

# Hamartoma quístico retrorectal: hallazgos radiopatológicos

V. Cuartero<sup>a</sup>, J. López<sup>a</sup>, J. Carrero<sup>b</sup> y M. Nevado<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Diagnóstico por Imagen. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España. <sup>b</sup>Servicio de Diagnóstico por Imagen. Hospital General de Segovia. España. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid. España.

El hamartoma quístico retrorectal es una rara lesión congénita que suele presentarse como una masa presacra. Se origina a partir de restos del intestino caudal embrionario. Es más frecuente en mujeres y generalmente se diagnostica en la edad media. Suele ser asintomática. Radiológicamente puede ser indistinguible de otras lesiones quísticas que también pueden presentarse en la región presacra, por lo que el examen histológico de la pieza resulta imprescindible para su diagnóstico definitivo. El tratamiento quirúrgico es fundamental para establecer el diagnóstico y para evitar complicaciones (infección y degeneración maligna).

**Palabras clave:** hamartoma quístico retrorectal, masa presacra, quiste congénito.

## Retrorectal cystic hamartoma (tailgut cyst): Radiologic and pathologic findings

Cystic hamartoma is a rare congenital lesion that presents as a presacral mass. It arises from remnants of the embryonic postanal gut. It is more common in women and usually presents in middle age. It is usually asymptomatic. It is difficult to distinguish the imaging appearance of cystic hamartoma from that of many other presacral cysts; therefore, histologic analysis is essential for the definitive diagnosis. Complete surgical excision is indicated to establish the diagnosis and avoid complications (infection and malignant transformation).

**Key words:** retrorectal cystic hamartoma, presacral mass, congenital cyst.

## Introducción

El hamartoma quístico retrorectal es una lesión quística congénita poco frecuente, secundaria a una regresión incompleta del intestino caudal que en condiciones normales involuciona durante la octava semana<sup>1-6</sup>. Puede aparecer a cualquier edad, aunque suele detectarse en la edad media de la vida y es más frecuente en mujeres<sup>1-4,6</sup>.

Típicamente se localiza en el espacio presacro, a veces con extensión lateral a la fosa isquiorrectal. Se han publicado, sin embargo, casos en localizaciones atípicas como el espacio perirrenal, el prerrrectal, el tejido subcutáneo y el espacio retrovesical<sup>2,3,4</sup>. No suele producir síntomas, lo que explica el gran tamaño que puede alcanzar en el momento del diagnóstico, aunque en ocasiones se presenta con dolor perineal, rectorragia, estreñimiento o, en el caso de sobreinfectarse, como fistulas anorrectales o abscessos perirectales recurrentes<sup>4,6</sup>. No es frecuente que se malignice, pero se han publicado casos de degeneración a adenocarcinoma, carcinoma neuroendocrino, carcinoide y sarcoma<sup>1</sup>.

El tratamiento es quirúrgico con el fin de alcanzar un diagnóstico exacto y evitar estas complicaciones mencionadas (infección y transformación maligna)<sup>1-6</sup>.

Presentamos dos casos clínicos de hamartoma quístico retrorectal; los dos afectan a mujeres de edad media (37 y 38 años, respectivamente), el primero con una localización típica en el espacio retrorectal y el segundo en el espacio pararrectal (ubicación no habitual); posteriormente llevamos a cabo una breve revisión bibliográfica de las características radiológicas e histológicas de estas lesiones.

## Casos clínicos

### Primer caso

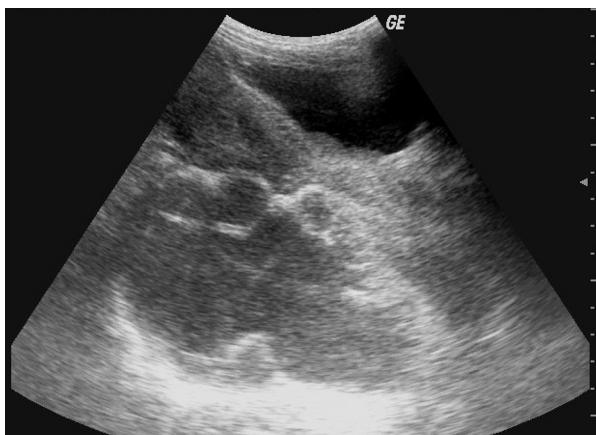
Mujer gestante de 37 años a quien se detectó casualmente durante la ecografía obstétrica del segundo trimestre una lesión quística retrorectal multiloculada, con ecos en su interior (fig. 1). Una resonancia magnética (RM) posterior confirmó la existencia de una lesión quística multiseptada, de 18 × 13 cm de tamaño, localizada en la región presacra con extensión a fosas isquiorrectales e isquioanales. La tumoración era hipointensa en las imágenes potenciadas en T1 e hiperintensa en las potenciadas en T2 (fig. 2). Se pospuso el tratamiento quirúrgico hasta el fin de la gestación, y una vez concluida ésta, se realizó un estudio de RM con gadolinio en el que se puso de manifiesto el realce de las paredes y de los septos (fig. 3). El tratamiento quirúrgico consistió en su extirpación por vía posterior, con resección parcial del sacro. El diagnóstico patológico fue de hamartoma quístico retrorectal, objetivándose en los cortes histológicos múltiples cavidades de diversas formas y tamaños con contenido mucinoso. Las paredes de dichas cavidades estaban

Correspondencia:

V. CUARTERO REVILLA. Servicio de Diagnóstico por Imagen. Fundación Hospital de Alcorcón. C/ Budapest, 1. 28922 Madrid. España. vcuartero@fhalcorcon.es

Recibido: 8-I-2007

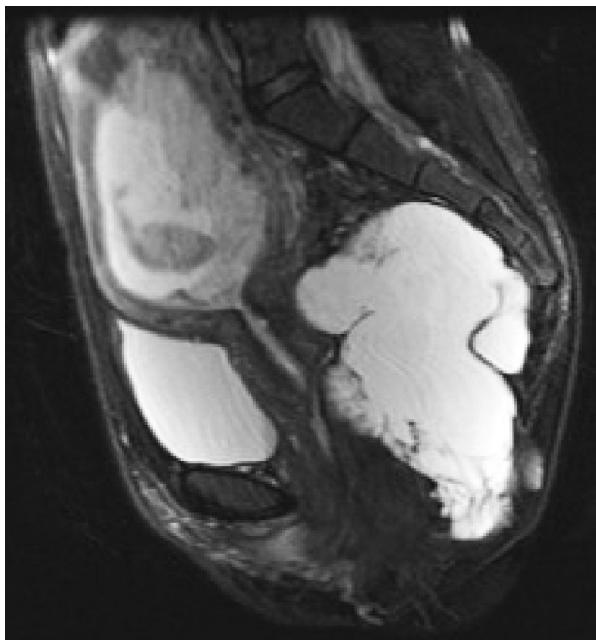
Aceptado: 28-III-2007



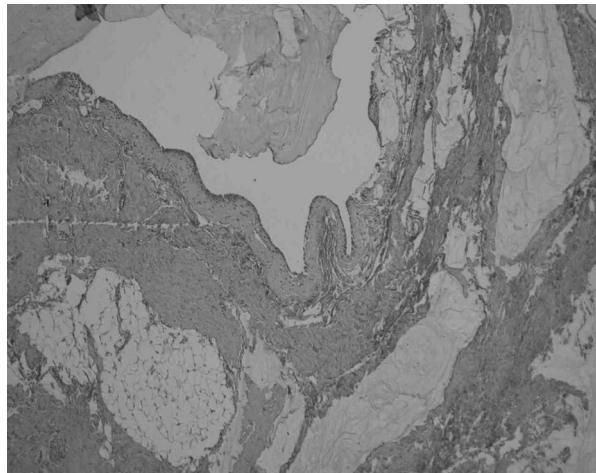
**Fig. 1.** Caso 1. Ecografía pélvica. Lesión quística multiloculada con ecos internos, localizada en el espacio presacro.



**Fig. 3.** Caso 1. Resonancia magnética, plano axial, imagen potenciada en T1 con supresión grasa y contraste intravenoso. Realce de los septos y de la pared de la lesión.



**Fig. 2.** Caso 1. Resonancia magnética, plano sagital, secuencia FAST T2 con supresión grasa. Lesión multiseptada e hiperintensa localizada en región presacra, de 13 x 8 cm de tamaño.



**Fig. 4.** Caso 1. El corte histológico muestra cavidades de diversos tamaños y formas. Las paredes de las cavidades están formadas por tejido conectivo fibroso, algunas presentan revestimiento epitelial de tipo epitelio simple cilíndrico, mucosecretor y ciliado.

constituidas por tejido conectivo fibroso, en el seno del cual se observaban islotes adiposos y fibras musculares lisas entrecruzadas. En algunas de estas cavidades se apreciaba revestimiento epitelial, a veces de tipo mucosecretor y otras de tipo ciliado (fig. 4).

#### Segundo caso

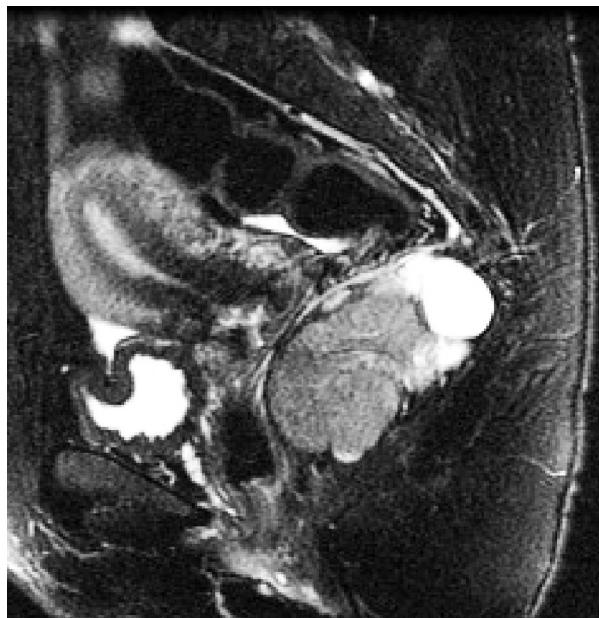
Mujer de 38 años a la que se le realizó una TC toraco-abdominal por presentar elevación del marcador Ca 19.9. En la TC se visua-

lizó una masa quística en la región pararrectal derecha de 7 x 5 cm de tamaño, con valores de atenuación de partes blandas, la cual desplazaba al recto de forma secundaria (fig. 5). En el estudio por RM la lesión presentaba una señal heterogénea en las imágenes potenciadas tanto en T1 como en T2, en relación con la presencia de contenido seroso y mucoide (figs. 6 y 7).

Sólo se objetivó captación de contraste en la pared y en los septos. La lesión se extirpó en su totalidad a través de una incisión laterosacra derecha. El informe anatopatológico describió una lesión quística multicameral con pared fibrosa, haces musculares lisos y diferentes tipos de epitelio (escamoso, respi-



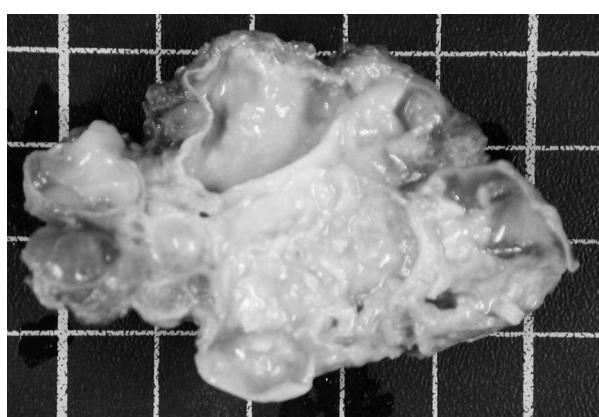
**Fig. 5.** Caso 2. Tomografía computarizada con contraste intravenoso. Lesión ocupante de espacio en la región pararrectal derecha con desplazamiento secundario del recto.



**Fig. 7.** Caso 2. Resonancia magnética, plano sagital, imagen potenciada en T2. Lesión multiloculada de señal heterogénea en relación con contenido mucoide y seroso.



**Fig. 6.** Caso 2. Resonancia magnética, plano sagital, imagen potenciada en T1. Lesión presacra multiquística de señal heterogénea.



**Fig. 8.** Caso 2. Pieza macroscópica. Tumoración irregular polilobulada de consistencia blanda, de aspecto multiquístico con cavidades de paredes lisas, redondeadas o irregulares.

ratorio pseudoestratificado y transicional), hallazgos compatibles con un hamartoma quístico (figs. 8 y 9).

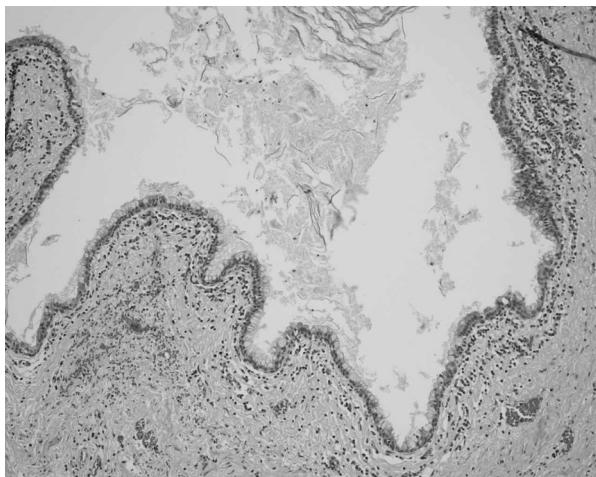
## Discusión

El hamartoma quístico retrorectal es una lesión congénita poco frecuente, generalmente multiquística o multiloculada y de contenido mucoide<sup>1</sup>. Los quistes están revestidos por una gran di-

versidad de epitelios que varían entre quiste y quiste, o incluso dentro del mismo quiste<sup>1-3</sup>. La pared del quiste suele contener fibras musculares lisas desorganizadas.

Ecográficamente suele presentarse como una masa quística retrorectal, generalmente multiloculada y con ecos internos, debido a la presencia de material mucoide o débris inflamatorios dentro del quiste<sup>1,6</sup>.

En la tomografía computarizada (TC) aparece como una masa bien delimitada con valores de atenuación que varían entre densidad agua o de partes blandas, en función del contenido del quiste. En ocasiones la pared del tumor puede calcificar<sup>1,5</sup>. La



**Fig. 9.** Caso 2. La pared de las cavidades está constituida por haces musculares lisos y varios tipos de epitelio (escamoso queratinizante, no queratinizante, respiratorio pseudoestratificado y transicional).

pérdida de definición de sus márgenes y la invasión de estructuras vecinas sugieren la posibilidad de infección o malignización de la lesión.

En la RM, la lesión presenta generalmente hipointensidad de señal en las imágenes potenciadas en T1 e hiperintensidad en las potenciadas en T2<sup>1,5</sup>. Su señal en T1 es, en ocasiones, elevada por la presencia de material mucinoso<sup>5</sup>, alto contenido proteico o por hemorragia intraquística.

Es importante comentar que la biopsia de la lesión no es suficiente para el diagnóstico, siendo preciso el estudio histológico de la pieza quirúrgica con el fin de descartar posibles focos de malignidad y diferenciarlo de otras lesiones quísticas que también pueden asentarse en el espacio presacro, como otros tipos de quistes congénitos (quistes epidermoides, dermoides y de duplicación rectal). Estos tres tipos de quistes suelen ser uniloculares<sup>3</sup>, a diferencia del hamartoma (generalmente multilocular) y muestran una histología diferente: los dos primeros están revestidos de un epitelio escamoso (el quiste dermoide además puede tener anejos cutáneos) y el de duplicación rectal está parcial o totalmente tapizado por mucosa intestinal y haces de músculo liso organizados (en el hamartoma aparecen desorganizados<sup>2</sup>), a veces conteniendo islotes de tejido ectópico (mucosa gástrica, pancreática, urotelial, etc.). Otras lesiones con las que establecer un diagnóstico diferencial serían los quistes de las glándulas

anales (generalmente asociados a cambios inflamatorios perianales, que no suelen superar los 2 cm de tamaño), el carcinoma mucinoso perianal (muy raro, suele presentarse en pacientes con antecedentes de fistula anal de larga evolución), el linfangioma (poco frecuente en esta localización) y el teratoma quístico (suele diagnosticarse en la infancia y habitualmente contiene calcio y grasa). Un hematoma crónico podría presentarse como una masa quística, pero los antecedentes de trauma, cirugía o alteraciones de la coagulación permiten su diagnóstico. Por último cabe mencionar otras entidades muy poco frecuentes, pero que también podrían localizarse en el espacio presacro, como son el cistoadenoma mucinoso primario (suele ser unilocular y estar revestido por una capa de epitelio columnar) y el mesotelioma quístico (lesión quística multilocular sin relación con la exposición al asbestos; el retroperitoneo no es localización típica)<sup>7</sup>.

En conclusión, el hamartoma quístico retrorectal debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas quísticas retrorectales, sobre todo cuando se trate de una lesión multiquística y la paciente sea una mujer de edad media. Se debe extirpar en su totalidad para alcanzar un diagnóstico definitivo y para evitar complicaciones (infección y transformación maligna).

## Bibliografía

1. Yang DM, Park CH, Jin W, Chang SK, Kim JE, Choi SJ, et al. Tailgut cyst: MRI evaluation. *AJR*. 2005;184:1519-23.
2. Jang SH, Jang KS, Song YS, Min KW, Han HX, Lee KG, et al. Unusual pre-rectal location of a tailgut cyst: a case report. *World J Gastroenterol*. 2006;12:5081-3.
3. Kang JW, Kim SH, Kim KW, Moon SK, Kim CJ, Chim JG. Unusual peri-renal location of a tailgut cyst. *Korean J Radiol*. 2002;3:267-70.
4. Prasad AR, Amin MB, Randolph TL, Lee CS, Ma CK. Retrorectal cystic hamartoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2000;124:725-9.
5. Dahan H, Arrivé L, Wendum D, Ducou 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.
6. Llanger J, Palmer J, Pérez C, Monill J, Ribé J, Moreno A. The normal and pathologic ischiorectal fossa at CT and MR imaging. *Radiographics*. 1998;18:61-82.
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;24:1353-65.

### Declaración de conflicto de intereses.

Declaro no tener ningún conflicto de intereses.