

## НАШИЯТ ОПИТ В ЛЕЧЕНИЕТО НА РЕТРОРЕКТАЛНИТЕ ТУМОРИ

Н. Яръмов, А. Учиков, И. Баташки, Е. Учикова, А. Баташки

Медицински университет - София, МБАЛ „Софиямед” - София и  
Медицински университет - Пловдив

### РЕЗЮМЕ

**ЦЕЛ:** Ретроректалните (пресакрални) тумори са хетерогенни и рядко срещани неоплазии в ежедневно клинична практика. Използването на нови образни техники и ползата от тях не са добре описани, а оперативните техники са разнообразни. Целта на настоящото съобщение включва обстойно разглеждане на видовете ретроректални тумори и собствения опит в тяхното диагностициране и лечение.

**МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ:** Проведено е ретроспективно проучване на пациенти с ретроректални тумори за 15-годишен период, оперирани от авторите, и обзор на базата на съществуващата литература. Изключващи критерии са възпалителни процеси, локално авансирал ректален рак или метастатични малигнитети.

**РЕЗУЛТАТИ:** През периода 1995-2012 г. са оперирани 41 болни с доказани първични екстрамукозни неоплазии, установени в ретроректалното пространство. Всички бенигнени тумори са резецирани с нормални хистологични граници. Проследени са 30 болни за 15-годишен период. При 9 пациенти с малигнена хистология са установени рецидиви на болестта.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Ретроректалните тумори остават диагностично и терапевтично предизвикателство. Болката, мъжкият пол и напредналата възраст са показател за евентуален малигнен характер. Докато при бенигнените случаи оперативното отстраняване най-често е технически възможно, при малигнените случаи радикалната куративна резекция остава трудна.

**Ключови думи:** ретроректални тумори, пресакрални тумори, хордома, диагностика, лечение

### ВЪВЕДЕНИЕ

Туморите, откриващи се в ретроректалното (пресакрално) пространство, са рядко явление. Истинската честота на тези новообразувания е неизвестна, но различни ретроспективни серии посочват диагностициране на между един и шест пациенти годишно в големи референтни центрове (6,11,16,20,25). Едно от най-мощните проучвания дава честота на ретроректалните

тумори при една на 40000 хоспитализации (12). Ретроректалното пространство съдържа множество ембриологични остатъци, принадлежащи на различни тъкани и туморите, развиващи се в тази зона, се характеризират нерядко с големи размери и груба, хистологично хетерогенна структура. Повечето са бенигнени, но голям дял заемат и малигнените лезии. Злокачественият характер на формациите е по-характерен за педиатричната популация в сравнение с възрастните, а също така солидните лезии в повечето случаи предполагат малигнено биологично поведение, за разлика от кистичните. Почти всички ретроректални тумори изискват хирургично поведение след поставяне на диагнозата (4).

---

#### Адрес за кореспонденция:

проф. д-р Н. Яръмов, д.м.н.  
Клиника по хирургия, Втора хирургия  
УМБАЛ „Александровска“-София  
Медицински университет-София  
ул. „Георги Софийски“ № 1, 1431 София

### **Анатомия**

Ретроректалното (или пресакрално) пространство се простира между горните две трети на ректума и сакрума над ректосакралната фасция. То е ограничено от *fascia propria* на ректума отпред, пресакралната фасция (Waldeyer's fascia) - отзад и ендопелвикалната фасция латерално (латерални лигаменти) и уретерите. Горната граница на пространството е задната перитонеална плика, излъчваща се към задната ректална стена, а долната граница се определя като част от Waldeyer 'овата фасция, излъчваща се върху тазовото дъно. Този регион е съставен от структури, произлизащи от ембрионалната невроектодерма, нотохордата и задното първично черво и много от туморите в тази зона израстват от ембрионални остатъци. Като резултат ретроректалните тумори имат вариабилна клинична картина (4,11).

### **Конгенитални лезии**

Конгениталните лезии са най-честите ретроректални тумори, обхващащи приблизително две трети от всички неоплазии в тази област. Смята се, че произлизат от остатъци на ембрионални тъкани и включват кистични (растежни кисти, дубликационни кисти, предно менингоцеле) и солидни формации (хордома, тератома, тумори от адренални остатъци) (12,23,25).

### **Растежни кисти**

Растежните кисти представляват повечето от конгениталните лезии и могат да се развият от всеки от трите герминативни слоя. Те са много по-чести при жените в сравнение с мъжете (12).

### **Дермоидни и епидермоидни кисти**

Дермоидните и епидермоидните кисти са бенигнени лезии, които произлизат от ектодермата. Те са покрити със сквамозен епител (епидермоидни) или комбинация от сквамозен епител и различни кожни придатъци. Тези кисти могат да имат комуникация с кожата, визуализираща се с постнатална гънка, и имат висока честота на инфектиране (над 30%) (1). Инфектираните кисти (особено тези, които комуникират с кожната покривка) могат лесно да бъдат погрешно диагностицирани като пилонидална болест или перианална фистула.

Рецидивите след хирургично отстраняване на последните би трябвало да насочат диагностичното търсене в насока, подлежаща конгенитална киста (19).

### **Дубликационни кисти**

Ентерогенните кисти се развиват от примитивното (първично) черво. Секвестрацията на задната (дистална) част от него (задното черво) през ембриогенезата понякога резултира в оформянето на тънкостенни мултилокуларни кисти, постлани с колумнарен епител. Кистите на опасното черво (ретроректални кисти - хамартоми) са със същия произход, развивайки се от порция на ембрионалната опашка вследствие на нейната нарушена регресия (23). Ректалните дубликационни кисти, срещащи се в тази област, също съдържат всички компоненти на чревната стена. Повечето от тези лезии са бенигнени, но са докладвани и редки малигнени варианти (1,10,19,22).

### **Предно менингоцеле**

Предното менингоцеле и миеломенингоцеле се развиват като херниране на сак от *dura mater* през дефект на предната повърхност на сакрума. Този унилатерален сакрален дефект резултира в патогномоничния „белег от ятаган“ (сакрум с извита конкавна граница без каквато и да е костна деструкция) на рентгенографския филм. В допълнение към неспецифичните симптоми, пациентите с предно менингоцеле могат да се представят с упорито главоболие, често позиционално обусловено и/или свързано с промяна в интраабдоминалното налягане при вдигане на тежести, кихане, кашлица, дефекация и т.н. (13,14,20). Пункция и аспирация на менингоцеле не бива да се допуска поради риск от развитие на инфекциозни усложнения (менингит) (4,5,20).

### **Хордома**

Хордомата произлиза от нотохордата и е най-често установяваният малигнен тумор на ретроректалното пространство (11). Най-често се представя с болка и доказано се развива в по-голяма степен при мъжете. Хордомите могат да се появят навсякъде по гръбначния стълб, но най-засегнат е сакро-кокцигеалният регион (30% до 50%) (24). Тези тумори се характеризират с

бавно нарастване и инвазивно разпространение с костни деструкции. Радикалната резекция е единственият шанс за успешно излекуване, но честотата на локални рецидиви е висока и 10-годишната преживяемост е едва 9% до 35% (13,15,18,26).

### **Тератом**

Тератомът е истинска неоплазма и съдържа тъкани от всички герминативни слоеве. Той може да бъде както с кистична, така и със солидна структура, но най-често съдържа и двата компонента. Както растежните кисти, той се среща повече при пациенти от женски пол, отколкото при мъжете. Много тератоми имат зародишноклетъчни елементи, податливи на малигна дегенерация и повече от 10% от ретроректалните тератоми прогресират до злокачествени варианти, ако бъдат оставени без лечение (20). Те се откриват предимно в детската възраст, но установени при възрастни, техният малигнен характер става много вероятен (5,26). В класическите варианти съдържат вариация от тъканни елементи, характерни за респираторната и нервната система и гастро-интестинални структури. Тези тумори обикновено са здраво захванати и за опасната кост и радикалната резекция най-често включва и кокцигектомия (20).

### **Адренални остатъчни тумори**

Тези тумори са изключително редки и въпреки че са конгенитални по природа, често се класифицират в рубриката „други редки тумори“ в ретроректалната област. Те се третират като останалите ектопични адренални тумори (в това число и феохромоцитома) (20).

### **Възпалителни лезии**

Възпалителните лезии могат да бъдат солидни или кистични (абсцес) и обикновено се представят като разпространениенаинфекциозен възпалителен процес в абдоминалното и тазовото пространство (инфектираните конгенитални кисти не се възприемат като първично инфламаторни). Грануломите тип „чуждо тяло“ могат да бъдат причинени от  $BaSO_4$  (вследствие компликации при контрастно рентгеново изследване), шевен материал, травматично или интраоперативно попаднали чужди тела и т.н.

Тазово и/или перинеално гнойно огнище, както и болест на Crohn или ХУХК (IBD) – болестта, дивертикулитът, а също и по-рядко срещаните туберкулоза и грануломатоза могат да се манифестират с ретроректален инфламационен туморен процес (20,25).

### **Неврогенни лезии**

Туморните ретроректални формации с неврогенен произход (10%) най-често произлизат от периферни нервни структури. Тук се включват неврофиброматоза и саркоматоза, неврилемома, епендимома и ганглионеврома. Епендимомите са най-чести. Болката и неврологичната дисфункция са най-характерните симптоми, свързани с инервираните от засегнатите нерви зони. Радикалната резекция, която твърде често е технически неизпълнима, е метод на избор, но при успешно отстраняване на туморната зона далечната преживяемост е добра (8,13,20).

### **Костни лезии**

Костните лезии съставляват около 10% от ретроректалните тумори и включват остеоми и костни кисти, остеогенен сарком, Ewing-тумор, хондромиксосаркома и гигантоклетъчни тумори. Въпреки по-често бенигнения характер и податливост за радикална резекция на костните тумори в тази зона, локалните рецидиви са чест проблем. Малигнените варианти с тази локализация са най-често локално авансирани и с лоша прогноза (2,13,20,25).

### **Други редки тумори**

Тук се включва голямо многообразие от бенигнени и малигнени тумори.

Лечението и прогнозата обикновено са свързани с патологичния вариант и биологичното поведение на туморната маса (2).

### **Клинично представяне и оценка**

Симптомите на ретроректалните тумори са често неспецифични и са свързани с локалния растеж и размера на тумора. Голяма част от бенигнените кистични лезии са асимптоматични и се откриват при рутинно ректално изследване (13). Инфекция и/или костна инвазия могат да предизвикат болка (ниско в гърба и таза или долните крайници). Постуралното главоболие или свързаното с промени в

интраабдоминалното налягане са суспектни за предно менингоцеле. Големите тумори (кистични или солидни) могат да причинят затруднение в дефекацията или инконтиненция, а при бременни - дори и животозастрашаваща дистоция (7). Обследването на туморния процес започва с внимателно ректално туширане. Почти всички ретроректални маси могат да бъдат палпирани и локализацията, размерът и проксималното разпространение на тумора са важни за хирургичното планиране. Фасовата рентренография често е полезна и особено показателна за „белег от ятаган“ при предното менингоцеле. Миелограмата също влиза в съображение при въвличане на централната нервна система (5). Компютърната томография е широко използвана, но ядреномагнитният резонанс е образното изследване с най-висока сензитивност и специфичност в диагностиката на туморни процеси в малкотазовата област. Един критичен и често погрешно разбран компонент в оценката на ретроректалните туморни лезии е ролята на биопсията. По правило биопсията почти винаги е контраиндикирана. За резектабилните лезии хирургичната резекция е най-адекватният, едновременно диагностичен и лечебен подход. При кистичните формации иглената биопсия или аспирация би могла да провокира инфекция; при менингоцеле то ва може да предизвика като усложнение бактериален менингит. Биопсията на малигнените лезии (особено хордома) може да доведе до туморно разпространение чрез имплантация по хода на иглата. Ако пациентът е имал предходна биопсия, е необходимо включване в резектата на биопсичния план на достъп. Главното показание за биопсия е доказаната нерезектабилност на тумора. При хистологичното изследване особено място заема и имунохистохимичното типизиране, като например ко-експресията на СКАЕ1-АЕ3 и S-100 protein и негативната реакция с CD10 при малигнения хордом.

### **Лечение**

При повечето пациенти лечението на ретроректалните тумори е почти винаги хирургична резекция. Оперативният метод зави-

си от природата на туморната лезия и нейната локализация.

Хирургичен достъп:

1. posterior → Kraske
2. абдоминален
3. абдоминоперинеален

Лезиите, които не се разпространяват под ниво S4 (високи тумори), могат да бъдат отстранявани трансабдоминално (преден достъп). Ниските лезии могат да бъдат резецирани трансакрално (заднен достъп). Ако горният край на формацията бъде палпиран при ректалното дигитално изследване, напълно подходящ е трансакралният достъп. Големите туморни формации или тези, намиращи се в интермидиерната част на ретроректалното пространство, най-често изискват комбиниран абдоминален-акрален подход за отстраняването на неоплазмата. Инфилтрацията на ректалната стена изисква винаги резекция на ректума или ампутация. Сакрококцигеалната инфилтрация е показание за кокцигектомия или резекция на сакрума. При подобни комплицирани случаи мултидисциплинарният екип, включващ хирург с богат опит в колопроктологията, неврохирург, ортопед и пластичен хирург са решаващи за успеха на лечението (1,11,20). Лекарствената и/или радиотерапия са релативно неефективни при третирането на ретроректалните тумори поради доказана резистентност на малигнените варианти при химио- и радиотерапия. Въпреки това радиотерапията намира място като палиативен метод. Дългосрочната преживяемост след резекция на ретроректален тумор зависи от типа на тумора и адекватността на първичната операция. За бенигнените лезии прогнозата е отлична, но локалните рецидиви не са редки. Рецидивните лезии често също могат да бъдат тотално резецирани. Прогнозата след резекцията на малигнените лезии е вариабилна и зависи от туморната биология и конкретния оперативен статус, както и от адекватността на тактиката и техниката при отстраняване на тумора. За хордома локалният рецидив е чест и докладваната далечна преживяемост е твърде вариабилна - 5-годишна преживяемост между 43% и 75% и 10-годишна преживяемост меж-



ду 9% и 35% (2,7,13,17). Останалите малигнени варианти имат лоша прогноза. В Mayo Clinic, световно известен третичен център, са описани само 120 пациенти с ретроректални тумори за 20-годишен период (12). Други големи центрове като Washington University, St. Louis, описват 32 пациенти за 22-годишен период, а Oregon University Hospital, Portland - 63 случая за 30 години или средно по 2 случая на година за този мегаполисен регион (25).

Авторите на настоящия доклад съобщават за 38 случая на диагностицирани и оперирани ретроректални тумори за 15-годишен период (1995-2009 г.). Възрастта на болните варира от 18 до 68 г., От тях 19 са мъже и 19 - жени.

През последната година в Клиниката по хирургични болести - II хирургия на УМБАЛ „Александровска“ са оперирани 3 болни с ретроректални формации - един мъж и две жени. При едната болна на 48-годишна възраст, четирикратно оперирана в неврохирургична клиника по повод рецидивиращ хордом, с вече дефинитивна долна параплегия, при нашата оперативна намеса разпространен (лапаротомен) достъп, описаната на СТ хетерогенна ретроректална формация се откри като организиран, кистично преформиран (тапициран частично с епител) хематом, който се екстирпира. При другата болна на 38-годишна възраст двукратно са били провеждани оперативни намеси в неврохирургична клиника по повод глиобластом, последвани от дефинитивна отпадна неврологична симптоматика. По повод установена при контролен MRI формация с разнородна характеристика пресакрално бе проведена лапаротомия, при която се установи кистична лезия, хистологично потвърдена отново като организиран хематом. Последният, наскоро опериран случай е на болен на 68-годишна възраст с формация, проминараща над кожата в сакрококцигеалната област, неболезнена, появила се и бавно растяща през последните 2 г. Проведена е инцизионна биопсия в друга болница с хистологичен резултат - хордом. Със заден достъп - а la Kraske се екстирпира в здраво туморната формация, което наложи кокцигектомия и резекция на долните 3 сакрални прешлена. При отпрепариранието на

формацията във вентрална посока се установи и макроскопска инфилтрация на задната ректална стена на протежение 1 см. Извърши се и парциална резекция на задната ректална стена, като се изведе временна протективна сигмостома за прекъсване на пасажа. Предстои реституция на 6-ия следоперативен месец при липса на данни за локален рецидив. От хистологичното изследване на оперативния материал Bs3326/22.12.2009: Малигнен хордом. Имунохистохимично - туморните клетки показват коекспресия на СК-АЕ-АЕ3 и S-100 protein при негативна реакция с CD10. Фрагментите, изпратени като резекционни линии, са без туморна инфилтрация.

В заключение бихме могли да обобщим, че ретроректалните тумори са редки, с разнородна хистологична структура и произход, трудни за диагностика, изискваща насочена клинична мисъл и високотехнологична диагностична апаратура. По отношение на лечението те се характеризират с техническа сложност, изискваща добро познаване на анатомията на малкия таз и отработена оперативна прецизност. Изходът и прогнозата се определят от хистологичния вариант и екстензивността на туморния растеж в момента на диагностицирането и интраоперативната експлорация.

#### ЛИТЕРАТУРА

4. Abel, M. E., R. Nelson, M. L. Prasad, R. K. Pearl, C. P. Orsay, H. Abcarian. Parasacroccygeal approach for the resection of retrorectal developmental cysts.- *Dis. Colon Rectum*, **28**, 1985, No 11, 855-858.
5. Bergh, P., L. G. Kindblom, B. Gunterberg, F. Remotti, W. Ryd, J. M. Meis-Kindblom. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients.- *Cancer*, **88**, 2000, No 9, 2122-2134.
6. Böhm, B., J. W. Milsom, V. W. Fazio, I. C. Lavery, J. M. Church, J. R. Oakley. Our approach to the management of congenital presacral tumors in adults.- *Int. J. Colorectal Dis.*, **8**, 1993, No 3, 134-138.
7. Bullard Dunn, K., D. Rothenberger. Colon, rectum, and anus.- In: Schwartz's principles of surgery. C. Brunnicardi, ed. 9<sup>th</sup> ed. New York, NY, McGraw Hill, 2008.
8. Cody, H. S., 3<sup>rd</sup>, R. C. Marcove, S.H. Quan. Malignant retrorectal tumors: 28 years' experience

- at Memorial Sloan-Kettering Cancer Center.- *Dis. Colon Rectum*, **24**, 1981, No 7, 501-506.
9. Devine, R. M. Managing presacral tumors. Springer Specialist Surgery Series Coloproctology, 2010, 81-91, <http://www.springerlink.com/content/pg7087715w0u4261/>
  10. Finne, C. O. Presacral tumors and cysts.- In: Current surgical therapy. J. Cameron, ed. 3<sup>rd</sup> ed. Toronto, BC Decker, 1989, 736-743.
  11. Freier, D. T., J. C. Stanley, N. W. Thompson. Retrorectal tumors in adults.- *Surg. Gynecol. Obstet.*, **132**, 1971, No 4, 681-686.
  12. Gordon, P. Retrorectal tumors.- In: Principles and practice of surgery for the colon, rectum, and anus. P. Gordon, S. Nivatvongs, eds. St. Louis, MO, Quality Medical Publishing, Inc., 1999, 427-445.
  13. Hjermsstad, B. M., E. B. Helwig. Tailgut cysts. Report of 53 cases.- *Am. J. Clin. Pathol.*, **89**, 1988, No 2, 139-147.
  14. Hobson, K. G., V. Ghaemmaghami, J. P. Roe, J. E. Goodnight, V. P. Khatri. Tumors of the retrorectal space.- *Dis. Colon Rectum*, **48**, 2005, No 10, 1964-1974.
  15. Jao, S. W., R. W. Beart, Jr., R. J. Spencer, H. M. Reiman, D. M. Ilstrup. Retrorectal tumors. Mayo Clinic experience, 1960-1979.- *Dis. Colon Rectum*, **28**, 1985, No 9, 644-652.
  16. Johnson, W. R. Postrectal neoplasms and cysts.- *Aust. New Zeal. J. Surg.*, **50**, 1980, No 2, 163-166.
  17. Krivokapic, Z., I. Dimitrijevic, G. Barisic, V. Markovic, M. Krstic. Adenosquamous carcinoma arising within a retrorectal tailgut cyst: report of a case.- *World J. Gastroenterol.*, **11**, 2005, No 39, 6225-6227.
  18. McMaster, M. L., A. M. Goldstein, C. M. Bromley, N. Ishibe, D. M. Parry. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995.- *Cancer Causes Control*, **12**, 2001, No 1, 1-11.
  19. Michael, D., C. R. Cohen, J. M. Northover. Adenocarcinoma within a rectal duplication cyst: case report and literature review.- *Ann. R. Coll. Surg. England*, **81**, 1999, No 3, 205-206.
  20. Miyahara, M., T. Saito, K. Nakashima, K. Hiratsuka, K. Sato, K. Kaketani, et al. Sacral chordoma developing two years after low anterior resection for rectal cancer.- *Surg. Today*, **23**, 1993, No 2, 144-148.
  21. Shivnani, A. T., W. Small, Jr., A. Benson, 3<sup>rd</sup>, S. Rao, M. S. Talamonti. Adenocarcinoma arising in rectal duplication cyst: case report and review of the literature.- *Am. Surg.*, **70**, 2004, No 11, 1007-1009.
  22. Singer, M. A., J. R. Cintron, J. E. Martz, D. J. Schoetz, H. Abcarian. Retrorectal cyst: a rare tumor frequently misdiagnosed.- *J. Am. Coll. Surg.*, **196**, 2003, No 6, 880-886.
  23. Smith, J., P. Tekkis, A. Heriot, D. Tarroni, I. Talbot, J. Northover. Retrorectal tumours: tertiary unit experience and management.- *Colorectal Dis.*, **6**, 2004, No 1, p. 84.
  24. Sobrado, C. W., M. Mester, O. S. Simonsen, C. R. Justo, J. N. deAbreu, A. Habr-Gama. Retrorectal tumors complicating pregnancy. Report of two cases.- *Dis. Colon Rectum*, **39**, 1996, No 10, 1176-1179.
  25. Springall, R. G., J. D. Griffiths. Malignant change in rectal duplication.- *J. R. Soc. Med.*, **83**, 1990, No 3, 185-187.
  26. Stewart, R. J., W. G. Humphreys, T. G. Parks. The presentation and management of presacral tumours.- *Br. J. Surg.*, **73**, 1986, No 2, 153-155.
  27. Tampi, C., V. Lotwala, M. Lakdawala, K. Coelho. Retrorectal cyst hamartoma (tailgut cyst) with malignant transformation.- *Gynecol. Oncol.*, **105**, 2007, No 1, 266-268.
  28. Uhlig, B. E., R. L. Johnson. Presacral tumors and cysts in adults.- *Dis. Colon Rectum*, **18**, 1975, No 7, 581-589.
  29. Williams, B. Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing.- *Brain*, **99**, 1976, No 2, 331-46.