

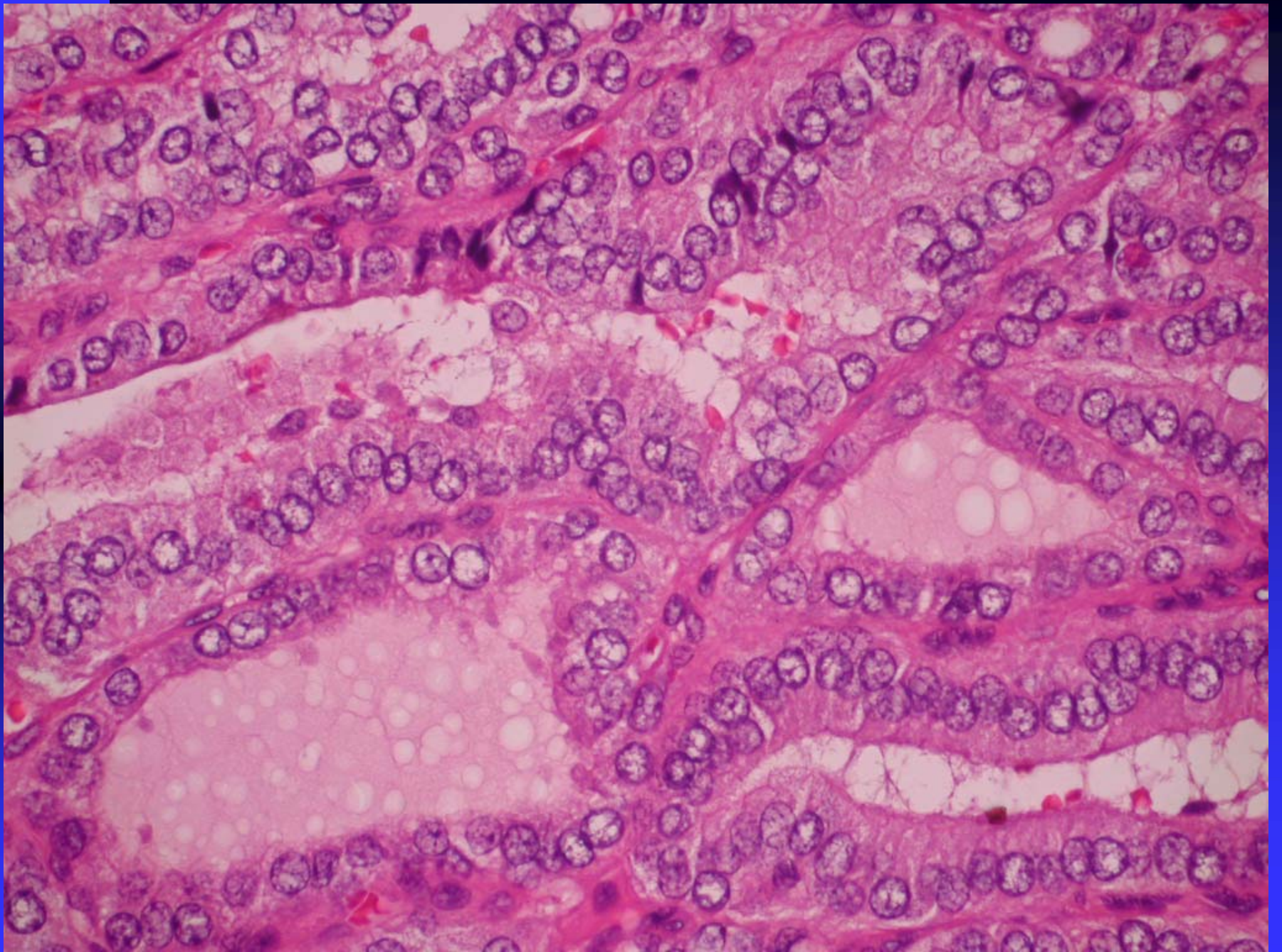
Fall 1 – Pathologie Gehrden

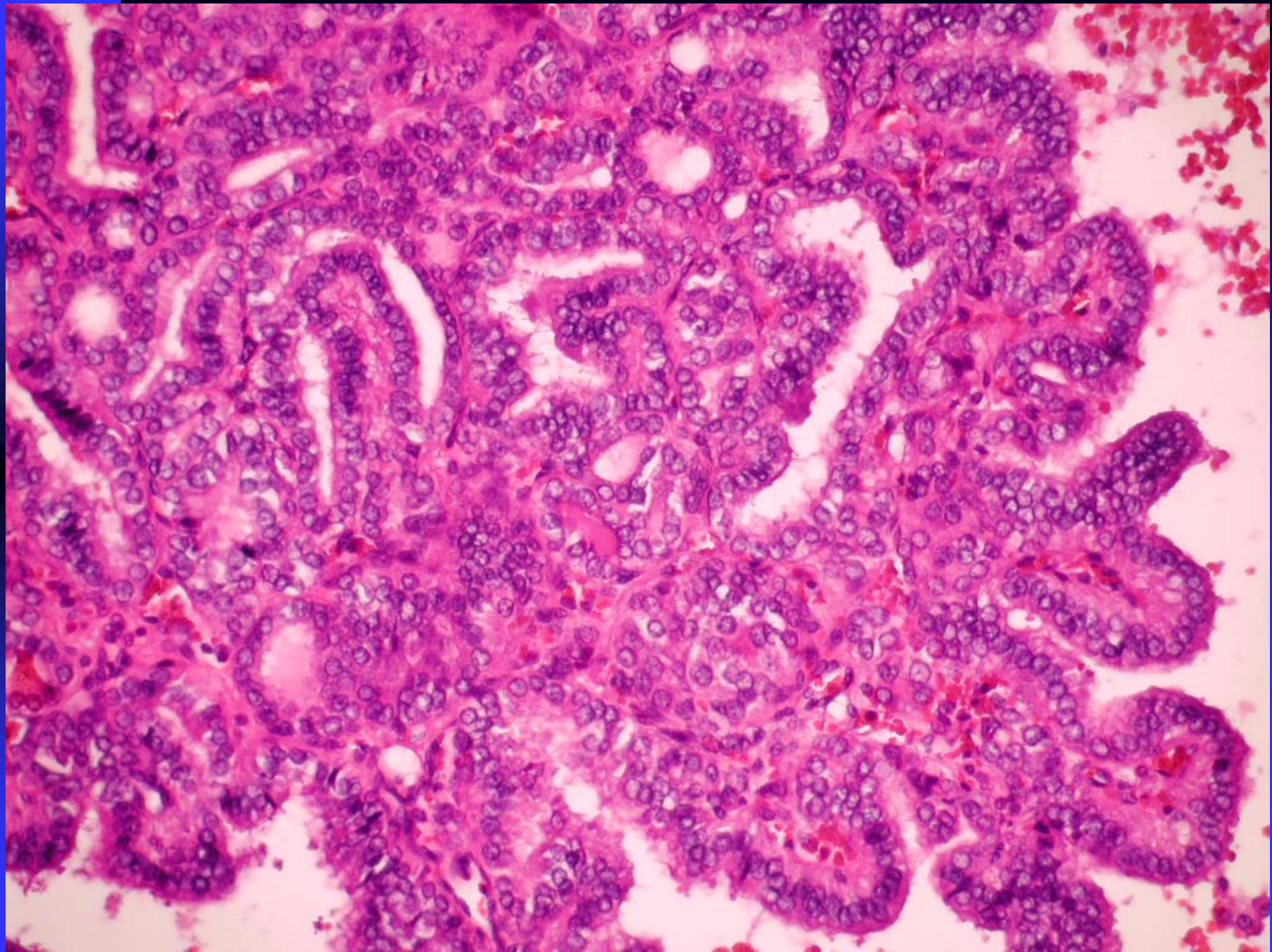
Klinische Angaben

- 43-jähriger Mann
- „Struma nodosa li.-führend,
Thyreoidektomie bds.“

Makroskopie

- 37 g schweres Thyreoidektomiepräparat, re. 37 x 23 x 17 und li. 55 x 23 x 17 mm groß
- Re. feinkörniges Parenchym ohne Herdbefund
- Li. zwei 26 bzw. 24 mm große, glatt kapselartig begrenzte Herde, der etwas größere glasig dunkelrötlich, der etwas kleinere gräulich-glasig





Ergänzende klinische Angaben

(vor Mitteilung der zunächst favorisierten Diagnose
„papilläres Schilddrüsen-Ca“)

- Der suspekte Knoten zeigt im Szintigramm eine ausgeprägte Speicherung
- Der Patient weist eine ausgeprägte Hyperthyreosesymptomatik auf

Konsil Prof. Schmid, Essen

- Auffällig papillärer Bau
- Runde und ovale Kerne, dachziegelartige Überlappungen, lediglich ganz vereinzelt vesikuläre Kerne, Vollbild der Kerne des pap. Ca insbesondere in den dort hergestellten Schnittpräparaten nicht gegeben.
- Sequenzierung des TSH-Rezeptorgens: lediglich in den Exons 1, 7, 8 und 10 nicht funktionsrelevante Polymorphismen; insgesamt kein Nachweis einer Genmutation. Befund aufgrund eines heterozygoten CT-Repeats allerdings nicht abschließend auswerbar.
- Trotz zytolog. Auffälligkeiten spricht die Morphologie des Tumors in Kenntnis der ausgeprägten Speicherung für ein tox. Adenom

Abschließende Beurteilung

- **Papillärer Tumor im li. Schilddrüsenlappen,**
in erster Linie einem toxischen Adenom
entsprechend
- Keine endgültige Festlegung möglich:
 - ◆ Molekulargenetik ohne eindeutiges Ergebnis
 - ◆ Folgende Befunde sprechen eher für Adenom:
 - ◆ Funktionelle Aktivität
 - ◆ Für Ca untypische Makroskopie
 - ◆ Nicht ganz eindeutige Histologie:
Psammomkörper fehlen, Milchglaskerne
nicht ganz typisch
 - ◆ Weitgehende Negativität für 34 beta E12



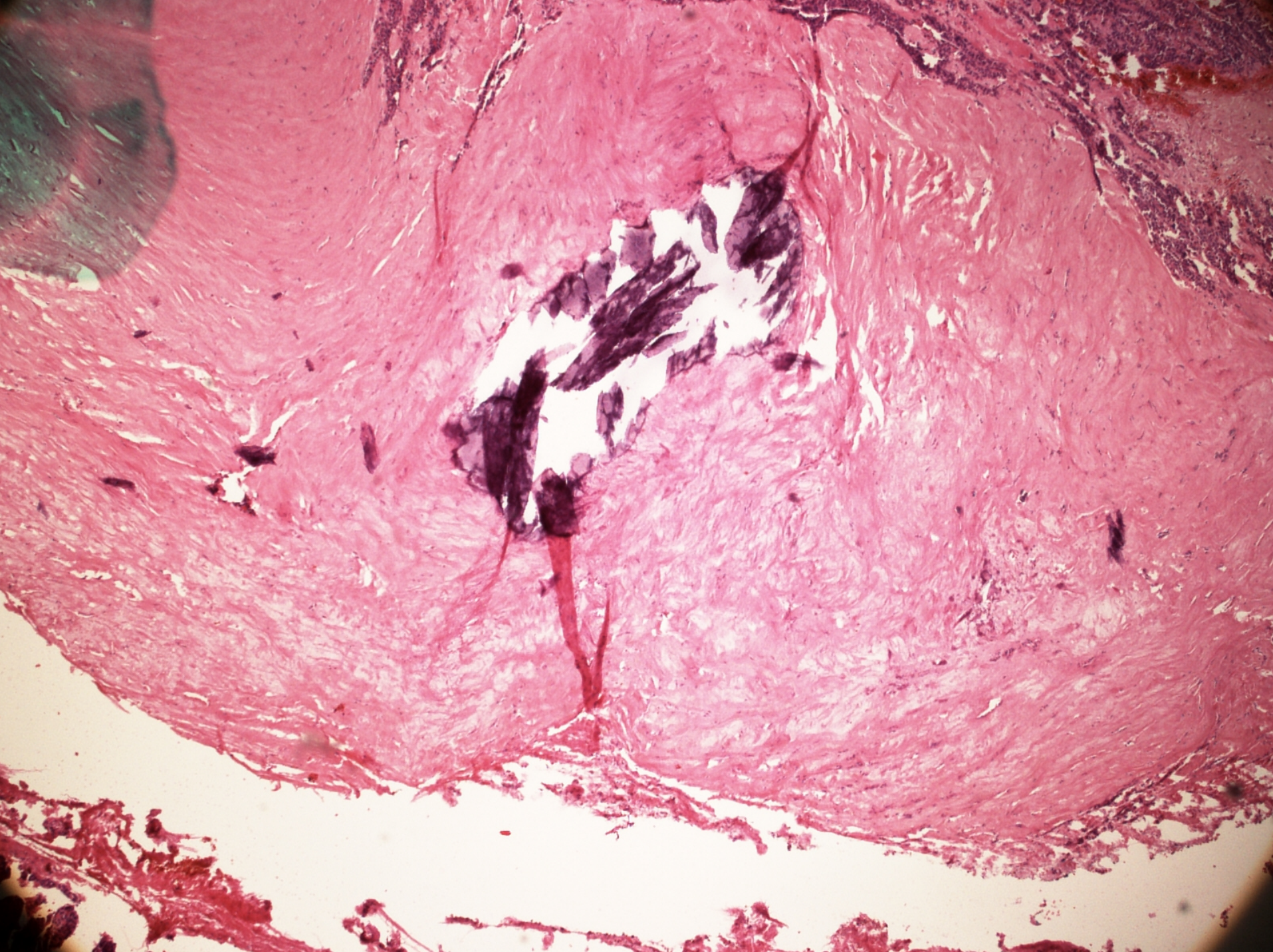
Weiblich
1952 geboren (55J.)

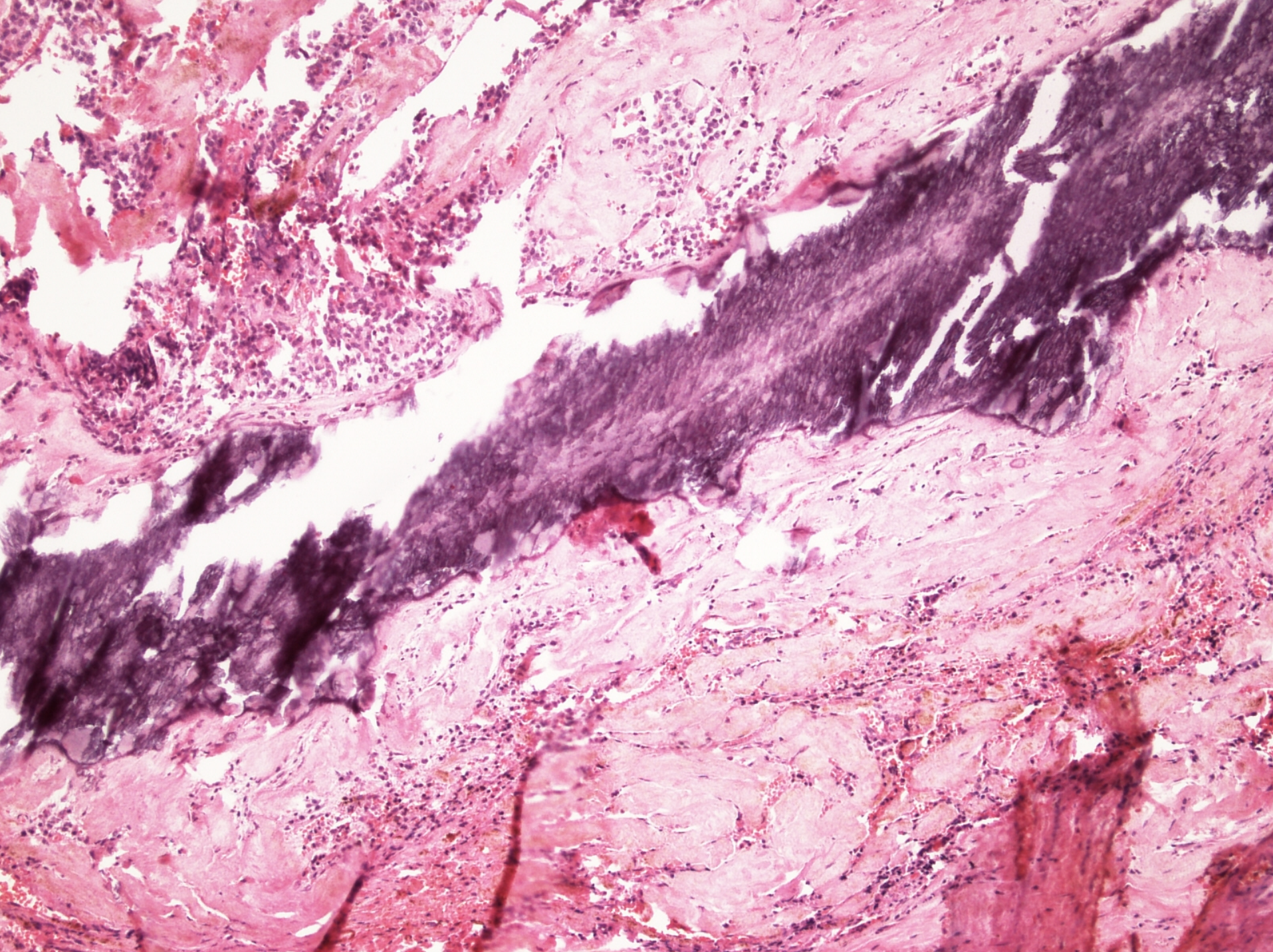
Fall:

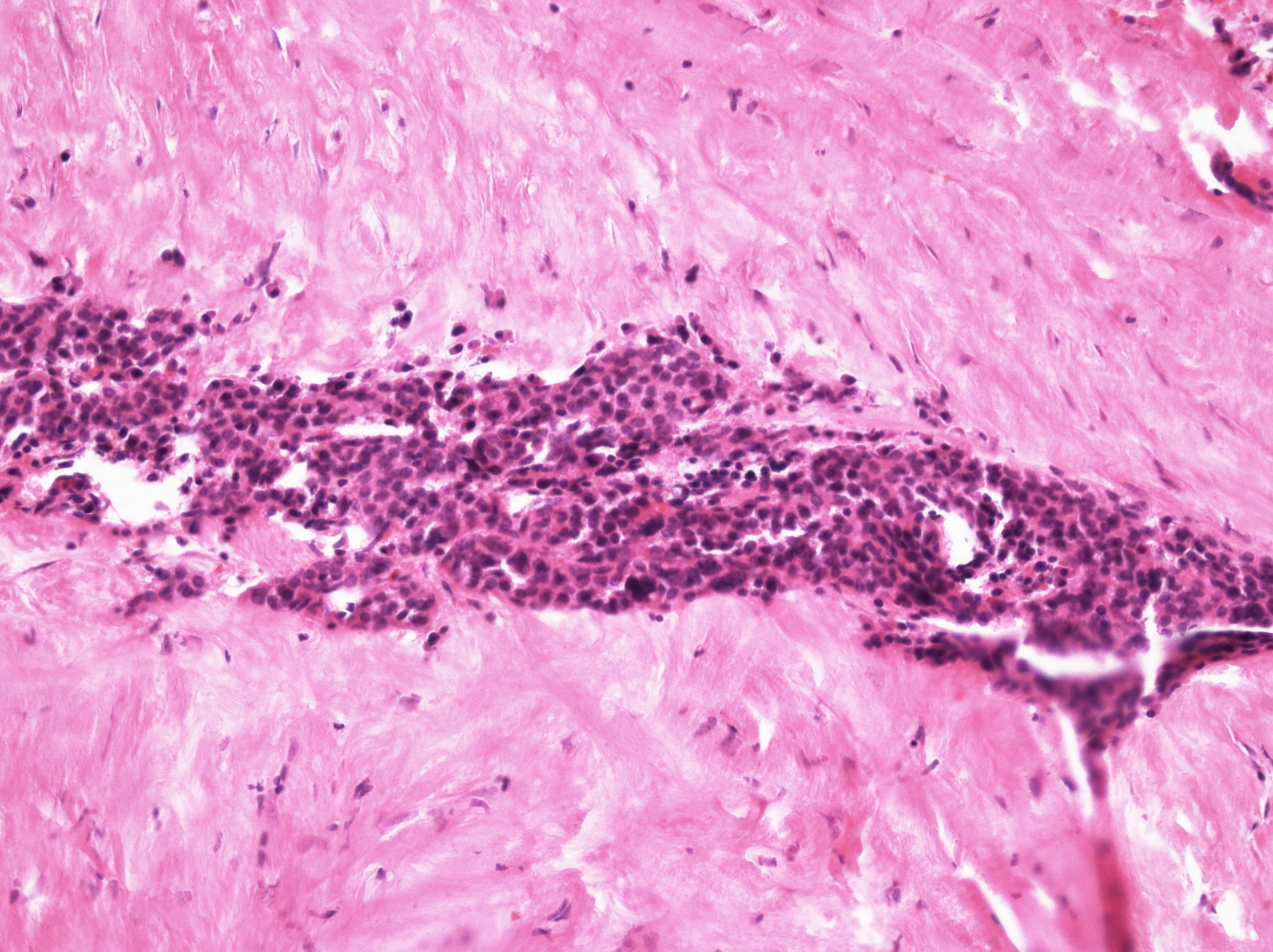
- 55 Jahre alte Patientin
- Klin. unspezifische abdominelle Beschwerden.
- In der Bildgebung solider
Pankreaskopftumor
- Klinische Verdachtsdiagnosen:
 - GIST
 - muzinöses Zystadenom
 - neuroendokriner Tumor
- Intraoperativ kalkharte Kapsel

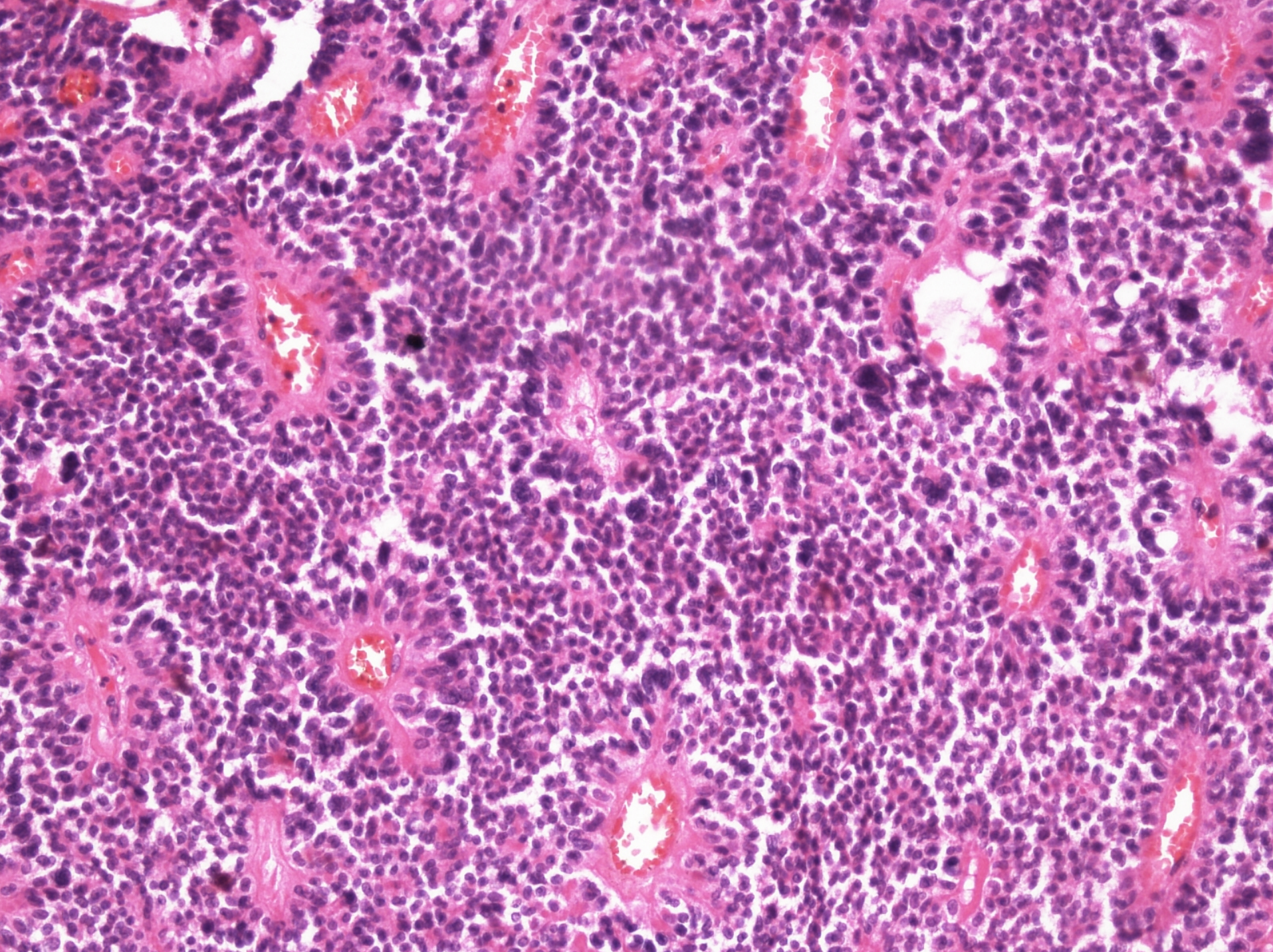


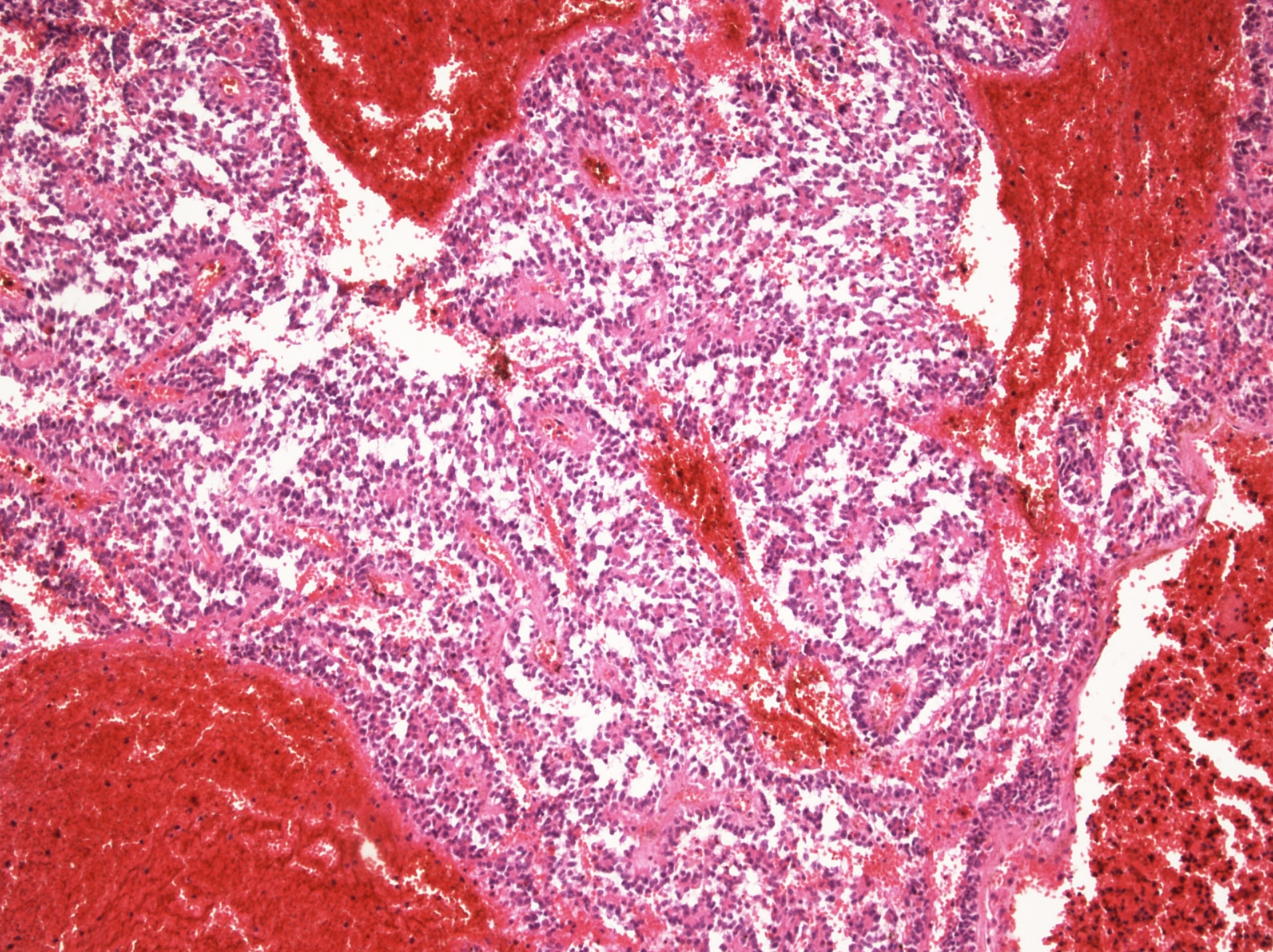
Bsp.-Bild (PD Dr. M. Kosmahl, Kiel)

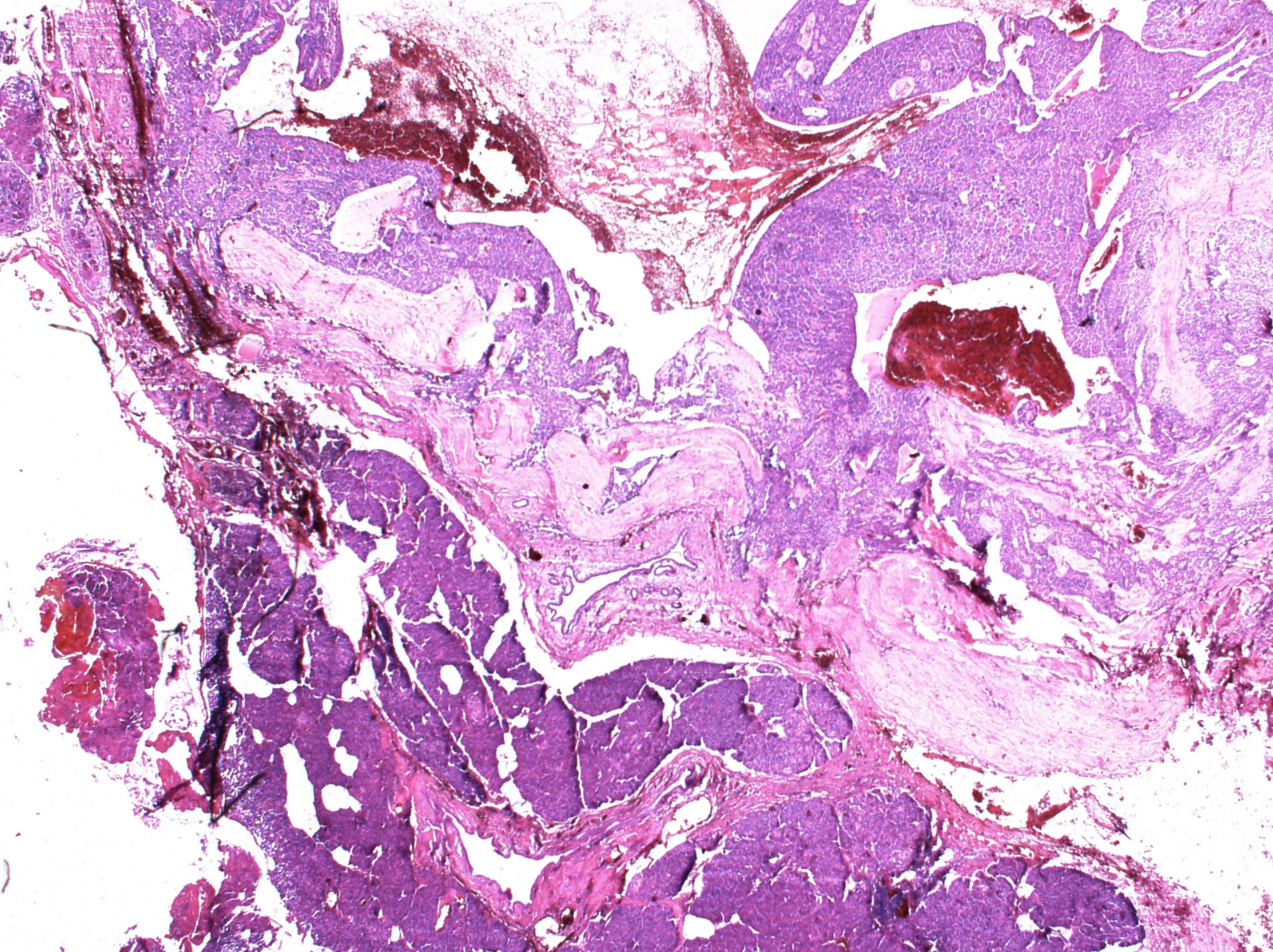


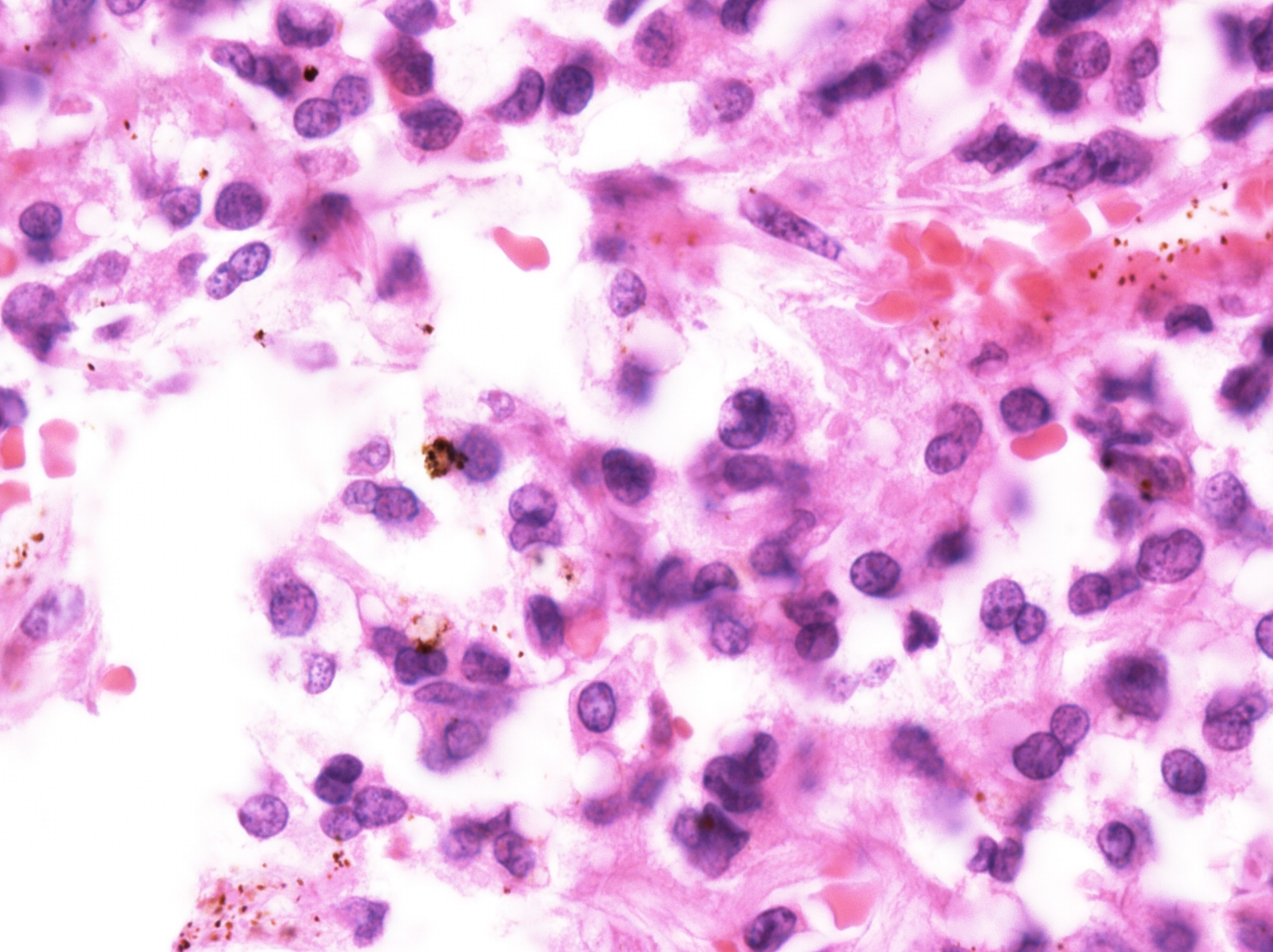




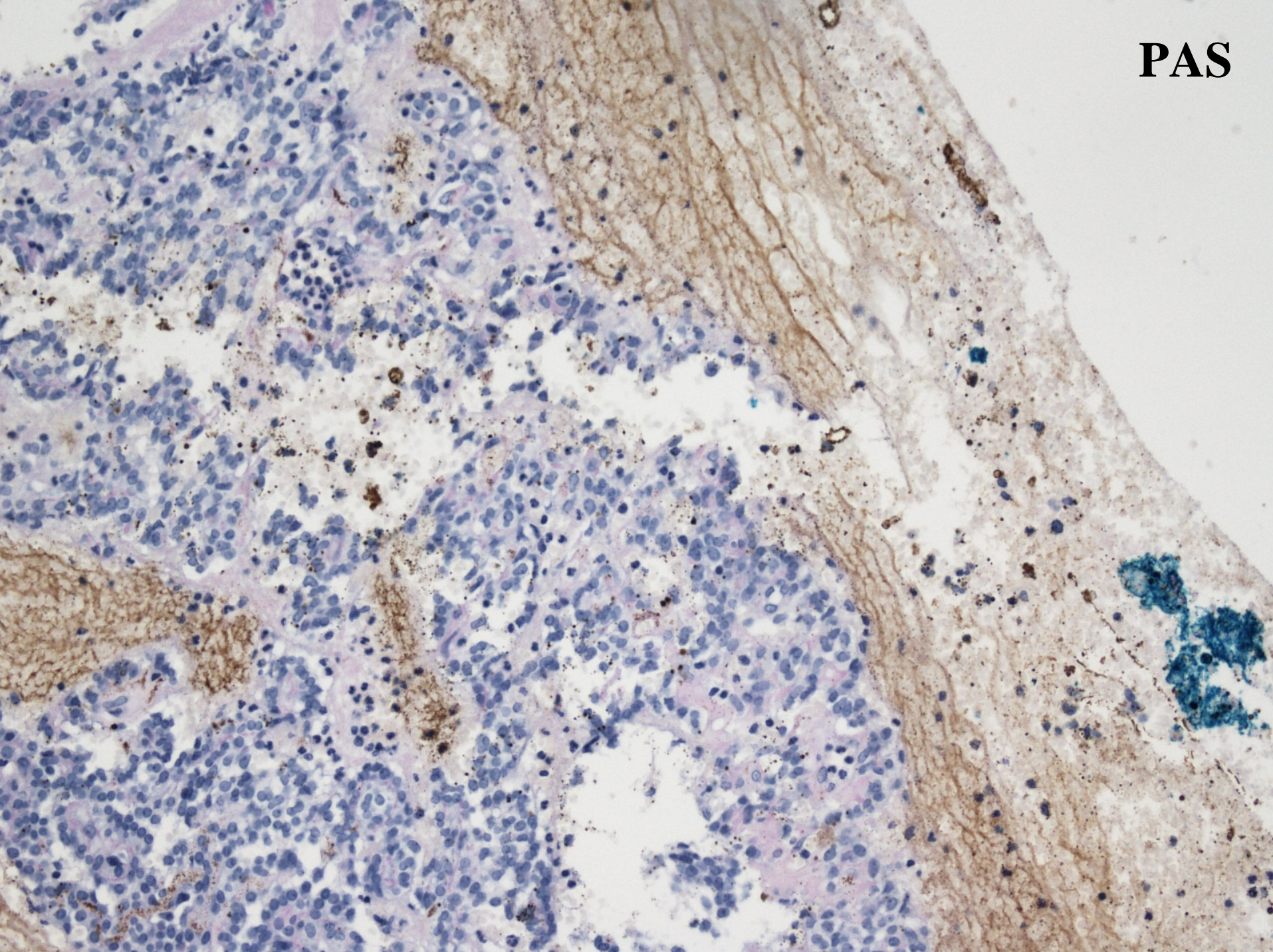








PAS



Diagnose?

1. Neuroendokrines Karzinom/Tumor
2. GIST
3. Azinuszellkarzinom
4. Zystadenom(Karzinom)
5. Solid pseudozystischer Tumor
6. Karzinom NOS
7. Metastase

ICH - Zusammenfassung

Antikörper	
CK7	-
Keratin	(+)
ChromoA	-
Synaptophysin	-
NSE	+++
Vimentin	+++
Ki67	< 1%

Diagnose?

1. Neuroendokrines Karzinom/Tumor
- ~~2. GIST~~
3. Azinuszellkarzinom
4. Zystadenom(Karzinom)
5. Solid pseudozystischer Tumor
6. Karzinom NOS
7. Metastase
8. Frantz's Tumor
9. Solid Pseudopapillärer Tumor

Diagnose:

Solid-pseudozystischer Tumor des Pankreas

Synonyme:

- Solid pseudopapillärer Tumor
- Solid pseudopapilläres Karzinom
- Frantz's-Tumor

(1959 - AFIP 1st ed. *Atlas of Tumor Pathology*)

Solid-pseudozystischer Tumor des Pankreas

Epidemiologie:

- 1-2% aller exokrinen Pankreastumoren
- ca. 20 Fälle/Ano im Kieler Register
- Frauen sind bevorzugt betroffen
- Altersmedian 35Jahre
- Keine ethnische Vevorzugung

Solid-pseudozystischer Tumor des Pankreas

Ätiologie:

- Unbekannt

Lokalisation:

- Überall im Pankreas

Solid-pseudozystischer Tumor des Pankreas

Klinik:

- Unwohlsein
- abdominelle Schmerzen
- keine Serummarker
- Bildgebung

Makroskopie:

- 8-10 (3-18) cm
- gekapselt
- Hämorrhagien und Nekrosen
- Pseudozysten

Solid-pseudozystischer Tumor des Pankreas

Verhalten:

- Metastasiert sehr selten in:
 - Lymphknoten
 - Leber
 - Peritoneum
 - Omentum
- Prognose ist im Prinzip gut:
 - nach Resektion sind 95% der Patient(innen) geheilt

Solid-pseudozystischer Tumor des Pankreas

Zeichen des malignen Verhaltens:

- Perineuralscheideninfiltration
- hohe mitotische Aktivität
- ausgedehnte Nekrosen
- Veneneinbrüche
- nukleäre Atypien

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

Papenburg, 17.10.07

Niedersächsische Rätselecke am 10. November 2007

Fall Nr. 3

30

ORDER

19

From

OMBO HOSPITAL
MIGORI DISTRICT HOSPITAL
P. O. BOX 258
MIGORI - KENYA

To

PLEASE SUPPLY
(QUOTING OUR ORDER NUMBER ON INVOICES ETC.)

Paul Opiyo
2 year
for Leo.

15/1/1965

Oxillary Glanden 7.5



BY AIR MAIL
PAR AVION

MEDICAL



DR. R. Schmauz
Pathol. Institut der MHL
Ratzeburger Allee. 160
2400 Lübeck
GERMANY
EUROPE



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

Papenburg, 17.10.07

Niedersächsische Rätselecke am 10. November 2007

Fall Nr. 3

**Einsendung aus Zentral Ghana/Westafrika vom Agogo
Hospital in Ashanti/Akim im Januar 1984:**







AGOGO PRESBYTERIAN HOSPITAL

P.O. BOX 27, AGOGO, ASHANTI-AKIM.



HEAL THE SICK IN IT AND SAY TO THEM THE KINGDOM OF GOD HAS COME NEAR TO YOU' LUKE 10:9.



PRESBYTERIAN UNIVERSITY COLLEGE

ASANTE-AKYEHE CAMPUS (AGOGO)

FACULTY OF HEALTH AND MEDICAL SCIENCES

FAC. BOX 24, AGOGO TEL: 0332222323



Niedersächsische Rätselecke am 10. November 2007

Fall Nr. 3

Einsendung aus Zentral Ghana/Westafrika vom Agogo Hospital in Ashanti/Akim im Januar 1984:

45-jähriger Mann mit großem beidseitigen Kropf. Dignität?

Übersandt wurde ein Teil des Thyreoidektomiepräparates von 30 g und 6.0 x 3.0 x 1.5 cm. Schnittfläche glasig.

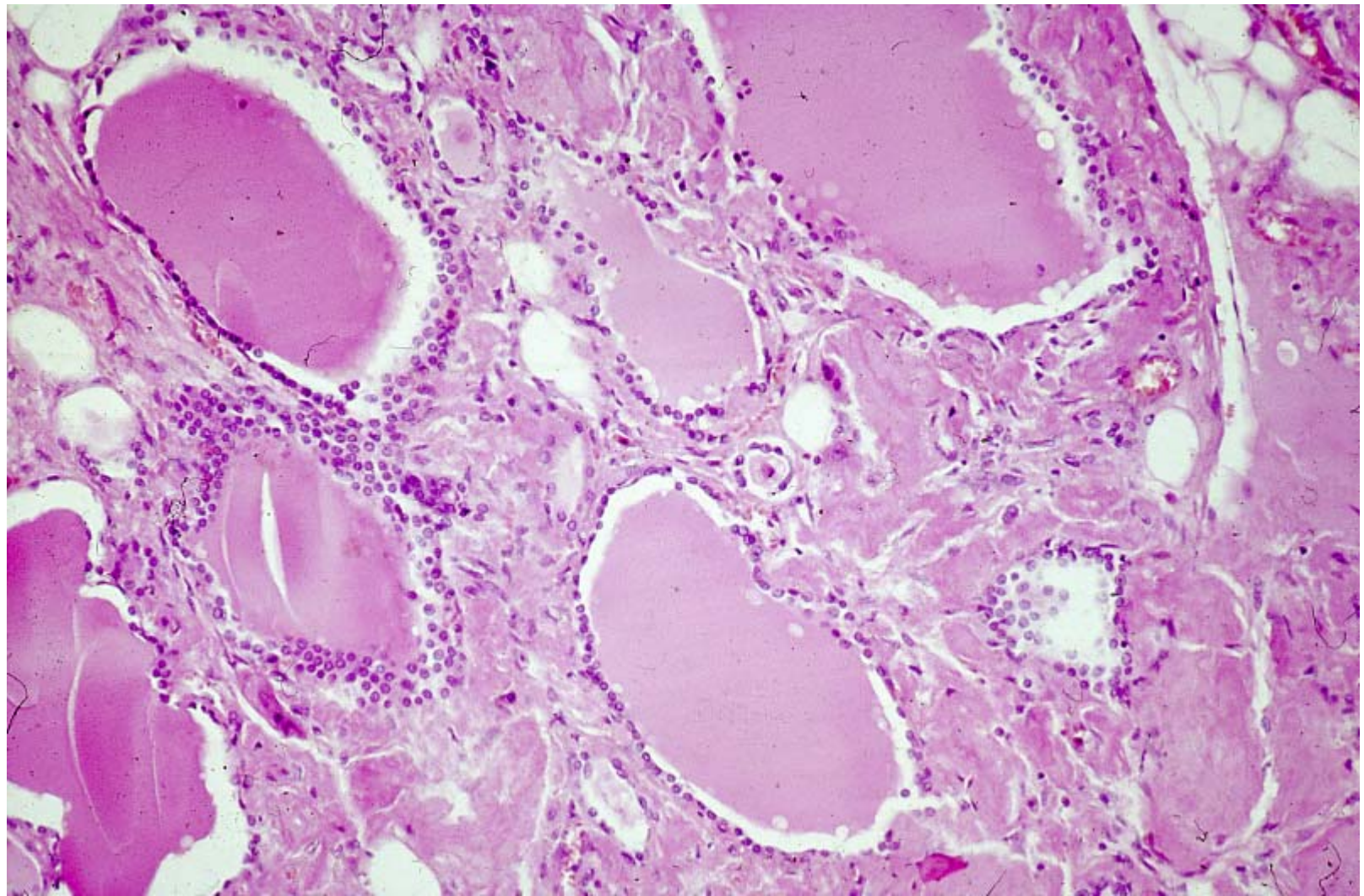
Niedersächsische Rätselecke am 10. November 2007

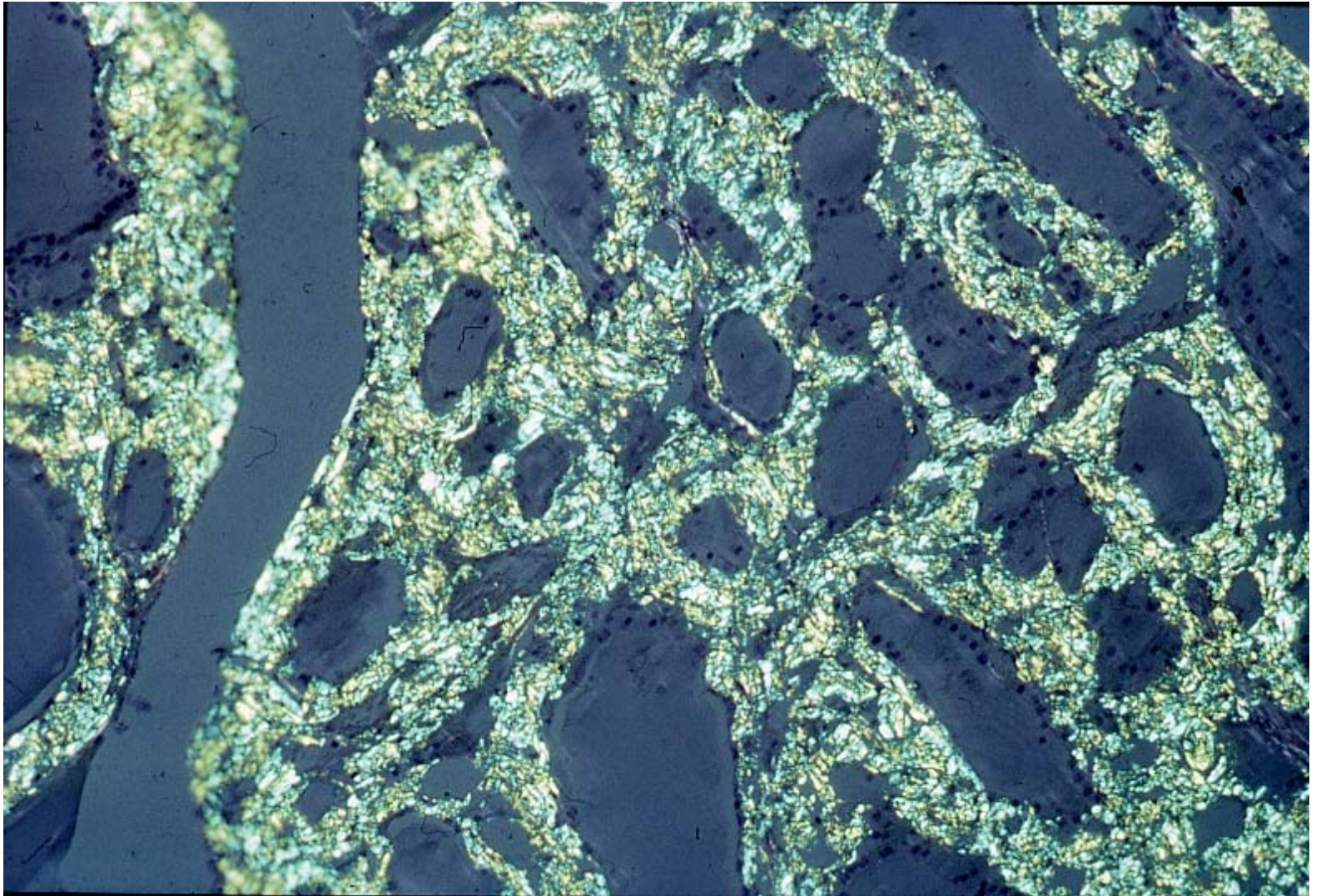
Fall Nr. 3

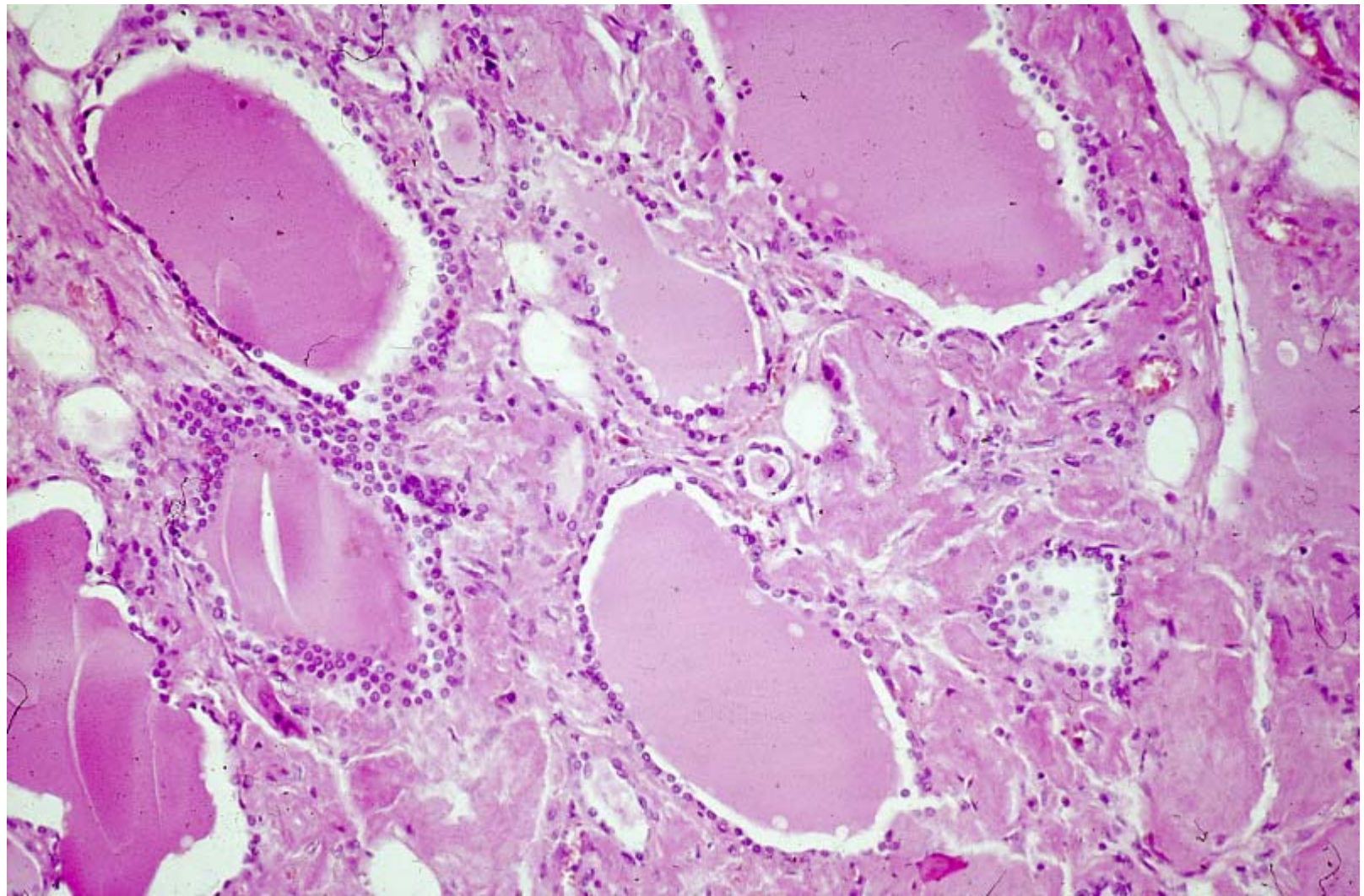
Einsendung aus Zentral Ghana/Westafrika vom Agogo Hospital in Ashanti/Akim im Januar 1984:

**45-jähriger Mann mit großem beidseitigen Kropf. Dignität?
Übersandt wurde ein Teil des Thyreoidektomiepräparates von 30 g
und 6.0 x 3.0 x 1.5 cm. Schnittfläche glasig.**

**Ihre Diagnose am HE-Schnittpräparat (Fig. 1)? Welche weitere
Färbung und evtl. Untersuchung? Letztendliche Klassifikation?**







D i a g n o s e

Färbung mit Kongorot und grünliche Doppelbrechung

Fehlen von Granulationsgewebe und Plasmazellen

Kein Diabetes, Alter des Patienten

Amyloidkropf bei systemischer Amyloidose

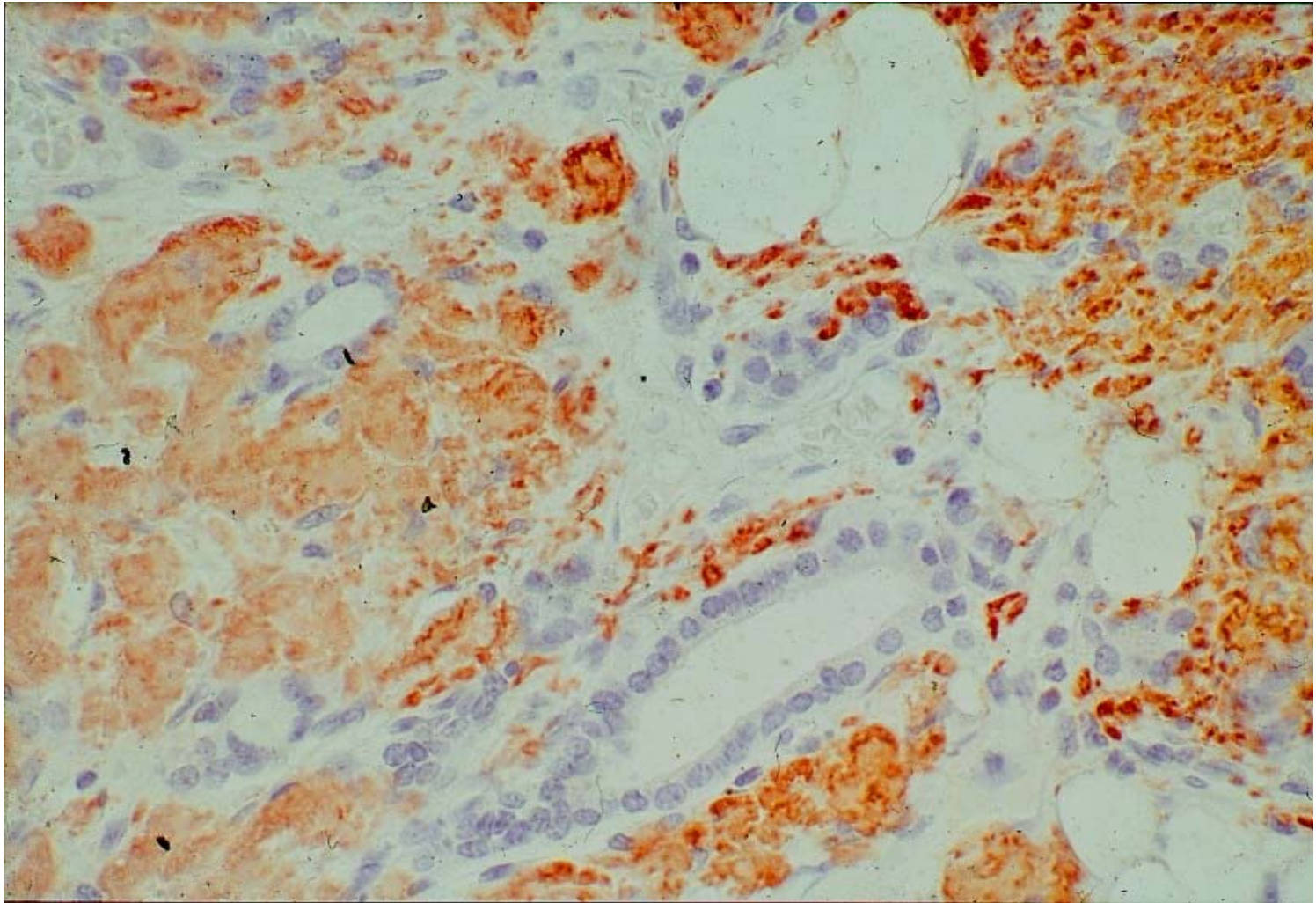
Case report ctd.

Embedded material was sent to a reference laboratory for amyloidosis (Institute of Immunology of the University of Munich). In this institution a number of antisera had been developed for the typing of amyloid. The following rather unique profile was obtained:

Anti-AA	MOS ++	Anti-Alambda	ULI +
Anti-Alambda	FIS +	Anti-AF	TIE (+)
Anti-Akappa	SIN +	Anti-ASc₁	---
Anti-Alambda	NEZ +		

Almost all antisera reacted with a variety of polyclonal A in marked contrast to amyloid found in the thyroid in other conditions.

In addition, a monoclonal antibody AntiAA (mc₁₃) showed very strong reactivity (Fig. 3).



Klassifikationen der Amyloidose

lokal ----- systemisch

erworben ----- angeboren (familiär)

Art des Amyloid

primär ----- sekundär

Classification of Amyloidosis

Acquired			Inherited	
AA	Serum-amyloid	RA, IBD, TB Leprosy	ATTR	FAP Polyneuropathy
AL, AH	Im.-globulin light and heavy chain	Plasmocytoma M. Waldenström Monoclonal G^{thy}	Afib Apo A1/2	Nephropathy various*
AT TR	Trans-thyretin	Senile systemic amyloidosis	Alys etc.	Nephropathy

***Nephro-, polyneuro-, hepatopathy, gastric ulcers**

Final Diagnosis

Amyloid Goitre with

secondary Amyloidosis type AA

and

? primary Amyloidosis type AL

The case shows striking similarities to observations in Papua New Guinea and Vanuatu (island in the South Pacific). In these areas an association between malaria and amyloid goitre type AA is existing.

Case report ctd.

The patient was lost to follow up. However, after three years he returned to OPD with severe oedema of legs. An additional diagnosis of nephrotic syndrome was established.

Final Comment

The additional finding of the latter disease underlines the striking similarity of this case to the observations reported from the South Pacific. In Papua New Guinea in areas with severe malaria children afflicted with amyloid goitre also show renal failure from amyloid deposits. This seems to be the first such case of amyloid goitre and nephrotic syndrome observed in a malarial area of tropical Africa. A difference thus far is the adult age at which this systemic amyloidosis occurred in contrast to young age in the South Pacific.

Malaria – assoziierte Krankheiten

HMS

Nephrotisches Syndrom

Maligne Tumoren

Burkitt-Lymphom

Andere hochmaligne Lymphome

Zervixkarzinom

Hohe Durchseuchung mit HIV

? Amyloidkropf ?



63. „Rätselecke“
am 10.11.2007 in der
Medizinischen Hochschule
Hannover

Fall 4

Abb. 1. Rete ovarii. Adenomatische Bildungen. Pseudoglomeruli und epitheliale Schläuche.
Epithelbelag einschichtig hochzylindrisch.

40jährige Frau

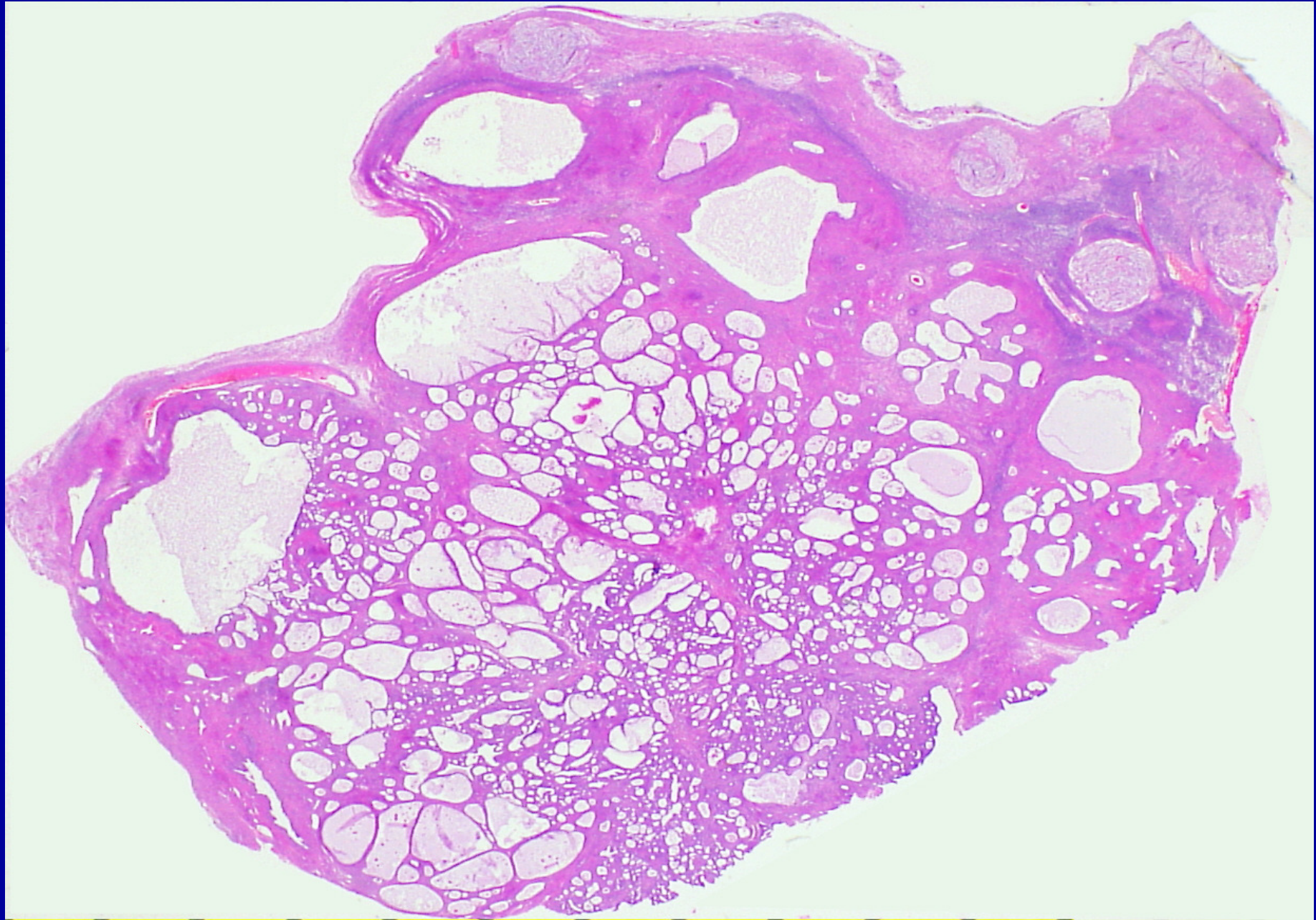
Bei der Sectio auffällig vergrößertes rechtes Ovar, Verdacht auf Follikelzyste, zunächst ein 2 cm großes zystisches Exzizat (H 22155/07) , später das 4,5x3,3x2,2 cm große rechte Ovar mit bis zu 1,7 cm großen Zysten (H37650-07)

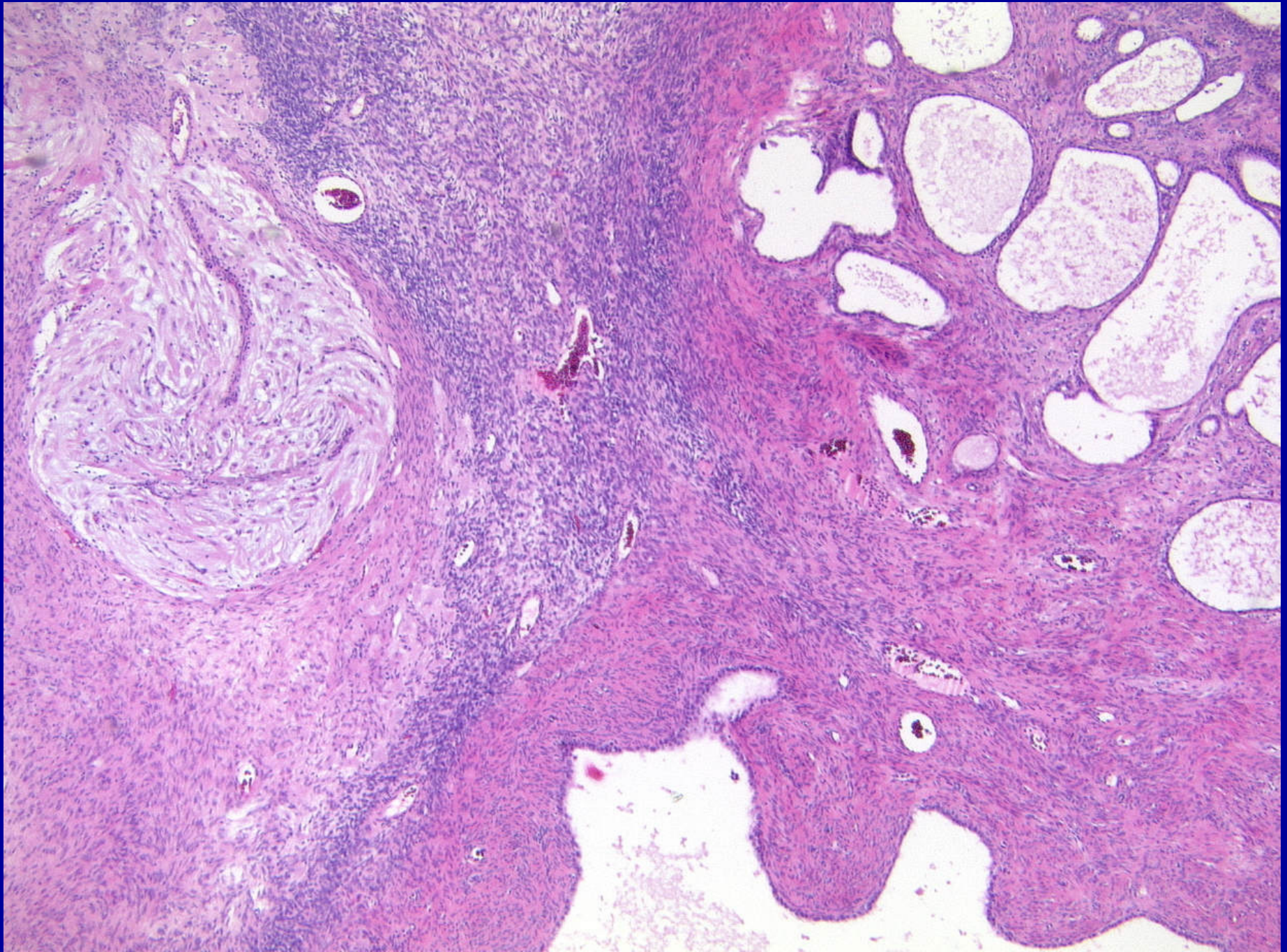
Klinische Daten (Anamnese, frühere OP, Labor, Rö-Bef.,
Regelangabe)

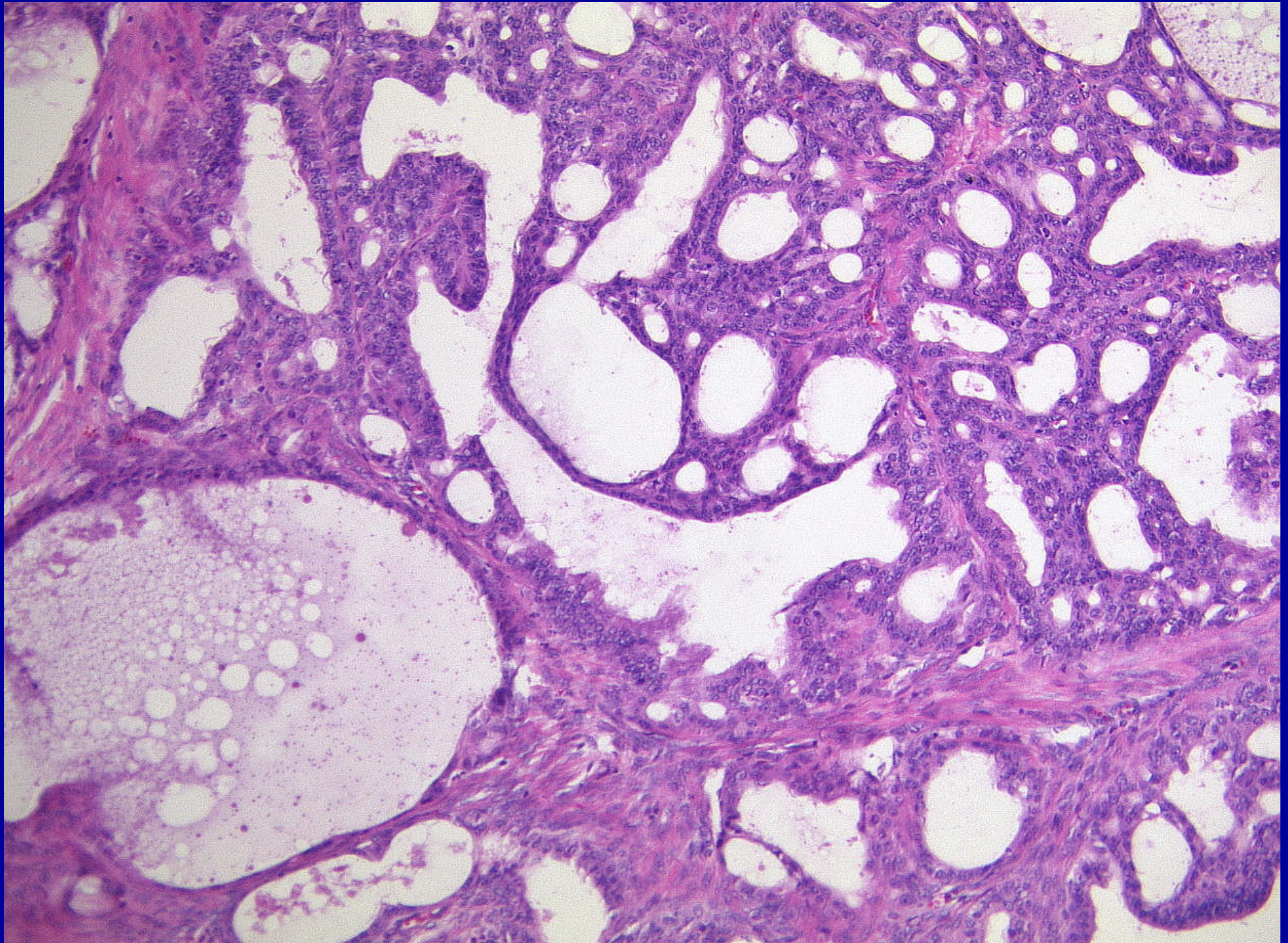
Pat. während d. Sectio
v. a. aus H

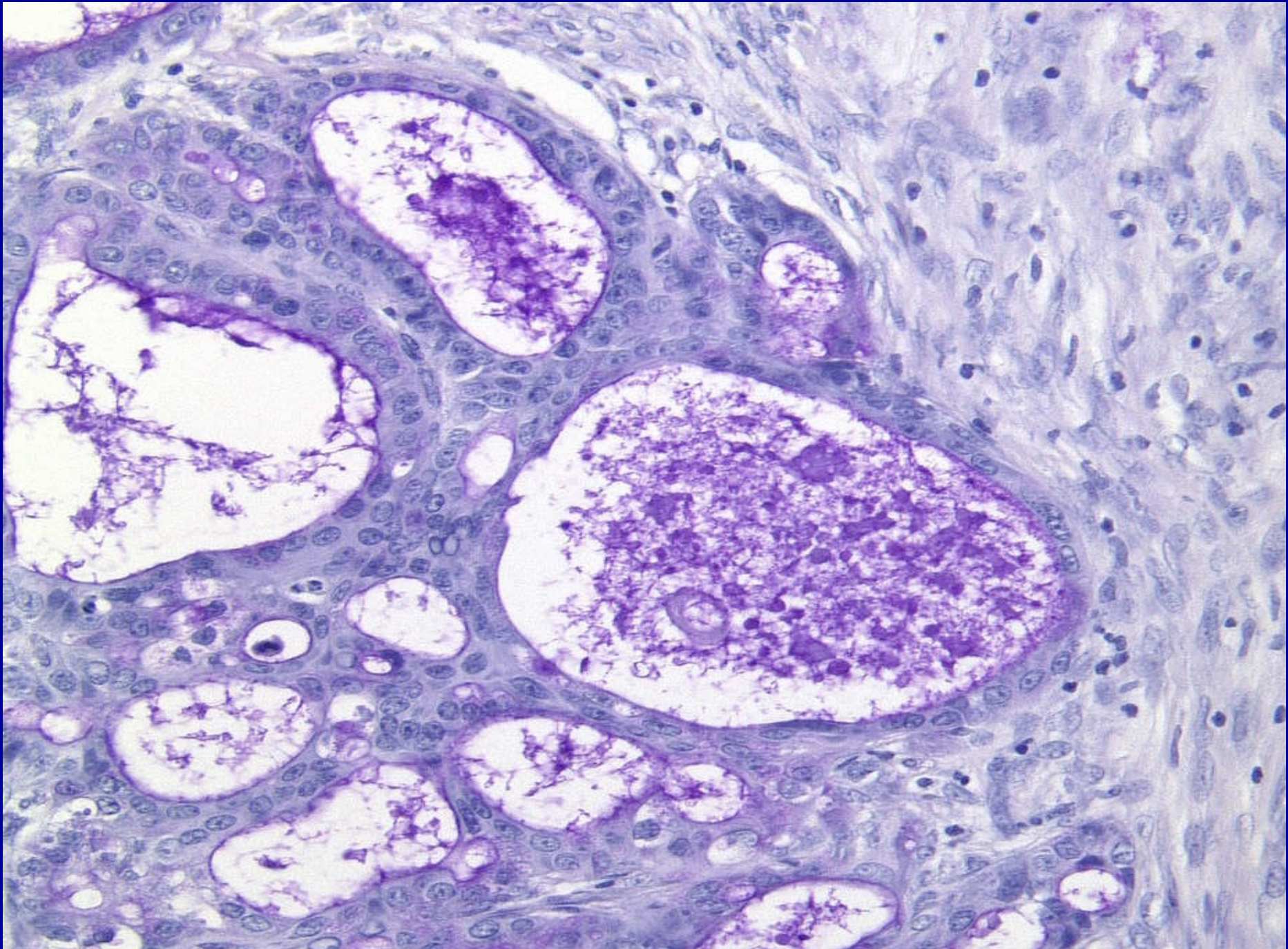
Klinische Diagnose:

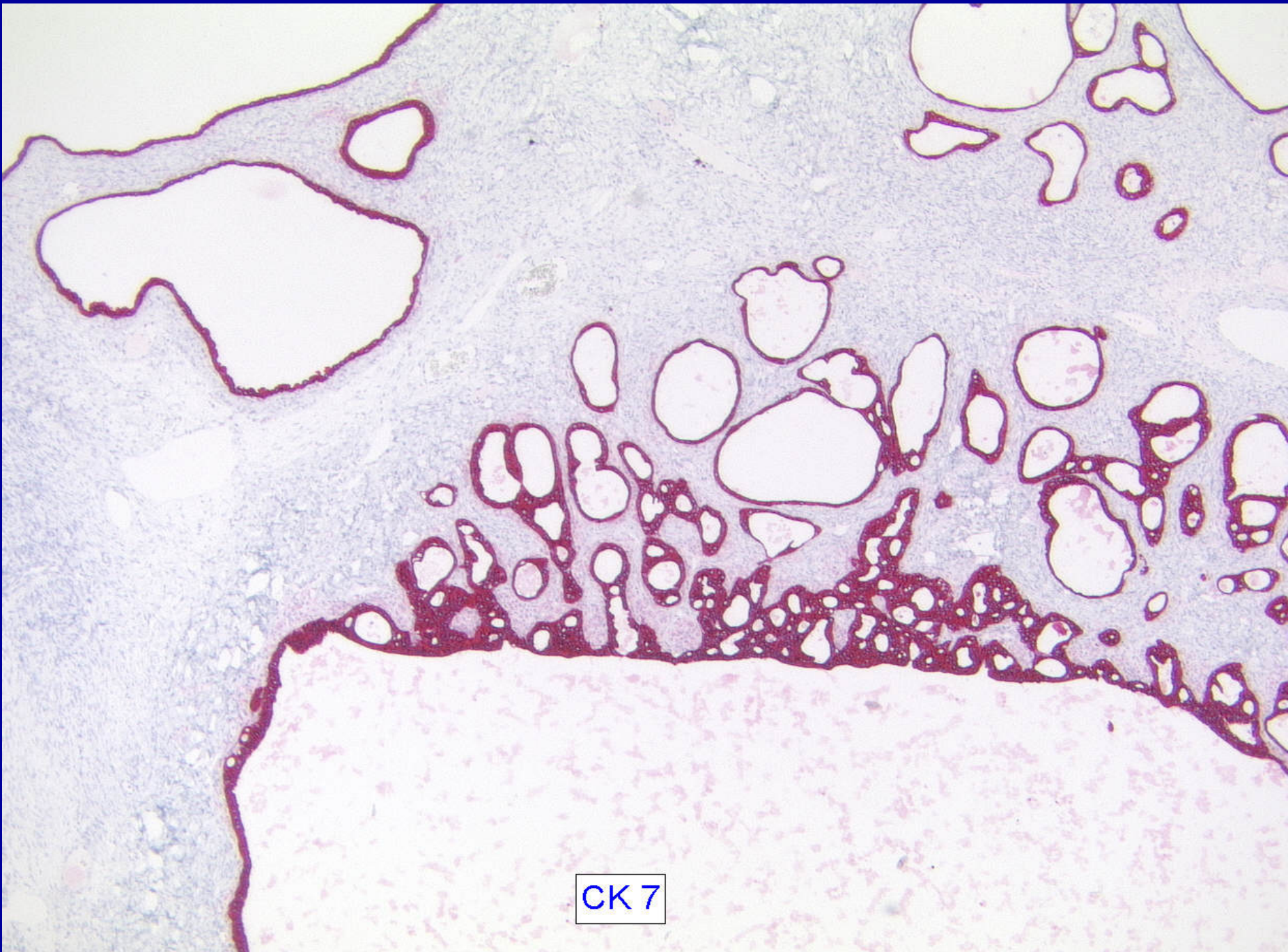
TdudulzyoH



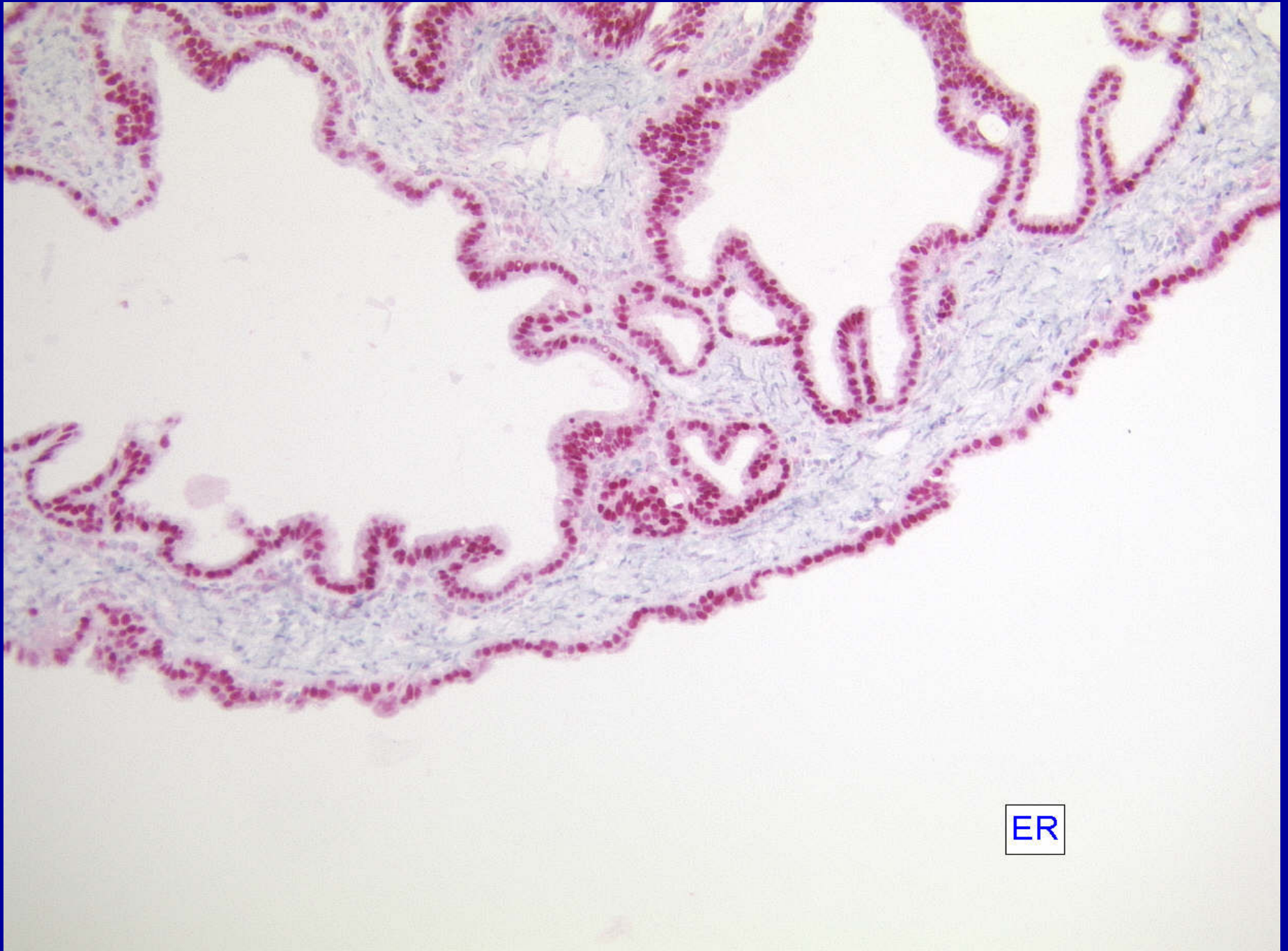






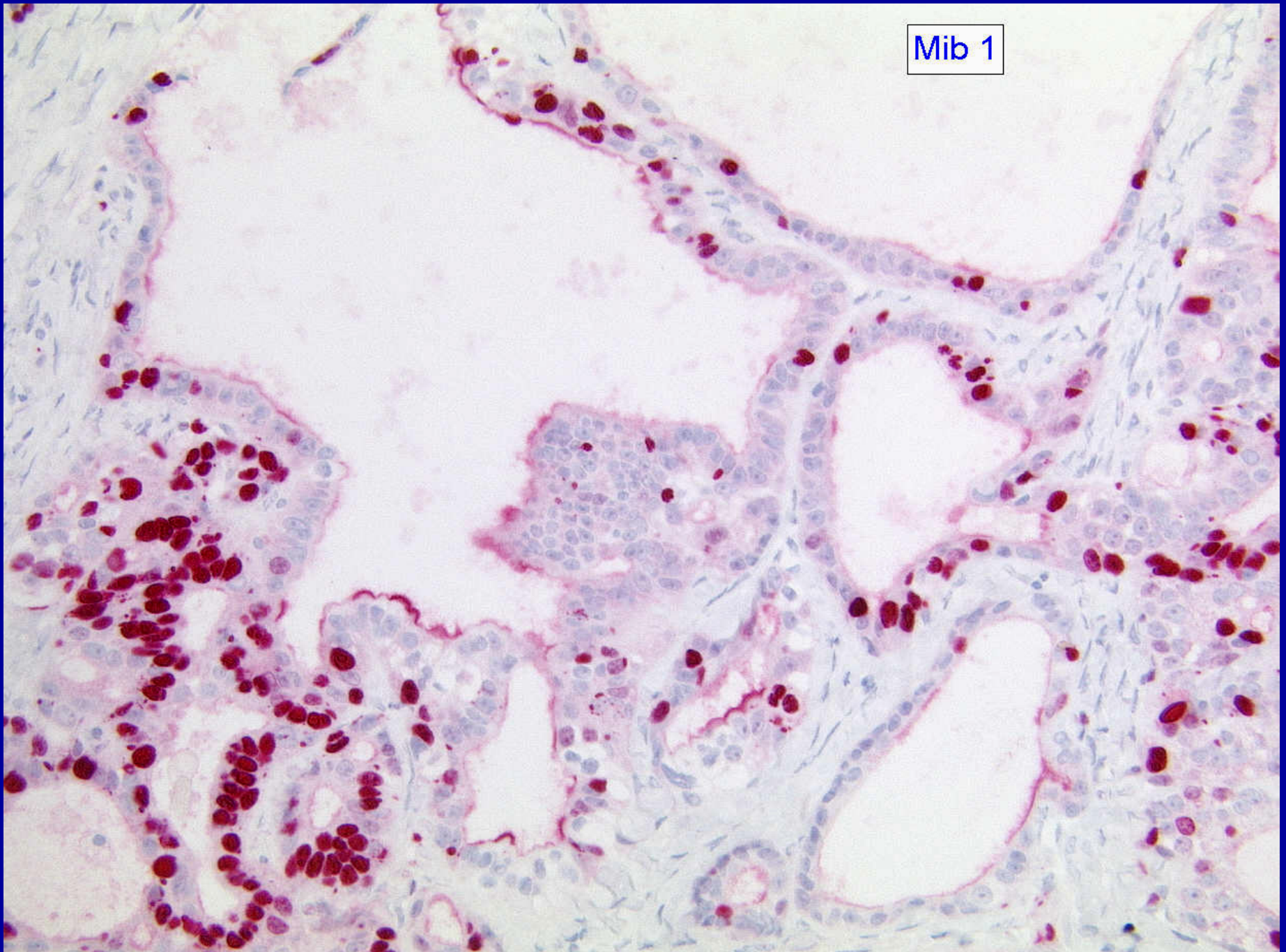


CK 7



ER

Mib 1



immunhistochemisch + :

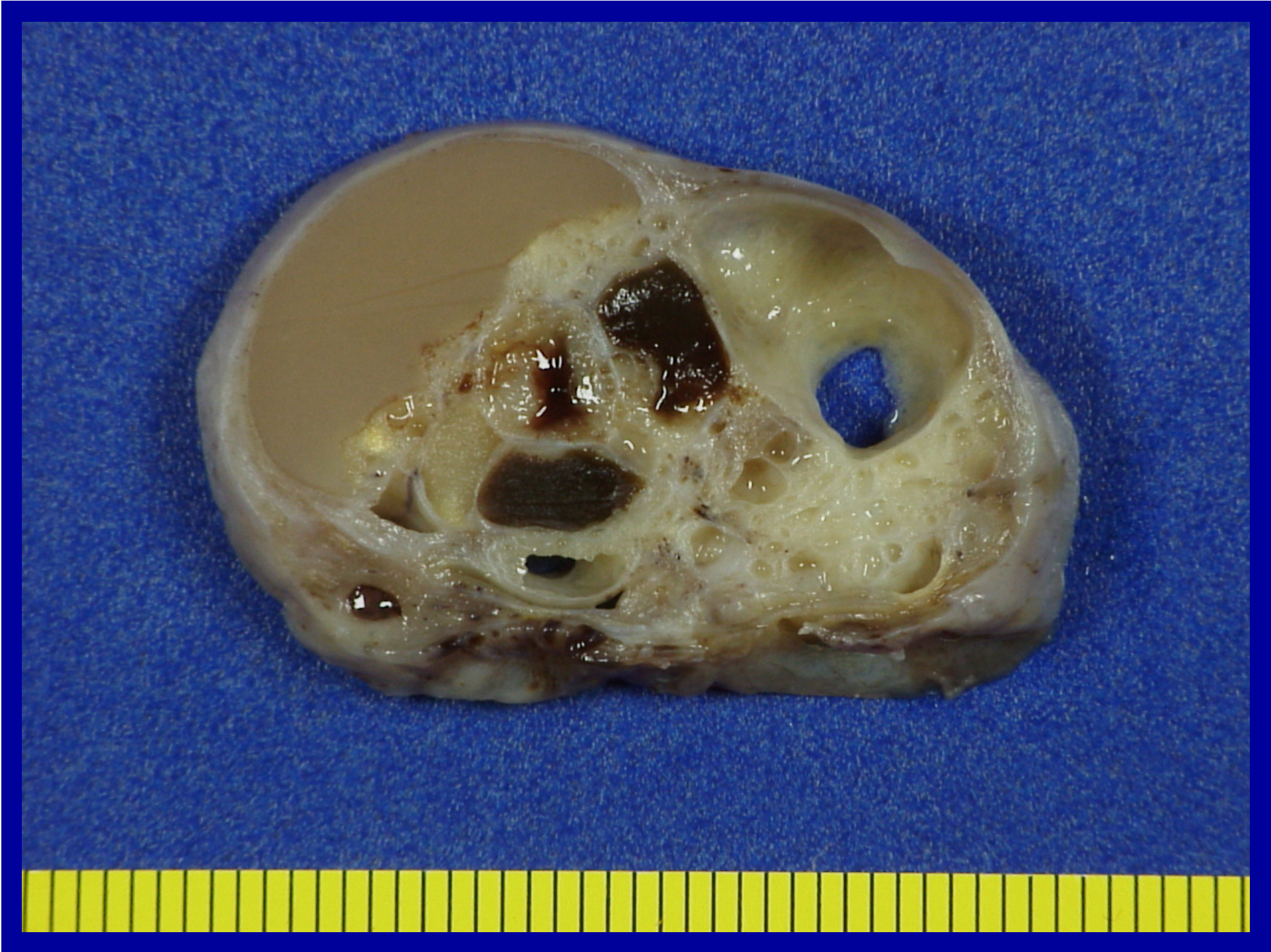
CA 125, PR, schwach zytoplasmatisch β -
HCG

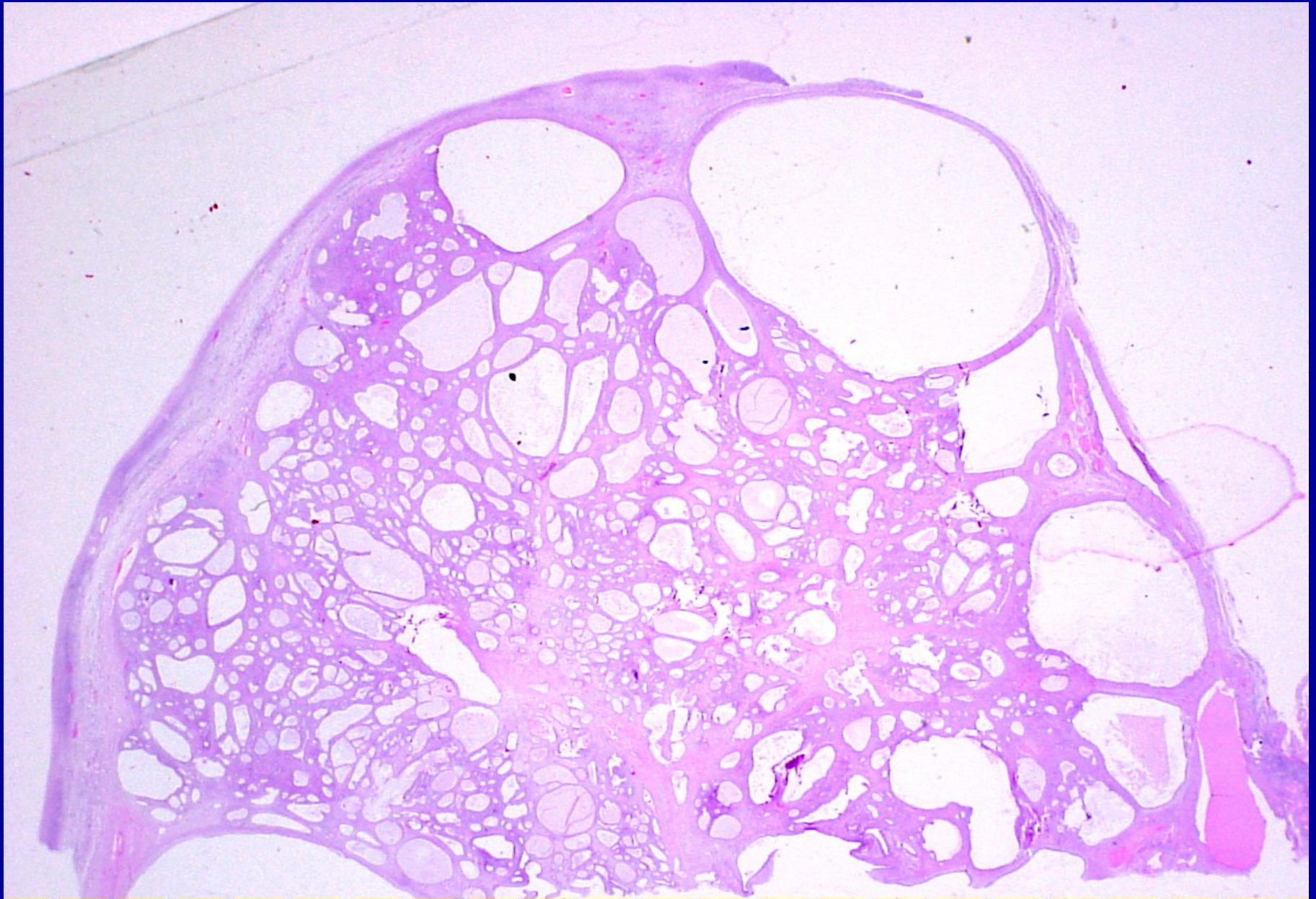
immunhistochemisch - :

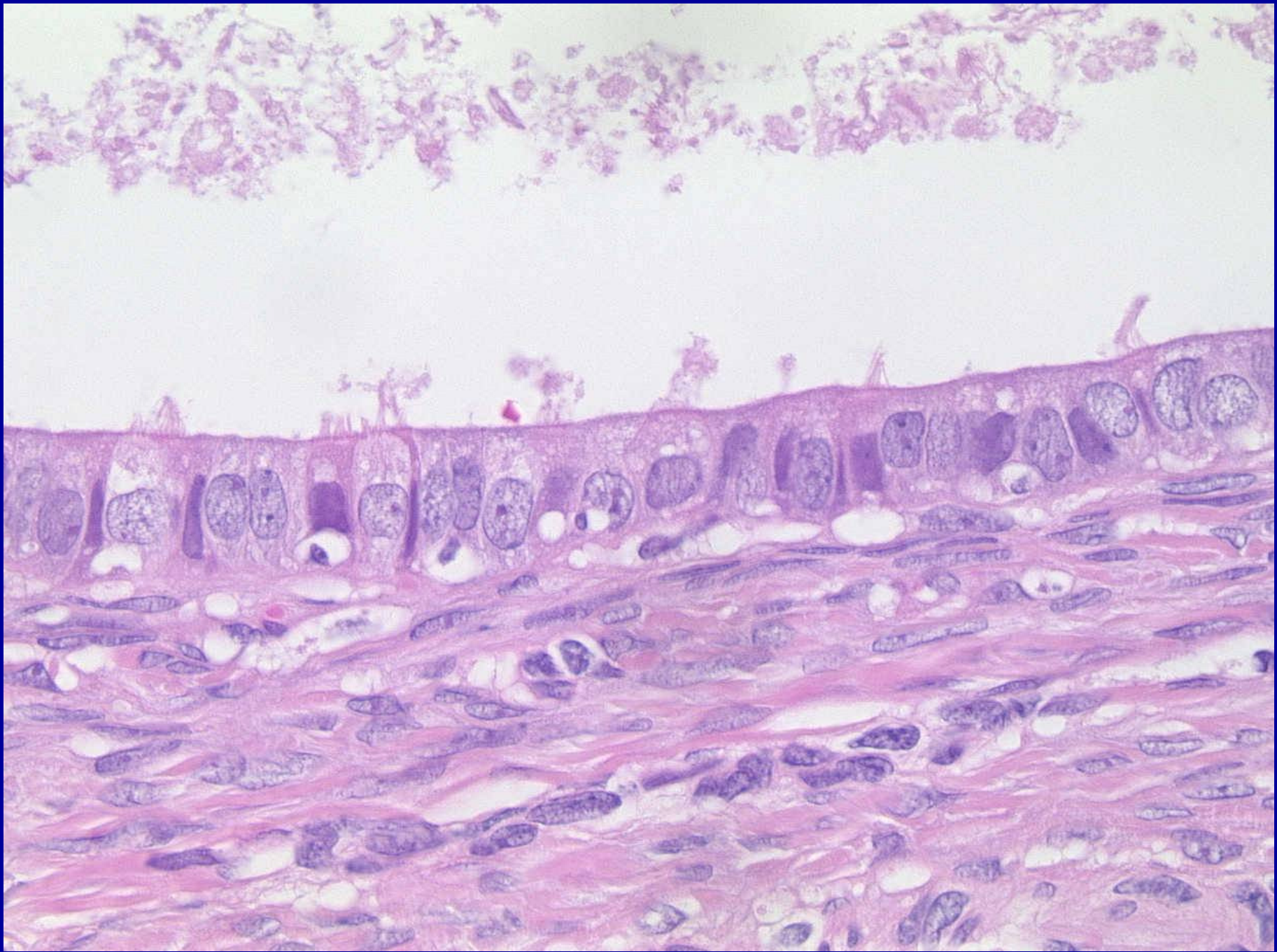
TTF 1, Thyreoglobulin, CK 20, CDX 2,
BRST 2, AFP

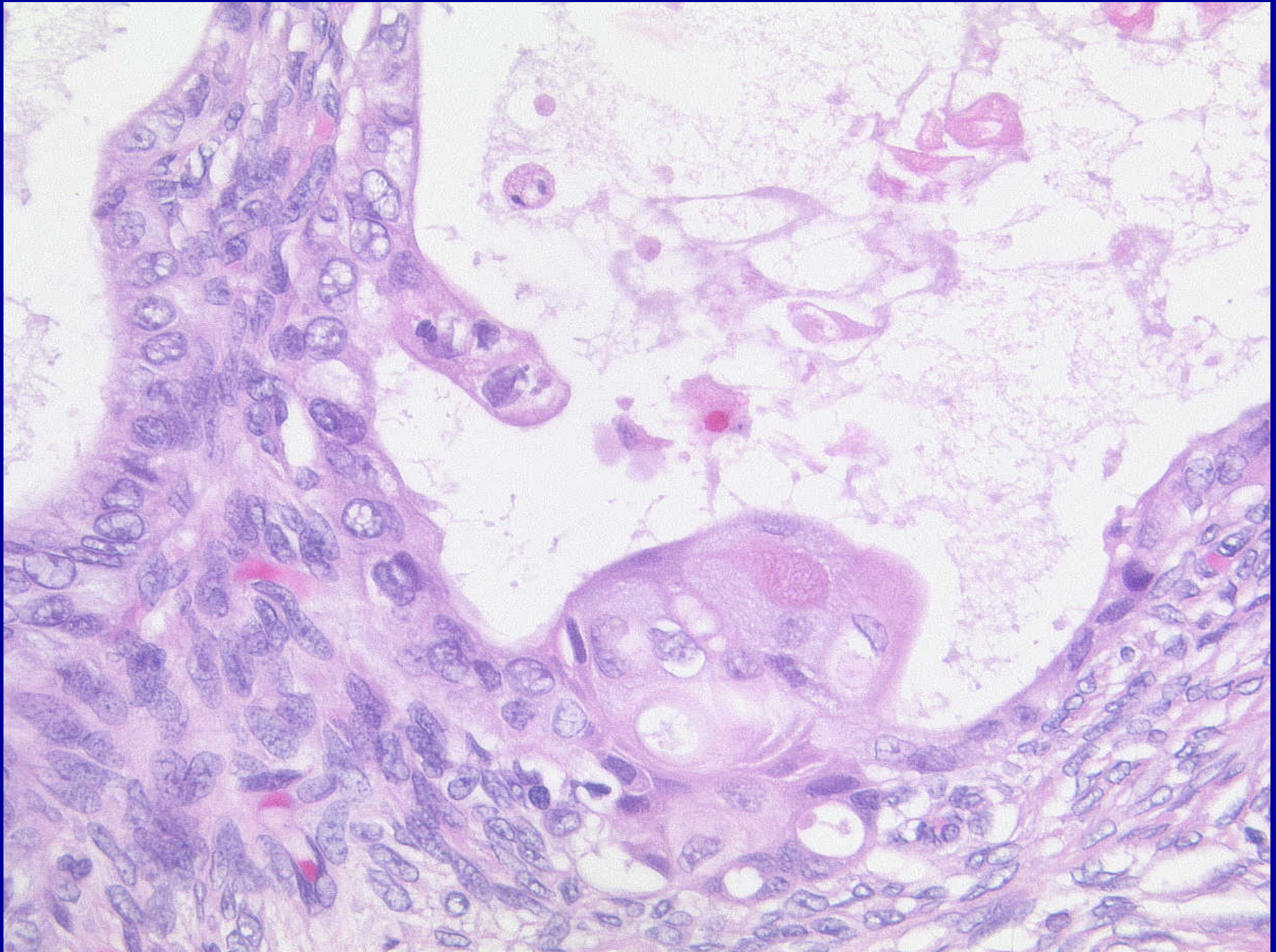
unsere Diagnose zunächst: **Zystadenom**
des rechten Ovars, kein Anhalt für
Malignität

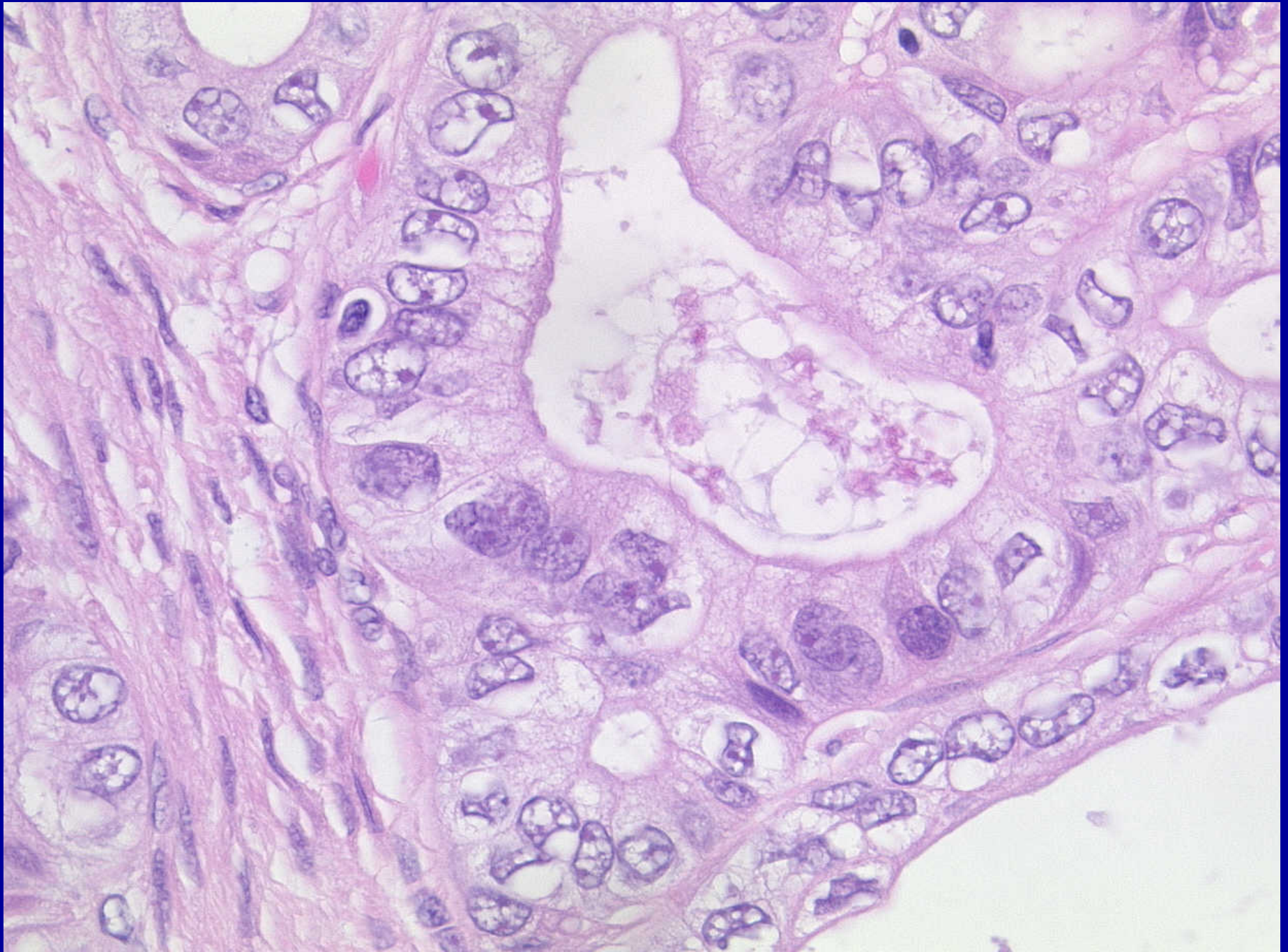
*Empfehlung bei nicht zu gewährleistender vollständiger
Tumorentfernung: **laparoskopische Restovarektomie rechts***

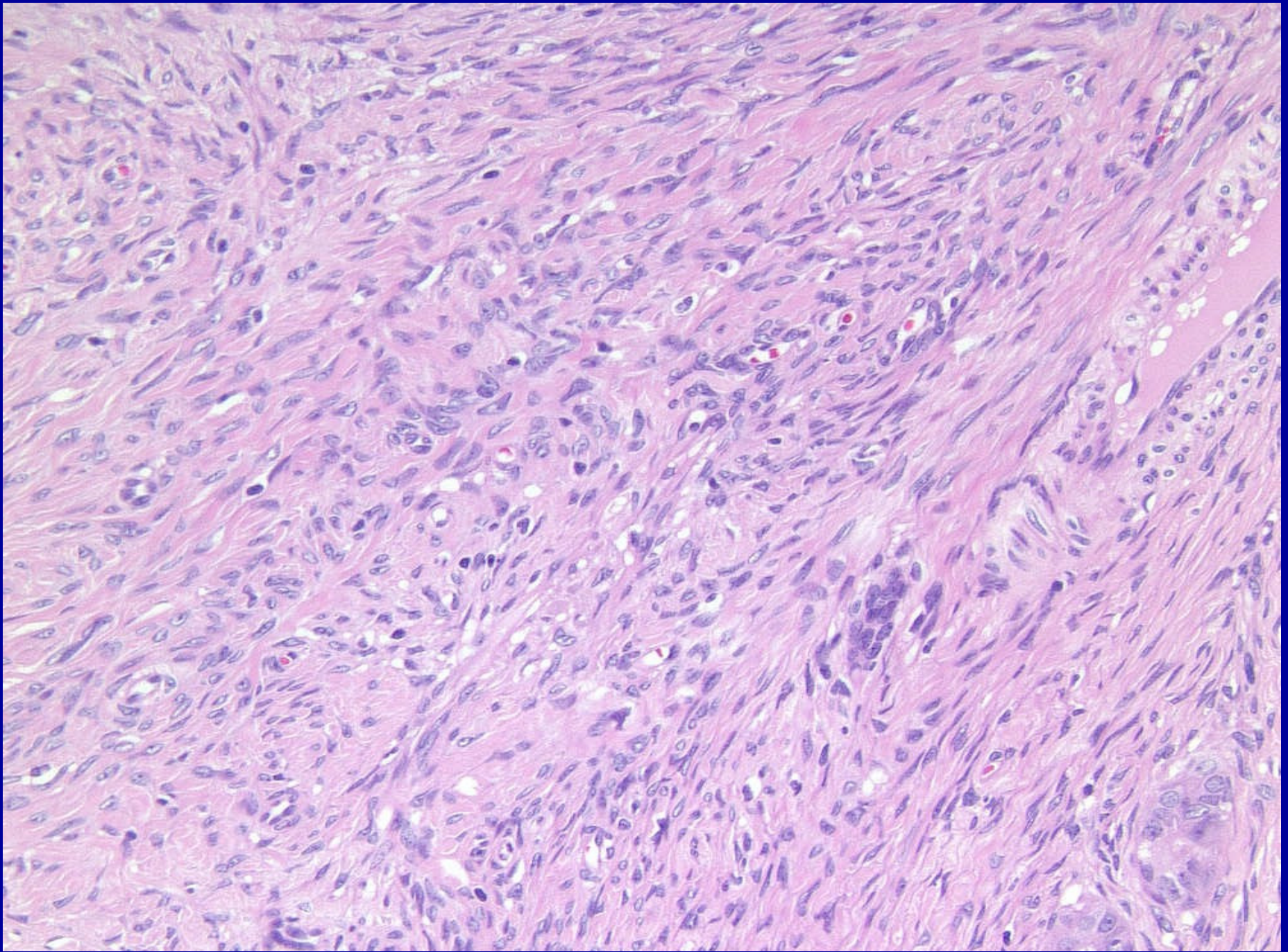


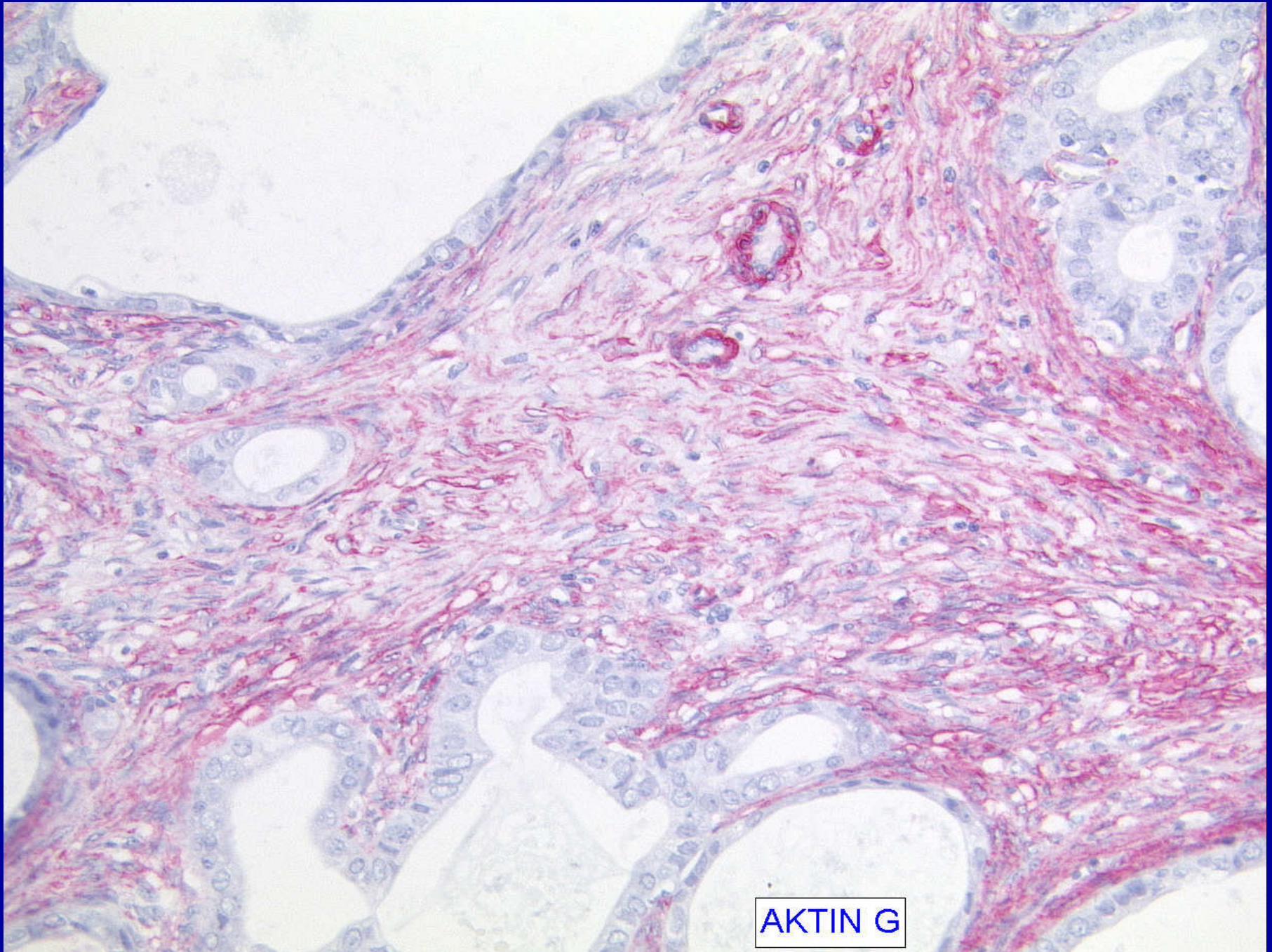








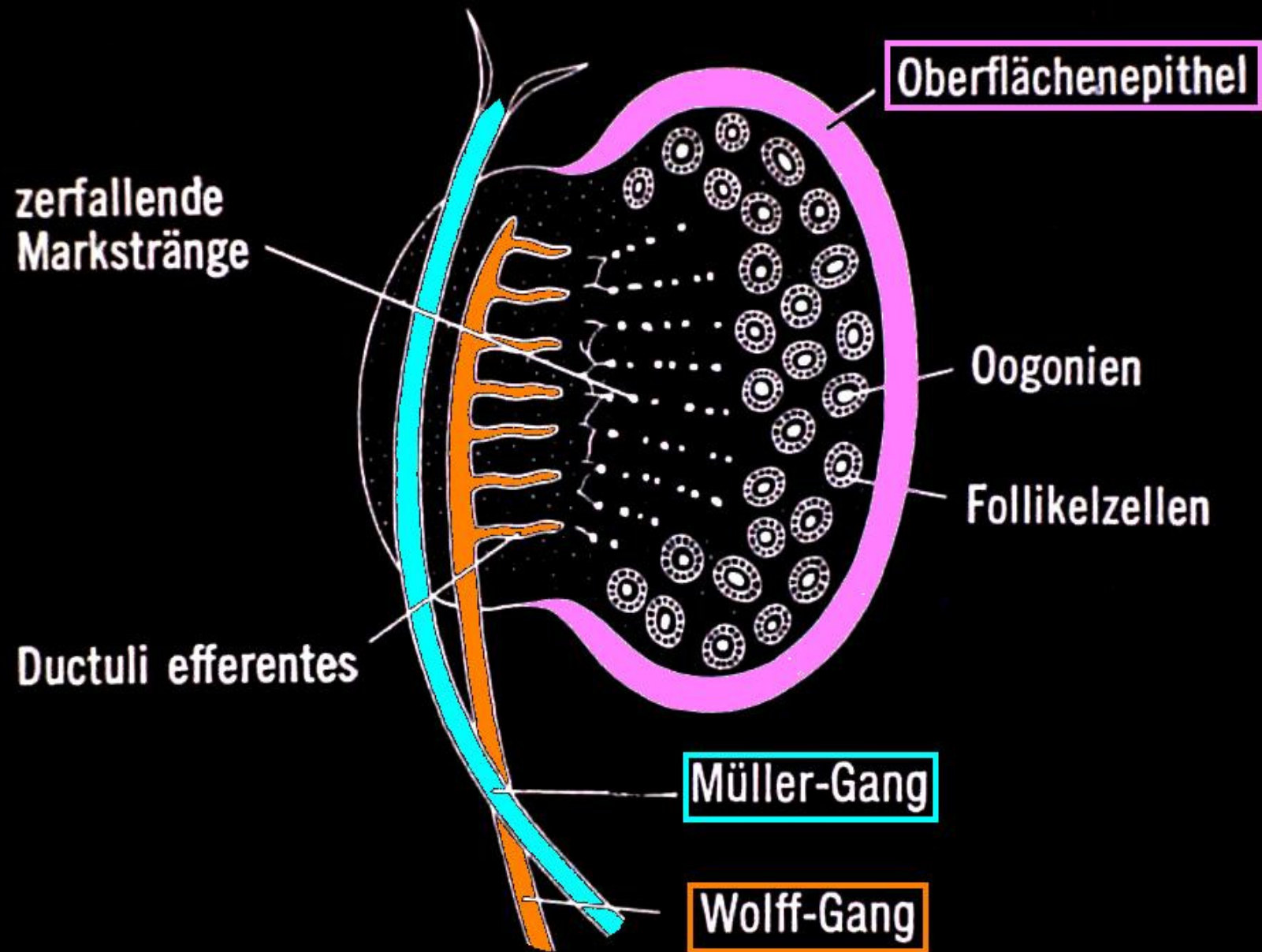




Diagnose jetzt:

Adenom des Rete ovarii,

- selten
- kubisches, gelegentlich zilienbesetztes Epithel
- Plattenepithelmetaplasie möglich
- glatte Muskelfasern in der Wand
- gelegentlich Hiluszellen
- Ursprung möglicherweise in Resten des Mesonephron (Wolff-Gang)



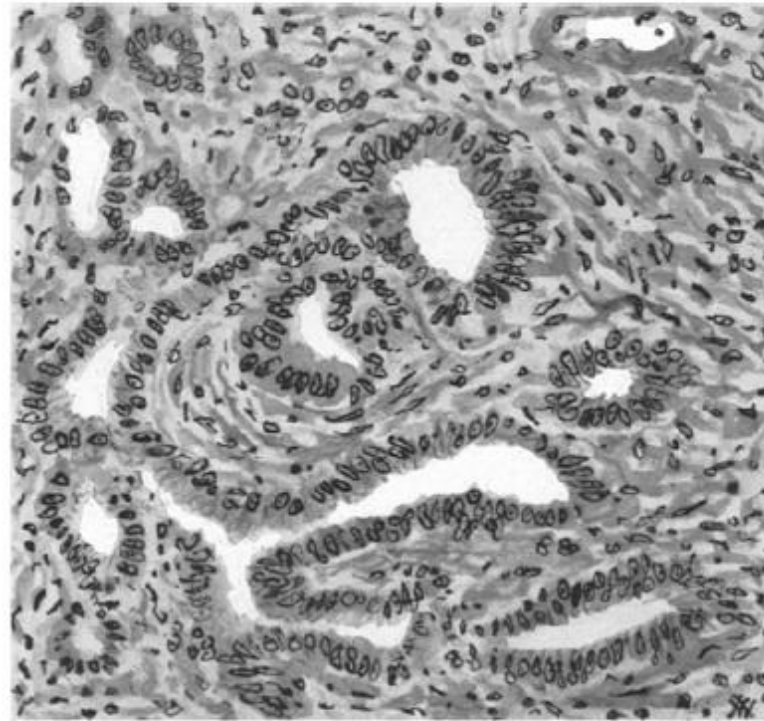


Abb. 1. Rete ovarii. Adenomatöse Bildungen. Pseudoglomeruli und epitheliale Schläuche. Epithelbelag einschichtig hochzylindrisch.

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel [Vorsteher:
Prof. Dr. *W. Gerlach*].)

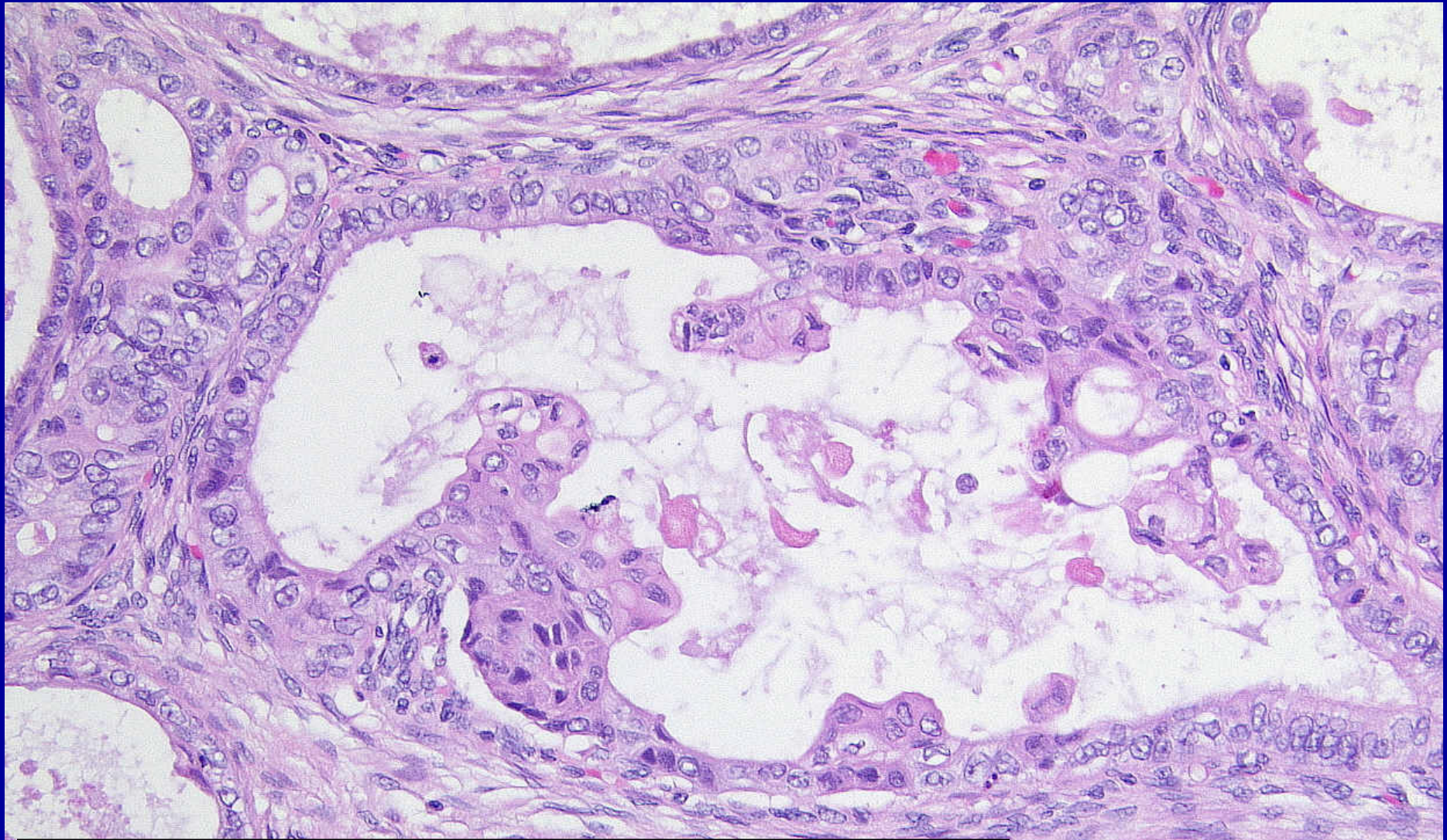
Ovarialcarcinom und Rete ovarii.

Von

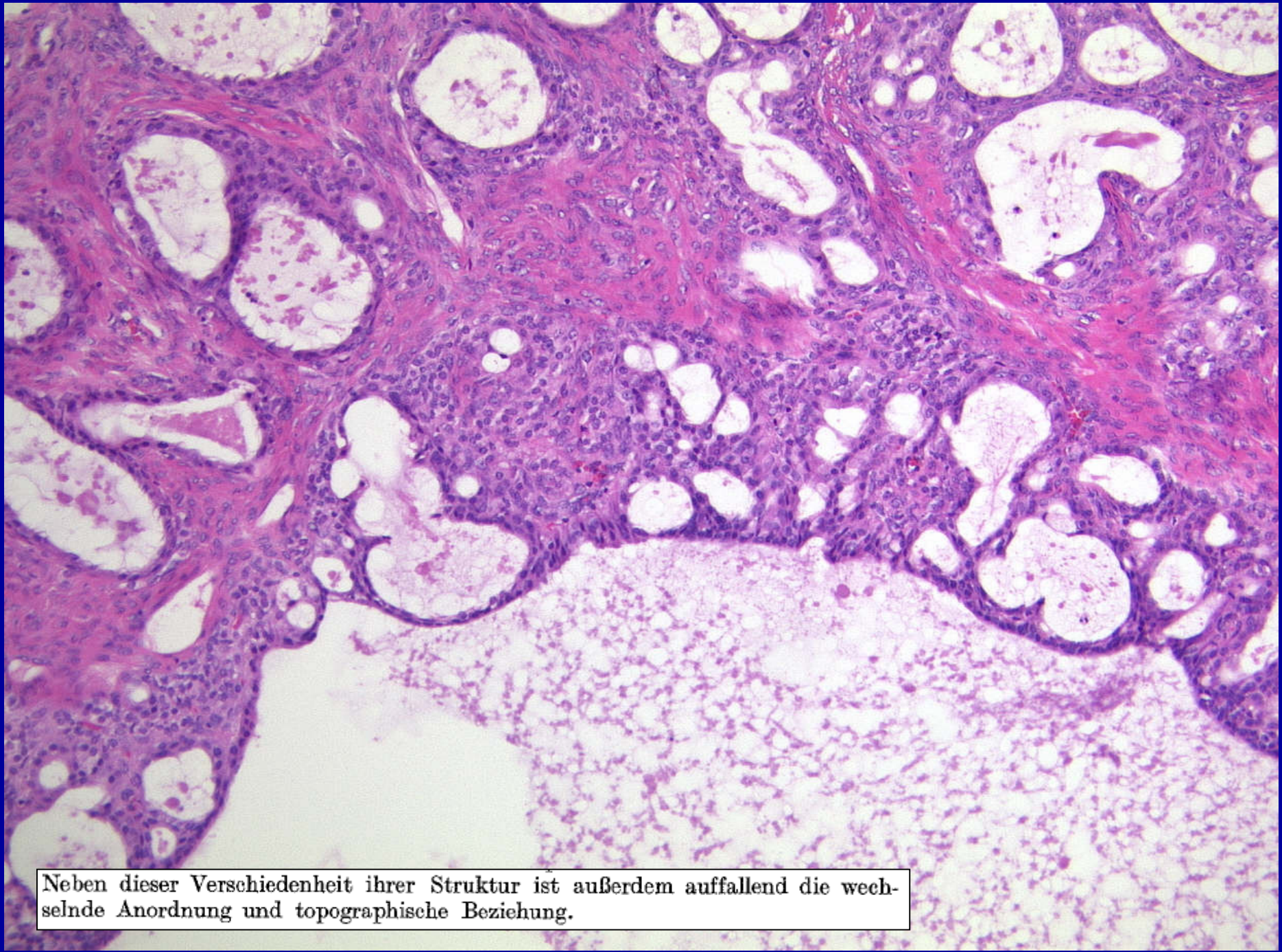
Dr. J. Wallart und Dr. S. Scheidegger.

Mit 4 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 22. März 1934.)



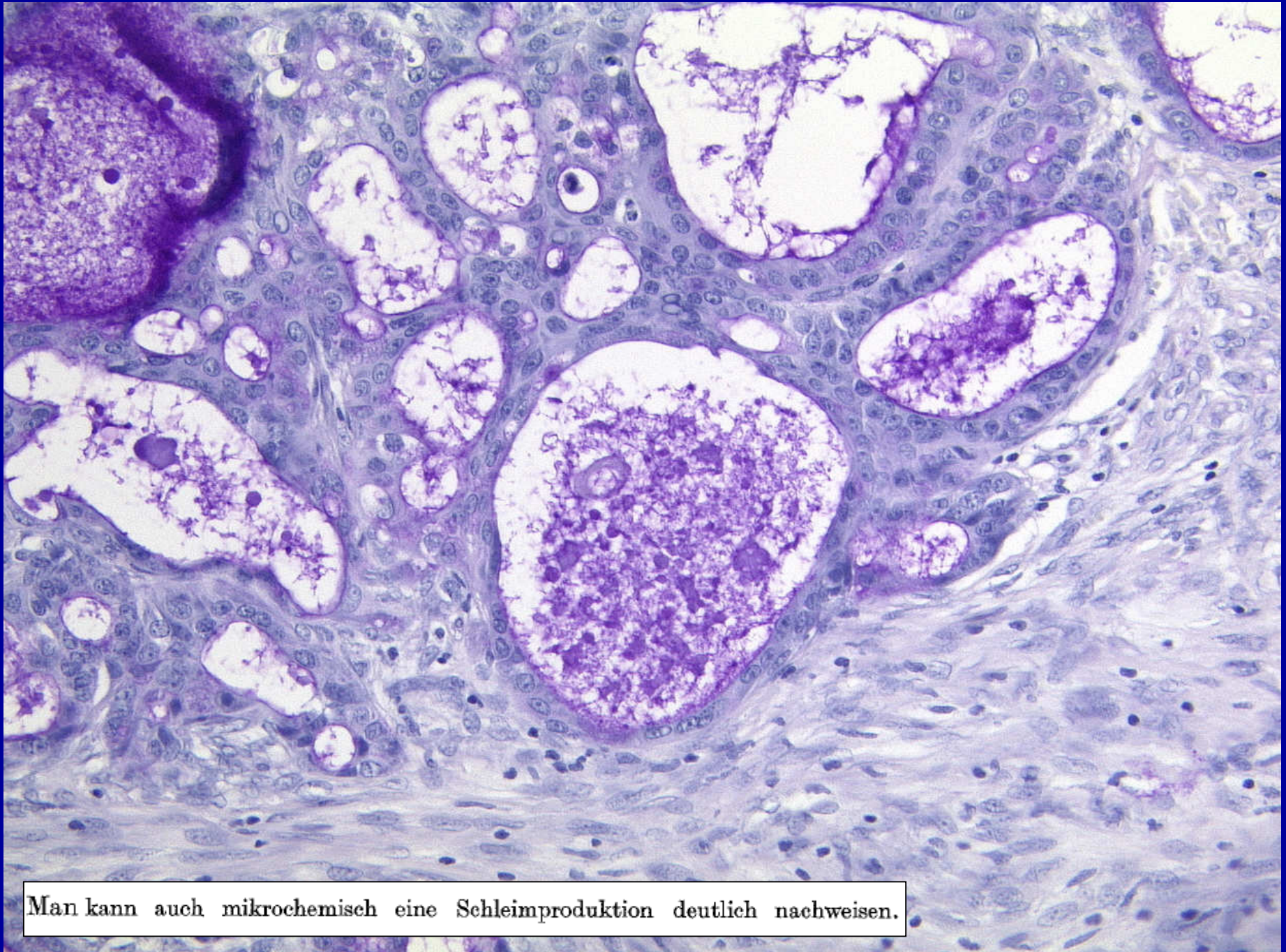
Die Epithelien sind verschiedenartig, je nachdem sie einer Geschlechtsdrüse der einen oder anderen Genitalphase entstammen, so daß einmal man plattgedrückte, endothelartige, der Verlaufsrichtung des Stranges entsprechende Zell-anordnungen vor sich hat, in anderen Phasen teilweise kubische Elemente, teils zylindrische Epithelien zu finden sind, deren Kern- und Protoplasmateil starke Verschiedenheiten aufweisen und alle möglichen Erscheinungsformen annehmen kann.



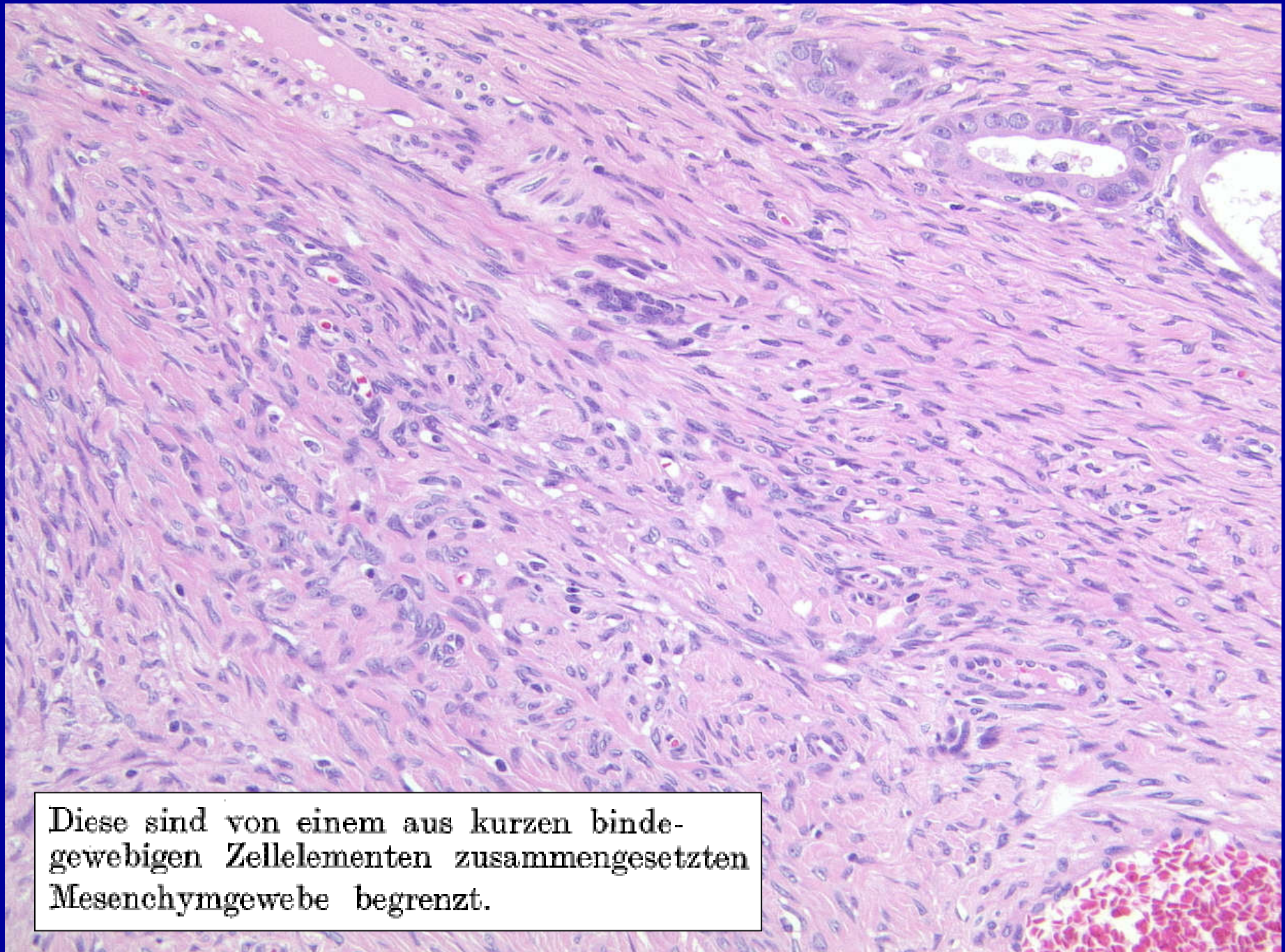
Neben dieser Verschiedenheit ihrer Struktur ist außerdem auffallend die wechselnde Anordnung und topographische Beziehung.



Nicht selten findet man an ihnen einen deutlich entwickelten Flimmerbesatz



Man kann auch mikrochemisch eine Schleimproduktion deutlich nachweisen.



Diese sind von einem aus kurzen bindegewebigen Zellelementen zusammengesetzten Mesenchymgewebe begrenzt.

1: Mod Pathol. 2007 Aug;20(8):856-63. Epub 2007 May 25

Expression of PAX2 in papillary serous carcinoma of the ovary: immunohistochemical evidence of fallopian tube or secondary Müllerian system origin?

Tong GX, Chiriboga L, Hamele-Bena D, Borczuk AC

2: Hum Pathol. 1997 Dec;28(12):1428-33. Adenomas of the rete ovarii.

Nogales FF, Carvia RE, Donne C, Campello TR, Vidal M, Martin A.

3: Virchows Archiv 1934 Juni; 292: 643 - 651

Ovarialcarcinom und Rete ovarii

Wallart J, Scheidegger S

Fall Nr. 5 vorgestellt von H. Ostertag

PE Glans penis

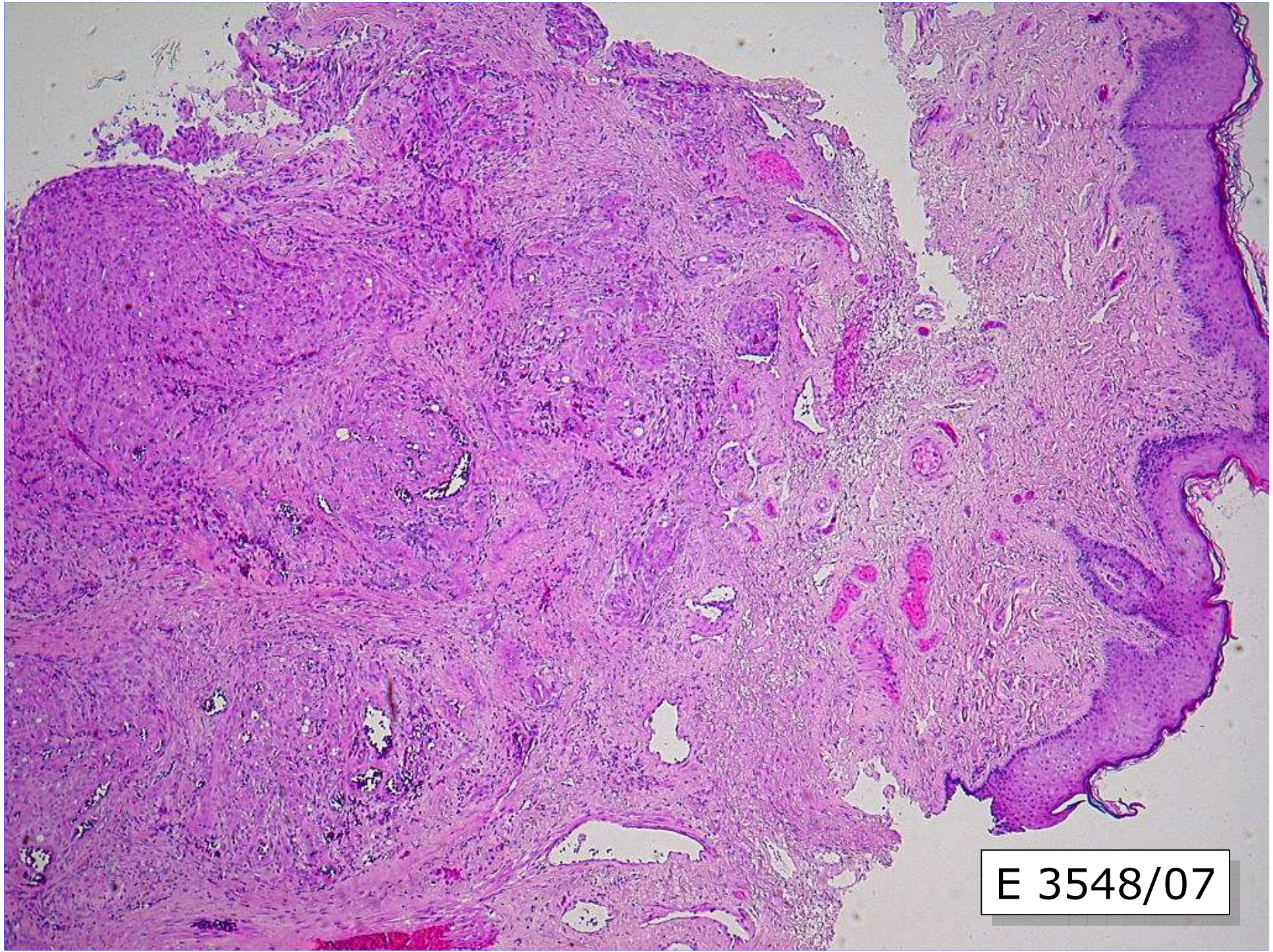
E 3548/07

Klinik:

34-jähriger Patient der den Urologen aufsucht wegen seit Monaten bestehender kleinknotiger Verhärtungen in der Glans penis, die derart schmerzhaft sind, dass er täglich auch tagsüber Schmerzmittel einnehmen muss.

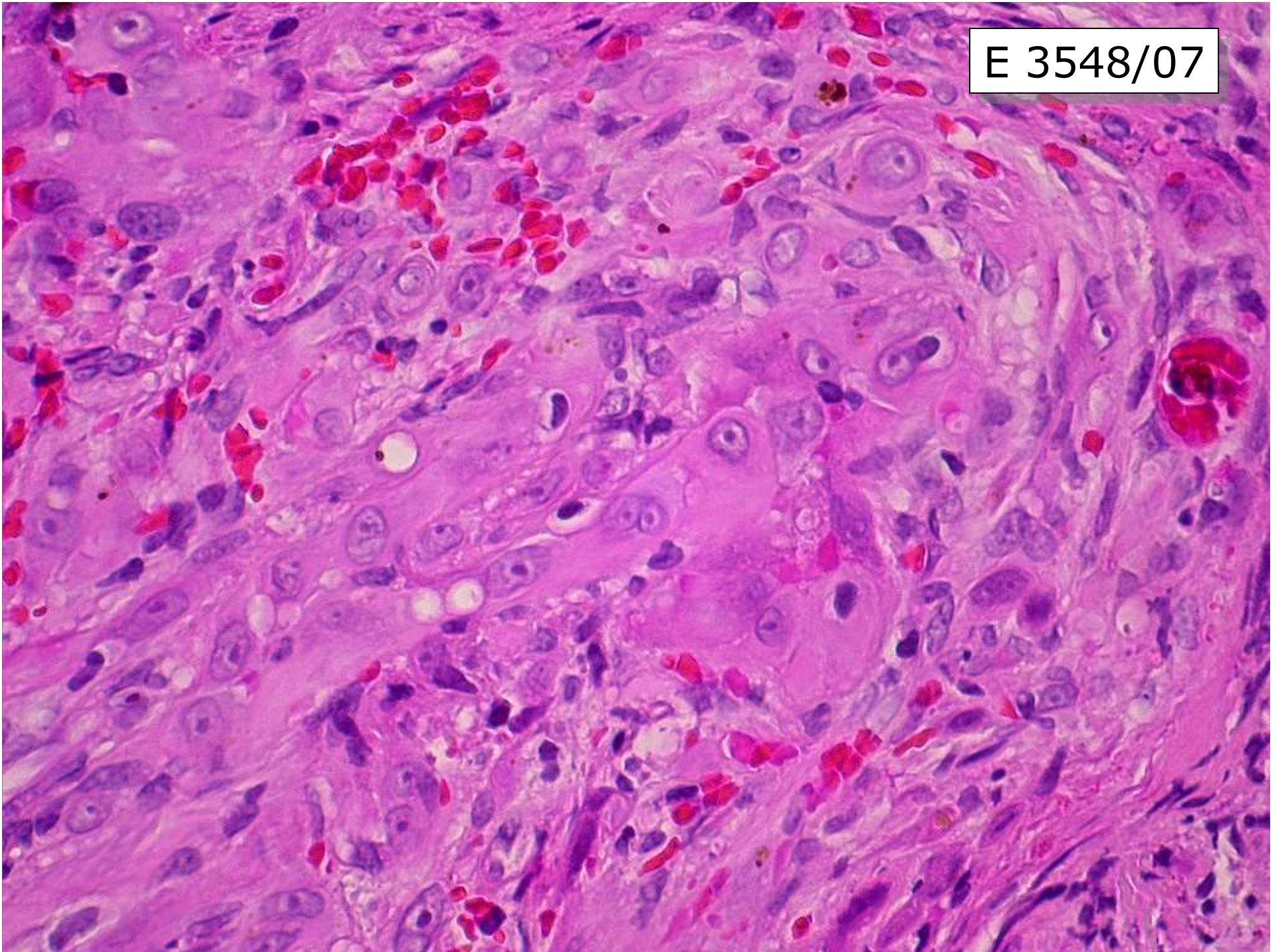
Klinisch wird der Befund als schmerzhaft, vom Tastbefund her granulomatös wirkende kugelige Veränderungen der Glans penis beschrieben.

Außerdem berichtet der Patient auf Nachfrage über eine neu aufgetretene Erektionsschwäche die er selbst mit einschlägigen Tabletten behandelt habe (Internet-Import aus Indien). Im Übrigen ist der Patient gesund, der HIV-Test ist negativ u. die Vorgeschichte unergiebig. Der schnitt stammt von einer Inzisionsbiopsie.

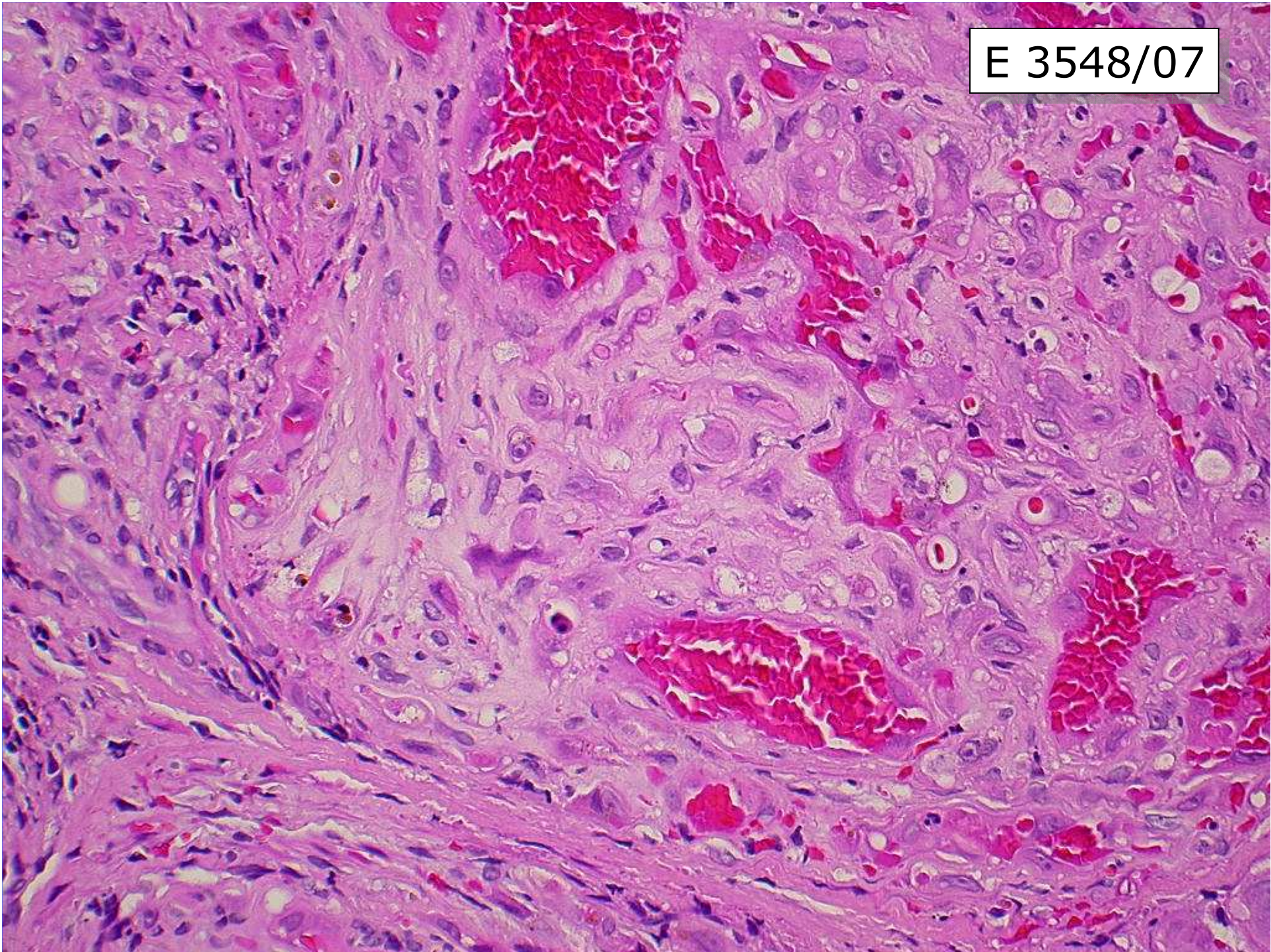


E 3548/07

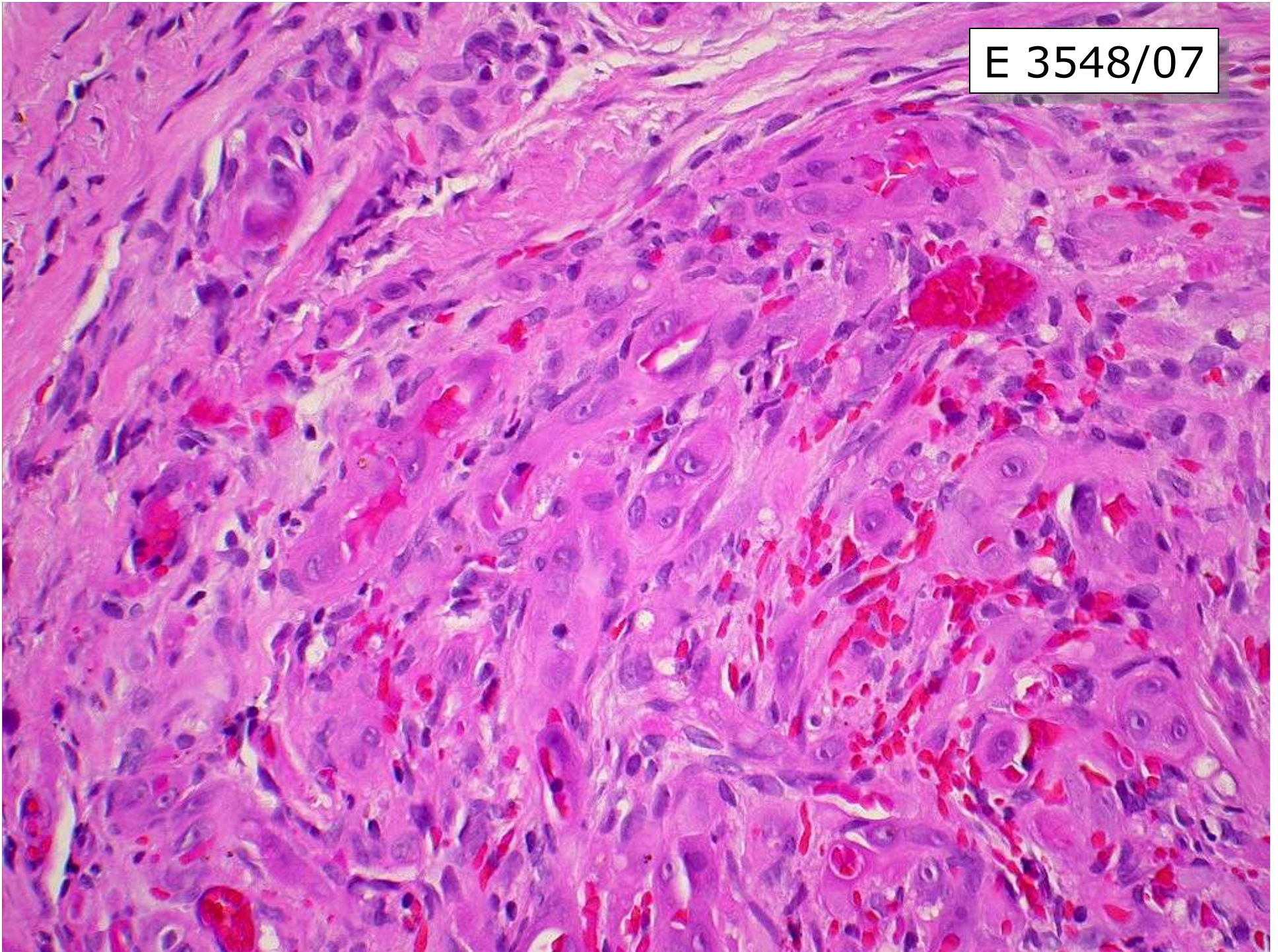
E 3548/07



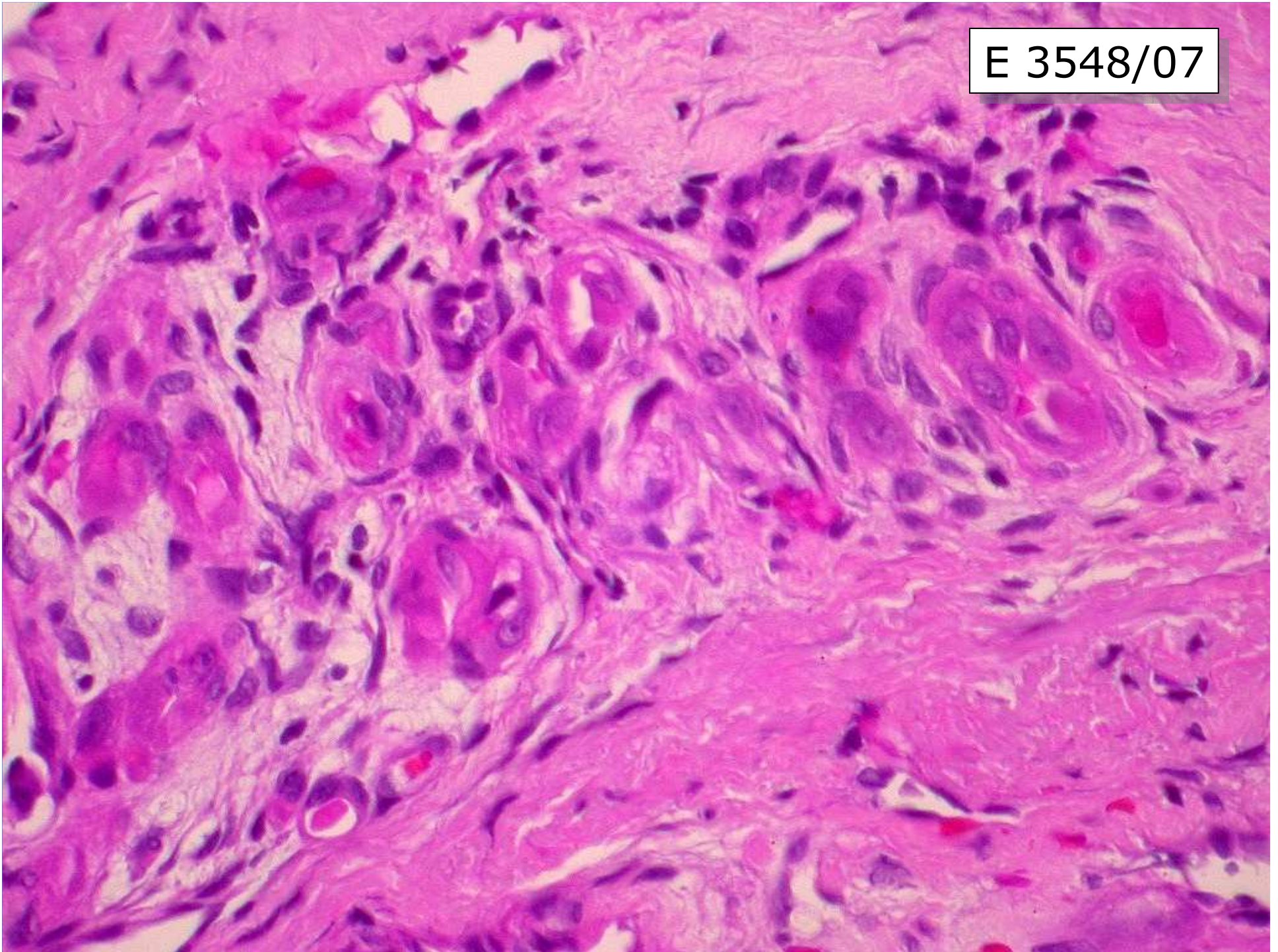
E 3548/07



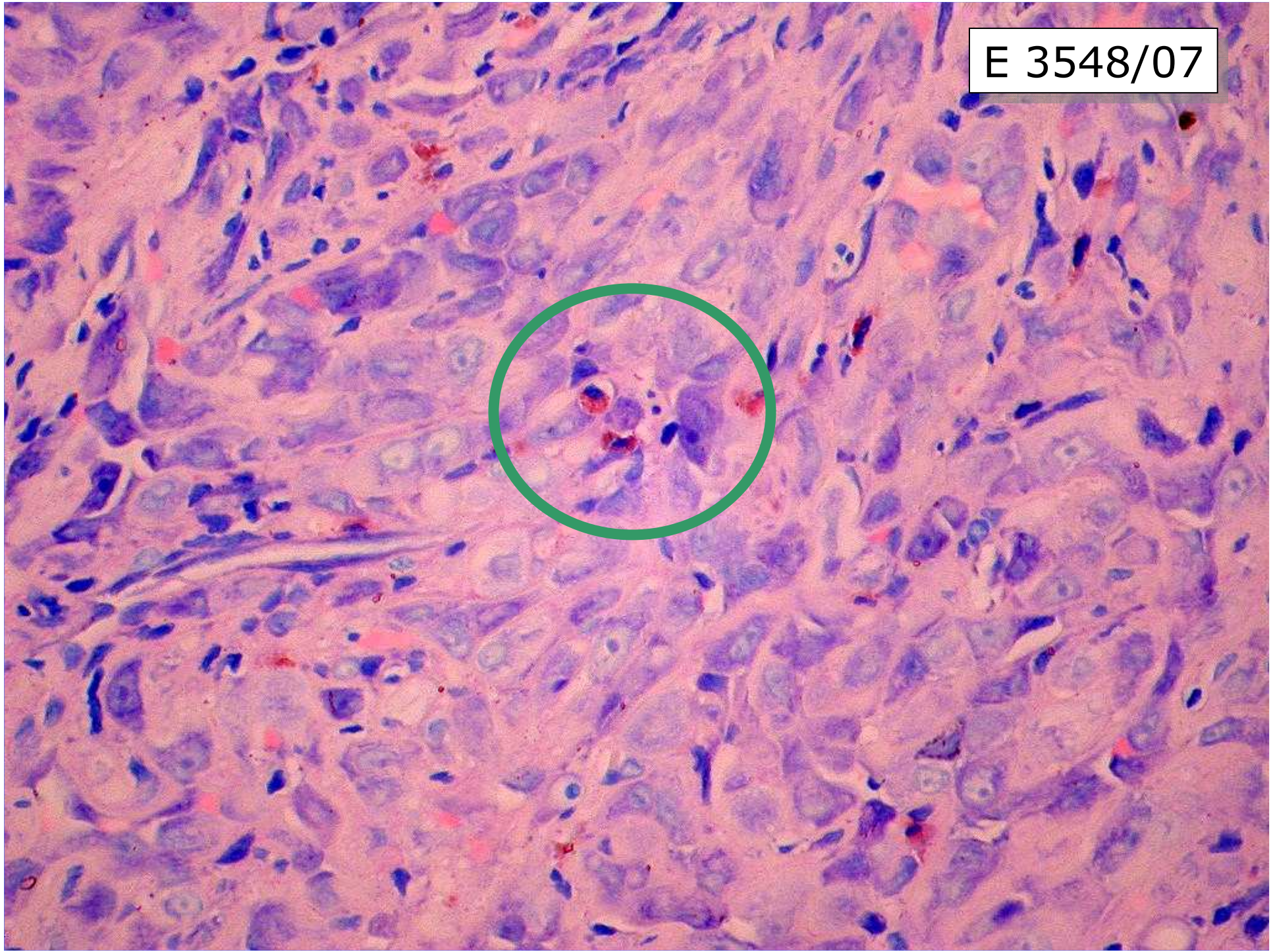
E 3548/07



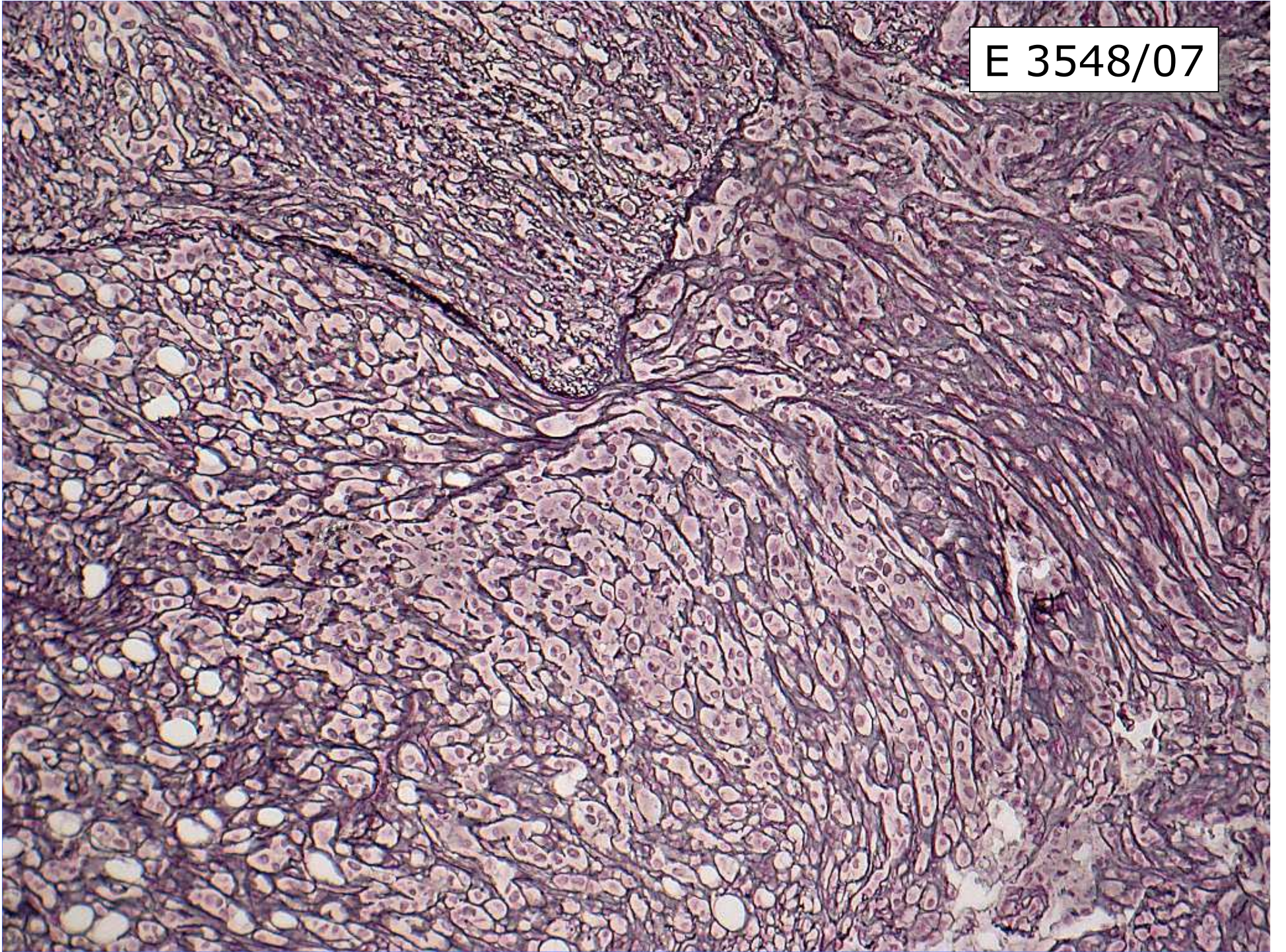
E 3548/07



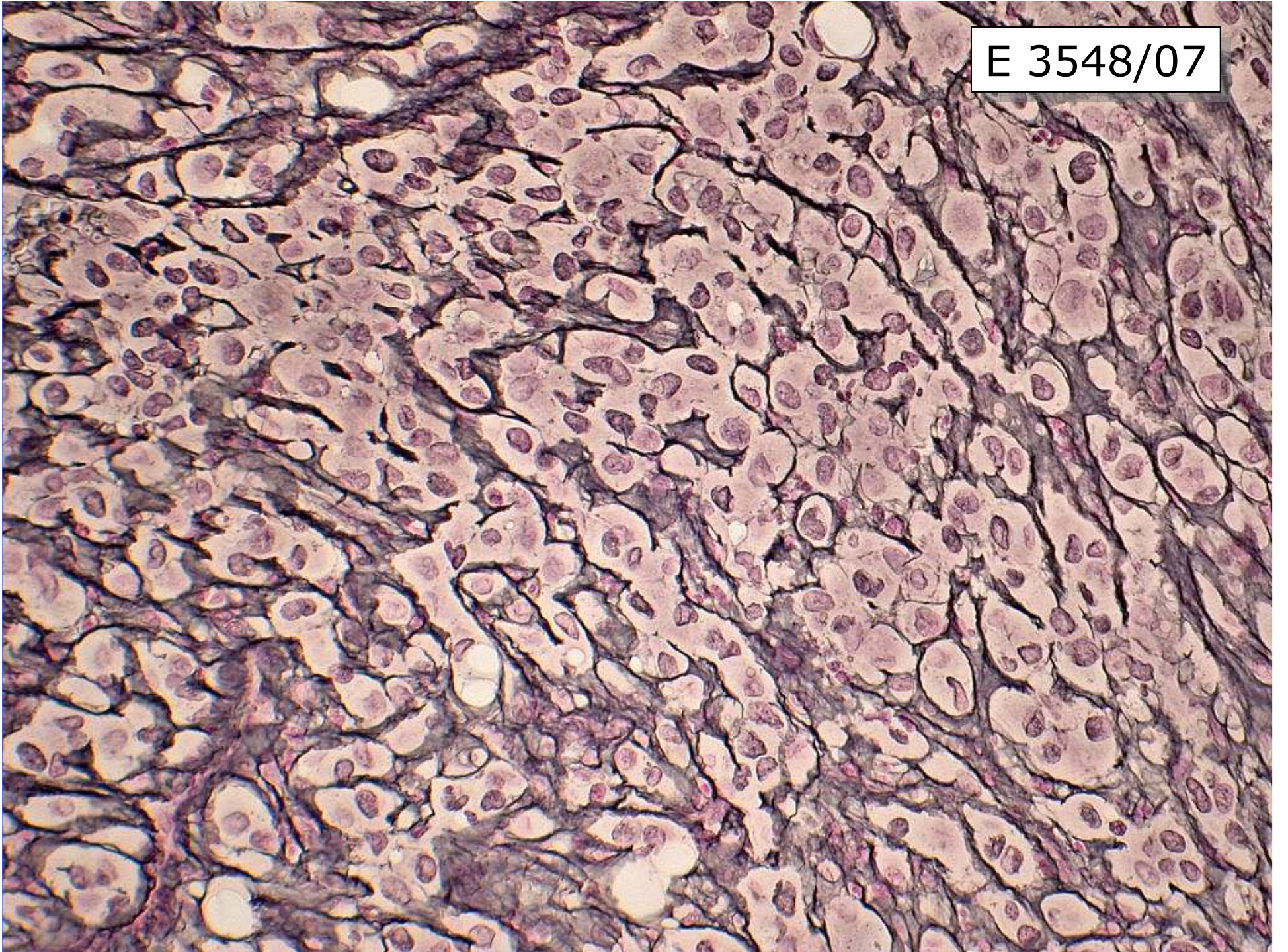
E 3548/07



E 3548/07



E 3548/07



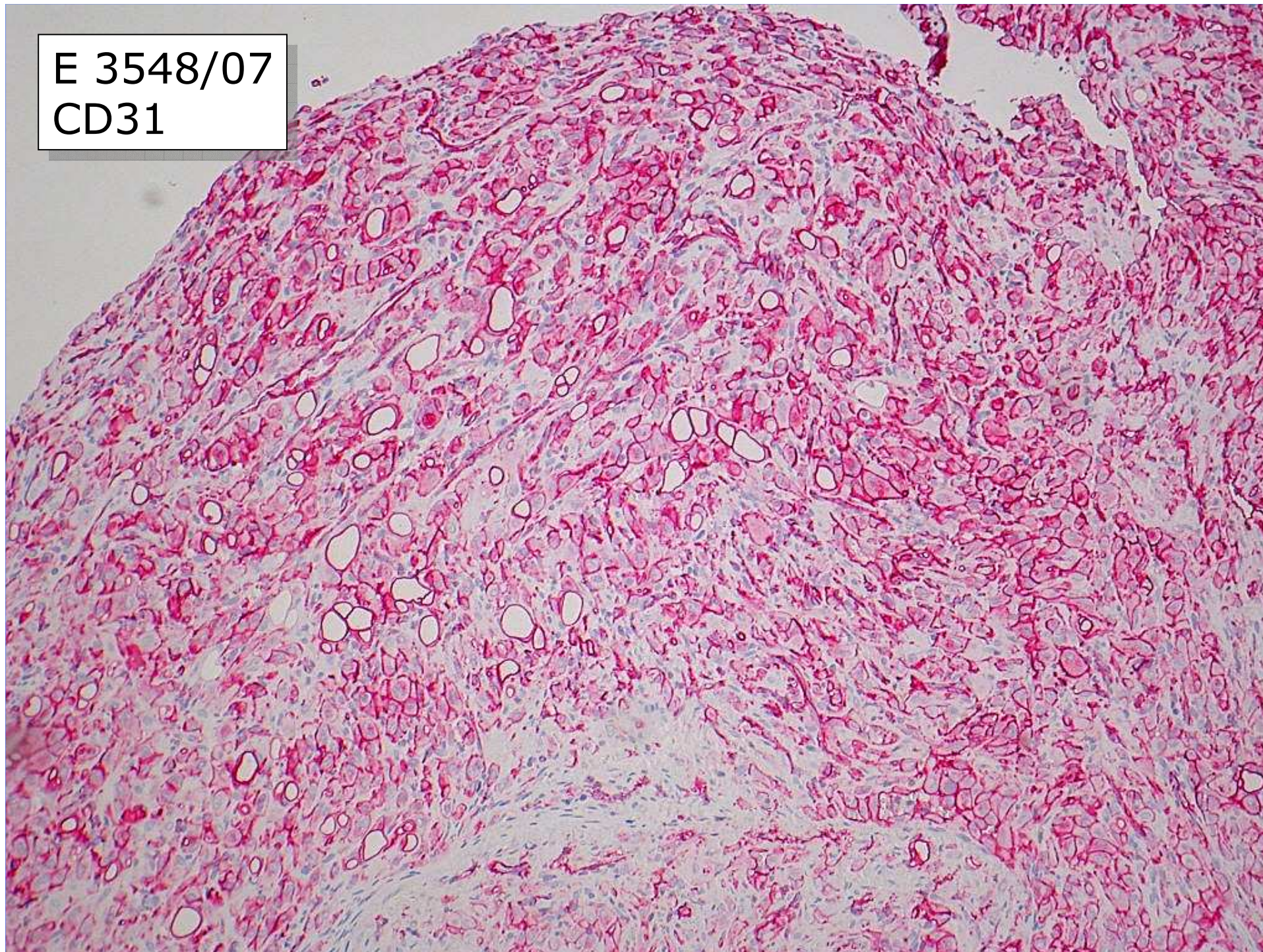


Corpus spongiosum

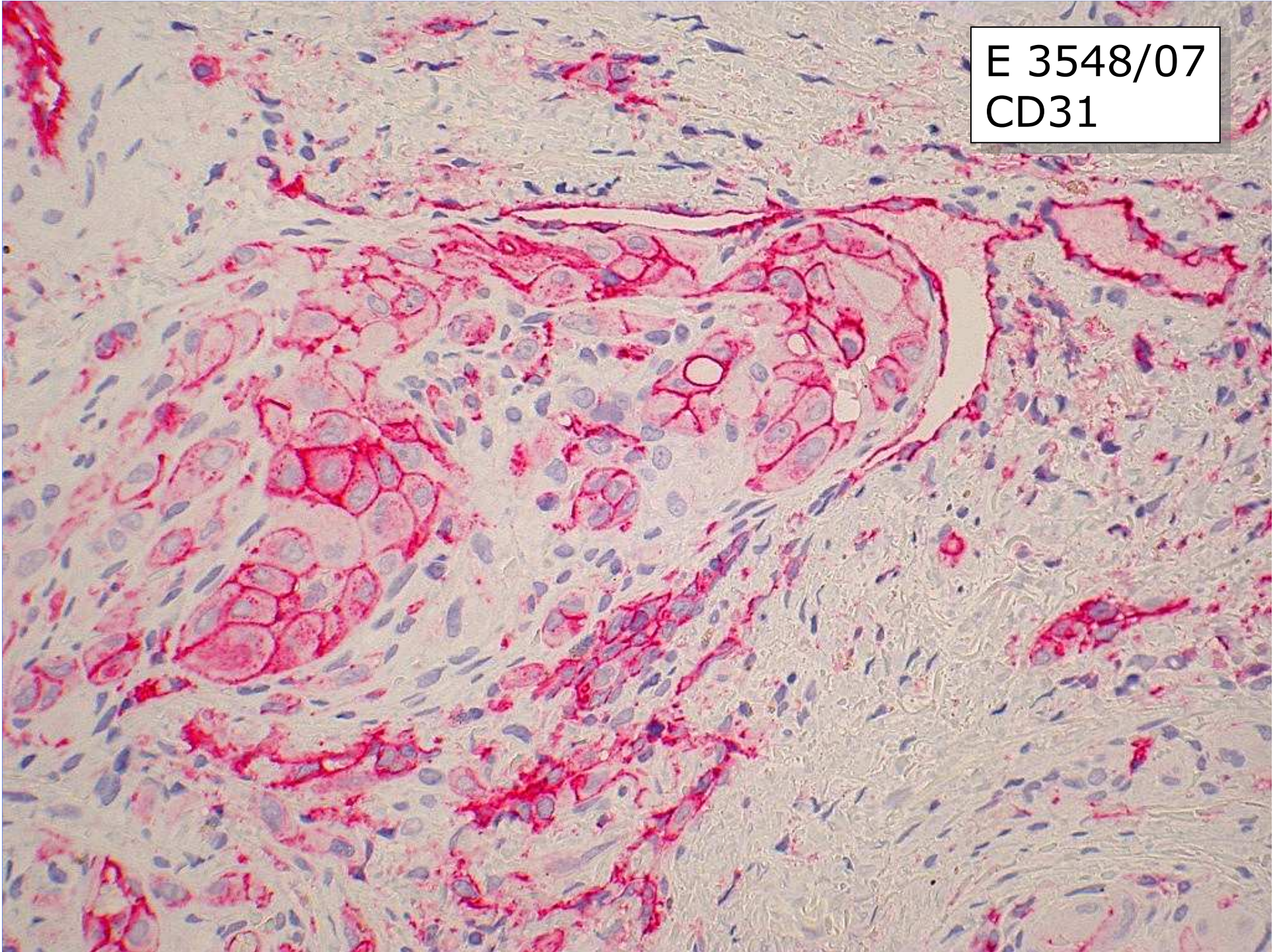
This histological image shows a cross-section of the corpus spongiosum, a spongy, fibrous structure. The tissue is stained with hematoxylin and eosin (H&E), showing a dense network of pink-stained collagen fibers and purple-stained nuclei. The structure is highly vascularized, with numerous small blood vessels visible throughout the tissue. The overall appearance is that of a complex, interconnected network of fibers and cells.

E 3548/07

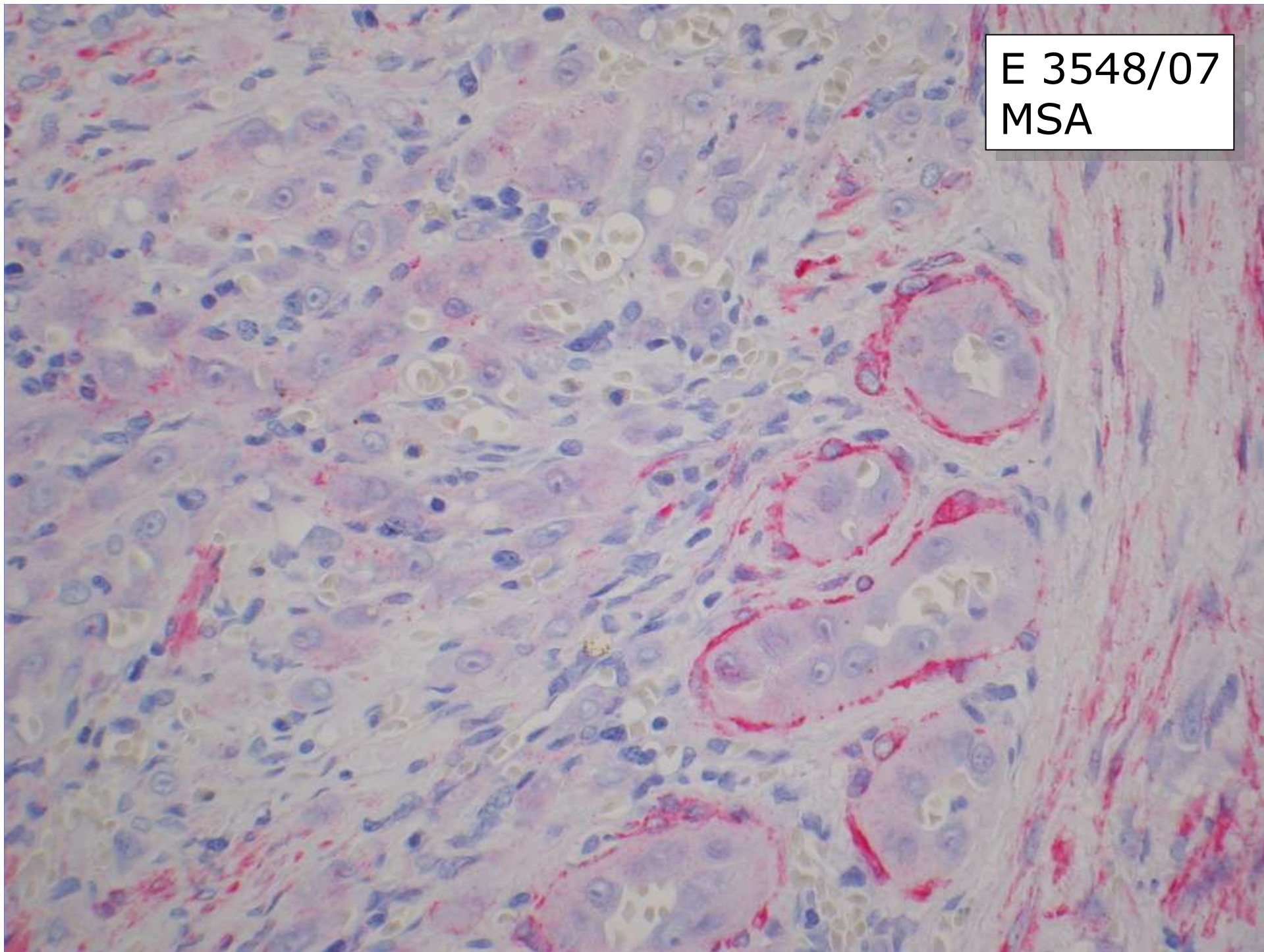
E 3548/07
CD31



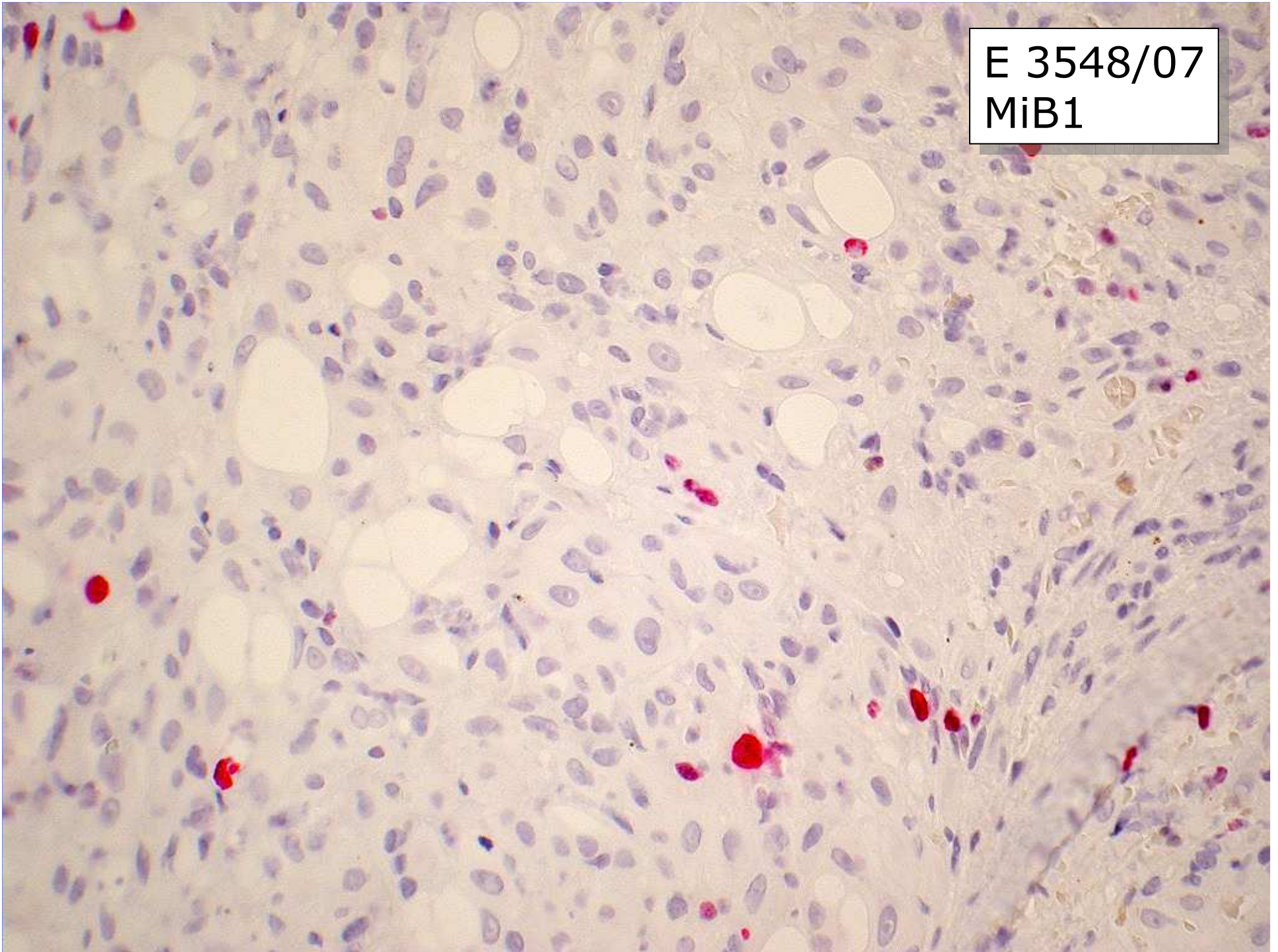
E 3548/07
CD31



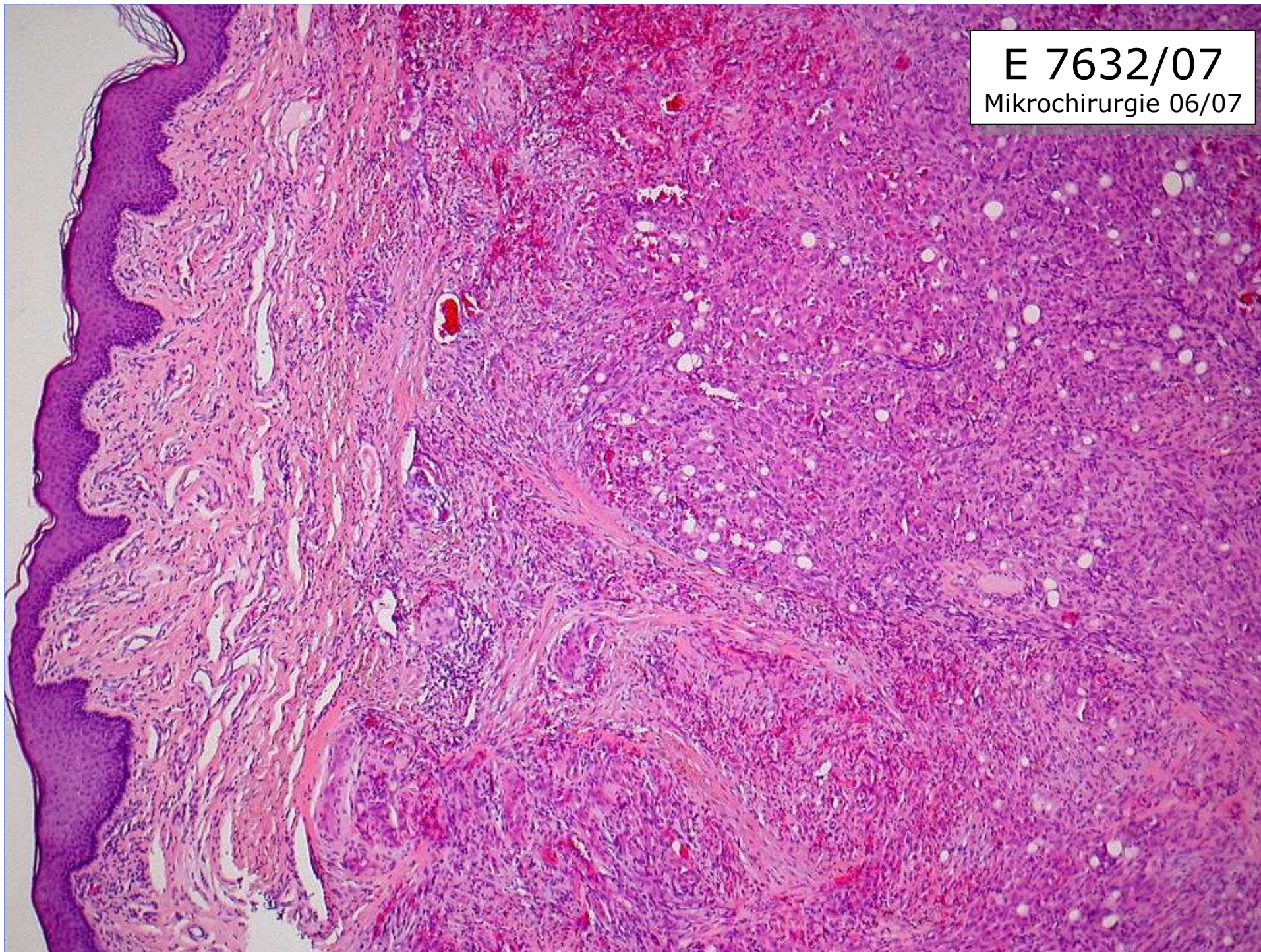
E 3548/07
MSA



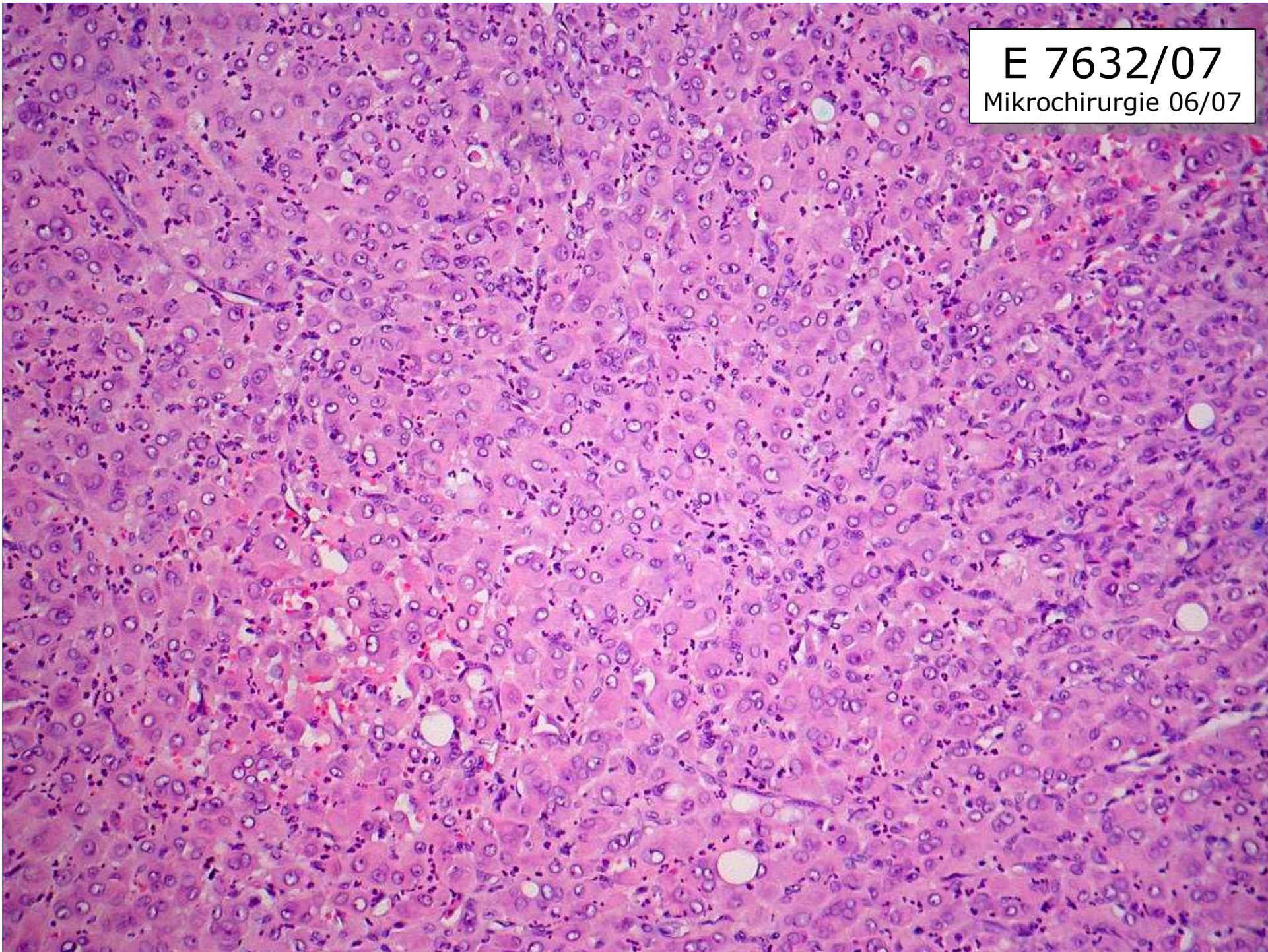
E 3548/07
MiB1



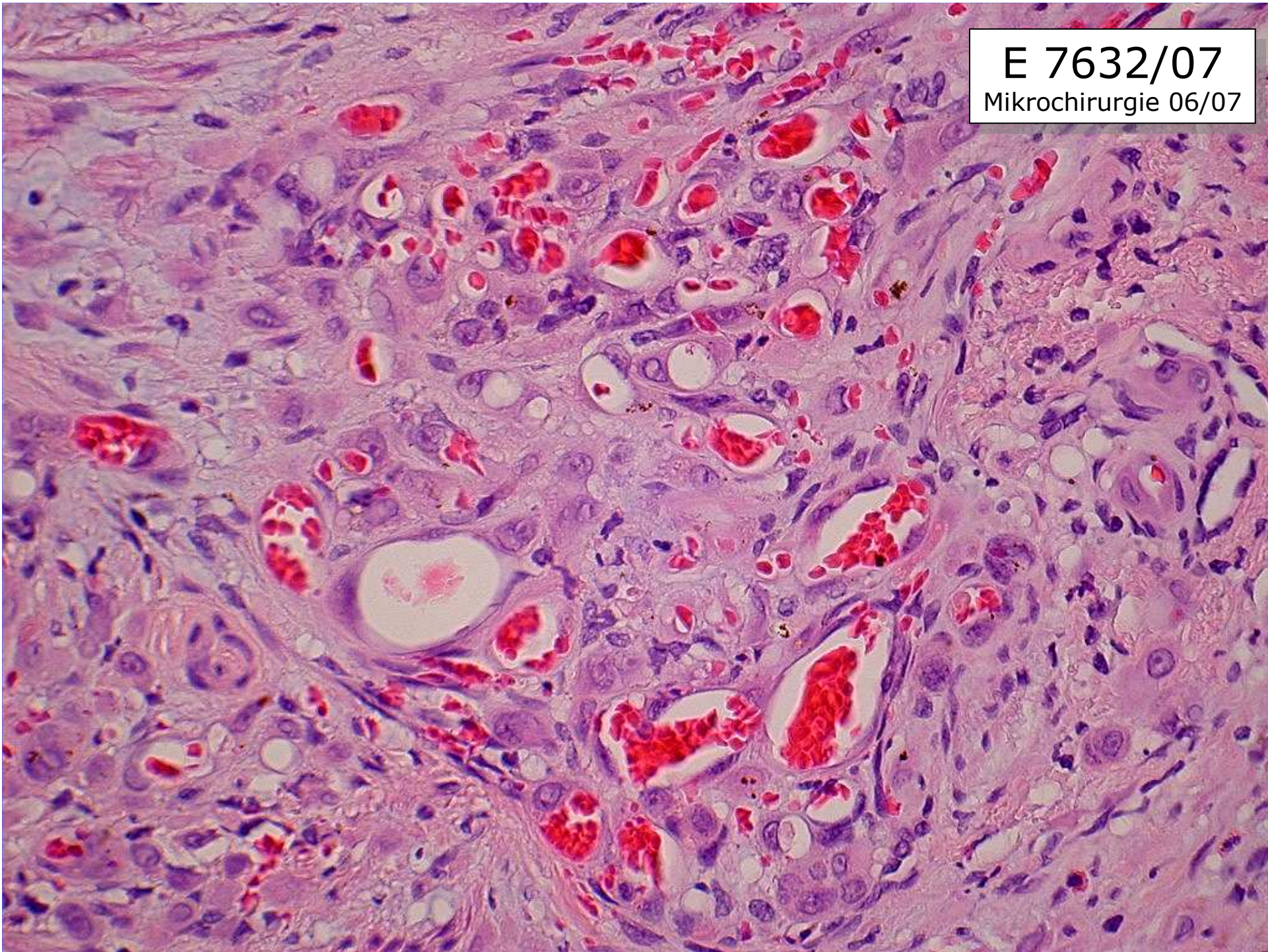
E 7632/07
Mikrochirurgie 06/07



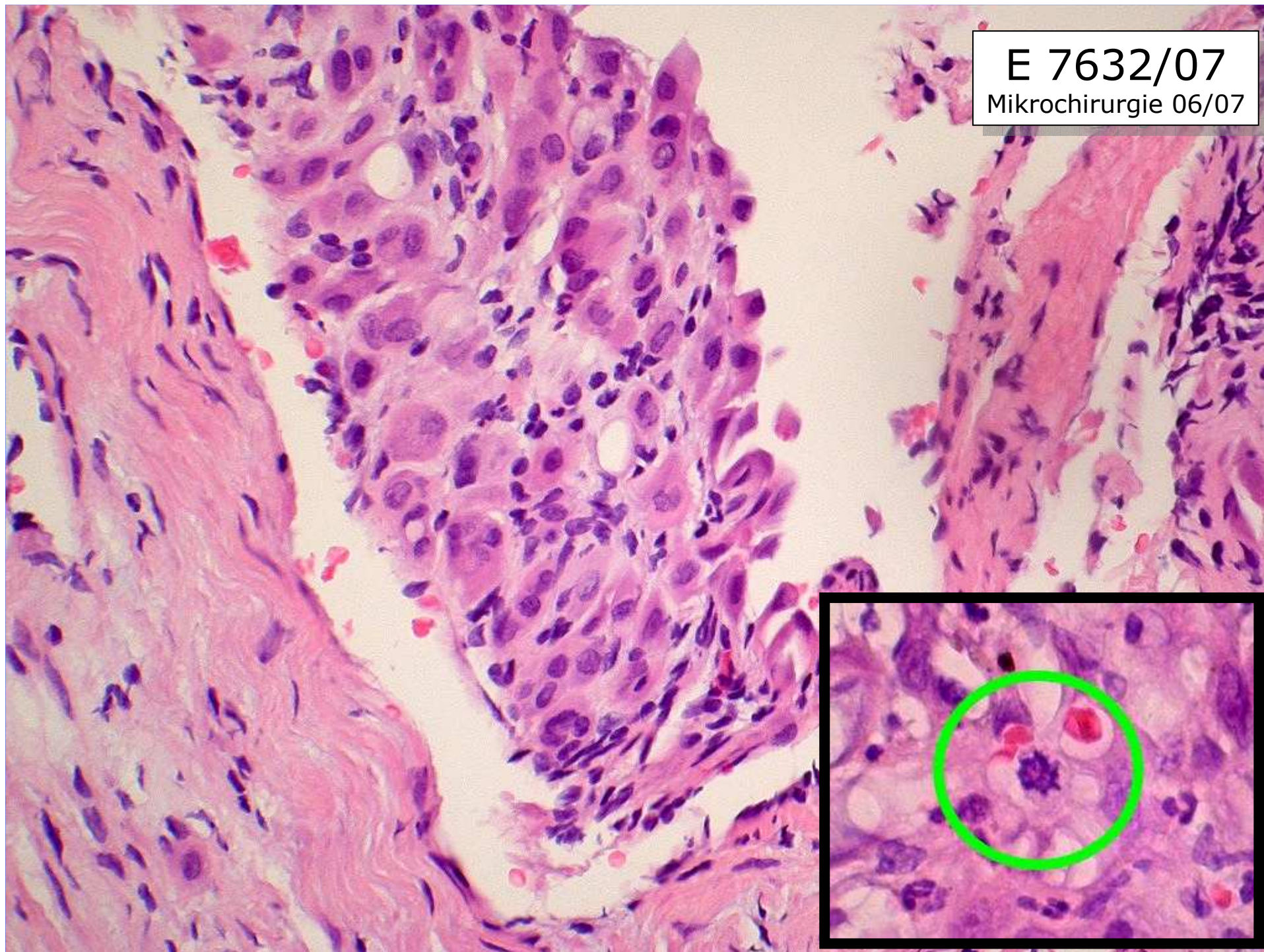
E 7632/07
Mikrochirurgie 06/07

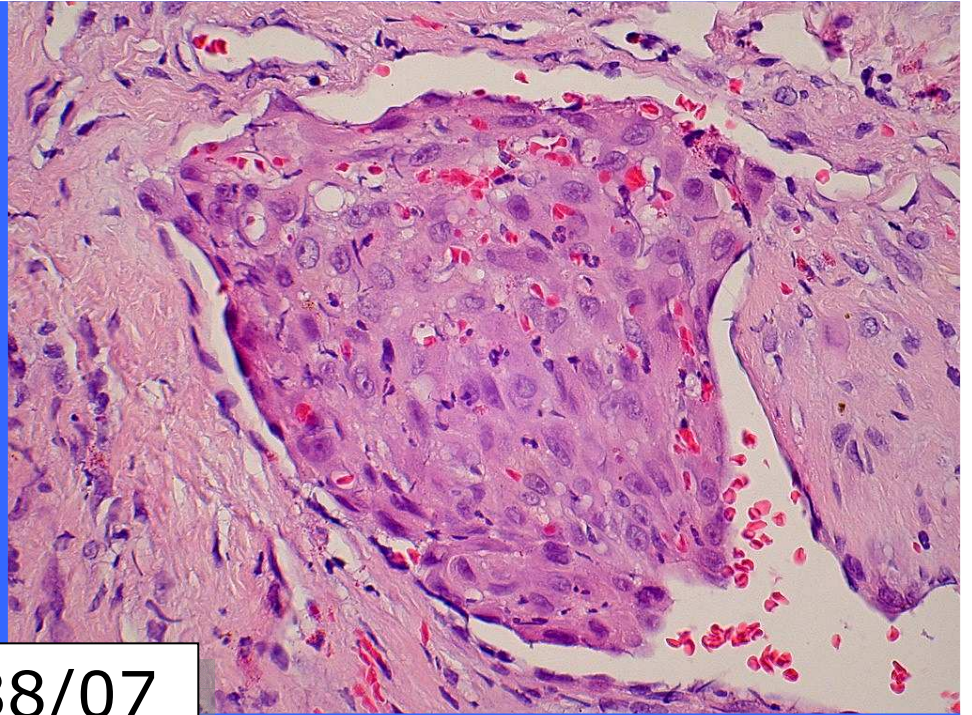
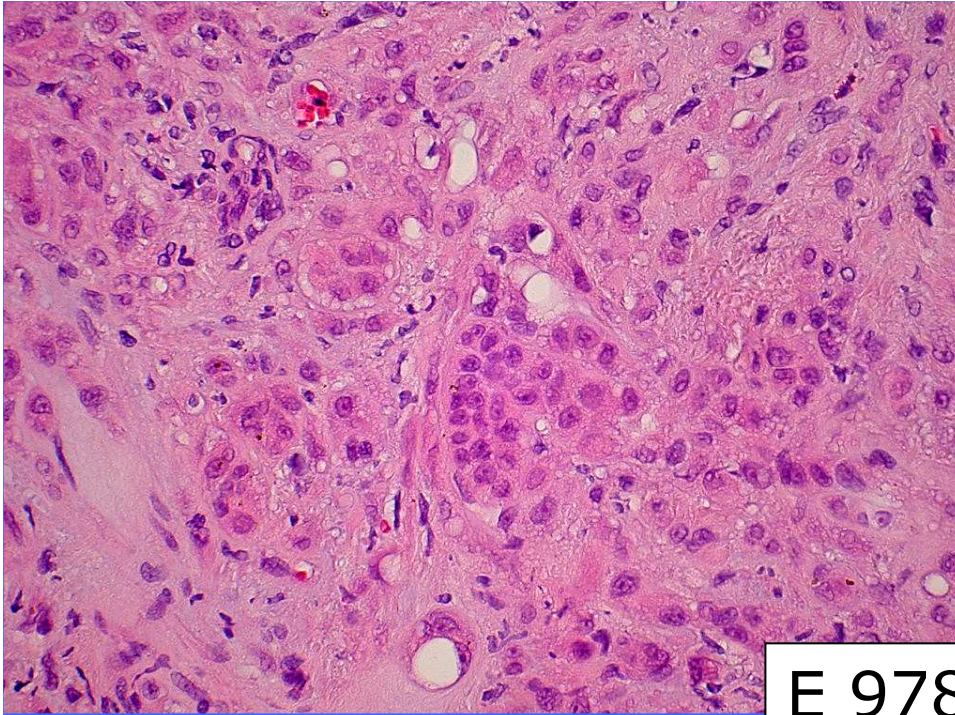


E 7632/07
Mikrochirurgie 06/07

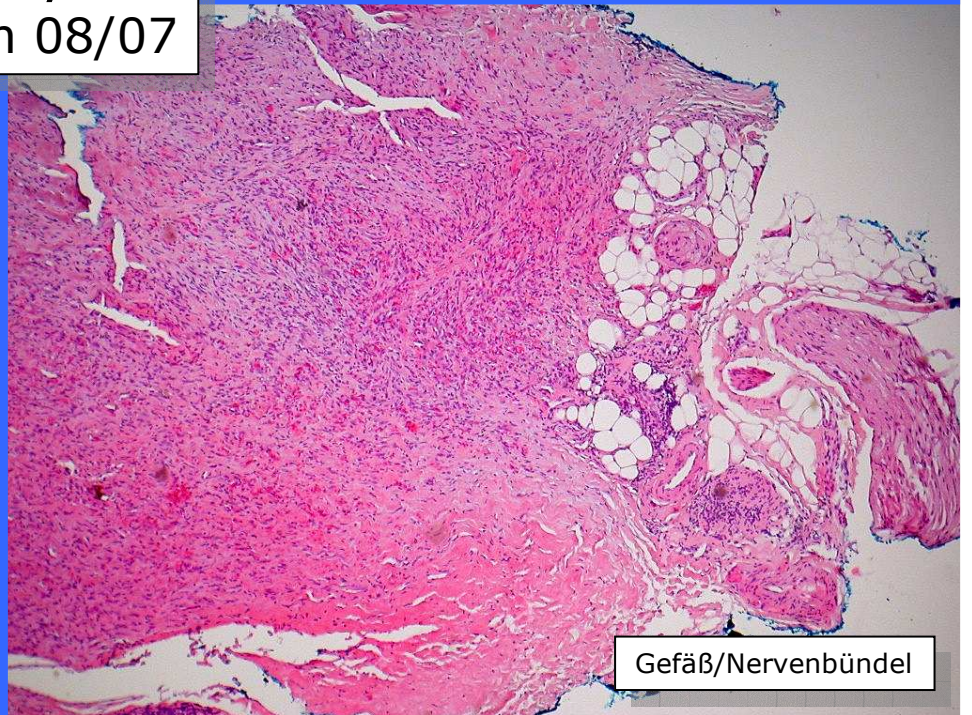
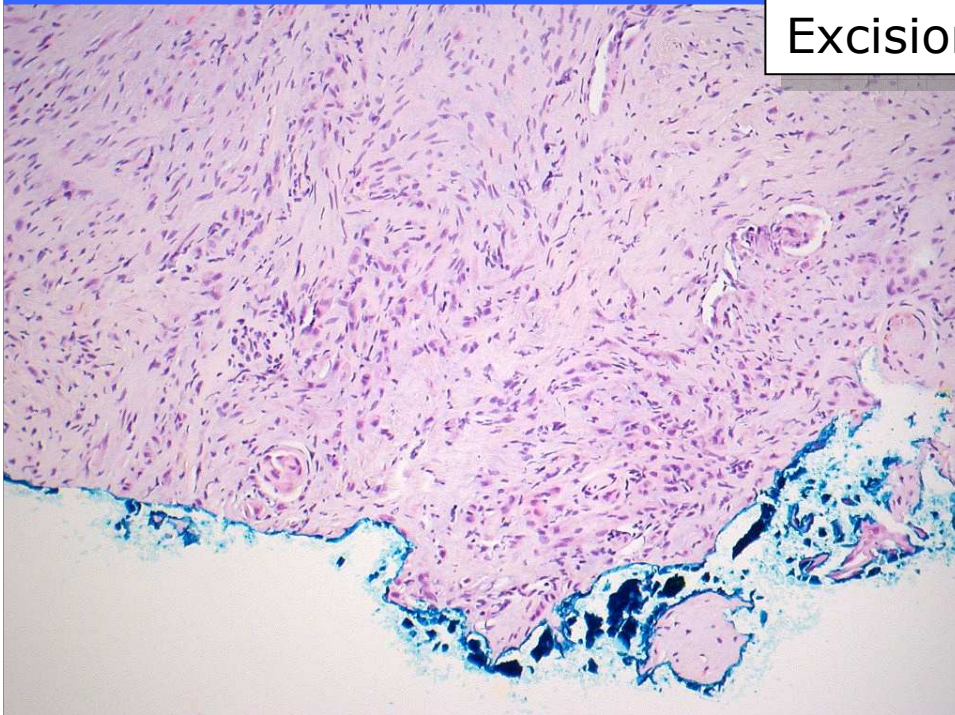


E 7632/07
Mikrochirurgie 06/07





E 9788/07
Excision 08/07



Gefäß/Nervenbündel



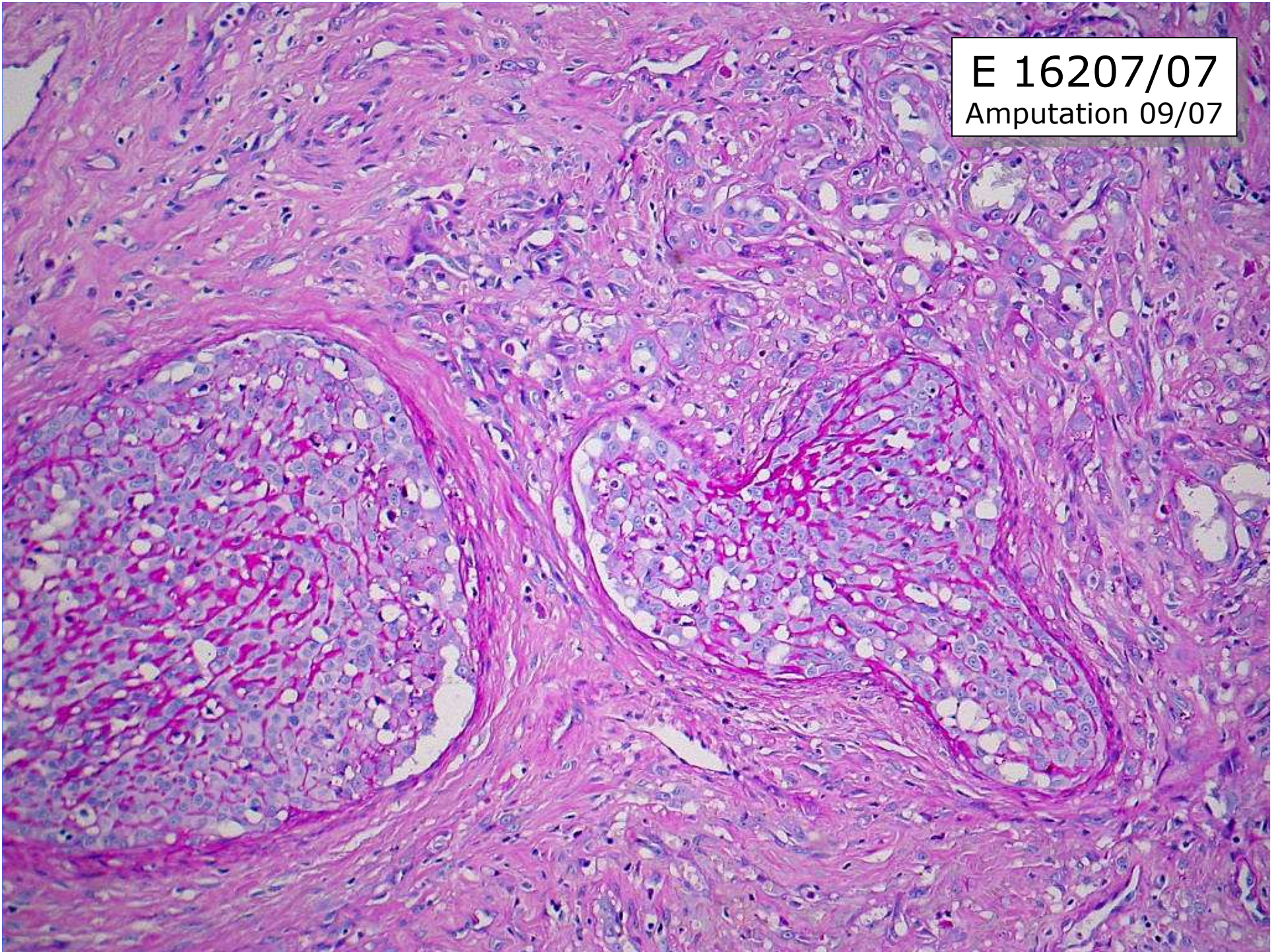
16207/07 I

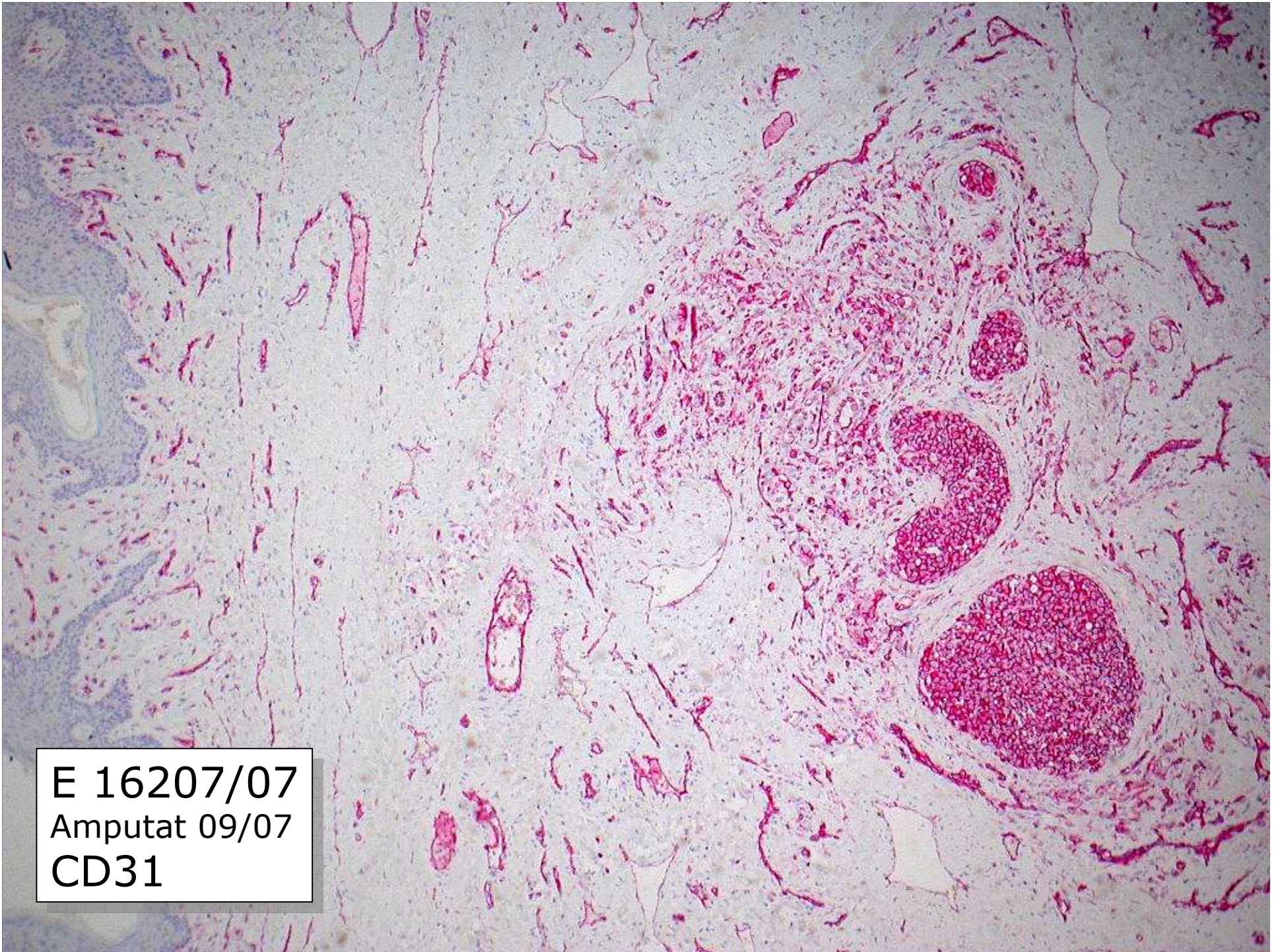
Urethra



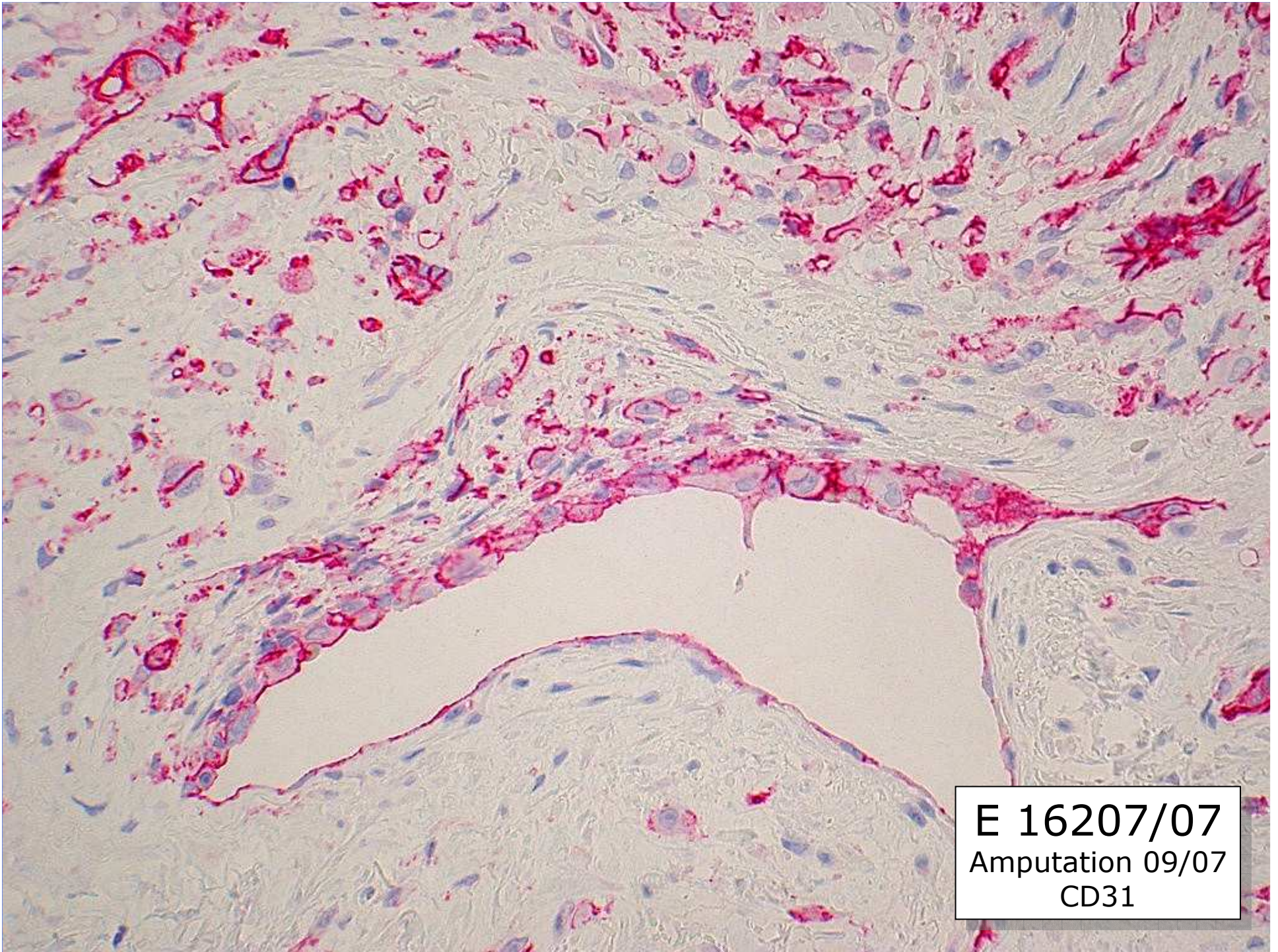
E 16207/07
Amputation 09/07

E 16207/07
Amputation 09/07





E 16207/07
Amputat 09/07
CD31



E 16207/07
Amputation 09/07
CD31

Arbeitsdiagnose:

Atypisches epitheloides Hämangiom.

Multifokal im Corpus spongiosum der
Glans penis.

Epithelioid Hemangioma of the Penis

A Clinicopathologic and Immunohistochemical Analysis of 19 Cases, With Special Reference to Exuberant Examples Often Confused With Epithelioid Hemangioendothelioma and Epithelioid Angiosarcoma

John F. Fetsch, MD, Isabell A. Sesterhenn, MD,† Markku Miettinen, MD,* and Charles J. Davis, Jr, MD†*

(Am J Surg Pathol 2004;28:523-533)

Konsilien

- Deutschland:

„Atypisches epitheloides Hämangiom“

- London:

„...looks most like epithelioid hemangioma...it would seem reasonable to watch in case of recurrence...“

- Washington, D.C.:

„Atypical epithelioid vascular neoplasm with some features of an exuberant epithelioid hemangioma, biological potential uncertain...risk of spread beyond the penis is remote. “

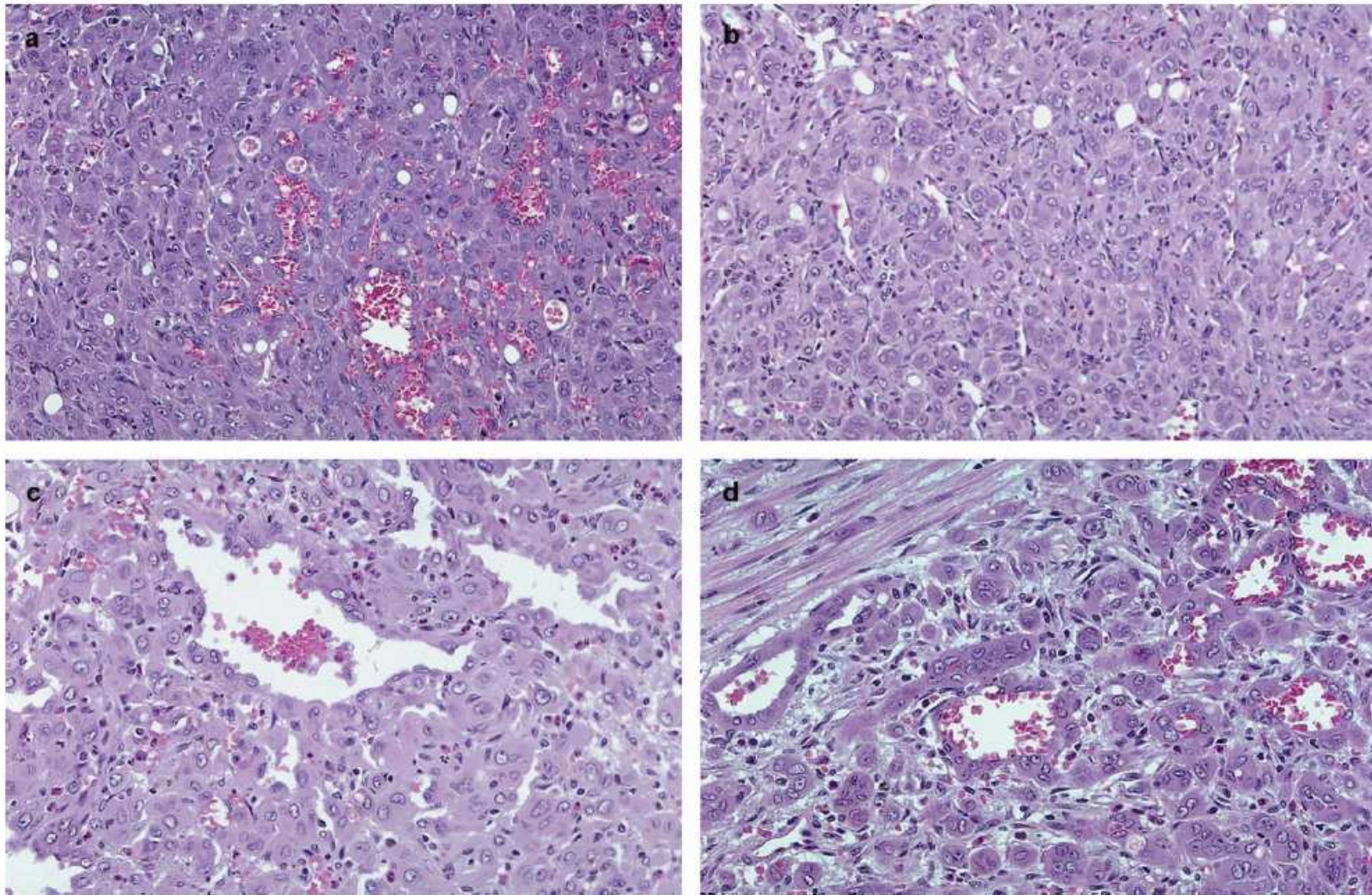


FIGURE 6. An exuberant (“atypical”) epithelioid hemangioma (patient no. 18). This was the largest exuberant example in our series, and the lesion was deep-seated. Note the transition from poorly defined vascular architecture (a and b) to well-developed, but immature, vessels (d). The well-developed vessels were peripherally located.

TABLE 2. Clinicopathologic Features for 19 Epithelioid Hemangiomas of the Penis

Patient No.	Age (yr)	Anatomic Location	Size (cm)	Histology	Procedures	Follow-up Interval	Clinical Course and Outcome
1	23	Shaft	2 tissue fragments: 0.4 and 0.6	Typical	Local excision	10 yr 3 mo	NED
2	35	Glans	2 separate nodules: each 0.5	Exuberant	Local excision	NA	Foreign case, LTF
3	35	Glans, to the left of the meatus	1.8	Exuberant	Local excision	2 yr 10 mo	NED
4	38	Dorsal shaft, behind corona	2 nodules: 0.1 and 0.25 est. and 0.4 residual in reexcision	Exuberant	Shave biopsy followed by local excision and irradiation	1.5 mo	Recent case, NED
5	39	Dorsal shaft near base of penis	1.5	Typical	Local excision	12 yr	NED
6	40	Right lateral shaft, corpus cavernosum	2 tissue fragments: 0.7 and 0.3	Typical	Local excision	20 yr 4 mo	NED
7	44	Dorsal shaft near base of penis	2.5	Typical	Local excision	9 yr 4 mo	Deceased, cause of death unknown
8	44	Dorsal mid shaft	2.0	Typical	Excisional biopsy	21 yr	NED
9	44	Penis, NOS	1.4	Typical	Local excision	11 yr 7 mo	Deceased, cause of death unknown
10	45	Dorsal penis, NOS	1.0	Exuberant	Local excision	NA	Foreign case, LTF
11	47	Dorsal mid shaft*	1.2	Typical	Local excision	15 yr 11 mo	NED
12	47	Dorsal base of penis	0.5	Typical	Local excision	13 yr	NED, 2 yr later died of an unrelated cause†
13	47	Shaft	0.5 est.	Typical	Local excision	NA	LTF
14	49	Dorsal shaft	1.5	Typical	Local excision followed 7 mo later by wide local excision	1 yr 2 mo	NED, reexcision specimen negative for tumor
15	51	Dorsal penis, NOS	2.0	Typical	Local excision followed by SP‡	24 yr 4 mo	NED, then lost to follow-up
16	55	Dorsal shaft	1.0 (1 st specimen) 0.3 est. (2 nd specimen)	Exuberant	Excisional biopsy, followed by a local excision of a new separate lesion	3 mo	One new lesion developed proximal to the original lesion; this was locally excised; the patient was then LTF
17	57	Dorsal base of penis	1.5	Typical	Local excision	14 yr 5 mo	NED
18	60	Proximal ventral shaft	2.5	Exuberant	Local excision	10 yr 7 mo	NED, died of an unrelated cause§
19	75	Glans	0.5	Typical	Local excision	20 yr	NED, died of unrelated causes

Weitere Literatur

Srigley. JR; Ayala, AG; Ordonez, NG; v. Nostrand, P: Epithelioid hemangioma of the penis. A rare and distinctive vascular lesion. Arch Pathol Lab Med 1985, 109, 51-54

Young, RH; Srigley, JR; Ami, MB; Ulbright, TM; Cabilla, AL: Tumors of the prostatic gland, seminal vesicles, male urethra, and penis. Tumorfascicles Nr 28. S 450, 3. Serie, AFIP, Washington 2000

Klinikum Region Hannover, Pathologisches Institut im Krankenhaus Nordstadt

Fall 6 - vorgestellt von O. Pfennig

Elfjähriger Junge mit bis dahin normaler Entwicklung.

Seit Monaten bestehende ca. weintraubengrosse Schwellung am Steiss mit Schmerzen beim Sitzen und Berührungsempfindlichkeit.

Zunächst ambulant Inzision bei Abszessverdacht und histologische Untersuchung mit Tumordiagnose.

Zur weiteren Abklärung Durchführung eines MRT .

Resektion des Tumor unter Mitnahme der Steissbeinspitze.

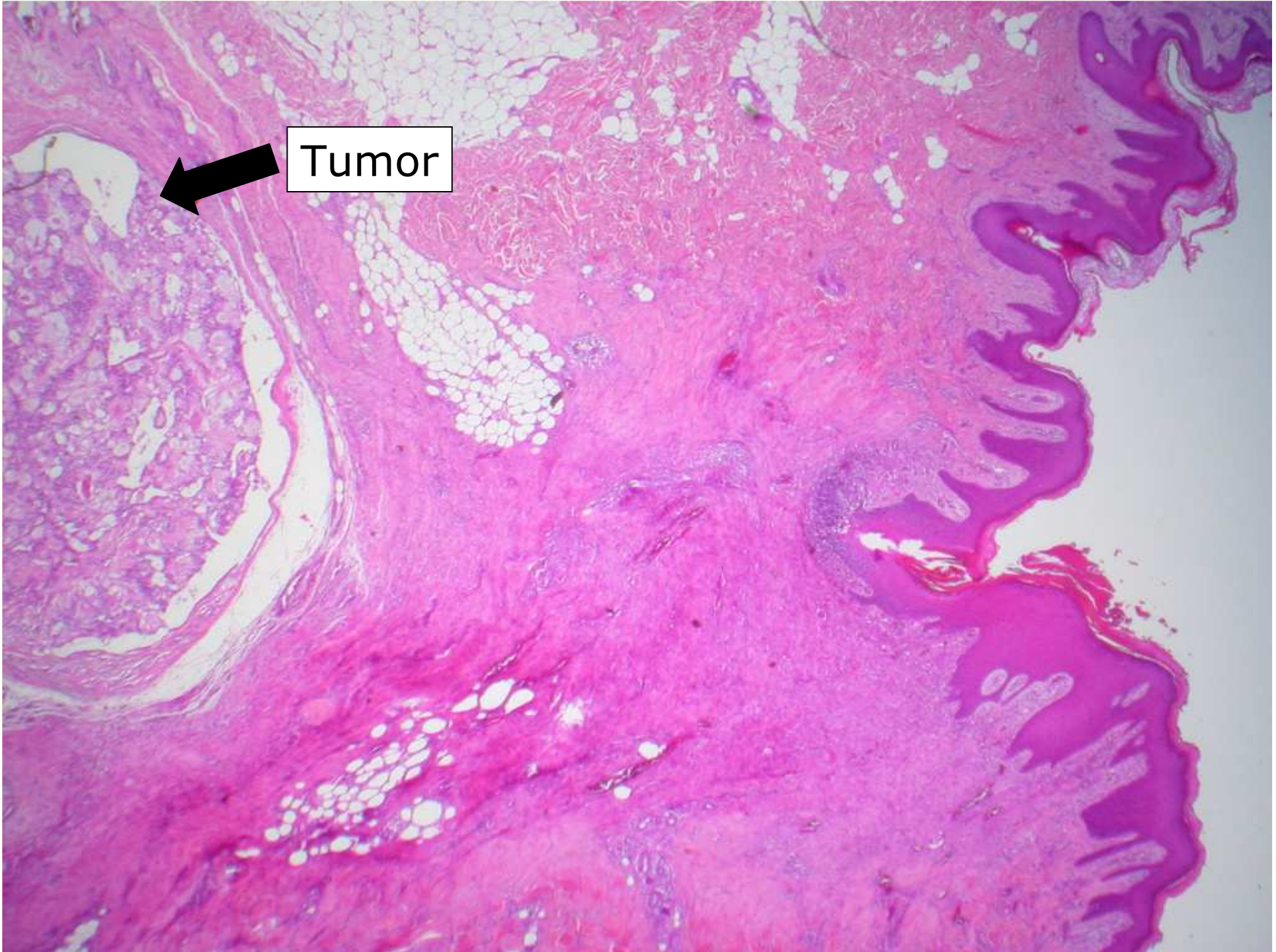
Komplikationsloser intra- und postoperativer Verlauf.



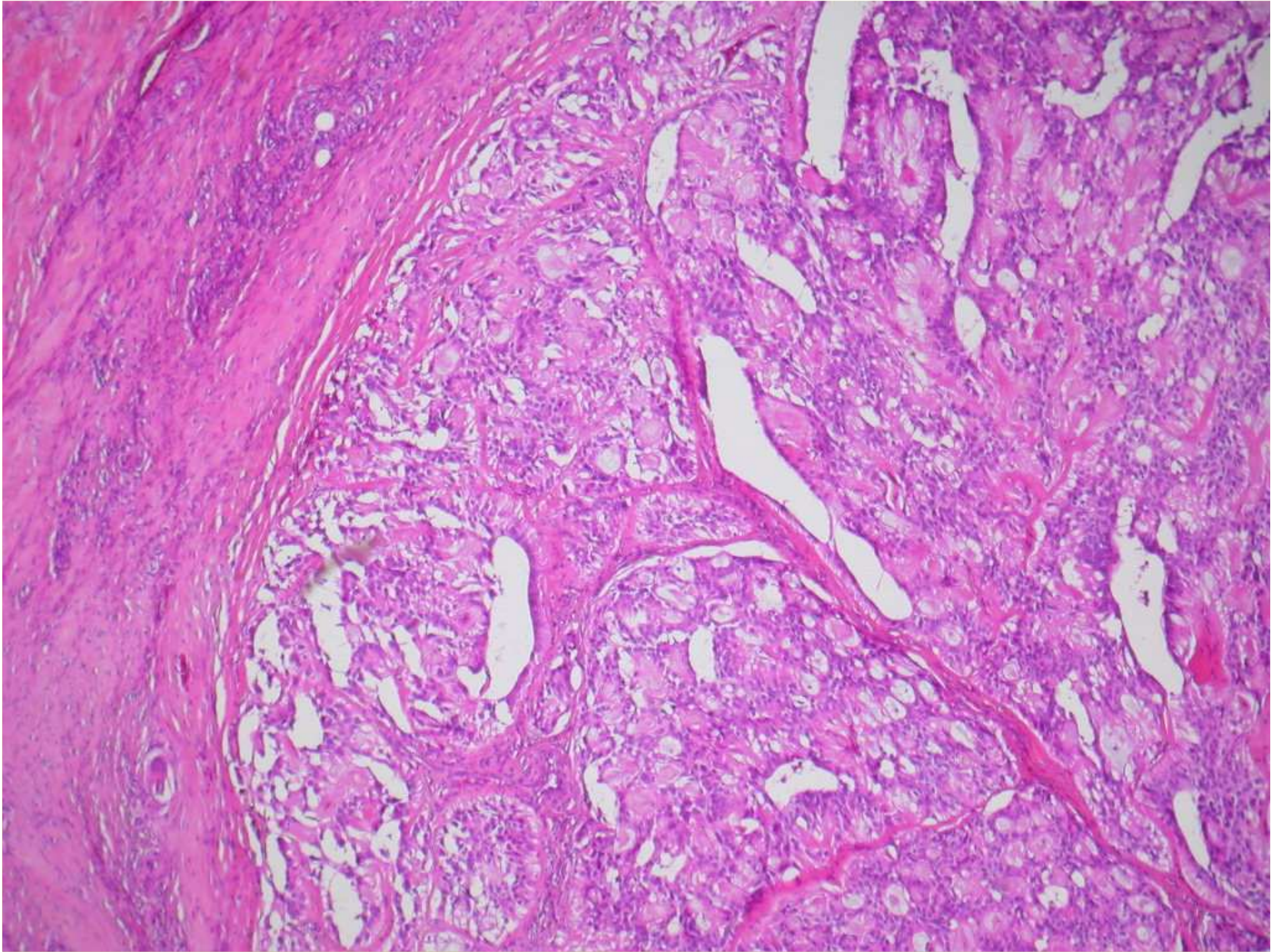
Keilförmiges Exzidat von 50 x 35 x 45 mm Grösse, 25 g schwer. Hautspindel von 45 x 15 mm mit 10 mm langem Porus. Basal anhängend das Os coccygis von 15 x 15 x 10 mm.

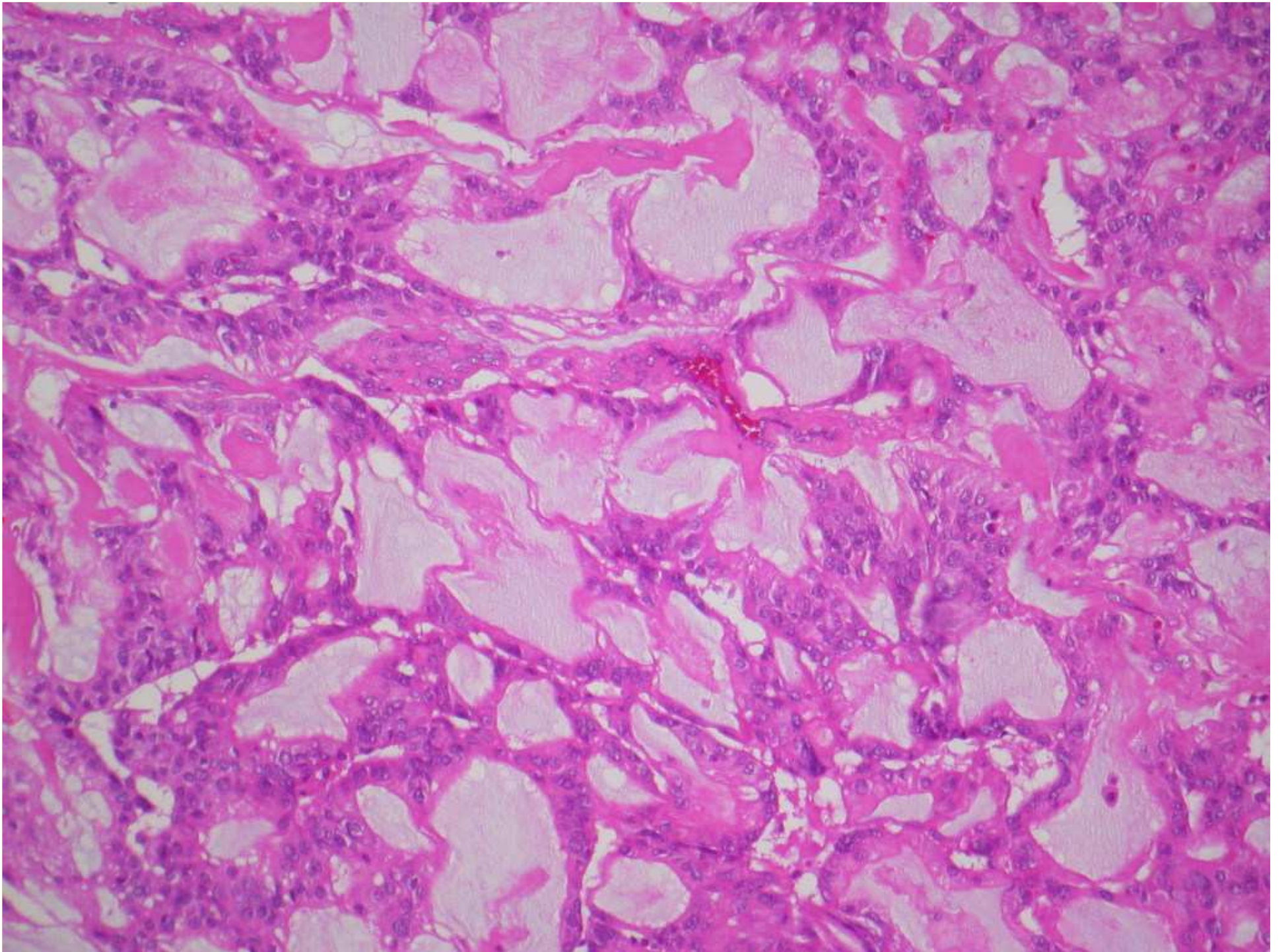


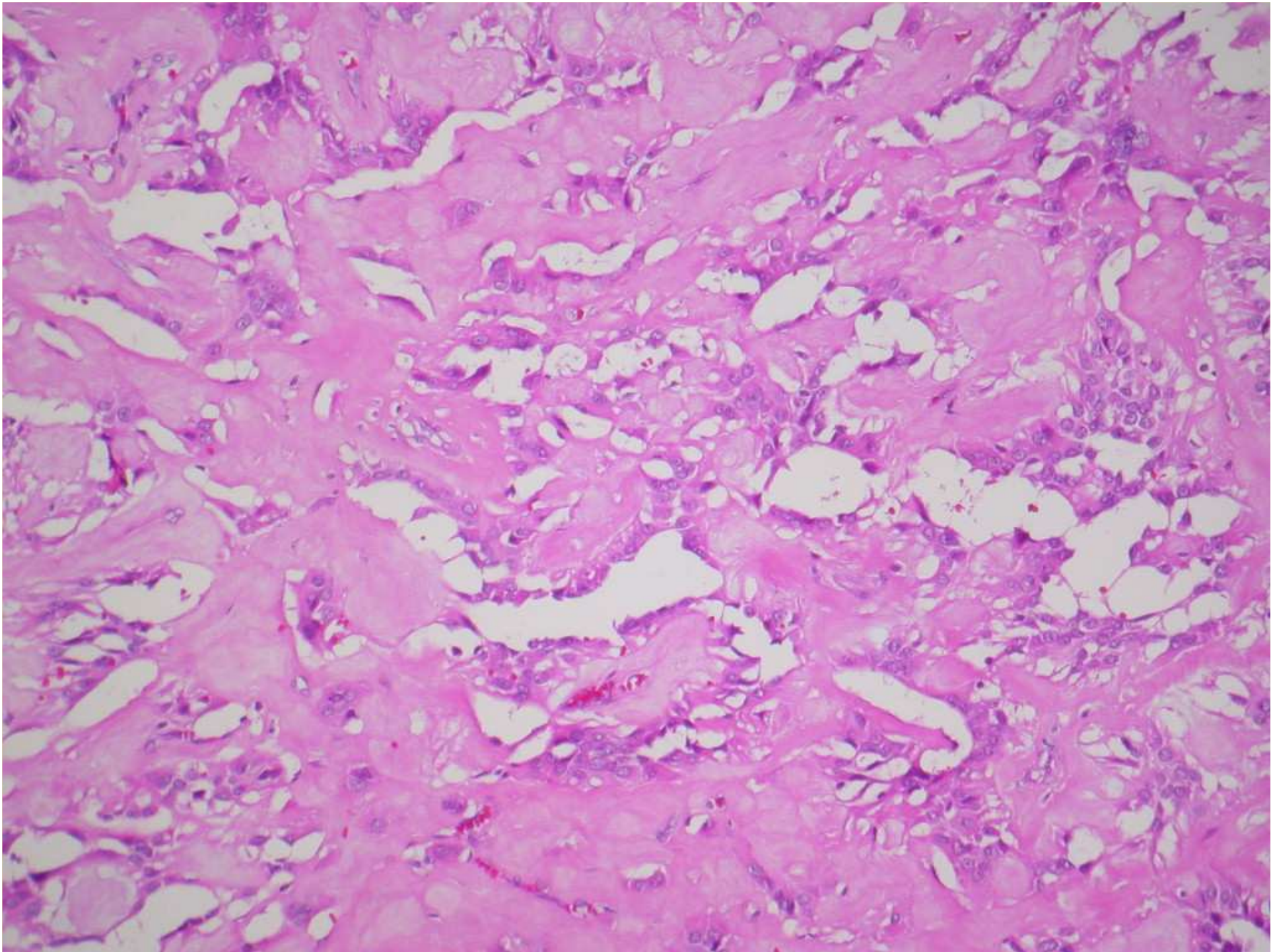
Subcutan ein 30 x 25 x 20 mm grosser, scharf begrenzter Tumor, marginal im Gesunden.

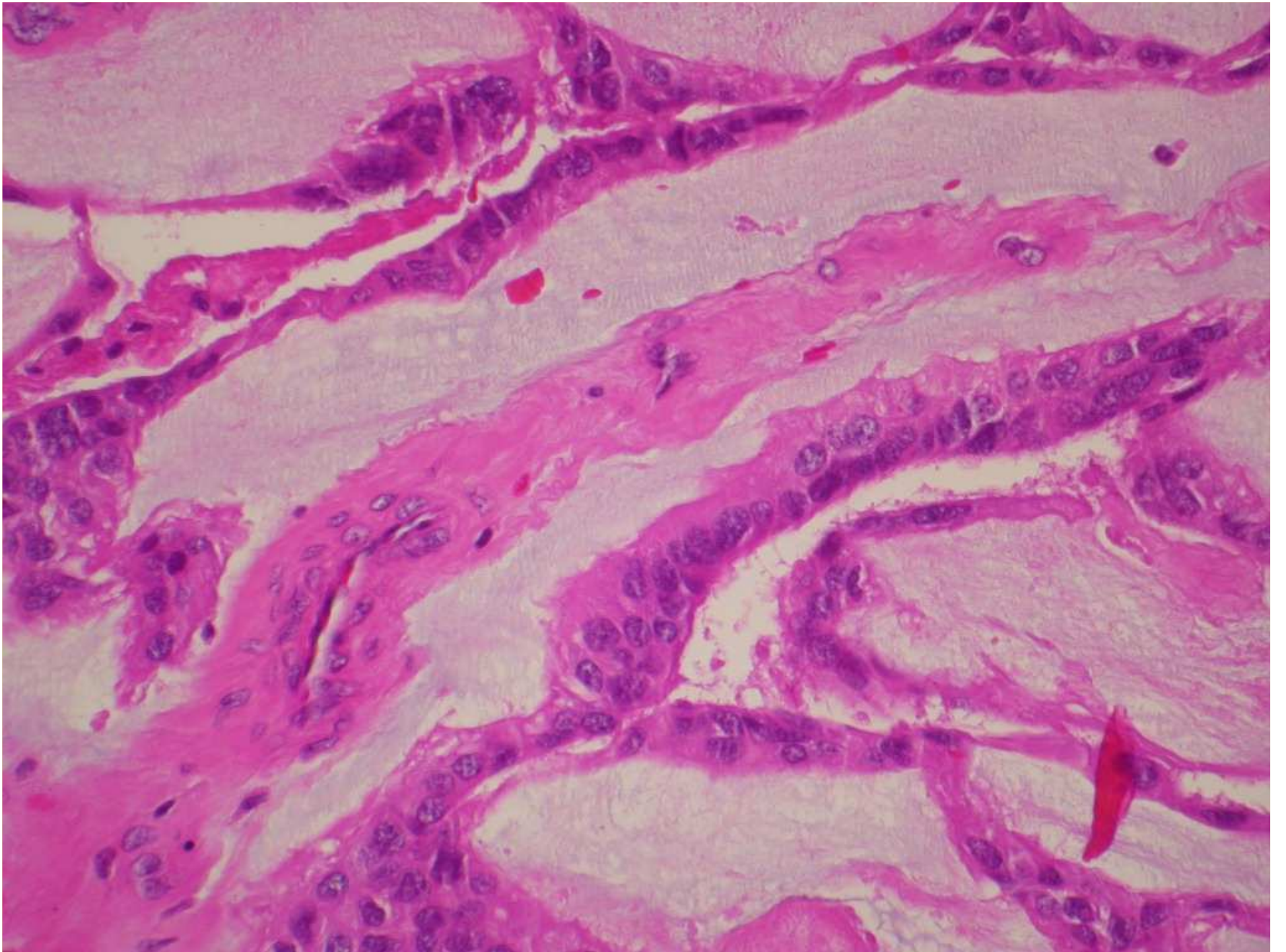


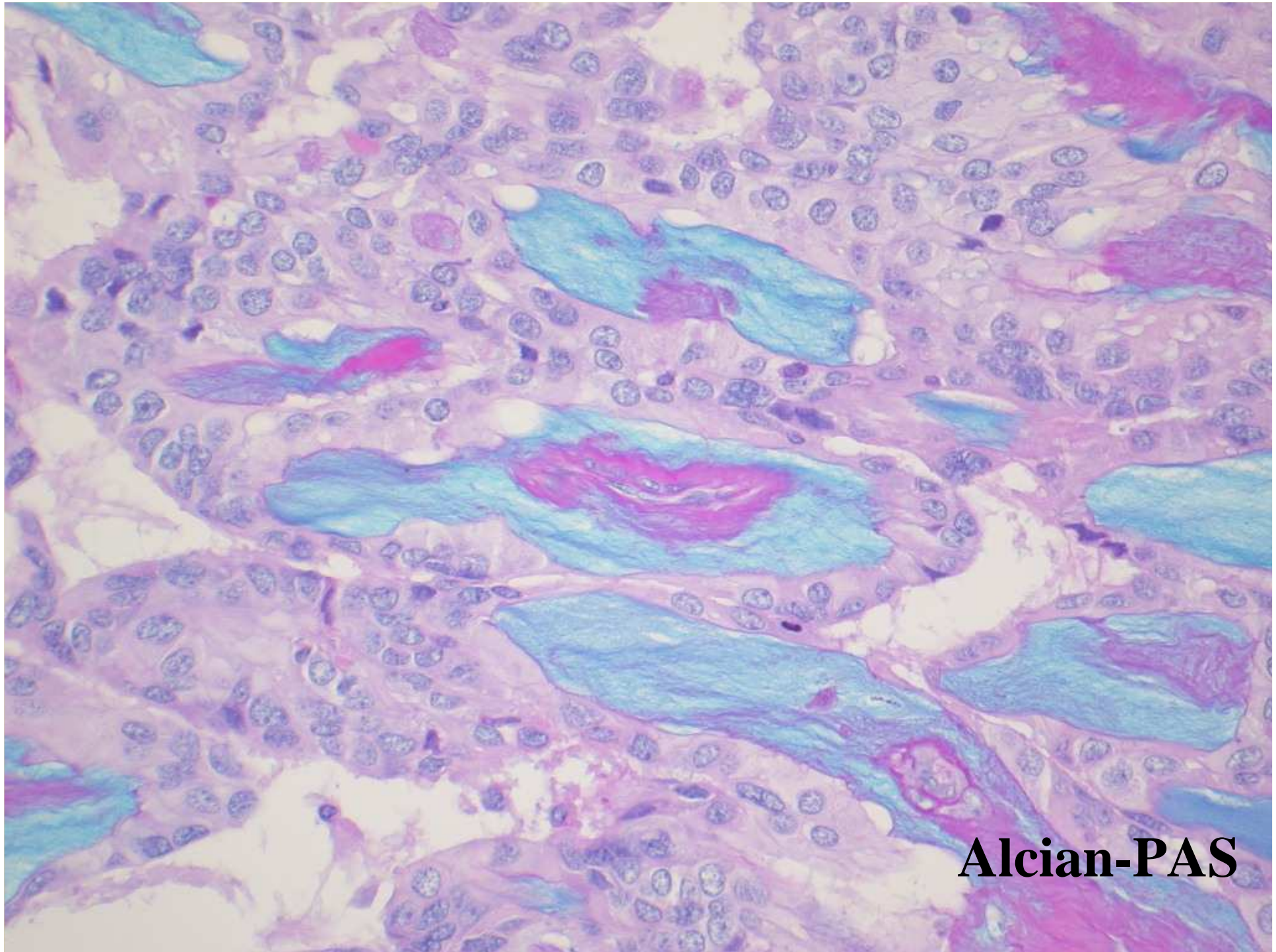
Tumor



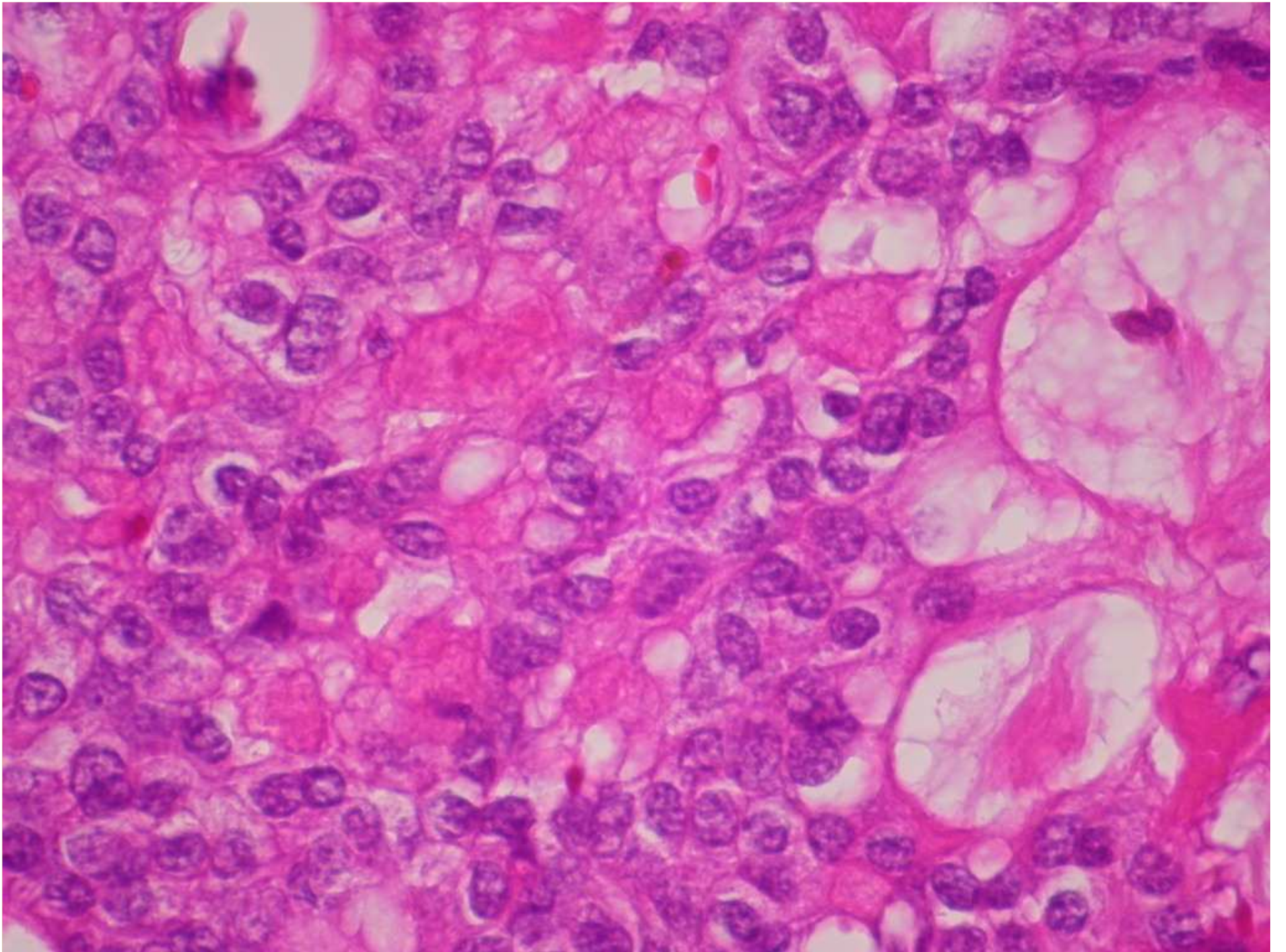






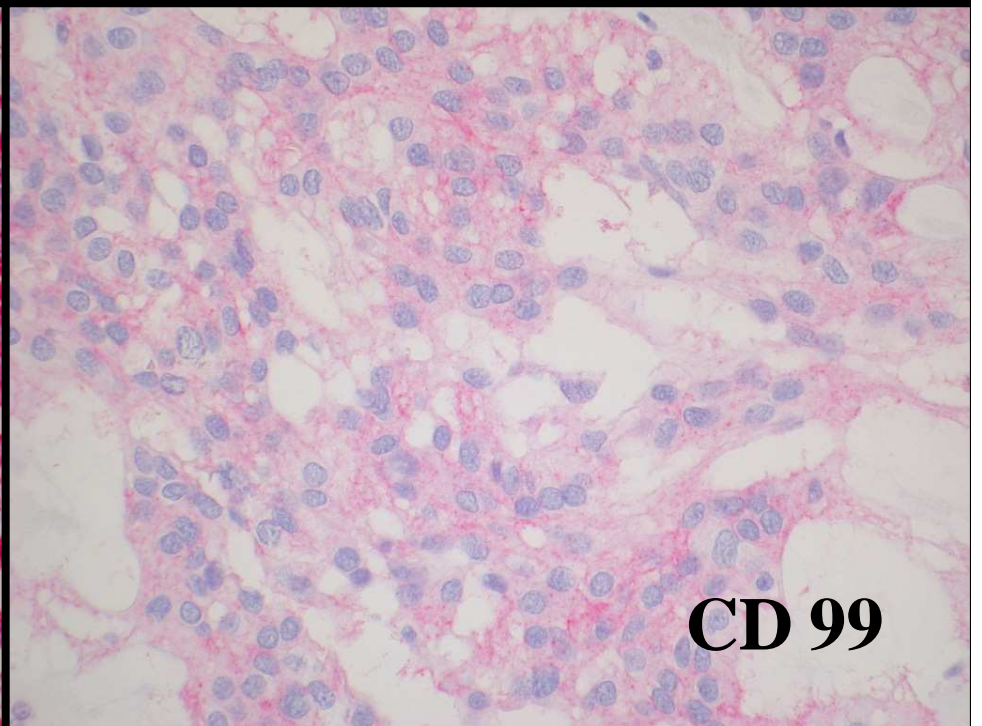
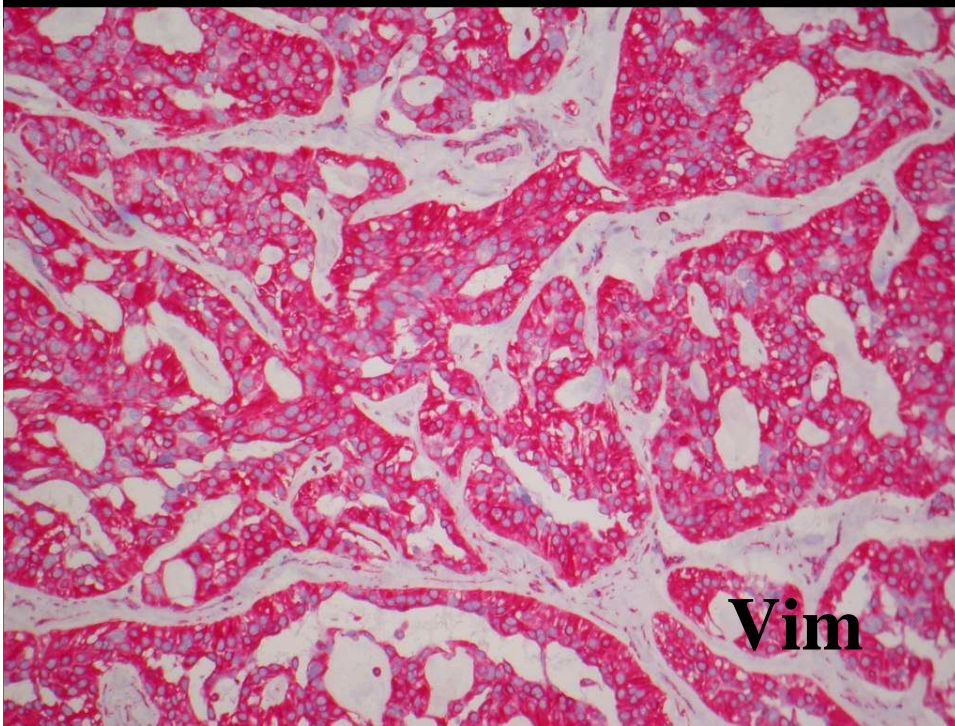
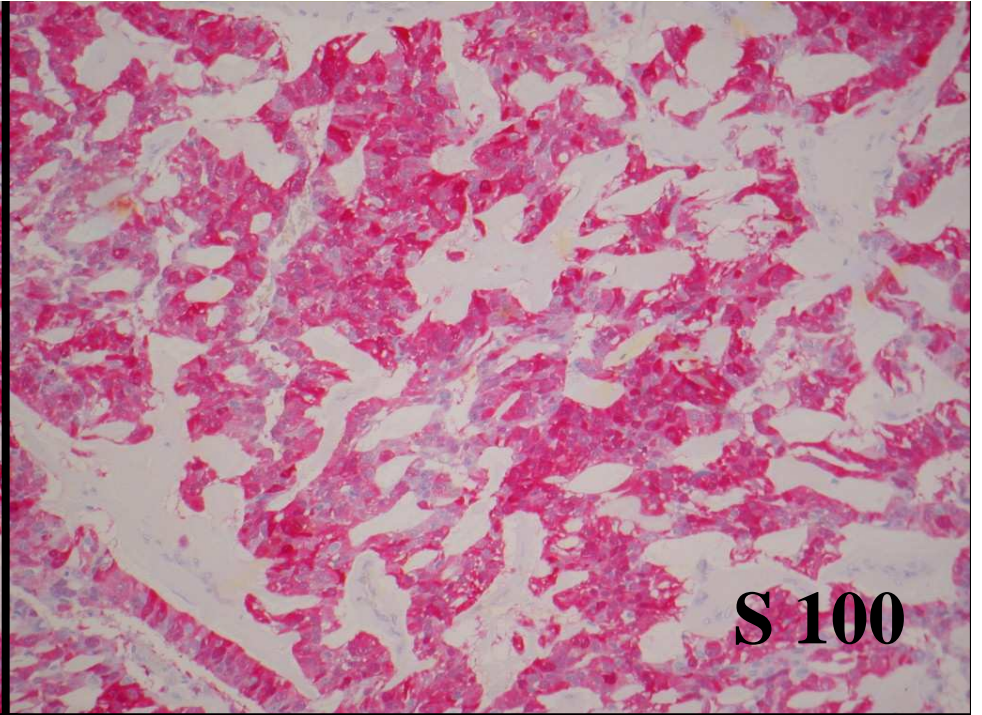
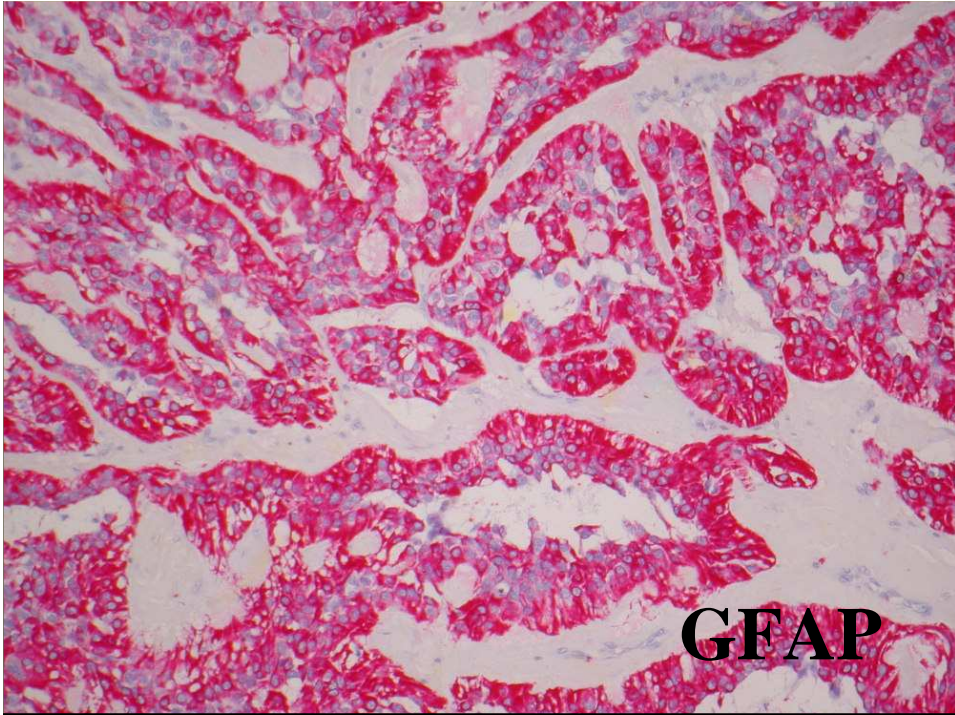


Alcian-PAS





Gomori



Lumbosacrales Myxopapilläres Ependymom

(Gekapselt)

Langsames Wachstum

Expansiv, lokal destruktiv

Kompression Spinalnerven

Knochendestruktion

Bildgebung: CT isodens Rückenmark, KM-enhancement

MRT isodens T1, hyperdens T2

Therapie: chirurgisch (Rezidiv, R2-Resektion: Radiatio)

keine Chemotherapie

Lumbosacrales Myxopapilläres Ependymom

Intradural

M/W 1,7 : 1,0

Alter 36 a

Lokalisation:

Filum terminale / conus
medullaris

Schmerz

sensomotorisches Defizit

Extradural

M/W 1,0 : 1,0

8 a + 30 – 40 a

postsacral - präsacral

Embryologische Residuen
d. caudalen Neuralrohres

Schwellung

Knochendestruktion

Lumbosacrales Myxopapilläres Ependymom

Intradural

Rezidiv: 19%

(gekapselter Tumor: 10%)

Intradurale Aussaat

Systemische Metastasen

sehr selten

Langzeitüberleben: 95%

Extradural

Rezidiv: 25%

(prä-sacrale Lokalisation: 60%)

Systemische Metastasen: 20%

(inguinal LK, Lunge,

Knochen, Leber)

Langzeitüberleben: ?

Literatur

Sonneland PR, Scheithauer BW, Onofrio BM.

Myxopapillary ependymoma: a clinicopathological and immunocytochemical study of 77 cases

Cancer 1985;56:883-893

Helwig EB, Stern JB.

Subcutaneous sacrococcygeal myxopapillary ependymoma: a clinicopathological study of 32 cases.

Am J Clin Pathol 1984;39:156-161

Fasset DR, Schmidt MH.

Lumbosacral ependymomas: a review of the management of intradural and extradural tumors.

Neurosurg Focus 2003; 15(5):E13

Johnson JM, Jesserun J, Leonard A.

Sacrococcygeal ependymoma; case report and review of the literature.

J Pediatr Surg 1999; 34(9): 1404-1407

Ma YT, Ramachandra P, Spooner D.

Primary subcutaneous sacrococcygeal ependymoma: a case report and review of the literature.

Br J Radiol 2006; 79: 445-447

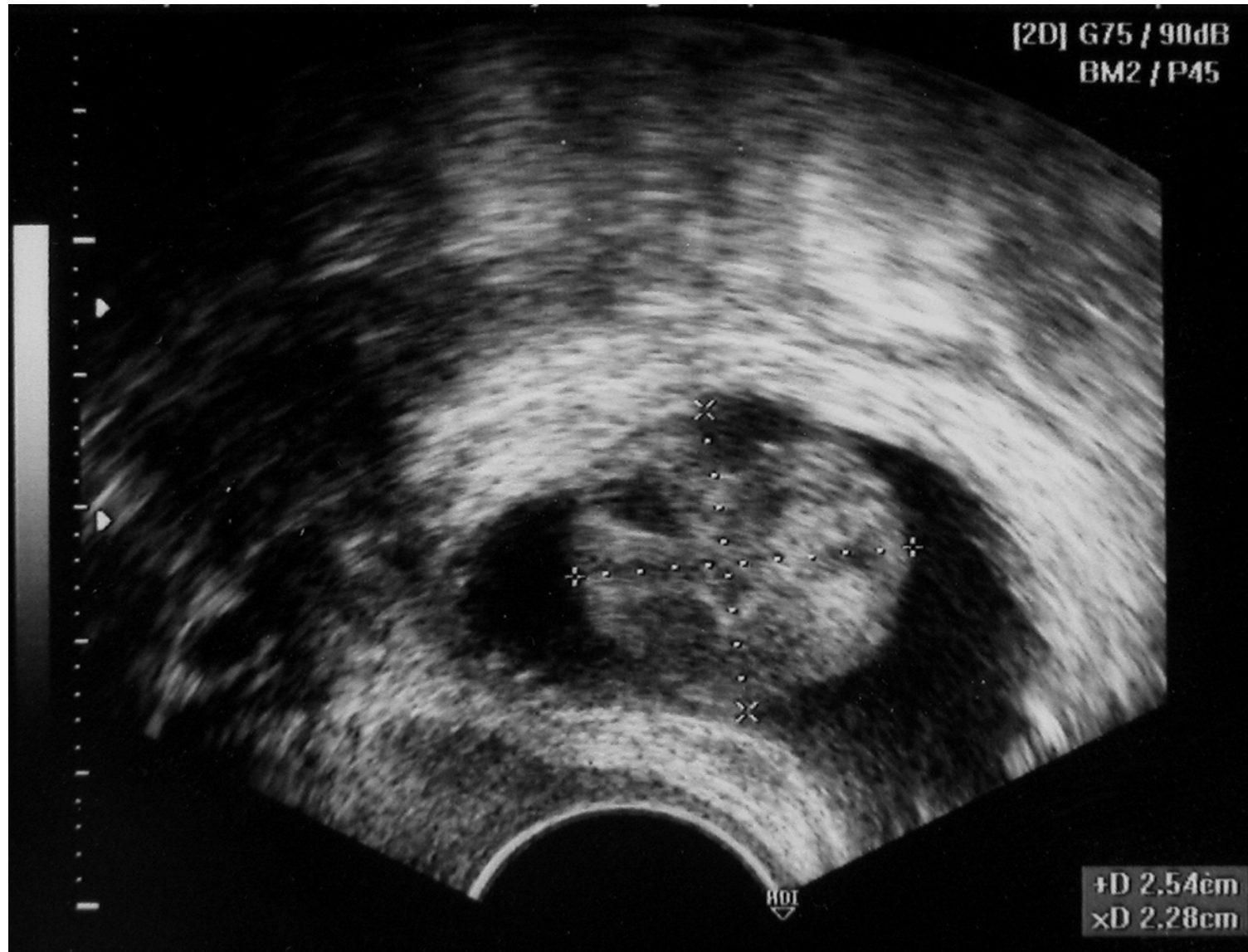
Fall 7

Case Report

- 59 Jahre alte Frau
- Keine nennenswerten Vorerkrankungen
- Bei gynäkologischer Vorsorgeuntersuchung:
vaginale Sonografie: eine 2,5 cm große
rundliche Raumforderung in der Harnblase

Fall 7

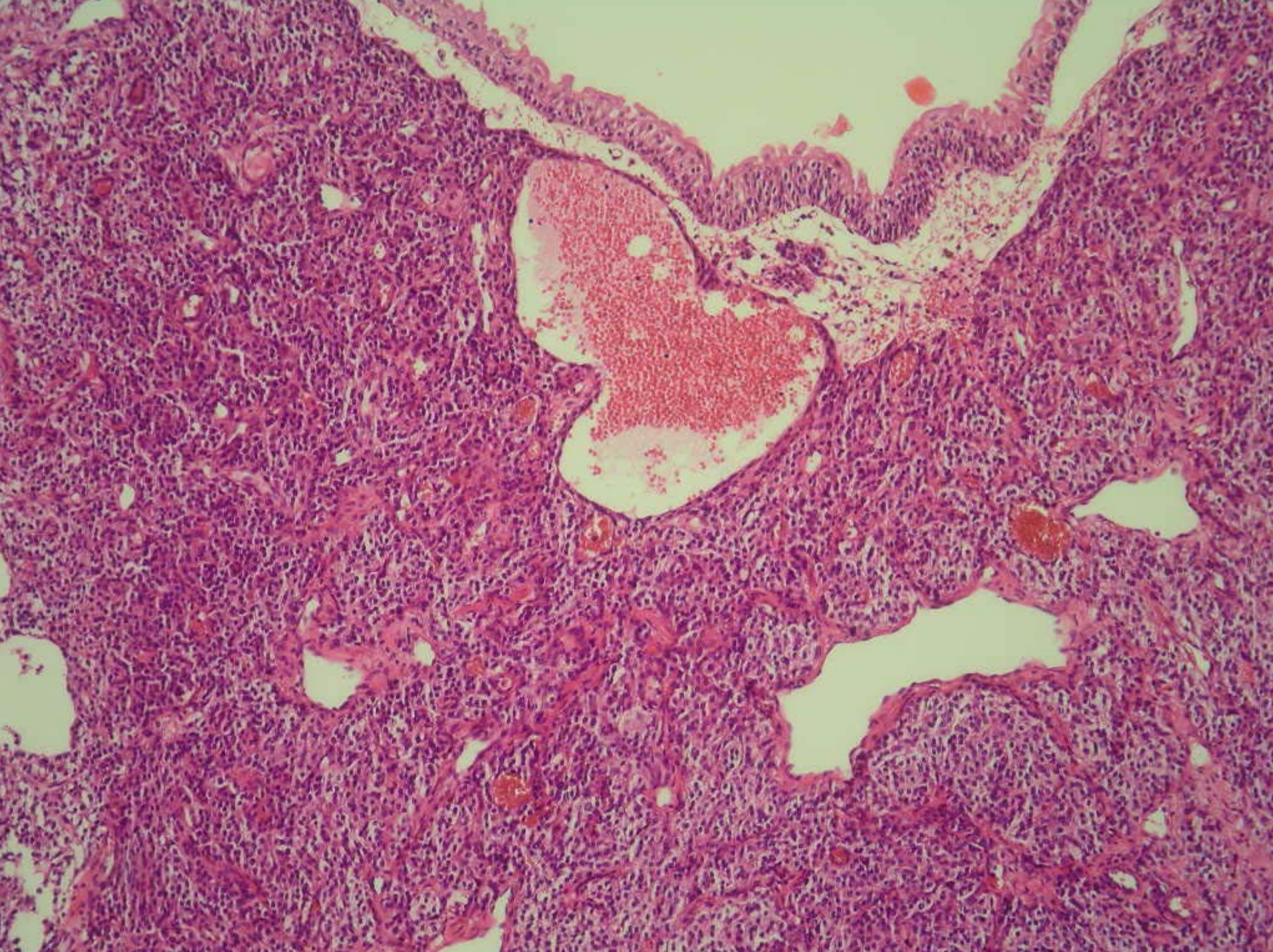
Ultraschall

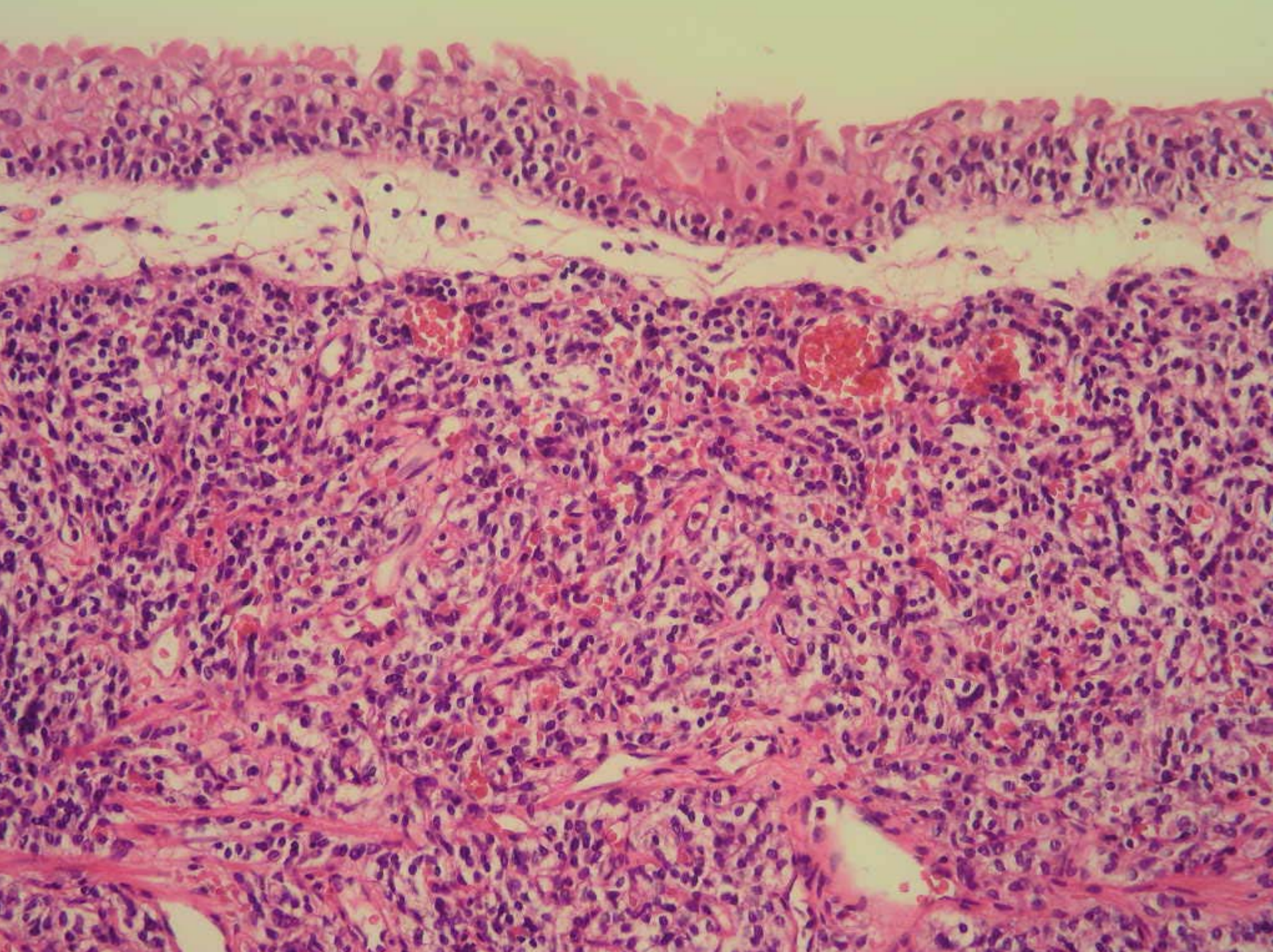


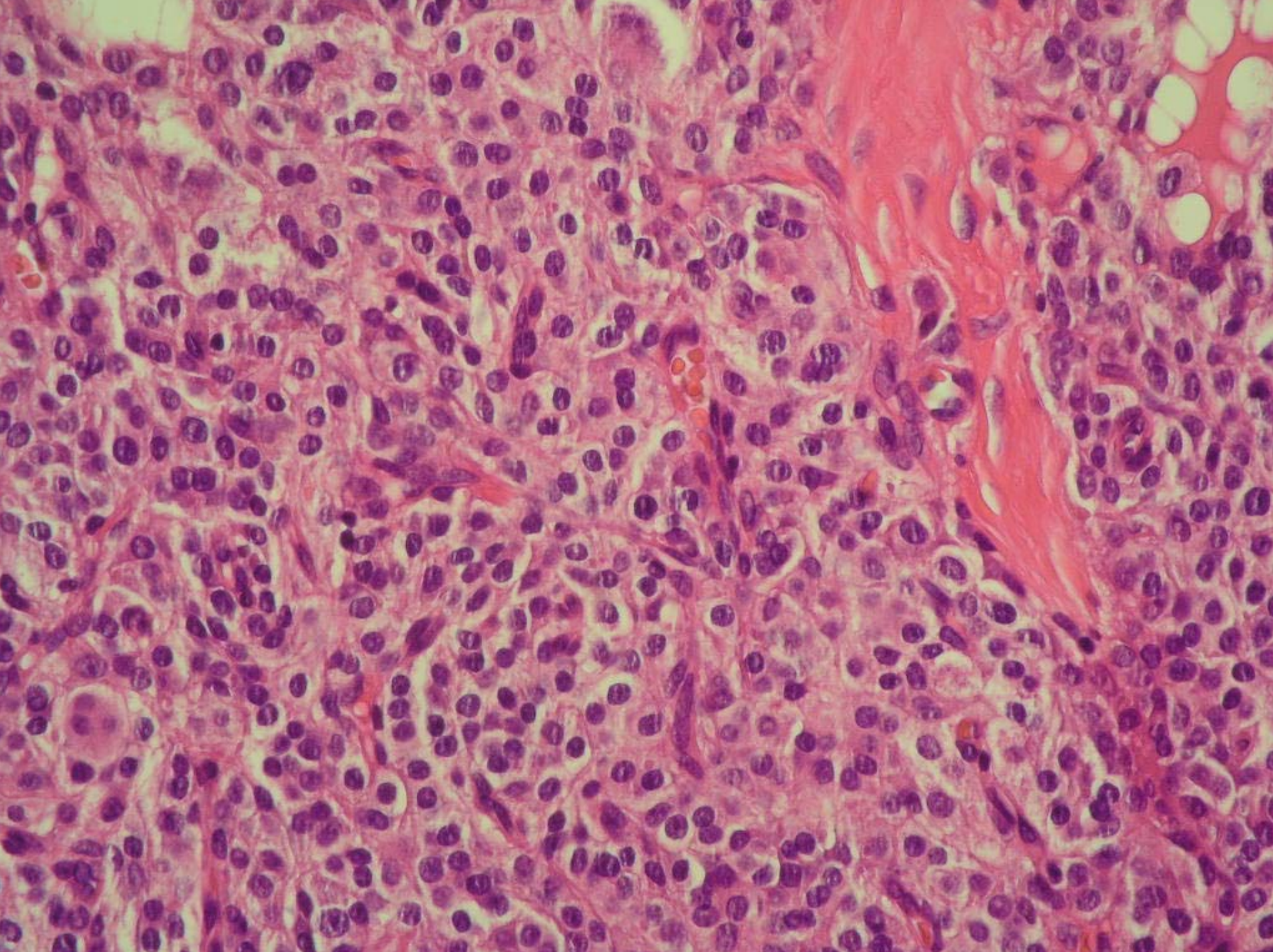
Fall 7

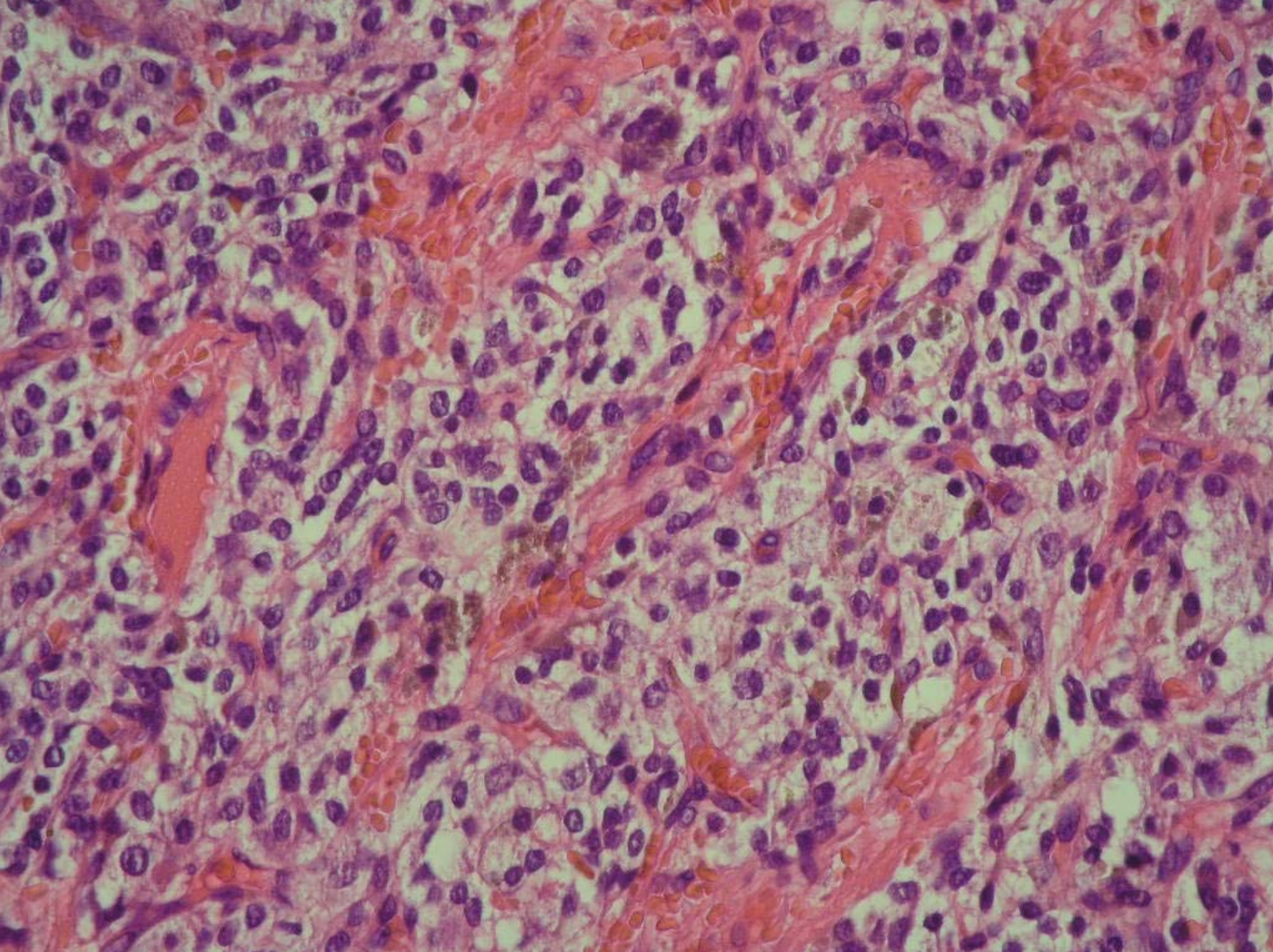
Case Report

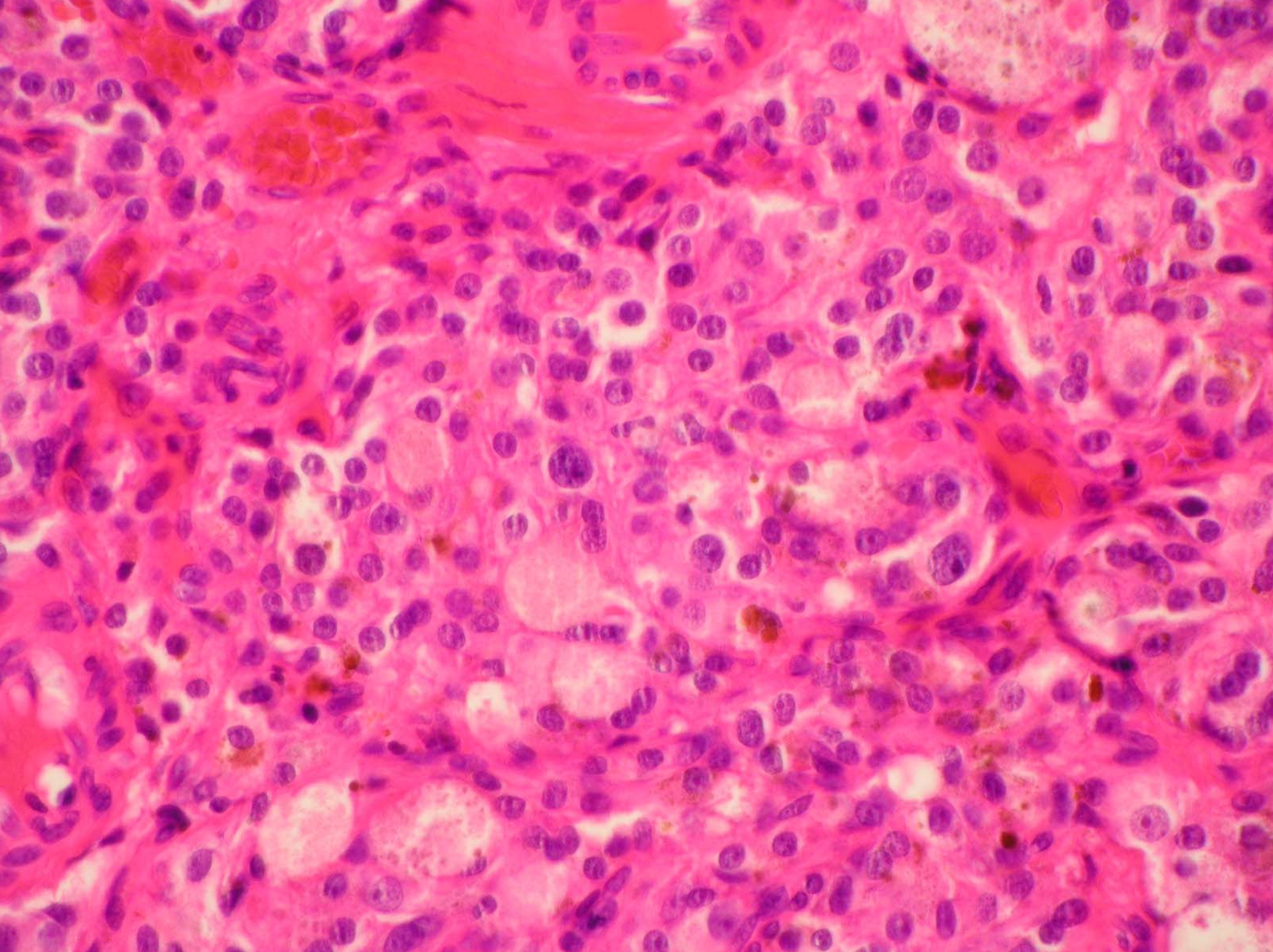
- **Zystoskopie:** Vorwölbung mit glatter Oberfläche
- V.a. submukösen Tumor
- TUR: mehrere bis 0,7 cm große grau-bräunliche Gewebstücke

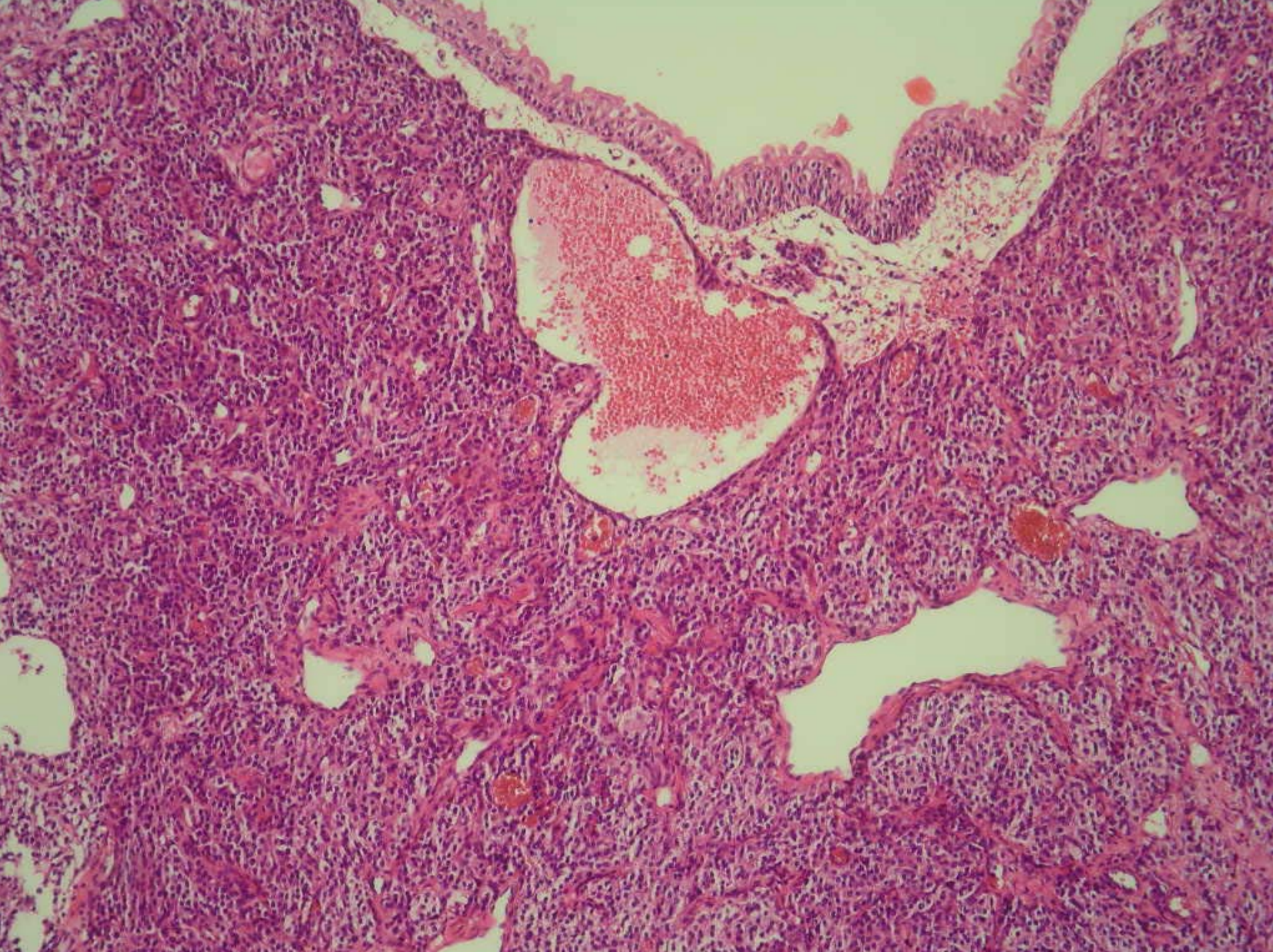


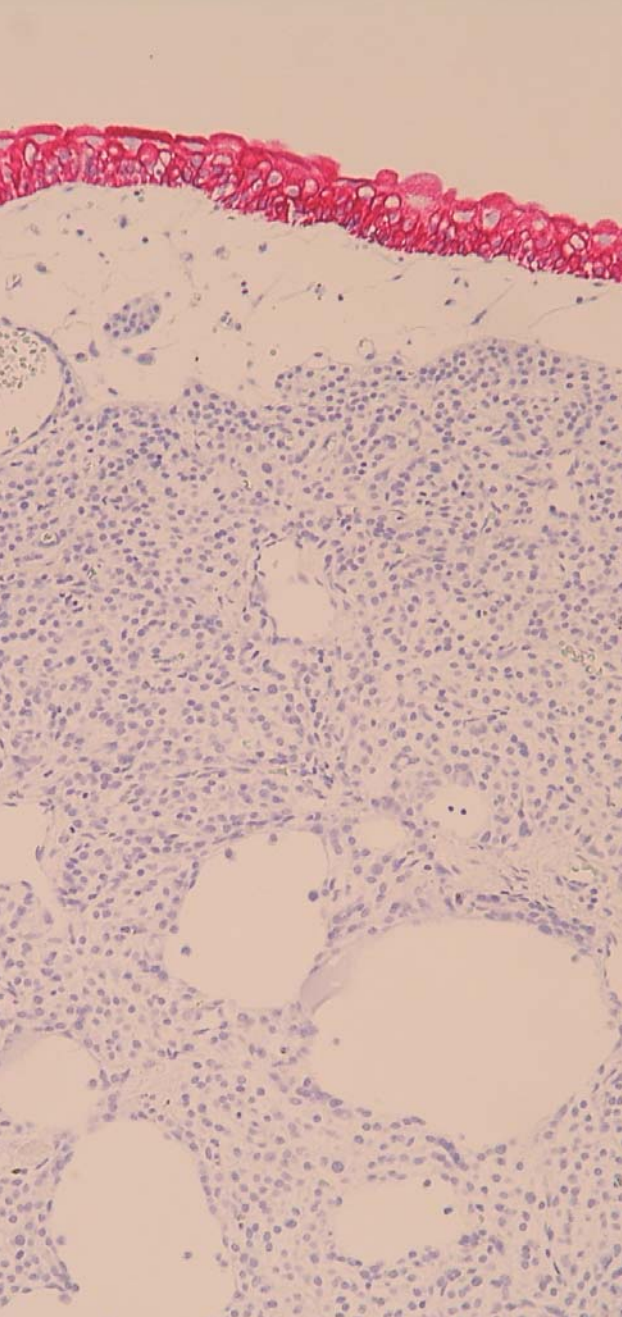




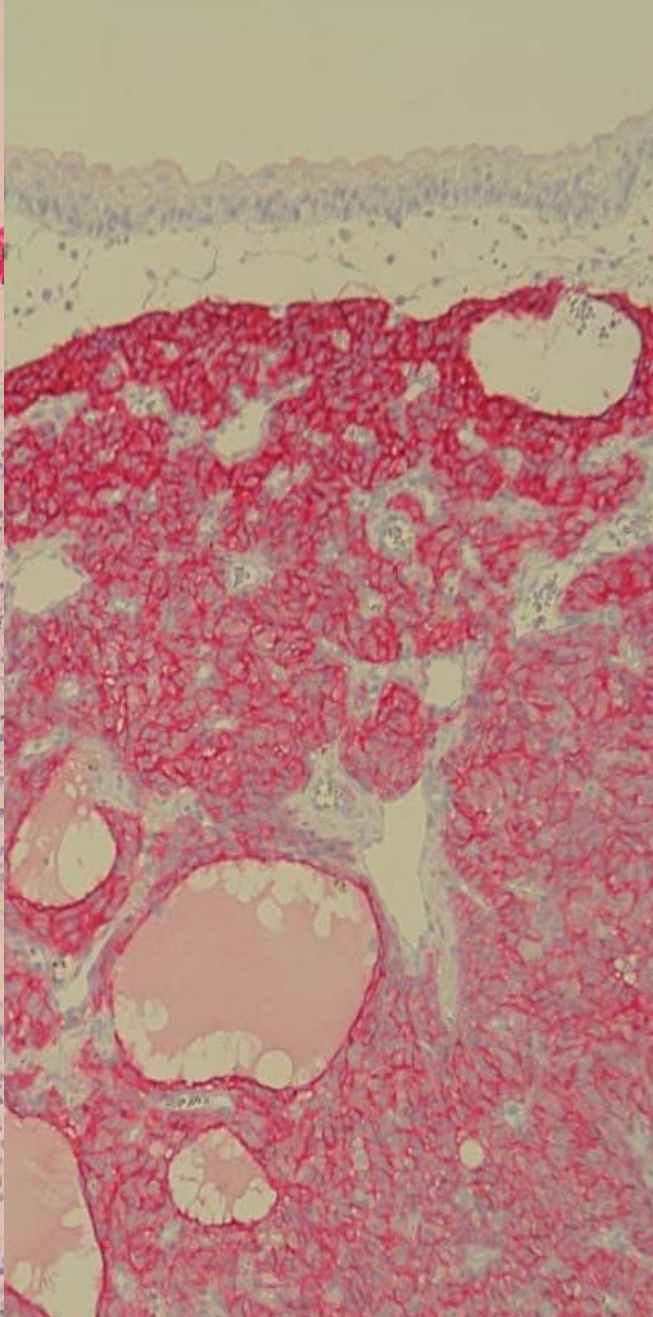




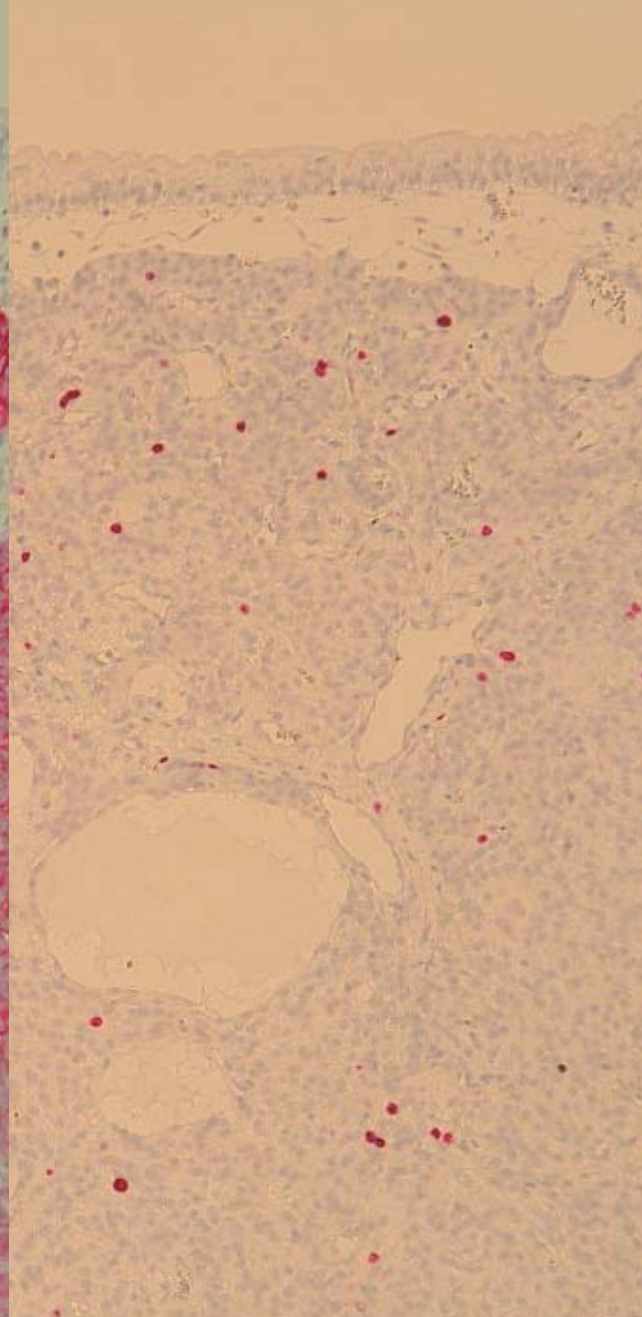




Keratin



NSE, Chromogranin, CD56



MIB1

Fall 7

Diagnose

- Anteile eines **Paraganglioms** (extraadrenales Phäochromozytom) der Harnblase. Proliferationsfraktion <5%.
- Klinisch: nicht funktionell

Paragangliom der Harnblase

Zelluläre Herkunft

- Neuroektodermale Herkunft
- Embryonale Reste paraganglionären Gewebes/
Paraganglien in der Harnblase
- Autopsiestudie (n=409):
52% Nachweis von Paraganglien in allen
Blasenwandschichten (v.a. anterior u. posterior)
(Honma K. Zentralbl Pathol 1994; 139:465-9)

Paragangliom der Harnblase

Klassifikation

- Phäochromozytom ~90%
- Extraadrenales Paragangliom ~10%
 - Sympathisches Paragangliom ~85%
 - Superior und inferior paraaortal ~70%
 - Intrathorakal/cervical ~15%
 - Visceral (Harnblase ~10%)
 - Parasympathisches Paragangliom (Chemodektom) ~15%
 - Kopf, Hals, Mediastinum (entlang der IX. und X. Hirnnerven)

Paragangliom der Harnblase

Klinische Merkmale

- selten:
~0,06 - 0,1% (AFIP <0,5%) aller Blasentumoren;
~1% aller Paragangliome + Phäochromozytome
- Altersgipfel: ~4. Dekade (10 - 88 Jahre)
- Geschlecht: Frauen > Männer (~ 1,4 : 1)
- Selten familiär (MEN2, VHL, Neurofibromatose)

Paragangliom der Harnblase

Klinische Merkmale

- ~50% „Phäochromozytom-Syndrom“
(Katecholamine ↑; extraadrenal meist nur Noradrenalin):
 - Hypertonie (persistierend, paroxysmal)
 - Blutdruckkrisen während Miktion (Kopfschmerzen, Schwitzen, Herzklopfen)
- Ev. Makrohämaturie
- **Labor:**
 - ↑ Metanephrine (Urin) / Katecholamine (Plasma)

Paragangliom der Harnblase

Makroskopie

- In allen Bereichen der Harnblase
- Größe: meist <4 cm (Durchschnitt: ~2 cm)
- Umschrieben oder multinodulär
- In der Blasenwand (häufig Muscularis propria), meist intakte Schleimhaut (selten ulzeriert)

Paragangliom der Harnblase

Mikroskopie

- Nester („Zellballen“); seltener diffus
- polygonale epitheloide Zellen
 - eosinophiles/granuläres Zytoplasma
 - uniforme rundliche/ovoide Kerne; selten Polymorphie
- gefäßreiches Stroma
- ev. Sustentakularzellen

Paragangliom der Harnblase

Differenzialdiagnose

- Makroskopie (polypoider submuköser Tumor)
 - Primär: mesenchymal (Leiomyom, Hämangiom, Neurofibrom, Schwannom, Myosarkom) <1%
 - Sekundär:
 - Metastasen: z.B. Lymphom, malignes Melanom, Mammakarzinom
 - direkte Ausbreitung: Rektum-, Prostata-, Zervixkarzinom
 - Nicht-neoplastisch: z.B. entzündlicher Pseudotumor
- Mikroskopie (solide Tumornester)
 - Urothelkarzinom (~90%)
 - Malignes Melanom (selten)
 - Karzinoid (Rarität)
 - Granularzelltumor (Rarität)

Differenzialdiagnose

	Keratin	NSE Chromogr CD56	S100	HMB45
Paragangliom	-	+	(+)	-
Urothelkarzinom	+	-	-	-
Malignes Melanom	-	-	+	+
Karzinoid	+	+	-	-
Granularzelltumor	-	-	+	-

Paragangliom der Harnblase

Therapie

Operativ:

- TUR (<2-3 cm, keine tiefe Wandinfiltration)
- partielle (totale?) Zystektomie (multiple Tumoren, tiefe Wandinfiltration oder extravasikale Infiltration)
- Bei präoperativer Diagnose:
 - Alpha- und Betablockade zur Prophylaxe einer Blutdruckkrise

Follow-up:

- Metanephrin-/Katecholamin Bestimmung, Bildgebung, ^{123}I -meta-jodobenzyl-guanidine (MIBG)-Szintigrafie

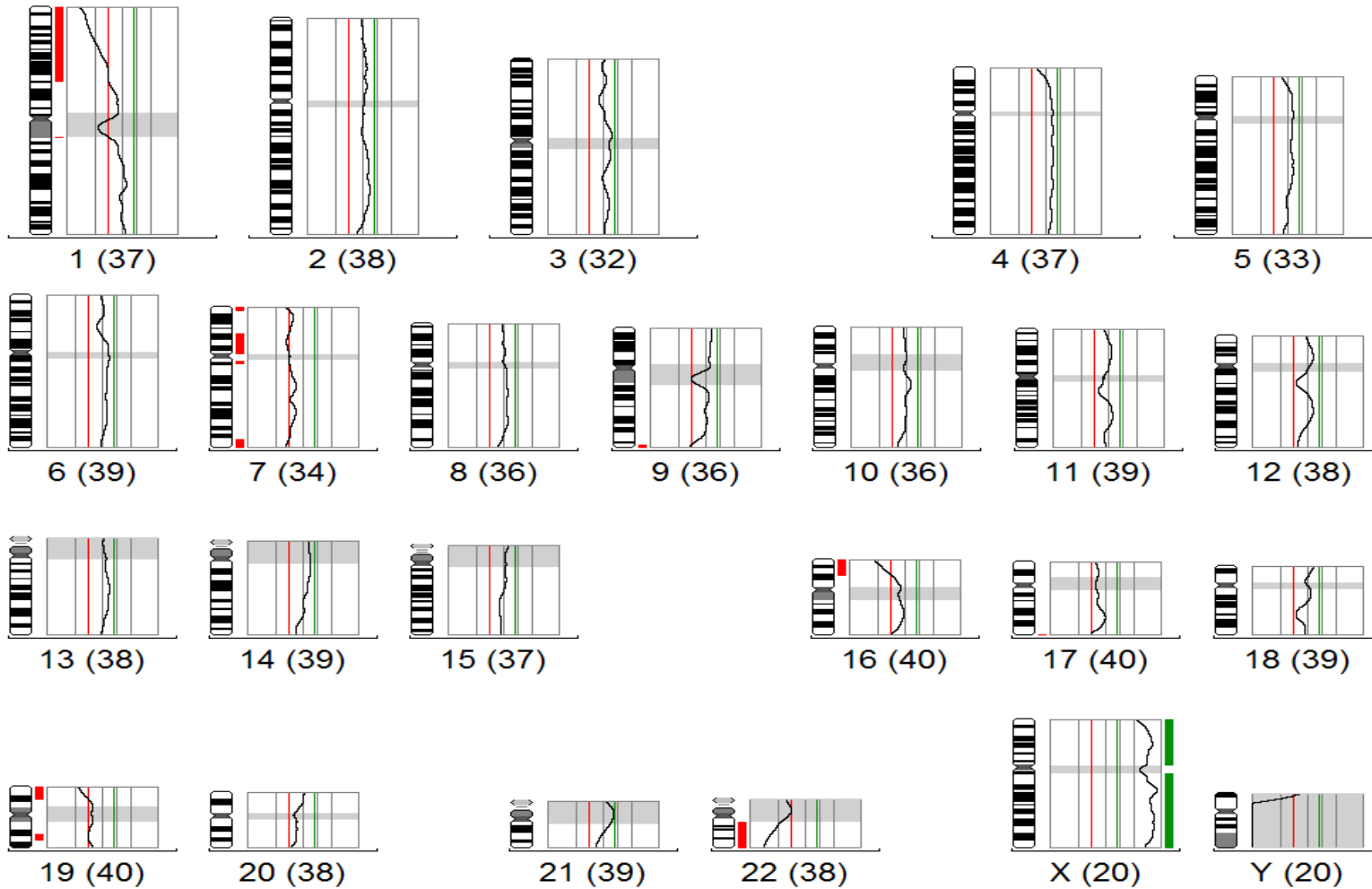
Paragangliom der Harnblase

Prognose:

- ~15% maligner Verlauf (vs. ~40% bei übrigen extraadrenalen sympathischen Paragangliomen)
- Ungünstige prädiktive Faktoren:
 - **Stadium \geq T3**
 - Jüngerer Alter
 - Hypertonie
 - Blutdruckkrisen während Miktion

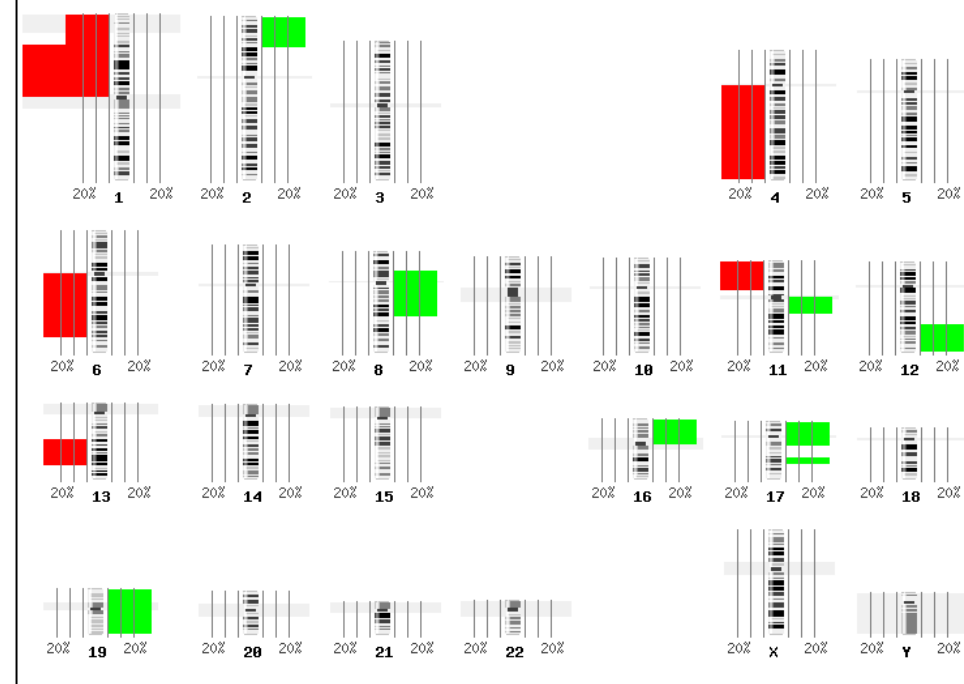
Fall 7

Comparative genomische Hybridisierung

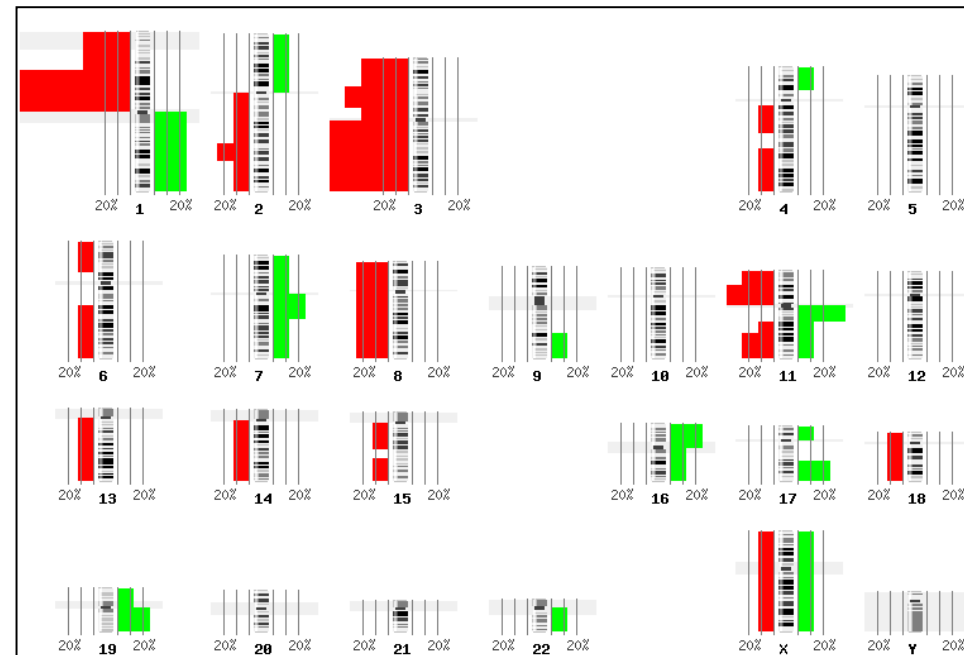


-1p, -7, -22q

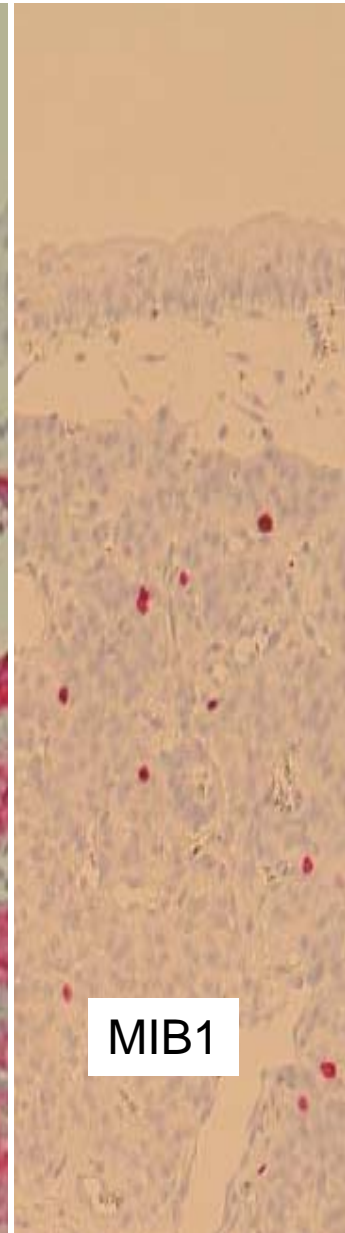
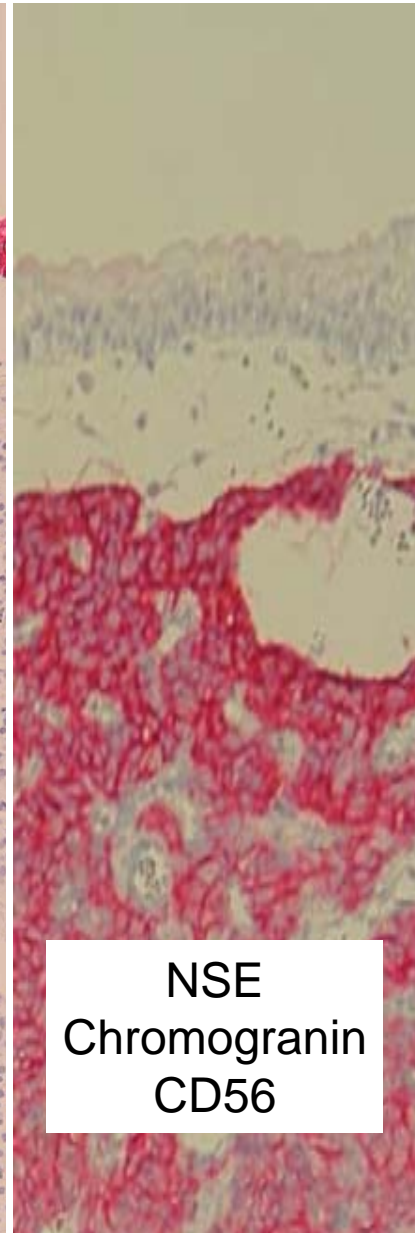
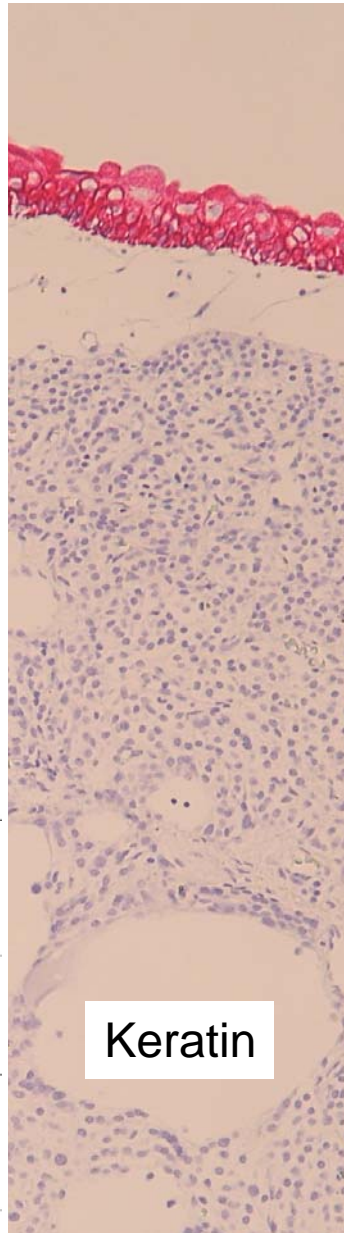
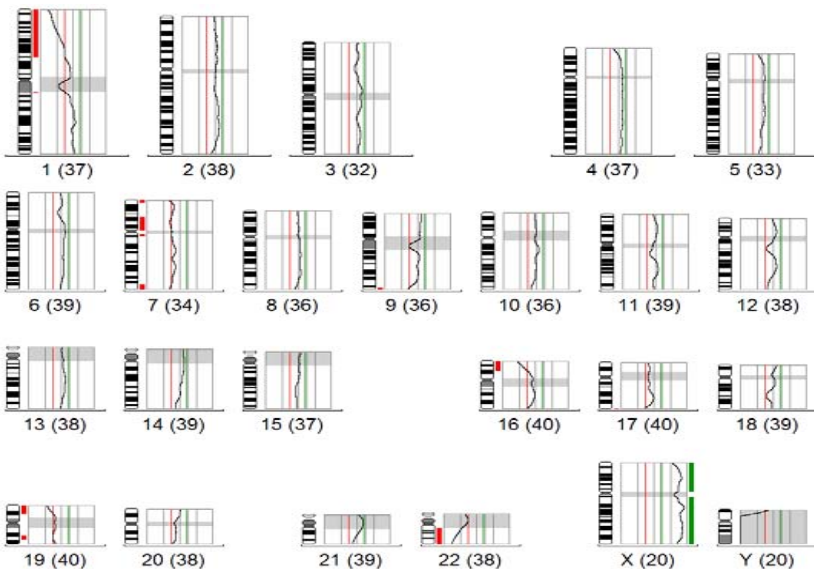
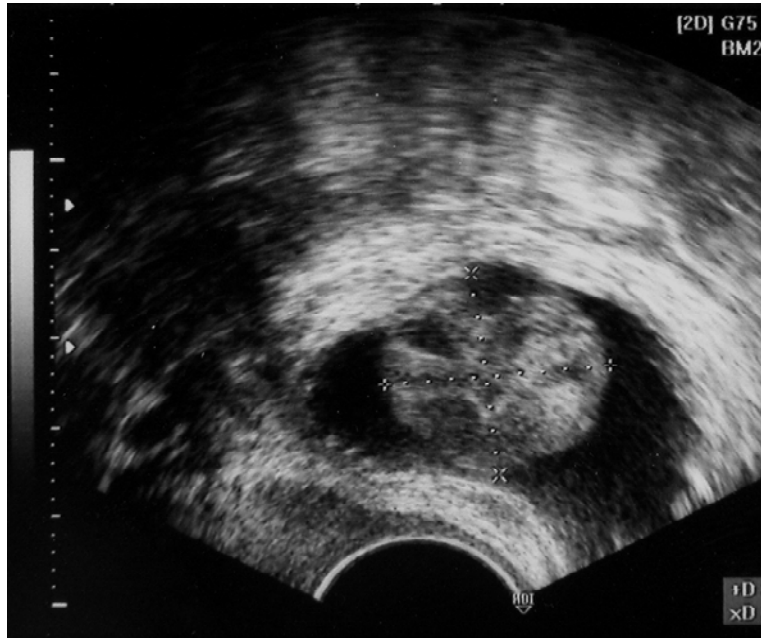
Paragangliom, NOS: 3 Fälle



Paragangliom, maligne: 8 Fälle



Paragangliom der Harnblase

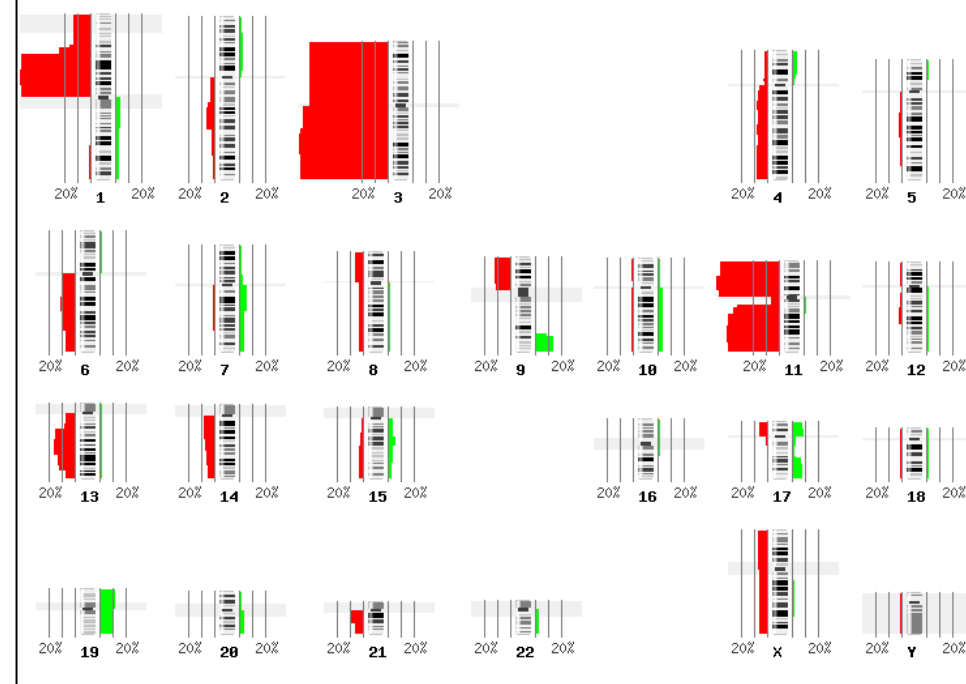


Fall 7

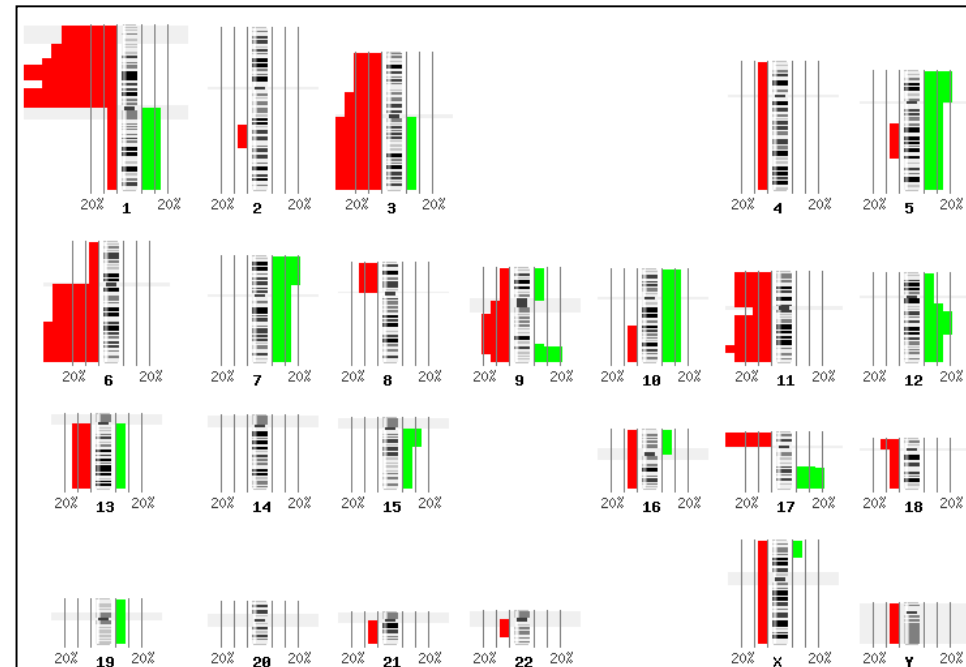
Weiteres Procedere

- Szintigrafie: ^{123}I -MIBG-speichernder Residualtumor im Bereich der rechten lateralen Blasenwand. Kein Hinweis auf Metastasen.
- Normetanephrin im Sammelurin: $763\mu\text{g}/\text{Tag}$ (leicht erhöht)
- Partielle Cystektomie geplant

Phäochromozytom: 79 Fälle



Phäochromozytom, maligne: 14 Fälle



Paragangliom der Harnblase

Klinische Merkmale

Anm.: Im vorliegenden Fall Laut Prof. Blech keine Symptome - auch keine Blutdruckkrisen während TUR; (R2-Resektion) – partielle Cystektomie ist geplant; VMA wurde nicht bestimmt.

Paragangliom der Harnblase

Immunhistochemie

- Negativität
 - Keratin, PSA, HMB45
- Positivität
 - NSE, Chromogranin, Synaptophysin
 - ev. S100-positive Sustentakularzellen

Differenzialdiagnose

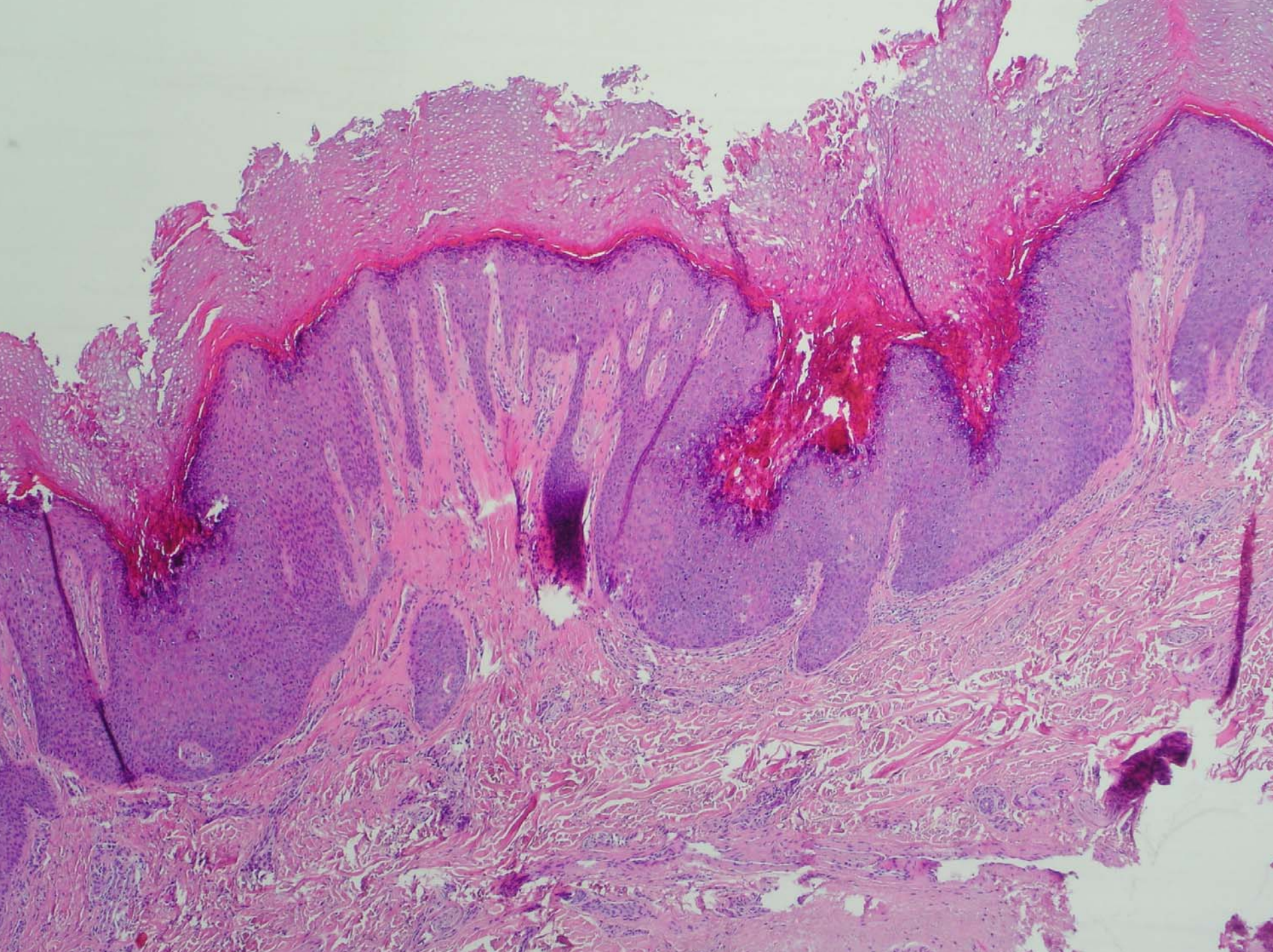
	Keratin	NSE Chromogr	S100	HMB45	PSA
Paragangliom	-	+	(+)	-	-
Urothelkarzinom	+	-	-	-	-
Prostatakarzinom	+	-	-	-	+
Malignes Melanom	-	-	+	+	-
Karzinoid	+	+	-	-	-
Granularzelltumor	-	-	+	-	-

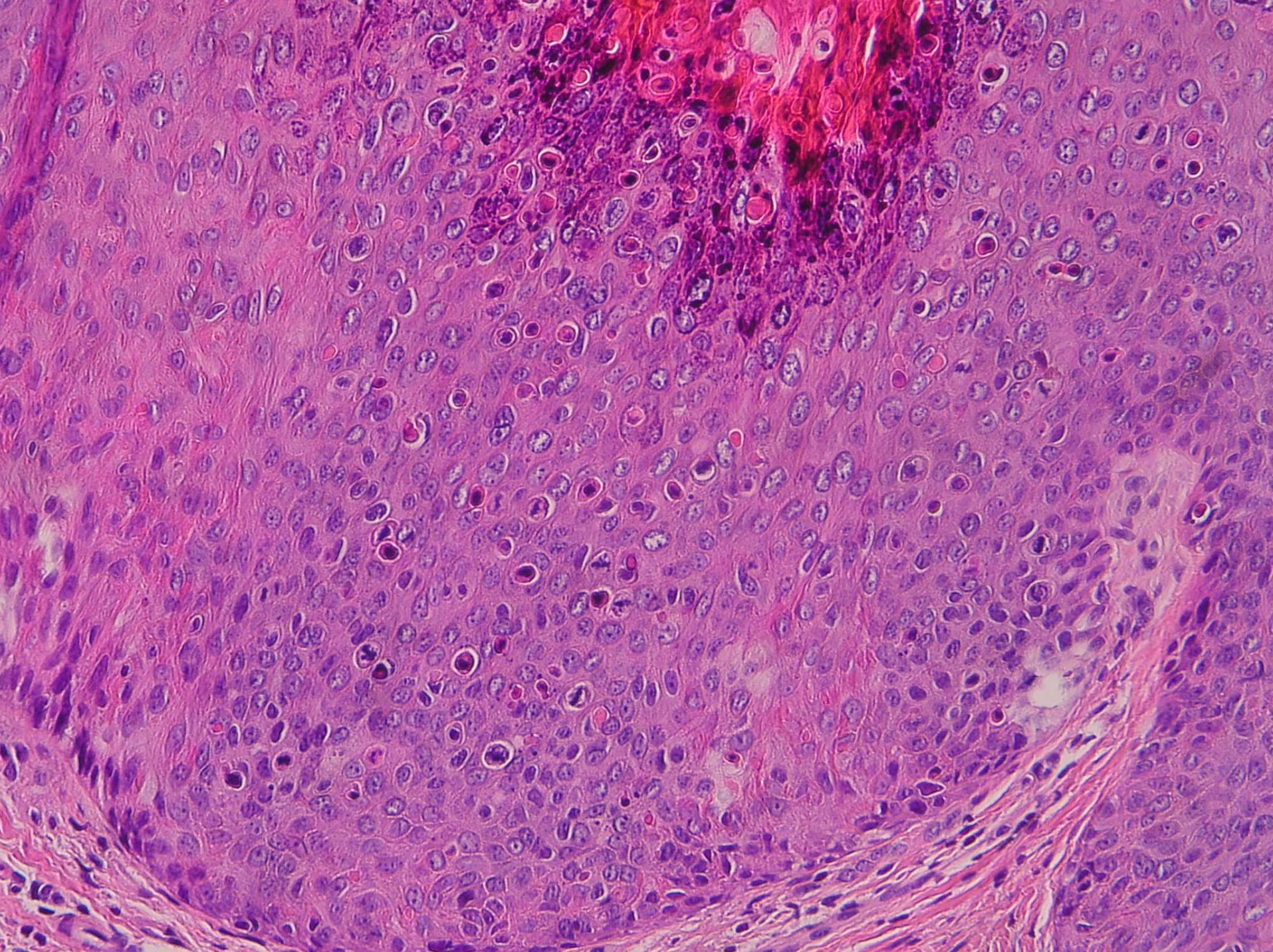
Niedersächsische Rätselecke

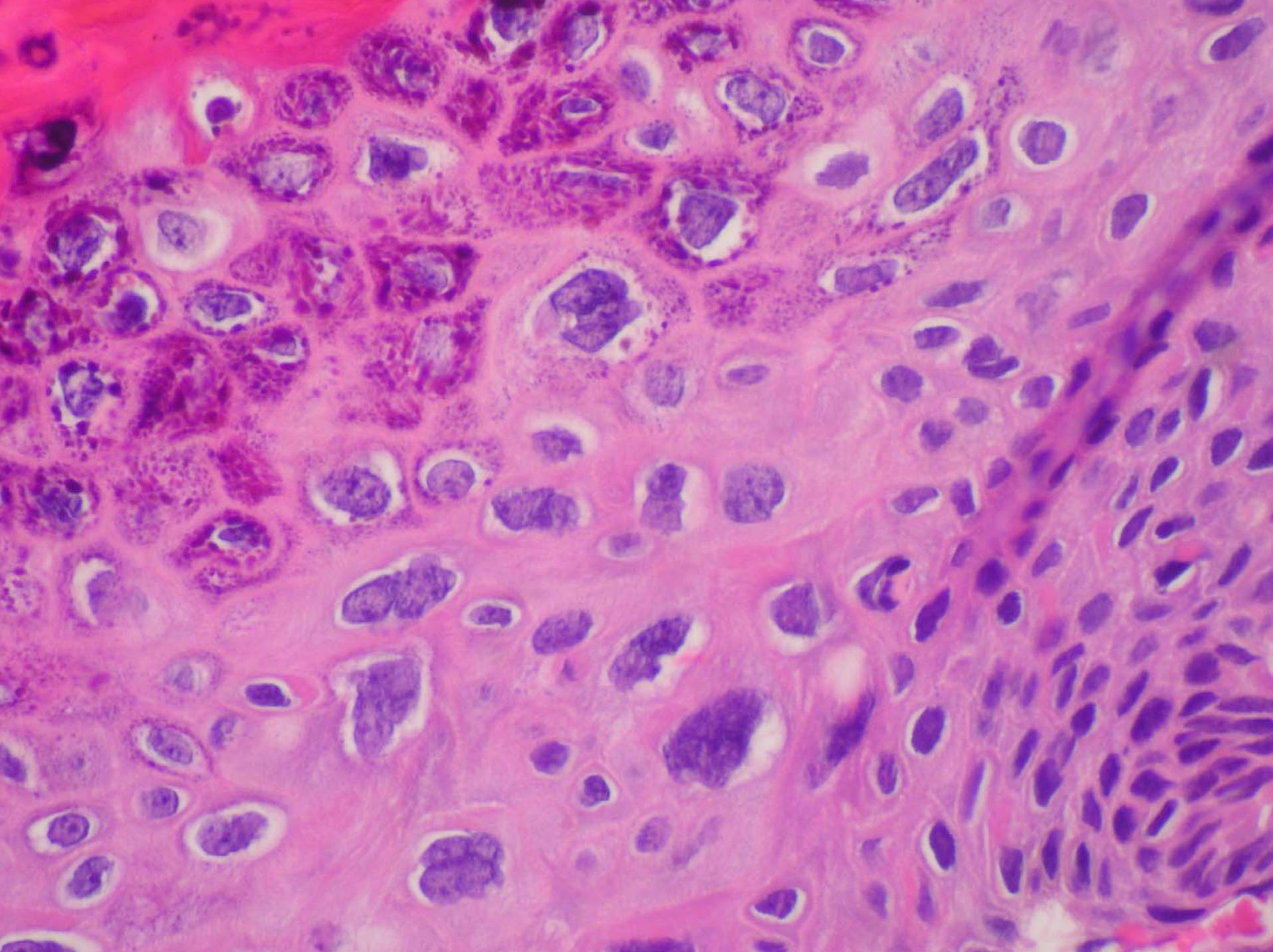
November 2007

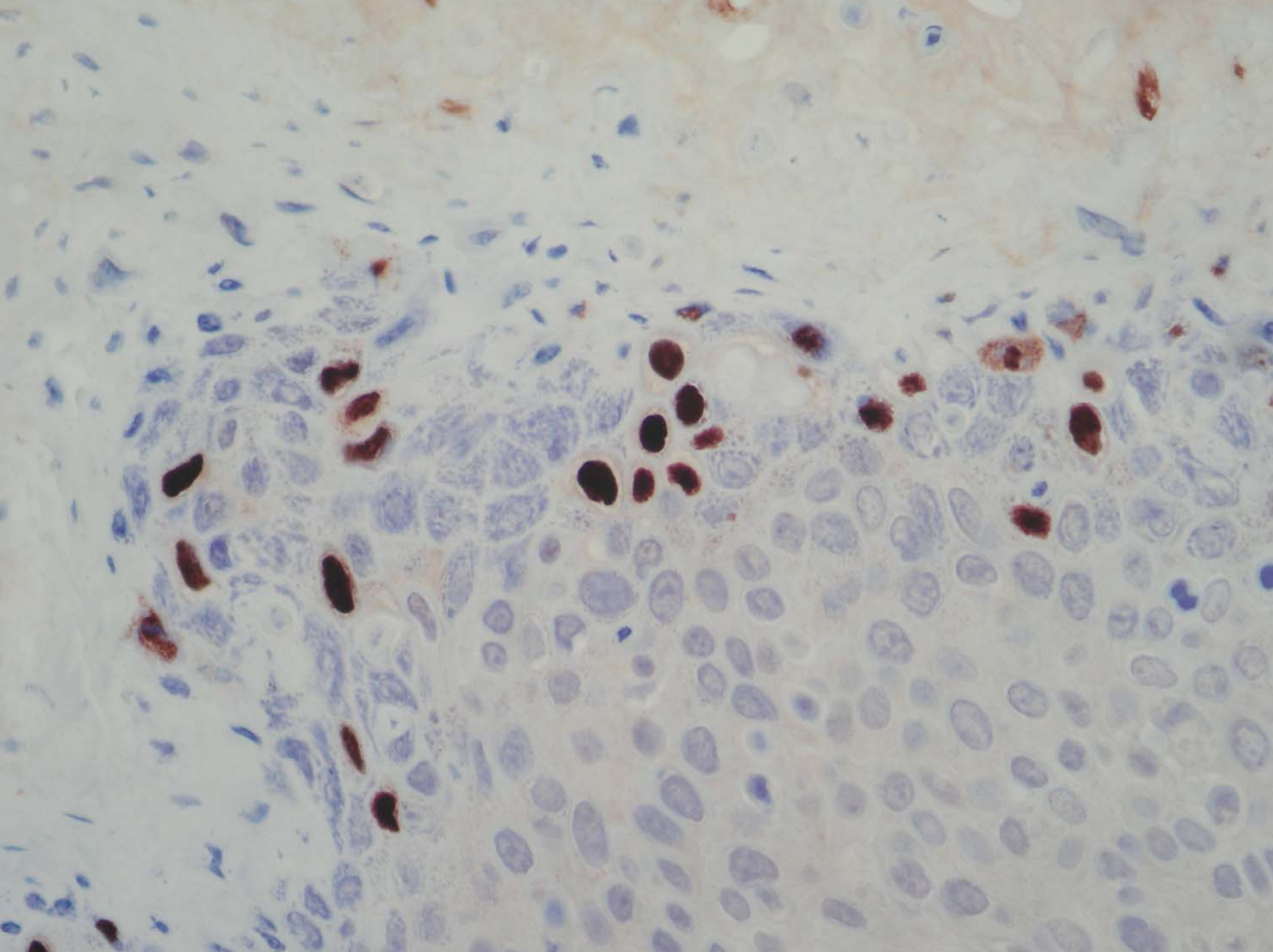
Fall 8

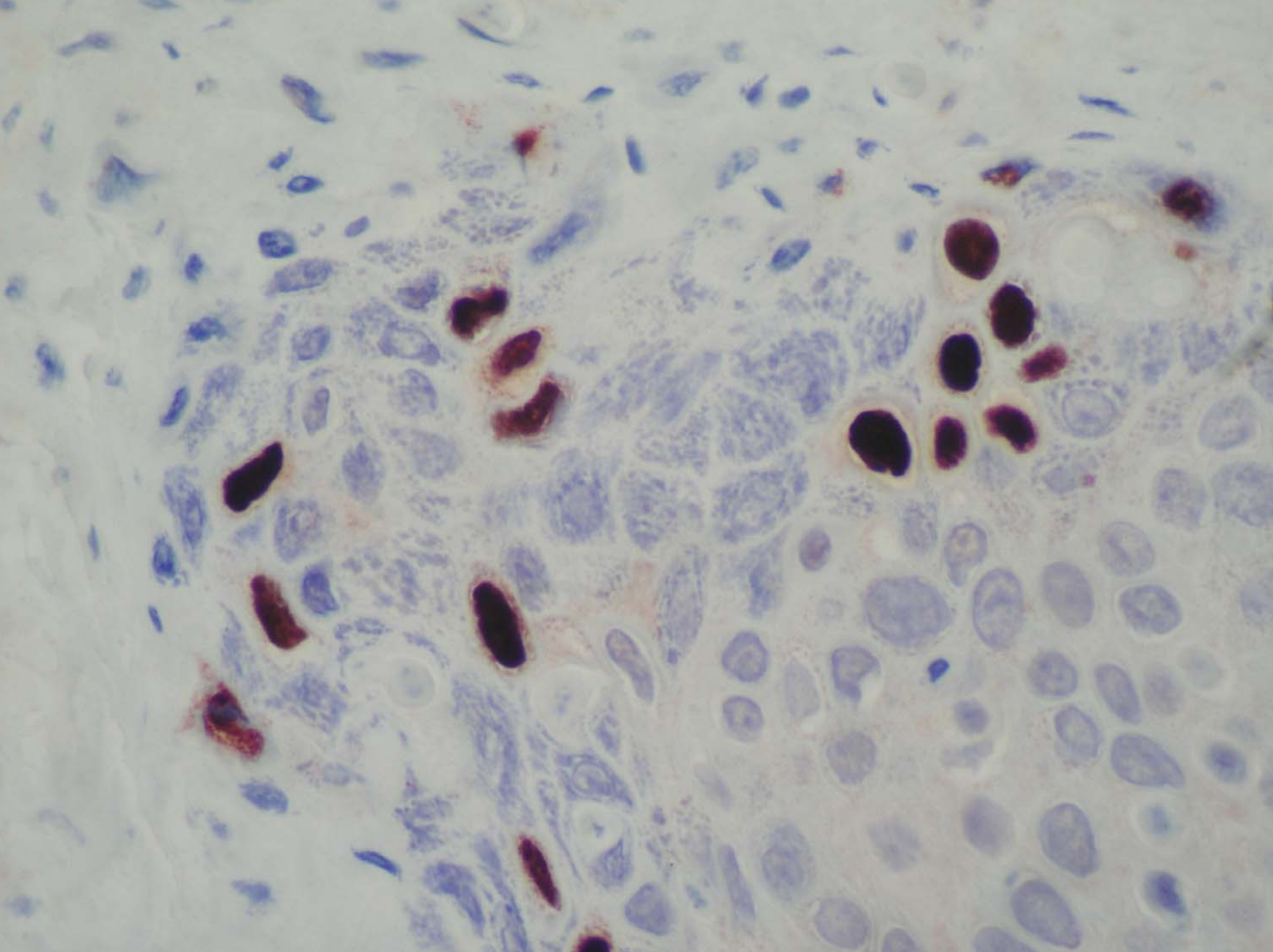
- 33 jähriger männlicher Patient
- ambulante chirurgische Entfernung einer Warze D 3 links
- flach-papilläre hautfarbene Läsion, 1cm auf ebenso großer Hautspindel











- **Immunhistochemie**
- +VASP: HPV-screening: Hauptkapsidprotein L1 aller HPV Typen außer 1, 40, 63, in der Spätphase einer produktiven HPV-Infektion produziert, zur Bildung infektiöser Viren benötigt
- + VAHP: L1 von: 16,18,33,35,39,45,56,58
- **Molekularpathologie** (Konsil Uni Bonn, Prof. Büttner)
 - L1 Gen wird amplifiziert, anschließend PCR-Elisa:
 - Positiv: HPV 6/11, 16
 - Negativ: 18, 31/33, 45, 52, 58

- HPV 6/11: anogenitale Läsionen, Kondylome
- HPV 16: genitale Läsionen, bowenoide Papulose, Finger/periunguale Plattenepitelkarzinome

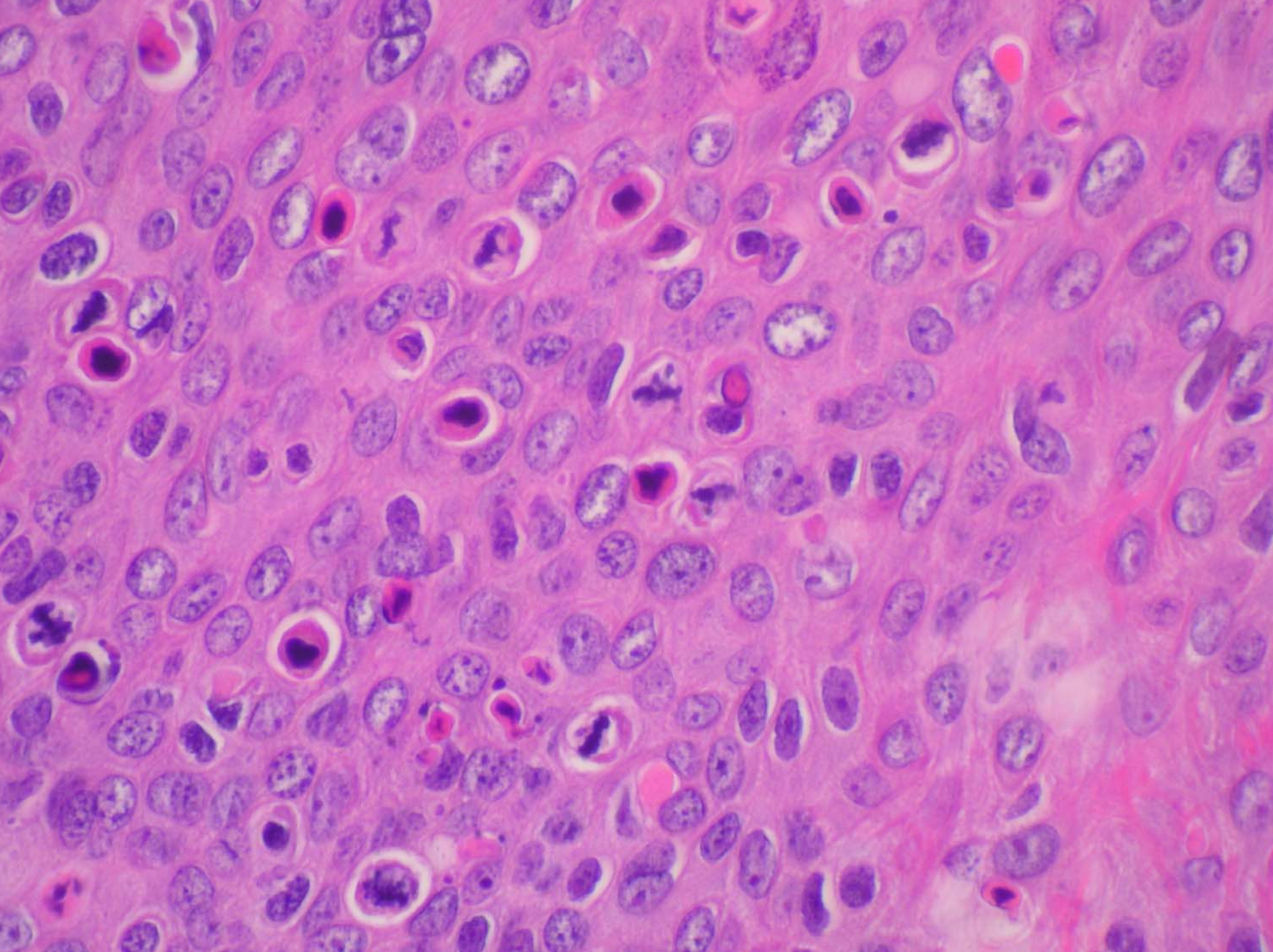
- Telefonische Auskunft des Chirurgen:
- Frau des Patienten hat laut gynäkologischem Konsil high-risk HPV-Infektion

- Purnell D, Ilchyshyn A, Jenkins D, Salim A, Seth R, Snead D. Br J Dermatol. 2001; 144(3):619-21.
- We report a case of isolated extragenital bowenoid papulosis (BP) in a young man with an idiopathic low CD4 count. The lesions occurred on the dorsal aspect of his **left middle finger** and were not associated with genital involvement. Polymerase chain reaction studies of a biopsy demonstrated human papillomavirus 18.



VIEWWIKI

- Ostrow RS, Shaver MK, Turnquist S, Viksnins A, Bender M, Vance C, Kaye V, Faras AJ. Human papillomavirus-16 DNA in a cutaneous invasive cancer. Arch Dermatol. 1989 May;125(5):666-9.
- A middle-aged man with a **20-year history of a warty lesion** on his finger was diagnosed histologically as having an invasive carcinoma at that location. Molecular analysis of the lesion showed that human papillomavirus 16 (HPV) DNA was present in this tumor.



- D3 /social finger/„effe’’ oder „effenberger’’
- Als Stinkefinger bezeichnet man eine beleidigende, obszöne Geste mit der Hand, bei der die geballte Faust mit ausgestrecktem Mittelfinger einem Individuum oder einer Gruppe entgegengestreckt wird. (Wikipedia)
- Das Symbol war als *digitus impudicus* (lat.: *digitus* [der Finger]; *impudens* [schamlos, unverschämt]) schon im antiken Rom und Griechenland bekannt. Auch dort symbolisierte es ein erigiertes Glied (Phallus). In einem Gedicht des römischen Dichters Catull rät dieser Dieben, das Symbol als Gegenzauber gegen Hermeskopfstatuen zu benutzen. Diesen war die Aufgabe zugedacht, die Häuser reicher Römer vor Eindringlingen zu schützen.





- Alam M, Caldwell JB, Eliezri YD. Human papillomavirus-associated digital squamous cell carcinoma: literature review and report of 21 new cases. J Am Acad Dermatol. 2003 Mar;48(3):385-93. Review.
- 10% hatten auch identische HPV-Typen genital
- Höhere Rezidivraten als non-virale SCC

- Ota M, Kawashima M, Mitsuishi T.
Multiple Bowen's disease of the fingers.
- Eur J Dermatol. 2002 May-Jun;12(3):275-7.
- Finger eines 80 jährigen ehemaligen
Gynäkologen, HPV 18

- Mitsuishi T, Kawashima M, Matsukura T, Sata T. Human papillomavirus type 58 in Bowen's disease of the elbow. *Br J Dermatol*. 2001 Feb;144(2):384-6.: (Ellenbogen einer 85jährigen Frau)
- Sonnex C, Strauss S, Gray JJ. Detection of human papillomavirus DNA on the fingers of patients with genital warts. *Sex Transm Infect*. 1999 Oct;75(5):317-9.
- Kocjan BJ, Poljak M, Seme K, Potocnik M, Fujs K, Babic DZ. Distribution of human papillomavirus genotypes in plucked eyebrow hairs from Slovenian males with genital warts. *Infect Genet Evol*. 2005 Apr;5(3):255-9

- Mitsuishi T, Sata T, Matsukura T, Iwasaki T, Kawashima M. The presence of mucosal human papillomavirus in Bowen's disease of the hands. *Cancer*. 1997 May 15;79(10):1911-7.
- In 8 of 12 BD lesions (66.7%), HPV types (HPV-16, -31, -54, -58, -61, -62, and -73) were detected

Fazit

- 1. Extragenitale Neoplasien des Plattenepithels sollten bei „bowenoidem Aspekt“ auch an high-risk HPV denken lassen, mit den gleichen Konsequenzen für Kontaktpersonen, wie bei genitalen Läsionen
- 2. Auch scheinbar harmlose Warzen müssen zum Pathologen geschickt werden
- 3. Digitalisierung ist ein globaler Megatrend



Fall 9

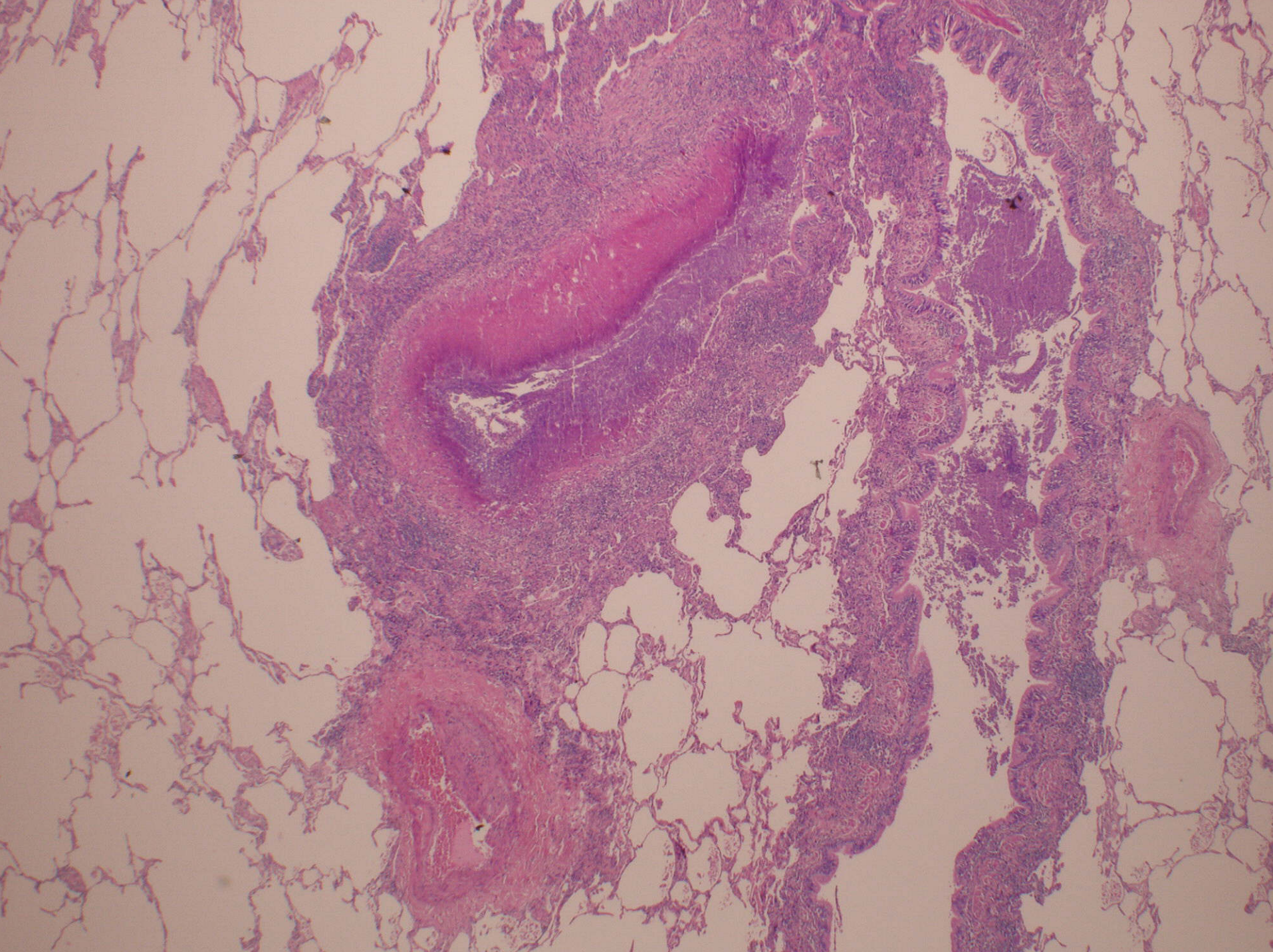
Niedersächsische Rätselecke

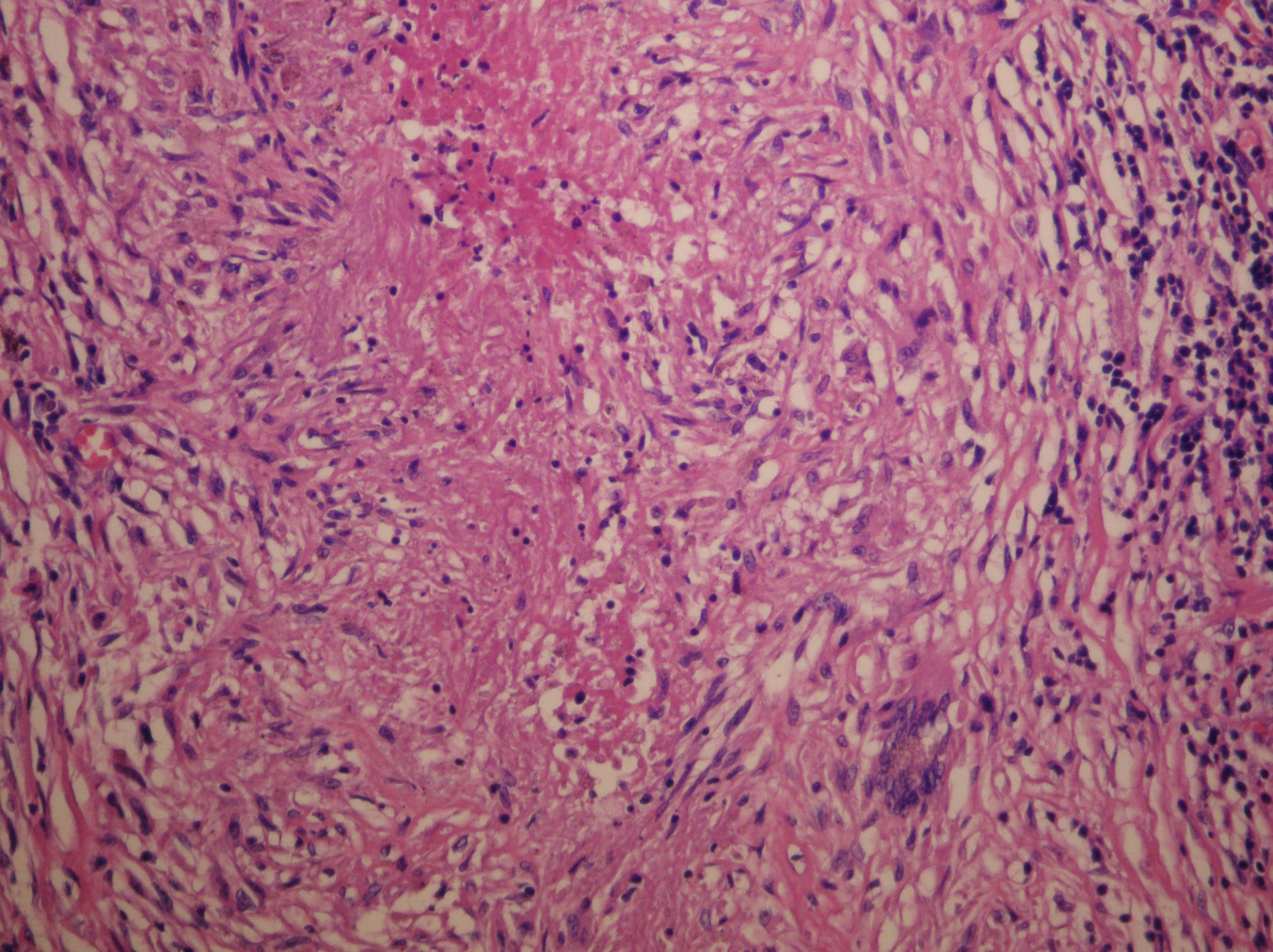
10.11.2007

H. Maschek
Hannover

ANAMNESE UND VERLAUF

- April 2003:** Fieber bis 38 ° nach Spanienurlaub. Kein Gewichtsverlust oder Nachtschweiß. Tuberkulin-Test negativ.
- Mai 2003:** Mikrobieller Nachweis von *M. avium* im Bronchialsekret.
- Juli 2003:** Nochmals Nachweis von *M. avium* im Bronchialsekret.
- Januar 2005:** Mikronoduläre Infiltrate im Spiral-CT im posterioren Oberlappensegment rechts und dem Unterlappensegment rechts.
- August 2005:** Stationäre Aufnahme bei reduziertem Allgemeinzustand und rezidivierenden Fieberschüben.
Keilresektion aus dem rechten Oberlappen (verschicktes Präparat).
Kein Nachweis von *M. avium* im Bronchialsekret zu diesem Zeitpunkt, PCR für Mycobakterien ebenfalls negativ.
Rheumafaktoren negativ, p- und c-ANCA negativ.
- Oktober 2007:** Patientin lebt zu Hause, in gutem AZ.





DIAGNOSE

Bronchozentrische Granulomatose

(Liebow, 1973)

Ursachen der Bronchozentrischen Granulomatose

Infektionen

Mykobakterien

Pilze

Parasiten – Echinococcus

Allergisch

Bronchopulmonale Mykosen
(Aspergillus) + (Asthma)

Autoimmun

Wegener'sche Granulomatose
Rheumatoide Arthritis

AKTUELLE LITERATUR

- 1. Westhoff M., Welim B., Müller KM**
Bronchozentrische Granulomatose
Pneumologie, 2005, 59 (11): 804 – 10

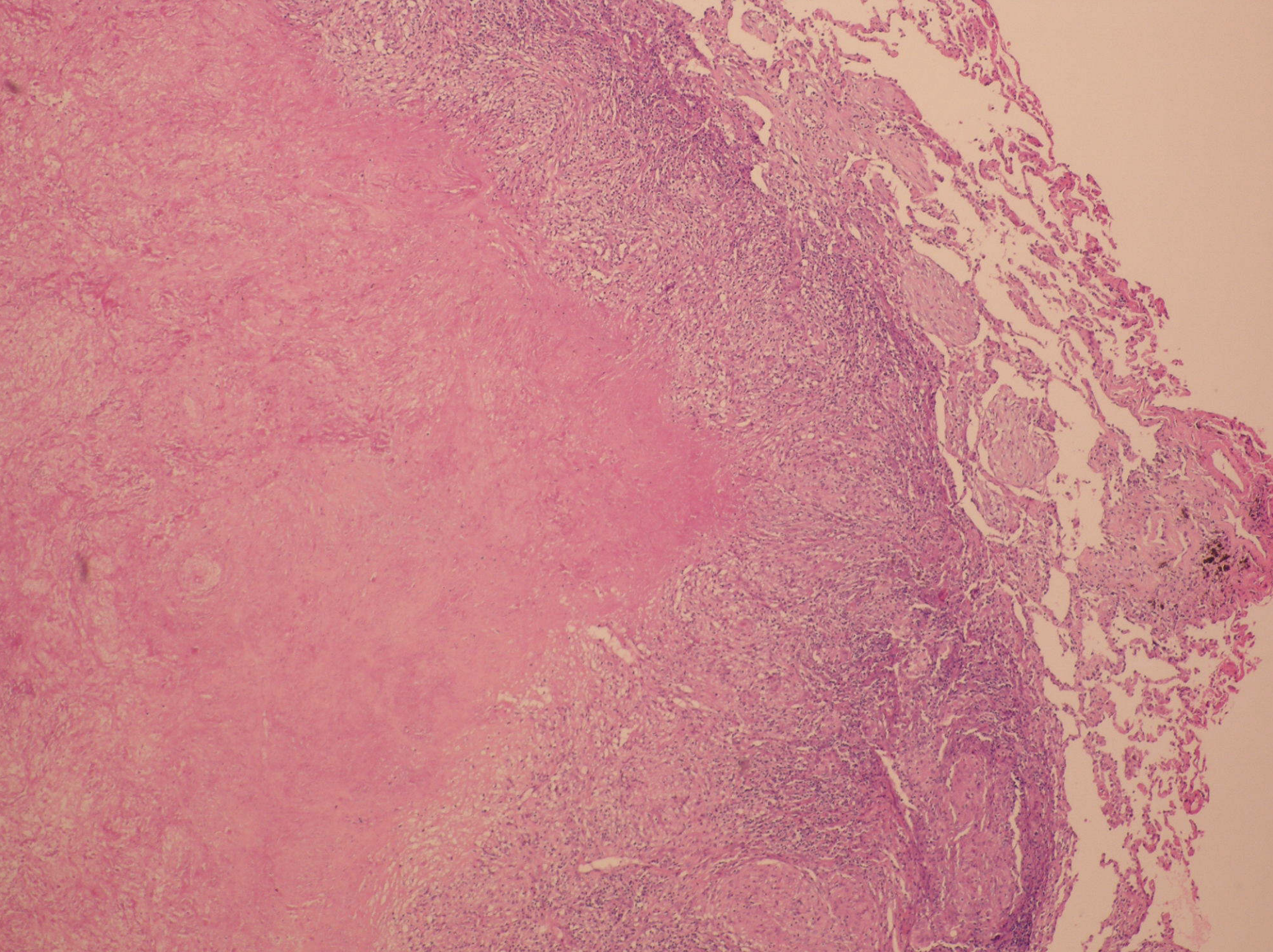
Bis heute etwa 100 Kasuistiken in der Literatur
- 2. Clee MD, Lamb D, Clark RA**
Bronchocentric granulomatosis: a review and thoughts
on pathogenesis
Br J Dis Chest, 1983, 77 (3): 227 – 34
- 3. Koss MN, Robinson RG, Hochholzer L**
Bronchocentric granulomatosis
Hum Pathol. 1981, 12 (7): 632 – 8

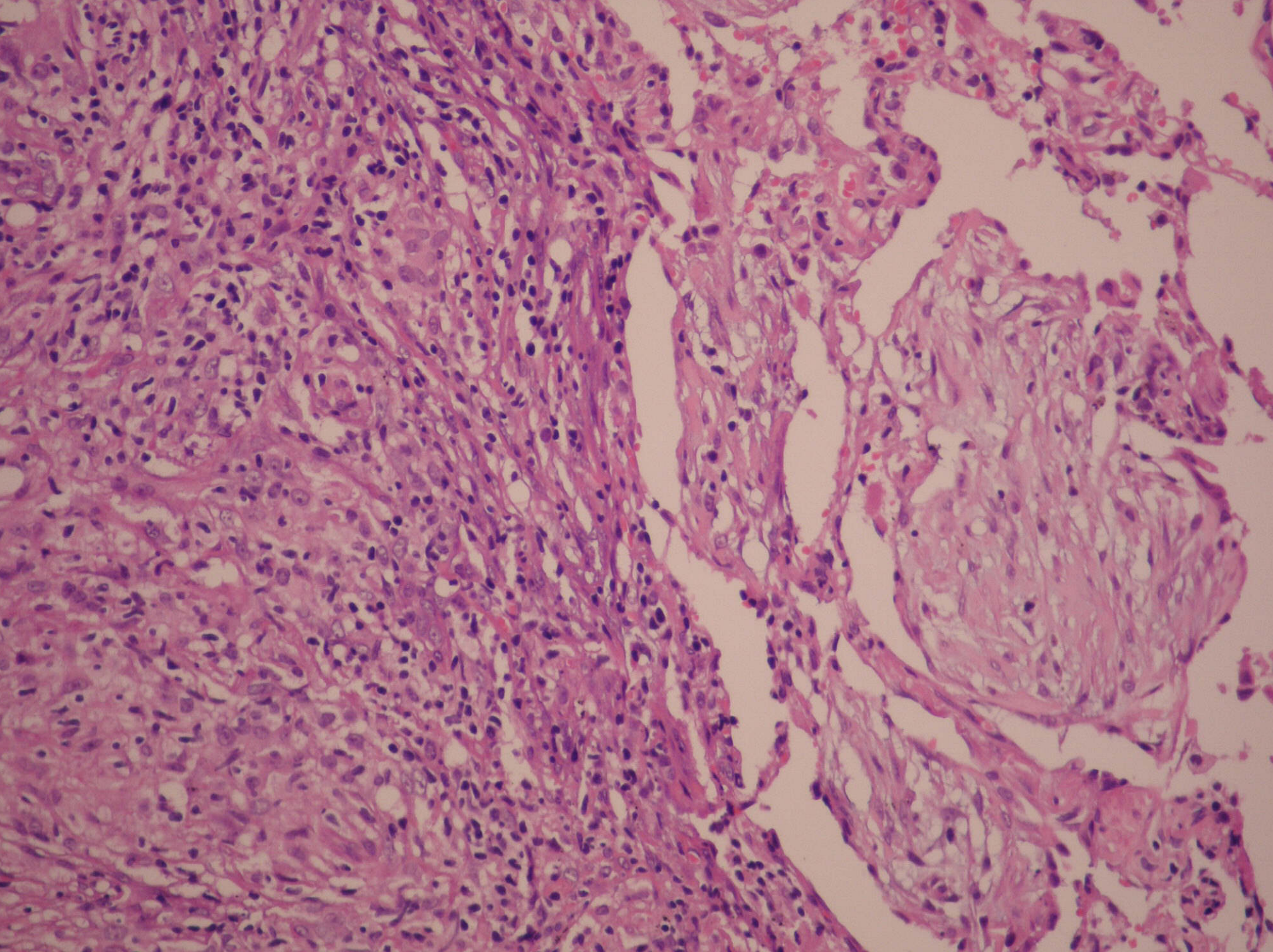
(1) Klinik:

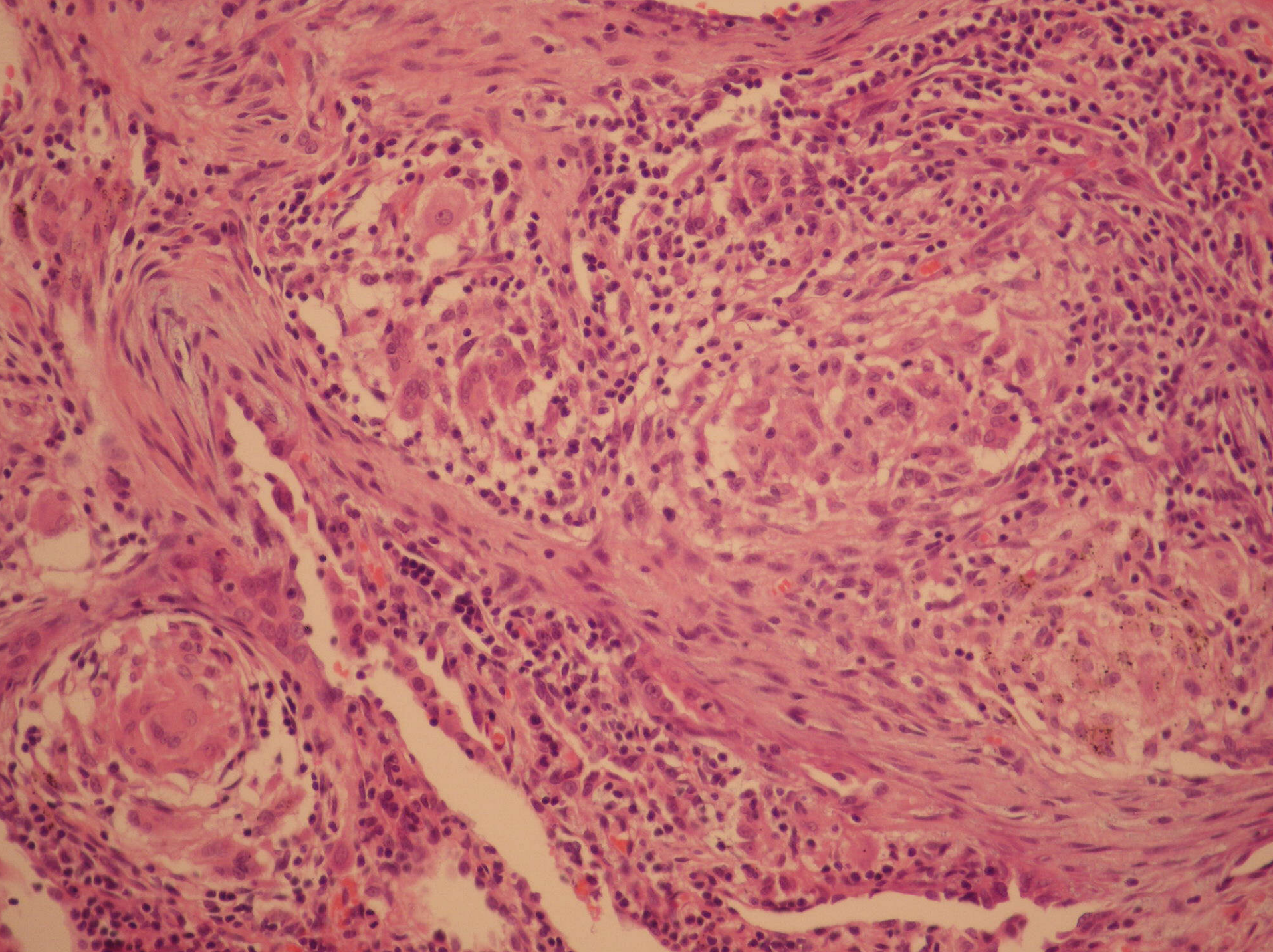
- 82-jähriger Mann.
- Nach Pleuropneumonie radiologisch auffällige Herdbildung persistierend in der rechten Lunge.
- TBB: epitheloidzellig-granulomatöse Entzündung – Tuberkulose?
- PCR und Kultur negativ.
- PR3/MPO-ANCA negativ.
ANA auf HEP-2-Zellen 1 : 128.

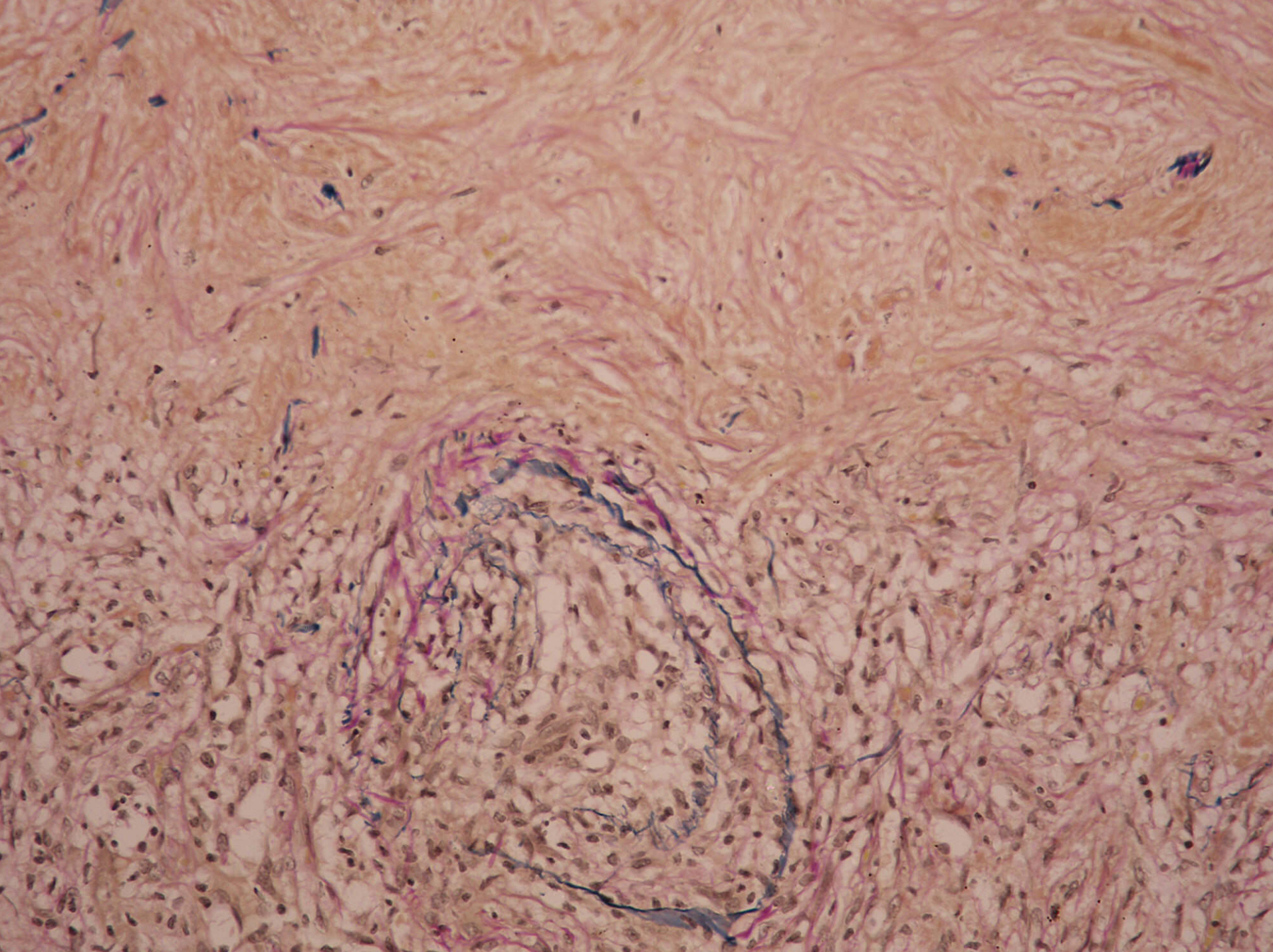
(2) Klinik:

- **Jamshidi vom BK wegen Tricytopenie: granulomatöse Myelitis, MDS-artiges Bild, unklare Vermehrung lymphoid-monocytoider Zellen.**
- **V. a. Leber- und Nierenbeteiligung.**
- **Klinische und radiologische Besserung durch Corticosteroide.**
- **Explorative Thorakotomie mit Keilresektionen RUL + OL.**









Nekrosen - granulomatöse Entzündung - Vasculitis

- ◆ Infektion
- ◆ Rheumatoide Arthritis
- ◆ Lymphomatoide Granulomatose
- ◆ Necrotisierende Sarcoide Granulomatose
- ◆ Wegener-Granulomatose