

# Rätselecke am 26.10.2013

Fall 1

Dr. Carsten Schäfer

**Antrag auf histologische Begutachtung**

an Prof. Dr. H.J. Radzun, Prof. Dr. L. Füzesi, Prof. Dr. E. Kunze

Zentrum Pathologie der Universität

D-37075 Göttingen · Robert-Koch-Straße 40

A-C

**Daten des Patienten**

Name u. Vorname: .....

Geburtsdatum: .....

Kasse: ..... ambulanz: ..... stationär: .....

Bei ambulanten Kassenpatienten bitte Überweisungsschein mitsenden.

Bei Wahlleistungspatienten bitte Adresse angeben.

13

**Klinische Angaben (bitte deutlich schreiben!)**

Material und Entnahmestelle: *Netz, Peritoneum, Mesenterie HK*

Verdacht auf: *Ca mit peritoneal Carcinomatose*

Bereits histologisch untersucht? (Untersuchungs-Nr.: ..... Jahr: .....)

Bereits zytologisch untersucht? (Untersuchungs-Nr.: ..... Jahr: .....)

Weitere klinische Angaben  
(Bei Kürettagen bitte Zyklusangabe)

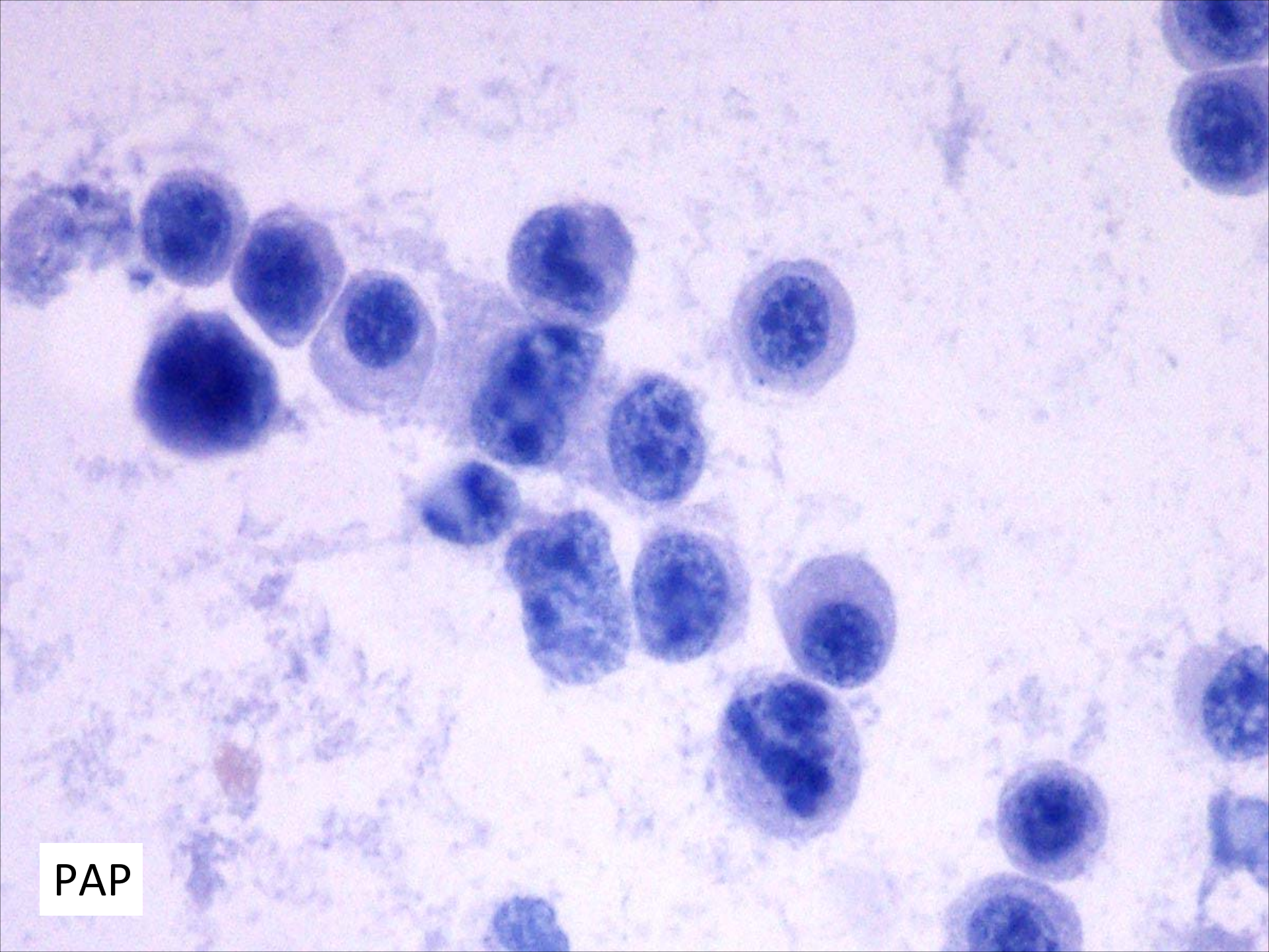
*Subileus  
CT = Tumor mit Infiltration der Blau und  
Dünndarm + Dickdarm  
Tumor im Beckenbereich.*

Eingabe	<i>kgun</i>
Makro	<i>3.7. FB</i>
Histo	<i>4.7. CS</i>
Auflegen	<i>4.7. HV</i>
Befund	<i>4.7. Br.</i>

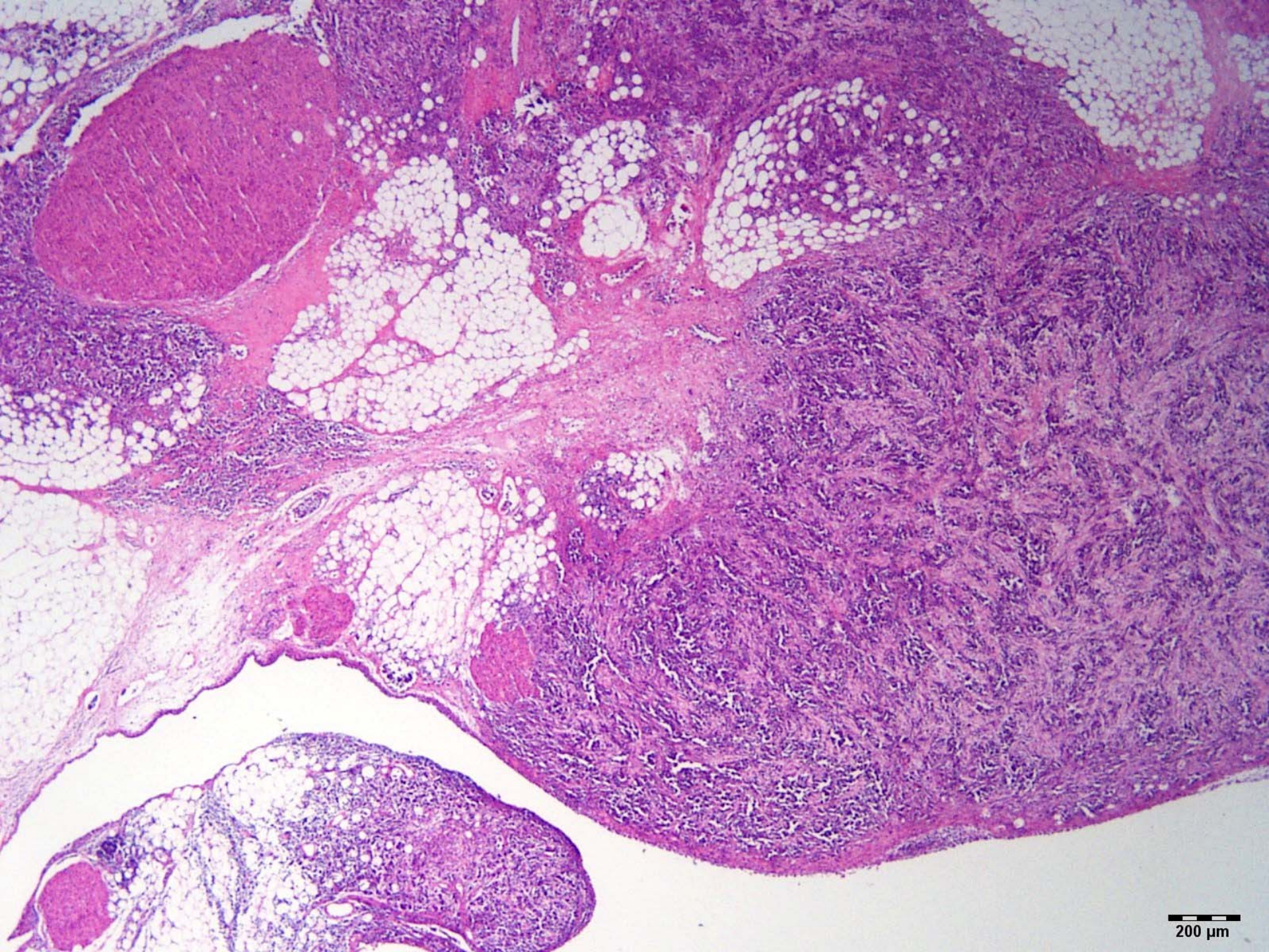
PD Dr. med. Francisco Castaneda Sanchez  
 Chefarzt für Allgemein-, Visceral-,  
 und Gefäßchirurgie  
 Dr.-Frösse-Allee  
 37412 Herzberg am Harz  
 GOÄ  
 4800 .....  
 4802 .....  
 4815 .....  
 370 .....  
 Unterschrift u. Adresse des Einsenders  
*F. Castaneda*  
 B.

Bitte die Präparate in 5 %igem Formalin fixieren!

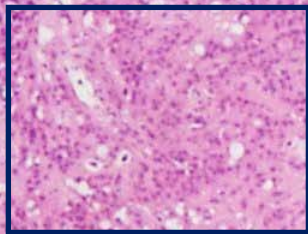
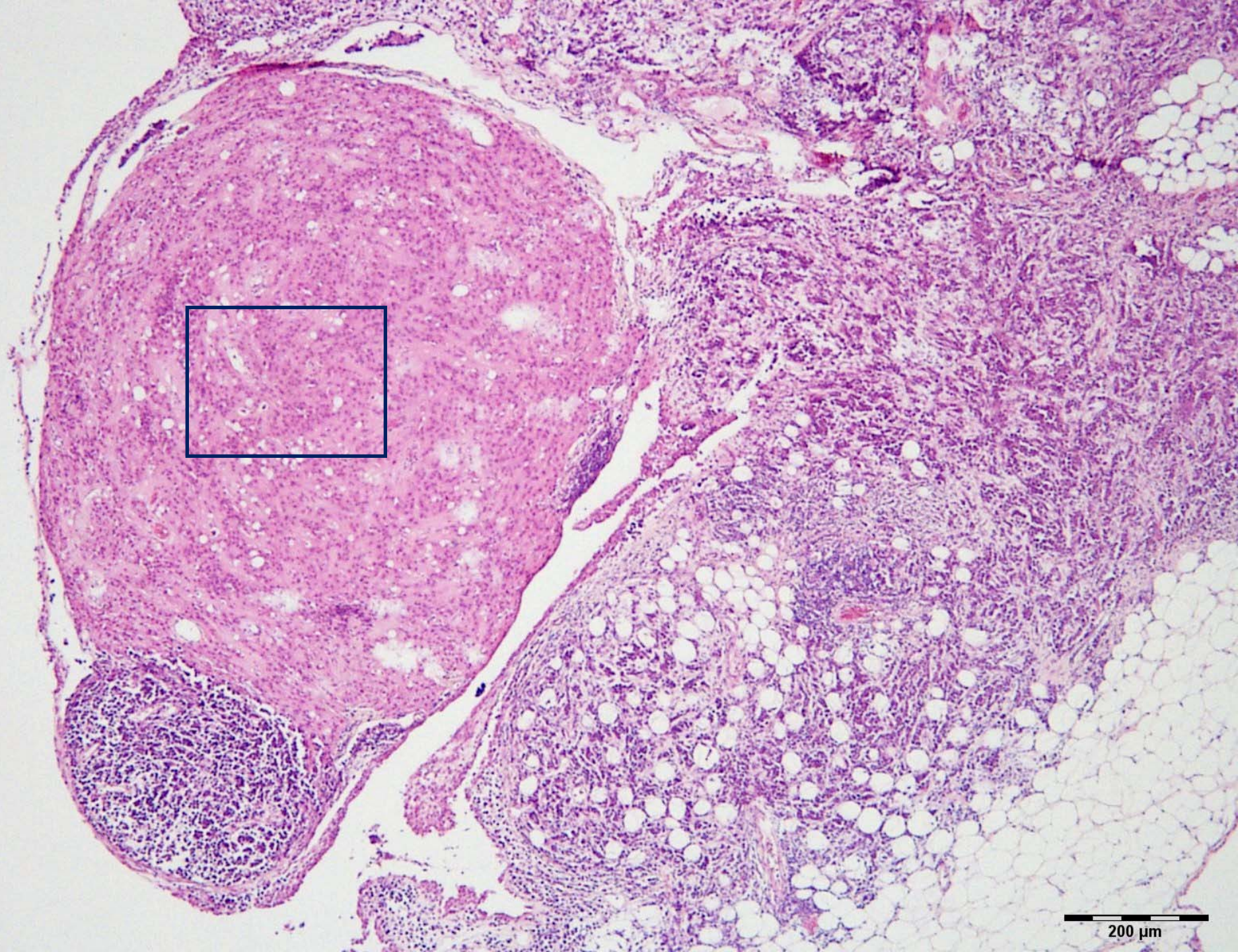
- Zytologie vom 03.07.2013: ca. 1,8 ml Aszites
- Histologie vom 04.07.2013:
  - PE Netz: 4,8 cm großes Fettgewebstück
  - PE Mesenterium: 2,1 cm großes Gewebstück
  - PE Peritoneum: 0,6 cm großes Gewebstück



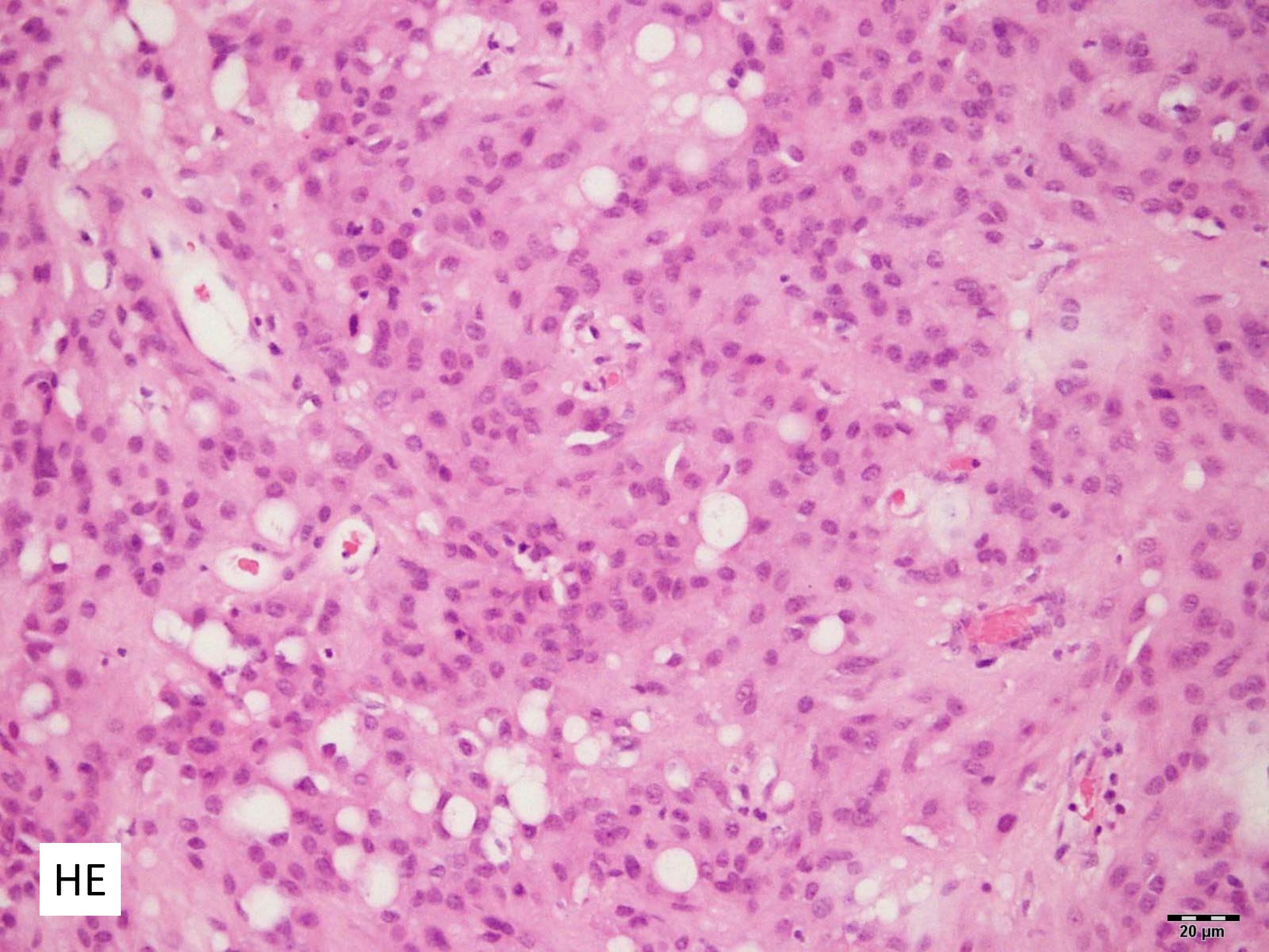
PAP



200  $\mu$ m

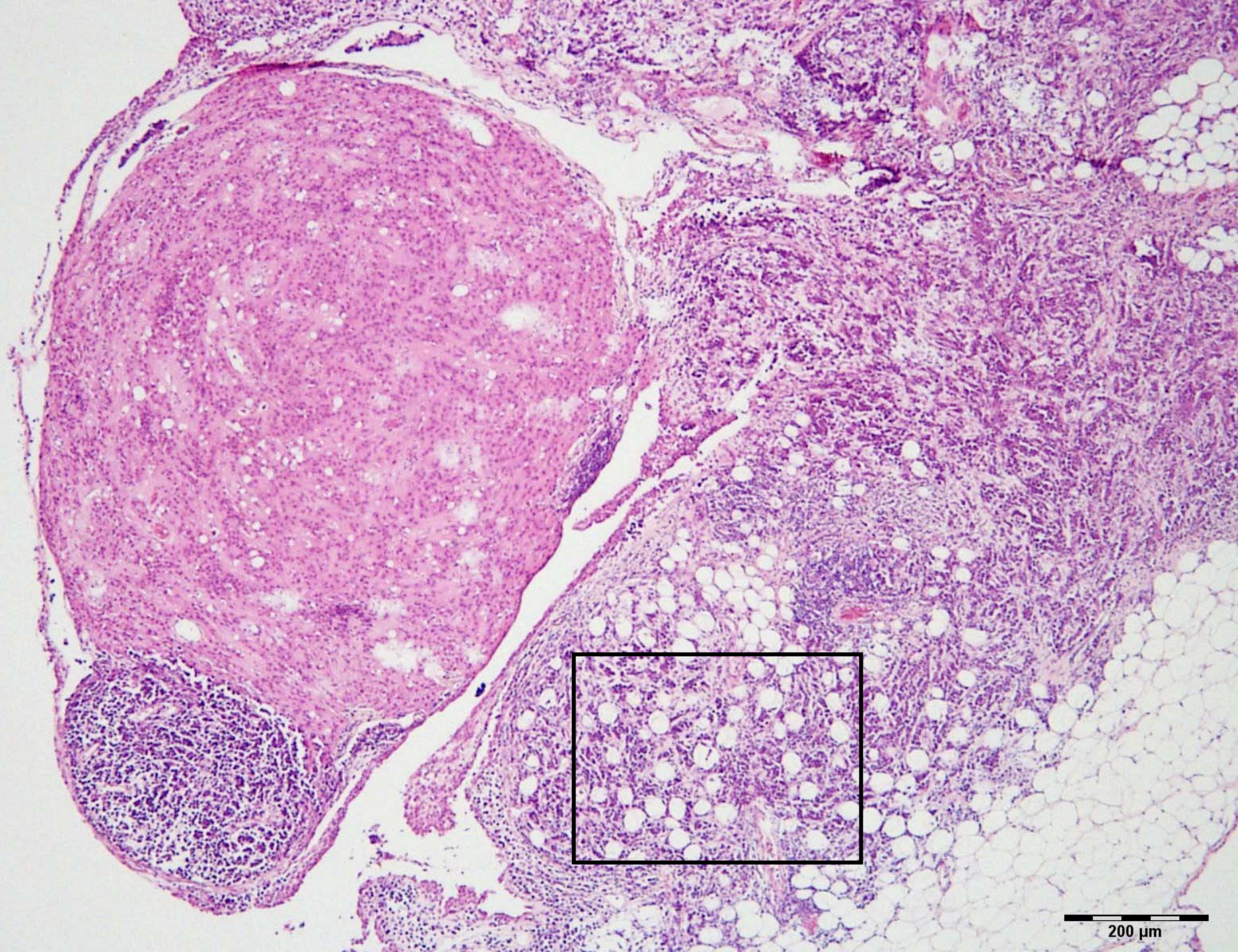


200 μm



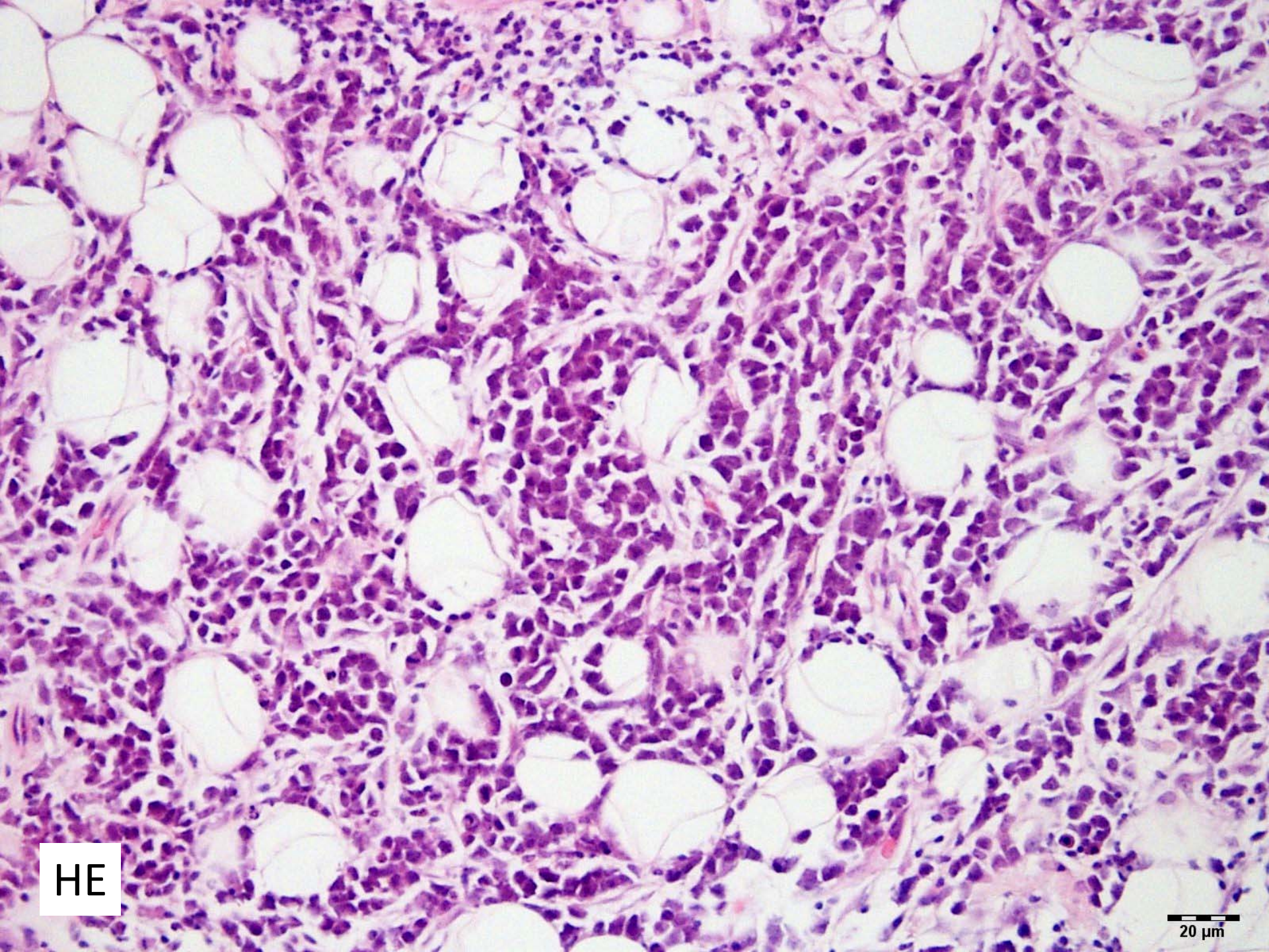
HE

20 μm



200 μm





HE

20  $\mu$ m

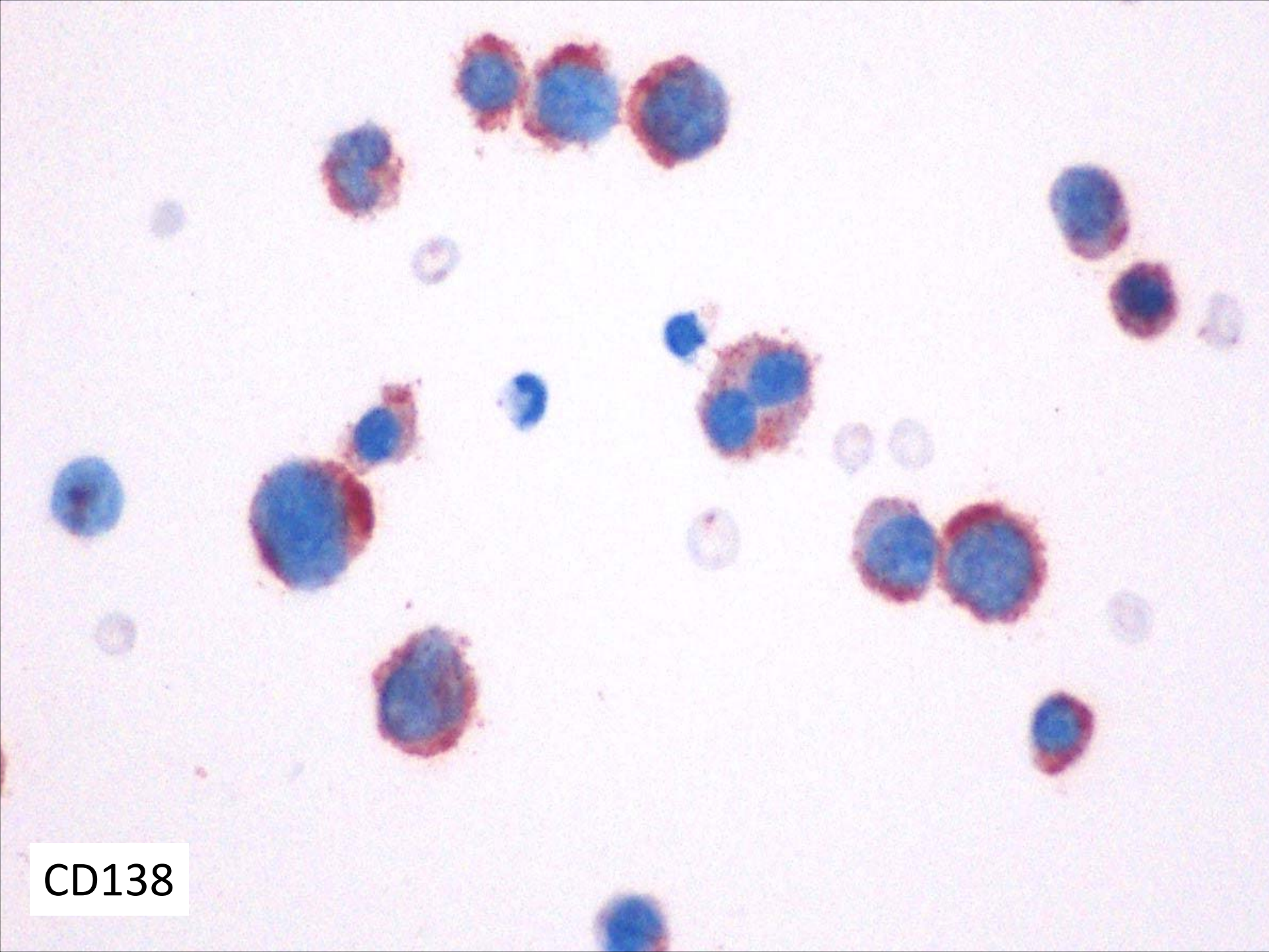
# Vorläufige Diagnose

Infiltrate eines ungewöhnlichen Tumors:

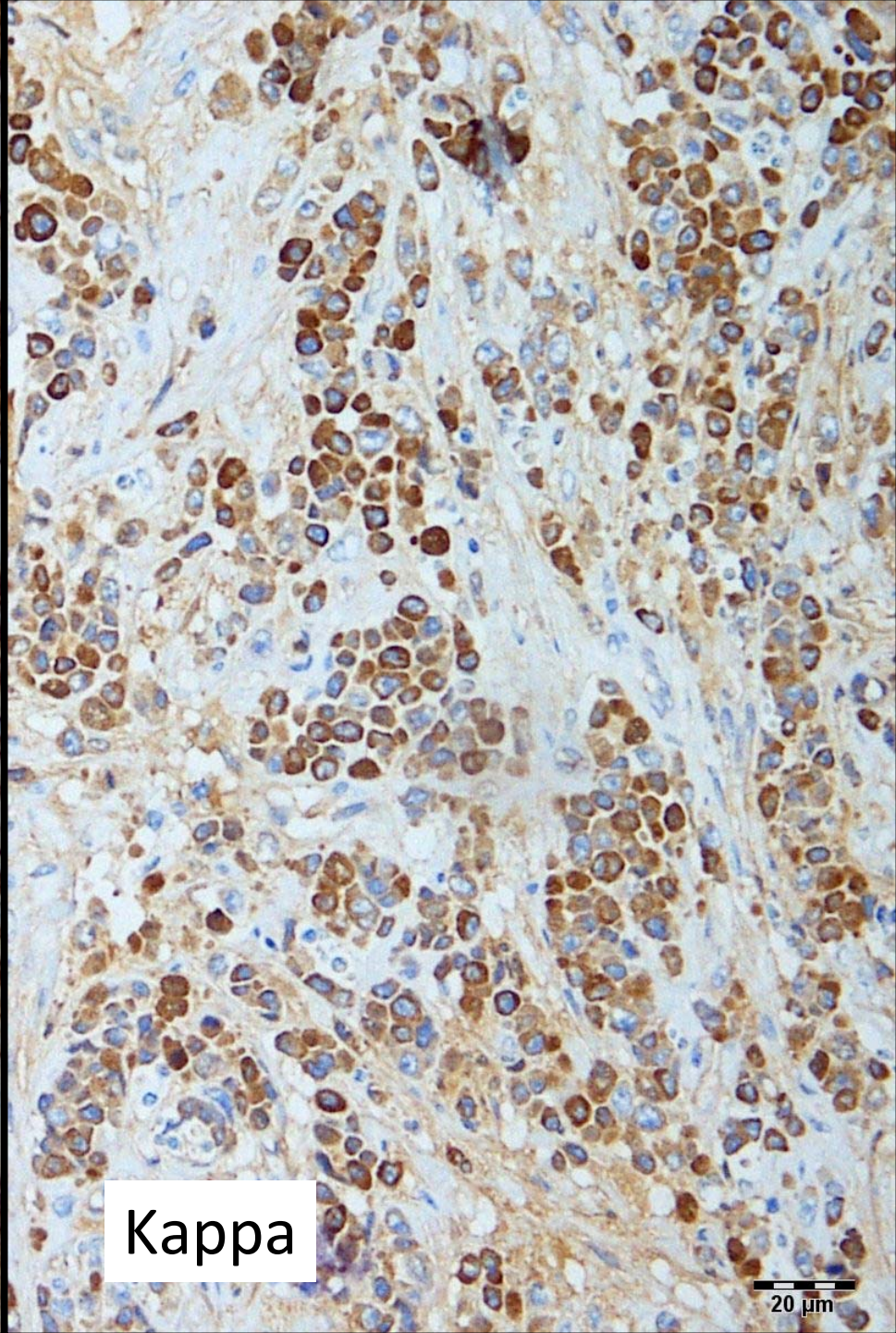
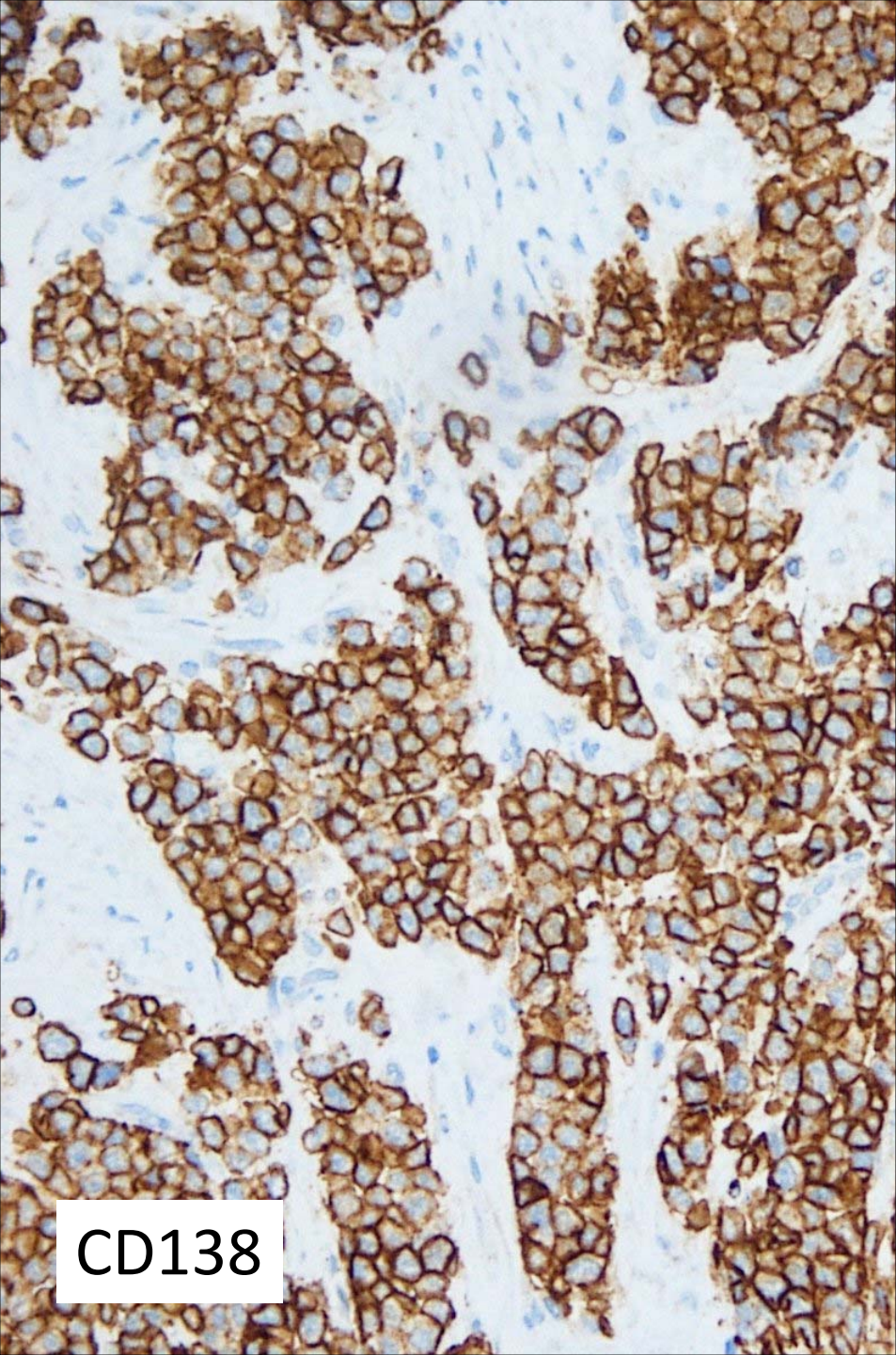
Im Vordergrund blastäres tumorbildendes zeldichtes Infiltrat mit ausgeprägter mitotischer Aktivität.

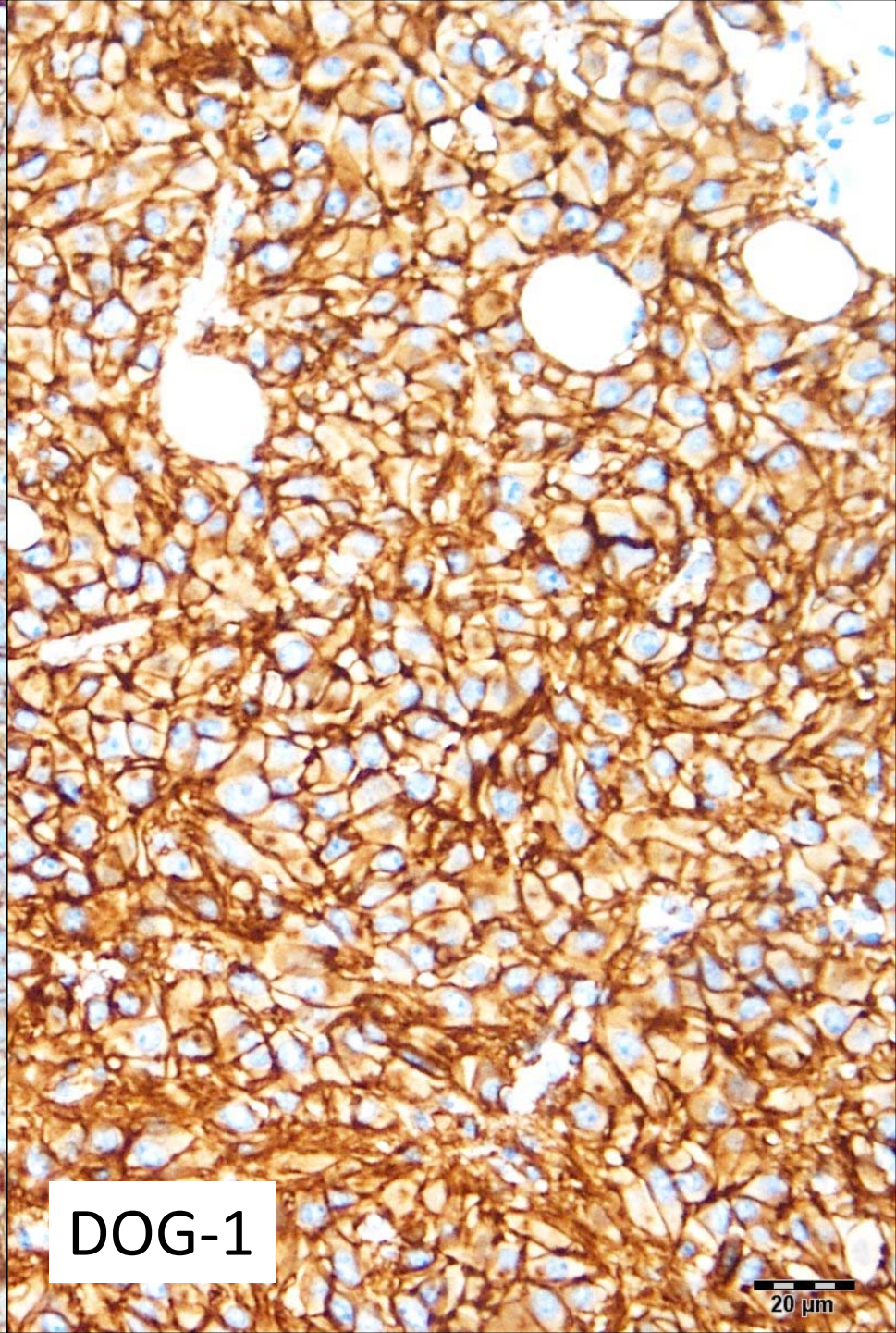
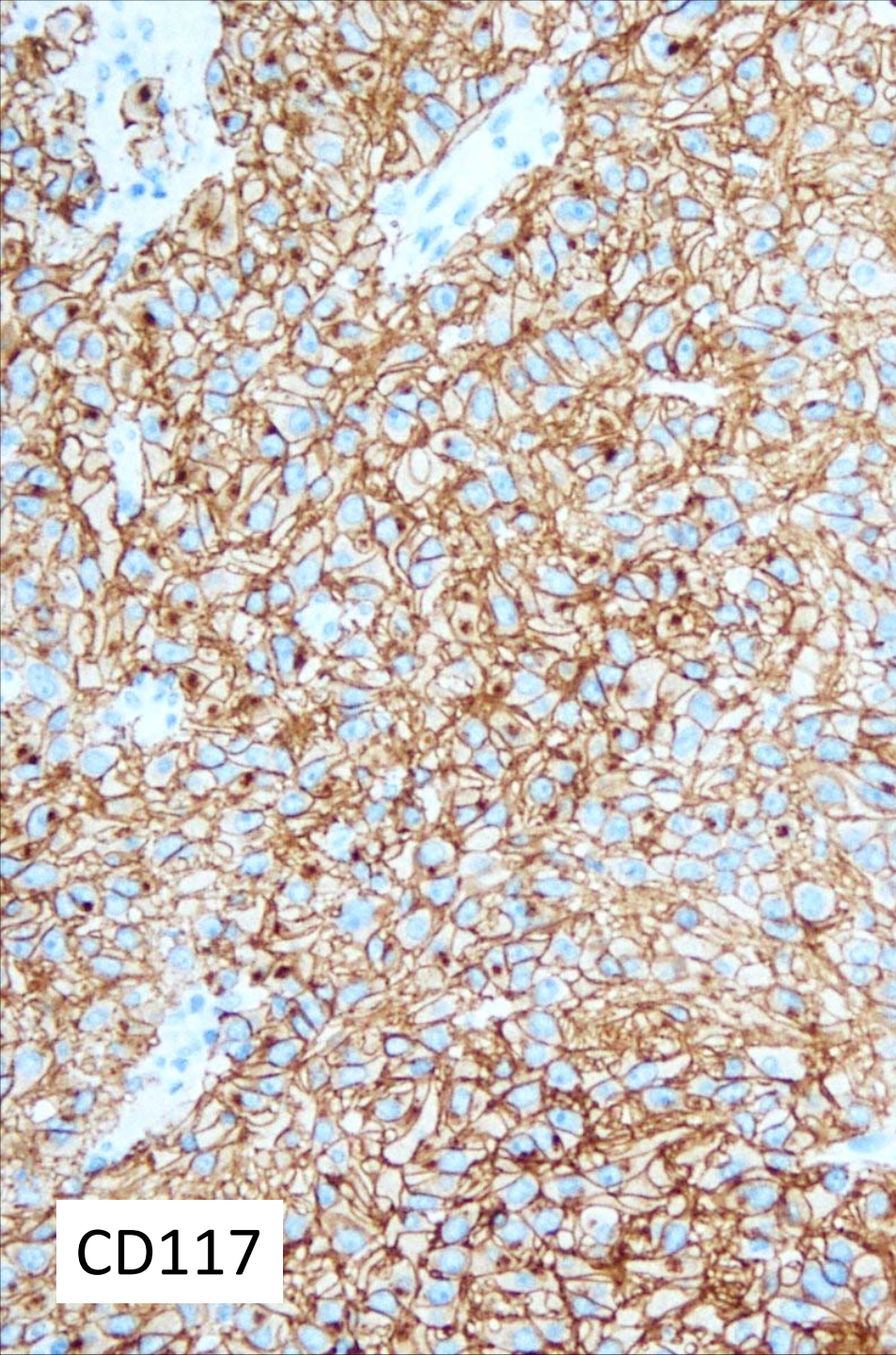
Dazwischen epitheloide Zellnester unklarer Dignität.

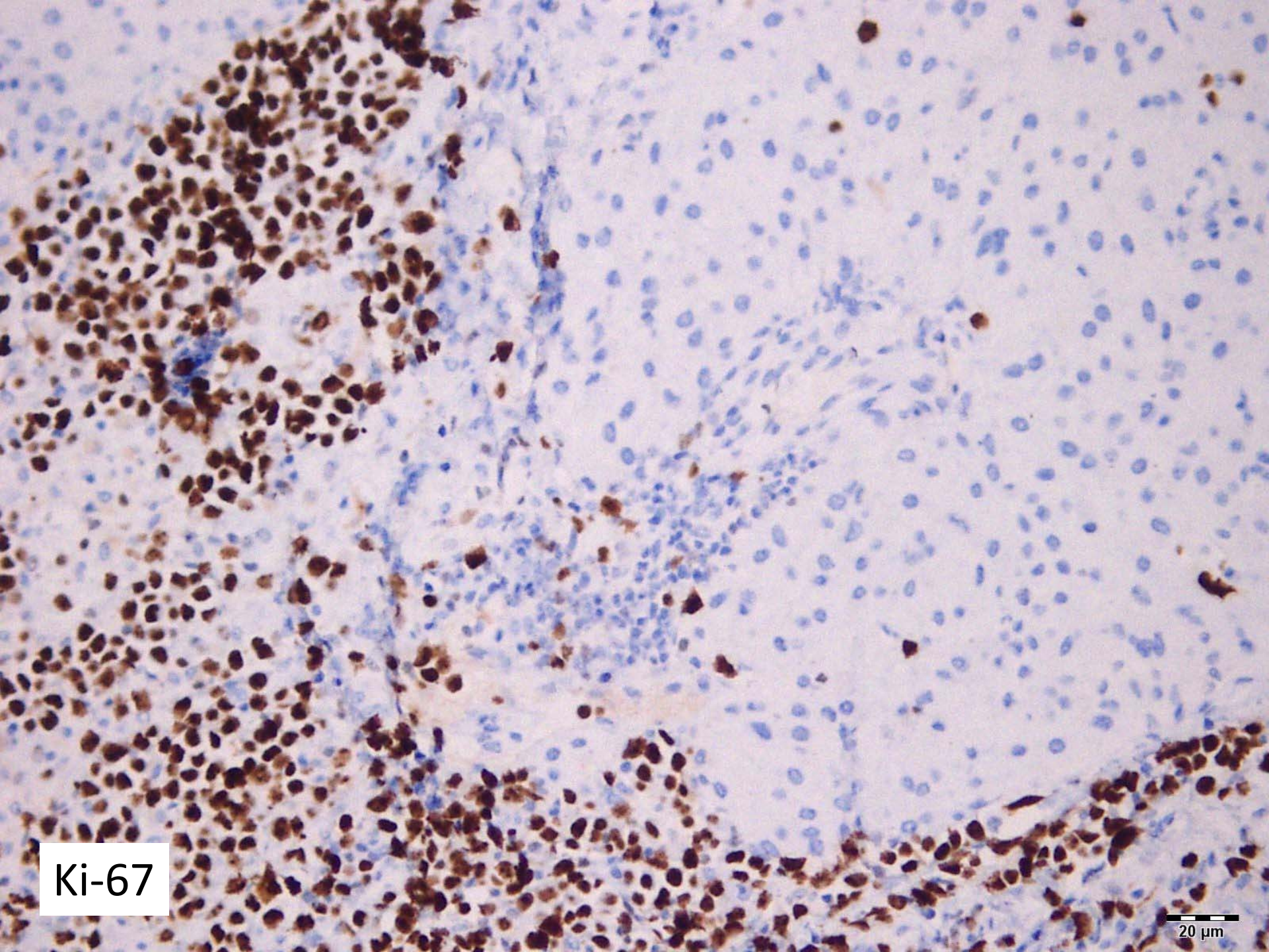
 Weitere immunhistochemische und molekularpathologische Untersuchungen folgen



CD138







Ki-67

20  $\mu$ m

Solider Anteil	Lymphoider Anteil
CD117 +	CD138 +
DOG-1 +	Kappa +++
panCK -	Lambda -
Vimentin +	CD20, CD 79a -
EMA -	CD10 +
Ki-67: ca. 2%	PAX 5 -
	CD56 -
	CD30 +
	HHV 8 -
	EMA +
	ALK -
	Ki-67: 100%

# Differentialdiagnosen

1. Burkitt Lymphom
2. Plasmoblastisches Lymphom
3. Extramedulläres Plasmozytom
4. ALK-positives DLBCL



Lymphoider Anteil	
CD138	+
Kappa	+++
Lambda	-
CD20, CD 79a	-
CD10	+
PAX 5	-
CD56	-
CD30	+
HHV 8	-
EMA	+
ALK	-
Ki-67:	100%

ALK positives DLBCL	
CD138	+
Kappa	
Lambda	
CD20 -, CD 79a	-
CD10	+
PAX 5	+/-
CD56	-
CD30	-/+
HHV 8	-
EMA	+
ALK	+
Ki-67:	>90%

# Diagnose

Kollisionstumor aus:

1. Plasmoblastischem Lymphom
2. Peritoneal metastasiertem Gastrointestinalen Stromatumor (GIST)

# Molekularpathologische Befunde

- GIST:
  - Kit-Mutationsanalyse: Exon 11-Punktmutation  
Exone 9, 13, 17: Wildtyp
  - PDGFRA-Mutationsanalyse: Exone 12 und 18 Wildtyp
- Plasmoblastisches Lymphom:
  - cMYC-Translokation FISH-positiv
  - EBER: negativ

Vielen Dank für ihre  
Aufmerksamkeit!

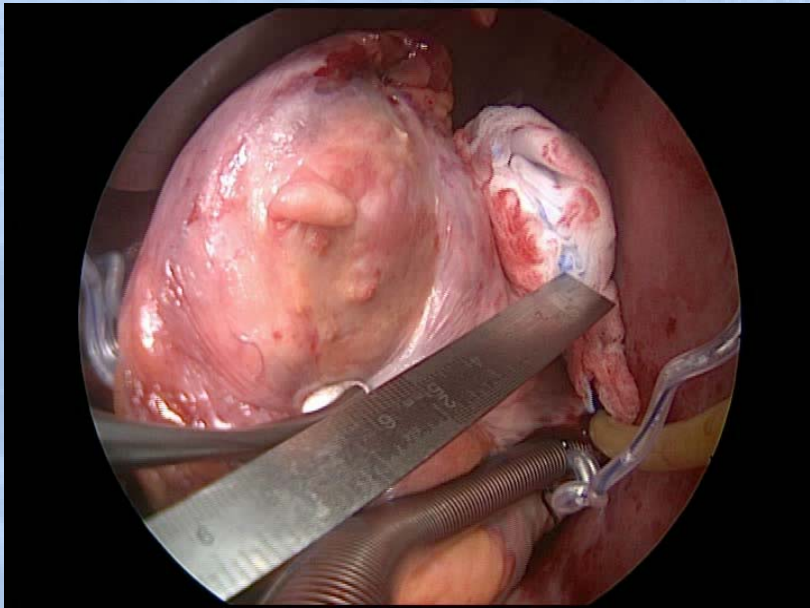
A faded, light blue background illustration depicting three individuals in a laboratory or clinical setting. On the left, a man in a white lab coat is looking towards the center. In the middle, a woman is operating a piece of scientific equipment, possibly a microscope or a similar instrument. On the right, another woman is looking down at something in her hands. The overall scene suggests a professional or academic environment.

**Frau Dr. J. Großmann**  
**Klinikum Minden**

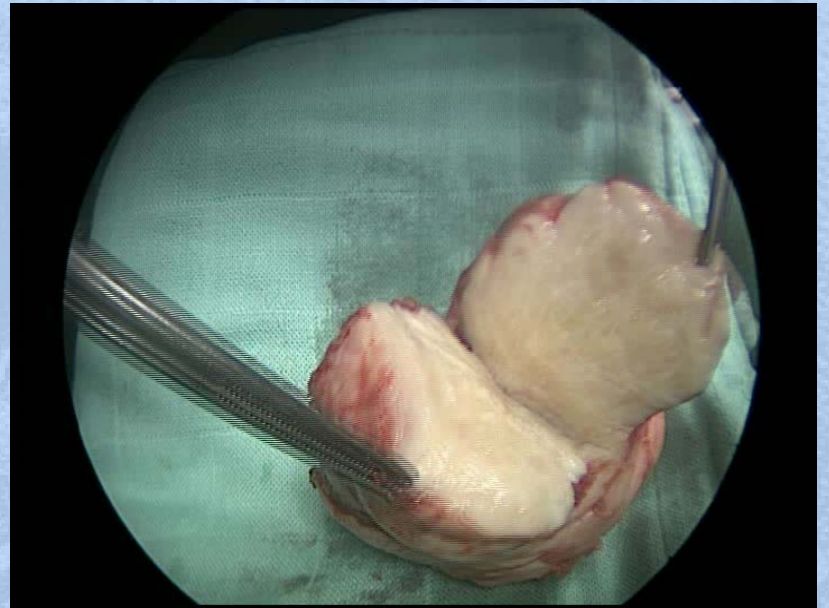
**Fall 2 (E17345/13)**

# **Klinische Daten / Makroskopie:**

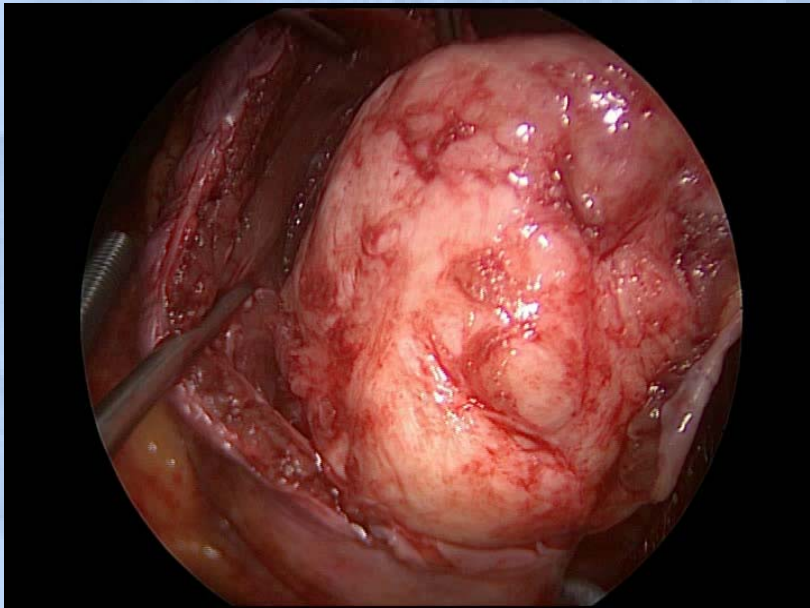
- **51 Jahre, weiblich**
- **Dyspnoe seit 2 Jahren**
- **3x3x5 cm großer Tumor des rechten Ventrikels**
- **Klinische Fragestellung: Malignom?**
- **Makroskopie: 65x50x35 cm großer, derber, elfenbeinfarbener Tumor**



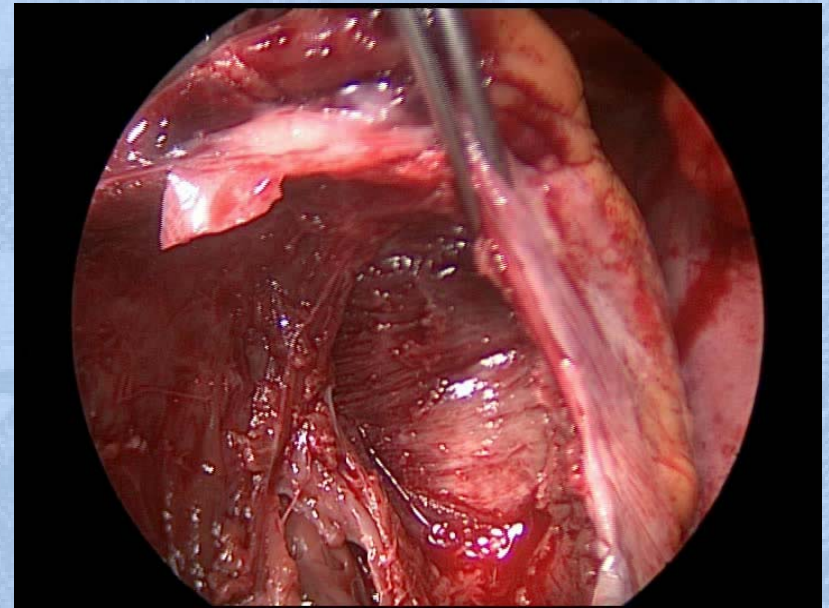
**Video 1**



**Video 3**



**Video 2**

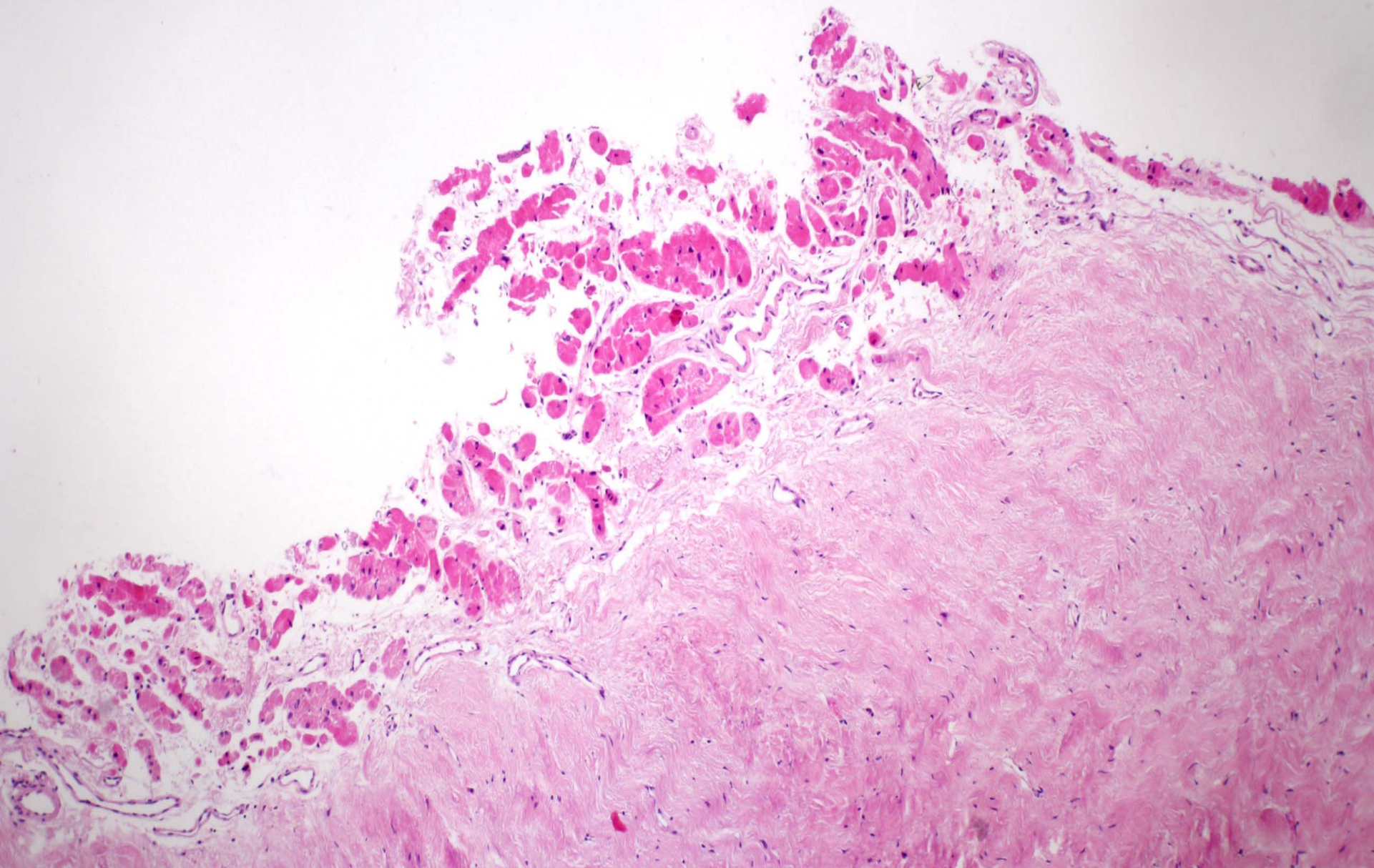


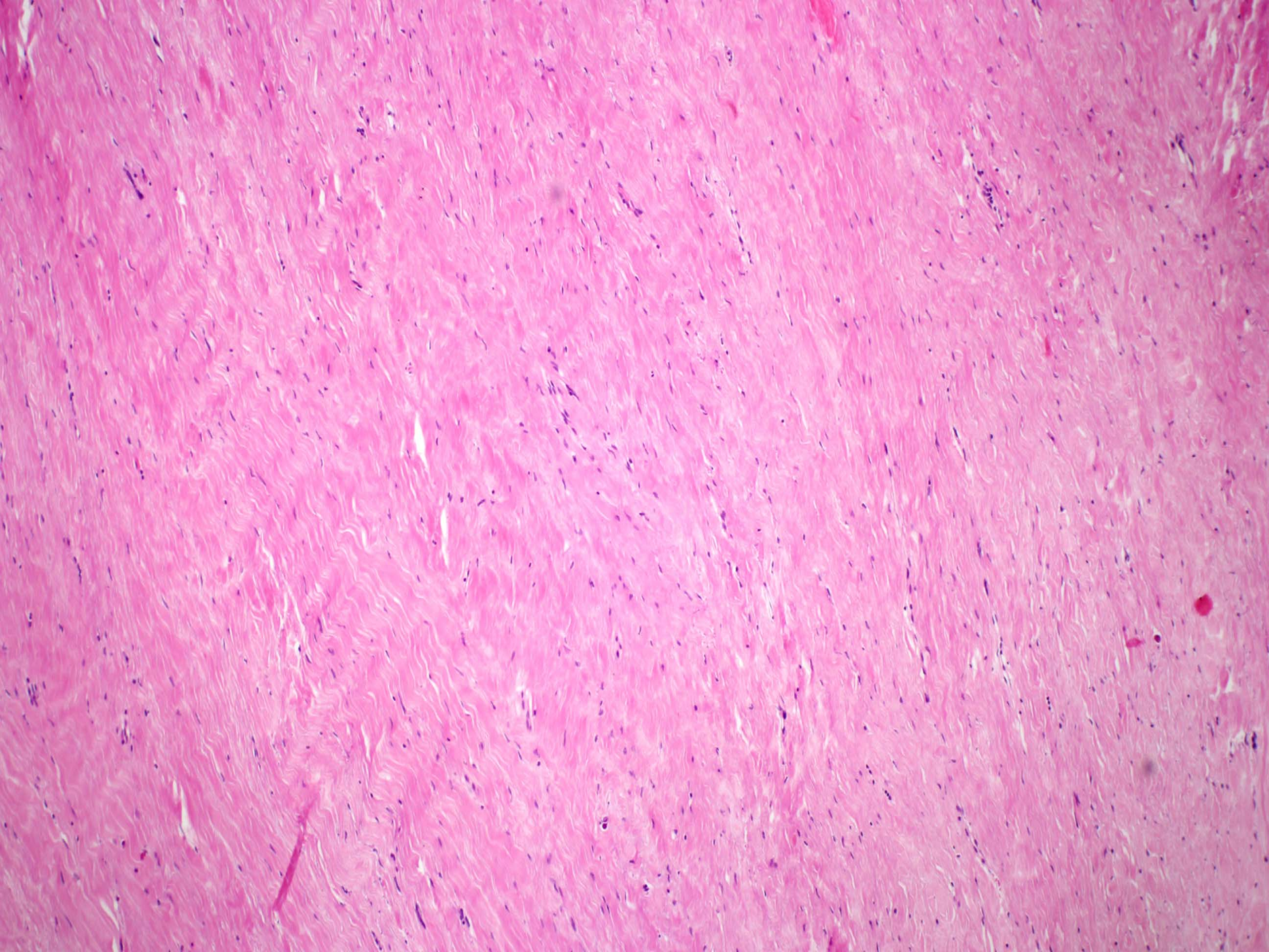
**Video 4**

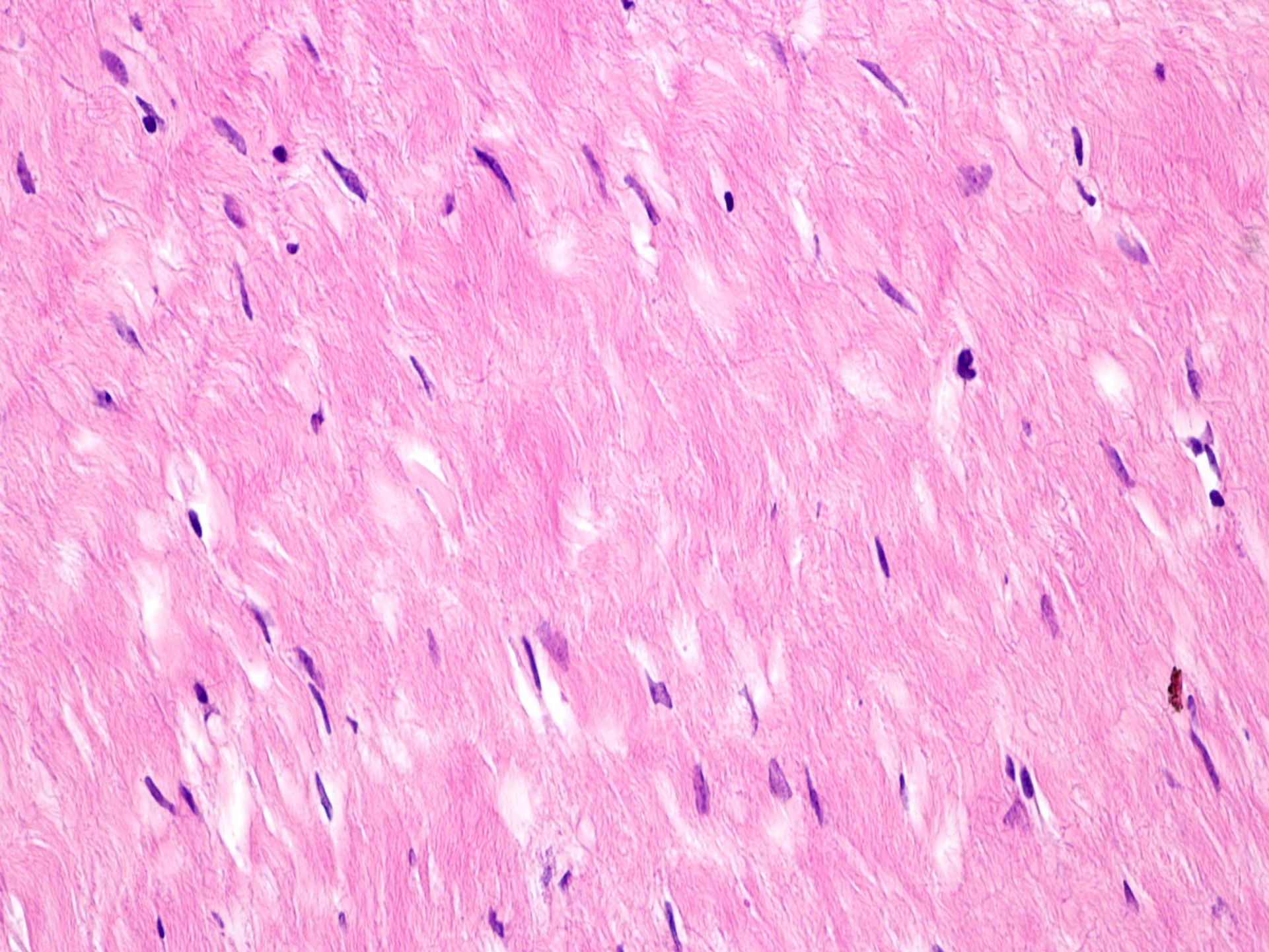
# Makroskopie

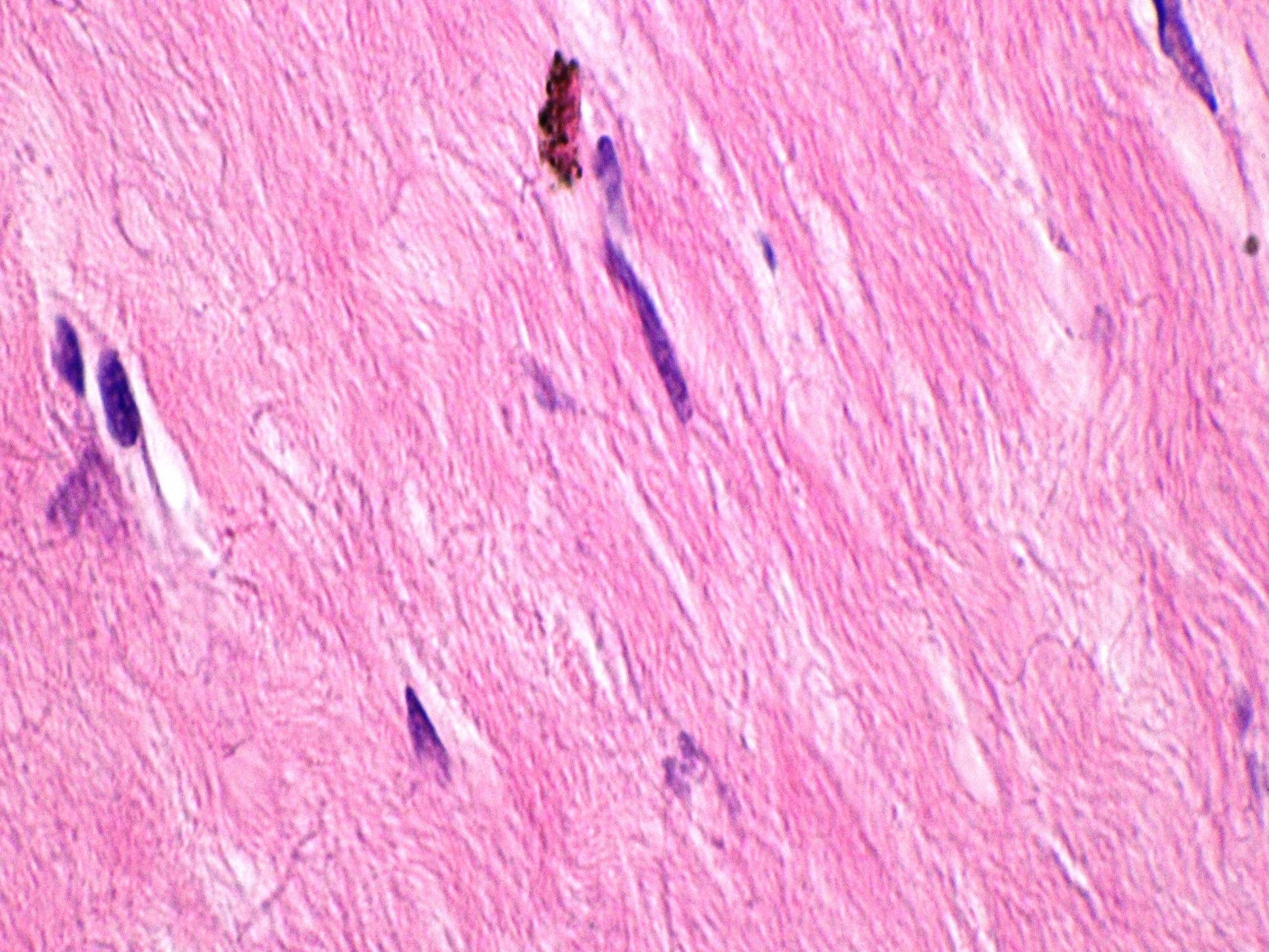
- **Typisch rundlicher Tumor, Größe 5 cm**
- **Fibrös, weißlich, ähnlich Leiomyom**
- **Begrenzung scharf bis unscharf**
- **Lokalisation innerhalb der Herzmuskulatur, häufig mit polypoidem Aspekt**

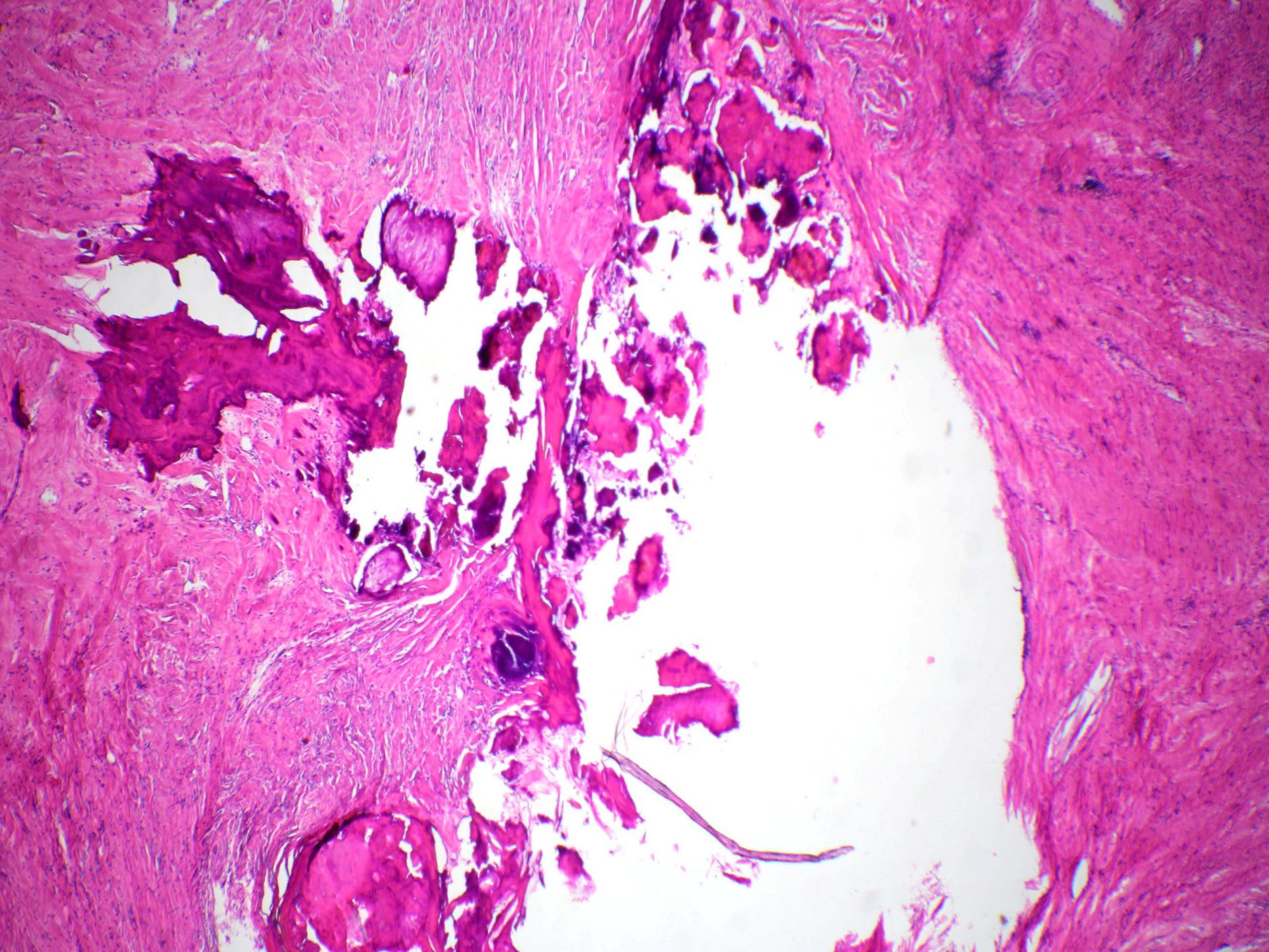


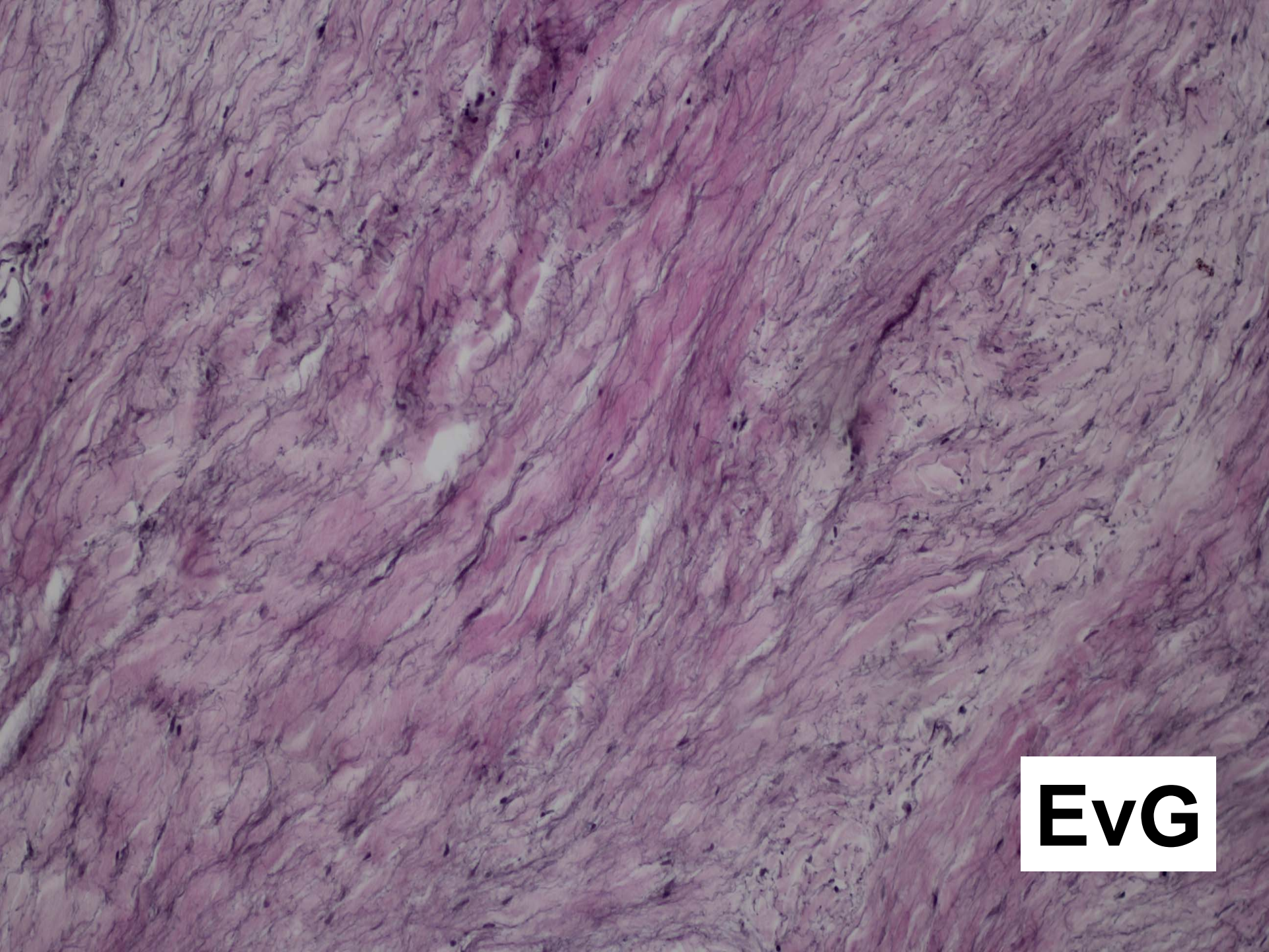




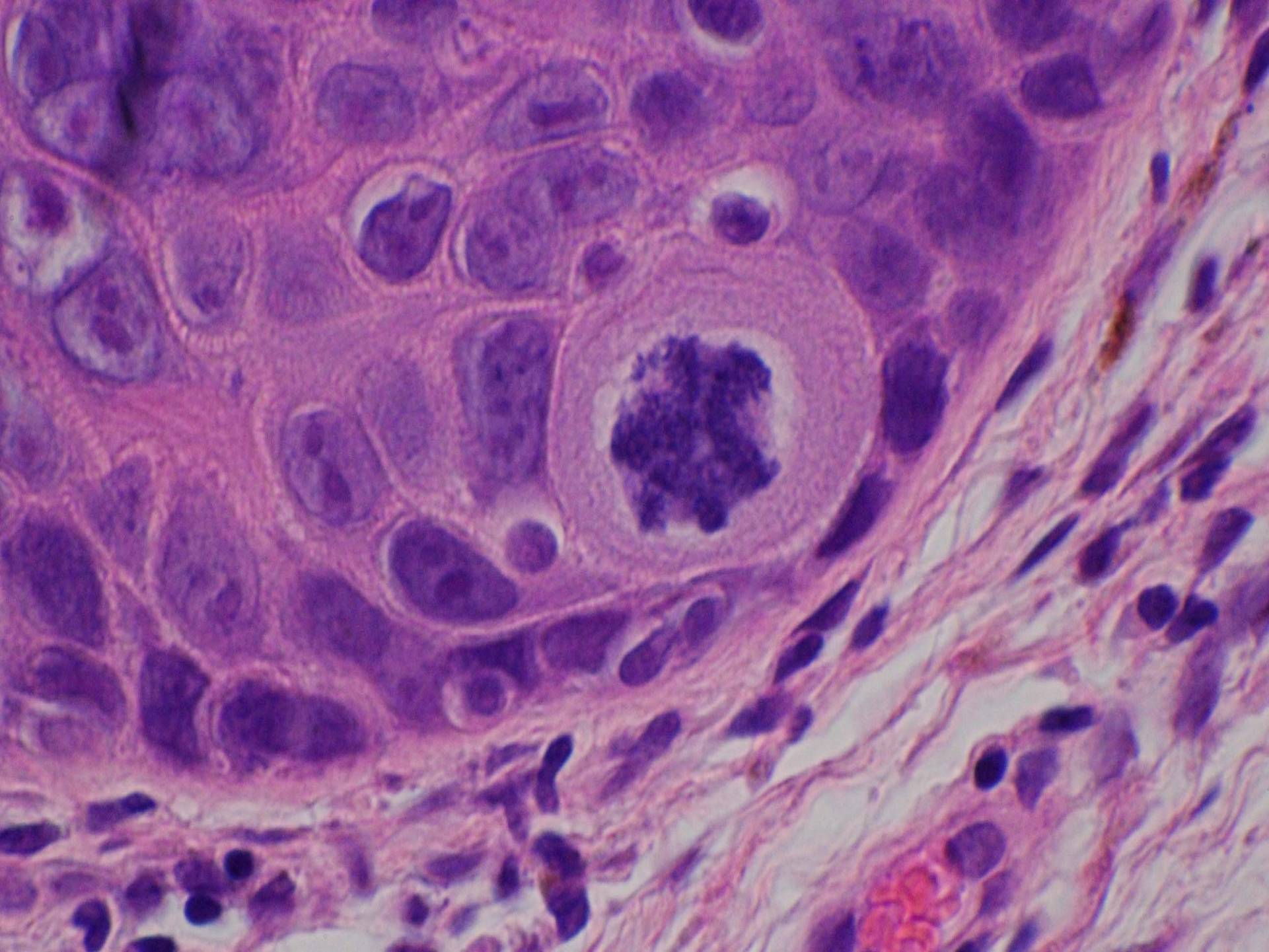








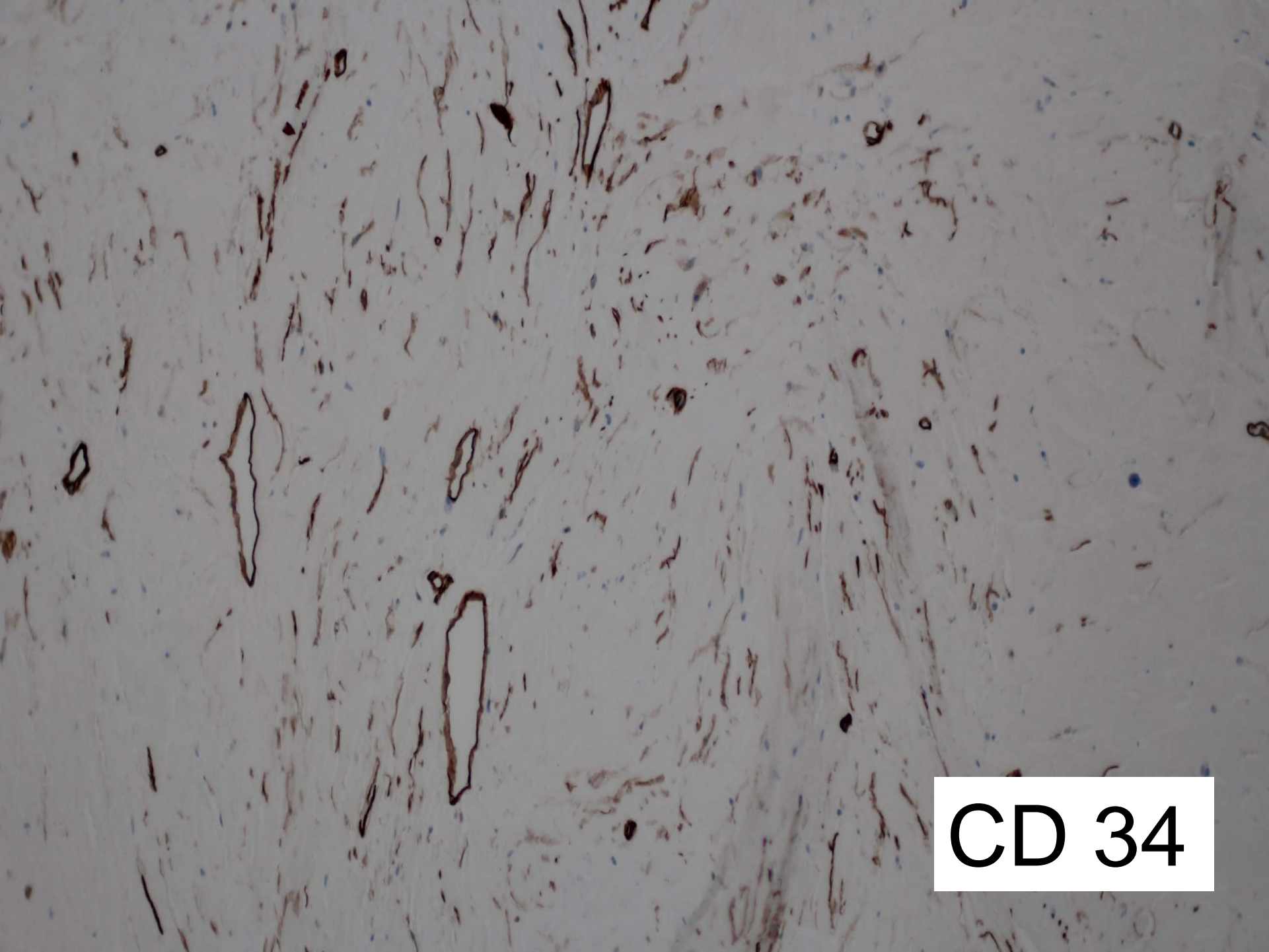
**EvG**



# Histologie:

- **Tumor besteht aus locker durchflochtenen fibrösen Faserbündeln, dazwischen Myozyten**
- **Ggf. Mitosen und extramedulläre Hämatopoese**
- **Kalzifikationen in höherem Alter (CT!)**
- **Elastische Fasern, myxoide Veränderungen im Stroma und chronische Inflammation**

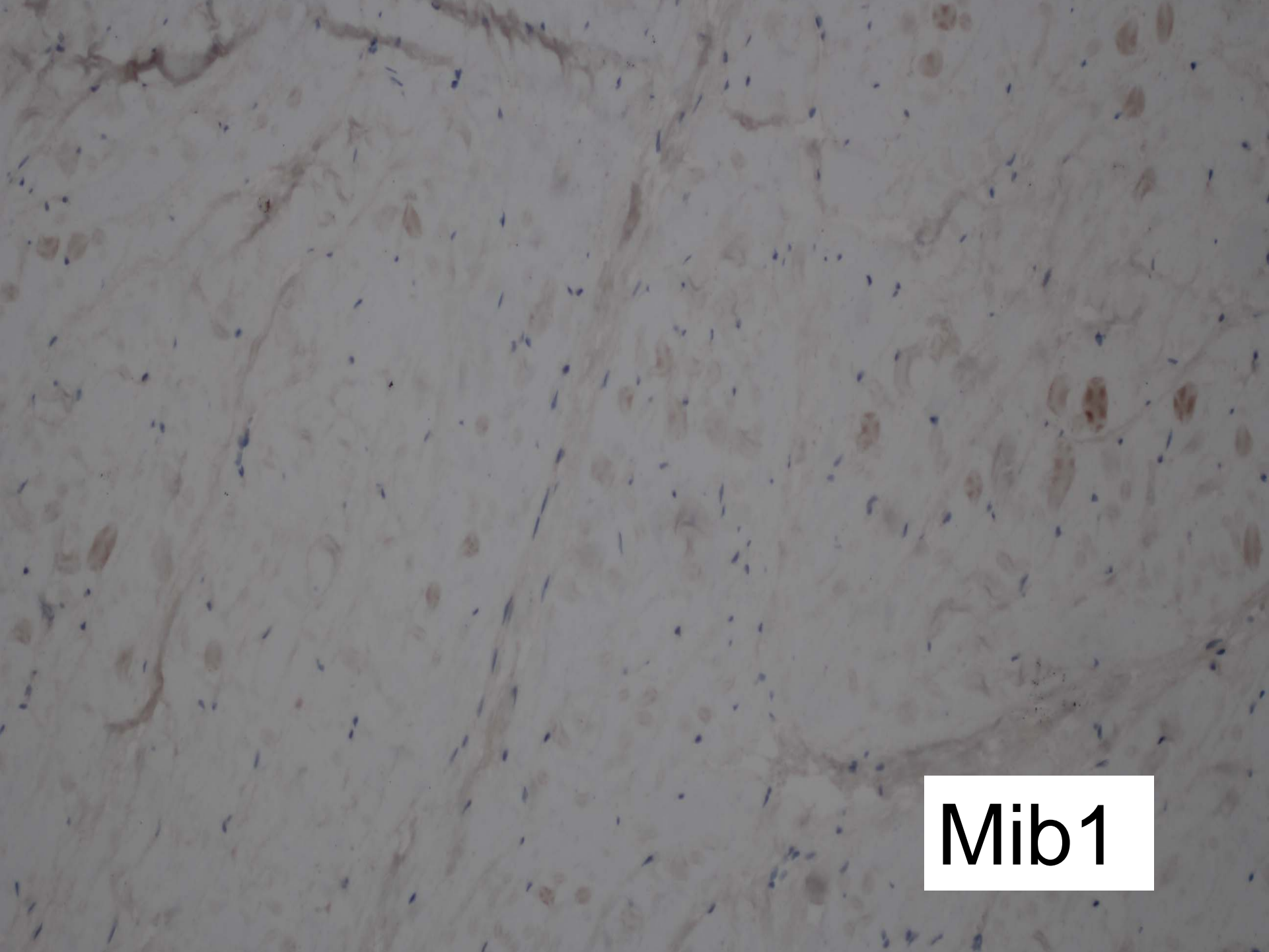




**CD 34**

A microscopic view of muscle tissue, likely skeletal muscle, showing numerous parallel myofibrils. The myofibrils are stained to highlight specific components, with a prominent reddish-brown coloration. Small, dark blue nuclei are scattered throughout the tissue, primarily located at the periphery of the muscle fibers. The overall appearance is that of a highly organized, striated muscle structure.

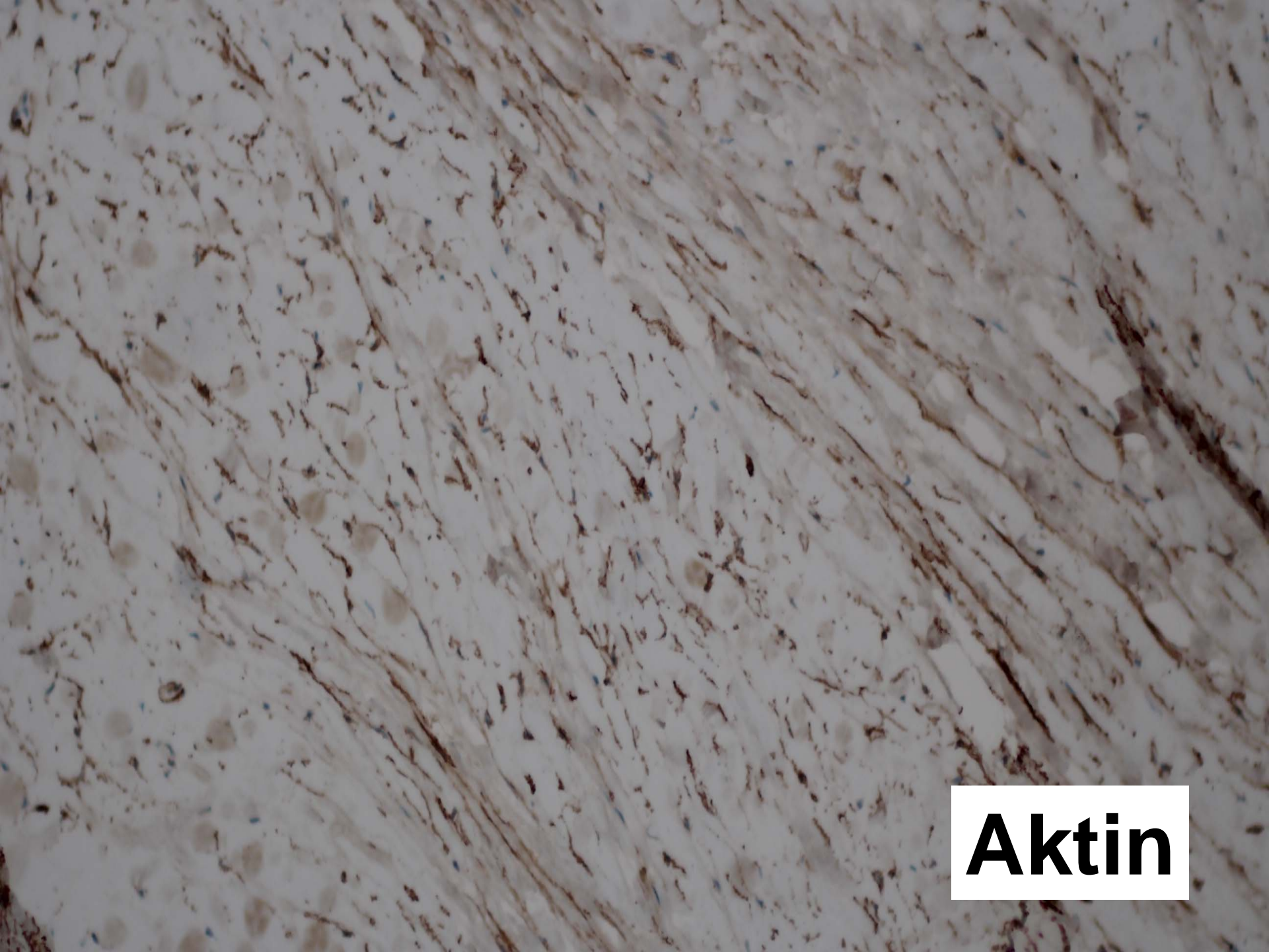
**Myoglobin**



**Mib1**



**Desmin**



**Aktin**

A microscopic image of tissue, likely a histological section, showing a complex network of fibers and cells. The tissue is stained with a combination of brown and blue dyes. The brown staining highlights specific cellular components, possibly nuclei or certain proteins, while the blue staining provides a general counterstain for the tissue structure. The overall appearance is that of a dense, fibrous tissue with scattered brown-stained cells.

**CD 117**

# Immunhistochemie:

- **Vimentin +**
- **Glattmuskuläres Aktin +**
- **CD 34 -**
- **S-100 Protein -**
- **Desmin -**

# Diagnose: Cardiales Fibrom

- **Syn.: Fibroelastisches Hamartom, fibröses Hamartom (ICD-O 8810/0)**
- **Seltener primärer Herztumor**
- **Überwiegend Diagnose vor dem 1. LJ. und im Kindesalter, kongenital?**
- **Sporadisch, auch Assoziation mit Gorlin-Goltz-Syndrom (autosomal-dominant)**
- **Lokalisation: Ventrikelseptum / Ventrikelmyokard**



# **Symptomatik:**

- **Funktionelle Beeinträchtigung durch Obstruktion, gestörte Klappenfunktion**
- **Folge ggf. Zyanose, Arrhythmien, Synkopen, plötzlicher Herztod**
- **1/3 der Fälle asymptomatisch**
- **Diagnose radiologisch**
- **DD: Rhabdomyom, hypertrophe Cardiomyopathie**
- **DD Kinheit: Inflammatorischer myofibroblastischer Tumor**

# WHO Klassifikation:

- **Benigne Tumoren im Herz:**
- Rhabdomyom, histiozytoide  
Cardiomyopathie, cardiales Myxom,  
papilläres Fibroelastom, Hämangiom,  
cardiales Fibrom, inflammatorischer  
myofibroblastischer Tumor, Lipom, u.a.  
(tumorähnliche Veränderungen)

# WHO Klassifikation:

- **Maligne Tumoren im Herz:**
- **Angiosarkom**
- **Epitheloides Hämangioendotheliom**
- **Malignes pleomorphes fibröses Histiozytom (MFH)  
undifferenziertes pleomorphes Sarkom**
- **Fibrosarkom und myxoides Fibrosarkom**
- **Rhabdomyosarkom**
- **Leiomyosarkom**
- **Synovialsarkom**
- **Liposarkom**
- **Cardiales Lymphom**
- **Metastasen**

# WHO Klassifikation (Perikard):

- **Malignes Mesotheliom**
- **Solitärer fibröser Tumor**
- **Keimzelltumor**
- **Metastasen**

75 RÄTSELECKE 26. 10. 2013

FALL 3

Dr. med. B. Soudah/MHH

Frau Dr. J. Großmann /Minden



---

# Klinik:

58 jährige Patientin

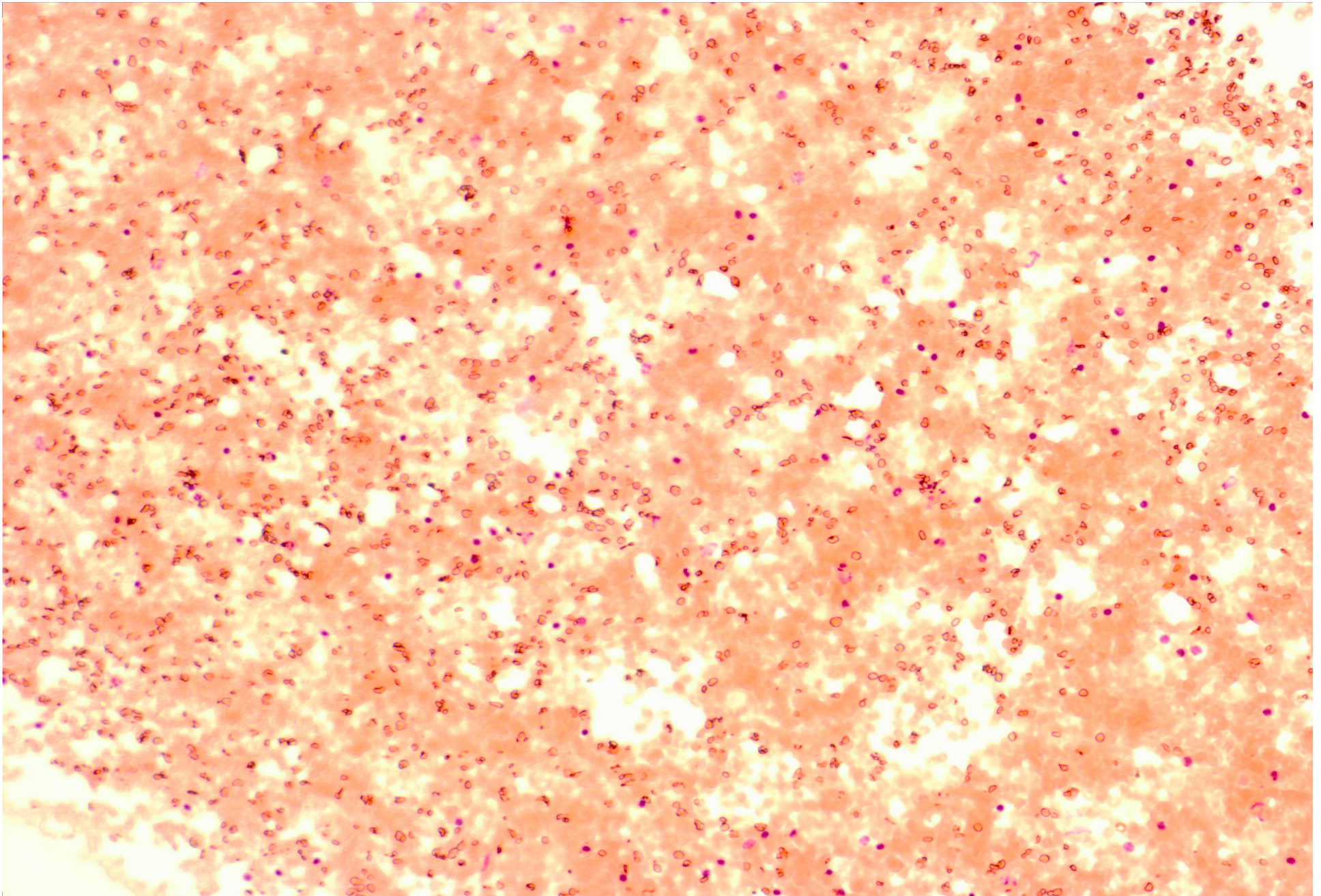
Großer Knoten linker Schilddrüsenlappen; seit langem  
Größenzunahme.

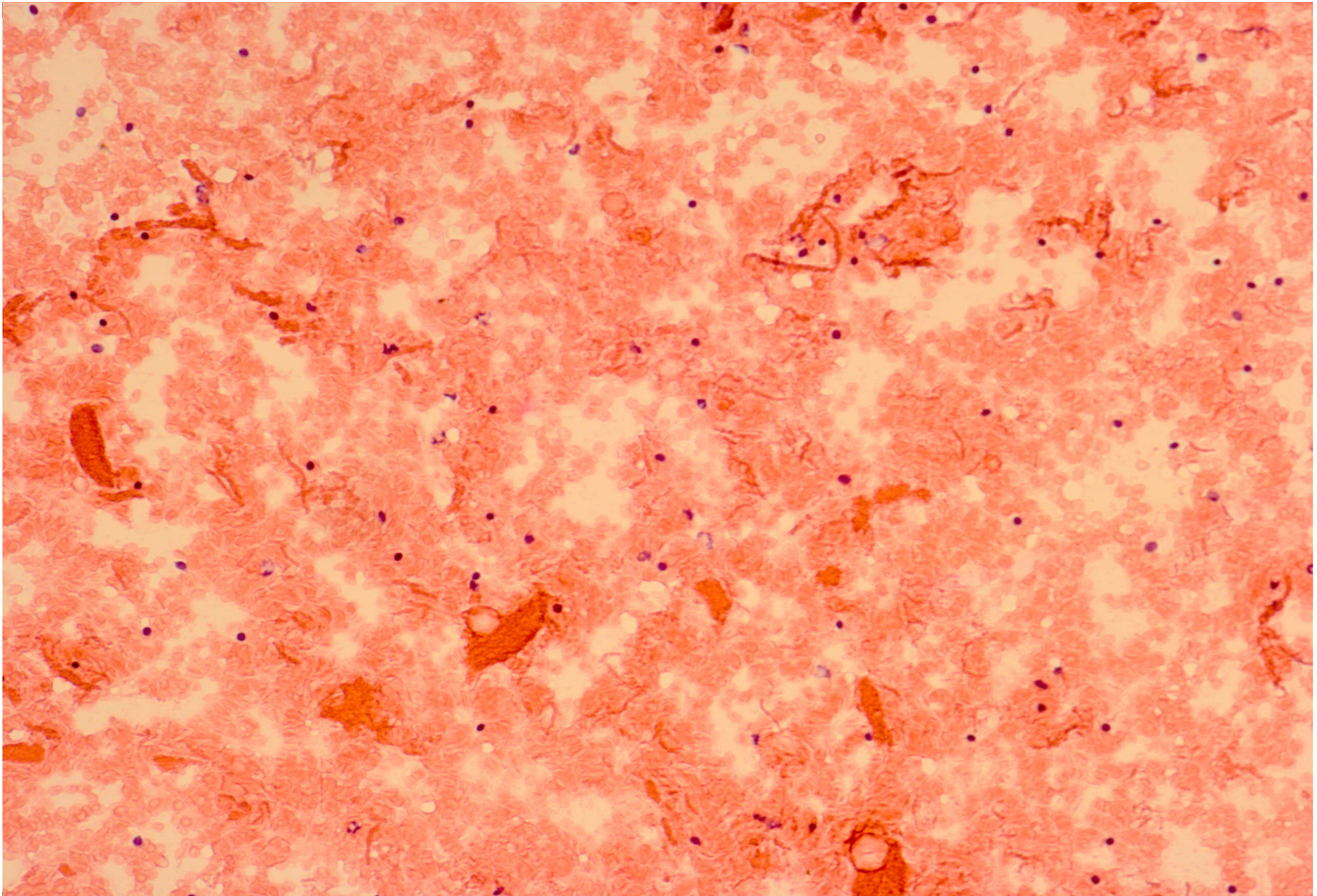
## Material:

FNP mit Ausstrichpräparaten, gefärbt

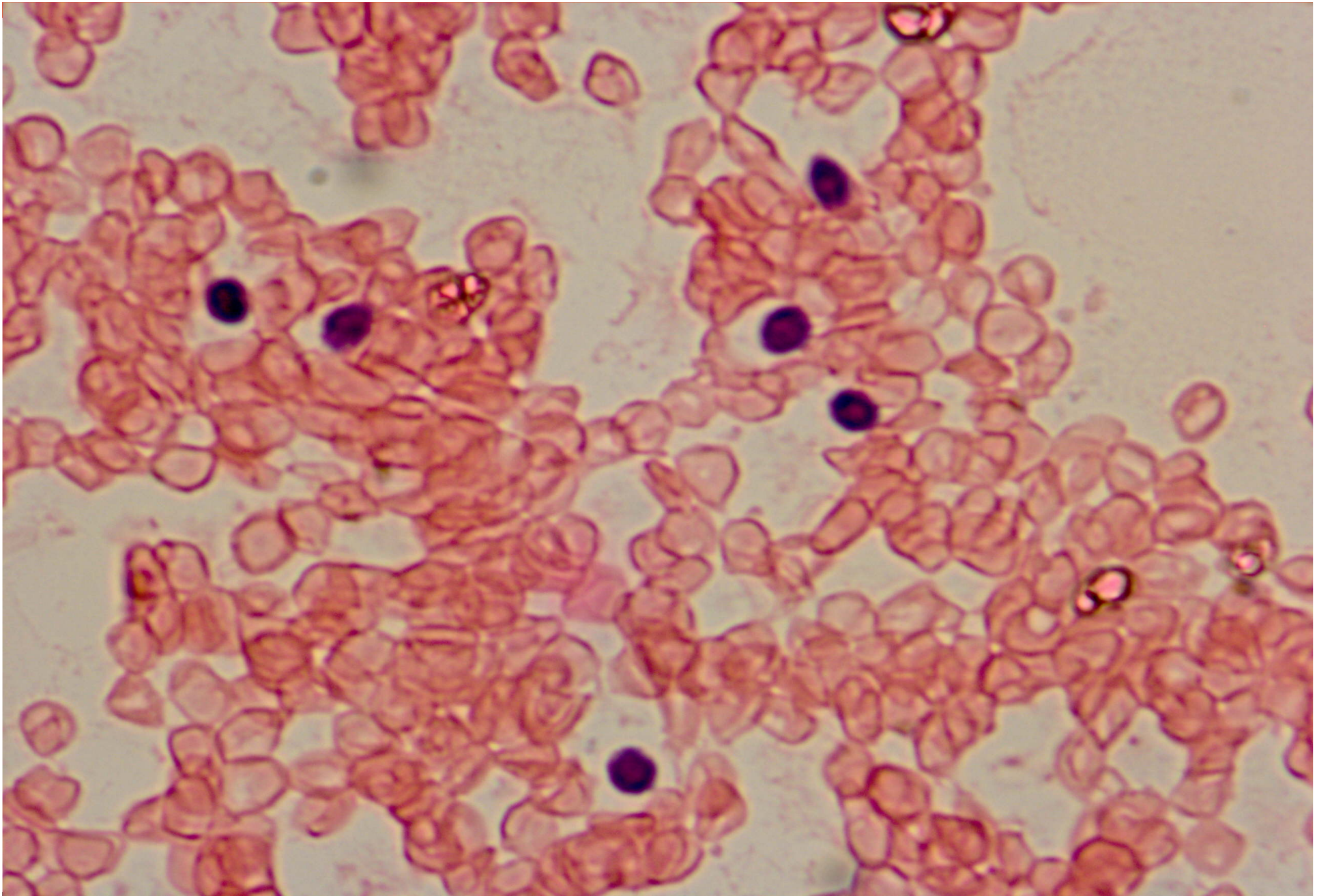
## Frage:

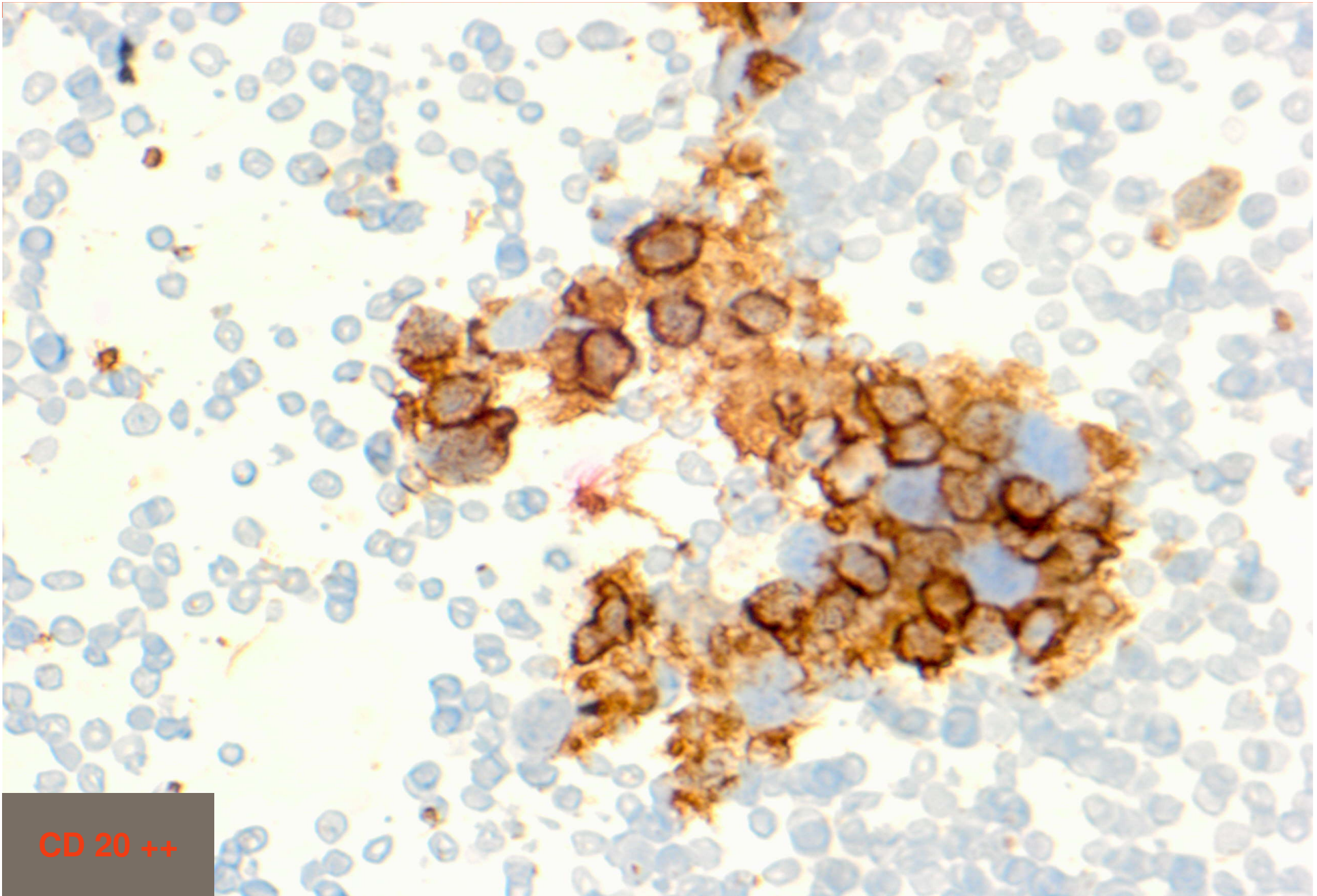
Tumorzellen?











CD 20 ++

---

# Differentialdiagnose:

Schilddrüsen- oder Lymphknotenpunktat?

Hashimoto Thyreoiditis?

Riedel'sche Thyreoiditis?

Neoplastisch oder nicht-neoplastisch?

# Hashimoto Thyreoiditis

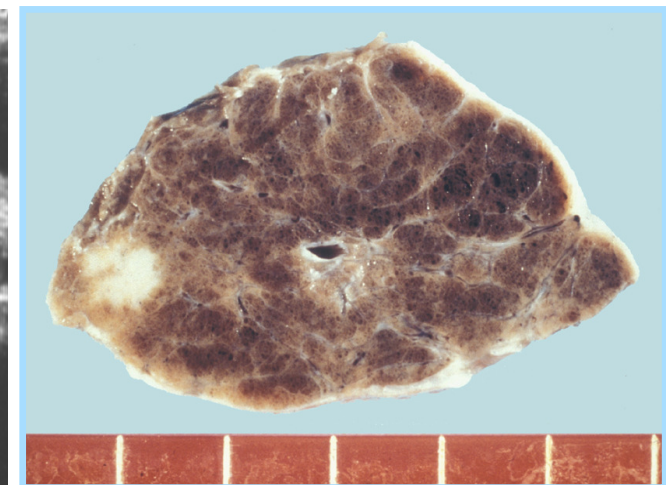
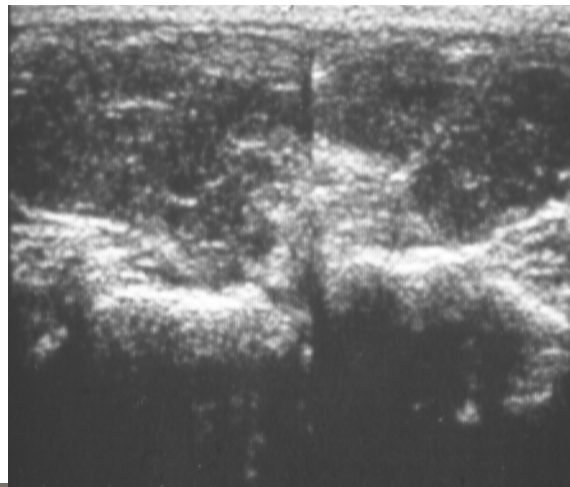
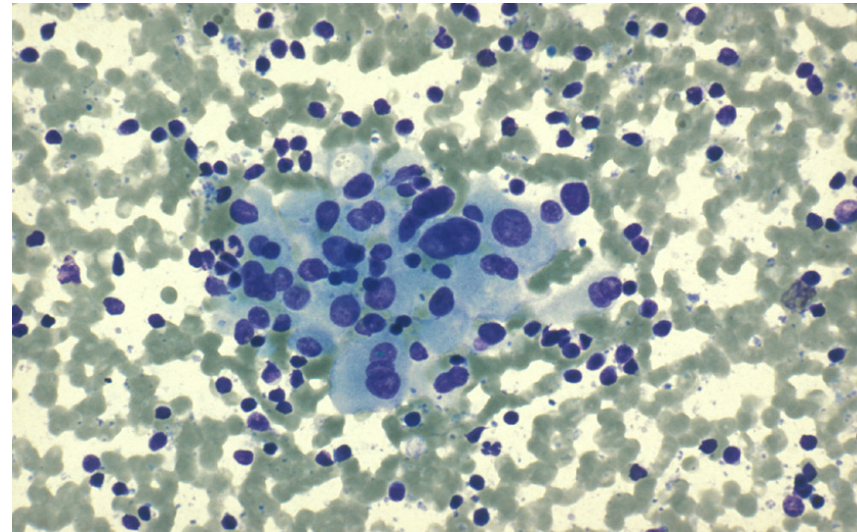
## Zytologie:

B- und T- Lymphozyten.  
Keimzentrumszellen  
Onkozyten

**Neugebildete Knoten bei einer  
Thyreoiditis Hashimoto  
sollten punktiert werden**

## Differentialdiagnose:

Thy. de Quervain  
Onkozytäre Neoplasie  
M. Basedow  
Malignes Lymphom  
PTC



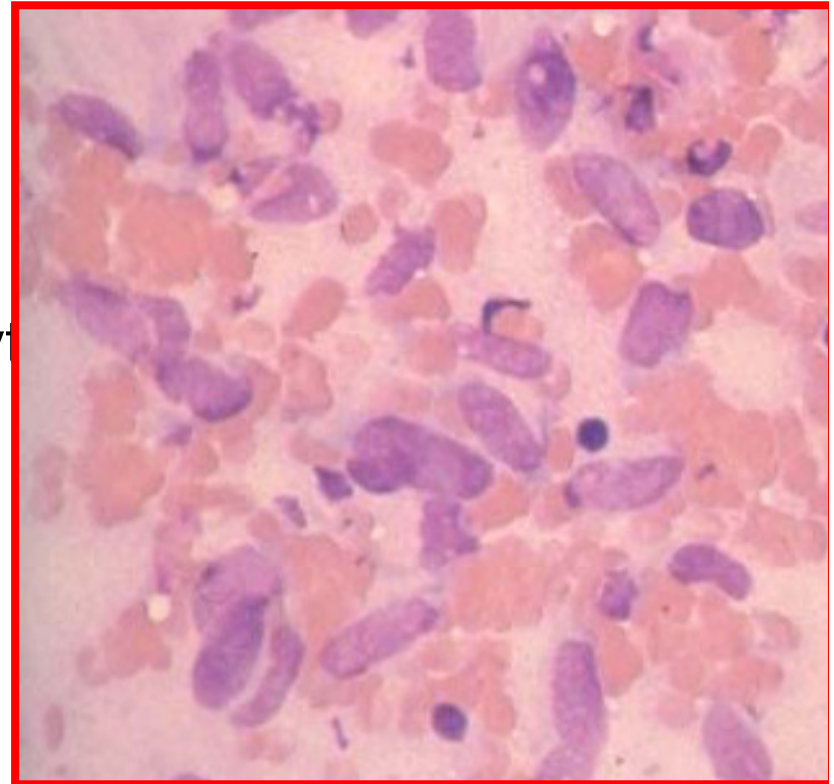
# Invasiv- fibrosierende Riedel`sche Thyreoiditis:

## Zytologie:

- sog. freie Präparate
- Viele Stromafragmente (Fibroblasten)
- Wenigen Lymphozyten und Histozyten
- kaum Epithelien, kaum Kolloid

## Differentialdiagnose:

1. Reaktiv- bzw. Therapie-bedingte Zellveränderungen.
2. Maligne Läsionen:
  - 2a: Mesenchymaler Tumor,
  - 2b: Metastase
3. Anaplastisches Karzinom der Schilddrüse



---

Häufigkeit von Hashimoto Thyreoiditis liegt bei  
ca. 10% der Gesamtbevölkerung

Eine Indikation zur FNA ist ein kalter  
und szintigraphisch minderspeichernder  
Knoten von > 1 cm Größe unter sonographischem  
Malignomverdacht sowie  
jeder Schilddrüsenknoten bei schon  
vorbekannter Hashimoto-Thyreoditis

Leitlinien S3 der DGN  
M. Dietlein et al, 2011

# Hashimoto Thyreoiditis (HAT) und Neoplasien

## Association PTC with HT:

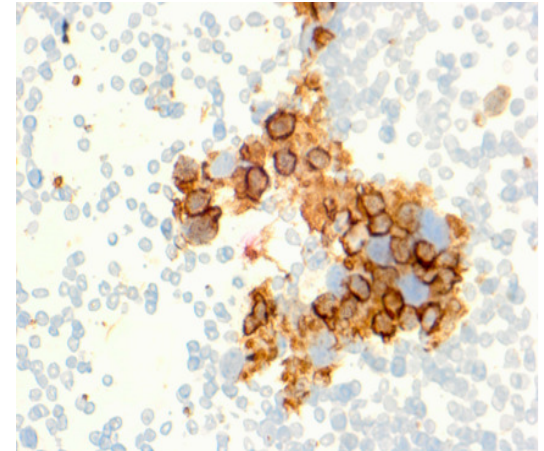
- Lee JH. et al 2013
- Konturek A. et al 2013
- Jong JS. Et al 2012

## Association with Lymphoma:

- Cheng V. et al 2012
  
- Soudah B. Teil 1 2013
- Soudah B. Teil 2 Januar 2014

# Primäres Lymphom der SD

- Selten, < 2% der malignen SD-Tumoren
- Praktisch immer Non-Hodgkin-Lymphom
- Frauen 4 x häufiger als Männer betroffen
- Erkrankungsgipfel 65 – 75 Jahre
- Einzigiger bekannter Risikofaktor:  
Hashimoto-Thyreoiditis: 90% sind mit AIT assoziiert.
- Pathologie: überwiegend B-Zell ~ 60% und insbesondere Marginalzonen-Lymphome ~ 30% (MALT-TYP)
- Plasmazytoide Zellen mit häufiger Expression von IgG





---

**Diagnose (Histologie):**

Hashimoto Thyreoiditis

**FAZIT:**

**Die Immunzytochemie kann ein Pitfall in der Zytologie sein**



**Frau Dr. J. Großmann  
Klinikum Minden**

**Fall 3b**

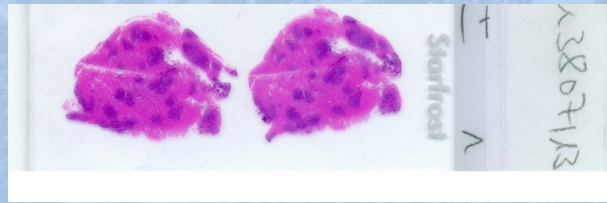
**(Histologie E17345-13)**

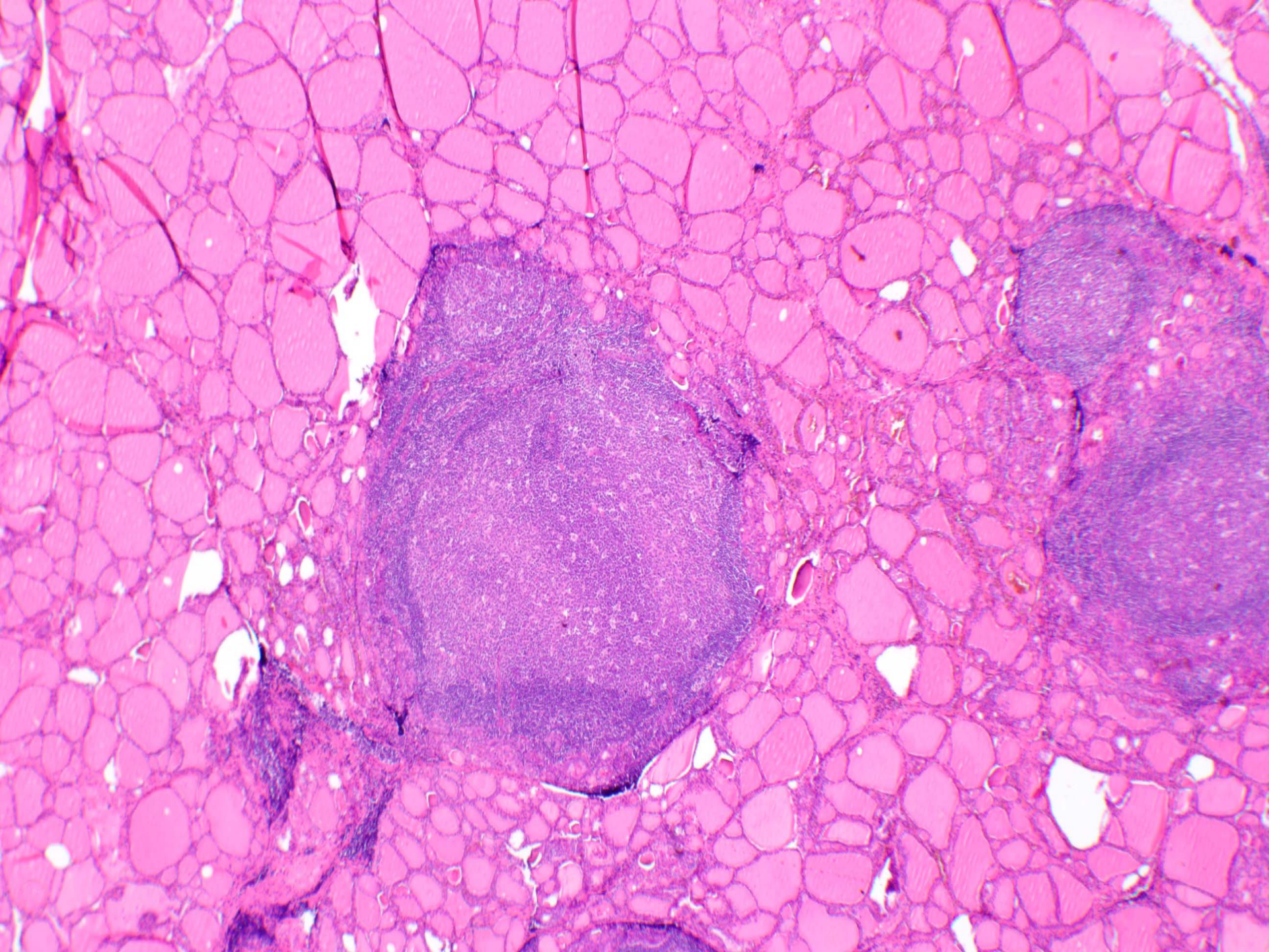
# Klinische Daten:

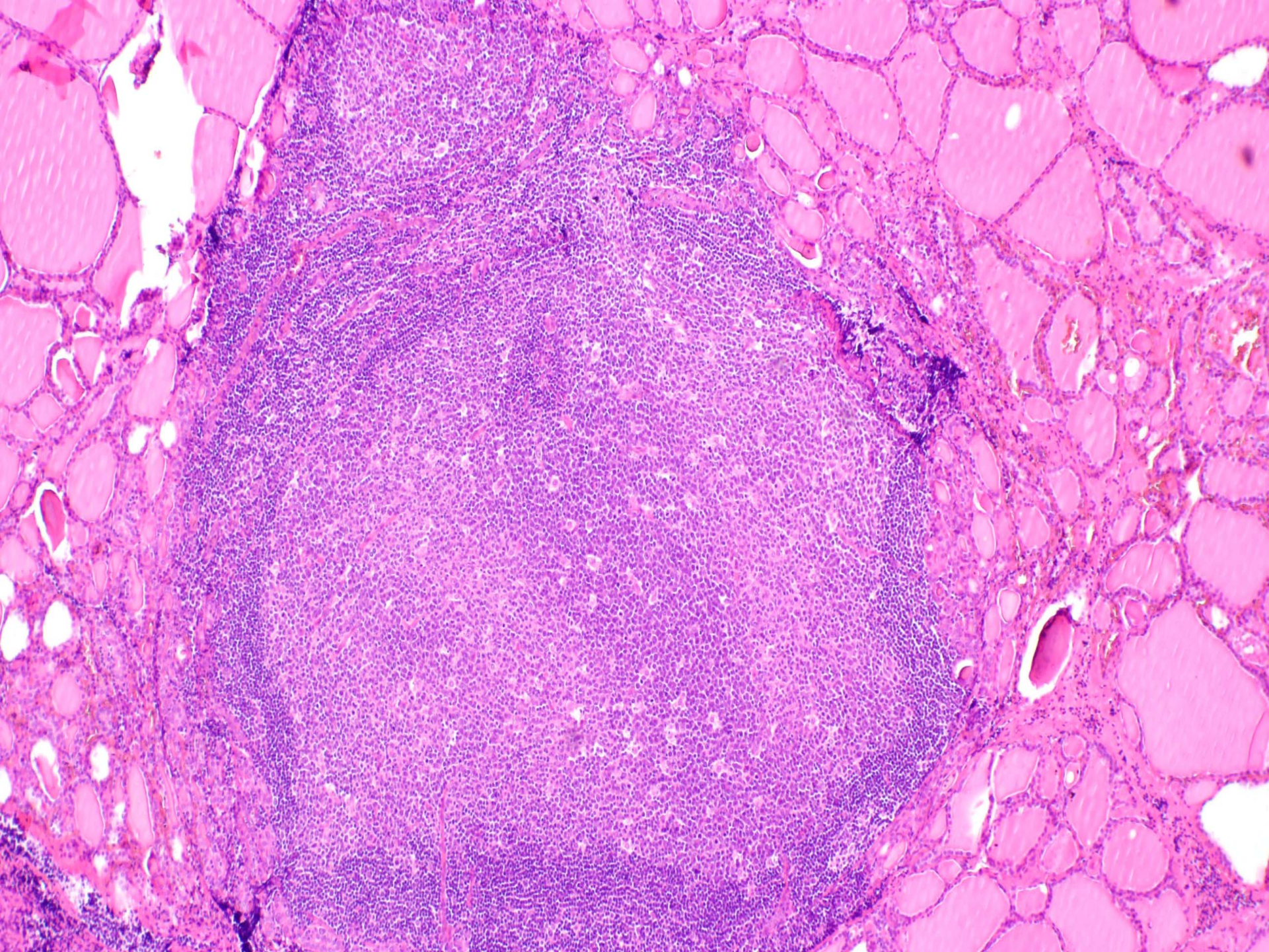
- **58 Jahre, weiblich**
- **Großer Knoten linker Schilddrüsenlappen, seit langem Größenzunahme**
- **Fragestellung: Malignom?**

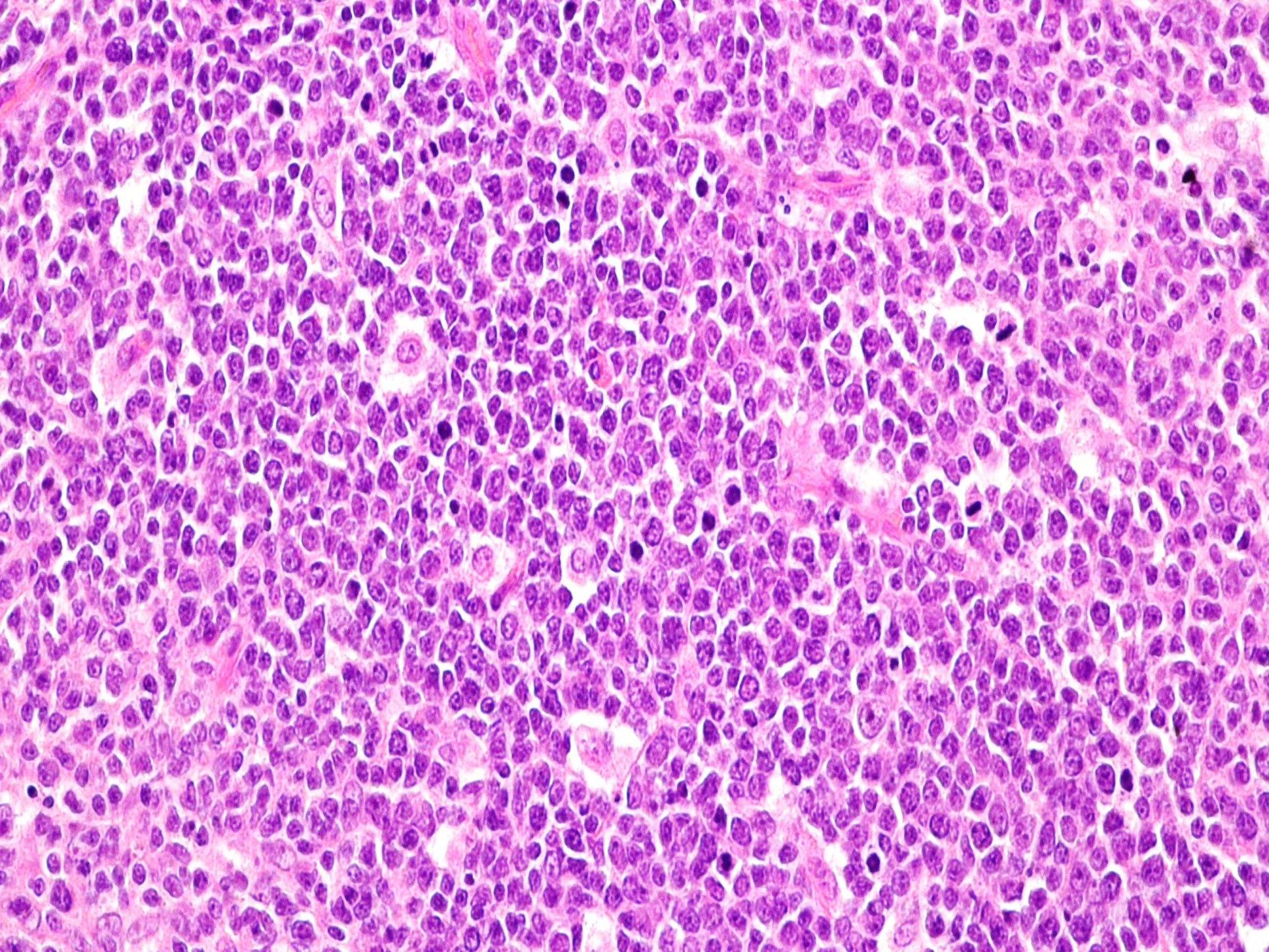
# **Makroskopie:**

- **1. Schilddrüse links 20 g, 4,5 cm im Durchmesser, knotig strukturierte Schnittfläche.**
- **2. Schilddrüse rechts 7 g, gering knotig verändert.**

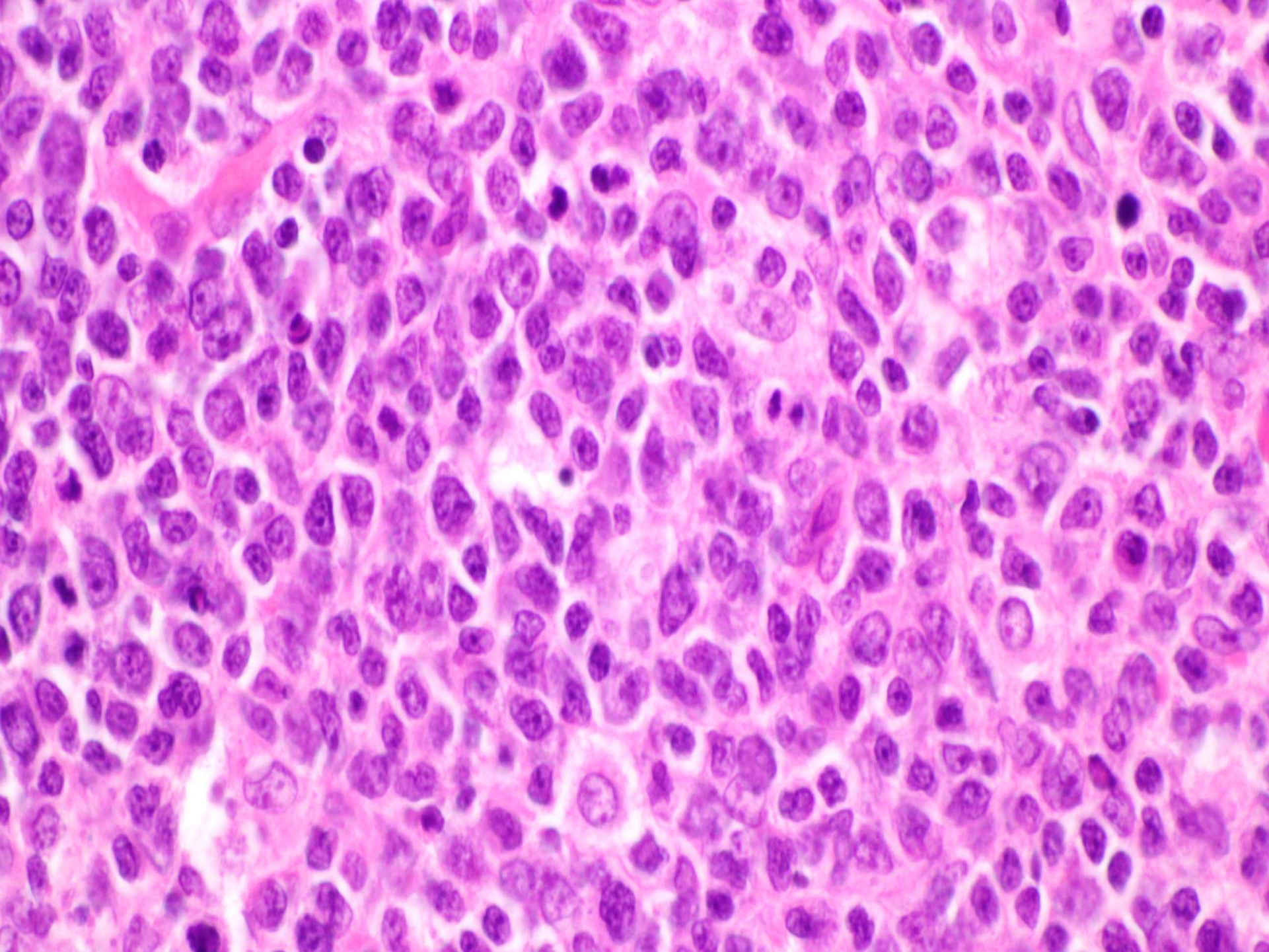


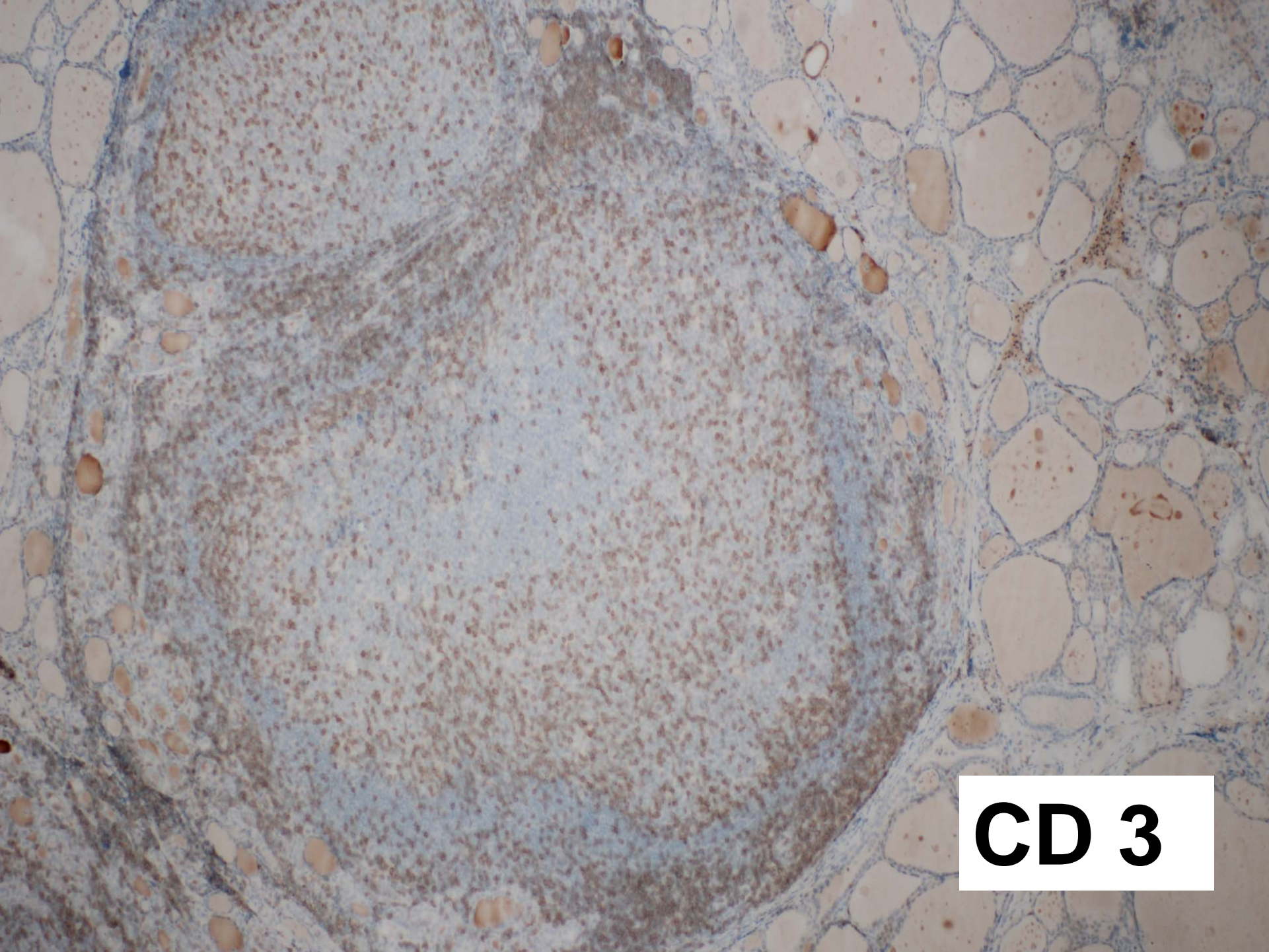




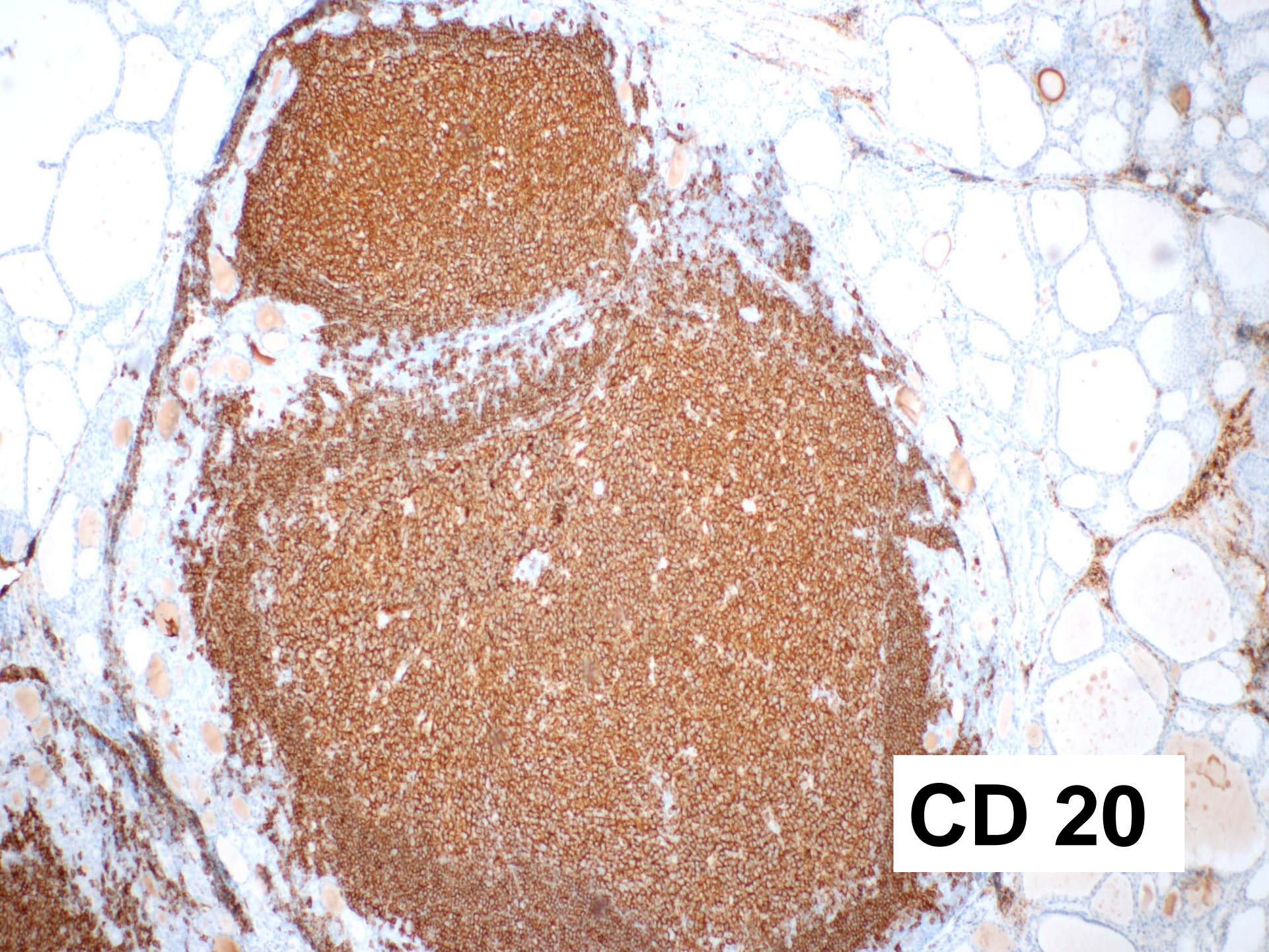




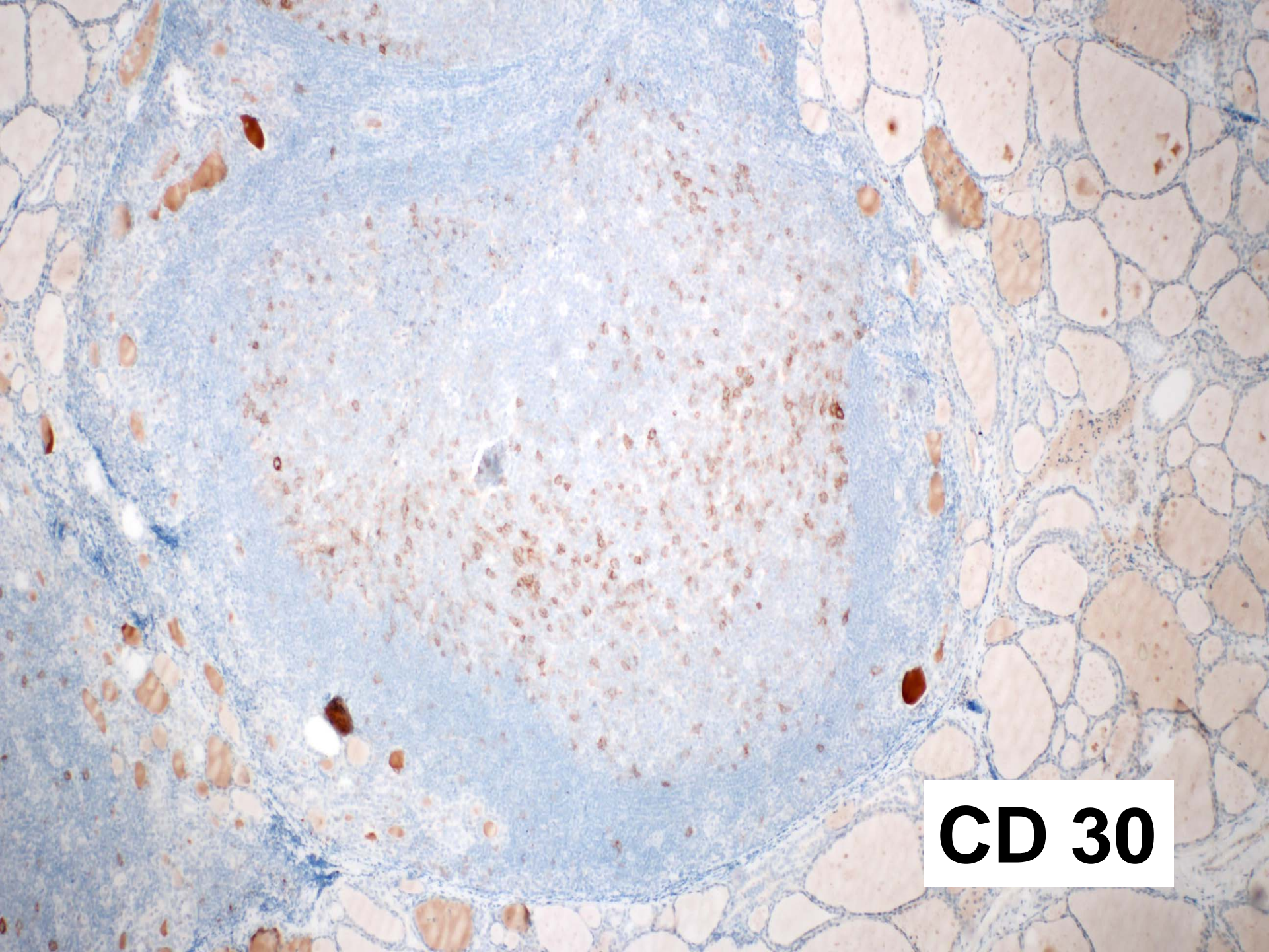




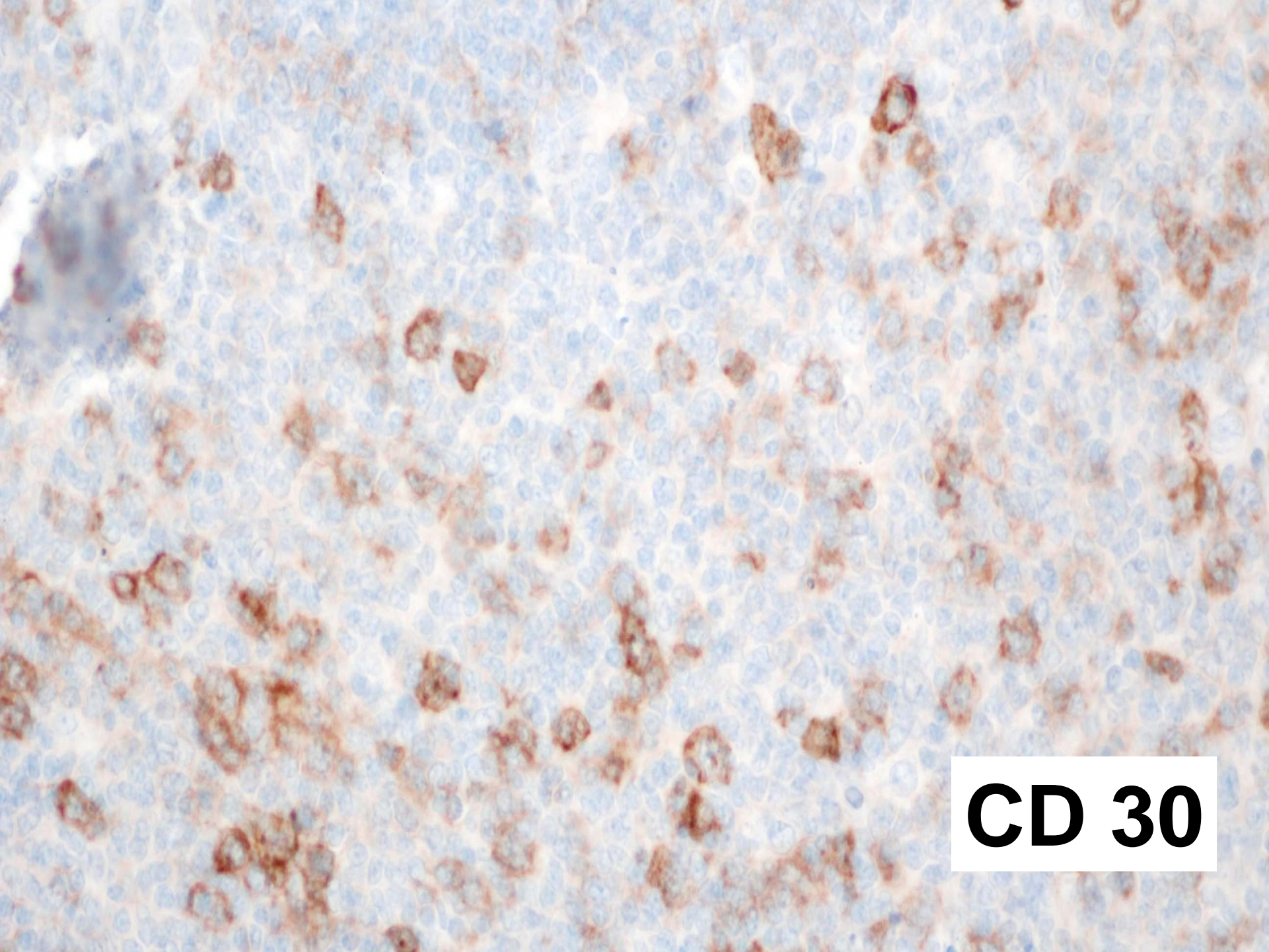
**CD 3**



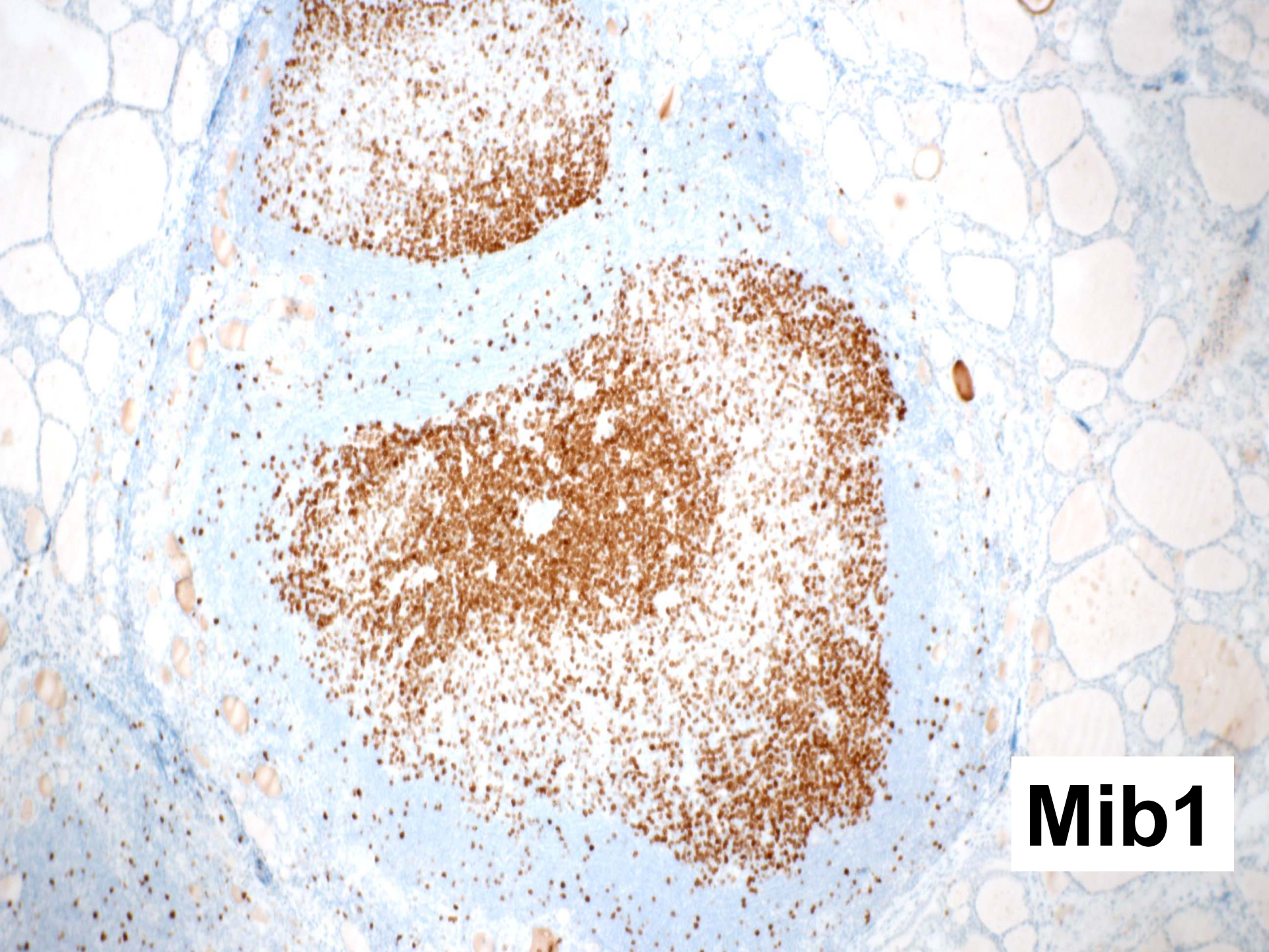
**CD 20**



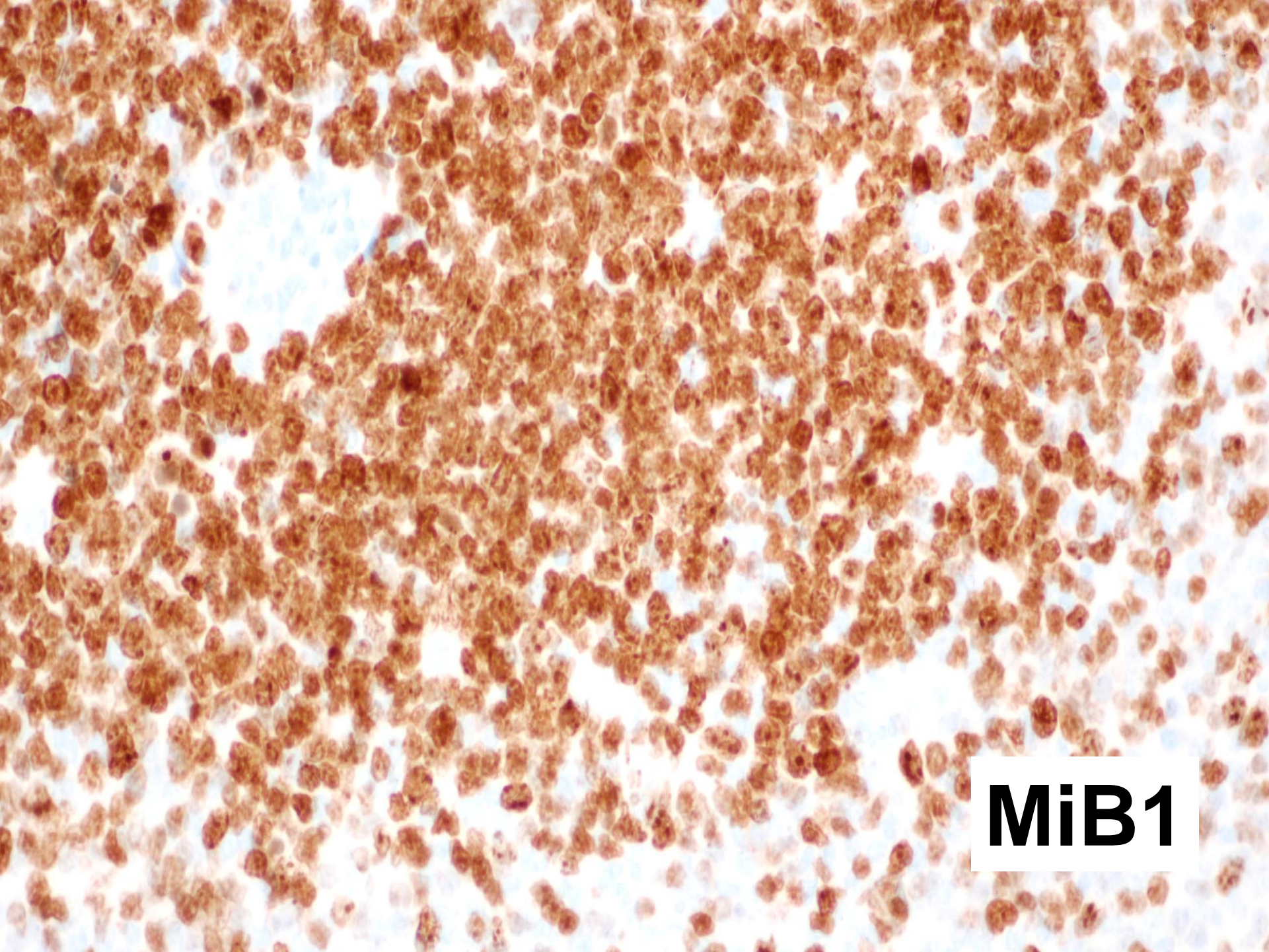
**CD 30**



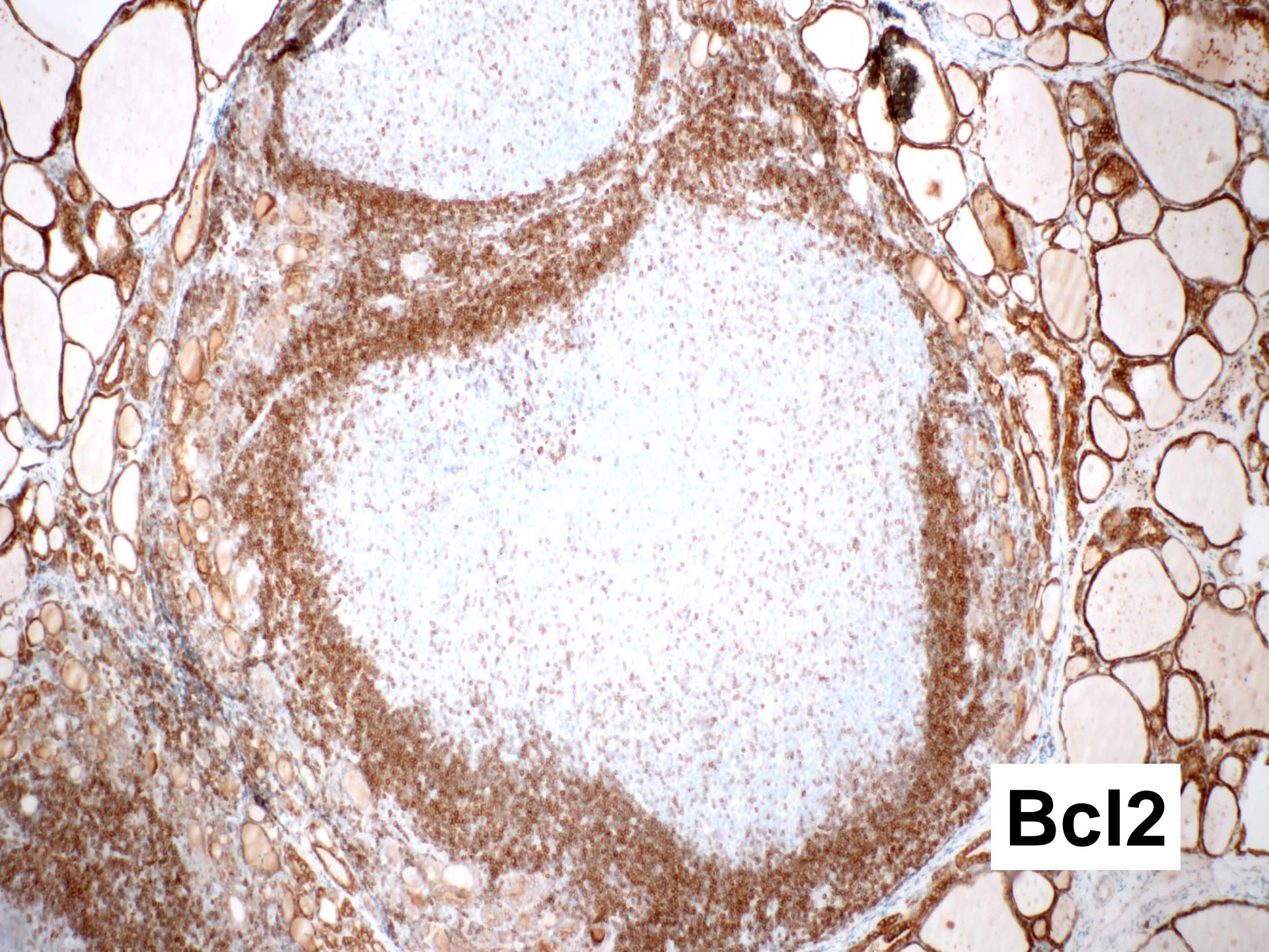
**CD 30**



**Mib1**

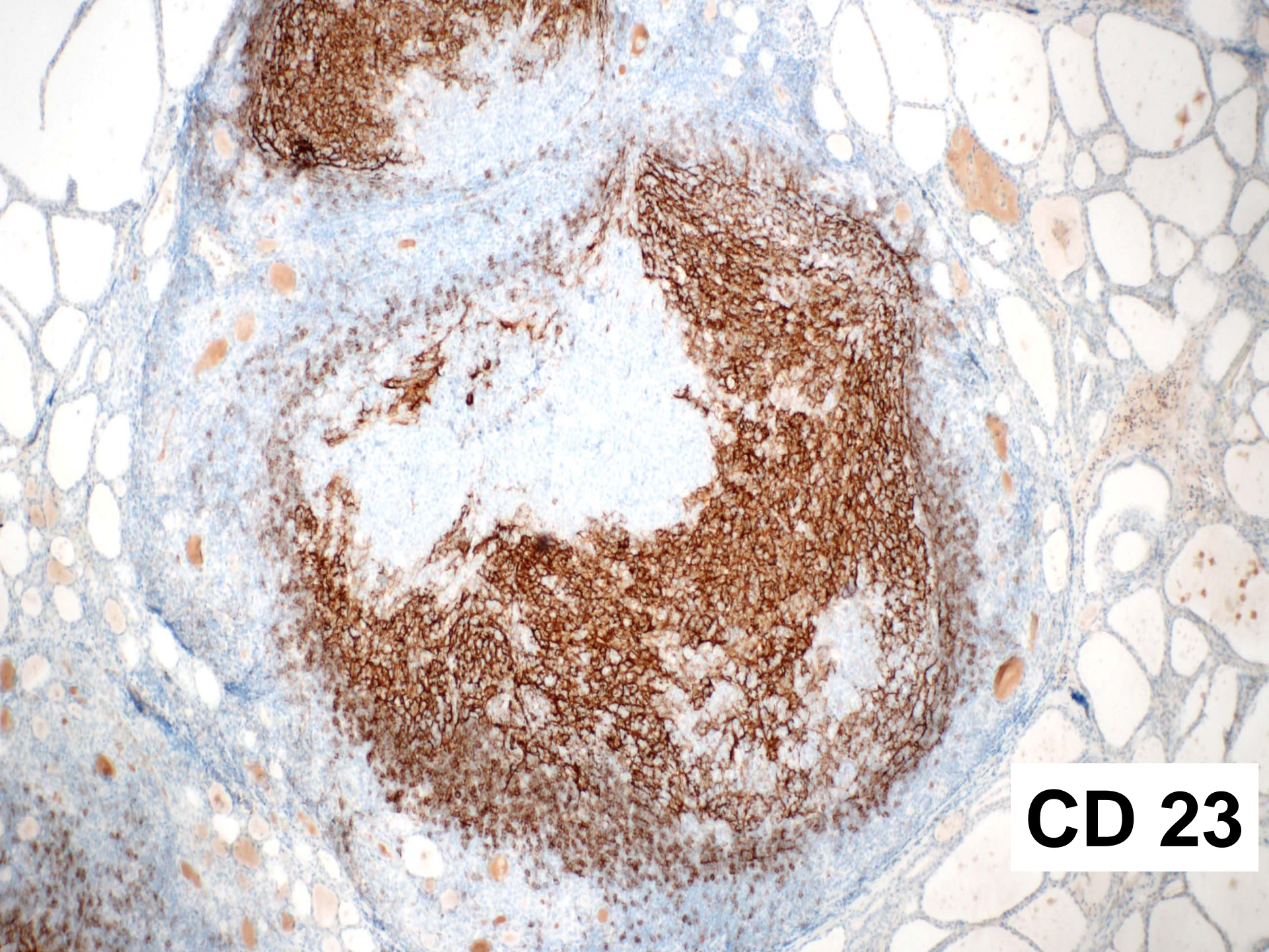


**MiB1**



**Bcl2**





**CD 23**

# Diagnose:

- **Chronische lymphozytäre Thyreoiditis**  
vom Typ einer Hashimoto-Thyreoiditis  
mit z.T. großen Keimzentren und  
zahlreichen Keimzentrumsblasten.

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

65. Kasuistisches Forum der Niedersächsischen  
Pathologen am 26.10.13 in der MHH

## **Präsentation Nr. 1**

**Tumor in der/der Mamma**

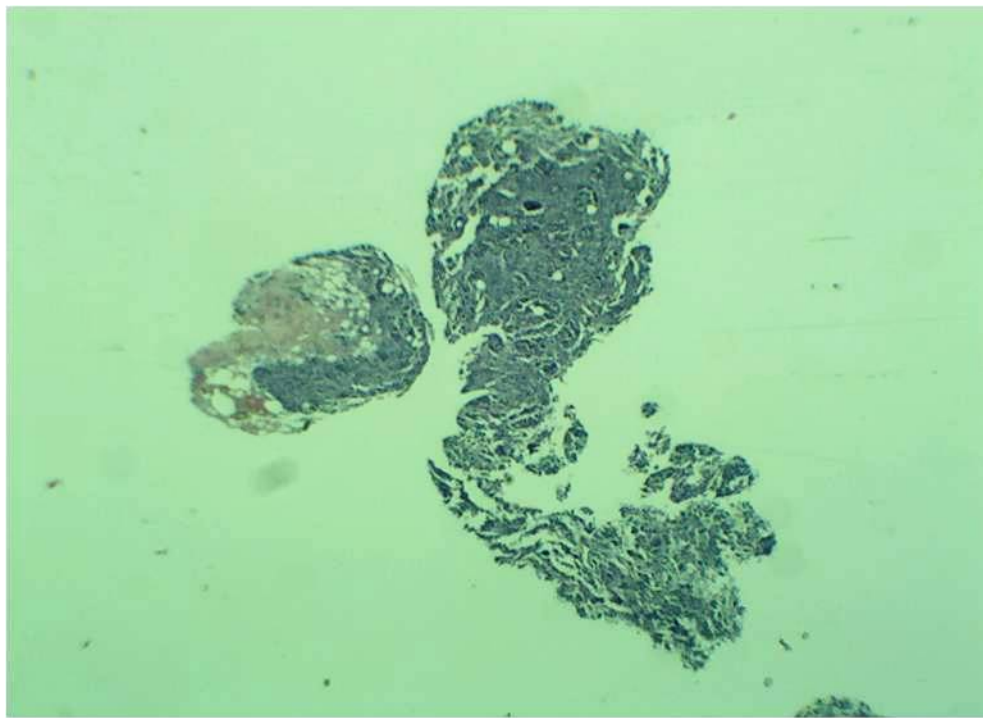
# Kasuistik

49-jährige Frau

Knoten in der linken Mamma

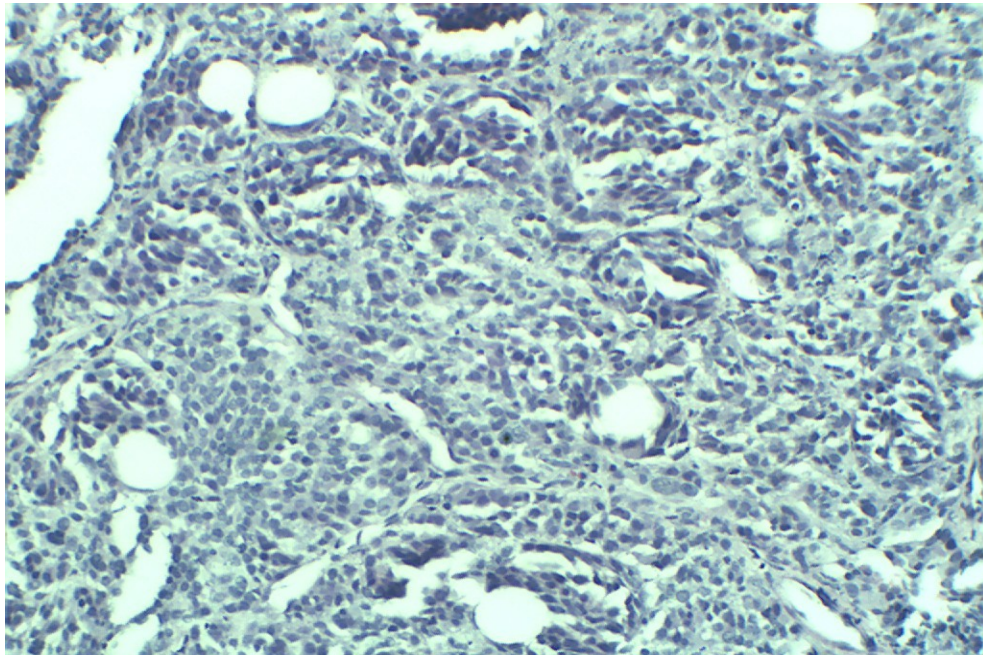
V.a. primäres  
Mammacarcinom

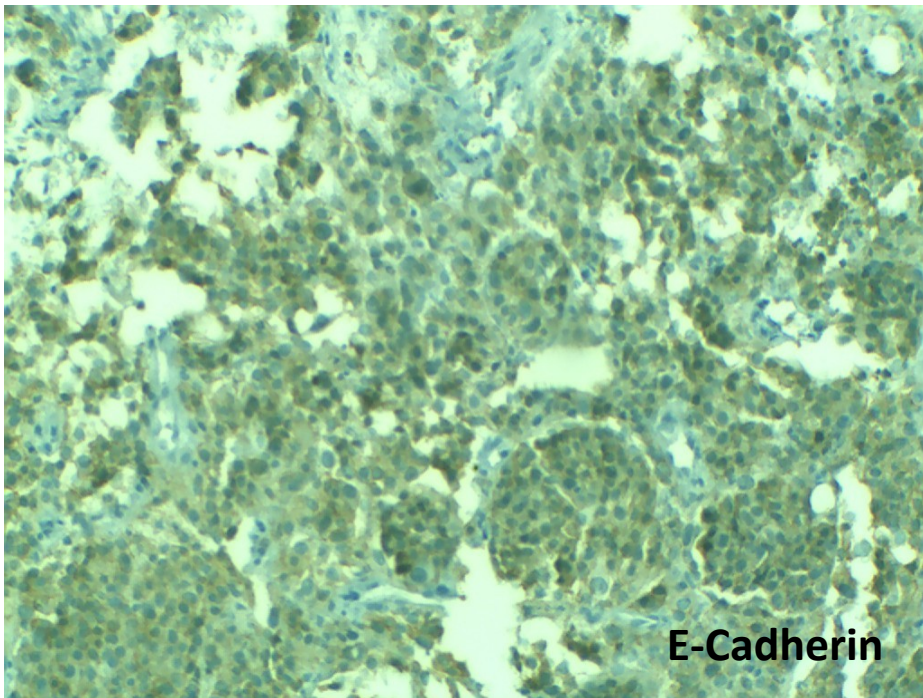
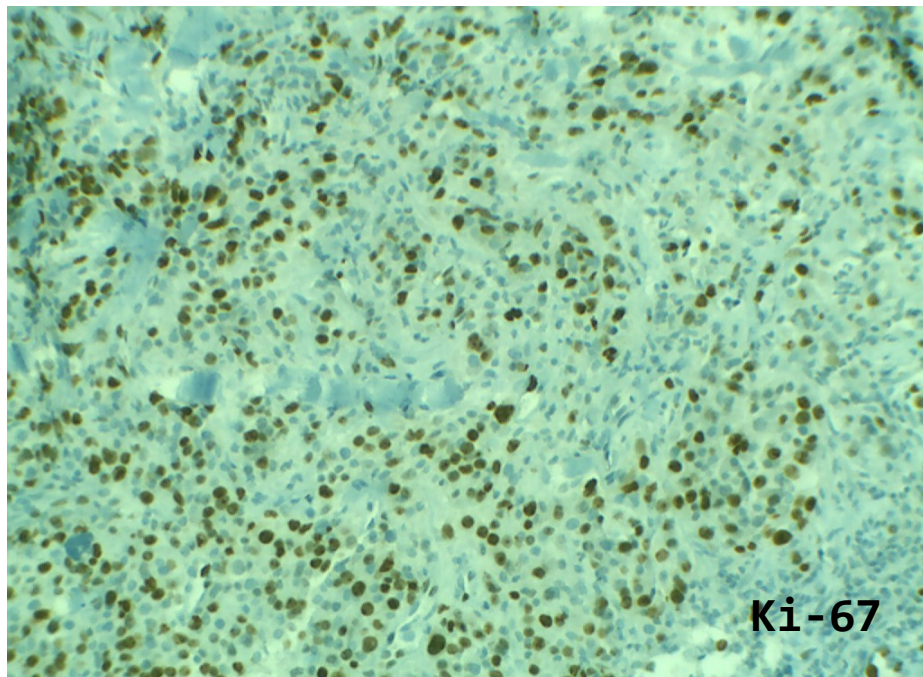
Stanzzylinder von 1,1 x 0,3 cm



## Invasives Mammacarcinom links

- ductal solide
- of no special type (NST), ohne glanduläre Differenzierung





## Immunhistochemie

**Ki-67** 45%

**E-Cadherin** (+)

**Östrogenrezeptor** )

**Progesteronrezeptor** ) -

**HER-2/neu** )

# **Abschließende Beurteilung**

**Invasives ductales  
Mammacarcinom**

**Invasives Mammacarcinom NST**

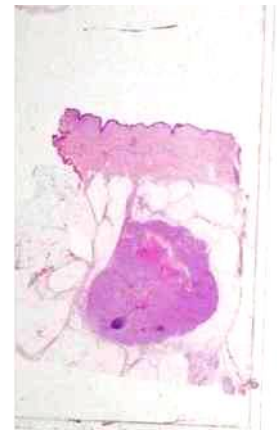
**links unten außen**

**triple negativ  
histopathologischer Grad G3**

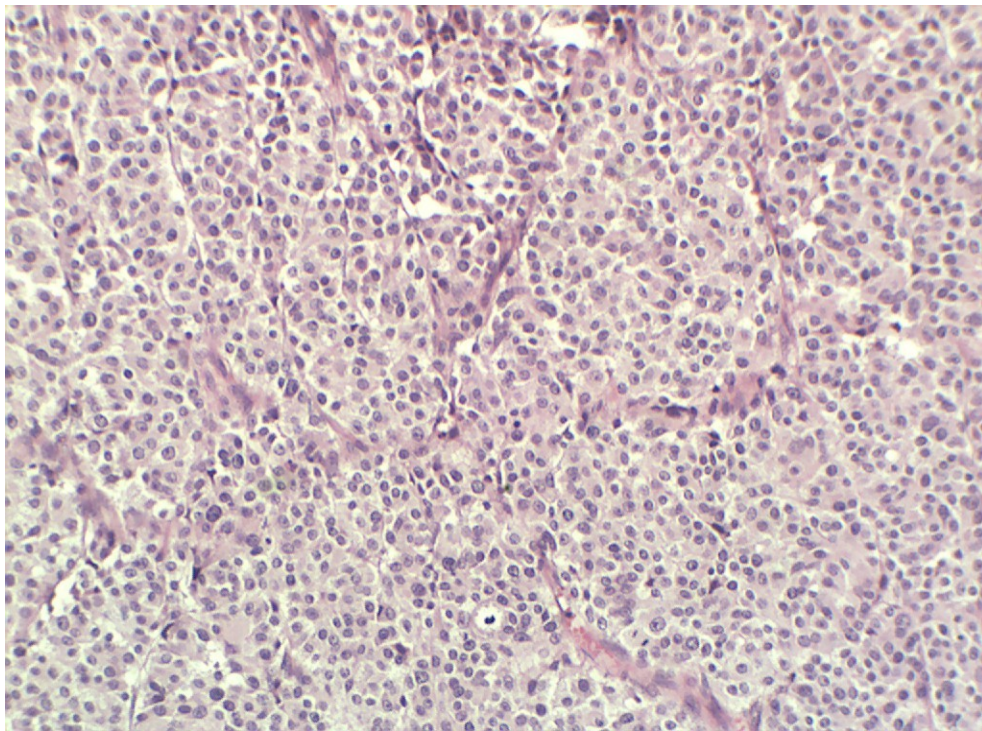
Juli 2012

## Im Operationspräparat . . .

Gewebeknoten von 26 g mit Hautlappen von 6 x 4 cm (12 Scheiben) und in der medialen Hälfte auf Scheiben drei bis sechs Haut mit Brustdrüsengewebe mit Tumorknoten aus soliden Verbänden von 12 mm maximal

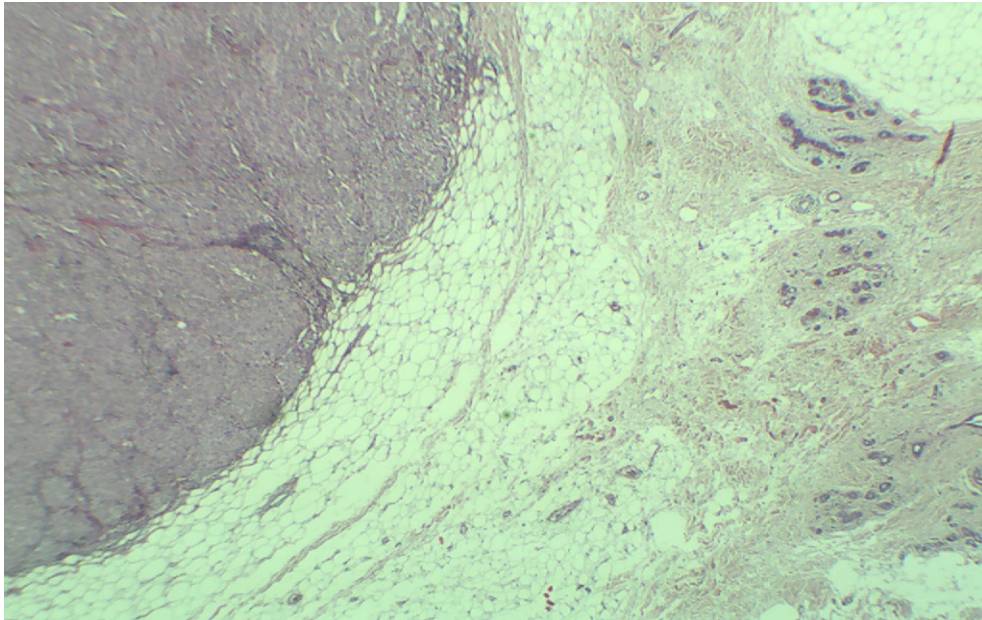






**Bestätigung des Befundes  
am Stanzzyylinder**

**Invasive Carcinoma  
of no special type  
(NST)**



## Abschließende Beurteilung

BET links unten außen  
invasives (ductales)  
Mammacarcinom NST  
pT1cpN(sn0/7;0/8)R0G3

Östrogenrezeptor            )  
Progesteronrezeptor        ) -  
HER-2/neu                    )

## Was ist Ihre Meinung?

- besonderes Mammacarcinom  
bei triple negativ  
(basal-like Carcinom?)
- anderes primäres Carcinom  
(Metastase)
- gar kein Carcinom
  - Sarkom
  - Melanom

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

65. Kasuistisches Forum der Niedersächsischen  
Pathologen am 26.10.13 in der MHH

## **Präsentation Nr.2**

**Tumor in der/der Mamma**

***Kommunikation zwischen  
Kliniker und Pathologen***

## Vorbemerkungen

Die beiden ersten Untersuchungen erfolgten außer Haus.

Freundlicherweise wurden uns von der Mammastanze wie auch von dem OP-Präparat Schnittpräparate überlassen.

Umsomehr möchten wir Sie bitten, von einer fachlichen Bewertung der Kollegen wegen dieses Falles Abstand zu nehmen.

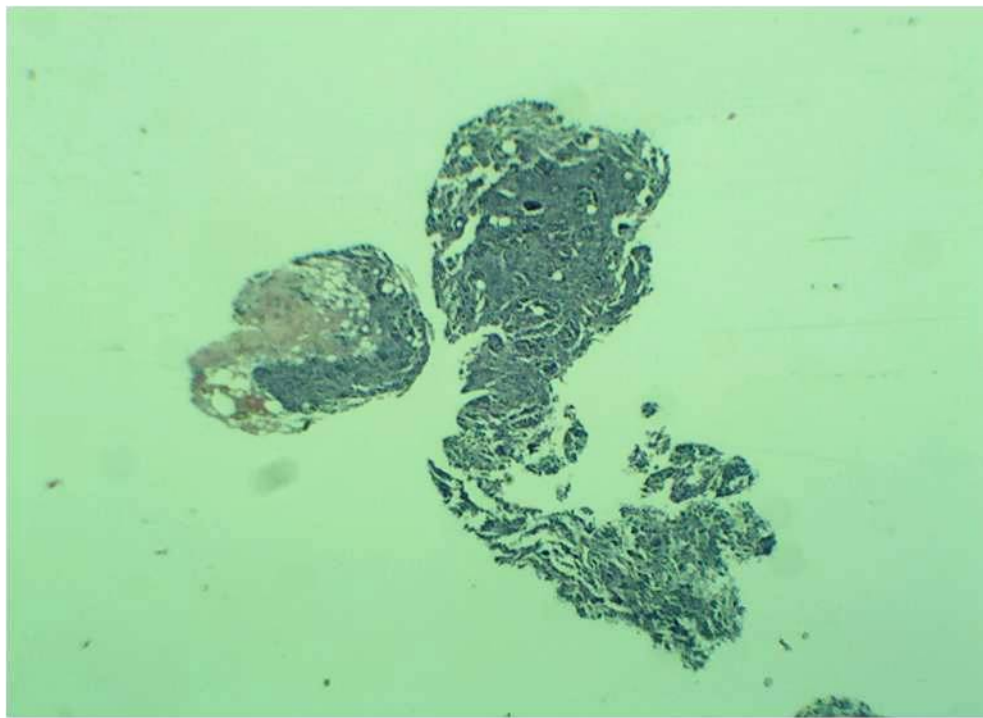
# Kasuistik

49-jährige Frau

Knoten in der linken Mamma

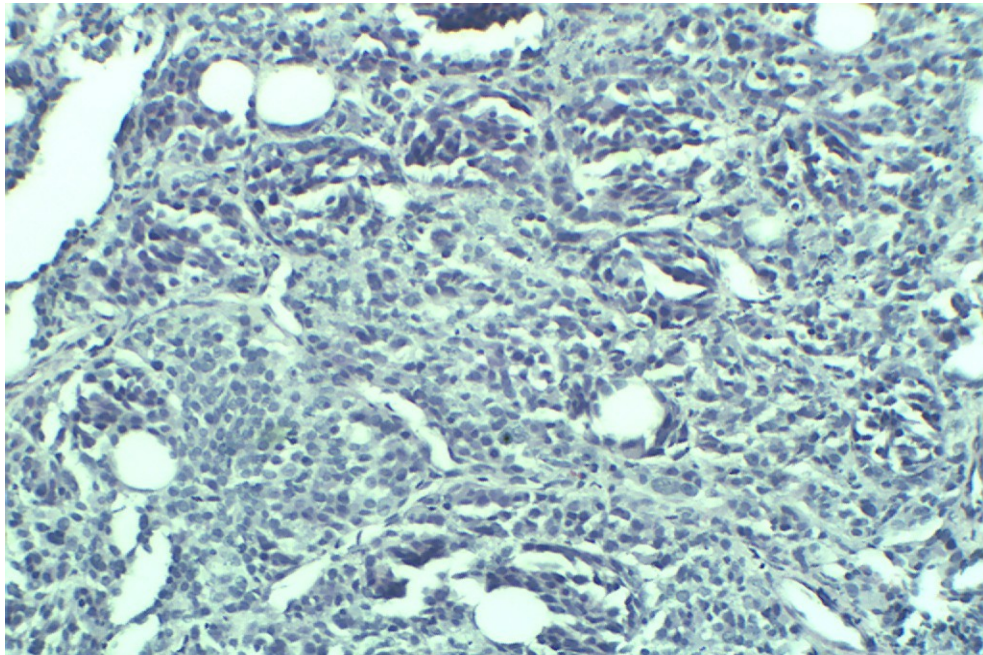
V.a. primäres  
Mammacarcinom

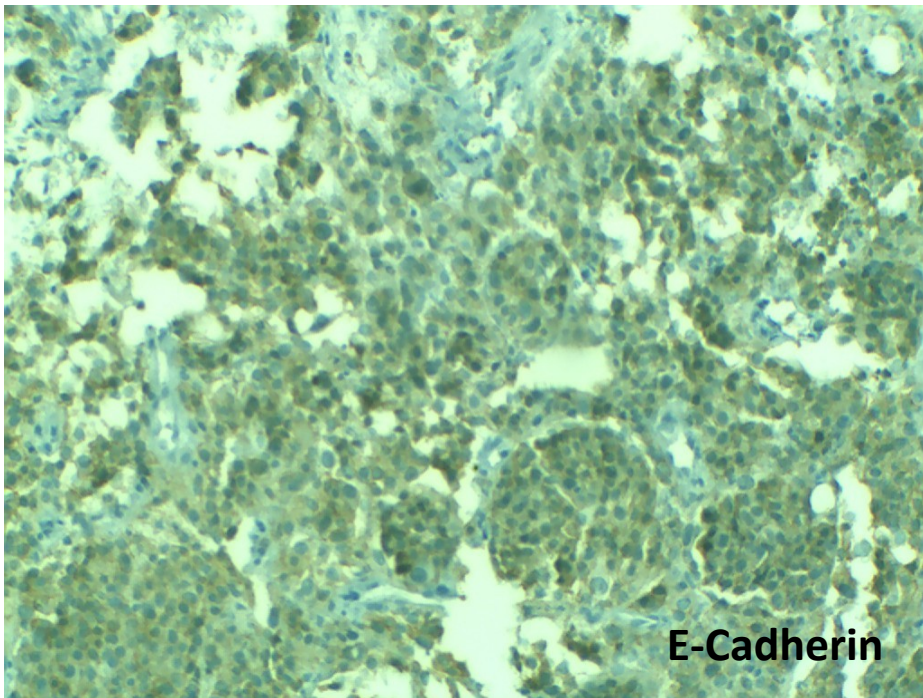
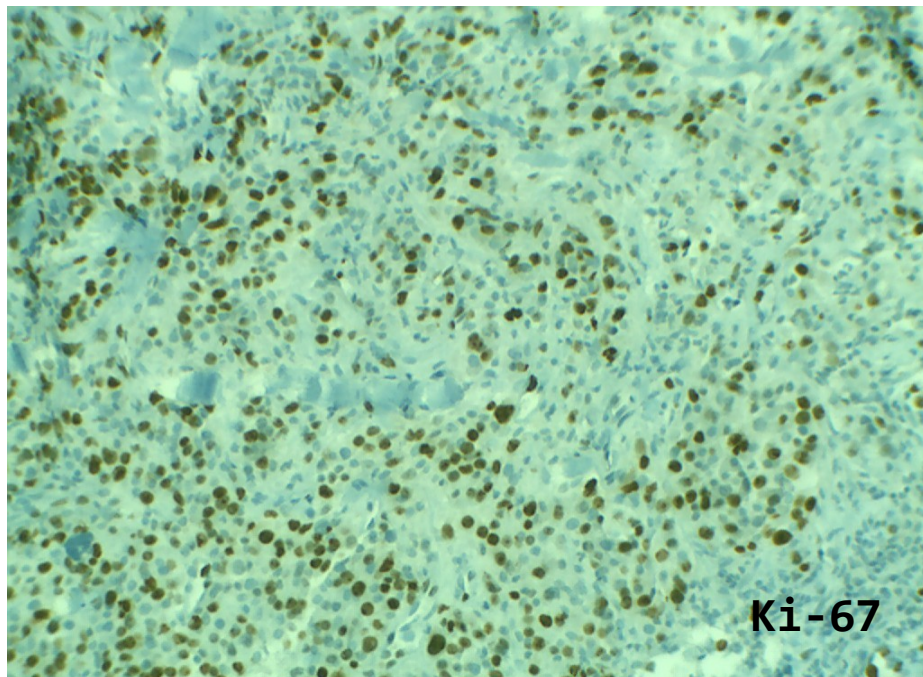
Stanzzylinder von 1,1 x 0,3 cm



## Invasives Mammacarcinom links

- ductal solide
- of no special type (NST), ohne glanduläre Differenzierung





## Immunhistochemie

**Ki-67** 45%

**E-Cadherin** (+)

**Östrogenrezeptor** )

**Progesteronrezeptor** ) -

**HER-2/neu** )



# **Abschließende Beurteilung**

**Invasives ductales  
Mammacarcinom**

**Invasives Mammacarcinom NST**

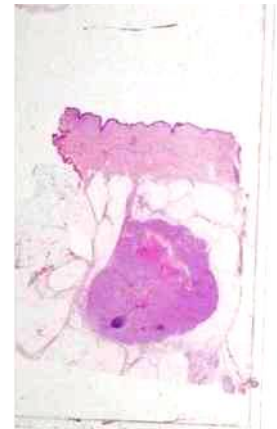
**links unten außen**

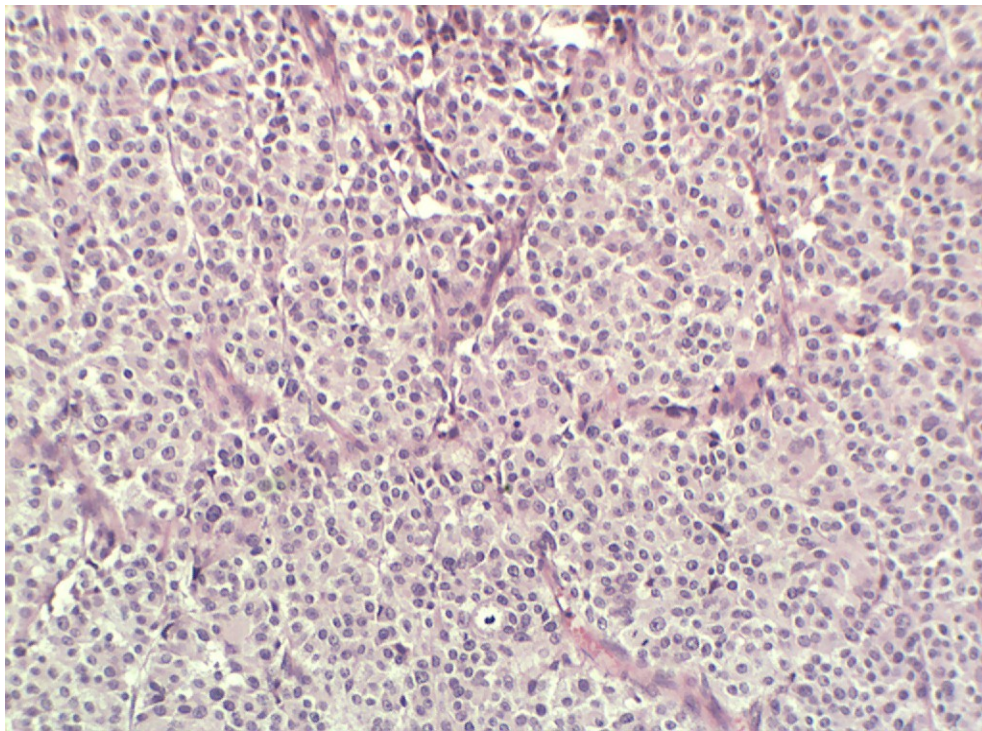
**triple negativ  
histopathologischer Grad G3**

Juli 2012

## Im Operationspräparat . . .

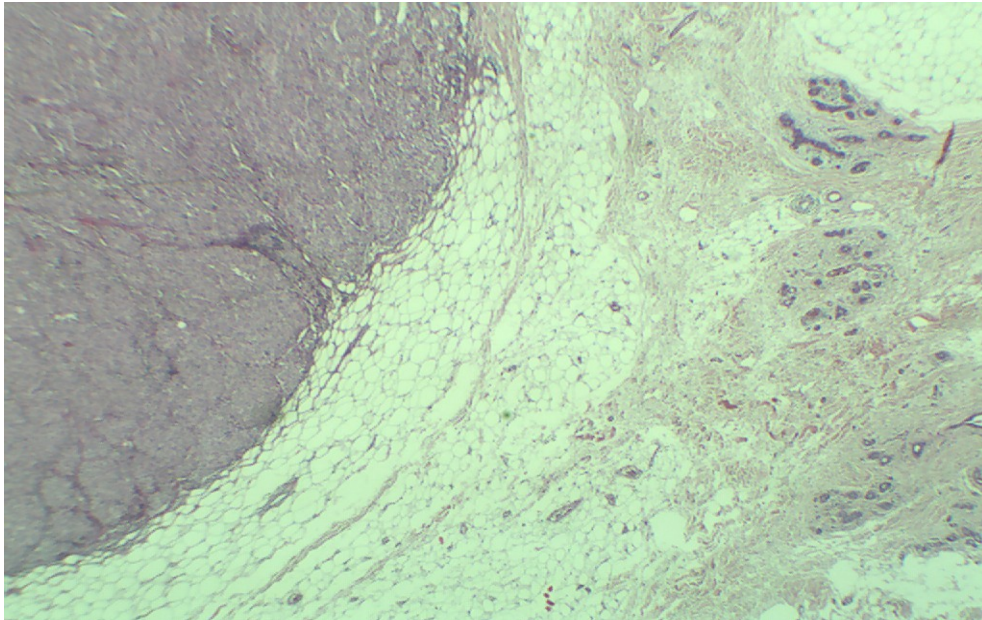
Gewebeknoten von 26 g mit Hautlappen von 6 x 4 cm (12 Scheiben) und in der medialen Hälfte auf Scheiben drei bis sechs Haut mit **Brustdrüsengewebe mit relativ scharf begrenztem Tumor aus soliden Verbänden von 12 mm maximal**



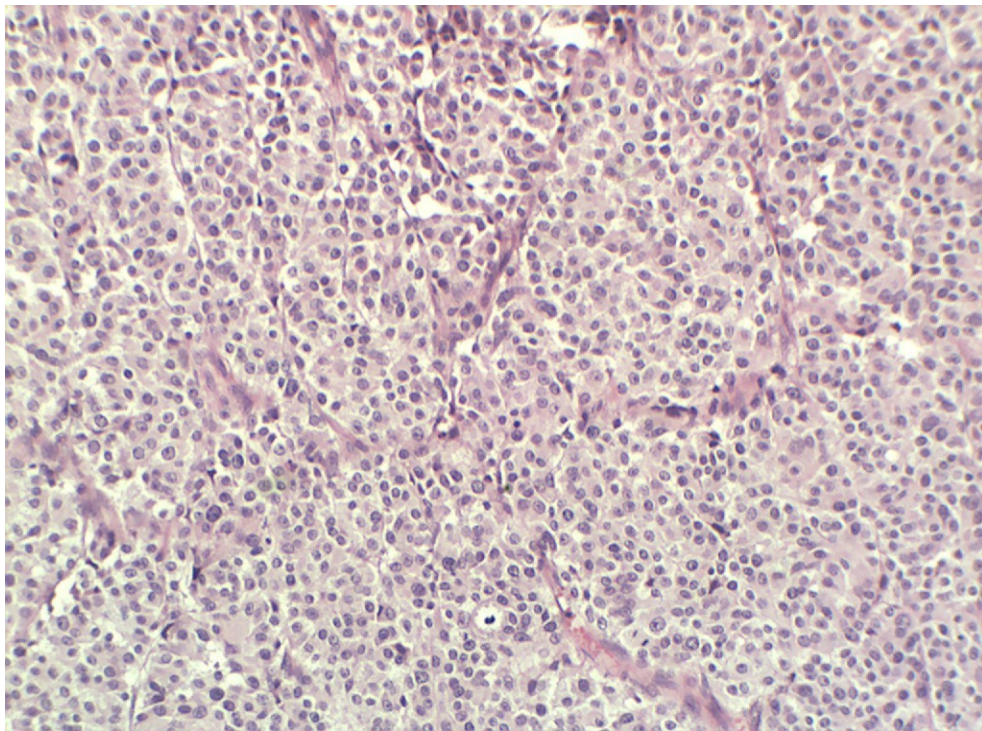


**Bestätigung des Befundes  
am Stanzzyylinder**

**Invasive Carcinoma  
of no special type  
(NST)**

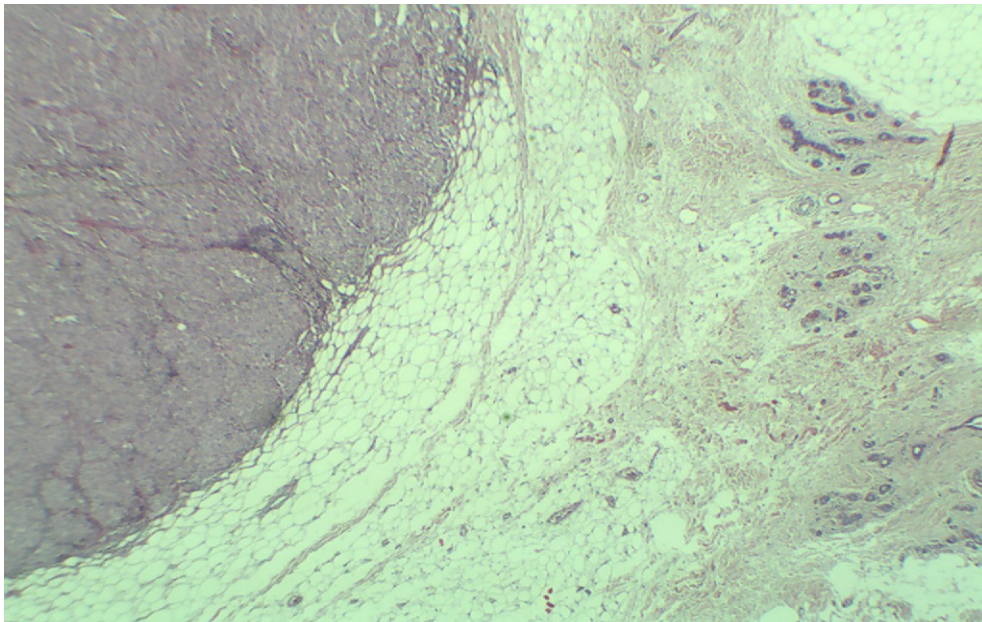


**- Auffällig**



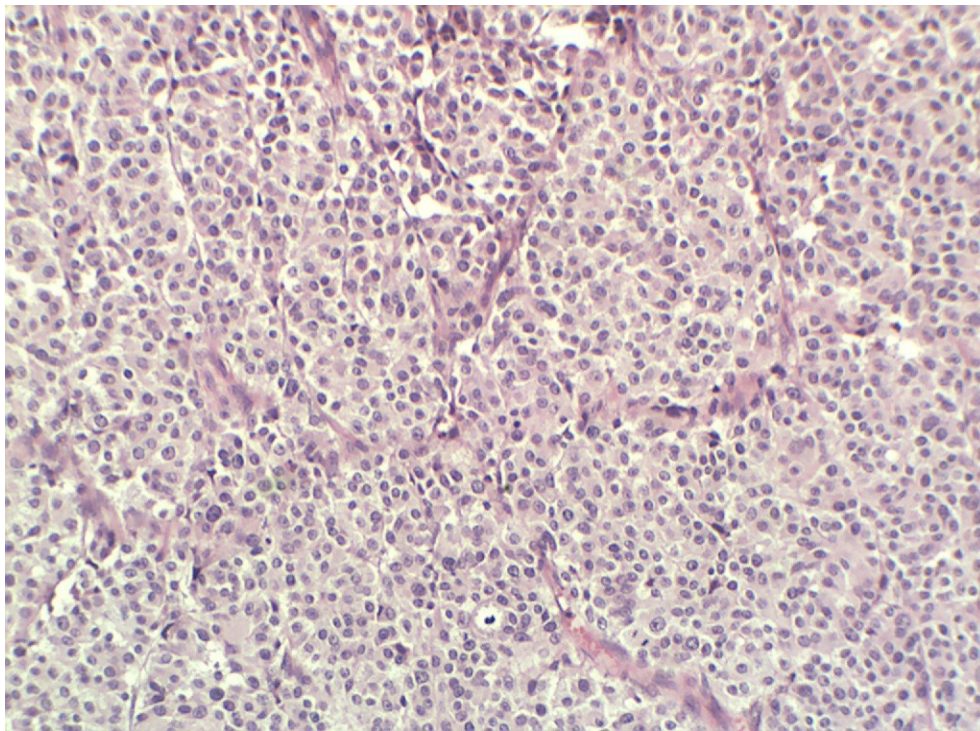
**Bestätigung des Befundes  
am Stanzzyylinder**

**Invasive Carcinoma  
of no special type  
(NST)**



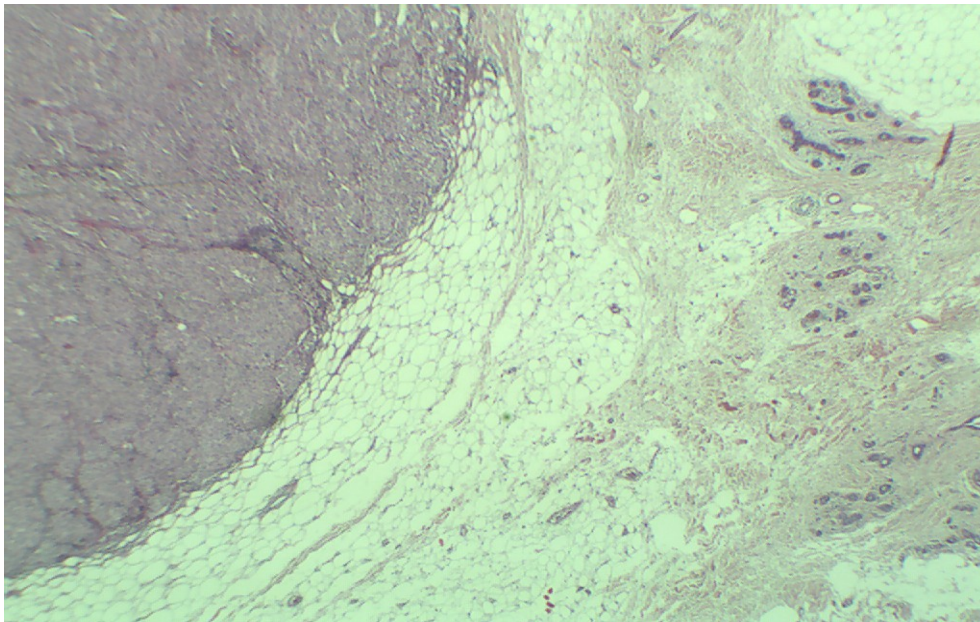
**- Auffällig**

**Umschriebener Rand  
des Tumorknotens**



**Bestätigung des Befundes  
am Stanzzyylinder**

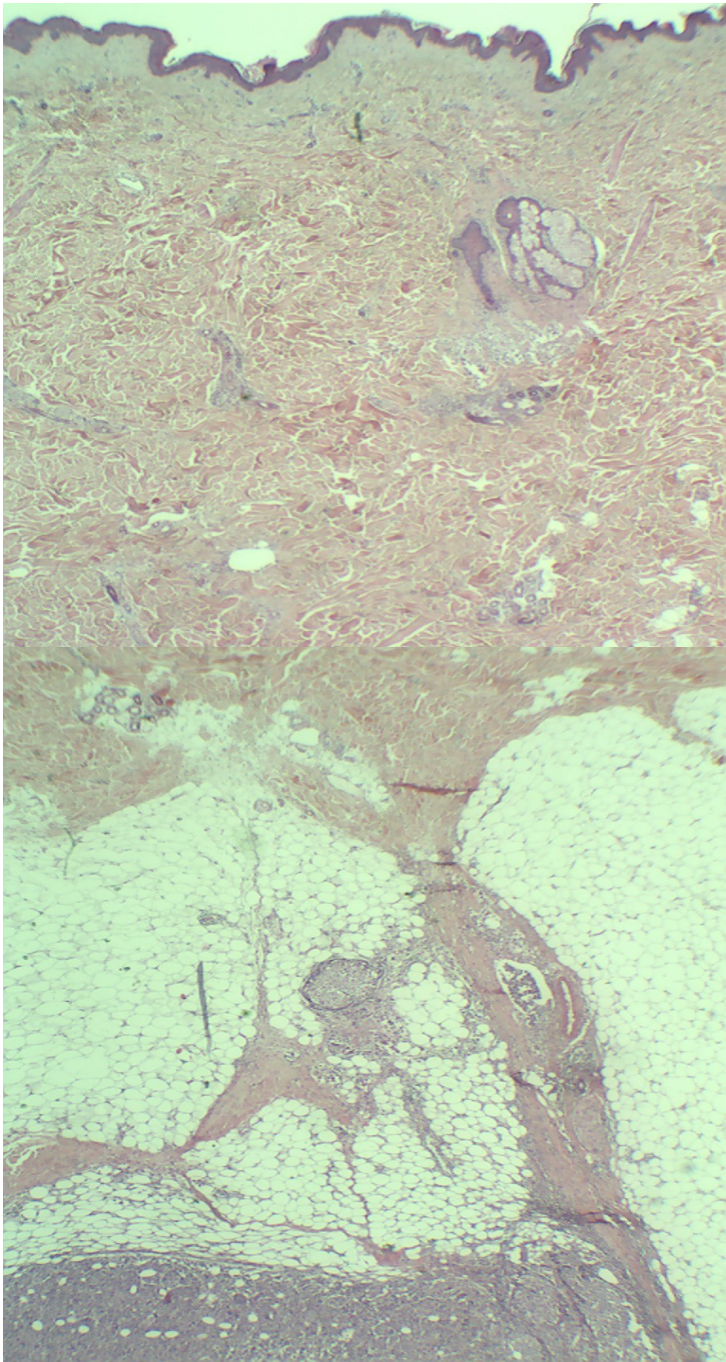
**Invasive Carcinoma  
of no special type  
(NST)**



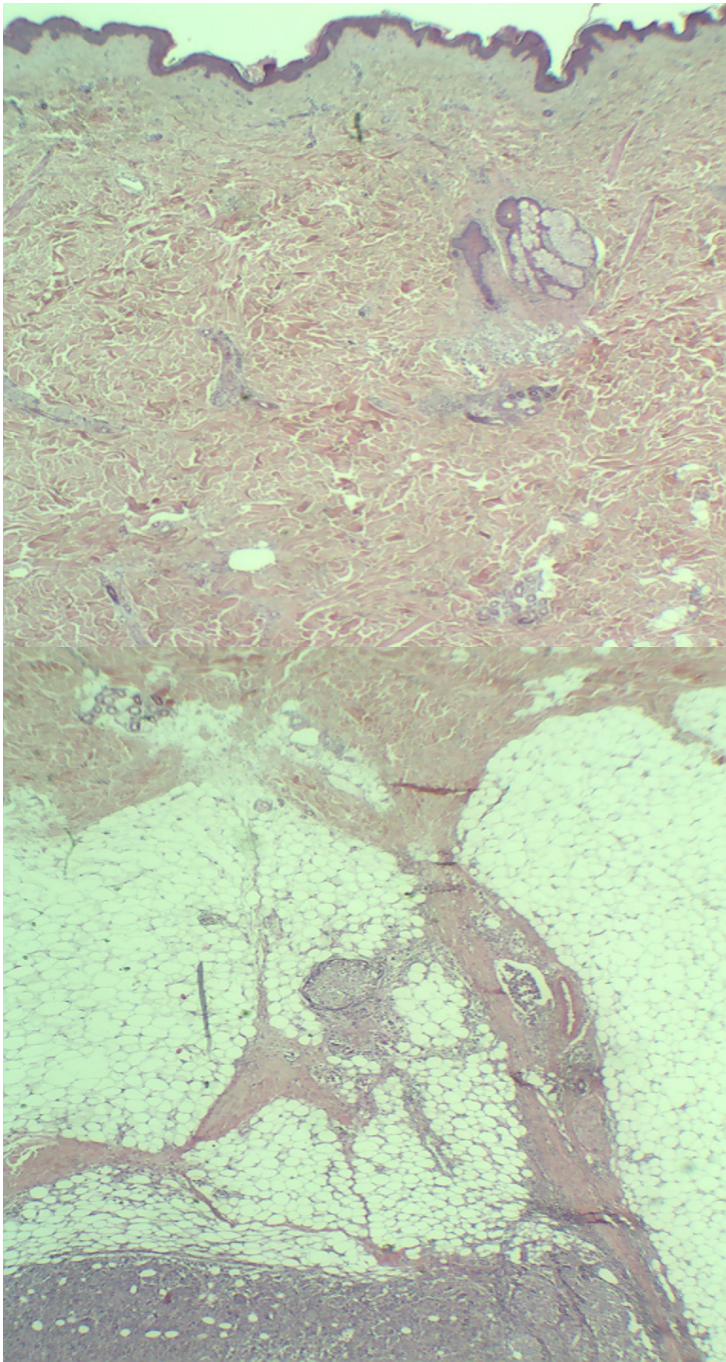
**- Auffällig**

**Umschriebener Rand  
des Tumorknotens**

**Angrenzendes  
Mammaparenchym  
normal**

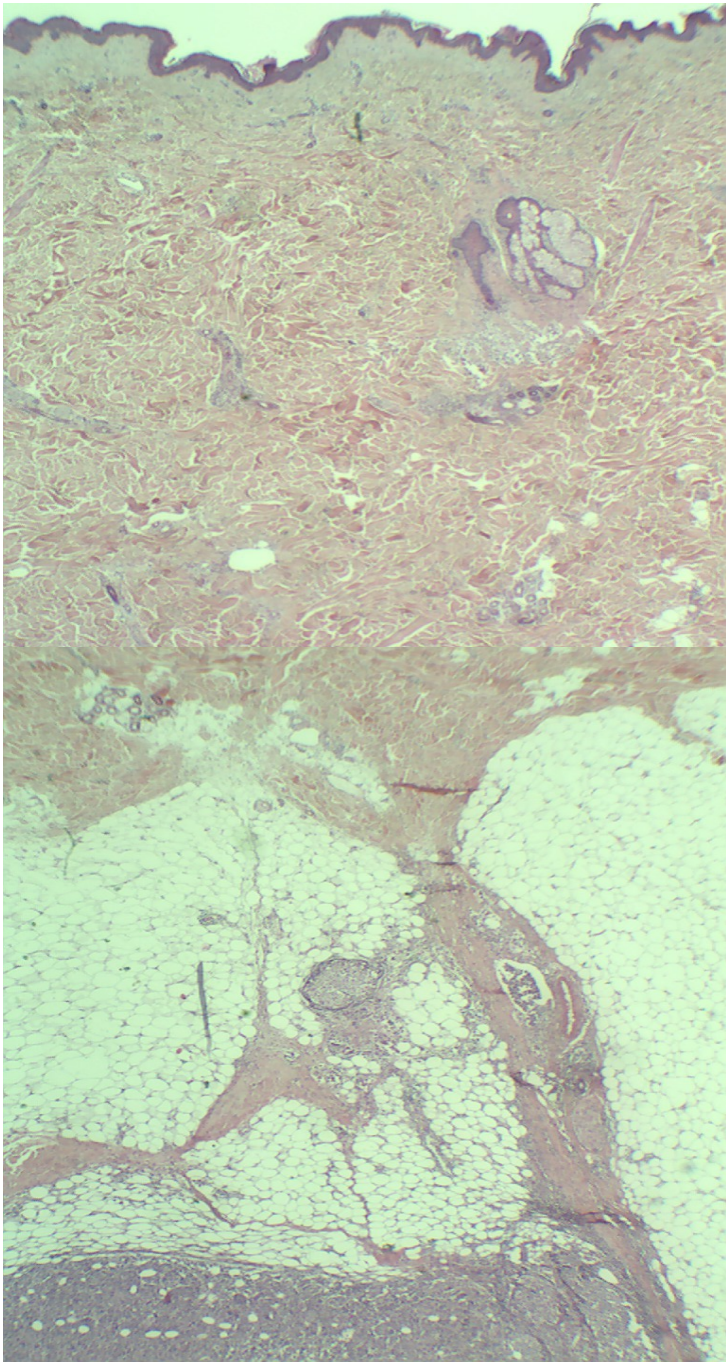


- Auffällig



- Auffällig

Tumorknoten in der  
Subcutis



- Auffällig

Tumorknoten in der  
Subcutis

## Abschließende Beurteilung

**BET links unten außen  
invasives (ductales)  
Mammacarcinom NST  
pT1c pN(sn0/7;0/8)R0G3**

Östrogenrezeptor            )  
Progesteronrezeptor        ) -  
HER-2/neu                    )



August 2012: **Einsendung von der**  
**chirurgischen Abteilung des MKH Papenburg**

**1) Linksflanke inguinal**

Gewebestück von 3 g und 2,1 x 1,6 x 1,4 cm.

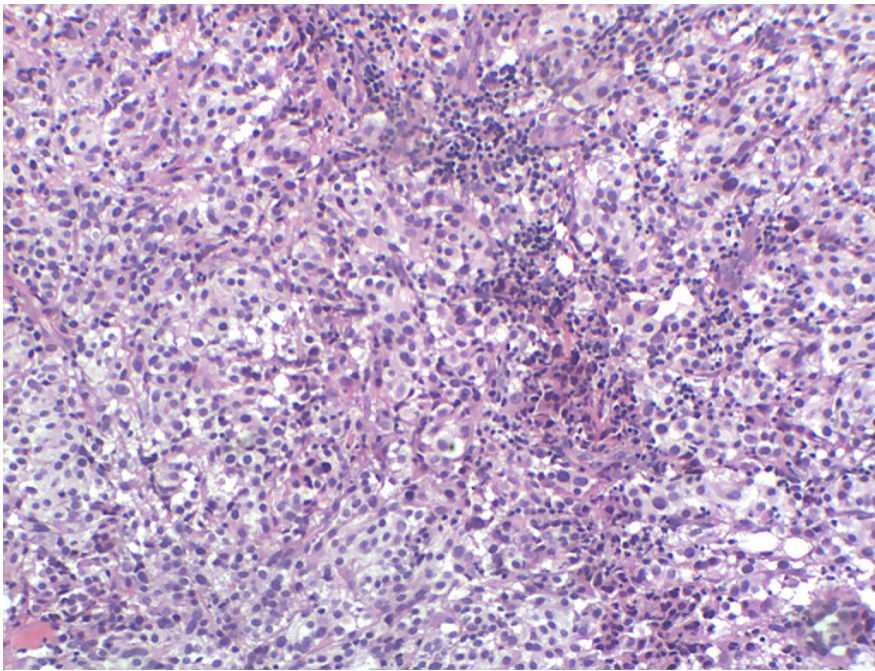
**2) Mittelbauch links**

dto. von 2 g und 2,2 x 1,9 x 1,3 cm.

**3) Linke Schulter**

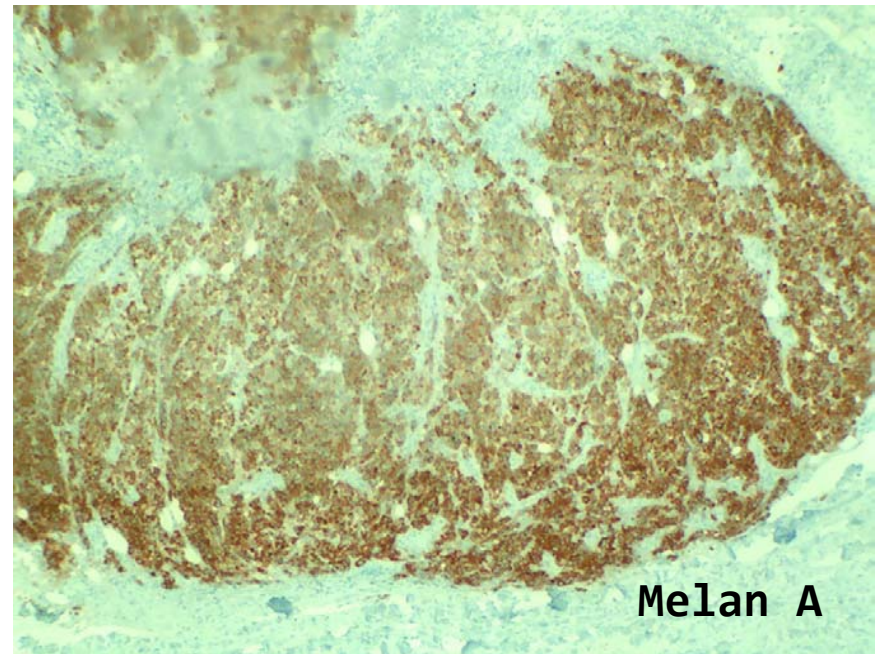
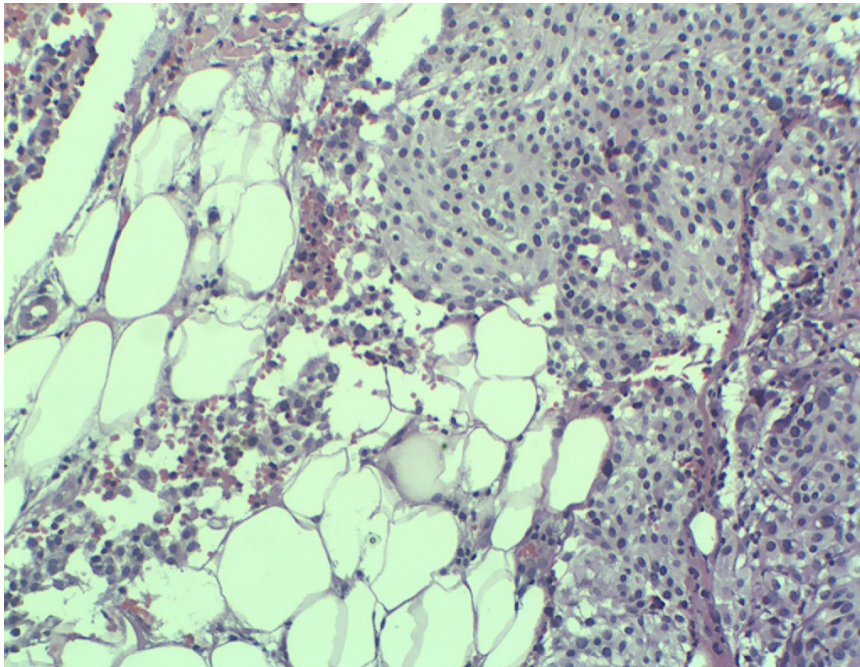
Zwei Gewebestücke von 1 g und 1,9 x 1,1 x 1 cm  
und 0,8 g und 1,0 x 0,9 x 0,4 cm.

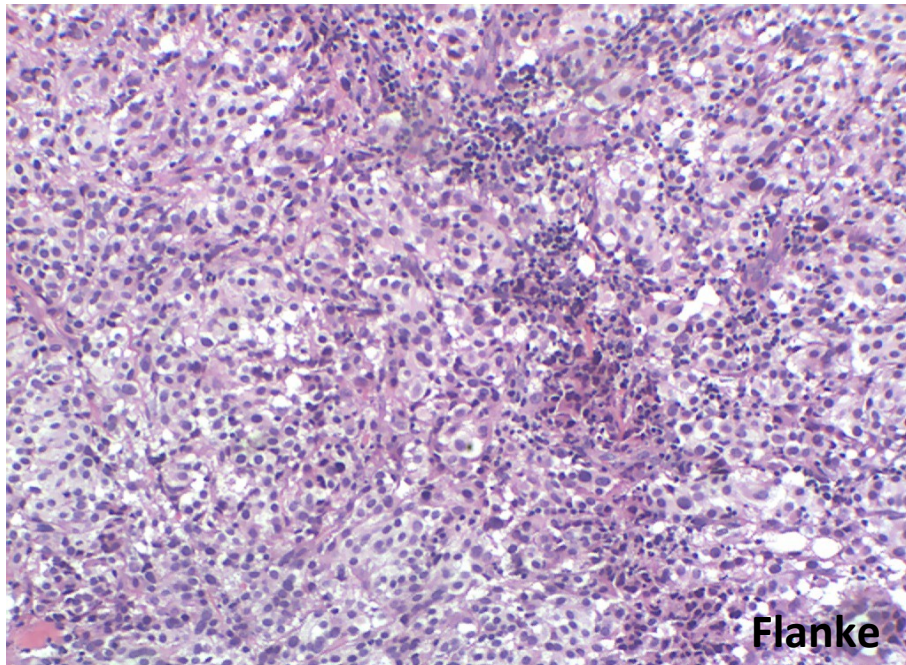
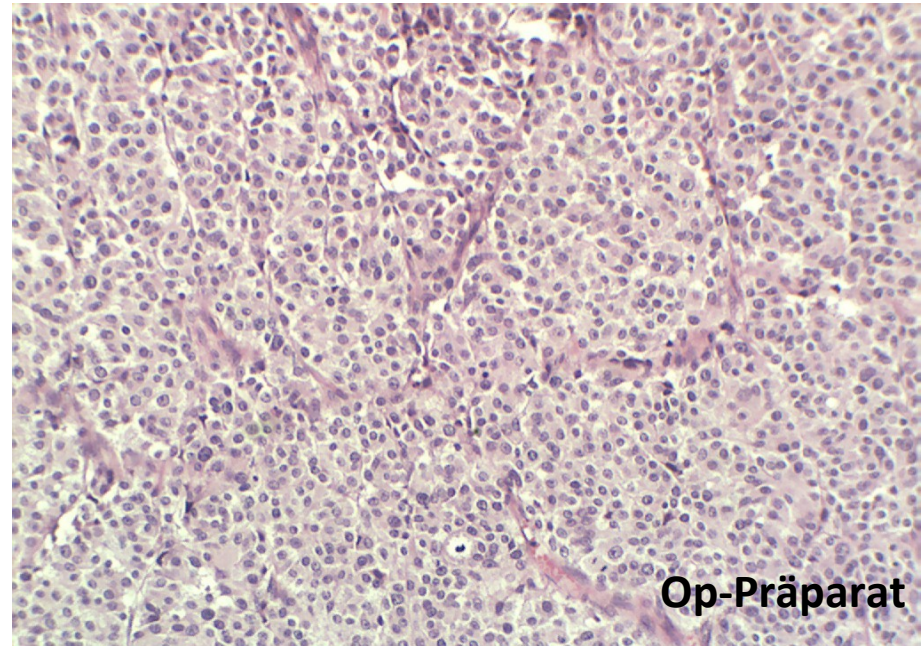
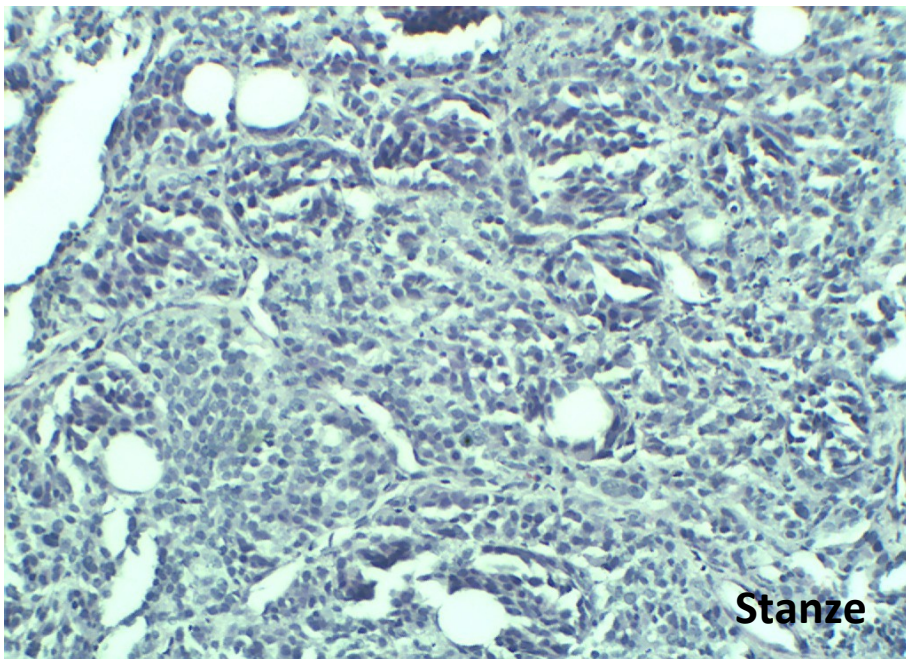
Z.n. Melanom 1985 linke Flanke (dort große Hautnarbe);  
Mammacarcinom links Juli 2012. – Metastasen des Melanoms?



Excidat aus der Linksflanke  
inguinal:

Subcutane Metastase eines  
epitheloidzelligen  
malignen Melanoms





Die Ähnlichkeit des histologischen Bildes in der Mamma und der Linksflanke überzeugend.

Abschließend daher

**Subcutane Spätmetastasen  
eines 1985 entfernten  
malignen Melanoms der  
linken Flanke**

# Epikrise

Bedeutung guter klinischer Informationen für den Pathologen

Bemerkenswert, daß die Stellung der Diagnose durch Angabe des Klinikers V.a. Spätmetastasen eines malignes Melanoms erfolgte.

Die Patientin kam zuletzt zur Aufnahme wegen Knoten am Integument (MS des bekannten Mammacarcinoms), die entfernt werden sollten.

Der V.a. Spätmetastasen eines malignen Melanoms ergab sich, als die Hautnarbe an der linken Flanke festgestellt wurde als Z.n. Entfernung eines solchen Tumors im Jahre 1985.

Die Lateralität der Metastasenknotten - nur auf der linken Seite - paßte nicht zum Metastasierungsmuster der Mammacarcinome, wohl aber zu dem der malignen Melanome.

# Epikrise ctd.

## Stanzzyylinder

Hat der erste Pathologe bedacht, daß triple-negativen Tumoren auch Metastasen zugrunde liegen können? Hat ihn der schwache Ausfall von E-Cadherin dazu geführt, ein primäres Mammacarcinom anzunehmen? Wußte er, daß Metastasen von malignen Melanomen auch E-Cadherin positiv sein können?

## OP-Präparat

Hätte dem zweiten Pathologen die mögliche subcutane Lokalisation auffallen sollen, die umschriebene Tumorfront und das angrenzende Mammaparenchym? Diese Befunde sprechen für einen Metastasenknoten.

## Hohe Latenzzeiten bei Spätmetastasen von MM

Beispiele aus der Literatur:

A case of a malignant melanoma with late metastases 16 years after the initial surgery.

It is never too late: ultra-late recurrence of melanoma with distant metastases (38 yrs).

## Epikrise ctd.

Sekundäre Mammacarcinome  
(Metastasen extramammärer Malignome  
in die Mamma)

Maligne Melanome werden stets erwähnt. Häufig sind außerdem hämatologische Neoplasien, Carcinome der Lunge, des Ovars, der Prostata, Niere, des Magens.

Grundsätzlich kommt es immer wieder vor, daß MM nicht diagnostiziert werden; aufgrund einer einzigen Immunfärbung darf ein MM nicht ausgeschlossen werden.

**Epikrise ctd.**

**WHO-Klassifikation 2012**

**Neuer wichtiger Typ  
der Mammacarcinome**

## **Basal-like Carcinome**

**nicht histologisch definiert**

**in der IHC einen basal-like Phänotyp**

**Epikrise ctd.**  
**WHO-Klassifikation 2012**

# **Basal-like Carcinome**

## **Immunhistochemische Definition**

Marker für basale/myoepitheliale Zellen  
P63, Keratin 5/6, Keratin 14, p53, EGFR,  
smooth-muscle actin, P-cadherin, caveolin 1

## **Triple negative Carcinome**

Carcinomas NST, ILC, DCIS  
medulläre, metaplastische Carcinome

## **Schlechte Prognose**

Selten Lymphknotenmetastasen

## **Aggressive Therapie**



**Epikrise ctd.  
WHO-Klassifikation 2012**

**Basal-like Carcinome ctd.**

**Assoziation mit BRCA-1 Mammacarcinomen**

BRCA-1 Mammacarcinome häufig triple negativ,  
BRCA-1 Mammacarcinome basal-like (60-70%).

In einer größeren Serie von triple-negativen Mammacarcinomen wiesen 15% und 4% BRCA-1 oder BRCA-2 Mutationen auf.

# **Diagnostische Check-Liste des Mammacarcinoms**

**Histologie**

**Immunhistochemischer  
Phänotyp**

**Rezeptoren/HER-2/neu**

**Lokalisation**

**Form des Tumors**

**Veränderungen am nicht-  
tumorösen Mammaparenchym**

**F I N I S**

# Was ist Ihre Meinung?

- besonderes Mammacarcinom  
bei triple negativ
- anderes primäres Carcinom  
(Metastase)
- gar kein Carcinom
  - Sarkom
  - Melanom

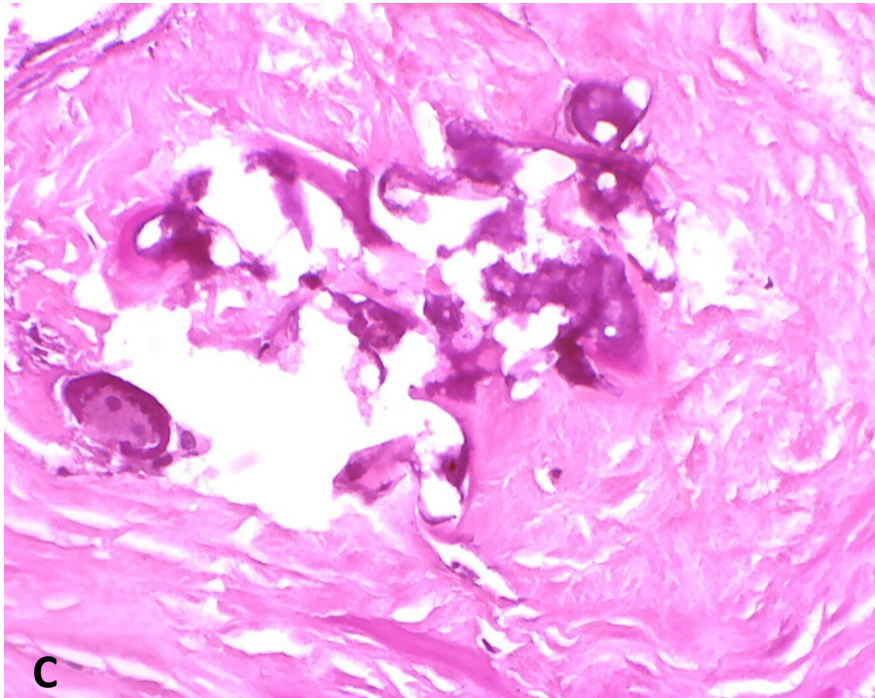
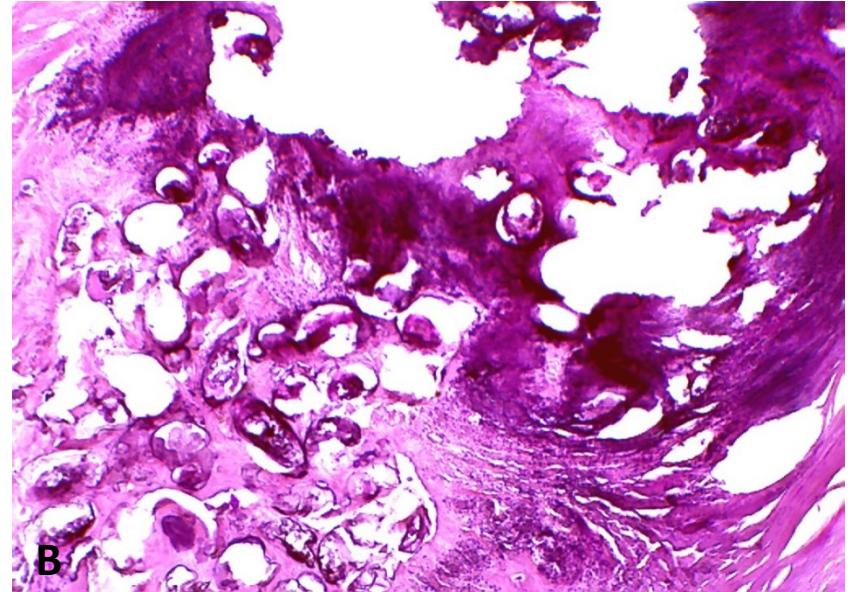
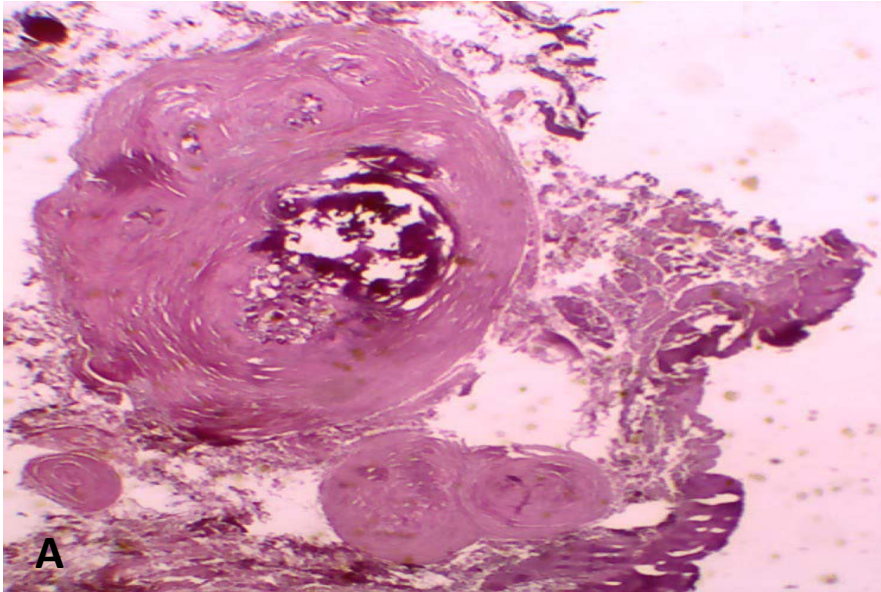
**Noch einen Konsiliarfall  
aus der  
Tropenpathologie**

**Einsendung vom September**

# **Kasuistik**

**\* 1.10.1970**

**Bruchsack bei Leistenhernie**



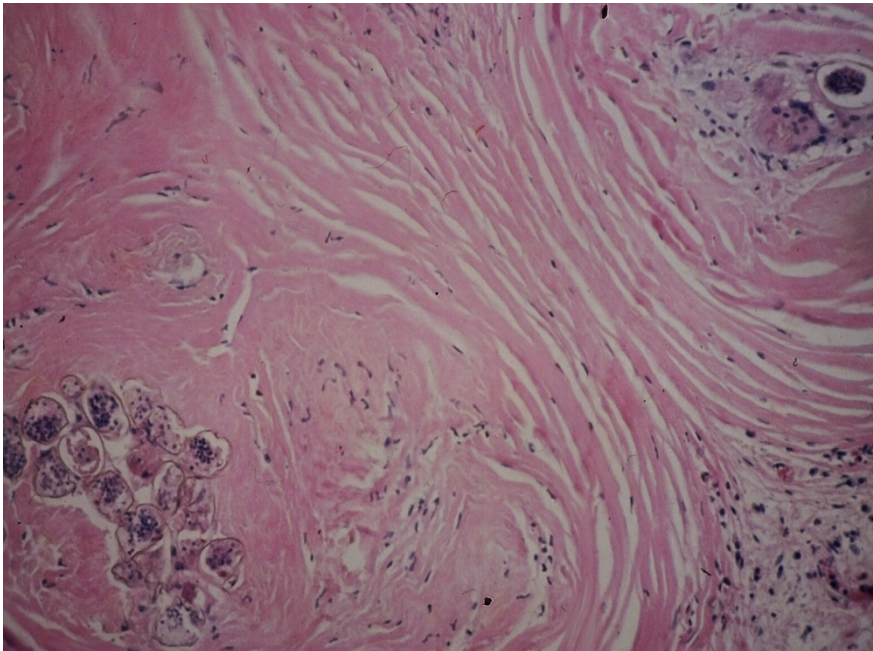
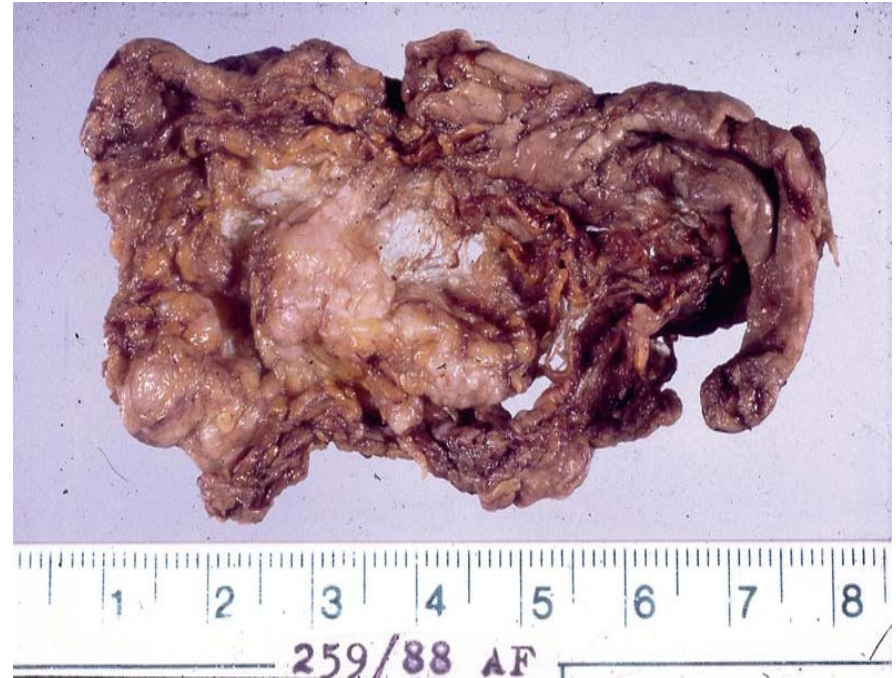
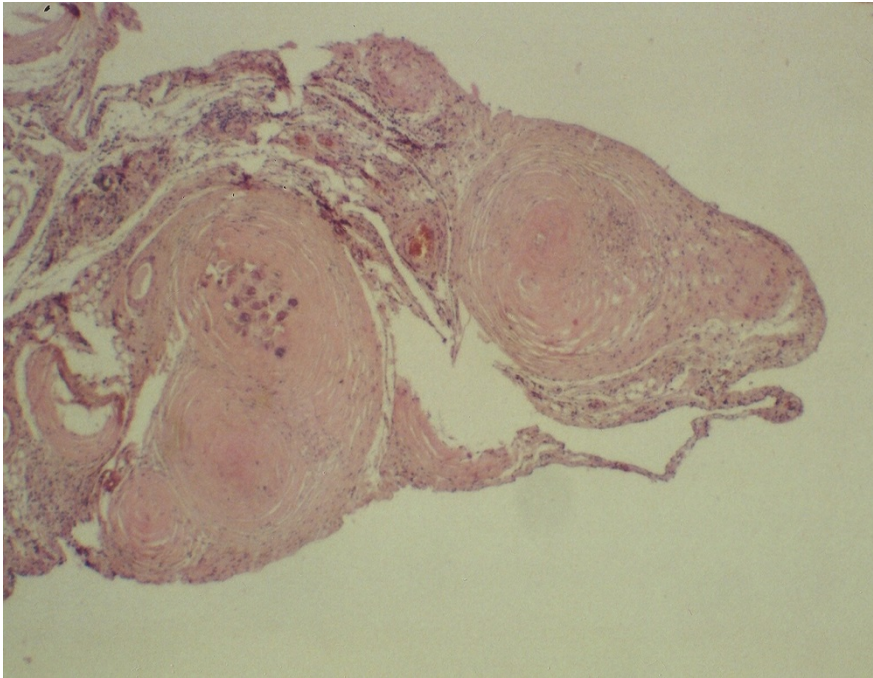
- A) Wandung des Bruchsacks mit  
konzentrischer Fibrose**
- B) mit Verkalkung und  
Einschlüssen in Gruppen**
- C) oval-länglichlich mit  
endständigem Stachel**

**Diagnose??**

**Diagnosis:**

**Peritoneal Fibrosis  
associated with  
Schistosomiasis.  
(S. haematobium)**





### Makroskopische DD

- Peritonealcarcinose
- Nodale Tuberkulose
- Alte verkalkte Fettgewebsnekrosen nach Pankreatitis

**F I N I S**

# „Neugeborenes mit akutem Leberversagen“

Niedersächsische Rätselecke, Oktober 2013



Medizinische Hochschule  
Hannover

# S13-54

## Anamnese

**Reifes eutrophes weibliches Neugeborenes (39+6 SSW.).**

**Klinisch akutes Leberversagen.**

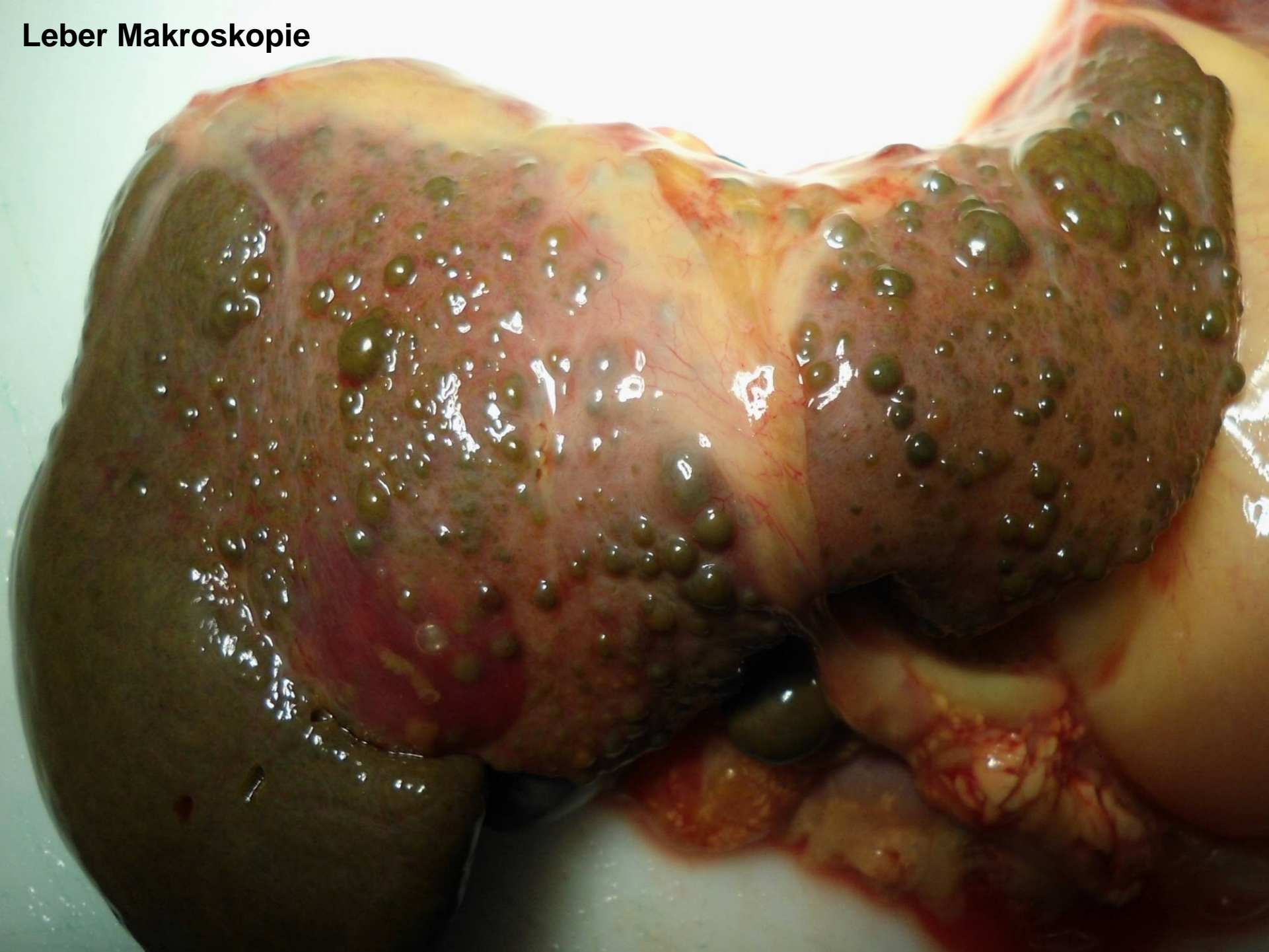
**Serologie negativ.**

**Leber sonographisch inhomogen.**

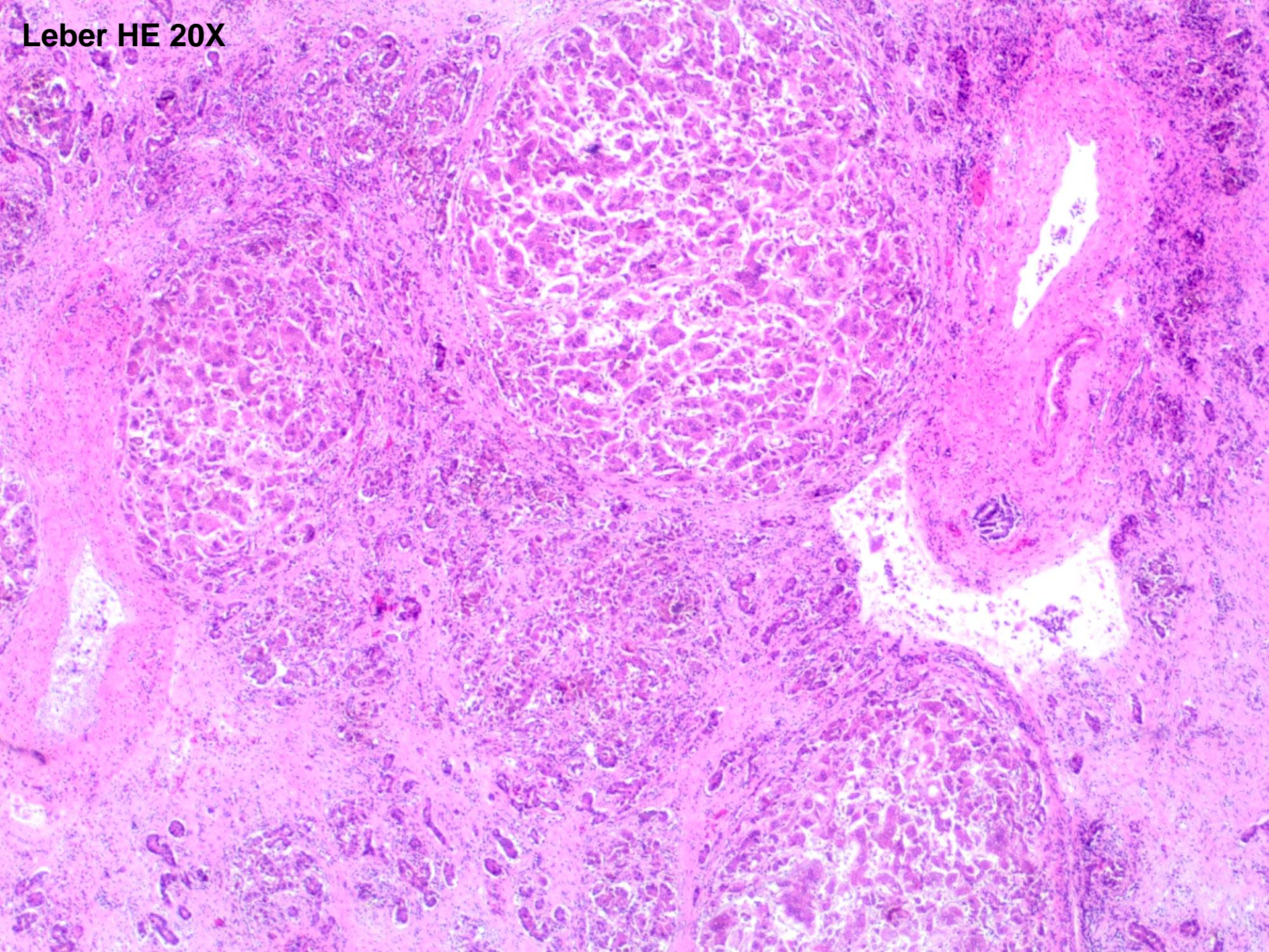
**Pankreas im MRT signalarm.**

**Verstorben am 17. Tag nach der Entbindung**

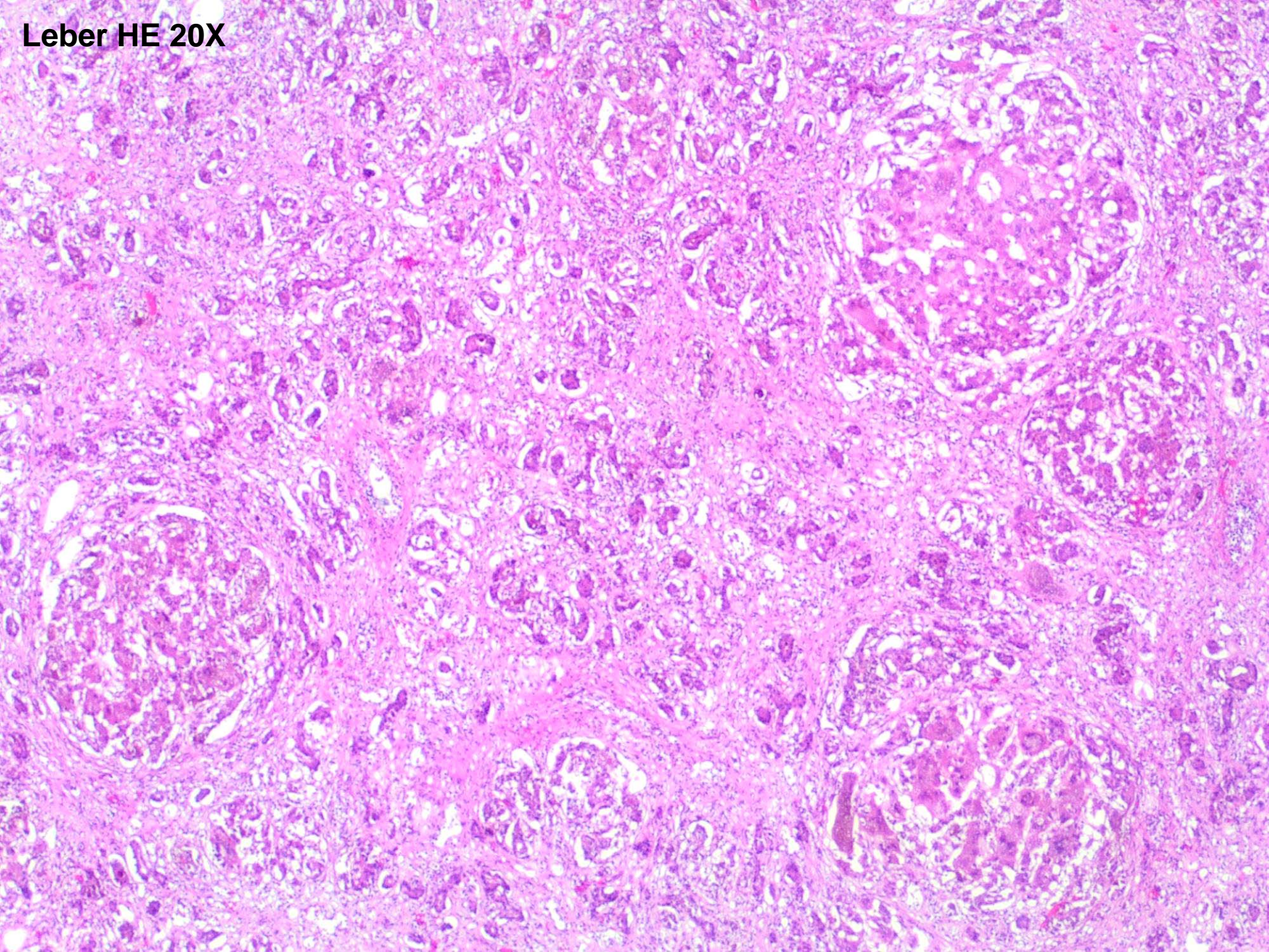
# Leber Makroskopie



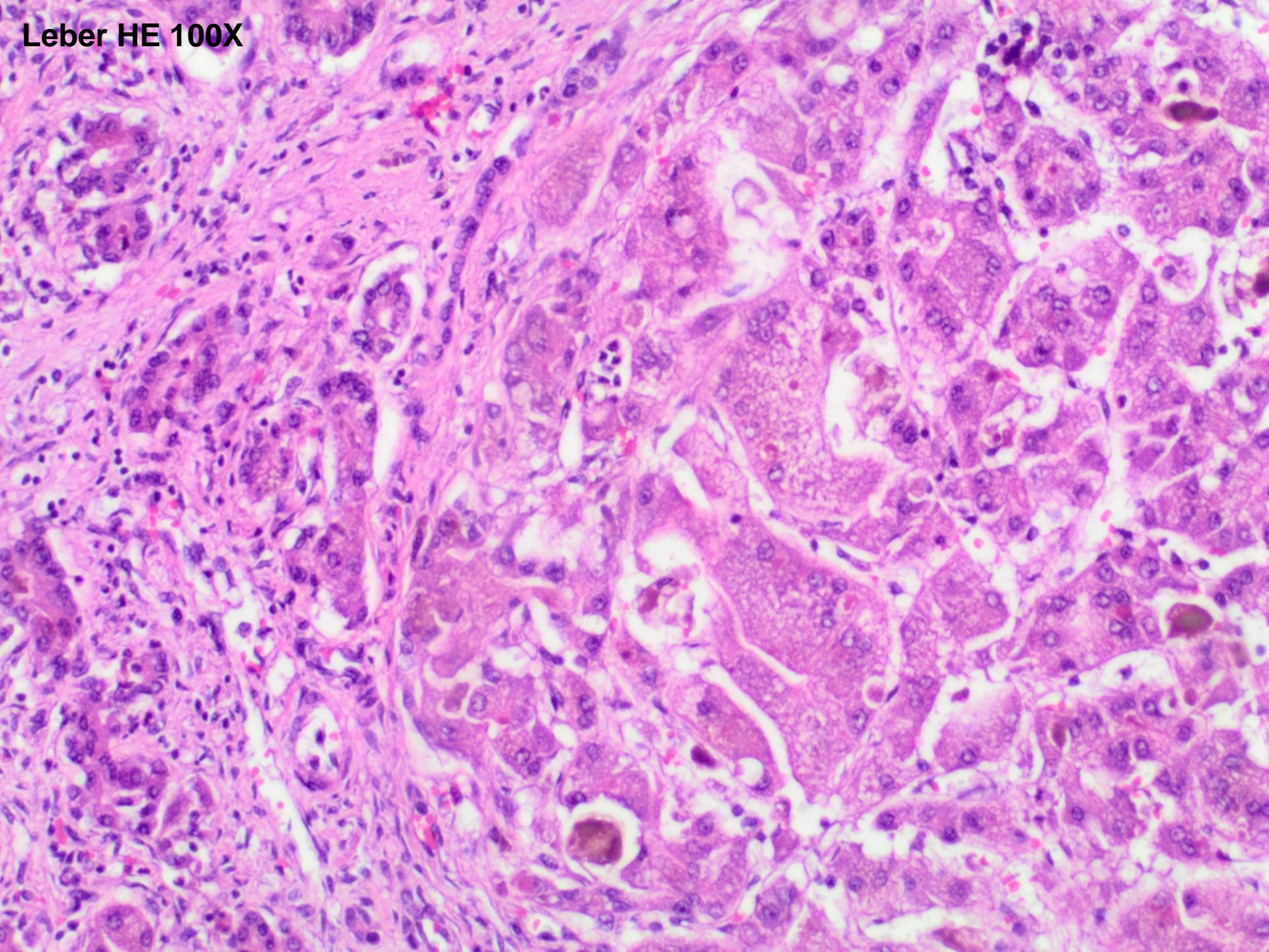
Leber HE 20X



Leber HE 20X

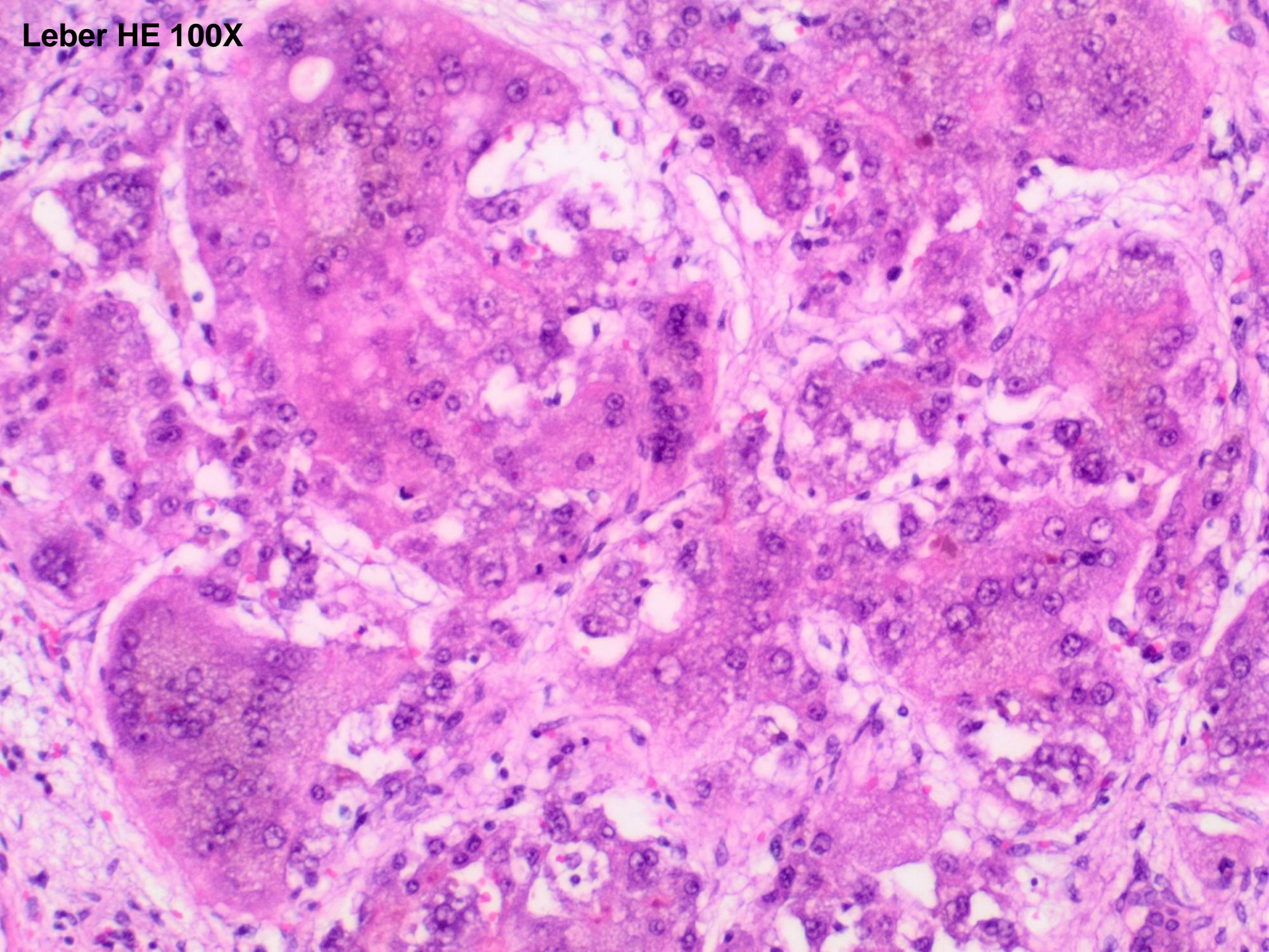


Leber HE 100X

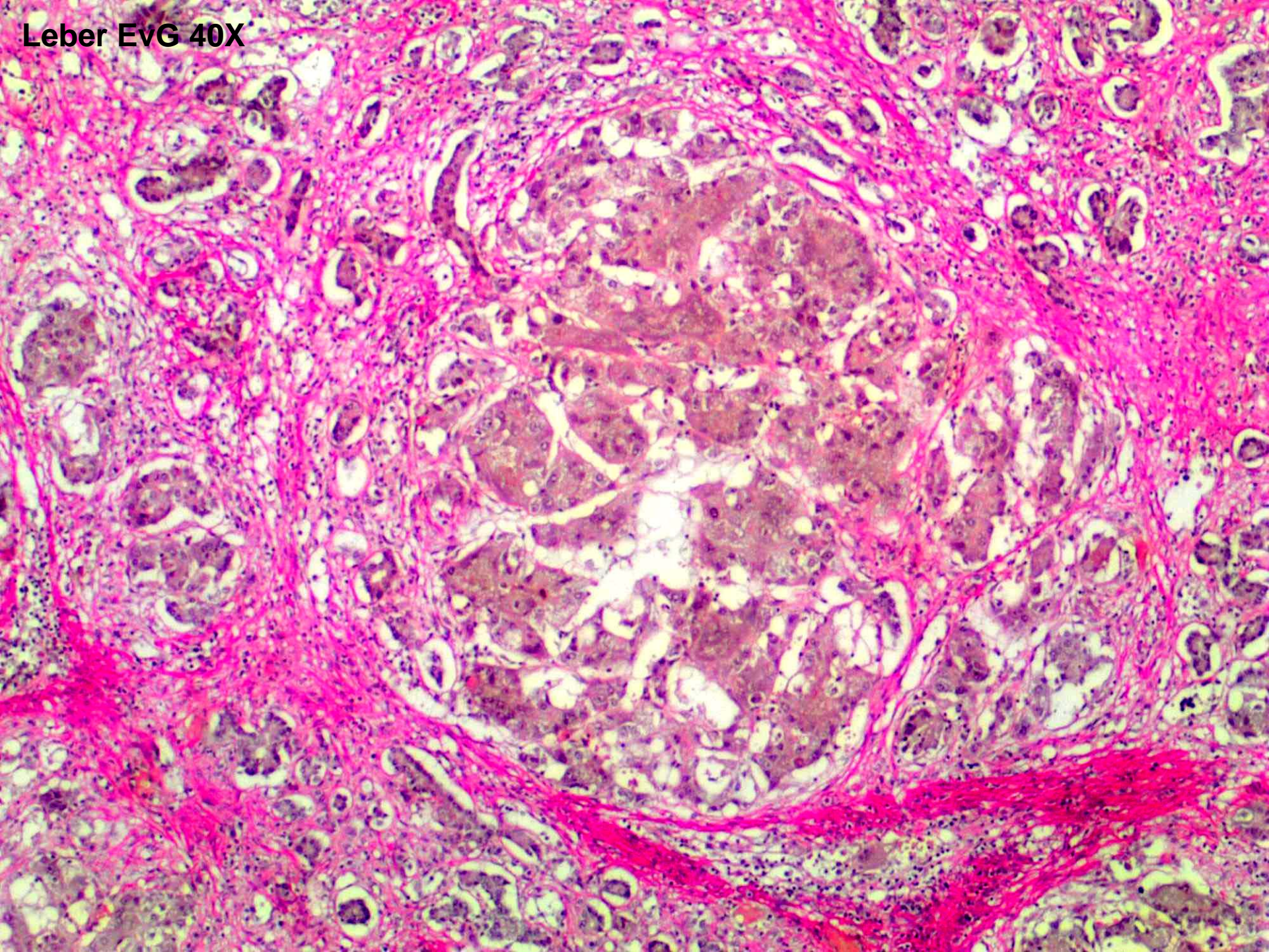




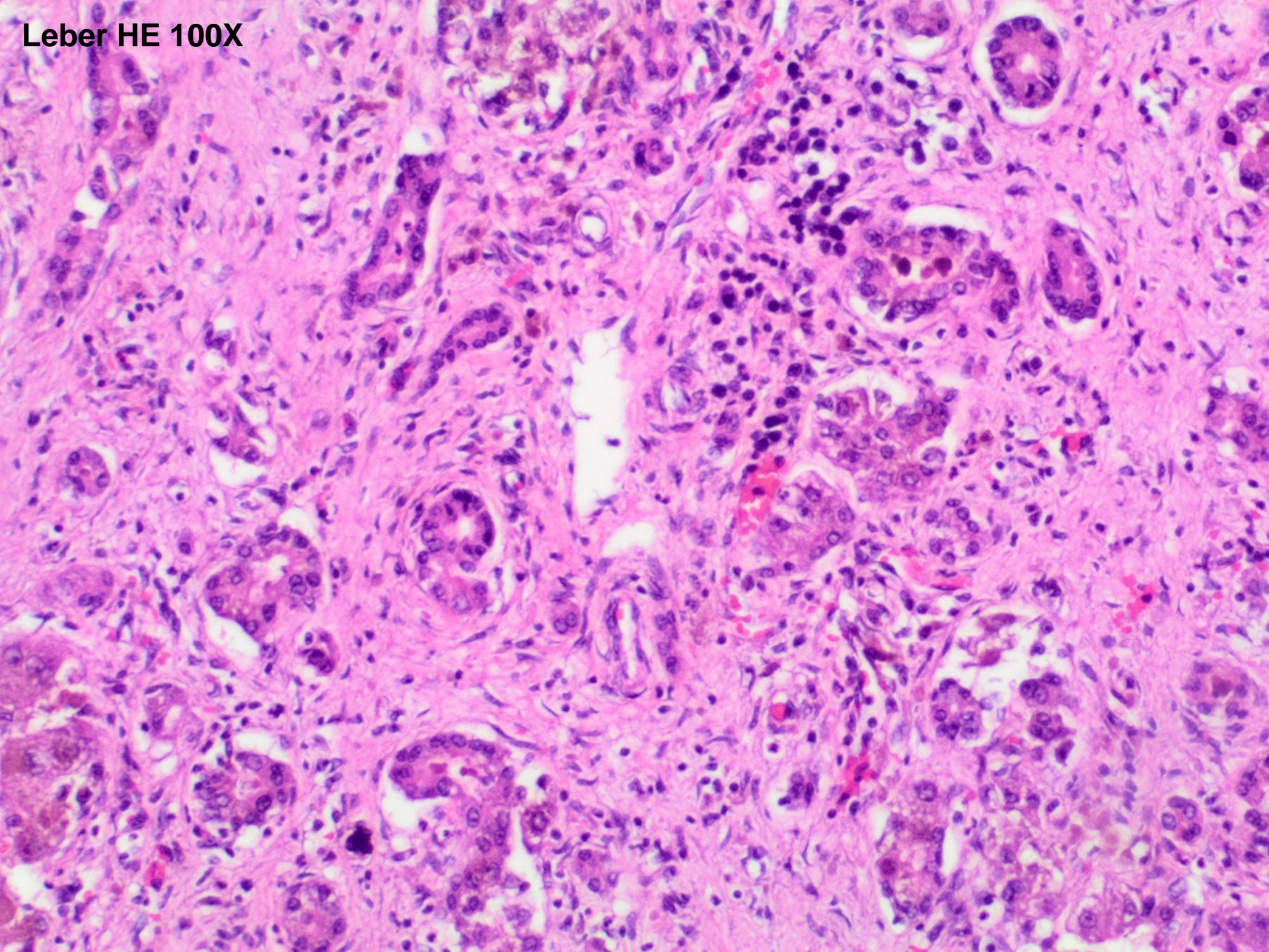
Leber HE 100X



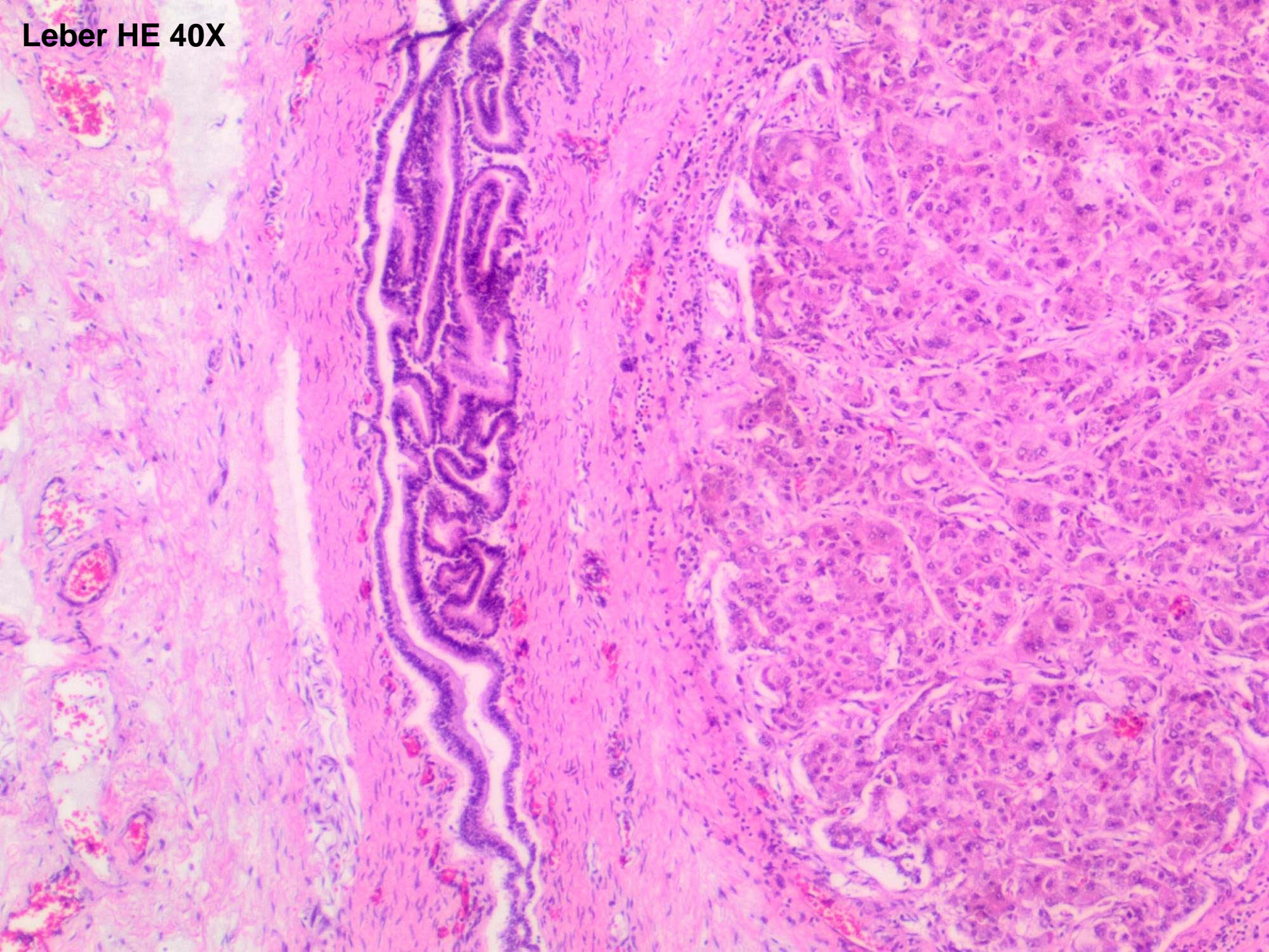
Leber EvG 40X



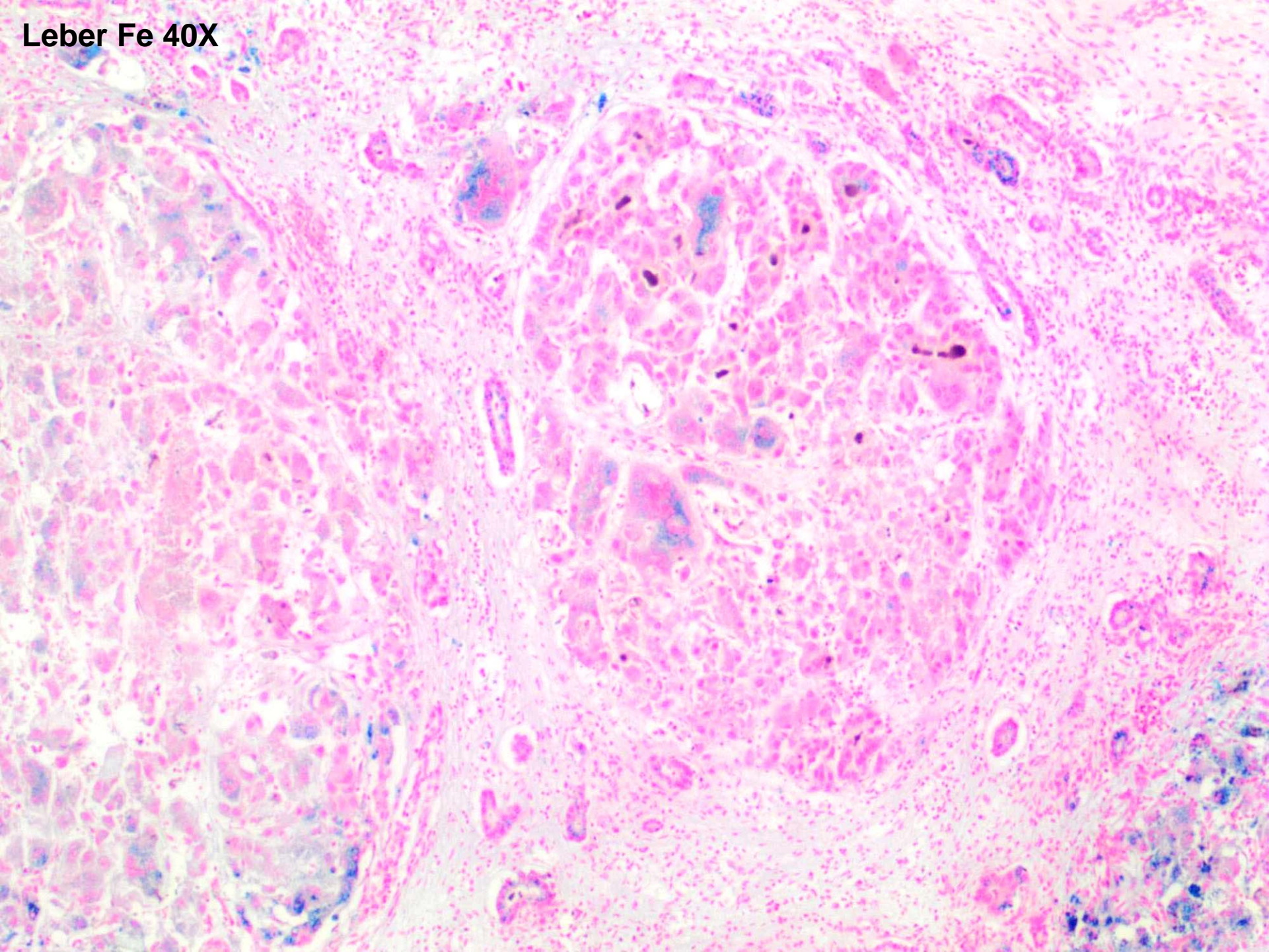
Leber HE 100X



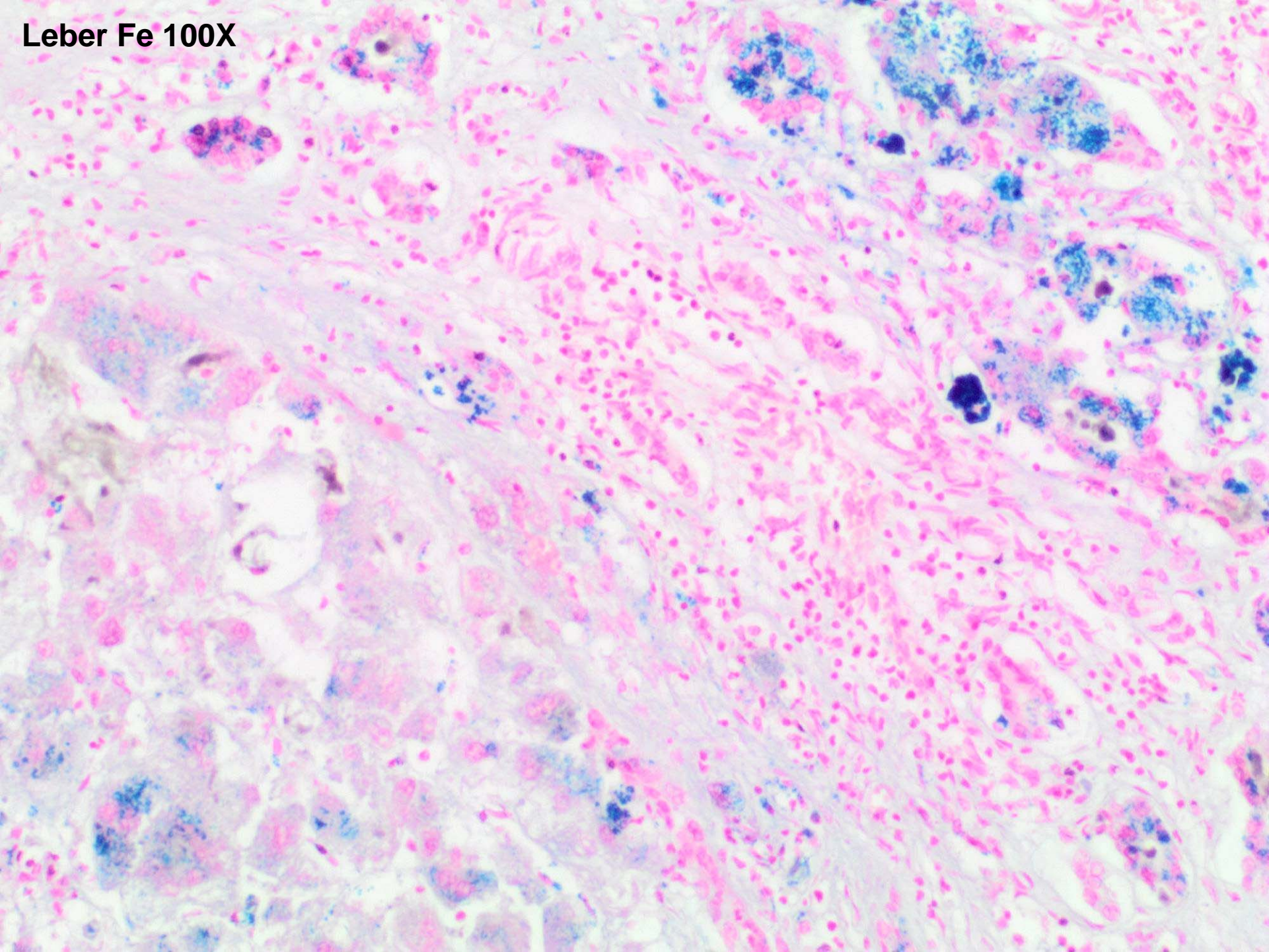
Leber HE 40X



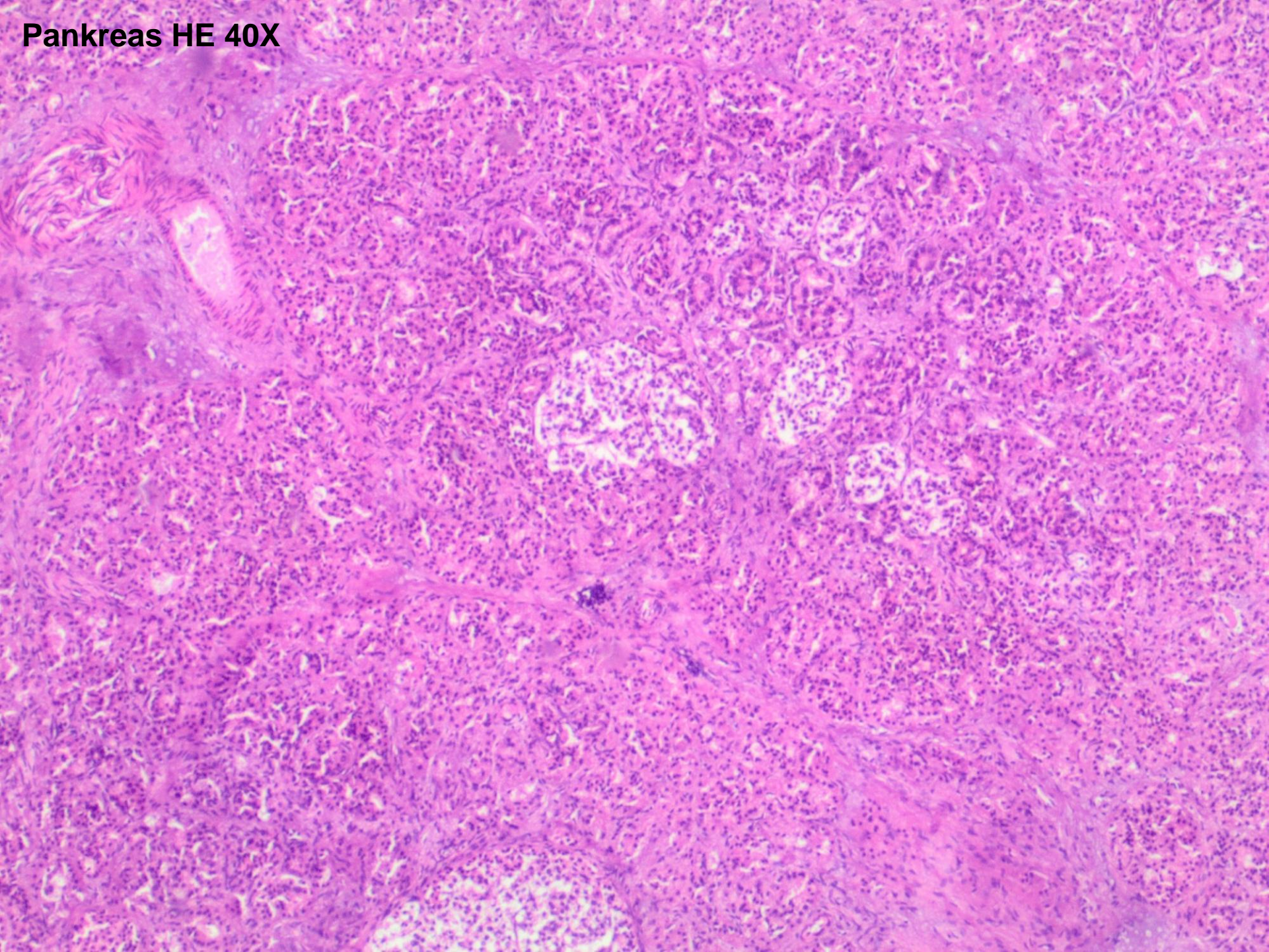
Leber Fe 40X



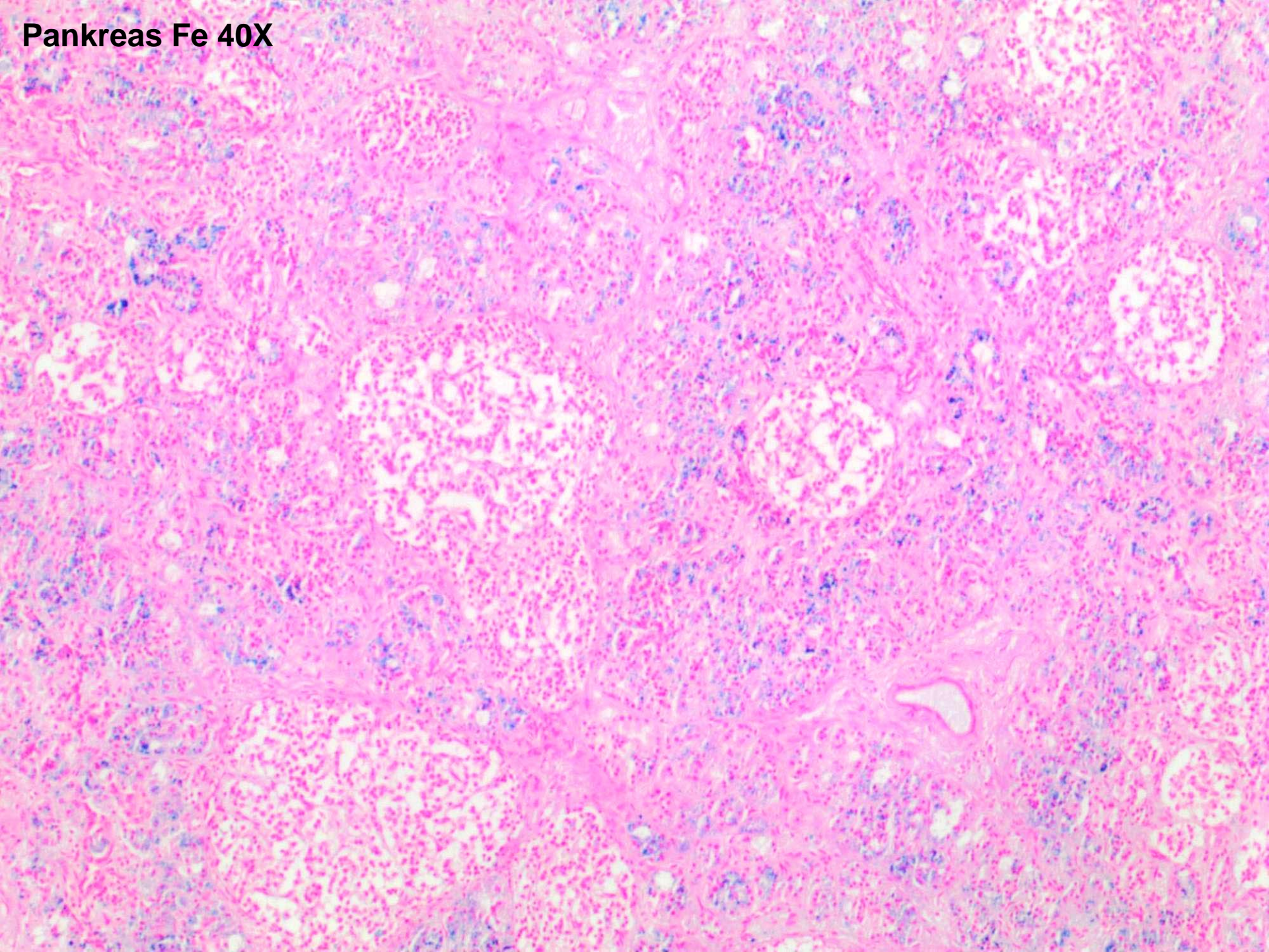
Leber Fe 100X



Pankreas HE 40X

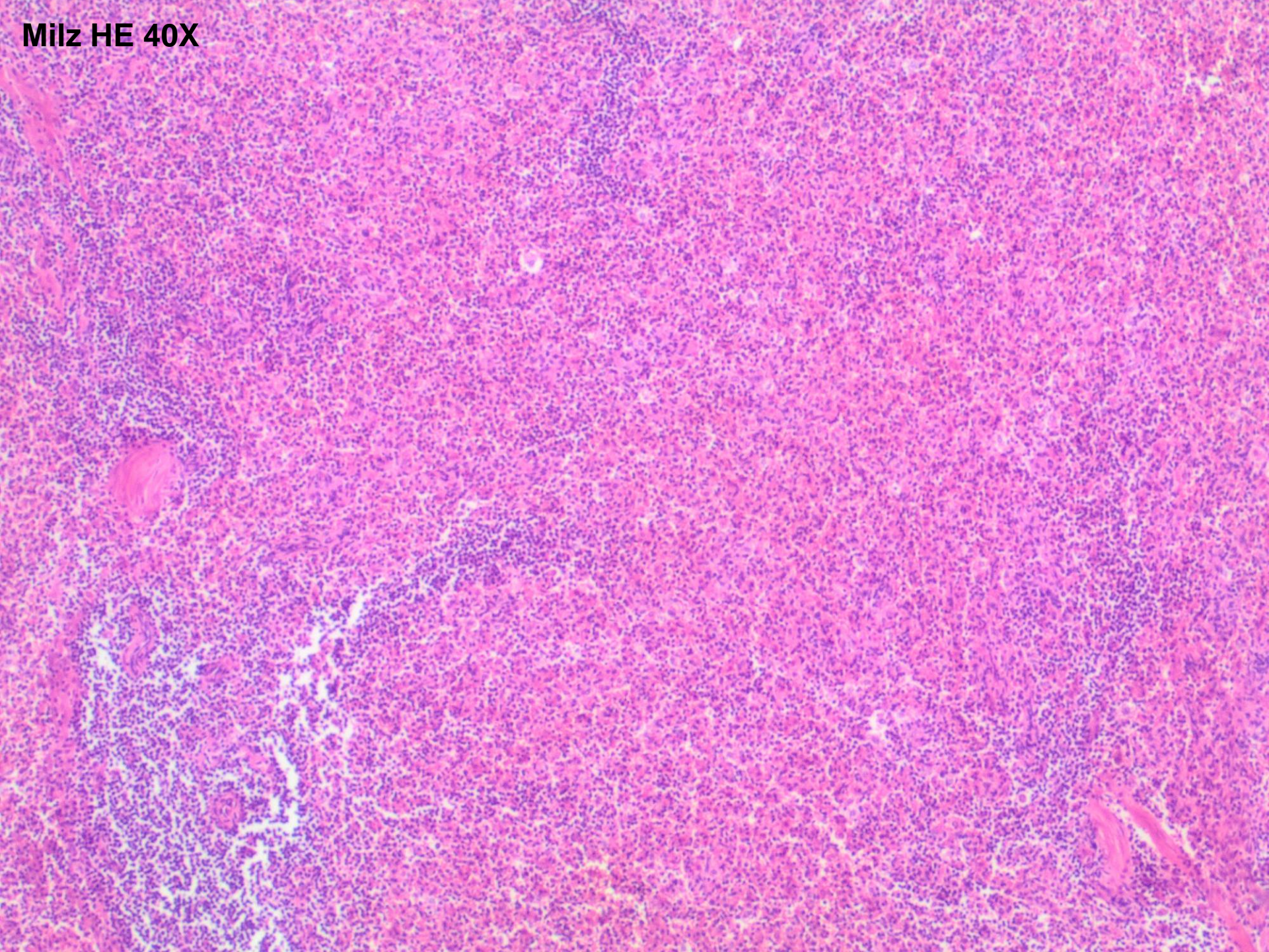


Pankreas Fe 40X

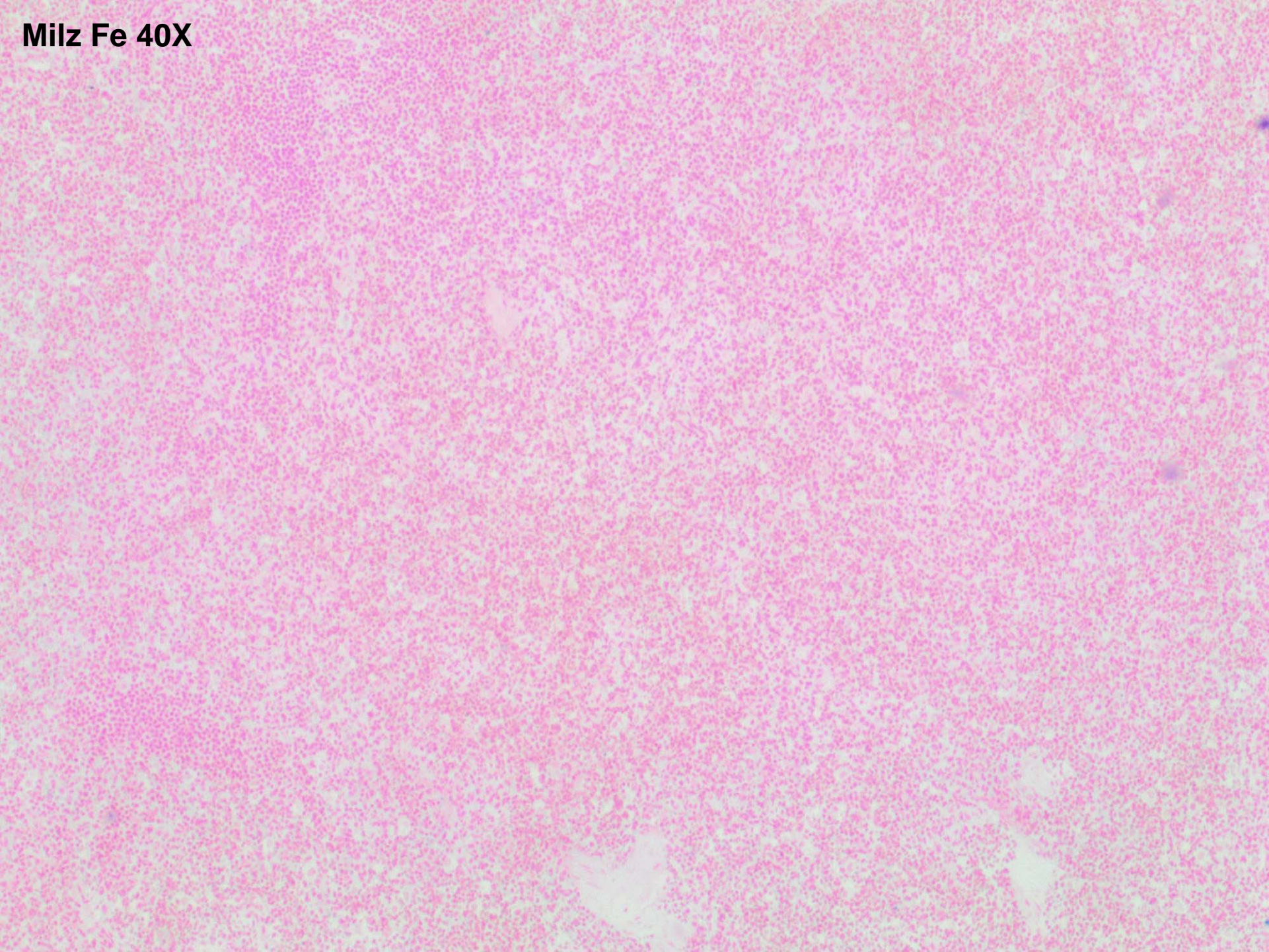




Milz HE 40X



Milz Fe 40X



# S13-54

## Hauptbefunde

**Neonatale Hepatitis mit (postnekrotischer)  
Leberzirrhose und deutlicher Siderose**

**Pankreas mit deutlicher Siderose**

**Milz (akut) gestaut ohne Siderose**

**→ Neonatale Hämochromatose**

# S13-54

## Neonatale Hämochromatose

**Lebererkrankung mit Siderose extrahepatischer Gewebe**

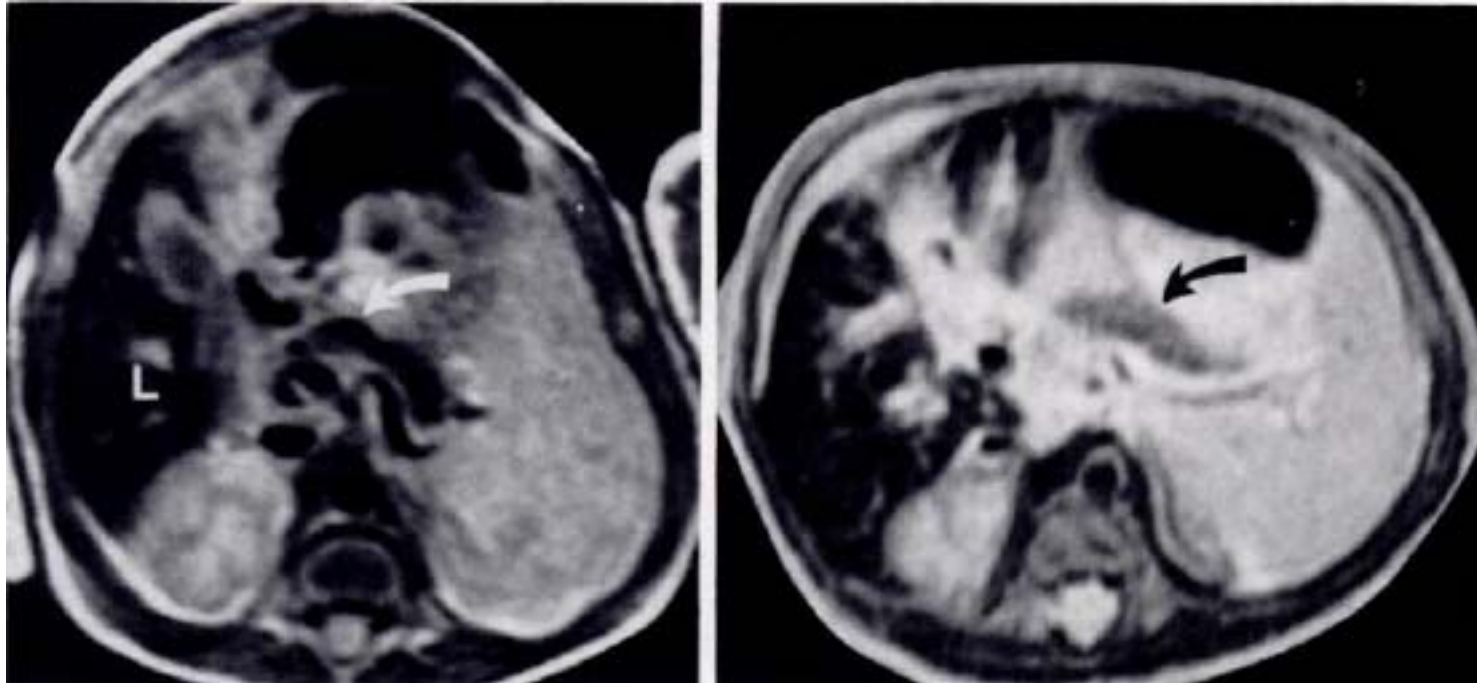
**Muster der Siderose ähnlich der hereditären Hämochromatose**

**Bislang keine nachgewiesene Mutation (erblich?)**

**Speicheldrüsen-Biopsie, MRT**

# S13-54

MRT (T2-Wichtung)



Hayes et al, Am J Roentgenol, 1992

# S13-54

**TABLE 1. Etiologies of Acute Liver Failure in Neonates and Children (King's College Hospital, London, England)**

Neonates	n = 31	Children	n = 100
→ Neonatal hemochromatosis	15 ←	Non-A-E hepatitis	45
Hemophagocytic lymphohistiocytosis	4	Hepatitis A/B	7
Disseminated herpes simplex virus	5	Other viral infection	3
Metabolic	4	Metabolic	18
Transplacental acetaminophen toxicity	1	Paracetamol toxicity	8
Endocrine (isolated cortisol deficiency)		Other drug/toxin	5
Sepsis/shock	1	Sepsis/hypoxia	3
	1	Miscellaneous	3

Dhawan, Liver Transpl, 2008

# S13-54

## Neonatale Hämochromatose

**Gestational Alloimmune Liver Disease (GALD)?**

**Komplement-vermittelt (C5b-9)?**

**Leberschädigungsbedingte insuffiziente Regulation  
des plazentaren Eisenangebotes?**

**→ Intravenöse Immunglobuline (IVIg)**

**→ Austauschtransfusionen**

# S13-54

## Differentialdiagnosen

**Neonatale Hepatitis:**

**Virusinfekte (HSV)**

**Hämatologische Erkrankungen (HLH)**

**Metabolische Erkrankungen...**

**→ Neonatale Hämochromatose ist  
eine Ausschlussdiagnose**



# S13-54

## Fazit

**Die neonatale Hämochromatose ist selten,**

**aber**

**die häufigste Ursache des neonatalen  
Leberversagens.**

**→ Dran denken (Wiederholungs-Risiko!)**

# Quellen

**Mac Sween´s Pathology of the Liver, 6th edition, Churchill Livingstone, Elsevier, 2012**

**Gestational alloimmune liver disease and neonatal hemochromatosis. Whittington PF. Semin Liver Dis. 2012 Nov;32(4):325-32. doi: 10.1055/s-0032-1329901. Epub 2013 Feb 8. Review.**

**Etiology and prognosis of acute liver failure in children. Dhawan A. Liver Transpl. 2008 Oct;14 Suppl 2:S80-4. doi: 10.1002/lt.21641. Review.**

**Neonatal hemochromatosis: diagnosis with MR imaging. Hayes AM, Jaramillo D, Levy HL, Knisely AS. AJR Am J Roentgenol. 1992 Sep;159(3):623-5.**

**Infantile liver giant cells: immunohistological study of their proliferative state and possible mechanisms of formation. Koukoulis G, Mieli-Vergani G, Portmann B. Pediatr Dev Pathol. 1999 Jul-Aug;2(4):353-9.**

**Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!**

# „V. a. Nasennebenhöhlenkarzinom“

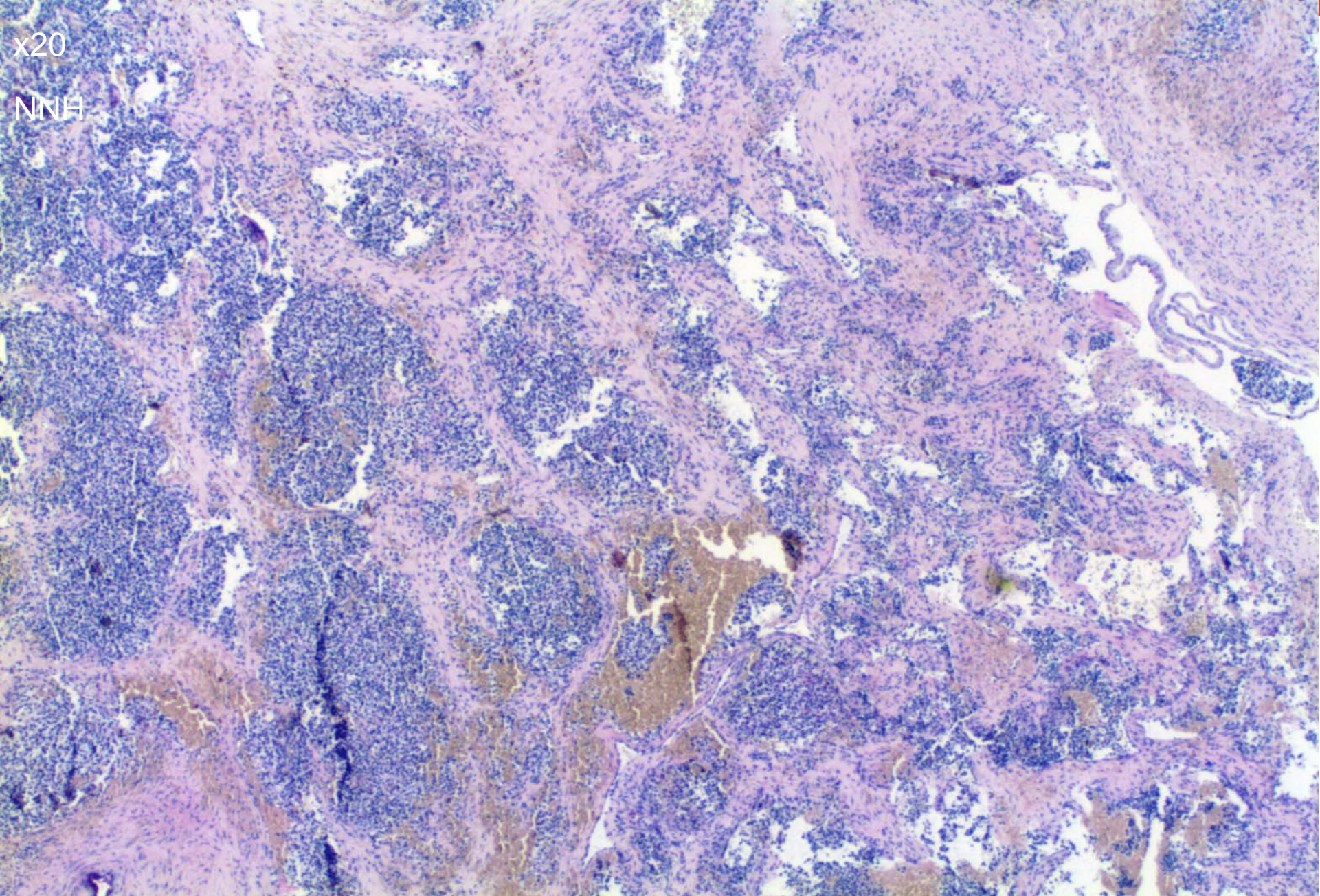
Danny Jonigk



Medizinische Hochschule  
Hannover

- 48jährige Patientin mit Raumforderung der Nasennebenhöhle
- Klinischerseits V. a. Karzinom
- Synchrone Raumforderung in der Lunge

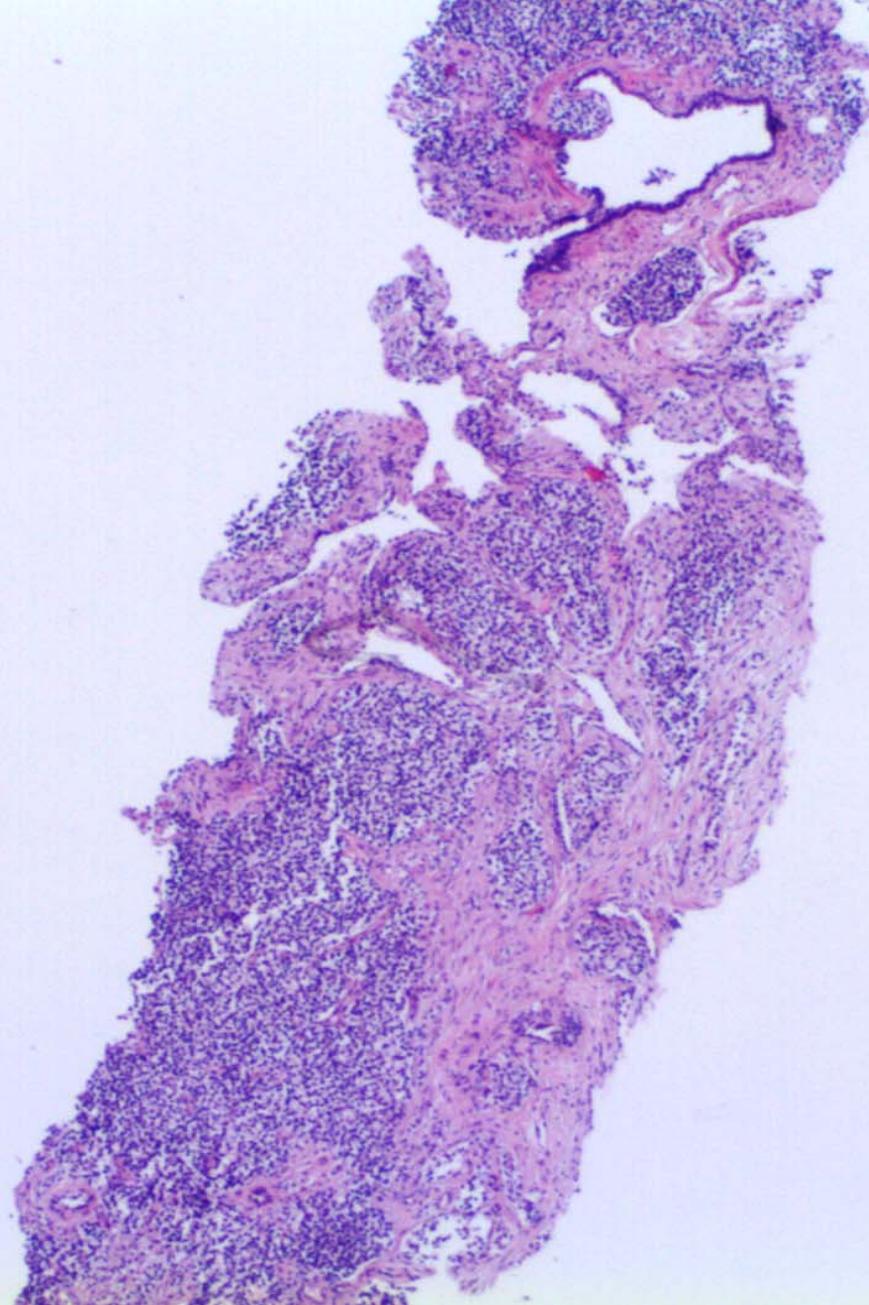
→ Bioptische Entnahme aus Nasennebenhöhle und Lunge



x20  
NNH

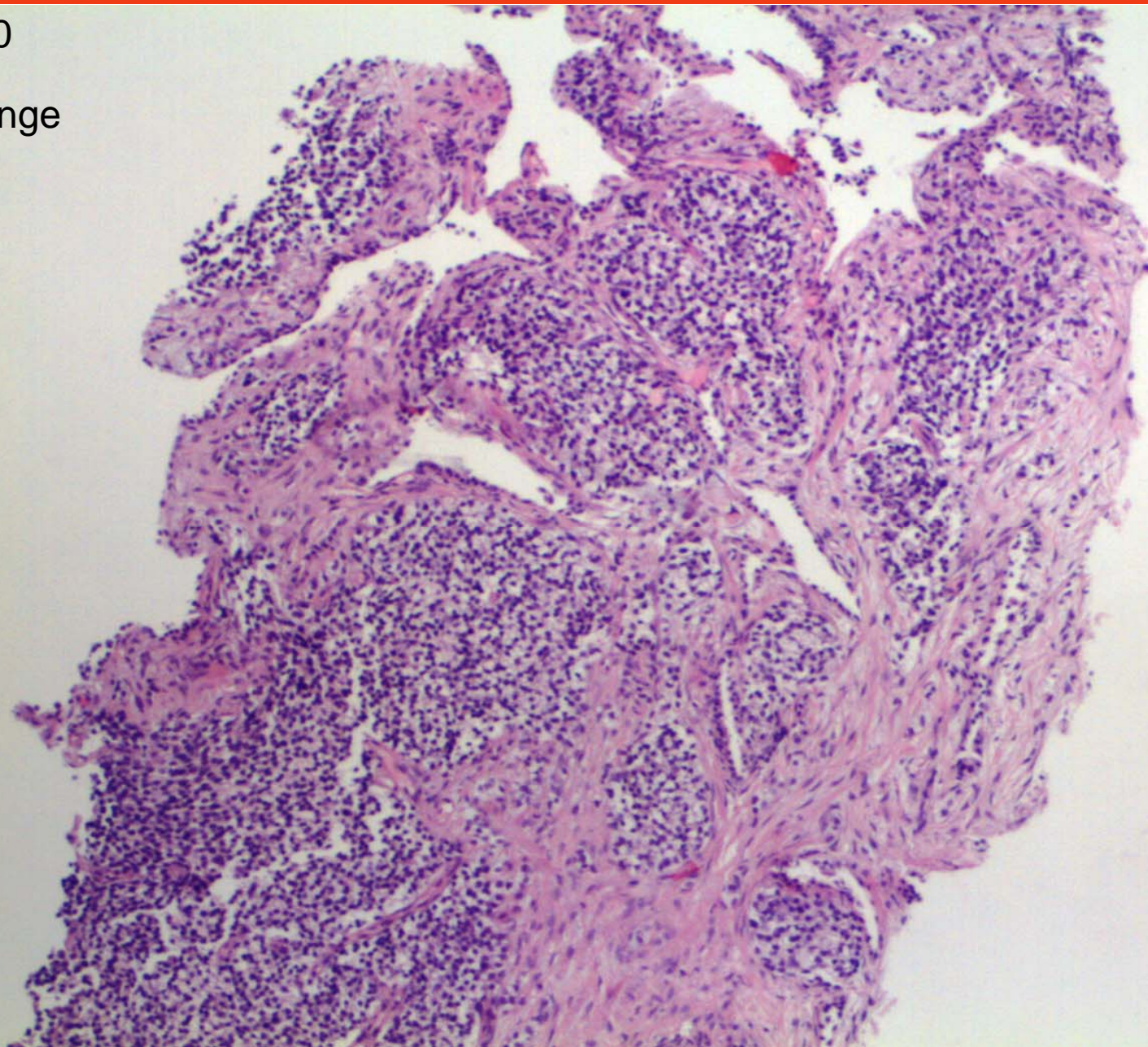
x20

Lunge



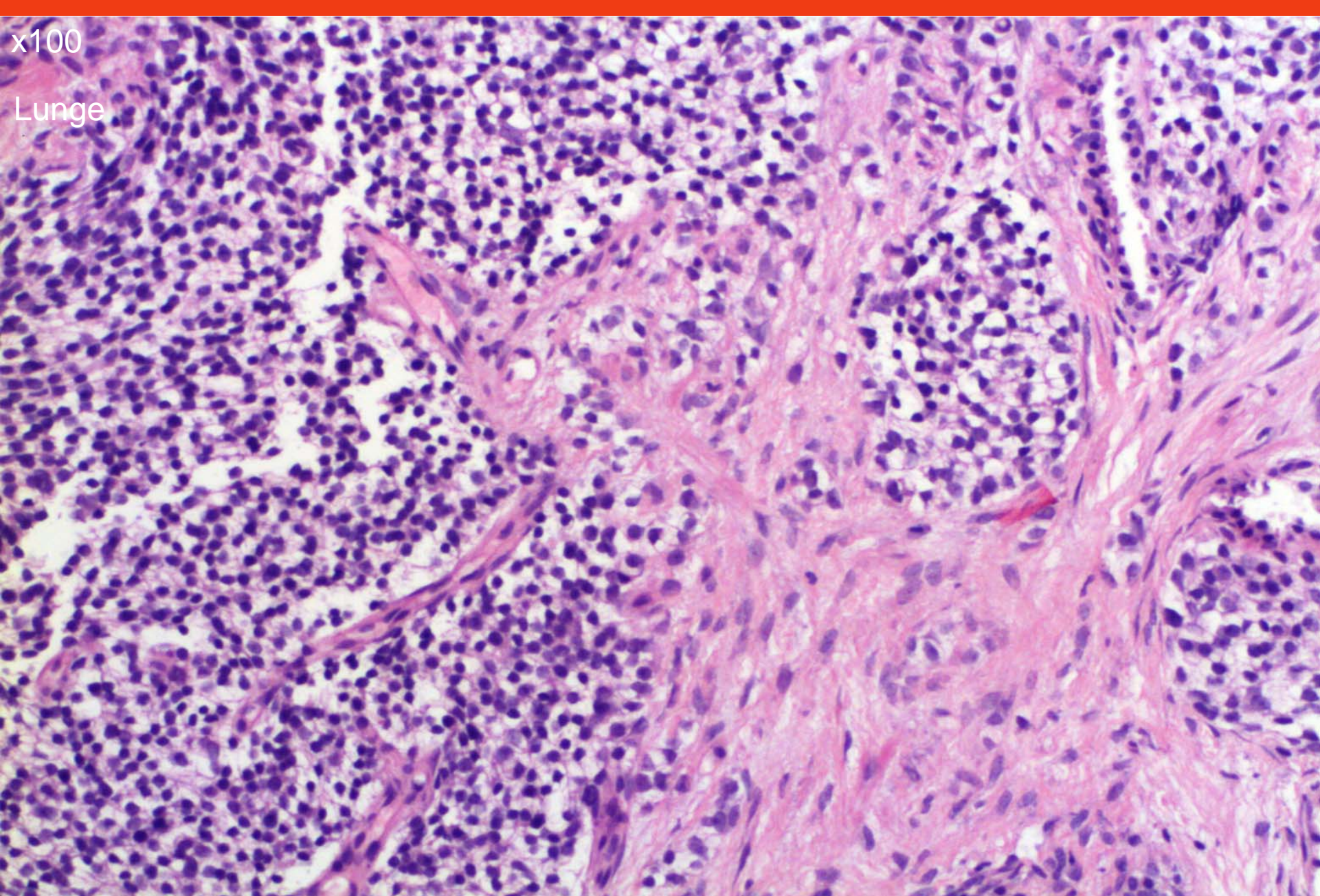
x40

Lunge



x100

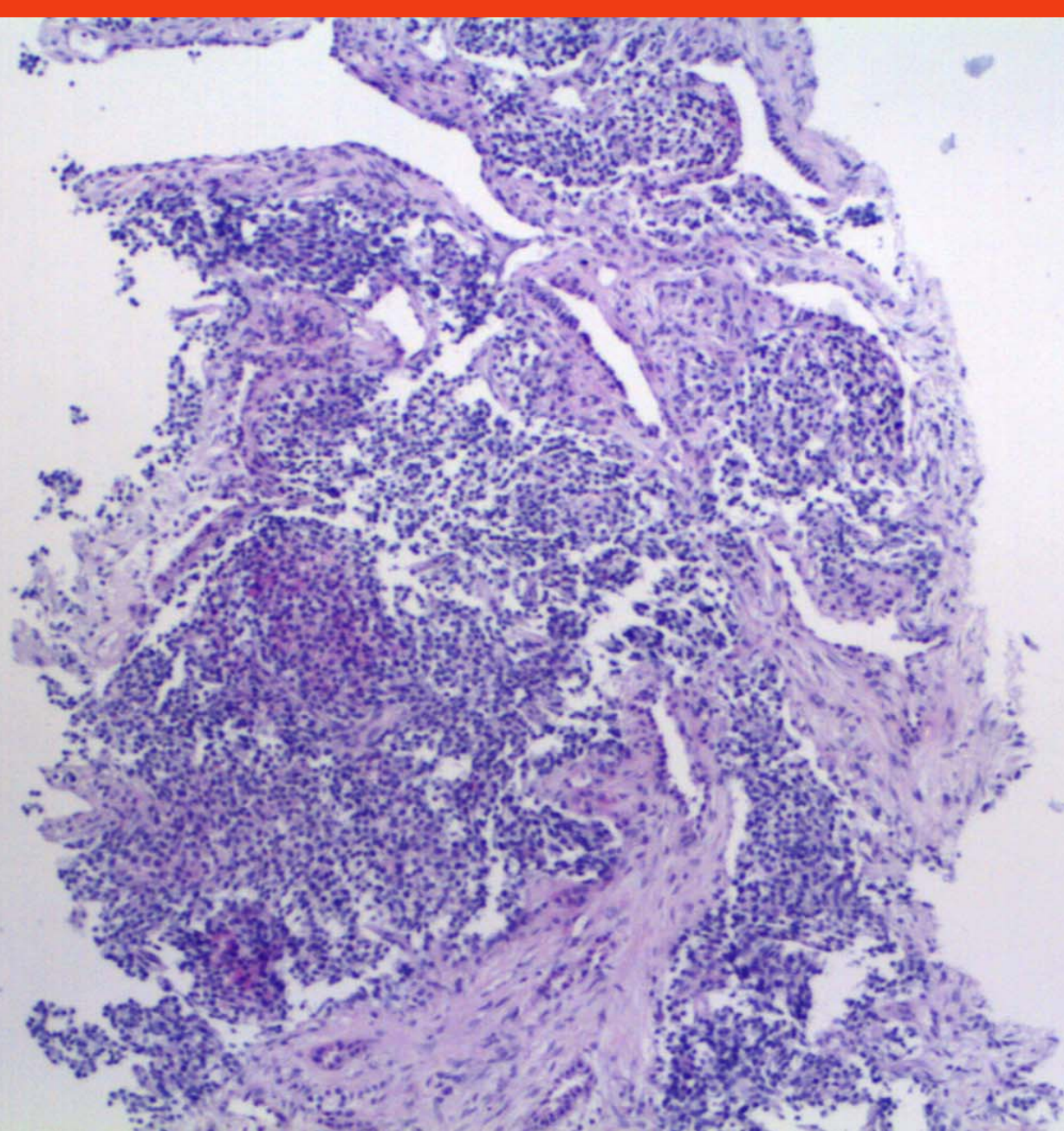
Lunge





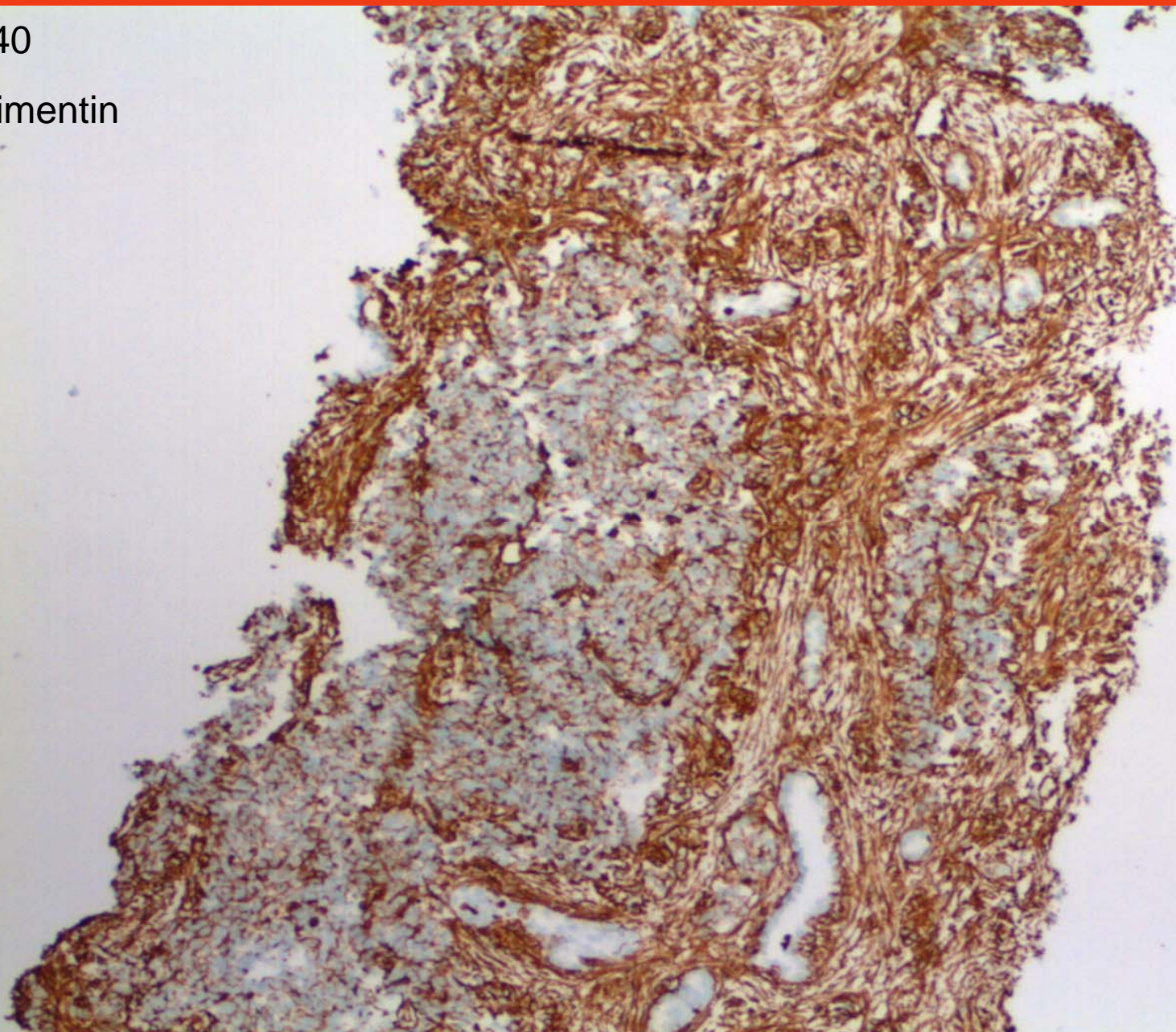
x40

PAS



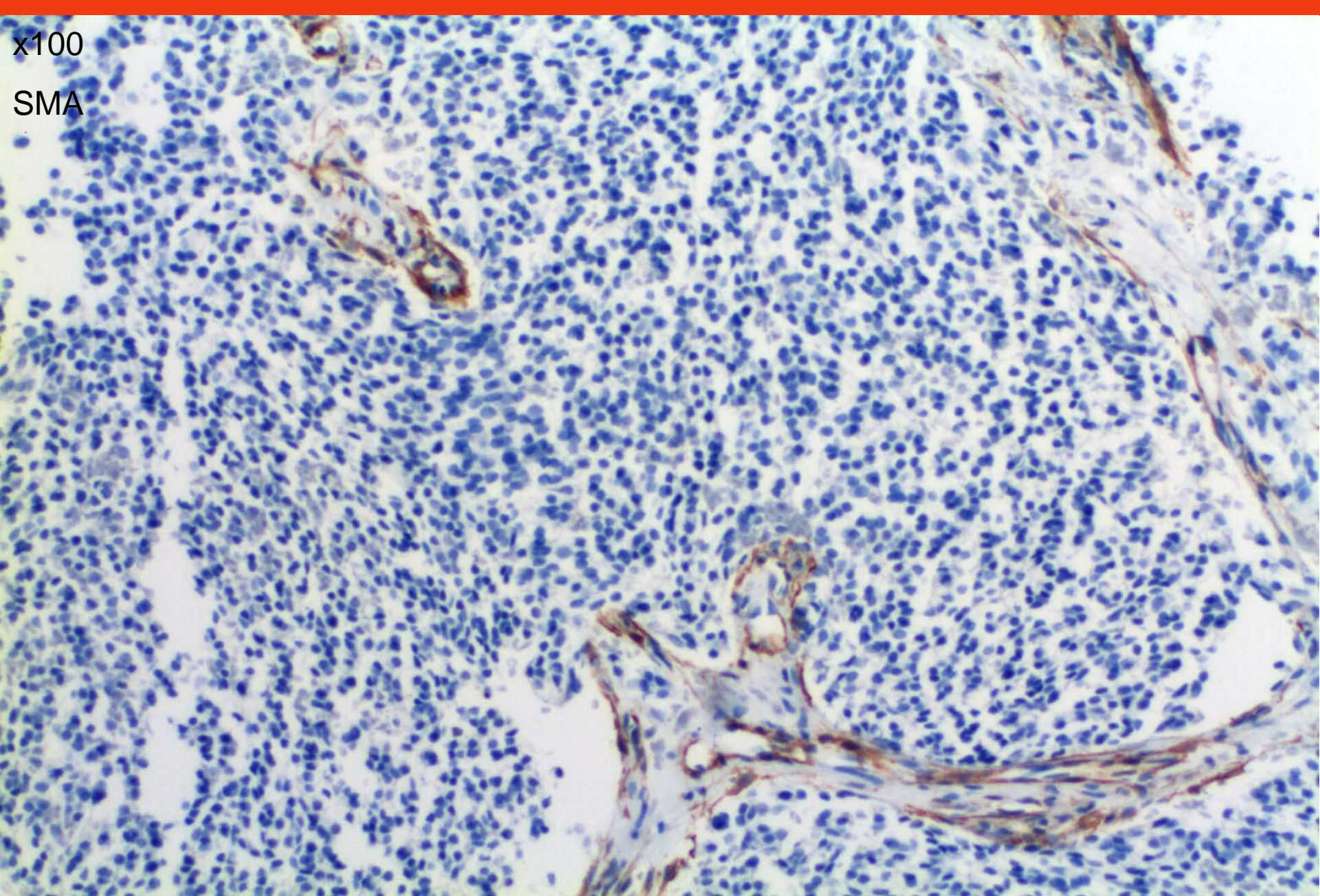
x40

Vimentin



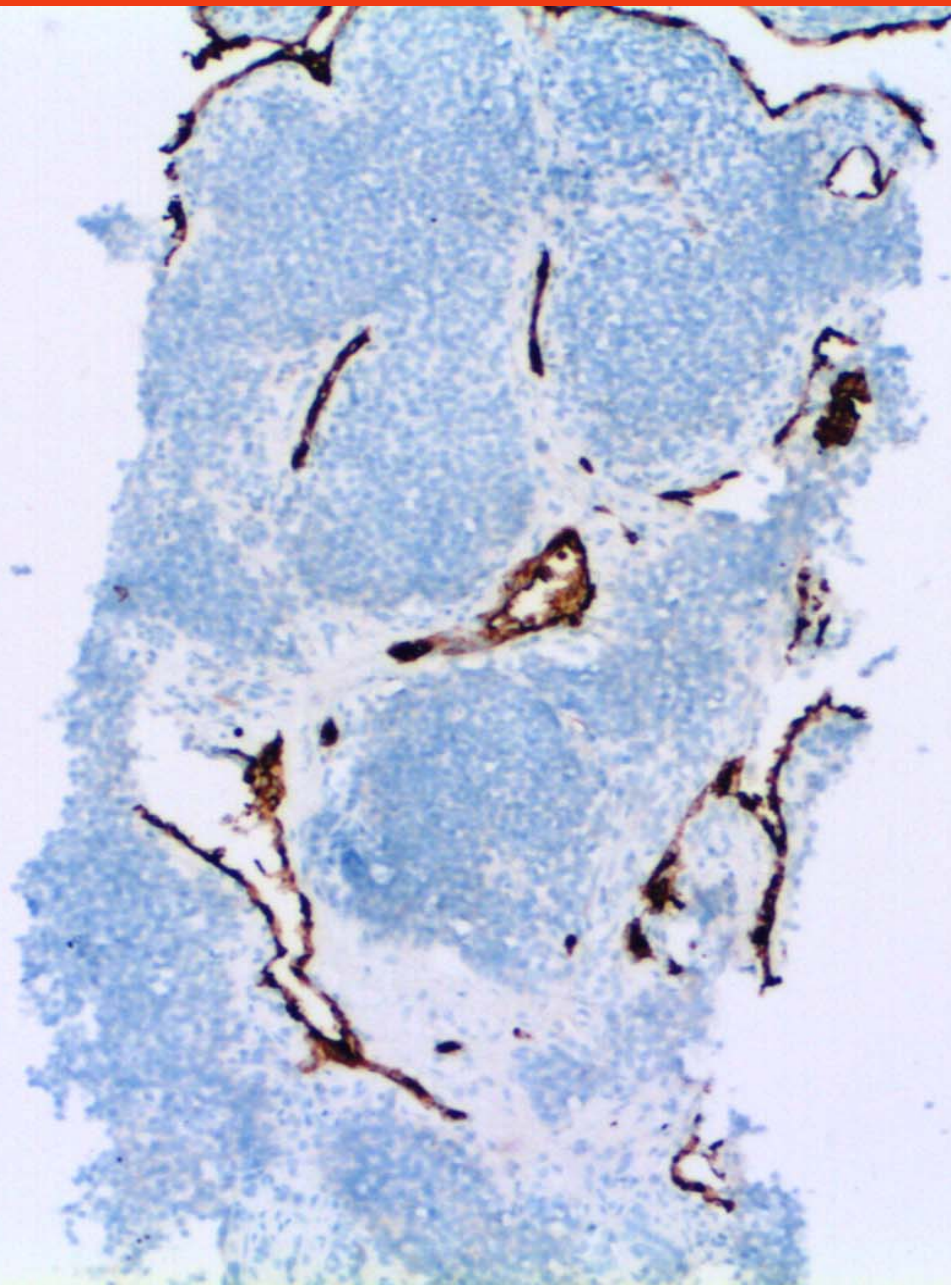
x100

SMA



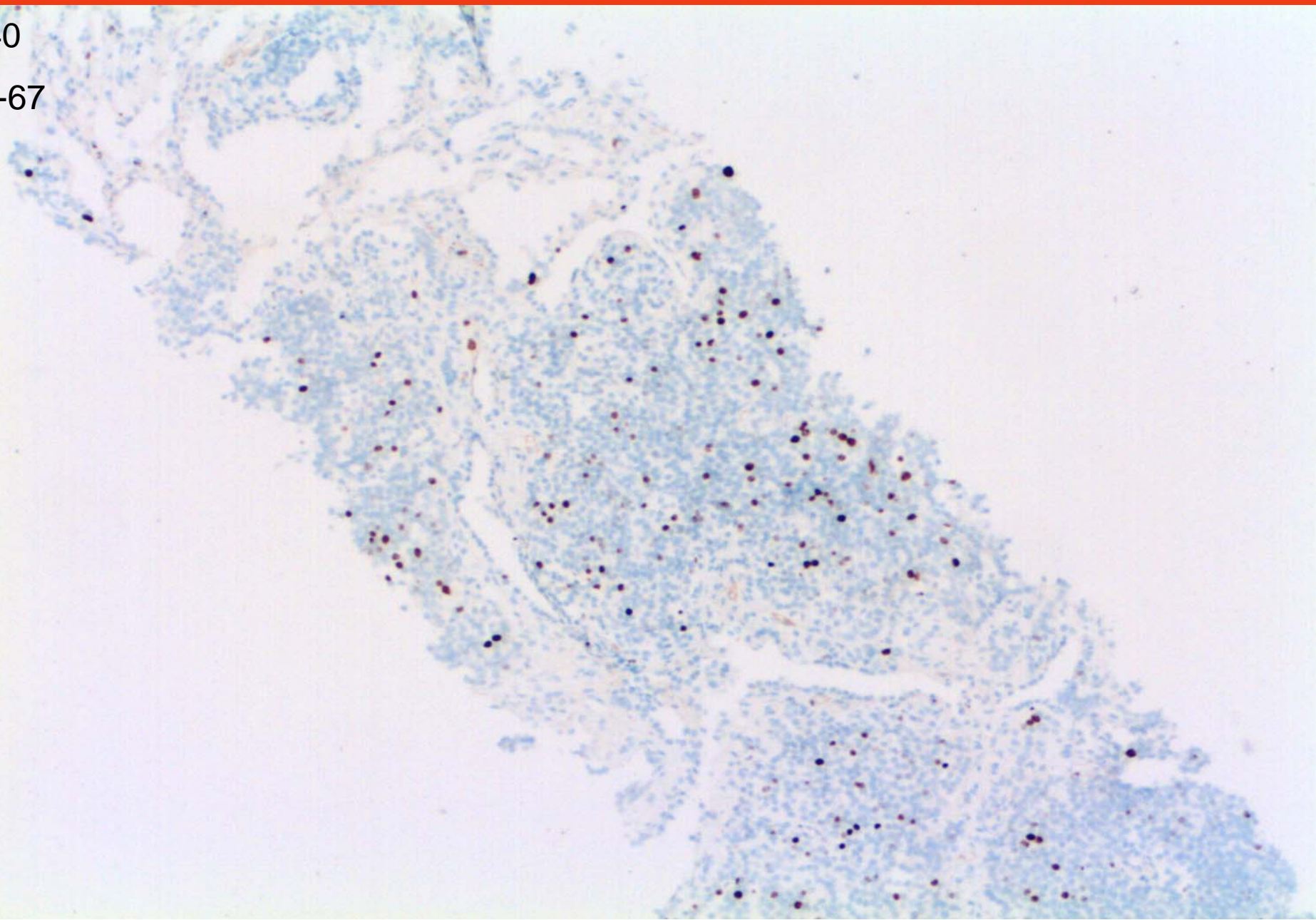
x40

CK7



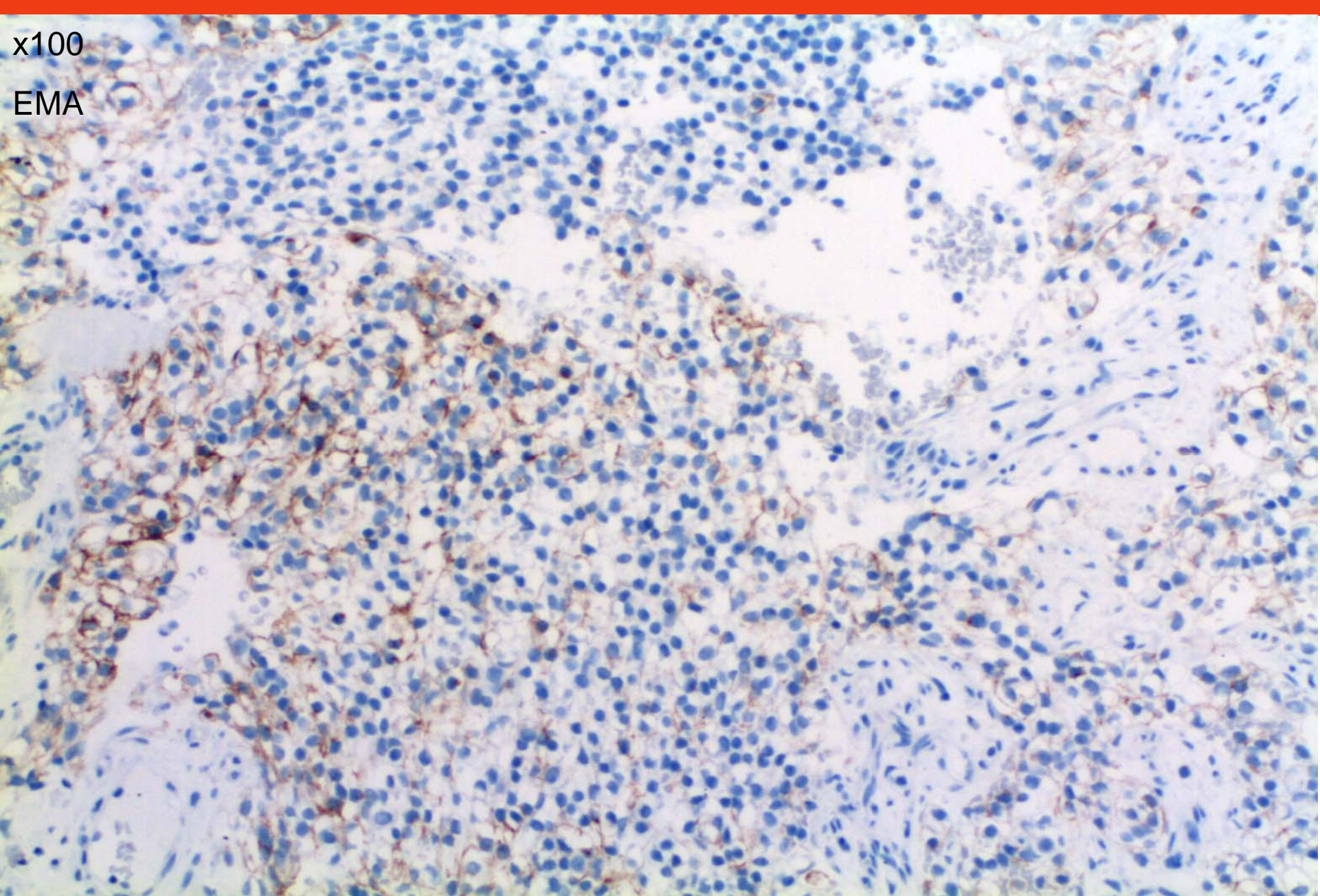
x40

Ki-67



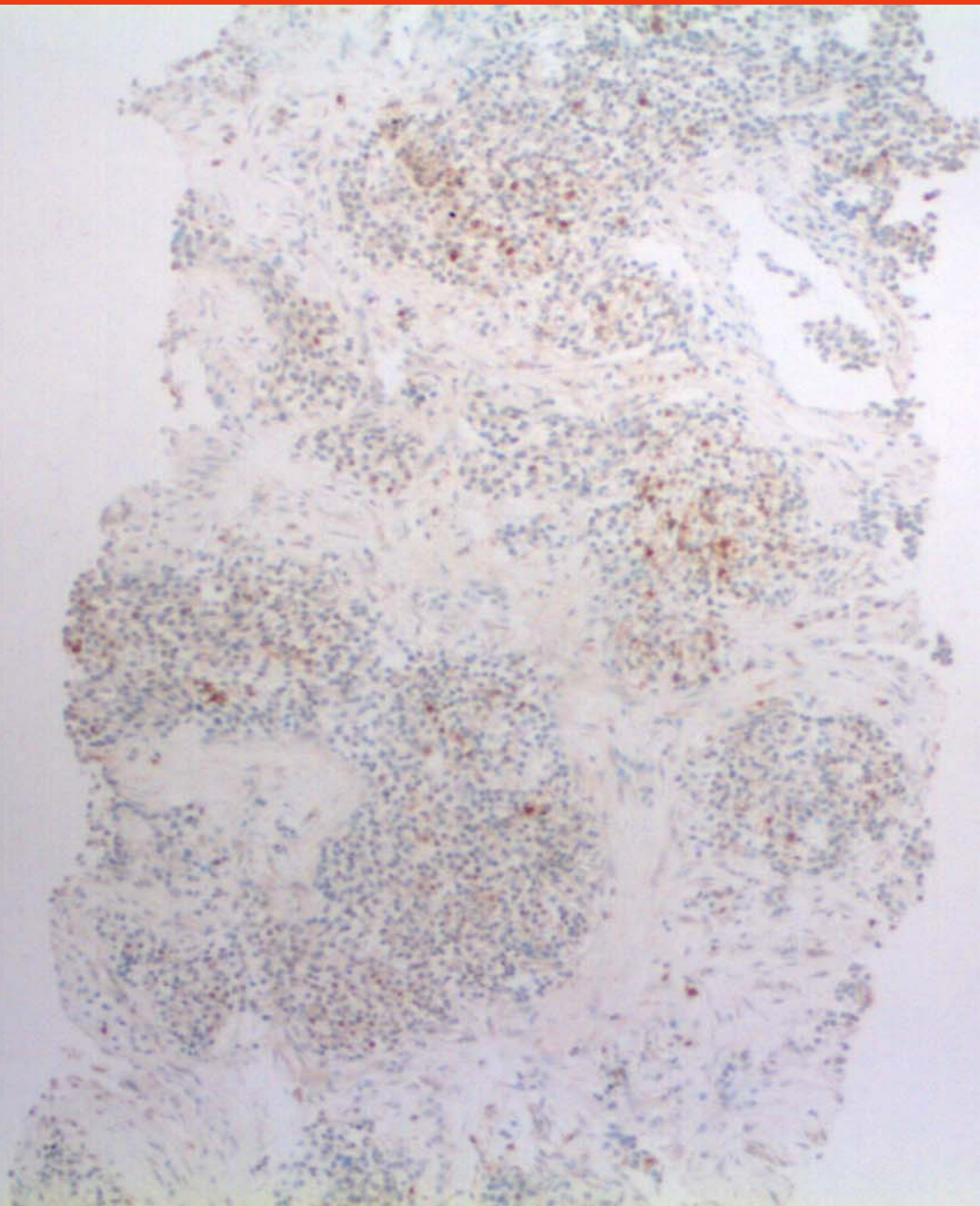
x100

EMA

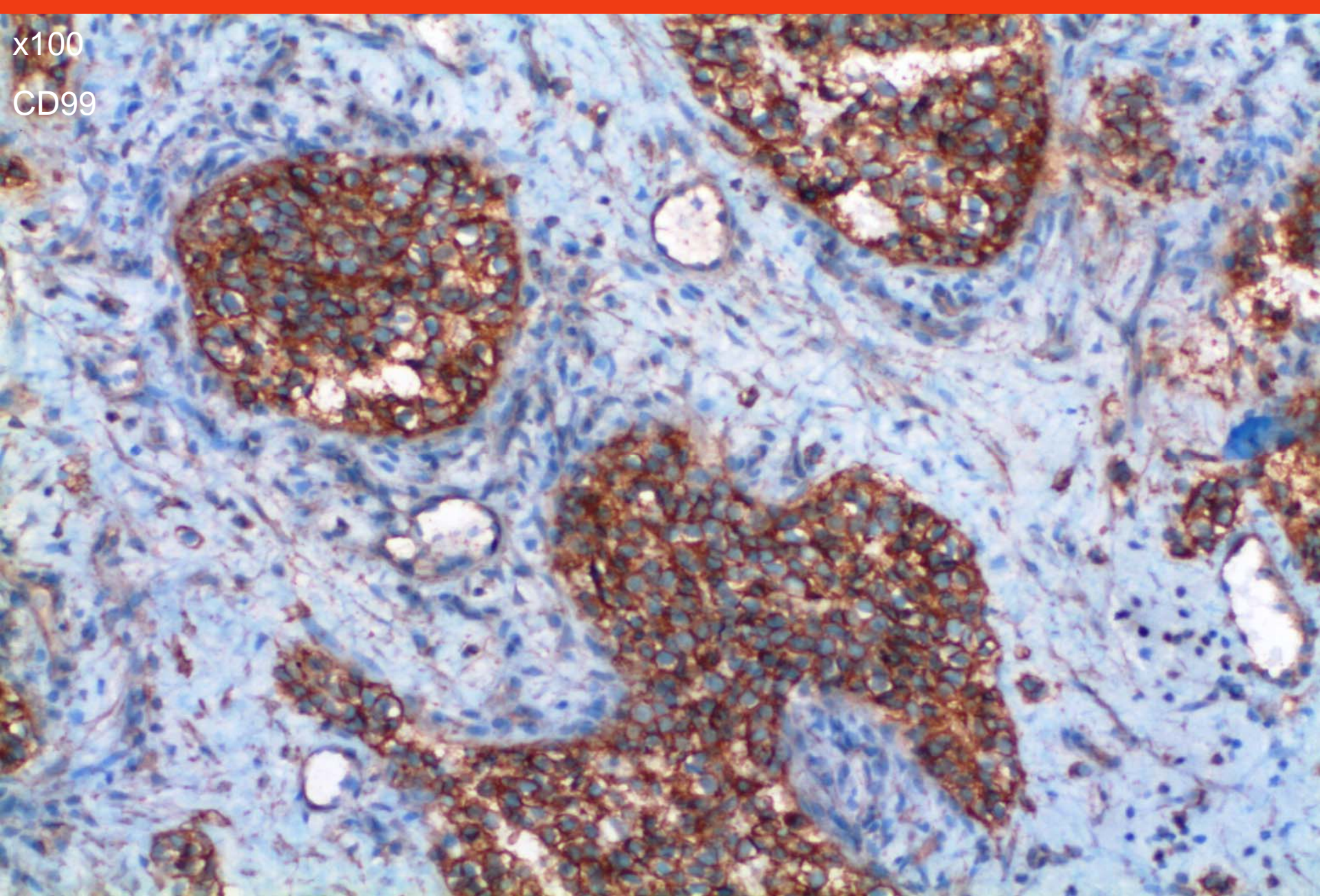


x40

S100



x100  
CD99





# Immunhistochemie

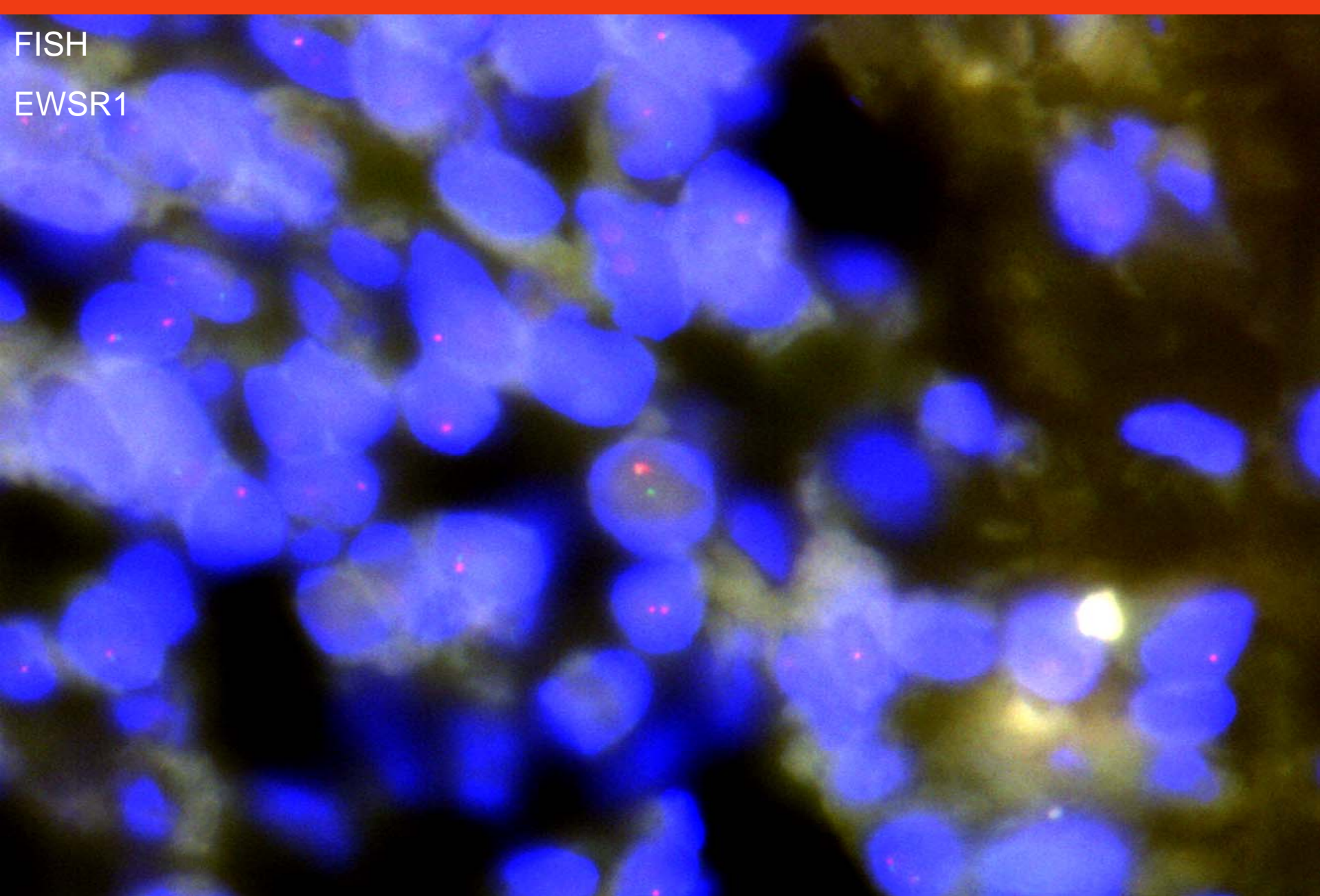
## Positiv

- CD99
- Vimentin
- EMA (sehr fokal)
- NSE (sehr fokal)
- S100 (sehr fokal)

## Negativ

- CK (7)
- SM-Aktin, Desmin
- Melan A, HMB45
- Chromogranin, Synpatophysin, CD56
- p63, CK5/14
- GFAP, AFP, CD10

FISH  
EWSR1



# Primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET) / extraskellettales Ewing Sarkom (EWS) mit Metastasierung in die Lunge

- Sinunasale PNET / EWS sind selten
- Höchste Inzidenz bei Kindern / jungen Erwachsenen
- Bei diesen ca. 20% der PNET / EWS in der Kopf / Hals Region
  - Von diesen ca. 20% sinunasal
- Gering häufiger bei männlicher Patienten
- PNET / EWS im Kopf / Hals Bereich erheblich bessere Prognose verglichen mit anderen Körperregionen
- Heilung in ca. 2/3 der Fälle bei multimodaler Therapie

# Differentialdiagnosen

- **Rhabdomyosarkom(e)** (myogene Marker positiv, keine EWSR1-Translokation)
- **Klarzellsarkom** (HMB45; cave S100)
- **Mesenchymales Chondrosarkom** (cave CD99 Positivität)
- **Neuroblastom** (u. a. NB 84 und CD56 positiv, ggf. N-myc Amplifikation)
- **Kleinzelliges Osteosarkom**
- **Malignes Melanom** (Melan A; HMB45; cave S100)
- **Metastasierte Karzinome** (cave Zytokerartinpositivität im Ewing Sarkom)
- **Lymphome**

# Exkurs

## Nachfolgende

## Metastasen Chirurgie

Krankenkasse bzw. Kostenträger  
13329079 16.09.2013 K  
S Status: S  
W  
11  
AOK Niedersachsen M  
Anschrift (bei Privat-Patienten)

**PATHOLOGISCHES UNTERSUCHUNGSGUT**  
an die Medizinische Fakultät  
Prof. Dr. H. H. Kreutzfeldt  
Postfach: 610140 30601 Hannover  
e-Mail: pathobefundauskunft@mh-hannover.de

E/13/24149  
E -4580  
-5799

zuständiger Arzt *Dr. Krüger*  
Telefon  
Befund an Fax  
Datum *18.9.13* Unterschrift *K. Krüger*

stationär  ambulant  (Überweisung) Regelleistung  Wahlleistung Arzt

**Art / Lokalisation des Untersuchungsgutes:**  
*1/UC St. 11 4/UL basal mit Zweifelfell  
2/UC St. 10 dorsal 5/Herd OL n  
3/UC St. 5 6/ Metastase OL etc*

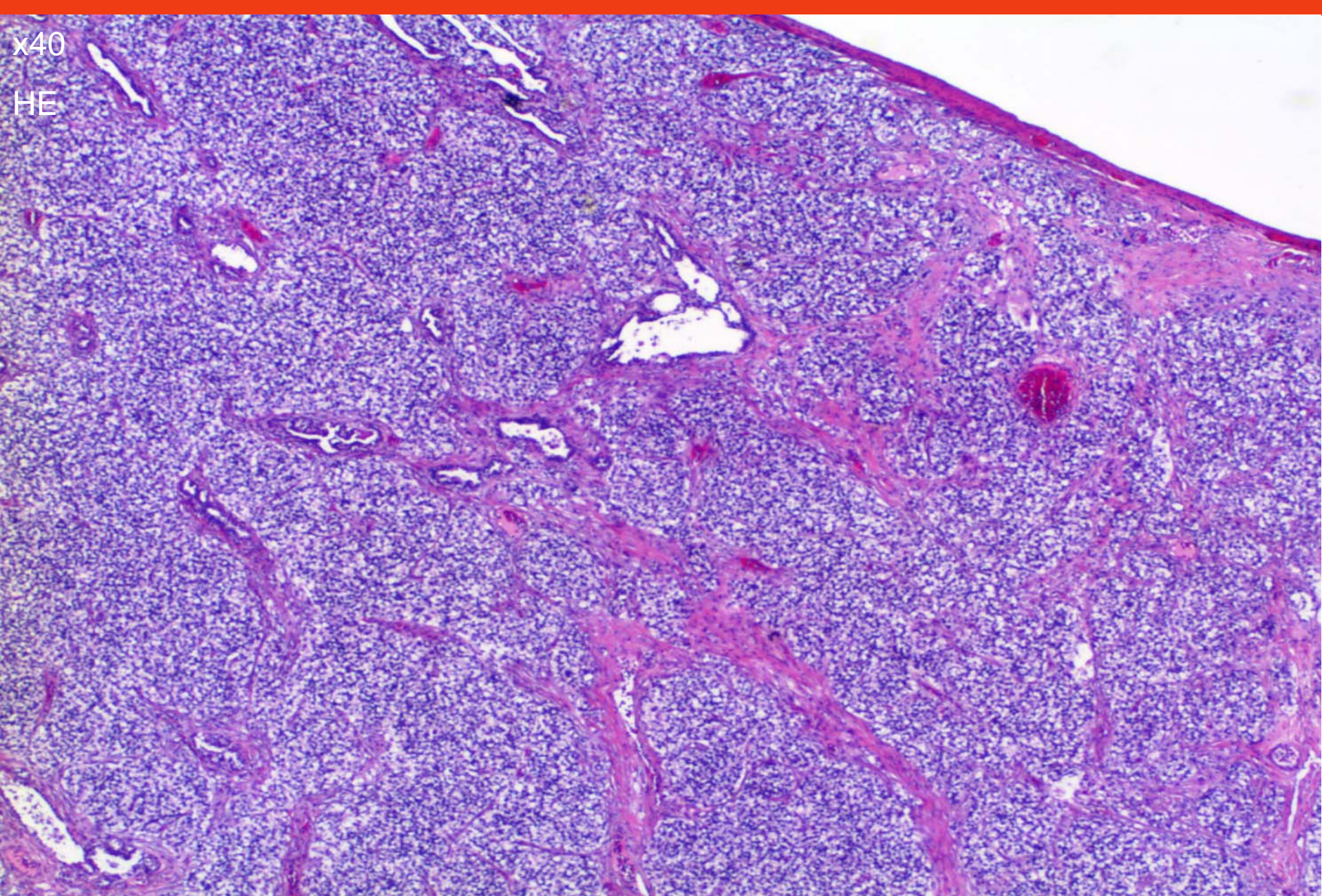
**Klinische Angaben und Fragestellung:**  
*7/ Herd OL 15/ Herd subpleural  
8/ Herd OL (n=3) 16/ Herd UC  
8/ Herd subpleural (n=3) 17/ UC-Herd  
10/ Herd OL 18/ UC-Herd  
11/ Herd OL 19/ UC-Herd  
12/ Herd UC 20/ UC-Herd n=2  
13/ Herd UC 21/ UC-Herd  
14/ Herd UC 22/ technisches Nachresektat (n=2)  
23/ technisches Nachresektat*

Voruntersuchungen  nein  ja

**Diesen Abschnitt bitte freilassen für die Pathologie**  
*PNET (NNH) EP 2010*

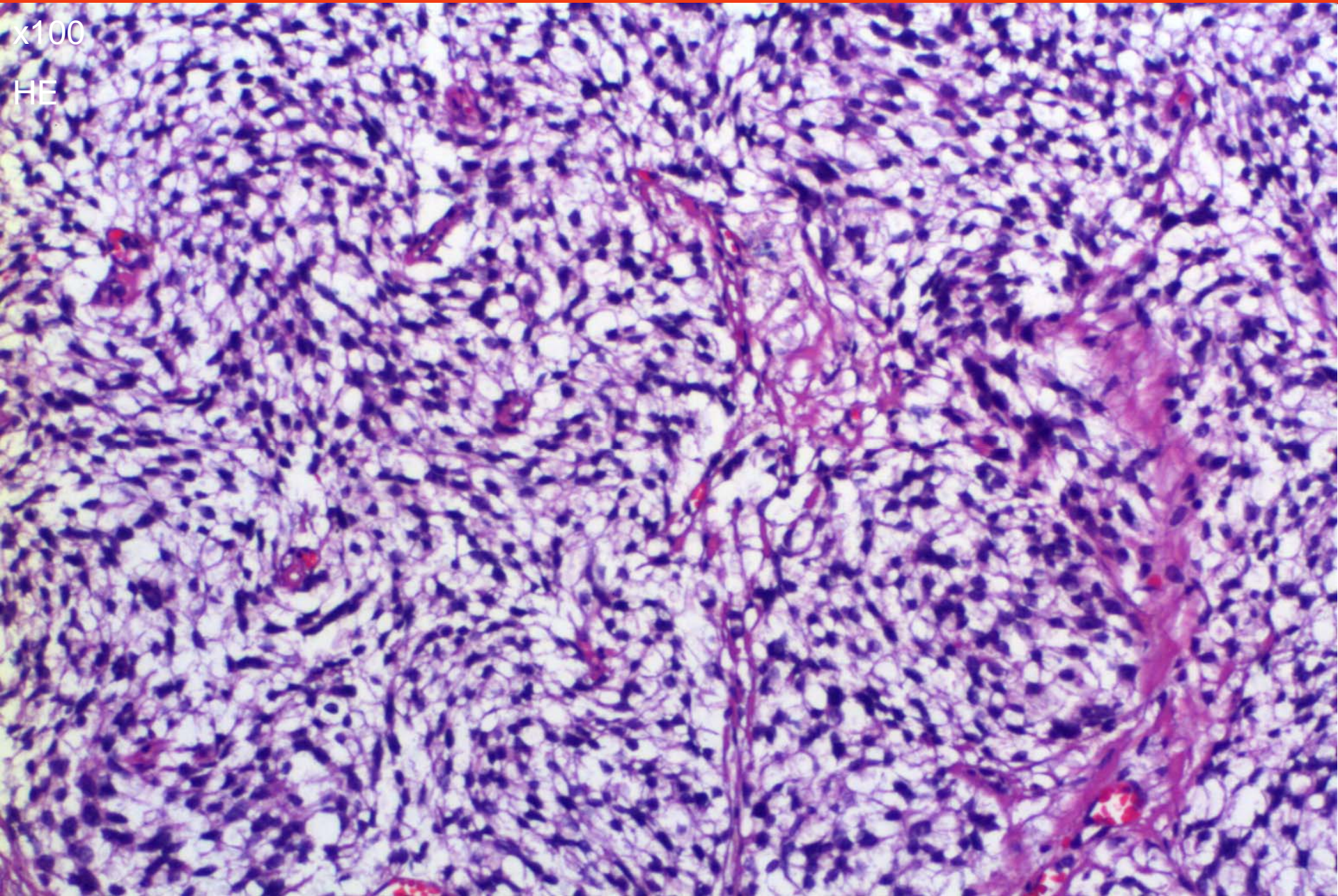
**Routinehistologie**   
**Routinezytologie**   
**Schnellschnitt**   
(intraoperativ, 30 min Bearbeitung)  
**Schnellzytologie**   
(30 min Bearbeitung)  
**Schnelleinbettung**   
(Stanzbiopsien, 4 Std Bearbeitung)  
Telefon für Rückruf

x40  
HE



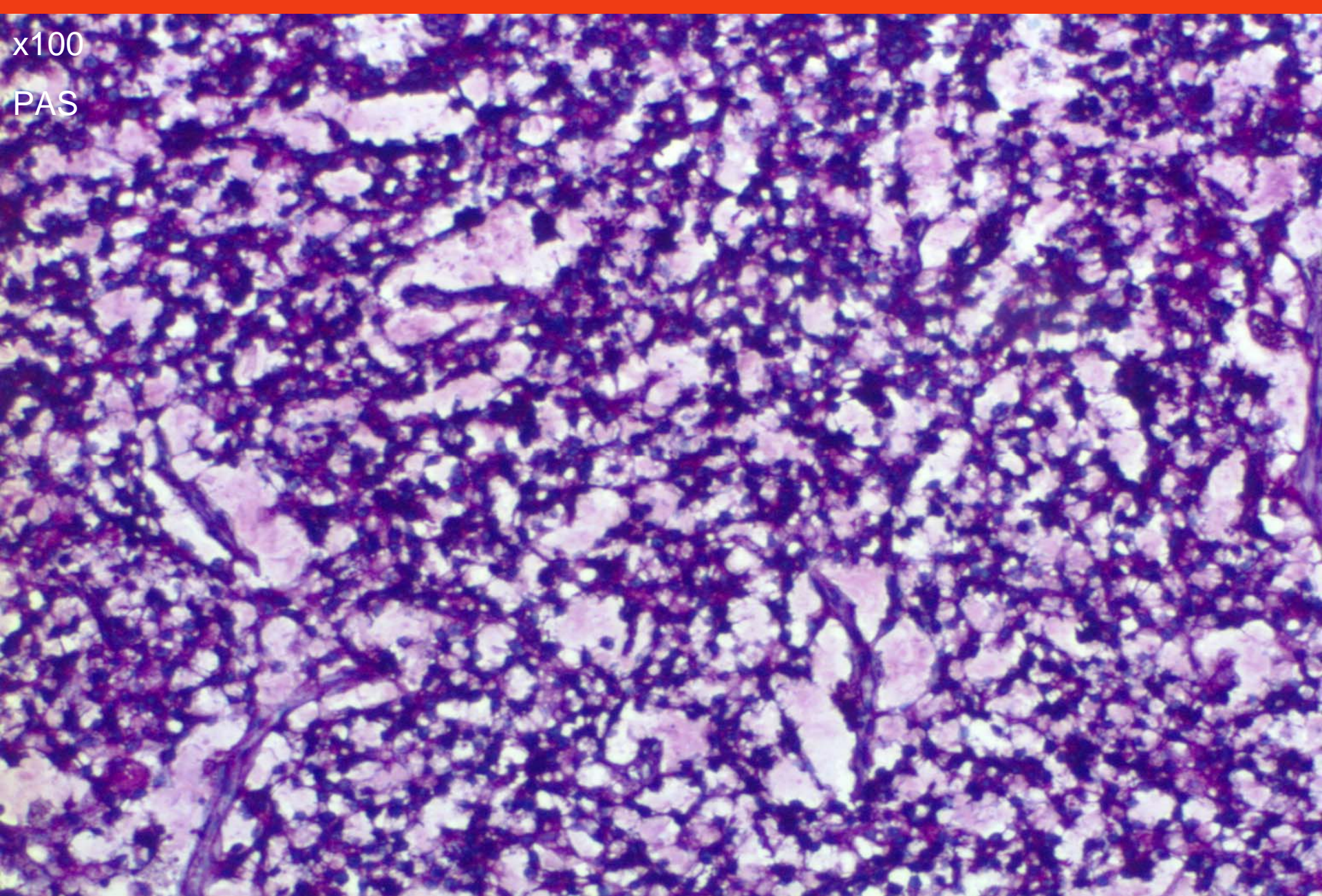
x100

HE



x100

PAS





# Danke für Ihre Aufmerksamkeit!

