

TERATOME KYSTIQUE MATURE RETRO-YESICAL DE L'ADULTE: A PROPOS D'UN CAS

N. FREDJ¹, I. H. MBAREK³, R. SAIDI¹, L. NJIM², A. ZAKHAMA² ET H. SAAD¹.

¹Service d'urologie, ²Département d'anatomopathologie, Hôpital Universitaire Fattouma Bourguiba, Monastir et ³Service de biochimie, Hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie

Le tératome est une tumeur qui se développe au dépend de trois cellules souches embryonnaires (ectodermiques, endodermiques et mésodermique). Il siège le plus souvent au niveau des testicules ou dans la région sacro-coccygienne.

L'imagerie évoque fortement le diagnostic, qui sera confirmé à l'examen anatomopathologique. Le traitement est basé sur l'exérèse complète de la tumeur. Le pronostic est différent selon l'âge du patient et le siège de la tumeur.

A travers un nouveau cas de tératome kystique, développé dans l'espace rétro-vésical chez un patient de 24 ans, nous discutons les différentes classifications, la prise en charge et les facteurs pronostiques des tératomes.

Mots Clés : tératome, rétro-vésical, chirurgie.

INTRODUCTION

Le tératome est une tumeur qui se développe au dépend de trois cellules souches embryonnaires (ectodermiques, endodermiques et mésodermique)¹. Il siège le plus souvent au niveau des testicules ou dans la région sacro-coccygienne. La localisation primitive reste exceptionnelle dans les autres tissus¹⁻³. Son aspect à l'imagerie est généralement caractéristique^{4,5}.

Nous rapportons un nouveau cas de tératome kystique, développé dans l'espace rétro-vésical chez un patient de 24 ans.

OBSERVATION

Patient M. C. âgé de 24 ans, sans antécédents pathologiques notables, présentait depuis un an des lombalgies bilatérales, des douleurs pelviennes à type de pesanteur s'accroissant au moment de la miction et de la défécation, associées à une pollakiurie et des impériosités mictionnelles, sans dysurie, ni troubles du transit. Le toucher

rectal a permis de palper une masse ferme à 5 cm de la marge anale, à surface lisse et contours réguliers.

L'échographie abdominopelvienne a montré une masse rétrovésicale, homogène, aux contours réguliers, mesurant 10 x 6 x 6 cm, avec un renforcement acoustique postérieur plaçant en faveur de sa nature liquidienne. Cette masse refoulait une prostate normale vers l'avant (Fig. 1). Au scanner cette masse était hypodense, bien limitée, ne prenant pas le produit de contraste, occupant la région sacro-coccygienne et ayant une double densité liquidienne en majorité (5 à 10 UH) et graisseuse dans sa partie antérieure (-5UH) (Fig. 2).

Le lavement baryté a montré un aspect en faveur d'un processus tumoral bourgeonnant et infiltrant à 6 cm de la marge anale étendu sur 7 cm (Fig. 3).

Le patient a bénéficié d'une laparotomie médiane sous ombilicale permettant l'ablation de la masse tumorale. Celle-ci était

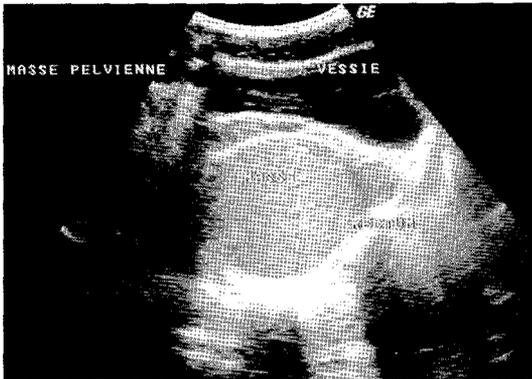


Fig. 1: Cliché d'échographie montrant une masse kystique rétrovésicale, aux contours réguliers, avec un renforcement acoustique postérieur exerçant un effet de masse sur la vessie et la prostate.

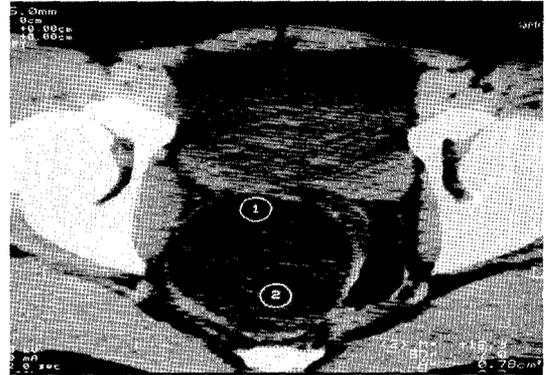


Fig. 2: Tomodensitométrie avec injection du produit de contraste montrant une masse hypodense bien limitée, ne prenant pas le produit de contraste ayant une double densité liquidienne en majorité (5 à 10 UH) et graisseuse dans sa partie antérieure (-5UH).



Fig. 3: Lavement baryté montrant un processus tumoral bourgeonnant à 6 cm de la marge anale, amputant la lumière rectale.

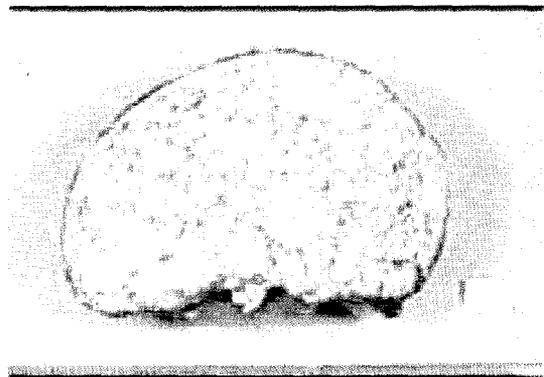


Fig. 4: Aspect macroscopique de la pièce opératoire: masse kystique, de couleur grisâtre, à contenu pâteux de couleur brunâtre.

très adhérente aux organes de voisinage et richement vascularisée. La masse était d'aspect kystique, de consistance molle, à surface externe lisse, de couleur grisâtre, à contenu pâteux de couleur brunâtre (Fig. 4).

L'examen histologique de la pièce a mis en évidence un kyste dont la paroi était faite d'un épithélium malpighien kératinisé et d'un muscle lisse et dont le contenu était fait d'un matériel mucoïde dense contenant quelques lames de kératine. Il n'y avait aucune cellule maligne. Le diagnostic d'un kyste dermoïde a été retenu (Fig. 5). Les suites opératoires ont été simples. Avec un recul de 5 ans, il n'existe aucun signe de récurrence.

DISCUSSION

Les tératomes siègent le plus souvent au niveau des testicules, ou dans la région sacro coccygienne. Les lésions extra gonadiques (médiastinales, rétropéritonéales, hépatiques, cervicales ou encore gastriques) sont exceptionnelles¹⁻³.

Les tératomes sacro-coccygiens sont les tumeurs les plus fréquentes à la période néonatale, avec une incidence de 1/25000-40000 et une prédominance féminine (4 filles/ 1 garçon)^{2,6,7}. Ces tumeurs constituent 41% à 48% des tératomes de l'enfant. 80% de ces enfants ont une anomalie congénitale

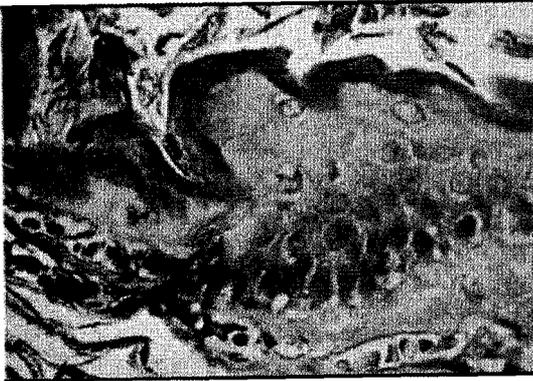


Fig. 5: Histologie (HE X 400) montrant une paroi de kyste faite d'un épithélium malpighien kératinisé et d'un muscle lisse.

associée^{7,8}. Les formes découvertes chez l'adulte sont rares^{4,5}. Ces tératomes peuvent être classés selon la localisation anatomique et le mode d'extension en quatre types^{2,6}:

- Type I [47%]: tumeur à développement en prédominance externe avec un composant pré-sacral minimal,
- Type II [35%]: développement externe avec un composant intra pelvien significatif,
- Type III [8%]: développement en apparence externe, mais il est principalement interne avec une prolongation abdominale,
- Type IV [10%]: développement entièrement interne, c'est le cas de notre observation.

Ces tératomes peuvent être classés selon la classification histologique des tumeurs germinales de l'OMS 2002 en trois types⁹:

- kyste dermoïde qui contient essentiellement les composantes de la peau et de ses annexes (épithélium stratifié, poils, cheveux, sébum ...), les autres dérivés mésodermiques et endodermiques sont absents ou microscopiques,
- variants monodermiques où un seul type des cellules souches embryonnaires est représenté et aucun élément malin n'est détecté dans la tumeur,

- et tératome avec un composant malin-sarcomateux (donnant des sarcomes indifférenciés, des rhabdomyosarcomes, des chondrosarcomes, des leiomyosarcomes...) ou carcinomateux (donnant des carcinomes épidermoïdes et des adénocarcinomes).

Chez l'adulte, ces tumeurs sont souvent révélées lors d'une complication, la constatation d'une masse abdomino-pelvienne, et peuvent rester asymptomatiques. Elles sont alors découvertes fortuitement à l'imagerie¹⁰.

Le diagnostic des tératomes est fortement évoqué à l'imagerie (échographie, scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM])^{4,5}. À l'échographie, la tumeur est bien limitée, d'aspect kystique avec parfois un renforcement postérieur en faveur de sa nature liquidienne. Cette masse peut être hétérogène, la présence du signe d'iceberg (une hyperéchogénicité qui flotte sur une masse hypoéchogène voir anéchogène) est très évocatrice du diagnostic³.

La tomodensitométrie est l'examen de choix dans l'évaluation de ce type de tumeurs¹¹, qui ont une forme bien circonscrite, avec une capsule souvent épaisse, parfois calcifiée. Leur contenu est variable pouvant comporter des éléments liquidiens, gras, solides ou calcifiés. L'association de ces éléments est très évocatrice du diagnostic, mais ils sont rarement tous présents^{1,4,6,11}. Certains tératomes kystiques présentent un niveau graisse-liquide, également très suggestif du diagnostic^{1,6,7,12}. La présence d'éléments organoïdes (dents, poils, os) est pathognomonique des tératomes¹.

L'imagerie par résonance magnétique est complémentaire au scanner quant à la précision du caractère multi-tissulaire de la lésion (hypersignal de la graisse, absence de signal des calcifications et signaux d'intensité variable pour les autres structures) et grâce à la possibilité de coupes dans les trois plans de l'espace³.

Les examens biologiques n'ont pas de spécificité¹. Le dosage de l'alphafoetoprotéine et de la bêta-HCG était autrefois indispensable chez l'homme jeune pour suspecter d'emblée un contingent immature, puisque le tératome mature par définition ne sécrète pas ces marqueurs¹. Mais, la distinction entre tératome mature et immature a été abandonnée dans la classification OMS 2002^{9,13}.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire peut montrer un kyste unique ou multiloculaire, mais l'aspect le plus fréquent est celui d'une masse polykystique formée de plages creusées de microcavités. Le contenu de ces kystes est très variable (différent en teinte et en consistance). Il peut être fluide, plus épais, visqueux voire même grumeleux, pâteux, pseudocaséux et même franchement gras. Dans ce dernier cas, il est assez fréquent de trouver des poils et des cheveux (45 à 60% des cas)^{1,6,10}. Histologiquement tous les agencements sont possibles avec des groupements désordonnés de tissus étrangers à la région (tissu cutané malpighien avec annexes pilosébacées, kystes à revêtement cylindrique cilié, tissu pancréatique, nerveux, gastrique, intestinal, cartilage, os, thyroïde, muscle lisse et strié)^{1,6}. On constate parfois la prédominance ou l'exclusivité d'un type tissulaire donnant des kystes dermoïdes (s'il s'agit de composantes de la peau et de ses annexes avec absence d'autres dérivés mésodermiques et endodermiques) - tel est le cas de notre observation - ou des variants monodermiques dans les autres cas. Enfin, le tératome peut contenir un contingent malin sarcomateux ou carcinomateux qui doit être systématiquement recherché.

Il n'y a aucun autre argument formel pour affirmer le diagnostic, et le recours à la chirurgie est indispensable.

La résection chirurgicale est le traitement de choix. Cette intervention ne doit jamais être différée du fait des complications locales possibles (la torsion, la rupture, la compression et l'infection) et surtout du fait du risque de développement d'un contingent

malin dans 2% des cas^{1,2,6,7,12}. Certains auteurs, préconisent l'exérèse du coccyx avec la tumeur. Pour Galili et Mogilner⁶, l'absence d'exérèse complète du coccyx peut être à l'origine de 30 à 40% de récurrence, avec un risque élevé de malignité. Le pronostic est généralement bon chez l'enfant mais cela dépend de la taille, du type histologique, ainsi que de l'absence de résidu tumoral. Chez l'adulte, le potentiel métastatique du tératome reste controversé. Il s'agit plutôt d'une authentique tumeur maligne en raison de son association fréquente à d'autres types morphologiques et à des lésions de néoplasie intra-tubulaire dans la localisation testiculaire. Les atypies cytonucléaires sont habituelles et sans signification pronostique dans les tératomes testiculaires et sont un facteur de risque péjoratif dans les tératomes ovariens. La distinction entre tératome mature et immature, de même que l'existence d'une transformation maligne d'un des éléments composant le tératome semble sans incidence sur le pronostic^{9,13,14}.

En conclusion, le tératome kystique sacro-coccygien est une hypothèse diagnostique à évoquer devant une masse rétrovésicale kystique du sujet jeune. L'imagerie évoque fortement le diagnostic, qui sera confirmé à l'examen anatomopathologique. Le traitement est basé sur l'exérèse complète de la tumeur. Le pronostic est différent selon l'âge et le siège de la tumeur.

Chez l'adulte, les tératomes sont à considérer comme des tumeurs malignes justifiant un bilan d'extension à distance à la recherche de métastases et une surveillance postopératoire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Smahi M, Achir A, Chafik A, AlAziz AS, El Messlout A, Benosman A. Tératome mature du médiastin. [Mature teratoma of the mediastinum]. *Ann. Chir.* 2000 Dec; 125(10):965-71.
2. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J. Pediatr. Surg.* 1974. Jun; 9(3):389-98.

3. De Backer A, Madern GC, Hazebroek FW. Retroperitoneal germ cell tumors: A clinical study of 12 patients. *J.Pediatr.Surg.* 2005 Sep;40(9):1475-81.
4. Yoon SS, Tanabe KK, Warshaw AL. Adult primary retroperitoneal teratoma. *Surgery.* 2005 Jun;137(6):663-4.
5. Landron C, Paccalin M, Roy-Peaud F, Roblot P, Becq- Giraudon B. Une tumeur embryonnaire pelvienne. [Pelvic embryonal tumor]. *Rev.Med. Interne.* 2003 Apr;24(4):266-7.
6. Galili O, Mogilner J. Type IV sacrococcygeal teratoma causing urinary retention: A rare presentation. *J.Pediatr.Surg.* 2005 Feb;40(2):E18-20.
7. Reinberg Y, Long R, Manivel JC, Resnick J, Simonton S, Gonzalez R. Urological aspects of sacrococcygeal teratoma in children. *J.Urol.* 1993 Sep;150(3):948-9.
8. Nieuwenhuijs JL, De Jong TP. Two cases of unusual urethral complications after resection of sacrococcygeal teratoma. *J.Pediatr.Surg.* 2003 Nov;38(11):E14-5.
9. Houlgatte A, Camparo P. Anatomie pathologique des tumeurs germinales du testicule adulte. In: Houlgatte A, rédacteur. *Cancer du testicule. (Collections monographies en urologie)*, Paris: Springer; 2006. p.75-84.
10. Milam DF, Cartwright PC, Snow BW. Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma. *J.Urol.* 1993 Mar;149(3):574-6.
11. Moeller KH, Rosado de Christenson ML, Templeton PA. Mediastinal mature teratoma: Imaging features. *AJR Am.J.Roentgenol.* 1997 Oct;169(4):985-90.
12. Uchiyama M, Iwafuchi M, Naitoh M, Yagi M, Iinuma Y, Kanada S, et al. Sacrococcygeal teratoma: A series of 19 cases with long-term follow-up. *Eur.J.Pediatr.Surg.* 1999 Jun;9(3):158-62.
13. Schmoll HJ, Beyer J. Prognostic factors in metastatic germ cell tumors. *Semin.Oncol.* 1998 Apr;25(2):174-85.
14. Ulbright TM, Loehrer PJ, Roth LM, Einhorn LH, Williams SD, Clark SA. The development of non-germ cell malignancies within germ cell tumors. A clinicopathologic study of 11 cases. *Cancer.* 1984 Nov 1;54(9):1824-33.

ABSTRACT

MATURE RETROVESICAL CYSTIC TERATOMA IN THE ADULT. CASE REPORT

A teratoma is a tumor with components resembling normal derivatives of the three germ layers (ectodermal, endodermal and mesodermal). In most cases it is located in the testis and in the sacrococcygeal region. Diagnosis mainly depends on ultrasonography and MR imaging and will be confirmed histologically. Treatment consists of surgery, aiming at complete excision of the tumor. The prognosis varies according to the age of the patient and the location of the tumor.

We herein present a new case of a retro-vesical cystic teratoma in a 24-year-old patient and describe the classification, treatment and prognostic factors related to this type of tumor.

Correspondance:

DR. FREDJ NASSIM
 Service de Chirurgie Urologique
 Centre Hospitalier De Beauvais
 Avenue de Léon Blum
 BP: 40319.
 Beauvais 60 021 Cedex
 France.
 e-mail : uronassim@yahoo.fr