

Notas clínicas

Tumor retrorrectal, diagnóstico tras un cuadro de encefalitis.

Retrorectal tumor, diagnosis after encephalitis.

M. Ibáñez-Rubio, F. Valenzuela-Molina, J. Gómez-Barbadillo

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

RESUMEN

Los hamartomas quísticos o “tailgut cyst” en el espacio retrorrectal son lesiones congénitas y benignas muy poco frecuentes cuya transformación maligna es rara. Derivan de remanentes embrionarios del tracto intestinal. Suelen presentarse con sintomatología inespecífica, por lo que es frecuente su infradiagnóstico.

Presentamos el caso de una mujer de 34 años de edad que sufrió un episodio de encefalitis aguda que mediante su estudio con TAC y RMN identificó un meningocele asociado a una tumoración retrorrectal multiquística. Se realizó intervención quirúrgica conjunta con Neurocirugía mediante abordaje posterior transacro consistiendo en resección de meningocele y exéresis completa de la lesión retrorrectal con un postoperatorio favorable. El análisis anatomopatológico posterior de la pieza quirúrgica fue informado como lesión compatible con meningocele y hamartoma quístico.

El tratamiento de este tipo de lesiones es la cirugía resectiva de la lesión con un pronóstico favorable y supervivencia elevada debido al bajo potencial de transformación maligna.

Palabras clave: hamartoma quístico, tailgut cyst.

ABSTRACT

Cystic hamartomas or tailgut cyst in the retrorectal space are very rare congenital and benign lesions whose malignant transformation is rare. Derived from embryonic remnants of the intestinal tract. They usually present with nonspecific symptoms, so their underdiagnosis is frequent.

We present the case of a 34 year old woman who suffered an episode of acute encephalitis who, through her CT and MRI study, identified a meningocele associated with a multicystic retrorectal tumor. Joint surgical intervention with Neurosurgery was performed using a posterior transsacral approach consisting of meningocele resection and complete excision of the retrorectal lesion with a favorable postoperative period. The subsequent anatomopathological analysis of the surgical specimen was reported as a lesion compatible with meningocele and cystic hamartoma.

The treatment of this type of lesions is resective surgery of the lesion with a favorable prognosis and high survival due to the low potential of malignant transformation.

Keywords: cystic hamartoma, tailgut cyst.

CORRESPONDENCIA

Marta Ibáñez Rubio
marta_i_rubio@hotmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Ibáñez Rubio M, Valenzuela Molina F, Gómez Barbadillo J Tumor retrorrectal, diagnóstico tras un cuadro de encefalitis. Cir Andal. 2018;29(1):48-51.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios en el espacio presacro son extremadamente infrecuentes en adultos con una incidencia inferior al 0,014%. Dado el complejo desarrollo embrionario de dicho espacio, este tipo de lesiones representan un grupo heterogéneo de tumores que se pueden clasificar como congénitos, neurogénicos, óseos

y un grupo misceláneo. Las variedades congénitas son las más comunes representando dos tercios del total dentro de los cuales, otros dos tercios son de comportamiento benigno. Se presentan predominantemente en mujeres. Su retraso en el diagnóstico y tratamiento se debe principalmente a su debut con una sintomatología poco definida pudiendo llegar a alcanzar grandes tamaños que dificultan el tratamiento y empeoran la morbilidad posterior. El diagnóstico y manejo de los mismos ha presentado un desarrollo importante en los últimos años debido a un mejor conocimiento de la biología tumoral, la aplicación de técnicas quirúrgicas más agresivas y el uso de tratamientos adyuvantes. Todo este desarrollo implica la participación de un equipo multidisciplinar compuesto por oncólogos y cirujanos de diferentes modalidades.

CASO CLÍNICO

Mujer de 34 años de edad con antecedente de absceso perianal intervenido mediante drenaje endoanal en dos ocasiones, sin otras enfermedades de interés que desde hace dos años refiere salida de pus por ano lo que le produce limitación de la calidad de vida. Con motivo de estudio realizado mediante TAC/RMN a raíz de cuadro de encefalitis aguda (cerebelitis) es diagnosticada de mielomeningocele asociado a lesión retrorrectal. Ante los hallazgos y la clínica de supuración anal persistente se completa estudio con RMN de recto y ano y TAC de columna lumbosacra para plantear tratamiento quirúrgico. Los resultados de las mismas informan de defecto de fusión a nivel de coxis asociado meningocele de 2 cm comunicado hacia espacio retrorrectal donde se objetiva colección multiseptada de 4 cm con contenido aéreo y formación quístico-hemorrágica de 17 mm (Figuras 1 y 2).

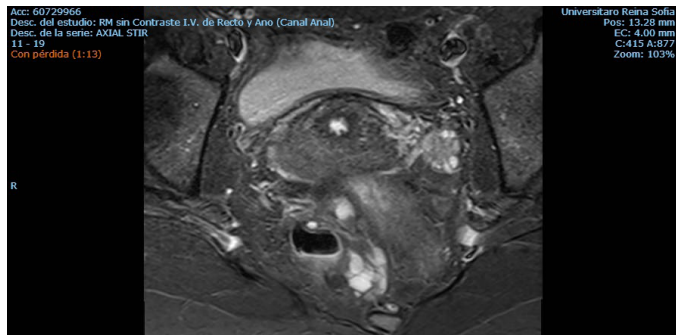


Figura 1

Imagen radiológica.

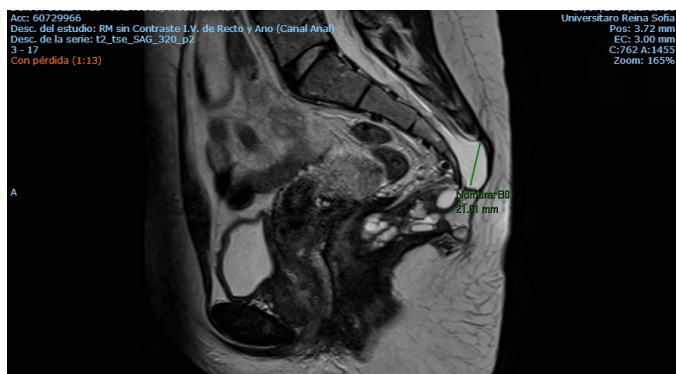


Figura 2

Imagen radiológica.

A la exploración anal no se objetivaron orificios fistulosos ni signos inflamatorios. El tacto rectal evidenció induración a nivel de cara posterolateral derecha, superior al músculo puborrectal.

Se planteó tratamiento quirúrgico por parte de un equipo multidisciplinar compuesto por cirujanos generales (proctólogos), neurocirujanos y anestesiistas.

Se realizó abordaje posterior mediante incisión media sacrococcígea desde S3 hasta esfínter anal externo. Objetivándose espina bífida y meningocele, tras la resección y ligadura del mismo, se evidenció lesión quística multiloculada en contacto con la pared rectal sin apreciarse defecto de la misma, que se resecó (Figuras 3 y 4).

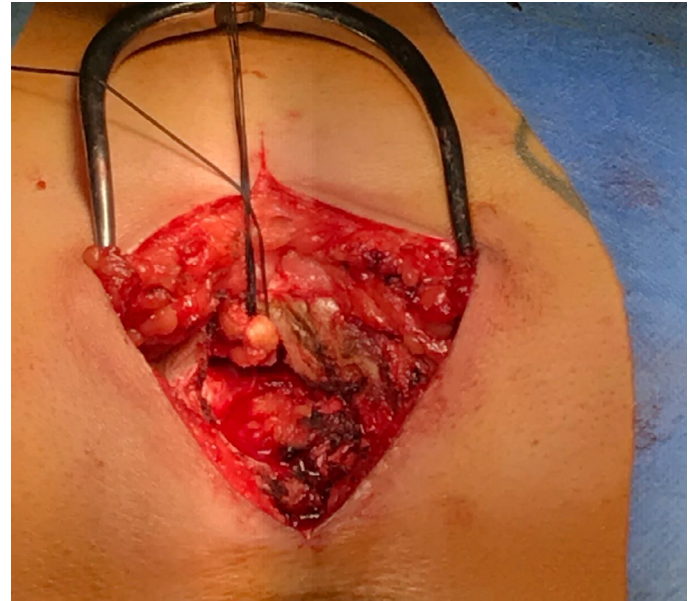


Figura 3

Cirugía.



Figura 4

Cirugía.

La paciente presentó evolución postoperatoria satisfactoria sin complicaciones. El resultado anatomopatológico definitivo de la pieza quirúrgica fue compatible con mielomeningocele asociado a tailgut cyst.

DISCUSIÓN

Los hamartomas quísticos o tailgut cyst en el espacio retrorrectal son lesiones congénitas que derivan de remanentes embrionarios del tracto intestinal, suelen ser benignas y muy poco frecuentes cuya transformación maligna es rara, en tal caso, se han descrito casos de degeneración a adenocarcinoma y a tumor neuroendocrino. Suelen tener morfología multiloculada con líquido de aspecto heterogéneo. Están compuestos por diferentes tipos de epitelio (escamoso, columnar o transicional) así como fibras de músculo liso. Son más frecuentes en mujeres de edad media y suelen cursar de forma asintomática o con sintomatología poco definida como dolor perineal o en espalda baja que puede aumentar de intensidad con la sedestación, si se produce infección del quiste, la sintomatología puede ser confundida con la producida por fístulas anales o quistes pilonidales. Cuando el tumor alcanza gran tamaño, en la mayoría de los casos, debido al infradiagnóstico, puede producir estreñimiento, incontinencia anal, disfunción sexual, dolor pélvico o sintomatología urinaria entre otros síntomas. Pueden existir ciertos signos de alarma que sugieren una lesión retrorrectal como pueden ser repetidas intervenciones por fístula anal, orificios postanales o fijación de la región precoccígea, de hecho, algunos estudios refieren que en el 97% de los casos los tumores presacros pueden ser palpados mediante tacto rectal.

A propósito de nuestro caso, hemos de decir que el meningocele anterior sacro puede presentarse en combinación con quistes y lipomas del espacio presacro y cursan con similar sintomatología, sumándole, en ocasiones, cefaleas que aumentan en situaciones de valsava y que en ausencia de tratamiento pueden infectarse y producir cuadros de meningitis o encefalitis asociados a una alta morbilidad y mortalidad. También se ha descrito su asociación con otras anomalías congénitas como la espina bífida, duplicación vagina o uterina o malformaciones urinarias o del ano.

Para evaluar de forma correcta los tumores del espacio retrorrectal es necesario la realización de pruebas de imagen como son las de TC que permite determinar si la lesión es sólida o quística y su relación con las estructuras adyacentes, también permite evaluar la afectación ósea en el caso de que exista, mientras que la RMN ofrece mejor resolución para valorar partes blandas que es esencial para la planificación con exactitud de la cirugía a llevar a cabo.

El diagnóstico definitivo siempre es anatomopatológico tras la cirugía resectiva. En determinados casos en los que existe sospecha de malignidad o enfermedad a distancia, puede estar indicada una biopsia guiada por TC o ecografía previa instauración de tratamiento neoadyuvante.

Es importante un planteamiento quirúrgico cuidadoso tras examinación minuciosa de las pruebas de imagen debido a las múltiples posibilidades de abordaje, anterior, posterior o combinado, en función del tamaño de la lesión y la localización de la misma.

En nuestro caso, una lesión de tamaño pequeño y con localización inferior a la tercera vértebra sacro debe ser abordada por vía posterior o perineal. Para la realización de la misma, la paciente es colocada en posición de navaja. Se realiza una incisión vertical desde la región inferior del sacro hasta el esfínter anal externo, siempre controlando el mismo para evitar dañarlo. La resección del tumor puede ser facilitada tras la apertura del ligamento anococcígeo y del cóccix. En caso de tumores de pequeño tamaño se puede facilitar la disección y extirpación del mismo introduciendo un dedo de la mano izquierda a través del ano y elevando la pared del recto para un mayor control la misma evitando de esta forma su lesión. La exéresis del tumor debe de realizarse en bloque, sin apertura del mismo y reseccando todos los órganos o tejidos afectados, incluyendo sacro o cóccix si es necesario.

CONCLUSIONES

Los hamartomas quísticos retrorrectales son lesiones infrecuentes que pueden cursar con sintomatología variable. Por este motivo, el diagnóstico es difícil lo que frecuentemente produce su retraso durante años o se realiza de forma incidental en estudios realizados por otro motivo como en nuestro caso. Aunque suelen ser lesiones benignas con poco riesgo de malignización el tratamiento siempre debe ser quirúrgico, a pesar de que por su localización, y en ocasiones, debido al tamaño y su relación con los tejidos adyacentes, la cirugía es de gran complejidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aljohani IM, Alghofaily KA, McWilliams SR, Bin Saeedan M. Tailgut cyst and perineal hydatid cyst: a case report with multimodality imaging findings. *Case Rep Radiol.* 2016;2016:4212753. [DOI: [10.1155/2016/4212753](https://doi.org/10.1155/2016/4212753)] [PMID: [27630782](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27630782/)]
2. Carrasco Campos J, Mera Velasco S, González Poveda I, Ruiz López M, Toval Mata JA, Aranda Narváez JM, et al. Retrorectal tumors - A diagnostic-therapeutic challenge. *Rev Esp Enferm Dig.* 2015;107(8):519-520.
3. Grover H, Ahluwalia AP, Sethi S. Imaging diagnosis of a rare presacral tumour. *Pol J Radiol.* 2017;82:258-262. [DOI: [10.12659%2FPJR.900522](https://doi.org/10.12659/2FPJR.900522)]
4. Hassan I, Wietfeldt ED. Presacral tumors: diagnosis and management. *Clin Colon Rectal Surg.* 2009;22(2):84-93. [DOI: [10.1055%2Fs-0029-1223839](https://doi.org/10.1055%2Fs-0029-1223839)]
5. Haydar M, Griepentrog K. Tailgut cyst: a case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2015;10:166-168. [DOI: [10.1016%2Fj.ijscr.2015.03.031](https://doi.org/10.1016%2Fj.ijscr.2015.03.031)]
6. Karagjozov A, Milev I, Antovic S, Kadri E. Retrorectal dermoid cyst manifested as an extrasphincteric perianal fistula - case report. *Chirurgia (Bucur).* 2014;109(6):850-854. [PMID: [25560513](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25560513/)]
7. Maddah G, Abdollahi A, Etemadrezai H, Ganjeifar B, Gohari B, Abdollahi M, Hassanpour M. Problems in diagnosis and treatment of retrorectal tumors: our experience in 50 patients. *Acta Med Iran.* 2016;54(10):644-650. [PMID: [27888592](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27888592/)]

8. Ostiz Llanos M, Yanguas Barea N, Jiménez López-de Onate G, González Álvarez G, Fernández-de Los Reyes I. Retrorectal cystic hamartoma (tailgut cyst): an uncommon cause of recurrent abdominal pain. *An Sist Sanit Navar.* 2017;40(2):303-307. [DOI: [10.23938/ASSN.0038](https://doi.org/10.23938/ASSN.0038)] [PMID: [28765662](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28765662/)]
9. Patel N, Maturen KE, Kaza RK, Gandikota G, Al-Hawary MM, Wasnik AP. Imaging of presacral masses, a multidisciplinary approach. *Br J Radiol.* 2016;89(1061):20150698. [DOI: [10.1259/bjr.20150698](https://doi.org/10.1259/bjr.20150698)] [PMID: [26828969](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26828969/)]
10. Saxena D, Pandey A, Bugalia RP, Kumar M, Kadam R, Agarwal V, Goyal A, Kankaria J, Jenaw RK. Management of presacral tumors: our experience with posterior approach. *Int J Surg Case Rep.* 2015;12:37-40. [DOI: [10.1016/j.ijscr.2015.05.015](https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.05.015)]
11. Tarchouli M, Zentar A, Ratbi MB, Bensal A, Khmamouche MR, Ali AA, Bounaim A, Elfahssi M, Sair K. Perineal approach for surgical treatment in a patient with retro-rectal tumor: a case report and review of the literature. *BMC Res Notes.* 2015;8:470. [DOI: [10.1186/s13104-015-1457-5](https://doi.org/10.1186/s13104-015-1457-5)]
12. Uçar AD, Erkan N, Yıldırım M. Surgical treatment of retrorectal (presacral) tumors. *World J Surg Proced.* 2015;5(1):127-136. [DOI: [10.5412/wjssp.v5.i1.127](https://doi.org/10.5412/wjssp.v5.i1.127)]