



Année 2022

Thèse N° 130/22

TÉRATOME DE LA RÉGION CŒLIAQUE

(à propos de 03 cas et revue de la littérature)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/03/2022

PAR

Mr. Nabil Zergoune

Né le 10 Janvier 1997 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Tératome- Région cœliaque- Enfant- Marqueurs tumoraux- Chirurgie- Chimiothérapie

JURY

M. KHATTALA KHALID..... PRÉSIDENT

Professeur de Chirurgie pédiatrique

M. ELMADI AZIZ RAPPORTEUR

Professeur de Chirurgie pédiatrique

M. MAHMOUDI ABDELHALIM..... } JUGES

Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

Mme. HAMMAS NAWAL }

Professeur agrégé d'Anatomie pathologie

PLAN

INTRODUCTION	16
RAPPELS	19
I. Rappel anatomique de la région cœliaque	20
A. Limite antérieure	20
Face inférieure du foie.....	20
La petite courbure de l'estomac	31
Le petit épiploon	32
B. La limite postérieure de la région	36
C. Limite supérieure de la région cœliaque : (Face inférieure du diaphragme)	39
D. La limite inférieure de la région cœliaque : (Racine du mésocolon transverse) ..	40
E. Contenu de la région cœliaque	41
1. Contenu vasculaire	41
a. Aorte abdominale	41
b. Tronc cœliaque	43
c. Veine porte	49
d. Veine cave inférieure	52
2. Courants lymphatiques	53
a. Confluent droit ou gastro-hépto-intestinal	53
b. Confluent gauche ou gastro-spléno-colique	54
3. Contenu nerveux (Le plexus cœliaque)	55
II. Rappel sur les marqueurs biologiques	57
A. L'alpha-foetoprotéine (AFP)	57
B. La gonadotrophine chorionique humaine (HCG)	58
III. Rappel embryologique et histogénèse.....	59

PATIENTS ET METHODES	63
I. Patients	64
II. Méthodes	64
III. Observations	64
A. Observation 01	64
B. Observation 02	73
C. Observation 03	80
COMMENTAIRES	85
I. Epidémiologie	86
II. Clinique	86
III. Paraclinique	86
IV. Traitement	87
V. Evolution	87
DISCUSSION	88
I. Epidémiologie	89
A. Le tératome gastrique	89
B. Le tératome du hile hépatique	90
C. Le tératome de la bourse omentale	91
II. Etiopathogénie	91
A. La théorie blastomérique	91
B. La théorie dysgénique	91
C. La théorie germinale	92
III. Aspects génétiques des tératomes	94
IV. Classification	95

A.	En fonction de la localisation	95
B.	En fonction de l'aspect macroscopique	96
C.	En fonction de l'hétérogénéité tissulaire	96
D.	En fonction du comportement anatomo-clinique	96
E.	En fonction de la maturité tissulaire	97
V.	Diagnostic anténatal.....	99
VI.	Clinique	100
VII.	Imagerie	102
A.	Radiologie standard	102
B.	Echographie abdominale	105
C.	TDM abdominale	107
1.	Tératomes matures.....	107
2.	Autres tumeurs germinales à l'exclusion des séminomes	108
D.	IRM abdominale	110
VIII.	Biologie	112
A.	Tératome mature	112
B.	Tératome immature	112
1.	Signes non spécifiques	112
2.	Les marqueurs tumoraux	112
a.	Immunohistochimie	113
b.	Immuno-scintigraphie	114
IX.	Anatomopathologie	114
A.	Tératome mature	115
1.	Macroscopie	115

2. Microscopie	116
B. Tératome immature	117
1. Aspect macroscopique	117
2. Microscopie	117
X. Diagnostic différentiel	120
XI. Caractères évolutifs et complications	123
A. Tératomes matures	123
B. Tératome immature	129
1. Le tératome cancérisé (La transformation en adénocarcinome)	129
XII. Traitement	130
A. Bases du traitement	130
B. Moyens thérapeutiques	134
1. La chirurgie	134
• La chimiothérapie	138
• La radiothérapie	142
C. Indications	143
1. Les tératomes immatures non sécrétants	143
2. Les TG non sécrétantes (TGnS) de risque standard	144
3. Les TGMNS de haut risque	145
CONCLUSION	152
RESUMES	154
REFERENCES.....	159

Liste des abréviations :

12p	: Bras long du chromosome 12
ADP	: Adénopathie
AEC	: Aminoéthylcarbazole
AEG	: Altération de l'état général
AFP	: Alpha-féto protéine
ALAT	: Alanine amino-transférase
AMI	: Artère mésentérique inférieure
AMS	: Artère mésentérique supérieure
ASAT	: Aspartate amino-transférase
BC	: Bilirubine conjuguée
BHCG	: Hormone chorionique gonadotrophique (la sous unité béta)
BT	: Bilirubine totale
CCND2	: Cycline D2
CGP	: Cellule germinale primordiale
CNSS	: Caisse nationale de sécurité sociale
CS	: Stade clinique
CVC	: Circulation veineuse collatérale
DI	: Première vertèbre thoracique
D9	: 9 ^{ème} vertèbre thoracique
DAB	: Diaminobenzidine
DPPA3	: Developmental pluripotency associated protein 3
EGF	: Epidermal growth factor
FGF	: Fibroblast growth factor
FSH	: Hormone folliculo-stimulante

GDF3	: Growth differentiation factor 3
GGT	: Gamma glutamyl transférase
GLUT3	: Glucose transporter 3
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IV	: Intraveineux
KRAS	: V-Ki-Ras2 Kirsten rat sarcoma viral oncogene homolog
L1	: Première vertèbre lombaire
L5	: 5ème vertèbre lombaire
LH	: Hormone lutéinisante
LNH	: Lymphome non Hodgkinien
MAPK	: Mitogène activated protein kinase
mTORC	: Mammalian target of Rapamycin complex 1
NFS	: Numération formule sanguine
POMB/ACE	: Cisplatine, vincristine, méthotrexate, bléomycine, actinomycine,
PS	cyclophosphamide, etoposide.
RAMED	: Stade post-opératoire
SCA	: Régime d'assistance médicale pour la population économiquement
SFOP	démunie
TCA	: Syndrome du compartiment abdominal
TDM	: Société française d'oncologie pédiatrique
TG	: Temps de Céphaline activé
TGns	: Tomodensitométrie
TNFRSF1A	: Tumeur germinale
TP	: Tumeur germinale non séminomateuse

TSH	: Récepteur 1A du TNF
UH	: Taux de Prothrombine
VAC	: Hormone thyro-stimulante
VBP	: Unité hounsfield
VIP	: Vincristine, Dactinomycine D, et Cyclophosphamide
	: Vinblastine, Bléomycine et Cisplatine
	: Ifosfamide, Etoposide, et Cisplatinum

Listes des figures :

- Figure 1** : Morphologie hépatique : vues antérieure et inférieure. 1. Lobe gauche ; 2. Ligament rond ; 3. Lit vésiculaire ; 4. Lobe carré ; 5. Hile
- Figure 2** ; 6. Lobe de Spiegel ; 7. Lobe droit.
- Figure 3** : Division des pédicules glissoniens au moment de la pénétration dans le parenchyme hépatique (seuls sont représentés les branches portes et les canaux biliaires).
- Figure 4** : Représentation schématique de l'anatomie fonctionnelle du foie. Les trois veines sus-hépatiques principales situées chacune dans une scissure porte divisent le foie en quatre secteurs recevant chacun un pédicule portal. Les veines sus-hépatiques et les pédicules portaux
- Figure 5** sont intercalés comme les doigts des deux mains. 1. Veine cave inférieure et les trois veines sus-hépatiques ; 2. Branche porte droite ; 3. Branche porte gauche ; a : scissure porte droite ; b : scissure porte médiane ; c : scissure porte gauche.
- Figure 6** : Variations d'origine des branches portales segmentaires.
- Figure 7** : Variations des artères hépatiques. La disposition modale, hépatique moyenne, vascularisant la totalité du foie (hépatique moyenne/foie total), représentée sur la figure supérieure, est rencontrée dans 76%
- Figure 8** des cas. 1. Branche droite de l'artère hépatique moyenne. 2. Artère coronaire stomachique ; 3. Tronc cœliaque ; 4. Artère splénique ; 5.
- Figure 9** Artère mésentérique supérieure ; 6. Branche gauche de l'artère
- Figure 10** hépatique moyenne ; 7. Artère hépatique moyenne ; 8. Artère

- Figure 11** gastroduodénale.
: Variations anatomiques des canaux biliaires
- Figure 12** : Schéma anatomique montrant une vue antérieure de l'estomac
: Schéma anatomique illustrant la disposition du petit épiploon et son contenu
- Figure 13** contenu
: Vue supérieure montrant les rapports du petit épiploon
- Figure 14** : Schémas de différentes vues anatomiques montrant le foramen épiploïque
- Figure 15** : Coupe transversale de la paroi abdominale montrant les différents muscles et aponévroses de la paroi abdominale postérieure
- Figure 16** : Vue antérieure de la paroi abdominale postérieure montrant le trajet et l'insertion des muscles de cette région
- Figure 17** : Vue inférieure du diaphragme montrant les insertions et les différents orifices du diaphragme
- Figure 18** : Schéma montrant une vue anatomique supérieure de la racine du mésocôlon transverse et ses insertions
- Figure 19** : Schéma anatomique montrant une vue antérieure de l'origine et des branches du tronc cœliaque.
- Figure 20** : Schéma anatomique d'une vue antérieure illustrant l'origine et le trajet de la veine cave inférieure
- Figure 21** : Schéma anatomique montrant la disposition du plexus cœliaque
: Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l' α FP en fonction de l'âge.
- Figure 22** : Photo clinique démontrant l'augmentation du volume abdominal
- Figure 23**

- Figure 24** : Coupe échographique objectivant la masse épigastrique (service de radiologie de l'hôpital Med 5 de Tanger)
- Figure 25** : Coupes scannographiques objectivant une masse médiane sous diaphragmatique de densité hétérogène pluritissulaire (service de radiologie de l'hôpital Med 5 de Tanger)
- Figure 26** : Vue macroscopique de la masse qui hétérogène contenant plusieurs tissus à savoir les cheveux et le tissu dentaire (service de radiologie de l'hôpital Med 5 de Tanger)
- Figure 27** : Photo clinique objectivant la voussure abdominale (service de chirurgie pédiatrique du CHR Med 5 de Tanger)
- Figure 28** : Coupes échographiques objectivant la masse d'allure kystique (service de radiologie du CHR Med 5 de Tanger)
- Figure 29** : Coupes scannographiques transversales et sagittales montrant une énorme masse occupant presque la totalité de l'abdomen bien limitée, de densité mixte kystique, grasseuse (service de radiologie du CHR Med 5 de Tanger)
- Figure 30** : Photos objectivant l'aspect macroscopique de la masse : arrondie, bien limitée et régulière (service de chirurgie pédiatrique CHR Med 5 de Tanger)
- Figure 31** : Coupes échographiques objectivant la masse de caractère kystique (service de radiologie CHR Med 5 de Tanger)
- Figure 32** : Photo clinique objectivant l'aspect macroscopique de la masse réséquée « à droite » (hétérogène avec présence de poils à l'intérieur), avec la vésicule biliaire « à gauche », (service de chirurgie

- Figure 34** pédiatrique du CHR Med 5 de Tanger)
: histogénèse des tumeurs germinales malignes d'après Teilum
- Figure 35** G1965
: coupe abdominale transversale au niveau de l'estomac fœtal montrant une masse échogène hétérogène avec de multiples espaces
- Figure 36** kystiques.
: Garçon de 6 mois présentant un tératome gastrique. Radiographie thoraco-abdominale montrant une grande masse dans les quadrants supérieurs et inférieurs droits et le quadrant inférieur gauche avec de subtiles calcifications (flèches) et un déplacement des anses intestinales (En bas à droite : grossissement)
- Figure 37**
: Radiographie abdominale standard montrant de multiples calcifications au sein de la tumeur abdominale
: La radiographie abdominale obtenue chez le patient en décubitus dorsal montre une masse dans le quadrant supérieur gauche avec une collection annulaire et irrégulière avec des calcifications
- Figure 38** grossières et globulaires (flèches).
- Figure 39**
: Coupe échographique transversale montrant la présence de graisse et d'une calcification (→) dans le nodule de Rokitansky
: Coupe échographique transversale montrant un kyste échogène, en faveur d'un contenu sébacé et présente un cône d'ombre postérieure
- Figure 40** correspondant au nodule de Rokitansky ou à un amas de cheveux.
: Coupe échographique transversale montrant de nombreux échos
- Figure 41** punctiformes hyperéchogènes endokystiques correspondant à des

cheveux vus en coupe. Le scanner retrouve un niveau liquide et confirme la présence de cheveux visible à l'interface.

Figure 42

: Une TDM abdominale injectée d'un enfant de 3 ans. Images de (A)

Figure 43

coupes coronales et (B, C) coupes transversales montrant une masse extrêmement grande, bien encapsulée, multi-septée, hétérogène

Figure 44

(kystique solide) avec des calcifications intra-tumorales, et occupant

Figure 45

la majeure partie de la cavité abdominale. La masse déplace les anses

Figure 46

intestinales inféro-latéralement et s'étend dans le pelvis. Une faible densité indique un tissu kystique et une forte densité indique des calcifications dans la tumeur.

: Coupe scanographique transversale montrant une masse bien limitée avec des calcifications

: IRM. (a) Image IRM STIR axiale à travers un large tératome abdominal droit. La masse est principalement de signal élevé (fluide) mais avec un foyer de suppression de signal correspondant à une zone de contenu graisseux. Le rein droit est mal tourné et comprimé postérieurement. (b) L'image IRM STIR coronale montre l'étendue cranio-caudale de la tumeur.

: Pièce opératoire d'un tératome mature multi tissulaire montrant des poils avec du tissu graisseux et des dents

: Photographie d'une masse après résection chirurgicale montrant une masse bosselée, hétérogène avec des composantes graisseuses

: Kyste kératinique, contenant des follicules de cheveux (flèche) et le tissu adipeux adjacent en médaillon, des follicules pileux avec une

tige de cheveux.

: Tératome immature neuro-épithélial avec des canaux neuro-ectodermiques focaux et des rosettes.

: Schéma montrant la physiopathologie du SCA au cours du tératome gastrique

: Les différentes étapes de la coelioscopie

: Stratégie thérapeutique des TGM sécrétantes

Listes des tableaux :

- Tableau 1 : Grading des tératomes immatures de *Norris et O'Connor*
- Tableau 2 : Caractéristiques des patients englobés dans l'étude rétrospective du North DMC Medical College and HRH Hospital, New Delhi, India
- Tableau 3 : Liste des diagnostics différentiels du tératome abdominal
- Tableau 4 : Résumé des cas rapportés du tératome du ligament hépato-
Tableau duodéal
- 5 : Classification clinique TNM - SFOP
- Tableau 6 : Classification clinique des TGM - SFOP
- Tableau 7 : Classification postopératoire TNM- SFOP
- Tableau 8 : Classification post-chirurgicales des TGM- SFOP
- Tableau 9 : Chimiothérapie à base de platine dans les formes avancées

INTRODUCTION

Le mot tératome est dérivé du mot grec "teraton", qui signifie "monstre". Le tératome est la tumeur la plus fréquente parmi les néoplasmes des cellules germinales chez les enfants provenant de cellules totipotentes,

Le tératome mature est une tumeur contenant des tissus provenant de l'un des deux ou des trois feuilletts embryonnaires (ectoderme « peau, tissu nerveux », mésoderme « muscle, tissu adipeux » et endoderme « tube digestif, bronches »). Il représente la tumeur la plus fréquente en période néonatale.

Le tératome immature comprend en plus du tissu immature, classiquement neuro-épithélial dont la quantité permet de déterminer le grading histo-pronostique

L'étiologie des tératomes n'est pas encore claire, mais peut résulter de la migration des cellules totipotentes situées près du nœud de Hensen chez l'embryon.

Ces cellules totipotentes migrent à un stade précoce de l'embryogenèse, depuis le sac vitellin vers les cordons sexuels et peuvent s'arrêter en cours de migration pour donner naissance à une « tumeur germinale » échappant ainsi à l'influence des inducteurs d'embryogénèse.

Les tératomes surviennent le plus souvent dans une localisation para-axiale ou médiane. Ils peuvent être retrouvés dans plusieurs localisations en fonction de l'endroit de migration des cellules totipotentes. Ils se développent le plus souvent dans la région sacro-coccygienne, l'ovaire, le rétro-péritoine. Les autres localisations notamment dans la région cœliaque sont exceptionnelles. Ils peuvent être kystiques ou solides, matures ou immatures et avoir un comportement bénin ou malin.

Le diagnostic est difficile et se fait rarement en préopératoire car les différents moyens diagnostiques ne permettent pas d'éliminer les diagnostics différentiels tel que (les neuroblastomes, néphroblastomes, ...). Seule l'anatomopathologie permet de confirmer le diagnostic.

Le pronostic est en général excellent dans la période néonatale mais devient progressivement plus sombre avec l'âge avancé de l'enfant.

Le traitement est avant tout chirurgical. Les modalités de cette chirurgie et l'association des thérapeutiques complémentaires dépendent de l'aspect macroscopique et surtout du type histologique.

En plus du type histologique de la tumeur, qui est bénin dans 90 % des cas, les autres facteurs pronostiques sont : sa taille ainsi que son extension, le degré de prématurité et enfin la résection complète de la tumeur.

L'objectif de ce travail est l'étude des aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs des tératomes de la région cœliaque.

A la lumière des données de la littérature, notre travail a porté sur trois cas de tératome de la région cœliaque au service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier régionale Med 5 de Tanger.

RAPPELS

I. Rappel anatomique de la région cœliaque :

C'est une région anatomique au niveau de l'abdomen limitée en haut par le diaphragme, en bas par la racine du mésocôlon transverse, en avant par le petit épiploon, en arrière par la paroi abdominale postérieure et la région lombaire,

Elle comprend :

- L'aorte abdominale.
- Le tronc cœliaque et ses branches
- La veine cave inférieure
- Les ganglions lymphatiques pré-aortiques et latéro-aortiques.

A. Limite antérieure :

Elle formée par la face inférieure du foie et le pédicule hépatique à droite ; la petite courbure de l'estomac à gauche et le petit omentum et la bourse omentale au milieu ;

Face inférieure du foie

La face inférieure ou viscérale du foie est oblique en bas, en avant et vers la gauche.

Elle est parcourue par trois sillons qui dessinent grossièrement la lettre H :

- Un sillon transversal correspondant au hile hépatique (porta hepatis), point de pénétration ou d'émergence des éléments du pédicule hépatique ;
- Un sillon antéropostérieur droit (fossa vesicae felleae) correspondant au lit de la vésicule biliaire ou fossette cystique ;
- Un sillon antéropostérieur gauche (fossa ligamentum teretis) qui contient dans sa moitié antérieure le ligament rond, puis la partie antérieure de la branche porte gauche et dans sa moitié postérieure le ligament d'Arantius.

Ces trois sillons divisent la face inférieure du foie en quatre zones distinctes :

- Une partie droite correspondant seulement à la partie du lobe droit située à droite de la vésicule biliaire ;
- Une partie centrale antérieure, le lobe carré (lobus quadratus), limité par le sillon ombilical à gauche, le lit vésiculaire à droite et le hile en arrière, appartenant au lobe droit;
- Une partie gauche correspondant au lobe gauche précédemment décrit ;
- Une partie centrale postérieure, le lobe de Spiegel ou lobe caudé (lobus caudatus), qui appartient, en fait, essentiellement à la partie postérieure du foie située entre la veine cave inférieure en arrière, le hile en avant, et le sillon d'Arantius sur la gauche.

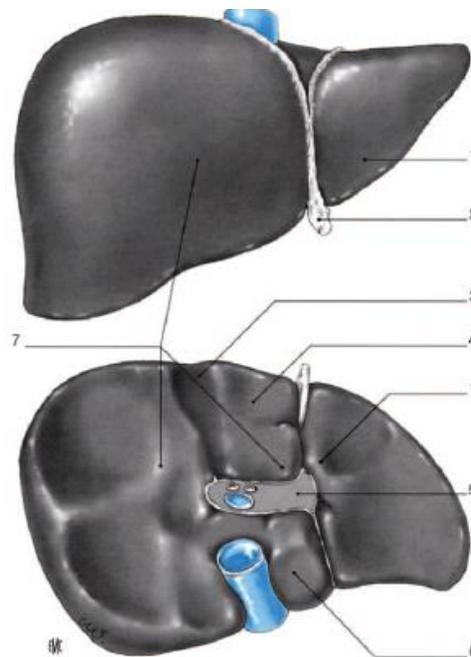


Figure 1: Morphologie hépatique : vues antérieure et inférieure.

1. Lobe gauche ; 2. Ligament rond ; 3. Lit vésiculaire ; 4. Lobe carré ; 5. Hile ; 6. Lobe de Spiegel ; 7. Lobe droit.

* **Division des pédicules glissoniens dans le hile hépatique :**

Dans le hile du foie, le pédicule hépatique se divise en deux pédicules droit et gauche, séparant le foie en deux parties indépendantes : le foie droit et le foie gauche. Entre ces deux parties se situe la scissure portale médiane. Cette division se situe à la partie droite du hile. La portion de foie située en arrière du hile et le lobe de Spiegel sont à part, car ils reçoivent des afférences des pédicules glissoniens droit et gauche.

Le pédicule glissonien droit est court et se divise rapidement, en pénétrant dans le parenchyme hépatique, en deux branches de second ordre, antérieur et postérieur, qui déterminent deux portions de foie, les secteurs antérieur et postérieur. Ces deux branches sont séparées par la scissure portale droite dans laquelle chemine la veine sus-hépatique droite. Chacune de ces deux branches se divise à son tour en deux branches de troisième ordre, supérieure et inférieure, qui irriguent chacune une portion de foie appelée « segment ».

À gauche, le pédicule glissonien gauche est long, situé dans la partie gauche du hile en restant extrahépatique. Il se recourbe vers l'avant, plus ou moins recouvert par un pont parenchymateux. Il se termine en cul-de-sac, prolongé par le ligament rond (le récessus de Rex) correspondant à la terminaison du reliquat de la veine ombilicale thrombosée. Il se divise en trois branches : une postérieure, située au niveau du coude et deux antérieures de part et d'autre (droite et gauche) du récessus de Rex.

La scissure porte gauche divise le foie gauche en deux secteurs : supérieur et antérieur. Cette scissure porte gauche n'est pas la fissure ombilicale puisque cette fissure n'est pas une scissure porte. En effet, dans une scissure porte on trouve une veine sus-hépatique alors que dans la fissure ombilicale se trouve un pédicule portal. La scissure porte gauche se trouve en fait en arrière du ligament rond, dans le lobe gauche, à l'endroit

où se trouve la veine sus-hépatique gauche. Ainsi, le secteur antérieur du foie gauche comprend la part du lobe droit située à gauche de la scissure porte principale (segment 4) ainsi que la partie antérieure du lobe gauche (segment 3).

Chaque pédicule glissonien de troisième ordre vascularise et draine la bile d'un territoire appelé segment qui reçoit une vascularisation portale et artérielle et qui est drainé par un canal biliaire. Ces segments hépatiques permettent une chirurgie d'exérèse anatomique.

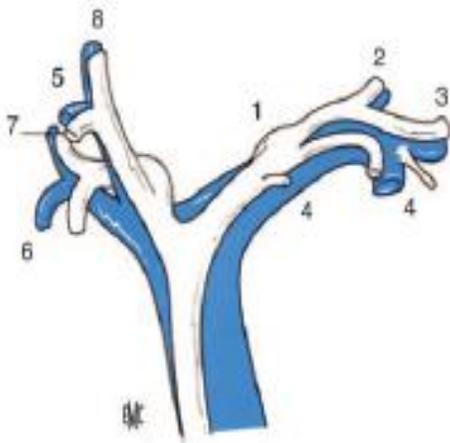


Figure 2: Division des pédicules glissoniens au moment de la pénétration dans le parenchyme hépatique (seuls sont représentés les branches portes et les canaux biliaires).

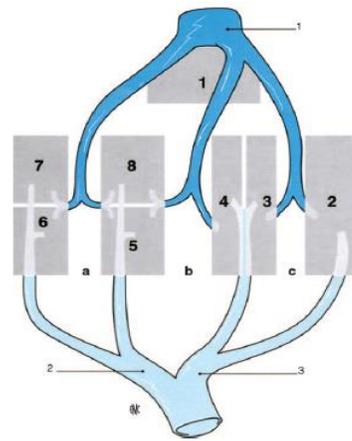


Figure 3: Représentation schématique de l'anatomie fonctionnelle du foie.

Les trois veines sus-hépatiques principales situées chacune dans une scissure porte divisent le foie en quatre secteurs recevant chacun un pédicule portal. Les veines sus-hépatiques et les pédicules portaux sont intercalés comme les doigts des deux mains. 1. Veine cave inférieure et les trois veines sus-hépatiques ; 2. Branche porte droite ; 3. Branche porte gauche ; a : scissure porte droite ; b : scissure porte médiane ; c : scissure porte gauche.

* **Anatomie de la veine porte dans la région hilare :**

Au niveau du hile hépatique, la veine porte se divise en deux branches qui pénètrent à l'intérieur du parenchyme hépatique et s'y ramifient :

- Une branche droite courte dont la direction continue celle du tronc principal ;
- Une branche gauche longue qui s'en écarte presque à angle droit et chemine dans le hile avant de pénétrer dans le foie, en se recourbant vers l'avant pour se terminer par le récessus de Rex.

* **Variations :**

- À gauche, les variations sont fréquentes et concernent surtout le nombre de pédicules segmentaires. Si un pédicule unique du segment 2 est usuel, au niveau des segments 3 et 4 il existe fréquemment deux ou trois pédicules, plus ou moins proches les uns des autres.
- À droite les variations sont plus importantes : le pédicule droit n'existe pas dans près de 20 % des cas, les deux veines antérieure et postérieure ayant une origine distincte du tronc porte. Parfois, il s'agit d'une véritable trifurcation. Le pédicule droit postérieur n'existe pas dans 30 % des cas, les branches segmentaires des segments 6 et 7 ayant, alors, une origine distincte. Les veines segmentaires peuvent être multiples.

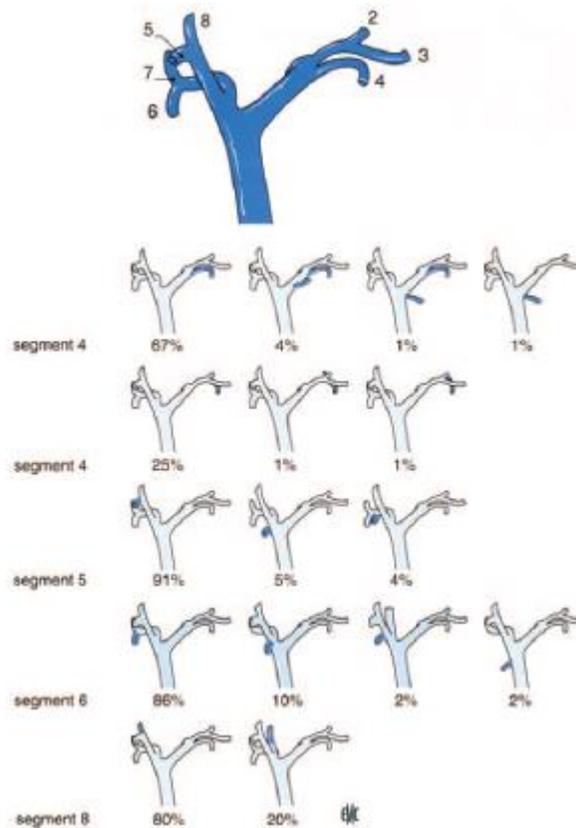


Figure 4: Variations d'origine des branches portales segmentaires.

* **Anatomie des artères hépatiques dans la région hilare :**

La vascularisation artérielle hépatique est caractérisée par une extrême variabilité. Les variations de deux domaines anatomiques différents, mais très liés, sont à l'origine de la distribution artérielle :

- D'une part, la triple vascularisation du foie primitif : artère hépatique gauche naissant de l'artère gastrique gauche (anciennement artère coronaire stomachique), artère hépatique moyenne née de l'artère hépatique commune ou de l'aorte, et artère hépatique droite née de l'artère mésentérique supérieure ;
- D'autre part, les possibles modifications d'origine de l'artère gastrique gauche (anciennement coronaire stomachique), de l'artère hépatique commune

(naissant le plus souvent du tronc cœliaque) et de l'artère mésentérique supérieure (naissant le plus souvent isolément de l'aorte).

Ces variations sont très importantes à connaître en raison de leur implication lors de l'étude de tous les examens morphologiques, en particulier des artériographies « tronc cœliaque/ mésentérique supérieure » qui peuvent être demandées dans la préparation d'une chirurgie hépatique.

* **Disposition habituelle**

La disposition habituelle (type 1, 76 % des cas) est caractérisée par l'absence (ou atrophie) des artères hépatiques droite et gauche, et par une artère hépatique commune née du tronc cœliaque qui, après la naissance de l'artère gastroduodénale, donne l'artère hépatique propre (ou mieux l'artère hépatique moyenne) au pied du pédicule hépatique (Fig.5).

L'artère hépatique moyenne a un trajet oblique en haut, à droite, et en avant. Elle se termine en se bifurquant en deux branches droite et gauche qui pénètrent à l'intérieur du parenchyme hépatique. Pour ne pas prêter à confusion, il est préférable d'appeler les branches de division de l'artère hépatique moyenne : branche droite et branche gauche de l'artère hépatique et non pas artères hépatiques droite et gauche. L'artère hépatique moyenne donne plusieurs collatérales : l'artère pancréatico-duodénale (qui naît toujours de l'artère hépatique commune), l'artère gastrique droite (anciennement artère pylorique) et l'artère cystique.

* **Dispositions non modales (Fig. 6,7)**

L'artère hépatique moyenne ne vascularise que le foie droit ou le foie gauche, l'artérialisation du foie restant étant faite soit par une artère hépatique gauche (10 %, type 2), soit par une artère hépatique droite (11 %, type 3). Dans 6 % des cas, l'artère hépatique moyenne a régressé totalement. Les deux artères hépatiques, droite et gauche, se partagent la vascularisation (2,3 %, type 4), ou la droite en assure la totalité (1,5 %, type 5). Dans 6 % des cas, l'artère hépatique moyenne se divise précocement avant la naissance de l'artère gastroduodénale.

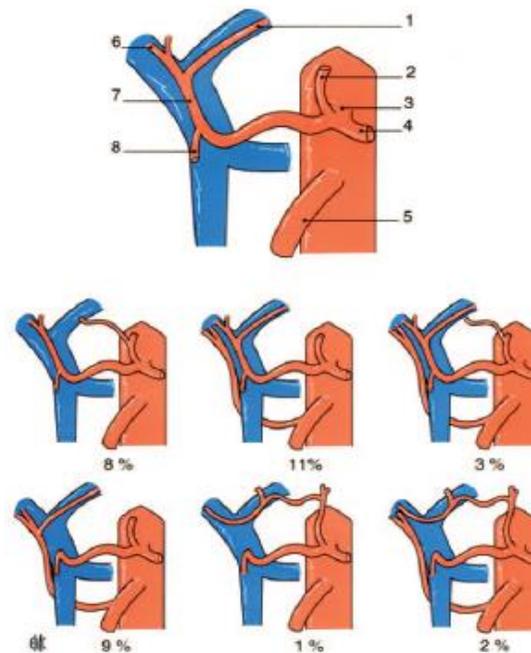


Figure 5: Variations des artères hépatiques.

La disposition modale, hépatique moyenne, vascularisant la totalité du foie (hépatique moyenne/foie total), représentée sur la figure supérieure, est rencontrée dans 76 % des cas. 1. Branche droite de l'artère hépatique moyenne. 2. Artère coronaire stomacique ; 3. Tronc cœliaque ; 4. Artère splénique ; 5. Artère mésentérique supérieure ; 6. Branche gauche de l'artère hépatique moyenne ; 7. Artère hépatique moyenne ; 8. Artère gastroduodénale.

* **Anatomie des voies biliaires extra-hépatiques dans la région hilare :**

La réunion des deux canaux biliaires hépatiques droit et gauche se fait dans le hile du foie et définit la convergence biliaire supérieure. Cette disposition habituelle se retrouve dans 68 % des cas.

Le canal hépatique gauche est constitué par la réunion des canaux segmentaires des segments 2 et 3 au-dessus du récessus de Rex. Extrahépatique dans cette portion, il se dirige transversalement dans le hile, de gauche à droite. D'abord au bord supérieur de la branche portale gauche, il s'infléchit pour croiser son bord antérieur et s'unir au canal droit. Durant ce trajet, il reçoit un à trois canaux du segment 4 et un ou deux canaux du segment 1. Il est assez long : 1,5 à 3,5 cm.

Le canal hépatique droit est formé par la réunion des deux canaux principaux (droit antérieur et postérieur). Ce confluent est en règle au-dessus de la branche droite de la veine porte, en position extrahépatique. Le canal droit est court et vertical : 0,5 à 2,5 cm. Il se réunit avec le canal gauche soit en regard de la face antérieure de la branche portale droite, soit au niveau de la bifurcation, au-dessus et à droite de la bifurcation de l'artère hépatique, dont la branche droite croise la face postérieure de l'hépatocolédoque à son origine. L'angle que forme la convergence est variable, entre 70 et 90°, mais avec pratiquement toujours la branche gauche horizontale.

La convergence est entourée par la capsule de Glisson, dont l'épaississement au niveau du hile forme la plaque hilare. Cette particularité permet l'abord plus facile (extrahépatique) des canaux biliaires lors des réparations biliaires. Il est également à noter que la convergence biliaire se situe près du bord droit du pédicule hépatique expliquant, lors de la réalisation d'une hépatectomie droite, le grand risque de ligature de la convergence biliaire ou du canal gauche.

Le canal hépatique reçoit le canal cystique et devient, à partir de cette réunion, le canal cholédoque. Cette distinction est très arbitraire, car l'abouchement du cystique a lieu à une hauteur variable. Il vaut mieux considérer la voie biliaire principale dans son ensemble et la dénommer indifféremment canal hépatocholédoque ou voie biliaire principale. La voie biliaire principale est longue de 8 à 10 cm. Son calibre est variable de 4 à 10 mm.

La voie biliaire principale descend dans le bord droit du petit épiploon à la partie antérieure du pédicule hépatique, à la face antérieure de la veine porte dont elle rejoint progressivement le bord droit. L'artère hépatique moyenne est à gauche de la voie biliaire et sur le même plan. La bifurcation en branches artérielles droite et gauche a lieu au-dessous de la convergence biliaire, à une hauteur variable, et la branche droite croise la voie biliaire principale en passant habituellement en arrière d'elle (mais dans 13 % des cas en avant).

* **Variations des canaux biliaires (Fig. 6)**

Elles sont très fréquentes au niveau des canaux biliaires droit et gauche :

- Le canal droit peut être inexistant, les deux canaux antérieur et postérieur se jetant ensemble dans le canal gauche (18 %) ;
- Le canal droit postérieur, pour rejoindre le hile passe normalement au-dessus et en arrière de la branche porte droite sectorielle antérieure en décrivant la courbe de Hjörtsjö. Il est dit en position « épiportale ». Dans 17 % des cas, il passe au-dessous et en avant de la branche porte en position hypoportale ;
- Le canal sectoriel droit postérieur (6 %) ou droit antérieur (8 %) rejoint directement la convergence biliaire. Parfois, ce canal sectoriel rejoint le canal hépatique au-dessous de la convergence qui reste en position anatomique. On

parle, alors, de convergence étagée ;

- Les anomalies du canal gauche sont plus rares : il peut être court, voire inexistant. Le canal droit peut se jeter plus ou moins loin en amont sur le canal gauche, la convergence est décalée vers la gauche.
- Les anomalies existent également au niveau de l'abouchement du canal cystique dans la voie biliaire, pouvant se faire plus ou moins haut sur le canal droit.

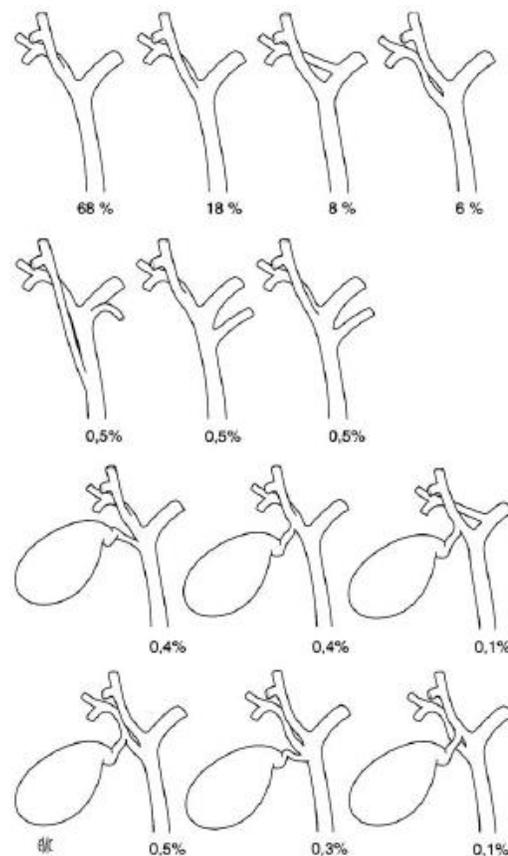


Figure 6: Variations anatomiques des canaux biliaires

La petite courbure de l'estomac :

La petite courbure de l'estomac forme le bord droit ou postérieur de l'estomac. Elle est tendue entre les deux orifices cardia et pylore

Elle descend dans le prolongement du bord droit de l'œsophage en avant des fibres du pilier droit du diaphragme, puis, tournant vers la droite, et se termine au niveau du pylore.

Plus près de son extrémité pylorique que de son extrémité cardiaque se trouve une encoche bien marquée, l'incisura angularis, dont la position varie avec l'état de distension du viscère ; elle sert à séparer l'estomac en une partie droite et une partie gauche.

La petite courbure de l'estomac donne attache aux deux feuillets du ligament hépato-gastrique et au bord gastrique du petit épiploon. Entre ces deux feuillets se trouvent l'artère gastrique gauche et la branche gastrique droite de l'artère hépatique qui s'anastomosent pour former le cercle artériel de la petite courbure de l'estomac

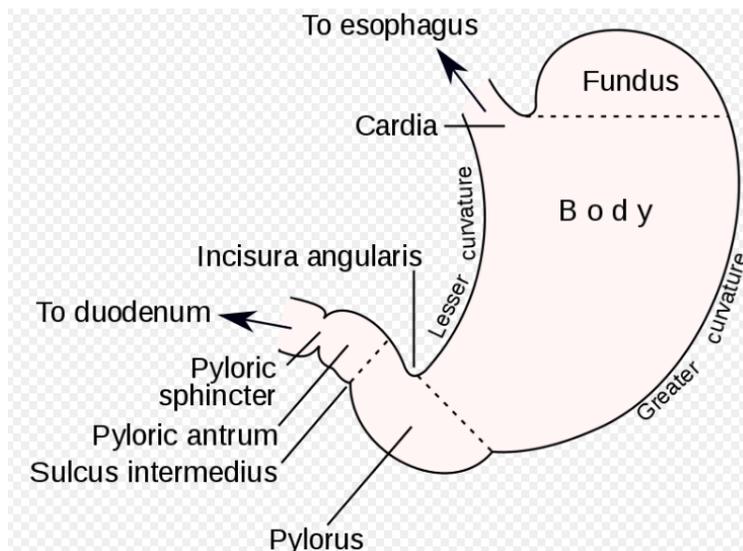


Figure 7: schéma anatomique montrant une vue antérieure de l'estomac

Le petit épiploon :

Tendu entre la petite courbure gastrique, l'œsophage abdominal et la 1^{ère} portion du duodénum (D1) à la face inférieure du foie, il a une forme quadrilatère, il présente 4 bords et 2 faces :

- **Bord hépatique** : répond à la face inférieure du foie, circonscrit le hile hépatique. Ses 2 feuillets s'écartent et se continuent avec le péritoine viscéral.
- **Bord libre** : vertical, tendu du hile du foie à la première portion duodénale, limite en avant l'hiatus de Winslow et comporte dans son épaisseur le pédicule hépatique.
- **Bord gastroduodéal** :
 - **Sur l'œsophage abdominal** : le feuillet antérieur se continue avec le péritoine de la face antérieure de l'œsophage et le feuillet postérieur se fléchit sur le diaphragme.
 - **Le long de la petite courbure** : les 2 feuillets se continuent avec ceux qui tapissent les faces de l'estomac.
 - **Sur le duodénum** :
 - Le feuillet antérieur se fléchit sur la face supérieure de D1.
 - Le feuillet postérieur se dispose en dedans et en dehors de l'artère gastro-duodénale.
- **Bord diaphragmatique** : s'étend de l'extrémité supérieure du bord hépatique à l'extrémité supérieure du bord gastroduodéal. Les 2 feuillets sont en continuité avec le péritoine diaphragmatique.
- **Face antérieure** : regarde un peu à gauche, recouverte par la face inférieure du foie.

- **Face postérieure** : regarde en arrière, un peu à droite, constitue la paroi antérieure du vestibule de la bourse omentale.

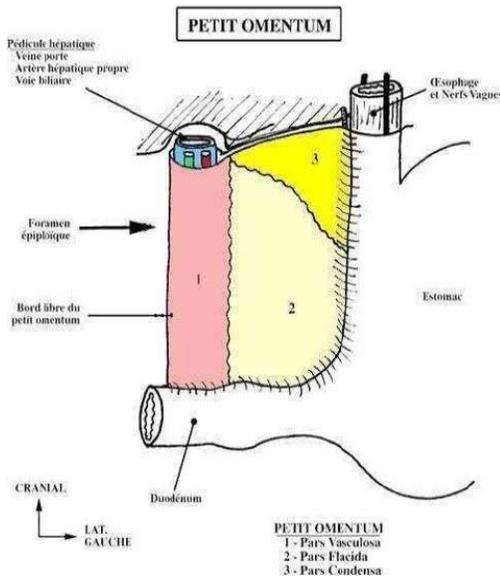


Figure 8. Vue supérieure montrant les rapports du petit épiploon

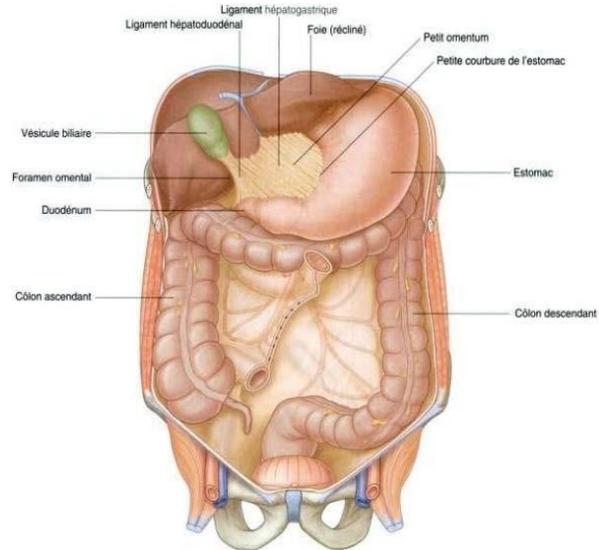


Figure 9. Vue supérieure montrant les rapports du petit épiploon

- Contenu :
 - **Ligament hépto–duodénal (pars–vasculosa)** : Tendue entre D1 et le hile du foie. Dans ce ligament chemine un certain nombre d'éléments appelés le pédicule hépatique, entre les 2 couches de mésothélium il y a :
 - Canal cystique et le canal hépatique.
 - L'artère hépatique commune qui donne l'artère gastroduodénale et devient l'artère hépatique propre.
 - La veine porte en arrière.
 - Les vaisseaux lymphatiques de drainage du foie.
 - Les filets nerveux du plexus cœliaque avec les fibres sympathiques et parasymphatiques.

- **Ligament hépato-gastrique (pars-condensa) : tendu du cardia ou de l'œsophage abdominal jusqu'au hile du foie, il comporte :**
 - **Branches du nerf vague (X)** destinées à l'innervation de la petite courbure de l'estomac et du pylore.
 - **Branche de l'artère hépatique supplémentaire** (inconstante) venant de l'artère coronaire stomachique.
- **Pars-flaccida :** lame mince transparente laissant voir le vestibule de la bourse omentale. Elle constitue une voie d'abord pour la face dorsale de l'estomac, du pylore et de la bourse omentale.
- **Rapports :**
 - **En avant :** lobe carré et le lobe gauche du foie.
 - **En arrière :** Lobe caudé et lobe gauche.

Quand on soulève le petit épiploon on trouve la région cœliaque de Luschka, le vestibule de la bourse omentale, l'hiatus de Winslow et la faux des artères coronaire-stomachique et hépatique.

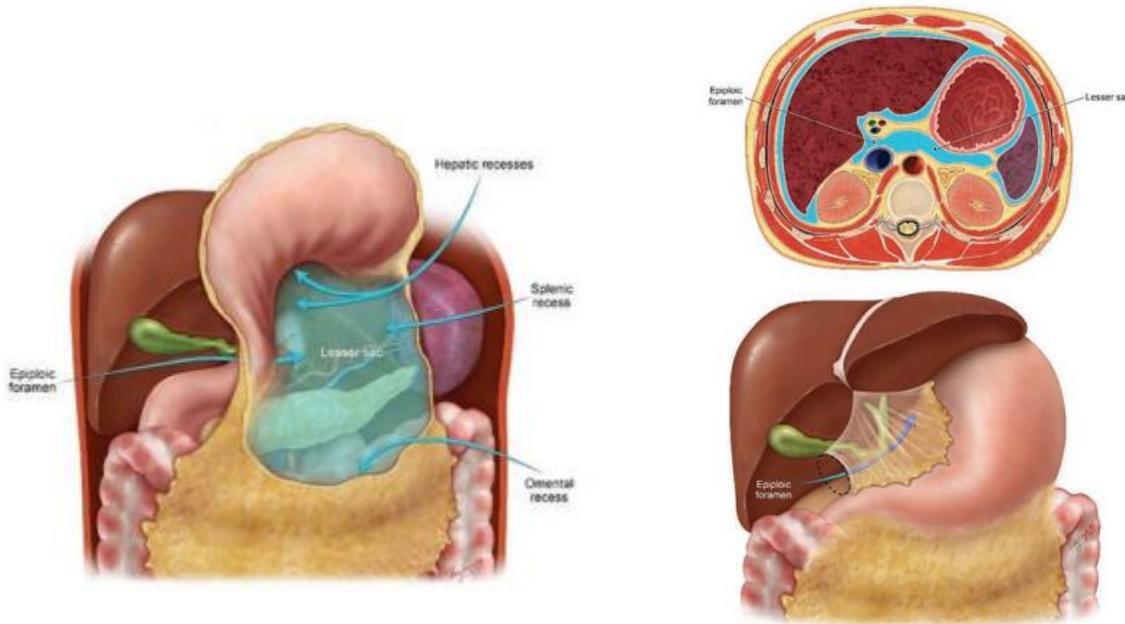


Figure 10:schémas de différentes vues anatomiques montrant le foramen épiploïque

- Foramen épiploïque :

Situé sous le foie, à la limite droite du petit omentum, au-dessus du duodénum, ce hiatus présente quatre bords :

- Bord antérieur : bord libre du petit omentum, contenant le pédicule du foie ; ce bord est oblique en haut et à droite ;
- Bord postérieur : relief rétro-péritonéal de la veine cave inférieure avant sa pénétration derrière le foie ; ce bord est à peu près vertical, très légèrement oblique en haut et à droite ;
- Bord supérieur : un prolongement hépatique, dit récessus omental, et qui s'insinue entre la veine cave et le pédicule du foie ;
- Bord inférieur : la limite supérieure du « fascia de treitz », fascia d'accolement du duodéno-pancréas contre le péritoine pariétal postérieur primitif.

B. La limite postérieure de la région :

- Formée par la paroi abdominale postérieure et la région lombaire, Elle sert principalement à protéger les organes rétro péritonéaux. Elle est également nécessaire au tronc et à la stabilité posturale, ainsi qu'à la respiration et aux mouvements des membres inférieurs.
- Cette structure anatomique vitale est constituée des muscles abdominaux postérieurs, de leurs fascias respectifs, des vertèbres lombaires et de la ceinture pelvienne.
- La paroi abdominale postérieure compte cinq muscles : l'iliaque, le grand psoas, le petit psoas, le carre des lombes et le diaphragme,
- Il existe deux fascias dans la paroi abdominale postérieure : le fascia du psoas et le fascia thoraco-lombaire.
- L'aponévrose thoraco-lombaire se divise en trois couches : postérieure, moyenne et antérieure. Les muscles de la paroi postérieure sont pris en sandwich entre ces couches, et les nerfs parcourent généralement le rétro-péritoine de la partie supérieure à la partie inférieure. Les couches antérieure et moyenne sont confinées à la petite région lombaire, mais la couche postérieure s'étend sur tout le dos, du cou jusqu'aux lombes.
- Le soutien de la paroi abdominale postérieure (paroi osseuse) :
 - * Colonne vertébrale : T12 (12^e vertèbre thoracique), les vertèbres lombaires (L1-L5) et le sacrum
 - * L'ilion : Le plus grand des trois os qui fusionnent pour former la hanche. Il participe à cette région surtout par les crêtes iliaques,

- Les nerfs de cette région : L'innervation somatique provient des ramifications ventrales des nerfs spinaux sous-costaux et lombaires :
 - * Nerf sous costal : mixte destiné à l'innervation motrice des muscles de la paroi et à l'innervation sensitive de son dermatome (région antérolatérale)
 - * Plexus lombaire : un réseau de fibres nerveuses qui alimente la peau et la musculature du membre inférieur. Il est situé dans la région lombaire, dans la substance du muscle grand psoas et en avant des processus transversaux des vertèbres lombaires.

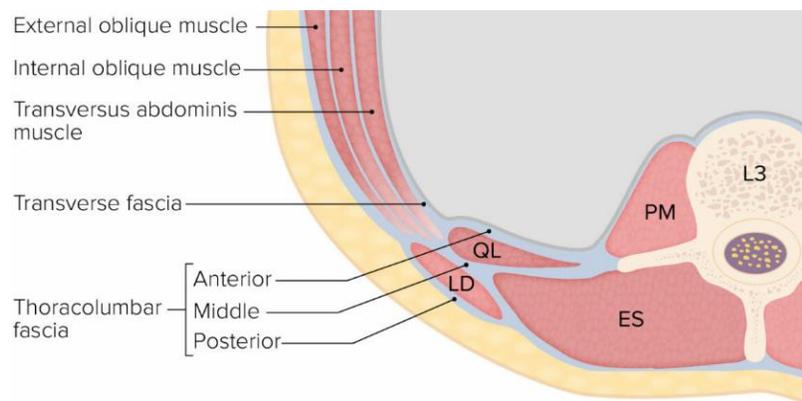


Figure 11: coupe transversale de la paroi abdominale montrant les différents muscles et aponévroses de la paroi abdominale postérieure

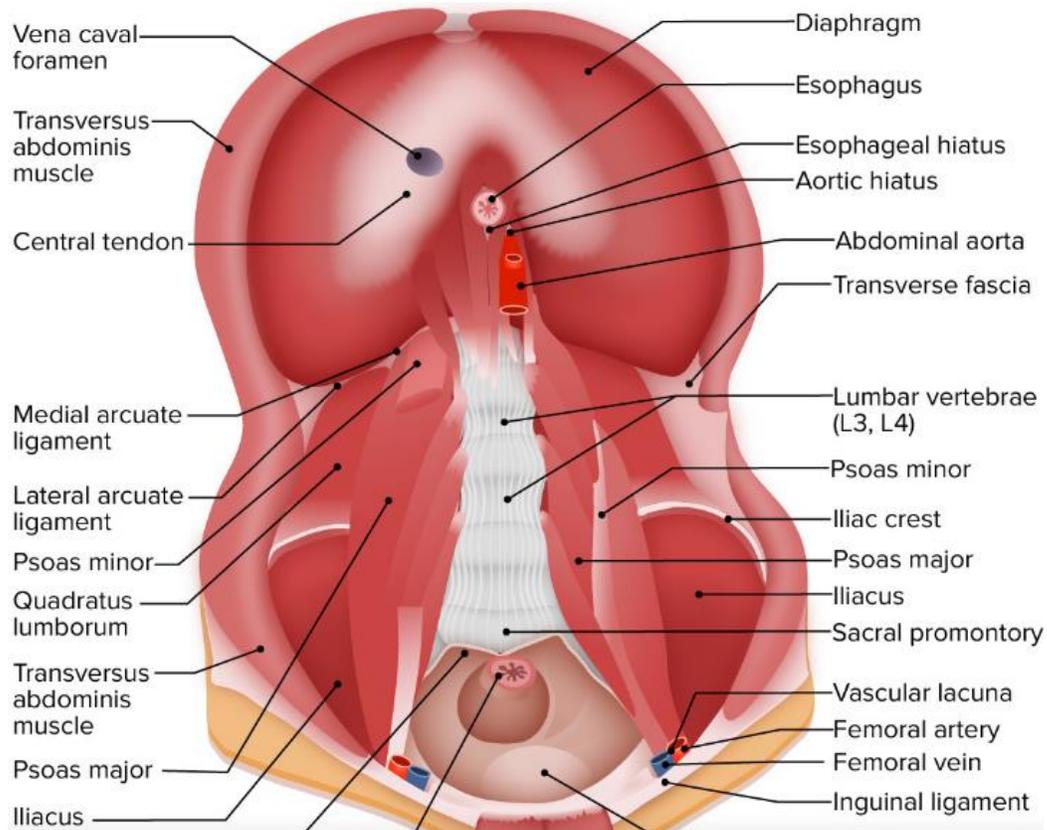


Figure 12: vue antérieure de la paroi abdominale postérieure montrant le trajet et l'insertion des muscles de cette région

C. Limite supérieure de la région cœliaque : (Face inférieure du diaphragme) :

Le diaphragme est une cloison musculo-aponévrotique impaire, en forme de dôme, situé dans le tronc. Il sépare les cavités thoracique et abdominale l'une de l'autre,

C'est le principal muscle actif lors de l'inspiration. La contraction du muscle facilite l'expansion de la cavité thoracique

Il s'agit d'une structure musculo-tendineuse avec une attache périphérique à un certain nombre de structures osseuses. Il est attaché en avant à l'apophyse xiphoïde et au rebord costal, latéralement aux 11ème et 12ème côtes et en arrière aux vertèbres lombaires. L'attache postérieure aux vertèbres est assurée par des bandes tendineuses appelées les piliers. Les piliers s'attachent à la face antérieure des corps des 1ère, 2ème et 3ème vertèbres lombaires. Les fibres musculaires, partant de leurs attaches osseuses, convergent vers le centre tendineux.

Il possède trois parties musculaires (sternale, costale et lombaire), qui ont chacune leur propre origine et s'insèrent toutes dans le centre tendineux du diaphragme.

La face inférieure du diaphragme est recouverte en grande partie par le péritoine et répond à :

A droite : le lobe droit du foie, le rein droit, et la surrénale droite

A gauche : le lobe gauche du foie, le fundus de l'estomac, la rate, le rein gauche et la surrénale gauche.

L'une des fonctions du diaphragme étant d'assurer le passage des structures du thorax vers l'abdomen, sa surface présente plusieurs orifices : orifice de la veine cave (foramen de la veine cave), l'hiatus œsophagien et l'hiatus aortique. Ainsi que d'autres orifices accessoires.

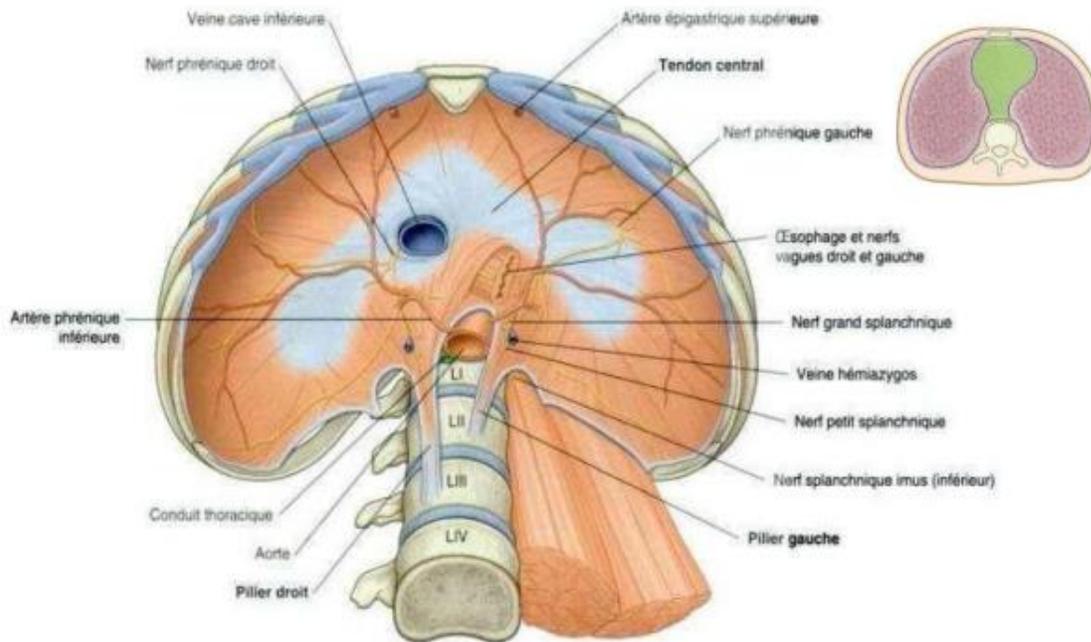


Figure 13:vue inférieure du diaphragme montrant les insertions et les différents orifices du diaphragme

D. La limite inférieure de la région cœliaque : (Racine du mésocolon transverse) :

Le mésocôlon transverse est un large pli du péritoine, qui relie le côlon transverse à la paroi postérieure de l'abdomen.

Il est en continuité avec les deux feuillets postérieurs du grand épiploon qui, après s'être séparés pour entourer le côlon transverse, se rejoignent en arrière de celui-ci et se poursuivent en arrière jusqu'à la colonne vertébrale, où elles divergent en avant du bord antérieur du pancréas.

Ce pli contient entre ses feuillets les vaisseaux qui alimentent le côlon transversal.

La racine du mésocôlon transverse s'étend à travers le segment infra-ampullaire antérieur du duodénum descendant (2ème partie), la tête du pancréas et se continue le long du bord inférieur du corps et de la queue du pancréas, et divise la cavité péritonéale en espaces supra-mésocolique et infra-mésocolique.

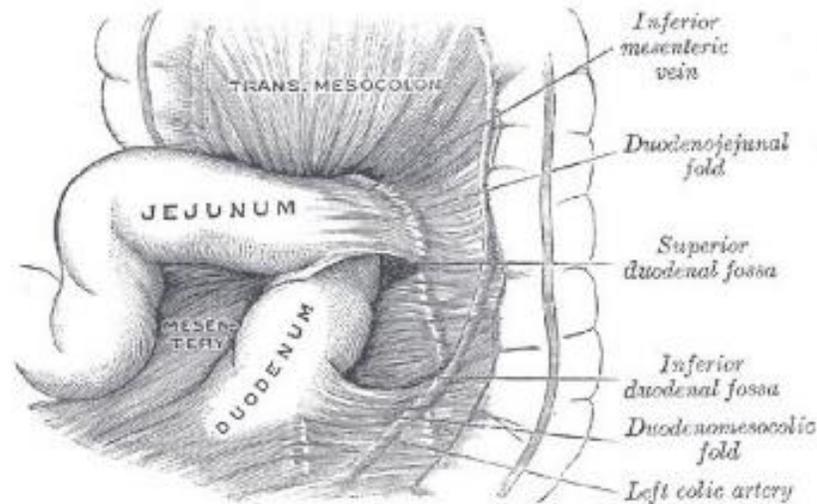


Figure 14: schéma montrant une vue anatomique supérieure de la racine du mésocôlon transverse et ses insertions

E. Contenu de la région cœliaque :

1. Contenu vasculaire :

a. Aorte abdominale :

L'aorte abdominale se situe dans l'espace rétro-péritonéal médian à gauche de la VCI, et en avant du rachis lombaire. Elle fait suite à l'aorte thoracique descendante au niveau de l'orifice aortique du diaphragme à la hauteur de T12

Elle descend verticalement dans le rétro-péritoine, un peu à gauche de la ligne médiane, suivant la convexité ventrale du rachis lombaire, puis elle devient plus superficielle au niveau de la bifurcation aorte-iliaque à la hauteur du disque L4-L5 où elle

se termine (en regard de la quatrième vertèbre lombaire).

Elle est d'une longueur qui varie entre 15 à 18 cm et son diamètre est de : 15 à 18 mm à sa partie craniale, 12 à 13 mm à sa partie caudale

Elle donne plusieurs collatérales viscérales et pariétales :

- Branches pariétales :
 - **Artères phréniques inférieures (Droite et Gauche)** : naissent de l'aorte, immédiatement en dessous du diaphragme.
 - **Artères lombales** : 4 paires qui naissent de la face postérieure de l'aorte à la hauteur de L1, L2, L3 et L4
- Branches viscérales : de haut en bas :
 - **Tronc cœliaque** : Impair, naît à la face antérieure de l'aorte, à la hauteur du disque T12-L1. Après un court trajet, il se termine par 3 branches : Artère gastrique gauche, Artère hépatique commune et Artère splénique
 - **Artères surrénaliennes moyennes** : Paire, naissent des faces latérales de l'aorte, à peu près au même niveau que l'AMS
 - **Artère mésentérique supérieure**
 - **Artères rénales** : Paire, naissent des faces latérales de l'aorte, sous l'AMS. L'origine de l'artère rénale gauche étant un peu plus haute que celle de l'artère rénale droite.
 - **Artères gonadiques** : Paire (testiculaires chez l'homme et ovariennes chez la femme), naissent de la face antérieure de l'aorte, à un niveau variable, entre les artères rénales et l'AMI
 - **Artère mésentérique inférieure**

- **Artère sacrale médiane** : naît du sommet de la bifurcation, puis franchit le promontoire, et descend sur la ligne médiane jusqu'au coccyx.

b. Tronc cœliaque :

Le tronc cœliaque est l'artère d'irrigation de la bourse omentale et des organes qui l'environnent : le foie, la rate, l'estomac, le grand épiploon, et la majeure partie du duodénum et du pancréas.

Origine : De la face antérieure de l'aorte abdominale, devant le corps de la 12^e vertèbre thoracique, entre les artères phréniques inférieures et l'artère mésentérique supérieure

Trajet : Ordinairement le pancréas reste un peu au-dessous de l'origine du tronc cœliaque. Celui-ci se porte en avant, à droite et un peu en bas jusqu'au bord supérieur du « tubercule épiploïque » du pancréas.

Le tronc cœliaque est donc extrêmement court ; il mesure en moyenne 10 à 25 millimètres de longueur

Il est situé derrière le péritoine pariétal, au milieu des éléments du plexus cœliaque.

Terminaison : Il donne par sa face supérieure un rameau collatéral, l'artère gastrique gauche, puis se bifurque au niveau du bord supérieur du « tubercule épiploïque » du pancréas en artères hépatique commune et splénique.

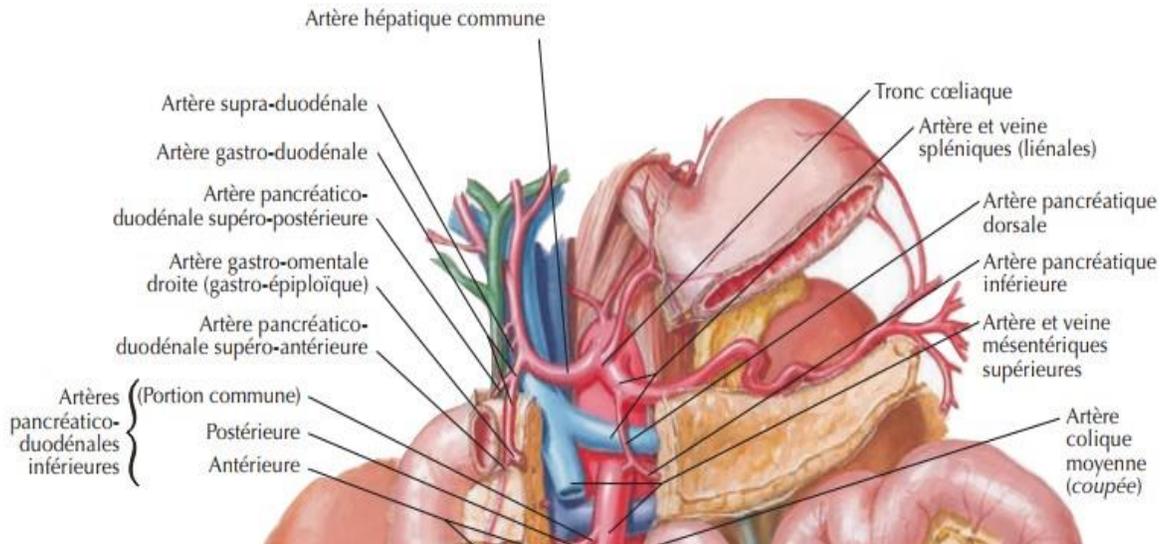


Figure 15: schéma anatomique montrant une vue antérieure de l'origine et des branches du tronc coeliaque.

- **Artère gastrique gauche :**

L'artère gastrique gauche monte d'abord presque verticalement derrière le péritoine pariétal, puis se recourbe en avant et à gauche pour se porter presque horizontalement vers la petite courbure de l'estomac qu'elle atteint à l'union de son 1/3 supérieur et de ses 2/3 inférieurs. Elle se divise alors en deux rameaux terminaux qui longent la petite courbure vers la partie pylorique de l'estomac.

Rameaux collatéraux :

- Le rameau œsophagien est destiné à la partie supérieure du tube digestif infra-diaphragmatique ;
- L'artère hépatique accessoire, ou le rameau hépatique, pas absolument constante. Elle longe la partie condensée du petit omentum et va au lobe gauche du foie. Elle s'anastomose avec le rameau gauche de l'artère hépatique propre.

Rameaux terminaux :

- Un rameau antérieur chemine sous le péritoine de la face antérieure de l'estomac et s'anastomose rarement avec la branche semblable de l'artère gastrique droite ;
- Un rameau postérieur longe la petite courbure, dans l'insertion du petit omentum, et s'anastomose avec le rameau identique de l'artère gastrique droite.

- **Artère hépatique commune :**

Née par bifurcation terminale du tronc cœliaque au bord supérieur du « tubercule épiploïque » du pancréas, cette volumineuse artère continue d'abord la direction du tronc oblique en avant, à droite et un peu en bas. Elle longe ainsi le « tubercule épiploïque » et forme un relief qui marque le seuil du foramen de la bourse omentale. Elle arrive ainsi contre le flanc gauche de la veine porte, le contourne, se place sur la face antérieure du tronc porte au moment où elle émerge de derrière le pancréas et se divise à ce moment.

Rameaux collatéraux : L'artère hépatique commune donne l'artère pancréatique dorsale qui né près de la bifurcation du tronc cœliaque, descend devant la veine porte, derrière l'isthme du pancréas, se recourbe à son bord inférieur, pour remonter devant la tête du pancréas s'anastomoser avec un rameau de l'artère gastro-duodénale.

Terminaison : se termine en deux branches terminales :

- Artère hépatique propre

Fait partie du pédicule hépatique le long du bord libre du petit omentum. Elle se bifurque en ses deux rameaux terminaux nettement au-dessous de la bifurcation portale.

Dans le parenchyme hépatique, l'artère se divise de la même manière que la veine porte et les voies biliaires, dans chaque espace porte, une et quelquefois deux ramifications artérielles accompagnent le canalicule biliaire et le rameau portal.

L'artère hépatique propre donne des rameaux nourriciers aux lobules hépatiques, à la capsule fibreuse du foie et aux voies biliaires. C'est une artère de type terminal.

Rameaux collatéraux :

1° Artère gastrique droite : née habituellement au milieu du pédicule hépatique, elle descend vers le duodénum, croise la face antérieure de l'artère hépatique commune, arrive au contact du duodénum mobile, se porte à gauche, longe le bord supérieur de la partie pylorique de l'estomac et se divise en deux rameaux terminaux calqués sur ceux de l'artère gastrique gauche. L'arc anastomotique de ces deux artères forme **le cercle de la petite courbure**

2° Artère cystique : vascularise la vésicule biliaire et le canal cystique, née de l'artère hépatique ou plus souvent de sa branche terminale droite. Elle gagne le bord gauche du col de la vésicule biliaire et se divise en deux branches terminales: l'artère cystique supérieure qui prolonge l'artère cystique sur le côté gauche puis la face supérieure de la vésicule; l'artère cystique inférieure qui gagne le côté droit de la vésicule en croisant sa face inférieure.

- **Artère gastro-duodénale** :

Cette volumineuse artère née devant le tronc porte, au-dessus du pancréas, passe le long de « l'incisure duodénale » de la tête du pancréas derrière le duodénum et bifurque derrière le bord inférieur du duodénum en artère gastro-omentale droite et artère rétro-duodénale. Elle marque la limite droite de la bourse omentale, et sépare donc duodénum mobile et duodénum fixe.

Rameaux collatéraux : L'artère gastro-duodénale donne l'artère supra-duodénale supérieure, qui passe transversalement devant le conduit cholédoque dans sa partie rétroduodénale, puis descend derrière la tête du pancréas, croise à nouveau le conduit cholédoque intra-pancréatique en lui fournissant des branches, puis s'incurve à gauche et s'anastomose avec l'artère pancréatico-duodénale inférieure venue de l'artère mésentérique supérieure.

Rameaux terminaux :

1° L'artère rétro-duodénale descend devant la tête du pancréas, tout près de la partie descendante du duodénum ; au-dessous de l'ampoule hépato-pancréatique, quand cesse l'adhérence intime entre pancréas et duodénum, elle s'insinue entre les deux organes et passe derrière le pancréas pour s'anastomoser à son tour avec l'artère pancréatico-duodénale inférieure.

2° L'artère gastro-épiploïque droite, née derrière le duodénum, contourne son bord inférieur, se place aussitôt à distance de lui, dans l'épaisseur du ligament gastro-colique, passe au-dessous de la partie pylorique de l'estomac, puis longe la grande courbure vers la gauche ; elle se termine en s'anastomosant avec l'artère gastro-omental gauche venue de l'artère splénique. Elle donne : en haut des rameaux gastriques, dont un important bouquet pylorique qui s'oppose à un bouquet semblable venu en haut de l'artère gastrique droite ; en bas des rameaux épiploïques nombreux et bien anastomosés entre eux, qui descendent dans le ligament gastro-colique, puis dans la lame antérieure du grand omentum.

Remarquer la richesse des anastomoses dans le territoire de l'artère gastro-duodénale, en opposition avec la terminalité de l'artère hépatique propre.

- **Artère splénique**

Rameau gauche de la bifurcation du tronc cœliaque, elle gagne d'abord le bord supérieur du pancréas, puis se porte à gauche derrière le bord supérieur du corps pancréatique. Comme elle est souvent sinueuse, les convexités supérieures de ses boucles dépassent le bord supérieur du pancréas. Elle est incluse dans la paroi postérieure, accolée, de la bourse omentale et passe ainsi devant la glande surrénale et le rein gauche. Puis elle contourne le bord supérieur du pancréas, grâce à une incisure séparant le corps de la queue, chemine ensuite devant cette dernière, passe dans le ligament pancréatico-splénique, et arrive au hile de la rate où elle donne ses deux rameaux terminaux. Elle est accompagnée de sa veine et d'une importante chaîne lymphatique.

Rameaux collatéraux : L'artère splénique donne :

1. Les rameaux pancréatiques ;
2. Un rameau gastrique postérieur qui monte dans la paroi postérieure de la bourse omentale, contourne son pôle supérieur en passant dans le « ligament suspenseur de l'estomac », arrive à la face postérieure de l'estomac et s'épanouit en rameaux œsophagiens postérieurs ;
3. Un rameau splénique polaire supérieur qui n'existe que lorsque manque le rameau gastrique postérieur ;
4. Les artères gastriques courtes destinées à la moitié supérieure de la grande courbure ; il y en a trois groupes nés respectivement : a) du rameau gastrique postérieur ; b) des rameaux terminaux de l'artère splénique ; c) de l'artère gastro-épiploïque gauche ;

5. L'artère gastro-épiploïque gauche, qui naît souvent du rameau terminal inférieur. Elle se porte d'abord en dehors, en avant et en bas vers la grande courbure, puis se place à 1 centimètre au-dessous d'elle, se porte en dedans et s'anastomose avec l'artère gastro-épiploïque droite. Elle donne :

a) un rameau polaire inférieur de la rate ; b) le groupe inférieur des artères gastriques courtes ; c) des rameaux gastriques ; d) des rameaux épiploïque pour la lame postérieure du grand omentum.

Les deux artères gastro-omentalles constituent le **cercle anastomotique de la grande courbure**, facile à lier puisqu'à distance de la paroi gastrique.

Terminales : Les deux rameaux terminaux de l'artère splénique se subdivisent au contact du hile, et leurs branches pénètrent dans les fossettes vasculaires de ce dernier. Leurs ramifications terminales ne s'anastomosent pas entre elles.

c. Veine porte :

La veine porte est la veine alimentaire amenant au foie les aliments que ses branches ont puisés au niveau du tube digestif, afin que le foie les trie et en emmagasine une partie. Son territoire comprend tout le tube digestif infra-diaphragmatique et ses annexes, rate et pancréas. Il répond au tronc cœliaque et aux deux artères mésentériques supérieure et inférieure. Son territoire dépasse donc largement l'étage supra-mésocolique, mais comme le tronc de la veine est supra-mésocolique, nous la décrivons entièrement ici.

Sa caractéristique est de présenter à ses deux extrémités un système capillaire, le sang sortant du foie étant repris par les veines sus-hépatiques.

Origine : Elle est formée par la réunion, derrière le corps du pancréas, devant le disque des 1^{re}-2^e vertèbres lombales, de trois veines, mésentérique supérieure, mésentérique inférieure et splénique. Souvent ces deux dernières fusionnent en un tronc commun avant de rejoindre la veine mésentérique supérieure.

Trajet : Le tronc porte monte en haut et à droite, faisant avec la verticale un angle qui atteint parfois 45 degrés, en même temps qu'il vient légèrement en avant. Il se dégage ainsi du pancréas et pénètre dans le petit omentum dont il suivra le bord libre jusqu'au foie.

Terminaison : Au-dessous du foie le tronc porte bifurque sous un angle d'environ 100 degrés en deux rameaux.

Dimensions : Le tronc porte est long en moyenne de 8 centimètres et présente un diamètre de 15 millimètres.

Branches d'origine :

1. Veine mésentérique supérieure : Cette veine, que nous étudierons en détail avec le côlon gauche, croise le duodénum et le processus uncinatus du pancréas en montant à droite de son artère, et disparaît sous le bord inférieur de l'isthme pancréatique. Elle a pour territoire l'intestin grêle tout entier, sauf la majeure partie du duodénum, et la moitié droite du colon. Elle reçoit en outre, comme afférences non homologues de rameaux de l'artère mésentérique supérieure, le tronc commun de la veine gastro-omentale droite et de la veine pancréatico-duodénale inférieure droite.

2. Veine mésentérique inférieure : Longeant d'abord le flanc gauche de l'artère, elle s'en écarte bientôt pour s'élever verticalement. Elle passe en dehors de la partie ascendante du duodénum et disparaître derrière le pancréas. Elle a pour territoire la moitié gauche du gros intestin.
3. Veine splénique : Elle est calquée sur l'artère ; placée d'abord au-dessus d'elle dans le ligament pancréatico-splénique, elle est au-dessous d'elle derrière le pancréas. Elle reçoit la veine mésentérique inférieure, forme ainsi un tronc spléno-mésaraïque et va rejoindre la veine mésentérique supérieure.

Rameaux collatéraux :

1. Veine gastrique gauche : Cette veine, ayant suivi le bord supérieur de l'artère dans le pli gastro-pancréatique, arrive au contact du tronc cœliaque, se recourbe pour suivre l'artère hépatique commune et arrive au flanc gauche du tronc porte dans lequel elle se termine. Parfois elle se jette dans le « tronc spléno-mésaraïque ».
2. Veine gastrique droite, satellite de l'artère, elle se termine aussi dans le flanc gauche du tronc porte, mais à mi-hauteur du pédicule du foie.
3. Veine pancréatico-duodénale supérieure droite, qui vient de passer derrière le conduit cholédoque.
4. Les deux veines cystiques (qui se jettent dans la branche terminale droite).
5. La veine ombilicale, oblitérée.
6. Le conduit veineux, qui va du rameau terminal gauche à la veine cave inférieure ou à la veine hépatique gauche. Ces deux dernières veines sont des reliquats embryonnaires normalement oblitérés.

Rameaux terminaux :

La bifurcation du tronc porte se fait à l'union du tiers droit et des deux tiers gauches du hile du foie.

d. Veine cave inférieure :

Le tronc collecteur des veines de la partie sous-diaphragmatique du corps, dans l'atrium droit, située presque entièrement dans la cavité abdominale (partie abdominale), elle traverse le diaphragme et présente un court trajet thoracique (partie thoracique).

Origine : formée par la réunion des deux veines iliaques primitives, droite et gauche à la hauteur du L5. Ces dernières résultent de la réunion des veines iliaques externe et interne.

Trajet : elle monte dans l'espace rétro-péritonéal de la cavité abdominale, sur le flanc droit du rachis lombaire : elle a un trajet vertical jusqu'à L1, puis légèrement oblique en haut et à droite, passant derrière le foie, et devenant légèrement oblique en haut et à gauche sous le diaphragme.

Elle traverse le diaphragme à la hauteur de D9. Elle présente enfin un court trajet thoracique intra-péricardique.

Terminaison : La veine cave inférieure se termine dans la paroi postéro-inférieure de l'oreillette droite.

Elle a une longueur de 22cm, un diamètre de 2 à 3 cm avec une forme de croissant de bas en haut, et il présente deux renflements, l'un au-dessus de l'abouchement des veines rénales et l'autre au-dessus de celui des veines sus-hépatiques.

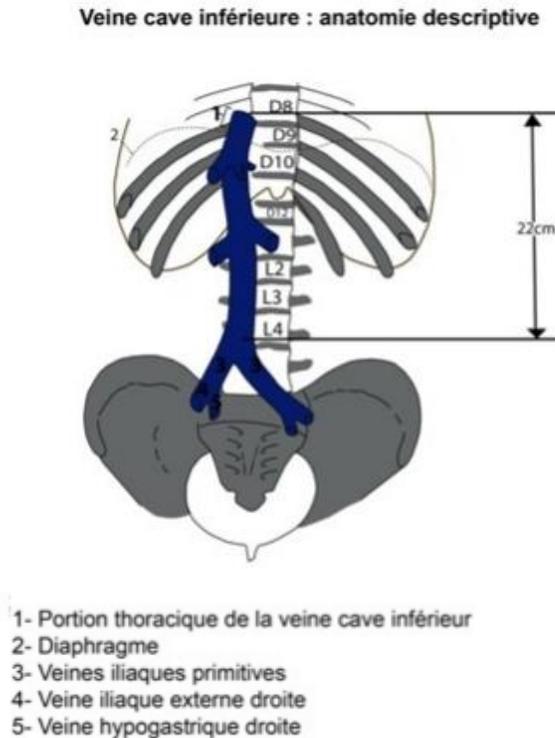


Figure 16: schéma anatomique d'une vue antérieure illustrant l'origine et le trajet de la veine cave inférieure

2. Courants lymphatiques :

La disposition de ces courants présente une certaine analogie avec la disposition du système veineux porte, en ce sens que les différents courants sont satellites des différentes veines, mais leur convergence est un peu différente.

Tous les lymphatiques intestinaux convergent vers deux gros confluent, l'un droit, l'autre gauche.

a. Confluent droit ou gastro-hépto-intestinal :

Il est situé contre la veine mésentérique supérieure, derrière le pancréas. Il reçoit :

- Des nœuds lymphatiques gastro-omental, satellite de la veine gastro-omental droite qui, venu de la partie moyenne de la grande courbure, collecte la lymphe des nœuds lymphatiques supra-pyloriques et infra-pyloriques ;

- Des nœuds lymphatiques pancréatico–duodénaux ;
- Des nœuds lymphatiques coliques droits arrivés le long de la veine colique droite;
- Des nœuds lymphatiques supérieurs (centraux) remontant le long de la veine mésentérique supérieure.

b. Confluent gauche ou gastro–spléno–colique :

a) Les nœuds lymphatiques gastriques collectent la lymphe des nœuds lymphatiques gastriques gauches. Ceux–ci comprennent un groupe principal, situé dans le pli gastro–pancréatique, et deux groupes secondaires disposés, l'un, le long des rameaux œsophagiens antérieurs, l'autre, le long des rameaux terminaux de l'artère gastrique gauche. Mais ce groupe ne va pas jusqu'à la partie pylorique de l'estomac ; il n'y a pas de nœuds lymphatiques supra–pyloriques et c'est vers la chaîne gastrique gauche que va la lymphe de la partie pylorique. Cette chaîne doit donc être enlevée lors de l'exérèse d'un cancer de la partie pylorique de l'estomac.

b) Les nœuds lymphatiques spléniques drainent la lymphe de la rate, de la moitié gauche de la grande courbure et du fundus de l'estomac. Ce tronc lymphatique présente plusieurs nœuds échelonnés le long du bord supérieur du pancréas. Les nœuds lymphatiques spléniques croisent obliquement la face postérieure du pancréas, passent entre lui et le « tronc veineux spléno–mésaraïque ».

c) Les nœuds lymphatiques coliques gauches montent le long de la veine mésentérique inférieure.

→ Ces trois troncs convergent donc au-dessous du « tronc spléno-mésaraïque ».

Les deux confluent lymphatiques droit et gauche aboutissent aux **nœuds lymphatiques pré-aortique** ramassé sur la ligne médiane au-dessous de l'origine du tronc cœliaque et autour de celle de l'artère mésentérique supérieure : leurs efférents vont à **la citerne du chyle**.

3. Contenu nerveux (Le plexus cœliaque) :

Le plexus cœliaque (anciennement plexus solaire par référence à la forme rayonnée du soleil) est un plexus nerveux situé autour de l'origine du tronc cœliaque et de l'artère mésentérique supérieure. Il comporte notamment trois paires de ganglions : cœliaques (anciennement semi-lunaires), mésentériques supérieurs et aortico-rénaux. C'est le plus grand des plexus du système nerveux autonome. Il participe à l'innervation de nombreux viscères via des plexus secondaires à destination du diaphragme, de la rate, du foie, de l'intestin grêle, des glandes surrénales, des reins et des gonades.

Situé en regard de la douzième vertèbre thoracique et de la première vertèbre lombaire. Il est situé en arrière de l'estomac et de la bourse omentale, en avant des piliers du diaphragme et de l'aorte abdominale, et entre les deux glandes surrénales. Il s'agit d'un réseau de fibres nerveuses qui relie plusieurs ganglions.

Les ganglions cœliaques sont situés de part et d'autre du tronc cœliaque. En avant de chacun des deux ganglions cœliaques se trouve un vaisseau sanguin : l'artère splénique à gauche, et la veine cave inférieure à droite. Les ganglions mésentériques supérieurs sont situés de chaque côté de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. Enfin, les ganglions aortico-rénaux sont situés chacun en avant de l'origine de l'artère rénale correspondante.

Le plexus cœliaque reçoit plusieurs branches afférentes. Il s'agit principalement du nerf vague droit, issu du tronc cérébral dans le crâne, et des nerfs grands splanchniques, petits splanchniques et splanchniques imus, issus des troncs sympathiques dans le thorax.

Le plexus cœliaque donne de nombreuses branches efférentes qui sont des plexus secondaires : les plexus phréniques, qui accompagnent les artères phréniques inférieures; les plexus surrenaux ; le plexus gastrique, qui accompagne l'artère gastrique gauche; le plexus hépatique, qui accompagne l'artère hépatique commune; le plexus splénique, qui accompagne l'artère splénique; le plexus mésentérique supérieur, qui accompagne l'artère mésentérique supérieure; les plexus rénaux, qui accompagnent les artères rénales; les plexus testiculaires (chez l'homme) ou ovariens (chez la femme), qui accompagnent les artères testiculaires ou ovariens; enfin, le plexus intermésentérique, qui accompagne l'aorte descendante.

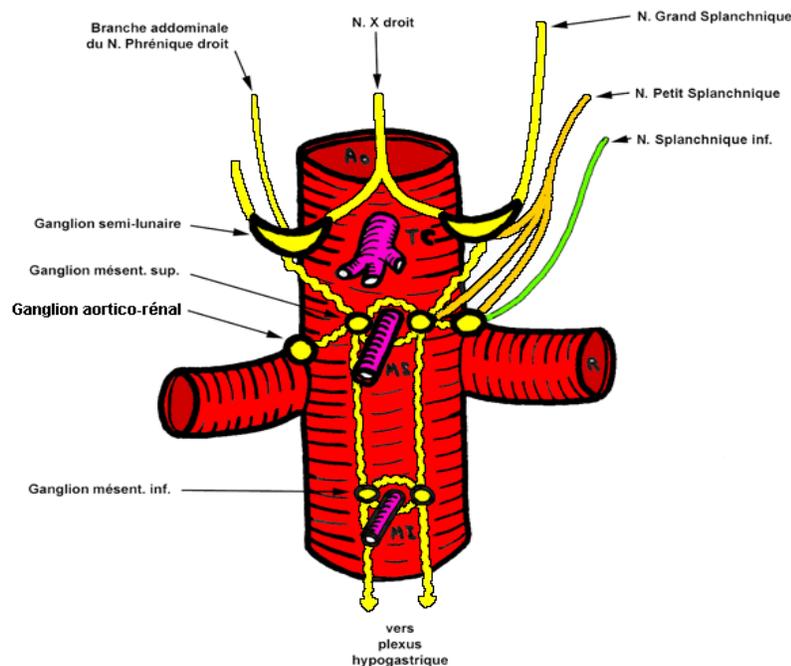


Figure 17: schéma anatomique montrant la disposition du plexus cœliaque

II. Rappel sur les marqueurs biologiques :

A. L'alpha-foetoprotéine (AFP) :

L'AFP est une glycoprotéine (4 % de carbohydrates), de masse relative de 67 000 Dalton. Elle est présente dans le sang fœtal et sa synthèse est effectuée d'abord par le sac vitellin au début de la grossesse puis par le foie du fœtus.

Le pic de production maximum se situe entre la 12ème et la 14ème semaine de grossesse.

Les dosages de l'AFP sont possibles sur le sérum, le liquide amniotique et parfois, les liquides de ponction. Les techniques sont immunochimiques.

La limite supérieure de la normale est en général comprise entre 10 et 20 ng/l.

Dans le sang maternel, l'AFP provient du transfert placentaire. Le taux augmente progressivement de la 10ème jusqu'à la 30ème semaine de grossesse, où il atteint un maximum de 250 ng/ml puis diminue jusqu'au terme où il est environ de 80 à 100 ng/ml. Elle est dosée dans la perspective de dépister la non fermeture du tube neural (Spina bifida et anencéphalie), ainsi que dans le cadre du dépistage de la trisomie 21.

Dans le liquide amniotique, les dosages de l'AFP sont réalisés pour le dépistage des anomalies fœtales congénitales, dans la mesure où celles-ci interfèrent avec la circulation ou le métabolisme de l'AFP.

Par ailleurs, le taux d'AFP peut être élevé dans d'autres lésions : le cas des tumeurs embryonnaires, hépatiques, testiculaires, gastriques, pancréatiques, coliques, bronchiques, ou en cas d'affections hépatiques non malignes (hépatites).

L'interprétation du taux de l'AFP reste difficile car il est physiologiquement élevé durant le développement fœtal et à la naissance.

Tsuchida et al. [49] ont proposé un graphique permettant l'interprétation des taux de l'AFP en désignant les valeurs normales chez 61 nouveaux nés normaux, âgés de 0 à 300 jours (Figure 18):

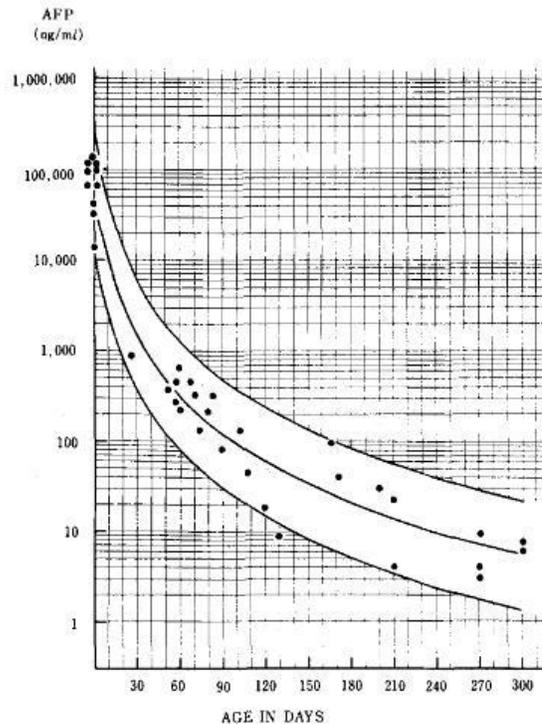


Figure 18: Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'αFP en fonction de l'âge.

B. La gonadotrophine chorionique humaine (HCG) :

C'est une hormone glycoprotéine de 37 900 Dalton ; elle comporte deux sous unités associées par une liaison non covalente :

- Sous unité alpha (α -HCG) commune à 3 hormones : LH, FSH et TSH.
- Sous unité bêta (β -HCG) spécifique de cette hormone.

Sa demi-vie est de 2 à 3 jours environ.

Toutes les méthodes de dosage sont immunochimiques.

L'HCG est synthétisée par les tissus trophoblastiques. On la retrouve donc dans le

plasma durant la grossesse normale, dans le choriocarcinome et dans les éléments trophoblastiques des tumeurs germinales.

Des taux sériques détectables de β -HCG sont observés dans les cas du choriocarcinome et de carcinomes embryonnaires, ainsi que dans certains cas de tumeurs non trophoblastiques (tumeurs endocrines) comme le mélanome, le cancer du sein, de la vessie, du pancréas et du poumon.

III. Rappel embryologique et histogénèse [33]:

Les dysembryomes hétéroplastiques dérivent des cellules germinales, ce sont donc des tumeurs germinales dont les formes histologiques seront en fonction de la date à laquelle s'est créé le dysfonctionnement cellulaire au cours des premières heures ou semaines de la vie embryonnaires, mais aussi en fonction du degré de la différenciation et de la maturation cellulaire.

C'est vers la trentième heure après la fécondation que débute la première mitose de segmentation donnant naissance à deux cellules inégales appelées blastomères. C'est de ces cellules blastomères qu'est issu le carcinome embryonnaire. Il s'agit donc d'un stade très précoce où il n'existe pas encore de différenciation extra et intra-embryonnaire.

Vers le cinquième jour, l'œuf arrive dans la cavité utérine. Il s'est creusé d'une cavité le blastocoele. Les grandes cellules blastomères ou macromères vont se regrouper pour former le bouton embryonnaire. Les petites cellules blastomères ou micromères vont former le trophoblaste et le syncytiotrophoblaste permettant, vers le septième jour, l'implantation de l'œuf dans la paroi utérine.

Cette différenciation cellulaire va pouvoir donner naissance aux tumeurs dérivant des tissus extra-embryonnaires : le choriocarcinome provenant des tissus cyto- et

syncytiotrophoblastique. Le mésoblastome, issu du mésoblaste extra-embryonnaire, qui dérive des cellules cytotrophoblastiques venues coloniser le blastocoele et qui tapissera la vésicule ombilicale à la fin de la deuxième semaine. Le mésoblastome est également nommé tumeur du sac vitellin ou « yolk sac tumor » ou encore tumeur des sinus endodermiques.

Vers le quatorzième jour, le bouton embryonnaire prolifère donnant naissance à deux feuillets : l'ectoblaste delimitant la cavité amniotique et l'entoblaste délimitant le lécithocèle. A ces deux feuillets intra-embryonnaires vers le 21^{ème} jour, le mésoblaste, issu de l'ectoblaste et venant s'interposer entre ectoblaste et entoblaste, sauf en deux points, pour former en avant la membrane pharyngienne et en arrière la membrane cloacale.

Ces trois feuillets intra-embryonnaires dérivant du bouton embryonnaire donneront des tumeurs appelées tératomes dits matures et bénins lorsque les dérives tissulaires seront bien différenciés ou immatures et malins lorsque la tumeur est composée de tissus indifférenciés.

Il faut noter qu'au sein d'une même tumeur il peut exister l'intrication de tissus matures et immatures : on parlera alors de tératomes mixtes et l'on peut ainsi concevoir toutes les formes d'associations possibles.

Une place particulière doit être réservée au seminome : tumeur germinale par excellence. Il s'agit en fait d'un dysgerminome plus que d'un dysembryome puisque le seminome dérive de la cellule germinale non fécondée ou gonocyte.

Dans les autres cas, la fécondation s'est faite selon un mode parthénogénique ou ephébogénique.

L'origine de ces tumeurs étant parfaitement conçue, la localisation médiastinale s'explique par le fait que les cellules germinales migrent à un stade précoce de l'embryogenèse, depuis le sac vitellin vers les cordons sexuels et peuvent s'arrêter en cours de migration (médiastin par exemple) pour donner naissance à une tumeur germinale échappant ainsi à l'influence des inducteurs.

Ces données impliquent la prolifération des cellules germinales croissant à la manière d'un embryon et appelées de ce fait embryomes ou dysembryomes.

Ces données sont étayées par la possibilité de reproduction expérimentale des tumeurs germinales sur des modèles animaux, y compris les tératomes matures. Elles permettent de comprendre la localisation gonadique préférentielle des tumeurs germinales, et la localisation médiane des tumeurs extra gonadiques. Elles se situent sur l'axe de migration des cellules germinales durant la vie embryonnaire.

Ces données sont loin d'expliquer tout le polymorphisme de ces tumeurs.

Elles n'informent pas sur les facteurs déclenchant de leur développement.

Il n'existe pas de facteur étiologique bien défini connu, mais des influences génétiques peuvent intervenir.

Des rapports entre embryopathie et tumeur germinale ont été suggérés par l'association d'anomalies chromosomiques, en particulier le syndrome de klinefelter.

Il s'agissait une fois sur trois d'un choriocarcinome. Il a été observé une association assez fréquente entre les tumeurs germinales du médiastin et les hémopathies malignes : Les leucémies aiguës, les leucémies à mégacaryocytes et les syndromes lymphoprolifératifs. Cette association est particulièrement fréquente en cas de tératome immature. Les tumeurs germinales malignes testiculaires et médiastinales ont un marqueur chromosomique spécifique qui est l'isochromosome du bras court du

chromosome 12. Les mêmes anomalies chromosomiques ont été retrouvées dans deux cas de leucémie aigüe survenue après une tumeur germinale du médiastin.

La migration cellulaire implique des phénomènes immunologiques et histochimiques liés aux antigènes de membranes, expression même de la différenciation cellulaire et de l'information génétique : On peut donc concevoir qu'une anomalie de la différenciation cellulaire, apparue au cours des premières semaines de l'embryogenèse, pourra entraîner l'isolement d'une cellule pluripotentielle hors de son milieu naturel d'adoption et que, dans son site d'émigration, elle ne reconnaîtra pas les signaux de développement et de différenciation qui lui sont destinés.

Cette différenciation cellulaire se fait par une régulation de l'ensemble des gènes déjà présents dans l'œuf fécondé par l'intermédiaire de systèmes régulateurs cytoplasmiques qui sont capables de reprogrammer l'expression des gènes. C'est pourquoi une meilleure connaissance de la pathogénie de ces tumeurs passe nécessairement par l'isolement des éléments moléculaires contrôlant l'activité des gènes et une meilleure compréhension des signaux permettant une activité régulatrice.

PATIENTS ET METHODES

I. Patients :

Nous rapportons dans ce travail trois cas cliniques concernant trois malades admis au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Mohamed V de Tanger pour un tératome de la région cœliaque.

II. Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective basée sur l'exploration des dossiers (de patients ayant développé un tératome de la région cœliaque, colligés au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Mohamed V de Tanger). En effet, les informations nécessaires pour notre étude ont été recueillies à partir des dossiers des malades concernés, présents dans les archives du service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Mohamed V de Tanger. La période de l'étude s'est étalé sur 2 ans (depuis décembre 2019 jusqu'à novembre 2021)

Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux : cliniques, radiologiques, thérapeutiques et pronostiques.

III. Observations :

A. Observation 01:

Numéro d'entrée : 38118

Date d'entrée : 03/12/2019

Service : Chirurgie pédiatrique du centre hospitalier régional de Tanger Mohamed 5

Identité de malade : Enfant de 4 ans, cadet d'une fratrie de 3 enfants, originaire et résident à Al Hoceima, ayant comme couverture sociale la CNSS.

Motif d'hospitalisation : Douleurs épigastriques avec des Vomissements post prandiaux

Antécédents:

→ Personnels :

- Médicaux : pas de notion de constipation chronique, pas de notion de détresse respiratoire néonatale, ni d'ictère
- Chirurgicaux : Patient n'a jamais été opéré

→ Familiaux : Il n'y a pas de consanguinité, ni de malformation congénitale dans la famille

Histoire de la maladie :

La symptomatologie remonte à 21 jours avant son admission, par l'installation progressive de douleurs abdominales épigastriques paroxystiques accompagnées de nausées et de vomissements alimentaires postprandiaux, sans autres signe associés. Le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie. Le patient a consulté initialement chez un généraliste qui l'a mis sous antibiotiques et traitement symptomatique. Devant la non amélioration, il a consulté aux urgences pédiatriques puis référé au service de chirurgie pédiatrique pour complément de prise en charge.

Examen physique :**1. Examen General :**

C'est un patient conscient stable sur le plan hémodynamique, eupnéique, en assez bon état général, apyrétique avec des conjonctives normalement colorés, son poids est à 15kg et la taille est à 100 cm

2. Examen abdominal :

Masse de l'épigastre de 12 cms de diamètre, de forme arrondie, de consistance rénitente, fixe au niveau du plan profond, mobile par rapport au plan superficiel, et douloureuse à la palpation, pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie, pas de CVC orifices

herniaires libres.

3. Examen pulmonaire :

Patient eupneique ayant une fréquence respiratoire à 17c/min, à l'inspection le thorax est symétrique, à la palpation les vibrations vocales sont bien transmises, et à l'auscultation les murmures vésiculaires sont bien perçus.

4. Examen cardiovasculaire :

B1 B2 bien perçus, pas de souffle à l'auscultation, pouls périphériques présents, pas de cyanose ni de signes d'insuffisance cardiaque

5. Examen des bourses :

Les deux bourses droite et gauche sont normales

6. Aires ganglionnaires sont libres,

7. Le reste de l'examen est sans particularité.

Imagerie :

→ Echographie abdominale (figure 19) :

Formation kystique épigastrique de 12 centimètres sur 9 cm avec refoulement des structures digestives faisant évoquer un faux kyste du pancréas ou un kyste hydatique).

→ TDM abdominale C- et C+ (figure 20) :

- Masse abdominale médiane bien limitée, mesurant 125 x 120 x 103 mm étendu dans la région sous diaphragmatique jusqu'en regard des pôles inférieurs des reins
- Cette masse à 4 composantes : liquidienne prédominante, avec niveau liquide-liquide, grasseuse, calcique avec ossifications, et une petite composante de densité tissulaire rehaussée

- Le tronc cœliaque et ses branches sont engainés par la masse

Biologie :

- BHCG: < 2 ui/l ,
- Alpha FP : 0,79ng/mL,
- NFS : HG : 12,3g/dl, GB 8740 /m3, PLQ 390,000/ul
- TP : 69%, TCA 34, 6 sec
- Ionogramme : Na⁺ : 148mmol/l K⁺ : 4.3 mmol/l Urée : 0,35g/l créatinine : 6,2mg/l

Conclusion :

Il s'agit d'un enfant de 4 ans, sans antécédent particulier notamment pas de consanguinité ni de cas similaire dans la famille, qui présente depuis 21 jours une installation progressive de douleurs abdominale épigastriques paroxystiques accompagnées de nausées et de vomissements alimentaires postprandiaux le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Chez qui l'examen clinique objective une masse épigastrique de 12 cm de diamètre, les examens complémentaires sont en faveur d'une masse abdominale médiane sous diaphragmatique avec des composantes pluritissulaires.

Malade acheminé au bloc le 05/ 12/2019 :

- Malade opère sous anesthésie générale IV, en décubitus dorsal, avec un billot basi-thoracique postérieur,
- Incision médiane sus ombilicale,
- Dissection du tissu sous cutané, musculo-aponévrotique et de la ligne blanche, puis ouverture de péritoine
- A l'exploration : on retrouve une énorme masse adhérente à la petite courbure

de l'estomac, englobant le pancréas et les structures vasculaires (la veine porte, tronc cœliaque) et prenant comme origine l'arrière cavité des épiploons, de nature kystique, pas de carcinose péritonéale ni d'autres lésions visibles

- Exérèse chirurgicale difficile du faite des adhérences avec les structures vasculo-nerveuses post de voisinage,
- Libération des adhérences avec exérèse totale de la masse,
- Mise en place d'un drain au niveau de l'arrière cavité des épiploons,
- Fermeture plane par plan avec contrôle de l'hémostase,

Compte rendu anatomopathologique :

→ Examen macroscopique (figure 21) :

- Flacon 1 : 2 fragments mesurant respectivement 2.1*0.7*0.6 cm et 0.9*0.6*0.3 cm renfermant un ganglion de 0.6 cm de grand axe.
- Flacon 2 : 1 fragment de 08*0.4*0.3 cm
- Flacon 3 : 2 fragments mesurant respectivement 2*1*0.4 cm et 1.5*1.2*0.4 cm renfermant un ganglion de 0.6 cm de grand axe
- Flacon 4 : 2 dents
- Flacon 5 : masse kystique de 12*9*4.4 cm, renfermant le sébum, des poils et des dents,

→ Etude histo-pathologique :

- Flacon 1 : Ils intéressent un tissu conjonctif fibreux abritant de rares éléments inflammatoires à prédominance de lympho-plasmocytes. Le ganglion observe macroscopiquement est d'architecture conservée. La capsule périphérique est discrètement épaissie. Il existe une hyperplasie folliculaire modérée faite d'éléments de taille variable constamment

entoures par une couronne lymphocytaire bien individualisable. Il n'est pas vu de secteur de nécrose. On note une histiocytose sinusale. Il n'y a pas de granulome ou de signe histologique de malignité

- Flacon 2 : Il intéresse un tissu conjonctif adipeux qui siège de remaniements fibre-hyalins.
- Flacon 3 : Le ganglion observé macroscopiquement est d'aspect histologique identique à celui décrit précédemment. Par ailleurs, présence de fragments de tissu conjonctif adipeux siège de remaniements fibreux
- Flacon 5 : La paroi kystique est tantôt revêtue par un épithélium malpighien peu épais, pourvu d'une couche granuleuse, tantôt revêtue d'un épithélium pseudo-stratifié cylindrique cilié. Il existe de rares secteurs revêtus d'un épithélium uni stratifié cylindrique mucosécrétant. Il n'a pas été observé de secteur de tissu immature, ni de cancérisation

Evolution :

- En post opératoire immédiat, les suites sont simples. La patiente a repris le transit 24 heure après, apyrétique, en bon état général, le pansement propre et le drain ramène des traces de sérosités.
- Après une visite de contrôle le 20/05/2020 la patiente est bien portante en bon état général avec à l'examen un abdomen qui est souple sans sensibilité objectivée et une cicatrice qui est propre. L'échographie et bilan de contrôle faits après un an d'évolution revenants sans particularités.



Figure 19: photo clinique démontrant l'augmentation du volume abdominal (service de chirurgie pédiatrique du CHR Med 5 de Tanger)

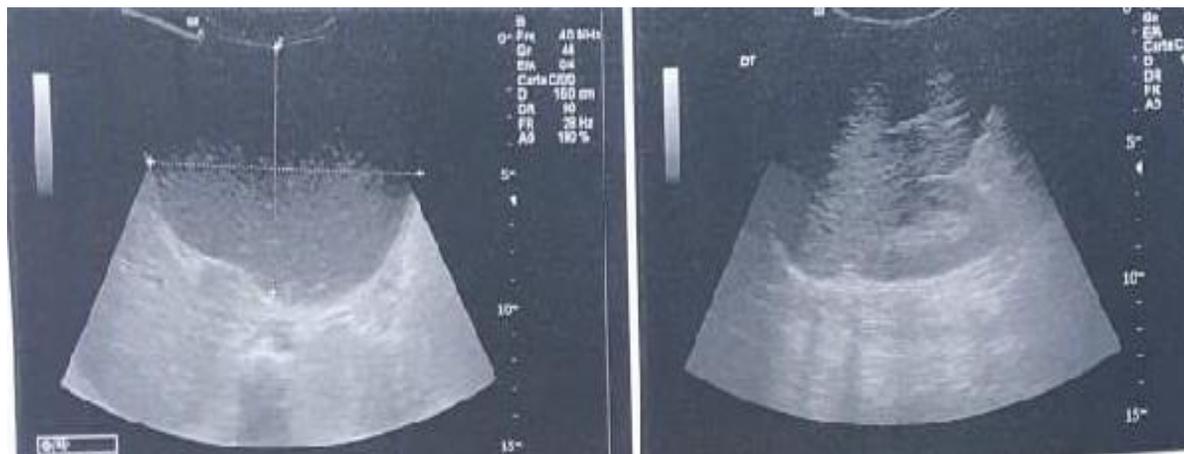


Figure 20: coupe échographique objectivant la masse épigastrique (service de radiologie de l'hôpital Med 5 de Tanger)

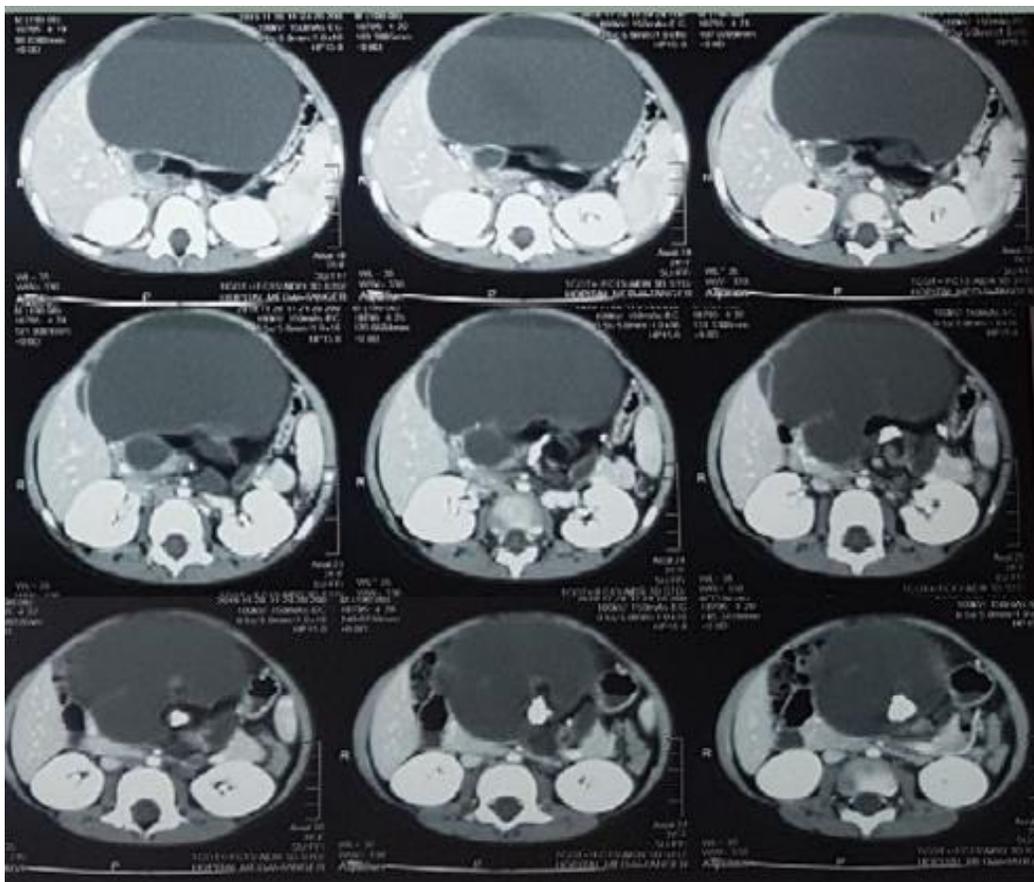


Figure 21:coupes scannographiques objectivant une masse médiane sous diaphragmatique de densité hétérogène pluritissulaire (service de radiologie de l'hôpital Med 5 de Tanger)

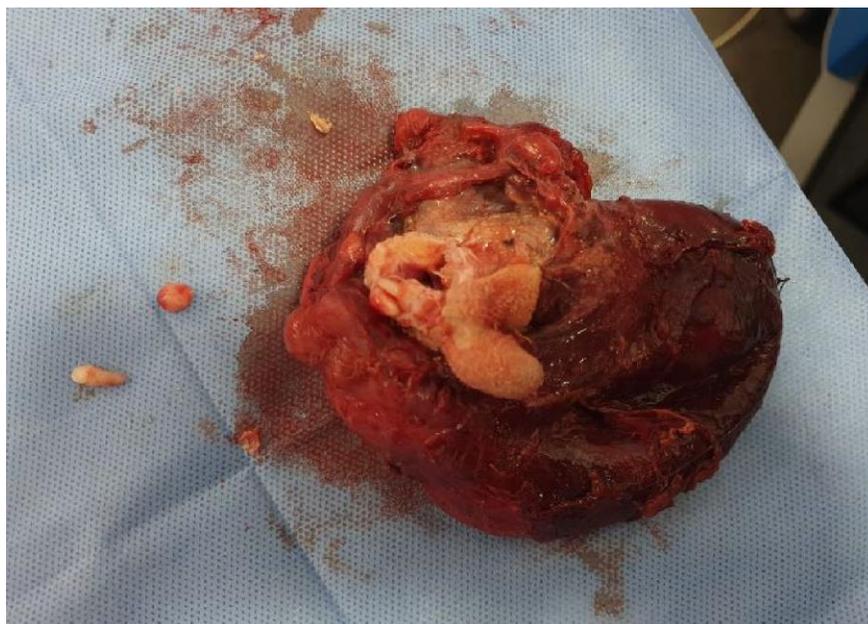


Figure 22: Vue macroscopique de la masse qui hétérogène contenant plusieurs tissus à savoir les cheveux et le tissu dentaire (service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Med 5 de Tanger)

B. Observation 02 :

Numéro d'entrée : 40600

Date d'entrée : 11/01/2021

Service : Chirurgie pédiatrique du centre hospitalier régional de Tanger MED5

Identité de malade : Nourrisson de 4 mois, de sexe masculin, cadet d'une fratrie de 2 enfants, originaire et résident à Tétouane, ayant comme couverture sociale la CNSS.

Motif d'hospitalisation : Augmentation du volume abdominal avec une gêne respiratoire

Antécédents :

→ Personnels :

- Médicaux : accouche par voie haute, pas de détresse respiratoire néonatale, pas d'ictère néonatale, pas de notion de constipation chronique,
- Chirurgicaux : Patient n'a jamais été opéré

→ Familiaux : Il n'y a pas de consanguinité, ni de malformation congénitale dans la famille

Histoire de la maladie :

La symptomatologie remonte à 19 jours avant son admission par l'augmentation progressive du volume abdominale sans autre signes cliniques associés notamment pas de fièvre, pas de vomissements, pas de refus de tété.

La symptomatologie s'est aggravé par la suite par l'apparition d'une gêne respiratoire d'où son hospitalisation dans le service de pédiatrie bénéficiant d'un bilan radiologique revenant en faveur d'une masse abdominale puis adresse au service de chirurgie pédiatrique pour compléter la prise en charge

Examen physique :**1. Examen Général :**

C'est un patient conscient stable sur le plan hémodynamique, eupnéique, en assez bon état général, apyrétique avec des conjonctives normalement colorés, son poids est à 15kg et la taille est à 60 cm

2. Examen abdominal :

Distension abdominale énorme avec CVC abdominale, avec à la palpation une masse abdominale de 18 cm de diamètre, de forme arrondie, de consistance ferme, fixe au niveau du plan profond, mobile par rapport au plan superficiel, et sensible à la palpation. Pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie décelable et les orifices herniaires sont libres.

3. Examen pulmonaire :

Patient eupneique ayant une fréquence respiratoire à 22 c/min, à l'inspection le thorax est symétrique, à la palpation les vibrations vocales sont bien transmises, et à l'auscultation les murmures vésiculaires sont bien perçus.

4. Examen cardiovasculaire

B1 B2 bien perçus, pas de souffle ni de bruits surajoutés à l'auscultation, et pouls périphériques sont présents et symétriques. Pas de cyanose ni de signes d'insuffisance cardiaque

5. Examen des bourses :

Les deux bourses droite et gauche sont normales

6. Aires ganglionnaires sont libres,**7. Le reste de l'examen est sans particularité.**

Imagerie :

→ Echographie abdominale (figure 23) :

Enorme masse abdomino-pelvienne de 20 cm écartant les anses intestinales multi cloisonnée faisant évoquer un lymphangiome kystique,

→ TDM abdominale C- et C+ (figure 24)

- Présence d'une énorme masse occupant la presque totalité de l'abdomen, latéralisée à gauche, mesurant 170*150*120 mm
- La masse est bien limitée, de densité mixte : kystique prédominante, graisseuse et calcique, avec rehaussement des cloisons sans composante tissulaire
- Tous les organes abdominaux sont refoulés
- Les gros vaisseaux sont étirés et engainés
- Epanchement péritonéal de faible à moyenne abondance
- Absence d'ADP
- Rate, pancréas et reins normaux

Biologie :

→ BHCG: < 2 ui/l ,

→ Alpha FP : 213 ng/mL,

→ NFS : HG : 11,5 g/dl, GB 10040 /m3 , PLQ 498,000/ul

→ TP : 100 % , TCA 31sec (iso)

Conclusion :

Il s'agit d'un nourrisson de 4mois, sans antécédent particulier notamment pas de consanguinité ni de cas similaire dans la famille, qui présente depuis 19 jours une augmentation progressive de volume abdominale sans autres signes, suivie d'une

installation d'une gêne. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Chez qui l'examen clinique objective une masse abdominale de 18 cm de diamètre. Les examens complémentaires sont en faveur d'une énorme masse abdominale compatible avec un tératome mature (kyste dermoïde), avec engainement des gros vaisseaux abdominaux.

Malade acheminé au bloc le 14/01/2021:

- Malade mis en décubitus dorsal sous anesthésie générale
- Incision sous costal latéralisée à droite et élargie à gauche
- Dissection musculo-aponévrotique
- Exploration de la cavité abdominale qui retrouve une masse adhérente à la petite courbure de l'estomac et au grand épiploon
- Libération de la masse et section des adhérences
- Biopsie de la paroi gastrique
- Cure d'une hernie inguinale droite
- Mise en place d'un drain de Redon
- Fermeture plan par plan et pansement

Compte rendu anatomopathologique :

→ Macro:

Nodule de 7x6x3, 5cm, partiellement encapsulée, de consistance molle

→ Micro:

- Aspect morphologique en faveur d'un tératome uni tissulaire -mature
- Absence de nécrose
- Limite d'exérèse paraît saine

→ L'examen anatomopathologique est en faveur d'un tératome bénin mature.

Evolution :

- En post opératoire immédiat, les suites sont simples, la patiente a repris le transit 36 heure après, elle était apyrétique et en bon état général, le pansement était propre et le drain a ramené des traces de sérosités.
- Après une visite de contrôle le 04 / 03 / 2021, le patient est bien portant en bon état général avec à l'examen un abdomen souple sans sensibilité à la palpation, la cicatrice est propre. L'échographie de contrôle faite revenant sans particularités et le bilan de contrôle objective une AFP à 84.82 UI/ml et une BHCG négative (Après 6 mois d'évolution).



Figure 23:Photo clinique objectivant la voussure abdominale (service de chirurgie pédiatrique du CHR Med 5 de Tanger)



Figure 24:coupes échographiques objectivant la masse d'allure kystique (service de radiologie du CHR Med 5 de Tanger)

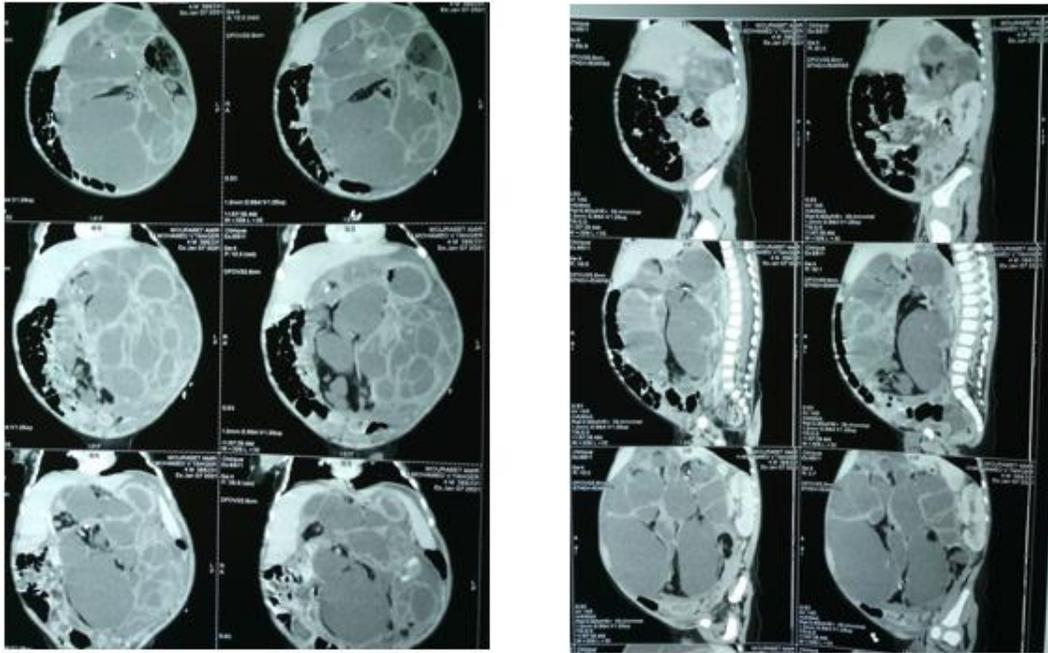


Figure 25: Coupes scannographiques transversales et sagittales montrant une énorme masse occupant presque la totalité de l'abdomen bien limitée, de densité mixte kystique, graisseuse (service de radiologie du CHR Med 5 de Tanger)



Figure 26: Photos objectivant l'aspect macroscopique de la masse : arrondie, bien limitée et régulière (service de chirurgie pédiatrique CHR Med 5 de Tanger)

C. Observation 03 :

Numéro d'entrée : 33874

Date d'entrée : 22/10/2019

Service : Chirurgie pédiatrique du centre hospitalier régional de Tanger MED5

Identité de malade : Il s'agit d'une petite fille de 5 ans, ainée d'une fratrie de 2 enfants, originaire et résidente à Tanger, ayant comme couverture sociale le RAMED.

Motif d'hospitalisation : Ictère d'allure choléstatique avec des douleurs abdominales

Antécédents:

→ Personnels :

- Médicaux : patiente trisomique 21, pas de notion de constipation chronique, pas de vomissements répétés ni de malformation connue
- Chirurgicaux : Patient n'a jamais été opéré

→ Familiaux : Il n'y a pas de consanguinité, ni de malformation congénitale dans la famille

Histoire de la maladie :

La symptomatologie remonte à 4 mois avant son admission, par l'installation de douleurs abdomino-pelviennes intermittentes avec l'apparition d'une masse abdominale augmentant de taille de façon progressive, sans vomissements ni troubles de transit. Trois semaines après, l'évolution a été marquée par l'installation d'un ictère choléstatique avec des urines foncées et des selles décolorées. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'AEG.

La patiente a consulté à plusieurs reprises chez des généralistes qui l'ont mis sous traitement symptomatique. Devant le non amélioration, elle a consulté aux urgences

pédiatriques puis référée au service de chirurgie pédiatrique pour complément de prise en charge.

Examen physique :

1. Examen General :

C'est une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique, eupnéique, en assez bon état général, apyrétique avec un ictère cutanéomuqueux, son poids est à 18 kg et la taille est à 100 cm

2. Examen abdominal :

Présence d'une masse épigastrique de 10 cm de diamètre, de forme irrégulière, de consistance ferme, fixe au niveau du plan profond, mobile par rapport au plan superficiel, et douloureuse à la palpation. Pas d'hépatomégalie ni de splénomégalie décelable, pas de CVC et les orifices herniaires sont libres.

3. Examen pulmonaire :

Patient eupneique ayant une fréquence respiratoire à 22 c/min, à l'inspection le thorax est symétrique, à la palpation les vibrations vocales sont bien transmises, et à l'auscultation les murmures vésiculaires sont bien perçus.

4. Examen cardiovasculaire :

B1 B2 bien perçus, pas de souffle ni de bruits audibles à l'auscultation, et les pouls périphériques sont présents et symétriques, pas de cyanose ni de signes d'insuffisance cardiaque.

5. Aires ganglionnaires sont libres,

6. Le reste de l'examen est sans particularité.

Imagerie :

Echographie abdominale (figure 26) :

- Kyste dermoïde hépatique du segment IV mesurant 47x 44 mm
- Vésicule Biliaire lithiasique à parois fine

Biologie :

- NFS: HB= 10,9 g/dl GB= 7160/ul PL= 282000
- UREE=0,23 g/l créatinine : 4,6mg/l
- ASAT : 40 UI/l ALAT : 42 UI/l GGT : 72 UI/l
- BT : 20mg/l BC :10 mg/l
- TP : 100% TCA : 33/30 (iso)
- Groupage : A+

Conclusion :

Il s'agit d'une petite fille de 5 ans, trisomique 21, sans antécédent particulier notamment pas de consanguinité ni de cas similaire dans la famille, qui présente depuis 4 mois des douleurs abdomino-pelviennes intermittentes avec l'apparition d'une masse abdominale augmentant de taille de façon progressive sans vomissements ni de troubles de transit, avec apparition plus tardive d'un ictère d'allure choléstatique. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Et chez l'examen clinique objective une masse épigastrique de 10cm de diamètre. Les examens complémentaires sont en faveur d'un kyste dermoïde hépatique du segment IV mesurant 47x 44 mm et une vésicule biliaire lithiasique à parois fine.

Compte rendu opératoire : patiente opérée le 26/10/2019

- Malade opérée sous anesthésie générale IV, en décubitus dorsal
- Mise en place des trois trocards de cœlioscopie (1 ombilical et 2 au niveau des 2 fosses iliaques)
- Exploration retrouve une volumineuse masse au niveau du hile hépatique d'aspect kystique, qui englobe le pédicule hépatique et adhère au colon transverse et à l'angle colique droit, pas de carcinose péritonéale ni autres lésions visibles
- Cholécystectomie par voie rétrograde
- Dissection soigneuse de la masse par rapport aux éléments adhérents, le geste a été marqué par un traumatisme de la branche droite de la veine porte, ce qui a imposé la conversion vers une laparotomie médiane urgente pour réaliser le geste hémostatique (suture de la brèche) et pour compléter la résection de la masse,
- Résection totale de la masse
- Mise en place de drain sous hépatique

Evolution :

- En post opératoire immédiat, les suites sont simples, la patiente a repris le transit 24 heures après, elle était apyrétique et en bon état général, le pansement était propre et le drain a ramené des traces de sérosités.
- Après une visite de contrôle le 15/03/2020 la patiente est bien portante en bon état général avec à l'examen un abdomen souple sans sensibilité décelable et une cicatrice propre, une échographie et bilan de contrôle faits après 1 an d'évolution revenants sans particularités.



Figure 27: Coupes échographiques objectivant la masse de caractère kystique (service de radiologie CHR Med 5 de Tanger)



Figure 28: Photo clinique objectivant l'aspect macroscopique de la masse réséquée « à droite » (hétérogène avec présence de poils à l'intérieur), avec la vésicule biliaire « à gauche », (service de chirurgie pédiatrique du CHR Med 5 de Tanger)

COMMENTAIRES

I. Epidémiologie :

Parmi les 3 cas concernés par l'étude, on retrouve 2 patients de sexe masculin et une seule patiente de sexe féminin, avec une moyenne d'âge de 3ans,

II. Clinique :

Le tableau clinique commun chez nos trois patients est fait d'une augmentation du volume abdominal avec à la palpation une masse de siège épigastrique de grande taille de consistance rénitente fixe au plan profond et mobile par rapport au plan superficiel, L'ictère d'allure choléstatique n'a été observé que chez la 3^{ème} patiente

III. Paraclinique :

Le diagnostic positif chez nos 3 malades a été réalisé en peropératoire,

Par ailleurs, les examens paracliniques qui ont été réalisés ont contribué à l'orientation diagnostique et thérapeutique,

Les 3 patients ont bénéficié d'une échographie abdominale, alors que la TDM abdominale a été réalisé que chez 2 patients,

Nos patients ont bénéficié d'un bilan biologique fait d'une NFS, bilan hépatique, bilan rénal, dosage hormonal (BHCG et AFP) sauf pour la 3^{ème} patiente dont le diagnostic de cholécystite a été retenu et de groupage sanguin

IV. Traitement :

Nous avons procédé par une laparotomie médiane chez 2 patients ; alors que le troisième cas a bénéficié d'une cœlioscopie convertie par la suite à une laparotomie médiane avec exposition de la région cœliaque puis exérèse de la masse tout en libérant les adhérences,

Aucun de nos patients n'a reçu un traitement complémentaire.

V. Evolution :

L'évolution était favorable, Aucune récurrence n'a été signalée

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

A. Le tératome gastrique :

En 1922, Eustermann et Sentry ont rapporté le premier cas de tératome gastrique [48] . Ce sont les plus fréquents des tératomes du tractus gastro-intestinal [5]. Les autres sites courants sont l'oropharynx et la langue

Les tératomes gastriques sont des tumeurs rares qui apparaissent généralement chez les enfants de sexe masculin âgés de moins d'un an [5].

Les tératomes gastriques à l'âge adulte sont un événement rare. Ils sont généralement exophytiques et proviennent de la paroi postérieure de l'estomac, et se présente généralement comme une masse abdominale [11].

Ceux-ci sont presque toujours de nature bénigne (à l'exception de 3 cas rapportés dans la littérature) [9 ; 26], par rapport à une incidence de 10 à 39% de malignité dans d'autres sites tels que la région sacro-coccygienne, le médiastin et les gonades.

Les symptômes de présentation typiques sont : une masse abdominale, une distension et des vomissements, mais les tumeurs avec extension intra murale peuvent causer des saignements gastro-intestinaux ou une perforation gastrique.

La théorie des cellules germinales, selon laquelle les tératomes extragonadiques proviennent de cellules germinales totipotentiels migrantes, est généralement acceptée comme base de l'origine des tératomes gastriques.

Ils ne sont pas associés à d'autres anomalies congénitales, contrairement à l'incidence sur d'autres sites. Et ils ne sont associés à aucun syndrome, à l'exception d'un cas isolé de tératome gastrique avec le syndrome de Beckwith-Wiedemann et une gliomatose péritonéale [23].

B. Le tératome du hile hépatique [27 ; 31] :

Le tératome est un type extrêmement rare de néoplasme hépatique et la plupart des cas décrits dans la littérature sont survenus chez des enfants de sexe féminin.

Les tératomes du hile hépatique sont des cas extrêmement uniques. La plupart des tératomes hépatiques décrits concernent le lobe droit du foie. Parmi les localisations hépatiques moins fréquentes, on trouve : le lobe gauche du foie, la partie postérieure et le ligament falciforme du foie.

La localisation du tératome dans le ligament hépato-duodéal est très rare, et nous n'avons pu trouver que 7 cas rapportés jusqu'à présent après une recherche extensive de la littérature,

Les tératomes hépatiques sont généralement des lésions bien encapsulées. Ce qui les rend facilement résécables du parenchyme hépatique environnant. Le hile hépatique rend la chirurgie beaucoup plus difficile en raison du risque élevé d'endommager les vaisseaux sanguins et le parenchyme et le canal biliaire.

Le premier rapport de tératome hépatique chez un enfant a été fait par *Hartz et Van der Sar* en 1945. Dans le groupe d'âge pédiatrique, tous les tératomes hépatiques se sont présentés comme des masses abdominales au cours de la première année de vie. Depuis que la résection partielle du foie est devenue techniquement possible, l'issue clinique des patients pédiatriques atteints de tératomes hépatiques a généralement été favorable

Histologiquement, tous ces cas ont été décrits comme des tératomes bénins, et aucune métastase de la tumeur n'a été reconnue dans ces cas.

C. Le tératome de la bourse omentale [16] :

Un seul cas décrit dans la littérature par Hardesty et al [16], et qui provient de l'intérieur de l'arrière cavité des épiploons chez un adulte, aucun cas pédiatrique n'a été décrit,

La théorie la plus largement acceptée, est que ces tumeurs soient formées par des cellules souches embryonnaires pluripotentes qui échappent à la différenciation normale et se développent ensuite en tératome,

II. Etiopathogénie [13 ; 16 ; 20]:

Plusieurs hypothèses avec un point commun : ces tumeurs peuvent contenir des tissus plus ou moins différenciés, parfois organoïdes associés entre eux, dérivant de l'ectoblaste, de l'endoblaste et du mésoblaste.

A. La théorie blastomérique :

Les tératomes se formeraient à partir d'un blastomère arrêté dans son développement, et qui le reprendrait, pour une raison inconnue, secondairement.

B. La théorie dysgénique :

Ce tératome serait une tumeur provenant de cellules et tissus embryonnaires qui se multiplient pour leur propre compte, sans organisation précise, en échappant aux actions inductrices normales de l'embryogénèse [16].

Au cours de la vie embryonnaire, la cellule germinale primordiale (CGP) apparaît au niveau du mésoderme extra-embryonnaire puis migre le long du mésentère vers la région coccygienne avant de pénétrer dans les gonades [16]

Des progrès récents dans les résultats de la biologie moléculaire marquent que les

tumeurs germinales extra-embryonnaires se développeraient à partir de la CGP. Cette dernière subit des anomalies au cours de sa migration et serait à l'origine de ces tumeurs [13].

Il existe des arguments supportant l'origine unique de toutes les tumeurs germinales selon la théorie de Teilum.

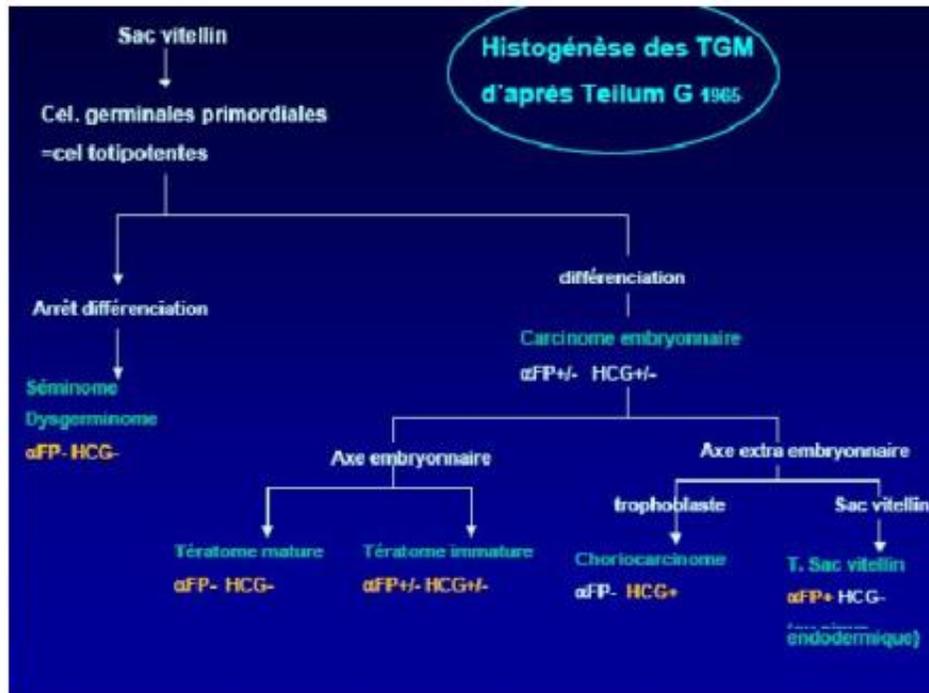


Figure 29:histogénèse des tumeurs germinales malignes d'après Teilum G1965 [20]

C. La théorie germinale :

Cette théorie implique que les cellules germinales prolifèrent à la manière d'un embryon et qu'elles sont appelées de ce fait embryome ou dysembryome. Le séminome dérive de la cellule germinale non fécondée ou gonocyte. La différenciation en feuillets intra-embryonnaires aboutit à la formation des tératomes, celles des feuillets extra-embryonnaires à la formation des choriocarcinomes et des tumeurs vitellines [13].

L'étude cytogénétique et l'étude des variantes électro-phorétiques des cellules normales et tumorales, prouvent l'origine germinale des tératomes kystiques et leur naissance à partir d'une seule cellule germinale après la première division méiotique.

Les tératomes kystiques bénins de l'ovaire naissent d'une cellule germinale, se différencient en dérivés ectodermiques, mésodermiques et endodermiques, pour former un tératome complexe, multi tissulaire, qui se simplifie en un tératome simple, uni tissulaire, formant le kyste dermoïde.

L'origine germinale des tératomes kystiques explique leur localisation préférentielle dans l'ovaire et les localisations rares, dans la racine du mésentère, la région de l'ouraque et de l'allantoïde (correspondant aux territoires d'origine et de migration de cellules germinales embryonnaires), ou encore dans la trompe utérine, l'endomètre et l'endocol (correspondant aux territoires de cellules germinales adultes). Seules les localisations exceptionnelles du tératome (base du crâne, région cervicale antérieure, médiastin) s'expliquent difficilement par un trouble de migration des cellules germinales, à moins d'admettre un déplacement ectopique de ces cellules, notamment par voie sanguine [13].

III. Aspects génétiques des tératomes [1 ; 4 ; 8 ; 39] :

Les TG se caractérisent par de fréquentes anomalies chromosomiques et de faibles taux de mutations somatiques.

L'amplification du bras chromosomique 12p, comme l'isochromosome 12p et la surreprésentation du chromosome 12p, est la caractéristique génétique la plus commune qui explique de nombreux types de TG.

Les mécanismes exacts du gain de 12p dans les TG ne sont pas clairs, mais le gain ubiquitaire des séquences dérivées de 12p implique un rôle important pour certains gènes sur 12p, tels que **CCND2**, **KRAS**, **TNFRSF1A**, **GLUT3**, **REA**, **NANOG**, **DPPA3**, et **GDF3** dans le développement, le maintien de la pluripotence et/ou la progression des TGCT.

Les études génétiques sur les TG mettent en évidence l'importance de la voie de la protéine kinase activée par des agents mitogènes (**MAPK**).

Une deuxième voie, la voie de signalisation du complexe 1 de la cible fonctionnelle de la Rapamycine (**mTORC1**), est particulièrement intéressante pour les TG car il a été démontré qu'elle contrôle la différenciation des cellules souches de la lignée germinale au cours du développement normal,

La voie **mTORC1** est un régulateur central de la croissance cellulaire et de la différenciation cellulaires, et peut être activée parallèlement à la voie MAPK.

Comme la voie **MAPK**, la signalisation **mTORC1** est apparue comme une cible thérapeutique prometteuse.

IV. Classification :

A. En fonction de la localisation :

- Les tératomes dits « extérieurs » :

Ils sont adhérents à l'une ou l'autre extrémité de l'axe vertébral, réalisant une excroissance plus au moins volumineuse et organoïde appendue à la ligne médiane.

Exemples : tératome sacro-coccygien, tératome cervical, tératome buccopharyngé ou épignathe, tératome de la région cœliaque

- Les tératomes dits « internes » :

Ils sont, contrairement aux précédents, sans attache avec l'axe vertébral.

Deux variétés sont individualisées :

- Tératomes gonadiques : ovaires et testicules, sont les plus fréquents.
- Tératomes extragonadiques : sont beaucoup plus rares, tératomes de la cavité abdominale, du médiastin et de la glande pinéale.

B. En fonction de l'aspect macroscopique :

➤ Les tératomes kystiques :

Ce sont des tumeurs de consistance rénitente, composées d'une ou plusieurs cavités kystiques, remplies d'un matériel varié : liquide ou semi-liquide comme le liquide céphalo-rachidien, sébum ou de la graisse...

➤ Les tératomes solides :

Ce sont des tumeurs de croissance hétérogène, formées de zones de consistance ferme, et de zones de consistance friable. Un tératome mixte contient à la fois des parties solides et kystiques.

C. En fonction de l'hétérogénéité tissulaire :

➤ Les tératomes pluritissulaires complexes : Il s'agit d'assemblage de tissus très divers de même âge ou d'âge varié,

➤ Les tératomes unitissulaires ou simplifiés : Un tissu prolifère seul, prédomine très largement sur les autres.

On distingue le goitre ovarien (le struma ovarii), ou le kyste épidermique et les tératomes pluri tissulaires qui sont de loin les plus fréquents, la tumeur carcinoïde et les tumeurs à différenciation nerveuse.

D. En fonction du comportement anatomo-clinique :

➤ Le tératome bénin :

Il est constitué de tissu mature bien différencié qui ne donne pas de métastases, mais peut récidiver en l'absence d'exérèse complète.

➤ Le tératome malin :

Avec diffusion métastatique, il contient toujours des tissus immatures peu ou pas différenciés. Mais les tissus matures d'un tératome peuvent parfois subir une transformation maligne comme les autres tissus normaux, on parle alors de tératome cancérisé.

E. En fonction de la maturité tissulaire :

Les différents constituants d'un tératome peuvent se trouver à tous les stades du développement embryonnaire.

➤ Les tératomes matures :

Ils sont composés de tissus adultes arrivés au terme de leur différenciation, et du même âge que leur porteur. Les tératomes matures sont généralement bénins, ils sont composés de tissus bien différenciés et peuvent être purs ou contenir un élément histologique d'une tumeur de cellules germinales mixtes. Ils sont très variables en forme et en histologie, ils peuvent être solides, kystiques ou une combinaison des deux. Ils contiennent souvent plusieurs types de tissus tels que la peau, les muscles et l'os. On peut également retrouver des cheveux au sein du kyste (kyste dermoïde)

➤ Les tératomes peuvent être classés par leur contenu : tératome solide, tératome kystique ou mixte, comme ils peuvent également être classés selon la classification de Gonzalez-Crussi [34], ses grades sont :

- GRADE 0 : bénigne et mature
- GRADE 1 : immature et probablement bénigne
- GRADE 2 : immature et peut être cancéreuse

- **GRADE 3** : franchement maligne
- ❖ Bien que les tumeurs des trois premiers grades peuvent devenir cancéreuses, celles du dernier grade pourrait développer la capacité de propager la maladie à de nouvelles localisations du corps.
- Les tératomes immatures :
Ils sont composés de tissus peu ou pas différenciés. Leur nature ectodermique, endodermique ou mésodermique est difficile à identifier.
- Les tératomes immatures sont généralement malins. Ce sont des tumeurs solides avec quelques plages liquidiennes en général peu abondantes. Microscopiquement, la tumeur est composée de tissu embryonnaire immature en quantité variable.

L'effraction capsulaire de la lésion, la présence du contingent neuroectodermique immature, sont des signes de malignité. Les tératomes immatures sont composés d'un mélange de tissus matures et de tissus immatures, souvent représentés par du tissu de différenciation nerveuse. Le pronostic des tératomes immatures dépend de la proportion du contingent neuroectodermique immature.

En fonction de la quantité du tissu immature retrouvé, les tératomes immatures seront classés en 3 grades :

Tableau 1:Grading des tératomes immatures de Norris et O'Connor [25]

<p>-GRADE 0 : tissu totalement mature, activité mitotique rare.</p> <p>-GRADE 1 : tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuro-épithélial qui occupent moins d'un champ par lame au grossissement (x40).</p> <p>-GRADE 2 : tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuro-épithélial qui occupent 1 à 3 champs par lame au grossissement (x40).</p> <p>-GRADE 3 : tumeur contenant de larges plages de tissu immature neuro-épithélial qui occupent plus de 3 champs par lame au grossissement (x40).</p>

➤ Les tératomes mixtes :

Ils associent des tissus matures et immatures en proportion variable.

V. Diagnostic anténatal [46] :

Il faut établir un diagnostic différentiel entre le tératome gastrique fœtal, le jumeau parasite et les maladies du tube digestif, comme l'atrésie ou la malformation du tube digestif.

Le tératome est caractérisé échographiquement par l'existence de trois composantes tissulaires: kystique, solide ou mixte. Il y a quelques caractéristiques typiques à l'intérieur de la masse, comme une ligne claire entre la couche de graisse et le liquide, une calcification, un signe de masse claire dans le kyste, un écho parasite, etc.

L'image osseuse peut être observée dans le cas d'un fœtus parasite, mais pas dans celui d'un tératome. Dans l'atrésie on observe une dilatation proximale avec sténose distale.

Les reins poly kystiques présentent à l'échographie une zone anéchogène, toujours accompagnée d'un oligoamnios.

Le kyste mésentérique présente une zone isolée anéchogène dans la cavité abdominale, sans changement dans l'observation dynamique.

L'échographie prénatale est le moyen le plus pratique et le plus direct pour établir le diagnostic prénatal. Trouver le tératome au début de la période fœtale et communiquer rapidement avec les parents améliore le pronostic foetal.

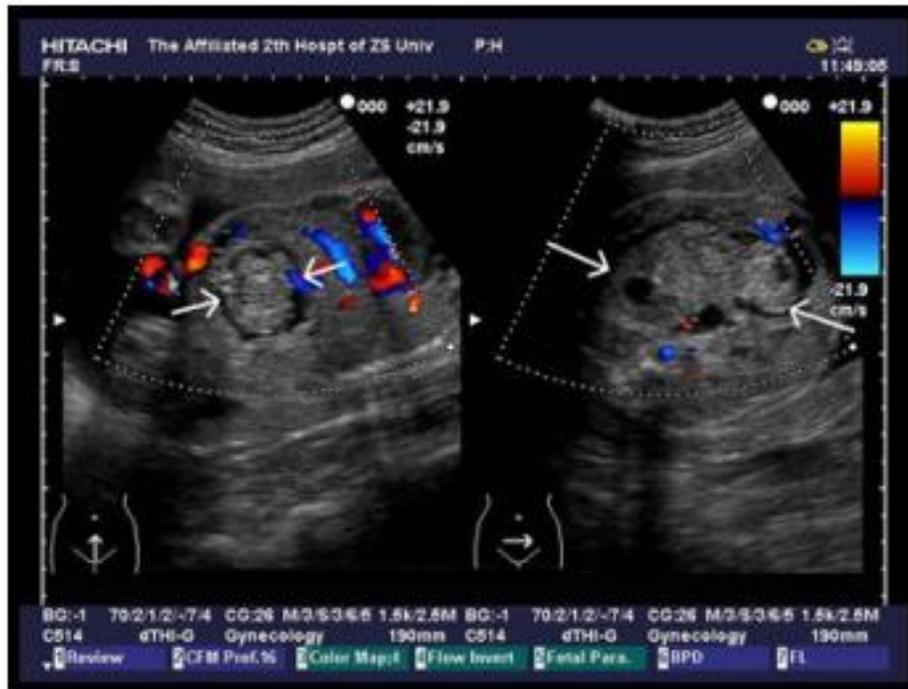


Figure 30: coupe abdominale transversale au niveau de l'estomac foetal montrant une masse échogène hétérogène avec de multiples espaces kystiques [16].

VI. Clinique :

- La présentation la plus courante est une masse abdominale palpable (75%) dans l'épigastre et le côté gauche de l'abdomen avec une distension abdominale, comme le montre la littérature [12]. La masse est généralement bosselée, de consistance ferme, mobile dans les deux sens et se déplace avec la respiration.
- L'hématémèse et la méléna sont dus à des saignements gastro-intestinaux chez les patients chez qui la tumeur se développe de façon intra-luminal et entraîne une ulcération de la muqueuse sus-jacente [11 ; 20];
- Problèmes d'alimentation comme le refus de tété, la satiété précoce, et une dysphagie basse sont également rapportés,
- Détresse respiratoire due à une l'éclatement du diaphragme en raison de sa localisation anatomique et de la taille énorme de la tumeur

- Vomissements dus à l'obstruction de la région pylorique, fièvre, anorexie et constipation;
- Asthénie, anémie et perte de poids ; et parfois des douleurs abdominales,
- La rupture et la perforation spontanées de grands tératomes gastriques ont également été rapportées.
- Ictère d'allure choléstatique (urines fonces et selles mastics) en cas de compression des voies biliaires
- Les tumeurs de grande taille peuvent entraîner des complications obstétricales (polyhydramnios, travail prématuré ou dystocie) au cours de la période périnatale en raison de l'effet de masse produit,
- Dans nos cas rapportés, les trois ont présenté une masse abdominale et dont un a présenté un ictère cholestatique,
- Dans une étude rétrospective dans le North DMC Medical College and HRH Hospital, New Delhi, India [36] réalisée dans la période entre 1997 et 2017 (20 ans) 7 patients ont été identifié et dont la présentation clinique a été comme suit (tableau 2) :

Tableau 2:Caractéristiques des patients englobés dans l'étude rétrospective du North DMC Medical College and HRH Hospital, New Delhi, India [36]

Cas	Age	Sexe	Principale plainte	Caractéristique clinique
1.	3 jours	Masculin	Rien	Masse abdominale
2.	4ans	Masculin	Masse abdominale	Masse abdominale
3.	4 mois	Masculin	Mélna	Masse abdominale
4.	2 ans	Féminin	Rien	Détresse respiratoire
5.	2 mois	Masculin	Rien	Masse abdominale
6.	1 jour	Masculin	Vomissements	Détresse respiratoire
7.	18 jours	Masculin	Rien	Distension abdominale

VII. Imagerie :

A. Radiologie standard [10]:

- La radiologie standard montre une opacité de grande taille, arrondie ou ovoïde bien limitée, d'aspect uni ou polylobé,
- Un certain nombre d'aspect particuliers rencontrés à l'examen radiologique standard (Calcifications périphériques avec un niveau liquide),
- La radiologie standard est un examen important. Il permet la découverte de cette pathologie, en dehors de tous symptômes évocateurs dans une grande majorité de cas.
- Environ 50 % des tératomes gastriques rapportés dans la littérature présentent une calcification sur les radiographies abdominales simples.



Figure 31:Garçon de 6 mois présentant un tératome gastrique.

Radiographie thoraco–abdominale montrant une grande masse dans les quadrants supérieurs et inférieurs droits et le quadrant inférieur gauche avec de subtiles calcifications (flèches) et un déplacement des boucles intestinales. (En bas à droite : grossissement) [10]



Figure 32: Radiographie abdominale standard montrant de multiples calcifications au sein de la tumeur abdominale [39]



Figure 33:La radiographie abdominale obtenue avec le patient en décubitus dorsal montre une masse dans le quadrant supérieur gauche avec une collection annulaire irrégulière de calcifications grossières et globulaires (flèches) [18].

B. Echographie abdominale [46]:

L'aspect échographique des tératomes matures est bien connu mais source de pièges fréquents, responsables de faux positifs et de faux négatifs.

Classiquement, 3 formes sont décrites :

- Formation kystique présentant un nodule échogène appendu à sa paroi (le nodule de Rokitansky) (figure 34) ;
- Masse échogène avec cône d'ombre postérieur qui est secondaire à la présence de cheveux, de sébum épais au sein de la lumière de la lésion, de graisse ou de structures ossifiées (fig.35).
- Kystes contenant de multiples échos linéaires correspondant aux cheveux flottant dans la lumière du kyste (figure 36). À côté de ces formes classiques, l'aspect peut être celui d'un kyste d'allure banale (contenu séreux) voire d'un kyste présentant un niveau liquide (liquide séreux déclive et sébum surnageant).

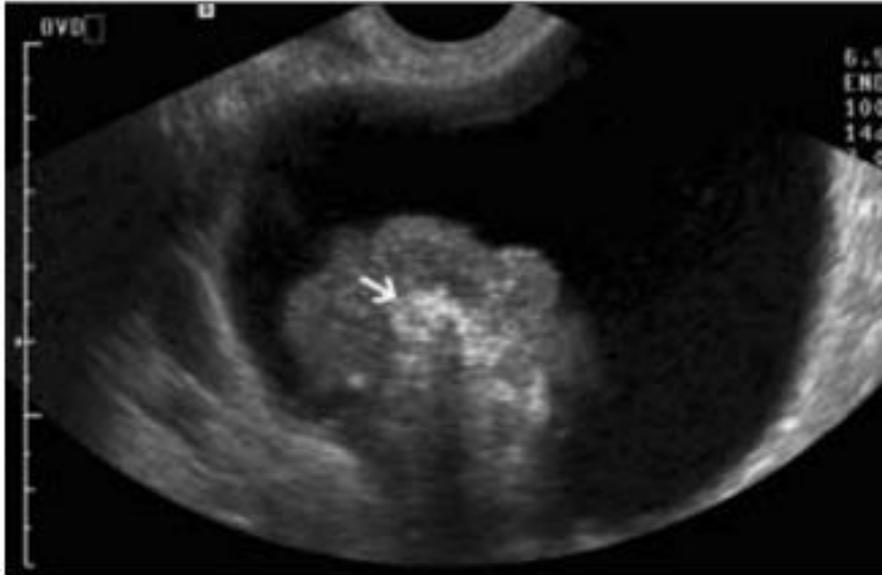


Figure 34: coupe échographique transversale montrant la présence de graisse et d'une calcification (→) dans le nodule de Rokitansky [43]

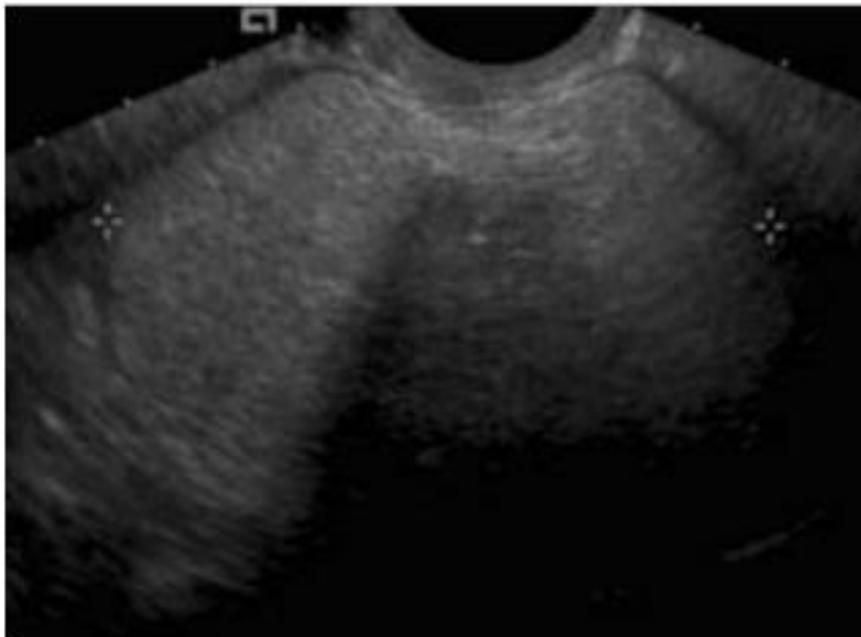


Figure 35: coupe échographique transversale montrant un kyste échogène, en faveur d'un contenu sébacé et présente une portion atténuante correspondant au nodule de Rokitansky ou à un amas de cheveux [43].

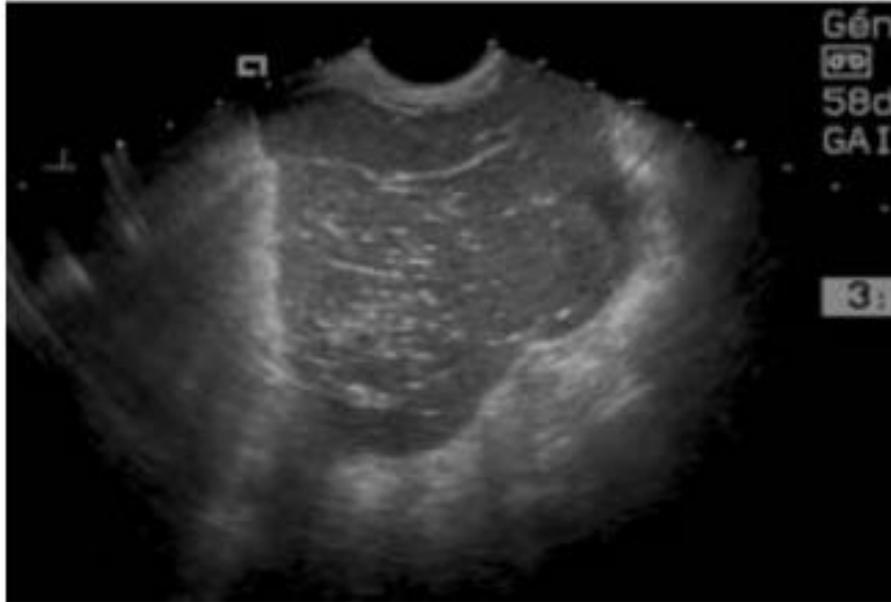


Figure 36: coupe échographique transversale montrant de nombreux échos punctiformes hyperéchogènes endokystiques correspondant à des cheveux vus en coupe. Le scanner retrouve un niveau liquide et confirme la présence de cheveux visible à l'interface [43].

C. TDM abdominale [29]:

Après l'échographie, la TDM ou l'IRM ne sont réalisées que si on suspecte une tumeur maligne. Pour le tératome mature, le scanner ou l'IRM n'ont pas d'intérêt sauf en cas de forme atypique [7].

L'examen est réalisé avant et après injection intraveineuse de produit de contraste avec ingestion de gastrograffine. L'épaisseur des coupes varie de 10 à 5 mm d'épaisseur pour les lésions de petite taille,

1. Tératomes matures

- Ces tératomes ont généralement une forme bien circonscrite, avec une capsule, souvent épaisse, parfois calcifiée (qui peut se rehausser à l'injection de produit de contraste) ; leur contenu est variable pouvant comporter des éléments liquidiens, gras, solides ou calcifiés. L'association de ces divers éléments

rend facilement probable le diagnostic de tératome, mais ils sont rarement tous présents. Certains tératomes kystiques présentent un niveau graisse-liquide, également très suggestif du diagnostic.

- Rappelons ici la valeur pathognomonique pour le diagnostic de tératome de la présence d'éléments organoïdes (dents, poils, os) ; l'aspect le plus caractéristique du tératome kystique au scanner, est celui d'une masse contenant de la graisse, avec une composante déclive plus dense (composée de liquide, débris cellulaires, de phanères), et des calcifications (dents et ou os) situées au sein d'un contingent solide appelé protubérance de Rokitansky.
- Cette protubérance, habituellement de forme arrondie, fait saillie à l'intérieur de la tumeur (aspect de kyste intrakyste) ; parfois, elle prend la forme d'une simple séparation à travers la masse ou d'un épaissement localisé de la paroi. Des adhérences aux structures de voisinage sont fréquentes ; elles ne signent pas pour autant la malignité, mais rendent difficile l'exérèse chirurgicale.

2. Autres tumeurs germinales à l'exclusion des séminomes :

La densité des dysembryomes malins est de type tissulaire, mesurée entre 30 et 55 UH, avec des zones centrales d'hypodensité de 15 à 20, correspondant à des plages de nécrose. Après injection de produit de contraste, un faible rehaussement de densité de l'ordre de 10 UH, est observé en périphérie.

L'existence de calcifications est rare. L'aspect de l'interface tumeur structure de voisinage rend compte des fréquences difficultés d'exérèse chirurgicale,

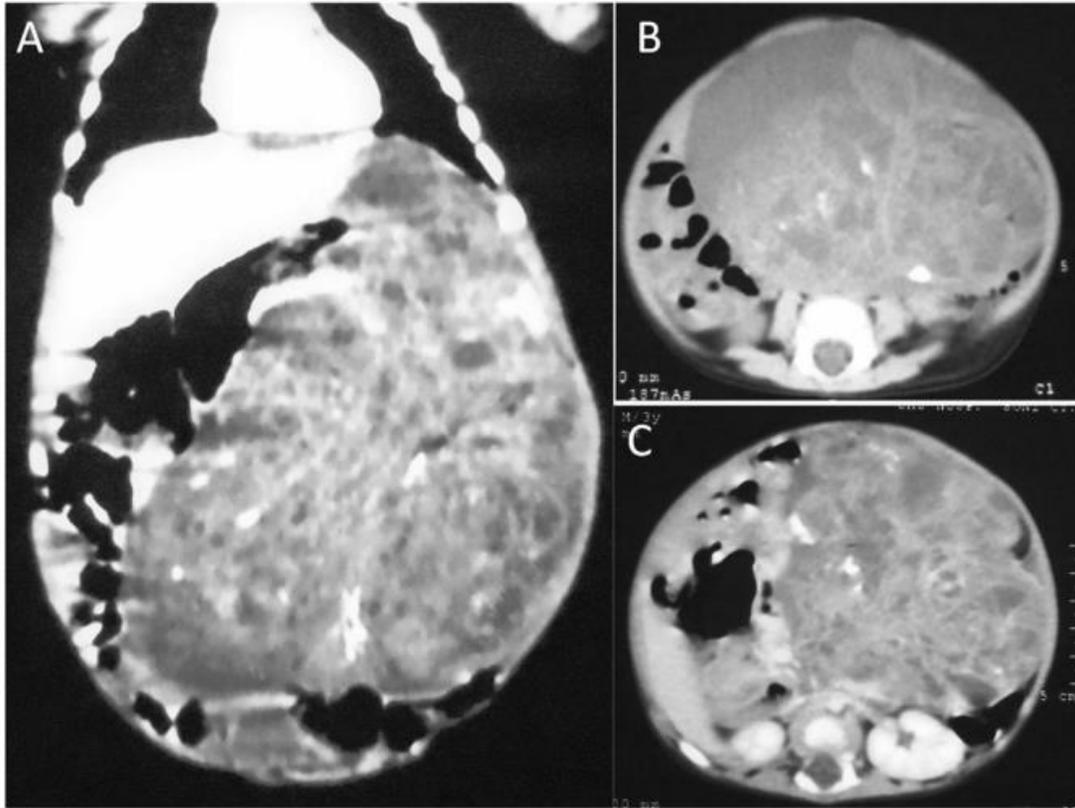


Figure 37:une TDM abdominale C+ d'un enfant de 3,5 ans.

Images de (A) coupes coronales et (B, C) coupes transversales montrant une masse extrêmement grande, bien encapsulée, multi-septée, hétérogène (kystique solide) avec des calcifications intra-tumorales, provenant de la moitié gauche et occupant la majeure partie de la cavité abdominale. La masse déplace les boucles intestinales inféro-latéralement et s'étend dans le pelvis. Une faible densité indique un tissu kystique et une forte densité indique des calcifications dans la tumeur [7].

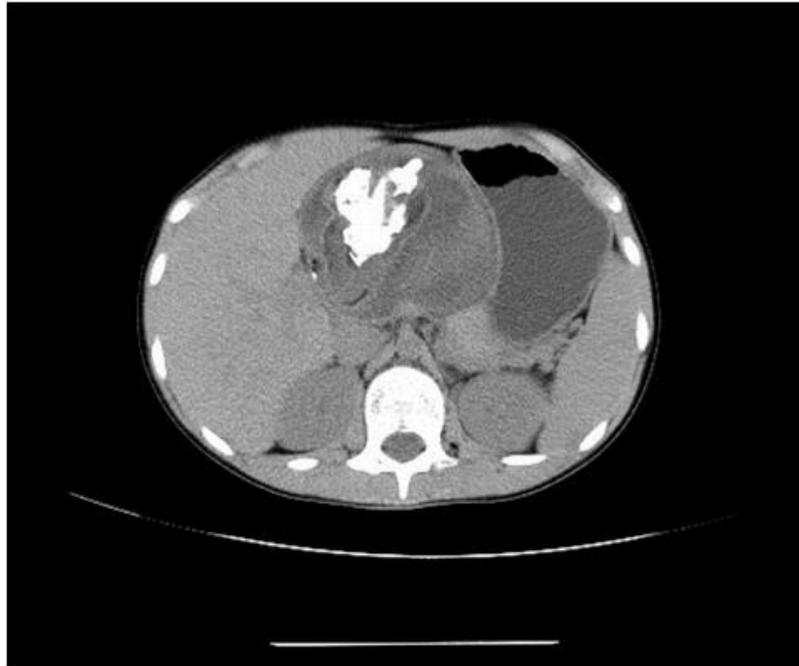


Figure 38: coupe scanographique transversale montrant une masse bien limitée avec des calcifications [18]

D. IRM abdominale [29] :

La radiologie standard associée à la TDM s'avère souvent suffisante pour évoquer fortement un tératome mature alors que dans les dysembryomes malins

L'IRM est potentiellement utile pour évaluer refoulement de l'aorte abdominale et la délimitation de l'anatomie vasculaire locale. Mais les calcifications visibles sur le TDM ne sont pas bien montrées.

Les tératomes sont caractérisés en IRM par la présence de graisse (hypersignal sur les images IRM T1) et d'une pseudo-capsule fibreuse, La plupart des tumeurs malignes ont un aspect hétérogène, car les structures tumorales de caractère liquidien ou nécrotique donnent un hypersignal en T1 et T2,

L'indication de l'IRM en plus de la TDM préopératoire n'est pas claire et aucune information diagnostique supplémentaire n'a été obtenue.

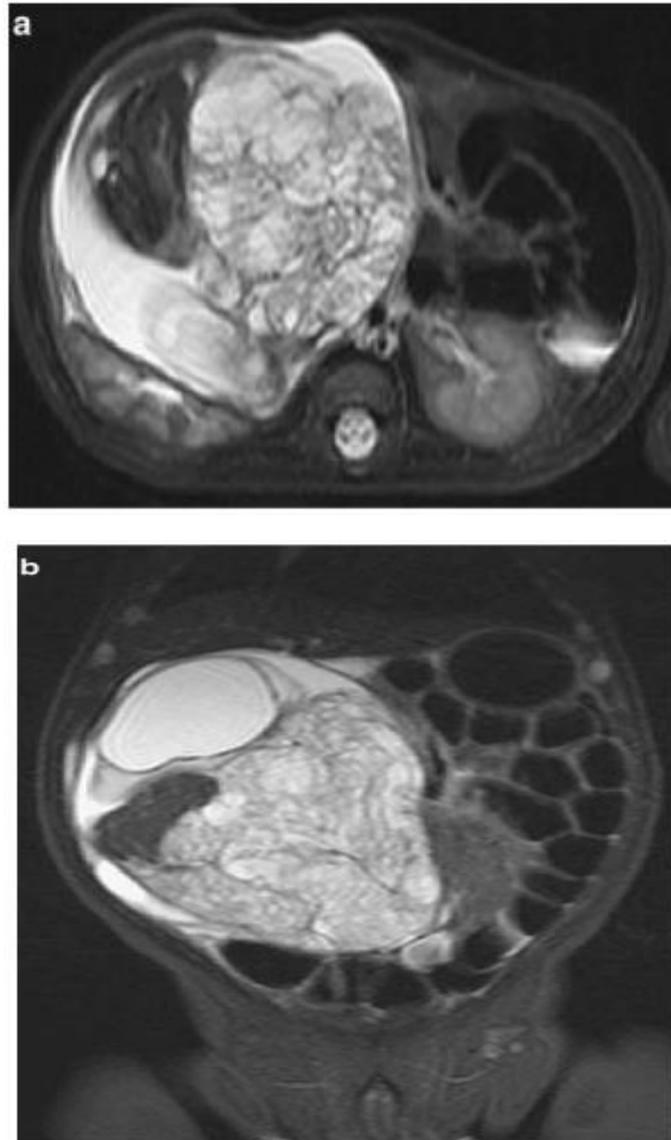


Figure 39:IRM

(a) Image IRM STIR axiale à travers un large tératome abdominal droit. La masse est principalement de signal élevé (fluide) mais avec un foyer de suppression de signal correspondant à une zone de contenu grasseux. Le rein droit est mal tourné et comprimé postérieurement.

(b) L'image IRM STIR coronale montre l'étendue cranio-caudale de la tumeur [29].

VIII. Biologie :

A. Tératome mature :

- Une anémie hypochrome microcytaire en rapport avec une hémorragie digestive qui complique un tératome le plus souvent gastrique par ulcération ;
- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, une vitesse de sédimentation élevée, et une anémie inflammatoire en rapport avec un syndrome infectieux suite à une surinfection ; peuvent être inaugurales ou apparaître au décours de l'évolution sans aucun caractère spécifique ;
- Les marqueurs tumoraux AFP et β HCG sont normaux ;
→ On conclut donc que la biologie contribue peu au diagnostic du tératome mature.

B. Tératome immature :

1. Signes non spécifiques :

Les signes biologiques non spécifiques peuvent avoir lieu dans les dysembryomes malins de la même façon que dans les tératomes matures.

2. Les marqueurs tumoraux :

Il existe deux marqueurs essentiels ; l'AFP et hormones gonadotrophine chorionique, et plus précisément sa sous unité β . AFP et BHCG doivent être demandées en urgence devant un tératome. Leur dosage est capital pour la thérapeutique et la surveillance,

L' α FP est une glycoprotéine dont la demi-vie est de 4 à 6 jours. Elle est produite essentiellement par le sac vitellin embryonnaire et le foie fœtal. Le taux sérique s'élève

dans les cancers primitifs du foie et de façon plus modérée dans les métastases hépatiques, certaine affection hépatique non néoplasiques, quelquefois dans des affections gynécologiques bénignes ou malignes, les cancers digestifs, et exceptionnellement dans les cancers bronchiques. Des taux très élevés, en l'absence d'hépatome, traduisent la présence d'une tumeur vitelline.

Une élévation de l'AFP est constatée, à des taux moindres, dans des carcinomes embryonnaires et certains tératomes immatures traduisant des tumeurs à composante vitelline associée. La spécificité de ce marqueur est telle que lorsqu'il est retrouvé à des taux supérieurs à 1000 KUI /l, on est autorisé à affirmer l'existence d'une tumeur à composante vitelline avant même la confirmation histologique.

L'HCG est une glycoprotéine sécrétée par les cellules syncytiotrophoblastique. Sa demi-vie sérique est de 6 heures. Les taux sériques de BHCG sont toujours très élevés dans les autres dysembryomes malins et certains seminomes, traduisant des tumeurs à composante trophoblastique associée. Des taux BHCG augmentés peuvent aussi se voir dans les cancers bronchiques surtout à petites cellules. Un taux inférieur à 1 000 KUI/L n'a donc de valeur particulière.

Les marqueurs sont aussi utilisés en immunohistochimie et immunoscintigraphie [22] :

a. **Immunohistochimie** [22] :

La technique utilisée est celle de l'immuno-péroxydase avec le système avidine-biotin. Des lames sont successivement incubées avec l'anticorps souvent monoclonal spécifique du marqueur étudié, puis avec un anticorps biotiné et enfin avec le complexe avidine-biotineperoxydase. Lorsque l'antigène est présent sur la lame, le premier anticorps se fixe sur cet antigène, et la cascade de réactions ultérieures amène la présence

de peroxydase sur la lame. La peroxydase est révélée par un substrat, soit la diaminobenzidine ou DAB, qui donne une coloration brune, soit l'amnioéthylcarbazole ou AEC qui donne une coloration rouge.

Dans les résultats obtenus, il existe une parfaite concordance entre les taux sériques et les résultats immunohistochimiques.

b. Immuno-scintigraphie [22] :

Cette technique consiste à ajouter un anticorps radiomarqué, spécifique du marqueur exprimé par la tumeur que l'on veut visualiser. Une scintigraphie est pratiquée 3 ou 4 jours après l'injection et montre une zone d'hyperfixation au niveau de cette tumeur.

IX. Anatomopathologie :

Pour éviter à l'anatomo-pathologie de répondre qu'il s'agit d'un processus tumoral sans pouvoir préciser l'histogenèse, ou que le prélèvement est insuffisant, une collaboration anatomo-clinique étroite est indispensable entre les différentes disciplines concernées. Le chirurgien doit faire un prélèvement le plus volumineux possible en évitant la nécrose et en évitant la fibrose, avec contrôle de ce prélèvement par un examen extemporané,

Lors de ce prélèvement, il sera important de faire des empreintes immédiates en vue d'un examen cytologique, de fixer les fragments au formol pour la technique optique standard dans le glutaraldéhyde pour la microscopie électronique et éventuellement congeler un fragment pour les études immuno-histochimique

Souvent, malheureusement les techniques sophistiquées sont longues, si bien qu'il est nécessaire de faire une approche diagnostique sur la simple morphologie optique.

Celle-ci devra tenir compte des données des marqueurs sériques très utiles dans le diagnostic de ce type de tumeur.

Préciser la nature exacte d'une tumeur est impossible si cette analyse a lieu sur pièce d'exérèse après chimiothérapie. Le problème est de savoir si toutes les tumeurs embryonnaires à l'exception des séminomes pures avec marqueurs normaux, ne sont pas des tumeurs à plusieurs composantes,

A. Tératome mature :

1. Macroscopie :

Leur forme est arrondie, franchement sphérique ou plus ovalaire, à contours réguliers un peu bosselés. Ces tumeurs ne sont pas encapsulées. Leur limite est constituée en fait par une coque fibreuse parfois adhérente aux organes voisins. Cette coque fibreuse peut être calcifiée, mais ceci est peu fréquent.

A la coupe elles sont kystiques :

- Il peut s'agir de grands kystes uni ou biloculaires sphériques, mais cet aspect est assez rare.
- Il peut s'agir de kystes multiloculaires.
- Mais l'aspect le plus fréquent est celui d'une tumeur polykystique, faite de plages massives creusées de microcavités. Ces tumeurs sont alors plus allongées ou plus bosselées.

Le contenu des kystes est très variable, très différent en teinte et en consistance. Il peut s'agir de liquide fluide ou plus épais, visqueux voire même grumeleux, pâteux, pseudocaséux et même franchement gras. La teinte du liquide est soit claire translucide, soit opalescent, soit rosée, plus hémorragique, brunâtre ou même franchement graisseux.

Il est assez fréquent d'y retrouver de poils ou des cheveux (45 à 60% des cas).

La paroi de ces kystes est lisse, soit translucide, soit plus épaisse, blanchâtre ou gris-bleuté. Elle est parfois sillonnée de trabéculations ou peut présenter des bourgeons internes dus à des invaginations épithéliales.

Entre ces cavités, quand il s'agit de tumeurs plus solides, le tissu est très hétérogène, soit blanchâtre plus ou moins fasciculé, parfois beaucoup plus ferme. Il n'est pas exceptionnel, de rencontrer des pièces osseuses ou cartilagineuses sur les berges desquelles peuvent s'ébaucher des formations dentaires souvent incomplète mais ceci est beaucoup plus exceptionnel (7 fois sur 47 pour Briety et Coutry) [41].

2. Microscopie :

Ces tumeurs sont constituées en proportion variable des éléments dérivés des trois feuilletts intra-embryonnaires primitifs : endoderme, ectoderme et mésoderme. Ils peuvent être uni-tissulaires mais sont plus volontiers pluritissulaires.

La mosaïque tissulaire et cellulaire peut varier à l'infini, mais les tissus les plus fréquemment rencontrés sont :

- Le tissu conjonctif qui est pratiquement constant à des degrés divers, avec une très grande fréquence des pièces cartilagineuses dans les tumeurs polykystiques;
- La peau qui tapisse en particulier la paroi des grands kystes uni ou biloculaires et recouvre volontiers les bourgeons internes de ces kystes parfois hérissés de poils. Les autres épithéliums, moins fréquents, tapissent plus volontiers les kystes de plus petite taille. Leurs sécrétions variables expliquent la grande diversité de leur contenu ;

- Le tissu nerveux peu abondant est souvent présent ;
- Le tissu pancréatique est loin d'être exceptionnel aussi.

B. Tératome immature :

1. Aspect macroscopique :

Ils sont volontiers plus volumineux que les tératomes matures et rarement kystiques.

Leur structure est souvent très massive, non homogène à la coupe. Ils sont constitués de plages solides, fermes, blanchâtres, parfois vaguement nodulaires ou lobulées et de plages de remaniements nécrotiques et hémorragiques étendus. Ils sont souvent de consistance assez molle, encéphaloïde, parfois graisseuse.

Leur limite est très imprécise. Ils sont beaucoup plus adhérents aux organes de voisinages que les tératomes matures et se révèlent, d'emblée inextirpables lors de l'acte chirurgical.

2. Microscopie :

Il est constitué de tissus matures identiques au tératome mature, avec des structures immatures. Il associe des plages solides à des plages microkystiques. On constate un étonnant polymorphisme cellulaire. La composante prédominante est en général nerveuse avec un tissu glial renfermant des cellules atypiques. On peut voir des plages blastémique (hépatoblastome, néphroblastome, pneumoblastome...).

- Tératome cancérisé :
- C'est une forme rare de tératome mature renfermant une composante maligne qui peut être soit un sarcome, soit un carcinome épidermoïde, soit un adénocarcinome.

Tumeurs mixtes :

Toutes les associations sont possibles. D'où l'intérêt des prélèvements multiples et larges. Cette hétérogénéité explique que les métastases peuvent être d'un type histologique différent de la tumeur primitive. L'immunohistochimie apparaît particulièrement utile. Les cellules trophoblastiques sont marquées de façon spécifique par la β HCG. Une composante vitelline subit un marqueur spécifique par l' α FP. Toutefois, la faible positivité de certains marqueurs fait que l'aspect morphologique demeure l'élément diagnostique prépondérant. En microscope électronique, la presque totalité de ces tumeurs ont en commun certains caractères d'immaturité cellulaire : polymorphisme nucléaire, chromatine très fine, nucléole volumineux et fenêtré, présence de structures cytoplasmiques dites (caractéristiques), les lamelles annelées.

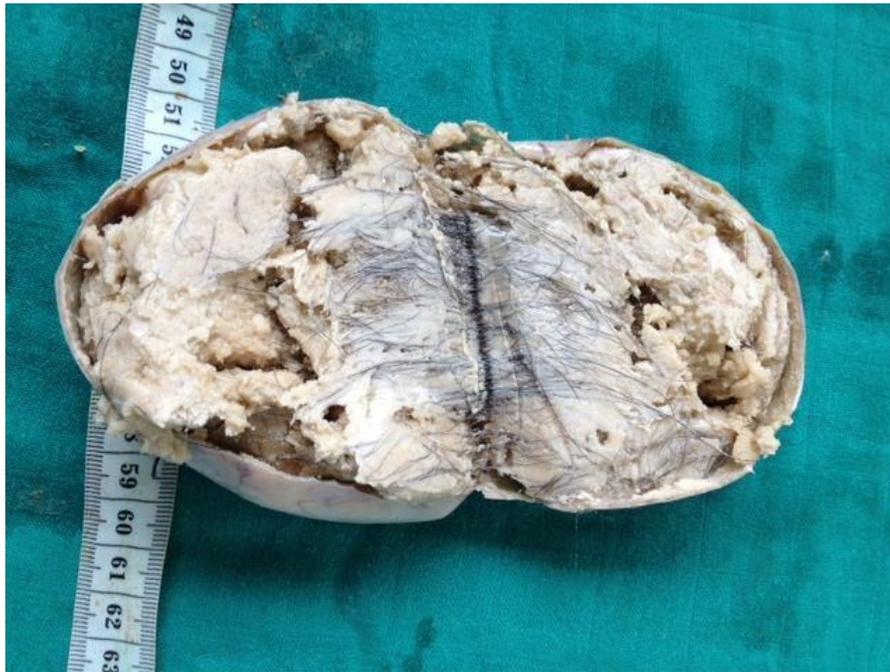


Figure 40: Pièce opératoire d'un tératome mature multi tissulaire montrant des poils avec du tissu graisseux et des dents [41]



Figure 41: Photographie d'une masse après résection chirurgicale montrant une masse bosselée, hétérogène avec des composantes grassieuses [29]

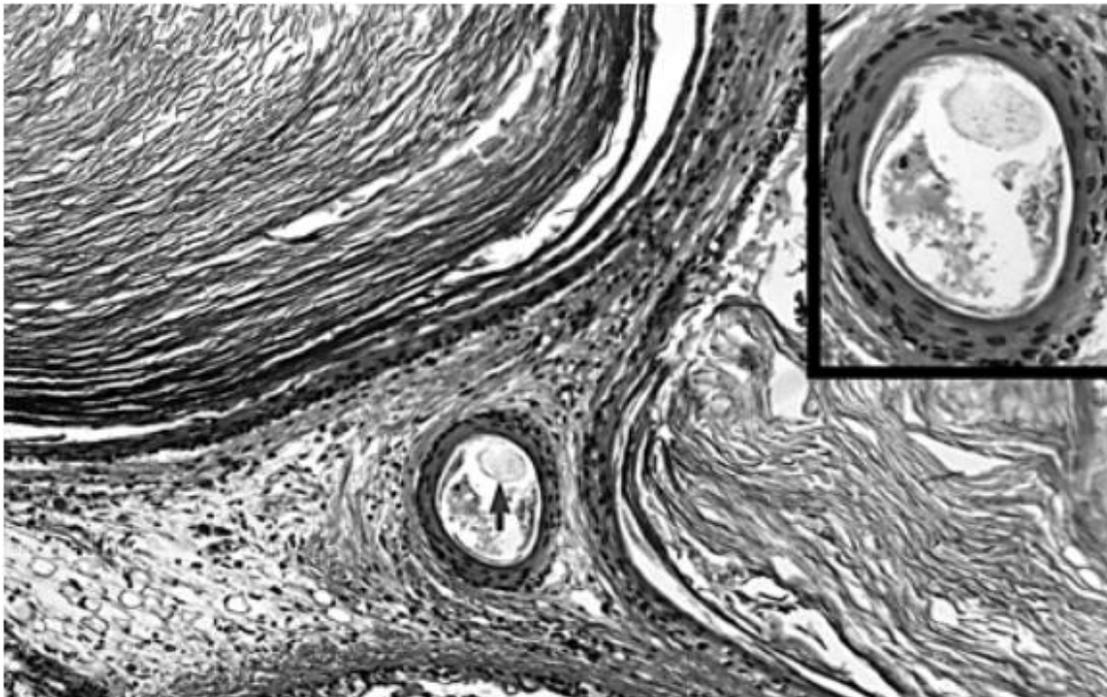


Figure 42: kyste kératinique, contenant des follicules de cheveux (flèche) et le tissu adipeux adjacent en médaillon, des follicules pileux avec une tige de cheveux [11].

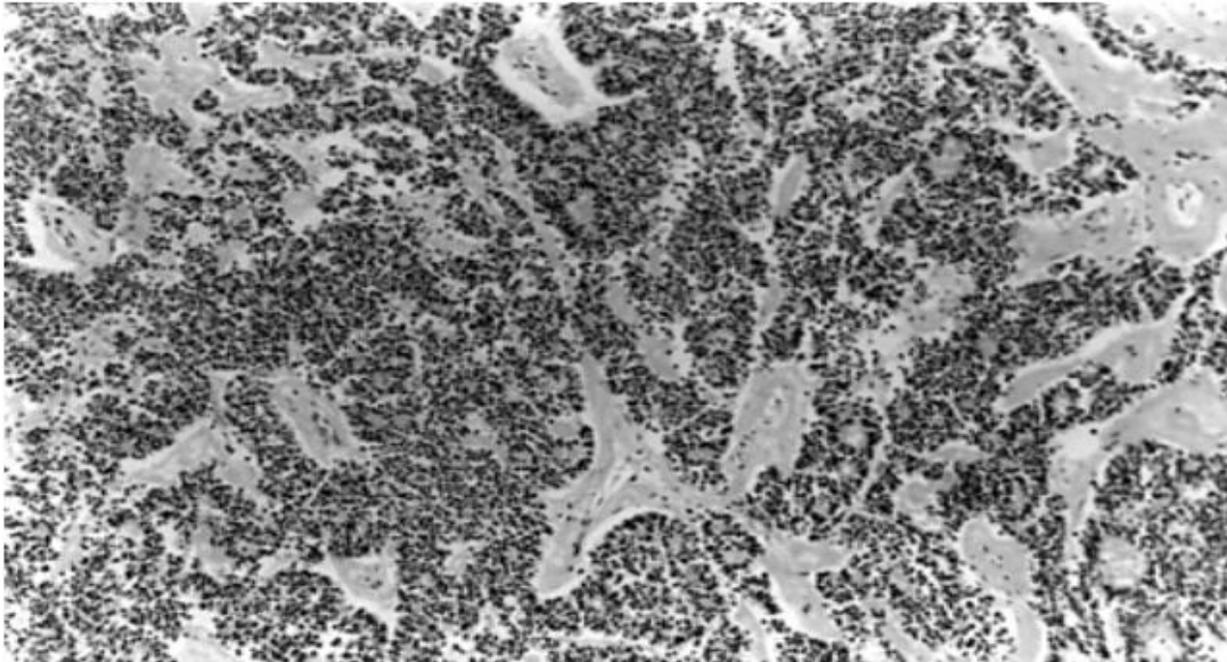


Figure 43: téréatome immature neuro-épipithélial avec des canaux neuro-ectodermiques focaux et des rosettes [29].

X. Diagnostic différentiel [18]:

❖ Etape clinique :

Une masse palpable dans l'abdomen d'un enfant est une découverte sérieuse. Elle nécessite une attention urgente pour déterminer si elle est maligne et s'il y a une compression des organes vitaux ou une hémorragie interne.

Les tumeurs les plus courantes chez le nourrisson et l'enfant sont : le neuroblastome, la tumeur de Wilms, l'hépatoblastome, le lymphome non hodgkinien (LNH) et les tumeurs germinales.

L'âge du patient ainsi que les antécédents et l'examen physique, fournissent les premiers indices quant à l'origine de la masse.

Une évaluation plus poussée avec des tests de laboratoire spécifiques et d'imagerie

peuvent permettre d'élucider le diagnostic.

Les masses abdominales se retrouvent le plus souvent chez les enfants de moins de 5 ans. Chez les nourrissons, la plupart des masses abdominales sont rétro péritonéales, d'origine rénale et non malignes. La tumeur abdominale maligne la plus fréquente chez les nourrissons est le neuroblastome, suivi de la tumeur de Wilms. Les autres tumeurs abdominales dans cette tranche d'âge comprennent les sarcomes des tissus mous, les tumeurs des cellules germinales et l'hépatoblastome. Au-delà de la petite enfance, la tumeur de Wilms, les sarcomes et les tumeurs germinales prédominent.

Chez les enfants de plus de 10 ans, l'incidence de la tumeur de Wilms et du neuroblastome est extrêmement faible, mais les sarcomes, les tumeurs germinales et les lymphomes abdominaux augmentent en incidence.

Tableau 3: Liste des diagnostics différentiels du tératome abdominal [18]

Malignant abdominal masses (nonneonatal)	
Site	Tumor
Hepatic	Hepatoblastoma
	Hepatocellular carcinoma
	Rhabdomyosarcoma (rare)
	Angiosarcoma (very rare)
Renal	Wilms' tumor
	Renal cell carcinoma (rare)
	Lymphoma (very rare)
Gastrointestinal	Lymphoma
	Carcinoid (appendix)
	Teratoma
	Carcinoma (very rare)
Adrenal	Neuroblastoma
	Adrenal cortical carcinoma (rare)
Lymphatic	Lymphoma
Other	Teratoma
	Neuroblastoma, sympathetic chain
	Sarcoma
	Pancreatoblastoma (very rare)

❖ Etape radiologique :

Une masse abdominale chez les nourrissons est d'abord évaluée par une radiographie abdominale simple pour exclure une obstruction gastro-intestinale. Ensuite, une échographie est utile et peut être réalisée sans sédation. L'échographie peut généralement identifier l'organe d'origine de la masse. Différents types de tissus (kystes, hémorragies, calcifications) peuvent être identifiés. Lésions vasculaires, telles que les hémangiomes ou les hémangio-endothéliomes, peuvent d'abord être examinées à l'aide de techniques spéciales d'échographie qui permettent une visualisation dynamique en temps réel pour déterminer la quantité et la direction du flux sanguin dans la lésion. Après l'échographie, une meilleure résolution est généralement nécessaire avec tomodensitométrie (TDM) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Si la masse est suspecte d'être une tumeur maligne, une TDM abdominale est nécessaire pour évaluer la taille de la tumeur primaire et pour déterminer la présence ou l'absence d'infiltration dans les vaisseaux ou les organes vitaux.

❖ Etape anatomopathologique :

Le diagnostic différentiel se pose avec :

- Les lymphomes.
- Les métastases des épithéliomas indifférenciés.
- Les hématomes.

XI. Caractères évolutifs et complications :

A. Tératomes matures :

Ces tumeurs sont d'une évolution favorable lorsqu'elles sont diagnostiquées précocement et opérées par exérèse totale si elles sont extirpables. C'est le cas des tumeurs découvertes fortuitement à la radiographie standard systématique.

Les complications et les phénomènes cliniques bruyants et graves sont aujourd'hui exceptionnels, car il est rare que la persistance des phénomènes irritatifs n'amène pas à faire un bilan radiologique.

Ces complications sont surtout de type mécanique. La rupture des tératomes matures est rare et peut se faire dans la lumière digestive, le péritoine, les bronches et les poumons avec une présentation clinique variable faite de douleur abdominale, fièvre, distension abdominale voire même un tableau de sepsis.

❖ La rupture de la tumeur :

La rupture dans le péritoine avec formation d'un hémopéritoine a été rapportée dans la littérature par Chul Kyu Roh [9], c'est le cas d'un tératome gastrique immature chez un nouveau-né qui a présenté une distension abdominale avec un tableau de détresse respiratoire.

Le mécanisme de rupture est mal connu. Il semble être lié à un taux enzymatique élevé au sein de la tumeur, qui s'active et entraîne une autolyse tumorale. La rupture tumorale est plus fréquente pour les tératomes matures qu'immatures.

Le diagnostic radiologique de cette rupture est indispensable pour le chirurgien car les reliquats tumoraux dans la cavité abdominale ou thoracique exposent à un risque élevé d'adhérences inflammatoires.

La tomodensitométrie est l'examen radiologique de référence pour faire le diagnostic des tératomes matures, préciser l'extension locorégionale et rechercher des complications [9].

Les signes tomodensitométriques qui orientent vers une rupture tumorale sont une hétérogénéité dans les différents compartiments de la tumeur, des modifications dans les structures anatomiques au contact de la tumeur notamment la petite courbure de l'estomac, le foie et le hile hépatique, le pancréas ou les structures vasculo-nerveuse de la région cœliaque.

L'accolement tumoral aux structures de voisinage associé à un épanchement abdominal ou pleural est un bon argument tomodensitométrique de rupture de la tumeur.

En période néonatale une perforation peut mimer un tableau de péritonite méconiale et dont le diagnostic n'est qu'en peropératoire, c'est le cas de figure dans un cas rapporté dans la littérature par *PARK, CHOI et KIM* [50]

❖ Les complications mécaniques :

Les complications mécaniques du tératome mature sont représentées essentiellement par la compression des structures de voisinage :

- * Compression de la lumière digestive et qui se présente cliniquement par une satiété précoce, des nausées et des vomissements à répétition qui sont à l'origine d'une déshydratation dont l'importance dépend du degré de compression et qui se manifeste biologiquement par une alcalose métabolique hyponatrémique et hypochloremique [10],

- * Compression des structures vasculaires du hile hépatique notamment :
 - Les voies biliaires extra-hépatiques qui se traduit cliniquement par un ictère d'allure cholestatique, par un tératome qui prend origine le plus souvent soit du hile hépatique (comme dans le cas de notre 3^{ème} patiente) ou du ligament hépato-duodéal décrit dans la littérature dans 9 cas (tableau 4), le risque encouru est l'évolution vers une angiocholite et qui peut se compliquer par une septicémie puis un choc septique qui met en jeu le pronostic vital,

Tableau 4:Résumé des cas rapportés du tératome du ligament hépato-duodéal [27 ; 31 ; 41 ; 43]

PATIENT N°	1	2	3	4	5	6	7
DATE	1986	1989	1993	2004	2008	2012	2018
AUTEUR	Frexes, M	Aldonov.OV	Kinn.WS	Danican.M	Etsuji Ukiyama	<u>Deepak Bagga</u>	<u>V R Ravikumar</u>
AGE	Nv-né	6 ans	5 ans	4 mois	20 mois	11 ans	Nv-né
SEX	n.d	n.d	M	F	M	F	n.d
ORIGINE	Voie biliaire extra-hépatique	Ligament hépato-duodéal	Voie biliaire commune	Voie biliaire commune anormale	ligament hépatoduodenal	Ligament hépatoduodenal	Ligament hépatoduodenal
SYMPTOMES	ictère	Hypertension portale	ictère	ictère, distension abdo,inal	Masse abdominale	Ictère, masse abdominale	Ictère, masse abdominale
TAILLE	Petite masse	n.d	n.d	Masse cystique de 15 cm de diameter	Masse solide 9*6*6 cm	Masse cystique de 9.9 cm de diameter	n.d
PATHOLOGIE	tératome	n.d	Tumeur du sinus endodermal associée au tértome	Tératome cystique bénin	Tératome bénin	Tératome cystique mature	Tératome immature grade III
TRAITEMENT	Excision locale, recidive, re-excision avec chimiothérapie	n.d	Opération de Whipple avec chimiothérapie	Extirpation	Extirpation	Extirpation, veine portale endommagée puis réparée	Excision, la veine hépatique; l'artère hépatique et la voie biliaire commune endommagées puis réparées
PRONOSTIC	PDV après 5 ans	Décès	Décès	PDV après 4 ans	PDV après 5 ans	Bon, sans évènements	n.d

- Le tronc de la veine porte qui donne un tableau d'hypertension portale qui se manifeste cliniquement par une splénomégalie une circulation veineuse collatérale abdominale. Dans la littérature 1 cas a été rapporté par Aldonov.OV [14].
- L'artère hépatique commune ou propre responsable d'un tableau d'hépatite ischémique qui peut se traduire cliniquement par des nausées, des vomissements et une hépatomégalie sensible et qui peut évoluer rapidement vers un tableau d'insuffisance hépatique fulminante.
- La TDM abdominal permet d'étudier les rapports entre la masse et les éléments du hile hépatique.
 - * Compression des gros vaisseaux notamment l'aorte abdominale, le tronc cœliaque et la VCI,
 - * L'hématémèse et le méléna sont des symptômes extrêmement rares, observés chez les patients qui ont des tumeurs avec une composante endophytique, c'est la situation décrite dans 5 cas de la littérature par Punit K. Srivastava [38], M.S.Cairo [9], D Tenenbaum[40], Justrabo E[20], et Ganopadhyay AN[11].

❖ Syndrome de compartiment abdominal (SCA) [49] :

Entité particulière chez le nouveau-né et le nourrisson qui est le syndrome de compartiment abdominal défini par une élévation prolongée de la PIA au-dessus de 20 mmHg avec apparition d'une défaillance d'organe,

La présence d'une lésion intra-abdominale massive peut entraîner dans le continuum physiopathologique de l'anasarque et du SCA néonatal. La littérature rapporté un cas par Alvin B. Caballes [49].

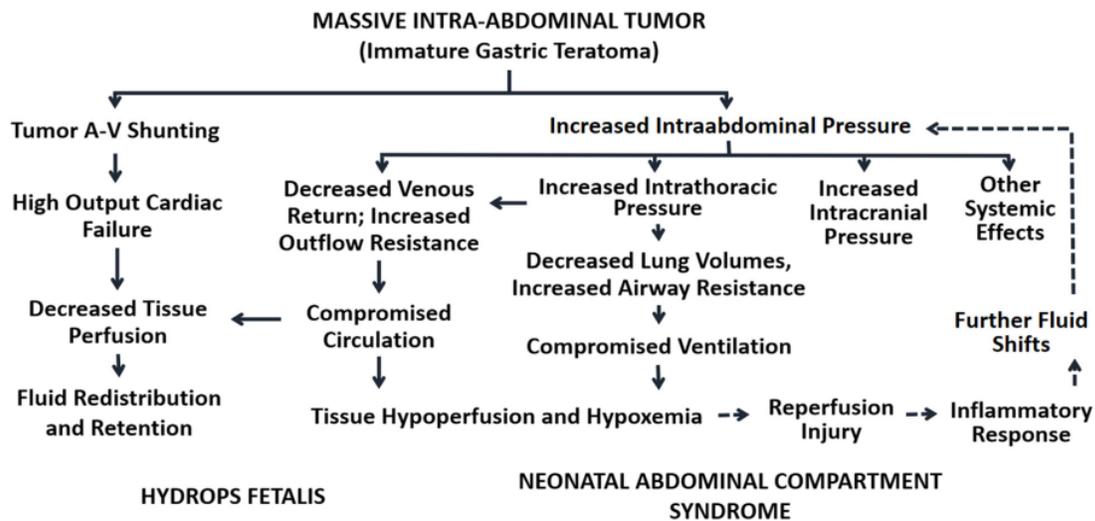


Figure 44: schéma montrant la physiopathologie du SCA au cours tu tératome gastrique [49]

La reconnaissance précoce d'une association entre l'hydrops fœtal et le SCA fœtal peut permettre une prise en charge appropriée des nouveau-nés affectés de la même manière, y compris une décompression d'urgence.

❖ Fistule gastroduodénale [23]:

Bei Lu a rapporté le seul cas de la littérature. Il s'agit un tératome de la petite courbure gastrique au niveau de la région cardiaque ayant envahi le bulbe duodénal et qui a formé une fistule gastroduodénale.

❖ La dégénérescence maligne d'un tératome mature :

La transformation maligne d'un tératome mature est très rare. Son incidence globale dans toutes les localisations confondues est peu connue, et leur pronostic est mauvais.

La dégénérescence secondaire en un tératome malin est généralement induite par une chimiothérapie ou une radiothérapie pratiquée auparavant pour traiter une autre tumeur germinale maligne non séminomateuse constituant ainsi le growing teratoma syndrome, Pour notre localisation, aucun cas n'a été rapporté dans la littérature jusqu'à présent.

❖ Risque de récurrence [14 ; 45] :

Les enfants nés avec une tumeur germinale, tous types histologiques confondus, ont un excellent pronostic, et la récurrence de la tumeur est devenue un facteur important affectant le pronostic.

Un seul cas de récurrence de tératome gastrique a été rapporté par Vikas Gupta [14], il s'agit d'un cas de tératome gastrique mature développant une récurrence après 20 ans d'excision complète pendant l'enfance,

Dans les autres localisations notamment la localisation sacro-coccygienne [45] le risque de récurrence dépend de l'âge, la taille de la tumeur, le type histologique, le caractère de résection (complète ou non) et sa précocité ainsi que le déversement péroopératoire du contenu tumoral,

B. Tératome immature :

Les mêmes complications des tératomes matures peuvent avoir lieu dans les tératomes immatures. Cependant certains caractères évolutifs liés à la malignité de ces tumeurs sont à noter. A savoir :

1. Le tératome cancérisé (La transformation en adénocarcinome) [13 ; 25] :

La transformation maligne du tératome gastrique immature en adénocarcinome a été rapportée dans un seul cas de la littérature par Susumu Matsukuma [25]. Il s'agit d'un vieillard de 83 ans qui a présenté une grande tumeur gastrique polypoïde composée de composants tératomateux à maturation diverse, tels que des cellules mésenchymateuses, des cellules musculaires striées, des îlots cartilagineux, des composants neuroépithéliaux, des tissus gliales, des nids de cellules squameuses, des composants glandulaires et des foyers d'adénocarcinome infiltrant les tissus gastriques bénins adjacents à la tige

tumorale.

De nombreux blocs de cette tumeur ont été analysés histologiquement et immunohistochimiquement. Cette étude a indiqué que l'adénocarcinome provenait d'un tératome gastrique immature.

Un autre cas a été rapporté par Dhirendra Govender [13]. Il s'agit d'une collision entre un tératome immature neuro-épithéliomateux avec un adénocarcinome peu différencié chez une femme de 54 ans sans preuve d'association entre les deux composantes,

❖ Métastase :

Une métastase du tératome de cette région a été rapportée dans un seul cas de la littérature par Dhirendra Govender [13], il s'agit d'une métastase ganglionnaire de la composante tératomateuse de la tumeur gastrique.

XII. Traitement [51] :

A. Bases du traitement :

Le traitement du tératome de l'enfant est multidisciplinaire, associant chirurgie, chimiothérapie et parfois radiothérapie. Le protocole utilisé est celui de la société française d'oncologie pédiatrique (S.F.O.P) [51] qui s'applique pour toute tumeur germinale maligne extra-cérébrale,

L'objectif de cette stratégie thérapeutique est d'améliorer la survie des patients en adaptant au mieux le traitement selon la nature histologique de la tumeur.

→ La stratégie thérapeutique : Elle dépend de :

- De l'extension initiale de la maladie (stade clinique) et du stade postopératoire. La classification utilisée est la classification TNM

- Du caractère sécrétant ou non de la tumeur et de ses composants histologiques, en individualisant les tératomes immatures non sécrétants des autres TGM non sécrétantes et du niveau initial de sécrétion d' α FP supérieur ou inférieur à 15000 ng/ml. On individualise ainsi deux groupes pronostiques, l'un à risque standard, l'autre à haut risque.
- Pour les tumeurs sécrétantes, le diagnostic peut être affirmé sur la présence d'une sécrétion élevée d' α FP et/ou de β HCG.
- Pour les tumeurs non sécrétantes, l'examen histopathologique est indispensable et comportera dans la mesure du possible les études immunohistochimiques visant à mettre en évidence une sécrétion d' α FP et de β HCG.
- Le dosage de l' α FP et de la β HCG est indispensable avant la mise en route du traitement. Il est souhaitable que pour un même malade, le dosage des marqueurs soit réalisé avec les mêmes kits tout au long du traitement.

Tableau 5:Classification clinique TNM – SFOP -51-

<p>T : Tumeur primitive T0 : pas de signe de tumeur primitive T1 : tumeur localisée à l'organe d'origine <5 cm dans sa plus grande dimension T2 : tumeur localisée à l'organe d'origine >5cm sans dépasser 10 cm dans sa plus grande dimension T3 : tumeur localisée à l'organe d'origine >10cm dans sa plus grande dimension T4 : tumeur qu'elle que soit sa taille avec extension loco-régionale T5 : tumeur bilatérale Tx : on ne dispose pas de conditions minimales requises pour classer la tumeur primitive</p> <p>N : adénopathie régionale N0 : pas de signe d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux N1 : présence d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (clinique ou radiologique) Nx : on ne dispose pas des conditions minimales requises pour classer les ganglions lymphatiques régionaux</p> <p>M : métastase à distance M0 : pas de signe de métastase à distance M1 : présence de métastase à distance y compris foie et ganglions à distance Mx : on ne dispose pas des conditions minimales requises pour apprécier la présence de métastases à distance</p> <p>Stades cliniques : Stades C Stade I : T1 N0Nx M0 Stade II : T2T3 N0Mx M0 Stade IIIA : T1T2T3 N1 M0 T4 N0N1Nx (tout N) M0 Stade IV : T1T2T3T4 N0N1Nx M1 (tout T) (tout N)</p>

Tableau 6:Classification clinique des TGM – SFOP [51]

STADE	EXTENSION TUMORALE
C I	Tumeur<5 cm, localisée à l'organe d'origine Pas de ganglion Pas de métastase
C II	Tumeur>5 cm Pas de ganglion Pas de métastase
C III A	Tumeur quelle que soit sa taille Avec extension locorégionale ganglionnaire Pas de métastase
C III B	Tumeur quelle que soit sa taille Extension locorégionale (péritonéale et/ou ascite tumorale) Avec ou sans atteinte ganglionnaire Pas de métastase
C IV	Tumeur quelle que soit sa taille, son extension locorégionale et l'atteinte ganglionnaire Avec métastases à distance

Tableau 7:Classification clinique des TGM – SFOP -51 -

<p>pT : Tumeur primitive</p> <p>pT0 : pas de tumeur à l'examen histologique de la pièce</p> <p>pT1 : exérèse complète de la tumeur sans envahissement histologique de la marge de section</p> <p>pT2 : exérèse complète histologiquement d'une tumeur étendue au delà de l'organe d'origine (T4)</p> <p>pT3 : existence d'un résidu tumoral</p> <p> pT3a : résidu tumoral microscopique</p> <p> pT3b : résidu tumoral macroscopique, ascite hémorragique ou ascite avec cellules tumorales au millipore</p> <p> pT3c : exérèse largement incomplète : simple biopsie</p> <p>pTx : l'étendue de l'envahissement ne peut être appréciée</p> <p>pN : Adénopathies régionales</p> <p>pN0 : pas d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux</p> <p>pN1 : envahissement des ganglions lymphatiques régionaux :</p> <p> pN1a : les ganglions envahis ont été complètement enlevés</p> <p> pN1b : les ganglions envahis ont été incomplètement enlevés</p> <p>pNx : il n'est pas possible d'apprécier l'étendue de l'envahissement : aucune exérèse chirurgicale de ganglions n'a été faite ou aucune information histologique adéquate</p> <p>Stades anatomopathologiques post-chirurgicaux : stade pS</p> <p>Stade pS I : pT1 pN 0, pNx pM 0</p> <p>Stade pS II : pT1 pT2 pN 1a pM 0</p> <p> pT2 pN0, pNx, pN1a pM 0</p> <p>Stade pS IIIa : pT3a pN0, pN1a, pNx pM 0</p> <p> pS IIIb : pT2 pN1b pM0</p> <p> pT3b, pT3c tout pN pM0</p> <p>Stade pS IV : tout PT tout pN pM1</p>

Tableau 8:Classification post-chirurgicales des TGM- SFOP -51-

STADE	EXTENSION TUMORALE
pS I	Tumeur sans extension locorégionale complètement enlevée et sans métastase
pS II	Tumeur avec extension locorégionale avec ou sans envahissement ganglionnaire complètement enlevé Sans métastase
pS III	Tumeur avec extension locorégionale Dont l'exérèse est incomplète Sans métastase
pS III a	Avec résidu microscopique
pS III b	Avec résidu macroscopique ou ascite tumorale
pS IV	Métastase à distance

B. Moyens thérapeutiques :

Les moyens thérapeutiques sont donc la chirurgie et la chimiothérapie à base de sels de platine. La place de la chirurgie se situe soit à la phase initiale de la maladie, soit après la chimiothérapie.

1. La chirurgie :

❖ La chirurgie initiale :

Dans un but diagnostique : simple biopsie d'une énorme tumeur inextirpable. En cas de tumeur sécrétante, la biopsie est inutile.

Dans un but thérapeutique : exérèse complète d'une tumeur, sécrétante ou non, quand le bilan préopératoire permet d'espérer une chirurgie complète et non délabrante.

❖ La chirurgie secondaire après chimiothérapie :

Les données de la littérature pour les indications de chirurgie après chimiothérapie restent sujettes à discussion. Les cas rapportés sont moins nombreux et plus hétérogènes. La chirurgie de « second look » a été largement utilisée dans le passé permettant à l'heure actuelle de mieux poser les indications,

On peut distinguer les circonstances où une deuxième laparotomie n'est pas nécessaire et celles où elle est indispensable,

Une deuxième chirurgie n'est pas indiquée :

- En cas de réponse complète clinique et biochimique ;
- Chez les patients présentant un stade peu évolué et dont la chirurgie première a été complète.

Une deuxième chirurgie est nécessaire :

- Lorsque seules des biopsies ont été réalisées lors de la première chirurgie. L'intervention permet l'exérèse de l'organe où était située la tumeur primitive ;
- Certains composants tumoraux, spécialement les neuroectodermiques en perdant tout potentiel de malignité peuvent plutôt que se nécroser et disparaître, évoluer vers la maturation. Ce tissu mature ou immature peut cependant augmenter de taille et atteindre un volume imposant (« growing teratoma » des Anglo-Saxons) responsable de complications fonctionnelles.

La voie d'abord :

Peut-être à ciel ouvert (laparotomie transverse ou médiane), c'est la technique de référence car pour les tératomes malins elle permet l'exploration de l'ensemble de la cavité péritonéale, ainsi qu'une analyse macroscopique précise de la masse,

On utilise chez l'enfant, la technique dite « open coelio » comme pour l'adulte, ses avantages par rapport à une laparotomie en dehors du bénéfice esthétique ne sont plus approuvés,

Les risques de déversement du kyste avec péritonite chimique, d'exérèse incomplète, de malignité et de récurrence, ne semblent pas être aussi importants que précédemment pensés,

L'abord coelioscopique consiste en l'utilisation de deux trocarts de 5mm, pour l'instrument de travail, et un trocart de 10mm pour la caméra.

Le trocart de la caméra est placé dans l'ombilic et les trocarts de travail dans les fosses iliaques droite et gauche.



Figure 45: les différentes étapes de la coelioscopie opératoire

L'exploration de l'abdomen permet la confirmation du diagnostic et la recherche des lésions associés,

La laparoscopie permet grâce à l'effet loupe de mieux voir les végétations que la laparotomie. Le tractus digestif et l'épiploon sont facilement visibles

La cytologie péritonéale peut être réalisée à la recherche de cellules tumorales qui témoignent de la rupture de la masse. Elle comporte deux étapes : l'aspiration du liquide présent et le lavage aspiration de cul de sac de Douglas et des gouttières pariéto-coliques.

Pour le tératome d'origine gastrique, la prise en charge reste l'excision chirurgicale complète avec des marges saines. La gastrectomie partielle ou totale est très souvent nécessaire en fonction de l'étendue de l'origine gastrique.

Il peut s'agir d'un tératome pédonculé quant à l'étendue de l'origine, nécessitant une gastrectomie limitée ou partielle

Une masse étendue et large nécessite une gastrectomie extensive ou rarement totale,

Dans une série pakistanaise menée par Saleem M. et Mirza B. de 17 ans (13 patients au total) [33],

- Chez 3 patients l'excision simple a été suffisante car seule la couche séro-musculaire de l'estomac devait être enlevée (la muqueuse étant épargnée) pour l'excision de la tumeur,
- Chez 7 patients une gastrectomie partielle était nécessaire
- Chez 2 patients une gastrectomie partielle avec une colectomie transverse limitée et une anastomose colo-colique ont été faites,
- Chez un seul patient une gastrectomie totale avec oesophago-jéjunostomie en Y a été nécessaire

Pour les tératomes du hile hépatique, il s'agit d'une simple extirpation de la masse, très souvent compliquée du fait des rapports étroits avec les éléments du hile hépatique. Un geste de cholécystectomie est très souvent nécessaire vu l'association fréquente de cholécystite d'origine obstructive.

Pour le tératome de la bourse omentale, le traitement consiste à faire une excision simple de la masse,

Par ailleurs, certaines complications chirurgicales peuvent s'observer notamment le traumatisme iatrogène des éléments du hile hépatique :

- Voie biliaire principale : la correction peut être réalisée par une anastomose du canal hépatique commun avec l'anse en Y du jéjunum, c'est-à-dire une hépato-jéjunostomie. De plus, une lésion de la confluence peut perturber le shunt vasculaire hilaire, qui rend le flux sanguin collatéral de l'artère hépatique gauche impossible dans le cas d'une lésion de l'artère hépatique droite.
- Veine porte : suture directe de la brèche est généralement suffisante,
- Artère hépatique commune ou propre : une revascularisation urgente s'impose,

❖ La chimiothérapie :

La chimiothérapie est différente selon le groupe pronostique. On définit :

- Des formes de risque standard : α FP initiales < 15000 et pas de métastase.
- Des formes de haut risque : α FP initiales > 15000 et/ou présence de métastases au diagnostic.

La première poly chimiothérapie clairement efficace associait vincristine, dactinomycine D et cyclophosphamide (VAC).

Ainsi, dans l'étude du GOG, le protocole VAC a permis d'obtenir un taux de survie sans récurrence de 75% chez les patients ayant bénéficié d'une chirurgie complète, au prix d'une toxicité acceptable. Cependant, 70% des patients qui avaient une maladie évoluée sont décédés de leurs maladies,

La deuxième amélioration est survenue grâce à l'introduction de cisplatine.

Le premier protocole VBP associait vinblastine, bléomycine, cisplatine. La survie sans récurrence à 4 ans avec ce protocole est d'environ 70%,

Dans l'expérience de l'institut Gustave-Roussy, des résultats similaires ont été observés avec une association : cisplatine, vinblastine, cyclophosphamide, bléomycine,

Tableau 9: Chimiothérapie à base de platine des formes avancées -51-

Auteurs	Protocole	Survie sans progression/totale(%)
Williams,1989	PVB	33/54 (66)
Seglov,1994	multiple	42/46 (91)
Mayordomo ,1994	PVB ou BEP	15/19(79)
Gerchenson,1986	PVB	7/11(64)
DE palo,1992	PVB	7/14(50)
Gerchenson,1990	BEP	5/6(83)
Bower,1996	POMB/ACE	51/59(86)
Mitchell,1999	PVB, BEP, CEB	24/30(80)

POMB/ACE : Cisplatine, Vincristine, Methotrèxate, Bléomycine, Actinomycine, Cyclophosphamide, Etoposide.

La chimiothérapie a été évaluée initialement en situation métastatique, où elle a permis d'obtenir des taux de guérison de 50 à 60%. Actuellement, elle est proposée dans les stades précoces.

Actuellement, les enfants atteints de tumeurs germinales malignes sont traités selon le protocole de la Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP),

✓ Dans les formes de risque standard :

L'association chimiothérapie est le VBP

- Vinblastine 3mg/m²/j J1,J2 IV
- Bléomycine 15mg/m²/j J1, J2 sur 6h, IV

- Cisplatine 100mg/m²/j J3

✓ Dans les formes de haut risque :

L'association chimiothérapie utilisée, le VIP

- Ifosfamide 3g/m²/j J1, J2
- Etoposide 75mg/m²/j J1, J2, J3, J4, J5
- Cisplatine 20mg/m²/j J1, J2, J3, J4, J5

L'intervalle entre deux cures est de 21 jours. La durée de la chimiothérapie est adaptée à la date de négativation des marqueurs : 2 cures supplémentaires sont administrées après la normalisation des marqueurs biologiques,

La rapidité de décroissance des marqueurs reste une notion primordiale (les TGM non sécrétantes sont capables de devenir rapidement chimiorésistantes).

Nous considérons donc, qu'un malade n'ayant pas négativé ses marqueurs en trois cures maximums pour un risque standard et quatre cures maximums pour un haut risque est en non rémission et doit recevoir un traitement de rattrapage.

→ **Effets indésirables de la chimiothérapie** : une étude a été menée par une équipe américaine de l'hôpital de Philadelphia sur les effets secondaires de la chimiothérapie des tumeurs germinales malignes pour toute localisation confondue chez la population pédiatrique par organes cibles [15] :

- Système endocrinien de reproduction (42% des patients) : une progression anormale de la puberté ou des taux élevés de gonodotrophines suggérant un hypogonadisme chez 48% de ces patients, le développement pubertaire a été retardé chez 48%, et elles ont présenté une insuffisance ovarienne et ont eu besoin d'une thérapie de substitution des œstrogènes. Pour les sujets masculins aucun des survivants ne présentait de retard de puberté ou

nécessitait de traitement de substitution à la testostérone.

- Système musculo-squelettique (41% des patients) : représentés par des déformations vertébrales telles que la scoliose, la cyphose ou la lordose et les fractures par compression, l'asymétrie mammaire, l'hypoplasie des tissus mous abdominaux et pelviens, les anomalies dentaires, notamment l'hypoplasie de l'émail, la microdontie et la décoloration des dents.
- Système gastro-intestinal (25% des patients) : la complication gastro-intestinale la plus fréquente était l'occlusion intestinale récurrente, signalée chez les patients ayant subi une laparotomie ou reçu une radiothérapie. L'intestin irritable et la malabsorption ont été également constatés.
- Système génito-urinaire (23% des patients) : représenté par la vessie neurogène ainsi que l'hématurie chez les patients ayant reçu de la cyclophosphamide avec une radiothérapie pelvienne. L'infection urinaire à répétition et le reflux vésico-urétéral ont été également rapportés. L'insuffisance rénale a été constatée chez les patients ayant des anomalies structurelles ou fonctionnelles (tel que l'atrophie rénale ou vésicale, hydronéphrose, lithiase rénale ou vésicale et la sténose urétérale ou urétrale) associés à leur tumeur.
- Système pulmonaire (19% des patients) : la Bléomycine est à l'origine de ces complications. Une radiographie thoracique a été pratiquée objectivant une fibrose pulmonaire chez 61% de ces patients dont seuls 18% qui étaient symptomatiques.

- Système cardiovasculaire (16% des patients) : l'hypertension artérielle a été constatée chez 36% de ces patients, 21% des patients présentent une dilatation ventriculaire ou atriale ; 5% présentent une hypokinésie ventriculaire et 5% présentent un prolapsus de la valve mitrale.
- Système neurologique (16% des patients) : une neuropathie périphérique a été constatée chez 33% de ces patients, une radiculopathie associée à une vessie neurogène chez 25%.
- Système auditif (15% des patients) : Les patients présentant des séquelles auditives avaient tous reçu du Cisplatine et étaient âgés de 12 ans ou moins au moment du diagnostic. Il s'agit d'une perte auditive de fréquences élevées. Seulement 2 patients avaient présenté une perte de fréquences conversationnelles.
- Malignité secondaire (4% des patients) : des patients ayant reçu le protocole VAC ont présenté une localisation secondaire.

❖ La radiothérapie :

Elle n'a pas fait preuve de son efficacité dans les TG non sécrétantes.

D'autre part, elle a été abandonnée en raison des conséquences sur la fertilité, mais reste parfois utile dans les formes réfractaires ou en consolidation après une deuxième ligne de traitement,

C. Indications [51] :

1. Les tératomes immatures non sécrétants :

Ils sont opérés d'emblée puisque non sécrétantes. La chirurgie est le moyen thérapeutique essentiel. Elle doit être aussi rapide que possible.

➤ **En cas d'exérèse totale d'une tumeur localisée à l'organe d'origine :**

Pas de traitement complémentaire et surveillance par imagerie.

Le caractère complet de l'exérèse, le caractère localisé de la tumeur et la décroissance progressive des α FP sont des arguments pour l'absence de traitement complémentaire.

➤ **En cas d'extension locorégionale :**

Ceci concerne essentiellement les granulations péritonéales :

- Si à l'examen histopathologique, ces granulations sont du tératome mature ou du tératome immature grade I et II : pas de traitement complémentaire même si l'exérèse a été incomplète,
- Si ces granulations sont du tératome immature grade III : chimiothérapie complémentaire bien que son efficacité ne soit pas prouvée VBP – 3 cures,
- Evaluation soit par imagerie, soit par ré-intervention chirurgicale en cas de résidu non détectable par l'imagerie.
- En cas de masse mesurable n'ayant pas répondu à cette chimiothérapie : VIP – 3 cures.

2. Les TG non sécrétantes (TGnS) de risque standard :

- **TGnS localisées avec exérèse initiale complète [stade clinique (CS) I ou II, stade postopératoire (PS) I] :**

En cas d'exérèse complète d'une tumeur localisée (pS I) :

- Pas de traitement complémentaire, comme dans les protocoles précédents.

Surveillance rigoureuse par la clinique, les dosages des marqueurs, l'imagerie n'est pas systématique sauf pour les tumeurs non sécrétantes ou les tumeurs mixtes contenant du carcinome embryonnaire.

Les dosages des marqueurs (AFP et β HCG) faits en préopératoire et en postopératoire immédiat doivent être contrôlés chaque semaine jusqu'à négativation complète. La négativation doit être obtenue dans les 3 mois. En cas de non normalisation dans les 3 mois ou de ré-ascension ou d'apparition d'une masse tumorale, il y a indication d'une chimiothérapie.

- **TGnS opérées d'emblée avec résidu microscopique ou macroscopique ou extension au-delà de l'organe d'origine (non pS I) :**

Chimiothérapie complémentaire par des cures de VBP. 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 3 cures et un maximum de 5 cures. Si les marqueurs ne sont pas négativés après 3 cures : non rémission et rattrapage par VIP puis chirurgie secondaire après chimiothérapie.

- **TGnS inopérables d'emblée :**

- Chimiothérapie VBP.
- Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 3 cures sinon, non rémission et rattrapage par VIP.

- 2cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 3 cures et un maximum de 5 cures.
- Chirurgie en fin de chimiothérapie pour enlever la masse résiduelle et l'organe initialement atteint. S'il existe des cellules tumorales viables autres que du tératome mature ou immature à la chirurgie, on discute l'indication d'une chimiothérapie de rattrapage par VIP. L'intervention peut être pratiquée en cours de chimiothérapie si la masse augmente alors que les marqueurs diminuent.

3. Les TGMNS de haut risque :

➤ **TGnS localisées avec exérèse initiale complète :**

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VIP (malgré le caractère pS I).
- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.
- Si marqueurs non négativés après 4 cures, non rémission et rattrapage suivie d'intensification par chimiothérapie lourde.

➤ **TGnS opérées d'emblée avec résidu microscopique ou macroscopique ou extension au-delà de l'organe d'origine avec ou sans métastases :**

- Chimiothérapie VIP.
- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.
- Si marqueurs non négativés après 4 cures, non rémission et rattrapage.
- Chirurgie secondaire après chimiothérapie sur la tumeur primitive et/ou sur les métastases.

- **TGnS inopérables d'emblée avec ou sans métastases :**
 - Chimiothérapie VIP.
 - Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 4 cures sinon, non rémission et rattrapage.
 - 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.
 - Intervention en fin de chimiothérapie pour enlever la masse résiduelle et l'organe initialement atteint. L'intervention peut être discutée en cours de chimiothérapie si la masse augmente alors que les marqueurs diminuent. S'il existe des cellules tumorales viables autres que du tératome mature et tératome immature à la chirurgie, discuter l'indication d'une chimiothérapie de rattrapage avec les responsables de l'étude.
 - Chirurgie des métastases.

➤ TG sécrétantes :

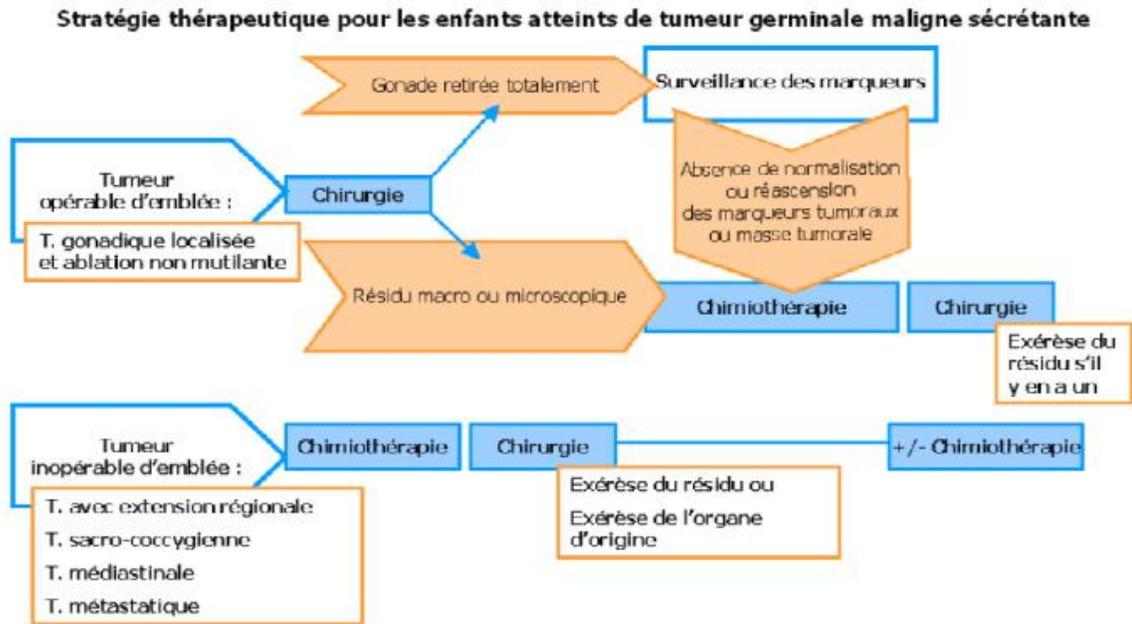


Figure 46: stratégie thérapeutique des TGM sécrétantes -51-

LES NON REMISSIONS :

Concerne :

- Les TGNs avec marqueurs non négativés après :
 - ✓ 3 VBP, pour les TGNs à risque standard.
 - ✓ 4 VIP, pour TGNs à haut risque.
- Les TGNs dont le résidu après chimiothérapie VBP ou VIP contient des cellules tumorales viables autres que du tératome mature et tératome immature. L'indication d'une chimiothérapie de rattrapage peut être discutée.
- Les TI inextirpables et n'ayant pas répondu à la chimiothérapie initiale VBP et VIP.
 - ✓ Si la chimiothérapie initiale était VBP : passer au VIP, 2cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.

- ✓ Si la chimiothérapie initiale était VIP : chimiothérapie de rattrapage suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde. La chirurgie peut avoir une place pour compléter la chimiothérapie et obtenir la rémission complète après 2 lignes de chimiothérapie.

LES RECHUTES :

Refaire le bilan local et général :

- ✓ Si rechute non sécrétante : chirurgie si possible pour exérèse de la tumeur et diagnostic histopathologique.
- ✓ Si rechute sécrétante : reprise de la chimiothérapie dont les modalités dépendront de celle administrée antérieurement :
 - Chimiothérapie de rattrapage
 - Suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde
 - Puis discuter les modalités d'une chirurgie complémentaire selon la localisation et la persistance d'un résidu.

LA CHIMIOThERAPIE DE RATTRAPAGE APRES ECHEC DU VIP :

A la date de Décembre 1994, la chimiothérapie proposée est bléomycine, carboplatine, adriamycine.

Bilan préalable :

- Numération formule sanguine (NFS).
- Ionogramme- créatinine.
- Vérification de la fonction cardiaque.

J1 et J2 : bléomycine 15mg/m²/j IV sur 6 heures

Dans 125cc de SGI avec une ampoule d'hémisuccinate d'hydrocortisone et une ampoule de polaramine avant la perfusion pour éviter les chocs allergiques.

J3 : adriamycine 60mg/m²/j IV

En l'absence de possibilité d'utilisation du CARDIOXANE qui a été prouvé cardioprotecteur sans modification d'efficacité et sans apparition d'autre toxicité significative, il est recommandé d'administrer l'adriamycine à un débit d'horaire proche de 1,5mg/m²/h, ce qui correspond pour une dose de 60mg/m² à une durée d'administration de 48heures.

Carboplatine : 600mg/m²/j IV sur 1 heure, à diluer dans 125cc ou 250cc de sérum physiologique.

Intervalle J1-J1 : 21 jours.

Chez les enfants de moins de 1 an ou moins de 10kg mais plus de 6 mois :

BLEOMYCINE 0,5mg/kg/jour

CARBOPLATINE 20mg/kg/jour

ADRIAMYCINE 2mg/kg/jour.

NOUVEAUTES DU TRAITEMENT : (Thérapie ciblée) [8 ; 39] :

Les TG malignes sont traitées par des schémas thérapeutiques à base de Cisplatine qui, bien qu'efficaces dans l'ensemble, ne permettent pas de guérir tous les patients et entraînent des effets secondaires indésirables importants, d'où l'intérêt de la recherche d'une alternative.

Une étude américaine menée par Kenneth S. Chen et Nicholas J. Fustino en 2018 et approuvée par the Institutional Review Board of the University of Texas Southwestern Medical Center [8]. Cette étude a utilisé l'immunohistochimie (IHC) sur une cohorte de TG séminomateuses et non séminomateuses, pour démontrer une activité MAPK et mTORC1 très active dans toutes les histologies malignes des TG non séminomateuses par rapport aux séminomes. Ils ont montré que les séminomes expriment des niveaux élevés de

REDD1, un suppresseur de la signalisation mTORC1. En revanche, les TGNS expriment des niveaux élevés de récepteurs du facteur de croissance épidermique (EGF) et du facteur de croissance des fibroblastes (FGF), qui émettent des signaux par le biais des mécanismes MAPK et mTORC1.

Ils ont montré que l'**Erlotinib**, un inhibiteur de l'EGFR, et le **Rapamycine**, un inhibiteur du mTORC1 inhibent ensemble la prolifération des cellules TGNS in vitro. Ces résultats établissent l'inhibition de l'EGFR et du mTORC1 comme une nouvelle stratégie thérapeutique pour les TG non séminomateuses

SURVEILLANCE :

Le suivi postopératoire est indispensable, qu'il y ait ou non la mise en route d'un traitement adjuvant qui pourra être si nécessaire, réadapté ou débuté en cas de progression ou de récurrence de la maladie.

La surveillance après chirurgie s'effectue à des intervalles de temps réguliers, rapprochés au début, et peuvent être de plus en plus espacés en cas d'évolution favorable. Ainsi tous les 3 mois la première année, tous les 6 mois pendant 5 ans puis tous les ans. Cette surveillance repose sur:

- **La clinique** : pour apprécier l'évolution d'une masse résiduelle ou d'un épanchement séreux.
- **La biologie** : pour apprécier la bonne tolérance de la chimiothérapie, et pour détecter une éventuelle récurrence ou rechute infra-cliniques par le dosage des marqueurs tumoraux. La surveillance des marqueurs doit être effectuée tous les 2 mois pendant les deux premières années suivant la fin du traitement et toute réascension des marqueurs doit être à priori considérée comme rechute.

- **La radiologie** : pour surveiller l'apparition d'éventuelles récurrences ou l'évolution d'une masse résiduelle.

Le maximum d'efforts de surveillance doit être réalisé dans les trois à cinq premières années suivant le traitement.

Evolution et pronostic :

L'évolution des tératomes est imprévisible, il peut augmenter de volume et comprimer les organes de voisinage comme il peut dégénérer, ce qui modifie totalement le pronostic de cette tumeur généralement bénigne,

Les tératomes bénins traités chirurgicalement ont un pronostic excellent. Un seul cas de récurrence de tératome gastrique a été rapporté par Vikas Gupta [14], il s'agit d'un cas de tératome gastrique mature développant une récurrence après 20 ans d'excision complète pendant l'enfance,

Par contre, les tératomes malins récidivent constamment, et le décès survient en moyenne 18 mois après le premier signe clinique,

CONCLUSION

Les tératomes sont des tumeurs malformatives qui se développent à partir des cellules multipotentes provenant des trois feuillets embryonnaires, ectoderme (peau, tissu nerveux), mésoderme (muscle, tissu adipeux) ou endoderme (tube digestif, bronches), et se différencient par la nature et la maturité des tissus regroupés au sein de la tumeur.

Au sein de la cavité abdominale, ils se développent le plus souvent au niveau du sacro-coccyx, ovaire, rétro-péritoine, les autres localisations notamment dans la région cœliaque sont exceptionnelles

Leur diagnostic est difficile et se fait rarement en préopératoire car les différents moyens diagnostiques ne permettent pas d'éliminer les diagnostics différentiels tels que (les neuroblastomes, néphroblastomes, ...). Seule l'anatomopathologie permet de confirmer le diagnostic.

Le traitement est avant tout chirurgical, les modalités de cette chirurgie et l'association des thérapeutiques complémentaires dépendent de l'aspect macroscopique et surtout du type histologique.

Une surveillance régulière clinique, biologique et radiologique postopératoire à moyen et à long terme est nécessaire en raison du risque de récurrence ou la survenue de métastases.

RESUMES

RESUME

Titre : Tératome de la région cœliaque : à propos de 03 cas et revue de la littérature.

Auteur : ZERGOUNE Nabil

Encadrant : Professeur EL MADI Aziz

Mots clés : Tératome, région cœliaque, enfant, marqueurs tumoraux, chirurgie, chimiothérapie.

Introduction : Les tératomes sont des tumeurs qui se développent à partir des cellules multipotentes provenant des trois feuilletts embryonnaires, ectoderme (peau, tissu nerveux), mésoderme (muscle, tissu adipeux) ou endoderme (tube digestif, bronches), et se différencient par la nature et la maturité des tissus regroupés au sein de la tumeur.

Au sein de la cavité abdominale, ils se développent le plus souvent au niveau du sacro-coccyx, ovaire, rétro-péritoine. Les autres localisations notamment dans la région cœliaque sont exceptionnelles.

Patients et méthodes : Nous rapportons dans ce travail trois cas cliniques concernant trois malades admis au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Mohamed V de Tanger pour un tératome de la région cœliaque.

Commentaires : Parmi les 3 cas concernés par l'étude, on retrouve 2 patients de sexe masculin et une seule patiente de sexe féminin, avec une moyenne d'âge de 3ans, Le tableau clinique commun chez nos trois patients est fait d'une augmentation du volume abdominal avec à la palpation une masse de siège épigastrique, Le diagnostic positif a été réalisé en peropératoire. Par ailleurs, les examens paracliniques ont contribué à l'orientation diagnostique et thérapeutique. Le traitement a consisté en une extirpation de la masse après libération des adhérences grâce à une laparotomie médiane sus ombilicale. L'évolution chez les 3 patients était favorable sans incident remarqué ni

récidive décelable.

Discussion : A la lumière de cette étude et la revue de la littérature, il s'avère que le tératome qui occupe la région cœliaque est extrêmement rare. Il intéresse surtout les nourrissons et les jeunes enfants. L'imagerie et la biologie permettent d'orienter le diagnostic et la conduite thérapeutique, mais le diagnostic positif n'est confirmé qu'en peropératoire. Le traitement est avant tout chirurgical. Les modalités de cette chirurgie et l'association des thérapeutiques complémentaires dépendent de l'aspect macroscopique et surtout du type histologique. L'évolution des tératomes bénins traités chirurgicalement est favorable, alors que les tératomes malins sont de pronostic douteux.

Conclusion : Le tératome de la région cœliaque chez l'enfant est une entité rare. La clinique et les examens complémentaires ne sont pas suffisants pour poser le diagnostic positif. La chirurgie est d'intérêt diagnostique et thérapeutique. Elle est suffisante en cas de tératome bénin avec une évolution favorable alors que les traitements complémentaires s'imposent en cas de tératome malin qui reste de pronostic douteux.

ABSTRACT

Title: Teratoma of the celiac region: about 03 cases and review of the literature.

Author: ZERGOUNE Nabil

Supervisor: Professor EL MADI Aziz

Key words: teratoma, celiac region, child, tumor markers, surgery, chemotherapy.

Introduction: Teratomas are malformative tumors that develop from multipotent cells originating from the three embryonic layers, ectoderm (skin, nervous tissue), mesoderm (muscle, adipose tissue) or endoderm (digestive tract, bronchi), and are differentiated by the nature and maturity of the tissues grouped within the tumor. Within the abdominal cavity, they most often develop in the sacro-coccyx, ovary, retroperitoneum, other locations, notably in the celiac region, are exceptional.

Patients and methods: We report in this work three clinical cases concerning three patients admitted to the pediatric surgery department of the Mohamed V hospital of Tangier for a teratoma of the celiac region.

Comments: Among the 3 cases concerned by the study, we find 2 male patients and only one female patient, with an average age of 3 years, the common clinical picture in our three patients is made of an increase in abdominal volume with palpation of an epigastric mass, and the positive diagnosis in our 3 patients was made intraoperatively. In addition, the paraclinical examinations which were carried out contributed to the diagnostic and therapeutic orientation, the treatment of our 3 patients consisted of an extirpation of the mass after liberation of the adhesions thanks to a median supra umbilical laparotomy, the evolution in the 3 patients was favourable without any noticed incident nor detectable recurrence.

Discussion: In the light of this study and review of the literature, it appears that the

teratoma that occupies the celiac region is extremely rare and mainly concerns infants and young children. Imaging and biology allow to orientate the diagnosis and the therapeutic conduct, but the positive diagnosis is only made intraoperatively. The treatment is primarily surgical, the modalities of this surgery and the association of complementary therapies depend on the macroscopic aspect and especially on the histological type. The evolution of benign teratomas treated surgically is favorable, whereas malignant teratomas have a doubtful prognosis.

Conclusion: Teratoma of the celiac region in children is a rare entity, the clinic and complementary examinations are not sufficient to make a positive diagnosis. Surgery is of diagnostic and therapeutic interest; It is sufficient in case of benign teratoma with a favourable evolution whereas complementary treatments are necessary in case of malignant teratoma which remains of doubtful prognosis.

REFERENCES

- [1]. Ardenne, M., et P. G. Reitnauer. « [Demonstration of tumor inhibiting properties of a strongly immunostimulating low-molecular weight substance. Comparative studies with ifosfamide on the immuno-labile DS carcinosarcoma. Stimulation of the autoimmune activity for approx. 20 days by BA 1, a N-(2-cyanoethylene)-urea. Novel prophylactic possibilities] ». *Arzneimittel-Forschung* 25, n° 9 (septembre 1975): 1369-79.
- [2]. Bagga, Deepak, Bibekanand Jindal, Bikash Kumar Naredi, Devendra Kumar Yadav, Samir Kant Acharya, Rajiv Mahato, et Kusum Gupta. « Portal Teratoma Causing Obstructive Jaundice in Children: A Rarity ». *Journal of Pediatric Surgery* 47, n° 7 (juillet 2012): 1449-52. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.04.016>.
- [3]. Batool, Aalia, Najmeh Karimi, Xiang-Nan Wu, Su-Ren Chen, et Yi-Xun Liu. « Testicular Germ Cell Tumor: A Comprehensive Review ». *Cellular and Molecular Life Sciences* 76, n° 9 (mai 2019): 1713-27. <https://doi.org/10.1007/s00018-019-03022-7>.
- [4]. Bosl, George J. « Germ Cell Tumors: Looking to the Future ». *American Society of Clinical Oncology Educational Book*, n° 35 (mai 2015): e253-58. https://doi.org/10.14694/EdBook_AM.2015.35.e253.
- [5]. Bowen, B, P R Ros, M J McCarthy, W W Olmsted, et B M Hjermsstad. « Gastrointestinal Teratomas: CT and US Appearance with Pathologic Correlation. » *Radiology* 162, n° 2 (février 1987): 431-33. <https://doi.org/10.1148/radiology.162.2.3541031>.
- [6]. Castaing, D., et L.-A. Veilhan. « Anatomie du foie et des voies biliaires ». *EMC - Techniques chirurgicales - Appareil digestif* 1, n° 3 (janvier 2006): 1-12. [https://doi.org/10.1016/S0246-0424\(06\)43346-X](https://doi.org/10.1016/S0246-0424(06)43346-X).

- [7]. Chandler, John C, et Michael W.L Gauderer. « The Neonate with an Abdominal Mass ». *Pediatric Clinics of North America* 51, n° 4 (août 2004): 979-97. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2004.03.014>.
- [8]. Chen, Kenneth S., Nicholas J. Fustino, Abhay A. Shukla, Emily K. Stroup, Albert Budhipramono, Christina Ateek, Sarai H. Stuart, et al. « EGF Receptor and MTORC1 Are Novel Therapeutic Targets in Nonseminomatous Germ Cell Tumors ». *Molecular Cancer Therapeutics* 17, n° 5 (mai 2018): 1079-89. <https://doi.org/10.1158/1535-7163.MCT-17-0137>.
- [9]. Department of Surgery, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea, Chul Kyu Roh, Min Jung Jung, Department of Pathology, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon-si, Gyeonggi-do, Korea, Jiyeon Kim, Department of Pathology, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon-si, Gyeonggi-do, Korea, Susie Chin, Department of Pathology, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon-si, Gyeonggi-do, Korea, Ahrim Moon, et Department of Pathology, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Bucheon-si, Gyeonggi-do, Korea. « Spontaneous rupture of immature gastric teratoma with hemoperitoneum in a newborn with 3-year follow-up ». *Romanian Journal of Morphology and Embryology* 61, n° 1 (1 août 2020): 253-56. <https://doi.org/10.47162/RJME.61.1.29>.
- [10]. Dunlap, J. P., C. A. James, R. T. Maxson, J. M. Bell, et C. W. Wagner. « Gastric Teratoma with Intramural Extension ». *Pediatric Radiology* 25, n° 5 (juillet 1995): 383-84. <https://doi.org/10.1007/BF02021715>.

- [11]. Ganopadhyay, A. N., S. K. Pandit, et C. S. Gopal. « Gastric Teratoma Revealed by Gastrointestinal Hemorrhage ». *Indian Pediatrics* 29, n° 9 (septembre 1992): 1145-47.
- [12]. Gengler, Jon S, Keith W Ashcraft, et Patrick Slattery. « Gastric Teratoma: The Sixth Reported Case in a Female Infant ». *Journal of Pediatric Surgery* 30, n° 6 (juin 1995): 889-90. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(95\)90774-2](https://doi.org/10.1016/0022-3468(95)90774-2).
- [13]. Govender, Dharendra, Stefano Serra, et Runjan Chetty. « Collision Tumor of the Stomach: An Unusual Combination of Adenocarcinoma and Immature “Neuroepitheliomatous” Teratoma ». *International Journal of Surgical Pathology* 20, n° 5 (octobre 2012): 507-10. <https://doi.org/10.1177/1066896911429941>.
- [14]. Gupta, Vikas, Raghvendra Yalakanti Babu, Surrender Rana, Kim Vaiphei, Katragadda Lakshmi Narasimha Rao, et Deepak Kumar Bhasin. « Mature Gastric Teratoma: Recurrence in Adulthood ». *Journal of Pediatric Surgery* 44, n° 2 (février 2009): e17-19. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.10.114>.
- [15]. Hale, Greg A., Neyssa M. Marina, Dana Jones–Wallace, Carol A. Greenwald, Jesse J. Jenkins, Bhaskar N. Rao, Xiaolong Luo, et Melissa M. Hudson. « Late Effects of Treatment for Germ Cell Tumors During Childhood and Adolescence ». *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 21, n° 2 (mars 1999): 115-22. <https://doi.org/10.1097/00043426-199903000-00007>.
- [16]. Hardesty, Brandon M., Thomas M. Ulbright, Christopher Touloukian, et Lawrence H. Einhorn. « Primary Teratoma of the Lesser Sac: Lesser Sac Teratoma ». *Case Reports in Oncological Medicine* 2012 (2012): 1-3. <https://doi.org/10.1155/2012/604571>.

- [17]. Harken, A. H., et M. Woods. « The Influence of Oxyhemoglobin Affinity on Tissue Oxygen Consumption ». *Annals of Surgery* 183, n° 2 (février 1976): 130-35. <https://doi.org/10.1097/00000658-197602000-00008>.
- [18]. Hart, Jonathan, Waseem Mazrani, Niall Jones, Edward M. Kiely, Neil J. Sebire, et Kieran McHugh. « Upper Abdominal Teratomas in Infants: Radiological Findings and Importance of the Vascular Anatomy ». *Pediatric Radiology* 38, n° 7 (juillet 2008): 750-55. <https://doi.org/10.1007/s00247-008-0872-3>.
- [19]. Hasan, Roumina, Vidya Monappa, Sandeep Kumar, et Vijay Kumar. « Large Gastric Teratoma: A Rare Intra-abdominal Mass of Infancy ». *Oman Medical Journal* 31, n° 3 (1 mai 2016): 231-34. <https://doi.org/10.5001/omj.2016.44>.
- [20]. Justrabo, E., P. Levillain, R. Michiels, D. Tenenbaum, et F. Piard. « [Digestive hemorrhages disclosing gastric teratoma. Apropos of a case and review of the literature] ». *Archives D'anatomie Et De Cytologie Pathologiques* 34, n° 4 (1986): 237-40.
- [21]. Kumar Dutta, Hemonta, et Pradip Kumar Deuri. « Gastric Teratoma during Infancy: Report of 2 Cases and Review of the Literature ». *Journal of Pregnancy and Child Health* 3, n° 5 (2016). <https://doi.org/10.4172/2376-127X.1000283>.
- [22]. Kumar, Vipin, Rajesh Godara, Reena Bharadwaj, et Manu Arora. « Gastric Teratoma—Unusual Cause of Neonatal Obstructive Jaundice: A Case Report ». *Indian Journal of Surgery* 75, n° S1 (juin 2013): 421-24. <https://doi.org/10.1007/s12262-012-0728-9>.

- [23]. Lu, Bei, et Lili Yang. « Gastric Teratoma Invasion and Bulb Fistula Formation in an Adult: Report of One Case and Literature Review ». *Journal of International Medical Research* 47, n° 11 (novembre 2019): 5849-54. <https://doi.org/10.1177/0300060519869722>.
- [24]. Mathur, Praveen, Rahul Gupta, Girish Prabhakar, Lila Dhar Agrawal, Randhir Singh Rao, et Ram Babu Goyal. « Gastric Teratoma in Children: Our Experience ». *Formosan Journal of Surgery* 48, n° 3 (juin 2015): 86-93. <https://doi.org/10.1016/j.fjs.2015.05.001>.
- [25]. Matsukuma, Susumu, Ryo Wada, Masashi Daibou, Nobuo Watanabe, Noriyuki Kuwabara, Hiroshi Abe, et Koichi Suda. « Adenocarcinoma Arising from Gastric Immature Teratoma. Report of a Case in an Adult and a Review of the Literature ». *Cancer* 75, n° 11 (1 juin 1995): 2663-68. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19950601\)75:11<2663::AID-CNCR2820751104>3.0.CO;2-W](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19950601)75:11<2663::AID-CNCR2820751104>3.0.CO;2-W).
- [26]. Mendizábal-Méndez, Ana Luisa, Marco Cesar Valenzuela-Ramos, Carlos Alberto Ríos-Contreras, et Claudia Esther Rodríguez-Montes. « Pediatric Gastric Teratoma ». *Journal of Radiology Case Reports* 4, n° 10 (10 octobre 2010). <https://doi.org/10.3941/jrcr.v4i10.491>.
- [27]. Miyazaki, Hidetaka, Shigekazu Yokoyama, Kazuma Ito, Kunihiro Kawai, Kosuke Kubo, Shuichiro Hara, Jota Mikami, et al. « [A Case of Mature Teratoma in the Hepatoduodenal Ligament] ». *Gan to Kagaku Ryoho. Cancer & Chemotherapy* 47, n° 13 (décembre 2020): 2239-41.
- [28]. Mohta, Anup, Mamta Sengar, Sujoy Neogi, et Nita Khurana. « Gastric Teratoma with Predominant Nephroblastic Elements ». *Pediatric Surgery International* 26, n° 9 (septembre 2010): 923-25. <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2670-x>.

- [29]. Okada, Tadao, Fumiaki Sasaki, Yuya Onodera, Shinsuke Oonishi, Nobuki Ichikawa, Tomoo Itoh, et Satoru Todo. « Multiple Mesenteric Teratomas: Usefulness of Spiral Computed Tomography with 3-Dimensional Reconstruction ». *Journal of Pediatric Surgery* 41, n° 4 (avril 2006): 868-71. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.12.040>.
- [30]. Parvin, Shabnam, Moumita Sengupta, Prafulla Kumar Mishra, Uttara Chatterjee, Sugato Banerjee, et Manoj Kumar Chaudhuri. « Gastric Teratoma: A Series of 7 Cases ». *Journal of Pediatric Surgery* 51, n° 7 (juillet 2016): 1072-77. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.01.002>.
- [31]. Poniatowska-Broniek, Grażyna, Tomasz Siwko, Magdalena Misiukiewicz-Poć, Wojciech Choiński, et Marian Sulik. « Teratoma of the Hepatic Hilum. Report of a Rare Case ». *Polish Annals of Medicine* 21, n° 1 (juin 2014): 40-44. <https://doi.org/10.1016/j.poamed.2014.04.003>.
- [32]. Saha, Manoj. « Malignant Gastric Teratoma: Report of Two Cases from a Single Center ». *Pediatric Surgery International* 26, n° 9 (septembre 2010): 931-34. <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2682-6>.
- [33]. Saleem, Muhammad, Bilal Mirza, Nabila Talat, et Muhammad Sharif. « Gastric Teratoma: Our 17 Year Experience ». *Journal of Pediatric Surgery* 53, n° 2 (février 2018): 234-36. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.11.010>.
- [34]. Sarin, Y. K., L. D. Agarwal, V. N. Jhamaria, R. B. Goyal, R. Sharma, et N. S. Shekhawat. « Immature Gastric Teratoma ». *Indian Journal of Pediatrics* 64, n° 6 (décembre 1997): 896-98. <https://doi.org/10.1007/BF02725521>.

- [35]. Selvarajan, Namasivayam, Gopinathan Kathirvelu, ThulasiRaman Ramalingam, UdayBhaskar Naga Srinivasa Mokrala, Prabhu Karunakaran, et Heera Tharanendran. « Immature Gastric Teratoma: A Case Report ». *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons* 26, no 6 (2021): 464. https://doi.org/10.4103/jiaps.JIAPS_36_21.
- [36]. Sharif, Muhammad, Bilal Mirza, Lubna Ijaz, Shahid Iqbal, et Afzal Sheikh. « Immature Gastric Teratoma: A Rare Tumour ». *APSP Journal of Case Reports* 1, no 2 (juillet 2010): 17.
- [37]. Sisodiya, Rajpal Singh, Simmi K. Ratan, et Parveen Kumar. « Huge Gastric Teratoma in an 8-Year-Old Boy ». *APSP Journal of Case Reports* 7, no 5 (1 novembre 2016): 38. <https://doi.org/10.21699/ajcr.v7i5.495>.
- [38]. Srivastava, Punit K., Richa Jaiman, Ajay N. Gangopadhyay, et Dinesh K. Gupta. « Gastric Teratoma Presented as Gastric Outlet Obstruction and Melena; Report of Rare Case ». *Indian Journal of Surgery* 79, no 1 (février 2017): 64-66. <https://doi.org/10.1007/s12262-016-1464-3>.
- [39]. Sukov, William R., John C. Cheville, Caterina Giannini, Austin W. Carlson, Brandon M. Shearer, Jason P. Sinnwell, et Rhett P. Ketterling. « Isochromosome 12p and Polysomy 12 in Primary Central Nervous System Germ Cell Tumors: Frequency and Association with Clinicopathologic Features ». *Human Pathology* 41, no 2 (février 2010): 232-38. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2009.07.017>.
- [40]. Tenenbaum, D., C. Scart, P. Brichon, E. Justrabo, J. M. Autissier, et J. L. Nivelon. « [Gastric teratoma disclosed by neonatal digestive hemorrhage] ». *Pédiatrie* 42, no 3 (1987): 171-74.

- [41]. Ukiyama, Etsuji, Masao Endo, et Fumiko Yoshida. « Hepatoduodenal Ligament Teratoma with Hepatic Artery Running Inside ». *Pediatric Surgery International* 24, no 11 (novembre 2008): 1239-42. <https://doi.org/10.1007/s00383-008-2205-x>.
- [42]. Wang, Zheng, Liang Yu, Wanli Wang, Jianmin Xia, Dai Li, Yi Lu, et Bo Wang. « Therapeutic Strategies of Iatrogenic Portal Vein Injury after Cholecystectomy ». *Journal of Surgical Research* 185, no 2 (décembre 2013): 934-39. <https://doi.org/10.1016/j.jss.2013.06.032>.
- [43]. Witte, David P., John M. Kissane, et Frederic B. Askin. « Hepatic Teratomas in Children ». *Pediatric Pathology* 1, no 1 (janvier 1983): 81-92. <https://doi.org/10.3109/15513818309048286>.
- [44]. Yaji, Prabhat Radhakrishna, Sanjeev Joshi, Vidyadhar Kinhal, T. H. S. Ravishankar, G. Jayaprakasha, Ashok Melapure, Ravi Reddy, Mahesh Desai, et B. Venkatesh. « Gastric Teratoma in an Infant: A Rare Case Report and Discussion ». *Indian Journal of Surgery* 75, no S1 (juin 2013): 152-54. <https://doi.org/10.1007/s12262-012-0568-7>.
- [45]. Yao, Wei, Kai Li, Shan Zheng, Kuiran Dong, et Xianmin Xiao. « Analysis of Recurrence Risks for Sacrococcygeal Teratoma in Children ». *Journal of Pediatric Surgery* 49, no 12 (décembre 2014): 1839-42. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.09.036>.
- [46]. Zhou, Lixue, Ruike Pan, Xin Zhang, et Lirong He. « The Ultrasound Diagnosis of Fetal Gastric Teratoma ». *The Chinese-German Journal of Clinical Oncology* 9, no 11 (novembre 2010): 666-68. <https://doi.org/10.1007/s10330-010-0695-1>.

- [47]. Y Tsuchida, Y Endo, S Saito, M Kaneko, K Shiraki, K Ohmi. Evaluation of alpha-fetoprotein in early infancy, 1978 Apr; 13(2):155-62. doi: 10.1016/s0022-3468(78)80010-4.
- [48]. Eusterman GB, Sentry EG. Benign tumours of stomach. Report of twenty seven cases; Gynaecol Obstet 1922; 34 : 372- 378
- [49]. Alvin B Caballes , Leona Bettina P Dungca , Maria Esterlita V Uy , Maria Geraldine C Torralba , Cristina Marie G Embuscado, Hydrops foetalis and neonatal abdominal compartment syndrome continuum from immature gastric teratoma: a case report, 2020 Apr 27;20(1):186. doi: 10.1186/s12887-020-02090-0.
- [50]. Woo-Hyun Park 1, Soon-Ok Choi, Jong-In Kim, Congenital gastric teratoma with gastric perforation mimicking meconium peritonitis, 2002 May;37(5):E11. doi: 10.1053/jpsu.2002.32297.
- [51]. Dr. Marie Christine Baranzelli MD, Françoise Flamant MD, Lionel De Lumley MD, Edouard Le Gall MD, Odile Lejars MD, Treatment of non-metastatic, non-seminomatous malignant germ-cell tumours in childhood: Experience of the "Société Française D'oncologie Pédiatrique" MGCT 1985-1989 study.



الأورام المسخية في المنطقة الجوفية

(بصدد 03 حالات ومراجعة الأدبيات)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2022/03/24

من طرف

السيد نبيل زركون

المزداد في 10 يناير 1997 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

الأورام المسخية - طفل - علامات الورم - جراحة - العلاج الكيميائي

اللجنة

الرئيس	السيد خالد ختالة..... أستاذ في جراحة الأطفال
المشرف	السيد عزيز الماضي..... أستاذ في جراحة الأطفال
أعضاء	السيد عبد الحليم محمودي..... أستاذ مبرز في جراحة الأطفال
	السيدة نوال حماس..... أستاذة مبرزة في علم التشريح المرضي