

Επιδερμидική Κύστη παραορθικού χώρου: Αναφορά ενός σπάνιου περιστατικού και ανασκόπηση της βιβλιογραφίας

Σωτηροπούλου, Ροδολάκης, Αντσακλής

Α΄ Πανεπιστημιακή Μαιευτική – Γυναικολογική Κλινική Νοσοκομείου “Αλεξάνδρα”, Αθήνα

Αλληλογραφία: Ταβερναράκης, Λούρου 1, 11528 Αθήνα
Τηλ.&Fax 210-9647061, Κιν:6932-523242

Περίληψη

Η επιδερμидική κύστη είναι ένας συχνός καλοήθης όγκος. Οδηγεί σε καταστροφή των γειτονικών ιστών, κυρίως στην περιοχή του κρανίου. Η πυελική επιδερμидική κύστη είναι σπάνια.

Τα περισσότερα κυστικά νεοπλάσματα που αναπτύσσονται στον παραορθικό προιερό χώρο είναι συγγενή. Στις συγγενείς κύστες ανήκουν τα τερατώματα και οι εξελικτικές κύστες.

Οι προιερές επιδερμидικές κύστες ανήκουν στις εξελικτικές κύστες, που προέρχονται από λάθη κατά την εμβρυογένεση και μάλιστα έχουν εξωδερμική προέλευση.

Το περιστατικό που παρουσιάζουμε αφορά μια γυναίκα 34 ετών, που προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών του Νοσοκομείου μας, με αναφερόμενο άλγος δεξιού λαγονίου βόθρου και στην οποία ανευρέθη ένα κυστικό μόρφωμα μεγίστης διαμέτρου ~8cm στο δεξιό πλάγιο πυελικό τοίχωμα με τον υπερηχοτομογράφο του Τμήματος Επειγόντων.

Λέξεις κλειδιά: Επιδερμидική κύστη, παραορθικός χώρος

Εισαγωγή

Η επιδερμидική κύστη του προιερού χώρου είναι μια σπάνια συγγενής βλάβη εξωδερμικής προέλευσης.

Στις συγγενείς κύστες ανήκουν τα τερατώματα και οι εξελικτικές κύστες.

Οι επιδερμидικές κύστες του προιερού χώρου κατατάσσονται στις εξελικτικές κύστες, προερχόμενες από κάποιο λάθος κατά τη διάρκεια της εμβρυογένεσης.

Έχουν μια πολύ αργή προοδευτική ανάπτυξη, η οποία πολύ αργότερα μπορεί να προκαλέσει κλινικά αξιόλογα συμπτώματα. Οι περισσότερες ασθενείς είναι γυναίκες μέσης ηλικίας, ασυμπτωματικές.

Η ανακάλυψη των επιδερμειδίων κύστεων είναι σχεδόν πάντοτε τυχαία και γίνεται κατά τη διάρκεια ελέγχου με U/S, CT, MRI ή κατά την επίσκεψη σε γυναικολόγο, εκτός και αν συμβεί φλεγμονή της κύστης οπότε ο αυξανόμενος όγκος της μπορεί να δώσει κλινικά συμπτώματα, από την πίεση παρακείμενων οργάνων.

Για την διάγνωση μιας συγγενούς κύστεως, η αξονική τομογραφία έχει αποδειχθεί πολύ χρήσιμη, αν και οριστική διάγνωση μπορεί να τεθεί μόνο μετά την χειρουργική εξαίρεση της και την παθολογοανατομική εξέταση του παρασκευάσματος.

Όλοι οι όγκοι του προιερού – παραορθικού χώρου με ή χωρίς συμπτωματολογία πρέπει να εκτιμώνται πολύ σχολαστικά πριν την επέμβαση. Η πλήρης χειρουργική εξαίρεση, διατηρώντας τη λειτουργία των γειτονικών οργάνων πρέπει να είναι στο μυαλό του χειρουργού που εκτελεί την επέμβαση. Η οπίσθια προσπέλαση ενδείκνυται για όγκους στο μέσον ή χαμηλά στον προιερό χώρο ενώ η κοιλιακή μπορεί να είναι αρκετή για μεγάλες κύστεις.

Το περιστατικό που περιγράφουμε εδώ αφορά γυναίκα 34 ετών που προσήλθε στο Νοσοκομείο μας με αναφερόμενο άλγος δεξιού λαγονίου βόθρου από διημέρου. Από τον πρώτο κλινικοεργαστηριακό έλεγχο που της έγινε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών ανευρέθη κυστικό μόρφωμα του δεξιού πλάγιου πυελικού τοιχώματος, πιθανώς εξορμούμενο από το δεξιό εξάρτημα μεγίστης διαμέτρου ~8cm, οπότε εισήχθη για περαιτέρω έλεγχο και διερεύνηση.

Αναφορά περιστατικού

Ασθενής 34 ετών, προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών του Νοσοκομείου μας με αναφερόμενο άλγος δεξιού λαγονίου βόθρου από διημέρου. Η κλινική εξέταση καθώς και η αμφίχειρη γυναικολογική όπως και η εξέταση από το ορθό δεν ανέδειξαν κάτι αξιοσημείωτο.

Αντικειμενικά είχε ~87 σφύξεις, Α.Π:110/70mmHg, θερμοκρασία σώματος:37.5° C. Εργαστηριακά, η γενική αίματος, γενική ούρων και τα απλά βιοχημικά δεν ανέδειξαν κάτι το ιδιαίτερο.

Στο υπερηχογράφημα έσω γεννητικών οργάνων που της έγινε ανευρέθη κυστικό μόρφωμα δ:7.39x5.77cm, στο δεξιό πλάγιο πυελικό τοίχωμα, με περιεχόμενο χαμηλής ηχογένειας, χωρίς νεοαγγείωση και με σαφή όρια.

Η ασθενής εισήλθε στην κλινική μας προς διερεύνηση του μορφώματος και ξεκίνησε διπλό σχήμα αντιβίωσης.

Την επόμενη ημέρα η ασθενής είχε σαφώς βελτιωμένη κλινική εικόνα, ήταν απύρετη, ενώ και η γενική αίματος ήταν καλύτερη.

Τη δεύτερη ημέρα, υπεβλήθη σε CT άνω και κάτω κοιλίας η οποία ανέδειξε: κυστικό μόρφωμα~8cm στο δεξιό πλάγιο-οπίσθιο τοίχωμα της ελάσσονος πυέλου με παχύ τοίχωμα το οποίο ασκεί πίεση στο ορθό και τους παρακείμενους ιστούς καθώς και στο οπίσθιο τοίχωμα της ουροδόχου κύστεως (πιθανή ενδομητρίωση). Επίσης ανευρέθη μόρφωμα στο πρόσθιο τοίχωμα της ουροδόχου κύστεως ~2cm (πιθανό εκκόλπωμα).

Την τρίτη ημέρα υπεβλήθη σε ορθοσκόπηση, η οποία ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα και την επομένη σε ενδοφλέβια πυελογραφία, όπου οι νεφροί και οι ουρητήρες ήταν μορφολογικώς χωρίς ευρήματα, ενώ ανεδείχθη μια πάχυνση του τοιχώματος της ουροδόχου κύστεως.

Την πέμπτη ημέρα η ασθενής υπεβλήθη σε κυστεοσκόπηση η οποία ήταν φυσιολογική.

Μετά τον ενδελεχή αυτόν έλεγχο, αποφασίσθηκε Ερευνητική λαπαροτομία με τη γυναίκα σε θέση λιθοτομής. Έγινε μέση κάθετη υπομφάλιος τομή, διανοίχθηκε το δεξιό παραμήτριο, παρασκευάσθηκε ο ουρητήρας, ο

παρακυστικός και ο παραορθικός χώρος, αλλά η προσπέλαση του μορφώματος κατέστη αδύνατος δια της κοιλιακής οδού, διότι ο όγκος προσφυόταν στο ορθό.

Αποφασίσθηκε η διάνοιξη του δεξιού πλαγίου κοιλιακού τοιχώματος και με αμφίχειρη κοιλιοπερινεϊκή προσπέλαση έγινε κινητοποίηση του όγκου και απώθηση του ορθού. Κατά τους ανωτέρω χειρισμούς επήλθε ρήξη του όγκου και εκροή πυώδους περιεχομένου. Ακολούθησε πλήρης εξαίρεση της κάψας του όγκου, έκπλυση της περιτοναϊκής κοιλότητας, σύγκλειση των κοιλιακών τοιχωμάτων και της ορθομητρικής πτυχής και τοποθετήθηκε παροχέτευση στο δεξιό παραορθικό χώρο.

Η ασθενής ετέθη σε τριπλό σχήμα αντιβίωσης, η μετεγχειρητική της πορεία ήταν ομαλή και εξήλθε του Νοσοκομείου μας σε καλή γενική κατάσταση σε 6 ημέρες.

Ακολουθως, η κυτταρολογική εξέταση του περιτοναϊκού υγρού ήταν αρνητική για κακοήθεια, ενώ η ιστολογική εξέταση έδειξε ότι επρόκειτο για επιδερμιδική κύστη 8:7cm, με πάχος τοιχώματος ~0.8cm.

Συζήτηση

Ο παραορθικός χώρος είναι η περιοχή χαλαρού συνδετικού ιστού που βρίσκεται μεταξύ της περιτονίας του ορθού και του προιερύ χώρου. Είναι η περιοχή όπου το νευροεξώδερμα, η νωτιαία χορδή και το ουραίο τμήμα του εντερικού σωλήνα υπόκεινται σε ανασχεδιασμό και παλινδρόμηση στην εμβρυϊκή ζωή. Έτσι, είναι ο χώρος, όπου ένα ετερογενές γκρουπ καλοηθών και κακοηθών όγκων αναπτύσσεται, προερχόμενο από τα τρία βλαστικά στρώματα.

Οι κύστεις του παραορθικού χώρου στους ενήλικους είναι σπάνιες και οι περισσότερες περιπτώσεις είναι συγγενείς (1), τα 2/3 των οποίων είναι κυστικά και το 1/3 συμπαγή. Οι εξελικτικές κύστεις είναι οι πιο κοινές συγγενείς βλάβες του παραορθικού χώρου (2,3) και περιλαμβάνουν τις επιδερμιδικές, δερμοειδείς και εντερικές κύστεις. Υπάρχουν 2 τύποι εντερικών κύστεων: οι κύστεις του ουραίου εντέρου του εμβρύου (επίσης γνωστές ως κυστικά αμαρτώματα ή βλεννοεκκριτικές κύστεις) και οι κυστικοί ορθικοί αναδιπλασιασμοί (4). Νευροεντερικές κύστεις έχουν επίσης αναφερθεί (5-7).

Οι εξελικτικές κύστεις ορίζονται από τα ιστολογικά τους συστατικά και την παραορθική θέση, ευρισκόμενες προσθίως του ιερού και όπισθεν του ορθού. Πρακτικά, προιερές κύστεις που περιλαμβάνουν στοιχεία από ένα βλαστικό στρώμα κατατάσσονται στις εξελικτικές, ενώ κύστεις που περιλαμβάνουν στοιχεία από περισσότερα βλαστικά στρώματα κατατάσσονται στα τερατώματα. Συμβαίνουν πιο συχνά σε γυναίκες μέσης ηλικίας και σε αναλογία γυναικών/αντρών 3:1. Οι πιο σημαντικές επιπλοκές αυτών των κύστεων είναι η φλεγμονή με δευτεροπαθή fistula και η κακοήθης εξαλλαγή των εντερικών κύστεων (8,9).

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει μια μεγάλη ποικιλία καταστάσεων που συμβαίνουν στον παραορθικό χώρο: κυστικό ιεροκοκκυγικό τεράτωμα, πρόσθια ιερή μνηγιγκοκήλη, κύστη πρωκτικού πόρου ή αδένα, νεκρωτικό ορθικό λειομυοσάρκωμα, εξωπεριτοναϊκή αδеноβλενογονίτιδα, κυστικό λεμφαγγείωμα, πυώδες απόστημα, νευρογενή κύστη και νεκρωτικό ιερό χόρδωμα.

Οι εξελικτικές κύστεις είναι επιθηλιακές κύστεις που εμφανίζονται ως καλά αφοριζόμενες, με λεπτό τοίχωμα, μονολοβωτές βλάβες και κατατάσσονται σύμφωνα με την προέλευση και τα ιστοπαθολογικά χαρακτηριστικά τους. Πιστεύεται ότι προέρχονται από ουραία εμβρυικά υπολείμματα (1).

Οι επιδερμικές κύστεις είναι καλοήθεις μονολοβωτές βλάβες που περιέχουν καθαρό υγρό. Οι κύστεις αυτές επενδύονται από κερατινοποιημένο πλακώδες επιθήλιο (1,4,9). Οι άλλες συγγενείς κύστεις έχουν ιδιαίτερα ιστοπαθολογικά χαρακτηριστικά.

Η κλινική τους παρουσίαση είναι διάφορη, εξαρτώμενη από το μέγεθος και την παρουσία φλεγμονής της κύστεως (8,10). Έχει υπολογιστεί ότι το 50% των εξελικτικών κύστεων είναι ασυμπτωματικές (5) και ανακαλύπτονται κατά τη διάρκεια της συνήθους φυσικής εξέτασης ή με τον υπερηχοτομογράφο.

Η δακτυλική εξέταση από το ορθό μπορεί να αποκαλύψει μια λεία και στερεή μάζα στον παραορθικό χώρο, που προβάλλει στον αυλό του ορθού (4,8,10).

Τα συμπτώματα συχνά σχετίζονται με τοπική πίεση του ορθού, που προκαλεί δυσκοιλιότητα, ορθική πληρότητα, επώδυνες κενώσεις και άλγος υπογαστρίου και τοπική πίεση στο κατώτερο ουροποιητικό, που προκαλεί δυσουρία και συχνουρία (1,8,10,11). Οι εξελικτικές κύστεις συχνά ανακαλύπτονται από επιπλοκές όπως τοπική φλεγμονή με χρόνια παραπρωκτική fistula ή αιμορραγία από το ορθό (1,10).

Οι τρεις σημαντικότερες επιπλοκές των εξελικτικών κύστεων είναι: η φλεγμονή, η αιμορραγία και η κακοήθης εξαλλαγή (1).

Η χρόνια φλεγμονή είναι η πιο συχνή επιπλοκή, συμβαίνοντας στο 30-50% των εξελικτικών κύστεων, ειδικά στις επιδερμικές και τις εντερικές κύστεις (1,8,10,11).

Η αιμορραγία από το ορθό συχνά παρατηρείται σε διπλασιασμούς του ορθού που περιλαμβάνουν έκτοπο γαστρικό βλεννογόνο (1,11,12).

Κακοήθης εξαλλαγή έχει αναφερθεί σε εντερικές κύστεις (9,14) και οδηγεί σε αδενοκαρκίνωμα ή πλακώδες καρκίνωμα. Έχει υπολογιστεί ότι κακοήθης εξαλλαγή συμβαίνει στο 7% των εντερικών κύστεων (15).

Η προτεινόμενη θεραπεία των εξελικτικών κύστεων είναι η πλήρης χειρουργική εξαίρεση της επιθηλιακής επένδυσης της κύστεως λόγω του κινδύνου επανεμφάνισης, της κακοήθους εξαλλαγής και της χρόνιας φλεγμονής (8,11). Αν υποπτευόμαστε κακοήθη εξαλλαγή, τότε η πλήρης εξαίρεση συμπεριλαμβανομένου του φυσιολογικού ορθού μπορεί να είναι απαραίτητη. Οι περισσότερες εξελικτικές κύστεις βρίσκονται χαμηλά και μπορούν εύκολα να αφαιρεθούν με οπισθία παραιεροκοκκυγική προσπέλαση. Οι φλεγμονώδεις κύστεις πρέπει να παροχετεύονται δια του ορθού.

Στο συγκεκριμένο περιστατικό που αναφέρουμε, η υποψία τέθηκε με το υπερηχοτομογράφημα, ενισχύθηκε με την CT, αλλά η οριστική διάγνωση τέθηκε με την ιστολογική εξέταση του παρασκευάσματος.

Επιχειρήθηκε αρχικά κοιλιακή προσπέλαση, λόγω της μεγάλης διαμέτρου της κύστεως, αλλά λόγω της πρόσφυσής της με το ορθό, ακολούθησε διάνοιξη του δεξιού πλάγιου κοιλιακού τοιχώματος και εξαίρεση της κάψας της κύστης. Λόγω της ρήξης της κύστεως και της εκροής πυώδους περιεχομένου, ετέθη παροχέτευση στο δεξιό παραορθικό χώρο, η οποία αφαιρέθη την πέμπτη μετεγχειρητική ημέρα.

Η ασθενής εξήλθε του Νοσοκομείου μας σε 6 ημέρες, απύρετη και σε πολύ καλή γενική κατάσταση.

Λόγω της σπανιότητας του περιστατικού ανατρέξαμε τη διεθνή βιβλιογραφία. Οι περισσότερες δημοσιεύσεις αφορούν μεμονωμένα περιστατικά. Λίγες σειρές από μεγάλα Νοσοκομεία περιλαμβάνουν αρκετές περιπτώσεις ώστε να υπολογισθεί η συχνότητα αυτών των όγκων. Οι Uhlig and Johnson περιγράφουν 63 ασθενείς με παραορθικούς όγκους που αντιμετωπίστηκαν στη διάρκεια 30 χρόνων σε μια μεγάλη μητροπολιτική περιοχή. Οι Jao και συν. αναφέρουν 120 ασθενείς με παραορθικούς όγκους που αντιμετωπίστηκαν στη Mayo Clinic σε μια εικοσαετία. Αποτελούν 1/40000 των εισαγωγών στο Νοσοκομείο.

Συμπέρασμα

Οι κύστες του παραορθικού χώρου είναι εξαιρετικά σπάνιες.

Η διάγνωση γίνεται συνήθως τυχαία, διότι τις περισσότερες φορές είναι ασυμπτωματικές.

Η υποψία τίθεται με το υπερηχοτομογράφημα ενώ πολύ βοηθητική είναι η αξονική τομογραφία. Οριστική διάγνωση τίθεται με την πλήρη χειρουργική εξαίρεση της κύστης και την παθολογοανατομική εξέταση του παρασκευάσματος, λόγω των ιδιαίτερων ιστολογικών χαρακτηριστικών αυτών των κύστεων.

Η χειρουργική προσπέλαση εξαρτάται από το μέγεθος του όγκου, την ακριβή του εντόπιση καθώς και από τη σχέση του με τους παρακείμενους ιστούς.

Epidermoid cyst of the retrorectal space: Case report and review of the literature

Sotiropoulou, Rodolakis, Antsaklis

1st Obstetrics and Gynecology Clinic of Athens University, "Alexandra Hospital, Athens, Greece

Correspondence: G.Tavernarakis, 1 Lourou Str.,
115 28 Athens, Greece
Tel & Fax: 210-9647061, Mob: 6932523242
E-mail: gtavern@otenet.gr

Summary

Epidermoid cyst is a frequent benign tumor. It gives rise to destruction of adjoining tissues, mainly in the skull. The pelvic epidermoid cysts are rare.

Most of the primitive cystic neoplasms arising in the retrorectal presacral space are congenital. Presacral epidermoid cysts are classified as a type of developmental cysts, resulting from an error during the embryogenesis and they have ectodermal origin.

Congenital cysts include, teratomas and developmental cysts.

We present a case of a 34 years old woman, who admitted in our hospital, with a pain in the right iliac fossa, started 48h ago, in whom a cyst was found with a diameter ~8cm by U/S, originating from the right pelvic wall.

Key Words: Epidermoid Cyst, retrorectal space

References

1. Leborgne J, Guiberteau B, Lehur PA, Le Goff M, Le Neel JC, Nombalais MF. Les tumeurs kystiques vestigiales retrorectales de l'adulte. *Chirurgie* 1989 ;115 :565-571
2. Jao SW, Beart RW, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors: Mayo Clinic Experience 1960-1979. *Dis Colon Rectum* 1985;28:644-652
3. Uhlig BE, Johnson RL. Presacral tumors and cysts in adults. *Dis Colon Rectum* 1975; 18:581-596
4. Levine E, Batnitzky S. CT of sacral and perisacral lesions. *Crit Rev Diagn Imaging* 1984; 21:307-374
5. Hjermsstad BM, Helwig EB. Tail gut cysts: report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988; 89:139-147
6. Mendel E, Lese GB, Gonzalez-Gomez I, Nelson MD, Raffel C. Isolated lumbosacral neurenteric cyst with partial sacral agenesis: case report. *Neurosurgery* 1994; 35:1159-1162
7. Brooks BS, Duvall ER, El Gammal T, Gupta KL, Kapila A. Neuroimaging features of neurenteric cysts: analysis of 9 cases and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993; 14:735-746
8. Williams LS, Rojiani AM, Quisling RG, Mickle JP. Retrorectal cyst hamartomas and sacral dysplasia: MR appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19: 1043-1045
9. Lim KE, Hsu WC, Wang CR. Tail gut cyst with malignancy: MR imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170: 1488-1490
10. La Quaglia MP, Feins N, Eraklis A, Hendren WH. Rectal duplications. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 980-984
11. Mboyo A, Monek O, Massicot R et al. Cystic rectal duplication: a rare cause of neonatal intestinal obstruction. *Pediatr Surg Int* 1997; 12:452-454
12. Stockmann JM, Yune VT, Jenkins AL. Duplication of the rectum containing gastric mucosa. *JAMA* 1960; 173:1223-1225
13. Abel ME, Nelson R, Prasad ML, Pearl RK, Orsay CP, Abcarian H. Parasacroccygeal approach for the resection of retro rectal developmental cysts. *Dis Colon Rectum* 1985;28:855-858
14. Crowley LV, Page HG. Adenocarcinoma arising in presacral enterogenous cyst. *Arch Pathol* 1960;69:64-66
15. Kim CY, Wang KC, Choe G et al. Neuroenteric cyst: its various presentations. *Childs Nerv Syst* 1999;15:333-341