

Artículo original

Duplicación rectal quística vs teratoma sacrococcígeo. Informe de un caso

Dr. Luis De la Torre M,* Dra. Rosalinda Camacho M,* Dr. Carlos Calderón E,** Dr. Secundino López I,**
Dra. Beatriz de León B***

Resumen

Antecedentes: Los tumores de la región presacra son infrecuentes en la edad pediátrica; los más comunes son los teratomas sacrococcígeos.

Presentación del caso: Niña de un día de vida. Tenía una masa perineal de 12x15 cm, diagnosticada como teratoma sacrococcígeo en base a la radiografía simple de abdomen, ultrasonido y TAC. Se decidió operarle y se realizó un abordaje posterior con una incisión de "V" invertida. Se encontró un tumor con contenido meconial, contiguo al recto, que fue resecado. Adicionalmente se realizó coccigectomía, anorrectoplastia y colostomía. El estudio histopatológico de la masa quística mostró que tenía mucosa rectal, lámina propia y dos capas de músculo liso; existía también urotelio. Por la contigüidad de la masa con el recto, se diagnosticó duplicación quística rectal. La paciente se complicó con estenosis uretral y atresia anal.

Conclusiones: El abordaje quirúrgico para la duplicación rectal quística es diferente al que se emplea para el teratoma sacrococcígeo, e influye en la evolución del paciente. El tipo de tratamiento quirúrgico de los tumores presacros depende de su causa por lo que el diagnóstico preoperatorio correcto es fundamental.

Palabras clave: Tumores presacros, tumores retrorectales, duplicación quística rectal, teratoma sacrococcígeo.

Introducción

Los tumores localizados en el espacio entre el recto y el sacro se denominan indistintamente como "pre-sacros" o "retrorectales". Uhlig y cols. (1975) describieron distintos tipos de

* Departamento de Cirugía
** Servicio de Cirugía Oncológica
*** Departamento de Patología
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Luis de la Torre M. Instituto Nacional de Pediatría Insurgentes sur 3700C, 2do. Piso, Col. Insurgentes Cuicuilco, Del. Coyoacan, CP. 04530, México, D.F.
Recibido: agosto, 2003. Aceptado: octubre, 2003.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

Abstract

Background: Pre-sacral tumors are rare in pediatric patients; the most common are sacrococcygeal teratomas.

Case report: A one-day female patient presented with a 12x15 cm perineal mass was diagnosed as sacrococcygeal teratoma on the basis of data provided by a plain abdominal film, ultrasonography study and computed tomography. She was operated by a posterior approach using an inverted "V" incision. Surgical findings. The tumor was meconium; contiguous with the rectum and it contained meconium. The mass was resected and a coccygectomy, anorectoplasty and colostomy were performed. The histopathologic study of the tumor showed a rectal mucosa, lamina propria and two smoothmuscle layers; in addition there was urinary epithelium and because of the contiguity with the rectum the diagnosis of cystic rectal duplication was made. The patient was complicated with uretral stenosis and anal atresia.

Conclusions: Surgical approach for cystic rectal duplication is different from that used for a sacrococcygeal teratoma. The outcome of the surgical treatment for presacral tumors depends on the etiology and therefore a correct preoperative diagnosis of these cases is important.

Key words: Presacral tumor, retrorectal tumor, cystic rectal duplication, sacrococcygeal teratoma.

tumores en esta área en adultos y emplearon por primera vez la designación *duplicación quística rectal*¹. Esta malformación generalmente se manifiesta en adultos y en niños, como una masa presacra que se detecta en estudios de imagen cuando el paciente se estudia para conocer la causa de estreñimiento o bien durante la operación de una malformación anorrectal. Su presentación como masa perineal es extraordinariamente rara y es fácil confundirla con un teratoma sacrococcígeo. Ambas requieren tratamiento quirúrgico distinto, por lo que su diagnóstico preoperatorio es fundamental.

Presentación del caso

Niña de un día de vida, nacida de parto eutócico. Pesó 3,700 g; su talla fue de 54 cm. Presentaba una masa perineal de

12x15cm cubierta por piel esfacelada en algunas áreas. La masa desplazaba los genitales externos y el ano hacia la región anterior; la mucosa anal estaba evertida (Figura 1). Las radiografías simples de abdomen y pelvis mostraron una masa radiopaca con áreas radiolúcidas en su interior, sin calcificaciones, localizada en la región presacra. No se observó desplazamiento de estructuras intraabdominales. La radiografía de columna lumbosacra fue normal (Figura 2).

El ultrasonido abdominal mostró una tumoración con ecogenicidad heterogénea, independiente de los órganos intraabdominales. No se observaron sombras sónicas en las áreas de mayor ecogenicidad (Figura 3). Adicionalmente se observó un tercer riñón en la pelvis (Figura 3) y pielo-

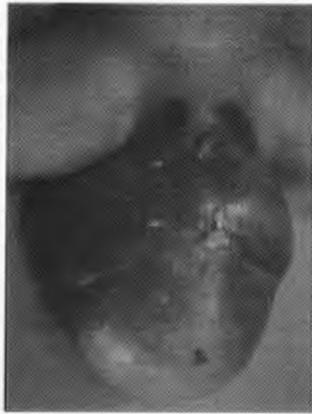


Figura 1. Imagen clínica de la tumoración.



Figura 2. Radiografías simple y lateral de abdomen que muestran una tumoración radiopaca con áreas radiolúcidas en su interior, sin calcificaciones.

calectasia de los tres riñones. La TAC mostró una masa con densidades heterogéneas y sin calcificaciones; corroboró la localización retrorectal y su independencia de otro órgano; el sacro era normal (Figura 4).

La niña se operó con diagnóstico de teratoma sacrococígeo por un abordaje posterior con una incisión de "V" invertida. Durante la disección del tumor se observó su contigüidad con la pared del recto y salida de meconio cuando se abrió accidentalmente. Se resecó el tumor; se realizaron coccigectomía y anorrectoplastia. Por abordaje abdominal se realizó colostomía. Evolución. La paciente desarrolló estenosis del meato uretral con retención urinaria y megavejiga, de tal magnitud que causó obstrucción intestinal alta (Figura 5). Por esta razón se hicieron cateterismos vesicales con gran dificultad debido a la acentuada estenosis del meato uretral. Se realizó una cistografía que mostró reflujo vesicoureteral grado III de ambos riñones derechos y datos de vejiga neurogénica (Figura 5). Debido a la estenosis del meato uretral se realizó una vesicostomía. A los dos meses de edad mostró una obstrucción anal adquirida.

Estudio histopatológico. El tumor tenía un revestimiento de mucosa rectal con su lámina propia; la pared estaba formada por dos capas de músculo liso. Algunas áreas mostraban urotelio (Figura 6).

Discusión

Uhlig y cols. (1975) reunieron 63 pacientes de varios hospitales atendidos en un período de 30 años. Tenían tumores retrorectales. Sólo 35 casos fueron considerados como con-

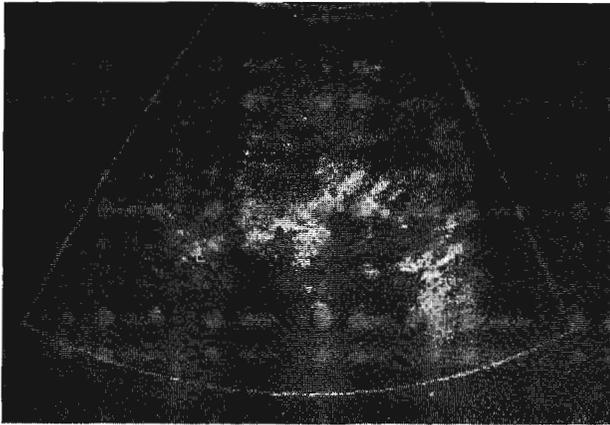


Figura 3. Ultrasonido abdominal. Se observa la tumoración con ecogenicidades, sin sombra sónica, y un tercer riñón en la pelvis derecha, con pieloectasia en los tres riñones.



Figura 4. Tomografía axial computada de abdomen. Muestra tumoración de densidades heterogéneas, con localización retrorectal, sin calcificaciones.

génitos; no hubo ningún caso de duplicación rectal a pesar de que se tuvo en cuenta esta posibilidad en los diagnósticos diferenciales¹. Hjermsstad y cols. (1988) estudiaron 53 casos de quiste de la cola de recto (tailgut cyst), y señalaron las bases histopatológicas para su diagnóstico y para diferenciarlos de otros tumores retrorectales; sin embargo, en su informe no mencionan la duplicación rectal quística². La Quaglia MP y cols. (1990) hicieron una revisión de 52 años de pacientes atendidos por esta patología en el Hospital Children's Boston. Encontraron sólo 11 casos, de los cuales sólo dos eran recién nacidos y ninguno presentó masa presacra³. Jung Tak Oh y cols. (2000) informaron un caso de quiste de cola de recto y mencionaron la duplicación rectal quística como diagnóstico diferencial⁴. En el año 2001

Hervé y cols. hicieron una revisión extensa de los pacientes con tumores quísticos retrorectales y los clasificaron en cinco tipos: quistes dermoides, quistes entéricos (tailgut cyst), duplicación quística rectal, quistes neuroentéricos y teratoma sacrococcígeo⁵. Sentaron los criterios para el diagnóstico de *duplicación quística rectal* que son: 1) continuidad o contigüidad con el recto; 2) presencia de dos capas de músculo liso y revestimiento de mucosa rectal; 3) mucosa ectópica (gástrica, pancreática o urotelio). El caso que se presenta en este trabajo mostró todas estas características.

A diferencia de la duplicación quística rectal, los teratomas sacrococcígeos son masas quísticas o sólidas; por su crecimiento pueden tener una localización lateralizada. Los teratomas tienen una cubierta de piel normal. Por tacto rectal se palpa el tumor en la región presacra. Los estudios de imagen pueden mostrar alteraciones de la columna vertebral y calcificaciones del tumor. El tratamiento quirúrgico recomendado para el teratoma sacrococcígeo es un abordaje posterior con una incisión en V invertida, resección del tumor y cocigectomía. Al separar el tumor del recto es útil colocar un dedo en el recto a manera de férula o con una sonda Nelaton. Generalmente se puede realizar esta operación sin colostomía previa.

El tratamiento de la duplicación rectal quística no ha sido puntualizado, pero al tratarse de una malformación rectal, es imprescindible primero realizar una derivación (colostomía), limpiar el segmento distal y estudiar la anatomía de la malformación con un colograma distal. Una vez reconocida la anatomía de la región pélvica se reseca la lesión por un abordaje sagital posterior; como



Figura 5. A. Radiografía simple de abdomen. Se observa gran dilatación de la vejiga. B. Cistografía que mostró reflujo vesicoureteral grado III en riñones derechos y vejiga neurogénica.



Figura 6. Microfotografía de la tumoración. Se observa un revestimiento de mucosa rectal, con lámina propia y dos capas de músculo liso y urotelio.

lo propusieron La Quaglia MP y cols.³ Esto permite una buena exposición y una reconstrucción más anatómica. Desafortunadamente la evaluación preoperatoria de este caso fue inadecuada, lo que dio lugar a un tratamiento quirúrgico inapropiado, como se ha descrito en casos similares, en los cuales el diagnóstico y el abordaje quirúrgico se han basado en el diagnóstico de teratoma sacrococcígeo⁶.

La duplicación rectal quística es la patología menos frecuente de los quistes retrorectales; sólo es del 5%; sin embargo, siempre se debe considerar en el diagnóstico diferencial preoperatorio en niños con tumor presacro, para realizar el tratamiento quirúrgico adecuado y evitar complicaciones como ocurrió en este caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Uhlig BE, Johnson RL. Presacral tumors and cysts in adults. *Dis Colon Rectum* 1975;18:581-96.
2. Hjermstad BM, Helwig EB. Tailgut cyst: report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1998;89:139-47.
3. La Quaglia MP, Feins Neil, et al. Rectal Duplications. *J Pediatr Surg*, 1990;25:980-4
4. Jung-Tak Oh, Suk Woo Son, et al. Tailgut cyst in neonates. *J Pediatr Surg* 2000;35:1883-5.
5. Hervé D, Arrivé L, et al. Retrorectal developmental cysts in adults: Clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. *Radiographics* 2001;21: 575-84.
6. Mboyo A, Monek O, et al. Cystic rectal duplication: rare cause of neonatal intestinal obstruction. *Pediatr Surg Int* 1997;12: 452-4.