

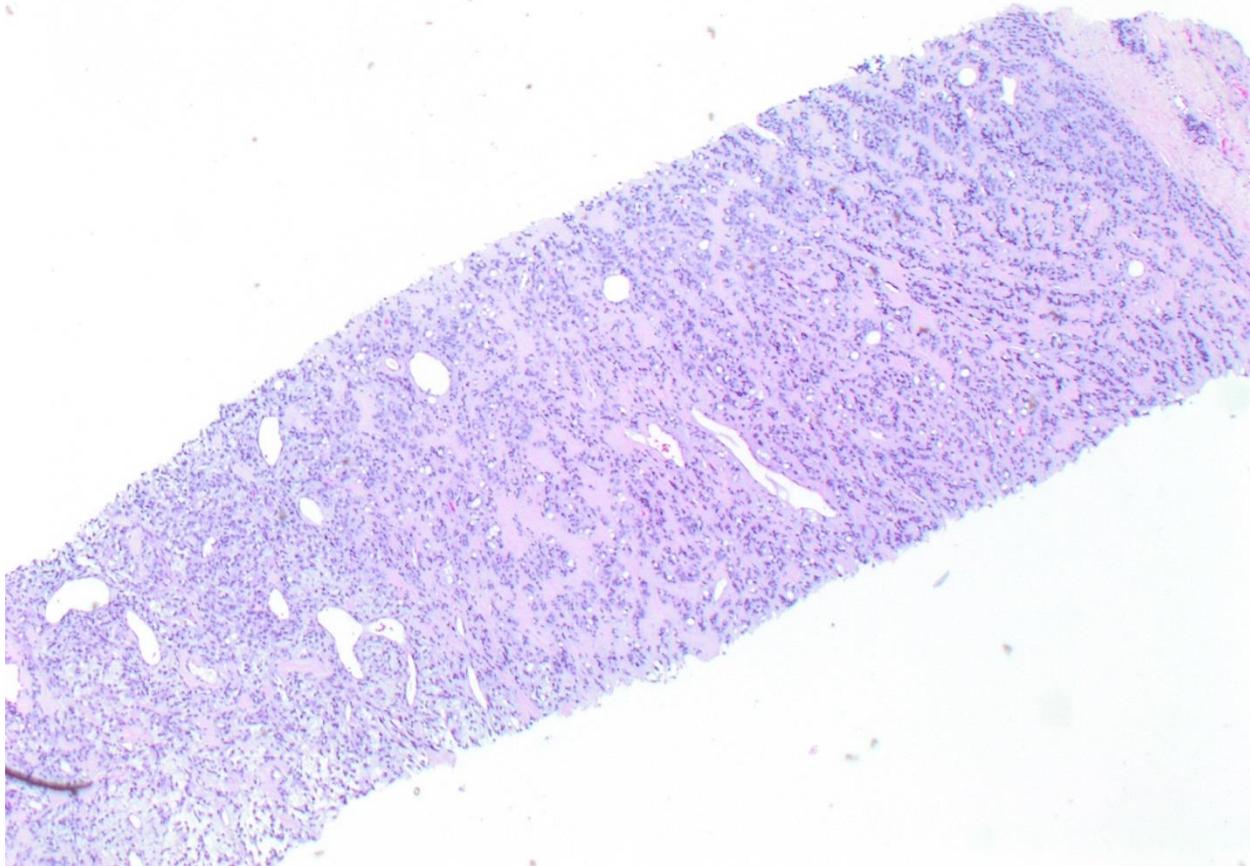
## Kasuistik 25-21

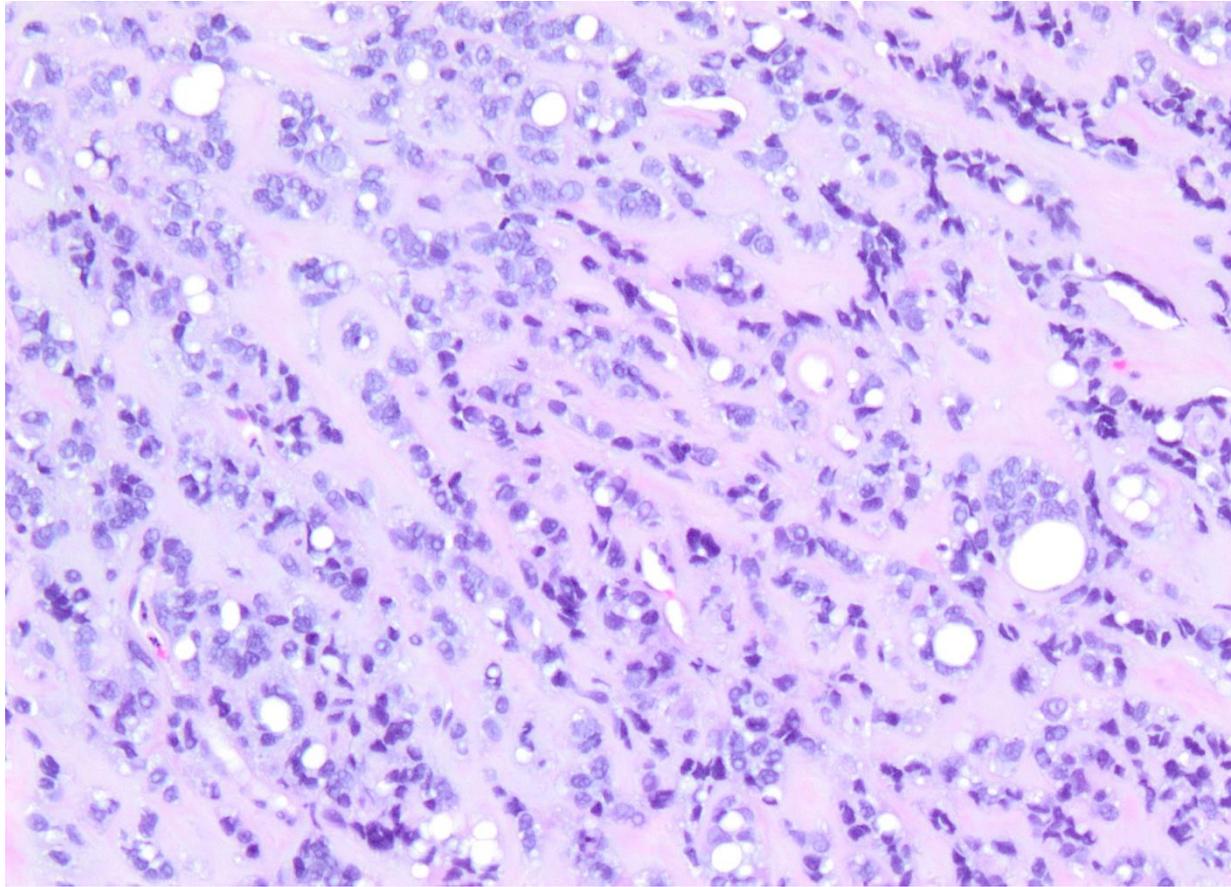
65-jähriger Mann

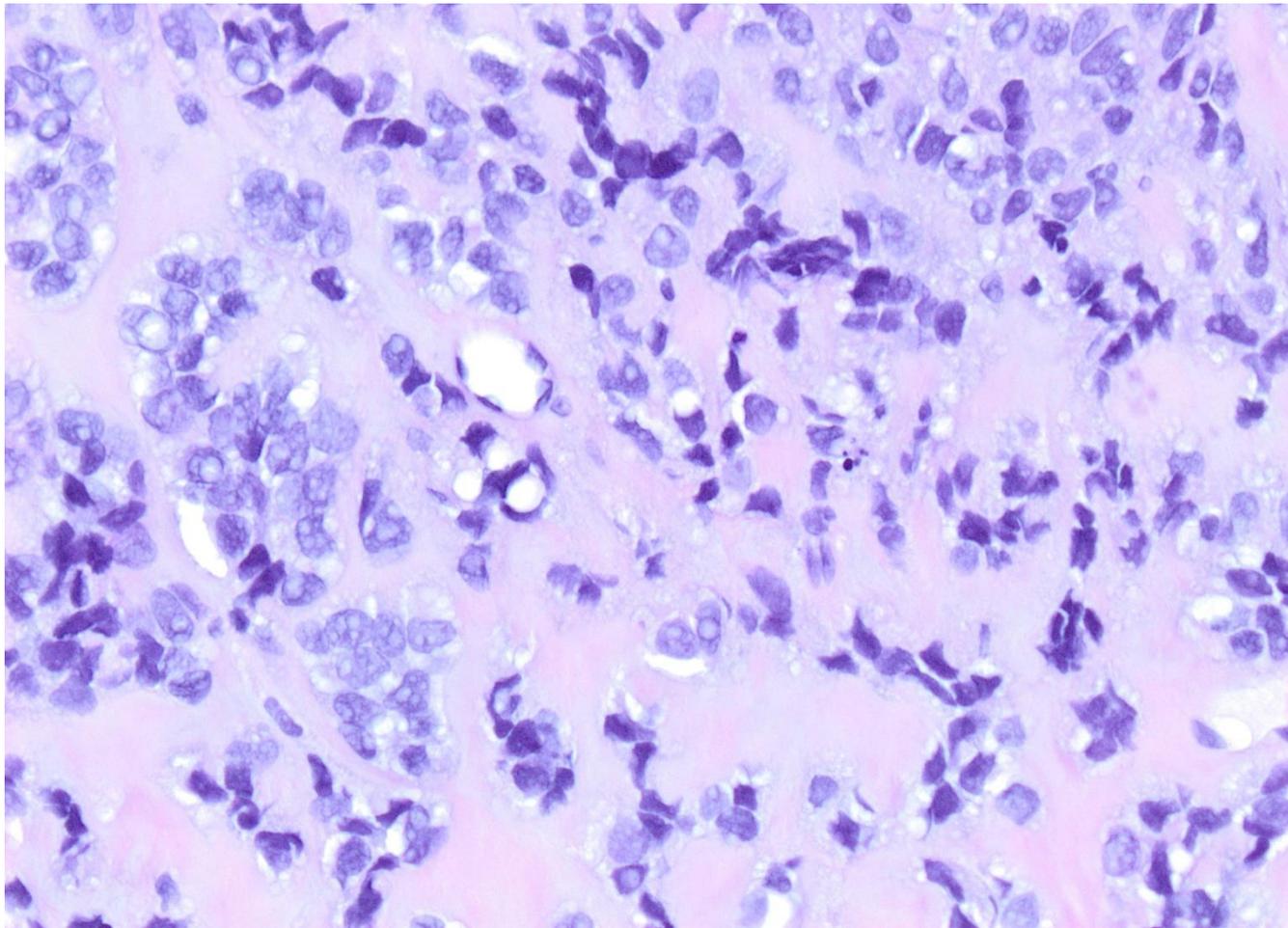
5 cm großer solider Tumor

im subkutanen Fettgewebe

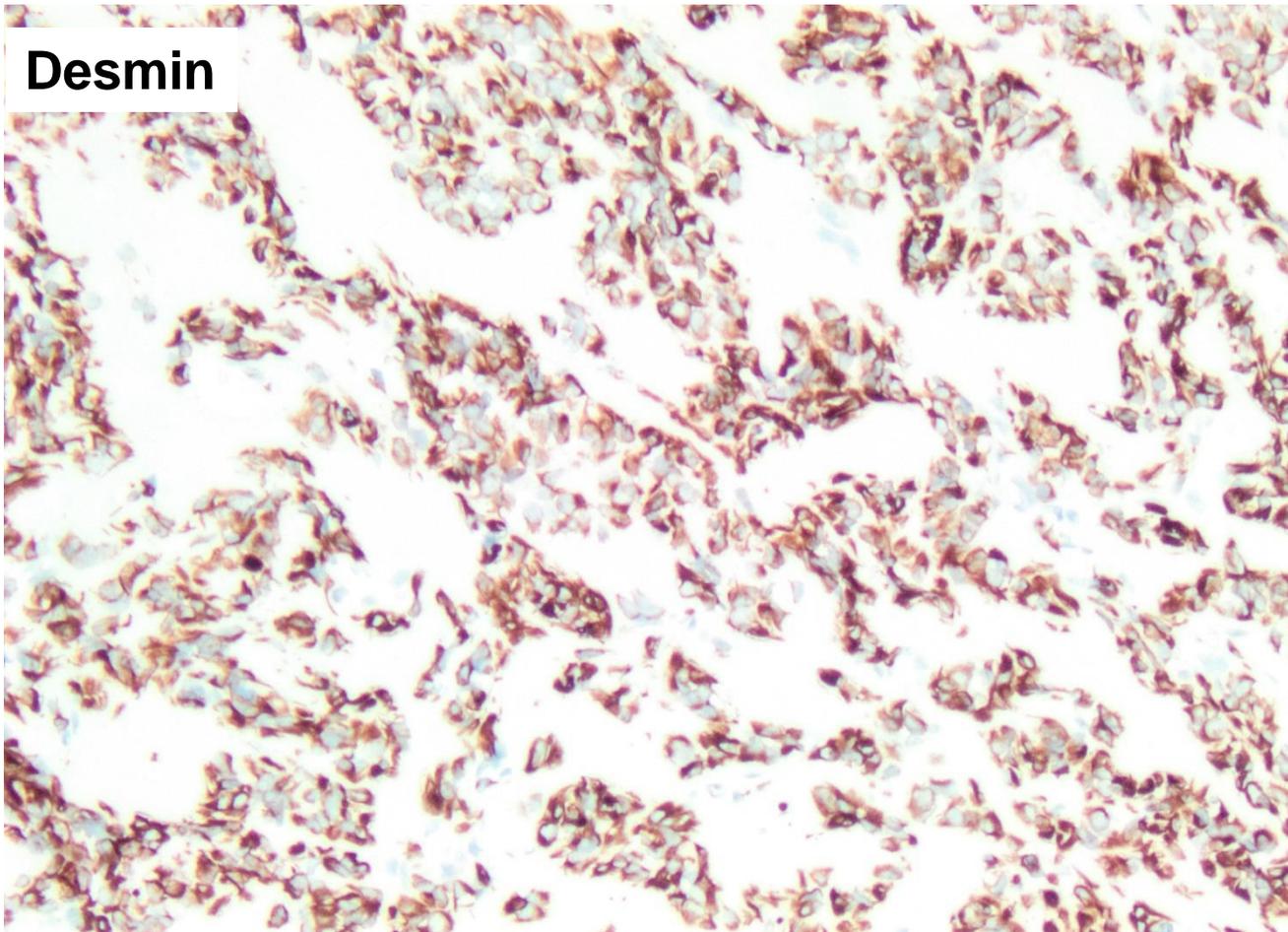
rechter Unterschenkel



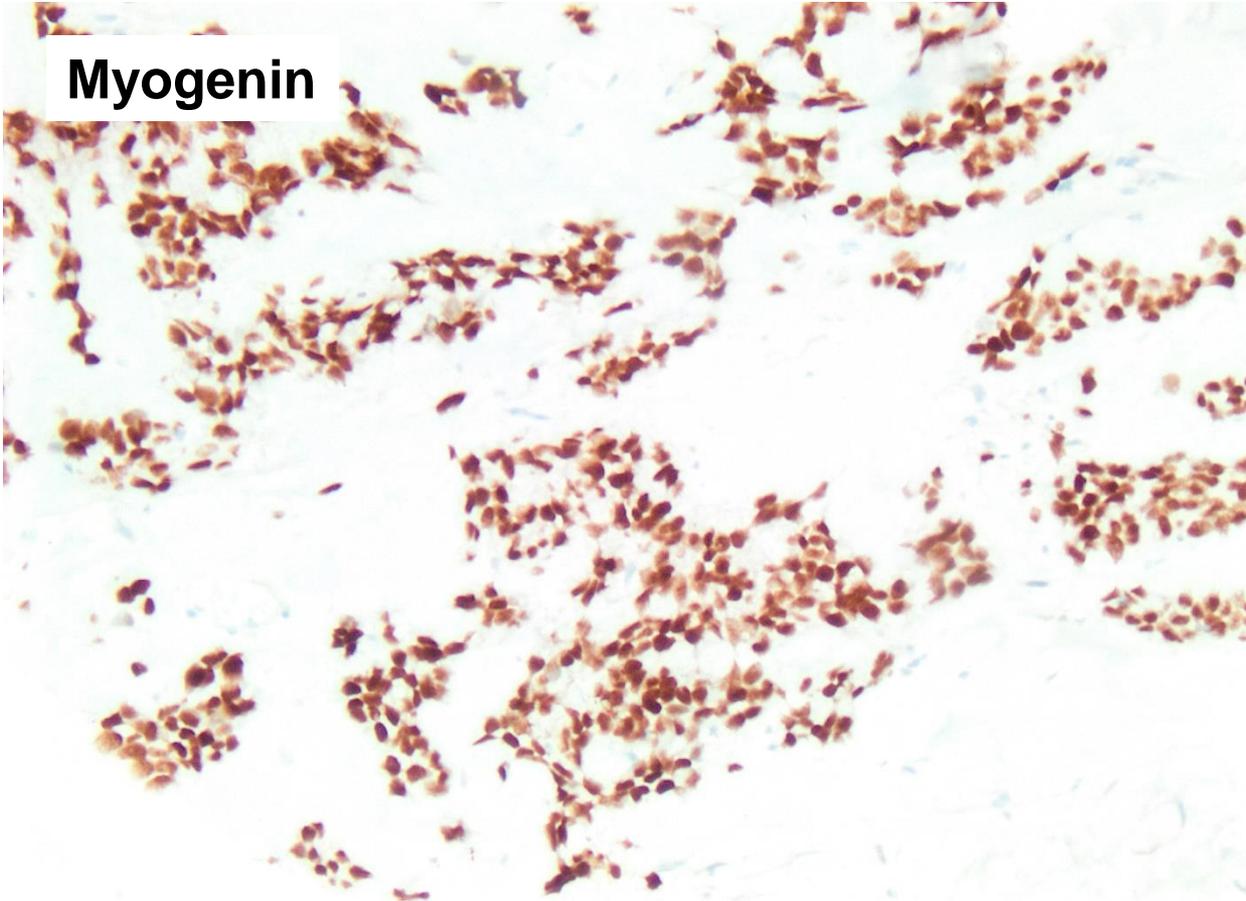




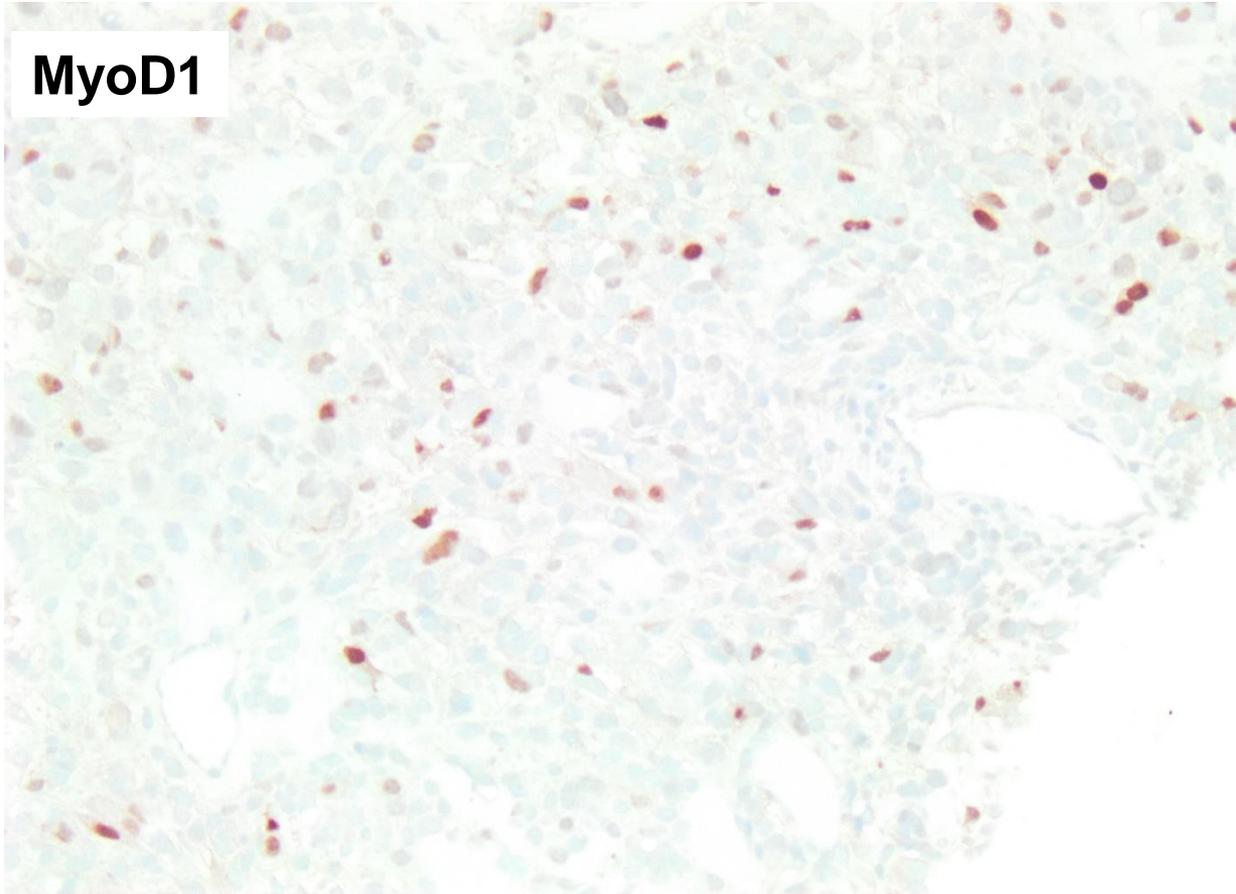
**Desmin**



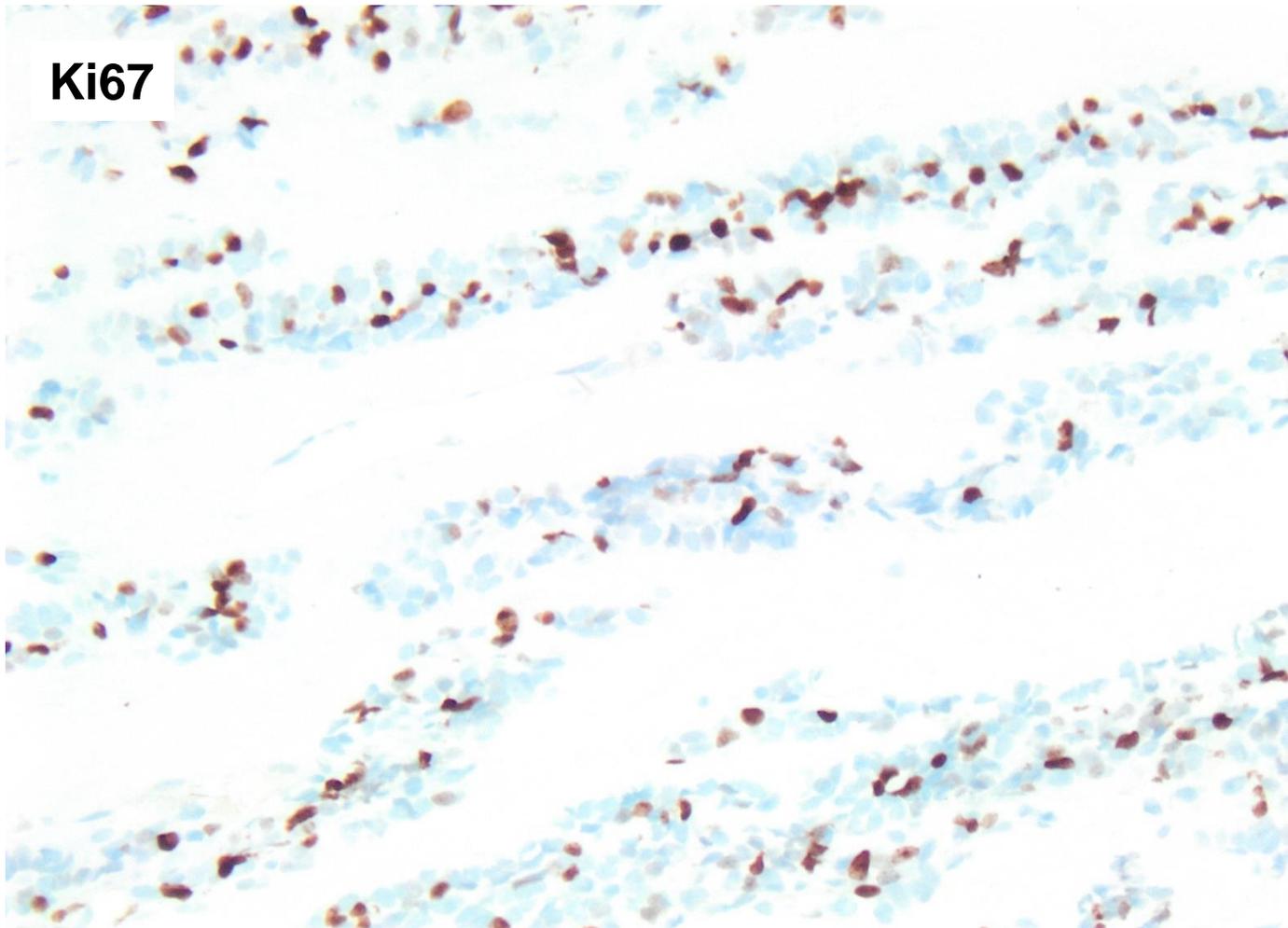
# Myogenin



**MyoD1**



Ki67



# Kasuistik 25-21

IHC positiv:

Desmin, MyoD1, Myogenin

IHC negativ:

S100, NKX2.2, CK8/18

FISH:

FKHR FISH negativ

# Kasuistik 25-21

## Diagnose: Alveoläres Rhabdomyosarkom

Im Wesentlichen handelt es sich hier um den Fall eines malignen klein-rund- und blauzelligen Tumors. Die DD dieses morphologischen Sammelbeckens umfassen neben Sarkomen, hämatologische Neoplasien und Karzinome. Die teils ballenförmige Lagerung, deutliche Matrixverdichtung im Hintergrund sprechen gegen eine hämatologische Neoplasie, so dass diesbez. IHC (CD3, CD20, TdT) zunächst unterbleiben kann. Um kleinzellig wachsende Karzinome auszuschließen sind generell ein Pan-Keratin (CK8/18) und p40 hilfreich und notwendig. Dabei ist zu beachten, dass z.B. Synovialzellsarkome auch epitheliale Marker exprimieren können. Die wesentliche DD ergibt sich jedoch für Sarkome. Rhabdomyosarkome, MPNST, Synovialzellsarkome führen (auch aufgrund des Alters) die DD zunächst an. Unter diesen Hypothesen sähe ein primäres IHC Panel bei mir wie folgt aus: CK8/18, p40, CD99, Desmin, sm-Aktin, S100. Abhängig vom Ergebnis müssen bei Expression von Desmin MyoD1, Myogenin und FKHR untersucht werden (für RMS), bei Expression von CD99 NKX2.2 und SYT (für SynSa) und bei fehlender hilfreicher Expression eines der Markers CD56, INI1, H3K27me3 (für MPNST).

## Differentialdiagnosen

<b>MPNST</b>	kleinzellige Tumoren möglich, Expression von S100, CD56, SOX10 in bis zu 50% der Fälle, häufiger weitgehender Verlust von H3K27me3, morphologisch keine eindeutig verwertbaren Kriterien
<b>Synovialzell-sarkom</b>	sehr kleinzellige Varianten möglich, Suche nach morphologisch oder immunhistochemisch darstellbarer epithelialer Differenzierung, Expression (fast immer) von bcl2, CD99, Dx durch Nachweis der SYT-TL
<b>Rhabdomyosarkom</b>	weite Spanne bez. der Morphe, von embryonalen RMS mit eindeutigen Myoblasten zu pleomorphen, hochatypischen Formen und Spindelzell-RMS mit nur noch schwacher Expression von Desmin, vollständige Darstellung sprengt diesen Rahmen, wichtig: immer daran denken und Desmin sowie bei allen nicht eindeutig zuordenbaren Spindelzelltumoren Desmin und MyoD1 sowie Myogenin färben! Für alveoläre RMS ist eine TL unter Beteiligung von FKHR typisch (in bis zu 80%), aufgrund der besseren Prognose dieser Entität ist die Typisierung wichtig.