

**KRH**

**KLINIKUM** REGION HANNOVER



Pathologisches Institut, Klinikum Nordstadt, C. Bersch

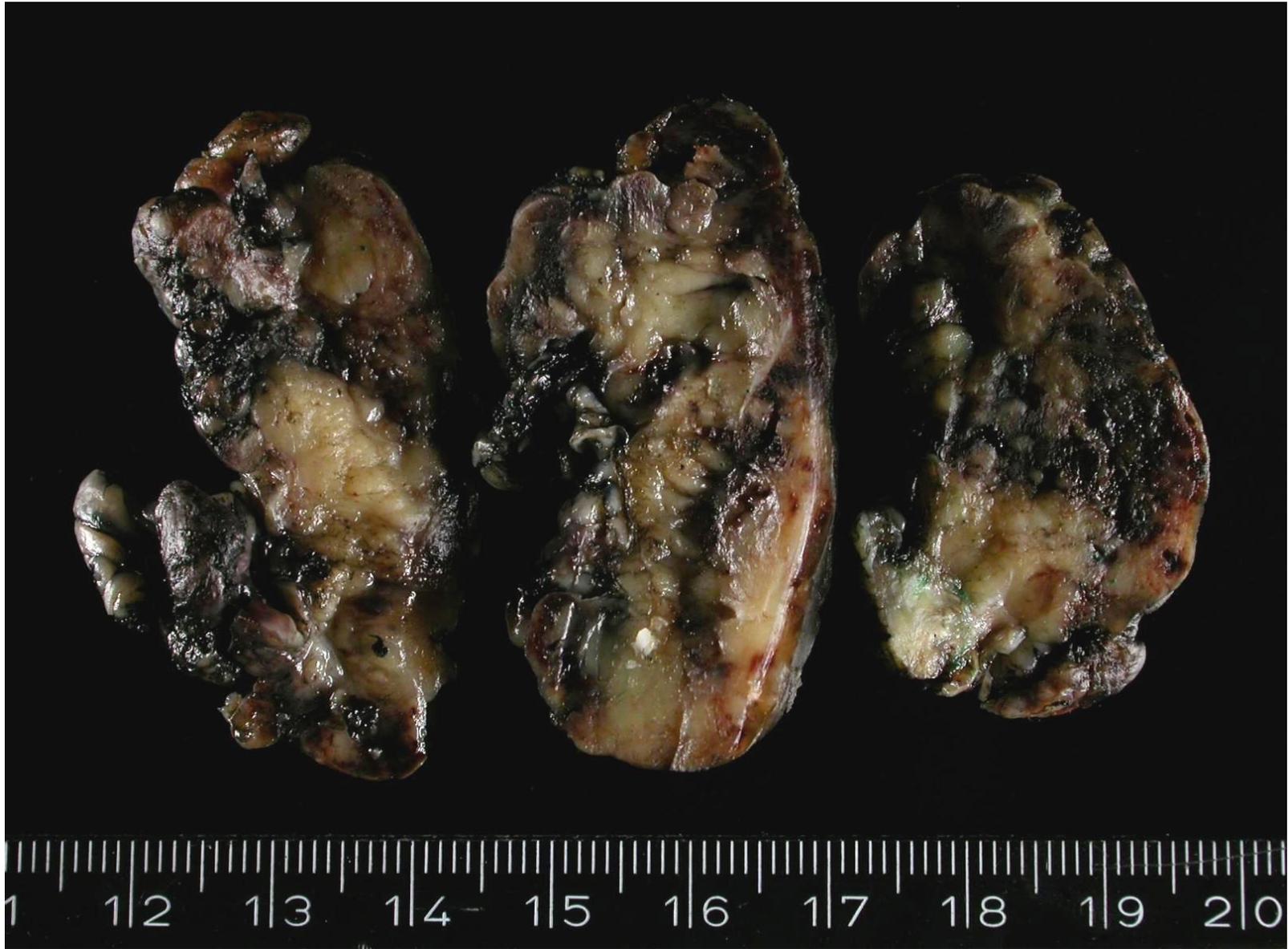
---

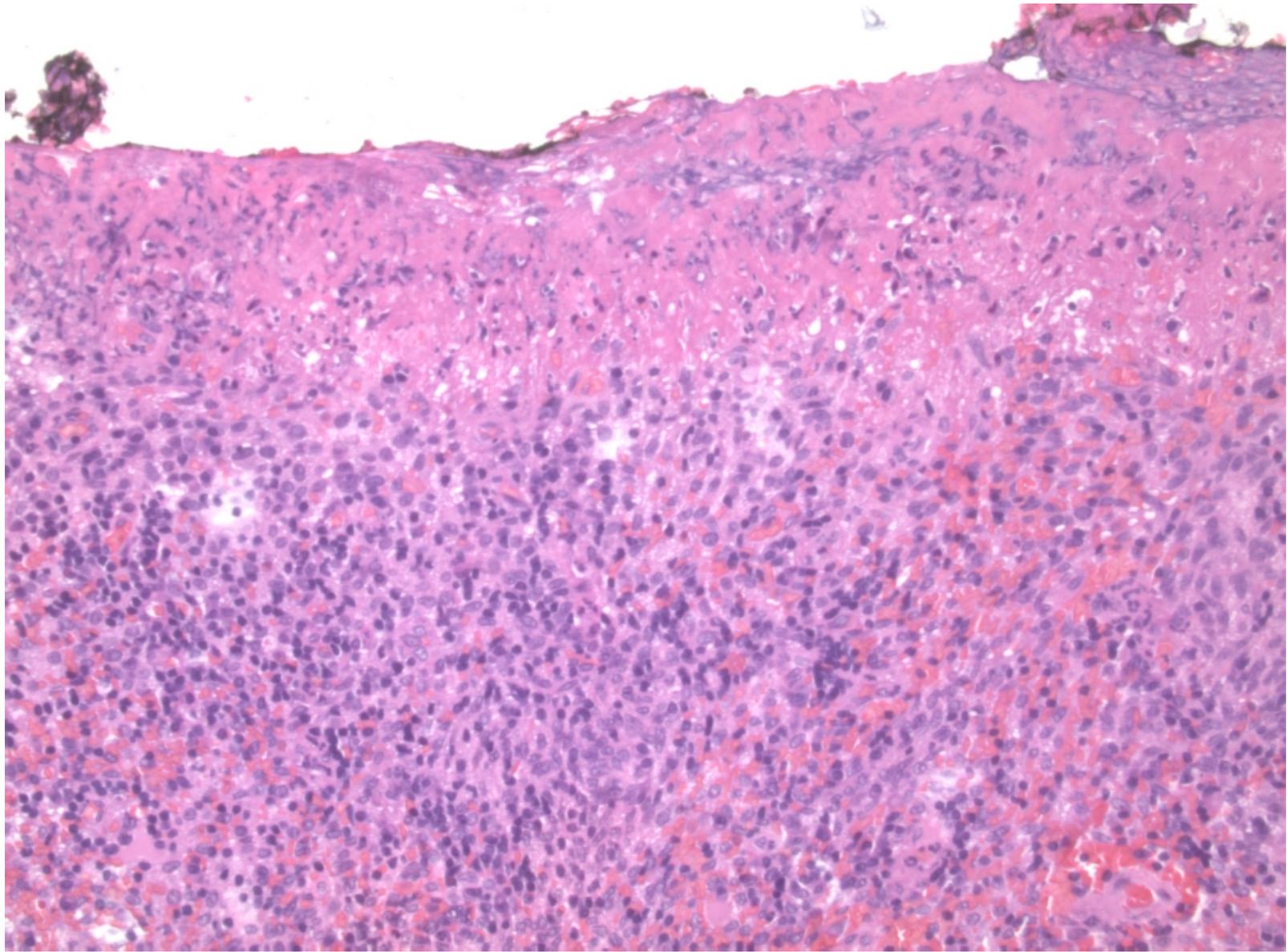
## Klinische Information:

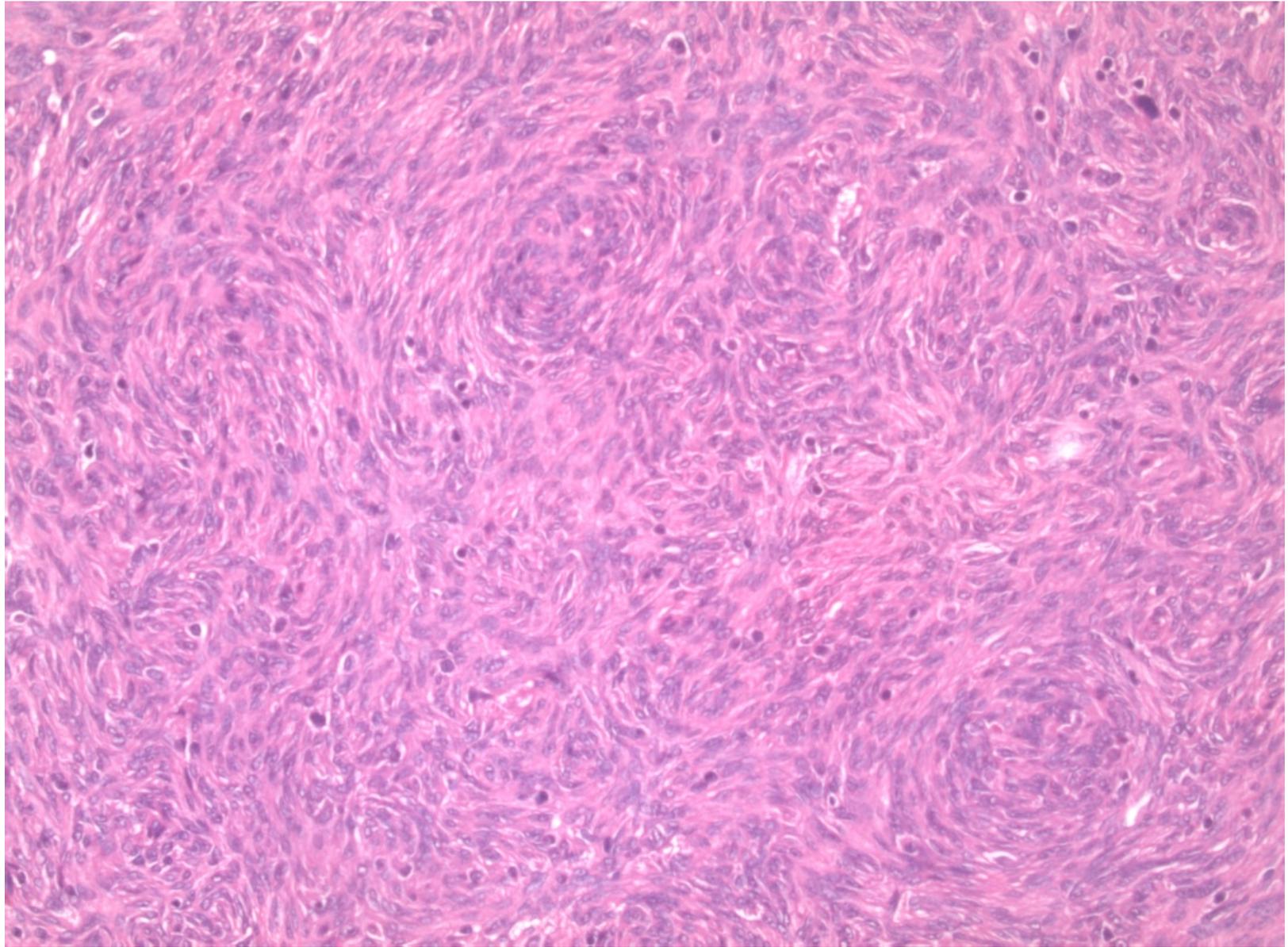
- 87 Jahre alter Mann
- Seit drei Jahren bekannter, größen-  
progredienter Tumor des Oropharynx

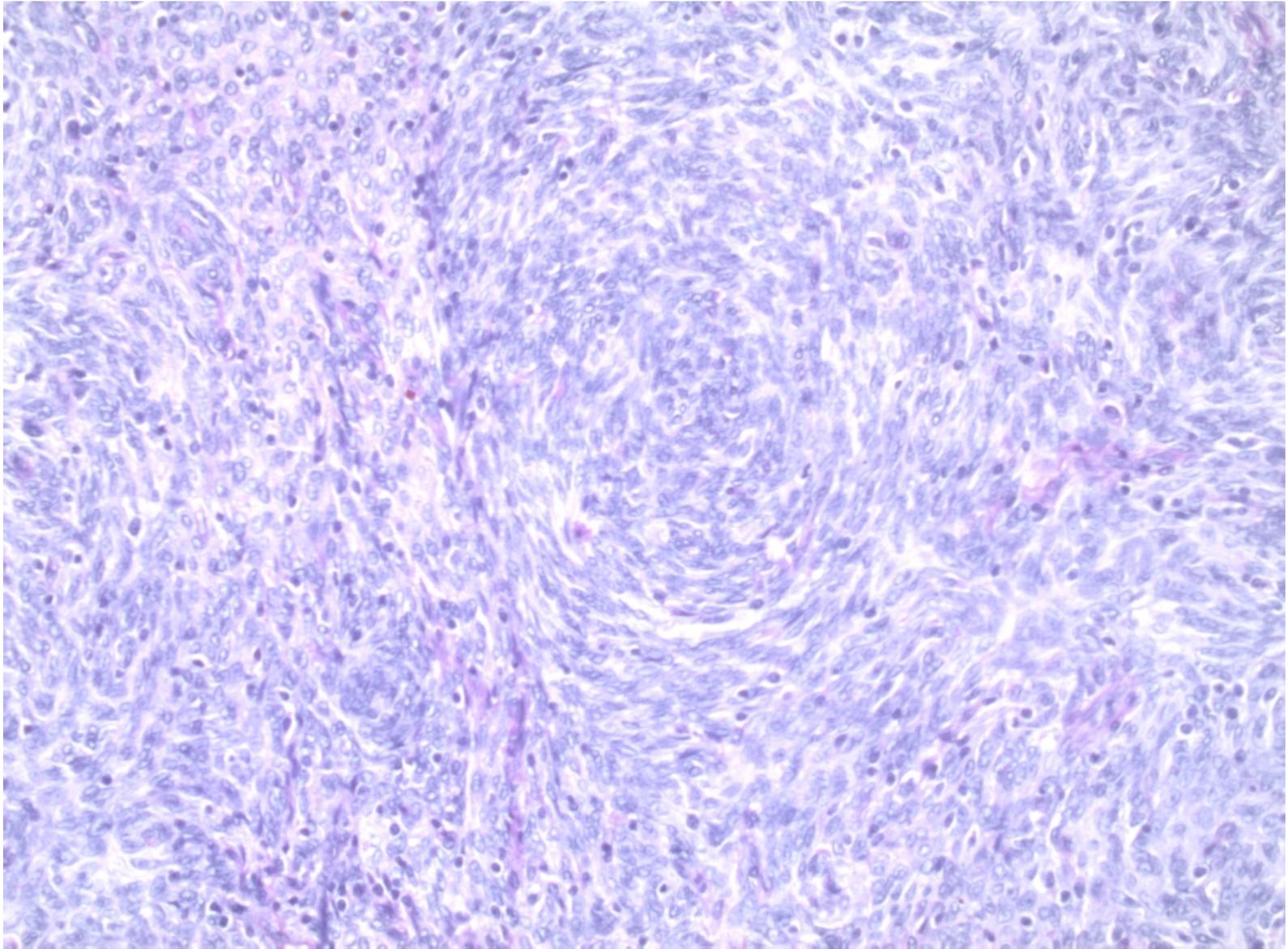
## **Makroskopie:**

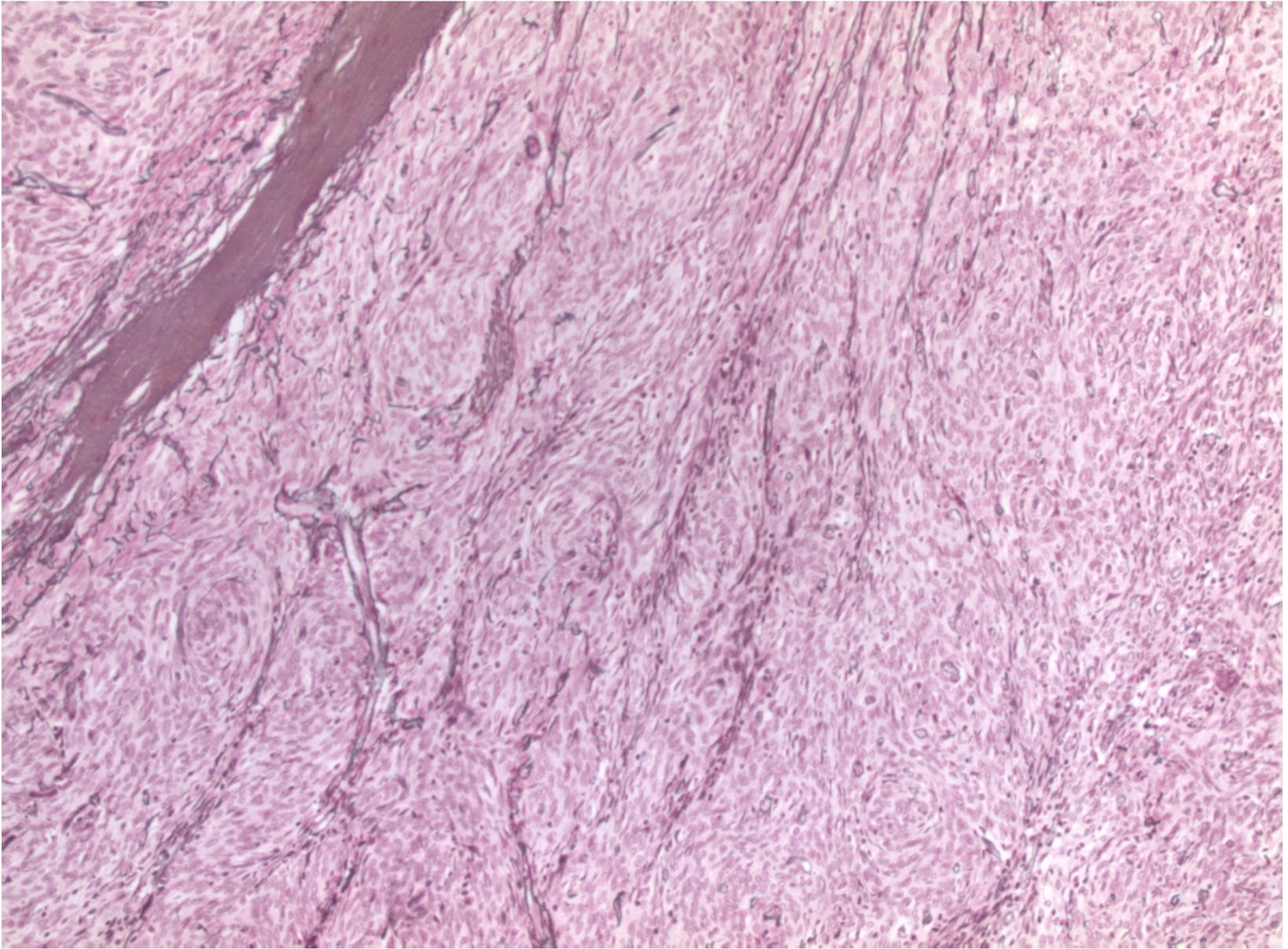
Übersandt wurde das 32 g schwere, kugelförmige, 50 x 48 x 25 mm messende Resektat der linken Gaumenmandel.

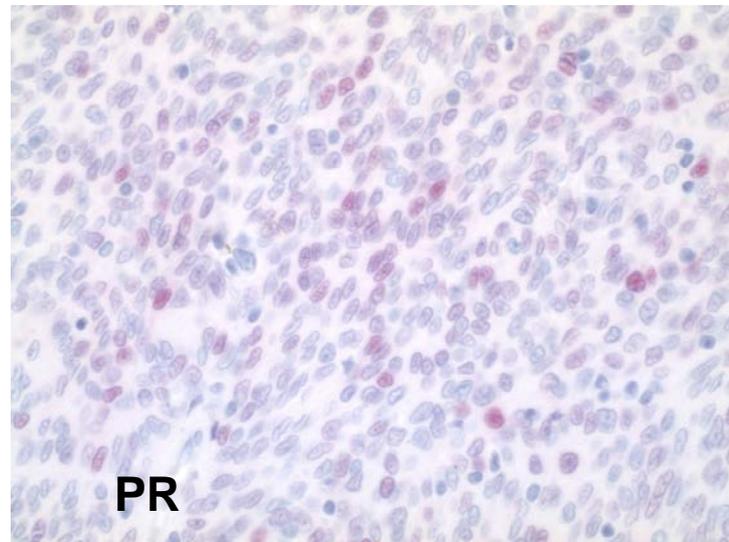
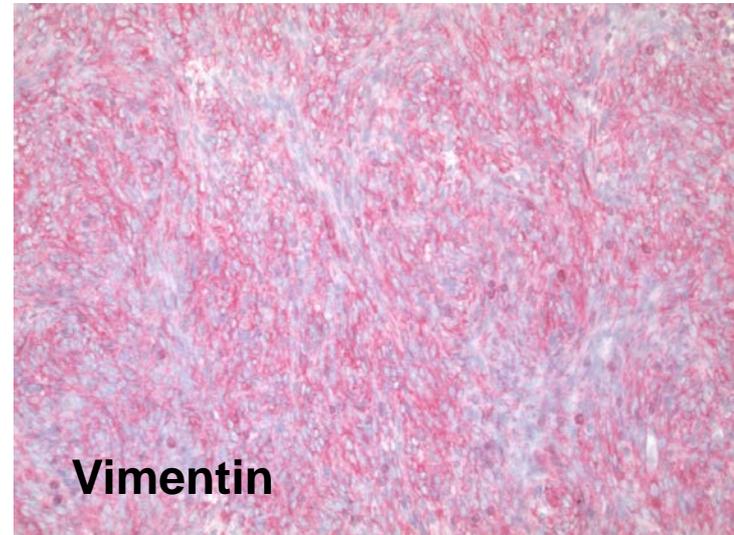
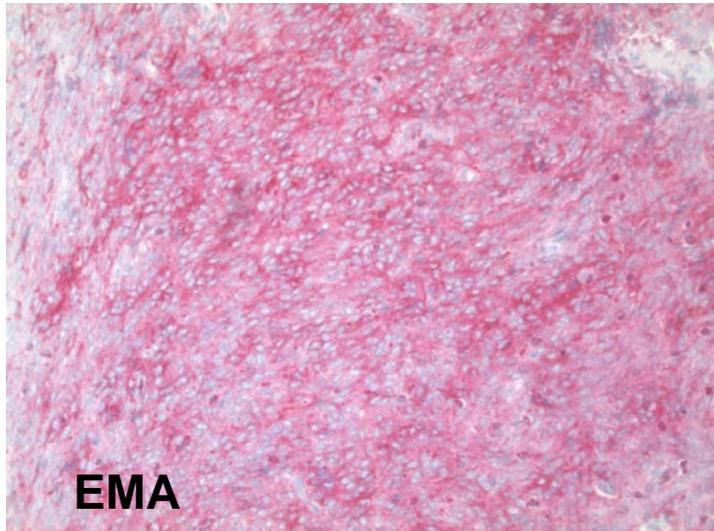












## Hirntumor-Referenzzentrum

*im Auftrag der Deutschen Gesellschaft  
für Neuropathologie & Neuroanatomie e.V.*

Leitung: Prof. Dr. T. Pietsch (Bonn)  
Prof. Dr. G. Reifenberger (Düsseldorf)

Institut für Neuropathologie  
Universitätsklinikum Bonn

Sigmund-Freud-Straße 25

D-53105 Bonn

Tel./Fax: (0228) 287-16606/-14331

e-Mail: [referenzzentrum@uni-bonn.de](mailto:referenzzentrum@uni-bonn.de)

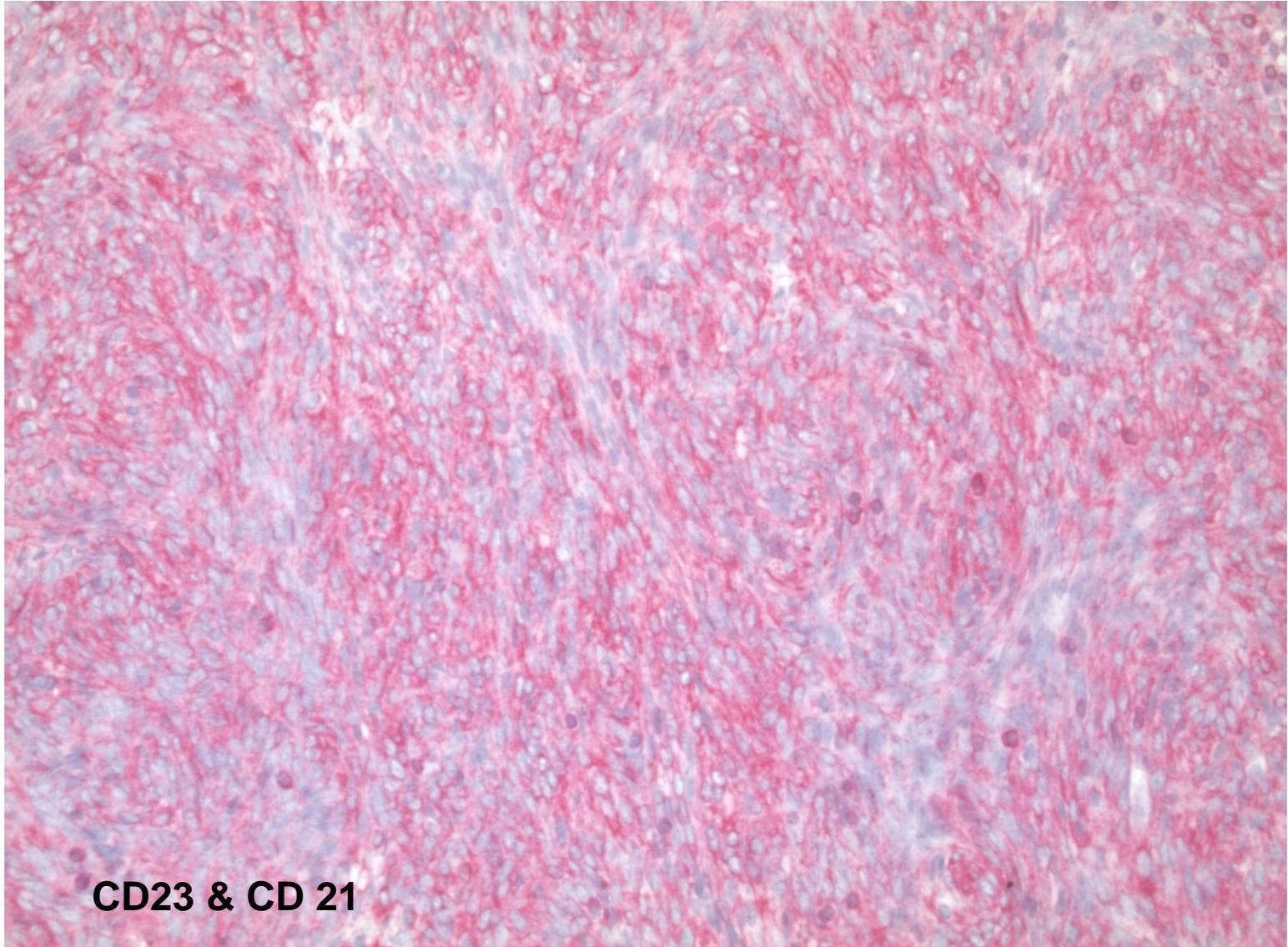
<http://www.meb.uni-bonn.de/neuropath>

Reg.-Nr.

R - 47339

**DIAGNOSE: Meningeom (WHO Grad I)**

Bonn, 28. Dezember 2010 /bl



**CD23 & CD 21**

# Zusammenfassung Immunhistochemie

- positiv

- EMA
- Vimentin
- Progesteronrezeptor
- CD23
- CD21

- negativ

- AE1/3
- p63
- S100
- HMB45
- CD34
- SMA
- Desmin
- NSE
- LMP

---

**Diagnose:**

**Extranodales Sarkom der follikulär  
Dendritischen Zellen.**

- selten
- Erstbeschreibung von vier Fällen durch Monda et al. 1986.
- Seither insg. etwa 70 Fälle berichtet, die meisten in Lymphknoten.
- im Kopf-Hals-Bereich 24 extranodale
- 12 in der Tonsille

- Ungewöhnliche Neoplasie der antigen-präsentierenden Zellen der B-Zell-Follikel lymphoider Organe.
- Zunächst als *follicular dendritic cell tumor* bezeichnet.
- Chan *et al.*: *follicular dendritic cell sarcoma*
- gilt bis heute als indolenter Tumor mit erhöhter Rate eines Lokalrezidivs (über 50 %)

- Niedriges Risiko für Metastasen.
- Längere Verläufe lassen auf ein Sarkom mit  
niedrigem bzw. intermediärem  
Malignitätsgrad schließen.

- Teilweise assoziiert mit EBV und mit hyalin-vasculärem Typ des M. Castleman
- Immunhistochemie:
  - CD21+, CD23+, CD35+; Vimentin
  - variabel + EMA, S100, CD68

---

# Differentialdiagnosen

- Ektopes Meningeom.
- Inflammatorischer myofibroblastärer Tumor.

# Literatur:

1. Monda L, Warnke R, Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of 4 cases. *Am J Pathol* 1986;122:562-72.
2. Chan JK, Fletcher CD, Nayler SJ, Cooper K. Follicular dendritic cell sarcoma. Clinicopathologic analysis of 17 cases suggesting a malignant potential higher than currently recognized. *Cancer* 1997; 79:294-313.
3. Tisch M, Hengstermann F, Kraft K, von Hinüber G, Maier H. Follicular dendritic cell sarcoma of the tonsil: report of a rare case. *Ear Nose Throat J* 2003;82:507-9.
4. Idrees MT, Brandwein-Gensler M, Strauchen JA, Gil J, Wang BY. Extranodal follicular dendritic cell tumor of the tonsil: report of a diagnostic pitfall and literature review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:1109-13.
5. Perez-Ordóñez B, Erlandson RA, Rosai J. Follicular dendritic cell tumor: report of 13 additional cases of a distinctive entity. *Am J Surg Pathol* 1996;20:944-55.
6. Chan JK, Tsang WY, Ng CS, Tang SK, Yu HC, Lee AW. Follicular dendritic cell tumors of the oral cavity. *Am J Surg Pathol* 1994;18:148-57.
7. Satoh K, Hibi G, Yamamoto Y, Urano M, Kuroda M, Nakamura S. Follicular dendritic cell tumor in the oropharyngeal region: report of a case and a review of the literature. *Oral Oncol* 2003; 39:415-9.
8. Domínguez-Malagón H, Cano-Valdez AM, Mosqueda-Taylor A, Hes O. Follicular dendritic cell sarcoma of the pharyngeal region: histologic, cytologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of three cases. *Ann Diagn Pathol* 2004;8:325-32.
9. Aydin E, Ozluoglu LN, Demirhan B, Arikan U. Follicular dendritic cell sarcoma of the tonsil: case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263:1155-7.
10. Khalid T, Folman R. Symptoms in cancer patients and an unusual tumor: Case 3. Follicular dendritic cell sarcoma. *J Clin Oncol* 2005;23:9425-6.
11. Gaertner EM, Tsokos M, Derringer GA, Neuhauser TS, Arciero C, Andriko JA. Interdigitating dendritic cell sarcoma. A report of four cases and review of the literature. *Am J Clin Pathol* 2001; 115:589-97.
12. Araújo VC, Martins MT, Salmen FS, Araújo NS. Extranodal follicular dendritic cell sarcoma of the palate. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:209-14.
13. Young Gyu Eun, et al. Yonsei  
Young Gyu Eun et al. Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Tonsil; *Yonsei Med J* 51(4):602-604, 2010

# **Kasuistisches Forum**

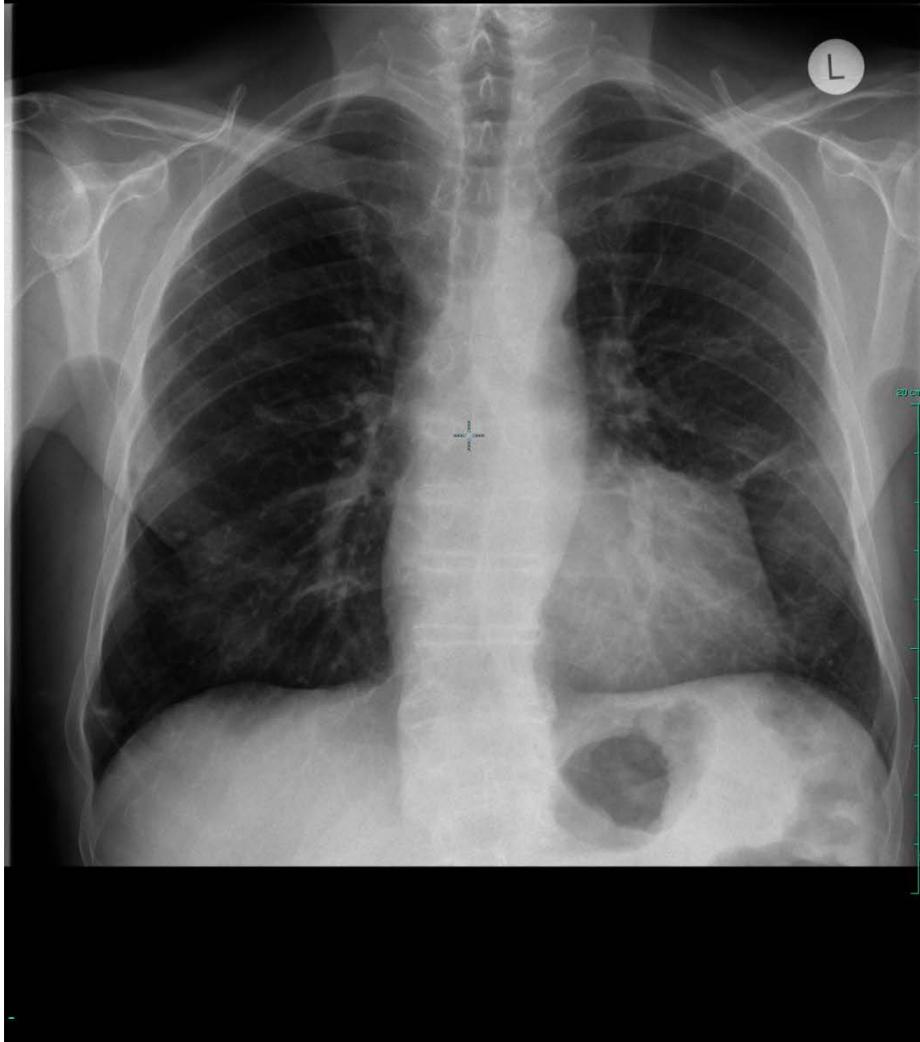
## **Hannover 14.05.2011**

Iris Bittmann, Diakoniekrankenhaus Rotenburg/Wümme

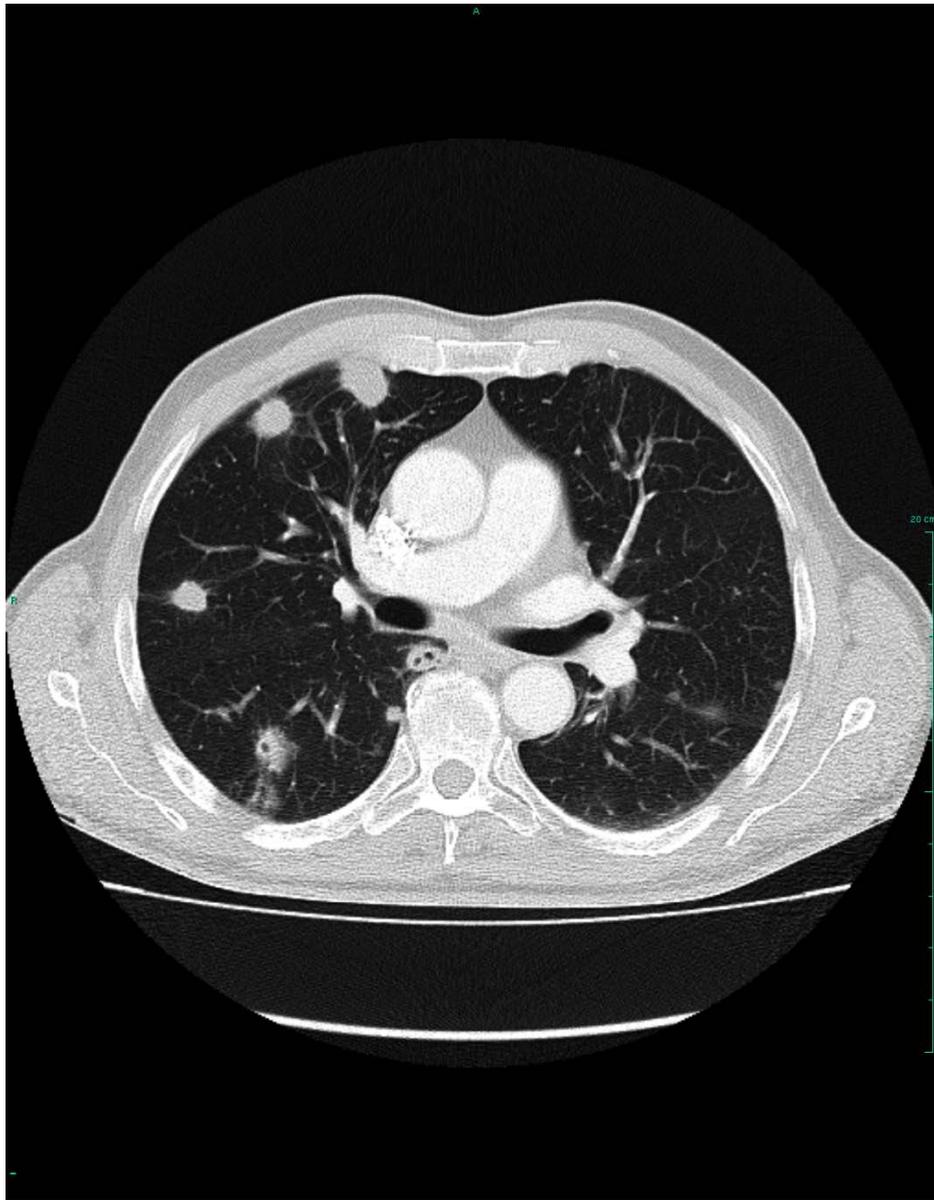


Patient: B.G., männlich, 76 Jahre alt

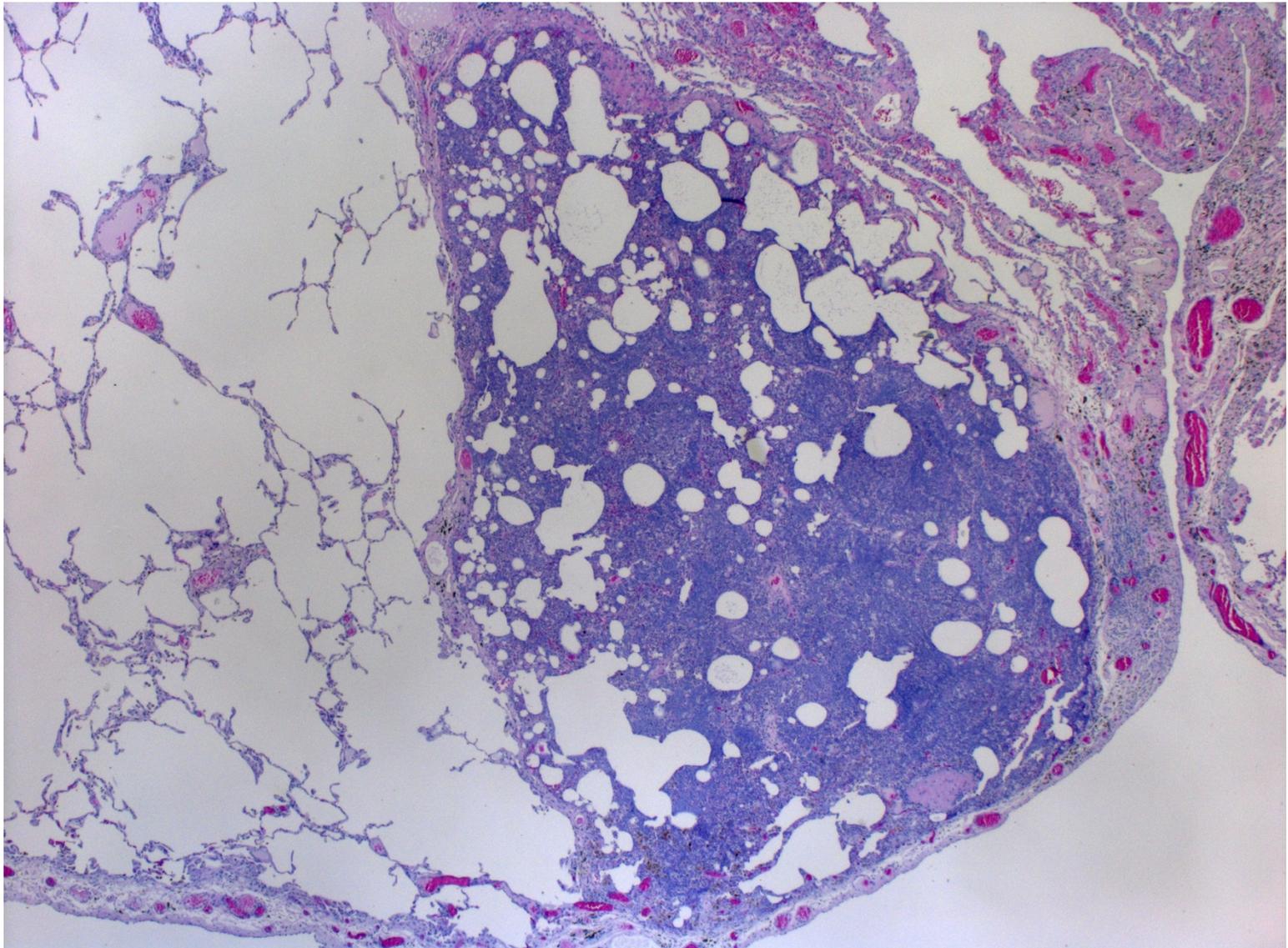
- Seit Jahren bekanntes Pyoderma gangraenosum
- Multiple Raumforderungen beider Lungen, klinisch relativ inapparent.

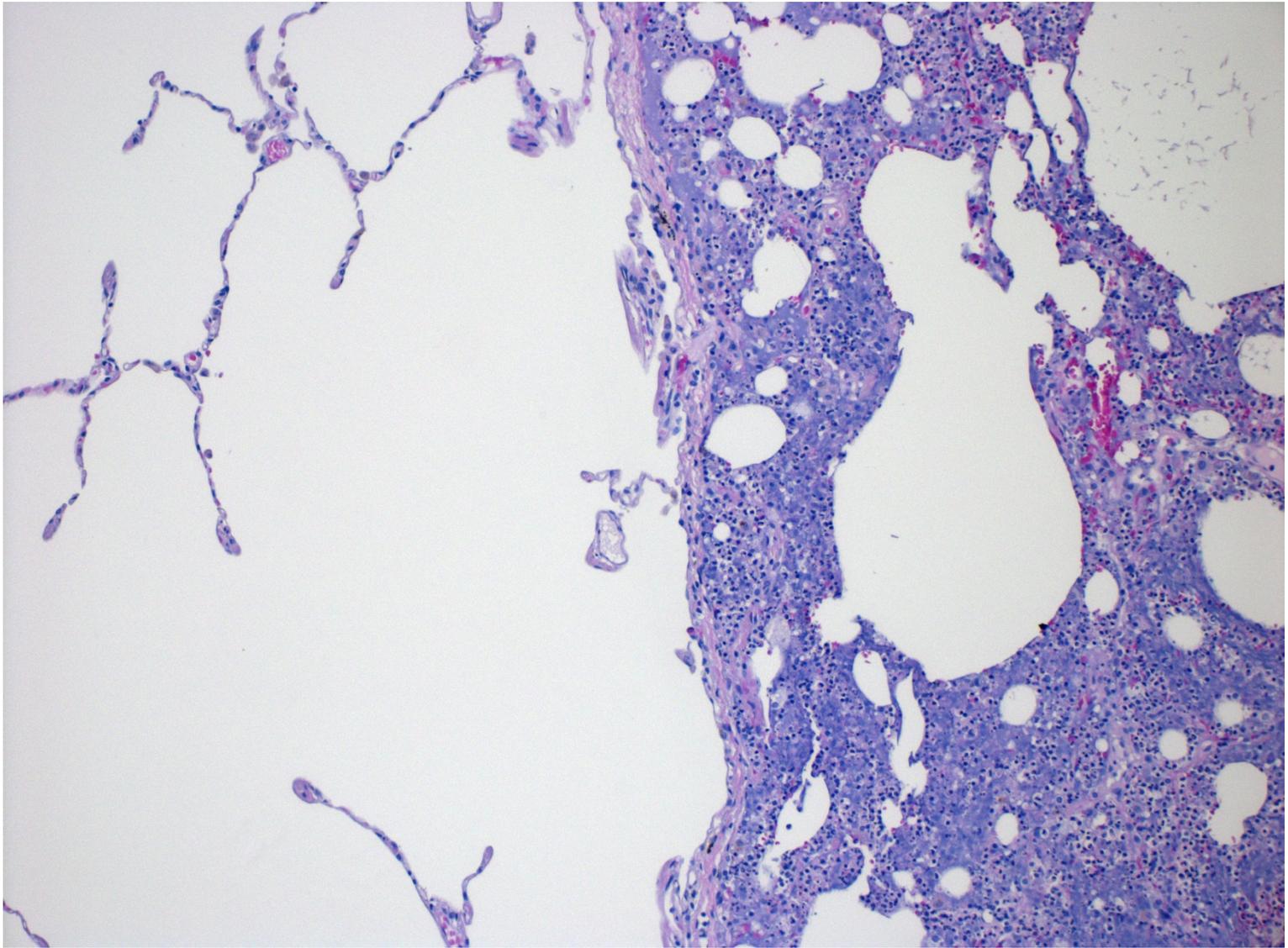


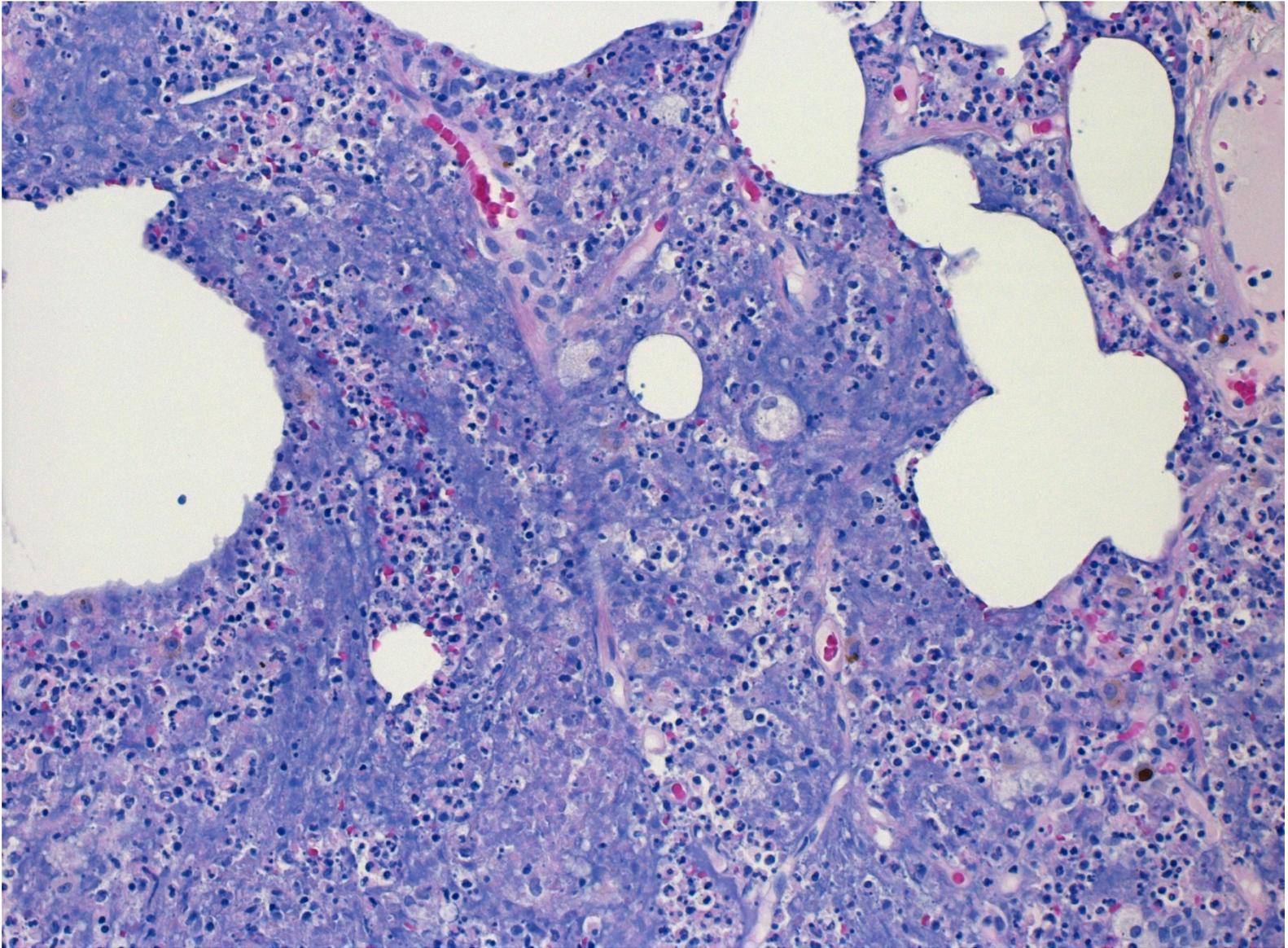


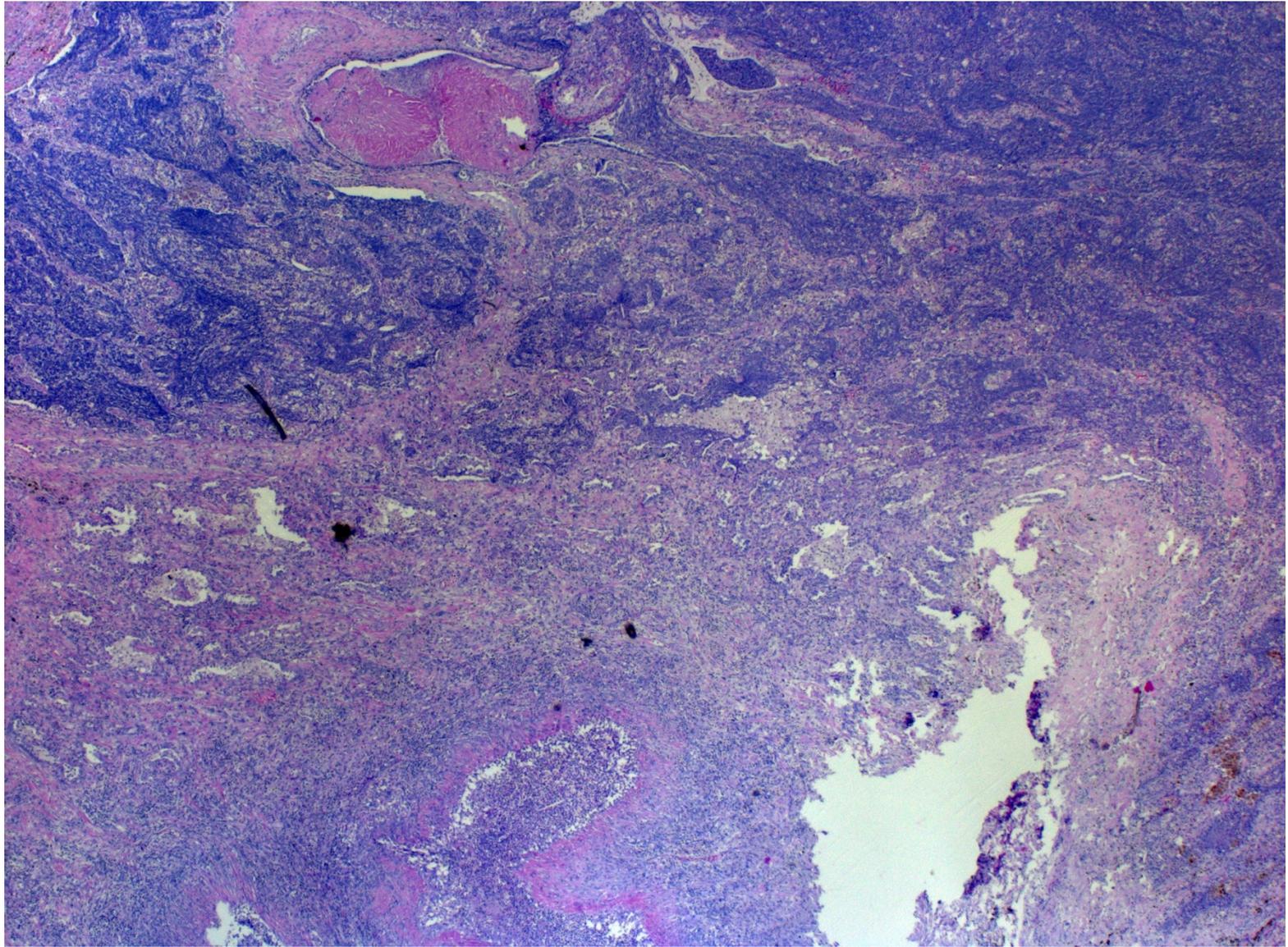


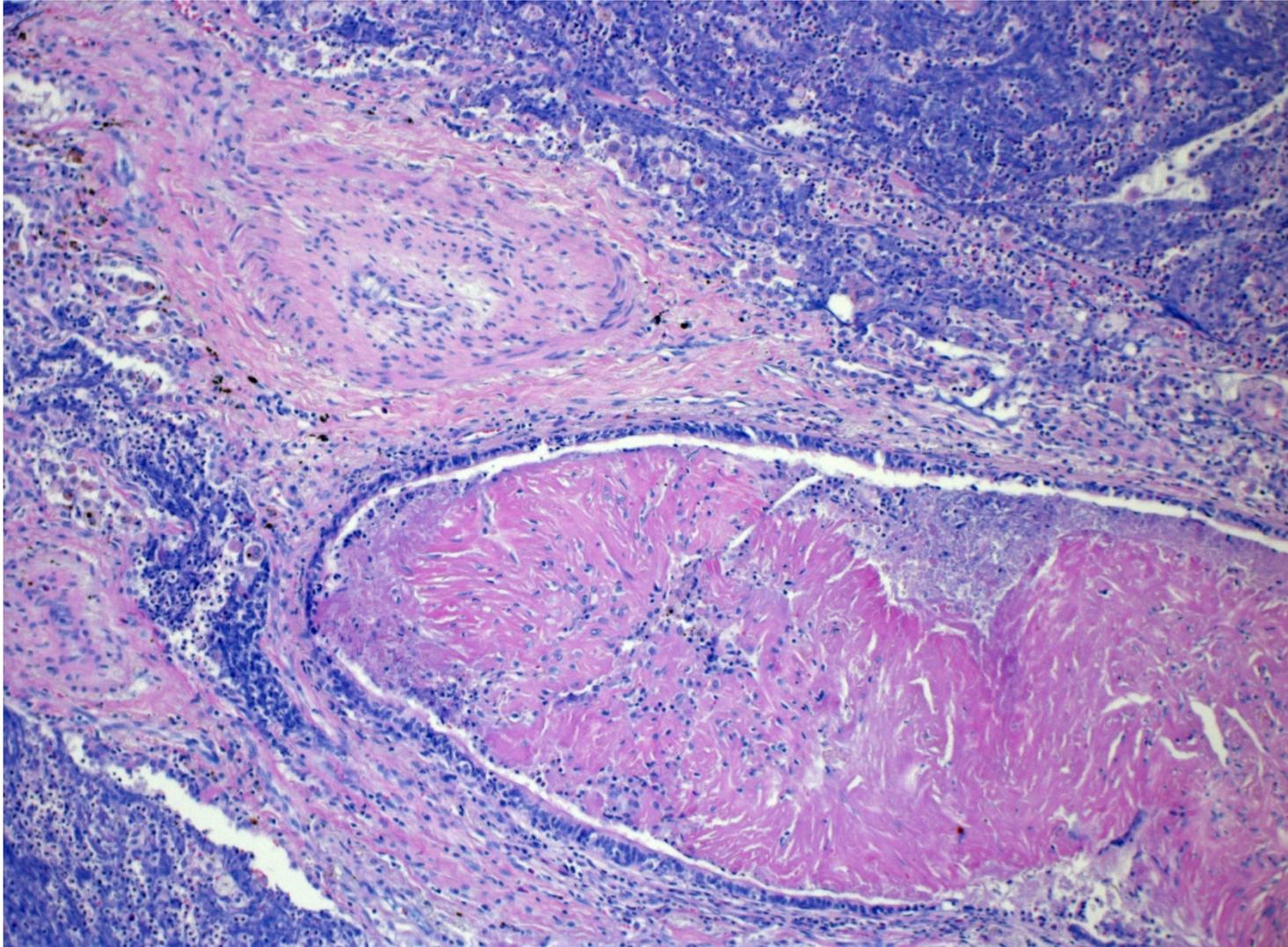












# Differentialdiagnosen:

1. Septikopyämische Streuherde
2. Eitrig abszedierende Bronchopneumonie
3. Lungenbeteiligung bei Pyoderma gangraenosum
4. Vaskulitis

# Diagnose:

**Lungenbeteiligung bei Pyoderma gangraenosum**



# Pyoderma gangraenosum



# Pyoderma gangraenosum

- nichtinfektiöse pustuloulzeröse neutrophile Dermatitis
- 25 bis 50% idiopathisch
- mögliche Assoziation mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen, Rheumatoider Arthritis, hämatologischen Erkrankungen
- keine Assoziation mit einer Vaskulitis
- nonkutane Manifestationen kommen vor, aber als Raritäten

# **Fall 3:**

**67 jährige Patientin**

**Klinische Angaben:**

**Unklarer „partieller“ Pankreaskopf-Tumor**

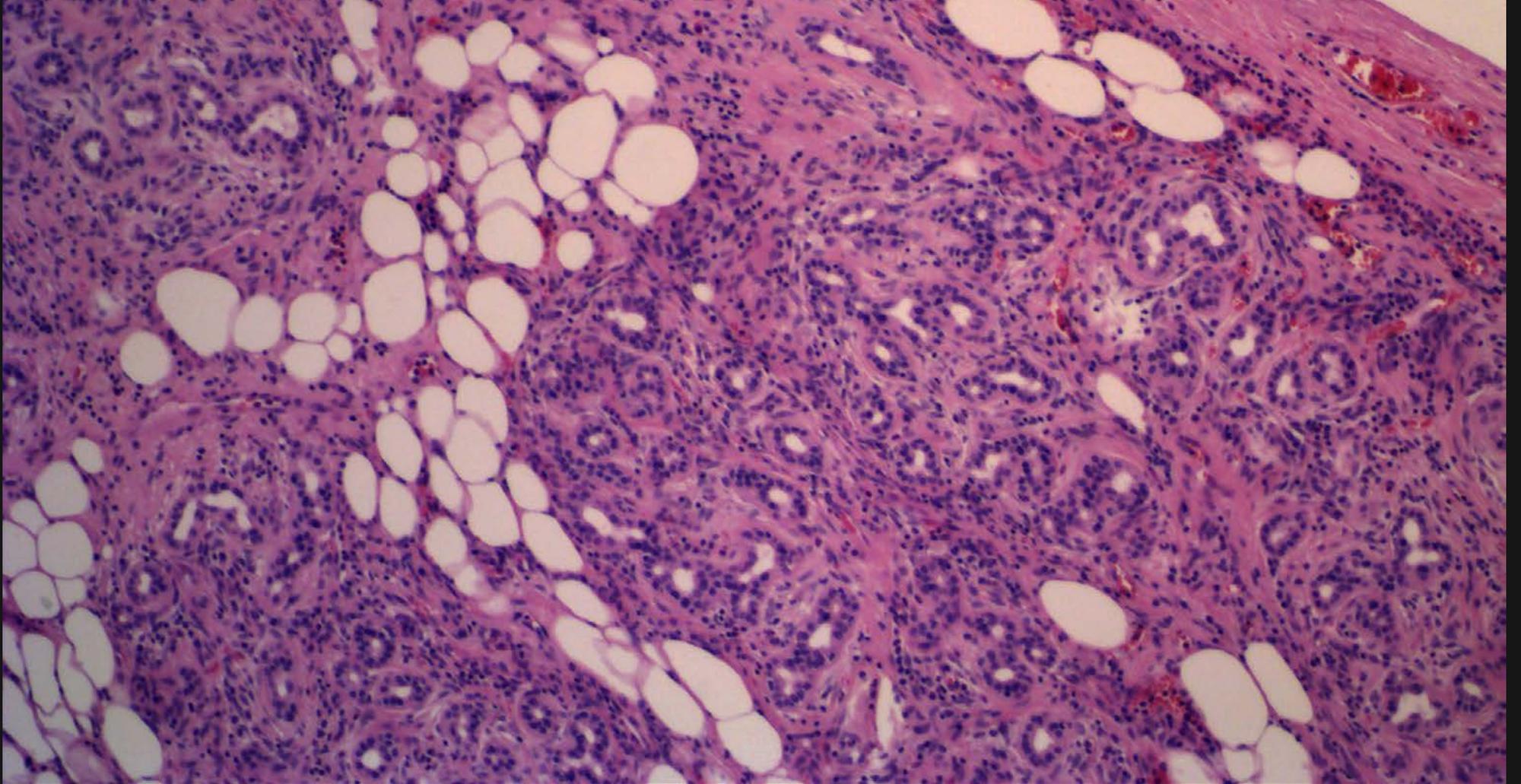
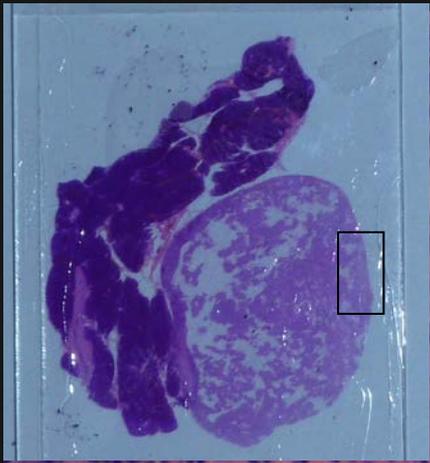
## **Makroskopie:**

Whipple-Präparat:

Am Pankreaskopf ein knotiger, glatt begrenzter, eher retroperitoneal gelegener, 2 cm im Durchmesser großer Tumor.

Die Schnittfläche ist glänzend und beigefarben.

Das angrenzende Pankreasparenchym ist makroskopisch unauffällig.



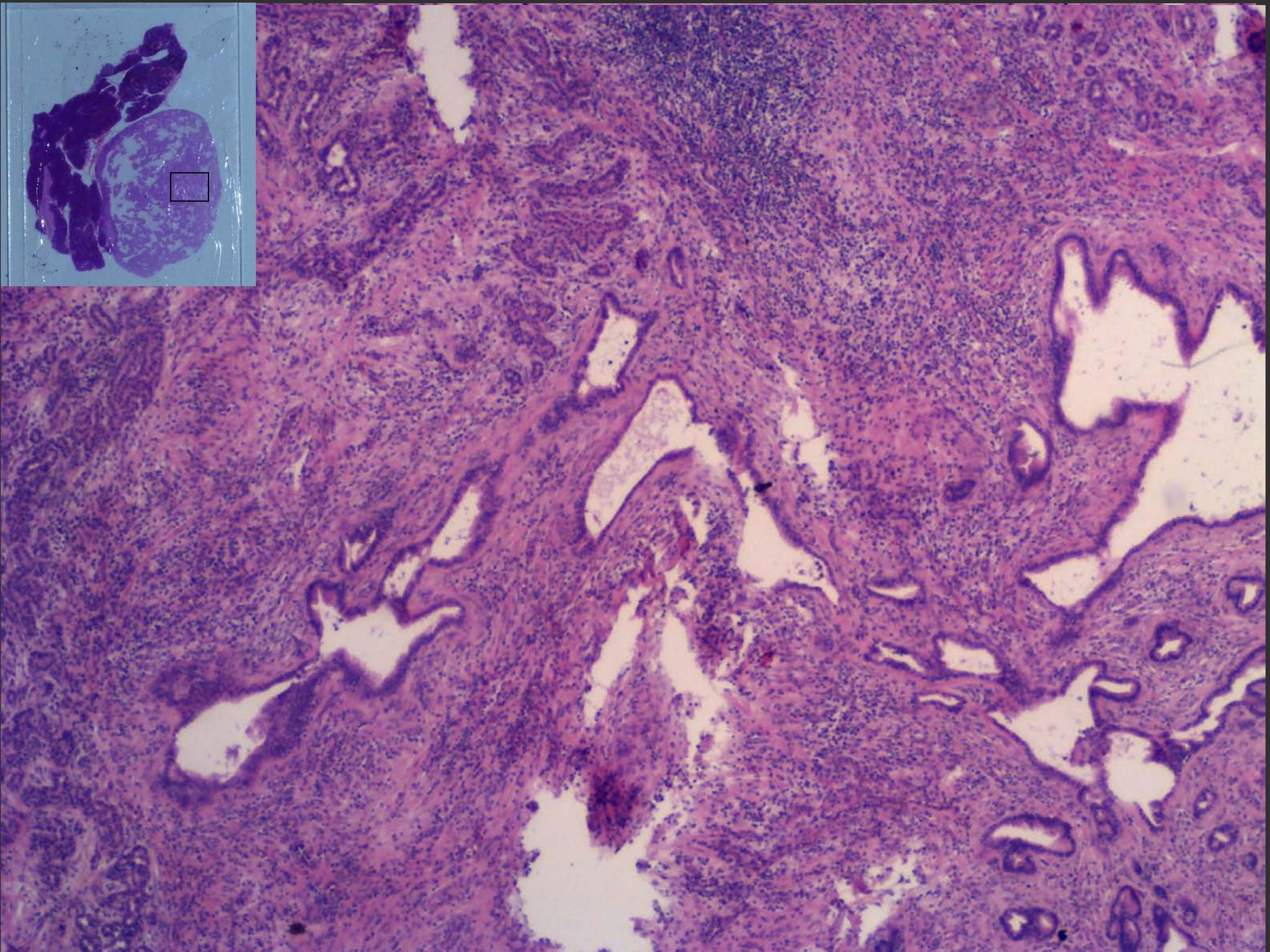
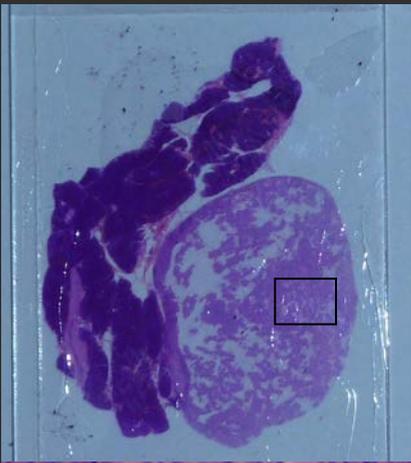
## **Differenzialdiagnosen:**

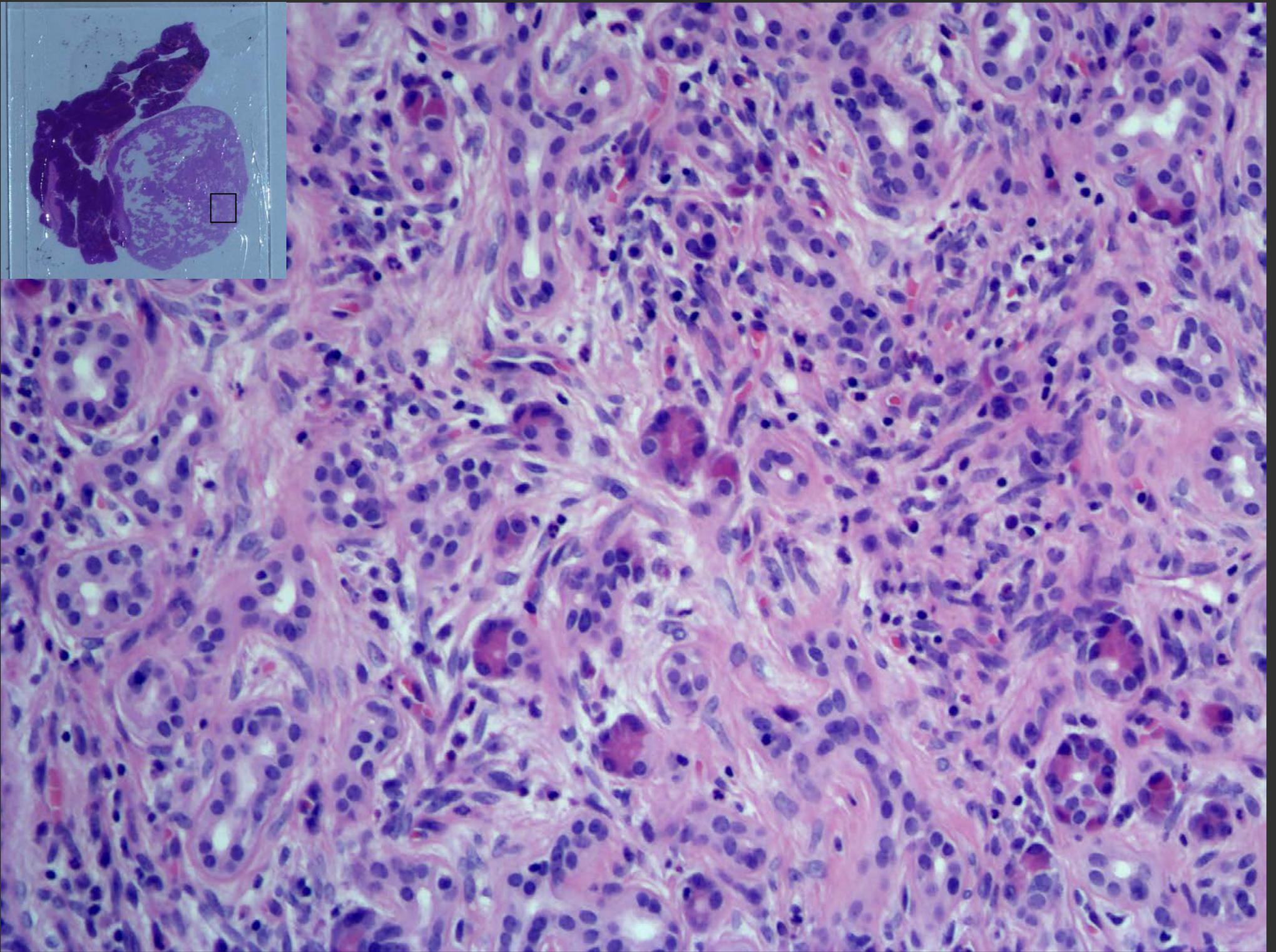
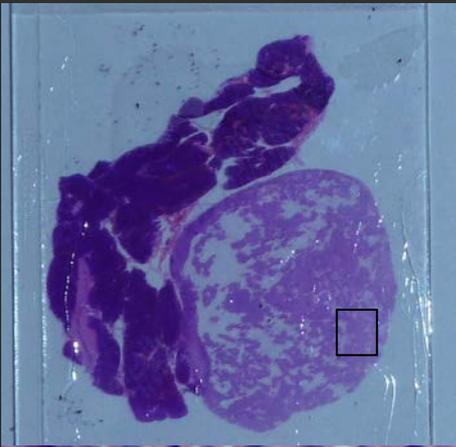
1 Duktales Pankreaskarzinom

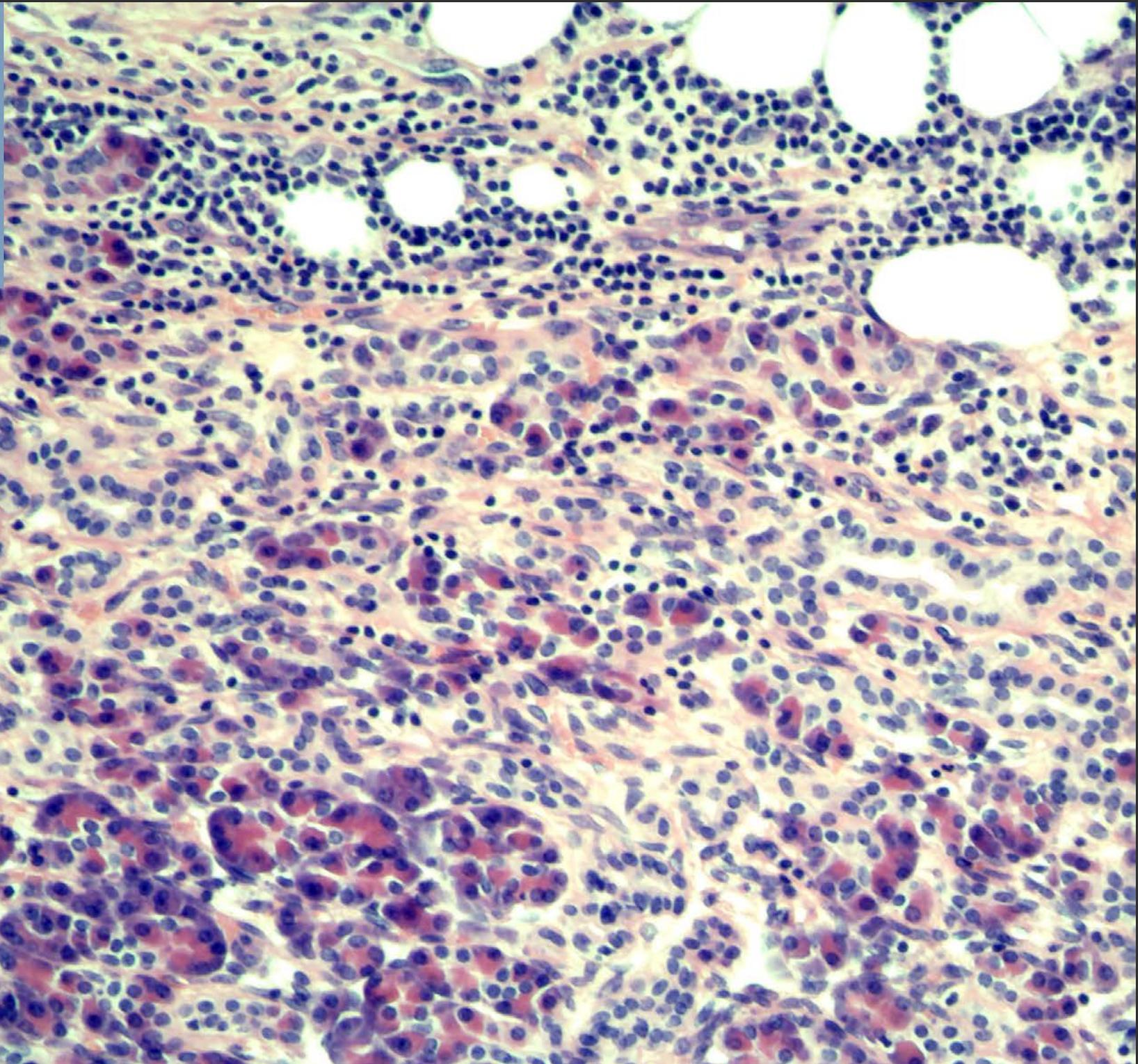
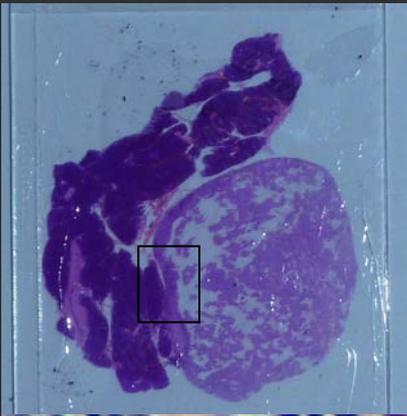
2 Chronische Pankreatitis

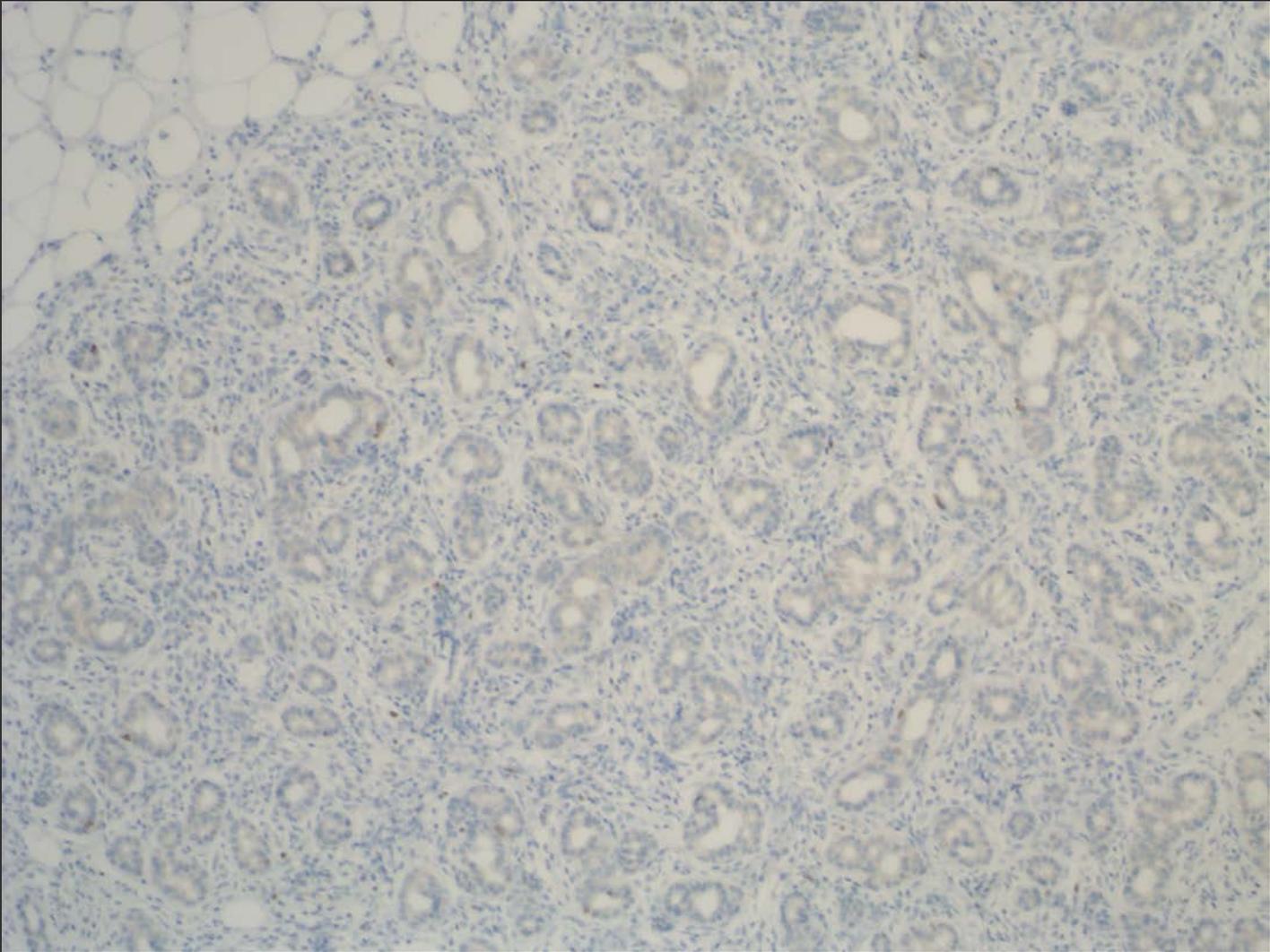
3 Hamartom

4 Metastase eines duktales, gut differenzierten  
Adenokarzinoms

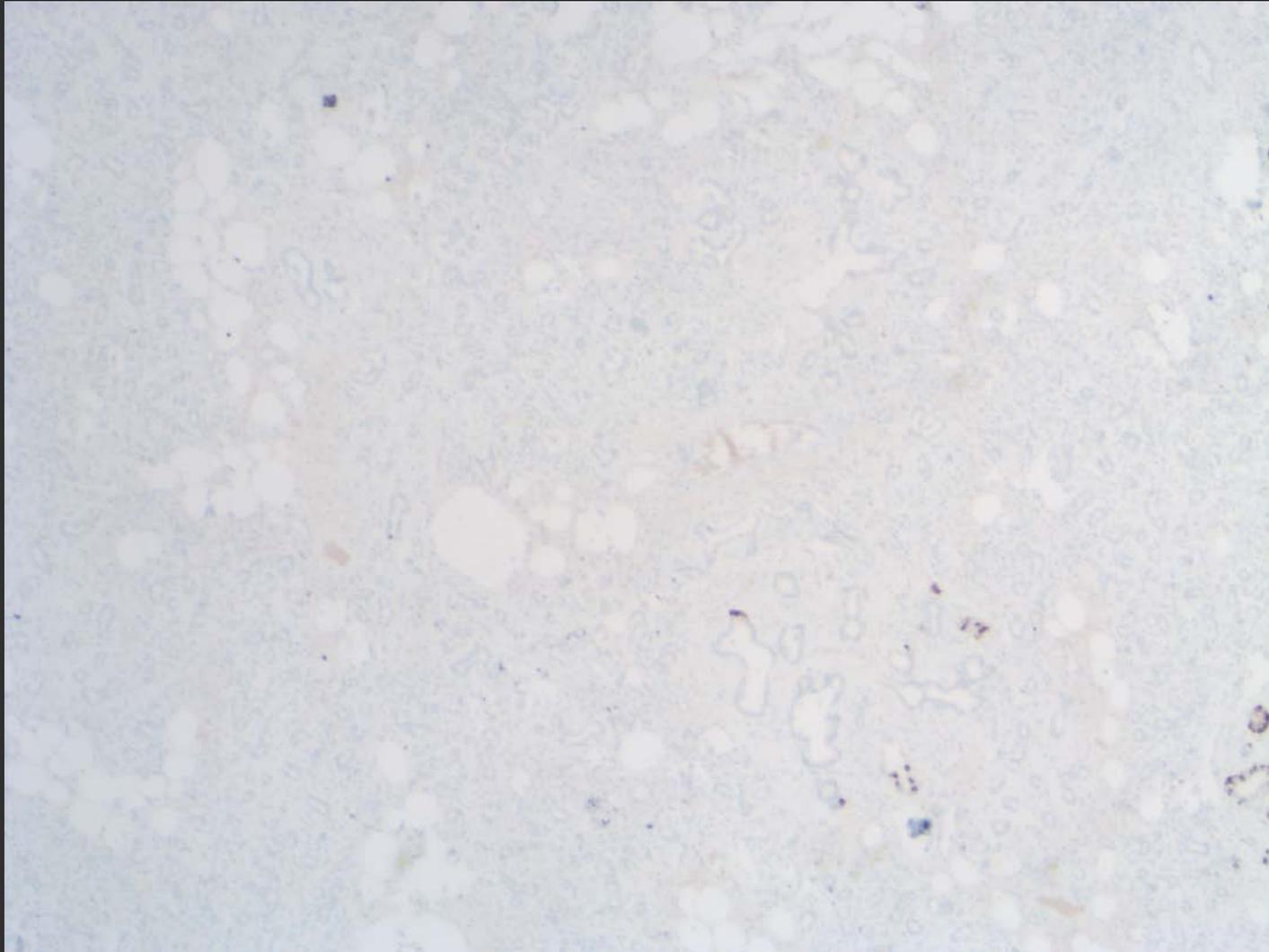








MIB1



Synaptophysin bzw. Chromogranin A

# Diagnose:

## **Hamartom des Pankreas**

Bestätigung durch Konsil:

„ ... mit unregelmäßig begrenzten, kleinen und großen dukталen Strukturen, einzelnen endokrinen Zellen sowie disseminiert entwickeltem, regelrechtem Fettgewebe. Hinweise auf einen malignen Tumor sind nicht gegeben.“ (Prof. Klöppel, München)

# Hamartom des Pankreas

Echte Hamartome sind sehr selten  
(laut AFIP-Band sind nur drei Hamartome beschrieben)

Alle drei Fälle bei weiblichen Patienten. (Weiblich)  
20 Monate, 36 Jahre bzw. 55 Jahre alt. (67 Jahre alt)  
Die Tumorgröße 2,7cm, 7 cm und 9 cm im Durchmesser. (Tumorgröße 2 cm)  
Alle Tumoren waren gut umschrieben. (Gut umschrieben)

**Mikroskopie:** Unterschiedlich weite Duktuli, teils zystisch erweitert,  
umgeben von unorganisierten Azini,  
eingebettet in fibroblastärem, teilweise sehr kollagenreichem Stroma.  
Ein Läsion enthielt auch Fettgewebe.  
Keine Inselzellen aber einzelnen verstreute endokrine Zellen waren nachweisbar.  
Keine Atypien, keine erhöhte Mitosezahl, kein Anhalt für Malignität.

Hauptdifferenzialdiagnose ist die chronische Pankreatitis, diese ist aber i.R. nicht so gut umschrieben und die Langerhansschen Inseln bleiben stehen.

Datum *1.11.010* Unterschrift 

stationär  ambulant  (Überweisung) Regelleistung  Wahlleistung Arzt

**Art / Lokalisation des Untersuchungsgutes:**

*1. Ovarialzyste re Ovarium*  
*2. Myom*

**Klinische Angaben und Fragestellung:**

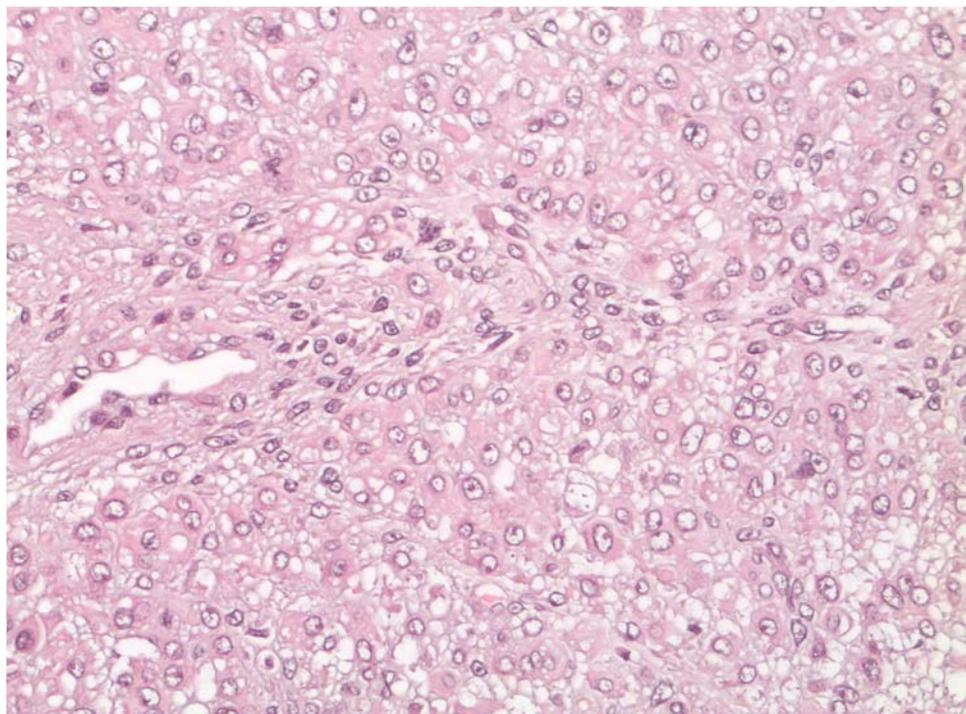
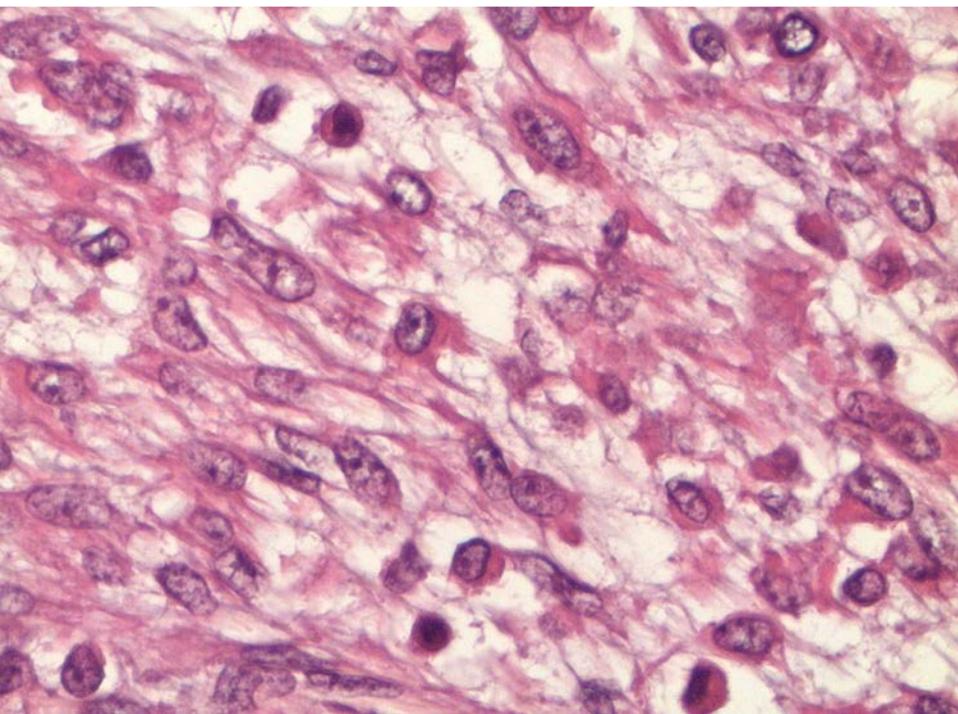
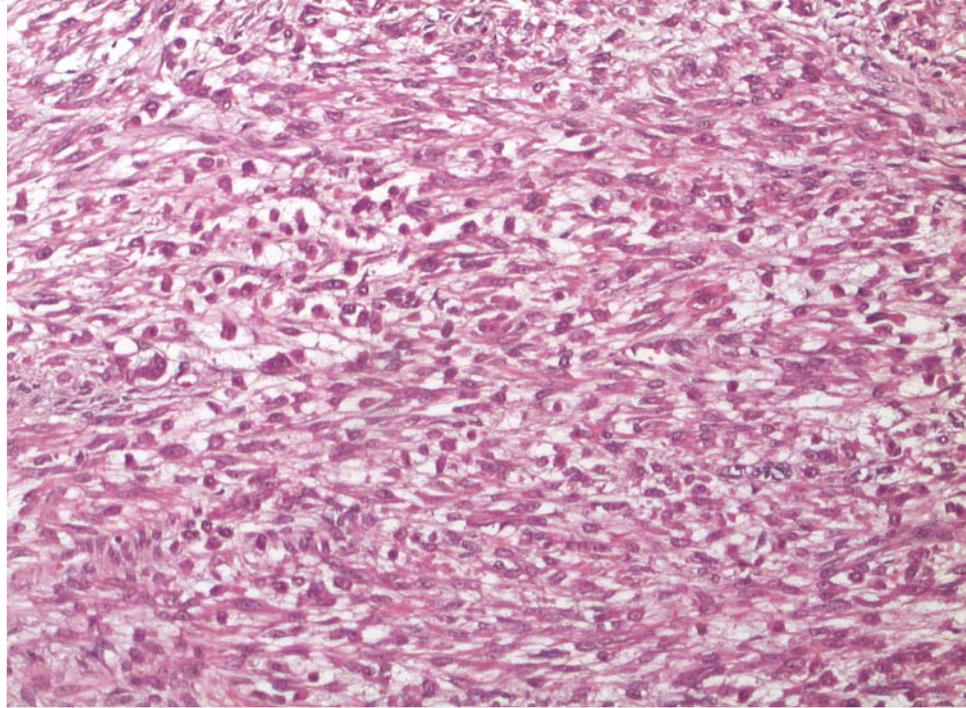
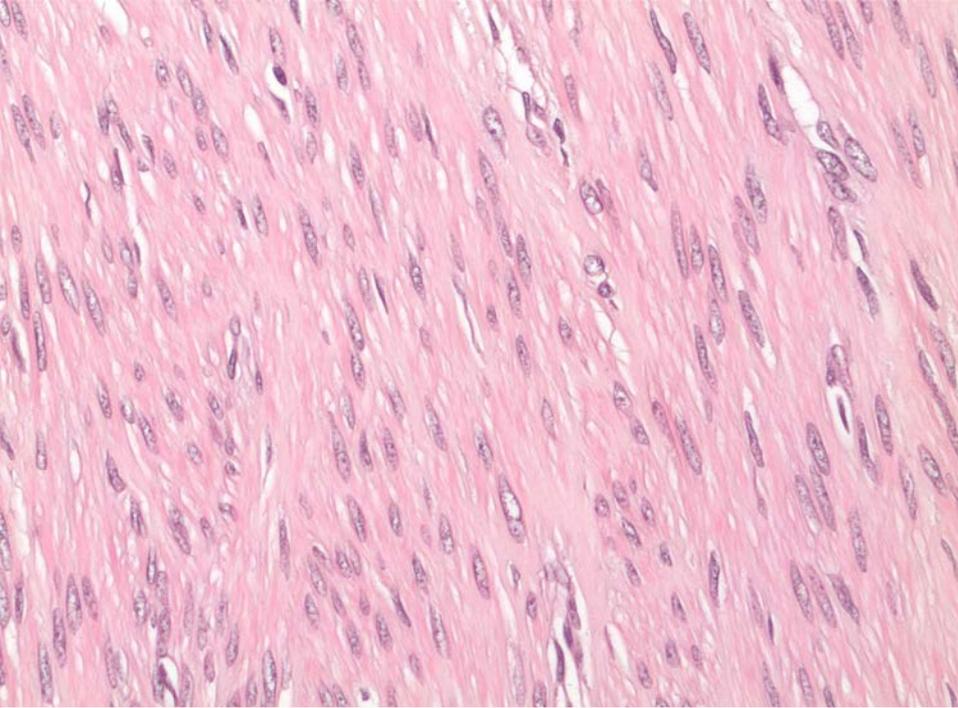
Vertragsarztstempel Einsender

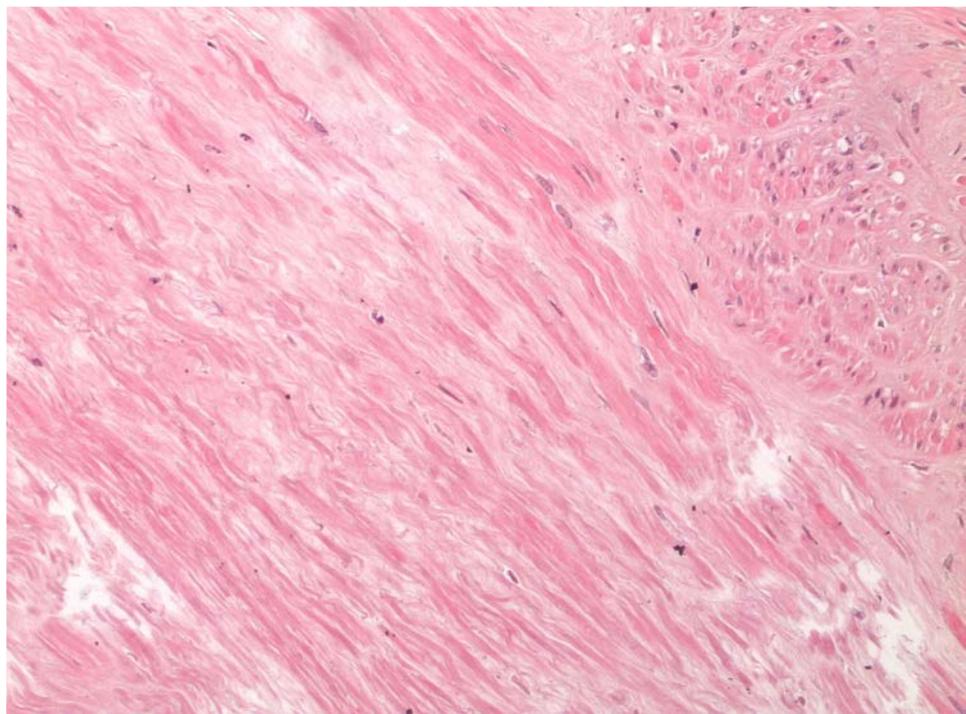
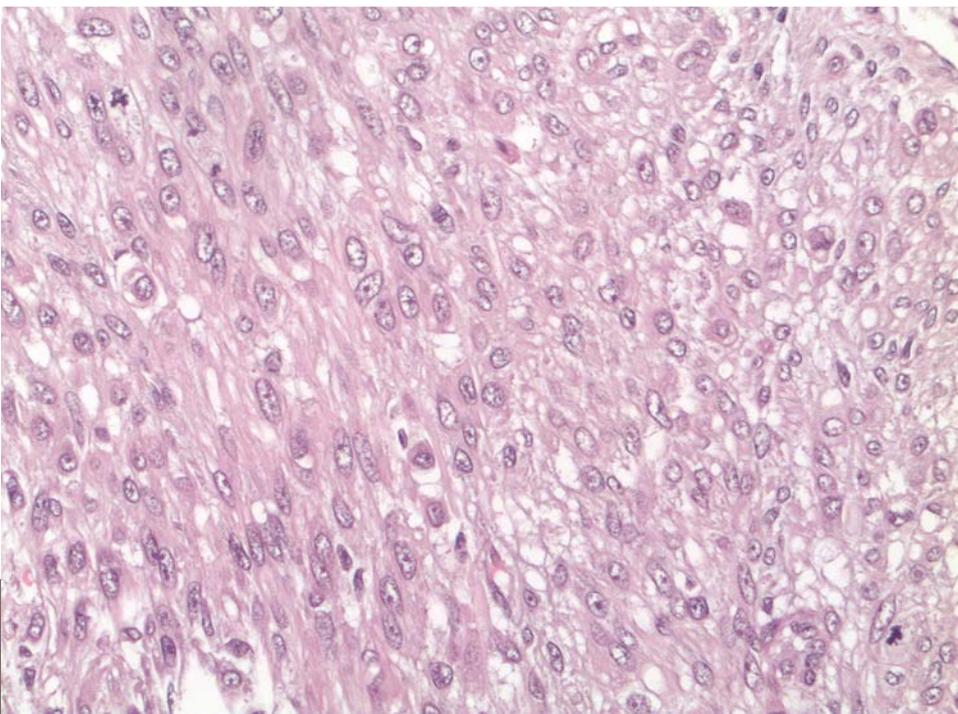
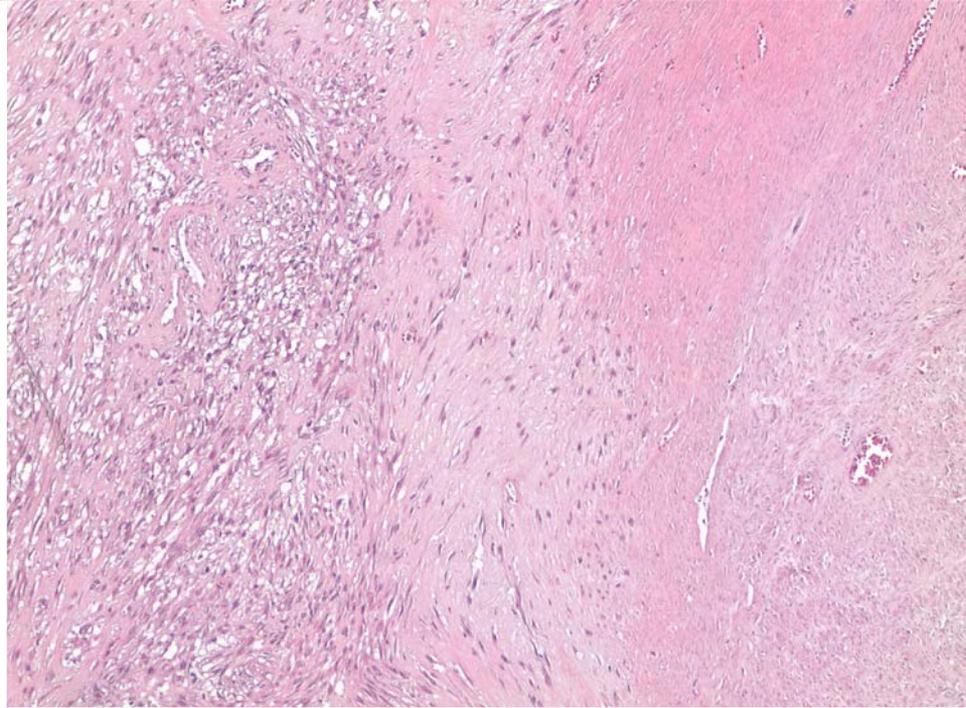
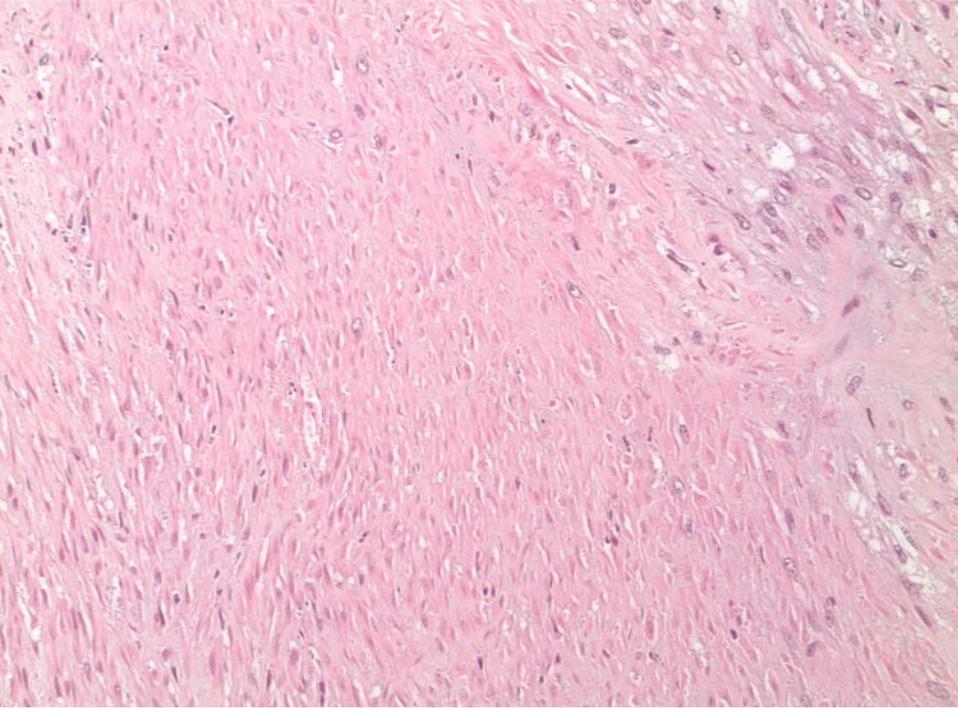
<b>Routinehistologie</b>	<input checked="" type="checkbox"/>
<b>Routinezytologie</b>	<input type="checkbox"/>
<hr/>	
<b>Schnellschnitt</b> <small>(intraoperativ, 30 min Bearbeitung)</small>	<input type="checkbox"/>
<b>Schnellzytologie</b> <small>(30 min Bearbeitung)</small>	<input type="checkbox"/>
<b>Schnelleinbettung</b> <small>(Stanzbiopsien, 4 Std Bearbeitung)</small>	<input type="checkbox"/>

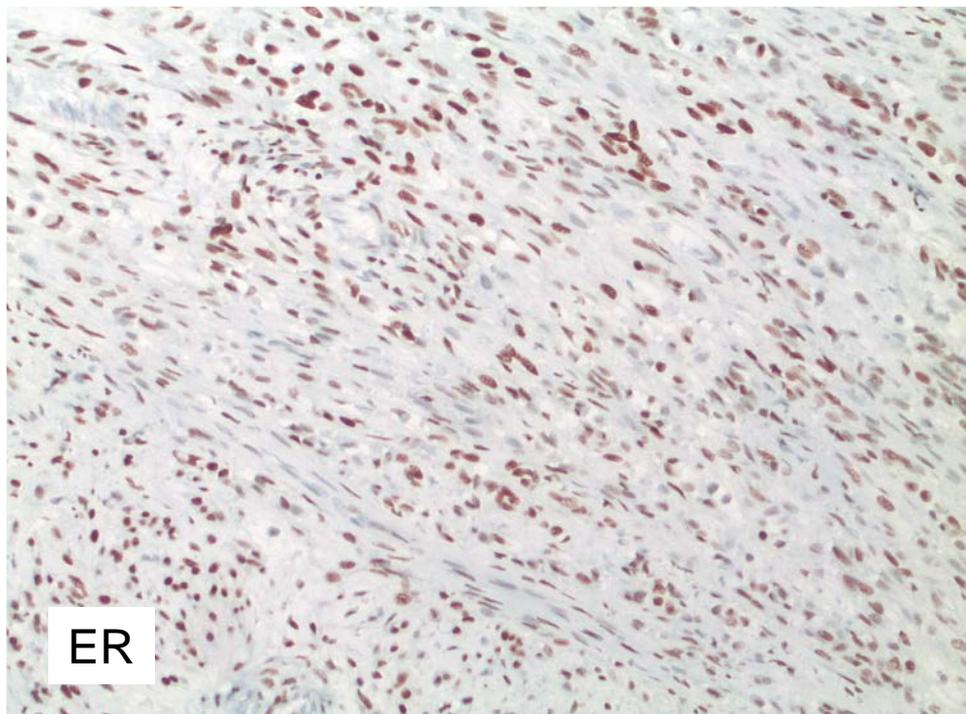
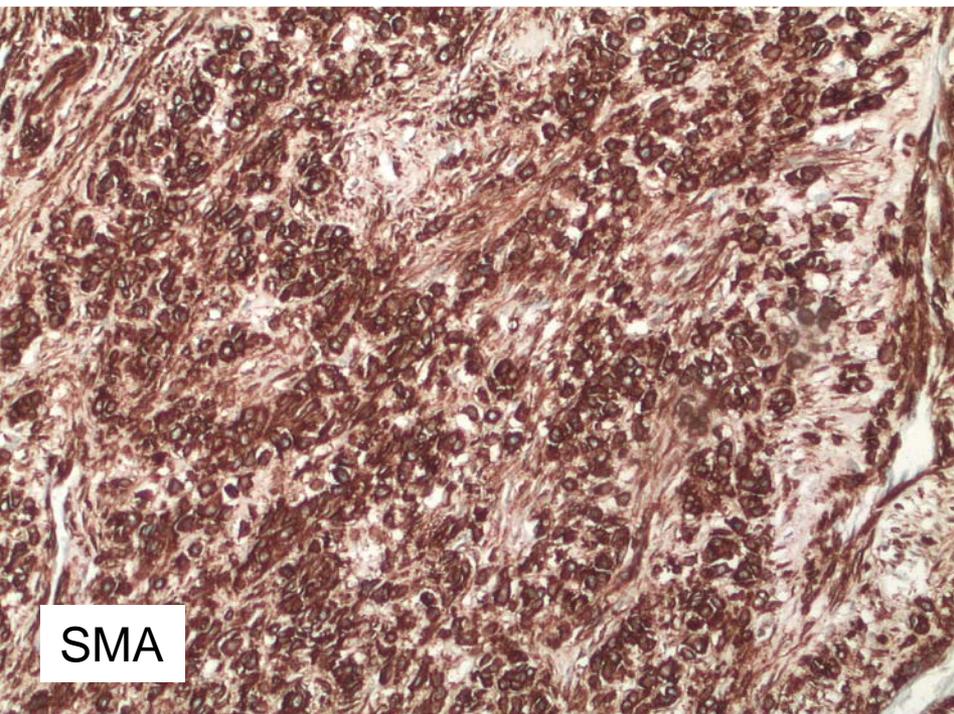
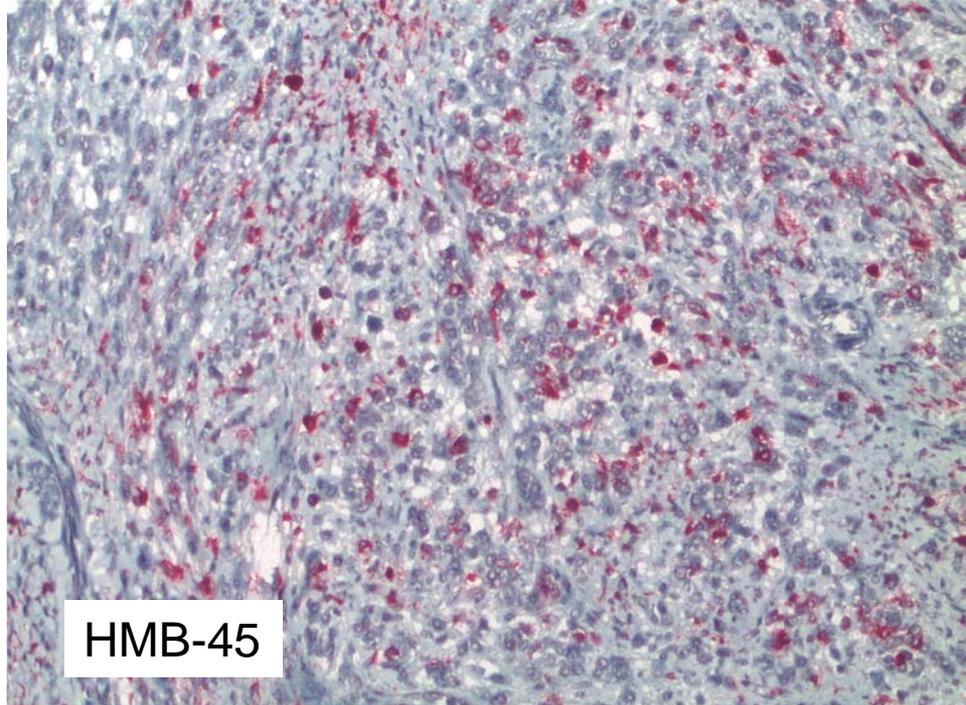
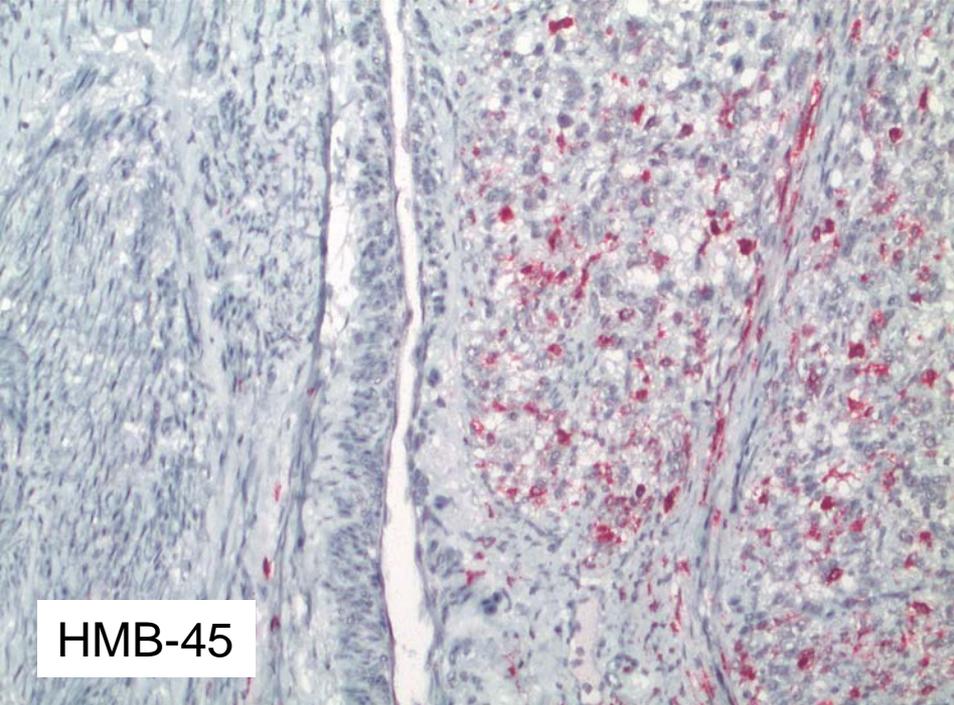
*sc. Ovarialendometriosezyste re*

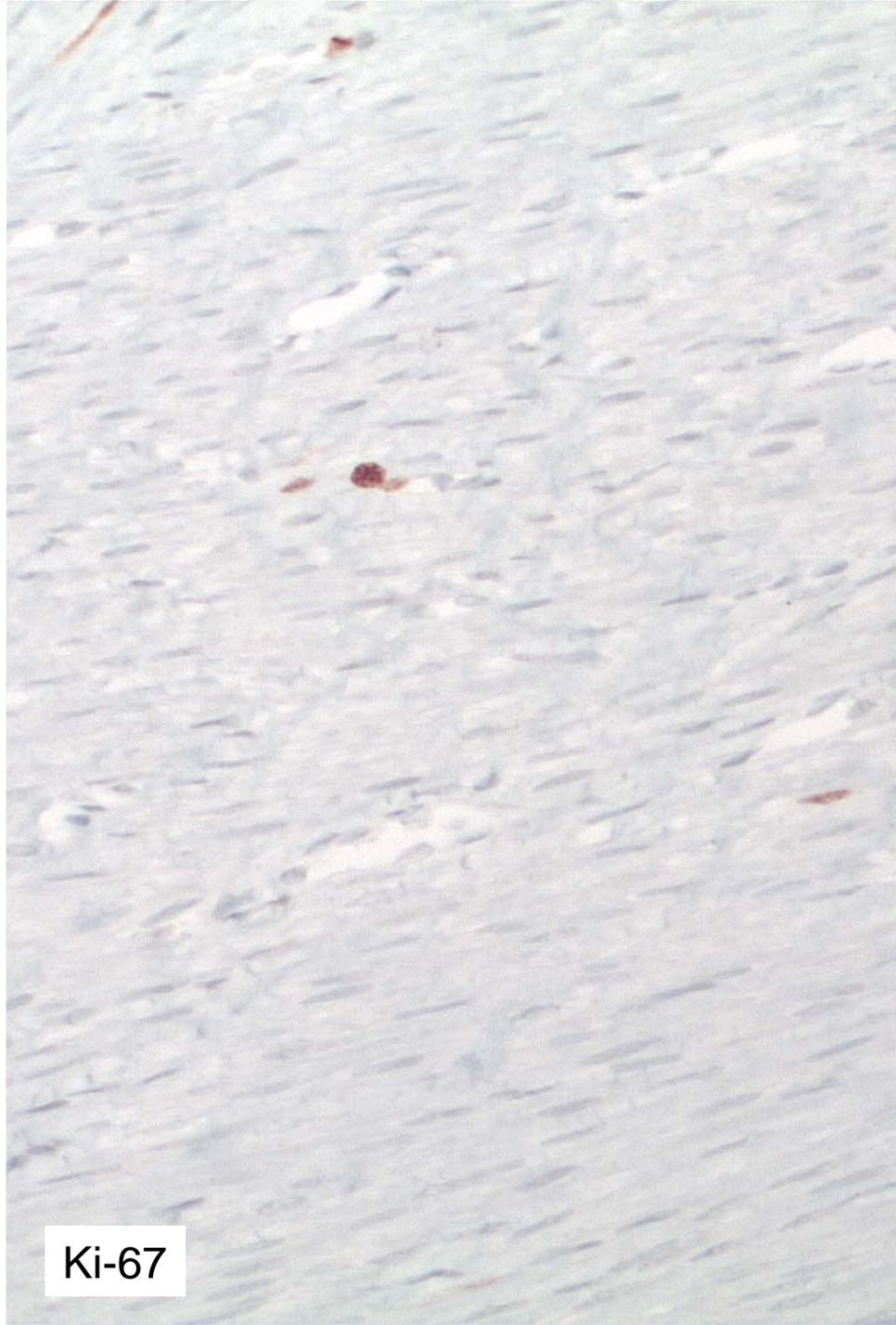
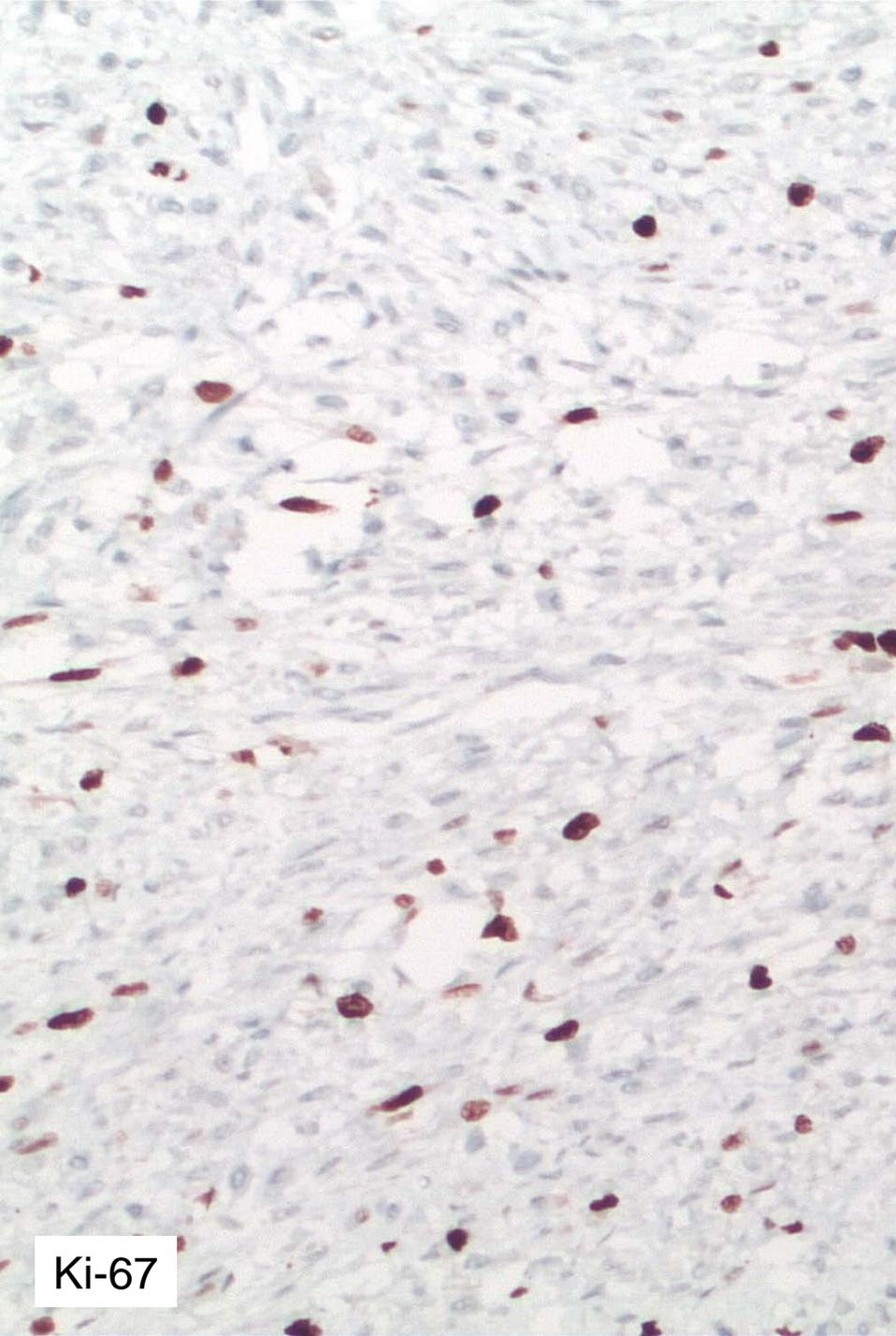
**Makroskopie:**

II. (Myom): Ein 10 x 7,5 x 6,5 cm großes weißes derbes, knotiges Gewebstück von 165 g, die Schnittfläche überwiegend weiß und wirbelig, zentral eine max. 2 cm durchmessendes eingeblutetes Areal.









# Wie ist dieser Tumor zu klassifizieren?

---

- Leiomyom?
- Leiomyosarkom?
- Epitheloides Leiomyom?
- Epitheloides Leiomyosarkom?
- PECom?

# Problematik

---

- Wie ist im vorliegenden Fall die Positivität für HMB-45 zu werten?
- Wie ist die Dignität einzuschätzen?
- Wie kann ein epitheloider glattmuskulärer Tumor des Uterus von einem PECom abgegrenzt werden?

# PECom-Familie

Klarzell-Tumor  
der Lunge

Angiomyolipome

Perivaskuläre  
epitheloide Zellen  
Melanozytäre Marker

Lymphangi-  
leiomyomatose

PECom-NOS

# □ Fadare, O: *Adv Anat Pathol* 2008, 15: 63

Meta-Analyse von 41 PEComen des Uterus definiert als:  
„Tumor-formende mesenchymale Proliferate des  
Uterus aus spindeligen oder epitheloiden Zellen mit  
eosinophilem oder hellem Zytoplasma und Expression  
von HMB-45“

davon 31 mit Verlauf

13 klinisch maligner Verlauf (25 Monate)

18 klinisch benigner Verlauf (24,3 Monate)

8,3% tuberöse Sklerose

# Morphologie von PEComen des Uterus

Begrenzung: Keine Kapsel, von gut umschrieben bis infiltrativ  
(Stroma-Sarcom-artig)

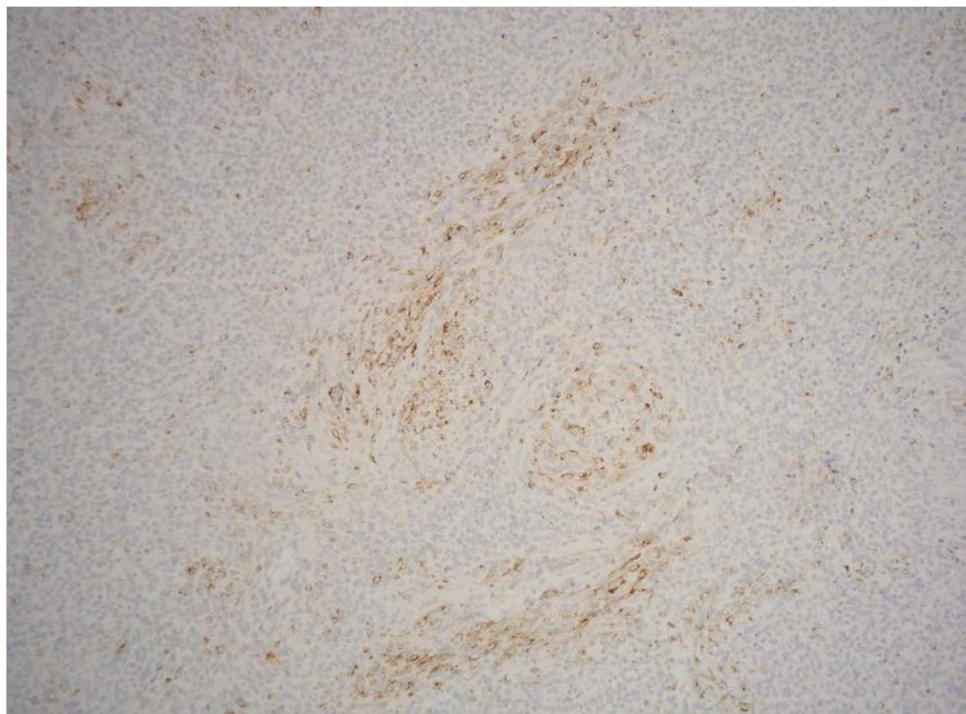
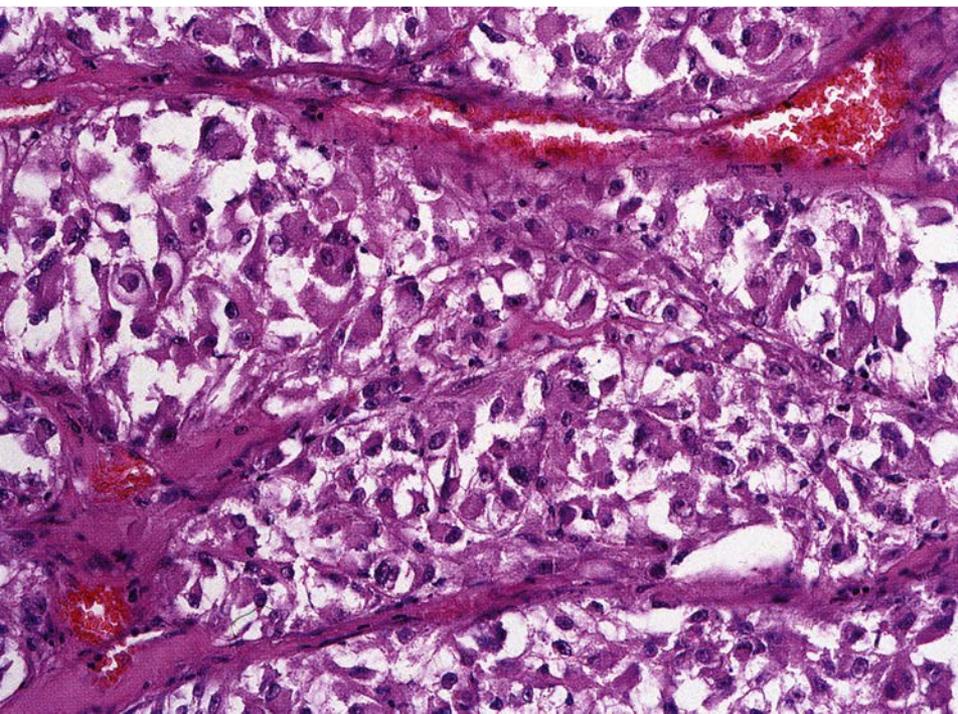
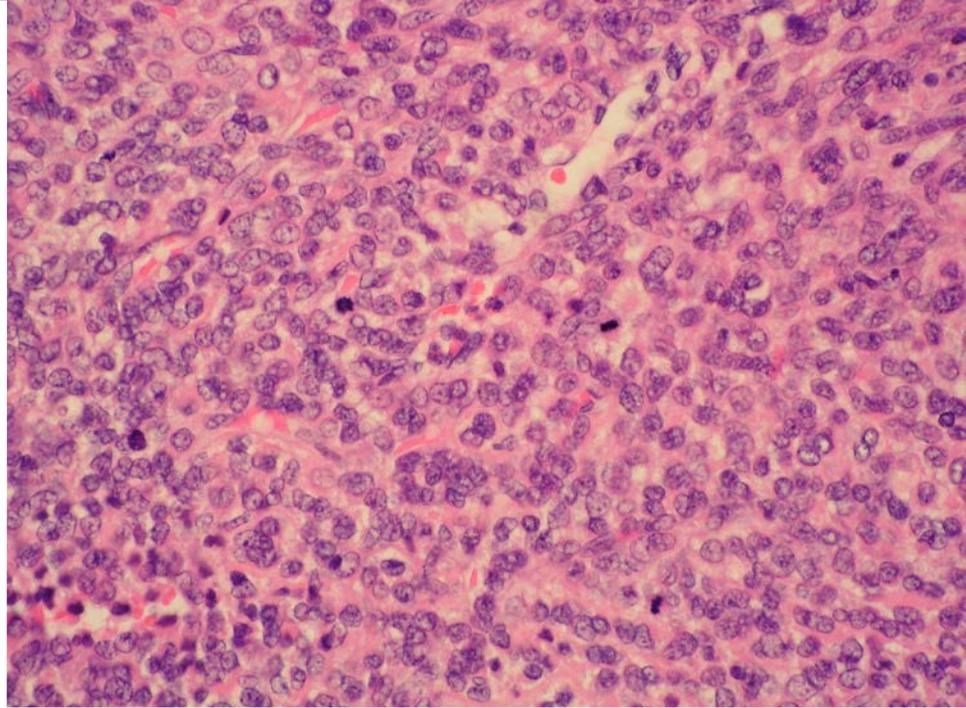
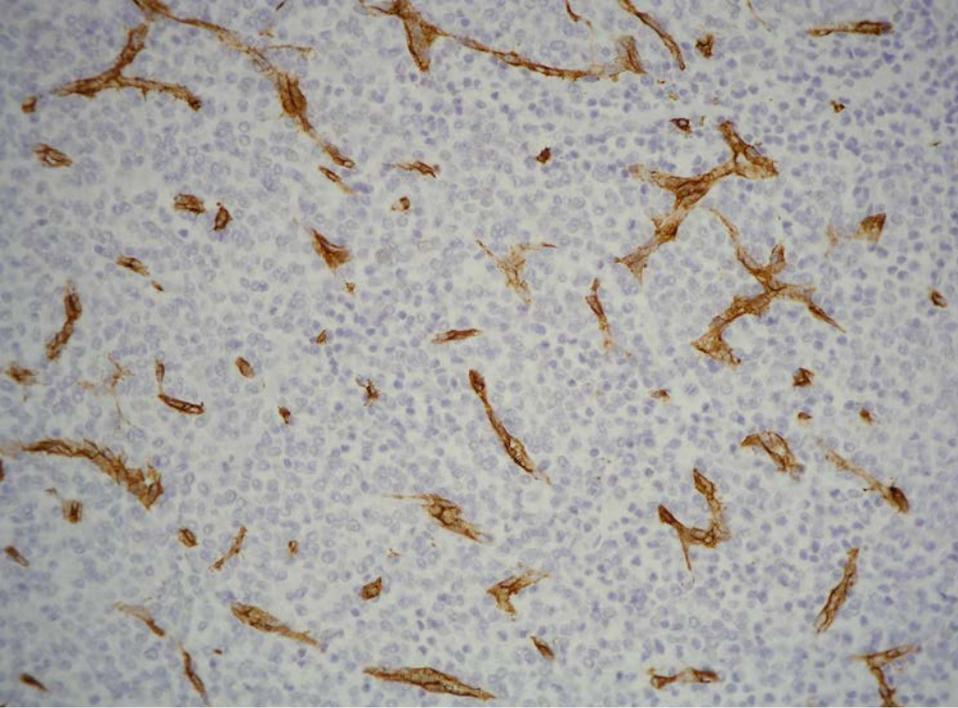
Tumorzellen: Breites glykogenreiches Zytoplasma, überwiegend epitheloid oder gemischt epitheloid/ spindelzellig

Wachstum: Ballenförmig, faszikulär oder diffus

Gefäße: Meistens charakteristisches diffuses Netz aus kleinen Kapillaren, seltener hyalinisierte dickwandige Gefäße

Stromahyalinisierung

□ Fadare, O: *Adv Anat Pathol* 2008, 15: 63



# □ Dignität von PEComen des Uterus

	Klinisch maligne	Klinisch benigne	p-Wert
Größe	9,6 cm	4,67 cm	0,04
Koagulationsnekrose	82%	11,8%	0,0002
≤1 Mitose/ 10 HPF	40%	88%	0,01
Lymphovaskuläre Invasion	Keine ausreichenden Angaben		
Infiltratives Wachstum	Keine ausreichenden Angaben		
Atypie	Zu uneinheitlich definiert		

- Keine Tumorgöße definierbar, die 75% der Fälle jeder Gruppe trennt (kein maligner Fall <4 cm, kein benigner Fall >10 cm)
- Fehlen von Mitosen schließt Metastasierung nicht aus

□ Fadare, O: *Adv Anat Pathol* 2008, 15: 63

# Immunphänotyp von PEComen des Uterus

Antibody	Percentage positive
HMB-45	100
Smooth muscle actin	73
Vimentin	56
Desmin	49
Muscle-specific actin	36
CD10	25
Melan-A	24
CD117	9
CD34	5
Chromogranin	0
S100	3
Keratin	3
Epithelial Membrane Antigen	0
Inhibin	0

Fadare, O: *International Seminars in Surgical Pathology* 2008, 5 (7)

# Folpe, AL et al.: Am J Surg Pathol 2005, 29: 1558

71 PECome der Weichteile und des Uterus und, z.T. Meta-Analyse von Fällen aus der Literatur

Alter (median): 38 Jahre

Frauen : Männer 7:1

4:1 ohne „Geschlechts-spezifische“ Lokalisation

40% gynäkologische Manifestation

9% assoziiert mit tuberöser Sklerose

Uterus  
Mesenterium  
Omentum  
Ligamentum  
falciforme  
Vagina  
Haut  
Oberflächliche und  
tiefe Weichteile  
Darm  
Mamma  
Harnblase  
Knochen  
Prostata

# Dignität von PEComen

	Aggressiv	Benigne	p-Wert
Größe >5cm	83%	39%	0,01
>1 Mitose/50 HPF	94%	16%	<0.0001
Nekrose	61%	16%	0,002
Infiltratives Wachstum	80%	53%	0,03
Hohe Zellularität	50%	18%	0,03
Nukleäre Atypie	50%	18%	0,03
Alter >46	n.s.		
Epitheloid versus spindelzellig	n.s.		
Atypische Mitosen/ Vaskuläre Invasion	Keine ausreichenden Angaben		

Folpe, AL et al.: Am J Surg Pathol 2005, 29: 1558

# Vorschlag einer prognostischen Klassifikation

	Criteria	Percentage Fulfilling Criteria With Aggressive Behavior	Comment
Benign	No worrisome features ( $<5$ cm, non-infiltrative, non-high nuclear grade and cellularity, mitotic rate $\leq 1/50$ HPF, no necrosis, no vascular invasion)	0 of 22 (0%)	
Uncertain malignant potential	1) Nuclear pleomorphism/multinucleated giant cells only <i>or</i>	1) 0 of 6 (0%)	1) "Symplastic" PEComa- probably benign, but few reported cases
	2) Size $>5$ cm only	2) 2 of 17 (12%)	2) Large tumors should be extensively sampled to exclude areas with other worrisome features
Malignant	Two or more worrisome features ( $>5$ cm, infiltrative, high nuclear grade and cellularity, mitotic rate $\geq 1/50$ HPF, necrosis, vascular invasion)	12 of 17 (71%)	

Folpe, AL et al.: Am J Surg Pathol 2005, 29: 1558

# Vorschlag einer prognostischen Klassifikation

	Criteria	Percentage Fulfilling Criteria With Aggressive Behavior	Comment
Benign	No worrisome features ( $<5$ cm, non-infiltrative, non-high nuclear grade and cellularity, mitotic rate $\leq 1/50$ HPF, no necrosis, no vascular invasion)	0 of 22 (0%)  <b>Kein maligner Fall</b>	
Uncertain malignant potential	1) Nuclear pleomorphism/multinucleated giant cells only <i>or</i> 2) Size $>5$ cm only	1) 0 of 6 (0%)  2) 2 of 17 (12%)	1) "Symplastic" PEComa- probably benign, but few reported cases 2) Large tumors should be extensively sampled to exclude areas with other worrisome features
Malignant	Two or more worrisome features ( $>5$ cm, infiltrative, high nuclear grade and cellularity, mitotic rate $\geq 1/50$ HPF, necrosis, vascular invasion)	12 of 17 (71%)  <b>29% benigne Fälle</b>	

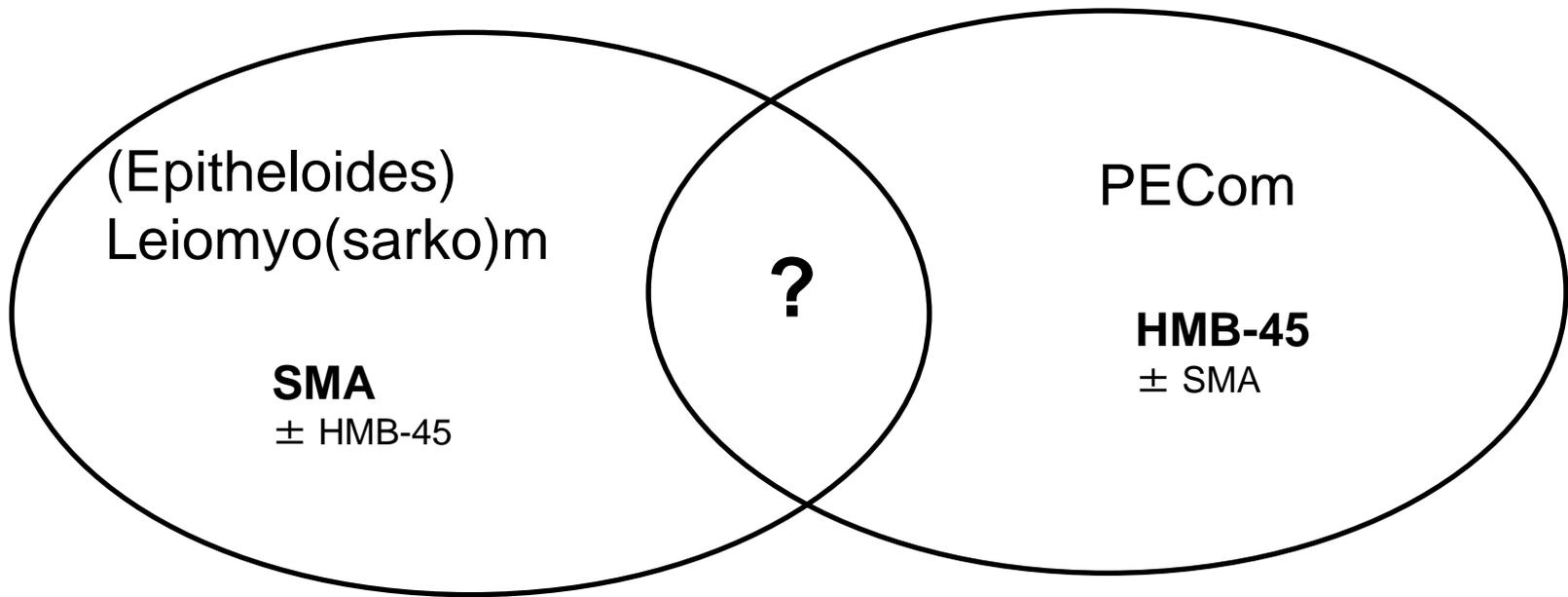
Folpe, AL et al.: Am J Surg Pathol 2005, 29: 1558

# Folpe, AL et al.: Am J Surg Pathol 2005, 29: 1558

---

Es gibt keine morphologischen Kriterien, die im einzelnen Fall das biologische Verhalten von PEComen vorhersagen können.

Bis größere Fallserien charakterisiert sind, sollten Patientinnen mit der Diagnose eines PECom des Uterus eine langfristige Nachsorge erfahren.



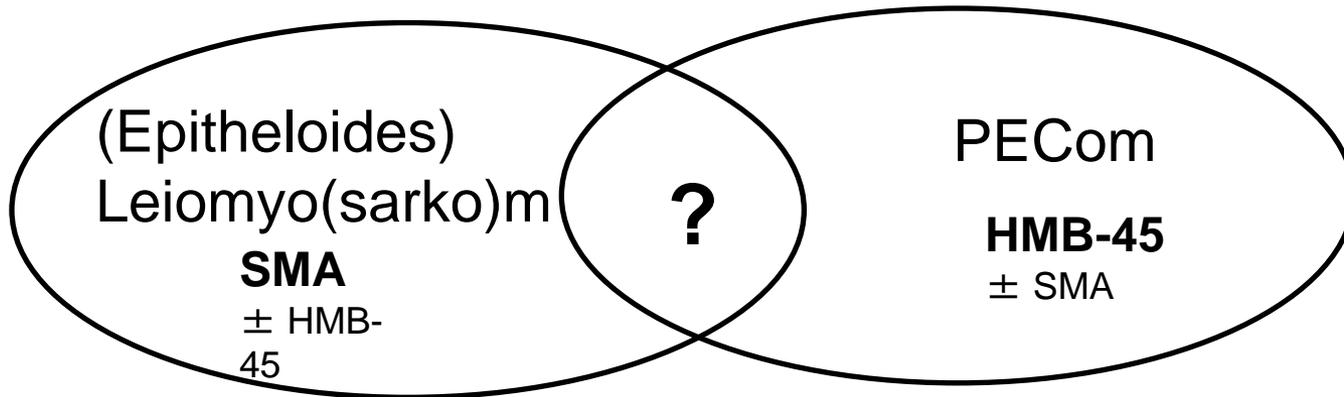
# Epitheloider glattmuskulärer Tumor mit unsicherem malignen Potential

---

2 oder mehr Merkmale:

- 6 cm
- 2-4 Mitosen/ 10 HPF
- Mäßige bis schwere zytologische Atypie
- Koagulations-Nekrose

*WHO Tumours of the breast and female genital organs, IARC press 2003*



Feature	PEComa	Epithelioid smooth muscle tumors
Average patient age	45 years	48 years
Epithelioid cells	+	+
Spindle cells	+	+
Multinucleated giant cells	+	+
Stromal Hyalinization	+	+
Network of capillaries	+	-
Clear cells	Usual	Occasional
Eosinophilic cells	Usual	Usual
Immunopositivity for at least one melanocytic marker	100%	Up to 56%
Desmin immunopositivity	49%	50%
Smooth muscle actin immunopositivity	73%	Up to 100%
Proportion of reported cases associated with TSC	9.1%	No published data

Fadare, O: *International Seminars in Surgical Pathology* 2008, 5 (7)

„Die Unterscheidung zwischen einem PECom und einem (epitheloiden) glattmuskulären Tumor basiert im Wesentlichen auf der Morphologie“

□ Fadare, O: *Adv Anat Pathol* 2008, 15: 63

<b>Epitheloider glattmuskulärer Tumor</b>	<b>PECom</b>
Zumindest fokal typische zigarrenförmige Kerne	Überwiegend vesikuläre Kerne mit Nukleolus
Eosinophiles Zytoplasma	Helles, teils granuläres Zytoplasma
Perinukleäre Vakuolen	
	Netzartiges Gefäßmuster
	Spider-Zellen (wie Rhabdomyom)
	Multinukleäre Riesenzellen

# Praktisches Vorgehen I

Epitheloide mesenchymale Tumoren des Uterus sollten immunhistochemisch auf eine melanozytäre Differenzierung hin untersucht werden

Konventionelle glattmuskuläre Tumoren des Uterus mit Expression melanozytärer Marker sollten als Leiomyo(sarko)m diagnostiziert werden mit einem Kommentar zur melanozytären Differenzierung

Fokale klarzellige/ epitheloide Differenzierung ändert daran nichts

Fadare, O: *International Seminars in Surgical Pathology* 2008, 5 (7)

# Praktisches Vorgehen II

Tumoren mit „absolut charakteristischer Morphologie und charakteristischem Phänotyp“ sollten als PECome bezeichnet werden mit einem Kommentar zu prognostischen Parametern

Epitheloide mesenchymale Tumoren des Uterus, die nicht alle charakteristischen Merkmale erfüllen, sollten nach herkömmlichen Kriterien als epitheloide Leiomyome/ Leiomyosarkome diagnostiziert werden

Fadare, O: *International Seminars in Surgical Pathology* 2008, 5 (7)

## Begutachtung:

Solitärer, teils epitheloider glattmuskulärer Tumor von unsicherem malignen Potential (STUMP) mit ischämisch bedingten regressiven Veränderungen und fokaler Expression von HMB-45 in epitheloiden Abschnitten.

## Kommentar:

Glattmuskuläre Tumoren des Uterus mit teils epitheloider Morphologie und Expression von HMB-45 sind in der Literatur beschrieben und werden von einigen Autoren in die Gruppe der PECome eingeordnet, wobei die Übergänge zu epitheloiden Leiomyomen fließend sind. Einzelne Fälle sind in der Literatur mit tuberösen Sklerose und daher mit einer Lymphangiroleiomyomatose vergesellschaftet. Sichere Hinweise auf Malignität wie höhergradige Atypien oder Tumornekrosen liegen hier nicht vor, dennoch sollte, da hinreichende Erfahrung mit dieser Gruppe von Tumoren fehlt, der Tumor als glattmuskulärer Tumor von unsicherem malignen Potential (STUMP) eingeordnet werden. Ein Leiomyosarkom liegt nicht vor.

Antikörpern gegen Desmin, Caldesmon und sowie eine lokal schwache Reaktion mit Antikörpern gegen CD10. Mit einem Antikörper gegen Ki67 geschätzte 5 % der Zellkerne positiv. Keine Reaktion mit Antikörpern gegen HMB45 bzw. Melan A.

**Diagnose:**

**Anteile eines partiell epitheloidzelligen Leiomyoms des Uterus mit frischen ischämischen Nekrosen**

**Kommentar/Anmerkungen:**

Die epitheloidzellige Differenzierung überwiegend vom klarzelligen Typ. Es finden sich weder Tumorzellnekrosen, noch zelluläre Atypien bzw. ein erhöhter Mitosegehalt (Mitosen unter 5 pro 10 HPF) sodaß trotz der Tumorgröße von 10 cm der Tumor als gutartig beurteilt werden kann.

vielen Dank für die Übersendung dieses interessantes Falles, zudem ich gerne Stellung beziehe. Meiner Meinung nach liegt ein epitheloidzelliges Leiomyom mit frischen ischämischen Nekrosen vor. Differenzialdiagnostisch habe auch ich ein PECOM in Erwägung gezogen, insbesondere die Negativität für HMB-45 und Melan A aber auch der über weite Strecken konventionelle leiomyomgene Phenotyp sprechen dagegen. Da die epitheloidzellige Differenzierung aber nur zu einem Teil ausgebildet ist und überwiegend dem klarzelligen Typ entspricht, kann von einem benignen Verlauf ausgegangen werden. Die Diagnose STUMP sollte möglichst selten angewendet werden.

# Prognose uteriner PECome

## Koagulationsnekrose

“highly likely to display aggressive behaviour”

## >1 Mitose/ 10 HPF

“highly worrismatic for malignancy” (ist aber in der Regel vergesellschaftet mit anderen Hinweisen auf Malignität)

## Wenn „Folpe“-Kriterien für Dignität erfüllt

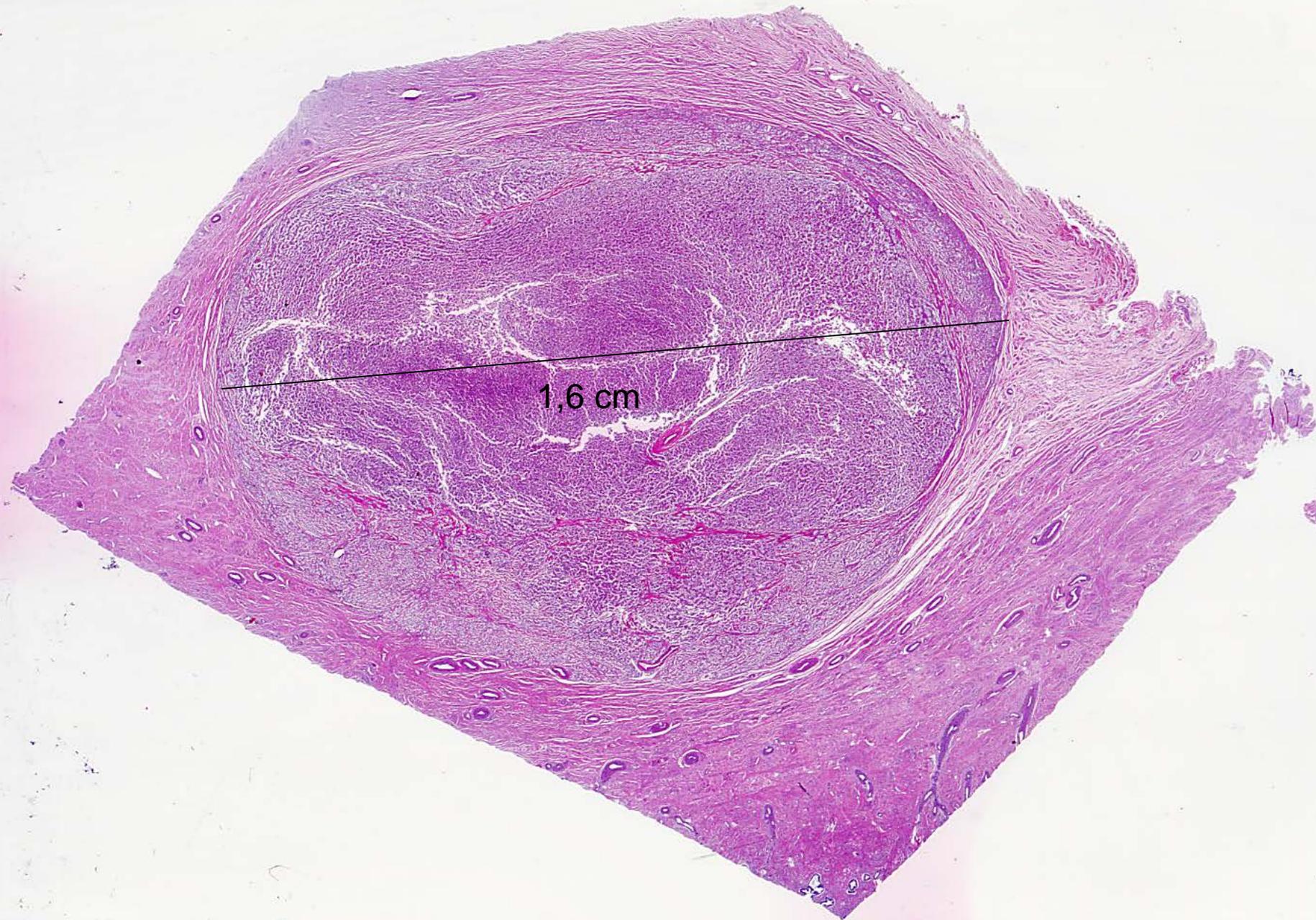
“unlikely to display aggressive behaviour”

## Alle anderen

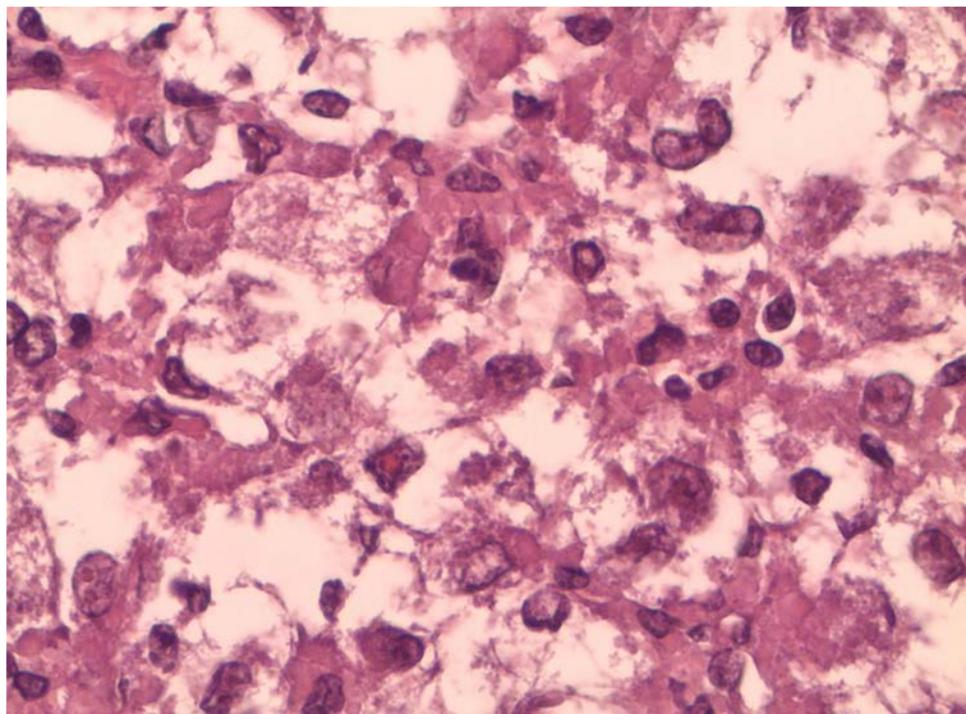
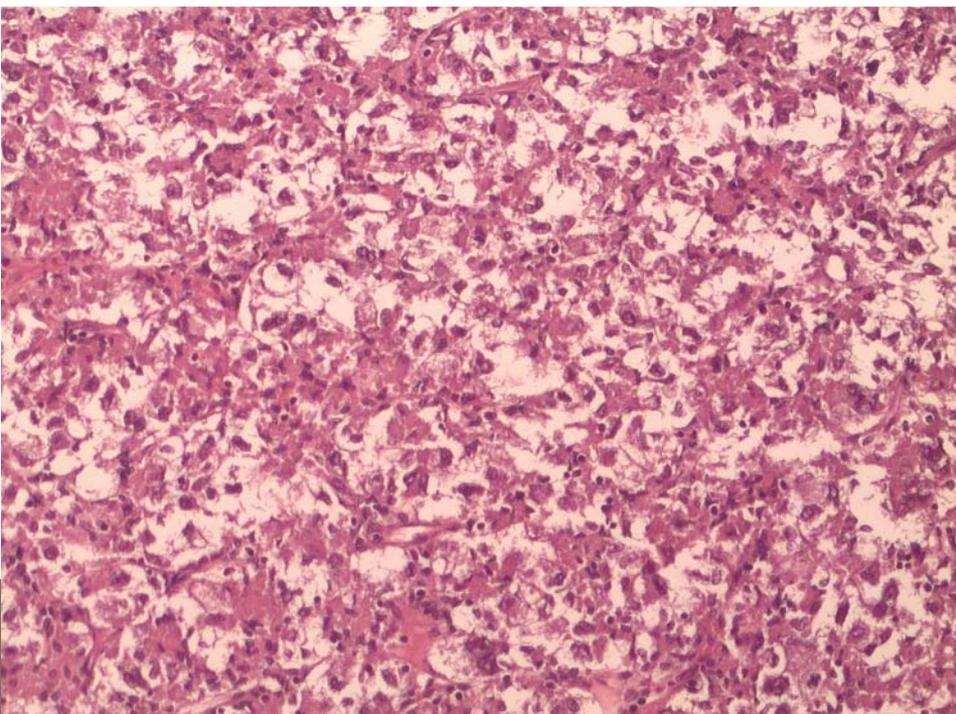
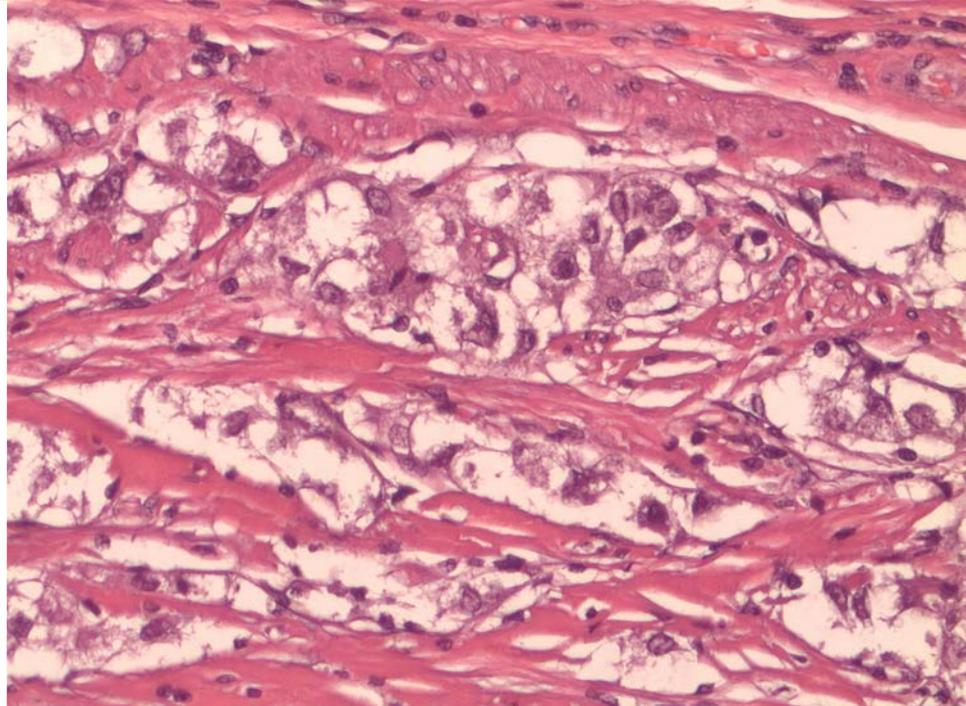
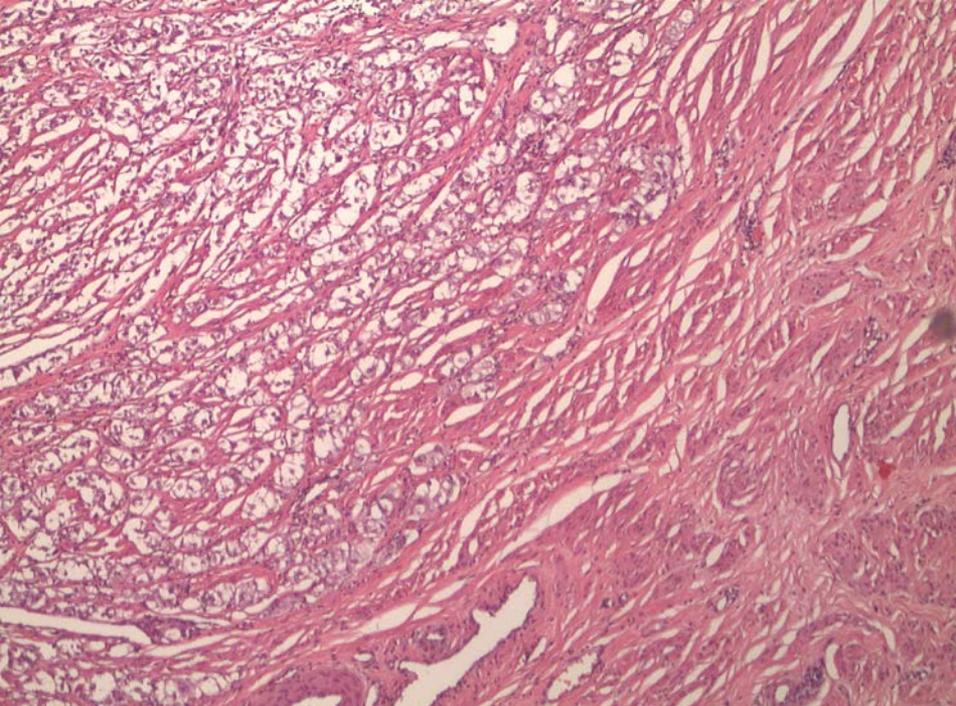
“uncertain malignant potential”

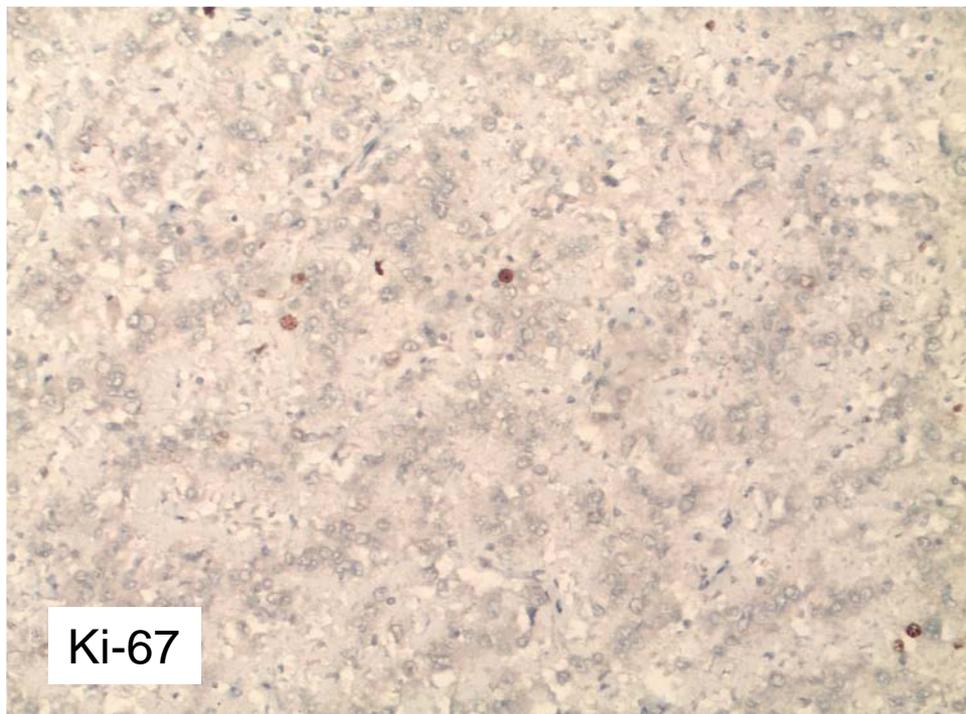
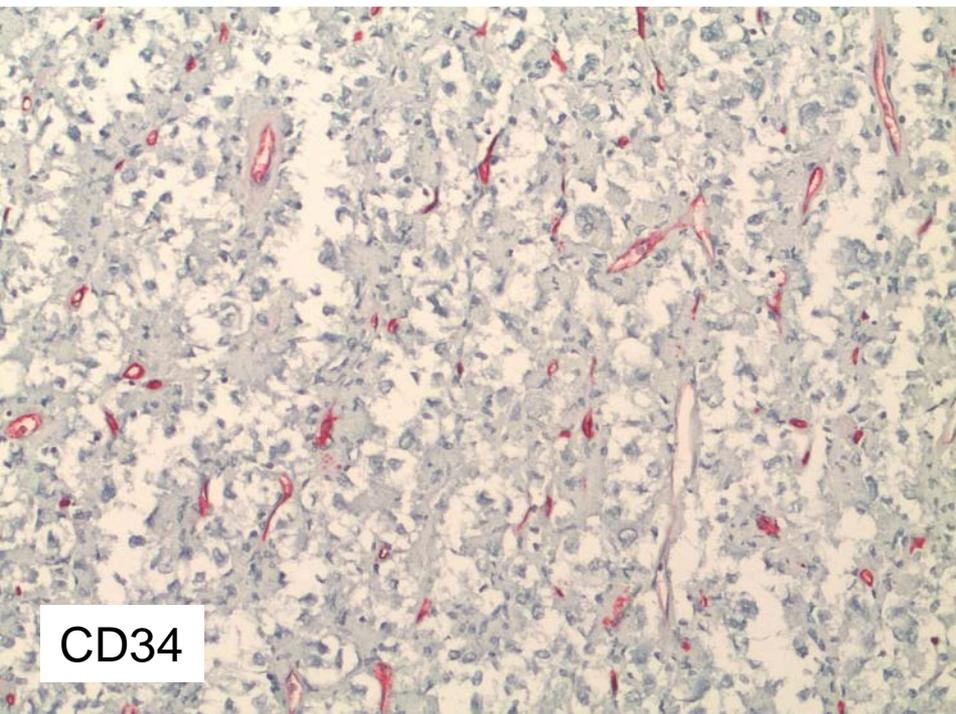
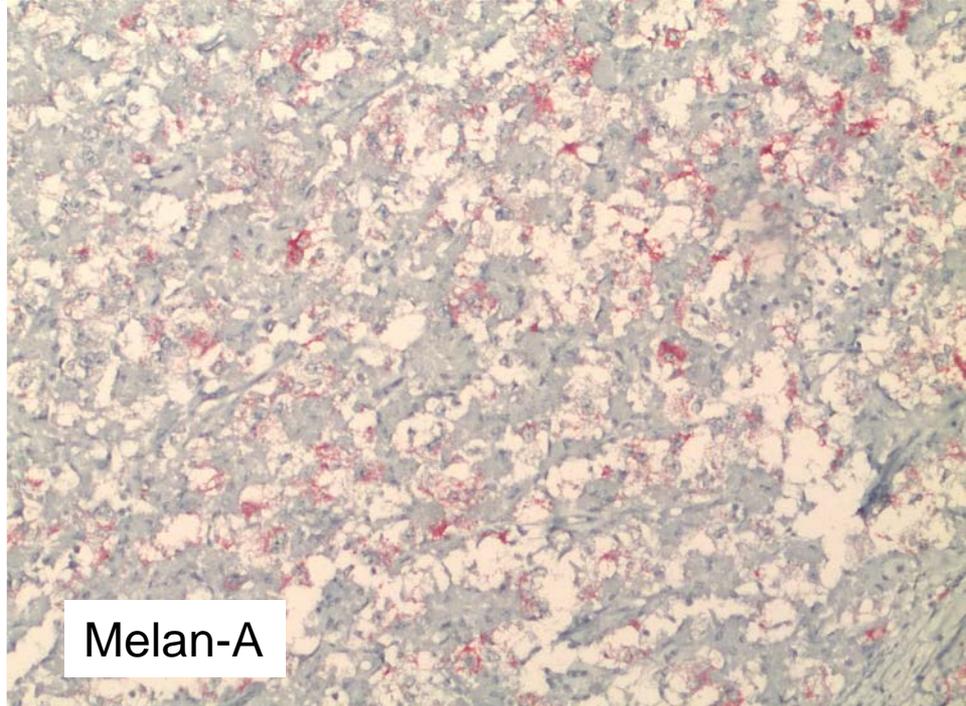
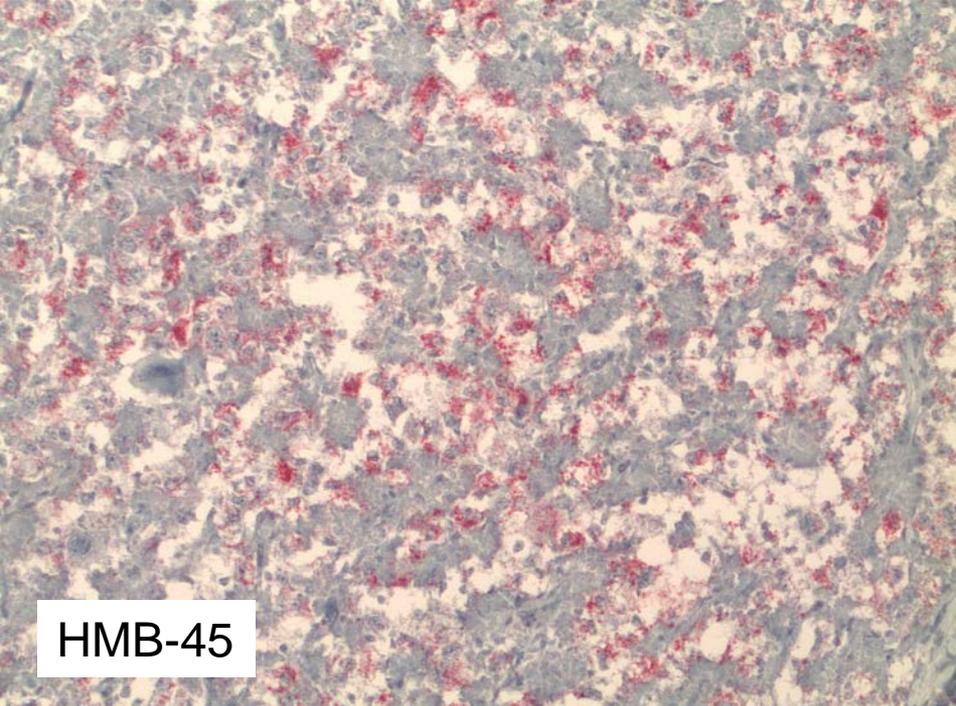
Fadare, O: *International Seminars in Surgical Pathology* 2008, 5 (7)

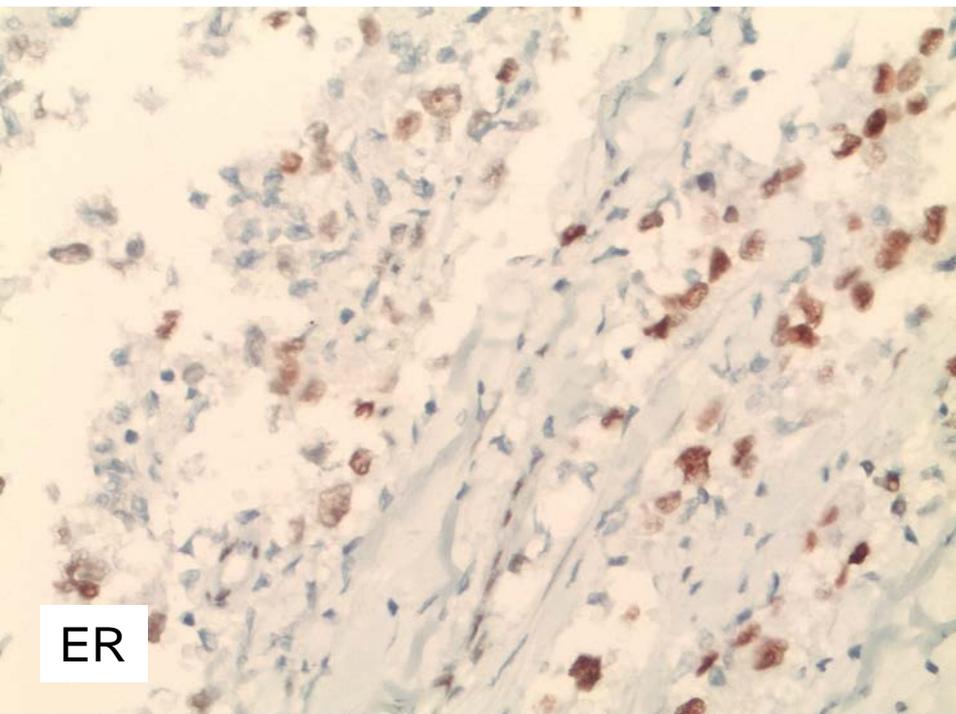
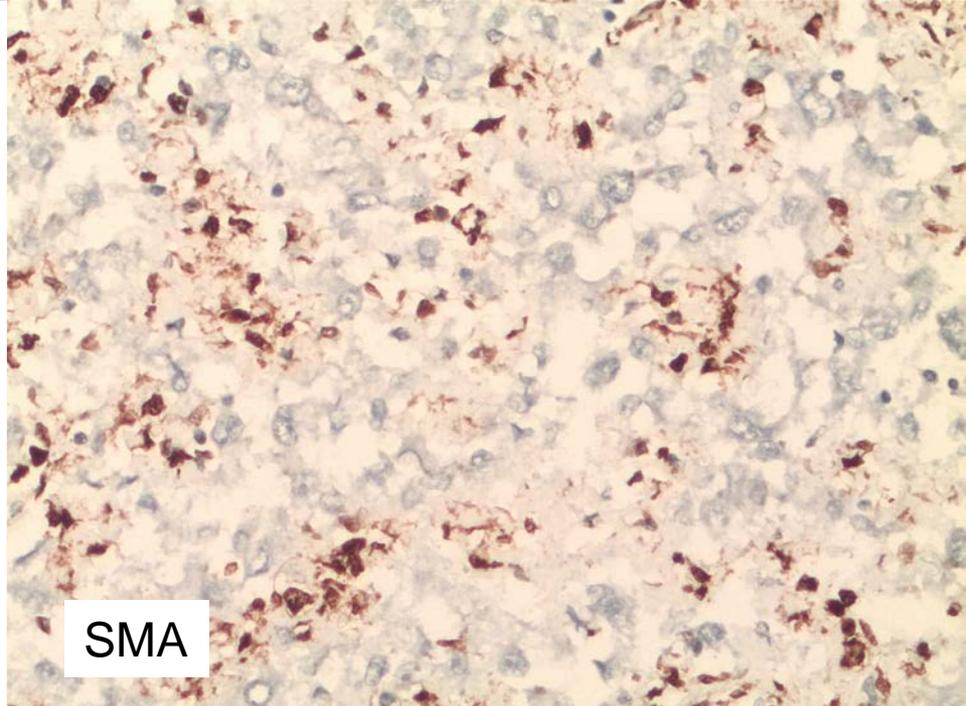
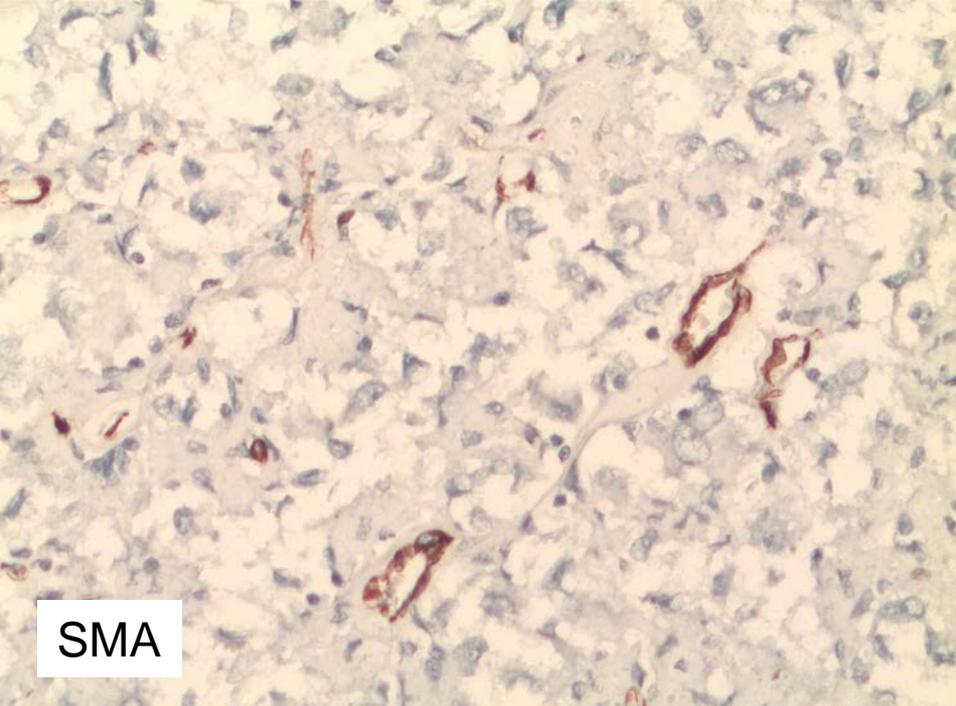
# Zum Schluß ein „echtes“ PECom des Uterus



1,6 cm







# Kindlicher Lebertumor

Dr. med. Inga-Marie Schaefer

## Anamnese:

- reifes weibliches Neugeborenes
- bei Geburt und bis zur U2-Untersuchung unauffälliger Untersuchungsbefund
- im Alter von 3 Monaten fällt eine Umfangszunahme des Oberbauchs auf

## Sonographie:

- Im zentralen Oberbauch eine 7,3 x 7,2 x 6,9 cm große Raumforderung, die vom linken Leberlappen nicht abzugrenzen ist; intermediäre inhomogene Echogenität, zentral teils mit kleinen echoreicheren Bezirken. Anscheinend verlaufen Gefäße von der Leberpforte nach links in die Raumforderung hinein.

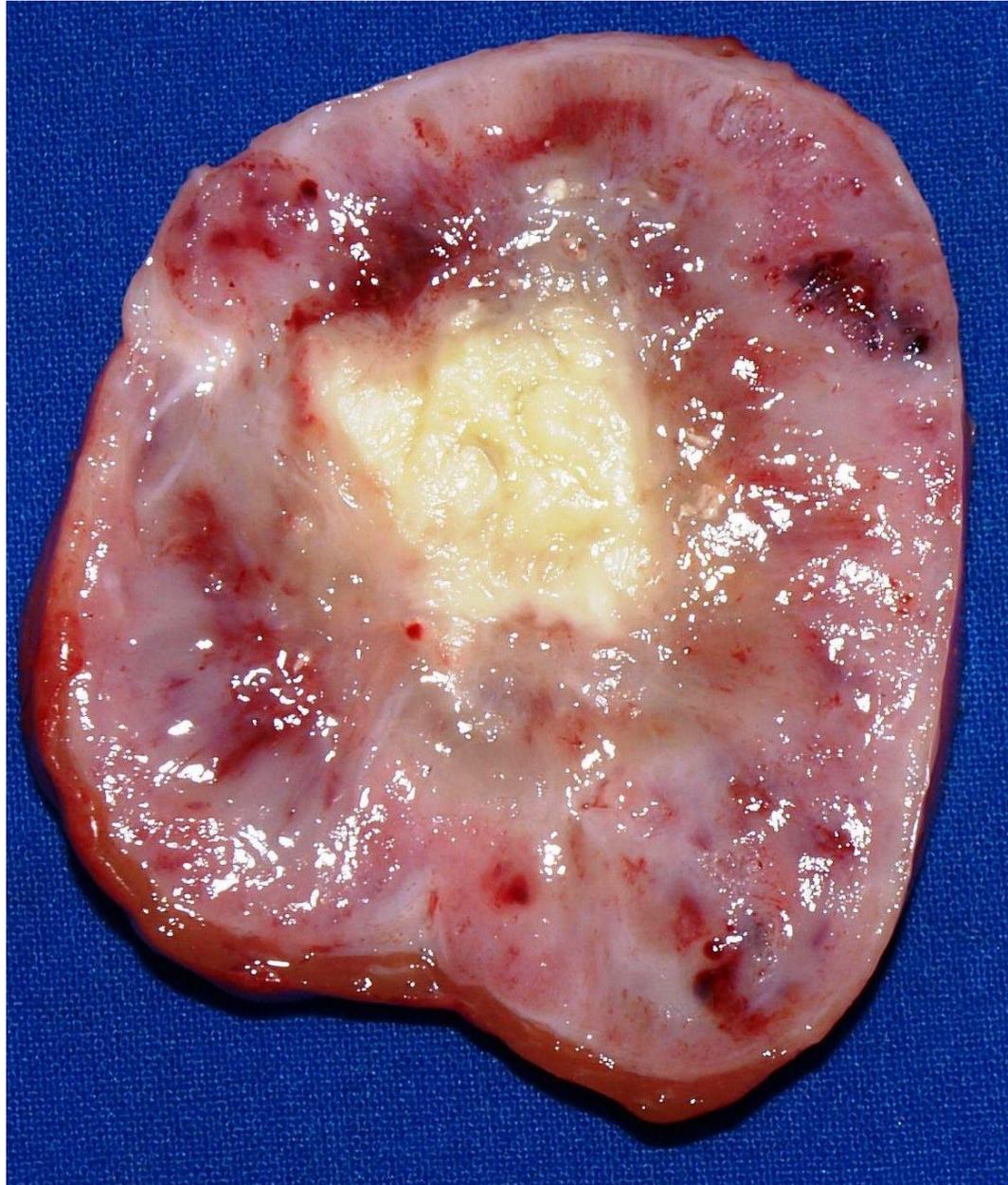
## MRT:

- Bis 8 cm große solitäre Raumforderung am Unterrand des linken Leberlappens, in der T1-Sequenz inhomogen signalarm, in der T2-Sequenz inhomogen signalreich mit zentraler Höhlenbildung, starkes randständiges Kontrastmittel-Enhancement, zarte Kapsel, kein Hinweis auf ein infiltratives Wachstum.

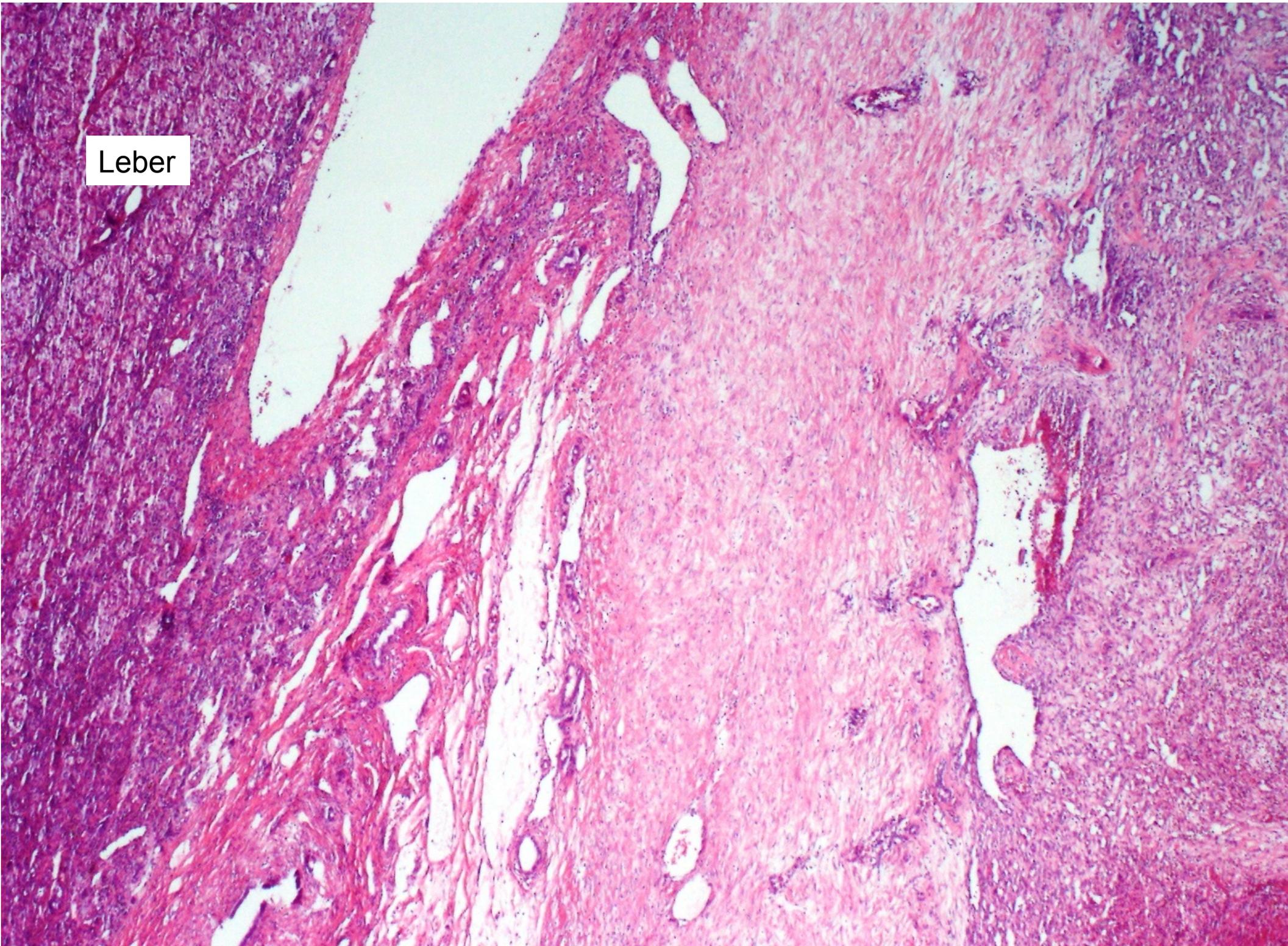
- Operation:

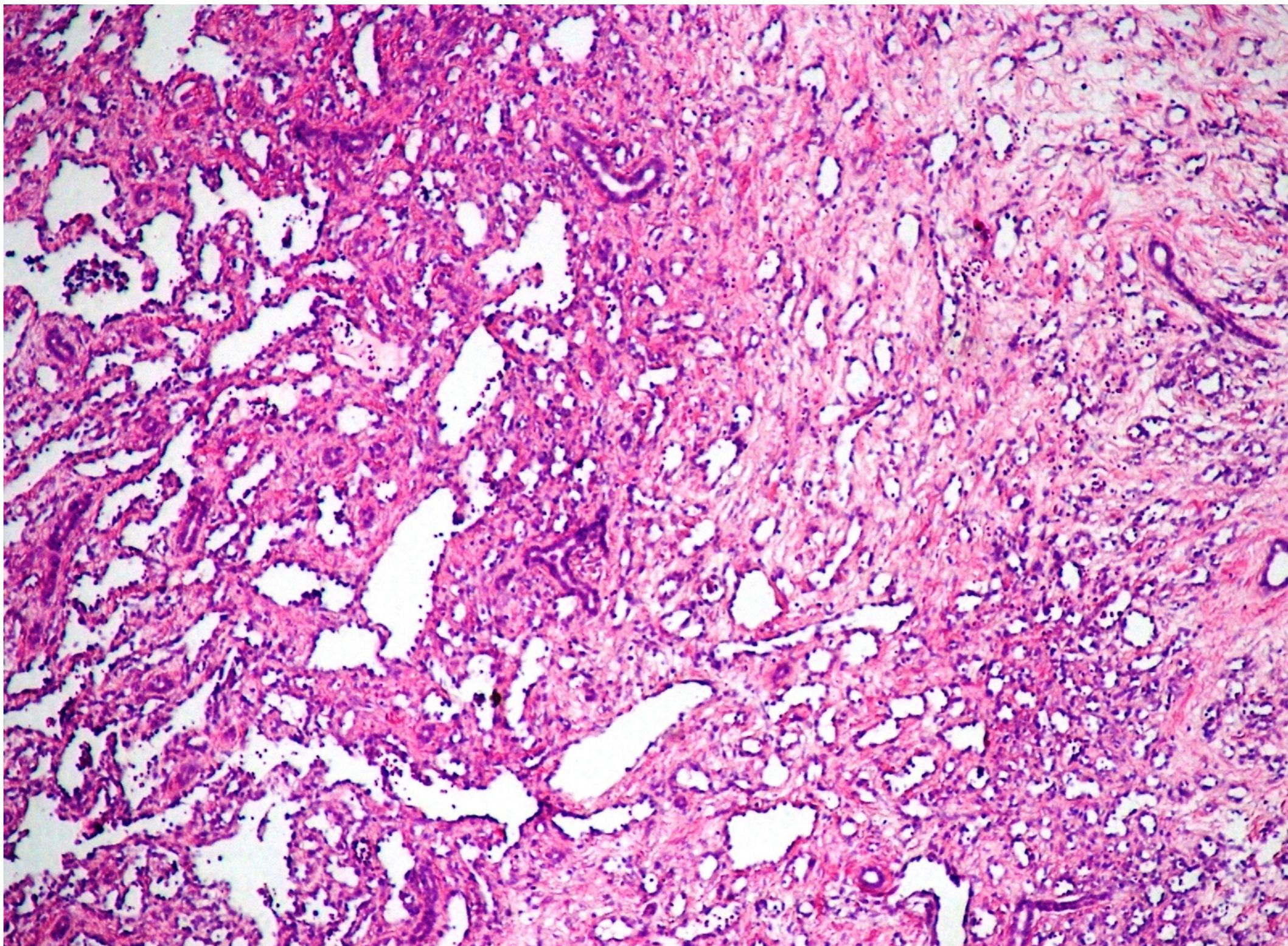
Laparotomie und Resektion des Lebertumors:

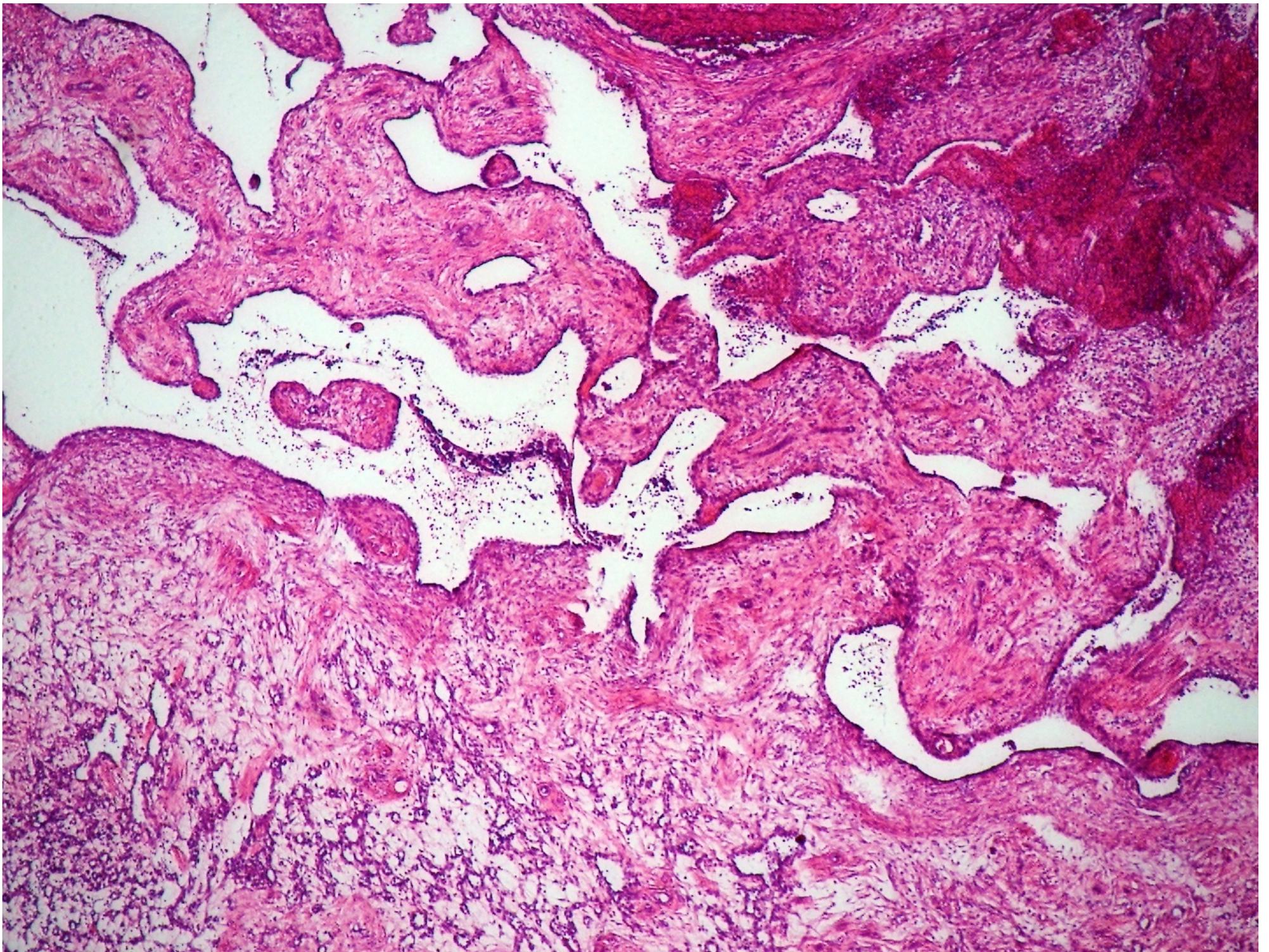
10 x 10 x 8 cm großes Leberlappenresektat Segment II/III, fast vollständig von einem gut umschriebenen runden Tumor ausgefüllt. Tumorschnittfläche zentral deutlich gräulich fest, zum Rand hin etwas aufgelockert, teils schwammartig, teils mittelfest, insgesamt weiß mit kleinherdigen Einblutungen. Der Übergang zum restlichen Leberparenchym scharf.



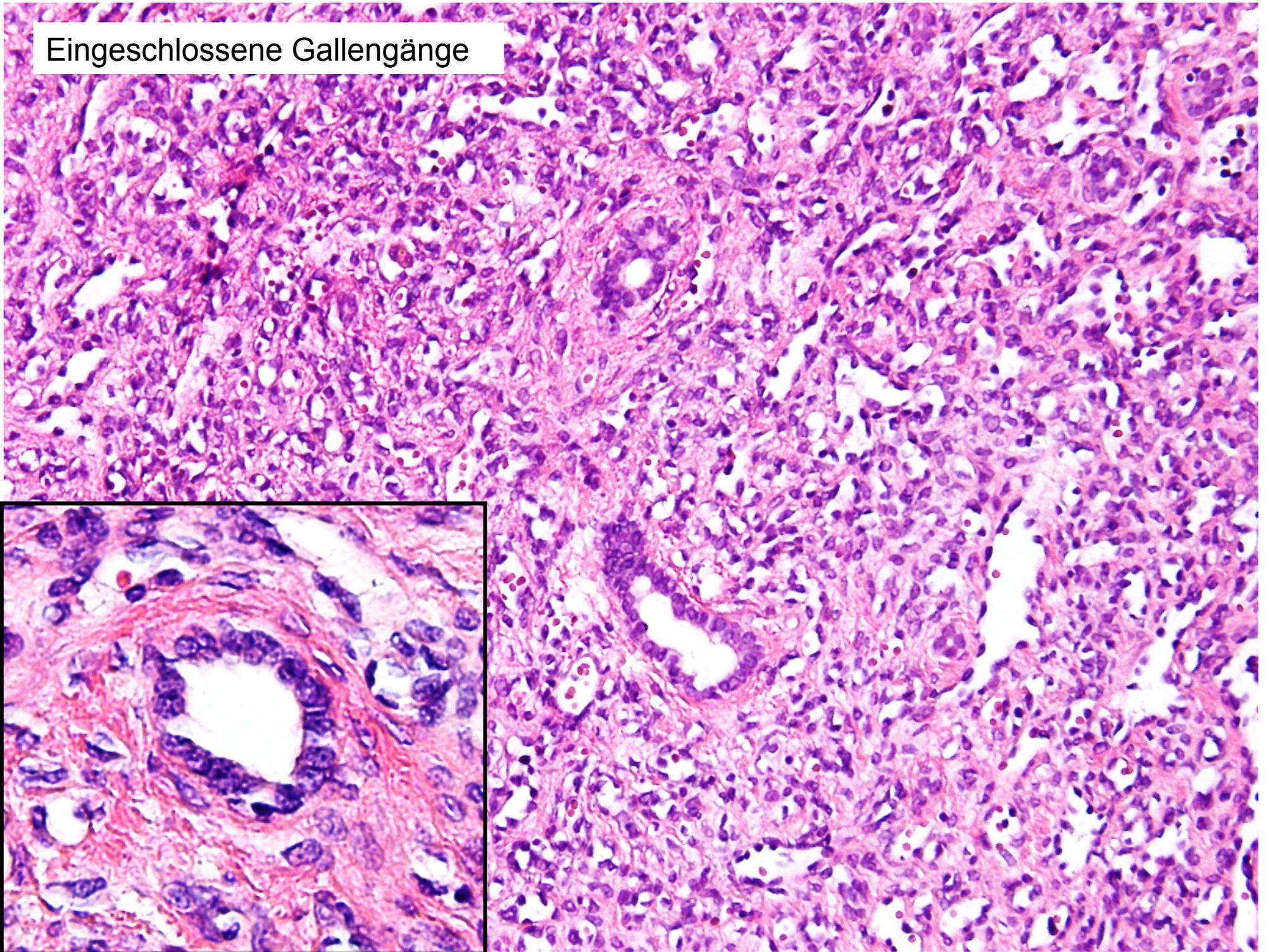
Leber



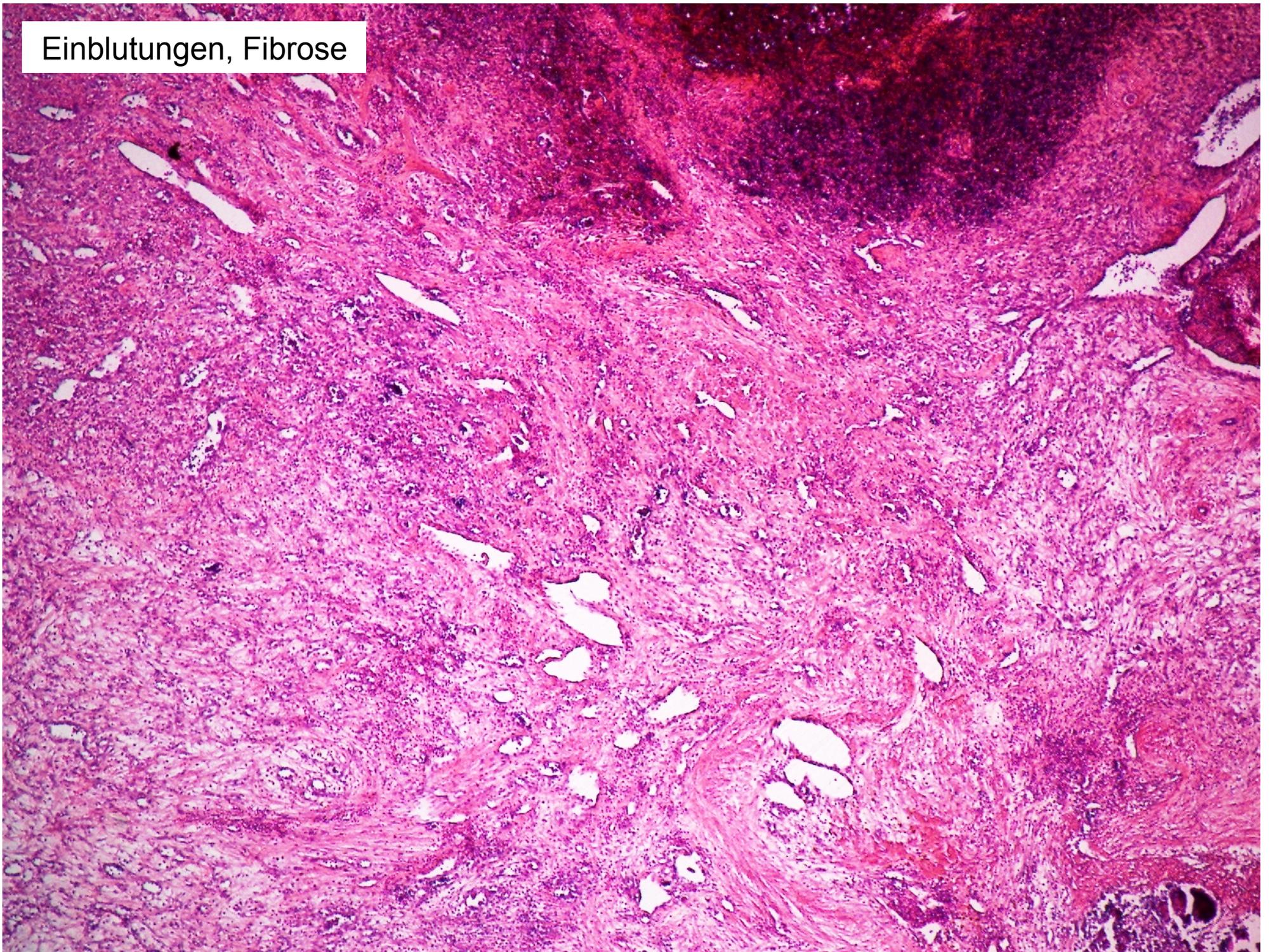




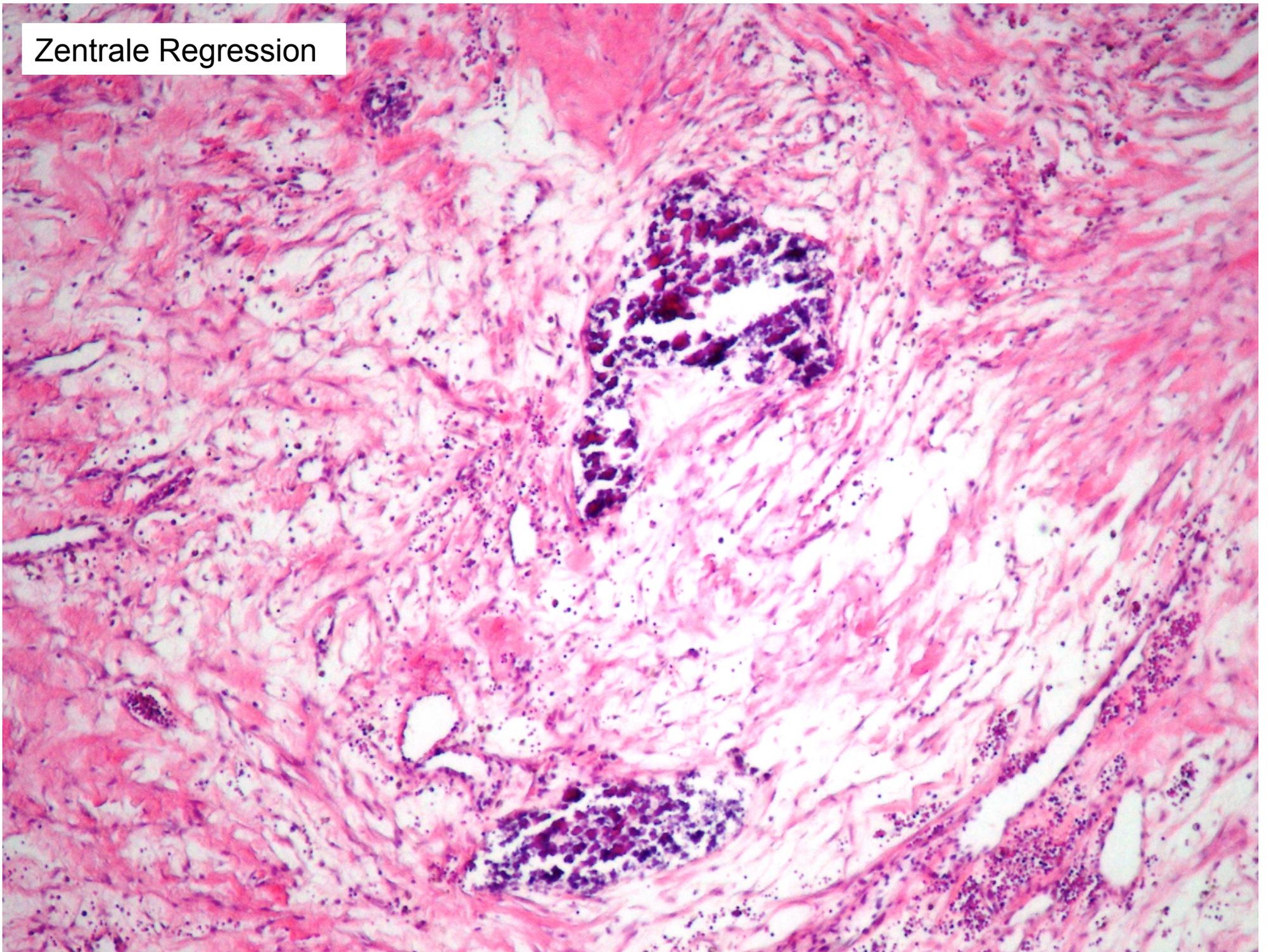
Eingeschlossene Gallengänge



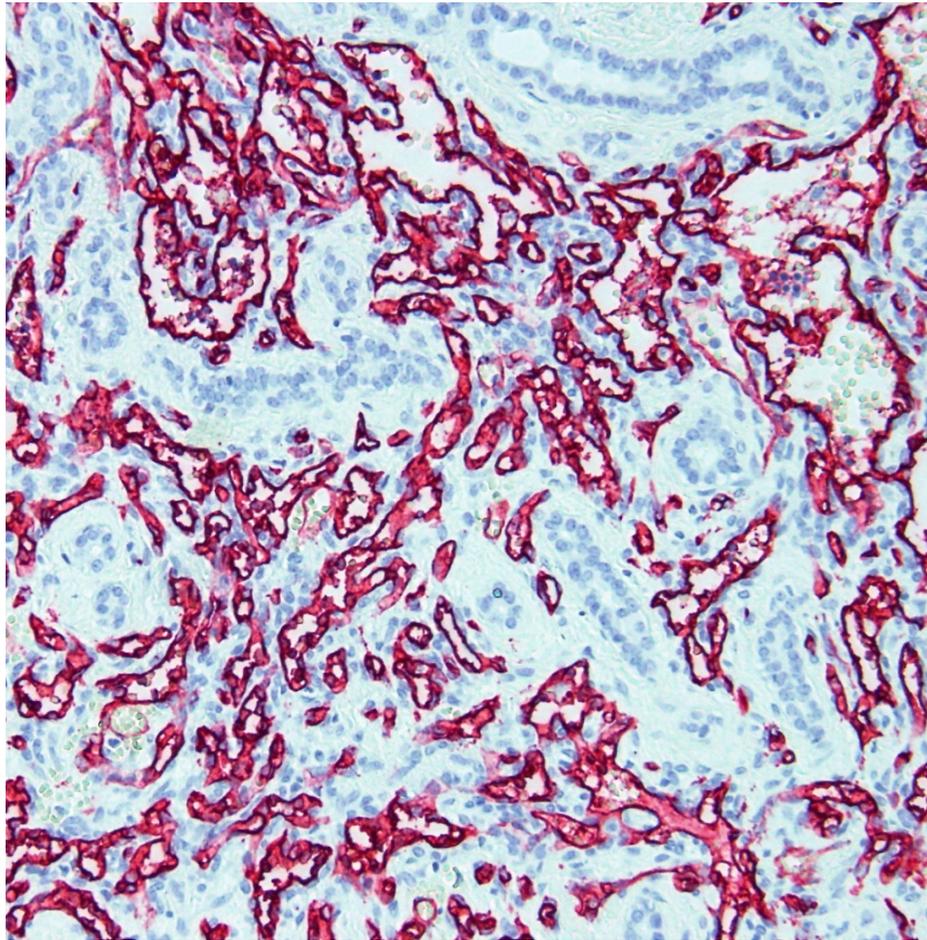
Einblutungen, Fibrose



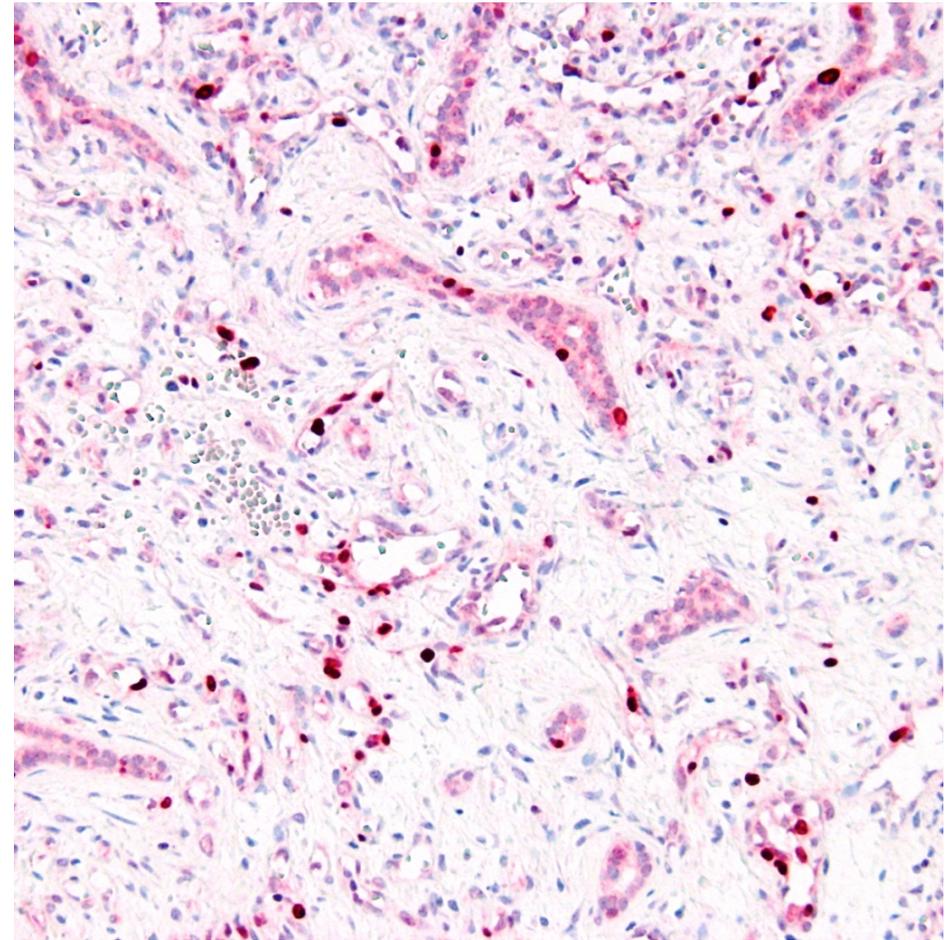
Zentrale Regression



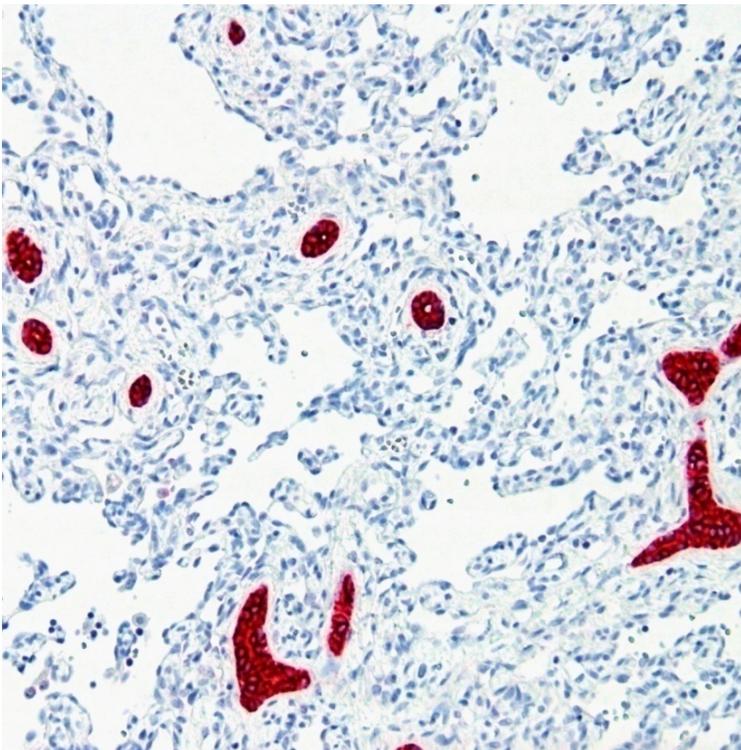
CD34



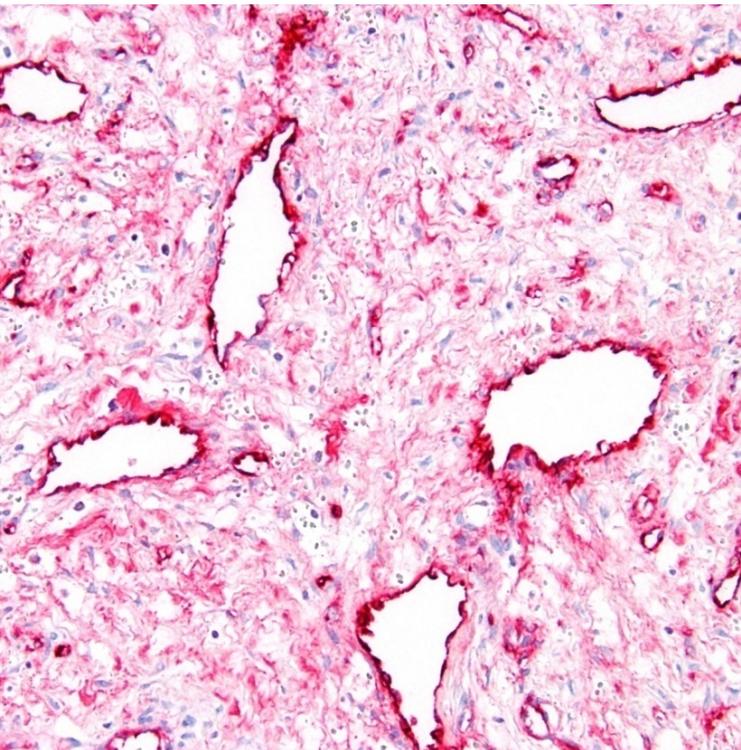
Ki67



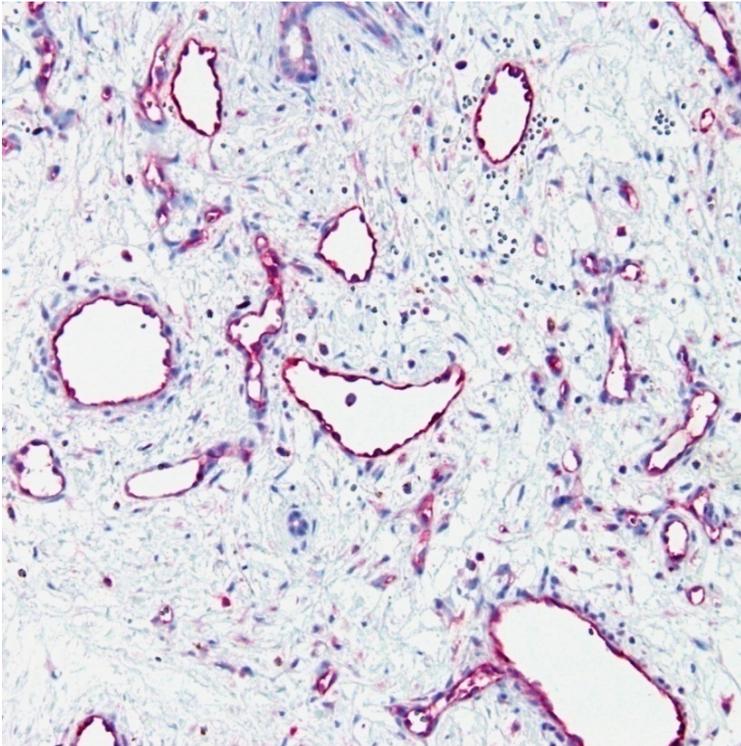
CK19



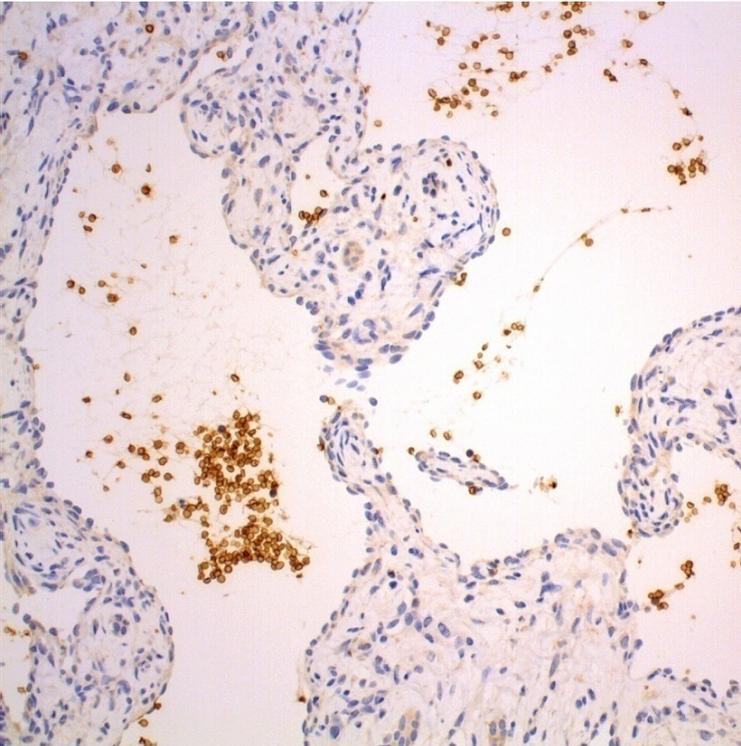
F.VIII



CD31



GLUT1



## Immunhistochemie:

- CK7 und CK19: in den originären Gallengängen positiv, im Tumor einzelne ortständige Gallengänge
- CD31 und CD34: positiv
- Faktor VIII: schwach bis negativ
- Ki67: einzelzellulär positiv
- GLUT1 (konsiliarisch aus Kiel): negativ

HUMAN PATHOLOGY Volume 35, No. 2 (February 2004)

**TABLE 2.** Contrasting Features of HIH and Congenital HVMCP

HIH	HVMCP
Common synonyms: hemangioendothelioma, cellular hemangioma, hepatic hemangiomatosis	Common synonyms: hepatic cavernous hemangioma, solitary hemangioma, arteriovenous malformation
Asymptomatic hepatomegaly	Symptomatic at birth or first a few weeks of life
Usually an incidental finding in the first few weeks or months of life	Typically found at or shortly after birth
Cardiomegaly and anemia rare	Cardiomegaly and anemia common; CHF, severe edema/fetal hydrops and Kasabach-Merritt syndrome may occur
Typically multiple small nodules	Mostly single large mass
Closely packed capillary vessels with involutinal features	Malformed irregular large vessels commonly associated with infarction, hemorrhage, calcification, and peripheral reactive capillary proliferation
Intensive and consistent GLUT1 immunoreactivity of endothelial lining	Negative GLUT1 immunoreactivity of endothelial lining
Spontaneous involution in months or years; usually responsive to corticosteroids or interferon treatment	Often require surgical resection; response to corticosteroids or interferon requires further investigation

HIH: Hepatic infantile hemangioma

HVMCP: Hepatic vascular malformation with capillary proliferations

**Aus:**

Mo JQ, Dimashkieh HH, Bove KE. GLUT1 endothelial reactivity distinguishes hepatic infantile hemangioma from congenital hepatic vascular malformation with associated capillary proliferation. Hum Pathol. 2004 Feb;35(2):200-9.

## Diagnose:

- „Hepatische vaskuläre Malformation mit kapillärer Proliferation (HVMCP)“

## HVMCP

- angeborene Gefäßmalformation bei Kindern, fällt perinatal oder kurze Zeit nach Geburt auf, M = F
- solitärer Tumor, zentral: Infarkte, Verkalkungen, Einblutungen
- eingeschlossen: Gallengänge, Hepatozyten, Hämatopoese
- große anormale Gefäße wie bei AV-Malformation
- unscharf begrenzt mit Ausbreitung der großen Gefäße ins Leberparenchym
- kapilläre Proliferationen (GLUT1-negativ)
- Differentialdiagnose: Überlappung mit *Infantilem Hämangioendotheliom* = *Hepatisches infantiles Hämangiom* (GLUT1-positiv)
- GLUT1: positiv: Erythrozyten, Perineurium, endoneurale Kapillaren; HIH: stark GLUT1-positiv während Wachstum und Involution, Endothel der großen zuführenden Gefäße und Lebergefäße GLUT1-negativ
- Verlauf: keine Spontanregression
- Therapie: Resektion bei Symptomen, gute Prognose

**Nach:**

Mo JQ, Dimashkieh HH, Bove KE. GLUT1 endothelial reactivity distinguishes hepatic infantile hemangioma from congenital hepatic vascular malformation with associated capillary proliferation. Hum Pathol. 2004 Feb;35(2):200-9.

## Vielen Dank...

- Herrn Prof. Dr. med. Ivo Leuschner
  - Institut für Pathologie Kiel
- Herrn PD Dr. Jan Menke
  - Abt. Diagnostische Radiologie, Universitätsmedizin Göttingen

*Menke J, Schaefer IM. A Large Liver Tumor in a 3 Month-Old Girl. Gastroenterology, 2011 Apr 23.*

# 49 Jahre alter Mann

---

- Seit 1 Woche zunehmende Schwäche
- Keine ernstesten Vorerkrankungen
- Adipositas

- hypochrome, mikrozytäre Anämie (Hb 4,6 g/dl)
- Gastroskopie: unauffällig
- Ileocoloskopie: Teerstuhlreste im Colon und terminalen Ileum, fleischfarbenedes Spülwasser im terminalen Ileum

01:07:02

PB



PillCam™ SB

02:18:30

PB



PillCam™ SB

02:18:43

PB



PillCam™ SB

02:18:46

PB



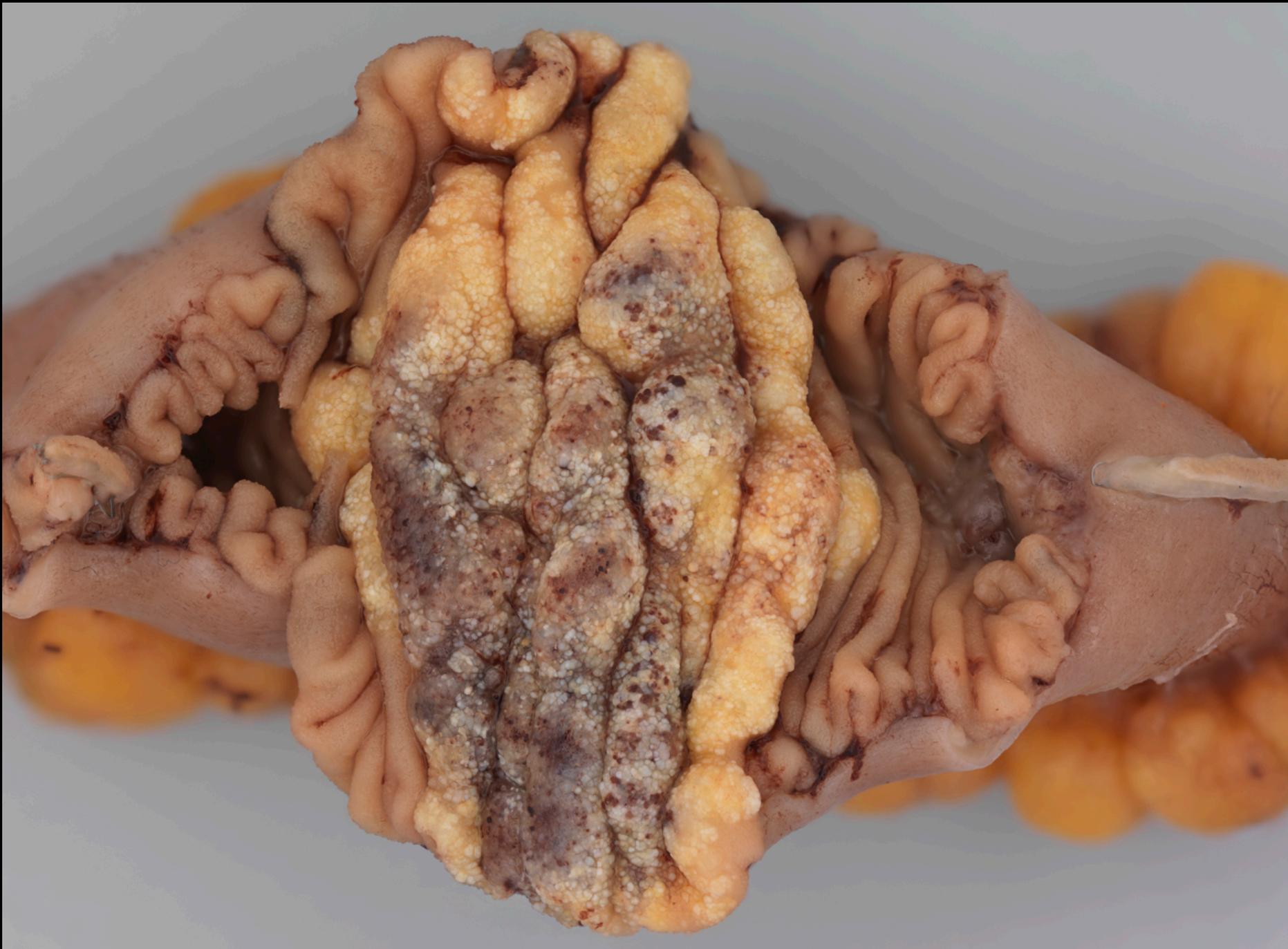
PillCam™ SB

05:14:26

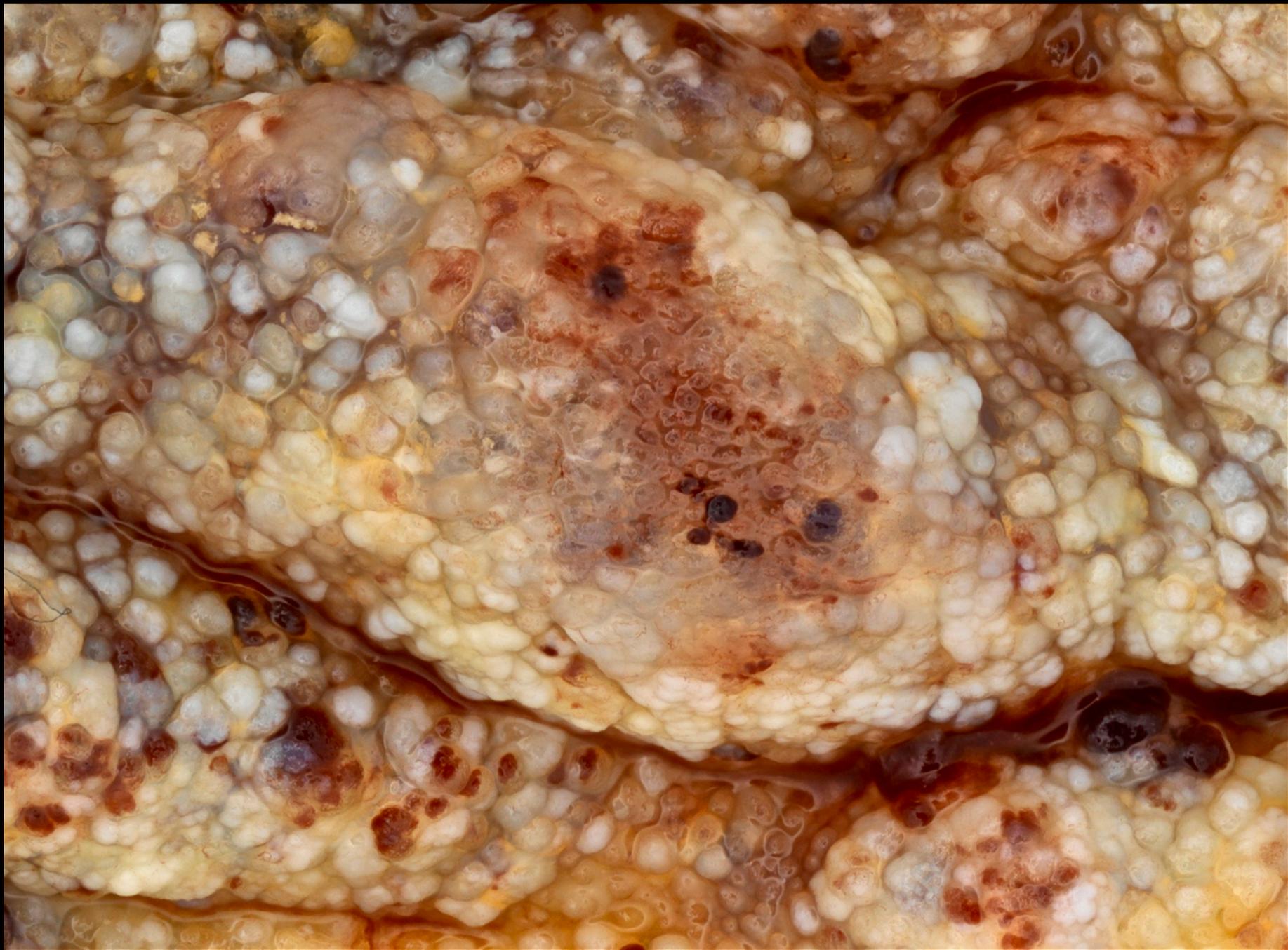
PB

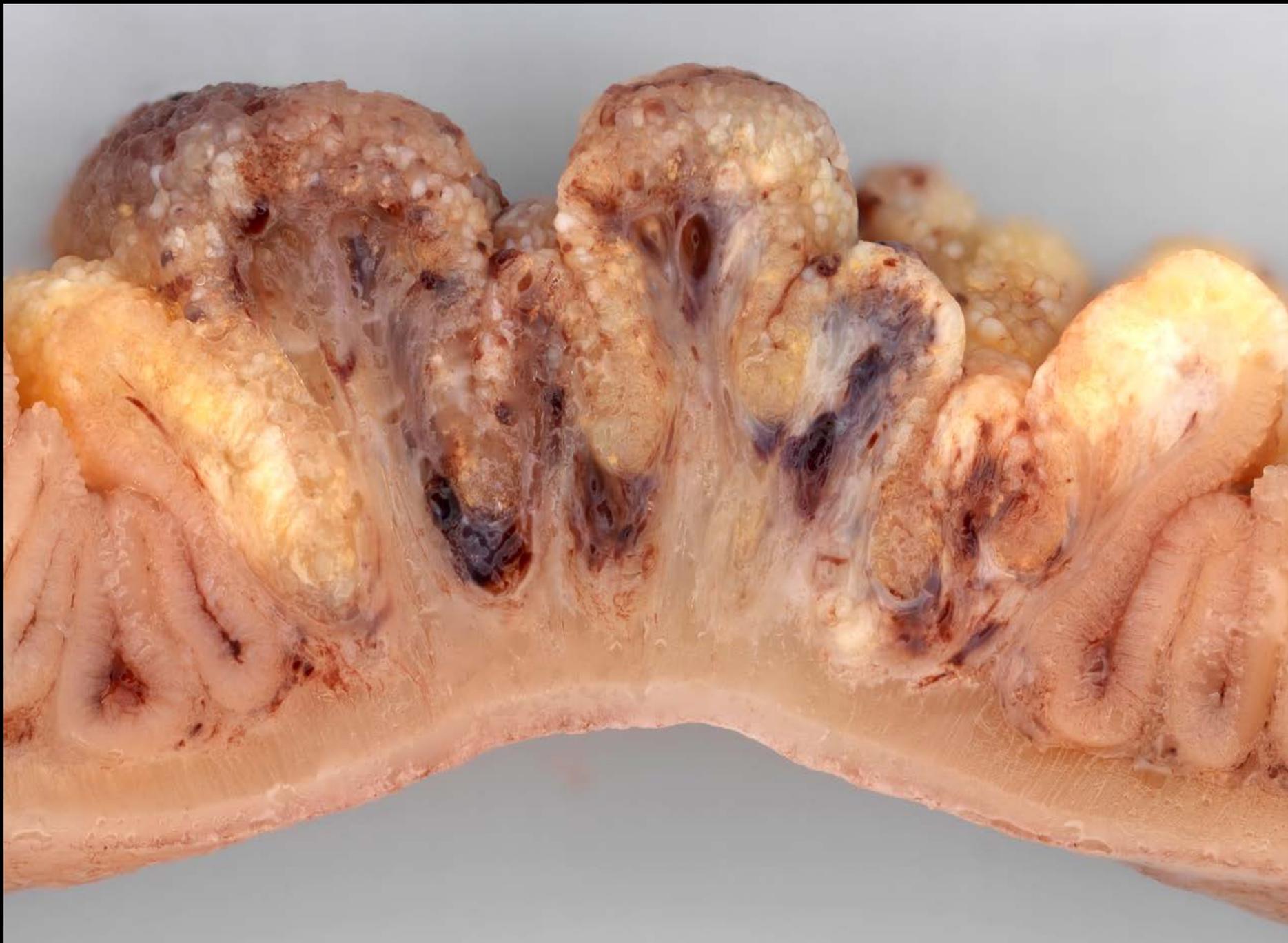


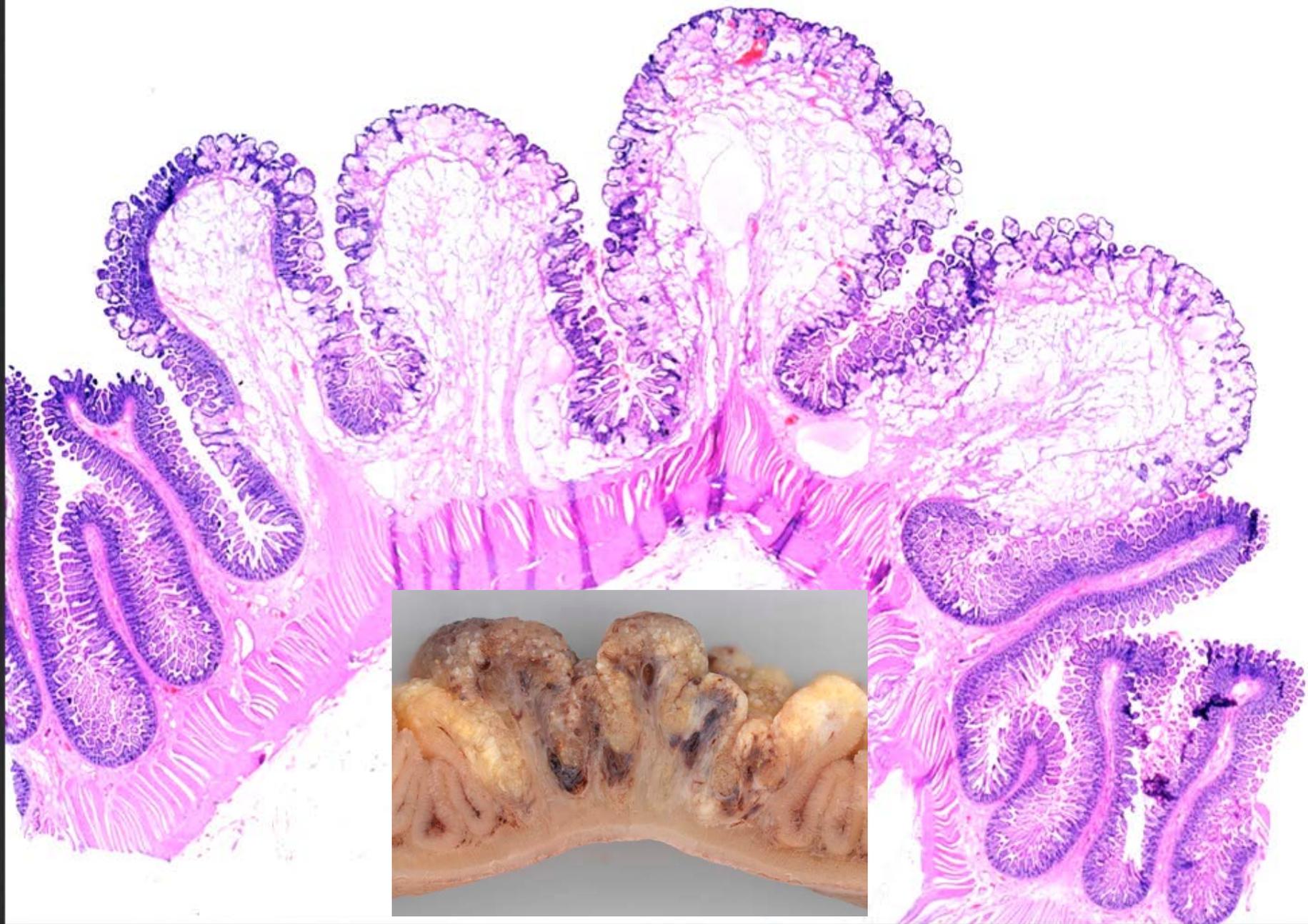
PillCam™ SB



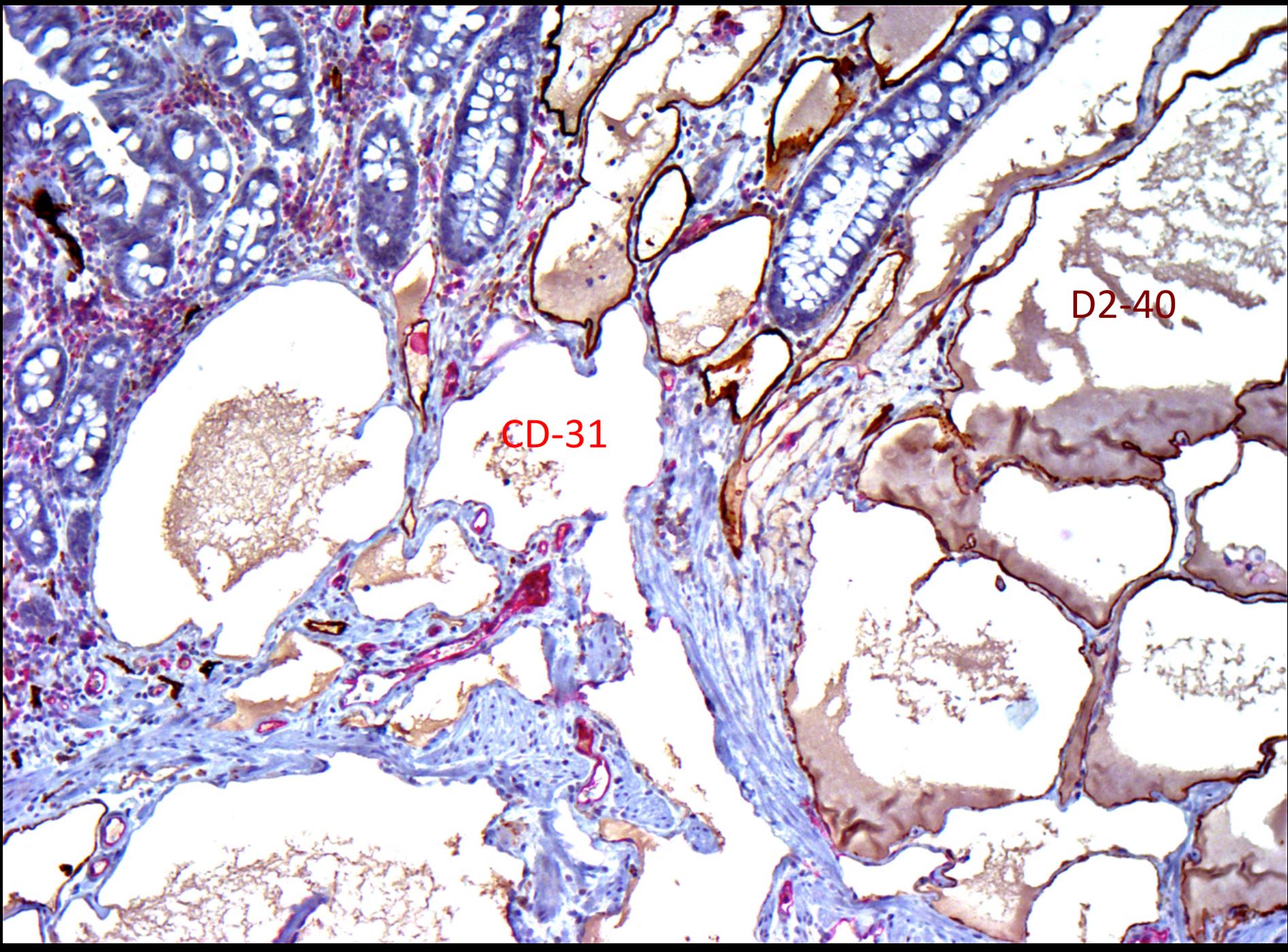










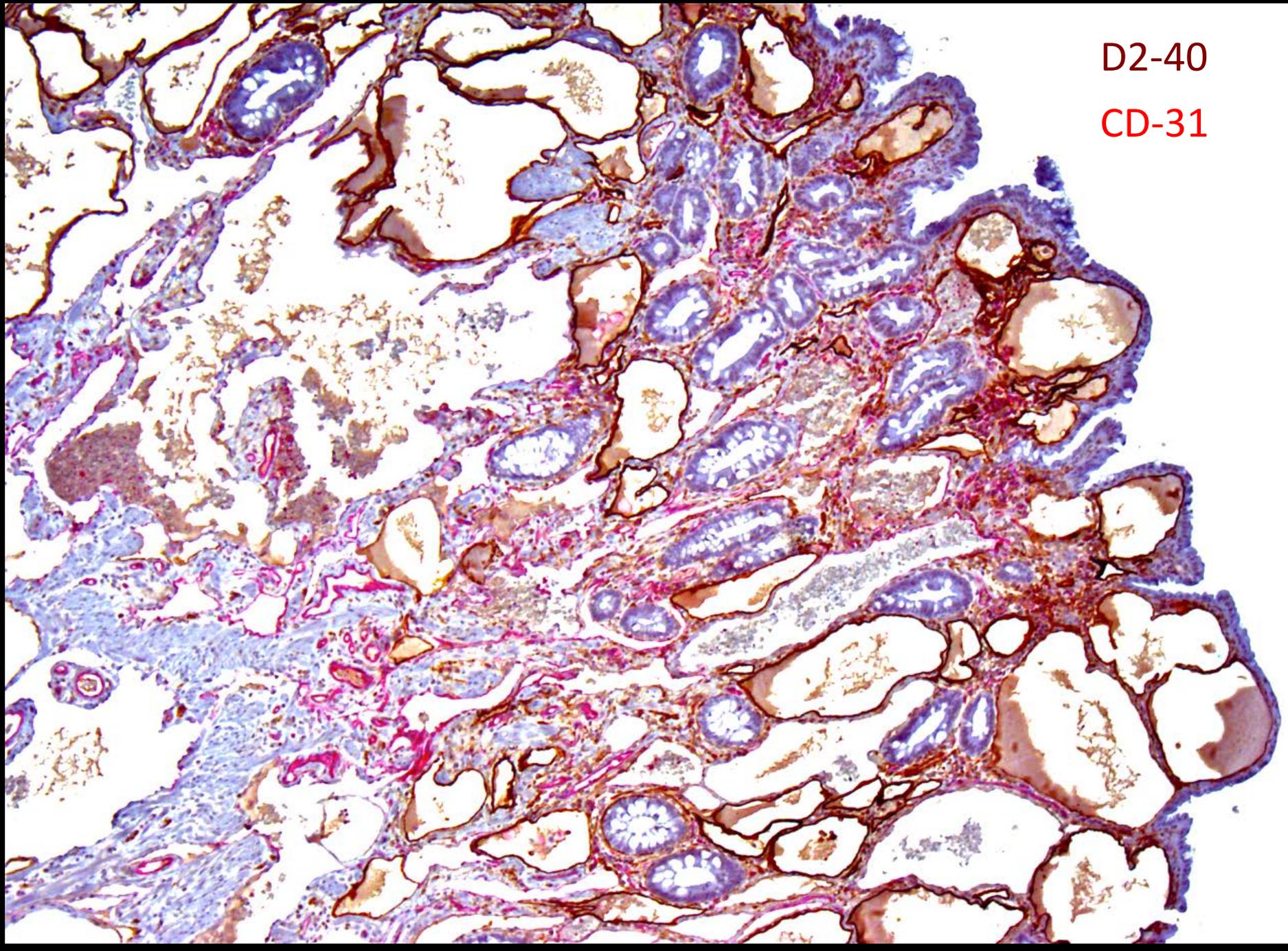


CD-31

D2-40

D2-40

CD-31



# Lymphangiom

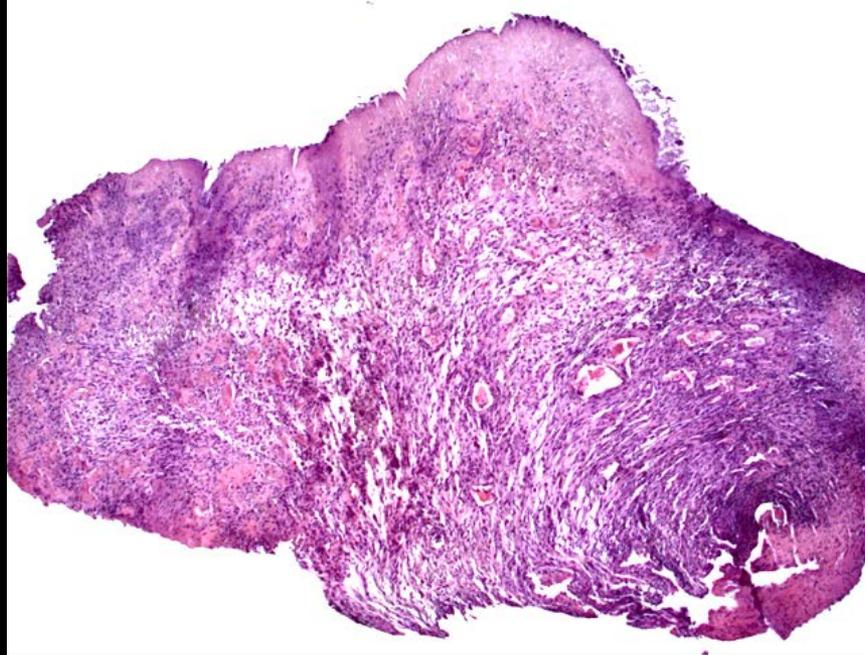
(mit hämangiomartiger Komponente)

## 65 Jahre alter Mann

Angeblich erst vor einigen Monaten bemerkter Tumor am unteren, seitlichen Zungenrand links.

Bei der Erstvorstellung fast pflaumengroß und breitbasig gestielt imponierend.

Biopsie :

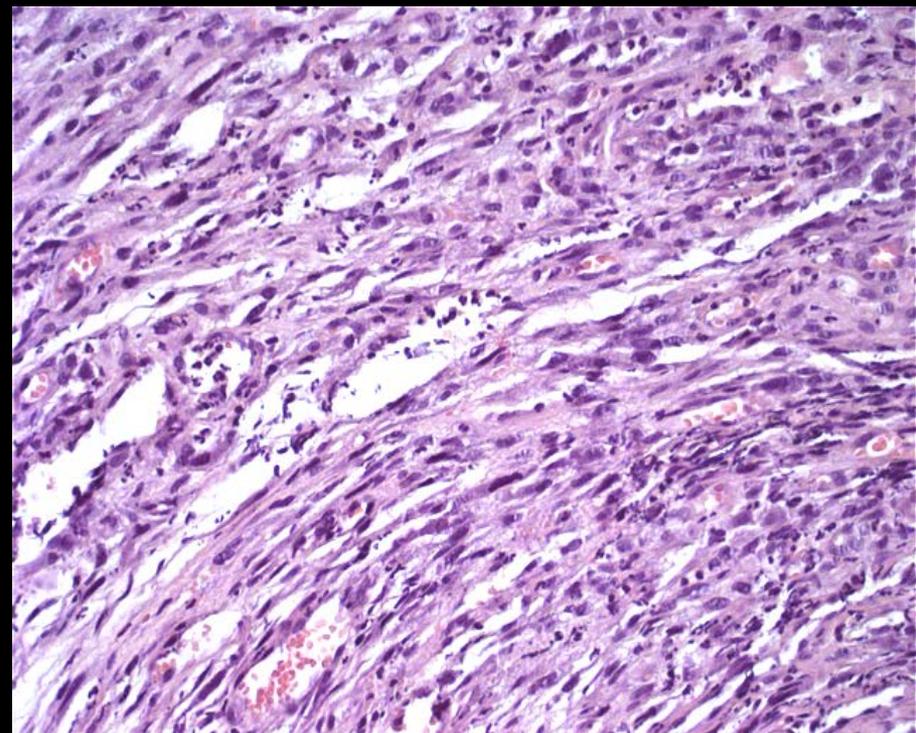
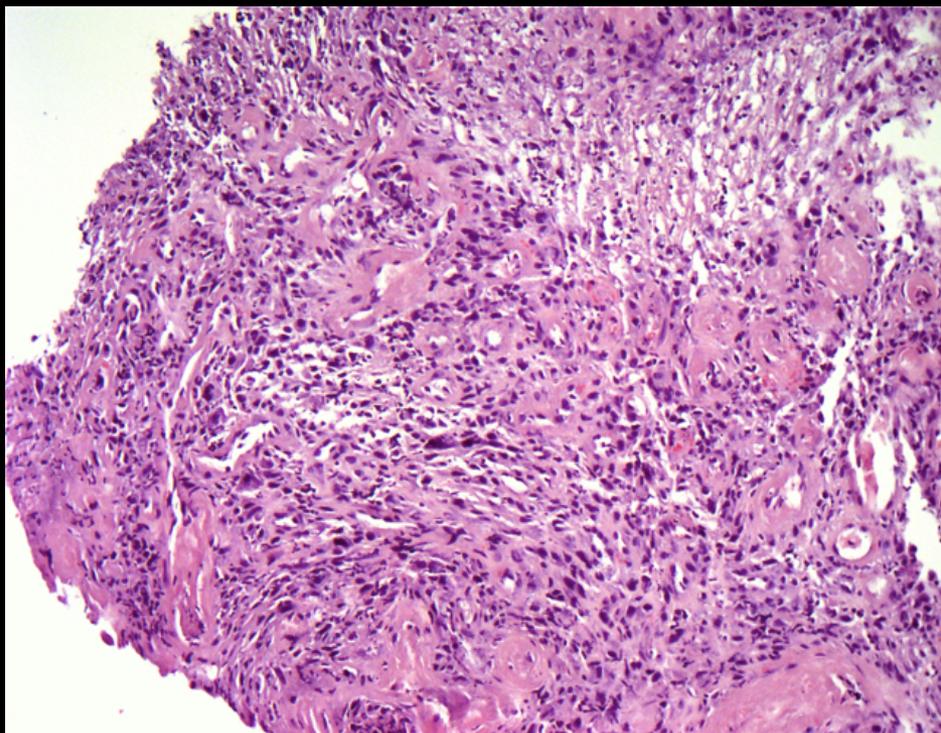


Pan-CK

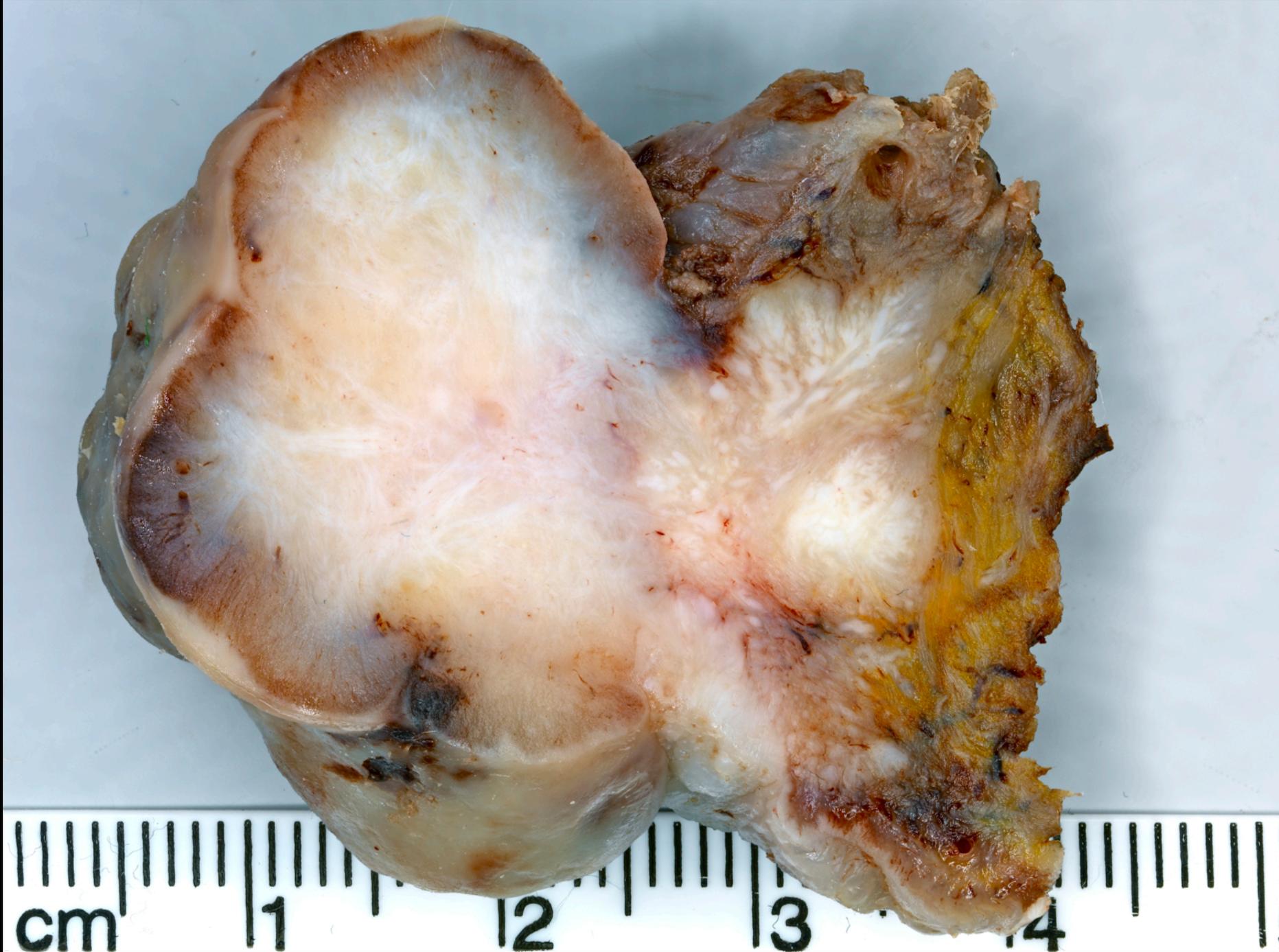
Vimentin +

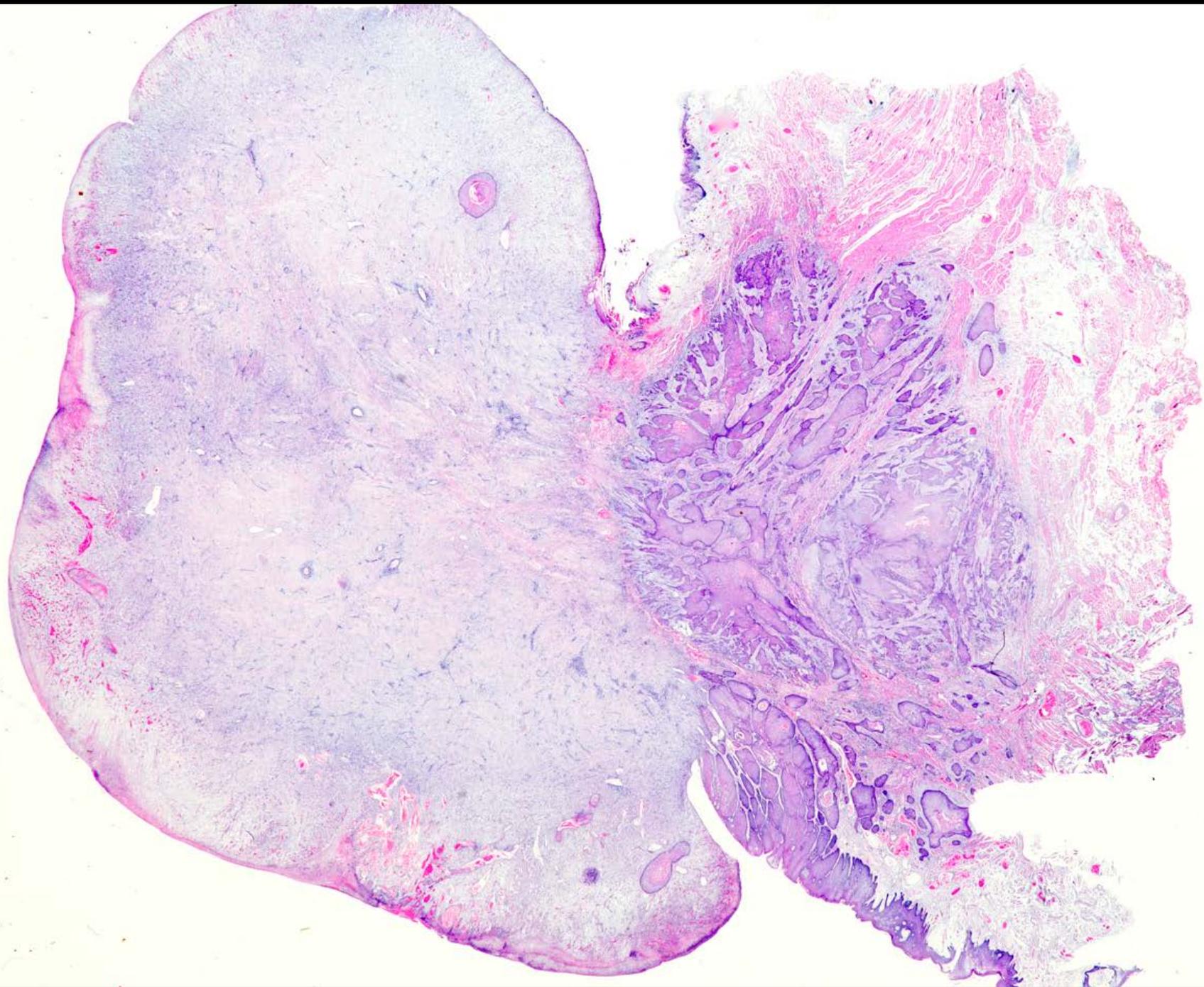
sm-Aktin +

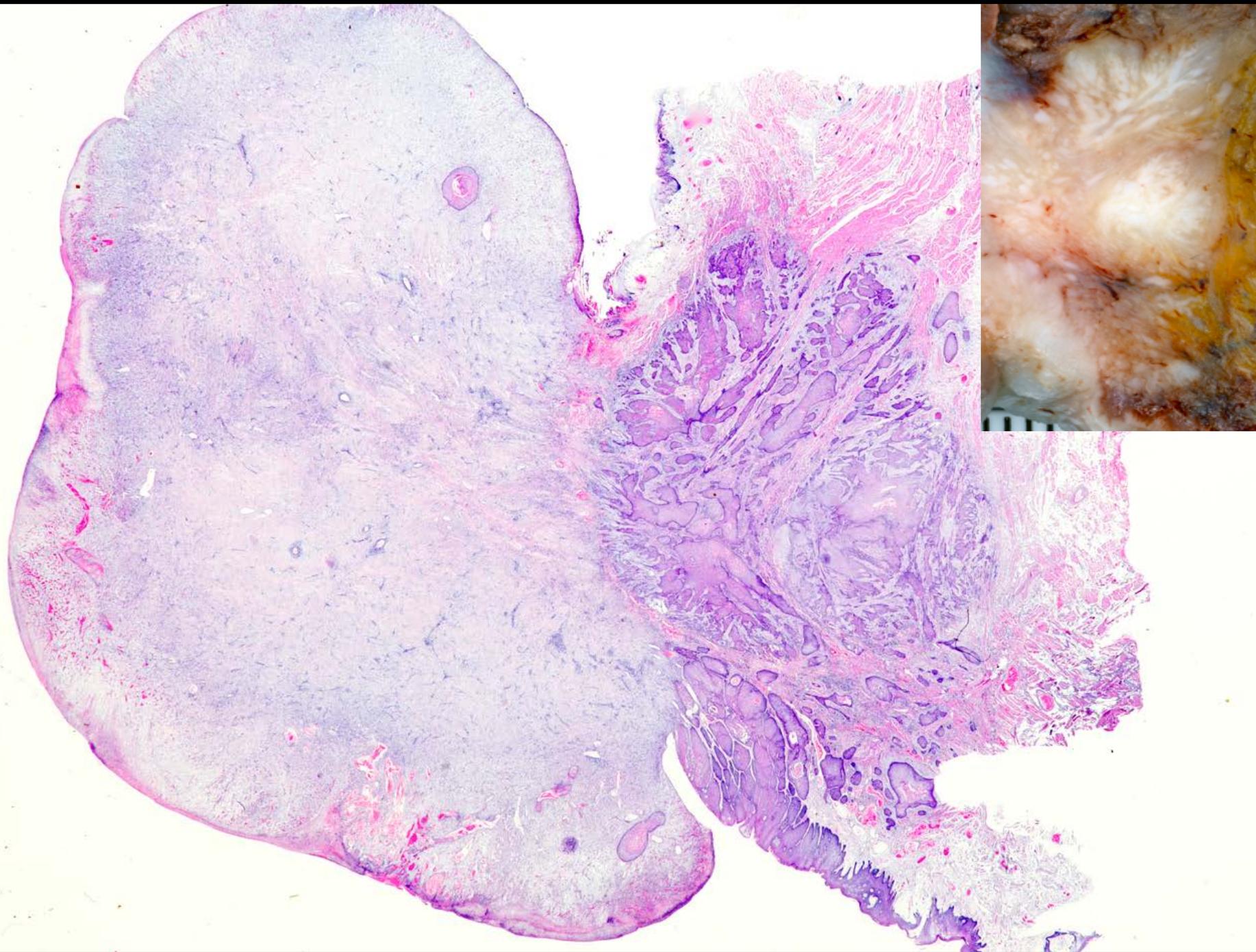
Ki-67 10-15 %

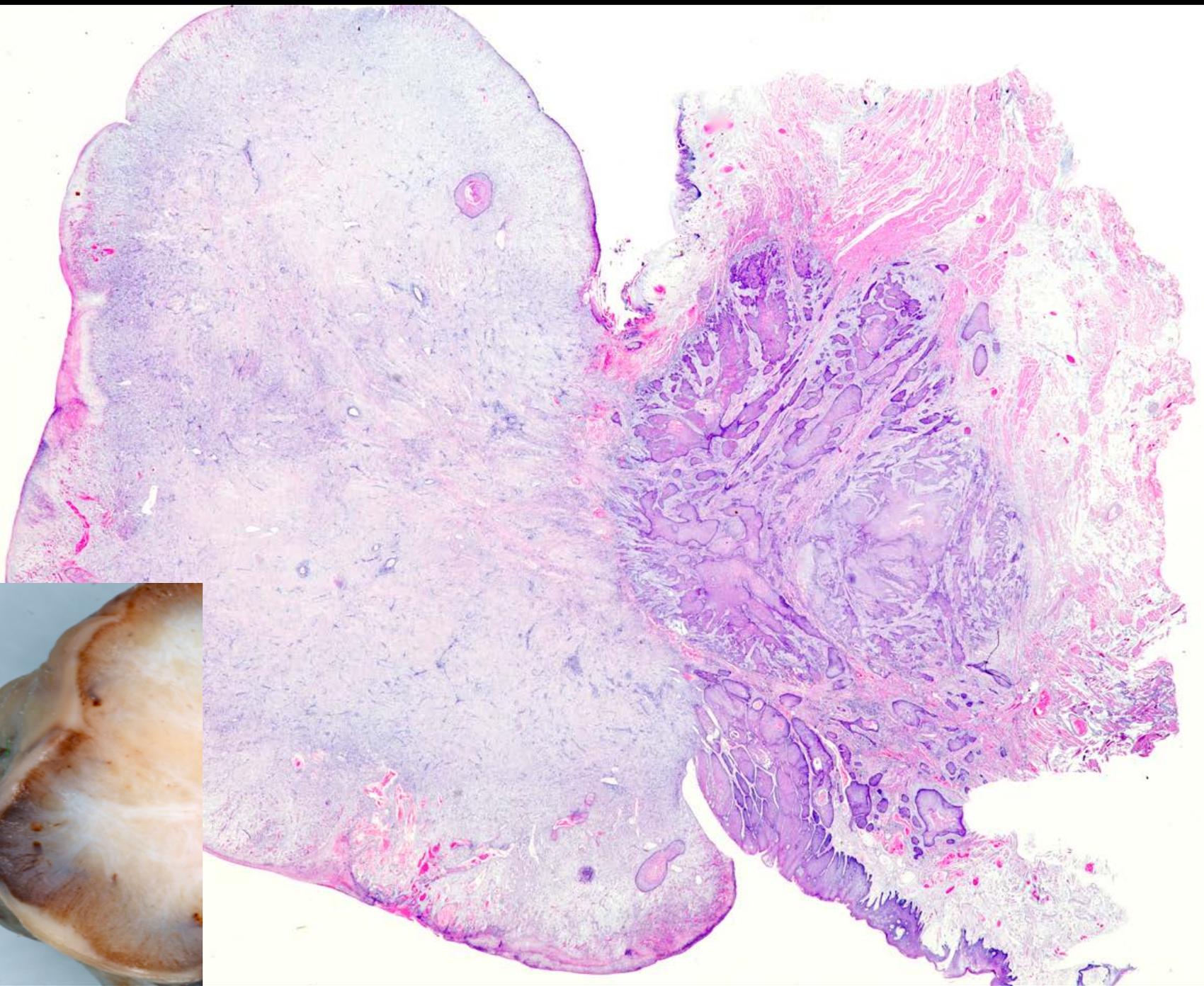


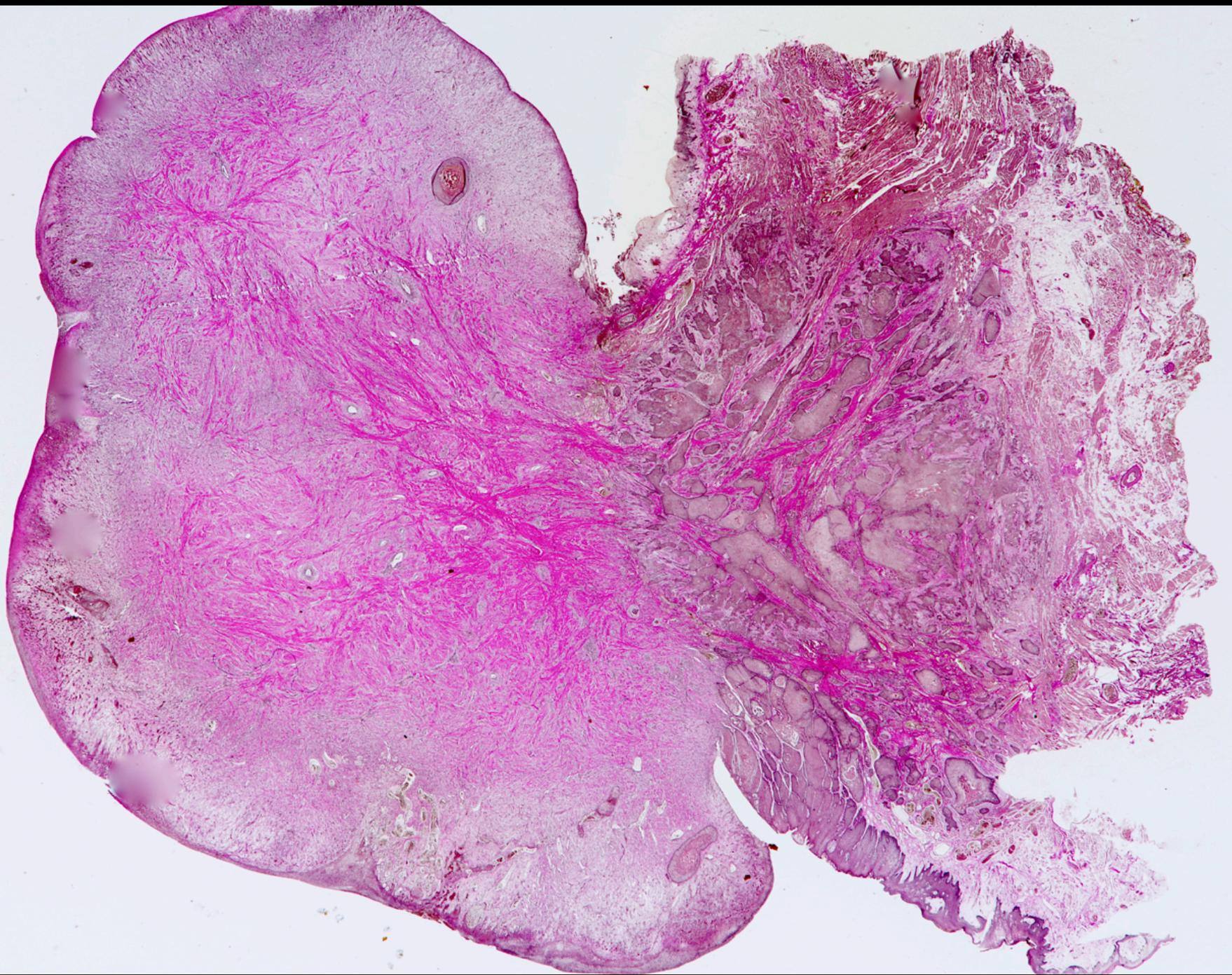


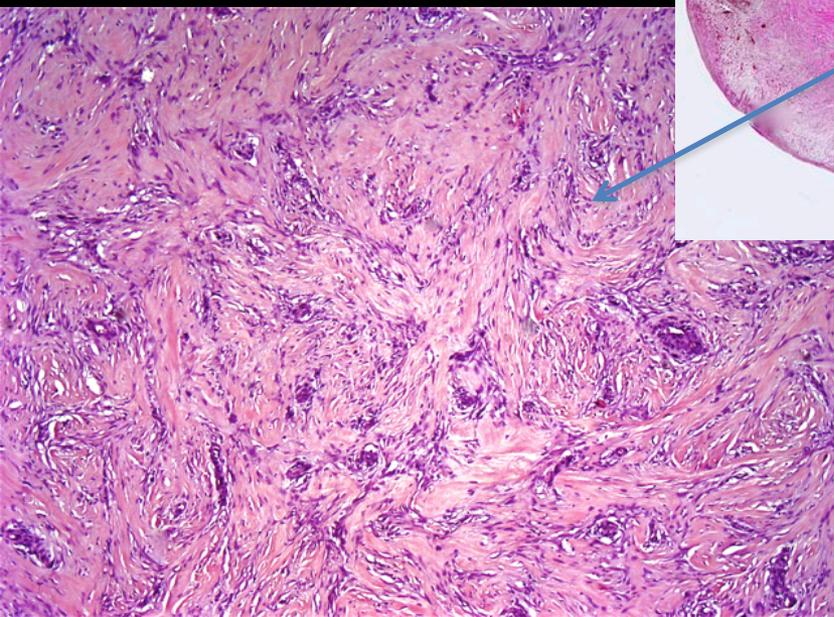
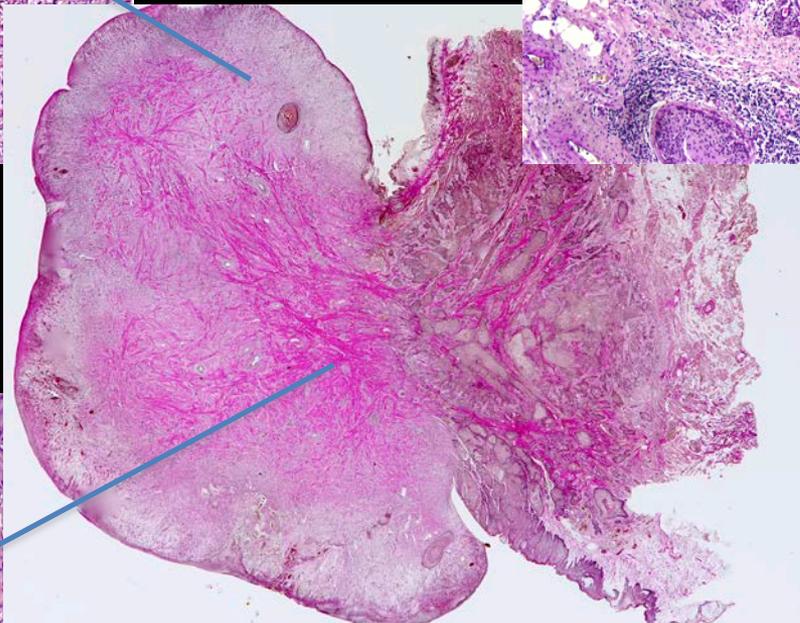
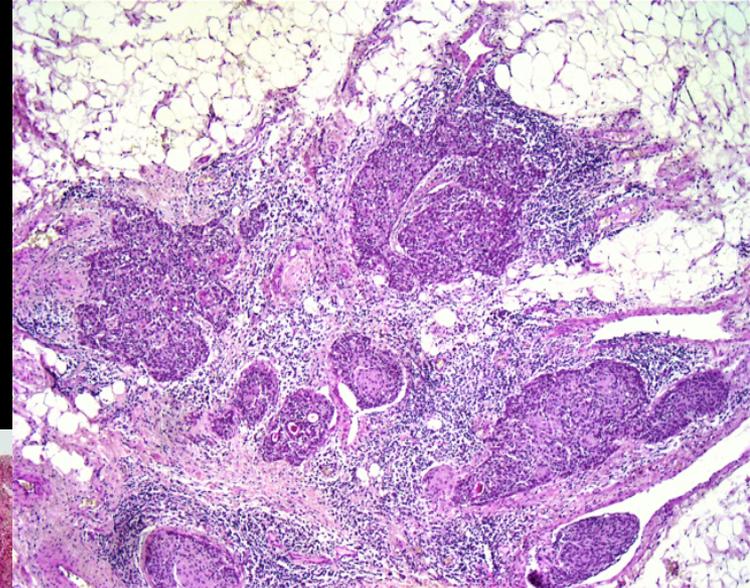
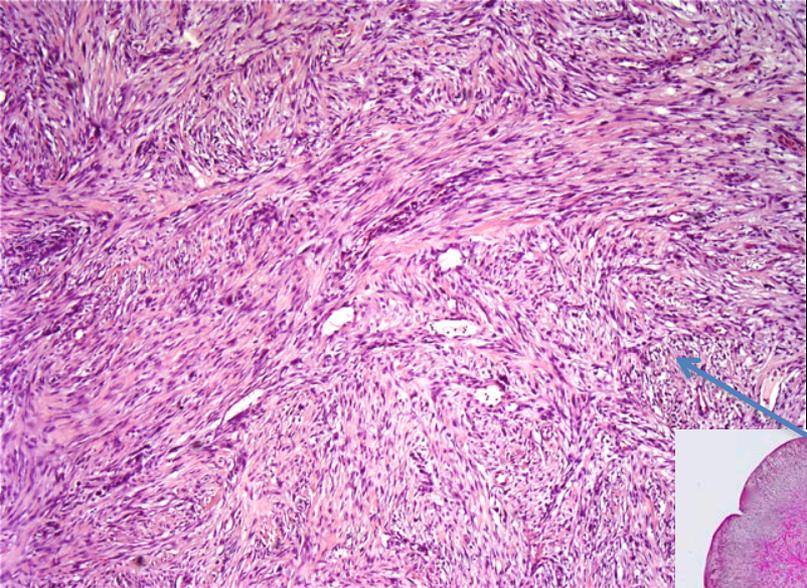


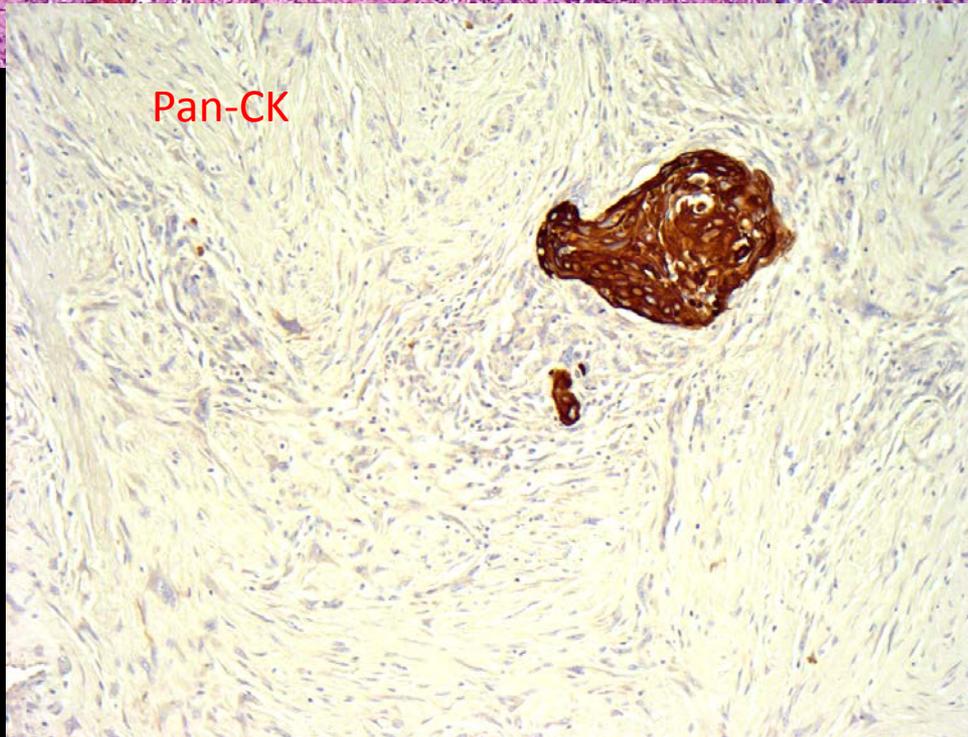
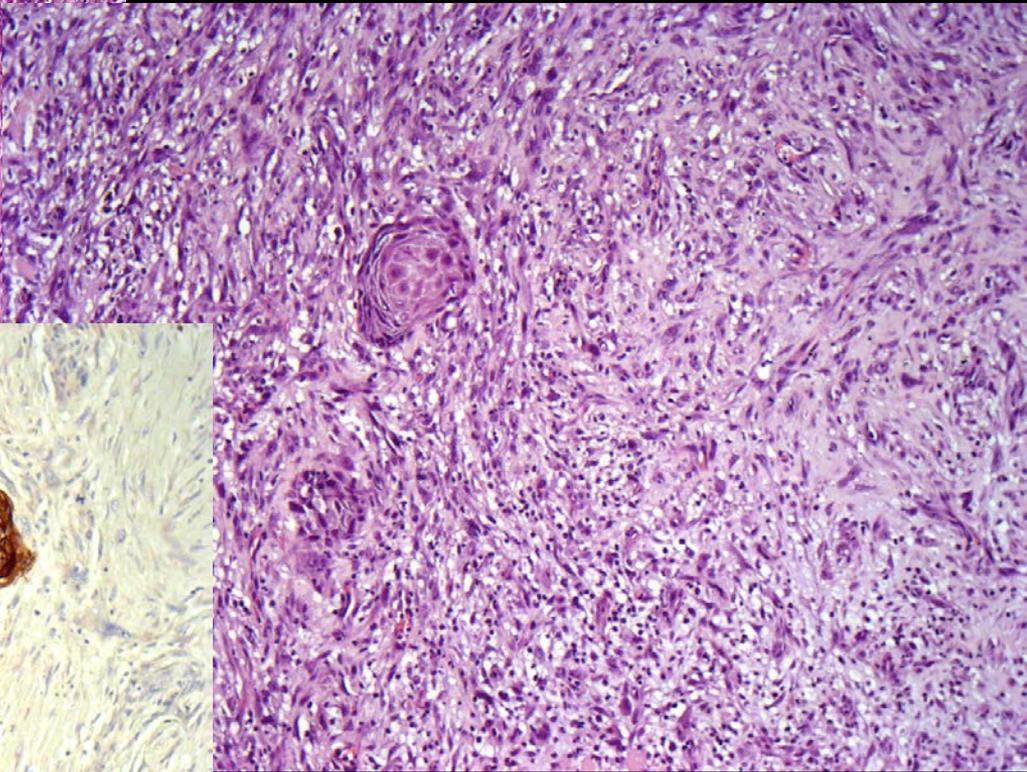
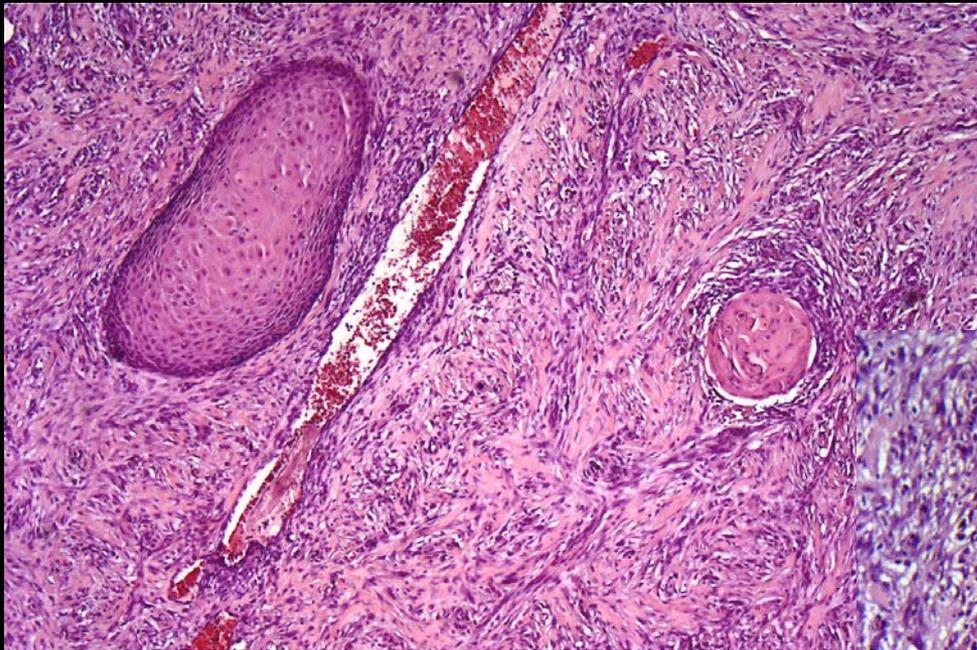


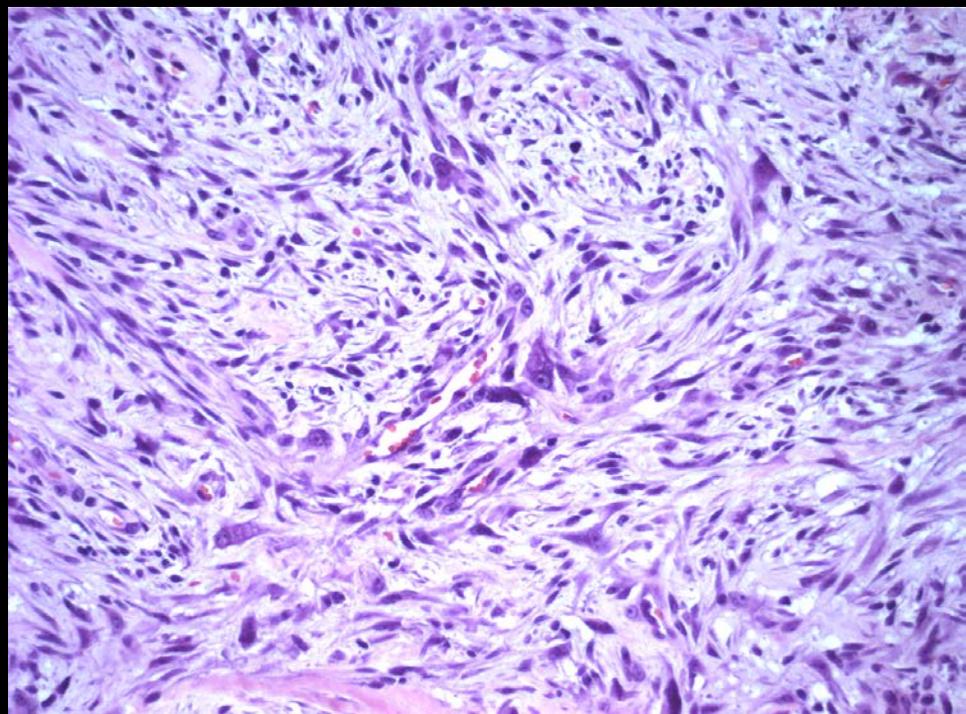
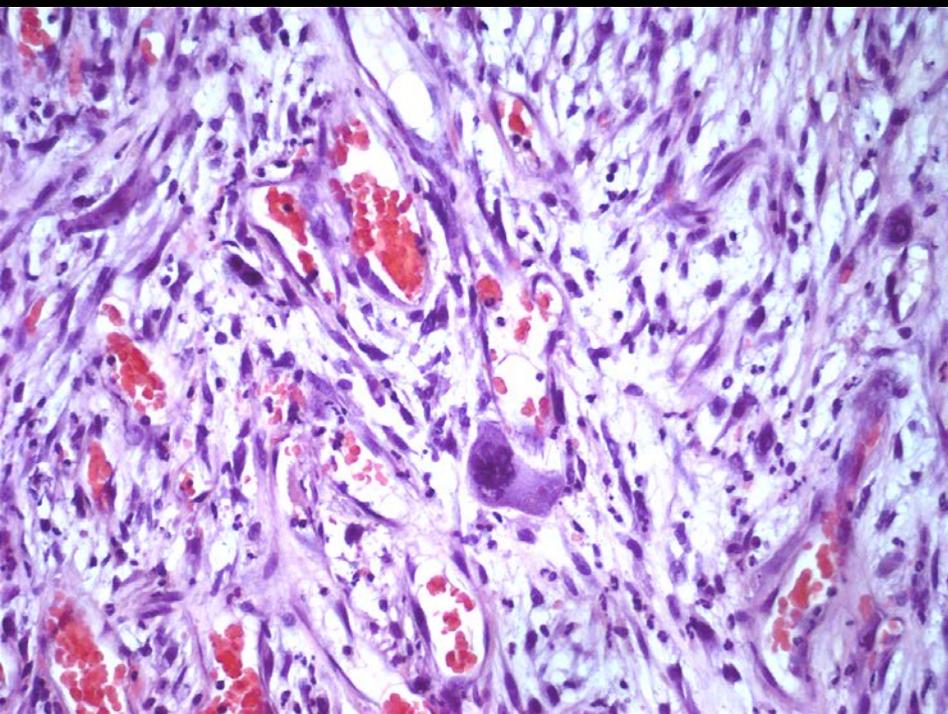
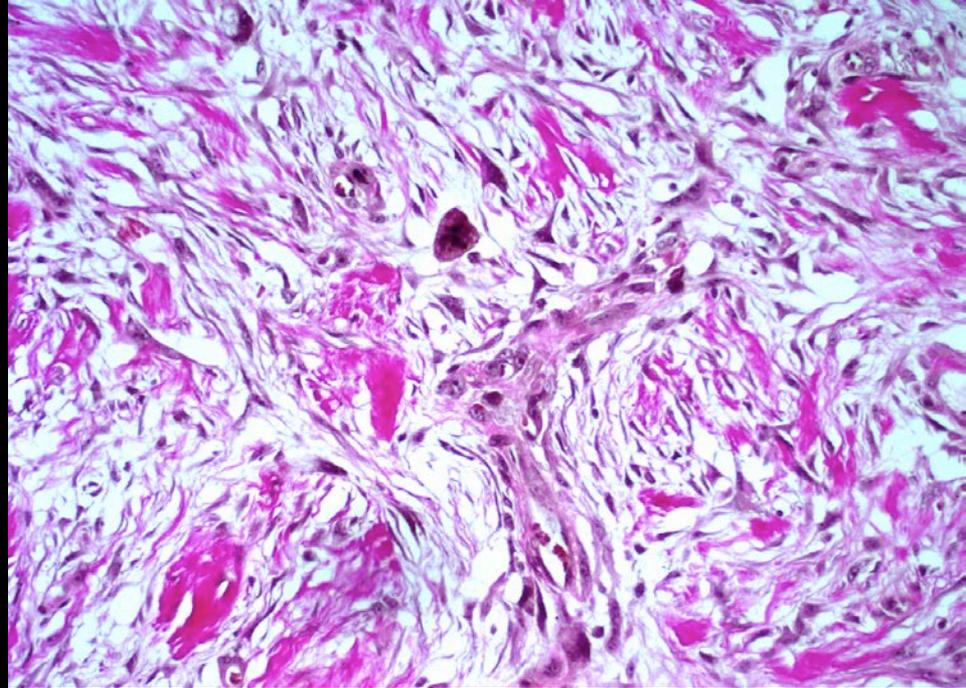
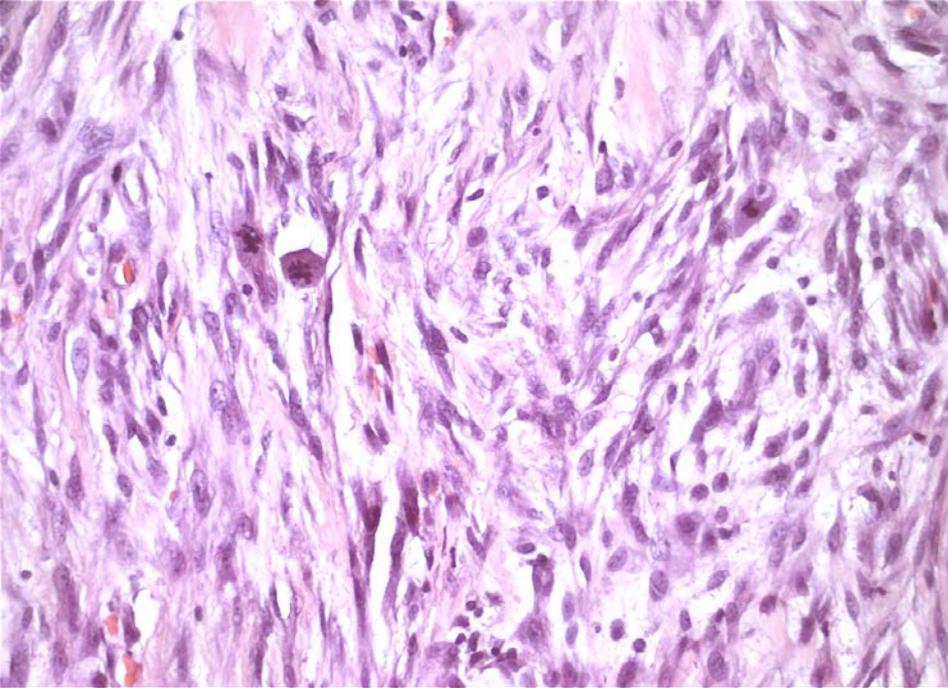


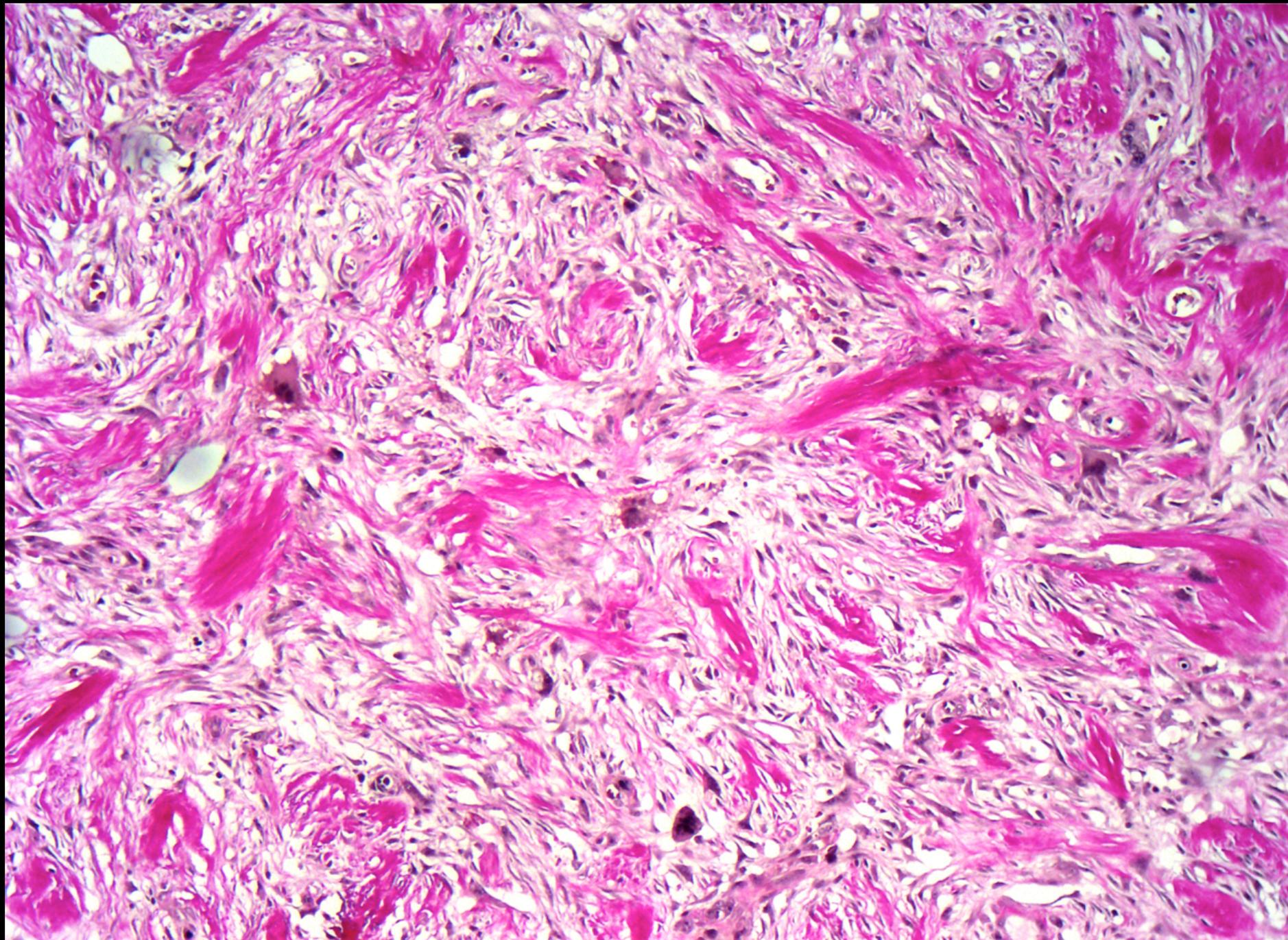




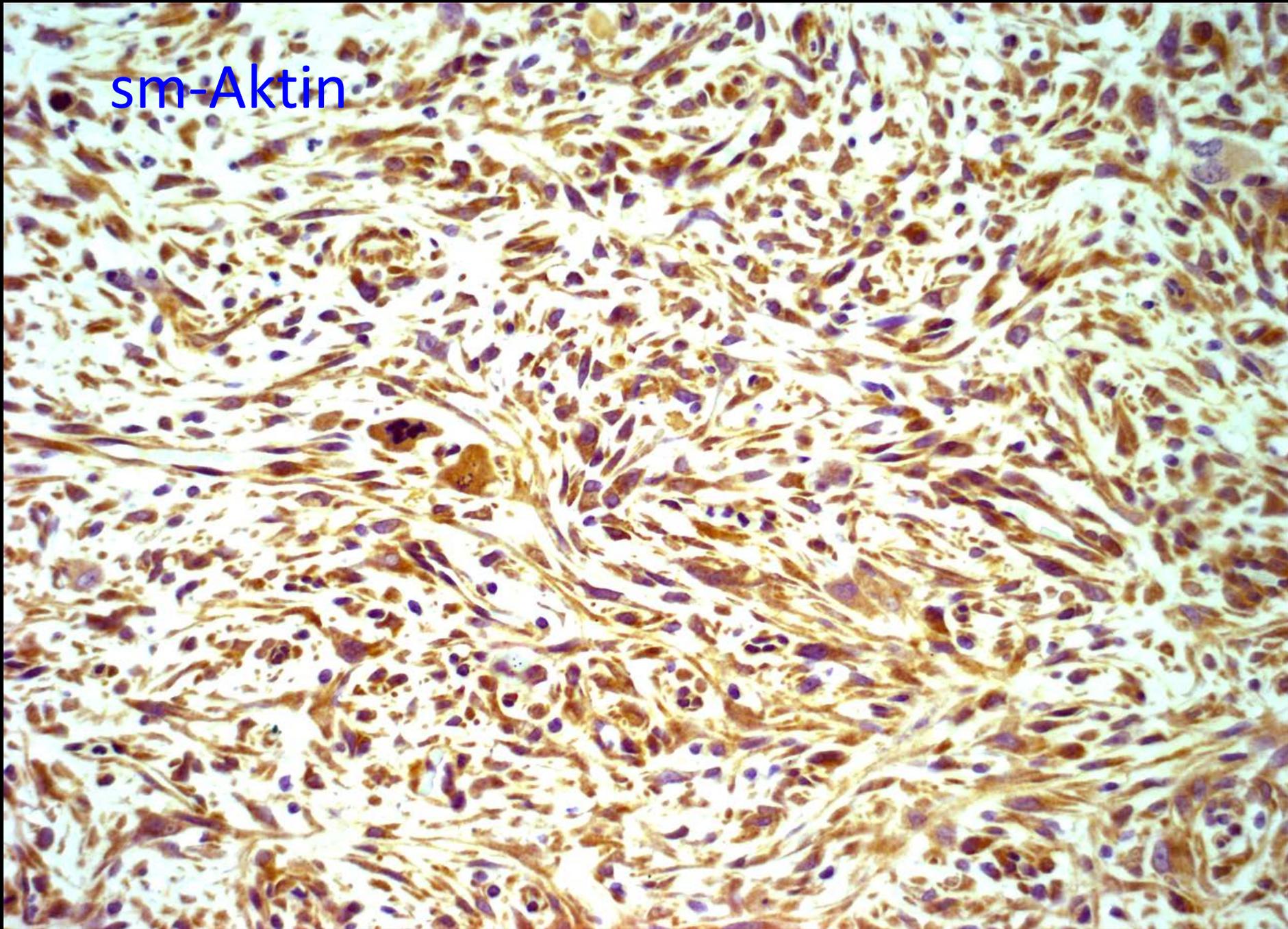








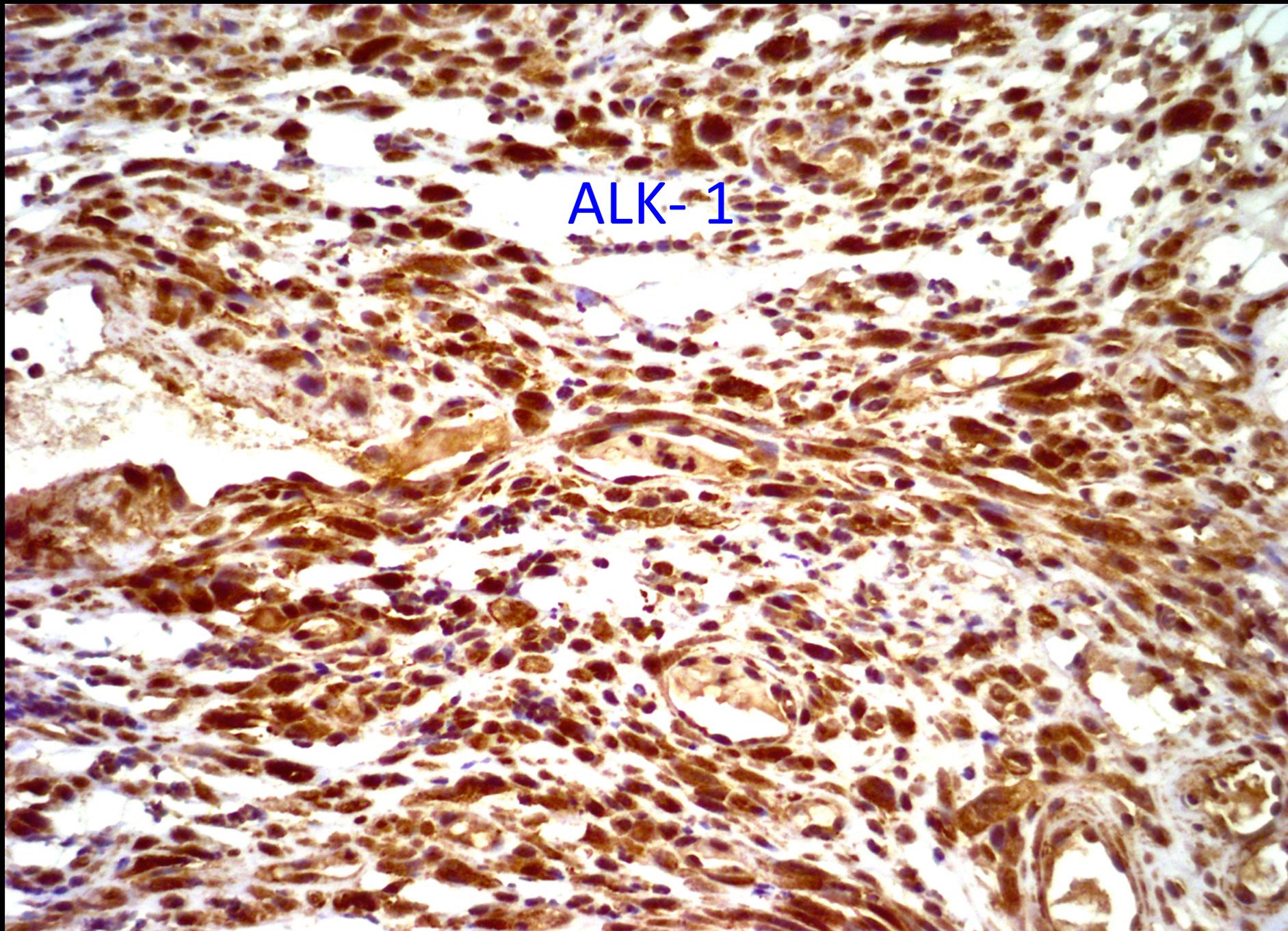
sm-Aktin



Ki-67



ALK-1



# Immunhistochemie:

Negativ : Keratine  
S-100  
Desmin

Positiv : Vimentin  
sm-Aktin

**Anaplastic lymphoma kinase ( ALK )**

( Diagnostischer ICH-Marker für t(2;5)(p23;q35) Translokation,  
z.B. ALCL-Tumoren , dann nukleare und cytoplasmatische Reaktion )

# Inflammatorischer myofibroblastischer Tumor

( synonym:    inflammatorischer Pseudotumor  
                  pseudosarcomatöser myofibroblastischer Tumor  
                  pseudosarcomatöse myofibroblastische Proliferation

und ( bei ?,wegen ? )

Plattenepithel-Carcinom der Mundschleimhaut

*PD Dr. med. R. Schmauz*  
*Pathologie Papenburg*

## **70. Kasuistisches Forum der Niedersächsischen Pathologen**

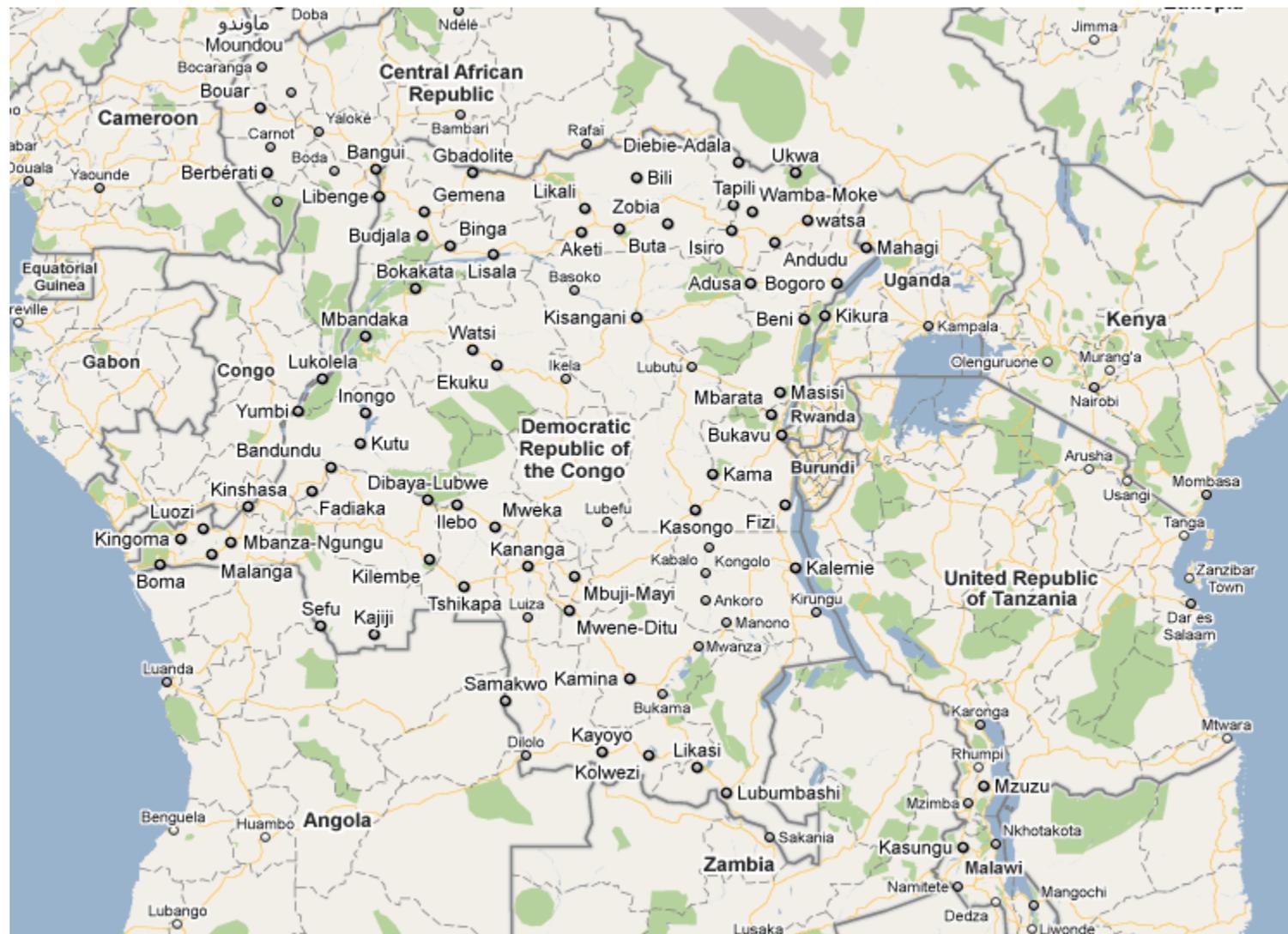
*Einsendung aus Tshumbe/Congo-Kinshasa*

Siebenjähriges Mädchen  
15 kg, Temperatur 37,5

Solider Tumor am Hals und am Rücken

Klin. V. a. Malignität

Knotiges Gewebe von 3,1 g und 2,5 cm im maximalen Durchmesser



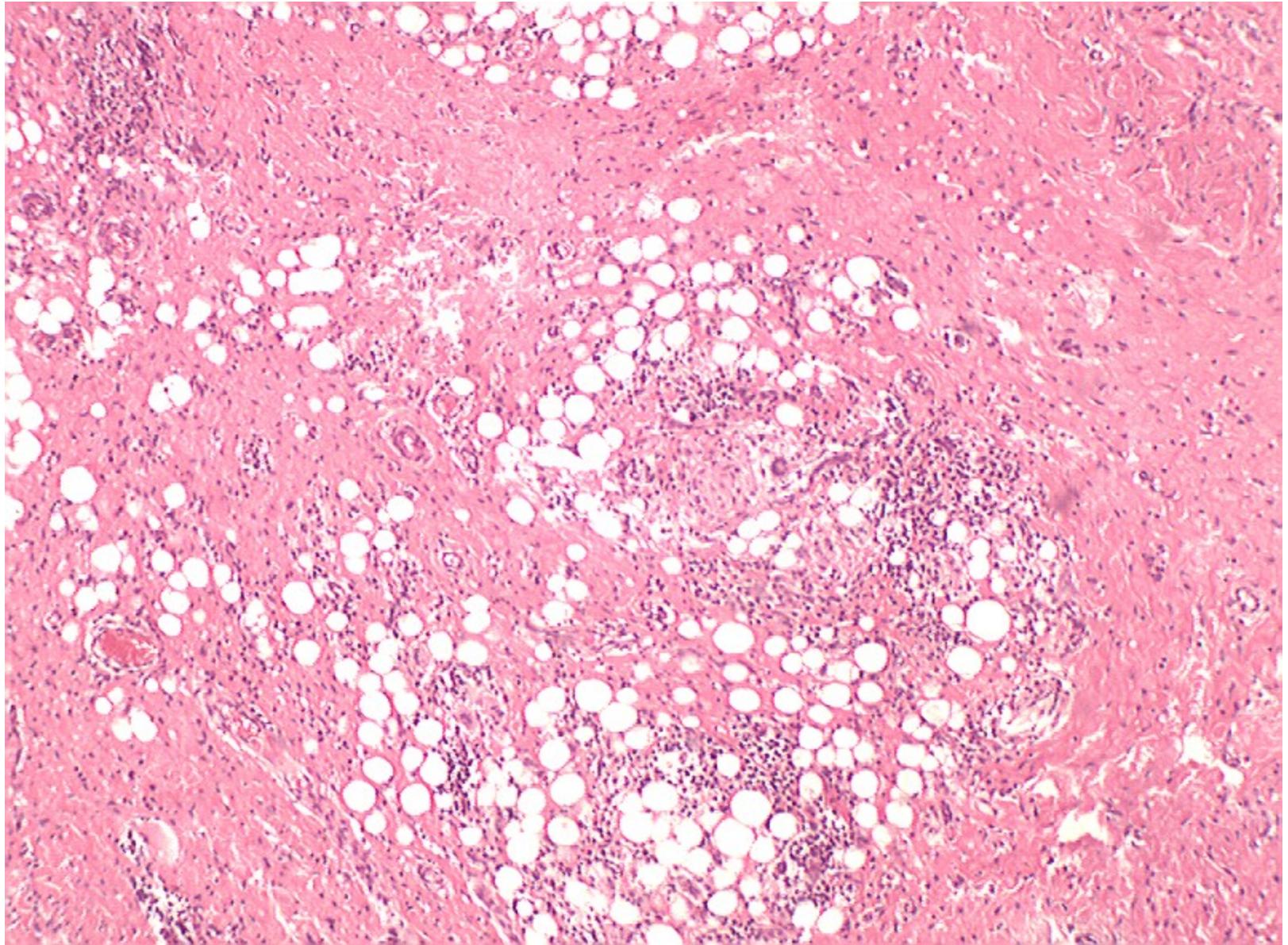


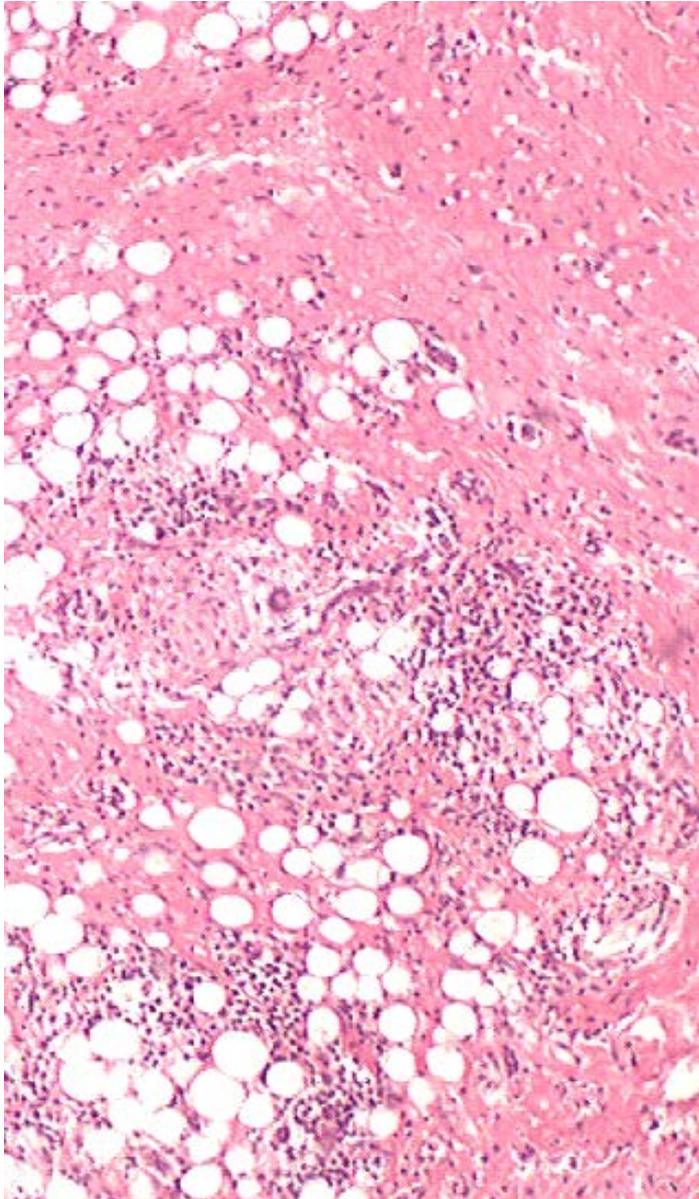
Hopital general regional  
(HGR)  
Tchumbe/Kasai/DRC



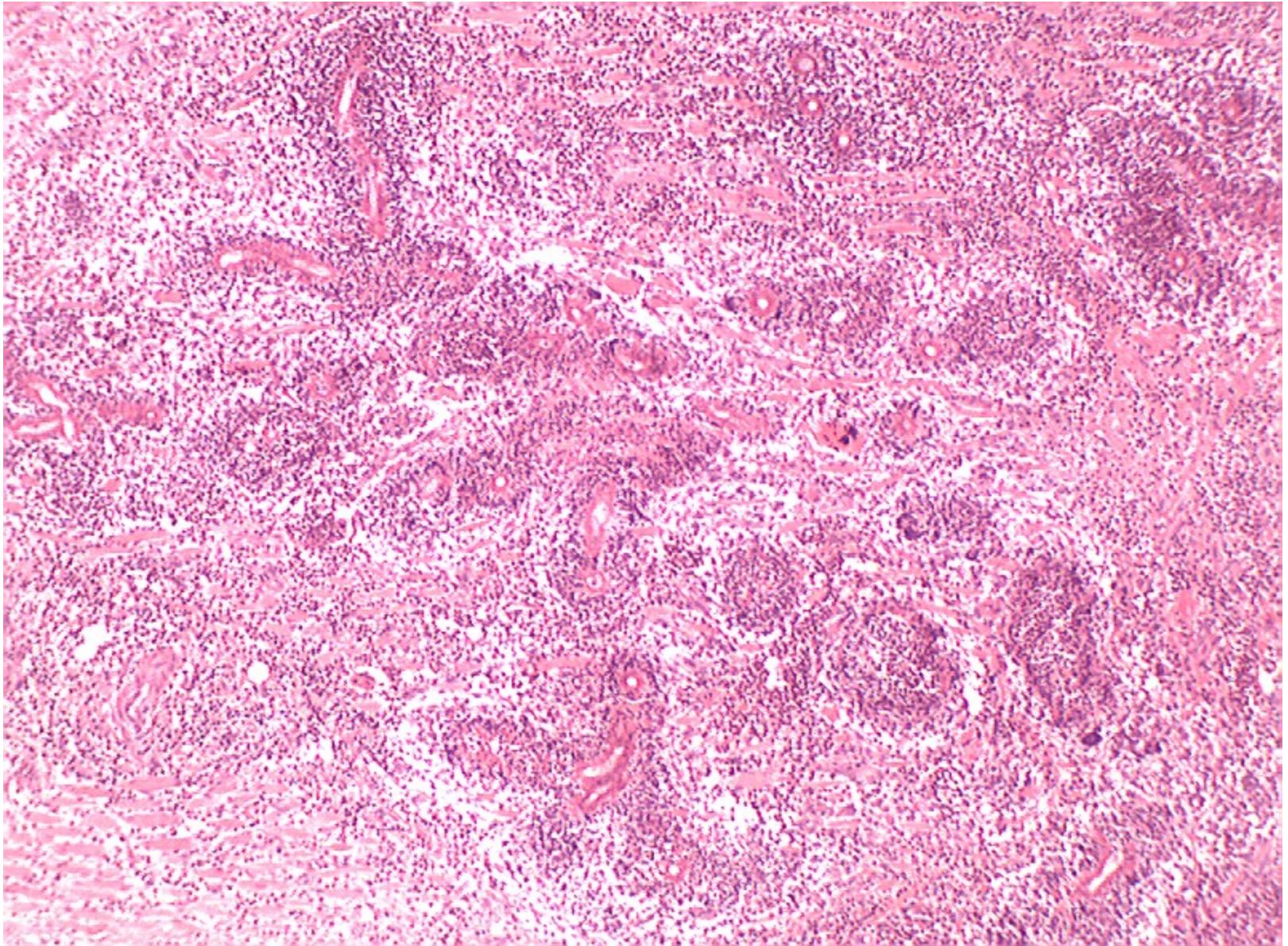
Jeune fille de sept ans  
Tumeur du cou et du dos  
Maligne?

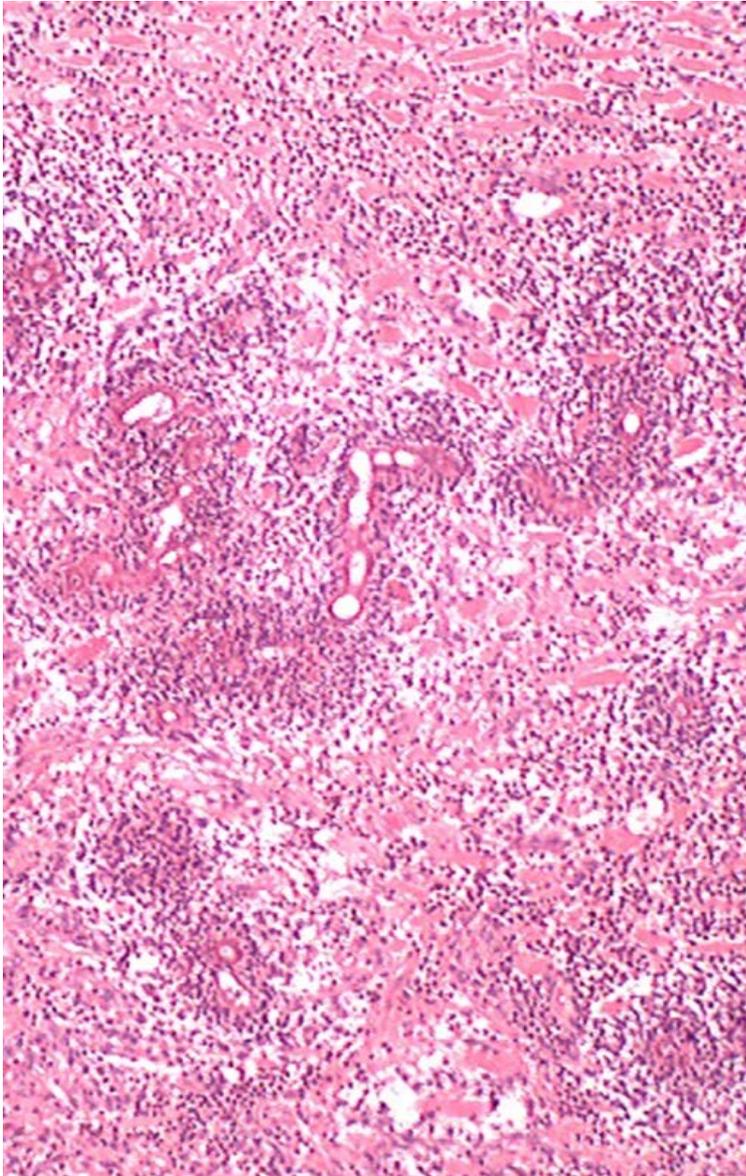




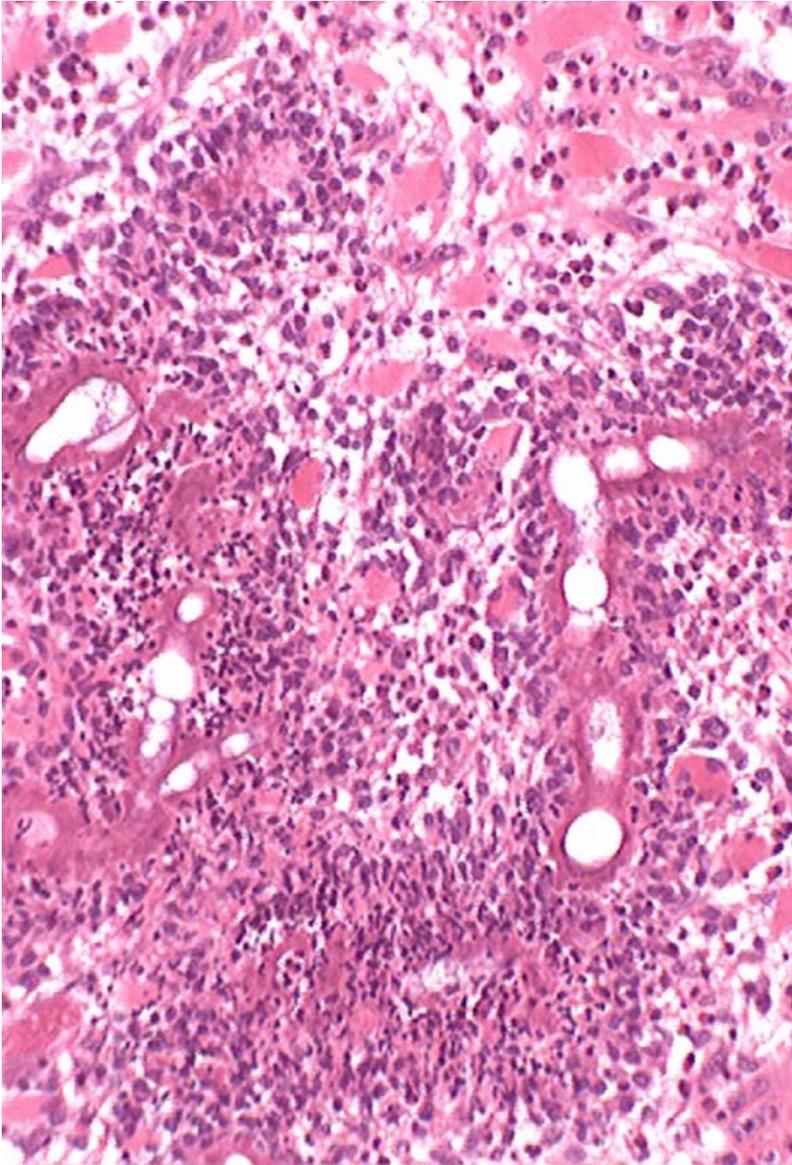


**Man erkennt in dem Excidat  
subcutanes Gewebe . . .**



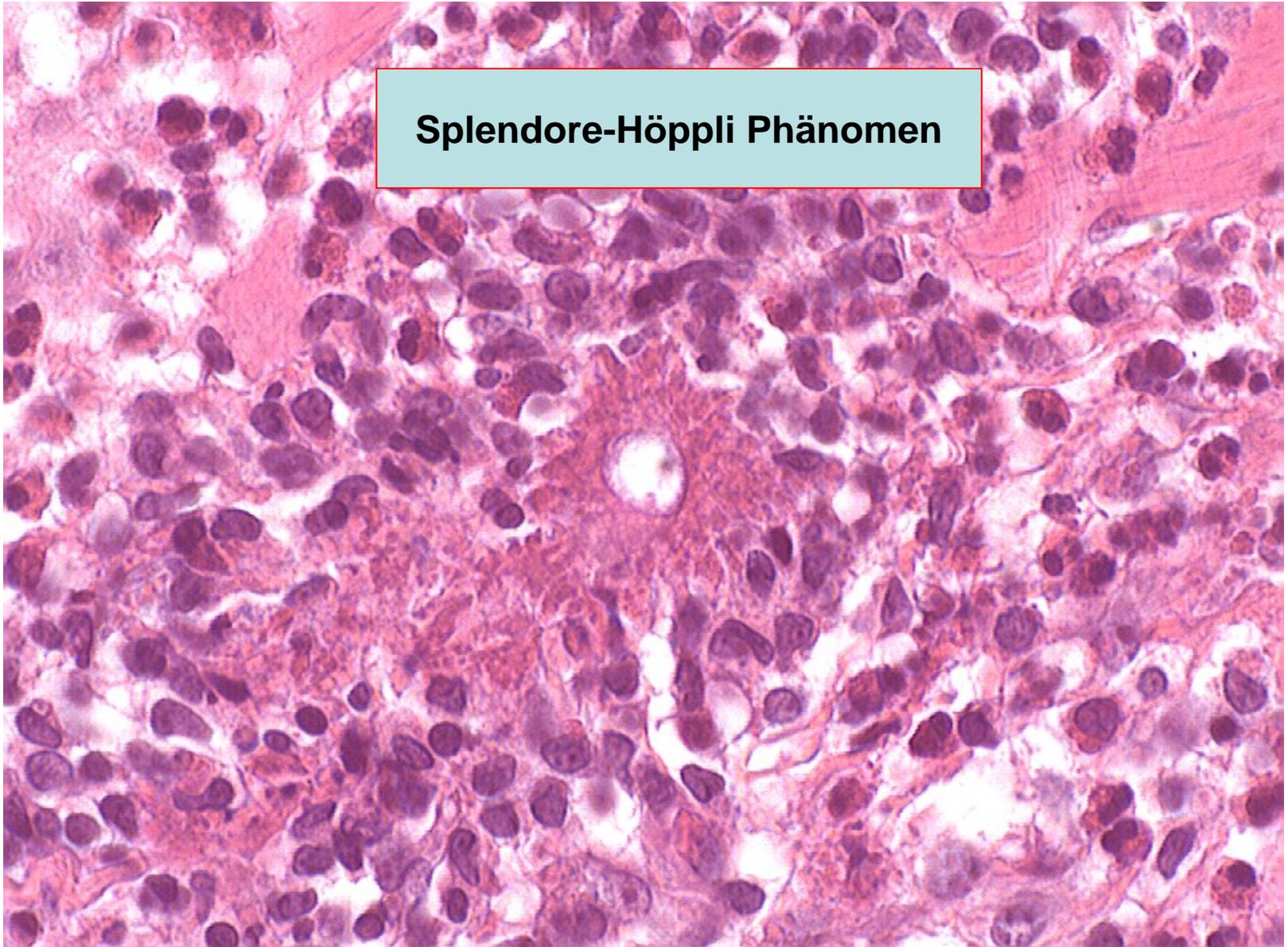


**mit Herden  
mit Infiltraten um längliche  
und runde Gebilde . . .**



**Die Gebilde zeigen Quer-  
septierung und werden  
von Fibrin umschichtet.  
Auf Querschnitten wird  
dieses Bild besonders  
einprägsam . . .**

## Splendore-Höppli Phänomen



## **Beurteilung**

**Veränderungen entsprechen  
einer Pilzinfektion mit Hyphen;  
die Ablagerungen von Fibrin  
um den Pilz evtl. einer  
Antigen-Antikörper-Reaktion**

## **Beurteilung**

Veränderungen entsprechen einer Pilzinfektion mit Hyphen.  
Die Ablagerungen von Fibrin um den Pilz evtl. einer Antigen-Antikörper-Reaktion.

Subcutane Phycomycose  
Subcutane Zygomycose  
Entomophthoromycose  
Basidiobolusmycose

## **Erreger der Gattung**

**Basidiobolus (ranarum, hapto sporus etc.)**

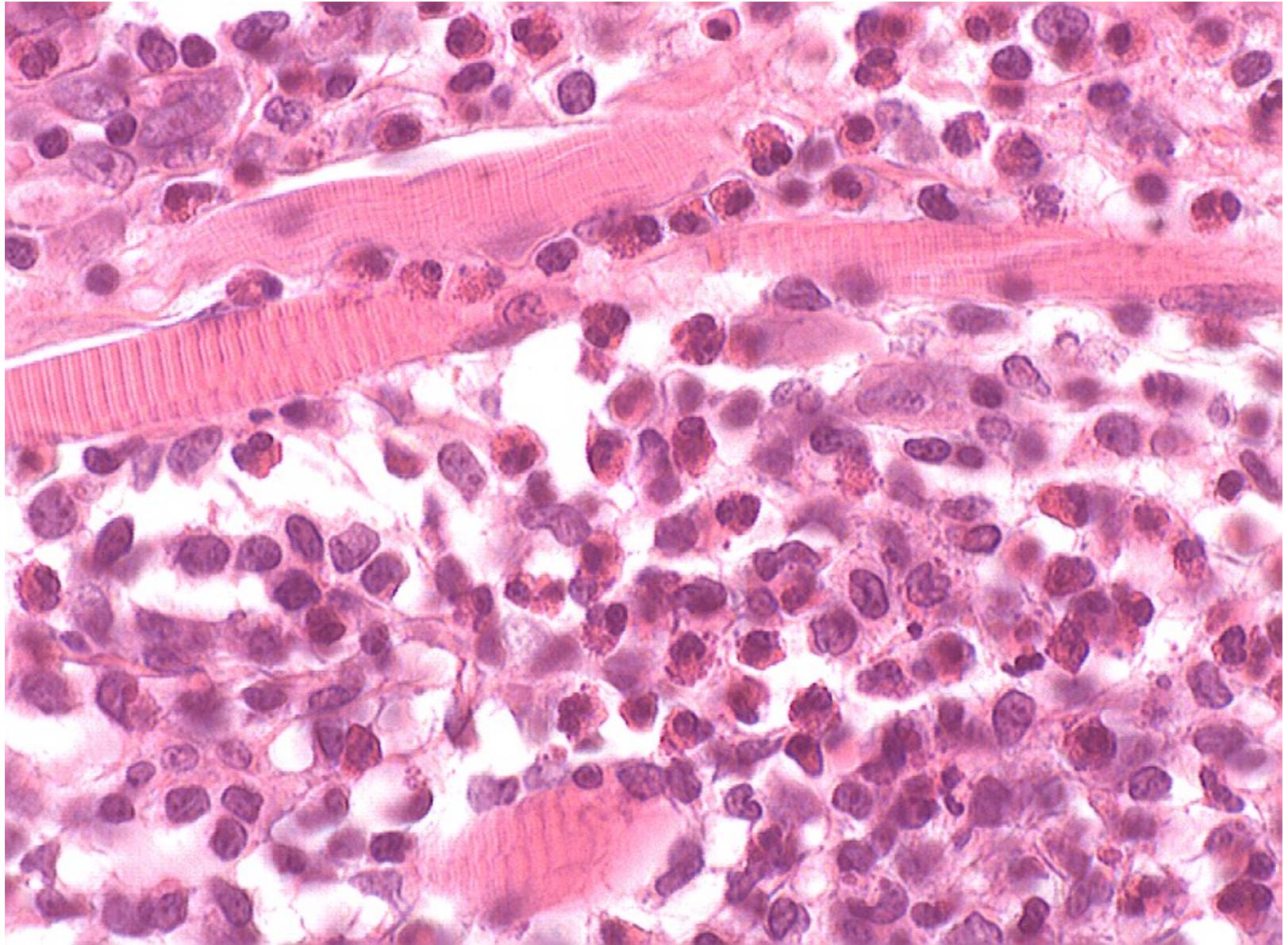
## **Differentialdiagnose**

**Sarkom, Lymphom, Wurmtrakt**

**Weitere Beobachtungen**

**Entzündliches Infiltrat**

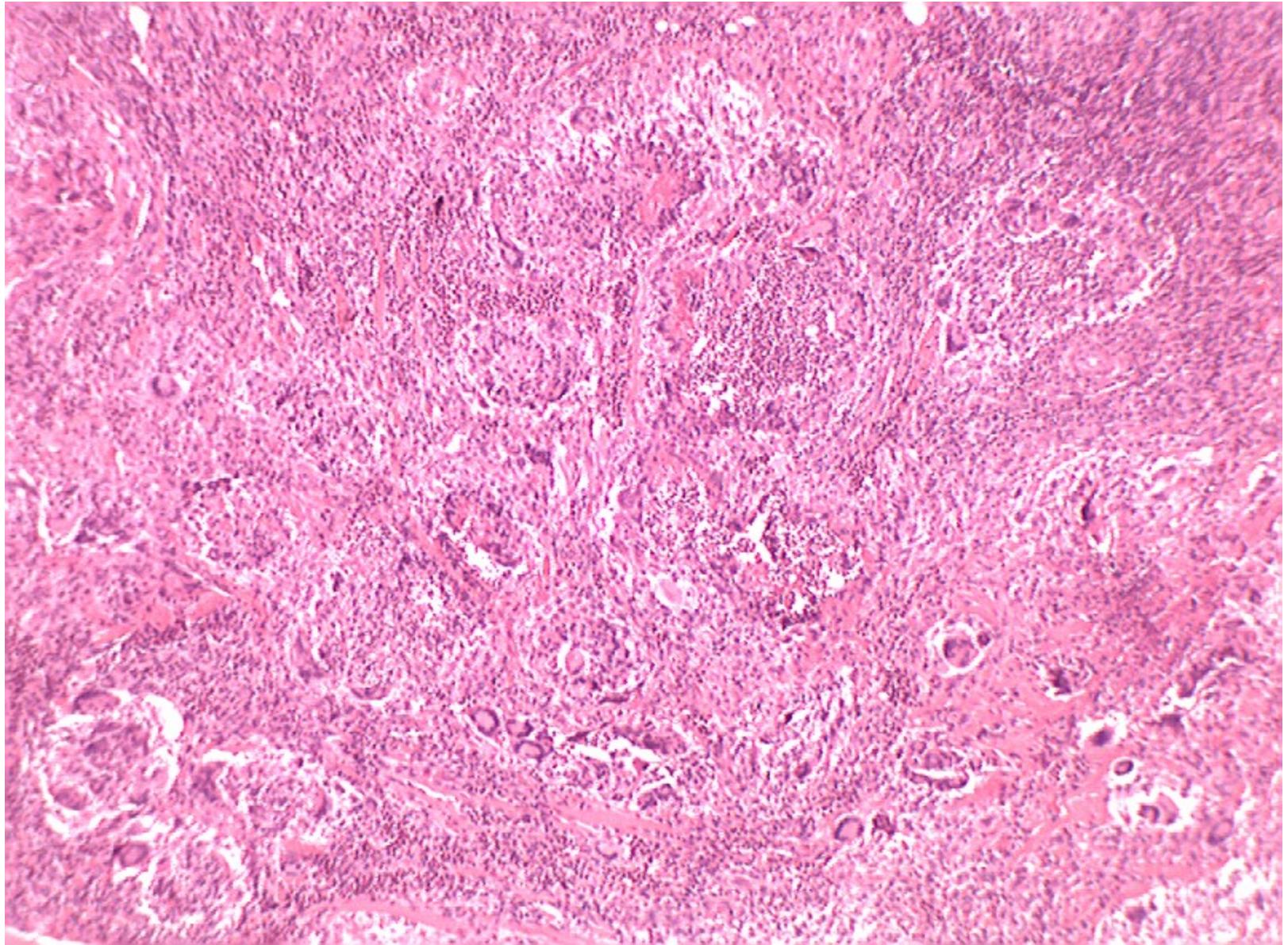
Seltene Veränderungen

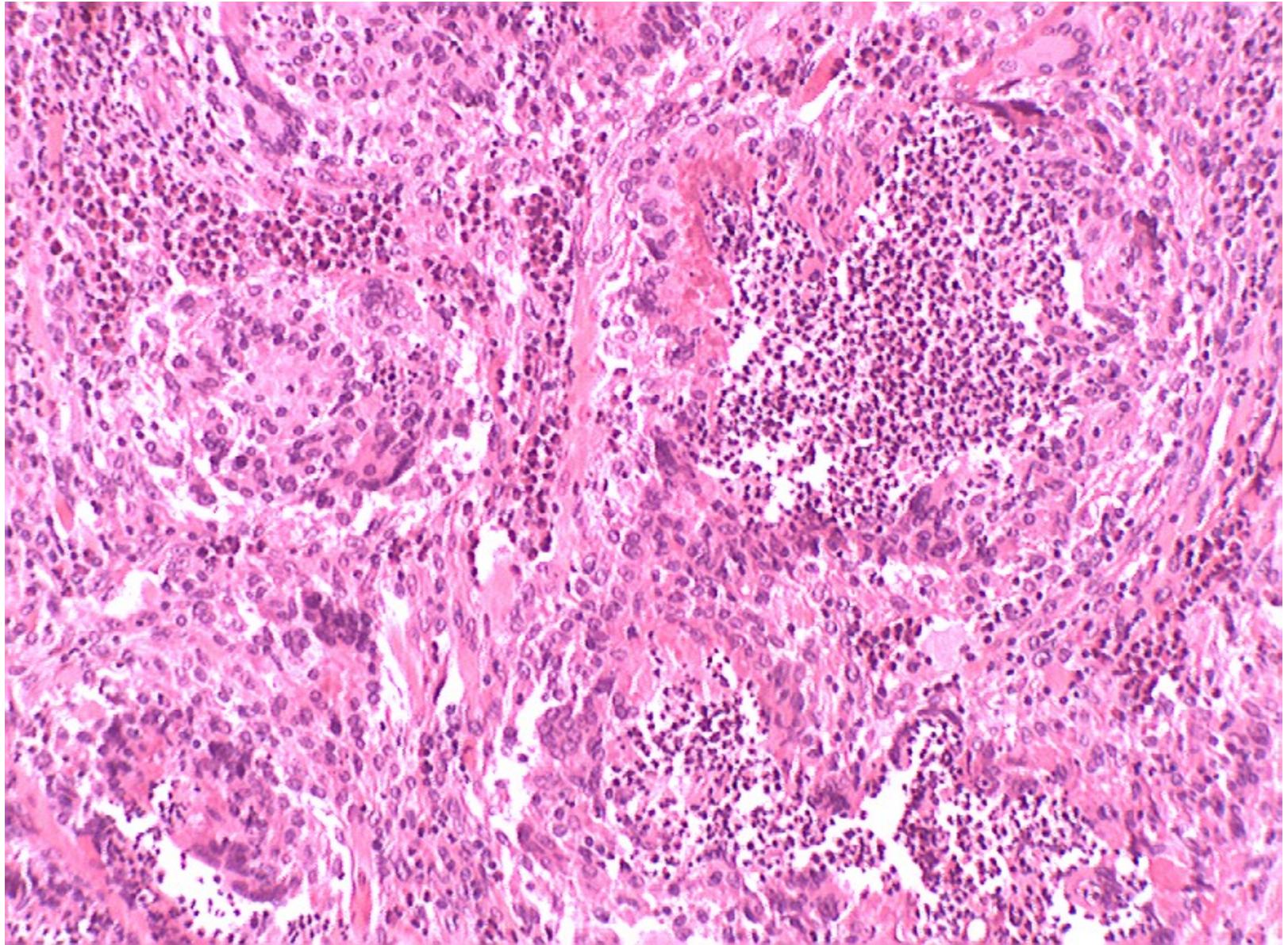


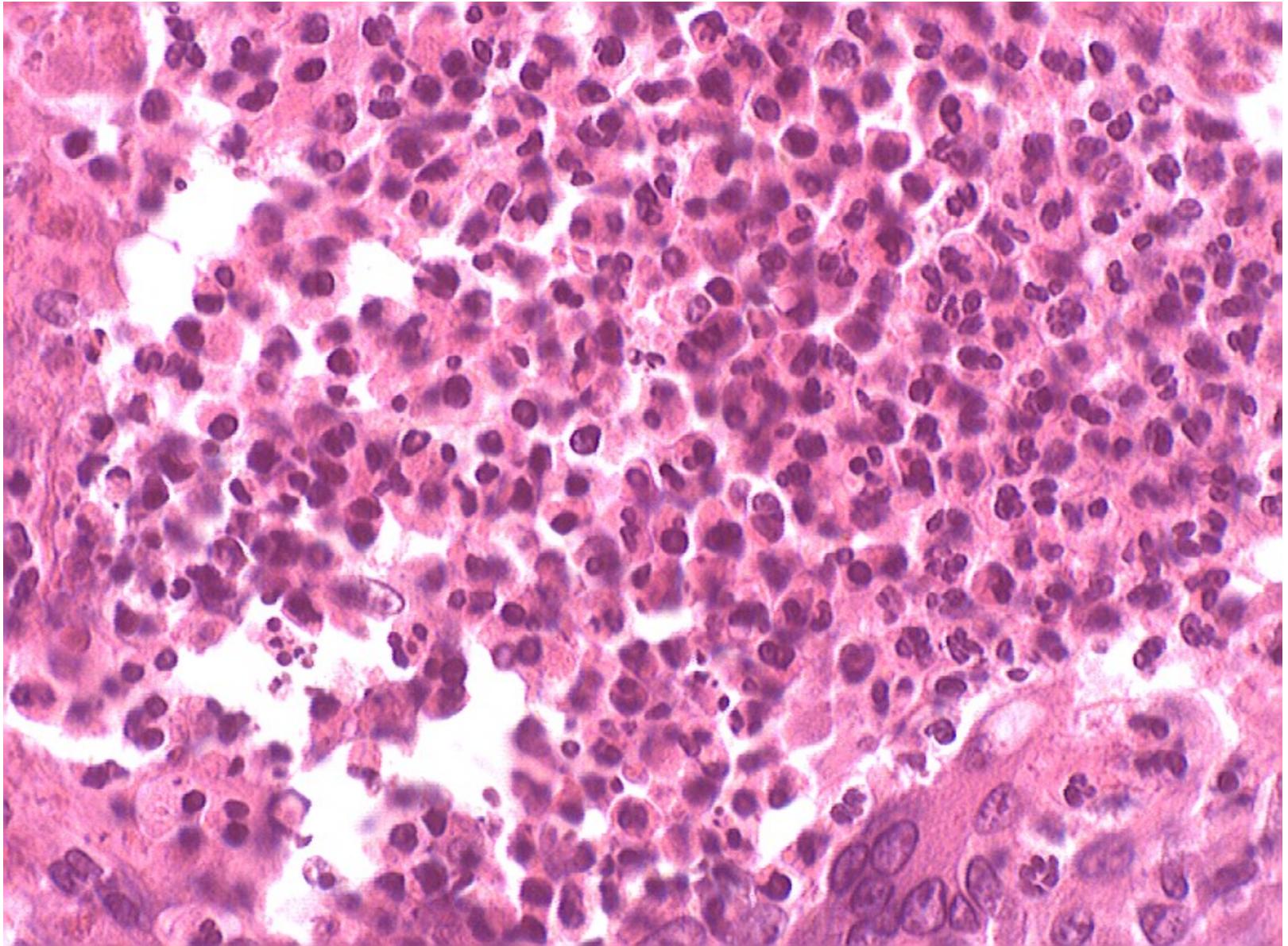


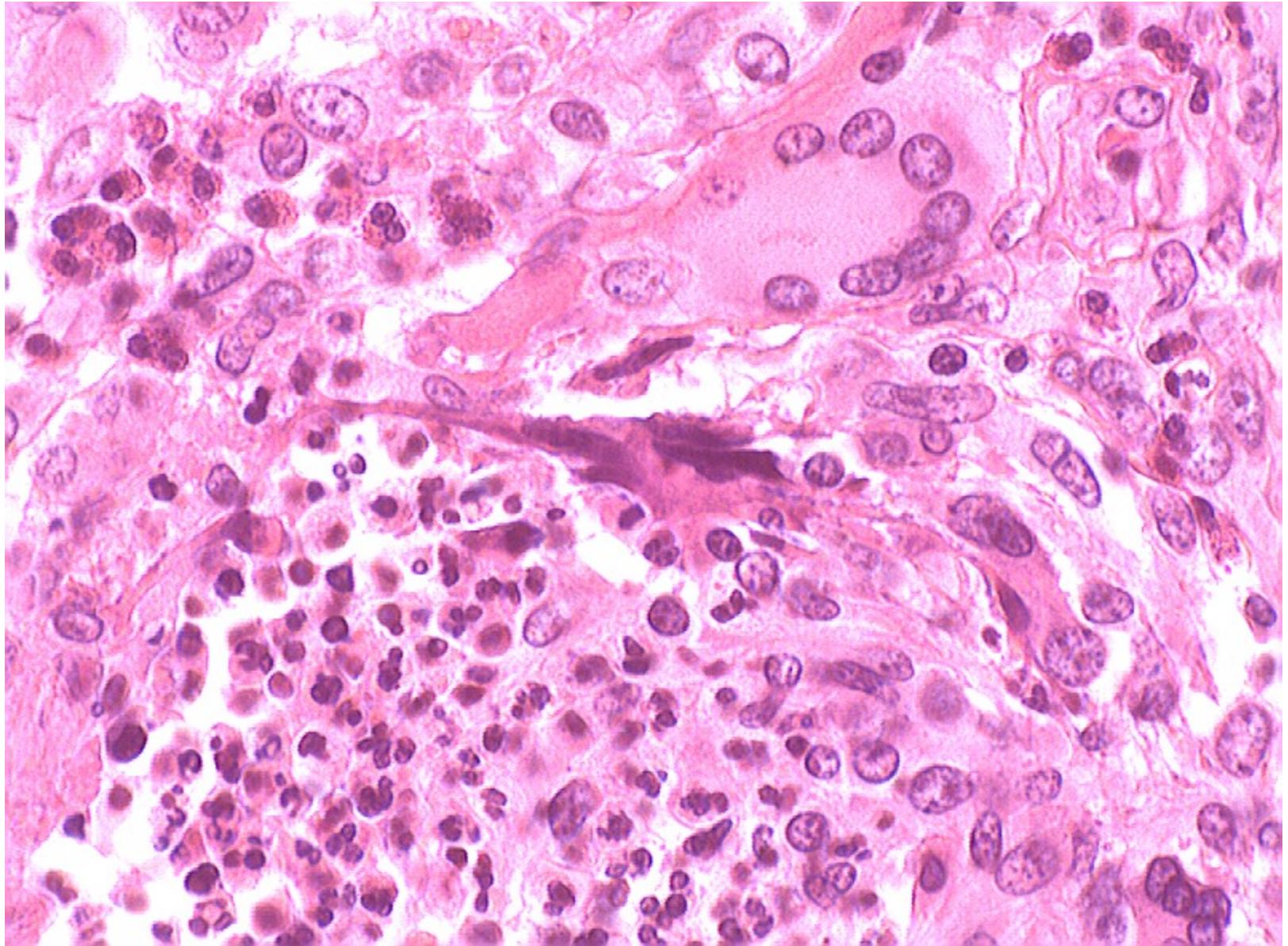
**Infiltrate mit Eosinophilen  
in der Skelettmuskulatur**

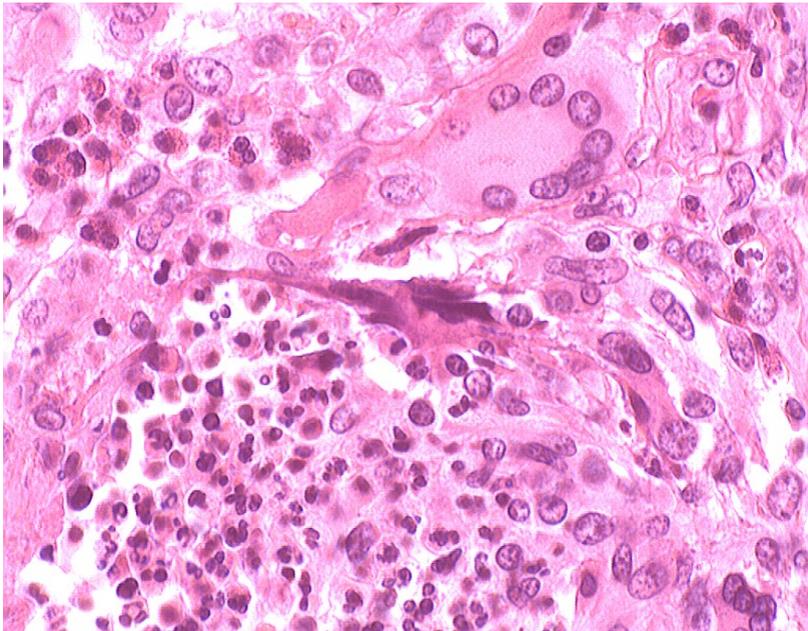
(Für Pilzinfektion  
bemerkenswert)



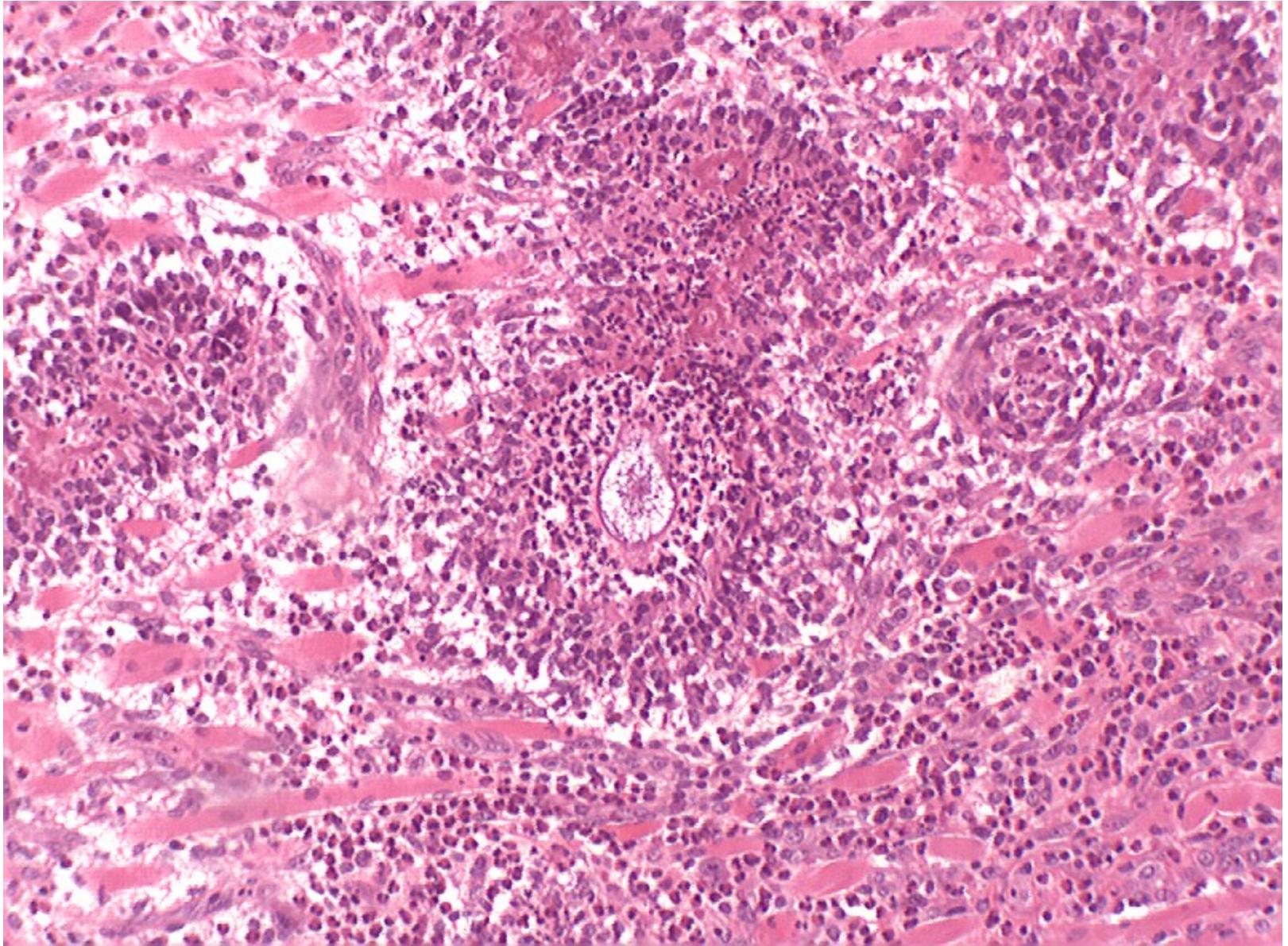


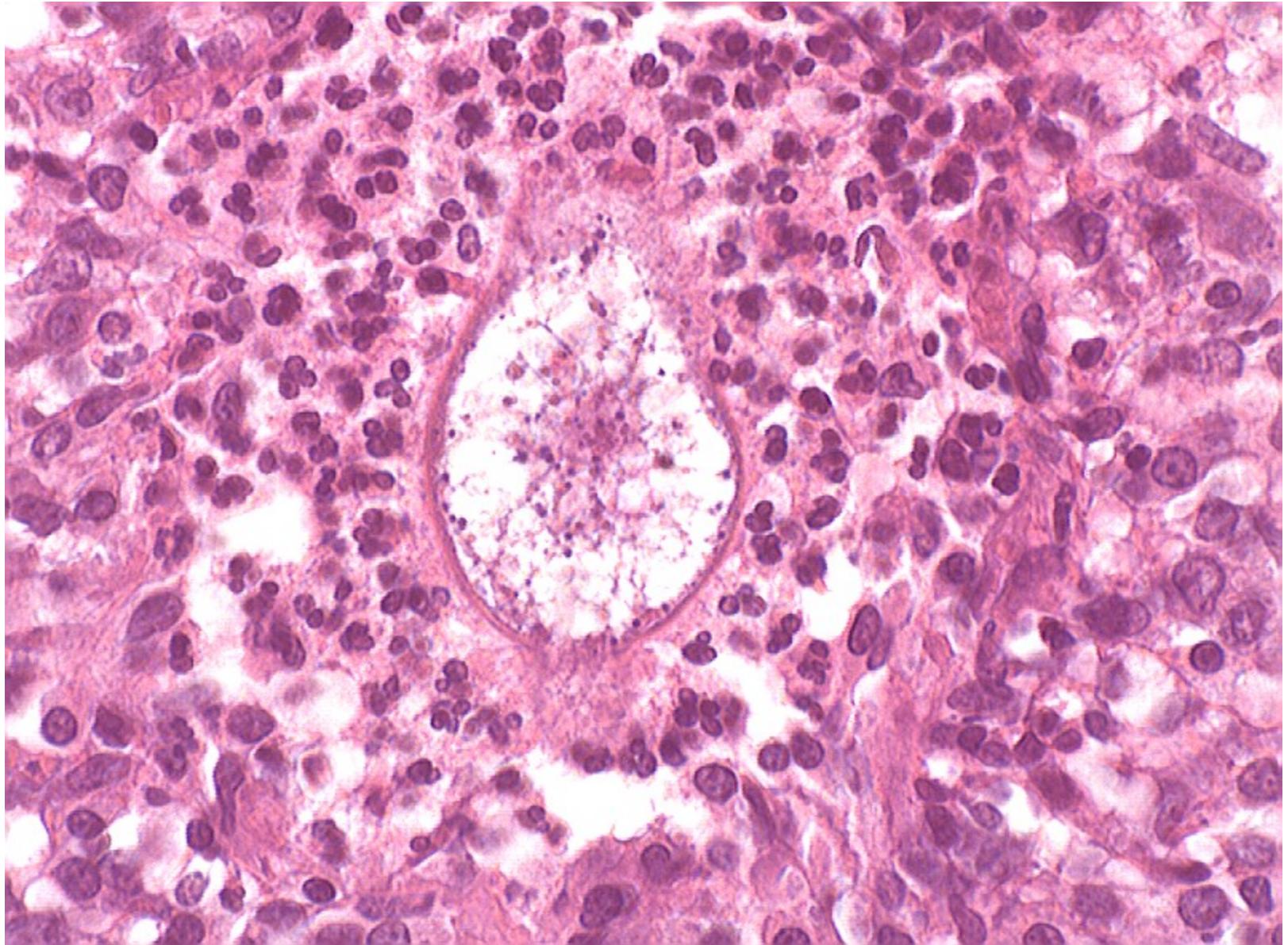


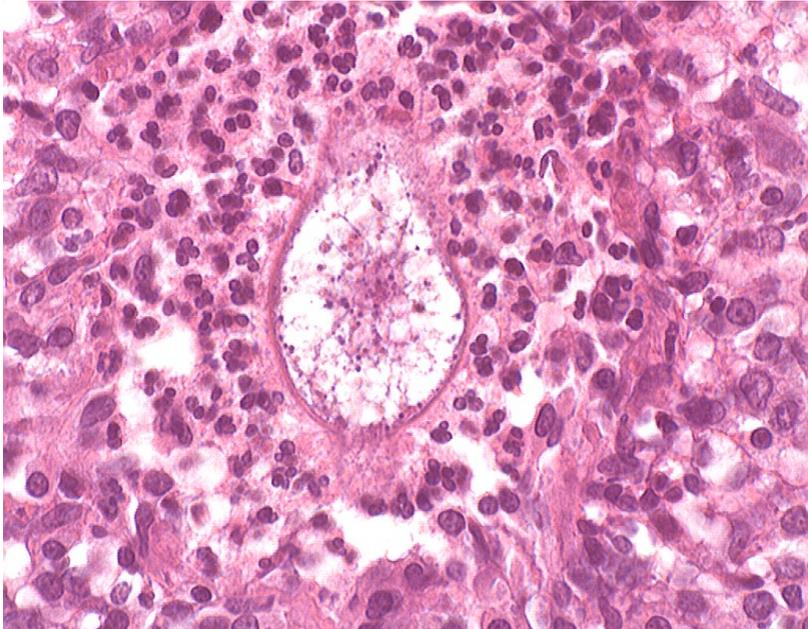




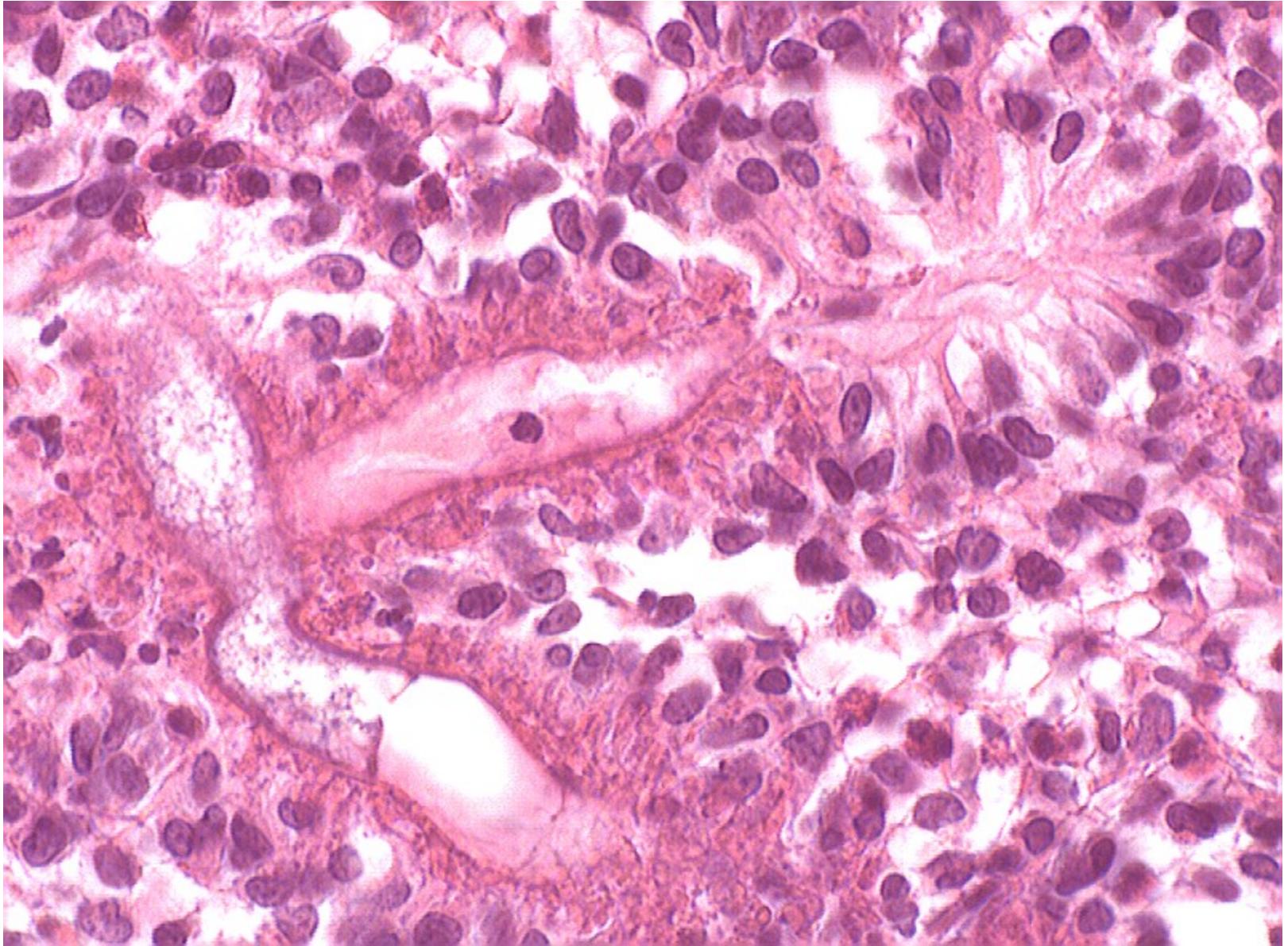
**Abscesse mit Granulocyten  
Riesenzellen  
Eosinophile  
Kaum Erreger**



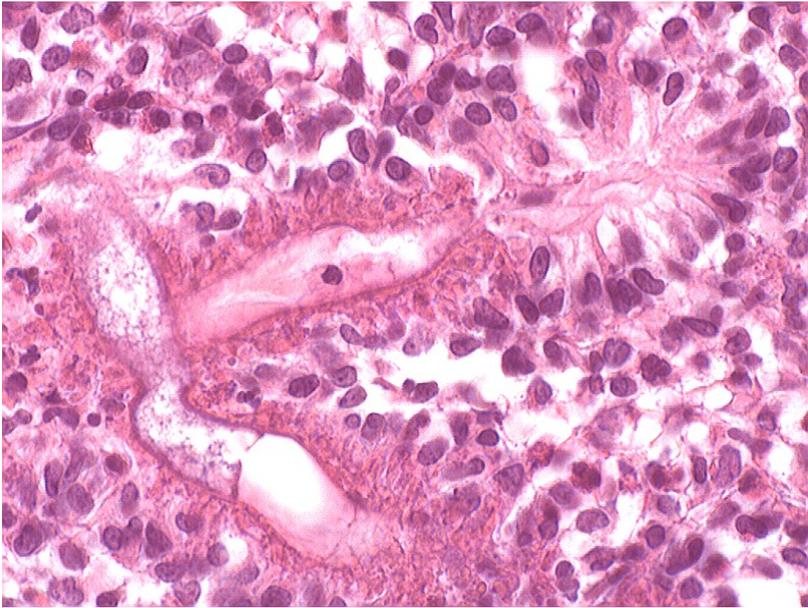




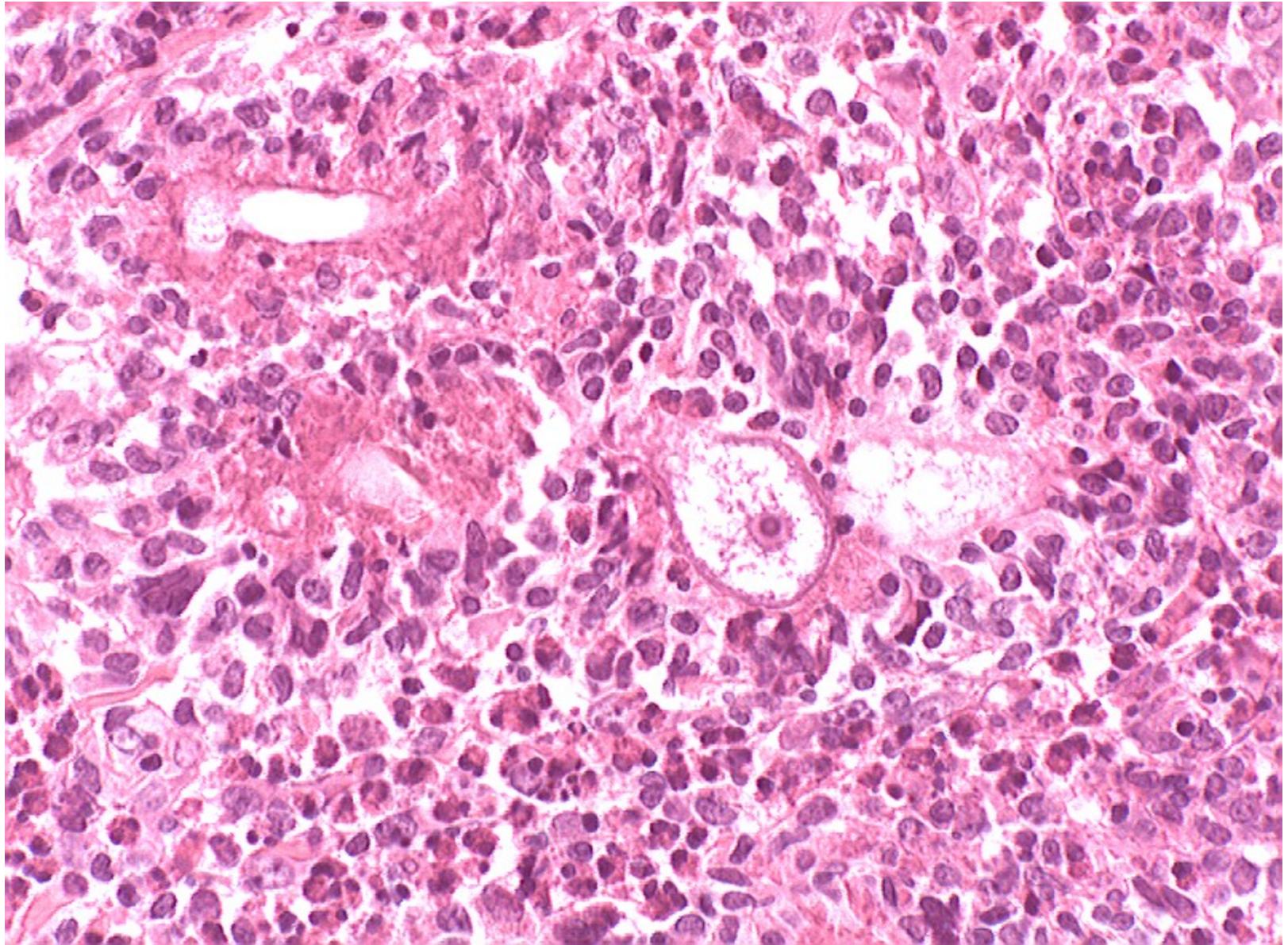
**Granulocyten um  
absterbenden  
Pilz**

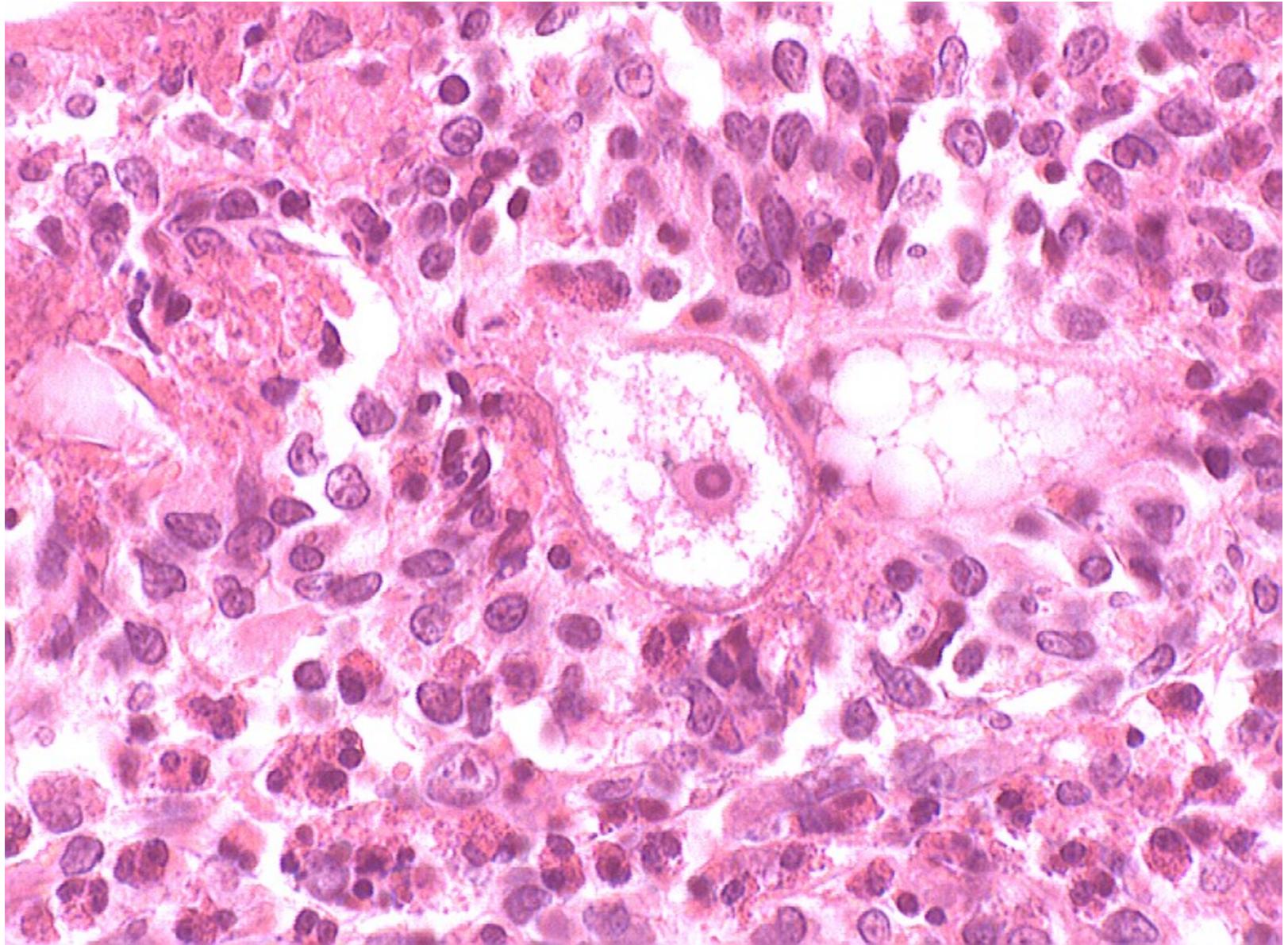


## Basidiobolus-Infektion

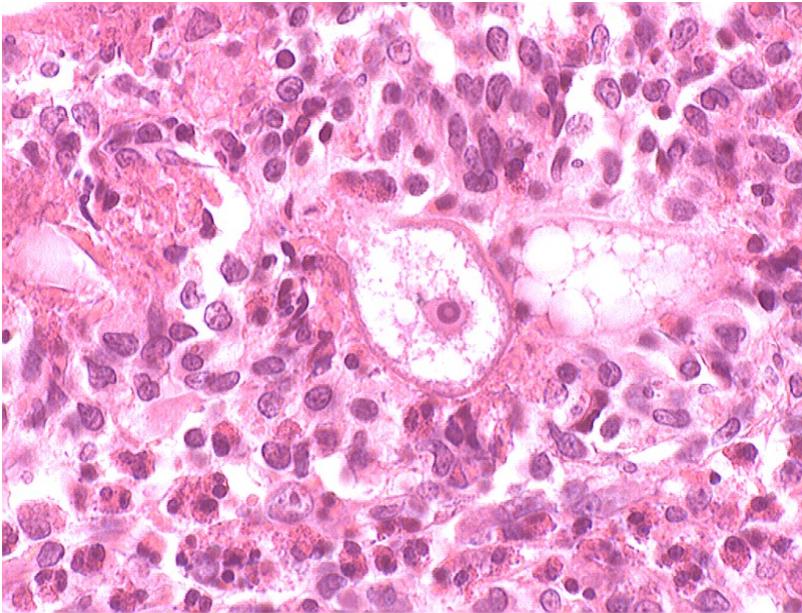


Hyphen mit Fibrinsaum  
und  
Zygosporre (?)





## Basidiobolus-Infektion



**Rundliche Einschlüsse  
in den Hyphen –  
Zellkerne (?)**

## Zusammenfassung

*Einsendung aus  
Tshumbe/Congo-  
Kinshasa (DRC)  
(Dr. med. Rüdiger Finger,  
Arzt für Chirurgie und  
Tropenmedizin, Remagen)*

**Subcutane Phycomycose**

**Subcutane Zygomycose**

**Entomophthoromycose**

**Basidiobolusmycose**

**Siebenjähriges Mädchen**

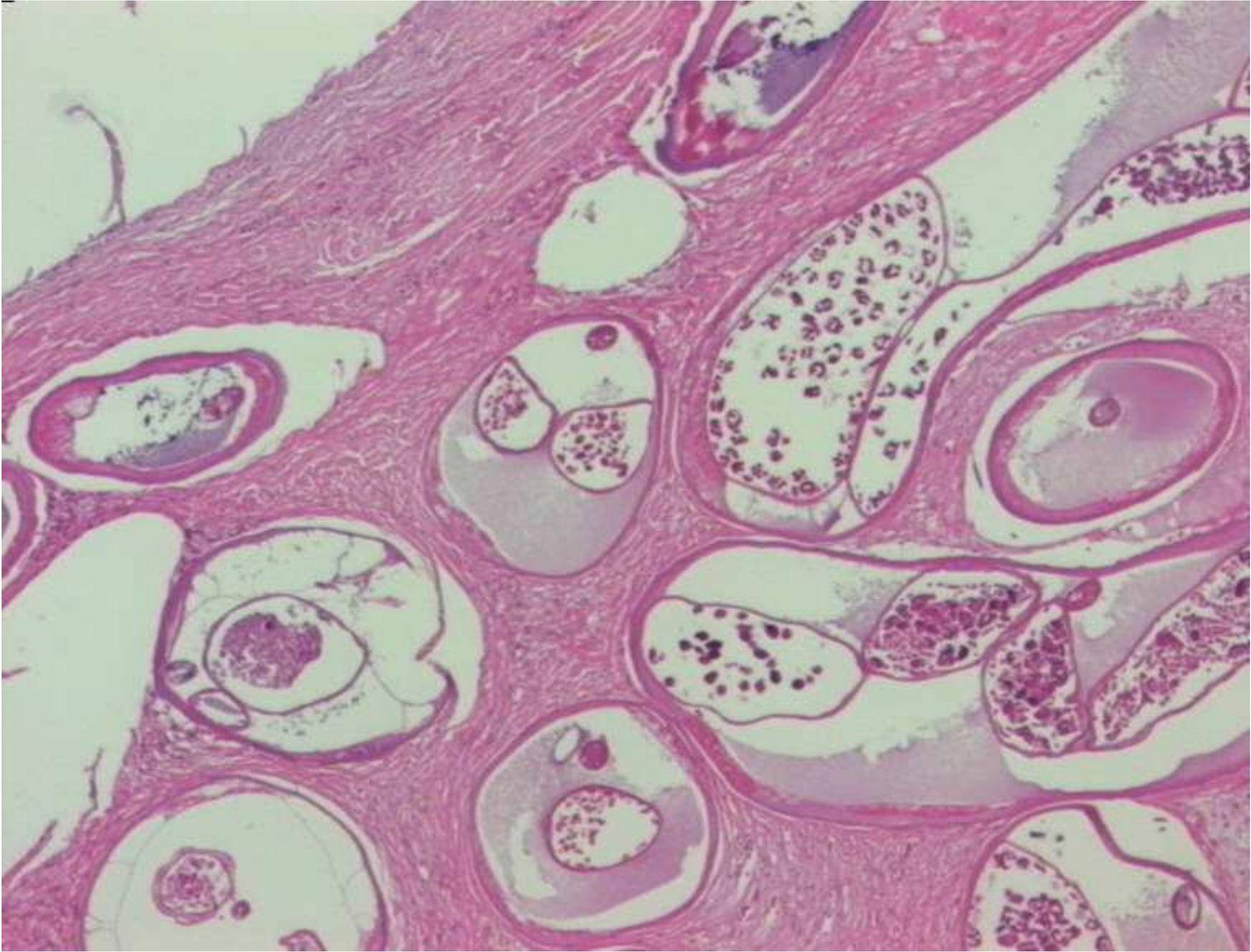
**Solider Tumor am Hals und am Rücken**

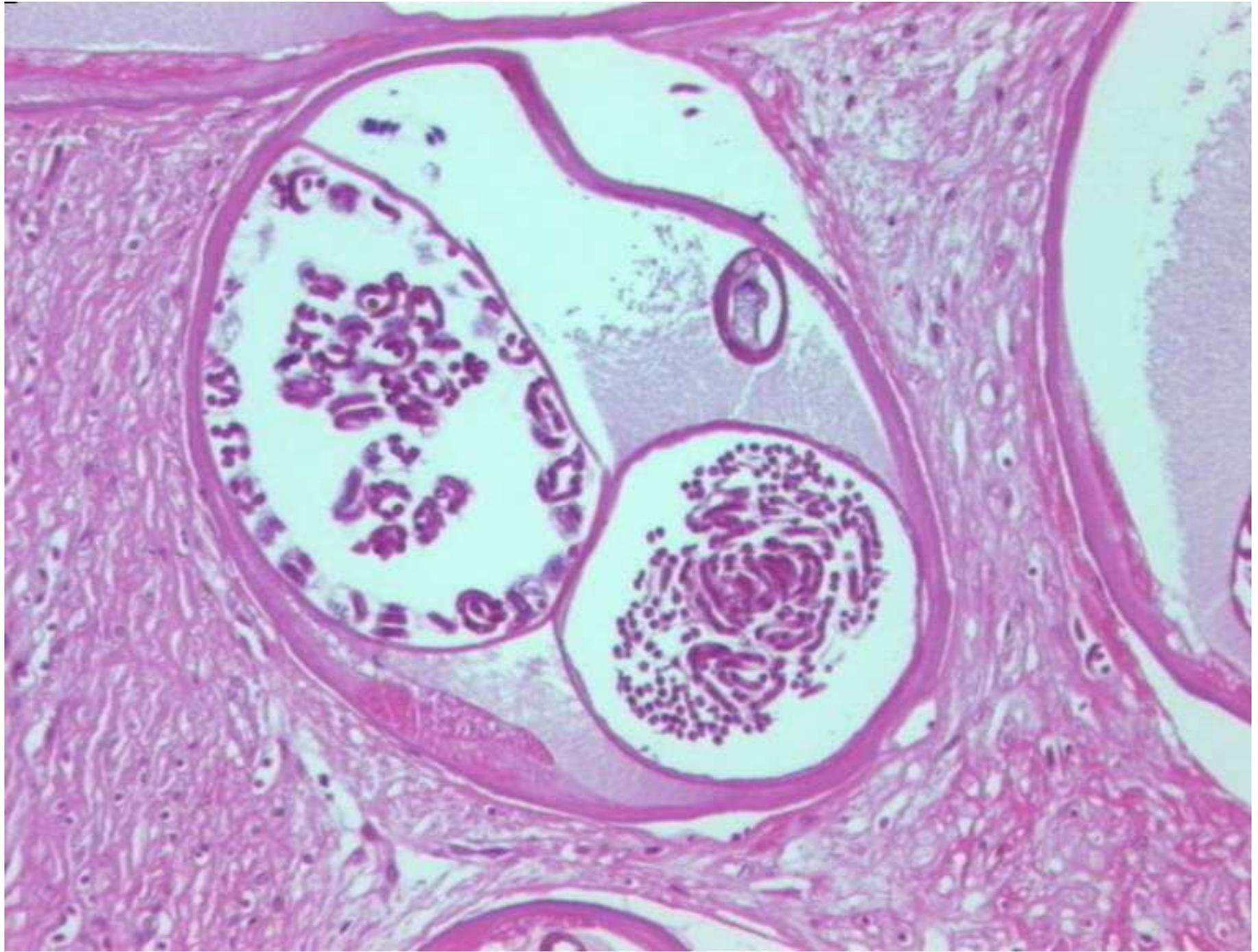
**Klin. V. a. Malignität (Sarkom,  
Lymphom)**

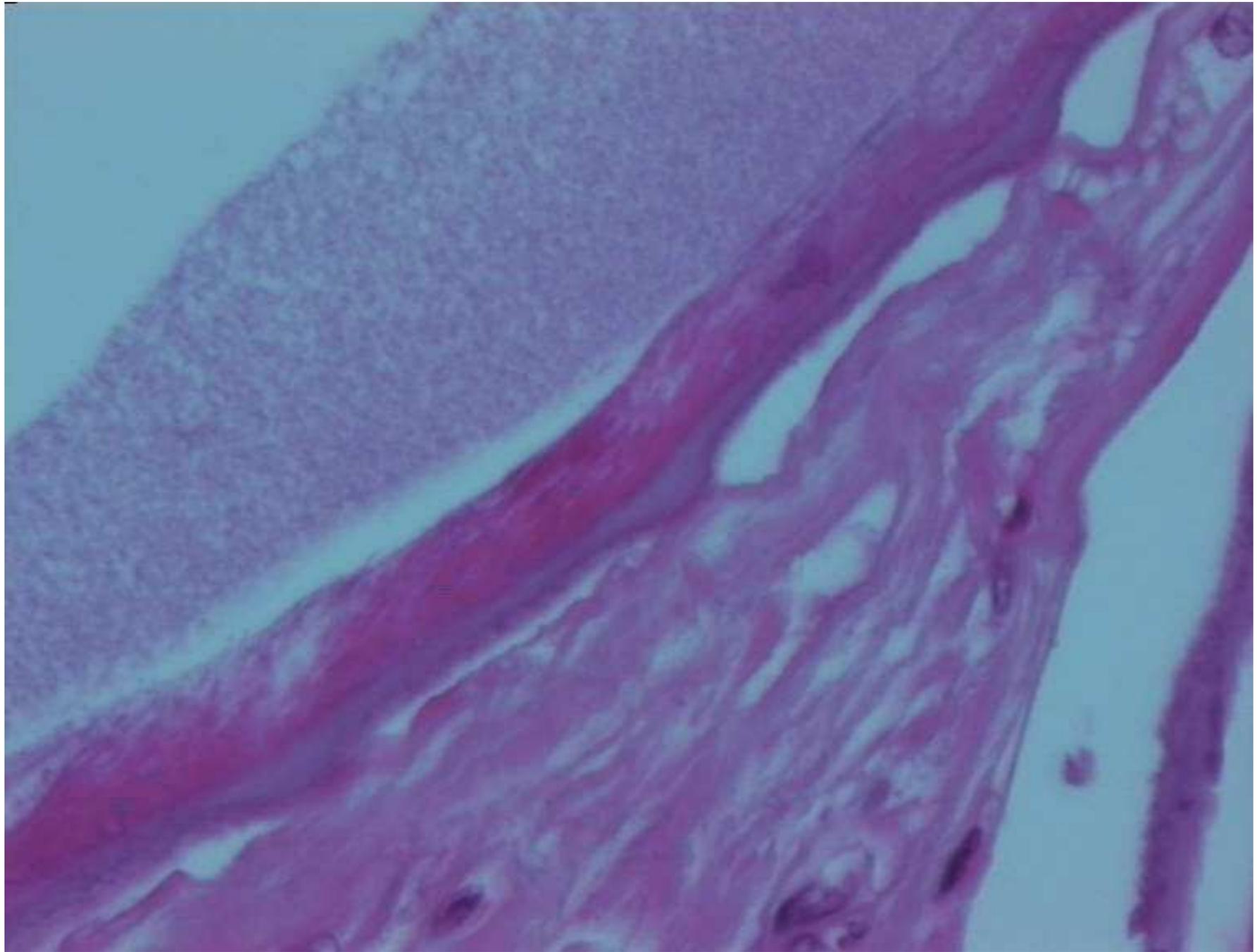
Fall gutes Beispiel für  
occulte Tropenkrankheit,  
aufgedeckt durch die  
Histopathologie

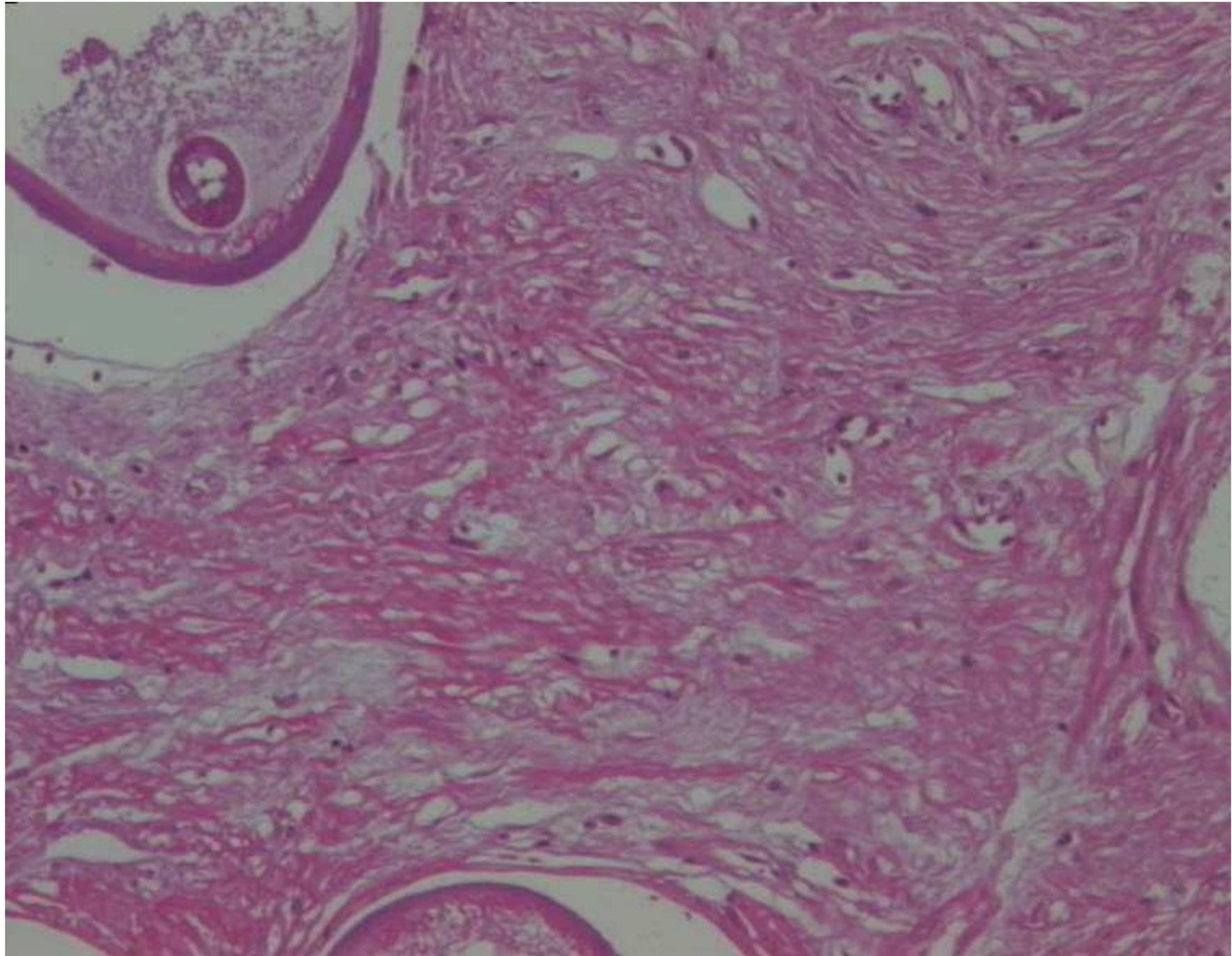
# Fall 47

- **Klinik:** 60a, m
- Ruvuma district , Stamm Ngoni
- seit Monaten Schwellung in der re Leiste
  
- **Fragestellung:** TB
  
- **Makroskopie:** gut abgrenzter weisslicher Knoten mit derber Schnittfläche









Diagnose

**Onchocerciasis**

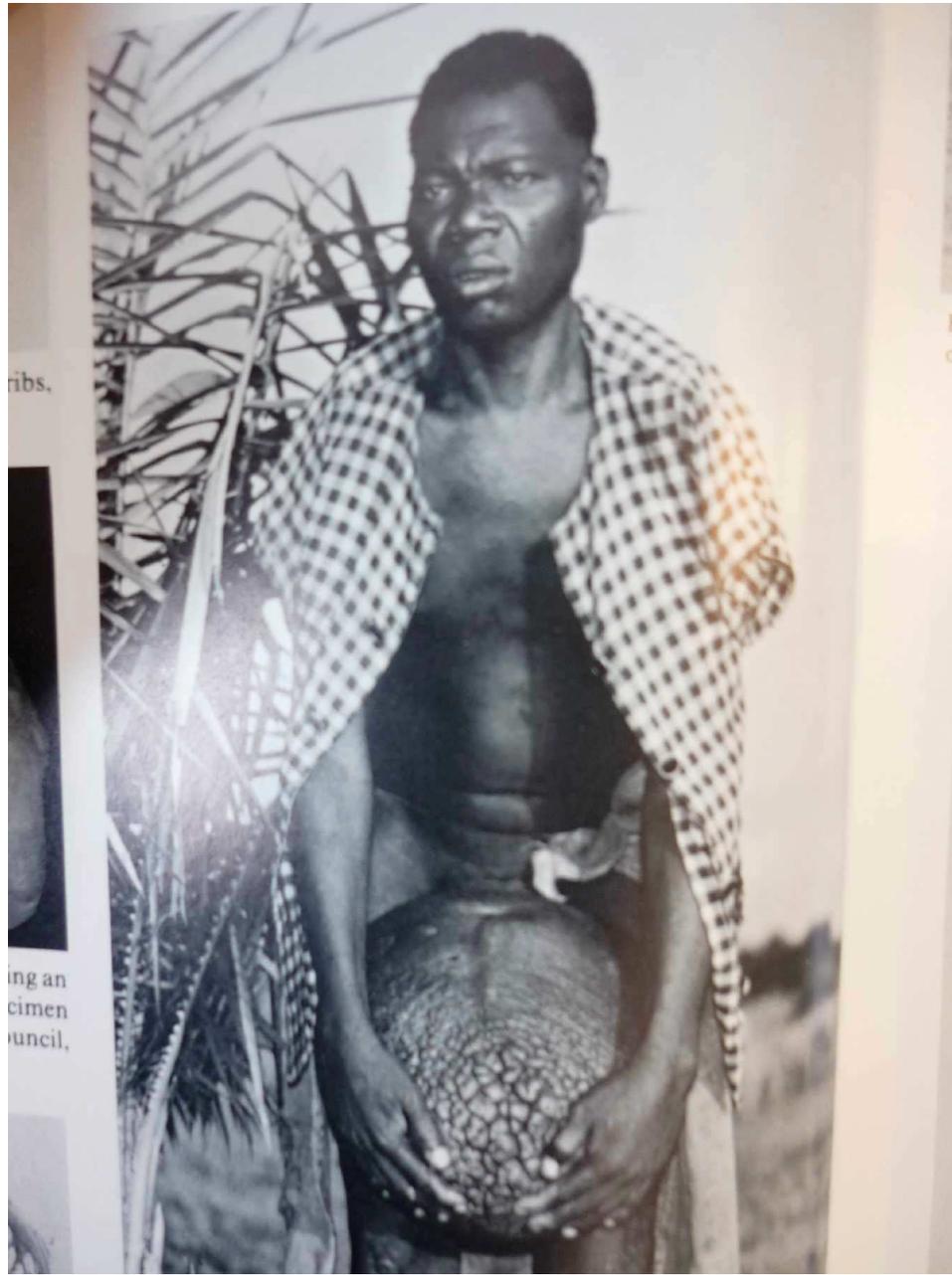
( onchocerca volvulus )

# Klassifikation

- Plathyhelminthes
  - Tematodes
  - Cestodes
- Aschelminthes
  - Nematodes
    - Spirurida
      - Filaria
        - **Onchocerca**







ribs.

ing an  
cimen  
ouncil,



# Epidemiologie 1

- Afrika 95 %
- West & Zentral Afrika     +++
- Ostafrika
  
- Latein amerika
  
- Orient

# Epidemiologie 2

- Regenwald
- Savanne
- Knoten 67 54
- Dermatosen 39 38
- Oculare L 16 8
- ( Iritis )

# Klinik

- Onchocerca
- Dermatitis
- Lymphadenitis
- Oculare Läsionen

# Therapie

- Ivermectin