

Hamartoma quístico retrorectal (*tailgut cyst*): reporte de un caso y revisión de la literatura

Retrorectal Cystic Hamartoma (*Tailgut cyst*): Case Report and Literature Review

Juan Darío Puerta-Díaz,^{1*} Rodrigo Castaño-Llano,² Alfredo Martelo,³ Juan Esteban Puerta-Botero.⁴

ACCESO ABIERTO

Citación:

Puerta-Díaz JD, Castaño-Llano R, Martelo A, Puerta-Botero JE. Hamartoma quístico retrorectal (*tailgut cyst*): reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Colomb Gastroenterol. 2022;37(3):316-319. <https://doi.org/10.22516/25007440.800>

¹ Universidad Pontificia Bolivariana, Clínica Las Américas, Auna. Medellín, Colombia.

² Grupo de Gastrohepatología, Universidad de Antioquia. Profesor, Universidad Pontificia Bolivariana. Instituto de Cancerología, Clínica Las Américas, Auna. Medellín, Colombia.

³ Patólogo, Clínica Las Américas, Auna. Medellín, Colombia.

⁴ Estudiante de Medicina, Universidad CES. Medellín, Colombia.

*Correspondencia: Juan Darío Puerta-Díaz.
puerta58@gmail.com

Fecha recibido: 06/07/2021

Fecha aceptado: 02/08/2021



Resumen

Los hamartomas quísticos retrorectales (*tailgut cyst*) son tumores congénitos multiloculados, poco frecuentes y derivados de remanentes embrionarios posanales que a menudo no se diagnostican debido a su rara incidencia, localización anatómica y su presentación clínica inespecífica.

Presentamos el caso de un paciente de 21 años con historia de fistula perianal que fue intervenida, pero presentó recidiva y en la resonancia se encontró el hamartoma quístico. El tratamiento definitivo fue la resección completa de la lesión por vía posterior (Kraske-Mason).

Palabras clave

Hamartoma quístico, tumor retrorectal, tumor benigno.

Abstract

Retrorectal Cystic Hamartoma (*tailgut cyst* [TGC]) are uncommon, multiloculated congenital tumors derived from embryonic post-anal or tail gut remnants often undiagnosed due to their rare incidence, anatomical location, and non-specific clinical presentation.

We presented a 21-year-old patient with a perianal fistula history who underwent surgery. Nonetheless, she showed recurrence, and the cystic hamartoma was found in the resonance imaging. Therefore, the definitive treatment was complete resection of the lesion by posterior approach (Kraske-Mason).

Keywords

Cystic hamartoma, retrorectal tumor, benign tumor.

INTRODUCCIÓN

Los hamartomas quísticos retrorectales (*tailgut cyst*) son tumores congénitos multiloculados poco frecuentes y derivados de remanentes embrionarios posanales. En el espacio presacro hay la fusión del intestino posterior y del neuroectodermo, y se encuentran células totipotenciales que pueden dar origen a varios tipos de tumores⁽¹⁾. Los tumores retrorectales son poco frecuentes y tienen una incidencia aproximada de 1:40 000⁽²⁾. Los hamartomas quísticos son una pequeña proporción de estos tumores retrorectales y

la mayoría de las publicaciones es la presentación de uno o pocos casos. El mayor reporte publicado es una serie de 53 casos que fue recopilada en un período de 35 años por Hjerstad y Helwig en el instituto de patología de las Fuerzas Armadas de Estados Unidos, escrito en el que se destaca que solo 2 de los 53 casos fueron diagnosticados de entrada en forma acertada⁽³⁾.

Los hamartomas quísticos se localizan en el espacio retrorectal o espacio sacro anterior, el límite superior es el pliegue peritoneal, el inferior, el elevador del ano y, lateralmente, los uréteres y los vasos ilíacos⁽²⁾.

La mayoría de hamartomas quísticos, aunque se encuentran a cualquier edad, son más frecuentes en mujeres entre los 40 y los 60 años (relación 3:1), son multiquísticos y frecuentemente asintomáticos (26 %-50 %), pero algunos pacientes presentan síntomas incluyendo plenitud rectal, tenesmo, estreñimiento, síntomas urinarios, absceso retrorectal y dolor abdominal bajo^(4,5). Las complicaciones más frecuentes si no se extirpan precozmente son la infección, desarrollo de fistulas y degeneración maligna. Las lesiones congénitas son las dos terceras partes de los tumores presacos y estas incluyen quistes del desarrollo, meningocele sacro, linfangioma quístico, cordoma sacro y teratomas^(1,6).

El tratamiento definitivo es la extirpación quirúrgica completa con márgenes negativos; debido a su localización, las cirugías por vía posterior han sido las más frecuentes, pero también se han descrito cirugías por laparoscopia y por vía transanal mínimamente invasiva^(7,8).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 21 años quien consultó en 2018 por presentar un absceso perineal que se drenó a la piel y quedó con salida de material seropurulento de forma intermitente; en el examen se encontró una fistula perianal; trajo una colonoscopia y en la que se informó de un orificio secundario de fistula anal a nivel anterolateral derecho y a 3 cm del margen anal, además de dos pólipos rectales resecaados con asa de polipectomía y el resto de la colonoscopia normal hasta el íleon distal, la patología mostró que eran pólipos juveniles en el recto; además, traía una ecografía de tejidos blandos que mostró un tracto fistuloso a nivel lateral derecho. Se dio orden de cirugía, pero el paciente no podía en ese momento, entonces se evaluó 3 meses después y se encontraron dos orificios secundarios a nivel anterolateral y posterolateral derechos, y cuando se efectuó la cirugía un mes después también se encontró un absceso que fue drenado durante el procedimiento.

En el posoperatorio se observó una falta de cicatrización de la herida quirúrgica y se palpó una masa a 5 cm del margen anal; se realizó una resonancia de la pelvis que mostró lesión multilobulada retrorectal que se extendía hasta S-4 sin comprometer el hueso sacro en contacto con el recto, se trata posiblemente de un hamartoma quístico y persistencia de un tracto fistuloso a nivel posterolateral derecho (**Figura 1**). En junio de 2019 fue llevado a cirugía y se hizo la resección de la lesión por vía posterior (Kraske-Mason), además de una fistulectomía. Había compromiso de la mucosa rectal y se decidió proteger con una colostomía que fue cerrada 3 meses después. La patología indicó fragmentos de estroma fibroconectivo con lesión cavitada central con extensas áreas tapizadas por epitelio que alterna entre escamoso y columnar, y en algunas áreas desprovistas de epitelio había infiltrado infla-

matorio denso de predominio linfocitario (**Figuras 2 y 3**). En la actualidad el paciente cursa sin evidencia de recaída y con una buena continencia.

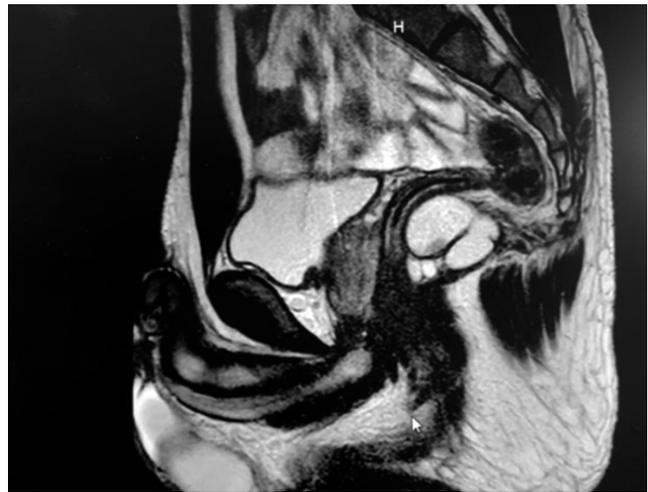


Figura 1. Lesión quística retrorectal. En la línea media mide 5,7 cm anteroposterior x 3,6 cm x 4,2 cm, multiloculado, con tabiques completos y contenido de alta intensidad de señal en secuencias T1.

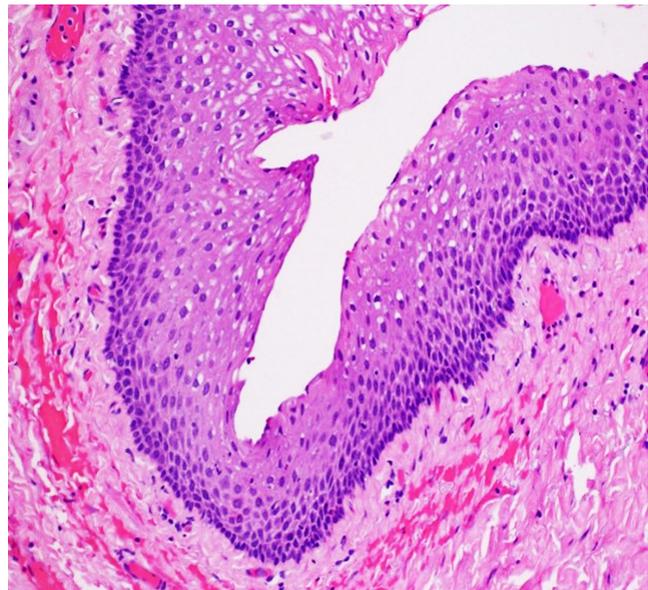


Figura 2. Hamartoma quístico retrorectal. La imagen muestra el área de la pared del quiste tapizada por epitelio escamoso estratificado que descansa sobre un estroma fibroconectivo. Coloración de hematoxilina y eosina (H&E). Aumento de 20X.

DISCUSIÓN

Aunque el origen del hamartoma quístico retrorectal es desconocido, las células de revestimiento y su ubicación en el espacio presacro dan lugar a la hipótesis de que se origina

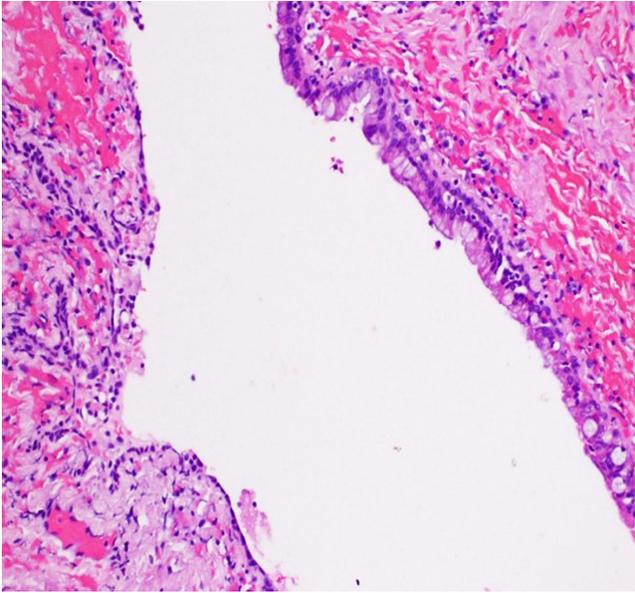


Figura 3. Hamartoma quístico retrorectal. En el extremo superior derecho de la imagen se observa la pared del quiste tapizada por el epitelio columnar con algunas células caliciformes. En la porción inferior e izquierda de la imagen el epitelio de revestimiento es de tipo cúbico simple. Coloración de H&E. Aumento de 20X.

en el remanente de la cola del intestino posterior; entre los 28 y 35 días de la embriogénesis el embrión posee una verdadera cola y el intestino posterior se extiende hacia esta cola, por lo cual se da el nombre de *tailgut* a esta entidad; el intestino se encuentra distal al futuro ano y normalmente sufre involución más tarde en la embriogénesis. Se piensa que un remanente de esta estructura da origen al hamartoma quístico⁽⁹⁾.

En el diagnóstico diferencial del hamartoma quístico se encuentran los quistes epidermoides, los quistes dermoides, quistes de duplicación y los teratomas quísticos. El epitelio subyacente en el quiste epidermoide es un epitelio escamoso estratificado; en el quiste dermoide se encuentran remanentes de piel en la pared del quiste. En la duplicación rectal los quistes están cubiertos por mucosa intestinal, hay criptas y vellosidades, en su pared se encuentra músculo liso y no son multiloculados. Los hamartomas quísticos son multiloculares y el epitelio subyacente es cilíndrico, transicional o escamoso, o una combinación de estos, con o sin un componente escamoso estratificado; los haces dispersos de fibras de músculo liso generalmente se encuentran en la pared de los quistes, pero no se encuentra plexo neural submucoso o mientérico^(3,10,11).

La resonancia magnética es la piedra angular para el diagnóstico y la planificación de la cirugía. En la resonancia magnética, un hamartoma quístico muestra una señal de baja intensidad en T1 y una señal de alta intensidad en T2, aunque esto puede variar si el contenido es proteináceo, hemorrágico o mucinoso. La resonancia magnética es una herramienta útil para diferenciar las lesiones quísticas retrorectales y predecir malignidad⁽⁴⁾.

La resección quirúrgica completa de los hamartomas quísticos retrorectales es lo recomendado para disminuir complicaciones como recurrencia, infección, formación de fistulas al recto, hemorragia y transformación maligna. La degeneración maligna sucede entre el 2 % y el 13 %, y los tumores más frecuentemente encontrados son los adenocarcinomas, carcinomas escamosos, tumores neuroendocrinos y sarcomas^(7,12).

La elección del abordaje quirúrgico se hace según el tamaño del tumor y la correlación con el piso pélvico (elevador del ano). Para los tumores infraelevadores, el abordaje posterior es suficiente. Para los tumores supraelevadores, es necesario el abordaje anterior. Para los quistes con extensiones infra- y supraelevador, si son pequeños (< 5 cm), el abordaje posterior es suficiente. Cuando los quistes tienen entre 5 y 10 cm, se aconseja el abordaje anterior. Los quistes de más de 10 cm pueden ser multiloculares con forma de mancuerna, por lo que se recomienda el abordaje combinado⁽¹³⁾. También se han intentado resecciones laparoscópicas⁽⁷⁾ o robóticas⁽¹⁴⁾, así como la microcirugía transanal endoscópica⁽¹⁵⁾. Las complicaciones de la cirugía incluyen el retardo de la cicatrización, disfunción del piso pélvico y disfunción sexual; las complicaciones son menores en el abordaje por vía posterior⁽¹²⁾.

CONCLUSIÓN

Los tumores del espacio retrorectal son raros y heterogéneos debido a la diversidad de tejidos que pueden surgir a partir de restos embrionarios en esta topografía. Teniendo en cuenta la falta de directrices y la escasez de información en la literatura, este informe, por tanto, tiene como objetivo enfatizar en la importancia de considerar el quiste del intestino posterior como un diagnóstico diferencial para los síntomas presentados con el fin de hacer un diagnóstico más temprano y evitar la progresión a carcinoma.

Contribución de los autores

Todos los autores fueron partícipes de la escritura del artículo, en la descripción del caso, en la discusión y en la verificación de las referencias bibliográficas.

REFERENCIAS

1. Aljuhani F, Almunami B, Alsamahi R, Malibary N, Algaithy Z. Alcohol injection for nonsurgical management of tailgut cyst in a middle-aged woman: A case report. *Clin Case Rep.* 2019;7(6):1233-7. <https://doi.org/10.1002/ccr3.2205>
2. Li W, Li J, Yu K, Zhang K, Li J. Retrorectal adenocarcinoma arising from tailgut cysts: A rare case report. *BMC Surg.* 2019;19(1): 180. <https://doi.org/10.1186/s12893-019-0639-9>
3. Hjerstad BM, Helwig EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol.* 1988;89(2):139-47. <https://doi.org/10.1093/ajcp/89.2.139>
4. Hufkens AS, Cools P, Leyman P. Tailgut cyst: report of three cases and review of the literature. *Acta Chir Belg.* 2019;119(2):110-7. <https://doi.org/10.1080/00015458.2017.1353758>
5. de Castro Gouveia G, Okada LY, Paes BP, Moura TM, da Conceição Júnior AH, Pinheiro RN. Tailgut cyst: from differential diagnosis to surgical resection-case report and literature review. *J Surg Case Rep.* 2020;2020(7):rjaa205. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjaa205>
6. Vega D, Quintáns A, Hernández P, Nevado M. Hamartomas quísticos retrorrectales. 2008;83(2):53-60. [https://doi.org/10.1016/S0009-739X\(08\)70506-2](https://doi.org/10.1016/S0009-739X(08)70506-2)
7. Aydin Y, Tokgöz VY, Başgun N, Erdemir R. Laparoscopic management of a low-lying tailgut cyst: a rare case. *J Obstet Gynaecol (Lahore).* 2019;39(8):1181-3. <https://doi.org/10.1080/01443615.2019.1587601>
8. McCarroll RH, Moore LJ. Transanal minimally invasive surgery for resection of retrorectal cyst. *J Surg Case Rep.* 2018;2018(2):1-3. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjy021>
9. Al Khaldi M, Mesbah A, Dubé P, Isler M, Mitchell A, Doyon J, et al. Neuroendocrine carcinoma arising in a tailgut cyst. *Int J Surg Case Rep.* 2018;49:91-5. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.05.032>
10. Haydar M, Griepentrog K. Tailgut cyst: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2015;10:166-8. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.03.031>
11. Demirel AH, Cetin E, Temiz A. Squamous cell carcinoma arising in a sacrococcygeal tailgut cyst. *An Bras Dermatol.* 2018;93(5):733-5. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20187618>
12. Mathis KL, Dozois EJ, Grewal MS, Metzger P, Larson DW, Devine RM. Malignant risk and surgical outcomes of presacral tailgut cysts. *Br J Surg.* 2010;97(4):575-9. <https://doi.org/10.1002/bjs.6915>
13. Sakr A, Kim HS, Han YD, Cho MS, Hur H, Min BS, et al. Single-center experience of 24 cases of tailgut cyst. *Ann Coloproctol.* 2019;3(5):268-74. <https://doi.org/10.3393/ac.2018.12.18>
14. Marano A, Giuffrida MC, Peluso C, Testa V, Bosio P, Borghi F. Robotic approach to large tailgut cyst with malignant transformation: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2020;77S:S57-60. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.09.025>
15. Hernandez Casanovas P, Bollo Rodriguez J, Martinez Sanchez C, Pernas Canadell JC, Targarona Soler EM. Transanal endoscopic microsurgery treatment of twice recurrent tail-gut. *Cir Esp.* 2018;96(7):455-6. <https://doi.org/10.1016/j.cireng.2018.07.004>