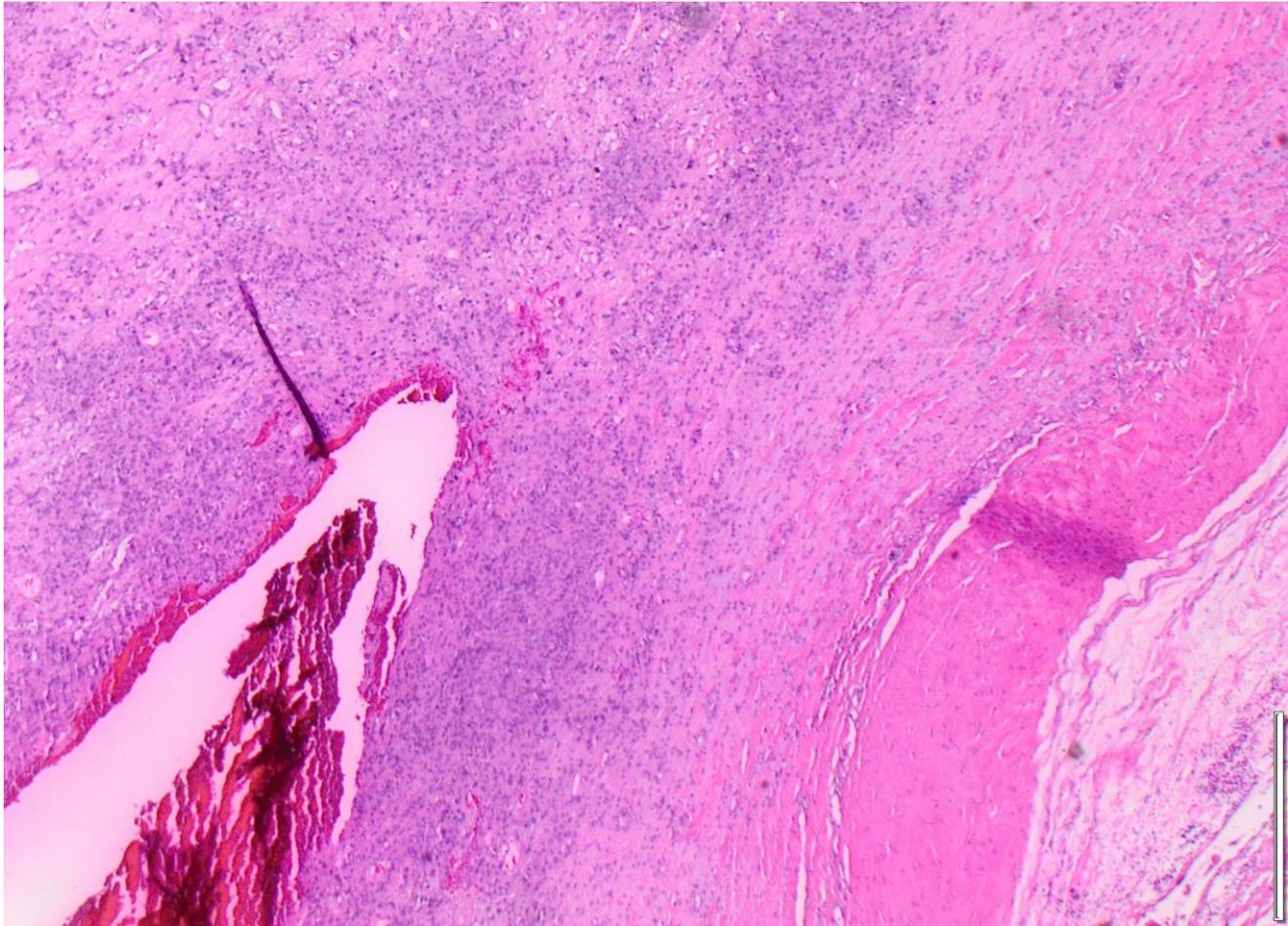


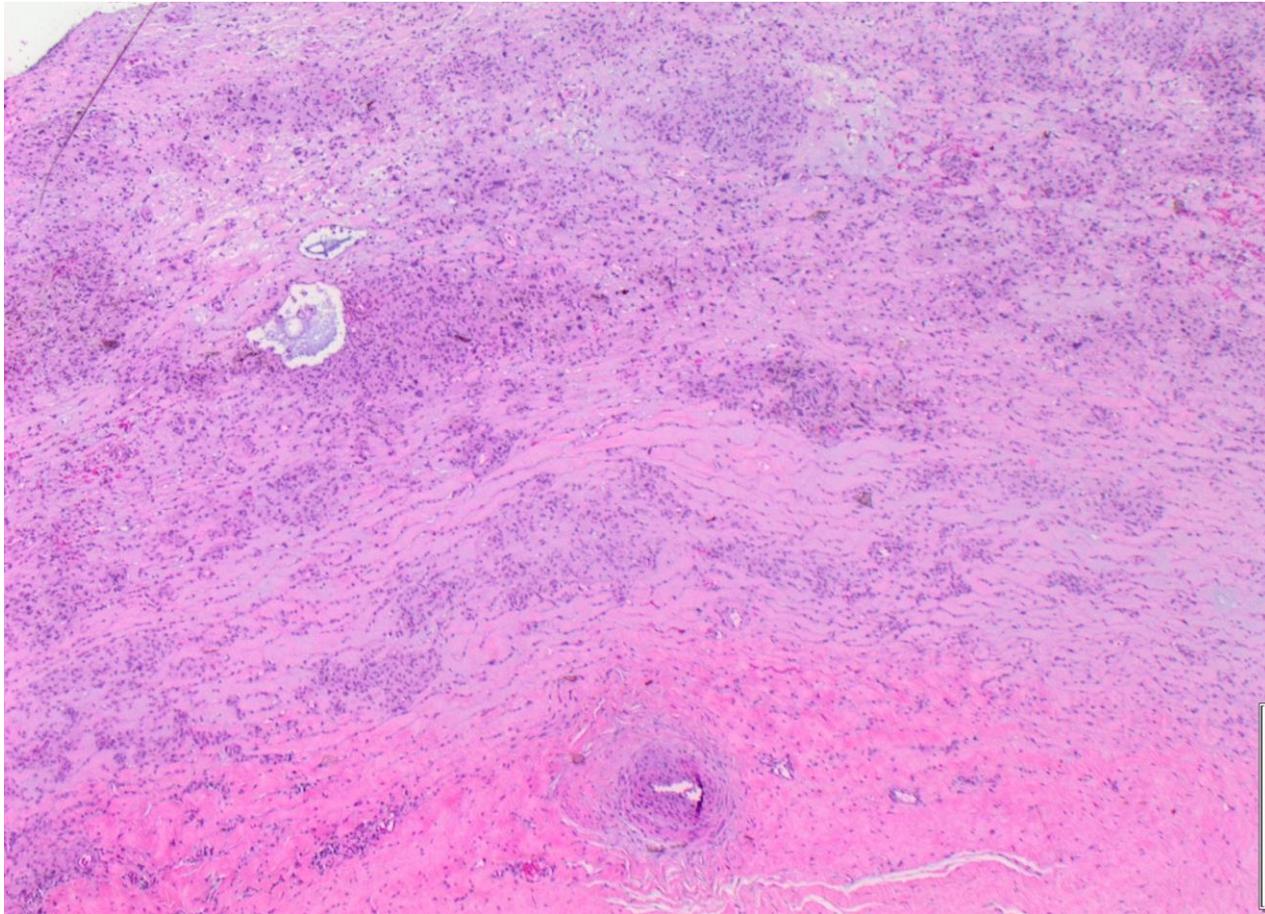
Kasuistik 22-21

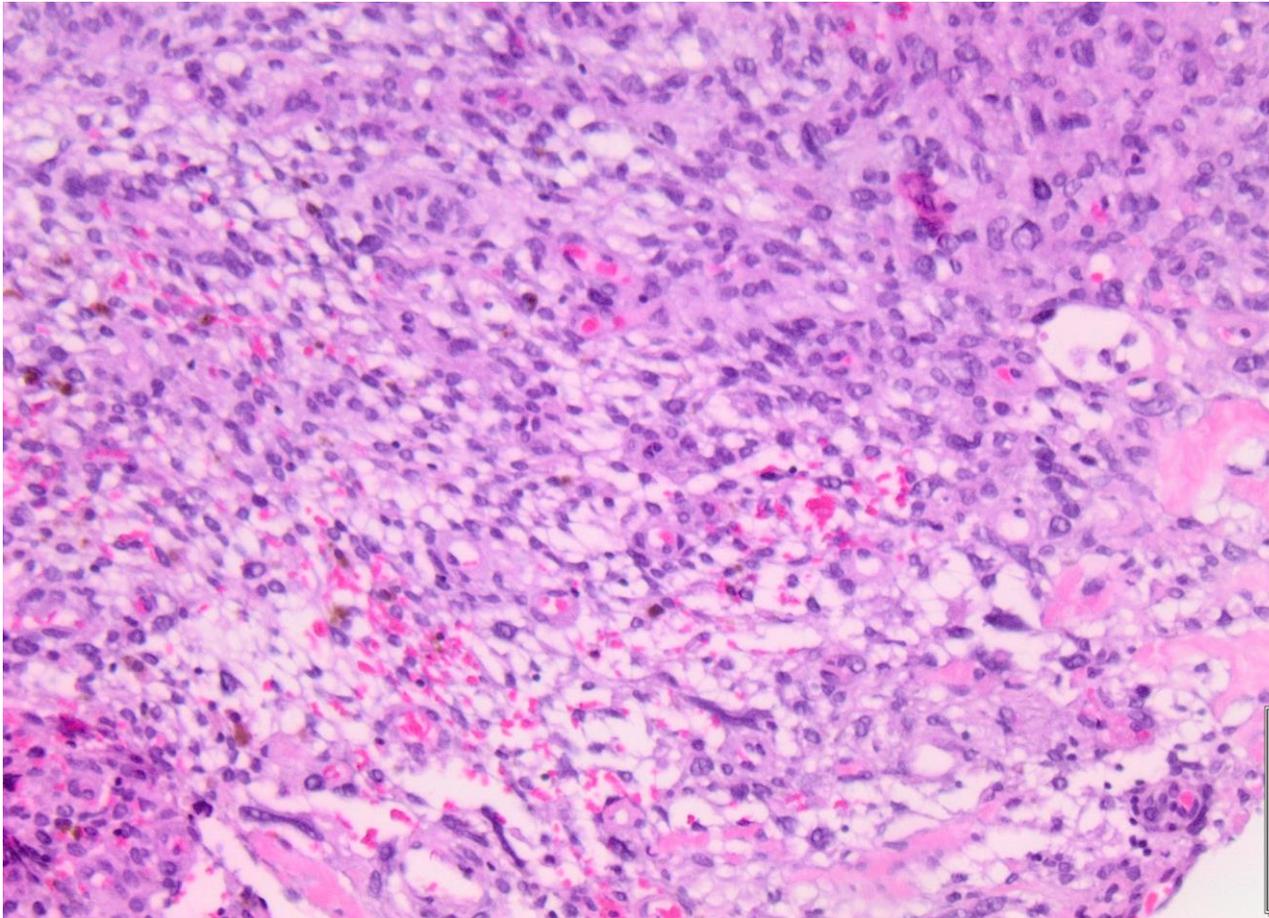
41-jährige Frau

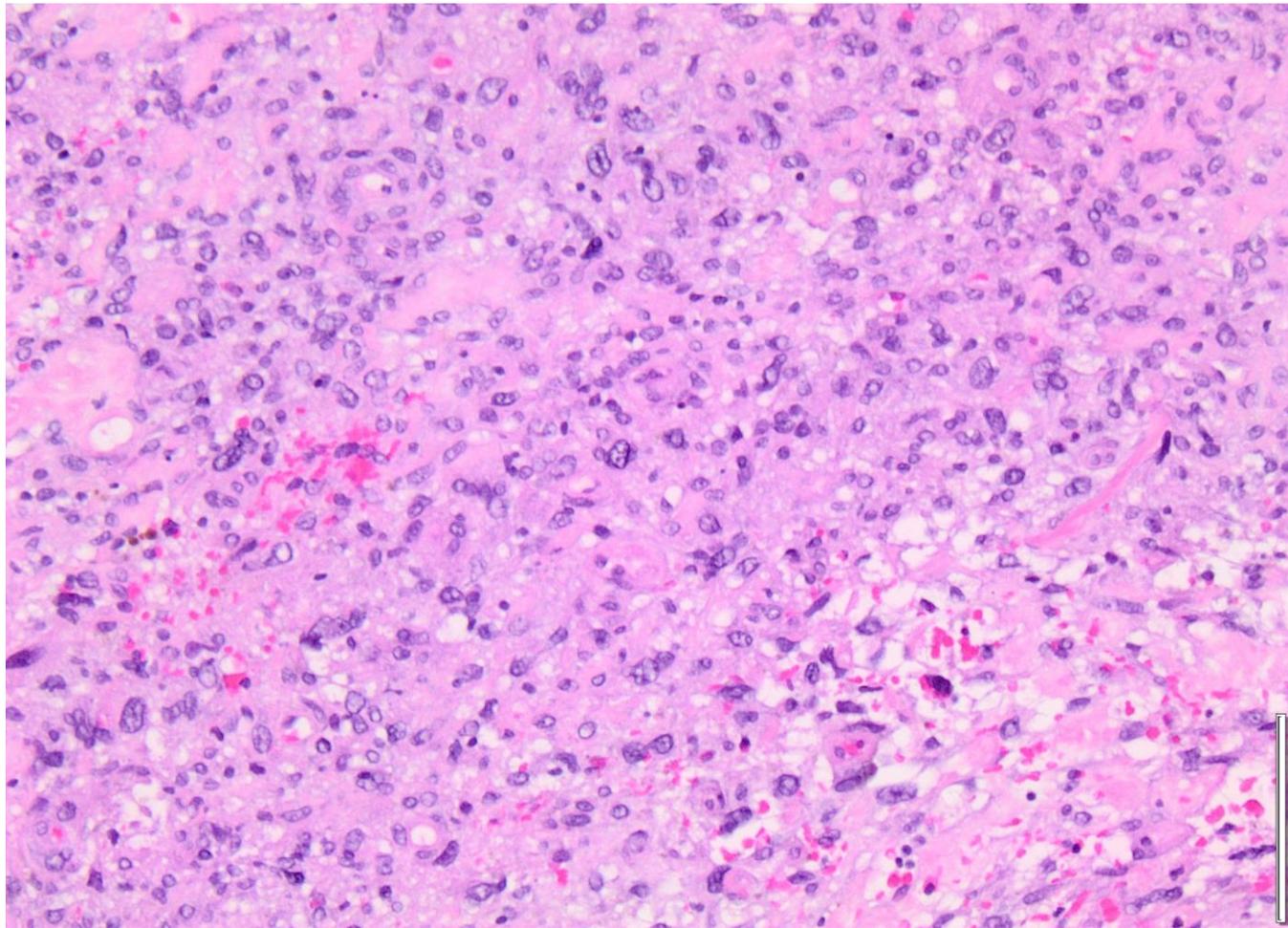
5 cm großer Tumor periartikulär

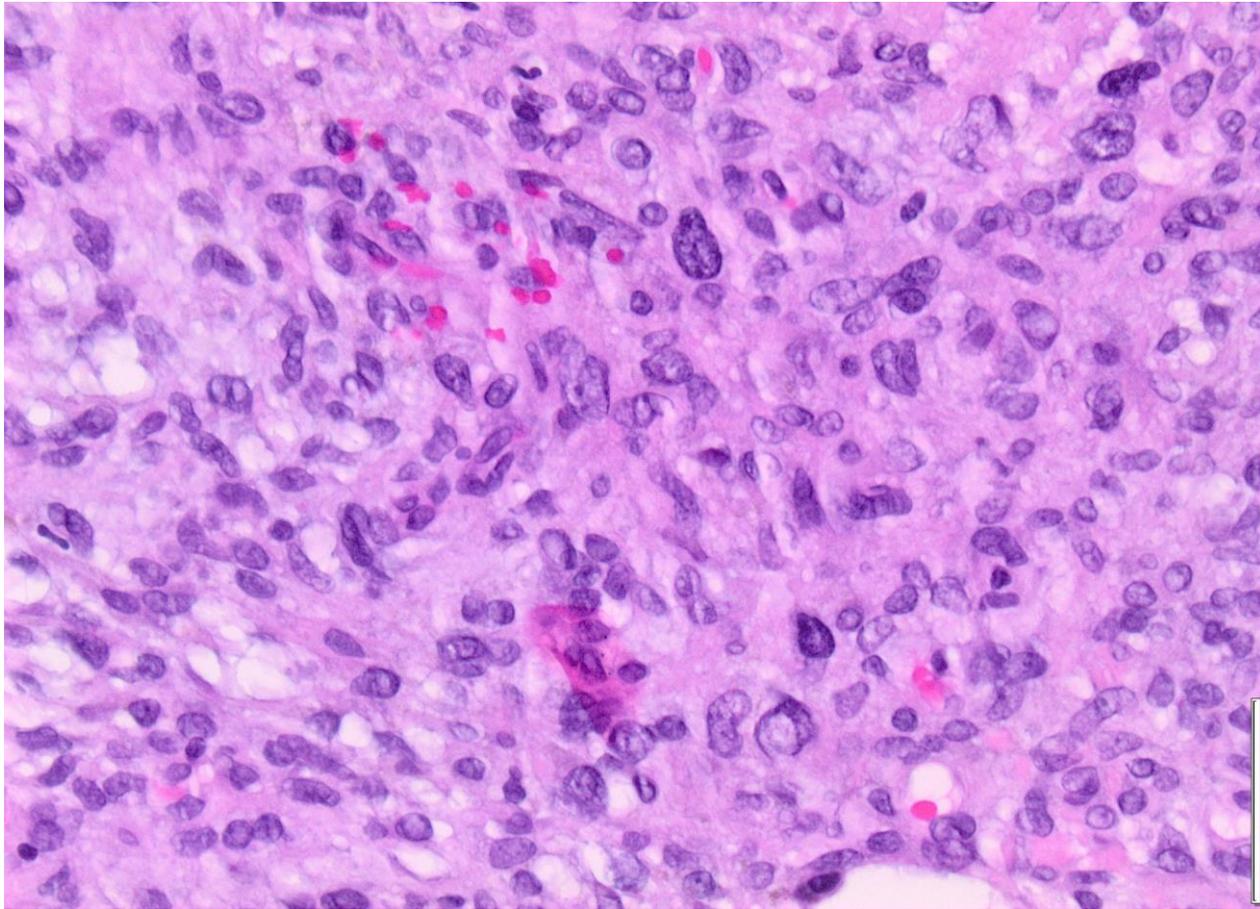
Knie rechts



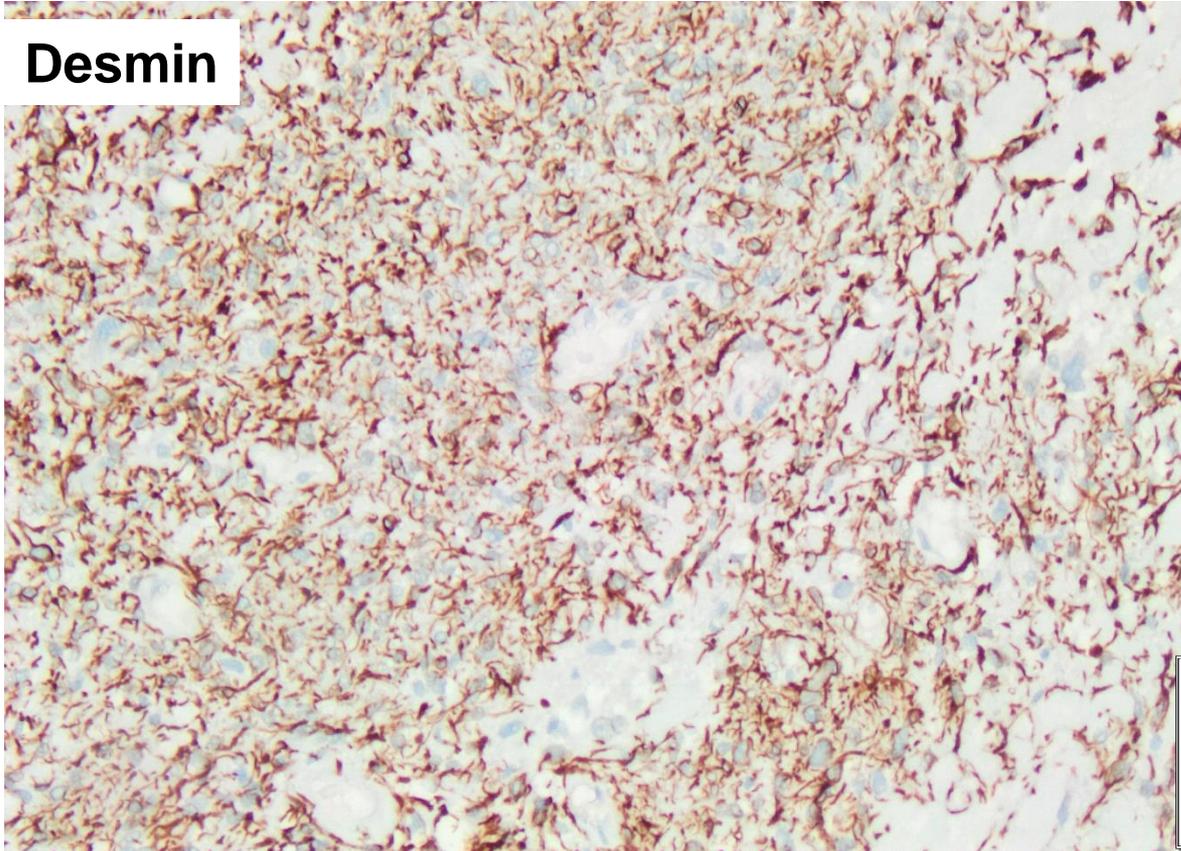




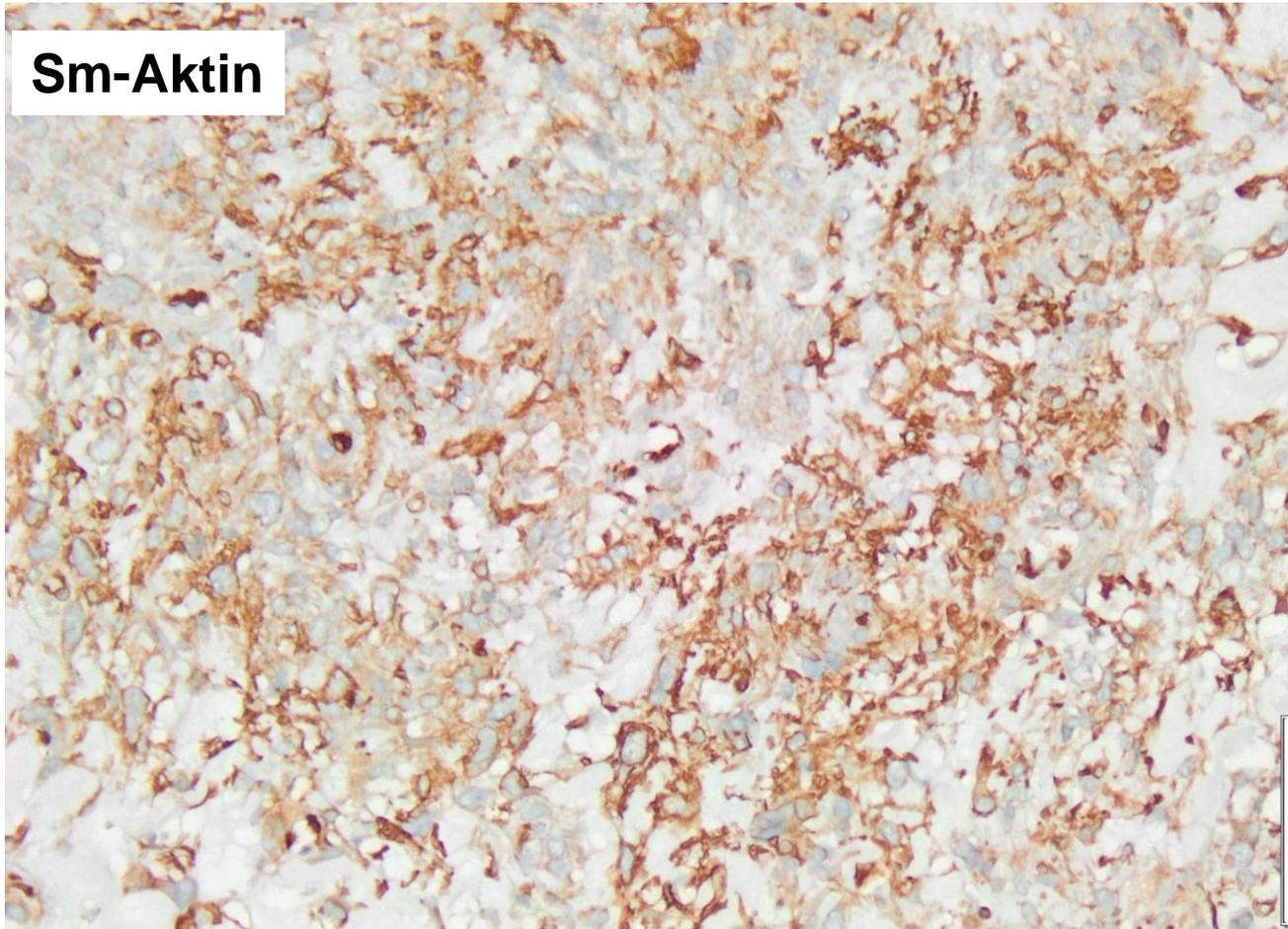




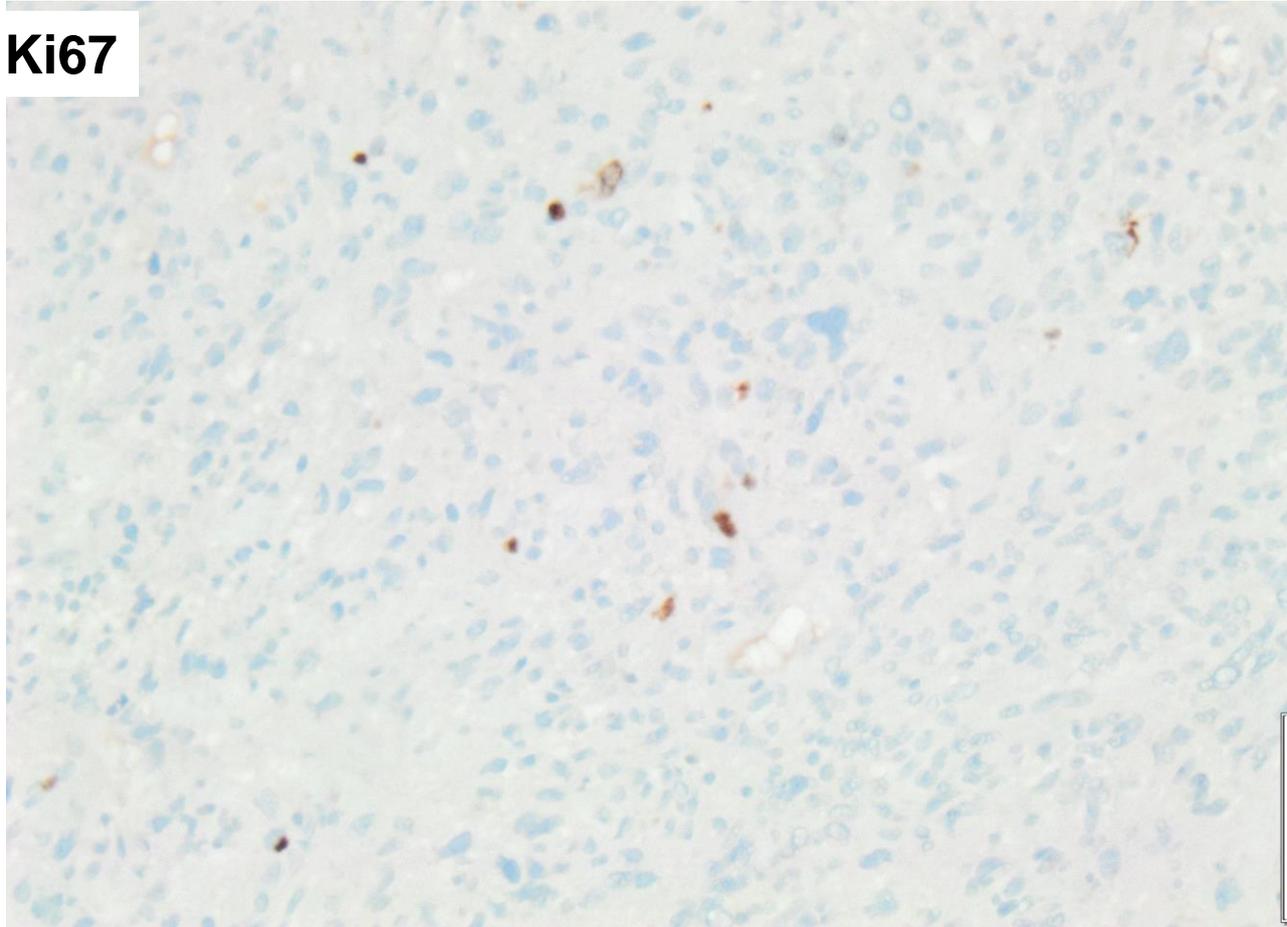
Desmin



Sm-Aktin



Ki67



Kasuistik 22-21

IHC positiv:

Desmin, sm-Aktin, Ki67 bis zu 5%

IHC negativ:

S-100, SOX10, CD31, CD34, ERG, Faktor XIII, p40, Mucin 4

FISH:

EWSR1 Translokations positiv

Kasuistik 22-21

Diagnose: Angiomatoides fibröses Histiozytom

Ein seltener mesenchymaler Tumor mit niedrigem malignen Potential, der überwiegend in der Subkutis der Extremitäten auftritt. Klinisch ein meist langsam wachsender, nicht schmerzhafter Tumor mit einer Bevorzugung von jungen Patienten (<20 Jahre). Die mittlere Größe beträgt 2 cm (mit einer großen Spannweite), die Tumoren sind meist gut umschrieben, teils lobuliert. Morphologisch sind 4 Hauptmerkmale festzuhalten: i) solide Aggregate epitheloider bis leicht spindeligler Tumorzellen, ii) pseudoangiomatoide Spalträume, iii) dicke fibröse Pseudokapsel mit Blutungsresiduen, iv) perivaskuläre Lymphozytenaggregate. Die Punkte ii) und iv) können jedoch auch völlig fehlen. Die Proliferation ist meist gering, auch liegt in der Regel keine wesentliche Atypie vor. Tückisch sind myxoid, spindelzellige und kleinzellige Varianten. In der IHC ist die Expression von Desmin typisch (kann jedoch in bis zu 50% der Fälle fehlen), keine Expression dagegen für MyoD1 oder Myogenin. Zusätzlich können Aktin, Calponin, EMA, CD99, CD68, ALK (!) exprimiert werden. In >90% der Fälle ist eine EWSR1-CREB1 Fusion nachweisbar, die in der Zusammenschau der Befunde diagnostisch ist. Eine Rezidiv ist in bis zu 15% eine Metastase (hämatogen) in 2-5% der Fälle zu erwarten. Tumor-bedingte Todesfälle sind jedoch sehr selten.

Differentialdiagnosen

Rhabdomyosarkom	aufgrund der Expression von Desmin und eines möglichen alveolären Wachstumsmusters, fehlende Expression von MyoD1/Myogenin, geringe Proliferation (und FISH) sprechen dagegen
Ewing Sarkom	kleinzellige Variante mit Expression von CD99 und EWSR1 Translokation kann in die Irre führen, jedoch niedrige Proliferation und Fli1 nichts als Fusionspartner von EWSR1
Inflammatorischer myofibroblastärer Tumor	ALK Expression möglich, jedoch keine Fusion von ALK in der FISH oder MolPath, histiozytoide Morphe in IMT sehr ungewöhnlich, diese zeigen meist lange Spindelzellfaszikel
Fibröses Histiozytom	storiforme Spindelzellproliferation mit histiozytoider Komponente, pseudoangiomatoide Hohlräume und Blutungsresiduen sind möglich, keine Expression von Desmin bei meist lebhafter Reaktion für Faktor XIII, keine EWSR1 Translokation