

Tumoraciones quísticas retrorectales congénitas. Diagnóstico diferencial

Alfonso Iglesias Castañón

Mercedes Arias González

Mónica Fernández Blanco

Marta Herreros Villaraviz

Ángel Nieto Parga

Cristina Ruibal Villanueva

Unidad Diagnóstico por Imagen. Galaria.

Hospital Universitario de Vigo, España



Objetivo docente

- Describir las características de imagen de las lesiones quísticas congénitas del espacio retrorectal e identificar aquellos hallazgos que nos puedan aproximar a su diagnóstico correcto
- Correlacionar los hallazgos de imagen con las manifestaciones clínicas y posibles complicaciones
- Conocer otras entidades quísticas del espacio retrorectal

Revisión del tema

Las lesiones quísticas del desarrollo son quistes epiteliales benignos, localizados en el espacio retrorectal, con origen en restos embrionarios caudales. Son lesiones bien definidas de pared fina y más frecuentemente uniloculares.

La presentación clínica es variable, aunque se estima que el 50% de los quistes son asintomáticos y se detectan de forma incidental. Son más frecuentes en mujeres de mediana edad. Cuando son grandes, pueden causar efecto de masa sobre el recto, causando dolor pélvico y problemas en la defecación

Según su origen histológico se clasifican en quistes epidermoides, quistes dermoides, quistes entéricos y quistes neuroentéricos. Los quistes entéricos a su vez se dividen en hamartomas quísticos retrorectales y quistes de duplicación. Los más frecuentes son los quistes epidérmicos y los hamartomas quísticos retrorectales

En **RM** se manifiestan como **quistes de pared fina, uni o multiloculares**, hipointensos en T1 e hiperintensos en T2, sin realce tras contraste:

- Pueden presentar hiperseñal en T1 por su contenido mucoide (hamartomas quísticos), grasa (quistes dermoides), sangre
- Pueden presentar zonas focales de baja señal en T2, por agregados de queratina (quistes epidermoides).

La **RM** tiene un papel importante en el estudio de los quistes del desarrollo para:

- **localizar el quiste** y establecer su relación con la pared rectal y estructuras vecinas, músculo elevador del ano, músculo pubo-rectal, fundamental para planificar la vía de abordaje quirúrgico, cuando se decide su extirpación
- **diagnosticar posibles complicaciones**, como la infección, sangrado, fistulas cutáneas y la degeneración maligna.
- **establecer el diagnóstico diferencial** con otras lesiones quísticas retrorectales: tumor neurogénico quístico, teratoma sacro-coccígeo, meningocele sacro anterior, absceso presacro, quiste pilonidal, teratoma ovárico

LESIONES QUÍSTICAS RETRORECTALES

- **QUISTE ENTÉRICO:**

- **HAMARTOMA QUÍSTICO RETRORECTAL**
("tailgut cyst")

- **QUISTE DE DUPLICACIÓN RECTAL**

- **QUISTE NEUROENTÉRICO**

- **QUISTE EPIDERMOIDE**

- **QUISTE DERMOIDE**

QUISTE ENTÉRICO

Los quistes entéricos están recubiertos, parcial o totalmente, por mucosa intestinal y se clasifican en:

HAMARTOMA QUÍSTICO RETRORECTAL (“TAILGUT CYST”)

- ✓ Pueden ser uniloculares o más frecuentemente multiloculares (**fig .1**)
- ✓ Cuando son multiloculares pueden presentar pequeños quistes en la periferia mostrando un aspecto en panal de abeja
- ✓ Son quistes productores de mucina y por su contenido rico en mucina, pueden presentar una leve hiperseñal en T1.
- ✓ Son hiperintensos en T2.
- ✓ No realzan tras contraste
- ✓ No comunican con la luz rectal

HAMARTOMA QUISTICO RETRORECTAL "TAILGUT CYST"

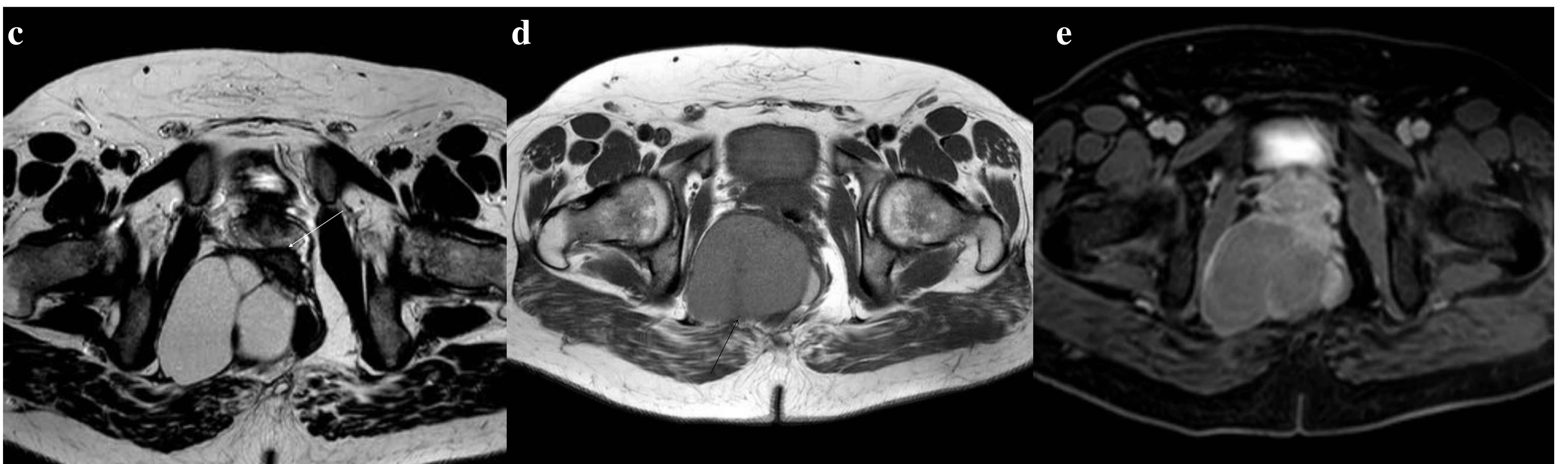


Fig.1 Hamartoma quístico retrorectal en un hombre de 38 años de edad, con molestias pélvicas y dificultad para la defecación. Imágenes de RM, potenciadas en T2 (a) sagital, (b) coronal y (c) axial muestran un quiste en el espacio retrorectal, de pared fina, bien definido, y con contenido hiperintenso y homogéneo. Causa desplazamiento anterior del recto (flecha en c) . Presenta en su interior septos finos de baja señal (flechas en a y b). (d) Imagen axial potenciada en T1, muestra el quiste bien definido con una señal intermedia, por su contenido proteico, rico en mucina (flecha) (e) Imagen axial potenciada en T1 con saturación grasa después del contraste, revela una ausencia de captación del quiste

QUISTE ENTÉRICO

QUISTE DE DUPLICACIÓN RECTAL

- ✓ Poco frecuentes (5% de los quistes del desarrollo)
- ✓ Se diferencian del hamartoma quístico retrorectal por tres características:
 - Están recubiertos por mucosa similar al recto, pero pueden tener islotes de mucosa ectópica (gástrica, pancreática o urotelial),
 - Tienen capa muscular
 - Pueden comunicar con la luz rectal
- ✓ Más frecuentemente son uniloculares y con morfología esférica o con forma de salchicha
- ✓ En RM (**fig.2**) son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2, sin realce tras contraste
- ✓ Pueden sangrar por presentar mucosa ectópica gástrica .
- ✓ Pueden asociarse a anomalías urogenitales

QUISTE DE DUPLICACIÓN RECTAL

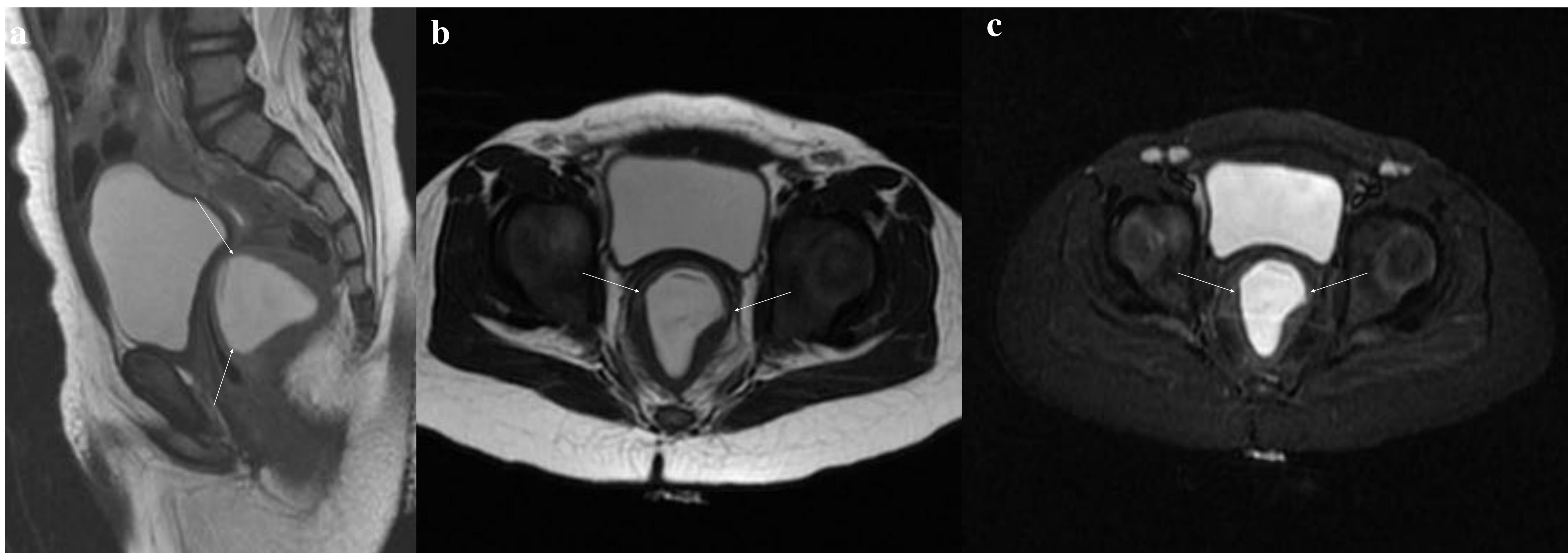


Fig.2 Quiste de duplicación rectal en una niña de 2 años. Imágenes potenciadas en T2 en el plano (a) sagital , (b) axial y (c) imagen STIR en el plano axial, muestran una lesión bien definida, morfología esférica que contacta con un segmento del recto (flechas). No se observa ninguna anomalía sacrococcígea.

Un quiste de duplicación rectal fue confirmado en la cirugía. No se demostró comunicación con la luz rectal

QUISTE NEUROENTÉRICO

Se diferencian histológicamente de los quistes entéricos porque tienen una lámina propia y una capa mucosa madura de origen endodérmico. *No es posible diferenciarlos de los quistes entéricos por técnicas de imagen*

QUISTE EPIDÉRMOIDE

- ✓ Están recubiertos de epitelio escamoso estratificado y presentan queratina en su interior
- ✓ Su origen se debe a una proliferación de células epidérmicas dentro de una cavidad localizada en la dermis
- ✓ Son dos veces más frecuentes en varones y aunque pueden ocurrir en cualquier edad, son más frecuentes en la tercera y cuarta década de la vida.
- ✓ La localización en la región perineal es muy rara
- ✓ Más frecuentemente son uniloculares, con pared fina y con contenido líquido claro. En RM (**figs 3 y 4**) tienen una señal similar al líquido, hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. Restringen en la secuencia de difusión. No captan contraste
- ✓ Pueden presentar por su alto contenido en queratina hiperseñal en T1. Los agregados de queratina se pueden manifestar como líneas hipointensas en T2

QUISTE EPIDERMÓIDE

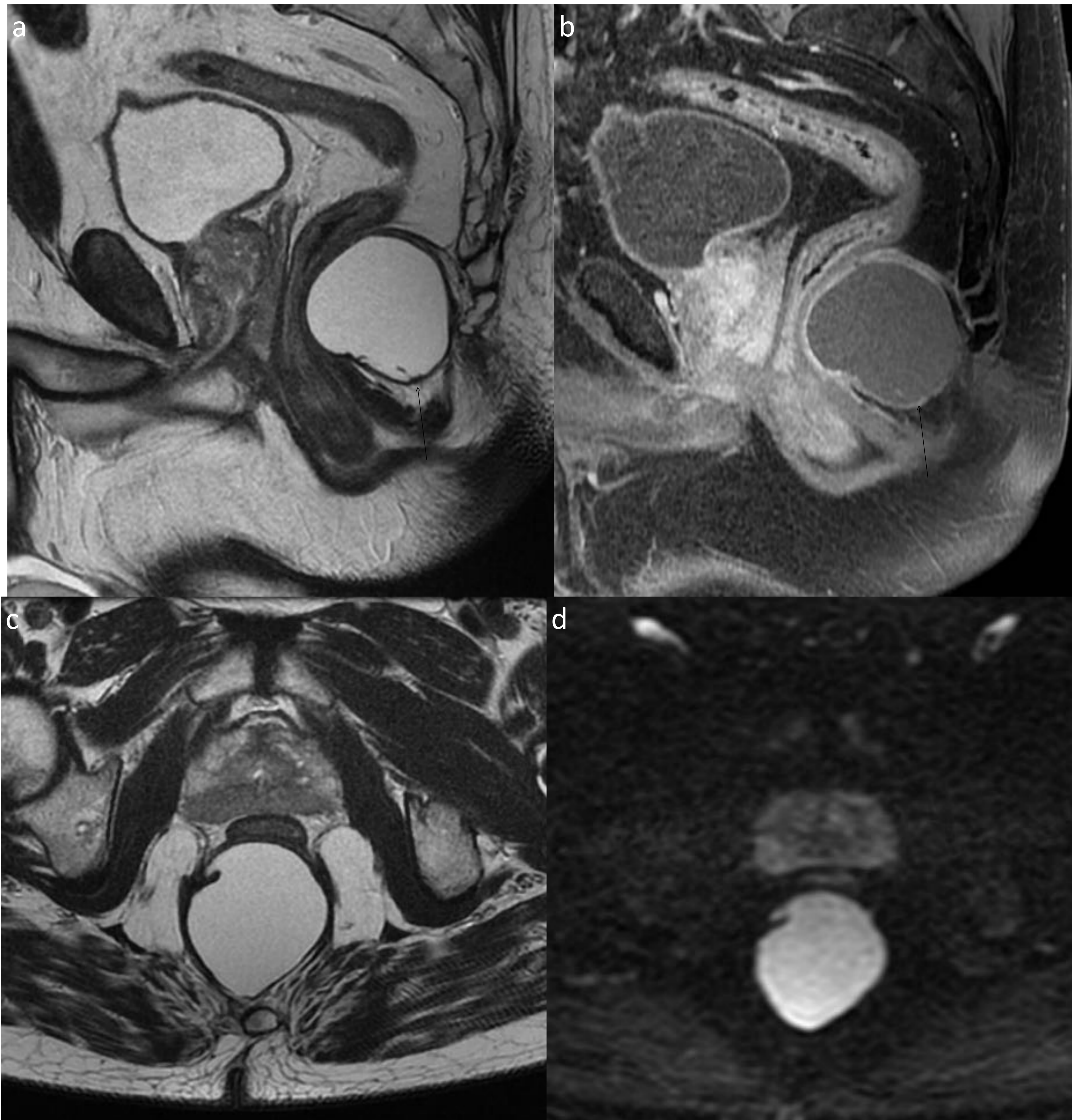


Fig 3. Quiste epidermoide en un varón de 32 años de edad, con dificultad para la defecación. Imágenes potenciadas en T2 en el plano (a) sagital y (c) axial, muestran una lesión de contornos bien definidos y de señal hiperintensa, en el espacio retrorectal. La masa desplaza y comprime la pared posterior del recto. Imagen T1 con saturación de la grasa en el plano (c) sagital muestra la masa con alta señal por su alto contenido proteico. (d) La masa restringe en la secuencia de difusión (b=800), comportándose como una lesión hiperintensa

QUISTE EPIDERMOIDE

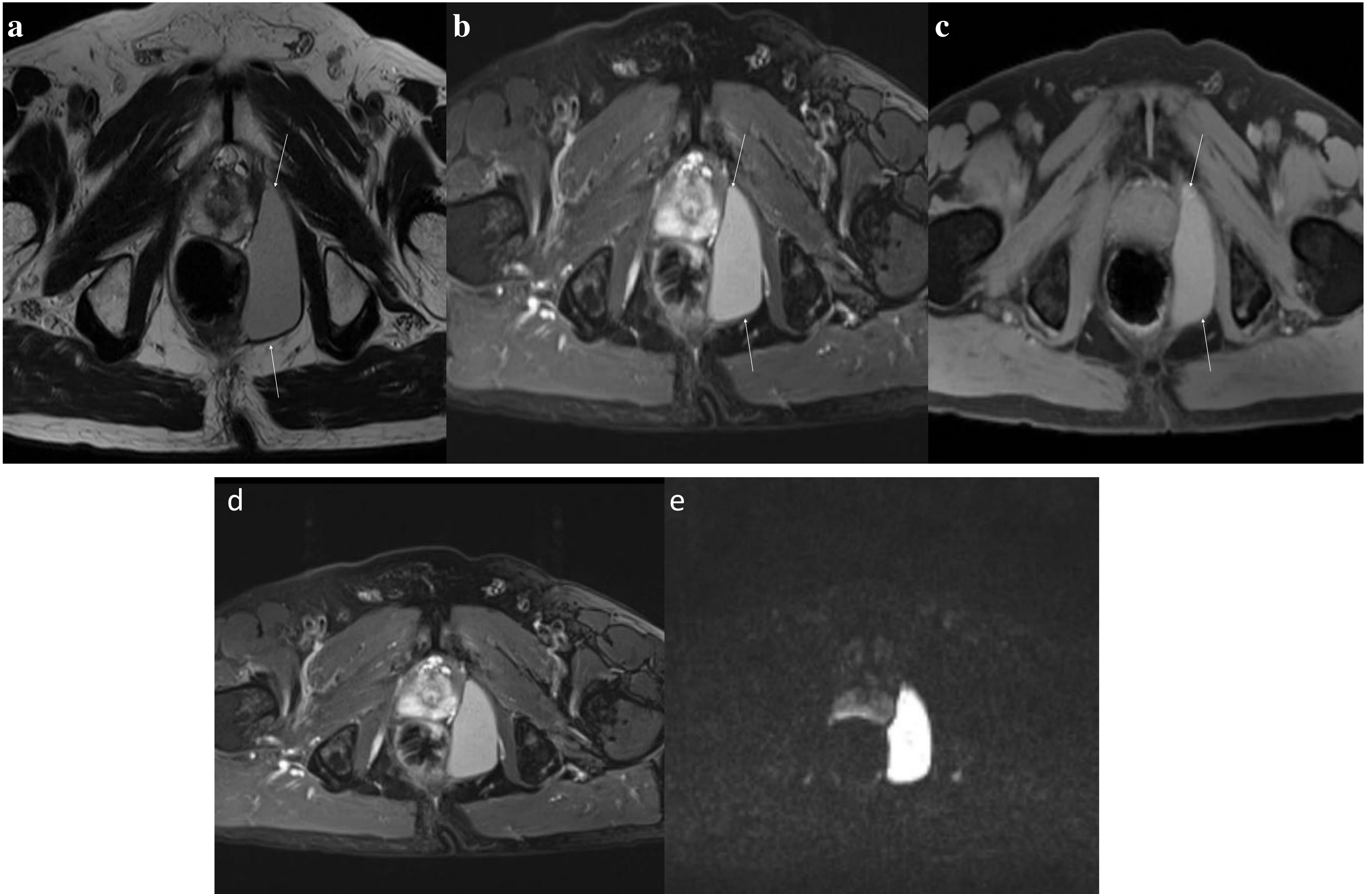


Fig. 4 Quiste epidermoide en un varón de 44 años de edad. Imagen potenciada en T2 en el plano (a) axial y STIR en el plano (b) axial muestran una lesión de contornos bien definidos y de señal hiperintensa, en el espacio pararectal izquierdo. Imagen T1 con saturación de la grasa, sin contraste en el plano (c) axial, muestra la masa con alta señal por su alto contenido proteico. Imagen STIR en el plano (d) axial la masa es hiperintensa. (e) La masa restringe en la secuencia de difusión (b=800), comportándose como una lesión hiperintensa

QUISTE DERMOIDE

El quiste dermoide se diferencian del quiste epidermoide en su apariencia macroscópica y microscópica, por su contenido graso y la presencia de apéndices cutáneos como folículos pilosos, glándulas sudoríparas o rudimentos dentales

En RM por su contenido graso presentan hiperseñal en T1

COMPLICACIONES DE LOS QUISTES RETRORECTALES CONGÉNITOS

Las tres principales complicaciones de los quistes del desarrollo son la infección, hemorragia y degeneración maligna.

▪La **infección crónica (fig.5)** es la complicación más frecuente, especialmente en asociación con los quistes epidérmicos y los quistes entéricos. La infección puede manifestarse con dolor pélvico, absceso y una fístula perineal cutánea. Una comunicación o fístula primaria puede existir entre el quiste y la luz anorrectal sin infección

▪El **sangrado rectal** se observa a menudo en las duplicaciones rectales que contienen mucosa gástrica ectópico. Sin embargo, el sangrado rectal puede deberse a irritación e infección del quiste, sin presentar mucosa gástrica.

▪La **degeneración maligna** se ha descrito en los quistes entéricos. Se han descrito casos de adenocarcinoma y carcinoma epidermoide. Aproximadamente un 7% de los quistes entéricos, presentan degeneración maligna y todos los pacientes eran mayores de 30 años en el momento del diagnóstico.

INFECCIÓN EN UN QUISTE DE DUPLICACIÓN RECTAL

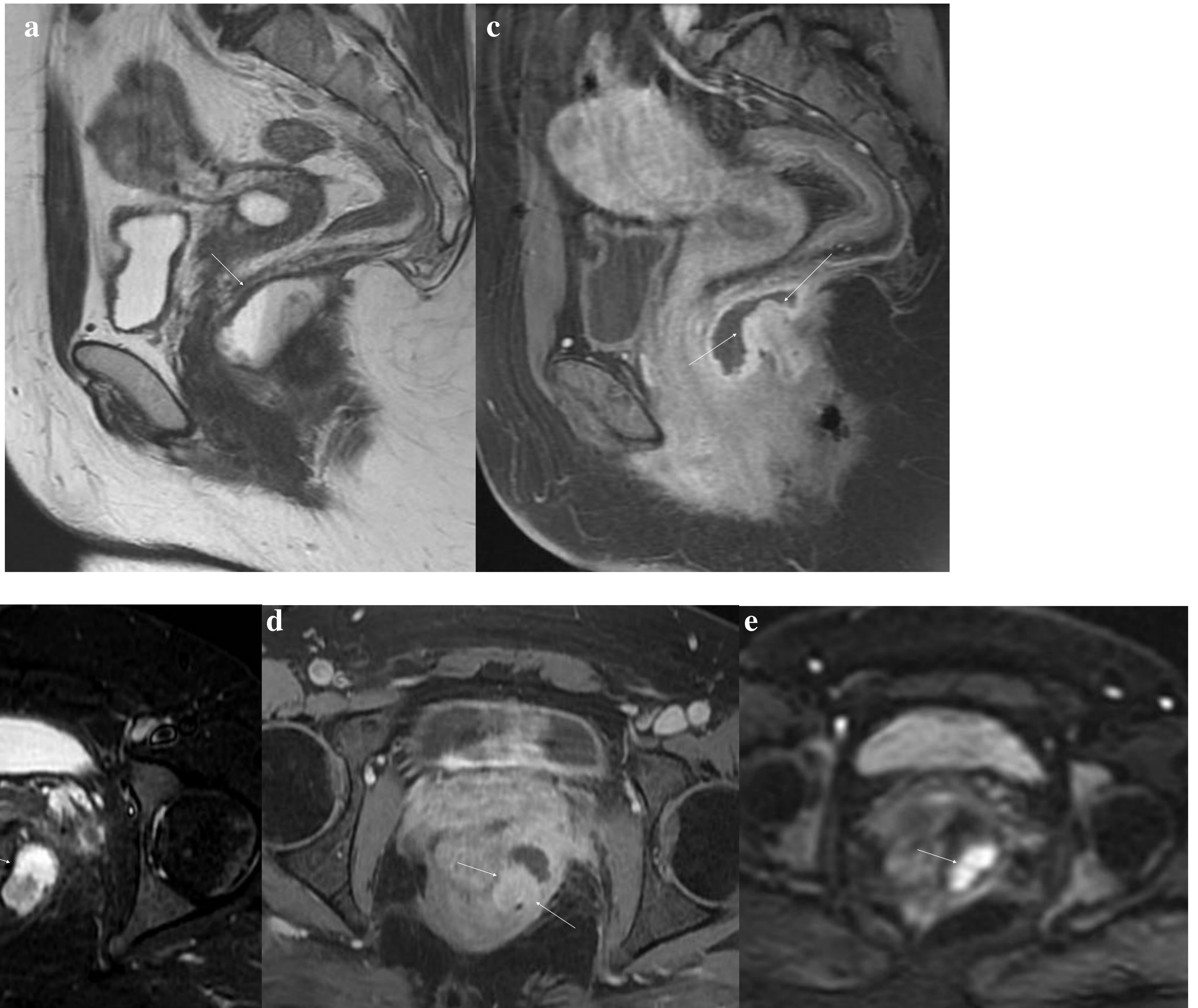


Fig 5. Quiste de duplicación rectal infectado, en una mujer de 42 años con dolor pélvico y secreción de pus por el recto. Imagen potenciada en T2 en el plano (a) sagital e imagen STIR en el plano (b) axial revelan una colección heterogénea e hiperintensa en el espacio retrorectal (flecha) Imágenes potenciadas en T1 con supresión de la grasa adquiridas tras contraste en el plano (c) sagital y (d) axial, muestran realce de la pared, y un nódulo sólido en la vertiente posterior de la colección (flechas) (e) La colección y el nódulo sólido son hiperintensos en la secuencia de difusión (b = 800) Ante la sospecha en el estudio de imagen de transformación maligna se decide realizar extirpación.

En la cirugía se demostró la presencia de pus y el estudio histológico del nódulo sólido de la pared posterior reveló tejido de granulación.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES QUÍSTICAS RETRORECTALES CONGÉNITAS

- ***TERATOMA QUÍSTICO SACROCOCCIGEO***
- ***MENINGOCELE SACRO ANTERIOR***
- ***TUMOR NEUROGÉNICO QUÍSTICO***
- ***ABSCESO RETRORECTAL***
- ***MASAS GINECOLÓGICAS EN SITUACIÓN PRESACRA***
-Q UISTE DERMOIDE OVÁRICO

TERATOMA SACROCOCCIGEO

Los teratomas sacrococcígeos son tumores de células germinales que contienen elementos derivados de las tres capas germinales. El teratoma sacrococcígeo es la lesión presacra más frecuentes en la edad pediátrica y la mayoría (90%) son diagnosticados en el período neonatal y son benignos. El 20% de los pacientes tienen alteraciones óseas sacrococcígeas. En TC o RM, los teratomas sacrococcígeos aparecen como lesiones bien definidas, heterogéneas con componentes mixtos quístico-sólidos. Los teratomas sacrococcígeos contienen grasa o calcificaciones en el 50% de los casos

Los teratomas sacrococcígeos, aunque poco frecuentes, pueden ser completamente quísticos, siendo lesiones benignas



Fig 6. Teratoma sacrococcígeo en lactante , con diagnóstico prenatal de quiste presacro. Imágenes potenciadas en T2 en el plano (a) axial, (b) coronal, (d) axial y (e) axial muestran una lesión de contornos bien definidos y señal similar al líquido en el espacio presacro. Imagen potenciada en T1 en el plano (c) axial la lesión tiene una señal, similar al líquido, homogéneamente hipointensa. El diagnóstico histológico demostró un teratoma quístico

MENINGOCELE SACRO ANTERIOR

Meningocele sacro anterior es una alteración congénita poco frecuente. El meningocele sacro anterior se define como un quiste meníngeo que se produce en el espacio presacro secundario a una agenesia parcial del sacro anterior. En aproximadamente el 50% de los casos, se encuentran malformaciones asociadas, como espina bífida. La TC y RM (**fig.7**) demuestran el defecto sacro en asociación con una lesión retrorectal, bien delimitada, unilocular, con densidad en TC y señal de resonancia en RM, similar al líquido.

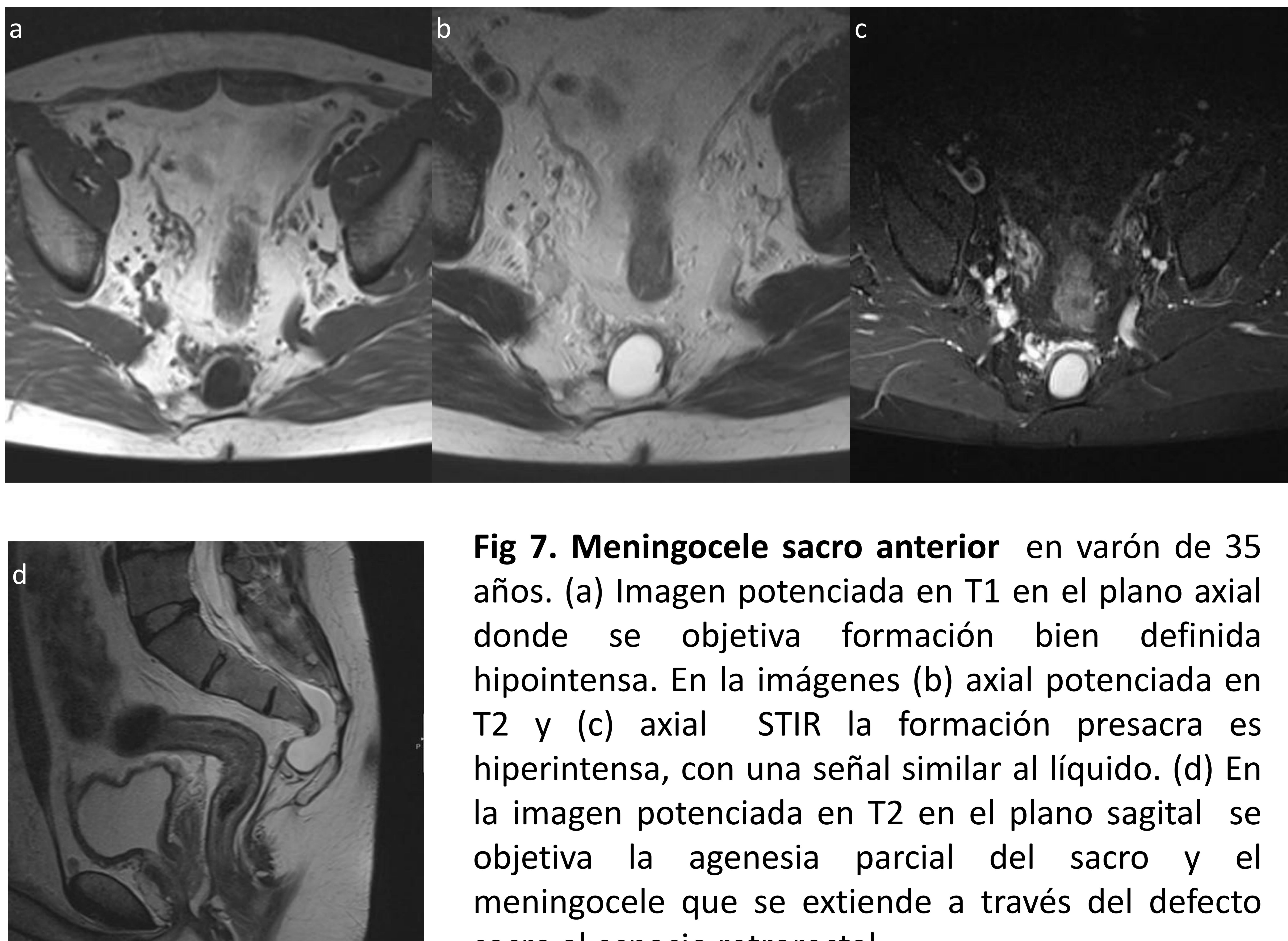


Fig 7. Meningocele sacro anterior en varón de 35 años. (a) Imagen potenciada en T1 en el plano axial donde se objetiva formación bien definida hipointensa. En la imágenes (b) axial potenciada en T2 y (c) axial STIR la formación presacra es hiperintensa, con una señal similar al líquido. (d) En la imagen potenciada en T2 en el plano sagital se objetiva la agenesia parcial del sacro y el meningocele que se extiende a través del defecto sacro al espacio retrorectal

TUMOR NEUROGENICO QUISTICO

Los tumores neurogénicos sacros son lesiones benignas derivados de las vainas de los nervios periféricos sacros. Dentro de los tumores neurogénicos el schwannoma es el que más frecuentemente presenta degeneración quística. En TC y RM (**fig. 8**) aparecen como lesiones bien definidas, morfología fusiforme, hiperintensas y heterogéneas en T2 con realce periférico

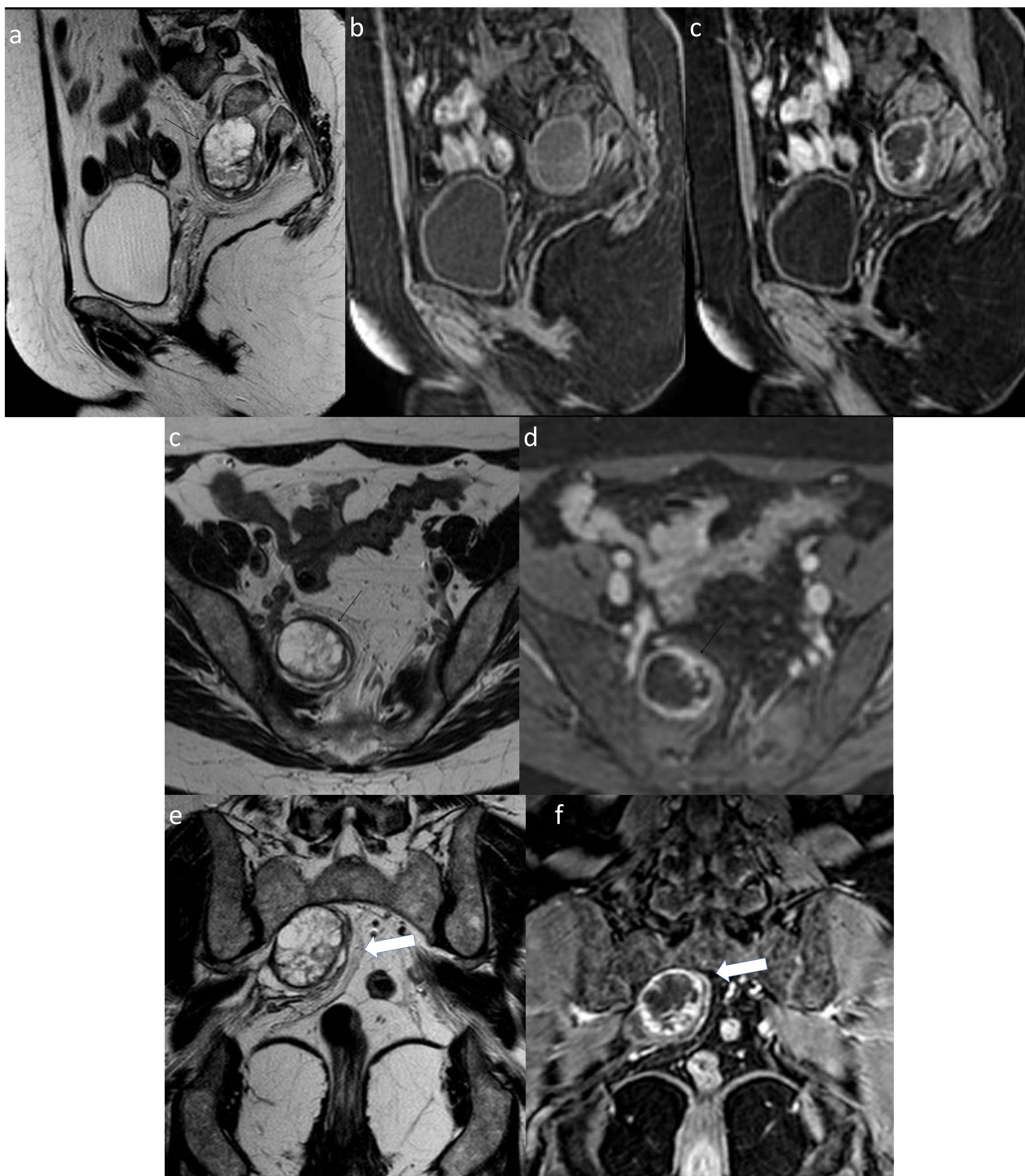


Fig 8. Tumor neurogénico quístico en mujer de 55 años histerectomizada y con sospecha de masa ovárica en ecografía. Imágenes potenciadas en T2 en el plano (a) sagital (c) axial y (e) coronal muestran una lesión, bien definida de morfología ovalada, hiperintensa y heterogénea en situación presacra (flechas). (b) Imagen potenciada en T1 con saturación grasa en el plano sagital antes del contraste muestra la masa iso-intensa (flecha). Imágenes potenciadas en T1 con saturación de la grasa después del contraste en el plano sagital (c), axial (d) y coronal (f) muestran realce periférico e irregular de la masa (flechas). La anatomía patológica demostró un schwannoma con degeneración quística

ABSCESO RETRORECTAL

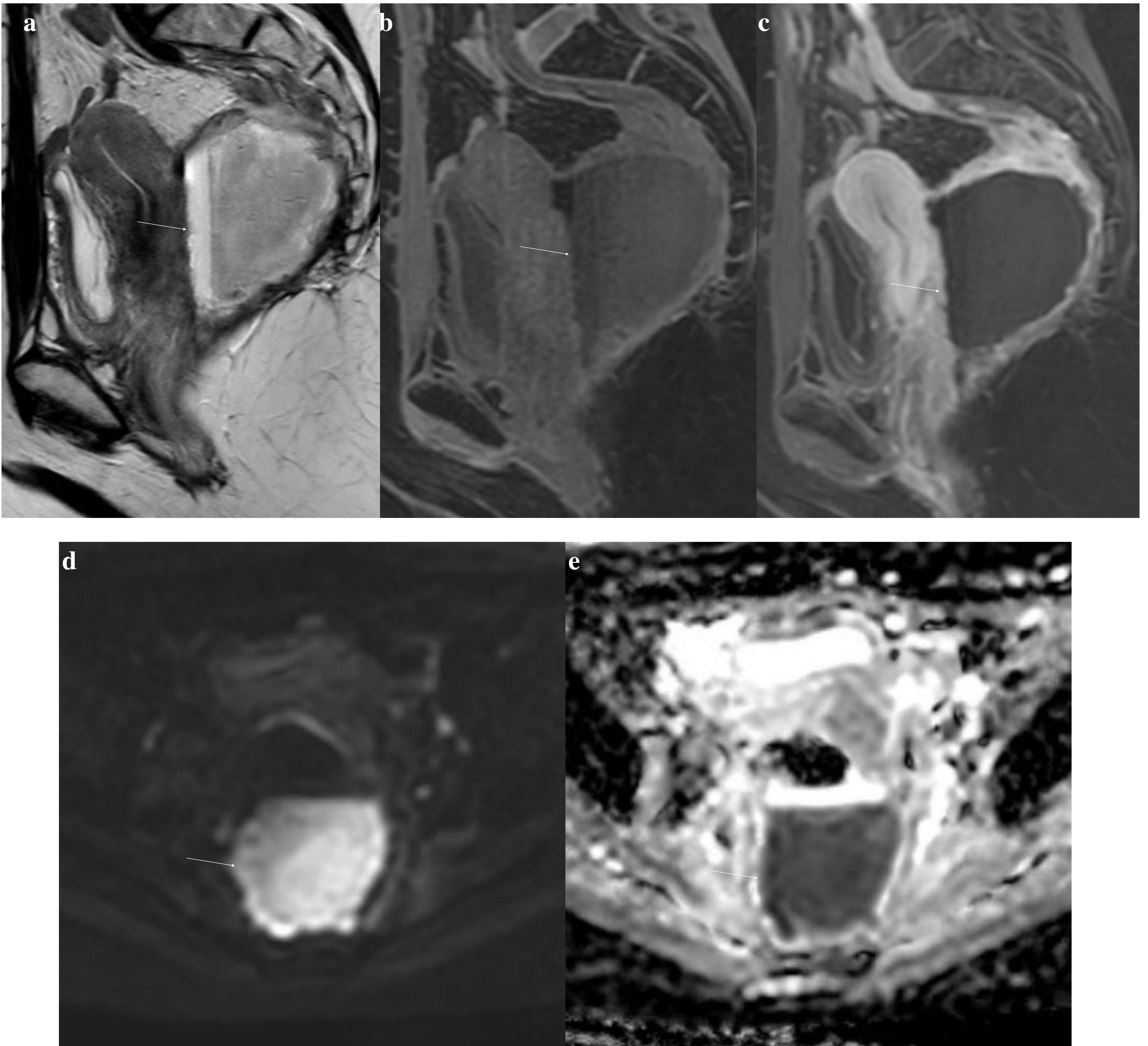


Fig. 9 Absceso pélvico, presacro después de colectomía total en una mujer de 24 años de edad con una poliposis adenomatosa familiar. En el postoperatorio presentó dolor y fiebre. Imagen potenciada en T2 (a) sagital revela una colección presacra hiperintensa y heterogénea, con un nivel líquido-líquido en su interior (flecha). Imágenes potenciadas en T1 con saturación grasa en el plano sagital (b) antes y (c) después del contraste, muestra realce de la pared de la colección (flecha). (d) La colección es hiperintensa en difusión, ($b = 800$) (flecha), y presenta baja señal en el mapa ADC (e) con un valor de $0.76 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ (flecha).

QUISTE DERMOIDE OVÁRICO

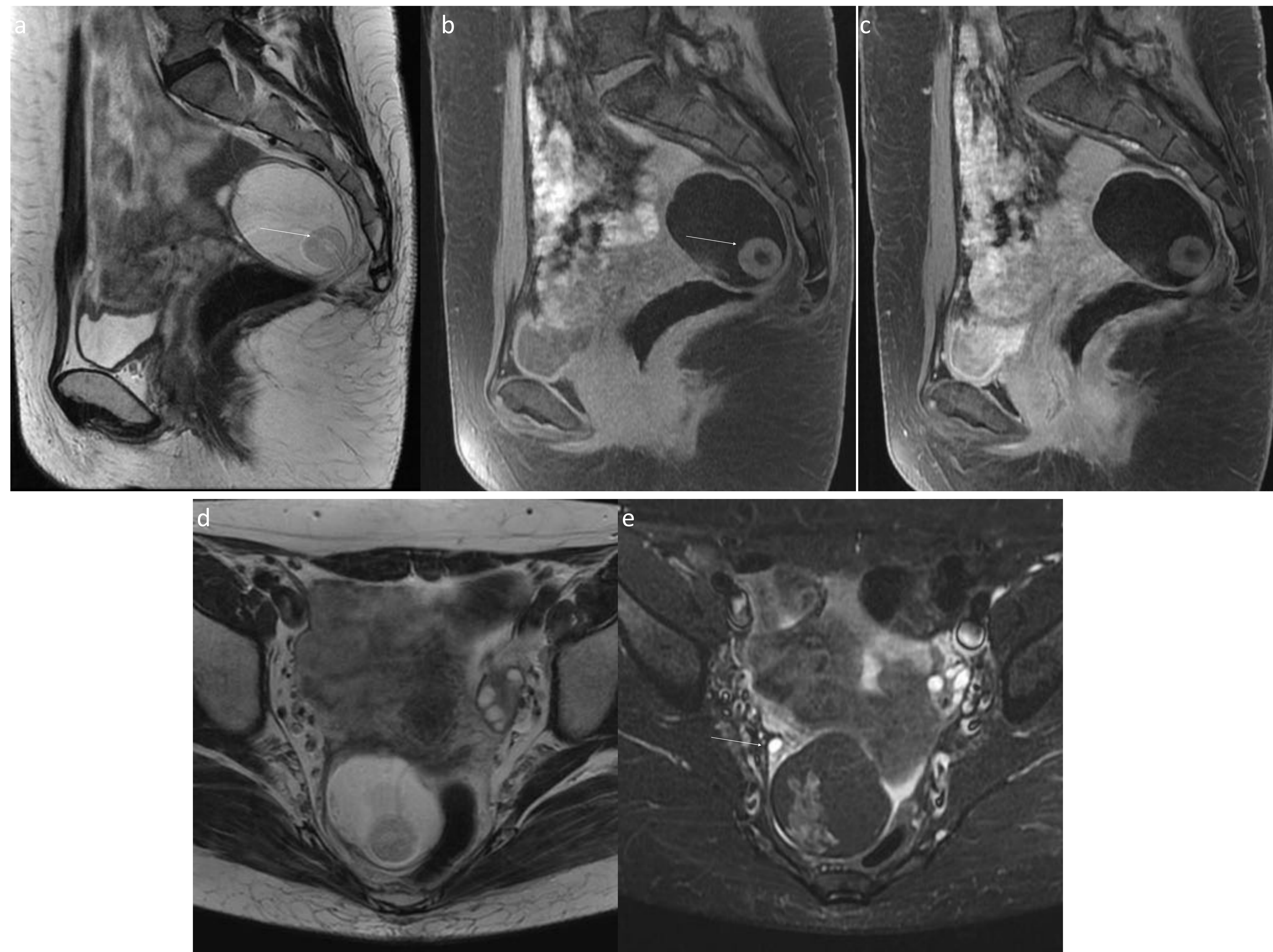


Fig. 10 Quiste dermoide en ovario derecho en una mujer de 28 años, que simula un quiste dermoide presacro. Imágenes potenciadas en T2 en el plano (a) sagital y (d) demuestran una masa presacra, bien definida con señal hiperintensa y con nódulo redondo en su interior (flecha en a). Imágenes potenciadas en T1, con saturación grasa en el plano sagital, (b) antes y (c) después del contraste que muestran una lesión hipointensa con ausencia de realce. El nódulo intralesional (flecha) corresponde al nódulo/protuberancia de Rokitansky, característico de los quistes dermoides. Imagen (e) axial STIR que muestra un pequeño folículo (flecha) en el ovario derecho, confirmando su origen en el ovario derecho
El estudio histológico confirmó quiste dermoide del ovario derecho

Tratamiento

El tratamiento recomendado para los quistes del desarrollo es la resección quirúrgica completa del revestimiento epitelial del quiste debido a los riesgos de recidiva, degeneración maligna e infección crónica

Conclusión

- Las técnicas de imagen, especialmente la RM, tienen un papel fundamental en la aproximación diagnóstica inicial de las lesiones quísticas congénitas retrorectales y son imprescindibles para ayudar en la planificación del tratamiento
- En **RM** se manifiestan como **quistes de pared fina, uni o multiloculares**, hipointensos en T1 e hiperintensos en T2, sin realce tras contraste
- Los hamartomas quísticos retrorrectales más frecuentemente son lesiones multiloculares

Bibliografía

- 1) What is hiding in the hindgut sac? Looking beyond rectal carcinoma Vivek Virmani, Subramaniyan Ramanathan, Vineeta Sethi Virmani, John Ryan, Najla Fasih. Insights Imaging (2014) 5:457–471
- 2) Evaluation of submucosal lesions of the large intestine: part 2. Nonneoplastic causes. Pickhardt PJ, Kim DH, Menias CO et al Radiographics 2007 Nov-Dec;27(6):1693-1703
- 3) Imaging of Unusual Perineal Masses. Rafel F. Tappouni, Nabeel I. Sarwani, Joshua G. Tice and Suresh Chamarthi. American Journal of Roentgenology. 2011;196: W412-W420.
- 4) La patología benigna de ano y recto con Resonancia Magnética 3.0T. 1a Parte: Protocolo de alta resolución, revisión anatómica, tumores benignos y alteraciones congénitas o adquiridas del complejo esfinteriano. L. Herráiz Hidalgo, R. Cano Alonso, J. Carrascoso Arranz, E. Álvarez Moreno y V. Martínez de Vega Fernández. Radiología. 2014;56(2):154-166
- 5) Hamartoma quístico retrorrectal: hallazgos radiopatológicos. V. Cuartero, J. López, J. Carrero y M. Nevado. Radiología. 2008;50: 430-433