

**Hautklinik Linden – Klinikum Region Hannover GmbH**  
Klinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie  
der Medizinischen Hochschule Hannover

## **Fall 1**

vorge stellt von Bernward Völker

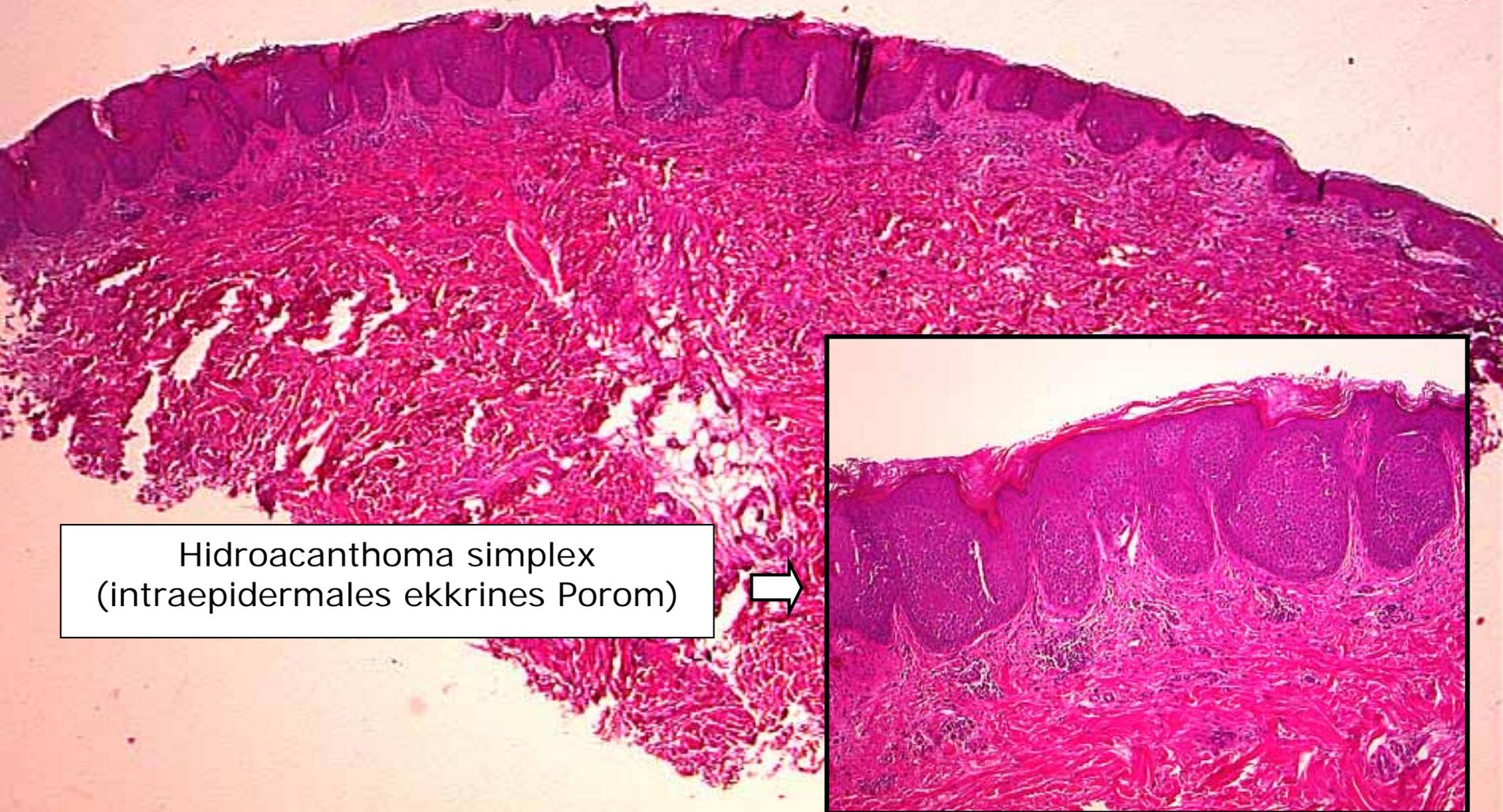
**81-jährige Patientin, Tumor glutäal links lateral**



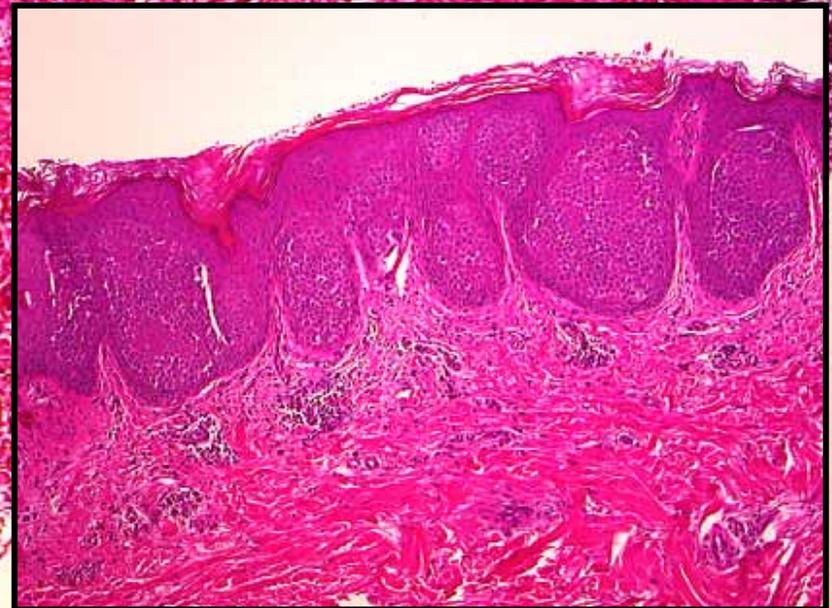
## Klinische Angaben

- Vor 2 Jahren auswärts operiert:  
*ungewöhnlich differenziertes  
Plattenepithelkarzinom der  
Epidermis*
- 6 cm großer Herd glutäal li. und  
satellitenartige kleine Knoten  
Flanke li.

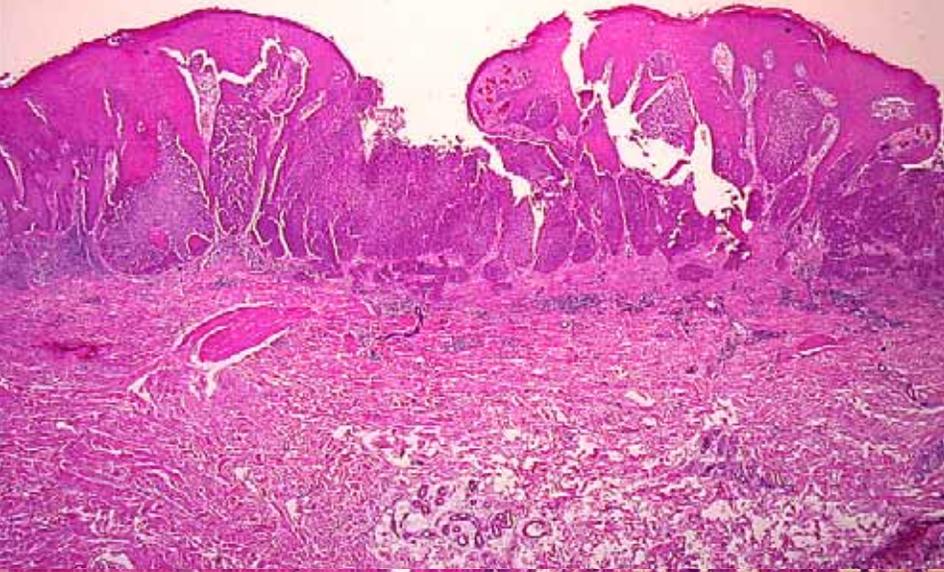
Flacher, nicht-erosiver Anteil



Hidroacanthoma simplex  
(intraepidermales ekkrines Porom)



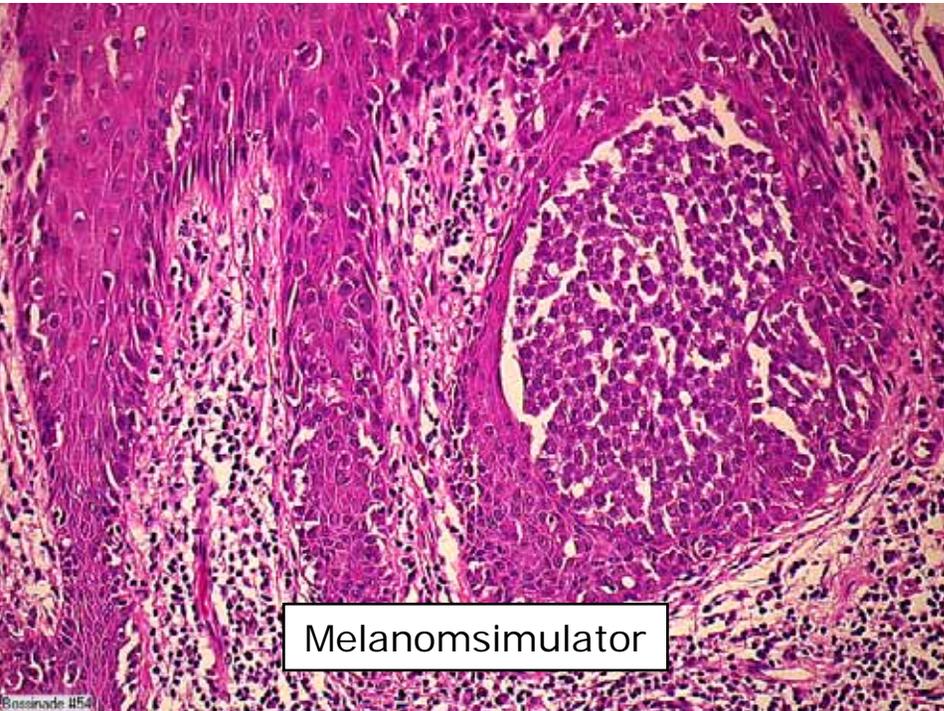
Knotiger, erosiver Tumoranteil



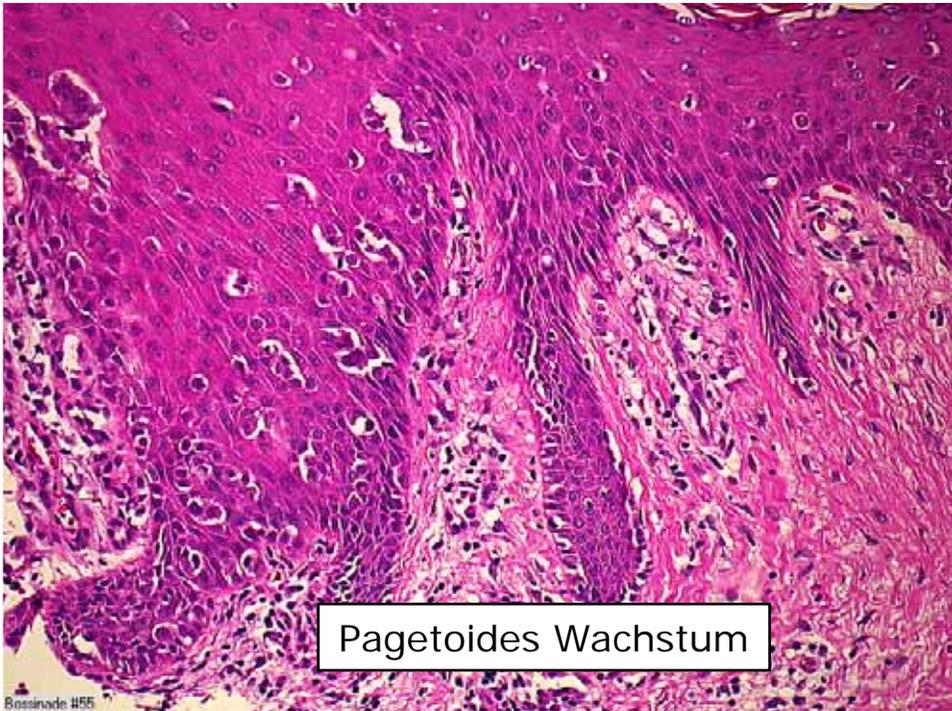
Klarzellen

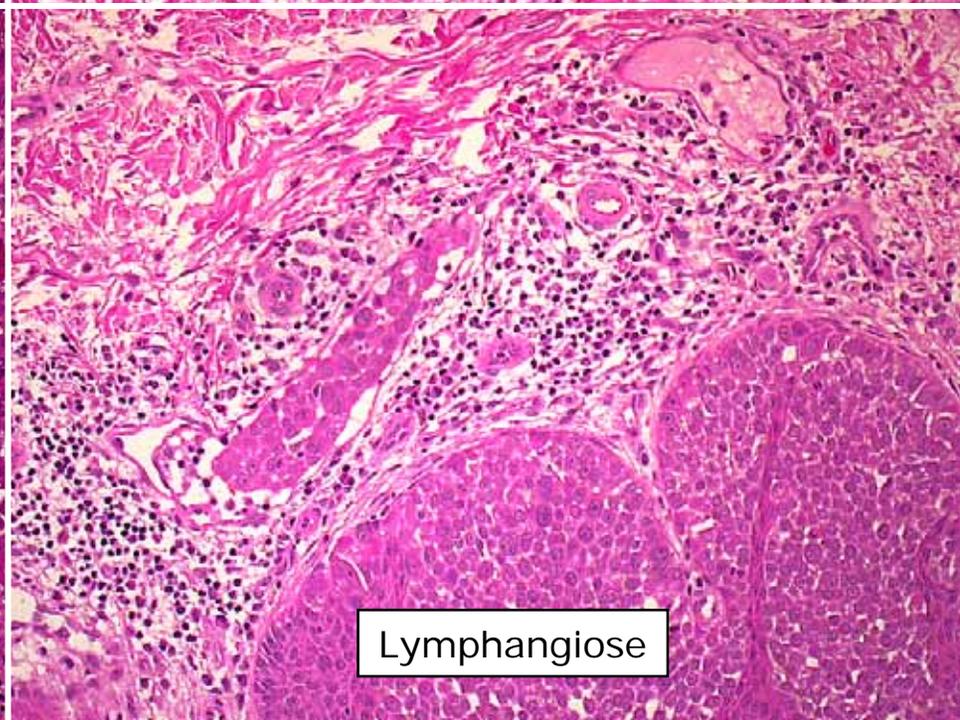
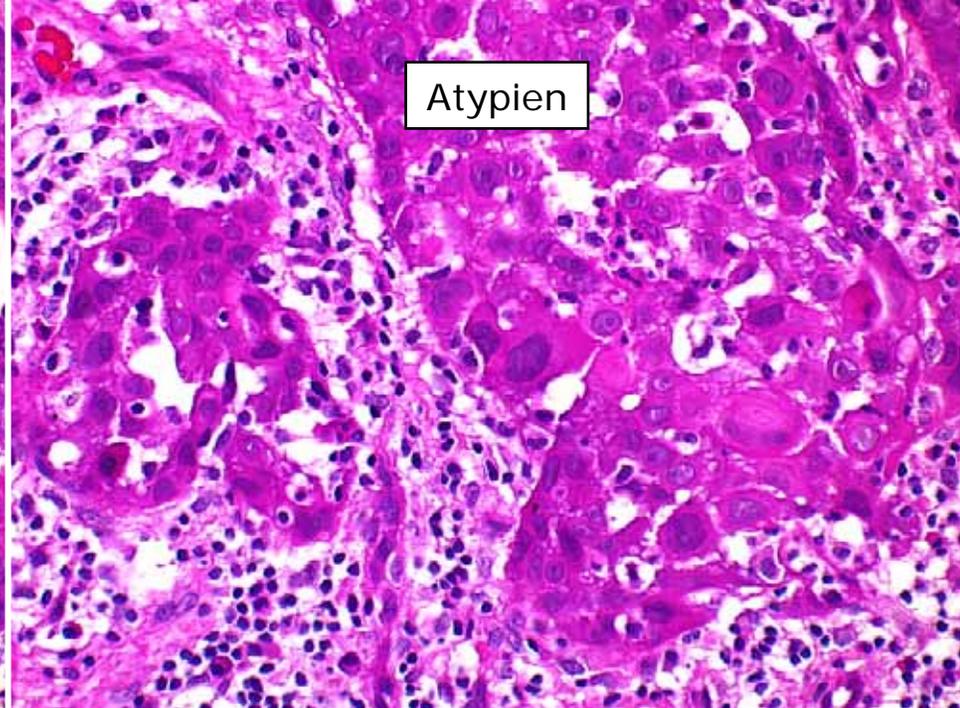
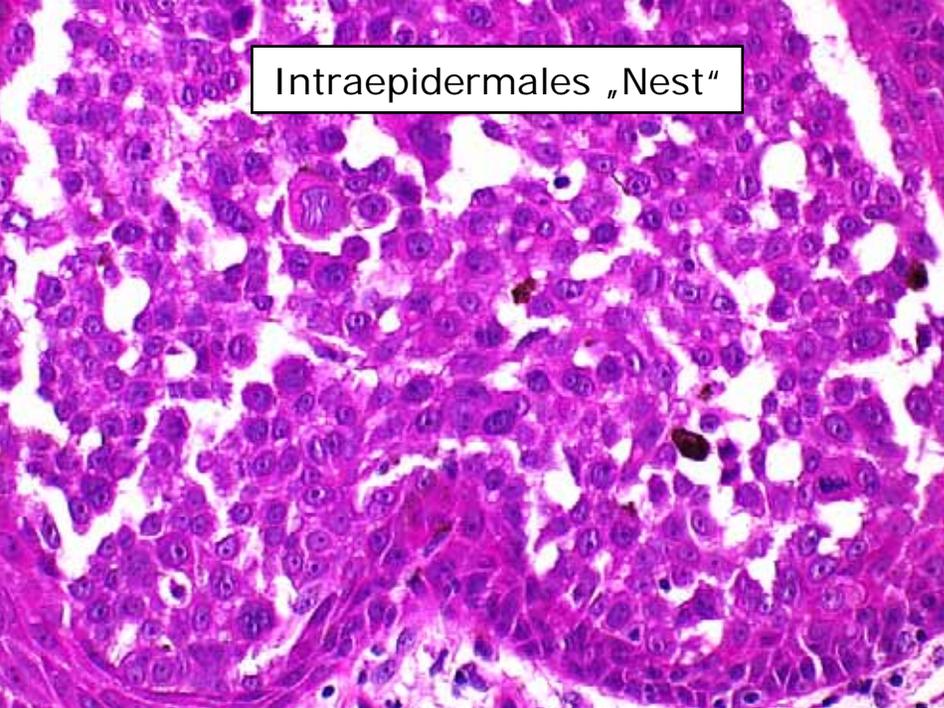


Melanomsimulator



Pagetoides Wachstum





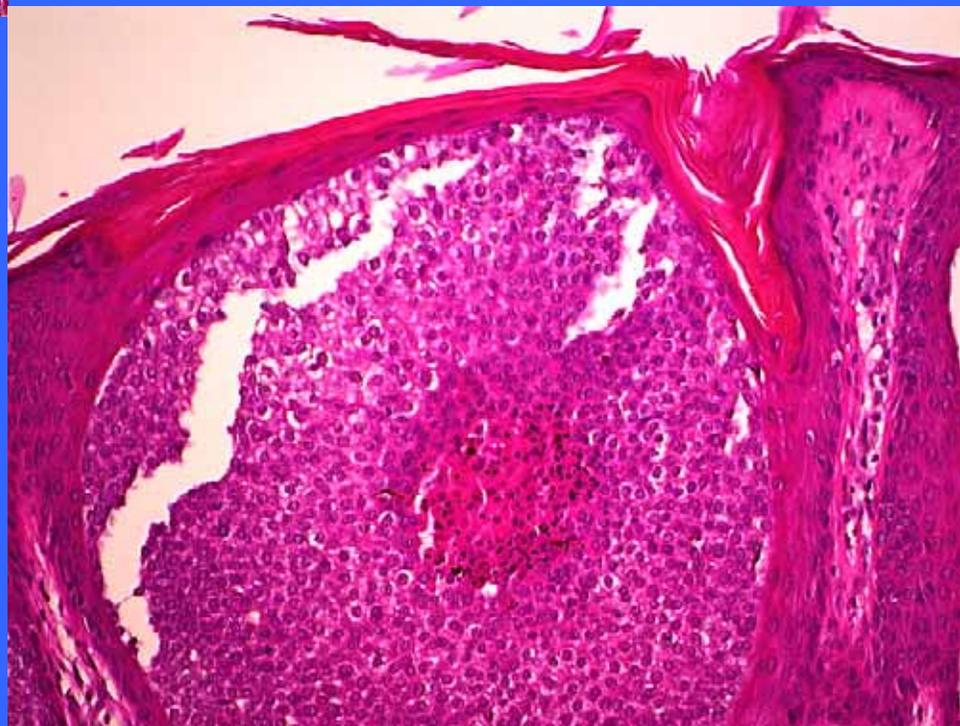
# Immunhistologie

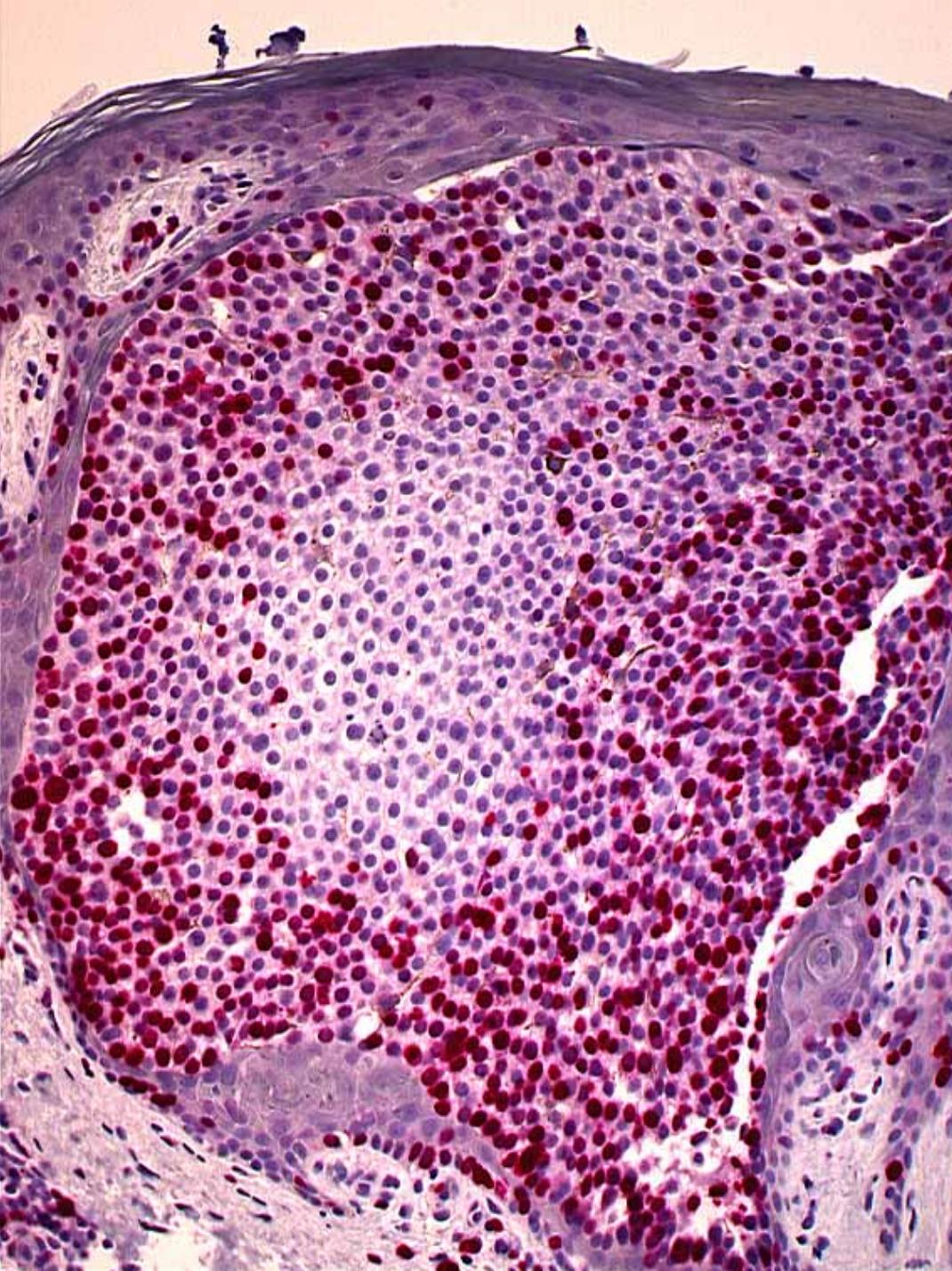
- **EMA** - **Positiv**
- **Cytokeratin** - **Positiv**
- *S100* *Negativ*



„Satellitenherde“

Satellit mit Nekrose





poroides Zellnest in  
satellitenartiger Läsion  
MIB1

# Diagnosen

- Porokarzinom auf Hydroacanthoma simplex (=intraepidermales Porom) mit
- Lymphangiosis carcinomatosa und
- Intraepidermalen (epidermotropen) Metastasen

# (Ekkrines) Porokarzinom (malignes ekkrines Porom)

- Häufigster maligner Schweißdrüsentumor
- Hohe Rezidivneigung (ca. 20%)
- Lymphknotenmetastasen in ca. 20%
- 18% der Porokarzinome mit einem ekkrienen Porom assoziiert
- Epidermotrope Metastasierung(!)  
mehrfach beschrieben

# Literatur

- Ueo T, Daa t, Kondoh Y, Yanagi T, Yokoyama S.  
Porocarcinoma arising in pigmented hidroacanthoma 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 hidroacanthoma simplex:  
need of early excision for hidroacanthoma 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.

Niedersächsische Rätselecke  
Samstag, 06.05.2005

---

Fall 2  
Dr. Förster

## **Anamnese:**

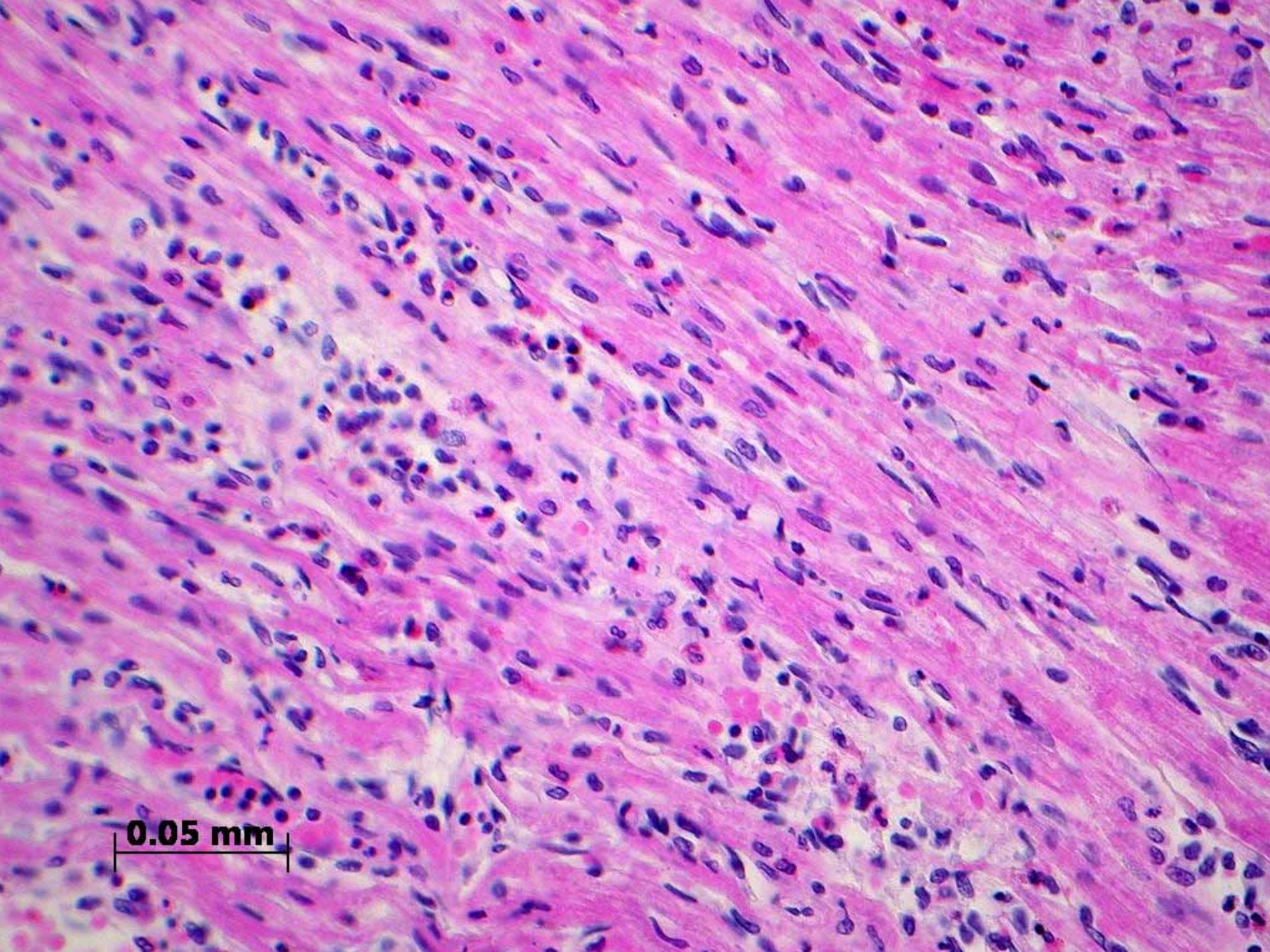
Reifes eutrophes männliches Neugeborenes einer gesunden 21-jährigen Zweitpara. 4-jähriges weibliches Geschwisterkind.

Unauffällige Schwangerschaft und regelrechter Spontanpartus (Apgar 9/10/10), Geburtsgewicht 3.300g. Nach unauffälliger U2, Entlassung nach Hause.

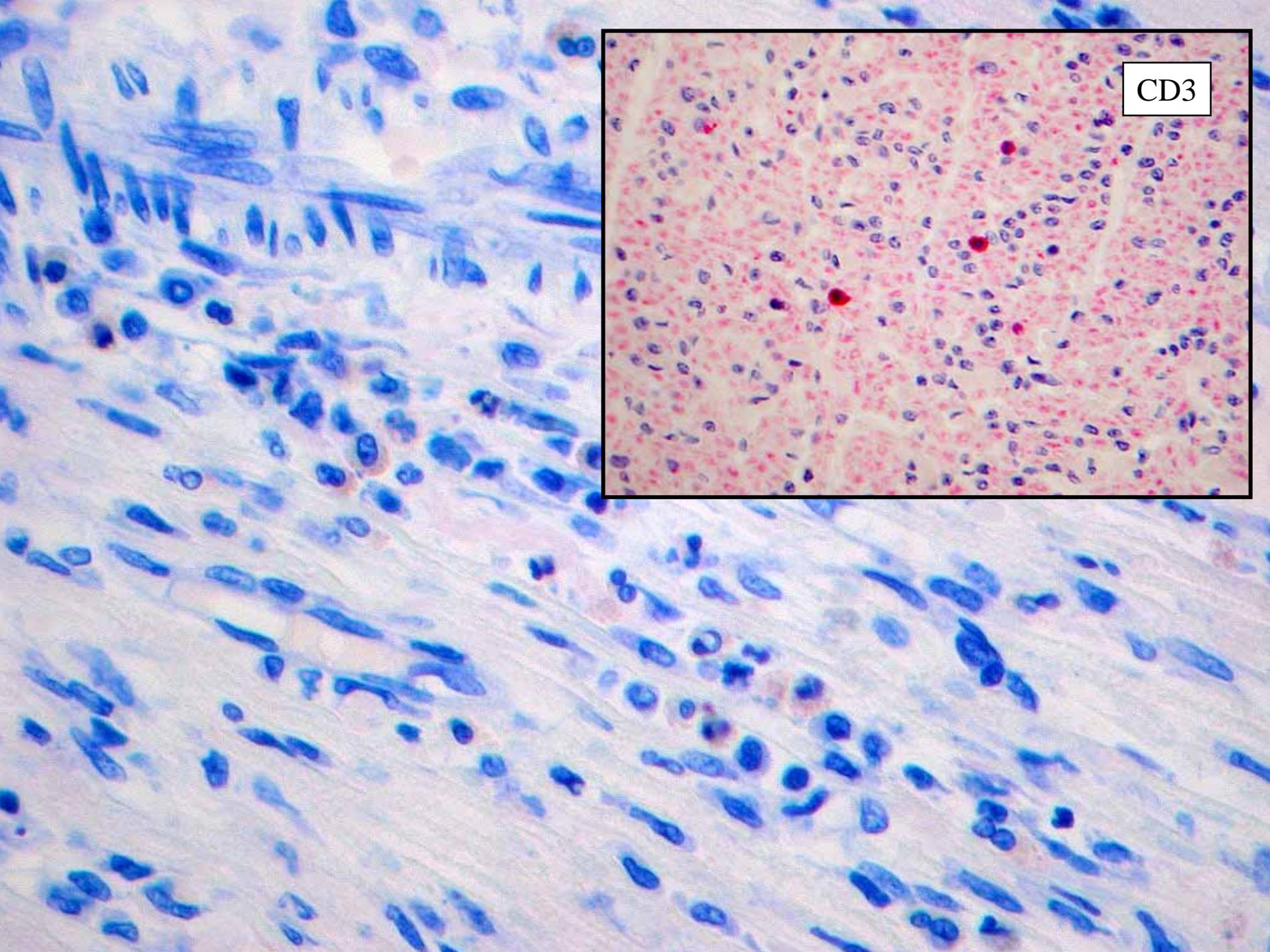
Am gleichen Tag fanden die Eltern das Kind mit Schnappatmung auf. Trotz zunächst erfolgreicher Reanimation verstarb der Säugling 7 Stunden später auf der neonatologischen Intensivstation.

Bei der Obduktion makroskopisch keine pathologischen Befunde.

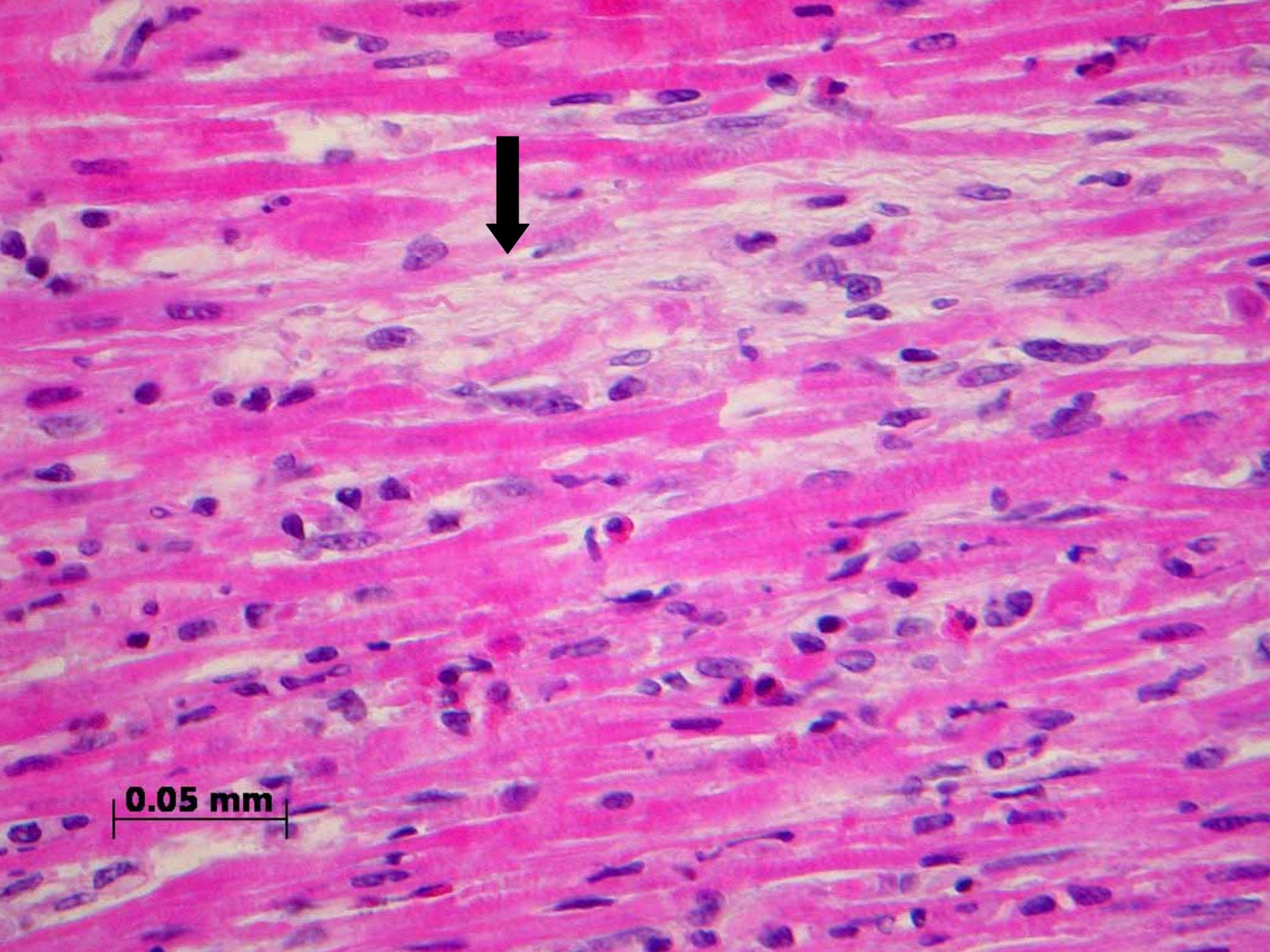
Die Plazenta wurde von der Geburtshilfe verworfen.



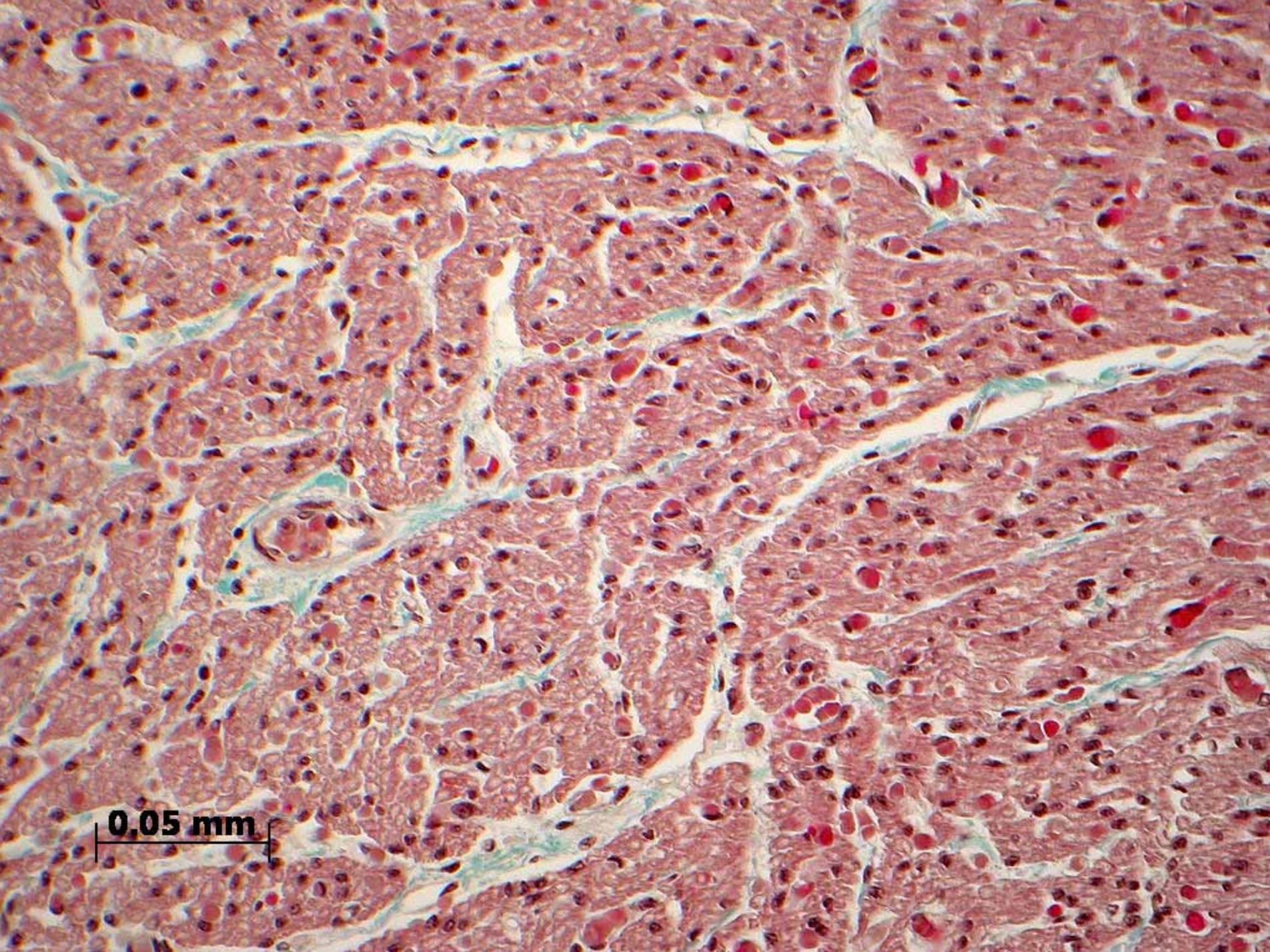
0.05 mm



CD3



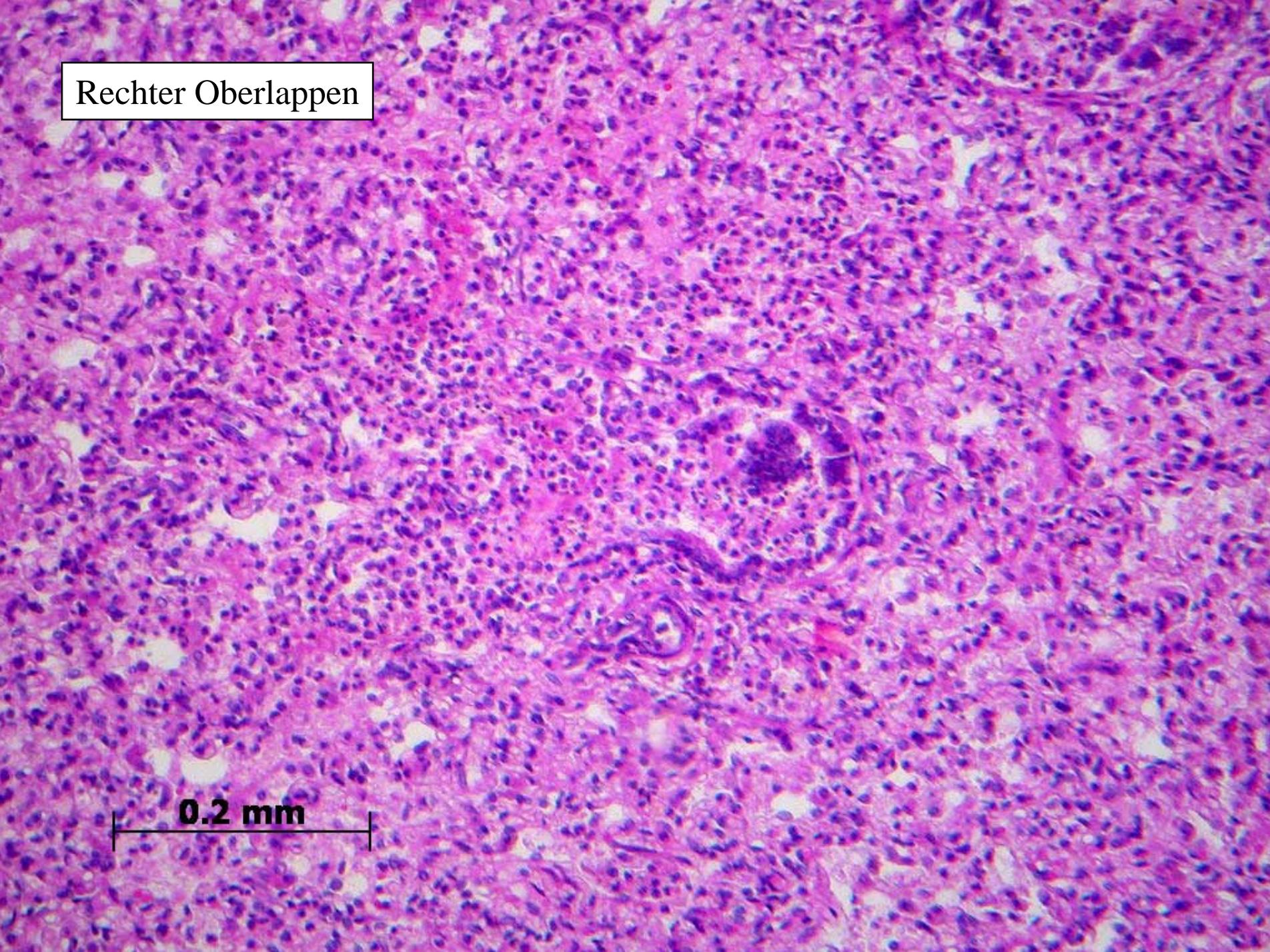
0.05 mm



0.05 mm

Rechter Oberlappen

0.2 mm

This is a high-magnification histological image of lung tissue from the right upper lobe. The tissue is stained with hematoxylin and eosin (H&E), showing a dense population of cells with dark purple nuclei and pink cytoplasm/extracellular matrix. A prominent feature is a central, roughly circular area of necrosis, characterized by a loss of cellular structure and a darker, more homogenous appearance. Surrounding this necrotic core is a thick, multi-layered border of inflammatory cells, likely macrophages and lymphocytes, which is typical of a granuloma. The overall architecture is highly cellular and disorganized, consistent with an active inflammatory or infectious process. A scale bar at the bottom left indicates a length of 0.2 mm.

# Autopsie-Diagnose

Koninatale Myokarditis - ? Ursache

## Virologische Untersuchungen im Niedersächsischen Landesgesundheitsamt

*Material: Myokard, Lunge, Trachea*

- Isolierung auf Zellkulturen: **negativ**
- PCR:
  - Adenoviren: **negativ**
  - Influenzaviren: **negativ**
  - RSV-Viren: **negativ**
  - Picornaviren (incl. Enteroviren): **negativ**

19. Juli 2005

Er. *KO*.....

Universitätsklinikum Tübingen

Institut für Pathologie  
Abteilung für Molekulare Pathologie  
Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. med. R. Kandolf

Abteilung für Molekulare Pathologie Institut für Pathologie  
Liebermeisterstraße 8 D 72076 Tübingen

Untersuchungsnummer:  
Name:

Eingesandt am: 15.06.05  
Material: Myokard (li. Herz, P1+2;  
re. Herz, P3+4)

Geb: 07.05.2005

Station:

**Befundbericht mit kritischer Stellungnahme:**

Sehr geehrter Herr Professor Ostertag,  
sehr geehrte Frau Oberärztin Dr. Förster,

die nach Extraktion der Nukleinsäuren aus den Gewebeproben des Myokards durchgeführten nested PCR-Untersuchungen ergeben in P1, 2 und 4 den Nachweis von Parvovirus B19 (PVB19)-spezifischen DNA-Sequenzen.

Die direkte DNA-Sequenzierung des positiven PVB19-PCR-Amplifikates bestätigt nach Abgleich mit der Datenbank die Spezifität des Befundes bei einer Homologie von jeweils 98% zum PVB19-Genotyp 1.

Ansonsten in allen Gewebeproben jeweils negative nested PCR-Nachweise von Enteroviren (EV, Coxsackieviren der Gruppe B, verschiedene Coxsackieviren der Gruppe A sowie Echoviren), Adenoviren (ADV), humanem Cytomegalievirus (HCMV), Epstein Barr Virus (EBV), Herpes simplex Virus Typ 1 (HSV1), Herpes simplex Virus Typ 2 (HSV2), humanem

**Kritischer Bericht:**

Molekularpathologischer Nachweis einer **PVB19-Infektion** im li. und re. Ventrikel. Somit ist auf dem Hintergrund der histologischen und immunhistologischen Befundkonstellation, welche von Ihnen sowie von Herrn Professor Bültmann erhoben wurde, eine PVB19-assoziierte Myokarditis zu diagnostizieren. ICD-10-GM: I51.4 G, B97.6! G, B33.2 G

*R. Kandolf*  
Prof. Dr. R. Kandolf

OÄ PD Dr. K. Klingel

# **Abschließende Diagnose**

**Konnatale Virus-Myokarditis  
mit molekularpathologischem Nachweis  
von Parvovirus B19**

## **Parvovirus B19**

**Kleines (18-26 nm), nicht-umhülltes DNA-Virus** mit

- 5,7 kb Einzelstrang-DNA-Molekül
- Capsid aus zwei Protein-Strukturen (5% VP1, 95% VP2)

## **Übertragung**

- Tröpfchen aus dem Respirationstrakt
- Blut-Produkte (Faktor XIII und IX Konzentrat)
- Trans-plazentar

## **Zellulärer Rezeptor für Parvovirus B19:**

Blutgruppen-P-Antigen (Glycosphingolipid)

- Auf erythroiden Vorläuferzellen
- Auf Endothelien
- **Auf foetalen Kardiomyozyten**

# Parvovirus B19 - Klinik

## *Gesunde Individuen*

- Asymptomatischer Verlauf (25% der Fälle)
- Erythema infectiosum = Ringelröteln
- Gelenkschmerzen
- Idiop. thrombozytopenische Purpura
- Meningoencephalitis
- Hepatitis
- Vaskulitis (unterschiedliche Formen)
- Myokarditis

## *Immuninkompetente Individuen*

- Aplastische Krisen
- Transient
- Persistierend
- Hämophagozytische Syndrome

# Parvovirus B19 - Schwangerschaft

## *Epidemiologie*

Immunität vorhanden: 50%

Infektionsrisiko während der Schwangerschaft: 1-5%

Höhere Prävalenz während Epidemien: 3-34%

Infektionsquelle: Erstgeborenes Kind im Kindergarten-/Schulalter

**Risiko einer trans-plazentaren Infektion: 33%**

# **Parvovirus B19 - Schwangerschaft**

*Infektion im ersten Trimester*

- Fehlgeburt

*Infektion im zweiten und dritten Trimester*

- Fetale Anämie
- Hydrops fetalis
- **Myokarditis**
- Totgeburt

**Meistens sind die Kinder jedoch gesund**

# Niedersächsische Rätselecke

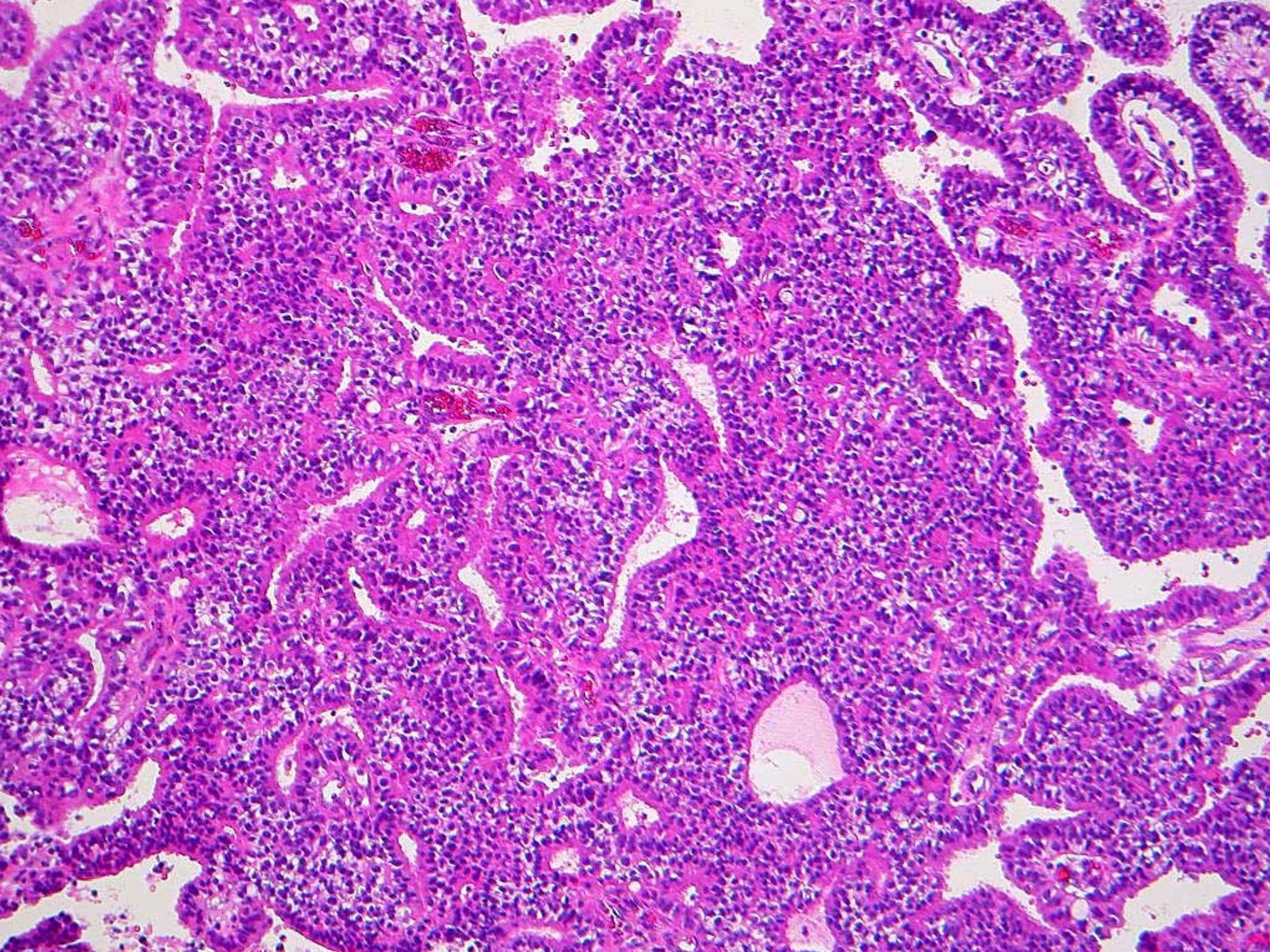
## Samstag, 06.05.2005

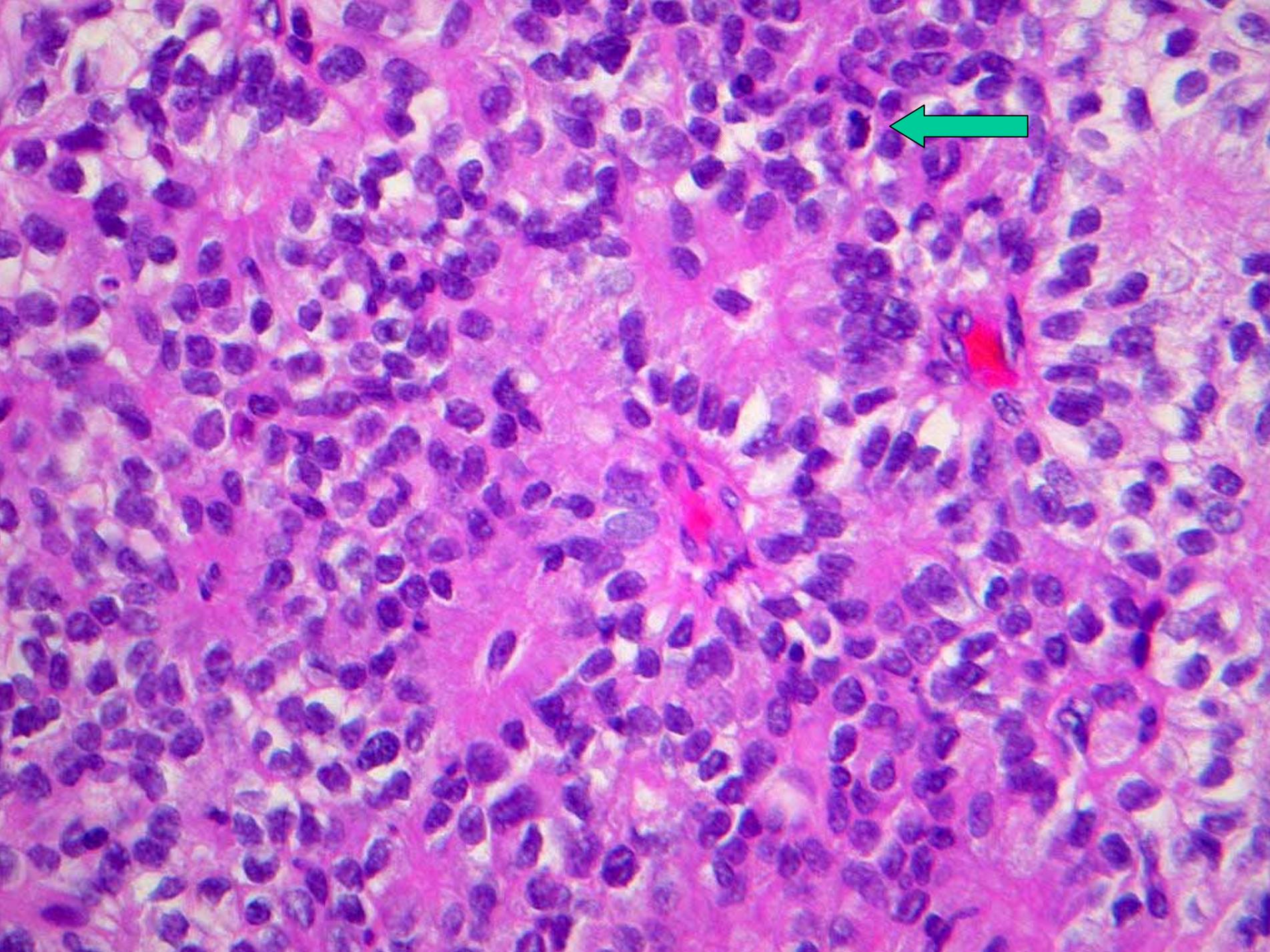
---

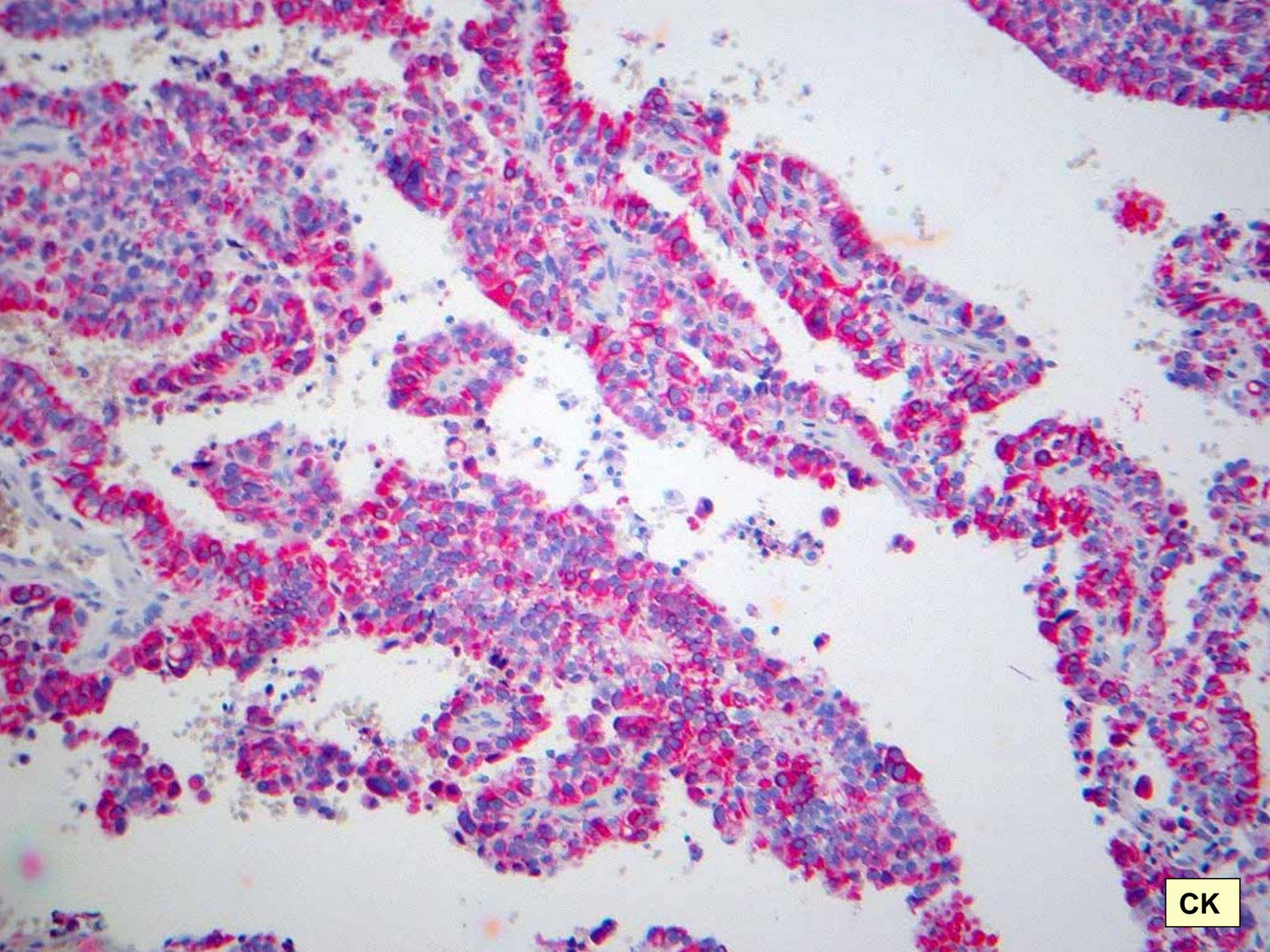
Fall Nr. 3  
Dr. Postler

# Anamnestische Daten:

- Bei Erstvorstellung (1996) 14-jähriger Patient mit Doppelbildern/Schielen sowie Okklusionshydrocephalus
- Radiologisch 50mm großer, kontrastmittelanreichernder Tumor in Pinealisregion und III. Ventrikel
- schnelles Wachstum innerhalb von 4 Monaten
- Makroskopisch zahlreiche Tumoranteile von zusammen 35 mm Durchmesser und 9,2g Gewicht, grau-braun bis rot-braun und angedeutet papillär







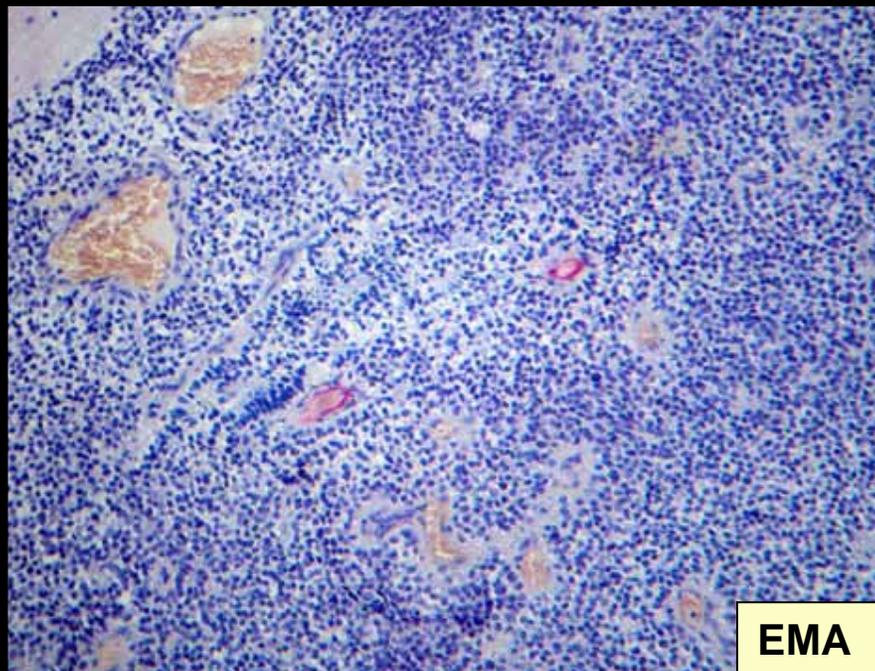
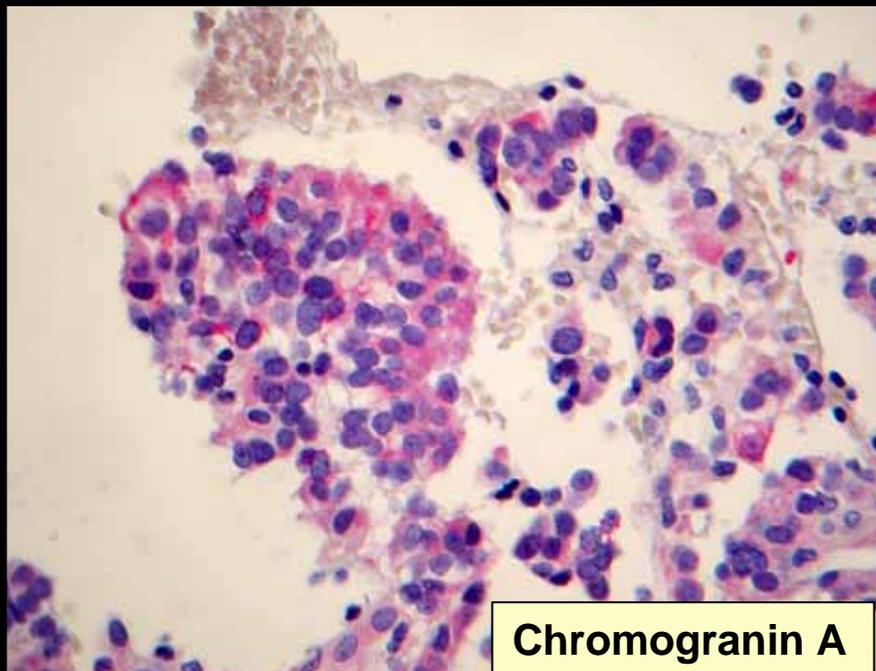
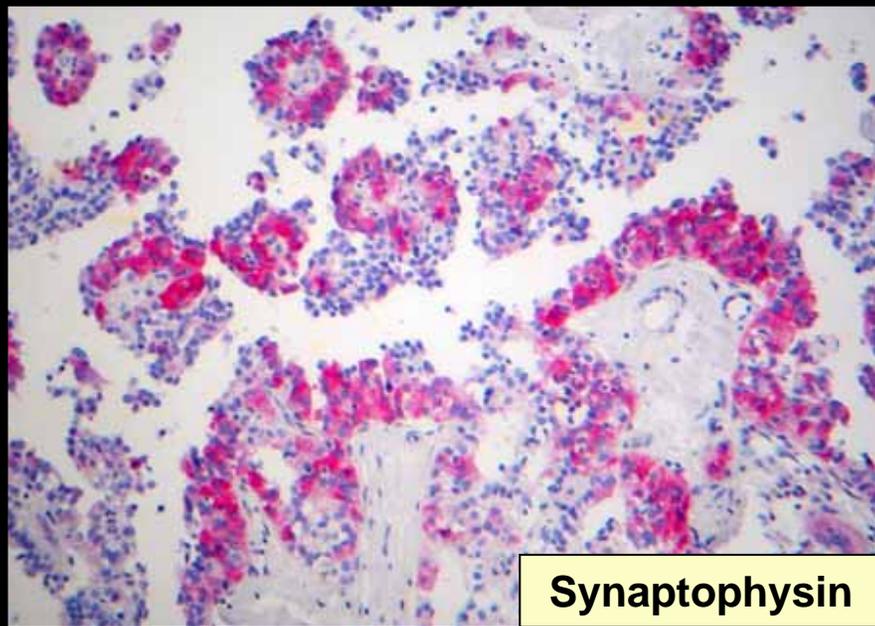
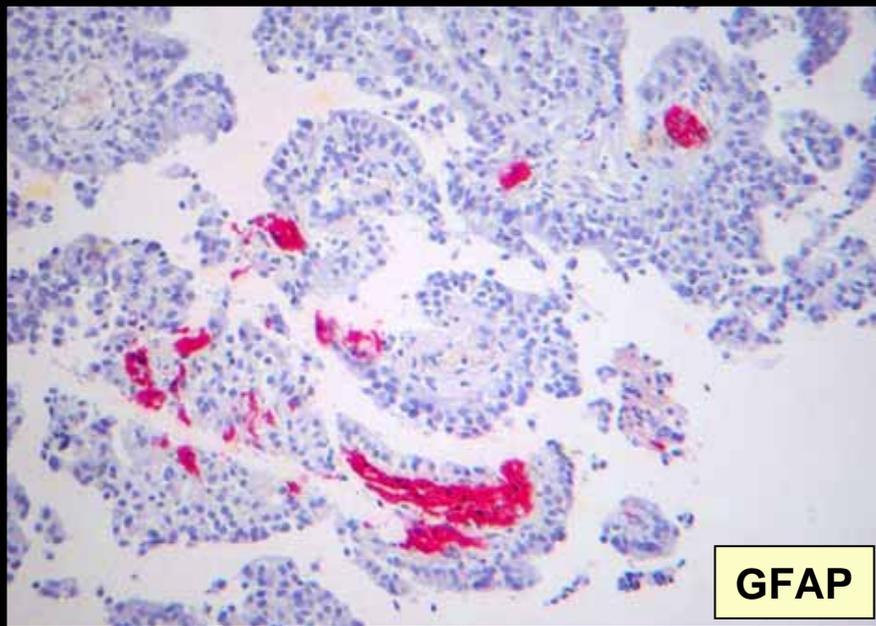
CK

# Diagnosen:

- Carcinom des Plexus chorioideus (Pathologisches Institut Klinikum Hannover)
- Anaplastisches Plexuspapillom WHO III (Referenzzentrum für Hirntumoren Bonn), da nur mäßige Kernpleomorphie, keine starke Erhöhung der mitotischen Aktivität, keine flächenhaften Nekrosen, aber „beginnende Gefäßproliferate“

# Therapie und Verlauf:

- Postoperative Chemotherapie nach HIT-91-Sandwich-Protokoll, danach gute Erholung, Verbesserung des räumlichen Sehens und vollständige soziale Rehabilitation
- 1/97-8/97 Chemotherapie (Carboplatin, VP16, Vincristin) und Radiatio der gesamten Neuraxis bis 35 Gy mit Aufsättigung der Tumorregion bis kumulativ 55 Gy ohne deutliche radiologische Tumorregression.
- Anfang 2001 Tumorrezidiv in radiologischer Kontrolluntersuchung. Inkomplette Resektion mit Belassung eines kleinen Tumorrests an der V. cerebri magna (Galenii)



- 12/01 Stereotaktisch geführte einzeitige Bestrahlung mit dem Gamma-knife , therapeutische Isodose 20 Gy.  
Hierunter Verkleinerung des Tumorumens von 2,0 auf 0,5 cm<sup>3</sup>
- Aufgrund des ventrikuloperitonealen Shunts chronische Subduralhämatome, die 7/02 operativ behandelt wurden
- 2/04 8mm großer kontrastmittelanreichernder Herd im Bereich des medialen linken dorsalen Thalamusanteils, der erneut mit dem Gamma-knife (22 Gy) behandelt wurde
- 9/04 erneute Tumorabsiedelung im medialen linken Seitenventrikel in Höhe des Foramen Monroi von 3mm Größe, wiederum Behandlung mit Gamma-knife (25 Gy)
- Seitdem klinisch und radiologisch kein Rezidivverdacht, Studium der Informatik an der Universität Münster

## Papillary Tumor of the Pineal Region

Anne Jouvét, M.D., Ph.D., François Fauchon, M.D., Pawel Liberski, M.D.,  
Ghislaine Saint-Pierre, M.D., Marianne Didier-Bazes, Ph.D.,  
Anna Heitzmann, M.D., Marie-Bernadette Delisle, M.D., Ph.D.,  
Homa Adle Biassette, M.D., Ph.D., Sylvie Vincent, M.S.,  
Jacqueline Mikol, M.D., Nathalie Streichenberger, M.D.,  
Samir Ahboucha, Ph.D., Christine Brisson, Ph.D.,  
Marie-Françoise Belin, Ph.D., and Michelle Fèvre-Montange, Ph.D.

# Histologische/immunhistochemische Differentialdiagnose papillärer Tumoren der Pinealisregion

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	+	-	-	(+)	+	+	+

# Schlußfolgerungen:

- Der papilläre Tumor der Pinealisregion ist eine neue, in der WHO-Klassifikation bisher nicht abgegrenzte Entität. Evtl leitet er sich vom Ependym des Subkomissuralorgans ab.
- Immunhistochemisch kann ein Nebeneinander von epithelialen, glialen und neurosekretorischen Differenzierungsmerkmalen nachgewiesen werden.
- Am schwierigsten ist die differentialdiagnostische Abgrenzung von einem Tumor des Plexus chorioideus, der PTPR enthält jedoch auch diffuse, nicht papilläre Zellproliferate und zeigt eine weniger starke Immunreaktivität für EMA.
- Er tritt im jüngeren bis mittleren Lebensalter auf und ist bei der Erstdiagnose häufig schon ca 30 mm groß..

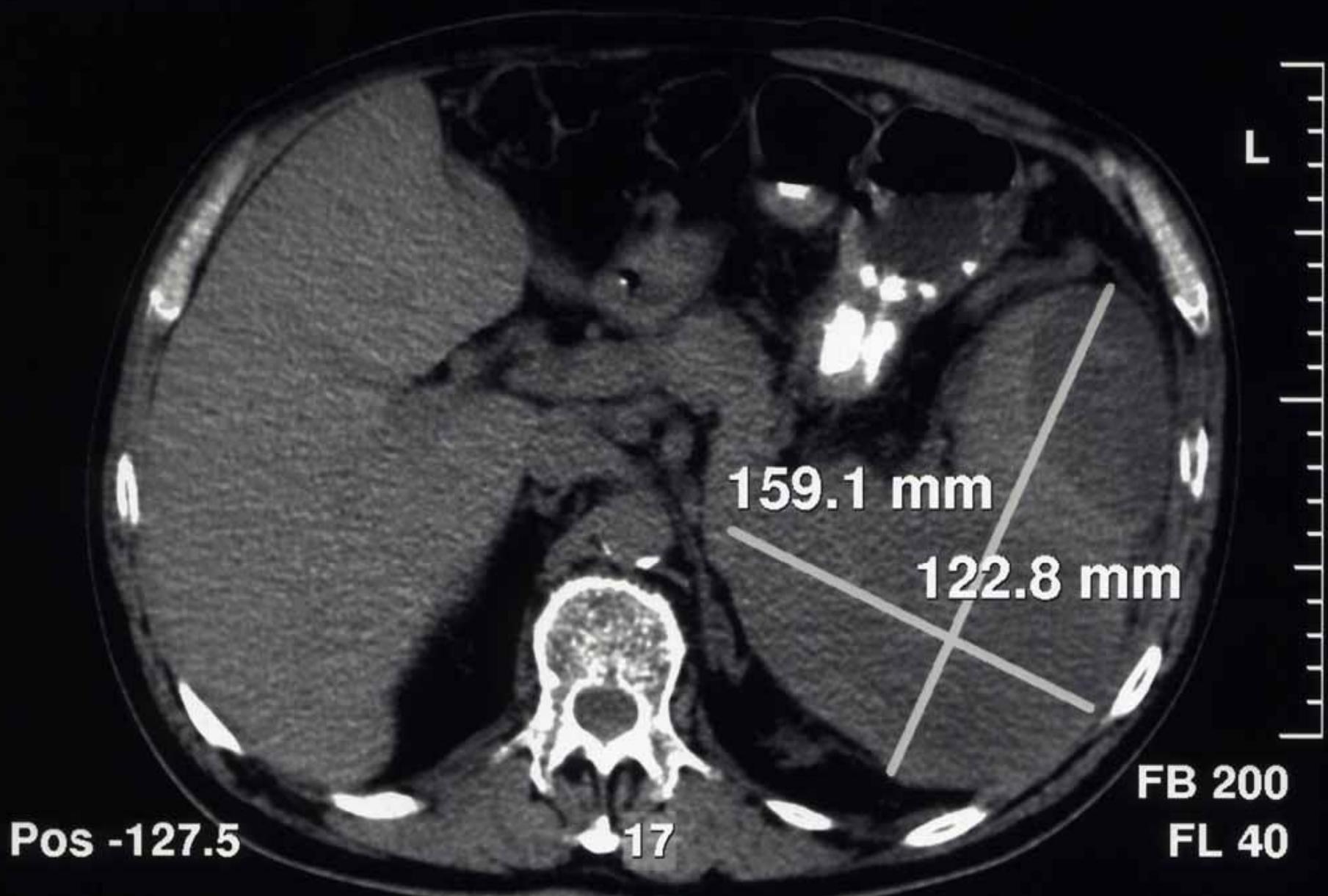
# Fall 4

Dr. Janitz, Schwerin

## Klinische Angaben

- 65 jähriger Mann
- Flankenschmerz seit Wochen
- Zunahme der Beschwerden
- CT: Verdacht auf mehrzeitige Milzruptur
- Notfallmäßige Laparotomie (21.10.2005)
- Splenektomie und Pankreasschwanzresektion

V Sc 2/1/21



159.1 mm

122.8 mm

Pos -127.5

17

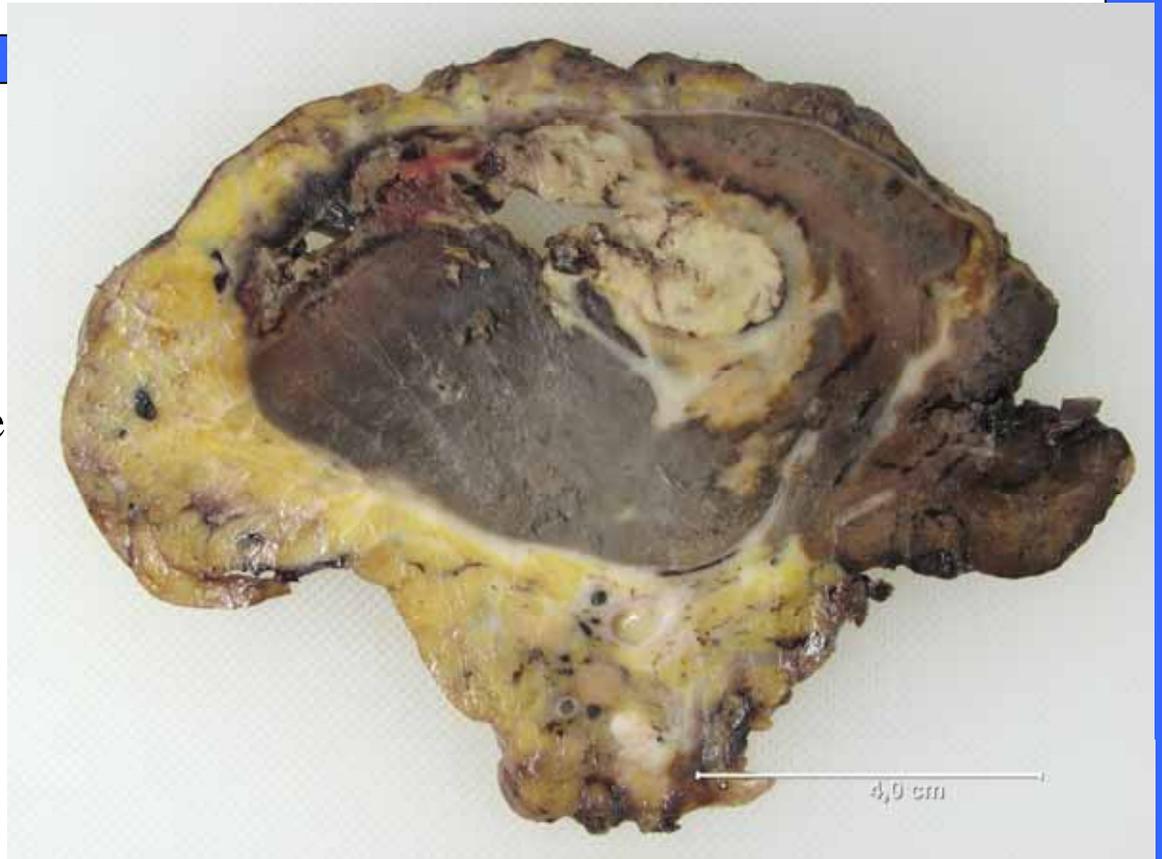
FB 200

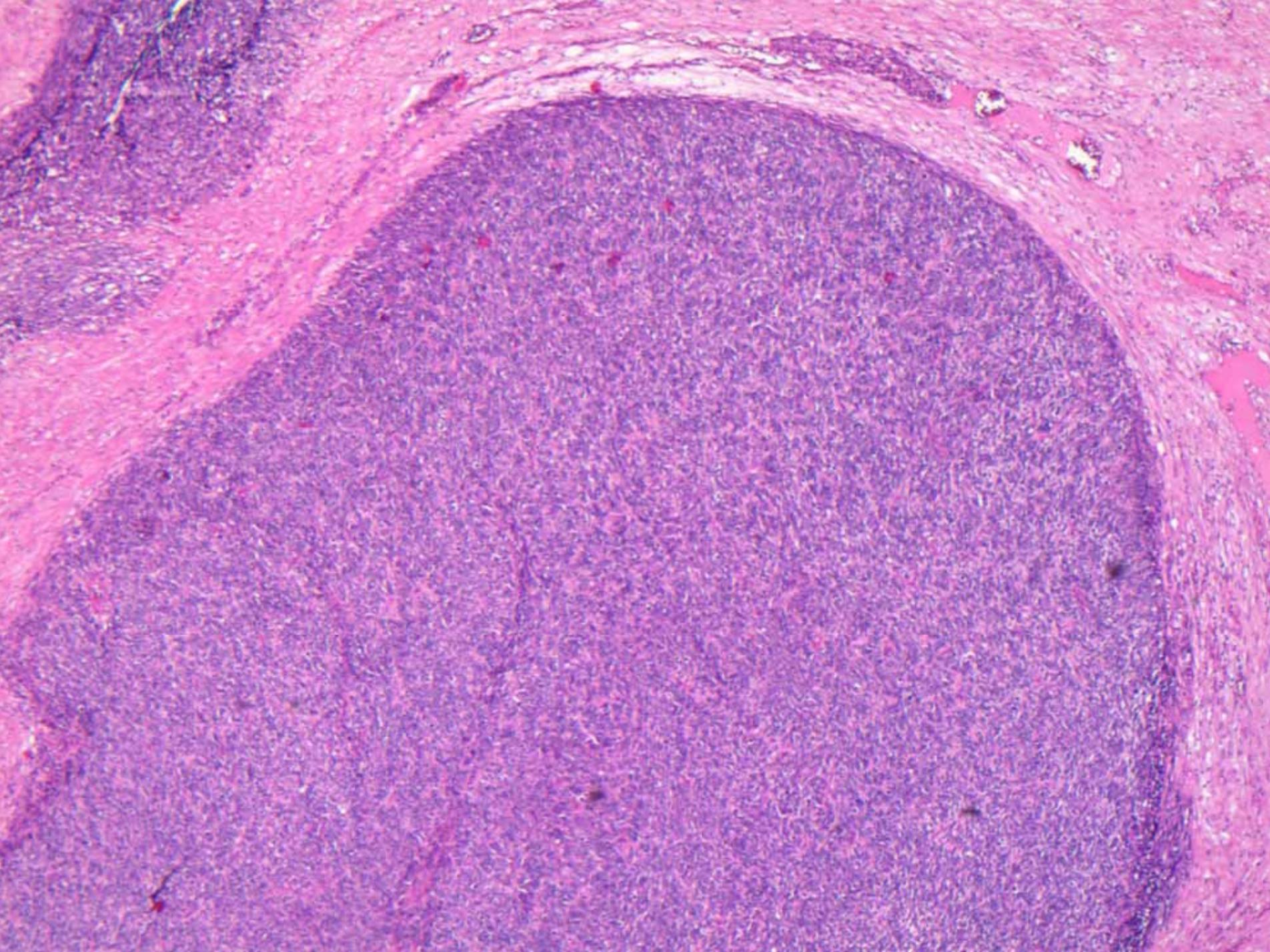
FL 40

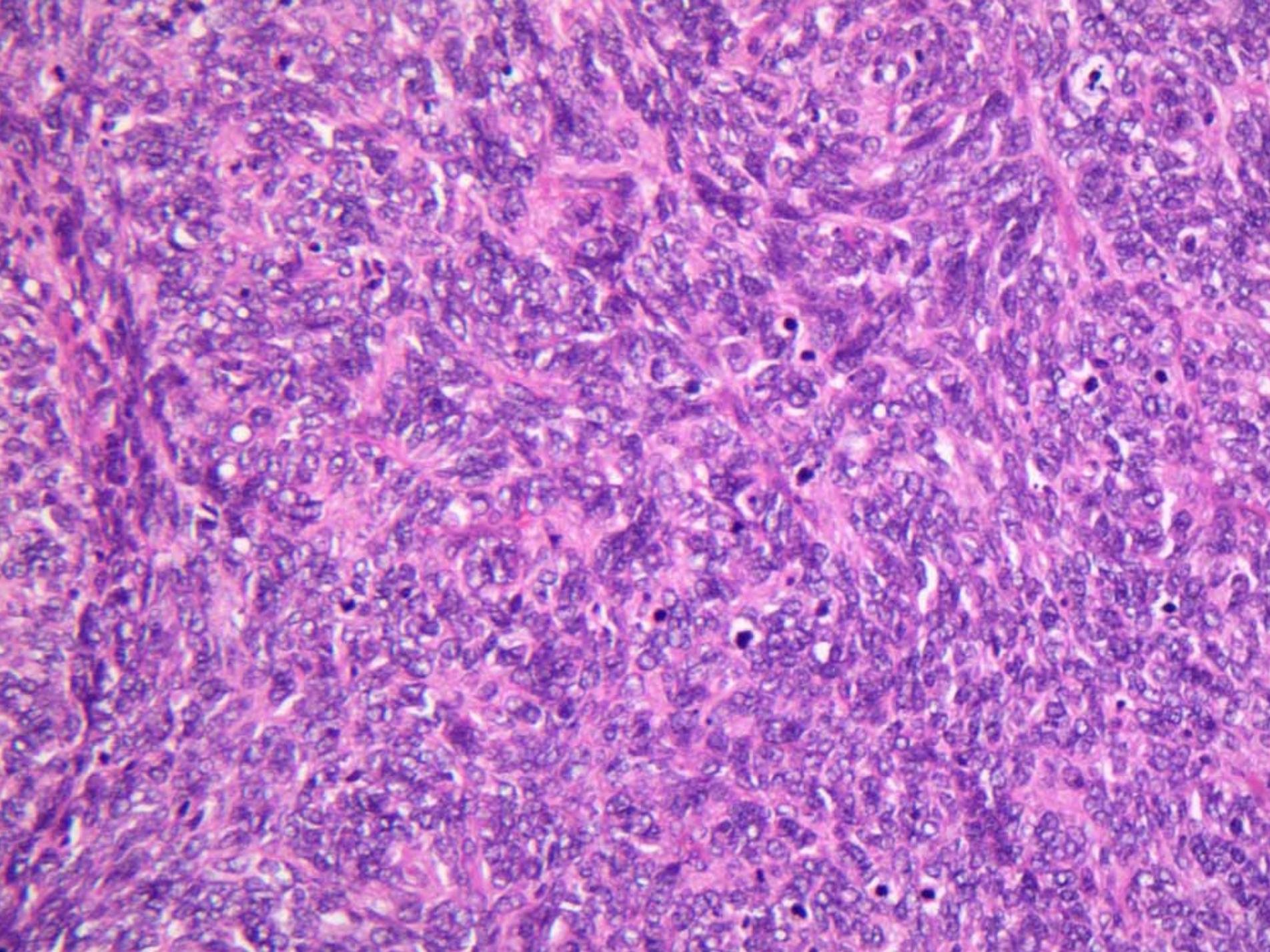


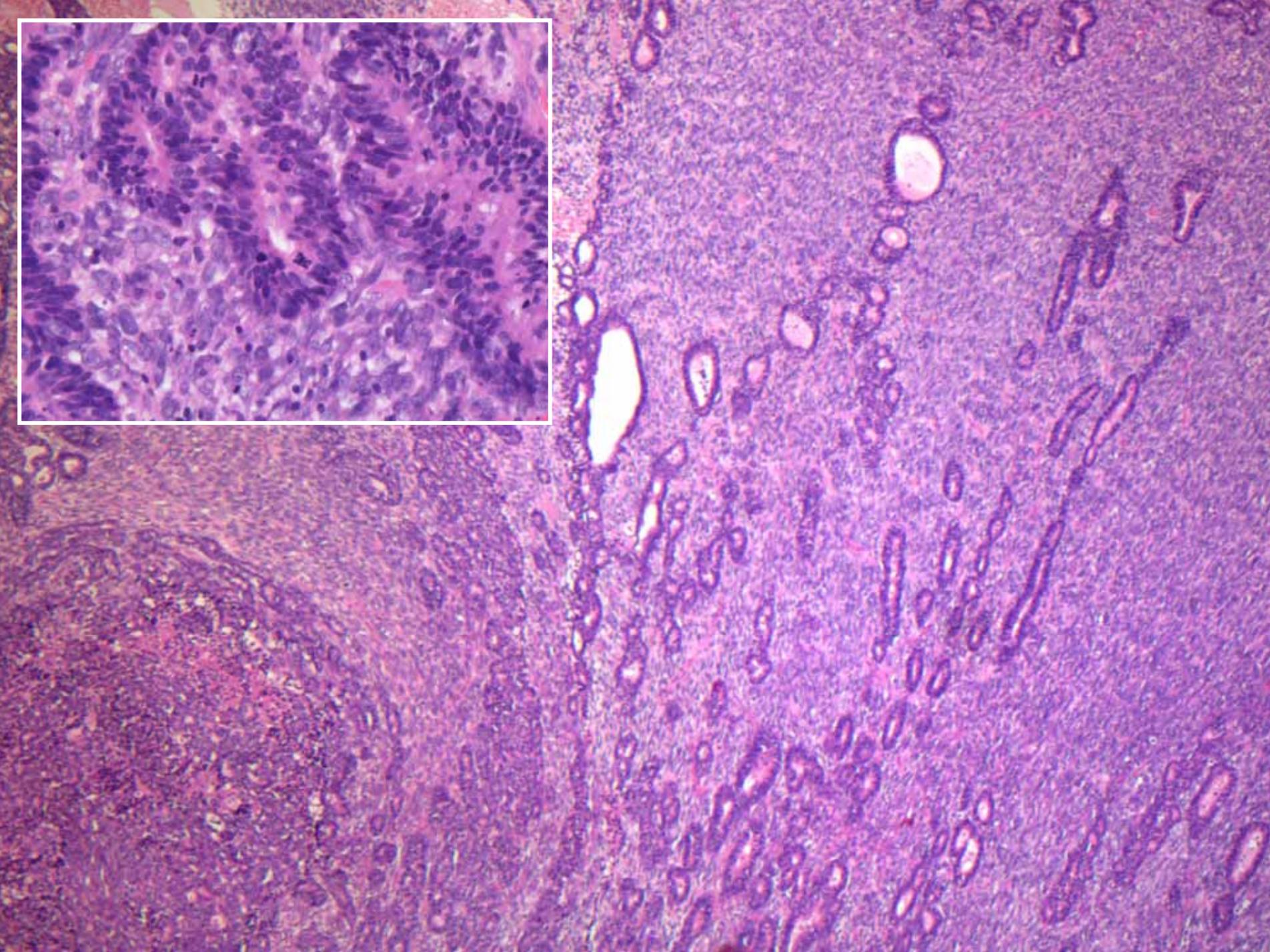
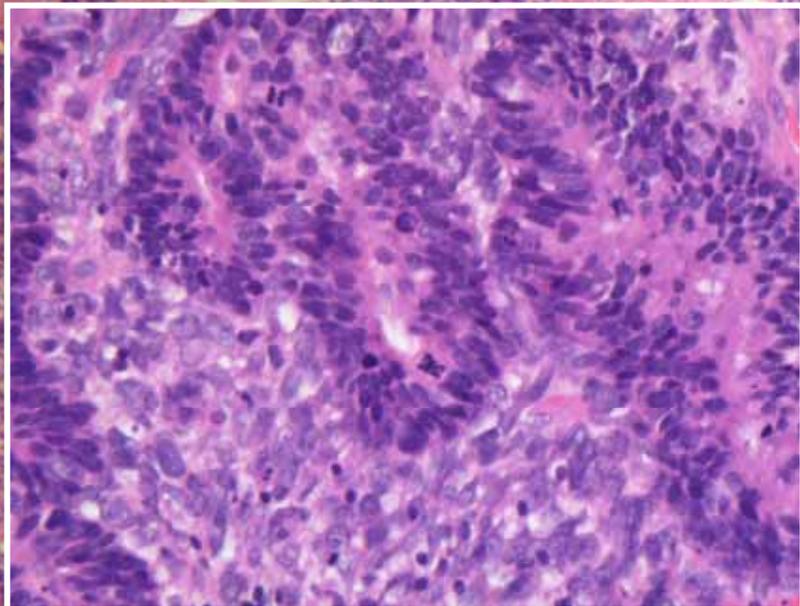
# Makrobefund

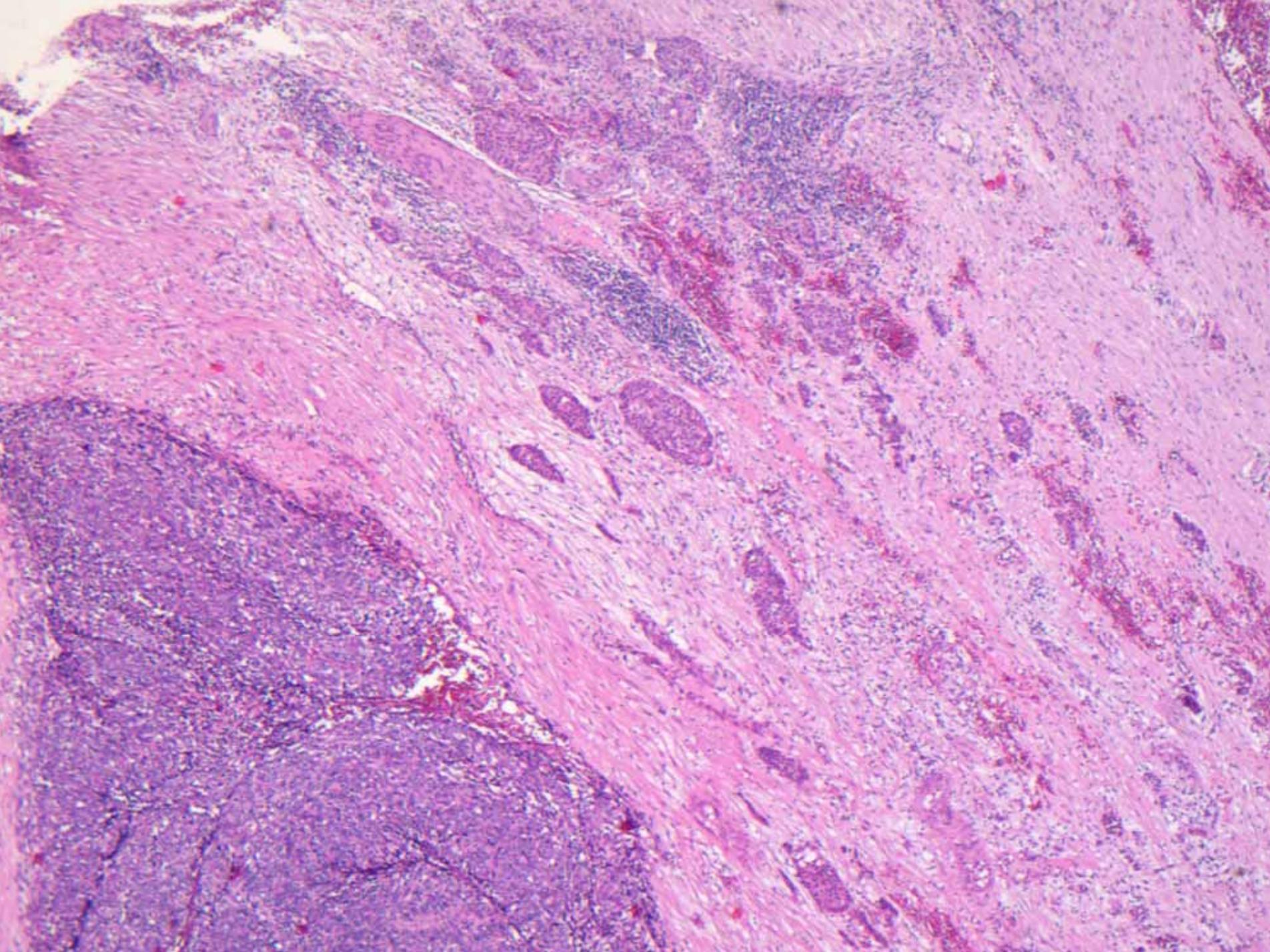
- 17 x 13 x 9 cm messendes OP-Präparat
- Milz und anhängendes periliales Gewebe
- Ausgedehnte Infiltration durch grau-weißen Tumor
- Landkartenartige Nekrosen
- Flächenhafter Kapseldefekt



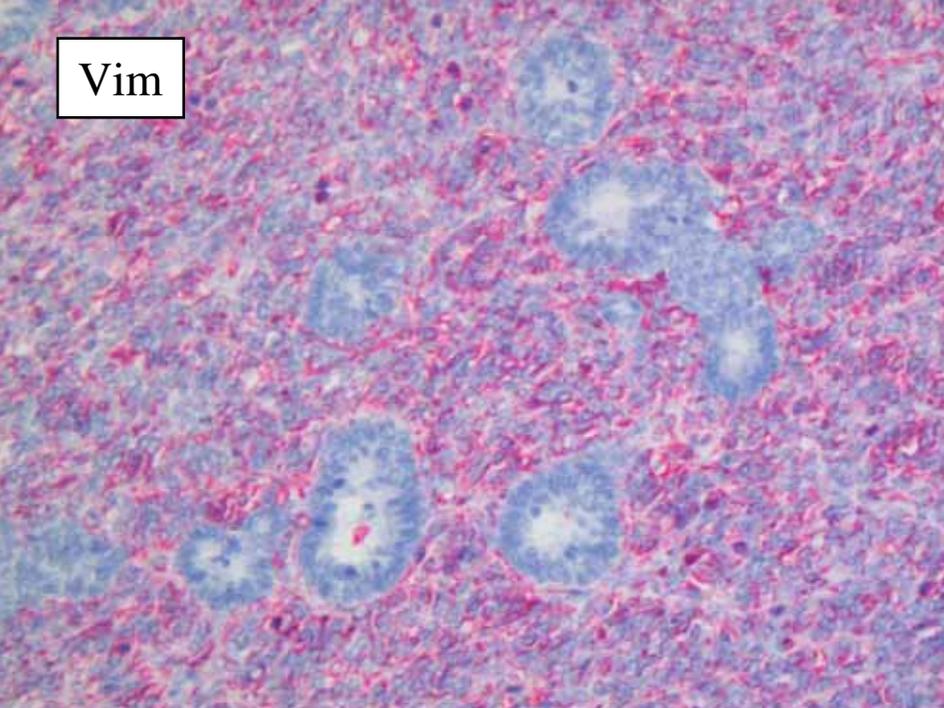




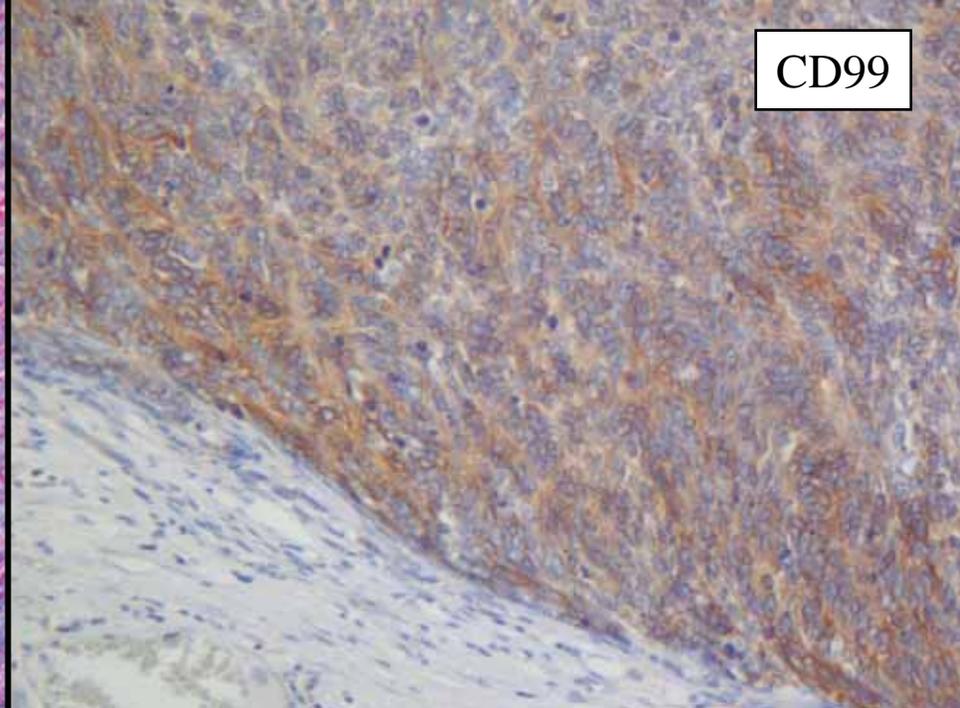




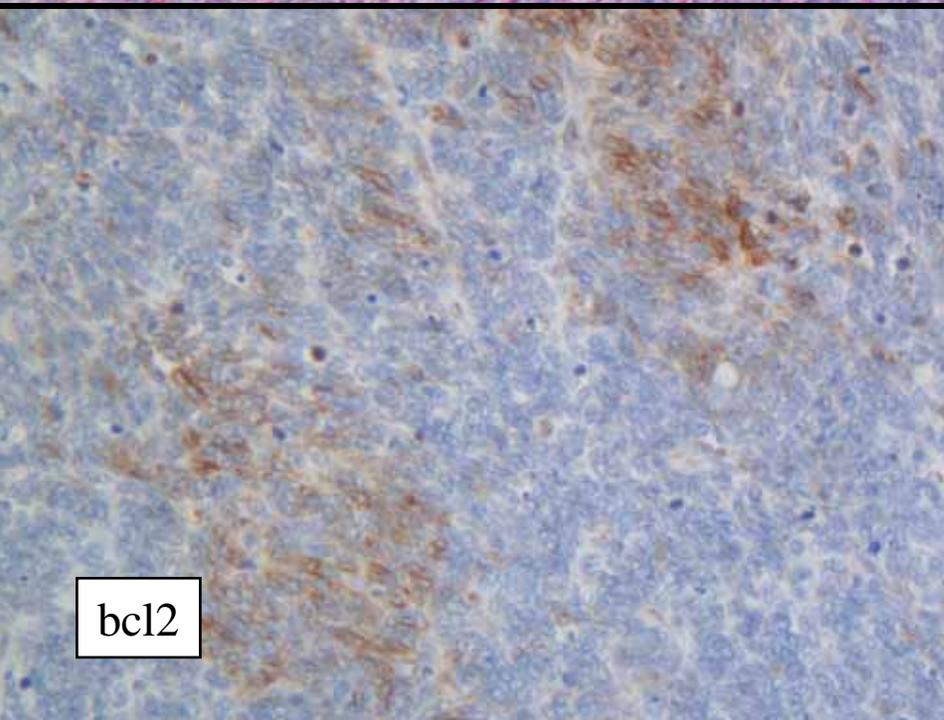
Vim



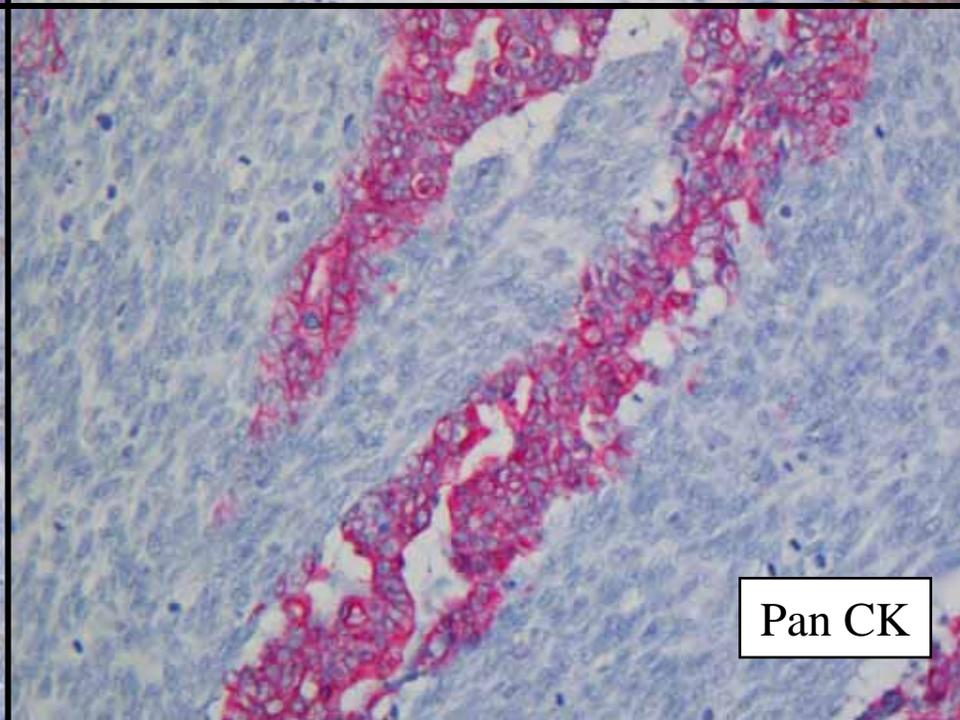
CD99



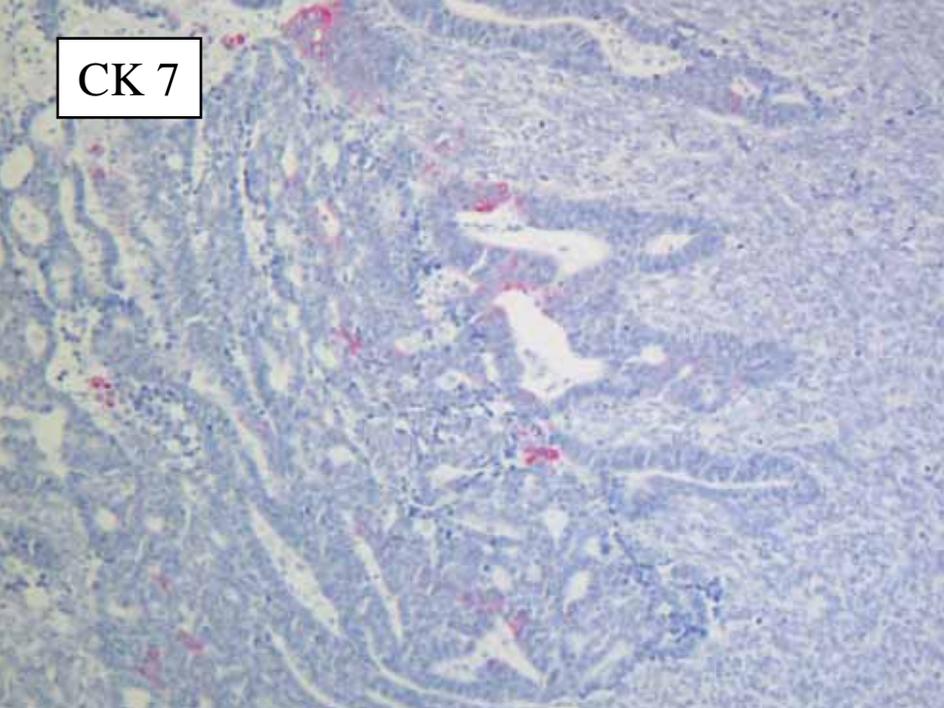
bcl2



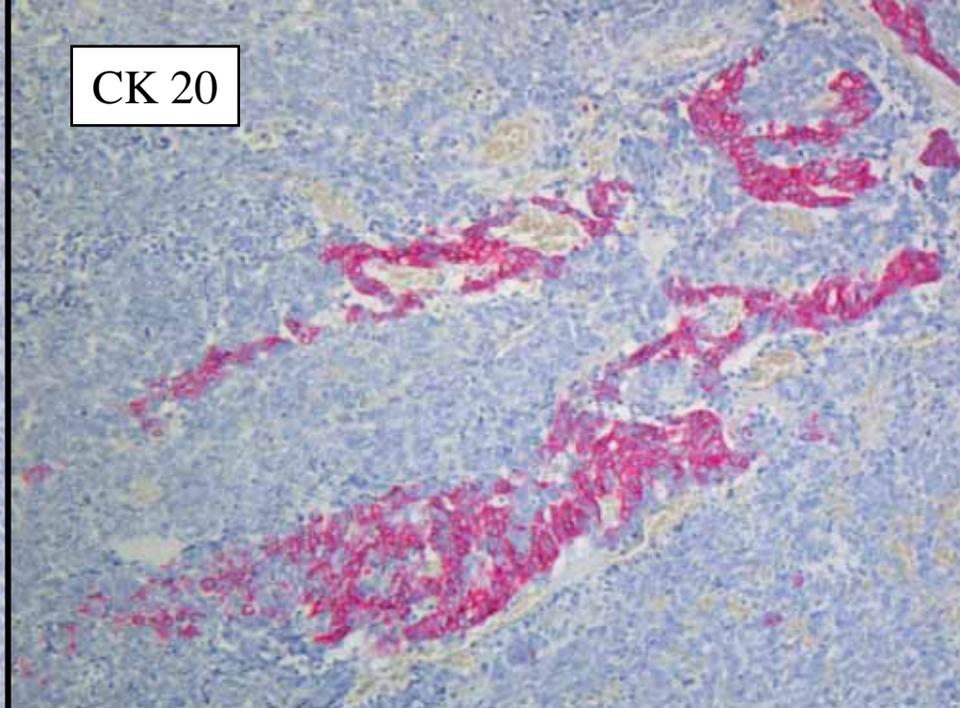
Pan CK



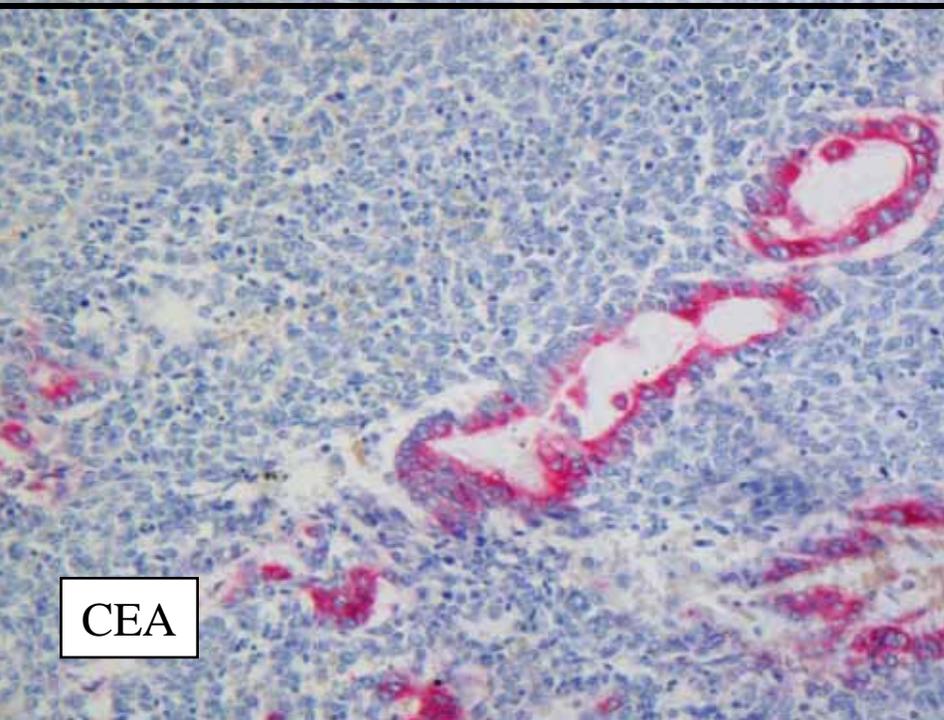
CK 7



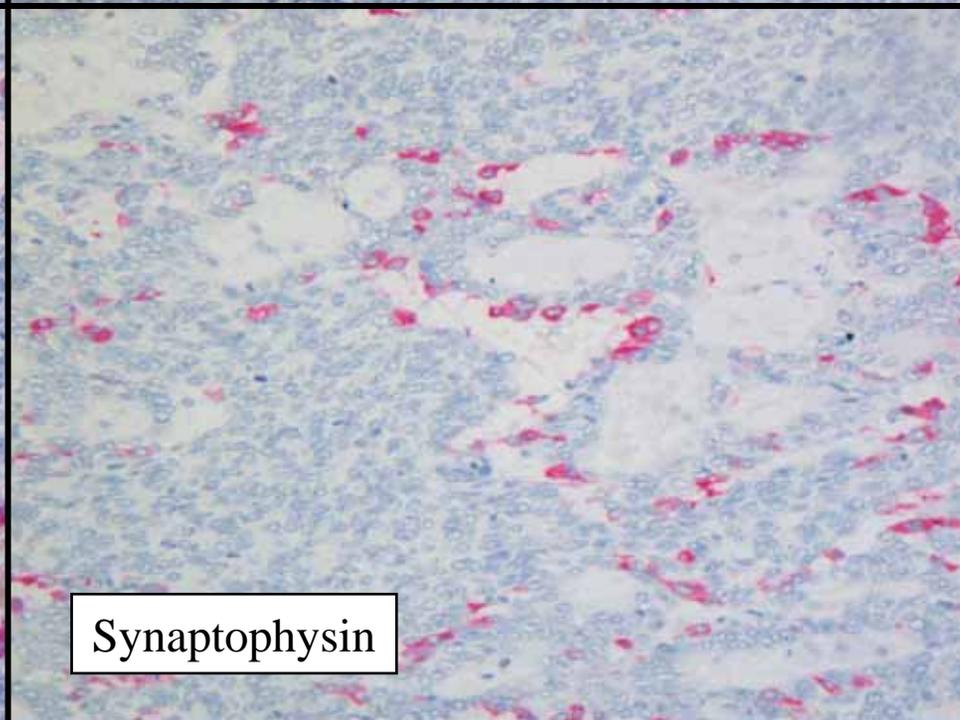
CK 20

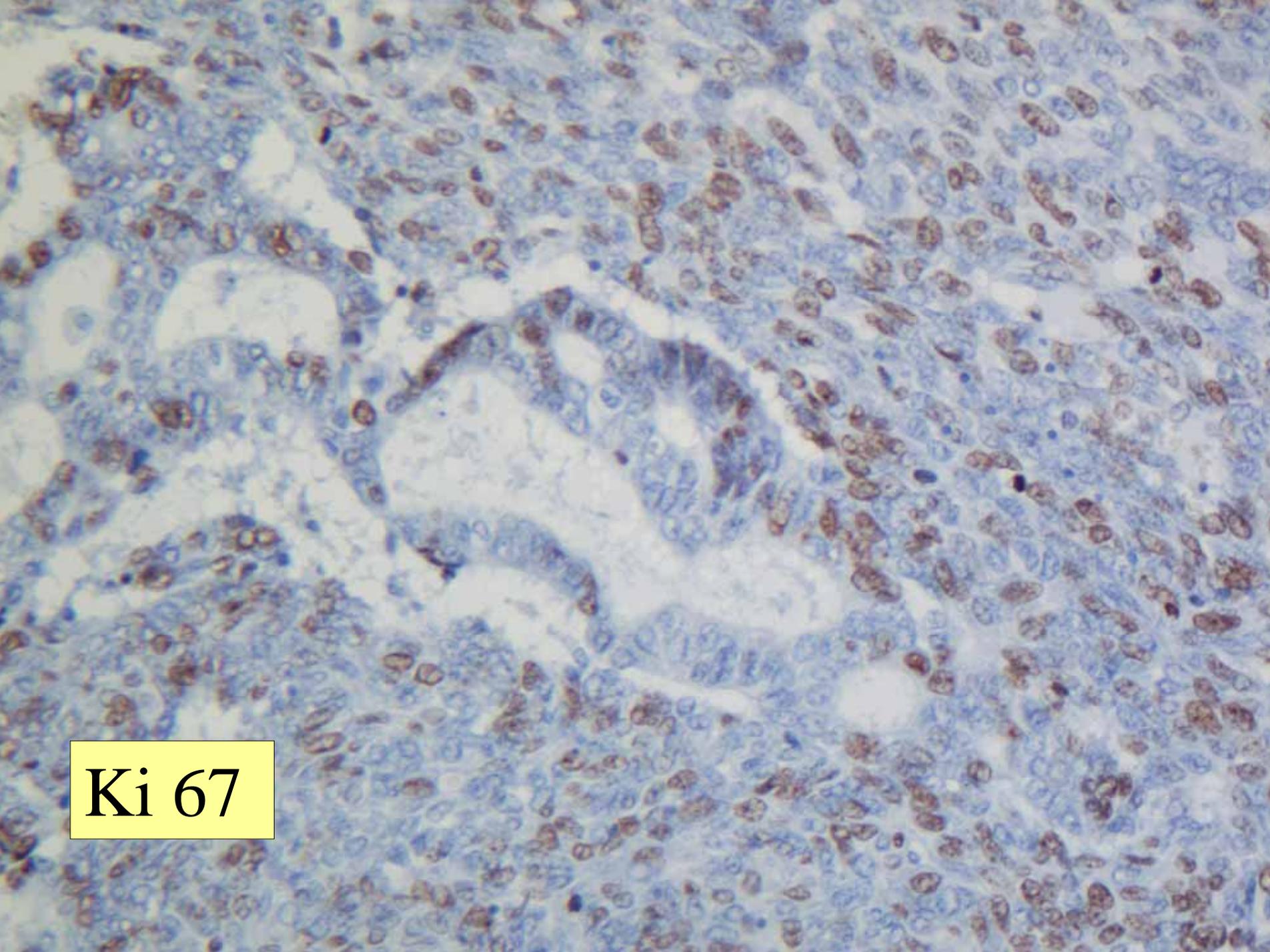


CEA

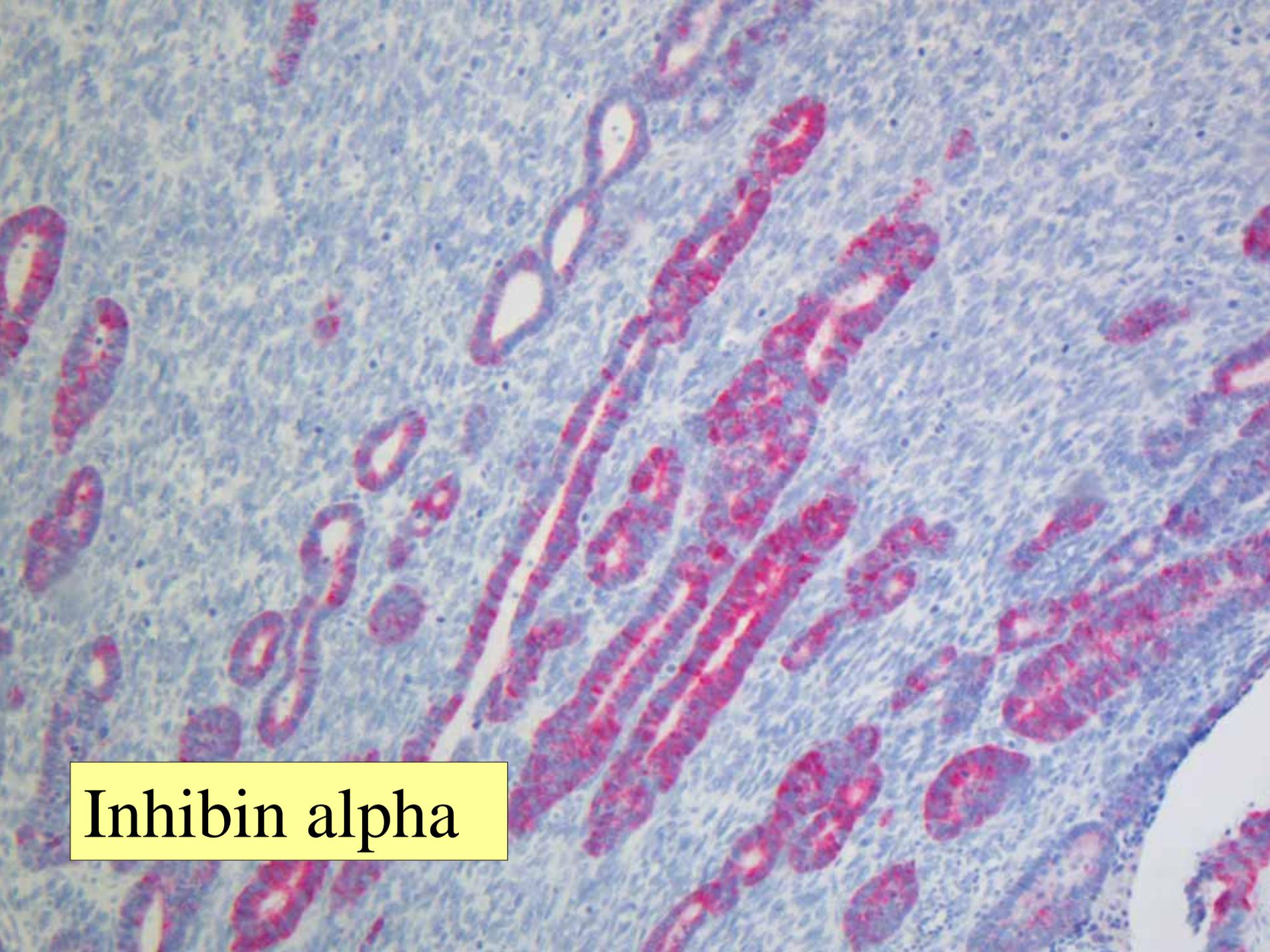


Synaptophysin





Ki 67



Inhibin alpha

# Immunhistochemie

	Stroma	Drüsen
• Pan-CK	-	x
• CK 20	-	x
• CK 7	-	x
• CEA	-	x
• Vimentin	x	-
• CD 99	x	-
• BCL-2	x	-
• CD 10	x	-
• Inhibin alpha	-	x
• Synaptophysin	-	x
• ER	-	-
• PR	-	-
• CD 56	-	-
• CD 34	-	-
• Calretinin	-	-

# Favorisierte patholog.- anatomische Diagnose

- Carcinosarcom  
(Wahrscheinlich vom Pankreas ausgehend)

DD.: Synoviales Sarkom ?

# Verlauf

- Februar 2006: Subileus Verdacht auf Tumorrezidiv
- Subtotale Gastrektomie, Resektion der
- li. Colonflexur, Jejunumteilresektion,
- Ileumteilresektion, Nephrektomie und
- Pankreasnachresektion.
- März-April 2006: Komplizierter Verlauf
- Subphrenischer Abszess
- Pankreasfistel
- April 2006: Excision einer Metastase in der
- Laparotomienarbe
- Entlassung in ambulante Behandlung

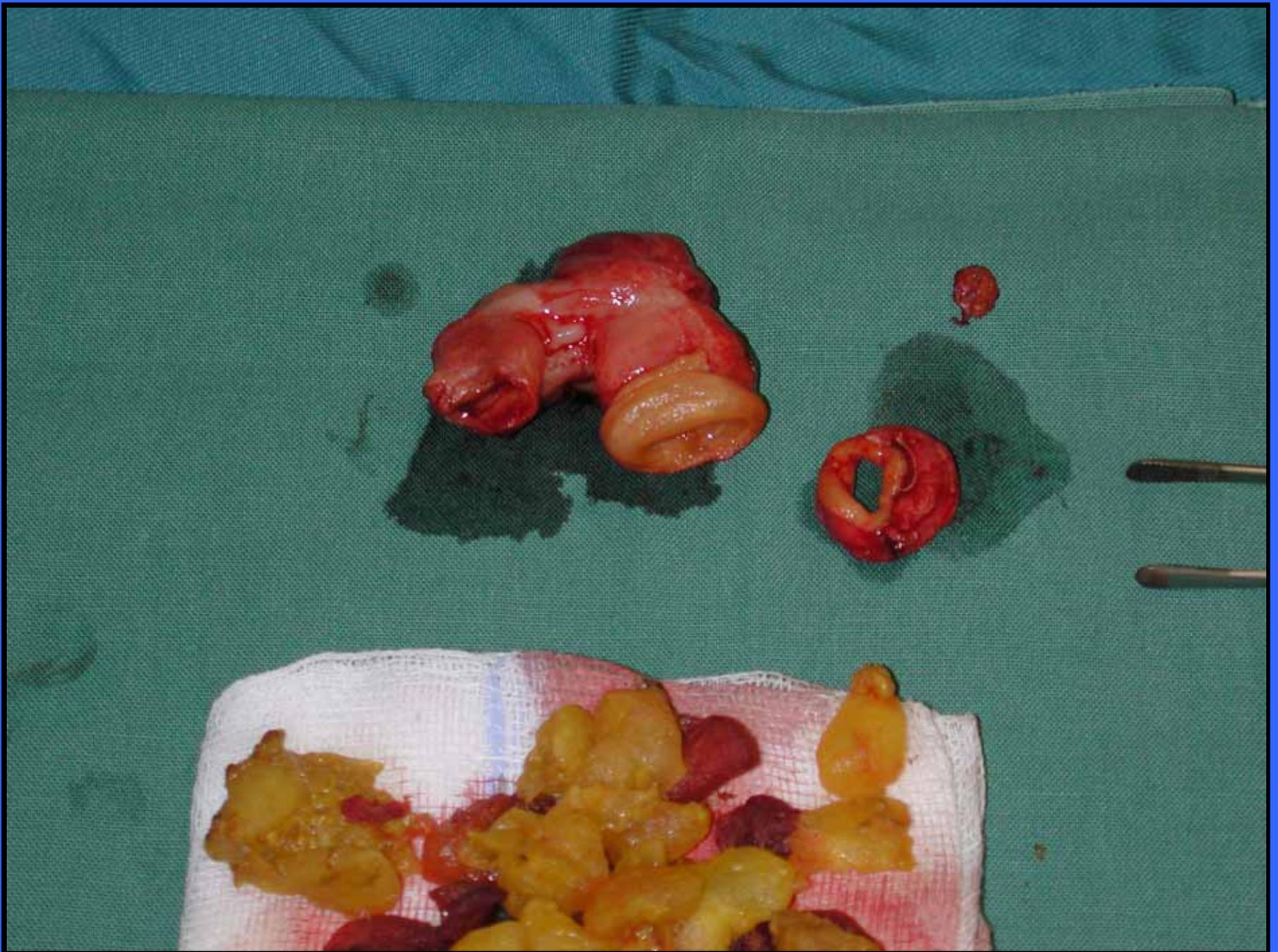


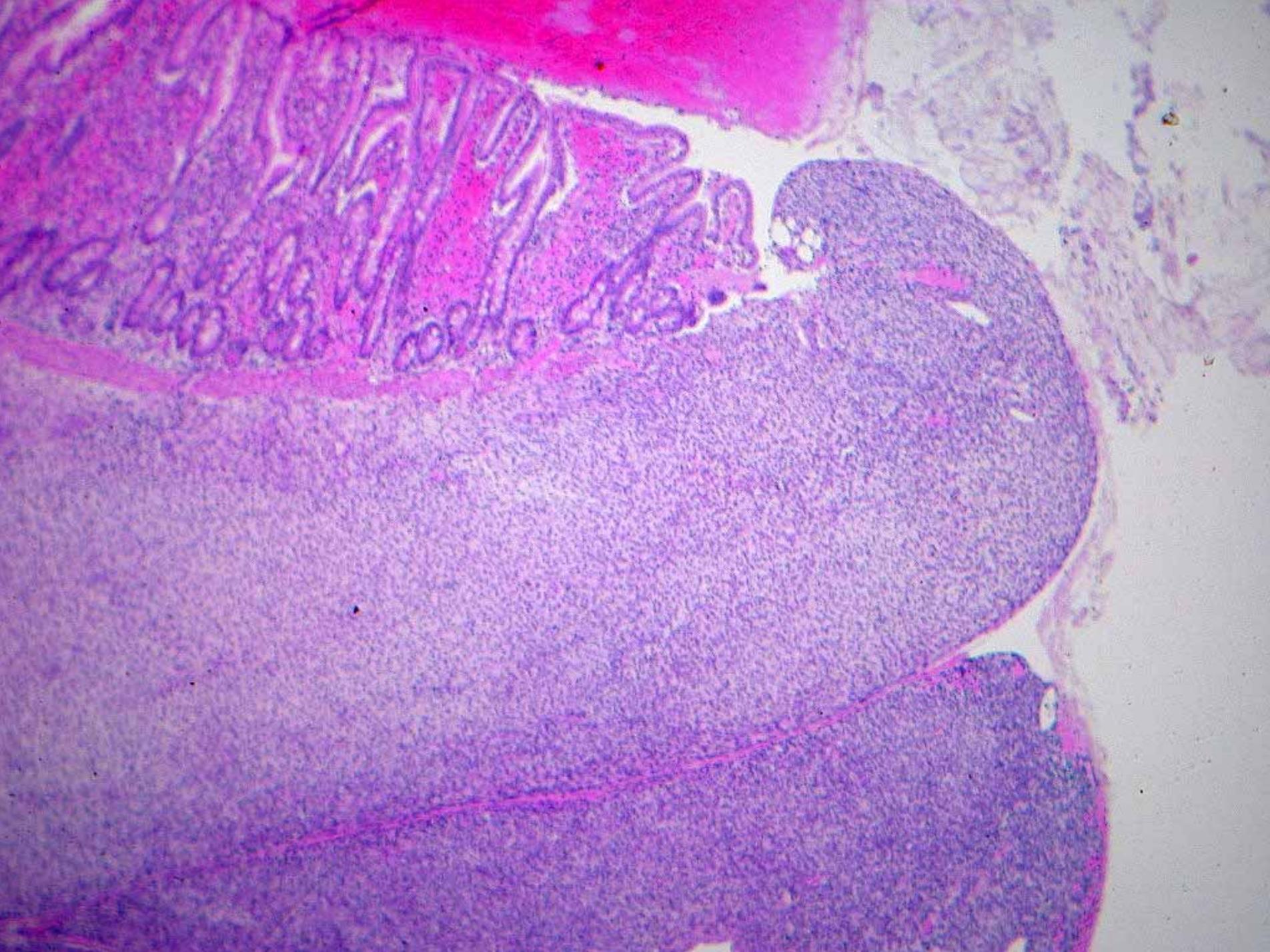
## **Anamnese**

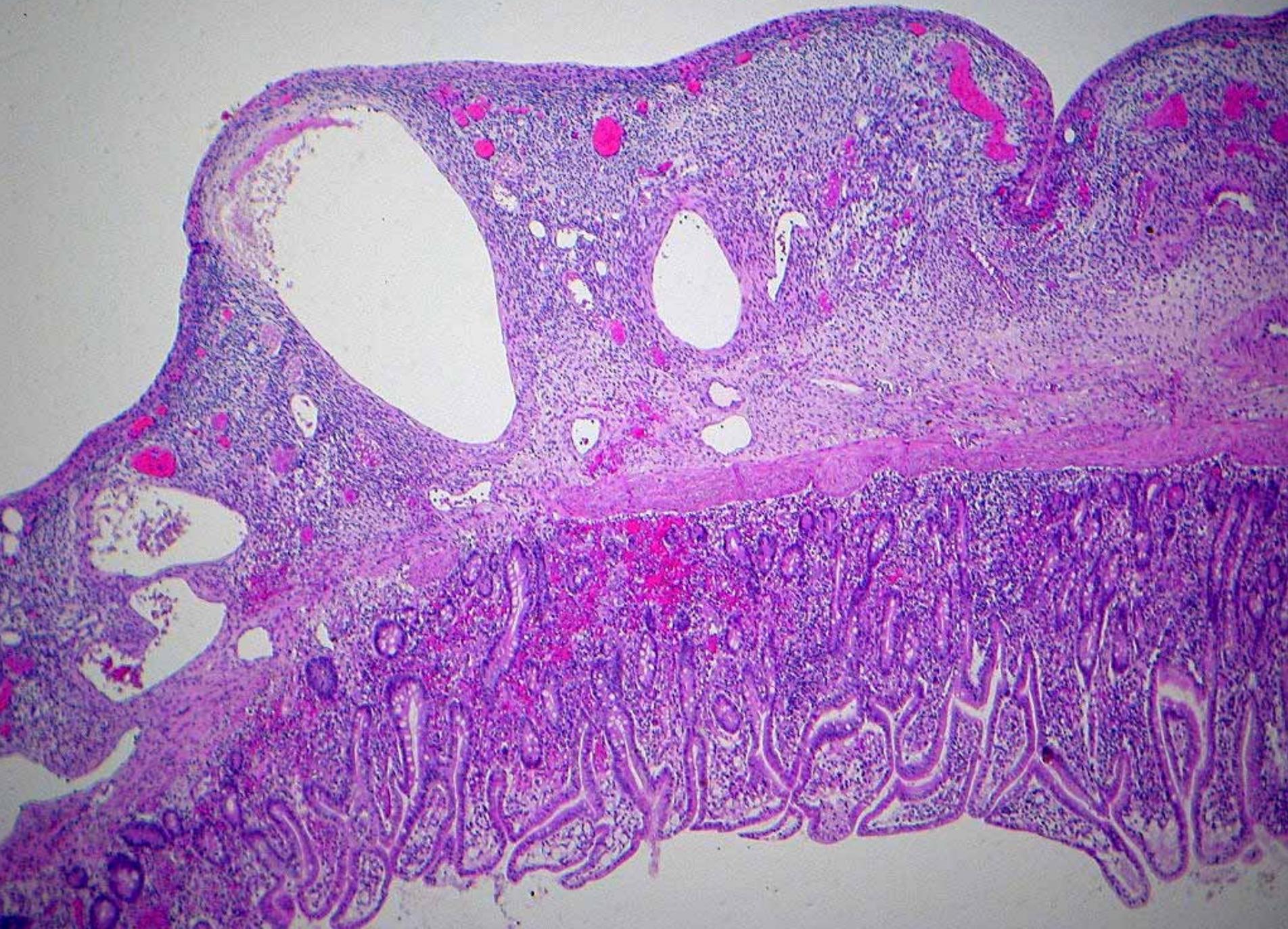
Ein 9/12 Jahre alter schwarzafrikanischer Säugling, der in Hannover geboren ist und eine normale Entwicklung hatte, wurde mit einem akuten Bauch in die Kinderklinik eingewiesen. Bei der Laparotomie fand sich eine Perforation in der ersten Jejunumschlinge mit zahlreichen in die Bauchhöhle ausgetretenen Honigmelonenstücken. Es wurde das entsprechende Segment reseziert und mit End-zu-End-Anastomose versorgt.

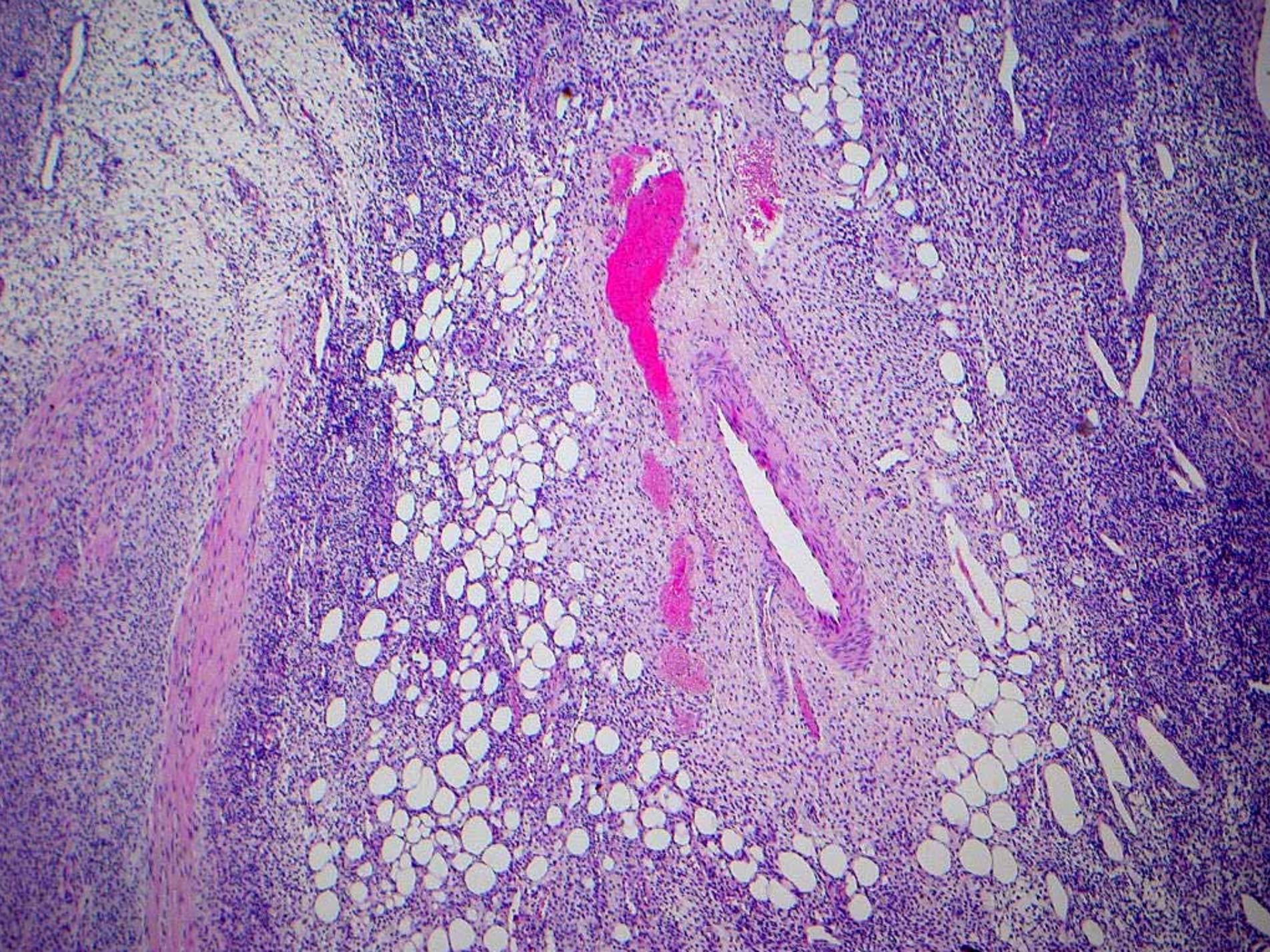
Unkomplizierter postoperativer Verlauf und seither normale Entwicklung des Kindes. Weil nach pädiatrischem Befund die Ursache der Perforation die zu frühe Gabe von fester Nahrung gewesen ist, wurde die Ernährung des Säuglings umgestellt. Seither gibt es keine Probleme mehr.

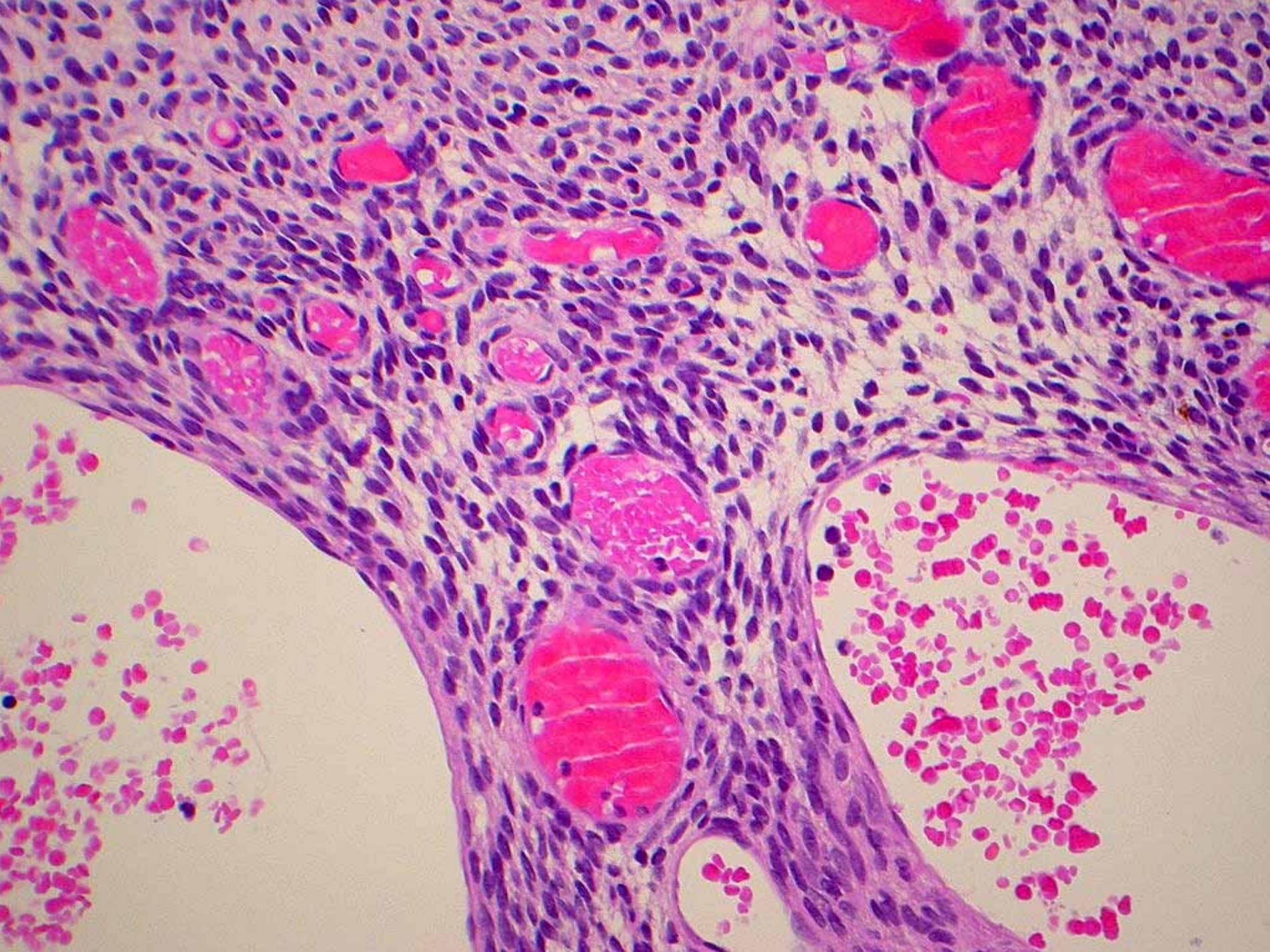
Wir erhielten ein manschettenförmiges Jejunumresektat von 50 mm Länge und 18 mm Durchmesser mit einem 10 mm großen Defekt der Darmwand. Von dieser stammt das Präperat.

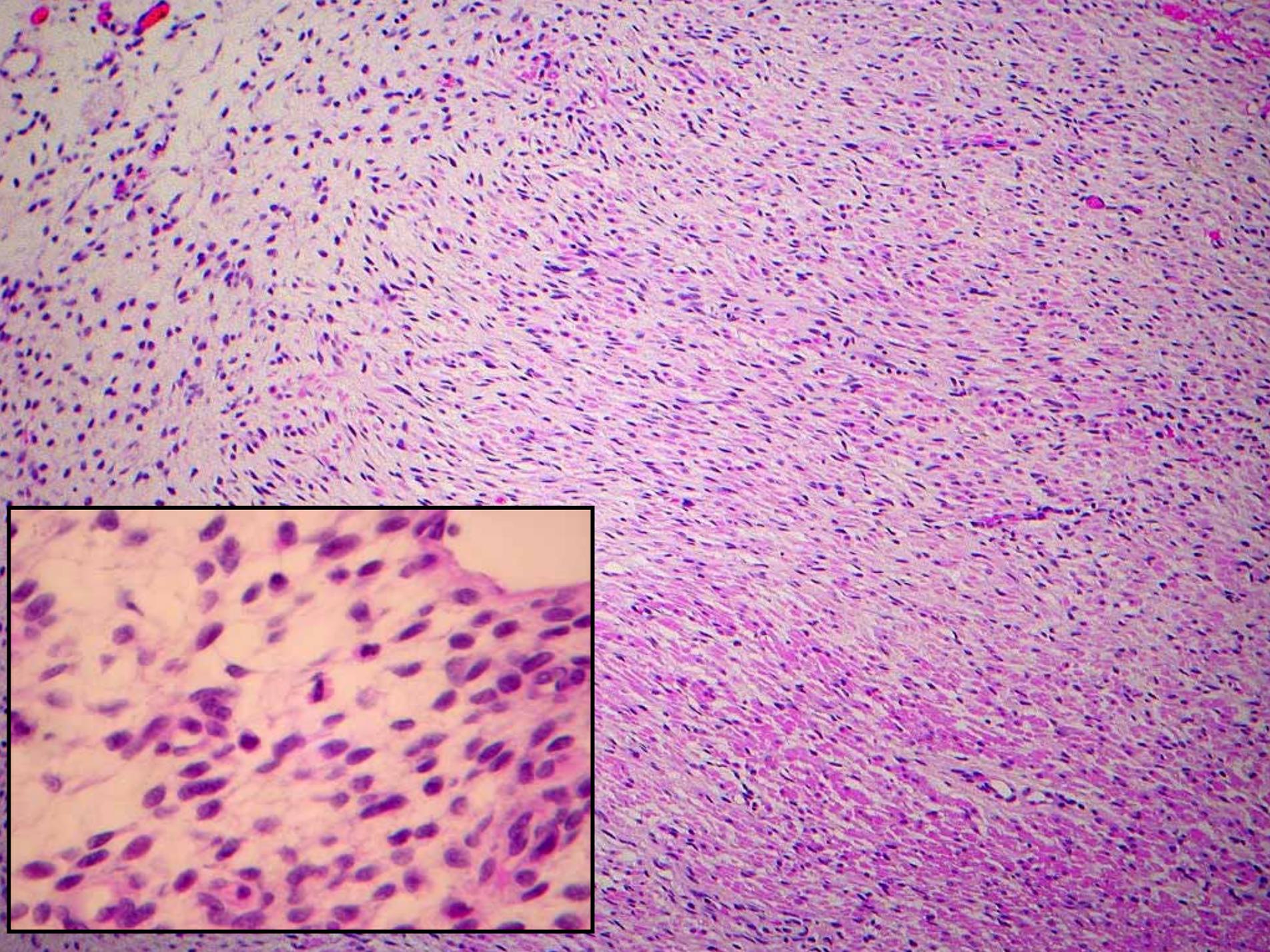


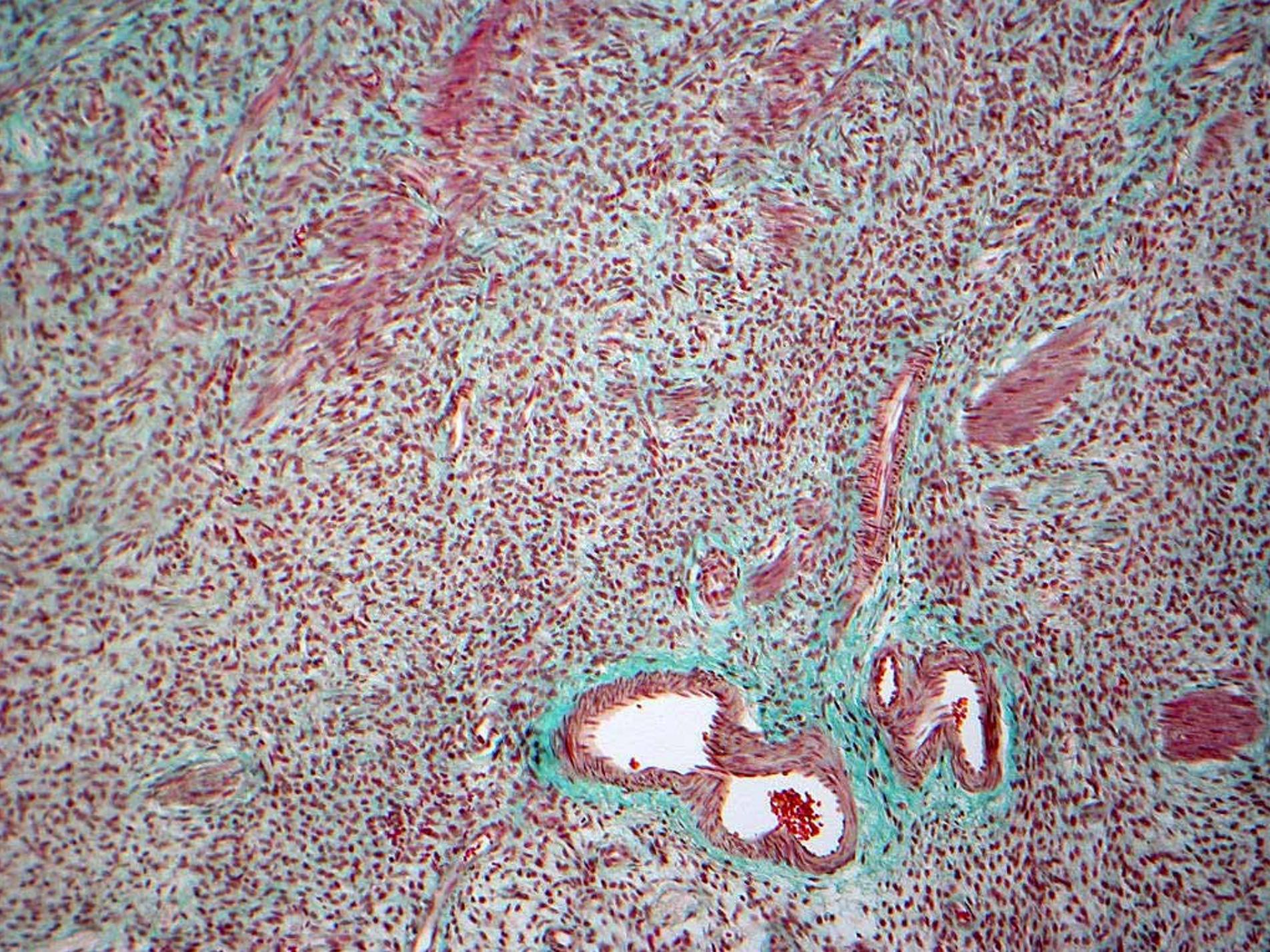




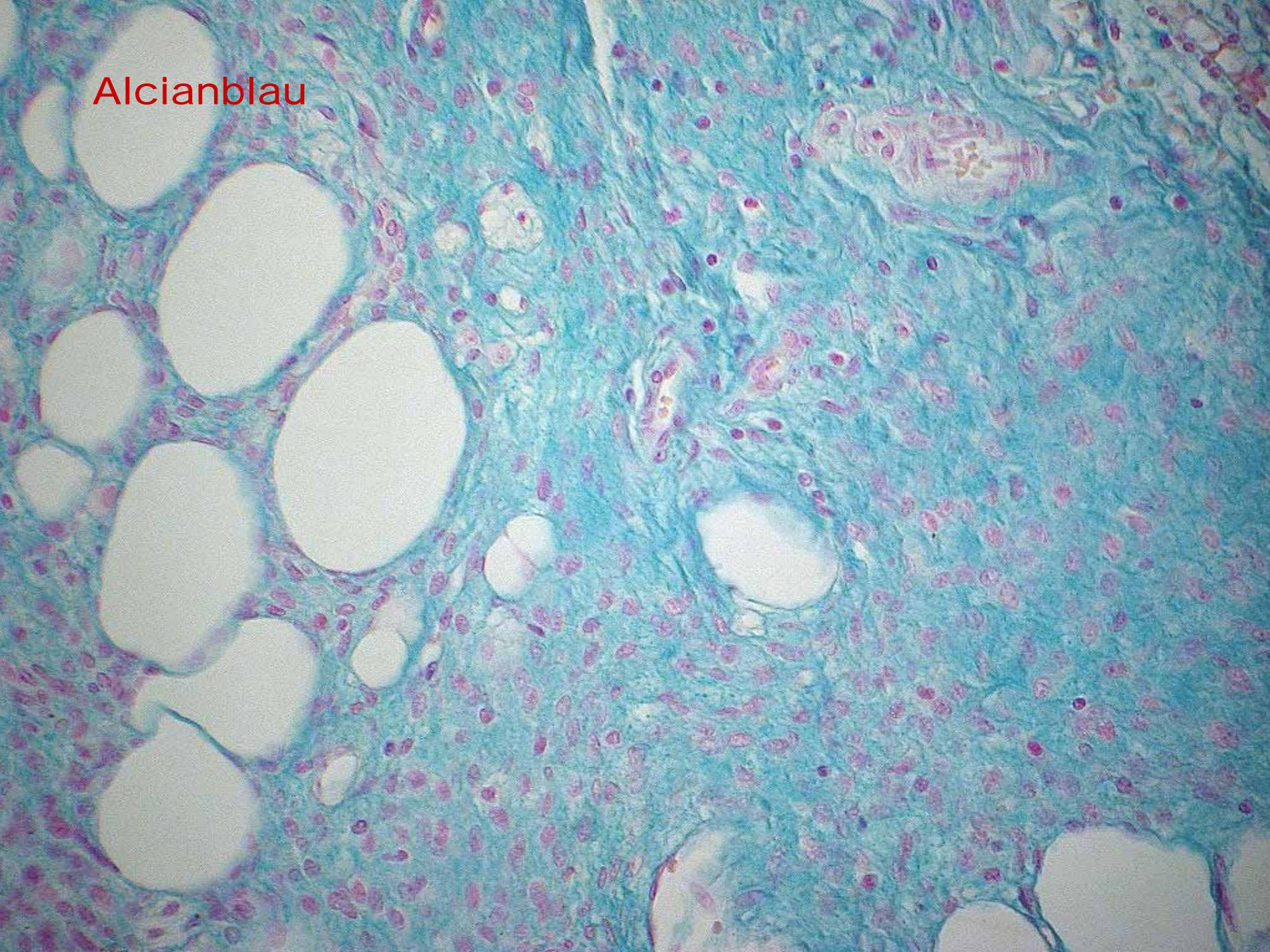




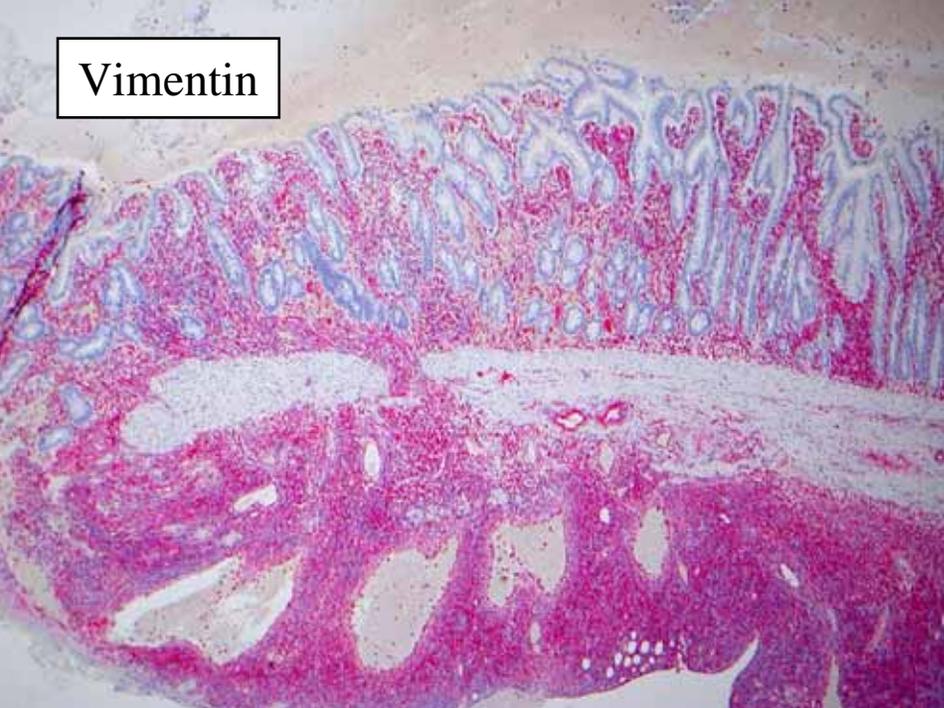




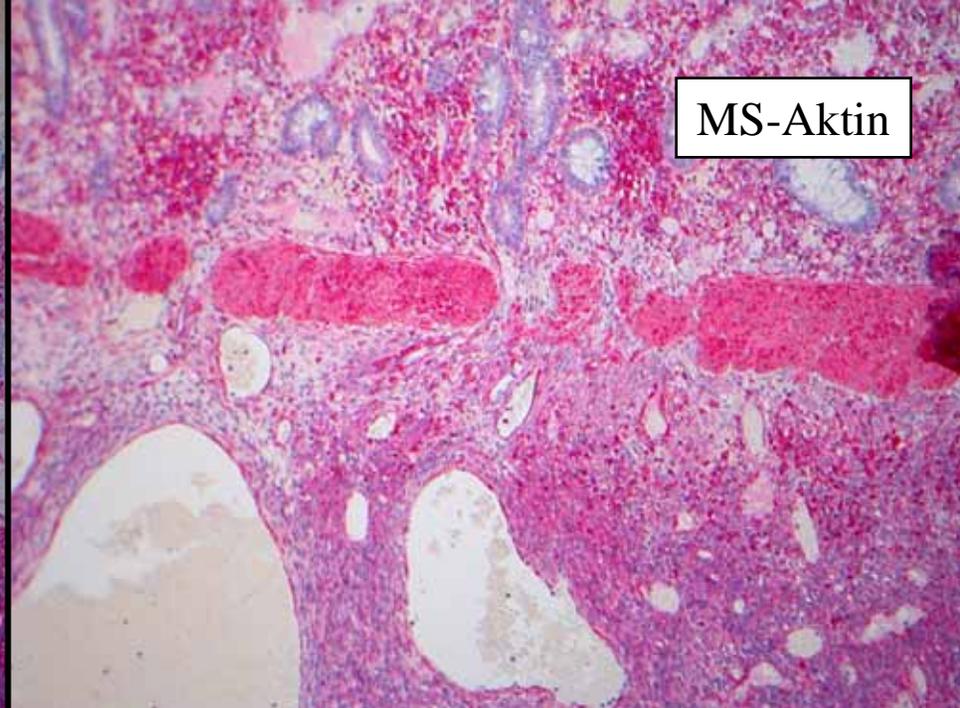
Alcianblau



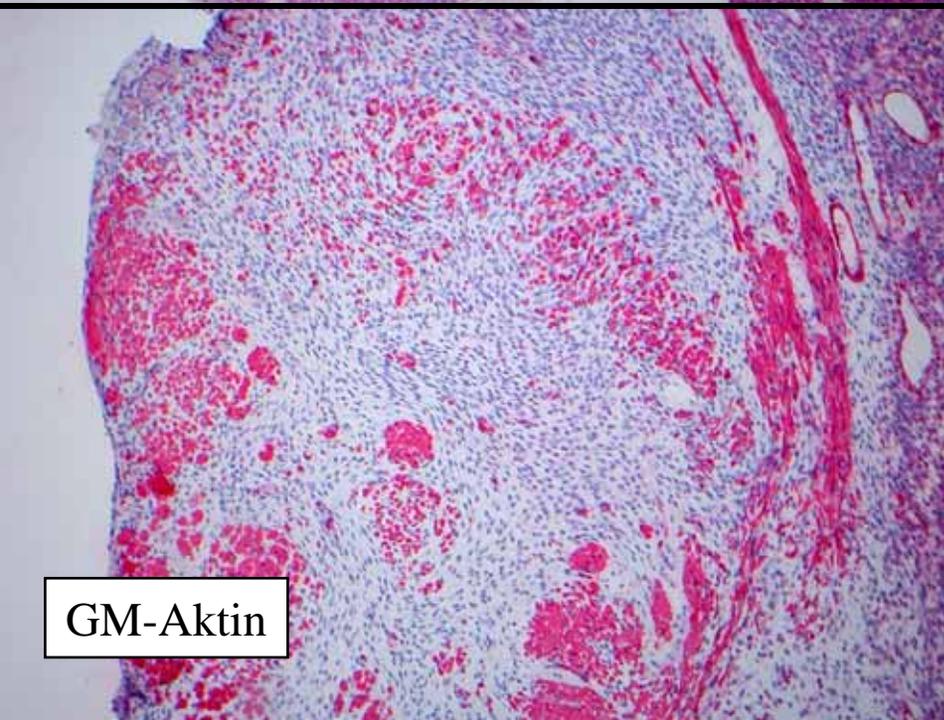
Vimentin



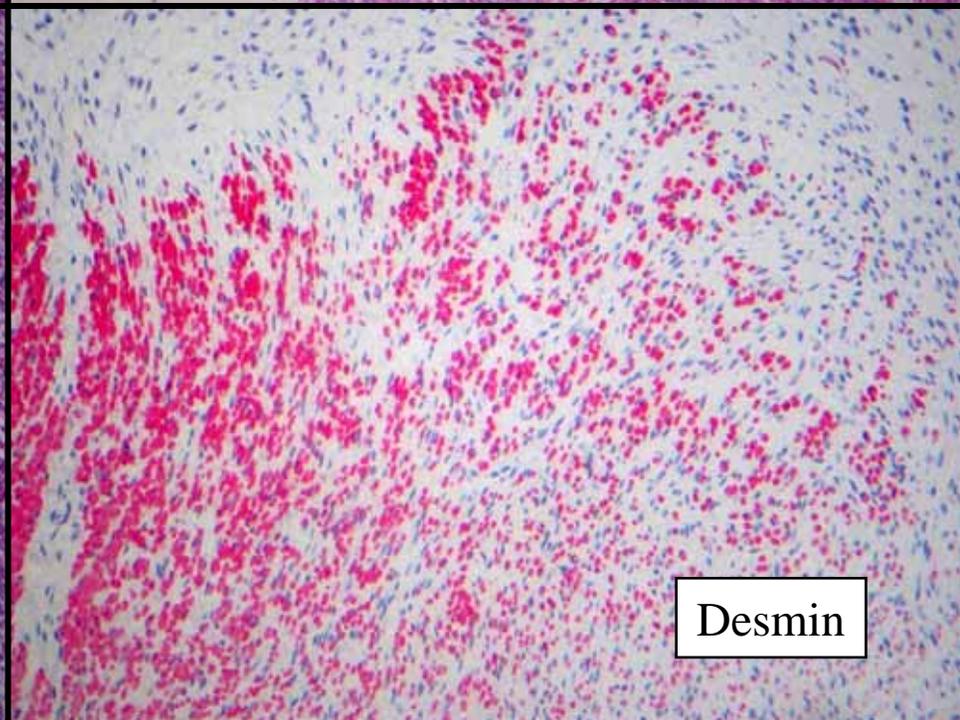
MS-Aktin



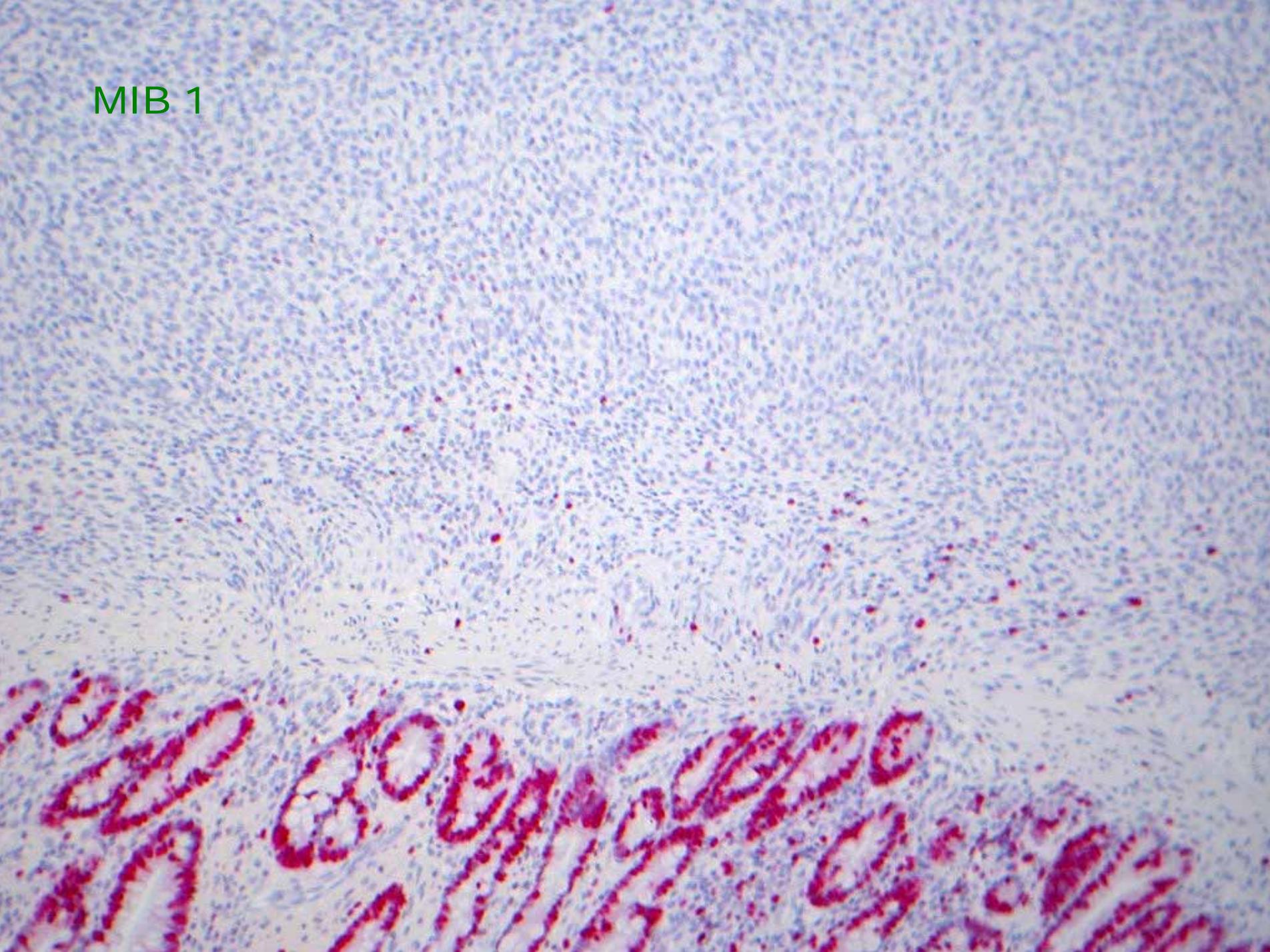
GM-Aktin

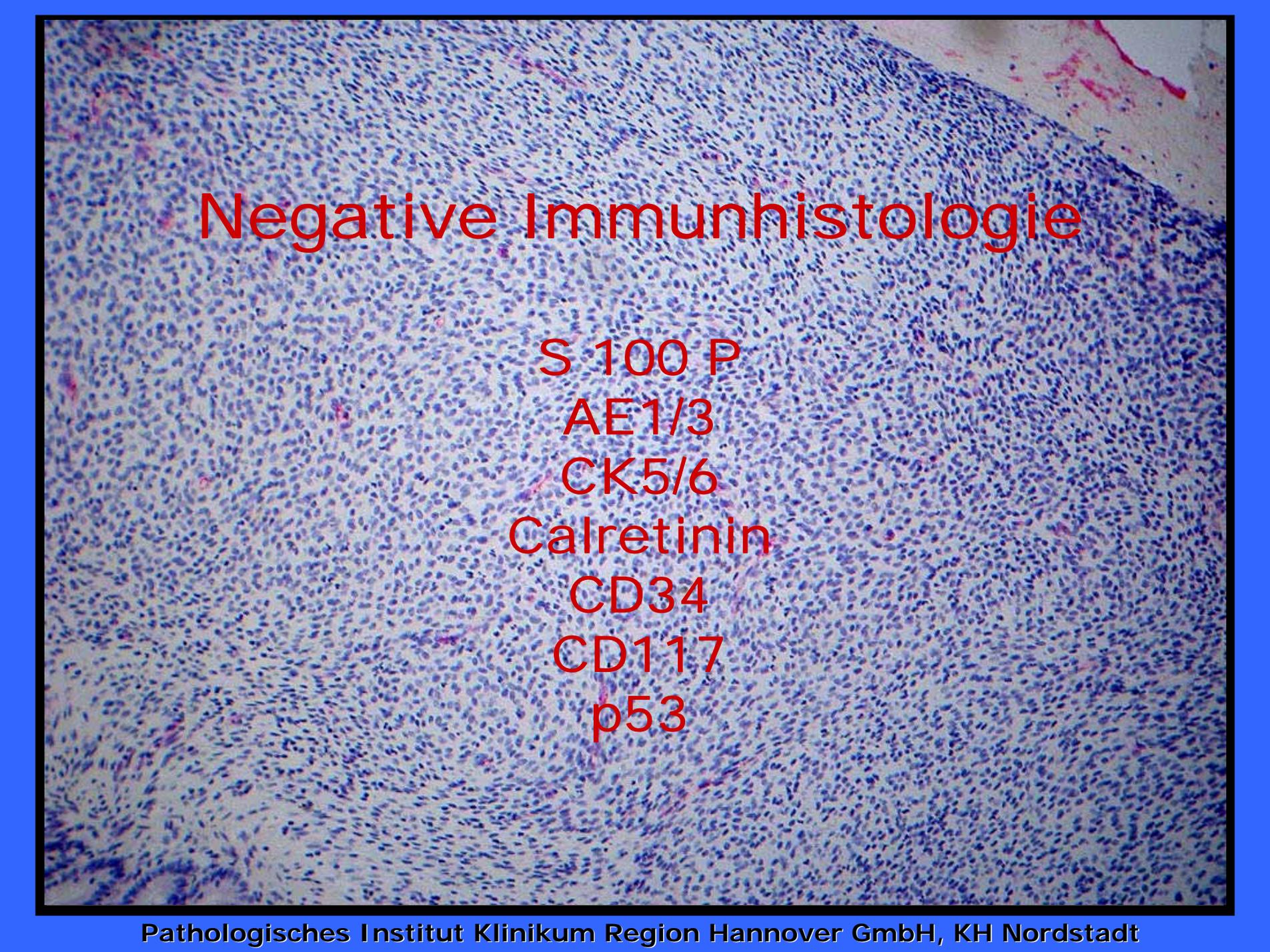


Desmin



MIB 1



A histological slide showing a dense population of small, blue-stained nuclei, likely representing a tumor or a highly cellular tissue. The nuclei are arranged in a somewhat organized pattern, possibly forming nests or cords. The background is a light, pinkish color, suggesting the presence of connective tissue or stroma. The overall appearance is that of a high-magnification view of a tissue section.

# Negative Immunhistologie

S 100 P

AE1/3

CK5/6

Calretinin

CD34

CD117

p53

# Differentialdiagnose

- Congenitales infantiles  
Fibrosarkom

Cytogenetik t (12; 15) (p13; q25)

- Infantile Fibromatose  
- diffuser (mesenchymaler) Typ

---

---

CASE REPORTS

---

---

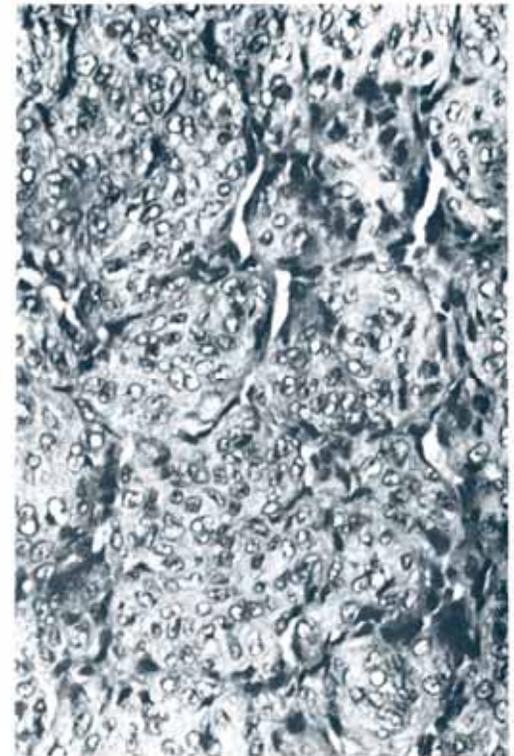
# Solitary lesion of congenital fibromatosis

A rare cause of neonatal intestinal obstruction

**Ann E. Walts, M.D.**

**Morris Asch, M.D.**

**Christina Raj, M.D.**

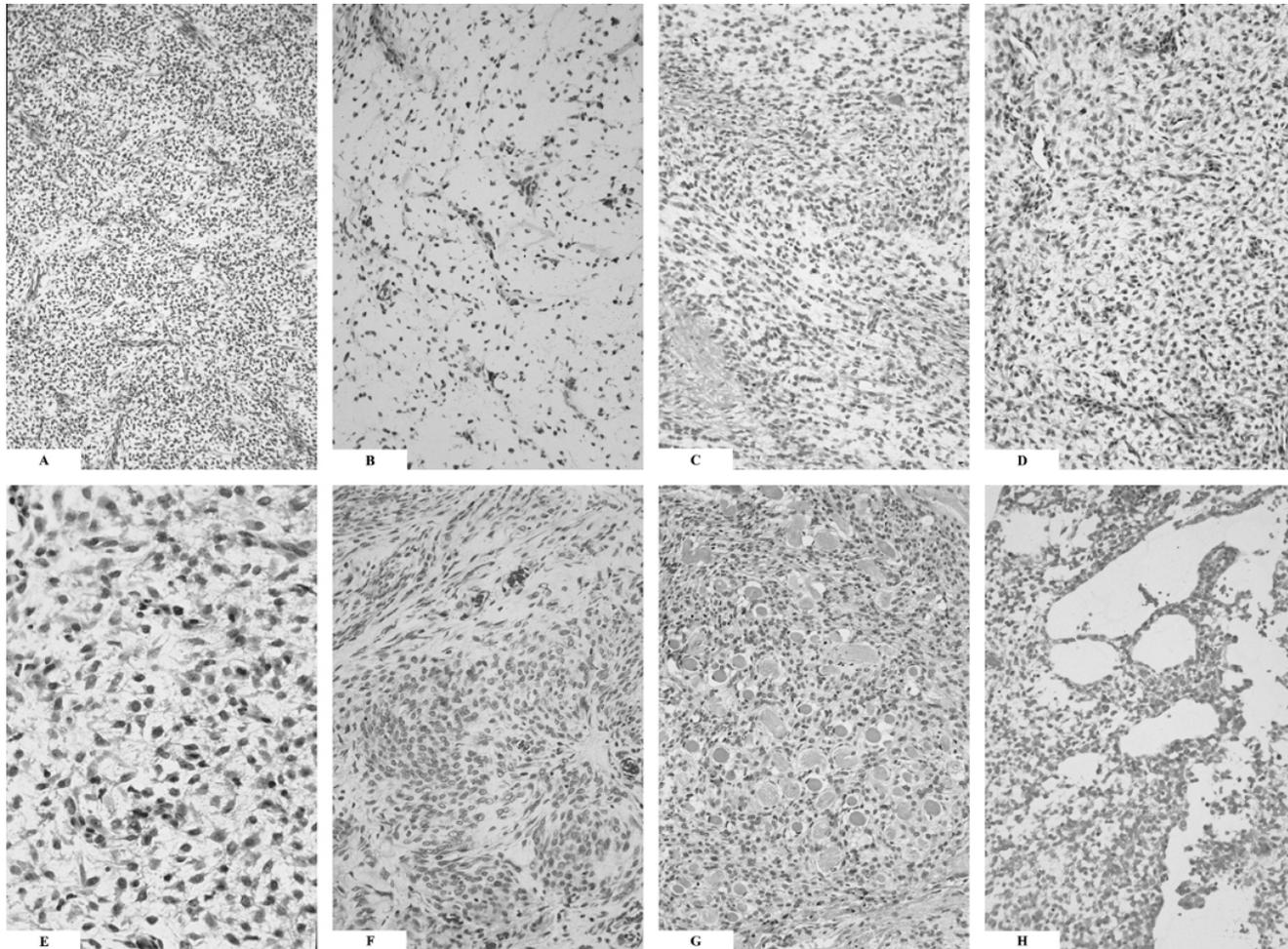


# Primitive Myxoid Mesenchymal Tumor of Infancy

## *A Clinicopathologic Report of 6 Cases*

*Rita Alaggio, MD,\* Vito Ninfo, MD,\* Angelo Rosolen, MD,† and Cheryl M. Coffin, MD‡*

Am J Surg Pathol 2006;30: 388-394



**TABLE 1.** Clinicopathologic Features and Outcome of PMMTI

Case No.	Age (yr)/Sex	Site	Size (cm)	Stage	Treatment	Recurrence Site, Time After Diagnosis	Outcome	Length of Follow-Up
1	15 days/M	Larynx	2.5	Localized	Surgery, CT	Larynx, 1 year Perilaryngeal soft tissue, salivary gland, and skin, 2, 3, and 4	AWD	4 yr
2	1 mo/M	Thigh, right	15	Localized	Surgery, CT	Inguinal soft tissue, left Hepatic nodule (not confirmed histologically)	NED	4 yr
3	2 mo/M	Forearm	10	Localized	Surgery	None	NED	1 yr
4	2 mo/M	Paraspinal soft tissue	5.5	Localized	Surgery	Unknown	Unknown	Not available
5	Newborn/F	Supraclavicular soft tissue	5	Localized	Surgery	Supraclavicular soft tissue, 4 mo	AWD	4 mo
6	Newborn/F	Back, neck, chest, abdomen, spinal canal	15	Localized, contiguous, extensive	Surgery (partial resection)	Persistent disease after partial resection	DWD (sepsis)	6 wk

CT, chemotherapy; AWD, alive with disease; NED, no evidence of disease; DWD, dead with disease.

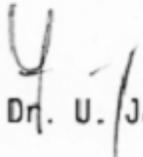
## Eigener Diagnosevorschlag

Ungewöhnliche reaktive myofibroblastäre Proliferation  
mit Perforation.

Konsil: Kindertumor-Register, Kiel

Die Läsion hat sich hier offensichtlich auch nur subserös entwickelt. Eine diffuse Ausdehnung in das Fettgewebe kann man hier nicht erkennen. Aus diesem Grunde würden wir hier noch von einer fibromatoseartigen Läsion sprechen, wobei nicht auszuschließen ist, dass eine infantile Fibromatose vorliegt. Ein maligner Tumor ist nicht nachweisbar.

Mit herzlichen Grüßen  
Ihre

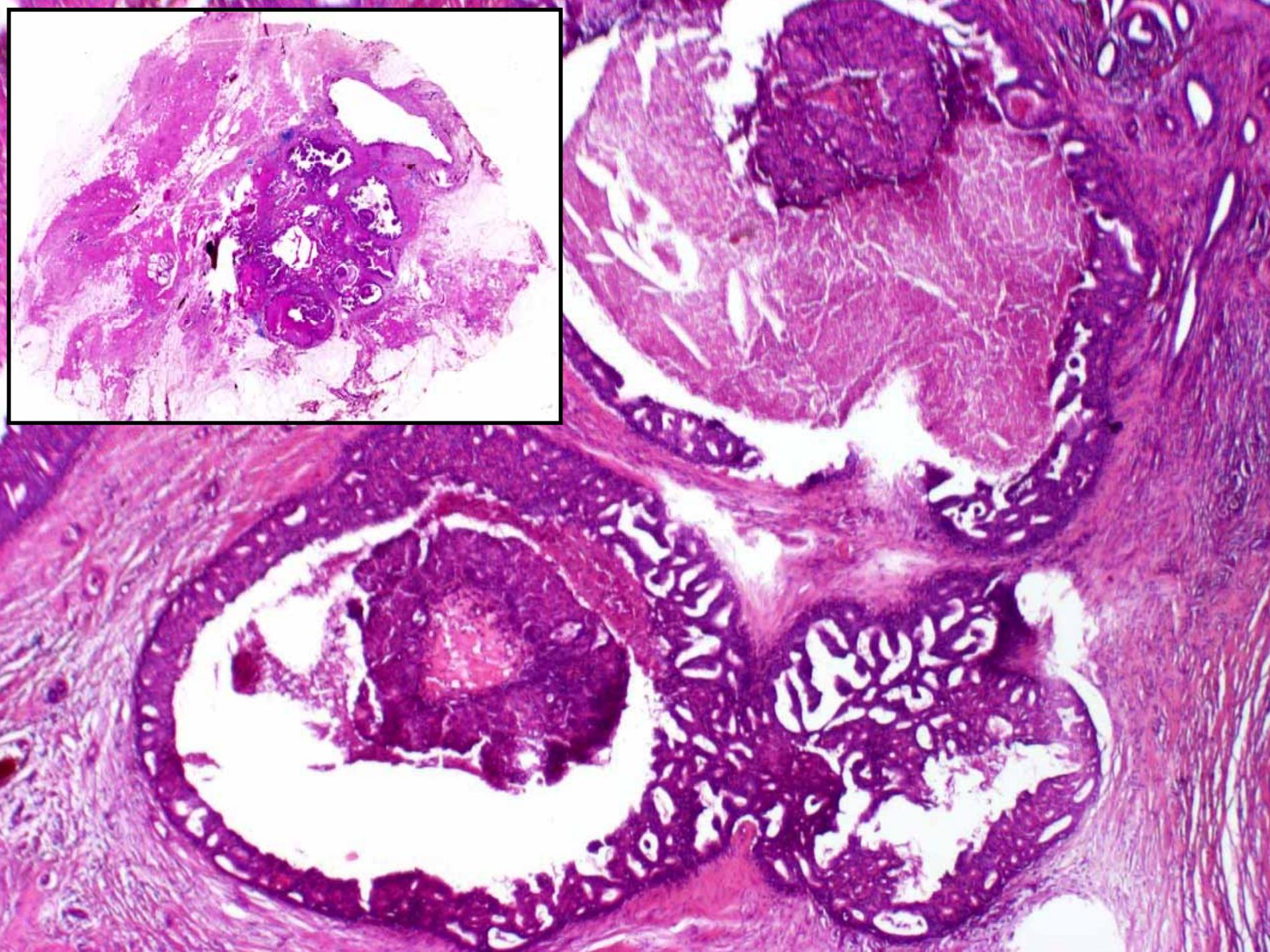
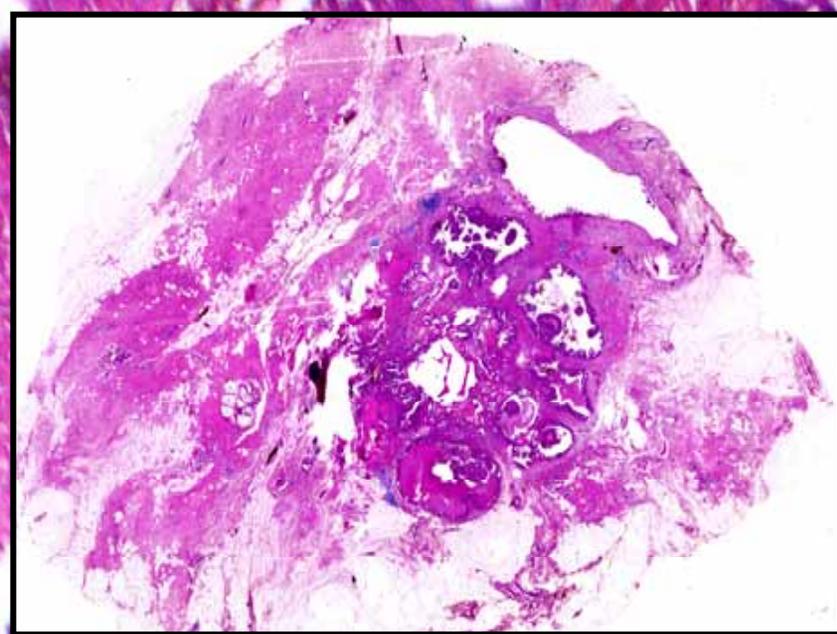
  
OÄ Dr. U. Jänig

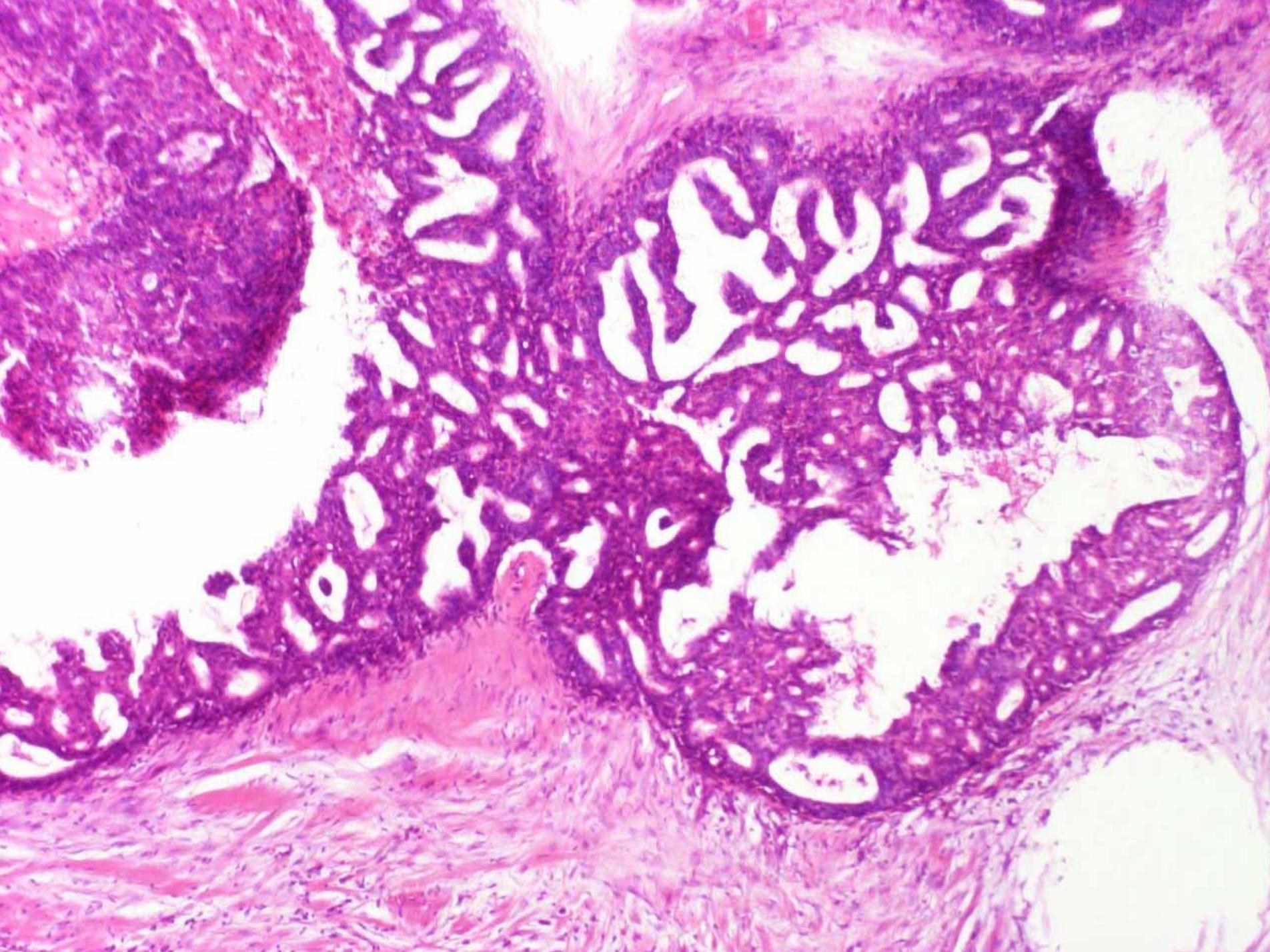
  
PD Dr. I. Leuschner

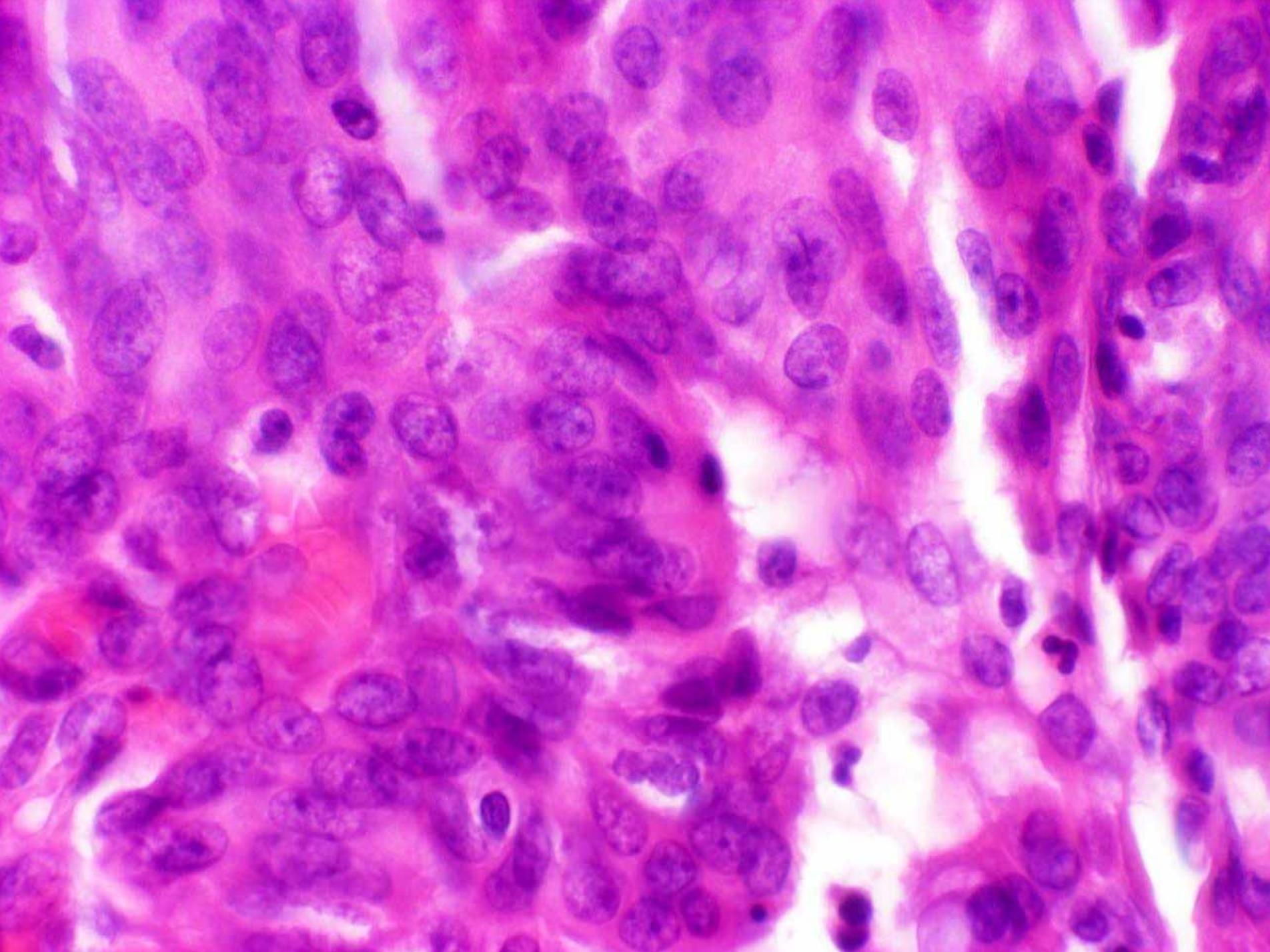
# Fall 6

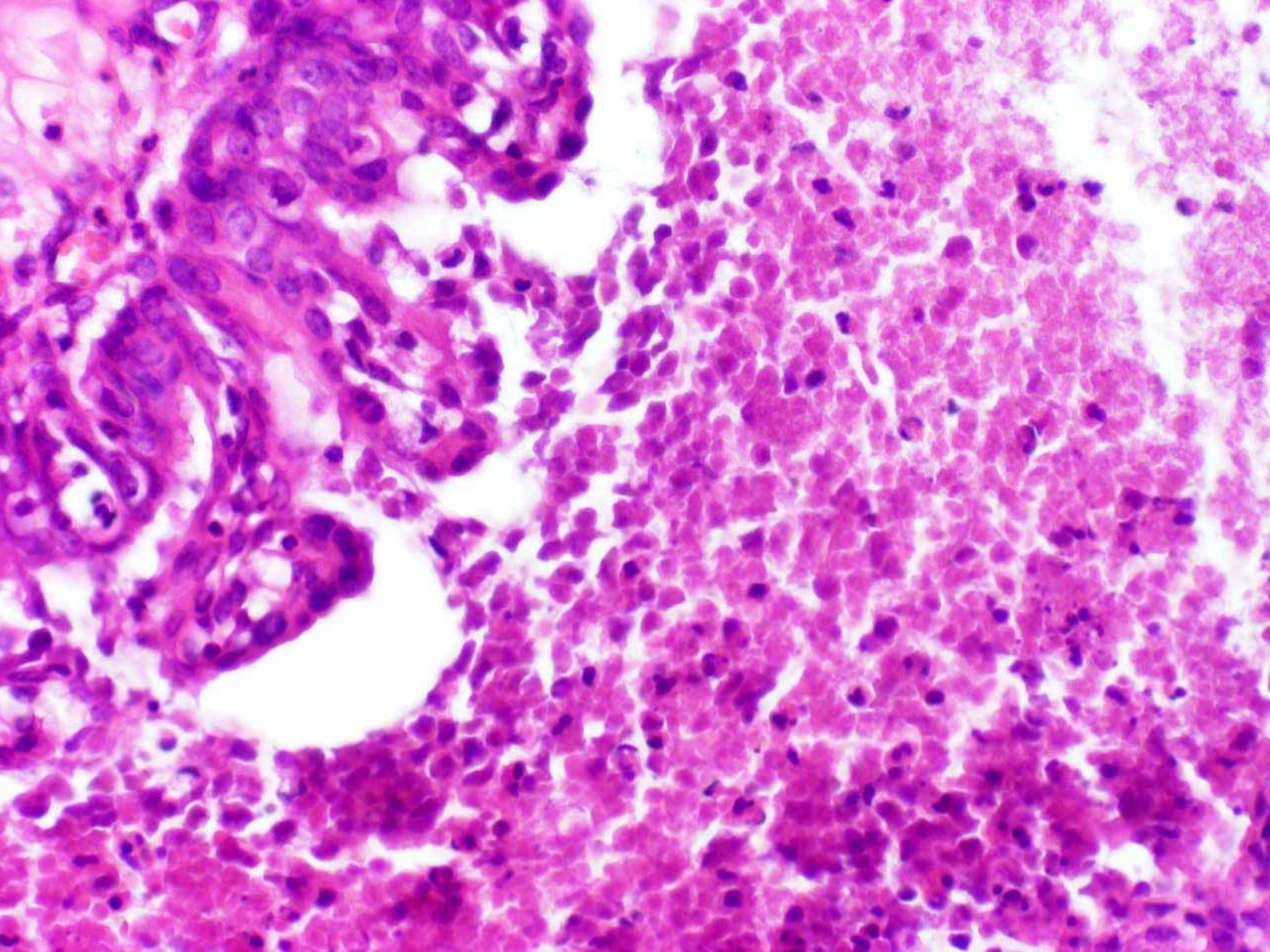
PD Kellner, Minden

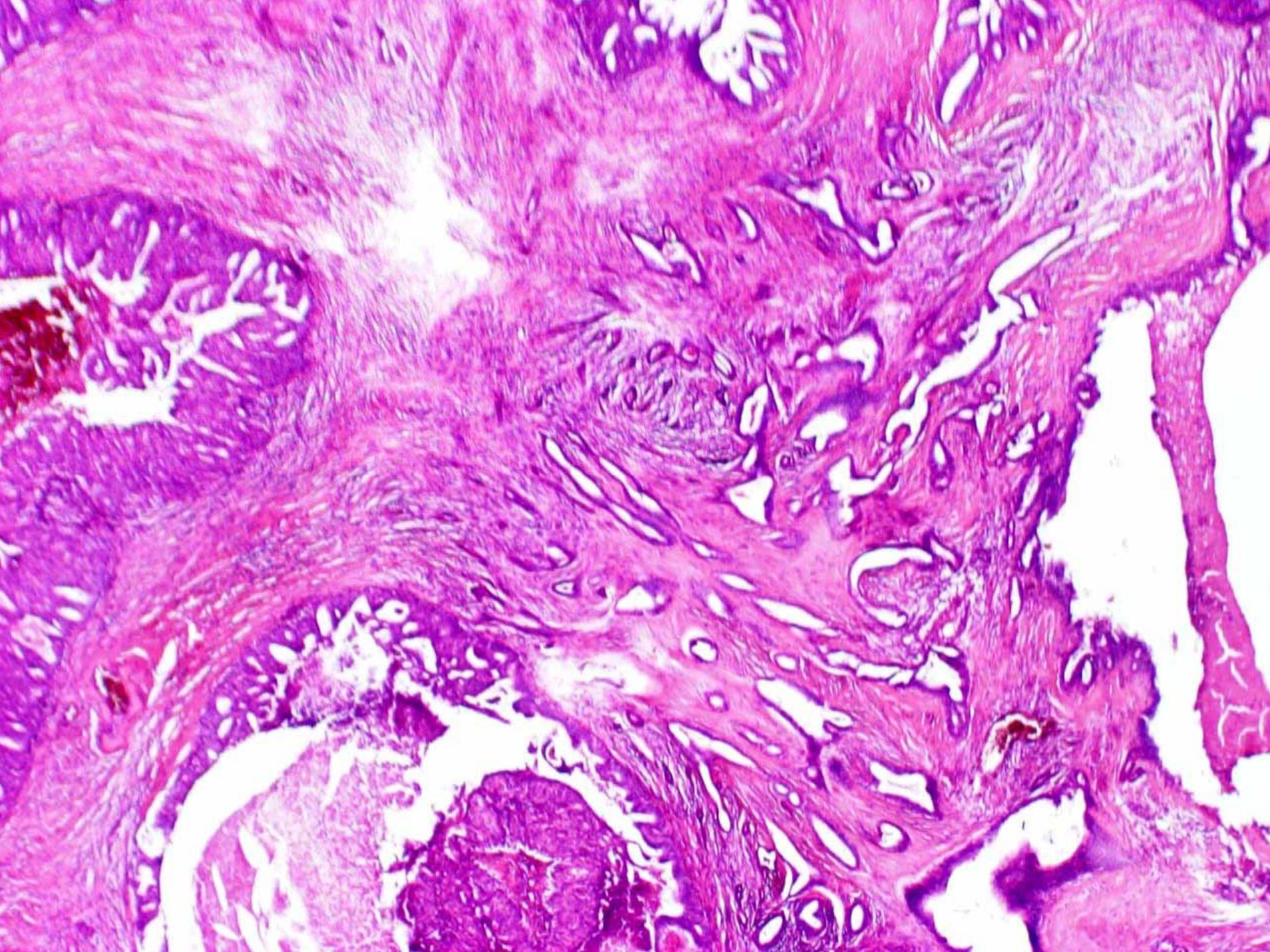
- 65 Jahre alte Frau
- PE links, im **basalen** Nachresektat fibrotischer Bezirk mit makroskopisch kleinen Zysten
- Keine Verbindung des Tumors zur Mamille

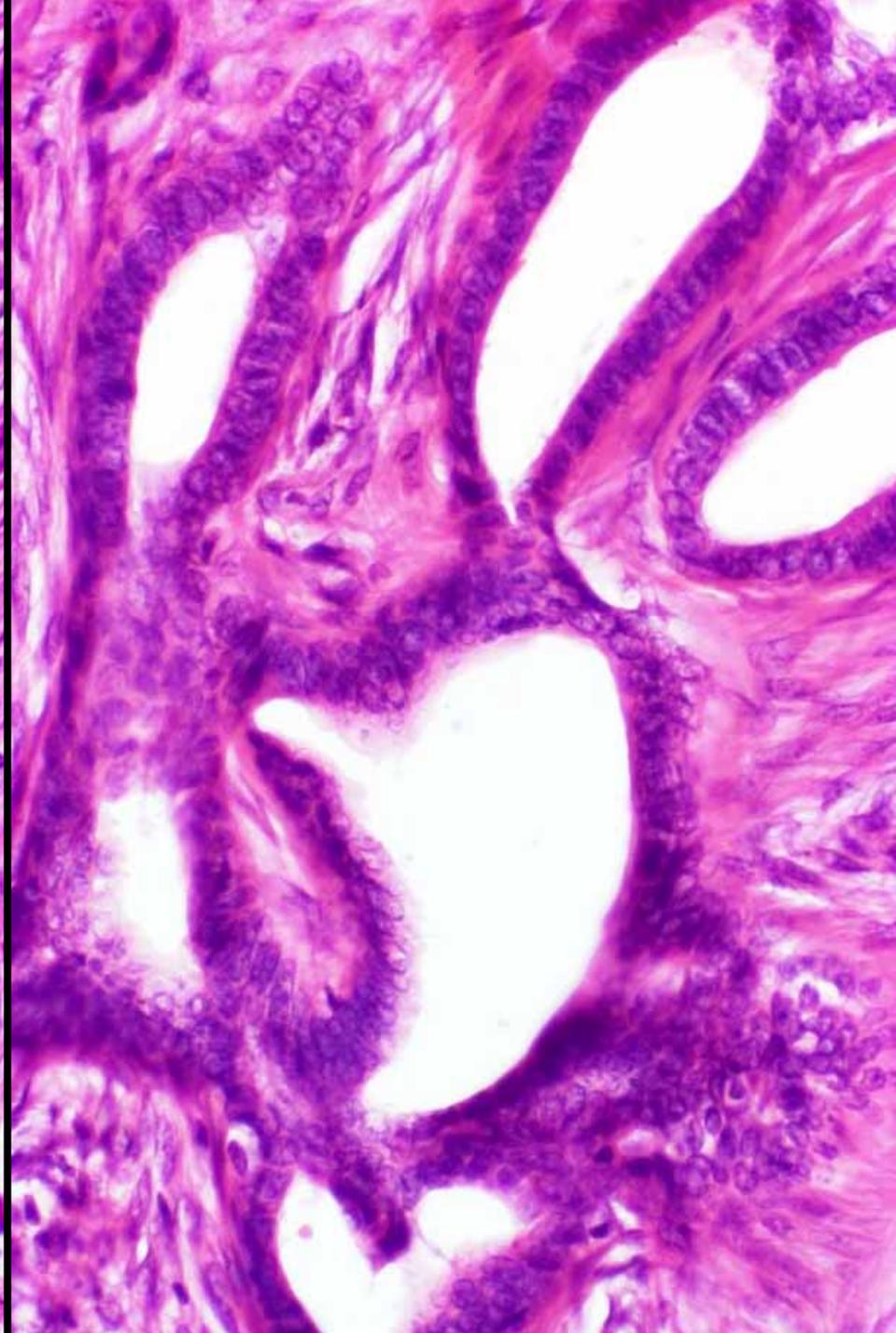
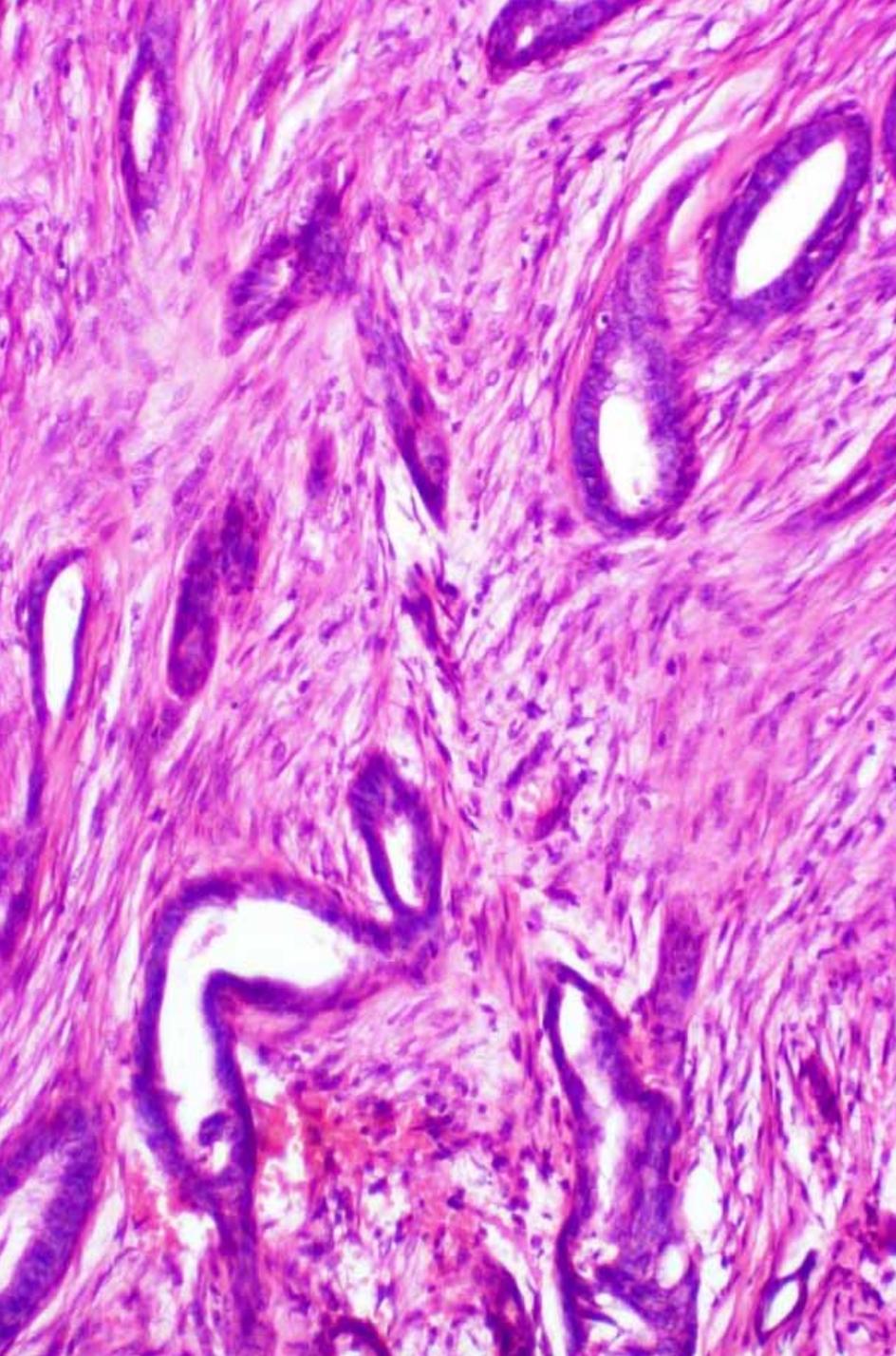


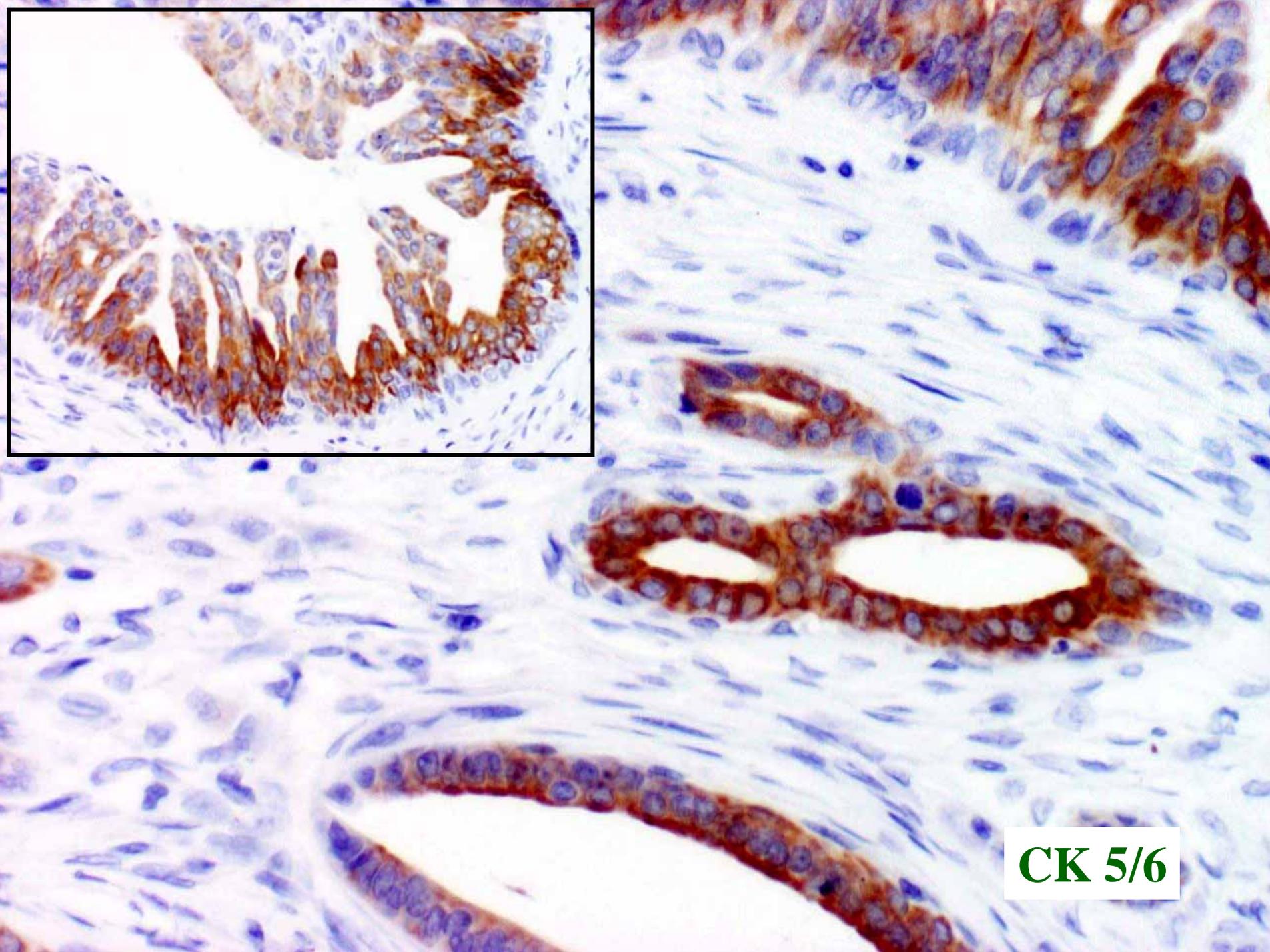




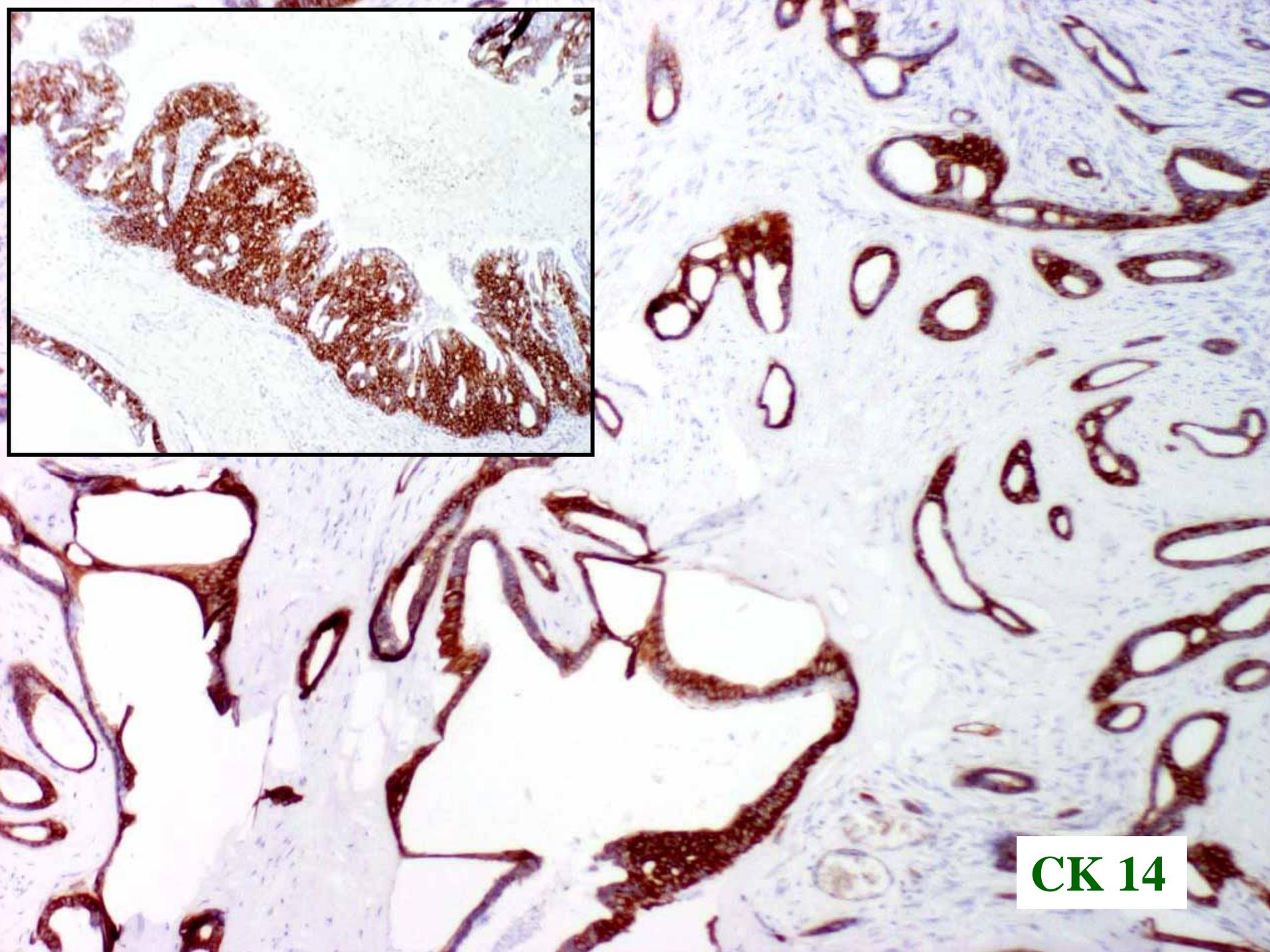




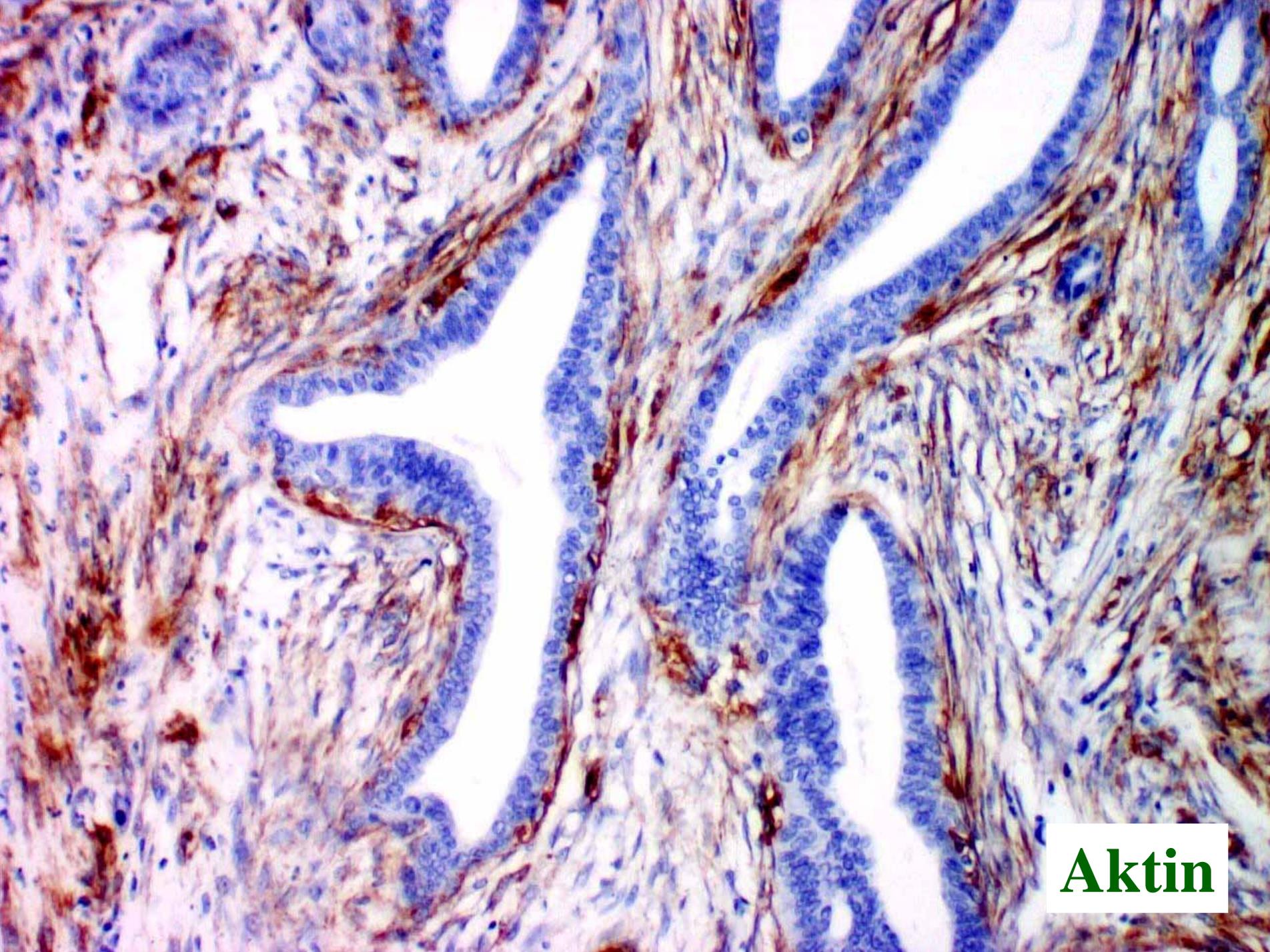




**CK 5/6**



**CK 14**



**Aktin**

## **Diagnose Referenzpathologe**

Ungewöhnliche ductale Hyperplasie  
zusammen mit einem ungewöhnlichem  
syringomatösen Tumor

## **Einzelheiten aus dem Befund**

Intraduktale Proliferate mit Mosaikmuster  
für CK 5/6

Tubuläre Verbände innerhalb eines  
„desmoplastischen Stromas“, diese  
CK5/6, CK14 und CK8/18 (herdförmig)  
positiv!

# Syringomatöses Adenom

- Sehr selten (24 Fallbeschreibungen)
- Aus ekkrinen Drüsen?
- Meist in der Mammille noch seltener in der tieferen Mamma
- Alter 11 – 76 (40)
- Ein Fall beim Mann
- Bei keinem bekannten Fall LK-Metastasen
- Klinisch Schmerzen, Jucken, Spannung
- Fibröses Stroma (+)
- Biphasische Differenzierung (+)
- Praktische keine Mitosen (+)
- In einzelnen ductalen Strukturen soll eine Keratinisierung und plattenepitheliale Diff. vorliegen (-)
- Potentiell aggressives Wachstum selten auch Karzinome (Tavassoli 3 Fälle)

# Fall 7

**9-jähriges Mädchen mit  
bilateralem Nierentumor**

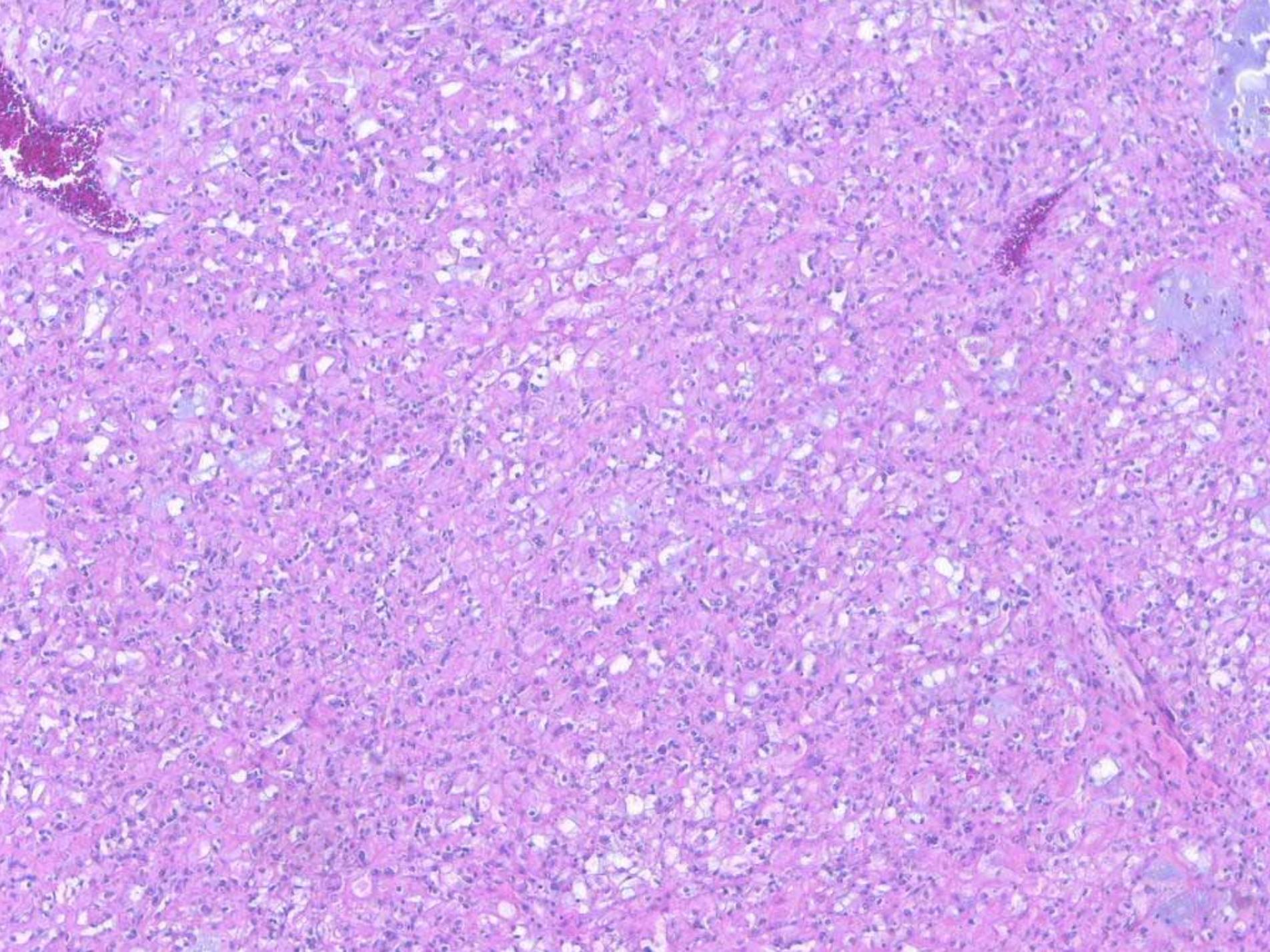
**M. Mengel, MHH**

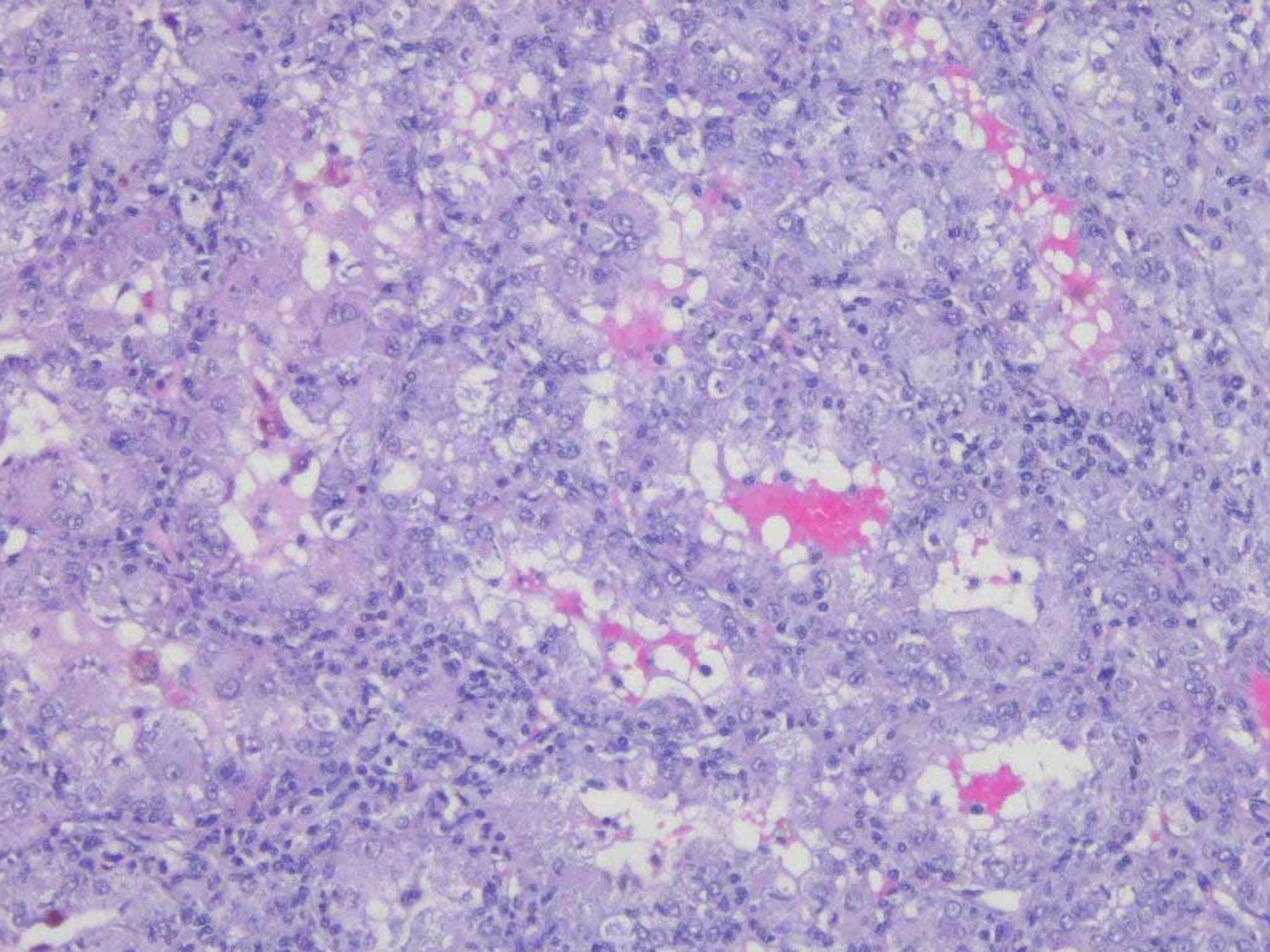
# Anamnese

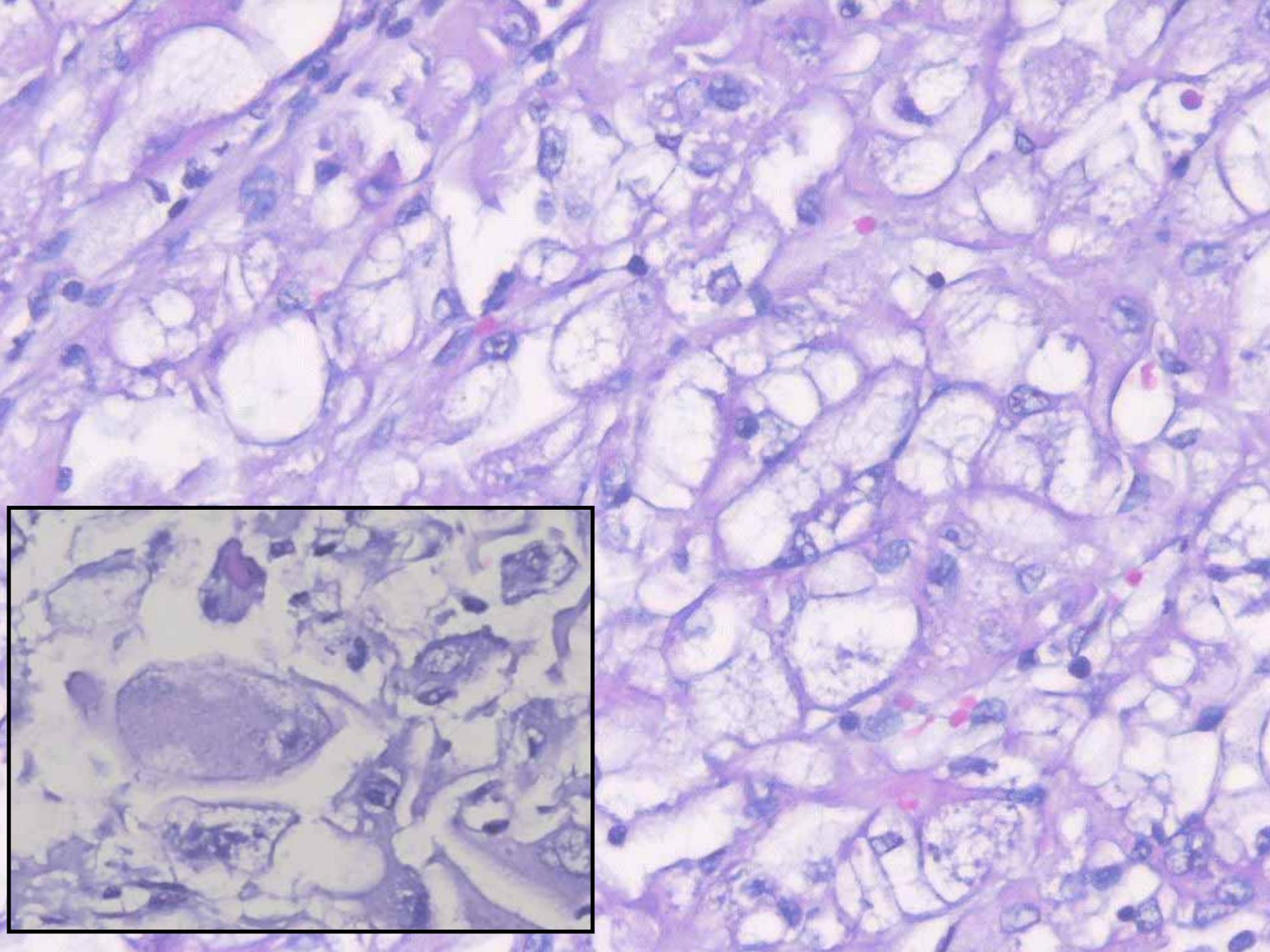
- 9-jähriges Mädchen
- im 1. Lj. unreifes Teratom
- bilateral gut umschriebene Nierentumoren
  - rechts: max. 4 cm
  - links: max. 7 cm
- klinisch Verdacht auf Nephroblastom
- Chemotherapie
- beidseits partielle Nephrektomie

# Makroskopie

- Partielle Nephrektomiepräparate links und rechts
- unifokale Tumoren von max. 4 und 7 cm
- homogene Schnittfläche gelb-weißlich mit Einblutungen
- kein Kapseldurchbruch, keine Gefäßinvasion oder Nierenbeckeneinbruch
- Resektionsflächen tumorfrei
- ein regionärer LK unauffällig



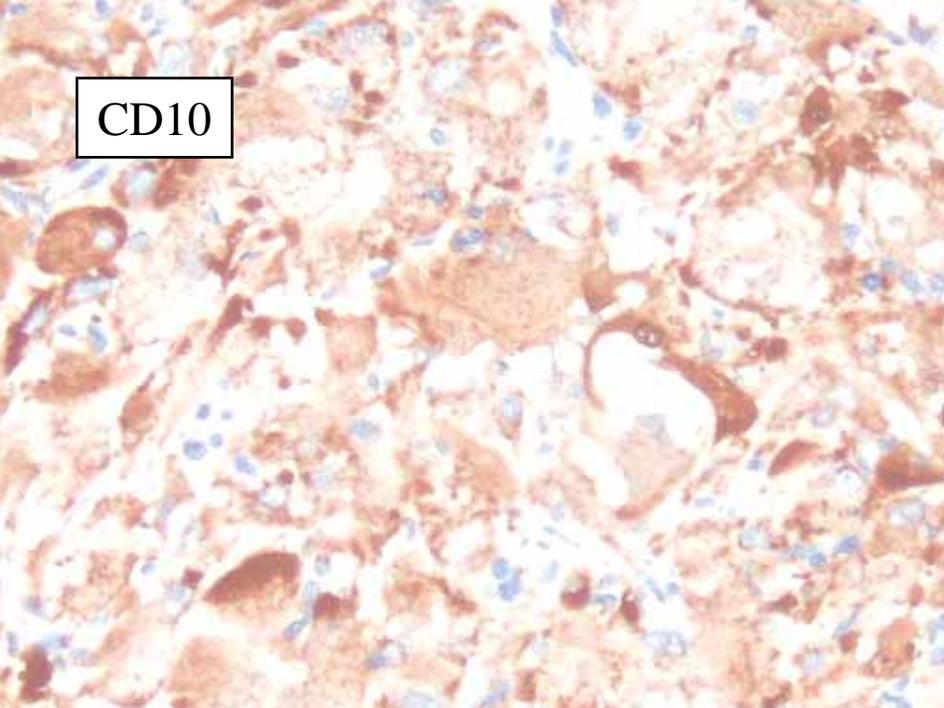




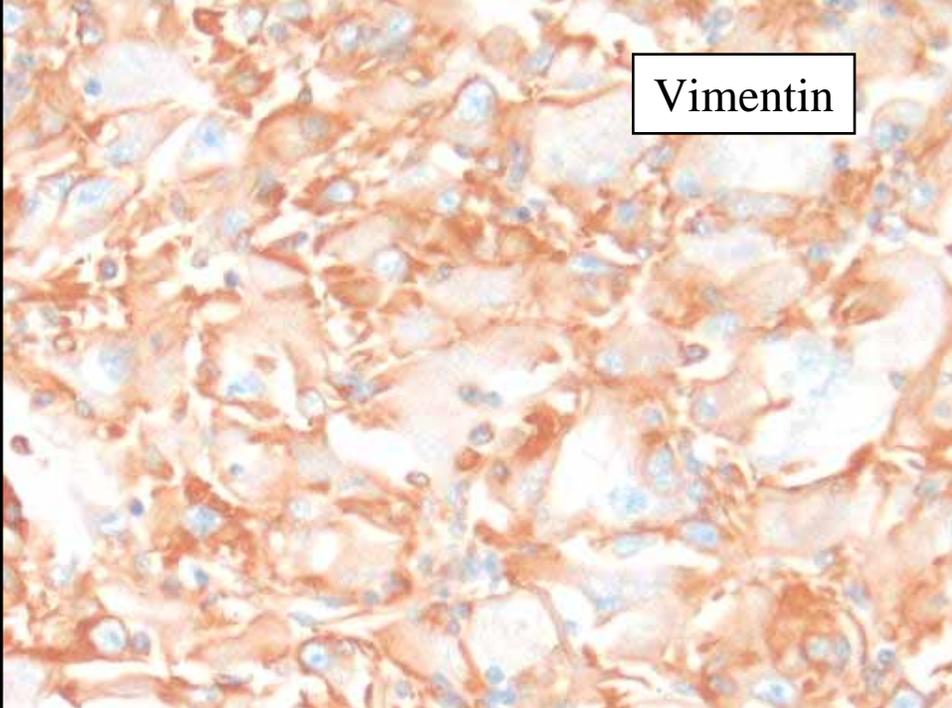
# Differentialdiagnosen

- „klassisches“, hellzelliges Nierenzellkarzinom
- chromophober / onkozytärer Nierentumor
- Translokations-Nierenzellkarzinom (Xp11.2)
- rein epithelialer Wilms-Tumor
- epitheloides Angiomyolipom
- alveoläres Weichteilsarkom

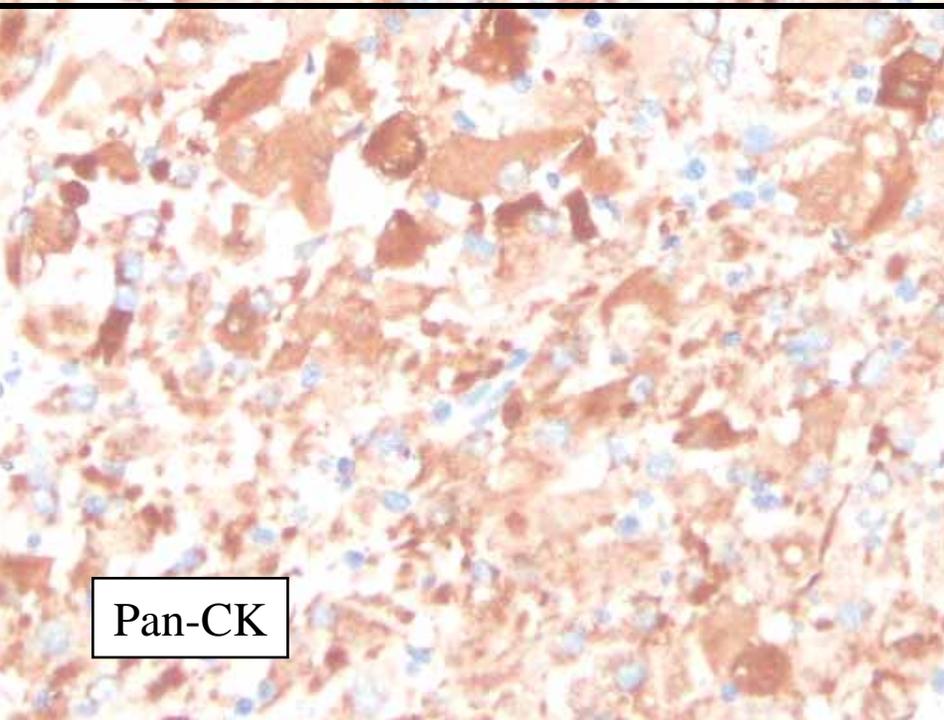
CD10



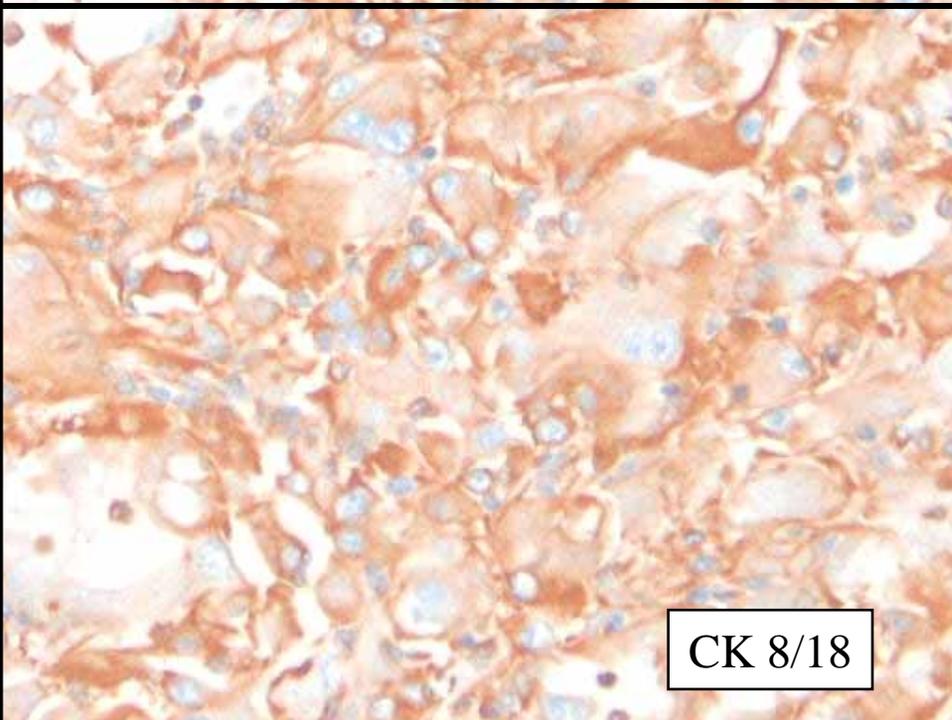
Vimentin



Pan-CK



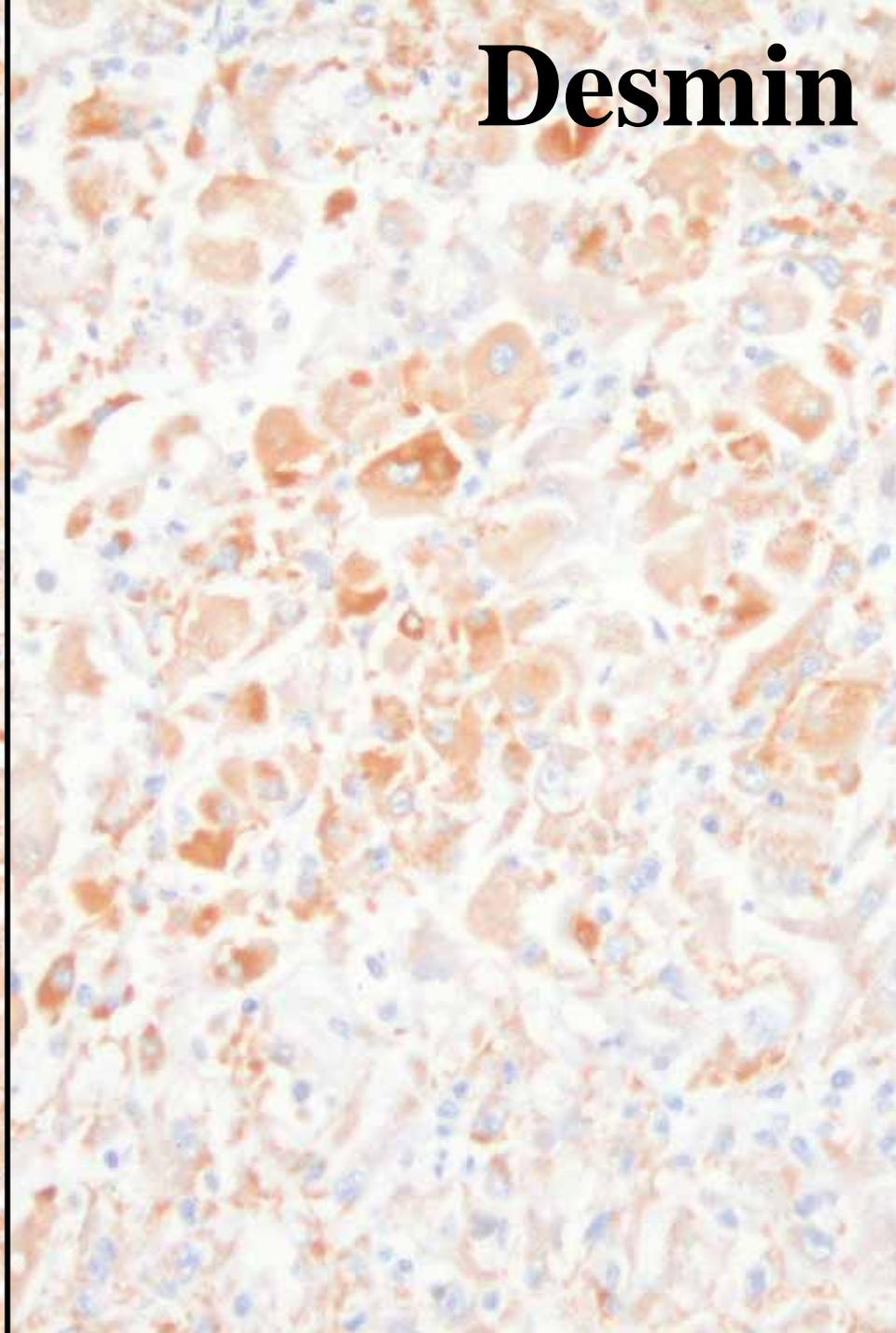
CK 8/18



**S-100**



**Desmin**



# Immunhistochemie

## Positiv

- CD10
- Vimentin
- Pan-Cytokeratin
- fokal CK8/18
- fokal CK 7
- fokal S-100
- fokal Desmin

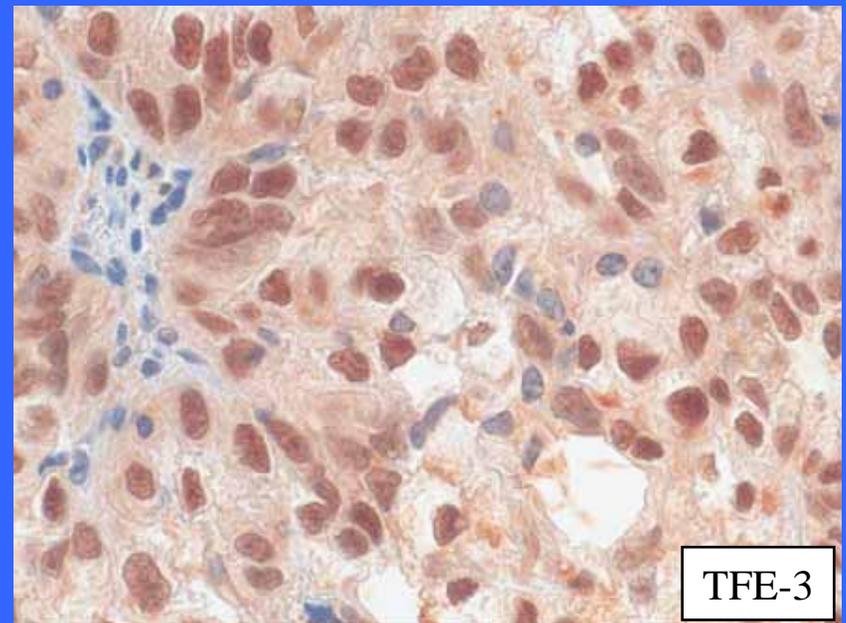
## Negativ

- sm Actin
- CD34
- EMA
- HMB 45

# Differentialdiagnosen

- „klassisches“, hellzelliges Nierenzellkarzinom
- chromophober / onkozytärer Nierentumor
- Translokations-Nierenzellkarzinom (Xp11.2)
- rein epithelialer Wilms-Tumor
- epitheloides Angiomyolipom
- alveoläres Weichteilsarkom

Kindertumorregister Basel:



# Immunhistochemie

## Positiv

- CD10
- Vimentin
- Pan-Cytokeratine
- fokal CK8/18
- fokal CK 7
- **TFE-3**
- fokal S-100
- fokal Desmin

## Negativ

- sm Actin
- CD34
- EMA
- HMB 45

# Diagnose

**Frühkindliches Nierenzellkarzinom  
speziell entsprechend einem**

**Translokationstyp-Nierenzellkarzinom  
mit TFE3 Überexpression:  
in erster Linie mit  
t(X;1)(p11.2;q21) – PRCC-TFE3 Fusionsprotein**

# Morphologic and Molecular Characterization of Renal Cell Carcinoma in Children and Young Adults

*Elisabeth Bruder,\* Oliver Passera,\* Dieter Harms,† Ivo Leuschner,† Marc Ladanyi,‡ Pedram Argani,§ John N. Eble,¶ Kirsten Struckmann,\* Peter Schraml,\* and Holger Moch\**

**Abstract:** A new WHO classification of renal cell carcinoma has been introduced in 2004. This classification includes the recently described renal cell carcinomas with the *ASPL-TFE3* gene fusion and carcinomas with a *PRCC-TFE3* gene fusion. Collectively, these tumors have been termed Xp11.2 or *TFE3* translocation carcinomas, which primarily occur in children and young adults. To further study the characteristics of renal cell carcinoma in young patients and to determine their genetic background, 41 renal cell carcinomas of patients younger than 22 years were morphologically and genetically characterized. Loss of heterozygosity analysis of the *von Hippel-*

strates that renal cell carcinomas in young patients contain genetically and phenotypically distinct tumors with further potential for novel renal cell carcinoma subtypes. The far lower frequency of clear cell carcinomas and *VHL* alterations compared with adults suggests that renal cell carcinomas in young patients have a unique genetic background.

**Key Words:** pediatric renal tumors, TFE3, translocation carcinomas, VHL gene, Wilms tumor, microsatellite instability

*(Am J Surg Pathol 2004;28:1117–1132)*

**zwei Institute, 25 Jahren = 41 Tumoren von Kindern 4-22 Lj.**

**Translokations-Nierenzellkarzinom: 8**

**Klarzelliges-Nierenzellkarzinom: 6**

**Papilläres-Nierenzellkarzinom: 9**

**Chomophobes-Nierenzellkarzinom: 2**

**Collecting Duct-Karzinom: 2**

**Nierenzellkarzinom nach Neuroblastom: 1**

**Nierenzellkarzinom NOS: 10**

**Nierenzellkarzinom ex Wilms Tumor: 3**

# Translokations-Nierenzellkarzinom

**t(X;17)(p11.2;q25)**

**ASPL-TFE3 Fusionsprotein**

- Ähnlichkeiten zu hellzelligen und papillären NCC mit solidem, tubulärem, pseudo-papillärem und papillärem Wachstumsmuster
- Tumorzellen mit sehr voluminösem klarem und seltener eosinophilem Cytoplasma
- distinkte Zellgrenzen und zarte fibrovaskuläre Septen
- reichlich Psammom-Körperchen
- selten Riesenzellen
- wie alveoläres Weichteilsarkom

**t(X;1)(p11.2;q21)**

**PRCC-TFE3 Fusionsprotein**

- Ähnlichkeiten zu hellzelligen und papillären NCC mit solidem, tubulärem, pseudo-papillärem und papillärem Wachstumsmuster
- weniger voluminöse Zellen mit meist eosinophilem und seltener klarem Cytoplasma
- distinkte Zellgrenzen und zarte fibrovaskuläre Septen
- wenige bis keine Psammom-Körperchen
- selten Riesenzellen