

*A szerzők tisztelettel ajánlják őszinte nagyrabecsülésük jeléül  
ezt a dolgozatot Dr. Papp Zoltán professor emeritus,  
főszerkesztő úrnak 80. születésnapja alkalmából*

# A cauda equina „ancient” típusú schwannomája

Viczei Alexandra dr.<sup>1</sup> ■ Patai Tímea dr.<sup>2</sup> ■ Kiszely Péter dr.<sup>2</sup>  
Bodor Anita dr.<sup>2</sup> ■ Lapis István dr.<sup>1</sup> ■ Lapis Károly dr.<sup>4</sup> ■ Szeifert György dr.<sup>1, 3</sup>

<sup>1</sup>Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház, Idegsebészeti Osztály, Gyula

<sup>2</sup>Békés Megyei Központi Kórház, Réthy Pál Tagkórház, Patológiai Osztály, Békéscsaba

<sup>3</sup>Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Idegsebészeti Tanszék, Budapest

<sup>4</sup>Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

A cauda equina daganatai a leggyakrabban lumbagós panaszokkal jelentkeznek. Általában késői stádiumban ismerik fel őket, mivel lassan növekednek, az anatómiai környezet tágas, a megjelenő tünetek nem specifikusak, valamint az érintett betegek többsége fiatal és egyébként egészséges. Jelen közleményünkben egy ritka variáns, a cauda equinát érintő „ancient” típusú schwannoma esetének kórtörténetét és kezelését mutatjuk be. Műtéti ellátás során a daganat totális eltávolítása történt, ezt követően a beteg panaszai megszűntek. Ezen daganat klinikai kimutatását preoperatív T1-, T2-súlyozott MRI tette lehetővé, a pontos diagnózist azonban az eltávolított daganat patológiai szövettani feldolgozása biztosította. Irodalmi áttekintésünk alapján a cauda equinában ez a szövettani altípusú schwannoma kifejezetten ritka: nemzetközi szinten 3 ilyen publikált eset jelent meg, magyar nyelvű közlést a témában azonban nem találtunk. Orv Hetil. 2022; 163(5): 195–200.

**Kulcsszavak:** gerincdaganat, cauda equina tumor, „ancient” típusú schwannoma, MRI, patológia

## Ancient schwannoma of the cauda equina

Tumors of the cauda equina generally present with lower back pain. They are usually recognized at a late stage as they grow slowly, the surrounding anatomical environment is spacious, the symptoms that appear are not specific, and the majority of the affected patients are young and otherwise healthy. In this paper, we present the diagnosis and treatment of a young male patient who has undergone the surgical removal of an ancient schwannoma of the cauda equina. During the operation, the tumor was completely resected, and following that the patient's complaints disappeared. The key point to an accurate diagnosis of this kind of tumor before the operation was the appropriate radiological study, *i.e.*, T1-, T2-weighted MRI, and postoperatively the histological processing of the removed neoplasm. Reviewing the literature, this pathological type of schwannoma appeared to be extremely rare in the cauda equina: so far, only three cases have been published internationally, however, we could not find a single paper in the Hungarian medical literature on this topic.

**Keywords:** spine tumor, cauda equina, ancient schwannoma, MRI, histology

Viczei A, Patai T, Kiszely P, Bodor A, Lapis I, Lapis K, Szeifert Gy. [Ancient schwannoma of the cauda equina]. Orv Hetil. 2022; 163(5): 195–200.

(Beérkezett: 2021. szeptember 21.; elfogadva: 2021. október 5.)

### Rövidítések

CEA = carcinoembryonalis antigén; CD = (cluster of differentiation) differenciációs klaszter; CT = (computed tomography) komputertomográfia; EMA = epithelialis membránantigén;

HE = hematoxilin-eozin (festés); Ki67 = KI67-antigén; MRI = (magnetic resonance imaging) mágnesesrezonancia-képalkotás; STIR = (short T1 inversion recovery) rövid T1-inverziós képtechnika

A cauda equina daganatok ritka entitások, amelyek incidenciája kevesebb mint 6% a gerinc primer neoplasmái között [1].

A schwannomák perifériásideghüvely-eredetű, lassan növekvő, a legtöbb esetben benignus tumorok. Növekedési periódusuk évekre tehető, ezért a betegek sokáig tünetmentesek lehetnek. A rosszindulatú schwannomák ritkábban fordulnak elő, az esetek több mint felében a Von Recklinghausen-kórhoz kötődnek [2].

A gerinc schwannomái az idegyökök myelinhüveléből származnak [3]. Az első esetről 1910-ben számoltak be [4]. A fej-nyak régió, a végtagok, a medence és a retroperitoneum a predilekciós helyek. Ritkábban fordulnak elő a gerincvelőben, a cauda equinában pedig csak elvétve jelennek meg [1]. A cauda equinát érintő schwannomák gyakran lumbagós tünetekkel jelentkeznek, ezért könnyű összetéveszteni őket a degeneratív gerincbetegségek által okozott panaszokkal. Jellemzői közé tartozik a fekvő helyzetben növekvő, progresszív fájdalom, a neurológiai tünetek kezdeti hiánya és a konzervatív terápia sikertelensége. A cauda equinában vagy a conus medullaris körül kialakuló daganatok a gyökök relatív mobilitása és a tágas gerinccsatorna miatt nagyobbra növekedhetnek, mint más gerincdaganatok [4].

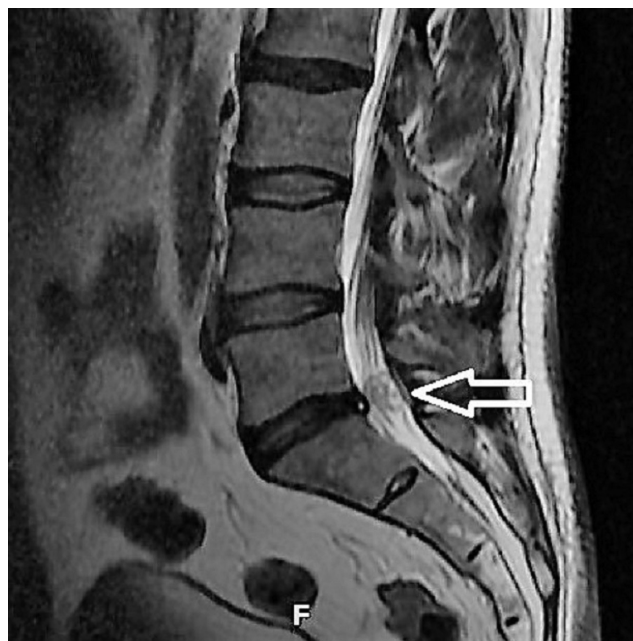
Műtéti eltávolításuk lehet teljes vagy csupán részleges, mivel a teljes eltávolítás számos idegyök feláldozásának kockázatával járhat. A recidíva kialakulásának kockázata a daganat részleges eltávolítása ellenére is alacsony [5].

Jelen közleményünkben a cauda equinát érintő extrém ritka variáns, az úgynevezett „ancient” schwannoma esetének diagnosztikáját és kezelését mutatjuk be.

## Esetismertetés

A 46 éves férfi beteg kivizsgálása körülbelül fél éve fennálló, a jobb oldali tomporba, a comb dorsalis felszínére sugárzó lomboischialgiás panaszok miatt kezdődött. Jobb lába III–IV. ujjának zsibbadását érezte, panaszai hasprésre, székletürítésre kifejezetten fokozódtak. Lumbalisorckorong-rendellenesség gyanúja miatt komplex reumatológiai kezeléseken vett részt, melyekre azonban panaszai nem csökkentek.

A perzisztáló lomboischialgiás panaszok hátterének tisztázására lumbalisgerinc-MRI készült sagittális STIR-, T1-, T2- és axialis T2-súlyozott szekvenciákkal. Kontrasztanyag adását a felvételeket készítő magánintézményben nem tartották szükségesnek. A beteg az általa megvásárolt vizsgálati anyagot hozta a konzultációra. Az eset tudományos feldolgozásához a beteg írásos engedélyt adott, az általa megvásárolt MRI-felvételeket a rendelkezésünkre bocsátotta. A látott képeken intraspinalisan, az LV–SI. magasságában egy 13 mm legnagyobb átmérőjű, 1,3 mm vastag tokkal bíró, cystosus, többrekeszes, intraduralis terime ábrázolódott (1. és 2. ábra), amely dermoid cysta lehetőségét vetette fel. Figyelembe véve a konzervatív kezelésre nem reagáló panaszokat, műtétet javasoltunk. A beteg felvételi neurológiai statu-



1. ábra | Lumbalisgerinc-MRI – T2-súlyozott sagittális metszet (preoperatív)



2. ábra | Lumbalisgerinc-MRI – T1-súlyozott axialis metszet (preoperatív)

sából kiemelendő a jobb oldalon körülbelül 60 foknál pozitív Lasègue-tünet, valamint a jobb alsó végtagon az L5–S1. dermatomákra lokalizálódó hypaesthesia. Reflexeltérés, paresis, vegetatív zavar nem volt.

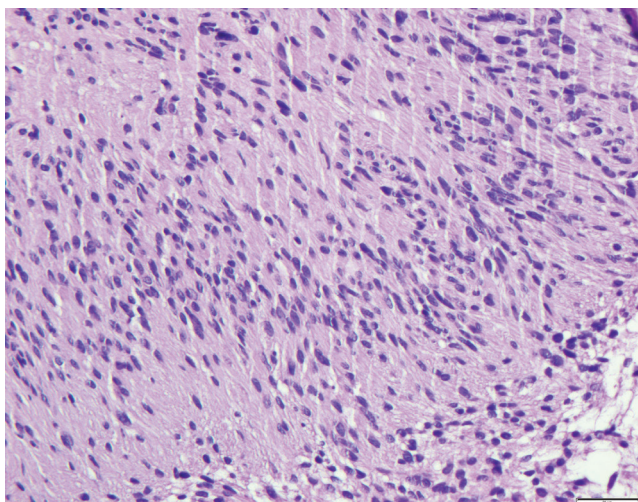
A műtétet endotracheális intubációs narkózisban, hason fekvő helyzetben végeztük. A jobb hozzáférhetőség érdekében keskeny LV-laminectomiát készítettünk az ízületek megtartásával. A durát megnyitva, alatta idegelemekkel körülfonva, tokkal rendelkező, szürkés, velőskocsonyás tumorszövetet találtunk, dermoidnak megfelelő képleteket nem észleltünk. Mikroszkóp segítségével az idegszálakat lefejtettük az elváltozás felszínéről. Idegelen nem sérült, a totálisan eltávolított daganatot szövettani vizsgálatra küldtük, majd rutin módon zártunk.

A posztoperatív szakasz eseménytelen volt, neurológiai deficit nem alakult ki. A beteget gyógytornász segítsé-

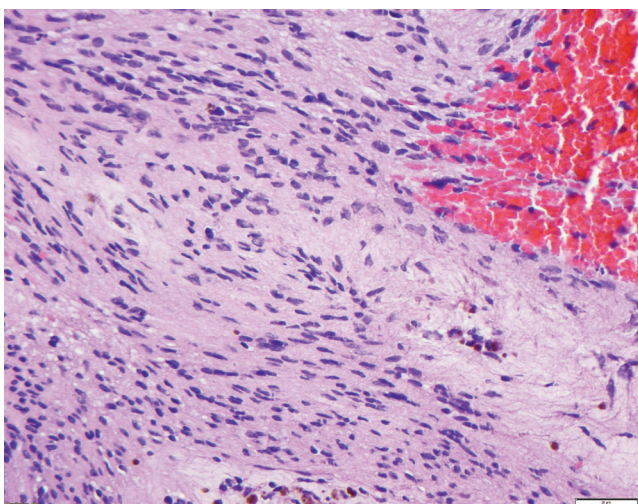


gével mobilizáltuk, tornáztattuk. Mozgása gyorsan javult, fájdalmai redukálódtak. *Per primam* gyógyult sebbel, láztalanul, jó általános állapotban bocsátottuk otthonába.

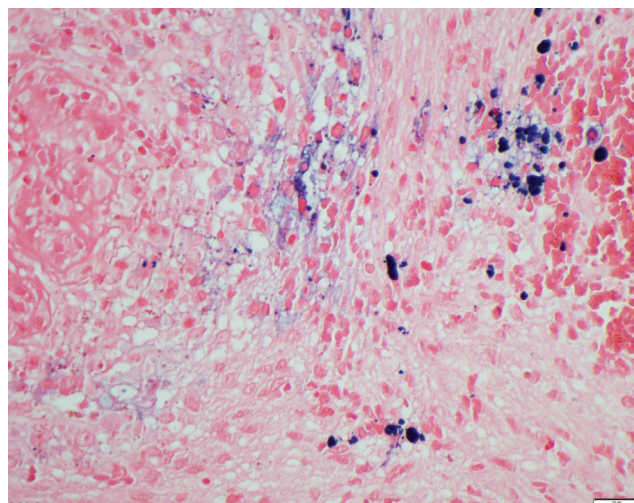
A műtétielteltávolított daganat szövettani vizsgálata során orsósejtekből álló szövetszaporulatot láttunk, melynek sejtjei kötegekbe rendeződtek, helyenként paliszád elrendeződést mutattak (3. ábra). Degeneratív elváltozásként magatípiá, gócos bevérzés (4. és 5. ábra), hyalinisatio (6. és 7. ábra), calcificatio (8. ábra) és microcystás degeneratio (9. ábra) is észlelhető volt. Immunhisztokémiai vizsgálattal diffúz S100-protein-expressziót figyeltünk meg (10. ábra), mely a Schwann-sejt-eredetet igazolta. Az EMA- és a CEA-vizsgálat negativitást mutatott. CD34-gyel az erekben kaptunk pozitivitást. Osztódó sejtalakok a vizsgált metszetekben nem voltak láthatók. Ki67-tel 1% alatti proliferációs rátát detektálhattunk (11. ábra). Nagy, torz, hiperkróm magvú sejtek (12. ábra) is megjelentek a daganatban, mindezek ellenére malignus folyamatra utaló eltérés nem volt látható. A ki-



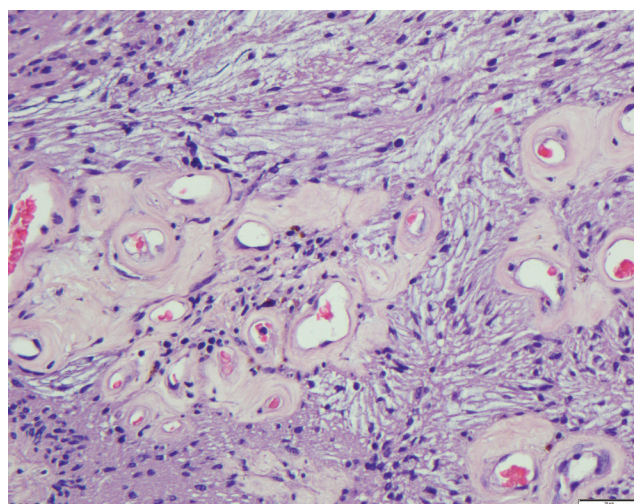
3. ábra | Orsósejtes szövetszaporulat, magpaliszád (HE, 40×)



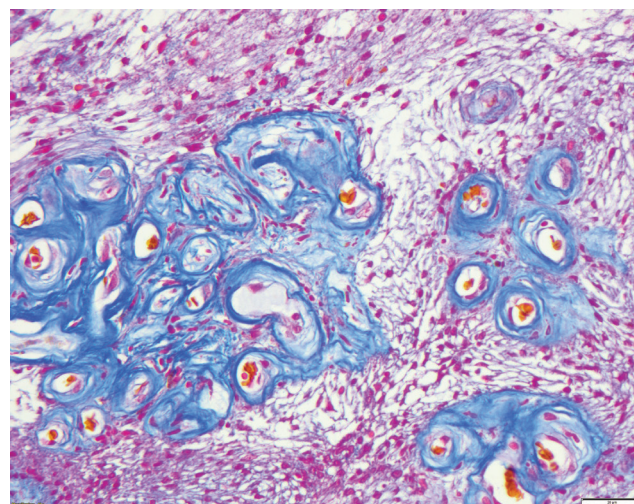
4. ábra | Bevérzés, hemosziderintartalmú macrophagok (HE, 40×)



5. ábra | Hemosziderintartalmú macrophagok (berlinické-festés)

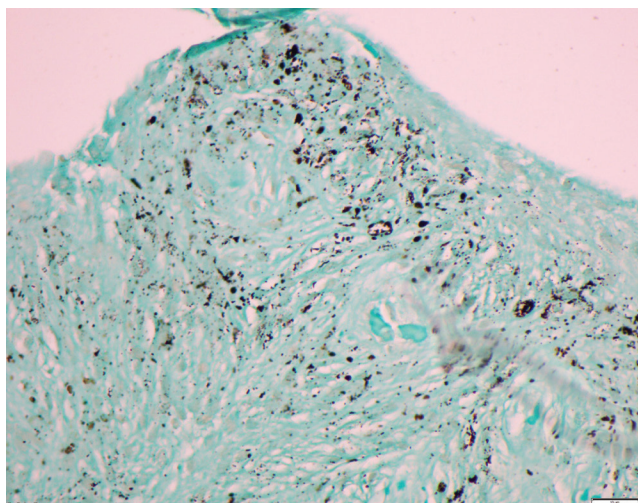


6. ábra | Hyalinos falú erek (HE, 40×)

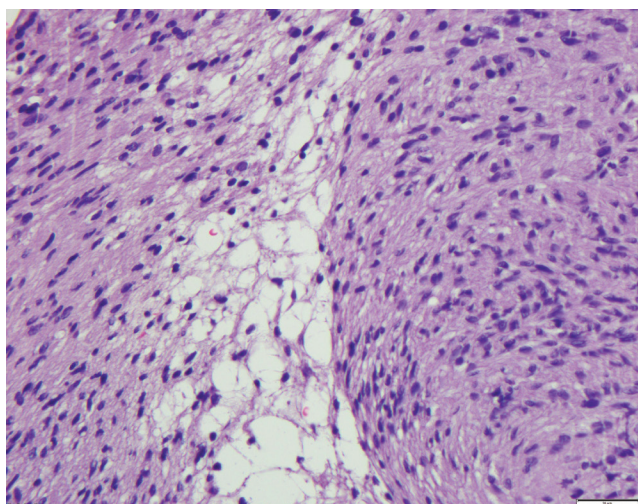


7. ábra | Hyalinos falú erek (trikrómfestés)

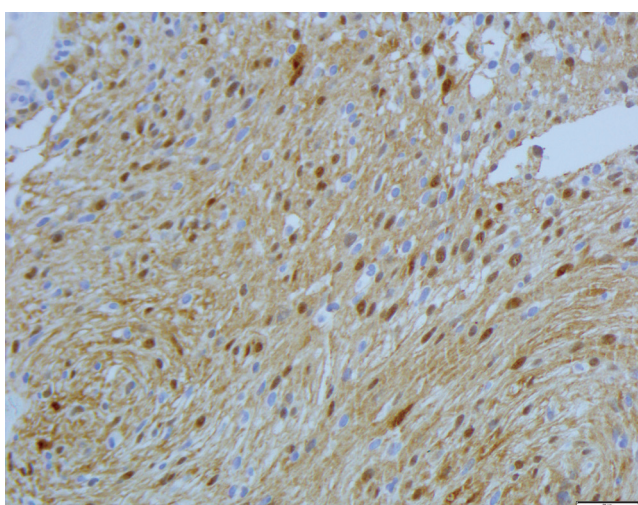




8. ábra | Calcificatio (Kossa-festés)



9. ábra | Microcystás degeneratio (HE, 40x)



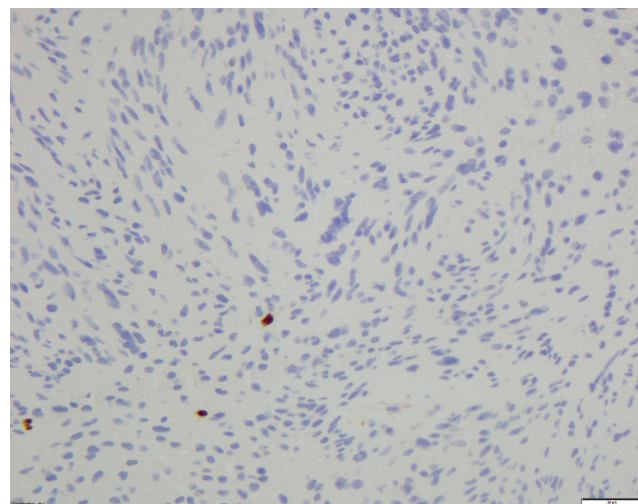
10. ábra | S100 immunhisztokémiai reakció pozitivitása

fejezett degeneratív elváltozások jelenléte, az atípusos, hiperkróm magvú sejtek és az alacsony Ki67-reaktivitás alátámasztotta az igen ritka, „ancient” típusú schwannomaváltozat szövettani diagnózisát.

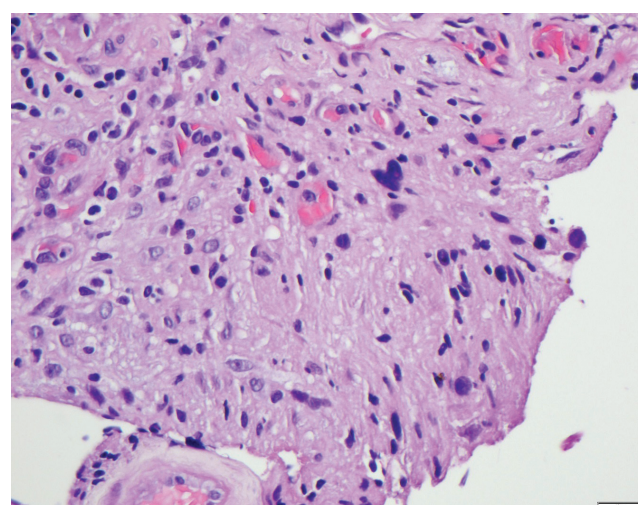
A 6 hetes ellenőrzés alkalmával a beteg panaszmentes volt, neurológiai eltérést nem észleltünk, sebe reakciómentesen gyógyult. A lumbalis gerinc kontroll-MR-vizsgálata totális tumoreltávolítás utáni állapotot mutatott (13. és 14. ábra).

## Megbeszélés

A schwannomák a perifériás idegek myelinhüvelyt képező Schwann-sejtekből eredő, többnyire benignus daganatok. A spinalis primer tumorok mindössze kevesebb mint 6%-a kötődik a cauda equinához, ezek 50%-a schwannomának felel meg szövettanilag [6]. Az „ancient”



11. ábra | Ki67 immunhisztokémiai reakció, alacsony proliferációs aktivitás  
Ki67 = Ki67-antigén

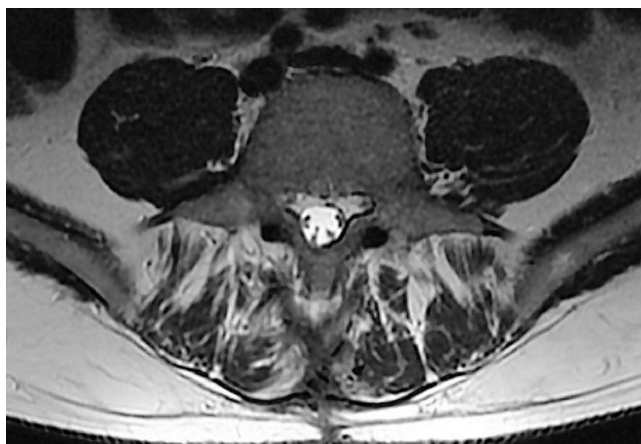


12. ábra | Atípusos, hiperkróm magvú sejtek (HE, 60x)





13. ábra | Lumbalisgerinc-MRI – T2-súlyozott sagittális metszet (posztoperatív)



14. ábra | Lumbalisgerinc-MRI – T1-súlyozott axialis metszet (posztoperatív)

típusú schwannoma a közönséges schwannomák egyik ritka patológiai altípusa; a leggyakrabban a fej-nyak régióban, a retroperitoneumban, a medencében és a végtagokon fordul elő, cauda equina lokalizációja egészen kivételes [7].

A spinalis daganatok képkalkáló diagnosztikájának jelenleg alkalmazott, legmegfelelőbb módszere a CT-mielográfia vagy a T1-, T2-súlyozott MRI. A tok és a központi régió radiológiai megjelenése támpontot adhat a klasszikus schwannoma és az „ancient” változat differenciáldiagnosztikájához. A klasszikus schwannoma többnyire Antoni B-régiókból álló külső területe a T1-felvételeken hipointenzív, míg a T2-súlyozott képeken

hiperintenzív megjelenésű. Az elváltozás magja általában hipo-, izointenzív mind a T1-, mind a T2-jelmenetben, ami az Antoni A-régiókra jellemző. Az „ancient” típusú schwannomában az Antoni A- és B-területek jobban keverednek egymással, így az eredményül kapott MRI-kép heterogén megjelenést mutat [8, 9].

Makroszkopikusan az „ancient” típusú schwannoma nem különbözik a szokásos schwannomától, de figyelemre méltó szövettani különbségek vannak. A klasszikus schwannoma esetén az Antoni A-területeken cytoplasmaticus nyúlványokkal rendelkező, elongált sejtek kötegekbe rendeződése figyelhető meg, emelkedett sejtsűrűséggel, csekély mennyiségű stromával. A magok sok helyen paliszád elrendeződést mutatnak a magmentes zónák környezetében (Verocay-testek). Az Antoni B-régiók hypocellularis területek, laza stromával övezve. A mitotikus index alacsony, de néhány típusos mitózis általában megfigyelhető.

Az „ancient” típusú schwannoma azonban kifejezetten degeneratív jelenségekkel jár, amelyek az Antoni B-területeket érintik: microcystás degeneratio, meszesedések, intravasalis thrombosis, necrosis és hyalinosis tartja a szövettani képet. A nukleáris pleomorfizmus kifejezetten [1]. A jelenleg érvényes WHO-klasszifikáció szerint ezen altípus szövettani diagnózisában az említett degeneratív elváltozások mellett fontos szerepük van az elszórtan megjelenő nagy, torz, hiperkróm magokkal bíró atípusos sejteknek [10]. Továbbá a tumor tokját és az ereket érintő daganatos invázió hiánya, valamint az alacsony Ki67-immunreaktivitás egészíti ki a diagnózist. A tumorsejtek markáns S100-protein-immunreaktivitást mutatnak, ami alátámasztja a daganat Schwann-sejt-eredetét [1].

A lumbosacralis régióban a cystás schwannomák jelenléte ritka. Ezek az elváltozások valószínűleg a mucinosus degenerationak, az ischaemiás necrosisnak, a bevérzéseknek és a microcysták következményes kialakulásának tulajdoníthatók.

A cellularis schwannomák abban különböznek a klasszikus típustól, hogy a sűrű Antoni A-mintázat a daganat területének  $\geq 90\%$ -át teszi ki, egységesebb megjelenésű, hiányoznak a Verocay-testek, és gyakoribb a lymphocytainfiltráció kísérete.

A melanoticus schwannoma egy másik ritka változat, amely melanint termelő sejteket tartalmaz a Schwann-sejtek ultrastrukturális jellemzőivel [4].

Leírtak úgynevezett mobilis intraduralis extramedullaris schwannomákat is, az irodalomban mindössze 24 ilyen esetről számoltak be. Az elváltozás mobilitása összefüggésbe hozható az intrathecalis nyomás vagy a gerinc testtartásának változásával, pontos mechanizmusát azonban még nem sikerült egyértelműen tisztázni [11].

A cauda equina schwannomái társulhatnak hydrocephalusszal is, amely a daganat eltávolítása után söntbehelyezés nélkül normalizálódik [12].

A jelen dolgozatban is bemutatott, „ancient” típusú schwannoma a schwannomák extrém ritka változata

1. táblázat | A szakirodalomban eddig megjelent, a cauda equinát érintő „ancient” schwannoma esetek [1, 8, 9]

Szerző	Életkor	Nem	Elhelyezkedés	Tünetek	A tünetek kezdete	Terápia
Domínguez et al. (1997) [9]	39	Nő	Intraspinalisan a cauda equinában	Derékfájás	Nincs adat	Totális sebészi eltávolítás
Saiful Azli et al. (2007) [8]	54	Férfi	A conus medullaris körül a cauda equinában (LIII–V.)	Fokozódó lumbago és ischias	2 év	Totális sebészi eltávolítás
Wierzbicki et al. (2016) [1]	36	Férfi	Cauda equina (DXII–LI.)	Derékfájás és cruralgia	1 év	Totális sebészi eltávolítás
A jelen dolgozat esete	46	Férfi	Cauda equina (LV–SI.)	Lumboischialgia	Fél év	Totális sebészi eltávolítás

(a közönséges schwannomák <1%-a). Irodalmi áttekintésünk alapján korábban csak 3 olyan esetről számoltak be, amely a cauda equinára lokalizálódott; magyar nyelvű közleményt a témáról nem találtunk.

A szakirodalomban megjelent, a cauda equinát érintő, „ancient” típusú schwannoma eseteinek jellemző adatait az 1. táblázatban foglaljuk össze [1, 8, 9].

## Következtetés

A cauda equina schwannomája tünettaniilag könnyen összetéveszthető a lumbalis gerincszakasz degeneratív betegségeivel. A daganat preoperatív radiológiai kimutatásában fontos szerepe van a CT-mielográfiának és a T1-, T2-súlyozott MR-vizsgálatnak. Specifikus diagnózis azonban kizárólag a képi anyag alapján nem állítható fel biztonsággal. A már kialakult panaszok és tünetek csökkentése, illetve fokozódásuk megelőzése érdekében teljes műtéti eltávolításra érdemes törekedni. Amennyiben ez nem lehetséges több idegszál feláldozása nélkül, úgy szóba jöhet a szubtotális reszekció is, mivel a kiújulás valószínűsége ez esetben sem számottevő. Az extrém ritka, „ancient” típusú schwannomavariáns pontos diagnózisát a patológiai szövettani vizsgálat igazolja. A klasszikus schwannoma és az „ancient” típusú schwannoma közötti különbség hosszú távú klinikai viselkedésének megítéléséhez az esetszám egyelőre kevés, ezért minden újabb előfordulás regisztrálása komoly jelentőséggel bír.

**Anyagi támogatás:** A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

**Szerzői munkamegosztás:** V. A. a téma irodalmazását, a klinikai anyag feldolgozását és a nyers kézirat megszövegezését végezte, valamint a műtét során asszisztensként működött közre. P. T., K. P. és B. A. a patológiai feldolgozást készítette. L. I. a klinikum feldolgozásában közreműködött. L. K. szakmai tanácsokkal segítette munkánkat. Sz. Gy. vizsgálta ki és operálta meg a beteget, majd a téma megadása, a szakmai és tudományos ellenőrzés, valamint a kézirat végső formába alakítása volt a

feladata. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

**Érdekltségek:** A szerzőknek nincsenek anyagi érdekltségeik a jelen közleménnyel kapcsolatban.

## Irodalom

- [1] Wierzbicki V, Pesce A, Marrocco L, et al. Ancient schwannoma of the cauda equina: our experience and review of the literature. *Case Rep Surg.* 2016; 2016: 7930521.
- [2] Baranyai Zs, Balázs Á. Surgical excision of a giant schwannoma located in the posterior mediastinum and partially in the retroperitoneum. [Óriási, a hátsó mediastinumot és a retroperitoneumot részben kitöltő schwannoma műtéti kezelése.] *Orv Hetil.* 2019; 160: 1476–1479. [Hungarian]
- [3] Himiche M, Benzagmout M, Alami B, et al. Giant cystic schwannoma of the cauda equina. *Ann Afr Med.* 2019; 18: 180–183.
- [4] Jaiswal A, Shetty AP, Rajasekaran S. Giant cystic intradural schwannoma in the lumbosacral region: a case report. *J Orthop Surg.* 2008; 16: 102–106.
- [5] Kagaya H, Abe E, Sato K, et al. Giant cauda equina schwannoma. A case report. *Spine* 2000; 25: 268.
- [6] Friedman DP, Tartaglino LM, Flanders AE. Intradural schwannomas of the spine: MR findings with emphasis on contrast-enhancement characteristics. *Am J Roentgenol.* 1992; 158: 1347–1350.
- [7] Bursztyn EM, Prada A. Intradural cauda equina schwannoma. *Surg Neurol.* 1986; 26: 567–570.
- [8] Saiful Azli MN, Abd Rahman IG, Md Salzhian MS. Ancient schwannoma of the conus medullaris. *Med J Malaysia* 2007; 62: 256–258.
- [9] Domínguez J, Lobato RD, Ramos A, et al. Giant intrasacral schwannomas: report of six cases. *Acta Neurochir.* 1997; 139: 954–960.
- [10] World Health Organization. Editorial Board (ed.) WHO classification of tumours. Soft tissue and bone tumours. 5th ed. IARC Press, Lyon, 2020; pp. 226–227.
- [11] Lee DY, Chung HJ. Mobile schwannoma of the cauda equina diagnosed by magnetic resonance imaging and magnetic resonance myelography: a case report and review of the literatures. *Nerve* 2017; 3: 71–74.
- [12] Sugaya M, Noguchi M, Tsutsumi Y. Neurinoma of the cauda equina associated with normal pressure hydrocephalus. *No To Shinkei* 1993; 45: 871–875. [Japanese]

(Viczei Alexandra dr.,  
Gyula, Semmelweis u. 1.; 5700  
e-mail: viczei.alexandra@bmkk.eu)