

Abordaje perineal en el tratamiento quirúrgico del hamartoma quístico retrorrectal

José Manuel Francos^a, David Parés^a, Sebastiano Biondo^a, José Antonio Palacín^b, Javier de Oca^a, Alfonso Osorio^a, Carlos del Río^a y Juan Martí-Ragué^a

^aUnidad de Cirugía Colorrectal. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

^bServicio de Cirugía Plástica y Reparadora. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Resumen

El hamartoma quístico es una lesión congénita derivada de los restos del desarrollo embrionario del tubo digestivo en su parte caudal. Su localización suele ser retrorrectal, aunque pueden extenderse hacia el espacio perirrenal o paravesical, zonas donde hayan residido vestigios del tubo digestivo durante el desarrollo embrionario. El diagnóstico diferencial de esta lesión incluye fundamentalmente todos los tumores benignos y malignos del espacio retrorrectal. Ante el hallazgo clínico casual (o con sintomatología asociada) de este tipo de tumores, se deben resear quirúrgicamente y así evitar el riesgo de posibles complicaciones, incluida su degeneración maligna. Para el estudio y la decisión de la táctica quirúrgica es imprescindible la práctica de pruebas de imagen, de las que la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear son las más indicadas porque permiten evaluar su relación con los órganos vecinos, aspecto que puede determinar la elección de la vía de abordaje. Presentamos un caso de hamartoma quístico retrorrectal en un varón de 49 años que había sido intervenido previamente en diversas ocasiones por reiteradas recidivas, y que fue abordado por una única vía perineal.

Palabras clave: *Hamartoma quístico retrorrectal. Tumor retrorrectal. Tratamiento quirúrgico.*

THE PERINEAL APPROACH IN THE SURGICAL TREATMENT OF RETRORECTAL CYSTIC HAMARTOMA

Cystic hamartoma is a congenital lesion that arises from the remnant of embryonic tailgut. Its localization is usually retrorectal, although it may extend to the perirenal or perivesical space or areas where there are vestiges of the digestive tube during embryonic development. The differential diagnosis of this lesion principally includes all the benign and malignant tumors of the retrorectal space. When this type of tumor is discovered as an incidental clinical finding (or with associated symptomatology), it should be surgically resected to prevent possible complications including malignant transformation. In the investigation and choice of surgical tactic of this entity, the use of imaging tests is essential. The most appropriate techniques are computerized axial tomography (CAT) and magnetic resonance imaging (MRI) as they allow evaluation of relationship of this entity with neighboring organs, which may determine the choice of surgical approach. We present a case of retrorectal cystic hamartoma in a 49-year-old man who had previously undergone surgery for repeat recurrences and in whom a perineal approach was used exclusively.

Key words: *Retrorectal cystic hamartoma. Retrorectal tumor. Surgical treatment.*

Introducción

El hamartoma quístico (HR) es una lesión congénita derivada de los restos del desarrollo embrionario del tubo di-

gestivo en su parte caudal^{1,2}. Su localización suele ser pre-sacra y retrorrectal, aunque pueden extenderse hacia el espacio perirrenal o paravesical, zonas donde hayan residido los vestigios del tubo digestivo durante el desarrollo embrionario. Desde un punto de vista clínico, suelen manifestarse preferentemente en mujeres de mediana edad, como un hallazgo a la exploración física, asintomáticos o generando una clínica por el efecto de masa local: molestias abdominales o pélvicas, disuria por compresión de la vejiga urinaria, tenesmo rectal o molestias abdominales inespecíficas. La infección recurrente, la fistulización, la hemorragia o la malignización son las complicaciones po-

Correspondencia: Dr. D. Parés.
Unidad de Cirugía Colorrectal. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitari de Bellvitge.
Feixa Llarga, s/n. 08907 L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.
Correo electrónico: dpares@csb.scs.es

Manuscrito recibido el 8-1-2004 y aceptado el 17-2-2004.



Fig. 1. Imagen de tomografía computarizada pélvica en la que se aprecia la situación retrorrectal de la lesión.

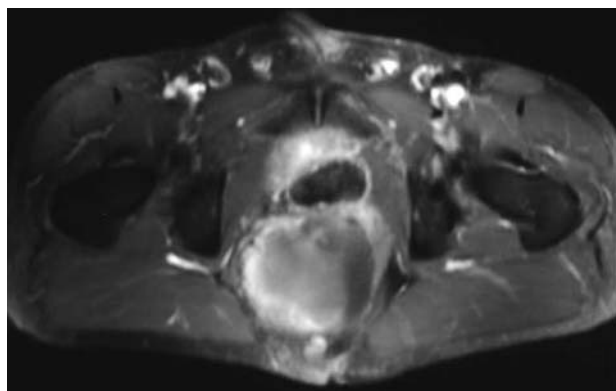


Fig. 2. Imagen de resonancia magnética en corte transversal donde se aprecia relación de la lesión con los órganos pélvicos.

tencialmente más graves². Se recomienda el tratamiento quirúrgico escisional amplio para evitar estas posibles complicaciones y la frecuente recidiva postoperatoria³. Presentamos un caso de hamartoma quístico retrorrectal, tratado mediante una vía de abordaje perineal.

Caso clínico

Paciente varón de 49 años que acudió a nuestro servicio por presentar una tumoración glúteo-perineal derecha de gran tamaño que había sido intervenida previamente en varias ocasiones con sucesivas recidivas en la pelvis. En la actualidad el paciente presentaba, como síntomas primordiales, tenesmo rectal, imposibilidad para deambular con normalidad e incluso para la sedestación. El único antecedente patológico del paciente era hipertensión arterial en tratamiento farmacológico y la historia actual, que se inició en 1982; desde entonces se le habían practicado 6 intervenciones por tumoración pélvica recurrente. Esta tumoración fue diagnosticada en un primer análisis histopatológico como teratoma pélvico, posteriormente como duplicación de intestino grueso y, finalmente, por la presencia de material mucoide con focos de organización y sin atipias, de pseudomixoma pélvico localizado. En las intervenciones previas no se precisó en ningún caso una resección asociada de algún órgano vecino.

Se inició el estudio en consultas externas mediante una tomografía computarizada (TC) (fig. 1) y una resonancia magnética (RM) abdominopélvica. La RM (figs. 2 y 3) mostraba la presencia de una tumoración multilobulada y encapsulada que se extendía desde el límite caudal de vejiga urinaria, posteriormente al recto, hasta exteriorizarse por la región glútea



Fig. 3. Imagen de resonancia magnética en corte longitudinal donde se aprecia el aspecto multilobulado de la lesión y su situación en el espacio retrorrectal.

derecha. En esta exploración podía apreciarse también un desplazamiento sin infiltrar, del complejo anal esfinteriano derecho (plano muscular del músculo elevador del ano). La lesión tampoco mostraba infiltración de ningún órgano de vecindad. El diagnóstico de presunción fue de probable mixoma pélvico multilobular recidivado y se indicó tratamiento quirúrgico. Se realizó una preparación anterógrada del colon y profilaxis antibiótica. Para la extirpación de la tumoración, se decidió un primer abordaje perineal, por lo que se realizó una incisión glúteo-perianal derecha que permitía un buen abordaje de la lesión. Se fue progresando en la disección en dirección craneal, hasta el polo caudal de la vejiga y tomando como límites anterior y posterior el recto y el sacro, respectivamente. No fue necesario completar el abordaje con un segundo tiempo abdominal. Se reconstruyó el plano muscular anorrectal derecho, y para el cierre de la herida quirúrgica se realizó un colgajo dérmico. La estancia hospitalaria postoperatoria del paciente fue de 72 h. Los sucesivos controles en consultas externas mostraron una correcta cicatrización de la herida quirúrgica con una continencia fecal excelente (para gases y heces). El resultado final del análisis histopatológico fue de hamartoma quístico retrorrectal recidivado. Actualmente, después de más de 6 meses de seguimiento, el paciente se encuentra asintomático y los controles de imagen no muestran recidivas.

Discusión

El HR es una lesión congénita derivada de los restos del desarrollo embrionario del tubo digestivo en su parte caudal y, por ello, los anglosajones lo conocen como quiste de la cola del intestino o *tailgut cyst*¹. Este tipo de tumor se origina en los remanentes del tubo digestivo o del canal neural, de manera que pueden aparecer en la región anatómica donde los vestigios del desarrollo del tubo digestivo estuvieron presentes¹. La mayoría de ellos, pues, están localizados en el espacio retrorrectal, aunque también se describen localizaciones inusuales siempre relacionadas con los vestigios del canal neuroentérico (perirrenal, retro o paravesical, etc.). Estas lesiones se

presentan habitualmente en adultos, apareciendo con más frecuencia en mujeres de mediana edad¹⁻³.

El diagnóstico diferencial de las masas retrorrectales incluye diversas entidades de procesos inflamatorios, congénitos, neurogénicos, óseos y una amplia lista de otros tumores menos frecuentes. De todos estos hay que considerar siempre el teratoma, el quiste dermoide y epidermoide, y la duplicidad rectal, lesiones todas ellas similares al HR^{1,4}. Los HR son habitualmente multiquísticos o multilobulados, están limitados por una variedad epitelial que se extiende recubriendo la totalidad de quistes incluyendo epitelio escamoso estratificado, transicional, estratificado columnar, ciliado pseudoestratificado columnar y tipologías gástricas. En su interior, además, suelen contener material mixoide mucinoso. Para el diagnóstico de estas lesiones se pueden emplear diferentes tipos de técnicas de imagen. Aunque pueden llegar a identificarse con signos indirectos, mediante radiología simple abdominopélvica, su diagnóstico debe incluir el estudio mediante TC o RM, dada su mayor sensibilidad y especificidad¹. En la TC el HR suele identificarse como una masa encapsulada dependiente o en contacto con la pared posterior del recto. Para distinguirlos de tumores con comportamiento maligno, se valora la presencia en la TC de invasión o infiltración de las estructuras vecinas. En ocasiones, las lesiones multiloculadas presentan tabiques de queratina que dificultan la diferenciación entre lesión sólida o quística. Los HR en la RM se aprecian como masas bien circunscritas y multiloculadas en las secuencias T1 e hiperintensas y homogéneas en secuencias T2, donde se pueden apreciar las divisiones internas con precisión. La RM se ha convertido en un método diagnóstico clave para el diagnóstico diferencial de masas en espacio retrorrectal, pues permite, además del diagnóstico de presunción, valorar el grado de infiltración o afección del complejo muscular anorrectal, aspecto fundamental en el tratamiento de estos tumores.

La presentación clínica habitual más frecuente es una masa asintomática que se detecta en la exploración física abdominal o el tacto rectal. Si presentan clínica, ésta deriva generalmente del efecto de masa local, siendo los síntomas más comunes el malestar, el tenesmo rectal, el síndrome miccional y las molestias abdominales inespecíficas⁴. Cuando estos tumores se complican sobreinfectándose, se muestran como quistes pilonidales rebeldes al tratamiento, fístulas anorrectales recurrentes o abscesos retrorrectales de repetición. La malignización es infrecuente, aunque se han descrito casos en la bibliografía, pudiendo evolucionar a adenocarcinomas^{2,5,6} (con el consecuente incremento del antígeno carcinoembrionario)⁷⁻⁹. Precisamente, por el riesgo de complicaciones o la posibilidad de malignización, el tratamiento quirúrgico exéretico radical con márgenes de seguridad de forma precoz se considera el tratamiento de elección¹⁰. El abordaje quirúrgico de las masas congénitas retrorrectales

clásicamente se ha realizado por varias vías: la abdominal, la transrectal y la perineal. Se ha descrito el abordaje abdominal como el de elección, sobre todo en los casos de tumoraciones de gran volumen o con probable infiltración a órganos vecinos. En nuestro caso, se pudo realizar la escisión mediante una única vía perineal por su relación anatómica no infiltrativa, no hallándose en la bibliografía ninguna descripción de dicho abordaje para este tipo de tumores. El seguimiento¹¹ de estos pacientes debe realizarse mediante la práctica de técnicas de imagen, como la TC abdominal o la RM periódicas (cada 6 meses o anual), para detectar la posible recidiva en su fase más precoz.

En conclusión, el HR es una lesión congénita poco frecuente derivada del remanente del desarrollo del tubo digestivo caudal. Típicamente aparece en el espacio presacro retrorrectal, aunque pueden hallarse en el espacio perirrenal o perivesical, zonas donde han residido los vestigios del tubo digestivo durante el desarrollo embrionario. Ante el hallazgo clínico casual o con sintomatología derivada del efecto masa de estos tumores, se debe resear quirúrgicamente y, así, evitar el riesgo de posibles complicaciones e incluso de malignización.

Bibliografía

1. Kang JW, Kim SH, Kim KW, Moon SK, Kim CJ, Chi JG. Unusual perirenal location of a tailgut cyst. *Korean J Radiol* 2002;3:267-70.
2. Le Pessot F, Ranty ML, Lemoine F, Koning E, Michot F, Metayer. Retrorectal cystic hamartomas. Report of one case. *Ann Pathol* 2003;23:157-60.
3. Pidala MJ, Eisenstat TE, Rubin RJ, Salvati EP. Presacral cysts: transrectal excision in select patients. *Am Surg* 1999;65:112-5.
4. Smyrniotis V, Kehagias D, Paphitis A, Panagiotopoulos N, Syciotis C, Antoniou A. Tailgut cysts: a rare cause of pelvic outlet obstruction. *Eur J Gynaecol Oncol* 2001;22:74-6.
5. Krones CJ, Peiper C, Griefingholt H, Schumpelick V. Tailgut cyst. Rare differential diagnosis of retrorectal tumors. *Chirurg* 2002;73:1123-6.
6. Schwarz RE, Lyda M, Lew M, Paz IB. A carcinoembryonic antigen-secreting adenocarcinoma arising within a retrorectal tailgut cyst: clinicopathological considerations. *Am J Gastroenterol* 2000;95:1344-7.
7. 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;124:725-9.
8. Mourra N, Caplin S, Parc R, Flejou JF. Presacral neuroendocrine carcinoma developed in a tailgut cyst: report of a case. *Dis Colon Rectum* 2003;46:411-3.
9. Moreira AL, Scholes JV, Boppana S, Melamed J. p53 Mutation in adenocarcinoma arising in retrorectal cyst hamartoma (tailgut cyst): report of 2 cases: an immunohistochemistry/immunoperoxidase study. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:1361-4.
10. Verbeke S, Sommeling C, Haeck L. Tailgut cysts: rare retrorectal tumors. *Acta Chir Belg* 2000;100:68-70.
11. Dahan H, Arrive L, Wendum D, Docou le Pointe H, Djouhri H. Retrorectal developmental cysts in adults: clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. *Radiographics* 2001;21:575-84.