

## Quiste epidermoide gigante del espacio presacro y posanal

Ernesto Sierra-Montenegro,\* Gastón Sierra-Luzuriaga,\* Gaetano Leone-Divanna,\*\* Vilma Salazar-Menéndez,\*\*\* Carlos Quiñónez-Auria,\*\*\* Luis Zambrano-Medina\*\*\*

### Resumen

**Introducción:** El espacio presacro, el cual contiene algunos tipos de tejidos embrionarios, es un sitio potencial para varios tumores, siendo el quiste epidermoide uno de ellos. Las lesiones quísticas presacras se dividen en dos grupos: teratomas y quistes del desarrollo, estos últimos son lesiones congénitas raras y sus manifestaciones en el adulto son excepcionales. El objetivo de la presente investigación es informar el caso de un quiste epidermoide gigante del espacio presacro y posanal.

**Caso clínico:** Mujer de 28 años con cuadro clínico que se inició ocho años atrás con masa tumoral perianal y dificultad para la micción. La rectosigmoidoscopia y videocolonoscopia fueron normales. Se solicitó tomografía abdominopélvica simple y contrastada, así como resonancia magnética nuclear, para determinar extensión y localización de la tumoración, con las cuales fue posible apreciar tres tumoraciones en el espacio presacro. Se realizó cirugía por abordaje combinado: abdominal y perianal. El examen patológico indicó quistes epidermoides. La paciente evolucionó favorablemente sin datos de incontinencia fecal.

**Discusión:** La descripción aceptada de quiste epidermoide es que posee epitelio escamoso estratificado con gránulos queratohialinos, pero no con otras estructuras de piel. Los quistes del desarrollo son formaciones de crecimiento lento que por su especial localización se manifiestan de forma tardía a pesar de ser congénitos. El diagnóstico se realiza por ultrasonido, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear. La biopsia preoperatoria está contraindicada. Se describen tres vías de abordaje: abdominal, combinada o abdominoposterior y transacra, cada una con sus indicaciones.

**Palabras clave:** Quiste epidermoide, espacio presacro.

### Summary

**Background:** The presacral space, which contains different types of embryonic tissue, is a potential site for several tumors including epidermoid cyst. Presacral cysts are divided into two major groups: teratomas and developmental cysts. Presacral developmental cysts are rare congenital injuries with significant manifestations in the adult. Our objective was to report a case of a giant epidermoid presacral and retrorectal cyst.

**Clinical case:** We present the case of a 28-year-old female whose clinical feature was the presence of a perianal mass and difficult micturition of 8 years. Rectosigmoidoscopy and videocolonoscopy were normal. Simple and contrast abdominal and pelvic tomography (CAT) were ordered as well as nuclear magnetic resonance (NMR) imaging to determine extension and location of the tumor. These studies demonstrated three tumors in the presacral space. Surgery using a combined abdominal and perianal approach was done. Pathological report was epidermoid cysts. The patient had a favorable evolution with no reports of fecal incontinence.

**Conclusions:** The accepted definition describing epidermoid cyst is squamous stratified epithelium with keratohyaline grains, but with no other skin structures. Developmental cysts are slow growing due to their unique location, despite being congenital. Diagnosis is confirmed by ultrasound, CAT, and NMR. Biopsy is contraindicated. Three described approaches are abdominal, combined or abdominoposterior and transsacral, each one with its specific indications.

**Key words:** Epidermoid cyst, presacral space.

## Introducción

El espacio presacro, el cual contiene algunos tipos de tejidos embrionarios, es un sitio potencial para varios tumores, siendo el quiste epidermoide uno de ellos.<sup>1</sup> Más de la mitad de las tumoraciones presacras es de tipo congénito, su frecuencia estimada es de uno por 45 mil pacientes<sup>2</sup> y con claro predominio del sexo femenino (3:1). Las lesiones quísticas presacras se dividen en dos grupos: teratomas y quistes del desarrollo, que se subdividen en epidermoides, dermoides, enteroides y mixtos.<sup>3</sup>

Los quistes del desarrollo presacros son lesiones congénitas raras y sus manifestaciones en el adulto son excepcionales. Se produ-

\* Servicio de Coloproctología, Hospital "Teodoro Maldonado Carbo", Guayaquil, Ecuador.

\*\* Servicio de Patología, Hospital Alcívar, Guayaquil, Ecuador.

\*\*\* Residente de Cirugía General, Hospital Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Guayaquil, Ecuador.

Solicitud de sobretiros:

Gastón Sierra-Luzuriaga.

Cañar 607, Guayaquil, Ecuador.

E-mail: gesierra21@yahoo.com

Recibido para publicación: 14-05-2007

Aceptado para publicación: 08-10-2007



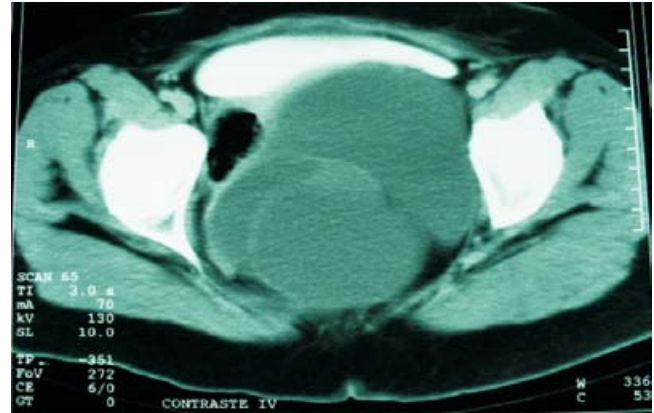
**Figura 1.** Tumoración perianal.

cen de una anomalía en el desarrollo o de una alteración de la regresión de estructuras embrionarias propias de la región perineal.<sup>4</sup>

El objetivo de este trabajo es informar un caso de quiste epidermoide gigante del espacio presacro y posanal.

### Caso clínico

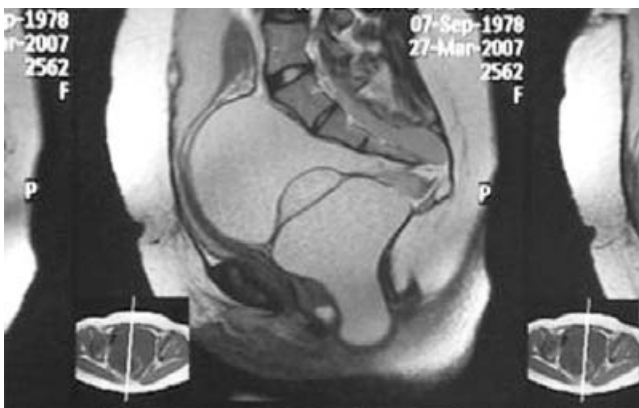
Mujer de 28 años con cuadro clínico que se inició ocho años atrás con sensación de masa perianal, sin molestias importantes; en ese momento fue valorada con embarazo. Al realizar la ecografía de control se identificó tumor tabicado con hipoeogenicidad localizado entre vagina y recto; a la paciente se le indicó que durante la cesárea sería extraída la tumoración, sin embargo, ésta no fue encontrada. Un par de años después fue remitida al servicio de coloproctología con diagnóstico de sospecha de lipoma perianal; se realizaron exámenes prequirúrgicos pero la paciente no acudió más a consulta. Tres años después fue enviada nuevamente al servicio de coloproctología por masa tumoral perianal (figura 1) y dificultad



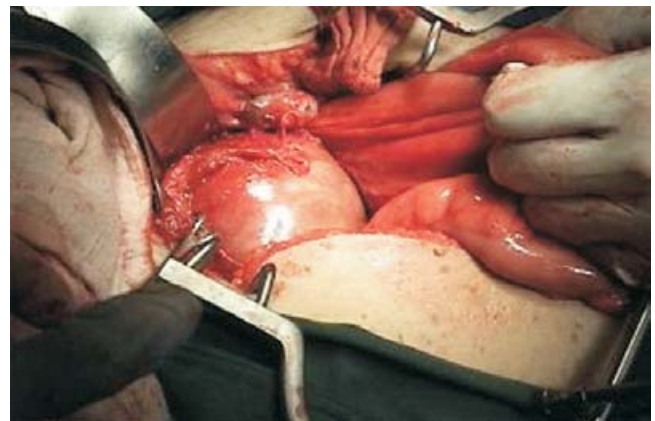
**Figura 2.** Tomografía axial computarizada.

para la micción. La rectosigmoidoscopia y la videocolonoscopia fueron normales. Por tomografía abdominopélvica simple y contrastada se identificó masa heterogénea redondeada con septos en su interior, de  $13.3 \times 11$  cm en cavidad pélvica, que comprimía y rechazaba estructuras adyacente (útero, vejiga y recto) (figura 2). Se solicitó resonancia magnética nuclear, la cual mostró masa líquida extensa que desplazaba recto y vejiga; en secuencia T1, hipointensa, con un área intensa que con técnica de supresión de grasa se localizaba en sector inferior; en secuencia T2, hiperintensa (figura 3). Se propuso procedimiento quirúrgico para resección total de la misma, lo que fue aceptado.

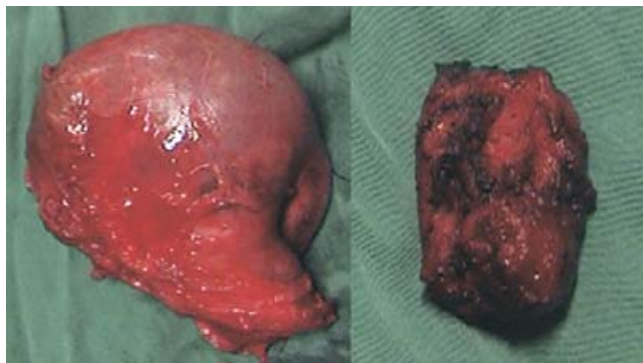
Con la paciente en posición ginecológica se realizó abordaje abdominal resecando tumoración de  $13 \times 12$  cm (figura 4). Se observó otra tumoración del espacio presacro, situada más profunda y fija a la piel perianal, por lo cual se incidió del margen anal a la punta del cóccix para abordar el espacio posanal (superficial y profundo) para resecar tumoración de  $9 \times 6$  cm; al lado se hallaba otra de  $5 \times 3$  cm, la cual fue extraída completamente, separándola de los músculos elevadores del ano (figura 5). Se repa-



**Figura 3.** Resonancia magnética nuclear, secuencia T2 sagital.



**Figura 4.** Resección por vía abdominal, primer quiste.



**Figura 5.** Tumores de 9 × 6 cm y 5 × 3 cm.

ró el plano muscular y la piel perianal fue suturada con material absorbible 3-0. La pieza quirúrgica se envió a examen patológico: al corte de las tumoraciones, pared heterogénea, revestimiento interno liso; cavidad ocupada por líquido turbio. En el examen microscópico pudo observarse estructuras quísticas revestidas por epitelio escamoso estratificado de tipo epidérmico, que queratinizaba a través de una capa granulosa, sin cambios de malignidad (figura 6), compatibles con quistes epidermoides. La paciente evolucionó favorablemente en un periodo posoperatorio de 30 días, sin datos de incontinencia fecal. Durante el seguimiento de siete meses no refirió molestias.

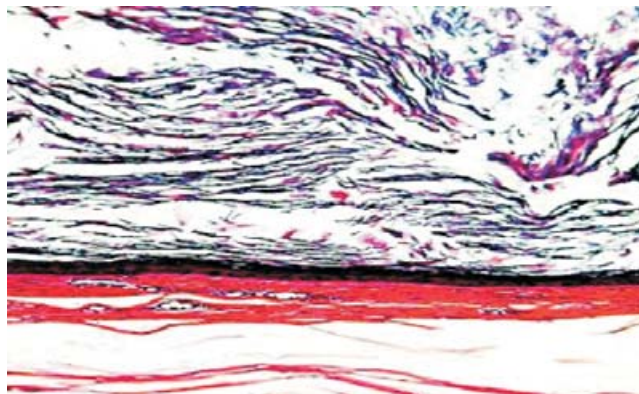
## Discusión

El término “quistes del desarrollo” traduce un tumor quístico en el espacio presacro que puede ser dermoide, epidermoide y mucosecretor.<sup>5</sup> La definición aceptada que describe al quiste epidermoide hace referencia a aquel que posee epitelio escamoso estratificado con gránulos queratohialinos pero no con otras estructuras de piel.<sup>6</sup>

La gran variedad histológica de quistes y tumores retrorrectales han sido fuente de confusión en el estudio de estas lesiones. La clasificación más utilizada es la propuesta por Lovelady y Dockerty,<sup>7</sup> que en función de su origen los divide en congénitos, neurogénicos, óseos y misceláneos.

Los tumores congénitos representan 55 a 65 % de las lesiones retrorrectales<sup>6,8</sup> y dos tercios son quistes del desarrollo. Malafosse<sup>3</sup> propone una clasificación que divide las lesiones quísticas congénitas retrorrectales en quistes del desarrollo y teratomas. A su vez, los quistes del desarrollo se dividen en epidermoides, dermoides, enteroides —entre los cuales están los quistes del intestino caudal (*tailgut cyst*), limitados por epitelio glandular más o menos desarrollado, y las duplicaciones rectales— y mixtos. Elegimos esta clasificación para nuestro caso.

La mayoría de los pacientes con tumores presacros tiene síntomas no específicos, lo que generalmente depende de la extensión, tamaño y localización del tumor, y si existen partes infecta-



**Figura 6.** Pared de estructuras quísticas revestidas por epitelio escamoso estratificado de tipo epidérmico, que queratiniza a través de una capa granulosa.

das o necróticas. El dolor es el síntoma más común en pacientes con tumores infectados o malignos.<sup>9</sup>

Los quistes del desarrollo son de crecimiento lento y por su especial localización se manifiestan de forma tardía a pesar de ser congénitos. Son más frecuentes en el sexo femenino, tal vez por la mayor frecuencia de exámenes ginecológicos, especialmente durante el embarazo.<sup>3,8</sup> Nuestra paciente notó la masa perianal desde los 20 años de edad y fue durante un control de su segundo embarazo que se detectó la lesión quística retrouterina.

El diagnóstico se realiza con tomografía axial computarizada, donde las imágenes del quiste epidermoide generalmente aparecen como masas quísticas de pared fina con densidad líquida.<sup>10,11</sup> Los hallazgos por resonancia magnética nuclear descritos son masa de baja intensidad y alta intensidad en relación a los músculos en la imágenes de la secuencia T1.<sup>10,11</sup> El hallazgo en la secuencia T2 en la fosa isquiorrectal ha sido masa de alta intensidad con queratina hipointensa en la porción dependiente.<sup>12</sup> En nuestro caso, en la secuencia T1 la resonancia magnética nuclear mostró masa hipointensa con área brillante que se suprimía con técnicas de supresión de grasa localizada hacia su parte inferior y en la secuencia T2, imagen hiperintensa que desplazaba vejiga, recto y útero.

Yang y colaboradores<sup>13</sup> concluyeron que los quistes epidermoides presacros se manifiestan como una masa con baja ecogenicidad heterogénea en el ultrasonido, densidad baja homogénea en la tomografía, intensidad baja heterogénea en las imágenes de la secuencia T1 y alta intensidad con focos pequeños múltiples hipointensos en la porción no dependiente de la secuencia T2 en la resonancia magnética nuclear.

La biopsia preoperatoria está contraindicada por el elevado riesgo de infección (algún caso informado con sepsis y muerte<sup>14</sup>), diseminación tumoral y formación de fistulas.<sup>5</sup>

El riesgo de degeneración maligna de los quistes del desarrollo se estima en 7 a 10 %<sup>15</sup> en forma de adenocarcinoma de evolución muy agresiva, con supervivencia menor de un año. Olcoz



y colaboradores<sup>16</sup> describieron la elevación de CA 19.9 en un paciente con quiste presacro, observaron que la extirpación quirúrgica no produjo su normalización si se observó un descenso significativo que permite responsabilizar al quiste de la elevación del CA 19.9. Nuestro caso no presentó elevación de CA 19.9 pero estamos vigilantes de su evolución con controles trimestrales. De igual manera se ha informado la combinación de quiste epidermoide presacro con hidronefrosis, descrito por primera vez en Taiwán;<sup>17</sup> en nuestra paciente, el área renal se encontraba normal en el control por ultrasonido abdominal.

Salvo grave contraindicación médica, todos los tumores presacros deben extirparse, incluso los asintomáticos, debido a su riesgo de infección o a su posible degeneración maligna.<sup>18</sup> Se ha informado carcinoma escamocelular originado en un quiste epidermoide presacro y los hallazgos en la tomografía computarizada mostraron engrosamiento de la pared anterior de la masa quística.<sup>19</sup>

Se describen tres vías de abordaje: abdominal, combinada o abdominoposterior y transacra; la selección de una depende del tamaño, localización y relación del quiste con las estructuras vecinas.<sup>18</sup> La vía abdominal se recomienda para quistes mayores de 8 cm que se extienden cranealmente, por encima de la segunda vértebra sacra.<sup>3,5,7,20</sup> La más utilizada es la posterior de Kraske.<sup>7,15,21</sup> Böhm y colaboradores indican que ante quistes grandes del desarrollo (mayores a 4 o 5 cm) es necesario el procedimiento abdominoposterior (combinado).<sup>9</sup> Localio y colaboradores señalan que los tumores benignos que alcanzan 8 cm de diámetro pueden extirparse por vía posterior con retiro del cóccix o del sacro bajo.<sup>22</sup>

En nuestra paciente no practicamos la vía transacra, la abdominal posterior sola ni la desarticulación del cóccix, a pesar de que presentaba tres formaciones quísticas (una de 13 × 12 cm, otra de 9 × 6 cm y otra de 5 × 3 cm adherida a la piel perianal); se utilizó una combinación abdominal posterior con abordaje transanal, disecando el espacio posanal y divulsionando los elementos que se encontraban en este espacio, como el músculo elevador del ano y el esfínter anal externo, posteriormente colocamos sutura absorbible de refuerzo y dejamos drenaje, sin olvidar que este espacio comunica con la fosa isquiorrectal en forma bilateral y es el sitio más importante en el origen de los abscesos en herradura. Al momento de este informe la paciente se encontraba evacuando adecuadamente y al tacto rectal se apreciaba buen tono y contracción del complejo esfinteriano.

## Referencias

- Hawkins WJ, Jackman RJ. Developmental cysts as a source of perianal abscess, sinuses and fistulas. *Am J Surg* 1953;86:678-683.
- Jackman RJ, Smith ND. Retrorectal tumors. *JAMA* 1951;145:956-961.
- Malafosse M, Gallot D, Douvin D, Hervé De Sigalony JP. Kystes et tumeurs péri-ano-rectaux d'origine vestigiale chez l'adulte. *J Chir* 1977;113:351-360.
- Leborgne J, Guiberteau B, Lehur PA, Le Goff M, Le Néel JC, Nomballais MF. Les tumeurs kystiques vestigiales retro-rectales de l'adulte. *Chirurgie* 1989;115:565-571.
- Shimomura M, Goshima H, Katsumine Y, Miyahara S, Usui M. A case of presacral epidermoid cyst. *Nihon Rinshou Geka Gakka Zasshi* 1996;57:727-731.
- Jao SW, Beart RW Jr, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors: Mayo Clinic experience, 1960-1977. *Dis Colon Rectum* 1985;28:644-652.
- Lovelady SB, Dockerty MB. Extragenital pelvic tumors in women. *Am J Obstet Gynecol* 1949;58:215.
- Whelan RL. Retrorectal tumors. Principles of colon and rectal surgery, 52<sup>nd</sup> course. Abstracts. October 4-7, 1989. Minneapolis: University of Minnesota.
- Böhm B, Milsom JW, Fazio VW, Lavery IC, Church JM, Oakley JR. Our approach to the management of congenital presacral tumors in adults. *Int J Colorectal Dis* 1993;8:134-138.
- Tokunaga Y, Mukaiharu S, Tanaka M, Fujita T, Yokohama T, Okamura R, et al. Presacral epidermal cyst found in an adult male with a high CEA content: report of an unusual case. *Surg Today* 1994;24:556-560.
- Ueda K, Tsumoda A, Nakamura A, Kobayashi H, Shimizu Y, Kusano M, et al. Presacral epidermoid cyst: report of a case. *Surg Today* 1998;28:665-668.
- Fujimoto H, Murakami K, Kashimada A, Terauchi M, Ozawa K, Nosaka K, et al. Large epidermal cyst involving the ischiorectal fossa. MR demonstration. *Clin Imaging* 1993;17:146-148.
- Yang DM, Yoon MH, Kim HS, Oh YH, Ha SY, Oh JH, et al. Presacral epidermoid cyst: imaging findings with histopathologic correlation. *Abdom Imaging* 2001;26:79-82.
- Verazin G, Rosen L, Khubchandani IT. Retrorectal tumor: is biopsy risky? *South Med J* 1986;79:1437-1439.
- Abel ME, Nelson R, Prasad ML, Pearl RK, Orsay CP, Abcalian H. Parasacrococcygeal approach for the resection of retro-rectal developmental cysts. *Dis Colon Rectum* 1985;28:855-858.
- Olcoz GJ, Espinel DJ, Calleja PJJ, González de Francisco T, Ribas AT, Domínguez CA, et al. Quiste presacro y elevación sérica del CA 19.9. *Gastroenterol Hepatol* 2003;26:456-460.
- Chen MI, Su JM, Cheng YM, Chou CK, Kuo PL. Presacral epidermoid cyst with right hydronephrosis. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2006;45:155-158.
- Martin ME, Pérez SJC, Cotano UJR, Atín del Campo V, Aguinalde PM, Salas OJA, et al. Quistes del desarrollo en el espacio presacro en el adulto. *Gastroenterol Hepatol* 2002;25:601-604.
- Yang DM, Kim HC, Lee HL, Lee SH, Kim G. Squamous cell carcinoma arising from a presacral epidermoid cyst: CT and MR findings. *Abdom Imaging* 2008;33:498-500.
- Negro F, Mercuri M, Ricciardi V, Massari M, Destito C, Mafucci S, et al. Presacral epidermoid cyst. A case report. *Ann Ital Chir* 2006;77:75-77.
- Hjermstad BM, Helgwig EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988;89:139-147.
- Localio SA, Eng K, Ranson JHC. Abdominosacral approach for retrorectal tumors. *Ann Surg* 1980;191:555-560.