

Schwannoma retrorectal *Retrorectal Schwannoma*

Ángel Pierini , Leandro Pierini , Guillermo Ruiz , Brian Evans Rhys , Ailin Saint Martín , Rodrigo Meneghini 

Servicio de Cirugía
General de la Clínica de
Nefrología, Urología y
Enfermedades Cardio-
vasculares.
Santa Fe. Argentina.

El autor declara no
tener conflictos
de interés.

Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Rodrigo Meneghini
E-mail:
roymeneghini@hotmail.
com

RESUMEN

Los tumores de la región retrorectal son lesiones poco frecuentes, con potencial de malignidad e infección. Generalmente cursan asintomáticos. Presentamos el caso de una paciente de 62 años, con dolor pélvico crónico, cuyos estudios imagenológicos informan lesión ocupante de espacio de 3 cm en región presacra. Se procedió a su resección quirúrgica con diagnóstico histopatológico de schwannoma.

■ **Palabras clave:** tumor retrorectal, schwannoma, resonancia nuclear magnética-, resección.

ABSTRACT

Retrorectal tumors are rare but have potential malignant transformation and risk of infection. They are usually asymptomatic. We report the case of a 62-year-old female patient with chronic pelvic pain and imaging tests showing a 3-cm space-occupying lesion in the presacral region. The lesion resected and the histopathologic diagnosis was schwannoma.

■ **Keywords:** retrorectal tumors, schwannoma, magnetic nuclear resonance, resection.

Recibido | Received 16-09-20
16-09-20 ID ORCID: Ángel Pierini, 0000-0001-8321-7173; Leandro Pierini, 0000-0001-6591-9665; Guillermo Ruiz, 0000-0002-2052-5338; Brian Evans Rhys, 0000-0002-0078-8892; Ailin Saint Martín, 0000-0002-2202-9125; Rodrigo Meneghini, 0000-0003-2102-4047.
Aceptado | Accepted 17-11-20

La región retrorectal es un espacio virtual limitado posteriormente por la fascia presacra y por adelante por la fascia propia del recto. La reflexión del peritoneo pélvano es su límite superior y la fascia de Waldeyer, el inferior, que lo separa del espacio supralevador. Finalmente, los uréteres, vasos ilíacos y raíces nerviosas sacras conforman sus límites laterales.

Los tumores en esta región son lesiones poco frecuentes, generalmente benignas, con una incidencia que ronda el 0,02%, con predominio en el sexo femenino¹ y en la adultez.

Pueden clasificarse como congénitos (quiste epidermoide, tailgut), adquiridos, inflamatorios (granuloma), neurogénicos (schwannoma), óseos (tumor de Ewing, osteoma) y misceláneos como metástasis (clasificación Lovelady y Dockerty)². Asimismo, se pueden dividir, según su anatomía patológica, en lesiones benignas (teratoma, quiste hidatídico, schwannoma) o malignas (cordoma, teratocarcinoma, etc.), o según sus características histológicas, en lesiones sólidas, como

los teratomas, cordomas, schwannomas o ependimomas, o quísticas, como los tailgut cystsolos, quistes dermoides³. Generalmente cursan asintomáticos o con clínica inespecífica. La diferencia del riesgo de malignización es del 60% para los tumores sólidos y de alrededor del 10% para los quísticas⁴. Tanto su diagnóstico como su tratamiento son un reto para el cirujano colorectal. Deben ser resecados por su potencial de malignidad. El diagnóstico en su mayoría es incidental.

Presentamos el caso de un schwannoma retrorectal, en paciente femenina de 62 años, sin comorbilidades, con antecedente quirúrgico de anexo histerectomía bilateral, que refirió síntomas progresivos de 2 años de evolución, caracterizados por incontinencia urinaria, debilidad y dolor exquisito en zona lumbar izquierda que se extendía, en forma descendente, hacia cara lateral de muslo y pierna homolateral y calmaba en posición erecta y con pierna izquierda flexionada. La paciente fue tratada como lumbalgia crónica, hasta que luego de un traumatismo en dicha zona se produ-

jo incremento rápido de su sintomatología. Se solicitó tomografía computarizada (TC) que informó imagen de aspecto nodular a nivel de la hemipelvis izquierda con leve vinculación presacra, de 32 mm, con leve realce a la inyección de contraste intravenoso (IV). Posteriormente se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) de pelvis, la cual informa en proyección de tejido graso preoccígeo, de ubicación paramediana izquierda, y en íntimo contacto con emergencia dural de raíz de S2, una imagen focal hiperintensa en secuencias T2, que muestra señal heterogénea de su contenido con áreas focales hiperintensas en T1. Su diámetro anteroposterior (AP) es de 35 mm, craneocaudal de 28 mm y transverso de 30 mm (Fig. 1).

Se decide conducta quirúrgica por laparotomía con exérésis completa de la lesión (Fig. 2). La paciente evoluciona favorablemente durante su internación y es dada de alta al segundo día posoperatorio.

La anatomía patológica de la lesión informa una formación nodular constituida por una proliferación de células fusadas de núcleos elongados y ovalados con citoplasmas poco definidos, compatible con schwannoma (neurilemoma).

Las pruebas de inmunohistoquímica determinaron la presencia de proteína S-100 confirmando el diagnóstico de schwannoma.

Los schwannomas (neurilemomas) son tumores de tejidos blandos que se originan en las células de Schwann de la vaina nerviosa de los nervios periféricos en cualquier parte del cuerpo. Se presentan predominantemente en mujeres entre la segunda y sexta década de la vida. Se considera una entidad benigna con bajo potencial maligno y puede estar asociada con enfermedad de Von Recklinghausen⁵. Son neoplasias encapsuladas, generalmente únicas, de crecimiento lento y no invasivo; se encuentran en cabeza, cuello y superficies flexoras de las extremidades, rara vez en pelvis y retroperitoneo. Los schwannomas pélvicos, con origen en el plexo sacro e hipogástrico son poco frecuentes y comprenden aproximadamente el 1-3% de todos los schwannomas y el 5% de los tumores retro-

rectales. Generalmente son difíciles de diagnosticar, porque son clínicamente "silenciosos" y se manifiestan cuando aumentan de tamaño comprimiendo órganos circundantes (efecto de masa) produciendo síntomas vagos e inespecíficos. La incontinencia urinaria o fecal y deficiencias neurológicas en los miembros inferiores son poco frecuentes. Así, es importante considerar la posibilidad diagnóstica en pacientes que refieren dolor crónico en la región lumbar inferior y/o abdominal lateral que se irradia hacia el muslo, independiente de la actividad física y que no responde al tratamiento médico y/o fisioterapia. Los diagnósticos diferenciales incluyen enfermedades más frecuentes, como fistulas, abscesos perianales, quiste pilonidal y otros tumores de la región retrorrectal⁶.

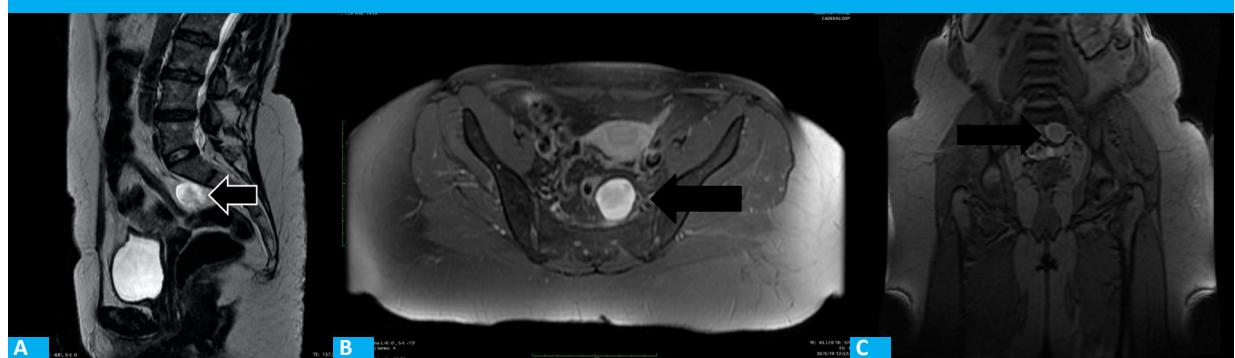
Hoy en día resulta imprescindible la realización de una RMN pélvica, que es la prueba con mayor especificidad. Nos da información sobre la relación del tumor respecto del sacro y a estructuras vecinas, diferenciando entre masa sólida y quística, orientándonos entre lesiones benignas y malignas. Varias características como contornos irregulares, heterogeneidad, tamaño mayor de 5 cm, realce periférico, áreas degenerativas, lóbulos intratumorales, edema peritumoral e invasión de estructuras adyacentes pueden ser signos potenciales de malignidad, especialmente en pacientes con enfermedad de Von Recklinghausen.

No debe realizarse biopsia preoperatoria por el riesgo de diseminación tumoral y de infección local.

En la mayoría de los casos, la resección quirúrgica tiene una finalidad diagnóstica y terapéutica⁵; es así como el diagnóstico definitivo y la naturaleza del schwannoma se basan en la evaluación histológica posoperatoria mediante técnicas de inmunohistoquímica para la proteína S100 (positiva) y CD34 (negativa).

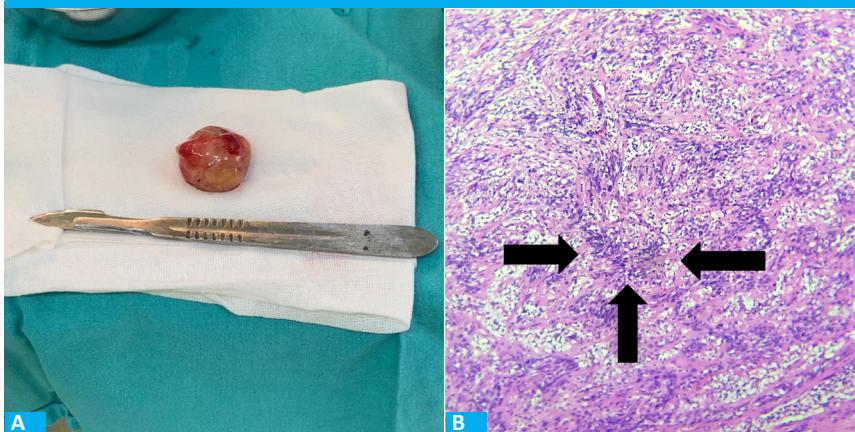
La vía de abordaje depende de la altura del tumor: en lesiones de tamaño accesible y cuyo límite superior no supere la tercera vértebra sacra, se pueden abordar por vía posterior (transacra o posterior de Kraske). Los tumores de mayor tamaño o que superen la S3 pueden requerir un acceso abdominal o combinado.

■ FIGURA 1



A: Resonancia magnética (RM) en corte sagital que muestra tumor retrorrectal (schwannoma) a la altura de S2 (flecha). B: Corte sagital de RM (tumor retrorrectal). C: Corte coronal RM (tumor retrorrectal)

■ FIGURA 2



A: Pieza quirúrgica del tumor resecado
B: Técnica histológica hematoxilina-eosina, aumento $\times 10$; se observa formación nodular constituida por proliferación de células fusadas de núcleos elongados y ovalados con citoplasmas poco definidos, algunos claros que se distribuyen en fascículos cortos, ondulados con áreas hipocelulares y otras de mayor celularidad que –en sectores– se distribuyen en empalizada, rodeando áreas acidófilas. Hallazgos histopatológicos vinculables con schwannoma

El abordaje laparoscópico es factible, con las ventajas ya conocidas.

Recientemente se han realizado resecciones mediante microcirugía transanal endoscópica (TEM), en especial para tumores benignos y pequeños.

La resección quirúrgica con márgenes libres acompañada de preservación de las estructuras nerviosas es el tratamiento de elección para los schwannomas benignos. Las neoplasias malignas generalmente no pueden excluirse antes de la cirugía, debido a que incluso la biopsia por congelación intraoperatoria no proporciona un diagnóstico preciso, por lo que se ha propuesto la resección quirúrgica amplia, incluyendo las estructuras adyacentes⁵. Debido a que la transformación maligna de los schwannomas benignos es rara (menos del 5%), la extirpación local completa del tumor es el tratamiento de elección. No obstante, la recurrencia local de los schwannomas malignos después de la resección marginal llega al 72% de los casos comparada

solo con el 12% en aquellas cirugías de amplio margen, por lo que se recomienda la resección con margen quirúrgico adecuado para evitar las recurrencias. La complicación más frecuente de la cirugía radical es el déficit neurológico posoperatorio que puede ocurrir en el 80% de los casos.

El pronóstico de los schwannomas benignos es extremadamente bueno y la recurrencia rara vez se informa. En las lesiones malignas, las tasas de recidiva son más elevadas (42-100%) y la supervivencia menor (50-69%)¹. Por otra parte, debido a la falta de sensibilidad de los schwannomas a la radioterapia y quimioterapia, no se recomienda la terapia adyuvante.

Concluyendo, estos tumores son poco frecuentes y de diagnóstico difícil. Su tratamiento debe llevarse a cabo por un equipo con experiencia en la cirugía pélvica y oncológica, que puede obtener así los mejores resultados con la menor morbilidad posible.

■ ENGLISH VERSION

The retrorectal region is a virtual space delimited posteriorly by the presacral fascia and anteriorly by the fascia propria of the rectum. This area extends superiorly to the level of the peritoneal reflection and inferior to retrosacral fascia (Waldeyer fascia) and suprarectal space. Laterally the space is bounded by the ureters, sacral nerve roots and iliac vessels.

Retrorectal tumors are uncommon and generally benign, with an incidence of around 0.02%, more prevalent in female sex¹ and in adults.

They can be classified as congenital (epidermoid cyst, tailgut cyst), acquired, inflammatory (granuloma), neurogenic (schwannoma), osseous (Ewing's tumor, osteoma) and miscellaneous tumors as metastases

(Lovelady and Dockerty classification)². Another classification, based on their anatomical pathology, divides retrorectal tumors in benign (teratoma, hydatid cyst, schwannoma) or malignant (chordoma, teratocarcinoma, etc.). They can also be classified according to their histologic characteristics in solid (teratoma, chordoma, schwannoma or ependymoma) or cystic (tailgut cyst or dermoid cyst)³. They are usually asymptomatic or produce unspecific symptoms. Malignant transformation is 60% for solid tumors and about 10% for cystic tumors⁴. The diagnosis and treatment of these tumors is a challenge for colorectal surgeons. These tumors should be resected due to the risk of malignant transformation. The diagnosis is usually incidental.

We report the case of a retrorectal schwannoma in a 62-year-old female patient, without comorbidities and a history of hysterectomy with bilateral salpingo-oophorectomy. The patient complaint of progressive symptoms over the past 2 years, consisting of urinary incontinence, weakness and exquisite pain in the left lumbar area that extended down to the lateral aspect of the ipsilateral thigh and leg and relieved in an upright position and with the left leg bent. The patient was treated for chronic back pain until symptoms rapidly increased after a trauma in that area. A computed tomography (CT) scan was performed, which reported a 32-mm nodular lesion at the level of the left hemipelvis slightly connected to the presacral area, with mild enhancement after injection of intravenous (IV) contrast material. The magnetic resonance imaging (MRI) of the pelvis showed a left paramedian hyperintense focal image on T2 sequences in the projection of precoccygeal fatty tissue, in close contact with S1 nerve root arising from the dural sheath, with heterogeneous signals and T1-hyperintense focal areas. The anteroposterior (AP) diameter was 35 mm, the longitudinal diameter was 28 mm and the transverse diameter was 30 mm (Fig. 1).

The patient underwent surgery through laparotomy and the tumor was completely excised (Fig. 2). She evolved with favorable hospital outcome and was discharged on postoperative day two.

The pathology examination reported the presence of a nodule with proliferation of spindle-shaped cells with elongated nuclei and poorly defined cytoplasm, consistent with schwannoma (neurilemmoma).

Immunohistochemical tests showed intense positive staining for S-100 protein, confirming the diagnosis of schwannoma.

Schwannomas, also known as neurilemmomas, are soft tissue tumors that arise from the Schwann cells of peripheral nerve sheaths in any part of the body. They are more common in women between the 2nd and 6th decade of life. Schwannomas are considered benign tumors with low risk of malignancy and may be

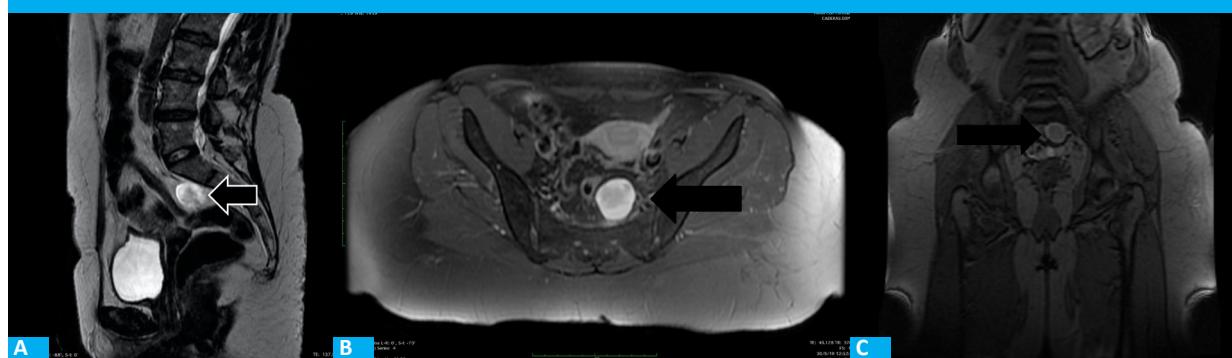
associated with Von Recklinghausen's disease⁵. They are solitary, slow-growing, non-invasive and encapsulated tumors, usually asymptomatic. The most common sites are the head, neck, and flexor surfaces of the extremities and have rarely been found in the pelvis and retroperitoneal space. Pelvic schwannomas, originating from sacral nerve and hypogastric plexus are rare and comprise approximately 1-3% of all schwannomas and 5% of retrorectal tumors. The diagnosis is usually difficult, because they are clinically "silent" and produce vague and unspecific symptoms when they grow and compress the adjacent organs (mass effect). Urinary and fecal incontinence and neurologic deficit in the lower extremities are rare. Thus, the diagnosis should be suspected in patients with chronic back pain or pain in lateral abdominal region radiating to the thigh, not associated with physical activity and that does not respond to medical treatment and/or physiotherapy. The differential diagnoses include more common diseases as fistulas, perianal abscesses, pilonidal cyst and other retrorectal tumors⁶.

Nowadays, MRI of the pelvis should always be performed, as it is the imaging test with the highest specificity, provides information about the relation of the tumor with the sacrum and adjacent structures and differentiates between solid and cystic masses; in this way, we may infer if the lesion is benign or malignant. The presence of irregular borders, heterogeneity, size > 5 cm, peripheral enhancement, areas with degenerative lesions, intratumoral lobulation, peritumoral edema, and invasion of adjacent structures can be potential signs of malignancy, especially in patients with Von Recklinghausen's disease.

Preoperative biopsy is contraindicated due to risk of tumor seeding and infection.

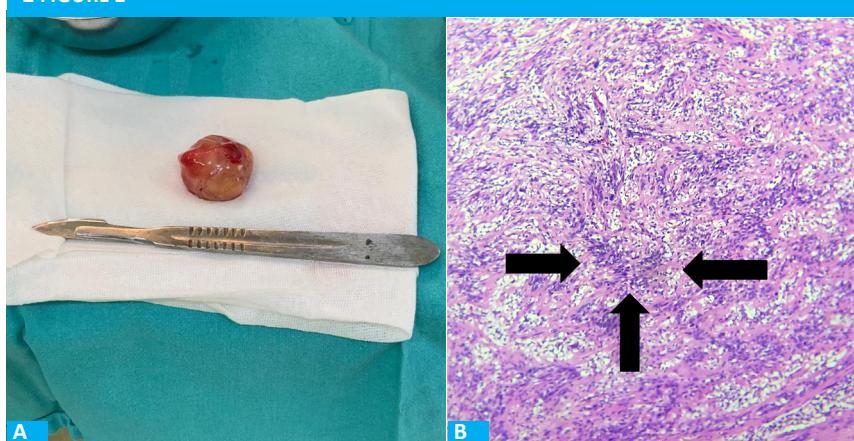
In most cases, surgical resection has both diagnostic and therapeutic goals⁵; thus, the definitive diagnosis and the nature of the schwannoma are based on the postoperative histologic examination and by immunohistochemical tests with positive staining for S-100 protein and negative for CD-34.

■ FIGURE 1



A: Magnetic resonance (MRI) sagittal section, showing retrorectal tumor at S2 level (arrow). B: MRI, sagittal section (retrorectal tumor). C: MRI, coronal view (retrorectal tumor)

■ FIGURE 2



A: Surgical specimen of the resected tumor (schwannoma)
 B: Section stained with hematoxylin and eosin (x100) showing a nodule consisting of cellular proliferation of spindle-shaped cells with elongated nuclei and poorly defined pale cytoplasm distributed in short wavy fascicles, alternating with hypocellular areas and hypercellular areas arranged in palisades, surrounded by acidophil areas. Histopathology suggestive of schwannoma

The surgical approach depends on the location of the tumor: accessible tumors below S3 level can be resected using posterior approach or Kraske transsacral approach. Larger tumors or those above S3 levels may require an abdominal or combined approach.

The laparoscopic approach is feasible, with the advantages already known.

Transanal endoscopic microsurgery (TEM) has been recently introduced for resections of small and benign tumors.

Surgical resection with clear margins sparing nerve structures is the treatment of choice for benign schwannomas. Malignant neoplasms usually cannot be diagnosed before surgery because even intraoperative frozen section biopsies do not provide an accurate diagnosis. Therefore, extensive surgical resection, including the adjacent structures, has been suggested⁵. Because malignant transformation of benign schwannomas is rare (< 5%), complete local excision

of the tumor is the treatment of choice. Nevertheless, in case of malignancy after marginal excision, local recurrence is 72%, versus 11.7% after wide margin resection, so resection with adequate surgical margin is recommended to avoid recurrences. Postoperative neurologic deficit is the most common complication after radical surgery and may occur in 80% of the cases.

The prognosis of benign schwannomas is extremely good and recurrences are rare. Malignant lesions have high recurrence rate (42-100%) and low survival (50-69%)¹. Adjuvant therapy is not recommended due to the lack of sensitivity of schwannomas to radiotherapy and chemotherapy.

In conclusion, these tumors are uncommon and difficult to diagnose. Treatment should be performed by an expert team skilled in pelvic surgery and surgical oncology to achieve the best results with the least morbidity and mortality.

Referencias bibliográficas /References

- Jao SW, Beart RW, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors. Mayo Clinic experience, 1960–1979. *Dis Colon Rectum.* 1985; 28 : 644-52.
- Loveday SB, Dockerty MB. Exogenous pelvic tumors in women. *Am J Obstet Gynecol.* 1949; 58:215-34.
- Dozois EJ, Jacofsky DJ, Dozois RR. Presacral tumors. In: Wolff BG, Fleshman JW, Beck DE, Pemberton JH, Wexner SD (editors). *The ASCRS textbook of colon and rectal surgery.* New York: Springer Science Business Media; 2007. pp. 501-14.
- Silverman A, Parker G, Lake T, Saad S. What was this retrorectal tumor? *J Fam Pract.* 2006;62(5).
- Holbrook C, Saleem N. Retroperitoneal schwannoma: An unusual cause of abdominal distension. *BMJ Case Rep.* 2017;2017. pii: bcr-2017-220221.
- Singer MA, Cintron JR, Martz JE, Schoetz DJ, Abcarian H. Retrorectal cyst: a rare tumor frequently misdiagnosed. *J Am Coll Surg.* 2003;196: 880-6.