

65 Rätselecke

08. 11. 2008

Fall Nr 1

Dr. B. Soudah. FIAC

Frau. OÄ. Dr. B. Hollwitz

MHH



Anamnese

F. A-T., R, geboren am 17. 10. 1966, Kenianerin

HIV positiv, ED 1989 anlässlich der Einreise

HPV jetzt negativ (Z.n. LASER-Therapie beim CIN II)

Ulceröse Vulvitis seit 2005 mit wechselnder Schwere, HSV-II pos

Z.n. mehreren Behandlungszyklen Aciclovir/Valaciclovir,

Kein relevanter Effekt (schubweise Zunahme des Befundes)

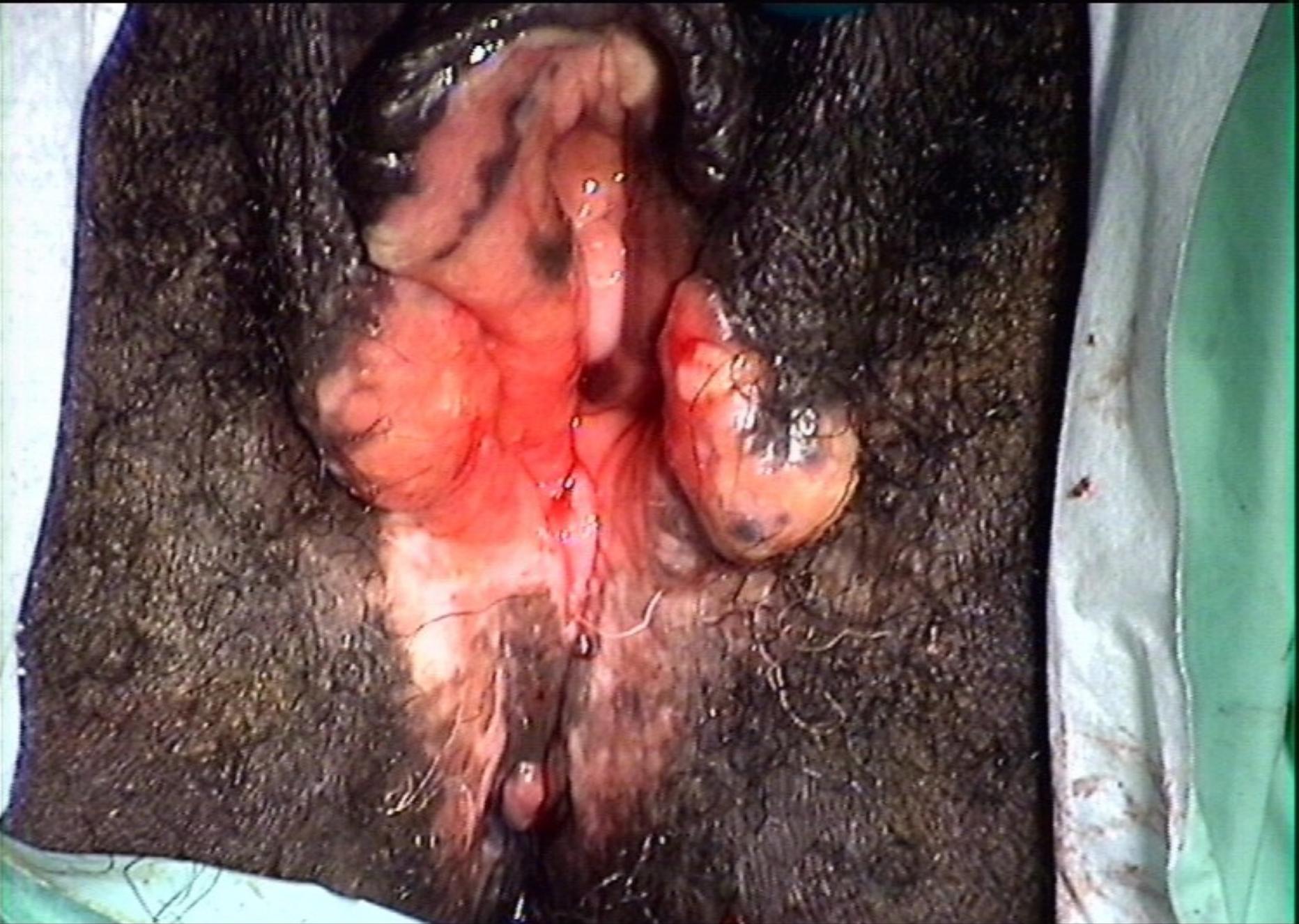
Mehrere Biopsien ohne Tumornachweis

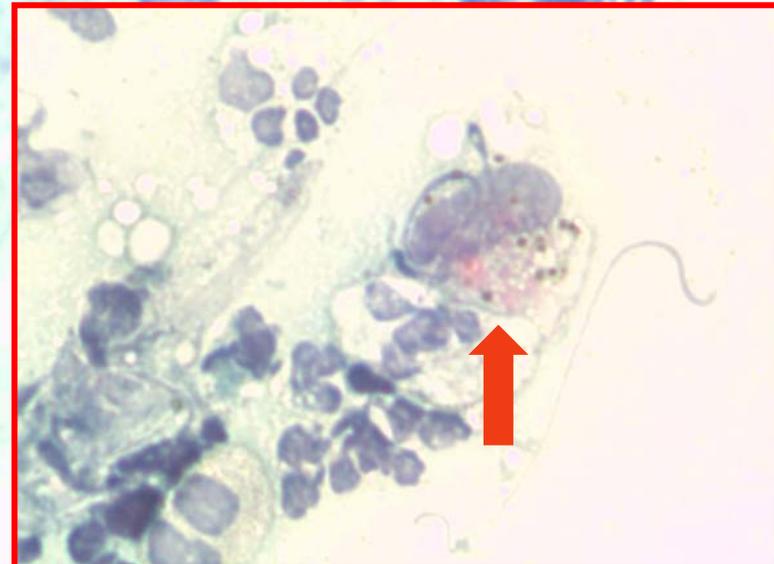
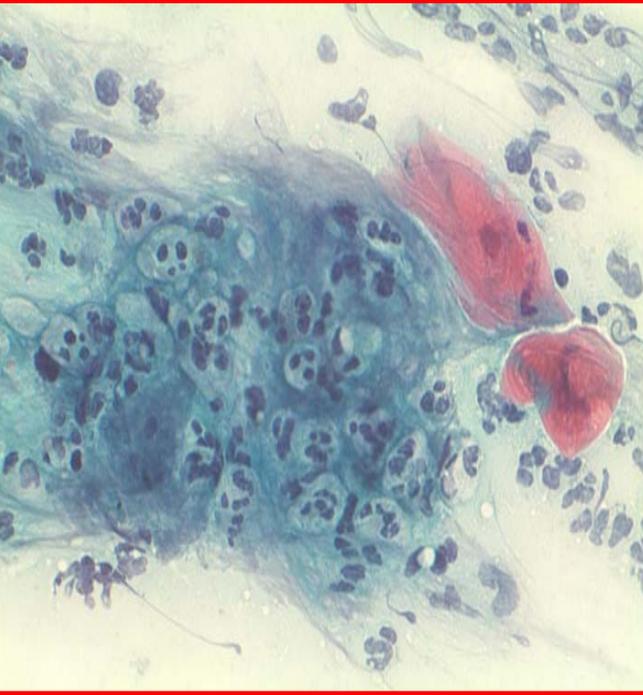
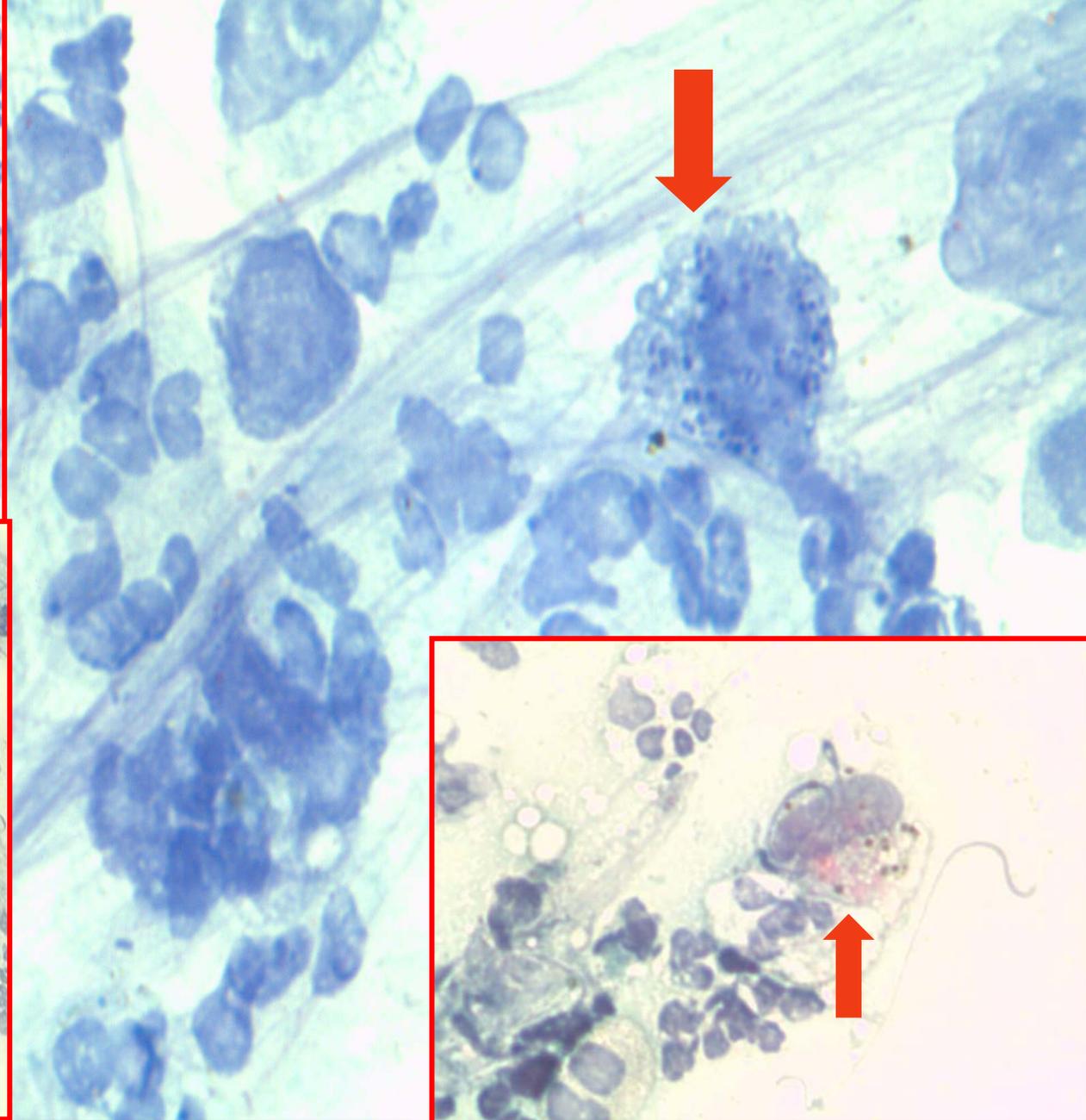
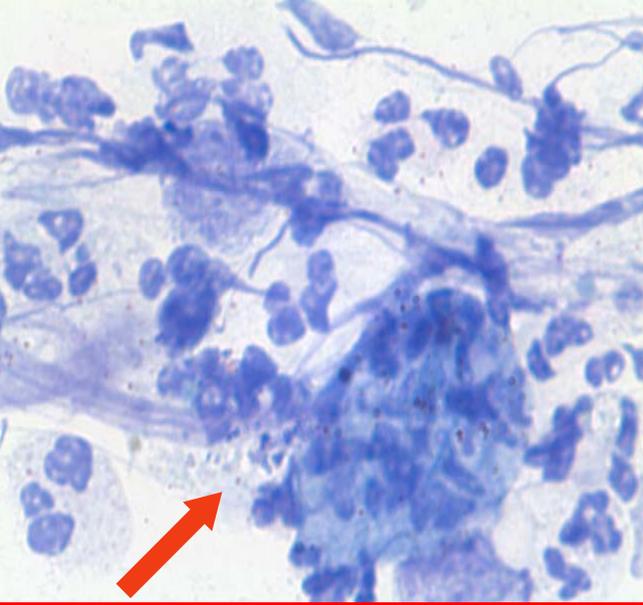
Frage:

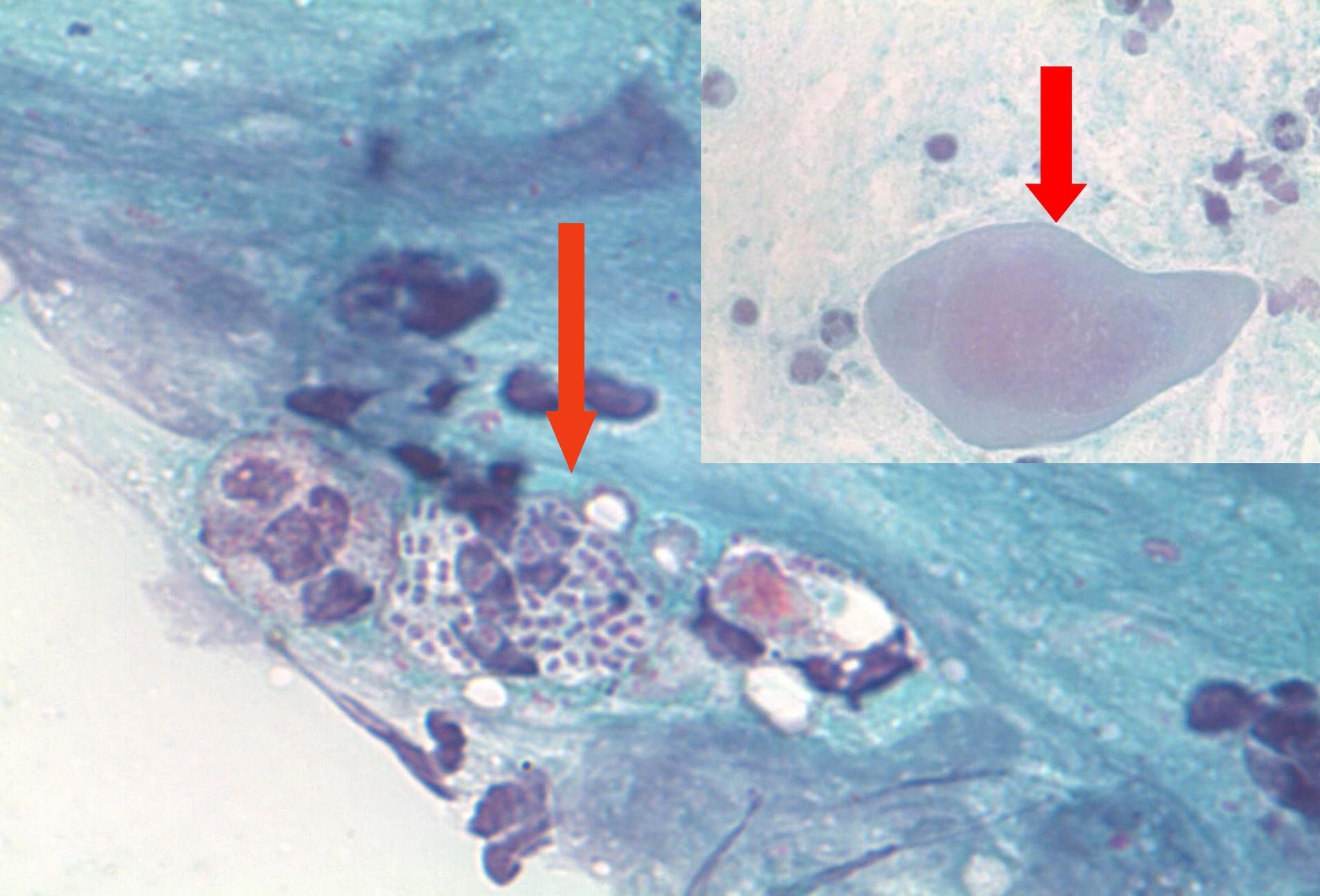
Infektiöse Ursache vs. Neoplasie

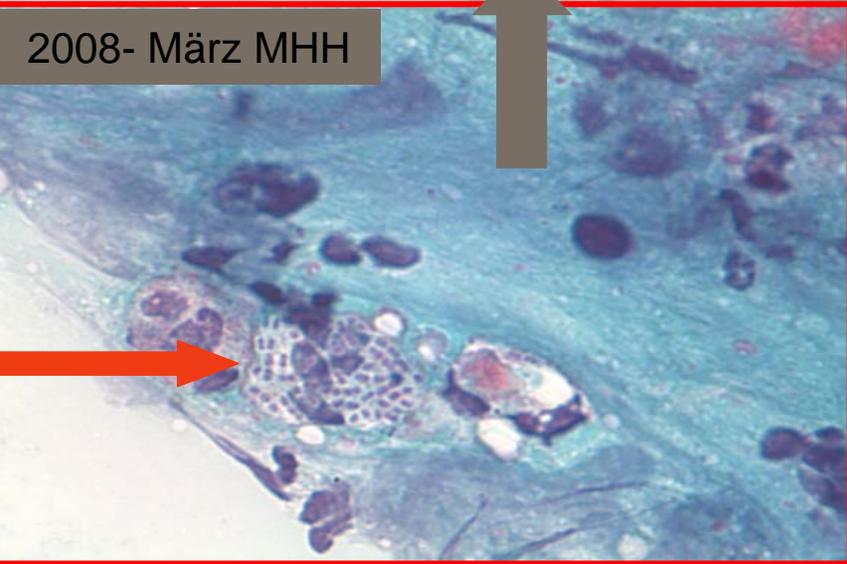
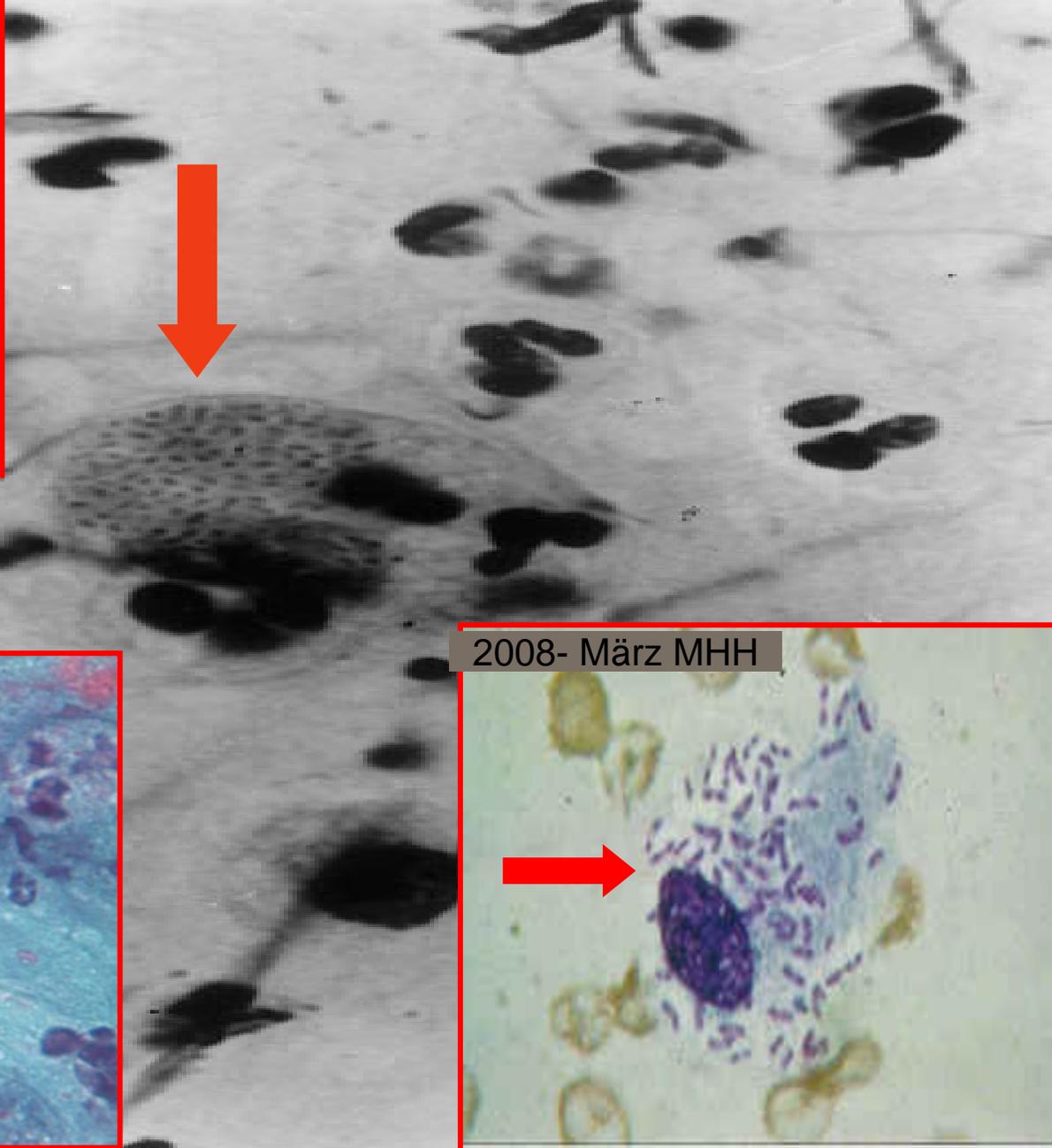
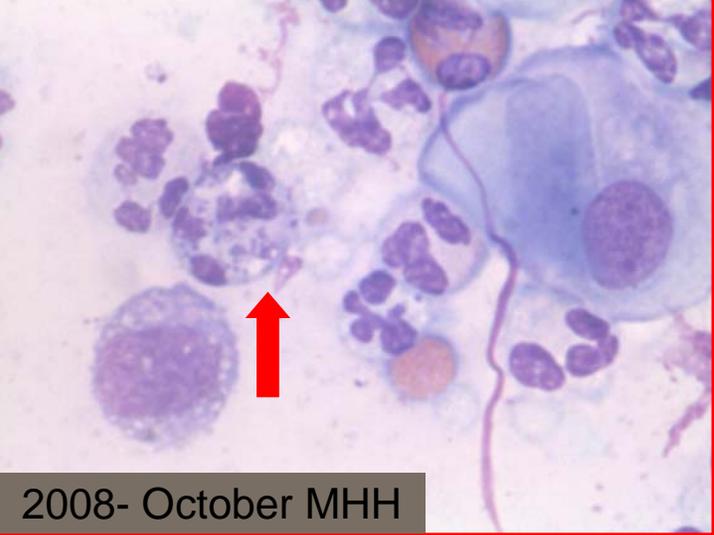
Material: Abstrichpräparat, Vulva

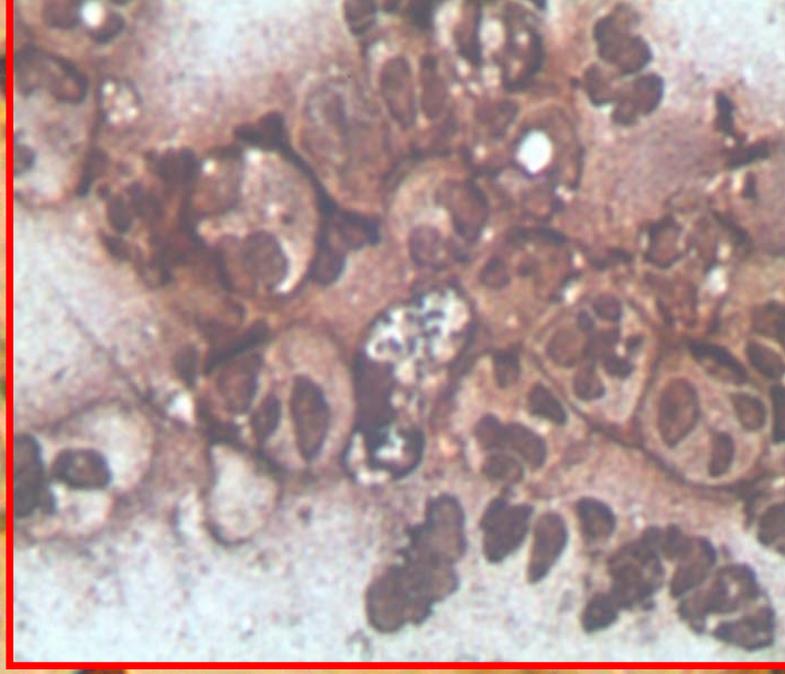
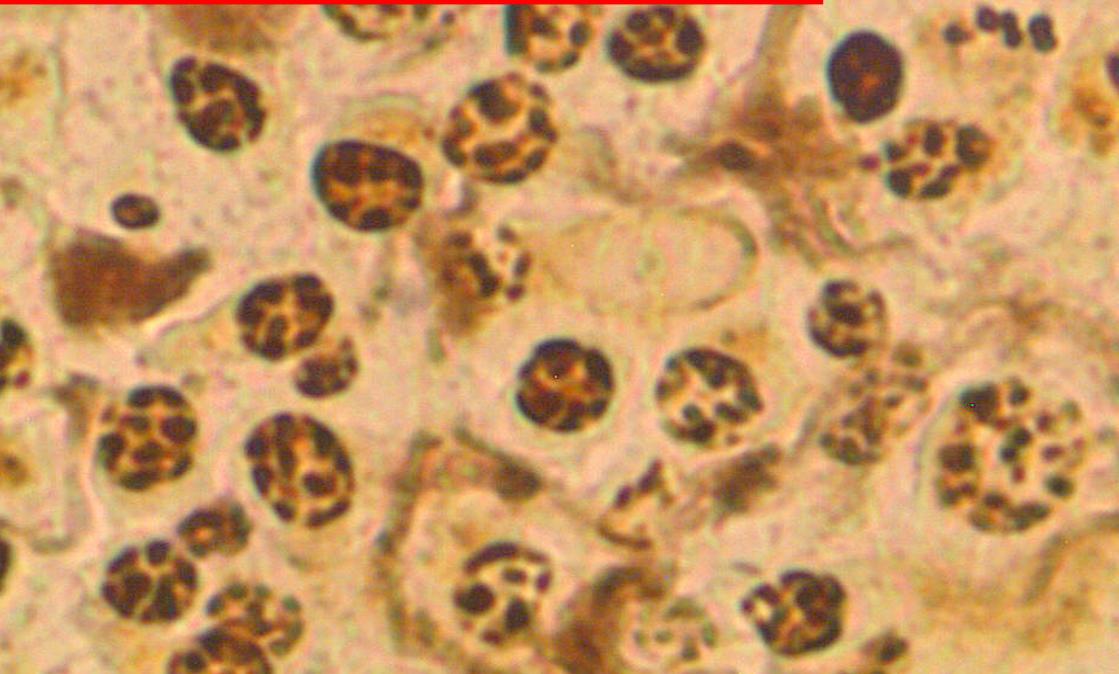
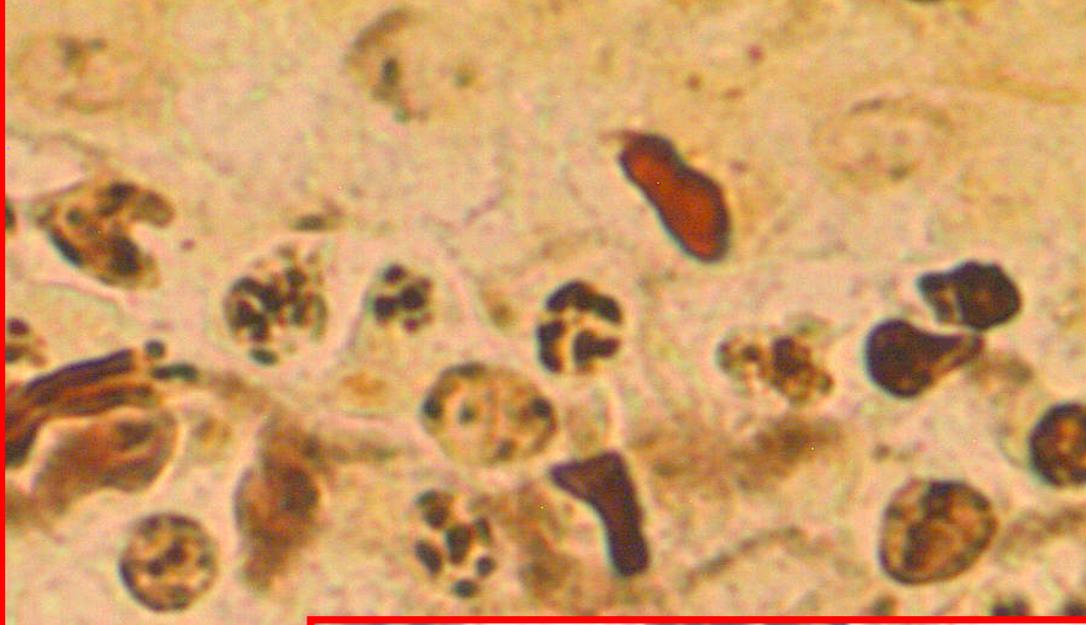
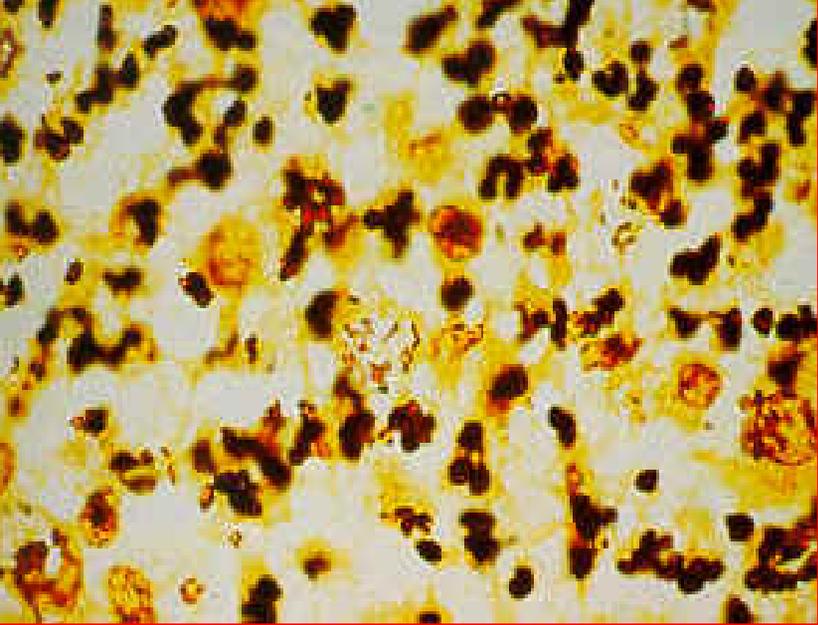
Färbung: Giemsa



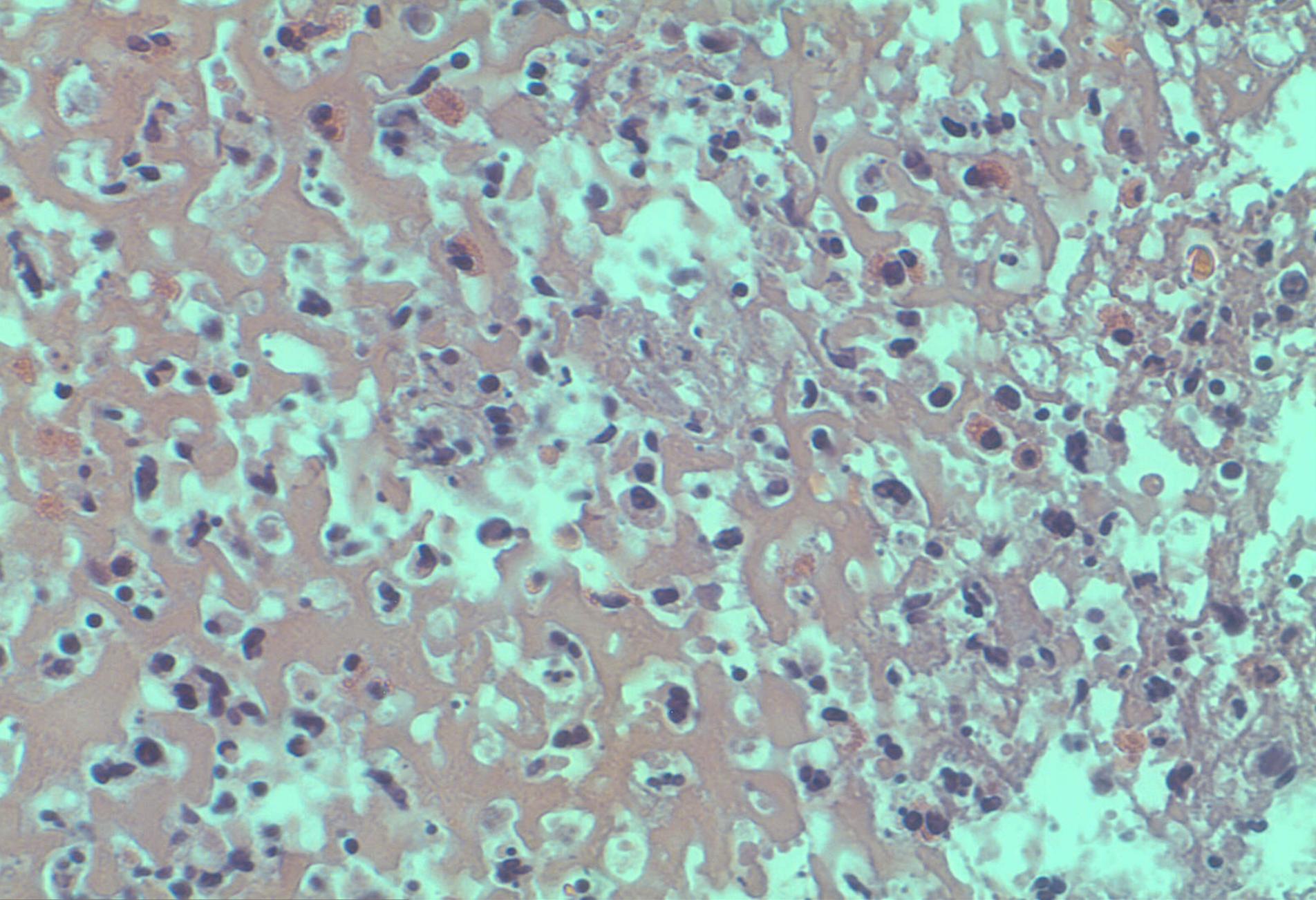


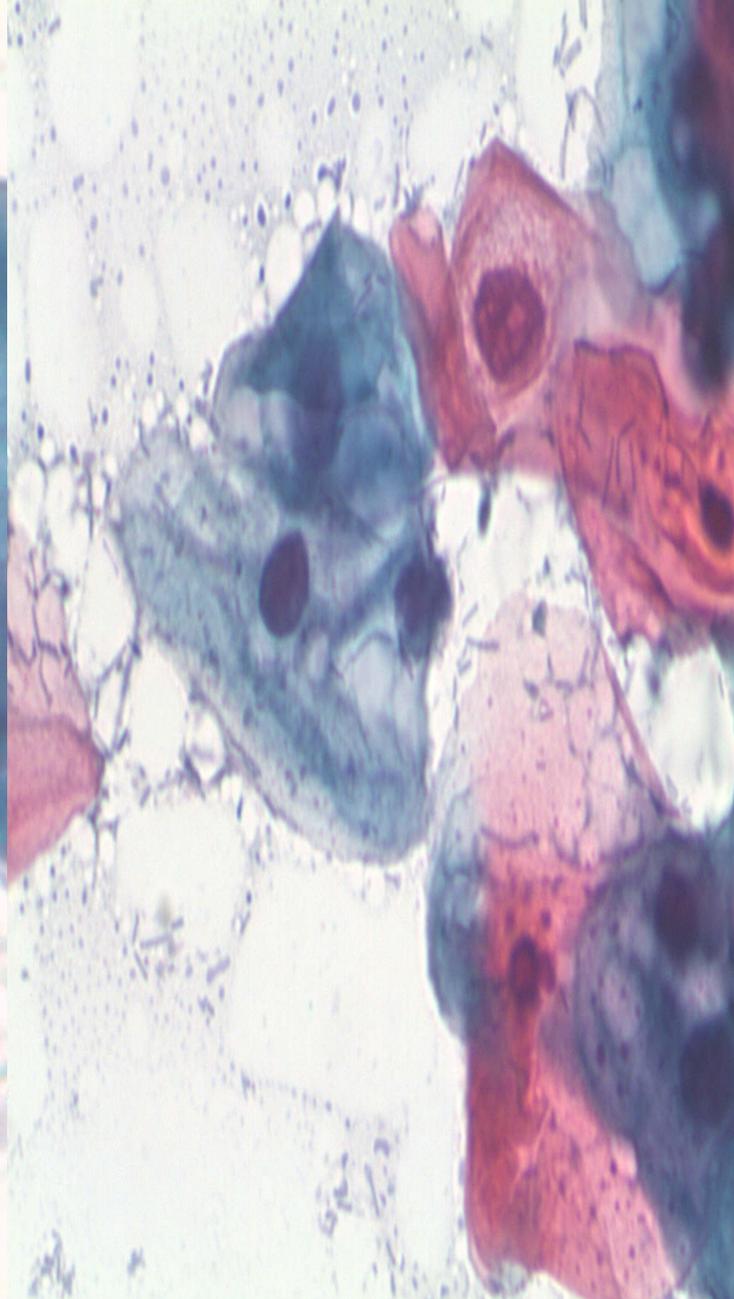
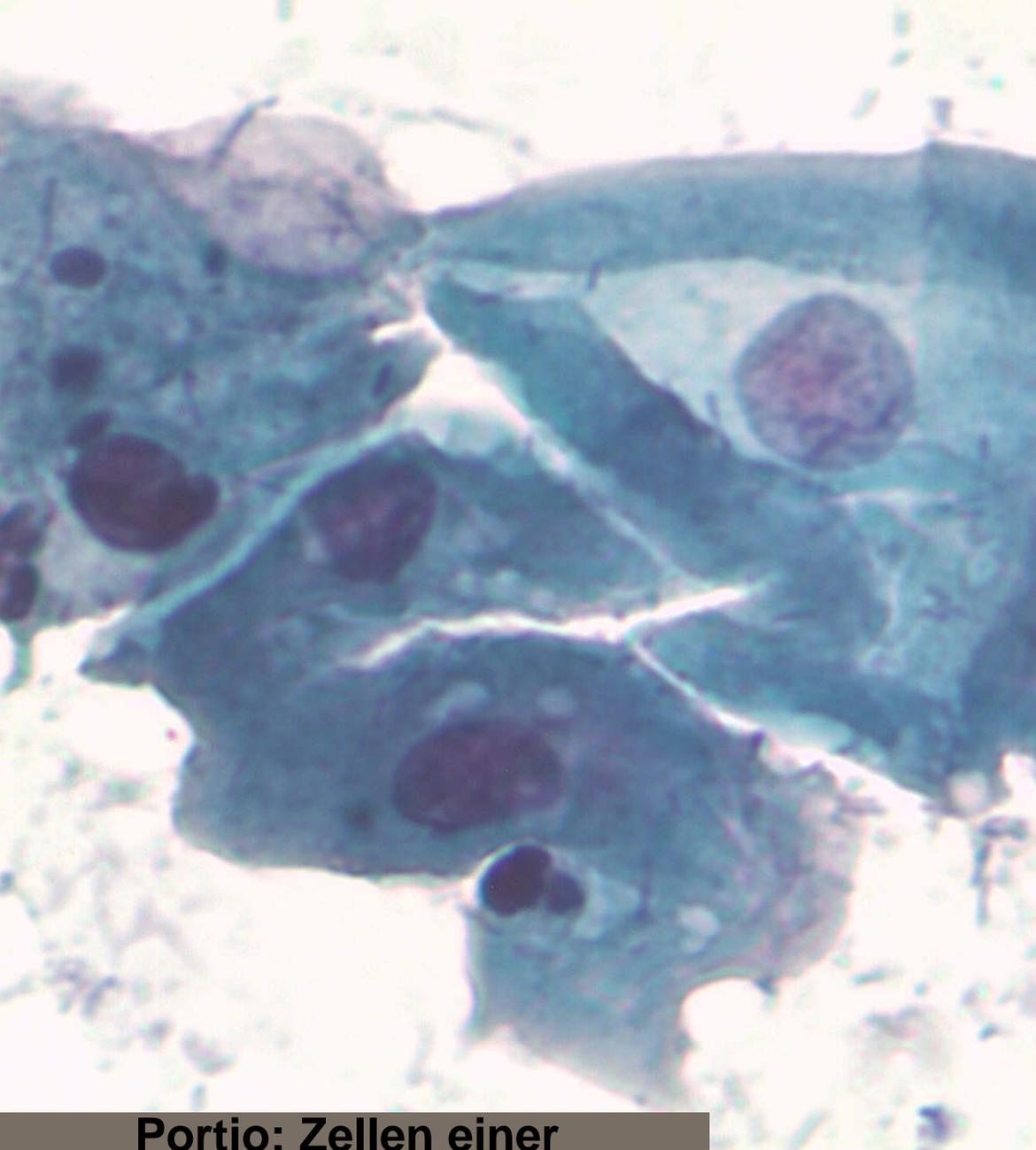






Warthin-Starry positiv





**Portio: Zellen einer
leichten Zelldysplasie
PAP III D**

Diagnose

Granuloma inguinale, (Calymmatobacterium granulomatis)

DONOVANOSIS (Klebsiella granulomatis) (GUD) und Herpes

Es ist eine infektiöse Geschlechtskrankheit, die durch Geschwüre und Kraterbildung an den Genitalien gekennzeichnet ist.

Sie tritt vor allem in tropischen und subtropischen Ländern auf.

Übertragung über sexuelle Kontakte. Sie wird leicht verkannt, deshalb verläuft sie häufig chronisch. Im Endstadium führt sie zu Verstümmelung der Genitalien mit Abszessbildung und Zerstörung des Gewebes.

Inkubationszeit ist sehr lang (bis 1 Jahr), das erklärt die Übertragungsgefahr

Recurrence: kann innerhalb 6-12 Monaten wieder kommen

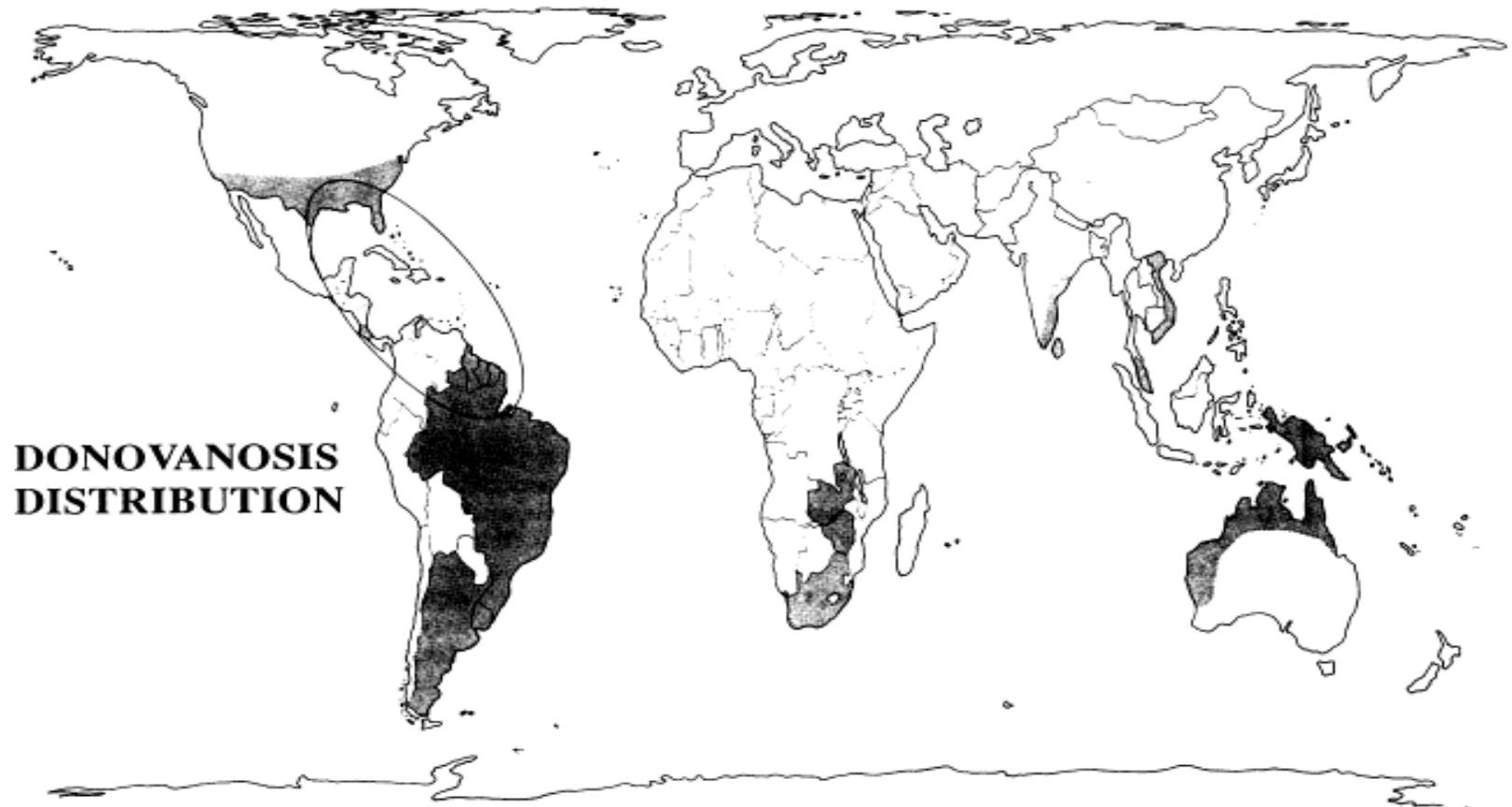


Fig 1 Principal areas from which donovanosis has been reported.

which produces slowly extending, relatively pain- above the level of the surrounding skin (fig 2), with a

Donovanosis

Häufig zu finden in:

Durban und Kwazula/Natal Sudafrica, Papua New Guinea

Südinien

Amazonas Brasilien

Aboriginals, Darwin Australien sehr häufig, nicht Aboriginals selten

Nicht in Europa und Antarctica

Sie kommt häufig bei AIDS vor und ist mit 1 oder 2 infektiösen Krankheiten begleitet (Syphilis 82.8%, HSV 56%) Wilkey, etal 2006

Nicht Verheiratete häufiger

M:W gleich 5:1

Alter: 14-75 Jahre, Median: 20 und 40 Jahre

Erregernachweis

Erstmal beschrieben im Jahr 1913 (Aragão und Vianna)

Abstrich aus der Wunde

Färbungen: **Giemsa, Warthin-Starry und Gram (negativ)**

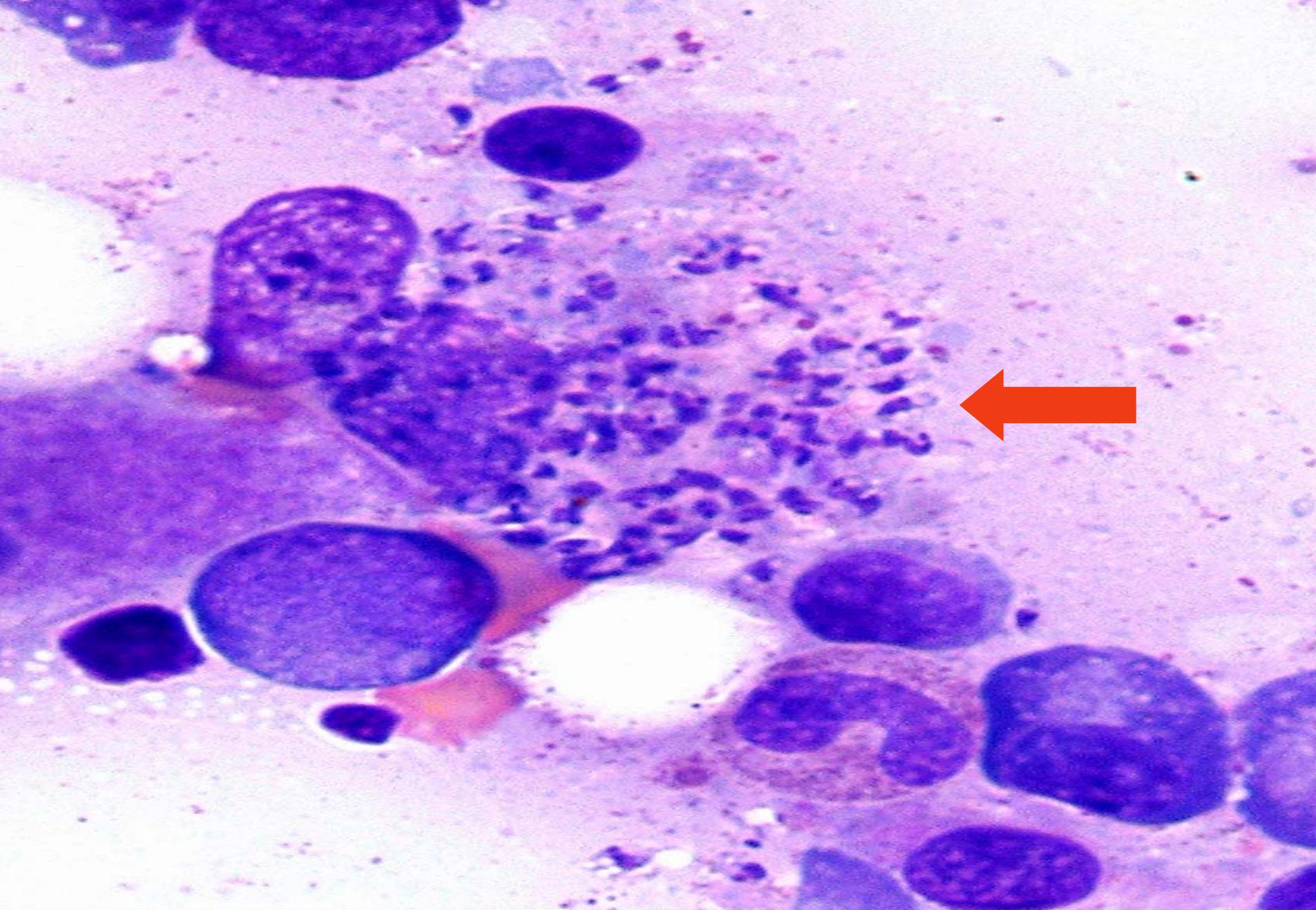
Mikroskopisch: Zelldetritus, Neut. Granulozyten, Epitheloidzellen, Histozyten, Granulome, Plasmazellen und Lymphozyten. Die Bakterien sind nicht bedeckt und liegen immer in Histozyten und Neutr. Granulozyten. Histologisch mit Pseudoepitheliomatose

Kultur in vitro ist nicht erfolgreich

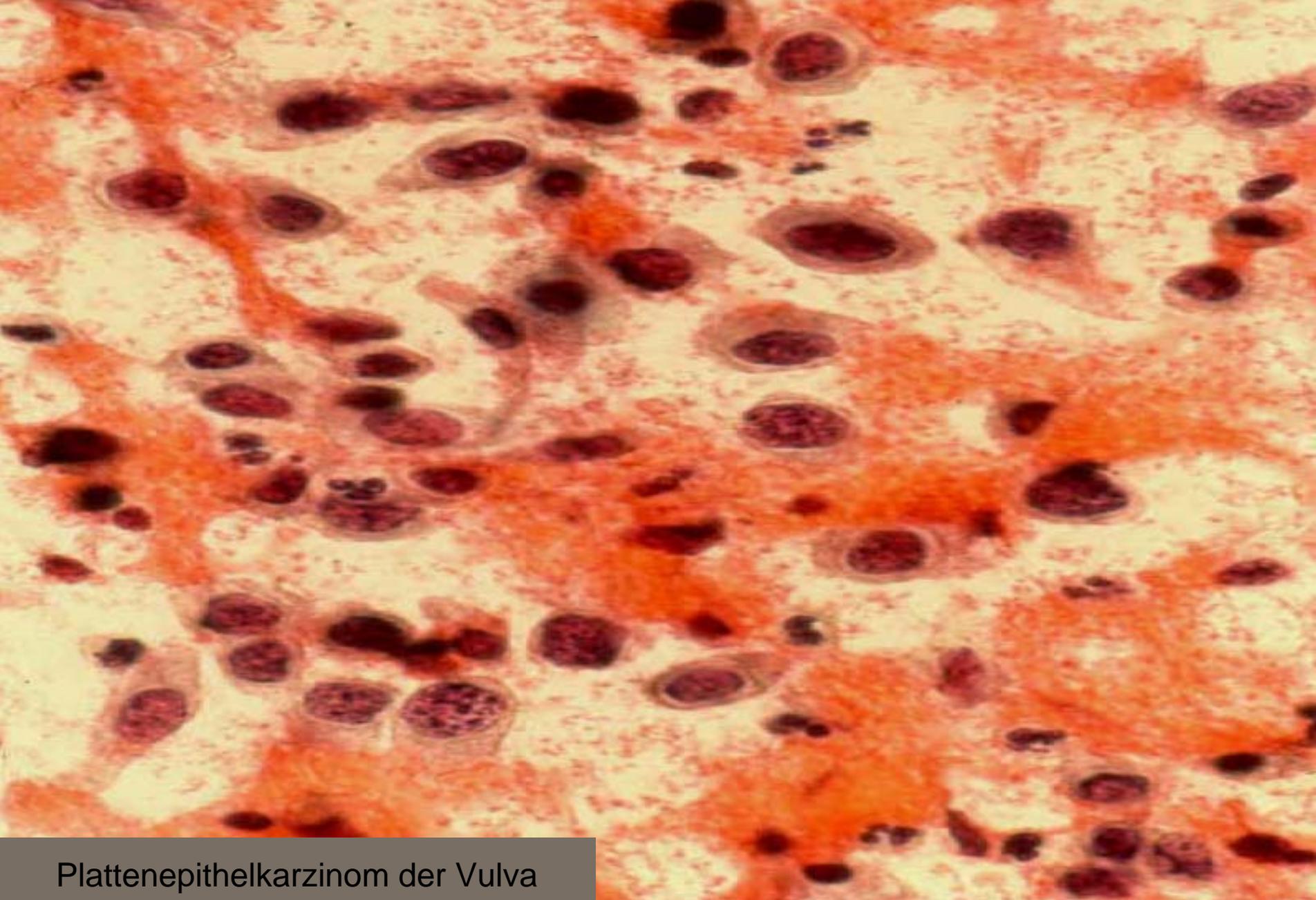
PCR (Pathwest): ist möglich, Sequenzierung von 16SrRNA und phoE genes. Bei uns in Deutschland ist nicht möglich. (In Australien seit 2003 im Screeningprogramm verwendet)

Differentialdiagnose

- Sekund. Syphilis
- Amöbiasis (Entamoeba histolytica, Trophozoiten)
- Tuberkulose (Mykobakterium)
- Lymphogranuloma Venereum (Chlamydia Trachomatis)
- Herpes, HSV1 und HSV2
- Actinomyose
- Chancroid (Pseudogranuloma inguinale, Haemophilus ducreyi)
- Rhinoscleroma (Klebsiella Rhinosclerodermitis)
- Leishmaniasis (Amastigoten)
- Histoplasmosis (H.Capsulatum mit Sporen)
- **Plattenepithelkarzinom der Vulva**



Leishmaniose(Amastigoten)



Plattenepithelkarzinom der Vulva

Abteilung und/oder Titel
Abteilung und/oder Titel
Datum

Komplikationen

Blutungen

Sekund. Infektionen der Haut

Lymphadenitis in der Leiste

Destruktion der Genitalien

Narben in Spätstadien

Selten Pneumonien und kardialen Komplikationen

Beteiligung von anderen Organen bis 6%

Sehr selten ein Vulvakarzinom, bis jetzt ein Fall beschrieben

Elephantiasis



Abteilung und/oder Titel
Abteilung und/oder Titel
Datum

Therapie

Die **Krankheit** wird mit Antibiotika behandelt, mindestens 3 Wochen, bei schweren Befunden über Monate bis zur kompletten Abheilung (kann bis zu 6 Monate dauern) und darüber hinaus.

I. Wahl: Azithromycin 1g single dose/Woche

Mögl. Alternativen: Doxycycline, Trimethoprim-Sulfamethoxazole, Thiamphenicol

Entscheidend ist während der Behandlung der Verzicht auf Sexualkontakte.

Zusammenfassung

Diagnose:

Donovanosis mit positiven HIV und HSV

Diese Krankheit ist eine absolute Rarität in unserer Umgebung

Die Diagnose kann nur im Zusammenhang mit Klinik und Makroskopie festgestellt werden. Sie setzt Sexualkontakt mit Einheimischen aus tropischen Ländern voraus

Literatur

1. Mackay, etal. Clin infec Dis, 15; 42(10) 1431-8. 2006
2. O'Farrell. Sex Transmi infec, 78(6); 452-7. 2002
3. O'Farrell. Int J Std AIDS. 12(7); 452-7. 2001
4. Carter and Kemp. Sex Transm Infect,76(2)134-6. 2000
5. Carter. etal, Inter J syst Bacter. (49)1695-1700. 1999
6. Richens. Genitourin Med. 67(6) 441-452. 1991
7. Leiman. etal, Diagnos.Cytopathology (2) 138-143. 1986
8. Farrell. etal, Sex Transm Dis. (in print). 2008
9. Gomez, etal. Braz J infec Dis. 11(2) 254-60. 2007
10. Wilkey. etal, Sex Health. 3(2) 119-122. 2006
11. Tropical pathology von Doerr und Seifert
12. Pathology of infections diseases von Franz von Lichtenberg. Seite 160.Fig: 6-67

Pathologie: kasuistisches Forum

Hannover 8.11.2008

Klinische Angaben

Frau, 61 Jahre

Therapie eines metastasierenden Dickdarmkarzinoms

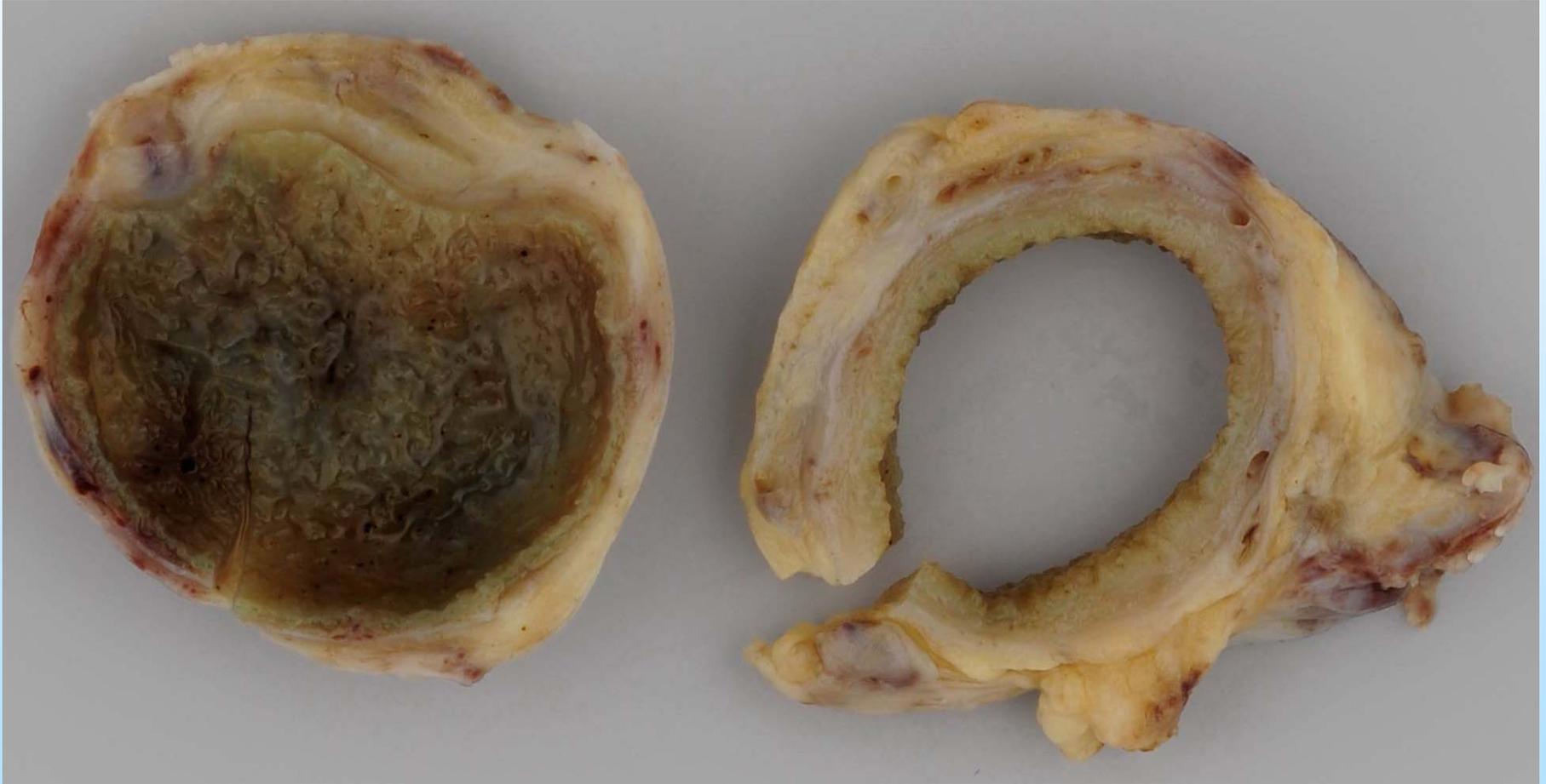
Jetzt:

- Chirurgische Deckung eines Duodenalulkus
- Begleitcholezystektomie

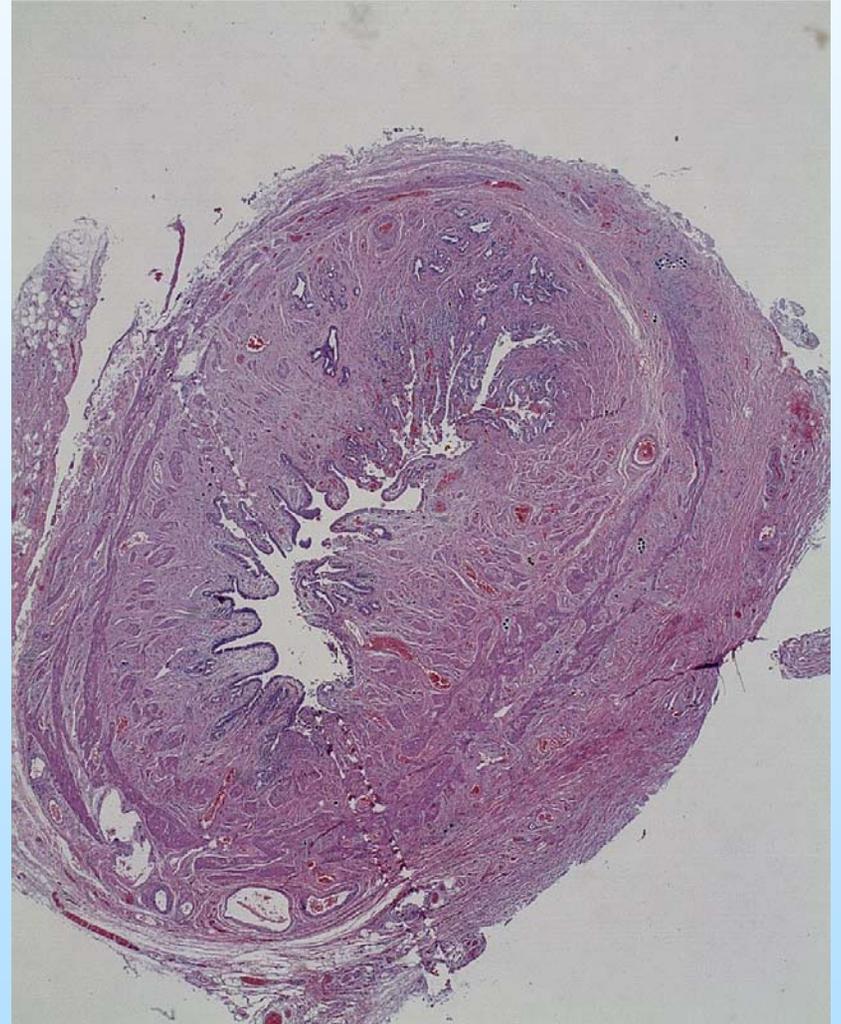
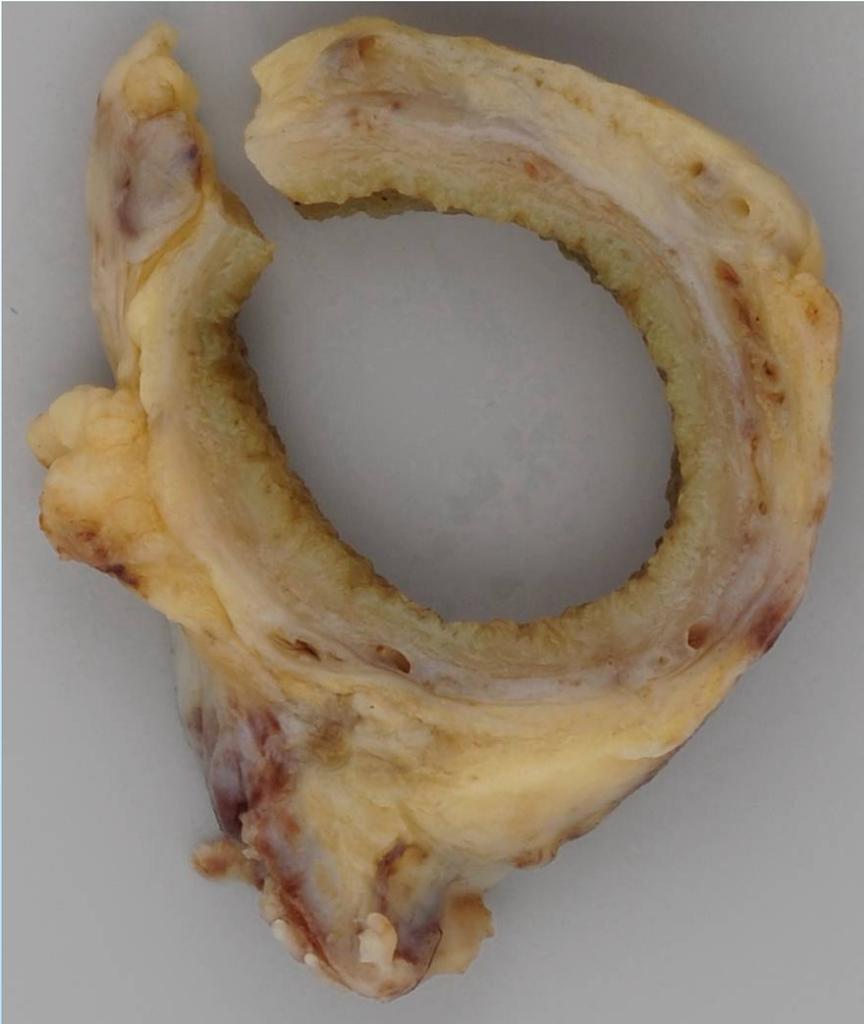
Klinische Frage:

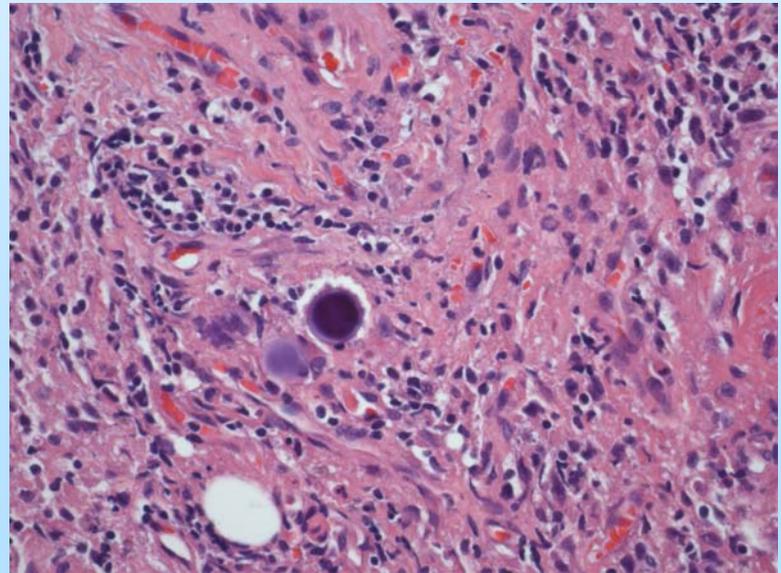
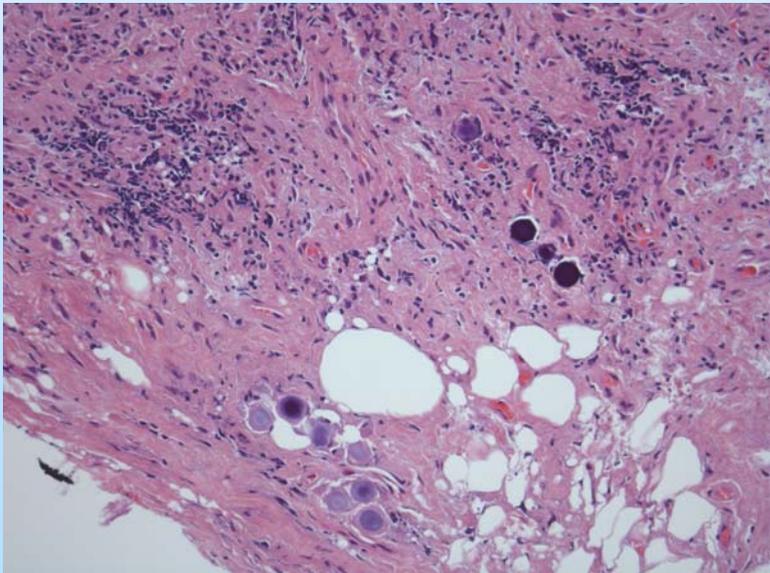
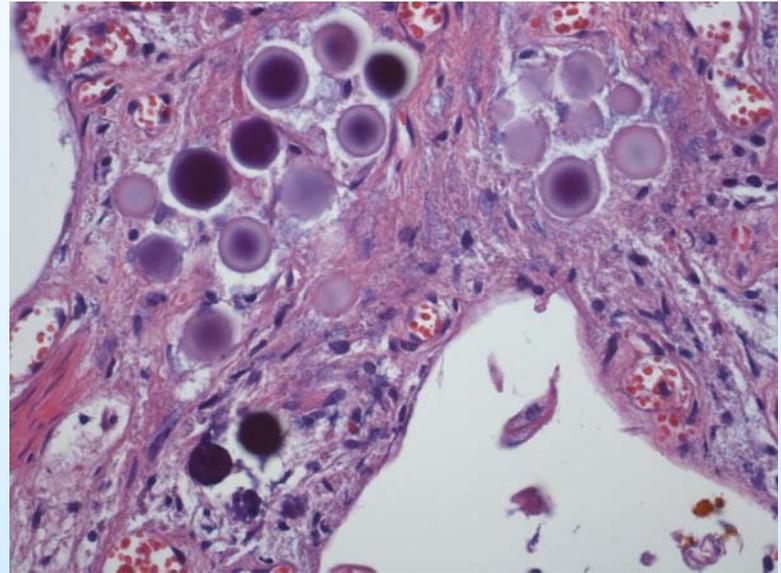
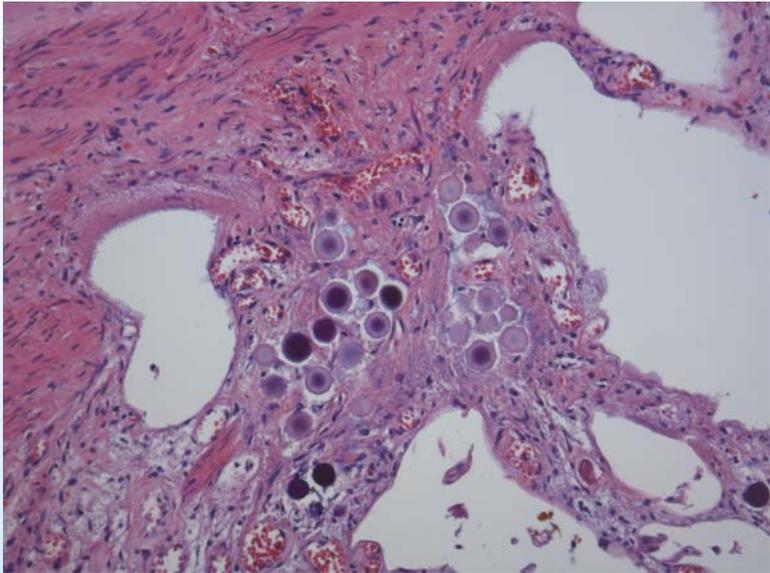
Karzinomgewebe in der Duodenalwand?

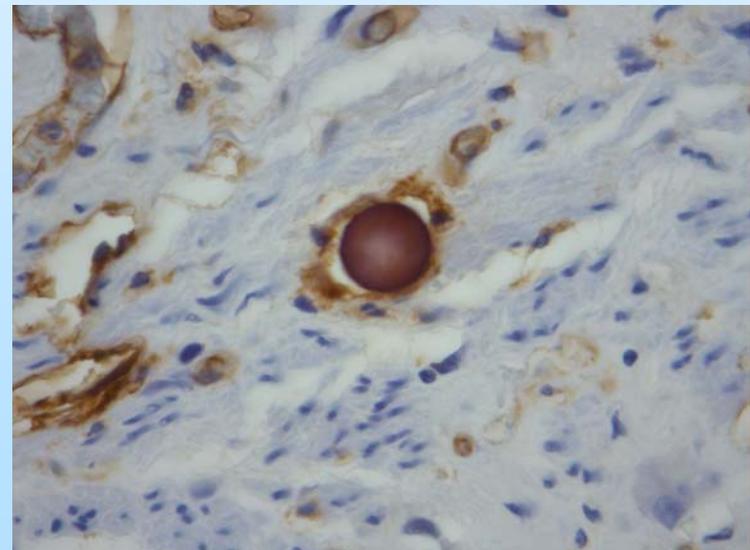
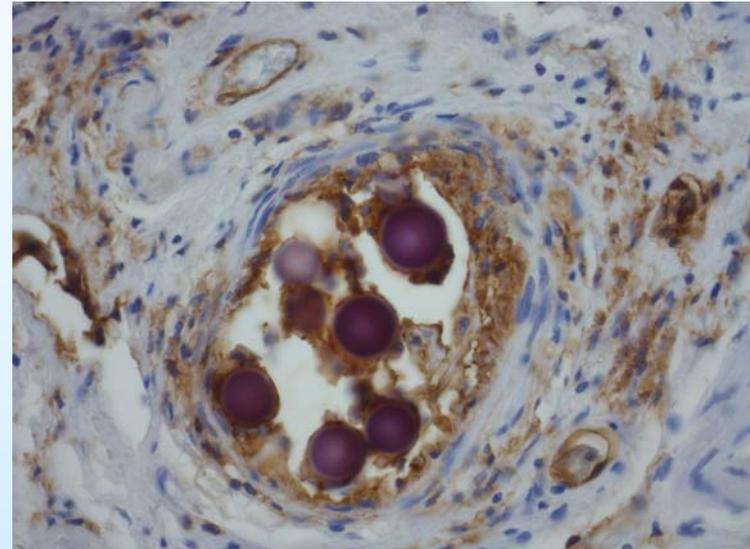
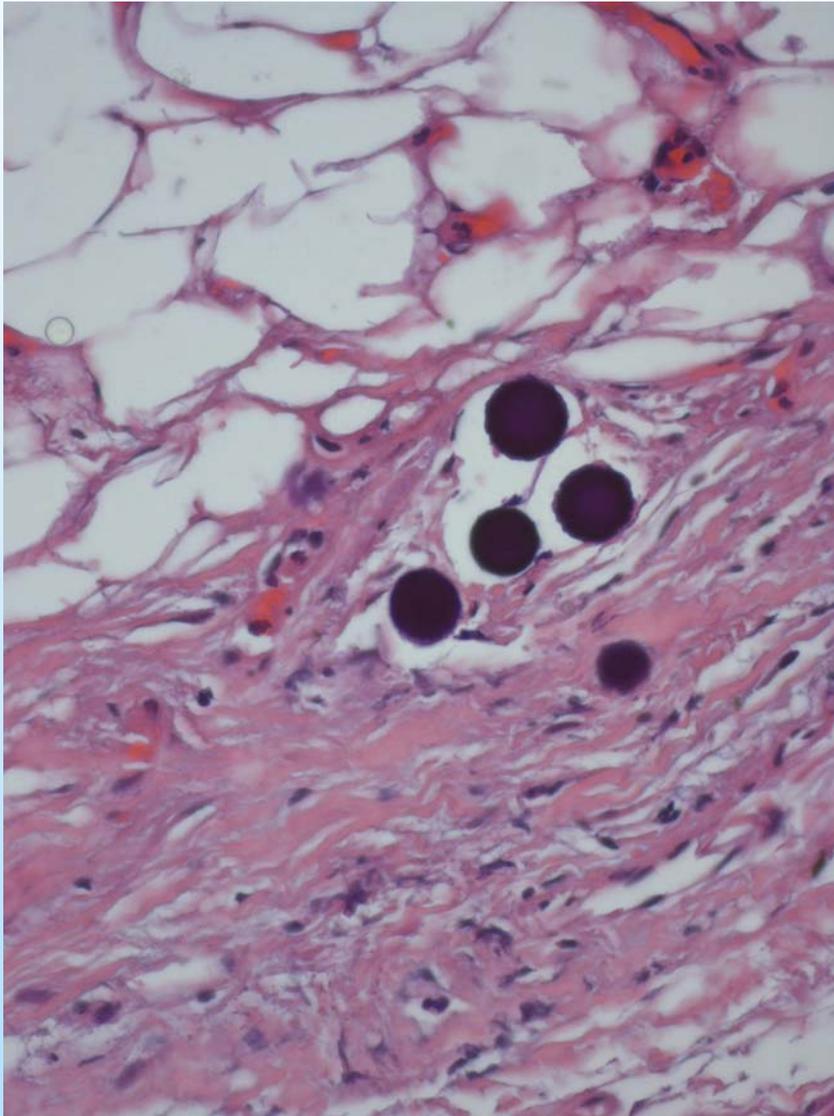
Makroskopie



Makroskopie und Lupenmikroskopie

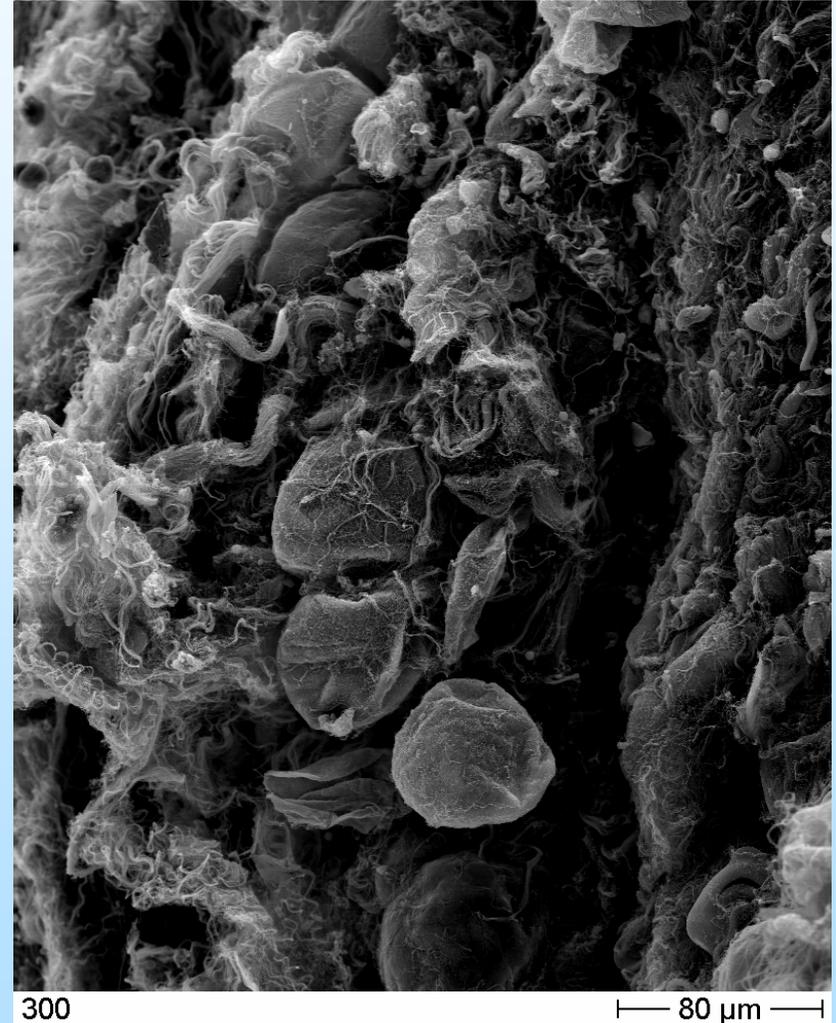
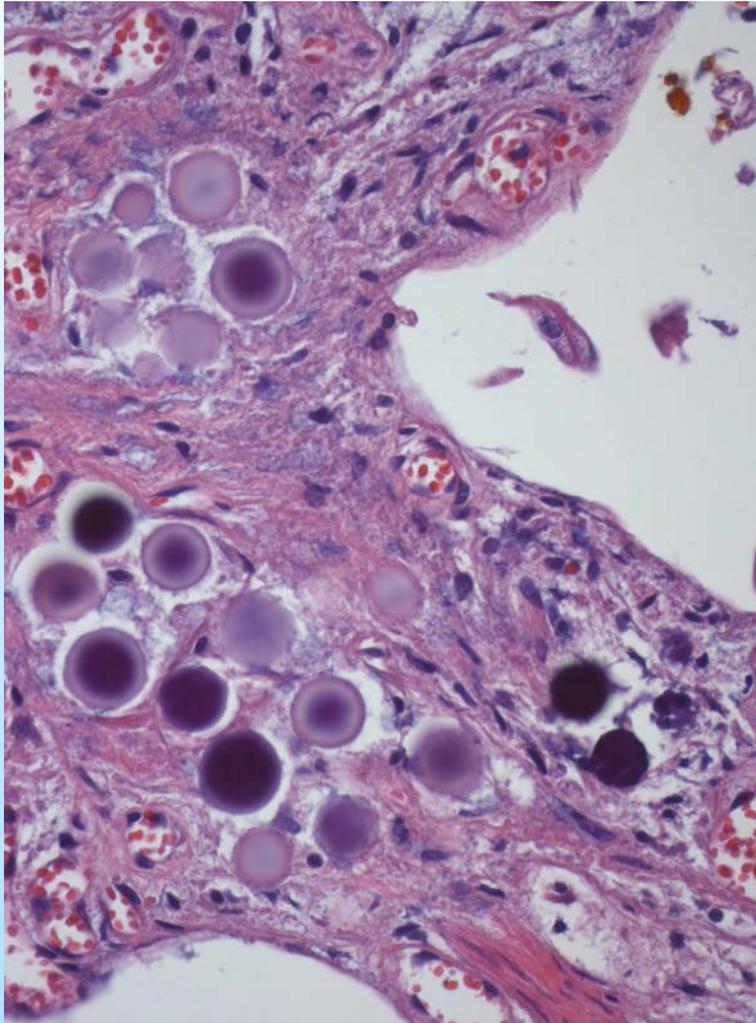




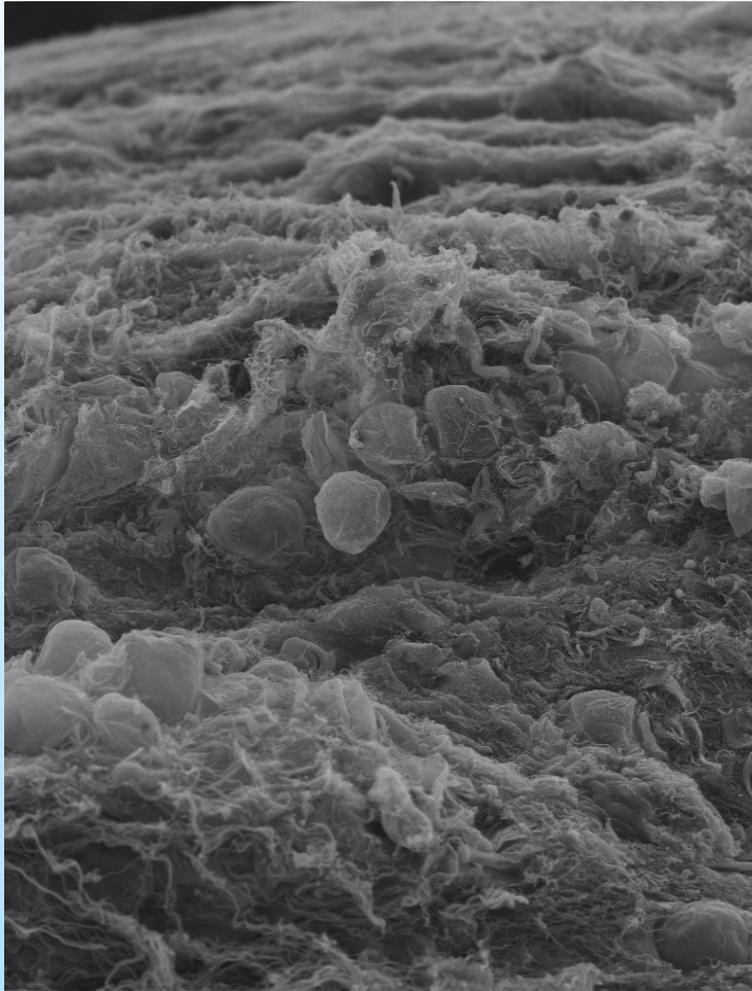


CD31

Mikroskopie und Rasterelektronenmikroskopie

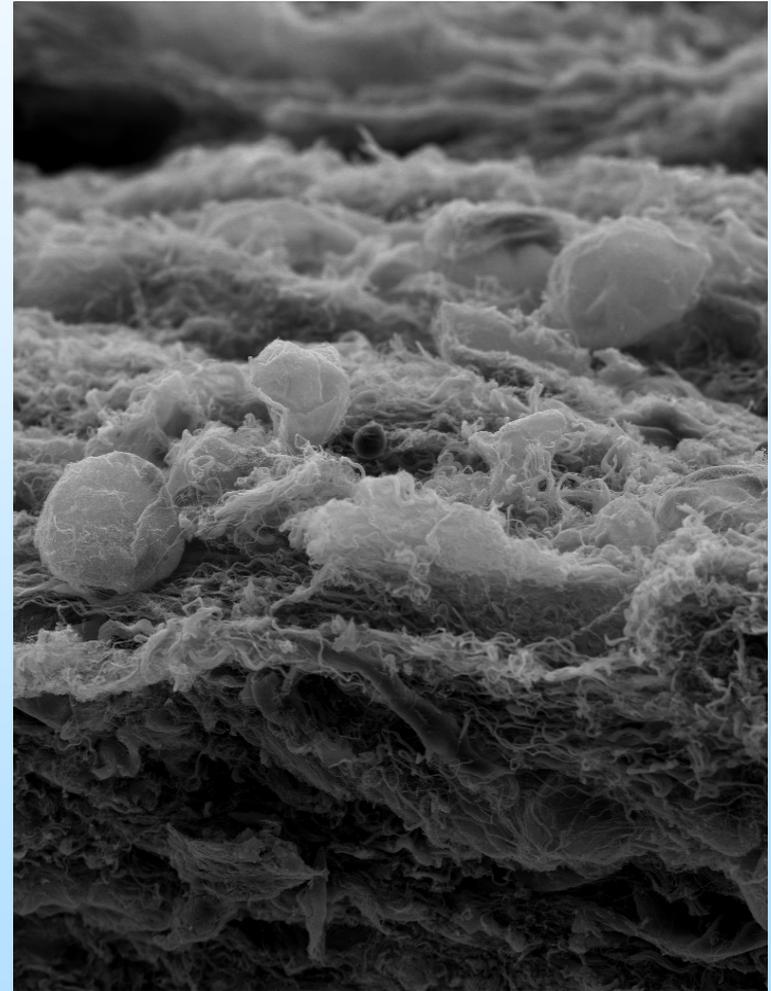


Rasterelektronenmikroskopie



150

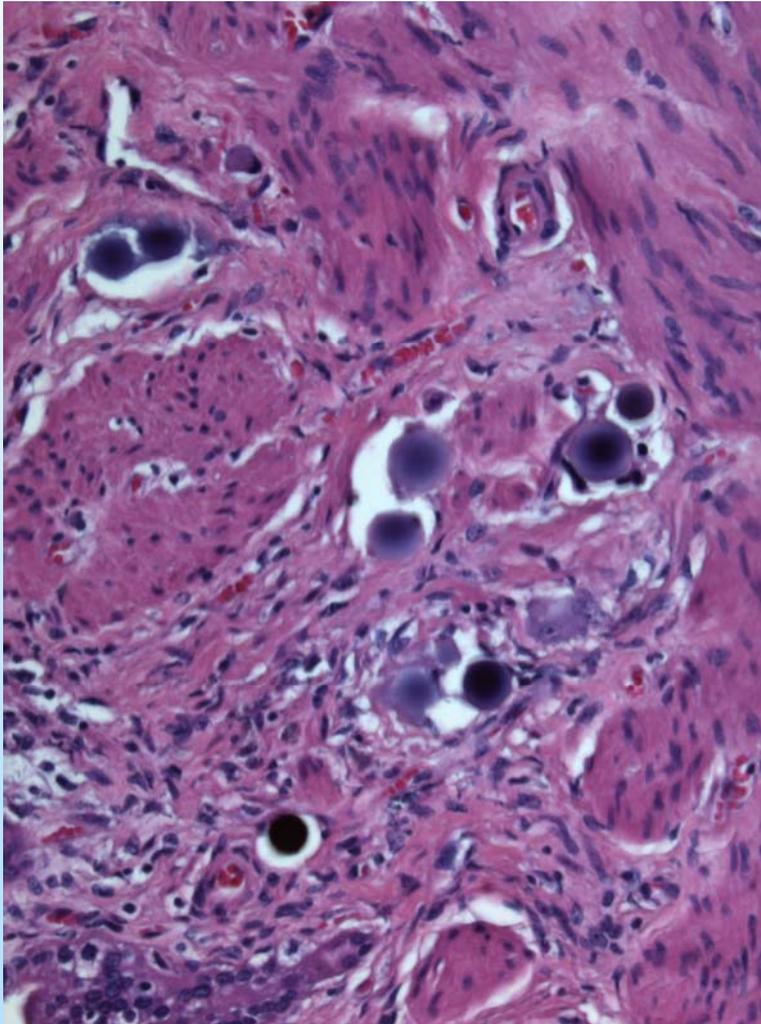
— 200 μm —



300

— 80 μm —

TED



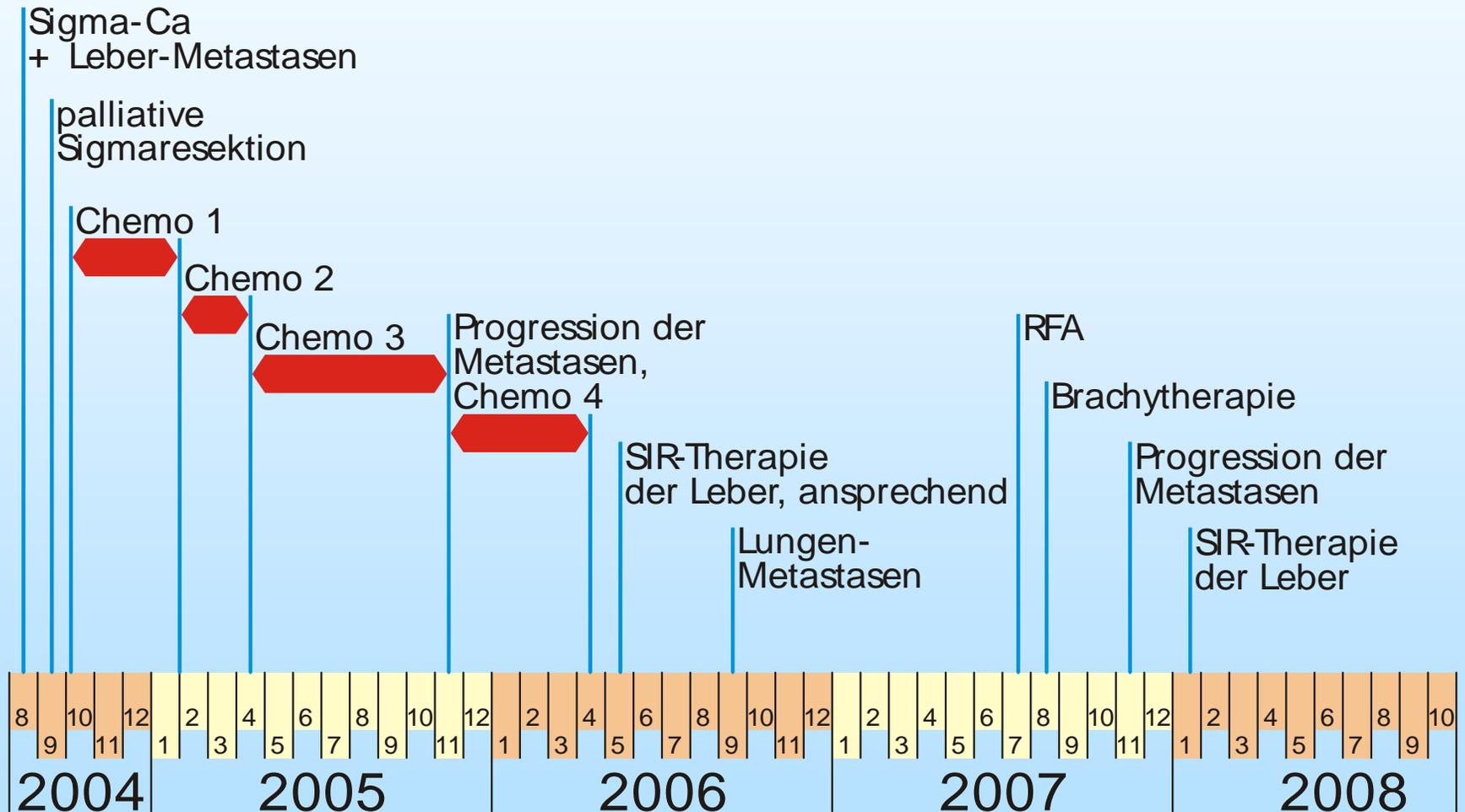
Die Morphologie der
Mikrosphären

1= ist mir bekannt;

2= ist mir bekannt, aber habe
ich noch nicht in der
Gallenblase gesehen;

3= ist mir unbekannt;

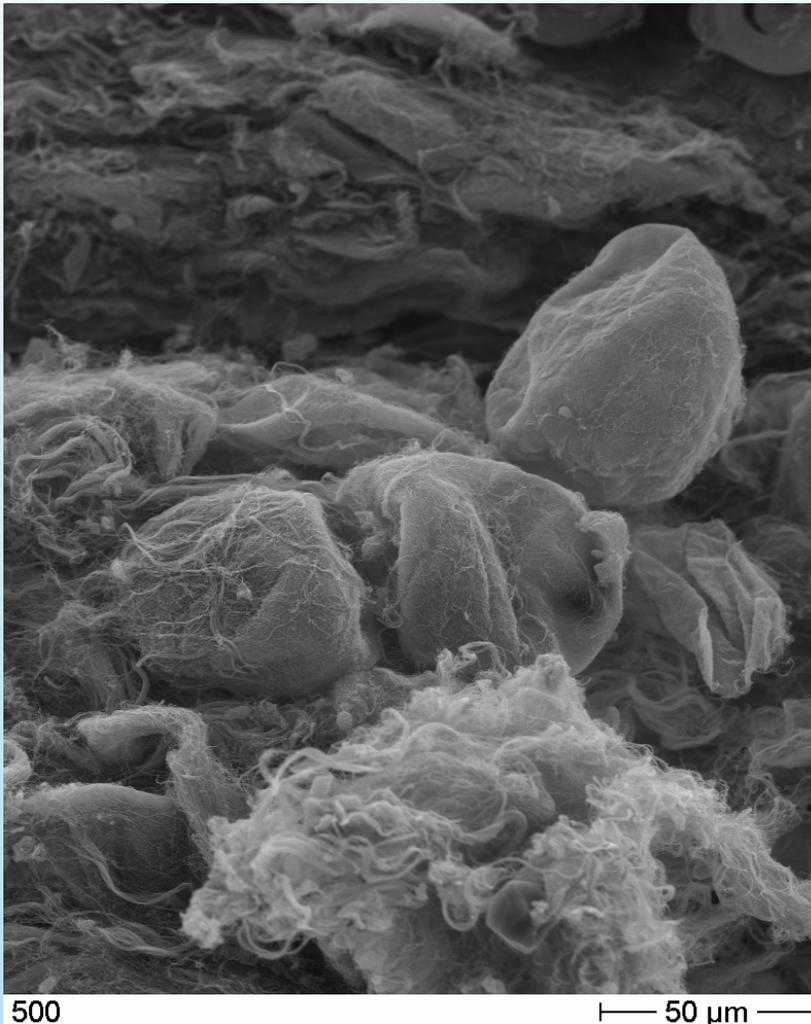
Therapieverlauf



SIRT

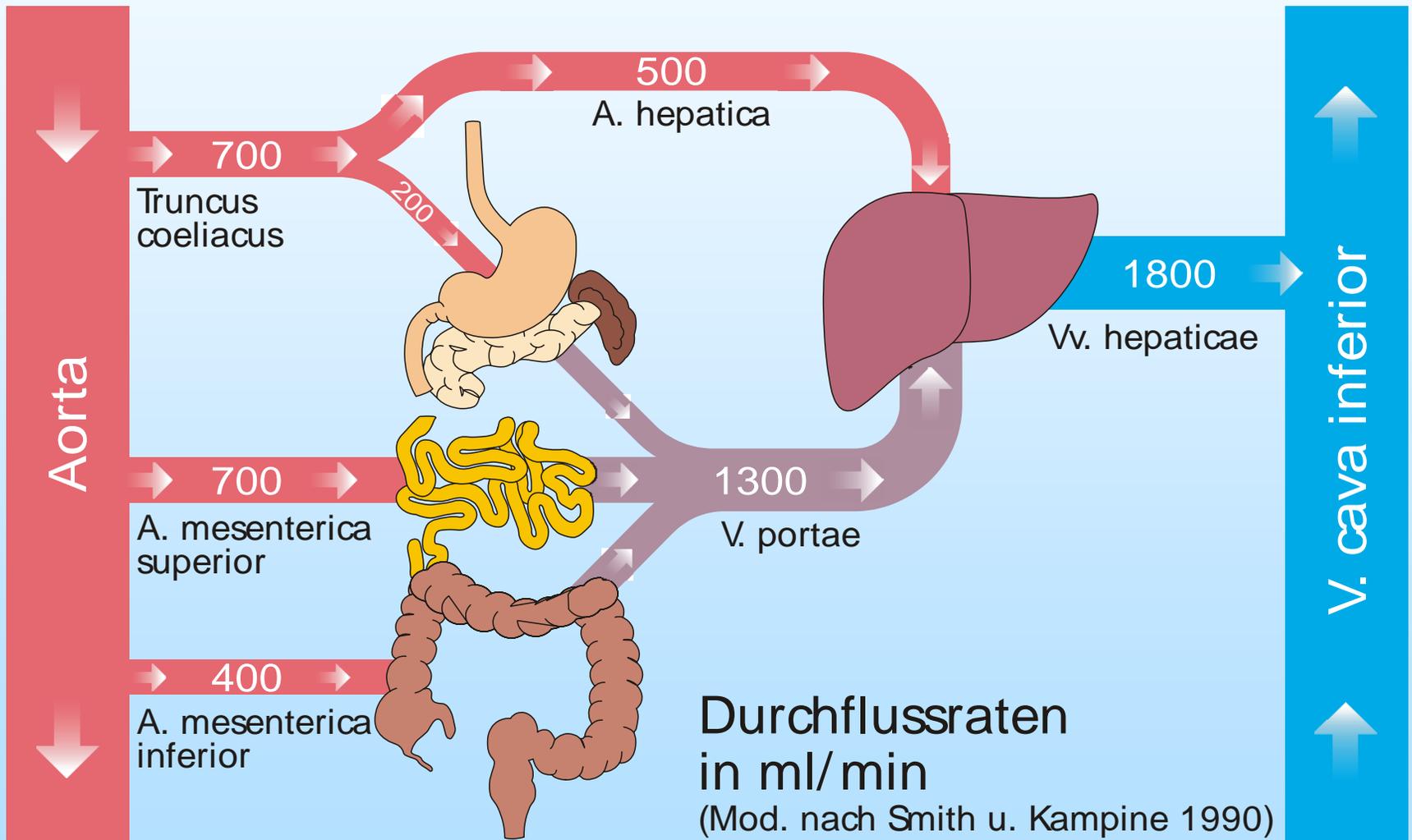
Selektive interne Radiotherapie mit
radioaktiv markierten Mikrosphären
bei inoperablen Lebertumoren

SIR-Sphären

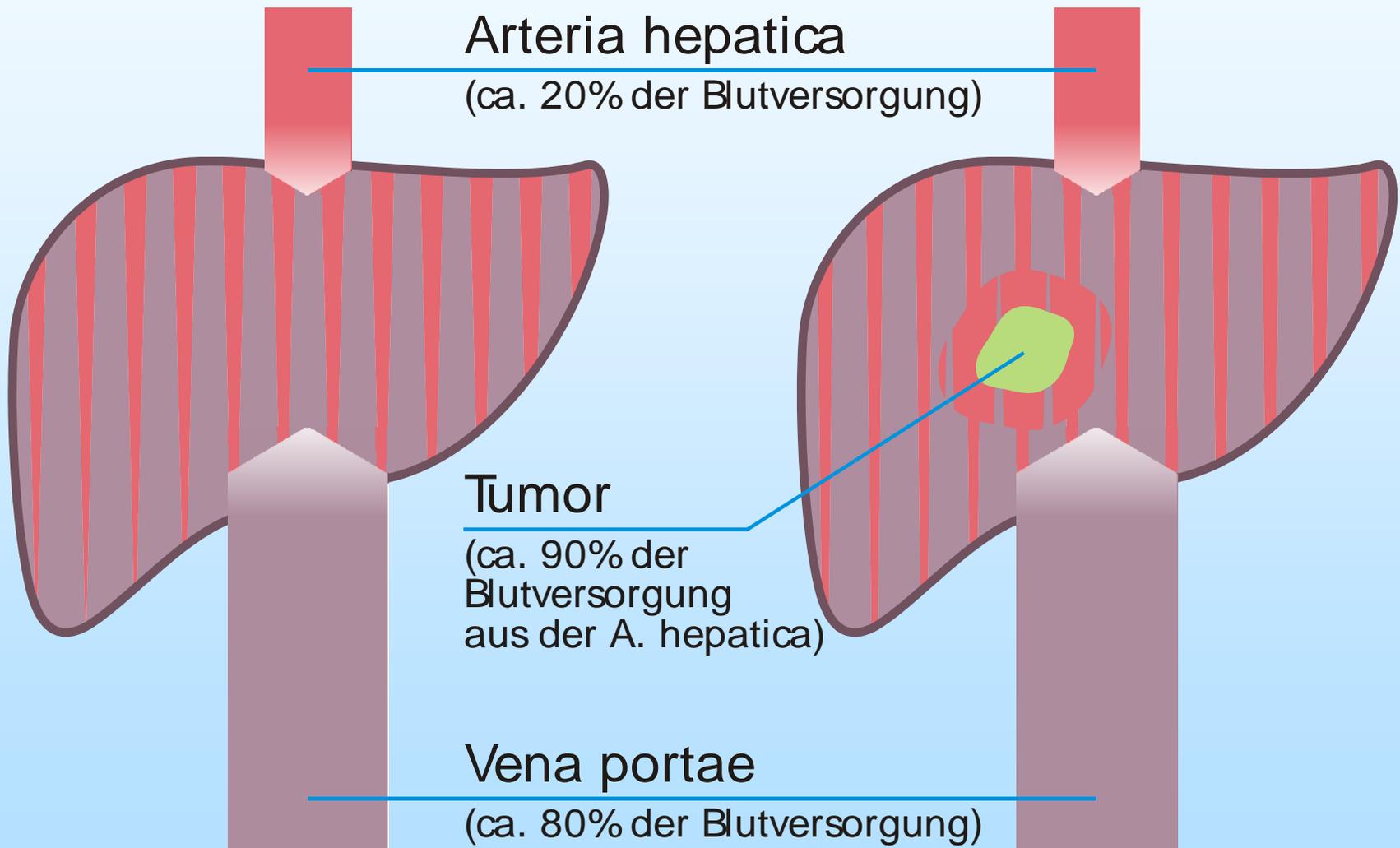


- biokompatible Mikrosphären
- mittlere Größe: 20-60 µm
- enthalten Yttrium-90
- Isotop mit hoher Energie (reiner Betastrahler)
- der maximale Strahlungsbereich in der Luft beträgt 9,621 mm und im Gewebe 11 mm
- die Halbwertszeit beträgt 64,2 Stunden
- die effektive Behandlungszeit beträgt 92,3 Stunden
- 94% der Strahlung werden innerhalb von 11 Tagen abgegeben

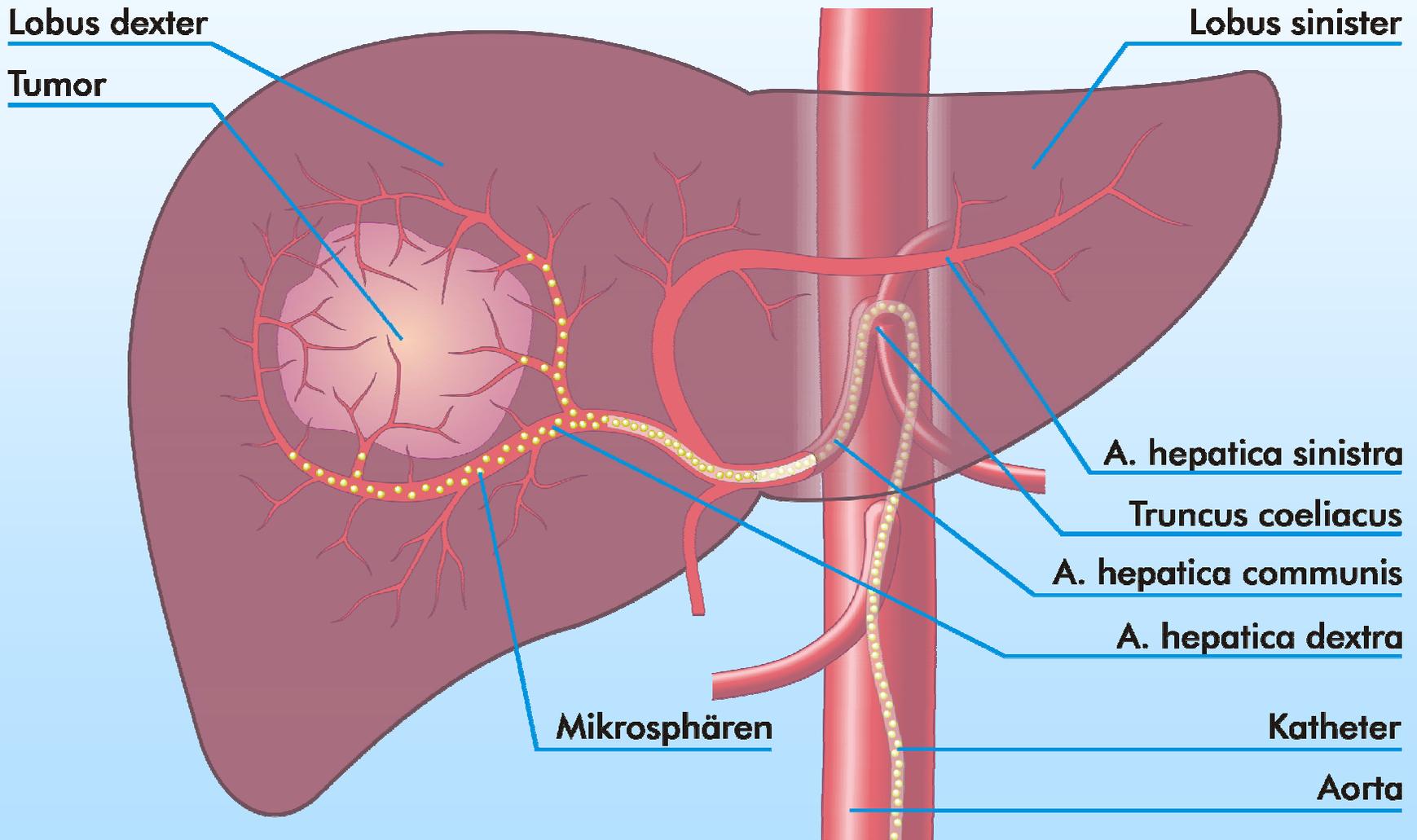
Durchblutung der Leber



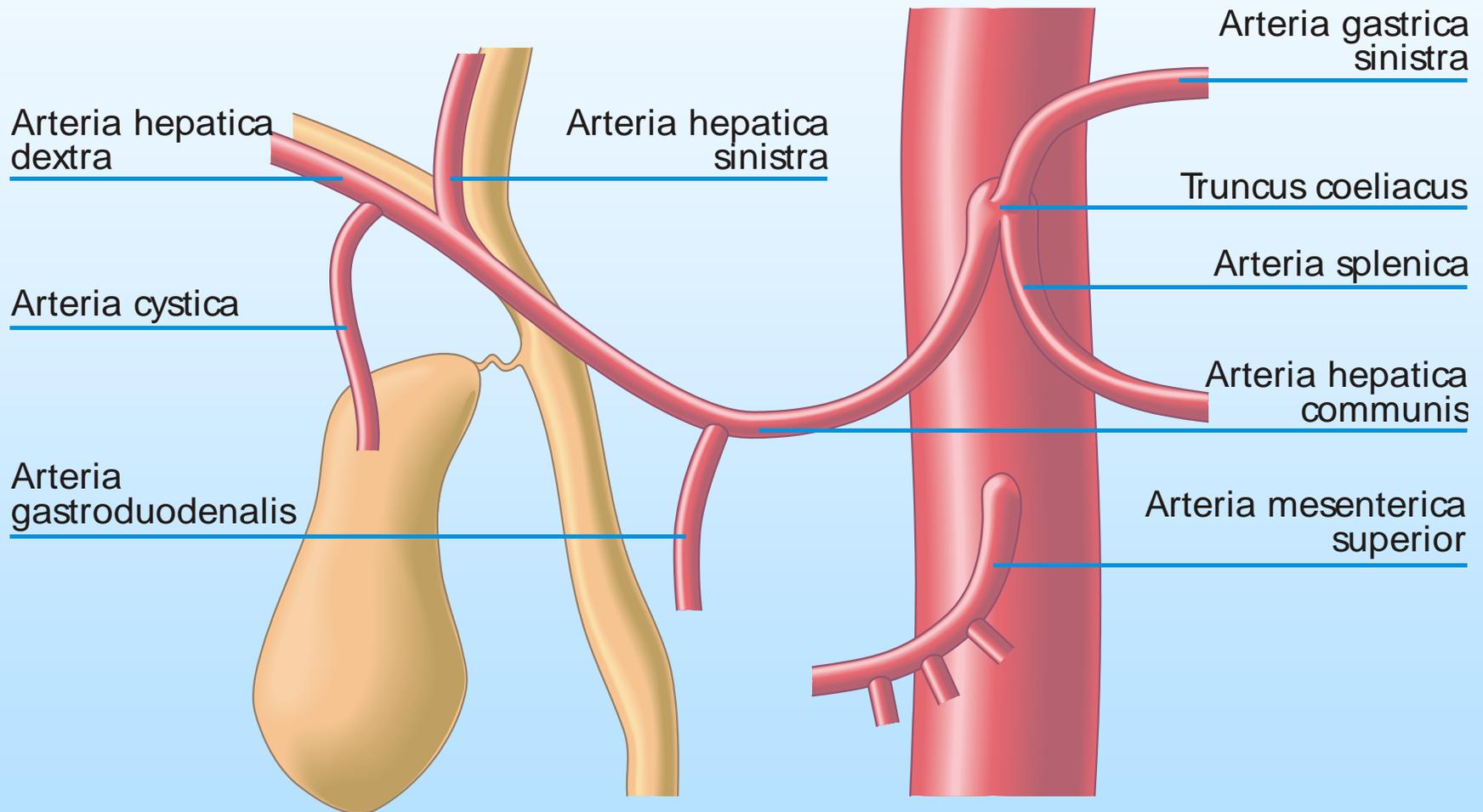
Durchblutung der Leber ohne und mit Tumor



SIR-Therapie bei Lebertumoren



Arterielle Blutversorgung der Leber



Häufigste Aufzweigung der Arteria hepatica propria in eine rechte und linke Leberarterie (ca 55%)

Nebenwirkungen der SIR-Therapie

postoperatives Fieber

Leibschmerzen

Pankreatitis

Gastritis/Duodenitis

akute peptische Ulzeration

(Magen/Duodenum/Ösophagus)

Strahlenpneumonitis bei großen Shuntvolumen

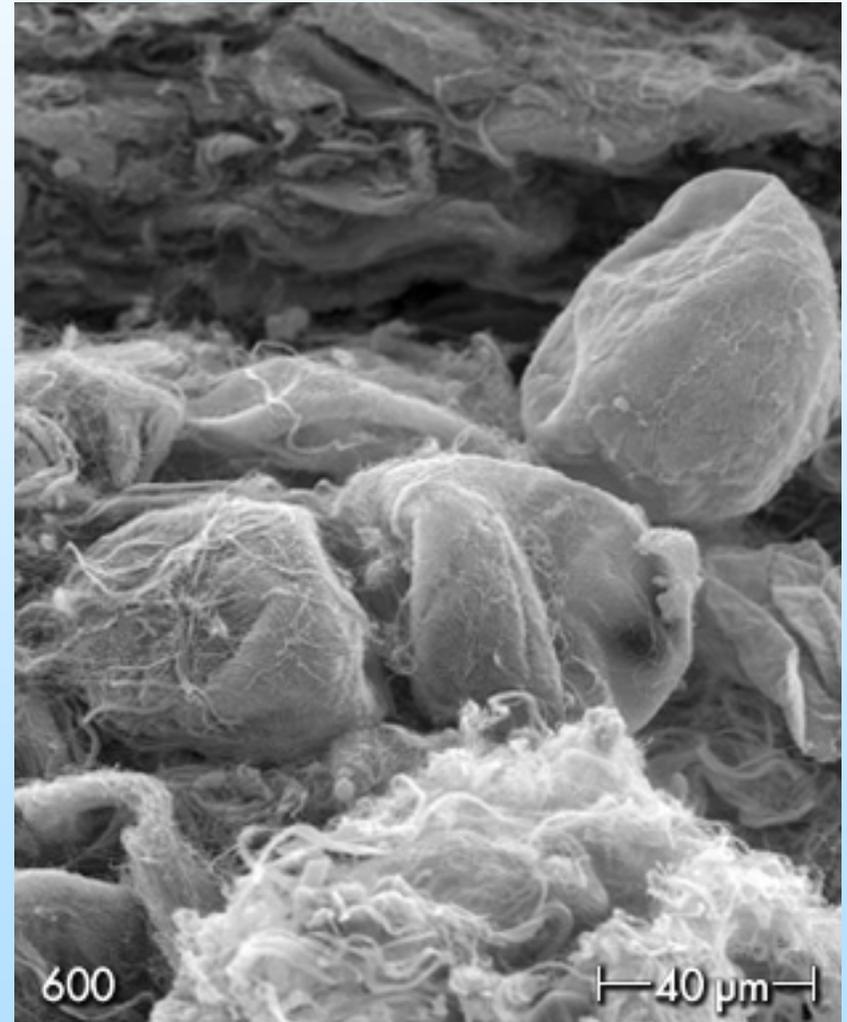
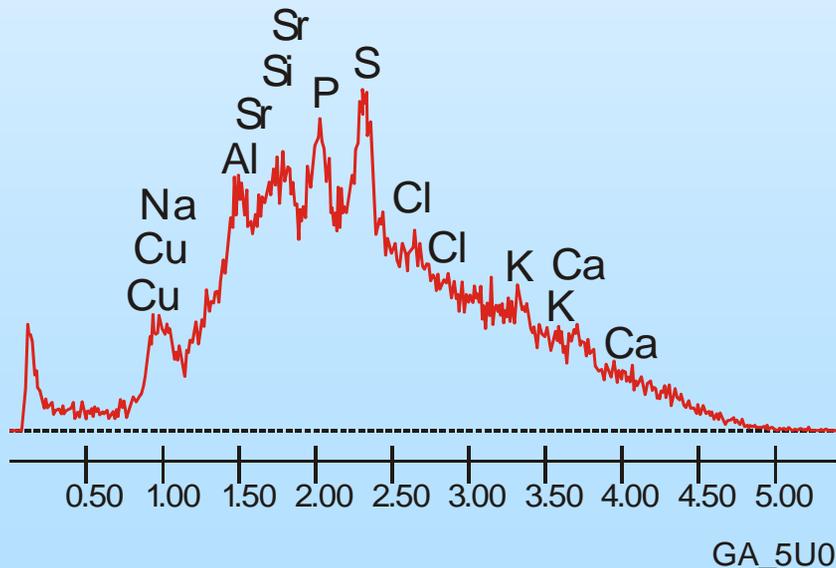
Strahlenhepatitis

akute Cholezystitis

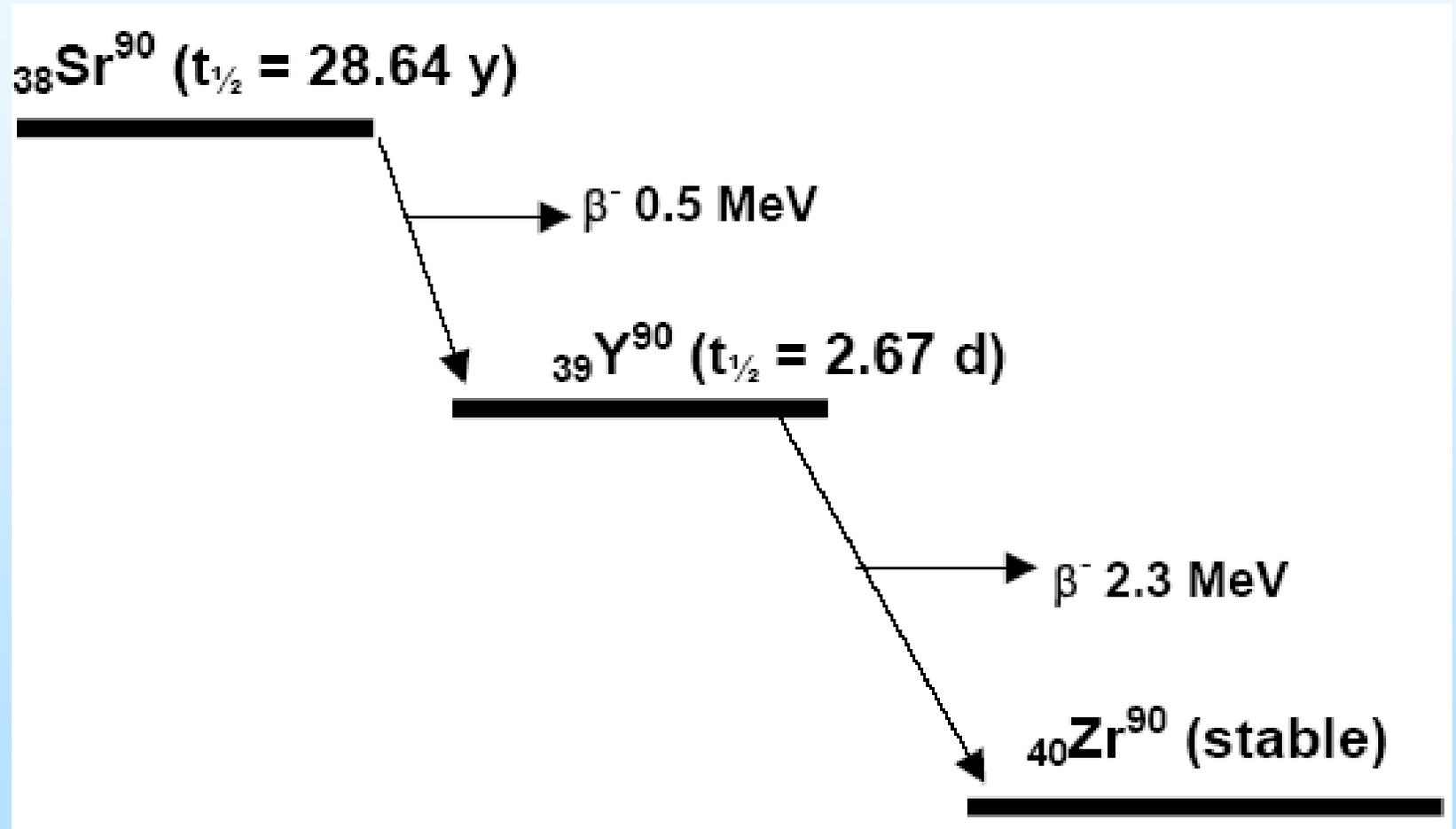
Mikrosphären

EDX-Spektrum - Mikrosphären

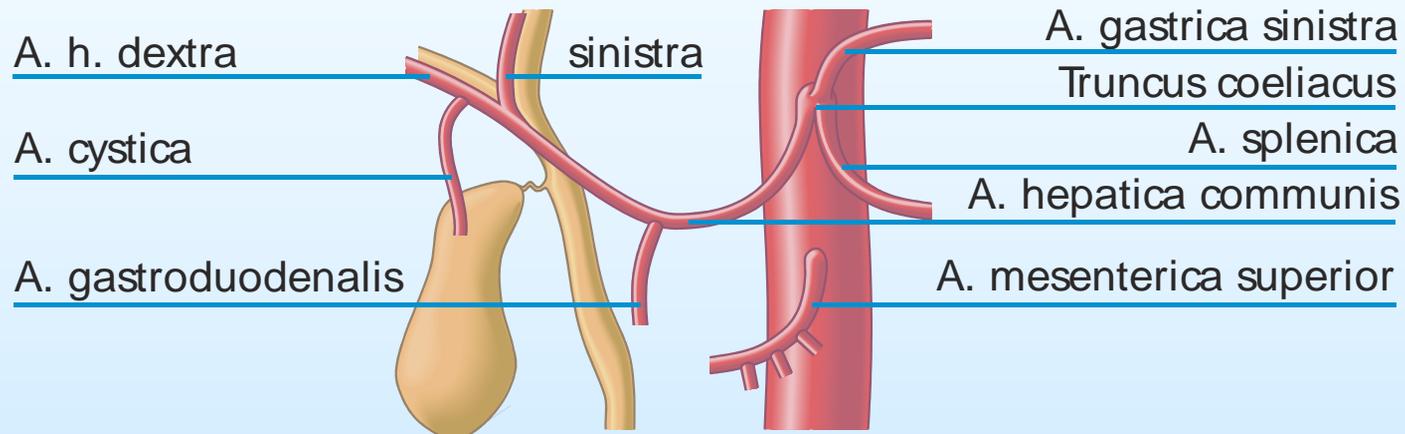
$V_{acc} = 5 \text{ KV}$



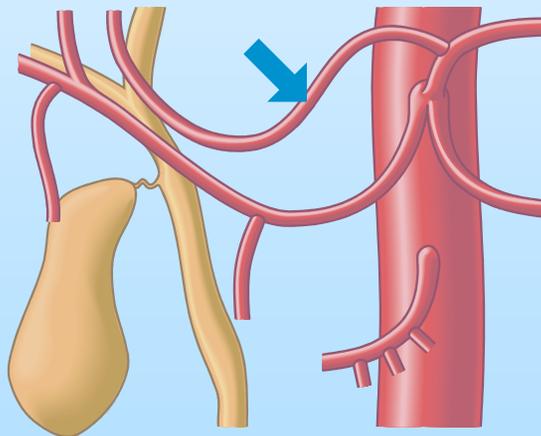
Abbauschema



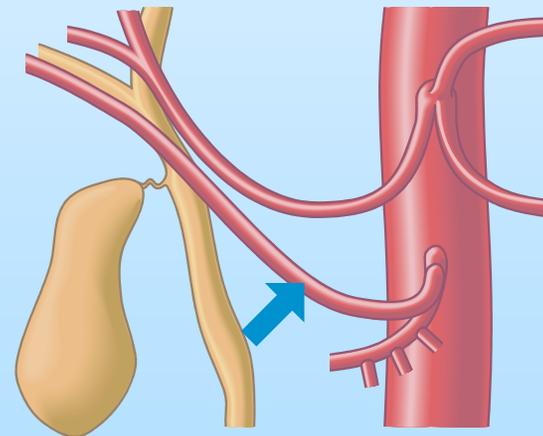
Variationen der arteriellen Blutversorgung der Leber



Häufigste Aufzweigung der A. hepatica propria in eine rechte und linke Leberarterie (ca 55%)



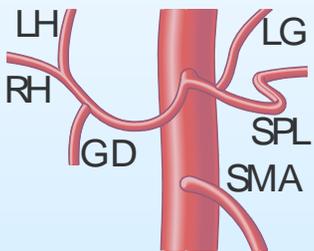
Zusätzliche oder alleinige linke Leberarterie aus der A. gastrica sinistra (ca. 18%)



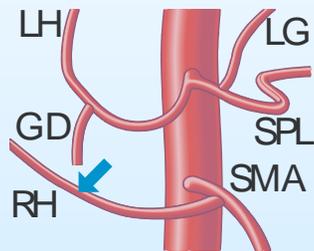
Zusätzliche oder alleinige rechte Leberarterie aus der A. mesenterica superior (ca. 10%)

Variationen der arteriellen Blutversorgung der Leber

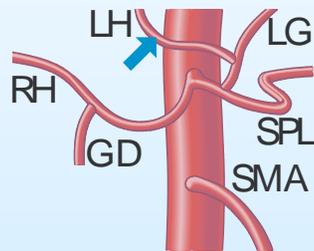
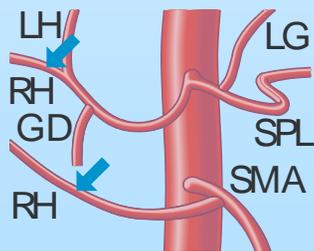
RH = A. hepatica dextra SPL = A. splenica LG = A. gastrica sinistra
LH = A. hepatica sinistra SMA = A. mesenterica superior GD = A. gastroduodenalis



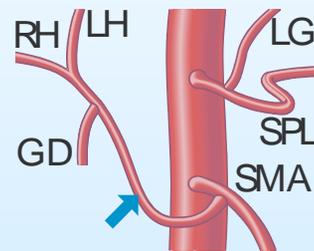
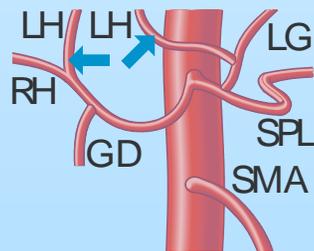
Normal
Arteria gastroduodenalis (GD) aus der Arteria hepatica proximal zur Bifurkation in die rechte hepatische (RH) und die linke hepatische (LH) Arterie (ca. 50%)



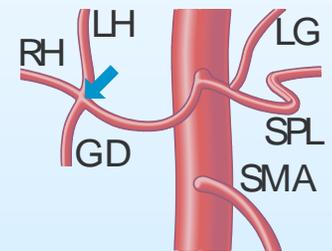
Variation rechts
Zusätzliche (s.u.) oder alleinige (s.o) rechte Leberarterie aus der Arteria mesenterica superior (SMA) (ca. 20%)



Variation links
Zusätzliche (s.u.) oder alleinige (s.o) linke Leberarterie aus der Arteria mesenterica superior (SMA) (ca. 17%)

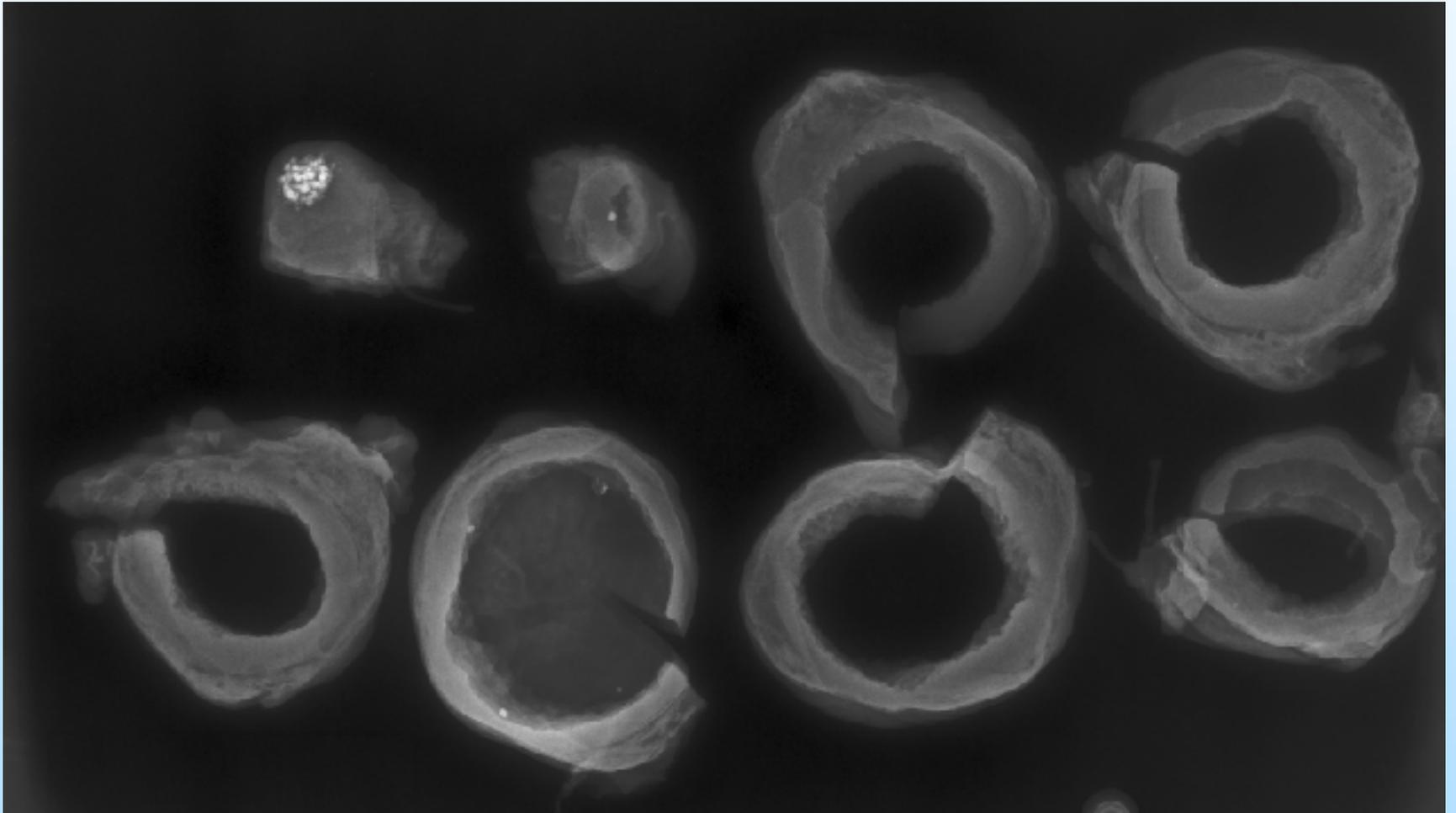


Variation SMA
Die gesamte Arteria hepatica communis führt aus der Arteria mesenterica superior heraus (ca. 3%)



Trifurkation
Zusammentreffen der Bifurkation in linke Arteria hepatica (LH) und rechte Arteria hepatica (RH) mit der Abzweigung der Arteria gastroduodenalis (GD) (ca. 9%)

Präparateradiographie



Kommerziell erhältliche radioaktiv markierte Mikrosphären für die Radioembolisation von Lebertumoren

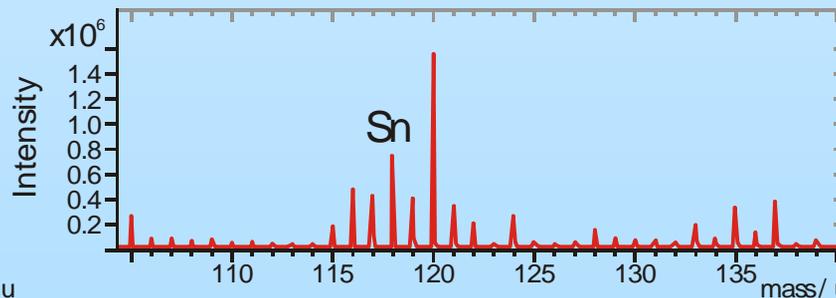
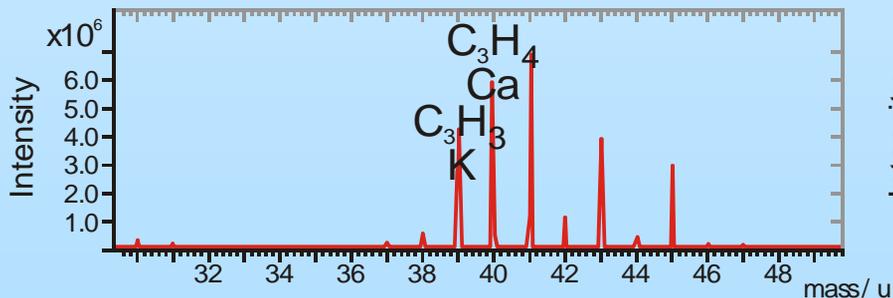
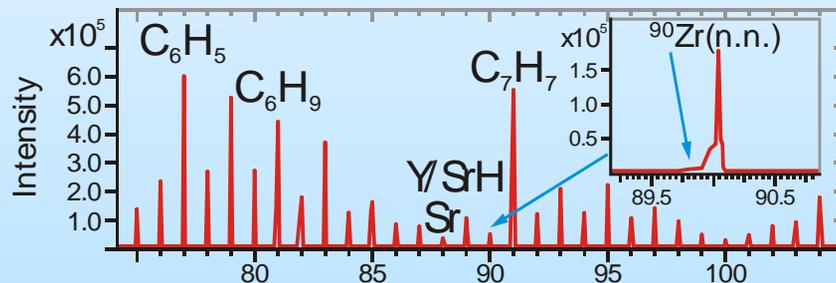
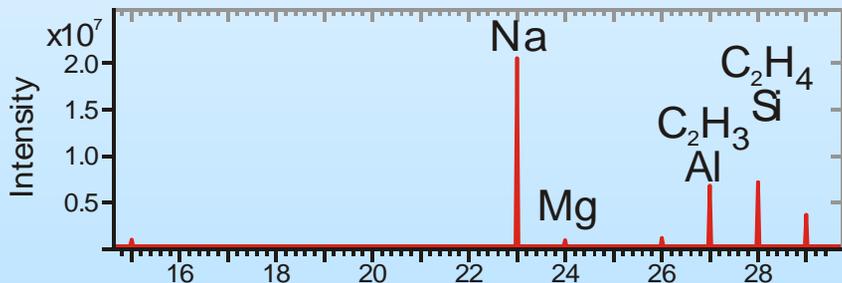
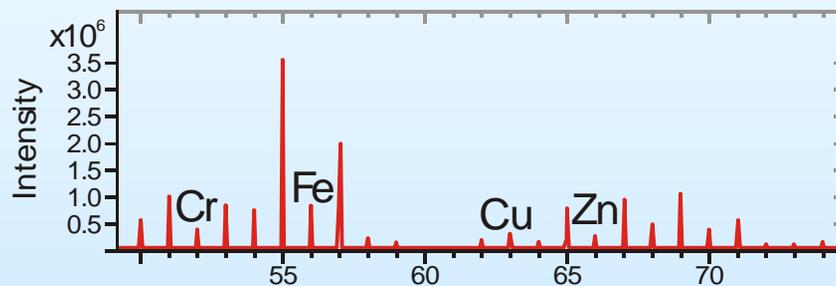
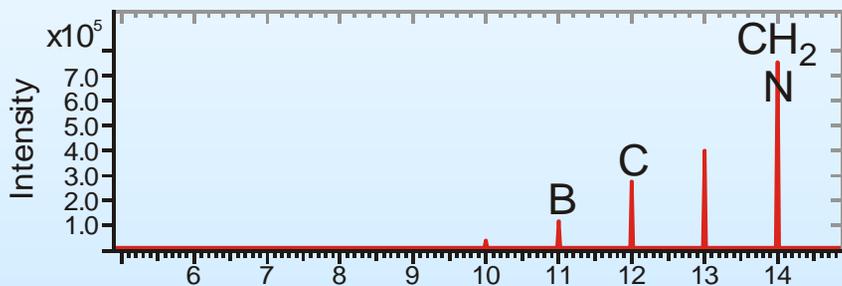
Parameter	SIR-Spheres	Thera-Spheres
Material	Kunstharz	Glas (Silikat)
Durchmesser	20-60µm	20-30 µm
Spezifisches Gewicht	1,6g/dl	3,6 g/dl
Aktivität/Partikel	50Bq	2500Bq
Mikrosphären/3GBq	40-80 Millionen	1,2 Millionen

ToF-SIMS Untersuchung zum Nachweis von Zirkonium

Sample: Gewebe aus der Gallenblase
Comment: - -
Origin: Pathologie Vechta

Polarity: positive
PI: Bi³⁺ (PID: 8.49E+ 009)
Area: 500x500 μm²

File: R70817.DAT
Date: Thu Oct 23 2008
tascon GmbH - Münster, Germany



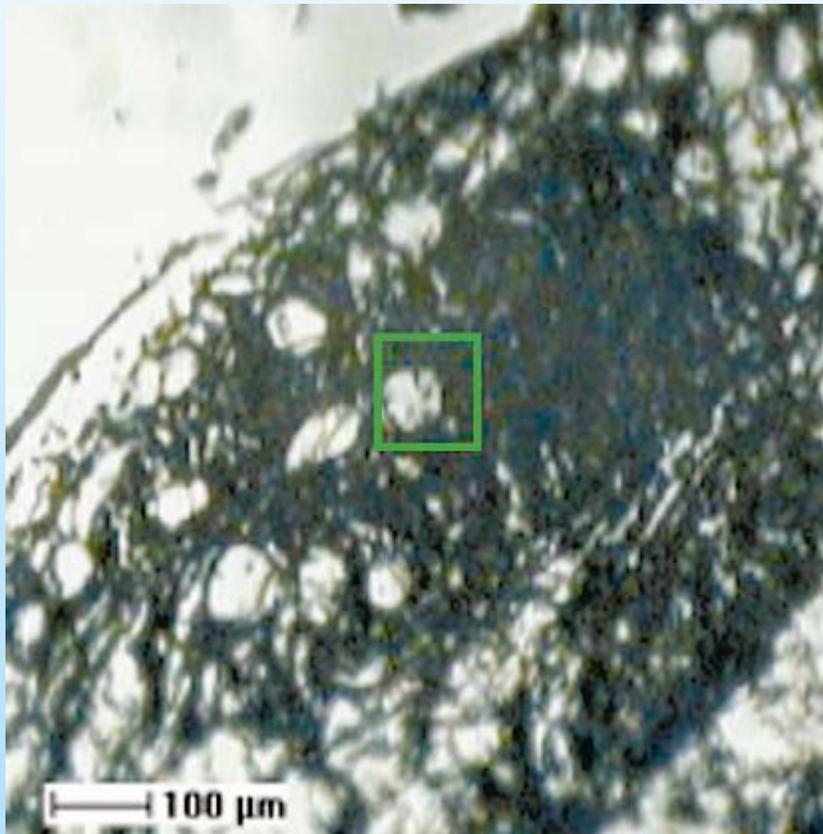
ToF-SIMS Untersuchung 2 zum Nachweis von Zirkonium

Sample: Galle ungefärbt
Comment: - -
Origin: Pathologie Vechta

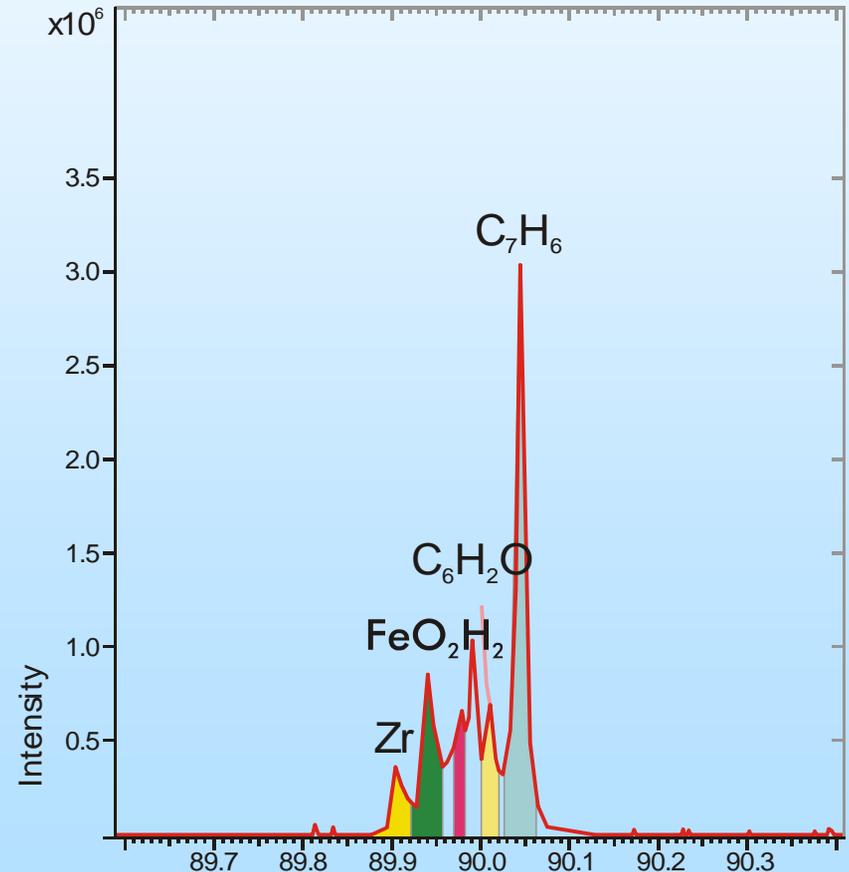
Polarity: positive
PI: Bi1+ (PID: 1.37E+ 010)
Area: 100x100 μm^2

File: R71060.DAT
Date: Wed Oct 29 2008

tascon GmbH - Münster, Germany



Analysierter Bereich auf dem Schnittpräparat (grünes Viereck), 100 x 100 μm



Institut für Pathologie Hildesheim / Goslar

Prof. Dr. Bürrig, Dres Boldt & Kuske

Weinberg 1, 31134 Hildesheim

Fall 3

B 4272-07

G.H., 48 Jahre, weiblich

Uterus myomatosus.

Makroskopie:

177 g schwerer und 11,5 x 8 x 6,5 cm großer, klinischerseits mehrfach eingeschnittener Uterus ohne anhängende Adnexen. Glatt spiegelnde Portiooberfläche. Schmales Corpusendometrium. Submucös und intramural mehrere im Durchmesser max. 4,5 cm große teils weiß-faserige, teils kleinzystisch grau bis gelbe Knoten.

Mikroskopie:

Kleine Faserknoten

Scharf begrenzter Knoten aus zum Teil wirbelartig in Bündeln und Bändern angeordneten glatten Muskelzellen mit spindel- oder stabförmigen monomorphen Zellkernen.

Zwischen den Muskelfasern kollagenes Bindegewebe.

Keine großen bizarren Zellkerne. Keine epitheloiden Zellen. Keine vermehrten Mitosen.

Großer Faserknoten

Ausgedehnte anämische Nekrosen im Knotenzentrum.

Zentrale schollige Kalzifizierungen.

Marginal herdförmige Schaumzellansammlungen mit einzelnen mehrkernigen Riesenzellen vom Fremdkörpertyp.

Randständig zystenartige Hohlräume gesäumt von CD-68-positiven Makrophagen.

Einzelne bindegewebig obliterierte mittel- und kleinkalibrige Arterien im Randgebiet des Knotens.

Anamnese:

12/1995: Abrasio und Entfernung eines submucösen Leiomyoms mittels Laserpräparation.

03/1996: Second-look Hysteroskopie nach Myomenukleation.

01/2001: Nochmalige Abrasio und Entfernung von submucösen/ intramuralen Leiomyomen mittels Laserpräparation.

12/2001: Myomembolisation.

09/2007: Hysterektomie.

Indikationen Myomembolisation:

- symptomatische Gebärmuttermyome (mehrere oder einzelne Myome bis 12cm, Uterus bis Nabel)
- Versagen der medikamentösen Therapie
- Rezidiv nach Myomentfernung (Myomektomie)
- Wunsch nach organerhaltendem, nicht-operativem Verfahren

Bei der hohen Patientinnenzufriedenheit nach stattgehabter Myomembolisation mit wenigstens 80 % klinischer Erfolgsrate erfolgt die Hysterektomie nur selten im direkten Anschluss.

Neue Leiomyomknoten können in anderen Abschnitten des Uterus entstehen und zu Beschwerden führen.

Bewertung der Befunde:

Die anämischen Nekrosen und die zystenartigen Veränderungen im Randbereich des Leiomyomknotens sind auf die therapeutisch induzierte stark verminderte Durchblutung zurückzuführen. Die CD 68-positiven Makrophagen sind Ausdruck der fortschreitenden Abraumreaktion. Die Größe des Leiomyoms muß nach der Myomembolisation um mindestens die Hälfte abgenommen haben. Neue kleinere Myomknoten sind hinzugekommen.

Literaturrecherche:

Keine Arbeiten zu den pathomorphologischen Veränderungen an Leiomyomknoten nach stattgehabter Myomembolisation. Lediglich Arbeiten zu den radiologischen Veränderungen mit Größenabnahme und Ausbildung von Nekrosezonen, sowie vergleichende Arbeiten zu den verschiedenen Therapieoptionen bei Leiomyomknoten des Uterus.

Abschließende Diagnose:

Uterus myomatosus mit regressiv alterierten bis max. 4,5 cm großen Leiomyomknoten, histiozytäre Reaktion im Randbereich regressiv alterierter Leiomyomknoten nach stattgehabter Embolisierung vor vielen Jahren nach klinischer Angabe.

A. Jakubzik

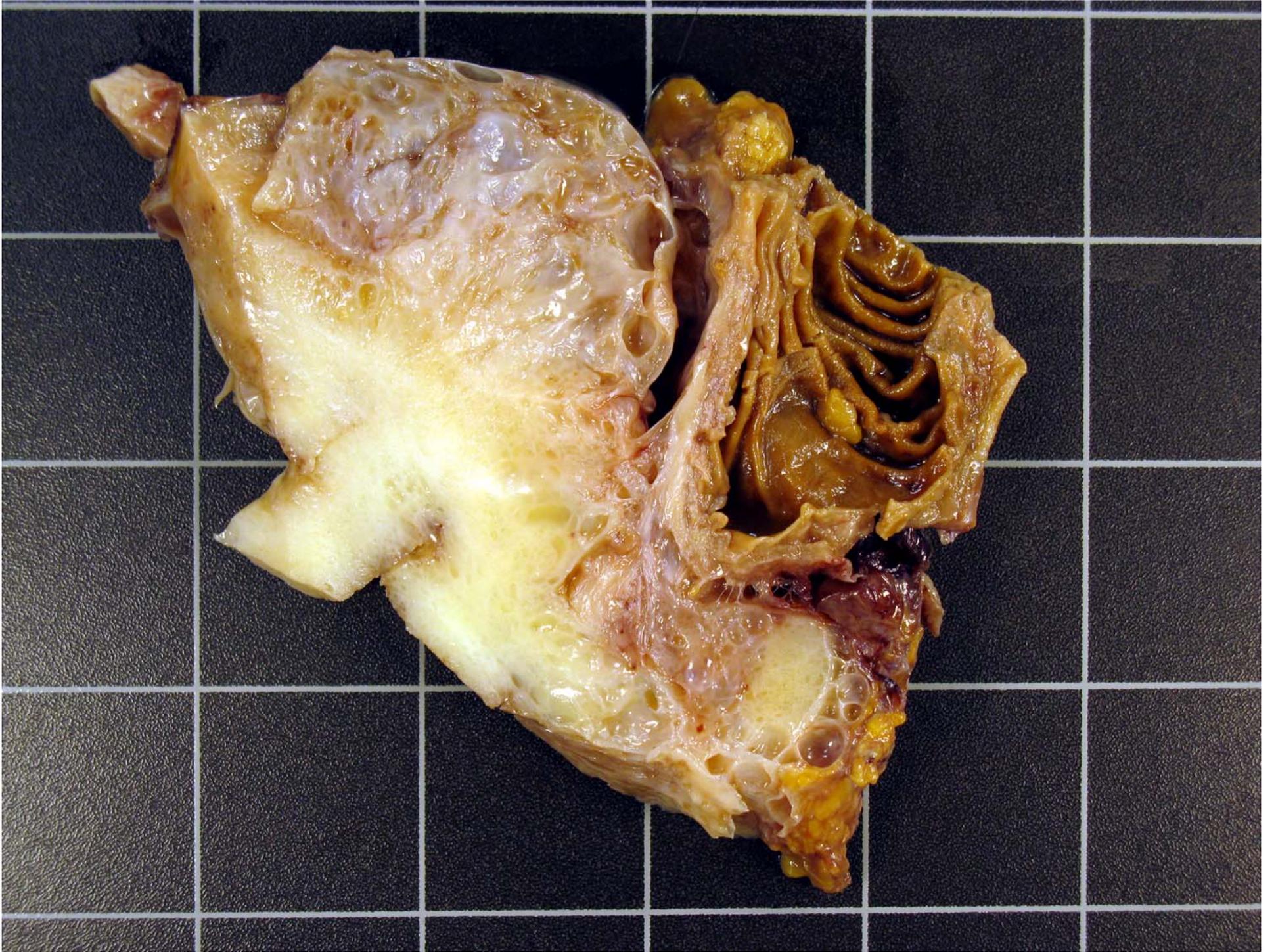


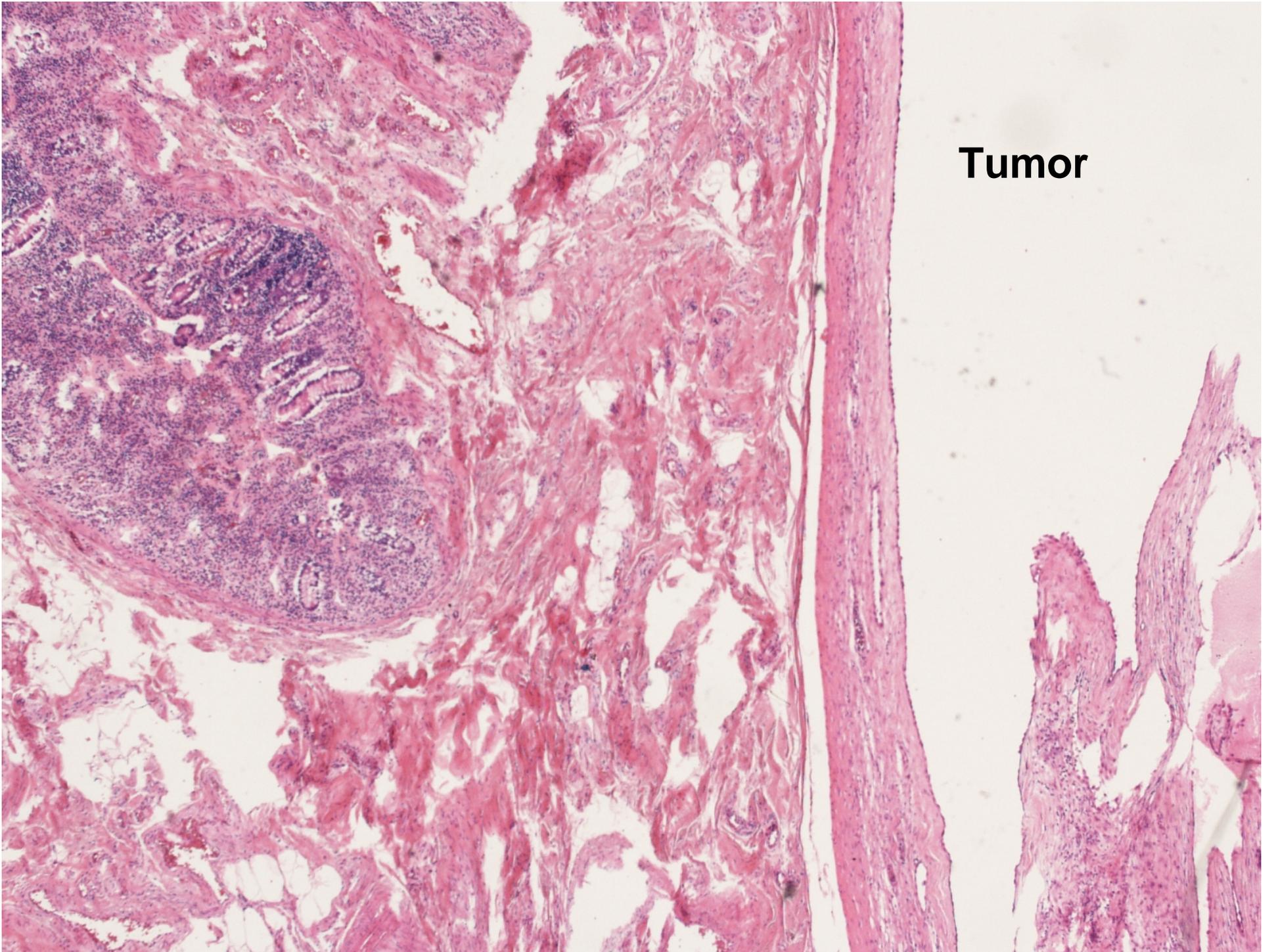
Fall 4 - Minden

Udo Kellner

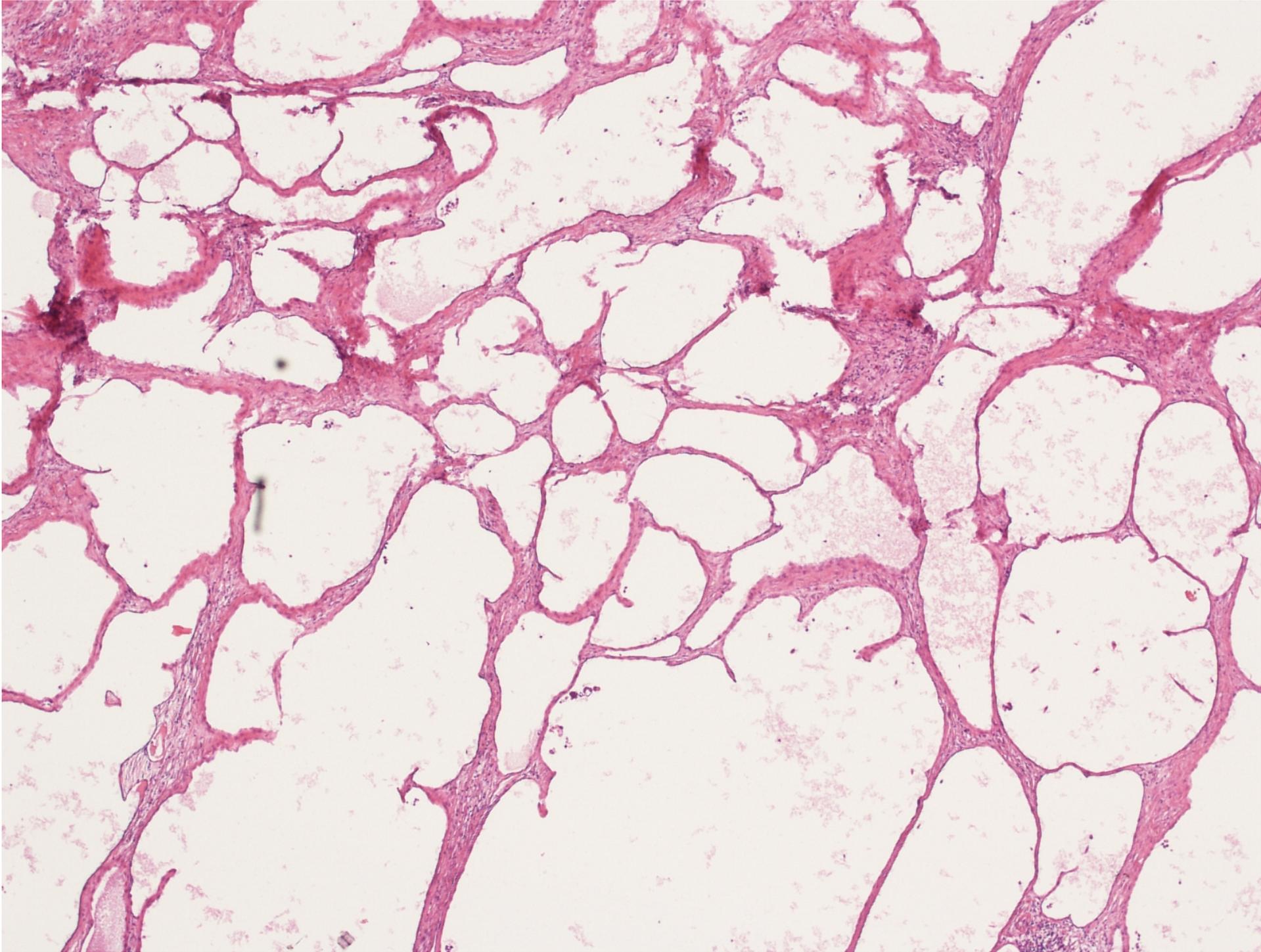
Klinische Angaben

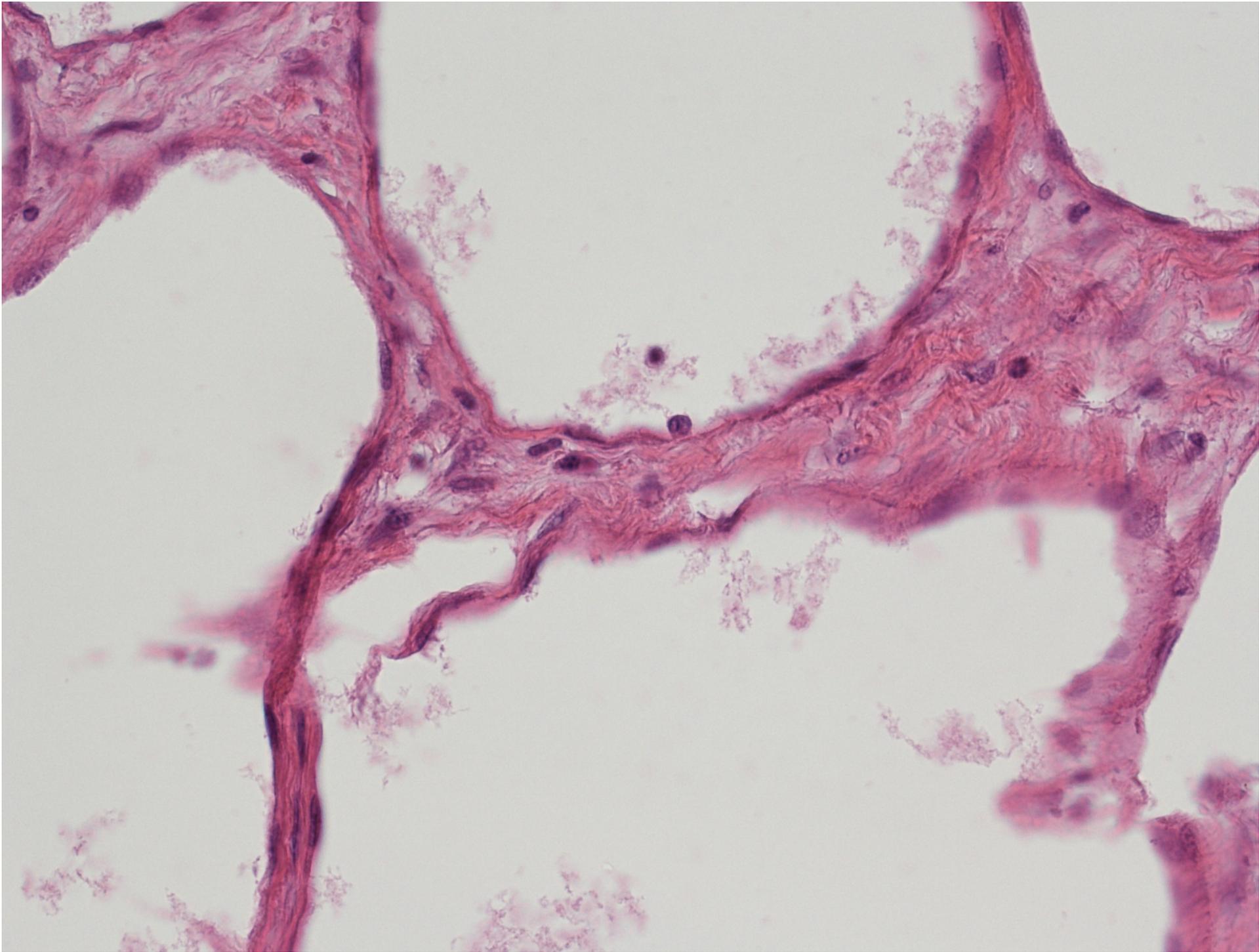
- Patientin 65 Jahre alt
- Riesiger mit Bachdecke verwachsener Tumor
- Hemikolon rechts

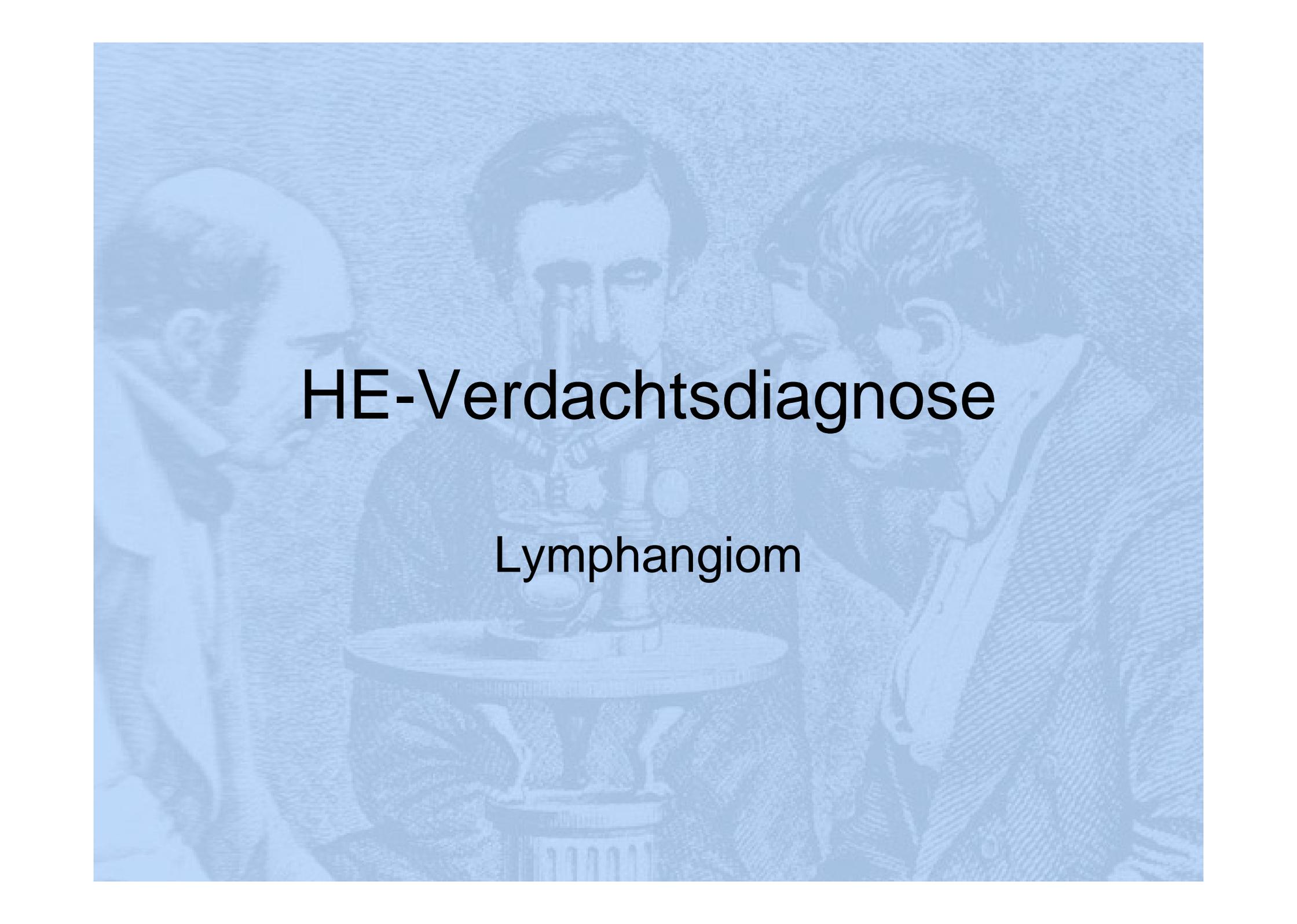




Tumor

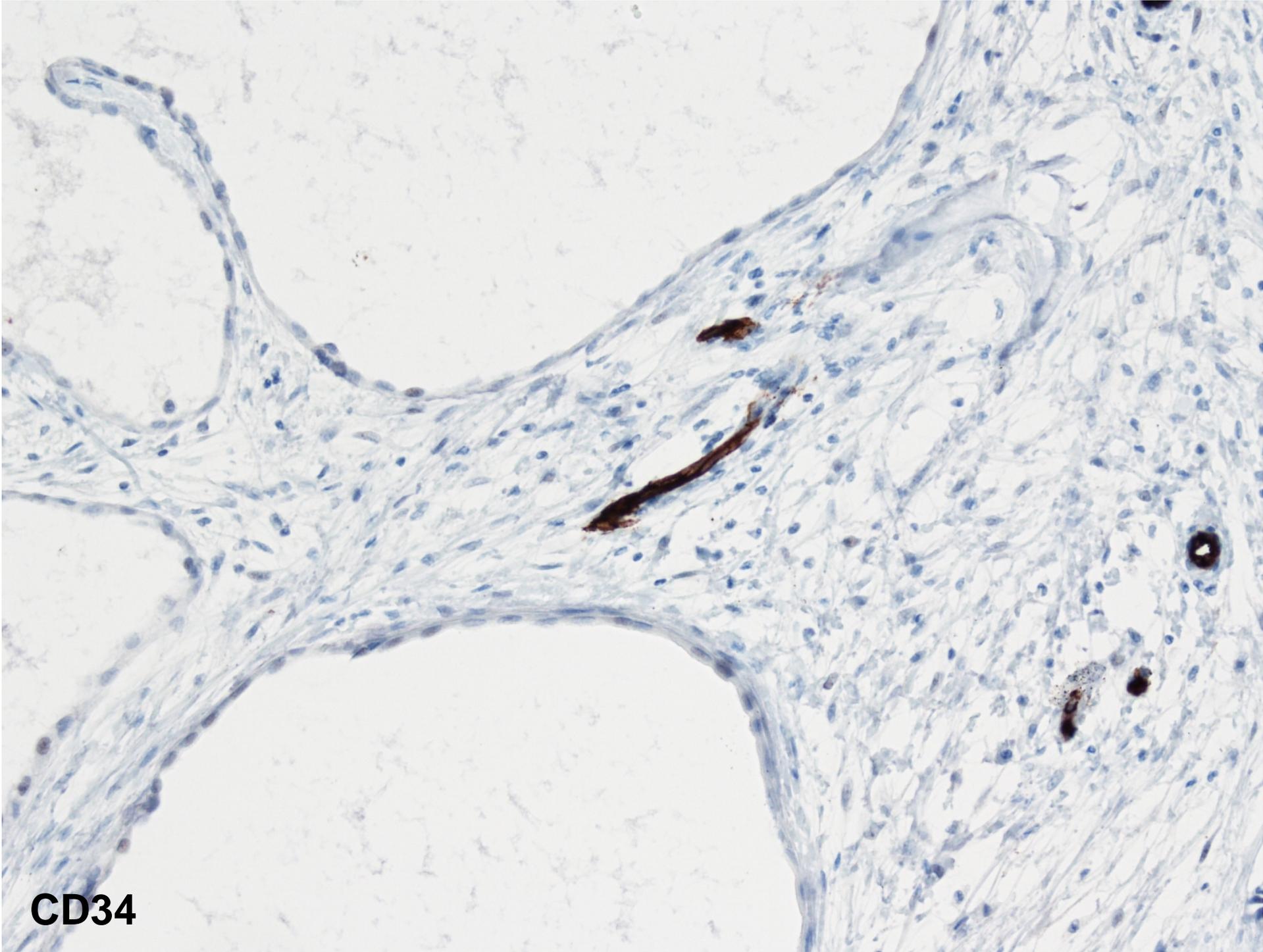




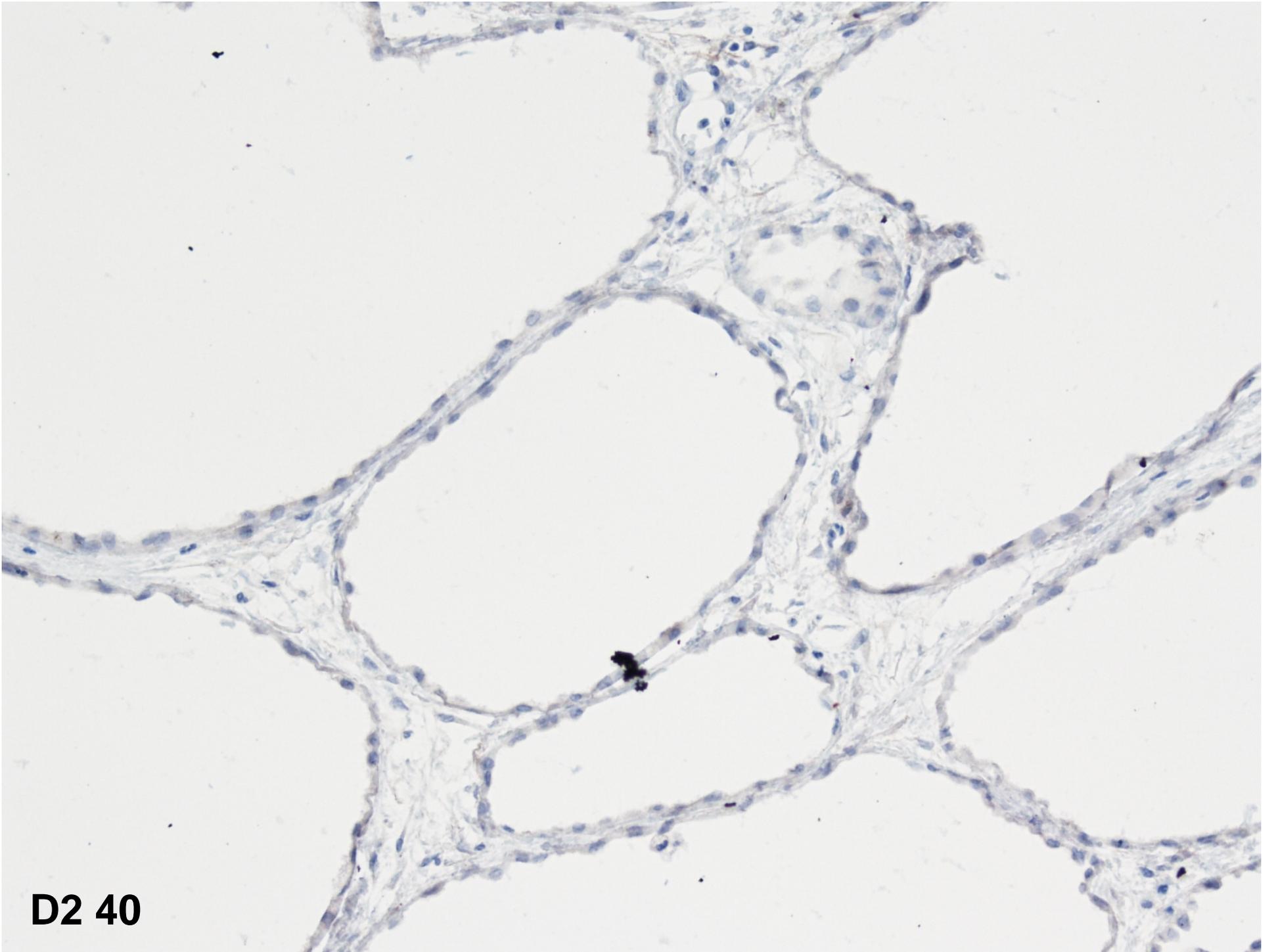


HE-Verdachtsdiagnose

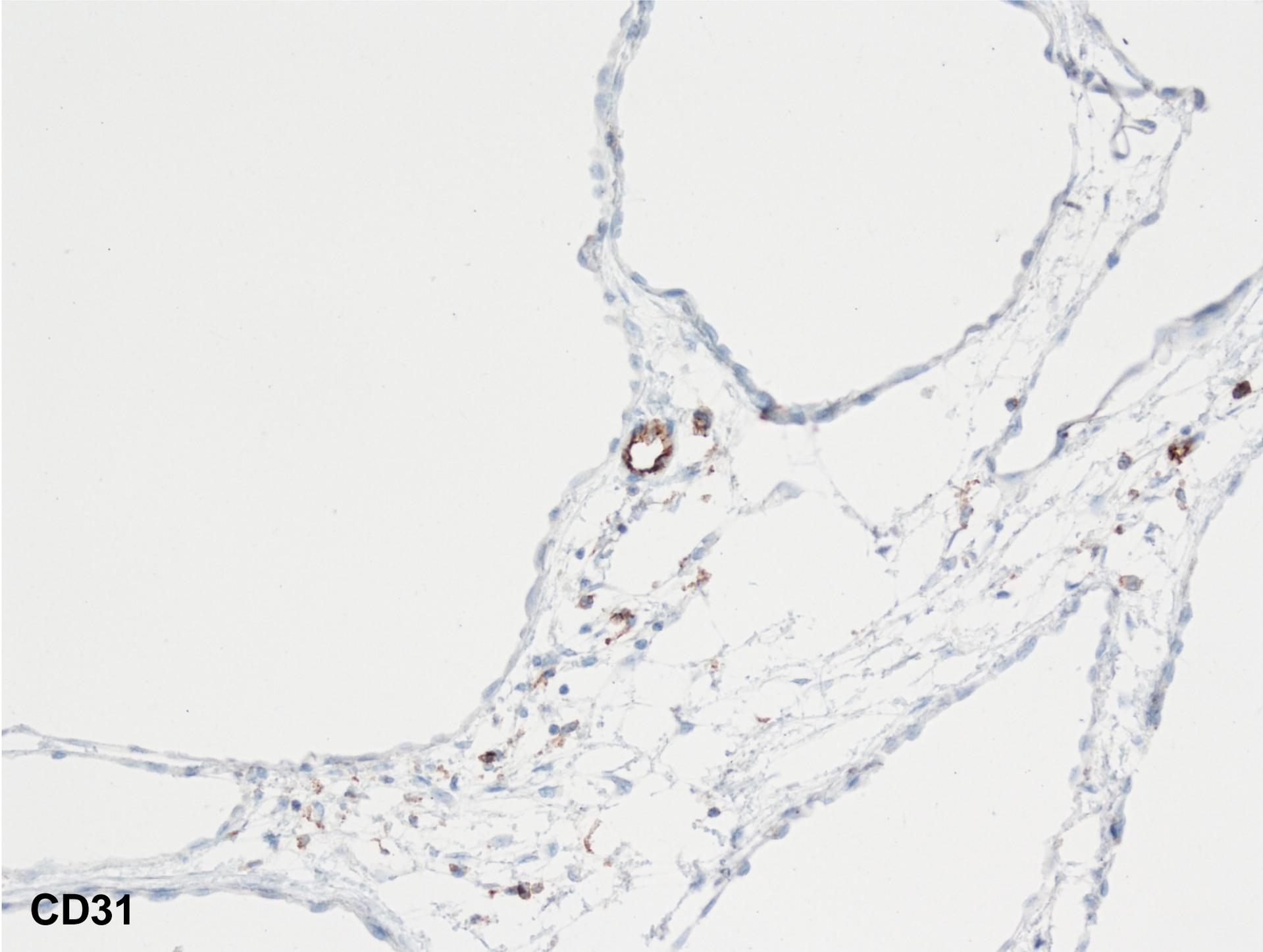
Lymphangiom



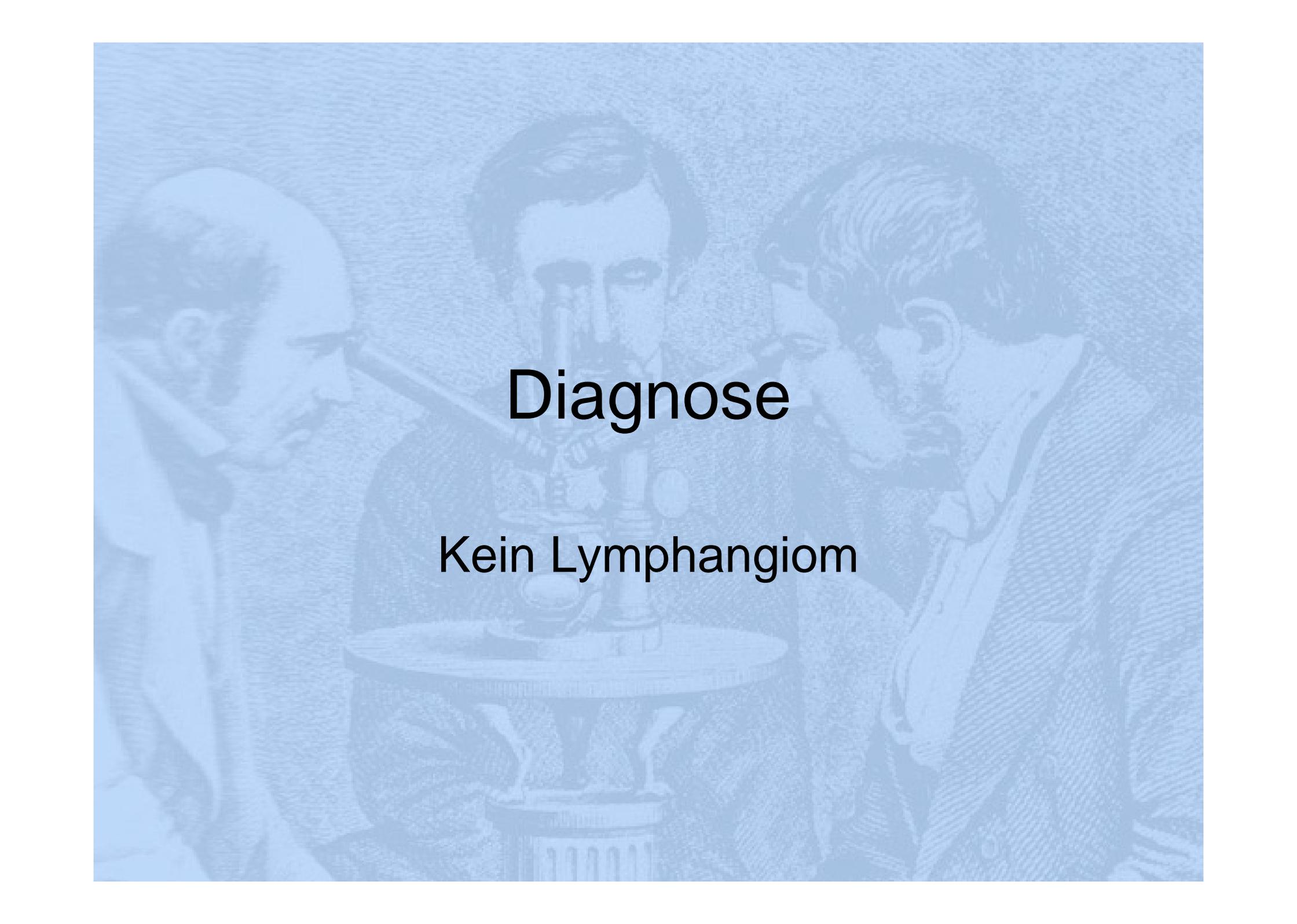
CD34



D2 40

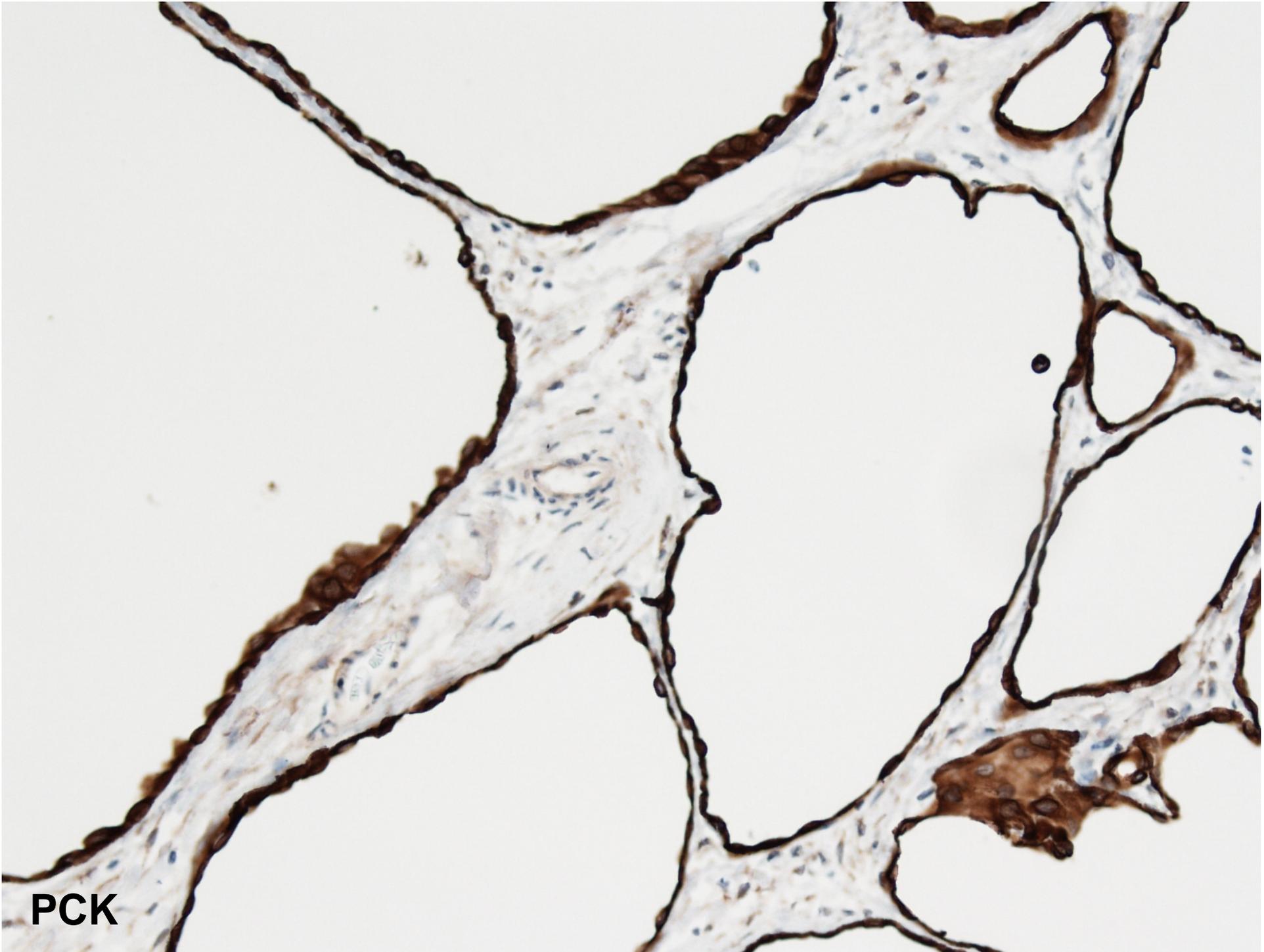


CD31

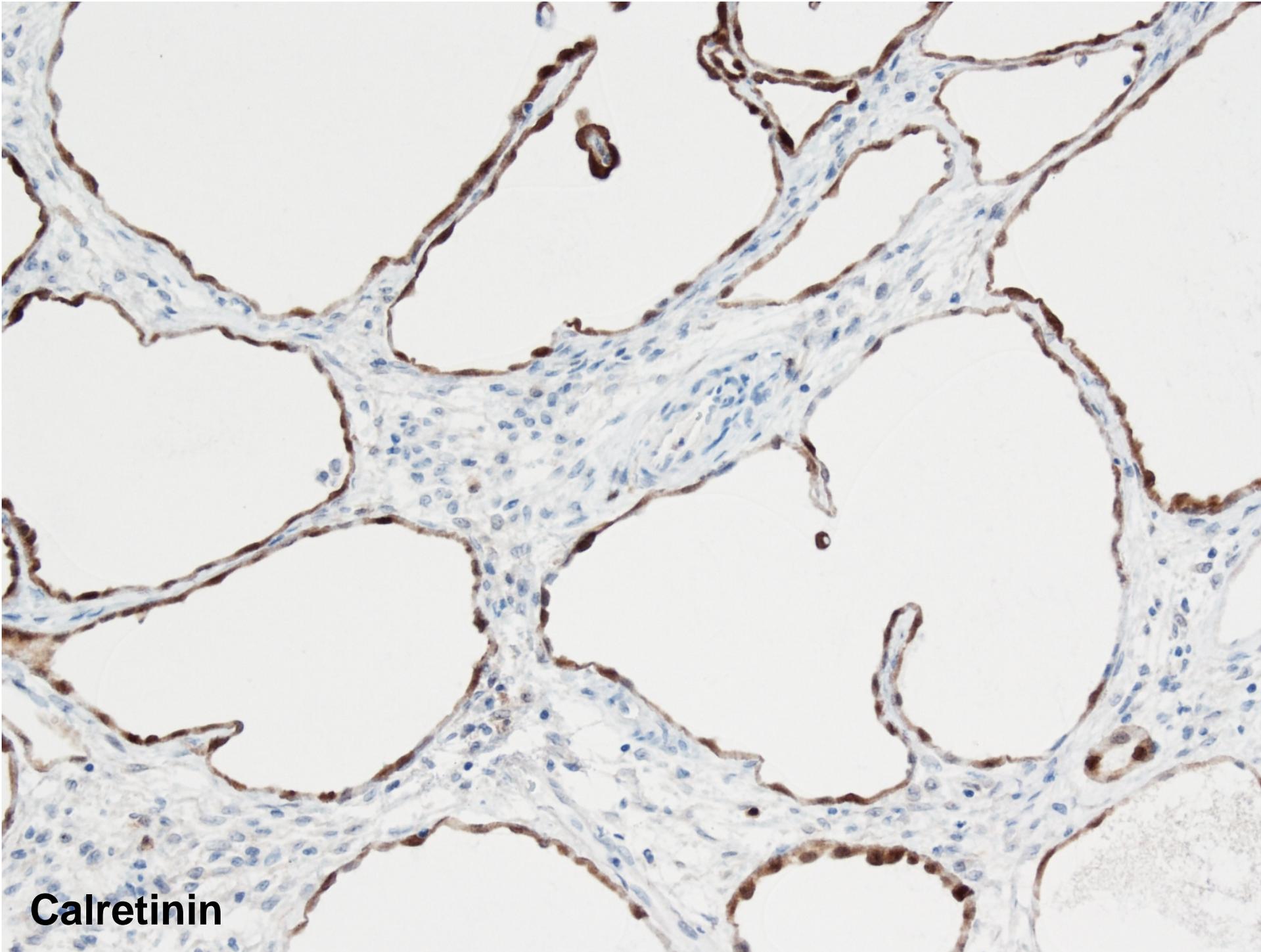


Diagnose

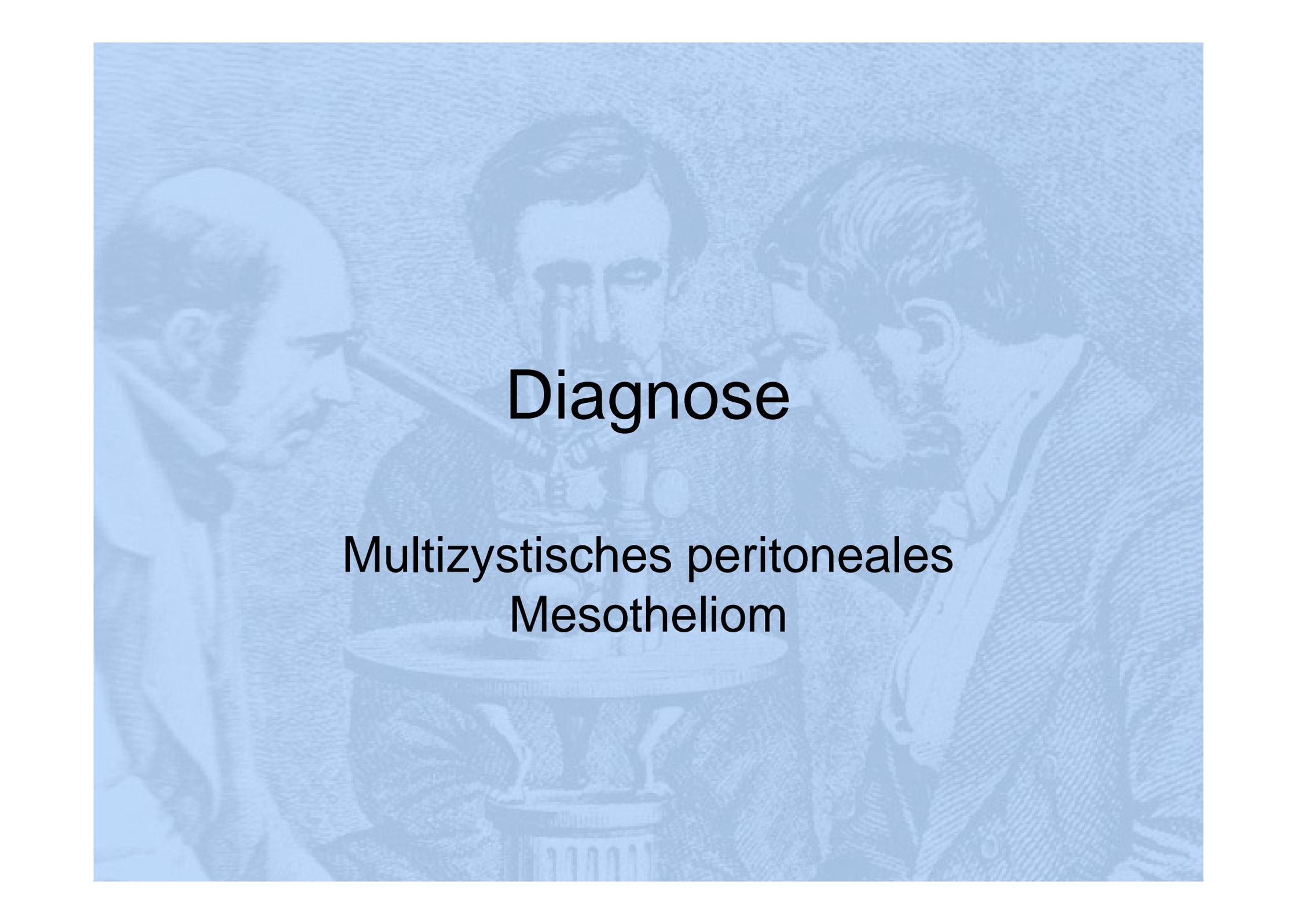
Kein Lymphangiom



PCK



Calretinin



Diagnose

Multizystisches peritoneales
Mesotheliom

Multizystisches peritoneales Mesotheliom

Vorkommen:

- Uterus
- Douglas (cul-de-sac)
- Harnblase
- Rectum

Selten:

- Omentum, Pericard, Appendix, Leber

Prognose

TABLE 28-11

RELATION BETWEEN EXTENT OF MULTICYSTIC MESOTHELIOMA AT DIAGNOSIS AND CLINICAL OUTCOME

Extent of disease	No. of patients	Alive	Died of disease	Died of other causes	No follow-up
Solitary	6	3	1*	0	2
Localized	15	7	0	8	0
Diffuse	16	11	1 [†]	2	2
<i>Total</i>	37	21	2	10	4

* Combined cystic/epithelial mesothelioma.

[†] Patient refused therapy.

From Weiss SW, Tavassoli FA. Multicystic mesothelioma: an analysis of pathologic findings and biologic behavior in 37 cases. *Am J Surg Pathol* 1988; 12:737.

DD

Seröses mikrozystisches Adenom:

- Calretinin negativ

Lymphangiom:

- D2-40, CD34 und CD 31 positiv
- Calretinin und PCK negativ

65. Kasuistisches Forum der niedersächsischen Pathologen

Rüdiger Klein
Institut für Pathologie



Medizinische Hochschule
Hannover

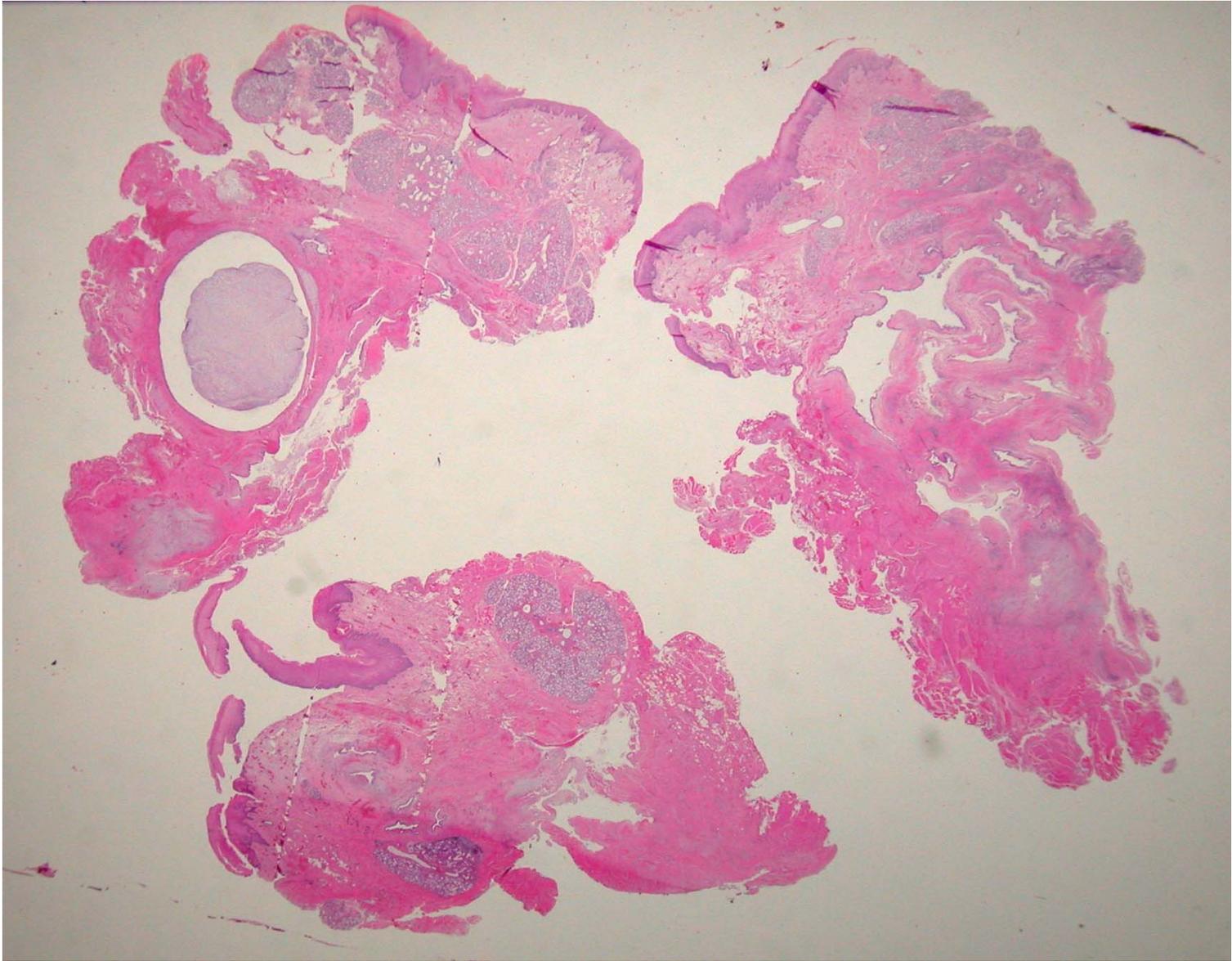
Anamnese und Verlauf

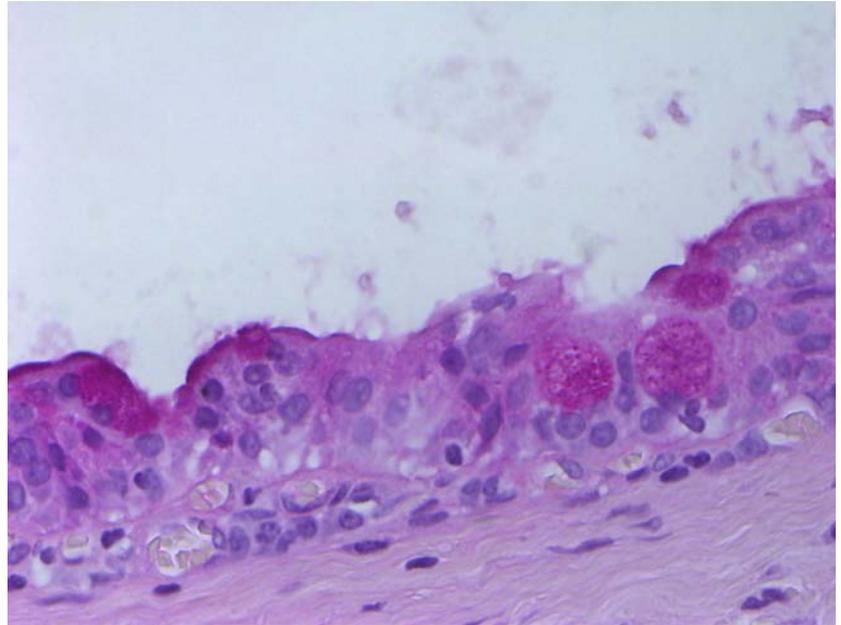
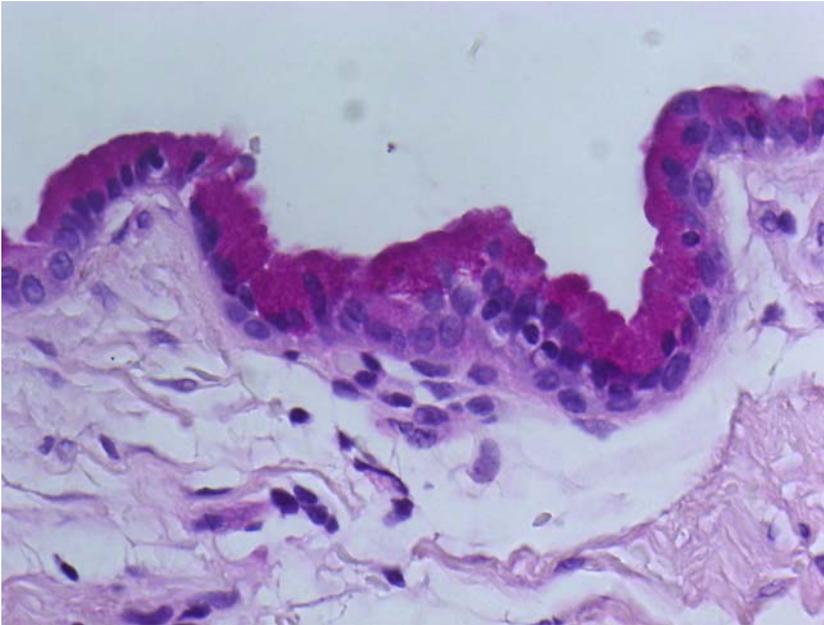
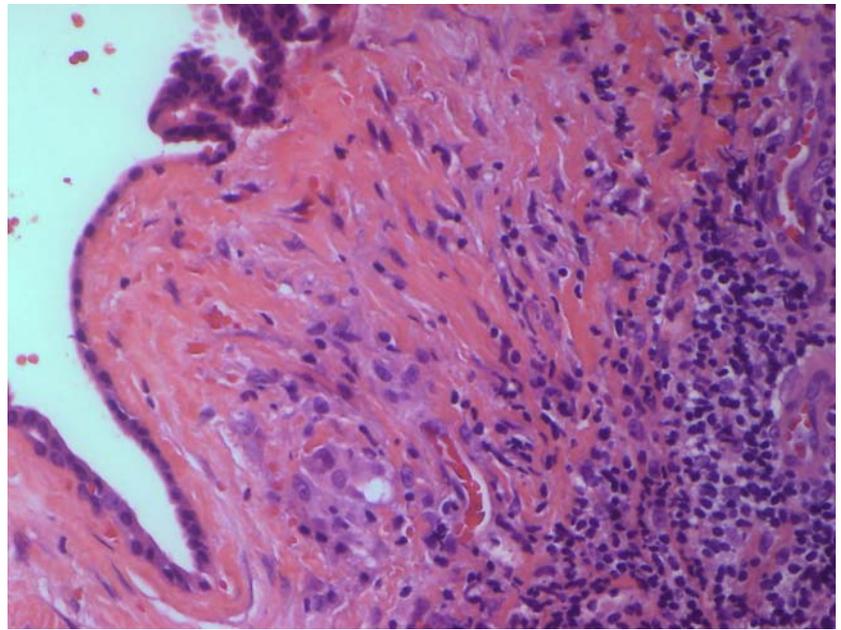
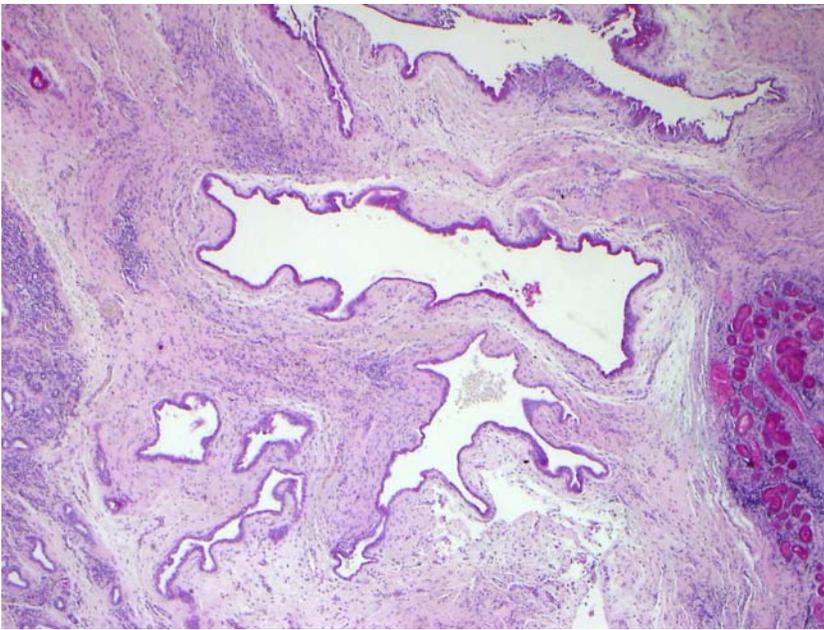
12/1998 „Druck im Unterkiefer“, Punktion,
anschließend Exzision einer zystischen Läsion,
„bräunliches zähes Gewebe“

1/2000 Größenzunahme der Veränderung an
Lingualfläche des UK links, vom aufsteigenden
Ast des UK bis nach Regio 38.

Operative Entfernung. Knochen intakt, zeigt keine
patholog. Veränderungen

9/2000 bei Kontrolle kein patholog. Befund





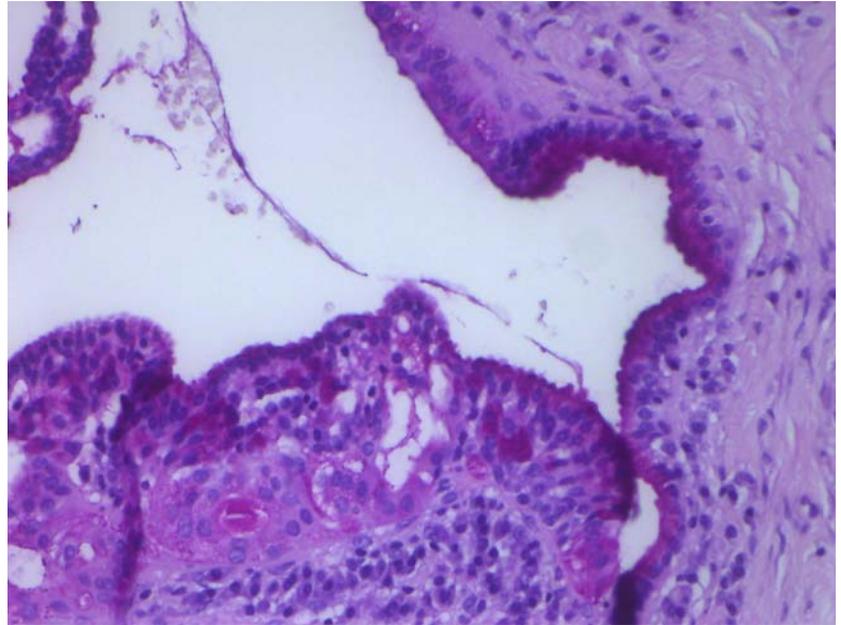
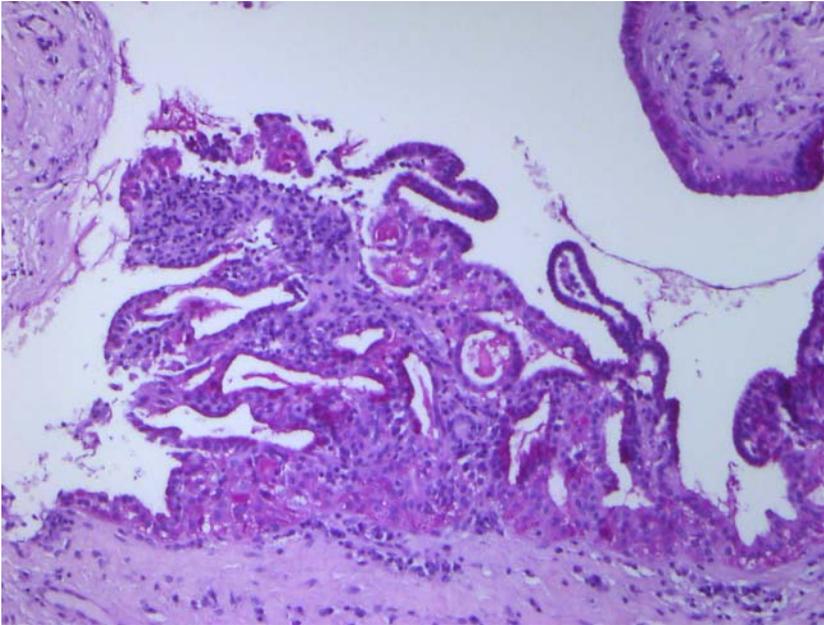
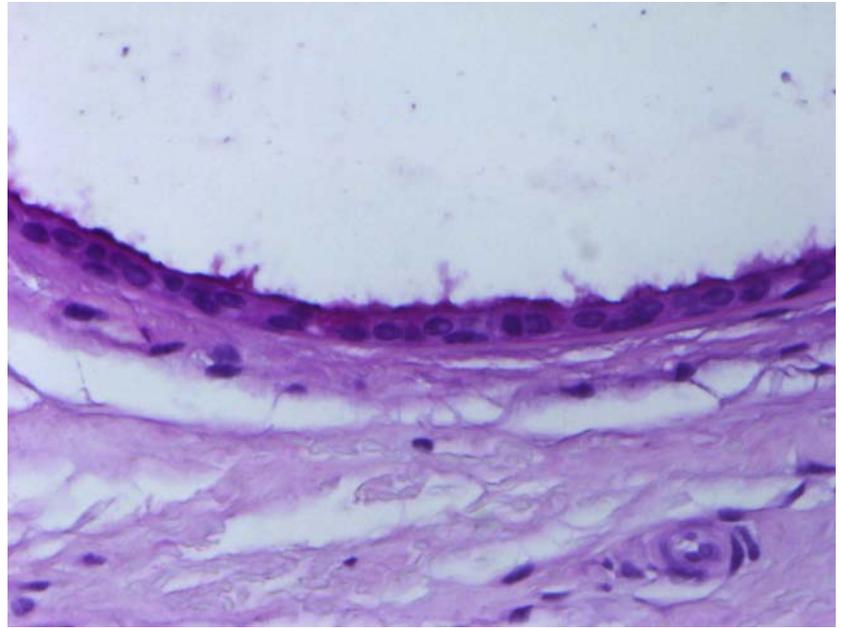
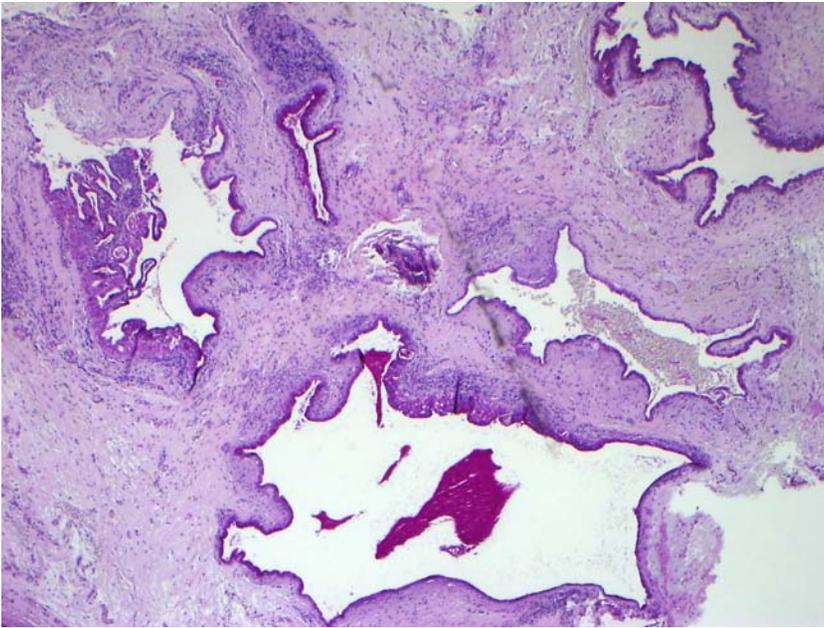
10/2004: Taubheitsgefühl am UK.

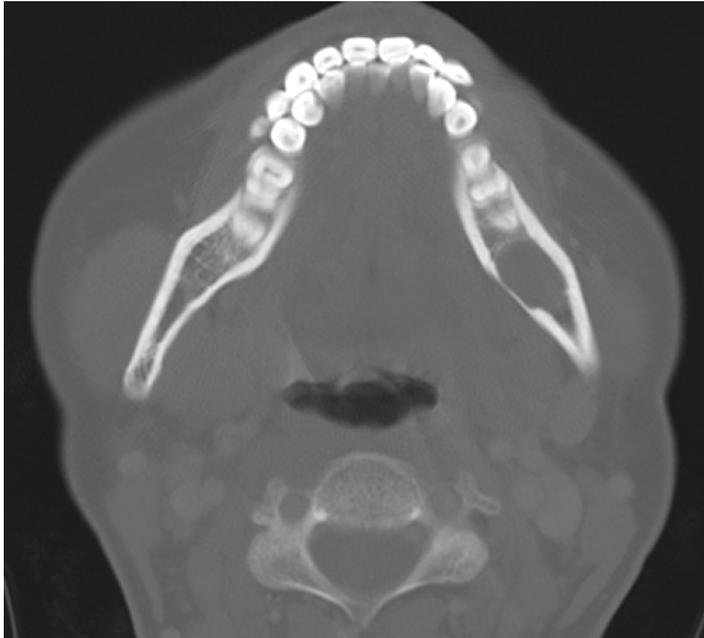
In CT Weichteilvermehrung im linken UK und Osteolyse kurz vor dem aufsteigenden Ast. Keine LK-Vergrößerungen.

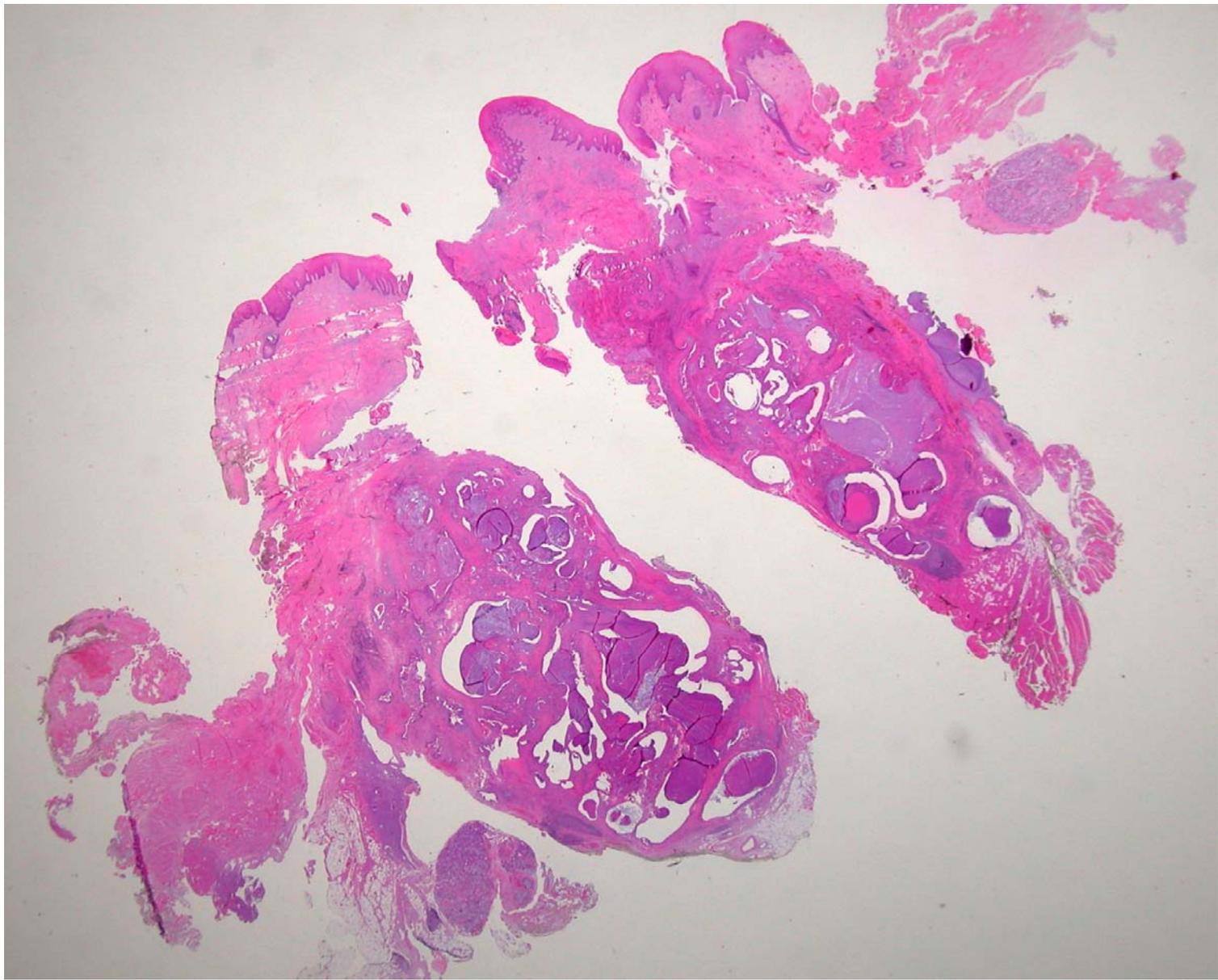
OP mit Knochenfensterung, aus der dahinter verborgenen Höhle lässt sich eine Zyste in toto entfernen.

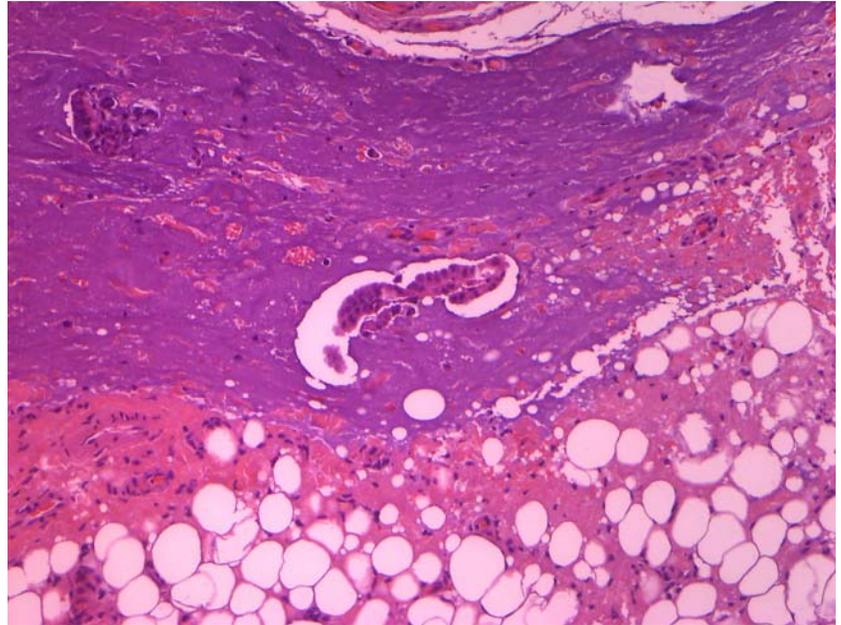
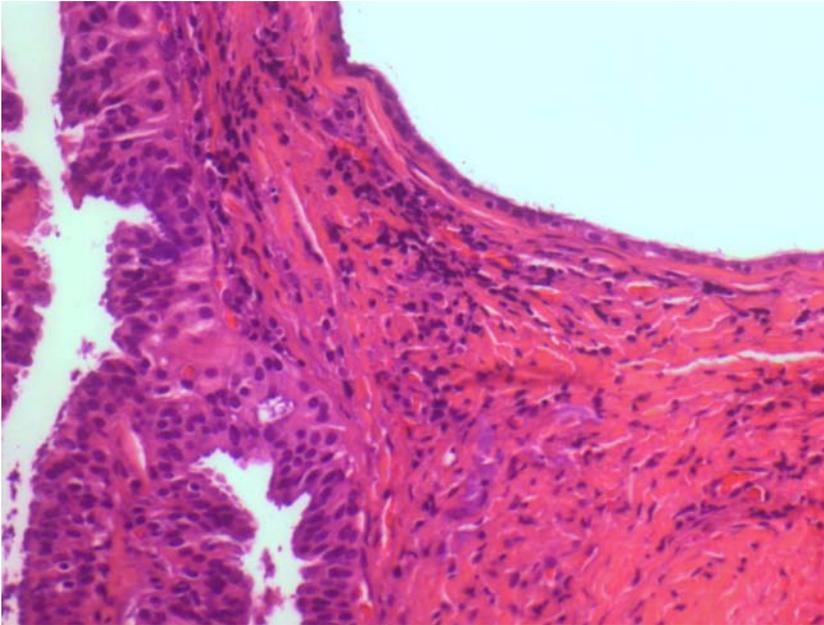
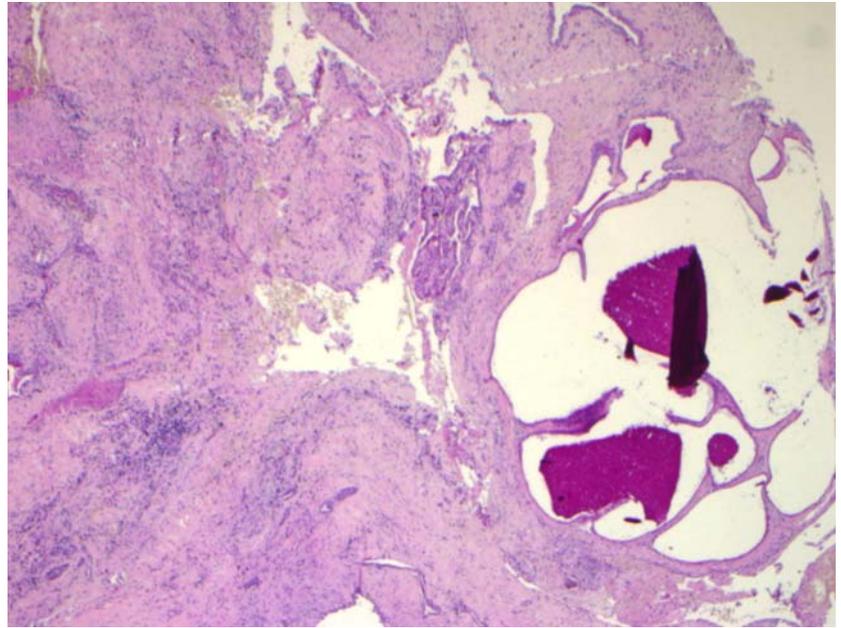
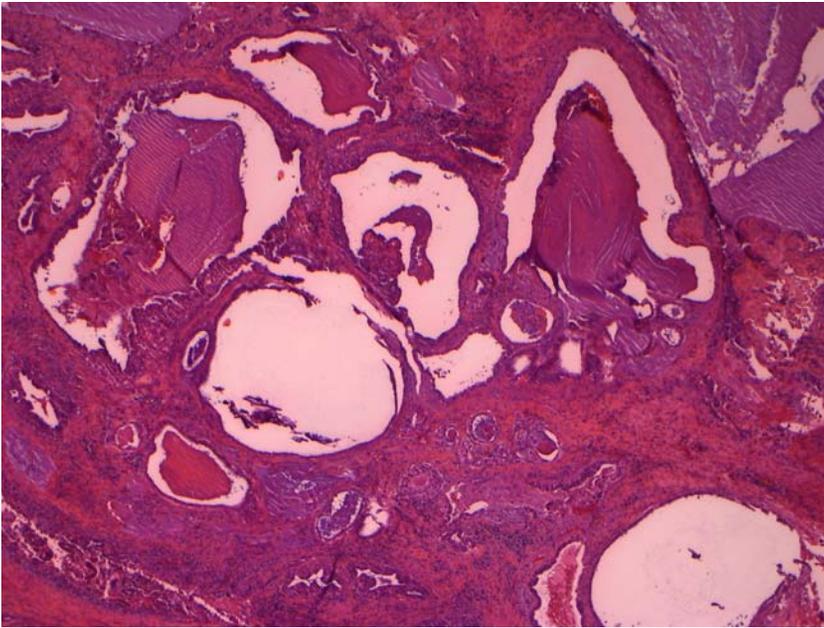
11/2006 erneute OP mit Teilresektion der Mandibula und stabilisierender Osteosynthese. Raumforderung hatte linguale Lamelle des corpus mandibulae aufgebraucht.

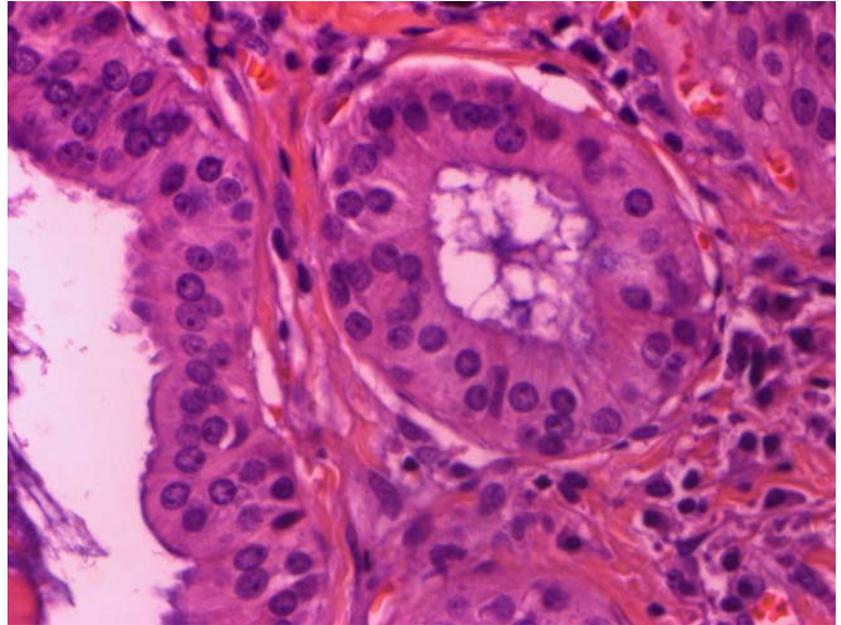
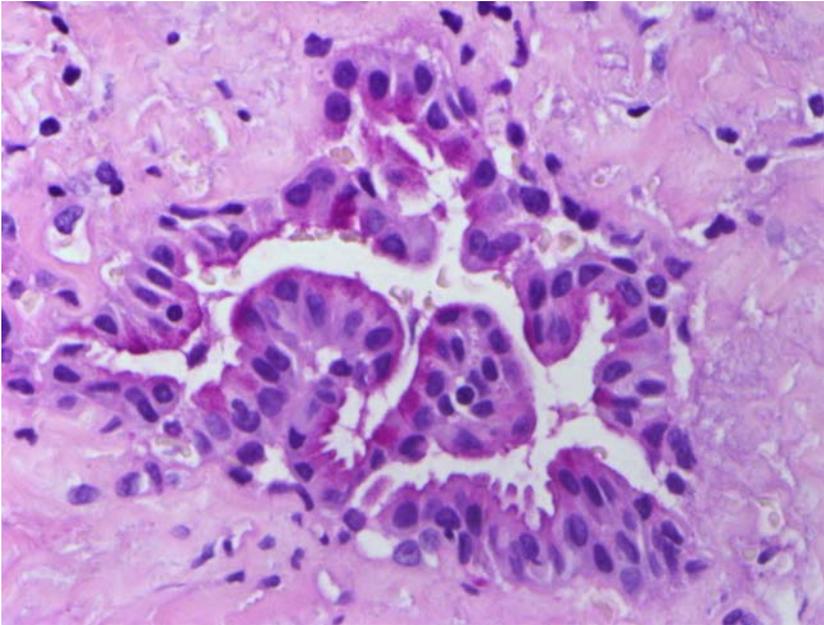
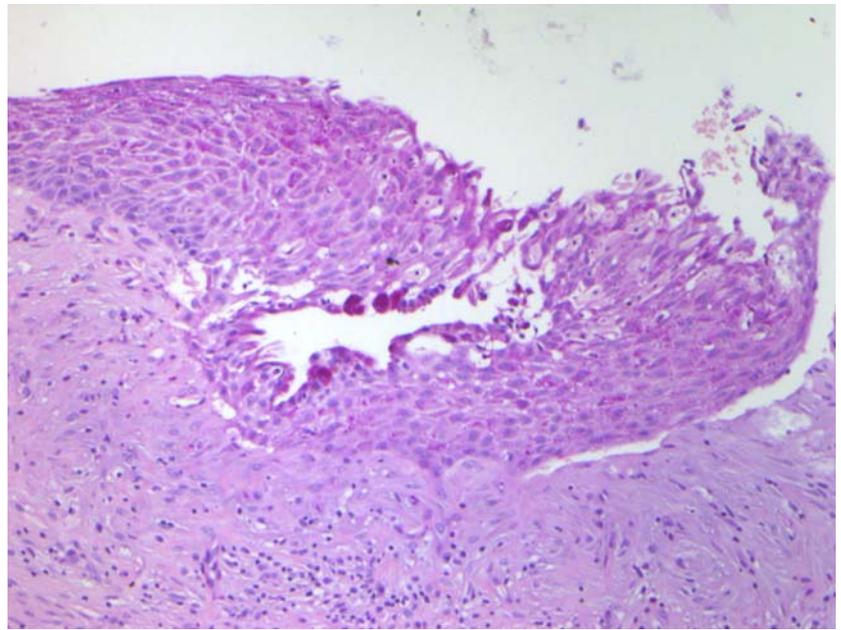
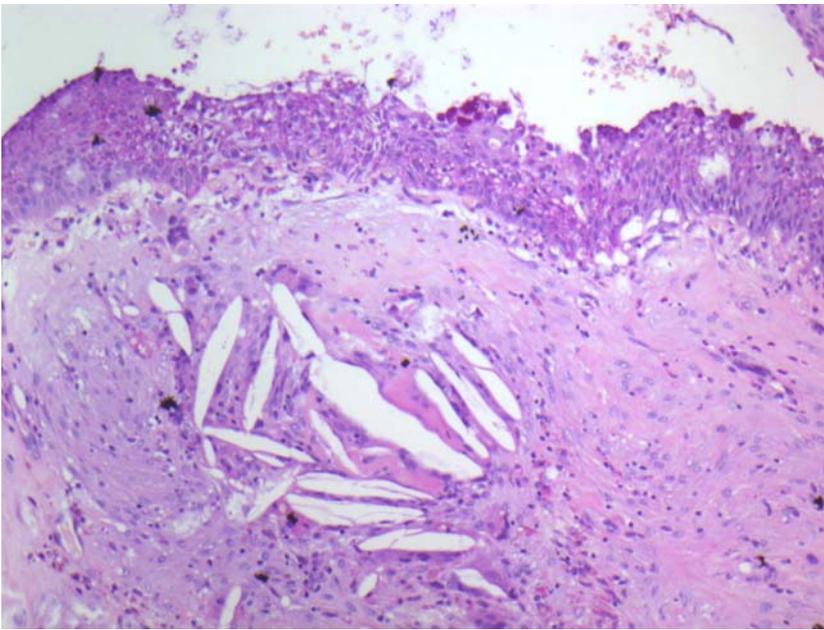
12/2007 Entfernung des Osteosynthesematerials











Differentialdiagnosen:

- Sialektasie - Sialadenitis
- Intraduktales Papillom
- Zystadenom
- Zystadenokarzinom

Synonyme (WHO 2005)

- Warthin Tumor ohne lymphozytäres Stroma
- Onkozytäres Zystadenom
- Intraduktale papilläre Hyperplasie
- Zystisches Speicheldrüsenadenom

Prognose

- Benigne, vollständige Entfernung empfohlen.
- Rezidive sind selten.
- Maligne Transformation als Ausnahmefall.

Table 10-2 Anatomic Distribution of Benign and Malignant Salivary Gland Tumors

	Benign	Malignant
MAJOR GLANDS		
Parotid	70%	30%
Submandibular	60%	40%
Sublingual	30%	70%
MINOR GLANDS		
Palate	50%	50%
Buccal mucosa	50%	50%
Upper lip	75%	25%
Oropharynx	60%	40%
Lower lip	40%	60%
Tongue	15%	85%
Retromolar	10%	90%
Floor of the mouth	10%	90%

Gallego L, Junquera L, Fresno MF, de Vicente JC.

Papillary cystadenoma and cystadenocarcinoma of salivary glands: two unusual entities.

Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2008 Jul 1;13(7):E460-3.

Foss RD, Ellis GL, Auclair PL.

Salivary gland cystadenocarcinomas. A clinicopathologic study of 57 cases.

Am J Surg Pathol. 1996 Dec;20(12):1440-7

Michal M, Skálová A, Mukensnabl P.

Micropapillary carcinoma of the parotid gland arising in mucinous cystadenoma.

Virchows Arch. 2000 Oct;437(4):465-8

Johnston NJ, Rose DS, Lutterloch MJ.

Cystadenocarcinoma of salivary gland presenting as a cystic lesion in the mandible.

Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2006 Feb;101(2):201-4.

Cystadenomas, of course, are morphologically quite similar to cystadenocarcinomas.

Differentiation of the two entities is based on invasion, foci of solid growth, and, in some cases, cytologic atypia. Invasion by a cyst-forming salivary neoplasm may be difficult to evaluate.

Because invasion is usually accompanied by fibrosis or a lymphoid proliferation or both, direct apposition of neoplastic tissue on invaded structures may not be present.

Review of multiple sections is often helpful.

Niedersächsische Rätselecke

November 2008

Fall 6

- 33 jährige Gravida
- Tumor rechter Unterbauch 9x5 cm mit Iliacalvenenkompression. Weitere Herde inguinal, paraortal, li OS, rechte Wade
- NSE: 69,1 E/ml

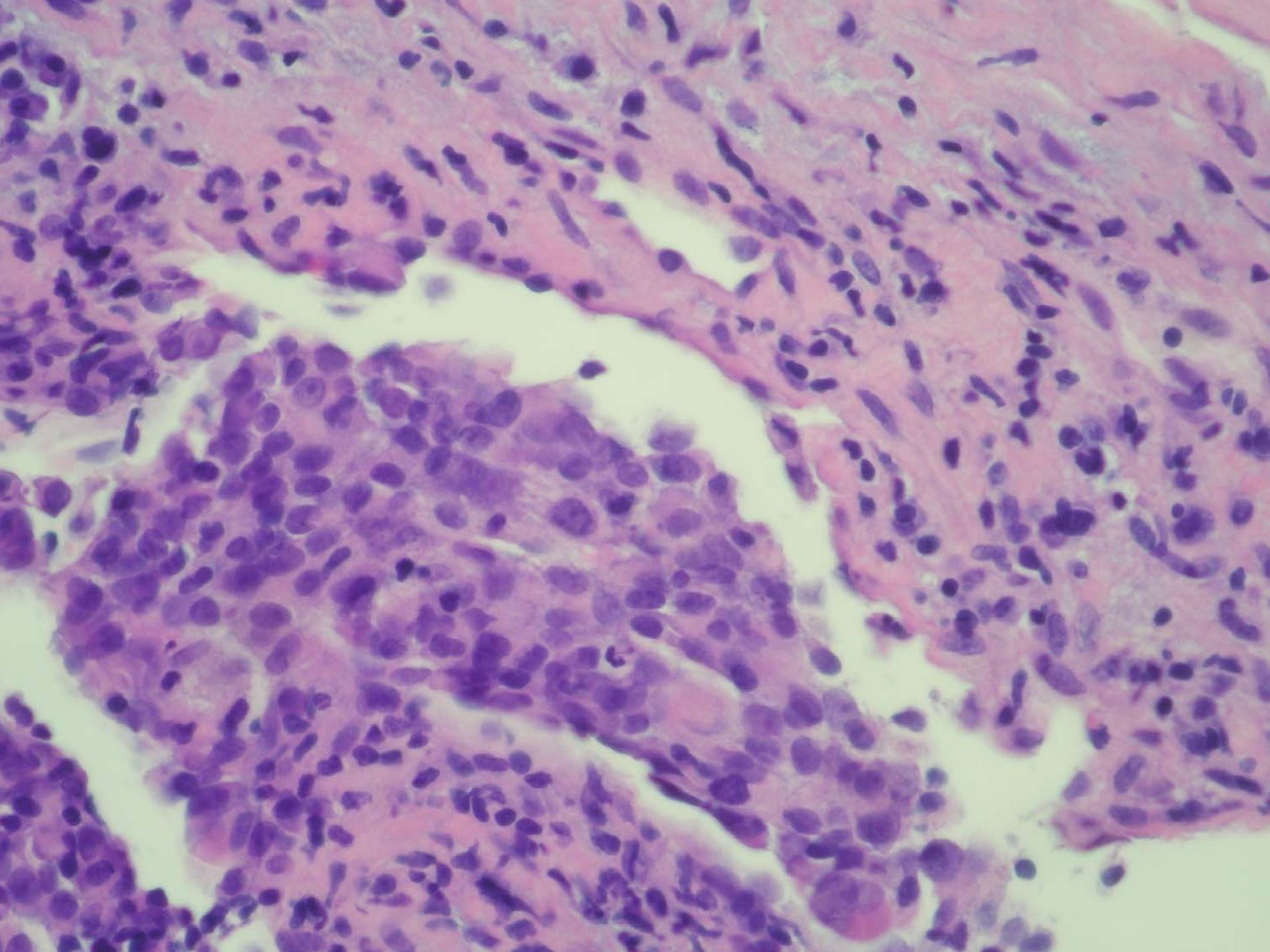
1/08 Feinnadelbiopsie LK parailiakal, Vorphasetherapie
Vincristin/Steroid bei zuerst Lymphomverdacht

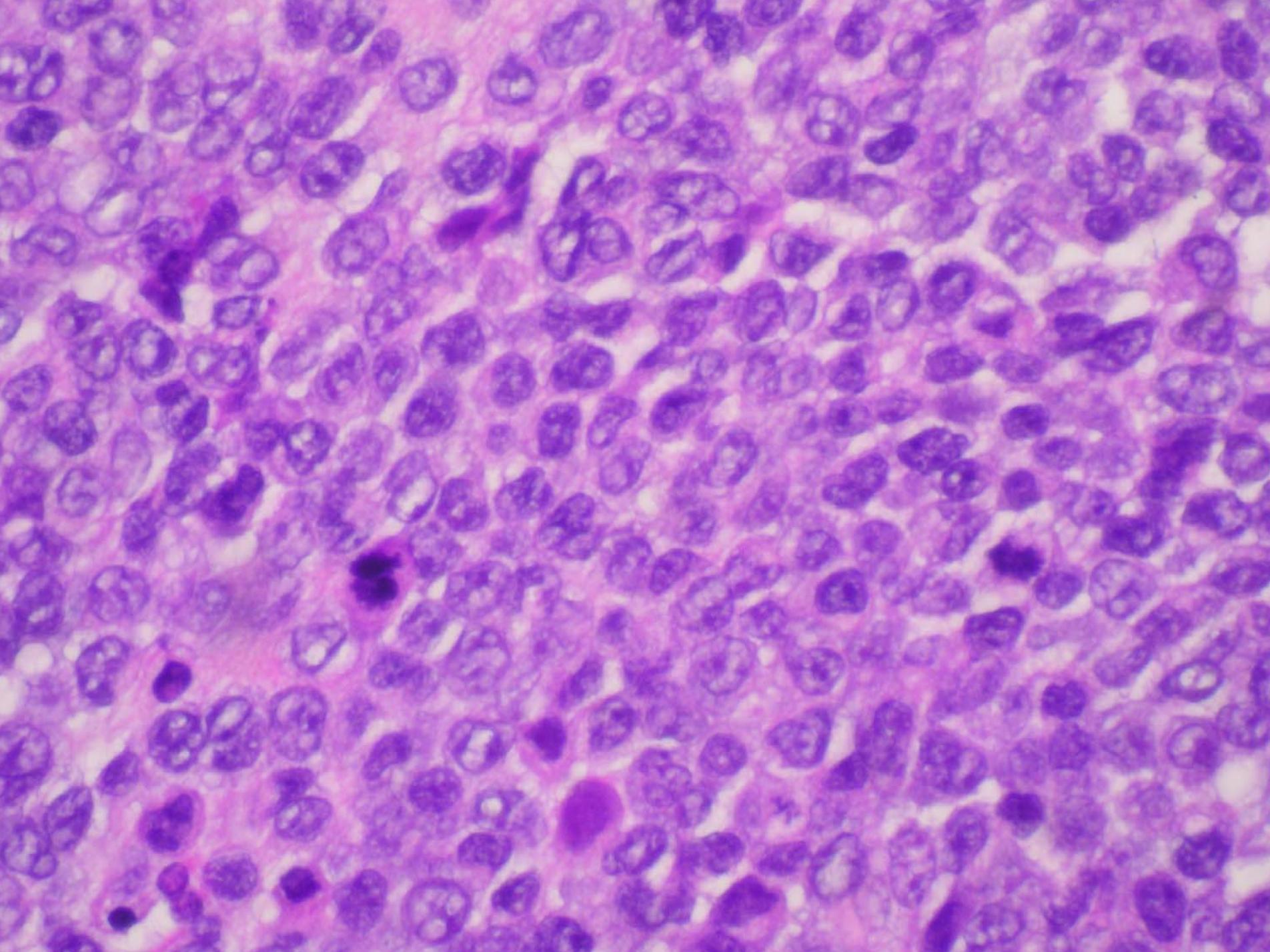
II/08 Progress, Iliacalgefäßkompression
Zytoreduktiv Carboplatin/AUCC4/Taxol nach Empfehlung für
CUP

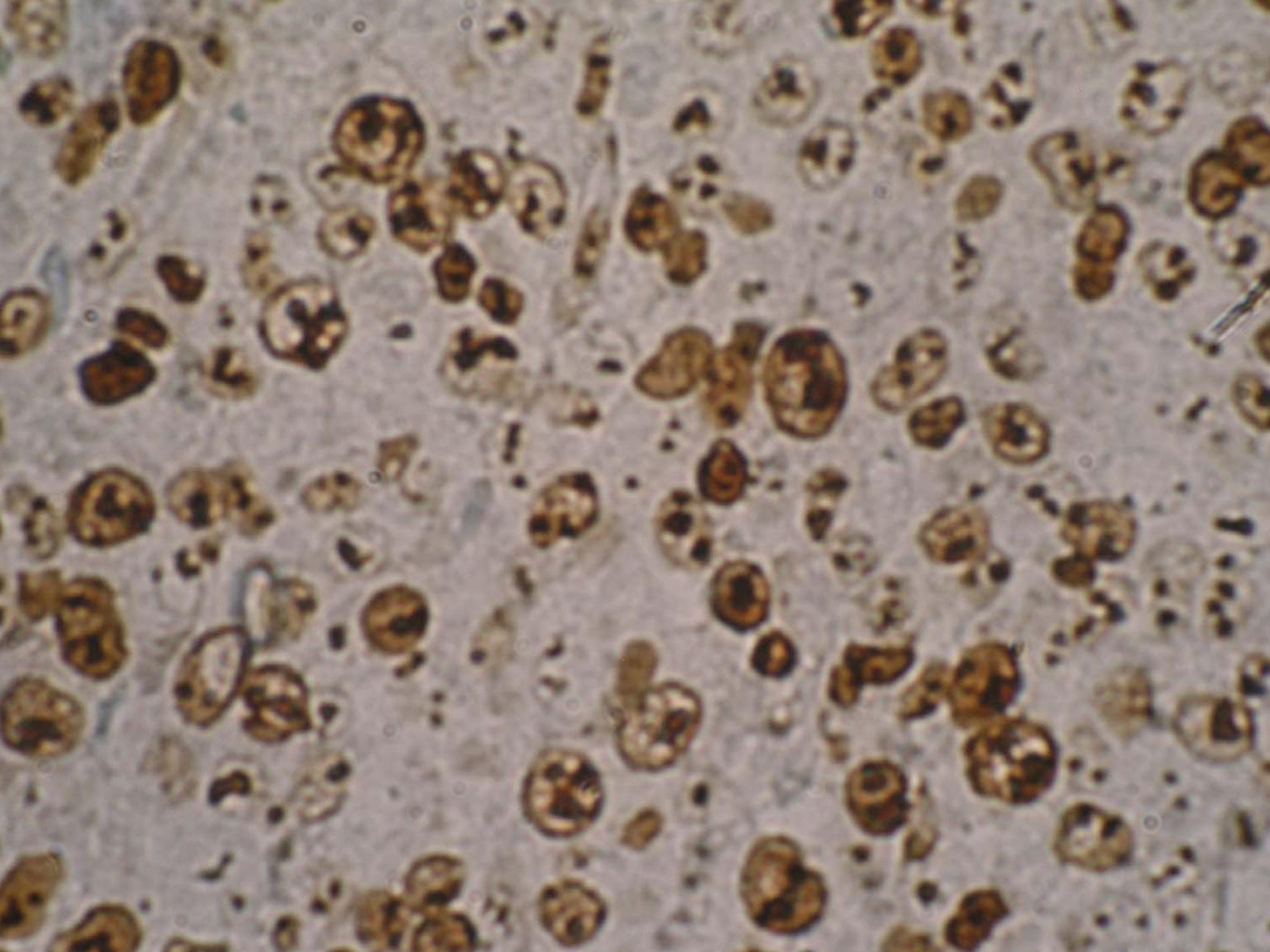
III/08 erneute Biopsie, Histologie, Tumor stark nekrotisch

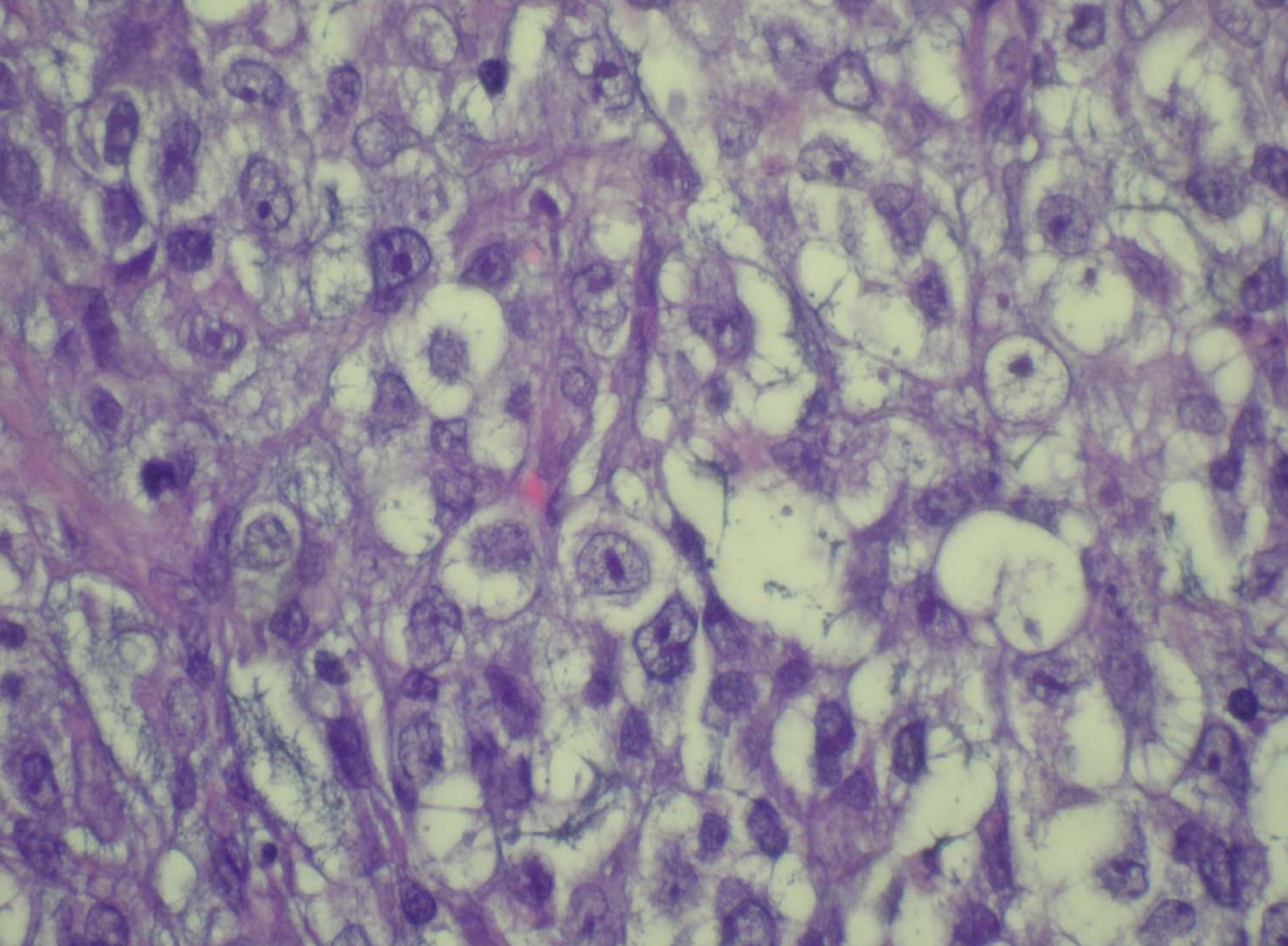
Kurse 2-5 PEI nach Keimzelltumorschema (Cisplatin, Etoposid
und Ifosfamid)

28.05.08 Lymphonodektomie inguinal und iliakal rechts









Immunohistochemie positiv:

Vimentin

Keratine: Pan, CK 8/18, (CK 7), (CK 20)

EMA, (Prog-Rez +-+++)

CD 138 (neg.)

TTF-1 (10%), Surfactant

KiA-10 (foc.)

CD 99, (NSE), (CD 56) (Synaptophysin)

Immunhistochemie negativ: alles andere was es gibt,

Ausdrücklich auch:

CD 117

PLAP

CD 30

betaHCG

AFP

Molekularpathologie

t(11;22)(p13;q12) (kleinz-desm.Tumor)

t(11;22) (q24;q12) (Ewing/PNET)

t(X; 18) SYT-SSX2 (Synoviales Sarkom)

Konsildiagnosen:

Hannover: gering diff. Adenokarzinom

Lübeck: neuroendokrines Karzinom G3

Berlin(Charite): wenig diff. epithelialer Tumor

CUP-Print™ Agendia

Ranking

1. Ovarieller Keimzelltumor
2. Ovarieller Keimzelltumor
3. Ovarieller Keimzelltumor
4. Larynxplattenepithelcarcinom
5. Meningeom

reverse transcriptase-polymerase chain reaction assays to identify metastatic carcinoma tissue of origin.

Research and Development, Arcturus Bioscience, Inc, Carlsbad, CA 92008, USA.

Veridex LLC, 33 Technology Dr., Warren, NJ 07059, USA.

Agendia BV, Louwesweg 6, 1066 EC Amsterdam, The Netherlands.

Nature. 2008 Apr 3;452(7187):564-70.

Enabling personalized cancer medicine through analysis of gene-expression patterns.

van't Veer LJ, Bernards R.

Agendia BV, Louwesweg 6, 1066 EC Amsterdam, The Netherlands.

Therapies for patients with cancer have changed gradually over the past decade, moving away from the administration of broadly acting cytotoxic drugs towards the use of more-specific therapies that are targeted to each tumour. To facilitate this shift, tests need to be developed to identify those individuals who require therapy and those who are most likely to benefit from certain therapies. In particular, tests that predict the clinical outcome for patients on the basis of the genes expressed by their tumours are likely to increasingly affect patient management, heralding a new era of personalized medicine.

Mansel RE et al. Breast Cancer Res Treat. 2008 Aug 21.

Detection of breast cancer metastasis in sentinel lymph nodes using intra-operative real time GeneSearchtrade mark BLN Assay in the operating room: results of the Cardiff study.

Background: Intra-operative assessment is not routinely performed in the UK due to poor sensitivity of available methods and overburdened pathology resources.

In the assay 50% of the lymph node was processed to detect the presence of cytokeratin-19 and mammaglobin mRNA

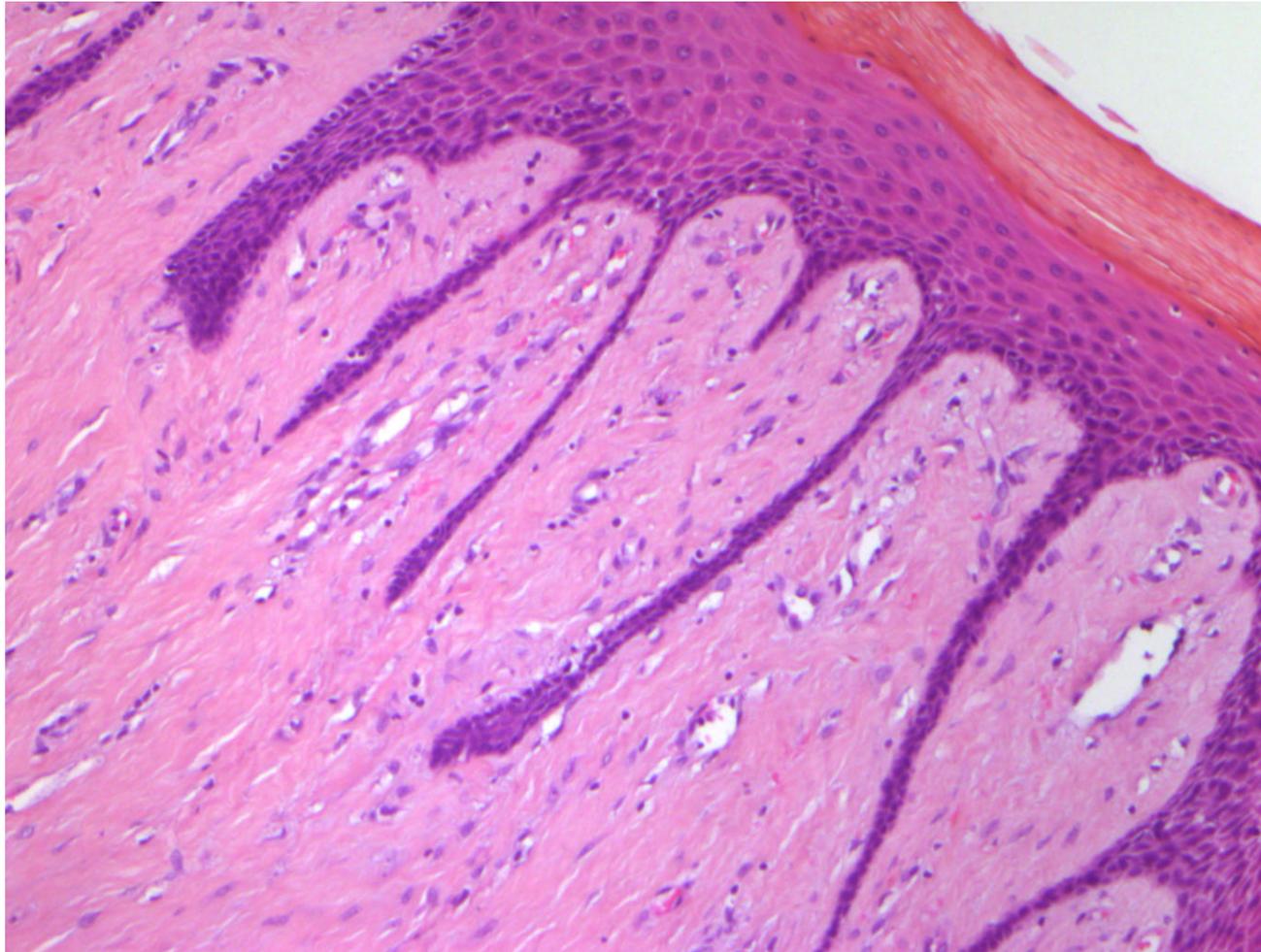
124 sentinel lymph nodes were removed from 82 breast cancer patients. The assay correctly identified all 6 patients with sentinel node macrometastases (>2.0 mm), and 2 of 3 patients with sentinel node micrometastases (0.2-2.0 mm). Sentinel lymph nodes in 4 patients were assay positive but histology negative. Two of these four patients had isolated tumor cells seen by histology.

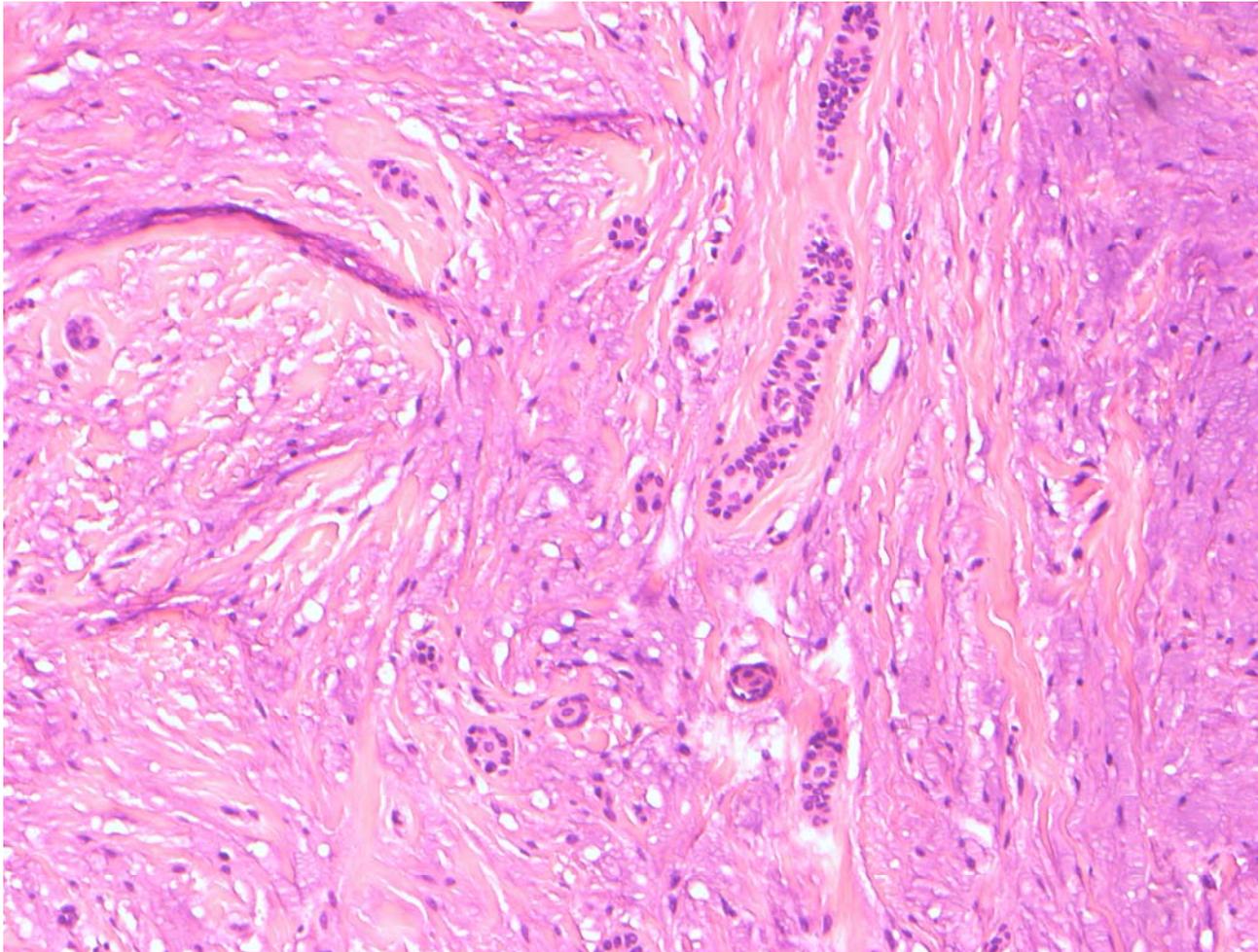
Rätselecke 08.11.2008
Fall Nr.7

B.S., 7 Jahre



Medizinische Hochschule
Hannover





Klinische Angaben:

- hypoxischer Hirnschaden mit schwerer geistiger und körperlicher Behinderung
 - Epilepsie
 - Ernährung via Magensonde
-
- ausgedehnter lokaler Befund, schon länger bestehend



Gingivafibromatose:

- selten
- idiopathisch/hereditär (autosomal-dominant/
-rezessiv)
- lokalisiert/generalisiert
- isoliert/assoziiert/syndromal
- getriggert durch Zahndurchbruch

Klinik:

- lokaler Befund
- ausgedehnte Raumforderung
 - Zahnfehlstellungen
 - Sprechstörungen
 - gestörter Mundschluss
- Entzündungen sekundär (Zahnhygiene)
- Therapie: operativ
- Prognose: hohe Rezidivwahrscheinlichkeit

Differentialdiagnosen:

- Reizfibrom (Histologie identisch, Größe)
- medikamentöse Hyperplasie (Histologie identisch, Medikamentenanamnese)
- Juvenile hyaline Fibromatose (hyaline Matrix, Hautläsionen)

- extraabdominelle Fibromatose (höhere Zellularität, lokal aggressiv, Lokalisationen: buccal, lingual, submandibulär)



Hautklinik Linden - Klinikum Region Hannover GmbH
Klinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie
der Medizinischen Hochschule Hannover
Haut – Tumor – Zentrum Hannover (HTZH)
Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. habil. A. Kapp

Funktionsbereich Dermatohistopathologie
Leiter: OA Dr. med. B. Völker

Kasuistik
vorgestellt von
B. Völker

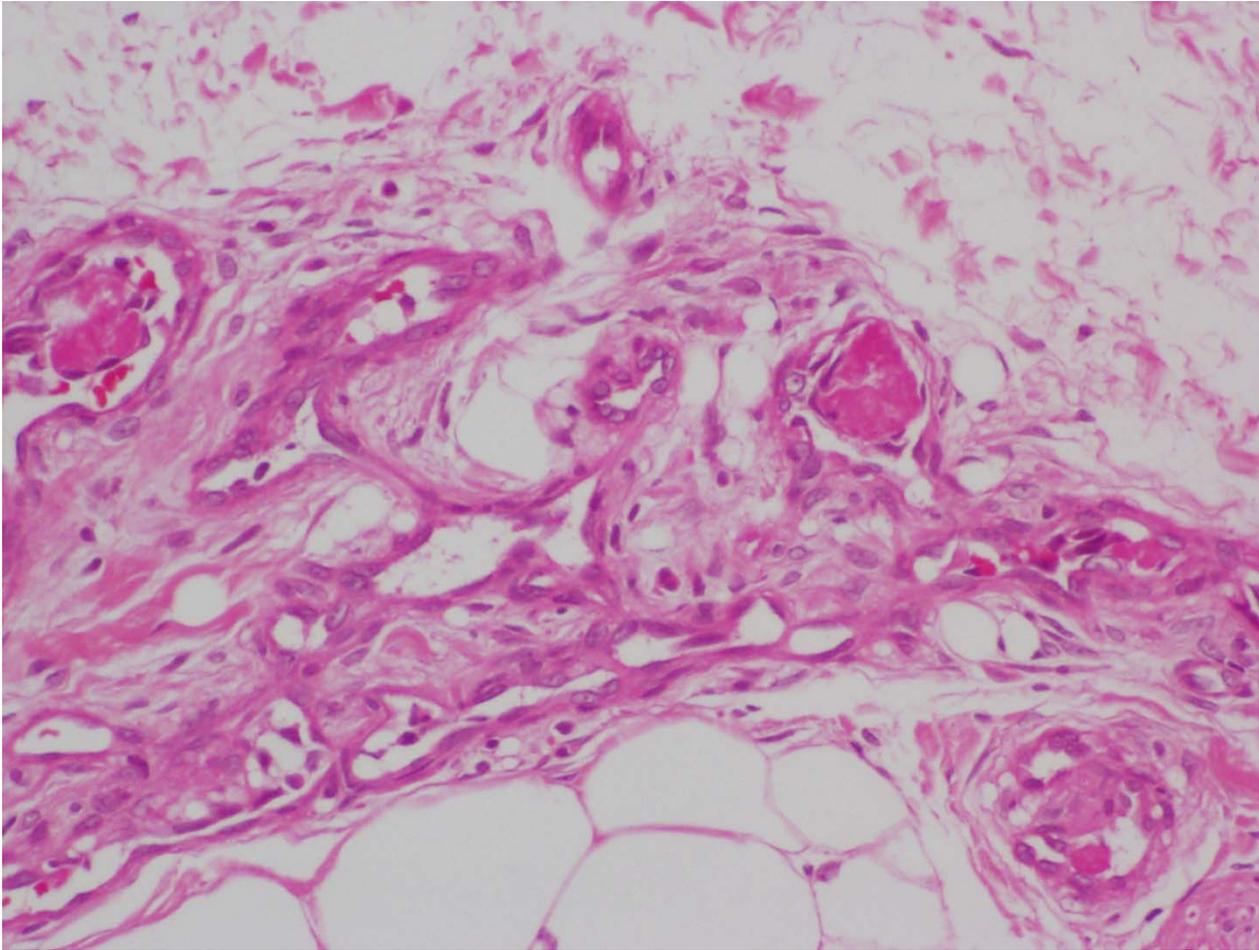
Anamnese

- 65-jährige Patientin
- seit ca. 10 Jahren zunehmend „Blaufärbungen“, Schwellungen, Schmerzhaftigkeit der Ohren, Extremitäten und am Gesäß. Wärme wird als angenehm empfunden.

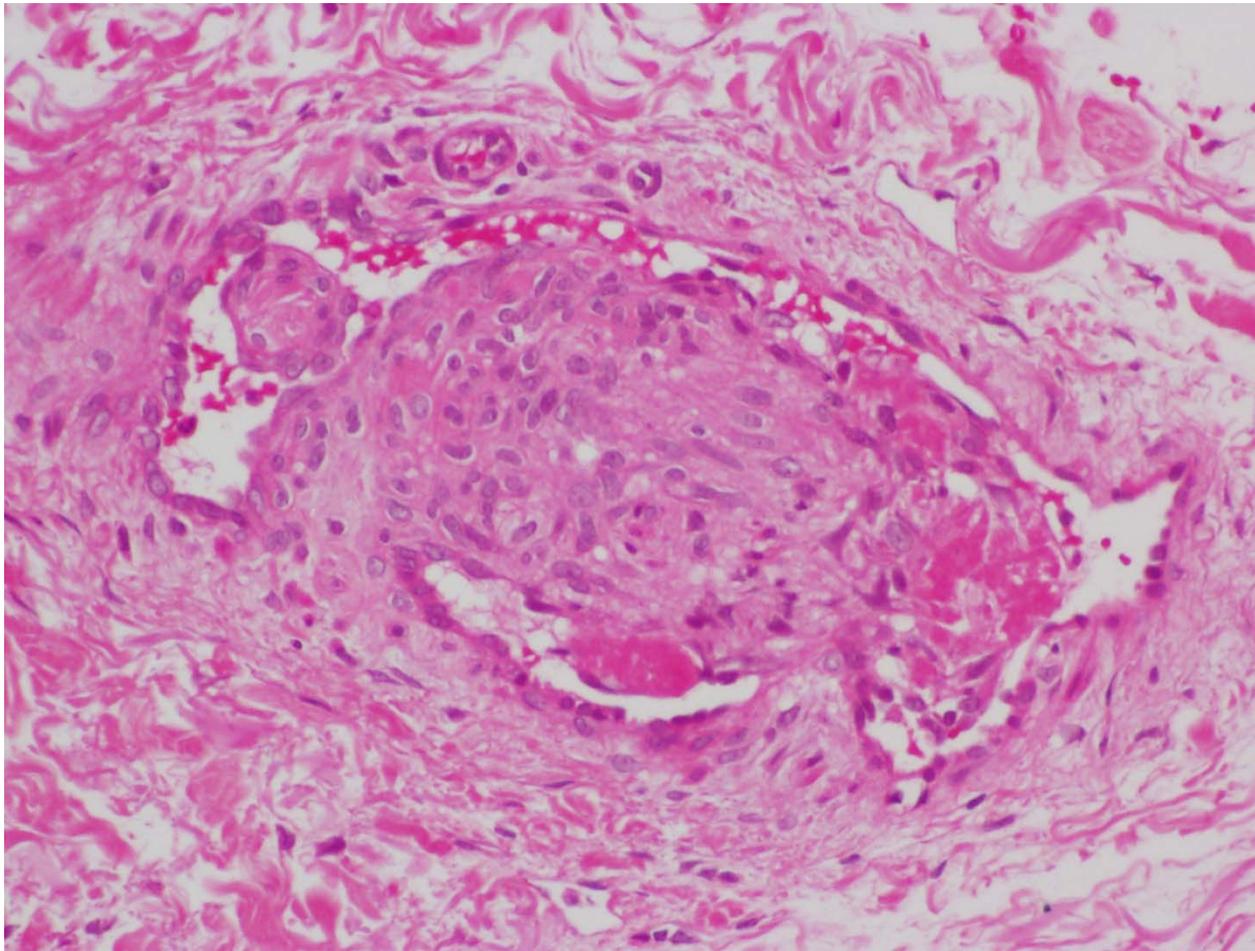
Klinisches Bild



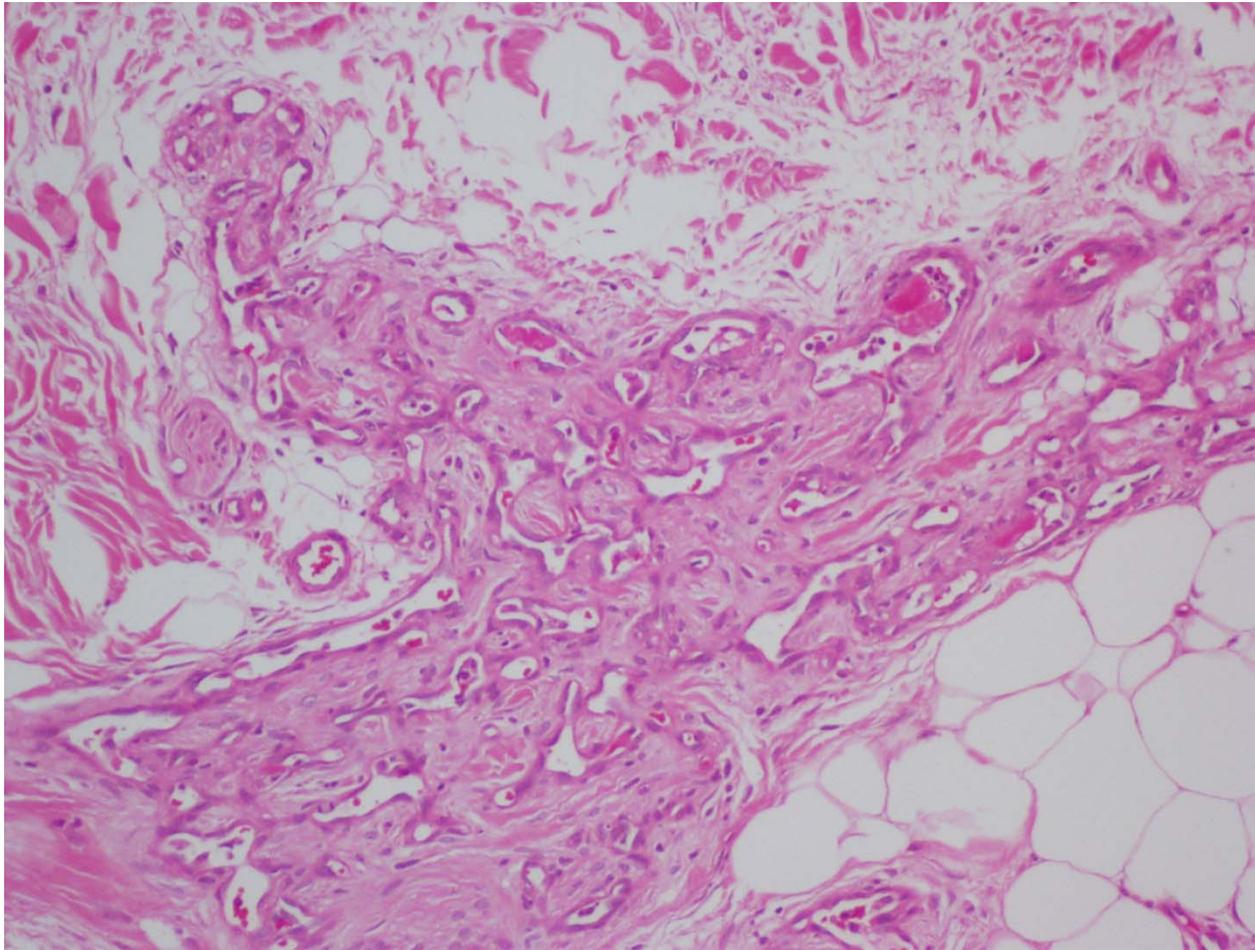
Fibrinthromben, „septierte Gefäße“



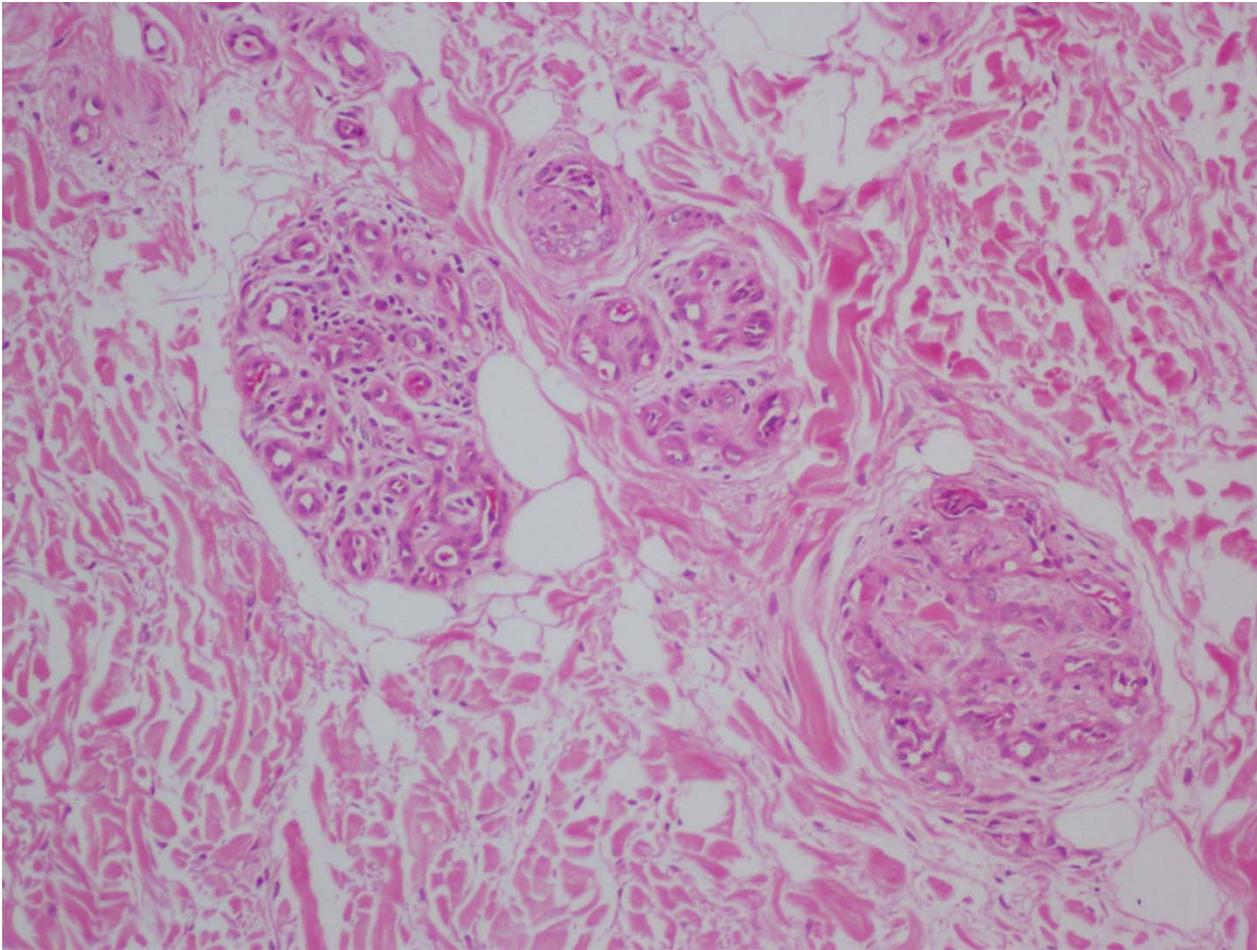
Fibrinthromben, organisierte Thromben, Gefäßumbau



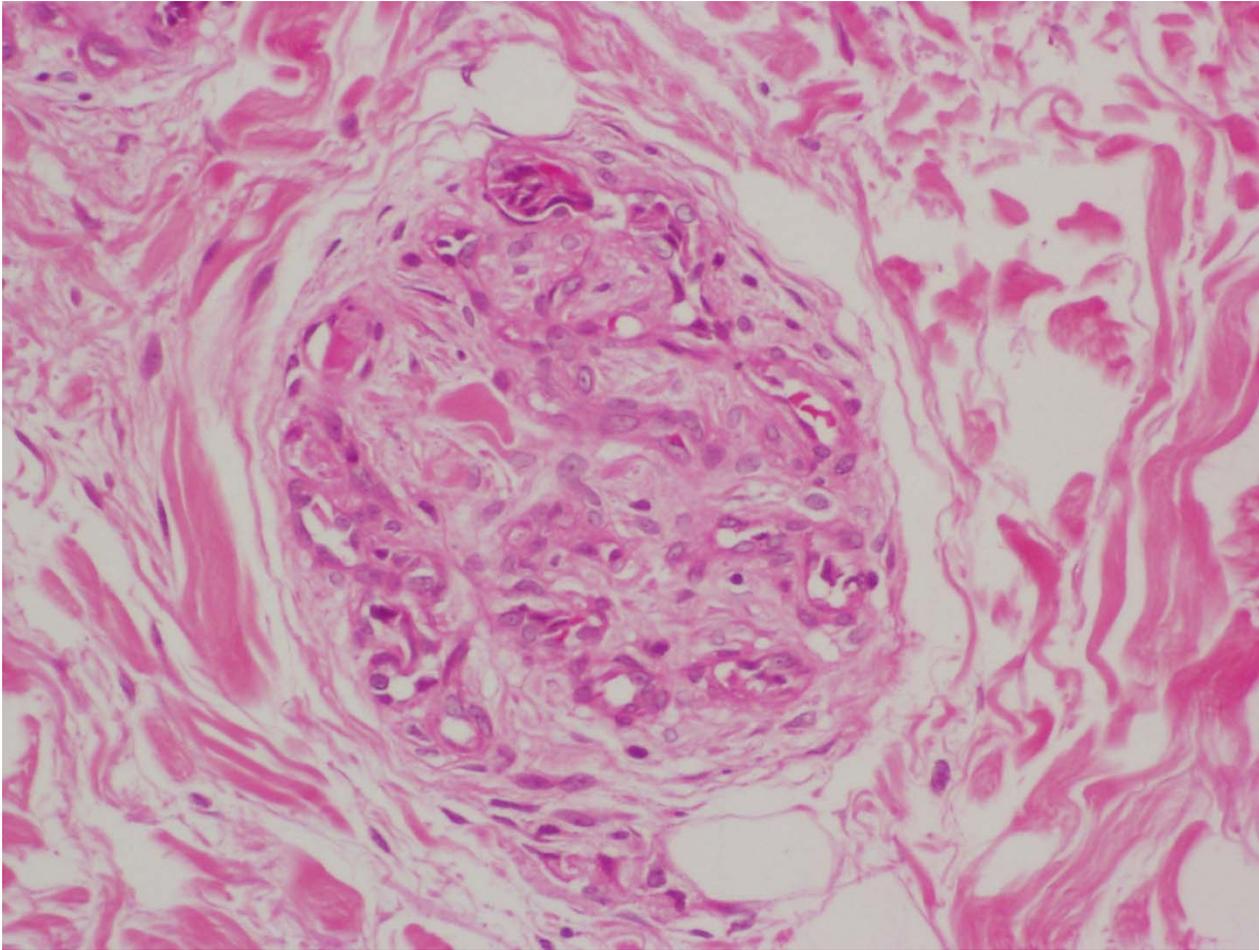
Fibrinthromben, organisierte Thromben, Gefäßumbau



Knäuelartige („glomeruloide“) Blutgefäße



Glomeruloide Gefäße



Histopathologische Befunde

- Intraluminale Mikrothromben
- Kulissen- und septenartige Endothelfalten
- Glomeruloide, dilatierte kapilläre Gefäße
- Keine Endothelatypien
- Keine atypischen Lymphozyten

Benigne reaktive Angioendotheliomatose

- Endothelproliferation als Folge luminaler Fibrin-, Kryoprotein- oder Paraproteineinlagerungen
- variantenreiches klinisches Bild: Purpura, hämorrhagische Papeln, Nekrosen akral

„Reaktiv“

Assoziierte Grunderkrankungen:

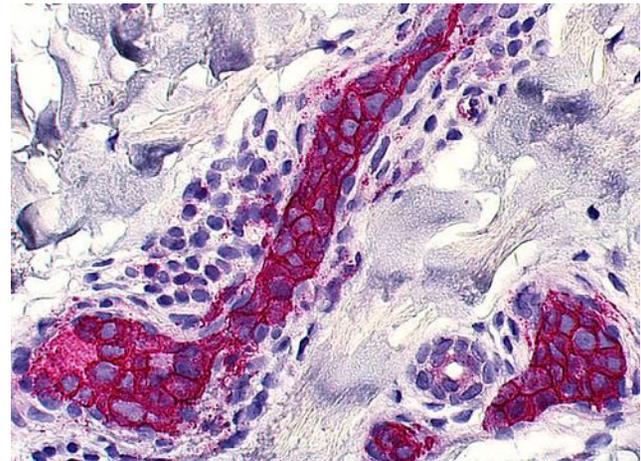
- Bakterielle Endokarditis
- Kryoproteinämie (***Kryoglobuline*** im vorgestellten Fall, Kälteagglutinine, Kryofibrinogen)
- Monoklonale Gammopathie
- Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom
- Rheumatoide Arthritis
- Hepatische Erkrankungen (Hepatitis C)

Histologische Differenzialdiagnose Maligne Angioendotheliomatose (syn. Angiotropes/intravaskuläres Lymphom)

- intraluminale Thromben
- Seltener Endothelproliferate
- **Atypische** Lymphozyten intra- und teilweise perivaskulär, (i.d.R. B-, selten T-Zell-Lymphom)

CD20+

atypische Lymphozyten
intravaskulär



Literatur

- Bhawan J (1987)
Angioendotheliomatosis proliferans systematisata: an angiotropic neoplasm of lymphoid origin.
Semin Diagn Pathol 4, 18-27
- Lazova R, Slater C, Scott G (1996)
Reactive angioendotheliomatosis. Case report and review of the literature.
Am J Dermatopathol 18, 63-9
- Le Boit PE, Solomon AR, Santa Cruz DJ, Wick MR (1992)
Angiomatosis with luminal cryoprotein deposition.
J Am Acad Dermatol 27, 969-73
- Porrás-Luque JI, Fernández-Herrera J, Danden E, Fraga J, Fernández-Villalta MJ, García-Díez A (1998)
Cutaneous necrosis by cold agglutinin associated with glomeruloid reactive angioendotheliomatosis
Br J Dermatol 139, 1068-72
- Wick MR, Rocamora A (1998)
Reactive and malignant „angioendotheliomatosis“: a distinct clinicopathological study.
J Cutan Pathol 15, 260-71

Literatur

- McMenamin ME, Fletcher CDM (2002)
Reactive Angioendotheliomatosis
Am J Surg Pathol 26(6): 685-97
- Rongioletti F, Rebora A (2003)
Cutaneous reactive angiomatoses: Patterns and classification of reactive vascular proliferation
J Am Acad Dermatol 49: 887-96

Rätselecke

Fall 9

F. Länger

Institut für Pathologie

MHH

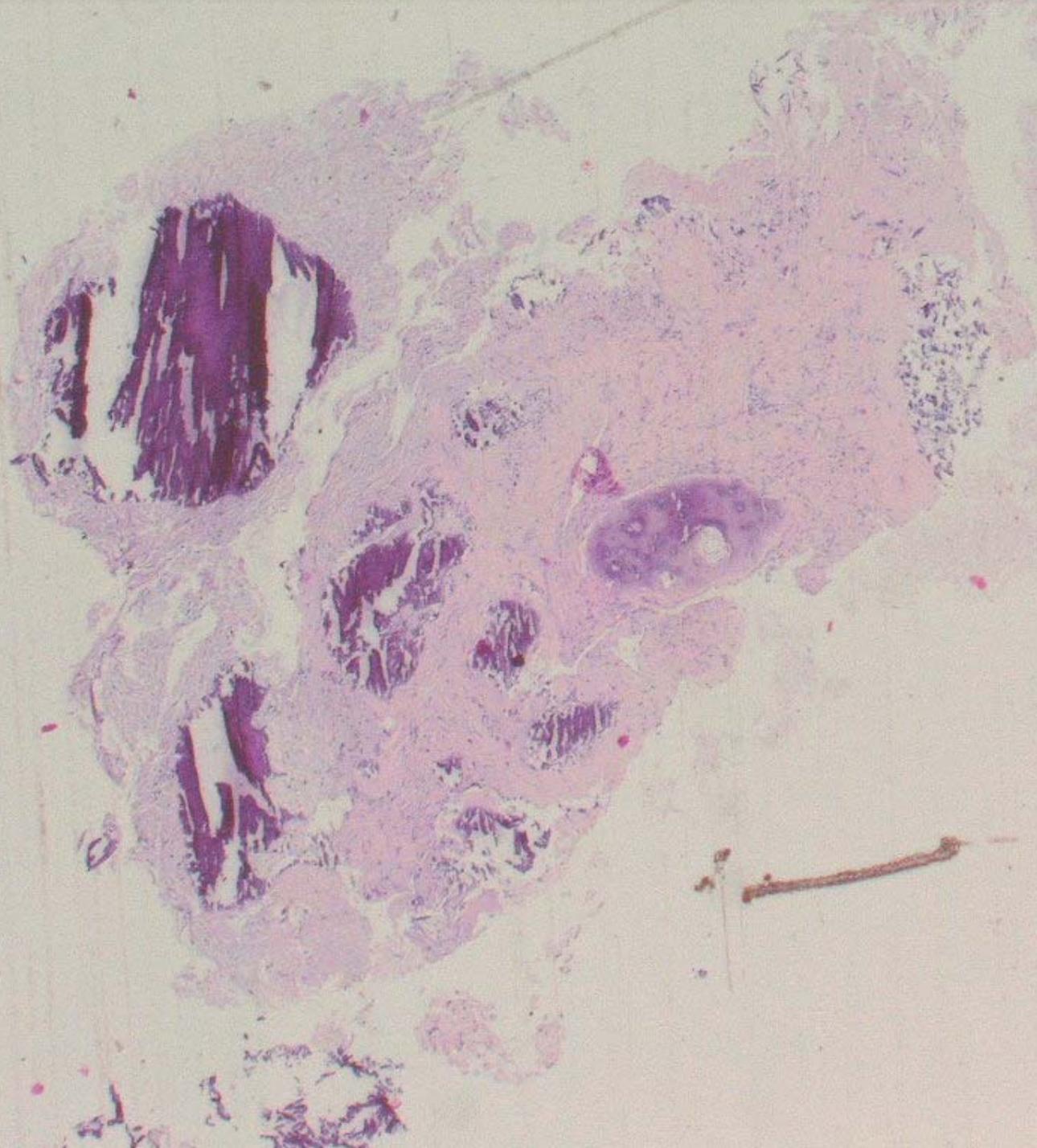
49-jährige Frau

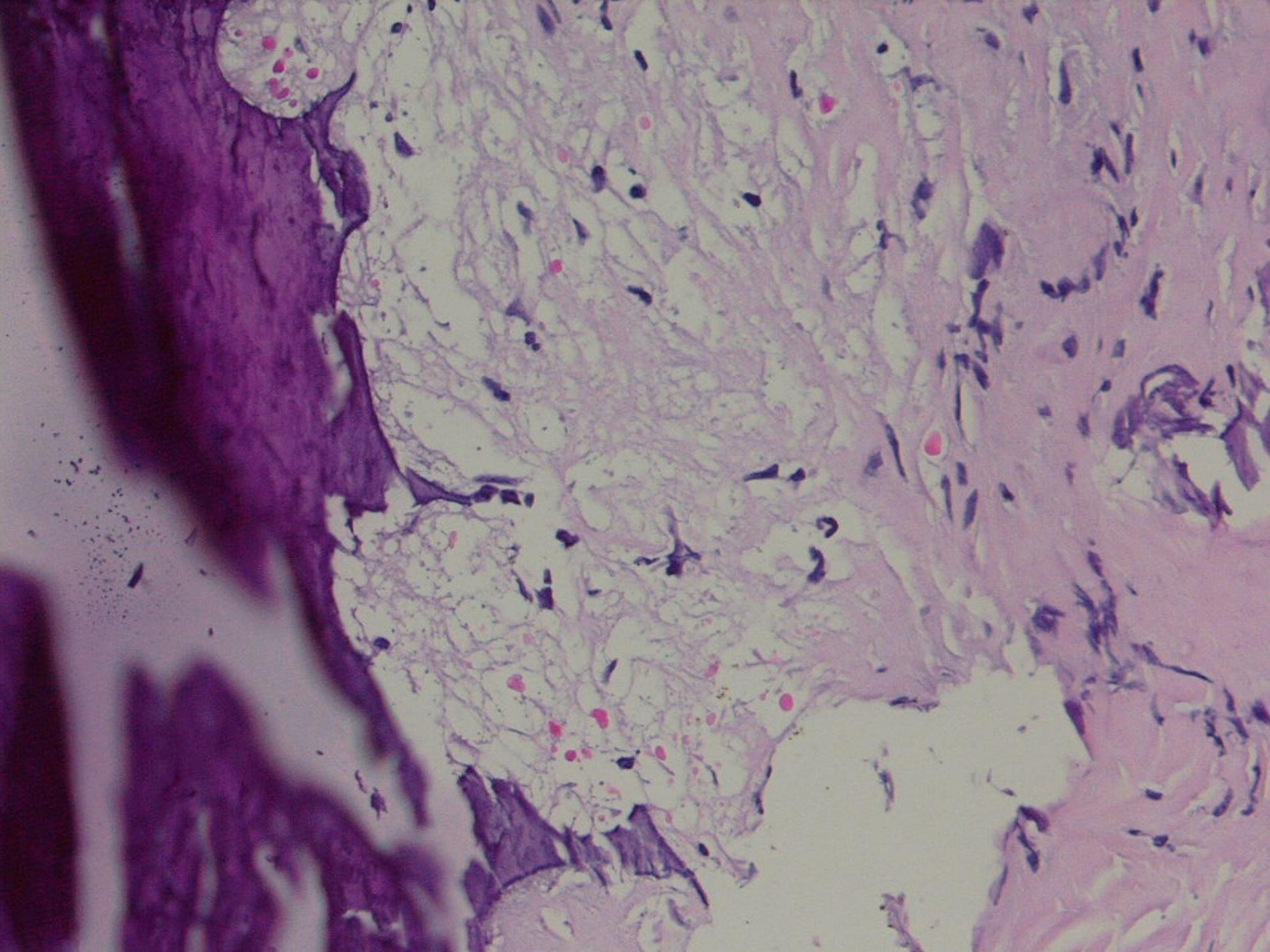
vor 6 Jahren Muskelbündelriss rechter Oberschenkel
seitdem Raumforderung

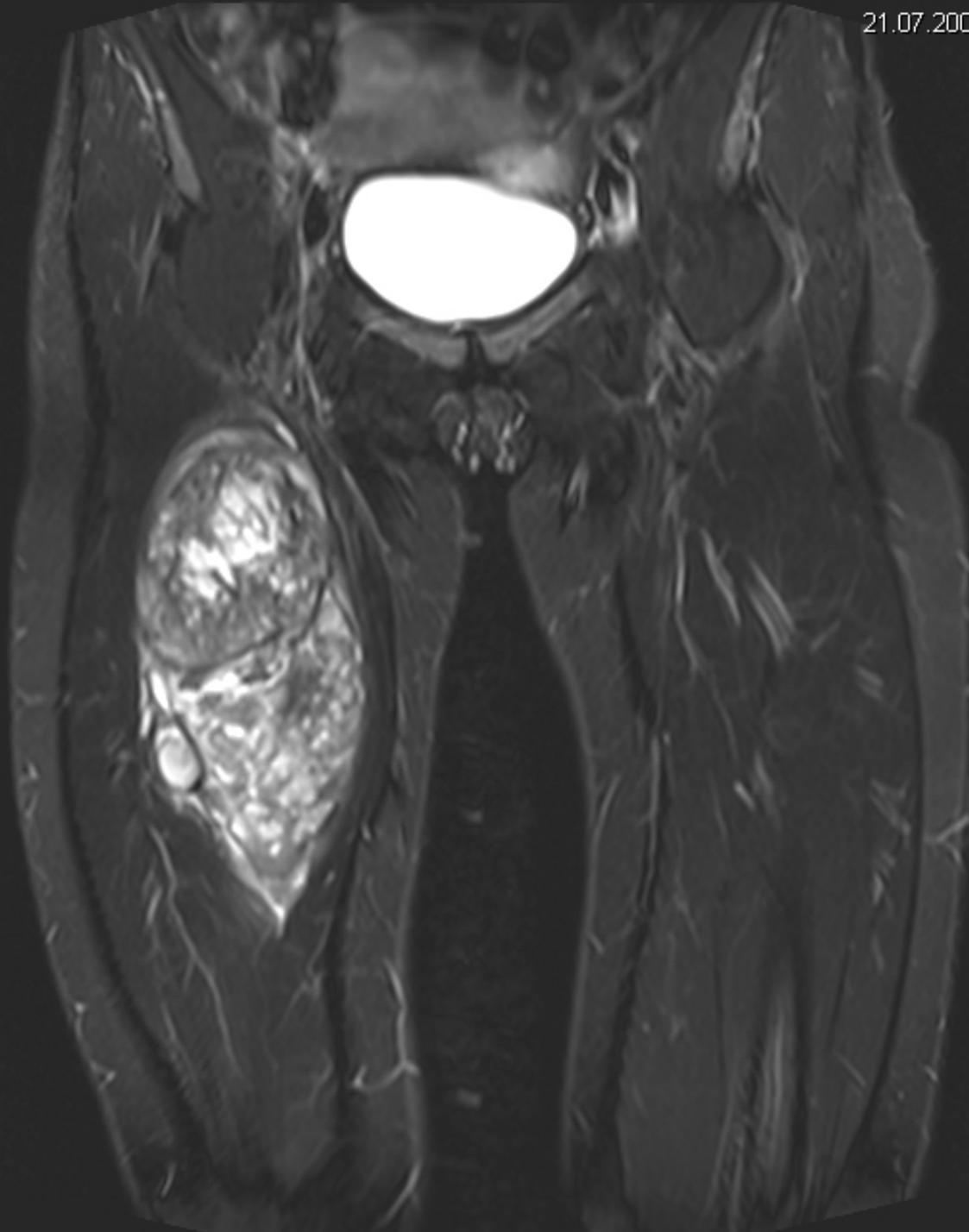
jetzt fragliche Größenzunahme

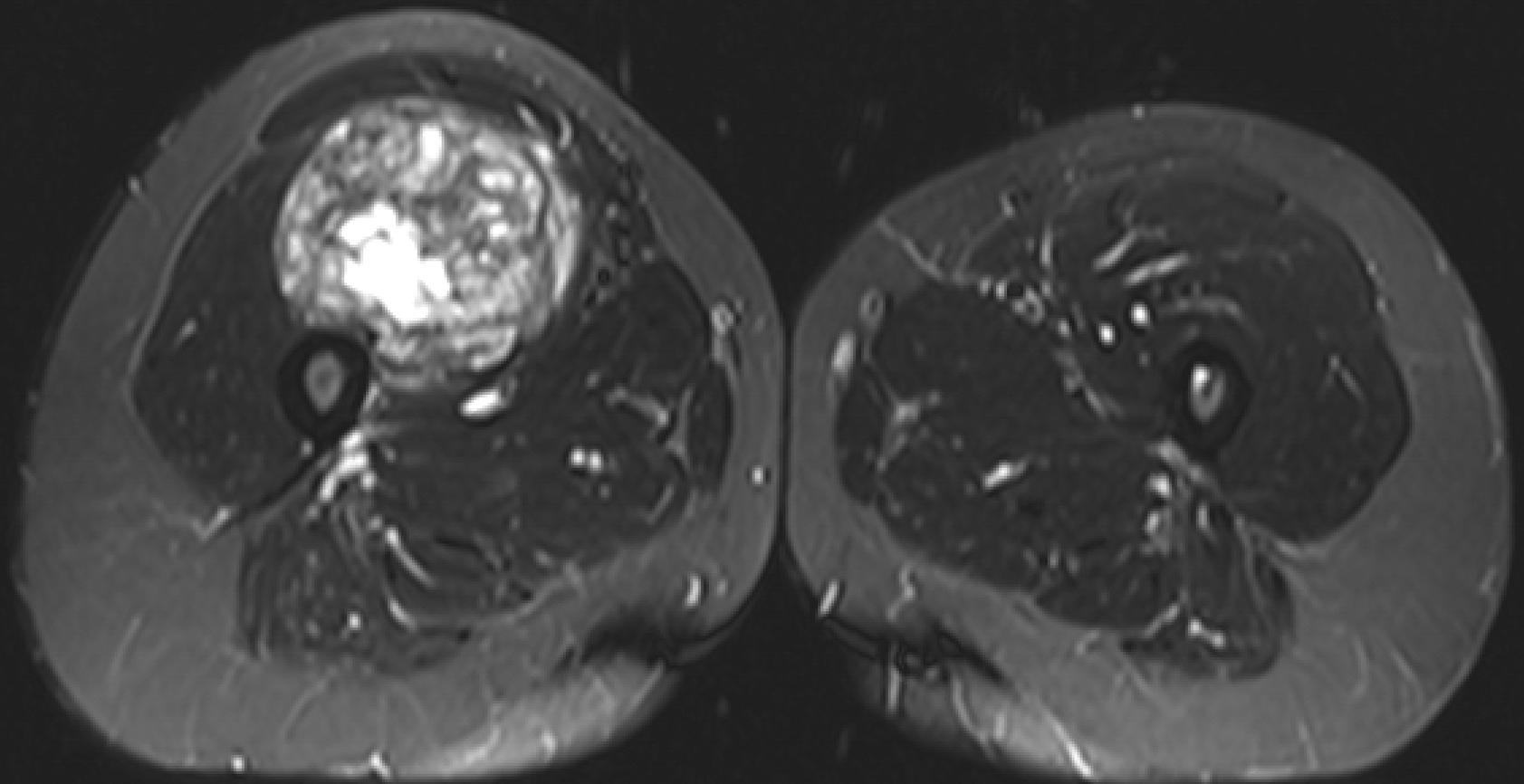
Biopsie mit Frage nach heterotoper Ossifikation

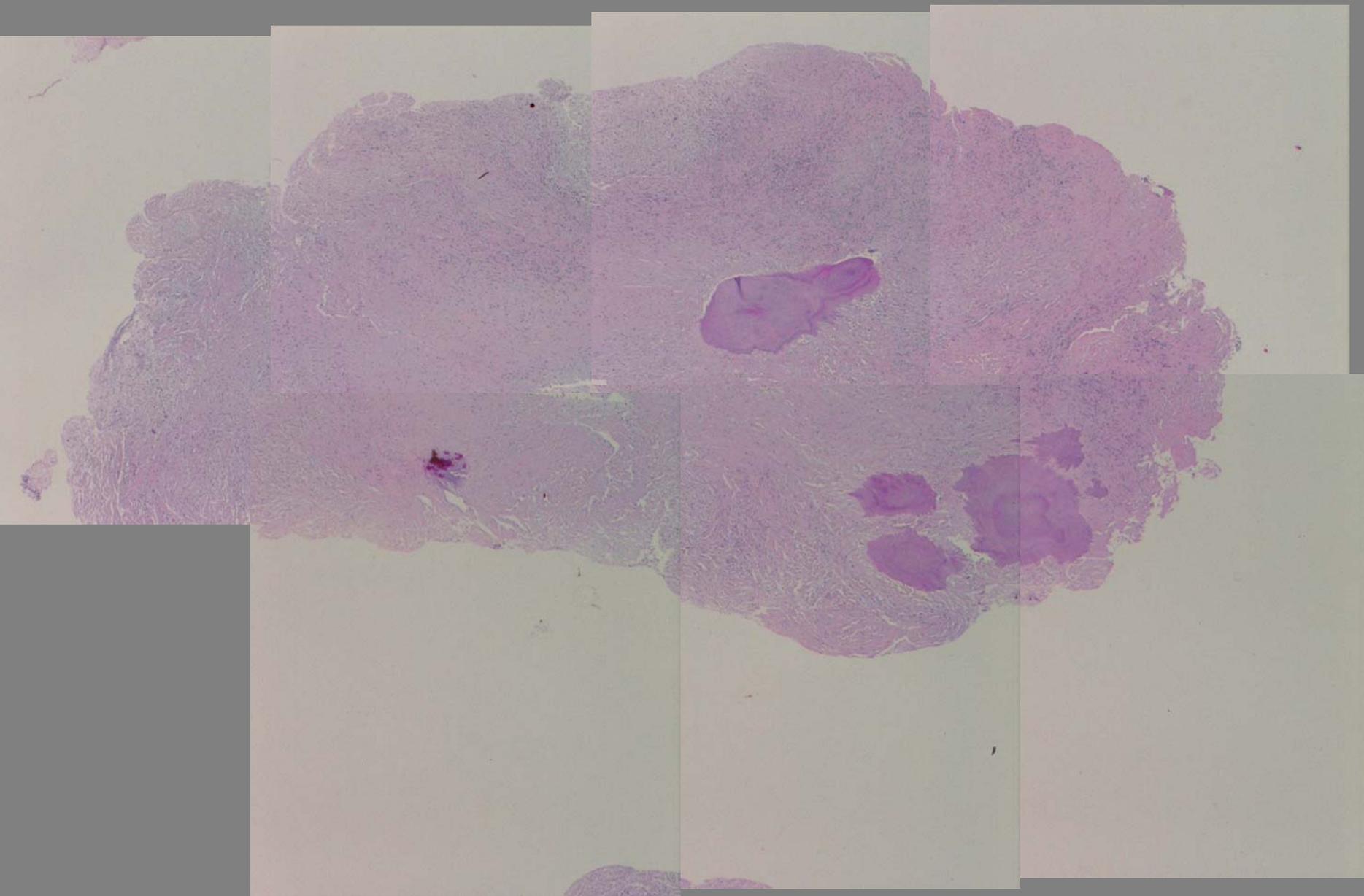


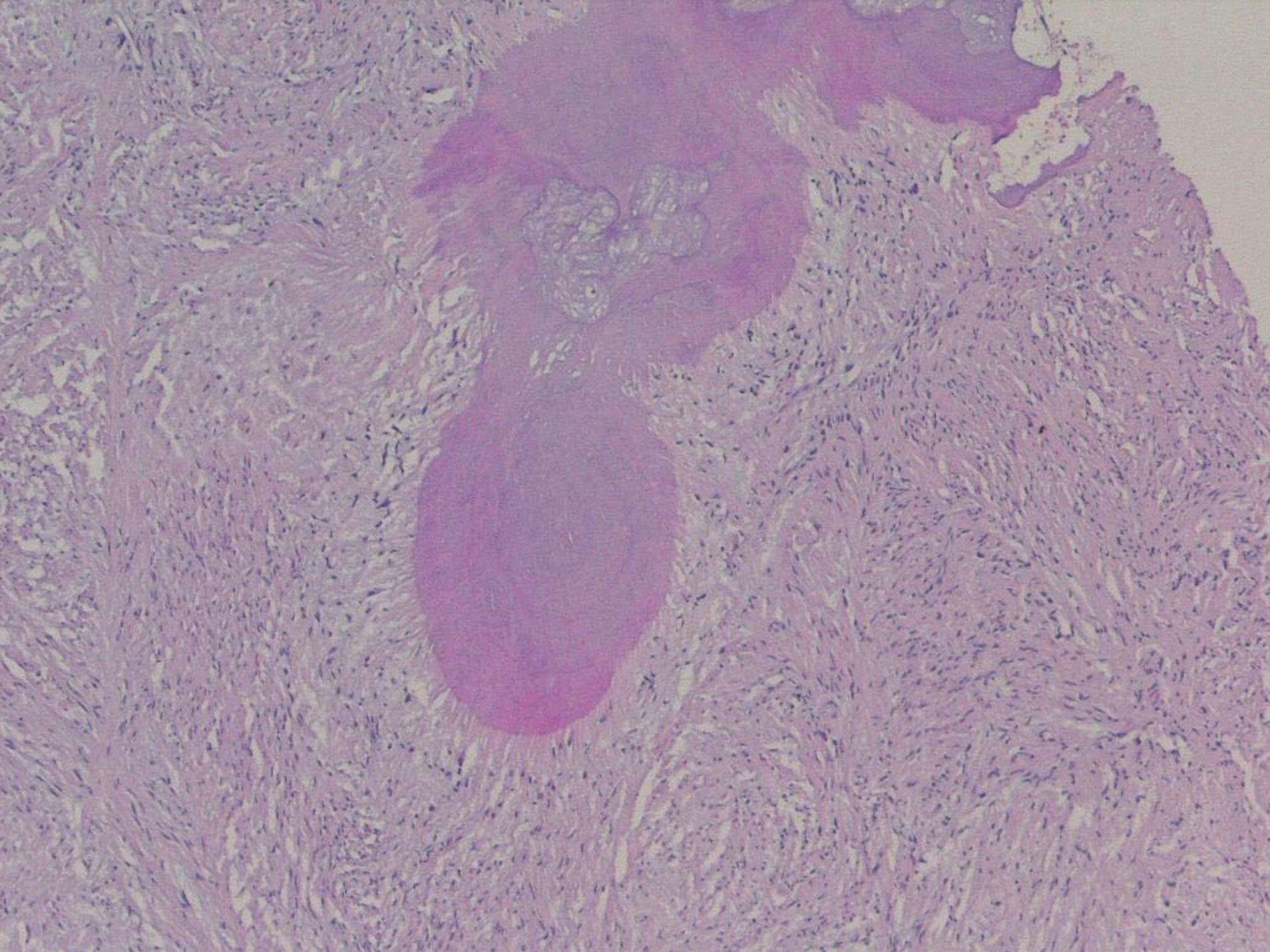


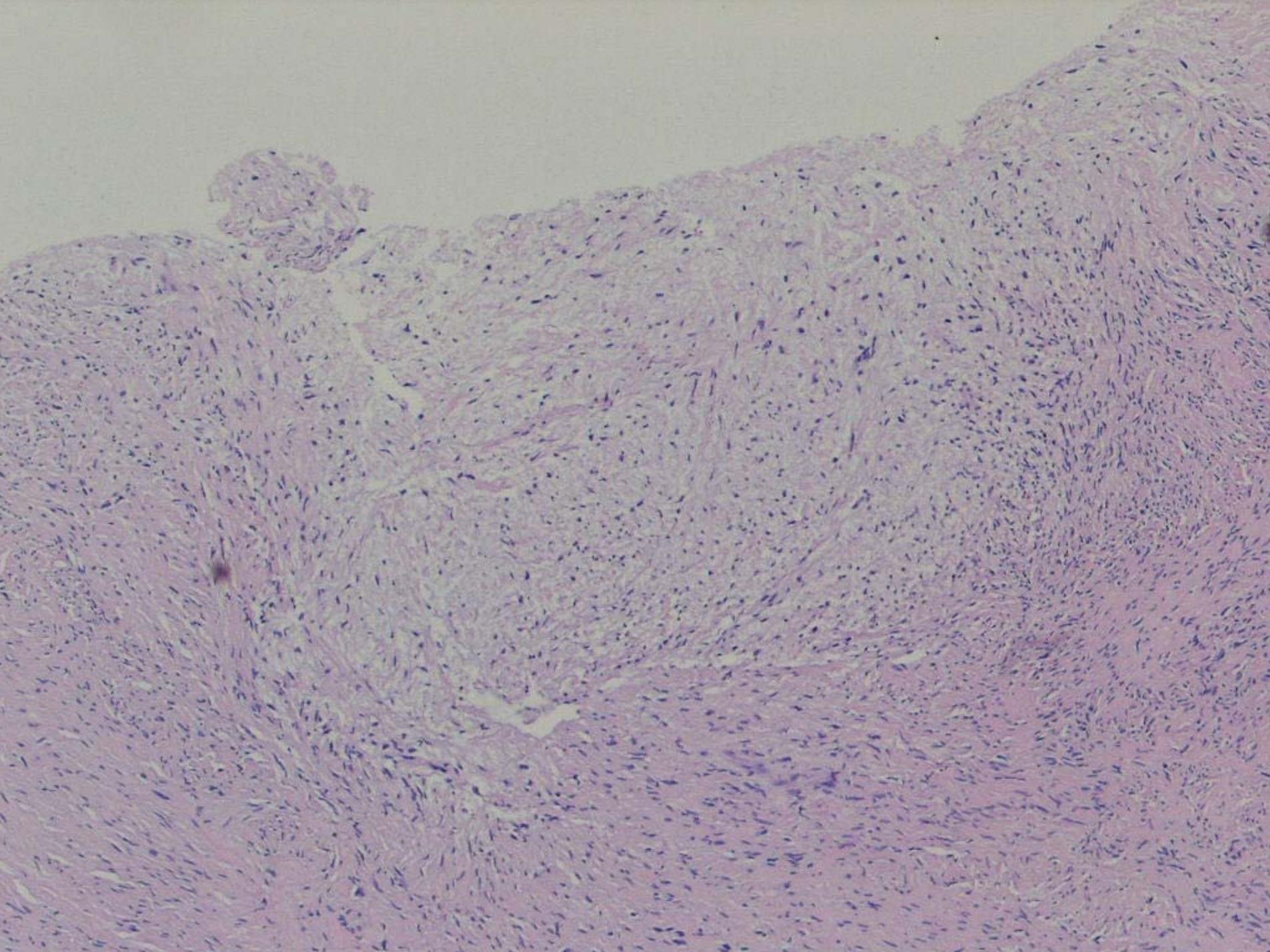


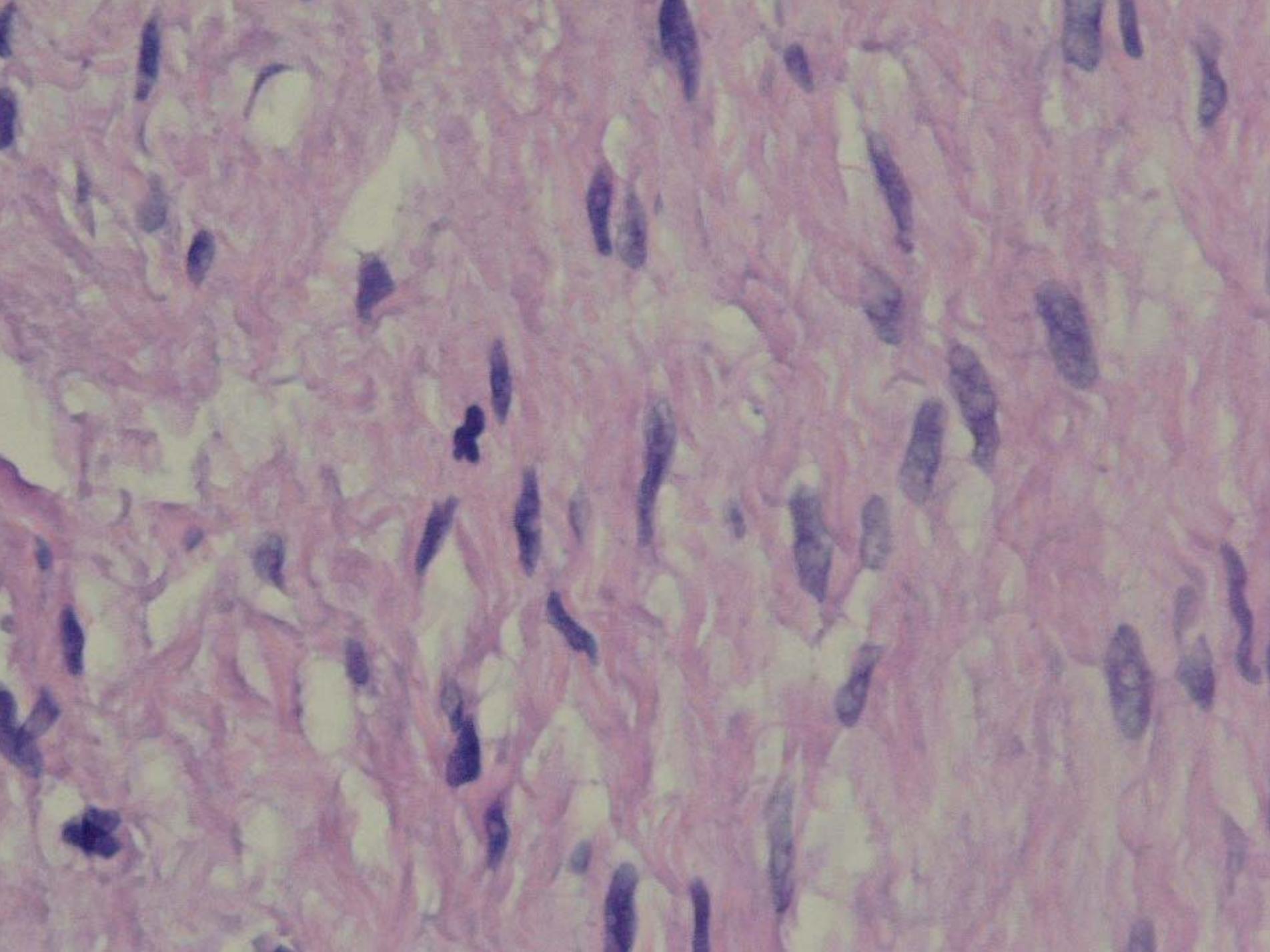


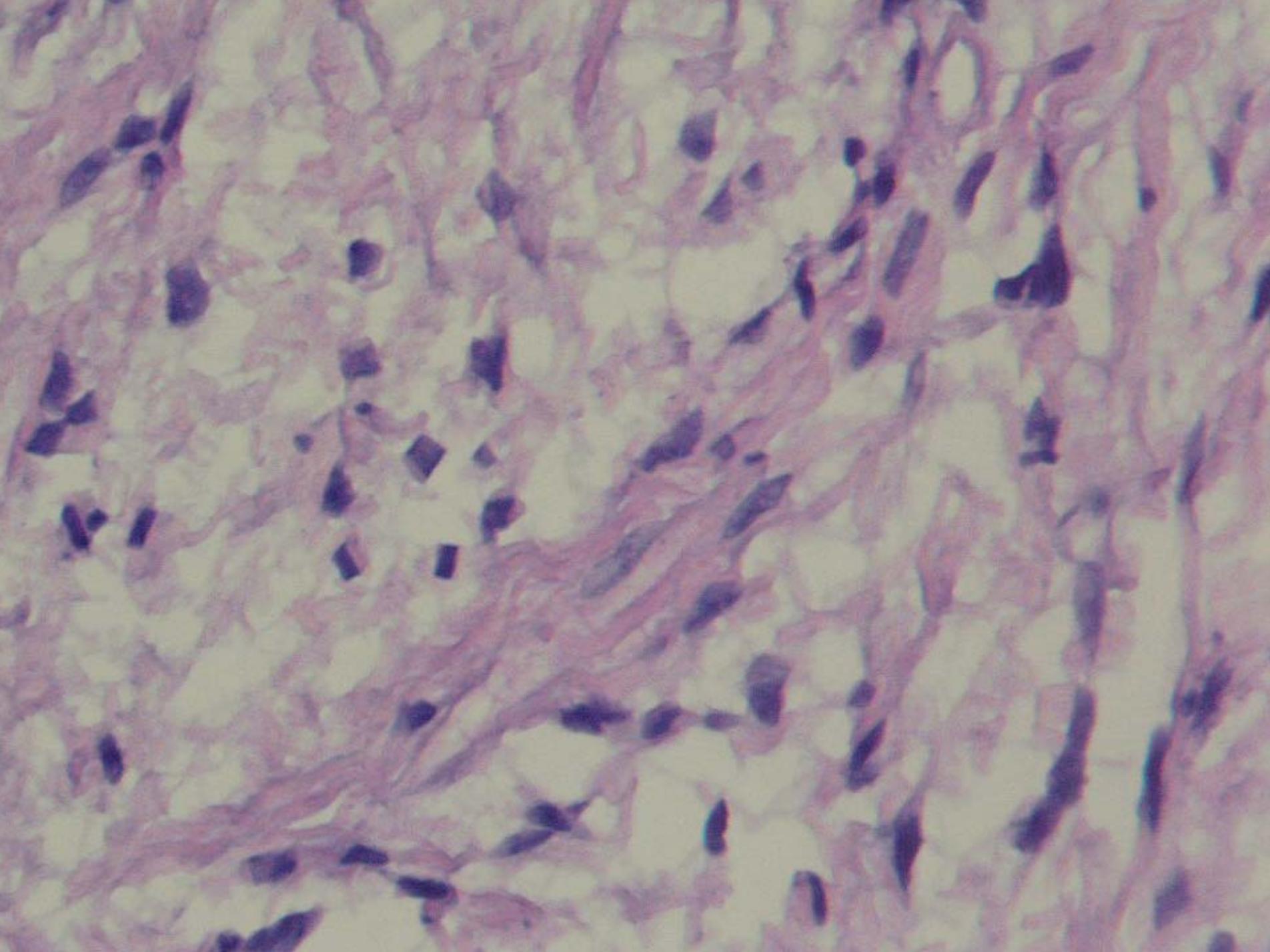


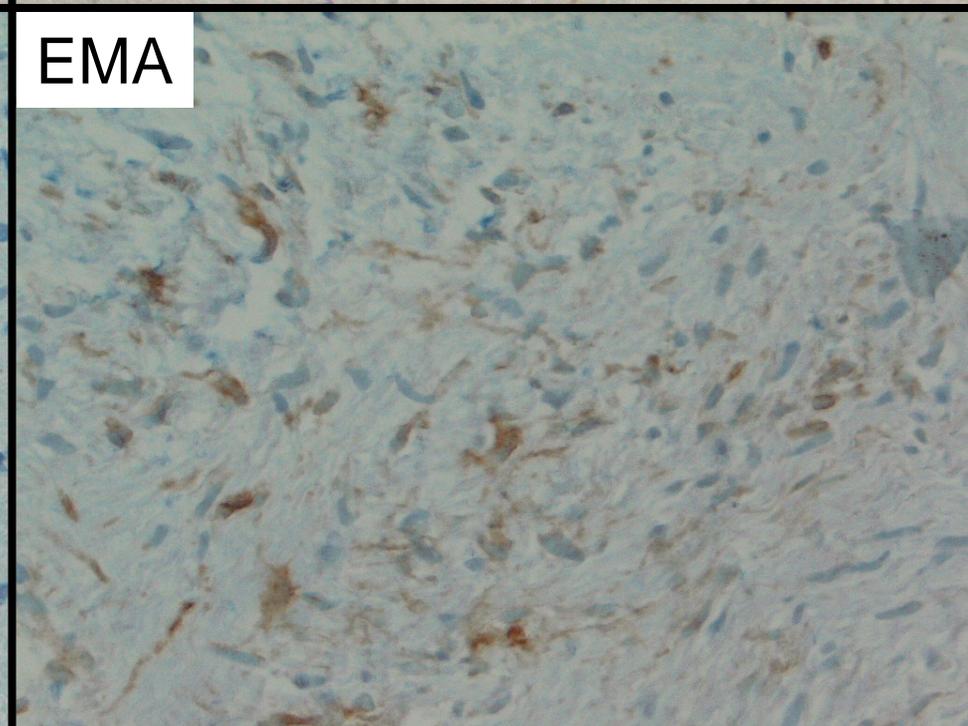
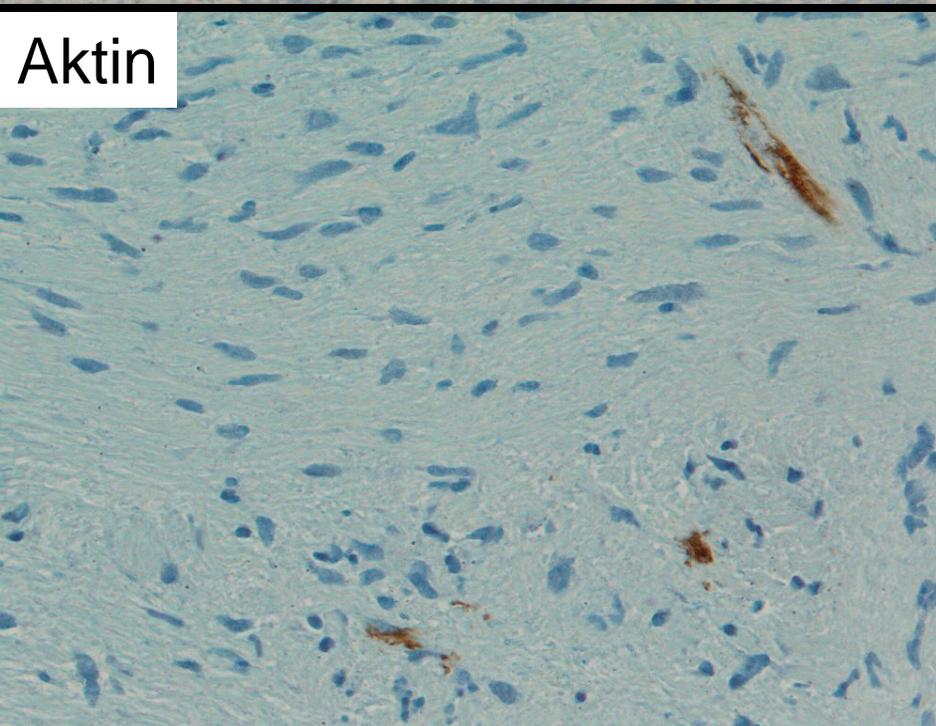
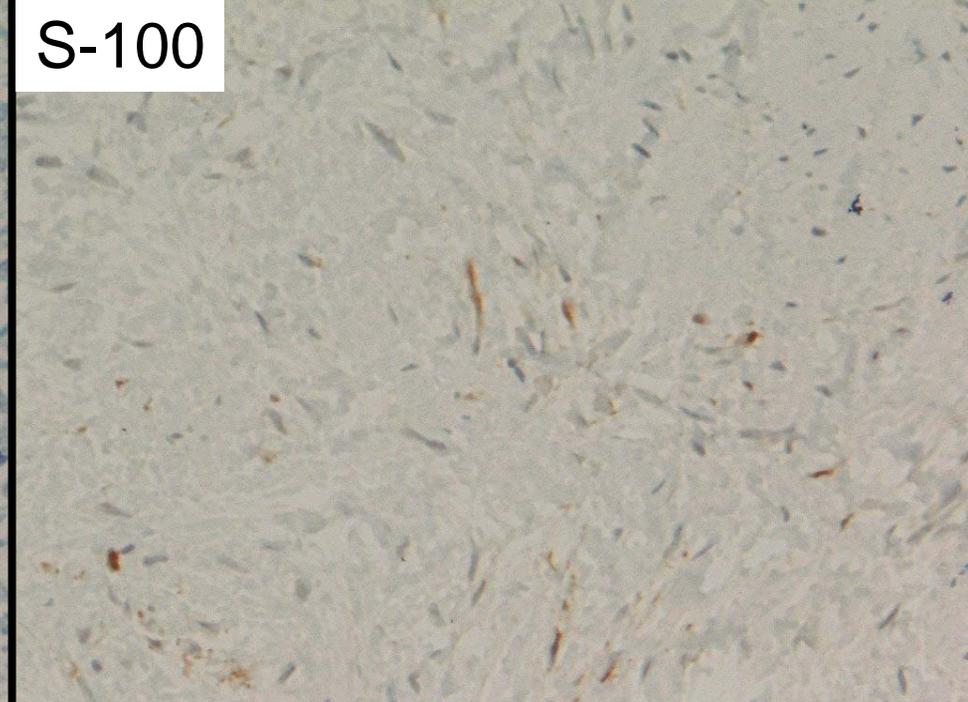
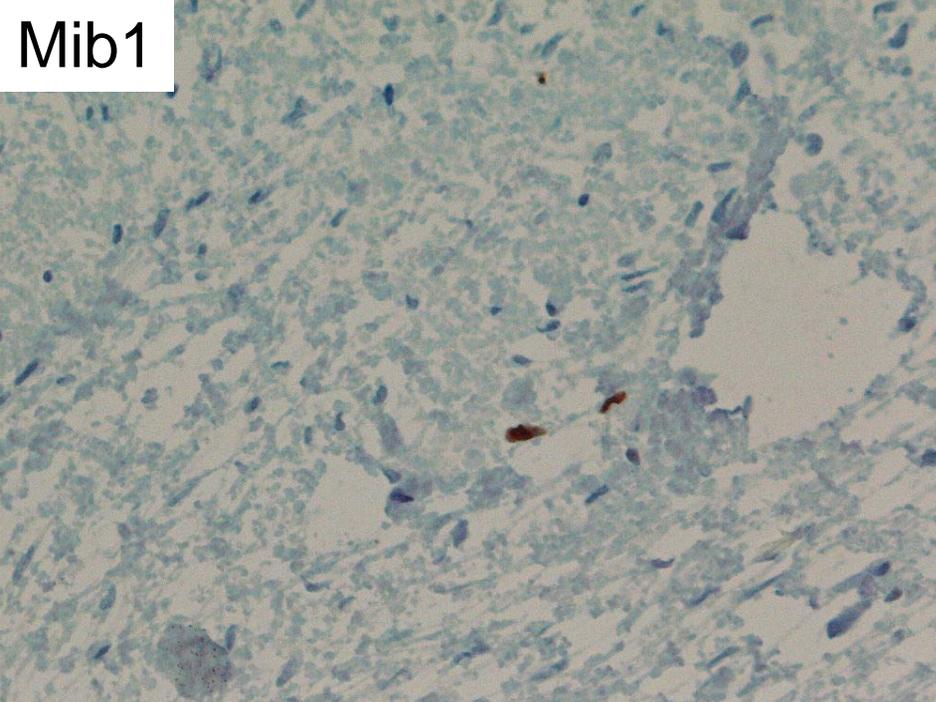












Immunphänotyp

Vimentin+

S-100-/+, NF -, CD56-

EMA +, KL1-

bcl-2-, CD99-, CD34-, CD117-

Aktin, Desmin, Caldesmon-

Differentialdiagnosen

Benigne

Neurofibrom/
Schwannom

Perineurinom

Lipom

Fasziitis/
Myositis

Lokal Aggressiv

ossifizierender
fibromyxoider T.

zelluläres Myxom

Fibromatose

Maligne

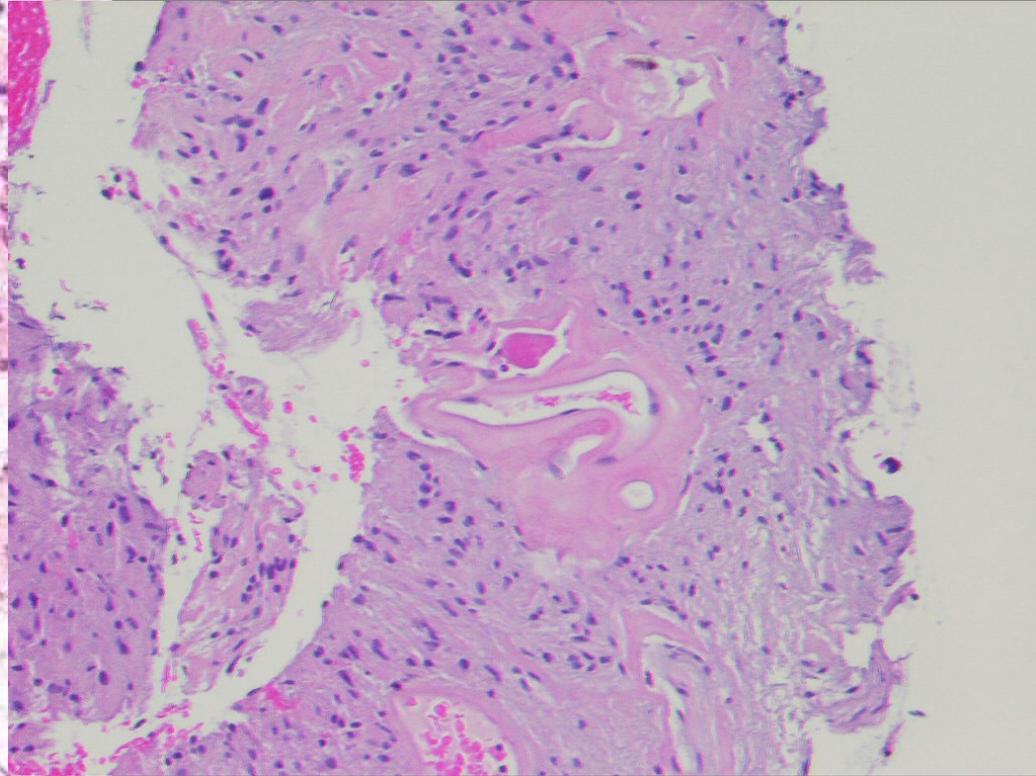
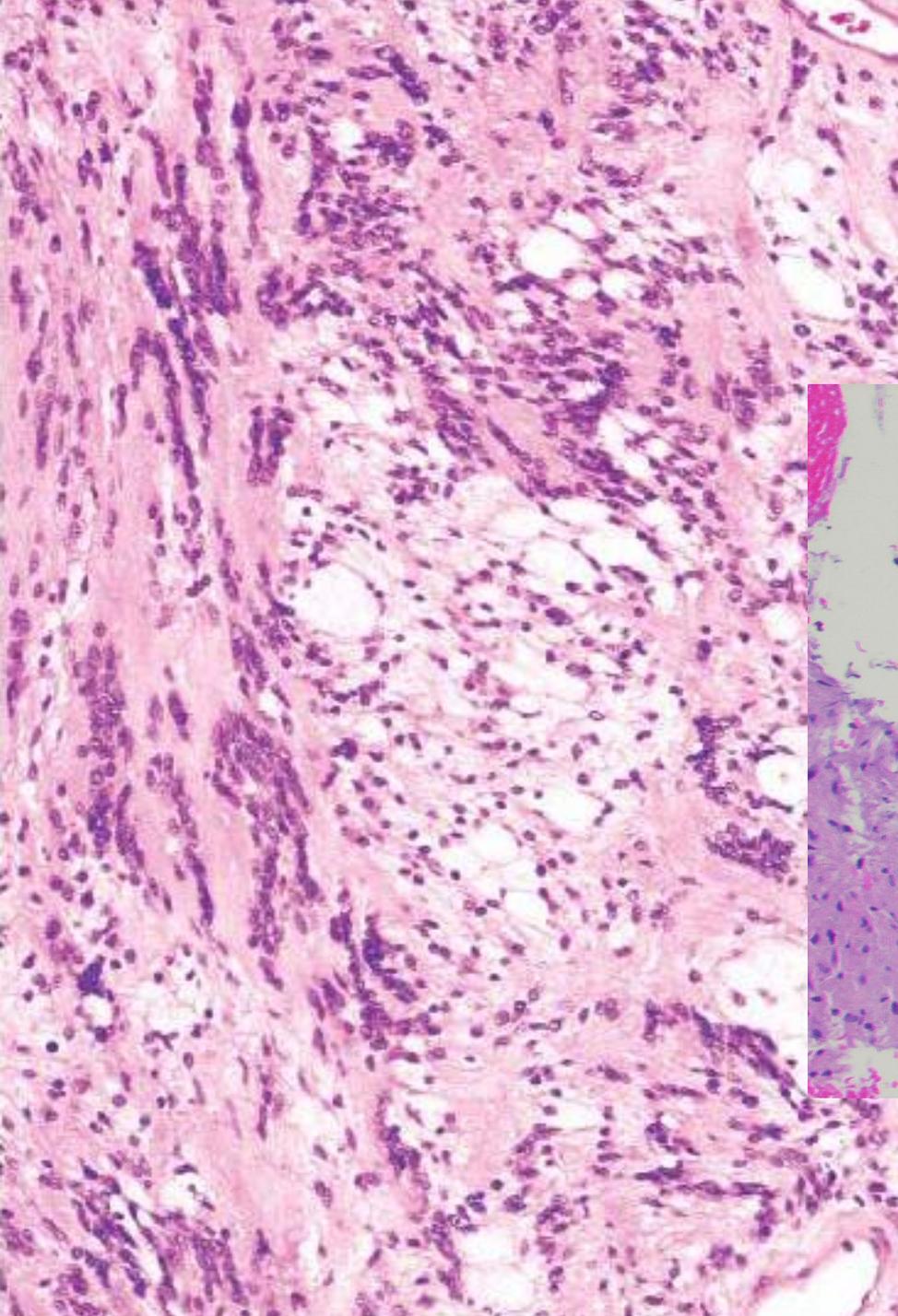
Liposarkom

Synovialsarkom

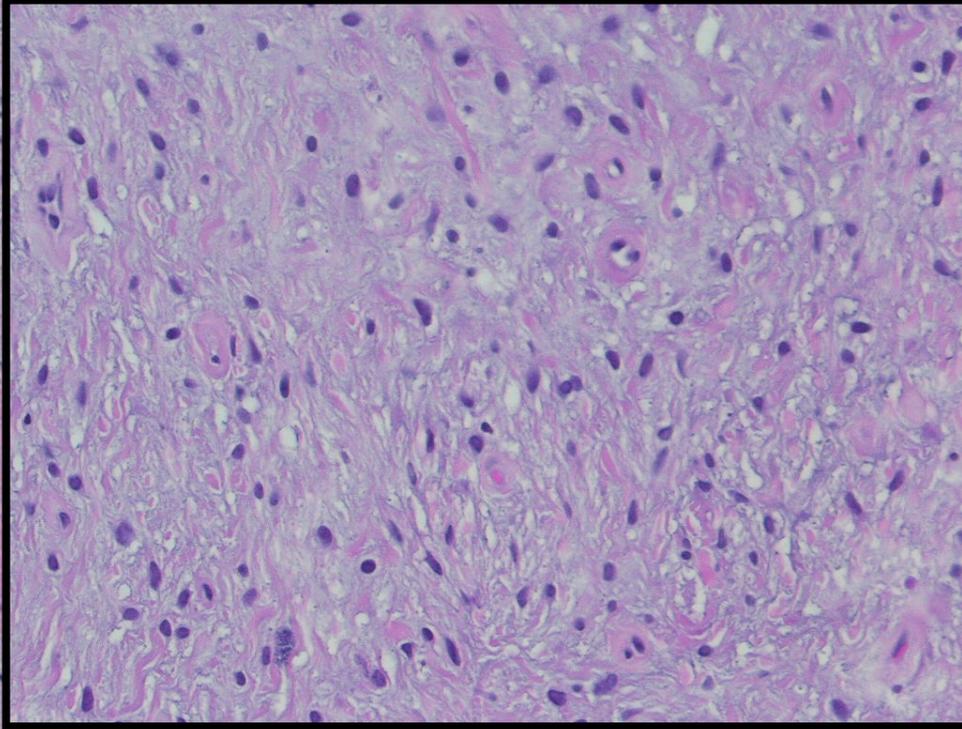
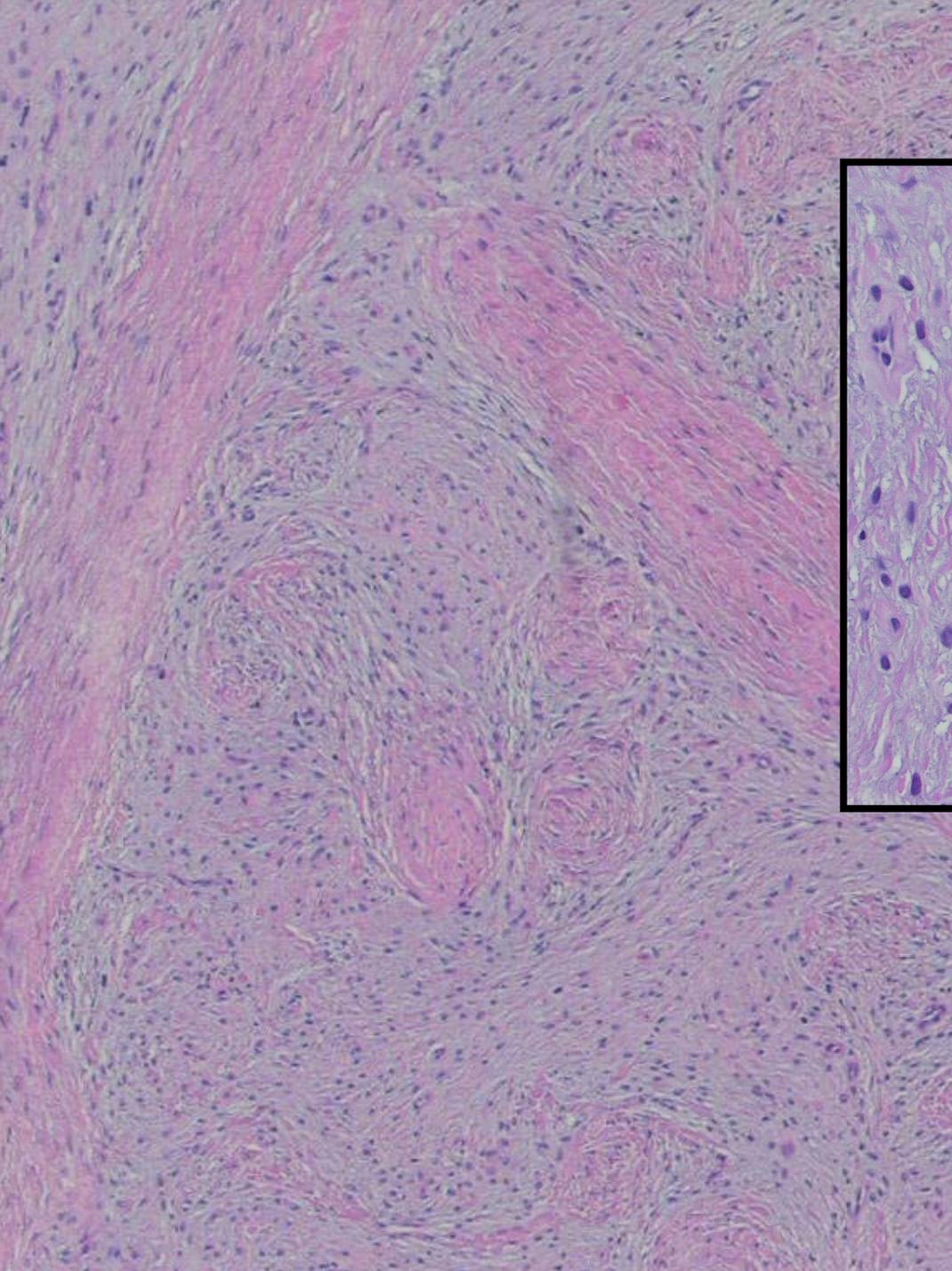
Myxofibrosarkom

Fibromyxosarkom

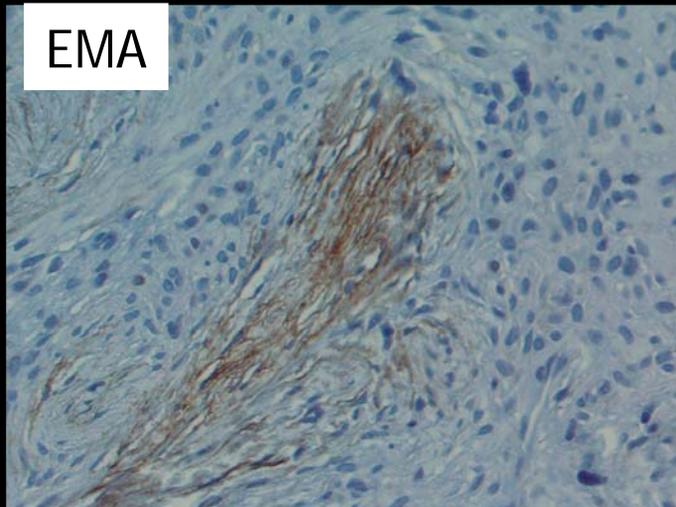
Schwannom



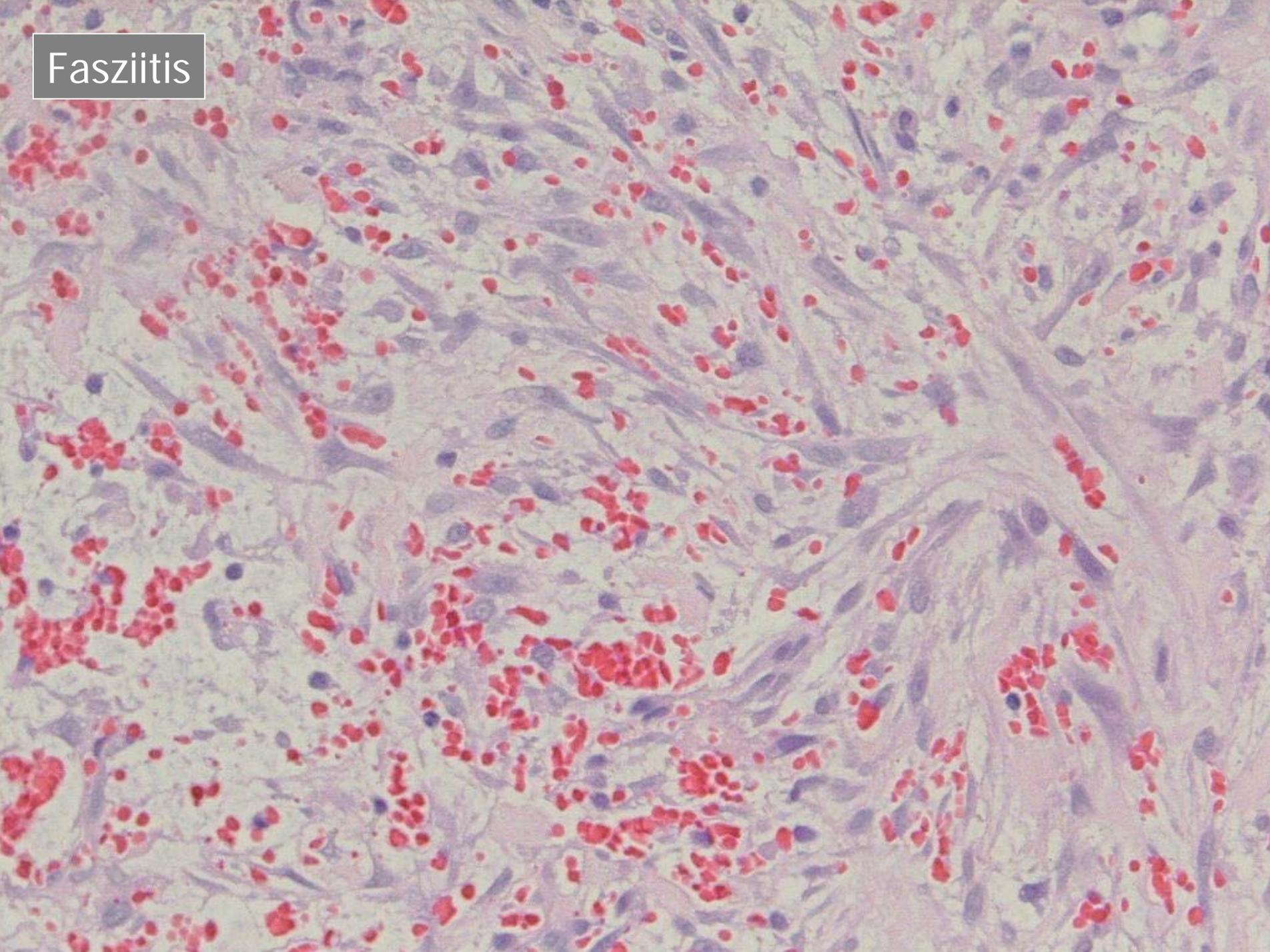
Perineuriom



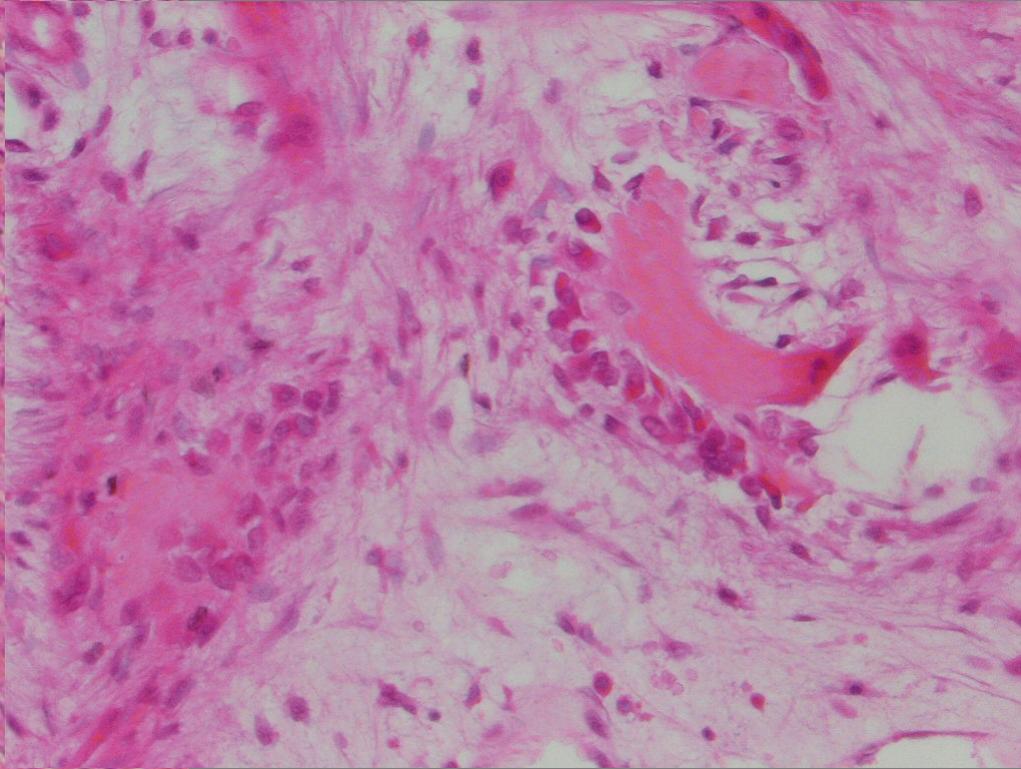
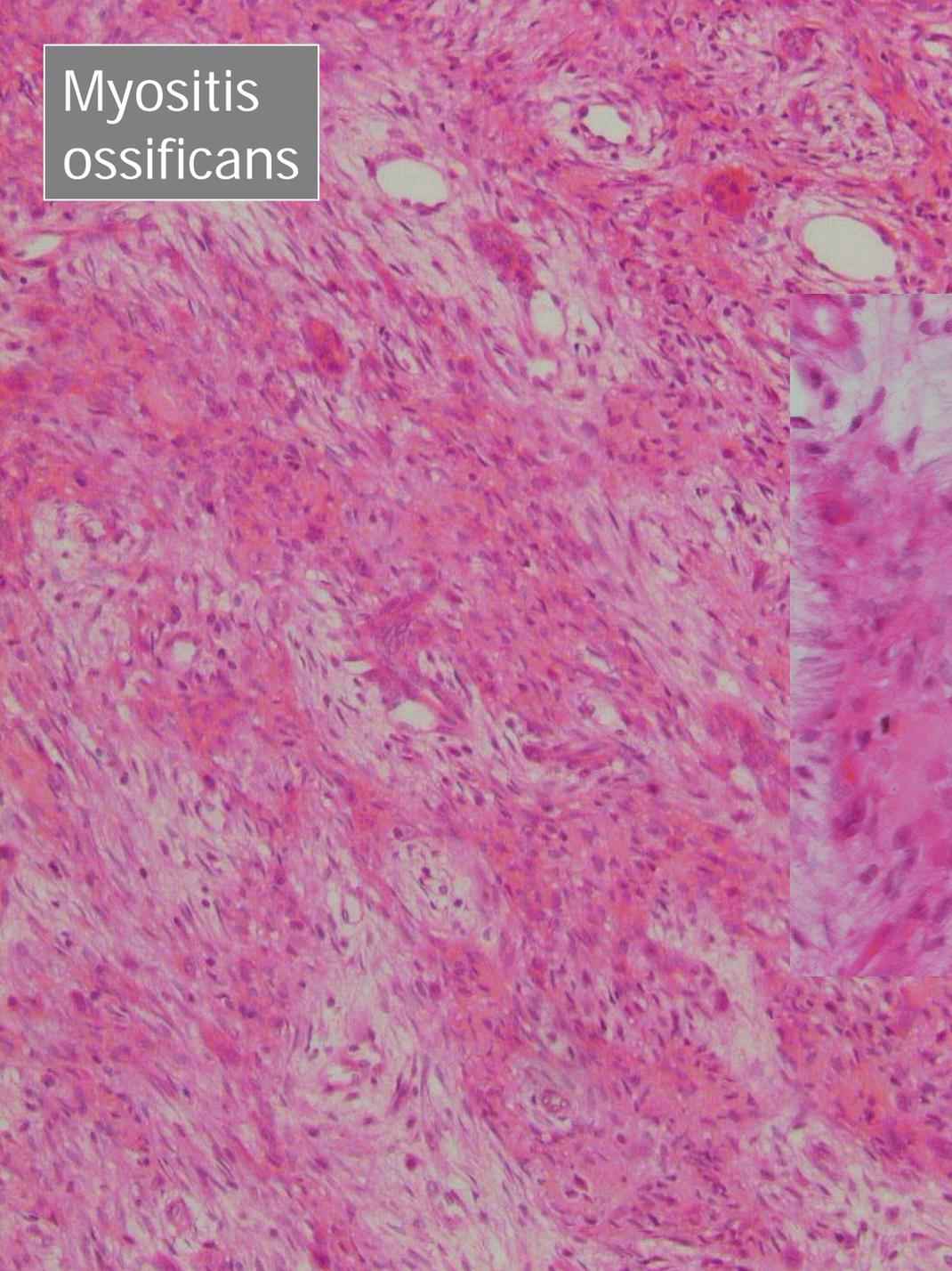
EMA



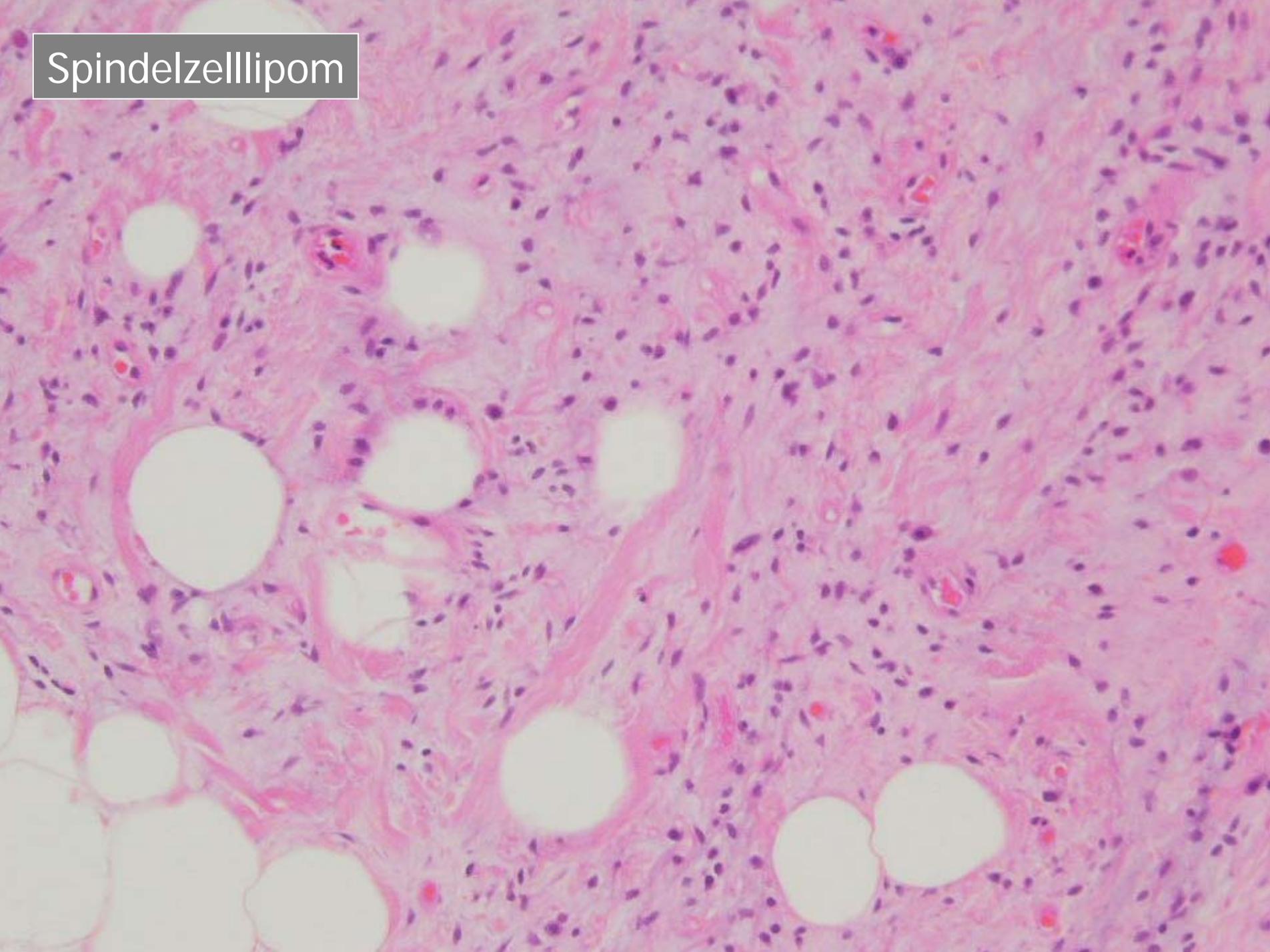
Fasziitis



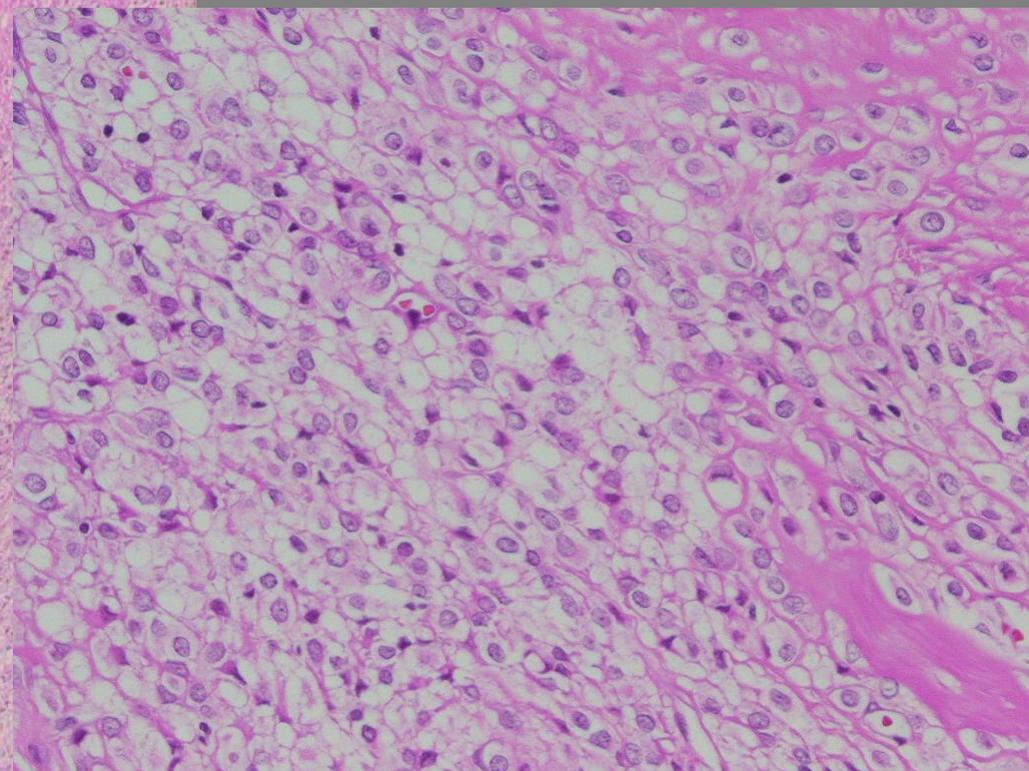
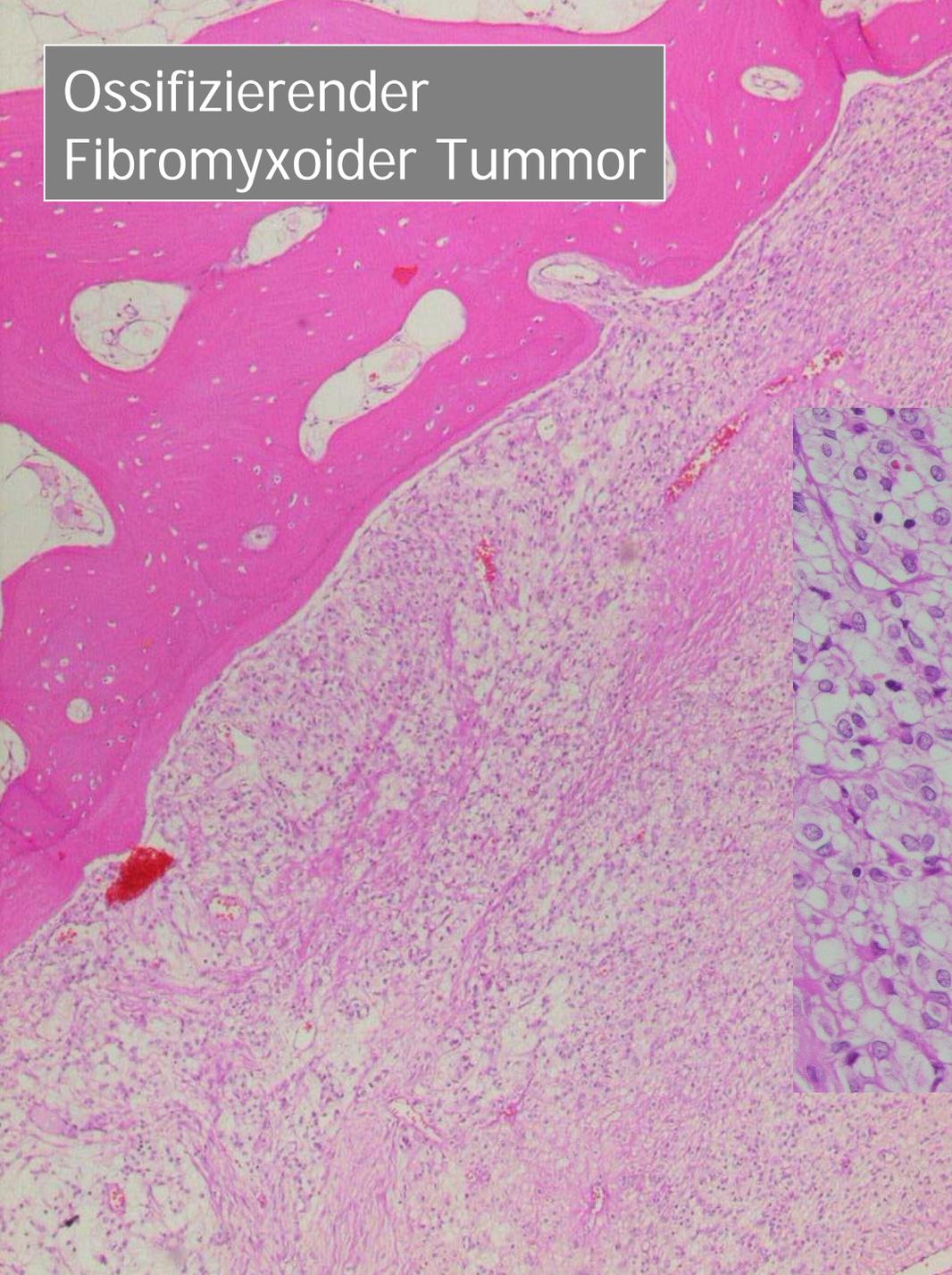
Myositis
ossificans



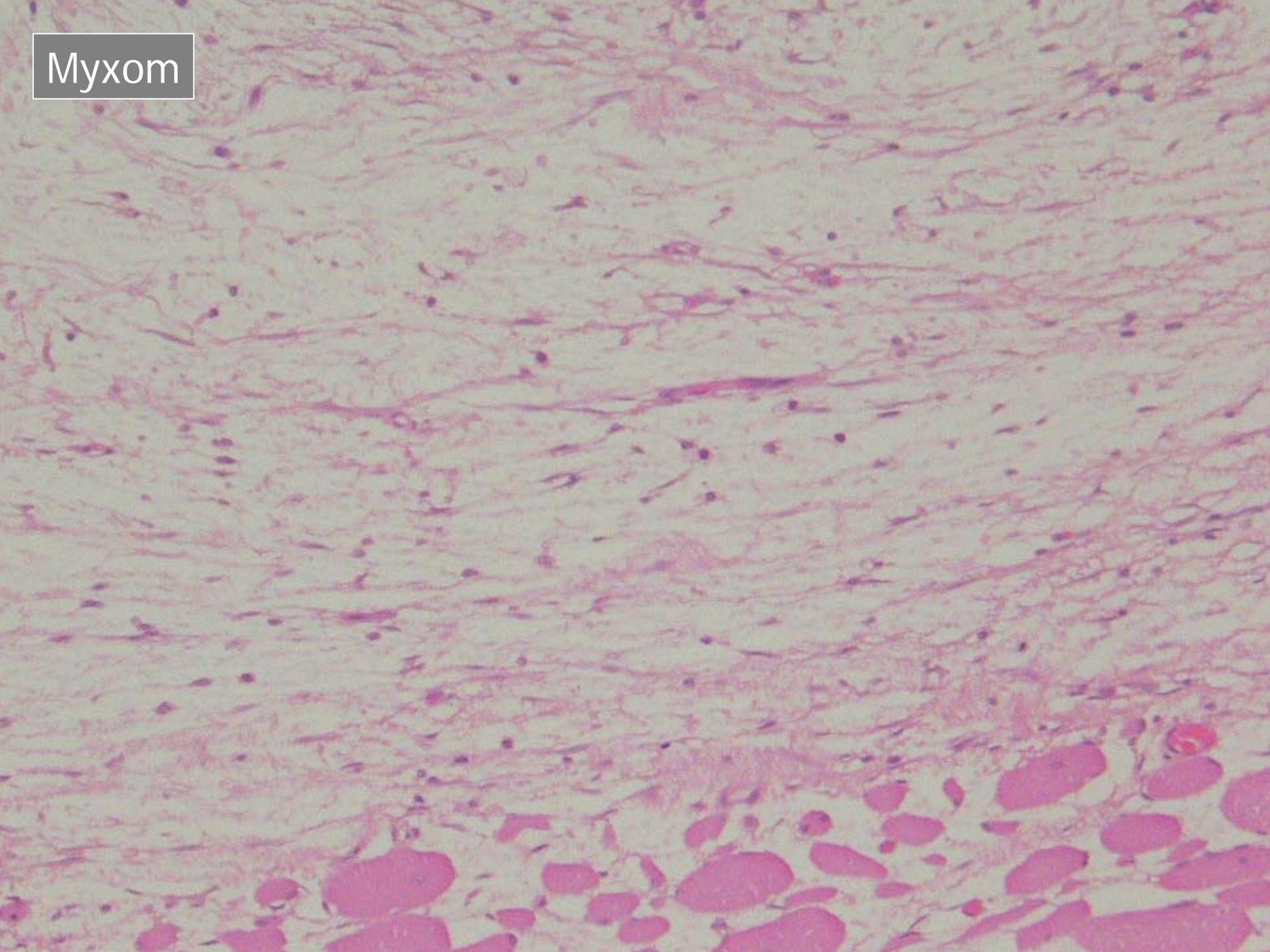
Spindelzelllipom



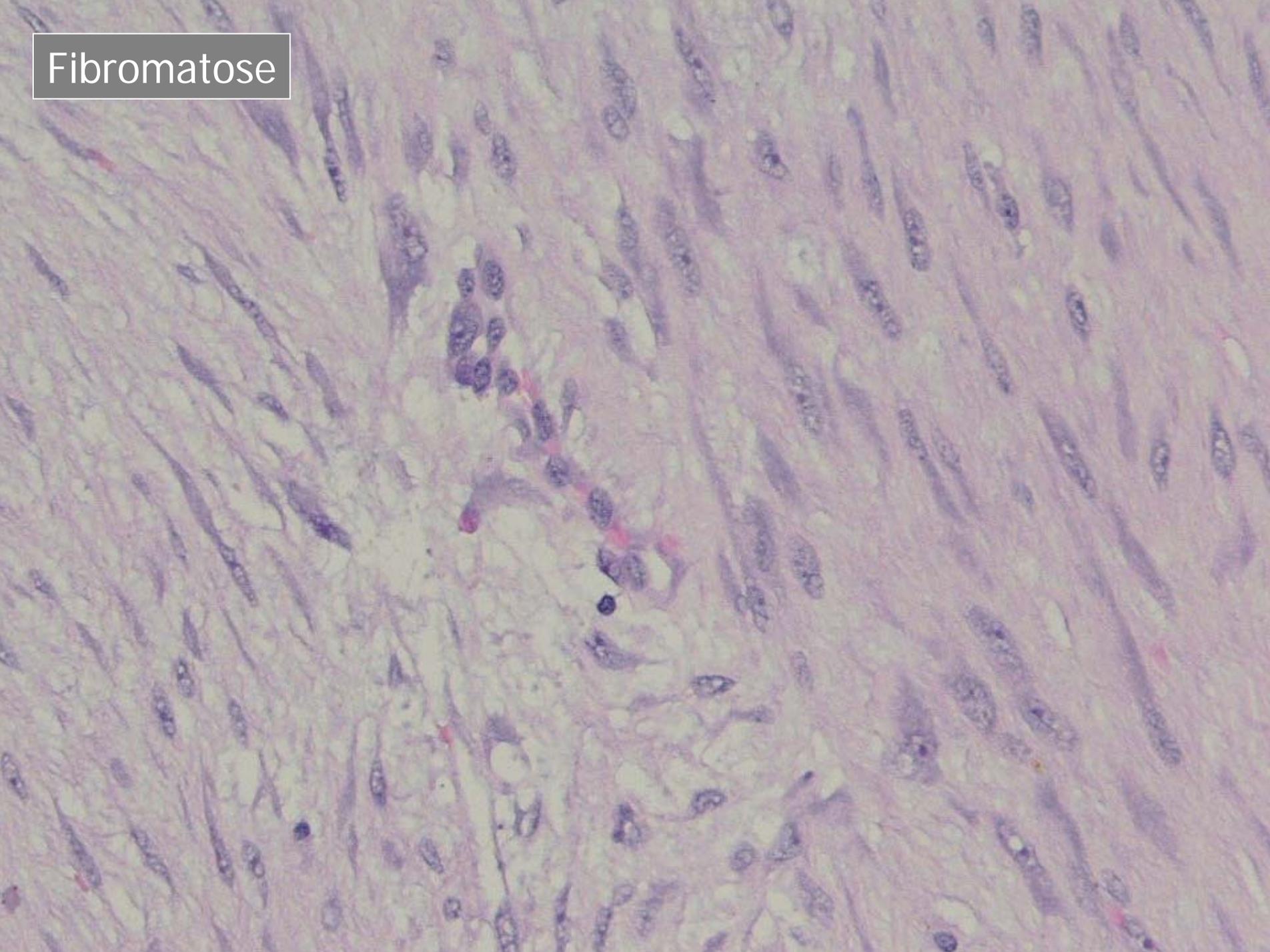
Ossifizierender
Fibromyxoider Tumor



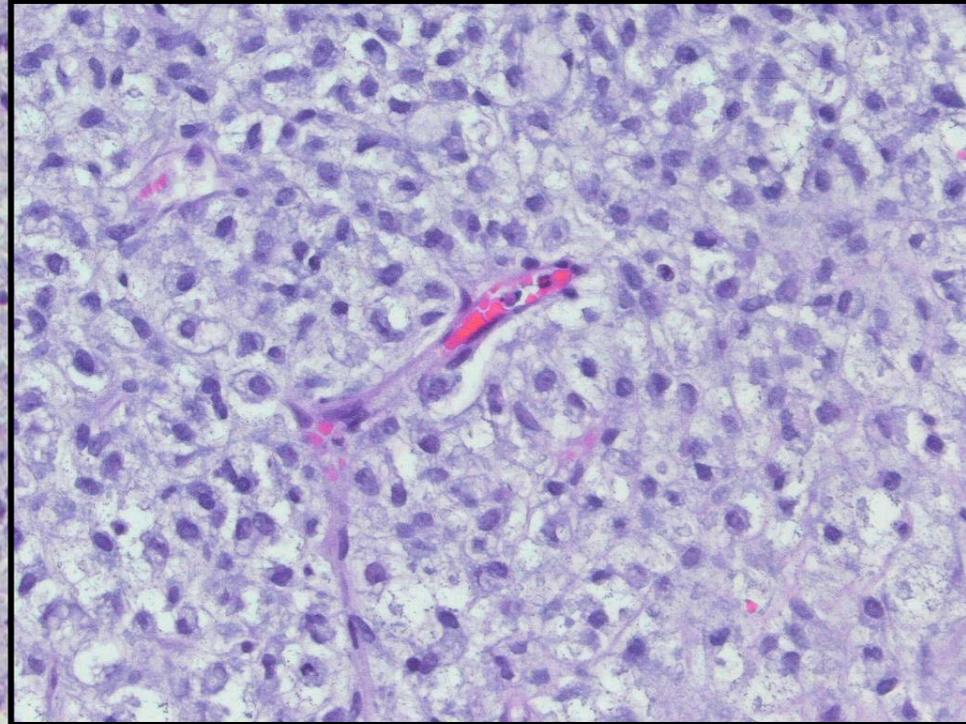
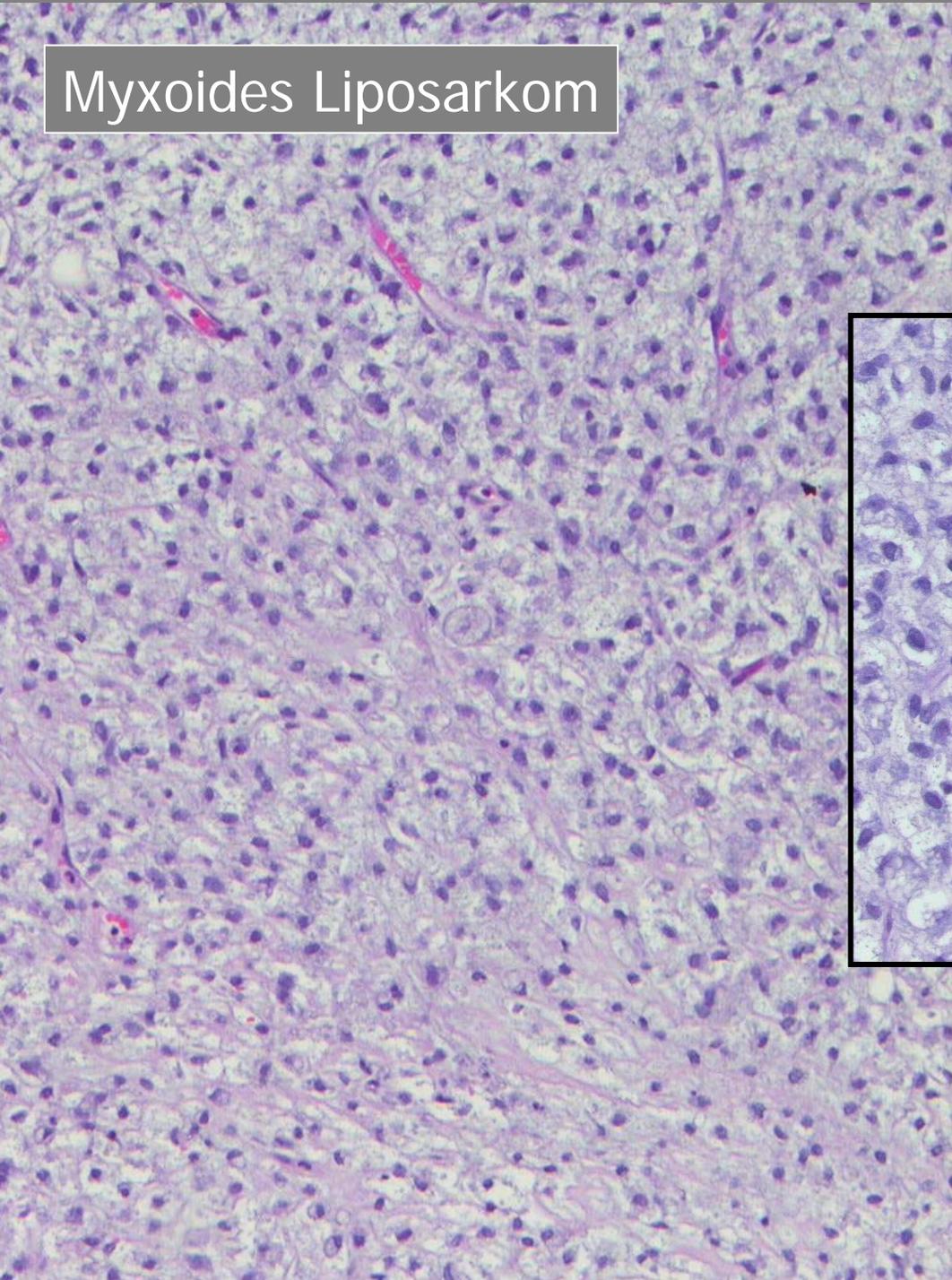
Myxom



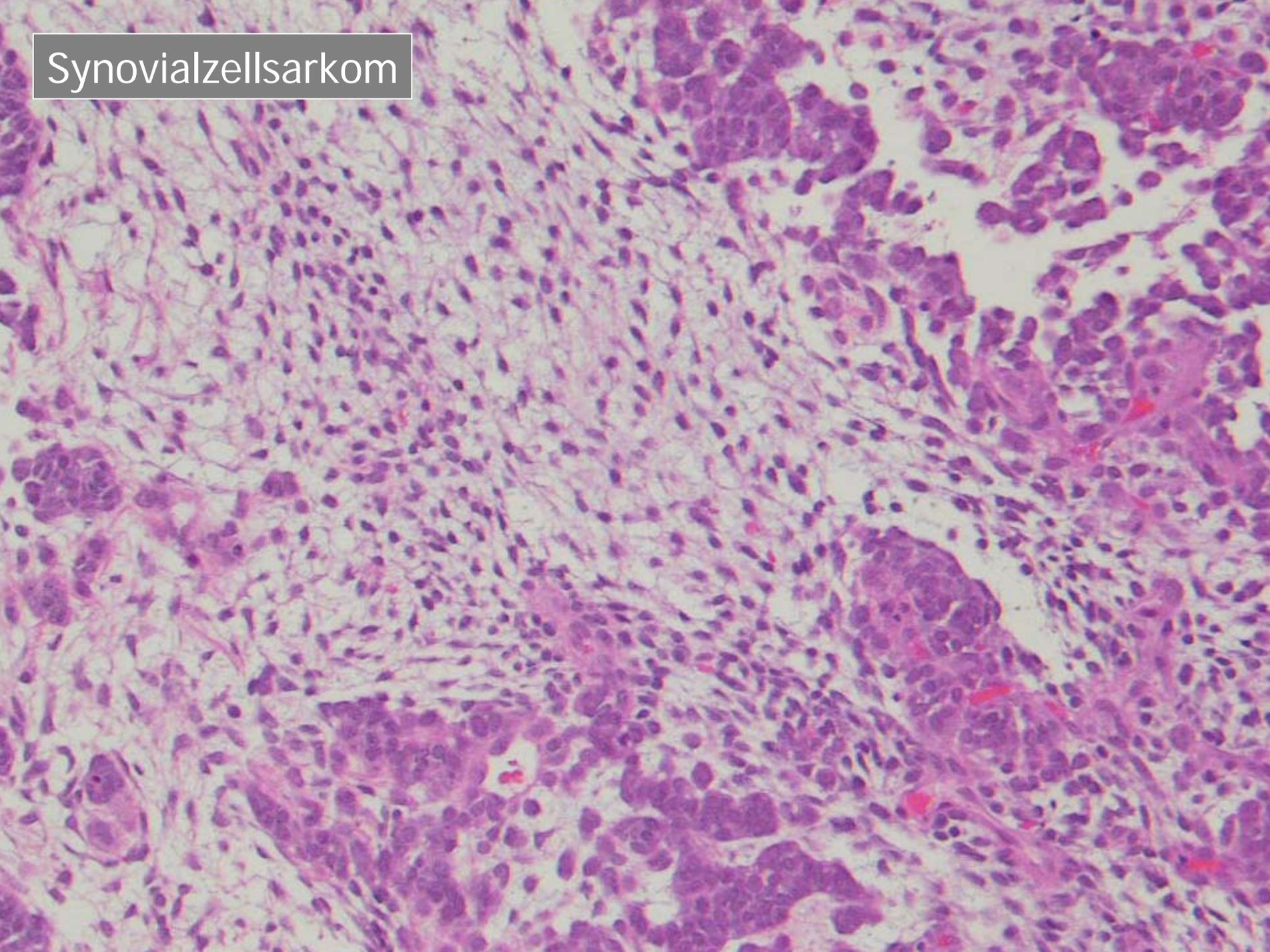
Fibromatose



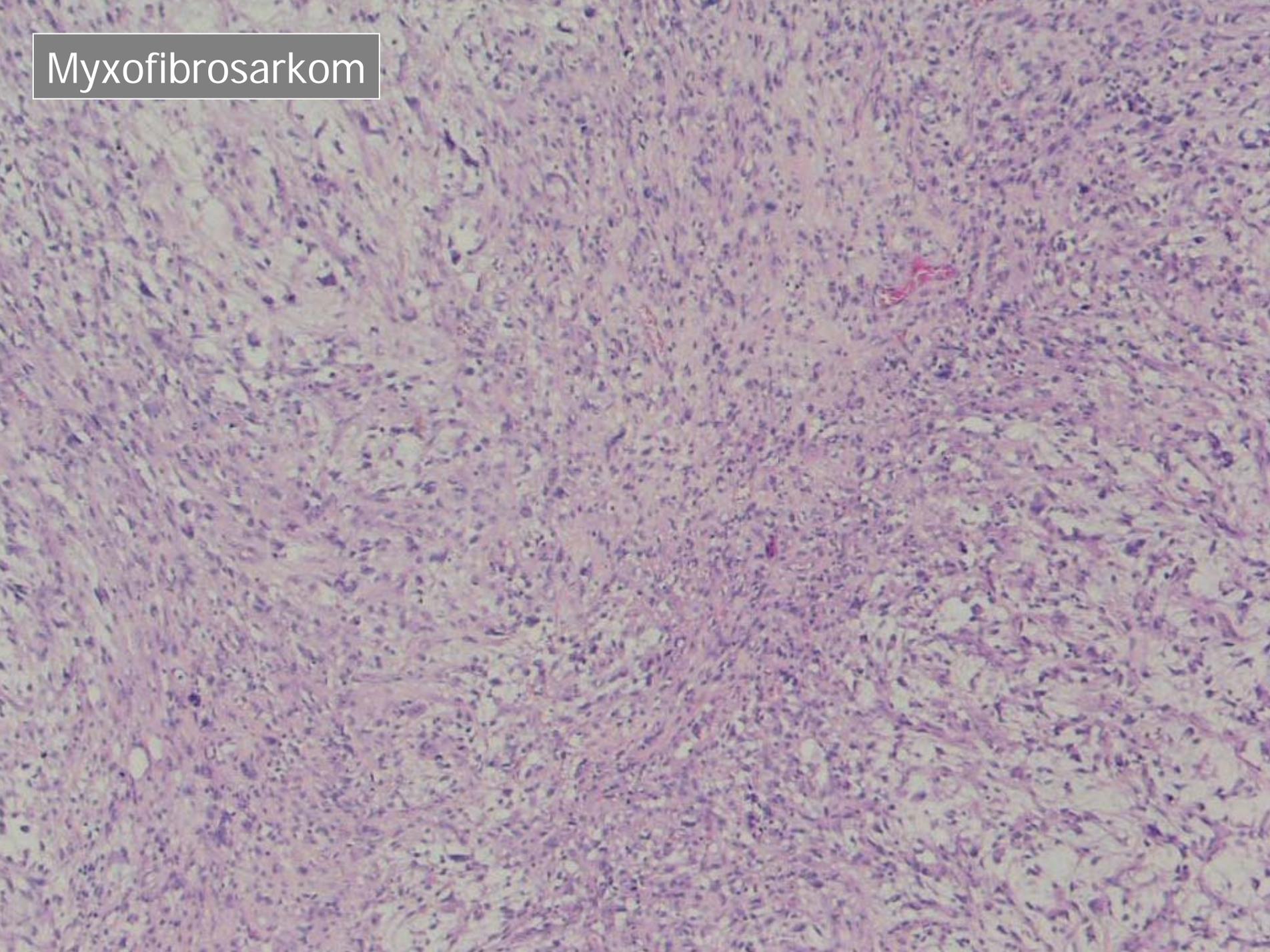
Myxoides Liposarkom



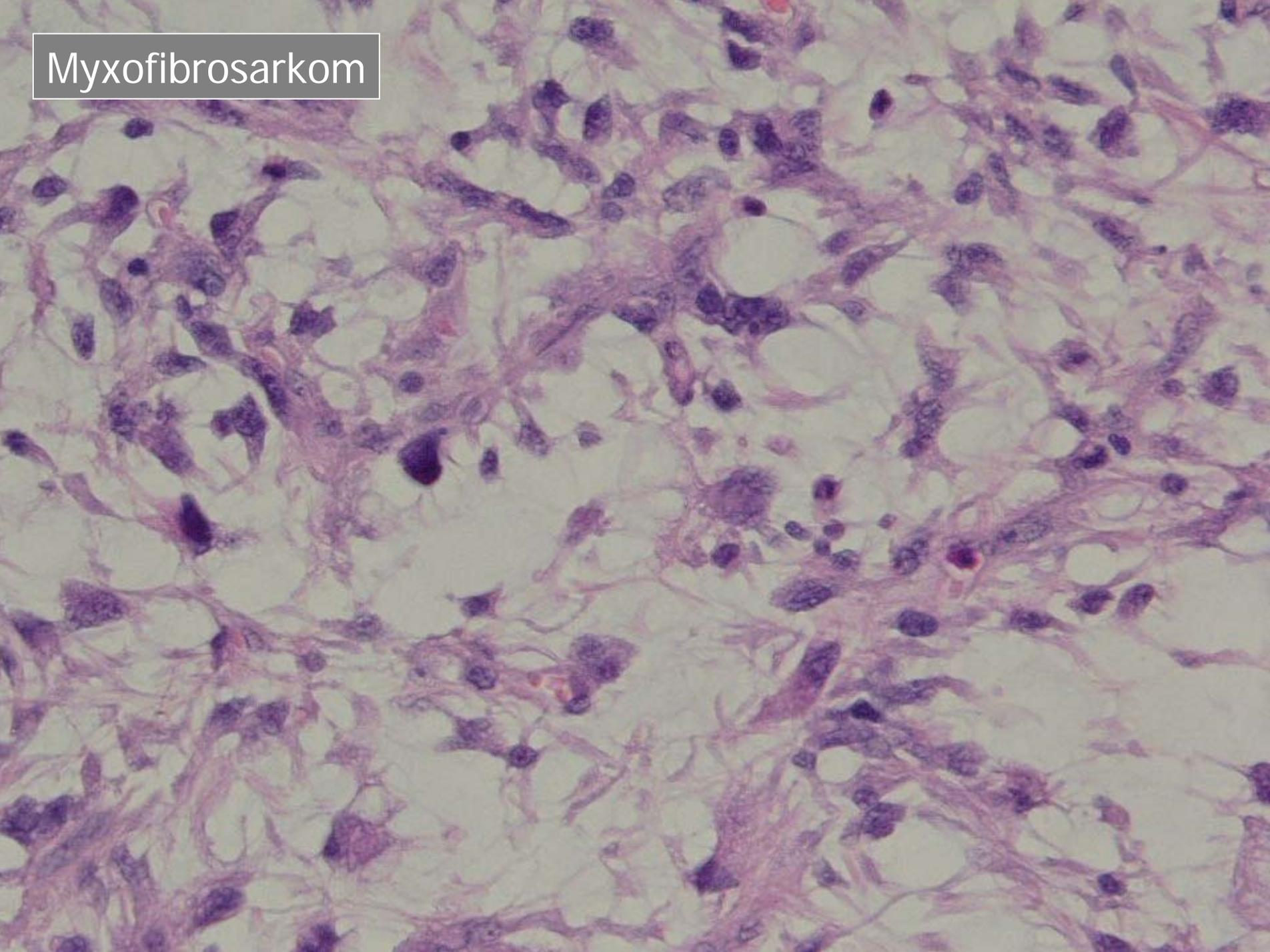
Synovialzellsarkom



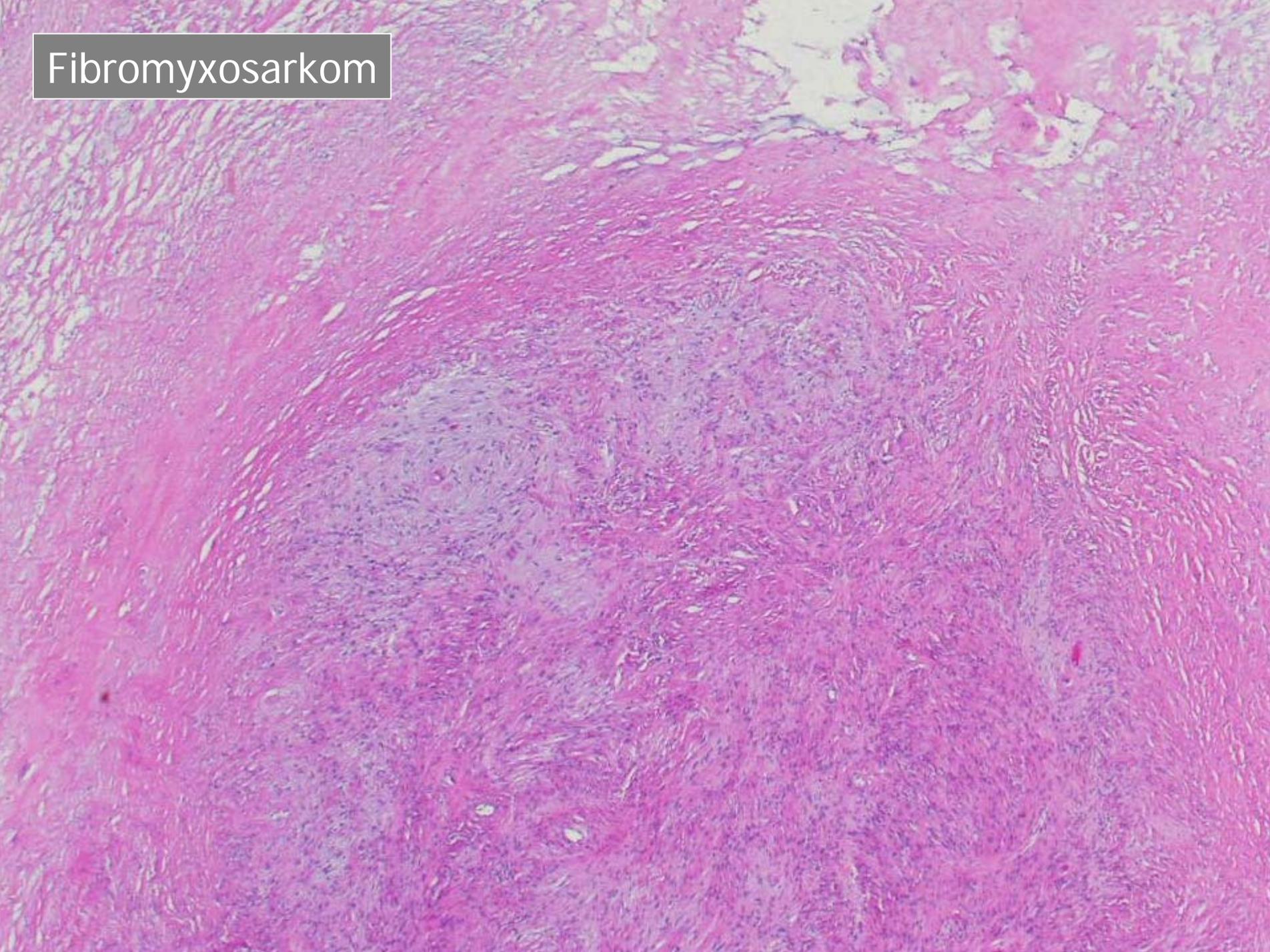
Myxofibrosarkom



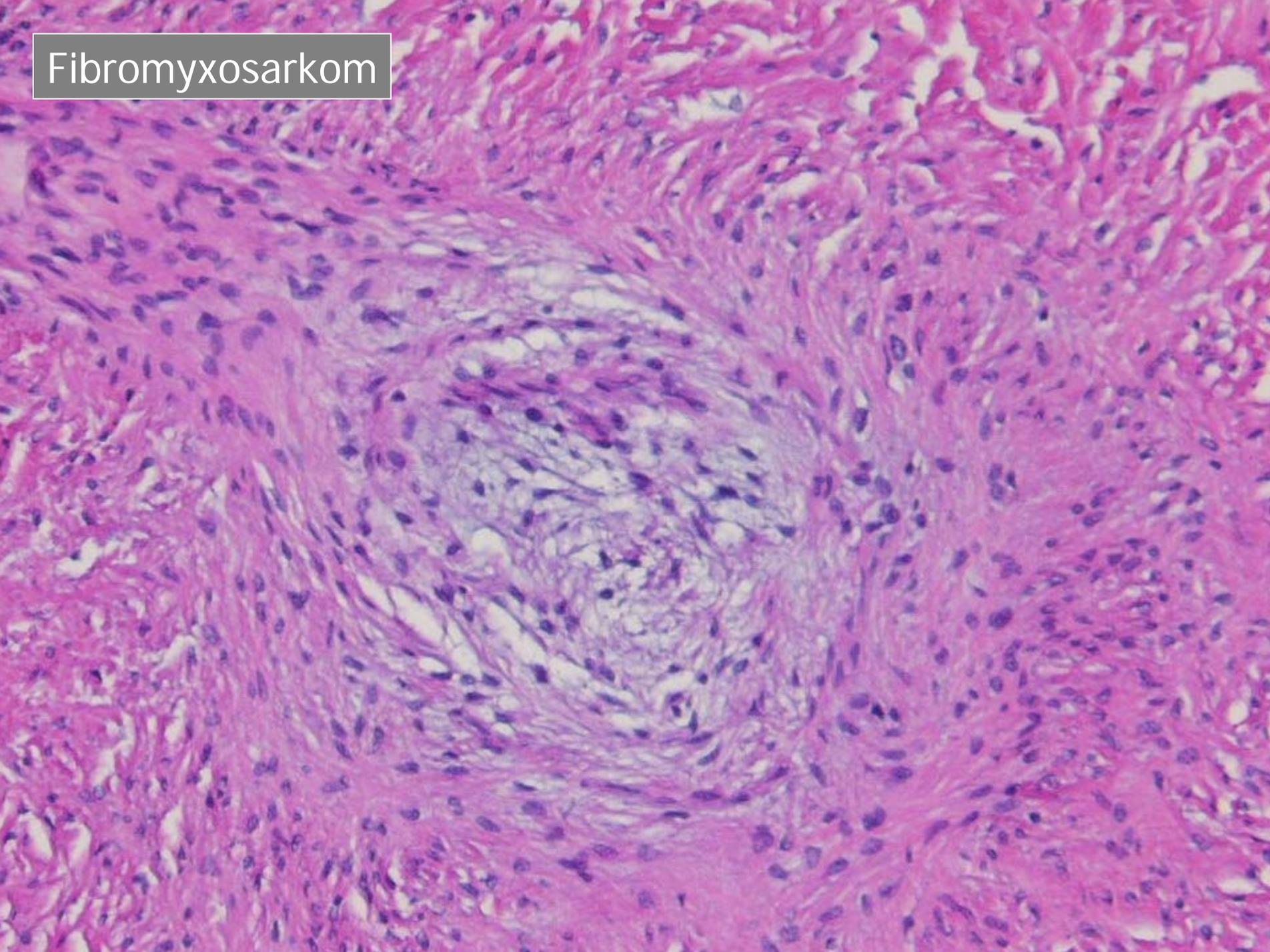
Myxofibrosarkom



Fibromyxosarkom



Fibromyxosarkom



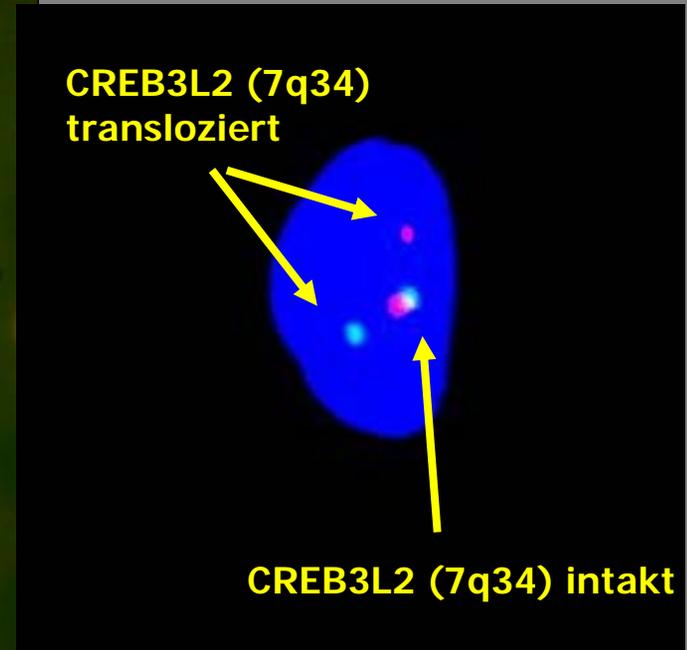
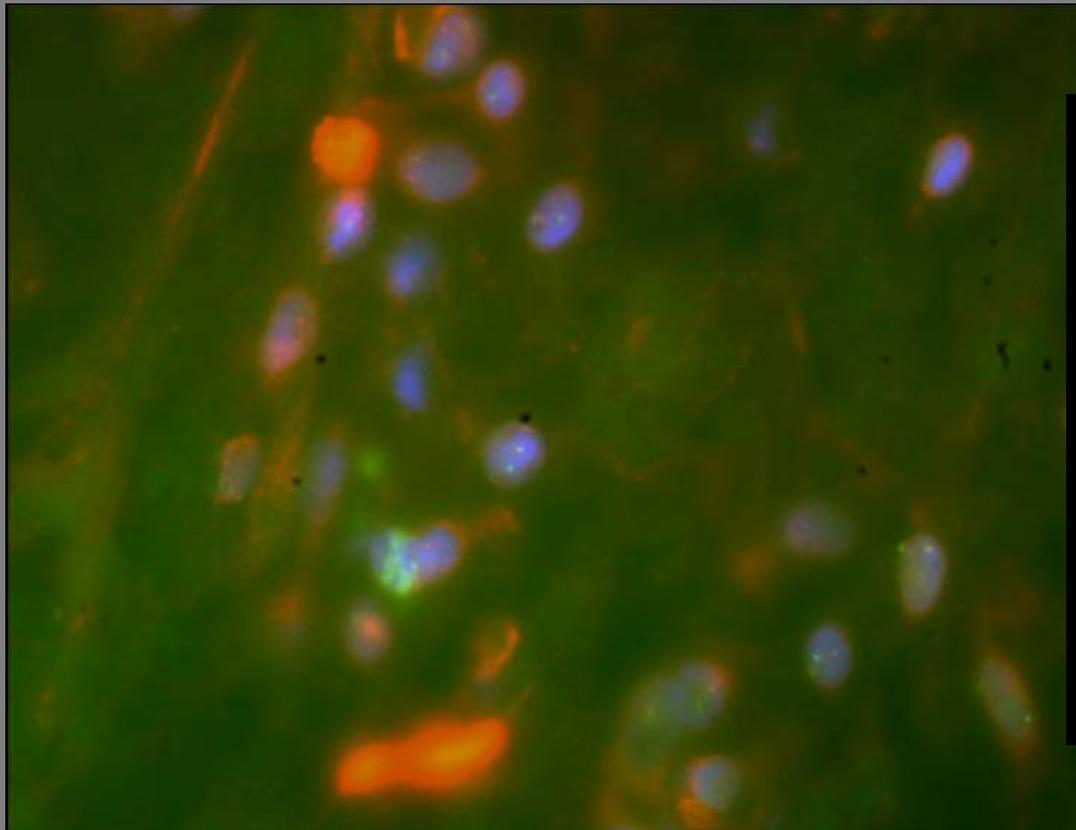
Zytogenetik Fibromyxosarkome

t(7;16)(q34;p11) FUS-CREB3L2

Sensitivität
Spezifität

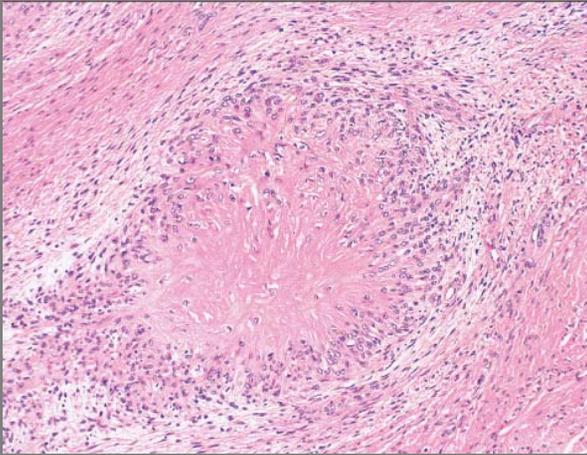
PCR
80%
90%

FISH
80%
?

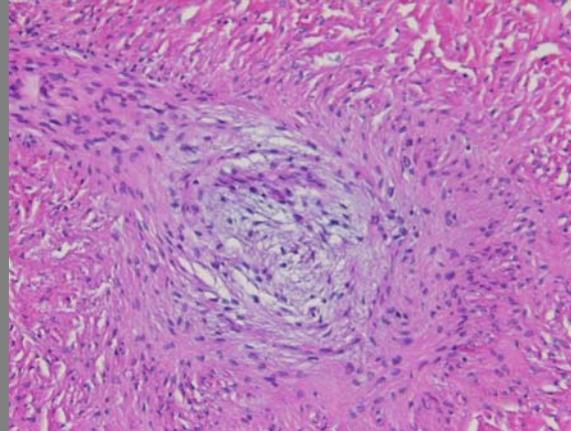


Fibromyxoides Sarkom („Evans-Tumor“)

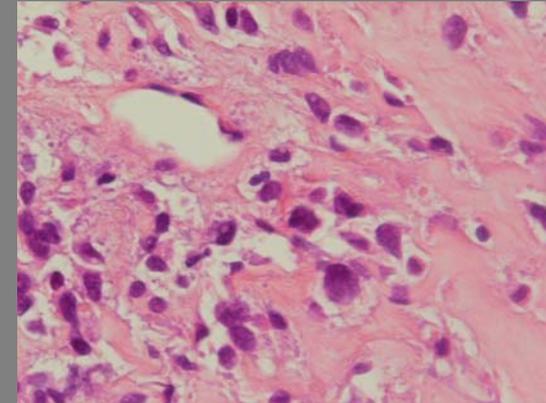
Familie der t(7;16)-Tumoren



Hyalinisierender
Spindelzell-Tumor
mit Riesenrosetten



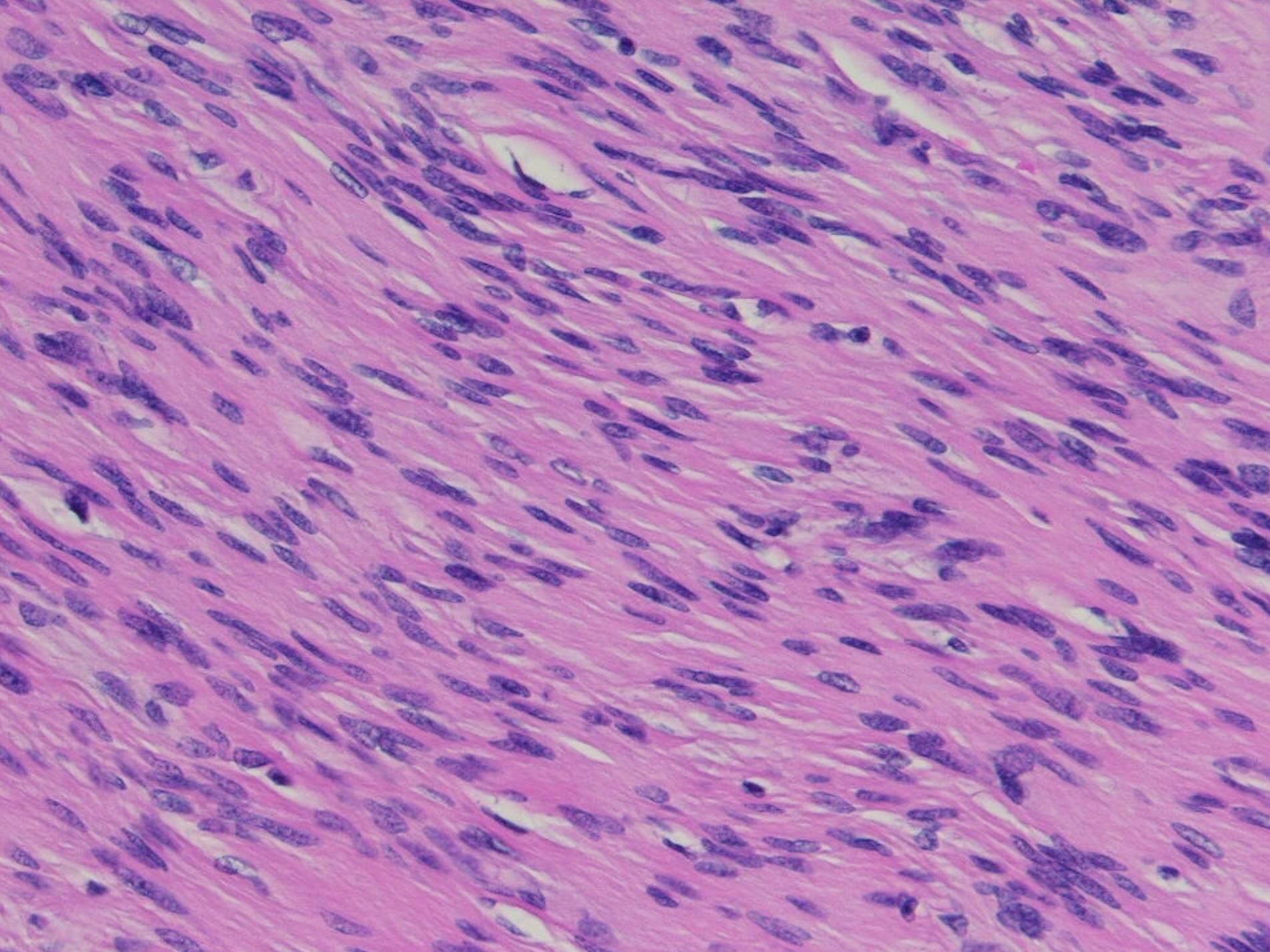
Fibromyxoides
Sarkom

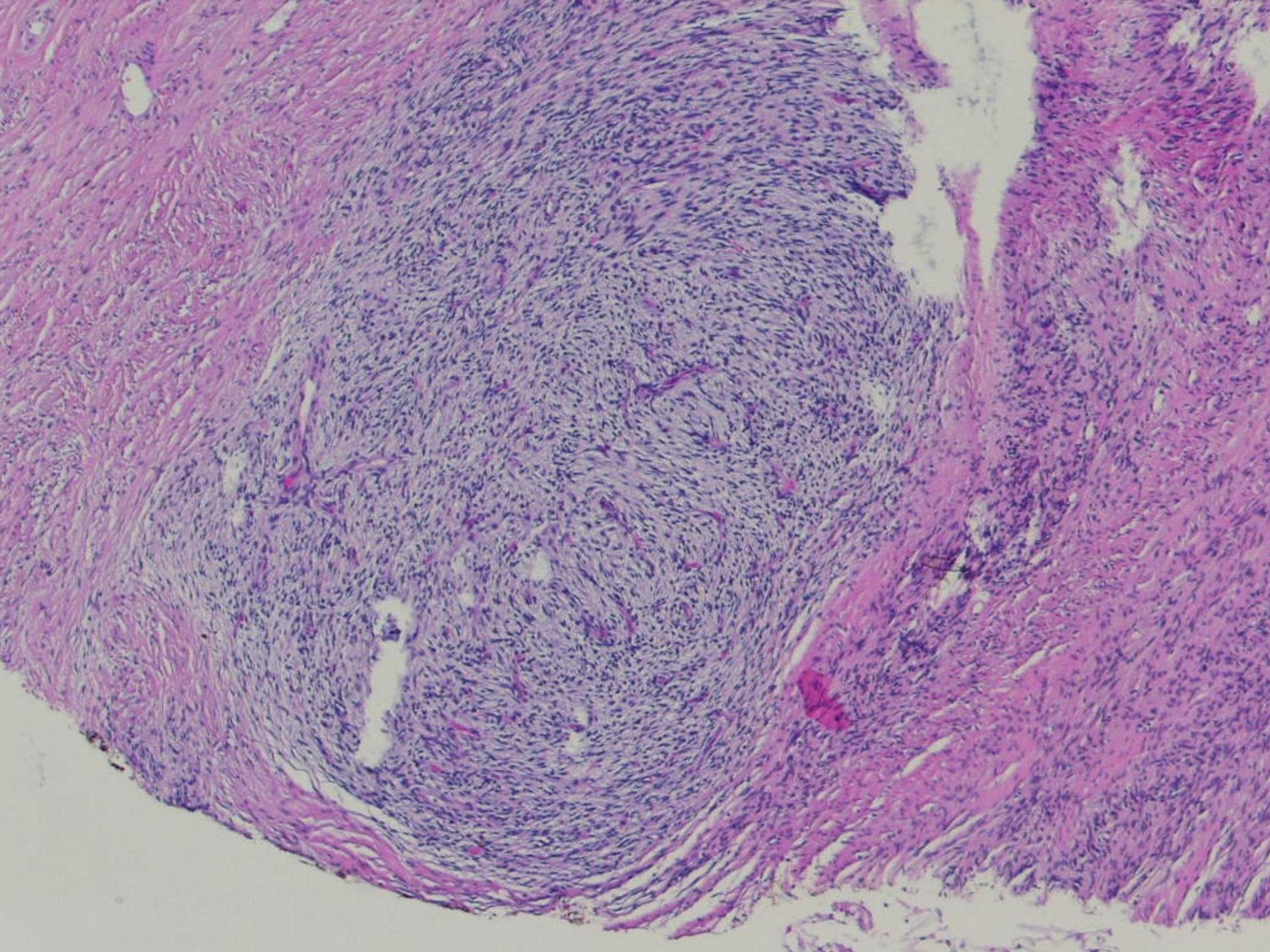


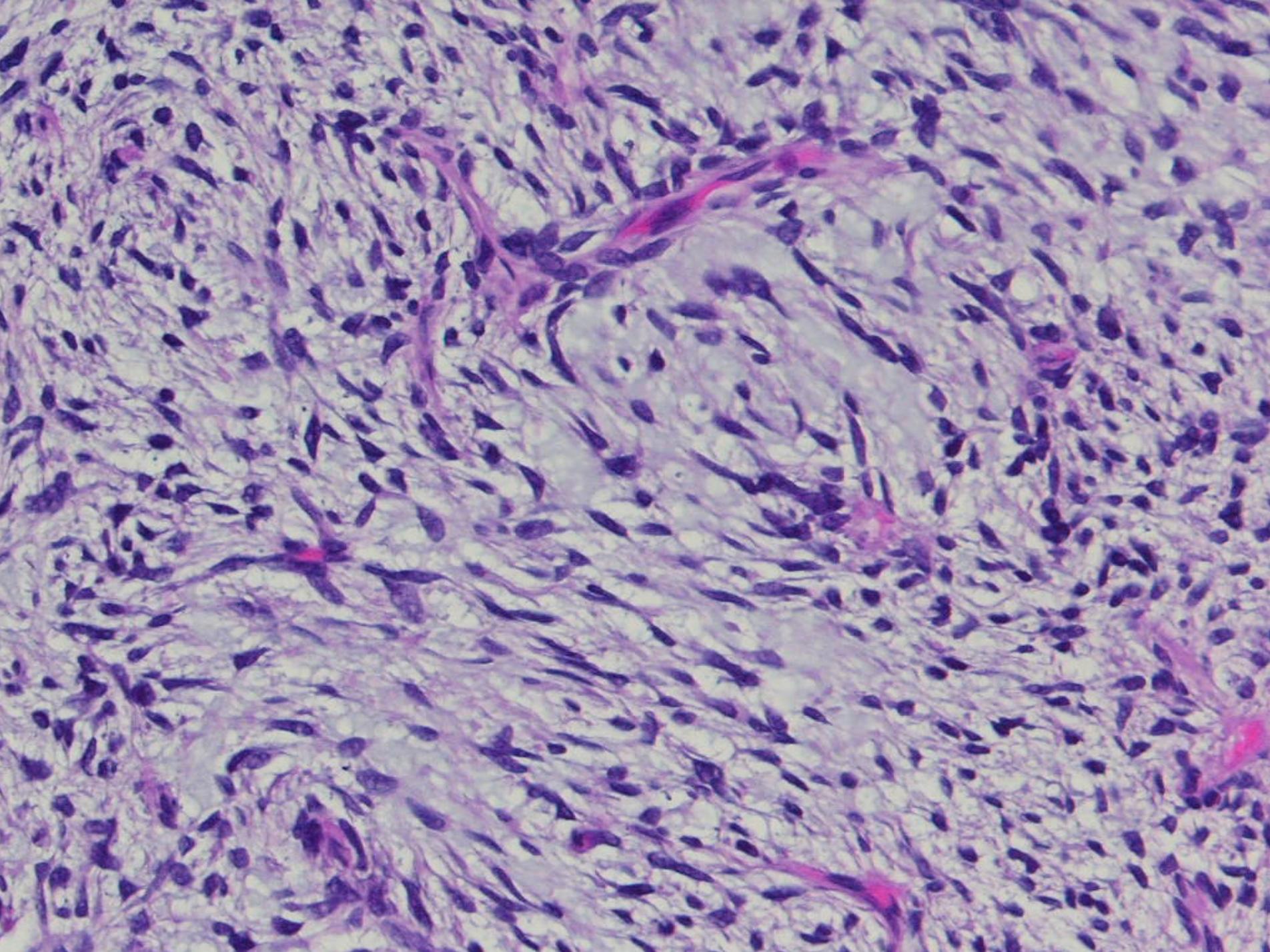
Sklerosierendes
Epitheloides
Fibrosarkom

Aggressivität









Myxofibrosarkom vs Fibromyxoides Sarkom

Myxofibrosarkom

>50 Jahre

1 / 1.5

Extremitäten,
Subkutan

1-12cm (m=5cm)

multinodulär
>50% myxoide Matrix
Spindelzellen G1/2/3
kurvilineäre Gefäße

40-50%

0-10% (Grading)

Alter (Median)

Frau/Mann

Lokalisation

Größe

Wachstum

Rezidiv

Metastasen

Fibromyxoides Sarkom

20-50 Jahre

1 / 2

Extremitäten,
Muskulatur

1-23cm (m=10cm)

nodulär
alternierend fibrös/myxoid
Spindelzellen G1

20%

25%

80% >9Jahre

Myxofibrosarkom vs Fibromyxoides Sarkom

Myxofibrosarkom

+
-/+
--/+
+
-
--/+
-
-/+
-/+
-
5%

vimentin
Aktin
Desmin
EMA
KL1
CD34
CD117
CD99
bcl2
S100
MiB1

Fibromyxoides Sarkom

+
-/+
-
-
-
-
-
-
-
-
15%

Morphologische Fallstricke

hohe Zellularität (20%)

fokal höhergradige Atypie (10%)

Nekrosen (8%)

Mitosen $>5/50\text{HPF}$ (8%)

Epitheloide Morphologie (8%)

Verknöcherungen

Positivität für EMA, CD99

Literatur

Roggen JF et al. Cellular myxoma of soft tissue: a clinicopathological study of 38 cases confirming indolent clinical behaviour.

Histopathology 2001 39:287-297

Bhattacharya B et al. Nuclear beta-catenin expression distinguishes deep fibromatosis from other benign and malignant fibroblastic and myofibroblastic lesions. Am J Surg Pathol 2005 29:653-659

Graadt et al. Myxoid tumours of soft tissue. Histopathology 1999 35:291-312

Nascimento AF et al. Epithelioid variant of myxofibrosarcoma: expanding the clinicomorphologic spectrum of myxofibrosarcoma in a series of 17 cases. Am J Surg Pathol. 2007 31:99-105

Folpe AL et al. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: a clinicopathologic study of 70 cases with emphasis on atypical and malignant variants. Am J Surg Pathol 2003 27:421-431

Guillou L et al. Translocation-positive low-grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathologic and molecular analysis of a series expanding the morphologic spectrum and suggesting potential relationship to sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a study from the French Sarcoma Group. Am J Surg Pathol 2007 31:1387-1402