

## Síndrome de Currarino Associada ao *Tailgut Cyst*: Ressecção Abdômino-Sacral

### The *Tailgut Cyst* is na Embryological Remnant of the Retrorectal (Presacral) Space that can be a Part of the Currarino Syndrome

CRISTIANE KOIZIMI MARTOS FERNANDES<sup>1</sup>; FÁBIO LOPES<sup>1</sup>; LUIZ FELIPE CAMPOS LOBATO<sup>1</sup>;  
LEONARDO SILLUZZIO FERREIRA<sup>2</sup>; RAMON T. SILVEIRA<sup>2</sup>; VERA COELHO TEIXEIRA<sup>3</sup>; BRÁULIO FORTES  
MESQUITA<sup>3</sup>; ANTÔNIO LACERDA-FILHO<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviços de Coloproctologia; <sup>2</sup> Ortopedia e Traumatologia; <sup>3</sup> Anestesiologia do Hospital Felício Rocho,  
Belo Horizonte – Minas Gerais - Brasil.

---

FERNANDES CKM; LOPES F; LOBATO LFC; FERREIRA LS; SILVEIRA RT; TEIXEIRA VC; MESQUITA BF; LACERDA-FILHO A.  
Síndrome de Currarino Associada ao *Tailgut Cyst*: Ressecção Abdômino-Sacral. **Rev bras Coloproct**, 2007;27(4): 446-451.

**RESUMO:** O *Tailgut Cyst* é um remanescente embriológico do intestino posterior, que pode fazer parte da Síndrome de Currarino. **Relato do caso:** Paciente feminino, 43 anos com lombalgia, retenção urinária e massa retrorretal. História progressiva de ânus ectópico, constipação associada a megacólon congênito. Exames de imagem evidenciando cisto retrorretal comprimindo o sacro, rechaçando as estruturas pélvicas anteriormente e deformidade sacral congênita. Realizada ressecção em bloco da lesão retrorretal, reto, útero e sacro ao nível de S2. Anátomo-patológico evidenciando *tailgut cyst*. Caracterizamos a paciente como portadora de síndrome de Currarino. **Discussão:** A síndrome de Currarino é caracterizada pela malformação anorretal, defeito sacral e massa retrorretal. Tem relação com a mutação do gene HLXB9. O *tailgut cyst* é um remanescente embriológico do intestino posterior, mais comum em mulher adulto jovem (75-90%). O *tailgut cyst* relacionado à Síndrome de Currarino é uma lesão incomum. A maioria dos pacientes é assintomática, mas podem apresentar sintomas anorretais, perineais e sacrais. Exames de imagem são úteis para a definição diagnóstica e programação cirúrgica. A excisão cirúrgica completa é recomendada devido ao risco de recorrência, degeneração maligna e infecção crônica, mesmo em pacientes assintomáticos. O prognóstico é incerto.

**Descritores:** Cisto Retrorretal; Síndrome de Currarino.

---

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Currarino é definida pela tríade de tumor pré-sacral, agenesia sacral e malformação anorretal. Já foram descritos mais de 200 casos no período de 1926 a 2003.<sup>9</sup> Os cistos de desenvolvimento retrorretais podem estar associados a esta síndrome hereditária. O *Tailgut Cyst* também conhecido como cisto de cauda intestinal ou hamartoma retrorretal é um remanescente embriológico do intestino posterior, podendo fazer parte desta síndrome.

É relatado a seguir um caso raro de massa retrorretal com diagnóstico definitivo de *Tailgut Cyst*

associado à Síndrome de Currarino em paciente pertencente a uma família portadora desta síndrome genética. São discutidos aspectos etiopatogênicos, diagnósticos e terapêuticos com ênfase na abordagem abdômino-sacral adotada no presente caso.

## RELATO DO CASO

Trata-se de paciente feminino, 43 anos, com quadro de lombalgia com piora progressiva, referida principalmente na região sacral, já avaliada em vários serviços de urgência, sem diagnóstico definido. Evoluiu com retenção urinária recorrente e intermitente.

---

Trabalho realizado no Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte – Minas Gerais - Brasil.

Recebido em 13/08/2007

Aceito para publicação em 08/10/2007

Apresentava história progressiva de ânus ectópico com correção cirúrgica aos quatro anos de idade, e de constipação intestinal crônica associada a megacólon congênito, tratado por cirurgia de Duhamel-Haddad há dez anos. Foi submetida ainda a salpingooforectomia bilateral de urgência, devido a quadro de anexite há oito anos. Também é portadora de útero de Delfos e alérgica ao látex. No toque retal foi observada massa retrorretal, de consistência fibroelástica abaulando o reto e canal anal atingindo até o nível da linha pectínea.

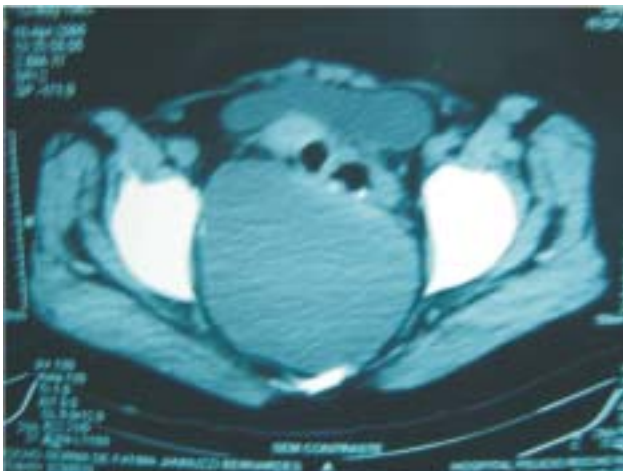
Na radiografia pélvica simples observaram-se sinais de deformidade sacral congênita. Foram realizadas ultra-sonografia, tomografia computadorizada (Figura 1) e ressonância magnética que evidenciaram cisto retrorretal com conteúdo espesso, rechaçando o reto e outras estruturas pélvicas anteriormente, útero, bexiga e vasos ilíacos, comprimindo o sacro e deformando o cóccix, Foram considerados e afastados os diagnósticos diferenciais de cordoma, meningiomielocele e teratoma. Durante o pré-operatório, a paciente desenvolveu dor neuropática intensa, de difícil controle, irradiando para os membros inferiores.

A abordagem cirúrgica foi realizada em três tempos. Inicialmente foi realizada laparotomia mediana supra e infraumbilical. Durante a exploração da cavidade abdominal foi identificada grande massa fibroelástica, ocupando toda a pelve, rechaçando e comprimindo as estruturas adjacentes, observando-se também duplicação ureteral esquerda. Os vasos ilíacos foram dissecados e isolados para obtenção de controle vascular adequado, sendo então procedida a dissecação

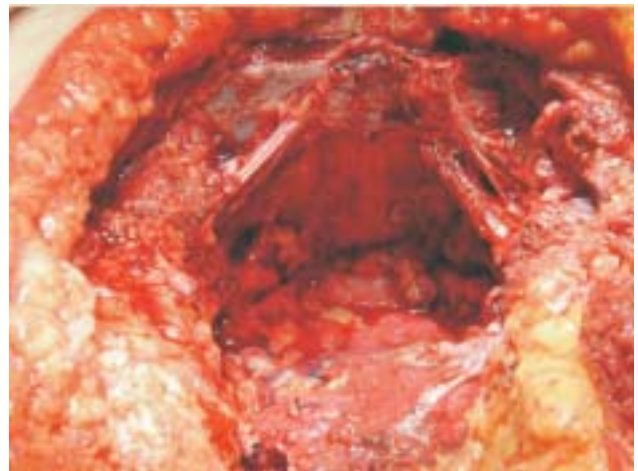
da massa pré-sacral em bloco com o colón abaixado, bexiga e útero nela aderidos, o mais caudal e posteriormente possível, evitando-se ao máximo a ruptura da mesma. Neste ponto, foi posicionado um marcador metálico no sacro no nível mais distal da dissecação planejada (Figura 2) e realizada a laparorrafia.

A paciente foi então posicionada em decúbito ventral com a coxa e os joelhos fletidos. Foi realizada incisão sacral hexagonal, englobando toda a pele da região correspondente ao cisto com identificação do sacro e dos nervos sacrais e definição do nível de ressecção óssea (S2) após visualização do marcador metálico através da fluoroscopia. Também foi realizada a ressecção em bloco da massa (Figura 3) com os órgãos pélvicos (reto, útero e anexos) aderidos e dissecados previamente pela via abdominal englobando o sacro. A sacrectomia foi realizada ao nível de S2, tendo-se optado por amputação abdômino-perineal devido à extensão caudal da massa até a linha pectínea, com comprometimento do complexo esfíncteriano. A reconstrução da região perineal foi realizada através de avanço de retalho cutâneo do tipo V-Y. A paciente foi então reposicionada em decúbito ventral para relaparotomia, tendo sido realizada revisão da hemostasia pélvica e confecção de colostomia ilíaca a esquerda definitiva.

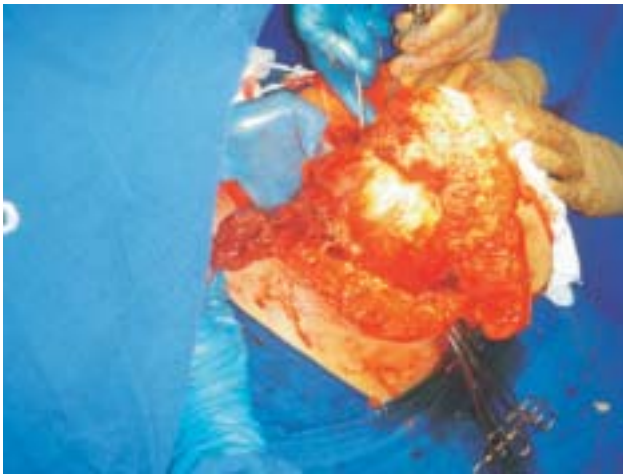
O estudo anátomo-patológico evidenciou *tailgut cyst*, sem degeneração maligna. Após revisão da literatura, caracterizou-se a paciente como portadora de síndrome de Currarino hereditária (malformação anorretal – estenose anorretal ou ânus imperfurado; deformidade sacral e massa pré-sacral –



**Figura 1** - Tomografia computadorizada da lesão pré-sacral rechaçando anteriormente as estruturas pélvicas anteriormente.



**Figura 2** - Marcador metálico no sacro, posicionado no nível mais distal da dissecação planejada. Visão pélvica após ressecção da lesão pré-sacral.



**Figura 3** - Ressecção em bloco da massa com os órgãos pélvicos (reto, útero e anexos) aderidos e dissecados previamente pela via abdominal englobando o sacro. Sacrectomia ao nível de S2.



**Figura 4** - Radiografia pélvica do filho da paciente, apresentando anomalia sacral.

cisto de desenvolvimento). Uma investigação familiar foi realizada, evidenciando deformidades sacrais congênitas na mãe e no filho (Figura 4) da paciente através de radiografia pélvica simples. O filho apresentava também história de estenose anal tratada com dilatação digital e meningomielocèle anterior assintomática identificada na tomografia computadorizada e ressonância magnética de pelve, após a identificação radiológica da deformidade sacral.

A recuperação pós-operatória foi lenta, com dor neuropática grave bilateral de difícil controle, porém com boa resposta a bloqueio neural progressivo. Inicialmente, a paciente evoluiu com bexiga neurôgena e com dificuldade para deambulação. Atualmente com um ano de pós-operatório, a paciente encontra-se ativa, urinando espontaneamente, porém com algum grau de retenção urinária e pouca dor neuropática, controlada com medicação oral.

## DISCUSSÃO

A tríade de massa pré-sacral, anomalia sacral e malformação anorretal foi descrita pela primeira vez em 1838 por Bryant. Kennedy em 1926 e Ashcraft & Holder em 1974 também caracterizaram esta condição<sup>12</sup>. Entretanto, somente em 1981, Currarino a reconheceu como síndrome caracterizada como anomalia de embriogênese<sup>9,10,12</sup>. No período compreendido entre 1926 a 2003 foram descritos mais de 200 casos.

A síndrome de Currarino hereditária é causada por um defeito na modelação dorso-ventral durante

o desenvolvimento embriológico, e caracteriza-se pela tríade de malformação anorretal (estenose anorretal ou ânus imperfurado), defeito sacral e massa pré-sacral, geralmente um cisto de desenvolvimento. Anomalias do sistema geniturinário estão freqüentemente associadas a essa síndrome.

A mutação do gene HLXB9 foi identificada em todas as famílias portadoras da síndrome de Currarino. Tal mutação codifica a proteína nuclear HB9 e apresenta transmissão autossômica dominante, porém com baixa penetrância e fenótipo altamente variável. A baixa penetrância fenotípica desta mutação genética pode ser explicada pela formação de mosaicos somáticos, mutação fora da região codificadora ou deleção parcial do gene.<sup>10</sup>

A síndrome de Currarino é causada pela malformação da notocorda caudal que leva a neurulação aberante secundária, e separação incompleta da camada endodérmica e ectodérmica no desenvolvimento embriológico. Cerca de 80% dos casos foram descritos em crianças.<sup>12</sup> Os sintomas mais comuns em crianças são a constipação intestinal crônica (67%) e a dificuldade urinária (9%), enquanto em adultos, além da constipação, a dificuldade urinária e a dor acometem 20% dos pacientes, respectivamente. A constipação intestinal crônica está presente em 80,4% dos pacientes com menos de 12 anos e 91% após 30 anos<sup>9</sup>. Outras anormalidades que podem estar associadas são hidronefrose, refluxo vesicouretral, duplicação ureteral, rim único, incontinência urinária, útero bicorno, vagina subseptada e fístula retrovaginal. O

defeito sacral na radiografia simples de pelve está presente em todos os pacientes portadores da mutação do HLXB9, mesmo nos indivíduos que não apresentam outros fenótipos da síndrome, os quais também devem ser considerados como portadores da Síndrome de Currarino<sup>9,11</sup>. Recomenda-se a investigação de familiares de pacientes portadores da síndrome mesmo que assintomáticos.

A ressecção da massa pré-sacral é recomendada, devido ao risco remoto de malignização e de infecção recorrente, além da possibilidade de meningite. O tratamento proposto varia com a gravidade das lesões da síndrome, sendo que os pacientes com fenótipo parcial e poucas manifestações podem ser conduzidos conservadoramente. As complicações pós-operatórias são infecções, meningite e lesão neural com agravamento de bexiga neurogênica e disfunção sexual.

As lesões congênitas correspondem a 55 até 70% de todas as massas pré-sacrais. Os cistos de desenvolvimento são as lesões congênitas mais comuns. Elas são classificadas, de acordo com a origem e características histológicas, em epidermóides, dermóides, entéricas e neuroentéricas. O *tailgut cyst* é o cisto do tipo entérico, mais comum em paciente adulto jovem do sexo feminino (75 a 90%)<sup>4</sup>, mas pode ocorrer em qualquer idade. Normalmente são um achado incidental.

A maioria dos pacientes portadores do *tailgut cyst* é assintomática, mas podem apresentar sintomas anorretais, perineais e sacrais. Sua principal localização é o espaço retro-retal. Sintomas compressivos ocorrem em 51% dos casos, sendo os principais: dor, desconforto ao sentar, dificuldade de evacuar, constipação, tenesmo e retenção urinária. Abscessos perianais e retro-retais recorrentes, assim como cirurgias orificiais de repetição devido ao diagnóstico equivocado de doenças orificiais, como fístula ou cisto pilonidal infectados costumam fazer parte da história pregressa dos pacientes.

Segundo o critério de Peyron<sup>4,5,13</sup>, o *tailgut cyst* é multicístico, multiloculado, delimitado por diferentes epitélios embriológicos do trato gastrointestinal (escamoso, colunar ciliado, colunar mucosecretor e transicional). Sua cápsula contém fibras de músculo liso bem formadas de permeio à musculatura desorganizada, o que o diferencia da duplicação intestinal (camada muscular bem diferenciada). Além de epitélio e musculatura, contém ainda estrutura de outras linhas germinativas, como vasos sanguíneos e tecidos fibrosos., não apresentando apêndices dérmicos, elementos

neurais e derivados mesenquimais (como cartilagem e ossos), vistos frequentemente nos teratomas maduros. A presença de epitélio cuboidal ou colunar distingue o *tailgut cyst* do cisto dermóide ou epidermóide.<sup>15</sup>

A radiografia simples pode mostrar anormalidade sacrococcígea, enquanto a ultra-sonografia pode evidenciar massa multicística complexa na região retrorretal com conteúdo gelatinoso e debris inflamatórios. A tomografia computadorizada mostra massa retroperitoneal multicística, loculada, sendo difícil a diferenciação entre cística e sólida devido ao conteúdo inflamatório e à presença de debris queratinizados. A presença de calcificação sugere cisto dermóide, teratoma ou neoplasia maligna de origem óssea. A ressonância magnética mostra lesão bem circunscrita, parede fina, hipointensa na fase T1 e homogênea e hiperintensa na fase T2, sendo que os septos são mais bem definidos nesta fase.

As complicações dos cistos de desenvolvimento mais comuns são infecção, sangramento e degeneração maligna. Inflamação aguda ou crônica é a complicação mais comum, ocorrendo em 30% a 50% dos casos. Apesar de ser normalmente benigna, a degeneração carcinomatosa pode ocorrer em até 7% dos cistos entéricos (*tailgut cyst* e cisto de duplicação intestinal)<sup>3</sup>.

A excisão cirúrgica completa é recomendada devido ao risco de recorrência, degeneração maligna e infecção crônica, mesmo em pacientes assintomáticos.<sup>13</sup> Existem três abordagens descritas para o tratamento desta lesão: abdominal, trans-sacral e abdômino-sacral.

A abordagem abdômino-sacral é a mais recomendada pela literatura, principalmente se há suspeita de malignidade<sup>15</sup>. Trata-se de técnica relativamente segura, apresentando 36% de complicações, como bexiga neurogênica, hemorragia e infecção.<sup>15</sup> Tem como principal vantagem a dissecação e isolamento dos ureteres e dos vasos ilíacos, evitando-se a lesão dos mesmos, praticada por via abdominal, o que é mais difícil de ser obtido por via trans-sacral. A ligadura da artéria e veia sacral média e dos vasos ilíacos internos são defendidos por alguns para reduzir o risco de sangramento.<sup>15</sup> Já o tempo sacral da cirurgia permite a dissecação e preservação dos nervos sacrais que estiverem acima do nível de secção do sacro, possibilitando a ressecção em bloco da lesão retro-retal e estruturas adjacentes aderidas à lesão, incluindo o sacro. Não são observadas sequelas neurológicas permanen-

tes nas sacrectomias abaixo de S2, ou se são preservados pelo menos unilateralmente os nervos de S2-S4.<sup>15</sup> O prognóstico é incerto, dependendo da ressecção cirúrgica completa e histologia do tumor.

A síndrome de Currarino apresenta transmissão autossômica dominante, porém com baixa penetrância e fenótipo altamente variável, indicando que o número de portadores da mutação HLXB9 é subestimado. O *tailgut cyst* relacionado à Síndrome de Currarino é uma lesão incomum, de difícil diagnóstico que necessita de planejamento pré-operatório para sua ressecção completa.

Recomenda-se a investigação de familiares de pacientes portadores da síndrome de Currarino mesmo que assintomáticos. A ressecção da massa pré-sacral associada à síndrome de Currarino também é recomendada, devido ao risco remoto de malignização

e infecção recorrente e possibilidade de meningite, mesmo em pacientes assintomáticos.

A ressecção em monobloco destas lesões retrorretais costuma ser considerada como tratamento eficaz, independentemente do diagnóstico da lesão, que é obtido, portanto, por biópsia excisional. Tal abordagem deve ser sempre preferida nestes pacientes, devido ao risco de infecção, recidiva local e degeneração maligna.

A abordagem abdômino-sacral permite a exérese completa da massa retrorretal sem lesão da cápsula, o que é importante para o correto tratamento oncológico, mostrando-se ainda mais segura na preservação das estruturas pélvicas, como os vasos ilíacos e nervos sacrais. A participação de equipe multidisciplinar é fundamental para o êxito deste tipo de procedimento.

---

**ABSTRACT:** The *Tailgut Cyst* is an embryological remnant of the hindgut that can be a part of the Currarino Syndrome. Report of a case: A 43-year-old woman with lumbalgia, urine retain and presacral mass. Preceding history of ectopic anus, constipation associated with congenital megacolon. Imaging exams indicate retrorectal cyst that compresses the sacral region, receding the pelvic structure forward and congenital sacral deformity. A block resection of the retrorectal, rectal, uterus and sacrum lesion was carried out in a S2 level. Anatomic-pathologic indicate *tailgut cyst*. The patient is characterized as carrying the Currarino Syndrome. Discussion: The syndrome is characterized by the malformation of the anorectal, sacral abnormalities and retrorectal mass. It has connection with a gene mutation of the HLXB9. The *Tailgut Cyst* is an embryological remnant of the hindgut, more common in young adult women (75-90%). The *tailgut cyst* related to the Currarino Syndrome is an uncommon lesion. Most patients are asymptomatic, however, they may present anorectal, perineo and sacrum symptoms. Imaging exams are useful for diagnostic definition and surgery programming. The complete surgery excision is recommended due to the risk of reestablishment, malignant degeneration and chronic infection, even in asymptomatic patients. The prognosis is uncertain.

**Key words:** *Tailgut Cyst*; Retrorectal Cyst; Presacral Cyst; Currarino Syndrome.

---

## REFERÊNCIAS

1. Cho BC, Kim NK, Lim BJ, Kang SO, Sohn JH, Roh JK, Choi ST, Kim AS, Park SE. A carcinoembryonic antigen-secreting adenocarcinoma arising in tailgut cyst: clinical implications of carcinoembryonic antigen. *Yonsei Med J*. 2005;46:555-61.
2. Costello D, Schofield A, Stirling R, Theodorou N. Extrarectal mass: a tailgut cyst. *J R Soc Med*. 2000;93:85-6.
3. Dahan H, Arrive L, Wendum D, Docou le Pointe H, Djeouhri H, Tubiana JM. Retrorectal developmental cysts in adults: clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. *Radiographics* 2001;21:575-84.
4. Graadt Van Roggen JF, Welvaart K, de Roos A, et al. Adenocarcinoma arising within a Tailgut Cyst; Clinicopathological description and follow up of an unusual case. *J Clin Pathol* 1999;52:310-2.
5. Hjerstad BM, Helwig EB. Tailgut Cysts – report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988; 89: 139-47.
6. Hobson KG et al. Tumors of the retrorectal space. *Disease of colon & rectum* 2005;48:1964-1974.
7. Kang JW, Kim SH, Kim KW, Moon SK, Kim CJ, Chi JG. Unusual perirenal location of a Tailgut Cyst. *Korean J Radiol* 2002; 3: 267-70.
8. Kanthan SC; Kanthan Rani. Unusual retrorectal lesion. *Asian J Surg* 2004;27;144-6.
9. Haga Y, Cho H, Shinoda S, Masuzawa T. Recurrent meningitis associated with complete Currarino triad in an adult - case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2003:505-8.
10. Kochling J, Karbasiyan M, Reis A. Spectrum of mutations and genotype-phenotype analysis in Currarino syndrome. *Eur J Hum Genet*. 2001:599-605.
11. Horenstein MG, Erlandson RA, Gonzalez-Cueto DM, Rosai J. Presacral carcinoid tumors: report of three cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 1998:251-5.

12. Colapinto MN, Vowinkel EA, Colapinto ND. Complete Currarino syndrome in an adult, presenting as a fecalith obstruction: report of a case. *Can J Surg.* 2003:303-6.
13. Mills SE, Walker AN, Stallings RG, Allen MS Jr. Retrorectal cystic hamartoma. Report of three cases, including one with a perirenal component. *Arch Pathol Lab Med.* 1984: 737-40.
14. Song DE, Park JK, Hur B, Ro JY. Carcinoid tumor arising in a tailgut cyst of the anorectal junction with distant metastasis: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med.* 2004:578-80.
15. Schwarz RE, Lyda M, Lew M, Paz IB. A carcinoembryonic antigen-secreting adenocarcinoma arising within a retrorectal tailgut cyst: clinicopathological considerations. *Am J Gastroenterol.* 2000:1344-7.
16. Krivokapic Z, Dimitrijevic I, Barisic G, Markovic V, Krstic M. Adenosquamous carcinoma arising within a retrorectal tailgut cyst: report of a case. *World J Gastroenterol.* 2005: 6225-7.
17. Mourra N, Caplin S, Parc R, Flejou JF. Presacral neuroendocrine carcinoma developed in a tailgut cyst: report of a case. *Dis Colon Rectum.* 2003:411-3.
18. Lim KE, Hsu WC, Wang CR. Tailgut cyst with malignancy: MR imaging findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1998:1488-90.
19. Moreira AL, Scholes JV, Boppana S, Melamed J. p53 Mutation in adenocarcinoma arising in retrorectal cyst hamartoma (tailgut cyst): report of 2 cases-an immunohistochemistry/immunoperoxidase study. *Arch Pathol Lab Med.* 2001:1361-4.
20. 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.* 2000:725-9.

**Endereço para correspondência:**  
DR. FÁBIO LOPES DE QUEIROZ  
Hospital Felício Rocho  
Rua Timbiras, 3585 – Ambulatório B  
Sala 07 – Barro Preto  
Belo Horizonte – MG  
CEP 30140-062  
Tel: (31) 3339-7142  
Email: fabiolopesq@hotmail.com