

CASE REPORT



"Tailgut cyst" : decipher the enigma to be more informed. Case experience

Hadj Meziani¹, Zakaria Seoudi², Nabyla Feghou³

1. Department of General Surgery, Moudjahid Hathaat Boubaker Mixed Hospital, Djelfa, Algeria.
2. Department of General and Oncologic Surgery. Douera University Hospital, Faculty of Medicine, Blida1 University, Algeria.
3. Department of Gynecologic Surgery & Obstetrics. Zeralda University Hospital. Algiers 1 University. Algeria.

ABSTRACT

The "Tailgut cyst" is a unique dysontogenetic entity, whose source of origin is marked by the postnatal persistence of the primitive intestine in the presacral space. Predominantly female in distribution, this generally benign congenital tumor can experience malignant degenerative changes to varying degrees. Given its rarity, its location and its non-specific clinical footprint, the condition most often constitutes a diagnostic dilemma. The management of the pathology is surgical excision, considered as the curative treatment also allowing a final histopathological diagnosis. In this report, we present the case of a woman with a history of Tailgut cyst diagnosed by imaging following exploration for pelvic discomfort and which was successfully managed and pathologically confirmed to be benign after complete surgical resection. We are reviewing the literature to improve understanding and increase awareness of this exceptional clinical scenario in our workflow.

ARTICLE HISTORY

Received 11 Aug 2024
Accepted 13 Oct 2024

KEYWORDS

evaluation, Tailgut cyst, cystic hamartoma, presacral tumor, Retrorectal, Kraske surgical approach.

CORRESPONDING AUTHOR

Zakaria Seoudi
Seoudizakari@gmail.com

1. INTRODUCTION

Le "Tailgut cyst" (TC) est une tumeur congénitale kystique située dans l'espace présacré et dont l'histoire naturelle est attribuée à la persistance postnatale des vestiges embryologiques de l'intestin postérieur [1,2]. Bien que ce phénomène rare peut survenir à tout âge et chez les deux sexes, il apparaît principalement chez les femmes adultes. Le TC reste un véritable défi diagnostique [3]. Effectivement, la plupart sont silencieux, passent cliniquement inaperçus et vont d'une découverte fortuite à une manifestation souvent obscure et non spécifique lorsqu'ils sont déjà importants au moment de l'observation [1,3]. Même si les avancées des technologies d'imagerie médicale ont permis d'améliorer la détection et l'identification de cette maladie, elle est souvent confondue avec d'autres pathologies [4]. Histologiquement, ces lésions ont généralement tendance à être bénignes et sont de pronostic favorable, cependant des complications et des changements dégénératifs agressifs

peuvent être notés dans une petite minorité de cas [3,4]. La chirurgie de résection complète avec des marges négatives reste la principale recommandation et la seule modalité thérapeutique curative permettant en outre un diagnostic final de référence qui n'est que histopathologique [3,5]. Nous présentons dans ce manuscrit un cas récent de TC qui a été traité dans notre institution. Nous visons à échanger nos résultats et à les comparer à la prise en charge actuelle, tout en examinant la littérature.

2. DESCRIPTION DU DOSSIER

Nous présentons le cas d'une patiente de 52 ans, nulligeste qui nous a été adressée pour la prise en charge d'un TC. La patiente était par ailleurs en bonne santé générale sans aucun antécédent personnel et familial et elle s'est présentée en consultations de gynécologie avec des plaintes de gêne et d'inconfort pelvien

évoluant depuis 3 mois. Ses symptômes étaient associés à des ténésmes et à une sensation de vidange rectale incomplète. L'examen physique a montré une pâleur de la sclère, l'analyse abdominopelvienne n'objectivait pas de masse palpable alors que le toucher rectal a constaté la présence d'un bombement de la paroi rectale postérieure sans aucun autre signe significatif. Les paramètres de laboratoire étaient normaux, à l'exception d'une légère anémie. L'examen proctologique plus approfondi par rectoscopie avait noté une compression extrinsèque, mais sans aucun autre signe alarmant. Parallèlement, une tomodensitométrie et une imagerie par résonance magnétique (IRM) abdominopelvienne ont montré clairement une image kystique pelvienne occupant l'espace retrorectal, latéralisée à droite de 85 mm de grand axe avec une paroi mince et une densité tissulaire périphérique avec un plan de clivage apparent entre les structures adjacentes sans aucun signe d'invasion. Cette lésion est responsable d'un effet de masse sur le rectum faisant évoquer le diagnostic présomptif d'un TC présacré (Figure 1).

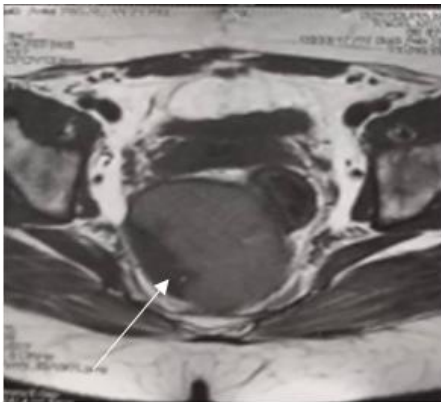


Figure 1. Coupe sagittale de l'imagerie par résonance magnétique : masse kystique retrorectale (flèche).

À l'issue de ce bilan et après une discussion détaillée avec des radiologues, l'intervention chirurgicale a été réalisée à une date prévue, organisée pour une résection in toto. La patiente a été placée en position ventrale et le TC a été abordé par voie postérieure de Kraske (Figure 2). La masse mesurait 97 mm × 42 mm et sa résection complète en bloc avec ses attaches fibreuses en préservant toutes les structures importantes a été réalisée (Figure 3). La patiente a eu une période de rétablissement postopératoire simple sans incident, elle a pu se déplacer précocement tout en évitant la position assise prolongée pendant les premiers jours. Elle a pu sortir de l'hôpital au sixième jour après l'opération et depuis, elle a eu des visites régulières dans notre service sans récurrence à trente-six mois de suivi. Les résultats du spécimen chirurgical ont confirmé le diagnostic d'un TC bénin sans aucun composant de malignité.

3. DISCUSSION

Connu aussi sous le nom d'hamartome kystique retrorectal, le TC est une lésion kystique assez rare, presque invariablement présacrée, dont la pathogenèse est liée au résidu de la queue de l'intestin grêle postérieur primitif, suite à un échec ou un défaut d'involution à la huitième semaine d'embryogenèse [6,8]. Cette lésion apparaît fréquemment à paroi fine, a empilement multiloculaire, et sa taille peut varier considérablement, et peut aller jusqu'à plusieurs centimètres [8]. La distribution histologique de ces tumeurs est majoritairement bénigne ; toutefois, dans 13 % des cas, elles peuvent subir une dégénérescence maligne [9] et lorsque cela se produit, elles peuvent être diverses, avec le plus souvent l'adénocarcinome, la tumeur neuroendocrine et carcinoïde [7,9]. On ne connaît pas encore clairement l'épidémiologie des TC, mais on estime qu'il y en a généralement 1 sur 40 000 habitants [10,11]. D'après les statistiques, ils se manifestent davantage chez les femmes âgées de la cinquième décennie, avec un rapport femme/homme de 5/1 [6,8,11]. Ces caractéristiques étaient retrouvées dans le cas présent. Le diagnostic préopératoire du TC demeure un défi clinique. Plus que sa rareté, sa présentation variable et sa nature non spécifique rend la tâche des cliniciens encore plus difficile [4,7]. La plupart de ces tumeurs entraînent un retard de leur identification vu qu'elles sont asymptomatiques chez 50 % des patients impliqués [6,9]. Les signes d'appel sont discrets pendant longtemps en raison de la croissance lente du processus.

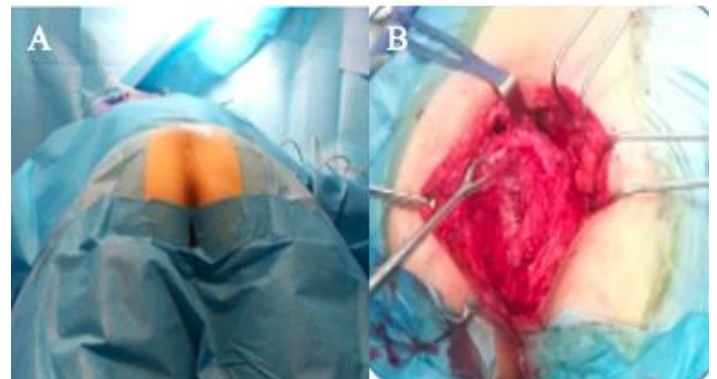


Figure 2. (A) Champ chirurgical de l'approche postérieure de Kraske. (B) Exposition et dissection du TC.

À mesure que la lésion grandit, la présentation clinique se précise. Lorsqu'ils sont volumineux et envahissants, la moitié des TC sont susceptibles d'entraîner des douleurs à la défécation et aux rapports sexuels, des troubles du transit abdominal comme cela a été observé dans notre cas, des saignements rectaux, une polyurie, une dysurie, des lombalgies et des lésions périanales, ou se manifester même par des symptômes neurologiques des

membres inférieurs et du périnée [8,9,11,12]. Lorsqu'ils sont symptomatiques, les TC sont déjà importants au moment de l'observation et ils ont tendance à être associés à une transformation maligne [13]. Les examens d'imagerie radiologique jouent de manière unique un rôle majeur dans le diagnostic. L'échographie transrectale ou sus-pubienne, est capable de susciter la suspicion de l'existence de la lésion.



Figure 3. Image macroscopique du spécimen après une résection chirurgicale complète.

La plupart des TC apparaissent comme des masses kystiques rétrorectales, généralement d'aspect multiloculaire et à contenu liquidien [14,15]. Les tomodensitogrammes avec contraste sont la modalité la plus couramment utilisée pour préciser l'emplacement de la lésion, sa nature, ses confins, son extension et pour éclairer ses rapports avec les structures voisines [12,14]. En outre, ils peuvent collecter des informations évoquant une dégénérescence maligne telles que la perte de marges, une calcification à l'intérieur de la lésion et une invasion des structures contiguës [7]. L'IRM est l'outil supérieur, pour explorer, analyser et distinguer les caractéristiques structurelles des kystes. Cette méthode est bien connue pour aider à améliorer les évaluations préopératoires, pour fournir des informations plus approfondies sur la distribution, l'étendue de la maladie et ses relations avec les structures adjacentes [9,12,15]. Classiquement, les caractéristiques cardinales morphologiques du TC comprennent une masse kystique dans l'espace présacré, multiloculaire ou une grande masse kystique associée à des kystes périphériques plus petits à contenu mucoïde qui présentent une faible intensité de signal sur les images pondérées en T1 et une intensité de signal élevée sur les images pondérées en T2 [11,12]. Dans notre cas, nous nous sommes appuyés sur les informations de l'IRM. Cette dernière avait conclu à un kyste présacré rétropéritonéal diagnostiqué comme un TC, la patiente nous a été adressée pour une intervention chirurgicale. Le rôle de la biopsie préopératoire dans le diagnostic des TC est débattu et considéré comme inutile, voire

même dangereux, car elle ne peut pas confirmer ou même infirmer le diagnostic et peut présenter en plus du risque d'infection, des aléas majeurs, tels que l'ensemencement de cellules malignes [9,10]. Le diagnostic différentiel de l'entité reste large même après caractérisation par imagerie. Il n'est pas surprenant que les TC s'infectent et soient diagnostiqués à tort comme un abcès périanal, un kyste pilonidal, un abcès rétrorectal ou une fistule anorectale [11,14]. Les TC peuvent être confondus avec d'autres pathologies de la région présacrée, notamment les kystes dermoïdes, épidermoïdes ou neurogènes, la duplication rectale ou neuroentérique, le tératome, la méningocèle sacrée antérieure, le léiomyosarcome, le lymphangiome kystique et le chordome sacré [6,8,13]. Jusqu'à présent aucune ligne directrice n'a été établie pour la prise en charge des TC. Toutefois, la seule et principale méthode de traitement est la chirurgie. Le fondement curatif repose sur son rôle, que ce soit chez les patients symptomatiques, mais aussi pour les patients asymptomatiques, en raison des risques de complications, tels que la suppuration et surtout la transformation maligne [15]. La chirurgie complète, avec des marges libres, est la clé. C'est d'autant plus vrai qu'une résection insuffisante peut conduire à une récurrence dans 10 à 15 % des situations [9,14]. En l'absence de consensus précis, il y a différentes méthodes chirurgicales pour traiter cette zone à anatomie complexe, dont le choix individualisé dépend principalement de la localisation et de la nature du TC. Parmi les méthodes utilisées, on retrouve généralement l'approche abdominale laparoscopique ou conventionnelle pour les lésions qui dépassent la troisième vertèbre sacrée [7,16]. Pour les tumeurs situées à ce niveau ou à un palier inférieur et où le rectum n'est pas impliqué, l'abord sacro-coccygien décrit par Paul Kraske en 1884 est sélectionné [7,15]. Lorsqu'un processus malin est démontré ou soupçonné, l'approche combinée de laparotomie antérieure et pelvienne postérieure est recommandée [7]. Dans les lésions malignes, une exérèse large et parfois une exentération pelvienne sont indiquées [11], généralement associées à une radiothérapie et une chimiothérapie adjuvantes [7,17]. Les métastases sont courantes dans ces cas de malignités et le pronostic est sombre, avec une survie médiane inférieure à deux ans [14]. Dans notre cas, plusieurs facteurs clés ont influencé la décision de l'approche chirurgicale. Le principal point tient compte de la situation et de la forte probabilité d'une tumeur bénigne, comme l'indique l'imagerie. En même temps, il fallait procéder à une résection complète de la tumeur, vu que sa nature précise reste incertaine. Le diagnostic définitif obtenu chez notre patiente avait des caractéristiques histopathologiques d'un TC bénin excluant tout signe de malignité, ne nécessitant aucune thérapie adjuvante particulière.

4. CONCLUSION

Ce rapport vise à approfondir la compréhension et à fournir des renseignements pour une utilisation future pour une maladie

relativement rare que les praticiens peuvent rencontrer dans le champ de leur pratique. Le Tailgut cyst est une tumeur bénigne assez rare, mais qui présente un potentiel de malignité. La prise de conscience de cette maladie permettra de mettre en place un protocole diagnostique plus performant où l'imagerie joue un rôle essentiel, ainsi qu'une approche thérapeutique plus efficace dont les données actuelles prônent la résection chirurgicale complète comme traitement cardinal.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

REFERENCES

1. Samir Atiya, Adam Horn, Whitney Wedel, et al. A Rare Case of Ruptured Tailgut Cyst Leading to Carcinomatosis. *Case Reports Case Rep Pathol.* 2023 May 3;2023:1282058. doi: 10.1155/2023/1282058
2. Nizar Kardoun, Zied Hadrich, Amira Akrouf, et al. Tailgut cyst: 2 case reports. *Case Reports Clin Case Rep.* 2021 Jul 16;9(7):e04490. doi: 10.1002/ccr3.4490
3. Neel Shah, Peter Edelstein. Retrorectal Tailgut Cyst: A Case Report. *Case Reports Cureus.* 2022 Mar 19;14(3):e23319. doi: 10.7759/cureus.23319
4. Pedro Martins, Rita Canotilho, Mariana Peyroteo, et al. Tailgut cyst adenocarcinoma. *Case Reports Autops Case Rep.* 2019 Dec 13;10(1):e2019115. doi: 10.4322/acr.2019.115
5. Wei Guo, Ming Deng, Qiongrong Chen. A neuroendocrine tumor arising in a tailgut cyst: Case report and literature review. *Case Reports Int J Surg Case Rep.* 2024 Jul;120:109912. doi: 10.1016/j.ijscr.2024.109912
6. Ahmad Sakr, Ho Seung Kim, Yoon Dae Han, et al. Single-center Experience of 24 Cases of Tailgut Cyst. *Ann Coloproctol.* 2019 Oct;35(5):268-274. doi: 10.3393/ac.2018.12.18
7. Philemon K Kumassah, Antoinette A A Bediako-Bowan, Nelson Agboadoh, et al. Mucinous adenocarcinoma of a tailgut cyst. *Case Reports Ghana Med J.* 2022 Mar;56(1):46-50. doi: 10.4314/gmj.v56i1.8
8. Rabia Arshad, Noor Khalid, Mubashir Rafique, et al. Perianal Tailgut Cyst: An Unusual Presentation. *Case Reports Cureus.* 2022 Jul 31;14(7):e27512. doi: 10.7759/cureus.27512
9. Martín Gascón Hove, Jorge Martín Gil, Teresa Sánchez Rodríguez, et al. Laparoscopic approach to tailgut cyst (retrorectal cystic hamartoma). *J Minim Access Surg.* 2019 Jul-Sep;15(3):262-264. doi: 10.4103/jmas.JMAS_71_18
10. Toshinori Kobayashi, Mitsuki Ishida, Hisanori Miki, et al. Analysis of the clinicopathological features of tailgut cyst with emphasis on the development of neoplastic lesions. *Oncol Lett.* 2024 Apr 26;27(6):286. doi: 10.3892/ol.2024.14419
11. Summi Karn, Farhanul Huda, Lena Elizabeth David, et al. Recurrent retrorectal tailgut cyst mimicking deep pelvic abscess: A diagnostic dilemma. *Case Reports Radiol Case Rep.* 2022 May 19;17(7):2559-2562. doi: 10.1016/j.radcr.2022.04.041
12. Jiannan Li, Xiaowei Song, Jian Shi, et al. Surgical management of tailgut cysts: A rare case report. *Case Reports Medicine (Baltimore).* 2019 Feb;98(6):e14448. doi: 10.1097/MD.00000000000014448
13. Feng Liang, Jian Li, Ke Yu, et al. Tailgut Cysts with Malignant Transformation: Features, Diagnosis, and Treatment. *Review Med Sci Monit.* 2020 Jan 11;26:e919803. doi: 10.12659/MSM.919803
14. Othmane El Yamine, Amine Fatine, Rachid Boufettal, et al. Retrorectal cystic hamartoma: A case report. *Case Reports Ann Med Surg (Lond).* 2021 Apr 28;66:102362. doi: 10.1016/j.amsu.2021.102362
15. Shriya Haval, Divyansh Dwivedi, Prabhat Nichkaode. Presacral Tailgut Cyst. *Review Ann Afr Med.* 2024 Apr 1;23(2):237-241. doi: 10.4103/aam.aam_45_23
16. Gustavo de Castro Gouveia, Leticia Yukari Okada, Beatriz Pires Paes, et al. Tailgut cyst: from differential diagnosis to surgical resection-case report and literature review. *Case Reports J Surg Case Rep.* 2020 Jul 23;2020(7):rjaa205. doi: 10.1093/jscr/rjaa205
17. Mahsa Moshtaghian, Reza Shahsiah, Fatemeh Jafari, et al. Malignant transformation of tailgut cyst to squamous cell carcinoma, a rare case with poor outcome. *Case Reports Clin Case Rep.* 2023 Feb 5;11(2):e6893. doi: 10.1002/ccr3.6893