

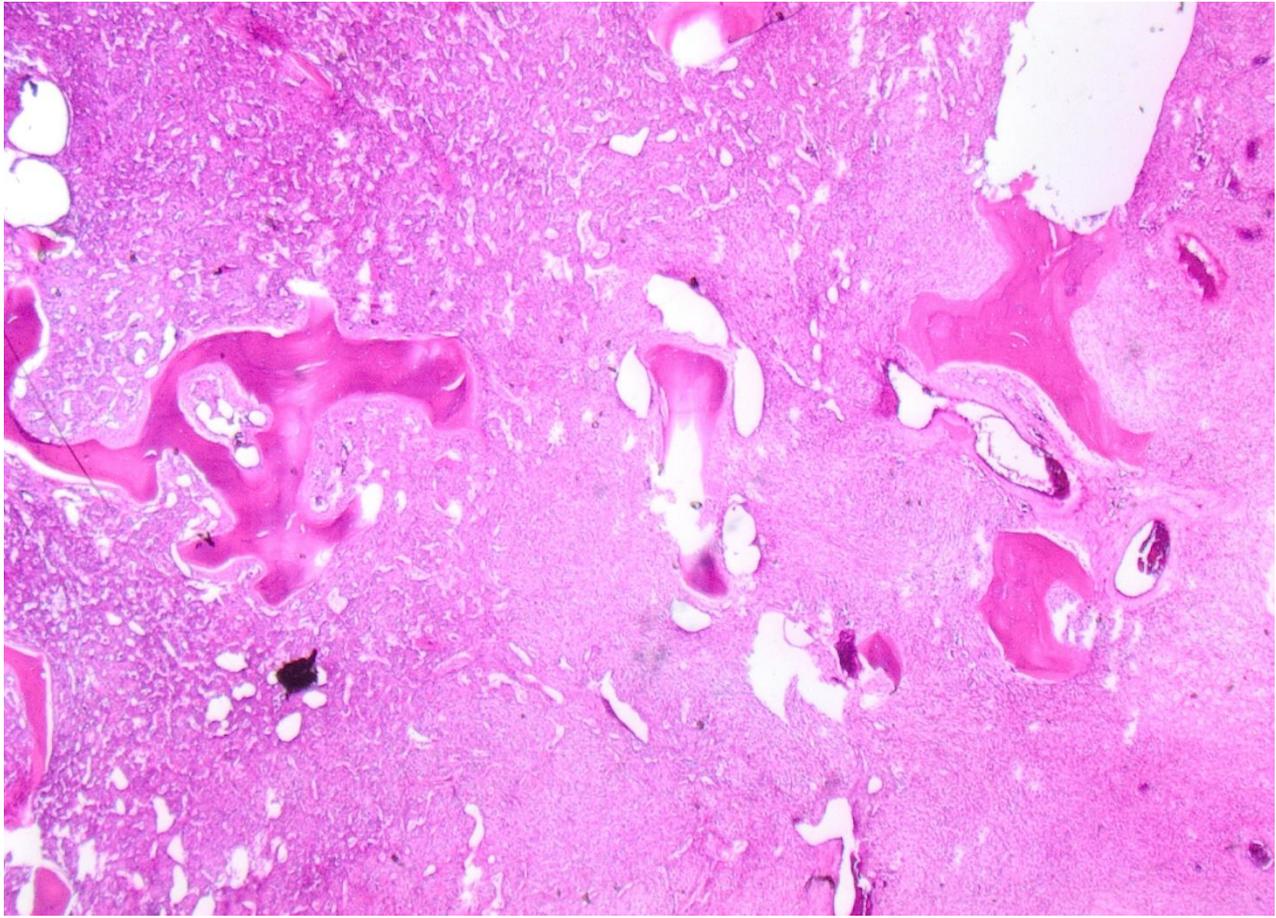
Kasuistik 26-21

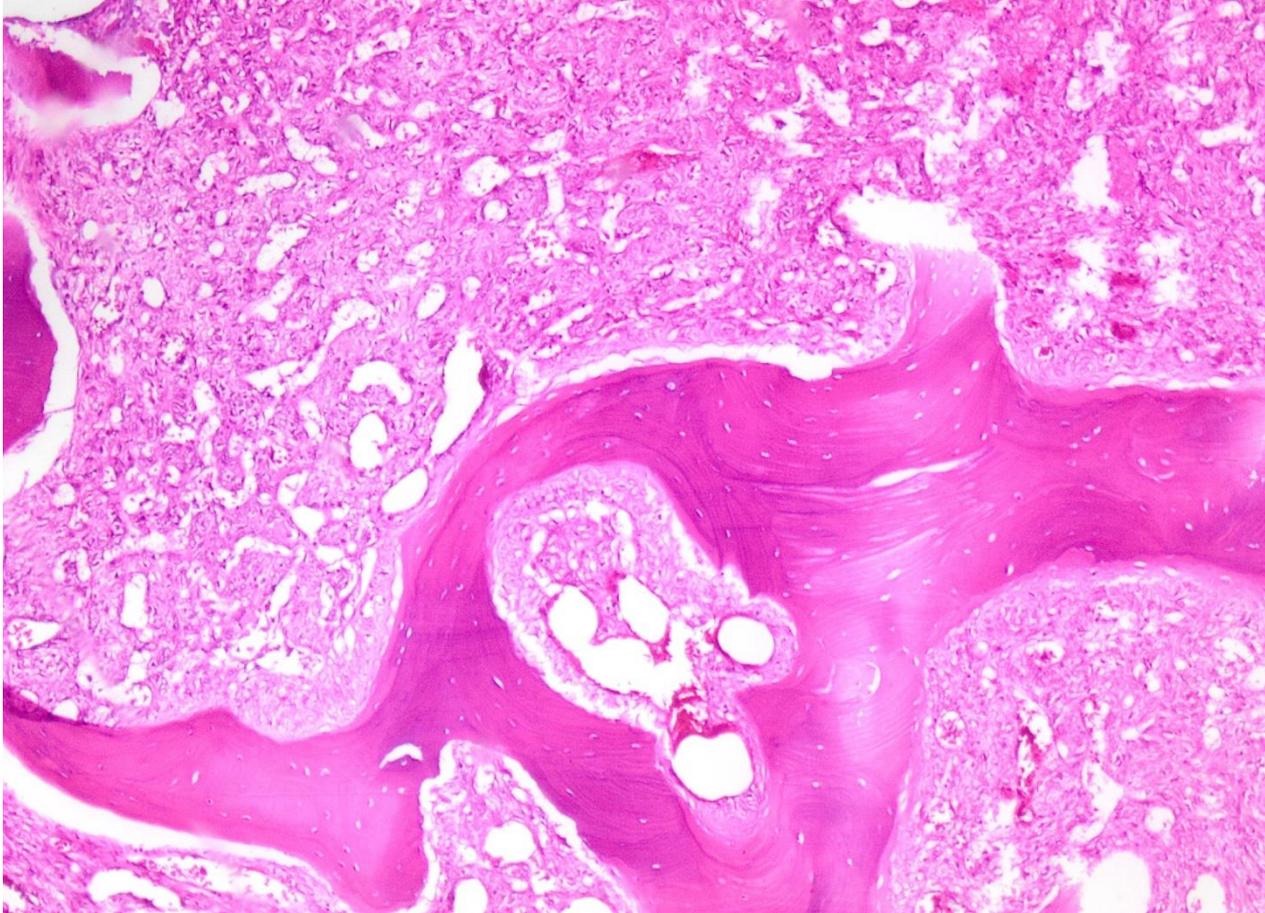
67-jähriger Mann

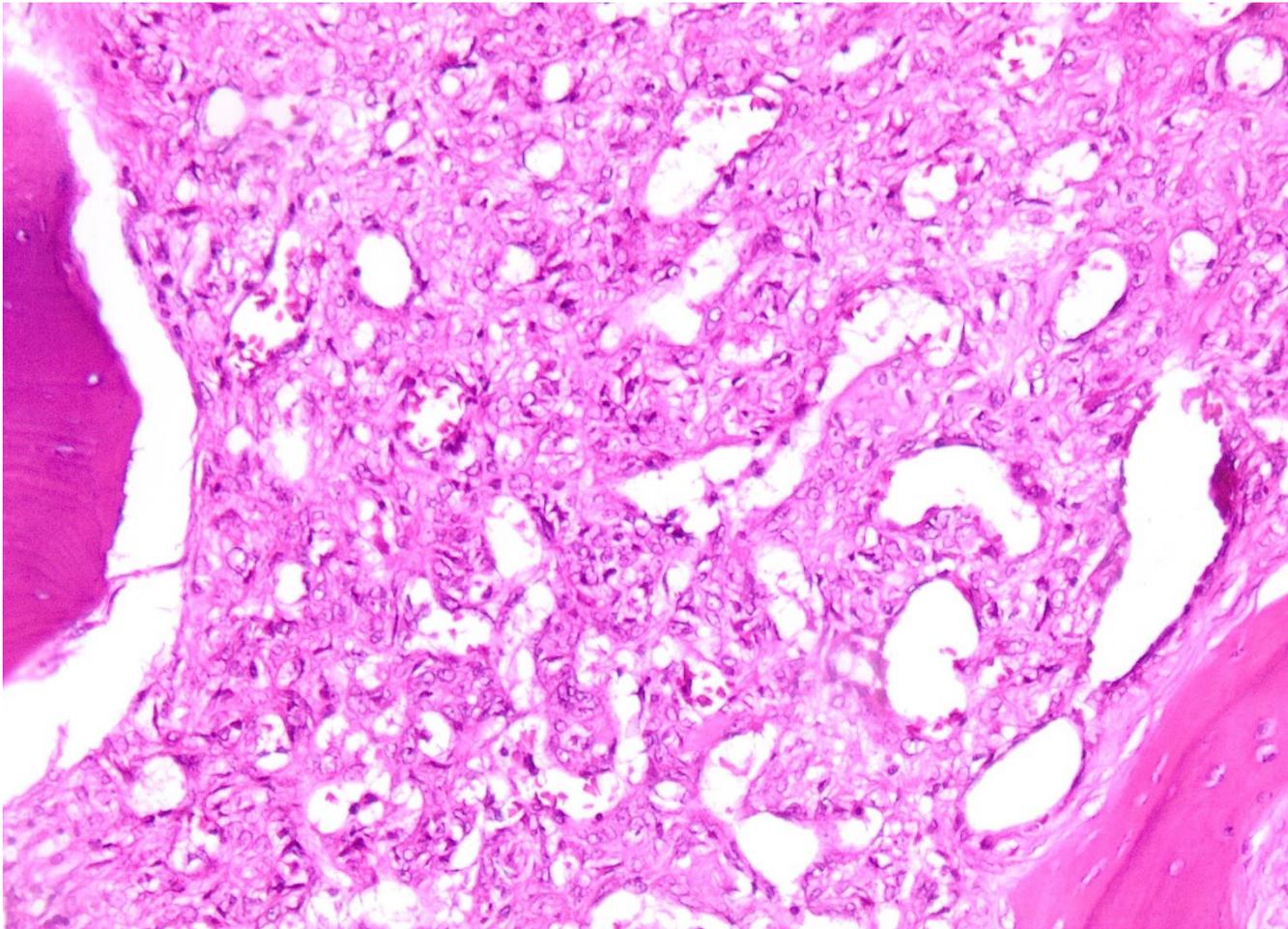
17 cm großer Tumor

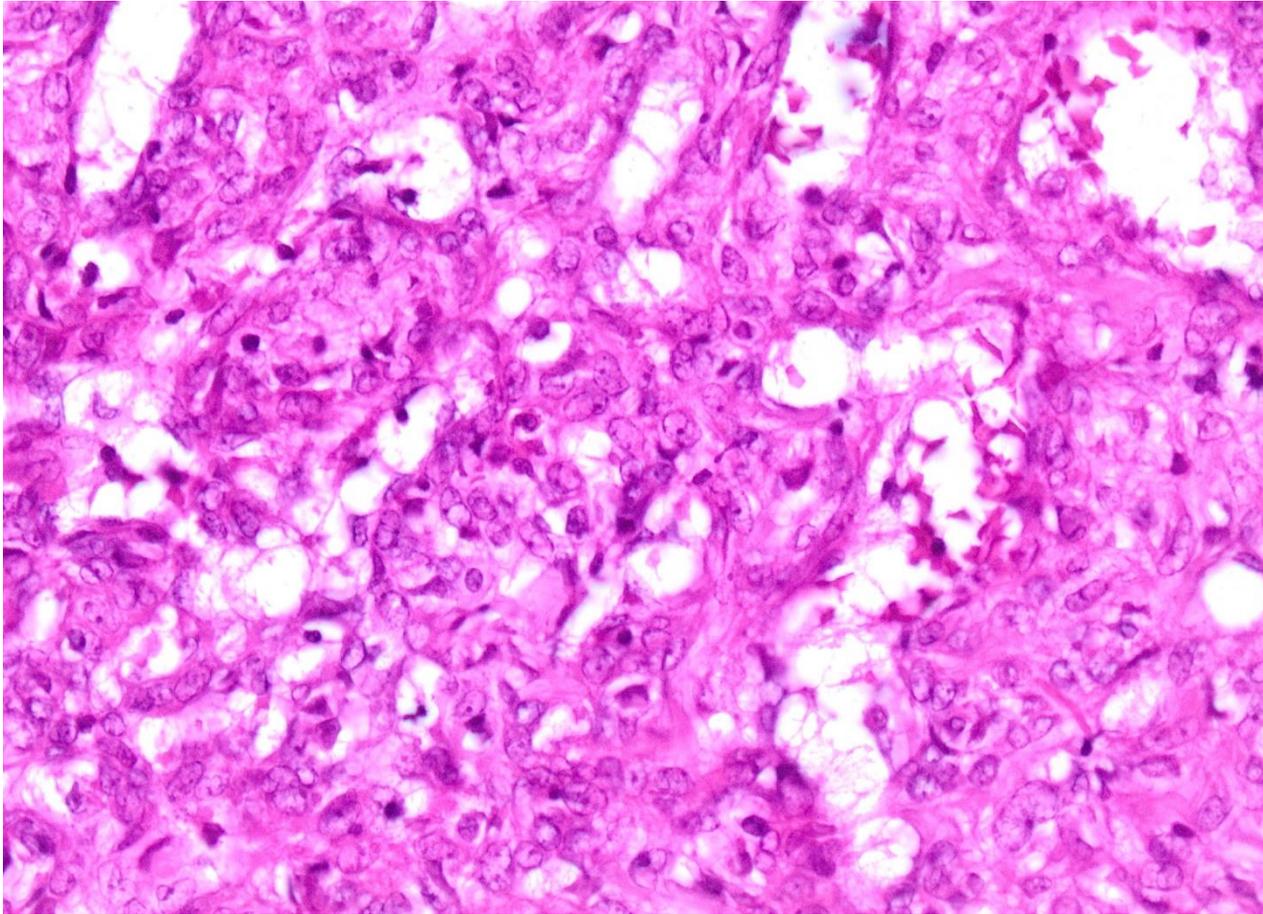
Intraossär linker proximaler

Femur

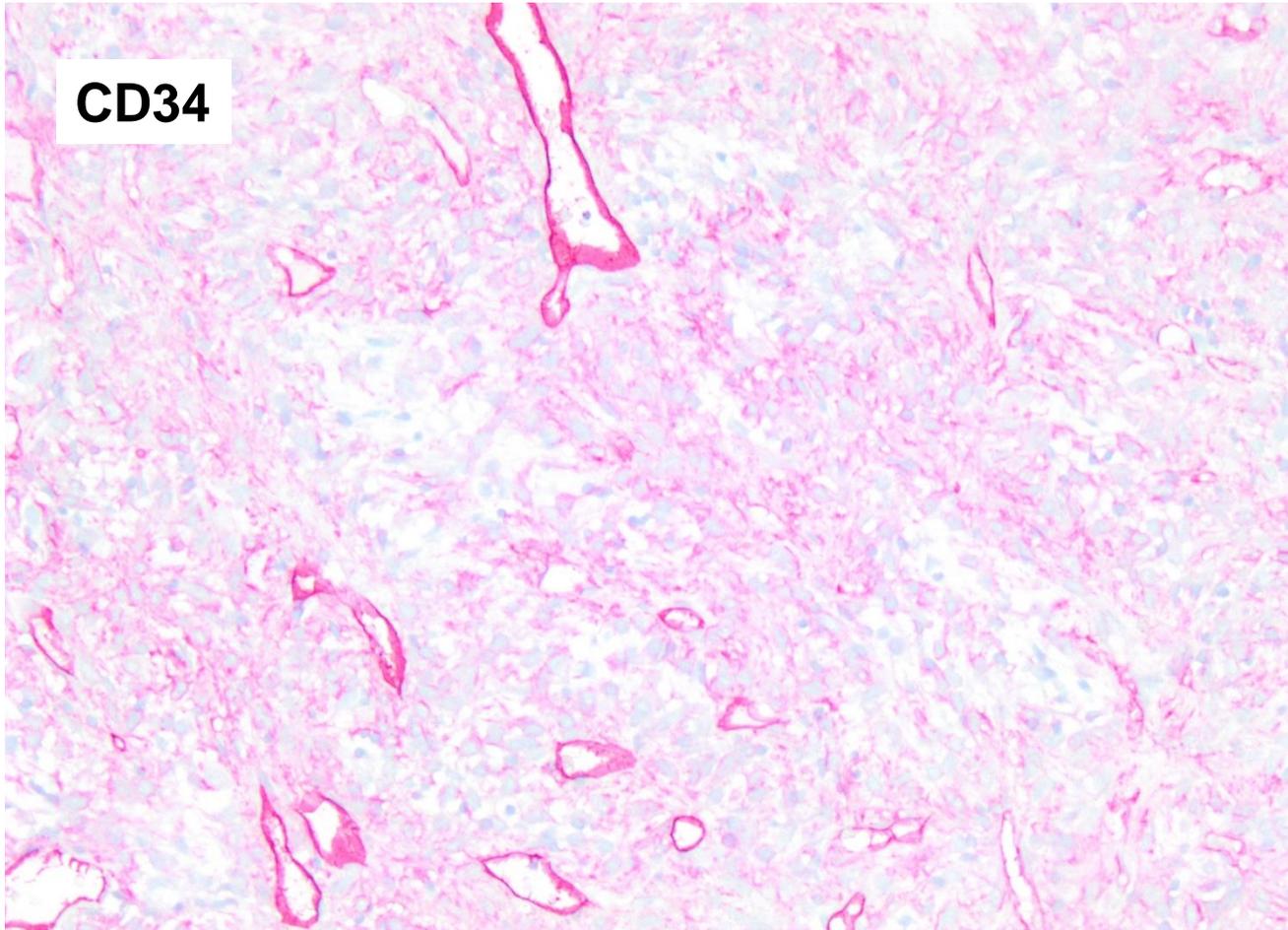




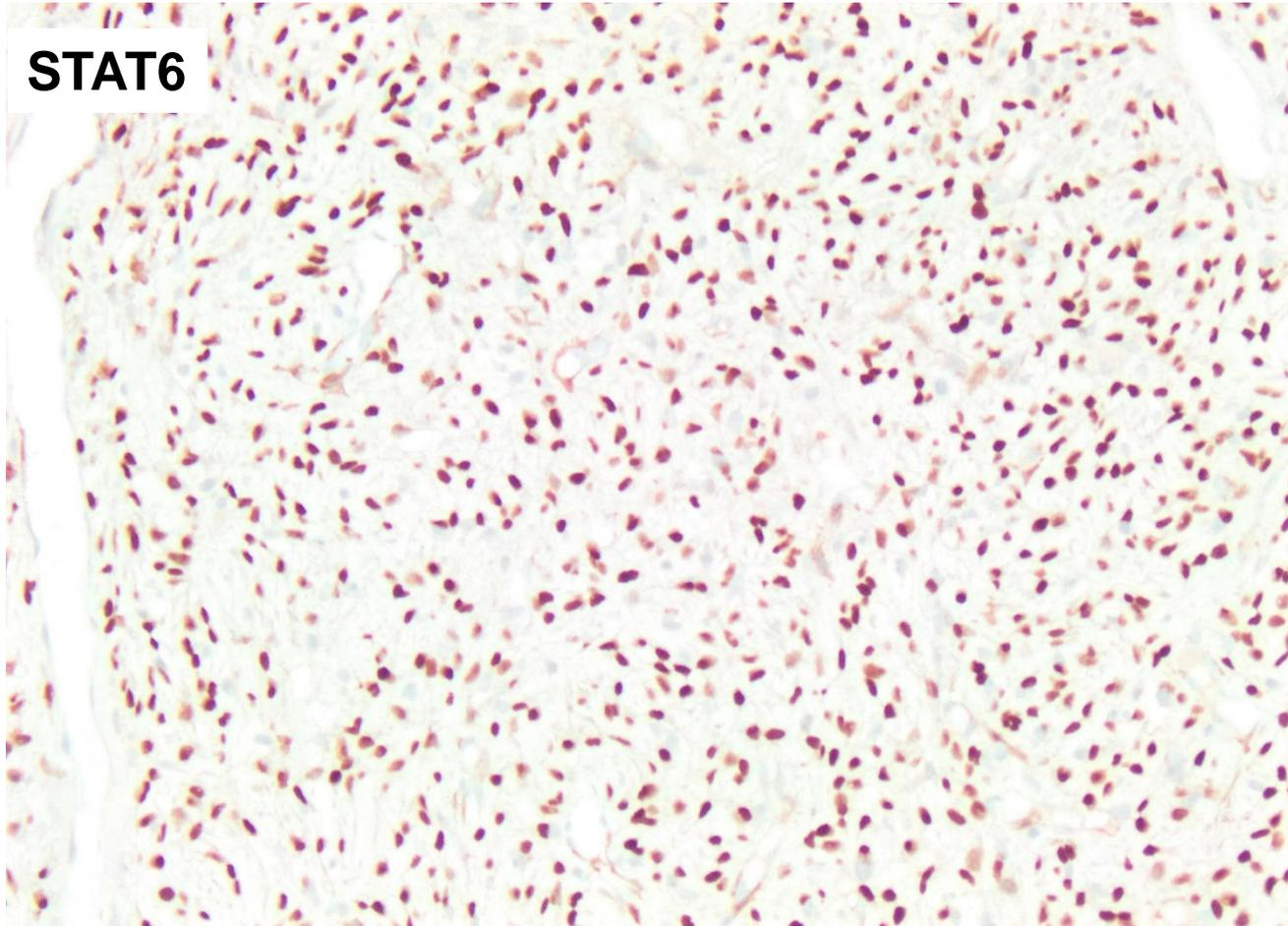




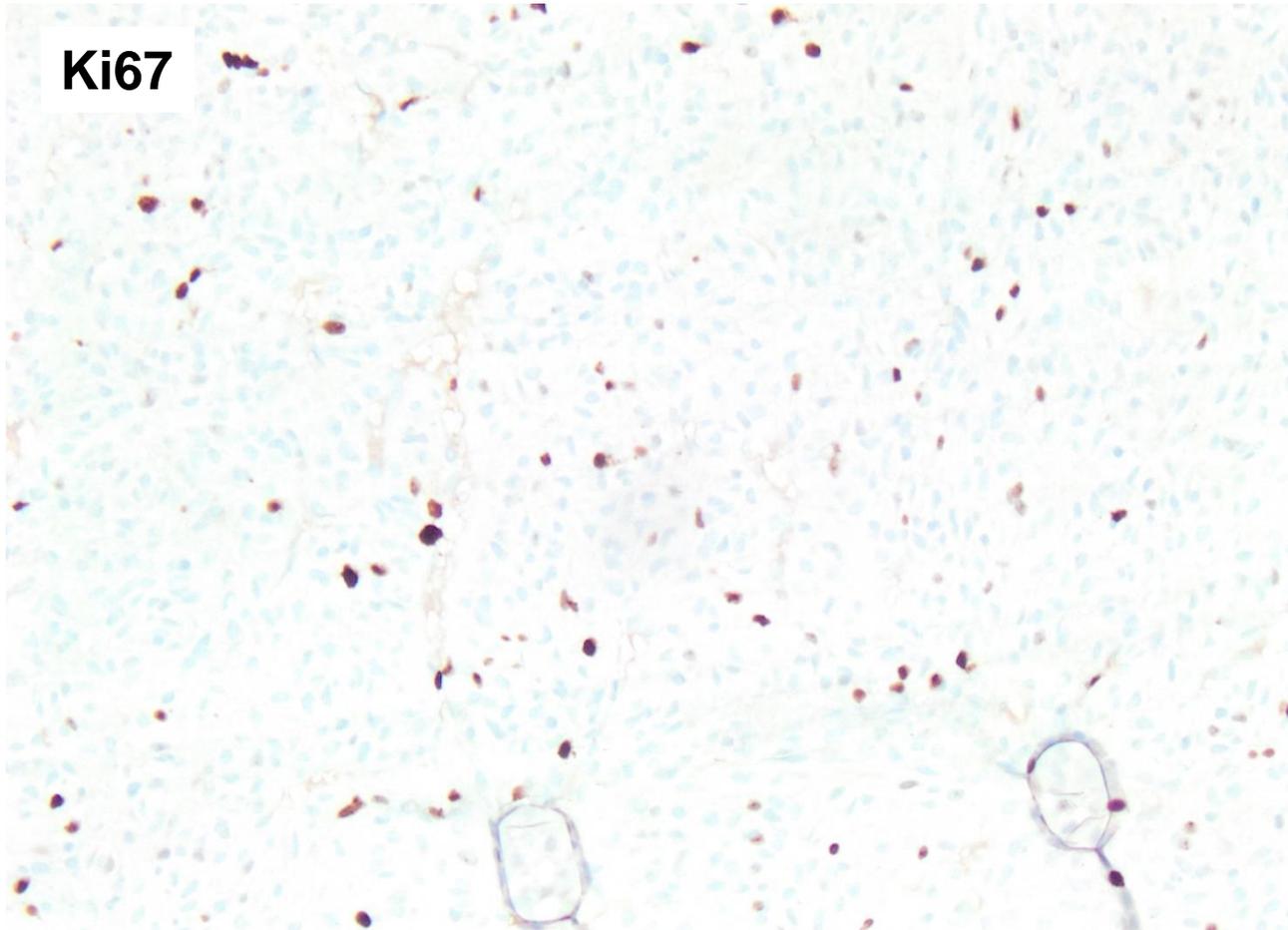
CD34



STAT6



Ki67



Kasuistik 26-21

IHC positiv:

CD34, STAT6, sm-Aktin

IHC negativ:

CK8/18, CK5/14, p40

Kasuistik 26-21

Diagnose: Solitärer fibröser Tumor (siehe auch Fall 12-21)

Solitäre fibröse Tumoren sind fibroblastäre Tumoren, die nicht nur pleural oder pulmonal, sondern ubiquitär im Körper sowohl in tiefen als auch oberflächlichen Lokalisationen auftreten können (früher wurde auch der Begriff des Hämangioperizytoms verwendet) . Es handelt sich um meist langsam progressive, verdrängend wachsende Tumoren, die über 10 cm große werden können und teils mit paraneoplastischen Syndromen assoziiert sind (Hypoglykämie, Akromegalie). Morphologisch liegt eine in kurzen, teils storiformen Zügen organisierte Proliferation von Spindelzellen vor dem Hintergrund einer faserdichten Matrix vor. Oft ist ein prominentes Gefäßmuster mit verzweigten und aufgeweiteten Lumina nachweisbar (HPC- oder staghorn-artig). Es ist jedoch ein Spektrum von zellreichen Spindelzellproliferaten hin zu zellarmen breit hyalinisierten Tumoren teils auch mit myxoider Matrix möglich. Auch sind sehr fettreiche oder riesenzellhaltige Formen beschrieben. Anaplastische Formen weisen einen Übergang in das Muster eines high grade Sarkoms auf. Immunhistochemisch liegt meist eine Expression von CD34 sowie eine definierende Expression von STAT6 vor. Die Überexpression von STAT6 beruht auf einer Inversion und Translokation unter Beteiligung des STAT6 Gens, die auch in der FISH oder PCR nachweisbar ist. Variabel ist eine Expression von CD99, bcl2, EMA und Aktin nachweisbar. Das biologische Verhalten ist schwer vorhersehbar, Rezidive und Metastasen sind auch bei morphologisch „blander“ Tumoren in bis zu 30% auch nach langen (bis 15 Jahre) tumorfreien Intervallen möglich. Inzwischen wurde ein Risikomodell entwickelt, das Alter, Mitosen, Tumorgröße und Nekrosen berücksichtigt (siehe 5. Edition des WHO Bandes zu Weichteiltumoren).

Kasuistik 26-21

Differentialdiagnose

- Synovialzellsarkom** zelldichte Abschnitte eines SFT können an ein SySa erinnern, das Gefäßmuster ist nicht so prominent, die Proliferation meist höher, die IHC zeigt eine Expression von epithelialen Markern (Cave: EMA und CD99 werden von beiden Tumoren exprimiert), STAT6 fehlt jedoch, ggf. Nachweis der SYT TL nötig
- Liposarkom** fettreiche Varianten des SFT müssen von hoch-differenzierten Liposarkomen abgegrenzt werden, dabei besteht auch das Problem, dass LiSa STAT6 aberrant exprimieren können, eine MDM2 Amplifikation besteht jedoch nur in LiSa