



Ein seltener Tumor im Unterbauch
und seine Differentialdiagnosen.
Ein Fallbericht.

ISDS-Tagung 2016
Forum der jungen Chirurgie

Ass. Dr. Johannes Prucker

- **Seit 2 Tagen Unterbauchschmerzen rechts, oberflächlich, bei Bewegung**
- **Subfebrile Temperaturen**





- Muskelzerrung
- DD: incipiente Appendizitis



- Prostatitis
- Clavamox und anschließend Ciprofloxazin



#17816810

- **Hausarzt: Zuweisung zum ambulanten CT Abdomen,**



Radiologie [REDACTED]
[REDACTED]
[REDACTED]

Befund an: Dr. [REDACTED] 2016/GB

Patient: [REDACTED] 1978

Abdomencomputertomographie (KM)

An den Lungenbasen kein Hinweis für Rundherdbildungen. Kein Pleura- oder Perikarderguss.

Die Leber weist eine normale Größe, Form, Kontur und Dichte auf und ist ohne fokale Läsionen. Reguläre Architektur der Gallenwege und auch der Gefäße. Die Gallenblase ist normotop, zart bewandet und computertomographisch unauffällig.

Die Milz sowie das Pankreas und dessen Gangsystem imponieren unauffällig. Zyste der linken Niere mit einem Durchmesser von 16 mm. Im Übrigen unauffällige Nieren und Nebennieren. Retroperitoneal keine Lymphknotenpathologie.

Erster dass es ist normal groß glatt berandet und zentral weist sie eine kleine Verkalkung auf. Die Samenbläschen sind symmetrisch. Flüssigkeit perirektal. Es zeigt sich dann eine tumefaktive Läsion im rechten Unterbauch in unmittelbarem Bezug zu Darmschlingen jedoch nicht sicher von solcher ausgehend mit einem a. p.-Durchmesser von 5,9 und einem mediolateralen Durchmesser von 5,2 cm mit zentral grobscholligen Verkalkungen. Ein Dermoid ist hier nicht auszuschließen. Die Appendix selbst als auch das Zökum und auch das Rektosigmoid imponieren unauffällig.

Ergebnis:

6 cm tumoröse Läsion im rechten Unterbauch im unmittelbaren Bezug zu den Beckengefäßen und zu Darmschlingen jedoch von solchen nicht sicher ausgehend. Zentral grobschollige Verkalkungen und Wandverdickung. Eine Inflammation lässt sich hier nicht ausschließen. In DD vom morphologischen Aspekt her Teratom. Geringe freie Flüssigkeit. Einzelne Zyste der linken Niere. Verweise auf das chirurgische Konsil.

Mit bestem Dank für die Zuweisung und

kollegialer Hochachtung
Dr. [REDACTED]

Was folgt?? Operation!!

- Koloskopie, gastrointestinale Abklarung
- Onkologische Vorsteltung
- Tumorektomie uber Unterbauchlaparotomie



Was ist es gewesen??



Histologischer Befund

Landesklinikum
Waidhofen/Ybbs
Zus.Empf.:
Name: [REDACTED]
Geb.Name: [REDACTED] Geb.Dat.: [REDACTED] 1978
Eing.Dat.: 18.03.2016 AZ: 16002218 Amb

E-Nummer: 8277/2016 Material: Unterbauch
Operationspräparat rechts
Gew.Dat.: 18.03.2016

Klinische Angaben::
Tu. re. UB - V.a. Teratom.

Makroskopische Untersuchung::
Ein 64 : 50 : 55 mm messender, bereits eingeschnittener, formalinfixierter abgekapselter Tumorknoten. Die Schnittfläche grobfasrig, grauweißlich mit wenigen fleckförmigen dunkelroten Arealen. Abschnittsweise ist der Tumor stärker kalzifiziert und hier nicht schneidbar. (V)

Mikroskopische Untersuchung::
Der Knoten besteht aus kollagenfaserreichem Material bzw. kollagener Grundmatrix, die bei Polarisierung kräftig aufleuchtet. Vor allem in den zentralen Abschnitten schollige Kalkeinlagerungen. Der Knoten äußerst zellarm, nach außen zu locker eingestreut Lymphozyten, Plasmazellen und kleinste Kapillaren sowie hin und wieder kleinherdige follikelartige Lymphozytenansammlungen. Die lympho-plasmozytären Infiltrate bilden unterhalb der von unauffälligem Mesothel bedeckten Oberfläche, ein dichteres, fast bandförmiges Infiltrat.
Immunhistochemisch zwischen den kollagenen Fasern spärlich Fibrozyten, die Vimentin exprimieren, manche sind auch Actin-positiv. Caldesmon ist komplett negativ, Desmin ebenfalls zu 99 %. Weiters negativ sind CD34 und Pan-CK.

Diagnose:
Kalzifizierender fibröser Tumor.

Abschlußdatum: 23.03.2016 Befunder: [REDACTED]

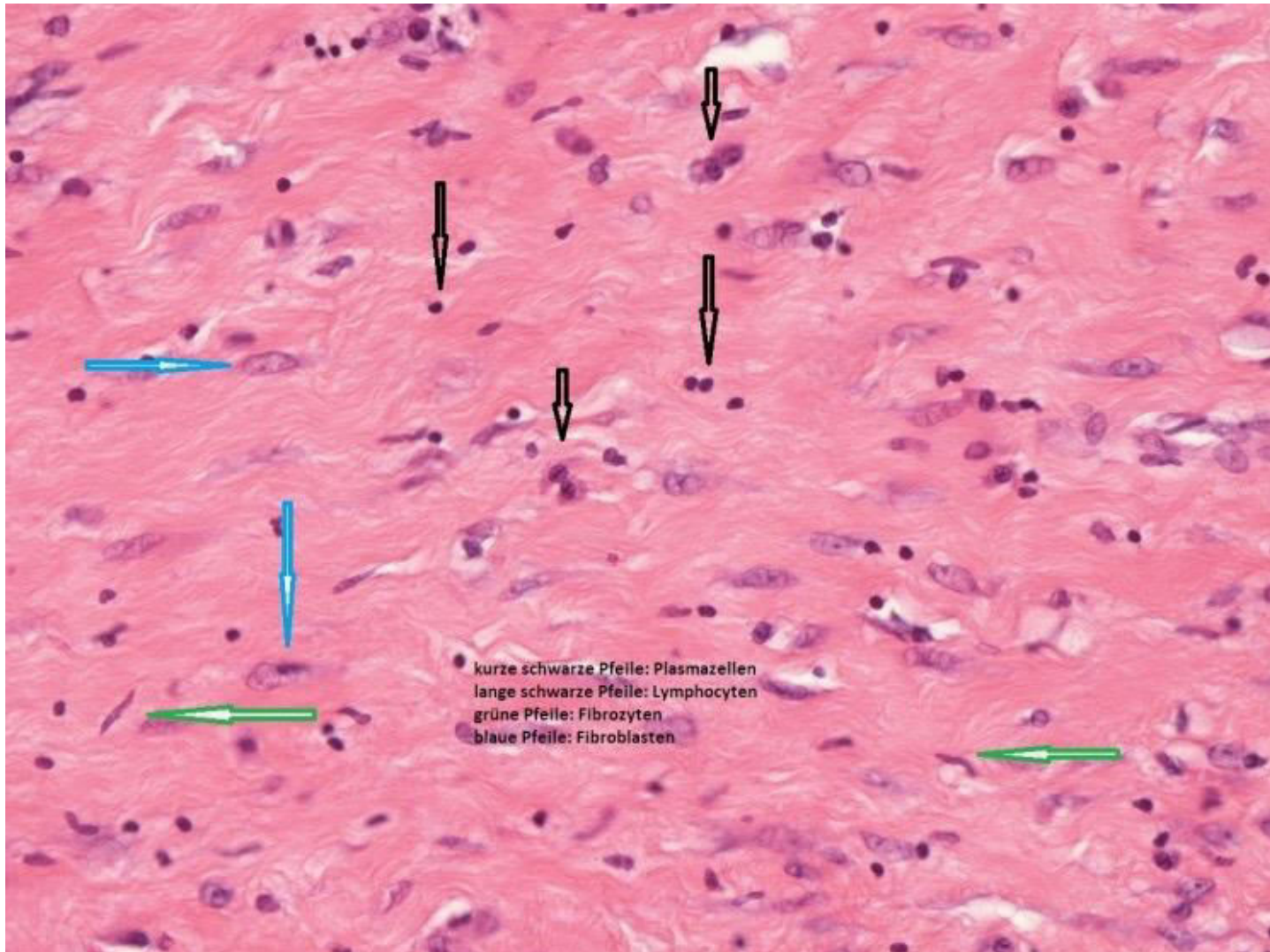
Weichteiltumoren Einteilung WHO 2014

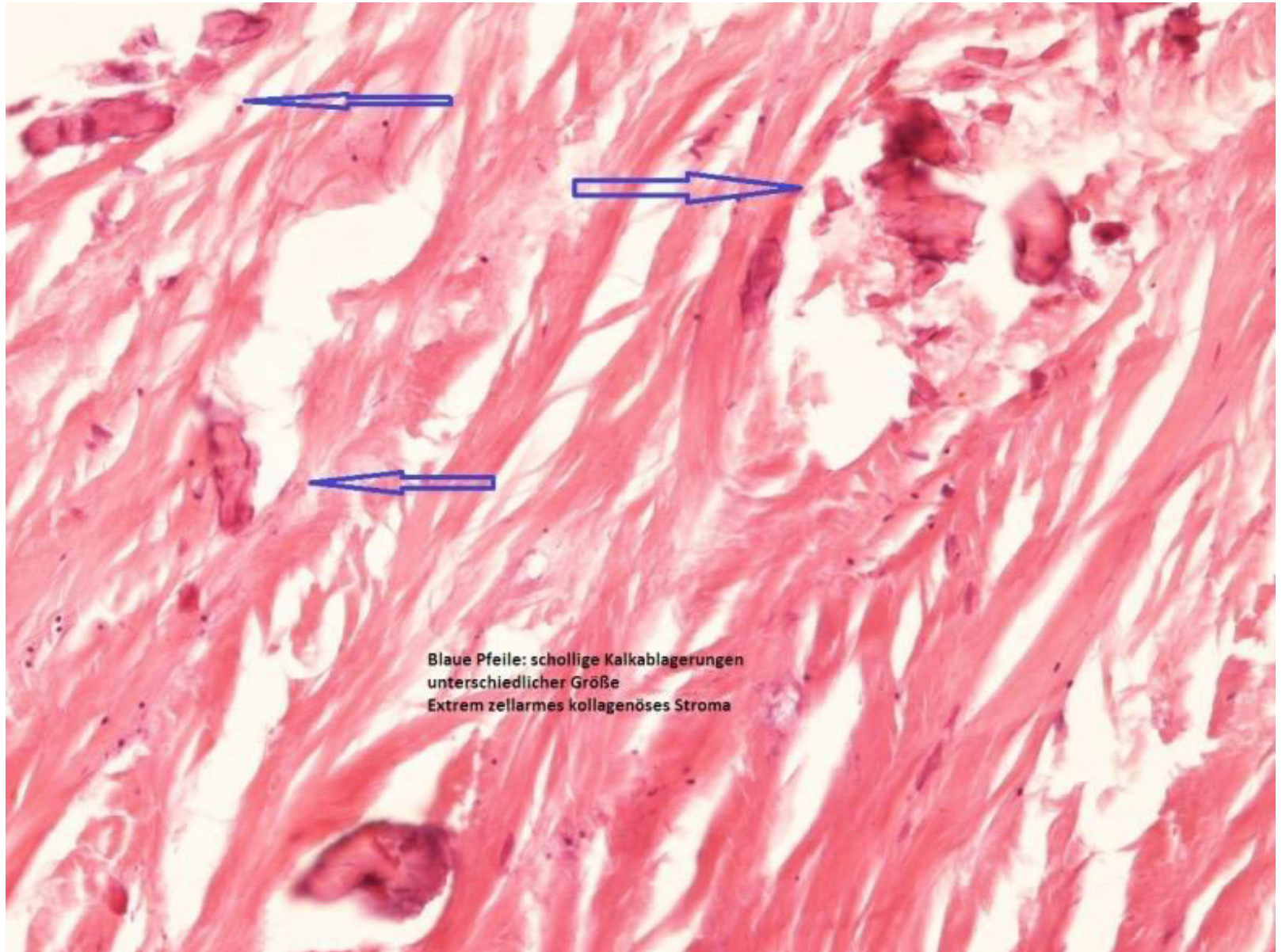


Fibroblastischen/Myofibroblastische Tumoren



Fibröse Kalzifizierende Tumoren





Fibröse Kalzifizierende Tumoren

- **Gutartiger meist solitärer Weichteiltumor**
- **Weltweit nur ca. 150 gesammelte Fälle**
- **Erstbeschreibung 1988 - Rosenthal et al***
- **Namensgebung 1993/2002**
 - „Calcifying fibrous pseudotumor“ -Fetsch et al **
 - „Calcifying fibrous tumor“ - Nascimento et al***
- **Ätiologie: bis jetzt unklar, genetisch, Trauma, sklerosierender inflammatorischer myofibroblastischer Tumor?**

* [Arch Pathol Lab Med.](#) 1988 Aug;112(8):798-800.

Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases.
[Rosenthal NS](#)¹, [Abdul-Karim FW](#).

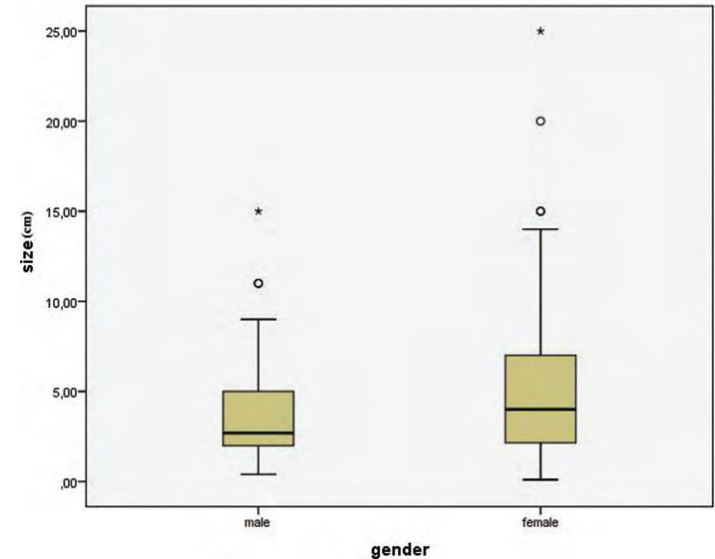
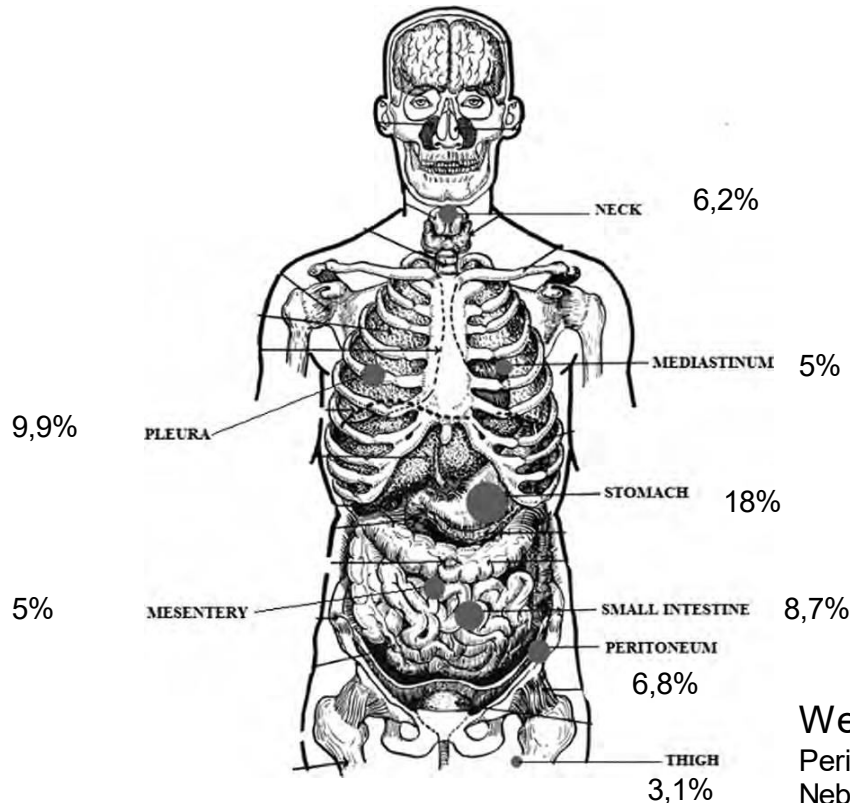
** [Calcifying fibrous pseudotumor.](#)

Fetsch JF, Montgomery EA, Meis JM.
Am J Surg Pathol. 1993 May;17(5):502-8.

*** [Int J Surg Pathol.](#) 2002 Jul;10(3):189-96.

Calcifying fibrous 'pseudotumor': clinicopathologic study of 15 cases and analysis of its relationship to inflammatory myofibroblastic tumor.

[Nascimento AF](#)¹, [Ruiz R](#), [Hornick JL](#), [Fletcher CD](#).



Geschlechterverteilung 1:1,27

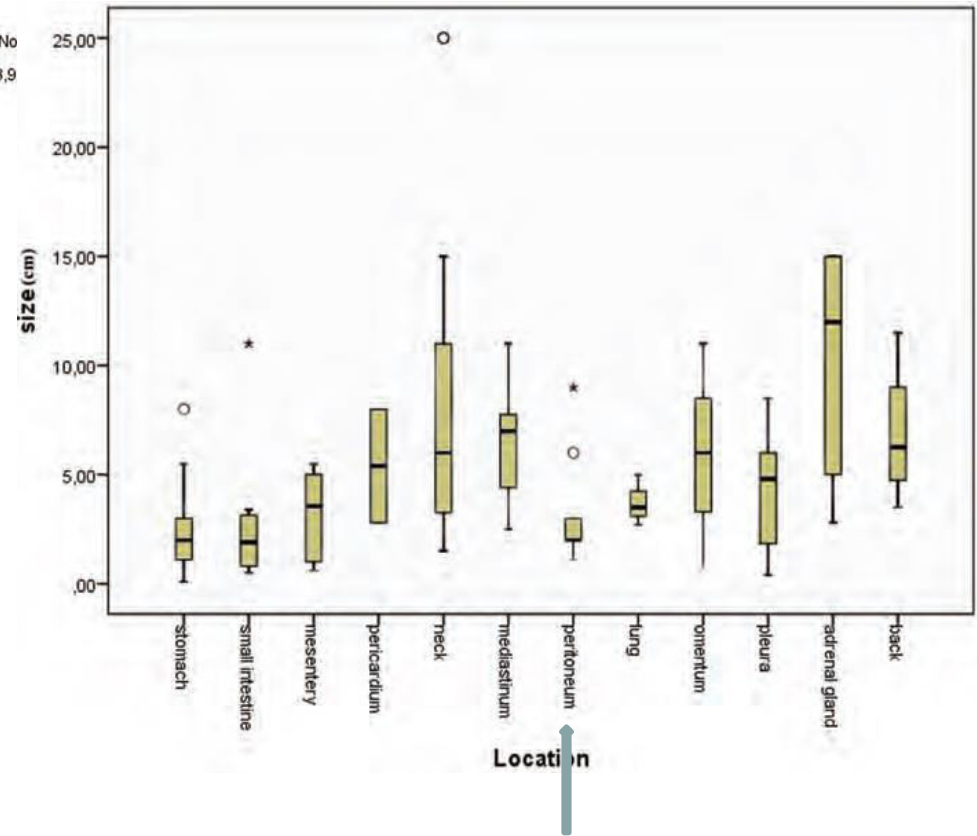
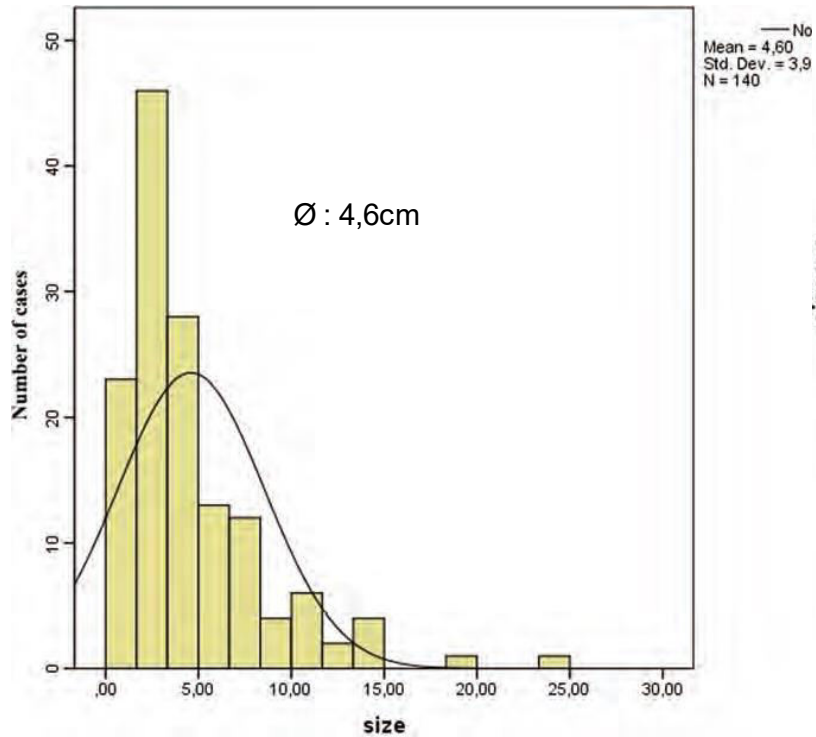
Weitere seltene Lokalisationen:

Pericard, Lunge, Leber, Axilla, Rectum, Extremitäten, Mandibula, Nebenniere

[Calcifying Fibrous Tumor: Review of 157 Patients Reported in International Literature.](#)

Chorti A, Papavramidis TS, Michalopoulos A.

Medicine (Baltimore). 2016 May;95(20):e3690. doi: 10.1097/MD.0000000000003690.

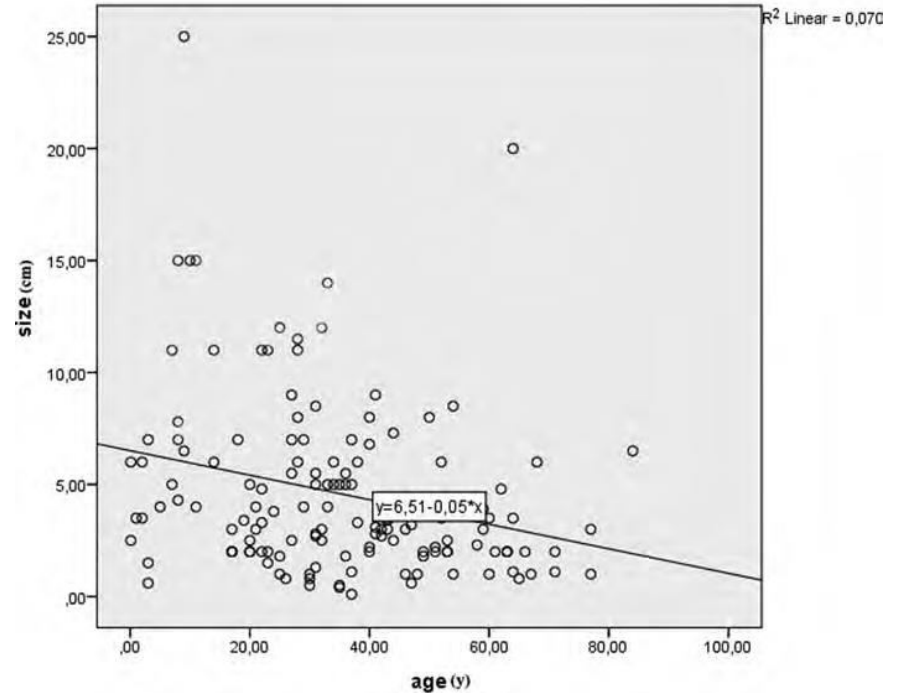
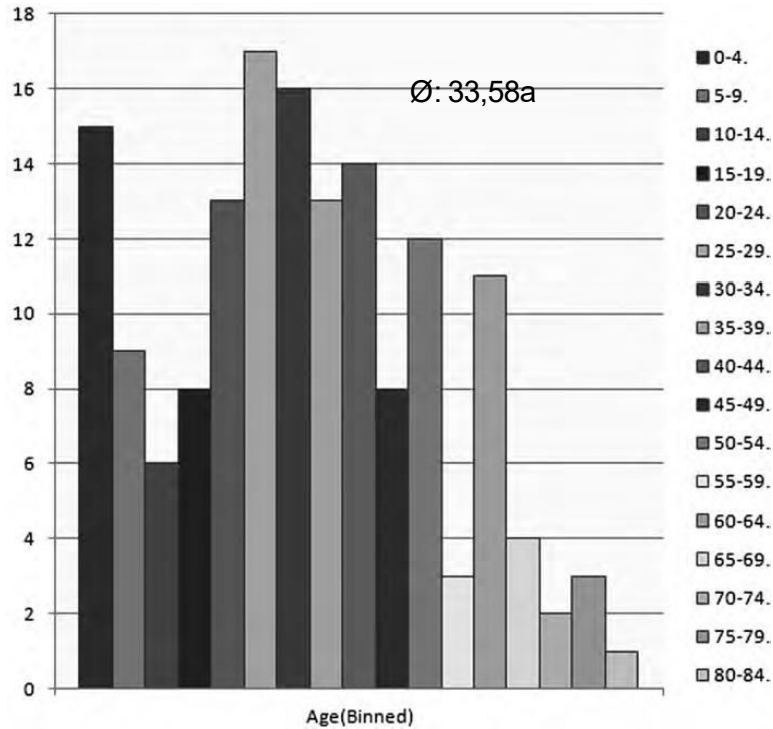


[Calcifying Fibrous Tumor: Review of 157 Patients Reported in International Literature.](#)

Chorti A, Papavramidis TS, Michalopoulos A.

Medicine (Baltimore). 2016 May;95(20):e3690. doi: 10.1097/MD.0000000000003690.

Altersverteilung – Alter und GröÙe



[Calcifying Fibrous Tumor: Review of 157 Patients Reported in International Literature.](#)

Chorti A, Papavramidis TS, Michalopoulos A.

Medicine (Baltimore). 2016 May;95(20):e3690. doi: 10.1097/MD.0000000000003690.

CT:	63/43%
Labor:	35/23%
Biopsy:	44/30%
Sonography:	28/19%
Endoscopy:	31/21%
MRT:	25/17%
Röntgen:	25/17%



VS



Offener Zugang bis heute die praktizierte Methode: In 86,5% der Fälle durchgeführt!

[Calcifying Fibrous Tumor: Review of 157 Patients Reported in International Literature.](#)

Chorti A, Papavramidis TS, Michalopoulos A.

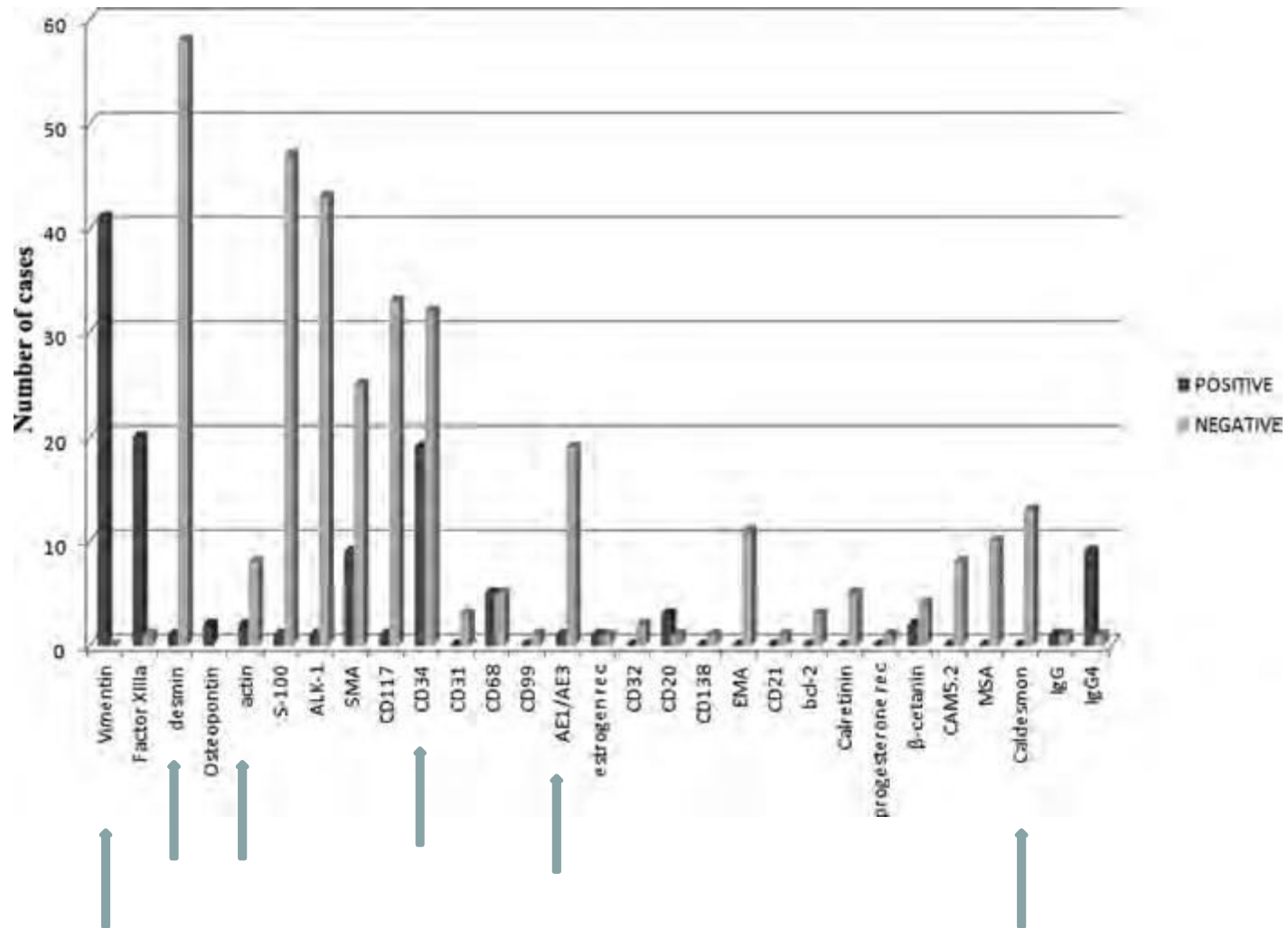
Medicine (Baltimore). 2016 May;95(20):e3690. doi: 10.1097/MD.0000000000003690.

- **Klassifiziert als benigner Weichteiltumor**
- **Lokale Rezidive in 10 Fällen beschrieben**
- **Follow up meist über 5 Jahre**
- **Exzellente Prognose-Keine Todesfälle**

* [Calcifying Fibrous Tumor: Review of 157 Patients Reported in International Literature.](#)

Chorti A, Papavramidis TS, Michalopoulos A.

Medicine (Baltimore). 2016 May;95(20):e3690. doi: 10.1097/MD.0000000000003690.



Differentialdiagnosen

- **Teratom (radiologische DD)**
- **GIST**
- **IMT**
- **Solitärer fibröser Tumor**
- Schwannom
- Inflammatorische Fibröse Polypen
- Leiomyome
- Desmoide Fibromatose
- Mesenterische Fibromatose
- Retroperitoneale Fibrose
- Neuroendokrine Tumoren
- Dünndarmdesmoide
- Myome
- Neurofibrome
- Plexiformes Fibromyxom
- Sklerosierende Mesenteritis
- Heterotopes Pankreas
- Adrenales Neuroblastom

- **Keimzelltumor-Keimversprengungstheorie**
- **Zyst. Gebilde mit ev. entwickeltem Gewebe aller drei Embryonalschichten**
- **Hauptlokalisationen sind Ovar und Hoden, weitere Lokalisationen sind Steißbein, ZNS, Halsweichteile, Mediastinum, Baueingeweide und Retroperitonealraum**
- **Auftreten während der reproduktiven Phase**
- **Reifes-Unreifes Teratom**
- **Beim Mann fast immer unreif und maligne**
- **Therapie: R0-Resektion, Chemotherapie**

- **Häufigster mesenchymaler Tumor des GI-Traktes (Inzidenz 10/1000000)**
- **Am häufigsten Magen (60 %) dann Dünndarm (30%)
seltener Rektum, Ösophagus, eGIST**
- **Älteres Alter Median 60-65a**
- **Klinik: Zufall (Coloskopie), Schmerzen, Blutung, Ileus**
- **CD 34 positiv**
- **Durchschnittsgröße 5 cm**
- **Maligne, Metastasierung, bis 2cm gute Prognose**
- **Tyrosinkinaseinhibitoren (Imatinib) als Therapieoption**

- **Weichteiltumor des Kindes-und Jugendalters**
- **Lokalisationsmöglichkeit ist der gesamte Körper**
- **Multiple Läsionen**
- **Klinik (Fieber, Gewichtsverlust, Anemie, Thrombozythemie)**
- **Kann andere Malignome immitieren-diagnostische Herausforderung**
- **Positiv für Actin und Desmin**
- **Prognostische Signifikanz unklar, lokales Rezidiv, Metastasen selten**
- **Gibt aber Todesfälle**

DD: Solitärer fibröser Tumor

- **Ebenso seltener Weichteiltumor (ca. 800 Fälle weltweit)**
- **Meist Pleura als Ursprung seltener extrathorakale Manifestation**
- **Hyperzellulär Areale**
- **Positiv für CD34**
- **Benigne, Lokales Rezidiv**

Vielen Dank für die Aufmerksamkeit!!