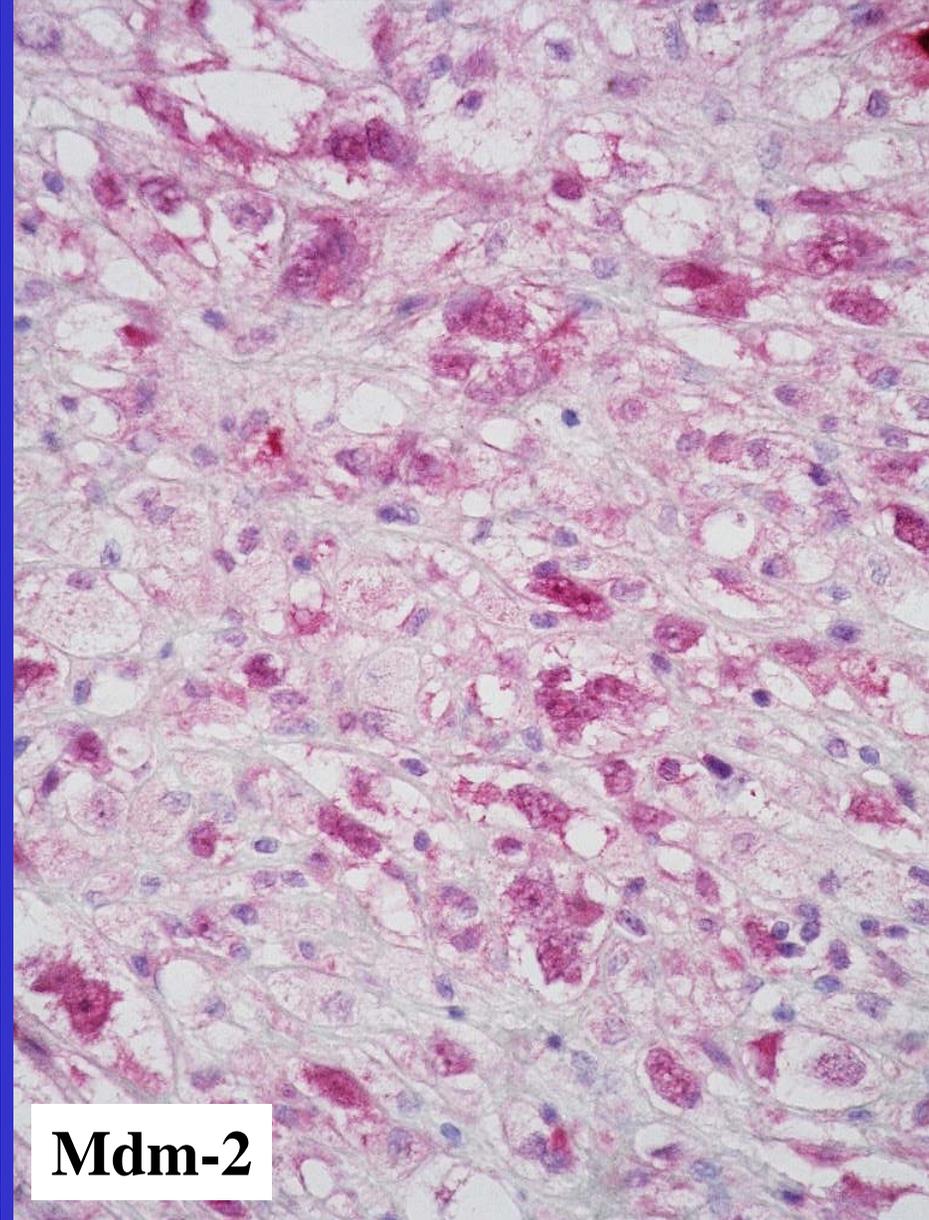
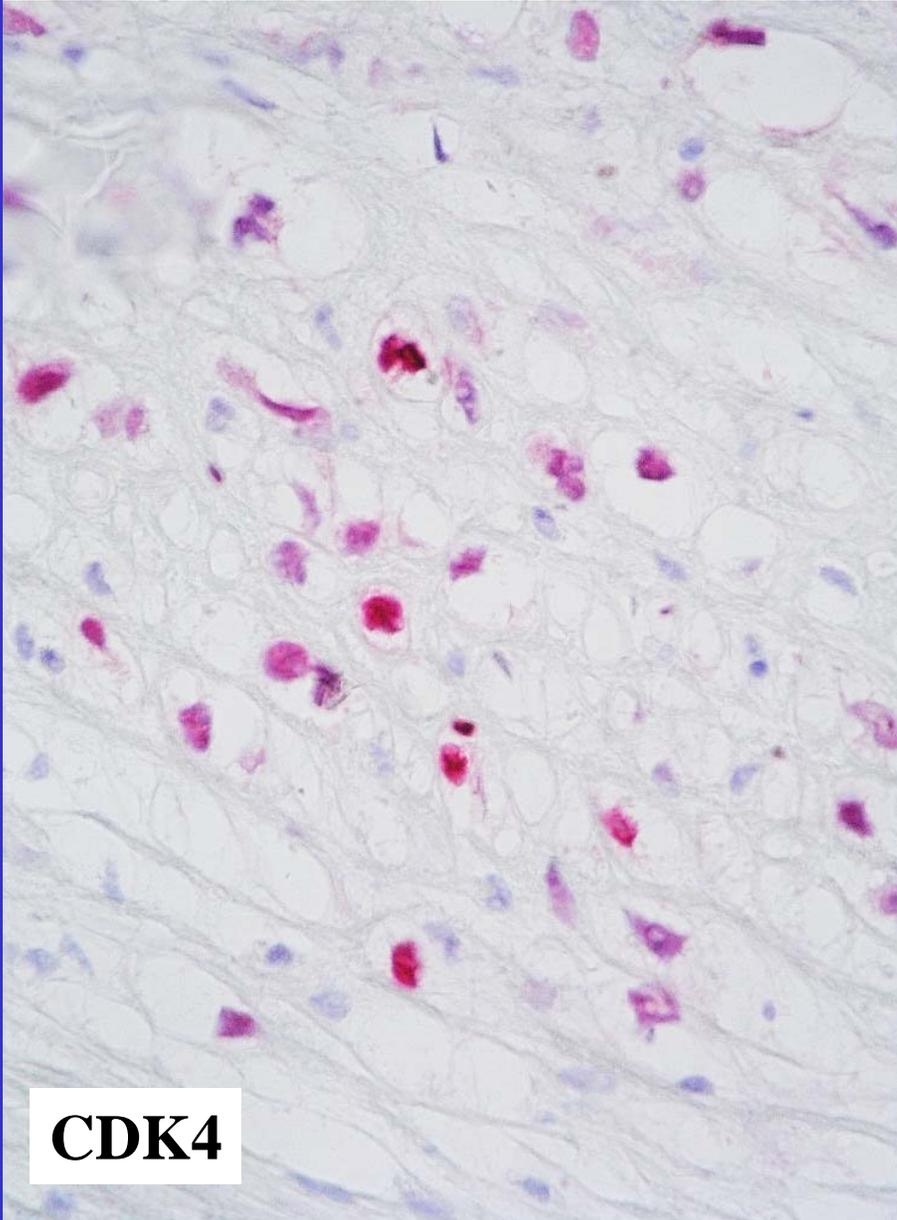
# Histiozytäre Marker



# Onkogene Marker I



# Onkogene Marker II



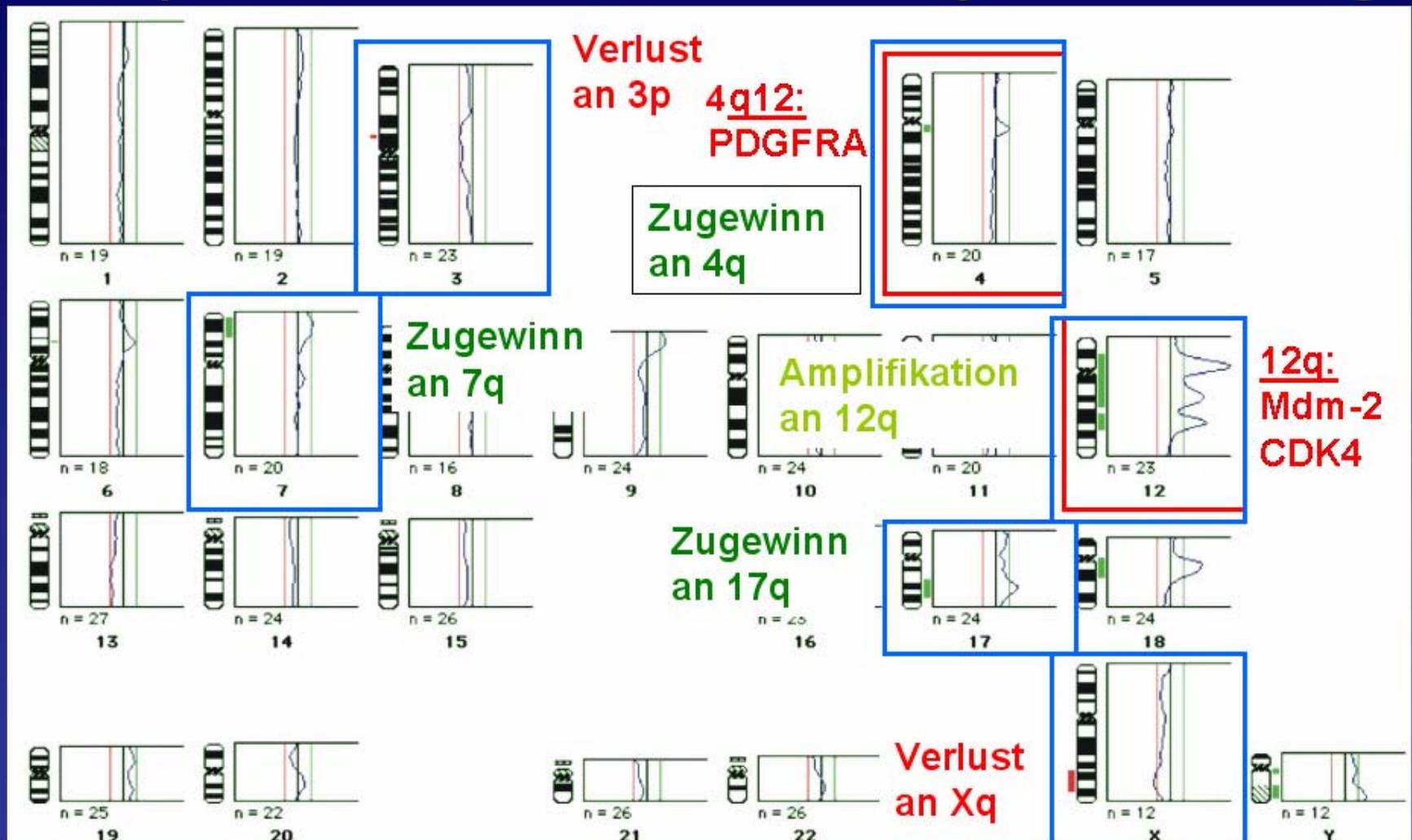
# Zusammenfassung IH:

## **Charakteristische Histomorphologie und Immunhistochemie eines primären intimalen Pulmonalarteriensarkoms mit fokaler endothelialer und histiozytärer Differenzierung**

<b>Marker</b>	<b>Ergebnis</b>	<b>Marker</b>	<b>Ergebnis</b>
Vimentin	+++	CD68	++ (fokal)
Pan-Zytokeratin	+++ (einzellulär)	KiM1p	+++ (fokal)
SMA	+++ (fokal)	Hmb-45	+ (einzellulär)
Desmin	-	CD117 (KIT)	+++ (einzellulär)
Faktor VIII	+++ (fokal)	PDGFRA	+
CD31	+ (fokal)	CDK4	+++
CD34	-	Mdm-2	++
S100	-	Ki67 (Mib1)	<b>bis zu 30 %</b>

+++ : stark; ++ : moderat; + : schwach; - negativ

# Comparative Genomische Hybridisierung



0,20: rev ish enh(4q12,6p21.1,7p15pter,9p21pter,17q22q24), dim(3p12,Xq24q27), amp(12p11.2,12q14q15,12q21q22,18q11.2)

## Diagnose

7 cm x 3 cm x 3 cm großes

### **intimales Pulmonalarteriensarkom**

mit fokaler endothelialer und histiozytärer Differenzierung

## Therapie

- Resektion aller betroffenen Abschnitte des Truncus pulmonalis, der rechten Pulmonal-arterie sowie Arterien zu oberem und mittlerem Lappen der rechten Lunge sowie von Teilen des Perikards
- Postoperative Radiotherapie bis zu 60 Gy über 6 Wochen

## Verlauf

- Strahlen-induzierte Pneumonitis (gute Ansprache auf Glukokortikoide)
- 5 Monate postoperativ: Fieber, Husten, Dyspnoe
- Patient verstarb 6 Monate nach Diagnose an respiratorischer Insuffizienz (Aspergillom)

# Vergleich von Malignomen der großen Gefäße I

<b>Merkmal</b>	<b>Vena cava Sarkom</b>	<b>Sarkom der Aorta</b>	<b>Pulmonalarteriens.</b>
<b>prädominante Lokalisation</b>	Vena cava inferior	Deszendierende thorakale Aorta, abdominale Aorta	Truncus pulmonalis
<b>Relative Häufigkeit</b>	am häufigsten	am seltensten	dazwischen
<b>Alter</b>	~50 – 58 Jahre	~60 Jahre	~45 – 64 Jahre
<b>Verhältnis männl.:weibl.</b>	1:4	1.7:1	4:1

# Vergleich von Malignomen der großen Gefäße II

<b>Merkmal</b>	<b>Vena cava Sarkom</b>	<b>Sarkom der Aorta</b>	<b>Pulmonalarteriens.</b>
<b>Symptome</b>	Ödeme untere Extremität, tiefe Beinvenenthrombose, Budd-Chiari-Syndrom	Thrombotische und thromboembolische Gefäßverschlüsse mit Schmerzen, Schock	Husten, Dyspnoe Brustschmerzen, Fieber, Hämoptysis
<b>CT/MRT</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>(1) Weichteildichte innerhalb des Blutgefäßes</li> <li>(2) Distension des Blutgefäßes oder Infiltration von Nachbarstrukturen</li> <li>(3) Nekrose/Blutung innerhalb des Sarkoms</li> </ul>		

# Vergleich von Malignomen der großen Gefäße III

<b>Merkmal</b>	<b>Vena cava Sarkom</b>	<b>Sarkom der Aorta</b>	<b>Pulmonalarteriens.</b>
<b>Makroskop. Wachstum</b>	Intramural (23 %) extramural (23 %) Hantelför. (19 %)	Intraluminal (63%) mural (18 %) kombiniert (11 %)	Intralum. (87.5 %) mural (12.5 %)
<b>Häufigste Histologie</b>	Leiomyosarkom	undifferenziert; Angiosarkom	undifferenziert intimal; murales Leiomyosarkom
<b>Immunhistologie</b>	<p><i>Undifferenziertes intinales Sarkom:</i> Vimentin +, SMA (+), Desmin (+/-); endotheliale, epitheliale, neuronale Marker meist -</p> <p><i>Leiomyosarkom:</i> SMA +, Desmin +, Vimentin (+/-); endotheliale, epitheliale, neuronale Marker meist -</p> <p><i>Angiosarkome:</i> ein/mehrere endothel. Marker (Fakt VIII, CD34, CD31) +; glattmuskuläre, epitheliale, neuronale Marker meist -</p> <p><i>MFH:</i> Vimentin +, CD68 +, KiM1p +</p>		

# Vergleich von Malignomen der großen Gefäße IV

<b>Merkmal</b>	<b>Vena cava Sarkom</b>	<b>Sarkom der Aorta</b>	<b>Pulmonalarteriens.</b>
<b>Zytogenetik</b>	Nicht aussagekräftig	N/A	Amplifikationen von 12q13-14; Zugewinne/Amplifikationen von 4q, 7p, 17p, 17q; Verluste an 3p, 9p, 13q, Xq
<b>Vorgeschlag. Therapie</b>	Vollständige chirurgische Resektion; teilweise adjuvante Radiotherapie und/oder Chemotherapie vorgeschlagen		
<b>Krankheitsprogreß</b>	Fernmetastasen (Leber, Lunge), Lokalrezidiv	Fernmetastasen (Knochen, Leber, Periton., Niere)	Lokalrezidiv, Lungenmetastasen
<b>Prognose</b>	38 Mo. durchsch. 31 – 53 % 5JÜ	16 Mo. durchsch. 8 % 5JÜ	10–23 Mo. durch. bis 69 % 5JÜ

# Literatur

- **Bode-Lesniewska B, Zhao J, Speel EJ, Biraima AM, Turina M, Komminoth P, Heitz PU**

Gains of 12q13-14 and overexpression of mdm2 are frequent findings in intimal sarcomas of the pulmonary artery.

*Virchows Arch* 2001, 438:57-65

- **Burke AP, Virmani R**

Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study.

*Cancer* 1993, 71:1761-1773

# Fall 9

Frau Dr. Bröcker

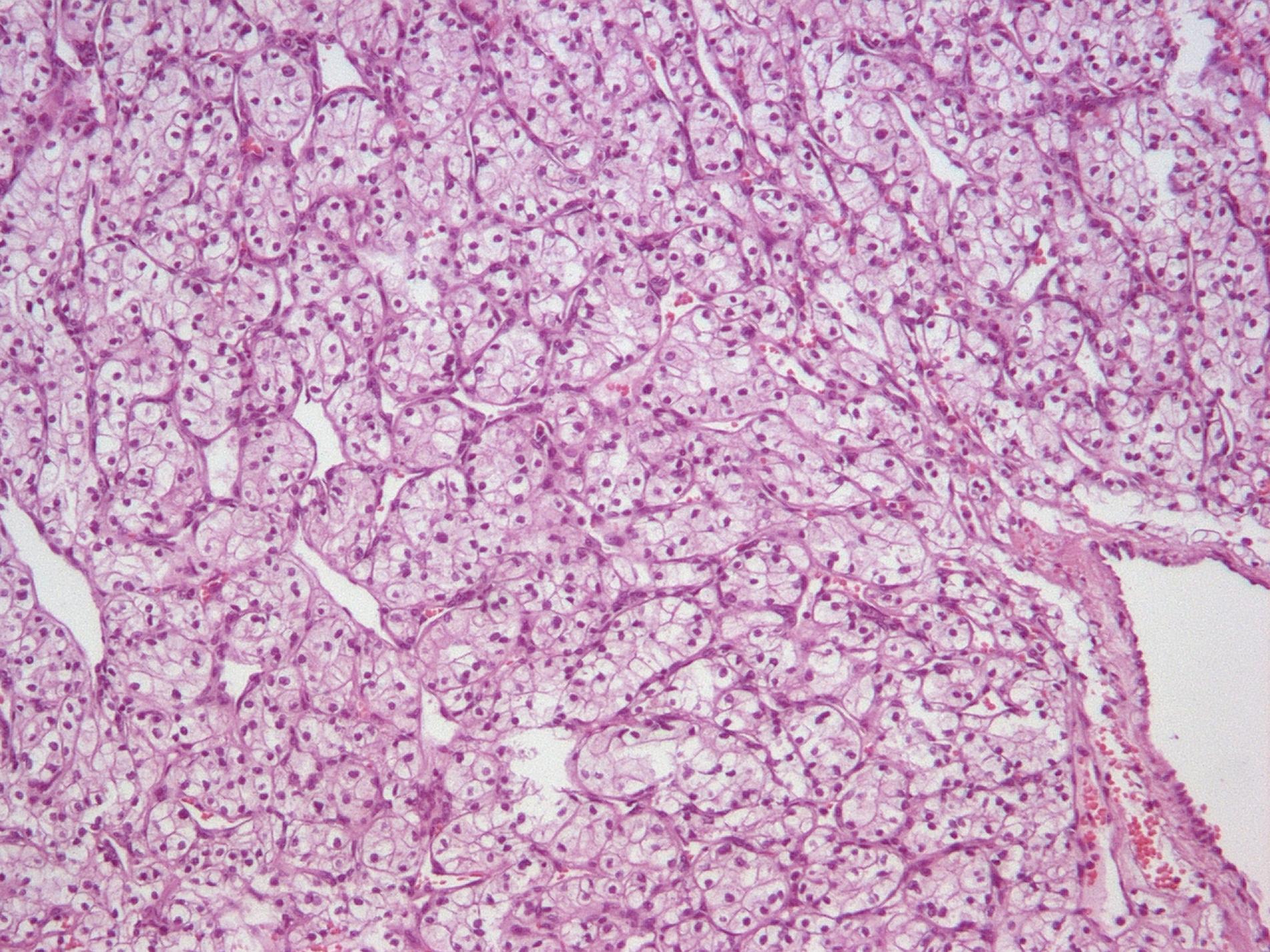
Männlich, 61 Jahre

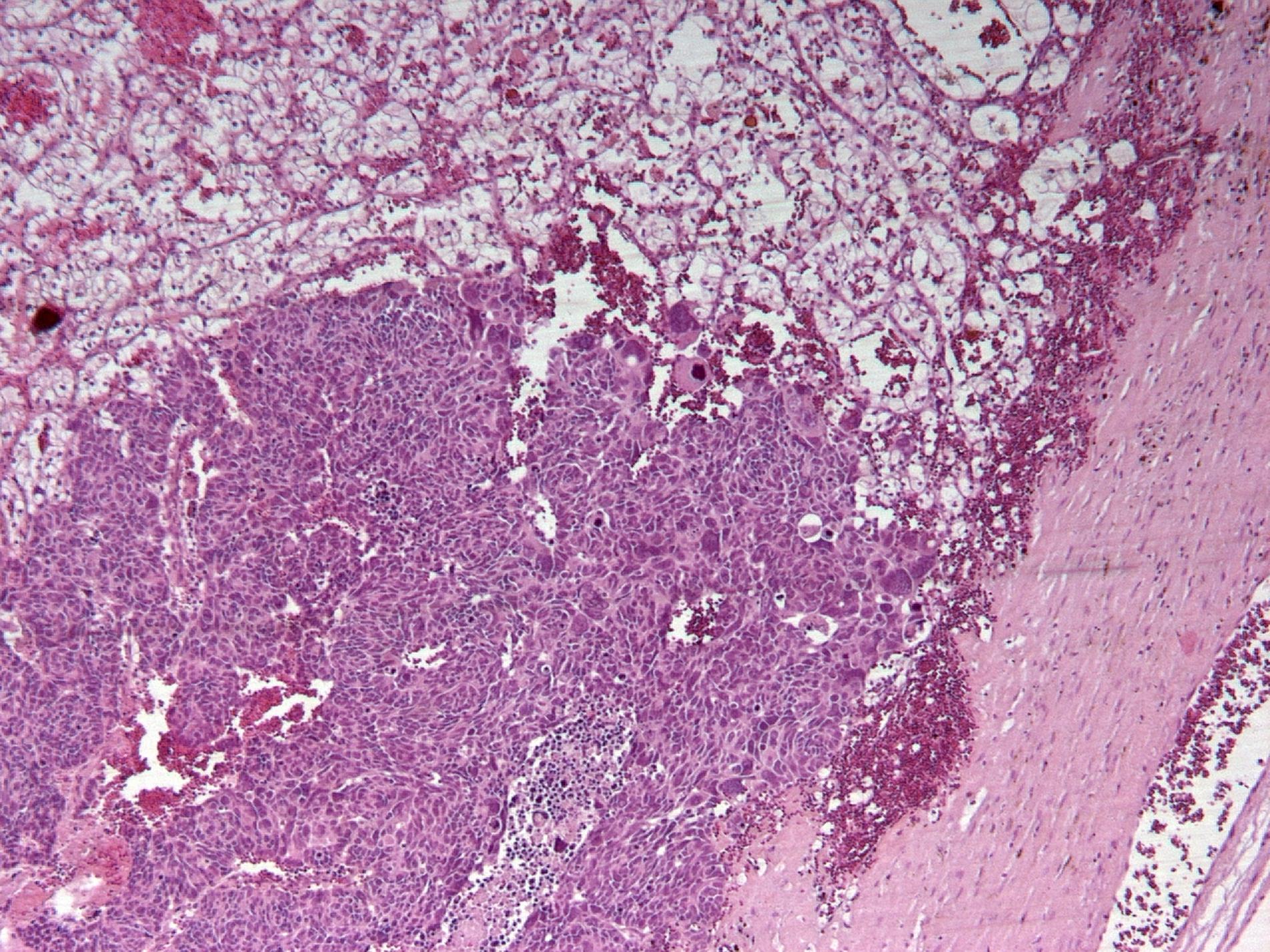
Nierentumor rechts

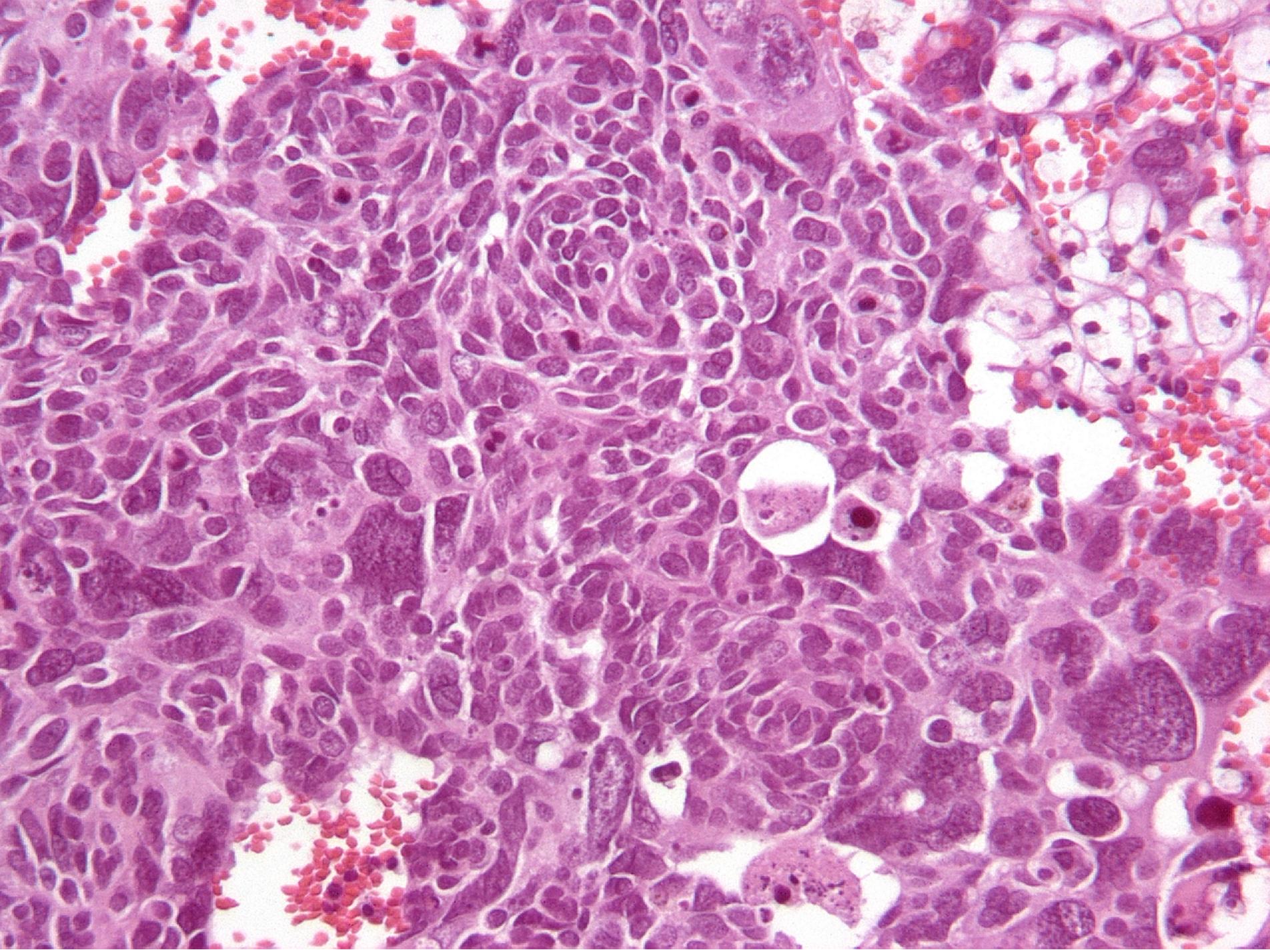
Klinische Angaben: „V.a. Nierentumor“

Makroskopie:

„Nierenteilresektat von 61 g und 6 x 4 x 4,5 cm. Auf lamellierenden Schnitten ein max. 3,3 cm durchmessender Tumor mit gelb-roter, teils nekrotischer, teils zystischer Schnittfläche“





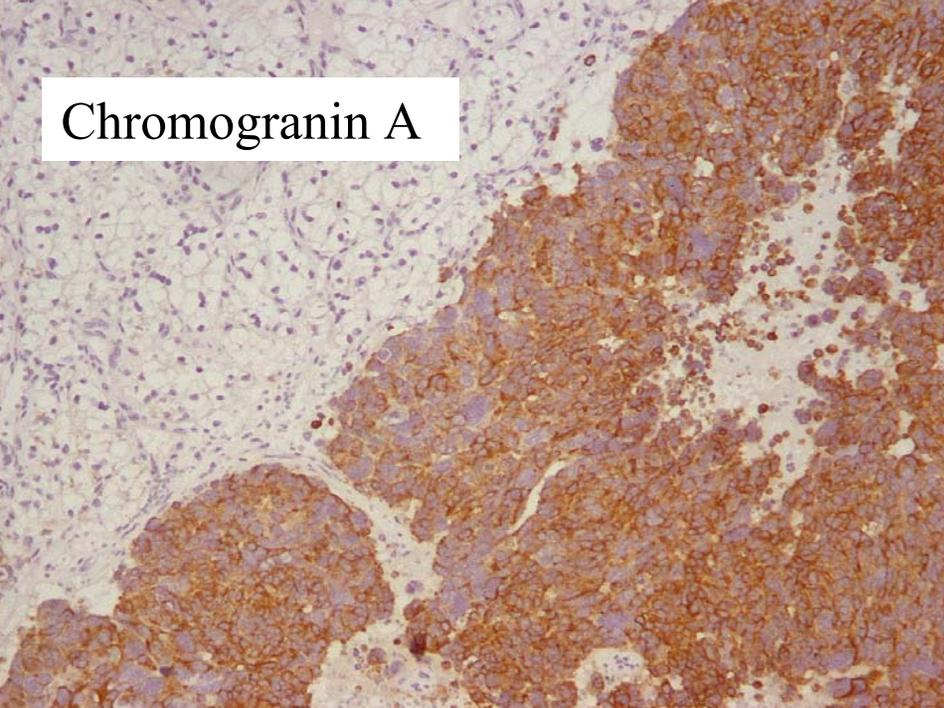


Vorläufige Beurteilung:

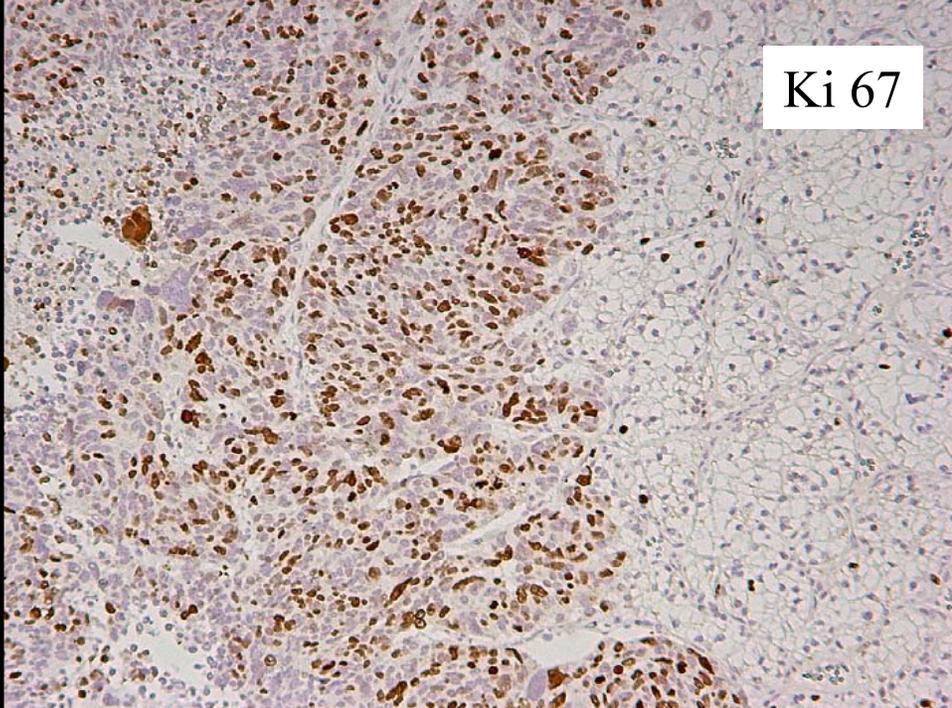
„Gut bis mäßiggradig differenziertes hellzelliges Nierenzellkarzinom mit kleinherdig gering differenzierter Tumorkomponente (s. Kommentar)...“

„Im hellzelligen Karzinom findet sich ein kleiner Bezirk gering differenzierter Tumoranteile, der an eine neuroendokrine Differenzierung denken lässt. Ergänzende Immunhistochemie folgt.“

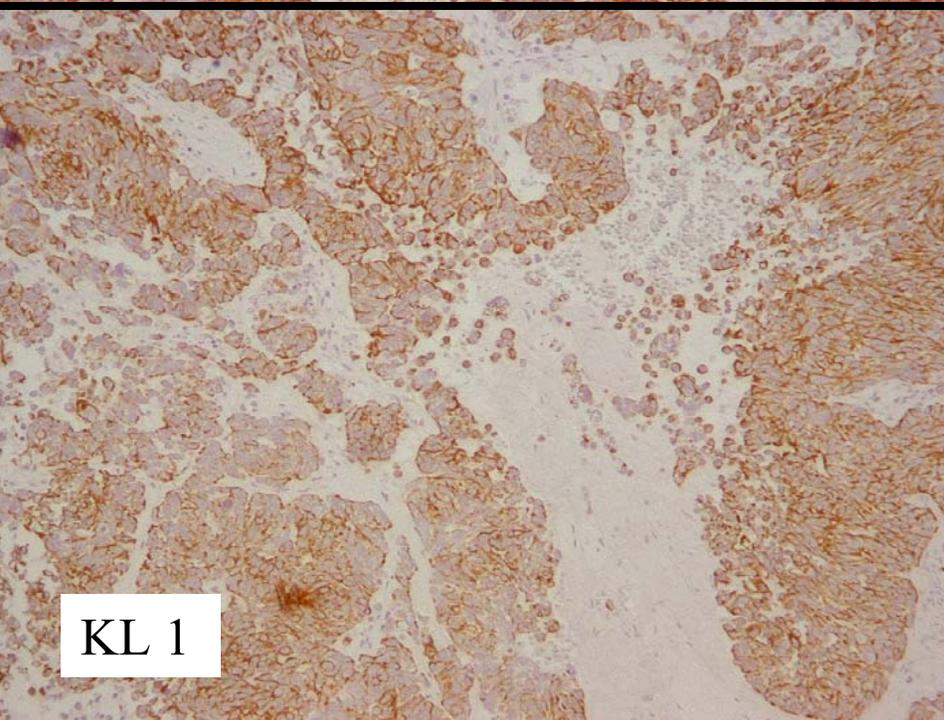
Chromogranin A



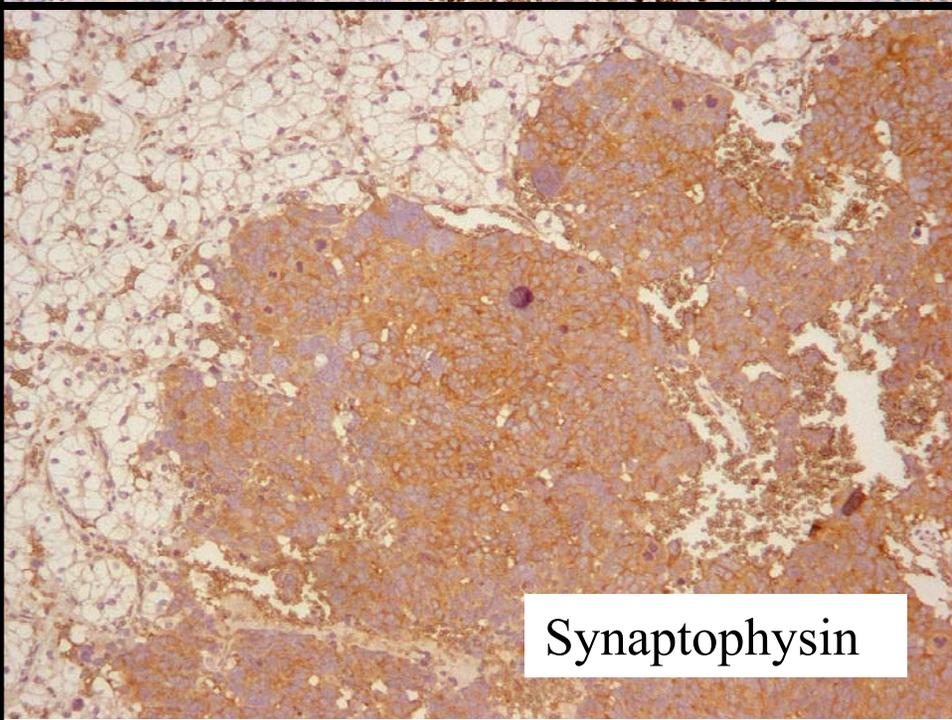
Ki 67



KL 1



Synaptophysin



## **Abschließende Beurteilung:**

„Gut bis mäßiggradig differenziertes hellzelliges Nierenzellkarzinom mit kleinherdiger neuroendokrin differenzierter Tumorkomponente (s. Kommentar)...“

„...Differentialdiagnostisch ergibt sich die Frage nach einer Metastase eines andernorts lokalisierten neuroendokrinen Karzinoms (Bronchialkarzinom?)...“

Befund Bürstenzytologie (KH Nordstadt):  
„Gering differenziertes neuroendokrines karzinom“

# „Tumor-zu-Tumor“-Metastasierung in der Literatur

- Sella et al. 1987 (Urology)
- Petraki et al. 2003 (Int J Surg Pathol)
- Möller et al. 2006 (Surgery)
  
- Häufigster „Empfängertumor“ ist das NCC (>50%), häufigster metastasierender Tumor ist ein Bronchialkarzinom (>50%)
- in der Literatur knapp 150 Fälle von Tumor-zu-Tumor-Metastasierung, davon ca. 50 Niere-Lunge
  
- Ursachen: Gefäßreichtum von NCC; günstiges Mikromilieu durch hohen Glykogen- und Lipidgehalt der Tumorzellen sowie wahrscheinlich Zytokine