

## Kasuistik 10-21

43-jähriger Mann

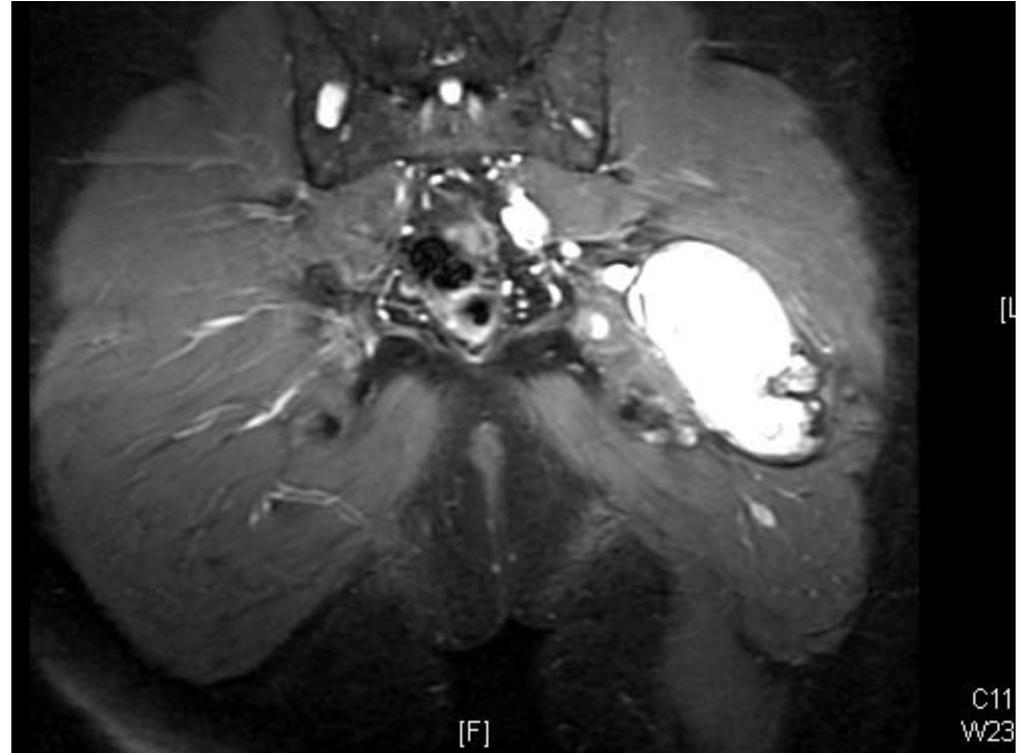
Raumforderung gluteal links

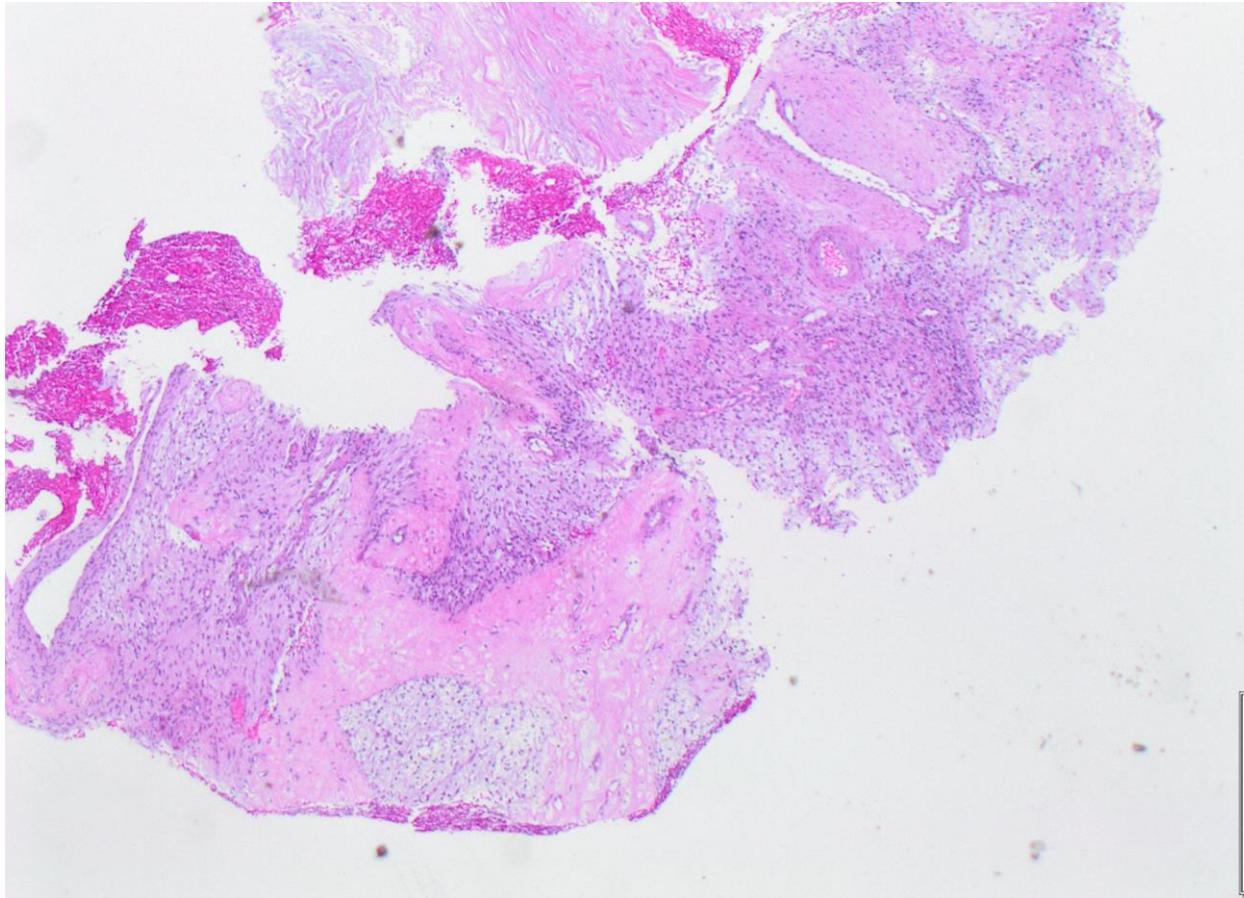
V.a. Sarkom

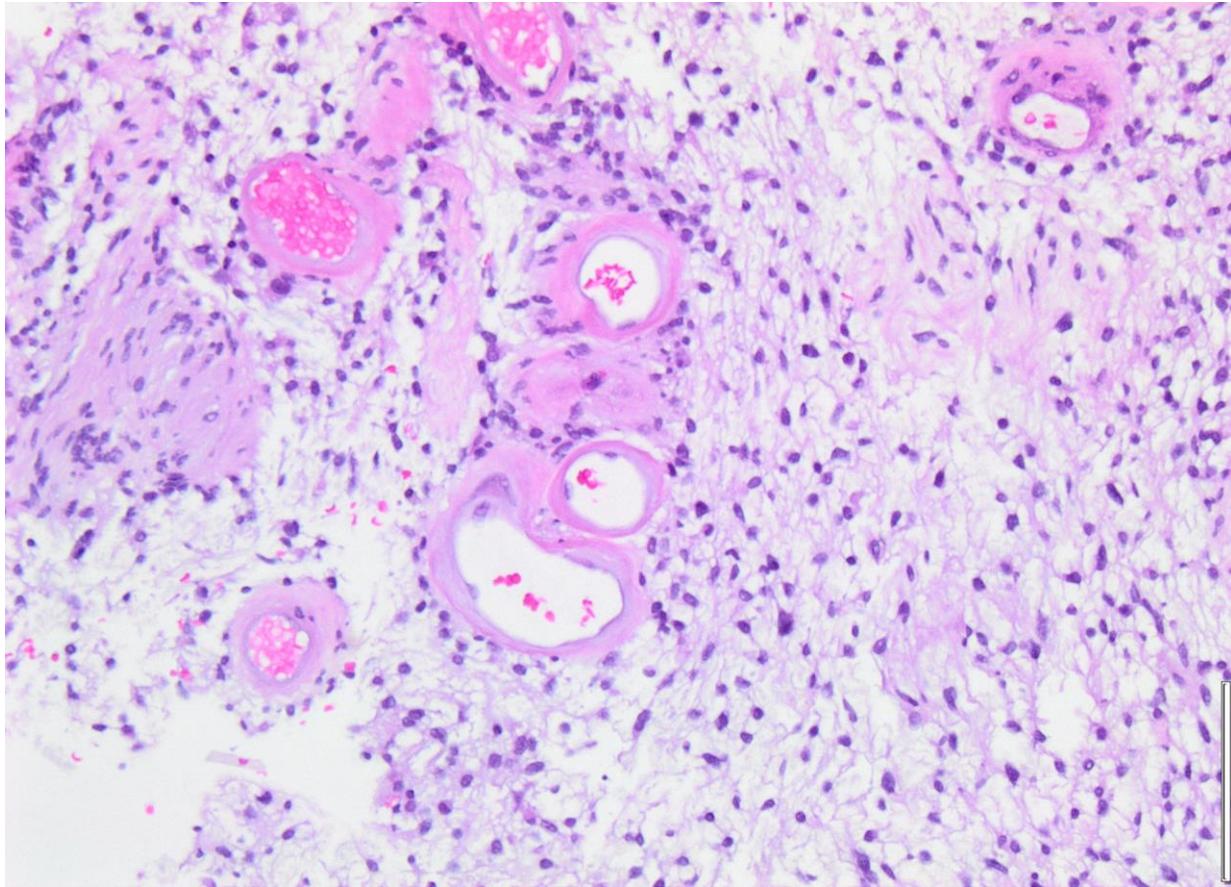
Befund

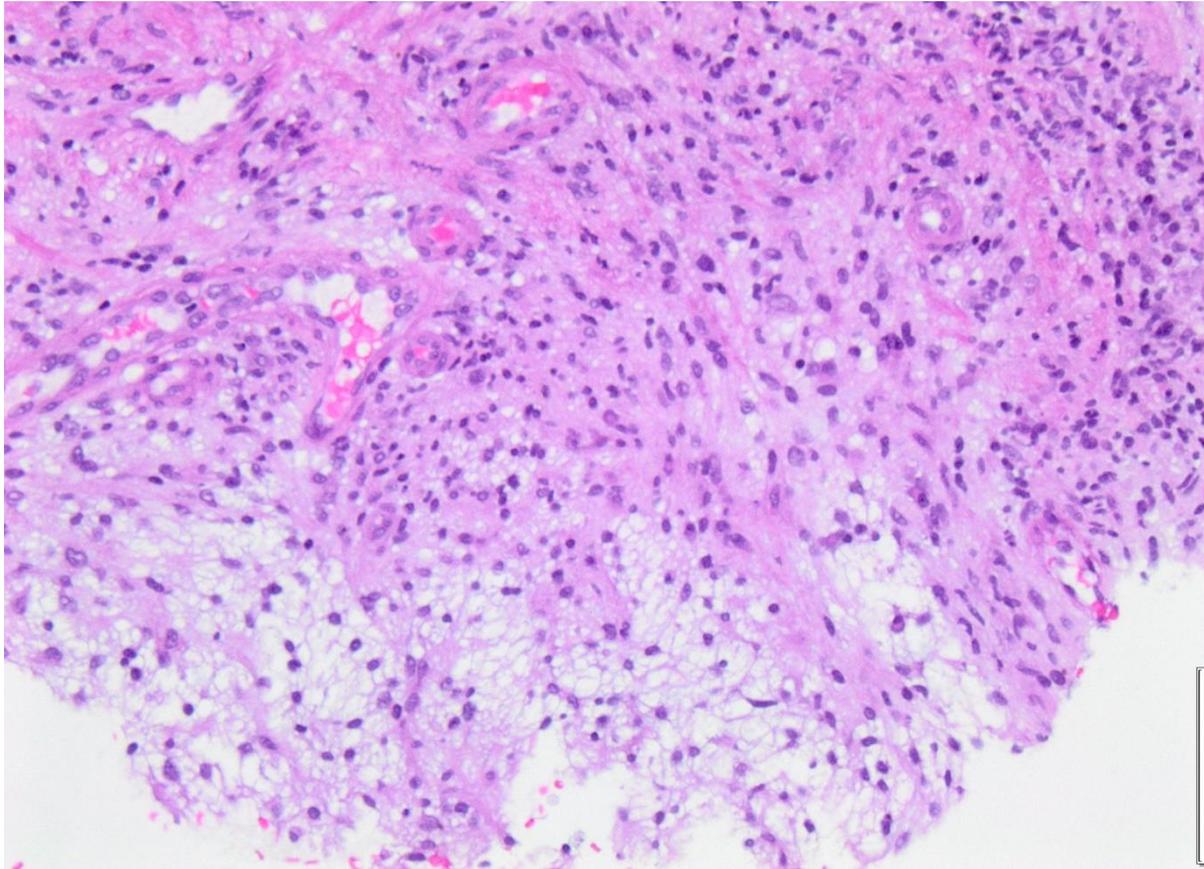
6,5 cm scharf demarkierte

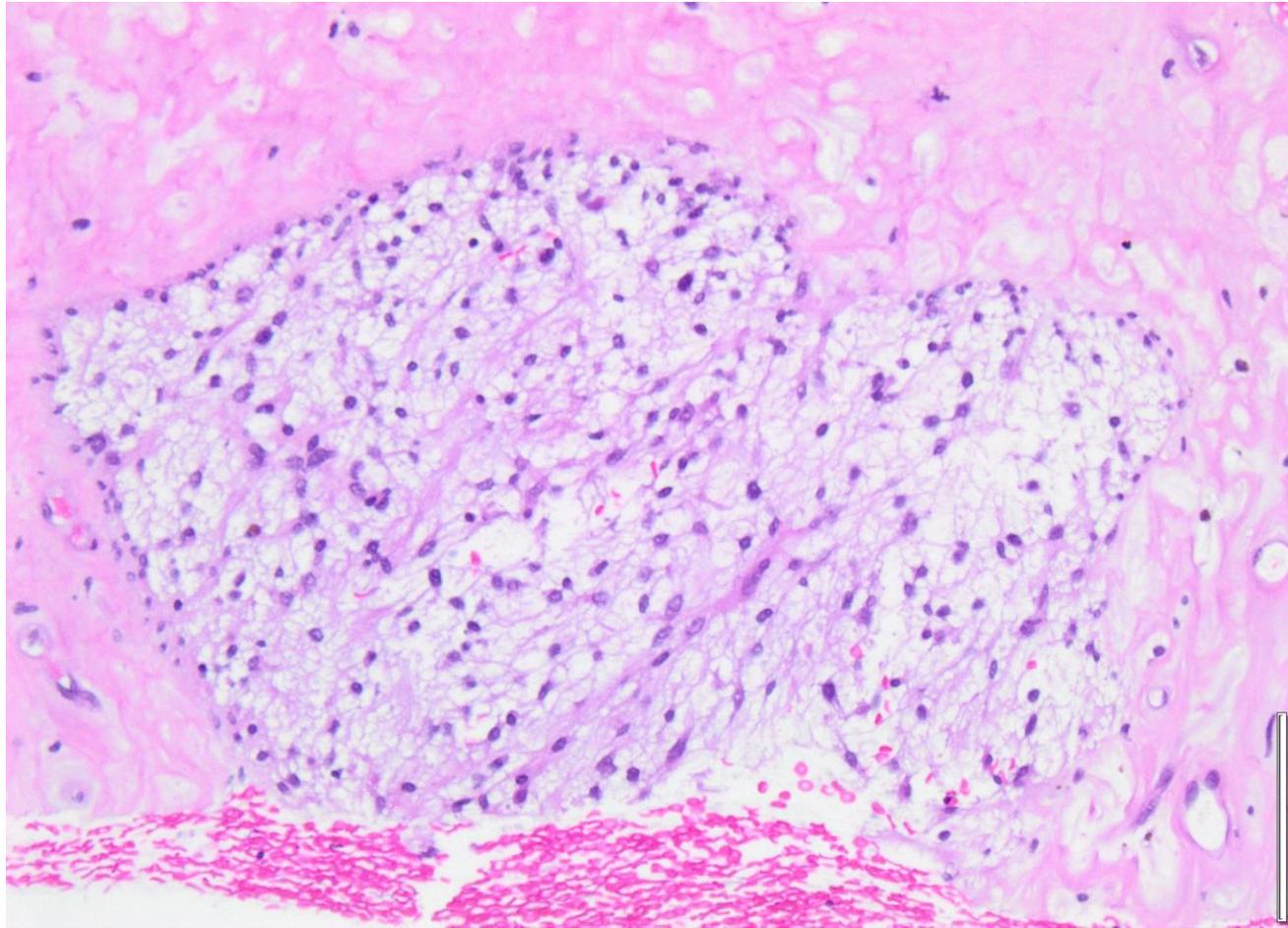
Läsion

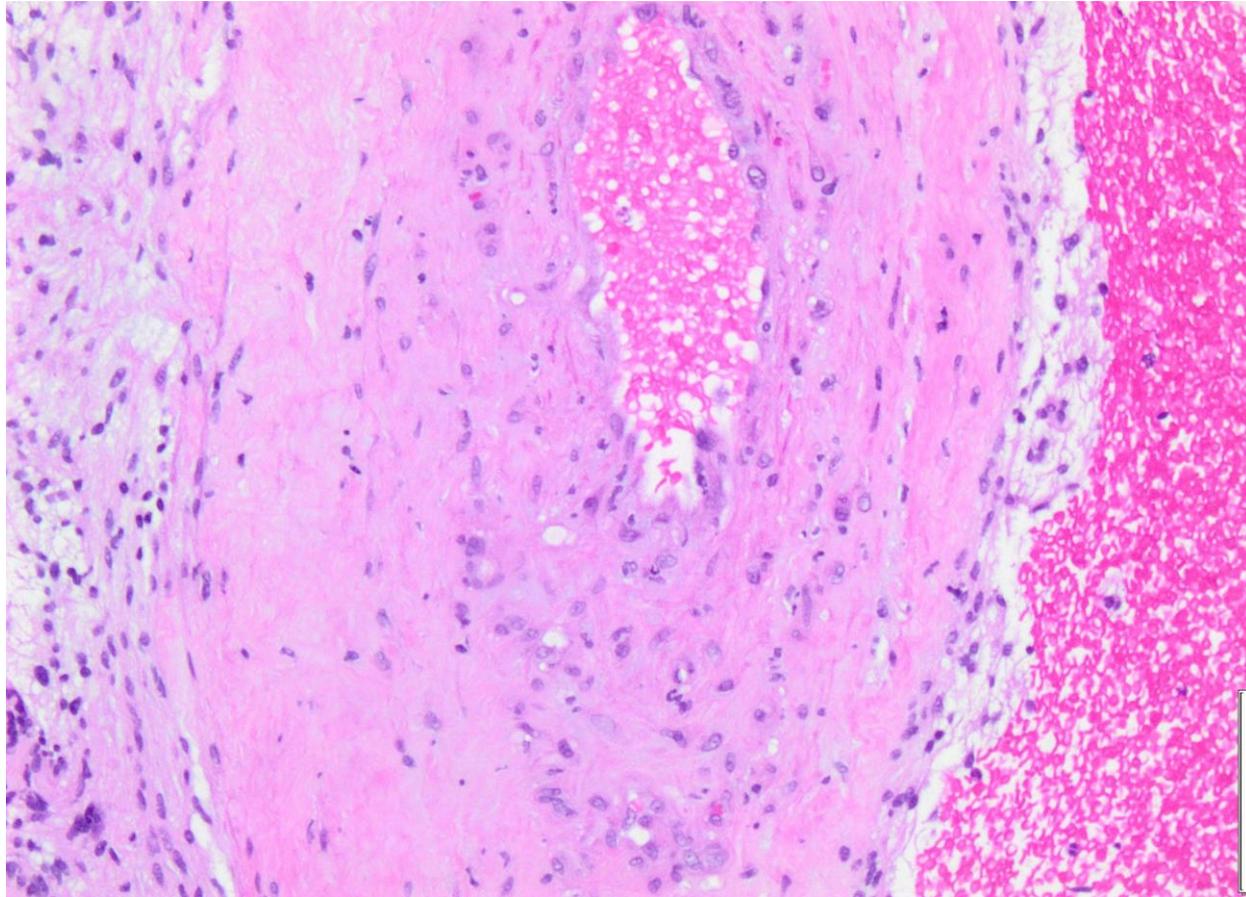




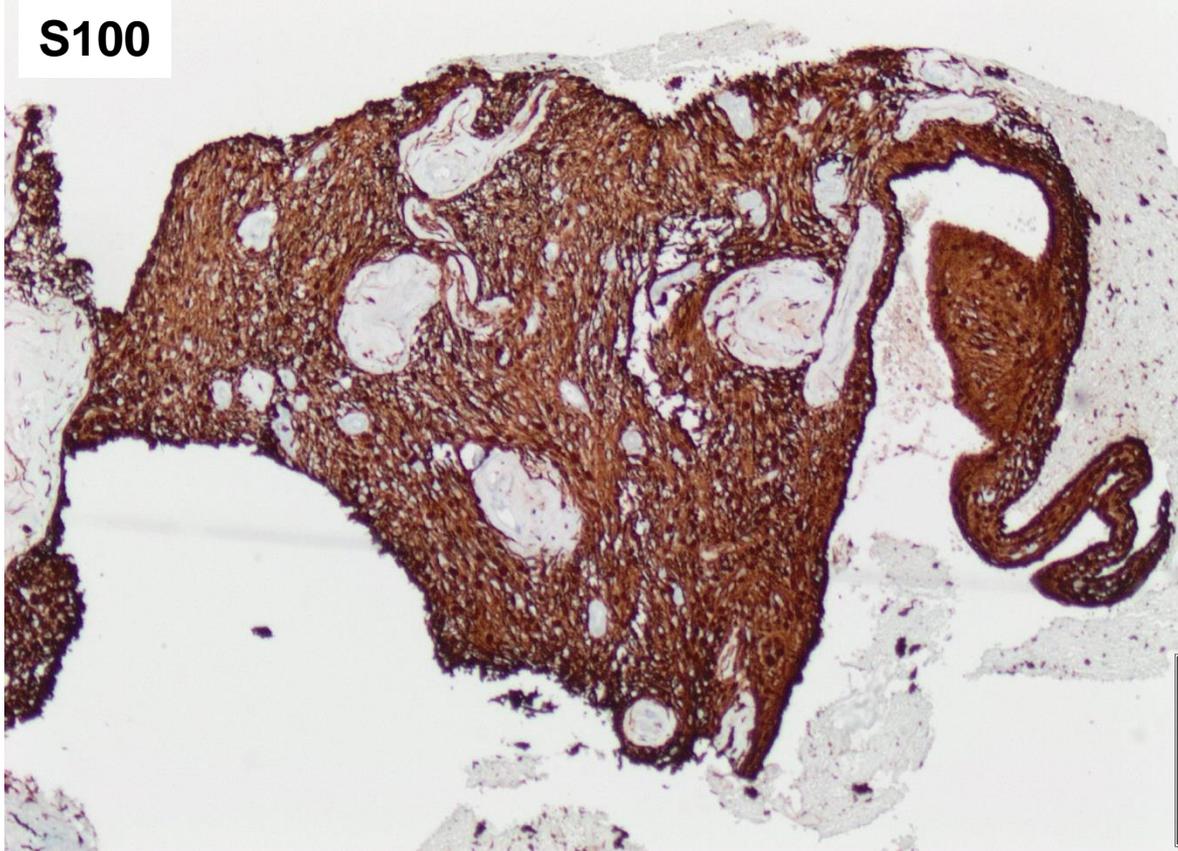


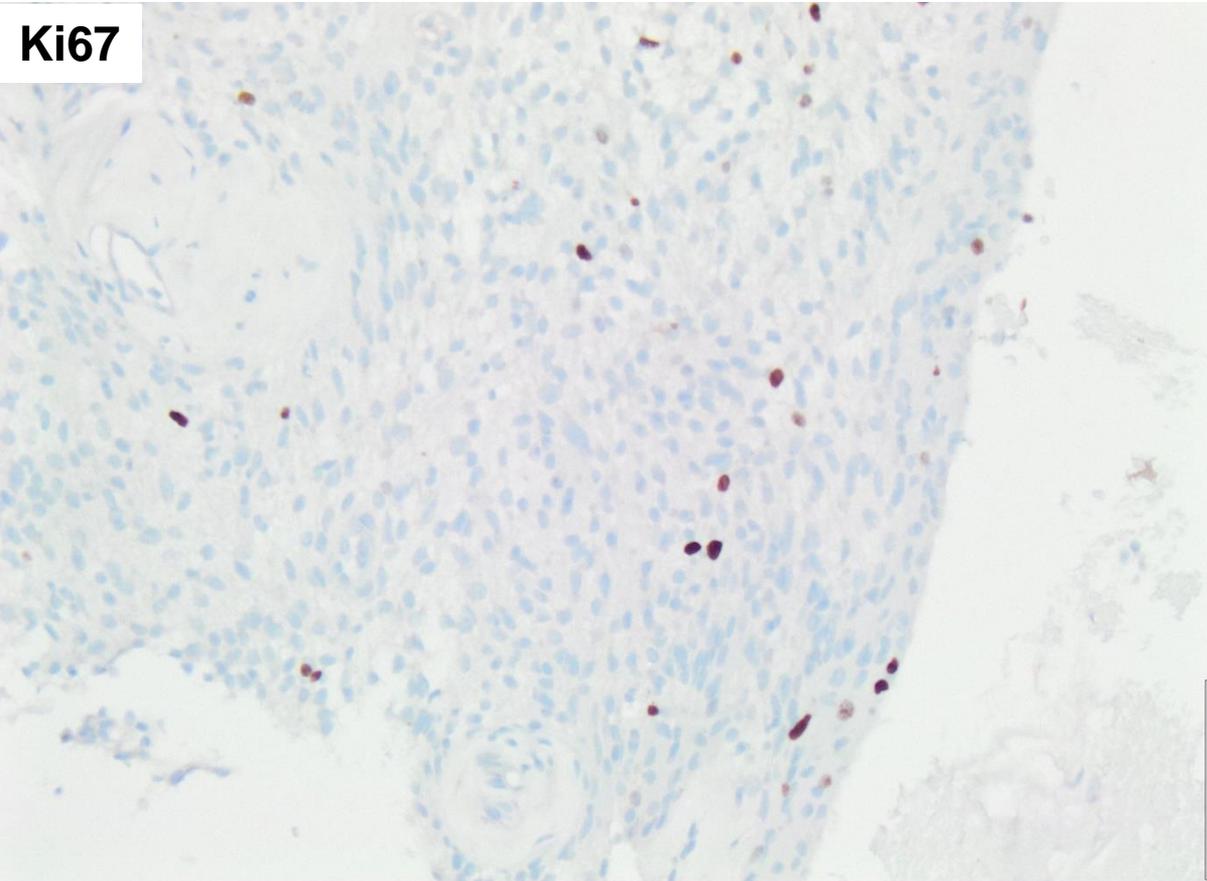






S100





# Kasuistik 10-21

IHC

Positiv: S100 durchgehend

Ki67 <3%

# Kasuistik 10-21

## Diagnose: Benignes Schwannom

Schwannome sind neurale Tumoren, die weitgehend aus Schwann Zellen bestehen. Neben einer Lokalisation im subkutanen Fettgewebe treten sie intradural, extramedullär sowie intrakranial auf. Multiple intradurale oder intrazerebrale Schwannome sind gehäuft bei Neurofibromatose Typ 2 nachweisbar. Auch bei sporadischen Formen ist in bis zu 70% eine NF2 Mutation vorliegend. Die Mehrzahl der Tumoren ist solitär (multiple Formen bei sog. Schwannomatose möglich), meist <10 cm groß. Morphologisch liegt in der Regel ein bekapselter Tumor mit Spindelzellmorphologie vor. Das Spektrum ist jedoch breit, meist zeigt sich ein biphasisches Muster mit zellreichen Abschnitten (Antoni A) im Wechsel mit zellarmen Abschnitten (Antoni B). Areale gruppierte Kerne in Palisadenstellung werden auch als Verocay Bodies bezeichnet. Typisch sind kaliberstarke, wandhyalinisierte Blutgefäße sowie regressive Veränderungen mit Nekrosen (!), histiozytären Infiltraten und Einblutungen. Immunhistochemisch ist eine durchgehende Expression von S100 und meist auch SOX10 bei niedriger Proliferation typisch, Keratin und CD34 kann fokal positiv sein und zur Verwirrung beitragen. Am tückischsten sind jedoch die zahlreichen morphologischen Varianten, dazu gehören zellreiche Formen mit prädominanter Spindelzellarchitektur, sog. „ancient“ Formen mit regressiver Kernatypie, epitheloide Formen mit blasigem eosinophilem Zytoplasma, pigmentierte Formen mit Nachweis von Melaninpigment.

# Kasuistik 10-21

## Differentialdiagnose

<b>Neurofibrom</b>	diffuse oder plexiforme Architektur, keine Kapsel, Schwannzell Population (S100-positiv) in myxoid aufgelockerter und faserverdichteter Matrix (S-100 negativ), Nervenfasern möglich
<b>MPNST</b>	höhere Zellularität mit Fibrosarkom-artigen Faszikeln, Proliferation >3 Mitosen / 10 HPF, durchgehende Atypie, Verlust der Expression von S100, SOX10, H3K27me3
<b>Leiomyom</b>	selten diffus entwickelt, typische Expression von Caldesmon, Aktin bei fehlender Reaktion für S100/SOX10
<b>Low grade Sarkom</b>	die regressiven Veränderungen & faszikelartigen Proliferate in der vorliegenden Biopsie lassen an die Möglichkeit eines Sarkoms denken, z.B. Fibromyxosarkom, Myofibrosarkom, die fehlende Atypie spricht jedoch trotz der regressiven Veränderungen gegen diese DD, die typischen Gefäße als Aufgreifkriterium und die charakteristische Expression von S100 und Sox10 bestätigen die Einordnung als Schwannom und erlauben es auf eine weitergehende IHC oder FISH Diagnostik zu verzichten