



El hamartoma quístico retrorrectal y su diagnóstico diferencial

Marta Álvarez García, María Luque Cabal,
Covadonga Sales Fernández, María Trinidad
Escudero Caro, Verónica Álvarez-Guisasola
Blanco, Miguel Ángel De La Fuente Bobillo, María
de la O Hernández Herrero, Antonio Ginés
Santiago

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.



1. Objetivo docente

Realizar el diagnóstico diferencial del hamartoma retrorrectal quístico en función de si son uniloculares o multiloculares

2. Revisión del tema

Los hamartomas retrorrectales quísticos son formaciones vestigiales del desarrollo embrionario y forman parte de los conocidos como quistes entéricos

Congénitos

LOCALIZACIÓN: espacio retrorrectal o presacro

Espacio presacro

Intersección del esqueleto axial + eje nervioso + tejidos blandos pélvicos

LÍMITES

- Anterior: RECTO
- Posterior: FASCIA PRESACRA, SACRO Y COXIS
- Inferior: ELEVADOR DEL AÑO
- Superior: REFLEXIÓN DE PERITONEO PÉLVICO
- Lateral: VASOS ILIACOS Y URÉTERES

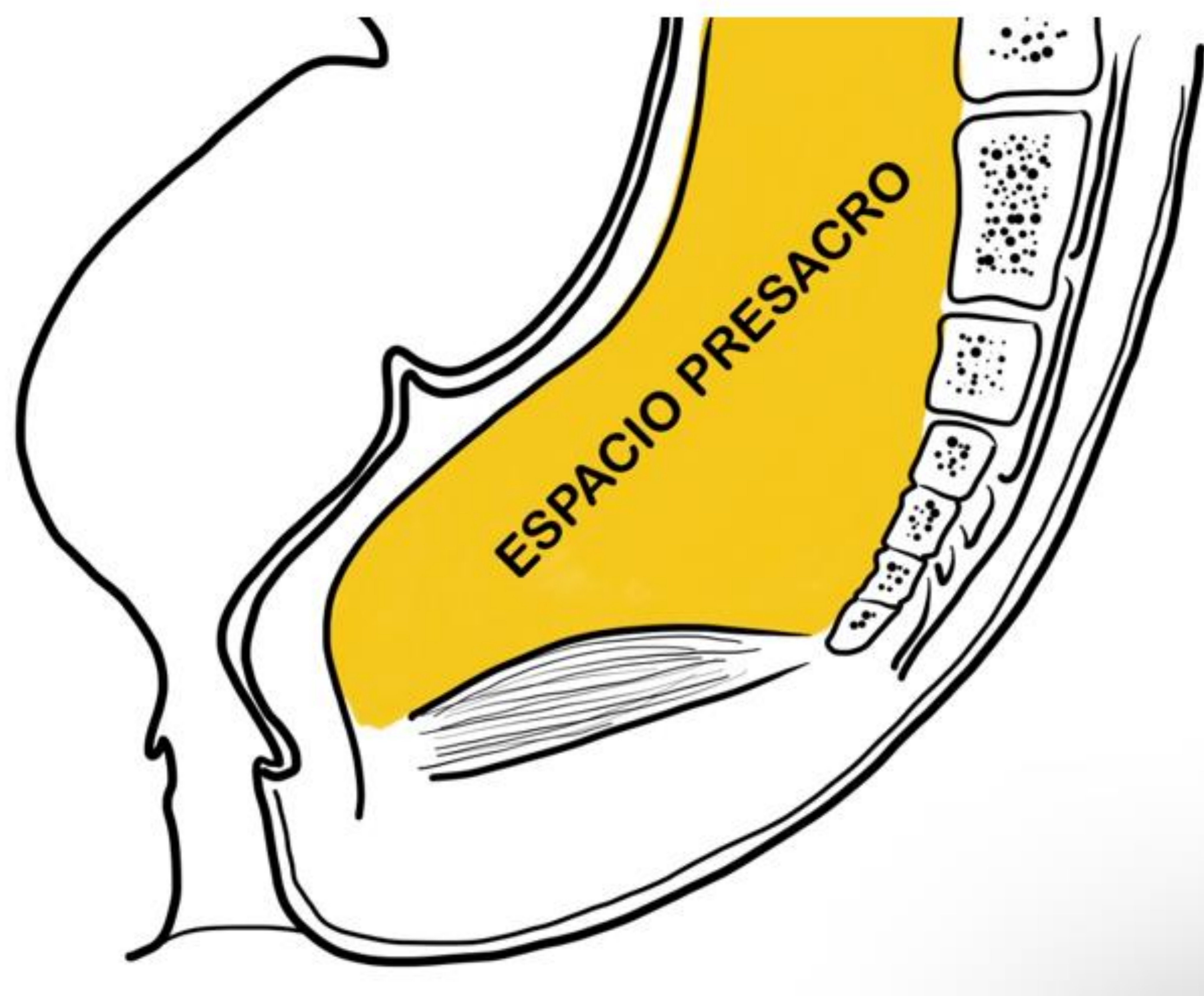


Figura 1: Límites anatómicos del espacio presacro

2. Revisión del tema

EPIDEMIOLOGÍA: Aparece típicamente en mujeres de edad media

SINTOMATOLOGÍA:

- *Depende del tamaño:* Se descubren como una masa asintomática en un tacto rectal o por **estreñimiento** de larga evolución
- También pueden hacerse sintomáticos a través de sus **complicaciones:**
 - Inflamación
 - Infección
 - Fistulización
 - Sangrado

La principal razón para tener en cuenta esta entidad es su **capacidad de malignización**

¡Los hamartomas quísticos son las masas presacras asintomáticas más frecuentemente encontradas de forma accidental en adultos!

2.1 PRUEBAS DE IMAGEN

Su diagnóstico se puede llevar a cabo mediante diferentes pruebas de imagen, entre las que se encuentran: la radiología simple, estudios fluoroscópicos baritados, la ecografía, la tomografía computarizada (TC) y, como prueba de elección para su caracterización, **la resonancia magnética (RM)**

2.1.1 Radiología convencional:

Hallazgos:

- Anomalías sacrococcígeas

2.1.2 Estudios fluoroscópicos (enema de bario):

Hallazgos:

- ¿Comunicación del recto con el quiste?

2.1.3 Ecografía:

Hallazgos:

- Ecos internos: material mucoide/debris inflamatorio

2.1 PRUEBAS DE IMAGEN

2.1.4 Tomografía computarizada:

- ¿Afectación del sacro? Remodelado/destrucción
- Componente sólido/partes blandas

Hallazgos:

- Lesión retrorrectal bien definida, de pared fina, hipodensa, sin realce
- Calcificaciones finas (raras)

Infección: engrosamiento parietal con cambios inflamatorios locorregionales

Fístula: presencia de aire en el quiste

2.1.5 Resonancia magnética:

- Extensión
- Relación con las estructuras adyacentes (planificación quirúrgica)
- Posibles complicaciones

Hallazgos:

- Masa uni o multiquística en el espacio presacro
- ↓ T1
 - ↑T1: contenido mucinoso, proteináceo o hemorrágico
- ↑ T2

2.1 PRUEBAS DE IMAGEN

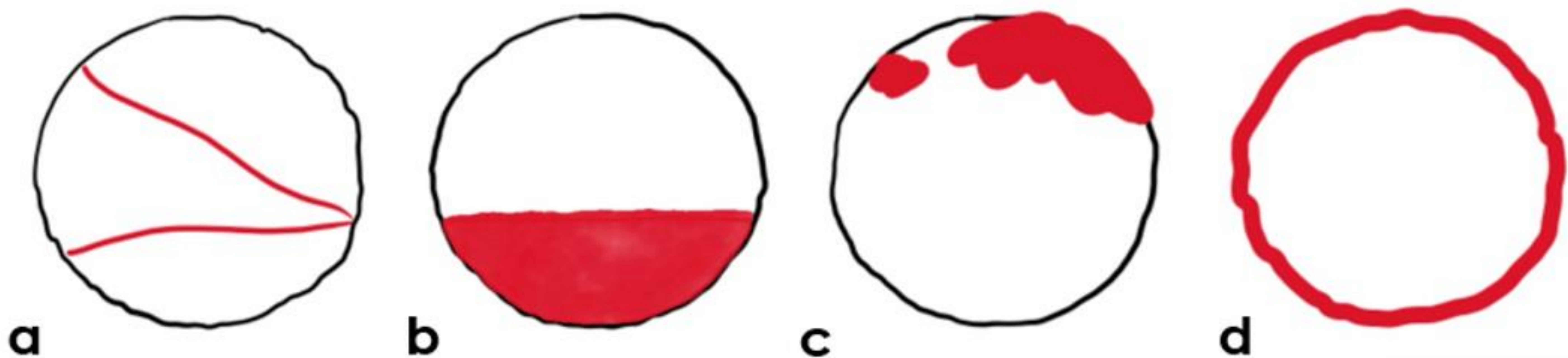


Figura 2: Categorización de las lesiones quísticas retrorrectales: a) septada; b) con debris (nivel aire-líquido o nivel líquido-líquido); c) polo sólido; d) engrosamiento parietal difuso

Sugieren malignidad:

- Heterogeneidad de la lesión
- Tumor sólido
- Margen irregular/infiltrante
- Engrosamiento parietal focal irregular con realce

La mayoría de la masas presacras son BENIGNAS

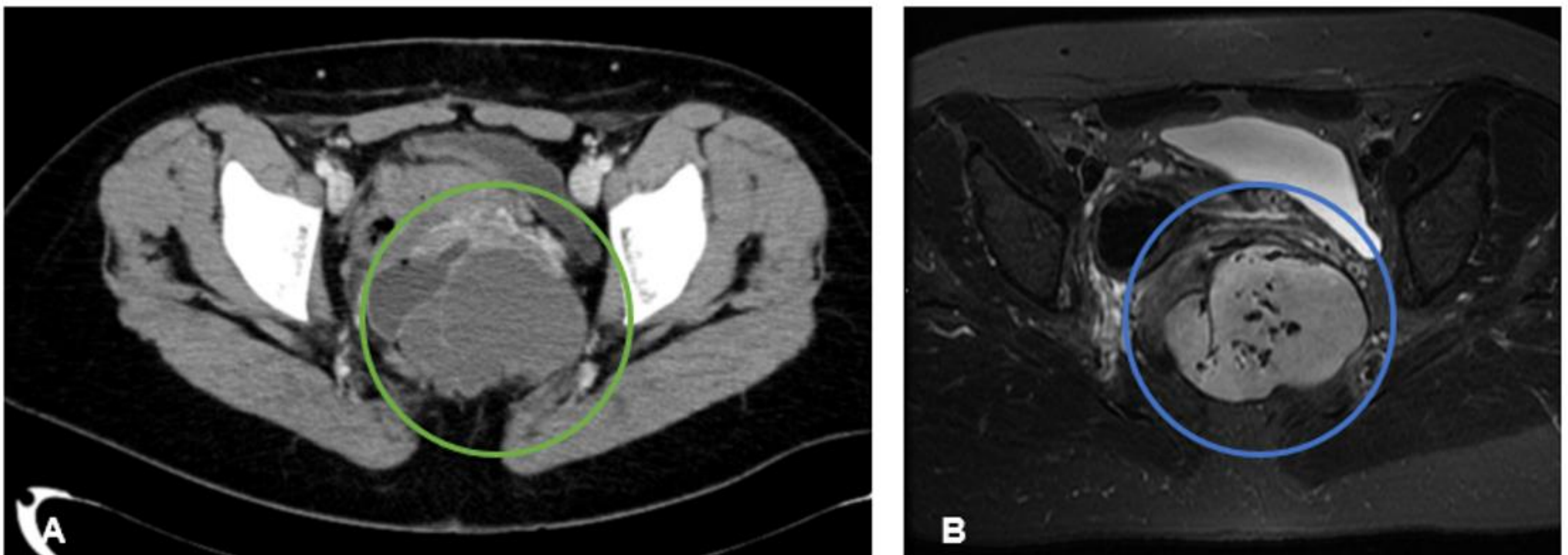


Figura 3: Hamartoma quístico retrorrectal. A) Lesión de predominio quístico en región presacra (círculo verde), con septos en su interior. B) RM potenciada en T2 que muestra una masa de predominio hiperintenso (círculo azul), con vacíos de señal en su interior

2.1 PRUEBAS DE IMAGEN



Figura 4: Hamartoma quístico retrorrectal. A) Imagen axial de RM potenciada en T1 que muestra una masa presacra polilobulada, de predominio quístico, multitabicada, de predominio hiperintenso (círculo amarillo). B) Imagen en plano sagital de RM potenciada en T2 con la misma masa, de predominio hipointenso (círculo gris). Estos hallazgos sugieren contenido hemorrágico vs mucoso

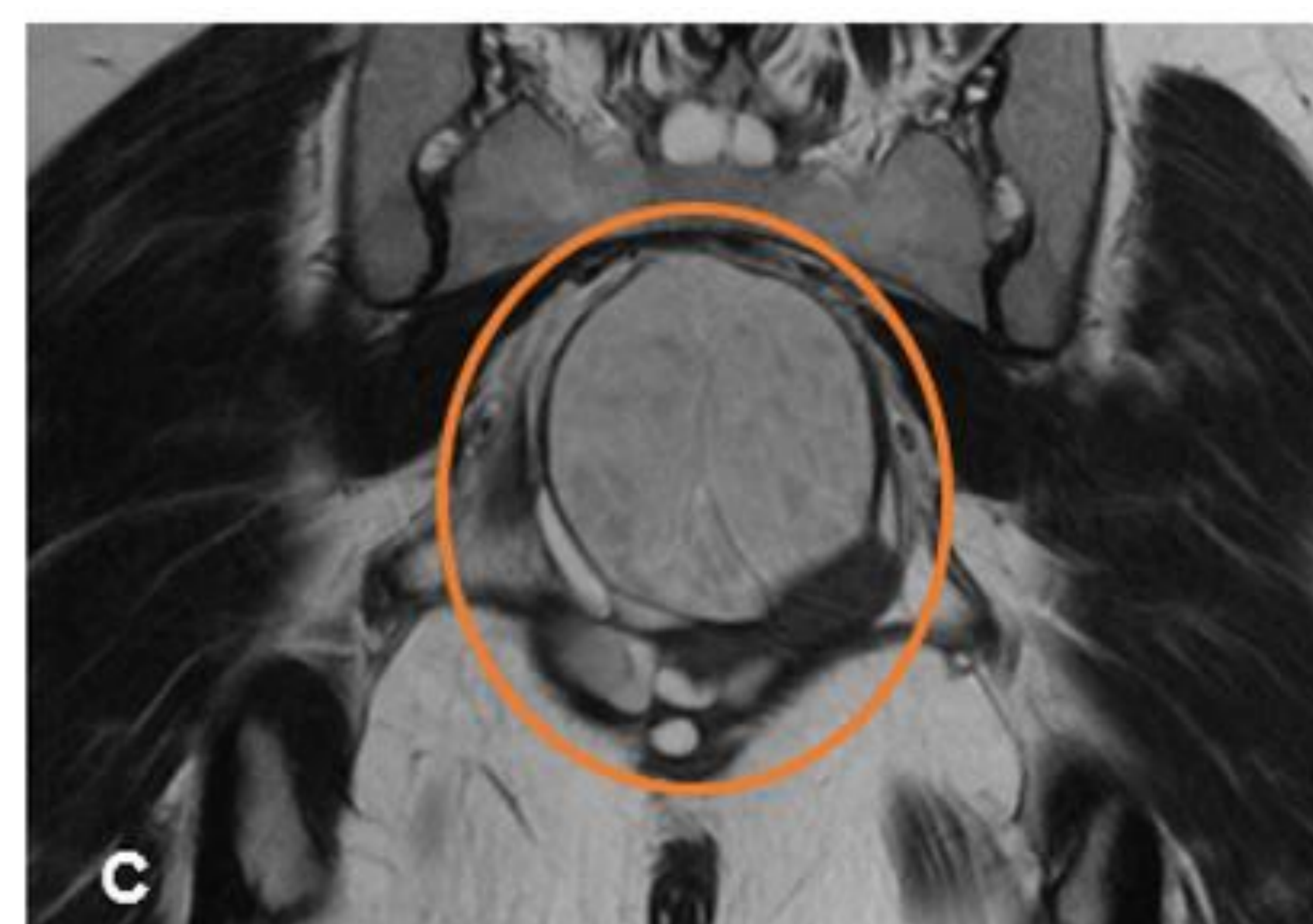
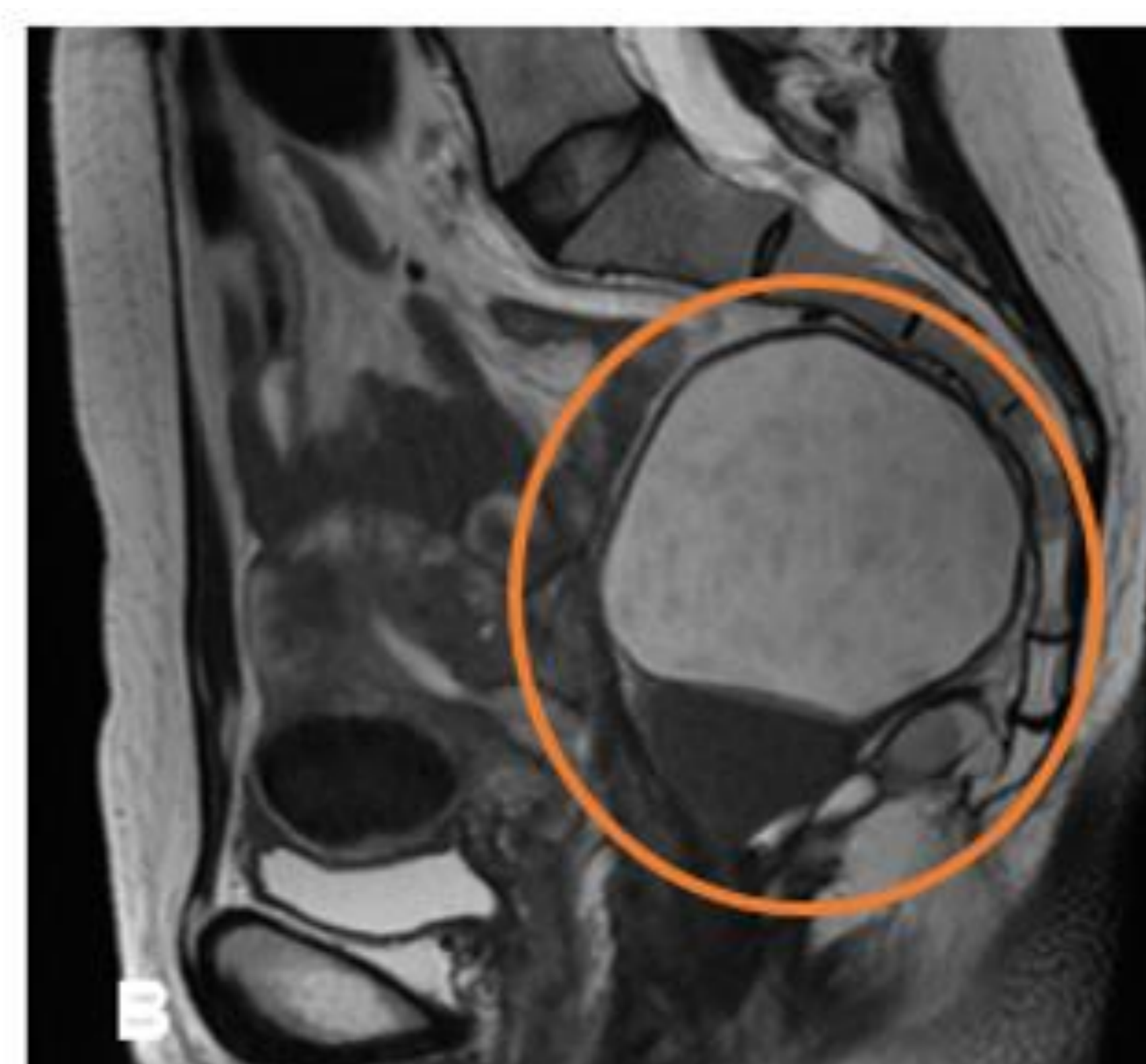
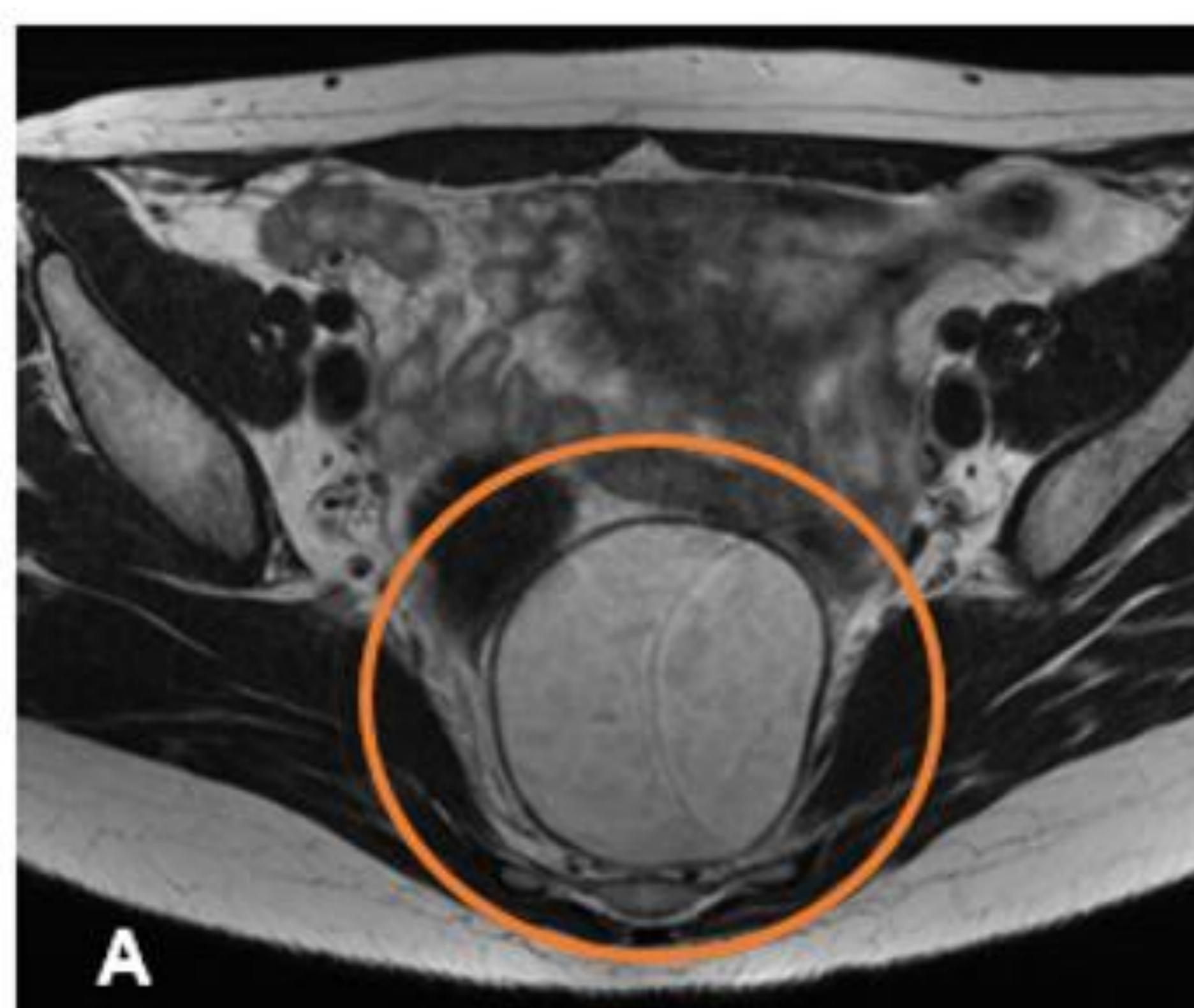


Figura 5: Hamartoma quístico retrorrectal, imágenes de RM potenciadas en T2 (A, plano axial; B, plano sagital; C, plano coronal). Lesión retrorrectal quística multitabicada, con señal discretamente inhomogénea, cápsula definida, sin signos de infiltración locorregional (círculos naranjas). Como hallazgo incidental, quistes de Tarlov en la región sacra

2.1 PRUEBAS DE IMAGEN

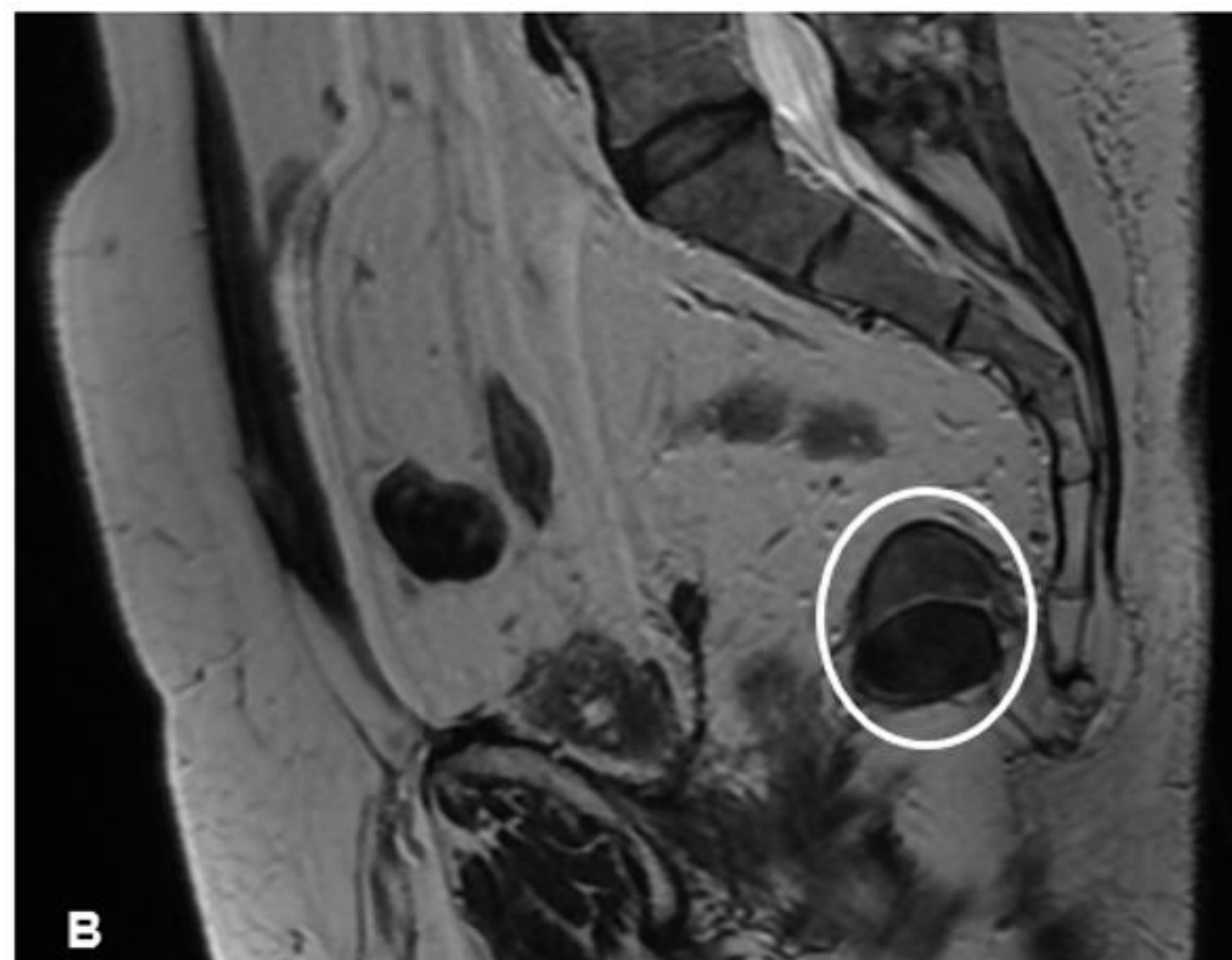
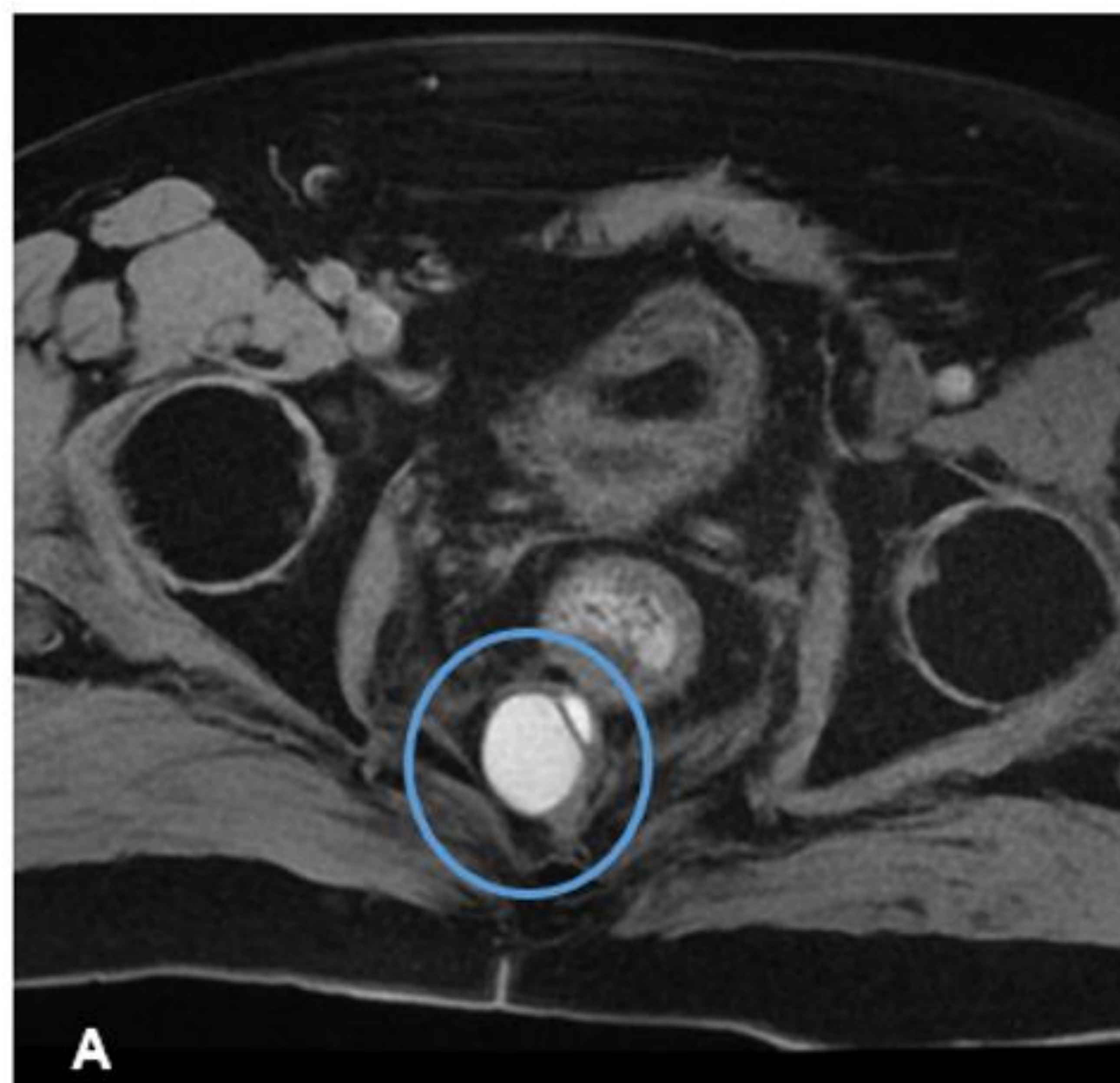


Figura 6: Hamartoma quístico retrorrectal. A) Imagen de RM con supresión grasa, que muestra una masa quística con algún tabique en su interior, en el espacio presacro (círculo azul). B) Imagen de RM potenciada en T2 (mismo paciente) que muestra una masa presacra de predominio hipointenso (círculo blanco)

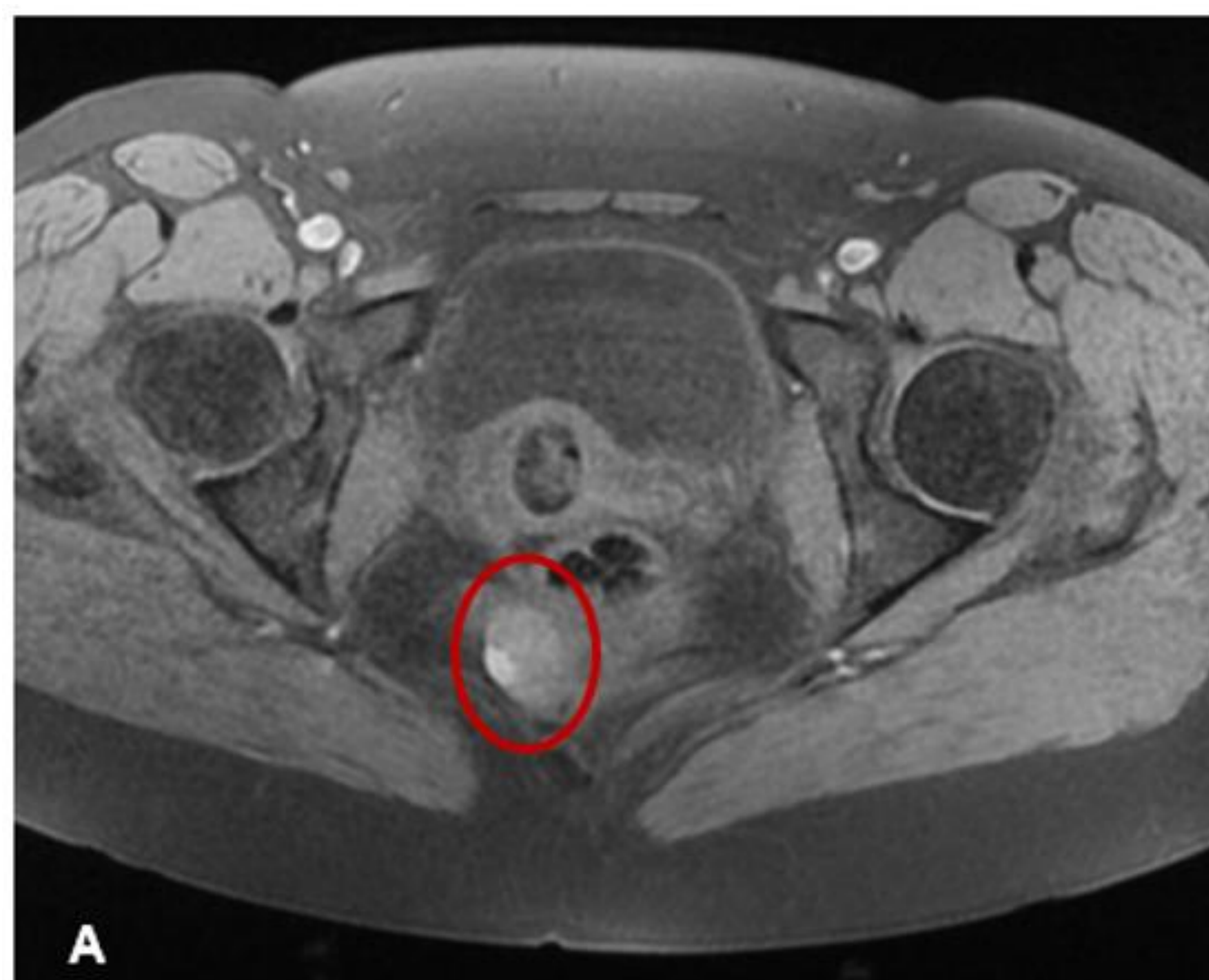


Figura 7: Hamartoma quístico retrorrectal. Lesión tabicada de pequeño tamaño en localización retrorrectal, imágenes de RM en fase (A) y fuera de fase (B), persistiendo intensidad de señal en ambas secuencias (círculos rojos)

2.2 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Masas quísticas uniloculares

- Quiste epidermoide
- Quiste dermoide
- Quiste entérico
- Quiste neuroentérico
- Quiste de duplicación
- Meningocele anterior
- Absceso piogénico presacro
- Quiste de inclusión peritoneal

Masas quísticas multiloculares

- Linfangioma quístico
- Adenomucinosi subperitoneal
- Teratoma sacrococcígeo quístico
- Leiomiosarcoma necrótico presacro
- Cordoma sacro

Otras masas quísticas uni/multiloculares

- Tumores ginecológicos de localización atípica
- Quistes glandulares anales

2.2.1 MASAS QUÍSTICAS UNILOCULARES

2.2.1.1 QUISTES DEL DESARROLLO

1. Quiste epidermoide
2. Quiste dermoide
3. Quiste entérico
4. Hamartoma quístico
5. Quiste de duplicación
6. Quiste neuroentérico

La mayoría de los QUISTES DEL DESARROLLO se caracterizan en imagen por

- Pared fina
- Baja densidad en TC
- Alta señal en T2
- No realce interno

Diagnóstico definitivo = **localización retrorrectal** +
caracterización histológica

2.2.1.2 Quiste epidermoide

- Líquido claro
- Epitelio escamoso estratificado

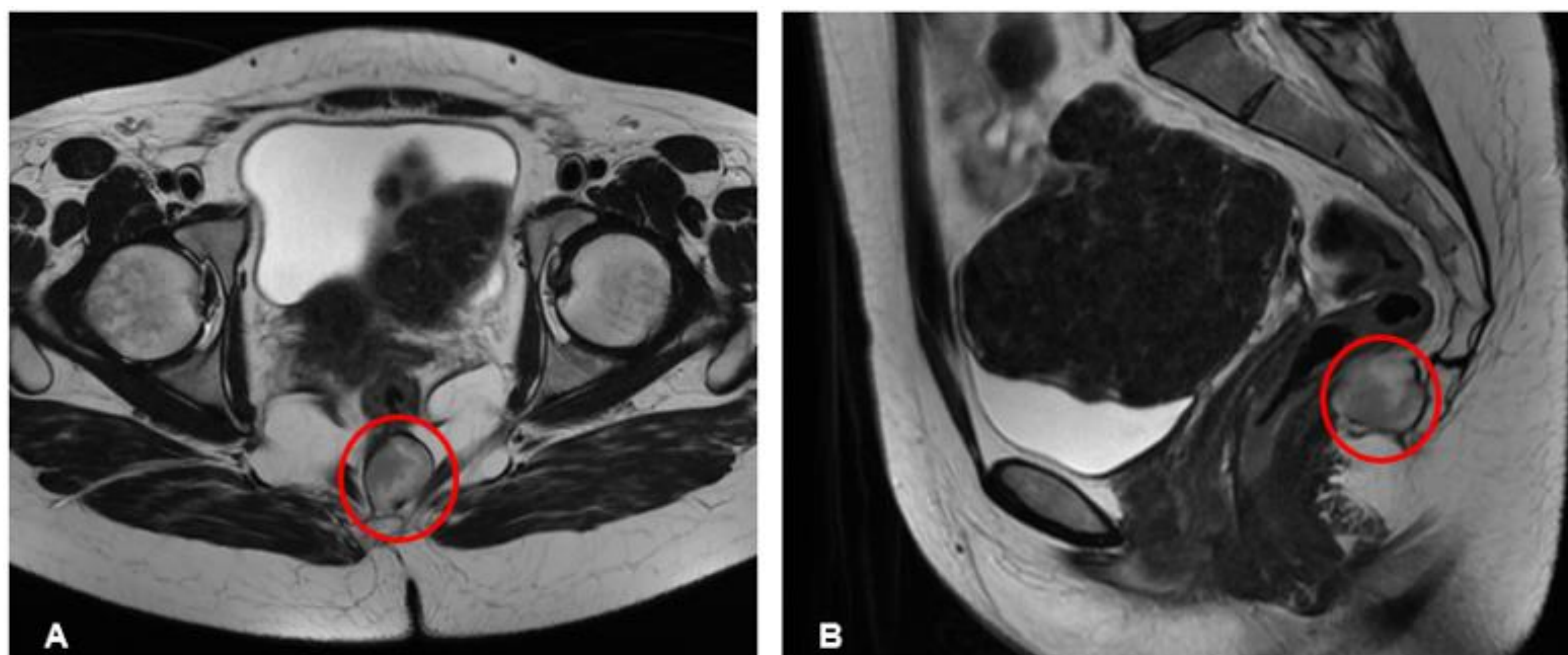


Figura 8: Quiste epidermoide, imágenes de RM potenciadas en T2 (A, plano axial; B, plano sagital). Muestra una pequeña lesión unilocular, en el espacio presacro, con pared fina y de predominio hiperintenso (círculos rojos)

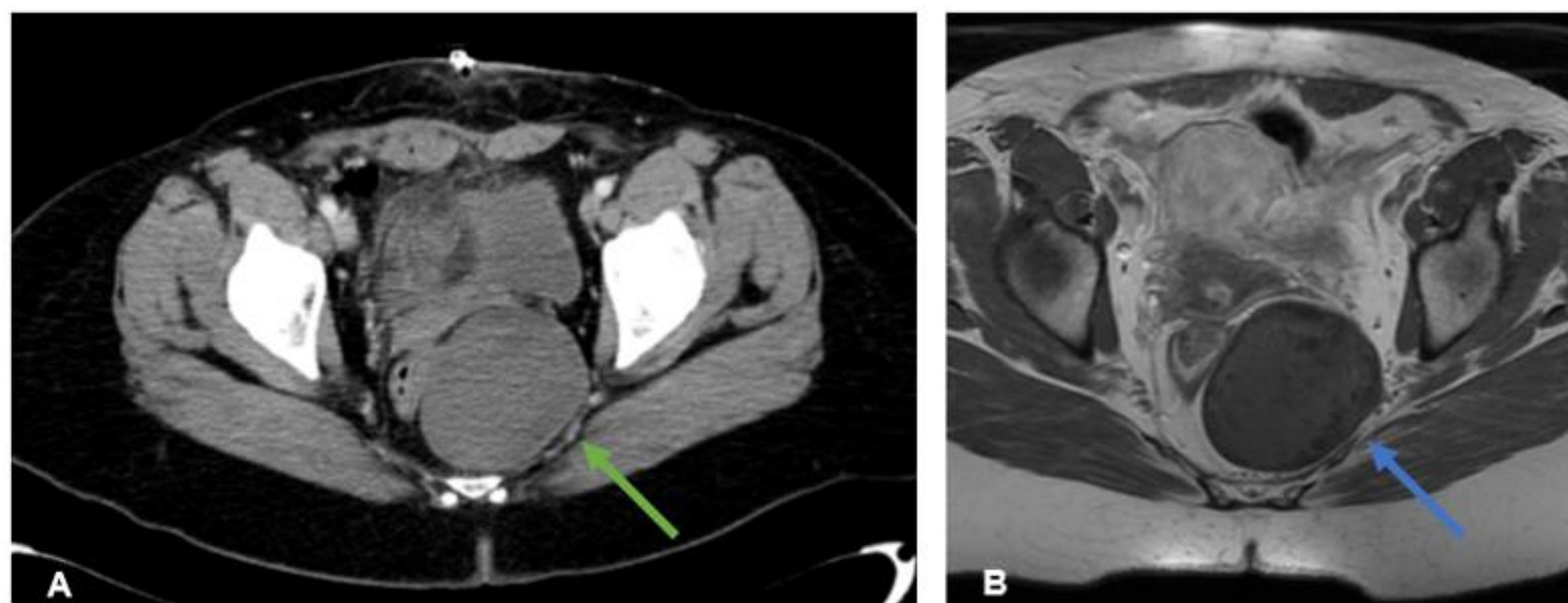


Figura 9: Quiste epidermoide. A) TC con contraste intravenoso que muestra una gran masa en el espacio presacro, de predominio hipodenso (flecha verde). B) RM T1 con contraste intravenoso que muestra la misma masa con baja señal, que no realza (flecha azul)

2.2.1.3 Quiste dermoide

- Anejos cutáneos

¡PISTA! Presencia de contenido graso

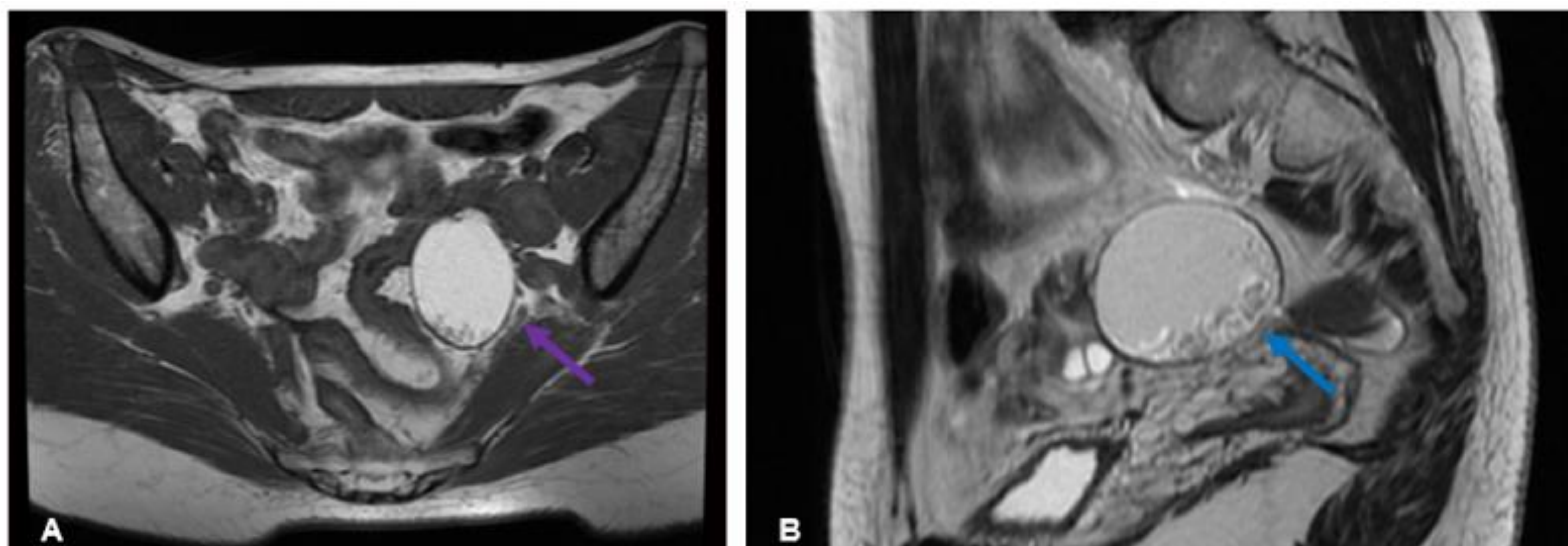


Figura 10: Quiste dermoide de ovario. A) RM axial potenciada en T1 que muestra una lesión redondeada, hiperintensa, con contenido en su porción más declive, hallazgo conocido como “signo del saco de canicas” (flecha morada). B) RM sagital con la misma lesión en secuencia potenciada en T2, que también muestra una alta señal (flecha azul). No presenta septos ni polos sólidos en su interior

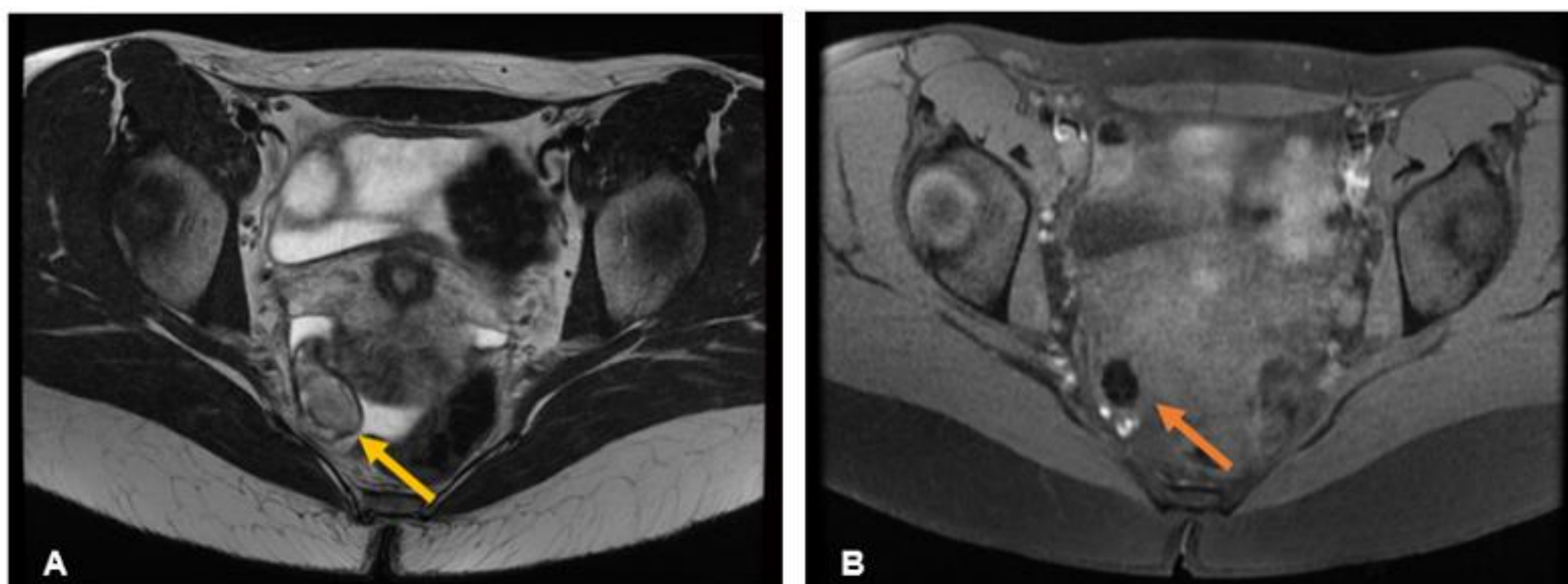


Figura 11: Quiste dermoide derecho. A) RM potenciada en T2 que muestra una lesión heterogénea dependiente del ovario derecho (flecha amarilla). B) RM potenciada en T1 con supresión grasa que muestra pérdida de señal de la misma lesión y que en su interior hay contenido de baja señal (flecha naranja)

2.2.1.4 Quiste entérico

- Mucosa intestinal

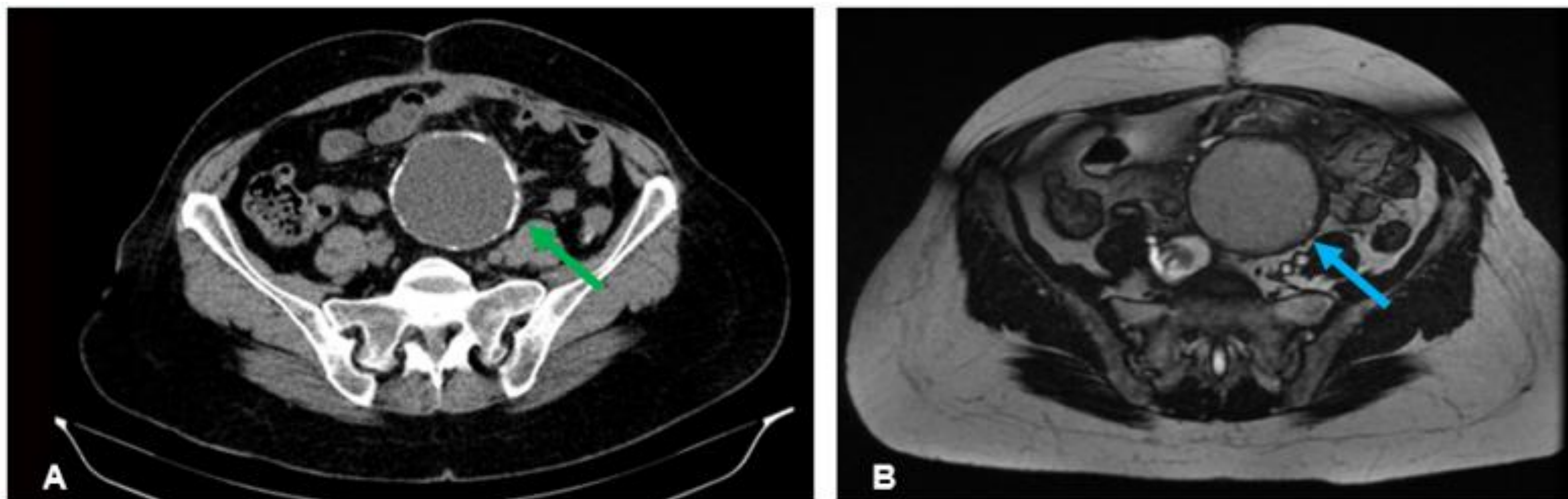


Figura 12: Quiste entérico. A) TC abdominopélvico sin civ que muestra una masa presacra de bordes parcialmente calcificados (flecha verde). B) RM potenciada en T2 que muestra la misma masa con alta señal (flecha azul), en relación a componente quístico

2.2.1.5 Quiste neuroentérico

- Lámina propia bien definida
- Mucosa endodérmica madura

2.2.1.6 Quiste de duplicación

- A veces contiene islotes de tejido ectópico

¡PISTAS! Conexión con la luz rectal y localización ANTERIOR al recto

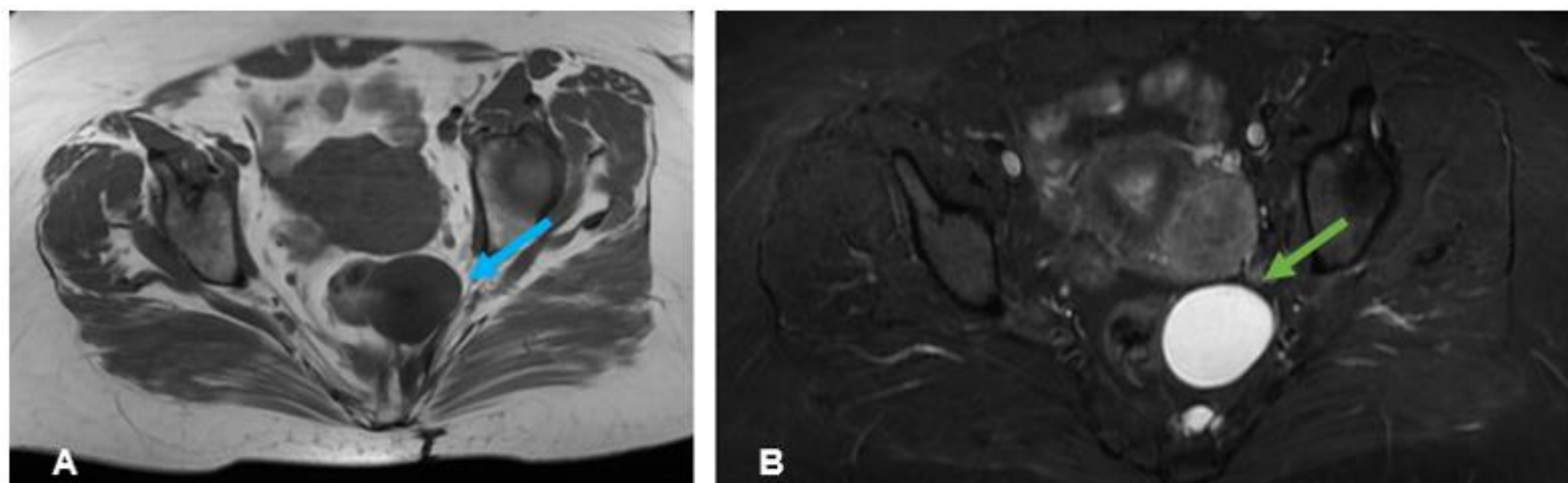


Figura 13: Quiste de duplicación. A) RM potenciada en T1 que muestra una lesión hipointensa adyacente al recto (flecha azul). B) RM STIR que muestra la misma lesión con alta señal (flecha verde), no se consigue identificar clara conexión con la luz rectal

2.2.1.7 Meningocele anterior

- Herniación del saco dural a través de un defecto en la superficie anterior del sacro
- Defecto óseo asociado (TC)
- *Tríada de Currarino*: malformación anorrectal + defecto óseo sacrococcígeo + masa presacra

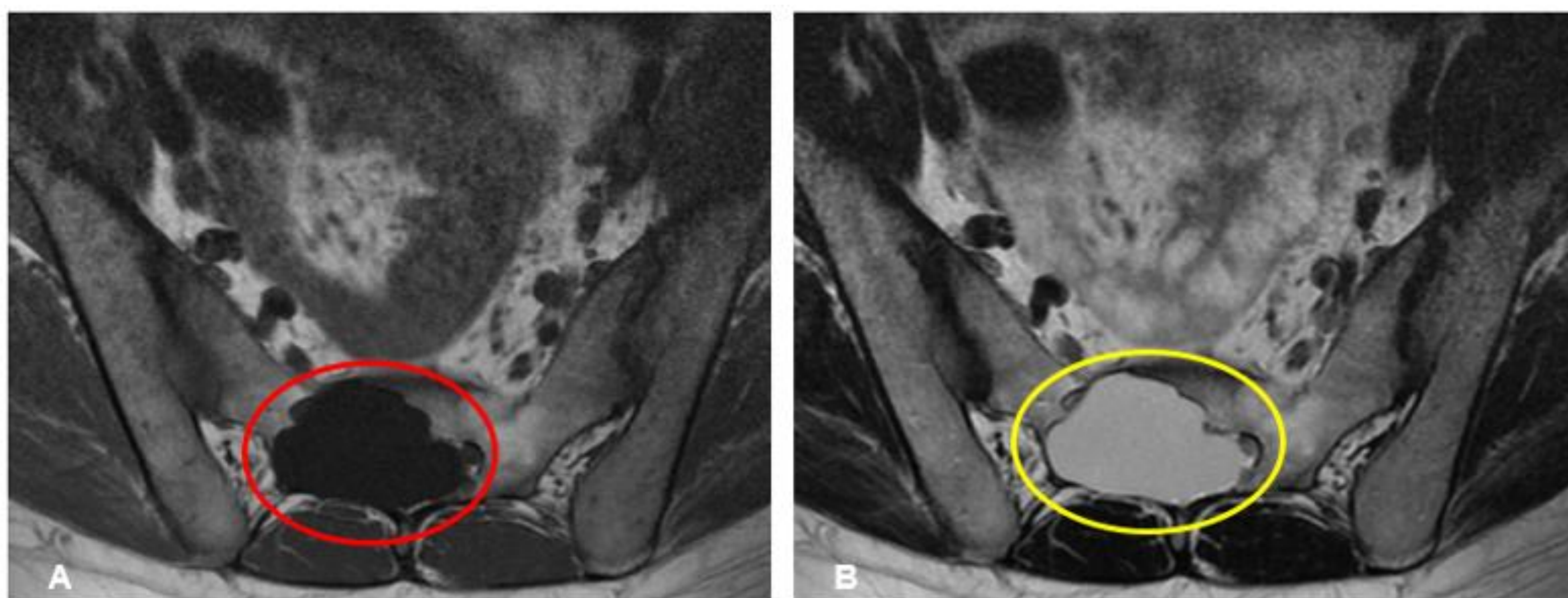


Figura 14: Meningocele anterior. A) RM potenciada en T1, lesión hipointensa en la región sacra con remodelación ósea asociada (círculo rojo). B) RM potenciada en T2, misma lesión muestra una hiperseñal (círculo amarillo), lo que sugiere su naturaleza quística

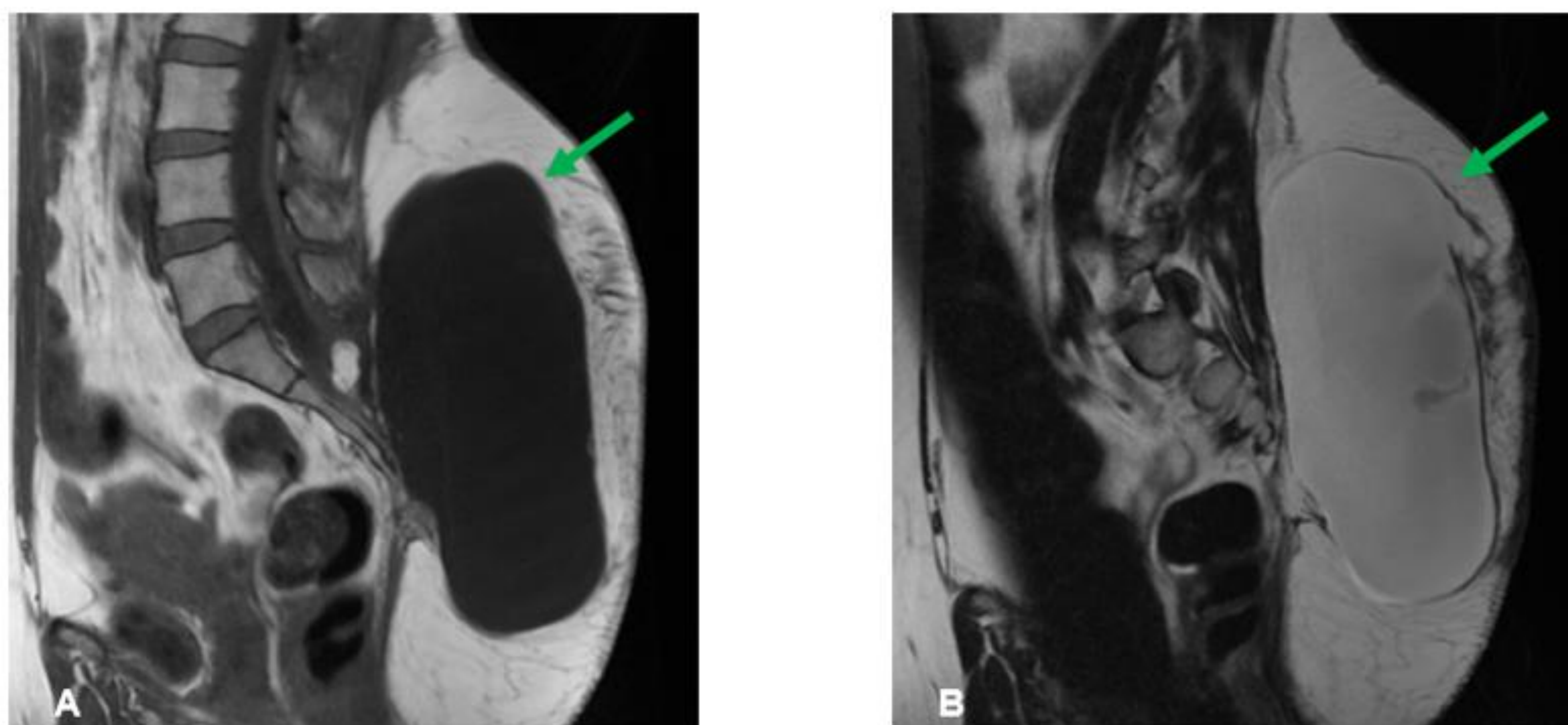


Figura 15: Meningocele posterior, RM potenciada en T1 (A) y T2 (B) demostrando las características quísticas de la lesión (flechas verdes)

2.2.1.8 Absceso piogénico presacro

- Habitualmente postquirúrgico

Un absceso crónico puede deberse a un quiste del desarrollo

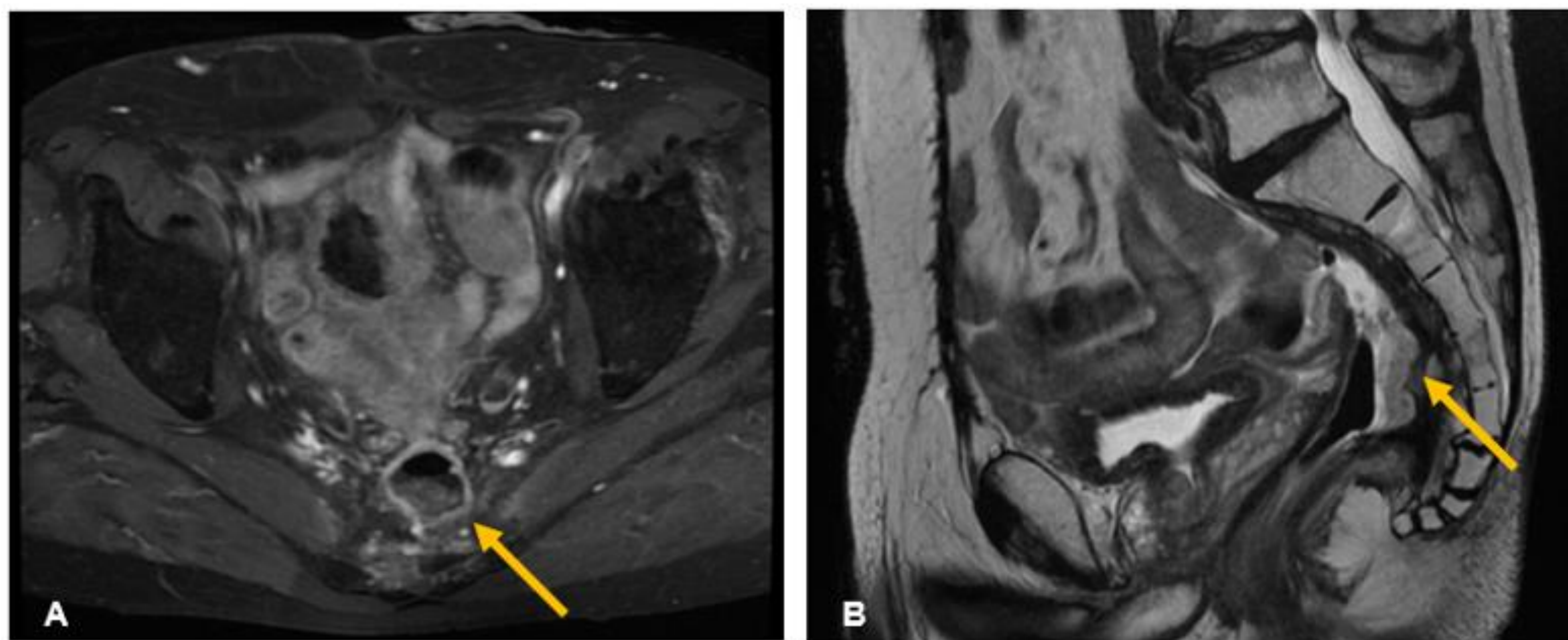


Figura 16: Absceso presacro (A, RM con saturación grasa y contraste intravenoso; B, RM T2 FSE en plano sagital). Paciente postoperado de neoplasia rectal que tras años de la cirugía muestra una colección presacra en relación con cloaca (flechas amarillas), con comunicación con el sigma (no mostrada). Muestra realce de pared, captación de los tejidos periféricos, contenido heterogéneo y aire en su interior, hallazgos que sugieren sobre infección del mismo

2.2.1.9 Quiste de inclusión peritoneal

- Relacionado con las superficies peritoneales
- Realce de pared
- Puede tener septos
- Traumatismo/cirugía abdominal/enfermedad inflamatoria intestinal o pélvica/endometriosis

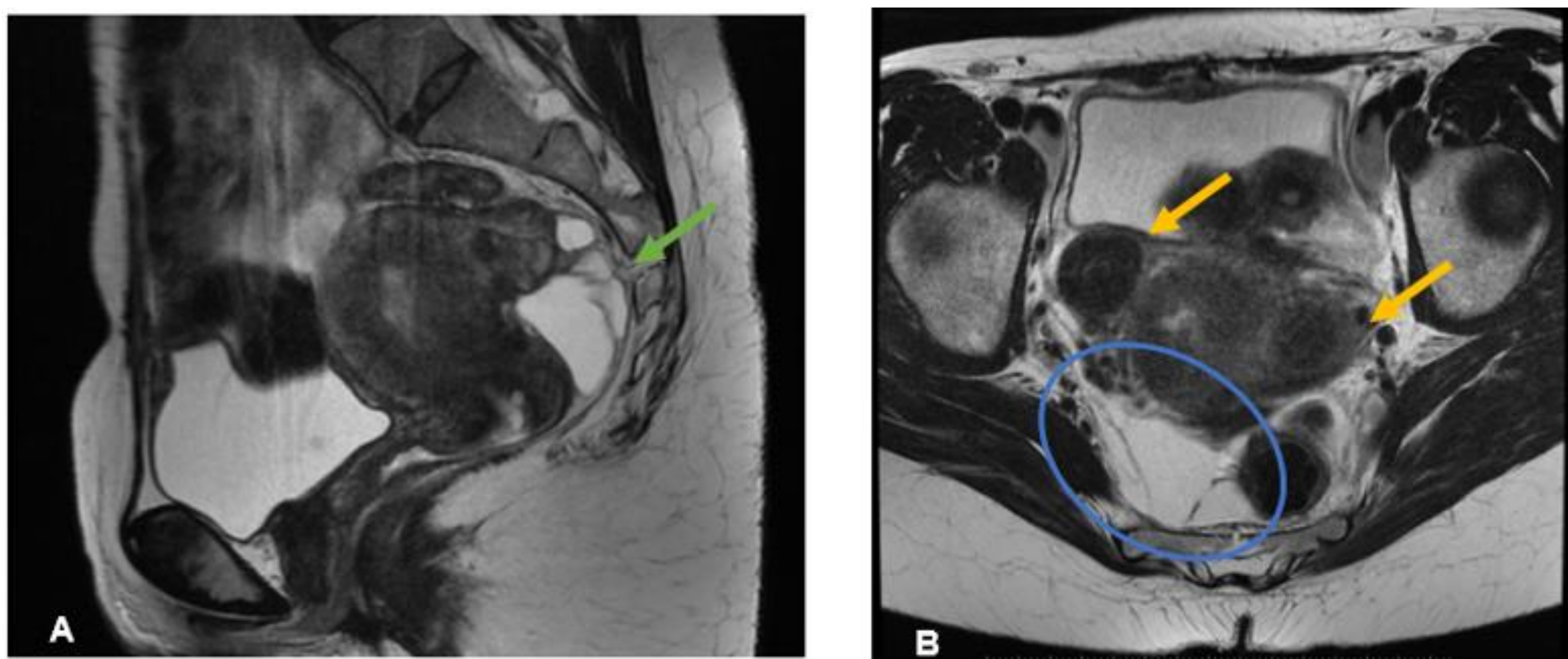


Figura 17: Quiste de inclusión peritoneal en paciente con antecedentes de endometriosis (RM potenciada en T2). A) Lesión de características quísticas con algún tabique en su interior posterior al cuerpo uterino (flecha verde). B) La misma lesión en plano sagital mostrando los tabiques (círculo azul), así como las trompas dilatadas con contenido hemático (hematosalpinx, flechas amarillas)

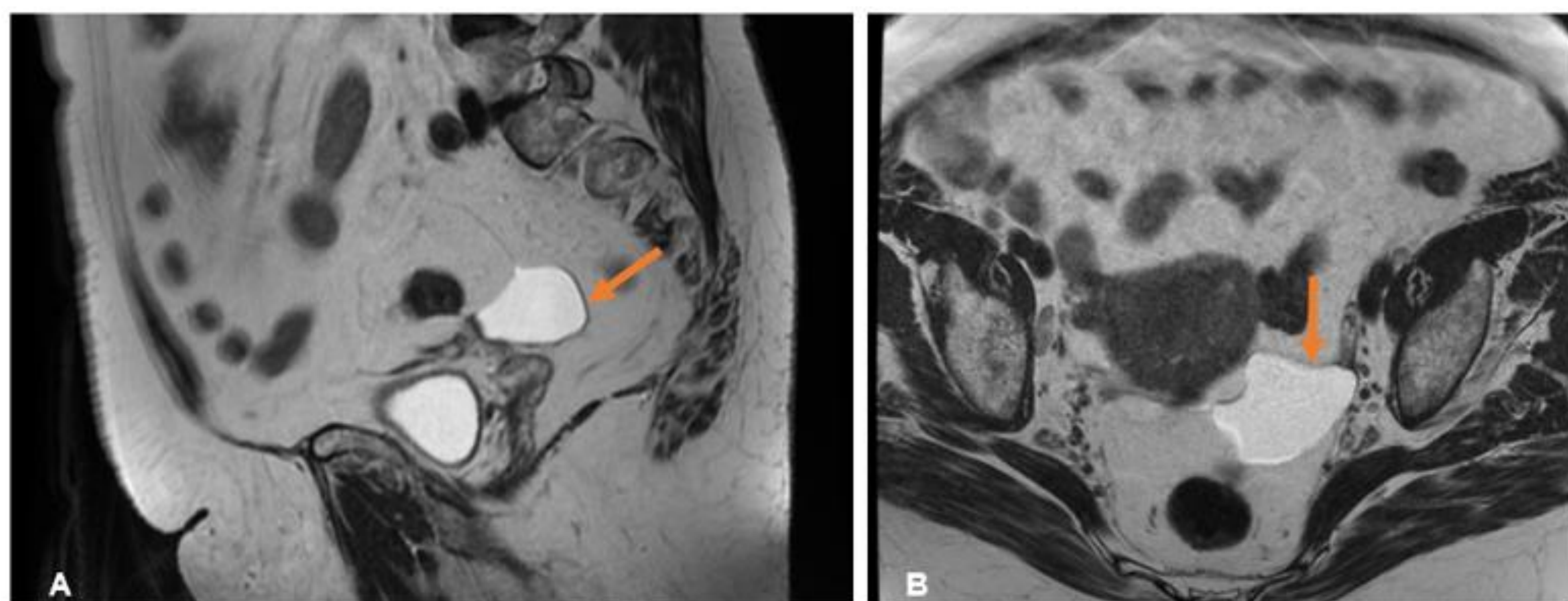


Figura 18: Quiste de inclusión peritoneal (flechas naranjas) en RM potenciada en T2 (A, plano sagital; B, plano axial)

2.2.2 MASAS QUÍSTICAS MULTILOCULARES

2.2.2.1 Linfangioma quístico

- Raro, congénito
- Más frecuente en la zona cervical
- Bien definido, septos
- +/- infección/sangrado

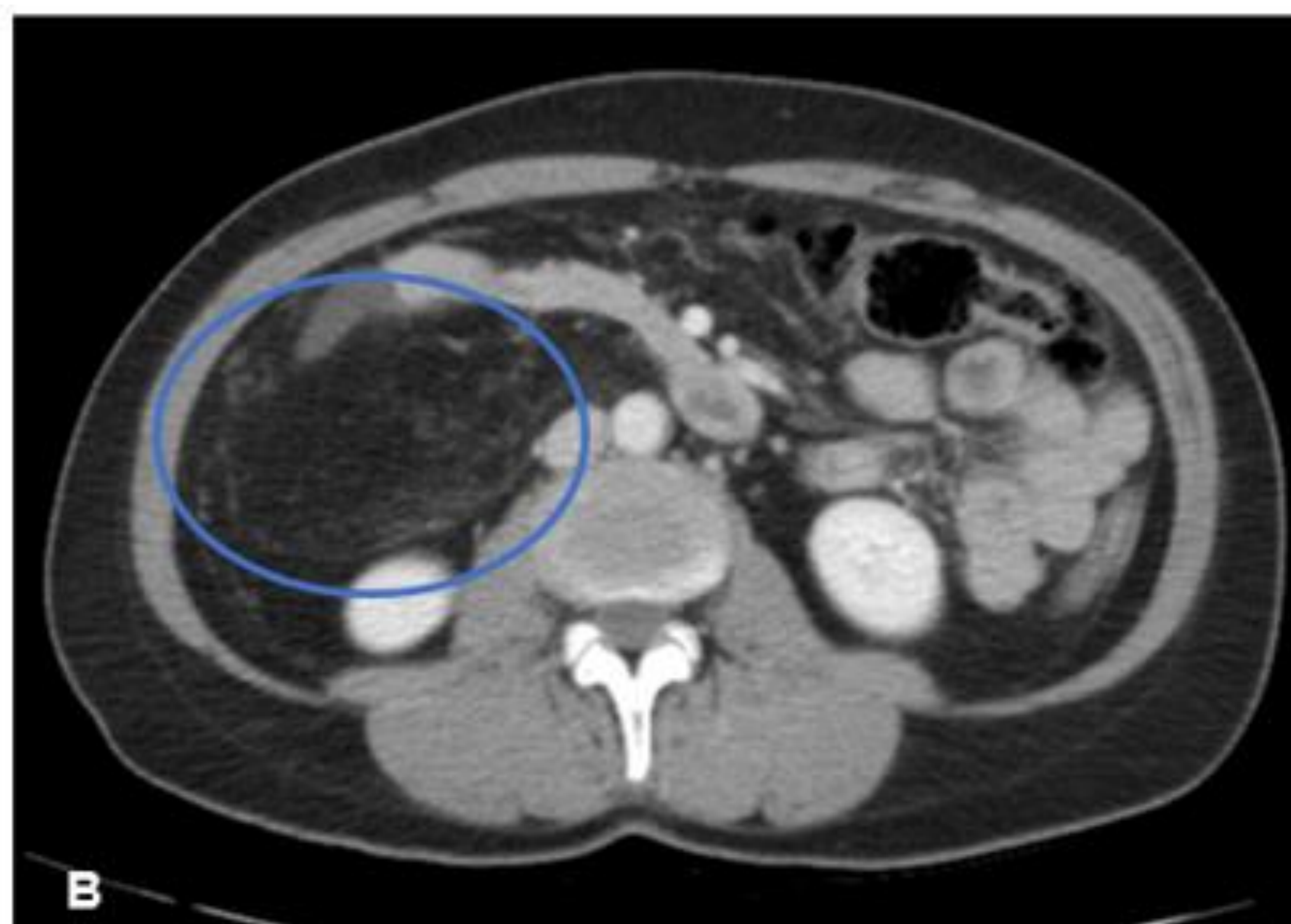


Figura 19: A) Linfangioma quístico mesentérico. Imagen de TC con CIV que muestra una masa mesentérica polilobulada (círculo verde) que rodea asas de intestino delgado, sin condicionar obstrucción. Llama la atención una marcada hipodensidad de la lesión. Se interpretó en imagen como posible linfoma intestinal. El diagnóstico definitivo se obtuvo tras resección quirúrgica. B) Linfangioma retroperitoneal. Otro paciente que muestra en el TC una lesión con densidad de predominio graso y límites mal definidos (círculo azul), que se diagnosticó de lipomatosis. Tras resección quirúrgica se realizó el diagnóstico definitivo

2.2.2.2 Adenomucinosi subperitoneal (pseudomixoma retroperitoneal)

- Material gelatinoso
- Bien definido, homogéneo, septos

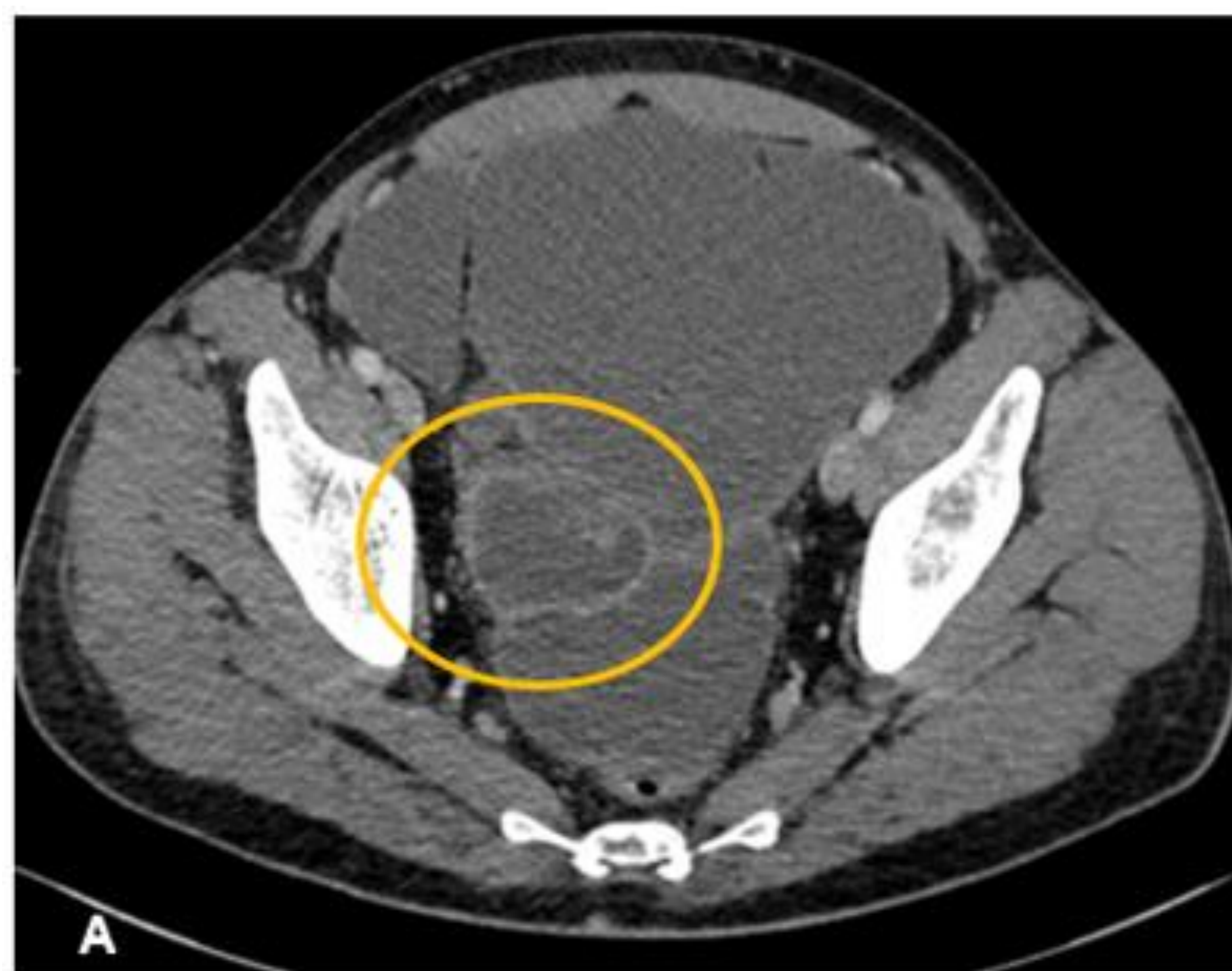


Figura 20: Pseudomixoma peritoneal de origen apendicular. A) Masa quística a nivel del cuerpo apendicular (círculo amarillo), que se acompaña de abundante ascitis (flechas blancas)

2.2.2.3 Teratoma sacrococcígeo quístico

- Tumor presacro de células germinales **más frecuente en niños**
- 3 capas germinales
- Sus hallazgos en imagen dependen de sus componentes:

Teratoma benigno

- Tejidos maduros
- ¡Grasa!
- Componente predominantemente **quístico**

Teratoma maligno

- Componente predominantemente **sólido**
- Necrosis
- Hemorragia



Figura 21: Teratoma quístico maduro. A) Masa pélvica de predominio quístico (círculo naranja) con alguna calcificación en su pared (flecha amarilla). B) En una Rx de abdomen previa ya se puede apreciar la calcificación (flecha azul), también los clips quirúrgicos de colecistectomía y anexectomía bilateral

2.2.2.3 Teratoma sacrococcígeo quístico



Figura 22: Teratoma quístico maduro. A) TC con abdominal con contraste intravenoso que muestra una masa heterogénea con contenido de predominio graso (flecha azul), además muestra un único nódulo "flotando" en la grasa, conocido como signo de la "Pokeball". B) En la reconstrucción coronal se puede ver que además tiene una fina calcificación de pared (flecha blanca)

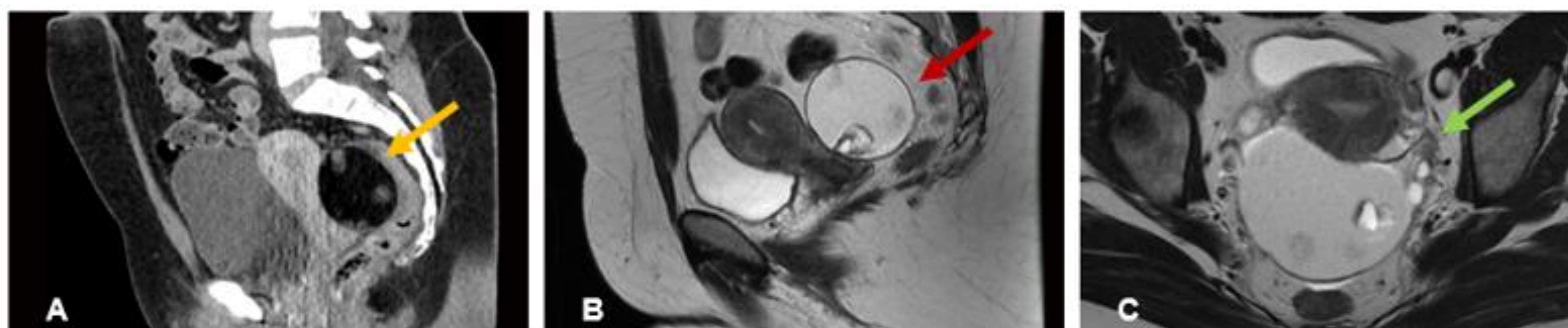


Figura 23: Teratoma ovárico quístico maduro. A) TC con contraste intravenoso que muestra una lesión retrouterina, con densidad graso y varios nódulos en su interior (flecha amarilla), hallazgo conocido como signo de las "albóndigas" o de las "pelotas flotantes", patognomónico de teratoma quístico maduro de ovario. B) Imagen de RM potenciada en T2 que muestra el mismo signo (flecha roja). C) RM potenciada en T2 en plano axial que además muestra el signo del "pico" como demostración de la dependencia del teratoma del ovario izquierdo (flecha verde)

2.2.2.4 Leiomioma necrótico presacro

- Poco frecuente
- Hombres
- Tercio inferior del recto
- Afectación de mucosa rectal → ulceración/sangrado
- Realce heterogéneo

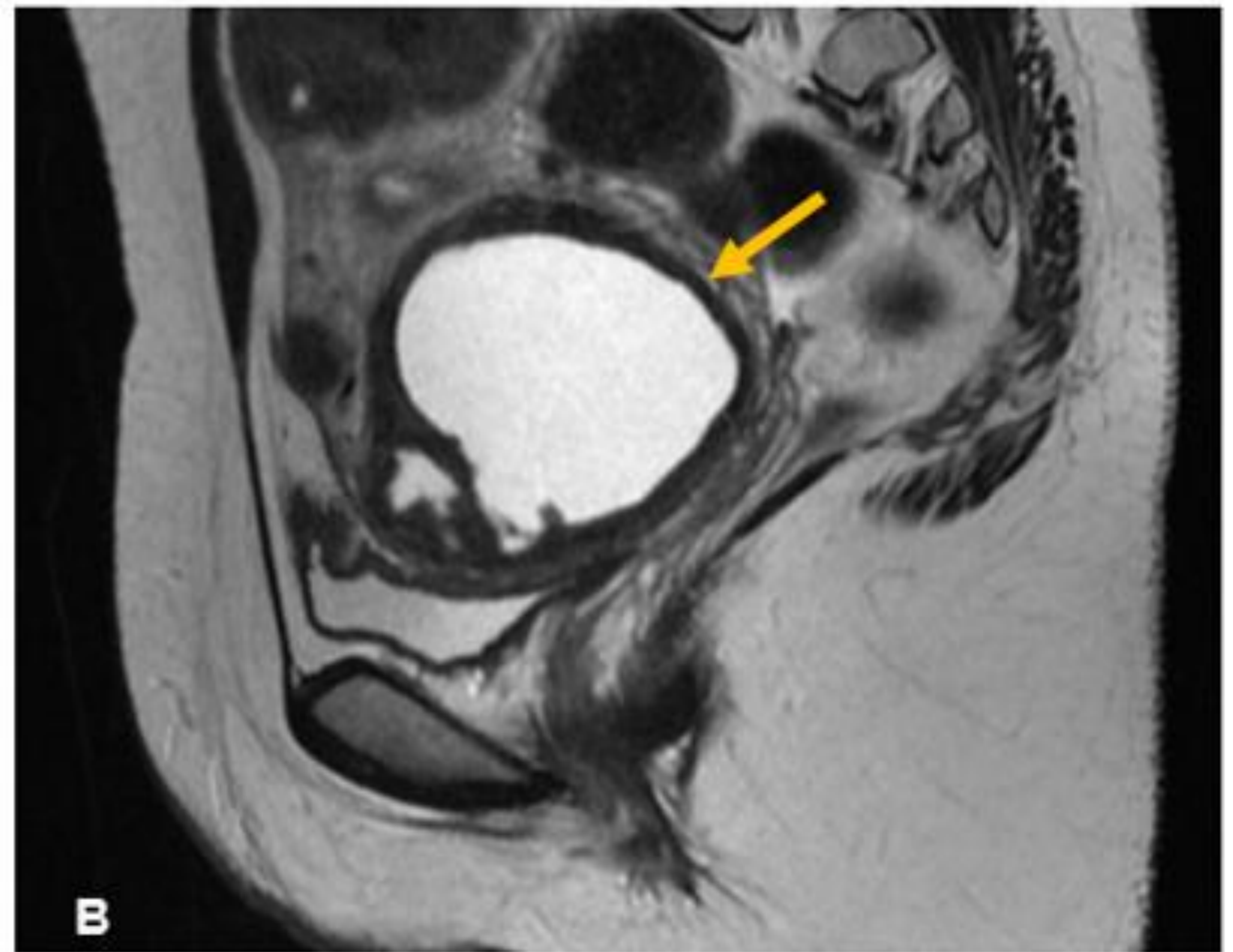
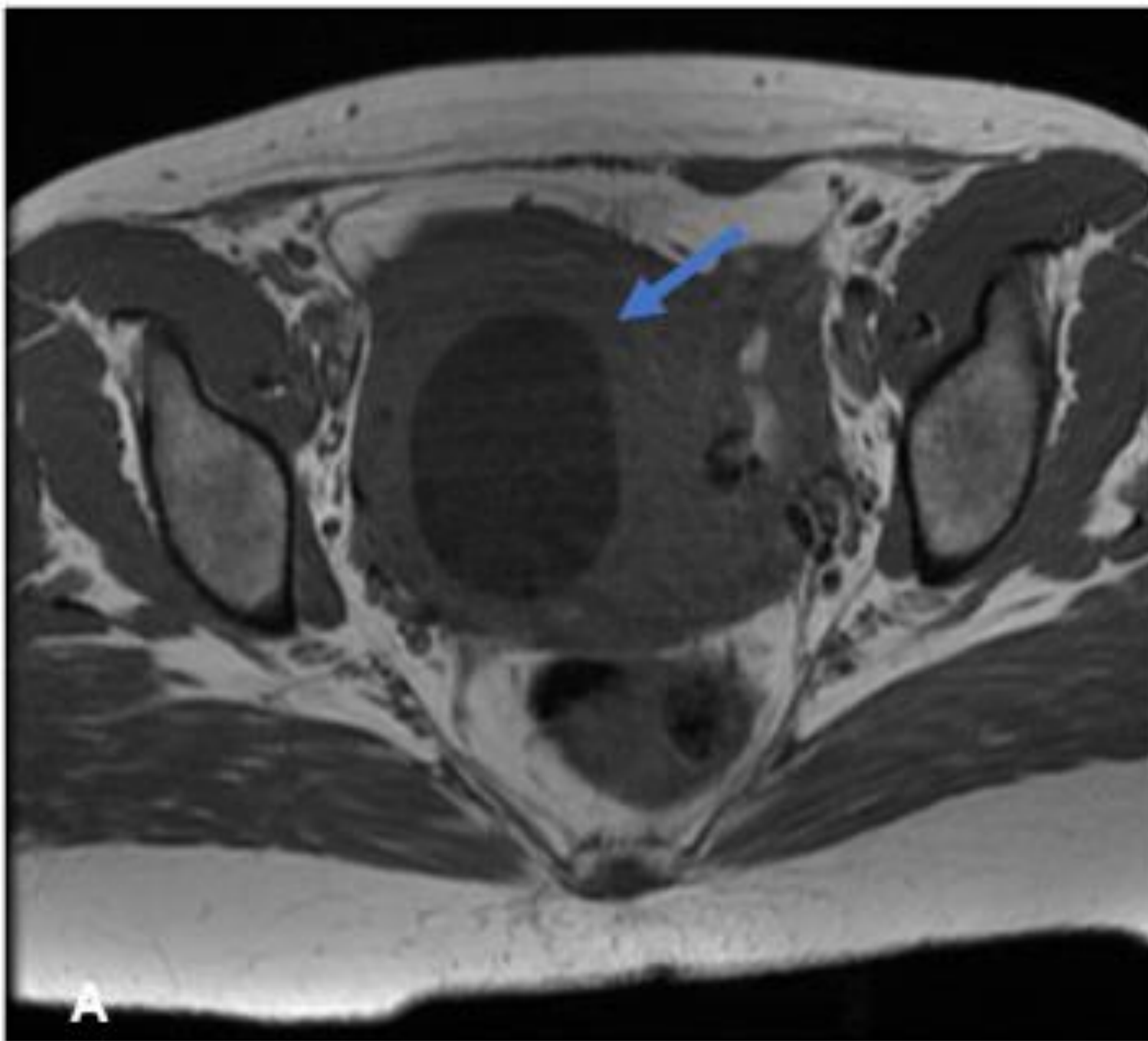


Figura 24: Leiomioma con degeneración quística. A) RM potenciada en T1 que muestra una lesión uterina con centro hipodenso (flecha azul). B) RM potenciada en T2 FSE con reconstrucción sagital que muestra la misma lesión con centro de alta señal, en relación con componente quístico (flecha amarilla)

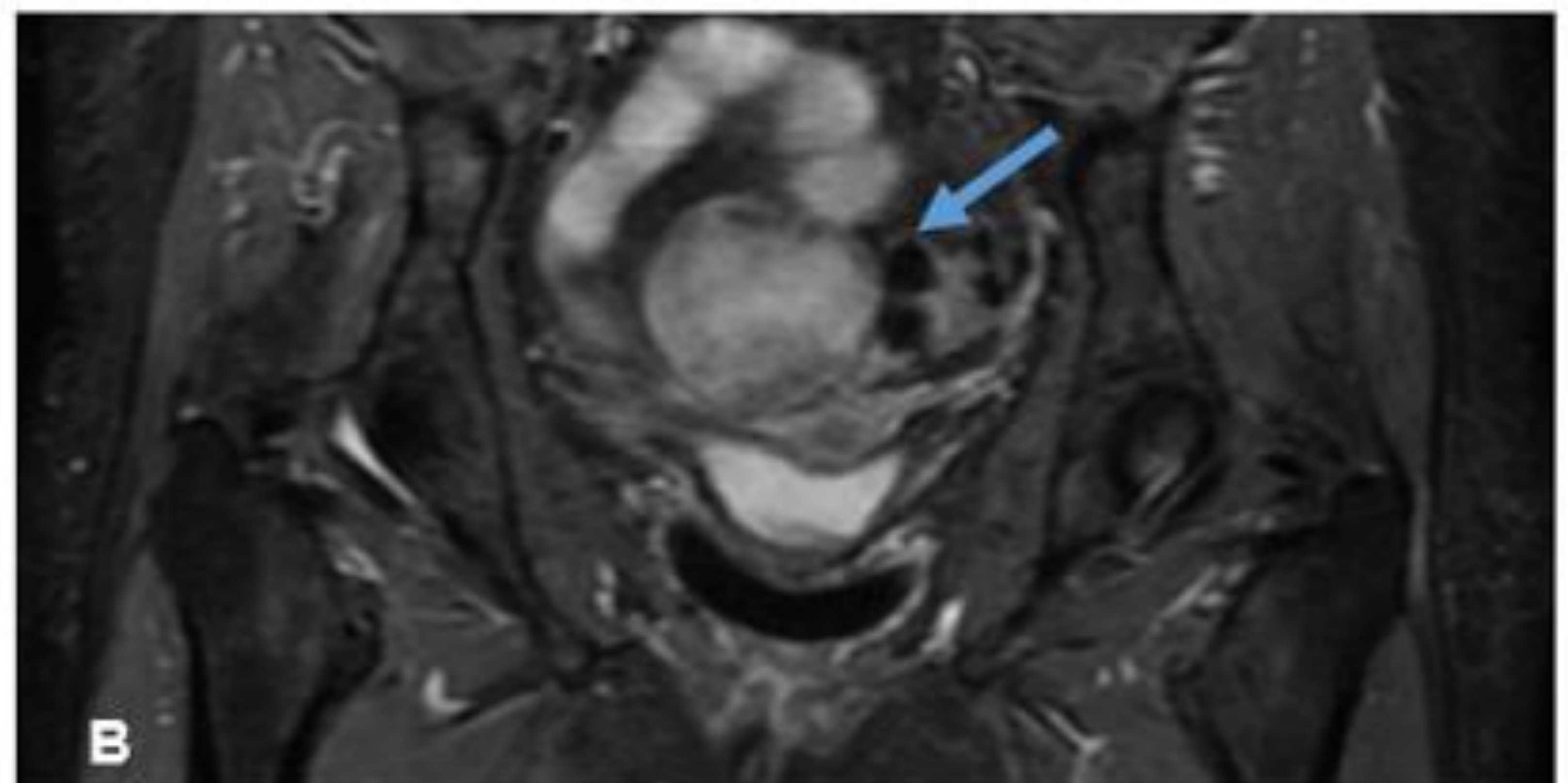
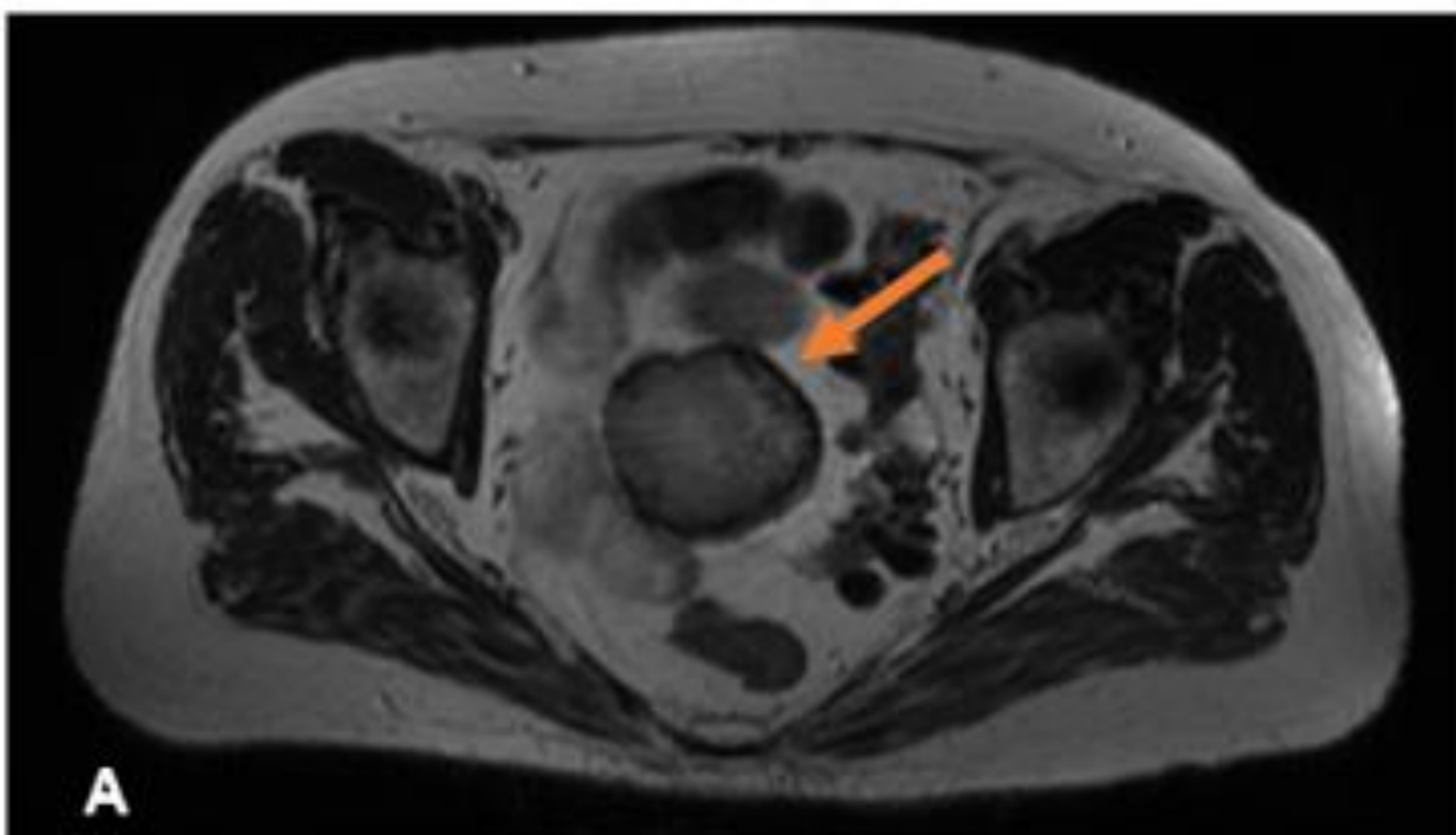


Figura 25: Leiomioma degenerado. A) RM potenciada en T2 que muestra una masa pélvica parauterina derecha con halo hipointenso (flecha naranja). B) RM STIR en plano coronal que muestra la misma masa con áreas de predominio hiperintenso (flecha azul)

2.2.2.5 Cordoma sacro

- *Origen:* restos de la notocorda
- *Localización:* línea media, puede afectar a las articulaciones sacroilíacas
- Lento crecimiento
- +/- calcificación/realce
- Componente de partes blandas +/- extensión al canal medular

¡PISTAS!

Dstrucción lítica ósea

Importante componente de parte blanda

Alta señal en T2

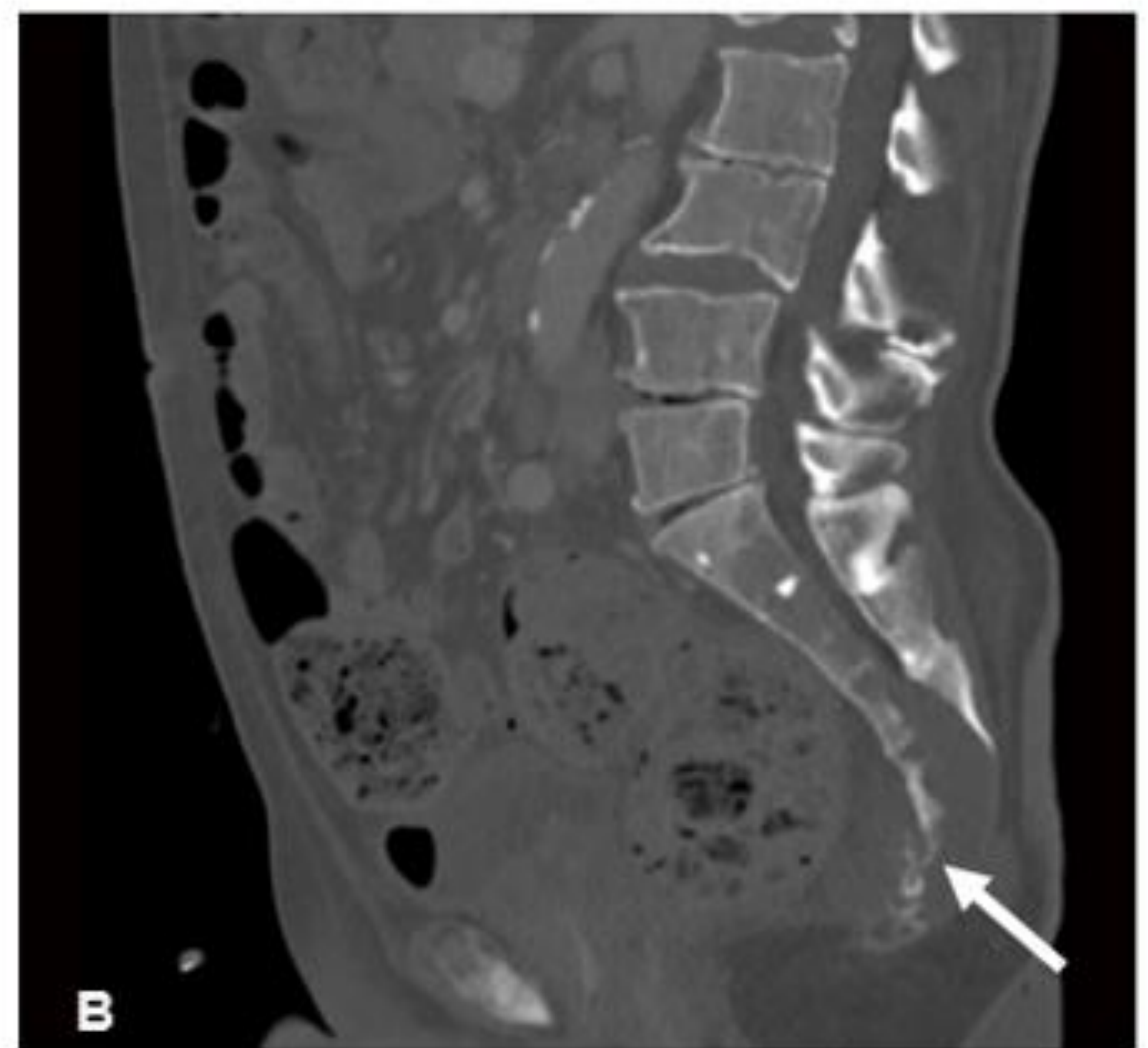
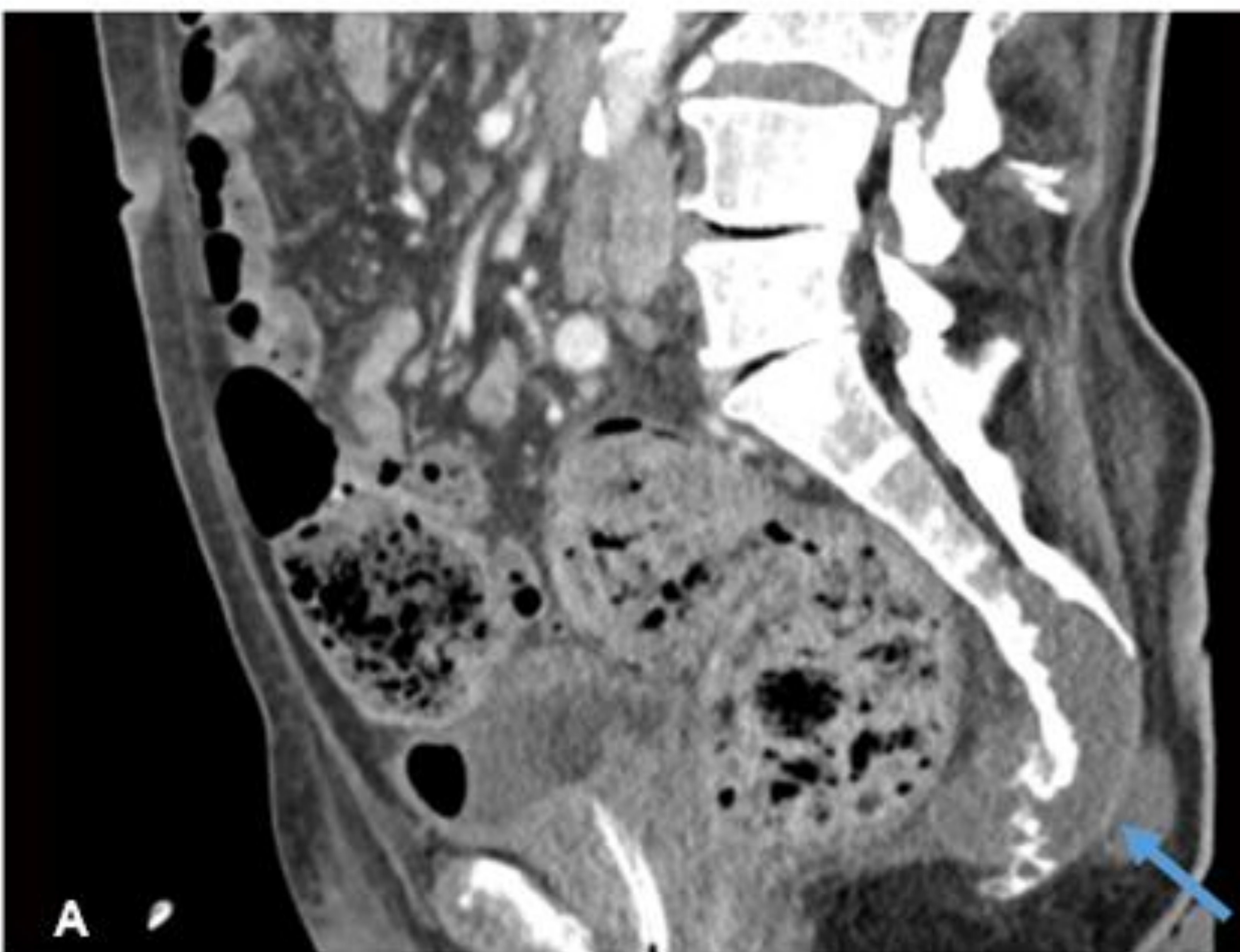


Figura 26: Cordoma presacro. A) TC abdominopélvico con civ que muestra una masa de partes blandas situada en la línea media, a nivel sacrococcígeo, que se introduce por el canal espinal (flecha azul); B) TC con ventana ósea que muestra asociada a la masa de partes blandas, destrucción de la cortical del sacro y coxis (flecha blanca)

2.2.2.5 Cordoma sacro

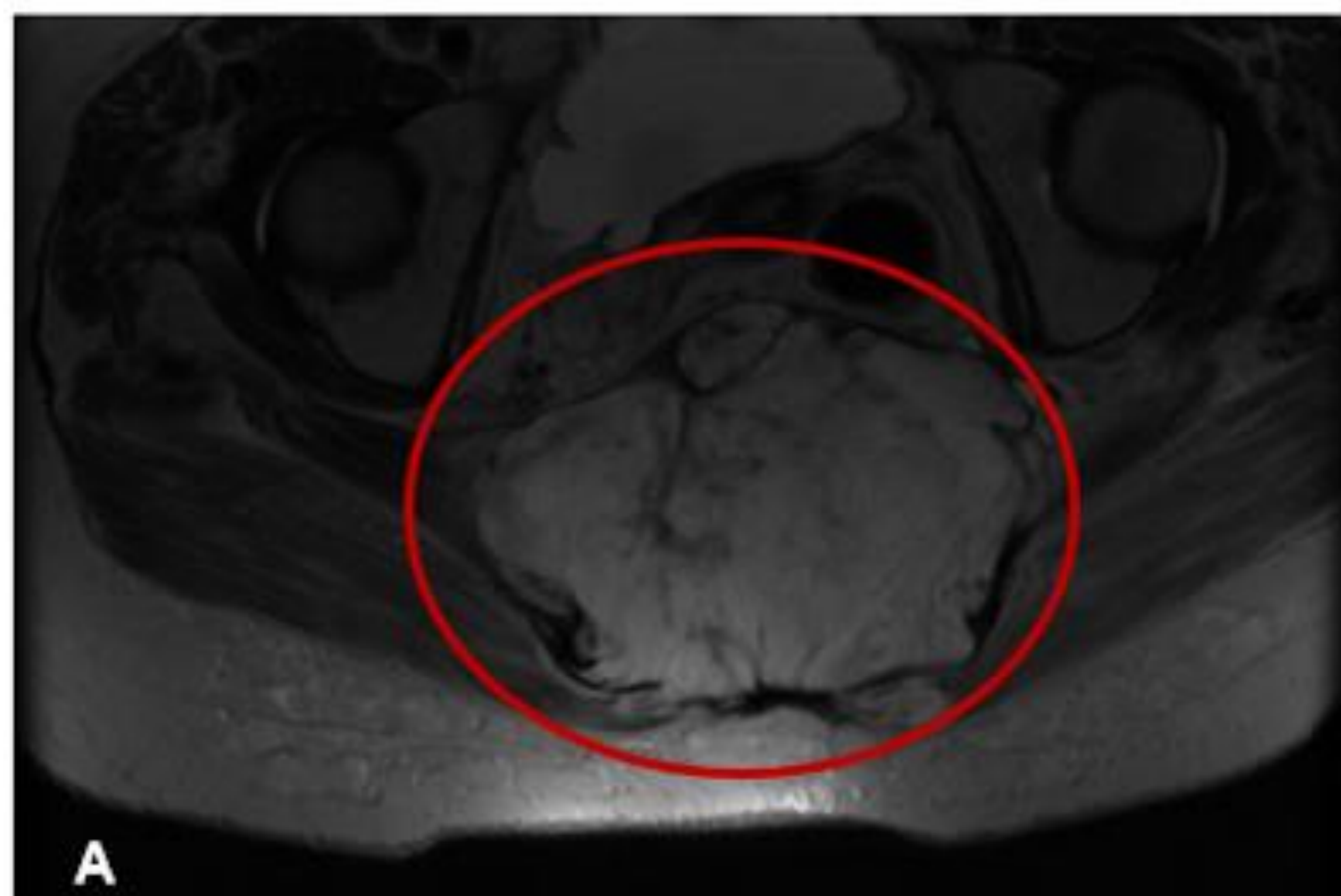


Figura 27: Cordoma sacrococcígeo, RM de pelvis (A, T2 FSE axial; B, STIR sagital). Se puede observar una gran masa con un marcado aumento de señal en secuencia potenciada en T2, inhomogénea, con algunos finos tabiques en su interior, que tiende a introducirse por el canal medular (círculos rojos)

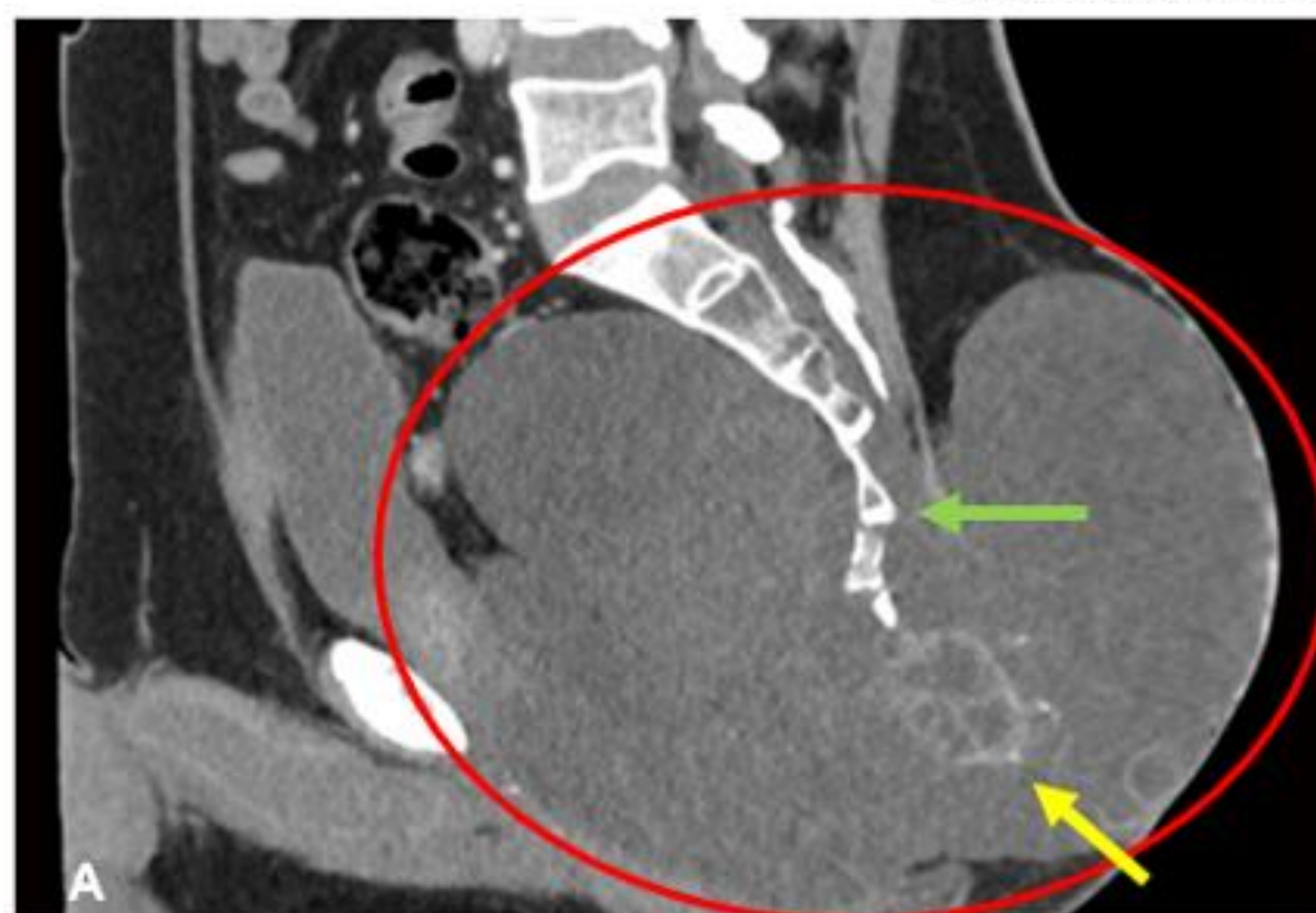


Figura 28: Cordoma sacrococcígeo. A) TC abdominopélvico con civ que muestra una gran masa polilobulada a nivel sacro que se extiende a la región anterior y posterior de este (círculo rojo), en su interior presenta algunas regiones que muestran captación heterogénea (flecha amarilla); se puede observar también la destrucción ósea asociada (flecha verde). B) RM potenciada en T2 de la misma masa (círculo amarillo), que muestra la importante hiperseñal en esta secuencia y la presencia de finos tabiques en su interior

2.2.3 OTRAS MASAS QUÍSTICAS UNI/MULTILOCULARES

2.2.3.1 Tumores ginecológicos de localización atípica

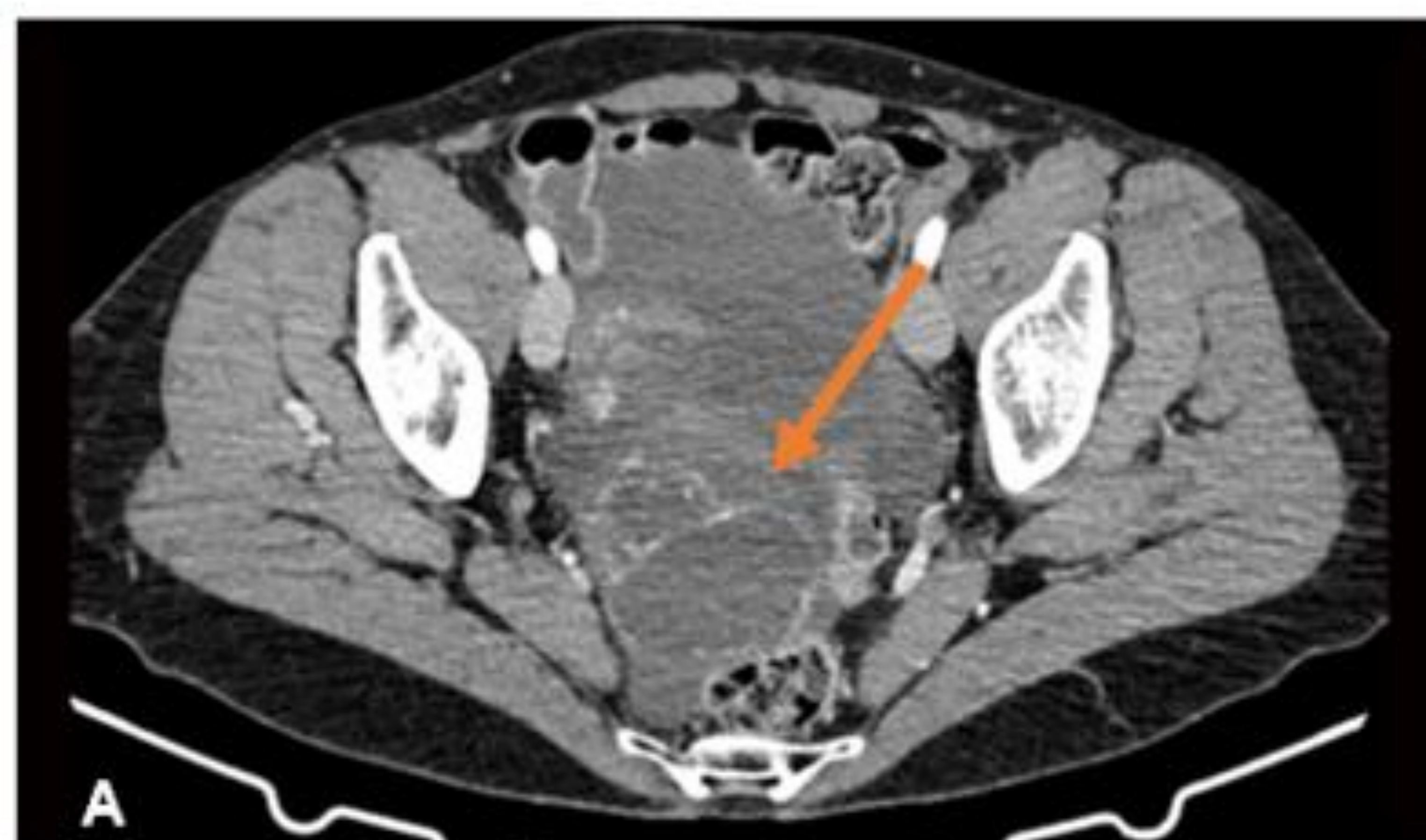


Figura 29: Cistoadenoma mucinoso ovárico. A) TC abdominopélvico con civ que muestra una lesión multilocular presacra con captación fina de su pared (flecha naranja). B) RM T2 FSE que muestra la misma lesión, con un componente de predominio quístico (círculo azul), no siendo posible determinar clara organodependencia mediante prueba de imagen

2.2.3.2 Quistes glandulares anales

- Comunicación con conducto anal
- Cercano al esfínter anal

*LIPOMA INTRADURAL

- Señal grasa en RM

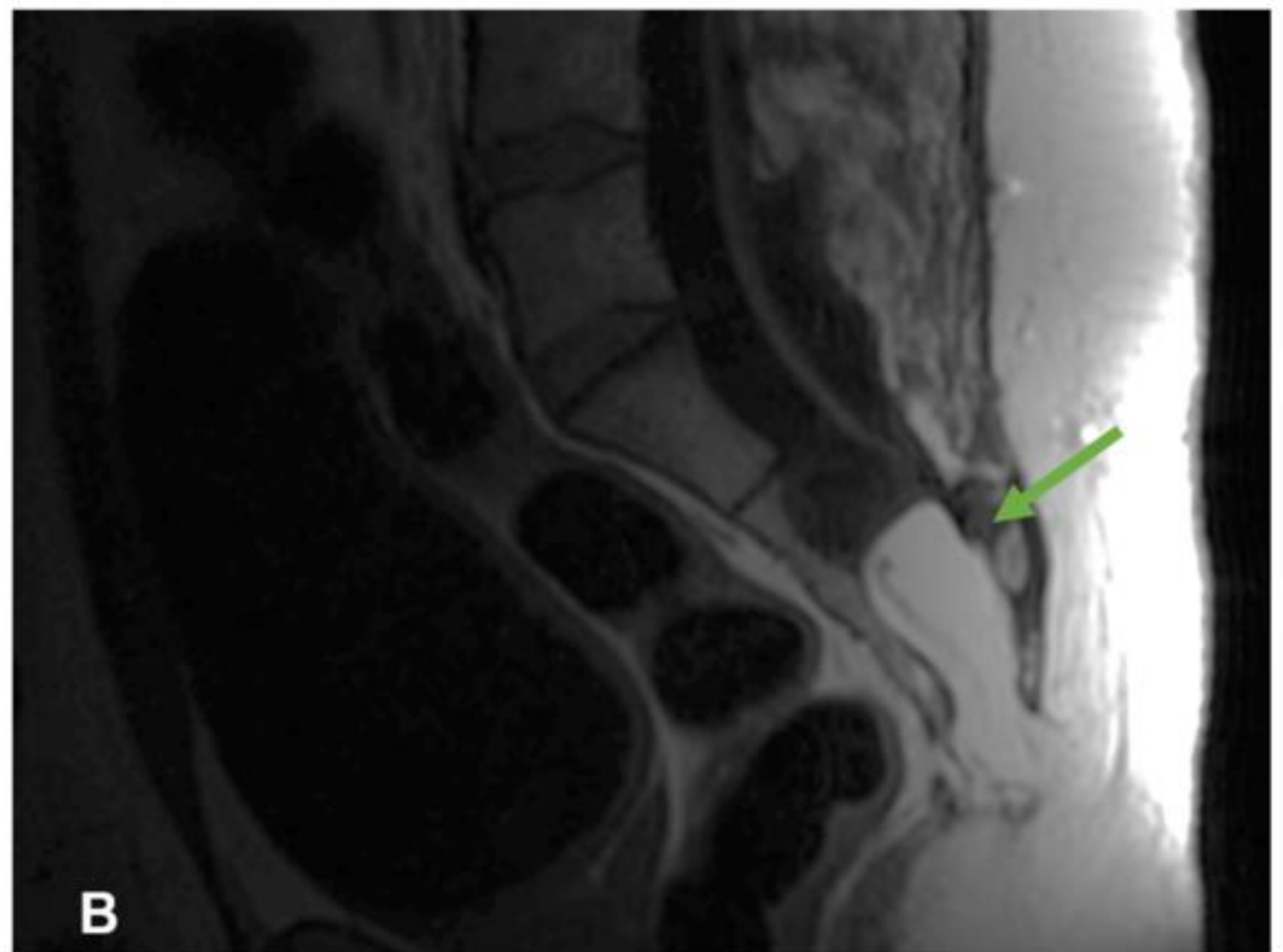


Figura 30: Lipoma intradural a nivel de la región más inferior del sacro, como una lesión hiperintensa en secuencias potenciadas en T1 (flecha verde) (A, axial; B, sagital)

3. Conclusiones

Los hamartomas retrorrectales tienen capacidad de malignización

La prueba de elección para su caracterización es la RM

Su diagnóstico diferencial varía en función de si son uniloculares o multiloculares

4. Bibliografía

- [1] Yang BL, Gu YF, Shao WJ, Chen HJ, Sun GD, Jin HY, Zhu X. Retrorectal tumors in adults: magnetic resonance imaging findings. *World J Gastroenterol*. 2010 Dec 14;16(46):5822-9. doi: 10.3748/wjg.v16.i46.5822
- [2] Hain KS, Pickhardt PJ, Lubner MG, Menias CO, Bhalla S. Presacral masses: multimodality imaging of a multidisciplinary space. *Radiographics*. 2013 Jul-Aug;33(4):1145-67. doi: 10.1148/rg.334115171
- [3] Dahan H, Arrivé L, Wendum D, Docou le Pointe H, Djouhri H, Tubiana JM. Retrorectal developmental cysts in adults: clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. *Radiographics*. 2001 May-Jun;21(3):575-84. doi: 10.1148/radiographics.21.3.g01ma13575
- [4] Dwarkasing RS, Verschuuren SI, van Leenders GJLH, Braun LMM, Krestin GP, Schouten WR. Primary Cystic Lesions of the Retrorectal Space: MRI Evaluation and Clinical Assessment. *AJR Am J Roentgenol*. 2017 Oct;209(4):790-796. doi: 10.2214/AJR.16.17329