

## Kasuistik 02-21

66-jähriger Mann

seit Monaten Leistungseinschränkung und Dyspnoe

großer Tumor des hinteren Mediastinums unter Einbeziehung des Herzens

VATS-geführte Bx

## Kasuistik 02-21

Weitere IHC

Positiv: MUC4, bcl2

Negativ: Aktin, Desmin, S100, Sox10, CD99, Pan-CK, CD117, CD34, STAT6,  
ER, PR, DOG1, b-catenin, ERG, Podoplanin, EMA, pan-TRK

FISH: EWSR-Translokation

FUS, ETV6, MDM2 unauffällig

RNA-PCR: EWSR-CREB3L1 Translokation

## Kasuistik 02-21

### Diagnose: Fibromyxosarkom (Evans Sarkom)

Eine schwere und aufgrund der Morphologie unerwartete Diagnose, die jedoch durch den Nachweis der typischen Translokation eindeutig ist. Schwer zum einen da die typische biphasische Morphologie des Evans-Sarkoms mit einem Wechsel aus myxoiden und fibrösen Abschnitten fehlt, eine storiforme Architektur vorherrscht und die Lokalisation für Evans Tumor sehr ungewöhnlich ist. Zum anderen liegt auch die für diese Entität sehr seltene EWSR-CREB Translokation und nicht die häufigere FUS Translokation vor (auch der hinzugezogene Konsiliarius hat sich an der Morphologie zunächst die Zähne ausgebissen). Die führende DD ist sicher ein SFT (storiforme Architektur, Lokalisation), die fehlende Expression von CD34 und STAT6 schließt dies jedoch aus. Hilfreich in diesem Fall die Expression von MUC4, epitheloide Fibrosarkome und Evans Tumoren zeigen dieses Protein regelhaft. Daher sollte bei eher zellarmen, wenigen pleomorphen mesenchymalen Tumoren immer MUC4 mitgefärbt werden, es kann die DD in die richtige Richtung lenken.

## Differentialdiagnosen

- SFT:** SFT meist (wie bei diesem Fall) mit kurzen Faszikel, storiformer Architektur, beweisend für SFT dann STAT6 IHC und/oder FISH, CD34 Expression kann fehlen ist auch nicht spezifisch
- 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, im Mediastinum selten aber durchaus möglich
- 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, seltene aber im Mediastinum durchaus mögliche DD
- Fasziitis:** mehr myxoider Hintergrund, buntes Begleitinfiltrat, ungeordnete Proliferation Aktin-positiver, kürzerer Spindelzellen, USP6 Translokation in der FISH, im Mediastinum sehr selten
- Myxofibrosarkom:** keine langen, geordneten Faszikel, mehr myxoider Hintergrund, Pseudolipoblasten, unscharfe Begrenzung mit Ausbreitung entlang der Faszie, im Mediastinum sehr selten
- Inflammatrorischer myofibroblastärer Tumor** entzündliches Begleitinfiltrat fehlt, keine Expression myogener Marker, ALK-Expression insb. bei IMT des Erwachsenenalters eher selten, daher bei fehlender Expression kein Ausschluss!