



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

SECRETARÍA DE SALUD

**“HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, O. D.”
UNIDAD DE COLOPROCTOLOGÍA DEL
SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA**

“TUMORES RETRORRECTALES”

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

COLOPROCTÓLOGO

PRESENTA:

DR. ENRIQUE MONTAÑO TORRES

ASESOR Y DIRECTOR:

DR. LUIS CHARÚA GUINDIC



México, D. F.

Agosto de 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

***A MI AMADA NADIA,
A MIS PADRES
Y A MIS MAESTROS***

I. ÍNDICE

I. ÍNDICE	4
II. RESUMEN.....	6
Antecedentes.....	6
Hipótesis.....	6
Objetivos.....	7
Diseño y duración.....	7
Material y métodos	7
Resultados.....	8
Conclusiones	9
III. ABSTRACT	10
Introduction.....	10
Hypothesis.....	10
Design and duration.....	10
Material and Methods	11
Results	11
Conclusions.....	12
IV. PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA.....	13
V. ANTECEDENTES	14
“Tumores retrorrectales”	14
Anatomía	14
Patología	19
Características clínicas.....	27
Diagnóstico.....	28
Tratamiento	32
“Cordomas”.....	36

Epidemiología.....	36
Etiología, histología y comportamiento biológico	37
Presentación clínica.....	40
Estudios de Imagen.....	41
Biopsias.....	41
Tratamiento	42
V. OBJETIVOS.....	44
VI. HIPÓTESIS	45
VII. JUSTIFICACIÓN.....	46
VIII. MATERIAL Y MÉTODOS.....	47
Diseño y duración.....	47
Análisis de resultados.....	47
Aspectos éticos y de bioseguridad.....	47
Recursos	48
Metodología.....	48
Universo de trabajo.....	49
Criterios de inclusión.	49
Criterios de exclusión	49
Casos Clínicos.....	49
Caso clínico 1.	49
Caso clínico 2:	59
IX. RESULTADOS.....	66
X. GRÁFICOS	67
XI. DISCUSIÓN	69
XII. CONCLUSIONES	70
XIII. BIBLIOGRAFÍA	71

II. RESUMEN

Antecedentes

Los tumores retrorrectales representan un grupo heterogéneo de neoplasias predominantemente benignas y ocasionalmente malignas. Los tumores del espacio retrorrectal, también denominados del espacio presacro, son muy raros, con una incidencia de 1: 40.000 admisiones y del 0.014% de las rectoscopías documentadas. No existe una clara preferencia por el género. El cordoma es el tumor retrorrectal más frecuente.

Hipótesis

- Los tumores retrorrectales son enfermedades muy raras.
- El cordoma sacro-coccígeo es el tumor retrorrectal más frecuente.
- El tratamiento quirúrgico es el de elección para tratar tumores del espacio retrorrectal.

Objetivos

- Conocer la incidencia de los tumores retrorrectales en los pacientes que consultaron a la Unidad de Coloproctología

del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México.

- Describir el diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes con diagnóstico de tumor retrorrectal en la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México.

Diseño y duración

Estudio retrospectivo, longitudinal, observacional y descriptivo en pacientes con tumores retrorrectales que fueron diagnosticados en la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México, del 1 de enero de 1996 al 31 de diciembre de 2006.

Material y métodos

Se revisaron los expedientes clínicos en el periodo antes anotado en los pacientes que acudieron por primera vez a la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México. Se incluyeron a las pacientes con el diagnóstico de tumor retrorrectal (presacro). Se captaron en hojas de recolección de datos las siguientes variables: edad, género, ocupación, tiempo de evolución de los síntomas, síntoma principal de consulta, cirugía realizada, sangrado transoperatorio, complicaciones posoperatorias y evolución.

Resultados

Se revisaron 24,369 expedientes de los pacientes vistos por primera vez en la consulta externa de la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México, del 1 de enero de 1996 al 31 de diciembre de 2006. Se encontraron 2 casos de tumores retrorrectales, confirmados por estudios de imagen e histopatológicos. La incidencia fue 1:12,000 admisiones a la consulta externa. La edad media de presentación fue 55.5 años (49 y 62 años). La presentación por género fue 1 caso en mujer y 1 en hombre. El tiempo de evolución de los síntomas fue 2 y 60 meses resectivamente, con una media de 31 meses. El síntoma principal fue dolor lumbar en un paciente y sensación de masa en el otro. El tipo de abordaje fue en el 1° caso por vía trans-sacra (Kraske modificado) y el otro, por vía abdominal. La hemorragia transoperatoria fue 200 cc en el paciente operado por abordaje de Kraske modificado y 2,000 cc en el operado por vía abdominal. La mortalidad fue 1 caso (50%), que fue abordado por vía abdominal. El diagnóstico histopatológico fue de cordoma en ambos casos.

Conclusiones

Los tumores retrorrectales o del espacio presacro, son un raro grupo de patologías de diversos orígenes, que se engloban como una sola entidad en base a su localización anatómica y sintomatología que comparten. El cordoma es el tumor más frecuente también en nuestro medio. La cirugía es el tratamiento de primera elección.

III. ABSTRACT

Introduction

Retrorectal tumors are an heterogeneous group of neoplasias that are mostly benign and occasionally malignant. Also denominated presacral tumors, these have an incidence of 1:40,000 of hospital admissions and 0.014% of all rectoscopies. There is not a clear preference for gender. The cordoma is the most common type of tumor.

Hypothesis

- Retrorectal tumors are very rare pathologies.
- Sacrococcygeal cordoma is the most common retrorectal tumor.
- Surgery is the treatment of election of retrorectal masses.

Design and duration

Retrospective, longitudinal, observational and descriptive study of patients in whom the diagnosis of retrorectal tumor had been made between the 1st of January of 1996 and the 31st of December of 2006.

Material and Methods

Clinical consecutive expedients were reviewed from the period mentioned before. The patients with diagnosis of retrorectal tumors were included. Variables that were capture were: age, gender, occupation, evolution time of symptoms, cardinal symptom, surgery performed, chirurgic bleeding, postoperative complications and evolution.

Results

The review of 24,369 files was done. Two cases of retrorectal tumors were confirmed by X-ray and histological studies. The incidence was 1:12,000 of admissions. The average of age at presentation was 55.5 years. One case was in a male and one in a female. The main symptom was pain in the former patient and sensation of a mass in the last one. Evolution time of symptoms had an average of 31 months. One patient was operated by modified Kraske procedure (200 ml of chirurgic bleeding) and one by an abdominal intervention (2,000 ml of chirurgic bleeding). There was found a 50% of mortality rate, corresponding to the patient who was operated by abdominal surgery. Pathologic result was reported as chordoma in both cases.

Conclusions

Retrorectal, also named presacral, tumors, are a rare group of diseases, of many origins that may have many different origin, but the same localization and symptoms. The chordoma is the most common type of retrorectal tumor in our population. The surgery is the treatment of choice.

IV. PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA

Los tumores retrorrectales son raras entidades de las cuales se conoce poco, por lo que el diagnóstico de los mismos muchas veces se retrasa y el tratamiento instituido suele no ser el indicado. Se desconoce la incidencia y la evolución de los pacientes con tumores retrorrectales sometidos a algún procedimiento en nuestro servicio.

V. ANTECEDENTES

“Tumores retrorrectales”

Los tumores retrorrectales representan un grupo heterogéneo de neoplasias predominantemente benignas y ocasionalmente malignas. Los tumores del espacio retrorrectal, también denominados del espacio presacro, son muy raros, con una incidencia de 1: 40,000 admisiones y del 0.014% de las rectoscopías documentadas. No existe una clara preferencia por el género.¹

Anatomía

El hueso sacro (*os sacrum*) es un hueso corto, impar, central, simétrico, oblicuo, compuesto por cinco piezas soldadas (vértebras sacras), en forma de pirámide cuadrangular, con una base superior, un vértice inferior y cuatro caras (anterior, posterior y laterales). Sus alas en las zonas laterales se unen con las espinas ciáticas de la pelvis (Figura 1).² Se encuentra por debajo de la vértebra L5, encima del coxis, entre los huesos coxales, con los que se articula. Forma parte de la columna vertebral y de la pelvis.²

En él se insertan los músculos:²

- Ilíaco, en la base.

- Piramidal, en la cara anterior.
- Isquiococigeo, en los tramos laterales.
- En la cara posterior: gran dorsal, dorsal largo, sacrolumbar, transverso espinoso y glúteo mayor.

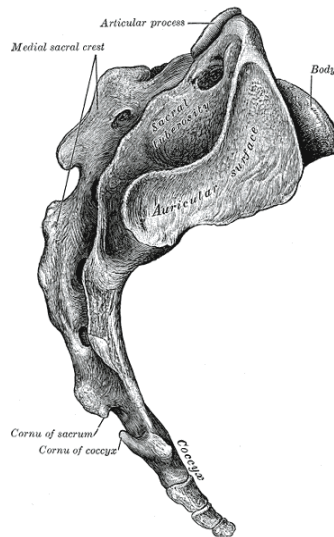


Fig. 1.- Vista lateral del sacro

La médula espinal del adulto, en posición vertical, termina generalmente a nivel del proceso espinoso de la 2ª vértebra lumbar. Los espacios subdural y aracnoideo terminan por debajo del proceso espinoso de la 3ª vértebra sacra. (Figura 2).²

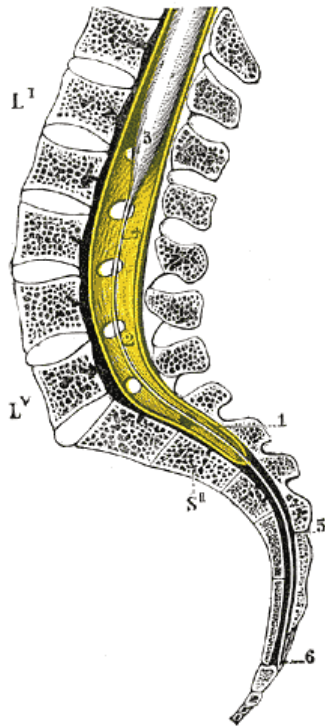


Fig. 2.- Relación del sacro con la médula espinal y los espacios subdural y aracnoideo que terminan donde está marcada el número 5.

Por la cara anterior del sacro, a nivel la línea media, pasa la arteria sacra media, que es rama directa de la aorta, situación anatómica que se debe tener en consideración en la resección quirúrgica de la región (Figura 3).²

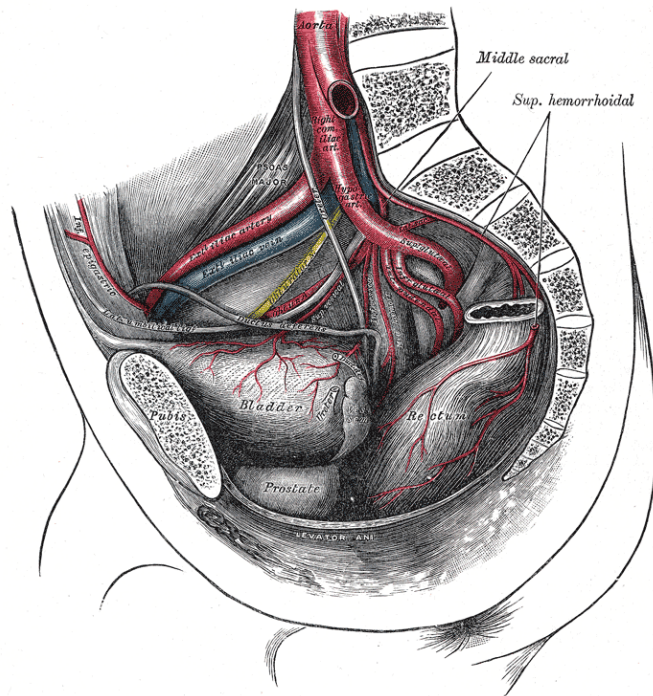


Fig. 3.- Relación del sacro con la arteria sacra media.

Otra estructura de importancia es el plexo venoso presacro, que anastomosa las venas sacras laterales con las medias, y tienen comunicación con las venas del sistema venoso interno vertebral, por medio de las venas basivertebrales que no tienen válvulas, lo que es de gran importancia quirúrgica en los casos de hemorragia, ya que éste no se puede cohibir de la forma tradicional (Figura 4).

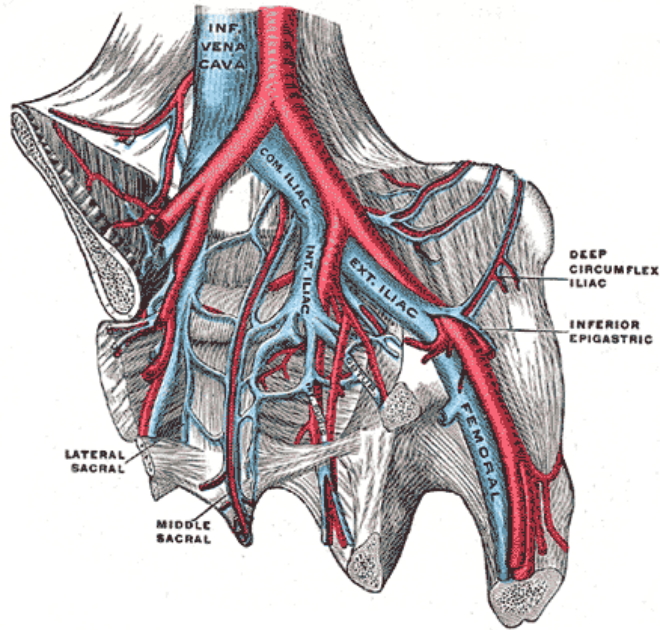


Fig. 4.- Plexo presacro.

La región presacra es un espacio potencial que está limitado por la fascia presacra por su cara posterior, el recto en su cara anterior, el elevador del ano inferiormente, la reflexión peritoneal pelviana en parte superior, así como los uréteres y los vasos iliacos en las caras laterales (Figura 5).^{1,2} Su contenido incluye tejido conectivo areolar, ramas del plexo sacro, los vasos sacros medios, los iliolumbares, la hemorroidal media y los trayectos linfáticos asociados. Durante el desarrollo embriológico, el compartimiento presacro contiene el neuroectodermo, la notocorda, la parte caudal del tracto digestivo y el proctodeo, que se someten a remodelación y regresión. Este espacio contiene numerosos tipos de tejidos derivados de las 3 capas germinales, incluyendo tejido conectivo, elementos neurales y hueso, que pueden llevar al desarrollo de una variedad de formas tumorales.¹

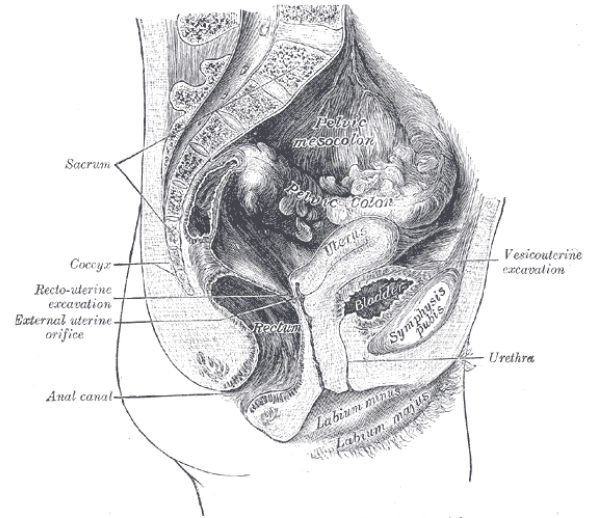


Fig. 5.- Representación del espacio presacro en una vista sagital de la pelvis femenina.

Patología

La heterogeneidad de las lesiones primarias que ocurren dentro del espacio retrorectal, refleja el número de cierres embriológicos y la miscelánea de los tipos de tejidos en esa región anatómica. La categorización de los tumores en adultos permanece incierta a pesar de varias clasificaciones descritas por diferentes autores.^{1,3,5} La confusión nace de la diferenciación entre los tumores en edades pediátricas y la de los de adultos; la inclusión de tumores sacros o neurológicos malignos, tales como los cordomas que se extienden en el espacio retrorectal y la inclusión de desórdenes inflamatorios. El 45 al 50% de las masas retrorectales son malignas o tienen áreas de cambios malignos dentro de ellas.^{1,4,5} Los tumores sólidos son con

mayor frecuencia malignos que las lesiones quísticas (60% vs 10%).^{6,7} En la serie de la Clínica Mayo las lesiones congénitas comprendieron el 66%; los tumores neurogénicos el 11%; los tumores osteocondrales el 11% y otras lesiones misceláneas el 12%. Esto contrasta con los tumores retrorrectales en los niños, en los que los teratomas y el mielomeningocele son los más comunes.⁸ Los carcinomas rectales que recidivan en el área presacra no fueron evaluados en esta revisión porque representan una entidad diferente, con una estrategia de manejo distinta y han sido revisados en detalle por otros autores.⁹

Quistes del desarrollo

Los quistes de desarrollo son diagnosticados a menudo entre la 4^a a 5^a décadas de la vida y son más comunes en la mujer (Figura 6).^{10,11} La tríada hereditaria de Curriano, que comprende malformaciones anorrectales, defectos en el hueso sacro y una masa presacra, es indicada por un quiste de desarrollo.¹² Estos quistes de epitelio diferente, son de consistencia variable y son virtualmente benignos.¹³ Aproximadamente la mitad de los quistes son asintomáticos, y su descubrimiento es generalmente incidental durante un examen digital rectal, como una masa blanda, mal definida, posterior al recto y usualmente en la línea media.^{14,15} Hasta un tercio de los quistes de desarrollo se pueden llegar a infectar y a menudo son confundidos con un absceso supraelevador o una fístula anal.¹⁶ Una depresión en forma de embudo en la región media posterior del ano o en la cara posterior del conducto anal por debajo de la línea anorrectal, presente en muchos casos, puede ser confundida con el orificio de una fístula.

Un quiste de desarrollo puede ser diferenciado de esta última por la ausencia de un orificio fistuloso a nivel de la línea anorrectal. Algunos pacientes se quejan de dolor, particularmente cuando están sentados o después de una caída que traumatice los glúteos. Los síntomas tienden a reflejar el tamaño del quiste, su localización y si hay o no una infección sobreagregada. La compresión del recto o cuando el quiste está asociado con una anomalía anorrectal, se manifiesta con estreñimiento, plenitud rectal, dolor abdominal bajo y defecación dolorosa. La compresión del tracto urinario bajo puede causar disuria o alterar la frecuencia miccional. La categorización del quiste de desarrollo depende del tipo de epitelio presente; el quiste de la cola del recto contiene epitelio columnar o transicional; los quistes dermoides contienen epitelio escamoso y los quistes epidérmicos contienen epitelio escamoso con apéndices cutáneos.¹³⁻¹⁵ El diámetro promedio de los quistes es de 4 cm.

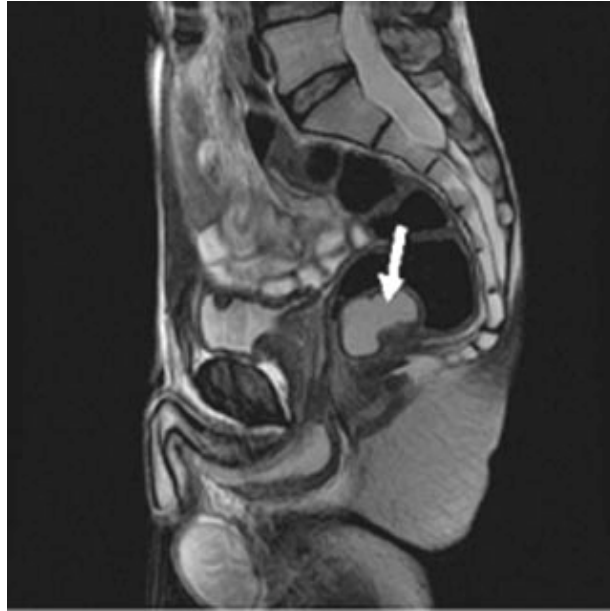


Fig. 6.- RMN sagital mostrando una duplicación rectal.

Tumores carcinoides

Los tumores carcinoides del espacio retrorrectal son infrecuentes; ocurren más comúnmente dentro del apéndice, íleon, estómago y recto.¹⁷ La mayoría representa una extensión directa o diseminación metastásica de un carcinóide rectal. Se presentan sin predilección de género y de los 14 casos reportados en la literatura, 6 estaban asociados con quistes de desarrollo y 2 de ellos eran malignos.⁷ La fuerte asociación entre tumores carcinoides retrorrectales y quiste de la cola del recto disminuye la posibilidad de un origen en la parte caudal del tracto digestivo para ambas lesiones.^{7,18} Se requiere una sigmoidoscopia y toma de biopsia para diferenciar un carcinóide primario retrorrectal de una lesión rectal que ha metastatizado.

Tumores neurológicos

Los tumores neurológicos más comunes son los Schwannomas (neurilemoma) (Figuras 7 y 8).¹⁹⁻²¹ Las características histológicas típicas incluyen una cápsula de epineuro, haces fasciculares de células fusiformes y evidencia de degeneración, como la formación de quistes, hemorragia, fibrosis y calcificación.²¹ La serie más grande de Schwannomas retrorrectales es la de Abernathy y col. (1986) describiendo 13 pacientes en 33 años; este estudio reveló la falta de predilección por alguno de los sexos, la edad promedio al momento del diagnóstico fue de 38.6 años y un lapso entre los primeros síntomas y el diagnóstico de 5.2 años.²² Los Schwannomas tienden a no exceder un diámetro de 5 a 6 cm, aunque diámetros de hasta 28 cm han sido reportados.²³ Otros tumores neurológicos menos comunes incluyen neurofibromas, ependimomas, ganglioneuromas y neurofibrosarcomas (Figura 9).²⁴⁻²⁶ Dos tercios de estos tumores son benignos y la resección usualmente es curativa. Estos tumores pueden alcanzar un gran tamaño antes de volverse sintomáticos.

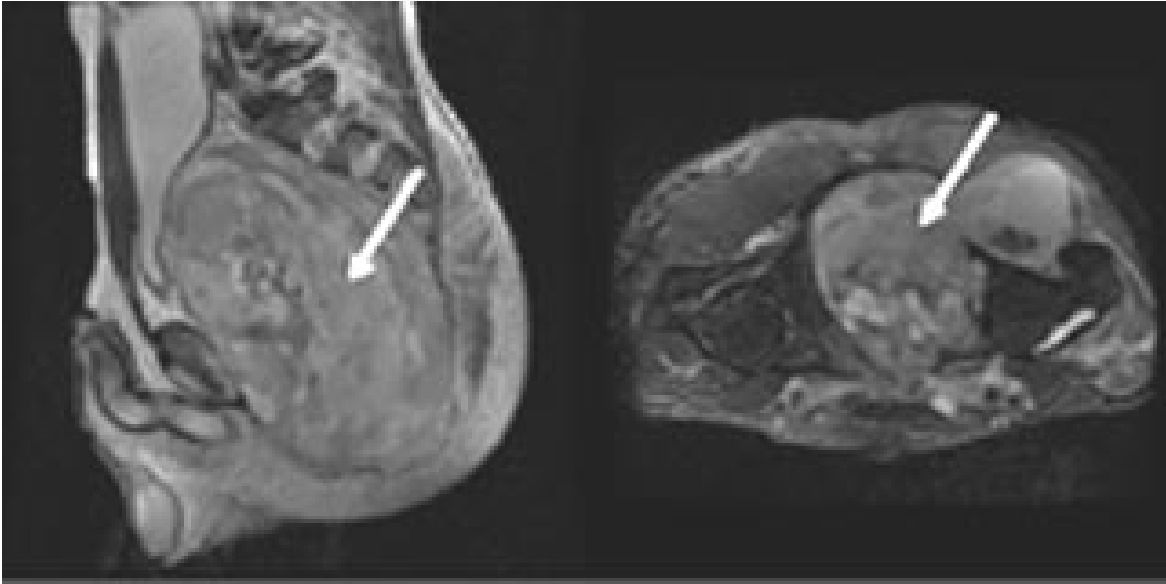


Fig. 7.- RMN mostrando un Schwannoma maligno masivo. El recto no se observa en estas vistas.



Fig. 8.- Schwannoma retrorectal resecado por vía posterior.

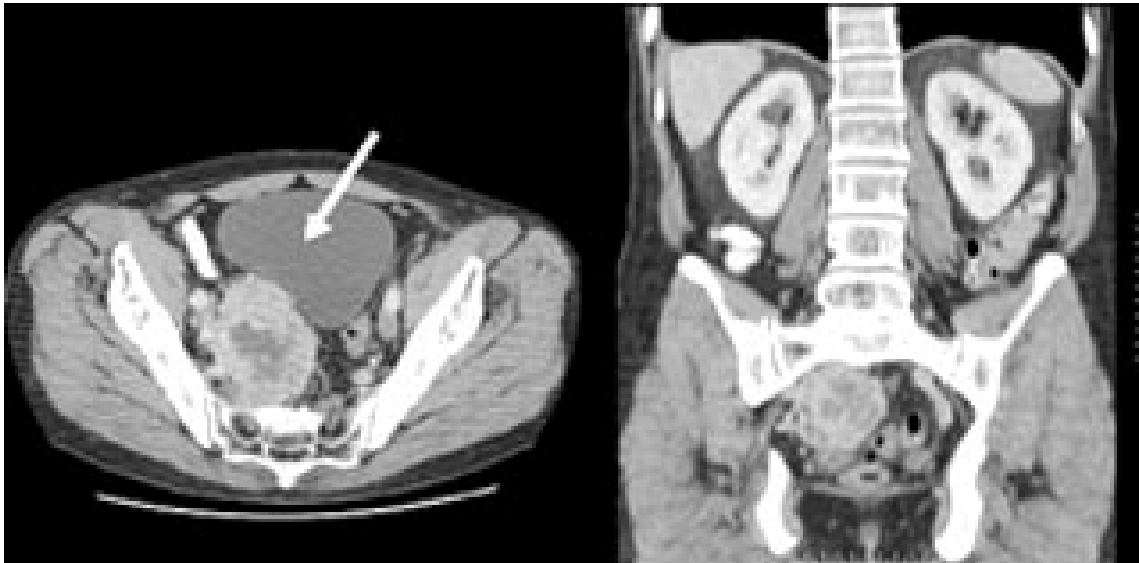


Fig. 9.- TC que muestra un paraganglioma.

Tumores osteocondrales

El comportamiento biológico de los tumores osteocondrales en el espacio retrorrectal es semejante al de cualquier otra parte del cuerpo. Los osteomas osteoides, quistes óseos simples y aneurismáticos, son las masas benignas más frecuentes, aunque son vistas predominantemente en pacientes pediátricos, más que en la población adulta.²⁷⁻²⁹ Los osteosarcomas y los sarcomas de Ewing son tumores malignos derivados del hueso que pueden presentarse en el espacio presacro. El primero es un tumor maligno primario que puede contener hueso, cartílago y elementos fibrosos. La lesión se caracteriza por la destrucción del hueso circundante y se asocia con dolor. La resección quirúrgica, en combinación con quimioterapia adyuvante, es a menudo requerida.^{30,31} El sarcoma de Ewing es un tumor maligno, raro, que usualmente afecta a niños. Deriva de las células endoteliales dentro

de la médula ósea y se asocia con una reacción perióstica florida. El tratamiento supone resección, radioterapia y, en casos seleccionados, quimioterapia.³²

Teratomas

Los teratomas contienen elementos reconocibles maduros e inmaduros de más de una capa germinal, y contienen tejido extraño a su sitio anatómico. Los teratomas sacro-coccígeos en los adultos están mayormente confinados al espacio retrorrectal y tienen una incidencia de 1 en 30,000 a 1 en 43,000 nacidos vivos, con una relación hombre-mujer de 3 a 4:1.^{33,34} Dependiendo del grado de diferenciación de sus componentes, los teratomas se clasifican en maduros, inmaduros o malignos.³³⁻³⁶ Los teratomas maduros contienen tejido epitelial y mesenquimatoso maduro. Los teratomas inmaduros tienen áreas de endodermo primitivo, mesodermo y ectodermo mezclado con elementos más maduros. En contraste con la población pediátrica, la mayoría de los teratomas en los adultos son benignos y no son visibles externamente. El dolor sacro-coccígeo y el drenaje perianal son los síntomas más comunes, particularmente en los estados avanzados.³⁷ El examen físico periódico y la TC o la RMN de las regiones perianal y perineal son requeridas después de las resecciones para detectar recidivas. La utilidad de los marcadores séricos para vigilar las recidivas, como alfa feto-proteína y gonadotropina coriónica humana, no son conocidas en este escenario.

Características clínicas

Los tumores retrorrectales, sin tomar en cuenta su origen, causan síntomas similares debido a su localización en el espacio retrorrectal. El modo de presentación refleja el tamaño del tumor, el efecto de masa y la presencia de infección. Estos tumores tienen típicamente un crecimiento lento. Los síntomas a menudo son insidiosos en un comienzo. El 26 al 50% de los tumores son asintomáticos; la mayoría de los pacientes presentan síntomas no específicos resultantes de compresión, desplazamiento o invasión de las estructuras pélvicas a vísceras y a nervios;^{3,4,15} Esto se puede manifestar localmente por dolor lumbosacro, rectal o defectos neurológicos.^{3,15} El dolor típicamente es indefinido tanto su tipo como en su localización. La invasión del plexo presacro puede generar dolor en los miembros inferiores o en los glúteos. La incontinencia urinaria y fecal puede seguir al compromiso de los nervios pélvicos. La infección del tumor puede resultar en un absceso, un seno o un trayecto fistuloso en los espacios sacro-coccígeo, perirrectal o perianal. Una historia de sepsis regional recurrente o fistulización debería generar la sospecha de una lesión subyacente. La obstrucción del estrecho pelviano puede resultar en una alteración de los hábitos intestinales. También se han descrito complicaciones durante el embarazo.^{1,38} Los meningoceles sacros pueden causar cefalea o meningitis. Los síntomas remotos incluyen dolor al caminar y fiebre. La diferenciación entre lesiones benignas y malignas por la evaluación clínica solamente es difícil. El dolor neurogénico, el abultamiento tumoral, las alteraciones urinarias e intestinales y la fijeza del tumor son discriminadores no confiables y

han sido reportados en lesiones benignas. La evidencia radiológica de erosión sacra es el único indicador confiable de patología maligna.¹⁴

Diagnóstico

Como los síntomas de presentación son a menudo vagos, es común el error diagnóstico. Las lesiones frecuentemente son catalogadas como abscesos perirrectales o perianales, fístula anal, quiste pilonidal, dolor psicogénico, dolor post-traumático o post-parto antes de que se establezca el verdadero diagnóstico. En una serie pequeña de pacientes con lesiones presacras benignas, la duración promedio de los síntomas fue de 4.9 años (rango 1 a 11 años) y los pacientes tuvieron un promedio de 4.7 operaciones o procedimientos invasivos antes de que se estableciera el diagnóstico correcto.¹⁵ En todos los casos el diagnóstico fue establecido mediante un examen rectal digital y TC. La experiencia de la Clínica Mayo de 120 pacientes en 19 años, mostró que el 97% de las lesiones fueron detectables al tacto rectal y todas a la TC.¹ De manera similar, los 42 casos de la serie de Lev-Chelouche y col. fueron palpables al examen rectal, subrayando la necesidad de una evaluación clínica cuidadosa, incluyendo el tacto rectal.³ Un paciente que se presenta con un dolor abdominal bajo y de la extremidad o una historia de sepsis perianal recurrente debería generar sospecha.

El diagnóstico de un tumor retrorrectal benigno es principalmente por exclusión, pero basado en última instancia en su apariencia radiológica y en la histología. La radiografía directa es de valor

limitado, aunque la radiolucencia del sacro puede ser indicativa de un osteoma osteoide, quiste óseo, cordoma u osteosarcoma. En raras ocasiones, la calcificación o la erosión del hueso sacro sugerir la presencia de un tumor presacro. El colon por enema y la rectosigmoidoscopia pueden generar la sospecha de una masa retrorrectal extrínseca y se indican para excluir patología colorrectal inflamatoria y neoplásica. La ecografía transabdominal es de valor para detectar masas pélvicas, particularmente aquellas con un componente quístico. Una idea del tamaño y de la relación con las estructuras adyacentes puede ser estimada; esta modalidad presenta una resolución limitada y es dependiente del operador. La ecografía endoanal se ha utilizado recientemente. Esta modalidad brinda información útil sobre los planos tisulares entre la lesión y el recto y permite guiar la biopsia transrrectal. No puede brindar información ulterior sobre la anatomía del tumor ni sus relaciones con las estructuras circundantes de importancia. Sin embargo, el ultrasonido endorrectal es particularmente útil para diagnosticar quistes de desarrollo y revelar sus relaciones con el recto.⁶

La TC y la RMN son las técnicas de diagnóstico más ampliamente utilizadas en la evaluación de los tumores de tejidos blandos retroperitoneales.¹³ El tamaño del tumor, las relaciones con estructuras vecinas como el recto, los uréteres, los vasos pélvicos y la diseminación locorregional, pueden ser investigados. La resección quirúrgica y la planificación de la radioterapia son imposibles sin dicha información. La TC también es valiosa al permitir la biopsia percutánea guiada con aguja y excluir el diagnóstico de un meningioma sacro

anterior, donde la biopsia con aguja está contraindicada debido al riesgo de infección y meningitis. El valor diagnóstico de la TC está disminuido por la resolución limitada y la definición de los tejidos blandos. Por lo tanto, la RMN es aceptada como la modalidad de diagnóstico de elección para las lesiones presacras, dado que brinda una resolución mejor que la TC o la ecografía en los tumores de tejidos blandos. La resolución superior en los tejidos blandos y la capacidad multiplanar de la RMN permite una visualización mejorada de los planos tisulares entre los márgenes del tumor y el tejido normal circundante. Esto puede conducir a un diagnóstico preliminar más certero.³⁹ Esta modalidad de diagnóstico brinda información útil para evaluar el acceso quirúrgico más probable y determinar la operabilidad, particularmente en presencia de invasión del sacro.^{40,41} La RMN también puede demostrar anomalías del cordón asociadas, tales como quistes aracnoideos. Se obtiene una mejor imagen con la adición de gadolinium endovenoso como medio de contraste para resaltar las áreas de heterogeneidad tisular dentro de la masa tumoral. Sin embargo, es incapaz de distinguir entre tumores benignos y malignos.²³

El diagnóstico definitivo se basa en el análisis histológico e inmunohistoquímico de las muestras obtenidas por las biopsias. La punción percutánea con aguja guiada por TC sigue siendo el modo predominante de obtener muestras de los tejidos presacros, aunque no está exenta de dificultad y complicaciones.⁴² La toma de biopsias en tumores retrorrectales y pelvianos profundos presenta riesgos para el intestino, la vejiga, los vasos, el útero y los anexos. También hay la

posibilidad de lesión del ligamento anococcígeo, los nervios presacros y los ganglios linfáticos, la introducción de infección y dolor posterior al procedimiento.

El acceso al espacio presacro está limitado por el sacro, por lo que se han descrito un número considerable de vías de abordaje.⁴² Los abordajes anterior y lateral transabdominal son apropiados para las lesiones superiores, las anteriores o las laterales a la vejiga, pero tienen la desventaja del riesgo de una lesión intestinal, dolor por la penetración al peritoneo y una disponibilidad limitada de tejido por la necesidad de emplear una aguja de pequeño calibre.

El abordaje trans-glúteo brinda un buen acceso al espacio presacro y tiene la ventaja de evitar el intestino y los vasos ilíacos externos. Puede presentar dolor por la penetración de los músculos glúteos y riesgo de lesión del nervio ciático, de los vasos glúteos y del plexo sacro. La punción trans-sacra y trans-ilíaca permite acceso al espacio presacro más alto y a lesiones no alcanzables por los medios antes mencionados. Aunque se evita la lesión del intestino y de la vejiga, estos procedimientos son dolorosos y conllevan el riesgo de lesionar los nervios sacros y en el caso de la ruta trans-iliaca, el uréter. Una limitación de la interpretación de los datos histológicos es que la muestra de tejido no sea representativa de toda la lesión. Estos tumores crecen en forma lenta y, debido a su presentación tardía, a menudo tienen un volumen considerable. Por ello, la muestra resecada puede contener áreas de malignidad previamente no detectada. En algunos centros la biopsia preoperatoria se efectúa

solamente cuando existe una alta sospecha radiológica de malignidad o ante enfermedad extensa en donde los riesgos relacionados con la resección quirúrgica son también grandes.

Tratamiento

Todos los tumores retrorrectales deben ser considerados para la resección quirúrgica, aún si se piensa que son benignos.³ La resección en bloque permite la confirmación del diagnóstico y es la mejor esperanza de curación si la lesión es maligna y evita el riesgo del desarrollo de infección y síntomas por compresión dentro de la pelvis. Las lesiones quísticas infectadas pueden ser drenadas utilizando una de los abordajes empleados para las biopsias percutáneas.

El manejo quirúrgico es mejor cuando participa un equipo multidisciplinario consistente en radiólogo, cirujano colorrectal, urólogo, ginecólogo, cirujano plástico, ortopedista y neurocirujano. Los mejores resultados se obtendrán en centros que tienen un interés especial en esta forma de cirugía. La siguiente información debe ser manejada antes de cualquier intervención quirúrgica: tamaño del tumor, extensión de la diseminación locorregional, compromiso de los planos tisulares entre las estructuras vecinas y el grado de compromiso vascular. La resección es factible por vía trans-sacra, abdominal, combinada como la abdómino-sacra, la trans-rectal o la trans-vaginal.^{20,43,44} Esta última ha ganado adeptos en los casos en donde existe certeza de haberse excluido la malignidad.

Cualquiera que sea el método elegido, el tratamiento quirúrgico de los tumores retrorrectales no está exento del riesgo de complicaciones. Específicamente en el caso de tumores abultados y localmente avanzados, la resección en su totalidad puede ser peligrosa, en particular si el tumor está adherido al plexo venoso presacro. Realizar la hemostasia puede ser muy difícil. Por consiguiente, varios métodos para controlar la hemorragia presacro han sido descritos, incluyendo tachuelas, esponjas sacras, dispositivos de engrapado endoscópico y soldadura de fragmentos musculares.⁴⁵⁻⁴⁸ Por lo tanto, la cirugía debería ser realizada con gran precaución y se debe obtener un completo consentimiento informado del paciente.

El espacio presacro puede ser abordado anterior y posteriormente, mediante una combinación anteroposterior, transrectalmente o, menos frecuentemente, transvaginalmente. Todos los procedimientos quirúrgicos son facilitados por la limpieza preoperatoria del colon del enfermo y es recomendable contar con facilidades para la realización de biopsias por congelación intraoperatoriamente.

El abordaje posterior (Kraske modificado) entra al espacio por una incisión a través de la línea media posterior, horizontalmente o lateral al sacro, requiriendo a menudo la desarticulación del cóccix.⁴⁹⁻⁵¹ Puede combinarse con la liberación del glúteo mayor y sacrectomía por debajo del nivel S4. Para esto último, es aconsejable operar con un neurocirujano o con un cirujano ortopedista entrenado. Para evitar alteraciones intestinales y urinarias, la sacrectomía debe preservar al menos un lado de S2.

El abordaje posterior es apropiado para tumores bajos, particularmente si existe compromiso del espacio pre-coccígeo, o para aquellos originados o que penetran al sacro. Para las lesiones quísticas y teratomas, es aconsejable efectuar una coccigectomía porque ocasionalmente existe una comunicación con el cóccix que puede ocasionar recidiva.³⁷ Una desventaja de la ruta posterior es la ausencia de un control temprano sobre la vasculatura pélvica, con el riesgo de una hemorragia intraoperatoria severa. Esto puede evitarse efectuando concurrentemente una disección ilíaca extraperitoneal para el control vascular previo a la disección posterior del tumor. La potencial lesión de los nervios pélvicos laterales es una desventaja adicional de este abordaje.

El abordaje anterior trans-abdominal alcanza el espacio presacro movilizándolo primero el recto.⁴ Este abordaje es útil para tumores confinados a la región presacra/retroperitoneal. Los casos altamente complejos o los tumores excesivamente grandes, pueden requerir un abordaje anterior y posterior sincrónico.⁵² Los tumores que se originan dentro del sacro pero que luego penetran localmente o metastatizan a través de las paredes sacras anterior y posterior en los espacios presacro y subcutáneo, son ejemplos principales de cuando este tipo de abordaje es necesario. Aquí, el recto es disecado libre del tumor tan lejos como sea posible de los elevadores del ano, por vía anterior. El abordaje posterior es desarrollado para encontrar la incisión anterior. Para un acceso adicional puede efectuarse una sacrectomía y separar los ligamentos sacrotuberosos, sacroespinosos y

sacroilíacos más bajos. Un beneficio adicional del abordaje anterior es que la ligadura vascular pelviana puede hacerse más rápidamente que por la vía posterior.

El abordaje trans-rectal puede ser considerado para la resección local de lesiones bajas bien demarcadas, particularmente si hay penetración a la serosa.⁵³ Las lesiones muy bajas y pequeñas, tales como los quistes de desarrollo, pueden ser abordadas a través de un acceso interesfintérico de York-Mason modificado o por la vía trans-vaginal de Schuchardt-Schauta.^{51,54} En estos dos últimos métodos, el riesgo de alteración esfinteriana se contrarresta evitando la lesión del nervio presacro.

“Cordomas”

Los cordomas son tumores malignos raros que se desarrollan a partir de remanentes ectópicos del tejido notocordal.⁸¹⁻⁸³

El conocimiento de estos tumores no es reciente y se remonta al siglo XIX. La primera descripción se hizo en 1857 cuando Virchow encontró una masa correspondiente a un cordoma y lo denominó *ecchondrosis physaliphora*, atribuyéndole un origen cartilaginoso. Ribbert reportó el primer caso como cordoma en 1895, realizando la primera asociación histopatológica del tumor al tejido notocordal. Desde esa fecha se han publicado poco más de 1000 casos, generalmente como reportes de casos aislados y series institucionales pequeñas.⁸¹

Epidemiología

Los cordomas se desarrollan casi exclusivamente en el esqueleto axial, principalmente en el sacro (50%), y en menor frecuencia en la base del cráneo (35%) y en otros segmentos de la columna (15%). Constituyen del 2 al 4% de todas neoplasias primarias de hueso. Ocurre más frecuentemente en hombres con una relación 2:1 y la presentación en menores de 40 años es muy poco común.⁸¹⁻⁸³

Como ya se mencionó, estos datos epidemiológicos son basados en reportes de casos y series pequeñas.

Existen escasas series basadas en estudios epidemiológicos o de población general y la mayoría son de pocos casos como la finlandesa de 20, la sueca de 51 o la escocesa de 54. McMaster y col. (2001), publicaron el primer reporte epidemiológico extenso del cordoma, basado en el programa de Seguimiento, Epidemiología y Resultados Finales (por sus siglas en inglés SEER), del Instituto Nacional del Cáncer de los Estados Unidos.⁸⁴ En este estudio se describieron los valores basados en 400 casos confirmados microscópicamente de cordoma. Se encontró que la tasa de incidencia (IR) es de 0.08 por cada 100,000 habitantes, que es más común en hombres (IR 0.10) que en mujeres (IR 0.06) y que es raro en menores de 40 años y en los de raza negra. La distribución del tumor en el esqueleto axial fue diferente a lo publicado en otras series, con 32% de los casos en el cráneo, 32.8% en la columna y solamente 29.2% en el sacro; no se encontró aumento del riesgo de presentar una segunda neoplasia primaria en pacientes con cordoma.

Etiología, histología y comportamiento biológico

El cordoma se desarrolla de los remanentes de la notocorda a lo largo del esqueleto axial, aunque hay casos aislados de localización extra axial. Durante el desarrollo, la notocorda está rodeada de la columna vertebral que se está formando. En los adultos, los remanentes de la notocorda están presentes como los núcleos pulposos en los discos intervertebrales. Los remanentes extradurales son más comunes en la región sacro-coccígea, pero pueden ser encontrados en cualquier parte del esqueleto axial.^{81,82}

Microscópicamente el cordoma está compuesto de células uniformes con un núcleo pequeño u oval y cromatina densa. La característica histológica principal es la presencia de numerosas vacuolas de tamaño variable en el citoplasma de las células tumorales, conocidas como células *physaliphorous* (Figura 10 y 11).^{81,82} Varios patrones de crecimiento se pueden ver en el cordoma. Las células pueden estar distribuidas difusamente o con un patrón lobular, o estar unidas formando islas. Las áreas de células tumorales pueden verse con un patrón sólido o perivascular. Entre las células o aglomeraciones de células, se observa abundante matriz mucinosa basofílica.

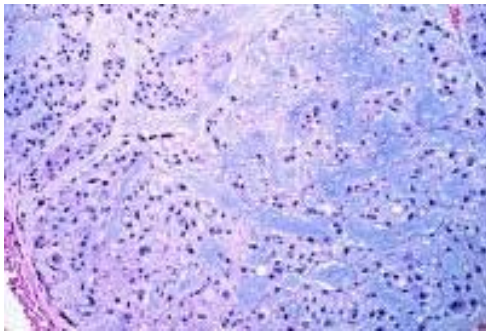


Fig. 10.- Vista microscópica con hematoxilina-eosina mostrando células *physaliphorous* características y matriz mucosa.

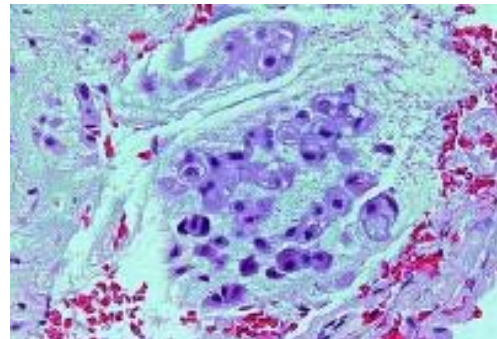


Fig. 11.- Una mayor magnificación mostrando las células *physaliphorous*.

Con histoquímica especializada se observa reacción positiva de las células tumorales positiva a PAS y tinción difusa con mucicarmín y azul anciano de la matriz.

En microscopia electrónica las características ultraestructurales del cordoma incluyen uniones desmosomales y prominentes vacuolas mucinosas.⁸¹⁻⁸³

Inmunohistoquímicamente las células tumorales se marcan con citoqueratina y antígeno de membrana epitelial (EMA). Tanto el cordoma, como la notocorda embriológica son positivas a proteína S-100, mientras que el carcinoma con patrón histológico similar es negativo, lo que ayuda al diagnóstico diferencial. Existen estudios no concluyentes acerca de la sobre expresión del *p53* como factor pronóstico en estos tumores.⁸³

Desde el puntos de vista genético, cariotipos con anormalidades complejas como pérdidas parciales o totales de los cromosomas 3, 4, 10, 13, ganancias en el cromosoma 7 y reacomodos en el cromosoma 1p han sido implicados en la patogénesis del cordoma.⁸³

Aunque la actividad biológica del cordoma es altamente variable, la mayoría son tumores de crecimiento lento con destrucción local del hueso y extensión al tejido blando adyacente. Raramente pueden dar metástasis y el curso generalmente es indolente con una historia natural prolongada con múltiples recurrencias locales.⁸¹

Pueden presentar varios grados de atipia histológica, aunque la asociación de estas alteraciones con el comportamiento clínico es controversial. Bergh y cols. encontraron que únicamente la presencia de necrosis microscópica del tumor y la evidencia de alta actividad proliferativa fueron factores de pronóstico adverso; de recurrencia por parte del primero y de metástasis de éste último. El cordoma indiferenciado, que es clínico-patológicamente análogo del condrosarcoma indiferenciado, muestra un comportamiento biológico más agresivo y tiene mayor propensión a dar metástasis.⁸³

Presentación clínica

La presentación clínica es totalmente dependiente de la localización del cordoma. Los síntomas, generalmente inespecíficos, provocan retraso en la búsqueda de asistencia médica y retraso en el diagnóstico. Chandawarkar reportó que la duración de los síntomas antes de realizarse el diagnóstico fue de 4 a 24 meses con una media de 14 meses. En el sacro, los síntomas más comunes son dolor en la espalda o en las extremidades inferiores, secundario a la radiculopatía del nervio ciático o del tronco iliolumbar. Cerca de la mitad de pacientes con cordoma tienen síntomas autonómicos, particularmente disfunción rectal o incontinencia urinario. También cerca de una mitad de pacientes con cordoma tienen una masa sacra palpable.⁸¹⁻⁸³

Los pacientes con los tumores localizados a lo largo de vértebras más bajas pueden presentarse con dolor, disfunción vesical o una debilidad en las extremidades inferiores.⁸³

Estudios de Imagen

La TC o la RM están indicados para evaluar la extensión tumoral e identificar los tejidos que el cordoma ha infiltrado. El conocimiento de la extensión es indispensable para planear el abordaje quirúrgico adecuado.⁸¹⁻⁸²

En la TC los cordomas se observan como una o varias áreas hipodensas, adyacentes al esqueleto axial y se puede observar la destrucción o imágenes líticas en el hueso.⁸¹

En la RM las imágenes son similares a las que se observan en la CT, con mejor resolución del componente de tejidos blandos, resultando en una mejor definición anatómica. Los cordomas son hiperintensos en T2 e hipointensos en T1.

Las radiografías simples son útiles para demostrar la cantidad de tejido óseo involucrado.⁸¹

Biopsias

Las biopsias en los cordomas son útiles cuando otros tumores óseos permanecen como diagnóstico diferencial después de los resultados de imagenología.

La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es el método de elección para el diagnóstico preoperatorio ya que tienen menor riesgo de recurrencia comparado con biopsia abierta. El diagnóstico por BAAF incluye la presencia de células *physaliphorous* con

núcleos redondos y bordes citoplásmicos distintivos en un entorno de abundante sustancia mixoide.^{81,83}

Tratamiento

Tratamiento no quirúrgico

Se están realizando varios ensayos clínicos para valorar la efectividad del imatinib en el cordoma. El imatinib es un inhibidor de tirosin cinasa que actúa en diversas enzimas incluyendo el *factor de crecimiento derivado de plaquetas-b*, que puede ser expresado en cordomas. Este medicamento ha demostrado ser un antitumor en la actividad de los cordomas; sin embargo, mientras las investigaciones continúan, la cirugía sigue siendo el tratamiento estándar. La quimioterapia es efectiva.⁸¹

La radioterapia adyuvante se utiliza cuando se sospecha resección incompleta. En el Japón, Imai y cols. utilizaron la radioterapia no sólo en tumores recidivantes sino en tumores no resecables, en un seguimiento promedio de 30 meses, una sobrevida de 97% y ausencia de recidiva de 96%.⁸⁵

Existen reportes de otros tratamientos en series aisladas como la embolización arterial del tumor en forma primaria como adyuvancia.⁸⁶ También hay publicaciones acerca del uso de nuevas tecnologías como la radiofrecuencia, utilizada en otros sitios anatómicos, como el procedimiento Stretta® en el reflujo gastroesofágico o el procedimiento Secca® en la incontinencia fecal, o su utilización oncológica ya conocida, las metástasis

hepáticas. Neeman y cols. publicaron en el 2002 el primer caso de ablación percutánea de un cordoma sin identificar recurrencia después de un seguimiento de meses.⁸⁷

Tratamiento quirúrgico

Los cordomas siguen las mismas consideraciones quirúrgicas que el resto de los tumores presacros o retrorrectales. Se debe individualizar cada caso para determinar el abordaje más adecuado, entre la amplia variedad de posibilidades.

V. OBJETIVOS

- Conocer la incidencia de los tumores retrorrectales en los pacientes que acuden a la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México.
- Describir el diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes diagnosticados con tumores retrorrectales en la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México.

VI. HIPÓTESIS

- Los tumores retrorrectales son entidades muy raras.
- El cordoma sacro-coccígeo es el tumor retrorrectal más frecuente.
- El tratamiento quirúrgico es el de elección para tratar tumores del espacio retrorrectal.

VII. JUSTIFICACIÓN

No existe registro de la incidencia de tumores retrorrectales (presacros) en los pacientes atendidos en la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México y existe la necesidad de conocer a fondo los tópicos relacionados con dicha patología, incluyendo su incidencia, fisiopatología, abordaje diagnóstico y terapéutico, así como pronóstico de la enfermedad.

VIII. MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño y duración

Estudio retrospectivo, longitudinal, observacional y descriptivo en pacientes con tumores retrorrectales que fueron diagnosticados en la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México, del 1 de enero de 1996 al 31 de diciembre de 2006.

Análisis de resultados

Se utilizaron tablas de frecuencia y porcentaje de acuerdo a cada variable y gráficos para representar los resultados y se cruzaron las variables en los casos necesarios.

Aspectos éticos y de bioseguridad

Estudio apegado a los acuerdos de Helsinki de 1964 y sus revisiones por varias asambleas. Por ser de tipo retrospectivo, observacional y descriptivo donde no se compromete la integridad física ni psicológica del paciente, no se requiere de hoja de consentimiento informado para la realización de éste estudio.

Recursos

Archivo de la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México. Se contó con el asesoramiento de los Médicos de la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México.

Se utilizó un ordenador personal para archivar y procesar los datos con el programa Microsoft Word, Excel 2000.

Metodología

Se revisaron expedientes clínicos en el periodo antes anotado en los pacientes que acudieron por primera vez a la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México. Se incluyeron a las pacientes con el diagnóstico de tumor retrorrectal (presacro). Se captaron en hojas de recolección de datos las siguientes variables: edad, género, ocupación, tiempo de evolución de los síntomas, síntoma principal de consulta, cirugía realizada, hemorragia transoperatoria, complicaciones posoperatorias y evolución.

Universo de trabajo.

Todos los expedientes de la Unidad de Coloproctología del 1 de enero de 1996 al 31 de diciembre de 2006.

Criterios de inclusión.

Todos los pacientes con diagnóstico de tumor retrorrectal.

Criterios de exclusión

Pacientes con expediente Incompleto.

Casos Clínicos

Caso clínico 1.

Paciente masculino de 62 años de edad, soltero, vendedor ambulante. Cuenta con el antecedente familiar de cáncer de faringe en una hermana y abuelo finado por cáncer de pulmón. Tabaquismo positivo por más de 40 años a razón de 20 cigarrillos por día, actualmente abandonado; alcoholismo de 45 años de evolución con ingesta de 1 botella por semana. Múltiples parejas sexuales tanto hombres como mujeres.

Es portador de hipertensión arterial con tratamiento irregular. Padece enfermedad por reflujo gastroesofágico, controlado únicamente con

antiácidos. Antecedente quirúrgico de plastia umbilical sin complicaciones. Antecedente traumático de caída de su propia altura a los 32 años, contundiendo la región lumbar presentando por primera vez dolor en esta región. Niega alergias o transfusiones.

El paciente inició su padecimiento 5 años antes de su ingreso con la presencia de dolor lumbar, que se irradiaba a la región torácica posterior, evento que sucedía de manera esporádica. 7 meses antes, el cuadro doloroso se agudizó sobre todo en la posición sentado, con estreñimiento y pujo, evacuando cada tercer día, que ameritó múltiples tratamientos sin mejoría. En su ingreso a la consulta se realizó exploración proctológica encontrando en el tacto rectal un tumor posterior, renitente no doloroso, a 4 cm del ano, por arriba de los músculos elevadores del ano, de aproximadamente de 4 cm de diámetro. En la anoscopía no observaron alteraciones de la mucosa anal.

Se realizó ultrasonido endorrectal encontrando una tumoración, de ecos mixtos, de 6 cm de diámetro en espacio presacro (Figura 12), por lo que se solicitó RMN de pelvis (Figuras 13 a15), que reportó una tumoración de constitución sólida, con origen en margen anterior sacrococcígeo, multinodular, de forma oval y con un diámetro de 60 mm, compatible con cordoma. Con estos estudios, el paciente se programó para la realización de resección trans-sacra del tumor con resección de cóccix y parcial del sacro (abordaje de Kraske modificado) con el apoyo del Servicio de Ortopedia (Figuras 16 a 19). Se completó el procedimiento de manera satisfactoria. La hemorragia

transquirúrgica aproximada fue de 200 cc. Se envió la pieza al Servicio Patología, con el diagnóstico histopatológico de Cordoma que infiltra el hueso sacro.

El paciente evoluciono en forma satisfactoria y fue enviado al Servicio de Radioterapia para tratamiento adyuvante.

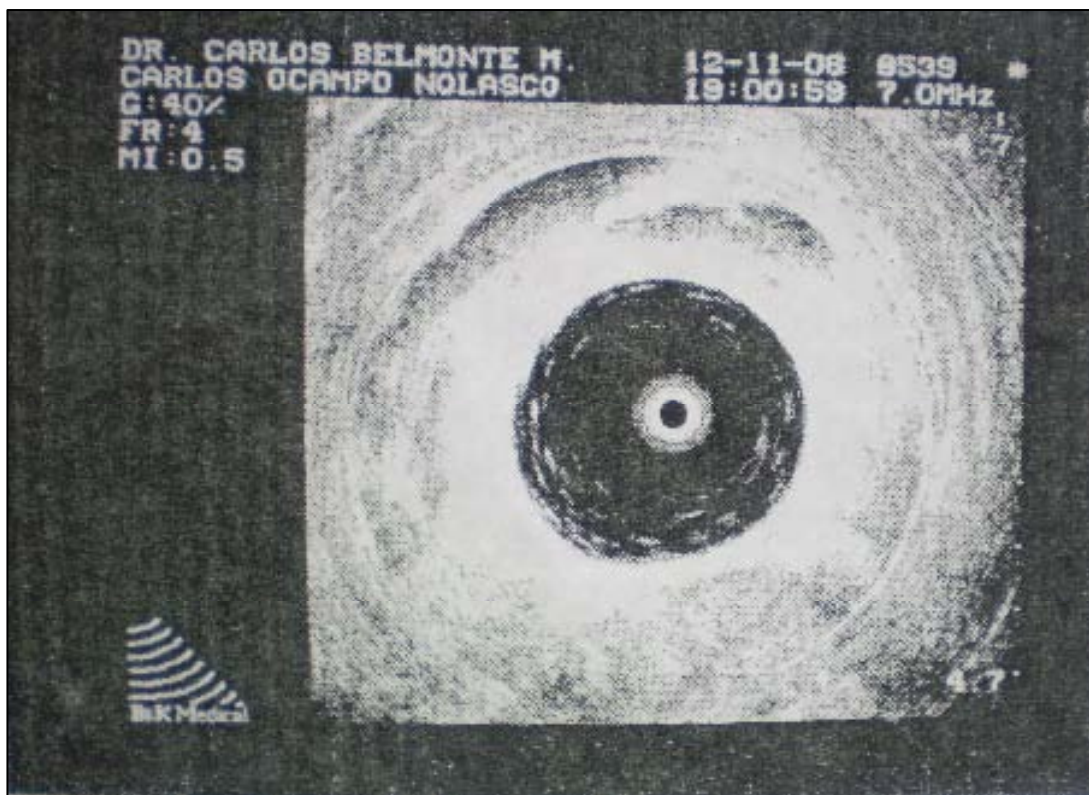


Fig. 12.- Ultrasonido endorrectal. Masa de 6 cm en el espacio presacro.



Fig. 13.- RMN. Corte Sagital. Se evidencia masa retrorrectal, ovoide, de 60 mm en el espacio presacro.



Fig. 14.- RMN. Corte sagital. Se observa la invasión ósea del tumor



Fig. 15.- RMN. Corte sagital. Amplificación de la imagen anterior.



Fig. 16.- Abordaje posterior Kraske modificado

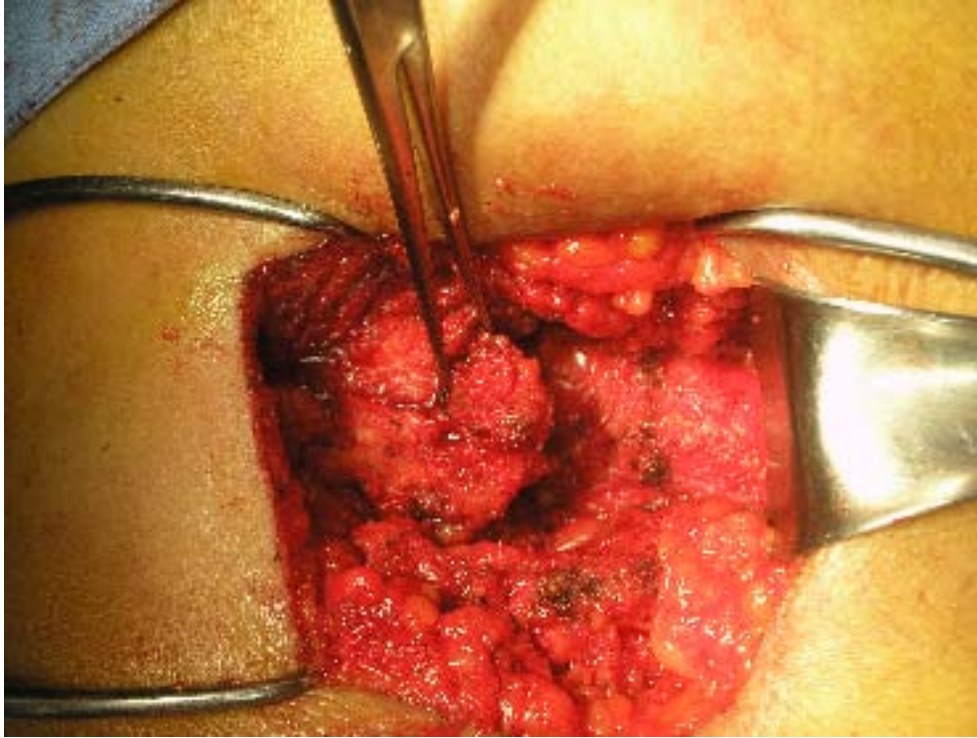


Fig. 17.- Abordaje posterior Kraske modificado. Disección del tumor.

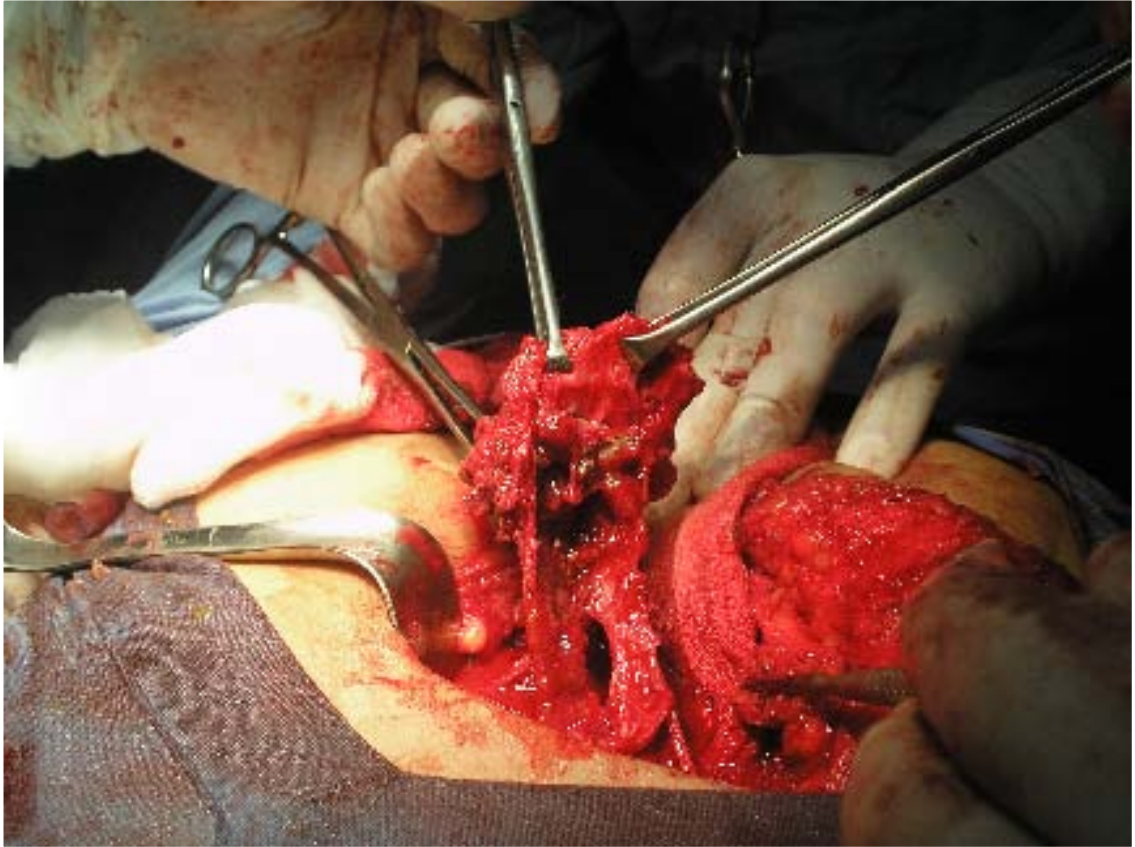


Fig. 18.- Abordaje posterior Kraske modificado. Tumor parcialmente resecado.



Fig. 19.- Aspecto final del procedimiento quirúrgico.

Caso clínico 2:

Paciente femenina de 49 años de edad, casada, dedicada al hogar. Antecedente familiar de hipertensión arterial en su madre. Sin antecedente de toxicomanías. Antecedentes gineco-obstétricos: menarca a los 12 años, G:2 P:2, FUR a los 45 años. Antecedente quirúrgico de colecistectomía y salpingectomía.

Inició su padecimiento 2 meses antes de su ingreso, con sensación de masa en glúteo izquierdo y región sacra. Dos semanas antes de su ingreso. Con heces de calibre disminuido, pujo y tenesmo. Niega otra sintomatología. Al tacto rectal, se identificó masa tumoral retrorrectal, grande, de dimensiones no valorables, de consistencia renitente en la región posterior. Se solicitó TC al no contar con RM ni ultrasonido endorrectal en ese momento. El reporte fue de quiste ovárico simple derecho (Figura 20) y tumor retrorrectal, de consistencia sólida, de 10x10x10cm, con compresión del recto y erosión del sacro (Figuras 21 a 24). Se realizó abordaje abdominal con resección del tumor (Figura 25) disecándolo de sacro, recto y peritoneo, además de salpingooforectomía derecha. Durante el transoperatorio la paciente presentó hemorragia transoperatoria de 2,000 cc por lo que requirió múltiples transfusiones y empaquetamiento pélvico. A las 48 horas se sometió a laparotomía y desempaquetamiento sin complicaciones. La paciente falleció 2 días después en terapia intensiva por complicaciones pulmonares.

El diagnóstico histopatológico fue de cordoma.



Fig. 20.- TC. Quiste simple de ovario



Fig. 21.- TC. Gran masa presacra que comprime recto y erosiona el sacro.



Fig. 22.- TC. Gran masa presacra que comprime recto y erosiona el sacro.



Fig. 23.- TC. Gran masa presacra que comprime recto y erosiona el sacro.



Fig. 24.- TC. Proximidad a la piel en región glútea, sintomatología referida por la paciente.

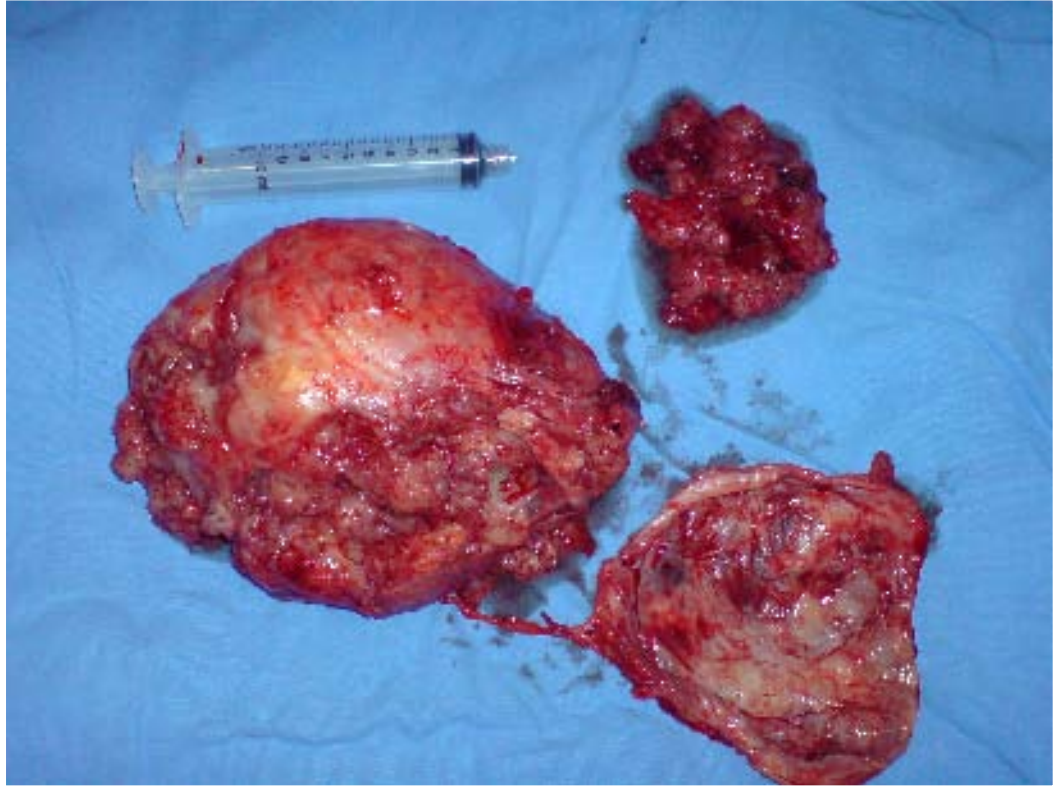


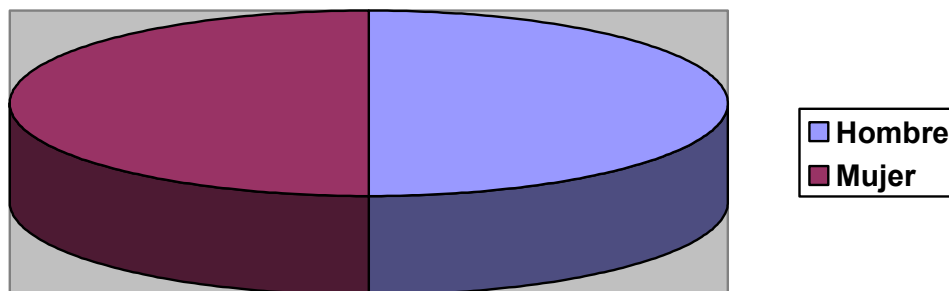
Fig. 25.- Tumor resecado

IX. RESULTADOS

Se revisaron 24,369 expedientes de los pacientes vistos por primera vez en la consulta externa de la Unidad de Coloproctología del Servicio de Gastroenterología del Hospital General de México, del 1 de enero de 1996 al 31 de diciembre de 2006. Se encontraron 2 casos de tumores retrorrectales, confirmados por estudios de imagen e histopatológicos. La incidencia fue 1:12,000 admisiones a la consulta externa.

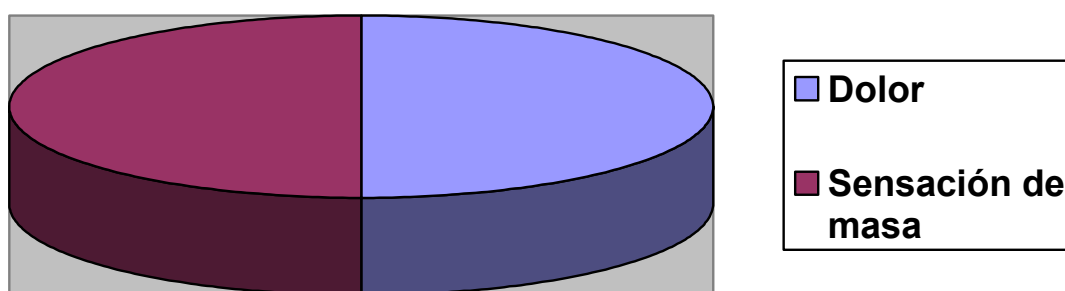
La edad media de presentación fue 55.5 años (49 y 62 años). La presentación por género fue 1 caso en mujer y 1 en hombre (Gráfica 1). Las ocupaciones de los pacientes fueron ama de casa y vendedor ambulante. El tiempo de evolución de los síntomas fue 2 y 60 meses respectivamente, con una media de 31 meses. El síntoma principal fue dolor lumbar en un paciente y sensación de masa en el otro (Gráfica 2). El tipo de abordaje fue en el 1er caso por vía trans-sacra (Kraske modificado) y el otro, por vía abdominal (Gráfica 3). La hemorragia transoperatoria fue 200 cc en el paciente operado por abordaje de Kraske modificado y 2,000 cc en el operado por vía abdominal. Las complicaciones fueron la necrosis parcial del colgajo en el abordaje de Kraske modificado y tromboembolia pulmonar en la paciente que se realizó el abordaje abdominal. La mortalidad fue 1 caso (50%), que fue abordado por vía abdominal. El diagnóstico histopatológico fue de cordoma en ambos casos.

X. GRÁFICOS



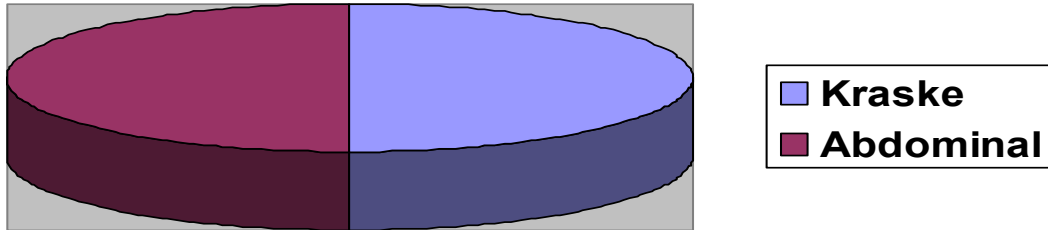
Gráfica 1

Síntomas de presentación



Gráfica 2

Abordaje



Gráfica 3

XI. DISCUSIÓN

La incidencia de tumores retrorrectales encontrada en nuestra Unidad fue casi 4 veces mayor a la encontrada en otras series (1:12,000 contra 1:40,000), posiblemente por tratarse nuestra unidad de un centro de referencia nacional.

Por la diversidad de patologías que se incluyen en el grupo de tumores retrorrectales, no es posible conocer la preferencia por el género. Sin embargo, si consideramos únicamente a los pacientes con el diagnóstico histopatológico de Cordoma, las series reportadas muestran una preferencia del hombre-mujer de 2:1, a diferencia de la relación 1:1 encontrada en nuestra serie.

Existe una preferencia por los abordajes quirúrgicos posteriores; sin embargo, la mayoría de los artículos en la literatura refieren la necesidad de individualizar cada caso y cada tumor, ante la posibilidad de realizar un abordaje posterior, abdominal o combinado, según la conveniencia para el paciente. En el 2° caso reportado, la complicación de hemorragia que presentó la paciente, tal vez pudo ser minimizado por un abordaje combinado, como se han descrito en las últimas publicaciones. Al reseca las vértebras sacras afectadas se minimiza la hemorragia, que puede haber por la erosión del hueso afectado por el tumor, y al tener al mismo tiempo un abordaje abdominal, se da la oportunidad de realizar un control vascular expedito, ligando las arterias hipogástricas en un caso urgente.

XII. CONCLUSIONES

Los tumores retrorrectales o del espacio presacro, son un raro grupo de patologías de diversos orígenes, que se engloban como una sola entidad en base a su localización anatómica y la sintomatología que comparten. Existen pocas series reportadas de estas neoplasias basadas en población general, por lo que los reportes de incidencia, diagnóstico, tratamiento y evolución, se basan en las pequeñas series institucionales reportadas.

El cordoma sacro-coccígeo es el tumor más común de este grupo de enfermedades. Es un tumor maligno, de crecimiento lento, que rara vez da metástasis a distancia, pero que provoca invasión y erosión de los tejidos adyacentes. La cirugía sigue siendo el tratamiento de primera elección, ya que la quimioterapia suele ser inefectiva y la radioterapia se reserva para tumores inoperables y como adyuvancia. Existen diversas investigaciones de nuevos medicamentos y procedimientos como imatinib y la radiofrecuencia.

El manejo quirúrgico debe ser individualizado en cada paciente, pero la tendencia es optar por el abordaje posterior (Kraske) o combinado (posterior y abdominal) cuando sea necesario.

XIII. BIBLIOGRAFÍA

1. Jao SW, Beart Jr RW, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors. Mayo Clinic experience, 1960-1979. *Dis Colon Rectum* 1985; 28(9):644-52.
2. Gray, Henry. *Anatomy of the Human Body*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1918; Bartleby.com, 2000. www.bartleby.com/107/.
3. Lev-Chelouche D, Gutman M, Goldman G, Even-Sapir E, Meller I, Issakov J et al. Presacral tumors: A practical classification and treatment of a unique and heterogeneous group of diseases. *Surgery* 2003; 133(5):473-8.
4. Wolpert A, Beer-Gabel M, Lifschitz O, Zbar AP. The management of presacral masses in the adult. *Tech Coloproctol* 2002; 6(1): 43-9.
5. Wang JY, Hsu CH, Changchien CR, Chen JS, Hsu KC, You YT, et al. Presacral tumor: A review of forty-five cases. *Am Surg* 1995; 61(4):310-5.
6. Gordon PH. Retrorectal tumours. *Principles and Practice of Surgery for the Colon, Rectum and Anus*. St Louis, MO: Quality Medical Publishing, 1999:428-45.

7. Luong TV, Salvagni S, Bordi C. Presacral carcinoid tumour. Review of the literature and report of a clinically malignant case. *Dig Liver Dis* 2005; 37(4):278-81.
8. Wakhlu A, Misra S, Tandon RK, Wakhlu AK. Sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int* 2002; 18(5[147]6):384-7.
9. Avradopoulos KA, Vezeridis MP, Wanebo HJ. Pelvic exenteration for recurrent rectal cancer. *Adv Surg* 1996;29:215-33.
10. Wanebo HJ, Koness RJ, Vezeridis MP, Cohen SI, Wrobleski DE. Pelvic resection of recurrent rectal cancer. *Ann Surg* 1994;220(4):586-95.
11. Wanebo HJ, Antoniuk P, Koness RJ, Levy A, Vezeridis M, Cohen SI, et al. Pelvic resection of recurrent rectal cancer: Technical considerations and outcomes. *Dis Colon Rectum* 1999;42(11):1438-48.
12. Lee SC, Chun YS, Jung SE, Park KW, Kim WK. Currarino triad: Anorectal malformation, sacral bony abnormality, and presacral mass - a review of 11 cases. *J Pediatr Surg* 1997;32(1):58-61.

13. Dahan H, Arrive L, Wendum D, Docou IP, Djouhri H, Tubiana JM. Retrorectal developmental cysts in adults: Clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. *Radiographics* 2001;21(3):575-84.
14. Hjerstad BM, Helwig EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988;89(2):139-47.
15. Singer MA, Cintron JR, Martz JE, Schoetz DJ, Abcarian H. Retrorectal cyst: A rare tumor frequently misdiagnosed. *J Am Coll Surg* 2003;196(6):880-6.
16. Abel ME, Nelson R, Prasad ML, Pearl RK, Orsay CP, Abcarian H. Parasacrococcygeal approach for the resection of retrorectal developmental cysts. *Dis Colon Rectum* 1985;28(11):855-8.
17. Rorstad O. Prognostic indicators for carcinoid neuroendocrine tumors of the gastrointestinal tract. *J Surg Oncol* 2005;89(3):151-60.
18. Horenstein MG, Erlandson RA, Gonzalez-Cueto DM, Rosai J. Presacral carcinoid tumors: Report of three cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1998;22(2):251-5.

19. Andonian S, Karakiewicz PI, Herr HW. Presacral cystic schwannoma in a man. *Urology* 2003;62(3):551.
20. Melvin WS. Laparoscopic resection of a pelvic schwannoma. *Surg Laparosc Endosc* 1996;6(6):489-91.
21. Popuri R, Davies AM. MR imaging features of giant pre-sacral schwannomas: A report of four cases. *Eur Radiol* 2002;12(9):2365-9.
22. Abernathey CD, Onofrio BM, Scheithauer B, Pairolero PC, Shives TC. Surgical management of giant sacral schwannomas. *J Neurosurg* 1986;65(3):286-95.
23. Schindler OS, Dixon JH, Case P. Retroperitoneal giant schwannomas: Report on two cases and review of the literature. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2002;10(1):77-84.
24. Hunter VP, Burke TW, Crooks LA. Retroperitoneal nerve sheath tumours: An unusual cause of pelvic mass. *Obstet Gynecol* 1988;71(6 Pt 2):1050-2.
25. Klimo Jr P, Rao G, Schmidt RH, Schmidt MH. Nerve sheath tumours involving the sacrum. Case report and classification scheme. *Neurosurg Focus* 2003;15(2):E12.

26. Modha A, Paty P, Bilsky MH. Presacral ganglioneuromas. Report of five cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 2005;2(3):366-71.
27. Deutsch H, Mummaneni PV, Haid RW, Rodts GE, Ondra SL. Benign sacral tumors. *Neurosurg Focus* 2003;15(2):E14.
28. Capanna R, Ayala A, Bertoni F, Picci P, Calderoni P, Gherlinzoni F, et al. Sacral osteoid osteoma and osteo-
blastoma: A report of 13 cases. *Arch Orthop Trauma Surg* 1986;105(4):205-10.
29. Pogoda P, Linhart W, Priemel M, Rueger JM, Amling M. Aneurysmal bone cysts of the sacrum. Clinical report and review of the literature. *Arch Orthop Trauma Surg* 2003;123(5):247-51.
30. Somville J, Van Bouwel S. Surgery for primary bone sarcomas of the pelvis. *Acta Orthop Belg* 2001;67(5):442-7.
31. Kawai A, Healey JH, Boland PJ, Lin PP, Huvos AG, Meyers PA. Prognostic factors for patients with sarcomas of the pelvic bones. *Cancer* 1998;82(5):851-9.
32. Rodl RW, Hoffmann C, Gosheger G, Leidinger B, Jurgens H, Winkelmann W. Ewing's sarcoma of the pelvis: Combined

surgery and radiotherapy treatment. *J Surg Oncol* 2003;83(3):154-60.

33. Bull Jr J, Yeh KA, McDonnell D, Caudell P, Davis J. Mature presacral teratoma in an adult male: A case report. *Am Surg* 1999;65(6):586-91.
34. Ng EW, Porcu P, Loehrer Sr PJ. Sacrococcygeal teratoma in adults: Case reports and a review of the literature. *Cancer* 1999;86(7):1198-202.
35. Bryant P, Leditschke JF, Hewett P. Hereditary presacral teratoma. *Aust N Z J Surg* 1996;66(6):418-20.
36. Lack EE, Glaun RS, Hefter LG, Seneca RP, Steigman C, Athari F. Late occurrence of malignancy following resection of a histologically mature sacrococcygeal teratoma. Report of a case and literature review. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117(7):724-8.
37. Mahour GH. Sacrococcygeal teratomas. *CA Cancer J Clin* 1988;38(6):362-7.
38. Sobrado CW, Mester M, Simonsen OS, Justo CR, deAbreu JN, Habr-Gama A. Retrorectal tumors complicating

pregnancy. Report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1996;39(10):1176-9.

39. Cretella JP, Rafal RB, McCarron Jr JP, Markisz JA. MR imaging in the diagnosis of a retroperitoneal schwannoma. *Comput Med Imaging Graph* 1994;18(3):209-12.
40. Mouloupoulos LA, Karvouni E, Kehagias D, Dimopoulos MA, Gouliamos A, Vlahos L. MR imaging of complex tail-gut cysts. *Clin Radiol* 1999;54(2):118-22.
41. Lee KS, Gower DJ, McWhorter JM, Albertson DA. The role of MR imaging in the diagnosis and treatment of anterior sacral meningocele. Report of two cases. *J Neurosurg* 1988;69(4):628-31.
42. Gupta S, Nguyen HL, Morello Jr FA, Ahrar K, Wallace MJ, Madoff DC, et al. Various approaches for CT-guided percutaneous biopsy of deep pelvic lesions: Anatomic and technical considerations. *Radiographics* 2004;24(1):175-89.
43. Kohler C, Kuhne-Heid R, Klemm P, Tozzi R, Schneider A. Resection of presacral ganglioneurofibroma by laparoscopy. *Surg Endosc* 2003;17(9):1499.

44. Bax NM, van der Zee DC. The laparoscopic approach to sacrococcygeal teratomas. *Surg Endosc* 2004;18(1):128-30.
45. Arnaud JP, Tuech JJ, Pessaux P. Management of presacral venous bleeding with the use of thumbtacks. *Dig Surg* 2000;17(6):651-2.
46. van der Vurst TJ, Bodegom ME, Rakic S. Tamponade of presacral hemorrhage with hemostatic sponges fixed to the sacrum with endoscopic helical tackers: Report of two cases. *Dis Colon Rectum* 2004;47(9):1550-3.
47. Hill AD, Menzies-Gow N, Darzi A. Methods of controlling presacral bleeding. *J Am Coll Surg* 1994;178(2):183-4.
48. Harrison JL, Hooks VH, Pearl RK, Cheape JD, Lawrence MA, Orsay CP, et al. Muscle fragment welding for control of massive presacral bleeding during rectal mobilization: A review of eight cases. *Dis Colon Rectum* 2003;46(8):1115-7.
49. Kraske P, Perry EG, Hinrichs B. A new translation of professor Dr P Kraske's Zur Exstirpation Hochsitzender Mastdarmkrebse. 1885. *Aust N Z J Surg* 1989;59(5):421-4.

50. Westbrook KC, Lang NP, Broadwater JR, Thompson BW. Posterior surgical approaches to the rectum. *Ann Surg* 1982;195(6):677-85.
51. Kanemitsu T, Kojima T, Yamamoto S, Koike A, Takeshige K, Naruse T. The trans-sphincteric and trans-sacral approaches for the surgical excision of rectal and presacral lesions. *Surg Today* 1993;23(10):860-6.
52. Localio SA, Eng K, Ranson JH. Abdominosacral approach for retrorectal tumors. *Ann Surg* 1980;191(5):555-60.
53. Pidala MJ, Eisenstat TE, Rubin RJ, Salvati EP. Presacral cysts: Transrectal excision in select patients. *Am Surg* 1999;65(2):112-5.
54. Madanes AE, Kennison RD, Mitchell Jr GW. Removal of a presacral tumor via a Schuchardt incision. *Obstet Gynecol* 1981;57(6 Suppl):S94-6.
55. Idama TO, Tuck CS. Presacral dermoid cyst-an unusual presentation. *J Obstet Gynaecol* 1998;18(3):297-8.
56. Dunn DH, Binder M, Howard R. Presacral dermoid cyst. *Minn Med* 1975;58(5):374-6.

57. Yang DM, Yoon MH, Kim HS, Oh YH, Ha SY, Oh JH, et al. Presacral epidermoid cyst: Imaging findings with histopathologic correlation. *Abdom Imaging* 2001;26(1):79-82.
58. Ueda K, Tsunoda A, Nakamura A, Kobayashi H, Shimizu Y, Kusano M, et al. Presacral epidermoid cyst: Report of a case. *Surg Today* 1998;28(6):665-8.
59. Saygun O, Avsar FM, Topaloglu S, Yuksel BC, Ozel H, Ustun H, et al. Retrorectal benign cystic teratoma misdiagnosed with high lying pararectal abscess. *Hepatogastroenterology* 2003;50 (Suppl 2): cclii-ccliii.
60. Head HD, Gerstein JD, Muir RW. Presacral teratoma in the adult. *Am Surg* 1975;41(4):240-8.
61. Bass JC, Korobkin M, Francis IR, Ellis JH, Cohan RH. Retroperitoneal plexiform neurofibromas: CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163(3):617-20.
62. Duggan MA, Hugh J, Nation JG, Robertson DI, Stuart GC. Ependymoma of the uterosacral ligament. *Cancer* 1989;64(12):2565-71.

63. Timmerman W, Bubrick MP. Presacral and postsacral extraspinal ependymoma. Report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1984;27(2):114-9.
64. Bal S, Kurtulmus S, Kocyigit H, Gurgan A. A case with cauda equina syndrome due to bacterial meningitis of anterior sacral meningocele. *Spine* 2004;29(14):E298-9.
65. Hanna AS, Morandi X. Anterior sacral meningocele in pregnancy. Case report. *J Neurosurg* 2001;94(1 Suppl):162-4.
66. Krivokapic Z, Grubor N, Micev M, Colovic R. Anterior sacral meningocele with presacral cysts: Report of a case. *Dis Colon Rectum* 2004;47(11):1965-9.
67. Chodoff RJ, Scarf M. Neurofibrosarcoma; a rare presacral tumor. *J Albert Einstein Med Cent (Phila)* 1954;2(4):151-8.
68. Yonemoto T, Tatzaki S, Takenouchi T, Ishii T, Satoh T, Moriya H. The surgical management of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1999;85(4):878-83.
69. Kaiser TE, Pritchard DJ, Unni KK. Clinicopathologic study of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1984;53(11):2574-8.

70. Bethke KP, Neifeld JP, Lawrence Jr W. Diagnosis and management of sacrococcygeal chordoma. *J Surg Oncol* 1991;48(4):232-8.
71. Foruhan B, Jennings PJ. Unusual presacral tumours obstructing delivery. *Br J Obstet Gynaecol* 1978; 85(3):231-3.
72. Rifkin MD, Marks GJ. Transrectal US as an adjunct in the diagnosis of rectal and extrarectal tumors. *Radiology* 1985;157(2):499-502.
73. Yang GC, Coleman B, Daly JM, Gupta PK. Presacral myelolipoma. Report of a case with fine needle aspiration cytology and immunohistochemical and histochemical studies. *Acta Cytol* 1992;36(6):932-36.
74. Saboorian MH, Timmerman TG, Ashfaq R, Maiese RL. Fine-needle aspiration of a presacral myelolipoma: A case presentation with flow cytometry and immunohistochemical studies. *Diagn Cytopathol* 1999;20(1):47-51.
75. Sutker B, Balthazar EJ, Fazzini E. Presacral myelolipoma: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1985;9(6):1128-30.

76. El Nazeer AO, Ahmed ME. Presacral fibroma in a young laborer presenting with chronic lumbago. Saudi Med J 2002;23(6):746-7.
77. Lilius HG, Isomaki AM. Presacral liposarcoma. Ann Chir Gynaecol Fenn 1972;61(4):2335.
78. Mourra N, Caplin S, Parc R, Flejou JF. Presacral neuroendocrine carcinoma developed in a tailgut cyst: Report of a case. Dis Colon Rectum 2003;46(3):411-3.
79. Theunissen P, Fickers M, Goei R. Primary large cell neuroendocrine carcinoma of the presacral region. J Clin Pathol 2001;54(11):880-2.
80. Song DE, Park JK, Hur B, Ro JY. Carcinoid tumor arising in a tailgut cyst of the anorectal junction with distant metastasis: A case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 2004;128(5):578-80.
81. Palmer CH, Harrison DK. Chordoma (2006 update). eMedicine 2006; <http://www.emedicine.com/med/topic2993.htm>.

82. Peretti P, Brunel H, Borrione F, Gorincour G, Chordoma (2007 update). eMedicine 007; <http://www.emedicine.com/radio/topic169.htm>.
83. Fourney DR,, Gokaslan ZL, Current management of sacral chordoma. Neurosurg Focus 2004;15 (2):Article 9.
84. McMaster ML, Goldstein AL, Bromley CL, Ishibe N, Parry DM, Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. Cancer Causes and Control 2001;12:1-11.
85. Imai R, Kamada T, Tsuji H, Yanagi T, Baba M, Miyamoto T, Kato S, Kandatsu S, Mizoe J, Tsujii H, Tatezaki S. Carbon Ion Radiotherapy for Unresectable Sacral Chordomas. Clinical Cancer Research 2004;10:5741–6.
86. Gottfried O, Schmidt MH, Stevens EA, Embolization of sacral tumors. Neurosurg Focus 2003;15 (2):Article 4.
87. Neeman Z, Patti JW, Wood BJ. Percutaneous Radiofrequency Ablation of Chordoma. AJR 2