Radiologe 2018 · 58:60–67
<https://doi.org/10.1007/s00117-017-0335-7>
 Online publiziert: 14. Dezember 2017
 © Der/die Autor(en) 2017. Dieser Artikel ist eine Open-Access-Publikation.

D. Berzaczky

Universitätsklinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

Borderline- und maligne mesenchymale Tumoren des Abdomens

Maligne mesenchymale Tumoren des Abdomens gehören zu den seltenen tumorösen Entitäten und umfassen v. a. die große Gruppe der Sarkome. Diese zeigen ein radiologisch oftmals unspezifisches Bild oder Ähnlichkeiten mit anderen, häufigeren Pathologien, welche die korrekte diagnostische Zuordnung erschweren kann. Die bildgebende differenzialdiagnostische Unterscheidung und Klassifizierung stellt somit eine wesentliche Herausforderung für die moderne radiologische Bildgebung dar.

Hintergrund

Die häufigsten malignen mesenchymalen Weichteiltumoren sind Sarkome, die eine heterogene Gruppe seltener Tumoren darstellen. Weichteilsarkome machen weniger als 1 % aller Malignome aus und stellen nur etwa 1 % an Neuerkrankungen bei Erwachsenen und führen in Europa zu etwa 3300 Todesfällen/Jahr. Das Durchschnittsalter bei Diagnosestellung liegt bei 65 Jahren [3]. Die Mehrzahl dieser Entitäten betrifft die Extremitäten, etwa 60 % und nur etwa 20 % finden sich retro- und intraperitoneal lokalisiert. Die häufigsten intraabdominellen Subtypen stellen das Liposarkom und das Leiomyosarkom mit Bevorzugung des Retroperitoneums dar. Gastrointestinale Stromatumoren sind die häufigsten intraperitoneal und größtenteils in viszeraler Lokalisation gelegenen mesenchymalen Neoplasien [12]. Weniger häufig, jedoch nicht weniger differenzialdiagnostisch interessant finden sich Entitäten wie das peritoneale Mesotheliom oder

Tab. 1 Subgruppen und Entitäten der malignen Weichteiltumoren nach WHO 2013 (Auswahl)

<i>Tumoren adipozytärer Differenzierung</i>
Dedifferenziertes Liposarkom
Myxoides Liposarkom
Pleomorphes Liposarkom
Liposarkom (NOS)
<i>Gastrointestinale Stromatumoren (GIST)</i>
GIST, ungewisses Malignitätspotenzial
GIST, maligne
<i>Nervenscheidentumoren</i>
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)
Epitheloider MPNST
Maligner Tritontumor
Maligner Granularzelltumor
Ektomesenchymom
<i>Tumoren ungewisser Differenzierung</i>
Synovialsarkom NOS
– Synovialsarkom, spindelförmig
– Synovialsarkom, biphasisch
Epitheloides Sarkom
Alveoläres Weichteilsarkom (ASPS)
Klarzellsarkom der Weichteile
Extraskeletales myxoides Chondrosarkom
Desmoplastischer kleinrundzelliger Tumor (DSRCT)
Extrarenaler Rhabdoidtumor
Neoplasien mit perivaskulärer epitheloider Zelldifferenzierung (PECom)
– PEComa NOS, benigne
– PEComa NOS, maligne
Intimasarkom
<i>Undifferenzierte/unklassifizierte Sarkome</i>
Undifferenziertes Spindelzellsarkom
Undifferenziertes pleomorphes Sarkom
Undifferenziertes rundzelliges Sarkom
Undifferenziertes epitheloides Sarkom
Undifferenziertes Sarkom NOS

Chondroosar differenzierte und skelettmuskuläre Tumoren sind in dieser Aufzählung nicht inkludiert

Tab. 2 Übersicht bildgebender Merkmale der häufigsten mesenchymalen abdominalen Tumoren (Auswahl)

Tumor	Lokalisation/Ursprung	Computertomographie (CT)	Magnetresonanztomographie (MRT)
Maligner gastrointestinaler Stromatumor (GIST)	Gastrointestinaltrakt, Cajal-Zellen	Gut umschrieben und begrenzt, intramural, intraluminal, exophytisch, heterogenes Kontrastmittel(KM)-Enhancement, zystische Komponenten und Kalzifikationen möglich, nativ: muskulisodens	T1 hypointens in soliden Anteilen, T2 hyperintens, kleinere Tumoren eher hypointens in T1 und T2
Liposarkom	Retroperitoneum	Meist >6 cm, heterogener weichteildichter Tumor mit Fettanteilen abhängig vom Differenzierungsgrad, inhomogenes KM-Enhancement	<i>Unspezifisches Tumorgewebe:</i> T1 hypointens, T2 mäßig hyperintens mit inhomogenem KM-Enhancement <i>Fettanteil:</i> T1 und T2 hyperintens, FS hypointens
Leiomyosarkom	Retroperitoneal, Peritonealhöhle, Abdominalwand, glatte Muskelzellen	Heterogen, weichteildicht, inhomogenes KM-Enhancement v. a. peripher, kein Fettgehalt, dystrophe Kalzifikation selten, Nekrosen und Hämorrhagien möglich	T1 iso- bis hypointens zur Skelettmuskulatur, T2 heterogen hyperintens
Diffuses Mesotheliom	Peritoneal, Mesothel	Inhomogen, weichteildicht, Verdickung von parietaler und viszeraler Pleura, inhomogenes KM-Enhancement, Kalzifikationen und kalzifizierte Plaques untypisch, Begleitaszites möglich	T1 und T2 heterogene Signalgebung
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	Nervenplexus, Schwann-Zellen	Aggressiv, entlang der peripheren Nerven wachsend, heterogen, geringes inhomogenes KM-Enhancement	T1 hypointens, T2 gering hyperintens, diffusionseingeschränkt, pathologisch erhöhter Glukosestoffwechsel (PET/CT)

Abb. 1 a 69-jährige Patientin mit retroperitoneal situiertem Liposarkom. b 57-jährige Patientin mit multiplen intraabdominellen Liposarkomen unterschiedlicher Morphologie. Einerseits mehrheitlich fettisodens (*Stern*) bzw. zentral deutlich lipidhaltig jedoch mit randständigen soliden Anteilen (*weißer Pfeil*). c Retroperitoneales Liposarkom (*Stern*) einer 49-jährigen Patientin in der MRT

der maligne periphere Nervenscheiden-tumor [13, 16].

Maligne Weichteiltumoren werden aufgrund ihrer oftmals tiefen abdominellen Lage und nur unspezifischen klinischen Symptomatik spät entdeckt und zeigen eine teils sehr schlechte Prognose, die komplexe Therapieschemata erfordern. In der Notwendigkeit der Erarbeitung einer radiologischen Differenzialdiagnose bei Patienten mit diesen komplexen Neoplasien dient das Verständnis der charakteristischen bildgebenden Merkmale und der typischen Lokalisationen dieser Pathologien als Schlüssel zur bildgebenden Diagnosefindung.

Klassifikation, Grading und Staging

Der überwiegende Teil der mesenchymalen abdominellen Tumoren kann den Sarkomen zugerechnet werden. Die derzeit gültige und allgemein akzeptierte Klassifikation dieser Entitäten ist in der WHO-Klassifikation für Weichgewebstumoren 2013 zusammengefasst [7, 15]. Die Einteilung in Subgruppen erfolgt nach morphologischer oder immunhistologischer klassifizierbarer Liniendifferenzierung und dem wahrscheinlichsten Ursprungsgewebe. In **Tab. 1** ist eine an diesen Beitrag adaptierte Übersicht dieser Entitäten zu finden. Im deutschsprachigen Raum wird für das Grading meist das System der French Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC), das die 3 Parameter Differenzierung, Mitoserate und Nekrose mit einem definierten Score verbindet sowie das Stagingssystem des American Joint Committee on Cancer (AJCC) angewandt.

Auswahl der häufigsten malignen mesenchymalen Tumoren

Im Folgenden soll eine Auswahl der häufigsten abdominellen mesenchymalen Tumoren besprochen und ihre bildgebenden Charakteristika, typischen Lokalisationen und Differenzialdiagnosen diskutiert werden. In dieser Übersichtsarbeit kann nicht auf die Gesamtheit

Radiologe 2018 · 58:60–67 <https://doi.org/10.1007/s00117-017-0335-7>
© Der/die Autor(en) 2017. Dieser Artikel ist eine Open-Access-Publikation.

D. Berzaczy

Borderline- und maligne mesenchymale Tumoren des Abdomens

Zusammenfassung

Hintergrund. Zu den häufigsten malignen mesenchymalen Tumoren im Abdomen zählen v. a. die Sarkome, deren bildgebende Charakterisierung durch ihre teilweise unspezifische Morphologie erschwert sein kann.

Ziel der Arbeit. Diese Übersichtsarbeit soll eine Auswahl der häufigsten mesenchymalen Tumoren im Abdomen und ihre bildgebenden Charakteristika sowie die zugehörigen Differenzialdiagnosen vorstellen. Die Kenntnis der grundlegenden pathologisch-

anatomischen und radiologischen Merkmale, wie die Klassifikation dieser Neoplasien, sollen dem Radiologen eine möglichst exakte Differenzialdiagnose erlauben und den Patienten zeitnah in eine der komplexen, multimodalen Therapien führen.

Schlüsselwörter

Peritoneum · Retroperitoneum · Liposarkom · Leiomyosarkom · Gastrointestinale Stromatumoren

Borderline and malignant mesenchymal tumors of the abdomen

Abstract

Background. Soft tissue sarcomas are most common mesenchymal malignancies in the abdomen. Their radiologic features are often unspecific and establishing a differential diagnosis to other pathologies can be difficult.

Objectives. This review presents a selection of the most common mesenchymal abdominal tumors and their imaging characteristics, as well as the associated differential diagnoses. Knowledge of fundamental pathologic,

anatomic and radiologic features of these malignancies is crucial for the differential diagnosis and key in clinical decision making and subsequent selection of an appropriate therapeutic regimen.

Keywords

Peritoneum · Retroperitoneum · Liposarcoma · Leiomyosarcoma · Gastrointestinal stromal tumors

aller mesenchymalen Entitäten eingegangen werden, es sollen nur die am häufigsten vorkommenden Tumoren und ihre wesentlichen Facetten gezeigt werden. Sarkome der viszerale Organe wie der Leber werden aufgrund ihrer verhältnismäßig geringen Häufigkeit nicht angesprochen.

Eine Übersicht über die wesentlichsten bildgebenden morphologischen Charakteristika und typische Lokalisationen der besprochenen Tumoren ist in **Tab. 2** kurz zusammengefasst.

Liposarkom

Liposarkome sind definiert als maligne Tumoren mit adipozytärer Differenzierung und die häufigsten Sarkome des Erwachsenen und des Retroperitoneums [12]. Die Subklassifizierung erfolgt in hochdifferenzierte, dedifferenzierte, pleomorphe und myxoide Liposarkome [7].

Das hochdifferenzierte Liposarkom macht etwa 45 % der Gesamtheit aller Liposarkome aus und hat seinen Altersgipfel in der 6. Lebensdekade [4]. Dieser Differenzierungsgrad zeigt keine Metastasierungstendenzen, kann jedoch in ein dedifferenziertes Liposarkom transformieren und davon ausgehend Metastasen setzen. Kommt es zur Metastasierung sind hauptsächlich Leber und Lunge betroffen.

In der Computertomographie (CT) zeigen sich diese Liposarkome als rundlich bis ovaläre, große, fettisodense Tumoren mit allenfalls minimaler intraläsionaler Vaskulatur und analog minimalen Kontrastmittel(KM)-Enhancement (**Abb. 1a**).

In der Magnetresonanztomographie (MRT) zeigt sich in den T1- und T2-gewichteten Sequenzen eine zum subkutanen Fettgewebe isointense, insgesamt hyperintense Signalgebung (**Abb. 1c**). Das hochdifferenzierte Liposarkom zeigt

Abb. 2 ▲ **a** 50-jährige Patientin mit intraperitoneal gelegenen Leiomyosarkom (*Stern*) in der kontrastmittelverstärkten CT. **b** Intraperitoneal situiertes Leiomyosarkom einer 57-jährigen Patientin in der MRT

einen raumfordernden, jedoch nichtinfiltrativen Charakter.

Dedifferenzierte Liposarkome zeigen sich als heterogene, inhomogen KM-aufnehmende, teils multilobulierte Tumoren mit solide, fetthaltigen und myxoiden Anteilen (▣ **Abb. 1b**). Die dedifferenzierten Anteile sind im Regelfall scharf von hochdifferenzierten Anteilen abgrenzbar. Aufgrund ihrer bevorzugt retroperitonealen Lage können diese Tumoren lange Zeit klinisch stumm auf Größen bis zu 20 cm wachsen und werden erst spät, bei Vorliegen durch Kompression bedingte unspezifische Symptome in einer Schnittbilduntersuchung entdeckt.

Primäre pleomorphe und myxoide Liposarkome finden sich fast ausschließlich an den Extremitäten und stellen im Retroperitoneum eine Rarität dar [12].

Leiomyosarkom

Leiomyosarkome sind die zweithäufigsten retroperitonealen mesenchymalen Weichteiltumoren, die ihren Ursprung in differenzierten glatten Muskelzellen haben. Am häufigsten betroffen sind

ältere Erwachsene mit deutlichem Übergang zum weiblichen Geschlecht [11]. Eine Besonderheit stellt die besondere Häufung des Auftretens von Leiomyosarkomen an der V. cava inferior dar wobei auch die Vv. Iliacae und renales als Ausgangspunkt vorkommen.

In der CT (▣ **Abb. 2a**) zeigen sich Leiomyosarkome als heterogene, weichteildichte Tumorformationen mit soliden, degenerativ veränderten Anteilen und entsprechend inhomogenem, meist peripher betontem KM-Aufnahmeverhalten. Kalzifizierungen sind nicht typisch.

In der MRT (▣ **Abb. 2b**) zeigt sich in der T1-Gewichtung eine zu Muskelgewebe hypo- bis isointense, in der T2-Gewichtung eher eine hyperintense Signalgebung. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich ein inhomogenes, geringes KM-Aufnahmeverhalten.

Obwohl keine eindeutigen CT- und MRT-spezifischen Charakteristika, bestehen kann der fehlende Fettgehalt als diagnostisches Merkmal herangezogen werden [12].

In Analogie zu den Liposarkomen erlaubt auch hier die retroperitoneale Lage

ein größtmäßig ausgedehntes Wachstum, sodass klinische Symptome abhängig von der Lokalisation des Tumors erst spät manifest werden.

Gastrointestinaler Stromatumor

Gastrointestinale Stromatumoren (GIST) sind die häufigsten Sarkome des Gastrointestinaltrakts und machen etwa 5 % aller Sarkome aus. GIST sind mesenchymale, von den Cajal-Zellen (nichtneuronale gastrointestinale Schrittmacherzellen) oder multipotenten, intestinalen mesenchymalen Vorläuferzellen abstammende Neoplasien [10], die den Tyrosinkinaserezeptor KIT exprimieren und Mutationen im c-KIT (80 % aller GIST) und *PDGFRA*-Gen aufweisen [8]; 10 % zeigen keine entsprechenden Mutationen und werden als Wildtyp klassifiziert, die dennoch KIT exprimieren.

Die Mehrzahl der GIST treten sporadisch auf, wobei eine Assoziation mit der Neurofibromatose 1 besteht und GIST auch in Kombination mit pulmonalen Chondromen und Paragangliomen auftreten können (Carney Trias).

Der Altersgipfel liegt zwischen 55 und 65 Jahren, während Fälle im Kindesalter eher die Ausnahme sind.

Am häufigsten betroffen sind in absteigender Häufigkeit der Magen (40–70 %), der Dünndarm (20–35 %) sowie das Kolon und Rektum (5–15 %, [14]).

GIST haben ihren Ursprung in der Muscularis propria in der Magen- oder Darmwand und sind gut umschriebene intramurale Tumoren, die eine intraluminale oder extraluminale Ausdehnung zeigen können. In der CT zeigen sich GIST nativ muskelisodens mit einem von der Größe abhängigem KM-Aufnahmeverhalten (▣ **Abb. 3a, b**). So zeigen kleinere GIST eher ein homogenes KM-Enhancement als größere, deren nekrotische oder zystische Komponenten kein KM aufnehmen [12]. Kalzifikationen kommen vor, folgen jedoch keinem spezifischen Muster [17].

In der MRT zeigen sich GIST T1-hypointens in den soliden Anteilen und in T2 ein hyperintensens Signal. Kleinere Tumoren zeigen sich in T1 und T2 eher isointens (▣ **Abb. 3c**).

Abb. 3 ▲ **a** 73-jähriger Patient mit einem gastrointestinalen Stromatumor (GIST) des Magens initial sowie **b** nach 3 Monaten unter Imatinib-Therapie. Deutlich zu erkennen zeigt sich die Größen- und Dichteregredienz des Tumors (weiße Pfeile) entsprechend einem Therapieansprechen (Choi-Kriterien) sowie die annähernd vollständige Abnahme der pathologischen Glukosemehrspeicherung im Fusionsbild der ^{18}F FDG-PET/CT. **c** 78-jährige Patientin mit GIST des Magens in der MRT mit typischem Signalverhalten. T1 nativ hypointens gegenüber der gesunden Magenwand, gering kontrastmittelaufnehmend und T2 hyperintens

Das differenzialdiagnostisch wichtigste Merkmal der GIST ist die typische Lokalisation in der Magen- und Darmwand.

Malignes Mesotheliom

Etwa 10–30 % aller malignen Mesotheliome [16, 20] finden sich im Peritoneum, während die Mehrzahl der Fälle ihren Ursprung an der Pleura hat. Peritoneale maligne Mesotheliome sind seltene, ag-

gressiv wachsende Tumoren, die in Entsprechung mit den malignen Pleuramesotheliomen eine Assoziation mit einer vorangegangenen erhöhten Asbestexposition zeigen [2]. Die Diagnosestellung erfolgt aufgrund der unspezifischen Symptomatik meist spät und ist mit einer schlechten Prognose vergesellschaftet.

Ausgehendend vom peritonealen Mesothel können diese zwei unterschiedliche makroskopische Ausprägungen aufweisen [9, 20]. Der multinoduläre Typ

einerseits zeigt mehrere weichteildichte Tumorknoten, die teilweise konfluierend erscheinen können und eine Größe von sehr klein bis zu mehreren Zentimetern aufweisen. Es besteht eine Häufung des Auftretens dieser Tumoren am Omentum majus und im kleinen Becken (Abb. 4a).

Der diffuse Typ zeigt plaqueartige peritoneale Verdickungen die sich in fortgeschrittenen Stadien als Tumorplatte darstellen kann und sich zusätzlich

Abb. 4 ◀ **a** Peritoneales, malignes Mesotheliom vom multinodulären Typ (weiße Pfeile) einer 41-jährigen Patientin in der MRT und CT. **b** 52-jährige Patientin mit malignem Mesotheliom vom diffusen Typ

begleitender Aszites ausbilden kann (▣ **Abb. 4b**).

Diese Wachstumsformen machen eine chirurgische Resektion schwierig bis unmöglich. Kalzifizierungen oder die Bildung kalzifizierter Plaques, die pleural häufig zu finden sind, treten kaum auf. Eine Zusammenfassung bildgebender Charakteristika findet sich in ▣ **Tab. 2**. Die wichtigste Differenzialdiagnose muss zu sekundären peritonealen Metastasen getroffen werden, insbesondere von Karzinomen der Lunge, des Magens, des Pankreas, von kolorektalen Karzinomen sowie des GIST und von Sarkomen [20].

Eine kurze Erwähnung soll eine Sonderform, das WDPM („well differentiated papillary mesothelioma“) ein Subtyp des epitheloiden Mesothelioms finden,

das zumeist Frauen betrifft und bei Vorliegen multipler Läsionen einen aggressiven, ungünstigen Krankheitsverlauf zeigt [1].

Maligner peripherer Nervenscheidentumor

Maligne periphere Nervenscheidentumoren (MPNST) entstehen in ungefähr der Hälfte der Fälle de novo und durch sarkomatöse Transformation in präexistente Neurofibromen, die oftmals mit dem Vorliegen einer Neurofibromatose 1 assoziiert sind. Das errechnete „lifetime risk“ für eine maligne Entartung beträgt etwa 5–13 % [5, 6] und geht mit einer schlechten Prognose und einem 5-Jahres-Überleben von etwa 42 % einher [18, 21]. Dies ist auf die einerseits

späte Detektion und die frühe Metastasierungstendenz primär in die Leber, Lunge, Lymphknoten, Gehirn und Knochen erklärbar [19]. Die Detektion ist insofern schwierig, als dass sich malignes Gewebe oft in benignem Gewebe eingebettet zeigt und nicht sofort als solches zu erkennen ist. Diese Patienten bedürfen einer kontinuierlichen Beobachtung und entsprechender Bildgebung. Heutzutage ist die Anwendung von Hybridverfahren wie der ^{18}F FDG-PET/CT in vielen Zentren Standard. Derzeit besteht kein Konsens, ob es einen zuverlässigen prädiktiven SUV-Cut-off für die FDG-PET gibt, der eine maligne Transformation anzeigen kann. So wird in der Praxis der symptomatische Patient einer entsprechenden Bildgebung zugeführt. Mit einem Hybridverfahren kann einerseits

Abb. 5 a Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST; weiße Pfeile) bei NF1 einer 42-jährigen Patientin, ausgehend von den Caudafasern S2 mit kräftigem Kontrastmittel-Enhancement, zentral nekrotischen Anteile in der CT und deutlich pathologisch gesteigertem Glukosestoffwechsel in der ^{18}F FDG-PET/CT. b In der MRT T2 heterogene Signalgebung und inhomogenes Kontrastmittel-Aufnahmeverhalten

sowohl die Ausdehnung und das Größenwachstum, das kompressionsbedingt zur entsprechenden Symptomatik führen kann, als auch morphologische Veränderungen und im Fall der malignen Transformation ein deutlich erhöhter Glukosestoffwechsel nachgewiesen werden (Abb. 5). MPNST zeigen sich in der nativen und kontrastmittelverstärkten CT und MRT als aggressive, heterogene, die Nerven tubulär auftreibende Läsionen, die angrenzendes Gewebe infiltrieren und ossäre Strukturen arrodieren können [13]. In der MRT zeigen sich diese in T1 hypointens sowie in T2 gering hyperintens und diffusionseingeschränkt.

Die allfällige Entscheidung zur Therapie trifft idealerweise ein multidisziplinäres Tumorboard unter Einbeziehung der Klinik und Bildgebung. Die Aufgabe, die dem Radiologen zukommt, ist die morphologisch und – wenn vorliegend – die metabolisch bestmögliche Charakterisierung und Verlaufsbeurteilung dieser Tumoren.

Fazit für die Praxis

- Die histologischen Subtypen der heterogenen Gruppe der malignen Weichteiltumoren stehen in Zusammenhang mit ihrer intraabdominalen Lokalisation (wie z. B. die GIST ihren

Ursprung intramural der Magen- und Darmwand haben).

- Der Nachweis von Fett einer retroperitonealen Läsion kann diagnostisch für das Vorliegen eines Liposarkoms sein, während Leiomyosarkome typischerweise keine Fettanteile tragen.
- Eine differenzierte Analyse der Morphologie und Korrelation mit modernen Biomarkern lässt heute eine verlässliche Klassifikation eines Großteils dieser Tumoren zu.
- Die Kenntnis ihres Ursprungs, ihrer bildgebenden Charakteristika und entsprechenden Differenzialdiagnosen sollen es dem Radiologen ermöglichen, solche Tumoren möglichst genau einer Entität zuzuordnen und in Folge eine Unterstützung der Therapieentscheidung im Rahmen eines multidisziplinären Tumorboards ermöglichen.

Korrespondenzadresse

Dr. D. Berzaczy
Universitätsklinik
für Radiologie und
Nuklearmedizin, Medizinische
Universität Wien
Währinger Gürtel 18–20,
1090 Wien, Österreich
dominik.berzaczy@
meduniwien.ac.at

Funding. Open access funding provided by Medical University of Vienna.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. D. Berzaczy gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>) veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Literatur

- Butnor KJ, Sporn TA, Hammar SP, Roggli VL (2000) Well-differentiated papillary mesothelioma. Am J Surg Pathol 25:1304–1309
- Brenner J, Sordillo P, Magill M, Golbey R (1981) Malignant peritoneal mesothelioma: review of 25 patients. Am J Gastroenterol 75:311–313
- Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM (2005) Soft-tissue sarcomas in adults. N Engl J Med 353:701–711
- Dei Tos AP, Pedetour F (2013) Atypical lipomatous tumor. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (Hrsg) WHO classification of tumours of soft tissue and bone, 4. Aufl. IARC, Lyon, S 33–36
- Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM (1986) Malignant peripheral

- nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 57:2006–2021
6. Evans DG, Baser ME, McLaughran J, Sharif S, Howard E, Moran A (2002) Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. *J Med Genet* 39:311–314
 7. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (Hrsg) (2013) WHO classification of tumours of soft tissue and bone, 4. Aufl. IARC, Lyon, S 10–11
 8. Hirota S, Isozaki K, Moriyama Y et al (1998) Gain-of-function mutations of c-kit in human gastrointestinal stromal tumors. *Science* 279:577–580
 9. Kannerstein M, Churg J (1977) Peritoneal mesothelioma. *Hum Pathol* 8:83–94
 10. Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, Meis-Kindblom JM (1998) Gastrointestinal pacemaker cell tumor (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal. *Am J Pathol* 152:1259–1269
 11. Lazar A, Evans HL, Shipley J (2013) Leiomyosarcoma. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (Hrsg) WHO classification of tumours of soft tissue and bone, 4. Aufl. IARC, Lyon, S 111–113
 12. Levy AD, Manning MA, Al-Refaie WB, Miettinen MM (2017) Soft-tissue sarcomas of the abdomen and pelvis: radiologic-pathologic features, part 1—common sarcomas: from the Radiologic Pathology Archives. *Radiographics* 37:462–483
 13. Levy AD, Manning MA, Miettinen MM (2017) Soft-tissue sarcomas of the abdomen and pelvis: radiologic-pathologic features, part 2—uncommon sarcomas. *Radiographics* 37:797–812
 14. Miettinen M, Lasota J (2001) Gastrointestinal stromal tumors: definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 438:1–12
 15. Petersen I (2013) The new WHO classification and recent results in soft tissue tumor pathology. *Pathologie* 34:436–448
 16. Pickhardt PJ, Bhalla S (2005) Primary neoplasms of peritoneal and sub-peritoneal origin: CT findings. *Radiographics* 25:983–995
 17. Rana R, Nikolaidis P, Miller F (2006) Calcified gastrointestinal stromal tumor of the sigmoid colon mimicking inspissated barium on CT. *Ajr Am J Roentgenol* 187:322–323
 18. Salamon J, Papp L, Tóth Z, Laqmani A, Apostolova I, Adam G et al (2015) Nerve sheath tumors in neurofibromatosis type 1: assessment of whole-body metabolic tumor burden using F-18-FDG PET/CT. *PLOS ONE* 10:e143305
 19. Stucky CC, Johnson KN, Gray RJ, Pockaj BA, Ocal IT, Rose PS et al (2012) Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience. *Ann Surg Oncol* 19:878–885
 20. Tannapfel A, Brücher B, Schlag PM (2009) Peritoneales Mesotheliom – ein seltener Tumor der Bauchhöhle. *Onkologie* 15:250–260
 21. Tovmassian D, Razak AM, London K (2016) The role of [18F]FDG-PET/CT in predicting malignant transformation of plexiform neurofibromas in neurofibromatosis-1. *Int J Surg Oncol* 2016:6162182

Erstmals Proteom des gesunden menschlichen Herzens entschlüsselt

Ein gesundes Herz schlägt etwa zwei Milliarden Mal im Leben. Dafür sorgen mehr als 10.000 Proteine. Welche und wie viele einzelne Proteine in welchen Zelltypen vorhanden sind, haben jetzt Forscher des Max-Planck-Instituts für Biochemie (MPIB) und des Deutschen Herzzentrums München an der Technischen Universität München (TUM) erfasst. Sie haben den ersten Herzatlas des gesunden menschlichen Herzens erstellt. Damit lassen sich in Zukunft Unterschiede zwischen kranken und gesunden Herzen aufdecken.

Entstehen auf DNA- oder Protein-Ebene Veränderungen, können Krankheiten entstehen. Damit solche Veränderungen als Ursachen für Herzkrankheiten erkannt werden können, ist es wichtig zu wissen, wo welche Proteine im gesunden Herzen vorhanden sind und in welcher Menge sie vorliegen.

Proteinatlas des Herzens

Das Proteom für das gesamte Herz konnte ein Forscherteam aus München jetzt in „Nature Communications“ veröffentlichen. Dafür bestimmten die Wissenschaftler die komplette Proteinausstattung der Zellen in allen Regionen des Herzens wie Herzklappen, Herzkammern und den wichtigsten Blutgefäßen. Zudem untersuchten sie die Proteinzusammensetzung in drei unterschiedlichen Zelltypen des Herzens: den Herzfibroblasten, den glatten Muskelzellen und den Endothelzellen. So konnten sie die Verteilung der Proteine in den unterschiedlichen Herzbereichen darstellen. Mit Hilfe der Massenspektrometrie konnten fast 11.000 unterschiedliche Proteine im gesamten Herz identifiziert werden.

Das Ergebnis zeigt: Alle gesunden Herzen funktionieren sehr ähnlich. Die Wissenschaftler konnten in den einzelnen Regionen jeweils eine ähnliche Proteinzusammensetzung messen, die nur wenige individuelle Unterschiede zeigte. Überraschend war auch, dass die rechte und linke Herzhälfte sich glichen, obwohl sie unterschiedliche Aufgaben übernehmen.

Krank vs. Gesund: Individuelle Unterschiede erkennen

Im nächsten Schritt wollten die Autoren testen, ob sich mit den Daten der gesunden Herzen als Kontrolle auch Veränderungen in kranken Herzen erkennen lassen. Sie verglichen ihre Werte mit Herzproteomen von Patienten mit Vorhofflimmern. Die Ergebnisse konnten tatsächlich erste Hinweise auf die Ursache der Krankheit liefern: Das Gewebe des

kranken Herzens unterschied sich am stärksten bei Proteinen, die für die Energieversorgung der Zelle verantwortlich waren. Der Vergleich lieferte noch ein weiteres interessantes Ergebnis: Zwar waren bei allen Patienten die Proteine des Energiestoffwechsels verändert, aber bei jedem gab es individuelle Veränderungen. Diese Ergebnisse zeigen, wie wichtig die personalisierte Medizin ist. Obwohl alle Patienten sehr ähnliche Symptome haben, sahen die Forscher, dass bei allen Patienten eine unterschiedliche molekulare Fehlfunktion zugrunde liegt. In Zukunft muss die Herzmedizin lernen, solche individuellen Unterschiede zu erkennen und zu behandeln.

Literatur: Doll S, Dreßen M, Geyer PE et al (2017) Region and cell-type resolved quantitative proteomic map of the human heart, *Nature Communications*, DOI: 10.1038/s41467-017-01747-2

Quelle: Technische Universität München