

Tumorraciones quísticas del espacio retrorrectal. ¿Tienen algo en común estos dos casos?

Cystic tumors in the retrorectal space. Do these two cases have something in common?

H. León-Brito¹, M. Fraile González¹, S. Oquiénena Legaz¹, M.P. Huarte Muniesa¹,
M. De Miguel Velasco², G. Jiménez López de Oñate³, C. De Miguel Medina⁴,
M. Montes Díaz⁴

RESUMEN

Las lesiones del espacio retrorrectal o presacro plantean un amplio diagnóstico diferencial. Una patología típica aunque rara de esta localización son las masas quísticas relacionadas con el desarrollo embrionario, que constituyen las lesiones congénitas presacras más frecuentes en el adulto. De éstas, los quistes epidérmicos y los hamartomas quísticos son las más comunes. Asintomáticas hasta en la mitad de los casos al diagnóstico, las masas quísticas pueden presentar complicaciones infecciosas e incluso degeneración maligna. El diagnóstico inicial se basa en las pruebas de imagen, aunque la caracterización definitiva, de gran importancia dado el riesgo de malignización, viene dada por la anatomía patológica de la pieza quirúrgica. Presentamos dos casos clínicos de lesiones quísticas retrorrectales diagnosticadas en nuestro centro.

Palabras clave: Hamartoma quístico retrorrectal. Quiste epidérmico. Tumores quísticos retrorrectales.

ABSTRACT

Cystic lesions in the retrorectal or presacral space present a broad differential diagnosis. Rare but typical lesions at this site are those related to embryonic development, which are the most frequent presacral congenital lesions in adults. Amongst these tumors, epidermoid cysts and cystic hamartomas are the most common lesions. Cystic masses, which are asymptomatic in approximately 50% of the cases at diagnosis, may show complications such as infection or malignant degeneration. Initial diagnosis is based on imaging techniques although definite lesion characterization, essential due to their malignancy risk, is given by the pathological analysis of the surgical piece.

Key words. Tailgut cyst. Epidermoid cyst. Retrorectal cystic tumors.

An. Sist. Sanit. Navar. 2014; 37 (1): 151-156

1. Servicio de Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona
2. Servicio de Cirugía General. Sección de Coloproctología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona
3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona
4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona

Correspondencia:

Helena León-Brito
C/ Benjamín de Tudela, 61, 6º B
31008 Pamplona. Navarra
E-mail. hleonbrito@hotmail.com

Recepción: 5 de julio de 2013
Aceptación provisional: 1 de octubre de 2013
Aceptación definitiva: 22 de octubre de 2013

INTRODUCCIÓN

Las lesiones del espacio retrorrectal o presacro plantean un amplio diagnóstico diferencial, siendo el teratoma sacrococccígeo el diagnóstico más frecuente en niños y las lesiones inflamatorias las más comunes en adultos. Otra patología típica aunque rara de esta localización son las masas quísticas relacionadas con el desarrollo embrionario, que constituyen las lesiones congénitas presacras más frecuentes en el adulto^{1,2}. Se estima que la incidencia de los tumores presacros es de 1/45.000 ingresos hospitalarios o de 1/8.000 exámenes proctológicos, suponiendo las masas quísticas de origen embrionario aproximadamente el 40% del total³. Entre éstas se encuentran los quistes epidérmicos, los quistes dermoides

y los quistes de origen entérico (quistes de duplicación rectal y hamartomas quísticos retrorrectales o *tailgut cyst*), siendo los más frecuentes los quistes epidérmicos y los hamartomas quísticos⁴. Asintomáticas hasta en la mitad de los casos al diagnóstico, las masas quísticas pueden presentar complicaciones infecciosas a lo largo de la vida, e incluso degeneración maligna^{5,6}. A pesar de que las pruebas de imagen (sobre todo la TC o la RM) orientan al diagnóstico inicial⁷, la caracterización definitiva de estas lesiones, de gran importancia ya que difieren en su potencial de malignización, viene dada por la anatomía patológica de la pieza quirúrgica^{2,5,6}. A continuación exponemos dos casos de masas quísticas retrorrectales diagnosticadas de manera incidental en nuestro centro.

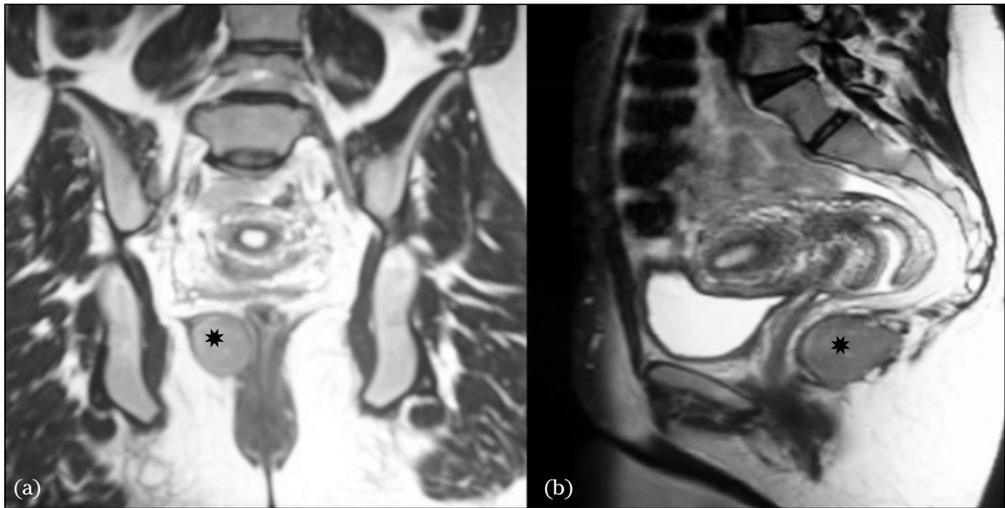


Figura 1. Imagen de RM (cortes coronal (a) y sagital (b), secuencia potenciada en T2). Formación redondeada (4,8 x 2,7 cm), bien delimitada, con una cápsula fina y un contenido que muestra una intensidad homogénea tenuamente hipointenso (asteriscos negros).

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1

Mujer de 32 años. Refiere estreñimiento habitual, en aumento durante la última temporada. La exploración física resulta anodina salvo el tacto rectal, en el que se palpa a punta de dedo una protrusión redondeada, blanda, y no dolorosa

sa en la cara lateral derecha de la pared rectal. Se solicita una ecografía abdominal apreciándose una masa de aspecto quístico y dudosa etiología de localización pararectal derecha, de unos 34 mm de diámetro longitudinal. Se solicita una RM de pelvis menor para filiar la lesión quística hallada en la ecografía, que se informa como una formación redondeada (4,8 x 2,7 cm), bien delimitada, con una cápsula fina y un contenido

que muestra una intensidad de señal homogénea (tenuamente hipointenso en T2 y con una mayor señal en STIR) en espacio pararrectal derecho y produciendo compresión sobre el mismo, pudiendo tratarse de una anomalía congénita (Fig. 1). La paciente es derivada al servicio de Cirugía General para tratamiento quirúrgico programado con la sospecha de hamartoma quístico retrorrectal (HQR). Se extirpa una tumoración de aspecto quístico con paredes finas y varias localuciones que se introducen entre las fibras musculares del músculo puborrectal-elevador a las que está adherido. En el servicio de Anatomía Patológica se reciben dos fragmentos irregulares de tejido de aspecto membranoso, de coloración parduzca, que en conjunto miden 3,5 x 3 x 1 cm. Microscópicamente se trata de una lesión quística revestida mayoritariamente por epitelio escamoso maduro, focalmente por epitelio transicional y glandular, en cuya pared hay fascículos desorganizados de músculo liso y acinos de glándulas mucosas. El diagnóstico definitivo es HQR.

Caso clínico 2

Mujer de 46 años, derivada a consulta desde el servicio de Urgencias por dolor abdominal difuso de dos semanas de evolución asociado a disuria, estreñimiento, hematoquecia de semiología distal y dolor anal con la defecación en los últimos días. La exploración física es anodina salvo el tacto rectal en el que se palpa una impronta que podría corresponder con el útero. Se

solicita analítica, ecografía y rectoscopia donde no se aprecian alteraciones. Ante la persistencia de la clínica se realiza una TC abdominopélvica donde se describe una masa ovalada (6,3 x 8 x 6 cm), bien delimitada, localizada en fosa isquiorrectal derecha con moderado efecto masa sobre estructuras vecinas, sin aparente dependencia de otras estructuras. La lesión es fundamentalmente hipodensa, presentando en localización posterior un polo sólido (2 x 1,5 cm) con moderado realce tras la administración de contraste intravenoso; no se identifican áreas de densidad grasa ni calcificaciones en su interior (Fig. 2). Se completa el estudio mediante ecografía endorrectal donde a nivel pararrectal derecho, improntando sobre la pared rectal derecha, se identifica una imagen ocupacional quística, con ecos internos (probable componente mucinoso) (Fig. 3). Se solicita asimismo una RM pelviana que confirma estos hallazgos y que muestra en la región posterior un polo que presenta una señal hiperintensa en T1 e hipointensa en T2 sugestivo de un pequeño sangrado subagudo (2 x 1,5 cm), todo ello compatible con HQR (Fig. 4). Se interviene, encontrándose una tumoración de consistencia blanda y superficie externa blanquecina y lisa, de unos 10 x 8 cm que ocupa toda la fosa isquiorrectal derecha. El análisis histológico revela a la apertura salida de material pastoso, grumoso y de coloración parduzca; el revestimiento interno de la pared quística se encuentra constituido por múltiples escamas de tejido de color perlado-nacarado, microscópicamente compatible con un quiste epidérmico pararrectal.



Figura 2. Tomografía computarizada. Masa pararrectal derecha bien limitada, hipodensa con densidades líquidas (asterisco negro), presentando en localización posterior un polo sólido (2 x 1,5 cm) con moderado realce tras la administración de contraste intravenoso (flecha blanca).

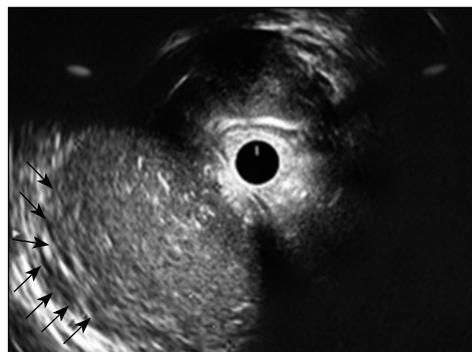


Figura 3. Ecografía endorrectal. Imagen ocupacional (6,8 x 4,3 cm) bien delimitada, quística, con ecos internos (probable componente mucinoso) (flechas negras).

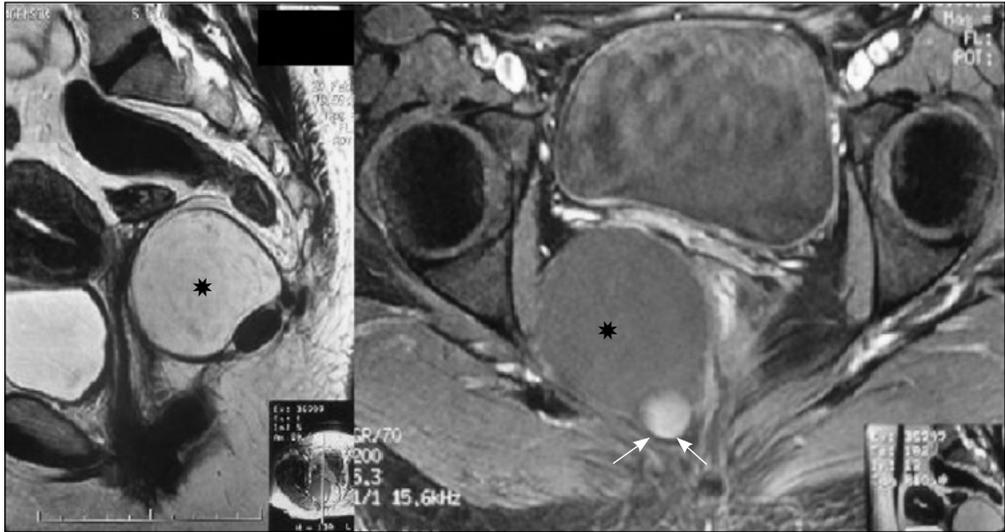


Figura 4. a. Imagen de RM (corte sagital, secuencia potenciada en T2). Lesión quística en espacio pararectal bajo derecho con márgenes bien definidos desplazando el recto hacia el lado izquierdo (asterisco negro). b. Imagen de RM (corte axial, secuencia potenciada en T1). Lesión quística (asterisco negro) que presenta en región posterior un polo de 2 x 1,5 cm que muestra una señal hiperintensa en T1, sugestivo de un pequeño sangrado subagudo (flecha blanca).

DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas del espacio retrorrectal incluye numerosas entidades de origen inflamatorio, alteraciones del desarrollo embrionario y causas tumorales (Tabla 1)^{1,6-8}.

Las masas quísticas de origen embrionario suponen alrededor del 40% de las tumoraciones del espacio presacro. Aunque pueden desarrollarse en ambos sexos y a cualquier edad, su diagnóstico es más frecuente en mujeres (mujer:varón de 3:1) y en edades medias de la vida^{1,3}. La presentación clínica de estas lesiones está relacionada con el tamaño del quiste, el efecto masa que pueda producir y el riesgo de sobreinfección. Hasta la mitad de los casos descritos son asintomáticos al diagnóstico y se descubren durante una exploración ginecológica de rutina o general por otro motivo. De esta manera, los casos que se exponen corresponden a mujeres en edad media de la vida, asintomáticas en lo que respecta a la patología pélvica y cuyo diagnóstico se realiza de manera casual. La

manifestación clínica más frecuente es el estreñimiento de nueva aparición; otros síntomas relacionados con esta entidad son el dolor hipogástrico o pélvico, el tenesmo rectal, la disminución del calibre de las heces y la poliaquiuria o disuria secundarias a irritación vesical. La complicación más común, que aparece en un 30-50% de los casos a lo largo de la evolución, es la infección local, que se manifiesta de manera característica como aparición de una fistula perineal^{1,6}.

Pese a su carácter benigno, puede haber degeneración maligna, generalmente con muy mal pronóstico vital, hasta en un 7-10% de los casos⁹⁻¹¹. Por este motivo, el tratamiento de elección es la extirpación completa y precoz de las lesiones^{2,5,6}. El riesgo de malignización se incrementa hasta un 60% en lesiones con predominio sólido, siendo esta característica más común en los quistes de origen entérico (HQR y quistes de duplicación intestinal). La histología más frecuente de las lesiones malignas es el adenocarcinoma, seguido de tumores neuroendocrinos y sarcomas⁸.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de lesiones en espacio retrorrectal en adultos

Diagnóstico	Datos característicos
Lesiones inflamatorias	
Quiste ductal	Comunica con canal anal o cripta
Absceso piogénico	Antecedentes cirugía colorrectal
Hematoma crónico	Antecedentes cirugía, trauma o alteración coagulación
Quistes relacionados con alteración del desarrollo embrionario	
Quiste de duplicación rectal	Unilocular. Comunica con recto. Doble capa de m. liso, submucosa y plexos nerviosos
Quiste epidérmico	Unilocular. Epitelio escamoso. Contenido fluido
Quiste dérmico	Unilocular. Epitelio escamoso. Anejos pilosebáceos y glándulas sudoríparas.
Hamartoma quístico retrorrectal	Multilocular. Epitelio escamoso, transicional, mucinoso y cuboideo. Metaplasia intestinal. M. liso desorganizado
Otras lesiones	
Leiomioma	Área necrótica en TC y RM
Tumores sacros con extensión anterior	
Cordoma	Masa dependiente del sacro, heterogénea
Quiste neurogénico	Derivados de mielina de raíces nerviosas periféricas sacras
Tumor fibroso solitario	Neoplasia fusocelular asociada a tumores de otras serosas
Mesotelioma quístico	Mujeres en edad reproductiva. No relación con asbesto
Carcinoma mucoso perianal	Adenocarcinoma. Antecedentes de fístula perianal crónica

El diagnóstico se basa fundamentalmente en pruebas de imagen⁷. En ocasiones el tacto rectal revela una masa en espacio retrorrectal, que comprime y desplaza la pared, con integridad de la mucosa rectal¹. La analítica sanguínea es generalmente normal, aunque se puede elevar en ocasiones el Ca 19.9 y CEA, sin que ello implique degeneración maligna. Para determinar la naturaleza quística de la lesión se puede realizar una ecografía endorrectal. Otras técnicas de imagen indicadas son la TC y la RM pélvicas, siendo esta última la prueba diagnóstica de elección ya que ofrece una mayor precisión a la hora de determinar si la lesión es uni o multilocular y para definir mejor sus límites^{7,11-12}. Si bien el diagnóstico inicial se realiza mediante pruebas de imagen, la imposibilidad de descartar malignidad hace obligada la extirpación quirúrgica

de las lesiones, con la consecuente obtención, mediante el estudio histológico, del diagnóstico definitivo y la determinación de la presencia o ausencia de transformación maligna⁵. El tiempo medio hasta que se emite un diagnóstico definitivo de este tipo de lesiones es habitualmente prolongado, de aproximadamente 12 meses desde el inicio del estudio según las mayores series⁹.

Aunque inicialmente y dados los hallazgos radiológicos se creyó que nuestros dos casos podían corresponder con HQR, la cirugía fue clave en distinguir histológicamente ambas lesiones. Sin embargo, la actitud terapéutica no fue distinta en las dos pacientes ya que ambas, como se ha comentado con anterioridad, tenían de entrada indicación quirúrgica dadas las características de las tumoraciones quísticas de esta localización.

La biopsia mediante punción no siempre da el diagnóstico de la lesión, ya que al tratarse de tumoraciones quísticas lo más probable es que solo se obtenga material del contenido de la cavidad. En el caso de lesiones con componente sólido, se podría obtener una muestra de tejido que nos orientara al diagnóstico mediante una punción guiada por imagen. Sin embargo, la ausencia de transformación maligna en la muestra no garantizaría el carácter benigno de las lesiones. Por otra parte, la punción de lesiones malignizadas no es recomendable puesto que se podría favorecer la diseminación tumoral a través del trayecto de punción e incluso podría provocar la rotura de la cápsula tumoral. El tratamiento quirúrgico completo y precoz, como hemos visto, es de elección en estos casos¹³, tanto para prevenir posibles complicaciones de tipo infeccioso o por malignización como para poder obtener un diagnóstico definitivo y determinar si existe o no malignidad^{2,5,6}. Las recidivas locales se suelen dar en los primeros 5 años tras la cirugía, tiempo recomendado de seguimiento, y suelen estar en relación con una extirpación subtotal de la lesión así como con la degeneración maligna de los quistes⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. LEBORGNE J, GUIBERTEAU B, LEHUR PA, LE GOFF M, LE NÉEL JC, NOMBALLAIS MF. Retro-rectal cystic tumors of developmental origin in adults. A propos of 2 cases. *Chirurgie* 1989; 115: 565-571.
2. PRASAD AR, AMIN MB, RANDOLPH TL, LEE CS, MA CK. Retrorectal cystic hamartoma: report of 5 cases with malignancy arising in 2. *Arch Pathol Lab Med* 2000; 124: 725-729.
3. MARTÍN E, PÉREZ C, COTANO JR, ATÍN V, AGUINAGALDE M, SABAS JA et al. Developmental cysts in the presacral space in adults. *Gastroenterol Hepatol* 2002; 25: 601-604.
4. JAO S-W, BEART RW JR, SPENCER RJ, REIMAN HM, ILSTRUP DM. Retro rectal tumors: Mayo Clinic experience, 1960-1979. *Dis Colon Rectum* 1985; 28: 644-652.
5. HJERMSTAD BM, HELWIG EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988; 89: 139-147.
6. DAHAN H, ARRIVÉ L, WENDUM D, DOCOU LE POINTE H, DJOUHRI H, TUBIANA JM. Retrorectal developmental cysts in adults: clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. *Radiographics* 2001; 21: 575-584.
7. YANG DM, JUNG DH, KIM H, KANG JH, KIM SH, KIM JH et al. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics* 2004; 24: 1353-1365.
8. VEGA MENÉNDEZ D, QUINTÁNS RODRÍGUEZ A, HERNÁNDEZ GRANADOS P, NEVADO SANTOS M, GARCÍA SABRIDO JL, RUEDA ORGAZ JA et al. Tumores quísticos. *Cir Esp* 2008; 83: 53-60.
9. ABEL ME, NELSON R, PRASAD ML, PEARL RK, ORSAY CP, ABCARIAN H. Parasacroccygeal approach for the resection of retrorectal developmental cysts. *Dis Colon Rectum* 1985; 28: 855-858.
10. SKIADAS VT, KOUTOULIDIS V, PRIMETIS H, LADOPOULOS CH, MOULOPOULOS LA, GOULIAMOS A et al. Image findings of a tailgut cyst. Case report and short review of the literature. *Eur J Gynaecol Oncol* 2005; 26: 345-348.
11. PYO DJ. Tailgut cyst (retrorectal cyst hamartoma): case report and review. *Mt Sinai J Med* 1990; 57: 249-252.
12. CUARTERO V, LÓPEZ J, CARRERO J, NEVADO M. Retrorectal cystic hamartoma (tailgut cyst): radiologic and pathologic findings. *Radiología* 2008; 50: 430-433.
13. DELTOUR D, VEYS E. Tailgut cyst. A case report. *Acta Chir Belg* 2011; 111: 179-181.