



Revista Portuguesa
de

irurgia

II Série • N.º 11 • Dezembro 2009

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Quisto do Intestino Caudal: Caso clínico e revisão da literatura

Tail gut cyst: A case report and literature review

Nuno Carvalho¹, Helena Vidal², Rui Lebre³, Victor Fernandes⁴, Maria José Brito⁵, João Gíria⁶

¹Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral, ²Assistente Graduada de Imagiologia, ³Consultor de Cirurgia Geral, ⁴Assistente Hospitalar de Gastroenterologia, ⁵Chefe de Serviço de Anatomia Patológica – Directora de Serviço de Anatomia Patológica, ⁶Chefe de Serviço de Cirurgia Geral – Director de Serviço de Cirurgia Geral.

Hospital Garcia de Orta – Almada

RESUMO

Os autores descrevem o quadro clínico de mulher de 42 anos de idade com dor na região sagrada com anos de evolução. A observação clínica e exames de imagem, Ecografia Endoanal, Tomografia Computorizada e Ressonância Magnética Nuclear, revelaram lesão quística de localização retrorectal. Procedeu-se a excisão da lesão por abordagem de Kraske. A histologia revelou quisto do intestino caudal. Procedeu-se a revisão da literatura.

Palavras chave: quisto intestino caudal; hamartoma quístico retro-rectal; quisto pré-sagrado; quisto retro-rectal; espaço pré-sagrado

SUMMARY

The authors describe the case of a 42-year-old-woman with sacral pain for several years. Clinical evaluation, endoanal ultrasound, Computer Tomography and Magnetic Resonance Imaging demonstrated a retro rectal cystic lesion. A Kraske approach was used for excision. Pathology showed a tail gut cyst. A review of the literature is presented.

Keywords: tailgut cyst; retrorectal cystic hamartoma; presacral cyst; rectrorectal cyst; presacral space

INTRODUÇÃO

O quisto do intestino caudal, também designado de hamartoma quístico retro-rectal, é uma lesão rara, multiquística, que tem origem no remanescente do intestino embrionário pós-anal. Localiza-se quase exclusivamente no espaço retro-rectal ou pré-sagrado (1).

Assintomático em quase metade dos doentes, sendo um achado de exame clínico ou de imagem. Quando sintomático, apresenta-se com dor, ou manifestações

decorrentes do efeito de massa. A infecção do quisto pode levar à formação de abscesso ou fístula.

A excisão cirúrgica completa está indicada para estabelecer o diagnóstico e evitar complicações (4).

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino com 42 anos de idade, com quadro de dor localizada à região sagrada com anos de evolução, intermitente e com agravamento nos



últimos meses. As queixas aliviavam com a posição genu-peitoral e consumo de analgésicos e anti-inflamatórios não esteróides.

Não apresentava alterações de trânsito intestinal, urinário, ou locomoção.

Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes.

No exame objectivo apresentava ao toque rectal massa palpável aos 4 centímetros da margem do ânus, de localização posterior, com cerca de 3 centímetros de diâmetro, de superfície lisa e consistência cartilaginosa, móvel sob a parede do recto e dolorosa. Res-tante exame sem particularidades.

A avaliação laboratorial de rotina foi irrelevante.

A Ecografia Endoanal (EEA) revelou a presença, em localização posterior, imediatamente acima do músculo *pubo-rectalis*, de lesão hipocóide, com reforço posterior, esférica, com 25 milímetros de diâmetro, com limites bem definidos, compatível com lesão líquida não pura. A distância da massa à parede rectal era de 1 centímetro (Fig. 1)

A Ressonância Magnética Nuclear demonstrou a presença de lesão expansiva, bem circunscrita, em localização pré-sagrada, com hiperintensidade de sinal, traduzindo conteúdo líquido (Fig. 2)

A doente foi proposta para excisão da lesão, com o diagnóstico de formação quística retro-rectal.

Procedeu-se a abordagem da lesão por via de Kraske, com excisão de lesão quística multiloculada.

O exame histológico revelou lesão hamartomatosa quística multiloculada, com revestimento constituído por epitélio pavimentoso, de transição, ciliado e glandular, com secreção de muco. A parede apresentava tecido muscular e conjuntivo, concluindo tratar-se de quisto do intestino caudal.

Dois anos após a cirurgia, a doente apresenta-se clinicamente bem, sem qualquer queixa.

DISCUSSÃO

Os quistos do intestino distal são lesões congénitas raras, com menos de 100 casos descritos na literatura mundial. Habitualmente localizam-se no espaço retro-

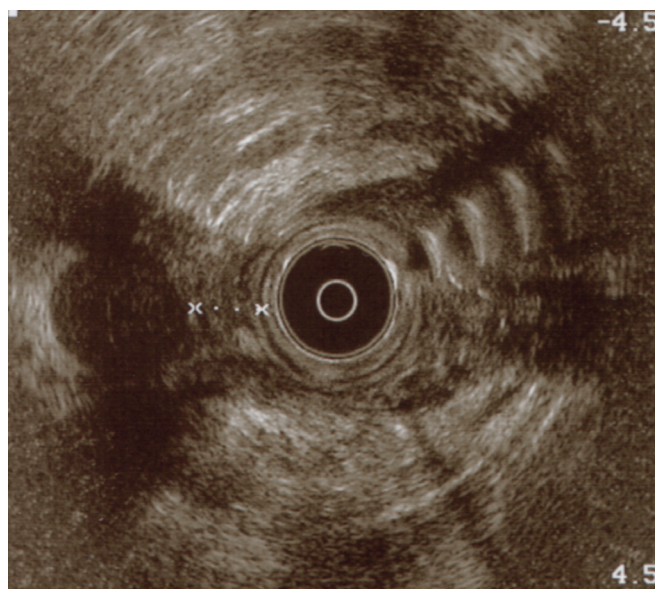


Fig. 1 – ECO endoanal. Imagem hipocóide com reforço posterior

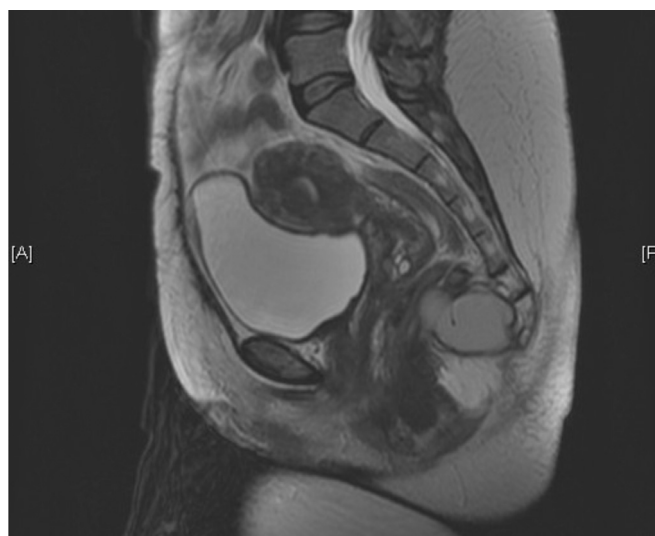


Fig. 2 – RMN. Ponderação T2, corte axial. Lesão expansiva, bem circunscrita, pré-sagrada, com hiperintensidade de sinal, traduzindo conteúdo líquido

rectal / pré-sagrado. Raramente em outras localizações, como o espaço pré-renal (5).

O espaço retro-rectal apresenta como limites anterior o recto; posterior o sacro e cóccix; inferior os músculos *pubo-rectalis* e coccígeos e como limite superior, a reflexão peritoneal. Os vasos ilíacos e ureteres limitam lateralmente o espaço retro-rectal ou pré-sagrado



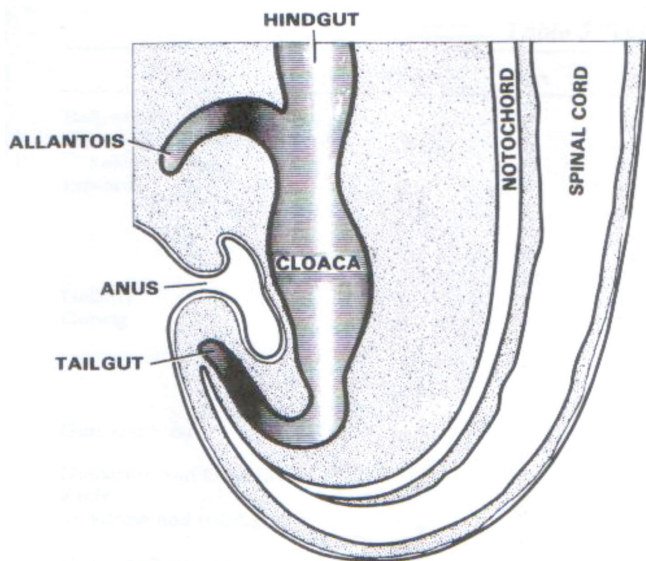


Fig. 3 – Diagrama do embrião aos 38 dias

(4). Nesta localização, no decurso da embriogénese, desenvolvem-se múltiplos sistemas de órgãos, como o tracto gastrointestinal, urinário, esquelético, vascular, linfático e tubo neural (4).

Tumores, quistos e fístulas podem ter origem em vestígios caudais (4).

O embrião entre o 28 e 35º dia apresenta uma verdadeira cauda, que irá atrofiar pela 8ª semana. A persistência da cauda poderá originar os quistos do intestino distal (2).

O canal neurentérico, que estabelece a conexão entre o âmniotico e o saco vitelino é outra estrutura embrionária que poderá estar na origem dos quistos do intestino caudal. Em condições normais persiste por apenas alguns dias, e vai obliterar-se quando o notocórdio é formado. A persistência do canal neurentérico pode originar quistos caudais (Fig.3) (13).

Em 50 % dos casos o quisto é assintomático e é um achado incidental em exame físico de rotina ou exame de imagem por outro motivo. Pode tornar-se sintomático pelo efeito de massa nos órgãos adjacentes (polaquiúria, disúria, dor à defecação, sensação de preenchimento rectal, obstipação) ou por infecção, com formação de abscesso ou fistula (3).

Quando infectado, é frequentemente mal diagnosticado como *sinus pilonidalis*, fistula ano-rectal ou abscesso recorrente retro-rectal (9).

A dimensão do quisto é variável desde os 2 aos 12 centímetros de diâmetro. São moles, bem delimitados, com conteúdo variável, desde aquoso ao mucóide espesso (2).

O exame de imagem por norma revela formação quística multiloculada no espaço pré-sagrado (6,7).

Na nossa doente a EEA demonstrou formação uniloculada, ao contrário da RMN e TC, que demonstraram a natureza multilocular da lesão confirmada pela histologia.

O diagnóstico diferencial de lesões quísticas retro-rectais está mais dependente do exame de imagem do que da clínica ou da biópsia (8).

A clínica é inespecífica e não permite o diagnóstico.

A presença de deformação pós anal em forma de funil, característica deste tipo de tumores não foi evidente no caso actual.

Na presença de lesão quística não deve ser efectuada biópsia, pelo risco de 1) disseminação, se neoplásica; 2) risco de infecção, com formação de abscesso ou fistula; 3) risco de meningite, se meningocelo; 4) com frequência contém apenas tecido fibrótico sem epitélio, ou apenas com um tipo de epitélio, o que dificulta o diagnóstico (9, 10). A melhor biópsia é a excisão.

No espaço retro-rectal ocorre uma grande variedade de lesões neoplásicas e não-neoplásicas. Os teratomas são as lesões mais frequentes nas crianças, enquanto no adulto as lesões mais frequentes são o cordoma e os quistos de desenvolvimento (9).

O cordoma é um tumor de baixo grau de malignidade, com origem no notocórdio fetal. Destrói os tecidos adjacentes, causando sintomas. A presença de massa lobulada com septos e rarefacção, destruição, trabeculação e calcificação ósseas, são características deste tumor (11).

A doente apresentava dor mantida que se agravava com a posição de sentada, o que é característico dos cordomas, mas os exames de imagem permitiram excluir este diagnóstico.

O diagnóstico diferencial com meningocelo é fun-



damental, pois o erro diagnóstico apresenta mortalidade operatória elevada. No exame de imagem o sacro apresenta um defeito característico (cimitarra) e ausência de cóccix (7, 11).

O leiomiossarcoma rectal apresenta componente sólido e sinais de invasão local e destruição óssea (3).

A doente não apresentava anomalias sacro-coccígeas ou aspectos de invasão local.

Os quistos de desenvolvimento são as lesões quísticas retro-rectais mais frequentes, com predomínio na mulher de meia-idade (7).

São classificados em epidermóides, dermóides e entéricos (quistos do intestino caudal, quistos de duplicação rectal), de acordo com a origem e histologia (7).

Os quistos dermóides e epidermóides são uniloculares e limitados por epitélio pavimentoso estratificado. Os quistos dermóides contêm apêndices cutâneos, ao contrário dos epidermóides (2).

O quisto de duplicação rectal deve apresentar três critérios anatómicos: estar em continuidade com o tracto digestivo, apresentar membrana mucosa similar ao tracto gastrointestinal e deve ter camada de músculo liso bem definida (10).

O quisto do intestino caudal é multilocular, ocasionalmente unilocular. Por vezes apresenta pequenos quistos na periferia (6).

Os achados de imagem dos quistos de desenvolvimento são muito similares, pelo que é necessário exame histológico para diagnóstico definitivo (3).

O quisto do intestino caudal apresenta como revestimento mais de um tipo de epitélio: pavimentoso, cilíndrico, estratificado ou pseudo-estratificado, de transição ou ciliado. Feixes de fibras musculares lisas dispersas são frequentes, mas sem plexo mientérico ou serosa (3).

Pode ocorrer transformação maligna do quisto (12). Estão documentados com histologia 14 casos de trans-

formação maligna de quisto intestino caudal: 7 adenocarcinomas, 6 carcinóides e 1 carcinoma neuroendócrino (5).

Na grande maioria dos casos estamos perante lesões congénitas/ alterações do desenvolvimento, praticamente assintomáticas, então porquê ressecar?

Mesmo quando assintomáticos, o potencial de infecção, ocorrência de fistulas perianais e a possibilidade de transformação maligna enfatizam a necessidade de excisão cirúrgica completa destas lesões (9).

Na mulher jovem, é causa de distocia, com risco para a mãe e para o feto.

No teratoma, o tempo de evolução é factor de risco para malignização.

Estes quistos podem infectar e ser confundidos com *sinus pilonidalis*, fistula ano-rectal ou abscesso retro-rectal recorrente, sendo o doente submetido a várias cirurgias sem sucesso.

O método usual de excisão é a abordagem perineal, apesar de a abordagem por via abdominal e transrectal estarem descritas com sucesso (10).

A abordagem utilizada na nossa doente foi a via de Kraske. A histologia foi compatível com quisto do intestino caudal: formação quística com vários tipos de epitélio, feixes de músculo liso e tecido conjuntivo. Não se observaram células neoplásicas.

CONCLUSÃO

Os quistos retro-rectais são entidades clínicas raras, frequentemente assintomáticas.

O diagnóstico é baseado no exame de imagem, havendo no entanto grande sobreposição de achados imagiológicos, pelo que está indicado a excisão cirúrgica da lesão para caracterização histológica e prevenir complicações.



BIBLIOGRAFIA

1. Jang SH, Jang KS, Song YS, Min KW, Han HX, Lee KG, Paik SS. Unusual prerectal location of a tailgut cyst: A case report. *World J Gastroenterology* 2006 August 21; 12 (31): 5081-5083.
2. Sriganeshan V, Alexis JB. A 37-year-old-woman with a presacral mass. *Arch Pathol Lab Med*- Vol 130, May 2006: e77-78
3. Menassa-Moussa L, Kanso H, Checrallah A, Abboud J, Ghossain M. CT and MR findings of a retrorectal cystic hamartoma confused with an adnexal mass on ultrasound. *Eur Radiol* (2005) 15: 263-266
4. Caropreso PR, Wengert PA, Milford HE. Tailgut cyst - a rare retrorectal tumor: Report of a case and review. *Dis. Col. Rect.* October 1975, Vol 18, Number 7: 597- 600
5. Piura B, Rabinovich A, Sinelnikov I. Tailgut cyst initially misdiagnosed as ovarian tumor. *Arch Gynecol Obstet* (2005) 272: 301-303
6. Yang DM, Park CH, Jin W, Chang SK, Kim JE, Choi SJ, Jung DH. Tailgut cyst: MRI evaluation. *AJR*: 184, May 2005: 1519-1523
7. Dahan H, Arrivé L, Wendum D, Pointe HD, Djouhri H, Tubiana JM. Retrorectal developmental cyst in adults: Clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. *Radiographics* 2001; 21: 575-584
8. Erden A, Ustuner E, Erden I, Kuzu MA, Heper AO. Retrorectal dermoid cyst in a male adult: a case report. *Abdom Imaging* 28: 725-727 (2003)
9. Prasad AR, Amin MB, Randolph TL, Lee CS, Ma CK. Retrorectal cystic hamartoma - report of 5 cases with malignancy arising in 2. *Arch Pathol Lab Med*-Vol 124, May 2000: 725-729
10. Flint R, Strang J, Bisset I, Clark M, Neill M, Parry B. Rectal duplication cyst presenting as perianal sepsis: Report of two cases and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 2004; 47: 2208-2210
11. Jao SW, Beart RW, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors-Mayo Clinic experience, 1960-1979. *Dis Col. Rectum*, September 1985, Vol 28, Number 9: 644-652
12. Puccio F, Solazzo M, Marciano P, Fadani R, Regina P, Benzi F. Primary retrorectal adenocarcinoma: report of a case. *Tech Coloproctol* (2003) 7: 55-57
13. Hjermstad BM, Helwing EB. Tailgut Cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988; 89: 139-47

Correspondência:

nunomdc@sapo.pt

