Inzidentalom mit Überraschung auf den zweiten Blick

Präsakrales ancient Schwannoma

Thomas Rauera, Felix Griedera, Denis Pfofeb, Marco Decurtinsa

- Kantonsspital Winterthur
- ^a Departement Chirurgie
- ^b Institut für Pathologie

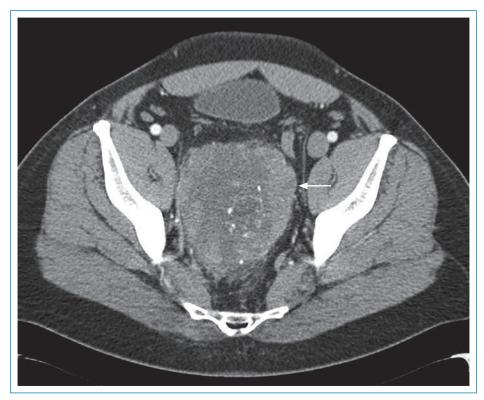
Fallbericht

Im Rahmen der präoperativen computertomographischen Abklärung vor einer Magen-Bypass-Operation bei Adipositas (BMI 37 kg/m²) zeigte sich als Zufallsbefund bei dem ansonsten gesunden 50-jährigen Patienten eine präsakrale Raumforderung, welche das gesamte kleine Becken ausfüllte (Abb. 1 o) und das Rektum an die linke Beckenwand verdrängte. Der Tumor lag breitflächig dem Promontorium an und verdrängte die Arteria und Vena iliaca interna beidseits nach lateral (Abb. 2 🔘). Ausser einer geminderten Strahlstärke bei der Miktion mit einer Progredienz während der letzten fünf Jahre war der Patient asymptomatisch. Anamnestisch keine B-Symptomatik. Bei unauffälliger Koloskopie und Zystoskopie sowie Ausschluss einer Tumorinfiltration der Prostata und der Samenblase mittels transrektaler Ultraschalldiagnostik erfolgte bei computertomographischem Verdacht auf Low-grade-Rhabdomyosarkom oder Teratom eine diagnostische Laparoskopie mit Entnahme einer Tumorstanzbiopsie. Bei in der Schnellschnittdiagnostik ausgeschlossenem Teratom und Chondrom, jedoch nachgewiesenem mesenchymalem Tumor unklarer Dignität sowie bei laparoskopischem und radiologischem Verdacht auf Sarkom erfolgte die offene Tumorexzision über eine untere mediane Laparotomie unter Schonung der Arteria rectalis superior, der Iliakalgefässe und der Ureteren sowie anschliessender Anlage eines perkutanen Zystostomiekatheters.

Intraoperativ zeigte sich eine ausgeprägte Tumordurchblutung mit multiplen pathologischen Venen bei abgekapseltem Tumor, welcher im Bereich des Promontorium ossis sacri direkt den Wirbelkörpern L5 und S1 langstreckig anlag. Der N. hypogastricus dexter war in seinem Verlauf von der Tumormasse nicht abgrenzbar.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos mit erhaltener Erektionsfunktion, jedoch bei Entwicklung einer retrograden Ejakulation. Der Zystostomiekatheter konnte bei kontinenter Blasenfunktion gezogen werden.

Die histologische Aufarbeitung des Operationsresektates zeigte makroskopisch einen $15\times 10\times 8$ cm grossen, abgekapselten Tumor mit einem bunten Bild aus gelblichen, teilweise konfluierenden Nekrosen, Einblutungen sowie glasig imponierenden soliden Anteilen und kleinherdigen Verkalkungen auf der Schnittfläche. Mikroskopisch fand sich eine bekapselte Spindelzellproliferation mit flächen-



Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Abbildung 1 Tumor im kleinen Becken (Pfeil).

haften Hyalinisierungen und herdförmigen Verkalkungen sowie ödematösen Zonen. Die neoplastischen Zellen wiesen insbesondere in der Nähe der Hyalinisierungen stellenweise ausgeprägte Polymorphien mit bizarren Zellkernen mit nur vereinzelten Mitosen auf (Abb. 3). Das Spindelzellproliferat zeigte flächenhaft ausgedehnte Schaumzellen (Abb. 4) sowie herdförmig Eisen-spei-

chernde Makrophagen. Immunhistochemisch zeigte sich im neoplastischen Infiltrat eine Expression von S-100-Protein und CD68 bei fehlender Expression von CD34, Desmin und Actin. Insgesamt imponierte ein kapselartig begrenztes, hochgradig regressiv verändertes Spindelzellproliferat, so dass die Diagnose eines ancient Schwannoma gestellt werden konnte. Retrospektiv be-



Abbildung 2Präsakraler Tumor (langer Pfeil)
mit Verdrängung der
lliakalgefässe (kurzer Pfeil).

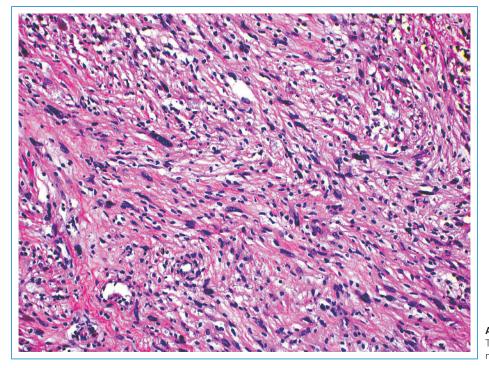


Abbildung 3Teilweise ausgeprägte Atypien mit Hyperchromasie (HE × 200).

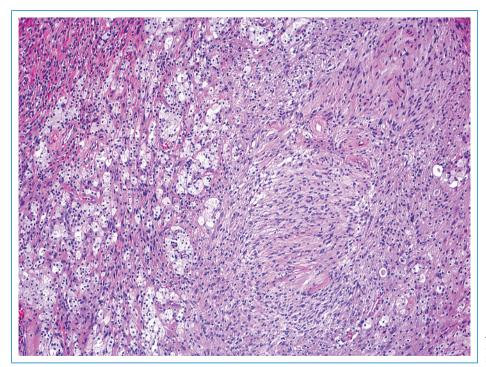


Abbildung 4Spindelzellige Neoplasie mit
Schaumzellinfiltraten (HE × 50).

urteilt ist das ancient Schwannoma wahrscheinlich vom N. hypogastricus dexter ausgegangen.

Kommentar

Schwannome, auch als Neurilemome bekannt, sind gutartige, von den Schwann'schen Zellen ausgehende, langsam wachsende, abgekapselte Tumore, welche vorwiegend im Kopf-Hals-Bereich, an den Extremitäten und im posterioren Mediastinum lokalisiert sind [1]. Eine sakrale oder präsakrale Lokalisation ist sehr selten und wird auf Grund der fehlenden oder unspezifischen Symptomatik, wie es bei unserem Patienten der Fall war, meist im Rahmen eines Zufallsbefundes entdeckt und hat bei Diagnosestellung häufig bereits eine enorme Grösse erreicht [2]. Schwannome treten gehäuft zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr ohne Geschlechterbevorzugung auf, sind jedoch in 18% der Fälle mit einer Neurofibromatose Typ 1 (Morbus Recklinghausen) assoziiert [1]. Eine maligne Entartung ist extrem selten [3]. Grosse Schwannome wie im vorgestellten Fall mit einem Durchmesser grösser als 8 cm weisen häufig eine zystische Degeneration mit nekrotischen und hämorrhagischen Anteilen auf [4], so dass gerade bei einer Schnellschnittdiagnostik je nach Entnahmeort nicht immer alle zur eindeutigen histologischen Bestimmung notwendigen Kriterien dargestellt werden können. Das seltene Auftreten dieser Entität sowie das atypische histologische Erscheinungsbild der Schwannome können weiter zu der Fehldiagnose eines Fibrosarkoms oder Leiomyosarkoms führen [1], was die

Therapie entscheidend beeinflusst. Zur Diagnosebestätigung dient die S-100-Färbung des histologischen Präparates [1] und bedarf es der Beurteilung durch einen erfahrenen Pathologen. Die Therapie der Wahl ist die lokale Tumorexzision unter Schonung von funktional wichtigen Nervenstrukturen, wobei die Radikalität der Resektion in der Literatur zurzeit noch kontrovers diskutiert wird [1]. Mittels CT und MRI kann die Grösse und die anatomische Lage des Tumors sowie dessen Beziehungen zu den umgebenden Strukturen präoperativ beurteilt und so der entsprechende Zugangsweg gewählt werden. Auf Grund der extrem seltenen lokalen Rezidivrate [2] bedarf es keiner speziellen Tumornachsorge.

Korrespondenz:

pract. med. Thomas Rauer Kantonsspital Winterthur Departement Chirurgie Brauerstrasse 15 CH-8401 Winterthur thomas.rauer@ksw.ch

Literatur

- 1 Patocskai EJ, Tabatabaian M, Thomas MJ. Cellular schwannoma: a rare presacral tumour. Can J Surg. 2002;45(2):141-4.
- 2 Pongsthorn C, Ozawa H, Aizawa T, Kusakabe T, Nakamura T, Itoi E. Giant sacral schwannoma: a report of six cases. Ups J Med Sci. 2010; 115(2):146-52.
- 3 Woodruff JM, Godwin TA, Erlandson RA, Susin M, Martini N. Cellular schwannoma: a variety of schwannoma sometimes mistaken for a malignant tumor. Am J Surg Pathol. 1981;5(8):733-44.
- 4 Rattier B, Desrousseaux B, Dereux HJ, Atat I, Ampe J. Benign retroperitoneal pelvic schwannoma. A study of 2 cases. J Chir (Paris). 1990;127(4):209-12.