Bericht über die Arbeitsgemeinschaft Paidopathologie

Trotz des frühen Beginns am Sonntagmorgen fand die Sitzung der Arbeitsgemeinschaft Paidopathologie ein großes Interesse. Es wurden 10 Vorträge gehalten, die das Spektrum der Paidopathologie umfassten. Zusätzlich wurden die Poster mit kinderpathologischen Themen in Form von Kurzpräsentationen diskutiert. Im Anschluss fand eine kurze Mitgliederversammlung statt.

Wissenschaftliches Programm

Weber et al. (Leipzig) stellten in einer methodischen Arbeit eine Technik dar, mit der amplifizierte genomische Regionen in Tumoren spezifisch dargestellt werden können. Hierzu wurden 40 Neuroblastome untersucht. Es konnten patientenspezifische Fragmente identifiziert werden, die einzelne Tumorzellen in 1×10^6 bis 1×10^7 Zellen identifizieren konnten.

Guertl et al. (Graz, Kiel) haben den embryonalen Transkriptionsfaktor Lim1 beschrieben, der möglicherweise ein onkogenes Potenzial bei Nierentumoren hat. Die Expression von Lim1 wurde hierzu in fetalen Nieren, zystischen Nierenfehlbildungen sowie Nierentumoren einschließlich Nephroblastomen und Nierenkarzinomen untersucht. In der Nierenentwicklung wird Lim1 erst nach der 10. Schwangerschaftswoche (SSW) nachgewiesen. Nephroblastome zeigen eine deutliche Expression, während diese in Nierenzellkarzinomen fehlt.

Majores et al. (Bonn) demonstrierten einen Fall einer diffusen neonatalen Hämangiomatose, der mit einer multifokalen Chorangiomatose sowie einer mesenchy-

malen Dysplasie der Plazenta assoziiert war. Die Hämangiomatose hatte ausge dehnt die viszerale Organe befallen. Die Lungenbeteiligung führte trotz Therapie mit Kortikosteroiden und VEGF-Rezeptor-Antikörpern zum Tode des Kindes.

Jayasinghe et al. (Bonn, Kiel) berichteten über ein 7-jähriges Kind mit einem Nierentumor, das entsprechend der Nephroblastomstudie mit einer präoperativen Chemotherapie behandelt wurde, da der klinisch-radiologische Aspekt des Tumors mit einem Nephroblastom gut vereinbar war. In der histopathologischen Aufarbeitung des Tumor zeigte sich ein Nierenzellkarzinom vom Xp11.2-Translokationstyp. Die Autoren kamen zu dem Schluss, dass eine initiale Biopsie, die im Therapieprotokoll der Nephroblastomstudie wegen einer möglichen biopsiebedingten Tumorrupturn und einer über 90%igen Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen eines Nephroblastoms bei Kindern nicht vorgesehen ist, bereits initial eine andere Therapieform ermöglicht hätte.

Hussein et al. (Hannover) stellten einen Fallbericht eines Feten mit bilateraler Lungenhypoplasie bei ausgeprägter Hypoplasie der Lungenarterien und Agenesie der Lungenvenen vor. Zusätzlich fand sich eine einseitige Nierenagenesie. Eine Array-CGH zeigte folgenden Karyotyp: 46, XY, dup (1)(p21p21). Die Autoren kamen zu der Schlussfolgerung, dass der Fall wahrscheinlich eine Extremvariante einer simultanen Fehlbildung von Lungen und Nieren darstellt.

Hager et al. (Innsbruck) demonstrieren einen kleinen Jungen, der mit einer Gastroschisis in der 34. SSW gebo-

ren wurde. Ein karnifiziertes terminales Ileum und Coecum prolabierte in den Bauchwanddefekt, der nach der Geburt geschlossen wurde. Die chirurgische Exploration zeigte eine Atresie des Ileums sowie ein Mikrokolon. Eine weitere chirurgische Intervention wurde notwendig. Die histologische Aufarbeitung zeigte ausgedehnte Nekrosen und Verkalkungen. Eine Gastroschisis kann daher als Ursache für eine (sekundäre) Darmatresie bei Neugeborenen sein.

Fronshoffs et al. (Bonn) berichteten über einen Arcadius acornus der 34. SSW, der eine ungewöhnlich ausgeprägte Entwicklung des Gehirns zeigte. Diese entsprach fast einem dem Gestationsalter entsprechenden Entwicklungsstand. Weiterhin fanden sich eine recht gut ausgebildete Mundhöhle und ein Pharynx sowie eine rudimentäre Herzanlage und Nebennieren. Trotz Vorhandenseins von Augenlidern war jedoch keine Augenanlage vorhanden.

Loeffler et al. (Bonn) berichteten in einer Übersicht über die Linsenentwicklung im fetalen Auge. Verschiedenste morphologische Befunde konnten in einem Untersuchungsut von über 400 Linsen von Feten zwischen der 9. und 38. SSW gefunden werden. Die Fixierung spielt bei der Interpretation eine wichtige Rolle. Eine Assoziation der gefundenen Befunde zu Syndromen konnte nicht gezeigt werden. Die Autoren wiesen daher darauf hin, dass Vorsicht bei der Interpretation von morphologischen Linsenbefunden angebracht ist.

Egger et al. (Bonn) stellten eine Studie über die Expression von vaskulärem en-

dotheliale Cadherin (VEC) in der Plazenta vor. Hierzu wurde plazentares Gewebe einer Gruppe von Frauen, die während der Schwangerschaft geraucht hatten, untersucht und den Plazentabefunden von nichtrauchenden Frauen gegenübergestellt. Die immunhistochemischen Ergebnisse wurden mittels einer Software ausgewertet. Überraschenderweise konnte gezeigt werden, dass VEC in der Plazenta von Raucherinnen im Vergleich zu Nichtraucherinnen sowohl im Endothel als auch im Trophoblasten vermehrt exprimiert wird, jedoch die Zahl der Gefäße reduziert ist.

Schoner et al. (Marburg, Leverkusen, Linden, Wien) demonstrierten in einer Übersicht die Variabilität des klinischen und morphologischen Bildes des M. Gaucher. Der „non-immune hydrops fetalis“ (NIHF) kann bei extremen Formen auftreten und zeigt verschiedene differenzialdiagnostische Möglichkeiten auf, die in dem Übersichts Vortrag diskutiert wurden. Eine molekulargenetische Untersuchung bei einem Verdacht auf einen M. Gaucher ist unerlässlich.

Hussein et al. (Hannover, Flensburg) stellten eine Untersuchung über die Inzidenz und Ursachen der chronischen intervillösen Entzündung der Plazenta (CHI) vor. Vier Fälle konnten identifiziert werden, die alle im 3. Trimenon der Schwangerschaft auftraten. Reproduktionsmedizinische Maßnahmen ließen sich in 2 der 4 Fälle anamnestisch erheben. Eine Wachstumsretardierung der Feten fand sich in allen Fällen.

Buettner et al. (Erlangen, Kiel) berichteten über ein 12-jähriges Mädchen, das durch eine Makrohämaturie auffiel. Anamnestisch war in der Familie eine IgA-Nephropathie bekannt. Eine durchgeführte Nierenbiopsie ergab keinen Hinweis auf eine glomeruläre Erkrankung. Radiologisch ließ sich aber ein Nierentumor darstellen, der histologisch als ein Nephroblastom vom Epitheltyp klassifiziert wurde. Eine Chemotherapie wurde postoperativ durchgeführt. Die Autoren weisen darauf hin, dass auch ein Nierentumor als Ursache für eine Makrohämaturie bei Kindern mitbedacht werden muss.

Otto et al. (Freiburg, Erlangen) stellten zwei junge Patienten mit gastrointestinalen Stromatumoren (GIST) vor. Bei

einem Patienten war eine inkomplette Carney-Trias in Form eines paraaortalen Paraganglioms bekannt. Beide Patienten hatten bereits Metastasen, die jeweils eine epitheloide Differenzierung mit hoher Proliferationsaktivität zeigten. CD34 und c-kit waren sowohl in den Primärtumoren als auch den Metastasen exprimiert. Mutationen ließen sich weder im *KIT*-Gen noch im *PDGFR*-Gen zeigen. Die Autoren kamen zu dem Schluss, dass GIST im Kindesalter sowie auch syndromale GIST sich wahrscheinlich ähnlicher Mechanismen der Tumorprogression wie im Erwachsenenalter bedienen.

Mitgliederversammlung

In der aus Zeitgründen nur kurzen Mitgliederversammlung wurden die Termine der nächsten wichtigen Veranstaltungen bekanntgegeben:

1. bis 4. September 2010

Intercongress Meeting of the European Society of Pathology (ESP) in Krakau, Polen, mit mehreren Veranstaltungen, die kinderpathologische Themen betreffen.

— <http://www.esp-pathology.org>

4. bis 10. September 2010

IPPA Advanced Course in Paediatric Pathology, Cambridge, Großbritannien.

Auskunft: PD Dr. Elisabeth Bruder, Institut für Pathologie, Universitätsspital Basel, Schönbeinstr. 40, CH-4031 Basel, Schweiz.

— http://www.paedpath.org/articles.php?article_id=12

16. bis 18. September 2010

Kongress der europäischen *Paediatric Pathology Society (PPS)* in Padua, Italien.

— <http://www.paedpath.org>

19. bis 20. November 2010

Arbeitsgespräch der deutschsprachigen Kinderpathologen, Aachen.

Im Rahmen des Arbeitsgesprächs im November in Aachen sollen die Projekte Homepage, Schnittseminar im Rahmen des Arbeitsgesprächs sowie Weiterbildungsqualifikation für Kinderpathologen in Arbeitsgruppen behandelt werden. Es wurden verschiedene Mitglieder der Arbeitsgemeinschaft beauftragt, entsprechende Vorarbeiten bis zum Treffen im November vorzubereiten.

Fazit

Insgesamt fand das Programm der Arbeitsgemeinschaft Kinderpathologie ein sehr positives Echo bei allen Teilnehmern.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. I. Leuschner

Sektion Kinderpathologie,
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein
Arnold-Heller-Str. 3, Haus 14, 24105 Kiel
ileuschner@path.uni-kiel.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.