

MARINHA DO BRASIL
HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS
ESCOLA DE SAÚDE

**AVALIAÇÃO E MANEJO DOS TUMORES PRÉ-SACRAIS: UMA REVISÃO
NARRATIVA**

AUTORA: DENISE MOREIRA DE ARAÚJO
ORIENTADORA: ANA LUISA DE ARÊA LEÃO ALVES

Rio de Janeiro - RJ

2023

AUTORA: DENISE MOREIRA DE ARAÚJO
ORIENTADORA: ANA LUISA DE ARÊA LEÃO ALVES

**AVALIAÇÃO E MANEJO DOS TUMORES PRÉ-SACRAIS: UMA REVISÃO
NARRATIVA**

Rio de Janeiro - RJ

2023

DENISE MOREIRA DE ARAÚJO

AVALIAÇÃO E MANEJO DOS TUMORES PRÉ-SACRAIS: UMA REVISÃO

NARRATIVA

Trabalho de Curso apresentado como parte da exigência para a conclusão do Curso de Residência Médica em Coloproctologia do Hospital Naval Marcílio Dias.

Orientadora: Ana Luisa de Arêa Leão Alves.

Rio de Janeiro - RJ

2023

RESUMO

Os tumores pré-sacrais são raros e complexos, afetando cerca de 1 em 40.000 pacientes, predominantemente mulheres com idade média de 30 anos. Esses tumores desenvolvem-se no espaço retroretal, delimitado pelo reto anteriormente, sacro posteriormente e vasos ilíacos e raízes nervosas sacrais lateralmente; originando-se de anormalidades no desenvolvimento embrionário e englobando diversas patologias. As classificações variam, mas a mais comum divide os tumores em congênitos, neurogênicos, ósseos e miscelânea. Uma revisão narrativa da literatura foi realizada para abordar os desafios na avaliação e tratamento dessas lesões raras. Foram analisados 21 artigos de várias bases de dados e livros-texto em Coloproctologia, com foco nas informações dos últimos cinco anos relacionadas à avaliação e tratamento dos tumores pré-sacrais. A avaliação inicial requer um exame físico completo e endoscópico. Os estudos de imagem, como tomografias e ressonâncias magnéticas, são cruciais para distinguir entre tumores benignos e malignos, caracterização das lesões e planejamento cirúrgico. A biópsia pré-operatória é reservada para tumores sólidos, heterogêneos ou irressecáveis. O tratamento padrão envolve a ressecção cirúrgica, com abordagens anteriores, posteriores e combinações delas. Devido à complexidade, muitas vezes é necessária a colaboração de uma equipe multidisciplinar para planejar a abordagem cirúrgica. O papel de terapias neoadjuvantes e adjuvantes ainda não está totalmente estabelecido. Embora abordagens minimamente invasivas e observação vigilante para lesões pequenas e benignas tenham surgido como tópicos de interesse, mais estudos são necessários para validar essas práticas. Também é fundamental estabelecer protocolos padronizados de acompanhamento pós-operatório por meio de pesquisas contínuas.

Palavras-Chave: Tumores pré-sacrais; tumores retroretais; abordagem posterior.

ABSTRACT

Pre-sacral tumors are rare and complex, affecting approximately 1 in 40,000 patients, predominantly women with an average age of 30 years. These tumors develop in the retrorectal space, delimited by the rectum anteriorly, sacrum posteriorly, and iliac vessels and sacral nerve roots laterally, originating from abnormalities in embryonic development and encompassing various pathological conditions. Classifications vary, but the most common one divides tumors into congenital, neurogenic, osseous, and miscellaneous categories. A narrative literature review was conducted to address the challenges in the assessment and treatment of these rare lesions. Twenty-one articles from various databases and textbooks in Coloproctology were analyzed, focusing on information from the last five years related to the assessment and treatment of pre-sacral tumors. Initial evaluation requires a comprehensive physical examination and endoscopic assessment. Imaging studies, such as computed tomography and magnetic resonance imaging, are crucial for distinguishing between benign and malignant tumors, characterizing lesions, and surgical planning. Preoperative biopsy is reserved for solid, heterogeneous, or unresectable tumors. Standard treatment involves surgical resection, with anterior, posterior, and combination approaches. Due to the complexity, collaboration of a multidisciplinary team is often necessary to plan the surgical approach. The role of neoadjuvant and adjuvant therapies is not yet fully established. Although minimally invasive approaches and vigilant observation for small and benign lesions have emerged as areas of interest, further studies are needed to validate these practices. It is also essential to establish standardized postoperative follow-up protocols through ongoing research.

Key-Words: Presacral tumors; retrorectal tumors; posterior approach

SUMÁRIO

Resumo.....	II
Abstract.....	III
1. INTRODUÇÃO.....	6
2. METODOLOGIA.....	8
2.1. Tipologia da Pesquisa.....	8
2.2. Coleta de dados.....	8
3. REVISÃO DA LITERATURA.....	10
3.1. Considerações Anatômicas e embriológicas.....	10
3.2. Classificação das Lesões Pré-sacrais.....	11
3.2.1. Lesões pré-sacrais congênitas.....	12
3.2.1.1. Lesões pré-sacrais congênitas benignas.....	13
3.2.1.2. Lesões pré-sacrais congênitas malignas.....	16
3.2.2. Lesões pré-sacrais neurogênicas.....	16
3.2.2.1. Lesões pré-sacrais neurogênicas benignas.....	17
3.2.2.2. Lesões pré-sacrais neurogênicas malignas.....	17
3.2.3. Lesões pré-sacrais ósseas.....	17
3.2.3.1. Lesões pré-sacrais ósseas benignas.....	18
3.2.3.2. Lesões pré-sacrais ósseas malignas.....	19

3.2.3. Miscelânea.....	20
3.2.3.1. Benignas.....	20
3.2.3.1. Malignas.....	20
3.3. Diagnóstico.....	21
3.3.1. Apresentação Clínica.....	21
3.3.2. Exame Físico.....	22
3.3.3. Exame Endoscópico.....	22
3.3.4. Exame de Imagem.....	23
3.3.4.1. Radiografia.....	23
3.3.4.2. Ultrassonografia.....	23
3.3.4.3. Tomografia Computadorizada.....	24
3.3.4.4. Ressonância Nuclear Magnética.....	24
3.3.4.5. Outros.....	25
3.3.5. Biópsia pré operatória.....	26
3.4. Tratamento das lesões retroretais.....	27
3.4.1. Terapia Neoadjuvante.....	27
3.4.2. Manejo Multidisciplinar.....	28
3.4.3. Abordagem Cirúrgica.....	28
3.4.3.1. Abordagem Anterior.....	30
3.4.3.2. Abordagem Perineal.....	31
3.4.3.3. Abordagem Posterior.....	31
3.4.3.4. Abordagem Combinada.....	32
3.4.3.5. Abordagens Minimamente Invasivas.....	33
3.4.4. Conduta Expectante.....	34
3.5. Acompanhamento.....	35

4. DISCUSSÃO.....	37
5. CONCLUSÃO.....	44
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	45

1. INTRODUÇÃO

Os tumores pré-sacrais são heterogêneos e relativamente raros, devido tais características, a apresentação clínica, a história natural, classificação e o seu tratamento não são bem compreendidos, tornando seu manejo complexo.

Os tumores retroretais se desenvolvem em um pequeno espaço virtual extraperitoneal dentro da pelve, normalmente contendo apenas tecido conjuntivo frouxo, tecido adiposo e estruturas neurovasculares. Seus limites são: o reto anteriormente, o sacro posteriormente e os vasos ilíacos e raízes nervosas sacrais lateralmente. ¹

O desenvolvimento embriológico neste sítio anatômico é complexo devido à presença de células germinativas totipotenciais que se diferenciam em 3 camadas de células germinativas. A multiplicidade de tipos de tecidos dá origem a inúmeras patologias tumorais. Os tumores pré-sacrais foram relatados pela primeira vez em meados do século XIX. Kiderlen et al. relataram seis casos em 1899. O primeiro tumor pré-sacral foi ressecado pelo Dr. Middledorpf, e este tumor recebeu seu nome por muitos anos. ²

Estima-se que a sua incidência seja de 1 em cada 40.000 pacientes, com predominância do sexo feminino e idade média de 30 anos; entretanto, sua ocorrência pode ser menor, afetando 1 em cada 63.000 pacientes. A verdadeira incidência de tumores pré-sacrais na população em geral é difícil de avaliar porque muitos relatos vêm de centros terciários e, portanto, não representam a verdadeira estatística. Como resultado da baixa incidência, não existe um sistema de classificação uniforme para estas lesões. ³

Devido à limitada experiência dos cirurgiões com tumores pré-sacrais em sua prática diária, uma vez que tais casos são raros e poucos têm a oportunidade de tratar um grande

volume dessas lesões complexas, torna-se essencial realizar uma revisão narrativa da literatura para consolidar o conhecimento atual sobre o assunto.

Nesse contexto, para conduzir esta pesquisa, foi formulada a seguinte pergunta orientadora: "O que a literatura especializada em saúde, nos últimos 5 anos, discute sobre a avaliação e tratamento de tumores pré-sacrais?" Como objetivo principal, delineou-se a seguinte meta: "Analisar as informações apresentadas na literatura especializada em saúde nos últimos cinco anos, relacionadas à avaliação e tratamento de tumores pré-sacrais."

2. METODOLOGIA

2.1 Tipologia da pesquisa

O presente estudo é uma revisão narrativa da literatura. Os artigos de revisão narrativa consistem em publicações destinadas a discutir e escrever sobre o desenvolvimento de determinado tema, discorrendo a respeito do assunto sob o ponto de vista contextual ou teórico. São constituídos pela análise da literatura de distintas fontes e metodologias sob interpretação pessoal do pesquisador.⁴

Devido à impossibilidade de replicação de sua metodologia, o grau de evidência científica associado às revisões narrativas costuma ser classificado como baixo. No entanto, é importante destacar que essas revisões apresentam valor à medida que contribuem para atualizar o conhecimento sobre o tema abordado, estimulam a discussão de questões específicas, resumem as informações disponíveis até o momento e podem levantar questionamentos relevantes. Além disso, essas revisões são úteis para identificar lacunas no conhecimento e estimular a formulação de novas pesquisas sobre o assunto.⁴

2.2 Coleta de Dados

A coleta do material foi realizada de forma não sistemática no período de janeiro 2023 a setembro de 2023. Para responder à questão norteadora " *O que a literatura especializada em saúde, dos últimos 5 anos, traz a respeito da avaliação e manejo dos tumores pressacrais?*", foram utilizadas as bases de dados eletrônicas: *Google Acadêmico, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), na biblioteca SciELO - Scientific Electronic Library Online, LILACS, PubMed*, utilizando os descritores na língua inglesa: *presacral tumors e retrorectal tumors*.

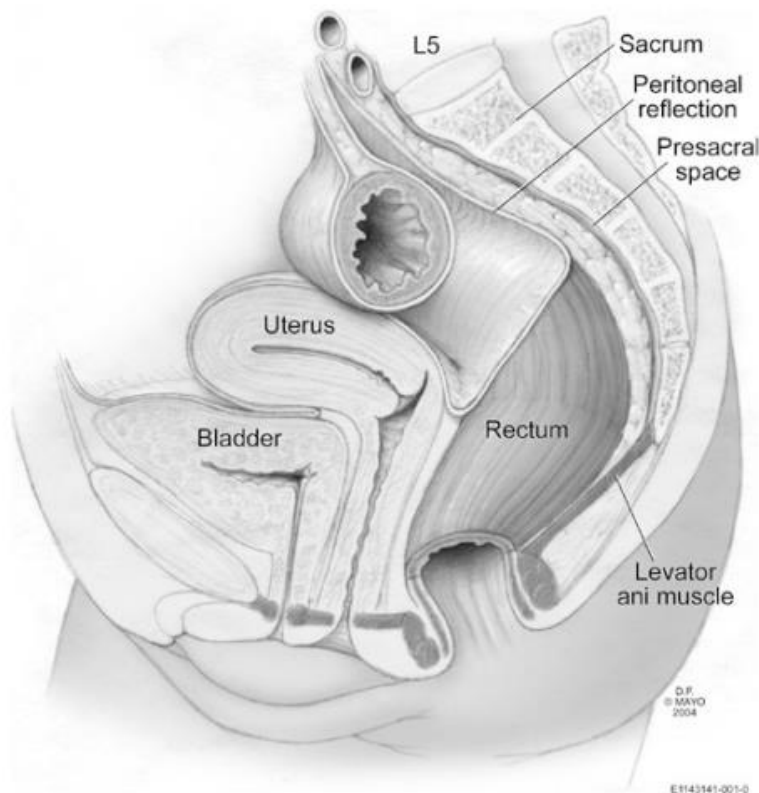
Critérios de inclusão: tratar-se de artigo cujo objeto de estudo seja de interesse desta revisão narrativa e que esteja disponível gratuitamente, na íntegra, em formato eletrônico na base de dados, publicados nos últimos 5 anos. Critérios de exclusão foram: artigos duplicados por integrarem mais de uma base dados, artigos com informações incompletas, artigos não publicados nos últimos 5 anos, artigos de outras especialidades médicas, artigos de patologias pré-sacrais não primárias ou não disponíveis gratuitamente online. A escolha dos artigos remanescentes que atenderam aos critérios de elegibilidade foi realizada por conveniência, conforme relevância para contextualização do tema, sendo utilizados 21 artigos. O banco de dados foi complementado com 2 livros-texto de referência em Coloproctologia.

3. REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Considerações Anatômicas e Embriológicas

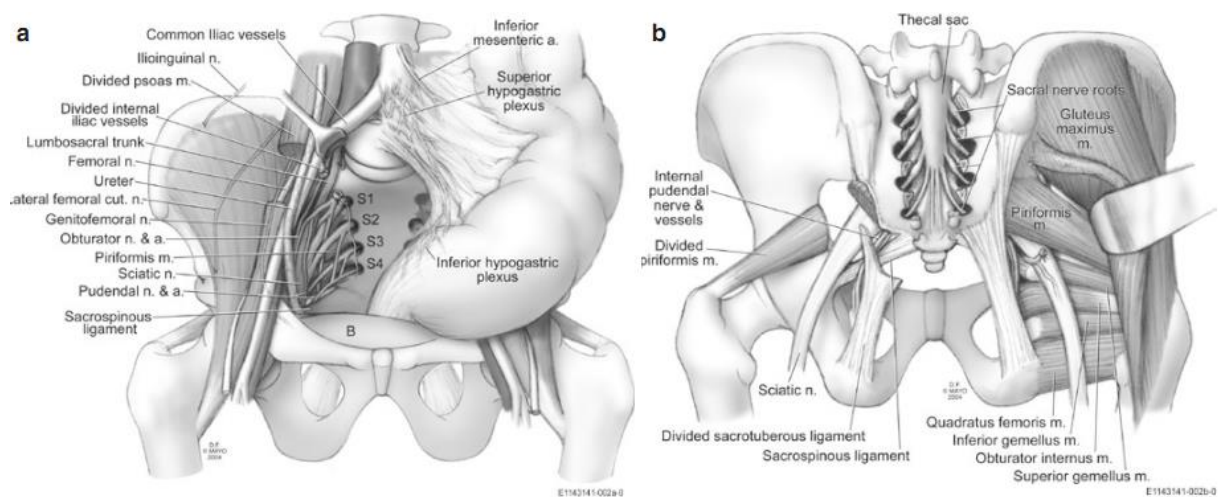
O espaço pré-sacral ou retroretal é uma área virtual localizada na pelve. Compreender seus limites e relações anatômicas é fundamental para uma abordagem adequada dos tumores pré-sacrais. Esse espaço está situado posteriormente ao mesorreto, abaixo da reflexão peritoneal pélvica, e acima do Complexo dos músculos levantadores e dos músculos coccígeos. Seus limites laterais são definidos pelos ureteres, vasos ilíacos internos e seus ramos, raízes dos nervos sacrais. Posteriormente, é revestido pela fáscia pré-sacral que cobre o osso sacral; conforme ilustrado na Figura 1 ^{5,6}

Figura 1: Relação das estruturas pélvicas com o espaço pré-sacral.



O espaço pré-sacral contém tecido conjuntivo frouxo e adiposo, ramos da artéria sacral média, vasos retais superiores e vasos linfáticos. O rico suprimento vascular e a presença de linfonodos favorecem a disseminação de metástases locais.⁷ A região pré-sacral contempla ainda múltiplos ramos do plexo sacral, nervos viscerais pélvicos, inervações autonômicas e os plexos hipogástricos superior e inferior, conforme ilustrado na Figura 2. Lesões à essas estruturas podem ocasionar importantes consequências psicológicas, neurológicas e musculoesqueléticas ao paciente, com possíveis implicações na função retoanal e sexual; o que torna as abordagens nesta região especialmente desafiadoras para o cirurgião.⁶

Figura 2:a) Vista anterior da anatomia pélvica; b) Vista posterior da anatomia pélvica.



Steele, et.al. The ASCRS Textbook of Colon and Rectal Surgery. voll. Edition 4th. Springer Nature Switzerland AG. 2022

3.2 Classificação das Lesões Pré-sacrais

A região pré sacral é considerada uma área crítica para o desenvolvimento humano, uma vez que, durante as etapas finais da embriogênese, é o local para onde convergem células totipotentes que podem se diferenciar nas três camadas germinativas (endoderme, ectoderme e

mesoderme), conferindo a esse espaço uma complexidade embriológica virtual, que pode resultar no desenvolvimento de uma variedade de tipos de tumores. ^{6,8}

Foram desenvolvidos vários sistemas de classificação com o objetivo de categorizar as lesões pré-sacrais. No entanto, devido à natureza diversificada desses tumores, nenhum sistema foi universalmente adotado na literatura. Inicialmente, Lovelady e Dockerty propuseram uma classificação em 1949, que se baseava nas características histológicas dos tumores, classificando-os como congênitos, neurogênicos, ósseos, inflamatórios e miscelânea. Essa classificação foi refinada por Uhlig e Johnson em 1975. ¹⁸

Em 2003, Lev-Chelouche propôs uma classificação que dividia as lesões em benignas e malignas, além de separá-las em congênicas e adquiridas. Tal classificação foi aperfeiçoada em 2007, por Eric Dozois. ⁹ Mohammad Bukhetan Alharbi, em 2018, propõe uma classificação guiada pela embriologia, categorizando as lesões conforme as camadas germinativas que as originaram (ectoderme, mesoderme e endoderme), mantendo o conceito benignas x malignas. ⁸ A mais recente classificação, no entanto, atribuída à Dozois pela Clínica Mayo, classifica as lesões em congênicas, neurogênicas, ósseas e miscelânea, subdividindo-as em benignas e malignas. ⁶

3.2.1 Lesões pré-sacrais congênicas

Os tumores congênicos são os tumores pré-sacrais mais comuns, abrangendo cerca de 2/3 das lesões (55– 70% dos casos). São originados por anormalidades nos processos embrionários, como a fusão do intestino posterior, a degeneração da notocorda, entre outros. Por outro lado, os tumores adquiridos se desenvolvem a partir de tecidos embrionários remanescentes ou outros tecidos diferenciados que são encontrados nessa região pré-sacral. ⁶

Os Tumores congênitos se subdividem em malignos: cordomas, teratocarcinomas, tumor de células germinativas e cistos de desenvolvimento malignos; e em benignos, que contemplam os cistos de desenvolvimento, meningocele anterior sacral, tumores de restos adrenais.

3.2.1.1 Lesões pré-sacrais congênitas benignas

Os Tumores congênitos benignos incluem a meningocele anterior sacral, tumores de restos adrenais e os cistos de desenvolvimento. Os cistos de desenvolvimento representam 60% -2/3 dos casos de lesões pré-sacrais congênitas e, conforme sua composição histológica, se subdividem em: *tailgut cyst* (hamartomas císticos); dermoides, epidermoides, enterogênicos (cistos de duplicação retal) e teratomas. ¹⁰ Os cistos benignos podem sofrer malignização, observada principalmente em cistos de duplicação retal, *tailgut cyst* e teratomas.⁵

- *Tailgut cyst* (ou hamartomas císticos ou cistos mucossecretores):

Representa o tumor retorectal benigno mais comum 8–62%³. Acredita-se que surjam de remanescentes do intestino posterior. Podem ocorrer em qualquer grupo de idade, no entanto, majoritariamente acontece em mulheres de meia idade.¹¹ Os cistos são revestidos por epitélio colunar e pode assemelhar-se morfológicamente ao intestino adulto ou fetal. Eles não se comunicam com o lúmen retal e são frequentemente multiloculados ou biloculados, bem definidos e homogêneos. A presença de glândulas ou epitélio transicional os diferencia dos cistos epidermoides e cistos dermoides. ⁶ Os *tailgut cysts* podem conter uma variedade de epitélios entre os cistos ou no mesmo cisto, tais como epitélio escamoso estratificado, epitélios mucosos transitivos, mucinosos, colunares ciliados e cúbicos.

Cerca de 30% dos casos de *tailgut cyst* reportados são malignos e os benignos podem sofrer malignização para adenocarcinoma, carcinoma neuroendócrino, carcinoma

endometriode, carcinoma escamoso e sarcoma. Especula-se que os hormônios podem ser responsáveis pela transformação maligna, com evidência estabelecida da influência da grelina e o estrogênio nesta transição. No entanto, a patogênese clara da transformação maligna permanece desconhecida. ¹¹

- Cistos epidermoides

São lesões císticas benignas únicas, que contém material queratinizado, cuja parede é revestida por epitélio escamoso estratificado queratinizado, sem estrutura de apêndice cutâneo. Tende a ser bem circunscrita e resulta de defeitos do fechamento da ectoderme. Mais comuns em mulheres. ¹²

- Cistos dermoides

Em associação com cistos epidermoides, correspondem a cerca de 3-22% dos casos. Mais comuns em mulheres. Os cistos dermoides são considerados teratomas benignos de uma única camada germinativa com diferenciação ectodérmica apenas, podendo ser poli ou monocísticos. Alguns cistos são sólidos e preenchidos com substâncias espessas, turvas ou secreções sebáceas. A parede do cisto é revestida com epitélio escamoso estratificado e diferencia-se histologicamente dos cistos epidermoides por apresentar estruturas anexiais cutâneas como glândulas pilossebáceas ou glândulas sudoríparas. ^{12,3}

- Cistos de Duplicação retal

Mais frequentes em mulheres, esses cistos estão em comunicação direta com o reto e são envolvidos por uma parede completa e bem definida, composta por camadas de músculo liso e neurônios entéricos. São de origem endodérmica e tendem a ser multiloculados, podendo ser revestidos por diferentes tipos de epitélio, como escamoso, cuboide, colunar ou transicional.

Os cistos enterogênicos geralmente têm um caráter benigno, embora existam relatos de casos em que ocorreram transformações malignas.¹³

- Teratomas

São originados a partir de células totipotentes durante a embriogênese, podendo conter tecidos provenientes de todas as três camadas germinativas. Esses teratomas são classificados como imaturos quando apresentam tecidos indiferenciados de qualquer camada germinativa ou como maduros quando contêm tecido ectodérmico diferenciado ou tecido mesenquimal. É importante destacar que a transformação maligna pode ser observada em 20% dos pacientes com teratomas, e a presença de todas as linhagens celulares permite o desenvolvimento de carcinoma de células escamosas (com origem ectodérmica), rabdomiossarcoma (com origem mesenquimal) ou tumores anaplásicos (quando a célula de origem é indeterminada). Esses teratomas são mais frequentes em grupos pediátricos e em mulheres.⁹

- Meningocele anterior sacral

Proveniente da protrusão do saco tecal através de um defeito no sacro. Como saco dural é uma continuação do espaço subdural, ele contém líquido cefalorraquiano. Pode estar associado a outras anormalidades congênitas, como espinha bífida, duplicação uterina e vaginal, bem como malformações urinárias e anais. É mais comum em mulheres e deve ser evitada a realização de biópsias devido ao risco de contaminação bacteriana do líquido cefalorraquiano e ao potencial desenvolvimento de meningite iatrogênica. O tratamento cirúrgico visa obliterar a comunicação entre o espaço subaracnoide e o saco herniado, estabilizando o cordão espinhal e removendo o tumor congênito.¹⁰

- Tumores de restos adrenais

3.2.1.2 Lesões pré-sacrais congênitas Malignas

- Cordomas

É definido como uma condição maligna com grau de agressividade geralmente intermediário ou baixo, que se origina a partir de remanescentes embrionários da notocorda, predominantemente afetando o esqueleto axial. É considerado o tumor maligno pré-sacral mais comum, e pode ser visto em qualquer faixa etária, com predomínio no sexo masculino. Geralmente apresentam evolução insidiosa e a sintomatologia está relacionada à compressão ou invasão de órgãos adjacentes. Podem apresentar metástases para pulmão, fígado, ossos e gânglios linfáticos em 20% dos pacientes. A radioterapia é indicada às vezes, exclusiva e paliativamente, no caso de tumores grandes e inoperáveis. A maioria dos cordomas, porém, é radiorresistente. Diversas combinações de quimioterapia foram tentadas sem sucesso.¹⁴

- Tumores de Células Germinativas
- Cistos de desenvolvimento malignos
- Teratocarcinoma

3.2.2 Lesões Pré-sacrais Neurogênicas

Os tumores neurogênicos (tumores da bainha dos nervos periféricos) surgem, no caso das lesões pré-sacrais, do plexo nervoso pélvico periférico, constituem aproximadamente 10-15% de todas as massas pré-sacrais e geralmente afetam pacientes mais jovens. A vasta maioria (>90%) são benignos, porém podem há relatos de malignização. Os sintomas podem

incluir neuropatias, dor lombar e pélvica. Detecção precoce e intervenção cirúrgica agressiva são necessárias para otimização dos resultados, visto que apresentam altos índices de recorrência.

3.2.1.1 Lesões Pré-sacrais Neurogênicas Benignas

As lesões neurogênicas pré-sacrais incluem ganglioneuroma, neurofibroma e neurilemoma (também conhecido como Schwannoma). Entre essas, os Schwannomas ou neurilemomas pré-sacrais/sacrais são os tumores neurogênicos mais frequentes. Eles representam apenas uma pequena porcentagem de todos os schwannomas, variando de 0,3% a 3,2%, e de todos os tumores retroretais, variando de 0,4% a 15%. Esses tumores podem se manifestar em qualquer idade e tendem a ser mais prevalentes em homens. No entanto, é desafiador fazer uma distinção definitiva entre tumores malignos e benignos.¹⁶

3.2.1.1 Lesões Pré-sacrais Neurogênicas Malignas

São representantes dos tumores pré-sacrais neurogênicos malignos aoependimomas, ganglioneuroblastoma, schwannoma malignos, sarcomas neurogênicos e tumores neuroectodérmicos primitivos.^{15,16}

3.2.3 Lesões Pré-sacrais ósseas

Os tumores ósseos, que representam aproximadamente 10% dos casos, podem surgir a partir de ossos, cartilagem, tecido fibroso e medula. Eles são mais comuns em homens, e cerca de 50% são malignos no momento do diagnóstico. Esses tumores têm a capacidade de

causar destruição significativa no osso, podendo alcançar tamanhos consideráveis. Possuem pronunciado potencial metastático, com pulmão sendo o sítio mais comum.⁶

3.2.3.1 Lesões Pré-sacrais ósseas benignas

As lesões pré-sacrais ósseas benignas abrangem:

- Tumores de Células gigantes

São os mais frequentes após os cordomas. Eles afetam tanto o lado direito quanto o esquerdo da linha média e podem estender-se às articulações sacroilíacas. São caracterizados por sua natureza agressiva e destrutiva local, especialmente em mulheres com idades entre 15 e 40 anos. Esses tumores geralmente apresentam áreas com características líticas, necróticas e hemorrágicas, sem definição cirúrgica bem estabelecida.^{5,6}

- Osteblastomas

O osteblastoma é raramente encontrado na região sacral, mas o tratamento cirúrgico local geralmente produz resultados excelentes.⁶

- Cistos ósseos aneurismáticos

Os cistos ósseos aneurismáticos também ocorrem de forma pouco comum na área sacral, tornando o diagnóstico diferencial desafiador. Esses cistos costumam causar sintomas e a abordagem de tratamento preferida é a cirurgia local.⁵

- Osteoma

- Cisto ósseo simples

3.2.3.2 Lesões Pré-sacrais ósseas Malignas

- Condrossarcomas

O condrossarcoma não possui terapia de manejo padrão.

- Sarcoma de Ewing

O sarcoma de Ewing é pouco comum na região sacral, apresentando um prognóstico mais favorável em comparação com o que é observado em outras localizações. Esse tipo de câncer ocorre principalmente em pacientes com idades entre 5 e 30 anos, e a radioterapia é a abordagem terapêutica preferida.

- Tumores de células gigantes

- Mieloma

O mieloma raramente afeta o espaço pré-sacral e o sacro.

- Plasmacitoma

Lesão solitária no sacro que deve receber pronto tratamento com radioterapia, cirurgia local e quimioterapia para evitar a progressão para mieloma múltiplo.

- Sarcoma Osteogênico

Os sarcomas osteogênicos são uma condição rara que afeta principalmente pessoas de meia-idade a idosos, geralmente com idades entre 30 e 80 anos. A taxa de sobrevivência para esse tipo de tumor tende a ser baixa, uma vez que a ressecção completa muitas vezes é

desafiadora. Em alguns casos, a quimiorradioterapia pode ser uma opção de tratamento, com a radioterapia pré-operatória sendo uma abordagem comumente empregada.

- Sarcoma de células reticulares
- Sarcoma de células fusiformes

3.2.4 Miscelânea

Incluem patologias heterogêneas, com representantes malignos e benignos.

3.2.4.1 Benignas

Angiomixoma, GIST (Gastrointestinal stromal tumor); Hemangiopericitoma., desmoide, rimectópico, endotelioma, fibroma, hemangioma, leiomioma, lipoma, mielolipoma, pecoma, tumor fibroso solitário. ⁶

3.2.4.2 Malignas

Angiossarcoma, carcinomasarcoma, hamartoma degenerado, sarcoma epiteliode, fibrosarcoma, sarcoma fibromixoide, histiosarcoma, cisto hidático, leiomiossarcoma, liposarcoma, linfoma, desmoide maligno, hemangiopericitoma maligno, GIST maligno, tumor fibroso solitário maligno, carcinoma metastático, mielolipossarcoma, tumores neuroendócrinos, rabdomiossarcoma, tumores de pequenas células, sarcoma indiferenciado, entre outros. ¹⁵

Algumas classificações acrescentam a categoria de lesões inflamatórias, incluindo: granulomas (corpo estranho), Tuberculose, hematoma, abscesso, doença de Crohn complicada,

secundária, massas provocadas por diverticulite, fibrose retroperitoneal. Lesões secundárias não devem ser consideradas entidades pré-sacrais.^{6,15,2}

3.3 Diagnóstico

3.3.1. Apresentação Clínica

Os tumores pré-sacrais são frequentemente assintomáticos e costumam ser identificados incidentalmente durante exames clínicos ou de imagem pélvica. Em mulheres, a detecção de lesões pré-sacrais durante exames ginecológicos de rotina é comum, especialmente no caso de lesões benignas. Quando os pacientes apresentam sintomas, estes podem variar em natureza e gravidade, dependendo do tamanho da lesão e das estruturas envolvidas.

Lesões malignas têm maior probabilidade de causar sintomas em comparação com lesões benignas, devido ao seu crescimento rápido e à invasão de ossos, nervos e órgãos pélvicos. A dor é a queixa mais comum, podendo afetar áreas como região lombar inferior, sacrococcígea, perineal ou ciática. Apresentações menos comuns incluem alteração na função intestinal ou da bexiga, distúrbio neurológico dos membros inferiores ou secreção sinusal.

Os pacientes também podem experimentar vários graus de incontinência urinária, fecal ou de gases devido à compressão ou invasão dos nervos pélvicos. A apresentação clínica incomum de lesões nesta região pode resultar no estabelecimento diagnóstico incorreto como cisto pilonidal, fístula ou abscesso perianal. Devido a esses sintomas inespecíficos ou frequentemente ausentes, o diagnóstico do tumor pré-sacral costuma ser tardio.¹⁷

3.3.2. Exame Físico

A suspeita de um tumor pré-sacral requer a realização de um exame completo, que inclui a palpação abdominopélvica, o exame e toque retais, bem como a avaliação neurológica com reflexos musculoesqueléticos e a função dos nervos sacrais, quando clinicamente indicado.¹⁸

O exame físico deve começar com uma inspeção adequada da região anal, perineal e sacrococcígea. Alguns pacientes podem apresentar pele encovada e enrugada na região posterior da linha média das nádegas. Sinais como hiperemia, edema, calor local ou sensibilidade ao redor do ânus podem ser relevantes para diagnósticos diferenciais.¹²

O exame retal é o método não invasivo mais simples e conveniente para a avaliação de massas pré-sacrais. Foi relatado que a taxa de detecção de lesões pelo toque retal digital pode variar de 67% a 96%.¹⁹ Uma massa palpável no toque retal deve ser descrita em termos de consistência, limites, bordas, mobilidade e sua relação com os esfíncteres, músculo levantador do ânus, parede vaginal anterior, sacro, além da consideração de possíveis obstruções luminiais extrínsecas.¹⁸

3.3.3. Exame Endoscópico

Pacientes recém-diagnosticados com massa pré-sacral devem ser submetidos rotineiramente a uma avaliação endoscópica do reto (retossigmoidoscopia rígida ou flexível), a fim de excluir lesões na mucosa e avaliar a extensão intraluminal da massa pré-sacral. Isso é particularmente importante em casos de lesões pouco definidas, que têm maior probabilidade de serem invasivas localmente.¹³

3.3.4. Exames de Imagem

3.3.4.1. Radiografia

Apresenta papel limitado na investigação dos tumores pré sacrais, podendo identificar expansão óssea, destruição, e/ou calcificações de tecidos moles ocupando as tumorações. O achado radiológico clássico do “sinal da cimitarra”: presença de uma escavação côncava da borda do sacro em incidências sacrais, pode ser observado em aproximadamente 50% dos casos de meningocele sacral anterior, sendo considerado patognômico para tal condição.²⁰

3.3.4.2. Ultrassonografia

A detecção inicial de uma lesão pré-sacral, como parte de um rastreio de dor pélvica, frequentemente começa com a ultrassonografia. A avaliação ultrassonográfica pode ser realizada de diferentes maneiras, incluindo as vias transabdominal (com a bexiga cheia para uma melhor avaliação), a transvaginal e a endorretal.¹

O exame de ultrassonografia é um método de exame barato, não invasivo e de alta taxa positiva para cistos pré-sacrais. A ultrassonografia é útil para determinar características específicas da lesão, como localização, natureza da lesão (cística ou sólida), sua composição interna (incluindo septações e conteúdo de gordura) e vascularização.¹⁹

Para lesões pequenas, a ultrassonografia endorretal (Transrretal ultrasound imaging - TRUS) também desempenha um papel importante ao avaliar o tumor quanto à extensão, consistência, infiltração de áreas e órgãos adjacentes, invasão nas camadas do reto e do complexo esfíncteriano anal.³

3.3.4.3. Tomografia Computadorizada (TC)

A tomografia computadorizada (TC) oferece uma melhor visualização do esqueleto, das áreas superiores e da natureza do tumor - seja ele sólido, cístico ou uma combinação de ambos - além de possibilitar a identificação de infiltração em estruturas anatômicas vizinhas. Ela pode delinear com precisão a extensão anatômica da massa, o que auxilia no diagnóstico, no planejamento cirúrgico e na seleção da abordagem mais adequada.¹

3.3.4.4. Ressonância Nuclear Magnética

A ressonância magnética é capaz de visualizar tecidos moles e fornecer detalhes precisos das relações espaciais entre as estruturas, incluindo informações sobre o envolvimento ósseo, arterial e venoso. Portanto, os melhores resultados de avaliação são obtidos quando se combina a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética. Além disso, a utilização de TC ou Ressonância com angiografia ou venografia pode fornecer informações adicionais sobre o comprometimento vascular.⁷

Uma análise completa deve conter informações detalhadas, como a localização da lesão em relação à terceira vértebra sacral, o tamanho da lesão em três dimensões, a descrição de sua natureza (se é sólida ou cística) e a estimativa do conteúdo, incluindo a presença de gordura, hemorragia ou calcificação. Além disso, o padrão de realce e o efeito do contraste oral ou retal devem ser registrados. Também é fundamental avaliar e relatar qualquer envolvimento de estruturas neurais, da musculatura pélvica, das vísceras adjacentes, dos vasos sanguíneos e dos ureteres.¹

Em relação à malignidade, sinais como baixa intensidade em T1, alta intensidade em T2, realce por gadolínio, margens irregulares ou infiltrativas, nódulos murais captantes de

contraste na parede da lesão e a presença de componentes heterogêneos e/ou sólidos, bem como um rápido crescimento, estão mais frequentemente associados a tumores malignos.²¹

3.3.4.5. Outros

- Tomografia por Emissão de Pósitrons (PET/TC):

O PET/CT não costuma ser a modalidade preferida para a avaliação e caracterização inicial de lesões pré-sacrais. Geralmente, seu uso é direcionado à detecção de metástases na região pré-sacral em pacientes com tumores primários em outros locais, sendo empregado para fins de estadiamento desses tumores e identificação de metástases ocultas antes do tratamento definitivo. Além disso, o PET/CT pode desempenhar um papel relevante na diferenciação entre processos malignos e benignos em pacientes submetidos a intervenções cirúrgicas ou radioterapia para câncer retal. Também é uma ferramenta útil na avaliação da resposta terapêutica em pacientes com doença metastática nessa região e pode ser empregado em reestadiamentos subsequentes, conforme necessário.¹

- Fistulografia

Para pacientes com suspeita de que uma lesão cística pré-sacral seja a origem de um seio com drenagem crônica, a realização de uma fistulografia pode ser útil para confirmação diagnóstica. Nesses casos, a abordagem de escolha para a investigação é a ressonância magnética com protocolos de sequências semelhantes aos utilizados em pacientes com doença de Crohn perianal ou suspeita de fístula criptoglandular oculta.⁶

3.3.5. Biópsia pré operatória

As biópsias pré-operatórias têm sido objeto de discussão contínua. Os avanços nas imagens de alta resolução melhoraram a precisão do diagnóstico de tumores pré-sacrais sem a necessidade de retirada de tecido.⁹ Em geral, não se recomenda a realização de biópsias em lesões predominantemente císticas, visto que a grande maioria delas é benigna, e os riscos associados, como infecções secundárias, formação de fístulas, sangramento ou perfuração intestinal, superam os benefícios. A biópsia acidental de uma meningocele pode resultar em complicações graves, como meningite e até mesmo óbito.¹⁰

No passado, a biópsia pré-operatória era considerada contraindicada. No entanto, atualmente reconhece-se que ela pode ser útil em situações específicas. A indicação para biópsia é principalmente para tumores que apresentem aspecto sólido ou que pareçam ser irredutíveis, uma vez que ajuda na determinação do melhor plano de tratamento. Alguns pacientes podem se beneficiar de terapias como quimioterapia neoadjuvante, radioterapia, terapia hormonal ou imunoterapia, ou podem necessitar de cuidados paliativos, e um diagnóstico tecidual é frequentemente necessário para a tomada de decisão.^{5,9}

Se uma biópsia for realizada em um processo maligno, é importante que o trato da biópsia seja removido em bloco para reduzir o risco teórico e anedótico de disseminação do câncer - afirmação que vêm sendo questionada, mas que ainda apresenta resultados insuficientes para suspensão da recomendação.¹³ Portanto, sugere-se evitar procedimentos de biópsia transperitoneais, transretroperitoneais, transvaginais e transretais sempre que possível, pois essas abordagens estão associadas a um alto risco de infecção, dificuldades na ressecção cirúrgica, aumento do risco de complicações no período perioperatório e recorrência tumoral.⁶

As abordagens transperineais ou parassacrais podem ser consideradas, dependendo do campo de ressecção planejado. Sendo assim, as biópsias por agulha devem ser realizadas

dentro da área proposta para ressecção, permitindo que o trajeto da biópsia seja removido em conjunto com a amostra para reduzir o risco de disseminação e recorrência local. Pode ser útil tatuar o ponto de entrada externo da agulha para facilitar a identificação futura. É preferível usar agulhas cobertas para biópsias, especialmente quando há suspeita de sarcoma, a fim de minimizar o risco de contaminação tumoral ao longo do trajeto. Em lesões sólidas, a sensibilidade das biópsias por agulha é de 96%, com uma especificidade de 100%.^{1,15,6}

3.4. Tratamento das Lesões Retroretais

3.4.1. Terapia Neoadjuvante

Esta é uma área em constante evolução, sujeita a numerosos estudos e avanços contínuos. Embora muitos tumores pré-sacrais não demonstrem resposta à quimioterapia e radioterapia, existem diversos tipos de tumores na região pré-sacral para os quais esses tratamentos podem ser eficazes. A terapia neoadjuvante oferece a oportunidade de tratar micrometástases e reduzir o tamanho e o estadiamento do tumor, aumentando assim as chances de ressecção bem-sucedida e reduzindo as taxas de recorrência. A radioterapia pré-operatória proporciona um cenário terapêutico mais favorável e reduz a morbidade no pós-operatório em casos específicos.¹³

Há também um papel para o uso neoadjuvante do imatinibe em pacientes com tumores malignos e a aplicação da quimiorradiação em pacientes com linfoma. Terapias hormonais têm demonstrado sucesso na redução do tamanho de angiomixomas, permitindo retardar ou complementar a cirurgia. Para tumores de células gigantes, que são predominantemente benignos, mas localmente agressivos e, em casos específicos, pode ser considerado o uso do denosumab, um anticorpo monoclonal humano que se liga ao ligante

RANK. A embolização arterial também pode ser utilizada como terapia neoadjuvante ou para controle de sintomas em tumores de células gigantes. ¹

Para o caso de sarcomas de Ewing, sarcomas osteogênicos e neurofibrossarcomas, que frequentemente apresentam metástases, a quimiorradiação neoadjuvante é a base do tratamento. Os cordomas têm sido historicamente considerados quimiorresistentes, porém a radioterapia com fótons e a terapia com íons de carbono demonstraram resultados positivos em alguns casos, havendo também perspectivas promissoras no uso de inibidores de tirosina quinase e inibidores do receptor do fator de crescimento epidérmico para pacientes com cordomas avançados. ²

3.4.2. Manejo Multidisciplinar

Devido à complexidade e diversidade das lesões pré-sacrais, a abordagem de uma equipe multidisciplinar é essencial para um diagnóstico e tratamento adequados. Uma equipe completa pode incluir urologia, ortopedia, cirurgia vascular, cirurgia plástica, radiologista, oncologistas, radioterapeutas e outros profissionais da saúde conforme necessidade. O consenso alcançado pela equipe multidisciplinar é fundamental no planejamento de biópsias, na seleção da abordagem cirúrgica e nas decisões relacionadas à radioterapia e quimioterapia; elaborando planos de cuidado individualizados para cada paciente. ¹³

3.4.3. Abordagem Cirúrgica

A recomendação para o tratamento de tumores pré-sacrais tem sido historicamente a ressecção cirúrgica total. As indicações cirúrgicas incluem: tumores sabidamente malignos, preocupação quanto à futura malignização, alívio da sintomatologia e aumento progressivo do

tamanho da Lesão – o que pode tornar uma ressecção futura mais arriscada. Além disso, lesões pré-sacrais benignas podem tornar-se sintomáticas por compressão, infecção ou fistulização. No entanto, o manejo e acompanhamento é personalizado, e a vigilância pode ser apropriada para uma lesão pequena, benigna e assintomática. ⁶

A ressecção cirúrgica do tumor retroretal deve ser completa, para evitar recorrência, superinfecção ou degeneração maligna de fragmento deixado no local. Uma ressecção em monobloco deve ser realizada sem ruptura da lesão, especialmente quando há suspeita de malignidade. Quando a imagem sugere uma lesão benigna, uma abordagem mais conservadora e que preserve as estruturas e órgãos adjacentes deve ser preferida, evitando lesões vasculares, neurais e sequelas ao paciente.

As informações pré-operatórias fornecidas ao paciente são importantes, especialmente no que diz respeito ao risco de lesão retal e possibilidade de colostomia. ¹⁵ O estado nutricional também deve ser avaliado antes da cirurgia e suplementado com nutrição parenteral total (NPT) ou nutrição enteral quando indicada. Em tumores pré-sacrais, uma equipe de anesthesiologistas deve estar preparada para possível transfusão sanguínea intraoperatória devido ao alto risco de sangramento intraoperatório. Cada paciente deve receber uma dose profilática de antibiótico 48 horas antes do procedimento, e um enema deve ser usado para limpar os intestinos. ⁷

A decisão sobre a abordagem cirúrgica geralmente é tomada em uma reunião multidisciplinar, onde a estratégia é personalizada de acordo com as características de cada caso. As intervenções cirúrgicas podem variar desde excisões locais para tumores benignos até excisões radicais que envolvem a ressecção em bloco dos tecidos circundantes, garantindo margens cirúrgicas livres de lesão. ⁵

A seleção do procedimento cirúrgico é influenciada por diversos fatores, incluindo o tamanho da lesão, sua localização precisa em relação às estruturas anatômicas circundantes,

o grau de infiltração nos tecidos adjacentes e o grau de vascularização. Especial atenção deve ser dada à relação da lesão com a terceira vértebra sacral (S3), sua proximidade com o reto e sua relação com os plexos vasculares e nervos adjacentes.⁷

As possibilidades quanto à ressecção cirúrgica incluem abordagens, anterior, posterior, transperineal e combinadas.

3.4.3.1. Abordagem Anterior

É preferida para lesões completamente acima das vértebras sacrais s3-s4, ou que apresentem sinal(s) de envolvimento da parede pélvica ou do reto na investigação pré-operatória.

O paciente é posicionado na posição de Lloyd-Davis modificada. A dissecação tem início com a abertura do peritônio pélvico e prossegue em direção à parte posterior do reto. Posteriormente, as margens do tumor são separadas do mesorreto, permitindo sua separação da fáscia pré-sacral. Como o suprimento arterial do tumor pode originar-se da artéria sacral média, é crucial identificar e ligar as estruturas vasculares do tumor.⁹

A excisão deve ser realizada em monobloco sem haver ruptura à capsula tumoral. Essa técnica apresenta algumas desvantagens, dentre elas, a possibilidade de excisão tumoral incompleta, dificuldade de acesso em tumores de baixa localização e risco de lesão aos componentes neurais do plexo hipogástrico. Por outro lado, oferece vantagens, como uma exploração inicial eficaz dos órgãos pélvicos e uma boa visualização dos vasos ilíacos e do ureter, sem danificar a fáscia pré-sacral. Além disso, é considerada uma abordagem moderadamente traumática e com baixa taxa de sangramento. Essa técnica pode ser realizada por laparotomia ou laparoscopia.¹⁰

A abordagem laparoscópica tem o potencial de reduzir a duração da intervenção, o tempo de internação e o risco de recorrência, uma vez que oferece uma melhor visualização da pelve e facilita a dissecação em comparação com a laparotomia. Vale ressaltar que a laparoscopia tem sido proposta até mesmo para lesões localizadas abaixo do nível da terceira vértebra sacral (S3), embora sejam necessários mais estudos para avaliar sua eficácia nesses casos.²²

3.4.3.2. Abordagem Perineal

A abordagem perineal é a preferência quando se trata de tumores pequenos (inferiores a 5 cm), localizados abaixo da metade de S3 e com características benignas na imagem. Essa abordagem pode ser realizada por via transanorretal ou retroanal.

A via transanorretal é principalmente indicada para pacientes com cistos infectados e/ou fistulização no reto, enquanto a via retroanal é reservada para lesões muito baixas em relação ao sacro. É importante ressaltar que a abordagem perineal é contraindicada para tumores suspeitos de malignidade, mesmo em estágios iniciais, a fim de evitar danos aos nervos sacrais e minimizar o risco de lesão ao complexo esfíncteriano.

Entretanto, essa abordagem apresenta desvantagens, como exposição limitada e visibilidade restrita do espaço retroretal, o que pode prejudicar a avaliação completa da extensão do tumor. Além disso, existe o risco de ressecção tumoral incompleta, infecção secundária, hemorragia e incontinência anal no pós-operatório.¹⁰

3.4.3.3. Abordagem Posterior

Uma abordagem exclusivamente posterior é aplicada em pacientes que satisfazem os seguintes critérios: a lesão está localizada abaixo do nível intermediário de S3, não há

evidência de envolvimento do reto ou estruturas da parede lateral na ressonância magnética e o tamanho permite a remoção cirúrgica através da abordagem posterior.

O paciente é posicionado em decúbito ventral com as nádegas afastadas e uma incisão é realizada, que pode seguir a linha média, ser parassacral, paracoccígea, transversal ou curvilínea lateral ao sacro/cóccix inferior e na prega interglútea. Em seguida, ocorre a transecção do ligamento anococcígeo, podendo ou não envolver a remoção do cóccix. É possível realizar uma sacrectomia (S4-S5), e a dissecação é facilitada inserindo um dedo no reto para elevar o tumor da pélvis em direção à ferida. As desvantagens da abordagem posterior incluem o risco de lesões nos nervos pélvicos na região lateral e o potencial de sangramento descontrolado dos vasos pélvicos.¹⁰

3.4.3.4. Abordagem Combinada

A abordagem combinada é recomendada para tumores sólidos ou císticos de grande volume. Esse método envolve a dissecação ao longo do plano entre o mesorreto e a fáscia pré-sacral e é especialmente indicado para lesões suspeitas de malignidade localizadas acima do ponto médio de S3 e que parecem afetar o sacro ou órgãos pélvicos adjacentes. A lesão pré-sacral é primeiro dissociada do nível do músculo do assoalho pélvico por laparoscopia ou laparotomia, e então a extremidade distal do cisto é dissociada pela abordagem posterior. Essa técnica permite uma ampla ressecção da região do tumor com baixa morbidade.

Durante a abordagem combinada, os vasos ilíacos podem ser temporariamente pinçados pela via anterior para minimizar o risco de hemorragia durante a ressecção do sacro pela via posterior. As vantagens dessa abordagem incluem uma exposição extensa que possibilita tratamento oncológico curativo e a capacidade de controlar ou ligar os vasos ilíacos internos e sacrais.¹⁰

No entanto, é importante observar que essa abordagem combinada também apresenta desvantagens, uma vez que incorpora os desafios das abordagens abdominal e posterior. Ela é considerada altamente traumática e pode associar-se a complicações ortopédicas funcionais, como instabilidade da cintura pélvica resultante da ampla ressecção óssea quando os tumores são removidos em bloco. Além disso, pode levar a complicações neurológicas, disfunções miccionais e anorretais, bem como déficits sensório-motores nos membros inferiores.¹²

3.4.3.5. Abordagens Minimamente Invasivas

Embora não tenha sido relatado se a laparotomia ou a laparoscopia apresentam melhores resultados a longo prazo, sabe-se que a abordagem laparoscópica proporciona uma melhor visualização das estruturas pélvicas e facilita a dissecação precisa do tumor de estruturas adjacentes. A abordagem laparoscópica tem sido demonstrada como uma alternativa segura e viável para tratamento de tumores retrorretais. A abordagem robótica também tem conquistado espaço, podendo também ser escolhida para tumores grandes, oferecendo benefícios como menor tempo de operação e menor tempo de hospitalização em comparação com laparotomia.

Há relatos de que Tumores muito pequenos e baixos podem ser ressecados usando abordagem transesfincteriana ou transvaginal; no entanto, esses métodos não apresentam respaldo científico suficiente para sua consagração.⁷

Recentemente novas abordagens cirúrgicas têm sido propostas para tumores retrorretais baixos e pequenos, tais como a microcirurgia endoscópica transanal (TEMS) e a cirurgia minimamente invasiva transanal (TAMIS). Tais abordagens, trazem o benefício de bons resultados com métodos menos invasivos. No entanto, podem representar risco de infecção

pélvica e não permitem cumprimento rigoroso dos princípios oncológicos para ressecção, sendo necessário descartar malignidade antes da realização do procedimento.^{3,9}

3.4.4. Conduta expectante

A abstenção terapêutica tem pouco lugar no manejo dos tumores pré-sacrais. Mesmo para lesões benignas e assintomáticas, o manejo cirúrgico tem sido proposto como terapia de primeira linha devido ao risco previsível de degeneração maligna, o risco de diagnóstico erro na imagem, o risco de crescimento do tumor levando à compressão de órgãos adjacentes, tornando a ressecção mais difícil, e o risco de infecção secundária.¹⁰

No entanto, há literatura recente que apoia a vigilância não cirúrgica (imagem seriada), com monitoramento rigoroso utilizando ressonância magnética para lesões puramente císticas, pequenas e assintomáticas, visando evitar as desvantagens da cirurgia. Contudo, a vigilância deve ser rigorosa e prolongada para identificar os primeiros sinais de degeneração maligna. Assim, a cirurgia é considerada se forem observadas características malignas ou crescimento rápido.¹³

Para lesões císticas, recomenda-se ressonância magnética pélvica a cada 5 anos por um período de 10 anos para avaliar a história natural da lesão. Se pouca ou nenhuma alteração for observada no tamanho ou morfologia da lesão, pode se considerar intervalos maiores para realização dos exames de imagem. Cada caso deve ser analisado individualmente e os pacientes devem estar bem orientados e confortáveis com este plano, estando cientes que caso ocorra alguma alteração na sintomatologia, deve-se solicitar uma avaliação clínica e radiográfica.⁶

3.5. Acompanhamento

As evidências disponíveis são limitadas para sustentar recomendações definitivas em relação ao acompanhamento.⁶

Uma abordagem recomendada por Eric Dozois envolve uma visita anual com exame retal digital para avaliar a recorrência em pacientes que passaram por ressecção de lesões benignas. Além disso, é sugerida a realização de uma ressonância magnética pélvica um ano após a ressecção e novamente aos cinco anos. Durante esse período, se uma massa for palpada, exames de imagem pélvica são realizados.⁶

No caso de tumores malignos, a prática comum é submeter os pacientes a um exame físico anual, bem como a exames de ressonância magnética e tomografia computadorizada de tórax e abdômen anuais por um período de cinco anos. É fundamental a colaboração com colegas da oncologia e radioterapia como parte do acompanhamento pós-operatório, bem como para avaliar a necessidade de terapia adjuvante. Quando ocorrem recorrências, estas geralmente indicam a necessidade de uma ressecção completa, sempre que possível.⁶

Conforme o consenso chinês de 2023, o acompanhamento de lesões pré-sacrais benignas envolve consultas a cada 6 meses nos primeiros 2 anos e, posteriormente, consultas anuais. Para avaliar a recorrência do cisto ou possíveis transformações malignas, são recomendados exames de ressonância magnética, tomografia e ultrassonografia. É importante observar que a persistência da dor na região sacrococcígea após a cirurgia pode indicar a possibilidade de transformação maligna.¹²

No caso de cistos pré-sacrais malignos, a abordagem pode envolver tratamento adjuvante, dependendo da orientação de uma equipe multidisciplinar composta por patologistas, ortopedistas e oncologistas. Recomenda-se acompanhamento a cada 3 meses nos

primeiros 2 anos e a cada 6 meses após esse período. Os exames de ressonância magnética, tomografia e ultrassonografia são indicados para monitorar a evolução da condição.¹²

4. DISCUSSÃO

Os tumores pré-sacrais são lesões raras e heterogêneas que se localizam no espaço pré-sacral ou retrorretal. Esse espaço virtual é definido anatomicamente pelos seguintes limites: superiormente, a reflexão peritoneal; lateralmente, pelos ureteres e vasos ilíacos; posteriormente, pelo sacro; anteriormente, pela parede posterior do reto; e inferiormente, pelos músculos do complexo levantador do ânus e pelos músculos coccígeos.²³

O espaço retrorretal é uma área que desempenha um papel crítico durante o desenvolvimento pois serve como um ponto de convergência para diversas linhagens celulares distintas nas etapas finais da embriogênese. Como resultado, esse espaço abriga células multipotenciais remanescentes, com possibilidade de transformação maligna, o que contribui para a ampla variedade de tumores que podem se desenvolver nesse local.²³

Os dados encontrados nos artigos selecionados em relação à classificação dos tumores pré-sacrais são bastante variados, e incluem novas propostas para categorizar essas lesões. Por exemplo, Killik apresenta a classificação de Pappalardo, que divide os tumores retrorretais em três grupos distintos: o primeiro grupo inclui lesões originadas do espaço retrorretal, o segundo engloba aquelas originadas do sacro ou da coluna espinhal, e o terceiro grupo compreende as lesões que têm origem no reto.¹⁷

Por outro lado, Mohammad Bukhetan Alharbi, em 2018, propôs uma abordagem de classificação guiada pela embriologia, categorizando as lesões com base nas camadas germinativas das quais se originam: ectoderme, mesoderme e endoderme; vide Tabela 1.⁸

Tabela 1 – Classificação das massas pré-sacrais com base nas camadas germinativas de origem

Classification of retrorectal masses based on germ layer origin.

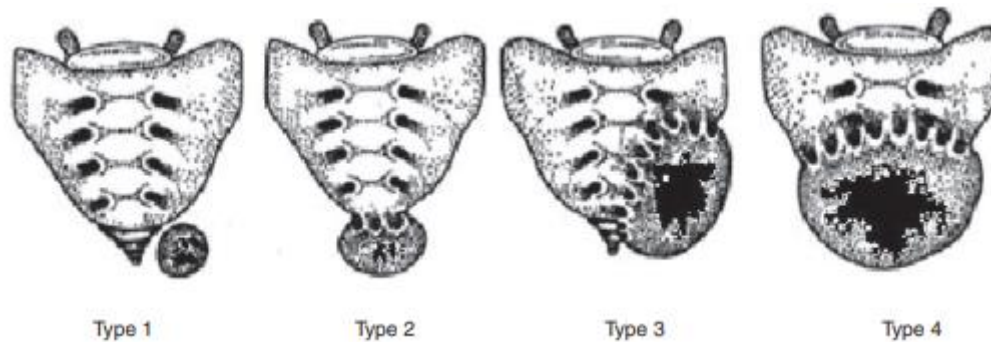
Ectoderm
Non-tumour
Epithelial cyst
Tumours
Benign
Neurilemmoma
Malignant
Malignant peripheral nerve sheath tumours
Mesoderm
Non-tumour
Hematoma
Abscess
Tumour
Benign
Lipoma
Fibroma
Leiomyoma
Malignant
Liposarcoma
Osteogenic sarcoma
Ewing sarcoma
Endoderm
Non-tumour
Endometriosis
Tumour
Benign
Duplication cyst
Malignant
Adenocarcinoma/taigut
Mixed

Alharbi M. B. Pre-sacral (retrorectal) abnormal tissue and tumours may be described by a new classification - A review article. *International Journal of Surgery Open* 11 (2018).

Outra proposta de classificação para lesões pré-sacrais foi apresentada por Nidal, que categoriza os tumores em quatro tipos com base na localização do tumor, sua relação com o cóccix e o sacro, sua infiltração unilateral ou bilateral do sacro e sua relação S3. Segundo essa classificação: - Tipo 1: A lesão está localizada ao nível do cóccix (abaixo de S3) e separada do tronco ósseo do sacrocóccix; - Tipo 2: Semelhante ao Tipo 1, mas com conexão com o cóccix sacro; - Tipo 3: A lesão envolve o sacro na raiz nervosa S3 ou acima dela unilateralmente; - Tipo 4: Grande comunicação com o sacro em ou acima de S3 bilateralmente.

Este sistema de classificação reflete as complicações pós-operatórias associadas: a ressecção dos tumores Tipo 1 e 2 geralmente não resulta em sequelas neurológicas, enquanto os tumores Tipo 3 e 4 frequentemente levam a incontinência temporária ou permanente.

Figura 3. Classificação das Lesões pré-sacrais por localização proposta por Nidal.



Issa N, et.al. Controversies in presacral tumors management. Journal of Coloproctology 2017; 37(04): 336-340.

Observa-se porém que, embora sejam mencionadas diferentes maneiras de categorizar os tumores pré-sacrais, a tendência predominante nos artigos desta pesquisa é a classificação desses tumores com base em suas características histológicas. Essa abordagem foi inicialmente proposta por Lovelady e Dockerty em 1949 e posteriormente refinada por Uhlig e Johnson em 1975, culminando na classificação de Eric Dozois (Classificação Mayo), que é detalhada na Tabela 2.^{18,6}

Tabela 2 - Mayo Classification of Presacral tumors						
	Benignos	Malignos		Benignos	Malignos	
Congênitos	Tumor de Adrenal Remanescente Meningocele Sacral Anterior	Cordoma Tumor de células germinativas Cistos de desenvolvimento Malignos Terstocarcinoma	Miscelânea	Angiomixoma agressivo GIST Benigno Hemangiopericitoma benigno Desmoide Rim Ectópico Endotelioma Fibroma Hamartoma Hemangioma Leiomioma Lipoma Lipofibroma Mielolipoma Pecoma Tumor Fibroso Solitário Tuberculose	Angiossarcoma Carcinomassarcoma Hamartoma com degeneração Sarcoma Epiteliode Fibrossarcoma Sarcoma Fibromixioide Histiossarcoma Cisto Hidático Leiomiossarcoma Lipossarcoma Linfoma Desmoide Maligno Hemangiopericitoma Maligno GIST (gastrointestinal Estromal tumor) Maligno	Tumor fibroso solitário Maligno Carcinoma Metastático Mielolipossarcoma Tumor neuroendócrino Rabdomiossarcoma Tumor de células pequenas Tumor de células fusiformes Carcinoma de células escamosas Sarcoma indiferenciado
	Cistos de desenvolvimento Dermoide, Epidermoide, Enterogênico, Tailgut cyst, Teratoma					
Neurogênicos	Ganglioneuroma Neurofibroma Schwannoma (Neurilemoma)	Ependimoma Ganglioneuroblastoma Schwannoma Maligno Neuroblastoma Tumor Nervo periférico Ectodérmico primitivo				
Ósseos	Cistos Ósseos Aneurismáticos Tumor de células gigantes Osteoblastoma Osteoma Cistos ósseos simples	Condrossarcoma Ewing Sarcoma Tumor de células Gigantes Mieloma Sarcoma Osteogênico Plasmocitoma Sarcoma de Células reticulares Sarcoma de células fusiformes				

Scott R. Steele, et.al. The ASCRS Textbook of Colon and Rectal Surgery. voll. Edition 4th. Springer Nature Switzerland AG. 2022.

A avaliação inicial do tumor pré-sacral varia ligeiramente nos artigos pesquisados, embora haja consenso de que um exame físico completo seja essencial. O exame físico completo inclui a inspeção da região sacrococcígea, anal e perineal para descartar diagnósticos diferenciais, bem como a palpação abdominopélvica, toque retal e avaliação neurológica para investigar possíveis comprometimentos neurais.^{12, 18} Além disso, o exame endoscópico com retossigmoidoscopia rígida ou flexível também pode ser útil para avaliar o envolvimento mucoso.¹³

Tomografias computadorizadas e ressonâncias magnéticas desempenham papéis essenciais na avaliação das lesões pré-sacrais. A tomografia computadorizada é eficaz na diferenciação entre lesões císticas e sólidas, além de identificar qualquer envolvimento ósseo. Por outro lado, a ressonância magnética fornece informações detalhadas sobre o

comprometimento da coluna vertebral e das estruturas vizinhas, auxiliando na estimativa da histologia do tumor e sua localização precisa.^{7,10} Essas informações são cruciais para orientar o planejamento de possíveis abordagens cirúrgicas. Além disso, a ressonância magnética pode revelar características que sugerem se a lesão é benigna ou maligna. Em casos específicos, outros exames, como a ultrassonografia endorretal, angiografias, venografias, PET/CT ou fistulografias, podem ser recomendados com base nas necessidades específicas de cada paciente.²

A questão da biópsia pré-operatória é alvo de contínuas discussões na literatura. Embora alguns artigos revisados expressem resistência a essa prática, a maioria concorda que sua indicação deve ser criteriosa, reservando-a para casos de tumores sólidos, heterogêneos ou irressecáveis. A biópsia se torna especialmente relevante quando os resultados podem influenciar a decisão de tratamento, podendo orientar a escolha de abordagem cirúrgica ou direcionar para tratamentos específicos, como radioterapia, quimioterapia, terapia hormonal, imunoterapia ou cuidados paliativos.^{5,9}

Uma área de debate adicional em relação à biópsia é a necessidade de ressecção do trajeto da biópsia em casos de tumores malignos. Isso levanta questões sobre a realização de biópsias transretais ou transvaginais, bem como preocupações com o risco de superinfecção. Apesar de alguns estudos indicarem que a ressecção do trajeto da biópsia pode não ser necessária, as evidências ainda não são consideradas suficientes para justificar a suspensão dessa prática.^{13,6}

O tratamento padrão é a ressecção da lesão, com várias abordagens cirúrgicas disponíveis. A escolha da abordagem cirúrgica adequada para tumores pré-sacrais é baseada em um diagnóstico pré-operatório detalhado e na compreensão das condições anatômicas, como localização, tamanho e envolvimento de estruturas adjacentes. Existem várias abordagens

cirúrgicas comuns para tratar essas lesões, sendo as principais: abordagem transabdominal anterior (por laparotomia ou laparoscopia); abordagem posterior/perineal e abordagem combinada. Lesões de pequeno porte e localizadas abaixo do nível S3 podem ser ressecadas por via posterior, utilizando abordagens trans-sacrais ou para-sacrais. Para tumores localizados acima do nível de S3, as opções incluem abordagem transabdominal anterior ou uma abordagem combinada, a depender na necessidade de ressecção óssea.²

O espaço pré-sacral é composto por tecido conjuntivo frouxo, tecido adiposo e diversas estruturas neurovasculares, tornando-o particularmente desafiador para os cirurgiões, uma vez que a lesão dessas estruturas pode ter implicações significativas na função retoanal e sexual dos pacientes.²³ Devido à complexidade dessas lesões, muitas vezes é necessário o envolvimento de uma equipe multidisciplinar para planejar e personalizar a abordagem cirúrgica.

O papel de terapias neoadjuvantes e adjuvantes ainda não está bem estabelecido e os vários artigos pesquisados citam situações específicas em que há benefício de seu uso, porém sem o estabelecimento de um protocolo específico para tais condições.¹⁰ Embora as abordagens minimamente invasivas e a observação vigilante para lesões pequenas e benignas tenham emergido como tópicos de interesse, ainda são necessários estudos adicionais para validar essas práticas. Além disso, é fundamental estabelecer protocolos padronizados de acompanhamento pós-operatório por meio de pesquisas contínuas.^{2,6}

Devido a raridade dos tumores pré-sacrais e a heterogeneidade das lesões, poucos cirurgiões têm a oportunidade de tratar um grande volume desses casos, o que limita a experiência disponível e a base de evidências na literatura.^{17,5, 6} Portanto, torna-se importante realizar uma revisão teórica abrangente para consolidar o conhecimento atual sobre esse tópico. Visando responder aos questionamentos sobre a avaliação e manejo dos tumores pré-sacrais

conforme a literatura recente, foram levantados artigos disponíveis online em plataformas médicas, que em sua maioria consiste em análises retrospectivas, descrições ou relatos de casos, o que ressalta a necessidade de conduzir um estudo clínico prospectivo, randomizado e controlado. Esse tipo de pesquisa é essencial para estabelecer diretrizes claras de abordagem e estratégias de tratamento eficazes para cistos pré-sacrais.¹²

5. CONCLUSÃO

Os tumores pré-sacrais são lesões raras e de difícil diagnóstico que ocorrem no espaço retroretal. Geralmente são assintomáticos, com queixas inespecíficas ou diagnosticados como incidentalomas. Atualmente, acredita-se que sua origem está relacionada ao desenvolvimento embrionário anormal, enquanto sua incidência real é desconhecida. A maioria tumores retroretais são tumores benignos congênitos, porém podem sofrer malignização.

A avaliação inicial deve incluir um exame físico completo, incluindo toque retal, palpação e exame endoscópico. A ressonância magnética é a modalidade de imagem preferida, frequentemente complementada por tomografia computadorizada e, às vezes, ultrassonografia endoanal. A biópsia pré operatória é recomendada apenas para tumores sólidos, heterogêneos ou irressecáveis, devendo ser evitada nos demais casos.

A ressecção cirúrgica é considerada o tratamento padrão, e diversas abordagens cirúrgicas estão disponíveis, como as anteriores, posteriores e combinações delas. Devido à complexidade dessas lesões, é comum a necessidade de uma equipe multidisciplinar para avaliar e personalizar o plano cirúrgico.

Abordagens minimamente invasivas ou a adoção de uma observação vigilante frente a lesões pequenas e conhecidamente benignas, têm sido assuntos emergentes, embora ainda necessitem de mais estudos para validação. Além disso, é fundamental conduzir pesquisas para estabelecer protocolos de acompanhamento pós-operatório padronizados.

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murphy A, Stirling A, Fenlon H, Cronin C. Integrated multimodality and multi-disciplinary team approach to pre-sacral lesions. *Clinical Imaging* 67 (2020) 255–263. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2020.08.011>.
2. Issa N, Fenig Y, Aviran N, Khatib M, Yassin M. Controversies in presacral tumors management. *Journal of Coloproctology* 2017; 37(04): 336-340. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcol.2017.06.006>.
3. La Greca G, Trombatore G, Basile G, Conti P. Retrorectal tumors: Case report and review of literature. *International Journal of Surgery Case Reports* 77 (2020) 726–729. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.11.089>.
4. Rother ET. Systematic literature review X narrative review. *Acta Paul Enferm.* 2007;20(2):V-VI. <https://doi:10.1590/S0103-21002007000200001>.
5. Charalampopoulos A, Bagias G, et.al. Presacral (Retrorectal) tumours: A review of the literature for correct diagnosis and treatment, with emphasis on the most common tumours. *International Journal of Surgery and medicine* (2022) 8(5):24-28. <https://doi:10.5455/ijsm.136-1650963028>.
6. Scott R. Steele, Tracy L. Hull, Neil Hyman, Justin A. Maykel, Thomas E. Read, Charles B. Whitlow. *The ASCRS Textbook of Colon and Rectal Surgery. volII. Edition 4th.* Springer Nature Switzerland AG. 2022.
7. Ł. Dżiki, M. Włodarczyk, A. Sobolewska-Włodarczyk, A. Saliński, M. Salińska, M. Tchórzewski, M. Mik, R. Trzeciński, A. Dżiki. Presacral tumors: diagnosis and treatment – a challenge for a surgeon. *Arch Med Sci* 2019; 15 (3): 722–729. <https://doi:10.5114/aoms.2016.61441>.
8. Alharbi M. B. Pre-sacral (retrorectal) abnormal tissue and tumours may be described by a new classification - A review article. *International Journal of Surgery Open* 11 (2018) 1-3. <https://doi.org/10.1016/j.ijso.2017.12.002>.

9. Balci B, Yildiz A, Leventoğlu S, Menten B. Retrorectal tumors: A challenge for the surgeons. *World J Gastrointest Surg* 2021; 13(11): 1327-1337. <https://dx.doi.org/10.4240/wjgs.v13.i11.1327>.
10. Barraqué M, Filippello A, Brek A, Baccot S, Porcheron J, Barabino G. Surgical management of retro-rectal tumors in the adult. *Journal of Visceral Surgery* (2019) 156, 229-237. <https://doi.org/10.1016/j.jviscsurg.2019.03.002>.
11. Feng Liang, Jian Li, Ke Yu, Kai Zhang, Tongjun Liu, Jiannan Li. Tailgut Cysts with Malignant Transformation: Features, Diagnosis, and Treatment. *Med Sci Monit*, 2020; 26: e919803. <https://doi: 10.12659/MSM.919803>.
12. G.Wang and C. Miao. Chinese expert consensus on standardized treatment for presacral cysts. *Gastroenterology Report*, 11, 2023, 1–11. <https://doi.org/10.1093/gastro/goac079>.
13. K.G.M. Brown, P.J. Lee. et.al. Algorithms for the surgical management of benign and malignant presacral tumors. *Seminars in Colon and Rectal Surgery* 31 (2020) 100762. <https://doi.org/10.1016/j.scrs.2020.100762>.
14. Siyouri O, Ismaili K.A., Stitou I, Ismaili M, Medyouni H. et.al. Pre-Sacral Chordomas, about Two Cases and Review of the Literature. *Journal of Cancer Therapy*, 2023, 14, 152-160. <https://doi.org/10.4236/jct.2023.144014>.
15. Bilge H, Basol O, Oguz A. Surgical Treatment of Benign Retrorectal Masses in Adults: A Retrospective Study. *Asian Journal of Medical Sciences* | Aug 2021 | Vol 12 | Issue 8. <https://doi: 10.3126/ajms.v12i8.37599>.
16. Pennington Z, Reinshagen C, Ahmed A K, Barber S, Goodwin M.L, Gokaslan Z, Sciubba D M. Management of presacral schwannomas - a 10-year multi-Institutional series. *Ann Transl Med* 2019;7(10):228. <http://dx.doi.org/10.21037/atm.2019.01.66>
17. Kilic A, Basak F, Su Dur MS, Sisik A, Kivanc AE. A clinical and surgical challenge: Retrorectal tumors. *J Can Res Ther* 2019; 15:132-7. <https://doi: 10.4103/0973-1482.183192>.
18. Messick C. A. Presacral (Retrorectal) Tumors: Optimizing the Management Strategy. *Dis Colon Rectum* 2018; 61: 151–154. <https://doi:10.1097/DCR.0000000000001021>.

19. Shunda Wang, Baizhan Niu. Clinical Characteristics and Surgical Treatment of Presacral Cysts. *Acad J Gastroenterol & Hepatol.* 2(2):2020. AJGH.MS.ID.000534. <https://doi.org/10.33552/AJGH.2020.02.000534>
20. Plasier E. J. L. Meningocele sacro anterior gigante y síndrome de Currarino incompleto en paciente adulta: reporte de un caso. *Horiz Med (Lima)* 2021; 21(2): e1514. <https://doi.org/10.24265/horizmed.2021.v21n2.11>.
21. Kim Ji Hoon, Lee Jong Seok, Kim Ah Youn, Park Seong Ho, et.al. Perirectal Cystic Lesions - Comprehensive CT and MRI Findings. *iMRI* 2019;23:283-295. <https://doi.org/10.13104/imri.2019.23.4.283>
22. Kim Chang Woo, Lee Suk-Hwan. Laparoscopic Resection of Presacral Tumor: A New Approach in the Era of the Minimally Invasive Surgery. *J Minim Invasive Surg* 2019;22(3):131-133. <https://doi.org/10.7602/jmis.2019.22.3.131>.
23. Scott R. Steele, Tracy L. Hull, Neil Hyman, Justin A. Maykel, Thomas E. Read, Charles B. Whitlow. *The ASCRS Manual of Colon and Rectal Surgery.* Edition 3th. Springer Nature Switzerland AG. 2019.