

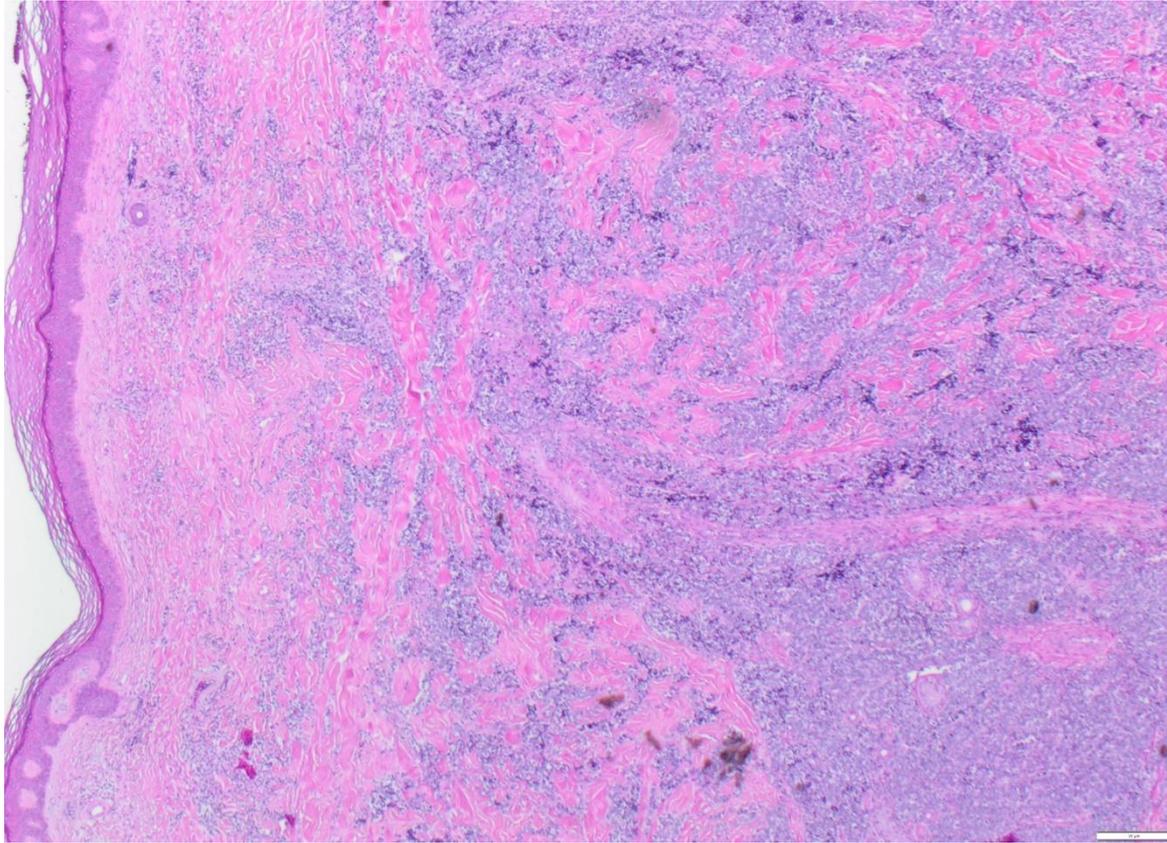
Kasuistik 05-21

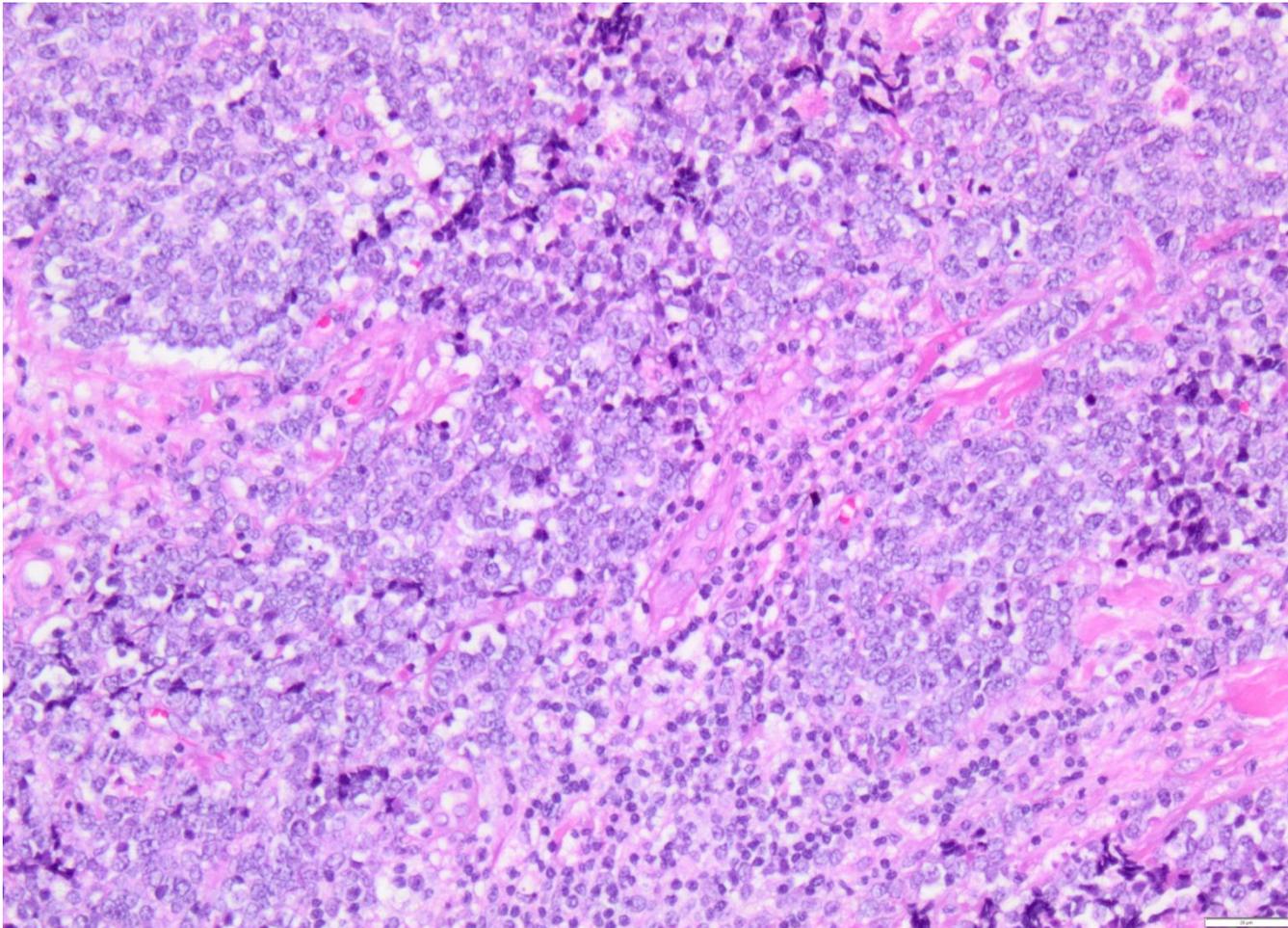
55-jährige Frau

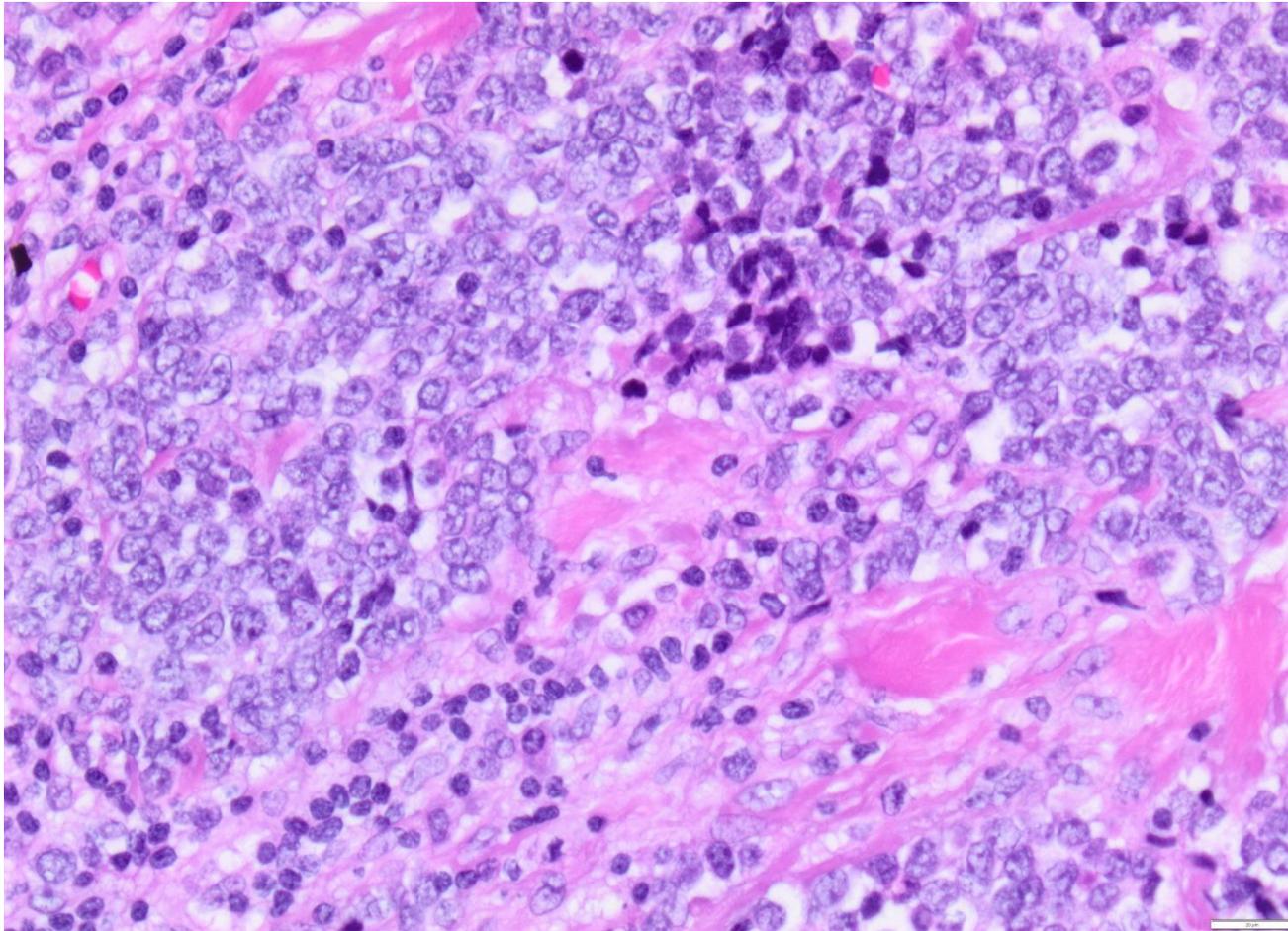
Raumforderung linker Unterschenkel

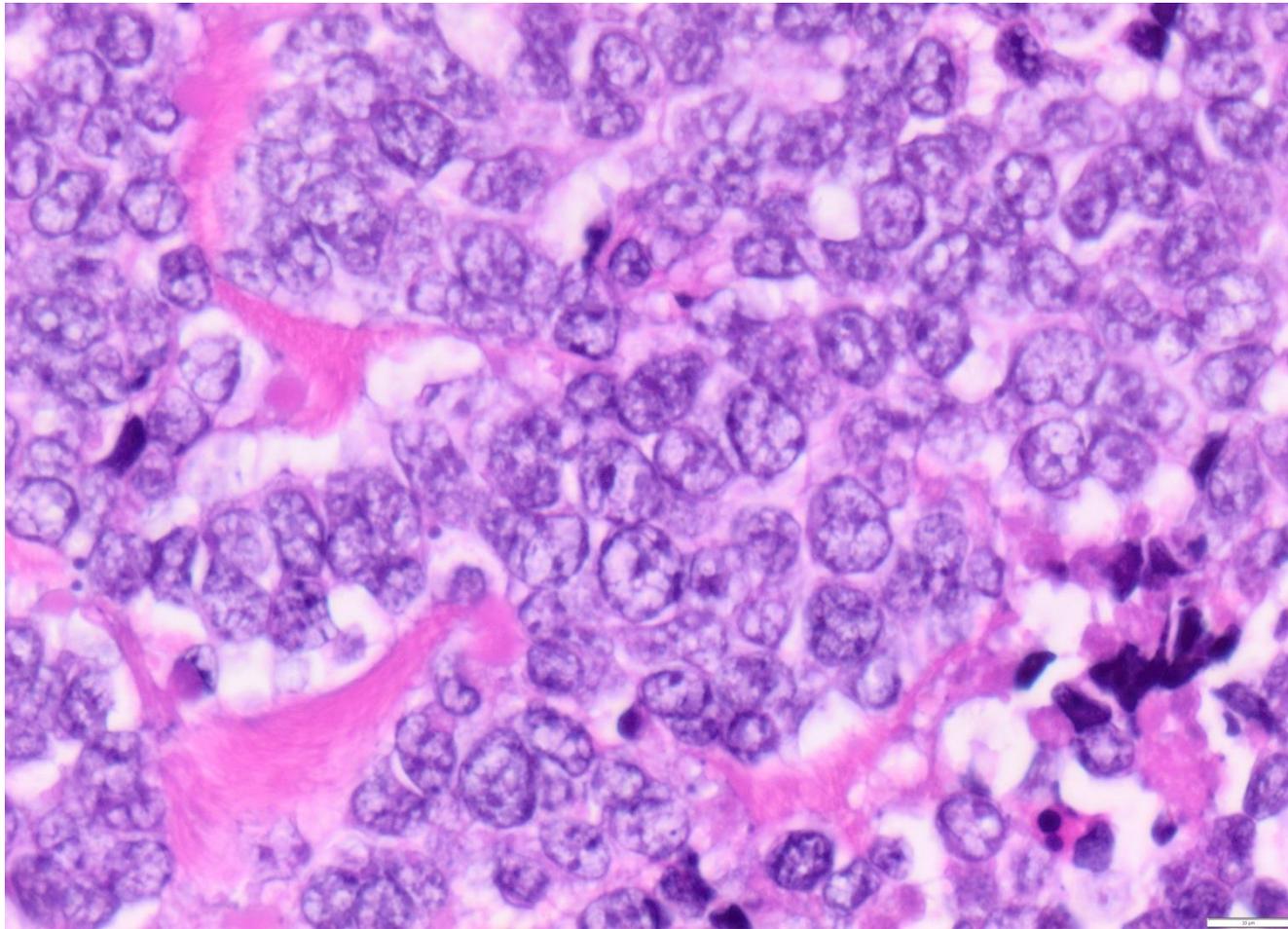
Befund

1,8 cm subkutaner Knoten

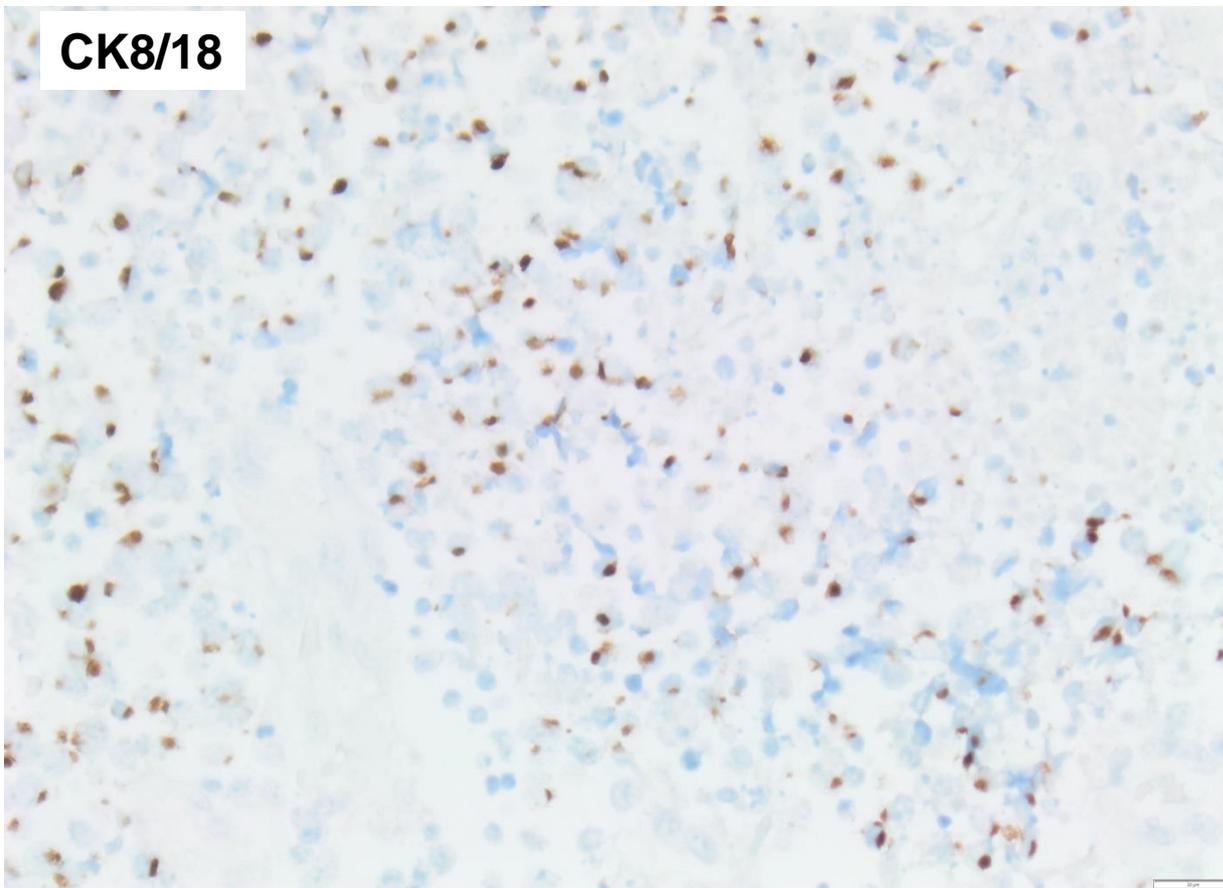




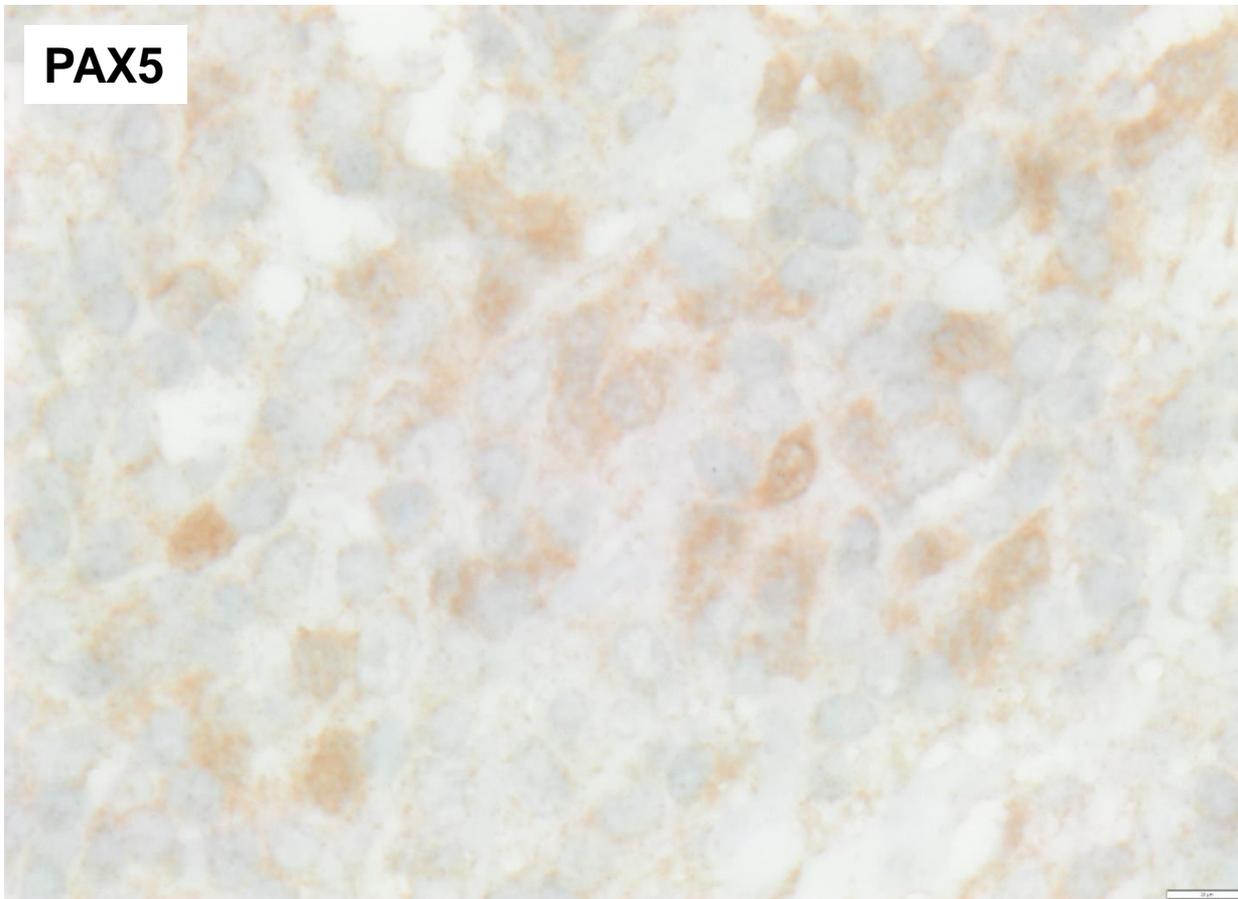




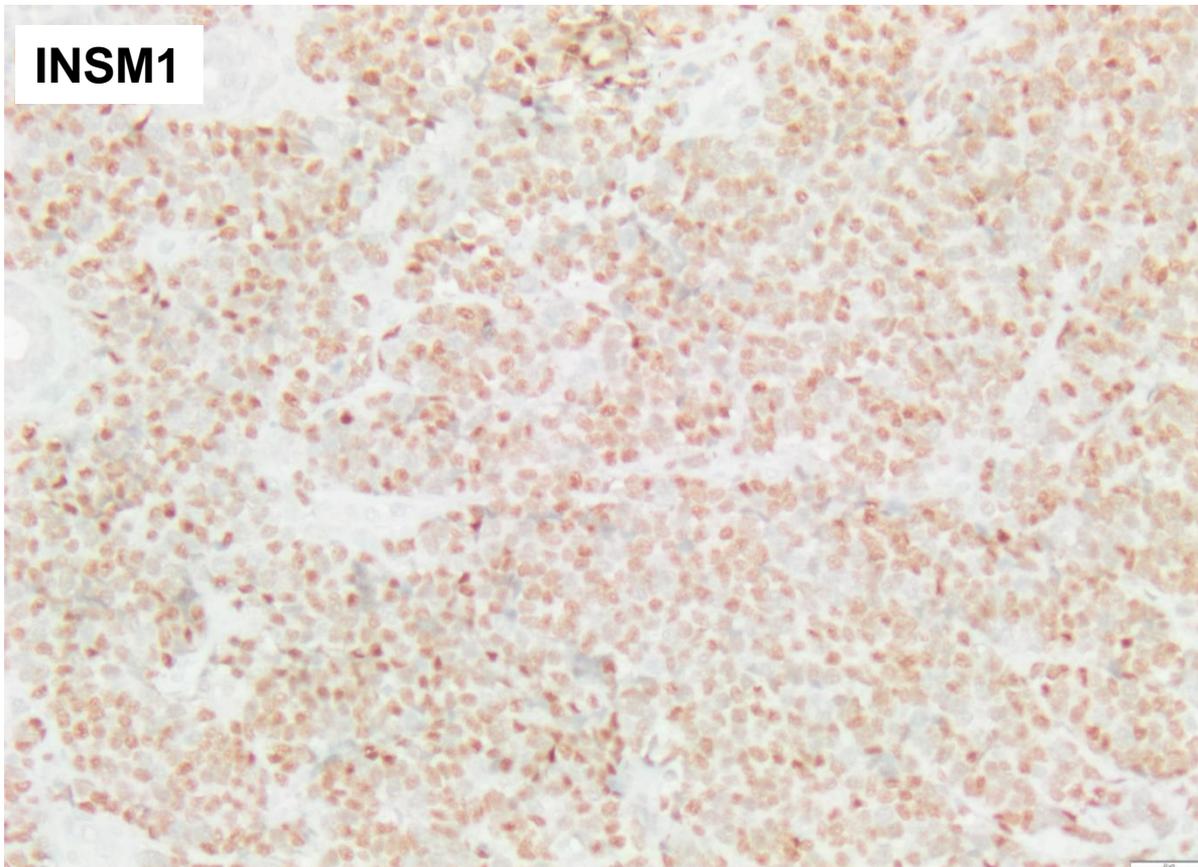
CK8/18



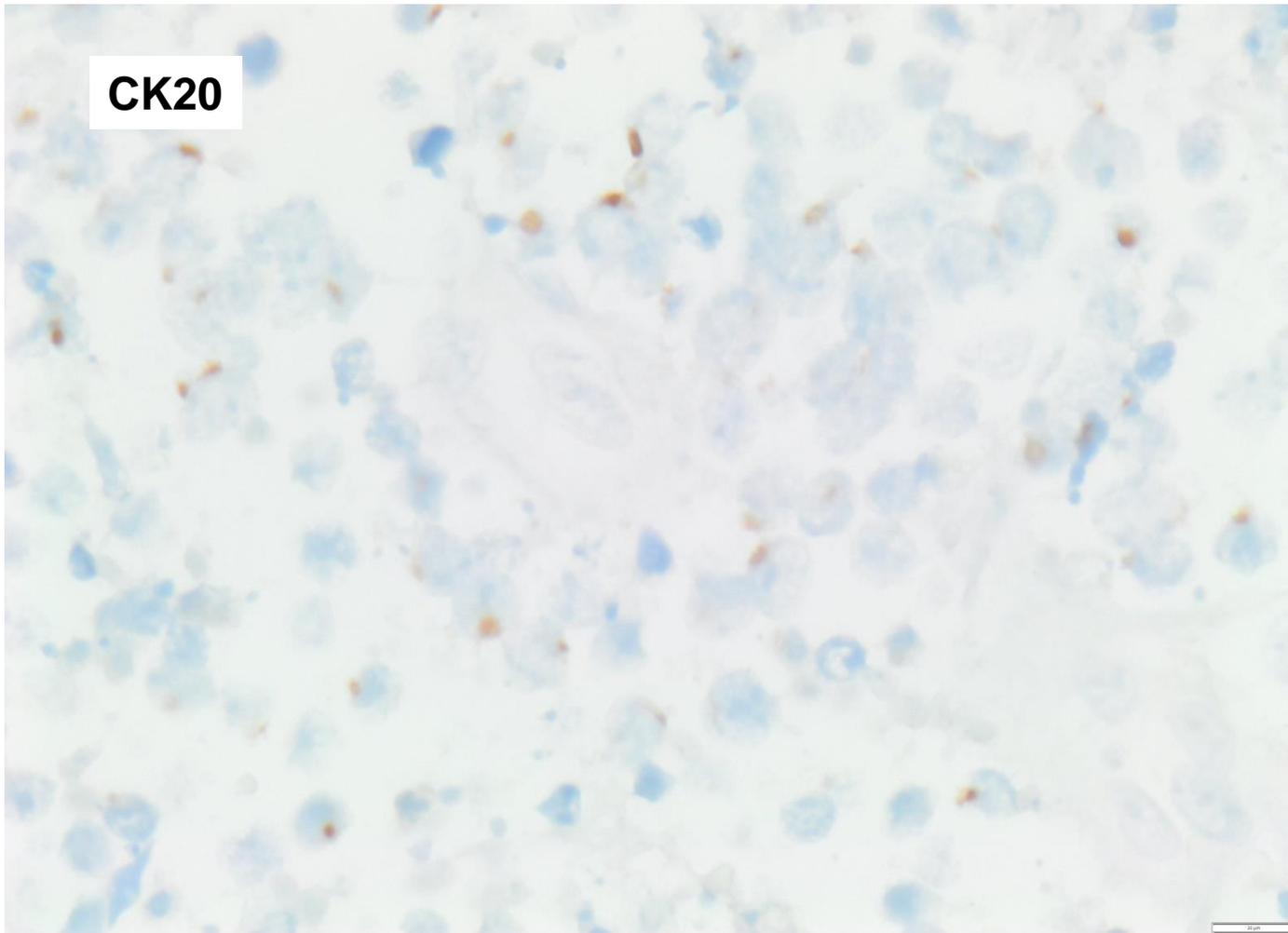
PAX5



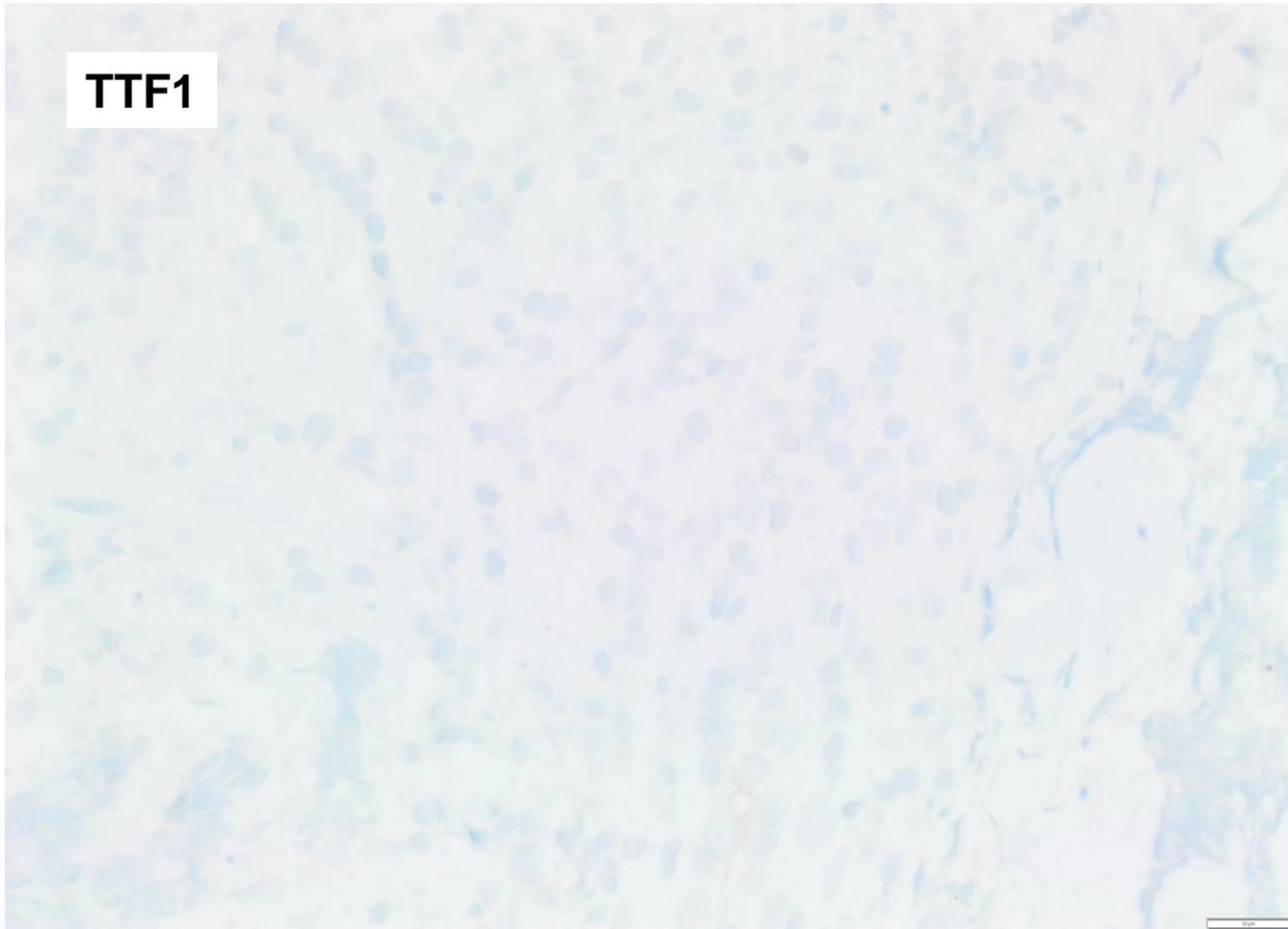
INSM1



CK20



TTF1



Kasuistik 05-21

IHC

Positiv: INSM1, CK8/18, fokal CK20, sehr kleinherdig PAX5

Negativ: TTF1

Kasuistik 05-21

Diagnose: Merkelzellkarzinom (MCC) der Haut

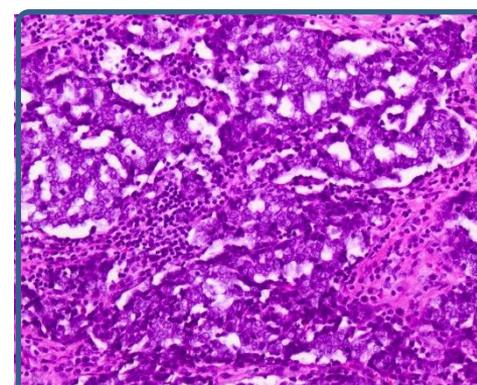
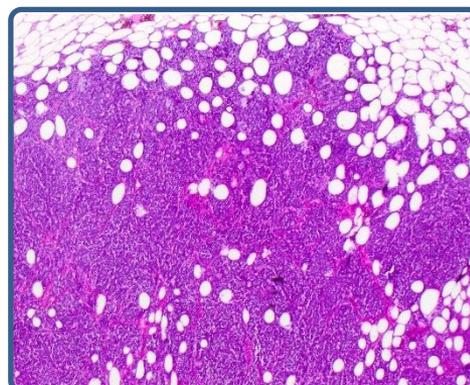
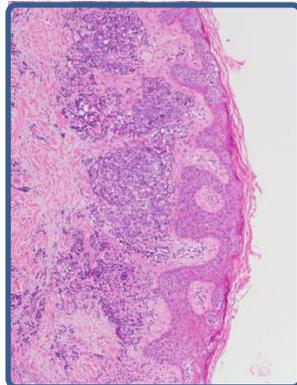
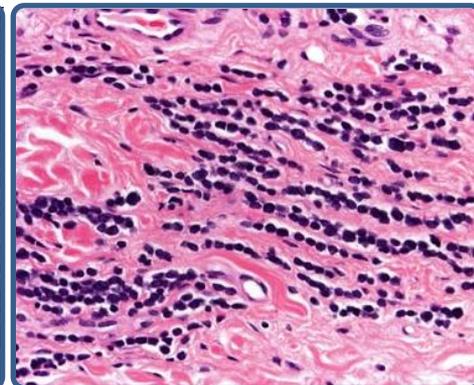
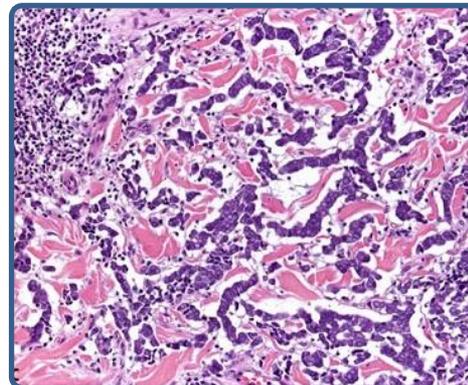
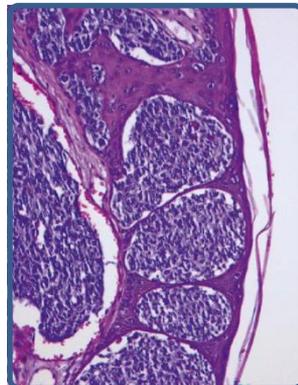
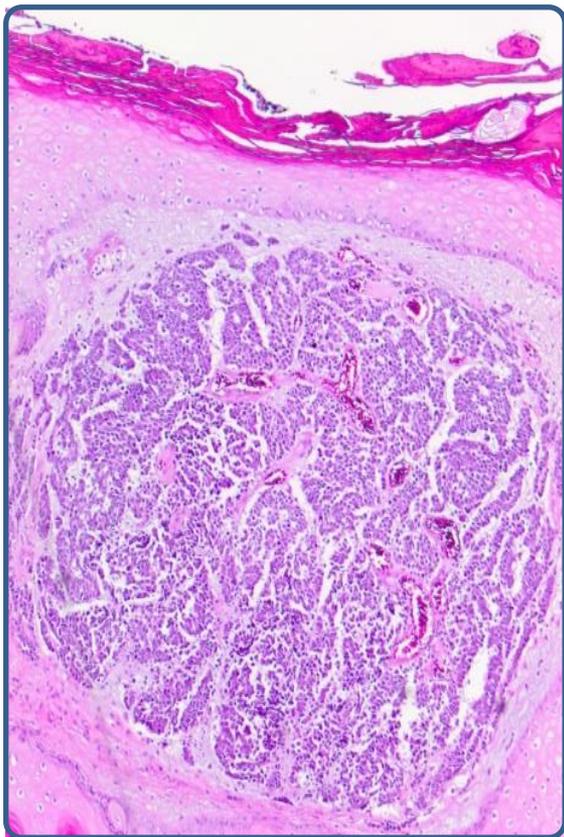
Ein seltener neuroendokriner Tumor der Haut, der sich morphologisch meist als klein- bis mittelgroßzelliger Tumor bei Patienten im fortgeschrittenen Lebensalter und/oder bei Immunsuppression manifestiert. Das MCC kann entweder durch UV-Bestrahlung oder eine Infektion durch das Merkelzell-Polyoma Virus ausgelöst werden. 2 Aspekte können die richtige Diagnose erschweren, zum einen nicht an die Tumorentität in der DD zu denken, zum anderen der teils ungewöhnliche Immunphänotyp. Die konventionelle Morphologie zeigt variabel große, dicht gelagerte jedoch diskohäsive Tumorzellen. Diese meist mit fein dispersen Chromatin, atypischere Zellformen mit lockerem Chromatin (wie im vorliegenden Fall) sind jedoch möglich. In der IHC ist eine meist punktförmige perinukleäre Expression epithelialer Marker (Pankeratin, CK7, CK20, CK8/18) typisch, zusätzlich sind neuroendokrine Marker (Syn, Chromogranin, INSM1) positiv. Ungewöhnlich für NET die in bis zu 80% der Fälle nachweisbare Expression von PAX5, PAX8, TdT, SATB2, p63. Die Abgrenzung von Metastasen eines NEK anderer Lokalisation gelingt meist durch den Nachweis der typischen Expression von CK20 bei fehlender Reaktion für TTF1.

Kasuistik 05-21

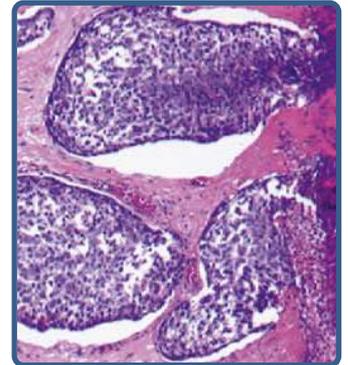
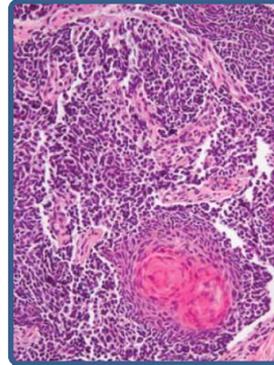
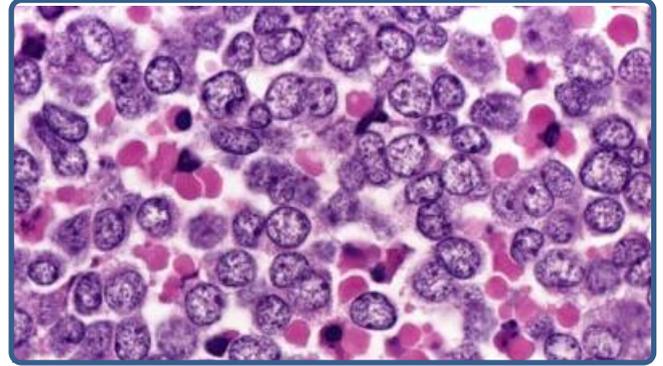
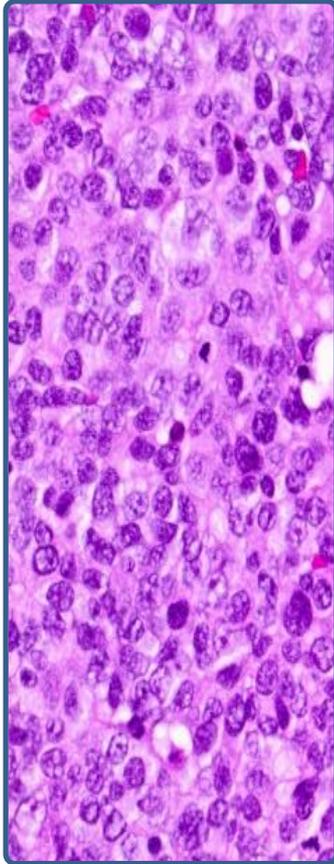
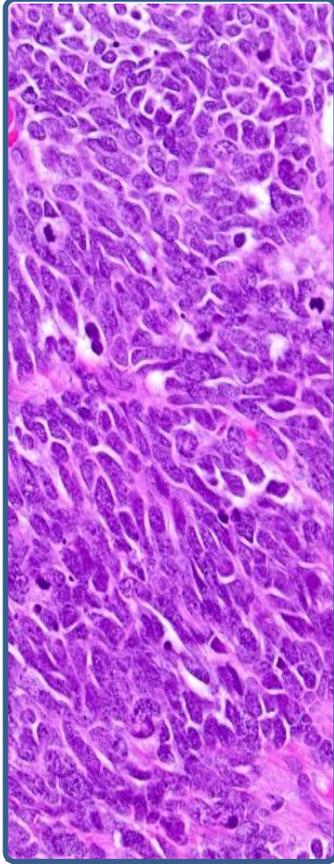
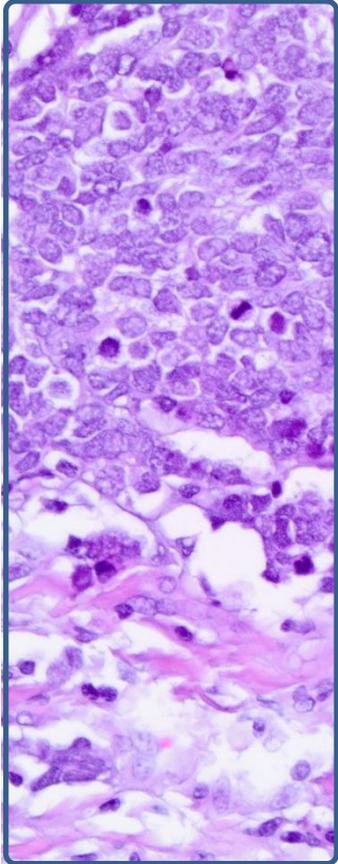
Differentialdiagnose

NHL	durch die IHC meist leicht möglich (CD3, bzw. CD20 positiv, CK negativ), Cave: PAX5 und TdT können in MCC aberrant exprimiert werden, daher immer ein breiteres Panel einsetzen
Metastase Kleinzeller	ähnliche Morphologie wie das MCC, gleiche Expression von Pankeratin und neuroendokrinen Markern jedoch fehlende Reaktion von TTF1 und Nachweis von CK20 beim MCC
Ewing Sarkom (ES)	andere Altersgruppe, morphologisch jedoch breite Überlappung, neuroendokrine Marker und Pankeratin können in ES positiv sein, dagegen NKX2.2 in der IHC und Nachweis der EWSR/FL1 TL nur im ES
Basalzellkarzinom	in kleinen oberflächlichen Biopsien teilweise schwierig abzugrenzen, BerEP4 in beiden Tumoren positiv, neuroendokrine Marker jedoch nur im MCC

Merkelzellkarzinom: Makromorphologie



Merkelzellkarzinom: Zytomorphologie



Merkelzellkarzinom: Epitheliale Marker

Immunohistochemie

Syn

CHA

CD56

Ki67

CK20

AE1/AE3

CK20

Epitheliale Marker

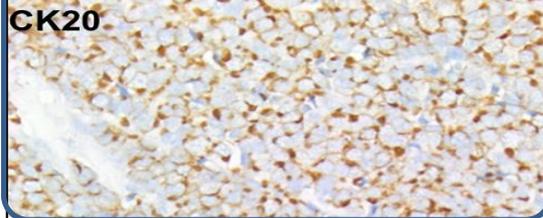
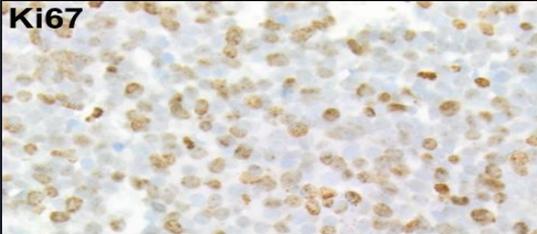
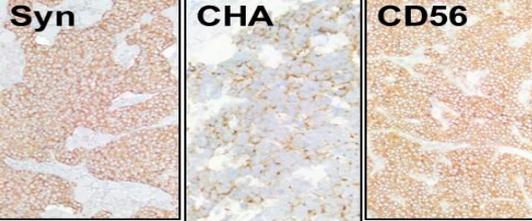
AE1/AE3	100%
Pan-CK	95%
CK20	92%
CAM5.2	90%
EpCAM	89%
EMA	85%
E-Cadherin	59%
p63	47%
CK7	9%
TTF1	3%

p63

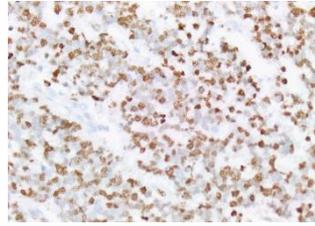
Pasternak et al. Hum Pathol 2018 82:232; Immunoquery data retrieved 03/18/2019

Merkelzellkarzinom: Neuroendokrine Marker

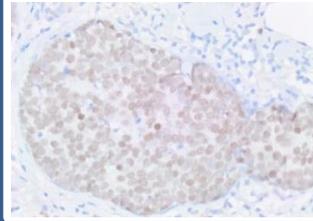
Immunhistochemie



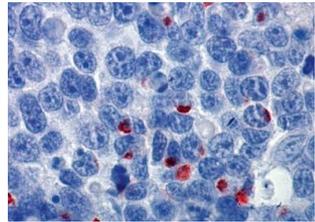
INSM1



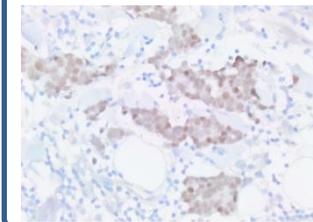
PAX5



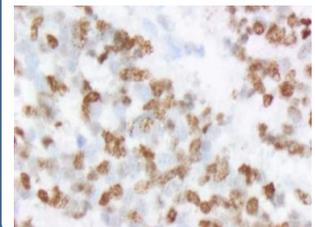
NF1



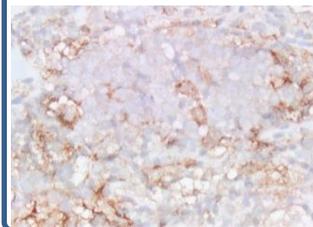
SATB2



CM2B4



PD-L1



Neuroendokrine Marker

INSM1	100%
CD56	89%
Synaptophysin	87%
Chromogranin	73%
Neurofilament	54%

Weitere Marker

SATB2	88%
PAX5	82%
TdT	67%
PAX8	67%

Kervarrec et al. Mod Pathol 2019 in print; Immunoquery data retrieved 03/18/2019

Merkelzellkarzinom: Differentialdiagnosen

