

Zaodbytnicza torbiel naskórkowa przyczyną nawrotowej przetoki odbytu – opis przypadku

A retrorectal epidermoid cyst as the cause of recurrent anal fistula – a case report

Warsaw Proctology Centre, Saint Elizabeth's Hospital, Mokotów Medical Centre
Head of Centre: Associate Professor Małgorzata Kołodziejczak, PhD

Streszczenie

Najczęstszą przyczyną wystąpienia przetoki odbytu jest zapalenie krypty odbytowej. Do innych przyczyn powstania przetoki należą: choroba Leśniowskiego-Crohna, uraz (również jatrogeny), ciało obce, przyczyny kazuistyczne – gruźlica, promienica i inne. Autorzy przedstawili przypadek pacjentki nieskutecznie leczonej zachowawczo i operacyjnie z powodu nawrotowej przetoki odbytu, której przyczyną była wrodzona zaodbytnicza torbiel naskórkowa. Torbiel naskórkowa o lokalizacji pozaskórnego jest rzadką patologią i stanowi zaburzenie rozwojowe. Powstaje w życiu zarodkowym – pomiędzy 4. a 8. tygodniem życia płodowego – na skutek zaburzeń rozwoju ektodermy. Postępowaniem terapeutycznym z wyboru w przypadku objawowej torbieli naskórkowej okolicy zaodbytnicznej jest wycięcie zmian w całości poprzedzone dokładną diagnostyką obrazową (ultrasonografia transrektalna lub rezonans magnetyczny). W przedstawionym przypadku po wykonaniu diagnostyki obrazowej pacjentka była operowana – wycięto w całości kanał przetoki wraz z gronem drobnych torbieli. W trakcie operacji nie stwierdzono związku zmian z odbytnicą i zwieraczami. Łożę pooperacyjną sięgającą powyżej zwieraczy odbytu pozostawiono do gojenia *per secundam*. Pacjentka została wypisana do domu w 3. dobie pooperacyjnej. Po upływie 12 tygodni rana uległa zagojeniu.

Wnioski. W przypadku nawrotowej przetoki odbytu i nietypowego przebiegu choroby należy brać pod uwagę pozakryptową etiologię przetoki i zawsze wykonać szczegółową diagnostykę przedoperacyjną mogącą ustalić przyczynę przetoki i wskazać właściwą drogę terapeutyczną.

Słowa kluczowe

przetoka odbytu, zaodbytnicza torbiel naskórkowa, przetoka nawrotowa

Summary

Inflammation of the anal crypt is the most common cause of anal fistula. Other causes of anal fistula include Crohn's disease, injury (including iatrogenic), a foreign body and casuistic causes, such as tuberculosis, actinomycosis, etc. We present a case of a patient receiving unsuccessful conservative and surgical treatment due to recurrent anal fistula caused by a congenital retrorectal epidermoid cyst. Extracutaneous epidermoid cyst is a rare pathology and a congenital defect. It develops between 4 and 8 weeks' gestation due to impaired ectodermal development. A complete resection of the lesion following an accurate imaging diagnosis (transrectal ultrasonography

Keywords

anal fistula, retrorectal epidermoid cyst, recurrent fistula

or magnetic resonance) is the treatment of choice in symptomatic retrorectal epidermoid cyst. In the presented case, the patient underwent, following a diagnostic process, a surgery involving a complete resection of the fistula tract along with a group of small cysts. During the surgery, no connection was found between the lesions and the anus or the anal sphincters. The postoperative site extending above the anal sphincters was allowed to heal by secondary intention. The patient was discharged home on day 3 post surgery. The wound healed after 12 weeks.

Conclusions. Aetiology other than the anal crypt should be considered and an accurate preoperative diagnosis aimed to determine the cause of fistula and choose appropriate therapeutic management should be established in the case of recurrent anal fistula and atypical course of disease.

WSTĘP

Najczęstszą przyczyną wystąpienia przetoki odbytu jest zapalenie krypty odbytowej. Do innych przyczyn powstania przetoki należą: choroba Leśniowskiego-Crohna, uraz (również jatrogeny), ciało obce, przyczyny kazuistyczne – gruźlica, promienica i inne.

Torbiele naskórkowe w okolicy okołodbytniczej są rzadką wrodzoną patologią, z reguły bezobjawową, najczęściej wykrywaną przypadkowo w trakcie badań obrazowych wykonywanych z innego powodu. W artykule przedstawiono przypadek pacjentki nieskutecznie leczonej zachowawczo i operacyjnie z powodu nawrotowej przetoki odbytu, a przyczyną dolegliwości była wrodzona zaodbytnicza torbiel naskórkowa.

OPIS PRZYPADKU

Trzydziestotrzyletnia pacjentka zgłosiła się do proktologa z podejrzeniem tylnej przetoki odbytu. Główna dolegliwość to wyciek treści ropnej z ujścia zewnętrznego znajdującego się w linii pośrodkowej ciała ok. 1,5 cm do tyłu od odbytu. Dolegliwości występowały od wielu lat i były nieskutecznie leczone zachowawczo. Podczas „przytykania się” otworu zewnętrznego okresowo występowały także stany podgorączkowe oraz ból i zaczerwienienie skóry w okolicy odbytu. Kilukrotnie u pacjentki rozpoznawano ropień odbytu, który nacinano i drenowano chirurgicznie.

Po zgłoszeniu się pacjentki do Warszawskiego Ośrodka Proktologii wykonano przezodbytnicze badanie ultrasonograficzne, które wykazało obecność konglomeratu drobnych (do 5 mm średnicy) torbieli położonych do tyłu od odbytnicy. Zmiany rozciągały się na długości 22 mm i kończyły się nieprawidłowym wąskim kanałem posiadającym ujście zewnętrzne na skórze w linii pośrodkowej ciała. Nie uwidoczniło ujścia wewnętrznego w obrębie kanału odbytu i odbytnicy. Uwagę zwracał ubytek 1/4 obwodu tylnego mięśnia zwieracza zewnętrznego odbytu oraz zatarcie echogeniczności lewej gałęzi mięśnia łonowo-odbytniczego, co korelowało z osłabionym trzymaniem gazów i stolca. Dodatkowo wykonano kolonoskopię, która w obrębie całego jelita grubego nie wykazała żadnych patologii.

Postawiono wstępne rozpoznanie tylnej międzyzwieraczowej przetoki odbytu o nietypowym obrazie. Zaproponowano chorej leczenie chirurgiczne, na które pacjentka nie wyraziła zgody z powodu planowanego wyjazdu zagranicznego.

INTRODUCTION

Inflammation of the anal crypt is the most common cause of anal fistula. Other causes of anal fistula include Crohn's disease, injury (including iatrogenic), a foreign body and casuistic causes, such as tuberculosis, actinomycosis, etc.

Perirectal epidermoid cysts are a rare congenital pathology, usually asymptomatic and in most cases detected accidentally during imaging scans performed for other reasons. The article presents a case of a patient receiving unsuccessful conservative and surgical treatment due to recurrent anal fistula caused by a congenital retrorectal epidermoid cyst.

A CASE REPORT

A 33-year-old woman presented in a proctology clinic with suspected posterior anal fistula. Main symptoms included purulent drainage from the external opening located in the midline, about 1.5 cm posteriorly of the anus. The symptoms persisted for many years and were conservatively treated with no success. Periodical blockage of the external opening was accompanied by slightly raised temperature and pain as well as redness of the skin in the perianal region. The patient was repeatedly diagnosed with anal abscess, which was surgically incised and drained.

The patient presented in the Warsaw Proctology Centre, where transrectal ultrasound was performed, revealing the presence of a conglomerate of small (up to 5 mm in diameter) cysts located posteriorly of the anus. The lesions extended over a length of 22 mm and ended with a pathological, narrow canal with an external cutaneous opening in the midline. No internal opening in the anal canal or rectum was identified. A loss of the 1/4 of the external anal sphincter circumference and blurred echogenicity of the left branch of the puborectalis muscle were noticeable and correlated with decreased faecal and gas continence. Colonoscopy was additionally performed, but revealed no pathology throughout the colon.

A preliminary diagnosis of posterior intersphincteric anal fistula with atypical picture was established. The patient was offered surgical treatment, which she rejected due to a planned trip abroad. She again presented in the Warsaw Proctology Centre after 3 months. During this period, the pa-

Po raz wtóry chora zgłosiła się do Warszawskiego Ośrodka Proktologii po upływie 3 miesięcy. W tym okresie chora była operowana w Wielkiej Brytanii z powodu kolejnego nawrotu stanu zapalnego. Wykonano drenaż przetoki odbytu metodą Hippokratesa.

W wykonanym ponownie przezodbytnicznym badaniu ultrasonograficznym stwierdzono taki sam obraz zmian torbielowatych jak w badaniu poprzednim. Dodatkowo opisano obecność ujścia wewnętrznego (prawdopodobnie pochodzenia jatrogennego) w połowie długości kanału odbytu, poniżej dolnej granicy zmian torbielowatych, których górna granica znajdowała się ok. 1 cm powyżej zwieraczy. Przez oba ujścia i kanał przeprowadzona była nitka. Zastosowane leczenie spowodowało ułatwiony drenaż treści ropnej, ustąpienie ostrego stanu zapalnego i normalizację echogeniczności lewej gałęzi mięśnia łonowo-odbytniczego.

Również i tym razem pacjentka nie wyraziła zgody na proponowane leczenie z powodu zbyt krótkiego pobytu. Po powrocie do Wielkiej Brytanii u pacjentki wystąpił ropień, który nacięto – podczas zabiegu usunięto też nitkę, która w tym przypadku nie spełniała roli drenującej.

Po wygojeniu stanu zapalnego pacjentka po raz trzeci zgłosiła się do Warszawskiego Ośrodka Proktologii, tym razem celem leczenia operacyjnego. Obraz ultrasonograficzny zmian zaodbytnicznych był identyczny jak w pierwszym badaniu, jatrogenne ujście wewnętrzne zagoiło się, nie stwierdzono nowych nieprawidłowych zbiorników. Uszkodzenie mięśnia zwieracza zewnętrznego odbytu potwierdzono w badaniu sfinkterometrycznym, które wykazało istotne obniżenie zarówno napięcia spoczynkowego, jak i maksymalnego skurczowego.

Chora była operowana w pozycji ginekologicznej z dostępu kroczonego. W trakcie zabiegu operacyjnego do ujścia zewnętrznego podano błękit metylenowy celem wybarwienia kanału przetoki i wszystkich torbieli. Nie stwierdzono ujścia wewnętrznego kanału. Wypreparowano i wycięto w całości kanał wraz z gronem torbielek. Nie stwierdzono związku zmian z odbytnicą i zwieraczami. Ranę pooperacyjną sięgającą powyżej zwieraczy odbytu pozostawiono do gojenia *per secundam*. Pacjentka została wypisana do domu w 3. dobie pooperacyjnej. Po upływie 12 tygodni rana uległa zagojeniu.

Usunięte tkanki przesłano do badania histopatologicznego. W ocenie makroskopowej usunięty fragment tkankowy zawierał kanał o średnicy około 1 mm prowadzący od ujścia na skórze do konglomeratu torbielek (o średnicy do 5 mm) zawierających na przekroju miękką białą treść. W ocenie mikroskopowej obraz był typowy dla torbieli naskórkowej (*fac. cystis epidermoidales*).

DYSKUSJA

Torbiel naskórkowa (czyli kaszak) jest częstą patologią występującą w obrębie skóry twarzy, klatki piersiowej lub pleców. Powstaje najczęściej w wyniku zaczerwienia ujścia mieszka włosowego lub gruczołu łojowego, co powoduje retencję sebum i zrogowaciałego naskórka. Powstaje wówczas śródskórny guzek o budowie torbieli, który stanowi defekt kosmetyczny i pozostaje w kręgu zainteresowania kosmetologów, dermatologów lub rzadziej chirurgów.

tient underwent a surgery in the UK due to another recurrence of inflammation. Anal fistula drainage using the Hippocrates technique was also performed.

Another transrectal ultrasound revealed the same picture of cystic lesions as previously. Additionally, an external opening (probably of iatrogenic origin) was found in the middle of the anal canal, below the border of the cystic lesions whose upper border was located about 1 cm above the anal sphincters. A thread was placed through both openings and the canal. The implemented treatment resulted in a facilitated drainage of purulent contents, resolution of acute inflammation and normalised echogenicity of the left branch of the puborectalis muscle.

Also this time the patient did not consent to the proposed treatment due to her short stay. After returning to the UK, the patient developed an abscess, which was incised. The thread, which in this case did not serve as a drainage, was also removed.

Once the inflammation healed, the patient for the third time presented in the Warsaw Proctology Centre, but this time for surgical treatment. The ultrasound picture of the retrorectal lesions was the same as in the first examination, the external iatrogenic opening was healed, and no new pathological reservoirs were found. The damage to the external anal sphincter was confirmed in a sphinctometric examination, which showed significantly reduced resting and maximum contractile tension.

The surgery was performed in the patient in a gynaecological position using the perineal access. During the procedure, methylene blue was administered via the external opening to stain the fistula tract and all cysts. No external opening of the tract was found. A complete isolation and resection of the fistula tract along with the conglomerate of cysts were performed. No connection was found between the lesions and the rectum or the anal sphincters. The post-operative wound extending above the anal sphincters was allowed to heal by secondary intention. The patient was discharged home on day 3 post surgery. The wound healed after 12 weeks.

The removed tissues were sent for histopathological examination. Macroscopic evaluation of the removed tissue fragment revealed fistula tract 1 mm in diameter extending from the opening in the skin to the conglomerate of cysts (up to 5 mm in diameter) with white soft contents (cross-section). The microscopic picture was typical of an epidermoid cyst.

DISCUSSION

An epidermoid cyst (atheroma) is a common pathology found on the skin of the face, chest or back. It usually develops as a result of plugged hair follicle or sebaceous gland, leading to sebum and keratinised epidermis retention. As a result, an intradermal cystic nodule is formed, which is a cosmetic defect of interest to cosmetologists, dermatologists and, less commonly, surgeons.

Torbiel naskórkowa o lokalizacji pozaskórnej jest rzadką patologią i stanowi zaburzenie rozwojowe. Powstaje ona w życiu zarodkowym, pomiędzy 4. a 8. tygodniem życia płodowego, na skutek zaburzeń rozwoju ektodermy.

Budowa histopatologiczna torbieli naskórkowej o lokalizacji pozaskórnej jest bardzo prosta. Jej ściany wysłane są nabłonkiem wielowarstwowym płaskim rogowaciejącym, a zawartość stanowią złuszczone naskórek, keratyna, złogi cholesterolu oraz płyn.

Torbiele i guzy okolicy przedkrzyżowej są rzadką patologią u dorosłych. Według klasyfikacji Uhliga i Johnsona dzielą się one na: wrodzone, neurogenne, kostne, zapalne i mieszane (1). Najczęstsze są zmiany wrodzone stanowiące ok. 66% wszystkich przypadków. Wśród zmian torbielowatych najczęstszą jest torbiel skórzasta. Torbiel naskórkowa występuje rzadziej. Obie zmiany są łagodne i nie mają cech metaplazji.

Torbiele naskórkowe w okolicy przedkrzyżowej częściej występują u kobiet (2). Ocenia się, że u 26-50% pacjentów istniejące zmiany są bezobjawowe (3). Symptomy pojawiają się, gdy torbiel osiąga znaczne rozmiary i zaczyna uciskać odbytnicę, okoliczne nerwy lub nawet pęcherz moczowy. Innym powodem wystąpienia dolegliwości jest zakażenie torbieli, co wymaga różnicowania z ropniem okołoodbytniczym lub przetoką odbytu. Do najczęstszych objawów należą: ból i dyskomfort w odbycie i okolicy przyodbytowej, przewlekłe zaparcia, krwawienia, ołówkowate stolce, inkontynencja oraz uczucie rozpierania w okolicy kości krzyżowej, zaburzenia oddawania moczu (4, 5).

Niewłaściwe rozpoznanie, brak wykonania diagnostyki obrazowej, pośpiech i postępowanie rutynowe powodują, że wdrożone postępowanie jest wyłącznie objawowe i nie daje pacjentowi szansy na trwałe wyleczenie. Postępowaniem z wyboru w wypadku torbieli naskórkowej okolicy zaodbytnicznej jest wycięcie zmian w całości, poprzedzone dokładną diagnostyką obrazową – ultrasonografią transrektalną lub rezonansem magnetycznym (6). W wypadku wystąpienia rozległego stanu zapalnego z procesem ropnym (także obejmującym zwieracze) należy rozważyć leczenie dwuetapowe – najpierw drenaż ropnia, później wycięcie zmian resztkowych w całości.

Nietypowe zmiany (zwłaszcza guzowate) w okolicy odbytu zawsze wymagają różnicowania z chorobą nowotworową. Wykonywanie biopsji guzów okolicy przedkrzyżowej jest dyskusyjne. W wypadku zmian niewielkich i dobrze odgraniczonych od okolicznych tkanek możliwe jest wycięcie zmiany w całości jako tzw. biopsji wycinającej. Nie należy podejmować prób leczenia chirurgicznego, jeśli nie jest możliwe usunięcie zmian w całości lub obecny jest naciek (zapalny? nowotworowy?) na okoliczne tkanki (zwieracze, odbytnicę, kości). W takich przypadkach można rozważyć wykonanie biopsji pomimo wysokiego ryzyka infekcji lub rozszew nowotworowego (7). Dostęp operacyjny uzależniony jest od lokalizacji torbieli naskórkowej. Dostęp kroczowy tylny jest zalecany w wypadku zmian położonych nisko (poniżej S3-S4) oraz w przypadku torbieli zakażonej (8, 9). W przypadku zmian o wyższej lokalizacji konieczne może być zastosowanie dostępu przedniego przez laparotomię (10).

Usunięta w całości torbiel naskórkowa nie wymaga żadnego leczenia uzupełniającego.

Extracutaneous epidermoid cyst is a rare congenital pathology. It develops between 4 and 8 weeks' gestation due to impaired ectodermal development.

The histopathological structure of an extracutaneous epidermoid cyst is very simple. Its walls are lined with squamous stratified epithelium and the cyst contains exfoliated epidermis, keratin, cholesterol deposits and some fluid.

Presacral epidermoid cysts and tumours are a rare pathology in adults. According to Uhlig and Johnson's classification, these cysts can be categorised as congenital, neurogenic, osseous, inflammatory and mixed (1). Congenital cysts are most common and account for about 66% of all cases. Dermoid cyst is the most common cystic lesion. Epidermoid cysts are less common. Both these lesions are benign and exhibit no features of metaplasia.

Presacral epidermoid cysts are more common in females (2). It is estimated that 26-50% of patients are asymptomatic (3). Symptoms occur when the cyst reaches a considerable size and begins to compress the rectum, surrounding nerves or even the urinary bladder. An infected cyst, which should be differentiated from perianal abscess or anal fistula, is another cause of symptoms. The most common manifestations include pain, anal and perirectal discomfort, chronic constipation, bleeding, pencil-thin stools, incontinence, a sensation of distension in the sacral region as well as impaired urination (4, 5).

As a result of misdiagnosis, the lack of imaging diagnosis, haste and routine the therapeutic management is limited to symptomatic treatment, which cannot ensure a permanent cure. A complete excision of the lesion following an accurate imaging diagnosis (transrectal ultrasonography or magnetic resonance) is the treatment of choice in retrorectal epidermoid cyst (6). In the case of extensive purulent inflammation (also involving the anal sphincters), a two-stage therapy, i.e. abscess drainage followed by resection of residual lesions, should be considered.

Atypical lesions (nodular lesions in particular) in the anal region should be always differentiated from neoplasms. Biopsy of presacral nodules is debatable. A total excision (excisional biopsy) can be performed in the case of smaller lesions which are well-delineated from the surrounding tissues. Surgical treatment should not be attempted if a total excision is impossible or the surrounding tissues (sphincters, rectum, bones) are infiltrated (inflammatory infiltration/tumour invasion?). In such cases, biopsy can be considered despite the high risk of infection or tumour spread (7). Surgical access depends on the location of the epidermoid cyst. Posterior perineal access is recommended in low-seated lesions (below S3-S4) and infected cysts (8, 9). Higher-seated lesions may require laparotomy via the anterior access (10).

No adjuvant therapy is needed after a total excision of an epidermoid cyst.

WNIOSKI

W przypadku nawrotowej przetoki odbytu i nietypowego przebiegu choroby należy brać pod uwagę pozakryptową etiologię przetoki i zawsze wykonać szczegółową diagnostykę obrazową przed operacją mogącą ustalić przyczynę przetoki i wskazać właściwą drogę terapeutyczną.

CONCLUSIONS

Aetiology other than the anal crypt should be considered and an accurate preoperative diagnosis aimed to determine the cause of fistula and choose appropriate therapeutic management should be established in the case of recurrent anal fistula and atypical course of disease.

Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji Correspondence

*Agnieszka Kucharczyk
Warszawski Ośrodek Proktologii
Szpital św. Elżbiety
– Mokotowskie Centrum Medyczne
ul. Goszczyńskiego 1, 02-615 Warszawa
tel. +48 (22) 542-08-16
a-kucharczyk@op.pl

nadesłano/submitted:

03.10.2016

zaakceptowano do druku/accepted:

24.10.2016

Piśmiennictwo/References

1. Uhlig BE, Johnson RL: Presacral tumors and cysts in adults. *Dis Colon Rectum* 1975; 18(7): 581-596.
2. Belluco E, Foletto M, Pommeri F, Muzzio P: A presacral epidermoid cyst presenting with a perineal fistula: report of a case. *Pelvipерineology* 2009; 28: 109-111.
3. Kesici U, Sakman G, Mataraci E: Retrorectal/presacral epidermoid cyst: report of a case. *Eurasian J Med* 2013 Oct; 45(3): 207-210.
4. Baek SW, Kang HJ, Yoon JY et al.: Clinical Study and Review of Articles (Korean) about Retrorectal Developmental Cysts in Adults. *J Korean Soc Coloproctol* 2011 Dec; 27(6): 303-314.
5. Tarchouli M, Zentar A, Ratbi MB et al.: Perineal approach for surgical treatment in a patient with retro-rectal tumor: a case report and review of the literature. *BMC Res Notes* 2015 Sep 24; 8: 470.
6. Kołodziejczak M, Warzecha W, Sudoł-Szopińska I, Stusińska M: Nietypowo zlokalizowana torbiel epidermalna jako przyczyna proktalgii – opis przypadku. *Nowa Med* 2015; 4: 109-113.
7. Karagjozov A, Milev I, Antovic S, Kadri E: Retrorectal dermoid cyst manifested as an extrasphincteric perianal fistula – case report. *Chirurgia* 2014 Nov-Dec; 109(6): 850-854.
8. Aranda-Narváez JM, González-Sánchez AJ, Montiel-Casado C et al.: Posterior approach (Kraske procedure) for surgical treatment of presacral tumors. *World J Gastrointest Surg* 2012 May 27; 4(5): 126-130.
9. Abel ME, Nelson R, Prasad ML et al.: Parasacrococcygeal approach for the resection of retrorectal developmental cysts. *Dis Colon Rectum* 1985 Nov; 28(11): 855-858.
10. Glasgow SC, Dietz DW: Retrorectal tumors. *Clin Colon Rectal Surg* 2006; 19: 61-68.