

## Schwannoma anciano del nervio obturador: una rara causa de neuralgia

### Ancient schwannoma of the obturator nerve: an uncommon cause of pelvic neuralgia

Ángel García Romera , Iván Soto Darias , Vicente Medina Arana, Alberto Bravo Gutiérrez , Antonio Alarcó Hernández 

Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España

Los autores declaran no tener conflictos de interés.  
Conflicts of interest  
None declared.

Correspondencia  
Correspondence:  
Ángel García Romera  
E-mail:  
garcia.romera1988@gmail.com

#### RESUMEN

Los tumores retroperitoneales son lesiones infrecuentes. Las tumoraciones nerviosas benignas como los schwannomas representan menos del 3% de ellos, siendo extremadamente raros los que afectan el nervio obturador. Presentamos el caso de un paciente con importante afectación funcional en miembro inferior izquierdo y dolor pélvico, al que se le diagnosticó neoplasia retroperitoneal. Fue intervenido por vía laparoscópica objetivándose la dependencia de la lesión del nervio obturador. Se llevó a cabo una exéresis completa de la lesión preservando parcialmente el nervio. El paciente tuvo una evolución funcional y algica muy favorable. La anatomía patológica reveló la presencia de schwannoma, del denominado subtipo "anciano", sin datos de malignidad.

Consideramos que el informe de un caso como este puede ayudar a conocer una patología muy infrecuente y a tener en consideración algunos puntos clave como la técnica de abordaje y la necesidad de preservación de las estructuras nerviosas.

■ **Palabras clave:** Schwannoma; retroperitoneal; nervio obturador; laparoscopia.

#### ABSTRACT

Retroperitoneal tumors are uncommon; benign tumors originating in the nerve cells as schwannomas represent less than 3%, while schwannomas of the obturator nerve are extremely rare. We report the case of a male patient with significant functional compromise of the left lower limb and pelvic pain who was diagnosed with a retroperitoneal tumor. The patient underwent laparoscopic surgery during which the compromise of the obturator nerve was evident. The lesion was completely resected with partial preservation of the nerve. The patient progressed with favorable functional recovery and pain relief. The histopathological examination reported a benign ancient schwannoma.

We believe that this case report can help to understand a very rare condition and consider some key points such as the technique of approach and the need for preservation of the nerve structures.

■ **Keywords:** Schwannoma; retroperitoneal; obturator nerve; laparoscopy.

Recibido | Received  
06-04-19  
Aceptado | Accepted  
22-07-19

ID ORCID: Ángel García Romera, 0000-0002-8944-7356; Iván Soto Darias, 0000-0003-2414-2268; Alberto Bravo Gutiérrez, 0000-0001-5387-0059; Antonio Alarcó Hernández, 0000-0002-0866-1191

Presentamos el caso de un paciente varón de 77 años, con antecedentes de artroplastia de rodilla izquierda dos meses antes de nuestra valoración, que acude a consulta por dolor incapacitante inguinal izquierdo irradiado hacia la pelvis, cadera y miembro inferior homolateral, asociado a inestabilidad en rodilla izquierda ya presente antes de la intervención sobre ella.

A la exploración, el paciente tenía un abdomen blando y depresible, no se palpaban hernias inguinales ni crurales pero sí una tumoración de 3 cm en fosa ilíaca izquierda, ni móvil ni dolorosa que daba la impresión de localizarse intraabdominalmente. Sobre la cara interna del muslo, el paciente refería parestesias.

Los valores analíticos mostraban una hemoglobina de 12 g/dL mientras que el resto de los parámetros eran normales, incluidos los marcadores tumorales. Se realizó una colonoscopia que resultó normal, una tomografía abdominal con contraste intravenoso donde se objetivó una masa hipodensa con realce he-

terogéneo de 52 × 44 × 52 mm en íntimo contacto con el músculo iliopsoas izquierdo sugestivo de proceso neofornativo de etiología sarcomatosa, y una resonancia magnética que no aportó más información (Fig. 1).

Se realizó punción ecoguiada encontrando células tumorales de estirpe neural sin atipias; si bien no se halló malignidad, el tamaño de la muestra resultó muy pequeño.

Tras valorar el caso en comité de sarcomas decidimos llevar a cabo la exéresis de la lesión.

En la sala quirúrgica se acomodó al paciente según la posición de Lloyd-Davies. Bajo anestesia general se insertó un catéter doble J para tutorización del uréter izquierdo. El acceso fue laparoscópico disponiendo un trocar de 11 mm destinado a la óptica a nivel supraumbilical y otros 3 trocres de 5 mm localizados en fosa ilíaca derecha, flanco derecho y flanco izquierdo. Tras liberación de sigma y acceso al retroperitoneo se objetivó una tumoración de 4 × 4 cm, íntimamente ad-

herida al músculo psoas pero sin infiltración de este. Se llevó a cabo la disección de la tumoración, identificando una vaina nerviosa que se extendía desde la lesión hasta el agujero obturador y que tuvo que ser seccionada en el punto de entrada a la tumoración, preservando el resto del trayecto. Se realizó una herida de asistencia tipo Pfannenstiel para la extracción de la pieza (Fig. 2).

A las 24 horas tras la intervención, el paciente refería ausencia de dolor pélvico ni en miembro inferior izquierdo pero presentaba inestabilidad e impotencia funcional sobre él. Se inició rehabilitación fisioterápica y fue dado de alta al tercer día tras la mejora motriz y comprobar que deambulaba adecuadamente con ayuda de muleta.

La anatomía patológica fue de schwannoma retroperitoneal con presencia de estructuras vasculares dilatadas y engrosadas así como áreas de hemorragia y quistificación. La inmunohistoquímica mostró positividad intensa para proteína S-100 y negatividad para CD-34 y EMA. El Ki67 fue menor de un 2%. Se realizó FISH del gen MDM2 sin objetivar amplificación de dicho gen\*.

A los 6 meses de la intervención, el paciente deambulaba sin ayuda de bastón y se encontraba asintomático desde el punto de vista algico. Al año persiste libre de enfermedad.

Los schwannomas son tumores benignos, también denominados neurilemomas, originados en la vaina neural. Únicamente un 3% se producen en los nervios pélvicos, siendo extremadamente infrecuente encontrarlos en el nervio obturador<sup>1</sup> (se han descrito solo 9 casos en la literatura).

Son de crecimiento lento y habitualmente producen clínica cuando comprimen estructuras vecinas o las fibras nerviosas sobre las cuales se originan<sup>2</sup>.

Macroscópicamente son ovoides, redondos o fusiformes, de consistencia quística, bien encapsulados. Microscópicamente presentan regiones de densidad celular elevada y de densidad celular escasa,

denominadas áreas de Antoni A y B, respectivamente, constituidas por fascículos de células fusiformes cuyos núcleos tienden a alinearse en un mismo nivel (disposición “en empalizada”)<sup>3</sup>.

Algunos autores consideran la presencia de focos hemorrágicos y quísticos en el análisis anatomopatológico, como en el caso que nos ocupa, una variedad denominada “schwannoma anciano”<sup>4</sup>, aunque no presentan comportamiento clínico diferente.

Existen otras variantes de estos tumores, como el schwannoma plexiforme de localización preferencial en piel y tejido celular subcutáneo<sup>5</sup>; el schwannoma microquístico, que suele aparecer en el tracto gastrointestinal y no suele manifestar clínica<sup>6</sup>, y el celular, el cual –a pesar de aparecer más frecuentemente en mediastino posterior y retroperitoneo– manifiesta un patrón celular diferente del caso informado con predominio de áreas de Antoni A, con menos de un 10% de áreas de Antoni B<sup>7</sup>.

La degeneración maligna y la recidiva son infrecuentes y se encuentran relacionadas con pacientes afectos de síndrome de Von Recklinghausen y evidencia de quistes en la tomografía computarizada o la resonancia magnética<sup>8</sup>.

El diagnóstico de precisión previo a la cirugía es muy complicado, y la mayoría de los autores coinciden en que solo se llega a él si durante el acto quirúrgico se consigue identificar el trayecto del nervio obturador. El tratamiento consiste en la enucleación o exéresis en bloque del tumor y las estructuras infiltradas en el caso de que las haya<sup>9</sup>.

\*: **Ki67**: índice de proliferación tumoral. **Proteína S-100**: marcador presente en el 100% de los schwannomas. **CD-34**: glucoproteína transmembrana expresada en células madre, endoteliales, hematopoyéticas y células tumorales de origen endotelial. **EMA**: marcador presente en células plasmáticas y sus tumores así como en linfomas. **FISH**: técnica citogenética de hibridación fluorescente in situ. **MDM2**: regulador negativo del supresor tumoral p53, presente en sarcomas de tejidos blandos, osteosarcomas y cáncer de mama.

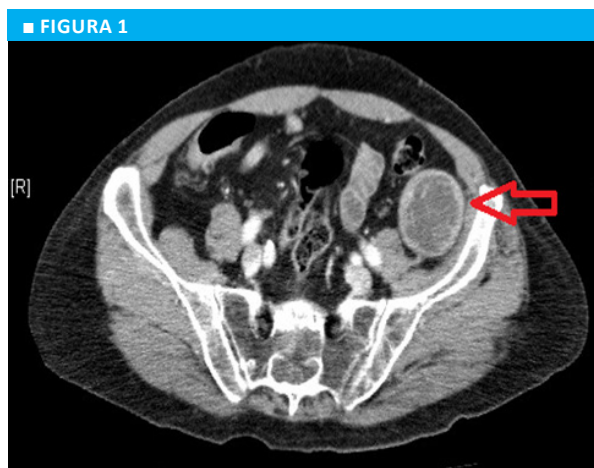
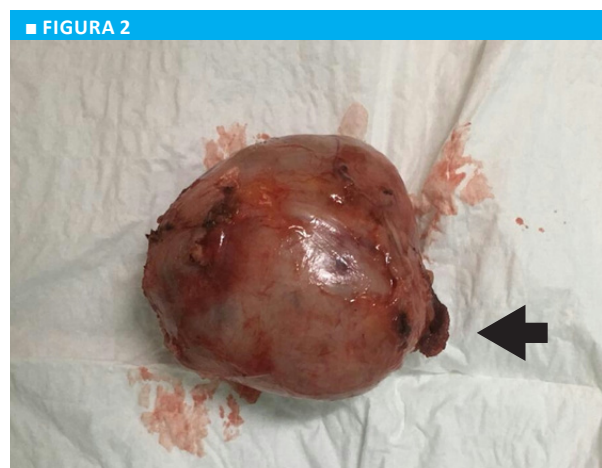


Imagen axial de tumor retroperitoneal de 5 x 4 x 5 cm, localizado sobre músculo psoas izquierdo.



Pieza de resección de 5 x 4 x 4 cm. La flecha indica el lugar de entrada de la vaina nerviosa del nervio obturador.

El abordaje laparoscópico ha sido considerado como una opción adecuada en estos pacientes, ya que la ampliación de la imagen laparoscópica puede permitirnos identificar estructuras nerviosas de pequeño tamaño<sup>1</sup>. Si se lleva a cabo una exéresis completa

del nervio es probable que las alteraciones funcionales sean permanentes; en cambio, su preservación parcial puede permitir una recuperación funcional<sup>1</sup>, tal y como objetivamos en el caso de nuestro paciente en el que la recuperación fue completa.

## ■ ENGLISH VERSION

We report the case of a 77-year-old male patient with a history of arthroplasty of the left knee three months before consultation. The patient complained of disabling left-sided groin pain radiating to the pelvis, hip and lower left limb, associated with left-knee instability already present before knee replacement.

The abdomen was soft and depressible on palpation, with no signs of inguinal or femoral hernias. A non-mobile, non-tender mass with a size of 3 cm was palpable in the left iliac region; it seemed to be located inside the abdomen. The patient also complained of paraesthesia on the inner side of the thigh.

The laboratory tests were normal with hemoglobin of 12 g/dL, and tumor markers were within normal ranges. A colonoscopy was performed, with normal results. The patient underwent contrast-enhanced computed tomography scan of the abdomen which evidenced a hypodense mass with heterogeneous enhancement measuring 52 × 44 × 52 mm, contiguous to the left iliopsoas muscle, suggestive of a sarcoma. A magnetic resonance imaging was then performed, but did not provide additional information (Fig. 1).

An ultrasound-guided needle biopsy was indicated. The histopathological examination reported the presence of neural tumor cells without malignant cells, but the sample size was too small.

The case was discussed in the committee on sarcomas, which recommended the removal of the lesion.

Once in the operating room, the patient was placed in the Lloyd-Davies position. Under general anesthesia, a J-double catheter was inserted to support the left ureter. The procedure was performed through laparoscopic approach. An 11-mm optical trocar was placed above the umbilicus and three 5-mm trocars were inserted in the right iliac region, right lumbar region and left lumbar region. The sigmoid colon was released, and after the retroperitoneum was accessed, a 4x4 cm mass appeared closely attached to the psoas muscle but not invading it. The tumor was dissected. A nerve sheath was identified extending from the lesion to the obturator foramen and was resected in the portion nearest to the tumor, preserving the rest of the trajectory. The specimen was removed via a Pfannenstiel-like incision (Fig. 2).

Twenty-four hours after the procedure, the patient did not present pelvic pain. The left limb was free from pain, but the instability and limitation of movement persisted. The patient initiated physical therapy

and was discharged on postoperative day 3 after improving his motor skills and checking that he was walking properly with the help of a crutch.

The histopathological report concluded that the tumor was a retroperitoneal schwannoma with dilated and thickened vessels, areas of bleeding and cystic transformation. Immunohistochemical tests showed intense positive staining for S-100 protein and negative for CD-34 and EMA. Ki-67 was < 2%. MDM2 gene amplification by FISH was negative\*.

Six months after surgery, the patient walked without the help of a crutch and was free from pain. After one year, he remained without disease.

Schwannomas, also known as neurilemmomas, are benign neurogenic tumors that arise from the peripheral nerve sheaths. Only 3% occur in pelvic nerves, and those of the obturator nerve<sup>1</sup> are extremely rare, with only nine cases described in the literature.

These slow-growing tumors produce symptoms associated with compression of the adjacent structures or of the nerves where they develop<sup>2</sup>.

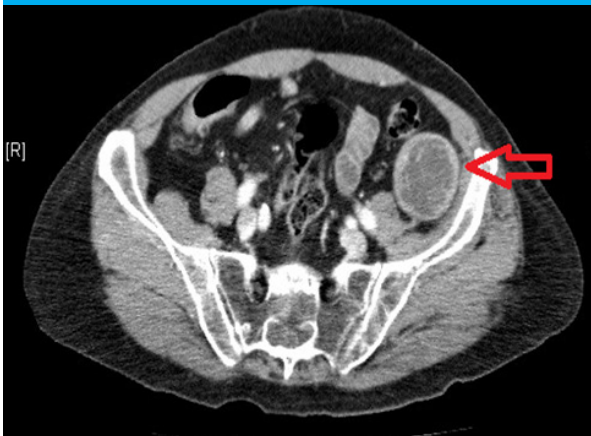
On gross examination schwannomas are oval, round or spindle-shaped, well encapsulated, with cystic consistency. On microscopic examination schwannomas are composed of cellular Antoni A areas alternating with hypocellular Antoni B areas. Antoni A areas have interlacing bundles of spindle-shaped cells with elongated nuclei arranged in palisades<sup>3</sup>.

Some authors consider "ancient schwannomas" as those exhibiting hemorrhage and cystic cavitation<sup>4</sup> in the histopathological examination, as in our case, but with similar clinical manifestations.

Other variants of these tumors include plexiform schwannoma of the skin and subcutaneous tissue<sup>5</sup>, myxocystic schwannoma that occurs mostly in the gastrointestinal tract and does not have clinical manifestations<sup>6</sup>, and cellular schwannoma, most common in the posterior mediastinum and retroperitoneum with a predominantly cellular growth and less than 10% of Antoni B areas<sup>7</sup>.

\*\***Ki-67**: proliferative index. **S-100 protein**: marker present in 100% of schwannomas. **CD-34**: glycosylated cell surface glycoprotein overexpressed in stem cells, endothelial cells, hematopoietic cells and tumor endothelial cells. **EMA**: marker present in plasma cell tumors and lymphomas. **FISH**: fluorescence in situ hybridization. **MDM2**: negative regulator of the p53 tumor suppressor, present in soft tissue sarcomas, osteosarcomas and breast cancer.

■ FIGURE 1



Axial image of the retroperitoneal tumor measuring 5 × 4 × 5 cm contiguous to the left iliopsoas muscle

Malignant degeneration and recurrence are rare and are associated with Von Recklinghausen's disease or evidence of cysts on the CT scan or MRI<sup>8</sup>.

The precise diagnosis before surgery is very complex, and most authors agree that it can only be made if the trajectory of the obturator nerve can be identified during surgery. Treatment consists on the complete resection of the tumor and the infiltrated structures<sup>9</sup>.

■ FIGURE 2



Surgical specimen measuring 5 × 4 × 4 cm. The arrow indicates the obturator nerve sheath.

Laparoscopic surgery has been considered as an appropriate option in these patients, as the endoscope allows image magnification and identification of small nerve structures<sup>1</sup>. Complete removal of the nerve can produce permanent limitation of movement; therefore, the integrity of the nerve should be preserved in part to ensure a functional recovery<sup>1</sup>, as in the case of our patient who achieved full recovery.

#### Referencias bibliográficas | References

1. Ningshu L, Min Y, Xieqiao Y, Yuanqing Y, Xiaoqiang M, Rubing L. Laparoscopic management of obturator nerve schwannomas: Experiences with 6 cases and review of the literature. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2012;22:143-7.
2. Abad C, Espert V, García D, Ferreres JC, Prera A, López E y col. Schwannoma maligno epitelioido. A propósito de un caso. *Cir Esp.* 1995;58:277-8.
3. Zhang SQ, Wu S, Yao K, Pei Dong, Yong-Hong Li, Zhi-Ling Zhang, et al. Retroperitoneal schwannoma mimicking metastatic seminoma: Case report and literature review. *Chin J Cancer* 2013;32:149-52.
4. Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalaki A, Zarampoukas T, Drevelengas A. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation: pictorial review. *Eur J Radiol.* 2004;52:229.
5. Hsiao FC, Barr KL. Subcutaneous nodule on the left hand: challenge. *Am J Dermatopathol.* 2011;33:521-2.
6. Goldblum J, Folpe A, Weiss S. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors.* 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2014. p. 813-4.
7. Golge UH, Komurcu E, Yilmaz D. An unusual location for cellular schwannoma. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2014;24:S46-S47.
8. Singh V, Kapoor R. Atypical presentations of benign retroperitoneal schwannoma: Report of three cases with review of literature. *Int Urol Nephrol.* 2005;37:547-9.
9. Park NY, Chong GO, Lee YS. Laparoscopic resection of schwannoma in the anomaly of obturator nerve. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2007;17:769-73.