

Quistes del desarrollo en el espacio presacro en el adulto

E. Martín Martín, C. Pérez San José, J.R. Cotano Urruticoechea, V. Atín del Campo, M. Aguinagalde Pinedo, J.A. Sabas Olabarria y J.J. Méndez Martín

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

RESUMEN

La localización de neoplasias primitivas en pacientes adultos en el espacio retrorrectal o presacro es muy infrecuente, siendo en su mayor parte de origen congénito. Dentro del grupo de neoplasias quísticas congénitas retrorrectales se encuentran los quistes del desarrollo, que son neoplasias quísticas de crecimiento lento y que, por su especial localización, a pesar de ser congénitas se manifiestan de forma tardía. Su clínica es variada y está causada por la compresión de los órganos vecinos o por complicaciones infecciosas del contenido quístico.

Describimos dos casos clínicos de quistes presacros del desarrollo (un quiste epidermoide y otro quiste dermoide) de presentación en el adulto, prestando especial atención a la clasificación, así como a los problemas diagnósticos y terapéuticos de estas tumoraciones.

DEVELOPMENTAL CYSTS IN THE PRESACRAL SPACE IN ADULTS

Localization of primitive neoplasms the retrorectal or presacral space is rare in adults as most of these tumors are congenital. Developmental cysts are included within the group of retrorectal congenital cystic neoplasms and are slowly-progressive cystic neoplasms. Because of their localization, their manifestation is delayed, despite their congenital nature. Their form of presentation is varied and is caused by compression of the surrounding organs or infectious complications of the cyst.

We describe two cases of presacral developmental cysts (one epidermoid cyst and one dermoid cyst) that presented in adulthood. Special attention is paid to the classification, and diagnostic and therapeutic problems of these tumors.

Correspondencia: Dr. E. Martín Martín.
Duque de Wellington, 17, 5.º dcha. 01010 Vitoria. Álava. España.
Correo electrónico: emartin@hbas.osakidetza.net

Recibido el 13-5-2002; aceptado para su publicación el 17-7-2002.

El espacio retrorrectal o presacro es en realidad un espacio potencial, donde es muy poco frecuente la localización de neoplasias primitivas. Más de la mitad de las tumoraciones presacras son congénitas, siendo su frecuencia estimada de 1/45.000 pacientes¹ y con claro predominio en el sexo femenino. Entre estos tumores de origen congénito, el grupo de quistes congénitos está formado por teratomas y quistes del desarrollo, siendo estos últimos el grupo más común.

Los quistes del desarrollo o quistes vestigiales presacros son lesiones congénitas raras, con una presentación predominante en el sexo femenino (ratio 3:1), y sus manifestaciones clínicas en el adulto son excepcionales. Respecto a su origen, se cree que proceden de una anomalía en el desarrollo o de una alteración de la regresión de estructuras embrionarias propias de la región perineal².

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Mujer de 39 años que consultó por historia de edemas en las extremidades inferiores. En la exploración física se apreciaba una masa de consistencia quística que abombaba la cara posterior del recto en el tacto rectal. La ecografía pélvica informó de gran masa retrouterina con ecogenicidad mixta de 108 × 80 mm. Se realizó una tomografía computarizada (TC) y una resonancia magnética (RM) (fig. 1), que revelaron una gran masa presacra con finas tabicaciones que desplazaba anteriormente el recto y el útero, sin signos de infiltración. Se practicó una extirpación quirúrgica de un gran quiste lobulado, de contenido blando, mediante abordaje abdominal anterior. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de quiste epidermoide.

Caso 2

Mujer de 34 años, asintomática, que en una revisión ginecológica presentaba un desplazamiento del fondo de saco vaginal. En el tacto rectal se hallaron evidencias de una masa palpable en la zona retrorrectal, blanda, de características quísticas. La ecografía ginecológica objetivó una lesión hipocóica sugestiva de quiste presacro. La TC (fig. 2) reveló una colección de características líquidas de localización presacra, sin conexión con el espacio subaracnoideo ni con las estructuras óseas. La paciente fue intervenida quirúrgicamente mediante abordaje posterior, con extirpación completa del quiste y del cóccix. El diagnóstico anatomopatológico fue de quiste dermoide.

TABLA I. Casuística de los quistes epidermoides y dermoides en series publicadas sobre tumores presacros

| Autor | Años de estudio | N.º de tumores presacros | N.º de quistes epidermoides | N.º de quistes dermoides |
|---------|-----------------|--------------------------|-----------------------------|--------------------------|
| Uhlig | 1945-1975 | 63 | 1 | – |
| McCarty | 1949-1961 | 52 | 6 | – |
| Spencer | 1956-1960 | 38 | 6 | 1 |
| Jaó | 1960-1979 | 120 | 15 | – |
| Wang | 1978-1992 | 45 | 10 | 2 |

TABLA II. Clasificación de Malafosse de tumoraciones quísticas congénitas retrorrectales

| |
|---|
| A. Quistes del desarrollo |
| 1. Quistes epidermoides |
| 2. Quistes dermoides |
| 3. Quistes enteroides |
| • Quistes del intestino caudal (<i>tailgut cysts</i>) |
| • Duplicaciones rectales |
| 4. Quistes mixtos |
| B. Teratomas |

Fig. 1. RMN en la que se observa una gran masa quística de localización presacra con diámetros máximos de 12 × 10 × 7 cm.

Fig. 2. TAC en la que se aprecia masa retrorrectal de características líquidas de unos 9 cm de diámetro máximo, con una fina cápsula periférica y tabiques en su interior.

DISCUSIÓN

El espacio presacro o retrorrectal se encuentra delimitado anteriormente por el recto y posteriormente por el sacro y el cóccix. Su superficie craneal está constituida por la reflexión peritoneal y la caudal, los músculos del cóccix y el músculo elevador del ano. Los márgenes laterales están formados por los uréteres y los vasos ilíacos. Este espacio es, en realidad, un espacio potencial que contiene tejido mesenquimático, la arteria sacra media, los vasos hemorroidales superiores y las ramas del plexo sacro y simpático.

En este espacio, la localización de neoplasias primitivas es muy poco frecuente, por lo que para su estudio se precisan amplias series personales³⁻⁷(tabla I). La incidencia de los tumores presacros es difícil de determinar, ya que son infrecuentes, calculándose una incidencia de 1/45.000 ingresos hospitalarios^{3,9} o de 1/8.000 exámenes proctológicos¹⁰.

La gran variedad histológica de quistes y tumores retrorrectales, así como la imprecisión y diversidad de las denominaciones utilizadas, han sido fuente de confusión en el estudio de estas lesiones. Entre las clasificaciones propuestas, la más utilizada para catalogar los diferentes tumores originados en el espacio presacro es la propuesta por Lovelady y Dockerty⁸, que los divide, en función de su origen, en congénitos, neurogénicos, óseos y misceláneos.

Pese a la gran variedad de posibles lesiones descritas, las más frecuentes son los tumores congénitos, que representan el 55-65% de las lesiones retrorrectales^{3,8,9} y de éstos, dos tercios son quistes de desarrollo. Malafosse¹¹ propone una clasificación (tabla II) patogénica simple dividiendo las lesiones quísticas congénitas o vestigiales en dos grupos: teratomas y quistes del desarrollo.

Los teratomas agruparían tumores congénitos compuestos por tejidos múltiples ajenos a la región caudal, desarrollados a partir de células embrionarias totipotenciales derivadas de las tres hojas primitivas.

Los quistes del desarrollo están originados por alteraciones en el desarrollo o en la regresión de las estructuras embrionarias de la región. En función de criterios puramente histológicos y claramente discernibles se distinguen 4 grupos: quistes epidermoides, dermoides, enteroides y mixtos. Los quistes enteroides están limitados por epitelio glandular más o menos desarrollado. Se reagrupan en quistes del intestino caudal (*tailgut cysts*) y en duplicaciones rectales.

Los casos descritos son un quiste epidermoide y otro dermoide, caracterizados por ser lesiones quísticas delimitadas

das por epitelio malpighiano queratinizado. Ambos derivarían de la placa anal o de un secuestro epidérmico¹¹. El quiste epidermoide generalmente presenta un contenido fluido y suele ser, junto a los *tailgut cysts*, el quiste del desarrollo más frecuente¹². El quiste dermoide presenta un contenido pastoso bordeado por epitelio malpighiano que, a diferencia del quiste epidermoide, presenta anexos pilosebáceos y glándulas sudoríparas. Autores como Barthod¹² los incluyen en el grupo de los teratomas unitisulares simplificados de origen ectodérmico, excluyéndolos de los quistes del desarrollo.

Los quistes de desarrollo son formaciones quísticas de crecimiento lento y que, por su especial localización, a pesar de ser congénitos se manifiestan de forma tardía (30-50 años). En un mismo paciente pueden asociarse diferentes tipos de quistes del desarrollo^{2,11}. Son más frecuentes en el sexo femenino, tal vez debido a la mayor frecuencia de exámenes ginecológicos, especialmente durante el embarazo.

Suelen ser asintomáticos, salvo si están infectados, pudiendo presentarse con dolor perineal, fiebre o descarga purulenta. Así, en pacientes con supuración perianal recidivante donde han fracasado múltiples procedimientos terapéuticos, y especialmente si se presentan en mujeres, debe sospecharse esta afección.

Más raramente se acompañan de sintomatología pelviana secundaria a fenómenos de compresión directa sobre el recto o el aparato urinario, causando constipación, tenesmo, polaquiuria, retención de orina e incontinencia^{9,11,13}.

El examen clínico es de vital importancia, y de manera especial el tacto rectal, ya que es la clave del diagnóstico. En ocasiones, en la inspección se aprecia la existencia de un hoyuelo postanal, localizado en la línea media posterior del canal anal.

Las radiologías simples de abdomen y de pelvis son de utilidad a la hora de orientar el diagnóstico diferencial con otro tipo de tumores presacros. Así, los tumores presacros malignos y las lesiones metastásicas presentan signos de destrucción ósea. La existencia de dientes o tejido óseo asociado se encuentra en el teratoma, apreciándose calcificaciones visibles radiológicamente en un 40-60% de los casos^{14,15}.

La sigmoidoscopia es útil a la hora de descartar la implicación de la pared rectal en la tumoración. La TC y la RM son los métodos diagnósticos de mayor especificidad informando del tamaño, los límites y la consistencia del tumor. En los últimos años también ha contribuido a su estudio la ecografía endorrectal. Esta prueba diagnóstica presenta una mayor fiabilidad que la ecografía pelviana en el estudio de las lesiones de localización baja, siendo más sensible para determinar la extensión a las estructuras vecinas. Así mismo, puede precisar el carácter único o múltiple de la lesión y las características del contenido (contenido líquido anecoico en los quistes de desarrollo o heterogéneo en los teratomas). El diagnóstico preciso sólo puede ser realizado por examen anatomopatológico de la pieza extirpada.

La biopsia preoperatoria está contraindicada por el elevado riesgo de infección (en algún caso con resultado de

sepsis y muerte¹⁶), diseminación tumoral y formación de fístulas³.

El riesgo de degeneración maligna de los quistes del desarrollo se estima en un 7-10%^{9,17} en forma de adenocarcinoma de evolución muy agresiva, con una supervivencia menor de un año. Este riesgo se incrementa a un 60% si los quistes presentan un contenido de predominio sólido, y se da especialmente en las duplicaciones rectales no comunicadas y en *tailgut cysts*.

Salvo grave contraindicación médica, todos los tumores presacros deben extirparse, incluso los asintomáticos, debido a su riesgo de infección o a su posible degeneración maligna.

Se describen tres vías de abordaje: abdominal, combinada o abdominoposterior y posterior. La selección de la vía de abordaje depende del tamaño del quiste, su localización y de sus relaciones con las estructuras vecinas.

La vía más comúnmente utilizada en la bibliografía para la extirpación de quistes del desarrollo es la vía posterior de Kraske^{9,13,17}, situando al paciente en decúbito prono en posición de navaja y practicando una incisión parasacro-coccígea, al igual que se utilizó en el segundo caso. Se recomienda la extirpación del cóccix si el quiste se encuentra adherido al mismo.

En lesiones pequeñas de menos de 4 cm, algunos autores^{13,19} preconizan la resección por vía transanal, aunque presenta mayor riesgo de recidiva, dada la limitada exposición del espacio presacro en este abordaje.

La vía abdominal, como la utilizada en el primer caso presentado, se recomienda para quistes mayores de 8 cm que se extienden cranealmente, por encima de la segunda vértebra sacra^{2,3,9}.

Los quistes del desarrollo degenerados necesitan intervenciones más amplias, como una amputación abdominoperineal y, si es preciso, la extirpación del sacro². En casos inoperables puede llegar a realizarse una punción biopsia transacra con el objeto de planificar un tratamiento coadyuvante con quimioterapia o radioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jackman RJ, Smith ND. Retrorectal tumors. JAMA 1951;145:956-61.
2. Leborgne J, Guiberteau B, Lehur PA, Le Goff M, Le Néel JC, Nomballais MF. Les tumeurs kystiques vestigiales retro-rectales de l'adulte. Chirurgie 1989;115:565-71.
3. Jao SW, Beart RW Jr, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors: Mayo Clinic experience, 1960-1979. Dis Colon Rectum 1985;8:644-52.
4. Uhlig BE, Johnson RL. Presacral tumors and cysts in adults. Dis Colon Rectum 1975;18:581-96.
5. MacCarty CS, Wugah J, Coventry MB, Cope WF Jr. Surgical treatment of sacral and presacral tumors other than sacrococcygeal chordoma. J Neurosurg 1956;22:458-64.
6. Spencer RJ, Jackman RJ. Surgical management of precoccygeal cysts. Surg Gynecol Obstet 1962;115:449-52.
7. Wang JY, Hsu CH, Changchien CR, Chen JS, Hsu KC, You YT, et al. Presacral tumor: a review of forty-five cases. Am Surg 1995;61:310-5.

8. Lovelady SB, Dockerty MB. Extragenital pelvic tumors in women. *Am J Obstet Gynecol* 1949;58:215.
9. Whelan RL. Retrorectal tumors. Principles of colon and rectal surgery, 52nd course. Abstracts. October 4-7, 1989. Minneapolis. University of Minnesota.
10. Campbell WL, Wolff M. Retrorectal cysts of developmental origin. *Am J Roentgenol* 1973;11:307.
11. Malafosse M, Gallot D, Douvin D, Hervé De Sigalony JP. Kystes et tumeurs péri-ano-rectaux d'origine vestigiale chez l'adulte. *J Chir* 1977;113:351-60.
12. Barthod F, Hervé De Sigalony JP, Parc R. Les formations kystiques vestigiales rétro-rectales de l'adulte. *Ann Chir* 1996;50:906-12.
13. Hjermstad BM, Helgwig EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988;89:139-47.
14. McColl I. The classification of presacral cysts and tumours. *Proc R Soc Med* 19 63;28:216.
15. Gross RE, Clatworthy HW, Meeker IA. Sacrococcygeal teratomas in infants and children: a report of 40 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1951;92:34.
16. Verazin G, Rosen L, Khubchandani IT. Retrorectal tumor: is biopsy risky? *South Med J* 1986;79:1437-9.
17. Abel ME, Nelson R, Prasad ML, Pearl RK, Orsay CP, Abcalian H. Parasacrococcygeal approach for the resection of retro-rectal developmental cysts. *Dis Colon Rectum* 1985;28:855-8.
18. Whittaker LD, Pemberton JD. Tumors ventral to the rectum. *Ann Surg* 1938;107:96-106.
19. Hannon J, Subramony C, Scott-Corner CEH. Benign retrorectal tumors in adults: the choice of operative approach. *Am Surg* 1994;60:267-72.