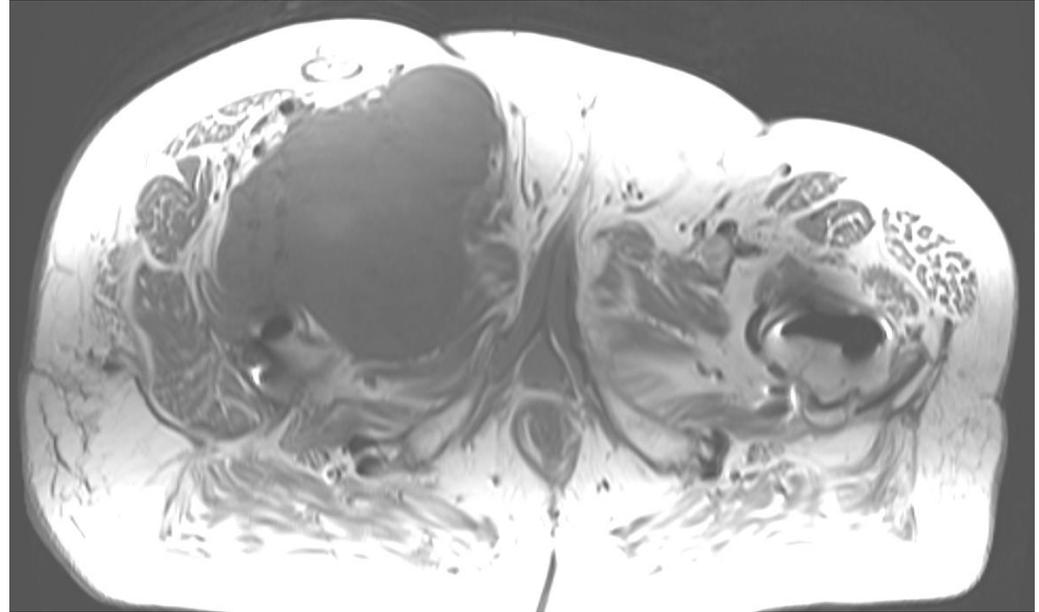


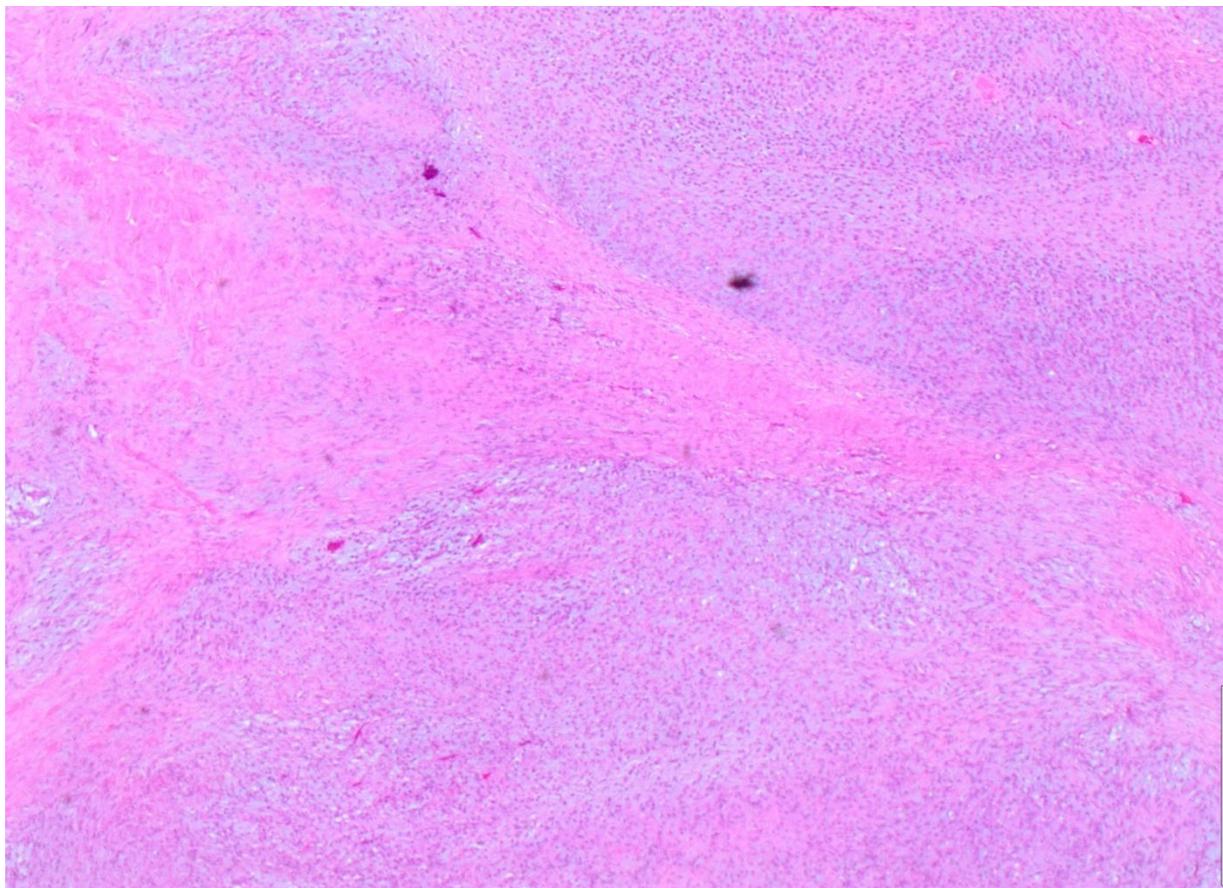
Kasuistik 16-21

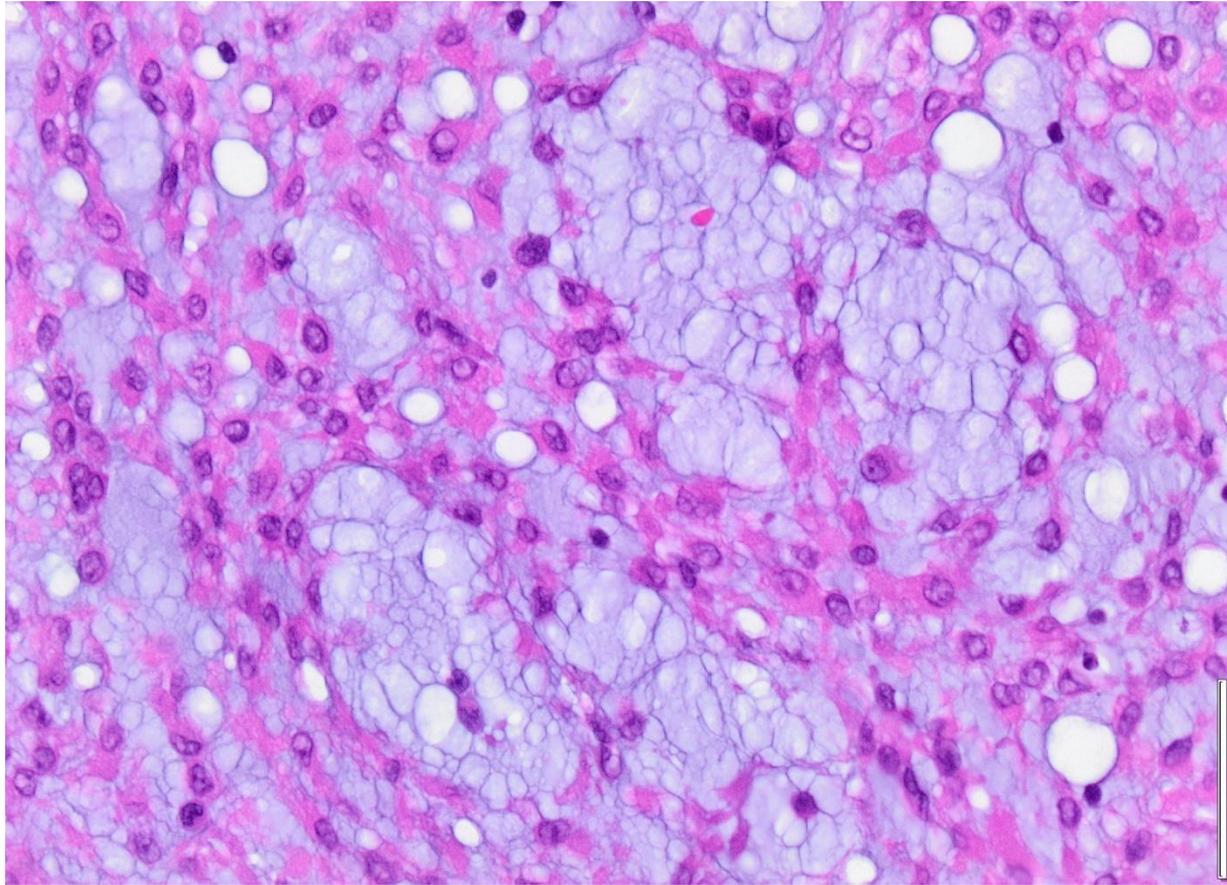
75-jähriger Mann

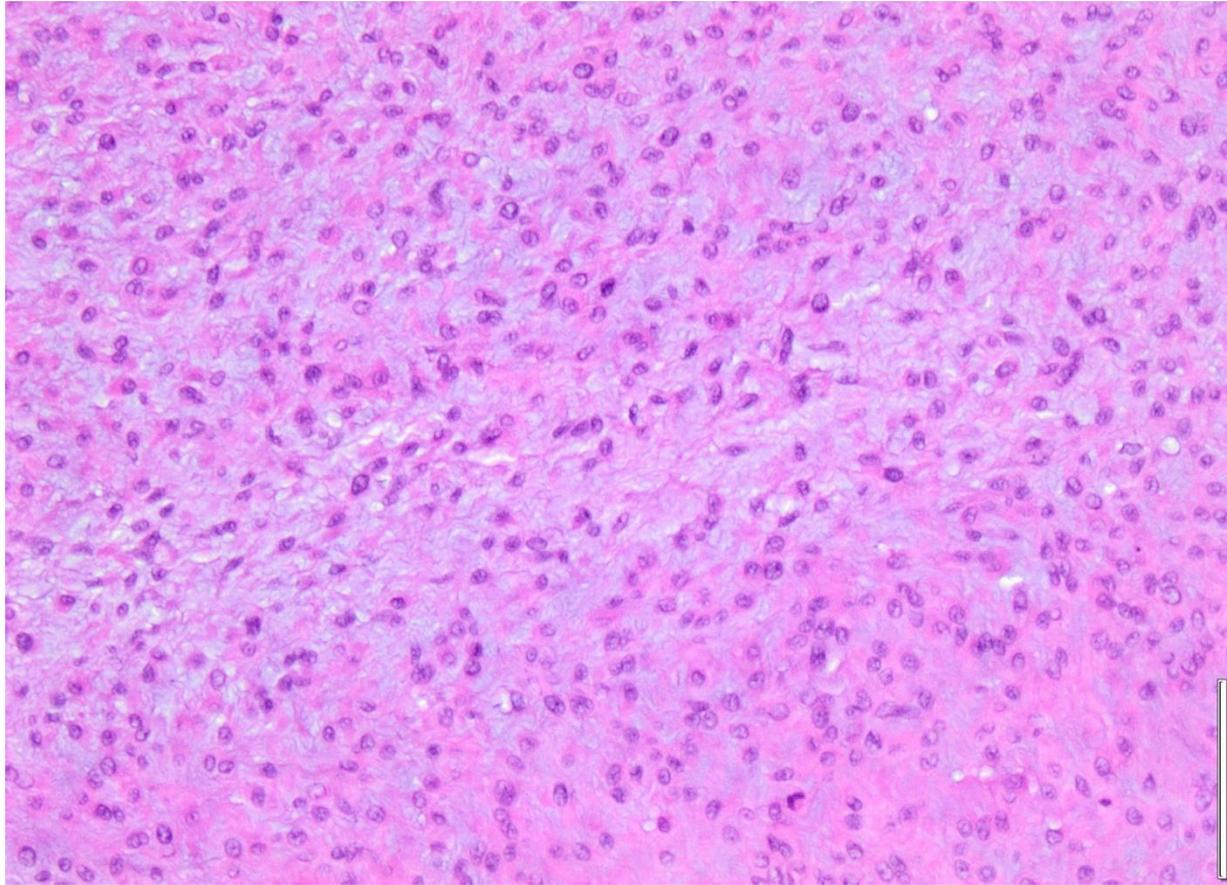
9 cm großer Tumor rechter OS

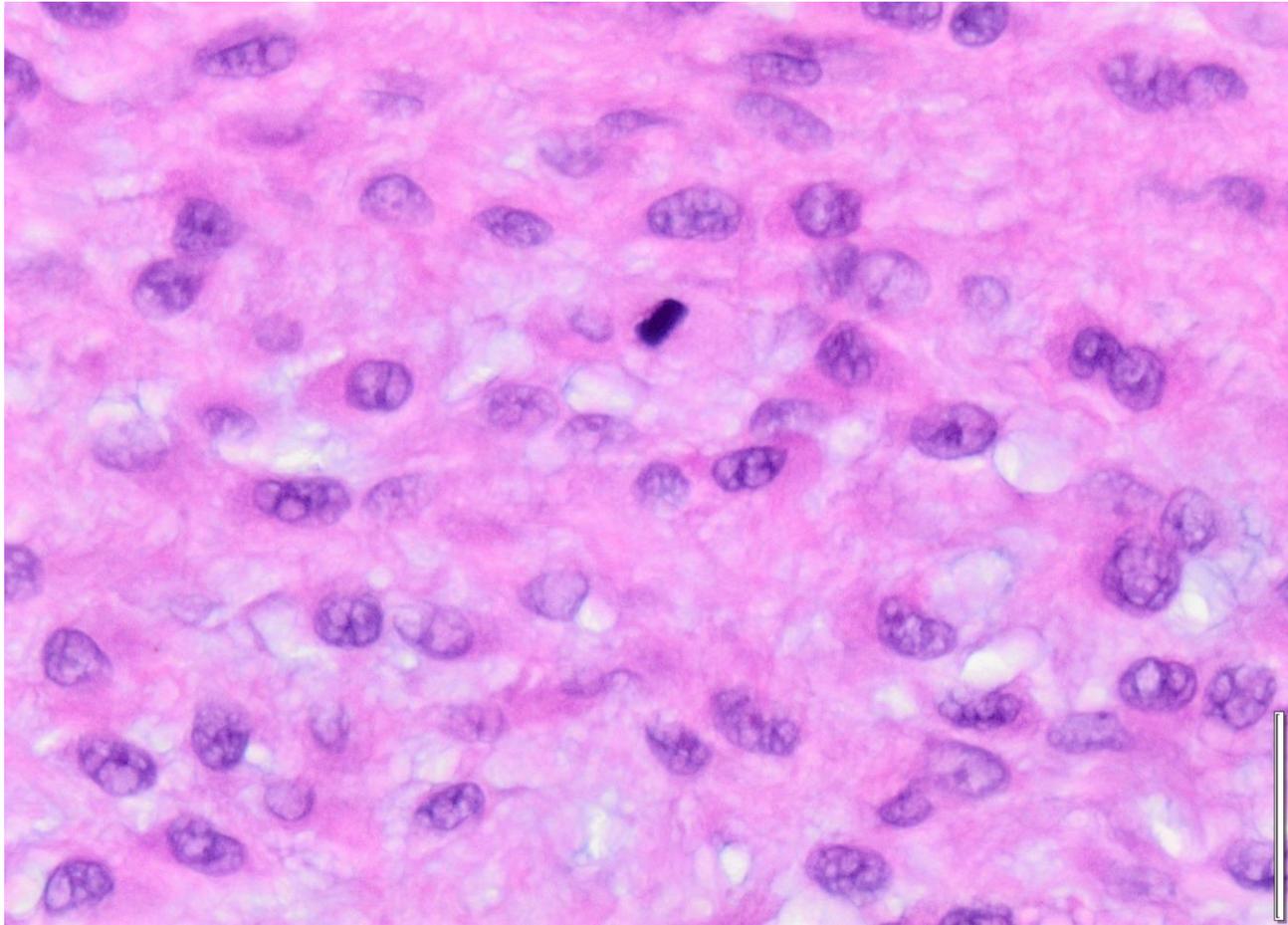
Resektion



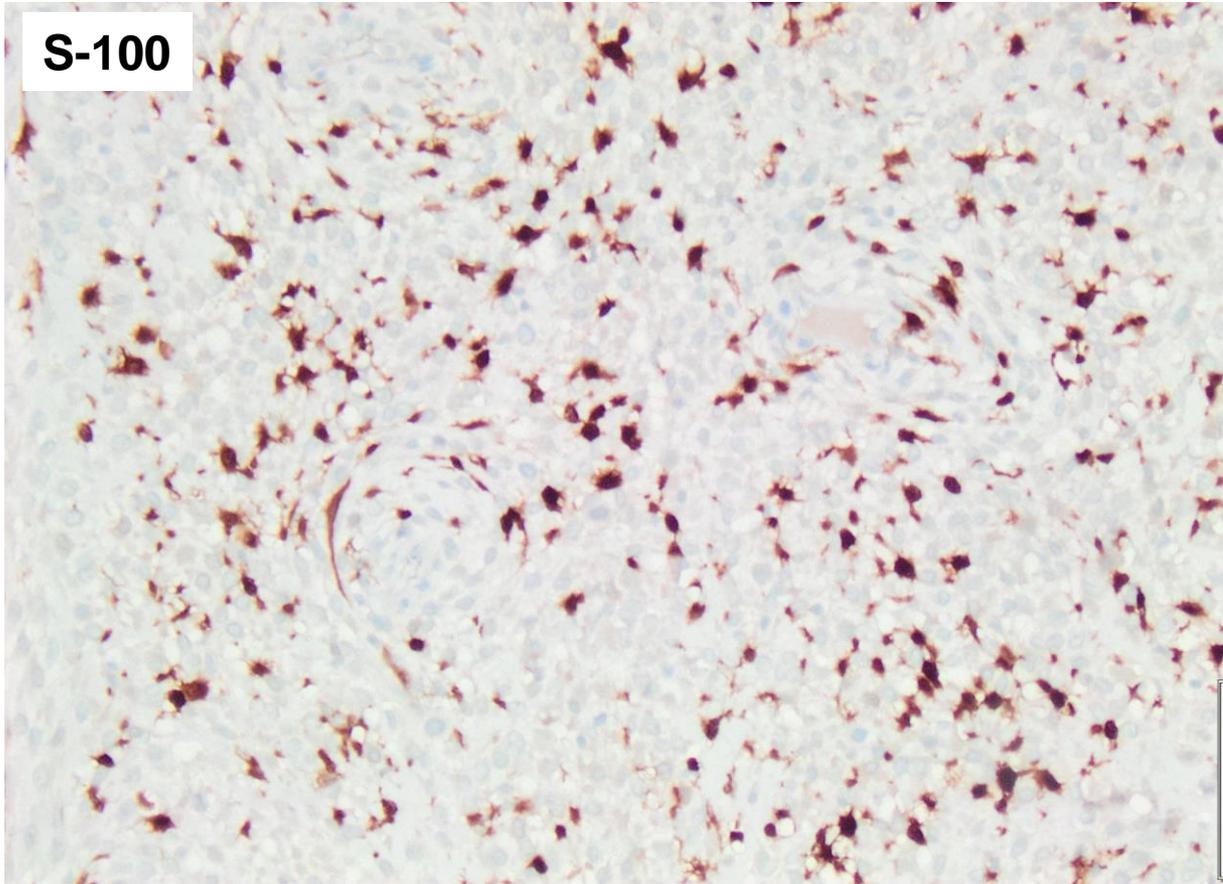




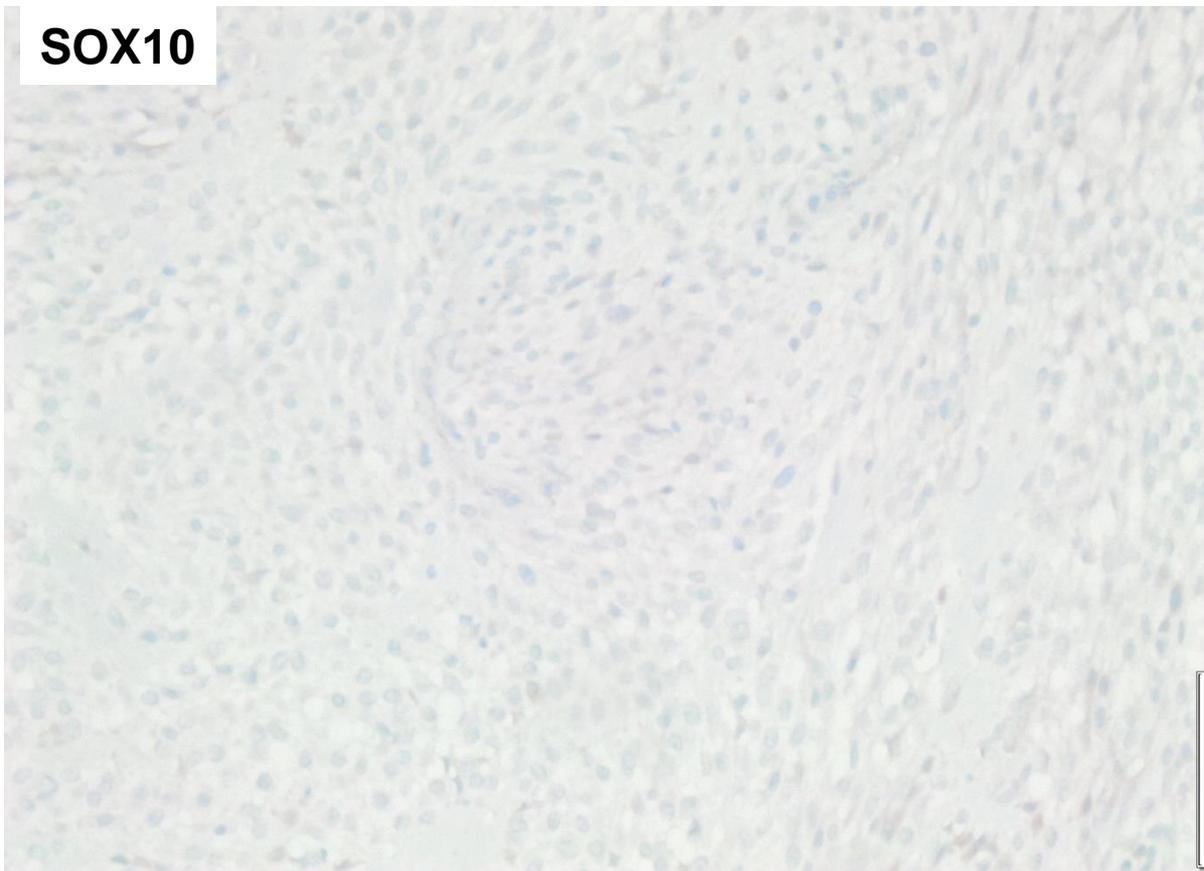




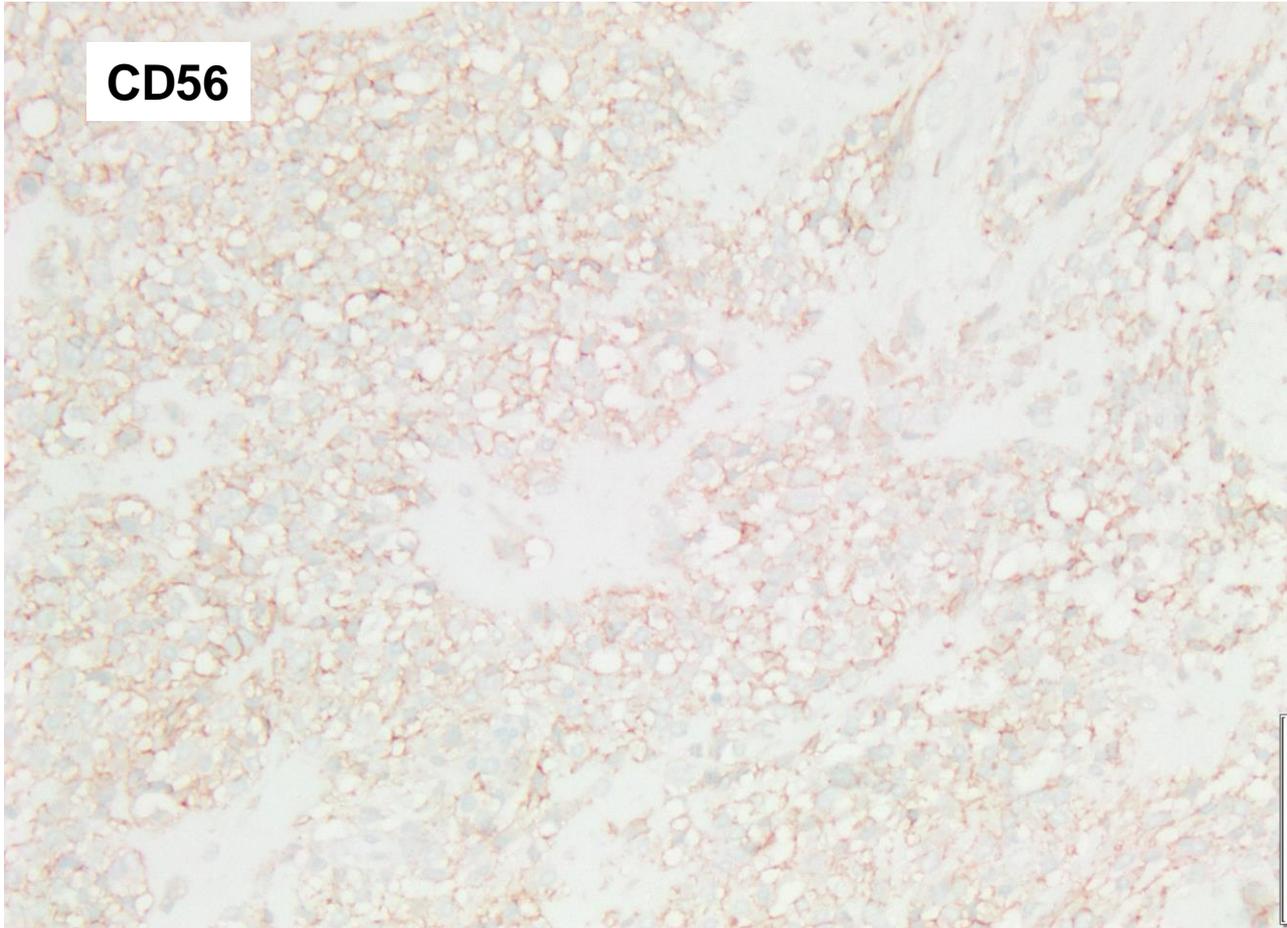
S-100



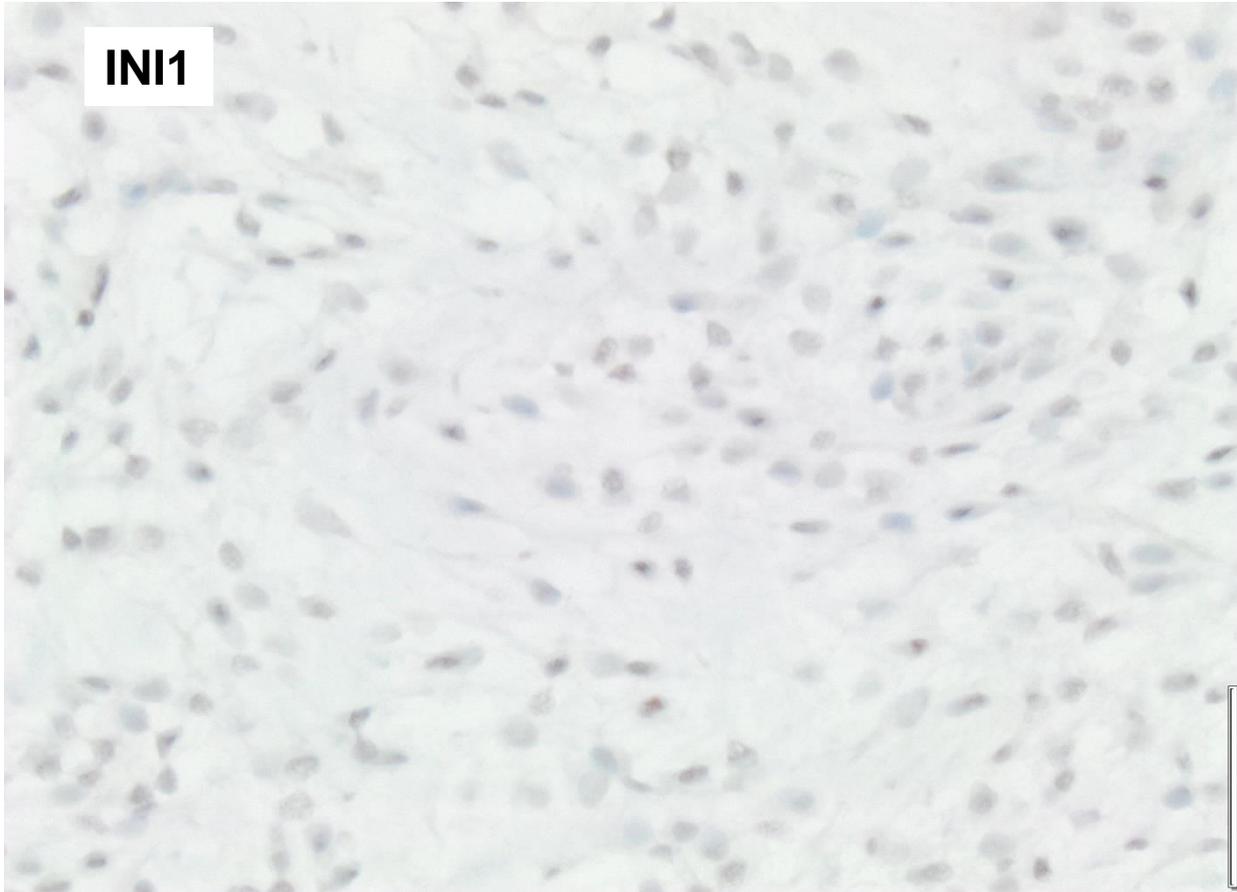
SOX10

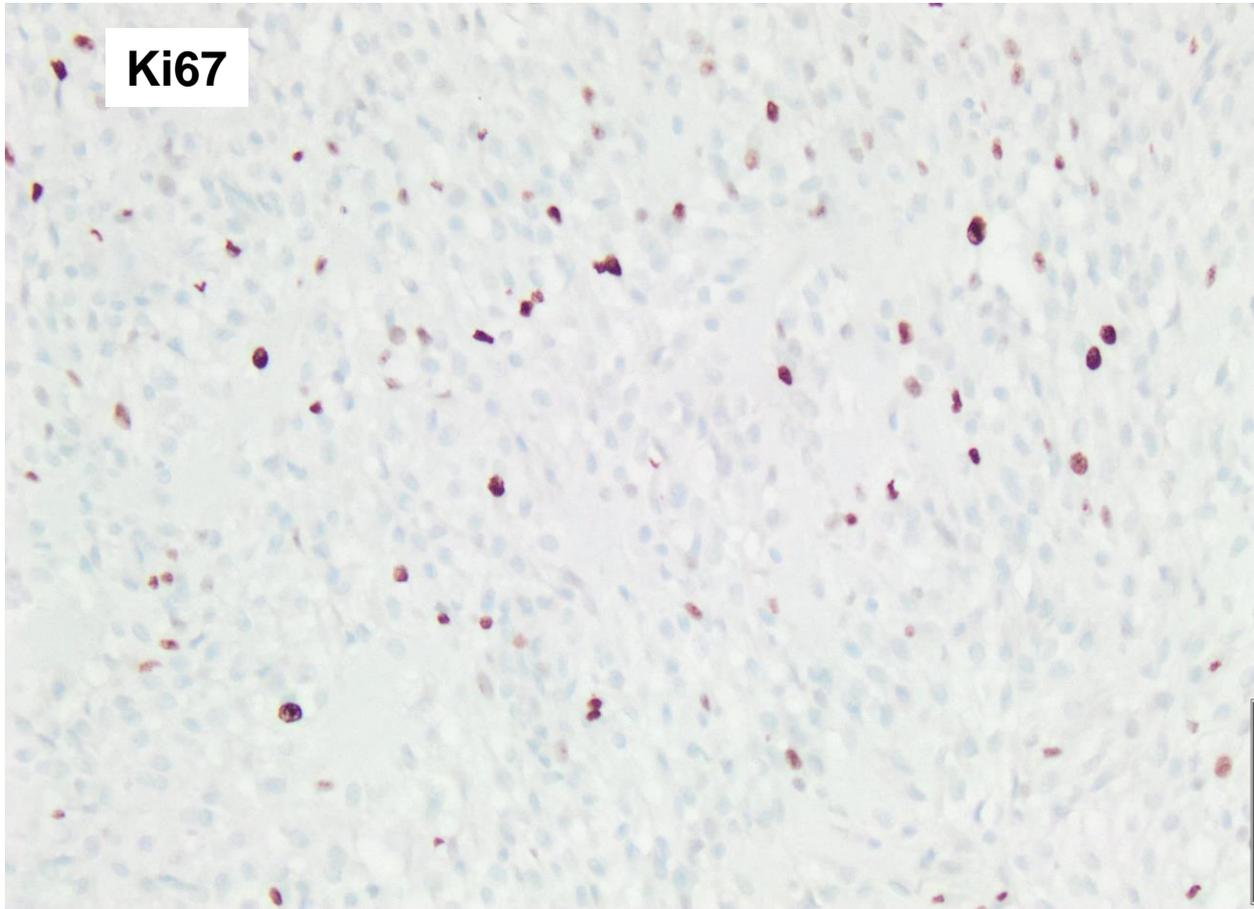


CD56



INI1





Kasuistik 16-21

IHC

Positiv: S100, CD56, INI1 (variabel), bcl2

Negativ: Sox10, sm-Aktin, CK8/18, KL1, MUC4, Desmin, CD34, p40

FISH

keine Translokation unter Beteiligung von CHOP, FUS, NR4A3

keine Amplifikation von MDM2

Kasuistik 16-21

Diagnose: Ossifizierender fibromyxoider Tumor (OFMT)

OFMT sind seltene Tumoren des Weichgewebes mit einem intermediärem malignen biologischen Verhalten. Sie treten in einem weiten Altersspektrum (10-88 Jahre) betont an den Extremitäten und dem Rumpf im subkutanen Gewebe auf. Tiefere Lokalisationen sind möglich, die mediane Größe liegt bei einer Größe von 4 cm bei einer Spannweite von 0,5 – 21 cm. 70% der OFMT weisen eine meist peripher gelegene schalenförmige Verkalkung auf, d.h. aber auch im Umkehrschluss, dass in 1/3 der Fälle keine (der eigentlich namensgebenden) Verkalkungen nachweisbar ist. Histologisch weisen die OFMT ein Spektrum auf, das zunächst einen Wechsel aus fibrotischen und myxoiden Matrixarealen beinhaltet. In der Peripherie ist meist eine breite membranöse Pseudokapsel nachweisbar, die auch Ort der Kalifizierung ist. Die Tumorzellen selbst sind eher ovoid oder rundlich mit zumeist eosinophilem Zytoplasma und einer Anordnung in lockeren Verbänden oder Strängen. Nester, solide Areale, Trabekel oder retikuläre Muster sind aber auch möglich. Die Proliferation ist meist niedrig (1-2 Mitosen / 50 HPF). Jedoch sind auch morphologisch aggressivere Varianten mit zellulärer Atypie und höherer Proliferation möglich, diese Varianten zeigen auch ein deutlich höheres Risiko für das Auftreten von Rezidiven und können in bis zu 50% metastasieren. In der IHC ist in 75% eine Expression von S100 nachweisbar, Desmin (25% der Fälle), Keratin (12%), EMA (7%) und sm-Aktin (5%) werden nur in einem kleiner Prozentsatz der Fälle exprimiert. INI1 zeigt häufig eine heterogene Expression und weist auf einen Verlust des SMARCB1 Gens hin. Zytogenetisch werden eine Reihe von Translokationen beschrieben, am häufigsten ist PHF1 mit jedoch verschiedenen Fusionspartnern assoziiert.

Kasuistik 16-21

Differentialdiagnose

fibromyxoides Sarkom	die teils fibröse, teils myxoide Matrix ist auch hier vorhanden, jedoch sind meist eher Spindelzellen vorherrschend, in der IHC keine Expression von S-100 bei lebhafter Reaktion für MUC4 und in der FISH eine FUS Translokation nachweisbar
sklerosierendes Fibrosarkom	vergleichbare Matrixmuster und Zytomorphologie, S-100 Expression ist möglich, MUC4 Expression jedoch meist vorhanden, in der FISH EWSR1-CREB3L2 Translokation
myoepitheliale Tumoren	diese Tumoren können morphologisch sehr ähnlich sein, zeigen jedoch meist keine klare periphere Tumorpseudokapsel, in der IHC eine kräftige und durchgehende Expression von Keratin und p63
epitheloides Schwannom	aufgrund der Expression von S-100 und der teils fibrösen, teils myxoiden Matrix ist das epitheloide Schwannom in der DD, dabei jedoch oft die typischen hyalinisierten Gefäße, keine Kalifizierung und eine Expression von SOX10