

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2013

Thèse N° 111/13

LES TERATOMES SACRO-COCCYGIENS (A propos de 07 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13/06/2013

PAR

Mme. AOURABI GHIZLANE

Née le 27 Janvier 1988 à Kalaat Magouna

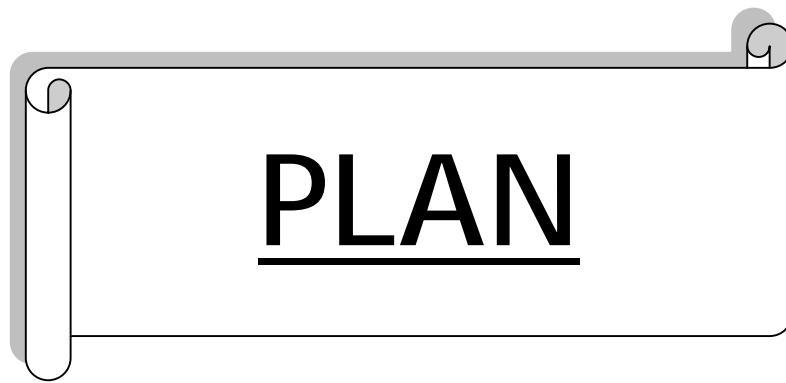
POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tératome sacro-coccygien - Diagnostic anténatal - IRM - Traitement
Evolution

JURY

| | |
|---|----------------|
| M. BOUHARROU ABDELHAK..... | PRESIDENT |
| Professeur de Pédiatrie | |
| M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... | RAPPORTEUR |
| Professeur de Chirurgie pédiatrique | |
| M. HARANDOU MUSTAPHA..... | } JUGES |
| Professeur d'Anesthésie réanimation | |
| M. ATMANI SAMIR..... | |
| Professeur de Pédiatrie | |
| M. RAMI MOHAMED..... | MEMBRE ASSOCIE |
| Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique | |



| | |
|---|----|
| LISTE DES ABREVIATIONS | 7 |
| INTRODUCTION | 9 |
| RAPPELS | 12 |
| I) Historique..... | 13 |
| II) Rappel embryologique | 14 |
| III) Rappel étio-pathogénique..... | 23 |
| IV) Rappel sur les marqueurs biologiques..... | 25 |
| A) Alpha-fœtoprotéine | 25 |
| B) Acétylcholinestérase..... | 27 |
| C) Gonadotrophine chorionique humaine..... | 27 |
| V) Rappel anatomo-pathologique..... | 28 |
| A) Tératomes | 28 |
| B) Tératomes sacro-coccygiens | 29 |
| 1) Macroscopie | 29 |
| 2) A la coupe | 30 |
| 3) Microscopie..... | 30 |
| 4) Dissémination tumorale..... | 33 |
| C) Classification anatomique d'Altman | 33 |
| PATIENTS ET METHODES | 35 |
| I) Objectifs..... | 36 |
| II) Sélection des patients | 36 |
| III) Fiche d'exploitation | 37 |
| IV) Nos observations | 39 |
| 1) Observation Médicale N°1 | 39 |
| 2) Observation Médicale N°2..... | 45 |
| 3) Observation Médicale N°3..... | 53 |

| | |
|--|-----|
| 4) Observation Médicale N°4 | 59 |
| 5) Observation Médicale N°5 | 65 |
| 6) Observation Médicale N°6 | 72 |
| 7) Observation Médicale N°7 | 82 |
| 8) Tableau récapitulatif | 87 |
| RESULTATS | 91 |
| I) Epidémiologie | 92 |
| A) Age..... | 92 |
| B) Sexe ratio..... | 92 |
| C) Fréquence et répartition géographique | 93 |
| D) Mode d'accouchement | 93 |
| E) Antécédents familiaux | 94 |
| II) Etude clinique | 94 |
| A) Circonstances de découverte | 94 |
| B) Examen clinique | 95 |
| III) Etude para-clinique | 97 |
| A) Imagerie | 97 |
| B) Biologie..... | 99 |
| IV) Traitement..... | 99 |
| A) Préparation pré-opératoire..... | 99 |
| B) Chirurgie..... | 100 |
| C) Chimiothérapie | 100 |
| V) Histologie..... | 100 |
| VI) Evolution | 101 |
| DISCUSSION | 102 |
| I) Epidémiologie..... | 103 |

| | |
|--|-----|
| A) Fréquence..... | 103 |
| B) Sexe Ratio | 103 |
| C) Hérité..... | 104 |
| D) Gémellarité..... | 105 |
| E) Age de découverte..... | 106 |
| II) Anatomie pathologique..... | 108 |
| III) Diagnostic anténatal | 111 |
| A) Echographie obstétricale | 112 |
| B) IRM foétale..... | 113 |
| C) Dosage de l'Alpha-fœtoprotéine | 116 |
| D) Recherche de l'Acétylcholinestérase dans le liquide amniotique..... | 116 |
| E) Caryotype..... | 117 |
| IV) Diagnostic après la naissance | 117 |
| A) Circonstances de découverte..... | 117 |
| 1) Composante externe | 117 |
| 2) Signes de compression | 118 |
| B) Signes accompagnateurs | 119 |
| C) Examen clinique..... | 119 |
| 1) Examen de la masse | 119 |
| 2) Toucher rectal | 121 |
| 3) Recherche des malformations associées..... | 122 |
| D) Examens complémentaires..... | 123 |
| 1) Imagerie | 123 |
| 2) Biologie | 130 |
| V) Diagnostic différentiel | 133 |
| A) Formes extériorisées..... | 133 |

| | |
|--|-----|
| B) Formes non extériorisées | 135 |
| VI) Complications..... | 136 |
| A) Complications fœtales..... | 136 |
| B) Complications périnatales | 138 |
| C) Complications néonatales | 140 |
| D) Complications tardives..... | 141 |
| E) Complications maternelles..... | 143 |
| VII) Prise en charge | 144 |
| A) Prise en charge anténatale | 144 |
| 1) Surveillance anténatale | 144 |
| 2) Possibilités thérapeutiques in utéro | 148 |
| 3) Facteurs pronostiques anténataux | 155 |
| 4) Mortalité fœtale, périnatale et néonatale | 160 |
| B) Prise en charge obstétricale..... | 161 |
| 1) Moment d'accouchement..... | 161 |
| 2) Mode d'accouchement..... | 162 |
| C) Prise en charge chirurgicale | 165 |
| 1) Préparation à la chirurgie..... | 165 |
| 2) Buts de la chirurgie..... | 169 |
| 3) Voies d'abord | 169 |
| 4) Complications per-opératoires | 179 |
| 5) Complications postopératoires..... | 180 |
| D) Traitement adjuvant..... | 182 |
| 1) Radiothérapie | 182 |
| 2) Chimiothérapie..... | 183 |
| E) Indications | 188 |

| | |
|-----------------------|-----|
| F) Suivi..... | 191 |
| VIII) Pronostic | 192 |
| IX) Evolution | 195 |
| A) Récidives | 195 |
| B) Mortalité | 197 |
| CONCLUSION | 198 |
| RESUMES | 201 |
| BIBLIOGRAPHIE..... | 208 |

LISTE DES ABREVIATIONS

| | |
|------|---|
| ACHÉ | : acétylcholinestérase |
| AFP | : alpha-fœtoprotéine |
| AG | : âge gestationnel |
| C3G | : Céphalosporine de 3ème génération |
| CHU | : Centre hospitalier universitaire |
| CIVD | : coagulation intra-vasculaire disséminée |
| CRO | : compte rendu opératoire |
| CRP | : C-Réactive protéine |
| DS | : déviation standard |
| FC | : fréquence cardiaque |
| FR | : fréquence respiratoire |
| FSH | : hormone folliculostimulante |
| GB | : globules blancs |
| GFAP | : Glial Fibrillary Acidic Protein |
| Hb | : hémoglobine |
| hCG | : gonadotrophine chorionique humaine |
| IRM | : imagerie par résonance magnétique |
| LCH | : luxation congénitale de la hanche |
| LDH | : lactate déshydrogénases |
| LH | : hormone lutéinisante |
| MFIU | : mort fœtale in utéro |
| NFS | : numération formule sanguine |
| PF | : poids fœtal |
| PLQ | : plaquettes |
| PT | : poids tumoral |

| | |
|------|--|
| RDB | : ration de base |
| SA | : semaine d'aménorrhée |
| SFOP | : Société Française d'Oncologie Pédiatrique |
| TDM | : tomодensitométrie |
| TP | : taux de prothrombine |
| TPHA | : Treponema Pallidum Hemagglutinations Assay |
| TSC | : tératome sacrococcygien |
| TSE | : tumeur du sinus endodermique |
| TSH | : thyroestimuline hormone |
| VDRL | : Venereal Disease Research Laboratory |
| VPN | : valeur prédictive négative |
| VPP | : valeur prédictive positive |
| VT | : volume tumoral |



INTRODUCTION

Un tératome est une formation tumorale faite d'une variété de cellules ou de tissus étrangers à la région qui l'abrite, mais provenant du développement à des stades variés, y compris au stade adulte (tératome adulte ou mature), d'un ou de plusieurs des trois feuilletts embryonnaires (tératome uni- ou pluritissulaire), ce qui explique son polymorphisme histologique.

Ainsi la définition du tératome peut être précisée à l'aide des trois caractéristiques suivantes :

- La multiplicité des tissus.
- Leur disposition topographique les uns par rapport aux autres (avec fréquemment des ébauches d'organes).
- Le site anatomique de la tumeur, auquel ces tissus sont normalement étrangers.

En fonction de leur localisation, on distingue 3 types de tératomes :

- Les tératomes gonadiques (ovariens, testiculaires).
- Les tératomes extra-gonadiques : comportant les tératomes axiaux internes (épiphysaires et mésocéphaliques, médiastinaux, rétro-péritonéaux) et les tératomes axiaux externes (ombilic, cou, sacrococcygien, pharynx).

Les tératomes sacrococcygiens (TSC) sont les tumeurs fœtales les plus fréquentes, avec une incidence de 1/27 000 naissances vivantes. Ils touchent préférentiellement les fœtus de sexe féminin [1]. Ils se développent aux dépens des cellules embryonnaires totipotentes de la région sacrococcygienne et sont habituellement bénins durant la période néonatale [2].

Jusqu'à ces dernières années, leur découverte se faisait fortuitement, au moment de l'accouchement, et ils pouvaient poser parfois, en fonction de leur volume, de graves problèmes obstétricaux. Mais avec l'avènement de l'échographie,

on peut actuellement évoquer le diagnostic du TSC dès le premier trimestre [3], ce qui permet une meilleure prise en charge obstétricale et néonatale de ces enfants.

Le pronostic du TSC dépend essentiellement de sa nature histologique, qui est bénigne dans 90 % des cas, de la taille et l'extension de la tumeur, du degré de prématurité et de la résection complète de la tumeur [4,5]. Il est excellent dans les formes bénignes mais il est plus réservé dans les formes malignes nécessitant un traitement complémentaire par radio-chimiothérapie [6].



RAPPELS

I) Historique [7 - 10] :

Étymologiquement, le mot « tératome » découle d'un terme grec signifiant « tumeur monstre » (teratos = monstre et ome = tumeur).

La première description d'un TSC a été inscrite sur une tablette cunéiforme Chaldéenne, datée d'environ 2000 ans avant JC [7].

Le premier rapport incontestable de ce que nous appelons maintenant TSC était celui de Ph. Peu, un obstétricien français du XVII^e siècle [8]. Toutefois, la première description exacte de cette tumeur fut faite par Saxtoph et Duvigneaut en 1790.

En 1841, Stanley décrit en détail un cas typique de TSC sous le nom de tumeur pelvienne congénitale.

La première résection réussie d'une telle tumeur fut effectuée par Blizard chez une fillette de deux ans [9].

En 1869, Rudolf Virchow, dans la première édition de son livre, « Die krankhaften Geschwiilste », a introduit le terme de tératome pour désigner ces tumeurs monstrueuses [8].

Les données récentes sur l'étiologie du TSC ont été exposées par Steinmann dans sa thèse de doctorat en 1905 [7].

En 1973, les travaux d'Altman et al. [10] ont permis de mettre au point une classification des TSC en fonction de leurs topographies, celle-ci est restée classique.

L'exérèse chirurgicale complète est le traitement de choix depuis les premières décennies du 20^{ème} siècle [7].

II) Rappel embryologique [11]:

La compréhension des formations anatomiques nécessite un rappel de l'embryogenèse :

La première semaine : (Fig.1)

L'ovule fécondé se divise en blastomères pour atteindre le stade de morula. Les petits blastomères périphériques finissent par entourer les gros.

On a ainsi un amas cellulaire central, le bouton embryonnaire et une couche cellulaire périphérique appelée le trophoblaste, produisant la structure pré-embryonnaire appelée blastocyste.

La 2ème semaine : (Fig.2)

Le bouton embryonnaire présente au stade de 2 semaines la forme d'une sphère, constituée schématiquement de deux cavités hémisphériques superposées:

- La cavité amniotique.
- La vésicule vitelline primaire.

Le plancher de la cavité amniotique est formé par l'épiblaste, et le toit de la vésicule vitelline par l'hypoblaste. Ces deux feuillets accolés constituent l'embryon ou le disque embryonnaire didermique.

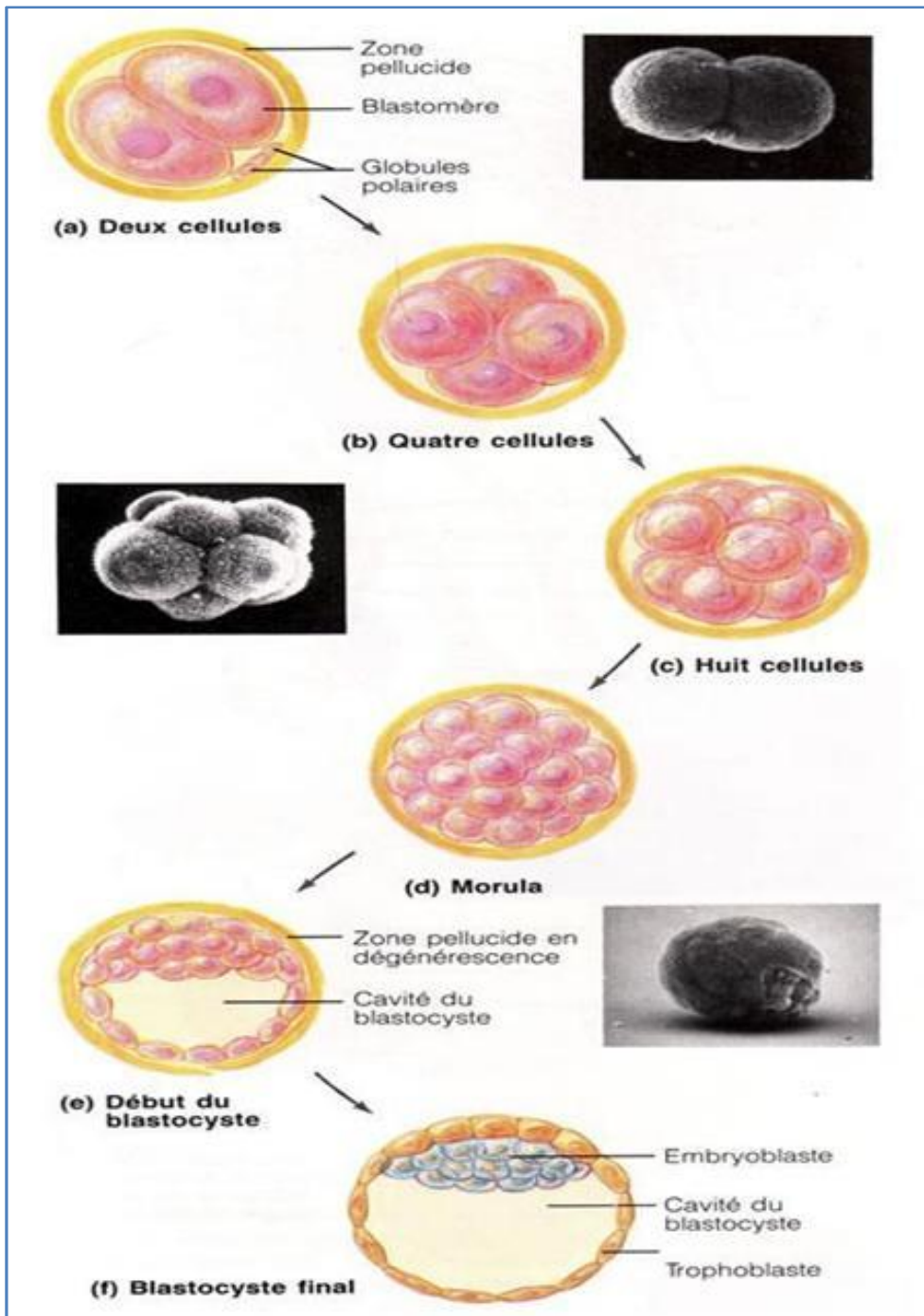


Figure 1 [11] : Les étapes de la segmentation :

a) Deux cellules : représentation schématique et photomicrographie correspondante. b) Quatre cellules. c) Huit cellules. d) La morula : une boule solide de blastomères. e) Schéma et photomicrographie correspondante du blastocyste au début de sa formation : la morula s'évide, se remplit de liquide et s'échappe de la zone pellucide. f) Blastocyste final, constitué d'une sphère externe de cellules trophoblastiques et d'un amas excentrique de cellules appelé embryoblaste. Remarquez que le blastocyste final n'est que légèrement plus gros que les deux cellules du début, car les cellules n'ont pas le temps de croître beaucoup entre les divisions.

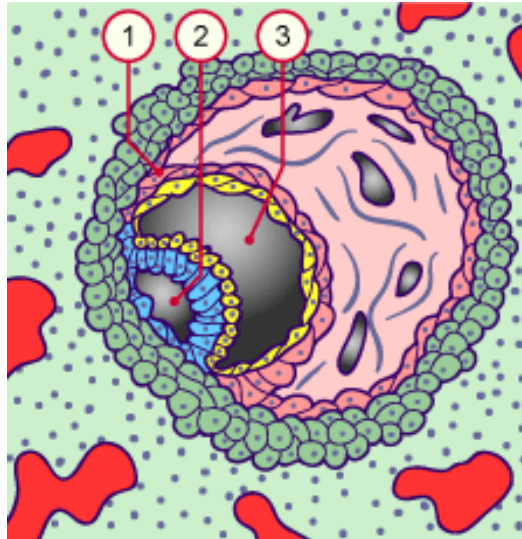


Figure 2 [11] : Disque embryonnaire didermique (12 jours):

Le bouton embryonnaire présente au stade de deux semaines la forme d'une sphère, constituée schématiquement de deux cavités hémisphériques superposées.

- 1-mésoblaste extra-embryonnaire
- 2-cavité amniotique
- 3-vésicule vitelline primaire

La 3ème semaine : (Fig.3)

Durant la troisième semaine du développement, l'épiblaste va subir des transformations complexes qui amènent à la différenciation des trois feuillets embryonnaires. Cette transformation commence par l'apparition de la ligne primitive, un épaissement cellulaire le long de la ligne médiane.

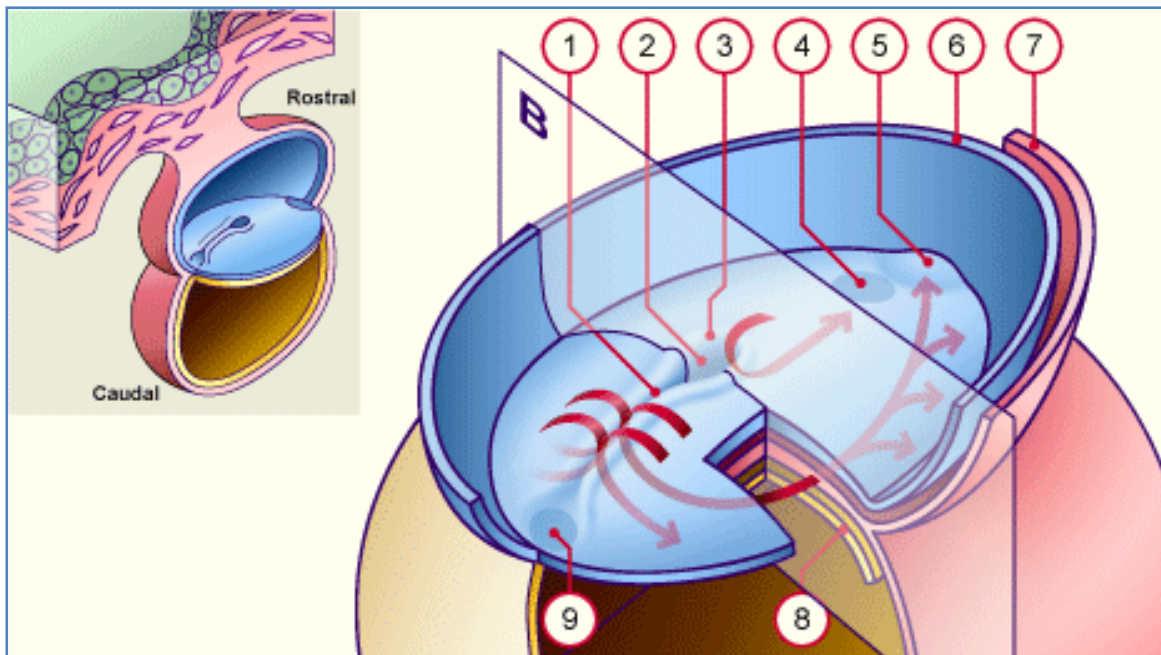


Figure 3 [11]: Disque embryonnaire vu par sa face supérieure (dorsale) (12-17 jours).

Les flèches rouges représentent schématiquement la migration des cellules épiblastiques vers leurs territoires présomptifs respectifs.

- | | |
|--------------------------|-------------------------------|
| 1- Sillon primitif | 6- Bord sectionné de l'amnios |
| 2- Dépression primitive | 7- Mésoderme |
| 3- Noeud primitif | 8- Endoderme |
| 4- Membrane oropharyngée | 9- Future membrane cloacale |
| 5- Aire cardiaque | |

NB : 1+2+3= ligne primitive

La ligne primitive est le lieu de passage des cellules en migration qui formeront les couches profondes du mésoblaste et de l'endoblaste, pour constituer le disque embryonnaire tridermique.

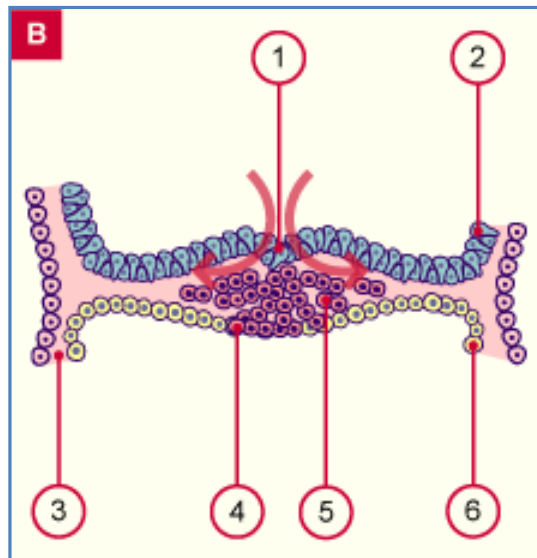


Figure 4 [11] : Section transversale au niveau du sillon primitif au moment de la gastrulation montrant l'invagination des cellules épiblastiques formant le futur mésoblaste ainsi que l'entoblaste qui va progressivement remplacer l'hypoblaste

- | | |
|----------------------------------|---|
| 1- Sillon primitif | 5- Invagination des cellules formant le futur mésoblaste intra embryonnaire |
| 2- Epiblaste | 6- Hypoblaste |
| 3- Mésoblaste extra-embryonnaire | |
| 4- Entoblaste définitif | |

Le mésoblaste se subdivise en 3 parties: para-axiale, intermédiaire et latérale. La partie para-axiale, voisine de la notochorde, subit une division segmentaire pour former les somites. La partie latérale du mésoblaste est divisée en deux lames: la somatopleure et la splanchnopleure, qui ensemble délimitent le coelome intraembryonnaire.

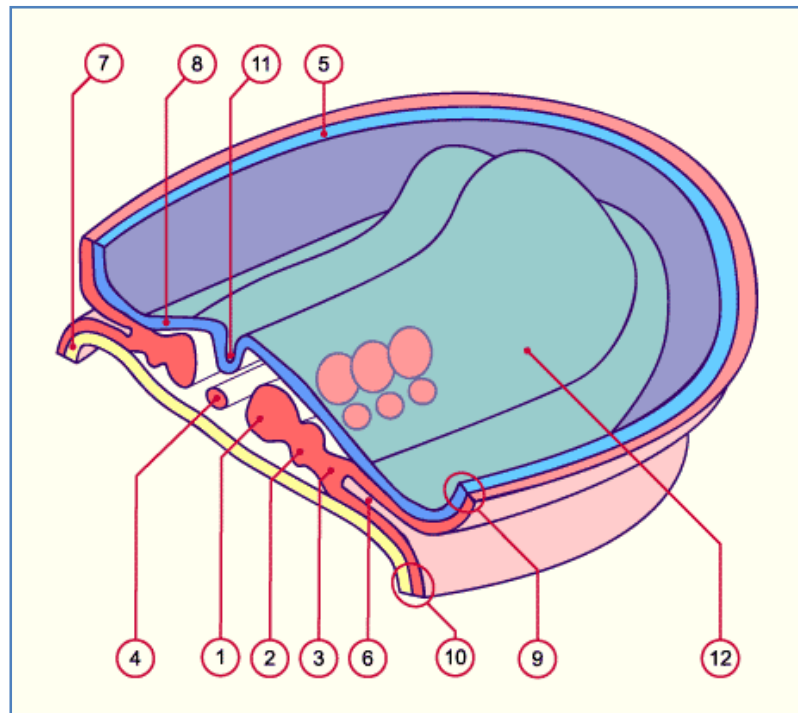


Figure 5 [11] : Représentation schématique de la section transversale et de la vision dorsale de l'embryon vers le 25^{ème} jour montrant en rose le mésoblaste intra-embryonnaire. De chaque côté de la ligne médiane il se forme le mésoblaste para-axial (1^{er} renflement) se prolongeant par le mésoblaste intermédiaire (2^{ème} renflement) qui va s'affiner latéralement et se dédoubler pour circonscrire le coelome intra-embryonnaire et participer à la formation de la splanchnopleure et la somatopleure.

- | | |
|------------------------------|---|
| 1- Mésoblaste para-axial | 8- Ectoblaste |
| 2- Mésoblaste intermédiaire | 9- Somatopleure (mésoderme et ectoblaste) |
| 3- Mésoblaste latéral | 10- Splanchnopleure (mésoderme et entoblaste) |
| 4- Processus notochordal | 11- Gouttière neurale |
| 5- Amnios | 12- Plaque neurale |
| 6- Coelome intraembryonnaire | |
| 7- Entoblaste | |

Pendant ce temps sur la ligne médiane, un amas cellulaire cylindrique, la notochorde, induit la différenciation du neuroblaste à partir de la portion dorsale sus-jacente de l'épiblaste. C'est le processus de la neurulation. La partie médiane de l'épiblaste s'épaissit, forme une gouttière, puis un tube (le tube neural) qui est la première ébauche du système nerveux central. Les bords de cette gouttière constituent les crêtes neurales, à l'origine de la plus grande partie du système nerveux périphérique.

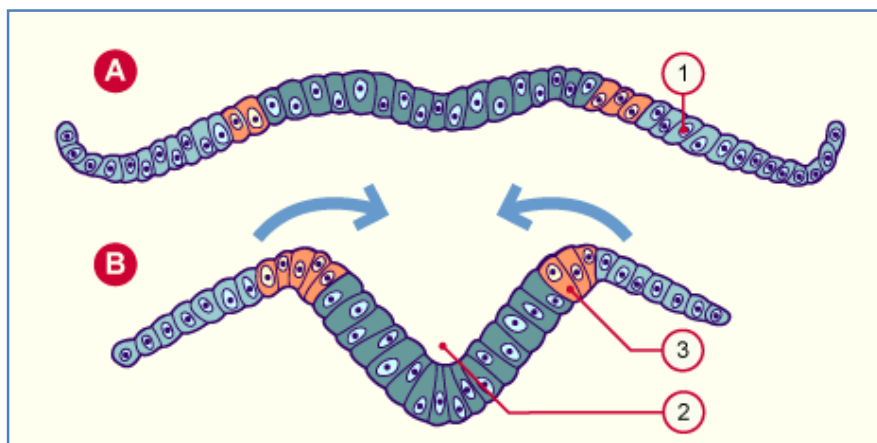


Figure 6 [11] : Début de la neurulation dans la région cervicale avec ébauche de formation de la gouttière neurale. En orange figurent les cellules de la future crête neurale. Les flèches indiquent le sens du plissement latéral

A- Plaque neurale

2- Gouttière neurale

B- Gouttière neurale

3- Crête neurale

1- Epiblaste

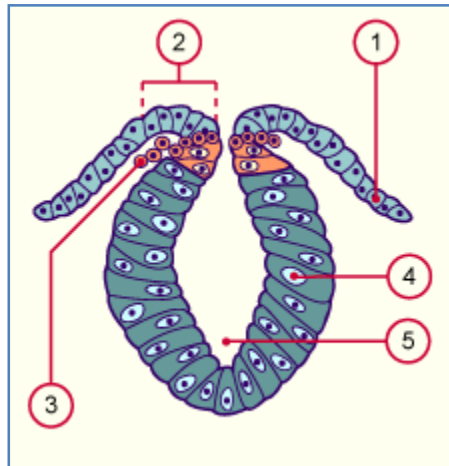


Figure 7 [11] : Crête neurale en migration (Stade gouttière neurale)

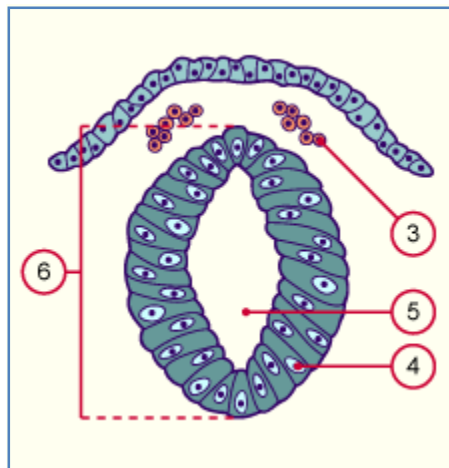


Figure 8 [11] : Crête neurale après séparation (stade tube neural)

- | | |
|--|----------------------|
| 1- Epiblaste | 4- Neuroépithélium |
| 2- Bourrelets neuraux | 5- Canal épendymaire |
| 3- Cellules des crêtes neurales en migration | 6- Tube neural |

Figure 7, Figure 8 [11] : Formation à partir de la plaque neurale de la gouttière neurale et finalement du tube neural. Des amas de cellules se détachent des lèvres latérales de la plaque neurale, constituant les crêtes neurales. En quittant le neuro-épithélium les cellules des crêtes neurales perdent leur caractère cohésif.

Deux structures embryonnaires transitoires, la ligne primitive et la notochorde, peuvent provoquer des anomalies de développement lorsqu'elles ne se résorbent pas complètement.

La ligne primitive régresse en direction caudale jusqu'à la 4^{ème} semaine, pour ne former qu'une structure insignifiante de la région sacro-coccygienne de l'embryon, puis elle disparaît totalement.

Un défaut d'involution de cette ligne primitive laisserait in situ des cellules à potentialités multiples, ce qui expliquerait l'existence de dérivés des trois feuillets dans les tératomes sacro-coccygiens et le rattachement constant de ces tumeurs au coccyx.

III) Rappel étiopathogénique [12] :

L'étiopathogénie du TSC est encore très controversée. Trois théories sont plausibles avec un point commun : ces tumeurs peuvent contenir des tissus plus ou moins différenciés, parfois organoïdes associés entre eux, dérivant de l'endo, du méso, et de l'ectoblaste.

La théorie d'origine qui permet d'expliquer ces tumeurs a été discutée par Gross et al. [13] et Waldhausen et al. [14].

L'embryon en développement provient de la croissance céphalique du nœud primitif, le site de cellules extrêmement totipotentes.

Les gonades se forment au cours du premier tiers de la gestation. Il existe un décalage dans le temps entre la différenciation mâle et femelle. La différenciation testiculaire est plus précoce que la différenciation ovarienne.

Ces particularités de la différenciation des crêtes génitales peuvent expliquer non seulement la forte incidence des tératomes dans les gonades et la région coccygienne, mais également l'incidence plus élevée chez les filles.

Calbet [15] a proposé la théorie selon laquelle certaines des cellules totipotentes peuvent échapper au contrôle hormonal. Ainsi, comme la différenciation prend plus de temps chez la fille, les cellules totipotentes ont plus de risque d'échapper au contrôle hormonal et de produire des tératomes.

Une deuxième théorie est basée sur un travail expérimental réalisé par Bosaeus [16] dans lequel il a montré que des œufs de grenouille mécaniquement stimulés produisent des tératomes une fois implantés dans le corps de la grenouille femelle. Il a proposé un développement parthénogénétique de la cellule germinale dans la région du nœud de Hensen.

Une troisième théorie suggère que la segmentation anormale du blastomère produit une sorte de jumeaux ou d'un fœtus in Fœtu, jumeaux siamois, ou jumeaux monozygotes.

Chaque théorie donne un aperçu de la formation des tératomes, mais aucune n'offre une explication complète pour leur survenance.

IV) Rappel sur les marqueurs biologiques :

A) L'alpha-fœtoprotéine (AFP) [17 - 20] :

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 12^{ème} et la 14^{ème} 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 10^{ème} jusqu'à la 30^{ème} 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 dosé 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.

Après l'accouchement, la baisse du taux est rapide chez la mère et l'enfant : la demi-vie de l'AFP étant de 4 à 6 jours, elle se normalise vers le 8^{ème} mois de vie. Cependant, certains enfants n'ont un taux strictement « normal » de l'AFP que vers l'âge de 2 ans.

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. [20] 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 (Fig.9) :

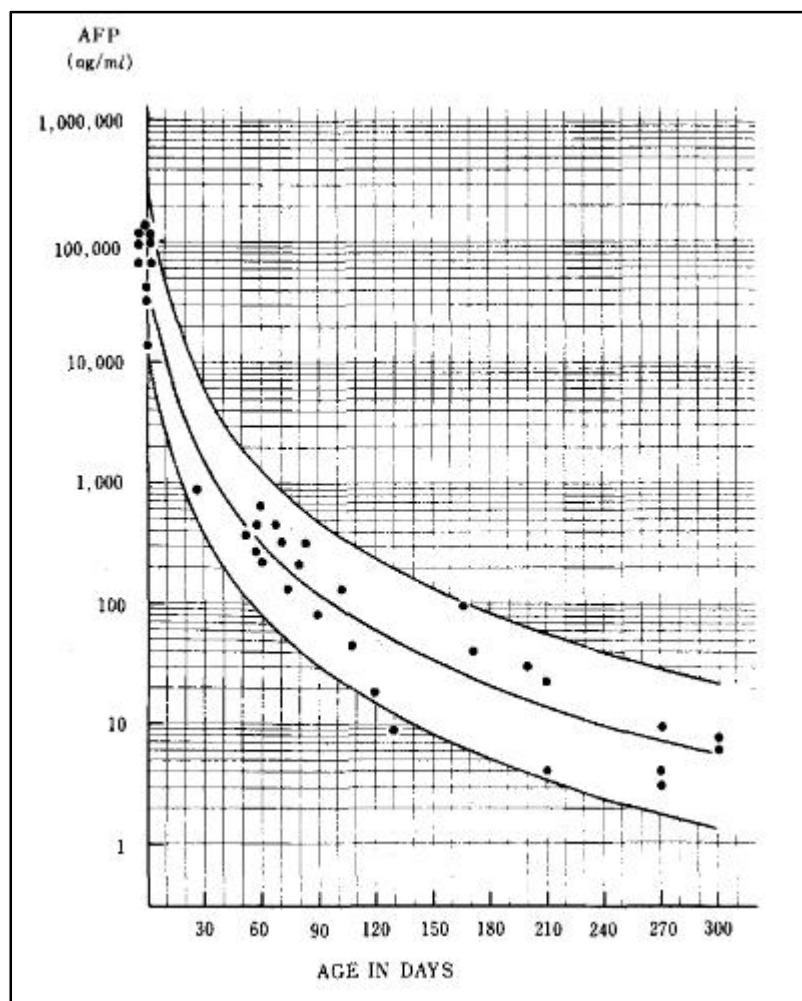


Figure 9 : Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge [20].

B) L'acétylcholinestérase (AChE) [21]:

L'AChE est une enzyme spécifique du tissu nerveux et de la jonction neuromusculaire.

Dans le liquide amniotique, il y a de la butyrylcholinestérase, il n'y a normalement pas d'AChE. Cependant, si le fœtus présente un défaut de fermeture du tube neural (anencéphalie ou spina bifida), l'AChE du liquide céphalorachidien s'écoule dans le liquide amniotique et vient s'ajouter à la butyrylcholinestérase.

L'électrophorèse en gel de polyacrylamide d'un liquide amniotique permet de visualiser :

- Dans tous les cas : une bande lente, correspondant à la butyrylcholinestérase.
- Dans les cas pathologiques : une bande rapide d'acétylcholinestérase.

C) La gonadotrophine chorionique humaine (hCG) [22]:

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.

V) Rappel anatomo-pathologique :

A) Les tératomes [23 - 26] :

Bien que relativement rares, les tératomes sont les tumeurs néonatales les plus fréquentes. Histologiquement, ils contiennent, en proportion variable, des éléments issus des feuilletts endoblastique, mésoblastique et ectoblastique.

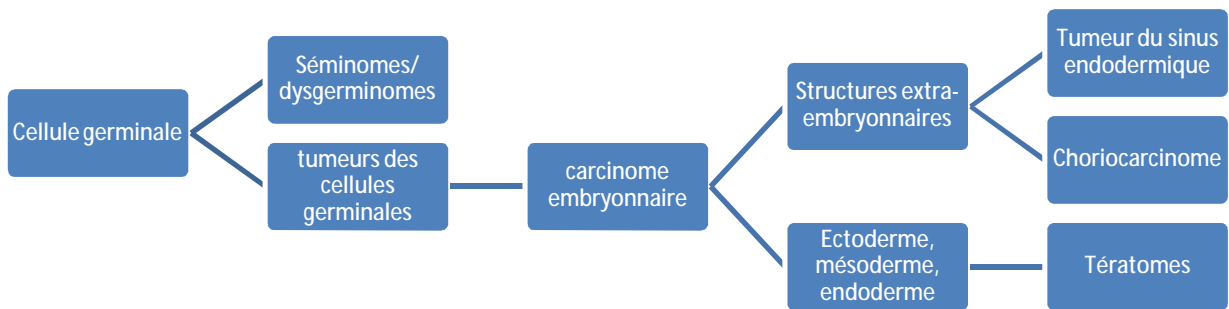


Figure 10 : Schéma montrant l'origine cellulaire des tumeurs [26]

Cette définition est devenue moins sévère en acceptant des exemples composés de deux feuilletts uniquement, la majorité des anatomo-pathologistes ne requièrent plus la présence des 3 lignées cellulaires pour donner leur diagnostic de tératome.

Il est nécessaire de noter que les tératomes doivent contenir des tissus qui sont étrangers à l'organe ou à la région où ils se développent et ne sont pas le résultat d'une métaplasie. Cette caractéristique permet de distinguer entre les tératomes et d'autres tumeurs comme les tumeurs mixtes et les hamartomes.

Ils peuvent avoir différentes localisations (sacro-coccygienne, gonades, tête et cou, médiastin, paroi abdominale, cerveau, moelle épinière, foie). Parmi ces

différentes localisations, les TSC sont les plus fréquents (plus de 50%), les tératomes ovariens venant au 2^{ème} rang (Tab.1) :

Tableau 1 : Fréquence des TSC dans les différentes localisations [25]

| Localisation | Fréquence (%) |
|-------------------------|---------------|
| Sacro-coccygienne | ~50 |
| Ovariennne | 25-30 |
| Médiastinale | ~7 |
| Cervico-faciale | 6 |
| Système nerveux central | 5 |
| Testiculaire | 3-5 |

B) Les tératomes sacro-coccygiens :

Les TSC appartiennent aux tératomes de topographie axiale externe les plus fréquents.

C'est une excroissance plus ou moins volumineuse reconnaissable en principe à la naissance, quelque fois organoïde, appendue sur la ligne médiane selon le grand axe sagittal de l'individu, se développant parfois en direction interne et pelvienne.

C'est une tumeur rétro-péritonéale, rétro-anale, pré-sacrococcygienne à point de départ sacrococcygien.

1) Macroscopie [10, 18, 26, 27, 28, 29] :

L'aspect de ces tumeurs est très variable. La présentation la plus typique est celle d'une masse découverte à la naissance. La taille et le poids sont variables, il peut s'agir d'une petite masse sacrée, ou d'une masse énorme comprenant presque la moitié du poids du bébé.

Les lésions peuvent être kystiques, solides, ou mixtes :

∅ Les tératomes solides sont les plus rares, mais ils ont un haut potentiel de malignité.

∅ Les tératomes kystiques sont généralement bénins et de bon pronostic. On pense que l'origine du liquide est la présence des plexus choroïdes fonctionnels au sein de la masse et qui produisent du liquide céphalo-rachidien.

∅ Les tératomes mixtes sont les plus fréquents.

La peau recouvrante peut être d'aspect normal, tendue et brillante, rugueuse et ridée, hémangiomateuse, ou ulcérée.

La croissance tumorale peut être dans le sens médian, produisant une masse pendante ou peut s'étendre préférentiellement à un côté, se présentant comme une masse fessière distincte ou simplement comme une asymétrie fessière mineure.

2) A la coupe :

La nature des TSC est facilement reconnue surtout si l'on trouve des cheveux, des zones de sébum, des fragments osseux ou cartilagineux, des dents ou parfois des structures organoïdes.

3) Microscopie :

Les TSC sont généralement dérivés des trois couches cellulaires ecto, méso et endodermique. Ces tissus seront plus ou moins associés entre eux, avec semble-t-il, une prédominance des tissus nerveux neurogliaux retrouvés dans 60 à 90% des cas. Le facteur déterminant est la différenciation plus ou moins importante des tissus dans la tumeur :

◆ Les tératomes bénins ou matures: 70% des tumeurs bénignes sont composées de structures tissulaires matures. Les différents prélèvements peuvent montrer des tissus bien différenciés, organoïdes, contenant des structures

nerveuses, osseuses, cartilagineuses, respiratoires, intestinales etc.... alternant des éléments solides et kystiques, associés ou isolés.

◆ Les tératomes immatures : Les TSC sont immatures dans 6 % des cas environ, ils contiennent du tissu embryonnaire peu différencié [30].

La zone limite, entre les tératomes malins et bénins, est représentée par les tératomes immatures.

Ces tératomes sont divisés en 4 types selon l'importance des éléments immatures d'après la classification de Norris à propos des tératomes ovariens [27] :

- Grade 0 : absence de foyer immature, pas d'activité mitostatique, pas de neuro-épithélium primitif.

- Grade 1 : rares foyers immatures.

- Grade 2 : Foyers immatures en quantité modérée. Evolution imprévisible même pour un nouveau-né.

Les grades 1 et 2 sont les tératomes immatures. Un enfant sur 2 avec grade 2 risque une récurrence locale.

- Grade 3 : foyers immatures abondants avec nombreuses mitoses et atypies cellulaires (tératomes malins).

La limite entre des tissus indifférenciés, immatures et des tissus cancéreux n'est pas toujours bien définie.

Pour certains, les tératomes immatures sont à classer avec les tumeurs malignes [31]. Pour d'autres, il faut les en séparer. Le tératome immature aurait un risque élevé de passage à la malignité, alors que le tératome malin serait défini par des signes histologiques d'envahissement locorégional ou à distance [32].

◆ Les tératomes malins :

Les tératomes malins représentent environ 13,2 % des TSC, ils sont essentiellement des tumeurs solides avec des calcifications intra-tumorales. Les

tumeurs à contenu liquidien auraient un moindre risque de transformation maligne [33].

Les tératomes malins sont divisés selon le type tissulaire malin présent ; on trouve :

- Les carcinomes embryonnaires :

Indifférenciés, ils sont formés de cellules épithéliales groupées en formation papillaire à stroma peu abondant ou en cordons plus denses. On y trouve parfois des boutons embryonnaires ou corps embryoïdes reproduisant un embryon de deux semaines. Ils peuvent être d'aspect acineux, cordonal ou tubulaire. Les atypies cyto-nucléaires sont fréquentes.

- Les tumeurs du sac vitellin ou tumeurs du sinus endodermique (TSE):

Elles représentent de multiples aspects : vésiculaire, labyrinthique, papillaire, angioïde, comportant des cellules d'allure épithéliale primitive se développant en un lâche réseau aux larges mailles. Elles rappellent le sac vitellin primitif. Elles se caractérisent par des formations péri-vasculaires (corps de Shiller-Duval) et des sphérules extra ou intra-cytoplasmiques de sécrétion éosinophile caractéristique. Cette variété tissulaire a la propriété de sécréter l'AFP ; marqueur biologique particulièrement utile pour le diagnostic mais aussi et surtout pour la surveillance de ces tumeurs.

Le pronostic de ces tumeurs est catastrophique avec une moyenne de survie de 8 à 9 mois [34].

- Les choriocarcinomes [17] :

Ils sont issus de l'association des cellules claires cytotrophoblastiques et de cellules géantes syncytiotrophoblastiques. Ils sont responsables de la sécrétion de gonadotrophines chorioniques (hCG).

4) La dissémination tumorale [35] :

Se fait par :

- Récidive locale : chaque fois que l'exérèse est incomplète, même pour les tumeurs matures.
- Ensemencement intra-cavitaire : surtout dans la cavité abdominale, il faut connaître la possibilité de greffes péritonéales de tissu nerveux mature dont les éléments semblent non évolutifs et bien tolérés.
- Voie lymphatique : dans les ganglions drainant la région tumorale.
- Voie sanguine : surtout vers les poumons et le foie, rarement vers les vertèbres ou la moelle osseuse.

C) Classification anatomique d'Altman :

En 1974, Altman et al. [10] ont classé les TSC en 4 types (Fig.11) :

Type I : les tératomes de type I sont presque exclusivement externes avec une composante pelvienne minime.

Type II : les tératomes de type II ont une composante pelvienne significative.

Type III : la composante intra-abdominale et intra-pelvienne est beaucoup plus grande que la composante externe.

Type IV : ils sont exclusivement pré-sacrés sans composante externe, c'est la forme la plus difficile à diagnostiquer aussi bien cliniquement qu'à l'échographie en anté ou en postnatal.

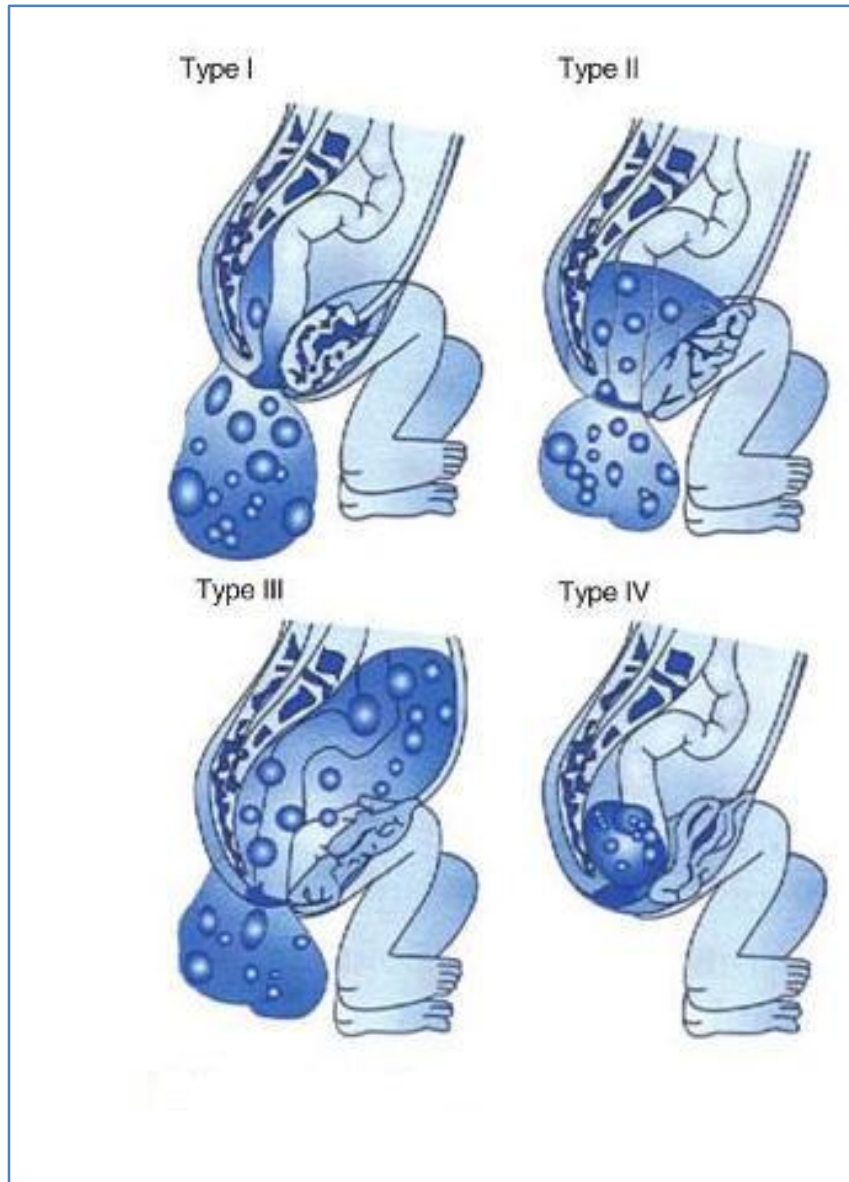
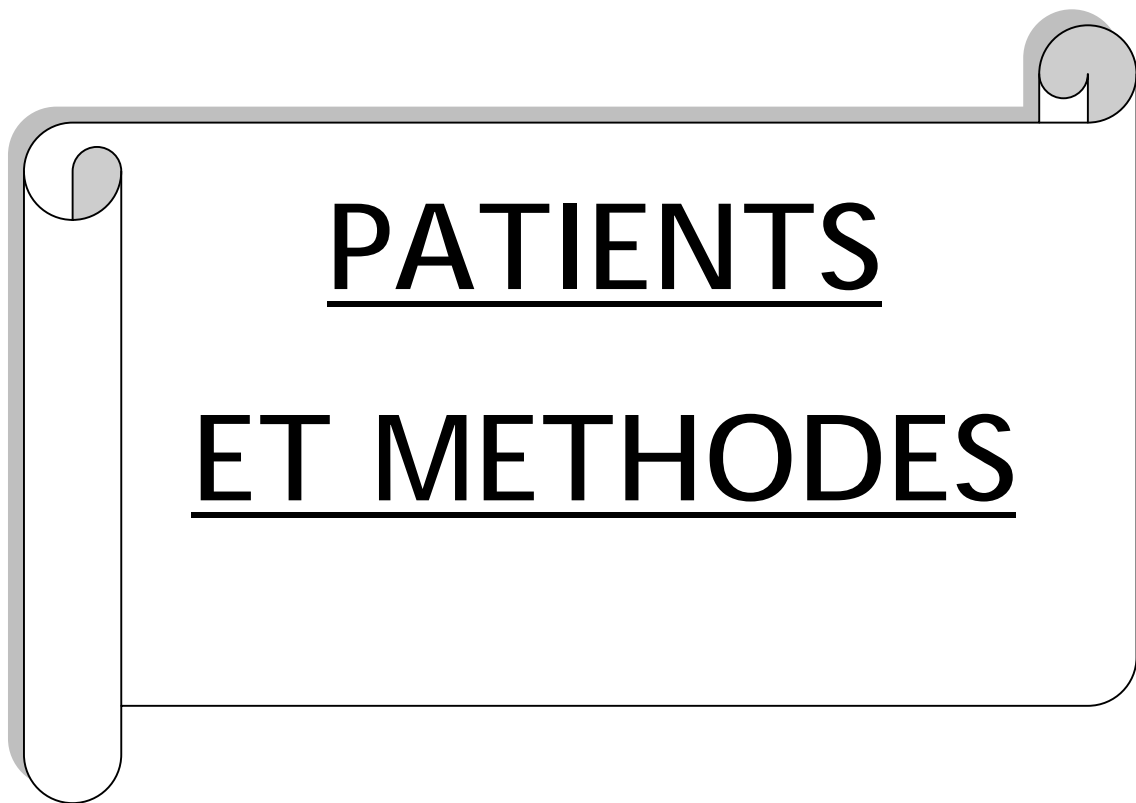


Figure 11 : Classification d'Altman des TSC [10]



PATIENTS
ET METHODES

I) Les objectifs :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 7 ans; allant de Janvier 2006 à Décembre 2012, portant sur 7 patients colligés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, pour TSC.

Les objectifs de notre travail consistent à :

- Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et paracliniques des TSC.
- Discuter les progrès en diagnostic prénatal et traitement in utéro.
- Connaître les attitudes thérapeutiques.
- Etudier le profil évolutif et les facteurs pronostiques des TSC.

II) La sélection des patients :

Pour la réalisation de ce travail nous avons recueilli les paramètres nécessaires à partir des observations médicales des malades pris en charge au service de Chirurgie Pédiatrique viscérale et urologique du CHU Hassan II de Fès.

∅ Les critères d'inclusion : On a inclus tous les patients hospitalisés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès pour TSC.

∅ Les critères d'exclusion : Les patients opérés pour d'autres masses sacrées ont été exclus.

III) Fiche d'exploitation :

L'étude a été réalisée selon la fiche d'exploitation suivante :

Identité :

- ü Nom et prénom
- ü Age
- ü Sexe
- ü Origine géographique

Antécédents :

- ü Suivi de la grossesse
- ü Voie d'accouchement
- ü Antécédents familiaux de TSC
- ü Autres

Les circonstances de découverte :

- ü Diagnostic anténatal
- ü Masse évidente à la naissance
- ü Signes de compression

L'examen clinique :

- ü L'examen de la masse :
 - La taille
 - La consistance
 - Les signes en regard
 - La mobilité
- ü L'examen de l'anus :
 - En place/ refoulé
- ü L'examen abdominal
- ü L'examen pleuro-pulmonaire
- ü L'examen cardiovasculaire
- ü L'examen neurologique
- ü L'examen malformatif :
 - Imperforation anale
 - Atrésie des choanes
 - Atrésie de l'œsophage
 - Fente labio-palatine
 - Luxation congénitale de la hanche (LCH)

- Malformation rachidienne
- Autres

ü Le reste de l'examen somatique

Bilan radiologique :

ü Bilan radiologique de la masse :

- Radiographies standards
- Echographie
- TDM / IRM

ü Bilan des malformations associées

ü Bilan d'extension

Bilan biologique :

ü Les marqueurs tumoraux : - AFP

- β -HCG

ü Bilan de retentissement et préopératoire

Traitement :

ü Chirurgie

ü Chimiothérapie

Histologie :

ü Tératome mature

ü Tératome immature

ü Tératome malin

Evolution :

ü Guérison

ü Récidive

ü Décès

IV) Les observations :

1) Observation médicale N°1 :

Date d'hospitalisation : 14/09/2006

Identité : Nouveau né de sexe féminin, fille de A.B, admise à J1 de vie, issue d'une mère âgée de 20 ans, et d'un père âgé de 25 ans, sans notion de consanguinité. Originaire et habitant Taounate.

Motif d'hospitalisation : Masse de la région sacro-coccygienne

Antécédents personnels :

- G1P1
- Grossesse non suivie, dite menée à terme.
- Accouchement à domicile par voie basse avec bonne adaptation à la vie extra utérine.

Antécédents familiaux : Pas de cas similaire dans la famille.

L'histoire de la maladie remonte au jour de la naissance par la découverte d'une masse fessière amenant la famille à consulter aux urgences de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, pour prise en charge.

Examen clinique :

◆ Examen général : Nouveau né rose, tonique, réactif, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

◆ Examen de la masse : Enorme masse périnéale faisant 30 cm de diamètre, de consistance liquidienne, refoulant l'anus en avant. Avec présence au niveau de sa surface d'une tache angiomateuse, sans thrill à l'auscultation.

◆ Examen abdominal :

- Abdomen souple, respire normalement
- Pas de circulation veineuse collatérale
- Pas de voussure abdominale

- Pas d'hépto-splénomégalie
- Les orifices herniaires sont libres

◆ Examen pleuro-pulmonaire :

- Thorax de morphologie normale
- Vibrations vocales bien transmises.
- Murmures vésiculaires bien perçus.
- Pas de râles à l'auscultation.

◆ Examen cardiovasculaire :

- B1, B2 biens perçus
- Systole, diastole libres
- Pas de souffle à l'auscultation

◆ Examen neurologique :

- Nouveau né tonique réactif
- Cri vigoureux
- Réflexes archaïques présents
- Fontanelle antérieure normo-tendue
- Pas de déficit sensitivomoteur

◆ Examen du rachis : La palpation des apophyses épineuses est sans anomalie

◆ Examen des aires ganglionnaires : Les aires ganglionnaires sont libres

◆ Examen malformatif :

- L'orifice anal est perméable, refoulé en avant.
- Pas d'atrésie des choanes ni de l'œsophage.
- Pas de LCH.

Conclusion : Nouveau né de sexe féminin, à J1 de vie, admis au service pour prise en charge d'une énorme masse sacrée sans autres signes associés, chez qui l'examen clinique trouve un nouveau né rose, tonique, réactif avec présence d'une

masse périnéale de 30cm de diamètre, de consistance liquidienne, refoulant l'anus en avant. Au niveau de sa surface, présence d'une tache angiomateuse, sans thrill à l'auscultation.

Les examens complémentaires :

◆ Bilan radiologique de la masse :

Ø La radiographie thoraco-abdominale a objectivé une image de tonalité liquidienne siégeant au niveau de la région sacro-coccygienne du nouveau-né, sans calcifications (Fig.12) :



Figure 12 : Patient N°1 : radiographie thoraco-abdominale montrant une image de tonalité liquidienne au niveau de la région sacro-coccygienne

Ø L'échographie de la masse : objective la présence d'une volumineuse masse semblant se continuer avec la région sacro-coccygienne à composante liquidienne avec une structure hyper-échogène pouvant correspondre à la graisse et des calcifications, absence de défaut de l'axe postérieur du rachis à aspect échographique évoquant en premier un TSC.

Ø L'échographie abdominale : est sans particularités.

◆ Bilan des malformations associées:

Ø La radiographie du rachis : n'a pas objectivé de défaut osseux ni de malformations rachidiennes.

Ø L'échocardiographie : est normale mis à part un petit canal artériel qui a tendance à se fermer.

◆ Bilan biologique :

Ø Les marqueurs tumoraux : non retrouvés

Ø Le bilan de retentissement et préopératoire :

- La numération formule sanguine (NFS) a objectivé une anémie normochrome macrocytaire avec un taux d'hémoglobine (Hb) à 13,7g/dL, un taux de plaquettes (PLQ) à 263 000/mm³ (normal) et un taux de globules blancs (GB) à 12 500 mm³ (normal).

- Groupage : O+

- L'ionogramme a objectivé :

* Hypocalcémie : Ca⁺⁺ : 75mg/l

* Gly : 0,95g/l (normal) * Urée : 0,26g/l (normal) * Créat : 6mg/l (normal)

* Na⁺ : 128 mEq/l (normal) * K⁺ : 3,9 mEq/l (normal)

* C-Réactive protéine (CRP) : 17, 5 mg/l (élevé)

- Le bilan de crase : taux de prothrombine (TP), et temps de céphaline Kaolin (TCK) : sans particularités

La conduite à tenir consiste à instaurer les mesures de réanimation et à préparer la malade pour la chirurgie :

- Réchauffement
- Soins des yeux et de l'ombilic
- Ration de base (RDB)
- Vitamine K
- Demande de sang : transfusion par 70 cc de culots globulaires.
- Correction de l'hypocalcémie avec du calcium injectable (50mg/kg/jr) en perfusion pendant 48 heures, puis relais par du calcium par voie orale.

L'enfant fut opérée,

Compte rendu opératoire (CRO):

- Sous anesthésie générale, en Décubitus ventral, billot sous l'abdomen.
- Incision en « Y » inversé au niveau de la base de l'implantation de la masse.
- Dissection des muscles fessiers puis para-vértébraux.
- Section de l'os coccygien.
- Ligature section de l'artère sacrée moyenne.
- Dissection des muscles fessiers et releveurs.
- Mise en place d'une sonde rectale.
- Dissection du rectum par rapport au prolongement endo-pelvien.
- Exérèse de la tumeur.
- Plastie des muscles releveurs, puis des muscles fessiers.
- Drainage par une lame de Delbet puis suture des différents plans.
- Incisions de décharge de part et d'autres, permettant la fermeture sans tension.

Traitement :

- Bi-antibiothérapie à base de Céphalosporine de 3^{ème} génération (C3G) et d'aminoside.

- Vitamine K
- Antalgique (Paracétamol injectable)

Suites postopératoires :

L'évolution postopératoire a été marquée par la surinfection de la plaie nécessitant une colostomie de décharge 7 jours après l'opération.

Sur le plan biologique, le nouveau né a présenté une anémie avec un taux d'Hb à 8,1 g/dl d'où l'indication d'une transfusion ; la malade a reçu 90cc de culots globulaires, puis a été mise sous supplémentation en fer.

L'évolution était bonne, le rétablissement de continuité a été réalisé après un mois.

Examen anatomo-pathologique :

◆ Macroscopiquement, il s'agit d'une formation kystique de 15x11x7cm, ouverte et vidée de son contenu. Elle comporte une paroi d'épaisseur variable, sans végétations endo ou exokystiques. Par endroit, la paroi présente des structures microvésiculaires à contenu mucoïde.

◆ Microscopiquement : L'examen histologique des différents prélèvements effectués montre une prolifération tumorale bénigne pluritissulaire. Elle comporte par endroit un revêtement cutané avec un épiderme surmontant un derme qui comporte des annexes cutanées. Ailleurs, on note la présence d'un tissu adipeux, musculaire, cartilagineux et nerveux matures. Quelques foyers kystiques sont notés, ils sont tapissés par un épithélium tantôt malpighien, tantôt respiratoire. En un point, on note la présence de lobules mammaires.

◆ Conclusion : TSC mature pluritissulaire

L'évolution :

- ü A court terme : bonne évolution clinique et biologique.
- ü A long terme : patiente perdue de vue.

2) Observation médicale N°2 :

Date d'hospitalisation : 12/02/2010

Identité : Il s'agit de la fille de F.R à J1 de vie, issue d'une mère âgée de 42 ans, femme au foyer, et d'un père âgé de 43 ans, commerçant de profession. De bas niveau socio économique, non mutualiste, originaire et habitant Azrou.

Motif d'hospitalisation : Masse fessière

Antécédents personnels :

- Grossesse suivie au centre de santé, menée à terme.
- Accouchement par voie haute.
- TPHA et VDRL positifs chez la mère au 3ème mois de la grossesse, traitement par Extencilline pour le couple.

Antécédents familiaux : pas de cas similaire dans la famille

L'histoire de la maladie : remonte au jour de sa naissance (le 11/02/10) à 23H30 où le gynécologue a constaté une énorme masse fessière sans autres signes associés pour laquelle elle fut adressée aux urgences de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

Examen clinique :

◆ Examen général : Nouveau né de sexe féminin, rose, tonique, réactif, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, poids : 5 kg.

◆ Examen de la masse: énorme masse de la région sacro-coccygienne de consistance molle, de 30 cm de grand axe sur 15 cm de petit axe. L'anوس est en place (fig.13) :



Figure 13 : Patient N° 2 : Volumineux tératome sacro-coccygien.

◆ Examen abdominal :

- Abdomen souple, respire normalement
- Distension abdominale
- Pas de circulation veineuse collatérale
- Pas de voussure abdominale, ni masse palpable
- Pas d'hépto-splénomégalie
- Les orifices herniaires sont libres

◆ Examen pleuro-pulmonaire :

- Thorax de morphologie normale

- Râles ronflants à l'auscultation

◆ Examen cardio-vasculaire :

- B1, B2 biens perçus

- Systole, diastole libres

- Pas de souffle à l'auscultation

◆ Examen neurologique :

- Nouveau né tonique réactif

- Réflexes archaïques présents

- Fontanelle antérieure normo-tendue

◆ Examen malformatif :

- Pas d'atrésie des choanes ni de l'œsophage

- Pas de fente labio-palatine

- Pas d'atrésie anale

- Pas de malformations rachidiennes

- La LCH n'est pas recherchée vu la grande taille de la masse

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Examens para-cliniques :

◆ Bilan radiologique de la masse :

- La radiographie thoraco-abdominale montre la présence d'une opacité volumineuse au niveau de la région sacrococcygienne, de tonalité liquidienne, avec absence de calcifications.

- L'échographie de la masse objective la présence d'une volumineuse masse sacro-coccygienne à composante liquidienne prédominante, finement échogène, contenant des cloisons épaissies. Cette masse contient également une petite composante tissulaire hétérogène, vascularisée au doppler, mesurant environ 13 cm d'épaisseur.

- L'échographie abdominale : est sans particularités mis à part une dilatation urétéro-pyélo-calicielle droite sans retentissement parenchymateux et sans obstacle visible.

- L'IRM abdomino-pelvienne: objective une volumineuse masse sacro-coccygienne mesurant 230 x 170 mm, lobulée, à double composante tissulaire, en iso signal T1, et en discret hyper signal T2, se rehaussant par le produit de contraste, et une composante kystique majoritaire, cloisonnée en hypo signal T1 et en hyper signal T2. Cette masse est retrorectale et refoule les organes pelviens en avant (fig.14).

◆ Bilan des malformations associées :

- Echo-cœur : sans particularités.

- Radiographie du rachis : sans particularités notamment pas de défaut ni de malformations osseuses.



Figure 14 : Patient N°2 : Aspect IRM d'un volumineux TSC à double composante :
composante liquidiennne prédominante, cloisonnée et composante tissulaire

◆ Bilan biologique :

Ø Les marqueurs tumoraux : normaux.

Ø Bilan de retentissement et préopératoire :

* La NFS a montré une anémie normochrome macrocytaire, avec Hb à 13,8g/dL,

- PLQ : 224000/mm³ (normal) - GB : 6250/mm³ (normal)

* L'ionogramme et le bilan de crase sont revenus normaux.

Traitement :

Après mise en condition (réchauffement, prise de deux voies veineuses, mise d'une sonde gastrique, et d'une sonde urinaire, administration d'une antibiothérapie à large spectre et réhydratation), le nouveau né fut opéré :

CRO :

- Sous anesthésie générale, en décubitus dorsal
- Incision autour de la masse
- Dissection sous cutanée
- Dissection des muscles fessiers qui sont étirés et hypotrophiques.
- Résection du coccyx
- Ligature section du pédicule vasculaire
- Dissection des muscles releveurs de l'anus
- Après ablation de la masse, fermeture des plans musculaires
- Drainage par une lame de Delbet, puis fermeture cutanée



Figure 15: Patient N°2 : Pièce opératoire

L'enfant a été mis sous :

- RDB
- Antibiothérapie prophylactique (Amoxicilline - Acide clavulanique) pendant 48 heures.

- Antalgiques (paracétamol injectable)
- Vitamine K
- Antiémétique vu la présence de vomissements jaunâtres post prandiaux.

Suites postopératoires :

L'évolution postopératoire a été marquée par la surinfection de la plaie, avec lâchage de deux points de sutures, et hypotrophie des muscles périnéaux.

Sur le plan biologique, la NFS a objectivé une anémie (taux d'Hb à 13,1g/dl), une hyperleucocytose (GB à 20610/mm³), avec un taux élevé de CRP (19 mg/l).

Le nouveau né a été mis sous bi-antibiothérapie curative à base d'Amoxicilline-Acide clavulanique et aminosides, avec supplémentation en fer.

L'évolution était bonne, la malade est déclarée sortante à J15 postopératoire.

L'examen anatomo-pathologique : est revenu en faveur d'un aspect histologique compatible avec un tératome mature pluritissulaire.

L'évolution :

L'enfant a été revue régulièrement en consultation; avec un bon état général, un bon tonus des membres inférieurs, et une marche normale. Elle ne présente pas de fuites de selles, par contre elle a une constipation chronique. La cicatrice de la plaie est d'esthétique moyenne. L'évolution est bonne avec un recul de 3 ans.

3) Observation médicale N°3 :

Date d'hospitalisation : 14/05/2010

Identité : Il s'agit de l'enfant M.M, de sexe féminin, âgée de 20 mois, bien vaccinée selon le programme national d'immunisation, la benjamine d'une fratrie de 9, issue d'un mariage consanguin de 1er degré, mère âgée de 40 ans femme au foyer, et père âgé de 40 ans agriculteur de profession, originaire et habitant la région d'El Hoceima.

Motif d'hospitalisation : Tuméfaction de la région sacro-coccygienne

ATCD personnels :

◆ ATCD médicaux :

- Grossesse non suivie, dite menée à terme.
- Accouchement à domicile par voie basse avec bonne adaptation à la vie extra-utérine.

- Pas de notion de souffrance néonatale.

- Pas de notion de prise médicamenteuse chez la mère.

◆ ATCD chirurgicaux : jamais opérée.

ATCD familiaux :

- Retard mental chez le frère aîné.

- Pas de notion de pathologie malformative dans la famille.

- Pas de cas similaire dans la famille.

L'histoire de la maladie : remonte à la naissance par la constatation de la famille d'une tuméfaction siégeant au niveau de la région sacrococcygienne augmentant progressivement de volume, négligée jusqu'il ya un mois où ils ont consulté chez un pédiatre privé qui l'a adressée au service de Chirurgie Pédiatrique de CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

Examen clinique :

◆ Examen général : enfant consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

◆ Examen de la masse : masse sacro-coccygienne de forme ovale, de consistance ferme, indolore, rose avec circulation veineuse en regard, mobile par rapport au plan profond faisant 8cm/6cm. L'anus est en place.

◆ Examen abdominal :

- Pas de circulation veineuse collatérale
- Pas de voussure abdominale, ni masse palpable
- Pas d'hépatosplénomégalie
- Les orifices herniaires sont libres

◆ Examen cardiovasculaire, pleuro-pulmonaire et neurologique: sans particularités.

◆ Examen des aires ganglionnaires : les aires ganglionnaires sont libres.

◆ Examen malformatif :

- Pas de malformation rachidienne
- Pas de LCH

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Conclusion :

Enfant âgée de 20 mois, ayant comme ATCD familial un retard mental chez le frère aîné, avec consanguinité parentale de 1^{er} degré, présente depuis la naissance une tuméfaction de la région sacro-coccygienne, augmentant progressivement de volume, chez qui l'examen clinique trouve une masse sacro-coccygienne ovale, de consistance ferme, rose, avec circulation veineuse en regard, indolore et mobile par rapport au plan profond sans autres malformations associées. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examens para-cliniques :

◆ Bilan radiologique de la masse :

∅ La radiographie du bassin objective une opacité au niveau de la région sacrococcygienne, sans calcifications.

∅ L'IRM pelvienne: objective une volumineuse masse ovale, bien circonscrite, délimitée par une fine capsule hypo-intense sur toutes les séquences, comblant le pli inter-fessier et appendu au sacrum. Cette masse est composée de plusieurs contingents :

- Graisseux prédominant
- Logettes liquidiennes
- Composante tissulaire rehaussée de localisation postéro-inférieure.
- Une composante vraisemblable osseuse postéro-supérieure

Cette masse mesure 10 x 08 x 06,5 cm. Elle refoule le plancher périnéal en bas et en avant et s'arrête au sphincter anal refoulant le rectum en avant.

Respect de l'utérus et du col vésical.

Respect des 3 vertèbres coccygiennes qui sont refoulées en arrière.

Hanches normales.

Rachis lombosacré normal.

Conclusion : aspect évocateur d'un tératome sacrococcygien

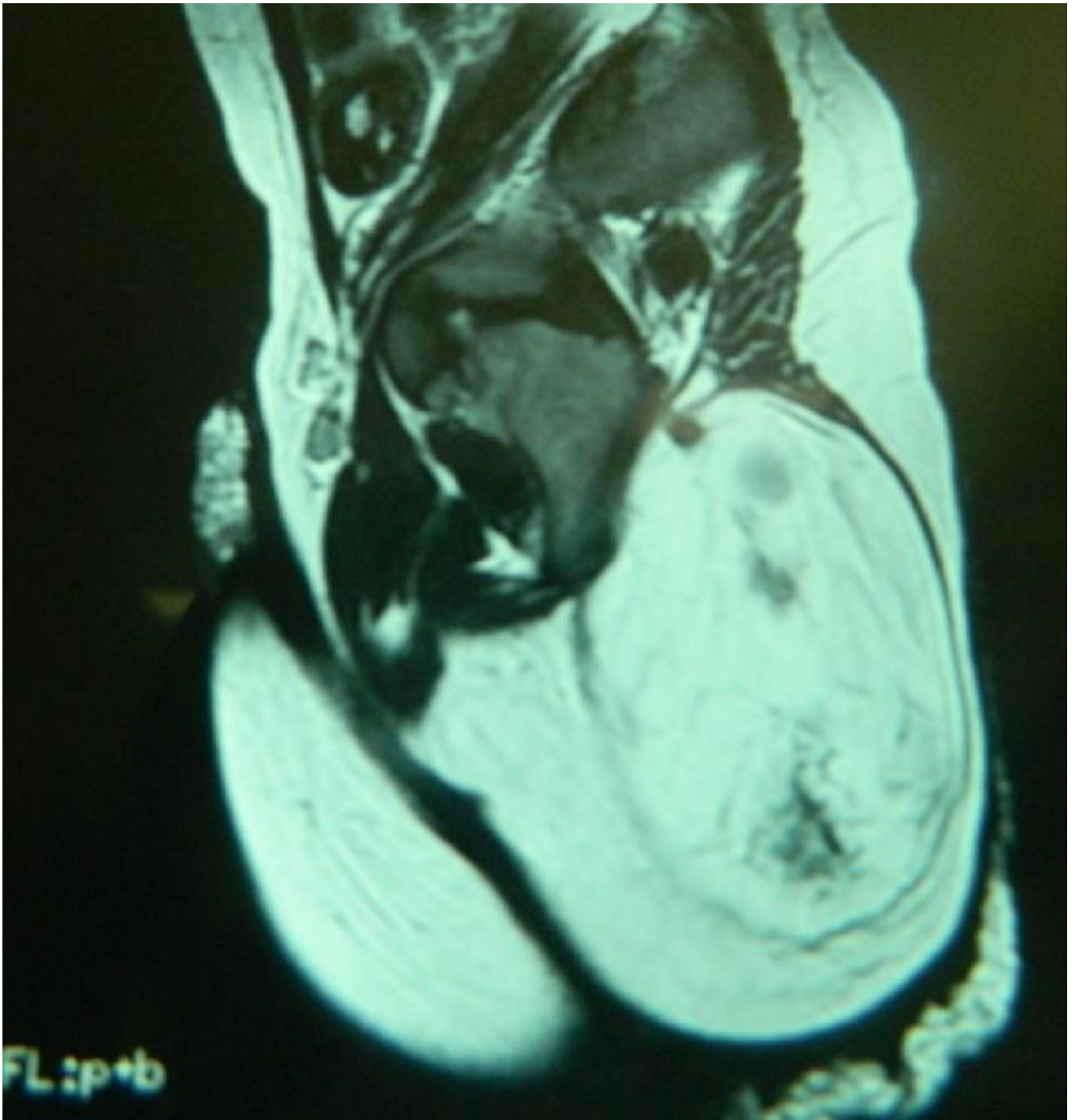


Figure 16 : Patient N°3 : Aspect IRM en faveur d'un TSC

◆ Bilan des malformations associées :

Ø Radiographies du rachis face et profil : sans particularités

◆ Bilan biologique :

Ø Les marqueurs tumoraux : normaux

§ AFP : 1,8 ng/ml (normal)

§ β-HCG : < 0,5 mUI /ml (normal)

Ø Bilan de retentissement et préopératoire

- NFS: Hb: 12g/dl (normal) - PLQ: 307 000/mm³ (normal)

GB: 13540/mm³ (normal)

- L'ionogramme est sans particularités

- TP : 100% - TCK : 35/37

Traitement :

Après préparation préopératoire (mise en place de sondes gastrique et urinaire, prise de deux voies veineuses, réhydratation, antibiothérapie prophylactique) l'enfant fut opérée,

CRO :

- Sous anesthésie générale, en décubitus ventral, billot sous le ventre
- Incision médiane centrée sur la masse en « Y » inversé
- Dissection du plan sous cutané par rapport à la masse, qui est très adhérente.
- Dissection de la masse par rapport aux fibres musculaires du muscle fessier

puis du releveur de l'anus.

- Section du coccyx, puis ligature du pédicule de la masse.

- On continue la dissection de la masse, qui présente un plan de clivage par rapport au rectum.

- Un prolongement d'environ 2cm en endopelvien a pu être disséqué, permettant l'exérèse de la masse en totalité.

- Fermeture des différents plans sur drain de Redon aspiratif.

L'enfant a été mise sous :

- RDB
- Antibiothérapie à base d'Amoxicilline - Acide clavulanique)
- Antalgiques (paracétamol injectable)

Examen anatomo-pathologique :

◆ Macroscopie : reçu d'une masse pesant 200g, mesurant 13x 9,5 x5cm, d'aspect graisseux homogène, avec des remaniements blanchâtres et kystiques et des zones osseuses.

◆ Microscopie : les différents prélèvements effectués au niveau de la masse montrent une prolifération tumorale pluritissulaire comportant une muqueuse intestinale, un parenchyme cérébral, du tissu adipeux et un kyste épidermoïde bordé par un épithélium malpighien régulier reposant sur une fine paroi fibreuse

L'examen histologique des zones calcifiées montre la présence de travées osseuses sans anomalie histologique.

◆ Conclusion : tératome mature

L'évolution :

- A court terme : Bonne évolution clinique et biologique.
- A long terme : Patiente perdue de vue.

4) Observation médicale N°4 : (Date d'hospitalisation : 05/10/10)

Identité : Enfant C.E, âgée de 18 mois, cadette d'une fratrie de 2, issue d'un mariage non consanguin, mère âgée de 27 ans, femme au foyer, père âgé de 38 ans, journalier de profession, originaire et habitant FES, non mutualiste.

Motif d'hospitalisation : masse de la région sacro-coccygienne.

Antécédents personnels :

- Grossesse bien suivie au centre de santé, menée à terme.
- Accouchement par voie basse médicalisé, anamnèse infectieuse négative.
- Bonne adaptation à la vie extra-utérine.
- Bon développement psychomoteur.
- Vaccination en cours.

Antécédents familiaux :

- Pas de consanguinité parentale.
- Pas de cas similaires dans la famille.

L'histoire de la maladie : remonte à la naissance par la constatation d'une masse au niveau de la fesse droite. Le nouveau né a été vu au service, et programmé pour la chirurgie mais la famille a refusé le traitement chirurgical. La masse a augmenté progressivement de volume sans signes inflammatoires en regard, ni signes urinaires, avec une notion de constipation, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général. Ceci a motivé la famille à consulter pour prise en charge.

Examen clinique :

◆ Examen général : enfant consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

Poids = 8Kg (-3DS), Taille = 75 cm (-2DS) (déviations standard)

◆ Examen de la masse : Présence d'une masse arrondie occupant toute la région sacrée, étendue latéralement vers les deux fesses effaçant le sillon interfessier faisant environ 10cm/10cm, fixe par rapport aux 2 plans, sans signes inflammatoires en regard. L'anusc est en place.

◆ Examen abdominal : L'abdomen est souple, respire normalement, pas d'hépatosplénomégalie ni d'autres masses palpables, pas d'ascite. Le toucher rectal objective une masse dure palpée à travers la paroi postérieure du rectum.

◆ Examen pleuro-pulmonaire, cardiovasculaire et neurologique : sans particularités.

◆ Examen des aires ganglionnaires : adénopathies lenticulaires inguinales bilatérales.

◆ Examen malformatif : Pas de LCH, pas de malformations rachidiennes ni d'autres malformations cliniquement décelables.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Conclusion :

Enfant de 18 mois, sans antécédents pathologiques notables, qui présente depuis la naissance une masse fessière, chez qui l'examen clinique trouve un enfant conscient, en bon état général, avec présence d'une masse arrondie occupant toute la région sacrée, étendue latéralement vers les deux fesses effaçant le sillon interfessier faisant environ 10cm/10cm, fixe par rapport aux 2 plans, sans signes inflammatoires en regard. Avec au toucher rectal, une masse dure palpée à travers la paroi postérieure du rectum.

Les examens complémentaires :

◆ Bilan radiologique de la masse :

∅ La radiographie standard a mis en évidence une opacité hétérogène, mal limitée, siégeant au niveau de la région sacrococcygienne.

∅ L'échographie de la masse a objectivé une masse sacrococcygienne avec triple composante ; tissulaire, kystique et calcique, évoquant un TSC.

∅ L'échographie abdominale : sans particularité.

∅ L'IRM pelvienne : Présence d'une masse pelvienne et des parties molles fessières, de forme ovale, étendue sur une hauteur de 113mm et mesurant 75mm de diamètre transversal. Cette masse présente une composante tissulaire rehaussée par le produit de contraste, et une composante grasseuse. Sur le plan topographique et rapports, cette masse occupe l'espace pré-sacré. Elle refoule en avant la vessie et le rectum. Elle vient au contact du sacrum et du coccyx qui sont normaux. Elle respecte également les autres structures osseuses du bassin.

▸ Absence d'autres anomalies.

▸ Conclusion : Aspect IRM en faveur d'un tératome pré-sacré étendu aux parties molles fessières.

◆ Bilan d'extension :

∅ L'échographie abdominale : sans particularité, notamment pas de métastases hépatiques.

∅ La TDM thoraco-abdomino-pelvienne :

à Etage abdomino-pelvien :

*Volumineuse masse pelvienne tissulaire centrée sur la région sacrée mal limitée à contours irréguliers, hétérogène, avec des zones de liquéfaction centrale et des calcifications intra lésionnelles, mesurant 60/95/71mm, cette masse envahit la

veine iliaque interne et primitive gauches qui sont thrombosées. Cette masse est en contact avec la vessie sans signe évident d'envahissement, en contact intime avec le recto-sigmoïde, le canal anal et l'orifice anal sans liseré graisseux de séparation. Cette masse s'étend en bas vers les muscles du plancher périnéal et en arrière vers les muscles fessiers avec infiltration de la graisse cutanée en regard.

*Adénopathies intra et rétro-péritonéales mesurant 6mm de petit axe pour la plus grande.

*Respect du foie, des voies biliaires et vasculaires hépatiques, la rate, les deux reins, le pancréas et les surrénales.

*Pas d'anomalies osseuses.

*Pas d'épanchement péritonéal.

à Etage thoracique :

*Multiples nodules et masses tissulaires parenchymateuses et sous pleurales, de contours flous éparses au niveau des 2 héli-champs pulmonaires rehaussées faiblement et de façon hétérogène après contraste dont la plus volumineuse est lobaire inférieure droite et mesure 21mm de diamètre.

*Adénopathies pré-vertébrales et hilare droite dont la plus grande est nécrosée au centre et mesure 13mm de petit axe.

*Absence d'épanchement pleuro-pulmonaire.

à Conclusion : volumineuse masse tissulaire pelvienne avec localisations secondaires ganglionnaires et pulmonaire, envahissement vasculaire (veine iliaque interne puis primitive gauche) et adhérence au canal anal.

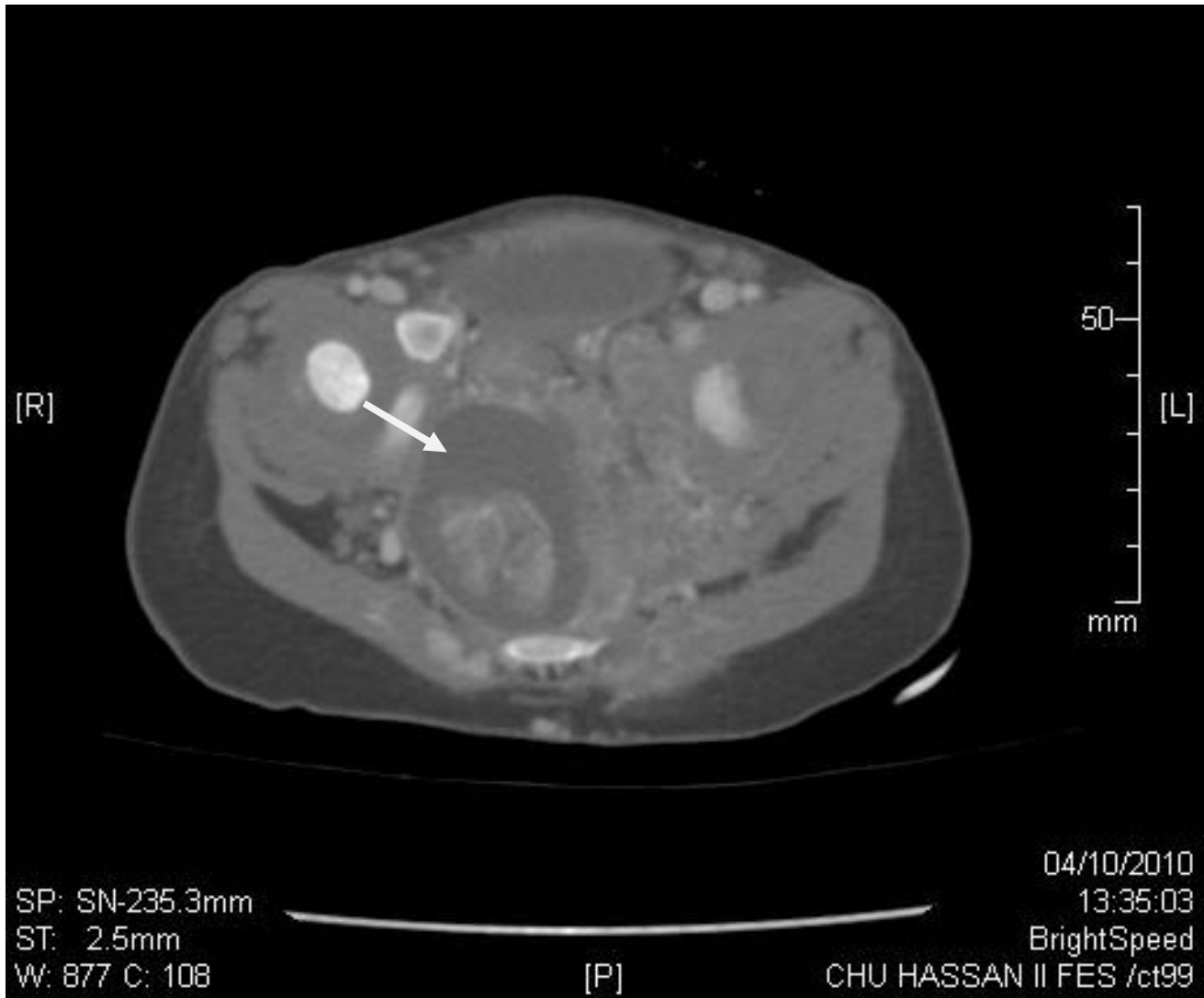


Figure 17 : Patient N°4 : Aspect scannographique d'une masse pelvienne tissulaire hétérogène en faveur d'un TSC

Ø Des radiographies de tout le squelette réalisées à défaut d'une scintigraphie osseuse, n'ont pas révélé de métastases osseuses.

◆ Bilan biologique :

Ø Les marqueurs tumoraux : * β HCG =négative

* AFP >3000 ng/ ml (élevé)

Ø Bilan de retentissement et préopératoire :

- La NFS a objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec Hb à 9,9 g/dL, GB à 14290/mm³ et PLQ=340000/mm³.

- L'ionogramme : normal

- Bilan de crase : normal

- Bilan hépatique :

* Le taux des transaminases : normal

* Le taux de bilirubine conjuguée, et non conjuguée : normal

* Le taux de LDH : élevé (1117 UI/l)

Traitement :

La conduite à tenir a consisté à une chimiothérapie palliative à base d'Endoxan par voie orale (10mg/kg/jr, une semaine /2), avec l'utilisation d'antalgiques opiacés (Codéfan) en cas de douleur, une supplémentation en fer pour corriger l'anémie, et un laxatif pour améliorer la constipation.

Evolution :

L'enfant a été vue en consultation un mois après, elle était en assez bon état général, se plaignant d'une constipation avec anorexie et amaigrissement chiffré à 2kg (Poids : 6kg). L'examen de la masse a objectivé une augmentation de la taille tumorale avec apparition d'un prurit en regard. Un mois plus tard, l'enfant est décédée à domicile.

5) Observation médicale N°5 : Date d'hospitalisation : 12/02/2011

Identité : Il s'agit du nouveau né fils de A.J, à J1 de vie, le benjamin d'une fratrie de 4, issu d'un mariage non consanguin d'une mère âgée de 30 ans, femme au foyer, et d'un père âgé de 36 ans maçon de profession, originaire et habitant Fès. De bas niveau socio économique.

Motif d'hospitalisation : Masse de la région sacro-coccygienne.

Antécédents personnels :

- Grossesse suivie chez un gynécologue privé, menée à terme.
- Anamnèse infectieuse négative.
- Accouchement par voie basse, à l'hôpital Ibn Lkhatib.

Antécédents familiaux :

- Pas de consanguinité parentale.
- Pas de cas similaire dans la famille.

L'histoire de la maladie : remonte au 3ème trimestre de la grossesse où le diagnostic d'une masse sacro-coccygienne a été posé par un gynécologue privé lors d'une échographie de routine. La femme a accouché par voie basse à l'hôpital Ibn Lkhatib à Fès, et le nouveau né a été référé aux urgences de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

Examen clinique :

◆ Examen général : nouveau né rose, tonique, réactif, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire. Poids à la naissance : 3800g

◆ Examen de la masse : Présence d'une masse appendue au pôle caudal, faisant 15 cm de grand axe, de consistance molle, rompue avec présence de stigmates de sang. L'anوس est en place (fig.18 et fig.19).



Figure 18 : Patient N°5 : TSC rompu avec stigmates de sang.



Figure 19 : Patient N°5 : TSC rompu avec anus en place.

◆ Examen abdominal : L'abdomen est souple, respire normalement. Pas de voussure ni de circulation veineuse collatérale. Pas d'hépto-splénomégalie ni de masse palpable. Les orifices herniaires sont libres.

◆ Examen pleuro-pulmonaire, cardiovasculaire et neurologique : sont sans particularités

◆ Examen malformatif :

- Pied bot varus équin (PBVE) bilatéral
- Pas de signes en faveur d'une LCH
- Pas d'atrésie des choanes, ni de l'œsophage ni fente palatine
- Pas d'imperforation anale.
- Pas d'autres anomalies cliniquement décelables

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Conclusion : Il s'agit d'un nouveau né de sexe masculin, à J1 de vie, sans antécédents pathologiques notables, qui présente depuis sa naissance une masse exo-pelvienne appendue au pôle caudal, chez qui l'examen trouve un nouveau né rose tonique réactif avec la présence au niveau de la région sacro-coccygienne d'une masse appendue, faisant 15 cm de grand axe, de consistance molle, rompue avec présence de stigmates de sang. Le bilan malformatif note un pied bot varus équin bilatéral sans autres anomalies ou signes associés.

Les examens complémentaires :

◆ Bilan radiologique de la masse :

Ø La radiographie thoraco-abdominale a montré une opacité au niveau de la région sacro-coccygienne, non homogène, à limites floues, contenant des calcifications (Fig.20) :



Figure 20 : Patient N°5 : Radiographie thoraco-abdominale objectivant des calcifications au sein d'une opacité au niveau de la région sacro-coccygienne

◆ Bilan biologique :

Ø Les marqueurs tumoraux : non faits vu l'urgence (TSC rompu)

Ø Bilan de retentissement et préopératoire :

- La NFS est revenue normale : Hb : 17,7 g/dL PLQ:306 000/mm³

GB : 13 000/mm³

- L'ionogramme et le bilan de crase sont sans particularités.

Traitement :

Après avoir été mis en condition (Réchauffement, ration de base, antibio-prophylaxie, mise en place de sondes gastrique et urinaire), le nouveau né fut opéré aux urgences pour TSC rompu.

CRO :

- Sous anesthésie générale, en décubitus ventral
- Incision péri masse
- Dissection du plan sous cutané par rapport à la masse
- Dissection des fibres musculaires des muscles fessiers et des muscles releveurs de l'anus
- Ligature du pédicule nourricier puis excision minutieuse de la masse
- Coccygectomie
- Fermeture des plans musculaires
- Drainage par une lame de Delbet
- Fermeture cutané après reconstruction de la peau.

L'enfant a été mis sous :

- Bi-antibiothérapie à base d'Amoxicilline-Acide clavulanique et aminoside pendant 48 heures.

- Antalgique (paracétamol injectable)
- Vitamine K

Suites postopératoires :

L'évolution postopératoire était bonne, le patient est déclaré sortant avec un rendez-vous de contrôle après un mois.

Examen anatomo-pathologique :

- ◆ Macroscopie : formation kystique de 14/10 cm
- ◆ A la coupe : présence des zones tissulaires et des zones calcifiées, des poils et du sébum.
- ◆ Microscopie : histologiquement il s'agit d'une prolifération tumorale bénigne faite de formations kystiques bordées par un épithélium, tantôt de type respiratoire, tantôt de type malpighien des follicules pilo-sébacées. Ailleurs, on note la présence de zones solides pluritissulaires, faites d'un tissu fibro-adipeux. Il s'y associe des structures nerveuses et musculaires.
- ◆ Conclusion : Tératome pluritissulaire mature

L'évolution :

Le patient s'est présenté en consultation après un mois, il était stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, asymptomatique avec bonne cicatrice et absence de masse palpable.

Sur le plan biologique, son taux d'AFP était élevé à 196 UI/ml (280ng/ml), mais on n'a pas de valeur préopératoire.

L'enfant a été suivi régulièrement, avec contrôle du taux d'AFP jusqu'à négativation (<10ng/ml).

L'évolution est favorable, l'enfant est en bon état général, ne présente pas d'incontinence urinaire ni anale ni de constipation. Le recul est de 2 ans.

6) Observation médicale N°6 :

Date d'hospitalisation : 31/08/2012

Identité : nouveau né de sexe masculin, fils de Z.M, admis à J1 de vie, unique de sa famille, issu d'un mariage non consanguin, d'une mère âgée de 25 ans, femme au foyer, et d'un père âgé de 35 ans commerçant de profession, originaire et habitant de Meknès.

Motif d'hospitalisation : Masse fessière

Antécédents personnels :

- Grossesse suivie, menée à terme.
- Anamnèse infectieuse négative.
- Accouchement par voie haute pour dépassement du terme
- Bonne adaptation à la vie extra-utérine.
- Méconium émis à H16 de vie, de quantité et d'aspect normal.

Antécédents familiaux :

- Pas de cas similaires dans la famille

L'histoire de la maladie : remonte au jour de sa naissance par la constatation d'une tuméfaction au niveau de la région sacro-coccygienne, pour laquelle il fut référé de l'hôpital de Meknès aux urgences de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

Examen clinique :

◆ Examen général : nouveau né rose, tonique, réactif, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, Poids à la naissance : 3500g.

◆ Examen de la masse : masse au niveau de la région sacro-coccygienne, faisant 10cm/08cm de grand axe vertical, de consistance ferme, de contenu hétérogène, recouverte d'une peau fine et mobile, avec présence à sa base d'une ulcération faisant 2 cm de diamètre. L'anus est refoulé en avant.



Figure 21 : Patient N°6 : TSC avec présence d'une ulcération au niveau de sa surface

◆ Examen abdominal : L'abdomen est souple, respire normalement. Pas de voussure ni de circulation veineuse collatérale. Pas d'hépto-splénomégalie ni de masse palpable. Les orifices herniaires sont libres.

◆ Examen pleuro-pulmonaire et cardio-vasculaire : sans particularités.

◆ Examen neurologique : Réflexes archaïques présents, fontanelle antérieure normo-tendue, pas de déficit sensitivomoteur. Périmètre crânien = 35 cm.

◆ Bilan malformatif : pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes, pas d'imperforation anale, pas de déformations des membres, ni de malformations rachidiennes.

Conclusion :

Nouveau né de sexe masculin à J1 de vie, admis pour prise en charge d'une masse fessière, découverte à la naissance, chez qui l'examen trouve un enfant stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec une masse de la région sacro-coccygienne, faisant 10cm/08cm de grand axe vertical, de consistance ferme, de contenu hétérogène, recouverte d'une peau fine et mobile avec présence à sa base d'une ulcération faisant 2cm de diamètre. L'anوس est refoulé en avant.

Les examens complémentaires:

◆ Bilan radiologique de la masse :

- La radiographie standard montre une opacité hétérogène bien limitée, siégeant au niveau de la région sacro-coccygienne, sans calcifications (Fig.21) :



Figure 22 : Patient N°6 : Radiographie standard objectivant une opacité hétérogène au niveau de la région sacro-coccygienne, évoquant un TSC.

- L'IRM pelvienne objective la présence d'une masse englobant le coccyx, à double composante tissulaire rehaussée après contraste, et liquidienne en hyposignal T1 et hypersignal T2 non modifiée après contraste. Cette masse présente des zones en vide de signal, en hyposignal T1 et T2 pouvant correspondre à des calcifications. Pas de composante graisseuse identifiée. La masse mesure 08cm/07cm/05cm. Sur le plan topographique, cette masse présente les extensions suivantes :

En avant, elle comble l'espace pré-sacré et refoule le rectum en avant sans signes d'envahissement.

En bas, elle s'étend le long du pli inter-fessier vers le périnée

Absence d'autre anomalie rachidienne.

La moelle est de calibre et de signal normaux.

Le cône médullaire en regard de L1

à Conclusion : Aspect IRM compatible avec un TSC avec extension pré-sacrée sans signes d'envahissement aux organes de voisinage (Fig.22)

◆ Bilan biologique :

Ø Les marqueurs tumoraux :

§ AFP > 3000 ng/ml (élevé)

§ βHCG : négatif

Ø Bilan de retentissement et préopératoire :

- La NFS est revenue normal : Hb : 17,6g/dl, GB : 16000/mm³, PLQ : 188000/mm³

- Groupage : O⁺

- L'ionogramme est revenu normal, mis à part une hypoglycémie (Gly : 0,52g/l)

- TP – TCK: normaux



Figure 23: Patient N°6 : IRM (coupe sagittale) montrant un TSC à double composante : tissulaire et liquidienne

Traitement :

Des mesures de réanimation (Réchauffement, ration de base, correction de l'hypoglycémie, antibio-prophylaxie, sonde urinaire) ont été instaurées afin de mettre en condition le nouveau né et de le préparer à la chirurgie.

CRO :

- Sous anesthésie générale
- Décubitus ventral, billot sous les crêtes iliaques
- Incision en « Y » inversé en pleine masse (Fig.24)
- Dissection sous cutanée pré-sacrée puis rétro-sacrée
- Respect du muscle fessier et des releveurs de l'anus
- Respect du sphincter externe
- Repérage de l'artère pré-sacrée, qui a été ligaturée
- Résection du coccyx et ablation de la tumeur sacro-coccygienne (Fig.25)
- Recouvrement du sacrum, et rapprochement des faisceaux des muscles fessiers avec surjet au vicryl 5/0
- Drainage par une lame de Delbet puis fermeture cutanée (Fig.26)

L'enfant a été mis sous :

- § Antibiothérapie à base d'Amoxicilline-Acide clavulanique.
- § Antalgique (paracétamol injectable)
- § Vitamine K



Figure 24 : Patient N°6 : Image per opératoire : Incision en Y inversé

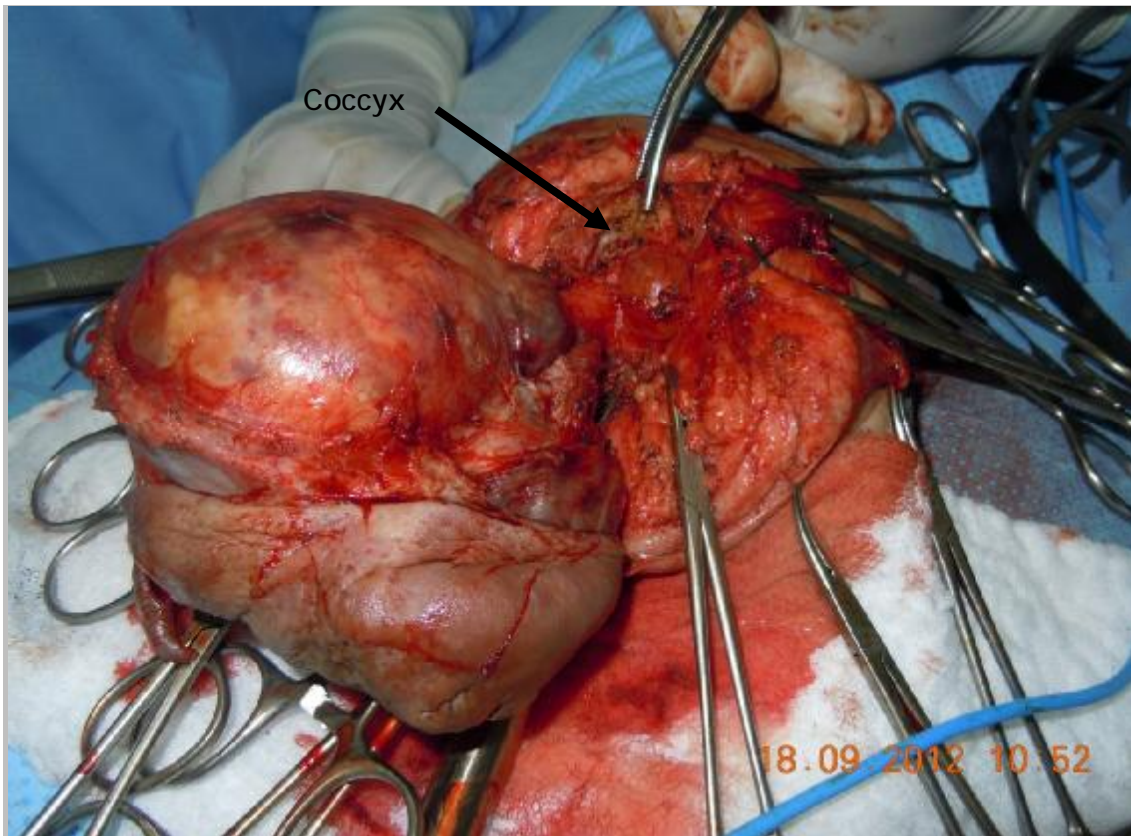


Figure 25 : Patient N°6 : Image per opératoire : Résection du coccyx et ablation de la tumeur



Figure 26 : Patient N°6 : Fermeture cutanée

Suites postopératoires :

L'évolution postopératoire était bonne, le patient est déclaré sortant avec un rendez-vous de contrôle après un mois.

Examen anatomo-pathologique :

◆ Macroscopie : reçu d'un fragment de 07cm/07cm/02cm surmonté d'un tissu cutané de 07cm/06cm/06cm.

◆ A la coupe de cette masse, on note la présence de multiples kystes à contenu séreux avec 2 zones charnues.

◆ Microscopie : histologiquement, il s'agit d'une prolifération tumorale bénigne faite de tissu glial mature et de tissu adipeux. Des formations kystiques bordées par un épithélium tantôt de type respiratoire tantôt malpighien, des follicules sont notés. Ailleurs, on note la présence d'une muqueuse digestive et d'un tissu urothélial ainsi que du plexus choroïde faiblement marqué par l'anticorps anti GFAP. Il s'y associe de larges foyers de suffusions hémorragiques.

◆ Conclusion : tératome pluri-tissulaire mature.

L'évolution :

Le bébé est suivi en consultation initialement tous les mois, puis chaque six mois. L'évolution clinique est favorable, avec bonne cicatrice, le sphincter anal est tonique avec une marge anale bridée. Les selles et les urines sont d'aspect normal.

Sur le plan biologique, le taux d'AFP à un mois était à 10700 ng/ml puis il a diminué : taux d'AFP = 8656 ng/ml à 2 mois.

Le nouveau né est toujours suivi en consultation avec un recul de 9 mois.

7) Observation médicale N°7 :

Date d'hospitalisation : 31/08/12

Identité : nouveau né de sexe masculin, fils de L.G, admis à J1 de vie, le benjamin d'une fratrie de 5, issu d'un mariage consanguin de 2ème degré, de mère âgée de 26 ans, femme au foyer, et d'un père âgé de 30 ans, agriculteur de profession, originaire et habitant Taounate.

Motif d'hospitalisation : Masse fessière

Antécédents personnels :

- Grossesse non suivie, menée à terme
- Anamnèse infectieuse négative
- Accouchement par voie basse à l'hôpital de Taounate
- Bonne adaptation à la vie extra-utérine

Antécédents familiaux : Pas de cas similaire dans la famille.

L'histoire de la maladie : remonte au jour de sa naissance par la découverte d'une masse fessière sans autres signes associés, amenant la famille à consulter aux urgences de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, pour prise en charge.

Examen clinique :

◆ Examen général: Nouveau né rose, tonique, réactif, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

◆ Examen de la masse: Masse fessière faisant 10cm/9cm de grand axe horizontal, de consistance ferme et contenu hétérogène, recouverte d'une peau fine et mobile, refoulant l'anus en avant.

◆ Examen abdominal : Pas de voussure ni de masse palpable. Pas d'hépatosplénomégalie. Les orifices herniaires sont libres.

◆ Examen pleuro-pulmonaire, cardio-vasculaire et neurologique: sans particularités

◆ Examen des aires ganglionnaires: Les aires ganglionnaires sont libres

◆ Examen malformatif:

- Pas d'atrésie des choanes, ni de l'œsophage
- Pas d'imperforation anale
- Pas de déformation des membres ni du rachis

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Conclusion : Nouveau né de sexe masculin, admis à J1 de vie pour une masse fessière, chez qui l'examen clinique trouve un nouveau né rose, tonique, réactif sans défaut neurologique, avec présence d'une masse de la région sacro-coccygienne de 10cm/9cm de grand axe horizontal, de consistance ferme, de contenu hétérogène, recouverte d'une peau fine mobile, avec un anus perméable et antéposé.

Examens complémentaires :

◆ Bilan radiologique de la masse :

Ø La radiographie thoraco-abdominale a objectivé une opacité arrondie au niveau de la région sacro-coccygienne sans calcifications intra-tumorales.

Ø L'IRM pelvienne a montré la présence d'une volumineuse masse tissulaire pré-sacro-coccygienne bien limitée, grossièrement ovale se présentant en hétéro-signal T1 et T2, se rehaussant de façon importante et hétérogène après contraste. Cette masse comporte une triple composante, charnue, grasseuse et liquidienne en hyper-signal franc T2 et mesure 64x77x96mm. Elle refoule le rectum en avant et vient au contact intime avec sa paroi postérieure sans liseré de séparation. Elle occupe le périnée et s'étend en inter-fessier.

Absence d'anomalie de morphologie ou de signal du cordon, du cône médullaire et de la queue de cheval.

Absence par ailleurs d'autre anomalie.

Conclusion : Aspect IRM est compatible avec un tératome pré-sacro-coccygien avec extension endo-pelvienne rétro-rectale.

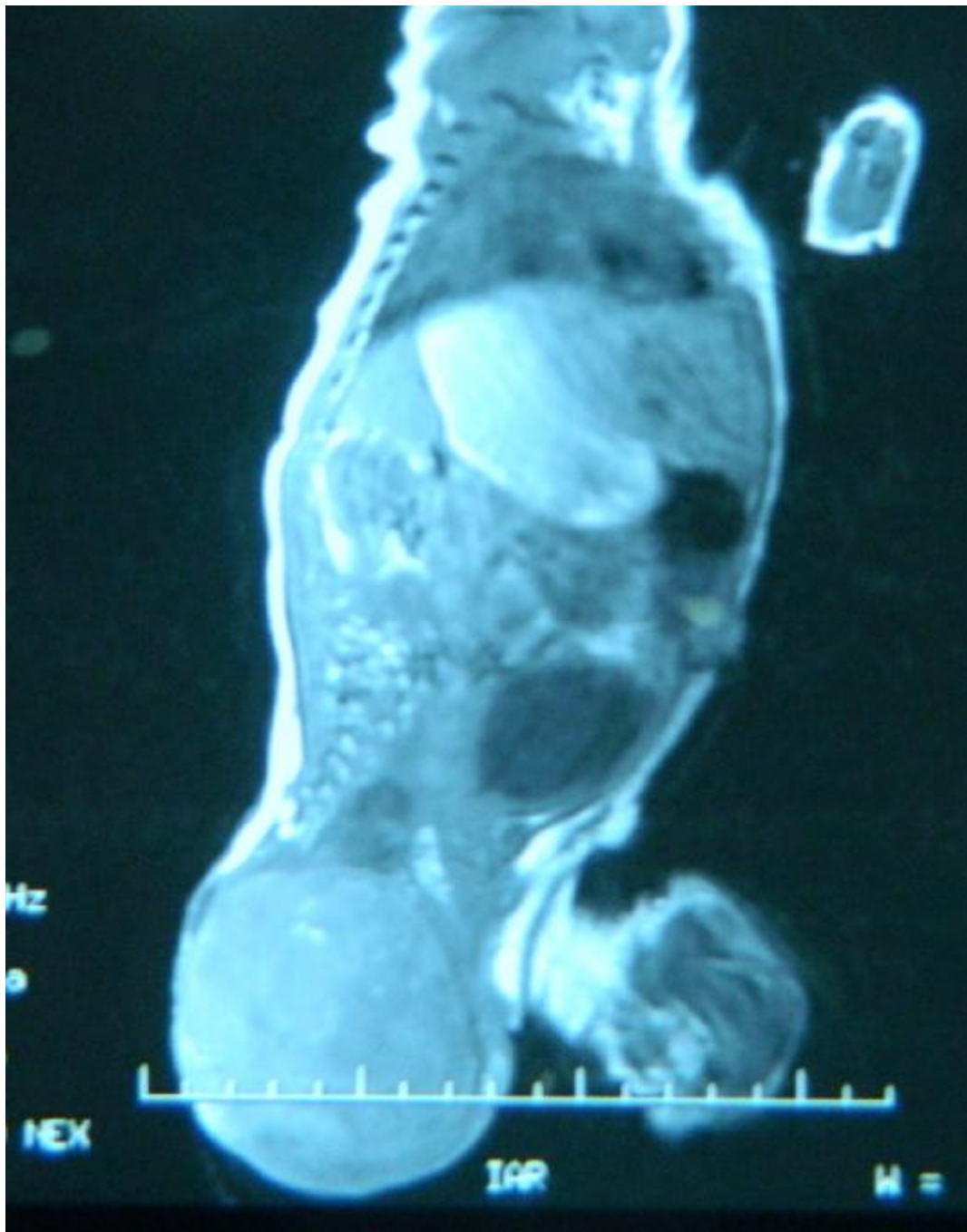


Figure 27 : Patient N°7 : IRM (coupe sagittale) montrant une masse sacro-coccygienne bien limitée en faveur d'un TSC

◆ Bilan des malformations associées :

Ø Les radiographies du rachis face et profil réalisées n'ont pas objectivé de malformations osseuses.

◆ Bilan biologique:

Ø Les marqueurs tumoraux :

§ AFP > 3000 ng/ml (élevé)

§ βHCG : négatif

Ø Bilan de retentissement et préopératoire :

- La NFS est revenue normale : Hb : 20 g/dl, GB : 23180/mm³, PLQ : 263000/mm³

- L'ionogramme est sans particularités

- Le bilan de crase est normal

Traitement :

Après une mise en condition avec réhydratation, le nouveau né fut admis au bloc opératoire :

CRO:

- Sous anesthésie générale, en décubitus ventral

- Incision en « Y » inversé

- Dissection sous cutanée

- Dissection de la masse en respectant les fibres musculaires

- Résection du coccyx

- Résection d'un prolongement kystique endopelvien

- Réfection du plan musculaire

- Drainage par une lame de Delbet

- Fermeture du plan cutané

Le nouveau né a été mis sous :

- Antibiothérapie à base d'Amoxicilline-Acide clavulanique ;
- Antalgique (paracétamol injectable)
- Vitamine K

Suites postopératoires :

L'évolution postopératoire était bonne, le patient est déclaré sortant avec un rendez-vous de contrôle après un mois.

Examen anatomo-pathologique :

› Macroscopie : Fragment faisant 11cmx9cmx8cm, surmonté d'un tissu cutané de 9cmx9cm. La masse a été examinée sur 10 blocs.

› A la coupe : on note la présence d'un aspect hétérogène solido-kystique avec quelques calcifications.

› Microscopie : prolifération tumorale bénigne faite de tissu glial mature et de tissu adipeux se disposant parfois sur un fond myxoïde. Des formations kystiques bordées par un épithélium malpighien des follicules sont notées. Ailleurs, on note la présence d'un tissu osseux, cartilagineux non encore mature, ainsi que du tissu musculaire. Il s'y associe des structures vasculaires multiples.

› Conclusion : tératome pluri-tissulaire.

L'évolution :

Le bébé a été revu en consultation après un mois. Il était en bon état général, avec bonne cicatrice. Sur le plan biologique, son taux d'AFP a baissé : 2250 UI/ml, avec un taux de β HCG négatif.

Le bébé est toujours suivi en consultation avec un recul de 9 mois.

8) Tableau récapitulatif :

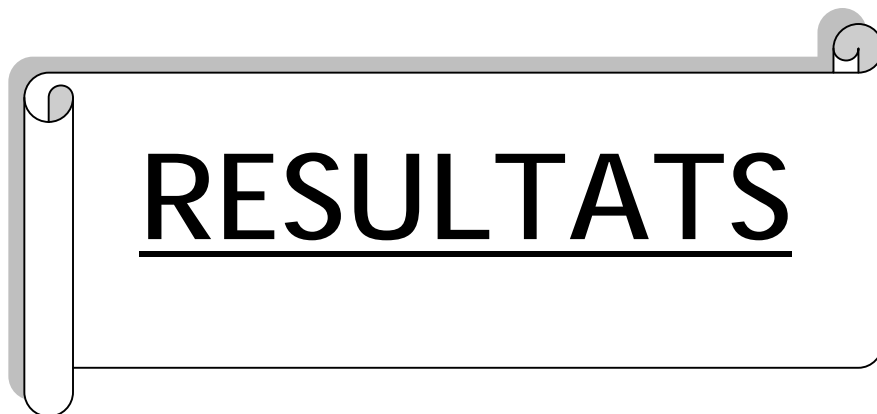
Tableau 2: Tableau récapitulatif des cas étudiés regroupant les différents paramètres cliniques, paracliniques et thérapeutiques.

| Patients | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 | Patient 5 | Patient 6 | Patient 7 |
|------------------------------|---|---|---|--|--|--|--|
| Année d'admission | 2006 | 2010 | 2010 | 2010 | 2011 | 2012 | 2012 |
| Age de découverte | A la naissance | A la naissance | A la naissance | A la naissance | 3 ^{ème} trimestre de grossesse | A la naissance | A la naissance |
| Age à l'admission | J1 de vie | J1 de vie | 20 mois | 18 mois | J1 de vie | J1 de vie | J1 de vie |
| Sexe | Féminin | Féminin | Féminin | Féminin | Masculin | Masculin | Masculin |
| Origine | Taounate | Azrou | Al-Hoceima | Fès | Fès | Meknès | Taounate |
| ATCD | RAS | RAS | -Consanguinité de 1 ^{er} degré -Retard mental chez un frère | RAS | RAS | RAS | Consanguinité de 2 ^{ème} degré |
| Mode d'accouchement | voie basse A domicile | Voie haute | Voie basse A domicile | Voie basse A l'hôpital | Voie basse A l'hôpital | Voie haute | Voie basse A l'hôpital |
| Motif de consultation | Masse fessière | | | | | | |
| Caractéristiques de la masse | - 30 cm de diamètre - Consistance liquidienne - Tâche angiomateuse en regard - Anus antéposé | - 30cm/15cm - Consistance molle - Anus en place | - 8cm / 4cm - Consistance ferme - Circulation veineuse en regard - Mobile par rapport au plan profond - Anus en place | - 10cm/10cm - Consistance ferme - Fixe par rapport aux 2 plans - Effaçant le sillon interfessier - Anus en place | - 15cm de grand axe - Consistance molle - Rompue avec présence de stigmates de sang - Anus en place | - 10cm/08cm - Consistance ferme - La surface est le siège d'une ulcération faisant 2 cm de diamètre - Anus antéposé | - 10cm/9cm - Consistance ferme - Anus antéposé |

| | | | | | | | |
|-----------------------------------|---|--|---|---|---|---|---|
| Malformations associées | 0 | 0 | 0 | 0 | Pied bot varus équin bilatéral | 0 | 0 |
| Radiographie standard de la masse | Opacité de tonalité liquidienne, sans calcifications | Opacité de tonalité liquidienne, sans calcifications | Opacité hétérogène sans calcifications ni lyse osseuse | Opacité hétérogène sans calcifications ni lyse osseuse | opacité hétérogène contenant des calcifications | Opacité hétérogène, sans calcifications | Opacité de tonalité liquidienne, sans calcifications |
| Echographie de la masse | - Volumineuse masse à composante liquidienne - structure hyperéchogène pouvant correspondre à la graisse et des calcifications | Masse sacro-coccygienne pouvant être en rapport avec un tératome à composante liquidienne prédominante | Non faite | Masse sacro-coccygienne contenant une triple composante tissulaire, kystique et calcique, évoquant un TSC | Non faite | Non faite | Non faite |
| IRM abdomino-pelvienne | Non faite | -Volumineuse masse sacro-coccygienne lobulée à double composante : tissulaire se rehaussant par le produit de contraste, et liquidienne prédominante, cloisonnée. Avec refoulement des organes pelviens en avant | - Volumineuse masse ovale à composante mixte : graisseuse, liquidienne, tissulaire et osseuse - Refoulement du plancher périnéal et du rectum en avant | - Masse pelvienne et des parties molles fessières à composante tissulaire rehaussé par le produit de contraste, et graisseuse - extension pré-sacrée avec refoulement de la vessie et du rectum en avant | Non faite (Nouveau né opéré en urgence) | - Masse sacro-coccygienne à composante mixte : tissulaire et liquidienne avec présence de calcifications - extension pré-sacrée avec refoulement du rectum en avant, sans signes d'envahissement | Volumineuse masse sacro-coccygienne à triple composante : charnue, graisseuse et liquidienne, refoulant le rectum en avant. |

| | | | | | | | |
|--------------------------------|--|--|--|---|--|--|--|
| TDM thoraco-abdomino-pelvienne | - | - | - | TSC métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire avec envahissement vasculaire et adhérence au canal anal | - | - | - |
| Les marqueurs tumoraux | Non retrouvés | Normaux | Normaux | - AFP élevé - βHCG négatif | Non faits (vu l'urgence) | - AFP élevé - βHCG négatif | - AFP élevé - βHCG négatif |
| Bilan préopératoire | -Anémie (Hb :13,7g/dl) -Hypocalcémie (Ca ⁺⁺ :75mg/l) | -Anémie (Hb :13,8g/dl) | Normal | - Anémie (Hb : 9,9g/dl) - LDH : 1117 UI/l | Normal | Normal | Normal |
| Traitement chirurgical | Par voie périnéale : Ablation de la masse avec coccygectomie | Par voie périnéale : Ablation de la masse avec coccygectomie | Par voie périnéale : Ablation de la masse avec coccygectomie | - | Par voie périnéale : Ablation de la masse avec coccygectomie | Par voie périnéale : Ablation de la masse avec coccygectomie | Par voie périnéale : Ablation de la masse avec coccygectomie |
| Histologie | Tératome mature | Tératome mature | Tératome mature | - | Tératome mature | Tératome mature | Tératome mature |
| Chimiothérapie | - | - | - | Palliative (Endoxan) | - | - | - |

| | | | | | | | |
|--------------------|---|--|---|--|---|---|---|
| Evolution et suivi | <ul style="list-style-type: none"> - Bonne évolution Postopératoire - Perdue de vue | <ul style="list-style-type: none"> - Bonne évolution postopératoire - Esthétique moyenne - Selles et urines d'aspect normal - Constipation chronique - Recul : 3ans | <ul style="list-style-type: none"> - Bonne évolution Postopératoire - Perdue de vue | Décédée à domicile 2 mois après le début d'une chimiothérapie palliative | <ul style="list-style-type: none"> - Bonne évolution postopératoire - AFP à 1 mois = 280 ng/ml - Contrôle du taux d'AFP jusqu'à négativation - Bonne cicatrice - selles et urines d'aspect normal - Recul : 2 ans | <ul style="list-style-type: none"> - Bonne évolution Postopératoire - AFP à 1 mois = 10700 ng/ml - AFP à 2 mois = 8656 ng/ml - Le nouveau né est toujours suivi en consultation - Recul : 9 mois | <ul style="list-style-type: none"> - Bonne évolution postopératoire - AFP à 1 mois = 2250 UI/ml - Le nouveau né est toujours suivi en consultation - Recul : 9 mois |
|--------------------|---|--|---|--|---|---|---|

A graphic of a rolled-up scroll with the word 'RESULTATS' written on it. The scroll is white with a grey border and has a grey shadow. The word 'RESULTATS' is written in a bold, black, sans-serif font and is underlined. The scroll is shown from a perspective that makes it look like it's coming out of a page.

RESULTATS

I) Epidémiologie:

A) Age:

L'âge moyen de nos patients était de 5,4 mois, avec des extrêmes allant de un jour à 20 mois. 5 patients ont été admis à J1 de vie, une patiente à 18 mois, et une patiente à 20 mois :

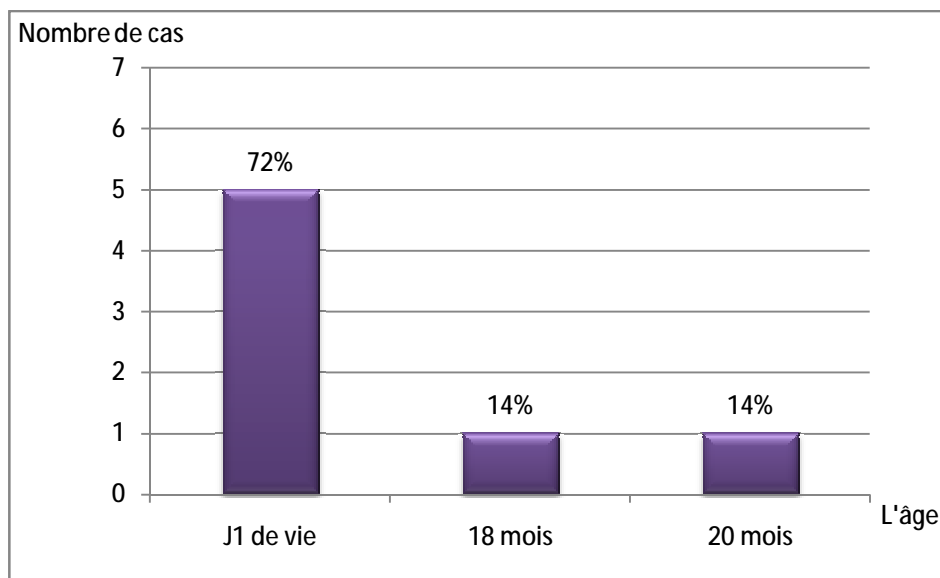


Figure 28 : Nombre de cas de TSC en fonction de l'âge d'admission

B) Sexe ratio :

Parmi nos 7 patients, 4 enfants sont de sexe féminin, soit 57% des cas, avec un sexe ratio de 0,75 :

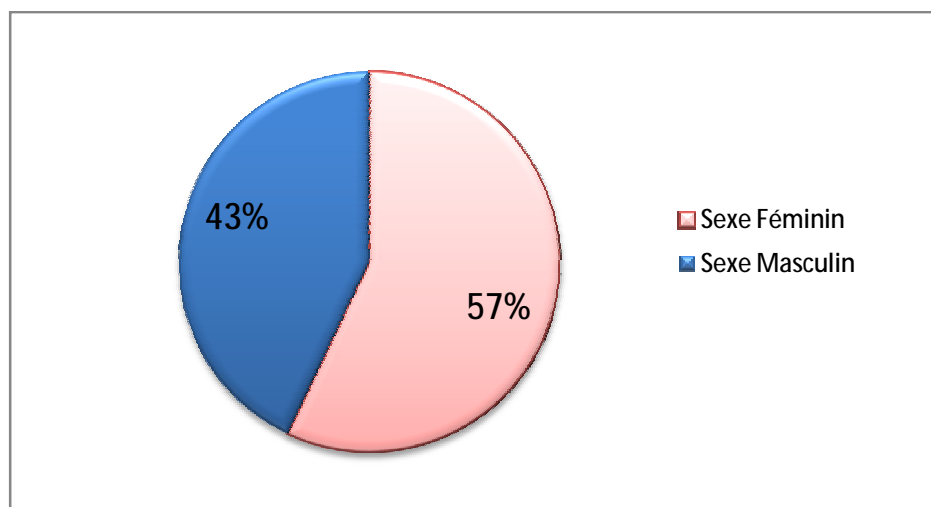


Figure 29 : Répartition du sexe dans les TSC dans notre série.

On note une légère prédominance féminine.

C) Fréquence et répartition géographique :

La fréquence moyenne est de 1 cas par an (7 patients pendant une période de 7 ans).

La répartition géographique : 2 patients étaient de Fès, 2 patients provenaient de la région de Meknès, 2 patients de Taounate et un patient de la région d'Al-Hoceima.

D) Le mode d'accouchement :

L'accouchement a été effectué par voie vaginale pour 5 nouveaux nés, tandis qu'une césarienne a été nécessaire dans deux cas.

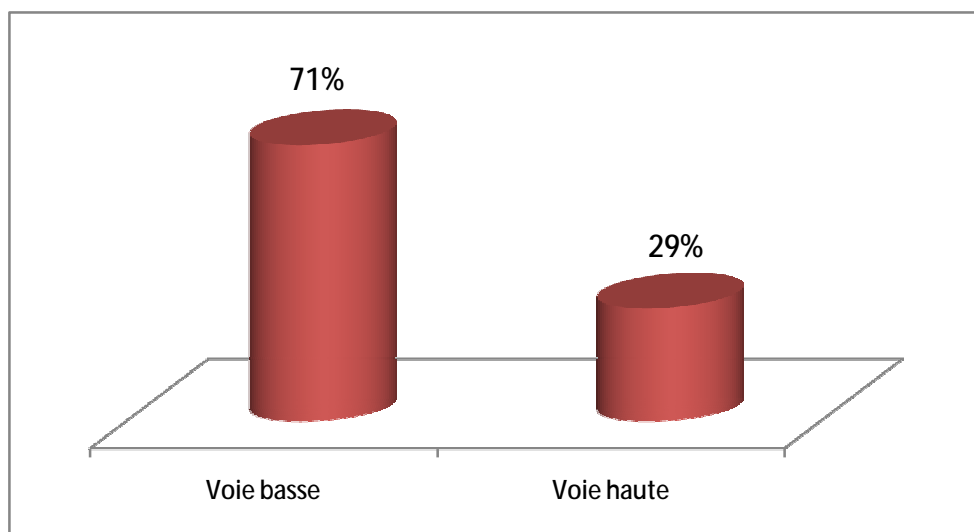


Figure 30 : Répartition selon le mode d'accouchement dans notre série

E) Les antécédents familiaux :

Aucun patient n'avait des antécédents familiaux de TSC ni de gémellité. Pourtant une notion de consanguinité a été notée chez deux patients, avec un retard mental chez le frère d'un patient.

II) Etude clinique :

A) Les circonstances de découverte :

La masse a été découverte à la naissance chez 86% des patients, un seul cas a été diagnostiqué en anténatal grâce à une échographie de routine lors du 3^{ème} trimestre.

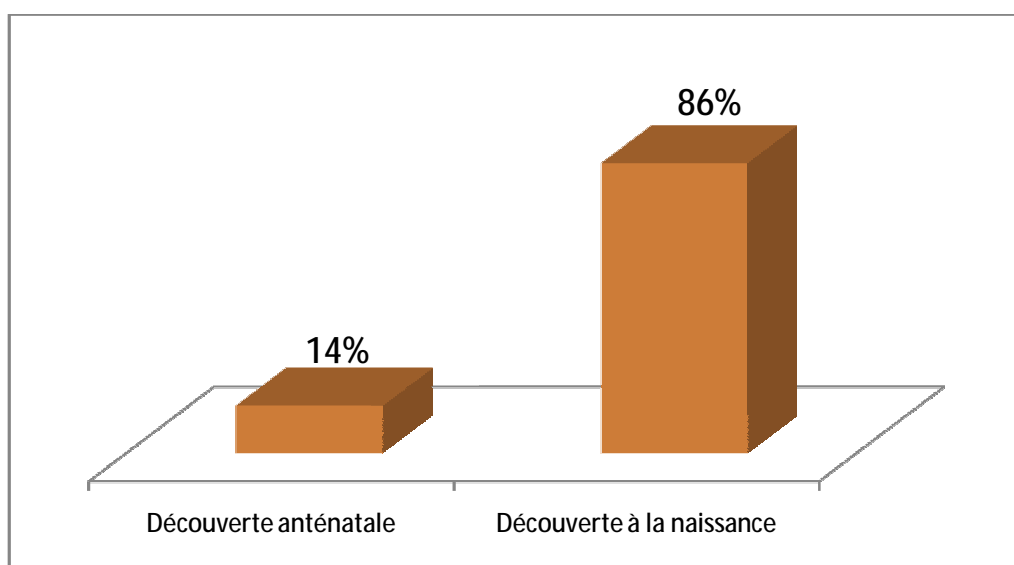


Figure 31 : Les circonstances de découverte des TSC dans notre série

La masse tumorale était le motif de consultation pour tous les patients.

B) L'examen clinique :

a) L'examen de la masse tumorale:

La taille tumorale chez nos patients variait entre 8 et 30 cm avec une moyenne de 16 cm. 57% des cas avaient un TSC dépassant 10 cm :

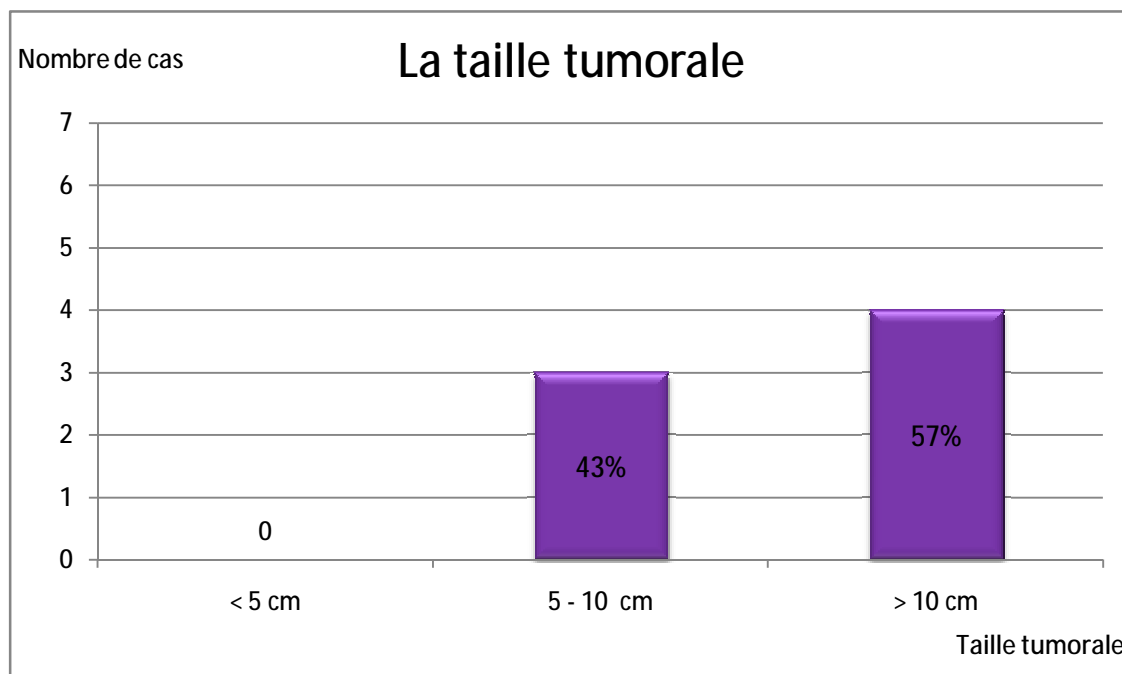


Figure 32 : Répartition des cas selon la taille tumorale dans notre série

La consistance était ferme dans 4 cas, molle dans 2 cas et liquidienne dans un cas :

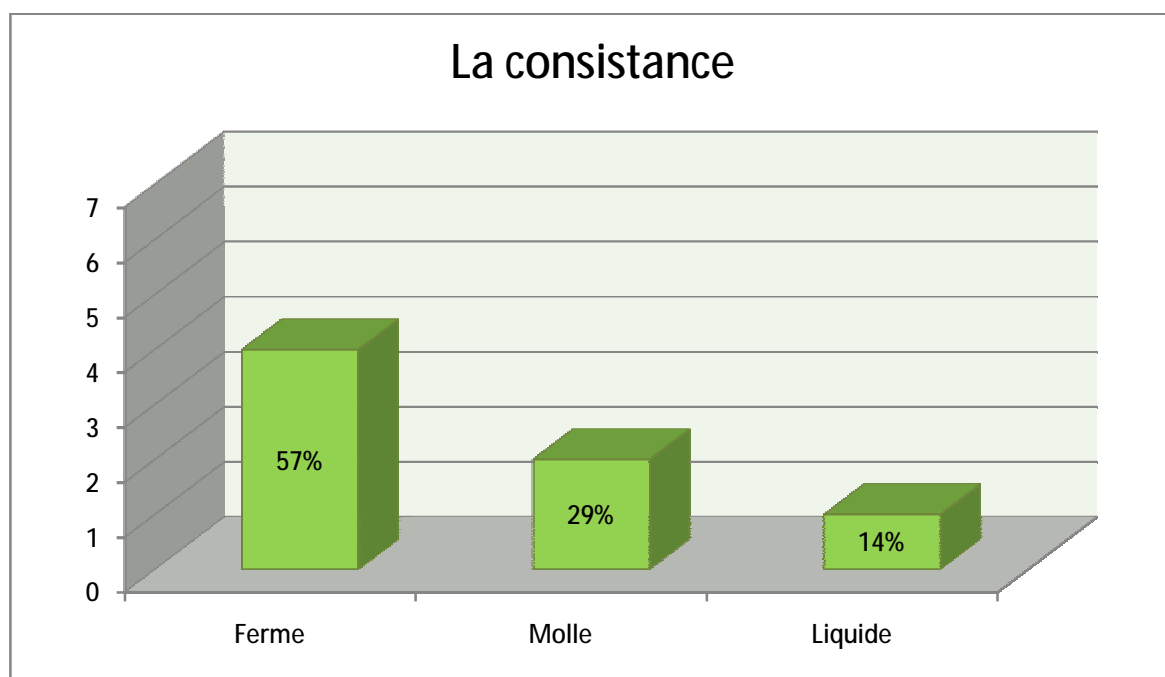


Figure 33 : Répartition selon la consistance des TSC dans notre série

La masse était rompue avec présence de stigmates de sang dans un cas.

La surface était le siège d'une circulation veineuse dans un cas, d'une tache angiomateuse dans un cas et d'une ulcération dans un autre cas.

b) L'examen de l'anüs :

L'anüs était perméable dans tous les cas, il était en place chez 4 patients, et refoulé en avant chez 3 patients.

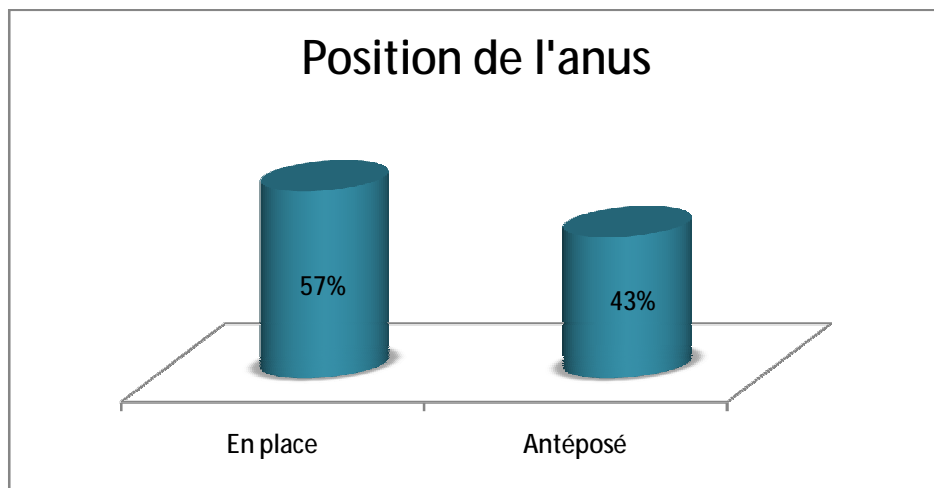


Figure 34 : Répartition selon la position de l'anüs dans notre série

c) Bilan malformatif :

Dans notre étude, les malformations congénitales ont été présentes chez un seul patient (14%) ; il s'agit d'un pied bot varus équin (PBVE) bilatéral.

III) Etude paraclinique :

A) Imagerie :

1) Radiographie standard de la masse :

Des radiographies standards (Radiographie thoraco-abdominale ou du bassin) ont été réalisées chez tous les patients ; la masse a été objectivée sous forme d'une opacité de taille et de tonalité variables. Des calcifications intra-tumorales ont été notées chez un seul cas (14%).

2) L'échographie abdomino-pelvienne :

L'échographie de la masse a été réalisée chez 3 patients, objectivant une masse sacro-coccygienne à structure hétérogène, avec composante liquidienne prédominante chez un cas, et composante mixte dans les deux autres cas, évoquant en premier un TSC.

L'échographie abdominale est revenue normale chez deux cas, tandis qu'elle a objectivé une dilatation urétéro-pyélo-calicielle droite sans retentissement parenchymateux et sans obstacle visible chez un cas.

3) L'IRM abdomino-pelvienne:

L'IRM réalisée chez 5 patients a objectivé une masse sacro-coccygienne à composante mixte, renfermant des calcifications dans deux cas, et de la graisse dans trois cas, avec refoulement du rectum en avant dans tous les cas.

Par ailleurs, elle a permis de classer la tumeur selon la classification d'Altman en objectivant un TSC de type I dans un cas, un TSC de type II dans 3 cas, et un TSC de type III dans un cas.

Les deux autres cas n'ayant pas bénéficié d'IRM ont été classés en peropératoire, l'un a été classé en type I, et l'autre en type II :

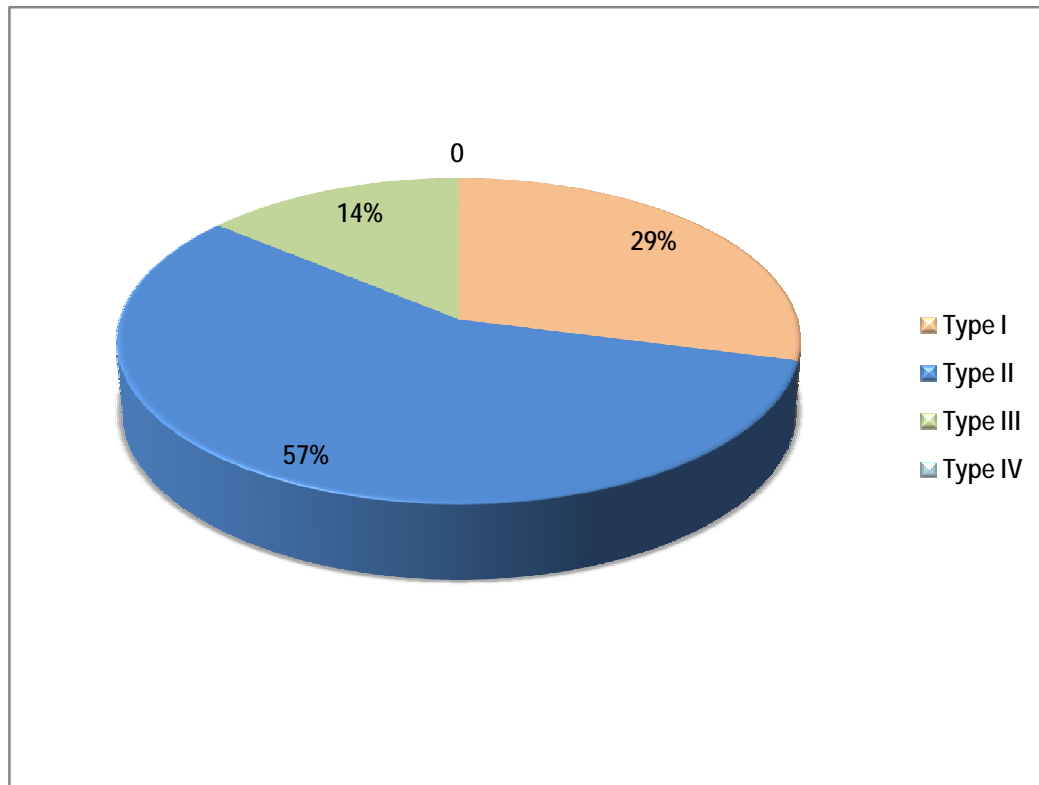


Figure 35 : Répartition des TSC selon le type anatomique d'Altman dans notre série

4) Bilan des malformations associées :

- Ø L'échocardiographie a été réalisée dans deux cas, elle est revenue normale dans un cas, et a objectivé un petit canal artériel qui a tendance à se fermer dans l'autre cas.
- Ø Les radiographies du rachis (face et profil) réalisées chez tous les patients n'ont pas objectivé de défaut osseux ni de malformations rachidiennes.

5) Bilan d'extension :

Un bilan d'extension incluant une radiographie du thorax, une échographie abdominale, des radiographies de tout le squelette et une TDM thoraco-abdomino-pelvienne, a été réalisé chez une patiente. Il est revenu en faveur d'un TSC métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire avec envahissement vasculaire et adhérence au canal anal.

B) Biologie :

1) Les marqueurs tumoraux :

Les dosages préopératoires d'AFP et de β -HCG ont été réalisés chez 5 patients, Le taux d'AFP était élevé (> 3000 ng/ml) dans 3 cas, et normal dans deux cas. Le taux de β -HCG est revenu négatif dans les 5 cas.

Chez un patient, le dosage des marqueurs tumoraux a été réalisé en postopératoire vu qu'il a été opéré en urgence, Le taux d'AFP est revenu élevé, avec un taux de β -HCG négatif.

2) Bilan de retentissement et préopératoire :

Un bilan sanguin comprenant une NFS, un groupage, un ionogramme sanguin et un bilan de crase a été réalisé pour tous les malades. Une anémie a été objectivée chez 3 patients, avec une hypocalcémie dans un cas.

IV) Le traitement :

A) Préparation préopératoire :

Tous les malades candidats à la chirurgie ont été préparés pour l'intervention chirurgicale en bénéficiant de :

- Un avis pré-anesthésique : comportant un bilan sanguin standard avec groupage et demande de sang.
- Une table chauffante pour les nouveaux nés
- Un pansement stérile
- Et une voie veineuse avec réhydratation et une antibio-prophylaxie.

B) La chirurgie :

Excepté la malade qui avait un tératome métastatique, tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical par voie périnéale consistant à l'exérèse totale du tératome avec la réalisation systématique de la coccygectomie.

C) La chimiothérapie :

Une chimiothérapie palliative à base de Cyclophosphamide (Endoxan) a été prescrite chez une seule malade, âgée de 18 mois, chez qui le tératome a été métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire avec envahissement vasculaire.

V) L'histologie :

Un examen anatomo-pathologique a été réalisé pour les 6 patients opérés, il est revenu en faveur d'un tératome mature pour les 6 cas. Aucun cas de tératome immature n'a été enregistré dans notre série :

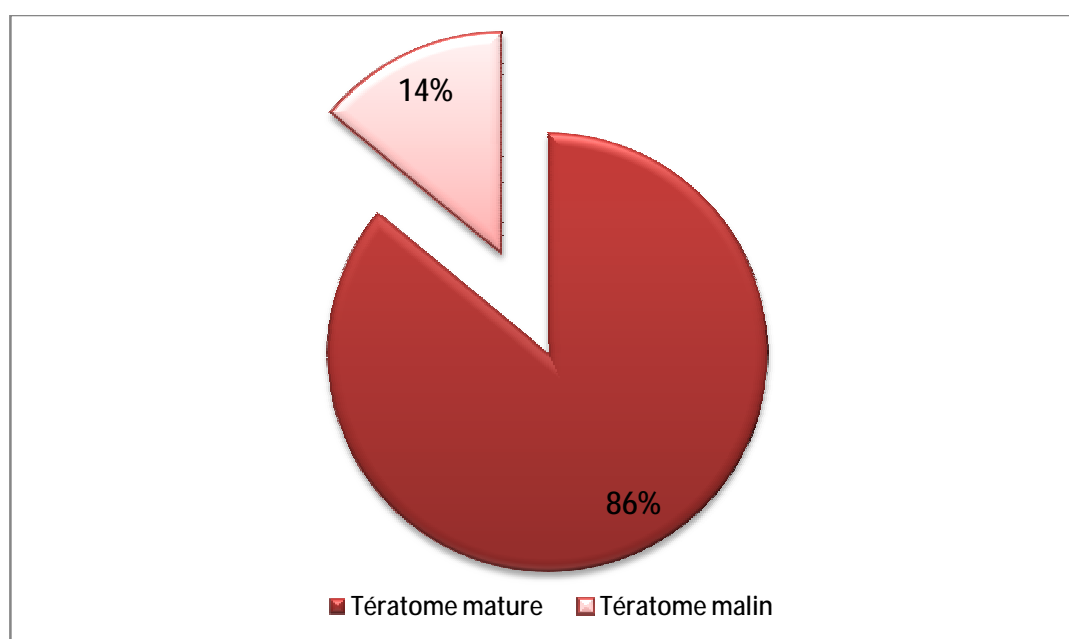


Figure 36 : Répartition des TSC selon le type histologique dans notre série

VI. L'évolution :

Ø L'évolution immédiate a été marquée par la surinfection de la plaie dans deux cas, nécessitant une colostomie de décharge dans un cas.

Ø L'évolution au long cours :

- L'évolution au long cours a été bonne dans 4 cas, chez qui on n'a pas noté de récurrence ni de métastases avec un recul de 19 mois et demi en moyenne.
- Deux patients sont perdus de vue.
- Un seul cas de décès a été noté chez une patiente de 18 mois qui avait un TSC métastatique, elle est décédée deux mois après le début d'une chimiothérapie palliative.

A graphic of a scroll with a grey shadow. The scroll is unrolled, showing the word "DISCUSSION" in a bold, black, sans-serif font. The word is underlined with a thin black line. The scroll has a small circular detail at the top right corner and a vertical bar on the left side.

DISCUSSION

I) Epidémiologie :

A) Fréquence :

Le tératome sacro-coccygien est une tumeur congénitale germinale se développant au niveau de la région présacrée. L'incidence globale se situe entre 1 pour 35 000 à 40 000 naissances vivantes, mais cette incidence peut être sous estimée vu qu'elle se base sur des études anciennes (Altman et al. en 1974 [10], et Pantoja et al. en 1976 [8]).

Dans les études récentes, l'incidence des TSC semble être plus élevée (Tab.3) :

Tableau 3: L'incidence des TSC dans différentes séries.

| Série | Période d'étude | Incidence |
|---------------------|-----------------|-----------|
| Tongsong et al. [3] | 1989 - 1998 | 1/15 000 |
| Derikx et al. [36] | 1980 - 2003 | 1/28 500 |
| Swamy et al. [1] | 1985 - 2006 | 1/27 000 |

Dans 90% des cas, les TSC sont rapportés chez le nouveau né [37].

Ils occupent le 2^{ème} rang des tumeurs néonatales après les lymphangiomes, et le 3^{ème} rang des tumeurs rétro-péritonéales de l'enfant après le neuroblastome et le néphroblastome [30].

B) Sexe Ratio :

Il y a une forte prédominance féminine avec un sexe ratio H/F de 1/4 [2, 5, 37].

Cette prédominance est rapportée par plusieurs auteurs (Tab.4) :

Tableau 4 : Répartition des TSC selon le sexe dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Sexe féminin | Sexe masculin |
|-----------------------|---------------|--------------|---------------|
| Mahour et al. [38] | 48 | 67% | 33% |
| Altman et al. [10] | 403 | 74% | 26% |
| Havrànek et al. [39] | 32 | 66% | 34% |
| Frederick et al. [40] | 126 | 74% | 26% |
| De Backer et al. [41] | 70 | 77% | 23% |
| Benachi et al. [42] | 44 | 66% | 34% |
| Usui et al. [43] | 85 | 73% | 27% |
| Notre série | 7 | 57% | 43% |

C) Hérédité [44, 45] :

Des cas familiaux de TSC ont été décrits par Ashcraft et Holder [44] qui suggèrent que la tumeur est héritée de façon autosomique dominante.

Cette forme familiale a plusieurs caractéristiques qui la distinguent du TSC habituel (Tab.5) :

Tableau 5 : Caractéristiques des TSC familiaux et non familiaux

| TSC non familial | TSC familial |
|--|---|
| - Sexe ratio : 1 / 4 | - Sexe ratio : 1 / 1 |
| - Peut être malin | - Souvent bénin |
| - Non adhérent au rectum | - Adhère fermement au rectum |
| - Association avec des malformations ano-rectales ou un défaut sacré | - Association fréquente avec une sténose anale et un défaut sacré |
| - Masse pré-sacrée < 10% | - Masse pré-sacrée : 100% |

La découverte d'un défaut sacré ou d'une malformation anorectale doit faire rechercher une masse pré-sacrée. De même, la coexistence d'une sténose anale, d'un défaut sacré et d'un tératome pré-sacré chez un patient, doit inciter le dépistage chez la famille.

Un bon interrogatoire et un examen minutieux peuvent découvrir des membres de la famille affectés par la maladie. La constipation est le principal symptôme de découverte.

Dans notre étude, on n'a pas trouvé d'antécédents familiaux de TSC.

D) Gémellarité :

Il y'a une forte prédominance du TSC chez les jumeaux [9, 37].

L'incidence de gémellarité est plus élevée au sein de la famille de l'enfant ayant un TSC, elle est estimée entre 14 à 50% [18, 46].

Selon l'étude d'Izant et Filston [12], des antécédents familiaux de gémellarité sont présents dans 53 % (23 cas). Dans l'étude de Draper et al. [47] 11 patients parmi 14 ont rapporté la présence de jumeaux dans leurs familles (78,5% des cas).

Dans l'étude de Hedrick et al. [48] 03 enfants ont été issus d'une grossesse gémellaire (10% des cas).

Dans notre série, il n'y avait pas de notion de gémellarité chez nos patients.

E) L'âge de découverte :

a) Diagnostic anténatal :

Les récents progrès de l'échographie permettent actuellement d'évoquer le diagnostic dès le premier trimestre [2] :

Tableau 6 : L'âge de diagnostic anténatal dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Période d'étude | L'âge de diagnostic (SA) | Moyen d'âge (SA) |
|------------------------|---------------|-----------------|--------------------------|------------------|
| Grisoni et al. [49] | 7 | 1980 - 1985 | 21 - 35 | 26 |
| Westerburg et al. [50] | 17 | 1986 - 1998 | 17 - 33 | 24,8 |
| Tongsong et al. [3] | 4 | 1989 - 1998 | 13 - 27 | 21 |
| Hedrick et al. [48] | 30 | 1995 - 2003 | 19 - 38,5 | 23,9 |
| Benachi et al. [42] | 44 | 1983 - 2003 | 15 - 33 | 23 |
| Makin et al. [51] | 41 | 1993 - 2004 | 17 - 31 | 21 |
| Usui et al. [43] | 97 | 2000 - 2009 | 15 - 36 | 25 |

Dans notre étude, un seul cas a été diagnostiqué en anténatal grâce à une échographie de routine lors du 3^{ème} trimestre.

b) Diagnostic à la naissance :

Les TSC sont habituellement diagnostiqués à la naissance par la découverte d'une grande masse exophytique médio-axiale au niveau de la région sacro-coccygienne. Ils sont parfois associés à une dystocie sévère [3, 49].

Dans la série d'Altman et al. [10] plus que la moitié des patients (225 cas) ont été diagnostiqués le premier jour de vie.

Dans notre série, 86% des patients ont été découverts à la naissance.

c) Diagnostic chez l'enfant :

Dans les formes pelviennes pures, le diagnostic se pose un peu tardivement, en général devant une symptomatologie fonctionnelle obstructive urinaire ou digestive [9].

Altman et al. [10] ont rapporté dans leur étude que le taux de malignité des TSC augmente si l'âge de découverte est supérieur à deux mois.

d) Diagnostic à l'âge adulte :

Bien que rare chez l'adulte, le diagnostic de TSC doit toujours être évoqué devant une masse pelvienne avec une symptomatologie obstructive.

Seuls quelques cas ont été décrits dans la littérature ; la série la plus large est celle de Miles et Stewart [52] qui a porté sur 11 patients dont l'âge varie entre 18 et 76 ans.

Au total :

Selon l'étude d'Altman et al. [10] l'âge moyen de diagnostic toutes formes confondues est de 22 mois. Pourtant les formes diagnostiquées à la naissance restent les plus fréquentes. Ceci a été rapporté par plusieurs auteurs (Tab.7).

De même pour notre étude, un seul cas a été diagnostiqué par échographie anténatale lors du 3^{ème} trimestre de grossesse, les autres ont été tous découverts à la naissance. Quoique la prise en charge ait été retardée pour deux enfants, vu que leurs familles n'ont consulté que tardivement (18 et 20 mois).

Tableau 7 : L'âge de découverte des TSC dans différentes séries.

| Série | Période d'étude | Nombre de cas | Découverte anténatale | Découverte à la naissance | Découverte tardive |
|-----------------------|-----------------|---------------|-----------------------|---------------------------|--------------------|
| Altman et al. [10] | 1962 -1972 | 371 | 0% | 61% | 39% |
| Ein et al. [28] | 1951 - 1976 | 33 | 0% | 96% | 4% |
| Havrànek et al. [39] | 1980 - 1989 | 32 | 25% | 46% | 28% |
| Rescorla et al. [40] | 1972 -1994 | 126 | 25% | 63% | 12% |
| De Backer et al. [41] | 1960 -2003 | 70 | 17% | 53 % | 30% |
| Notre série | 2006 - 2012 | 7 | 14% | 86% | 0% |

II) Anatomie pathologique :

C'est une étape importante aussi bien pour confirmer le diagnostic du tératome que pour évaluer le pronostic. C'est pourquoi il est nécessaire de couper en totalité la tumeur pour ne pas manquer une zone de tissu indifférencié maligne dont la présence peut changer le pronostic, ce qui justifie la nécessité de faire de multiples prélèvements.

Il existe une excellente corrélation entre le degré de différenciation cellulaire et l'évolution clinique.

Ø Macroscopiquement : les lésions peuvent être kystiques, solides, ou mixtes.

Les tératomes solides sont les plus rares, mais ils ont un haut potentiel de malignité. Tandis que les tératomes kystiques sont généralement bénins et de bon pronostic. Les tératomes mixtes sont les plus fréquentes (Tab.8) :

Tableau 8 : Répartition des TSC selon le type de composantes dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Solide | Kystique | Mixte |
|---------------------|---------------|--------|----------|-------|
| Ein et al. [28] | 33 | 9% | 15% | 76% |
| Usui et al. [43] | 86 | 8% | 27% | 65% |
| Singhal et al. [53] | 37 | 8% | 16% | 76% |
| Notre série | 6 | 0% | 17% | 83% |

Ø Microscopiquement : La forme bénigne ou mature est la forme la plus fréquente (Tab.9) :

Tableau 9 : Répartition des TSC selon le type histologique dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Tératomes matures | Tératomes Immatures | Tératomes malins |
|-------------------------------|---------------|-------------------|---------------------|------------------|
| Makin et al. [51] | 23 | 75% | 20% | 5% |
| Gabra et al. [54] | 33 | 79% | 3% | 18% |
| Havrànek et al. [39] | 32 | 72% | 12,5% | 15,5% |
| Valdiserri and Yunis [55, 56] | 68 | 75% | 11,8% | 13,2% |
| De Backer et al. [41] | 70 | 68% | 16% | 16% |
| Rescorla et al. [40] | 126 | 69% | 20% | 11% |
| Singhal et al. [53] | 37 | 70% | 14% | 16% |
| Mahour et al. [38] | 44 | 59% | 14% | 27% |
| Notre série | 6 | 100 % | 0% | 0% |

Mais il est bien documenté que la plupart des tumeurs qui sont bénignes à la naissance peuvent devenir malignes après environ 2 mois, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'une résection complète.

Dans notre étude, on a 6 cas de tératome mature et un cas de tératome métastatique. Deux filles parmi nos 7 patients n'ont été vues que tardivement ; la première, âgée de 20 mois, avait un tératome mature. La deuxième, âgée de 18 mois, s'est présentée avec un tératome métastatique.

Ø La Classification anatomique d'Altman :

Le type I et II d'Altman sont les types les fréquents, la forme non extériorisée (Type IV) reste rare (Tab.10) :

Tableau 10 : Fréquence des différents types de TSC selon la classification d'Altman dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Type I | Type II | Type III | Type IV |
|-----------------------|---------------|--------|---------|----------|---------|
| Altman et al. [10] | 398 | 46 % | 35 % | 9 % | 10% |
| Makin et al. [51] | 23 | 13 % | 65 % | 13 % | 9 % |
| Gabra et al. [54] | 33 | 18 % | 58 % | | 24 % |
| Havrànek et al. [39] | 32 | 28 % | 44 % | 16 % | 22 % |
| De Backer et al. [41] | 70 | 36 % | 27 % | 18 % | 18 % |
| Usui et al. [43] | 84 | 57 % | 31 % | 6 % | 6 % |
| Notre série | 7 | 29 % | 57 % | 14 % | 0% |

Les tumeurs de type I sont rarement malignes, tandis que les tératomes de type IV présentent un taux de malignité plus élevé, vu qu'ils sont moins apparents, et peuvent passer inaperçus pendant la période néonatale (Tab.11) :

Tableau 11: Pourcentage de malignité et de bénignité selon le type d'Altman dans différentes séries.

| Série | Type | Nombre de cas | Malin | Bénin |
|---------------------|----------|---------------|-------|-------|
| Altman et al. [10] | I | 186 | 8% | 92% |
| | II | 138 | 21% | 79% |
| | III | 35 | 34% | 66% |
| | IV | 39 | 38% | 62% |
| Barakat et al. [63] | I | 10 | 10% | 90% |
| | II | 5 | 0% | 100% |
| | III | 3 | 33% | 67% |
| | IV | 4 | 75% | 25% |
| Schropp et al. [57] | I | 28 | 7% | 93% |
| | II – III | 18 | 28% | 72% |
| | IV | 4 | 75% | 25% |

Dans notre série, les 6 cas de TSC de type I ou de type II étaient tous bénins. Or, la patiente ayant un tératome de type III avait un TSC métastatique.

III) Diagnostic anténatal :

Le diagnostic anténatal permet une meilleure détection de cette maladie. Ainsi, la vraie incidence des TSC peut être plus élevée si on prend en considération les grossesses arrêtées et les morts fœtales in utéro [64].

De plus, le diagnostic anténatal permet une meilleure compréhension de l'histoire naturelle des TSC fœtaux, celle-ci est considérablement différente de l'histoire naturelle des TSC diagnostiqués en postnatal (Tab.12) :

Tableau 12: Les différences entre les TSC diagnostiqués en anténatal et ceux diagnostiqués en postnatal [64].

| Diagnostic anténatal | Diagnostic postnatal |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none">- Le pronostic dépend de la physiologie et de la taille du tératome.- La classification d'Altman ne prédit pas le pronostic- Tendance à la maturité- Mortalité élevée | <ul style="list-style-type: none">- Le pronostic dépend de l'histologie et de la localisation du tératome.- La classification d'Altman prédit le pronostic.- Tendance à la malignité au fil du temps.- Mortalité basse |

Par ailleurs, les TSC diagnostiqués in utero peuvent bénéficier d'une prise en charge obstétricale et postnatale appropriée après un accouchement programmé.

Les moyens du diagnostic anténatal sont :

- L'échographie obstétricale
- L'IRM
- Le dosage de l'AFP
- La recherche de l'AcHé dans le liquide amniotique
- Le caryotype

A) L'échographie anténatale [64 - 69] :

Généralement, le diagnostic du TSC se fait entre 22 et 34 SA, mais avec l'avènement de l'échographie bidimensionnelle puis tridimensionnelle on peut actuellement évoquer le diagnostic dès le premier trimestre.

Le signe d'appel le plus fréquent est l'augmentation excessive de la hauteur utérine par rapport à l'âge gestationnel (AG). Cette augmentation est secondaire à la masse tumorale et/ou à l'hydramnios. D'autres indications moins fréquentes sont : la pré-éclampsie, un spotting, une prise de poids rapide...

Parfois c'est une découverte fortuite chez une femme asymptomatique lors d'une échographie de routine.

L'échographie anténatale pose le diagnostic en identifiant une masse sacrée et/ou intra-pelvienne, arrondie, souvent multiloculaire, bien limitée, d'échostructure souvent hétérogène vu la diversité des tissus présents. De plus, elle permet :

- D'apprécier la taille de la tumeur et sa croissance dynamique.
- De préciser sa nature kystique, solide ou mixte.
- De rechercher la présence de calcifications, d'hémorragie intra-tumorale ou de nécrose.
- D'apprécier l'extension intra-pelvienne.
- De faire le diagnostic différentiel.
- De rechercher les malformations et les complications associées.
- D'évaluer le pronostic.
- Et enfin d'orienter vers le mode et le moment d'accouchement.



Figure 37 : Echographie anténatale réalisée vers 20SA, montrant une grande masse sacro-coccygienne (les flèches), d'écho-structure hétérogène. B = Bladder (vessie), S = Sacrum. [69]

L'examen doppler permet d'apprécier l'importance de la vascularisation tumorale. Il peut détecter un reverse flow des artères ombilicales, ce qui indique un shunt artério-veineux au niveau de la tumeur.

Selon Olutoye et al. [70] les anomalies des artères ombilicales sont des indications pour une extraction précoce ou une intervention in utéro afin d'éviter la mort fœtale.

B) L'IRM fœtale [71 - 73] :

Les études sur l'IRM fœtale sont de plus en plus fréquentes depuis le premier rapport sur la technique en 1983. Jusqu'à présent, aucun risque de l'exposition fœtale au champ magnétique n'a été rapporté dans la littérature.

L'IRM peut fournir des informations supplémentaires, elle permet de :

- Mieux évaluer la taille de la tumeur.
- Préciser la nature de la tumeur quand l'échographie ne peut pas conclure.
- Rechercher l'existence d'hémorragie intra-tumorale.
- Faire le diagnostic différentiel surtout avec une méningocèle antérieure.
- Apprécier l'extension intra-pelvienne ou intra-rachidienne.
- Etudier les rapports avec les structures avoisinantes.
- Bien classer la tumeur selon la classification d'Altman.

L'aspect IRM du TSC est caractéristique, il s'agit généralement d'une grosse masse contenant des zones arrondies, bien limitées, de signal d'intensité variable représentant les composantes kystique, solide ou calcifiée.

Lwakatare et al. [72] ont rapporté dans leur étude un cas de TSC diagnostiqué par IRM fœtale à 31 SA. La séquence HASTE (Half-Fourier acquisition single shot turbo spin echo) a été utilisée (Fig.34). Le principal avantage de cette séquence est sa faible sensibilité aux artéfacts de mouvement, ce qui permet d'avoir des images de haute résolution. Dans cette étude, l'IRM fœtale a permis d'obtenir un meilleur contraste entre les composantes solides et kystiques du tératome.

Dans l'étude de Kirkinen et al. [73] qui a porté sur 9 cas de TSC fœtaux, l'échographie n'a pas révélé les parties intra-pelviennes du TSC, chose qui était possible avec l'IRM.

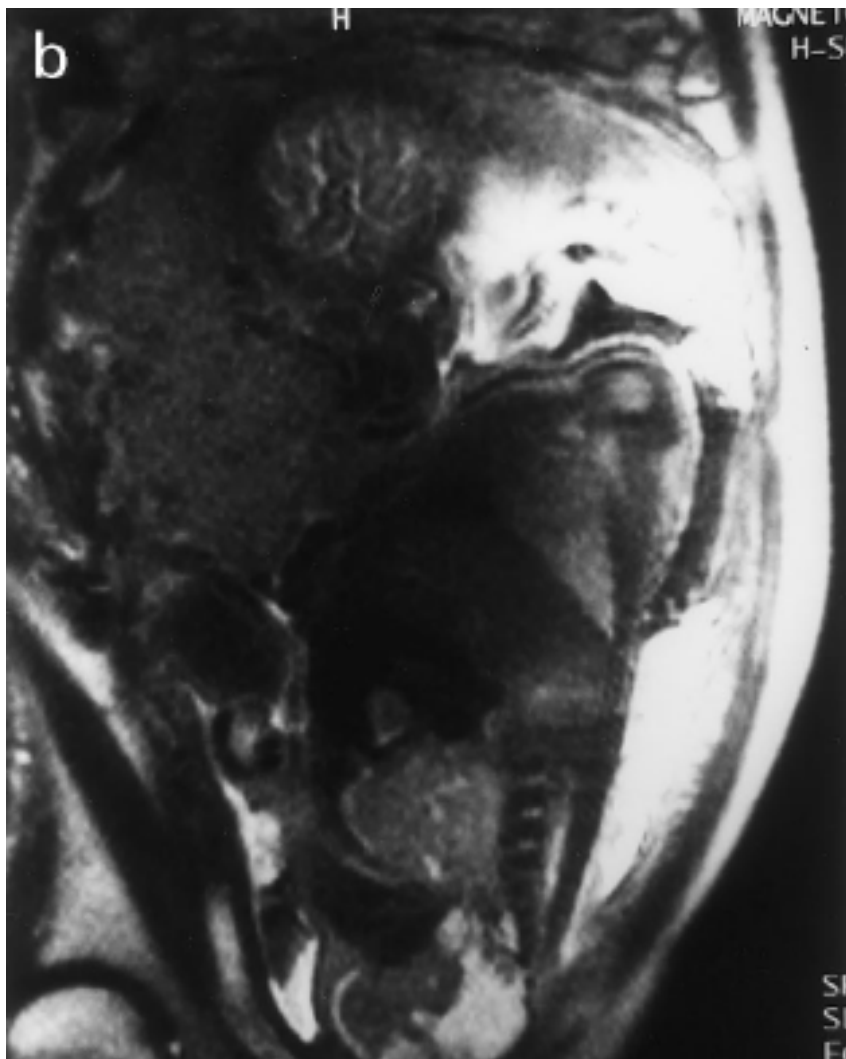
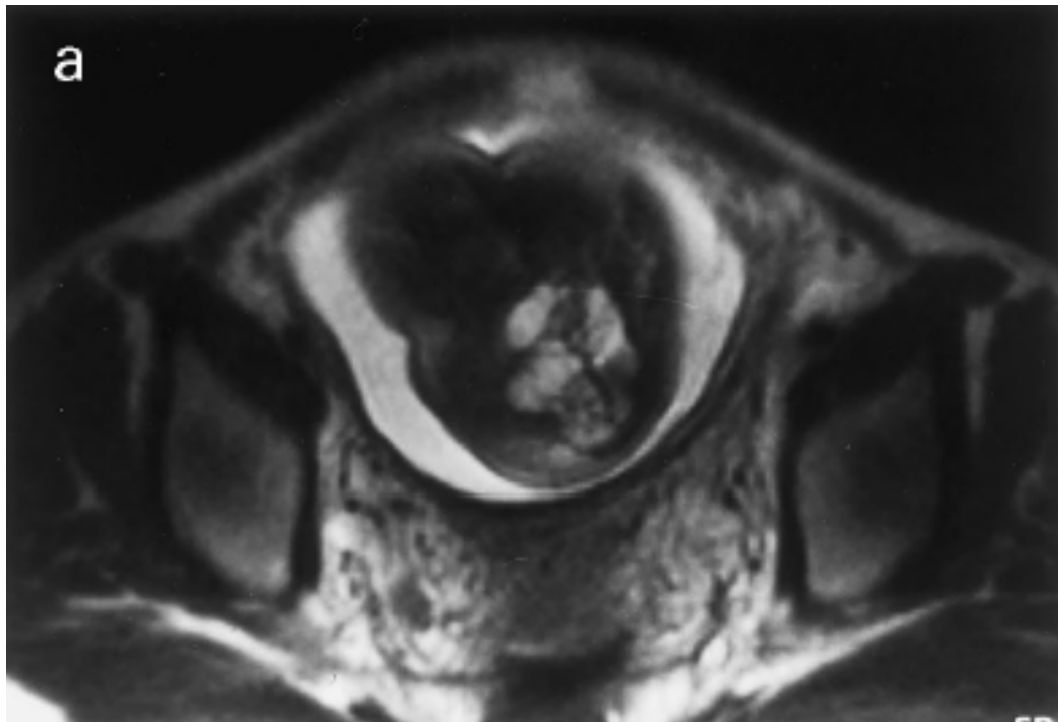


Figure 38 (a et b) : IRM fœtale à 31 SA montrant une grande masse kystique, multiloculaire, hétérogène au niveau de la région sacrée avec un composante intra-pelvienne importante [72]

C) Dosage de l'AFP:

1) Dans le sang maternel :

Un taux élevé de l'AFP maternelle est souvent retrouvé, mais il n'est pas spécifique ; ce taux augmente également en cas de troubles de formation du tube neural (anencéphalie, spina bifida), en cas de grossesses multiples, de menace de fausse couche, d'hémorragie fœtoplacentaire, ainsi que dans différentes autres malformations (atrésie œsophagienne, omphalocèle, hydrocéphalie...).

Ainsi, le taux d'AFP doit toujours être confronté à l'échographie. En cas de discordance, il faut faire une amniocentèse.

2) Dans le liquide amniotique :

Le premier cas rapporté d'une association entre un TSC et une élévation du taux d'AFP, a été décrit par Schmid et Muhlethaler [74] en 1974. Une amniocentèse a été réalisée chez une femme enceinte présentant un hydramnios à 26 SA. Le taux d'AFP était augmenté (300µg/ml), le caryotype est revenu normal, 46 XY. 3 jours après l'amniocentèse, le fœtus est expulsé spontanément, il présentait un TSC. Son degré de macération a indiqué que la mort est arrivée peu de temps après l'amniocentèse.

D) Recherche de l'acétylcholinestérase dans le liquide amniotique :

Hecht et al. [75] ont rapporté le cas d'un TSC suspecté par l'échographie obstétricale à 24 SA. Le caryotype était normal ; 46 XY. L'électrophorèse du liquide amniotique sur gel de polyacrylamide a objectivé une bande d'AChE. Le taux d'AFP a été manifestement élevé, aussi bien dans le liquide amniotique que dans le sérum maternel. Le fœtus est expulsé à 25 SA avec un TSC faisant le $\frac{3}{4}$ de son poids.

E) Le caryotype :

Le caryotype est le plus souvent normal. Toutefois, certaines anomalies du caryotype ont été décrites :

- Trisomie partielle du chromosome 1q [76].
- Délétion du chromosome 7q associée à une trisomie du chromosome 2q (Syndrome de Currarino) [77].
- Trisomie partielle du chromosome 10q et partielle monosomie du chromosome 17q [78].

C'est pourquoi, il semble licite de s'assurer de l'absence d'anomalie chromosomique lors de toute prise en charge d'un tératome sacrococcygien.

IV) Diagnostic après la naissance :

A) Circonstances de découverte :

1) Composante externe :

La plupart des TSC sont diagnostiqués ou visibles à la naissance. C'est probablement dû au fait que la majorité des TSC sont totalement ou à prédominance externe. Il s'agit le plus souvent d'une masse visible au niveau de la région sacro-coccygienne, de taille variable parfois plus grosse que l'enfant. Parfois, le tératome peut se manifester par une :

- Masse pré-sacrée palpable mais non visible.
- Déformation de la région fessière et/ou du périnée : effacement du sillon fessier, refoulement de l'anus.
- ou une simple décoloration ou un aspect angiomateux de la peau de la région sacro-coccygienne.

2) Signes de compression :

Le caractère variable de l'extension des TSC explique certaines découvertes tardives par des signes de compression et à un stade où la transformation maligne n'est pas rare.

Les formes non extériorisées ont tendance à s'étendre vers le haut et en avant dans l'espace pré-sacré produisant fréquemment des signes de compression suite au déplacement du rectum et des organes pelviens [9] :

∅ Signes de compression digestive :

- Constipation [38, 39, 62, 79, 80]
- Syndrome occlusif [62]
- Rectorragies [62]

∅ Signes de compression des voies urinaires :

- Rétention urinaire aigue [39, 62, 79, 81]
- Dysurie [79]
- Incontinence urinaire [79, 80]
- Infection urinaire [38]
- Hydrocèle [81]

∅ Signes de compression nerveuse :

- Douleur, faiblesse ou paralysie des membres inférieurs [38, 79]
- Paraplégie [62]

Dans notre série, la masse a été visible à la naissance dans tous les cas.

Tableau 13: Signes d'appel des TSC dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Signes d'appel |
|--------------------|---------------|---|
| Mahour et al. [38] | 48 | Masse visible à la naissance (69%) Masse découverte tardivement : - visible (19%) - palpable non visible (12%) |
| Dewan et al. [79] | 19 | Masse (68%) Constipation (56%) |
| Notre série | 7 | Masse visible à la naissance (100%) |

B) Signes accompagnateurs :

D'autres signes cliniques peuvent être associés à type de cachexie, douleur osseuse, anorexie, impossibilité de s'asseoir... [79, 80]

C) L'examen clinique :

1) L'examen de la masse :

a) Formes topographiques : [8, 9, 18, 82]

La plupart des TSC ont tendance à s'étendre vers le bas et en postérieur pour former une grande masse occupant la région sacrée et périnéale (forme extériorisée).

Il existe deux formes :

- ◆ Forme médiane : la tumeur dans sa forme commune est extériorisée dans le sens médian et prolonge le tronc de l'enfant, l'anus se retrouve antéposé au même plan frontal que l'ombilic et les organes génitaux externes. Cette forme correspond au type I d'Altman.

- ◆ **Forme latérale ou fessière** : la tumeur est saillante, siégeant le plus souvent dans le quadrant inféro-interne de la fesse. Parfois c'est une simple augmentation du volume d'une fesse. L'orifice anal est toujours repoussé en avant, jamais entouré par la tumeur. Cette forme correspond au type II et III d'Altman, d'où la recherche systématique d'une extension au niveau pré-sacré ou intra-abdominale.

b) Surface :

Lisse ou irrégulière. Elle peut être le siège d'ulcération, d'infection, de décoloration, de zone de nécrose, de nævus pileux ou d'hémangiome d'où un risque majeur d'hémorragie.

Dans notre série, la surface était le siège d'ulcération dans un cas, d'une circulation veineuse collatérale dans un cas et d'une tache angiomateuse dans un autre cas.

c) Taille :

La taille est variable, allant de 1 à 30 cm avec une moyenne de 8 cm. [18]

Altman et al. [10] ont classé les TSC selon leurs tailles en 3 groupes (Tab.14) :

Tableau 14 : classification des TSC en fonction de la taille selon Altman et al. [10]

| Groupe | Taille (cm) |
|-----------------------|-------------|
| TSC de petite taille | 2 - 5 |
| TSC de taille moyenne | 5 - 10 |
| TSC de grande taille | >10 |

Dans la série d'Altman et al. 16% des tératomes sont de petite taille, 42% de taille moyenne et 42% de grande taille.

Dans notre étude, la taille varie entre 8 et 30 cm avec une moyenne de 16 cm.

Tableau 15 : Répartition des TSC en fonction de la taille dans différentes séries

| Série | Taille tumorale (cm) | | |
|--------------------|----------------------|--------|------|
| | < 5 | 5 – 10 | > 10 |
| Altman et al. [10] | 16% | 42% | 42% |
| Ein et al. [28] | 15% | 45% | 40% |
| Notre série | 0% | 43% | 57% |

Les tératomes immatures ont tendance à être plus grands que les tératomes matures. Dans la série de Noseworthy et al. [83] le diamètre moyen des tératomes immatures est de 11,6 cm versus 7,5 cm pour les tératomes matures. Mais il n'y a pas de corrélation entre la taille et la malignité des tératomes [10, 18, 62].

d) La consistance :

La consistance est plus ou moins ferme en fonction des composantes solides ou liquides intra tumorales.

Dans notre étude, la consistance était ferme dans 4 cas, molle dans deux cas et liquidienne dans un cas.

2) Le toucher rectal [62] :

La tumeur peut se présenter comme une petite masse derrière le rectum, détectable uniquement au toucher rectal.

Il est bien documenté dans la littérature que le diagnostic des formes endo-pelviennes se pose tardivement, généralement devant des symptômes d'obstruction ce qui augmente le risque de transformation maligne.

Pour cette raison, quelques auteurs ont proposé que tous les nouveaux nés doivent bénéficier d'un toucher rectal. Cependant, Ravitch [62] a conclu dans son étude qu'il faut faire un toucher rectal pour 400 000 nouveaux nés pour trouver une tumeur intra-pelvienne.

3) Recherche des malformations associées :

Les malformations congénitales sont plus fréquentes chez les enfants ayant un TSC, mais sans prédominance significative d'une malformation par rapport aux autres.

Il faut différencier entre les anomalies de voisinage qui sont secondaires à la masse et les anomalies situées à distance qui justifient un bilan morphologique complet.

Selon Altman et al. [10] les malformations congénitales sont associées au TSC dans 18% des cas versus 2,5 % dans la population générale des nouveaux nés. Ein et al. [28] confirment ce pourcentage, Usui et al. [43] objectivent 12% de malformations dans leur série.

De même pour notre étude, les malformations congénitales ont été notées chez un seul cas, soit 14% des cas (Tab.16) :

Tableau 16 : Fréquence et type de malformations associées au TSC dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | % | Type des malformations associées |
|--------------------|---------------|-----|---|
| Altman et al. [10] | 405 | 18% | <ul style="list-style-type: none"> - musculo-squelettiques (6%) - rénales : (5%) - système nerveux central :(4%) - cardiaques : (1,5%) - digestives :(1,5%) |
| Ein et al. [28] | 33 | 18% | <ul style="list-style-type: none"> - Spina bifida - Myéloméningocèle - sténose vaginale - communication inter-ventriculaire - atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne. |
| Gabra et al. [54] | 33 | 24% | <ul style="list-style-type: none"> - Malformations rénales (9%) - LCH (9%) - Atrésie de l'œsophage (3%) - Malformations cardiaques (3%) |
| Usui et al. [43] | 83 | 12% | <ul style="list-style-type: none"> - Malformations cardiaques (6%) - Cryptorchidie (2%) - Malformations anorectales (1%) - Ectopie urétérale (1%) - Hydrocéphalie (1%) - Duplication intestinale (1%) |
| Notre série | 7 | 14% | <ul style="list-style-type: none"> - PBVE bilatéral |

D) Les examens complémentaires :

1) Imagerie :

a) Radiographie standard :

Sur le cliché de face, la tumeur se présente sous forme d'une opacité non homogène, polylobée, à limites floues. Au sein de cette opacité, des calcifications, voire des fragments osseux (dents,...) peuvent se voir (fig.20).

Le cliché de profil peut montrer un refoulement de la clarté rectale ou des anses intestinales témoignant d'un prolongement pelvien ou abdominal.

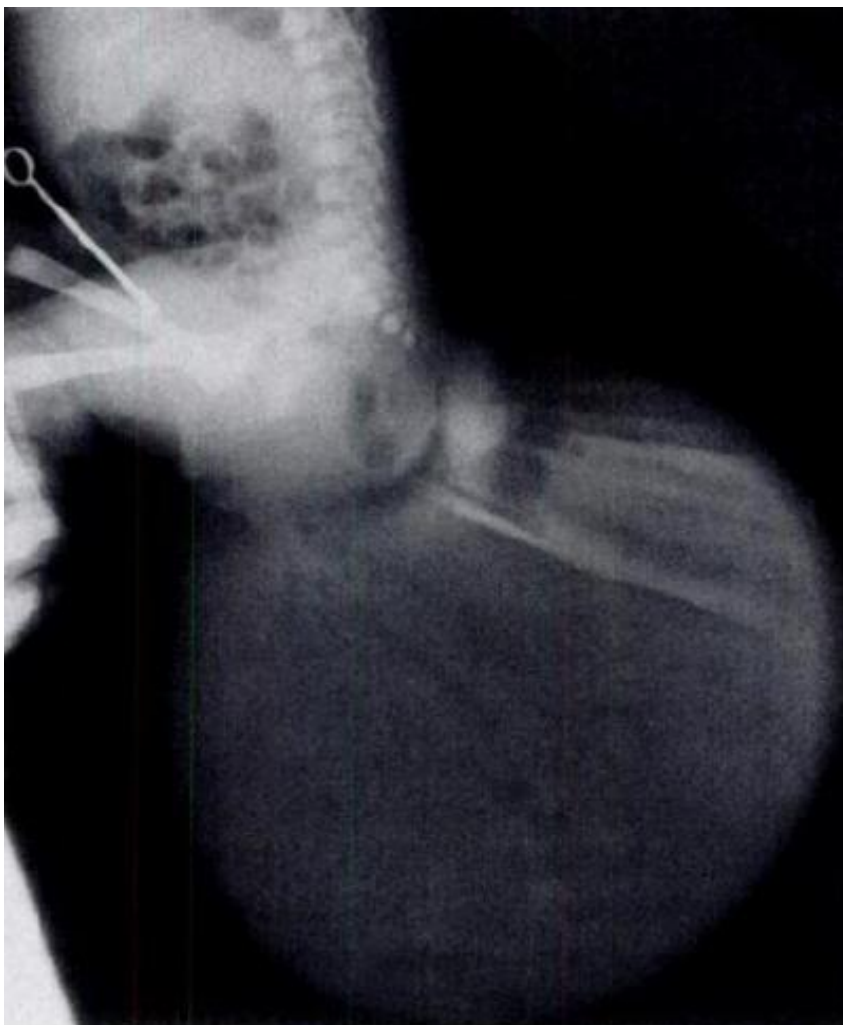


Figure 39: Radiographie de bassin de profil montrant un TSC typique de type I avec une grande composante externe [69].

Les calcifications sont présentes dans 33 à 50% des cas de TSC, mais il n'y a pas de corrélation entre leur présence et la malignité ou la bénignité de la tumeur [26, 28, 62].

Dans notre étude, des radiographies thoraco-abdominales ou du bassin ont été pratiquées chez tous les malades, objectivant la masse au niveau de la région sacro-coccygienne, sans défaut osseux, ni malformations rachidiennes, avec mise en évidence des calcifications dans un seul cas (14%).

b) L'échographie [18, 28, 29, 35, 84] :

Le polymorphisme des images échographiques est lié à la nature des éléments qui composent le tératome.

L'écho-structure est variable, elle peut être liquidienne, solide ou mixte :

- Echo-structure liquidienne: l'échographie montre une masse arrondie, de tonalité liquidienne, souvent multiloculaire.
- Echo-structure solide: c'est la forme la plus rare. Les composantes solides présentent une écho-structure échogène, le plus souvent non homogène, elles peuvent contenir des calcifications ou des fragments osseux de taille et de forme variable.
- Echo-structure mixte : c'est la forme la plus fréquente ; à l'intérieur d'une masse échogène, on retrouve des images kystiques, bien limitées, de taille variable.

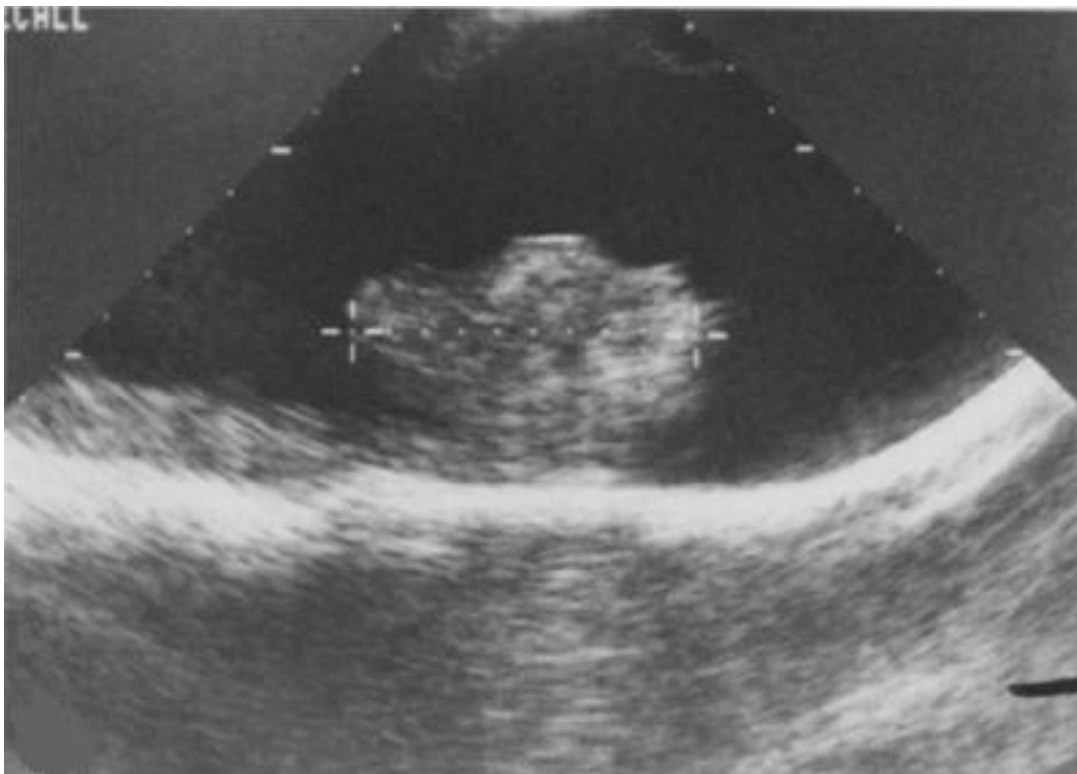


Figure 40 : Image échographique (coupe sagittale) d'un TSC objectivant la prédominance de la composante kystique avec la présence d'une composante solide lobulée (marquée par +...+) [35]

L'échographie permet aussi de rechercher l'extension tumorale intra-pelvienne voire intra-abdominale. Il faut donc analyser la position de chaque organe et son éventuel refoulement et rechercher un éventuel retentissement à type de dilatation vésicale ou urétérohydronéphrose.

Pour les formes non extériorisées, leur diagnostic est difficile et nécessite une parfaite connaissance de l'écho-anatomie du pelvis normal. D'où l'intérêt de l'IRM au moindre doute.

Les avantages majeurs de l'échographie sont sa portabilité, le fait qu'elle n'est pas irradiante et n'a pas besoin d'un produit de contraste.

Dans notre étude, l'échographie de la masse réalisée chez 3 malades, a permis d'objectiver, une image d'échostructure liquidienne dans un cas, et mixte dans les deux autres cas. L'échographie abdominale a mis en évidence une dilatation urétéropyélocalicielle droite sans retentissement parenchymateux et sans obstacle visible chez un cas, et elle est revenue normale chez les deux autres.

c) TDM et IRM [35, 69, 85] :

Le scanner et l'IRM apportent des renseignements plus précis sur :

- La localisation du TSC et ses rapports avec les organes de voisinage.
- La nature de la masse.
- L'extension endopelvienne voire endo-abdominale.
- L'envahissement rachidien.
- La présence de métastases ganglionnaires, hépatiques ou pulmonaires.
- L'évolution des tumeurs malignes sous chimiothérapie
- Le diagnostic différentiel avec un myéloméningocèle

L'avantage de l'IRM par rapport au scanner est de ne pas irradier les gonades et sa capacité à obtenir des images dans les trois plans de l'espace.

De plus, l'IRM a une meilleure sensibilité pour détecter les lésions kystiques, tandis que le scanner est très sensible pour détecter la graisse et les calcifications (fiabilité voisine de 100 %)

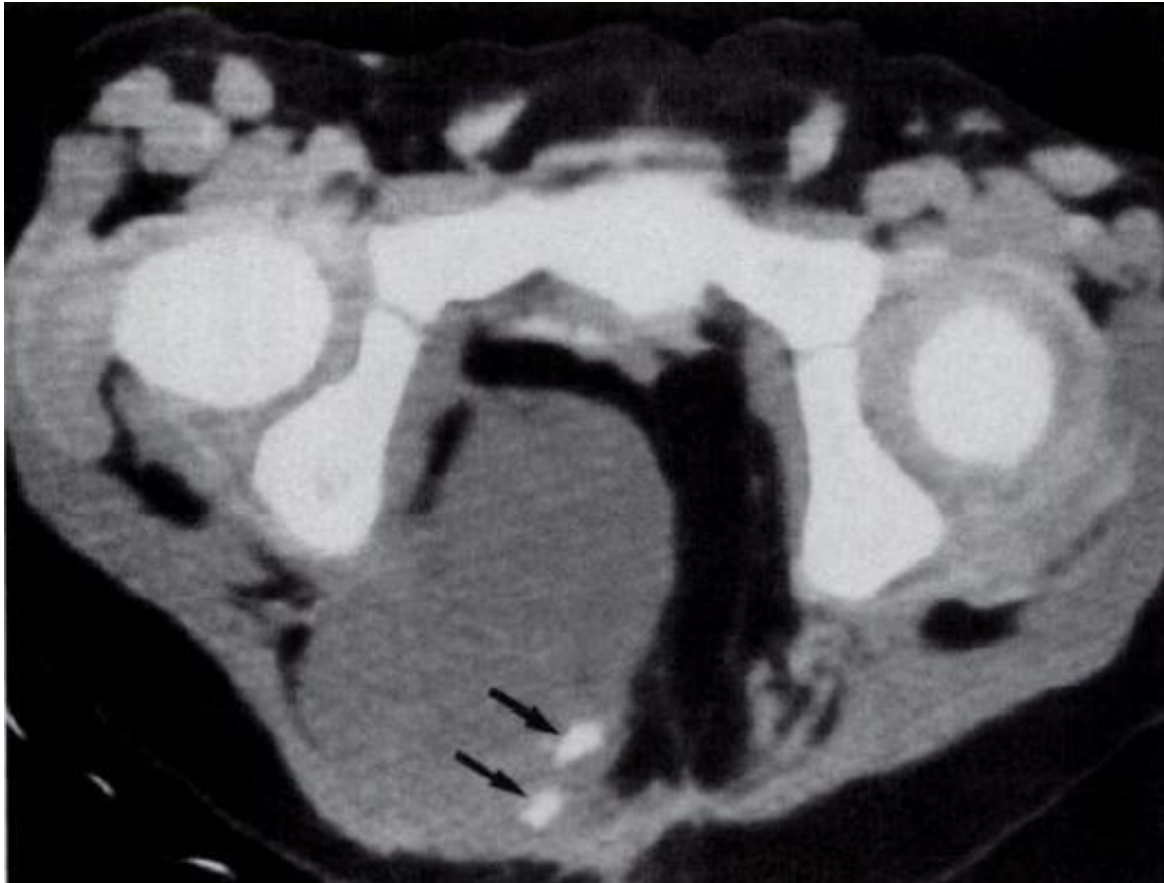


Figure 41 : image scannographique d'un TSC montrant deux zones de calcifications (les flèches). Les limites floues suggèrent la nature infiltrante de la masse [69]

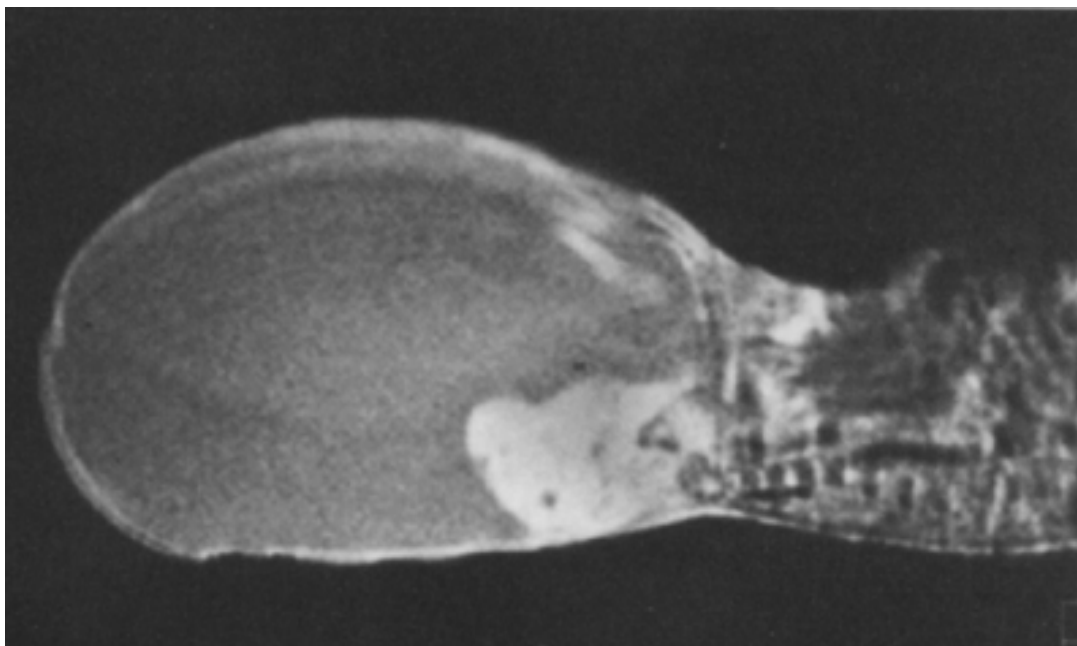


Figure 42 : IRM pelvienne (coupe sagittale) objectivant un grand TSC à prédominance kystique avec composante solide postérieure [35].

Dans notre étude, des IRM ont été réalisées chez 5 malades, et ont objectivé une masse sacro-coccygienne hétérogène à composante mixte (tissulaire et/ou grasseuse et/ou liquidienne et/ou calcique), avec refoulement en avant du rectum chez les 5 cas, et de la vessie chez un cas, sans signes évidents d'envahissements.

Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été pratiquée chez une malade dans le cadre du bilan d'extension, montrant une masse pelvienne tissulaire mal limitée à contours irréguliers, hétérogène, avec des zones de liquéfaction centrale et des calcifications intra lésionnelles, avec envahissement vasculaire et infiltration de la graisse cutanée en regard. Par ailleurs, elle a mis en évidence des métastases ganglionnaires et pulmonaires.

d) Autres :

Ø L'urographie intraveineuse : permet de rechercher une compression urinaire extrinsèque se traduisant par une dilatation des voies excrétrices et un retard à la sécrétion voire un rien muet.

- Ø Lavement baryté : permet de rechercher le refoulement et la compression du recto-sigmoïde qui se traduit par une empreinte sur la face postérieure de l'ampoule rectale.
- Ø Bilan osseux : permet de rechercher des anomalies osseuses notamment rachidiennes.
- Ø L'échographie cardiaque : à la recherche de malformations cardiaques associées et dans le cadre du bilan préopératoire.
- Ø Radiographie du thorax : dans le cadre du bilan préopératoire ou le bilan d'extension.
- Ø L'angiographie : Permet d'apprécier la vascularisation tumorale et de déterminer les principaux vaisseaux nourriciers de la tumeur (l'artère sacrée moyenne, l'artère sacrée latérale, des branches glutéales de l'artère iliaque interne ou des branches de l'artère fémorale profonde) [18].

e) Recherche de métastases

Les métastases se localisent essentiellement au niveau du poumon, des ganglions (habituellement les ganglions inguinaux et rétro-péritonéaux), du foie, de l'os et du cerveau [18].

Dans la série d'Altman et al. [10] 5% des patients avaient des métastases au moment du diagnostic selon la répartition suivante (Tab.17) :

La localisation pulmonaire était la plus fréquente.

Tableau 17 : Fréquence des métastases au moment du diagnostic selon le type d'Altman.

| Type d'Altman | Nombre de cas | Pourcentage de métastases |
|---------------|---------------|---------------------------|
| I | 186 | 0% |
| II | 138 | 6% |
| III | 35 | 20% |
| IV | 39 | 8% |
| Total | 398 | 5% |

Dans notre étude, on a une enfant âgée de 18 mois, qui s'est présentée avec des métastases pulmonaires et ganglionnaires.

2) Biologie :

a) Les marqueurs biologiques :

Ø L'alpha-fœtoprotéine [86, 87] :

L'élévation du taux sérique de l'AFP constitue le meilleur indicateur de la présence d'une tumeur du sinus endodermique. Mais chez le nouveau né et le nourrisson, ce taux peut être physiologiquement élevé. Le taux normal d'AFP à la naissance peut atteindre 100 000 ng/ml.

L'interprétation du taux de l'AFP est seulement possible grâce au graphique de Tsuchida :

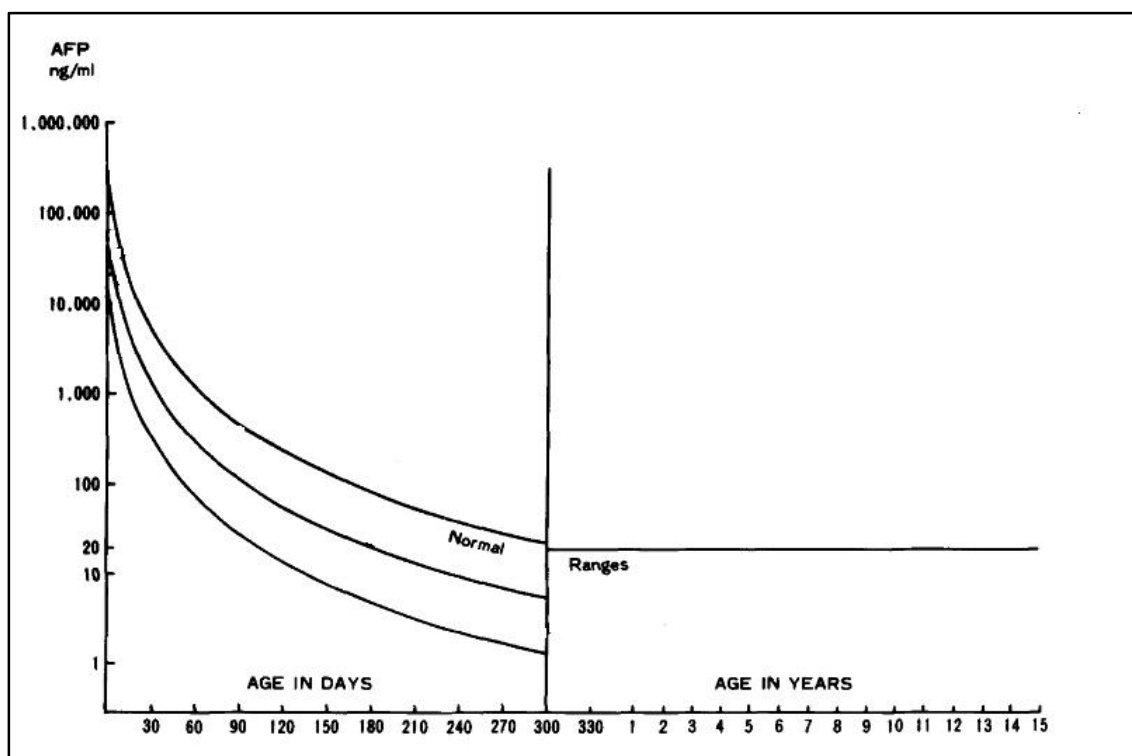


Figure 43 : Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge [69].

L'AFP est considérée comme une clé importante pour la différenciation clinique entre les tératomes bénins et malins, ainsi que pour l'évaluation de l'efficacité du traitement.

Tsuchida et Hasegawa [86] ont réalisé une étude sur 61 cas de Tératomes dans laquelle ils ont analysé la relation entre le taux d'AFP et le type histologique de la tumeur. D'après les résultats de cette étude (Tab.18), ils ont conclu que le taux d'AFP est presque toujours élevé en cas de tératomes malins, mais il l'est exceptionnellement en cas de tératomes matures. Pour les tératomes immatures, le nombre de cas étudié a été insuffisant pour conclure. Le même résultat a été obtenu par Billmire et Grosfeld [88].

Tableau 18: Taux d'AFP par rapport au type histologique des tératomes dans différentes séries

| Série | Type histologique | N° de cas | Taux d'AFP normal | Taux d'AFP élevé |
|---------------------------|---------------------|-----------|-------------------|------------------|
| Tsuchida et Hasegawa [86] | Tératomes matures | 24 | 96% | 4% |
| | Tératomes immatures | 5 | 40% | 60% |
| | Tératomes malins | 32 | 3% | 97% |
| Billmire et Grosfeld [88] | Tératomes matures | 19 | 95% | 5% |
| | Tératomes immatures | 6 | 50% | 50% |
| | Tératomes malins | 4 | 0% | 100% |
| Notre série | Tératomes matures | 4 | 50% | 50% |
| | Tératomes malins | 1 | 0% | 100% |

Dans notre étude, le dosage préopératoire de l'AFP a été réalisé chez 5 malades. Le taux était normal (<10 ng/ml) dans deux cas de tératome mature, tandis qu'il est revenu élevé (> 3000 ng/ml) chez une malade ayant un tératome métastatique, ainsi que chez deux autres malades chez qui le résultat anatomopathologique est revenu en faveur d'un tératome mature.

Outre son intérêt pronostique, le dosage de l'AFP est un excellent moyen pour le suivi postopératoire ; vu qu'il chute après la résection tumorale, et réascensionne en cas de récurrence ou de métastases.

Selon l'étude de Barreto et al. [87] le temps nécessaire pour la normalisation du taux d'AFP après la résection tumorale varie entre 6 et 12 mois (9 mois en moyenne), cependant, Bilik et al. [58] recommandent un dosage de l'AFP chaque 3 à 6 mois pendant au moins 3 ans après la chirurgie.

Ø La gonadotrophine chorionique humaine:

L'augmentation du taux d'hCG affirme avec certitude la présence du choriocarcinome, même si on ne le retrouve pas à l'histologie, malgré une analyse tout à fait attentive.

C'est un marqueur de suivi postopératoire ; Sa demi-vie étant de 3 jours, il se normalise en 8 à 50 jours si l'exérèse tumorale est complète.

Une élévation secondaire et confirmée du taux d'AFP ou d'hCG témoigne d'une récurrence ou d'une métastase, parfois plusieurs mois avant tout signe clinique.

Dans notre étude, les 6 patients qui ont bénéficié d'un dosage de la bêta-hCG avaient un taux négatif.

b) Bilan sanguin standard :

Dans le cadre du bilan préopératoire, il faut demander :

- § Une numération formule sanguine
- § Une numération plaquettaire
- § Un bilan de crase : TP, TCK
- § Un ionogramme sanguin : natrémie, kaliémie, protidémie, CRP
- § Un bilan rénal : Urémie, créatinémie
- § Et un groupage sanguin

V) Diagnostic différentiel [12, 18, 23, 26, 28, 35, 64] :

A) Dans les formes extériorisées :

1) Spina bifida cystica (kystique) :

Le diagnostic différentiel du TSC se pose essentiellement avec le spina bifida surtout dans les tératomes kystiques.

Le spina bifida se définit par une déhiscence au niveau des structures osseuses, associée à des malformations au niveau des méninges et/ou de la moelle épinière. Le revêtement cutané peut être intact ou peut également manquer. On distingue deux formes :

- La méninocèle : c'est la forme la moins grave. Lors de cette malformation les méninges font protrusion au travers des arcs vertébraux déhiscent et se situent ainsi sous la peau.

- La myéломéninocèle : c'est la forme la plus grave, et la plus fréquente. Ce sont non seulement les méninges, mais également la moelle qui font protrusion au travers des arcs vertébraux déhiscent. Ces structures alors sont visibles sous la peau sous la forme d'une voussure. Il arrive que le revêtement cutané soit déficient, voire totalement absent.

Les critères de différenciation entre un TSC et un spina bifida sont résumés dans le tableau (Tab.19):

Parfois, le TSC et la myéломéninocèle peuvent coexister, d'où l'intérêt de l'IRM en cas de doute [18, 48].

Tableau 19 : Tableau comparatif entre le TSC et la myéloméningocèle [10]

| TSC | Myéloméningocèle |
|--|--|
| - Recouvert par une peau normale | - Recouverte par une membrane séreuse |
| - Composante kystique, solide ou mixte, le plus souvent cloisonnée | - Composante totalement kystique, sans cloisons |
| - Localisation sacro-coccygienne | - Localisation lombaire ou lombo-sacrée dans 90% des cas |
| - Déficit neurologique rarement trouvé | - Déficit neurologique généralement trouvé |
| - Le cri ne modifie pas la tension de masse | - La tension de la masse augmente avec le cri |
| - La pression de la masse ne modifie la tension des fontanelles | - La pression de la masse augmente la tension des fontanelles. |
| - Le sacrum est le plus souvent intact | - Défect osseux fréquent |

2) Autres masses sacrées :

- Les lymphangiomes kystiques : ce sont des malformations congénitales portant sur le système lymphatique. Ce sont des tumeurs rares, bénignes, pouvant siéger dans n'importe quelle région du corps, mais les localisations tête et cou sont les plus fréquentes.
- Les lipomes de la queue de cheval : ce sont des tumeurs bénignes constituées de tissus graisseux.
- Les rhabdomyosarcomes : ce sont des tumeurs malignes des tissus mous qui se développent à partir des cellules musculaires striées. Elles peuvent siéger n'importe où dans le corps, y compris dans des sites où il n'existe normalement pas de tissu musculaire strié. Les sites les plus fréquents sont la tête et le cou.

Le diagnostic différentiel est souvent difficile, mais grâce à l'imagerie, on peut arriver à poser le vrai diagnostic.

B) Dans les formes non extériorisées :

1) Spina bifida occulta (caché) :

Il n'intéresse que l'arc vertébral postérieur, les structures méningées et nerveuses sont à leur emplacement habituel, et les téguments sont indemnes.

L'anomalie siège le plus souvent en région lombosacrée, qui peut être marquée par une fossette, ou une touffe de poils. Elle est en général asymptomatique.

L'intégrité de l'arc postérieur des vertèbres permet d'éliminer ce diagnostic

2) Les tumeurs neurogènes :

- Le chordome : c'est une tumeur maligne rare se développant à partir des reliquats embryonnaires de la notochorde du squelette axial. Elle est extrêmement rare chez le petit enfant. Le sacrum est une localisation fréquente.
- Le neuroblastome pelvien : C'est une forme rare qui représente 2 à 5 % de toutes les localisations du neuroblastome, il appartient au groupe des tumeurs de la crête neurale. Il se traduit sur l'imagerie par une masse pelvienne solide pouvant contenir des micro-calcifications.
- L'épendymome : c'est une tumeur du système nerveux central de type kystique. Elle peut être localisée tout le long du système nerveux central, allant du cerveau au bas de la moelle épinière.

3) Le kyste de duplication rectale :

Le diagnostic différentiel repose sur deux points :

- Le contenu rectal est liquide ou semi-liquide mais surtout il est toujours homogène.
- Le rectum ne laisse jamais d'empreinte sur la vessie.

4) Autres :

- Pseudo-kyste méconial ou péritonite méconiale
- Tératome ovarien
- Tumeurs rétro-péritonéales

VI) Les complications du TSC :

Si les tumeurs de faible diamètre (< 5 cm) et purement liquidiennes posent peu de problèmes de prise en charge, les tératomes solides et hyper-vascularisés sont à haut risque de complications qu'elles soient fœtales, néonatales, périnatales ou maternelles.

A) Les complications fœtales :

1) L'anémie [2,89] :

L'anémie fœtale est secondaire à l'hémorragie intra-tumorale qui peut être progressive ou massive.

Contrairement aux TSC kystiques, les TSC solides sont hyper-vascularisés, avec des parois vasculaires fragiles. Ils sont fréquemment responsables de saignements occultes.

L'anémie fœtale est appréciée par l'étude de la vitesse systolique de l'artère cérébrale moyenne.

Yamaguchi et al. [90] ont rapporté le cas d'un fœtus avec TSC, chez qui l'examen doppler a objectivé une augmentation du pic systolique de vélocité dans l'artère cérébrale moyenne suggérant une anémie fœtale. L'amniocentèse a objectivé un liquide amniotique hématique avec 82% d'hémoglobine fœtal indiquant la rupture du TSC. Une césarienne a été pratiquée, à la naissance la tumeur saignait activement et le taux d'hémoglobine néonatal était à 3g/dL.

2) L'insuffisance cardiaque [2, 89, 91] :

L'importance de la vascularisation tumorale est à l'origine d'un shunt vasculaire aux dépens du fœtus comparable à celui d'une fistule artérioveineuse. Il en découle une insuffisance cardiaque fœtale se traduisant par un hyper-débit cardiaque.

L'hyper-débit par effet shunt est évoqué devant l'existence d'une cardiomégalie, d'une fuite tricuspide et d'une dilatation de la veine cave inférieure.

L'anémie fœtale chronique par hémorragie intratumorale aggrave l'insuffisance cardiaque.

L'échographie cardiaque combinée au doppler est indispensable en période néonatale pour évaluer la fonction cardiaque fœtale.

3) L'anasarque fœtoplacentaire :

Au stade préterminal de l'insuffisance cardiaque apparaissent les complications les plus graves, comme l'anasarque fœtoplacentaire et l'hydramnios [2].

L'anasarque fœtoplacentaire se caractérise par un œdème généralisé associé à un épanchement touchant une ou plusieurs séreuses fœtales (plèvre, péritoine...)

Tableau 20 : Pourcentage de l'anasarque fœtoplacentaire dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Anasarque fœtoplacentaire |
|------------------------|---------------|---------------------------|
| Holterman et al. [92] | 21 | 5% |
| Usui et al. [43] | 97 | 16% |
| Benachi et al. [42] | 44 | 7% |
| Makin et al. [51] | 29 | 24% |
| Westerburg et al. [50] | 17 | 70% |

Les fœtus ayant des TSC solides et hypervascularisés ont plus de risque de développer l'anasarque fœtoplacentaire [48,50].

4) L'hydramnios :

Une conséquence importante de l'anasarque fœtoplacentaire est le développement d'un hydramnios suite à la transsudation à travers les vaisseaux sanguins.

L'apparition brutale de l'hydramnios peut être le témoin de la décompensation fœtale et peut parfois conduire à un accouchement prématuré [2].

Tableau 21 : Pourcentage de l'hydramnios dans différentes séries

| Série | N° de cas | Hydramnios |
|------------------------|-----------|------------|
| Holterman et al. [92] | 21 | 19% |
| Usui et al. [43] | 97 | 30% |
| Benachi et al. [42] | 44 | 45% |
| Makin et al. [51] | 29 | 10% |
| Westerburg et al. [50] | 17 | 35% |

5) Complications rénales:

L'anasarque foetoplacentaire peut être responsable d'une insuffisance rénale, du fait de l'hypovolémie. De plus, le TSC lui même peut retentir sur la fonction rénale lorsqu'il a une extension endopelvienne. L'effet compressif qu'il exerce peut entraîner une urétérohydronéphrose ou un reflux vésico-urétéral [42, 48, 93].

6) L'oligoamnios :

L'oligoamnios peut se voir aussi, en cas de gros TSC endopelviens, entraînant une uropathie obstructive basse [94].

B) Les complications périnatales :

1) Dystocie :

Les volumineuses tumeurs exposent au risque de dystocie lors de l'accouchement par voie basse. Parfois même lorsqu'une césarienne est pratiquée, une césarienne corporéale étant parfois nécessaire [2].

Mistri et al. [95] ont rapporté le cas d'un TSC méconnu jusqu'à la naissance, vu que la grossesse n'était pas suivie. L'accouchement a été débuté par voie basse à domicile mais arrêté à moitié. A l'hôpital, les médecins ont été amenés à réaliser une laparotomie avec hystérotomie qui a permis de mettre en évidence une énorme masse kystique mesurant 20cm/18cm avec des composantes solides du côté du dos. La masse a été aspirée ce qui a permis de réduire sa taille et d'achever l'accouchement par voie vaginale.

Dans notre étude, on a noté un cas de dystocie lors de l'accouchement par voie basse aboutissant à la rupture du tératome.

2) Rupture de la masse

La rupture du TSC peut survenir lors d'un accouchement par voie basse, comme elle peut survenir lors d'une césarienne. La rupture hémorragique peut être fatale pour le bébé.

Hoehn et al. [96] ont décrit le cas d'un TSC diagnostiqué in utero, la décision de pratiquer une césarienne a été prise à 32SA devant l'augmentation rapide de l'hydramnios, la croissance accélérée de la masse et la dilatation de l'oreillette droite. Lors de l'extraction, le tératome s'est rompu occasionnant une hémorragie massive. Le bébé a bénéficié d'un remplissage avec du sérum salé et de l'albumine, d'une transfusion et même d'une chirurgie d'hémostase mais il n'a pas survécu.

Dans notre série, on a enregistré un cas de TSC rompu lors de l'accouchement par voie basse, avec présence de stigmates de sang, sans complication hémorragique (Fig.18)

C) Les complications néonatales :

1) Prématurité :

Le volume de la tumeur, associé souvent à l'hydramnios est la principale cause d'un travail prématuré. La survie fœtale dépendra donc de la maturité pulmonaire [97].

Par ailleurs, la prématurité peut être induite si le pronostic vital du fœtus ou de la maman est mis en jeu (anasarque fœtoplacentaire ou pré-éclampsie). La corticothérapie doit être envisagée pour accélérer la maturité pulmonaire.

Tableau 22: Pourcentage de prématurité chez des nouveaux nés avec TSC dans différentes séries

| Série | Nombre des nés vivants | Nombre des prématurés |
|------------------------|------------------------|-----------------------|
| Holterman et al. [92] | 17 | 11 (64%) |
| Usui et al. [43] | 83 | 45 (55%) |
| Hedrick et al. [48] | 21 | 13 (61%) |
| Benachi et al. [42] | 38 | 17 (44%) |
| Westerburg et al. [50] | 15 | 12 (80%) |
| Notre série | 7 | 0 |

Dans notre série, aucun cas de prématurité n'a été enregistré.

2) Coagulopathie [98, 99] :

La consommation de facteurs de coagulation suite à l'hémorragie intra-tumorale, in utéro ou pendant le travail, peut être responsable d'une coagulopathie.

Cependant, dans la série de Murphy et al. [98] trois parmi les 4 nouveaux nés qui ont présenté une coagulopathie, avaient un taux normal d'hémoglobine et

aucune preuve significative d'hémorragie anténatale. Le mécanisme de cette anomalie semble être complexe et multifactoriel.

Au cours du travail et de l'extraction, l'endothélium tumoral peut être lésé, ce qui induit l'entrée de thromboplastine dans la circulation sanguine, aboutissant à l'activation de la cascade de coagulation et à la coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD).

Selon Murphy et al. [98], les facteurs prédisposant à la coagulopathie sont :

- Le diagnostic prénatal
- L'hydramnios
- Un TSC de grande taille > 10 cm
- La souffrance fœtale

3) Hypertension pulmonaire (HTAP) :

Ces tumeurs se comportant comme l'équivalent d'une fistule artério-veineuse, pourraient conduire à l'apparition d'une hypertension pulmonaire postnatale persistante [2, 42,94].

D) Les complications tardives :

1) Les complications mécaniques :

Les tératomes endopelviens purs ou à prédominance pelvi-abdominale peuvent comprimer les structures avoisinantes :

- La compression digestive se manifeste le plus souvent par une constipation.
- La compression urinaire peut être responsable d'une urétérohydronéphrose, d'une distension vésicale ou d'un reflux vésico-urétéral.
- La compression nerveuse, moins fréquente, se traduit par une douleur ou faiblesse des membres inférieurs.

Dans notre série, on a noté une dilatation urétéropyélocalicelle droite sans retentissement parenchymateux chez un nouveau né, et une constipation chez une enfant de 18 mois.

2) La cancérisation :

Selon Altman et al. [10] le pourcentage de malignité quand le diagnostic est posé avant deux mois, est de 10% pour les garçons et de 7% pour les filles. Alors que pour les patients dont le diagnostic n'a été établi qu'après deux mois, les 2/3 des garçons (67%) et presque la moitié des filles (48%) avaient des tumeurs malignes. De plus, il apparait que les garçons sont plus prédisposés à la transformation maligne des TSC que les filles (Tab.23).

Dans notre série, 2 enfants ont été admises tardivement, l'une à l'âge de 18 mois et l'autre à l'âge de 20 mois. La première avait un tératome malin, la deuxième avait un tératome mature.

Tableau 23 : Pourcentage de malignité selon l'âge au moment du diagnostic

| Série | L'âge au diagnostic | Pourcentage de malignité |
|--------------------|---------------------|-----------------------------------|
| Altman et al. [10] | < 2 mois | 10% des garçons 7% des filles |
| | > 2 mois | 76% des garçons 48% des filles |
| Notre série | < 2 mois | 0% |
| | > 2 mois | 50% |

E) Les complications maternelles :

1) Pré-éclampsie :

Le fœtus n'est pas le seul en danger. En effet le risque maternel par éclampsie existe ; la distension utérine secondaire au volume tumoral et à l'hydramnios peut causer une pré-éclampsie.

2) Syndrome miroir ou pseudo pré-éclampsie [100] :

Le syndrome miroir, appelé aussi syndrome de Ballantyne ou encore pseudo pré-éclampsie a été décrit par Ballantyne en 1892 pour désigner une pathologie maternelle se présentant par un syndrome œdémateux "en miroir" de l'anasarque fœtale.

Ce syndrome est l'expression de l'extrême sévérité de l'atteinte fœtoplacentaire. Il s'agit d'un tableau évocateur de pré-éclampsie lié à une étiologie différente de l'habituel défaut d'invasion trophoblastique. Le primum movens semble être le syndrome de rétention hydrique qui survient quelle que soit l'étiologie de l'anasarque fœtoplacentaire. La présence d'une hémodilution est un critère important dans la survenue de ce syndrome contrastant avec l'hémoconcentration habituelle des pré-éclampsies.

Dans le contexte d'anasarque fœtoplacentaire, une triade clinico-biologique semble caractéristique : œdèmes, albuminurie et hémodilution.

Il existe souvent une élévation modérée de la tension artérielle notamment en cours du travail et l'évolution vers l'éclampsie est inhabituelle.

Le pronostic maternel est potentiellement grave. Le pronostic fœtal est en général très péjoratif.

3) Hémorragie de la délivrance :

L'hémorragie de la délivrance est une complication fréquente, elle est due à l'inertie utérine qui est liée à la sur-distension utérine. Parfois, elle peut nécessiter une hystérectomie d'hémostase [2].

Dans notre étude, on n'a pas de notion de complications maternelles chez les mamans de nos patients.

VII) La prise en charge :

A) Prise en charge anténatale :

Dès que le diagnostic de TSC est posé, une information éclairée des parents avec un soutien psychologique s'impose.

La prise en charge des pathologies fœtales sévères, comme le TSC hyper-vasculaire, nécessite une collaboration multidisciplinaire entre : obstétriciens, radiologues, cardio-pédiatres, néonatalogistes, anesthésistes et chirurgiens pédiatres.

La prise en charge anténatale est basée essentiellement sur une surveillance obstétricale rigoureuse.

Cependant, les complications possibles des formes hyper-vascularisées des TSC rendent licite une approche plus interventionniste que la simple surveillance prénatale [101].

1) Surveillance anténatale :

Le diagnostic prénatal de plus en plus précoce, impose de définir les critères de surveillance et d'évaluer le pronostic de ces grossesses.

Elle est basée sur l'échographie obstétricale. Hedrick et al. [48] recommandent un examen échographique hebdomadaire, afin d'évaluer la croissance tumorale, l'anémie fœtale, l'index de liquide amniotique, et de détecter les premiers signes d'insuffisance cardiaque et d'anasarque.

a) La cinétique de croissance tumorale :

La croissance tumorale rapide est liée à un risque élevé de décompensation fœtale.

Holterman et al. [92] l'ont évalué en comparant la courbe de croissance tumorale avec celle du diamètre bipariétal standard des fœtus normaux. La croissance tumorale est rapide quand elle dépasse la croissance du diamètre bipariétal.

Pour Benachi et al. [42], Ils ont considéré dans leur étude qu'une vitesse de croissance inférieure ou égale à 8mm/semaine est une croissance lente, alors qu'une vitesse supérieure à 8mm/semaine est une vitesse de croissance rapide.

Ainsi, ils ont réparti les fœtus en 3 groupes :

- Groupe A : TSC avec un diamètre < 10 cm, vascularisation tumorale faible ou absente avec croissance tumorale lente.
- Groupe B : TSC avec un diamètre \geq 10cm, vascularisation tumorale importante ou insuffisance cardiaque avec croissance tumorale rapide.
- Groupe C : TSC avec un diamètre \geq 10cm, tumeur à prédominance kystique, vascularisation tumorale faible ou absente avec croissance tumorale lente.

Dans le groupe B, le pronostic a été mauvais avec un taux de mortalité de 52%, contrairement aux groupes A et C chez qui le pronostic a été bon (Tab.24). Ainsi, ils ont conclu que la vitesse de croissance tumorale peut influencer le pronostic.

Tableau 24 : Le taux de mortalité en fonction de la vitesse de croissance tumorale dans la série de Benachi et al. [42]

| | Groupe A | Groupe B | Groupe C |
|------------------------------------|----------|----------|----------|
| Vitesse de croissance (mm/semaine) | 2,71 | 11 | 4,7 |
| Mortalité | 0 | 52% | 0 |

b) L'anémie fœtale :

L'anémie fœtale est secondaire à l'hémorragie intra-tumorale chronique. Elle peut-être diagnostiquée de manière satisfaisante et non invasive par la mesure du pic systolique de vélocité de l'artère cérébrale moyenne.

Une augmentation supérieure à 1,5 fois la médiane a une valeur prédictive positive (VPP) de 94% et une valeur prédictive négative (VPN) de 93%.

c) L'insuffisance cardiaque :

Alter et al. [102] ont suggéré que tous les fœtus ayant un TSC doivent bénéficier d'une échocardiographie avec examen doppler pour détecter précocement une insuffisance cardiaque congestive et permettre ainsi une prise en charge au moment opportun.

Les signes écho doppler ont été décrits par Schmidt et al. [89] :

- Dilatation des ventricules.
- Dilatation de la veine cave inférieure reflétant l'augmentation du retour veineux. Le diamètre normal de la veine cave inférieure varie entre 2,9 et 4,1 mm (moyenne de 3,2 mm) selon des mesures établies chez 10 fœtus normaux entre 21 et 28 SA.
- Augmentation du débit ventriculaire combiné : la valeur normale est de 553 ml/min/kg \pm 153 DS (déviations standard)
- Augmentation du débit de l'aorte descendante : la valeur normale est de 184 ml/min/kg \pm 20 DS
- Augmentation du débit placentaire : la valeur normale est de 110 ml/min/kg \pm 26 DS

d) L'anasarque fœtoplacentaire :

L'anasarque fœtoplacentaire est un signe tardif associé à une mortalité fœtale et néonatale élevée même en cas d'extraction en urgence.

Dans la série de Makin et al. [51], six fœtus sur 7 sont décédés (3 MFIU et 3 décès néonataux). D'où l'intérêt de rechercher, lors de la surveillance, des signes plus précoces avant que l'anasarque ne soit constituée.

e) L'index de liquide amniotique [2, 92, 103] :

On divise la face antérieure de l'utérus en 4 quadrants. On définit l'index amniotique comme la somme des plus grandes citernes verticales de liquide amniotique mesurées dans chacun des 4 quadrants, la sonde étant posée perpendiculairement au plan cutané. La mesure est exprimée en cm. Il ne faut pas prendre le cordon ombilical dans la mesure.

On définit :

Tableau 25 : Les anomalies de quantité du liquide amniotique en fonction de l'index amniotique.

| Volume du liquide amniotique | Index amniotique (cm) |
|------------------------------|-----------------------|
| Oligoamnios | ≤ 5 |
| Peu abondant ou marginal | 5,1-10 |
| Volume normal | 10,1-20 |
| Excès du liquide amniotique | 20,1-25 |
| Hydramnios | > 25 |

Elle utilise aussi une courbe en fonction de l'âge gestationnel.

On définit :

- Un oligoamnios < au 5ème percentile
- Un hydramnios > au 95ème percentile

L'hydramnios est un indicateur de l'anasarque fœtoplacentaire. Cet excès de liquide impose une surveillance échographique rapprochée et un enregistrement quotidien du rythme cardiaque fœtal (RCF) [2].

Par ailleurs, l'hydramnios peut être responsable de plusieurs complications en particulier l'accouchement prématuré. Dans l'étude de Holterman et al. [92], toutes

les quatre femmes qui avaient présenté l'hydramnios ont eu des complications : avortement spontané pour deux patientes, accouchement prématuré pour une patiente, et une insuffisance rénale obstructive chez la dernière patiente ayant nécessité une décompression par amniocentèse. Toutes les complications sont survenues dans 1 à 3 semaines après l'hydramnios.

2) Possibilités thérapeutiques in utero :

Le traitement fœtal in utero est aujourd'hui une alternative concevable dans certaines situations, grâce aux progrès des techniques réalisées. Il permettrait d'éviter les complications maternelles et néonatales sévères des formes graves de tératome, qui conduisent souvent à un pronostic médiocre. Cette approche chirurgicale ou endoscopique in utero nécessite cependant un niveau de technicité considérable. On retrouve :

a) Les techniques de réduction tumorale in utero :

Un traitement in utero ne doit être envisagé qu'en présence de complications majeures (insuffisance cardiaque fœtale ou anasarque fœtoplacentaire). Ces différents traitements visent à réduire la vascularisation tumorale in utero et sont habituellement utilisés avant 28 SA. Toutefois, la mortalité de ces techniques reste très importante.

Les principales techniques utilisées sont :

a.1) La chirurgie à utérus ouvert [48, 68, 101, 104] :

Cette approche invasive consiste en une laparotomie maternelle avec hystérotomie permettant d'accéder au fœtus et de réaliser une chirurgie d'exérèse tumorale (Fig.40). Le problème majeur de cette approche thérapeutique, est une importante morbidité maternelle et fœtale : risque important de rupture prématurée des membranes et d'accouchement prématuré.

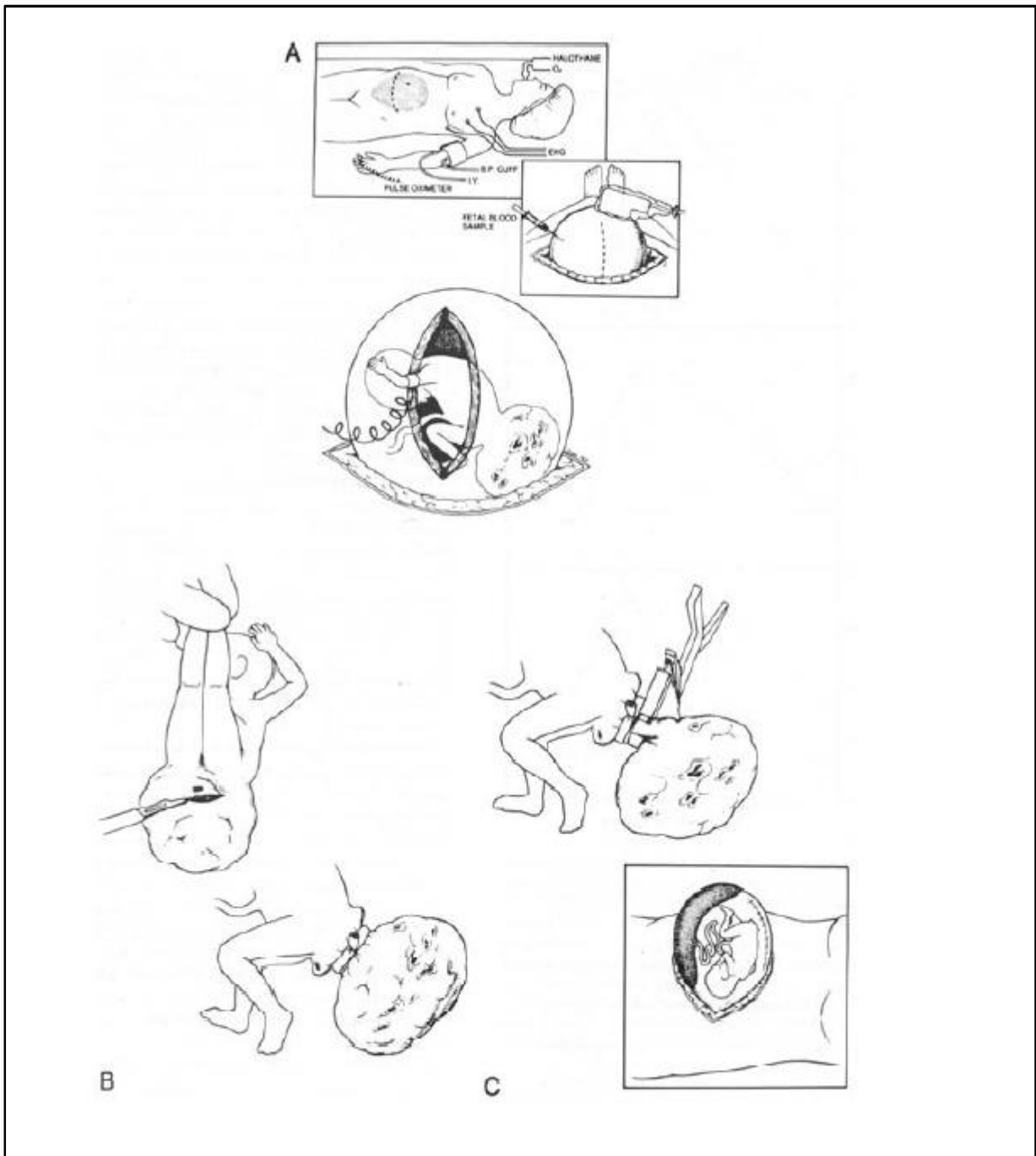


Figure 44 [68]: Technique de la chirurgie fœtale in utéro : A) Monitoring maternel, ponction écho-guidée du sang fœtal, monitoring fœtal. B) Dissection du sphincter ano-rectal et mise en place d'un drain en latex autour de la base tumorale. C) Agrafage de la tumeur au niveau de sa base, amnioinfusion puis hystérorraphie.

La première intervention réussie a été pratiquée par Adzick et al. [104] en 1997 chez un fœtus de 25 SA. Ils considèrent que les interventions précédentes ont échoué parce qu'elles étaient réalisées à un stade avancé de l'anasarque fœtoplacentaire.

Hedrick et al. [48] ont présenté une série de 30 fœtus avec TSC. 12 parmi eux avaient un TSC solide avec un haut risque d'insuffisance cardiaque, mais seulement 4 fœtus ont répondu aux critères d'opérabilité. 3 fœtus/4 ont survécu.

Les critères d'opérabilité adoptés par Hedrick et al. [48] sont les suivants :

- L'absence de contre indication maternelle pour la chirurgie ou l'anesthésie.
- L'absence du syndrome miroir
- Une grossesse mono-fœtale avec un caryotype normal.
- L'absence de malformations associées graves.
- Une insuffisance cardiaque menaçante.
- Un âge gestationnel inférieur à 30 SA.
- Un type anatomique favorable : Type I ou II d'Altman.

La leçon retenue d'après cette étude est l'importance de la sélection des fœtus à opérer.

Les risques majeurs de cette chirurgie sont la rupture prématurée des membranes et l'accouchement prématuré.

Cette morbidité induite a amené le développement d'alternatives thérapeutiques endoscopiques ou écho-guidées qui sont prometteuses.

a.2) Traitement endoscopique :

L'intérêt du traitement endoscopique est de limiter le traumatisme utérin et de maintenir le fœtus dans son environnement naturel. Elle répond à un souci de traitement aussi peu invasif que possible.

Le but de cette approche est de dévasculariser le TSC, partiellement ou totalement, en supprimant les effets délétères liés à l'effet shunt dans ces tumeurs hypervascularisées. La thérapeutique radicale est appliquée après la naissance.

Mais ces interventions restent néanmoins complexes. Les problèmes qui se posent sont d'ordre technique.

◆ La radiofréquence écho-guidée [68, 94, 99, 101] :

La radiofréquence est une technique mini-invasive permettant par l'application de moyens physiques au centre de la lésion, l'ablation de la tumeur. Il ne s'agit pas d'une exérèse au sens chirurgical.

Chez l'adulte, les sondes de radiofréquence sont utilisées en chirurgie coelioscopique pour traiter des lésions hépatiques.

Paek et al. [99], ont rapporté une série de 4 fœtus ayant bénéficié de ce traitement.

Les 4 fœtus avaient un grand TSC solide, hypervascularisé et de croissance rapide. Deux fœtus ont subi une ablation tumorale ; totale pour le premier et subtotale pour le second, mais le résultat a été fatal. L'hémorragie était probablement la cause du décès.

Pour les deux autres fœtus, une simple réduction de la vascularisation tumorale par embolisation des vaisseaux nourriciers a été envisagée. L'ablation a concerné une partie la tumeur uniquement. Le pronostic a été bon ; les deux fœtus ont survécu.

De ce fait, ils ont conclu que l'ablation d'une grande partie de la tumeur n'était pas nécessaire ou même dangereuse, tandis que la coagulation ciblée des vaisseaux nourriciers de la tumeur peut interrompre le shunt artério-veineux et sauver ainsi le fœtus de l'insuffisance cardiaque.

Les principales complications de cette technique sont :

- L'embolie gazeuse (formation des microbulles)
- L'hyperkaliémie (secondaire à la nécrose tumorale)
- Accidents thromboemboliques ou hémorragiques
- L'hyperthermie avec hémolyse
- La nécrose périnéale

◆ Thermo-coagulation à l'anse diathermique [68, 94, 105] :

Contrairement à la chirurgie fœtale à utérus ouvert, cette technique est plus simple. De plus, elle peut être réalisée sous anesthésie locale avec un risque maternel minime.

Lam et al. [105] ont présenté le cas d'un TSC fœtal, diagnostiqué à 13 SA. En 5 semaines, la taille tumorale a été multipliée par 100 induisant l'insuffisance cardiaque, l'hydramnios et l'anasarque. La thermo-coagulation a été pratiquée à 18 SA en passant un courant électrique à travers une aiguille placée à côté des vaisseaux nourriciers de la tumeur au niveau de sa base. La vascularisation tumorale a été réduite avec succès. Mais, la mort fœtale a été diagnostiquée 2 jours après la procédure. La cause du décès n'a pas pu être identifiée.

◆ Photo-coagulation par laser [51, 68, 101, 106, 107] :

L'utilisation du laser par fœtoscopie fait appel à la coagulation des vaisseaux de surface par un laser YAG à travers d'un fœtoscope.

Seuls les vaisseaux les plus périphériques sont accessibles et c'est une des limites de cette approche thérapeutique. Néanmoins, la croissance tumorale est freinée et le risque de complications hémodynamiques est ainsi limité.

Hecher et Hackeloer [106] ont rapporté le cas d'un fœtus, chez qui la photo-coagulation par laser a été pratiquée à 20 SA, mais sans succès. Une 2^{ème} tentative a

été réalisée à 26 SA, sans succès non plus, parce que la région sacrée du fœtus était impossible à atteindre.

Dans la série de Makin et al. [51], 4 fœtus ont bénéficié d'une photo-coagulation par laser ; un seul fœtus a survécu, les 3 autres sont morts in utéro.

Ding et al. [107] ont rapporté un succès thérapeutique en utilisant cette technique précocement, avant que l'anasarque fœtoplacentaire ne soit marquée.

◆ Embolisation du pédicule vasculaire [94, 108] :

Perrotin et al. [108] ont décrit le cas d'un grand TSC responsable d'anasarque fœtoplacentaire et d'insuffisance cardiaque, traité par embolisation à la colle biologique (Histoacryl) à 27 SA. L'obstruction d'un seul vaisseau nourricier a permis la disparition du signal doppler au niveau d'un tiers de la tumeur. Les signes d'insuffisance cardiaque et d'anasarque ont régressé considérablement. L'étude a conclu que l'embolisation in utéro peut être un moyen utile pour la réduction du débit cardiaque dans les grands TSC hypervascularisés.

◆ Drainage échoguidé des tératomes kystiques [68, 95, 101, 109] :

Dans les formes purement kystiques, le drainage percutané réduit le volume tumoral en affaissant la poche, sans prendre de risque important d'hémorragie, permettant dans ces conditions de limiter le risque de dystocie si l'on opte pour un accouchement vaginal, ainsi que le risque de rupture tumorale lors de l'extraction.

Kay et al. [109] ont rapporté une série de deux fœtus avec TSC kystique chez qui le drainage percutané de la tumeur a permis un accouchement par voie vaginale sans complications.

Mistri et al. [95] ont rapporté le cas d'un TSC méconnu jusqu'à l'accouchement, vu que la grossesse n'était pas suivie. L'accouchement par voie basse a été tenté à domicile mais arrêté à moitié. A l'hôpital, les médecins ont été amenés à réaliser une laparotomie avec hystérotomie qui a permis de mettre en évidence une énorme

masse kystique avec des composantes solides. Le drainage de la partie kystique de la masse a permis de réduire sa taille et d'achever l'accouchement par voie vaginale.

b) Les traitements symptomatiques :

◆ L'amniodrainage :

L'amniodrainage est envisagé par certaines équipes en cas d'hydramnios important entraînant une menace d'accouchement prématuré ou une insuffisance rénale obstructive chez la mère [42, 43, 51, 92].

Cette procédure permet de réduire la distension utérine, et par là le risque de travail prématuré.

◆ Transfusion in utero :

La ponction du sang fœtal permet le diagnostic d'anémie aiguë mais aussi son traitement par transfusion in utero [2, 108].

◆ Dérivation kysto-amniotique :

Dans les rares formes de tératomes à gros kystes avec compression des organes de voisinage, une dérivation kysto-amniotique peut être discutée afin de lever l'obstacle (surtout en cas de compression des voies urinaires).

Jouannic et al. [110] ont présenté le cas d'un TSC kystique avec une importante extension intra-pelvienne, responsable d'une obstruction vésicale avec urétéro-hydronephrose. Une dérivation de la masse kystique a été réalisée à 28 SA, permettant la régression complète de la dilatation du tractus urinaire.

◆ Dérivation vésico-amniotique :

Des dérivations vésico-amniotiques ou pyélo-amniotiques ont été proposées dans certains cas d'uropathie obstructive avec fonction rénale non encore altérée. L'atteinte de la fonction rénale précède malheureusement souvent l'apparition de l'oligoamnios [42, 51, 111].

3) Facteurs pronostiques anténataux :

Le pronostic des TSC de diagnostic anténatal est plus réservé que celui des TSC diagnostiqués après la naissance. Il dépend de :

a) L'âge gestationnel au moment du diagnostic :

Les TSC découverts après 30 SA semblent être de meilleur pronostic, contrairement aux TSC diagnostiqués avant cet âge (Tab.26) :

Tableau 26 : Le taux de mortalité des fœtus avec TSC en fonction de l'AG au moment du diagnostic dans différentes séries.

| Série | Année d'étude | AG lors du diagnostic (SA) | Nombre de cas | La mortalité | p-valeur |
|---------------------|---------------|----------------------------|---------------|--------------|--------------------------|
| Flake et al. [66] | 1986 | < 30 | 14 | 93% | - |
| | | ≥30 | 8 | 25% | |
| Grisoni et al. [49] | 1988 | < 30 | 4 | 75% | - |
| | | ≥30 | 3 | 0% | |
| Usui et al. [43] | 2012 | <22 | 13 | 23% | P=0,02 (significatif) |
| | | 22-27 | 38 | 26% | |
| | | >27 | 35 | 3% | |

Mais, compte tenu des progrès de l'échographie anténatale, et de la prise en charge périnatale et néonatale, le diagnostic précoce avant 30 SA n'a plus une grande valeur prédictive.

b) La taille tumorale au moment du diagnostic :

Un TSC plus volumineux que le fœtus constituerait un facteur pronostique péjoratif.

Grisoni et al. [49] ont calculé le rapport du poids fœtal (PF) sur le poids tumoral (PT). Les fœtus survivants (4 cas) avaient un rapport PF/PT élevé $> 3,4$. Tandis que les fœtus qui sont décédés (3 cas) avaient un rapport PF/PT faible $< 1,7$ témoignant de la grande taille du tératome atteignant parfois la taille du fœtus.

Rodriguez et al. [112] ont calculé le rapport du volume tumoral (VT) en ml sur le PT en gramme, pendant le 2^{ème} trimestre, en se basant sur l'échographie et l'IRM fœtale. Les fœtus avec un rapport VT/PF $\leq 0,12$ (5 cas) avaient un bon pronostic, contrairement aux fœtus avec un rapport VT/PF $> 0,12$ (5 cas), avec une différence statistiquement significative ($p < 0,05$).

L'étude a conclu qu'un rapport VT/PF $> 0,12$ est un facteur de mauvais pronostic avec une sensibilité de 100% et une spécificité de 83%.

Dans l'étude d'Usui et al. [43], bien qu'il n'ait pas une différence significative ($P=0,2$) entre les taux de mortalité chez les fœtus avec différentes tailles tumorales, tous les fœtus ayant un TSC de petite taille (< 10 cm) ont survécu (Tab.27) :

Tableau 27 : Le taux de mortalité des fœtus avec TSC en fonction de la taille tumorale dans la série d'Usui et al. [43]

| Taille tumorale (cm) | Nombre de cas | Mortalité |
|----------------------|---------------|-----------|
| < 10 | 30 | 0% |
| 10-14,9 | 28 | 25% |
| 15-19,9 | 22 | 23% |
| ≥ 20 | 6 | 33% |

c) La composante tumorale :

Les TSC solides ont un mauvais pronostic par rapport aux TSC kystiques.

Usui et al. [43], dans leur étude, ont classé les tératomes ont 4 groupes :

- Tératome kystique : $> 90\%$ de la tumeur est kystique.

- Tératome mixte à prédominance kystique : 50 à 90% de la tumeur est kystique.
- Tératome mixte à prédominance solide : 50 à 90% de la tumeur est solide.
- Tératome solide : > 90% de la tumeur est solide

Les TSC avec composante solide ou à prédominance solide ont été associés à une mortalité plus élevée, avec $p < 0,001$ (significatif) (Tab.28) :

Tableau 28 : Le taux de mortalité des fœtus avec TSC en fonction de la composante tumorale dans la série d'Usui et al. [43]

| Type de la composante tumorale | Nombre de cas | Mortalité |
|--------------------------------|---------------|-----------|
| Kystique | 23 | 0% |
| Mixte à prédominance kystique | 31 | 6% |
| Mixte à prédominance solide | 25 | 32% |
| Solide | 7 | 57% |

d) Le type anatomique d'Altman :

Les tératomes de type I et II sont le plus souvent détectés en période prénatale voire néonatale compte tenu de l'extériorisation tumorale, tandis que les types III et IV sont de diagnostic plus tardif.

Dans l'étude d'Usui et al. [43], il n'y avait pas une différence significative entre les taux de mortalité des fœtus avec différents types anatomiques d'Altman ($p=0,7$).

Tableau 29 : Le taux de mortalité des fœtus avec TSC selon le type d'Altman dans la série d'Usui et al. [43]

| Type d'Altman | Nombre de cas | Mortalité |
|---------------|---------------|-----------|
| I | 48 | 21% |
| II | 36 | 11,5% |
| III | 5 | 0% |
| IV | 5 | 20% |

Rodriguez et al. [112] n'ont pas trouvé de différence significative non plus ($p > 0,05$)

Tableau 30 : Le pronostic des fœtus avec TSC selon le type d'Altman dans l'étude de Rodriguez et al. [112]

| Pronostic | Nombre de cas | | | |
|-----------|---------------|---------|----------|---------|
| | Type I | Type II | Type III | Type IV |
| Bon | 1 | 4 | 1 | 0 |
| Mauvais | 0 | 3 | 1 | 0 |

e) L'anasarque fœtoplacentaire et l'hydramnios :

Le mauvais pronostic du TSC fœtal associé à l'insuffisance cardiaque et l'anasarque fœtoplacentaire a été souligné par plusieurs auteurs (Tab.31). En l'absence du traitement in utéro, la mortalité est quasi-constante [51, 66].

Tableau 31: Le taux de mortalité des fœtus avec TSC en fonction de la présence ou l'absence de l'anasarque fœtoplacentaire dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Anasarque fœtoplacentaire | | Mortalité | p-valeur |
|------------------------|---------------|---------------------------|-----------|-----------|----------|
| | | (+) | (-) (n) % | | |
| Usui et al. [43] | 86 | (+) | (14) 16% | 57% | < 0,001 |
| | | (-) | (72) 84% | 8% | |
| Makin et al. [51] | 29 | (+) | (7) 24% | 86% | - |
| | | (-) | (22) 76% | 5% | |
| Westerburg et al. [50] | 17 | (+) | (12) 70% | 67% | - |
| | | (-) | (5) 30% | 0% | |
| Rodriguez et al. [112] | 10 | (+) | (4) 40% | 75% | - |
| | | (-) | (6) 60% | 0% | |

L'hydramnios, pris isolément, n'a pas de valeur péjorative, si ce n'est qu'il favorise la prématurité. Dans la plupart des études, la différence est statistiquement non significative (Tab.32) :

Tableau 32 : Le taux de mortalité des fœtus avec TSC en fonction de la présence ou l'absence de l'hydramnios dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Hydramnios | | Mortalité | p-valeur |
|------------------------|---------------|------------|----------|-----------|-----------------------------|
| Usui et al. [43] | 86 | (+) | (26) 30% | 27% | 0,07 (non significatif) |
| | | (-) | (60) 70% | 12% | |
| Makin et al. [51] | 29 | (+) | (3) 10% | 0% | - |
| | | (-) | (26) 90% | 24% | |
| Westerburg et al. [50] | 17 | (+) | (6) 35% | 67% | >0,05 (non significatif) |
| | | (-) | (11) 65% | 36% | |
| Holterman et al. [92] | 21 | (+) | (4) 19% | 75% | 0,17 (non significatif) |
| | | (-) | (17) 81% | 35% | |

f) L'hémorragie intra-tumorale :

C'est un facteur de pronostic défavorable. L'hémorragie intra-tumorale peut être à l'origine d'une anémie et de souffrance fœtale, aboutissant à la MFIU. Par conséquent, elle justifie une surveillance échographique régulière [90].

g) La vitesse de croissance tumorale [34] :

C'est le facteur le plus fiable pour apprécier l'évolution et prédire le pronostic des TSC, il permet à lui seul d'expliquer et de réunir tous les facteurs précédents :

- Une croissance tumorale rapide conduit à un TSC de grande taille dépassant parfois la taille du fœtus.
- Ainsi, l'échographie pose le diagnostic précocement, souvent avant 30 SA.
- L'augmentation rapide du lit vasculaire et la survenue d'hémorragie intra-tumorale induisent l'insuffisance cardiaque, l'anémie et l'hypo-protidémie

foetale provoquant l'apparition de l'anasarque fœtoplacentaire et de l'hydramnios, et par conséquent, la MFIU ou le décès néonatal précoce.

- Une vitesse de croissance rapide se voit presque toujours dans les tumeurs immatures, cela signifie qu'une surveillance à long terme est indispensable vu le risque de transformation maligne.

h) La prématurité :

La prématurité a été décrite comme étant une cause majeure de mortalité en cas de TSC. Plusieurs auteurs fixent le seuil de bonne adaptation extra-utérine dans ces conditions à 30 SA [34, 66].

Dans l'étude d'Usui et al. [43], les taux de mortalité basés sur l'âge gestationnel au moment de l'accouchement étaient significativement différents ($p < 0,001$), et les grands prématurés avaient un taux de mortalité plus élevé (Tab.33) :

Tableau 33 : Le taux de mortalité en fonction du degré de prématurité dans la série d'Usui et al. [43]

| L'AG au moment de l'accouchement (SA) | Nombre de cas | Mortalité |
|---------------------------------------|---------------|-----------|
| < 28 | 5 | 60% |
| 28 - 31 | 13 | 38,5% |
| 32 - 36 | 27 | 11% |
| ≥ 37 | 37 | 0% |

4) La mortalité foetale, périnatale et néonatale :

a) Mort foetale in utéro (MFIU) [2, 91] :

Les facteurs pronostiques des TSC foetaux sont différents de ceux des TSC découverts après la naissance. La mortalité foetale est essentiellement due à

l'insuffisance cardiaque et à l'anasarque fœtoplacentaire. L'apparition de ces complications doit conduire à une intervention in utero visant à réduire la vascularisation tumorale ou à l'extraction fœtale selon le terme.

b) Mortalité périnatale et néonatale :

La prématurité et le choc hémorragique sont les principales causes.

Tableau 34 : Le taux de mortalité fœtale et postnatale dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Grossesse interrompue | MFIU | Décès postnatal | Mortalité globale* |
|------------------------|---------------|-----------------------|------|-----------------|--------------------|
| Holterman et al. [92] | 24 | 3 | 4 | 5 | 9/21 (42%) |
| Usui et al. [43] | 97 | 11 | 3 | 11 | 14/86 (16%) |
| Hedrick et al. [48] | 30 | 4 | 5 | 7 | 12/26 (46%) |
| Benachi et al. [42] | 44 | 4 | 2 | 5 | 7/40 (18%) |
| Makin et al. [51] | 35 | 6 | 3 | 4 | 7/29 (24%) |
| Westerburg et al. [50] | 17 | 2 | 0 | 6 | 6/15 (40%) |

* : les grossesses interrompues sont exclues.

B) Prise en charge obstétricale :

1) Le moment d'accouchement [2, 42, 66, 113] :

L'accouchement doit être programmé avec une prise en charge chirurgicale pédiatrique la plus rapide possible.

En cas de TSC compliqué d'anasarque fœtoplacentaire, deux options sont possibles en fonction de l'AG du fœtus :

- Avant 30 SA : vu l'immaturation pulmonaire, l'extraction fœtale n'est pas envisagée. La chirurgie in utero permet d'augmenter les chances de survie.

- Après 30 SA : l'extraction fœtale avec résection postnatale semble être le meilleur choix. Il est bien documenté dans la littérature que les fœtus extraits après 30 SA suite à l'installation de l'anasarque ont un pronostic favorable.

En cas de pré-éclampsie ou d'un syndrome miroir, la réalisation d'une extraction fœtale immédiate s'impose, quel que soit le mode d'accouchement.

En cas de malformations associées dont le risque dépasse celui de la prématurité (obstruction urinaire, omphalocèle rompue ou laparoschisis avec ischémie intestinale), une extraction précoce doit être indiquée.

Dans ces circonstances, une corticothérapie prénatale doit être instaurée afin de limiter les risques liés à la prématurité.

En l'absence de complications, il faut laisser évoluer la grossesse le plus longtemps possible en maintenant une surveillance régulière.

Dans notre étude, toutes les grossesses ont été menées à terme.

2) Le mode d'accouchement :

Le mode d'accouchement est décidé en fonction du volume tumoral, afin d'éviter tout risque de dystocie ou de rupture tumorale.

Gross et al. [114] préconisent une césarienne pour les fœtus présentant des tératomes dont la taille dépasse 5 cm, ou le volume dépasse 750 cm³. D'autres auteurs retiennent un seuil de 10 cm [2, 115].

Dans la série de Benachi et al. [42] une césarienne a été systématiquement réalisée pour les tumeurs dépassant 7 cm. Ces critères restent subjectifs et ne sont pas clairement argumentés, bien que la césarienne soit préférée dans la plupart des cas.

De plus, la césarienne est indiquée dans certaines malformations associées, à type d'omphalocèle géante ou d'hydrocéphalie sévère pouvant causer une dystocie [113].

L'incision utérine dépendra de l'AG et de la taille tumorale, elle est souvent corporéale en cas de tumeurs volumineuses > 10 cm. En cas de tératomes purement kystiques, le drainage percutané du kyste peut permettre une incision segmentaire, voire un accouchement par voie vaginale [42].

Dans notre étude, l'accouchement a été effectué par voie vaginale pour 5 nouveau-nés, et par césarienne pour 2 nouveau-nés.

Tableau 35: Répartition des TSC selon le mode d'accouchement dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Voie vaginale | Césarienne |
|-------------------------|---------------|---------------|------------|
| Altman et al. [10] | 362 | 91% | 9% |
| Gross et al. [114] | 8 | 75% | 25% |
| Stefan et Volker. [116] | 25 | 44% | 56% |
| Benachi et al. [42] | 44 | 30% | 70% |
| Notre série | 7 | 71% | 29% |

Au total :

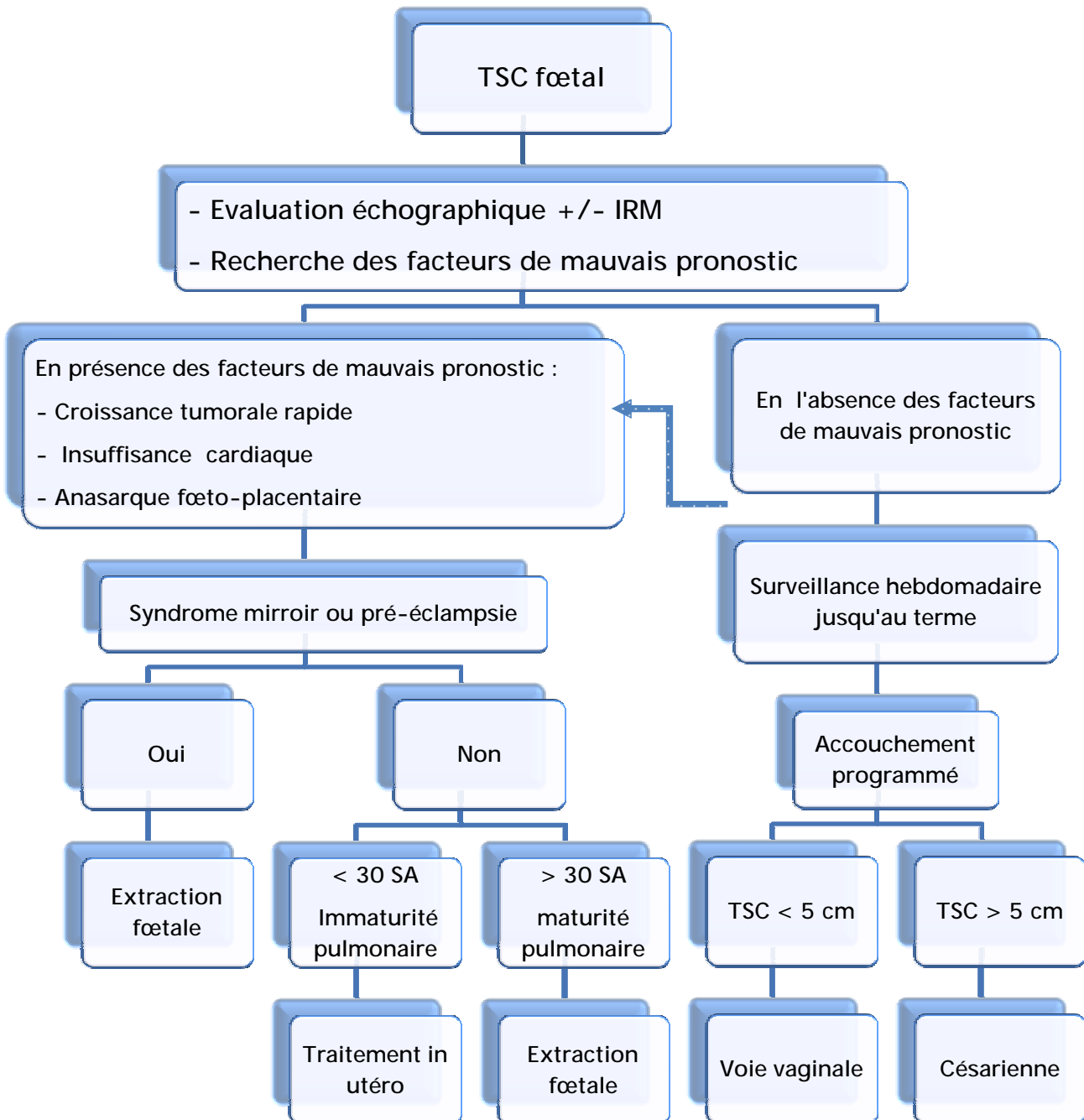


Figure 45 : Algorithme de prise en charge obstétricale du TSC foetal [48, 114].

C) Prise en charge chirurgicale :

Un TSC, qu'il soit diagnostiqué en anténatal ou après la naissance, doit bénéficier d'une exérèse chirurgicale dès les premiers jours de vie, afin d'éviter le risque de transformation maligne qui augmente avec le temps.

1) Préparation à la chirurgie [117] :

a) Mise en condition :

Dès la naissance, il faut préparer le nouveau né à l'intervention chirurgicale.

Pour ceci, il faut :

- Stabiliser les fonctions vitales du nouveau né.
- Examiner soigneusement le nouveau né et la masse.
- Evaluer les caractéristiques de la tumeur, son extension intra-pelvienne et ses rapports avec les organes de voisinage.
- Rechercher des malformations associées.
- Réaliser un bilan préopératoire, avec dosage des marqueurs tumoraux.

b) Maintien de la température:

Le maintien de la température est indispensable chez le nouveau-né et le nourrisson pour lutter principalement contre l'hypothermie à laquelle ils sont particulièrement exposés. En pratique, il convient de monitorer la température du nouveau-né pendant toute la durée de l'anesthésie, et ce dès l'entrée du bébé en salle opératoire. L'utilisation de tout moyen de réchauffement est indispensable, comme le règlement de la température de la salle d'opération au dessus de 20°C, la couverture de la tête du bébé et éventuellement de ses membres, l'utilisation de matelas chauffants et de lampes chauffantes notamment pour l'induction et le réveil. D'autre part, il ne faut pas non plus négliger le risque d'hyperthermie.

c) Maintien de la glycémie :

Le nouveau-né est sujet à l'hypoglycémie, du fait d'une diminution de ses réserves en glucose et de sa néoglucogénèse. Il convient donc de lui administrer des apports glucosés en per opératoire par l'intermédiaire de la perfusion.

d) Fonction respiratoire :

L'enfant présente une morphologie particulière des voies aériennes supérieures jusqu'à l'âge de 2 ans environ, entraînant des implications pratiques sur la ventilation et l'intubation trachéale :

- Le nouveau-né présente une macroglossie et un cou court, pouvant gêner l'intubation trachéale.
- l'épiglotte est volumineuse et courbe : le nouveau-né, en ventilation spontanée, a une respiration nasale (jusqu'à l'âge de 3 mois environ), il faut donc bien dégager les narines en cas de sécrétions, par des aspirations nasales douces, notamment pour le réveil.
- la sous-glotte est étroite et le risque de sténose post-traumatique est important, ce qui demande beaucoup de douceur lors de l'introduction du tube.
- La trachée est courte et le risque d'intubation sélective est donc plus important.
- les anneaux trachéaux sont souples et fragiles : en cas de ventilation au masque, il ne faut pas comprimer la trachée avec ses doigts, il faut poser ses doigts sur la partie osseuse de la mandibule.
- Le larynx est très réflexogène aux stimulations : il existe un risque de laryngospasme (avec apnée, désaturation, et risque de bradycardie), notamment lors d'une laryngoscopie ou d'une aspiration trachéale en cas d'anesthésie insuffisante.

e) L'intubation du nouveau-né :

Il vaut mieux privilégier l'intubation nasotrachéale chez le nouveau-né, en raison d'un risque important de déplacement de la sonde, notamment en l'absence de ballonnet gonflé. L'extubation trachéale accidentelle est très facile, même si la sonde semble encore bien fixée sur le visage, celle-ci peut facilement passer de la trachée à l'œsophage lors d'une simple extension de la tête.

f) Réglages du respirateur :

Il faut utiliser des tuyaux de respirateur de taille pédiatrique avec un ballon de 0,5 litre.

- régler le Volume Courant : 10 ml/kg
- régler la fréquence Respiratoire :
 - ✓ 40 - 60 cycles/ min pour le prématuré
 - ✓ 30-40 cycles/min pour le nouveau-né à terme
 - ✓ 25 - 30 cycles/min à 06 mois
 - ✓ 20 - 25 cycles /min à 1 an
- obtenir une Pression entre 15 et 20 mmHg environ
- régler le rapport I/E (temps inspiratoire/temps expiratoire) entre 1/1,5 et 1 /2 (comme chez les adultes).
- mettre une pression expiratoire positive (PEP) systématique entre 3 et 5 mmHg.

g) Evaluation hémodynamique :

Les paramètres à surveiller sont :

- La tension artérielle : il faut utiliser un brassard adapté
- La fréquence cardiaque
- La diurèse
- Le temps de recoloration cutané : normalement < 3 secondes

- L'existence de marbrures

h) Les agents anesthésiques :

- o Agents anesthésiques intraveineux :

D'une façon générale, le nouveau-né présente :

- Un volume de distribution augmenté (du fait d'un secteur hydrique augmenté, principalement le secteur extracellulaire, et d'une augmentation de la fraction libre des médicaments lié à l'existence d'une hypo-protidémie portant notamment sur l'albumine et l' α 1 glycoprotéine) Ceci implique la nécessité souvent d'augmenter (parfois doubler), chez le nouveau-né, la posologie (par rapport au poids) des agents anesthésiques à l'induction.
- Un débit sanguin cérébral élevé, entraînant un passage rapide des médicaments au niveau du cerveau, et donc un délai d'induction, en général, plus rapide que chez l'adulte.
- Une immaturité hépatique (notamment au niveau des systèmes enzymatiques) et rénale, ayant pour conséquence une élimination plus lente des médicaments, et donc la nécessité souvent d'espacer les réinjections.

Les principaux produits utilisés sont : le Thiopental, le Propofol, le Fentanyl,..

- o Agents anesthésiques d'inhalation :

Ils sont essentiellement représentés par le Sévoflurane en pédiatrie. Chez l'enfant, la vitesse d'induction est plus rapide que celle de l'adulte, du fait d'une ventilation alvéolaire élevée, un débit cardiaque (et donc un débit sanguin cérébral) élevé et un coefficient de solubilité du gaz dans le sang diminué.

De même, le réveil est plus rapide, chez l'enfant, par un faible coefficient de solubilité du gaz dans le sang et les tissus.

L'induction par inhalation est la technique la plus utilisée chez l'enfant de moins de 30 kg. Cette méthode est généralement bien tolérée par l'enfant.

2) Les buts de la chirurgie :

L'exérèse tumorale est le seul traitement efficace des TSC. Elle est indiquée dès que le diagnostic est posé, même dans les premiers jours de vie. Les buts de l'intervention sont :

- La résection rapide et complète de la masse pour éviter le risque de transformation maligne, qui est croissant avec le temps.
- L'ablation du coccyx, afin d'éviter la récurrence, qui se fait plus volontiers sous une forme maligne, même si la tumeur était initialement bénigne.
- La reconstruction des muscles périnéaux pour assurer la continence anale.
- La restauration d'un périnée et d'une région fessière d'aspect normal.

3) Les voies d'abord [118 - 124] :

L'approche chirurgicale des TSC dépend de la localisation de la masse et de son extension. En cas de tératome exclusivement externe ou avec composante pelvienne minime, une approche périnéale postérieure est suffisante, mais pour les tumeurs avec extension importante ou avec composante abdominale prédominante, une approche abdomino-périnéale est nécessaire.

a) La voie périnéale :

L'enfant est mis en décubitus ventral, en bout de table, les deux jambes maintenues en abduction. Après désinfection de la peau et de la masse, les champs stériles sont placés de manière à ce que la masse et sa base soient bien exposées.

Si le tératome est attaché par un petit pédicule, une incision cutanée transverse elliptique peut être faite autour de la base. Mais dans la majorité des cas, la base du tératome est plus large, l'incision est alors en chevron inversé (ou en V inversé)

passant au dessus de la tumeur (Fig.42, 43). Cette incision garantit une très bonne exposition, et permet lors de la fermeture, de laisser une certaine distance entre la plaie et l'orifice anal.

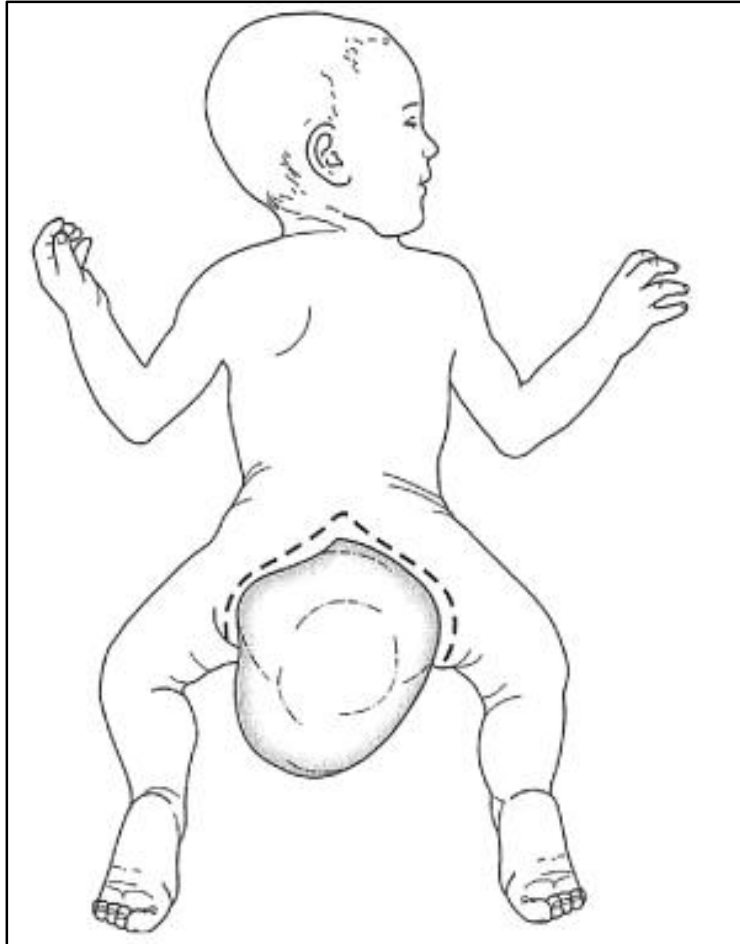


Figure 46 : Incision en chevron inversé [118]



Figure 47 : Incision en chevron inversé (Hôpital universitaire d'enfants – Université Al mansoura, Egypte) [119]

Le rectum est repéré à l'aide d'une bougie de Hegar ou d'une compresse vaselinée, insérée jusqu'à 3 cm de la marge anale. Sa présence va faciliter la palpation et l'identification du rectum durant la séparation de la tumeur.

Après la dissection du plan sous cutané et des muscles fessiers (Fig.44), Il faut pratiquer une section transversale du sacrum au niveau de sa base, permettant de libérer le coccyx, auquel la tumeur adhère (Fig.45). La résection incomplète du coccyx expose au risque de récurrence dans 37% des cas.



Figure 48 [121] : Dissection du muscle grand fessier, exposant la masse tumorale
(Hôpital universitaire d'enfants – Université Al mansoura, Egypte)

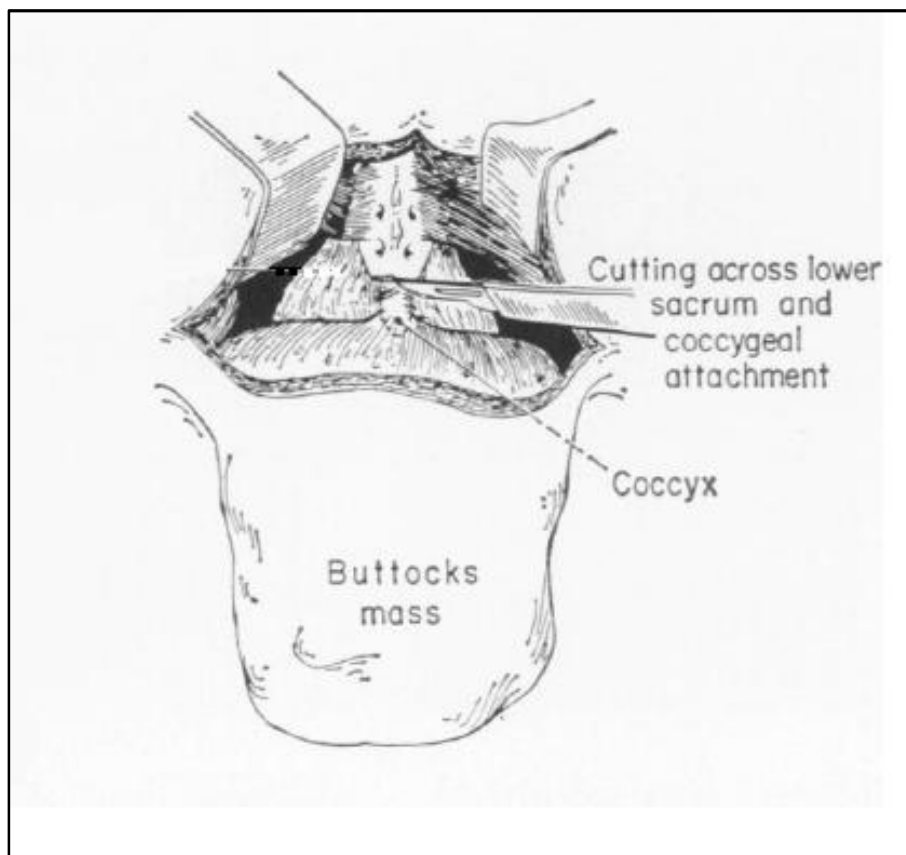


Figure 49 : Section transversale au niveau de la base du sacrum [118]

L'abaissement de la masse attachée au coccyx, permet la visualisation des vaisseaux qui assurent la vascularisation de la tumeur. Ils proviennent le plus souvent de l'artère sacrée moyenne ou des branches de l'artère hypogastrique. La ligature de ces vaisseaux permet de poursuivre la dissection du prolongement pré-sacré. La masse doit être décollée soigneusement du rectum et des muscles releveurs de l'anus (Fig.46), et ensuite réséquée en totalité. La tumeur est alors enlevée avec le triangle cutané qui doit être coupé en bas à distance de l'anus (Fig.47). L'intégrité de la paroi rectale doit être toujours vérifiée.

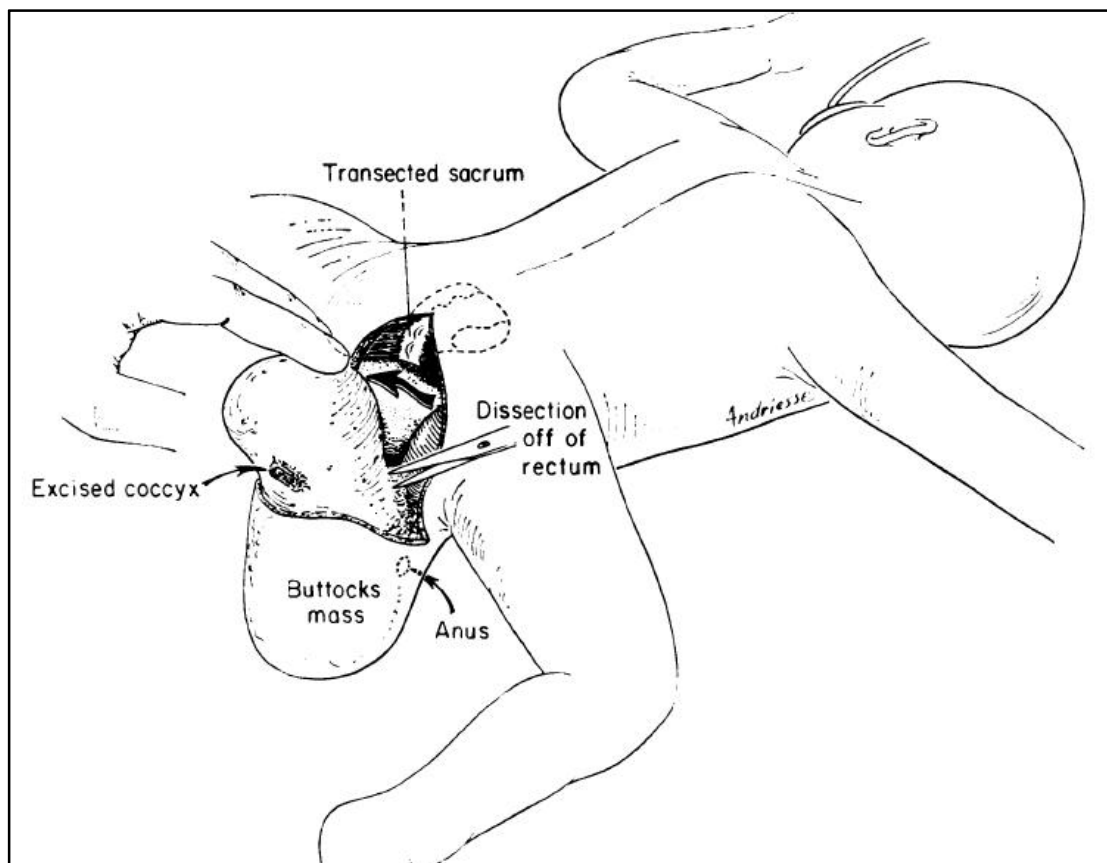


Figure 50 : Dissection entre la masse et le rectum [118]

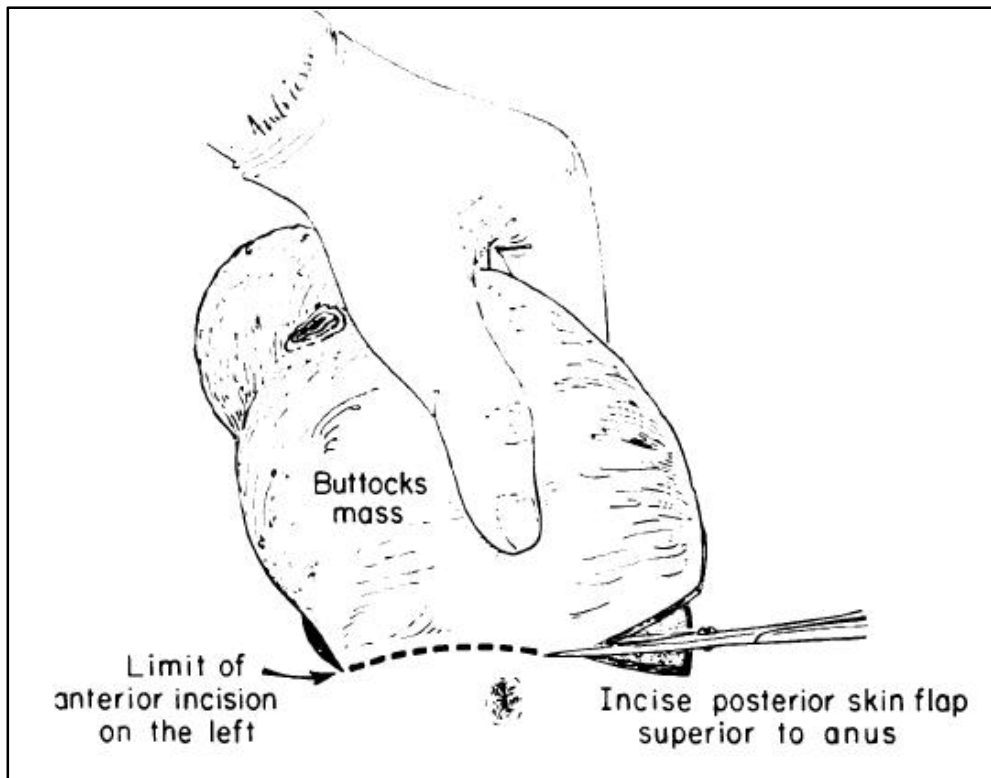


Figure 51 : Résection de la masse avec incision de la peau postérieure à distance de l'anus [118]



Figure 52 : Rectum exposé après résection de la tumeur [121]

(Hôpital universitaire d'enfants - Université Al mansoura, Egypte)

En cas d'adhérences digestives très importantes, une colostomie temporaire de décharge peut être nécessaire, le rétablissement de continuité s'effectue 3 à 6 mois plus tard.

Après vérification de la parfaite exérèse de la totalité de la tumeur, le plan fessier est reconstitué transversalement, les releveurs de l'anus sont suturés avec le fascia pré-sacré, en laissant un drain dans l'espace pré-sacré. L'anus retrouve sa position normale. Les muscles fessiers sont suturés sur la ligne médiane. La plaie peut être enfin suturée en excisant l'excès éventuel de peau (Fig.49).

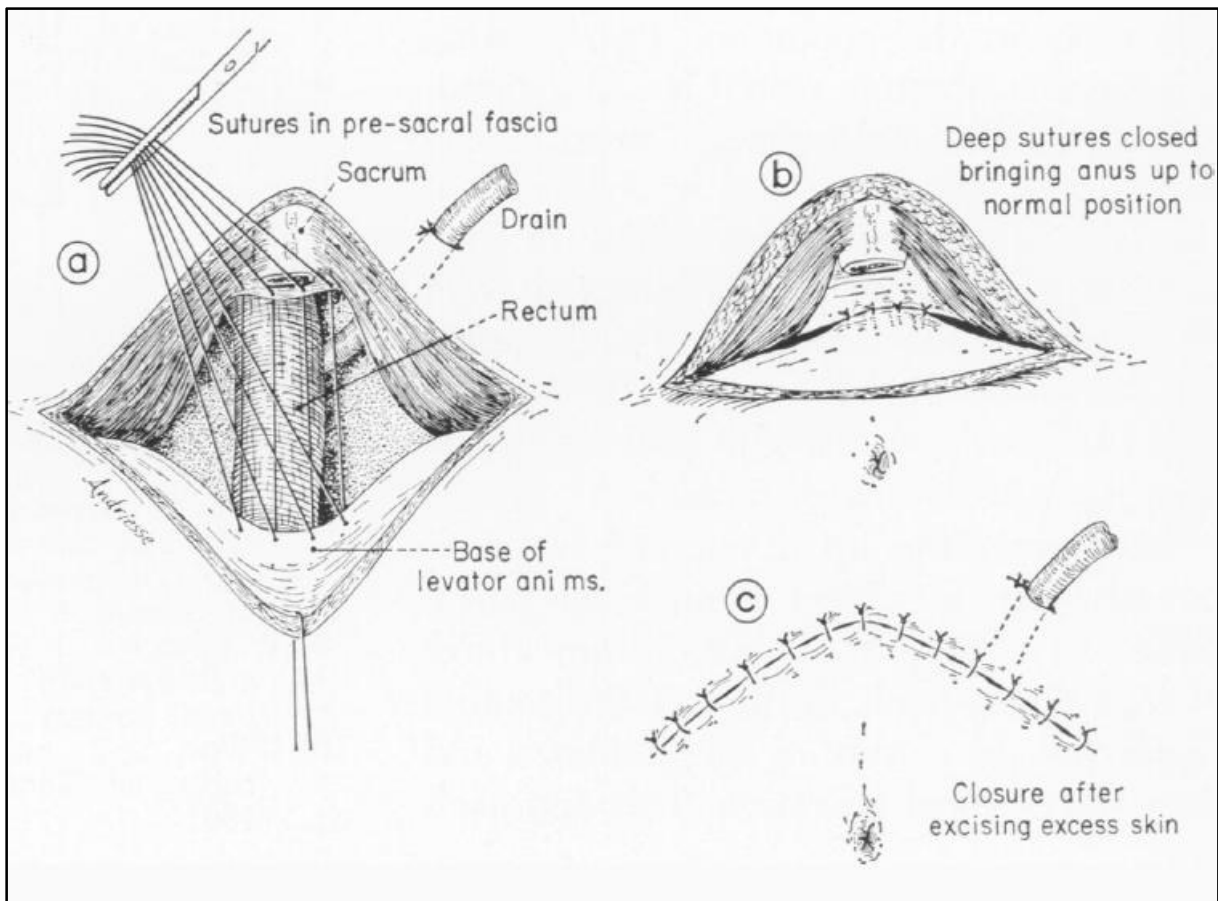


Figure 53[118] : Fermeture finale.

- a) Réinsertion des releveurs de l'anus sur le fascia pré-sacré.
- b) L'anus retrouve sa position normale.
- c) Suture de la plaie

En postopératoire, Le bébé doit être maintenue en procubitus pendant quelques jours. La sonde urinaire doit être gardée plusieurs jours pour éviter de souiller la plaie.

Jan et al. [122] ont proposé une incision sagittale afin de limiter les lésions tissulaires, en raison de l'orientation sagittale des muscles au niveau de cette région, et d'obtenir de meilleurs résultats esthétiques. Leur étude a porté sur 19 cas de TSC, chez qui ce type d'incision a été réalisé. Le résultat esthétique a été bon, mais les résultats fonctionnels de la réparation des muscles périnéaux nécessitent un suivi et une évaluation à long terme :



Figure 54 [122] : comparaison de l'aspect postopératoire entre une incision de chevron et une incision sagittale (Hôpital d'enfants - Islamabad, Pakistan)

b) Voie abdomino-périnéale :

Cette voie est utilisée en cas de tumeurs avec extension intra-pelvienne importante ou avec prolongement abdominal. L'intervention est menée par deux voies successives :

- Voie abdominale : permet l'accès à la tumeur et sa séparation des viscères pelviens sans les léser, l'incision étant transversale sous ombilicale (fig.51)
- Voie périnéale : L'enfant est retourné sur le ventre, l'exérèse est ensuite achevée par voie périnéale comme dans le cas habituel.

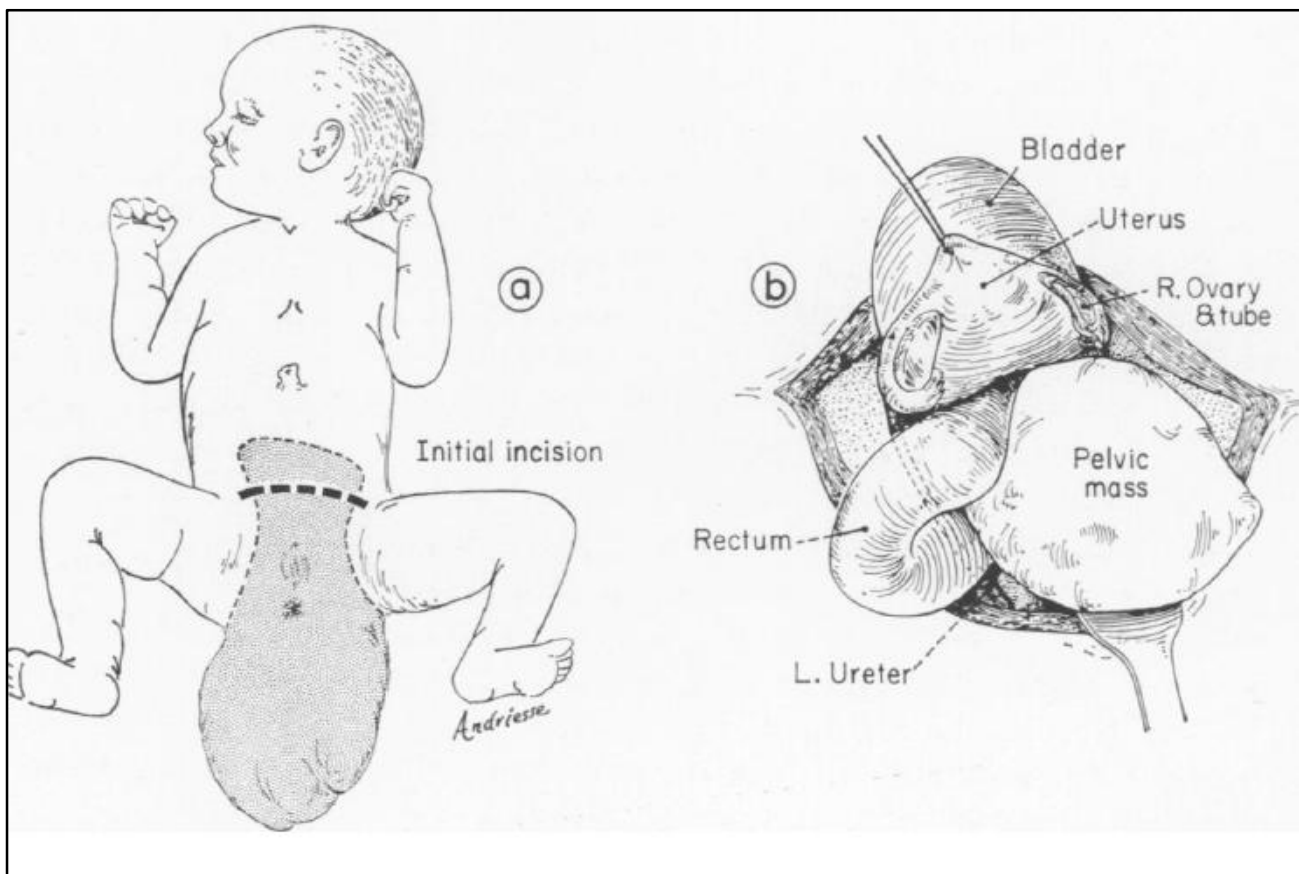


Figure 55 [118] : Voie d'abord abdominale. a) L'incision initiale, transversale, sous ombilicale. b) Séparation de la masse, des viscères pelviens.

Une approche laparoscopique peut être indiquée dans plusieurs situations :

- ◎ Soit pour lier l'artère sacrée moyenne comme premier temps opératoire, dans le but de limiter les pertes sanguines lors de l'exérèse d'une volumineuse tumeur extériorisée, hyper-vascularisée.

- ◎ Soit pour réaliser, sous contrôle visuel, la dissection du pôle supérieur d'une tumeur à prolongement abdominal.

- ◎ Soit, dans les cas rares de tumeurs à développement uniquement abdominal, pour réaliser la résection complète.

La laparoscopie offre une excellente vision de cet espace pelvien étroit, permettant ainsi de préserver au mieux les structures sphinctériennes et nerveuses, gage d'un bon résultat fonctionnel ultérieur.

Solari et al. [123] rapportent le cas d'un nouveau né avec un TSC assez grand, ulcéré, qui a subi l'intervention le premier jour de vie. La ligature de l'artère sacrée moyenne a été réalisée par laparoscopie avec succès, permettant d'éviter et la laparotomie et la transfusion. L'exérèse de la masse avec la coccygectomie a été ensuite effectuée par voie périnéale, avec un saignement minime.

En cas de grande prématurité, surtout avec instabilité hémodynamique, l'exérèse complète d'un TSC de type II ou III n'est pas conseillée. Le but initial serait la résection de la partie externe de la tumeur après une dévascularisation permettant de corriger l'état hémodynamique. La résection totale s'achèvera ultérieurement, quand le bébé a suffisamment grandi pour faciliter une chirurgie pelvienne. Le potentiel risque de transformation maligne est estimé minime, comparé au risque d'une exérèse complète chez un prématuré instable sur le plan hémodynamique et respiratoire. Cette approche a permis la survie d'un grand prématuré de 26 SA ayant un volumineux TSC [124].

Dans notre étude, la voie périnéale a été utilisée chez tous les patients opérés (6/7).

Tableau 36 : Répartition selon la voie d'abord chirurgical des TSC dans différentes séries

| Série | Nombre de cas opérés | Voie périnéale | Voie abdomino-périnéale |
|------------------------|----------------------|----------------|-------------------------|
| Uchiyama et al. [6] | 15 | 67% | 33% |
| Aly et al. [121] | 15 | 93,3% | 6,7% |
| Stefan et Volker [116] | 24 | 96% | 4% |
| Notre série | 6 | 100% | 0% |

4) Les complications per-opératoires :

a) Le choc hémorragique :

Il est lié à la taille et l'hyper-vascularisation tumorale. C'est la complication la plus grave, et la cause majeure de mortalité opératoire.

Dans la série d'Altman et al. [10], 9 parmi 63 cas de décès sont dus à l'hémorragie per-opératoire.

Murphy et al. [98] rapportent deux décès secondaires à l'hémorragie massive, l'un est décédé pendant l'intervention chirurgicale. L'autre, chez qui la tumeur s'est rompue pendant l'accouchement, est décédé avant l'intervention.

b) L'arrêt cardiaque :

Il est secondaire au déséquilibre électrolytique, en particulier à l'hyperkaliémie, et à l'hémorragie massive per-opératoire. L'hyperkaliémie résulte de la manipulation tumorale lors de la résection, ou d'une transfusion sanguine massive. De plus, l'acidose métabolique et respiratoire, l'hypocalcémie, l'hypothermie et l'oligurie

peuvent aggraver l'hyperkaliémie. L'hypoxémie et l'hypo-volémie contribuent aussi à l'arrêt du cardiaque [125].

c) Perforation rectale :

Izant et Felston [12] ont rapporté le cas d'une perforation rectale nécessitant une colostomie pendant 3 mois.

5) Les complications postopératoires :

a) En relation avec la plaie :

- Infection de la plaie [12, 28, 57]
- Déhiscence de la plaie [28, 122]
- Cicatrice inesthétique : C'est la complication la plus fréquente [116]

b) Les complications fonctionnelles :

- La constipation [36, 116, 122, 126]
- L'incontinence urinaire [36, 116, 126]
- La rétention urinaire [122]
- les infections urinaires récurrentes [36]
- L'incontinence anale [36, 116, 126]
- La faiblesse des membres inférieurs, par atteinte du nerf sciatique [126].

Ces séquelles peuvent être dues à l'effet compressif exercé par la tumeur sur les nerfs et plexus pelviens, comme elles peuvent être secondaires au traumatisme chirurgical. La constipation est la complication la plus fréquente, elle peut être expliquée par la lésion des nerfs afférents pendant le décollement du rectum [126].

Tableau 37 : Les complications postopératoires du TSC

| Série | Nombre de cas | Les complications postopératoires |
|------------------------|---------------|--|
| Malone et al. [127] | 27 | Incontinence urinaire et anale (4 cas) |
| | | Incontinence urinaire seule (2 cas) |
| | | Constipation chronique (4 cas) |
| | | Faiblesse des membres inférieurs (2 cas) |
| Stefan et Volker [116] | 24 | Incontinence anale (3 cas) |
| | | Incontinence urinaire (1 cas) |
| | | Constipation chronique (2 cas) |
| | | Cicatrice hypertrophique (9 cas) |
| Notre série | 7 | Infection de la plaie (2 cas) |
| | | Constipation chronique (1 cas) |

La constipation chronique semble s'améliorer avec l'âge, d'où l'intérêt d'un traitement conservateur. Tandis que les complications urinaires sont plus difficiles à traiter et peuvent nécessiter une chirurgie chez certains patients.

Dans la plupart des cas, les complications survenues sont associées aux TSC avec composante pelvienne importante (type III et IV) nécessitant une ablation par voie abdomino-périnéale (Tab.38). Mais il était impossible de savoir si ces complications sont dues à la compression tumorale ou bien à la chirurgie.

Tableau 38 : Facteurs prédisposant aux séquelles fonctionnelles selon la série de Malone et al. [127]

| Facteurs de risque | Nombre de cas | Pourcentage des complications |
|---------------------------|---------------|-------------------------------|
| Type d'Altman | | |
| - I et II | 16 | 4 (25%) |
| - III et IV | 11 | 7 (64%) |
| Voie d'abord chirurgicale | | |
| - Périnéale | 21 | 7 (33%) |
| - Abdomino-périnéale | 6 | 4 (67%) |

Dans notre étude, La patiente ayant un TSC de type III n'a pas été opérée. De plus, la voie abdomino-périnéale n'a été réalisée chez aucun malade, ce qui nous empêche de lier les complications au degré d'extension tumorale ou à la voie d'abord chirurgicale préconisée.

D) Traitement adjuvant :

1) Radiothérapie :

Dewan et al. [79] ont rapporté une série de 57 patients avec TSC, traités entre 1948 et 1986. Avant 1975, les tératomes malins ont été traités par chirurgie ou par radiothérapie, et chez quelques patients par mono-chimiothérapie. Mais aucun patient n'a survécu. En 1976, une poly-chimiothérapie intensive a été introduite, suivie d'une exérèse chirurgicale, associée ou non à une radiothérapie postopératoire, 3 parmi 5 patients ont survécu et sont presque guéris. Les thérapies ultérieures étaient avec des protocoles contenant le cisplatine, les résultats initiaux étaient impressionnants.

De même pour Shanbhogue et al. [80], ils ont rapporté une survie moyenne de deux mois pour les patients traités par chirurgie +/- radiothérapie, tandis que les patients qui ont bénéficié d'une chimiothérapie avaient une survie moyenne de 11 mois. Ainsi, la radiothérapie n'est plus indiquée que pour les résidus post chimiothérapiques qu'on ne peut pas réséquer.

2) Chimiothérapie :

Depuis l'introduction de la poly-chimiothérapie dans le traitement des TSC malins, le pronostic s'est nettement amélioré. Son efficacité est clairement démontrée dans la littérature.

En 1987, Dewan et al. [79] ont utilisé plusieurs protocoles chimiothérapiques (Tab.39, 40, 41)

Le premier protocole :

Tableau 39 : Le premier protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [79]

| La molécule | La dose | Le schéma |
|----------------------|-----------------------|------------|
| Cyclophosphamide | 600 mg/m ² | à J1 |
| Adriamycine | 20 mg/m ² | De J1 à J3 |
| 5 Fluorouracil (5FU) | 300 mg/m ² | De J1 à J5 |

L'Adriamycine est arrêtée quand la dose totale atteint 480 mg/m². La Cyclophosphamide et le 5 Fluorouracil sont alternés mensuellement avec la Vincristine (1,5 mg/m² à J1) et l'Actinomycine-D (15 µg/kg de J1 à J5). Les cures ont été répétées chaque mois, pour une durée de 2 ans.

Le 2^{ème} protocole :

Tableau 40 : Le 2^{ème} protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [79]

| La molécule | La dose | Le schéma |
|-------------|-----------------------|-----------------|
| Vinblastine | 4 mg/m ² | à J1 |
| Bléomycine | 20 U/m ² | à J1, J8 et J15 |
| Cisplatine | 100 mg/m ² | à J1 |

Les cures ont été répétées toutes les 3 semaines.

Le 3^{ème} protocole :

La première cure associe :

Tableau 41 : Le 3^{ème} protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [79]

| La molécule | La dose | Le schéma |
|------------------|-----------------------|------------|
| Cyclophosphamide | 600 mg/m ² | à J1 |
| Vinblastine | 4 mg/m ² | à J1 |
| Actinomycine D | 1 mg/m ² | à J1 |
| Bléomycine | 20 U/ m ² | de J1 à J7 |
| Cisplatine | 100 mg/m ² | J8 |

Puis alterner la Vinblastine, la Cisplatine et l'Adrémamycine (30 mg/m²) avec la Vinblastine, l'Actinomycine D et la VP-16 (100mg/m² de J1 à J5) avec un intervalle de 3 semaines entre les cures.

Les patients avec récurrence locale ont arrêté la chimiothérapie après la résection secondaire, tandis que les patients qui avaient des métastases ont continué la chimiothérapie pour une durée de 12 mois.

Le 3^{ème} protocole était le plus encourageant (Tab.42).

Tableau 42 : La survie des patients avec TSC malins en fonction du protocole chimiothérapique utilisé selon l'étude de Dewan et al. [79]

| Le protocole utilisé | La survie |
|----------------------|------------|
| Protocole N°1 | 3/ 5 (60%) |
| Protocole N°2 | 1/ 2 (50%) |
| Protocole N°3 | 3/ 4 (75%) |

De même pour Shanbhogue et al. [80] en 1989, ils ont utilisé 3 protocoles chimio-thérapeutiques :

- Le premier associant Vincristine, Actinomycine-D et Cyclophosphamide (VAC). Les 4 patients ayant reçu ce régime ont survécu entre 7 et 31 mois, puis ils sont décédés par des métastases pulmonaires ou hépatiques.
- Le 2^{ème} protocole comprend les mêmes molécules du premier régime, associées à l'Adriamycine. Il a été utilisé chez un seul patient, le résultat a été bon.
- Le 3^{ème} protocole associe Cisplatine, Bléomycine et VP-16, il a donné les meilleurs résultats (100% de guérison).

Ultérieurement, le protocole JEB (Tab.43): Carboplatine (JM8), Etoposide (VP-16) et Bléomycine est devenu le protocole de choix [59, 128-130].

Tableau 43 : Le protocole JEB utilisé dans les TSC malins [130].

| La molécule | La dose | Le schéma |
|--------------|---------------------------|-----------------|
| Carboplatine | ~ 600 mg/m ² * | à J1 |
| Etoposide | 120 mg/m ² | de J1 à J3 |
| Bléomycine | 15 mg/ m ² | à J1, J8 et J15 |

*La dose de carboplatine est calculée selon la fonction rénale.

L'intervalle entre deux cures est de 21 jours. La durée de traitement dépend de la date de négativation des marqueurs : 2 cures supplémentaires sont administrées après normalisation des marqueurs biologiques. Ce protocole semble avoir la même efficacité que les protocoles à base de Cisplatine, mais avec beaucoup moins de néphro-toxicité et d'oto-toxicité. De plus, il permet d'éviter l'utilisation des alkylants et des anthracyclines.

Idem pour la Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP), dans son protocole TGM90, elle a remplacé le Cisplatine donné dans le protocole TGM85, par le Carboplatine à la dose de 400 mg/m²/j. Mais, un protocole de rattrapage par le Cisplatine a été prévu en cas de réponse insuffisante au Carboplatine. A partir de 1995, le protocole TGM 95 élaboré par la SFOP [131] a choisi :

- Pour les tumeurs sécrétant l'AFP, prise en compte du niveau de sécrétion initiale d'AFP pour déterminer 2 groupes de patients de risque différents qui recevront des chimiothérapies d'intensité différente :
 - ▷ Patients à risque standard : AFP < 15 000 ng/ml.
 - ▷ Patients à haut risque : AFP ≥ 15 000 ng/ml et/ou avec métastases.
- Retour à l'utilisation du Cisplatine en raison de sa meilleure efficacité et ceci malgré sa toxicité potentielle.
- Abandon de la cure Actinomycine-D, Cyclophosphamide de façon à ce que les patients reçoivent du Cisplatine toutes les trois semaines.
- L'utilisation du VP-16 et de l'Ifosfamide a été limitée au groupe à haut risque.
- Pour les patients de risque standard, la Vinblastine dont la toxicité est nulle chez l'enfant, et la Bléomycine dont l'administration sur 6 heures et avant le Cisplatine ne s'est pas accompagnée de toxicité majeure, ont été conservées (Tab.44).

Tableau 44 : Protocole TGM 95 [131]

| Le protocole | Les molécules | Les doses | Le schéma | L'indication |
|--------------|---------------|--------------------------|-----------|----------------------------|
| VBP | Vinblastine | 3 mg/m ² /j | J1, J2 | Patients à risque standard |
| | Bléomycine | 15 mg/m ² /j | J1, J2 | |
| | Cisplatine | 100 mg/m ² /j | J3 | |
| VIP | VP-16 | 75 mg/m ² /j | J1, J2 | Patients à haut risque |
| | Ifosfamide | 3 mg/m ² /j | J1 à J5 | |
| | Cisplatine | 100 mg/m ² /j | J1 à J5 | |

L'intervalle entre deux cures est 3 semaines. La durée de la chimiothérapie est adaptée à la date de négativation des marqueurs: 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs biologiques.

L'efficacité du traitement est évaluée par les dosages des marqueurs tumoraux après chaque cure. Un malade n'ayant pas négativé ses marqueurs en 3 cures maximum pour un risque standard et 4 cures maximum pour un haut risque est en non-rémission, et doit donc recevoir un traitement de rattrapage [131] :

- Si la chimiothérapie initiale était VBP, il faut passer au protocole VIP.
- Si la chimiothérapie initiale était le VIP, il faut passer à une chimiothérapie de rattrapage associant : Bléomycine (15mg/m²/j) à J1 et J2, Adriamycine (60 mg/m²/j) et Carboplatine (60 mg/m²/j) à J3, avec un intervalle de 21 jours entre les cures. Suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde.

Dans notre étude, on a un seul cas de TSC malin, métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire, qui a bénéficié d'une chimiothérapie palliative, à base de Cyclophosphamide (Endoxan) par voie orale à raison de 10mg/kg/jr, une semaine/2.

E) Les indications (selon la SFOP [131]) :

1) Les TSC matures et immatures non sécrétants :

Ils sont opérées d'emblée. La chirurgie est le moyen thérapeutique essentiel. Elle doit être instaurée le plus précocement possible et doit comporter une exérèse totale de la masse emportant le coccyx.

En cas d'exérèse totale, aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. Mais une surveillance clinique, biologique et radiologique est indispensable, une récurrence sous forme d'une tumeur du sac vitellin étant possible.

2) Les patients à risque standard (Taux d'AFP initial < 15 000 ng/ml et absence de métastases) :

a) En cas d'exérèse complète de la tumeur :

- Pas de traitement complémentaire.
- Surveillance rigoureuse clinique, biologique +/- radiologique.

b) En cas d'exérèse incomplète avec résidu tumoral micro ou macroscopique :

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VBP.
- Si les marqueurs ne sont pas négativés après 3 cures, c'est une non-rémission : Il faut donc un rattrapage par le protocole VIP.
- Chirurgie secondaire après chimiothérapie.

c) En cas de tumeur inopérable d'emblée :

- Chimiothérapie par VBP.
- Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 3 cures, sinon c'est une non-rémission à rattrapage par le protocole VIP.
- Chirurgie en fin de chimiothérapie.

3) Les patients à haut risque (AFP \geq 15 000 ng/ml et/ou présence de métastases) :

a) En cas d'exérèse initiale complète :

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VIP.
- Si marqueurs non négativés après 4 cures, c'est une non-rémission à rattrapage par (Bléomycine, Adriamycine, Carboplatine), suivi d'intensification par chimio-thérapie lourde.

b) En cas d'exérèse incomplète avec résidu tumoral micro ou macroscopique, avec ou sans métastases:

- Chimiothérapie par VIP.
- Si marqueurs non négativés après 4 cures, c'est une non-rémission à rattrapage.
- Chirurgie secondaire après chimiothérapie sur la tumeur et/ou sur les métastases.

c) En cas de tumeur inopérable d'emblée avec ou sans métastase :

- Chimiothérapie par VIP.
- Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 4 cures, sinon c'est une non-rémission à rattrapage.
- Chirurgie en fin de chimiothérapie, sur la tumeur et/ou sur les métastases.

4) Cas particuliers :

a) En cas de méconnaissance du taux initial d'AFP :

Il peut arriver que l'on soit amené à traiter l'enfant dans un contexte d'urgence sans que l'on connaisse encore le taux d'AFP, ce qui ne permet pas de déterminer le groupe thérapeutique. On admet alors que le traitement commence par une cure de VBP.

b) Enfants de moins de 1 an :

Le choix du groupe pronostique lié aux taux d'AFP initial peut être difficile chez les enfants de moins de 1 an, d'autant qu'ils sont plus jeunes, compte-tenu des variations physiologiques à cet âge.

- Enfants de moins de 3 mois : la chimiothérapie préconisée en attendant qu'ils atteignent l'âge de 3 mois est l'Endoxan +/- l'Actinomycine-D.
- Enfants de 3 à 6 mois : la chimiothérapie de type VIP n'est pas recommandée. Si les enfants sont dans le groupe de haut risque, faire les cures de VBP aux doses adaptées en attendant que l'enfant atteigne les 6 mois.
- Enfants de 6 mois à 12 mois : les doses sont à adapter en fonction du poids.

5) Les récurrences :

a) Récurrence non sécrétante :

Chirurgie si possible, pour exérèse de la tumeur et diagnostic histopathologique.

b) Récurrence 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.

F) Le suivi [59, 60, 132, 133] :

L'intérêt essentiel du suivi est de détecter précocement une récurrence. Il doit être clinique, biologique et radiologique.

a) Surveillance clinique :

Un examen clinique complet, incluant un toucher rectal, doit être effectué régulièrement, à la recherche d'un syndrome tumoral (masse palpable, signes de compression urinaire ou digestive).

Le toucher rectal peut être alterné avec une échographie pelvienne afin d'éviter un éventuel traumatisme psychique induit par des touchers rectaux répétitifs.

b) Surveillance biologique :

La surveillance périodique postopératoire des marqueurs tumoraux (AFP et β HCG) permet souvent le diagnostic précoce d'une récurrence ou d'une métastase parfois même avant tout signe clinique.

c) Surveillance radiologique :

Le diagnostic de récurrence doit faire pratiquer un bilan radiologique comportant une radiographie du thorax à la recherche de métastases pulmonaires, une échographie et surtout une TDM qui permet de détecter une récurrence tumorale infra-clinique, d'évaluer les rapports de la récurrence tumorale avec les structures adjacentes et de rechercher les adénopathies rétro-péritonéales. L'IRM permet surtout de rechercher un envahissement intrarachidien.

d) Rythme de la surveillance :

Le bilan de contrôle doit être réalisé chaque 3 mois pendant les 2 années suivant la chirurgie, puis chaque 6 mois pendant 2 autres années. Toutefois, les cas rapportés de récurrences à l'âge adulte incitent à ne pas lâcher définitivement ces patients même après ce délai.

VIII) Le pronostic :

Le pronostic des TSC diagnostiqués après la naissance est généralement bon.

Il dépend de :

1) L'âge de découverte :

Selon Altman et al. [10], le pourcentage de malignité, ainsi que le taux de mortalité sont plus élevés en cas de diagnostic retardé au-delà de 2 mois (Tab.45).

Tableau 45 : le taux de mortalité en fonction de l'âge de découverte

| Série | Nombre de cas | L'âge de découverte | La mortalité |
|--------------------|---------------|------------------------|--------------|
| Altman et al. [10] | 225 | Le premier jour de vie | 7% |
| | 21 | La première semaine | 4,5% |
| | 25 | 2 à 4 semaines | 4% |
| | 32 | 1 à 6 mois | 12% |
| | 18 | 6 à 12 mois | 6% |
| | 27 | 1 à 2 ans | 38% |
| | 23 | Au-delà de 2 ans | 55% |
| Notre série | 5 | Le premier jour de vie | 0% |
| | 2 | Au-delà de 1 an | 50% |

2) La taille tumorale :

Selon Altman et al. [10], le taux de mortalité est plus élevé en cas de TSC de grande taille (Tab.46) En effet, le risque hémorragique augmente dans les formes les plus volumineuses.

Tableau 46 : Le taux de mortalité des TSC en fonction de la taille tumorale.

| La taille tumorale (cm) | Le taux de mortalité | |
|----------------------------|----------------------|-------------|
| | Altman et al. [10] | Notre série |
| 2-5 | 12% | 0% |
| 5-10 | 13% | 33% |
| >10 | 18% | 0% |

Dans notre étude, on a enregistré un seul cas de décès, chez une fille ayant un TSC de taille moyenne, mais qui était au stade de métastases.

3) La nature histologique :

Les TSC matures avec composante kystique prédominante sont de bon pronostic, comparés aux TSC immatures solides.

Les TSC malins sont les plus à craindre (Tab.47), quoique le pronostic soit nettement amélioré grâce à la poly-chimiothérapie suivie d'une résection complète.

Tableau 47 : Le taux de mortalité en fonction de la nature histologique du TSC

| Série | La nature histologique | Nombre de cas | Le taux de mortalité |
|--------------------|------------------------|---------------|----------------------|
| Altman et al. [10] | Bénigne | 325 | 16/325 (5%) |
| | Maligne | 66 | 47/66 (71%) |
| Mahour et al. [38] | Bénigne | 26 | 0 |
| | Immature | 6 | (1/6) 17 % |
| | Maligne | 12 | (11/12) 92% |
| Notre série | Bénigne | 6 | 0% |
| | Maligne | 1 | 100% |

4) Le type anatomique selon la classification d'Altman :

Les TSC de type I et II sont rarement malins, car ils sont le plus souvent découverts à la naissance voire en anténatal, compte tenu de l'extériorisation tumorale, et donc rapidement excisés. Par contre, les TSC de type III et IV sont souvent diagnostiqués tardivement avec un risque plus élevé de malignité et de métastases à distance. Leur pronostic est plus mauvais.

Tableau 48 : Le taux de mortalité en fonction du type anatomique d'Altman et du pourcentage des métastases.

| Série | Le type d'Altman | Le nombre de cas | % des métastases | Le taux de mortalité |
|--------------------|------------------|------------------|------------------|----------------------|
| Altman et al. [10] | Type I | 186 | 0% | 11 % |
| | Type II | 138 | 6% | 18 % |
| | Type III | 35 | 20% | 28 % |
| | Type IV | 39 | 8% | 21 % |
| Notre série | Type I | 2 | 0% | 0% |
| | Type II | 4 | 0% | 0% |
| | Type III | 1 | 100% | 100% |
| | Type IV | 0 | 0% | 0% |

5) La résection tumorale incomplète

Une résection tumorale complète associée à une coccygectomie est toujours recommandée, vu le risque important de récurrences, notamment si le résidu tumoral contient des cellules immatures ou malignes [133].

IX) L'évolution :

A) Les récurrences [40, 41] :

Les récurrences peuvent être secondaires à plusieurs facteurs :

- Une résection tumorale incomplète ou n'emportant pas le coccyx.
- Une dissémination des cellules malignes.
- Un défaut de détection des composantes malignes lors de l'examen anatomo-pathologique initial.

Selon les différentes études, la fréquence des récurrences varie entre 2 et 22% (Tab.49). Ce taux augmente de façon significative lorsque la résection initiale n'a pas emporté le coccyx.

Dans notre série, tous les patients opérés ont subi une coccygectomie. Aucun cas de récurrence n'a été noté.

Tableau 49 : Le pourcentage de récurrence dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Pourcentage de récurrence |
|------------------------|---------------|---------------------------|
| Shanbhogue et al. [80] | 43 | 1/43 (2%) |
| Ein et al. [28] | 33 | 1/33 (3%) |
| Schropp et al. [57] | 73 | 5/73 (7%) |
| Havranek et al. [39] | 32 | 7/32 (22%) |
| Bilik et al. [58] | 28 | 6/28 (21%) |
| Rescorla et al. [40] | 117 | 12/117 (10%) |
| Huddart et al. [59] | 51 | 7/52 (14%) |
| Notre série | 6 | 0% |

Même les tératomes classés initialement bénins peuvent récidiver, et la récurrence peut être sous forme bénigne ou maligne. Pour les tératomes malins, ils peuvent

récidiver sous forme maligne, mais aussi sous forme bénigne si la chimiothérapie a été instaurée. Les récurrences malignes des tératomes matures ou immatures sont en grande partie des tumeurs du sinus endodermique. Les récurrences sont plus fréquentes en cas de tératomes malins, notamment en l'absence d'une chimiothérapie (Tab.50).

Quelque soit le type histologique initial de la tumeur, les récurrences malignes sont associées à une mortalité plus élevée.

Tableau 50: Le pourcentage de récurrence et le type histologique de la tumeur récurrente en fonction du type histologique initial selon l'étude de Rescorla et al. [40]

| Type histologique initial | Nombre de cas | Pourcentage de récurrence | Type histologique de la tumeur récurrente |
|---------------------------|--|---------------------------|---|
| Tératome mature | 80 | (9/80) 11% | - 2 tératomes matures - 7 TSE |
| Tératome immature | 24 | (1/24) 4,2 % | Tératome immature |
| TSE | 11 - 5 ont reçu la chimio - 6 n'ont pas reçu la chimio | (1/5) 20% (2/6) 33% | - TSE - 2 TSE |

Le délai de récurrence varie entre 6 et 34 mois avec un délai moyen de récurrence de 24 mois [40]. Toutefois, des observations exceptionnelles de récurrence à l'âge adulte, avec des délais supérieurs à 40 ans, ont été rapportées [132, 134], d'où l'intérêt d'une surveillance prolongée.

B) La mortalité :

La principale cause de mortalité dans les TSC diagnostiqués après la naissance, est la transformation maligne. Le taux de malignité de ces tumeurs augmente avec l'âge [12].

Dans notre étude, on a enregistré un cas de décès chez une fille de 18 mois, qui s'est présentée avec un tératome métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire avec envahissement vasculaire. Une chimiothérapie palliative a été instaurée, mais l'enfant est décédée deux mois après.

Toutefois, l'évolution de la médecine, particulièrement en oncologie, a permis une nette amélioration du pronostic. Selon l'étude de De Backer et al. [41], La mortalité dans le sous-ensemble des patients traités pendant la période entre 1989 et 2003, c'est-à-dire depuis que la Cisplatine était devenue disponible, était de 2,5%. Ceci suggérerait que les enfants ayant un TSC (quelque soit son type histologique) pourront de nos jours avoir un bon pronostic.



CONCLUSION

Les TSC sont des tumeurs congénitales rares, bien qu'elles soient les plus fréquentes en période néonatale.

Le tableau clinique révélateur est variable, il peut s'agir d'un hydramnios avant la naissance, d'une masse sacrée ou fessière à la naissance, ou de signes de compression urinaire ou digestive plus tardivement.

Le diagnostic anténatal des TSC impose une surveillance échographique régulière, permettant d'apprécier l'évolution de la tumeur et son éventuel retentissement sur le fœtus, et de décider la modalité et le moment de l'accouchement.

Devant une masse sacro-coccygienne, la TDM et l'IRM peuvent évoquer le diagnostic, en visualisant une tumeur très hétérogène. Elles permettent entre autres d'apprécier son extension et ses rapports, et d'établir une classification.

L'étude anatomopathologique confirme le diagnostic : elle montre une tumeur constituée de tissus somatiques, dérivés des trois feuilletts ecto, endo et mésodermiques. Selon leur degré de différenciation, on oppose les tératomes immatures, aux tératomes matures.

L'exérèse tumorale est le seul traitement efficace des TSC. Elle est indiquée dès que le diagnostic est posé, même dans les premiers jours de vie. Elle doit être radicale, complète et associée à une coccygectomie, pour éviter la récurrence, qui se fait plus volontiers sous une forme maligne, même si la tumeur était initialement bénigne. Un complément thérapeutique par chimiothérapie est indispensable dans les formes malignes.

Le pronostic des TSC est généralement bon. En effet dans les tératomes bénins, la chirurgie précoce et totale emportant le coccyx donne de bons résultats. Le pronostic des tératomes malins, s'est nettement amélioré grâce à la chimiothérapie.

Une surveillance postopératoire, clinique, biologique et radiologique doit être effectuée régulièrement afin de rechercher des séquelles fonctionnelles et de détecter précocement une récurrence.



RESUMES

RESUME

Nous rapportons 7 cas de TSC colligés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, durant une période de 7 ans allant du Janvier 2006 au Décembre 2012. Le but de notre étude rétrospective est d'étudier et de comparer les différents aspects épidémiologiques, histologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques, et évolutifs des tératomes sacrococcygiens de notre étude avec ceux de la littérature.

Dans cette étude, on a noté une légère prédominance féminine (57% des filles pour 43% des garçons).

Le diagnostic a été évoqué en anténatal pour un seul patient, grâce à l'échographie obstétricale du 3ème trimestre. Pour les autres patients, la masse a été découverte à la naissance. Toutefois, deux patientes n'ont été vues que tardivement (la première à l'âge de 18 mois et la 2^{ème} à l'âge de 20 mois) vu que les familles n'ont pas consulté plutôt.

Aucun de nos patients ne présente des antécédents familiaux de TSC ni de gémellité. L'accouchement a été effectué par voie basse chez 5 patients (71%), et par voie haute chez 2 patients (29%).

La masse tumorale était le motif de consultation dans tous les cas, avec la notion de constipation dans un cas.

L'examen clinique a objectivé des masses sacrococcygiennes, dont les tailles variaient entre 8 et 30 cm avec une moyenne de 16 cm. La consistance était ferme dans la moitié des cas. L'anus était refoulé en avant dans 43% des cas. L'examen malformatif a noté un pied bot varus équin bilatéral chez un cas (14%).

Les radiographies standards réalisées chez tous les malades, n'ont pas révélé de défaut osseux ni de malformations rachidiennes. Les calcifications ont été mises en évidence chez un cas (14%). L'échographie abdomino-pelvienne réalisée chez 3 patients, a objectivé une masse sacrococcygienne d'échostructure hétérogène évoquant le TSC, avec une dilatation urétéro-pyélocalicielle sans retentissement parenchymateux, chez un cas.

L'IRM a été réalisée chez 5 patients, permettant d'évoquer le diagnostic du tératome, d'apprécier son extension et de préciser ses rapports avec les organes de voisinage. Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été pratiquée chez une patiente de 18 mois, dans le cadre du bilan d'extension, elle a mis en évidence un TSC métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire avec envahissement vasculaire.

Le dosage des marqueurs tumoraux a été effectué chez 6 patients ; le taux d'AFP est revenu élevé dans 4 cas, et normal dans deux cas. Le taux de β -HCG est revenu négatif dans les 6 cas.

Un bilan de retentissement et préopératoire a été réalisé chez tous les patients, objectivant une anémie dans 3 cas.

Tous les patients opérés ont subi une intervention par voie périnéale, consistant à l'exérèse complète de la tumeur associée à une coccygectomie. Le diagnostic a été confirmé par l'étude anatomo-pathologique chez 6 malades ; revenant en faveur d'un tératome mature.

L'enfant ayant le tératome métastatique a reçu une chimiothérapie palliative, à base de Cyclophosphamide par voie orale.

L'évolution postopératoire a été marquée par la surinfection de la plaie dans deux cas. L'évolution au long cours a été bonne pour 4 patients avec un recul de 19 mois et demi en moyenne. Deux patients sont perdus de vue. Un cas de décès a été enregistré chez une patiente de 18 mois ayant un TSC métastatique.

ABSTRACT

We report 7 cases of sacrococcygeal teratoma, collected in pediatric surgery service of CHU Hassan II of Fez, for a period of seven years from January 2006 to December, 2012. The purpose of this retrospective study is to analyze and to compare the various epidemiological, histological, clinical, biological, radiological, therapeutic and evolutive aspects of sacrococcygeal teratomas in our study to the literature.

In our study, we noted a slight female predominance (4 girls for 3 boys).

Prenatal diagnosis was made for one patient by ultrasonography in the third trimester of pregnancy. For others patients, the mass were discovered at birth. However, two patients were seen later (at the age of 18 months for the first one, and at the age of 20 months for the second) because their families did not consult earlier.

None of our patients has a family history of sacrococcygeal teratoma or twinning.

Five patients (71%) were delivered vaginally, and two patients (29%) were delivered by cesarean section.

The tumor was the motive of consultation in all cases, with a notion of constipation in one case.

Clinical examination objectified sacrococcygeal masses whose sizes varied between 8 and 30 cm with an average of 16 cm, with anterior deviation of the anus in 43% of cases. The consistency was firm in half of cases. A bilateral talipes equinovarus was noted in one case (14%).

Standard radiography was performed for all patients and did not reveal a bone defect nor spinal deformations. Calcifications were objectified in one case (14%).

The abdominopelvic ultrasonography realized for 3 patients, objectified a sacrococcygeal mass with heterogeneous echo pattern evoking sacrococcygeal teratoma. An Uretero-pyelo-calyceal dilatation without parenchymal repercussions was noted in one case.

Magnetic resonance imaging was performed for five patients, allowing to evoke the diagnosis of teratoma, to appreciate its extension and to specify its reports with adjacent organs. For one patient, 18-month-old, a thoracic-abdominal-pelvic computed tomography objectified a sacrococcygeal teratoma with lung and ganglionic metastases, and vascular invasion.

The dosage of tumor markers was made for six patients, AFP level was high in four cases, and normal in two cases. β -HCG levels were negative in the six cases.

The preoperative assessment objectified anemia in three cases.

The perineal approach was performed for all patients who were operated; it consists in the complete excision of the tumor associated with coccygectomy.

The diagnosis was confirmed by the histological examination for 6 cases; all had mature teratoma.

The child having the metastatic teratoma received a palliative chemotherapy by Cyclophosphamide per os.

The immediate postoperative evolution was marked by wound infection in two cases. The long-term evolution was good for four patients, while the child having metastases died two months after the beginning of chemotherapy. Two patients are lost to follow-up.

ملخص

نقدم في هذه الدراسة سبع حالات من الورم المسخي العجزي العصصي، جمعت بمصلحة جراحة الأطفال بالمركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس، لمدة سبع سنوات خلال الفترة الممتدة من يناير 2006 إلى دجنبر 2012.

الهدف من هذه الدراسة الاسترجاعية هو دراسة و مقارنة مختلف المظاهر الوبائية والنسجية والسريرية والبيولوجية والإشعاعية والعلاجية والتطورية للأورام المسخية العجزية العصصية المنتمية لسلسلتنا مع تلك الموجودة في الأدبيات.

في هذه الدراسة لاحظنا غلبة طفيفة للإناث بنسبة 57% مقابل 43% من الذكور. تم التشخيص قبل الولادة عند مريض واحد، وذلك بفضل الفحص بالصدى خلال الثلث الأخير من الحمل. بالنسبة لباقي المرضى، فقد تم اكتشاف الكتلة الورمية عند الولادة. لكن رضيعتين لم تتقدما إلى المصلحة إلا في سن متأخرة (18 شهرا بالنسبة للأولى و 20 شهرا بالنسبة للثانية) نظرا لتأخر عائلتيهما في طلب الإستشارة الطبية.

لا توجد أية حالة ورم مسخي عجزي عصصي أو حالة توأمة في أسر الأطفال المنتمين لسلسلتنا. الولادة تمت بشكل عادي بالنسبة لخمسة مرضى، في حين تم اللجوء إلى عملية قيصرية بالنسبة لمرضىين.

كانت الكتلة الورمية هي دافع الإستشارة الطبية في جميع الحالات ، بالإضافة إلى حالة إمساك لدى مريضة واحدة.

بين الفحص السريري وجود كتلة في المنطقة العجزية العصصية تراوحت مقاساتها بين 8 و 30 سم، بمتوسط 16 سم. مزيحة فتحة الشرج إلى الأمام في 43% من الحالات. كما أبان عن وجود مرض القدم المضربية بكتنا القدمين لدى مريض واحد.

الصور الإشعاعية التي أجريت لجميع المرضى لم تظهر أي عيب في العظام أو تشوهات في العمود الفقري. بينما أثبتت وجود تكلسات داخل الكتلة الورمية في حالة واحدة. الفحص بالصدى أجري لثلاثة مرضى، و قد كشف عن وجود كتلة في المنطقة العجزية العصصية ذات بنية غير متجانسة تذكر بالورم المسخي

العجزي العصصي. إضافة إلى توسع الحالب والحويضة الكلوية و الكؤيسات دون تأثير متني لدى مريض واحد.

أما الفحص بالرنين المغناطيسي فقد أجري لخمسة مرضى، و قد مكن من تشخيص الورم المسخي، و تقدير امتداده وتوضيح علاقته مع الأعضاء المجاورة.

كما تم القيام بالفحص بالأشعة المقطعية على مستوى الصدر و البطن و الحوض لمريضة تبلغ من العمر 18 شهرا، و الذي مكن من تشخيص انبثاث الورم في الرئتين و في العقد اللمفاوية مع اجتياح الأوعية الدموية. تم قياس الوسومات السرطانية لسنة مرضى، معدل البروتين الجنيني-ألفا كان مرتفعا في أربع حالات، بينما كان طبيعيا في حالتين. معدل هرمون موجهة الغدد التناسلية المشيمائية البشرية كان سلبيا في الحالات الستة.

التحليلات قبل الجراحية كشفت عن فقر الدم لدى ثلاثة مرضى. جميع العمليات الجراحية التي أجريت كانت عن طريق العجان، و قد تمثلت في الإستئصال الكامل للورم مع استئصال العصص.

تم تأكيد التشخيص عن طريق الدراسة النسيجية بالنسبة لست حالات، وقد أثبتت أن الأمر يتعلق بالورم المسخي الناضج .

بالنسبة للطفلة التي تحمل الورم الإنبثائي فقد تلقت علاجا كيميائيا تلطيفيا يعتمد على السيكلوفوسفاميد عن طريق الفم.

تميز التطور الفوري بعد العملية الجراحية بتعفن الجرح عند مريضين. أما التطور على المدى الطويل فقد كان جيدا لصالح أربعة مرضى بعد تتابع بمتوسط تسعة عشر شهرا و نصف، فيما يخص المريضة الحاملة للورم الإنبثائي فقد توفيت بعد شهرين من العلاج الكيميائي. في حين لم نتمكن من متابعة حالة مريضين حيث تم فقدان أثرهما.



BIBLIOGRAPHIE

- [1] Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn.* 2008 Nov;28(11):1048-51.
- [2] L. FRIEDERICH, A. DIGUET, D. EURIN, B. BACHY, H. ROMAN, L. MARPEAU, E. VERSPYCK. Tératome sacrococcygien de la taille du fœtus: surveillance anténatale, thérapeutique fœtale in utero et prise en charge obstétricale. *Gynecol Obstet Fertil.* 2007 Oct;35(10):1001-1004.
- [3] T. Tongsong, C. Wanapirak, W. Piyamongkol, J. Sudasana. Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet.* 1999 Nov;67(2):95-101.
- [4] OKAMURA M, KURAUCHI O, ITAKURA A, NAGANAWA S, WATANABE Y, MIZUTANI S. Fetal sacrococcygeal teratoma visualized by ultra-fast T2 weighted magnetic resonance imaging. *Int J Gynaecol Obstet.* 1999 May;65(2):191-193.
- [5] GALILI O, MOGLINER J. Type 4 sacrococcygeal teratoma causing urinary retention: a rare presentation. *J Pediatr Surg.* 2005 Feb;40(2):E18-20.
- [6] UCHYIOMA M, LWAFUSHI M, NAITOCH M, YAG M, KANADO S. Sacrococcygeal teratoma series of 19 cases with long-term follow-up. *Eur j pédiat surg.* 1999; 9: 158-162.
- [7] Dušanka Dobanovački¹, Radoica Jokić, Božica Vujošević, Anđelka Slavković. Development of Pediatric Oncology. *Arch Oncol* 2010;18(4):132-135.
- [8] Pantoja E, Rodriguez-Ibanez I. Sacrococcygeal dermoids and teratomas: historical review. *Am J Surg.* 1976 Sep;132(3):377-383.
- [9] I. C. Pathak, B. N. Datta. Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. *The Indian Journal of Pediatrics*, 1967 Jan, 34(1): 6-12

- [10] ALTMAN R.P., RANDOLPH J.G., LILLY J.R. Sacrococcygeal Teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey. J Pediatr Surg. 1974 Jun;9(3):389-398.
- [11] <http://www.embryology.ch/>
- [12] Izant RJ Jr, Filston HC. Sacrococcygeal teratomas. Analysis of forty-three cases. Am J Surg. 1975 Nov;130(5):617-621.
- [13] GROSS RW, CLATWORTHY HW Jr, MEEKER IA Jr. Sacrococcygeal teratomas in infants and children; a report of 40 cases. Surg Gynecol Obstet. 1951 Mar ;92(3):341-54.
- [14] WALDHAUSEN JA, KOLMAN JW, VELLIOS F, BATTERSBY JS. SACROCOCCYGEAL TERATOMA. Surgery. 1963 Dec;54:933-49.
- [15] Calbet JR. Contribution a l'Etude des Tumeurs Congenitales d'origine Parasitaire de la Region Sacrococcygienne. Paris, G Steinheil, 1893.
- [16] Wilhelm Bosaeus. Beiträge zur kenntnis der genese der ovarialembryome. Stockholm, Almquist and Wicksells. 1926.
- [17] Johnston PW. The diagnostic value of alpha-fetoprotein in an infant with sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg. 1988 Sep;23(9):862-3.
- [18] Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 1994 May;14(3):607-20.
- [19] Denis I, Beaudonnet A, Pichot J, Roubille M, Gelineau M. Mise au point d'une méthode de dosage de l'alpha-fœtoprotéine fucosylée et évaluation dans le diagnostic biologique du carcinome hépatocellulaire sur cirrhose. Ann Biol Clin (Paris). 2000 Jan-Feb;58(1):85-90.

- [20] Tsuchida Y, Endo Y, Saito S, Kaneko M, Shiraki K, Ohmi K. Evaluation of alpha-fetoprotein in early infancy. *J Pediatr Surg.* 1978 Apr;13(2):155-62.
- [21] <http://www.biomnis.com/>
- [22] Site de l'Université Libre de Bruxelles, Institut de Biologie Clinique : <http://www.ulb-ibc.be/>
- [23] Richard A. Falcone Jr, Andrew W. Knott, Janice F. Rafferty, Brad W. Warner. Sacrococcygeal teratoma and teratocarcinoma. *Semin Colon Rectal Surg.* 2004 March;15(1): 19-25
- [24] Tapper D, Lack EE. Teratomas in infancy and childhood. A 54-year experience at the Children's Hospital Medical Center. *Ann Surg.* 1983 Sep;198(3):398-410.
- [25] Barksdale EM Jr, Obokhare I. Teratomas in infants and children. *Curr Opin Pediatr.* 2009 Jun;21(3):344-9.
- [26] JAY L. GROSFELD. DEBORAH F. BILLMIRE. TERATOMAS IN INFANCY AND CHILDHOOD. Year Book Medical Publishers. c 1985.
- [27] Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J.* 2000 Dec;76(902):754-9.
- [28] Ein SH, Adeyemi SD, Mancor K. Benign sacrococcygeal teratomas in infants and children: a 25 year review. *Ann Surg.* 1980 Mar;191(3):382-4.
- [29] Winderl LM, Silverman RK. Prenatal identification of a completely cystic internal sacrococcygeal teratoma (type IV). *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1997 Jun;9(6):425-8.
- [30] Rzigga H, Barouni M, Oueslati H, Boughizane S, Marrakchi H, Neji K, Guermezi K. Sacrococcygeal teratomas. Apropos of a case of teratoma weighing 4200 g. *Rev Fr Gynecol Obstet.* 1995 Jul-Sep;90(7-9):367-70.

- [31] DAUDET M., DODAT H. Aspect polymorphes des tératomes du nouveau-né et du petit nourrisson. Rev.Int.Pediatr.,1987,173,5-21.
- [32] DONNELLAN W.A., SWENSON O. Benign and malignant Sacrococcygeal Teratomas. Surgery,1968,64,834-846.
- [33] Besson R, Ducloux B, Giard H, Bonnevalle M, Martinot V, Debeugny P. Sacrococcygeal teratoma. Apropos of 15 cases . Chir Pediatr. 1990;31(2):69-72.
- [34] Vergnes P, Horovitz J, Mauge B, Lamireau T, Colombani JF, Billeau C, Demarquez JL, Pontailier JR, Bondonny JM. Sacrococcygeal teratomas in antenatal diagnosis. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 1991;20(5):633-42.
- [35] Feldman M, Byrne P, Johnson MA, Fischer J, Lees G. Neonatal sacrococcygeal teratoma: multiimaging modality assessment. J Pediatr Surg. 1990 Jun;25(6):675-8.
- [36] Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, Aronson DC, de Langen ZJ, van den Hoonaard TL, Bax NM, van der Staak F, van Heurn LW. Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands. J Pediatr Surg. 2007 Jun;42(6):1122-6.
- [37] SANOUSI S, SANI R, BAWA M, CHAIBOU M S, KELANI A, RABIOU M S. TERATOME SACROCOCCYGIEN A NIAMEY: PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET REVUE DE LA LITTERATURE : A PROPOS DE 59 CAS EN 10 ANS. African Journal of Neurological Sciences. 2009 Vol. 28, No 2.
- [38] Mahour GH, Wolley MM, Trivedi SN, Landing BH. Sacrococcygeal teratoma: a 33-year experience. J Pediatr Surg. 1975 Apr;10(2):183-8.
- [39] Havránek P, Rubenson A, Güth D, Frenckner B, Olsen L, Kornfält SA, Hansson G. Sacrococcygeal teratoma in Sweden: a 10-year national retrospective study. J Pediatr Surg. 1992 Nov;27(11):1447-50.

- [40] Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG. Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group. *J Pediatr Surg.* 1998 Feb;33(2):171-6.
- [41] De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis JW, Hazebroek FW. Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2006 Jan;41(1):173-81.
- [42] Benachi A, Durin L, Maurer SV, Aubry MC, Parat S, Herlicoviez M, Nihoul-Fekete C, Dumez Y, Dommergues M. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Pediatr Surg.* 2006 Sep;41(9):1517-21.
- [43] Usui N, Kitano Y, Sago H, Kanamori Y, Yoneda A, Nakamura T, Nosaka S, Saito M, Taguchi T. Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a Japanese nationwide survey. *J Pediatr Surg.* 2012 Mar;47(3):441-7.
- [44] Ashcraft KW, Holder TM. Hereditary Presacral Teratoma. *J Pediatr Surg.* 1974 Oct;9(5):691-7.
- [45] Sonnino RE, Chou S, Guttman FM. Hereditary sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 1989 Oct;24(10):1074-5.
- [46] Golimbu M, Passalacqua A, Keiserman W, Al-Askari S, Golimbu C. Sacrococcygeal teratoma. *Urology.* 1978 Apr;11(4):399-402.
- [47] Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC. Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int.* 2009 Mar;25(3):243-6.
- [48] Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg.* 2004 Mar;39(3):430-8.

- [49] Enrique R. Grisoni, Michael W. L. Gauderer, Robert N. Wolfson, Majida N. Jassani, and Margaret M. Olsen. Antenatal diagnosis of sacrococcygeal teratomas: prognostic features. *Pediatr Surg Int* (1988) 3 : 173-175
- [50] Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*. 2000 Feb;35(2):322-5.
- [51] Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaidis K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004). *J Pediatr Surg*. 2006 Feb;41(2):388-93.
- [52] Miles RM, Stewart GS Jr. Sacrococcygeal teratomas in adult. *Ann Surg*. 1974 May;179(5):676-83.
- [53] Singhal GD, Gopal SC, Gangopadhyay AN. Sacrococcygeal teratoma: an analysis of 37 cases. *Indian J Pediatr*. 1986 Jan-Feb;53(1):115-8.
- [54] Gabra HO, Jesudason EC, McDowell HP, Pizer BL, Losty PD. Sacrococcygeal teratoma-a 25-year experience in a UK regional center. *J Pediatr Surg*. 2006 Sep;41(9):1513-6.
- [55] Elizabeth W. Ng, Pierluigi Porcu, Patrick J. Loehrer, Sr. Sacrococcygeal teratoma in adults. Case reports and a review of the literature. *Cancer* 1999;86 (7):1198-202.
- [56] Valdiserri RO, Yunis EJ. Sacrococcygeal teratomas: a review of 68 cases. *Cancer*. 1981 Jul 1;48(1):217-21.
- [57] Schropp KP, Lobe TE, Rao B, Mutabagani K, Kay GA, Gilchrist BF, Philippe PG, Boles ET Jr. Sacrococcygeal Teratoma: The Experience of Four Decades. *J Pediatr Surg*. 1992 Aug;27(8):1075-8.
- [58] Bilik R, Shandling B, Pope M, Thorner P, Weitzman S, Ein SH. Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*. 1993 Sep;28(9):1158-60.

- [59] Huddart SN, Mann JR, Robinson K, Raafat F, Imeson J, Gornall P, Sokal M, Gray E, McKeever P, Oakhill A; Children's Cancer Study Group. Sacrococcygeal teratomas: the UK Children's Cancer Study Group's experience. I. Neonatal. *Pediatr Surg Int.* 2003 Apr;19(1-2):47-51
- [60] Njim L, Moussa A, Ziadi J, Dhouibi A, Maazoon K, Zakhama A. Récidive maligne du tératome sacrococcygien «différencié» étude anatomoclinique de 4 cas. *Rev Med Liege.* 2011 Jan;66(1):25-9.
- [61] Graf JL, Housely HT, Albanese CT, Adzick NS, Harrison MR. A surprising histological evolution of preterm sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1998 Feb;33(2):177-9.
- [62] Ein SH, Mancner K, Adeyemi SD. Malignant sacrococcygeal teratoma-endodermal sinus, yolk sac tumor-in infants and children: a 32-year review. *J Pediatr Surg.* 1985 Oct;20(5):473-7.
- [63] Barakat MI, Abdelaal SM, Saleh AM. Sacrococcygeal teratoma in infants and children. *Acta Neurochir (Wien).* 2011 Sep;153(9):1781-6.
- [64] Graf JL, Albanese CT. Fetal sacrococcygeal teratoma. *World J Surg.* 2003 Jan;27(1):84-6.
- [65] Gun Yoon, Suk-Joo Choi, Jong-Hwa Kim, Cheong-Rae Roh. Prenatal diagnosis and successful postnatal treatment of huge sacrococcygeal immature teratoma: A case report with literature review. *J Womens Med* 2011;4(1):19-22.
- [66] Flake AW, Harrison MR, Adzick NS, Laberge JM, Warsof SL. Fetal Sacrococcygeal Teratoma. *Journal of Pediatric Surgery, Vol 21, No 7 (July), 1986: pp 563-566.*
- [67] Wee WW, Tagore S, Tan JV, Yeo GS. Foetal sacrococcygeal teratoma: extremes in clinical presentation. *Singapore Med J.* 2011 Jun;52(6):e118-23.

- [68] Hirose S, Farmer DL. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. *Clin Perinatol*. 2003 Sep;30(3):493-506.
- [69] Wells RG, Sty JR. Imaging of sacrococcygeal germ cell tumors. *Radiographics*. 1990 Jul;10(4):701-13.
- [70] Olutoye OO, Johnson MP, Coleman BG, Crombleholme TM, Adzick NS, Flake AW. Abnormal umbilical cord Dopplers may predict impending demise in fetuses with sacrococcygeal teratoma. A report of 2 cases. *Fetal Diagn Ther*. 2003 Nov-Dec;18(6):428-31.
- [71] Anne M. Hubbard, Patricia Harty. Prenatal Magnetic Resonance Imaging of Fetal Anomalies. *Seminars in Roentgenology*, Vol XXXIV, No 1 (January), 1999: p 41-47.
- [72] Lwakatare F, Yamashita Y, Tang Y, Takahashi M. Ultrafast fetal MR images of sacrococcygeal teratoma: a case report. *Comput Med Imaging Graph*. 2000 Jan-Feb;24(1):49-52.
- [73] Kirkinen P, Partanen K, Merikanto J, Ryyänen M, Haring P, Heinonen K. Ultrasonic and magnetic resonance imaging of fetal sacrococcygeal teratoma. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 1997 Nov;76(10):917-22.
- [74] Schmid W, Mühlethaler JP. High amniotic fluid alpha-1-fetoprotein in a case of fetal sacrococcygeal teratoma. *Humangenetik*. 1975;26(4):353-4.
- [75] Hecht F, Hecht BK, O'Keeffe D. Sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis with elevated alphafetoprotein and acetylcholinesterase in amnioticfluid. *Prenat Diagn*. 1982 Jul;2(3):229-31.
- [76] Harbon S, Pheline Y. Giant sacrococcygeal teratoma in adults. *Ann Chir Plast Esthet*. 1989;34(2):153-9.
- [77] Pennaforte JL, Menanteau B, Etienne JC. Malignant sacrococcygeal teratoma in an adult. *Can Assoc Radiol J*. 1990 Aug;41(4):229-31.

- [78] Miles RM, Johnson JW Jr. Giant adult malignant sacrococcygeal teratoma. Successful treatment by combined abdominosacral resection. *Am Surg.* 1991 Jul;57(7):425-30.
- [79] Dewan PA, Davidson PM, Campbell PE, Tiedemann K, Jones PG. Sacrococcygeal teratoma: has chemotherapy improved survival? *J Pediatr Surg.* 1987 Mar;22(3):274-277.
- [80] Shanbhogue LKR, Gough DCS, Jones PM. Malignant sacrococcygeal teratoma: improved survival with chemotherapy. *Pediatr Surg Int* (1989)4:202-204.
- [81] Milam DF, Cartwright PC, Snow BW. Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma. *J Urol.* 1993 Mar;149(3):574-6.
- [82] Aniba K, Ghannane H, Lmejjati M, Ouali M, Jalal H, Ousehal A, Ait Benali S. Benign sacrococcygeal teratoma in a child: a case report with a review of the literature. *Arch Pediatr.* 2009 Nov;16(11):1467-9.
- [83] Noseworthy J, Lack EE, Kozakewich HP, Vawter GF, Welch KJ. Sacrococcygeal germ cell tumors in childhood: an updated experience with 118 patients. *J Pediatr Surg.* 1981 Jun;16(3):358-64.
- [84] Leon Sosa RR, Moore PJ. Sacrococcygeal teratomas in the fetus and newborn. *Int J Gynaecol Obstet.* 1990 May;32(1):61-6.
- [85] Fan M, Peng Q, Wang XY, Meng QF, Li ZP. CT and MRI manifestations of pediatric presacral tumors. *Ai Zheng.* 2009 Apr;28(4):420-4.
- [86] Tsuchida Y, Hasegawa H. The diagnostic value of alpha-fetoprotein in infants and children with teratomas: a questionnaire survey in Japan. *J Pediatr Surg.* 1983 Apr;18(2):152-5.

- [87] Barreto MW, Silva LV, Barini R, Oliveira-Filho AG, Sbragia L. Alpha-fetoprotein following neonatal resection of sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Hematol Oncol*. 2006 Jun;23(4):287-91.
- [88] Billmire DF, Feld JL. Teratomas in childhood: analysis of 142 cases. *J Pediatr Surg*. 1986 Jun;21(6):548-51.
- [89] Schmidt KG, Silverman NH, Harrison MR, Callen PW. High-output cardiac failure in fetuses with large sacrococcygeal teratoma: diagnosis by echocardiography and Doppler ultrasound. *J Pediatr*. 1989 Jun;114(6):1023-8.
- [90] Yamaguchi Y, Tsukimori K, Hojo S, Nakanami N, Nozaki M, Masumoto K, Taguchi T, Wake N. Spontaneous rupture of sacrococcygeal teratoma associated with acute fetal anemia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006 Oct;28(5):720-2.
- [91] Bond SJ, Harrison MR, Schmidt KG, Silverman NH, Flake AW, Slotnick RN, Anderson RL, Warsof SL, Dyson DC. Death due to high-output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*. 1990 Dec;25(12):1287-91
- [92] Holterman AX, Filiatrault D, Lallier M, Youssef S. The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: a single institution experience. *J Pediatr Surg*. 1998 Jun;33(6):899-903.
- [93] Le LD, Alam S, Lim FY, Keswani SG, Crombleholme TM. Prenatal and postnatal urologic complications of sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg*. 2011 Jun;46(6):1186-90.
- [94] Gucciardo L, Uyttebroek A, De Wever I, Renard M, Claus F, Devlieger R, Lewi L, De Catte L, Deprest J. Prenatal assessment and management of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn*. 2011 Jul;31(7):678-88.
- [95] Mistri PK, Patua B, Alam H, Ray S, Bhattacharyya SK. Large sacrococcygeal teratoma hindering vaginal delivery attempted at home. *Rev Obstet Gynecol*. 2012;5(2):65-8.

- [96] Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD. Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. *J Perinatol.* 1999 Dec;19(8 Pt 1):596-8.
- [97] Roybal JL, Moldenhauer JS, Khalek N, Bebbington MW, Johnson MP, Hedrick HL, Adzick NS, Flake AW. Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 2011 Jul;46(7):1325-32
- [98] Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC. Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 1992 Oct;27(10):1308-10.
- [99] Paek BW, Jennings RW, Harrison MR, Filly RA, Tacy TA, Farmer DL, Albanese CT. Radiofrequency ablation of human fetal sacrococcygeal teratoma. *Am J Obstet Gynecol.* 2001 Feb;184(3):503-7.
- [100] Proust S, Philippe HJ, Paumier A, Joubert M, Boog G, Winer N. Une pré-éclampsie en miroir : le syndrome de Ballantyne: À propos de deux cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2006 May;35(3):270-4.
- [101] Graesslin O, Martin-Morille C, Dedecker F, Gabriel R, Quereux C. Tératomes sacrococcygiens. Y a-t-il une place pour le traitement in utero des formes compliquées ? À propos de trois cas. *Gynecol Obstet Fertil.* 2004 Jun;32(6):519-24.
- [102] Alter DN, Reed KL, Marx GR, Anderson CF, Shenker L. Prenatal diagnosis of congestive heart failure in a fetus with a sacrococcygeal teratoma. *Obstet Gynecol.* 1988 Jun;71(6 Pt 2):978-81.
- [103] Queenan JT, Thompson W, Whitfield CR, Shah SI. Amniotic fluid volumes in normal pregnancies. *Am J Obstet Gynecol.* 1972 Sep 1;114(1):34-8.
- [104] Adzick NS, Crombleholme TM, Morgan MA, Quinn TM. A rapidly growing fetal teratoma. *Lancet.* 1997 Feb 22;349(9051):538.

- [105] Lam YH, Tang MH, Shek TW. Thermocoagulation of fetal sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn.* 2002 Feb;22(2):99-101.
- [106] Hecher K, Hackelöer BJ. Intrauterine endoscopic laser surgery for fetal sacrococcygeal teratoma. *Lancet.* 1996 Feb 17;347(8999):470.
- [107] Ding J, Chen Q, Stone P. Percutaneous laser photocoagulation of tumour vessels for the treatment of a rapidly growing sacrococcygeal teratoma in an extremely premature fetus. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Dec;23(12):1516-8.
- [108] F. Perrotin, D. Herbreteau, M. C. Machet, J. Potin, H. Lardy, P. Arbeille. In utero Doppler ultrasound-guided embolization for the treatment of a large, vascular sacrococcygeal teratoma causing fetal hydrops. *Ultrasound Ob Gyn* 2006; 28: 458-459.
- [109] Kay S, Khalife S, Laberge JM, Shaw K, Morin L, Flageole H. Prenatal percutaneous needle drainage of cystic sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 1999 Jul;34(7):1148-51.
- [110] Jouannic JM, Dommergues M, Auber F, Bessis R, Nihoul-Fekete C, Dumez Y. Successful intrauterine shunting of a sacrococcygeal teratoma (SCT) causing fetal bladder obstruction. *Prenat Diagn.* 2001 Oct;21(10):824-6
- [111] Joseph Haddad, Bruno Langer. *Médecine foétale et néonatale. Deuxième édition revue et corrigée.* Springer 2004, Page 297.
- [112] Rodriguez MA, Cass DL, Lazar DA, Cassady CI, Moise KJ, Johnson A, Mushin OP, Hassan SF, Belleza-Bascon B, Olutoye OO. Tumor volume to fetal weight ratio as an early prognostic classification for fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2011 Jun;46(6):1182-5
- [113] Cass DL. Impact of prenatal diagnosis and therapy on neonatal surgery. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2011 Jun;16(3):130-8.

- [114] Gross SJ, Benzie RJ, Sermer M, Skidmore MB, Wilson SR. Sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol.* 1987 Feb;156(2):393-6.
- [115] el-Qarmalawi MA, Saddik M, el Abdel Hadi F, Muwaffi R, Nageeb K. Diagnosis and management of fetal sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet.* 1990 Mar;31(3):275-81.
- [116] Bittmann S, Bittmann V. Surgical experience and cosmetic outcomes in children with sacrococcygeal teratoma. *Curr Surg.* 2006 Jan-Feb;63(1):51-4.
- [117] Site de l'université de Lyon : <http://www.univ-lyon1.fr/>
- [118] Hendren WH, Henderson BM. The surgical management of sacrococcygeal teratomas with intrapelvic extension. *Ann Surg.* 1970 Jan;171(1):77-84.
- [119] Robert Carachi, Jay L. Grosfeld, Amir F. Azmy. *The Surgery of Childhood Tumors.* 2ème edition, Springer 2008 : 152-153.
- [120] J-S Valla, J Lauron, JF Lecompte, A Poupalou, H Steyaert, A Deville, C Soler. Chirurgie mini-invasive viscérale et oncologie pédiatrique : mise au point. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2010, 9 (4) : 045-050.
- [121] Aly KA, Shoier M, Badrawy T. Sacrococcygeal Teratoma: A Neonatal Surgical Problem. *Annals of Pediatric Surgery, Vol 2, No 2, April 2006, PP 106-111.*
- [122] Jan IA, Khan EA, Yasmeen N, Orakzai H, Saeed J. Posterior sagittal approach for resection of sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Surg Int.* 2011 May;27(5):545-8.
- [123] Solari V, Jawaid W, Jesudason EC. Enhancing safety of laparoscopic vascular control for neonatal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2011 May;46(5):e5-7.

- [124] Robertson FM, Crombleholme TM, Frantz ID 3rd, Shephard BA, Bianchi DW, D'Alton ME. Devascularization and staged resection of giant sacrococcygeal teratoma in the premature infant. *J Pediatr Surg.* 1995 Feb;30(2):309-11.
- [125] Kim JW, Gwak M, Park JY, Kim HJ, Lee YM. Cardiac arrest during excision of a huge sacrococcygeal teratoma - A report of two cases. *Korean J Anesthesiol.* 2012 Jul;63(1):80-4.
- [126] Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC. Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int.* 2009 Mar;25(3):243-6.
- [127] Malone PS, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ, Duffy PG, Ransley PG. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1990 Jun;25(6):679-80.
- [128] Khalil BA, Aziz A, Kapur P, Humphrey G, Morabito A, Bruce J. Long-term outcomes of surgery for malignant sacrococcygeal teratoma: 20-year experience of a regional UK centre. *Pediatr Surg Int.* 2009 Mar;25(3):247-50.
- [129] Misra D, Pritchard J, Drake DP, Kiely EM, Spitz L. Markedly improved survival in malignant sacrococcygeal teratomas-16 years, experience. *Eur J Pediatr Surg.* 1997 Jun;7(3):152-5.
- [130] Pinkerton CR, Broadbent V, Horwich A, Levitt J, McElwain TJ, Meller ST, Mott M, Oakhill A, Pritchard J. 'JEB'--a carboplatin based regimen for malignant germ cell tumours in children. *Br J Cancer.* 1990 Aug;62(2):257-62.
- [131] Société française d'oncologie pédiatrique. Tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant, stratégie thérapeutique TGM95. Décembre 1994.
- [132] Lack EE, Glaun RS, Hefter LG, Seneca RP, Steigman C, Athari F. Late occurrence of malignancy following resection of a histologically mature sacrococcygeal teratoma. Report of a case and literature review. *Arch Pathol Lab Med.* 1993 Jul;117(7):724-8.

[133] De Corti F, Sarnacki S, Patte C, Mosseri V, Baranzelli MC, Martelli H, Conter C, Frappaz D, Orbach D. Prognosis of malignant sacrococcygeal germ cell tumours according to their natural history and surgical management. *Surg Oncol.* 2012 Jun;21(2):e31-7

[134] Lahdenne P, Heikinheimo M, Nikkanen V, Klemi P, Siimes MA, Rapola J. Neonatal benign sacrococcygeal teratoma may recur in adulthood and give rise to malignancy. *Cancer.* 1993 Dec 15;72(12):3727-31.