

## Kasuistik 01-21

83-jähriger Mann

seit vielen Jahren langsam zunehmende Schwellung rechte Leiste  
jetzt Hautulzeration

Befund

6,5 cm im Durchmesser großer scharf demarkierter Tumor im  
subkutanen Fettgewebe

## Kasuistik 01-21

Positiv: H3K27me3, bcl2, CD56, CD34

Negativ: Desmin, MyoD1, Aktin, S100, Sox10, CK8/18

FISH: COL1A1 Translokation

ETV6, SYT, MDM2 nicht amplifiziert, bzw. transloziert

# Kasuistik 01-21

## Diagnose: DFSP mit fibrosarkomatöser Transformation

Diagnose hier erschwert, weil typische storiforme Architektur mit mosaikartiger Infiltration des Fettgewebes fehlt  
Verlust der storiformen Architektur und Vorherrschen langer Faszikel & gesteigerte Proliferation (>5 Mitosen/10 HPF)  
sind als Ausdruck einer fibrosarkomatösen Transformation zu werten  
Cave: CD34 Expression nicht spezifisch für DFSP (jedoch meist sensitiv) & kann bei derartigen DFSP verloren gehen  
COL1A1 Translokation beweisend

## Differentialdiagnosen

Fasziitis:	mehr myxoider Hintergrund, buntes Begleitinfiltrat, ungeordnete Proliferation Aktin-positiver, kürzerer Spindelzellen, USP6 Translokation in der FISH
Myxofibrosarkom:	keine langen, geordneten Faszikel, mehr myxoider Hintergrund, Pseudolipoblasten, unscharfe Begrenzung mit Ausbreitung entlang der Faszie
Fibromyxosarkom:	Wechsel fibröser und myxoider Abschnitte, keine langen Faszikel, Expression von MUC4, Translokation von FUS in der FISH
Dedifferenziertes Liposarkom:	immer in der DD, weil phänotypisch sehr variabel und der lipogene Anteil fehlen kann, daher immer MDM2 Analyse zum Ausschluss, bzw. der Bestätigung der Diagnose
Neurogener Tumor:	MPNST oft schwierig zu diagnostizieren, aber keine typische Gefäßherniation, keine Expression von S-100, SOX10 bei erhaltener Expression von H3K27me3 sprechen gegen einen MPNST
SFT:	Expression von CD34 eröffnet diese DD, SFT jedoch meist mit kürzeren Faszikel, storiformen Muster und erhöhter Faserdichte, beweisend für SFT dann STAT6 IHC und/oder FISH