

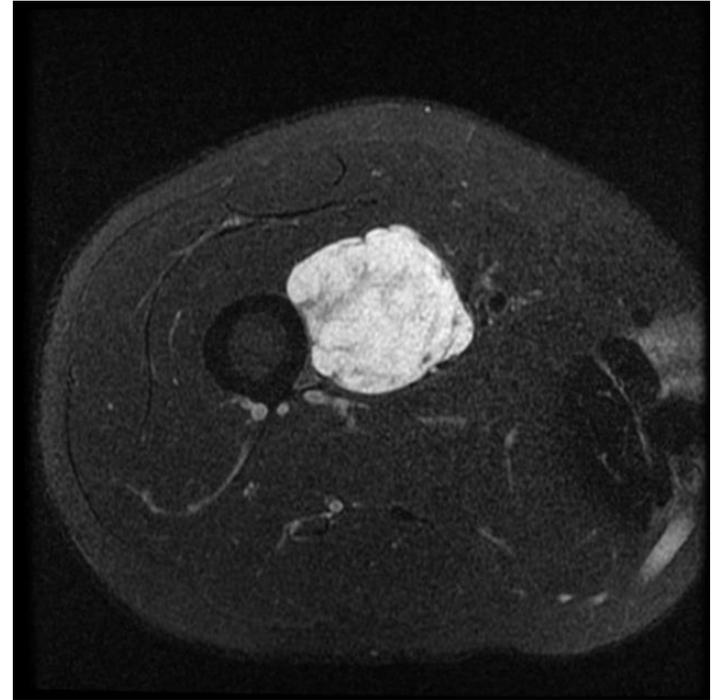
Kasuistik 11-21

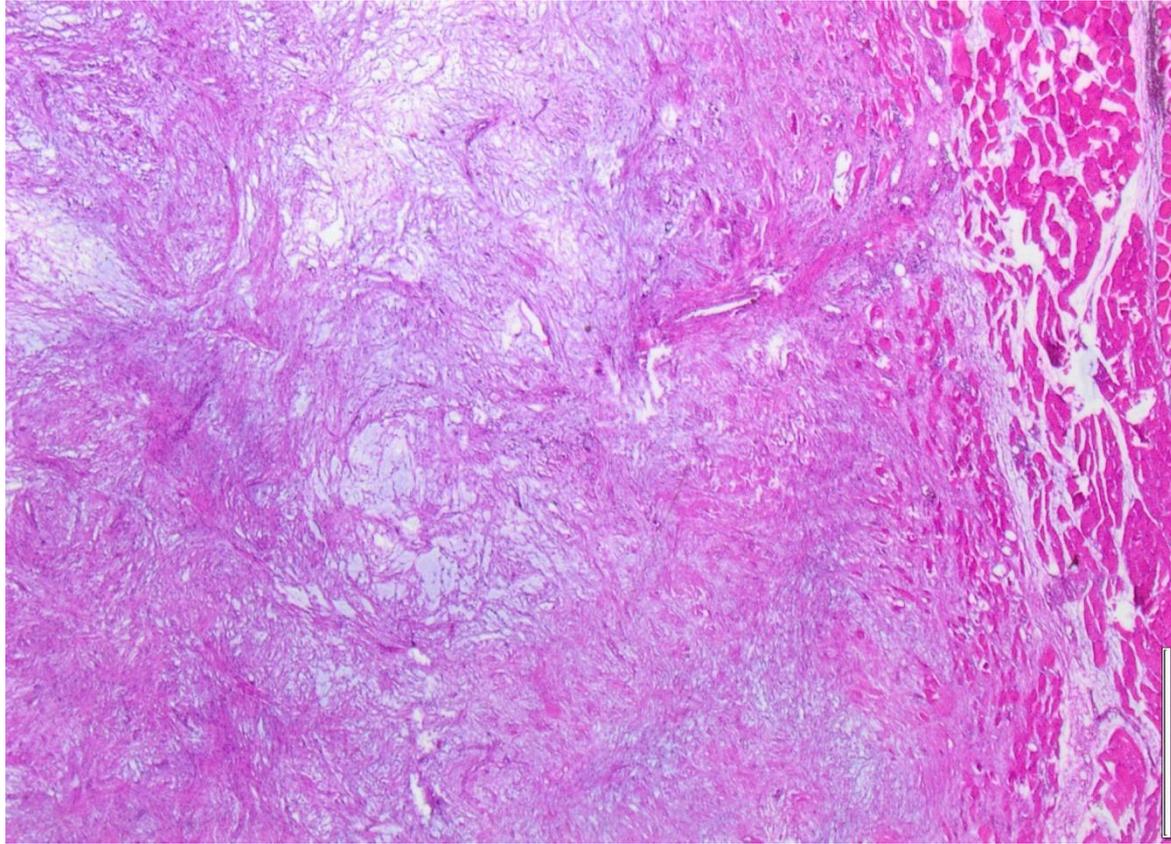
59-jährige Frau

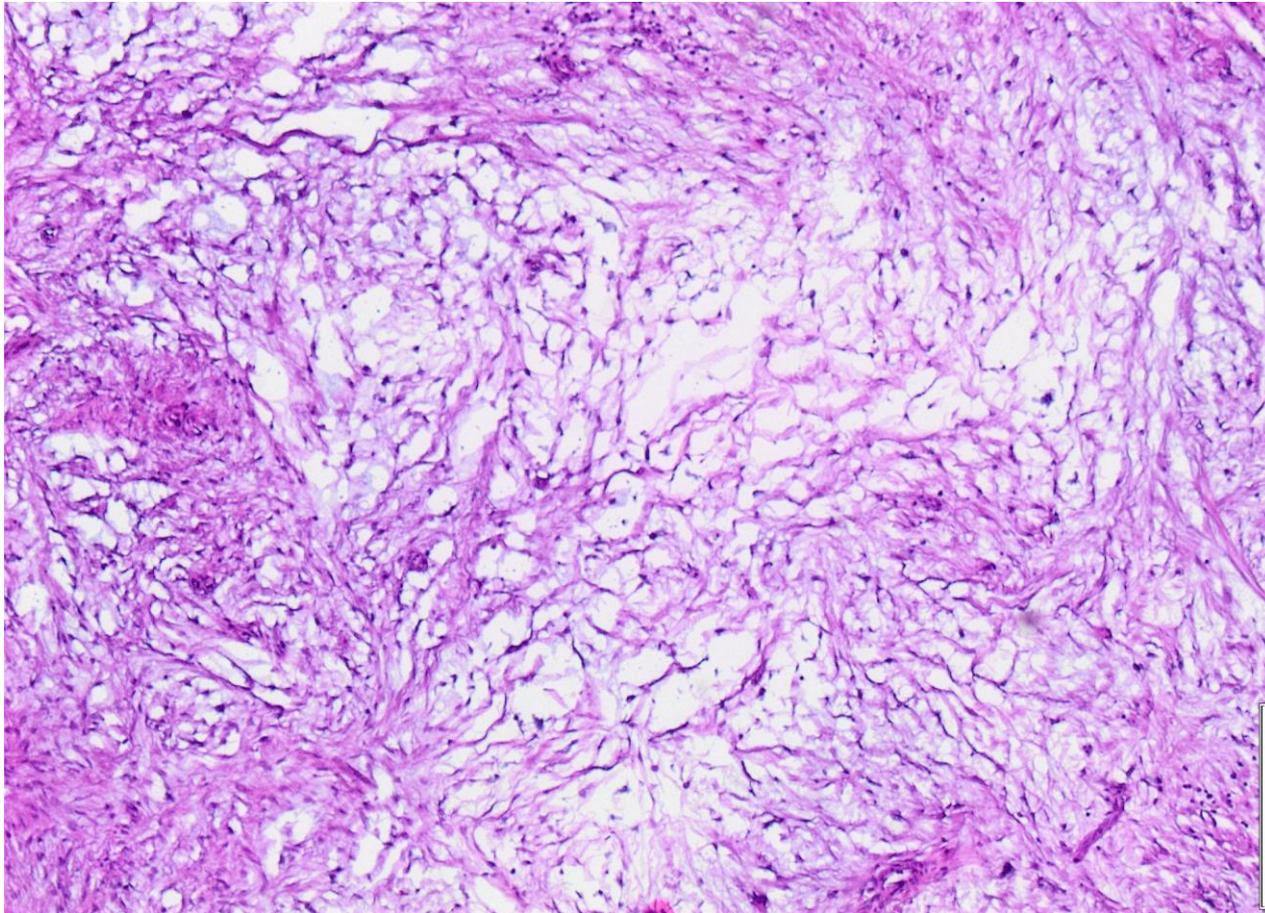
Raumforderung linker OS
intramuskulär

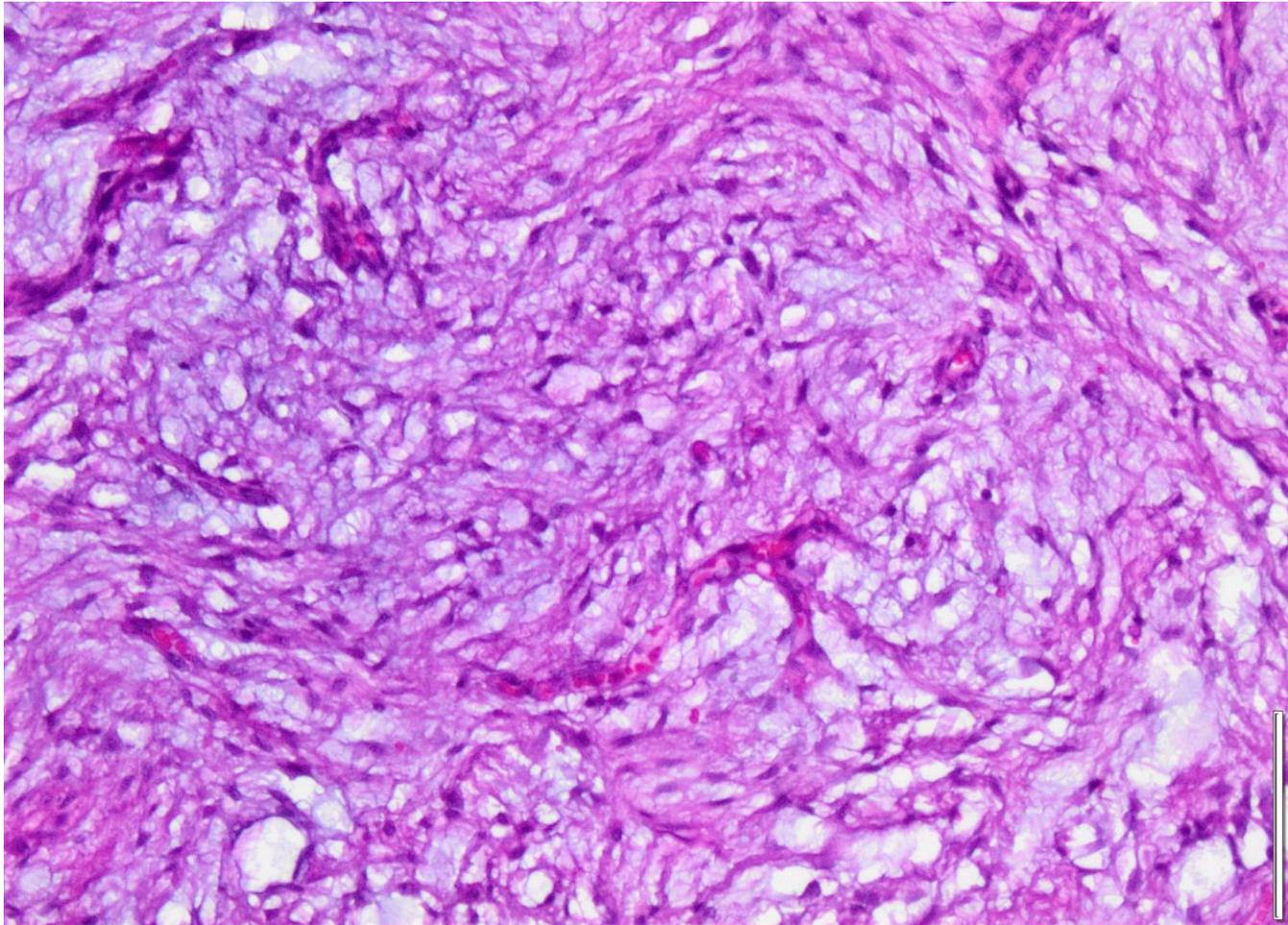
Befund

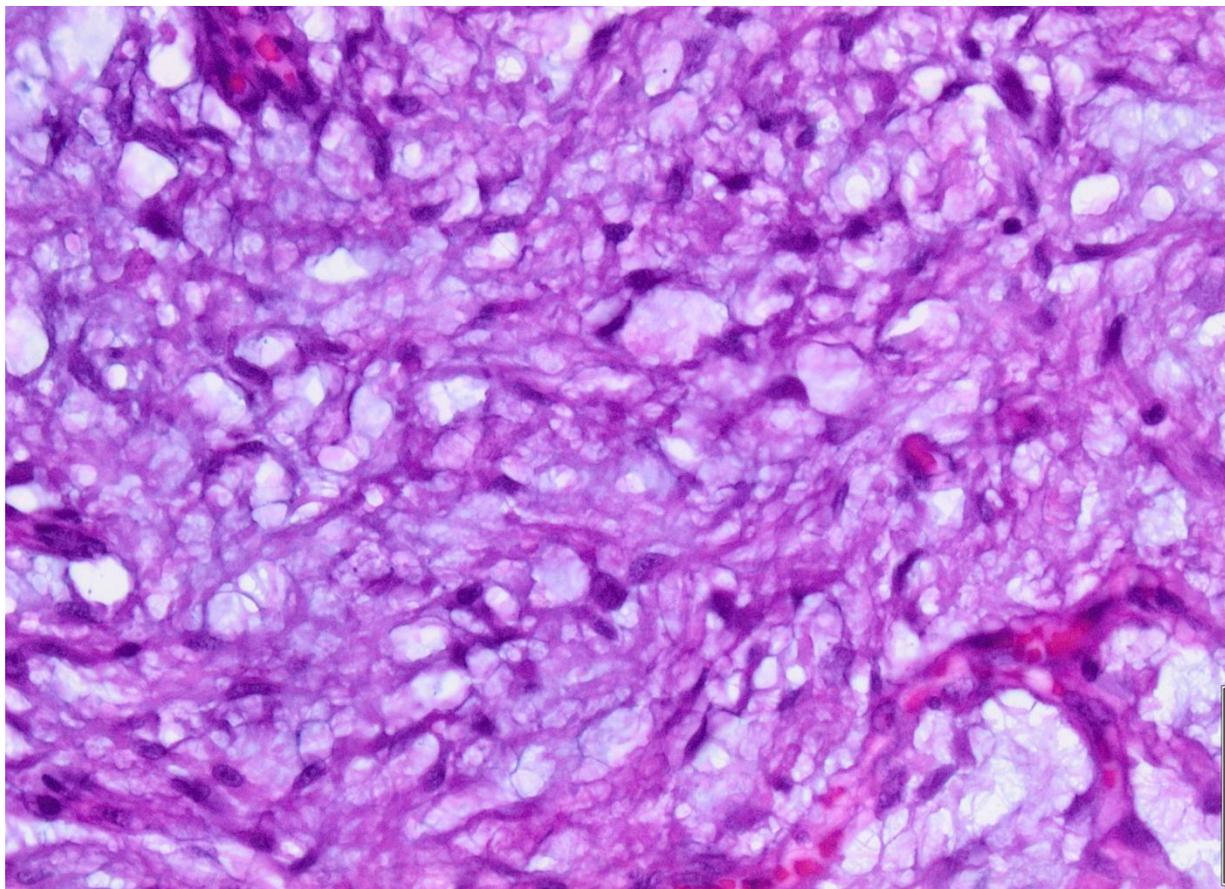
4,5 cm unscharf demarkierte
Läsion



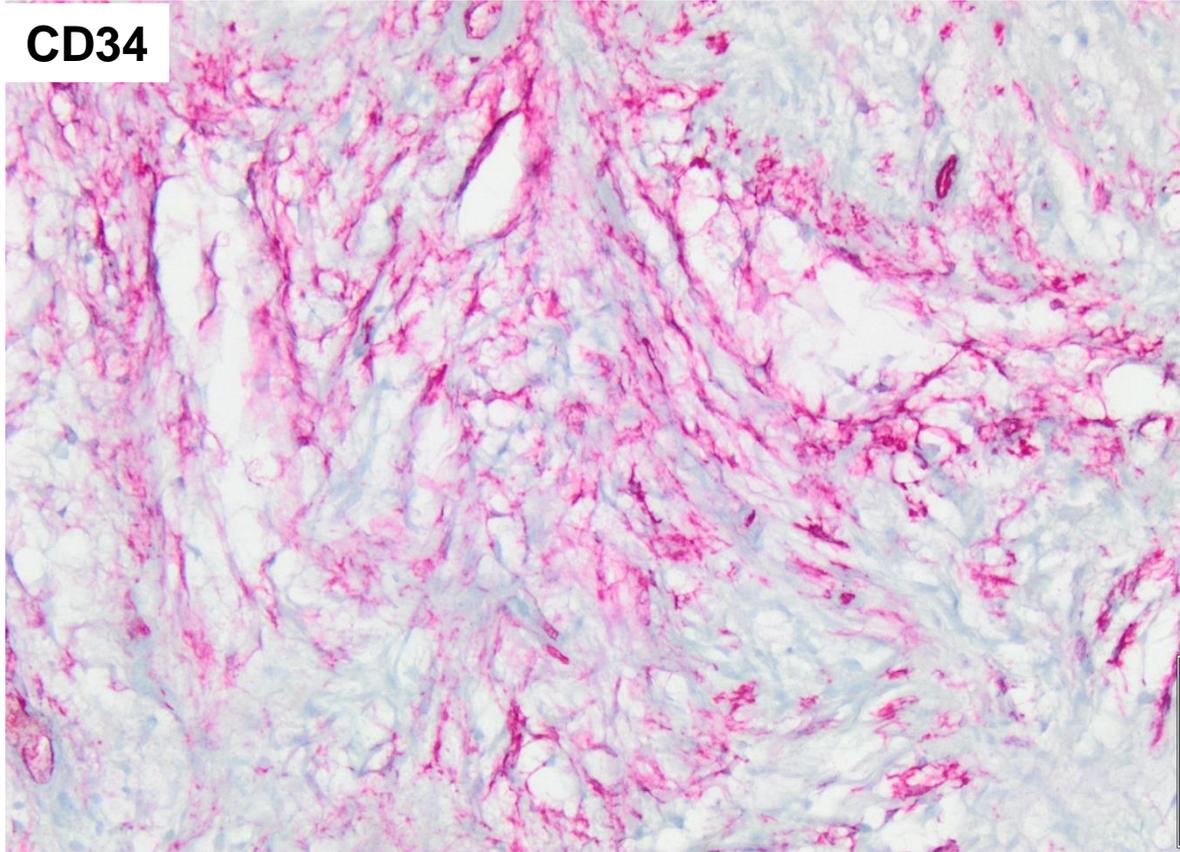




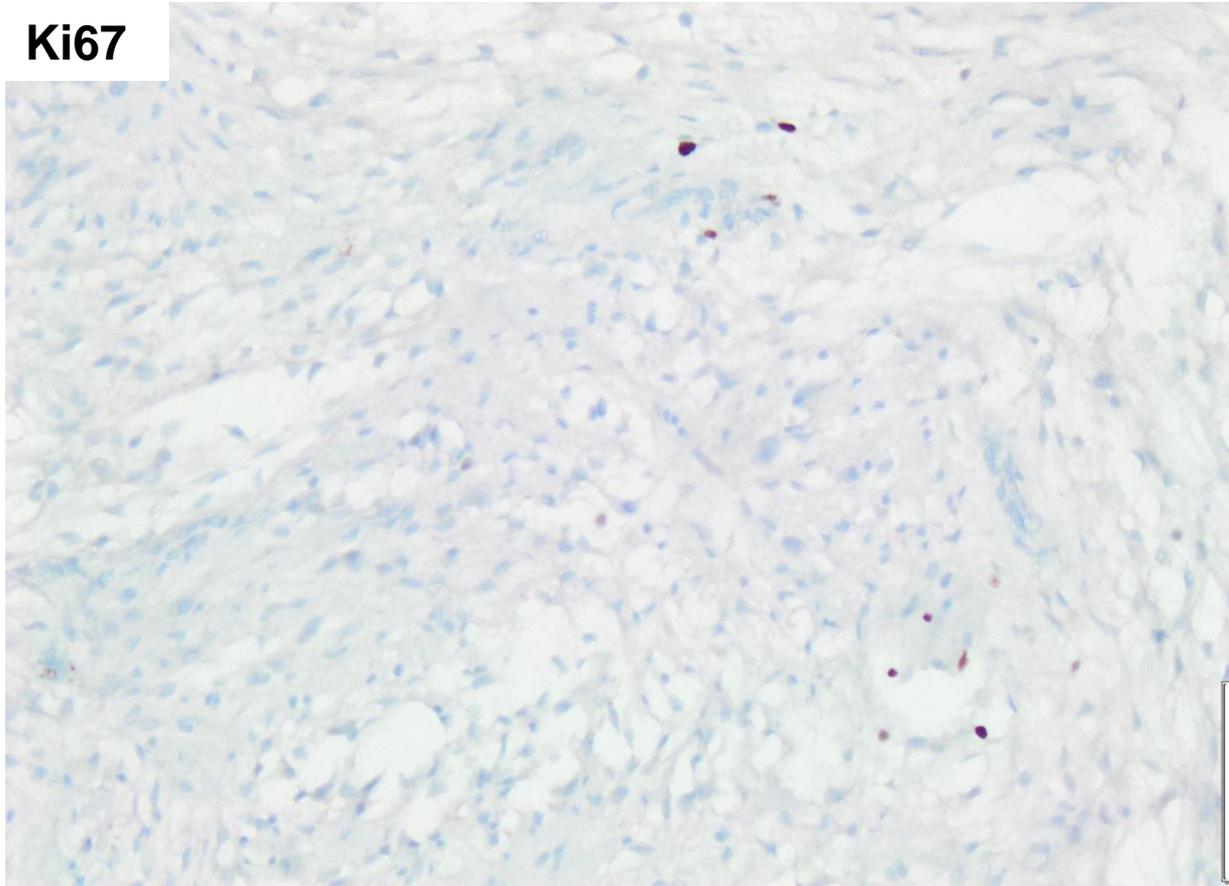




CD34



Ki67



Kasuistik 11-21

IHC

Positiv: CD34

Negativ: S100, MUC4, sm-Aktin

FISH

keine MDM2 Amplifikation

keine FUS, USP6 Translokation

MolPath

GNAS Mutation p.R201C

Kasuistik 11-21

Diagnose: Intramuskuläres Myxom

Das Muster einer zellarmen Spindelzellproliferation vor dem Hintergrund einer myxoiden Matrix ist leider ein häufiges Muster mesenchymaler Läsionen. Das intramuskuläre Myxom tritt bevorzugt bei Frauen nach dem 40. Lebensjahr in einer der großen Muskelgruppen der Extremitäten auf. Die durchschnittliche Größe liegt zwischen 5 und 10 cm. Morphologisch steht die myxoide Matrix im Vordergrund, dazwischen locker verteilt spindelig ausgezogen fibroblastäre Zellen mit wenig vergrößertem und hyperchromatischem Kern. Dabei keine Atypie, Mitosen und auch keine Riesenzellen. Nach peripher oft eine unscharfe Demarkation und Ausbreitung zwischen Muskelfasern. Eine Subgruppe zeigt eine verstärkte Vaskularisation und Zellularität bei jedoch weiterhin fehlender Atypie. Immunhistochemisch die Tumorzellen mit variabler Expression von Aktin und CD34. Molekularbiologisch gelingt abhängig von der Sensitivität des eingesetzten Verfahrens der Nachweis einer GNAS Mutation in 30-65% der Fälle. Eine Assoziation des Myxoms mit einer fibrösen Dysplasie wird als Mazabraud Syndrom bezeichnet. Das Hauptproblem besteht in der Abgrenzung des Myxoms von low grade Sarkomen mit ähnlichen morphologischen Merkmalen. Myxome können nicht nur intramuskulär, sondern auch juxtaartikulär auftreten. In dieser Lokalisation sind die Tumoren meist kleiner, treten bevorzugt bei Männern auf und zeigen in der Regel keine GNAS Mutation.

Kasuistik 11-21

Differentialdiagnose

Myxofibrosarkom	Auftreten meist subkutan, epifaszial, Nachweis zellulärer Atypie mit Pseudolipoblasten betont in der Nachbarschaft längerer kurvilineärer Gefäße, keine GNAS Mutation
Fibromyxosarkom	jüngere Patientengruppe mit vergleichbarer Lokalisation, Wechsel von myxoiden mit fibrösen Arealen, teils storiforme Architektur, MUC 4 Expression, FUS-Translokation (siehe auch Fall 2)
Myxoides Liposarkom	„chicken wire“ Gefäße, diffus verteilte atypische Tumorzellen, Lipoblasten, CHOP Translokation (siehe auch Fall 7)
Fasziitis	meist kleinere Tumoren, selten intramuskulär, bunteres Zellbild mit lebhafter inflammatorischer Komponente, USP Translokation, keine GNAS Mutation