

Hamartoma quístico retrorrectal (tailgut cyst): una causa infrecuente de dolor abdominal recurrente

Retrorectal cystic hamartoma (tailgut cyst): an uncommon cause of recurrent abdominal pain

doi.org/10.23938/ASSN.0038

M. Ostiz¹, N. Yanguas², G. Jiménez³, G. González⁴, I. Fernández de los Reyes⁵

RESUMEN

Los hamartomas quísticos retrorrectales son lesiones congénitas poco frecuentes derivadas de remanentes embrionarios postanales del intestino. La mayoría cursan como masas asintomáticas en mujeres de mediana edad, pero pueden manifestarse también con síntomas inespecíficos tales como dolor abdominal o pélvico, alteraciones en el ritmo intestinal, síntomas urinarios o ginecológicos etc. Debido a su posición anatómica y a su presentación variable suelen ser lesiones infradiagnosticadas. Las complicaciones más frecuentes son la infección y la malignización, por lo que el tratamiento debe ser siempre quirúrgico. Presentamos aquí el caso de una paciente con episodios recurrentes de dolor abdominal de varios años de evolución, que fueron intensificándose de forma progresiva hasta condicionarle las actividades de la vida diaria. Las pruebas de imagen demostraron la presencia de un hamartoma quístico retrorrectal no complicado. La paciente fue intervenida consiguiéndose una extirpación completa del tumor. A día de hoy permanece asintomática.

Palabras clave. Hamartoma quístico retrorrectal. Dolor abdominal.

ABSTRACT

Retrorectal cystic hamartomas are rare congenital lesions that arise from aberrant remnants of the postanal gut. Most of them appear as asymptomatic lesions in middle-aged women but they can manifest with nonspecific symptoms such as abdominal or pelvic pain, constipation or diarrhoea, genitourinary symptoms, etc. Due to their anatomical position and variable presentation these lesions are often misdiagnosed. Complications include infection and malignant transformation, that is the reason why surgical treatment is always indicated. We report a case of a woman with recurrent episodes of abdominal pain that lasted for many years and increased progressively, conditioning her daily life activities. Image studies showed a non-complicated retrorectal cystic hamartoma. Complete surgical excision was achieved and the patient remains asymptomatic nowadays.

Keywords. Retrorectal cystic hamartoma. Abdominal pain.

An. Sist. Sanit. Navar. 2017; 40 (2): 303-307

1. Aparato Digestivo. Hospital Reina Sofía. Tudela (Navarra).
2. Radiología. Hospital Reina Sofía. Tudela (Navarra).
3. Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.
4. Cirugía General. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.
5. Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Correspondencia:

Miriam Ostiz Llanos
Aparato Digestivo.
Hospital Reina Sofía.
Carretera Tarazona km 3.
31150. Tudela. Navarra
Mail: miriam.ostiz@gmail.com

Recepción: 24/02/2017
Aceptación provisional: 28/04/2017
Aceptación definitiva: 05/05/2017

INTRODUCCIÓN

El hamartoma quístico retrorrectal es una lesión congénita poco frecuente producida por una alteración del desarrollo del extremo distal del intestino. Debido a su localización anatómica y a la ausencia de síntomas específicos este tipo de lesiones suelen estar infradiagnosticadas¹, por lo que en muchos pacientes la demora diagnóstica puede ser de incluso años.

CASO CLÍNICO

Mujer de 45 años, colecistectomizada por cólicos biliares de repetición, sin otros antecedentes de interés. Remitida a consulta desde Atención Primaria por dolor abdominal de varias semanas de evolución de carácter sordo, localizado en FII y que irradia de forma difusa hacia periné, glúteo izquierdo y fosa renal izquierda. El dolor se intensifica en sedestación, con el esfuerzo defecatorio y durante la micción. No asocia cambios en el ritmo intestinal ni en las características de las heces.

La paciente había sido atendida en Urgencias en varias ocasiones durante los últimos 5 años por episodios recurrentes de dolor abdominal a nivel de hipogastrio y FII, que duraban

horas o días y remitían con AINE. El último episodio acontecido hace un mes, cursó sin hallazgos significativos en la analítica y en la ecografía abdominal realizadas durante la fase aguda del cuadro. Tampoco se observó patología en la exploración física ni en la ecografía realizadas por parte del servicio de Ginecología.

La paciente aporta un test de sangre oculta en heces negativo realizado en su centro de salud, así como un informe de una rectosigmoidoscopia realizada hace 6 meses en otro centro, que estaba informada como normal.

Exploración física. Abdomen doloroso a la palpación profunda en hipogastrio y FII, sin signos de irritación peritoneal. No masas ni megalias. Puño percusión renal negativa. Inspección anal y tacto rectal normales.

Exploraciones complementarias. Analítica y sedimento de orina normales. La TC abdominal objetiva divertículos aislados en sigma sin signos de complicación, dos quistes ováricos simples y una lesión perirrectal hipodensa que se extiende hacia el tejido graso subcutáneo en vecindad a músculo glúteo mayor izquierdo, planteando un diagnóstico diferencial entre un absceso secundario a fistula perirrectal o una posible neoplasia abscesificada (Fig. 1).

Se solicita resonancia pélvica para completar el estudio, en la que describen una tumoración quística multitabizada y bien delimitada localizada a unos 4 cms de margen anal externo,



Figura 1. Corte axial de TC que muestra una lesión hipodensa en fosa isquiorectal izquierda (flecha).

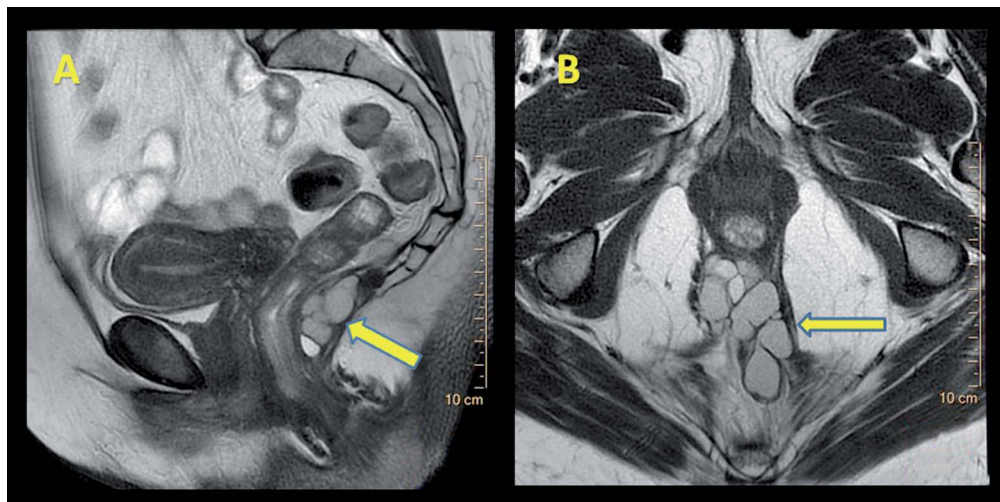


Figura 2. A: Corte sagital de RM potenciado en T2, en el que se evidencia una lesión hiperintensa tabcada que se sitúa entre la pared rectal posterior y el coxis. B: lesión anterior en un corte axial.



Figura 3. Imagen macroscópica del tumor tras su extirpación.

que limita con el coxis y con la pared rectal posterior, y que atraviesa el elevador izquierdo en su porción más posterior con extensión a la fosa isquioanal izquierda, sugiriendo como primera posibilidad un hamartoma quístico retrorrectal (Fig. 2).

Se realiza resección de la tumoración por vía perineal (Fig. 3). El informe anatomopatológico confirma el diagnóstico de hamartoma quístico retrorrectal. En la actualidad la paciente está asintomática, sin evidencia de recurrencia.

DISCUSIÓN

El hamartoma quístico retrorrectal (también conocido como tailgut cyst) es una lesión congénita poco frecuente producida por una alteración del desarrollo del extremo distal del intestino².

Este tipo de lesiones se presentan habitualmente como lesiones multiquísticas bien definidas, formadas por quistes de

paredes finas que contienen un líquido de aspecto heterogéneo. Microscópicamente pueden contener varios tipos de epitelio (escamoso, transicional o mucinoso), así como fibras de músculo liso desorganizadas dentro de la pared del quiste^{3,4}. Aunque pueden presentarse en ambos sexos y a cualquier edad, los hamartomas quísticos retrorrectales son más frecuentes en mujeres (3:1), con una edad media de presentación entre 40-60 años.

Cursan de forma asintomática en la mitad de los casos por lo que en muchas ocasiones se diagnostican de forma casual en exámenes ginecológicos rutinarios o en pruebas de imagen realizadas por otro motivo. Los síntomas se relacionan con el tamaño del quiste y con su efecto masa a nivel local pudiendo originar sensación de ocupación a nivel rectal, diarrea paroxística, estreñimiento, tenesmo, defecación dolorosa, dolor pélvico, dolor lumbar, e incluso disuria y polaquiuria producidas por compresión del sistema genitourinario inferior. En ocasiones, las lesiones se asocian con partos distócicos. Cuando los quistes se infectan pueden aparecer síntomas similares a los de un absceso pélvico o una fístula perineal⁵.

La mayoría de los hamartomas quísticos retrorrectales son benignos, pero se han descrito casos de degeneración maligna a adenocarcinoma y a tumor neuroendocrino^{6,7}.

A la exploración física lo más habitual es encontrar una tumoración palpable durante el tacto rectal que comprime y desplaza la pared rectal sin infiltrarla, aunque en ocasiones el tacto es normal como ocurre en nuestro caso. Suele ser recomendable realizar una colonoscopia para excluir otras lesiones más comunes que podrían ser el origen de los síntomas, así como una exploración ginecológica completa en mujeres.

Para el evaluar correctamente los tumores del espacio retrorrectal siempre se requiere una técnica de imagen con cortes axiales que nos permita diferenciar el tipo de lesión (sólida, quística o mixta) y su extensión, para poder así determinar el abordaje quirúrgico más apropiado. Aunque la TC permite una evaluación adecuada de

estas lesiones, en muchos pacientes la resonancia magnética pélvica ofrece mejor resolución para valorar las partes blandas y sus hallazgos se correlacionan mejor con la histología final del tumor⁸. La ecografía endorrectal también puede ayudar a clasificar la lesión y evaluar su extensión local.

El diagnóstico definitivo es siempre anatomopatológico. Actualmente no se recomienda realizar biopsia preoperatoria de estas lesiones porque la rentabilidad diagnóstica es variable, y la punción incrementa el riesgo de sangrado y de infección, así como de diseminación de células tumorales a la cavidad peritoneal en el caso de lesiones malignas⁹.

El diagnóstico diferencial incluye una gran variedad de lesiones que pueden localizarse en el espacio retrorrectal: teratoma sacrococcígeo, meningocelo sacro anterior, quistes de duplicación rectal, leiomiomas rectal, adenomucinosi subperitoneal pelviana, linfangioma quístico pelviano, absceso piogénico retrorrectal, cordoma sacro, tumor fibroso solitario, etc.²

El tratamiento es siempre quirúrgico, habiéndose descrito diferentes abordajes en función de la localización del tumor, de su tamaño y de su relación con las estructuras adyacentes: abordaje anterior o abdominal, abordaje posterior (parasacrococcígeo, interesfinteriano, transesfinteriano, transsacral, transvaginal, transanal, transrectal) y finalmente el abordaje combinado^{2,5,9}. En general en lesiones altas (por encima de S3 o del promontorio sacro) se recomienda abordaje abdominal y para lesiones bajas se recomienda un abordaje posterior^{2,10}. La extirpación completa del tumor es fundamental para evitar recurrencias.

Creemos que este caso tiene interés por tratarse de una lesión inusual y por la forma de presentación del hamartoma, que se manifiesta inicialmente como un dolor abdominal recurrente de intensidad leve-moderada, y que se vuelve incapacitante en las semanas previas al diagnóstico como consecuencia del efecto masa de la lesión sobre las estructuras vecinas. Cabe destacar que el dolor inicial era muy inespecífico tanto por sus características como por su localización, motivo por el cual el diag-

nóstico se demoró tanto tiempo. El tipo de dolor que presentaba la paciente cuando se le vio por primera vez en la consulta de Digestivo (irradiación hacia periné, intensificación tanto con la micción como con la deposición) nos hizo sospechar patología pélvica por lo que se solicitó un TC abdominopélvico de entrada. Probablemente en otro paciente se hubiera solicitado además una colonoscopia al inicio, pero se decidió no realizarla confiando en el resultado de la rectosigmoidoscopia que ella aportaba. Tampoco se remitió a la paciente a Ginecología porque ya había sido valorada en Urgencias por dicho servicio. En nuestro caso la paciente evolucionó favorablemente tras la cirugía, pero no siempre es así, por lo que hay que seguir a estos pacientes de cerca para evitar recurrencias.

En resumen, los hamartomas quísticos retrorectales son lesiones raras que pueden cursar con sintomatología muy variable, por lo que el diagnóstico no siempre es sencillo, pudiendo demorarse incluso años como se ve en el caso aquí expuesto. Aunque es infrecuente, cada vez se están publicando más casos de malignización de estas lesiones, por lo que el tratamiento debe ser siempre quirúrgico. Debido a su localización puede ser complicado lograr una extirpación completa, de ahí la cantidad de abordajes quirúrgicos descritos en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

1. LIN C, JIN K, LAN H, TENG L, LIN J, CHEN W. Surgical management of retrorectal tumors: a retrospective study of a 9-year experience in a single institution. *Onco Targets Ther.* 2011; 4:203-8
2. VEGA D, QUINTÁNS A, HERNÁNDEZ P, NEVADO M, GARCÍA JL, RUEDA JA et al. Tailgut cysts. *Cir Esp* 2008; 83: 53-60.
3. SRIGANESHAN V, ALEXIS JB .A 37-year-old woman with a presacral mass. Tailgut Cyst (retrorectal cystic hamartoma). *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 77-78.
4. 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; 21:575-84.
5. KILDUŠIS E, SAMALAVIČIUS NE. Surgical management of a retro-rectal cystic hamartoma (tailgut cyst) using a trans-rectal approach: a case report and review of the literatura. *J Med Case Rep* 2014 ; 6: 8-11.
6. PATIL P, JIBHKATE SN, PAWAR V, VALAND A. Adenocarcinoma arising in tailgut cyst: a rare case. *Indian J Pathol Microbiol* 2014 ;57: 341-2.
7. MORA-GUZMÁN I, ALONSO-CASADO A, RODRÍGUEZ A, BERMEJO E. Neuroendocrine tumour arising inside a tailgut cyst. *Ann R Coll Surg Engl* 2017; 99: 91-93.
8. AFLALO-HAZAN V, ROUSSET P, MOURRA N, LEWIN M, AZIZI L, HOEFFEL C. Tailgut cysts: MRI findings. *Eur Radiol* 2008 ;18: 2586-2593.
9. ROSA G, LOLLI P, VERGINE M, EL-DALATI G, MALLEO G. Surgical excision of developmental retrorectal cysts: results with a long-term follow-up from a single institution. *Updates Surg* 2012 ; 64: 279-84
10. PAPPALARDO G, FRATTAROLI FM, CASCIANI E, MOLES N, MASCAGNI D, SPOLETINI D et al. Retrorectal tumors: the choice of surgical approach based on a new classification. *Am Surg* 2009;75: 240-248.

