

# **Protokoll**

## **des Kasuistischen Forums Niedersächsischer Pathologen ("Rätselecke")**

**Samstag, den 13. November 2004  
9 Uhr c.t. bis 14 Uhr**

**Ort: Hörsaal S im Theoretischen Institut II  
der Medizinischen Hochschule Hannover**

Gastgeber: Prof. Dr. med. H. H. Kreipe

e-mail: [Soudah.Bisharah@MH-Hannover.de](mailto:Soudah.Bisharah@MH-Hannover.de)  
Internet: <http://www.mi.med.uni-goettingen.de/PathologieLehre/Rätselecke>



**Fall 2**      **Frau Dr. Brüscke, Hamburg**  
Männlich, 59 Jahre, Weichgewebe/Flanke

**Diagnose:** Extrapulmonaler solitärer fibröser Tumor

Konsil: Prof. Dr. Katenkamp bestätigt die Diagnose

Differentialdiagnosen:

Hämangioperizytom

Riesenzellfibroblastom/Dermatofibrosarkom

Riesenzellangiofibrom

Dieser Tumor wurde erstmalig im Jahre 1931 beschrieben (Klemperer und Rabin), er zeigt typischerweise pseudovesikuläre Räume und Riesenzellen.

**Differentialdiagnosen**

	<b>Solit. Fibr. Tu.</b>	<b>Hämangioperi.</b>	<b>RZAngiofibrom</b>
<b>Alter (Jahre)</b>	<u>Median 50</u>	<u>Median 50</u>	Median 45
<b>Geschlecht</b>	<u>m = w</u>	w > m	w > m ?
<b>Lokalisation</b>	meist Thorax, <u>ubiquitär</u>	retroper./sinu- nasal/ mening.	meist Orbita selten <u>andere</u>
<b>Zellform</b>	spindelig, gewellt	rundlich	<u>rund / spindelig</u>
<b>Riesenzellen</b>	selten	selten	<u>oft, an angiek- toiden Spalten</u>
<b>Stroma</b>	<u>kollagenreich- skleros./ locker</u>	spärlich, locker	<u>kollagenreich/ locker</u>
<b>Gefäße</b>	<u>„Hirschgeweih“</u>	<u>„Hirschgeweih“</u>	<u>zahlreich, dickwandig</u>
<b>Muster</b>	<u>„patternless“</u> , storiform	zellreich	<u>„patternless“</u>

Immunhistochemie:

Positiv: CD31 (Gefäß positiv), Vimentin, MS-Aktin (Gefäße), CD34, bcl-2, CD99, MIB1

Negativ: CD117, S100, HMB45, Estrogen-Progesteron, EMA

Literatur:

Guillou L. et al. Am J Surg Pathol 24 (7) ; 971-979 (2000)

Deitos A.P. et al. Am J Surg Pathol 19 ; 1286-93 (1995)

Klemperer P., Rabin C.B. Arch. Pathol 11: 385 (1931)

**Fall 3 PD Dr. Schmauz, Papenburg**

Weiblich, 30 Jahre, Rückenhaul

**Diagnose:** Progressive genital Ulcer Disease

Differentialdiagnose:

Syphilis

LGV (Chlamydia trachomatis)

Granulom inguinale (Calymatobact granulomatis)

Chancroid (Hamophilus ducreyi)

HSV 1, 2

HIV

Verschiedenen Erreger möglich. Abklärung Klinisch/ Mikrobiologisch,  
hier Leishmanien, Chlamydien .....etc

**Fall 4 Dr. van Calker, Herford**

Männlich, 67 Jahre, Dünndarm

**Diagnose:** Hyperplasie von Becherzellen im Rahmen einer Enteritis mit  
Pseudo-Siegelringzellen, Zustand nach Chemo- und Strahlentherapie bei  
Zustand nach Rektumcarcinom. PAS-positiv.

Differentialdiagnose:

Siegelringzellcarcinom

Infektiös (bakteriell)

Toxisch (Chemotherapie)

Literatur:

Wang et al. Am J Surg Pathol 27 (11): 1429 (2003)

Cheng eta. Cancer 100 (9); 2008 (2004)

**Fall 5**      **Dr. Schäfer, Braunschweig**  
Weiblich, 58 Jahre, Zungengrund

**Diagnose:** Hyalinisiertes Klarzellcarcinom der kleinen Speicheldrüse.  
PAS stark positiv, Mucin negativ.

<u>Immunhistochemie:</u>	Pancytokeratin	positiv
	EMA	positiv
	MIB 1	2 % positiv
	Vimentin	negativ
	Aktin	negativ
	S-100	negativ
	CEA	negativ
	TG	negativ
	TTF-1	negativ

Differentialdiagnose: Nierenzellcarcinom  
Lunge, Ovar, Cervix, Harnblase, Schilddrüse

Es trifft Frauen mehr als Männer; Durchschnittsalter 55 Jahre; 70 % in den kleinen Speicheldrüsen, 30 % der großen Speicheldrüse, 10 %-Jahres-Überlebensrate 90 %. Lokal invasives Wachstum. Lymphknoten-Metastasen in 15 %, perineurale Infiltration, keine Gefäßinvasion.

Literatur:

Seifert, Donath Pathologie 17 (2) 110-5 (1996)  
Regan et al. Oral oncol 40 (3); 348-52 (2004)  
Terada et al. Virchows Archiv 445: 541-43 (2004)

**Fall 6**      **Dr. Hagen, Braunschweig**  
Männlich, 77 Jahre, Magen

**Diagnose:** Gastrektomiepräparat mit einem lokal weit fortgeschrittenen Carcinom, teils Siegelringzellcarcinom, teils hepatoides Adenocarcinom. Ausgiebige Lymphangiosis und Hämangiosis carcinomatosa, tumorfreie Resektionsränder.

Dieser Tumor besteht teils aus hepatoiden teils aus Siegelringzellen.

1970 wurde

er erstmalig beschrieben (Bourelle et al.), es sind inzwischen 250-300 Fälle bekannt. Er hat eine sehr schlechte Prognose, mit früher Metastasierung, Hämangiosis carcinomatosa, ähnliche Tumoren im übrigen gastrointestinaltrakt u. anderen organen

Immunhistochemie:

(AFP, oder, Hep-Par 1 sollten positiv sein)  
Positiv: CEA (schwach), Ck 20 (Pas positiv), Hep- Par1  
Negativ AFP im Gewebe

Literatur:

Reference List hepatoides Carcinom des Magens  
Fall Nr: 6

- (1) Plaza JA, Vitellas K, Frankel WL. Hepatoid adenocarcinoma of the stomach. *Ann Diagn Pathol* 2004 Jul;8(3):137-41.
- (2) Fujii H, Ichikawa K, Takagaki T, Nakanishi Y, Ikegami M, Hirose S, Shimoda T. Genetic evolution of alpha fetoprotein producing gastric cancer. *J Clin Pathol* 2003;56(12):942-9.
- (3) Trompetas V, Varsamidakis N, Frangia K, Polimeropoulos V, Kalokairinos E. Gastric hepatoid adenocarcinoma and familial investigation: does it always produce alpha-fetoprotein? *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2003 Dec;15(11):1241-4.
- (4) Wee A, Thamboo TP, Thomas A. alpha-Fetoprotein-producing liver carcinomas of primary extrahepatic origin. *Acta Cytol* 2003 Sep;47(5):799-808.
- (5) Terracciano LM, Glatz K, Mhawech P, Vasei M, Lehmann FS, Vecchione R, Tornillo L. Hepatoid adenocarcinoma with liver metastasis mimicking hepatocellular carcinoma: an immunohistochemical and molecular study of eight cases. *Am J Surg Pathol* 2003 Nov;27(10):1302-12.
- (6) Aoyagi K, Koufujii K, Yano S, Miyagi M, Koga A, Takeda J, Shirouzu K. Alpha-fetoprotein-producing early gastric cancer: report of two cases. *Kurume Med J* 2003;50(1-2):63-6.
- (7) Okamoto T, Ogasahara K, Fujiki M, Takagi H, Ikeda H, Makino T, Moriga T, Kawamoto K, Sano K, Yoshida Y, Itoh T, Takasan H, Wani Y, Kono Y. Primary coexistent neuroendocrine carcinoma, hepatoid adenocarcinoma, and tubular adenocarcinoma of the stomach with focal trophoblastic differentiation in metastatic lymph nodes. *J Gastroenterol* 2003;38(6):608-10.
- (8) Akiyama S, Tamura G, Endoh Y, Fukushima N, Ichihara Y, Aizawa K, Kawata S, Motoyama T. Histogenesis of hepatoid adenocarcinoma of the stomach: molecular evidence of identical origin with coexistent tubular adenocarcinoma. *Int J Cancer* 2003 Oct 10;106(4):510-5.
- (9) Yano T, Kishimoto T, Tomaru U, Kawarada Y, Kato H, Yoshiki T, Ishikura H. Further evidence of hepatic transdifferentiation in hepatoid adenocarcinomas of the stomach: quantitative analysis of mRNA for albumin and hepatocyte nuclear factor-4alpha. *Pathology* 2003 Mar;35(1):75-8.
- (10) Kaiser U, Zugmaier G, Frank M, Riedel I, Neubauer A, Moll R. [AFP-producing adenocarcinoma of the stomach. A rare tumor with poor prognosis]. *Pathologe* 2003 Apr;24(2):141-5.

- (11) Villari D, Caruso R, Grosso M, Vitarelli E, Righi M, Barresi G. Hep Par 1 in gastric and bowel carcinomas: an immunohistochemical study. Pathology 2002 Nov;34(5):423-6.
- (12) Inagawa S, Shimazaki J, Hori M, Yoshimi F, Adachi S, Kawamoto T, Fukao K, Itabashi M. Hepatoid adenocarcinoma of the stomach. Gastric Cancer 2001;4(1):43-52.
- (13) Maitra A, Murakata LA, bores-Saavedra J. Immunoreactivity for hepatocyte paraffin 1 antibody in hepatoid adenocarcinomas of the gastrointestinal tract. Am J Clin Pathol 2001 Jun;115(5):689-94.
- (14) Ishikura H, Kishimoto T, Andachi H, Kakuta Y, Yoshiki T. Gastrointestinal hepatoid adenocarcinoma: venous permeation and mimicry of hepatocellular carcinoma, a report of four cases. Histopathology 1997 Aug;31(1):47-54.
- (15) Nagai E, Ueyama T, Yao T, Tsuneyoshi M. Hepatoid adenocarcinoma of the stomach. A clinicopathologic and immunohistochemical analysis. Cancer 1993 Oct 15;72(6):1827-35.
- (16) deLorimier A, Park F, Aranha GV, Reyes C. Hepatoid carcinoma of the stomach. Cancer 1993 Feb 15;71(2):293-6.
- (17) Ooi A, Nakanishi I, Sakamoto N, Tsukada Y, Takahashi Y, Minamoto T, Mai M. Alpha-fetoprotein (AFP)-producing gastric carcinoma. Is it hepatoid differentiation? Cancer 1990 May 15;65(8):1741-7.
- (18) Ishikura H, Kirimoto K, Shamoto M, Miyamoto Y, Yamagiwa H, Itoh T, Aizawa M. Hepatoid adenocarcinomas of the stomach. An analysis of seven cases. Cancer 1986 Aug 1;58(1):119-26.

**Fall 7**      **Dr. Schreiber, Hannover**  
Weiblich, 47 Jahre, Mediastinum

**Diagnose:** Ösophagus-Leiomyomatose

Dieser Erkrankung ist sehr selten, familiäres Vorkommen ist im Zusammenhang mit dem Alport- Syndrom möglich.  
kommt auch im Tracheobronchialsystem und im weiblichen Genitale vor, Alter der betroffenen Patienten zwischen 6 und 84 Jahre, überwiegend jugendliche Patienten.

Symptome: Gewichtsverlust, Dysphagie, auch ohne Symptome  
Empfohlene Therapie: Resektion

Immunhistochemie:

Negativ: CD34, CD117  
Positiv: Vimentin (schwach), Desmin

Bei der Leiomyomatose liegt eine Deletion des 5-End des COL 4A5 und des COL 4A6- Gens auf dem X-Chromosom vor. Bei Alport-Syndrom können verschiedene Mutationen des COL 4A5-Gens vorkommen. Dieses Gen liegt „Kopf an Kopf“ mit dem COL 4A6-Gen, so dass dieses offenbar in einem Teil der Fälle mitbeteiligt ist und so zusätzlich die für eine Leiomyomatose charakteristische Aberration entsteht

Literatur:

Segal et al. Am J Hum Genet 64: 62-69 (1999)  
Anker et al. Am J Med Genet 15: 119 A (3) 381-5 (2003)

**Fall 8**      **Prof. Bürrig, Hildesheim**  
Männlich, 70 Jahre, Gallenblase

**Diagnose:** Unterschiedliche Manifestation des diffusen B-Zell-Lymphoms

Konsil: Prof. Stein (Berlin)

Ulcerierende EBV-induzierte Lymphoproliferation unter dem Bild eines B-Zell-Lymphoms, atypische Blasten im Abscheidungsthrombus

Vier Monate später zeigte der Patient eine Läsion im Jejunum und Becken (PET positiv), darin fanden sich Ulcerationen mit Blasten. Er zeigte eine Anämie, Eosinophilie, CRP-Erhöhung. Patient bekam Chemotherapie, er verstarb fünf Monate später.

Immunhistochemie:

Positiv: Ki67, CD20, CD30

Diskussion: Prof. Kreipe: Die EBV-assoziierten B-Zell-Lymphome sind zumeist extranodal.

Literatur:

Oyama et al. Am J Surg Pathol 27; 16-26 (2003)

**Fall 9**      **Dr. Reinecke-Lüthge, Wolfburg**  
Männlich, 19 Jahre, Unterbauch

**Diagnose:** Keimzelltumor des rechten Hodens mit embryonalen Carcinommetastasen (EC) intraabdominell und Retroperitoneum mit unreifem Teratom

Konsil: Kiel: Unreifes Teraton mit ungewöhnlicher Histologie (Grad 3) ohne neurales Gewebe. Embryonales (EC) Carcinomanteile.

Immunhistochemie:

CK-Pan, CD30, Desmin, MIB1, AFP, PLAP (-/+) positiv  
S-100, PAS negativ  
Serum: AFP (++) ,  $\beta$ -HCG (++) , LDH (-)

Häufigkeit: 2 % reine EC im Hoden  
87 % der nicht-Seminome mit EC-Komponente  
66 % aller EC bei diagnostizierten Metastasen  
LDH (+++) in 60 %  
AFP (+++),  $\beta$ -HCG (+++)

**Fall 10** **Dr. Buhtz, Magdeburg**  
Weiblich, 47 Jahre, Mamma

**Diagnose:** Maligner-Spindelzelltumor der Mamma

Konsil: Prof. Moinfar, Graz: Undifferenziertes Stromasarkom der Mamma (NOS)

Differentialdiagnosen:

- Spindelzellige sarkomatoide Metaplasie
- Sarkoma-phyloider Tumor
- Stromasarkoma

Immunhistochemie:

Hormone (Östrogen, Progest), alle Keratine, Desmin, SM-Aktin Negativ  
Vimentin, CD10 (sehr stark), MIB1 (30 %) Positiv

Der Tumor ist sehr aggressiv, mit Lungenmetastasen, hoher Mitoserate, vielen Spindelzellen, starker Polymorphie und Eosinophilie im Zytoplasma.

Die Patientin verstarb acht Monate später.

Die Auswertung der Qualitätskontrolle dieser Veranstaltung ergab folgendes:

Es wurden 51 Bögen zur Qualitätsbeurteilung abgegeben.  
Durchschnittliche Bewertung (1 = sehr gut, 6 = ungenügend)

Allgemeine Information:	1,4
Qualität der Präparate:	1,6
Qualität der Diaprojektion:	1,3
Qualität der Darbietung:	1,4
Anamnesen:	1,8
Brauchbarkeit für die Praxis:	1,5
Organisation am Tagungsort:	1,2
Referenten:	1,8

Entschuldigt waren:

Prof. Huth,  
Dres. Gollub, Boje,  
Dr. Woziwodzki,  
Prof. Dr. Bonk,  
Prof. Dr. Amthor,  
Dr. Erbstösser,  
Dr. Kellner,  
Dr. Dumke,  
Dr. Grossmann,  
Dr. Urban

Die nächste Niedersächsische Rätselecke findet am 30.04.2005 um 9.30 Uhr c. t. in der MHH, Hörsaal S im Theoretischen Institut II statt.

Prof. Dr. med. H. H. Kreipe

Dr. med. B. Soudah, FIAC