

TUMORI RETRORETTALI

I tumori retrorettali costituiscono un gruppo eterogeneo di neoplasie che si localizzano a livello della parete posteriore del retto, in particolare nello spazio retrorettale, spazio virtuale, delimitato anteriormente dalla fascia propria del retto, posteriormente dal piano sacrococcigeo, lateralmente dai vasi iliaci, gli ureteri e il retto, superiormente dalla riflessione peritoneale e inferiormente dal pavimento pelvico. Tale spazio è la continuazione inferiore di quello retroperitoneale e contiene rami e nervi del plesso sacrale, rami del sistema ortosimpatico, i vasi sacrali e le strutture linfatiche. In esso avvengono complessi rimaneggiamenti nello sviluppo embrionale dell'intestino terminale, dell'apparato urogenitale, del tubo Neurale, dell'osso, e sono quindi possibili formazioni vestigiali di varia provenienza.

In realtà l'80% delle formazioni patologiche sono di origine embrionale e di queste il 90% sono in forma di cisti, che possono essere epidermoidi, dermoidi, mucosecarnenti o teratomatose.

Sebbene siano numerose le formazioni che possono formarsi nella sede retrorettale (vedi Tab.1) generalmente la classificazione della patologia maligna elenca quattro tipologie di neoplasia a seconda del tessuto di origine: congeniti, neurogenici, ossei e misti.

Questa tipologia di tumori è estremamente rara: la reale incidenza non è conosciuta ma si calcola che colpisca 1 paziente ogni 40000 ricoveri.

I tumori congeniti ne costituiscono i due terzi e comprendono cisti dermoidi ed epidermoidi, amatomati, cisti mucosecarnenti, cisti enterogeniche,

Congenite:

- Cisti epidermoidi o dermoidi
- Teratomi e teratocarcinomi
- Condriomi
- Meningocele anteriore sacrale
- Duplicazione del retto

Inflammatorie:

- Granulomi da corpo estraneo
- Fistole cieche interne
- Ascessi pelvirettali
- Granulomi infettivi cronici, emangioma

Neurogene:

- Neurofibroma e neurofibrosarcoma
- Ependimoma
- Neurilenoma

Ossee:

- Tumore gigantocellulare
- Cisti ossea aneurismatica
- Condromixosarcoma
- Tumore di Ewing
- Osteoma
- Sarcoma osteogenico

Connettivali:

- Lipoma e liposarcoma
- Fibroma e fibrosarcoma
- Leiomioma o leiomiosarcoma
- Pericitoma o endotelioma

Varie:

- Mieloma
- Metastasi
- Ipernefroma
- Tumori ovarici

Tabella 1

teratomi e teratocarcinomi. I tumori neurogenici, ossei e miscellanei costituiscono il 10%. Il 10% dei teratomi che insorgono dopo la seconda decade di vita hanno tendenzialmente una trasformazione maligna. La possibile malignità è documentata inoltre anche nei tumori cistici dermoidi ed epidermoidi. Nei tumori cistici c'è inoltre la possibilità del 30% di infezione. I tumori condromi sono tumori maligni derivanti dalla notocorda e sono i tumori solidi più frequenti a questo livello. Sebbene la loro velocità di crescita sia lenta, questa tipologia di tumori tende ad invadere le strutture contigue e a metastatizzare nel 20% dei casi.

SINTOMI

I tumori retrorettali sono generalmente diagnosticati tardivamente e il loro trattamento diviene pertanto non ottimale. Il ritardo diagnostico è generalmente dovuto alla scarsa sintomatologia clinica.

Silenti per lungo tempo, il loro esordio è generalmente improvviso, ed è caratterizzato da dolori perineali e presacrali, accompagnati talora da febbre per complicanza infettiva. Talvolta possono essere presenti alterazione dell'alvo, tenesmo, sintomi urinari ed occasionalmente la neoplasia viene ad essere diagnosticata in gravidanza nell'ecografia transvaginale prenatale o durante il parto.

DIAGNOSI

Il principale esame diagnostico è l'ispezione rettale. Questa infatti dimostra la presenza di una tumefazione molle elastica, che sposta

anteriormente la parete posteriore del retto, la quale appare indenne ed è scorrevole nel tumore a meno che sia invasa da una neoplasia maligna o partecipi ad una massa infiammatoria o si tratti di una duplicazione del retto.

Due elementi possono inoltre suggerire la presenza di questo tumore: una lunga storia di fistole perianali o del sinus pilonidale mai completamente guarite e l'ostruzione vaginale.

La diagnosi è confermata con la TC o meglio con la RMN che ne costituisce l'esame diagnostico più importante nella programmazione della terapia. Consente infatti di avere preziose informazioni relative a:

Localizzazione: eventuale coinvolgimento del sacro, livello rispetto alla colonna vertebrale;

Dimensioni: larghezza e lunghezza;

Morfologia: predominanza solida o cistica (se le componenti maggiormente rappresentate sono maggiori dell'80 % solide o cistiche) o mista;

Margini: presenza di capsula, regolarità dei bordi;

Limiti: rapporto con organi e strutture vicini, se come e dove infiltrano le strutture circostanti e se esiste un piano di clivaggio.

La biopsia diagnostica può essere necessaria ma può frequentemente determinare l'insorgenza di infezioni, da scongiurare soprattutto se si tratta di un meningocele. Molti studi hanno inoltre osservato che la biopsia, specie di un condroma, aumenta il rischio di recidiva locale. Pertanto, se la diagnostica per

immagini è in grado di dare informazioni sufficienti per il management della patologia, la biopsia viene controindicata.

E' inoltre importante l'esecuzione dell'urografia per lo studio della morfologia uretrale.

TERAPIA

La terapia è solo chirurgica. La via di aggressione è generalmente *addominale*, occorrendo un'ampia esposizione della regione in quanto la neoformazione al polo superiore può contrarre i rapporti in vicinanza o anche invadere gli ureteri e i grossi vasi.

La sola via *perineale* può essere sufficiente per neoformazioni di volume modesto e quando la RMN dimostri una indipendenza dalle strutture contigue e la presenza di una capsula.

Nelle forme maligne o di grandi dimensioni, l'accesso chirurgico è quello laparotomico mediano combinato con la via perineale posteriore o *sacrale*.

ALGORITMO TERAPEUTICO

Come già accennato esistono sostanzialmente tre approcci chirurgici nel trattamento delle neoformazioni retrorettali, che in alcuni casi possono essere embricate.

1) *Approccio perineale*: paziente prono nella posizione Jack-Knife. Viene effettuata l'incisione cutanea mediana sul coccige e sezionato il rafe anococcigeo che darà accesso allo spazio retroperitoneale. L'inserzione di

muscoli glutei e dei legamenti sacrospinoso e sacrotuberoso vengono interrotti per dare luce al campo operatorio e per facilitare l'asportazione della massa.

2) *Approccio addominale anteriore*: paziente in posizione Lloyd-Davis modificata. Questo tipo di approccio è suddiviso in due tempi principali: il tempo addominale è costituito da una laparotomia mediana che consente la tumorectomia, con controllo dei vasi sacrali e pelvici, ed eventualmente l'asportazione del retto en-bloc e degli organi infiltrati. Il secondo tempo, dopo chiusura della cute e posizionamento del paziente in posizione prona di Jack-Knife, è costituito dall'approccio sacrale.

3) *Approccio sacrale*: paziente in posizione prona di Jack-Knife, si effettua una trasezione sacrale al livello pianificato che consente l'esposizione del sacro distale, del tumore e dei visceri eventualmente già mobilizzati nel tempo addominale e la loro asportazione en-bloc attraverso il perineo.

Il tipo di approccio chirurgico viene determinato in base alla posizione del tumore, il coinvolgimento del sacro distale, della pelvi e degli organi e visceri, delle dimensioni, dai margini e dall'aspetto maligno o benigno della neoplasia. Queste caratteristiche sono ovviamente descritte dalla RMN preoperatoria.

Il primo punto da considerare è quindi la posizione del tumore rispetto al sacro: un approccio perineale è consigliato qualora il tumore sia localizzato al di sotto della metà del corpo vertebrale di S3. Ciò corrisponde alla possibilità di apprezzare il margine superiore della neoplasia con l'ispezione rettale.

Tutti i tumori che invece si estendono al di sopra di tale margine richiedono un approccio chirurgico addominale o combinato. Il vantaggio dell'approccio addominale è costituito da un ottimo accesso alla pelvi, agli organi pelvici e alle sue pareti; consente inoltre una buona luce sulle strutture vascolari e la mobilizzazione del retto e degli altri visceri.

Il passo successivo consiste nel vedere se vi sia interessamento del sacro, dei visceri o delle pareti della pelvi. Questo deve essere individuato preoperatoriamente dalla diagnostica per immagini che deve fornire informazioni relative ad una eventuale erosione o invasione franca delle strutture contigue. Se l'invasione c'è risulta necessaria una chirurgia en-bloc: ad esempio si asporta il sacro en-bloc alla neoplasia se il sacro è appunto infiltrato dalla stessa. La morbilità di tale chirurgia è rilevante: la sezione della seconda vertebra sacrale comporta un alto rischio di lesione delle radici di S2 con conseguente doppia incontinenza e disfunzioni sessuali.

Gli algoritmi del management chirurgico sono riportati nelle figure 1,2 e 3. Tutte le lesioni sotto S3 (fig.1) senza infiltrazione del sacro, delle pareti della pelvi e degli organi sono trattati chirurgicamente con approccio perineale. Quando il tumore ha dimensioni maggiori di 10 cm o quando vi è una difficoltà di accesso, viene fatta una asportazione del coccige o una asportazione di S5 con o senza asportazione di S4. Questo permette una buona esposizione.

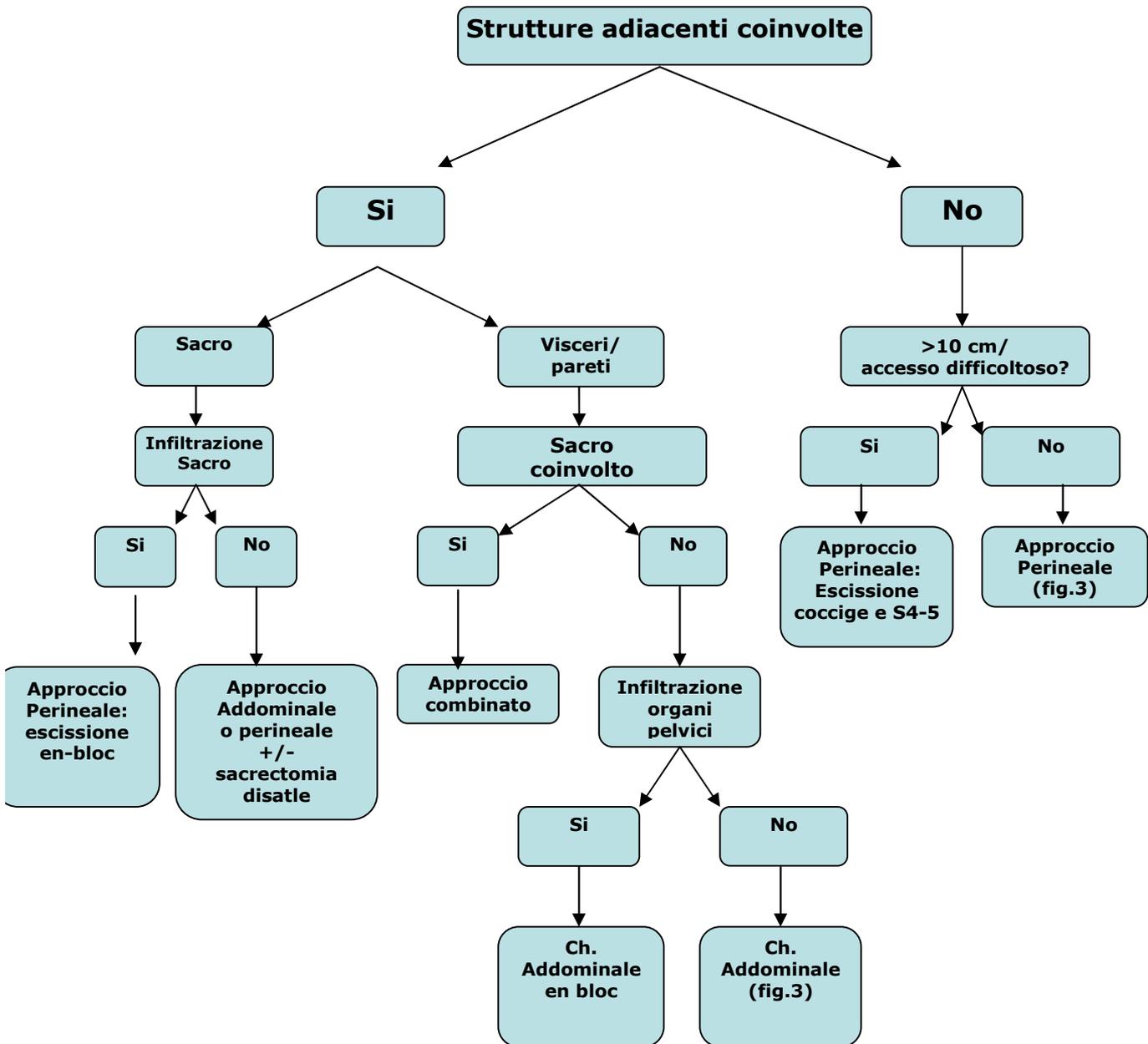
Una procedura addominale viene utilizzata nei tumori sotto S3 con coinvolgimento delle pareti pelviche o dei visceri per poter controllare i vasi e per poter permettere una migliore resezione dei visceri addominali.

Qualora la RMN mostri il coinvolgimento sia del sacro (es. il condroma sacrale) che dei visceri o della parete pelvica, viene fatto un approccio combinato. Dove possibile, viene suggerito l'approccio perineale per un decorso postoperatorio migliore (sebbene questo non vi sia unanimità in letteratura su questo dato relativo ai giorni di degenza).

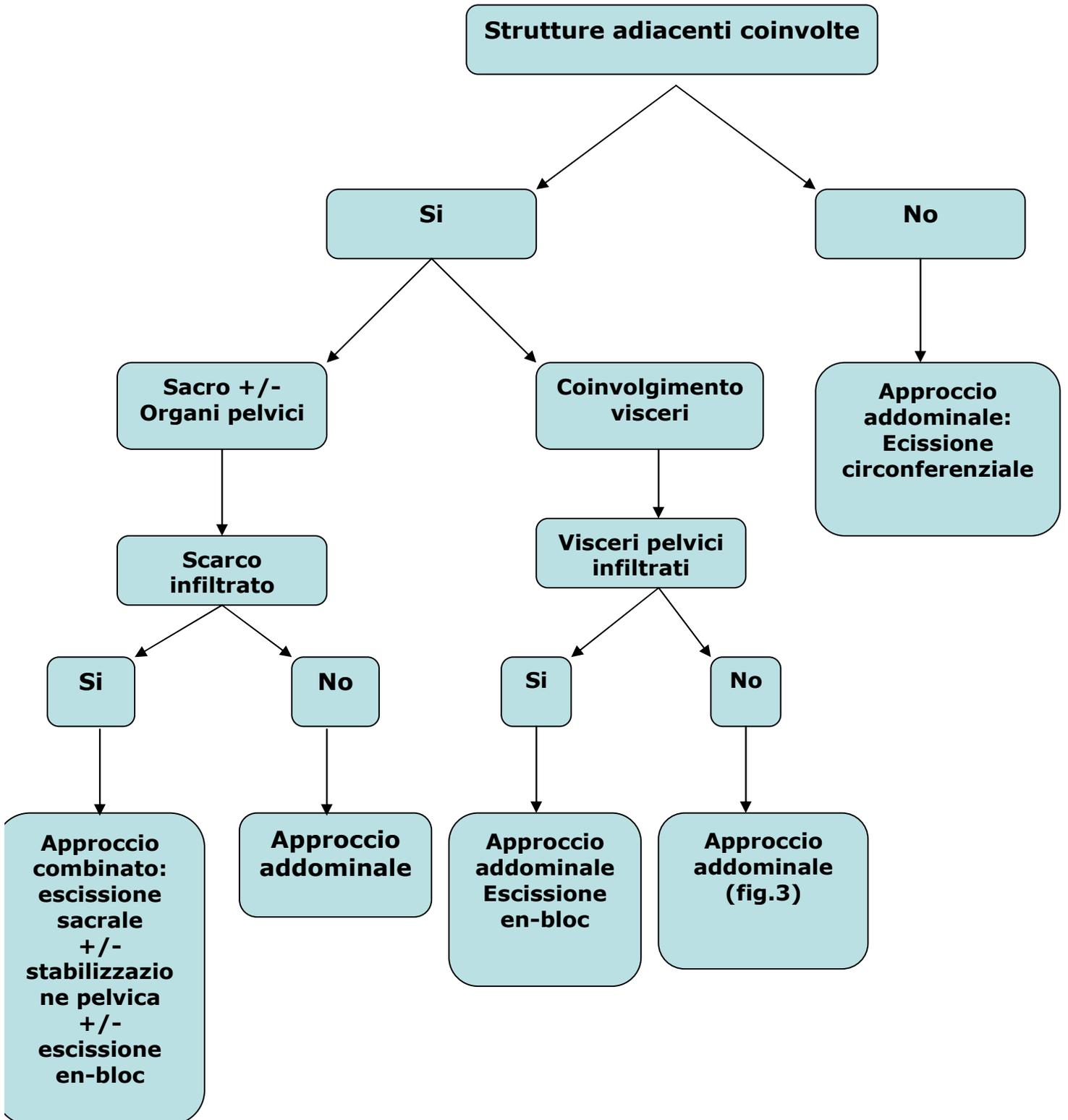
L'approccio perineale dà un buon accesso ai tumori bassi ma la procedura addominale è necessaria qualora il tumore sia più alto (impossibilità di raggiungere il polo superiore) se sono coinvolte le pareti (per il rischio di emorragia non controllabile) o se sono infiltrati altri organi (impossibilità di asportazione della massa en-bloc). Quando le strutture circostanti non sono infiltrate e viene utilizzato un approccio perineale questo può essere migliorato con la sacrectomia distale. Quando il tumore retrorettale è contiguo alle strutture adiacenti ma non c'è evidenza radiologica di invasione, l'approccio al tumore dipende dalle immagini RM: se questa diagnostica suggerisce che il tumore è benigno un piano di dissezione viene di solito descritto tra il tumore e le strutture vicine ed è sufficiente l'asportazione circonferenziale. Viceversa è necessaria un'asportazione più estesa qualora non vi sia clivaggio.

Tutte le lesioni sopra S3 (fig.2) sono approcciate con via addominale. L'RMN e ciò che si evidenzia intraoperatoriamente sono utilizzate per decidere se asportare la massa en-bloc o se asportarla circonferenzialmente. I tumori che si estendono al di sopra di S3 necessitano di un approccio addominale o combinato. La via addominale consente infatti un buon ingresso alla pelvi, alle sue pareti e agli organi in essa contenuti, porta inoltre ad un ottimale controllo vascolare e alla mobilizzazione del retto e dei visceri coinvolti.

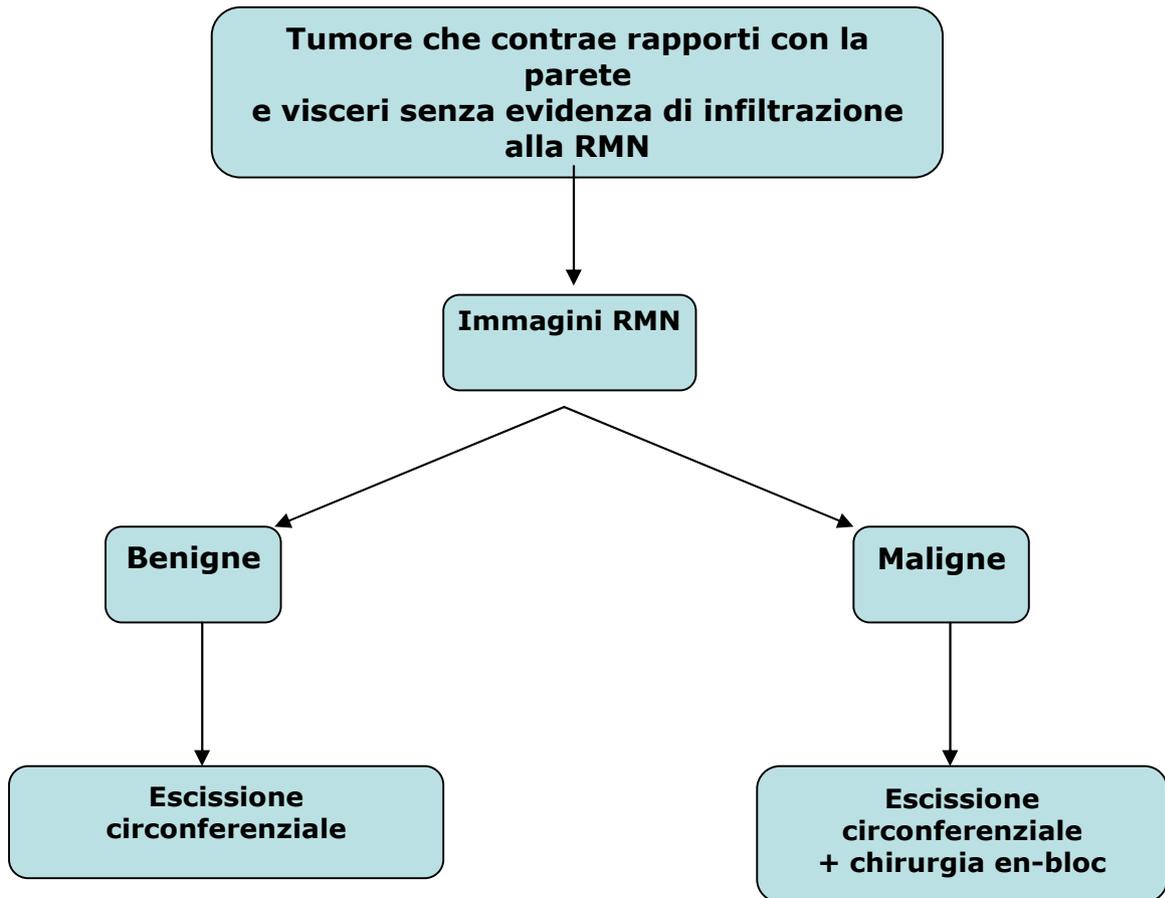
**ALGORITMO DEL MANAGEMENT CHIRURGICO DEI TUMORI
RETRORETTALI AL DI SOTTO DI S3
(FIG.1)**



**ALGORITMO DEL MANAGEMENT CHIRURGICO DEI TUMORI
RETRORETTALI AL DI SOPRA DI S3
(FIG.2)**



ALGORITMO DEL MAMAGEMENT INTRAOPERATRIO DI UNA NEOPLASIA RETRORETTALE SENZA EVIDENZA ALL'RMN DI INVASIONE DEL SACRO (FIG.3)



BIBLIOGRAFIA

Biagini R, Ruggeri P, Mercuri M, Capanna R, Briccoli A, Perin s et al. Neurological deficit after resection of the sacrum. *Chir Organi Mov* 1997; 82: 357-372.

Dozois RD, Chiu LK. Retrorectal tumos. *Surgery of the Colon and Retum*, Noicholls RJ, Dozois RR(eds). Churchill Livingston: New York, 1997; 533-535.

Gloasgow SC, Birnabum EH, Lowney JK, Flaschman JW, Konder IJ, Mutch DG et al. Retrorectal tumors: a diagnostic and therapeutic challenge. *Dis Colon Rectum* 2005; 48: 1581-1587

Jackson RJ, Gokaslan ZL. Spinal-pelvic fixation in patients with lumbosacral neoplasm. *J Neurosurg* 2000; 92: 61-70.

Singer MA, Cintron J, Martz JE, Schoetz DJ, Abcarian H. Retrorectal cyst: a rare tumor frequently misdiagnosed. *J Am Coll Surg* 2003; 196: 880-886.

Whittaker LD, Pemeberton JD. Tumors ventral to the sacrum. *Ann. Surg.* 1983; 107: 96-106

Wolpert A, Beer-Gabel M, Lifschitz O, Zbar AP. The management of presacral mass in the adult. *Tech Coloproctol* 2002; 6: 43-49

Woodfield JC, Chalmers AG, Phillips N, Sagar PM. Algorithms for the surgical management of retrorectal tumors. *British J of Surgery* 2008; 95: 214-221