

Kasuistik 20-21

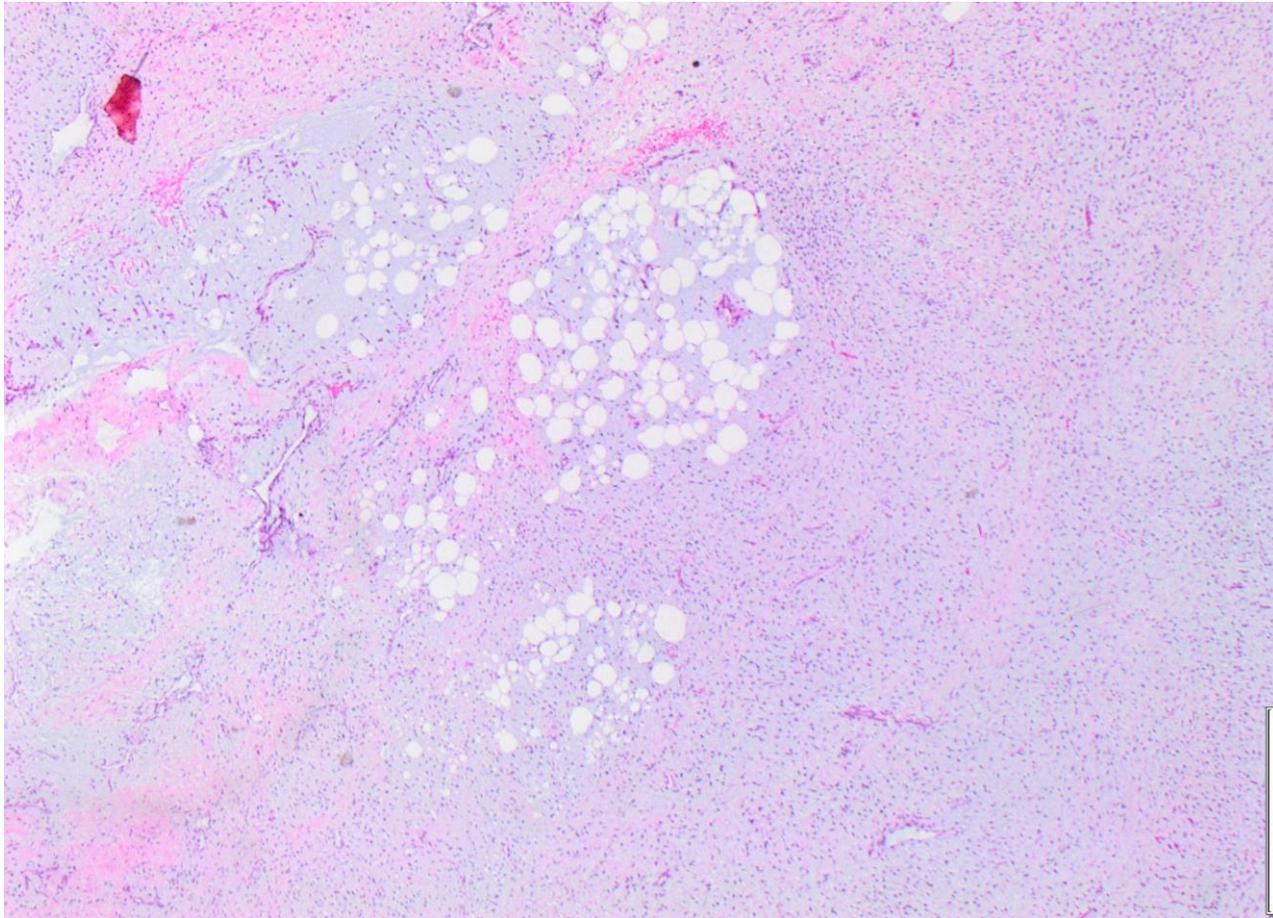
4 Monate alter männlicher

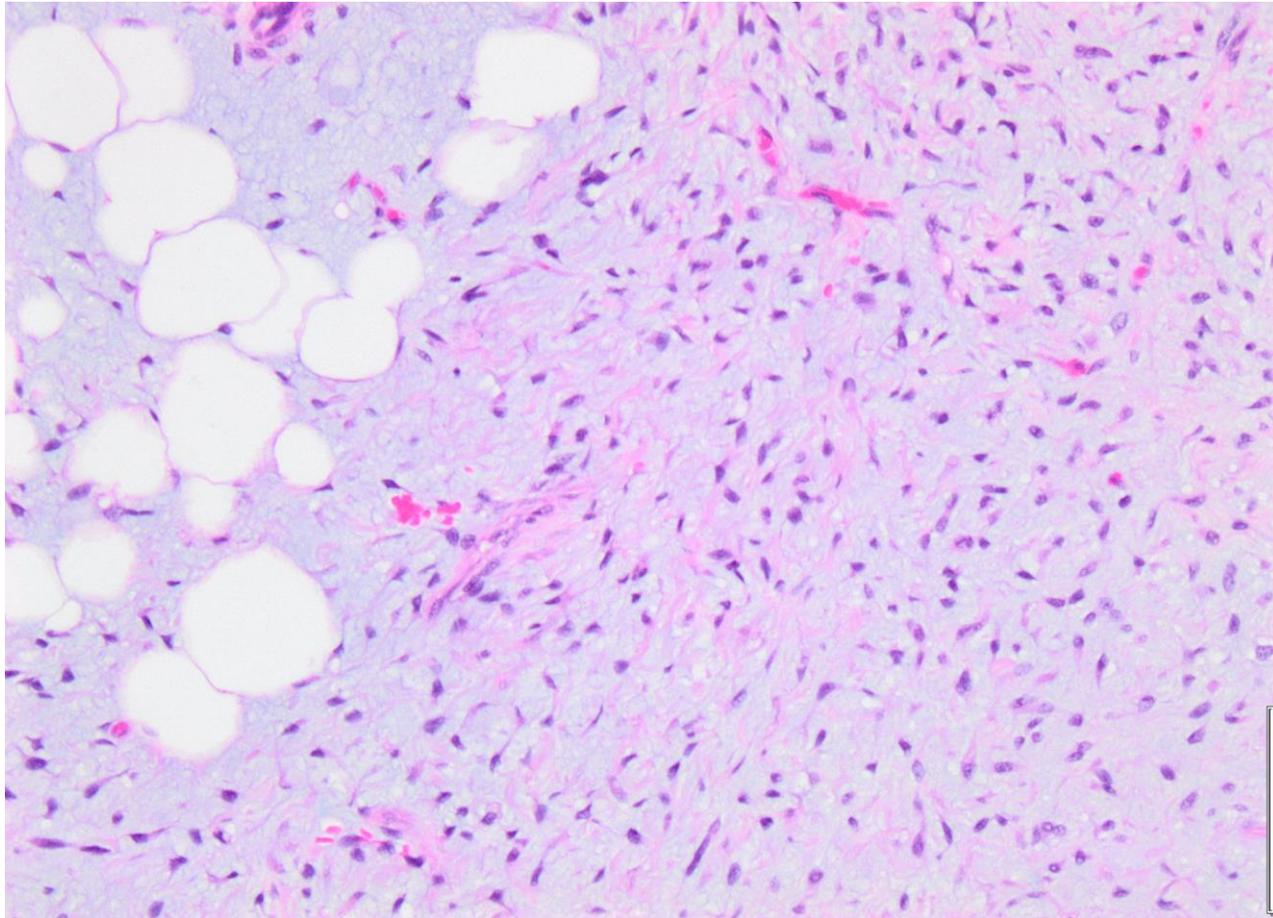
Säugling

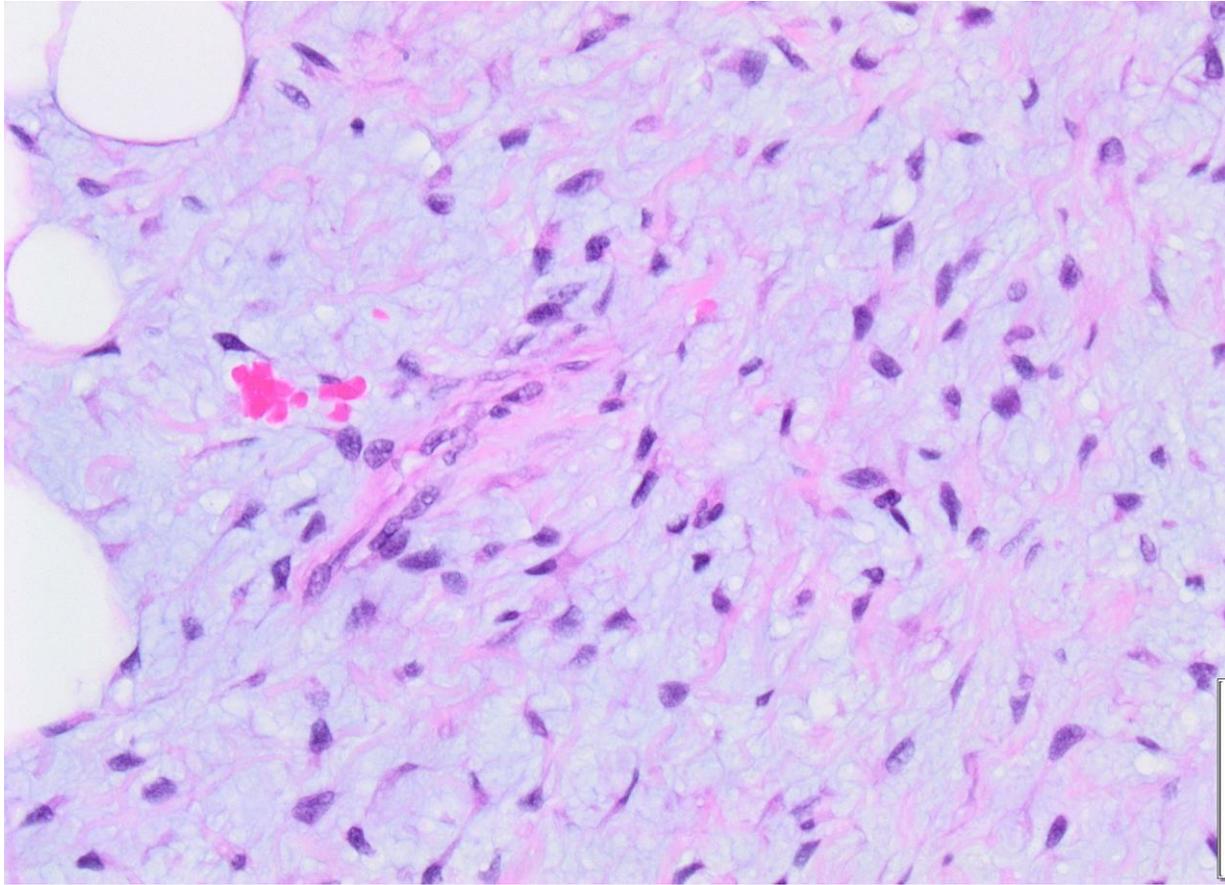
3 cm großer Tumor

intramuskulär

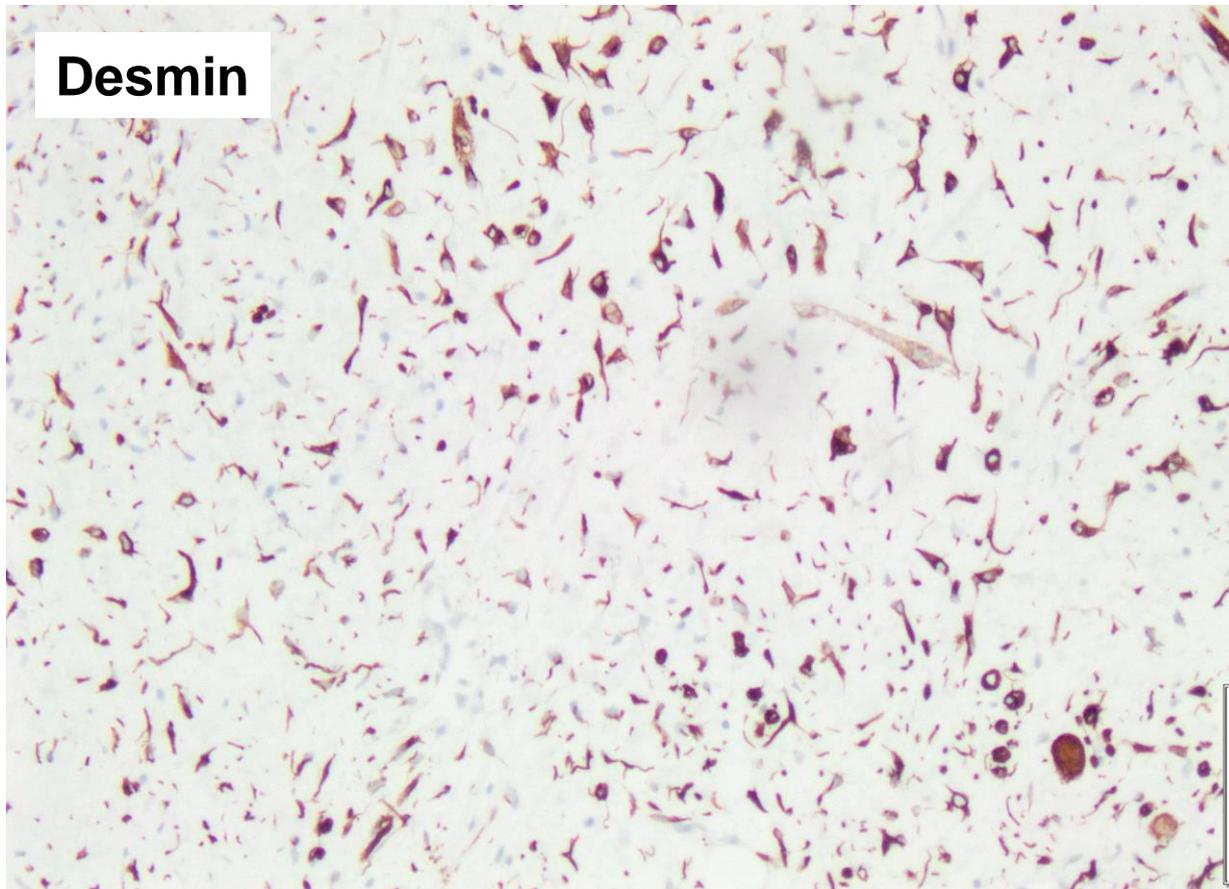
rechter Oberschenkel







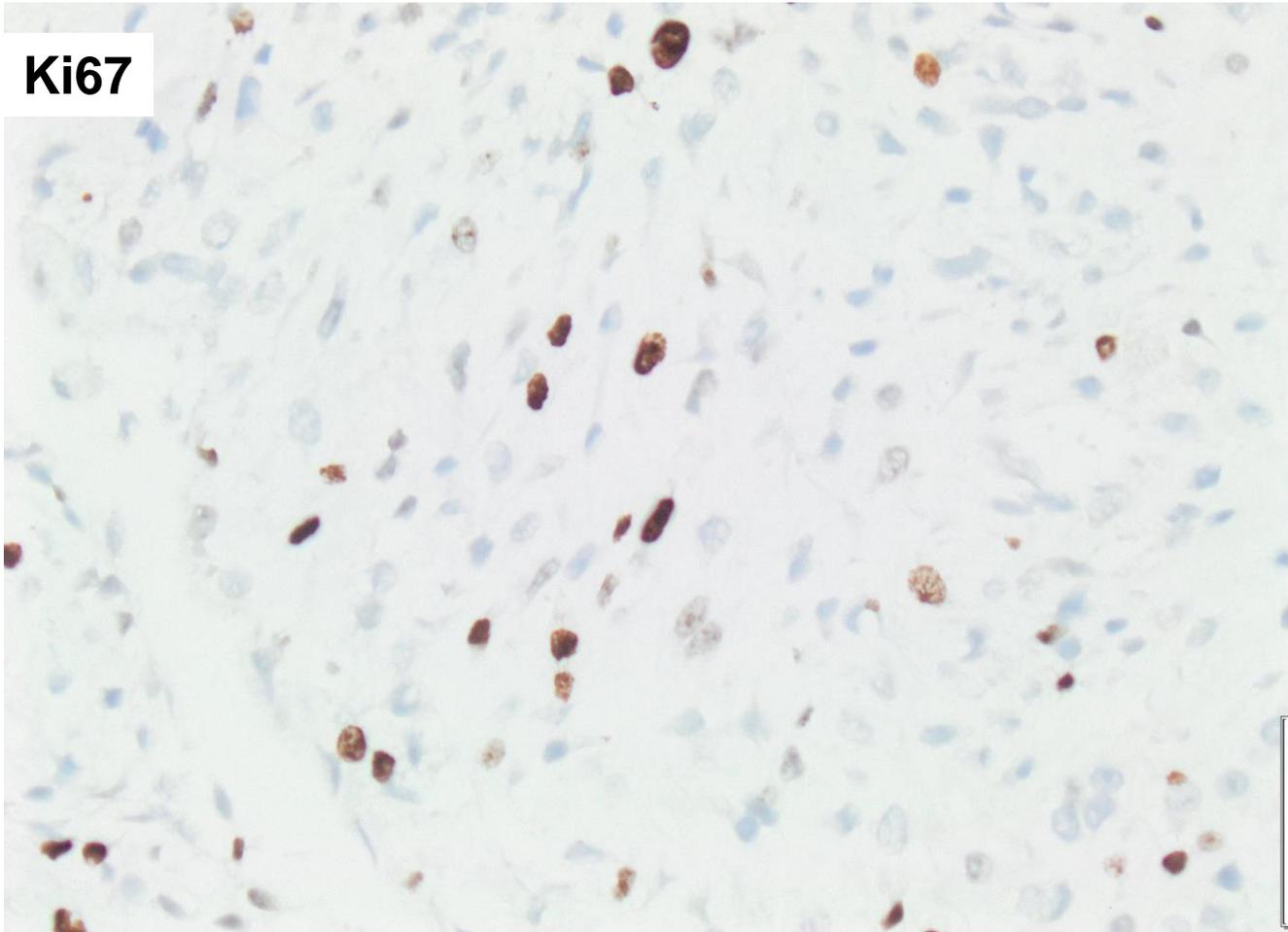
Desmin



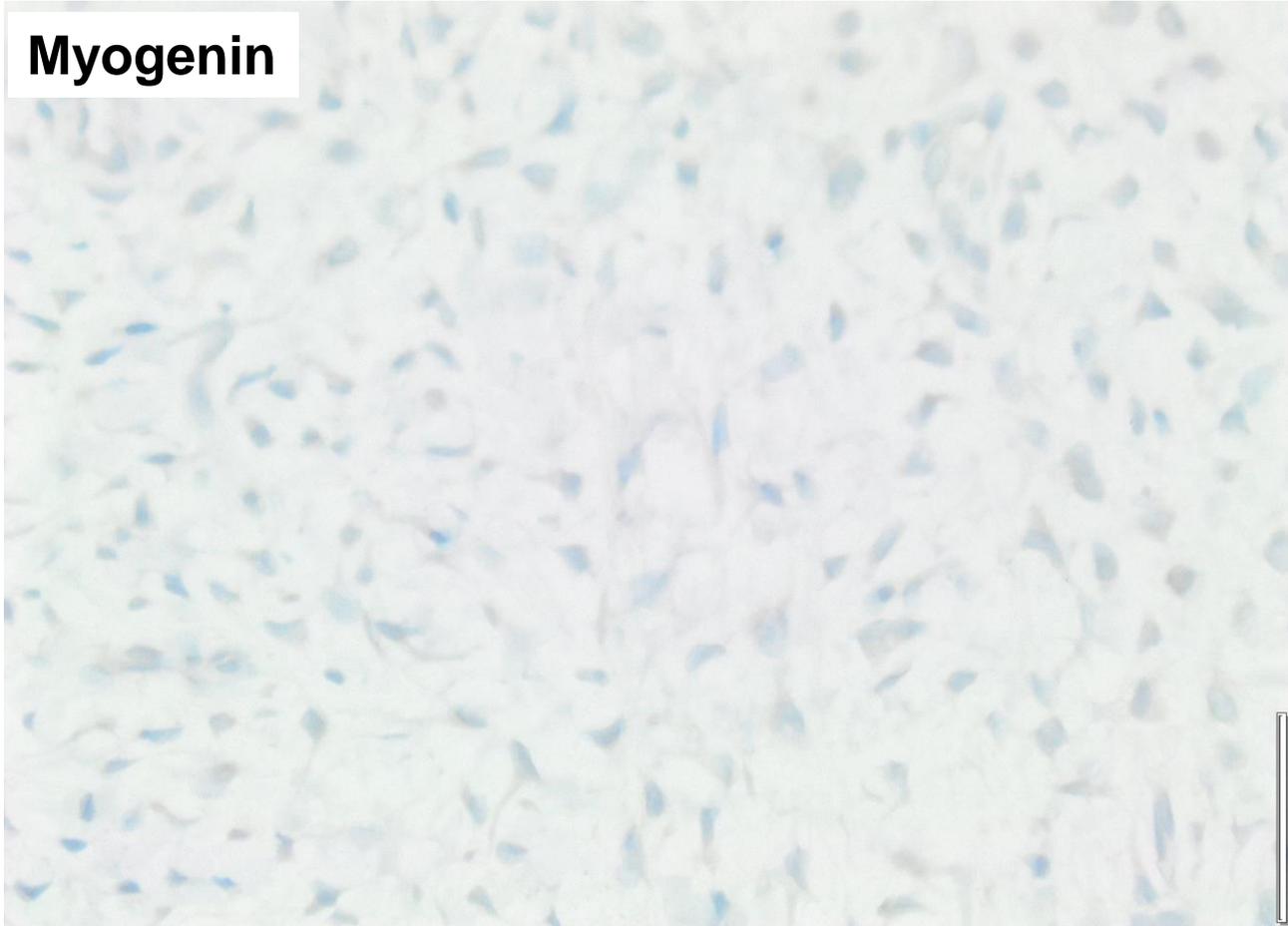
CD56



Ki67



Myogenin



Kasuistik 20-21

IHC positiv:

Desmin, CD56, Ki67 bis zu 15%

IHC negativ:

Myogenin, CD99

Kasuistik 20-21

Diagnose: Lipoblastom

Lipoblastome sind benigne Tumore des embryonalen weißen Fettgewebes, die lokalisiert oder diffus im tiefen Fettgewebe auch des Mediastinums oder Retroperitoneums auftreten können. Meist sind Kinder des 1.-3. Lebensjahres betroffen. Die Tumore zeigen eine gehäufte Neigung zu Rezidiven bei unvollständiger Entfernung. Sie sind meist zwischen 2-5 cm groß, lobuliert und können größere myxoide Abschnitte aufweisen. Histologisch zeigt sich eine lobuläre Architektur mit fibrovaskulären Septen, oft plexiformen Gefäßstrukturen und einem Spektrum der Fettzellen von primitiven mesenchymalen Zellen über Lipoblasten hin zu reifen Fettzellen. Diese Zellformen können in sehr variabler Kombination auftreten und insb. in kleinen Biopsien die Diagnose erschweren. Selten können chondroide Metaplasien, Hämatopoese, Floretzellen und inflammatorische Infiltrate auftreten. In der IHC zeigen die Lipozyten eine Expression von CD34, CD56, S-100 und Desmin, in der FISH ist eine typische Translokation von PLAG1.

Der vorliegende Fall ist tückisch, da er eine in der Literatur für Lipoblastome nur cursorisch erwähnte Expression von Desmin und eine erhöhte Expression von ki67 aufzeigt. Letztere liegt laut Literatur eher bei 3-5%.

Kasuistik 20-21

Differentialdiagnose

Rhabdomyo- sarkom

die unreifen Adipozyten können durchgehend Desmin exprimieren, sind jedoch MyD1, Myogenin-negativ, die Proliferation ist für ein embryonales RMS zu niedrig, im Zweifelsfall PLAG1 FISH

myxoides Liposarkom

in den myxoiden Abschnitten mit Nachweis von Lipoblasten sehr ähnlicher Befund, das myxoide LiSa im Kindesalter jedoch sehr selten, CHOP-FUS FISH beim LiSa, PLAG1 TL beim Lipoblastom

Lipom

myxoide Abschnitte bei mechanischer Belastung auch im konventionellen Lipom möglich, jedoch hier keine Lipoblasten