

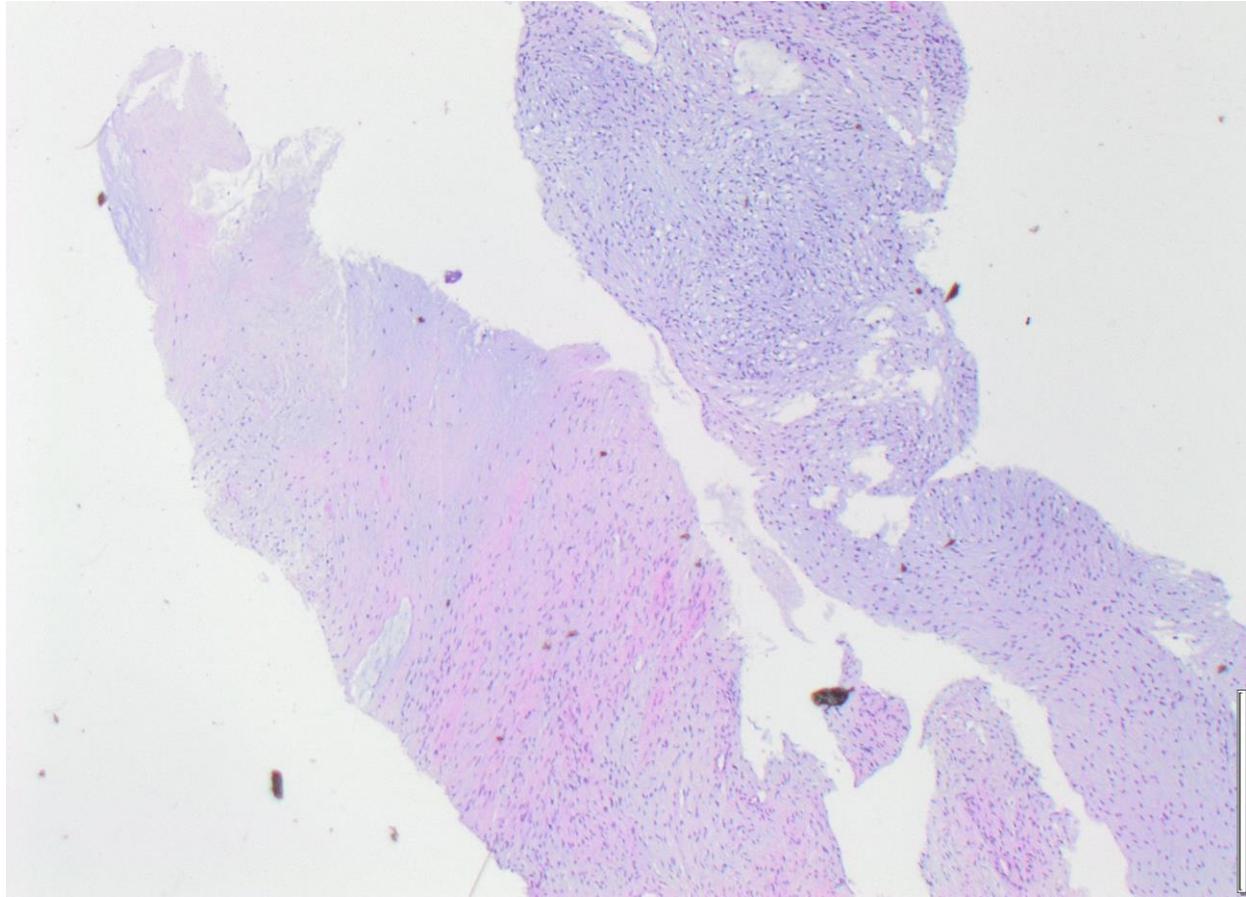
Kasuistik 21-21

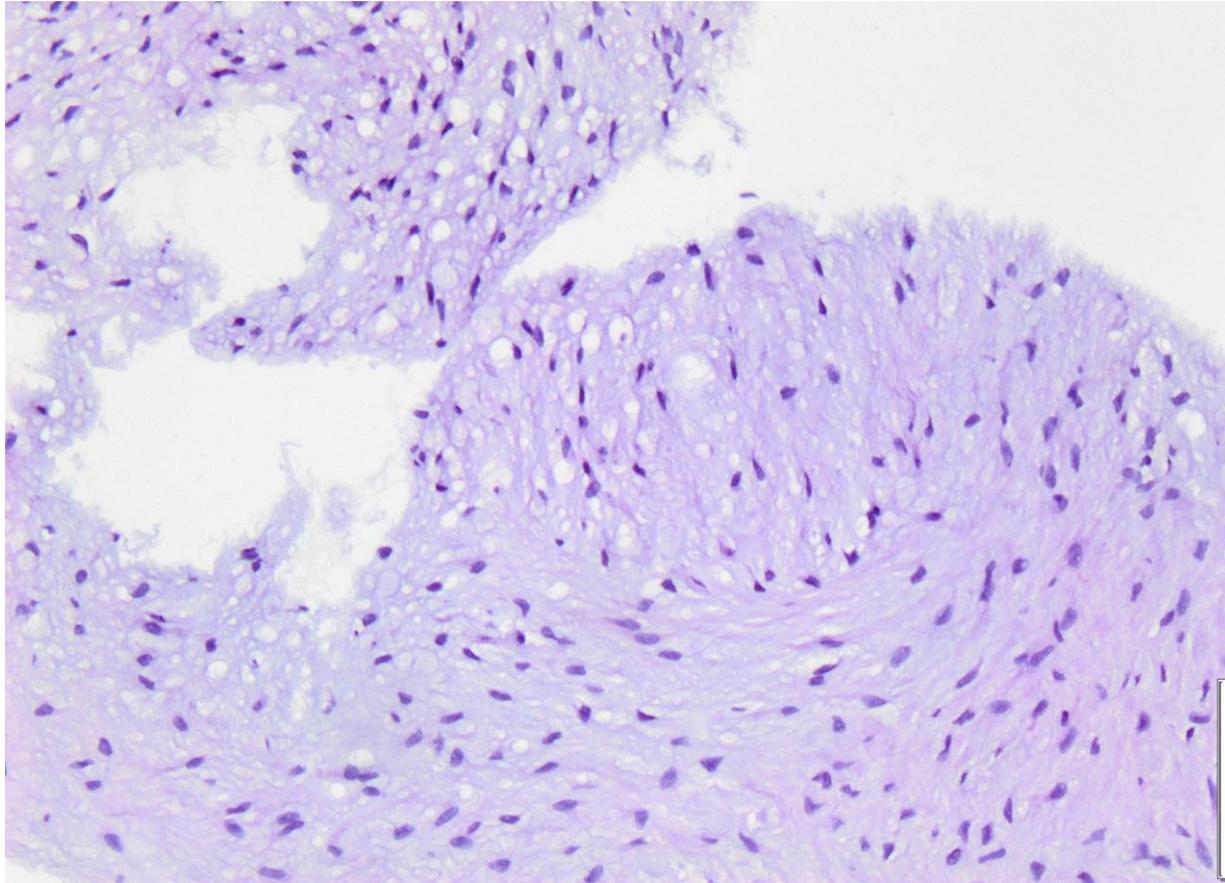
42-jährige Frau

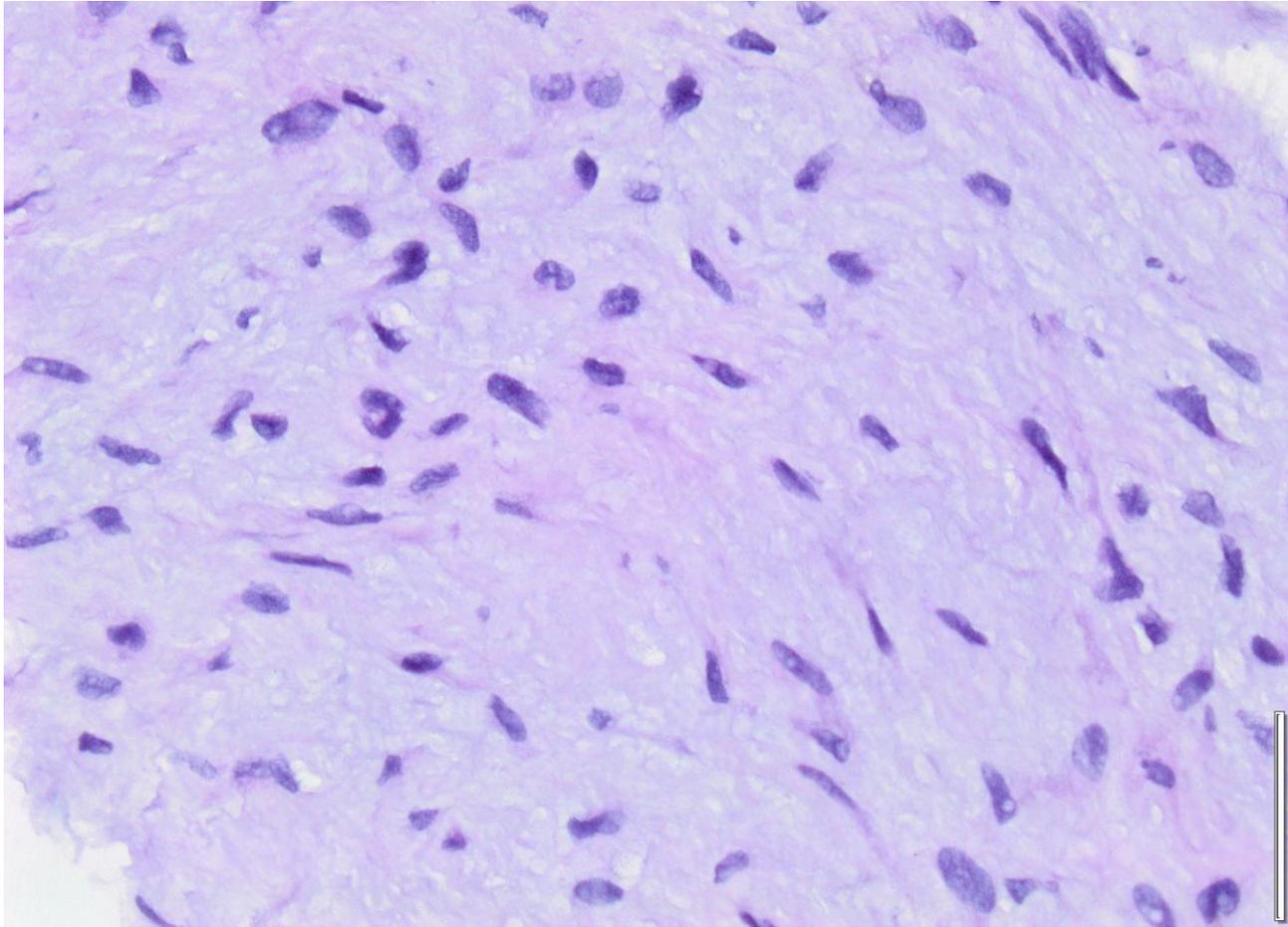
5 cm großer Tumor

intramuskulär

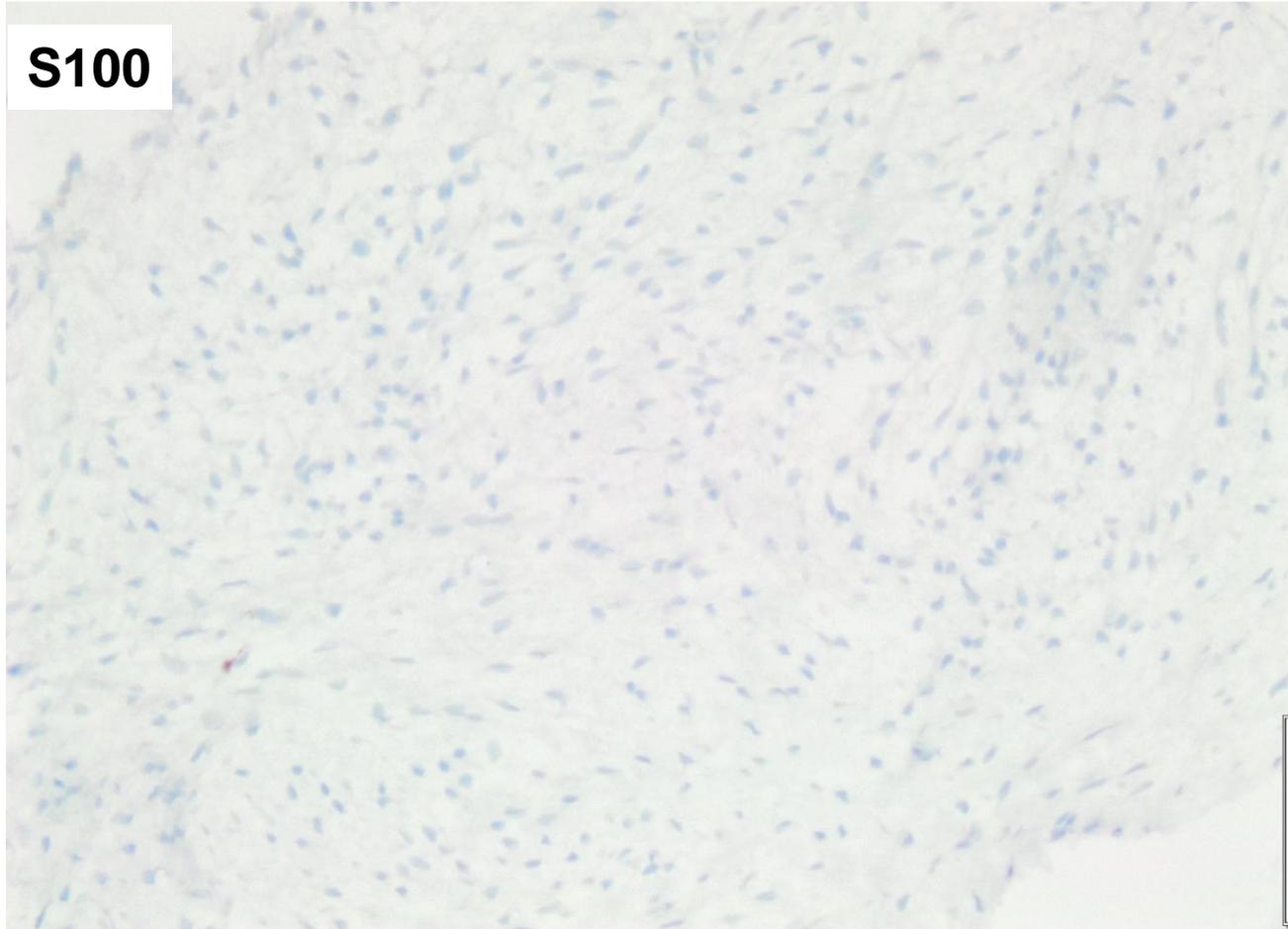
linker Oberschenkel



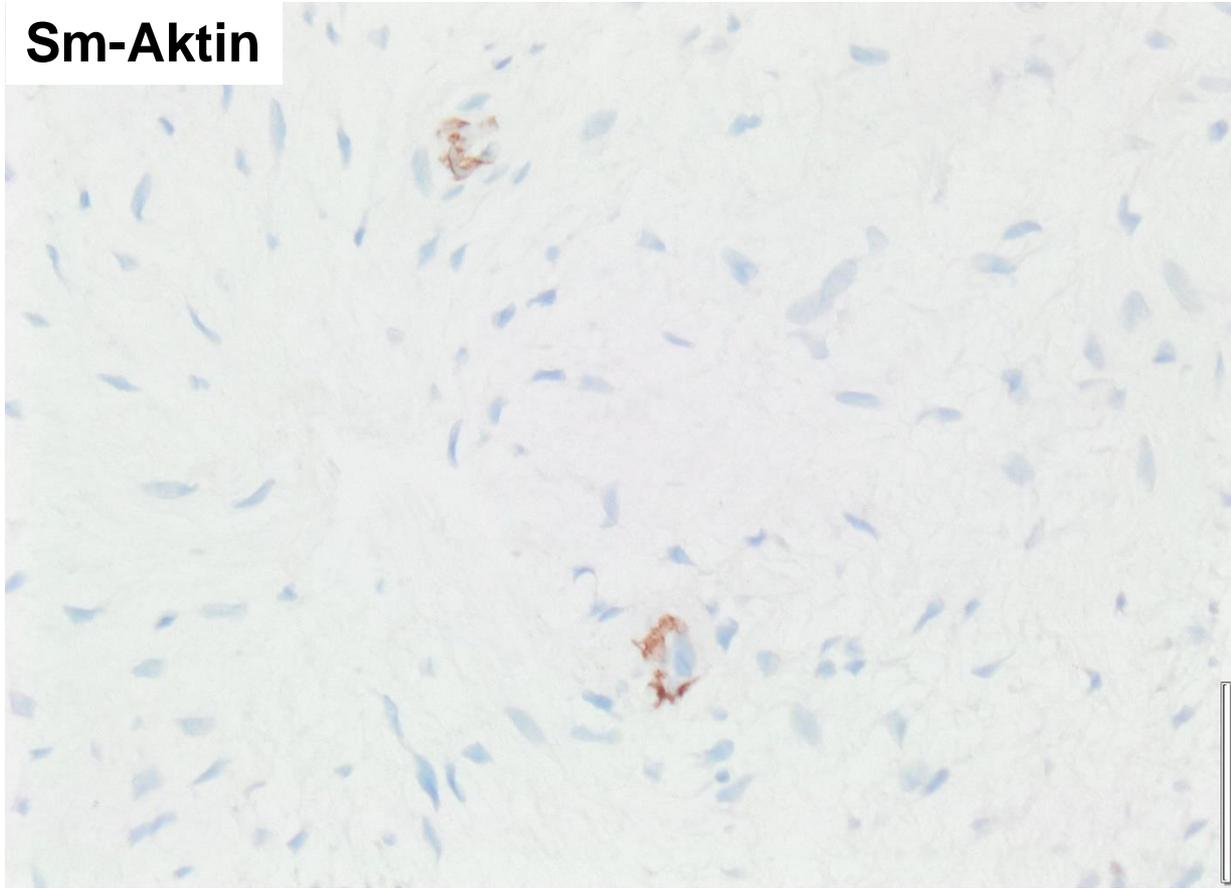




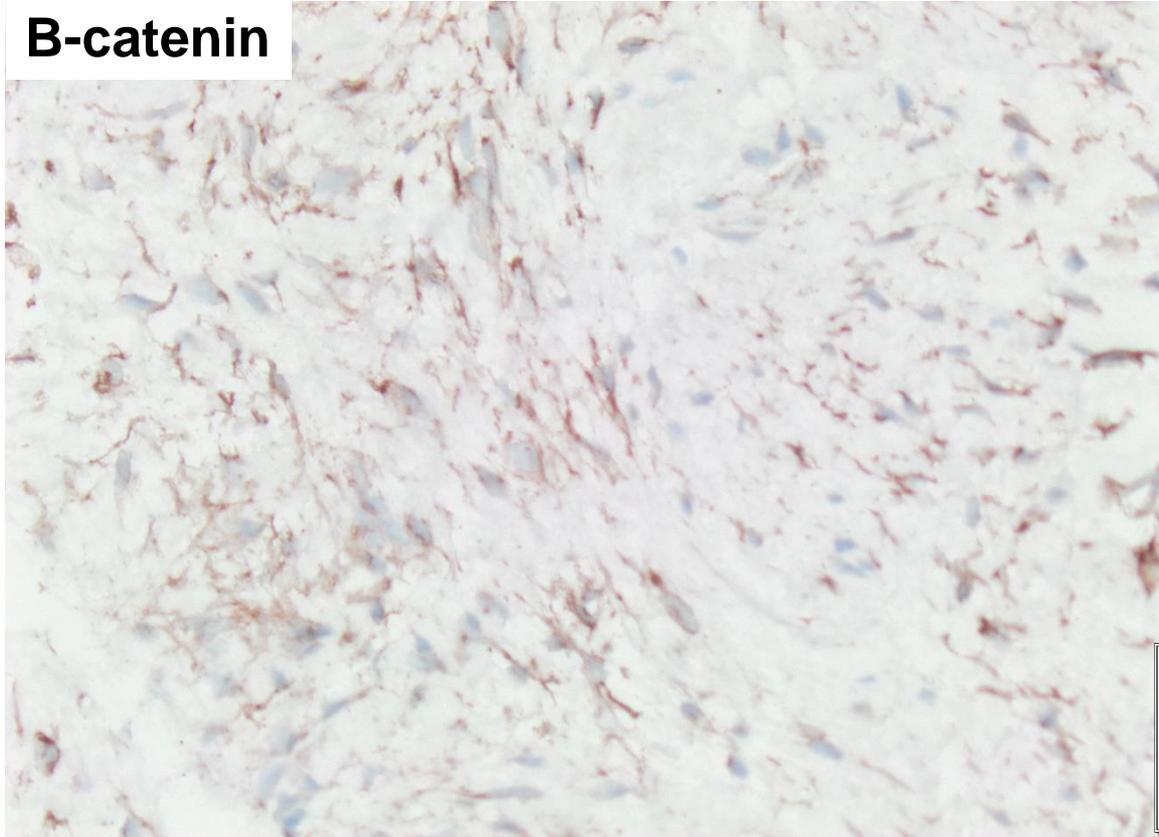
S100



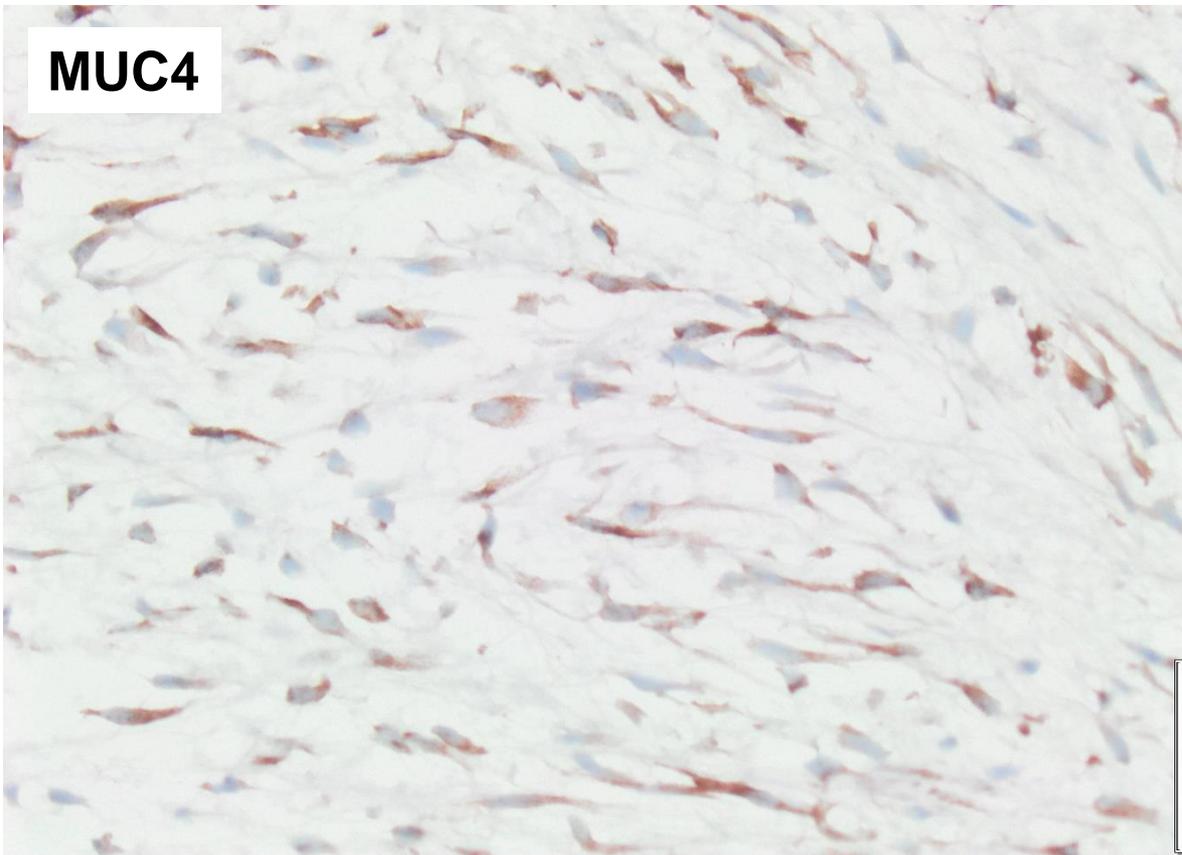
Sm-Aktin



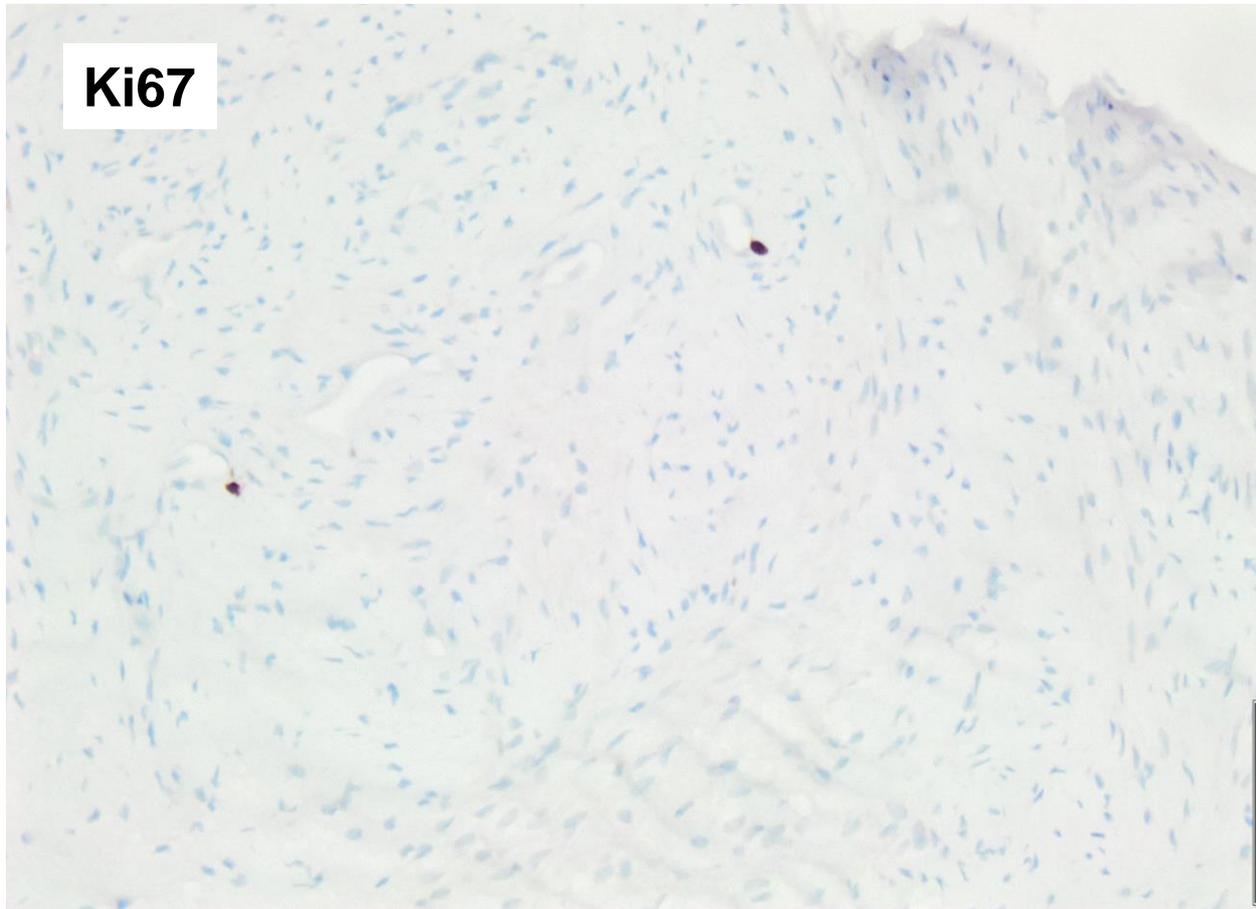
B-catenin



MUC4



Ki67



Kasuistik 21-21

IHC positiv:

MUC4, beta-Catenin (Zytoplasma), Ki67 bis zu 2%

IHC negativ:

S-100, CD34, Desmin, SOX10, sm-Aktin, ER

FISH:

FUS Translokations positiv

USP6 FISH negativ

Kasuistik 21-21

Diagnose: Fibromyxosarkom (Evans Sarkom)

Eine schwere und aufgrund der Morphologie unerwartete Diagnose, die jedoch durch den Nachweis der typischen Translokation eindeutig ist. Schwer insbesondere, da die typische biphasische Morphologie des Evans-Sarkoms mit einem Wechsel aus myxoiden und fibrösen Abschnitten wenig ausgeprägt ist.

Die führende DD ist sicher ein neuraler Tumor (Schwannom) oder eine Fibromatose. Hilfreich in diesem Fall die Expression von MUC4, epitheloide Fibrosarkome und Evans Tumoren zeigen dieses Protein regelhaft. Daher sollte bei eher zellarmen, wenig pleomorphen mesenchymalen Tumoren immer MUC4 mitgefärbt werden, es kann die DD in die richtige Richtung lenken.

Differentialdiagnosen

| | |
|--|---|
| 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 |
| Neurogener Tumor | MPNST oft schwierig zu diagnostizieren, aber keine typische Gefäßherniation, keine Expression von S-100, SOX10 sprechen gegen einen MPNST |
| Fasziitis | mehr myxoider Hintergrund, buntes Begleitinfiltrat, ungeordnete Proliferation Aktin-positiver, kürzerer Spindelzellen, USP6 Translokation in der FISH |
| Myxofibrosarkom | keine langen, geordneten Faszikel, mehr myxoider Hintergrund, Pseudolipoblasten, unscharfe Begrenzung mit Ausbreitung entlang der Faszie, im Mediastinum sehr selten |
| Inflammatorischer myofibroblastärer Tumor | entzündliches Begleitinfiltrat fehlt, keine Expression myogener Marker, ALK-Expression insb. bei IMT des Erwachsenenalters eher selten, daher bei fehlender Expression kein Ausschluss! |
| Fibromatose | fehlende Expression myogener Marker ungewöhnlich, nukleäre Expression von beta-Catenin oft, beta-Catenin Mutation sehr oft nachweisbar |