




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

L'hamartome kystique rétrorectal (HKRR) : à propos d'un cas réséqué par abord vaginal et revue de la littérature

Retrorectal cystic hamartoma. Report of one case with vaginal resection and review of the literature

M. Delemer^{a,*}, R. Detchev^a, T. Dugue^b, P. Gosset^c, D. Houzé de l'Aulnoit^a

^a Service de gynécologie obstétrique, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, GHICL, boulevard de Belfort, BP 387, 59020 Lille cedex, France

^b Service de chirurgie viscérale, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, GHICL, 59020 Lille cedex, France

^c Service d'anatomopathologie, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, GHICL, 59020 Lille cedex, France

Reçu le 11 juillet 2010 ; avis du comité de lecture le 9 décembre 2010 ; définitivement accepté le 23 décembre 2010
Disponible sur Internet le 25 février 2011

MOTS CLÉS

Hamartome kystique ;
Rétrorectal ;
Tumeur bénigne ;
Pseudotumeur ;
Voie vaginale

KEYWORDS

Cystic hamartoma;
Tailgut cyst;
Benign neoplasm;
Pseudotumor;
Vaginal way

Résumé L'hamartome kystique rétrorectal (HKRR) est une lésion congénitale rare de l'espace présacré dont 70 cas environ sont décrits dans la littérature. Notre patiente de 24 ans présente une récurrence d'une tumeur du paravagin, douloureuse, refoulant le vagin. Son exérèse chirurgicale par abord vaginal retrouve une tumeur bénigne mixte de type HKRR. Les diagnostics différentiels principaux sont le tératome rétrorectal, le kyste épidermique rétrorectal et la duplication rectale. Les complications principales sont la récurrence, l'inflammation chronique à l'origine de fistules de la marge anale et la dégénérescence carcinomateuse. C'est pourquoi une exérèse chirurgicale complète est nécessaire.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Tailgut cyst is a rare congenital presacral lesion. We report a case of a 24-year-old woman presenting a recurrent retrorectal mass with pain. Surgical resection by vaginal way found retrorectal cystic hamartoma. Differential diagnosis include cystic teratoma, epidermal cyst and rectal duplication cysts. The most important complications are recurrence, infection, perineal fistulas and the possibility of malignant transformation. So the complete surgical excision of these lesion is necessary.

© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : Delemer.Marie@ghicl.net (M. Delemer).

Cas clinique

Mlle B., 24 ans, consulte pour gêne pelvienne. Elle présente comme antécédent une cœlioscopie effectuée dans un autre établissement 30 mois auparavant pour kyste ovarien. Cette exploration chirurgicale avait en fait retrouvé un kyste sous-péritonéal du paravagin gauche. Une kystectomie partielle par incision vaginale sagittale avait alors été effectuée retrouvant une lésion de 8 cm à contenu spumeux purulent. L'examen bactériologique avait alors été négatif et l'analyse anatomopathologique retrouvait un kyste épidermique remanié. La patiente ne s'est pas présentée à sa consultation postopératoire.

Cliniquement, elle présente une masse pelvienne pararectale gauche d'environ 7 cm refoulant le vagin et le col utérin. L'échographie pelvienne retrouve un kyste finement échogène de 7 cm. L'IRM retrouve deux formations kystiques accolées dont la nature semble différente. L'une de 55 mm présente un signal hypo T1 et hyper T2 (signal liquidien), l'autre de 22 mm, en dedans et dessous, est hyper T1 et T2 (signal graisseux) (Fig. 1). Le traitement chirurgical consiste en une exérèse complète par abord vaginal avec épisiotomie et dissection jusqu'en région présacrée. Lors de l'exploration chirurgicale on retrouve une lésion kystique unique non endométriosique refoulant le rectum vers la droite. Celle-ci est réséquée en monobloc sans rupture nécessitant la mise à nu de la région présacrée. Un drainage de type Redon en aspiration basse pression est laissé en place dans l'espace pararectal. Les suites sont simples. À trois mois, la patiente va bien, puis elle est perdue de vue.



Figure 1 Coupe sagittale IRM en pondération T2.
Sagittal MRI T2-weighted sequence.

L'analyse anatomopathologique conclut en un hamartome kystique (HKRR) rétrorectal sans pouvoir éliminer complètement le diagnostic différentiel de tératome kystique mature. La tumeur comporte du tissu conjonctivo-adipeux, du tissu musculaire lisse et strié, des îlots de glandes muqueuses et du tissu urothélial. En revanche, l'analyse histologique élimine formellement trois autres diagnostics différentiels: le kyste ovarien, le kyste des glandes anales et la duplication rectale.

L'hamartome est une formation tissulaire pseudotumorale définie comme un mélange anormal de cellules normalement présentes dans l'organe où elles se développent. C'est une malformation d'origine embryologique, une dysembryoplasie. C'est une lésion bénigne dont la transformation carcinomateuse est possible.

Physiopathologie

Les HKRR sont des lésions rares dont la pathogénie est controversée. Ils sont considérés par certains auteurs comme des formes particulières des tératomes, alors que pour d'autres, ils seraient la résultante de vestiges embryonnaires de la partie caudale périocœcale ou *tailgut* [1]. Le *tailgut* ou segment post-anal apparaît normalement lorsque l'embryon atteint 8 mm et disparaît quand ce dernier est de 35 mm. Le *tailgut* s'atrophie et disparaît complètement chez la plupart des individus, mais il est possible que des vestiges persistent après la vie fœtale [2,3]. Les HKRR se développent dans la région anatomique où les vestiges du *tailgut* pourraient persister; ils possèdent des éléments histologiques matures dérivés des trois couches germinales: épithélium squameux et glandulaire, muscle lisse et tissu conjonctif fibreux. Le principal diagnostic différentiel est le tératome rétrorectal ou pré-sacroccocygien. Il est de découverte anténatale le plus souvent et est bénin dans 90% des cas en cas de prise en charge néonatale. Le taux de dégénérescence carcinomateuse est d'environ 75% avant un an. Les kystes épidermiques rétrorectaux et les duplications rectales sont les deux autres diagnostics différentiels importants.

L'HKRR est une tumeur rare, environ 70 cas sont décrits dans la littérature. La majorité des patients sont des femmes jeunes [2]. La symptomatologie principale est douleur anale à la défécation, parfois associée à des rectorragies ou une pesanteur pelvienne. Les descriptions en imagerie dans la littérature sont peu spécifiques. Un cas de dépistage échographique est décrit, un kyste ovarien hypoéchogène d'allure endométriosique est retrouvé lors d'une échographie pelvienne, le diagnostic de masse extraovarienne est corrigé grâce à l'IRM qui retrouve une masse de signal intermédiaire en pondération T1 et hypersignal en pondération T2 [4]. Deux autres descriptions IRM sont retrouvées dans la littérature et concordent avec notre imagerie préopératoire, les lésions étaient hypo- ou hyperintense en pondération T1 et hyperintense en pondération T2 [5]. L'HKRR est une tumeur bénigne dont le potentiel de malignité est faible mais présent. On retrouve 13 cas de dégénérescence décrits dans la littérature [3,6–17]. En raison de ce risque de dégénérescence, ces tumeurs doivent être réséquées dans leur totalité. De plus, ces tumeurs récidivent et sont à l'origine d'une complication

plus fréquente: l'inflammation chronique (comme chez notre patiente) à l'origine de fistules de la marge anale. Il est donc important d'effectuer une chirurgie complète lorsque le diagnostic est fait, au risque de constater une récurrence comme dans le cas de Mlle B. Le traitement percoelioscopique d'une telle lésion n'est à l'évidence pas l'abord le plus aisé. L'abord transsacré est l'abord le plus fréquemment décrit; en revanche, l'abord vaginal n'est pas décrit dans la littérature mais semble une alternative intéressante.

Conflit d'intérêt

Le Dr Delemer Marie certifie n'avoir aucun conflit d'intérêt avec un laboratoire pharmaceutique, biologique ou autre entreprise privé en lien avec la santé.

Références

- [1] Mills SE, et al. Retrorectal cystic hamartoma. Report of three cases, including one with a perirenal component. *Arch Pathol Lab Med* 1984;108:737–40.
- [2] Hejermstad BM, H E. Tailgut cysts, report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1998;89:139–47.
- [3] Lim KE, Hsu WC, Wang CR. Tailgut cyst with malignancy: MR imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 1998;170:1488–90.
- [4] Menassa-Moussa L, et al. CT and MR findings of a retrorectal cystic hamartoma confused with an adnexal mass on ultrasound. *Eur Radiol* 2005;15:263–6.
- [5] Mouloupoulos LA, et al. MR imaging of complex tailgut cysts. *Clin Radiol* 1999;54:118–22.
- [6] Maruyama A, et al. Adenocarcinoma arising in a tailgut cyst: report of a case. *Surg Today* 1998;28:1319–22.
- [7] Moreira AL, et al. Mutation in adenocarcinoma arising in retrorectal cyst hamartoma (tailgut cyst): report of two cases-an immunohistochemistry/immunoperoxidase study. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:1361–4.
- [8] Schwarz RE, et al. A carcinoembryonic antigen-secreting adenocarcinoma arising within a retrorectal tailgut cyst: clinicopathological considerations. *Am J Gastroenterol* 2000;95:1344–7.
- [9] Graadt van Roggen JF, et al. Adenocarcinoma arising within a tailgut cyst: clinicopathological description and follow-up of an unusual case. *J Clin Pathol* 1999;52:310–2.
- [10] Horenstein MG, et al. Presacral carcinoid tumors: report of three cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1998;22:251–5.
- [11] Edelstein PS, et al. Carcinoid tumor: an extremely unusual presacral lesion. Report of a case. *Dis Colon Rectum* 1996;39:938–42.
- [12] Mourra N, et al. Presacral neuroendocrine carcinoma developed in a tailgut cyst: report of a case. *Dis Colon Rectum* 2003;46:411–3.
- [13] Umar T, Mikel JJ, Poller DN. Carcinoma arising in a tailgut cyst diagnosed on fine needle aspiration (FNA) cytology. *Cytopathology* 2000;11:129–32.
- [14] Song DE, et al. 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;128:578–80.
- [15] Cho BC, et al. A carcinoembryonic antigen-secreting adenocarcinoma arising in tailgut cyst: clinical implications of carcinoembryonic antigen. *Yonsei Med J* 2005;46:555–61.
- [16] Mathieu A, et al. Tailgut cyst associated with a carcinoid tumor: case report and review of the literature. *Histol Histopathol* 2005;20:1065–9.
- [17] Tampi C, et al. Retrorectal cyst hamartoma (tailgut cyst) with malignant transformation. *Gynecol Oncol* 2007;105:266–8.