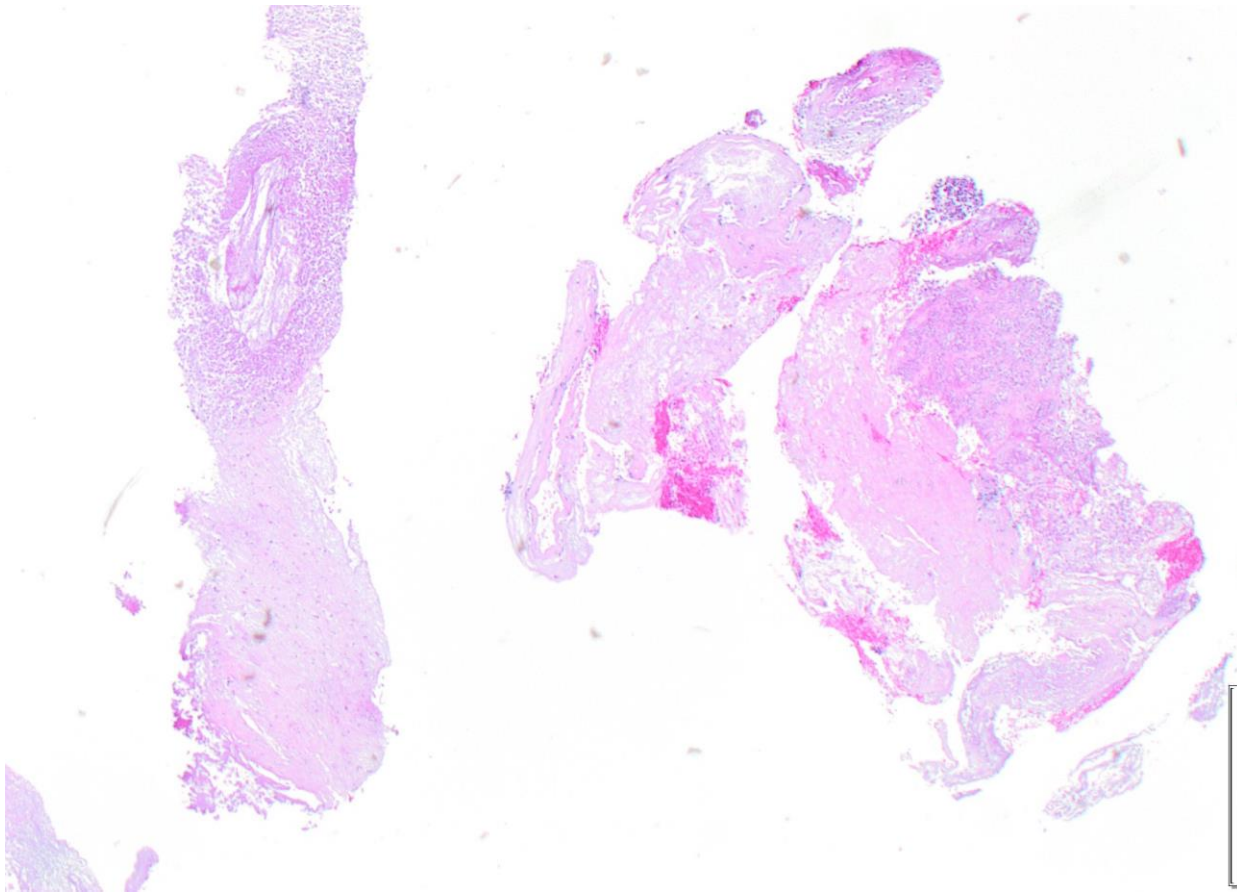


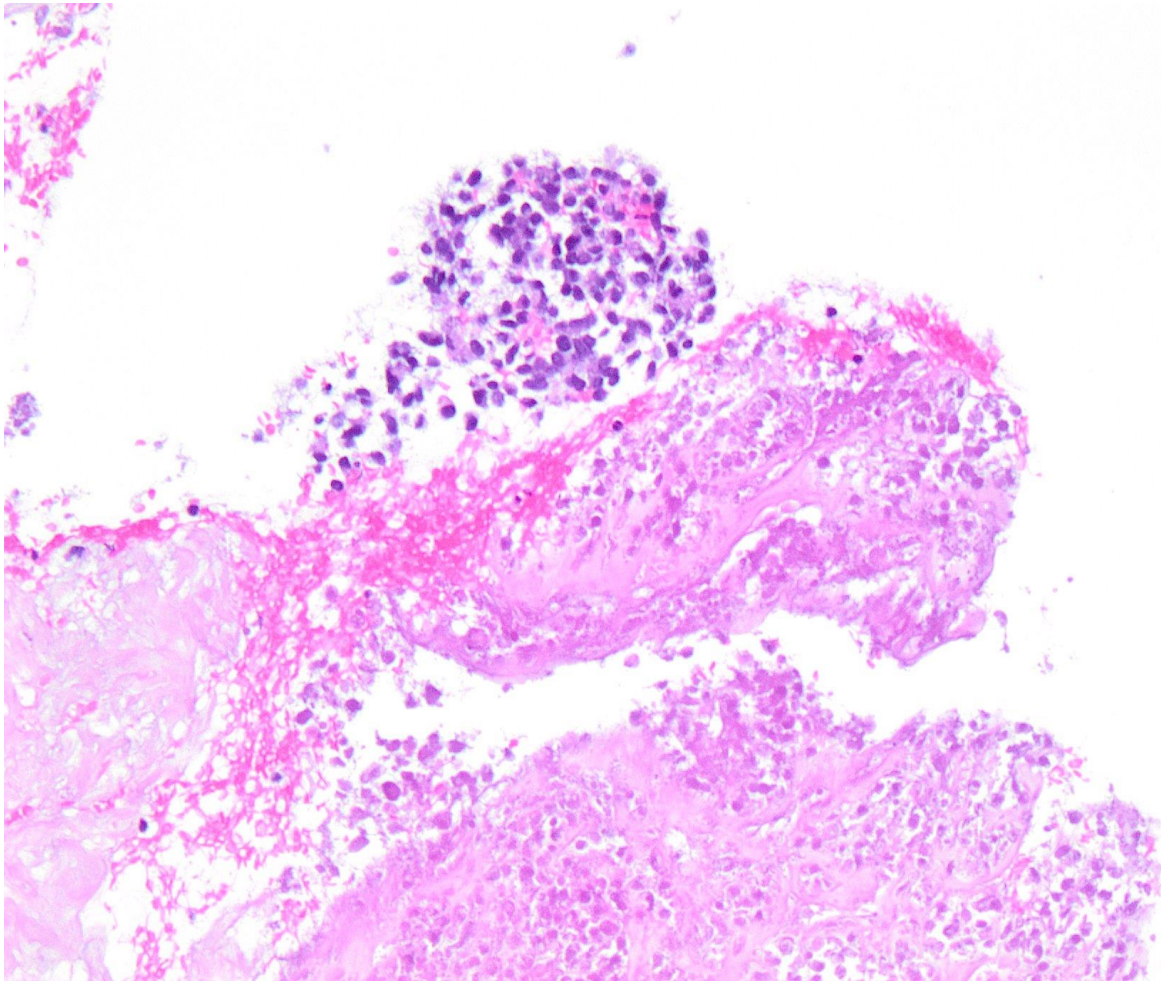
Kasuistik 23-21

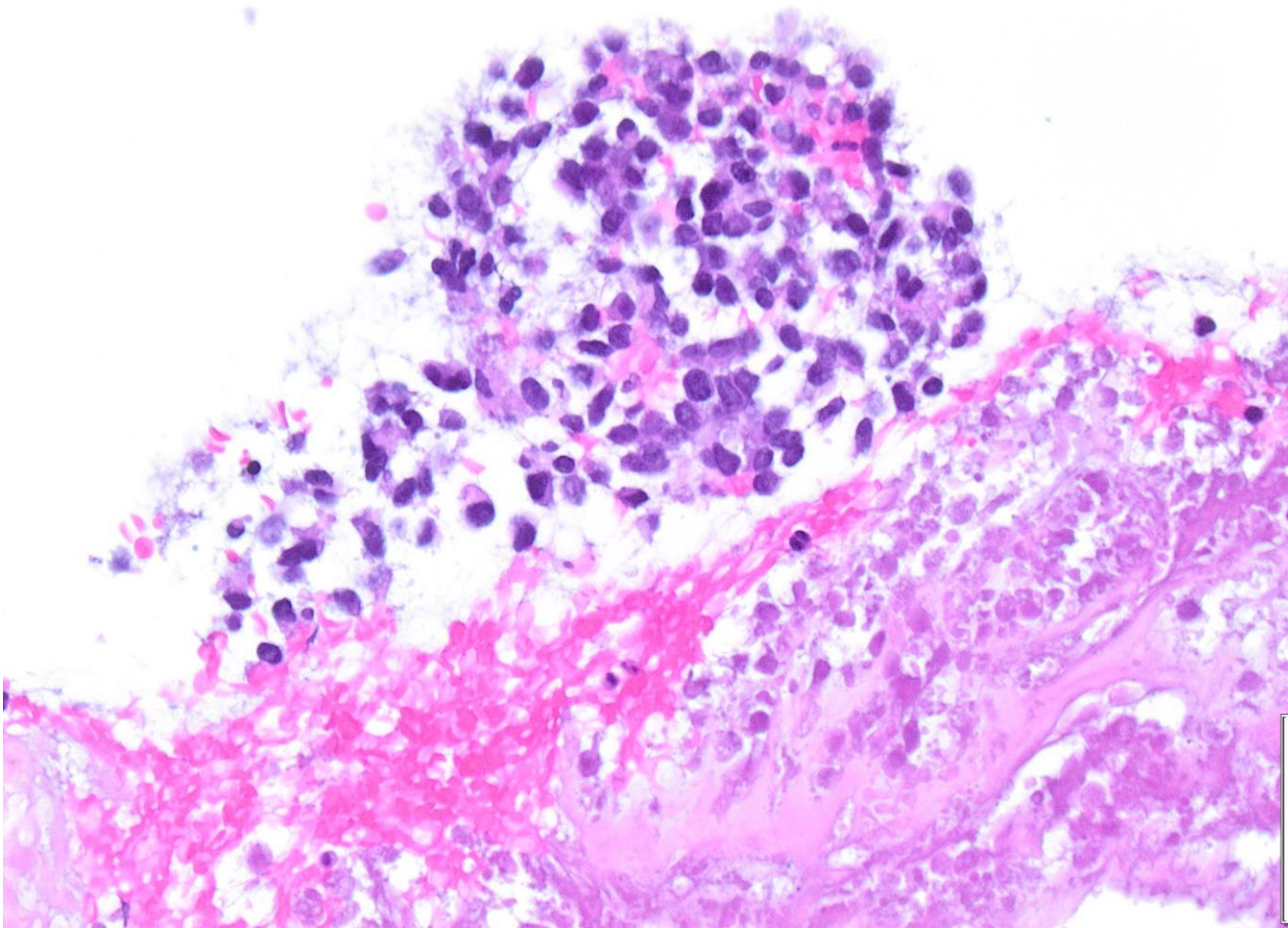
23-jährige Frau

5 cm großer Tumor

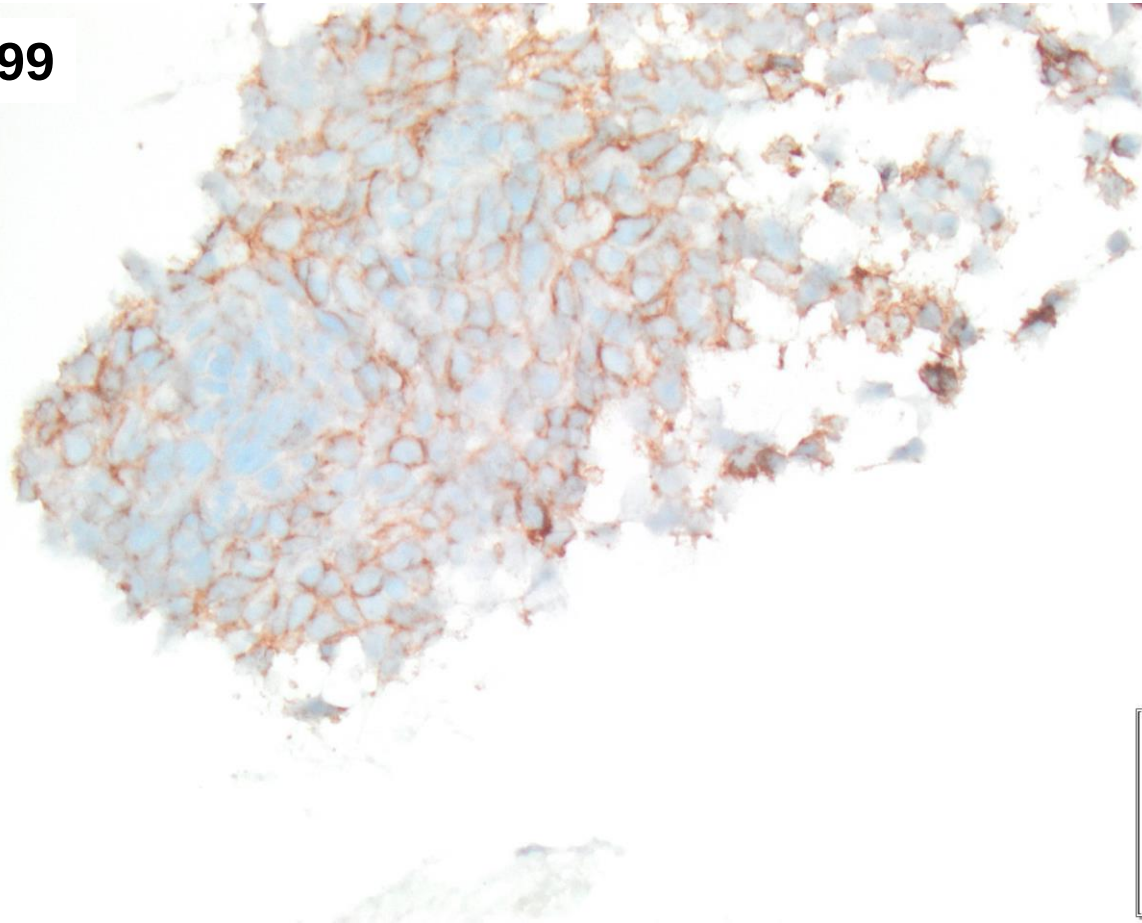
Unterarmmuskulatur



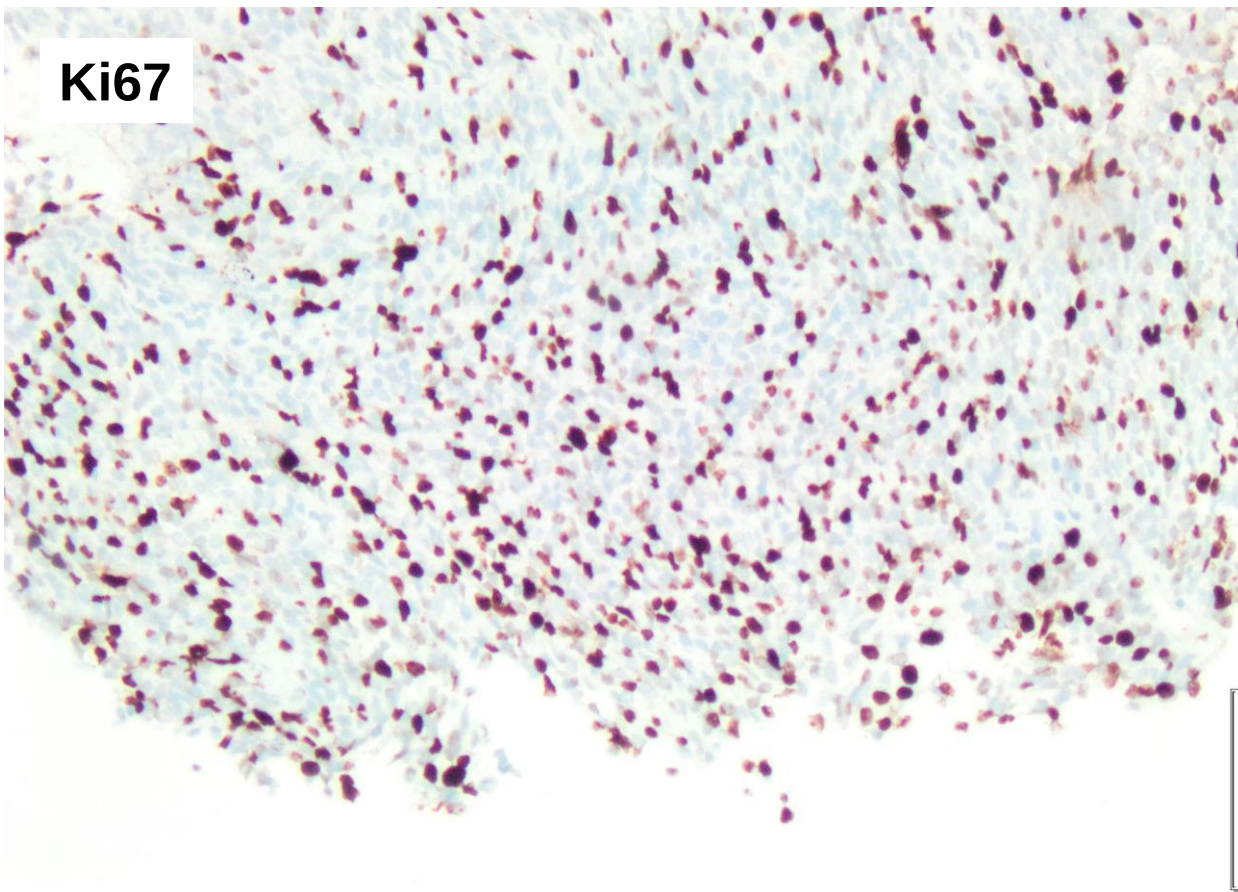




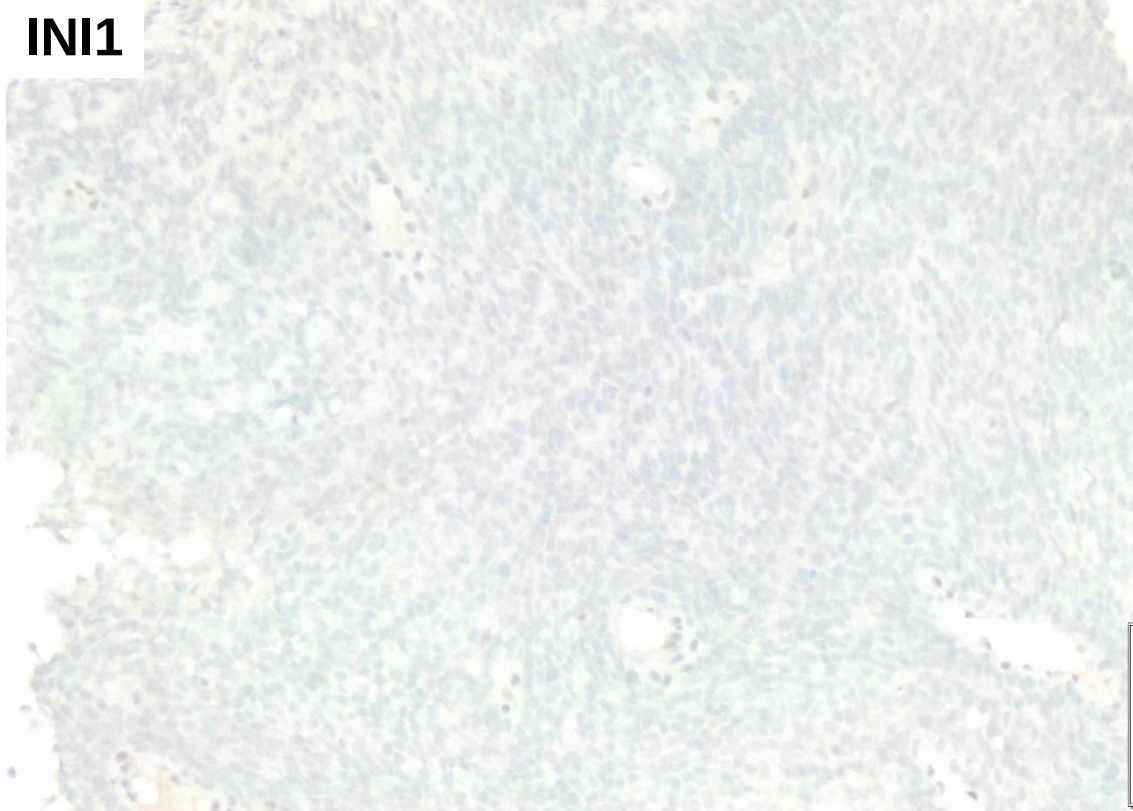
CD99



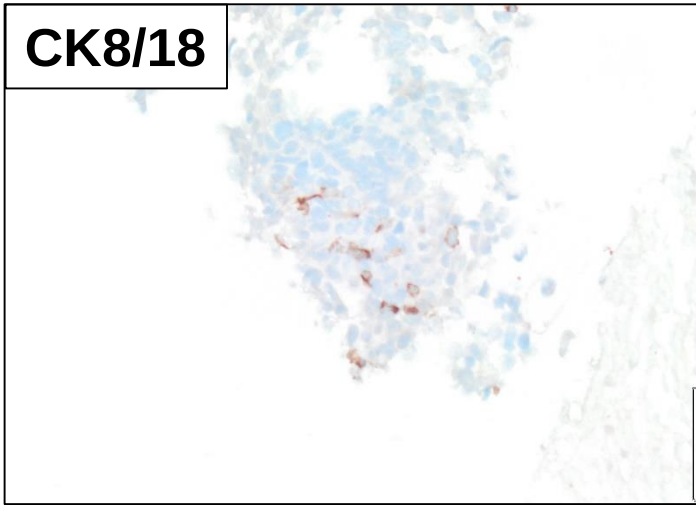
Ki67



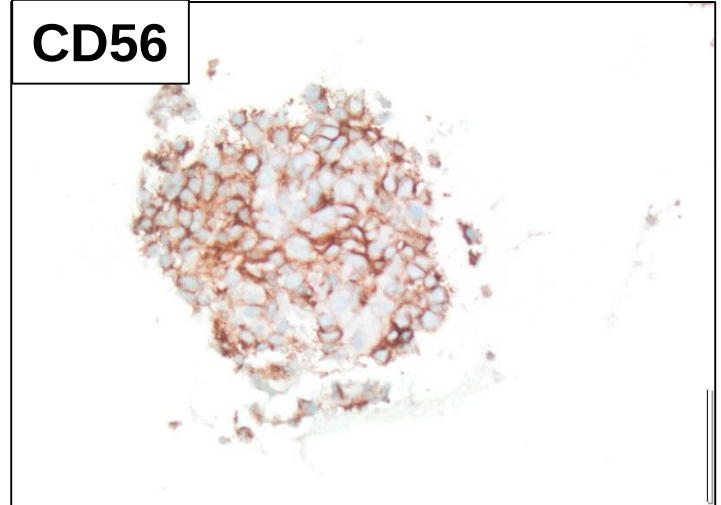
INI1



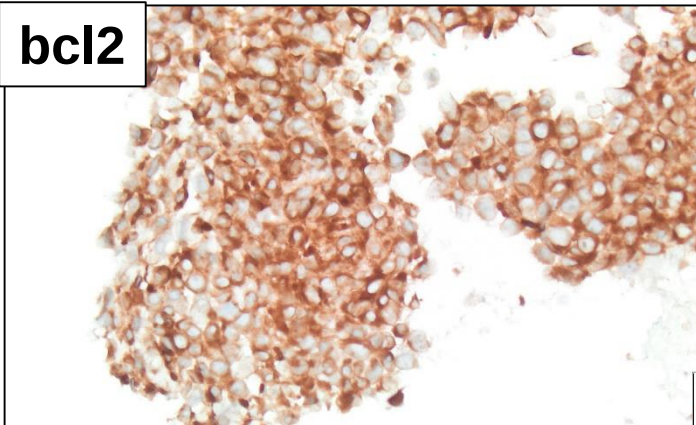
CK8/18



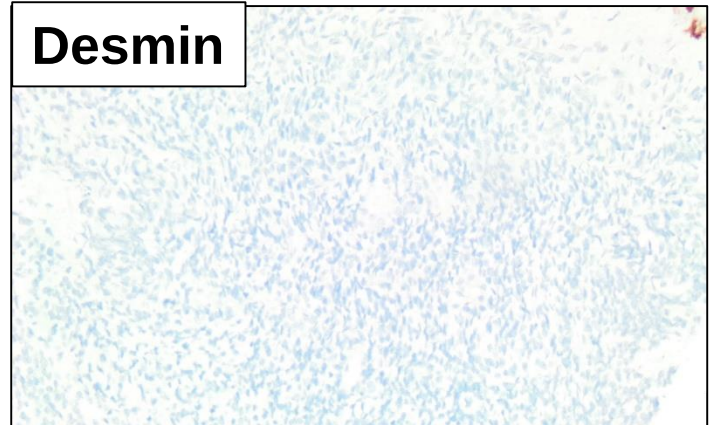
CD56



bcl2



Desmin



Kasuistik 23-21

IHC positiv:

bcl2, CD56, CD99, CK8/18 (fokal), H3K27me3 (40%), Ki67 bis zu 40%

IHC negativ:

Desmin, Aktin, p40, TTF1, S-100, SOX10, CD34, CDX2.2, INI1,

FISH:

SYT Translokations positiv

EWSR1 Translokations negativ

Kasuistik 23-21

Diagnose: Monophasisches Synovialzellsarkom

Bei der korrekten Einordnung diesen Falles kommen 2 komplizierende Faktoren ins Spiel: die geringe Tumorzellmenge und der Immunphänotyp. Zunächst zeigt sich das Bild eines malignen kleinzelligen Tumors mit angedeuteter Spindelzellmorphologie und ausgedehnten Nekrosen. Die DD ist hier zunächst weit (siehe nächste Seite), bei der immunhistochemischen Aufarbeitung kann insb. die Expression von CD99 in die Irre führen, eine Expression von CD99 (MIC2) kann in akuten Leukämien, Tumoren der Ewing Gruppe und einer Reihe von Sarkomen (ins. RMS und Synovialzellsarkomen) auftreten. Es eröffnet daher eine größere Gruppe von DD und ist keineswegs spezifisch für Ewing Sarkome. Ich setze CD99 dennoch ganz gerne in der DD derartiger Tumoren ein, da die fehlende Reaktion insb. Synovialzellsarkome weitgehend ausschließt und man sich daher eine FISH Analyse auf SYT sparen kann. SynSa können bereits morphologisch eine epitheliale Komponente (Drüsen) aufweisen, oft ist die diese Differenzierung jedoch nur in der IHC (EMA, Keratin) nachweisbar, in kleinen Bx kann dies jedoch auch fehlen! Die meisten SynSa exprimieren bcl-2 und CD99, selten sm-Aktin, praktisch nie Desmin oder Caldesmon. In der INI1 Analyse liegt eine meist flächige fehlende Reaktion vor. Ein derartiger Verlust der INI1 Expression ist in der Regel nur noch bei epitheloiden Sarkomen und Rhabdoidtumoren nachweisbar. Die FISH mit Nachweis der SYT-TL ist natürlich notwendiger Teil der Diagnostik.

Differentialdiagnosen

**Rhabdomyo-
sarkom**

typische Expression von Desmin/MyoD1/Myogenin und fehlende SYT-TL,
Cave: kann CD99 exprimieren

**Ewing
Sarkom**

exprimiert CD99, NKX2.2 wird dagegen vom SynSa nicht exprimiert, typische TL von EWSR1

MPNST

meist nicht so kleinzellig, CD99 Expression möglich, häufiger Expression von CD34, Erhalt der Reaktion für INI1 und Verlust der Reaktion für H3K27me3, keine SYT-TL

Hämatologische
Neoplasie

Abklärung durch IHC, insb. TdT, CD3, CD20, CD34 und CD117 sind hier wertvoll