

Protokoll

60. Kasuistisches Forum der niedersächsischen Pathologen

(„Niedersächsische Rätselecke“)

gegr. von Martin Nordmann, 11.11.1895-12.03.1980

Samstag, den 06.05.2006

Hörsaal S des Pathologischen Institutes
der Medizinischen Hochschule Hannover
Organisator: Prof. Ostertag, Klinikum Hannover

Versand der Unterlagen an die Teilnehmer am 26.04.06

Internetpräsentation:

<http://www.klinikum-hannover.de/kdl/pat/cafo.htm>

Ab: 18.06.2006

- 1.) Teilnehmerliste
- 2.) Fallvorstellungen
- 3.) Auswertung der Qualitätsbewertung
- 4.) Diagnoseliste

Nächster Termin:

Samstag, den 11.11.2006 -Martini

Protokollant: Dr. med. Christine Förster, KH Nordstadt
e-mail: inst.pathologie.nordstadt@klinikum-hannover.de

Teilnehmerliste (63 Teilnehmer)

Ort	Institution	Dres.
Bielefeld	Klinik Bielefeld-Mitte	Dohmann
Bielefeld	Klinik Bielefeld-Mitte	Pieles
Braunschweig	Praxis	Parussis
Braunschweig	Klinik	Schäfer
Bremen	Klinikum Bremen Mitte	Wilks
Bremen	Klinikum Bremen Mitte	Clausmeyer
Bremen	Klinikum Bremen Mitte	Hämmerling
Bremen	Klinikum Bremen Mitte	Burchard
Eisenach	Praxis	Schulz
Fulda	Klinikum Fulda	Arps
Fulda	Klinikum Fulda	Alt
Fulda	Klinikum Fulda	Basten
Fulda	Klinikum Fulda	Dohmen
Fulda	Klinikum Fulda	Tkachov
Gehrden	Robert-Koch-KH	Bernhards
Gehrden	Praxis	Urban
Gehrden		Kyrieleis
Göttingen	Universität	Radzun
Göttingen	Universität	Füzesi
Hamburg	Praxis	Meliß
Hannover	MHH	Kreipe
Hannover	MHH	Mengel
Hannover	MHH	Soudah
Hannover	MHH	Buhr
Hannover	MHH	Tränkenschuh
Hannover	MHH	Ahrens
Hannover	MHH	Brandis
Hannover	Krankenhaus Nordstadt	Ostertag
Hannover	Krankenhaus Nordstadt	Förster
Hannover	Krankenhaus Nordstadt	Pfennig
Hannover	Krankenhaus Nordstadt	Postler
Hannover	Hautklinik Linden	Völker
Hannover	Praxis	Dankoweit-Timpe
Hannover	Praxis	Maschek
Hannover	Praxis	Delventhal
Hannover	Praxis	Kupsch
Hannover	Praxis	Atay, M.
Hannover		Fritsch
Hannover		Erdelkamp
Hannover		Hillemanns
Hildesheim	Städtisches KH GmbH	Bürrig
Hildesheim	Städtisches KH GmbH	Jakubzik
Hildesheim	Städtisches KH GmbH	Boldt
Kassel	Praxis	Eisener-Grießhaber

Ort	Institution	Drs.
Kassel	Klinikum Kassel	Groß
Magdeburg	Praxis	Lenz
Minden	Klinikum	Kellner
Minden	Klinikum	Großmann
Minden	Klinikum	Droste
Mühlhausen	Praxis	Tennstedt-Schenk
Mühlhausen	Praxis	Tennstedt
Mühlhausen	Praxis	Kalbitz
Oldenburg	Praxis	Henke
Oldenburg	Praxis	Ermert
Osnabrück	Praxis	Bergmann
Paderborn	Praxis	Beschow
Rothenburg / Wümme	Diakonie Krankenhaus	Tuma
Rothenburg / Wümme	Diakonie Krankenhaus	Bontikous
Schwerin	Helios Kliniken Schwerin	Janitz
Schwerin	Helios Kliniken Schwerin	Saretzki
Springe		Pettig
Wolfsburg	Stadtkrankenhaus	Katzenstein
802760300185898	?	?

Entschuldigte Drs. der Rätselecke vom 06.05.2006

Prof. Wagener
Gollub
Prof. Amthor
Dumke
Prof. Junker
Prof. Caesar
Prof. Krech
Bosse
Hinze
PD Schmauz
Prof. Georgii

Hamburg-Eppendorf
Winsen / Luhe
Rothenburg / Wümme
Bielefeld
Bremen-Mitte
Braunschweig
Osnabrück
Osnabrück
Leipzig
Papenburg
Schondorf am Ammersee

Fallvorstellungen

Fall 1

Dr. Völker - Klinikum Region Hannover GmbH - Hautklinik Linden

Organ: Haut – gluteal links

Diagnose: Porocarcinom auf dem Boden eines Hydroacanthoma simplex. Lymphangische Carcinose und intraepidermale Metastasierung.

Besonderheiten und Diskussion:

Ausgangspunkt des Malignom: Mündung der Schweißdrüsengänge in die Epidermis.

Ungewöhnlich ist die intraepidermale Metastasierung in Form von „Satelliten-Knoten“ in der linken Leiste.

Therapie: Resektion in sano, Staging-Untersuchung, Nachsorge.

Literatur:

Ueo T, Daa t, Kondoh Y, Yanagi T, Yokoyama S.
Porocarcinoma arising in pigmented hydroacanthoma simplex.
Am J Dermatopathol 2005; 27: 500-503.

Lee JB, Oh CK, Jang HS, Kim MB, Jang BS, Kwon KS.
A case of porocarcinoma from pre-existing hydroacanthoma simplex: need of early excision for hydroacanthoma simplex?
Dermatol Surg 2003; 29: 772-774.

Robson A, Green J, Ansari N, Kim B, Seed PT, McKee PH, Calonje E.
Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a clinicopathologic study of 69 cases.
Am J Surg Pathol 2001; 26: 272-274.

Fall 2

Dr. Förster, Klinikum Region Hannover GmbH – KH Nordstadt

Organ Fetales Myokard

Diagnose: Konnatale Myokarditis mit molekularpathologischem Nachweis von Parvovirus B19

Besonderheiten und Diskussion:

Konnatale Parvovirus B19 – Infektion:

- Anämie
- Hydrops fetalis
- **Myokarditis**

Fetale Kardiomyozyten exprimieren das Blutgruppen-Antigen-P, welches als Virus-Rezeptor fungiert. Dieses Antigen ist in adulten Kardiomyozyten nicht mehr vorhanden.

Literatur:

Ramirez MM, Mastrobattista JM.
Diagnosis and management of human parvovirus B19 infection.
Clin Perinatol: 697-704 (2005)

Papadogiannakis N et al.
Active, fulminant, lethal myocarditis associated with parvovirus B19 infection in an infant.
CID 35 (1): 1027-1031 (2002)

Ergaz Z, Ornoy A.
Parvovirus B19 in pregnancy.
Reproductive Toxicology 21: 421-435 (2006)

Fall 3

Dr. Postler, Klinikum Region Hannover GmbH, KH Nordstadt

Organ: Gehirn

Diagnose: Papillärer Tumor der Pinealis-Region

Besonderheiten und Diskussion:

Neue Tumorentität (in der aktuellen WHO-Klassifikation noch nicht enthalten).

Differentialdiagnose papillärer Tumoren der Pinealisregion möglich über Morphologie und immunhistochemisches Markerprofil:

Tumortyp	Morphologie	Pan-CK	EMA	GFAP	S-100	Chromogranin A	Synaptophysin	Vimentin
Plexustumor (-papillom/-carzinom)	Papilläre Architektur mit bindegewebigem Stroma, fokal ependymale Differenzierung	+	+	(+)	+	-	-	+
papilläres Ependymom	gliale Pseudorosetten, echte ependymale Rosetten, weniger papillär keine Basalmembran	(-)	(+)	+	+	-	-	+
papilläres Pineoblastom/Pineozytom	Papilläre Struktur möglich, Pseudorosetten, echte Rosetten (Flexner-Wintersteiner)	-	-	-	(-)	+	+	
papillärer Tumor der Pinealisregion (PTPR)	Ultrastrukturell ependymale, sekretorische und neuroendokrine Differenzierung	+	-	-	(+)	+	+	+

Tumor-Rezidive entstehen durch:

- Inkomplette Resektion
- Liquormetastasen

Frau Dr. Brandis (Neuropathologie MHH) schildert einen eigenen Fall: 38-jährige Frau, seit 1995 bekannter, insgesamt 3-malig rezidivierender Tumor mit hoher Proliferationsaktivität im dritten Rezidiv. Immunhistochemie: AE1/AE3 und Cam5.2: negativ, CK 8/18 (+). Ein weiterer Fall wird aus Fulda (Dr. Basten) angegeben (Kasuistik publiziert von Prog. Schachenmayer, Neuropathologisches Institut, Uni Giessen)

Erstbeschreibung:

Jouvet A et al: Papillary tumor of the pineal region; Am J Surg Pathol 47 (4): 505-512 (2003)

Fall 4

Dr. Janitz, Schwerin

Organ: Milz

Diagnose: Carcinosarkom des Pankreas mit Infiltration der Milz

Besonderheiten und Diskussion:

Konsil bei Prof. Klöppel, Kiel: Carcinosarkom des Pankreas.
Die dort geäußerte Differentialdiagnose eines synovialen Sarkom konnte ausgeschlossen werden, da keine Translokation X/18 vorlag.
Ungewöhnlich ist die positive immunhistochemische Reaktion für Inhibin und neuroendokrine Marker, welche beim Carcinosarkom des Pankreas in der Literatur bislang nicht beschrieben wurde.

Dr. Kupsch: Metastase eines occulten Hodentumor?
PD Schulz: Da das Muster der Metastasierung für ein primäres Pankresacarcinom ungewöhnlich ist (Metastase lediglich in der Laparotomienarbe), Empfehlung einer immunhistochemischen Untersuchung mit CA 19/9.

Fall 5

Prof. Ostertag, Klinikum Region Hannover GmbH, KH Nordstadt

Organ: Jejunum

Diagnose: Tumorartige Läsion der Darmwand mit segmentaler transmuraler Spindelzellproliferation und Ähnlichkeiten zu einer Hamartie bzw. Dysplasie der Darmwand mit sekundärer Perforation.

Besonderheiten und Diskussion:

Die nach der Falldiskussion in der Rätselecke erbetene ergänzende molekulare Diagnostik für die für ein infantiles Fibrosarkom typische Translokation t(12;15) (p13;q26) mit FISH ergab einen negativen Befund (Prof. Wilkens, Institut für Zell- und Molekularpathologie MHH).

Literatur:

Alaggio R et al: Am J Surg Pathol; 30: 388-394 (2006)

Anmerkung: Zwischenzeitlich haben wir einen zweiten Fall untersucht: Ein 6 Tage alter weiblicher Säugling hatte eine Spontanperforation an der linken Colonflexur. Das histologische Bild im Colonresektat entsprach dem vorgestellten Fall.

Fall 6

PD Dr. Kellner, Minden

Organ: Mamma

Diagnose: Intraduktale Proliferation mit tubulärer Läsion.

Besonderheiten und Diskussion:

Konsil Prof Böcker:

Ungewöhnliche ductale Hyperplasie mit ungewöhnlichem syringomatösen Tumor.

Syringomatöses Adenom der Mamma: 24 Fallbeschreibungen.

Tumorcharakteristika:

	Vorgestellter Fall
Fibröses Stroma	+
Biphasisch	+
Keine Mitosen	+
Plattenepitheliale Differenzierung	-

Differentialdiagnose

- Intraductale Proliferation

Die Dignität einer intraduktalen, papillomatösen Proliferation sollte nicht allein durch die Immunhistochemie festgelegt werden: eine mosaikartige Positivität für CK5/14 schließt demnach ein DCIS nicht aus.

- Adenomatöse Proliferation

Zur Abklärung der Dignität der adenomatösen Proliferation führt Prof. Kreipe aus:

- Kriterium für Malignität bei papillären Tumoren ist die Invasion des Fettgewebes (liegt hier nicht vor), daher kann im vorliegenden Fall eine ergänzende immunhistochemische Untersuchung mit p63, zwecks Darstellung der Myoepithelzellschicht hilfreich sein.

Anmerkung:

Die nachträglich von Prof. Kreipe durchgeführte immunhistochemische Untersuchung mit p63 zeigt eine unvollständige Myoepithelzellschicht in den intraduktalen Proliferaten und auch eine Positive Reaktion in den tubulären Epithelproliferaten. Seine Abschließende Beurteilung (31.05.06) lautet:

Intrazystisches papilläres Carcinom mit pseudoinvasiven regressiven Veränderungen.

Fall 7

PD Dr. Mengel, MHH

Organ: Niere

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

Besonderheiten und Diskussion:

Manifestation im Adoleszenten- und jungen Erwachsenenalter.

Untersuchung des Kindertumorregisters Kiel und der Pathologie Universität Basel *:

Im Zeitraum von 25 Jahren, n=41 Nierentumoren bei 4-22 Jahre alten Patienten.

Translokationstyp-RCC:	8
Klarzelliges RCC:	6
Papilläres RCC:	9
Chromophobes RCC :	2
Duct Bellini Ca :	2
RCC nach Neuroblastom:	1
NOS:	10
RCC aus Wilms Tumor:	3

Translokationstyp-RCC – zwei Subtypen:

t(X;17) = Fusionsgen ASPL-TFE3
hellzellig
papillär
reichlich Psammomkörper

t(X;1)=Fusionsgen PRCC-TFE3
eosinophil
kompakt
wenige Psammomkörper

Literatur:

* Bruder E et al: Am J Sug Pathol; 28: 1117-1132 (2004)

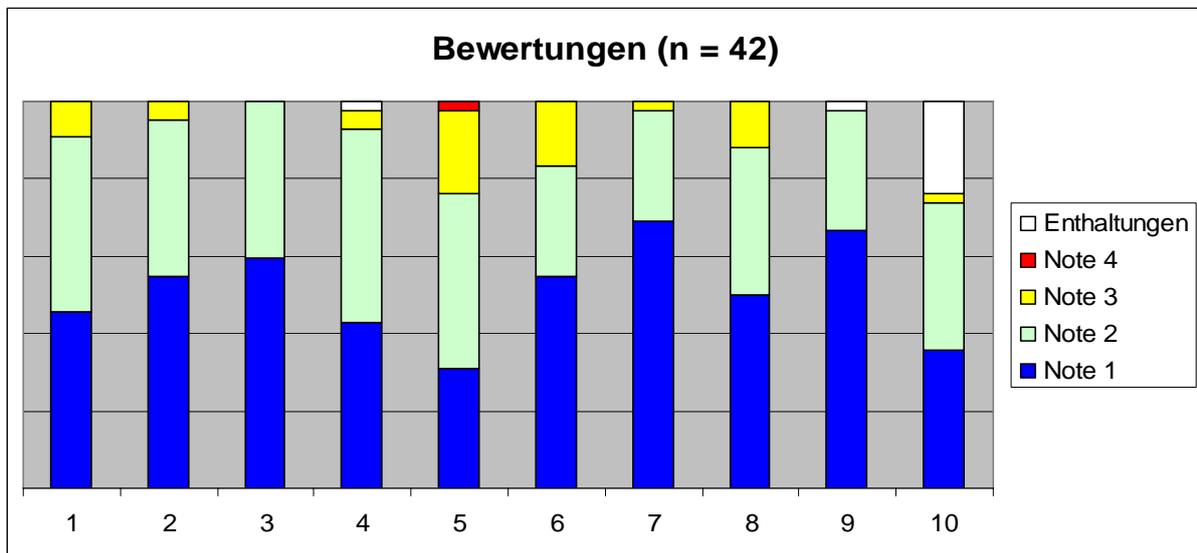
Auswertung der Qualitätskontrollbögen:

Es wurden 42 Bögen zur Qualitätsbewertung abgegeben

Noten	1	2	3	4	Enthalt.
1 = Allgemeine Information	10	10	2		
2 = Qualität der Präparate	23	17	2		
3 = Qualität der Diaprojektion	25	17			
4 = Qualität der Darbietung	18	21	2		1
5 = Anamnesen	13	19	9	1	
6 = Brauchbarkeit für die Praxis	23	12	7		
7 = Organisation am Tagungsort	29	12	1		
8 = Arbeitsbeeinflussung	21	16	5		
9 = Empfehlenswert?	28	13			1
10 = Referenten	15	16	1		10

Verbesserungsvorschläge / Kritik:

Hörsaal zu kalt: 2
 Mikrofone waren schlecht: 2



Diagnoseliste

Fall 1 – Dr. Völker, Klinikum Region Hannover, Hautklinik Linden:
Porocarcinom auf dem Boden eines Hydroacanthoma simplex

Fall 2 – Dr. Förster, Klinikum Region Hannover, KH Nordstadt:
Konnatale Myokarditis mit molekularpathologischem Nachweis von Parvovirus B19

Fall 3 – Dr. Postler, Klinikum Region Hannover, KH Nordstadt:
Papillärer Tumor der Pinealis-Region

Fall 4 – Dr. Janitz, Helios Klinikum Schwerin:
Carcinosarkom des Pankreas mit Infiltration der Milz

Fall 5 – Prof. Ostertag, Klinikum Region Hannover, KH Nordstadt:
Tumorartige Läsion der Darmwand mit segmentaler transmuraler Spindelzellproliferation und Ähnlichkeiten zu einer Hamartie sowie Dysplasie der Darmwand mit sekundärer Perforation.

Fall 6 – PD Kellner, Minden:
Intraduktale Proliferation mit tubulärer Läsion / intrazystisches papilläres Carcinom.

Fall 7 – Dr. Mengel, MHH
Frühkindliches Nierenzellkarzinom speziell entsprechend einem Translokationstyp-Nierenzellkarzinom mit TFE3 Überexpression; Translokation t(X;1)(p11.2;q21) – PRCC-TFE3 Fusionsprotein.