DR. SENCKENBERGISCHES INSTITUT FÜR PATHOLOGIE

UNIVERSITÄTS KLINIKUM FRANKFURT GOETHE-UNIVERSITÄT

# Mesenchymale Tumore/Weichteilsarkome III

**Dr. med. Elise Gradhand, FRCPath**

# Lernziele

Die wichtigsten klinisch-pathologischen Charakteristika :

- Gastrointestinale Stromatumoren
- Nervenscheidentumoren
- ossäre und chondrogene Tumoren
- Sarkome mit unklarer Liniendifferenzierung

# Gastrointestinale Stromatumoren (GIST)

- häufigster mesenchymaler Tumor des GI-Trakts
- auch extragastrointestinal „E-GIST“
- leitet sich von den Cajal-Zwischenzellen des Auerbach-Plexus ab
- molekular sehr gut charakterisiert
- Alter 50-55 Jahre

GIST
# H20822-13

# GIST

# H20822-13

GIST
# H20822-1

# GIST



© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.



© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

# GIST



© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.



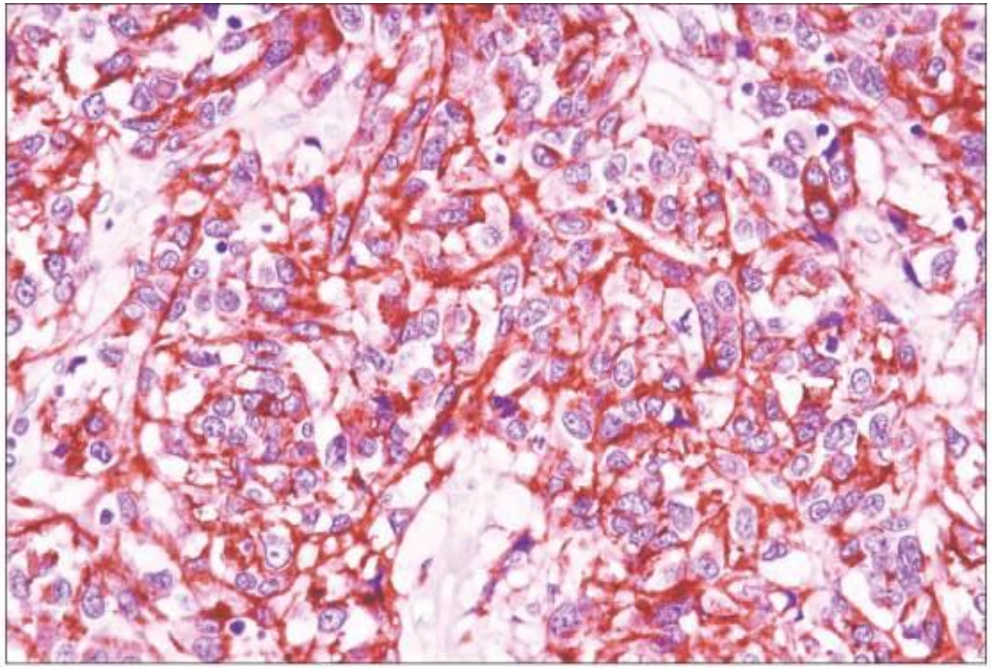
© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

# GIST

80% zeigen Mutationen des c-KIT-Ger

Andere Fälle zeigen Mutationen des PDGFRA.

**c-KIT**



© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

# GIST

- 55% in Magenwand lokalisiert
- benigne und maligne Formen

# GIST-Klassifikation I

## wahrscheinlich benigne

(intestinal: ≤ 2 cm und ≤ 5 Mitosen/50 HPFs)
(gastral: ≤ 5 cm und ≤ 5 Mitosen/50 HPFs)

## unsicheres malignes Potential (zweifelhaft)

(intestinal: 2 cm bis ≤ 5 cm und ≤ 5 Mitosen/50 HPFs)
(gastral: > 5 cm bis ≤ 10 cm und ≤ 5 Mitosen/50 HPFs)

## wahrscheinlich maligne

(intestinal: > 5 cm oder > 5 Mitosen/50 HPFs)
(gastral > 10 cm oder > 5 Mitosen/50 HPFs)

(nach Miettinen et al. Hum Pathol 2002)

# Neurinom (Schwannom)-Nervenscheidentumor

- benigne
- 90% sporadisch
- 10% bei Neurofibromatose
- auch Neurofibrome
- meist subkutane Nerven betroffen

nicht verwechseln mit Narben-Neurom!

# Neurinom



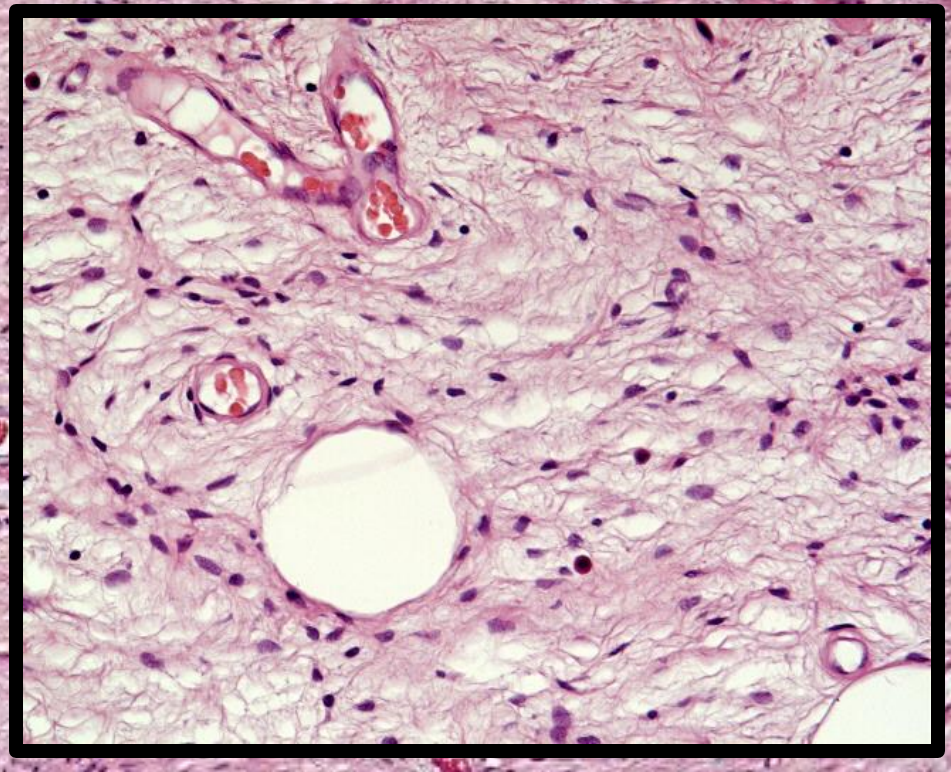




© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

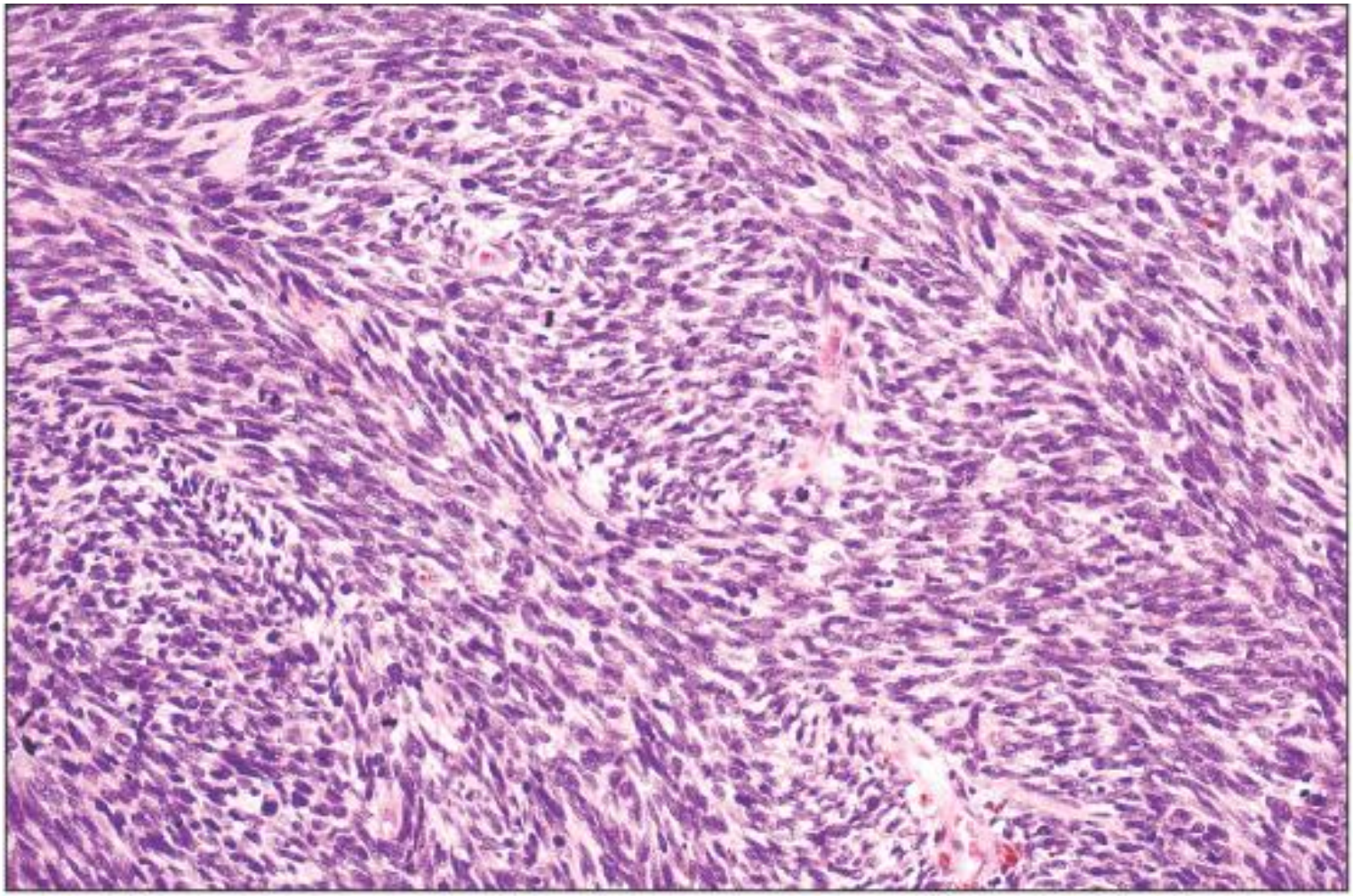
# Neurofibrom



# Maligner peripherer Nervenscheidentumor

- Sehr selten
- Alter 20-50 Jahre
- 50% bei Neurofibromatose Patienten
- können bei diesen Patienten aus Neurofibromen entstehen

# Maligner peripherer Nervenscheidentumor

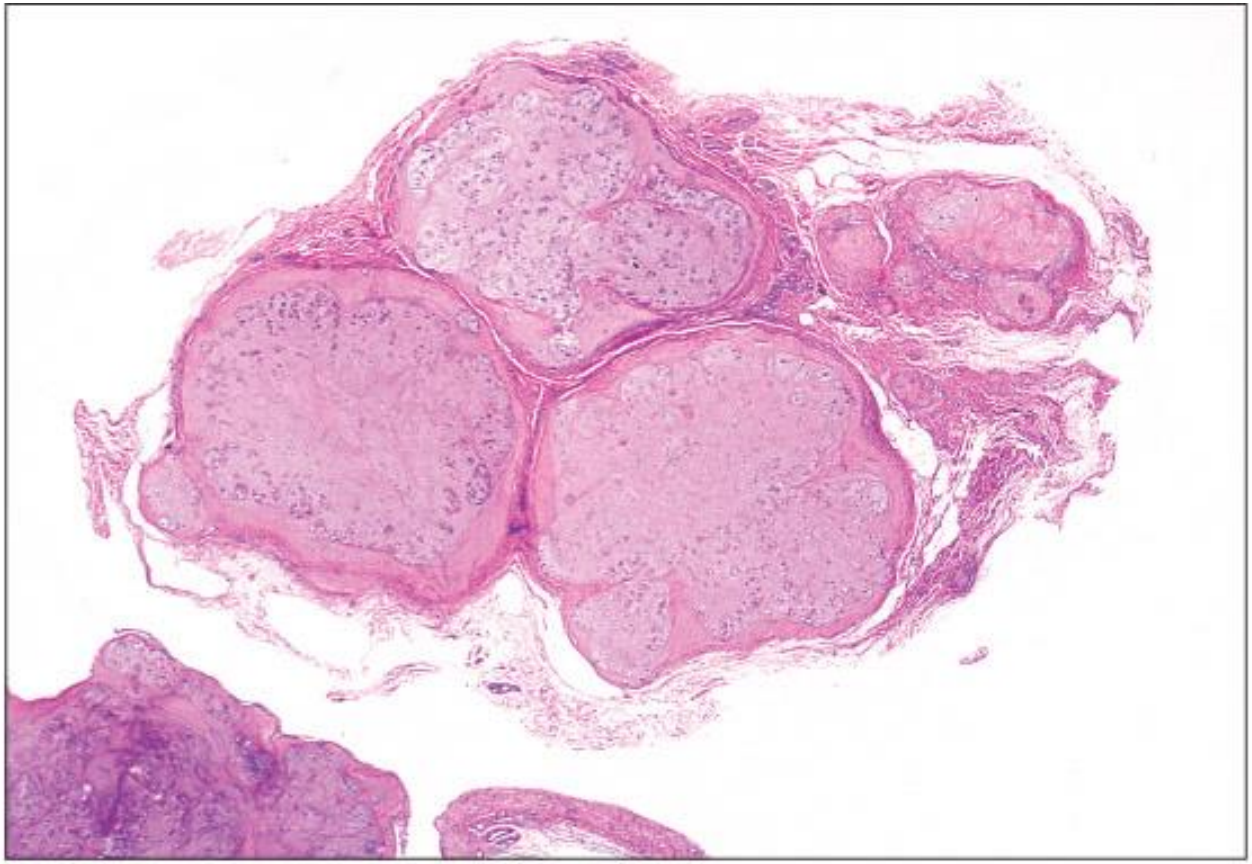


© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors,* 5th edition.

# Enchondrom

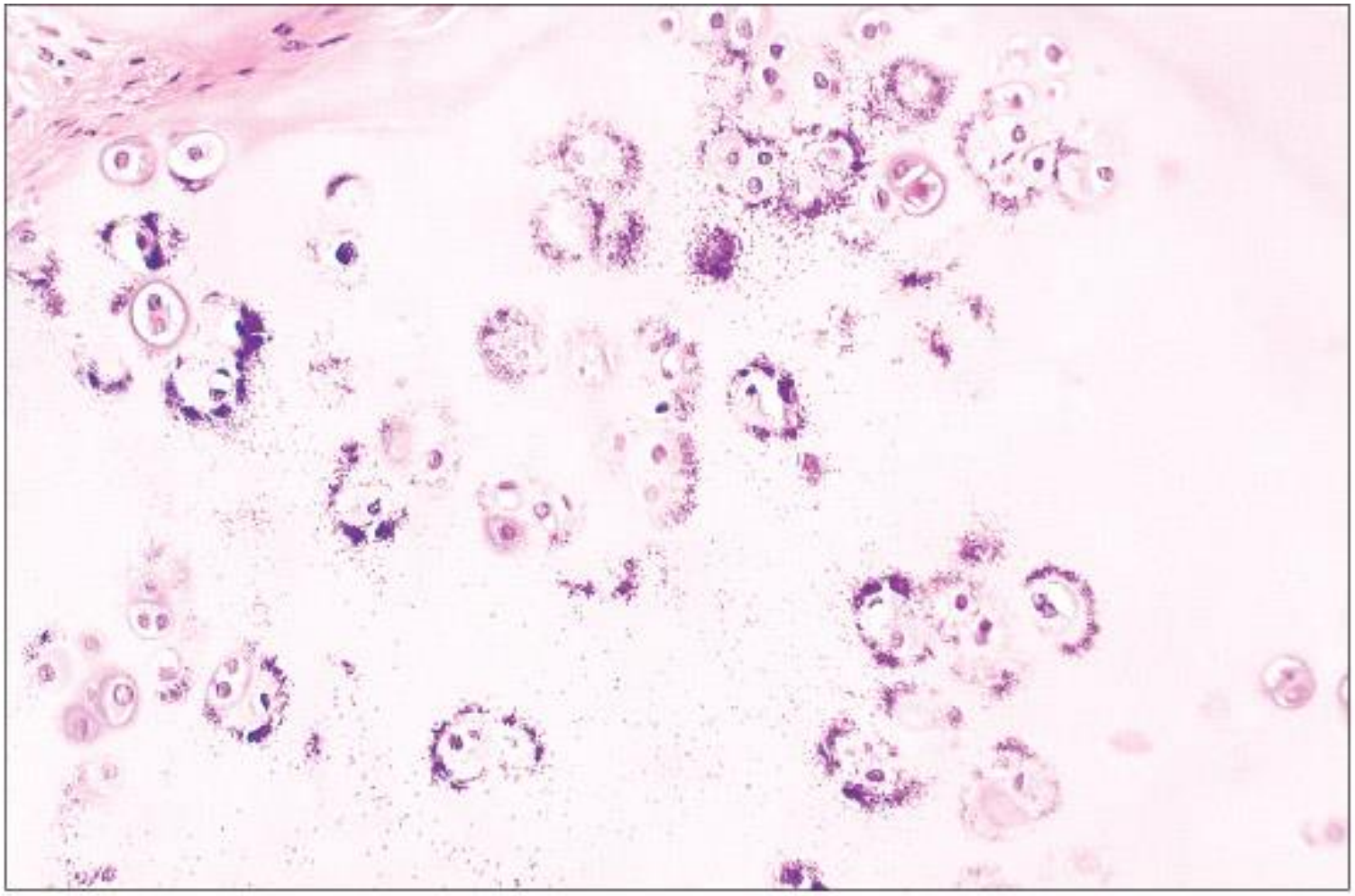
- meist < 5 cm
- Alter 5-80 Jahre
- 10-25% aller Knochentumoren
- benigne
- Lokalisation: kurze Handknochen (40%), Humerus, Tibia, Femur.
- Therapie: Kürettage, Rezidive sind sehr selten. Im Rezidiv Übergang in ein G1 Chondrosarkom möglich.

# Enchondrom



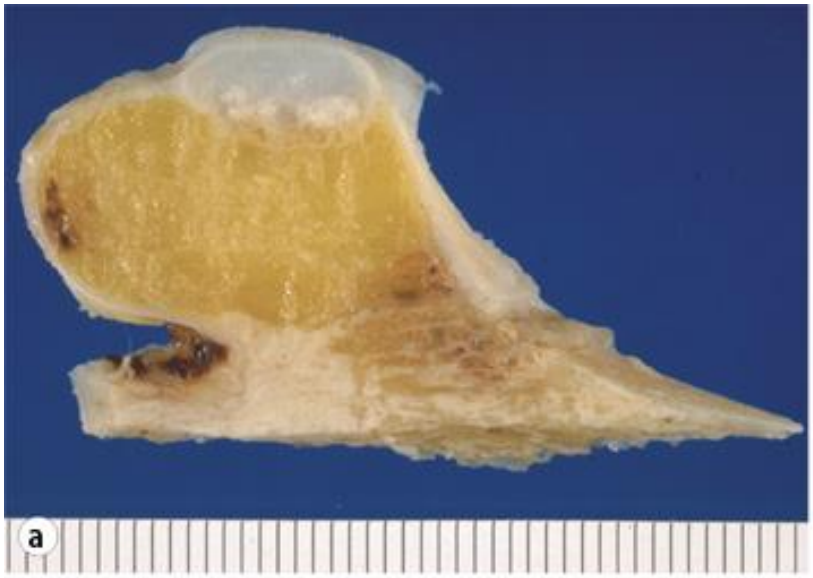
© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors,* 5th edition.

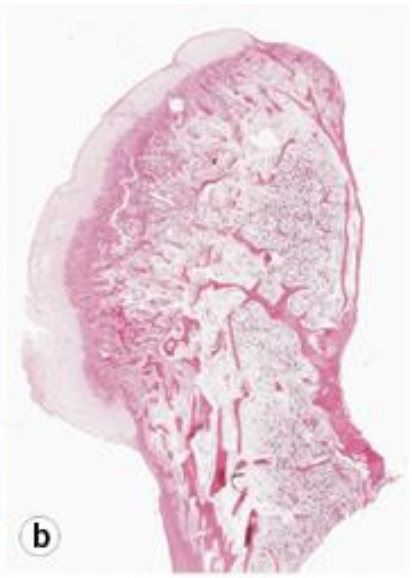
# Enchondrom

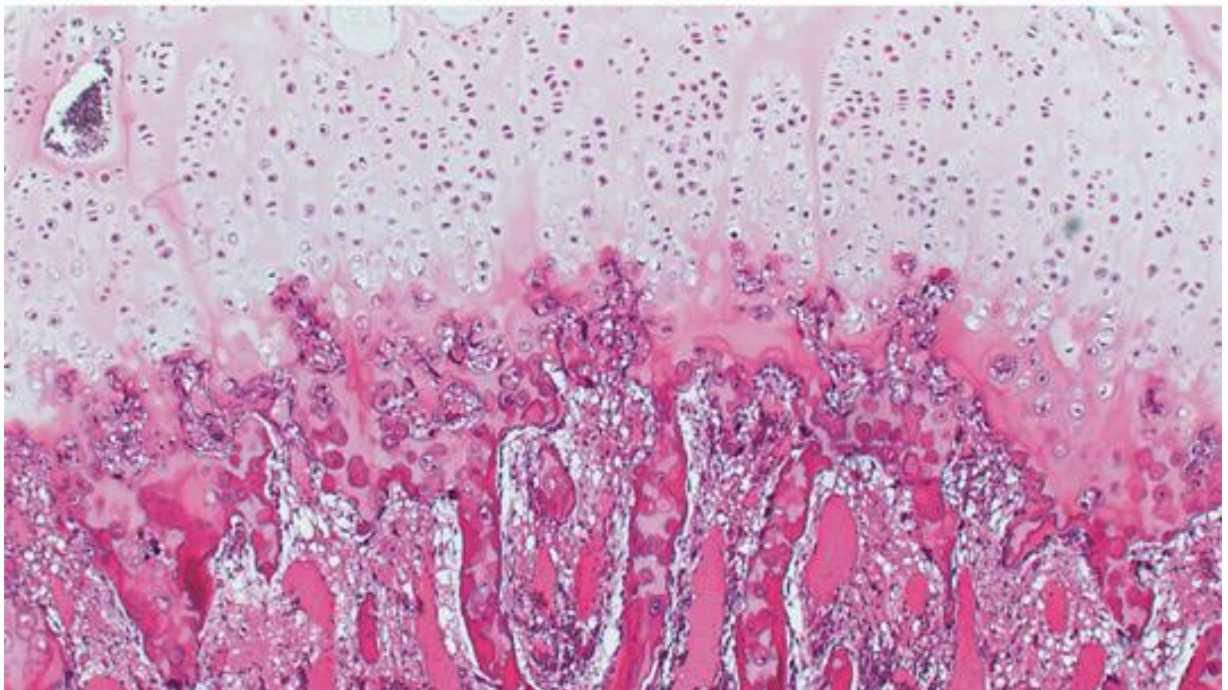


© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

# Osteochondrom (Kartilaginäre Exostose)



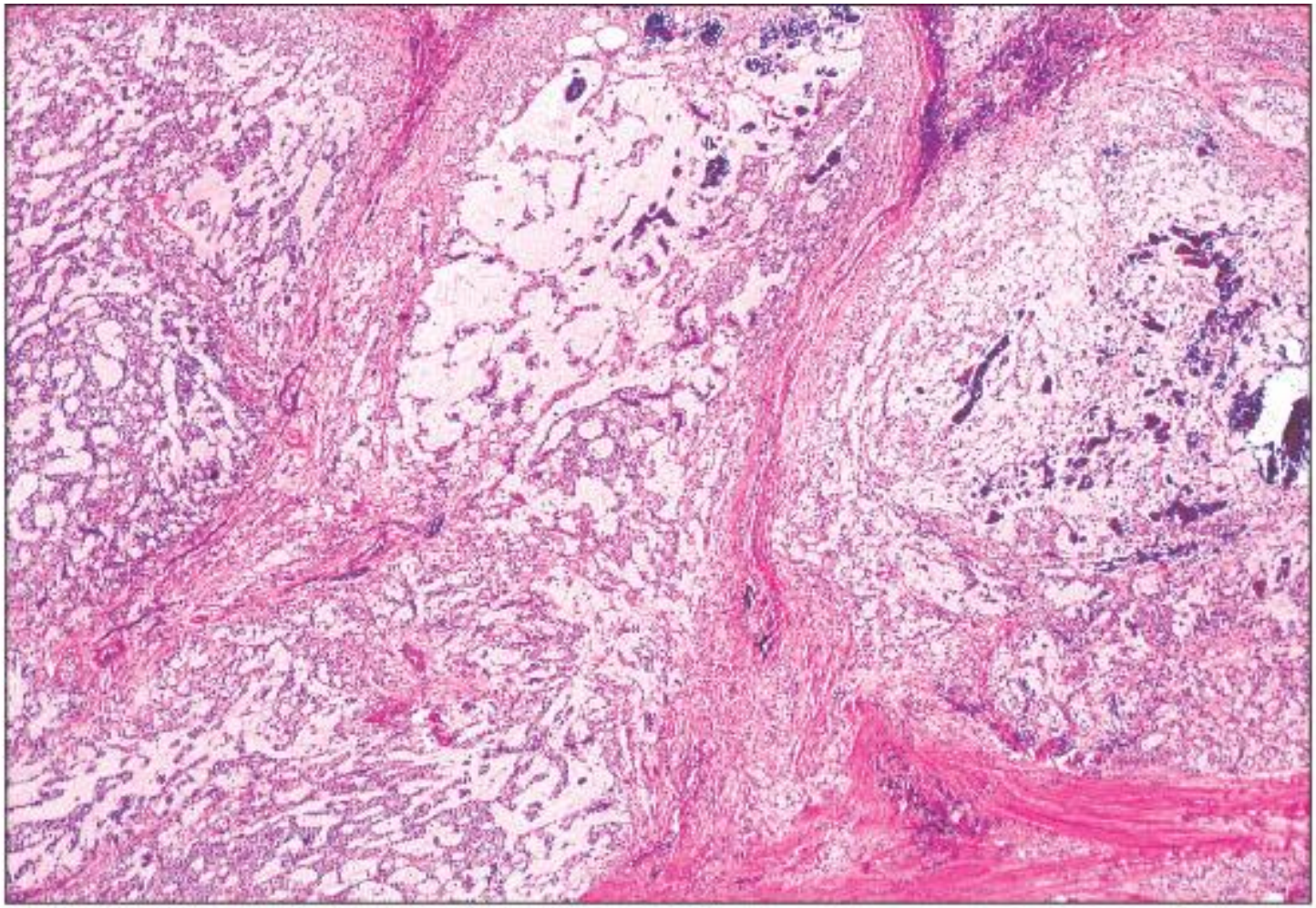



Jundt et al.,
Der Pathologe 2008

# Chondrosarkom

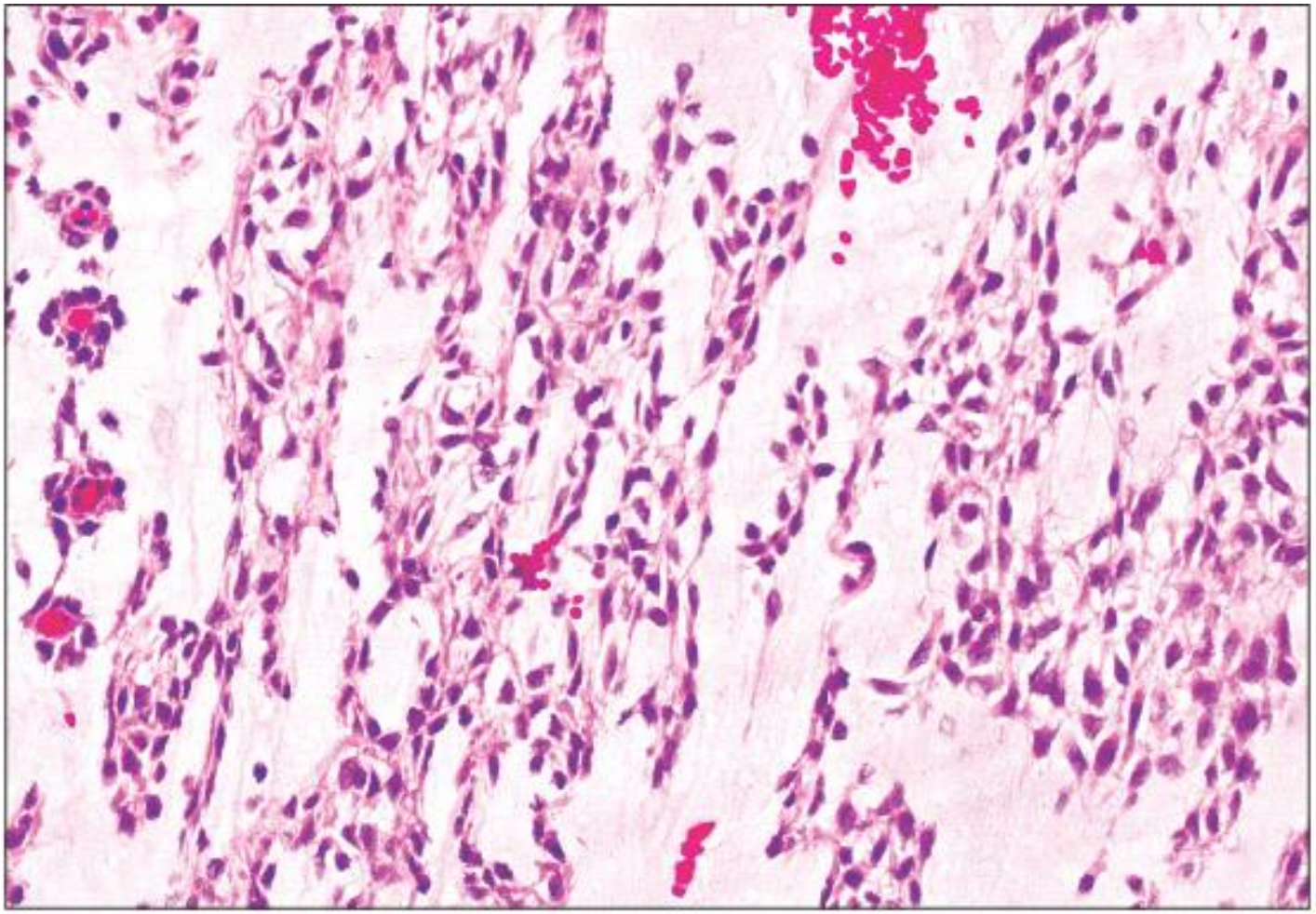
- 3.-häuftigste maligne Knochentumor nach Plasmazellmyelom und Osteosarkom
- Alter meist > 50 Jahre
- Lokalisation meist Becken, Femur, Humerus, Rippen.
- weites Spektrum von G1 atypischer cartilaginärer Tumor/G1 Chondrosarkom bis G3 Tumore

# Chondrosarkom



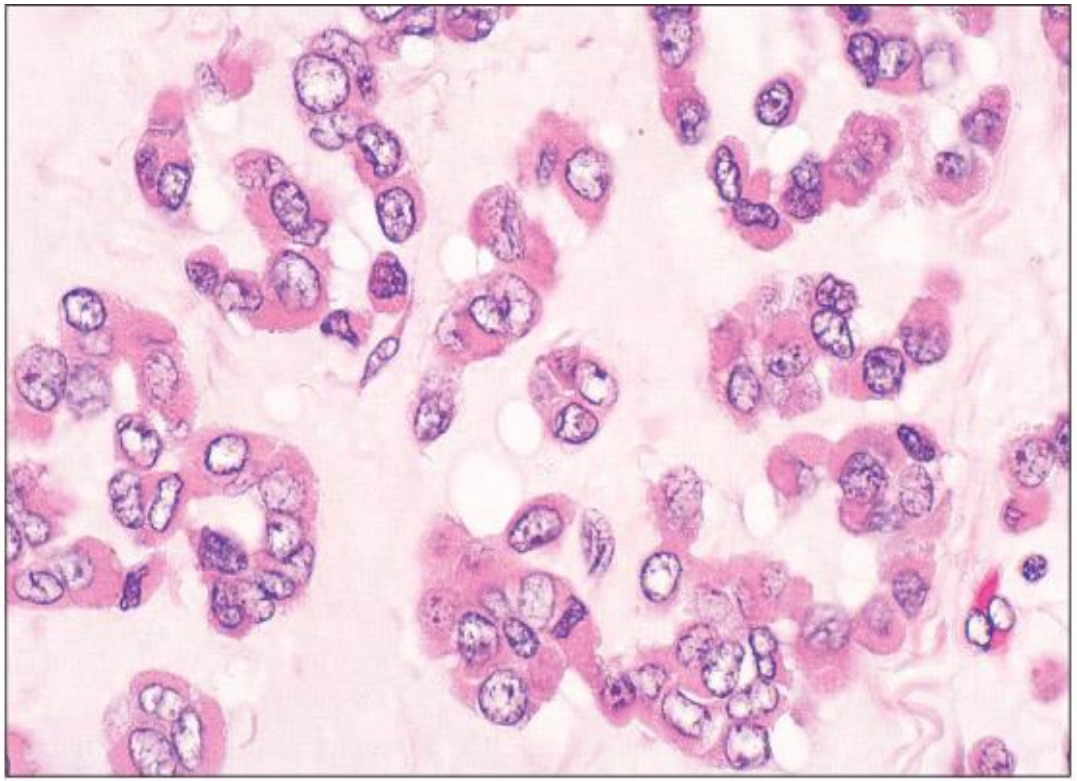
© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors,* 5th edition.

# Chondrosarkom



© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors,* 5th edition.

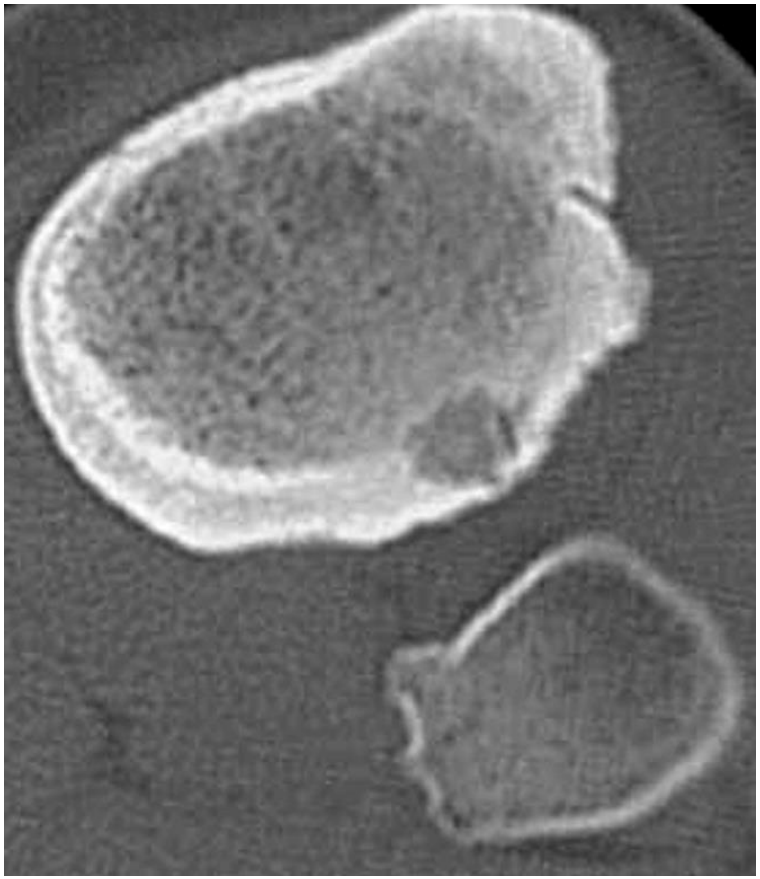
# Chondrosarkom



© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

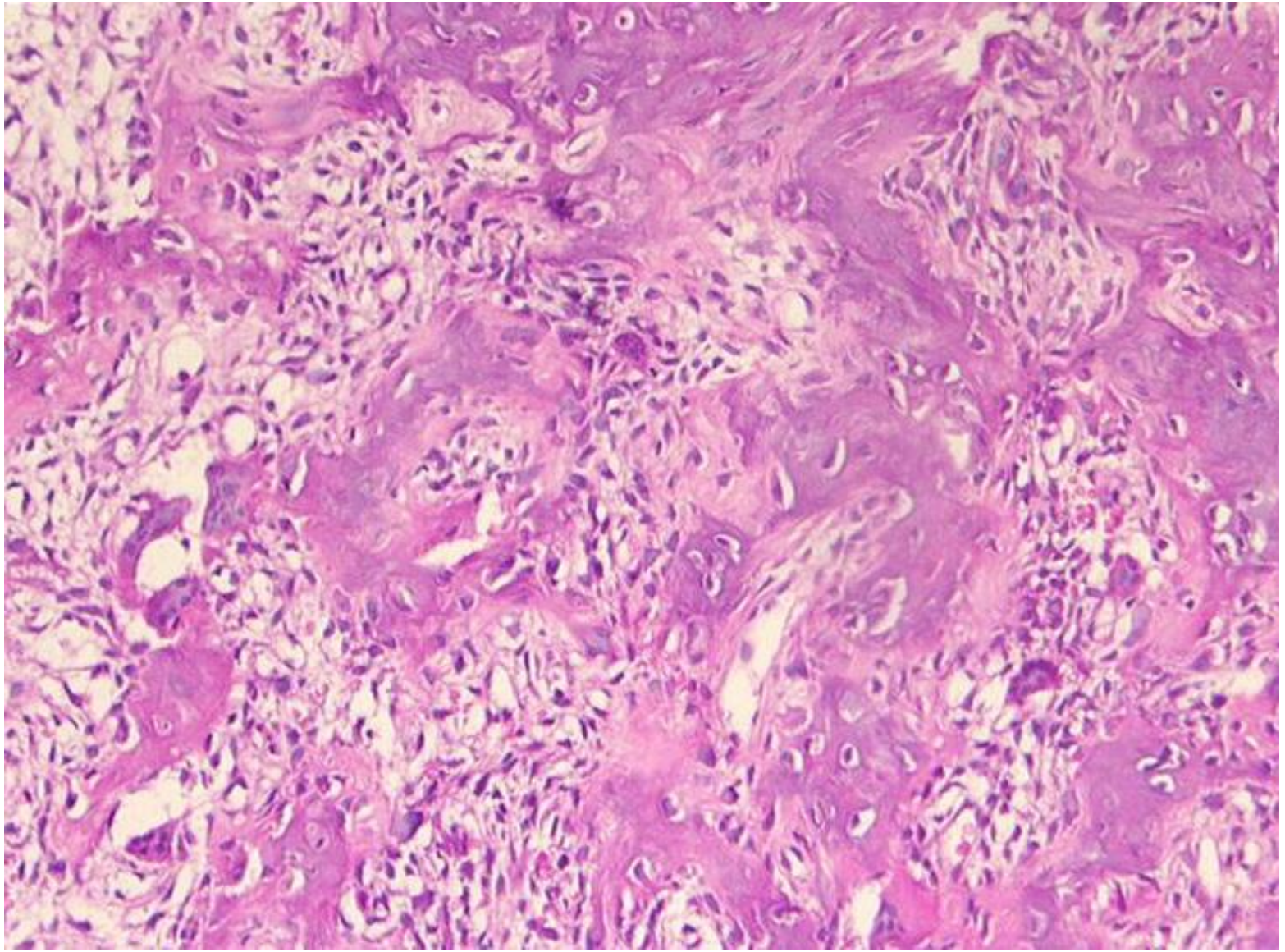
# Knochentumore

# Osteoidosteom



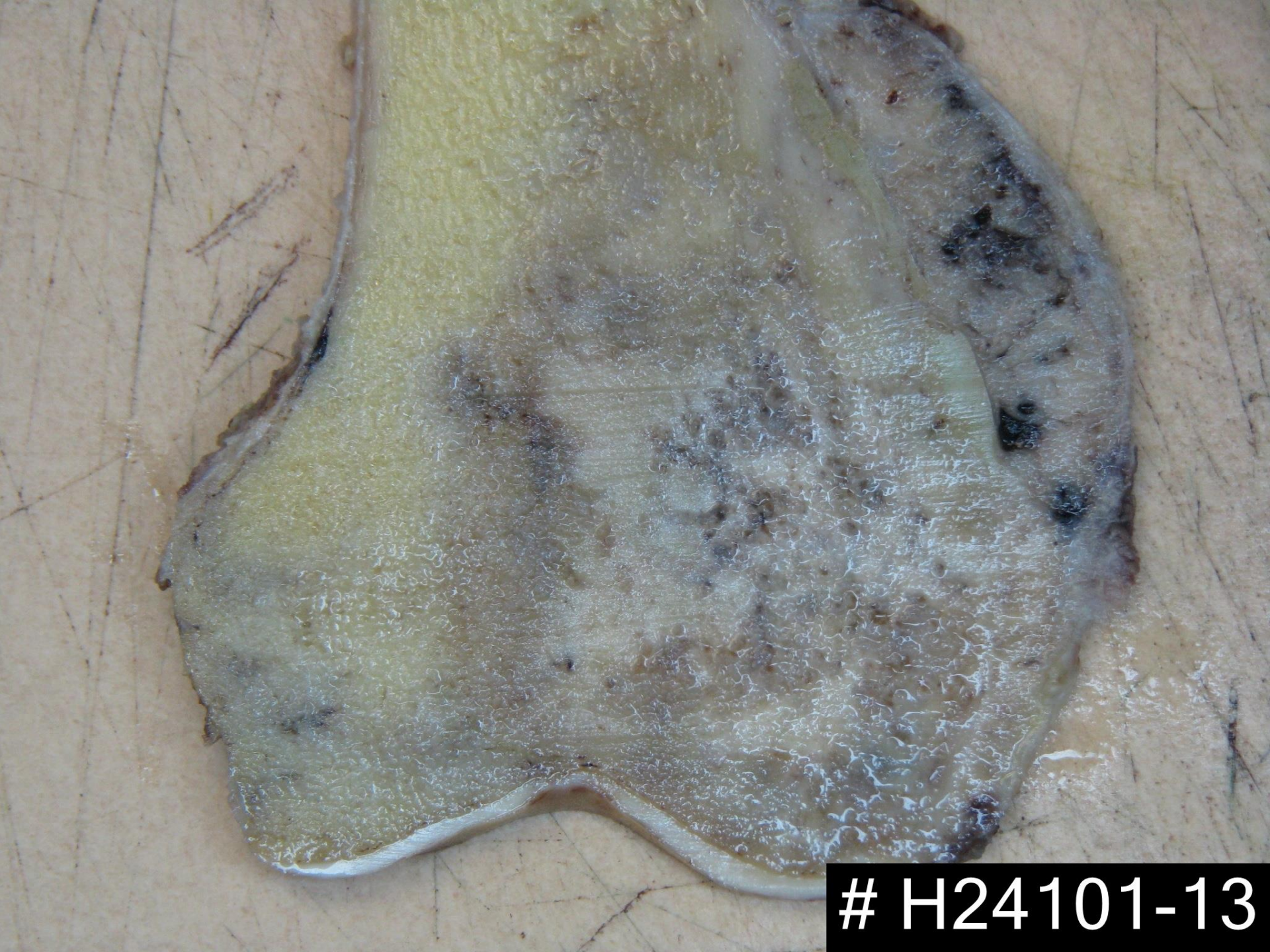
- Kinder und Jugendliche
- < 2cm
- lange Röhrenknochen, Femur
- sehr schmerzhaft
- Kürettage ist kurativ, manche Läsionen verschwinden von selbst

# Osteoidosteom

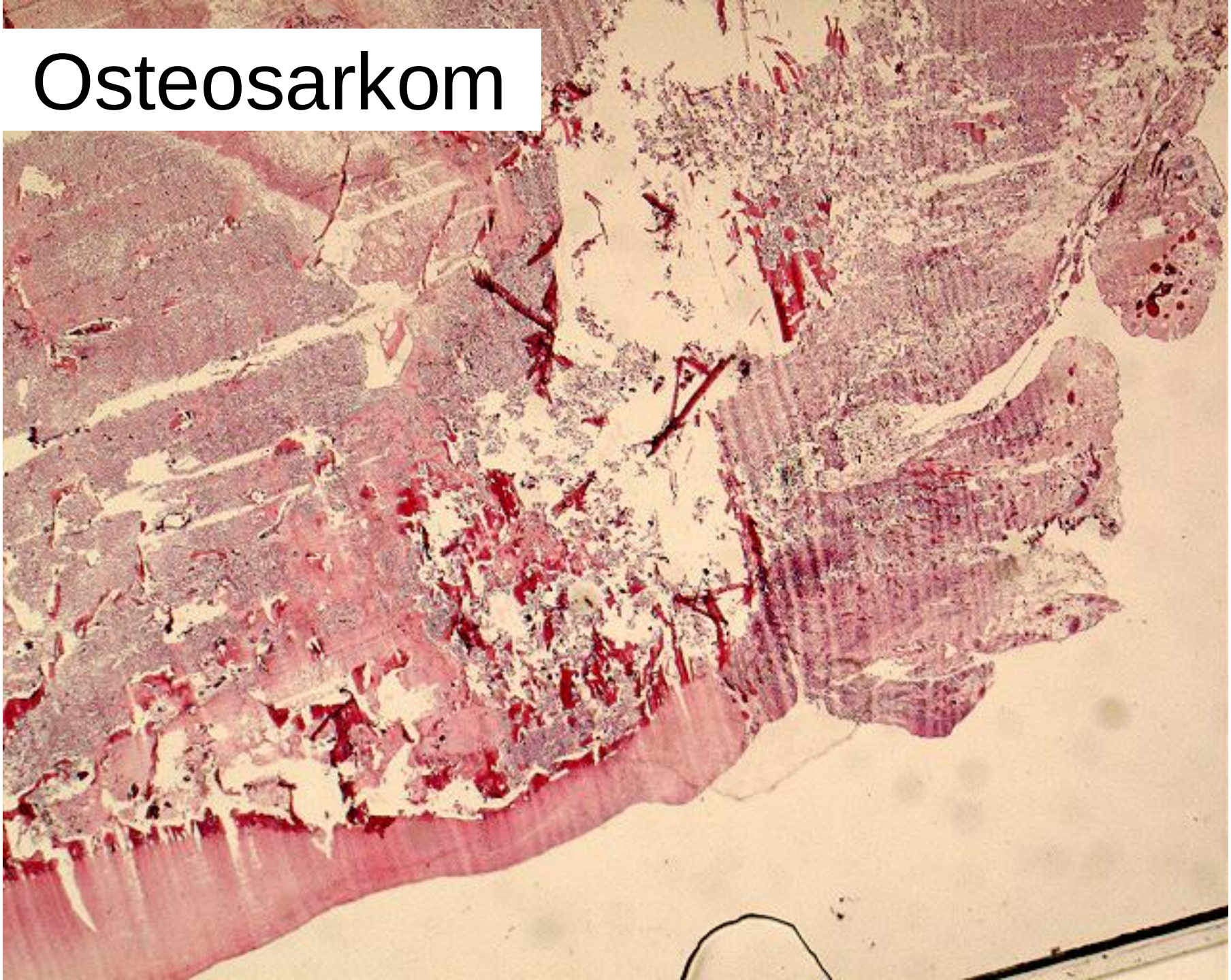


# Osteosarkom

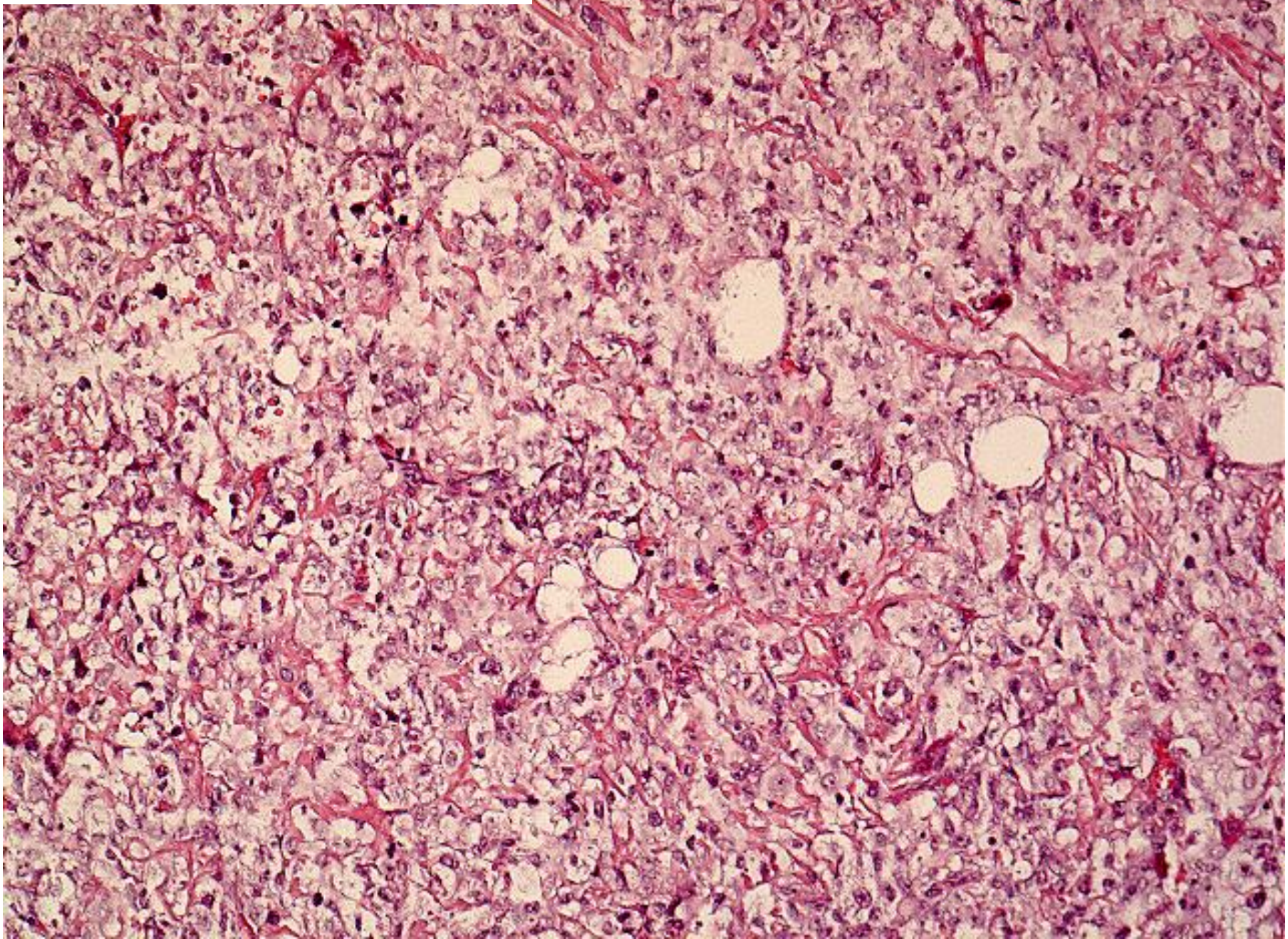
- G1 low-grade zentrale Osteosarkome seltener als G3 Tumoren
- Hauptalter 10-14 Jahre, zweiter Altersgipfel > 40 Jahre
- Lokalisationen: Femur, Tibia, Humerus.
- meist metaphysale Lokalisation, > 10 cm


# H24101-13

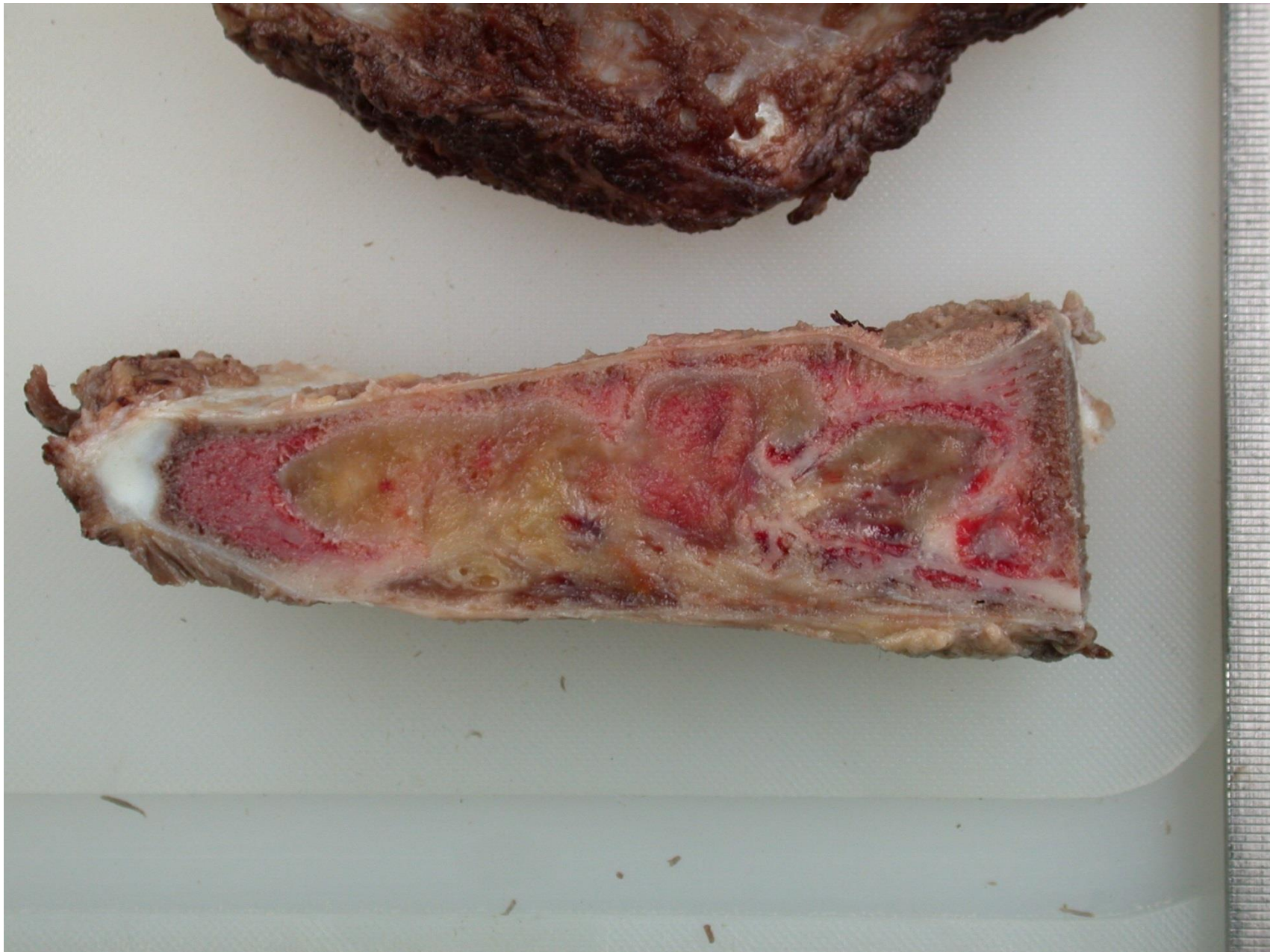
# Osteosarkom



# Osteosarkom



# Ewing Sarkom



# Ewing Sarkom

- Sarkom mit neuroektodermaler Differenzierung
- 80% der Ewing-Sarkome treten bei Patienten < 20 Jahre auf
- zweithäufigstes Knochensarkom bei Kindern nach Osteosarkom
- typische Gentranslokation

EWS-FLI1 Translokation

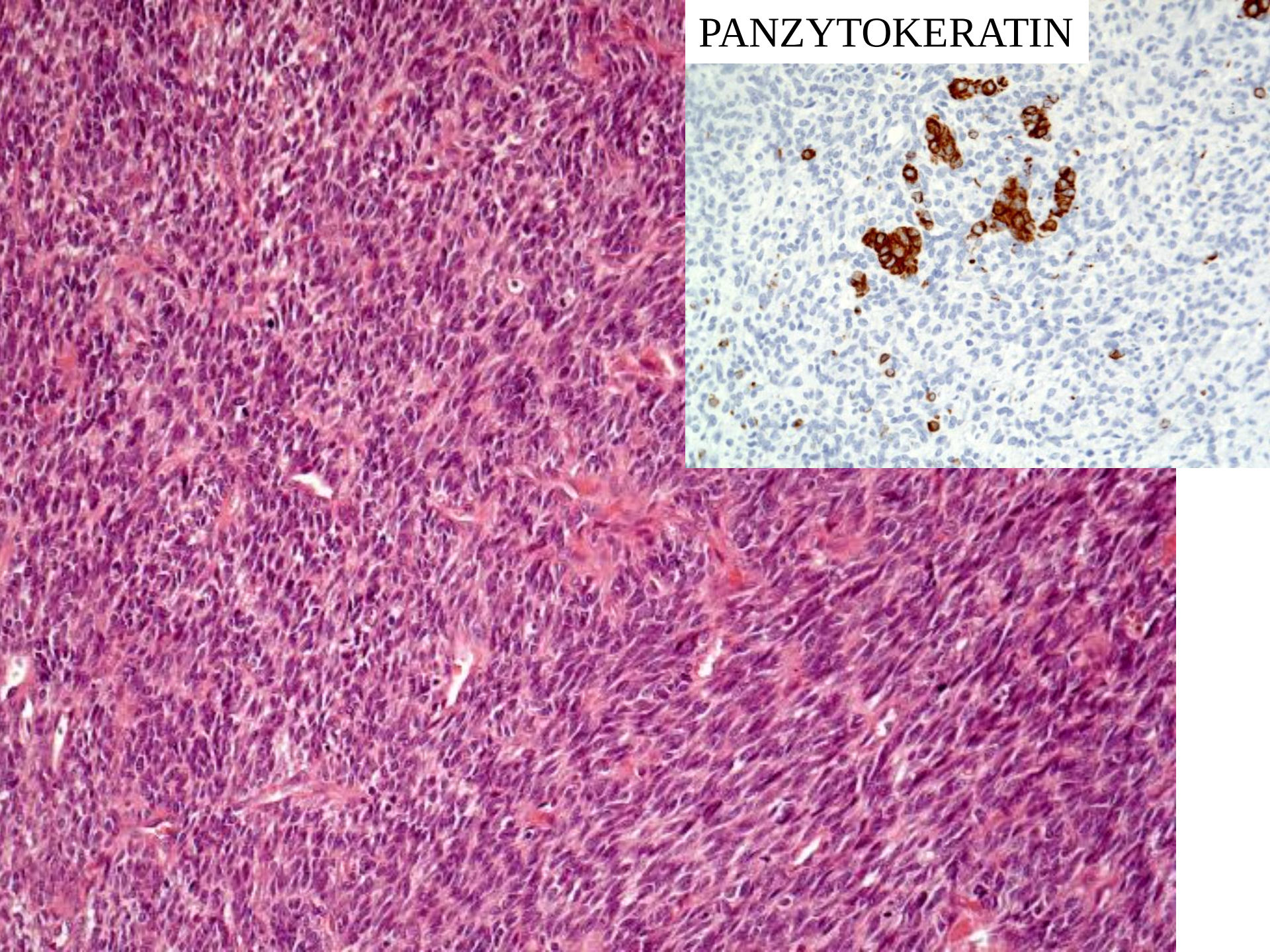
© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.



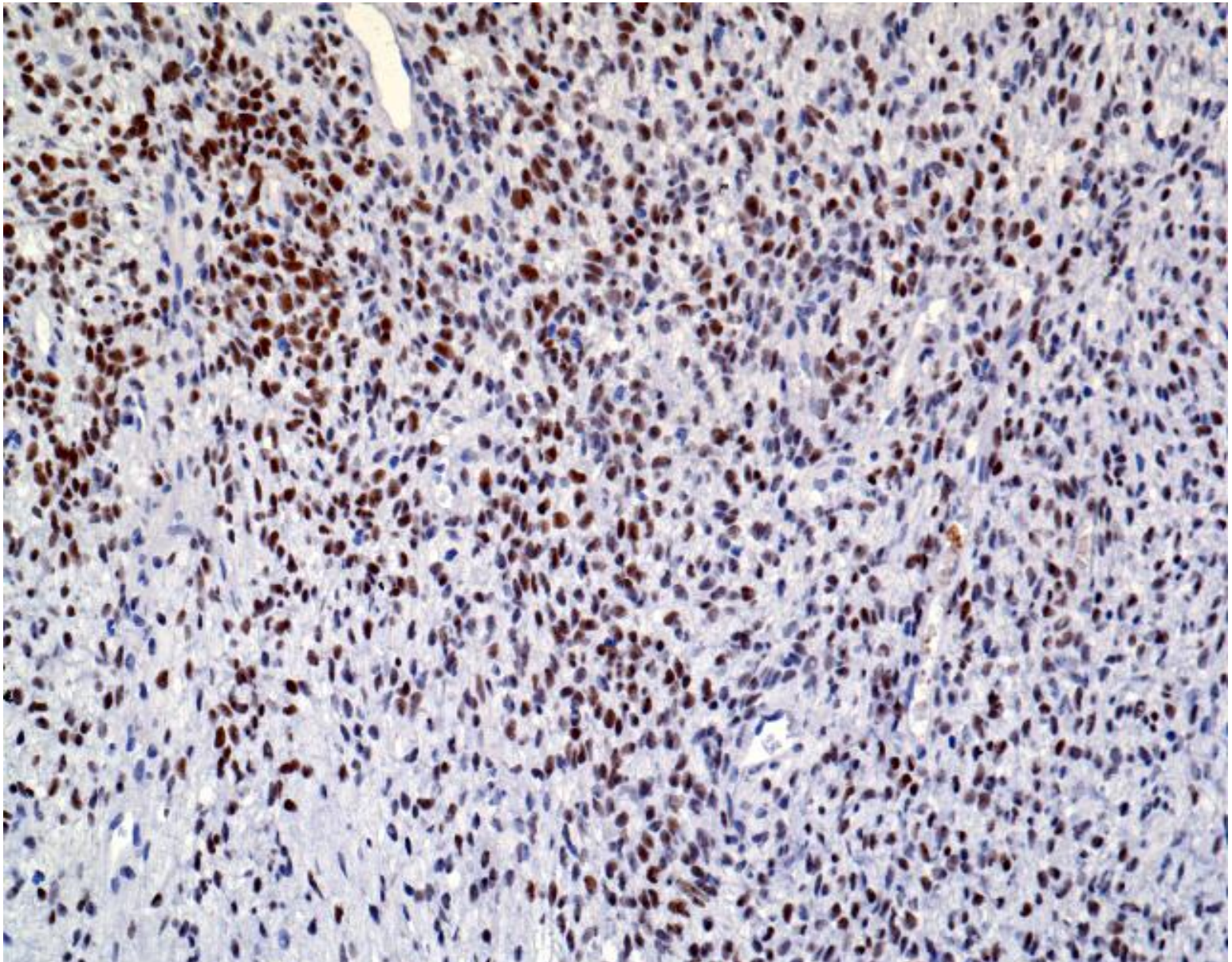

© Elsevier, Inc. 2008 Weiss and Goldblum. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 5th edition.

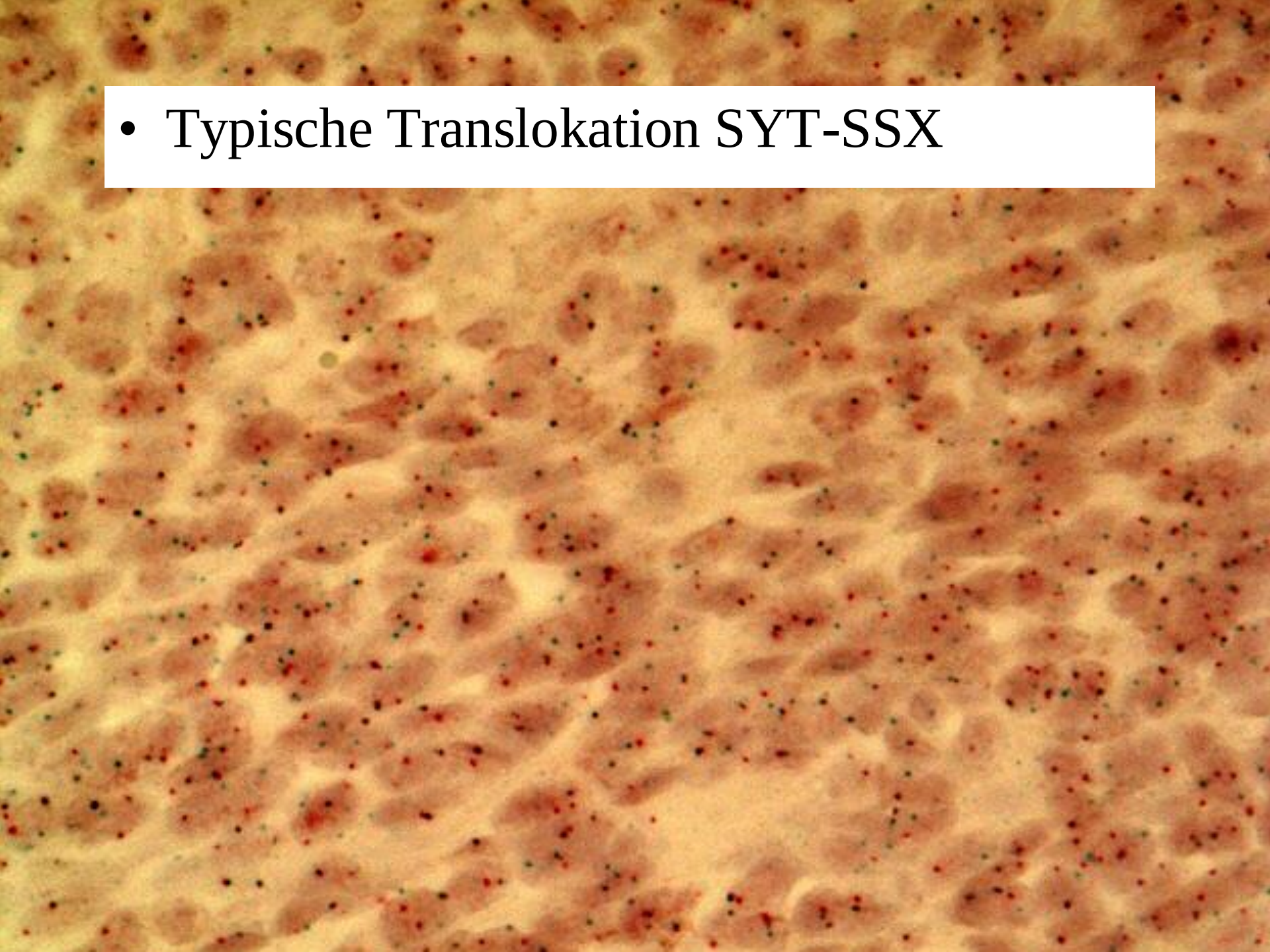
# Synovialsarkom

- Sarkom mit unklarer Liniendifferenzierung
- Junge Erwachsene 20-40 Jahre
- Monophasische und biphasische Varianten


PANZYTOKERATIN

# TLE1




• Typische Translokation SYT-SSX

# Zusammenfassung/Quiz

Gastrointestinale Stromatumoren zeigen in 80% Mutationen der Tyrosinkinase c-KIT.

Richtig/Falsch

?

# Zusammenfassung/Quiz

Patienten mit Neurofibromatose neigen zu Neurofibromen und haben ein erhöhtes Risiko, einen malignen peripheren Nervenscheidentumor zu entwickeln.

Richtig/Falsch

?

# Zusammenfassung/Quiz

Enchondrome sind hauptsächlich im Becken, Wirbel und Rippen zu finden.

Richtig/Falsch

?

# Zusammenfassung

- es gibt benigne, lokal aggressive (intermediär maligne) und maligne Formen von Weichteiltumoren

- maligne Weichteiltumore/Sarkome sind deutlich seltener als epitheliale Tumoren.

- Hauptlokalisationen: Retroperitoneum und untere Extremität für Weichgewebssarkome

# Zusammenfassung

- benigne Weichteiltumoren deutlich häufiger (z.B. Leiomyom, Fibrom) als maligne Typen

- meist ältere Patienten

- Sarkome, die bei Kindern vorkommen:
  - embryonales Rhabdomyosarkom
  - Osteosarkom
  - Ewingsarkom

# Zusammenfassung

- Überleben der Patienten hängt stark vom genauen Tumortyp, dem Tumorstadium und dem Grading ab.