

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2014

THESE N°: 16

TERATOMES ABDOMINAUX CHEZ L'ENFANT

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Imane ECH-CHOUKHCH

Née le : 01 Mai 1988 à Tétouan

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Tératome abdominal – Enfant – Diagnostic de certitude – Prise en charge précoce.

JURY

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. N. LAMALMI

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mme. M. EL KABABRI

Professeur Agrégé de Pédiatrie

Mr. A. EL KORAICHI

Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation

**PRESIDENT &
RAPPORTEUR**

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

الله
صلى الله عليه وسلم
العظيم

سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Jamal TAOUFIK
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali*
Pr. BENSOUDA Mohamed

Oto-Rhino-Laryngologie
Anatomie

Pr. BENOSMAN Abdellatif
Pr. LAHBABI Naïma

Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

Pr. BELLAKHDAR Fouad
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Neurochirurgie
Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSAID Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Pneumo-phtisiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie

Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen
Pr. BENCHERIFA Fatiha
Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*

Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Ophtalmologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie

Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. FERHATI Driss
Pr. HASSOUNI Fadil
Pr. HDA Abdelhamid*

Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie

Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. IBRAHIMY Wafaa
Pr. MANSOURI Aziz
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. MOULINE Soumaya
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN AMAR Abdesselem
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. DERRAZ Said
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine

Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique

Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. NAZI M'barek*
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *

Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENCHERIF My Zahid
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHAOUI Zineb
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine

Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale

Pr. HAMMANI Lahcen
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. BENCHEKROUN Nabiha
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL IDGHIRI Hassan
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*

Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation

Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUHOUC Rachida
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. CHELLAOUI Mounia
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*

Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne

Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL BARNOUSSI Leila
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. ES-SADEL Abdelhamid
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HADDOUR Leila
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. ISMAEL Farid
Pr. JAAFAR Abdeloihab*

Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie

Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KARMANE Abdelouahed
Pr. KHABOUZE Samira

Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. SASSENOU ISMAIL*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. KARIM Abdelouahed
Pr. KENDOSSI Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie

Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
Pr. ZERAIDI Najia

Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amin
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie

Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie

Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Anesthésier réanimation
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*

Médecine interne
 Pédiatre

Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade

Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie

Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Cardiologie
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. Abdelouahed AMRANI
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. Ahmed JAHID

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Anatomie Pathologique

Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Drissi*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. Mouna EL ALAOUI MHAMDI
Pr. Mounir ER-RAJI
Pr. RAISSOUNI Maha*

Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Chirurgie Pédiatrique
Cardiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès
Pr. HAMZA OUI Laila
Pr. HMAMOUCI Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biotechnologie
Biologie
Chimie Organique

Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Biochimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Enseignants Militaires**
Mise à jour le 02/05/2013



DEDICACES



بسم الله الرحمن الرحيم

﴿وَقُلْ اَعْمَلُوا فَسَيَرَى اللّٰهُ عَمَلَكُمْ وَرَسُولُهُ وَالْمُؤْمِنُونَ﴾

صدق الله العظيم

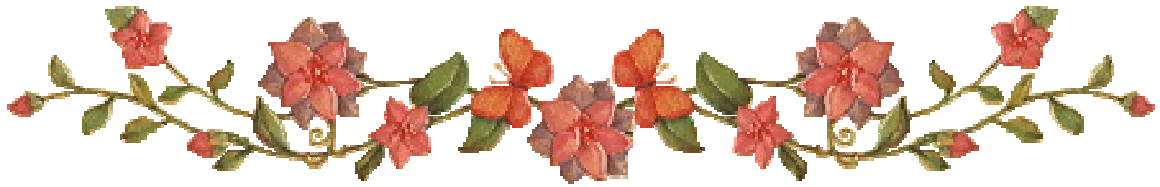
اللهم صل و سلم و بارك على سيدنا و مولانا محمد و على آله و صحبه و سلم تسليما.

إهداء

إلى شيعي العارف بالله سيدي و مولاي محمد الديلال الهواري.

كيف أشكر الشمس لأنها أضاءت لي الدنيا، و لكأني لا أملك كلمات إيفاء الحق لذلك. يا من أودعني الله تعالى و به حصنني أمانا و يقينا.

جهدي المتواضع أقدمه لولاكم سيدي و شيعي و طريقي إلى الله الحاج محمد الديلال الهواري رضي الله عنك و أرضاك.



A mes chers affectueux parents

Vous avez été pour moi au long de mes études le plus grand symbole d'amour, de dévouement qui ont ni cessé ni diminué.

Vos précieux conseils, vos prières, votre bonté et votre générosité m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours. Vous étiez ma source de motivation, le moteur de mes ambitions, qui m'ont appris que le savoir est une richesse que nul ne peut voler.

Je vous serai, chers parents, reconnaissante toute ma vie, pour tout le mal que vous vous êtes donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour votre patience et votre amour. J'espère que j'ai pu être à la hauteur de vos espérances via ce modeste travail.

Pour tous les encouragements, le réconfort et les sacrifices qui n'ont cessé de me servir de guide...je vous dédie ce travail en témoignage de mon grand amour que je n'ai su exprimer avec les mots.

Puisse Dieu vous accorder sa sainte miséricorde, santé et longue vie, afin que je puisse vous combler à mon tour.



A ma chère belle-mère

Bien que vous ayez trouvé vos mots et vos moyens pour m'encourager, je ne sais trouver les miens pour vous remercier.

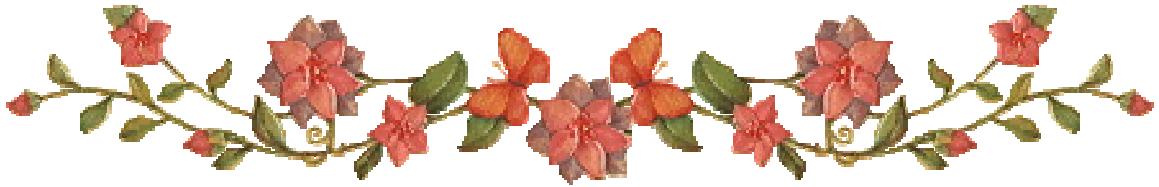
Veillez-trouver dans ce travail l'expression de ma reconnaissance, de ma gratitude et mon respect le plus profond, en réponse de votre sympathie, gentillesse, votre aide et l'amabilité avec laquelle vous m'avez entourée.

Puisse Dieu vous protéger et vous prêter longue vie, santé et bonheur.

A ma très chère fille hajar, mon grand amour

J'avais cru que ta naissance allait prendre tout mon temps ; bien au contraire ta présence m'a beaucoup encouragé et a donné à ma vie un nouvel sens et un goût agréable.

*Tu possède chère fillette dans ma vie une place originale.
Qu'ALLAH te bénisse et te protège. Je t'aime ma chérie et je te dédie ce travail.*



A Mon Très Cher Mari,

A Ma Source d'Amour et de Tendresse

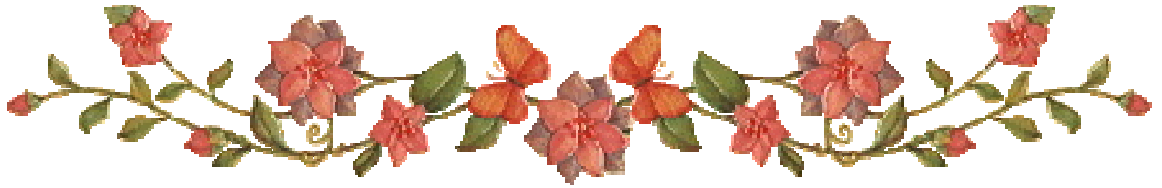
Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer les sentiments que j'éprouve à ton égard.

Ton grand cœur et ta bonté font de toi un mari exemplaire.

Ce travail n'est que le fruit de ta patience, tes conseils précieux et tes encouragements.

Je te dédie cette thèse en témoignage de ma profonde affection et de mon grand amour.

Que dieu, tout puissant nous préserve du mal, nous comble de santé et nous procure une longue vie pour qu'on puisse réaliser nos rêves ensemble.



*À mes chères sœurs Amani et Amina, mes beaux frères
et belles soeurs*

L'amour que je vous porte est sans égal, vous êtes toujours pour moi mes bien aimées que j'apprécie énormément.

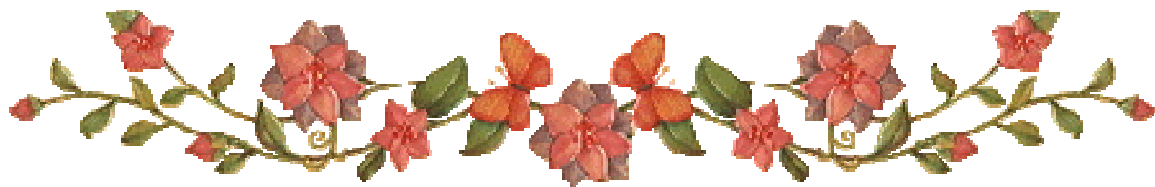
Merci, adorables frères et sœurs, d'avoir montré tant de complaisance et de serviabilité à mon égard.

Puisse Allah, le Très-Haut, vous accorder une vie heureuse et un avenir prospère.

À mes chères amies Meriem et Siham

J'aurais toujours à l'esprit le souvenir des agréables années qu'on a mené à trois, avec les inoubliables moments de joie et de tristesse qu'on savait adroitement éluder en s'épaulant mutuellement.

Puisse Dieu vous protéger et nous laisser unies et solidaires à jamais.



*Aux familles ECH-CHOUKHCH, BEN
ABDELOUAHAB, DILAL et BELAYACHI*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon
respect le plus profond et mon affection la plus sincère.*

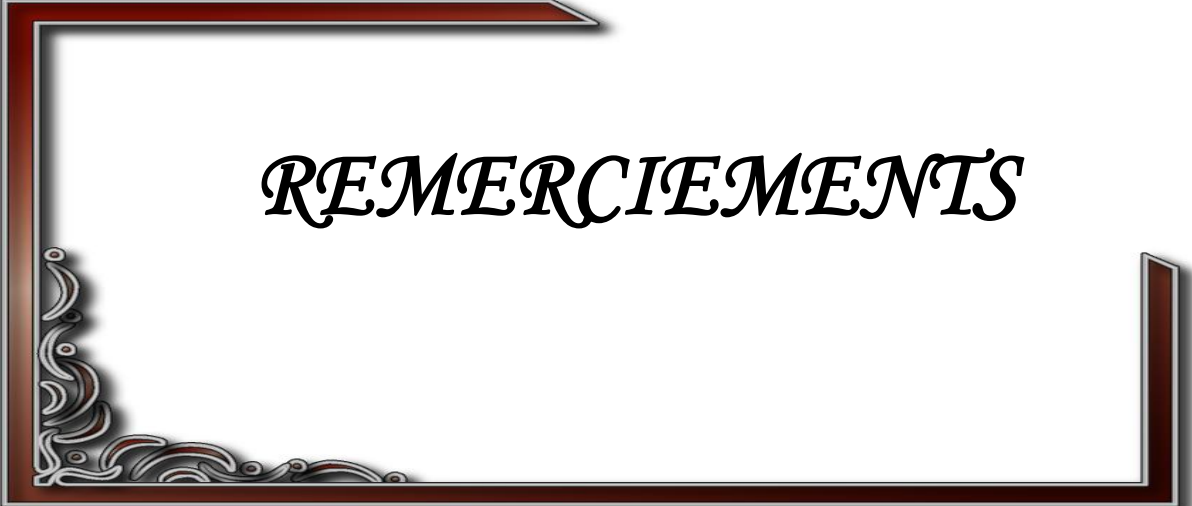
Avec tous mes vœux de bonheur et santé.

A tous ceux qui me sont très chers et que j'ai omis de citer

A tous les patients qui me seront confiés.

A tous les étudiants de ma Promotion

*A tous ceux connus ou inconnus qui vont feuilleter
un jour ce travail.*



REMERCIEMENTS



A Notre Maître, Rapporteur et Président de Thèse

Monsieur KISRA Mounir,

*Professeur en chirurgie Pédiatrique à l'hôpital
d'enfants-Rabat*

*Je tiens à vous déclarer mes remerciements les plus sincères
pour avoir accepté de diriger et de présider ce travail et avoir
vérifier à son élaboration avec patience et disponibilité.*

*Vous m'aviez fait l'honneur de me confier ce travail, qui
n'aurait pu se faire sans vos précieuses directives et vos judicieux
conseils.*

*Veuillez accepter, l'assurance de ma profonde estime et ma
vive reconnaissance.*

*Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous
m'avez accordée.*



À Notre Maître Madame LAMALMI Najat

Professeur agrégée en Anatomie Pathologique

au CHU Ibn sina

*Nous sommes profondément reconnaissants de l'honneur
que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Nous avons apprécié votre accueil bienveillant, votre
gentillesse ainsi que votre compréhension.*

*Veuillez trouver dans ce travail l'expression de notre
grande attention et notre profond respect.*



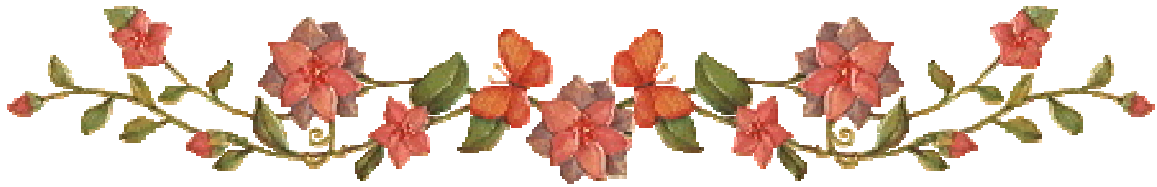
À Notre MAÎTRE Monsieur ZERHOUNI Hicham

*Professeur agrégé en chirurgie pédiatrique à
l'hôpital d'enfants-Rabat*

*Nous sommes très touchés par la spontanéité avec
laquelle vous avez accepté de juger notre travail.*

*Nous sommes très honorés de votre présence parmi notre
jury de thèse.*

*Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre
vive gratitude et de nos respectueux sentiments.*



A notre maître Madame EL KABABRI Maria

Professeur agrégée en Pédiatrie au CHU Ibn sina

*Nous sommes particulièrement heureux et honorés que vous
avez bien accepté de juger notre thèse.*

*Nous avons été particulièrement touchés par la simplicité, la
gentillesse et la rigueur de travail qui vous caractérisent.*

*Permettez nous de vous exprimer notre profond respect et
vive reconnaissance*

A notre maître Monsieur EL KORAICHI Alae

*Professeur agrégé en Anesthésie-Réanimation au
CHU Ibn sina*

*Vous avez accepté avec grande amabilité de juger cette
thèse.*

*Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous
exprimer nos sincères remerciements et notre profond respect.*



Table des matières

INTRODUCTION	1
I. RAPPEL ANATOMIQUE DE L'ABDOMEN :.....	5
1. La cavité abdominale et péritonéale :.....	5
2. Rappel anatomique de l'ovaire :	6
3. Rappel anatomique de la loge rénale :	8
II. EMBRYOLOGIE URO-GENITALE :.....	10
1. Le cordon néphrogène :.....	10
2. Formation de l'appareil uro-génital indifférencié :	13
a. les gonades :	13
b. les voies génitales indifférenciées :.....	13
c. le système excréteur :.....	13
d. les néphrons :.....	14
e. le sinus uro-génital :.....	14
f. les organes génitaux externes indifférenciés :.....	14
3. Les aspects morphologiques de la différenciation sexuelle :.....	16
a. Au niveau de la gonade :	16
b. Les voies génitales définitives :	16
c. Différenciation des ovogonies :.....	18
MATERIELS ET METHODES	19
I. DESCRIPTION DE L'ETUDE :	20
II. CRITERES D'INCLUSION :.....	20

III. DEFINITION DES PARAMETRES ETUDIES :.....	20
RESULTATS	30
I. EPIDEMIOLOGIE :.....	31
1. Le nombre de cas par année :	31
2. La répartition selon l'âge :	32
3. La répartition selon les régions administratives du royaume :	32
4. La répartition selon la localisation de la tumeur :	33
II. LES ANTECEDENTS DES PATIENTS :	34
III. LA CLINIQUE :.....	34
1. Le délai diagnostique :	34
2. Les signes cliniques révélateurs :	35
3. Les signes accompagnateurs :.....	36
a. digestifs :.....	36
b. urinaires :	36
c. généraux :.....	36
4. L'examen clinique :.....	36
IV. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :.....	37
1. Les examens radiologiques:.....	37
a. L'échographie abdomino-pelvienne :	37
b. L'abdomen sans préparation (ASP):.....	39
c. La tomodensitométrie (TDM) abdomino-pelvienne :.....	40

d. L'imagerie par résonance magnétique abdomino-pelvienne (IRM):..	42
2. Les examens biologiques :	43
V. L'HISTOLOGIE :	43
VI. STRATEGIE THERAPEUTIQUE :	44
1. VI.1 Voie d'abord :	44
2. Le geste chirurgical :	44
3. La chimiothérapie :	45
4. La radiothérapie :	45
VII. EVOLUTION :	46
ANALYSE ET DISCUSSION	47
I. EPIDEMIOLOGIE :	48
II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :	49
1. Classification anatomopathologique des tumeurs germinales malignes :	
2. Définition :	51
3. Nomenclature :	52
4. Classification :	52
a. En fonction de la localisation :	52
b. En fonction de l'aspect macroscopique :	53
c. En fonction de l'hétérogénéité tissulaire :	53
d. En fonction du comportement anatomo-clinique :	54
e. En fonction de la maturité tissulaire :	54

III. ETIOPATHOGENIE :	58
1. La théorie blastomérique :	58
2. La théorie dysgénique :	58
3. La théorie germinale :	59
IV. CLINIQUE :	60
1. Les signes cliniques révélateurs :	60
2. Les signes accompagnateurs :	61
a. altération de l'état général :	61
b. fièvre :	61
c. signes de compression :	62
3. L'examen clinique :	62
V. VPARACLINIQUE :	63
1. L'abdomen sans préparation :	63
2. L'échographie :	63
3. La tomodensitométrie (TDM):	67
4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :	68
5. La place du PET scan (PET : Positron Emission Tomographie, Tomographie par Emission de Positons) dans le diagnostic des tératomes ovariens :	73
6. La place de l'urographie intraveineuse (UIV) dans le diagnostic des tératomes rénaux :	76

7. Ponction percutanée écho guidée :	77
8. Biologie :	78
a. Alpha-foetoprotéine (α FP) :	78
b. L'hormone chorionique gonadotrope (HCG) :	80
VI. HISTOLOGIE :	81
1. Biopsie percutanée: à l'aiguille fine échoguidée ou scannoguidée :	81
2. Etude macroscopique :	81
a. Pièce « fraîche »:	81
b. Pièce fixée :	82
3. Etude microscopique :	82
VII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :	87
VIII. TRAITEMENT :	88
1. Les bases du traitement :	88
2. Les moyens thérapeutiques :	93
a. La chirurgie :	94
b. La chimiothérapie :	98
c. La radiothérapie :	101
3. Les indications :	101
a. Les tératomes immatures non sécrétants :	101
b. Les TGM non sécrétantes (TGMnS) de risque standard :	102
c. Les TGMNS de haut risque :	104

d. les TGM sécrétantes :.....	105
4. la place du traitement in utero dans certaines formes de tératomes :...	108
a. chirurgie fœtale à « utérus ouvert » :	108
b. chirurgie fœtale endoscopique :	110
c. laser YAG :	110
d. utilisation d'une sonde de radiofréquence échoguidée :	110
e. la thermoablation :	111
f. les autres thérapeutiques fœtales in utero sont symptomatiques :.....	111
IX. SURVEILLANCE :	113
X. EVOLUTION ET PRONOSTIC :	114
CONCLUSION.....	115
RESUME.....	117
BIBLIOGRAPHIE	121



INTRODUCTION

Les tératomes sont des tumeurs malformatives dérivées de cellules multi potentielles embryonnaires provenant de trois feuillets de l'embryon : d'origine ectodermique (peau, tissu nerveux), mésodermique (muscle, tissu adipeux) ou endodermique (tube digestif, bronches), elles se différencient par la nature et la maturité des tissus regroupés au sein de la tumeur.

Dans la cavité abdominale, ils se développent au niveau du sacro-coccyx, dans l'espace rétro-péritonéal ou au niveau des ovaires.

Le diagnostic est exceptionnellement évoqué en préopératoire, car les différents moyens d'investigations ne permettent pas d'éliminer les autres tumeurs tels que neuroblastome, néphroblastome... seul l'examen anatomopathologique permet d'affirmer le diagnostic.

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

A la lumière des données de la littérature, notre travail portant sur une série de 12 cas colligés au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat permet d'étudier le profil de cette affection dans notre contexte.

BUT DE L'ETUDE

→But général :

Le but était de faire une analyse descriptive des cas de tératomes abdominaux suivis au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat entre 2004 et 2013, nous nous sommes intéressés :

- ✦ Au profil épidémiologique
- ✦ Au tableau clinique
- ✦ A la classification histologique
- ✦ Aux moyens diagnostiques
- ✦ A la stratégie thérapeutique
- ✦ A la surveillance de ces tumeurs.

→But spécifique :

Insister sur le diagnostic de certitude et la prise en charge thérapeutique des tératomes abdominaux.



RAPPEL ANATOMIQUE

I. RAPPEL ANATOMIQUE DE L'ABDOMEN :

1. La cavité abdominale et péritonéale :

La cavité abdominale est limitée par une enceinte musculaire : en avant les muscles grands droits, latéralement, les muscles transverses, les obliques (petit + grand), et en arrière le rachis.

Il y a une membrane qui tapisse en avant et sur les côtés la cavité : le péritoine pariétal. Le péritoine pariétal postérieur s'éloigne du plan musculaire postérieur car devant le rachis, il y a les gros vaisseaux du membre inférieur.

Dans la cavité péritonéale, se placent les viscères digestifs. Dans l'espace en arrière (espace rétro-péritonéal) on trouve l'appareil urinaire. Il y a aussi des éléments de l'appareil génital.

L'abdomen contient l'appareil digestif (dans la cavité péritonéale), l'appareil urinaire, l'appareil génital (tous les deux dans l'espace rétro-péritonéal). Le péritoine pariétal se réfléchit autour des vaisseaux qui partent de l'aorte pour vasculariser les viscères digestifs. Il les accompagne jusque sur les viscères en les entourant. Le plus souvent il adhère aux viscères. On parle de péritoine viscéral dès qu'il abandonne la paroi.

Ce qui relie le péritoine pariétal aux viscères s'appelle MESO.

L'espace rétro-péritonéal est situé immédiatement en dehors de la région pré vertébrale des gros vaisseaux, entre péritoine pariétal postérieur en avant et les muscles de la paroi lombo-iliaques en arrière, l'espace rétro-péritonéal latéral contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les uretères, les vaisseaux gonadiques et les surrénales.

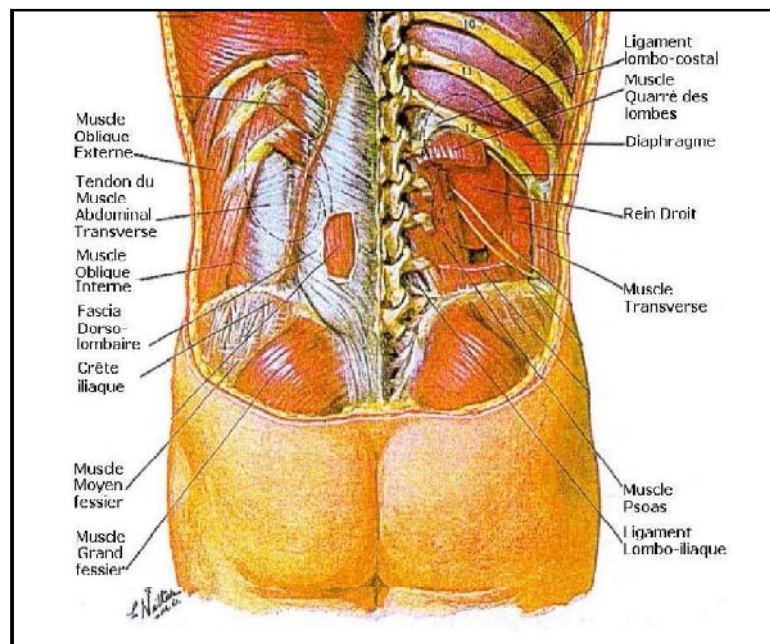


Figure 1 : Vue postérieure du cadre osseux et des éléments musculo-aponévrotiques de l'espace rétro-péritonéal

2. Rappel anatomique de l'ovaire : (1) ; (2) ; (3)

L'ovaire est une glande sexuelle paire de la femme, il constitue, avec les trompes, les annexes de l'utérus.

Il produit les ovocytes et sécrète les hormones sexuelles.

De siège intra-péritonéal, cet organe mobile, est situé dans le petit bassin, de part et d'autre de l'utérus, en arrière du ligament large. Cet organe est fixé au mésovarium, un repli des ligaments larges ; le ligament suspenseur de l'ovaire le fixe à la paroi latérale du bassin, alors que le ligament propre de l'ovaire l'unit à l'utérus.

Il change d'aspect au cours du cycle menstruel et en fonction de l'âge. L'ovaire infantile est petit et lisse ; chez la femme en période l'activité génitale, la surface de l'ovaire est soulevée par des follicules, fissurée par des corps jaunes et rétractée par des cicatrices. L'ovaire sénile est petit et ridé par des cicatrices.

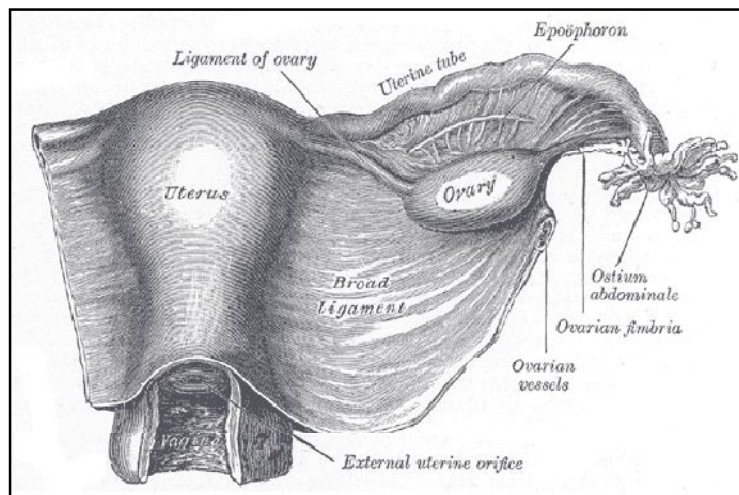


Figure 2 : Anatomie de l'appareil génital féminin

Sa vascularisation est assurée par l'artère utéro-ovarienne et l'artère utérine. La première, branche de l'aorte, descend dans la cavité pelvienne, pénètre le bord latéral du ligament large et aborde le hile de l'ovaire par son extrémité postérieure. La deuxième, se porte transversalement en dehors, dans l'épaisseur du ligament large jusqu'au hile de l'ovaire où elle s'anastomose avec la première.

Le drainage veineux se fait via le plexus ovarien qui communique avec le plexus utérin dans le ligament large. Il est formé par les veines utérines et utéro-ovariennes. La veine ovarienne naît du plexus ovarien comme une veine unique ou plus fréquemment, comme des troncs veineux multiples qui remontent en

regard de la face antérieure du muscle psoas pour rejoindre la veine cave inférieure à droite, et la veine rénale gauche à gauche.

L'innervation vient du plexus qui accompagne l'artère ovarienne.

Le drainage lymphatique se fait vers les ganglions juxta-aortiques.

3. Rappel anatomique de la loge rénale :

La loge rénale est située en avant de la paroi postérieure de la cavité abdominale, en dehors de la saillie de la colonne vertébrale et du psoas, en arrière du péritoine pariétal postérieur. Elle s'étend de la onzième côte à la crête iliaque et occupe donc toute la partie crâniale de l'espace rétro-péritonéal.

Elle présente un feuillet pré-rénal mince et lâche et un feuillet postérieur, rétro-rénal, plus dense et plus résistant.

A l'intérieur de cette loge les reins sont séparés des parois par une graisse très fluide, la graisse péri-rénale, ou encore capsule adipeuse du rein.

Les reins sont constitués d'un parenchyme qui entoure le sinus rénal. Le parenchyme rénal est recouvert d'une capsule fibreuse, solide, peu extensible, qui lui adhère faiblement. La capsule recouvre les parois du sinus rénal et se prolonge avec l'adventice vasculaire des éléments du pédicule et l'adventice de la VES le parenchyme rénal qui est constitué d'une médulla rénale centrale et d'un cortex rénal périphérique.

La médulla rénale: centrale, représentée par l'ensemble des pyramides de malpighi qui s'ouvrent dans le sinus par des papilles. Ces pyramides sont distinctes les unes des autres par les colonnes de Bertin.

Le cortex rénal : périphérique, entoure les pyramides de malpighi. Il est constitué d'une portion contournée (au contact de la capsule) et une portion radiée (au contact de la base des pyramides rénales).

Chaque pyramide rénale, avec la zone de cortex rénal qui l'entoure et la prolonge jusqu'à la capsule du rein, forme un lobule rénal ; raison pour laquelle, il existe une lobulation des reins chez l'enfant, qui disparaît chez l'adulte.

Sa vascularisation est de type terminal, assurée par les artères rénales droite et gauche, qui vascularisent aussi la partie initiale de l'uretère et une partie de la surrénale : l'artère rénale prend naissance du bord latéral de l'aorte au niveau de L1-L2, descend latéralement en bas et en arrière vers le pédicule rénal où elle se divise en deux branches (avant d'atteindre le hile) une antérieure (pré-pyélique) et une postérieure (rétro-pyélique). Ces branches pénètrent entre les pyramides de malpighi (branches pyramidales ou inter lobaires) pour se terminer à leurs bases en constituant une corbeille vasculaire « les artères arquées » d'où partent perpendiculairement les artères radiées.

Les veines lobaires, satellites des artères homonymes, se réunissent dans le sinus pour former les deux branches antérieure et postérieure, qui se réunissent à leur tour, pour former la veine rénale et ramener ainsi le sang à la veine cave inférieure.

L'innervation est assurée par les rameaux nerveux qui proviennent du plexus solaire et se répartissent en deux plans : antérieur et postérieur. Le plexus a pour origine les ganglions coeliaques, mésentériques supérieurs, aortico-rénaux (destinés au plan antérieur) et les nerfs petit et grand splanchniques (destinés au plan postérieur).

Le drainage lymphatique est assuré par les vaisseaux lymphatiques qui forment trois plexus : le premier au sein même du rein, le deuxième sous la capsule fibreuse et le troisième dans la graisse péri-rénale. Ils suivent, dans le parenchyme rénal, les vaisseaux sanguins.

II. EMBRYOLOGIE URO-GENITALE :

L'appareil urinaire définitif est constitué d'éléments sécréteurs et de canaux excréteurs. Les structures sécrétrices du rein définitif dérivent de la partie caudale du cordon néphrogène, le métanéphros. Les voies excrétrices dérivent du canal mésonéphrotique et de la partie ventrale du sinus uro-génital ; pour leur partie caudale, leur développement est lié à celui de l'appareil génital et dépend de sa différenciation.

L'appareil génital reste identiques dans les deux sexes jusqu'à la 8^{ème} semaine du développement. A ce stade indifférencié, il est constitué de trois parties : les glandes génitales, les voies génitales et l'ébauche des organes génitaux externes. A partir de la 8^{ème} semaine, l'ensemble de ces structures uro-génitales évoluent différemment selon le sexe. Ces transformations morphologiques dépendent de facteurs génétiques, de mécanismes d'induction intercellulaires et de facteurs hormonaux.

1. Le cordon néphrogène :

Provient de la segmentation, à partir de la 4^{ème} semaine du développement, du mésoblaste intermédiaire en néphrotomes. Ces derniers seront à l'origine du pronéphros, chacun des néphrotomes est creusé d'un petit tubule rudimentaire qui s'ouvre dans la cavité coelomique, les extrémités latérales de ces tubules se rejoignent et confluent pour former le canal

pronéphrotique. Après régression du pronéphros, seule persiste la partie caudale de ce canal.

Ces néphrotomes seront aussi à l'origine du mésonéphros. Chacun de ces néphrotomes constitue un tubule mésonéphrotique, les extrémités latérales de ces tubules se rejoignent pour constituer avec le reste du canal pronéphrotique, le canal de Wolff.

Au cours de la 5^{ème} semaine, une partie de cellules du mésonéphros intervient dans la constitution de la gonade indifférenciée. L'évolution ultérieure des structures mésonéphrotiques est liée au sexe.

La partie la plus caudale du cordon ne se métamérise pas, elle constitue à la 5^{ème} semaine le blastème à l'origine du métanéphros.

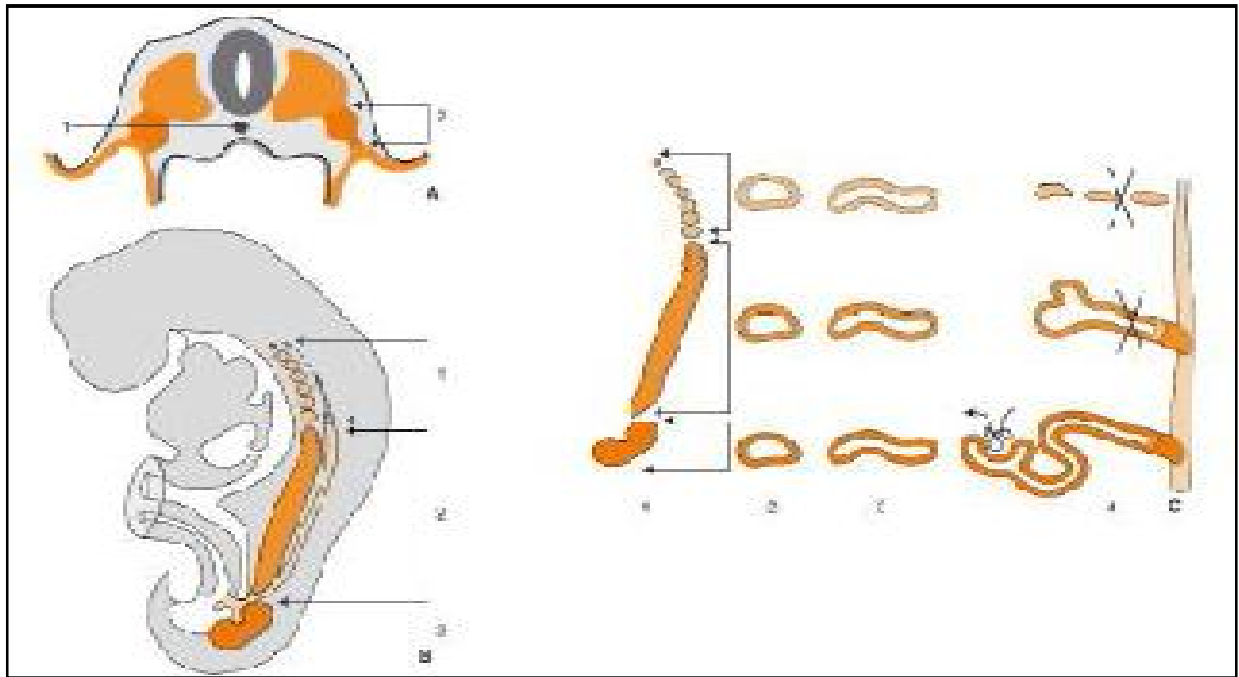


Figure 3 : différenciation du cordon néphrogène :

A. coupe transversale d'un embryon en cours de délimitation

1. corde
2. mésoderme intermédiaire

B. formation du cordon néphrogène

1. pronéphros
2. mésonéphros
3. métanéphros

C. différenciation du cordon néphrogène

1. segmentation du cordon néphrogène
2. stade de vésicule
3. stade de tubule
4. stade de néphron fonctionnel

2. Formation de l'appareil uro-génital indifférencié :

a. les gonades :

Les gonades indifférenciées s'individualisent à la 6^{ème} semaine du développement, elles sont constituées par un ensemble de cellules, le blastème somatique, les cordons sexuels primitifs colonisés par les gonocytes primordiaux.

b. les voies génitales indifférenciées :

Les canaux de Wolff drainent le contenu des vésicules mésonéphrotiques vers le sinus uro-génital primitif. Lors de la régression du mésonéphros quelques tubules situés en regard de l'ébauche gonadique persistent et relient de chaque côté la gonade au canal de Wolff qui devient une voie génitale.

Les canaux de Müller se constituent à partir du coelome dont les bords s'accolent constituant un canal qui s'isole dans le mésenchyme. Dans la partie caudale de leur trajet, ils croisent les canaux de Wolff et se rejoignent sur la ligne médiane. Les extrémités accolées des deux canaux de Müller prennent contact avec la paroi postérieure du sinus uro-génital primitif sur la ligne médiane au niveau de l'abouchement des canaux de Wolff : tubercule müllérien.

c. le système excréteur :

Au cours de la 5^{ème} semaine du développement, à partir d'une excroissance de la partie basse du canal de Wolff, le bourgeon urétéral, se développe latéralement en direction du métanéphros. Lorsque le bourgeon atteint le blastème, il donne deux branches (les futurs grands calices) et au-delà, elles donneront les tubes collecteurs (tubes de Bellini).

L'ébauche rénale, se déplace entre la 6^{ème} et 9^{ème} semaine du développement en direction crâniale pour se placer au contact de la surrénale.

d. les néphrons :

Résultent des interactions entre les dérivés du bourgeon urétéral et le blastème métanéphrotique.

Les premiers néphrons deviennent fonctionnels vers la 8^{ème} semaine et les premières gouttes d'urine apparaissent vers la 10^{ème} semaine.

e. le sinus uro-génital :

Le sinus uro-génital primitif résulte du cloisonnement du cloaque à la 7^{ème} semaine du développement, à ce niveau s'abouchent les canaux de Wolff. Cet abouchement divise le sinus uro-génital primitif en deux parties : le canal vésico-urétral et le sinus uro-génital définitif fermé par la membrane uro-génitale qui se résorbe à la 8^{ème} semaine du développement.

Le développement ultérieur du sinus uro-génital définitif est lié au sexe.

f. les organes génitaux externes indifférenciés :

Avant la 7^{ème} semaine, la membrane cloacale est entourée d'un bourrelet, le repli cloacal, saillant dans sa partie ventrale où elle constitue l'éminence cloacale. Après le cloisonnement du cloaque, la membrane est divisée en deux zones : membrane anale et membrane uro-génitale, chacune entourée de son bourrelet. Le bourrelet circonscrivant la membrane uro-génitale donne de chaque côté le repli génital et l'éminence cloacale devient le tubercule génital. Latéralement, une prolifération mésenchymateuse soulève le revêtement ectodermique et détermine la formation des replis labio-scrotaux.

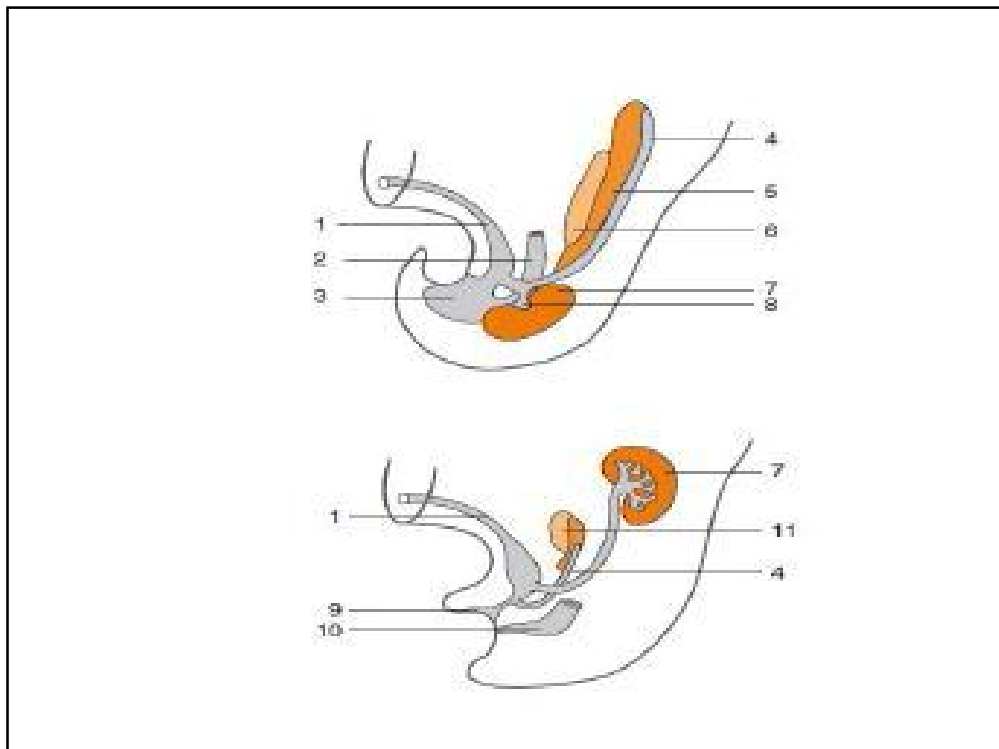


Figure 4 : naissance du bourgeon urétéral et mise en place des voies excrétrices

- | | |
|-------------------|---------------------------------------|
| 1. Allantoïde | 7. Métanéphros. |
| 2. Intestin | 8. Bourgeon urétéral. |
| 3. Cloaque | 9. Sinus uro-génital. |
| 4. Canal de Wolff | 10. Rectum. |
| 5. Mésonéphros | 11. Gonade et vestige du mésonéphros. |

3. Les aspects morphologiques de la différenciation sexuelle :

Les transformations de l'appareil uro-génital selon le sexe commencent à la 8^{ème} semaine. Elles vont se poursuivre pendant le développement du fœtus au cours de la grossesse et même au-delà de la naissance. Elles concernent l'ensemble des constituants de l'appareil : gonades, voies génitales, sinus uro-génital et organes génitaux externes.

Différenciation féminine :

a. Au niveau de la gonade :

Les cordons sexuels primitifs se fragmentent très rapidement en amas cellulaires dans lesquels sont enfermés une partie des gonocytes primordiaux. A la 9^{ème} semaine, les éléments du blastème somatique situés en périphérie donnent naissance aux cordons sexuels corticaux.

Les gonocytes primordiaux se transforment au 5^{ème} mois en ovogonies qui forment, avec les cellules dérivées des cordons sexuels qui les entourent, les follicules primordiaux.

b. Les voies génitales définitives :

Se développent à partir des canaux de Müller tandis que les canaux de Wolff régressent en totalité.

La partie céphalique du canal de Müller devient le pavillon de la trompe.

La partie moyenne, qui croise le canal de Wolff, forme le reste du trajet de la trompe ; au moment de la bascule de l'ovaire elle entraîne un repli du péritoine qui deviendra le ligament large.

La partie caudale accolée à son homologue controlatérale, forme avec celle-ci le canal utéro-vaginal qui sera à l'origine ultérieurement de l'utérus et la partie supérieure du vagin.

Le développement de la partie inférieure du vagin provient de la paroi postérieure du sinus uro-génital

Les gonocytes se multiplient dans la partie corticale de la gonade, tandis que la partie médullaire reste dépourvue de cellules germinales mais pourvue de cellules de Leydig à sécrétion androgénique. Les ovocytes se transforment en ovogonies et pénètrent à l'intérieur des cordons du blastème somatique commun. Chaque ovogonie s'entoure d'une couche de cellules folliculaires issues du blastème somatique commun. Les autres cellules blastémiques donneront les cellules interstitielles et les cellules du stroma ovarien.

Le développement normal des ovaires exige un caryotype 46XX, une différenciation normale intra-utérine, une stimulation gonadotrophique adéquate, une coordination harmonieuse avec les autres glandes endocrines. Les ovaires se reconnaissent par :

Leur aspect macroscopique en bandelettes et leur position pelvienne plus externe que les testicules, globuleux et endopelviens.

L'absence de caractères testiculaires et aussi par l'activité mitotique élevée des ovogonies jusqu'à la 11^{ème} semaine.

c. Différenciation des ovogonies :

A cette date, vers la 11^{ème} semaine, les ovogonies atteignent 5 à 6 millions.

En même temps, apparaissent les premiers follicules primordiaux : certains ovocytes, près de la médullaire, s'entourent de la granulosa, constituée d'une assise cellulaire nourricière, régulière et cubique.

Les cellules de la granulosa et les cellules de Sertoli forment une barrière autour des cellules germinales et déversent une sécrétion nourricière. Elles sécrètent l'inhibine, l'activateur du plasminogène, les protéoglycanes, l'hormone anti-mullérienne.

Cependant, les cellules de Sertoli du testicule sécrètent tôt l'hormone anti-mullérienne (d'où l'involution des canaux de Müller), tandis que les cellules de la granulosa de l'ovaire sécrètent l'hormone anti-mullérienne seulement après la naissance, dans les couches les plus internes du follicule antral.

*MATERIELS ET
METHODES*

I. DESCRIPTION DE L'ETUDE :

Une étude rétrospective et descriptive sur les tératomes abdominaux de l'enfant a été réalisée au sein du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat.

Les données des patients ont été sélectionnées après une recherche faite au niveau de la base des données et des archives du service d'une part, et les archives du service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique (SHOP) d'autre part.

Notre étude s'est étalée sur une période de 10 ans, entre 2004 et 2013, durant laquelle 12 cas de tératomes abdominaux (8 tératomes ovariens, 2 tératomes rénaux, 1 tératome sus méso colique et 1 tératome de l'hypochondre gauche) ont été répertoriés au niveau de la base des données du service.

II. CRITERES D'INCLUSION :

Ont été inclus dans cette étude :

- ✦ Tous les patients de la naissance jusqu'à l'adolescence.
- ✦ Suivis pour tératome abdominal (ovarien, rénal ou autre).
- ✦ Au sein du service de chirurgie infantile A de Rabat.
- ✦ Durant la période qui s'étale du 1^{er} Janvier 2004 à 31 Décembre 2013.

III. DEFINITION DES PARAMETRES ETUDIES :

Nous avons retenus pour notre étude certaines données générales dont l'identité du patient, l'origine géographique, le niveau socio-économique, l'âge au moment du diagnostic, la date d'admission, les antécédents : la consanguinité des parents, les cancers familiaux, les malformations.

Nous avons recherché les signes cliniques révélateurs de la maladie et ceux qui ont été retrouvés par l'examen clinique initial ainsi que l'âge au moment du diagnostic. Le délai diagnostique correspond au délai entre l'apparition du premier symptôme et la consultation au service de chirurgie infantile A de l'hôpital d'enfants de Rabat.

Nous avons étudié les moyens qui ont permis de poser le diagnostic : l'imagerie (abdomen sans préparation (ASP), échographie abdominale, tomodensitométrie abdomino-pelvienne (TDM), imagerie par résonance magnétique abdomino-pelvienne (IRM)), l'histologie, les marqueurs biologiques (l'alpha foeto-protéine α FP, l'hormone chorionique gonadotrope β HCG), la stratégie thérapeutique utilisée incluant la chirurgie et/ou chimiothérapie et/ou radiothérapie.

Nous avons précisé le type histologique en se basant sur les résultats de l'anatomie pathologique des pièces opératoires.

Nous nous sommes intéressés également à l'évolution post opératoire immédiate et à long terme.

Les données recueillies sont résumées dans les tableaux suivants :

N° cas	N°dossier / année	Origine	Age	Clinique	Radiologie	Biologie
1	1649 / 2005	Souklarba a	15	-délai diagnostique : 10 jours -SF : distension abdominale diffuse -Ex clinique : grosse masse abdominale prenant tout l'abdomen bien limitée, dure, mobile	-Echo abdominale : masse abdomino-pelvienne 22/13cm bien limitée, kystique cloisonnée avec nodule charnu + urétéro-hydronéphrose modérée -IRM abd-pelv : tumeur ovarienne dysembryoplasique bilatérale volumineuse à droite et de petite taille à gauche	-αFP : normale -βHCG : normale
2	3405 / 2006	Rabat	7	-délai diagnostique : 1 mois -SF : douleurs abdomino-pelviennes diffuses+ altération de l'état général -Ex clinique : masse hypogastrique ferme, indolore, mobile, mesurant 10cm	-ASP : gaz digestifs refoulés -Echo abdominale : masse pelvienne de 105 mm latéro-utérine gauche hétérogène à forte composante kystique avec des zones hyperéchogènes : aspect d'un kyste dermoïde de l'ovaire gauche -TDM abd-pelv : masse abdomino-pelvienne hétérogène(larges hypodensités, cloisons internes, zones de densité graisseuse, calcifications) : kyste dermoïde ovarien gauche	-αFP : normale -βHCG : normale
3	13580 / 2006	Kénitra	12	-délai diagnostique : 1mois -SF : augmentation du volume abdominale -Ex clinique : masse péri-ombilicale faisant 13cm, sensible par endroits, consistance ferme, mobile par rapport aux plans superficiel et profond	-Echo abdomino-pelvienne : processus lésionnel abdomino-pelvien latéro et sus-utérin droit, bien limité, mesurant 14,7*9,5*6,2cm, à double composante kystique cloisonnée et charnue -TDM abd-pelv : volumineux processus lésionnel abdomino-pelvien médian, à triple composante : kystique renfermant une petite portion charnue, quelque calcifications et de graisse mesurant 120*110 mm : tératome ovarien	-αFP : normale -βHCG : normale
4	138 / 2007	Taza	8	-délai diagnostique : 2semaines -SF : distension abdominale -Ex clinique : masse de l'hypochondre droit descendant en dessous de l'ombilic, indolore, ferme, mobile, mal limitée	-Echo abdominale : foie siège d'un gros kyste avec des cloisons à l'intérieur 145/84mm : kyste hydatique du foie stade III au niveau des segments VII et VIII -TDM abd-pelv : masse kystique à contenu polymorphe intrapéritonéal, de 157/86mm refoulant l'estomac en avant, le pancréas en arrière, le foie et la vésicule biliaire en dehors et latéralement les structures digestives qui la moulent : tératome bénin type kyste dermoïde ?	-αFP : normale -βHCG : normale

N° cas	Traitement chirurgical	Suites opératoires immédiates	Anatomopathologie	Traitements associés	Evolution
1	-Voie d'abord : médiane sous ombilicale -Geste chirurgical : ovariectomie + annexectomie droite + ponction du kyste ovarien gauche (aspect d'un kyste fonctionnel)	Simple	-macro : masse ovarienne 22/22/5cm + portion tubaire 8cm, issu à l'ouverture liquide brun chocolat, aspect multiloculaire à contenu jaune citrin -micro : tératome mature multi-tissulaire de l'ovaire droit	Pas de chimiothérapie Pas de radiothérapie	Bonne évolution durant 3 mois jusqu'au 8/9/05 apparition d'une masse de la fosse iliaque gauche. -Echo : masse latéro-utérine gauche d'aspect organique (tératome bilatéral) >transfert au service de gynécologie pour traitement conservateur de l'ovaire gauche
2	-Voie d'abord : Pfannenstiel -Geste chirurgical : tumorectomie avec conservation d'une frange ovarienne+ biopsie ovarienne sur la tranche de section	Simple	-macro : kyste 11/8/6cm multiloculaire renfermant un matériel sébacé graisseux+ osseux -micro : kyste dermoïde bénin -biopsie ovarienne : cortex ovarien peu modifié, absence de lésions suspectes	Pas de chimiothérapie Pas de radiothérapie	Suivi pendant 6 mois : bonne évolution
3	-Voie d'abord : Incision transverse sous ombilicale -Geste chirurgical : ovariectomie droite+ annexectomie	Simple	-macro : masse arrondie à surface lisse de 1810g , 20/14/12cm à double composante kystique et solide avec issue de liquide jaune citrin et présence de kératine et de cheveux -micro : tératome avec présence de tissu cutané, fibro-musculaire, nerveux en grande quantité, de kystes bordés d'un épithélium pseudo stratifié, d'os et de cartilage (grade 1 de Gonzalez crussi) considéré comme mature	Pas de chimiothérapie Pas de radiothérapie	Suivi pendant 6 mois : bonne évolution
4	-Voie d'abord : incision transverse sus ombilicale -Geste chirurgical : ovariectomie+ annexectomie droite	Simple	-macro : formation kystique de 1100g, 19/11/9cm + portion tubaire à la coupe : contenu liquidien jaunâtre filant+ composante charnue+ poils+ dents -micro : tératome pluritissulaire avec composante nerveuse immature grade 3 Norris, résection complète	Chimiothérapie post opératoire selon le protocole TGM95 risque standard (3cures VBP à 21j d'intervalle)	Suivi pendant 3 ans : bonne évolution

N° cas	N° dossier / année	Origine	Age	Clinique	Radiologie	Biologie
5	164 / 2007	Ouazzane	4mois	-délai diagnostique : 2 mois -SF : augmentation du volume abdominal -Ex clinique : masse dure para-ombilicale gauche dont la limite avec la rate est difficile à préciser, mesurant ~10cm + circulation veineuse collatérale thoraco-abdominale	-Echo abdominale : processus lésionnel du rein gauche mesurant 18,5*14*11cm, dépassant la ligne médiane, hétérogène, à triple composante (kystique, charnue et calcifiée) -TDM abd-pelv : masse hétérogène kystique, tissulaire + calcifications 12,2*10,2*14cm prenant naissance du rein gauche qui est refoulé, écarté et écrasé en bas : tératome malin ? -IRM abd-pelv : énorme processus lésionnel abdomino-pelvien à point de départ rénal gauche : tératome	-αFP : 306 ng/ml -βHCG : <5
6	2426 / 2008	Temara	10	-délai diagnostique : 8 jours -SF : douleur abdomino-pelvienne gauche intense, fixe, constrictive + troubles du transit + vomissements -Ex clinique : sensibilité de la fosse iliaque gauche, pas de masse palpable, toucher rectal : tuméfaction rénitente, sensible, douleur en péri-utérin	-ASP : normal -Echo abdominale : ovaire gauche prolabé dans le cul de sac de Douglas siège d'une formation kystique cloisonnée + graisse mesurant 5,5/4cm : tératome ovaire gauche -TDM abd-pelv : masse pelvienne rétro-latéro-utérine liquidienne encapsulée renferme une composante endokystique de densité graisseuse 51/45/50mm : aspect d'un kyste dermoïde de l'ovaire gauche	-αFP : normale -βHCG : normale
7	352 / 2008	Salé	8	-délai diagnostique : 1 semaine -SF : sensibilité hypogastrique + signes de compression (dysurie + troubles du transit) -Ex clinique : masse pelvienne fixe, indolore, ferme	-Echo abdominale : processus lésionnel rétro-utérin 51/47/50mm tissulaire hétérogène hautement vascularisé -TDM abd-pelv : formation pelvienne tissulaire arrondie, comportant des zones liquidienne, mesurant 50*48mm de diamètre transverse et étendue sur une hauteur de 6cm environ	-αFP : 350ng/ml -βHCG : normale

N° cas	Traitement chirurgical	Suites opératoires immédiates	Anatomopathologie	Traitements associés	Evolution
5	-Voie d'abord : incision transverse sous ombilicale latéralisée à gauche -Geste chirurgical : tumorectomie gauche	Simple	-macro : masse de 920g mesurant 16/11/9cm à surface lisse avec quelques fines bandelettes graisseuses, à la coupe composante kystique et tissulaire -micro : tératome pluritissulaire comportant de rares foyers de tissu nerveux immature : (tératome immature de grade 1 selon Gonzalez crussi)	Chimiothérapie pré opératoire selon le protocole TGM 95RS (2cures de VBP)	Suivie pendant 6ans : bonne évolution
6	-Voie d'abord : Pfannenstiel -Geste chirurgical : ovariectomie gauche, l'exploration trouve des spires de torsion	Simple	-macro : masse ovulaire 5,5/4 /2cm aspect à la fois kystique et tissulaire, présence de cheveux et kératine -micro : kyste dermoïde bénin de l'ovaire avec large remaniement nécrotique	Pas de chimiothérapie Pas de radiothérapie	Suivi pendant 2 mois : bonne évolution
7	-Voie d'abord : incision transverse sous ombilicale -Geste chirurgical : exérèse totale de la masse+ annexectomie gauche	Simple	-macro : masse ovarienne 960g, mesurant 18/17/5cm, surface lisse, polylobée, comportant une bandelette fibreuse mesurant 3cm à la coupe : aspect micro et macro kystique contenant un liquide mucoïde jaunâtre -macro : tératome constitué de plusieurs types de tissus somatiques matures (musculaires lisses, nerveux, adipeux, osseux, cartilagineux, glandes mucosécrétantes, glandes bordées d'épithélium respiratoire malpighien) + 3foyers de tissu mésenchymateux immatures : tératome immature grade I selon Norris et coll et Gonzalez Crussi	Chimiothérapie pré-opératoire (3 cures de VBP selon protocole TGM95RS) -A l'évaluation Persistance de la masse, 6% de réduction tumorale -décision : 2 autres cures VBP	Suivie pendant 4ans : bonne évolution

N° cas	N° dossier / année	Origine	Age	Clinique	Radiologie	Biologie
8	95 / 2009	Taza	13	-délai diagnostique : 5 mois -SF : distension abdominale + douleurs abdominales paroxystiques + altération de l'état général -Ex clinique : abdomen sensible, distendu, énorme masse abdominale qui part de l'hypochondre droit jusqu'au pubis, fixe et ferme	-Echo abdominale : processus lésionnel abdomino-pelvien s'étendant depuis l'épigastre jusqu'au Douglas, de contours polylobés mais réguliers, mesurant 22/11,3cm, à triple composante (charnue, calcique et liquidienne) + présence d'un épanchement péritonéal -TDM abd-pelv : tératome malin en rapports étroits avec les vaisseaux iliaques, la cavité abdominale. Présence d'un épanchement péritonéal	-αFP : 326ng/ml -βHCG : normale
9	15220 / 2011	Er-rachidia	5mois	-délai diagnostique : 15 jours -SF : distension abdominale + fièvre + vomissements -Ex clinique : masse ferme non douloureuse intéressant l'hypochondre gauche arrivant jusqu'au l'ombilic et la fosse iliaque gauche faisant 7cm de grand axe	-Echo abdominale : masse solide kystique au contact du rein gauche d'allure tumorale dont l'origine peut être rénale ou surrénalienne -TDM abdominale : volumineuse masse rétro-péritonéale ovale majoritaire kystique, de contours réguliers, contenant des cloisons internes, mesurant 72*78*85mm	-αFP : 276,80 ng/ml -βHCG : 200ng/ml
10	12382 / 2012	Tanger	1 mois	-délai diagnostique : 3 semaines -SF : augmentation du volume abdominal -Ex clinique : abdomen distendu avec circulation veineuse collatérale, masse palpable occupant la totalité de l'abdomen, dure, indolore	-Echo abdominale : masse rétro-péritonéale à triple composante kystique, tissulaire et calcique -TDM abd-pelv : volumineux processus lésionnel bien limité siégeant au niveau de l'arrière cavité des épiploons à triple composante kystique, calcique et charnue, mesurant 106/83/95mm	-αFP : 5147 ng/ml -βHCG : <1,2 mUI/ml

N° cas	Traitement chirurgical	Suites opératoires immédiates	Anatomopathologie	Traitements associés	Evolution
8	-Voie d'abord : incision médiane à cheval sur l'ombilic -Geste chirurgical : résection totale de la tumeur + annexectomie gauche	Carcinose péritonéale > Endoxan 50mg 5cp/j 1semaine/2 + boissons abondantes + mictions fréquentes	-macro : masse énorme 4kg mesurant 25/27/11cm, à surface bosselée et lisse, à la coupe : aspect microkystique à contenu jaune clair avec des zones solides charnues blanchâtres -micro : tératome multi-tissulaire mature avec une composante immature minime (grade I de Norris), gliomatose péritonéale mature (grade 0 de Norris)	Chimiothérapie pré-opératoire (2 cures de VBP selon protocole TGM 95 RS)	Suivie pendant 2 ans : bonne évolution
9	-Voie d'abord : incision trans-sus ombilicale -Geste chirurgical : néphrectomie totale élargie gauche	Simple	-macro : masse de 800g mesurant 11*9cm multi kystique au contenu liquidien clair et parfois mucoïde, se développant au sein de la cavité rénale et refoulant le rein vers le bas -micro : tératome multi tissulaire mature, les limites chirurgicales saines ainsi que la zone d'adhérence musculaire (muscle diaphragmatique)	Chimiothérapie pré-opératoire (5 cures de VCR hebdomadaire)	Suivi pendant 1 an : bonne évolution
10	-Voie d'abord : incision transversale sus-ombilicale élargie à gauche -Geste chirurgical : résection de la masse tumorale	Simple	-macro : masse de 745g, mesurant 18/13/7,5cm, bosselée mamelonnée, de consistance fluctuante avec quelques zones dures, à la coupe : aspect multi kystique blanc nacré à contenu séro-hématique -micro : tumeur multi tissulaire faite d'éléments matures prédominants (tissu adipeux, tissu malpighien avec kératose, tissu musculaire, quelques glandes intestinales, tissu osseux) et quelques foyers de tissu immature : tératome immature, limite d'exérèse chirurgicale saine	Pas de chimiothérapie Pas de radiothérapie	Suivi pendant 9 mois : bonne évolution

N° cas	N° dossier/ année	Origine	Age	Clinique	Radiologie	Biologie
11	6441 / 2013	Salé	13 ans	-délai diagnostique : 9 mois -SF : douleur + masse hypogastrique -Ex clinique : masse hypogastrique médiane arrivant jusqu'en sous-ombilical d'environ 10 cm de grand axe, ferme, mobile.	-ASP : normal -Echo abdomino-pelvienne : présence d'une masse abdomino-pelvienne latéro et sus-utérine droite, largement kystique renfermant une composante calcique et graisseuse. La composante kystique ayant un contenu impur avec des échos déclives et quelques cloisons mesurant : 15*11cm→ masse faisant évoquer un tératome ovarien. -TDM abdomino-pelvien : processus lésionnel abdomino-pelvien bien limité, à multiples composantes (liquidienne cloisonnée, solide charnue et graisseuse et calcique) mesurant 144*118*125mm. Cette masse est sus et latéro-utérine droite avec infiltration de la graisse mésentérique adjacente et individualisation du parenchyme ovarien tuméfié, coiffant la masse en croissant. En haut, elle arrive à hauteur du corps de L4 où elle entre en rapport avec les anses digestives. Latéralement, elle présente un contact intime avec les vaisseaux iliaques. En avant, elle abaisse la vessie vers le bas→ aspect en faveur d'un tératome ovarien probablement gauche.	-αFP : normale -βHCG : normale
12	399 / 2013	Kssar lekbir	8 ans	-délai diagnostique : 2 mois -SF : douleur abdominale localisée à l'hypochondre droit -Ex clinique : masse au niveau de l'hypochondre droit de 3 à 4 cm de diamètre, indolore fixe par rapport au plan profond, sans signes inflammatoires en regard.	-Echo abdominale : volumineuse formation kystique médiane, para médiane gauche, mesurant 16*6,3 cm renfermant des zones kystiques et des zones charnues avec portions rappelant les cheveux. Cette masse reste bien limitée refoulant le pancréas, la rate et le rein gauche→ aspect faisant suspecter un tératome abdominal. -TDM abdominale : masse occupant l'hypochondre et le flanc gauche avec dépassement de la ligne médiane, bien limitée à plusieurs composantes : liquide, graisse, calcique avec des cloisons qui se rehaussent après produit de contraste, mesurant 15*9*17cm avec effet de masse sur la rate en dehors. Le foie, le hile hépatique et le tronc cœliaque en dedans. Le pancréas, le pédicule splénique et le rein gauche en arrière. En bas arrive au contact du psoas gauche, en haut au contact de l'estomac. En avant, refoule la paroi abdominale antérieure→ aspect en faveur d'un volumineux tératome péritonéal occupant le flanc et l'hypochondre gauche.	-αFP : normale -βHCG : normale

N° cas	Traitement chirurgical	Suites opératoires immédiates	Anatomopathologie	Traitements associés	Evolution
11	-Voie d'abord : incision pfannenstiel -Geste chirurgical : annexectomie gauche + omentectomie au niveau de l'adhérence du grand épiploon avec la masse + biopsie de la séreuse du côlon gauche	Simple	-macro : masse pesant 1040g, mesurant 18*3*8cm, la surface est lisse. A la coupe, aspect kystique à contenu séro hémattique avec présence de poils, d'os et de dents. -micro : présence au niveau du pourtour du kyste un parenchyme ovarien remanié par de larges plages de suffusion hémorragique avec présence par endroits de lobules de tissu adipeux et d'un tissu malpighien kératinisé avec présence d'annexes sébacées. Absence de composante immature→ aspect d'un kyste dermoïde tordu avec remaniements hémorragiques sans signes histologiques de malignité. -biopsie au contact de la séreuse du côlon gauche : tissu fibrino-cruorique.	Pas de chimiothérapie Pas de radiothérapie	Suivie pendant 4 mois : bonne évolution
12	-Voie d'abord : incision trans-sus ombilicale gauche -Geste chirurgical : résection de la masse tumorale	Simple	-macro : masse kystique de 1200g à surface lisse mesurant 15*12,5cm. A la coupe, issue d'un liquide séreux riche en matériel blanchâtre friable. En périphérie, on note la présence d'un processus hétérogène solide et kystique avec poils et calcifications. -micro : présence de plusieurs logettes revêtues par un revêtement malpighien kératinisé avec de multiples structures annexielles. De rares foyers de tissu hétérologue notamment osseux et graisseux sont retrouvés→ tératome pluritissulaire, absence de signes de malignité.	Pas de chimiothérapie Pas de radiothérapie	Bonne évolution



RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Le nombre de cas par année :

Durant la période de l'étude (2004-2013) nous avons colligé 12 cas de tératomes abdominaux, soit une moyenne de 01 cas par an.

Tableau I : La répartition par année des nouveaux cas de tératomes abdominaux au sein du service de chirurgie infantile

ANNEE	NOMBRE DE TERATOMES ABDOMINAUX
2004	0
2005	1
2006	2
2007	2
2008	2
2009	1
2010	0
2011	1
2012	1
2013	2

Le tableau I : montre que le nombre de tératomes abdominaux diagnostiqués a varié entre 0 et 2 cas par an.

2. La répartition selon l'âge :

Sur 12 cas étudiés, l'âge médian des patients était de 7 ans et 8 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 15 ans.

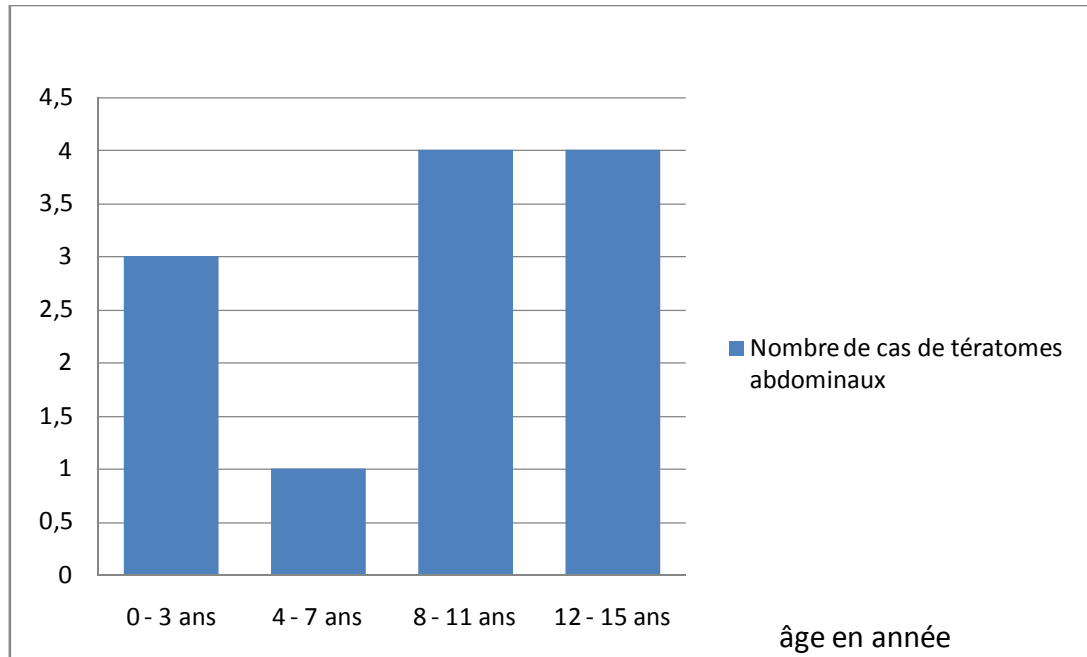


Figure 5 : Répartition des cas de tératomes abdominaux selon les tranches d'âge

3. La répartition selon les régions administratives du royaume :

La notion de répartition des tératomes abdominaux dans les régions a montré que la région la plus concentrée était celle de Rabat-Salé-Zemmour-Zaer : 42%

Tableau II : La répartition des cas de tératomes abdominaux selon les régions administratives du royaume

Région	Nombre de tératomes abdominaux en %
Rabat-Salé-Zemmour-Zaer	42%
Tanger-Tétouan	25%
Taza-Al Hoceima-Taounate	17%
Meknès-Tafilalet	8%
Gharb-Chrarda-Beni Hssen	8%

4. La répartition selon la localisation de la tumeur :

La figure 6 montre que la localisation la plus fréquente des tératomes était au niveau des ovaires 67%, puis au niveau rénal 17%.

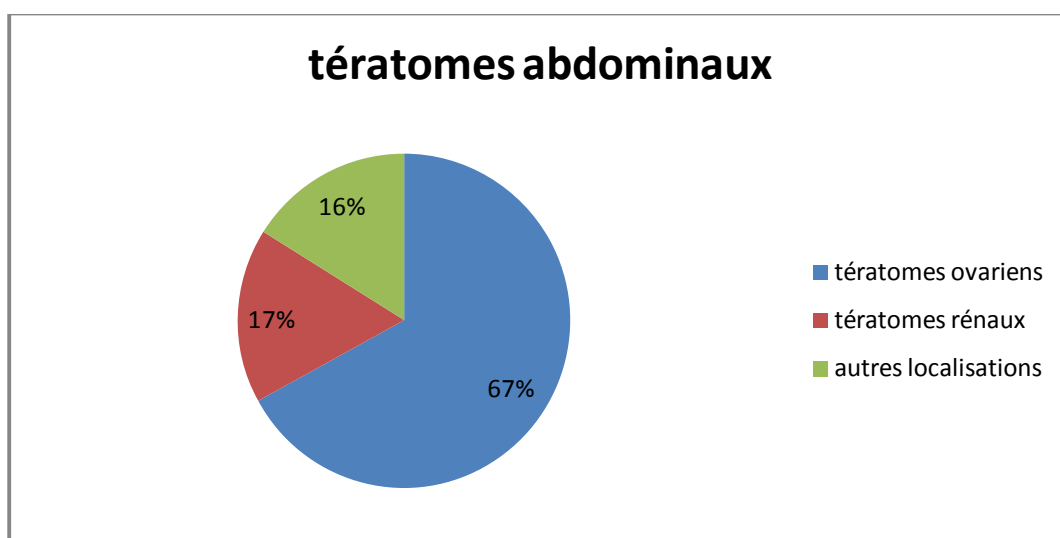


Figure 6 : la répartition selon la localisation de la tumeur

II. LES ANTECEDENTS DES PATIENTS :

Dans notre série, 4 patientes étaient pubères soit 33%.

Présence d'antécédents d'un cancer du sein dans la famille chez un patient (cas n° 10).

La notion de consanguinité n'a été retrouvée chez aucun patient.

III. LA CLINIQUE :

1. Le délai diagnostique :

Le délai diagnostique médian était de 8 semaines, avec des extrêmes allant de 1 à 36 semaines.

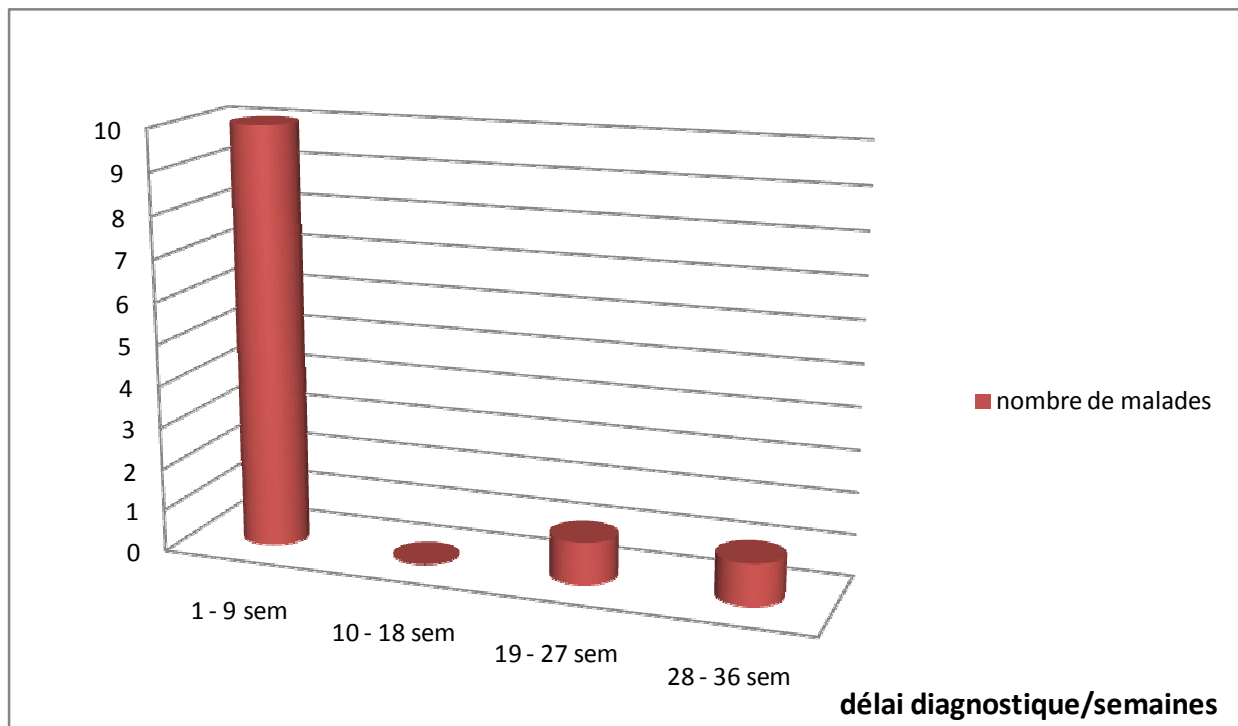


Figure 7 : les variations du délai diagnostique et le nombre de malades correspondants

La figure 7 montre que 10 patients (soit 83%) sont diagnostiqués aux 9 premières semaines de la symptomatologie.

2. Les signes cliniques révélateurs :

Les signes cliniques d'appel étaient pour la majorité des patients : la douleur abdominale et l'augmentation du volume abdominal.

La figure 8 illustre les signes cliniques d'appel chez les patients :

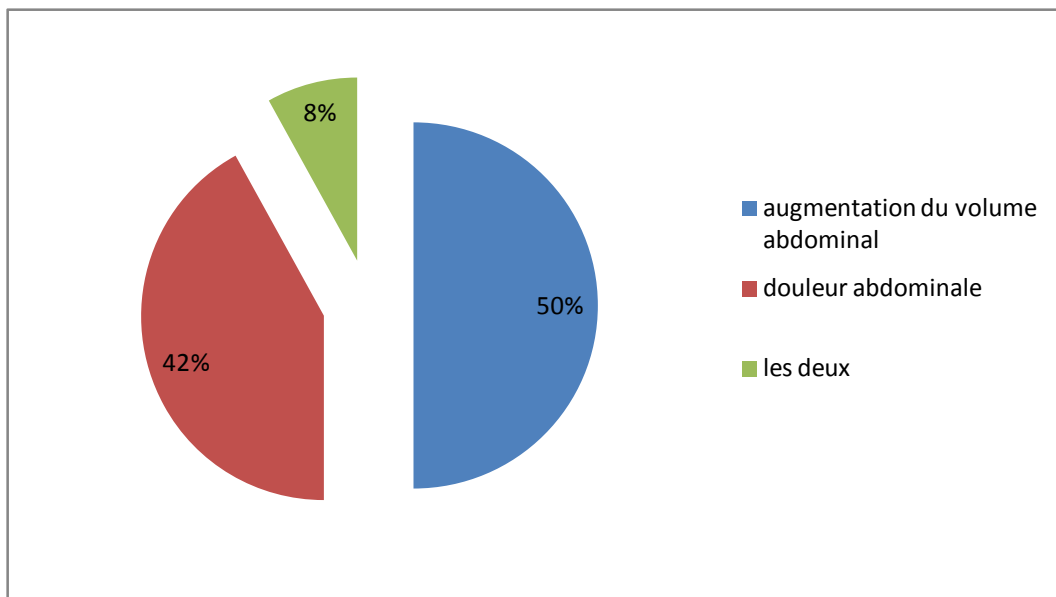


Figure 8 : les signes cliniques d'appel des tératomes abdominaux et le nombre de malades correspondants

Sur 12 patients étudiés, l'augmentation du volume abdominal a été le signe d'appel dans la moitié des cas.

Le mode de survenue n'a été précisé que chez certains patients (dans 3 cas l'installation était de manière progressive).

L'association de douleur abdominale et l'augmentation du volume abdominal a été retrouvée chez 1 seul patient (cas n° 8).

3. Les signes accompagnateurs :

a. digestifs :

Les signes digestifs étaient les signes accompagnateurs les plus fréquents que l'on retrouve chez 3 patients (cas n° 6, 7, 9), à type de troubles du transit et de vomissements.

b. urinaires :

Les signes urinaires ont été retrouvés chez une seule patiente (cas n° 7), à type de dysurie.

c. généraux :

Les signes généraux étaient présents chez 2 patients: altération de l'état général (cas n° 2, 8), fièvre (cas n° 9).

4. L'examen clinique :

Dans notre série, une masse palpable était retrouvée chez 11 patients (soit 92%), dans le cas restant l'abdomen était sensible, sans masse palpable.

Cette masse était de taille importante dans la majorité des cas, souvent indolore à la palpation, mobile de consistance ferme le plus souvent ou dure, bien ou mal limitée.

Présence d'une circulation veineuse collatérale chez 2 patients (cas n° 5, 10).

Aucun patient n'avait présenté une hépatomégalie, splénomégalie ou ascite.

Par ailleurs, le reste de l'examen clinique était normal.

IV. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le diagnostic des tératomes abdominaux a été basé sur l'imagerie et/ou les marqueurs biologiques et /ou l'histologie.

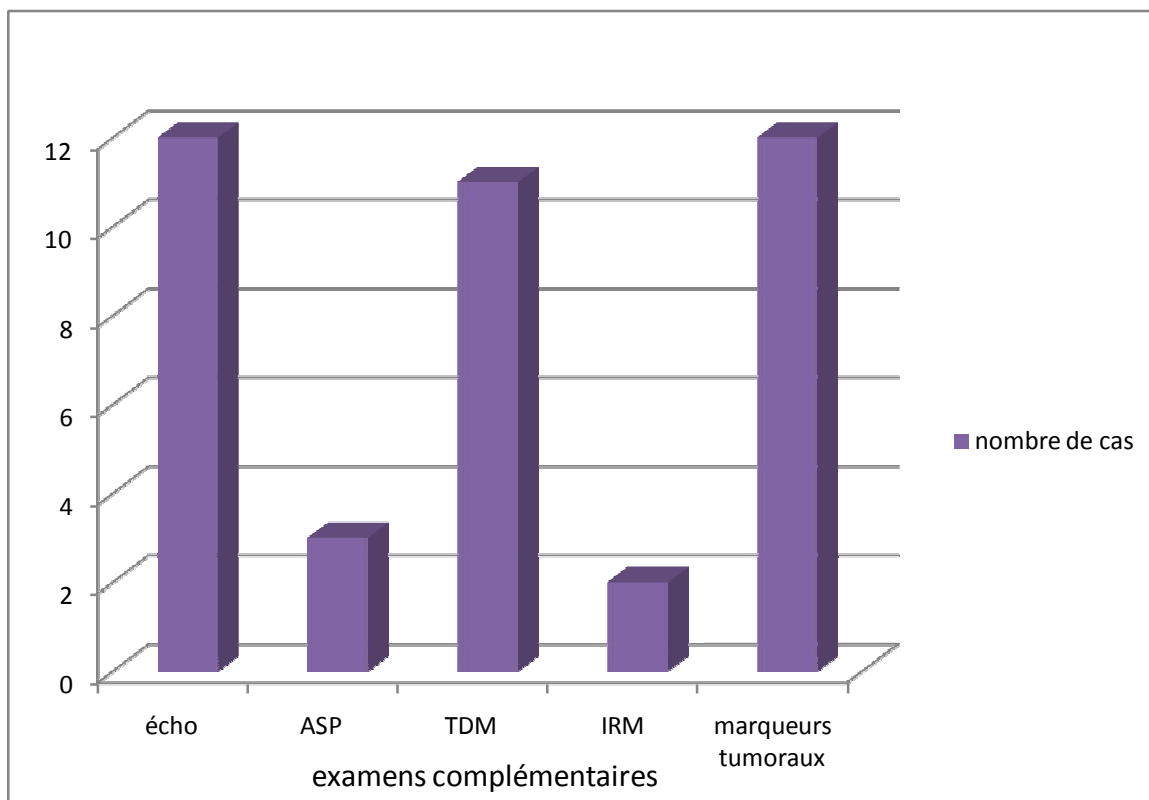


Figure 9 : les différents examens complémentaires et le nombre de cas correspondants

1. Les examens radiologiques:

a. L'échographie abdomino-pelvienne :

Elle a été pratiquée systématiquement chez tous les patients.

L'échographie a permis l'analyse de la masse :

- son origine intra ou rétro-péritonéale.

- ses limites.
- sa composante (kystique/ tissulaire/ calcique).
- l'extension aux organes de voisinage.

La carcinose péritonéale a été objectivée chez un seul patient (cas n° 8).

L'urétéro-hydronephrose a été objectivée chez un seul patient (cas n° 1).

L'atteinte ganglionnaire n'a été objectivée chez aucun patient.

➤ **CAS N°1 : Tératome mature**

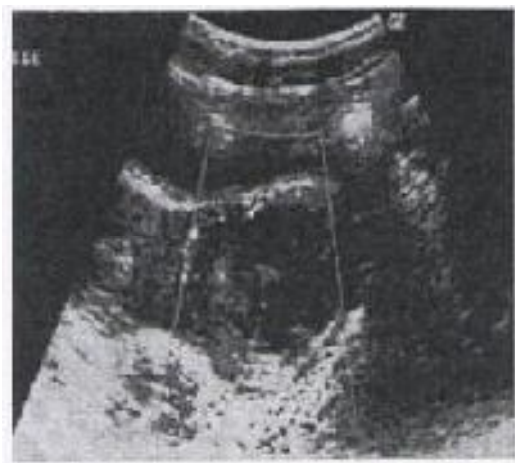


Figure 10 : échographie montrant un processus lésionnel abdomino-pelvien hétérogène hyper vascularisée

➤ **CAS N°3 : Tératome ovarien**

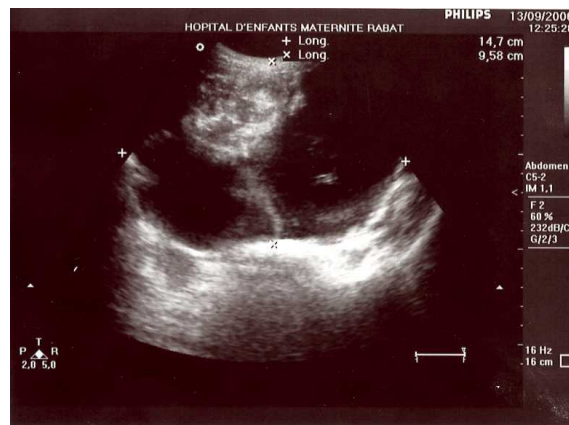


Figure 11 : processus lésionnel abdomino-pelvien latéro et sus-utérin droit, bien limité, mesurant 14,7*9,5*6,2cm, à double composante kystique cloisonnée et charnue

➤ **CAS N° 11 : kyste dermoïde**

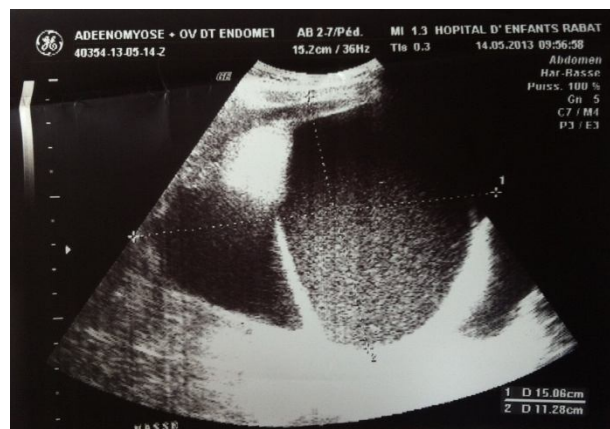


Figure 12 : masse abdomino-pelvienne latéro et sus-utérine droite, largement kystique renfermant une composante calcique et grasseuse.

b. L'abdomen sans préparation (ASP):

Il a été pratiqué chez 3 patients, a objectivé : un refoulement des clartés digestives ou un aspect normal.

c. La tomodensitométrie (TDM) abdomino-pelvienne :

Elle a été réalisée chez 11 patients, elle a permis : la confirmation du diagnostic, l'étude des caractéristiques de la tumeur : l'origine, la nature, les rapports avec les organes de voisinage et la réalisation d'un bilan d'extension.

➤ **CAS N°3 : Tératome ovarien**

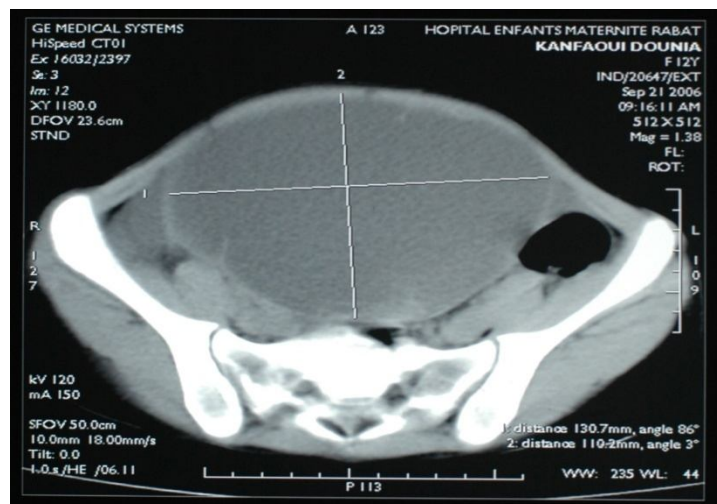


Figure 13 : volumineux processus lésionnel abdomino-pelvien médian, mesurant 120*110 mm

➤ CAS N°4 : tératome bénin

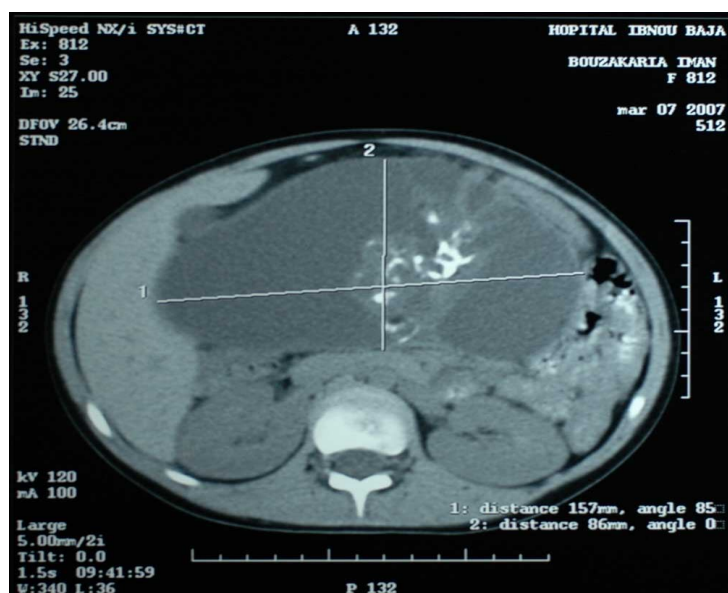


Figure 14 : masse kystique à contenu polymorphe intrapéritonéal, de 157/86mm refoulant l'estomac en avant, le pancréas en arrière, le foie et la vésicule biliaire en dehors et latéralement les structures digestives qui la moulent

➤ CAS N°10 : tératome rétro-péritonéal

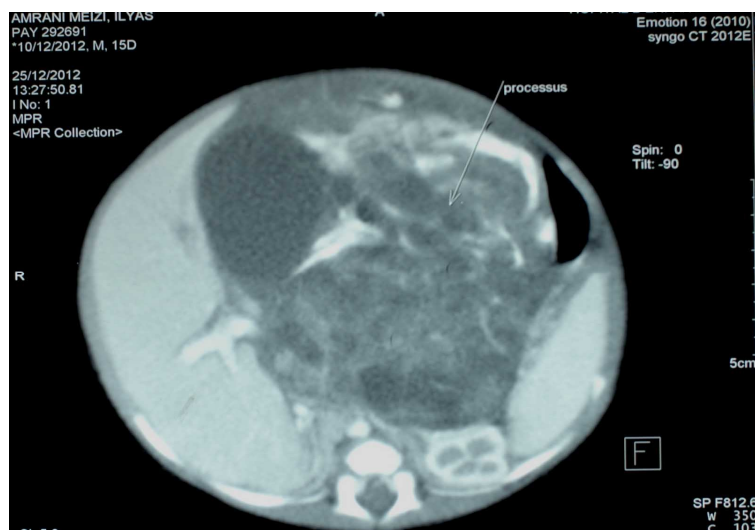


Figure 15 : volumineux processus lésionnel bien limité siégeant au niveau de l'arrière cavité des épiploons, mesurant 106/83/95mm

d. L'imagerie par résonance magnétique abdomino-pelvienne (IRM):

Elle a été demandée chez 2 patients, objectivant une tumeur dysembryoplasique bilatérale (cas n°1) et un tératome à point de départ rénal gauche (cas n°5).

➤ **CAS N°1 : Tératome mature**

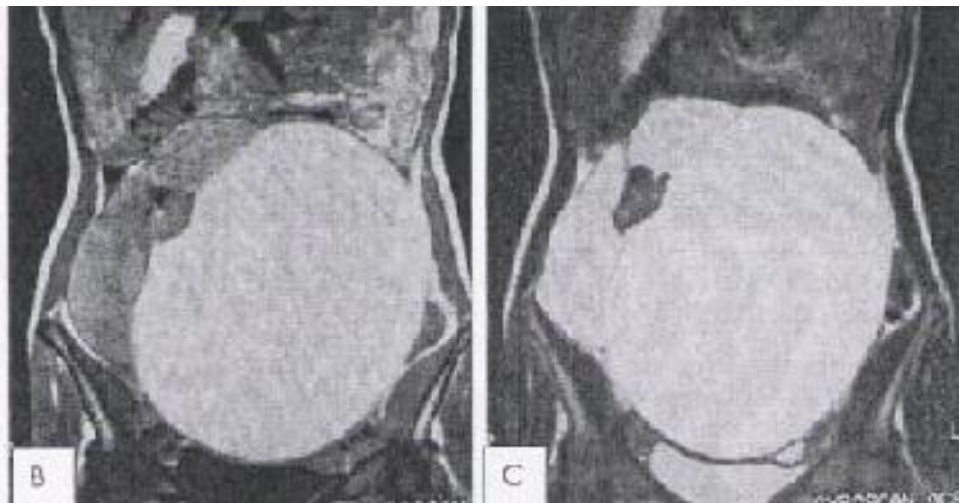
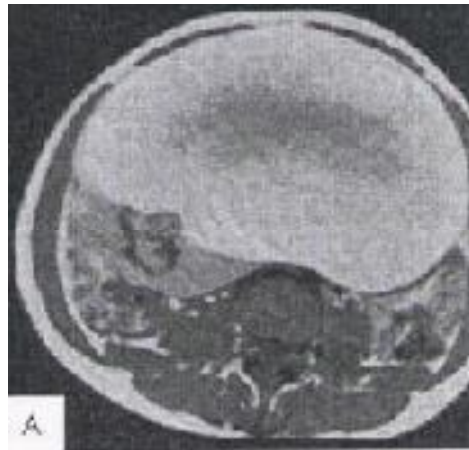


Figure 16 : (A;B;C) masse abdomino-pelvienne à contours bosselés, à double composante charnue et kystique multiloculaire refoulant la vessie en bas.

2. Les examens biologiques :

Les dosages de l' α FP et β HCG étaient disponibles chez tous les patients en préopératoire.

- **β HCG** : son dosage était normal pour tous les patients sauf un, chez qui a été positif (cas n° 9).
- **α FP** : son dosage était positif chez 5 patients: cas n° 5, 7, 8, 9, 10.

V. L'HISTOLOGIE :

Les tératomes matures représentaient 67% (cas n°1, 2, 3, 6, 8, 9, 11, 12), alors que les tératomes immatures ne représentaient que 33% (cas n°4, 5, 7, 10).

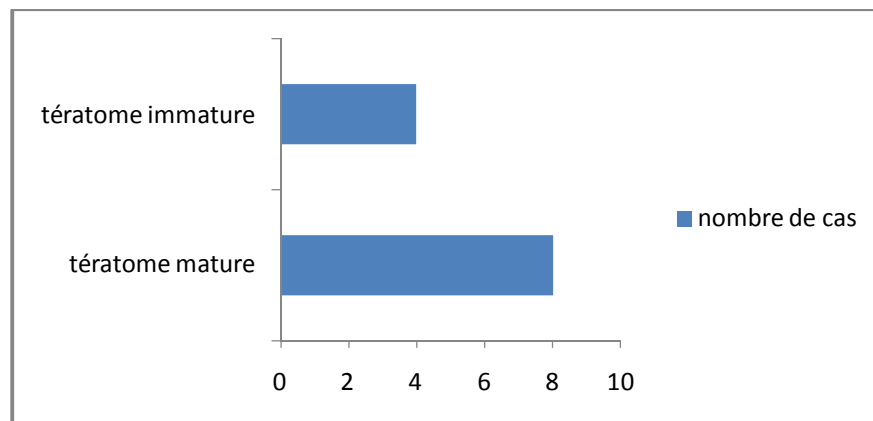


Figure 17 : les résultats histologiques des patients suivis pour tératomes abdominaux

La figure ci-dessus montre que les tératomes matures étaient les plus fréquents.

VI. STRATEGIE THERAPEUTIQUE :

1. VI.1 Voie d'abord :

Tableau III : Les voies d'abord des tératomes abdominaux

Voie d'abord	Nombre de cas
Incision médiane	2
Incision transverse	7
pfannenstiel	3

2. Le geste chirurgical :

Tableau IV : Le geste chirurgical réalisé pour le traitement des tératomes abdominaux

Geste chirurgical	Nombre de cas
Néphrectomie	1
Annexectomie	6
Tumorectomie	4
Ovariectomie	1

Dans certains cas, des gestes associés ont été réalisés :

- une ponction d'un kyste de l'ovaire controlatéral (cas n°1 : kyste fonctionnel) ;
- une biopsie ovarienne sur tranche de section (cas n°2).
- une biopsie de la séreuse du côlon gauche (cas n° 11).

3. La chimiothérapie :

Le nombre de patients traités par chimiothérapie était de 5.

- Chimiothérapie pré-opératoire : (cas n° 5, 7, 8, 9)

(VBP selon protocole TGM95 Risque Standard, VCR)

Tableau V : le type de chimiothérapie avec le nombre de cures reçues

Type de chimiothérapie	Nombre de cures
VBP	2
VBP	5
VBP	2
VCR	5

- Chimiothérapie post-opératoire : (cas n°4) type VBP (3 cures) selon le protocole TGM95 Risque Standard.

4. La radiothérapie :

Aucun patient n'avait reçu une radiothérapie.

VII. EVOLUTION :

❖ Les suites opératoires immédiates :

Elles étaient simples pour tous les patients sauf un cas (n°8), qui a présenté une carcinose péritonéale.

❖ Les suites opératoires à long terme :

Dans notre série, une seule récurrence a été notée :

Cas n°1 : récurrence d'un kyste ovarien qui a été diagnostiqué comme étant un kyste fonctionnel et traité comme tel, l'échographie de contrôle était en faveur d'un kyste organique (suspicion de tératome bilatéral).

En revanche, on ne note aucun cas de décès ou de résistance au traitement.

Une bonne évolution a été décrite chez 11 patients sur une durée de surveillance allant de 2 mois à 6 ans.



ANALYSE ET DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

Les tumeurs germinales malignes sont des tumeurs rares qui représentent près de 3% des tumeurs malignes de l'enfant. L'incidence des tumeurs germinales malignes est de 2-3 par million d'enfants et par an.

Le tératome se produit dans deux groupes d'âge : les enfants et les jeunes adultes. Chez les enfants, il se produit dans les deux premières années de vie avec un âge moyen de 20 mois ; chez les jeunes adultes, les formes pures sont rares, elles se trouvent couramment mélangées avec d'autres composants des tumeurs germinales (4).

Les tératomes rétro-péritonéaux comprennent 1% à 11% des tumeurs rétro-péritonéales primaires et sont la troisième tumeur rétro-péritonéale la plus courante dans l'enfance après le neuroblastome et la tumeur de Wilms (5).

Les tératomes congénitaux sont observés dans 1/4000 naissances, ils représentent 25% à 35% de l'ensemble des tumeurs néonatales (6).

Les formes cervico-faciales constituent environ 5-15% des localisations, les localisations sacro-coccygiennes (60%) et gonadiques (22%) étant les plus fréquentes (7).

Les tératomes du rein sont extrêmement rares. Depuis 1934, 20 cas ont été publiés dans la littérature ; douze de ces tératomes (60%) ont été trouvés chez les enfants et huit (40%) chez les adultes, avec un âge moyen chez l'adulte de 17 ans et 3 ans chez l'enfant.

L'incidence des tumeurs de l'ovaire est de 2,6 cas/an/100 000 filles et des tumeurs malignes de l'ovaire d'environ 1% de tous les cancers chez l'enfant (8).

Les tumeurs germinales représentent environ 30% de l'ensemble des tumeurs de l'ovaire dont plus de 95% des tumeurs de l'ovaire sont des tératomes.

La fréquence des tératomes kystiques bénins par rapport aux autres tumeurs ovariennes, se situe entre 10,9% et 18,2%. Les kystes dermoïdes bénins représentent 95% des tumeurs de l'ovaire d'origine germinale.

II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

1. Classification anatomopathologique des tumeurs germinales malignes : (9)

Les tumeurs germinales malignes dérivent de la transformation de cellules germinales primitives, cellules totipotentes qui peuvent rester non différenciées (séminomes), peu différenciées (carcinome embryonnaire) ou se transformer en structures différenciées embryonnaires (tératome) ou extra-embryonnaires (tumeur vitelline et /ou choriocarcinome).

Plusieurs classifications anatomo-pathologiques ont été proposées, ce qui explique les dénominations différentes pour une même entité. Pour éviter des confusions dans ces tumeurs déjà complexes, on utilisera la classification de référence celle de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) :

Tableau VI : Classification anatomopathologique des tumeurs germinales malignes

TUMEURS A UNE SEULE COMPOSANTE HISTOLOGIQUE	
Séminome (ou germinome ou dysgerminome). On peut trouver quelques cellules syncytiotrophoblastiques isolées, expliquant la possibilité d'une sécrétion minime de β HCG.	
Séminome spermatique.	
Carcinome embryonnaire ne montre pas de différenciation évidente en histologie classique. Cette composante n'est pas sécrétante.	
Tumeur vitelline (ou tumeur du sac vitellin ou « yolk sac tumor » ou encore tumeur du sinus endodermique) sécrète de l' α FP.	
Polyembrome.	
Choriocarcinome sécrète de la β HCG. Il est caractérisé par l'association de cellules cytotrophoblastiques, indispensables au diagnostic, et de cellules géantes syncytiotrophoblastiques qui sécrètent l'HCG en quantité importante.	
Tératome est une tumeur constituée de plusieurs types tissulaires correspondant aux différents feuilletts embryonnaires: endoderme, mésoderme, ectoderme.	Tératome mature : chez l'enfant, le tératome mature (tissus bien différenciés, organoïdes, os, muscle, cartilage...) est bénin. Le tératome immature, est considéré comme malin, quand les tissus sont moyennement ou peu différenciés. Ceci concerne essentiellement le tissu neuro-épithélial. Il renferme fréquemment des éléments matures (proportion de tissu immature classée de 0 –pas de tissu immature- à 3).
	Tératome immature : les tératomes immatures surviennent préférentiellement chez le jeune enfant, et dans la région sacro-coccygienne et chez la fille à un âge pré pubertaire.
	Tératome cancérisé : le tératome est cancérisé lorsqu'il contient une composante maligne d'un des trois feuilletts, telle qu'un sarcome, un carcinome ou une PNET.
TUMEURS A PLUSIEURS COMPOSANTES HISTOLOGIQUES (MIXTES)	
Dans ce cas, on précise les différentes composantes.	

Ces différentes composantes histologiques peuvent être associées en proportion variable dans une même tumeur. Ce n'est pas la composante prédominante qui détermine le comportement de la tumeur, mais celle qui est la plus maligne et qui peut être parfois présente en quantité minime entre les structures bien différenciées.

2. Définition :

Ethymologiquement, le mot tératome est issu du Grec « teras » ou « teratos » qui signifie monstre, et « ome » qui signifie tumeur.

Ce terme générique regroupant toutes les tumeurs malignes et bénignes constituées de tissus variés dont l'aspect rappelle les différents stades du développement embryonnaire, jusqu'au stade adulte dans certains cas, tissus normalement étrangers à l'organe ou à la région anatomique qui les abritent.

Il est de coutume d'ajouter comme un pré-requis à l'utilisation de ce terme, que ces divers tissus doivent dériver des trois feuillets primordiaux.

Or, si une représentation complète de l'ectoderme, de l'endoderme et du mésoderme est habituelle en cas de tératome différencié ou mature, ce n'est pas toujours le cas lorsque la tumeur est plus ou moins indifférenciée, l'un des feuillets pouvant ne pas être identifié, le terme de tératome reste cependant de rigueur.

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

- la multiplicité des espèces tissulaires.
- Leur disposition topographique les unes par rapport aux autres (avec fréquemment des ébauches d'organes).

- Le site anatomique de la tumeur, auquel ces tissus sont normalement étrangers.

3. Nomenclature :

Plusieurs termes ont été utilisés dans la littérature comme synonyme de tératome :

- **TERATOBLASTOME.**
- **TUMEUR TERATOIDE.**
- **DYSEMBRYOME.** Qui peut prêter à confusion en raison de l'éthymologie même de ce terme qui rapporte le tératome à un embryon malformé. Certains auteurs ont parfois parlé de « dysembryome bidermique » ou « dysembryome tridermique » indiquant respectivement l'origine des tissus à partir de deux ou trois feuillets embryonnaires primordiaux.

Ces différents termes ne sont plus guère employés aujourd'hui.

4. Classification :

a. En fonction de la localisation :

On distingue trois groupes :

➤ Les tératomes dits « extérieurs » :

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

Exemples : tératome sacro-coccygien, tératome cervical, tératome bucco-pharyngé ou épignathe.

➤ Les tératomes dits « internes » :

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

Deux variétés sont individualisées :

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

b. En fonction de l'aspect macroscopique :

Deux formes prédominent :

➤ **Les tératomes kystiques :**

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

➤ **Les tératomes solides :**

Ce sont des tumeurs de croissance hétérogène, formées de zones de consistance ferme, et de zones de consistance friable.

Un tératome mixte contient à la fois des parties solides et kystiques.

c. En fonction de l'hétérogénéité tissulaire :

On distingue :

➤ **Les tératomes pluritissulaires complexes :**

Il s'agit d'assemblage de tissus très divers de même âge ou d'âge varié, le tératome sacro-coccygien du nourrisson en est un exemple.

➤ **Les tératomes unitissulaires ou simplifiés :**

Un tissu prolifère seul, prédominant très largement sur les autres.

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

d. En fonction du comportement anatomo-clinique :

Il est classique de distinguer :

➤ **Le tératome bénin :**

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

➤ **Le tératome malin :**

Avec diffusion métastatique, il contient toujours des tissus immatures peu ou pas différenciés.

Mais les tissus adultes d'un tératome peuvent parfois subir une transformation maligne comme les autres tissus adultes normaux, on parle alors de tératome cancérisé.

e. En fonction de la maturité tissulaire :

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

On distingue :

➤ **Les tératomes matures :**

Ils sont composés de tissus adultes arrivés au terme de leur différenciation, et du même âge que leur porteur.

Les tératomes matures sont généralement bénins, ils sont composés de tissus bien différenciés et peuvent être purs ou contenir un élément histologique d'une tumeur de cellules germinales mixtes.

Ils sont très variables en forme et en histologie, ils peuvent être solides, kystiques ou une combinaison des deux. Ils contiennent souvent plusieurs types

de tissus tels que la peau, les muscles et l'os... on peut également retrouver des cheveux au sein du kyste (kyste dermoïde)(*figure 18*).

Les tératomes peuvent être classés par leur contenu : tératome solide, tératome kystique ou mixte, comme ils peuvent également être classés selon le système de classement de Gonzalez-Crussi, ses étapes sont :

- ✦ **ETAPE 0** : bénigne et mature
- ✦ **ETAPE 1** : immature et probablement bénigne
- ✦ **ETAPE 2** : immature et peut être cancéreuse
- ✦ **ETAPE 3** : franchement maligne

Bien que les tumeurs des trois premières étapes peuvent devenir cancéreuses, celles de la dernière étape pourrait développer la capacité de propager la maladie à de nouveaux emplacements du corps.



Figure 18 : petit kyste dermoïde de l'ovaire contenant de cheveux

➤ **Les tératomes immatures :**

Ils sont composés de tissus peu ou pas différenciés, leur nature ectodermique, endodermique ou mésodermique est difficile à identifier.

Parfois on peut mettre en évidence des formes « embryoïdes » tendant à reproduire l'aspect des premières segmentations de l'œuf fécondé.

Les tératomes immatures sont généralement malins. Ce sont des tumeurs solides avec quelques plages liquidiennes en général peu abondantes. Microscopiquement, la tumeur est composée de tissu embryonnaire immature en quantité variable. Il existe souvent une effraction capsulaire de la lésion, la présence du contingent neuroectodermique immature, sont des signes de malignité.

Les tératomes immatures sont composés d'un mélange de tissus matures identiques à ceux retrouvés dans les kystes dermoïdes et de tissus immatures, souvent représentés par du tissu de différenciation nerveuse. Le pronostic des tératomes immatures dépend de la proportion du contingent neuroectodermique immature.

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

Tableau VII : Grading des tératomes immatures de Norris et O'Connor
(en 3 grades) (10)

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

➤ **Les tératomes mixtes :**

Ils associent des tissus matures et immatures en proportion variable.



Figure 19: tératome de l'ovaire fermé



Figure 20: après dissection : tératome contenant à l'intérieur de la graisse, des cheveux et des dents (cercle noir)

III. ETIOPATHOGENIE :

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

1. La théorie blastomérique :

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

2. La théorie dysgénique :

Ce tératome serait une tumeur provenant de cellules et tissus embryonnaires qui se multiplient pour leur propre compte, sans organisation précise, en échappant aux actions inductrices normales de l'embryogénèse (11).

Au cours de la vie embryonnaire, la cellule germinale primordiale (CGP) apparaît au niveau du mésoderme extra-embryonnaire puis migre le long du mésentère vers la région coccygienne avant de pénétrer dans les gonades (12).

Des progrès récents dans les résultats de la biologie moléculaire marquent que les tumeurs germinales extra-embryonnaires se développeraient à partir de la CGP, cette dernière subit des anomalies au cours de sa migration et serait à l'origine de ces tumeurs (13).

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

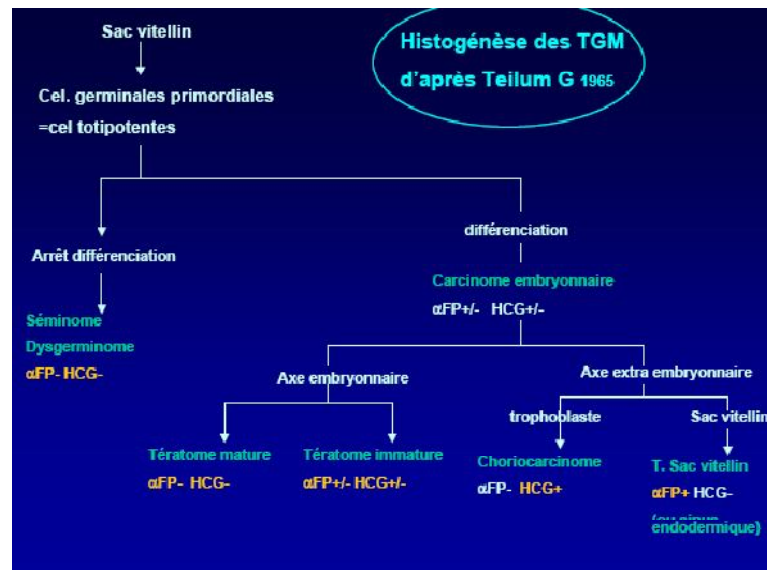


Figure 21 : histogénèse des tumeurs germinales malignes d’après Teilum G1965

3. La théorie germinale :

Cette théorie implique que les cellules germinales prolifèrent à la manière d’un embryon et qu’elles sont appelées de ce fait embryome ou dysembryome. Le séminome dérive de la cellule germinale non fécondée ou gonocyte. Le carcinome embryonnaire au stade indifférencié, la différenciation en feuillets intra-embryonnaires aboutit à la formation des tératomes, celles des feuillets extra-embryonnaires à la formation des choriocarcinomes et des tumeurs vitellines (11).

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

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

L'origine germinale des tératomes kystiques explique leur localisation préférentielle dans l'ovaire et les localisations rares, dans la racine du mésentère, la région de l'ouraque et de l'allantoïde (correspondant aux territoires d'origine et de migration de cellules germinales embryonnaires), ou encore dans la trompe utérine, l'endomètre et l'endocol (correspondant aux territoires de cellules germinales adultes). Seules les localisations exceptionnelles du tératome, base du crâne, région cervicale antérieure, médiastin, s'expliquent difficilement par un trouble de migration des cellules germinales, à moins d'admettre un déplacement ectopique de ces cellules, notamment par voie sanguine (14).

IV. CLINIQUE :

1. Les signes cliniques révélateurs :

La clinique est dominée par la douleur abdominale et l'augmentation du volume abdominal.

Les symptômes diffèrent selon la localisation de la tumeur :

Au niveau intra-péritonéal, la douleur abdominale est le plus souvent chronique à type de pesanteur en raison de la croissance lente de la tumeur causant une distension capsulaire, parfois cette douleur est aiguë faisant craindre une complication (torsion ou rupture).

Les tumeurs ovariennes sont longtemps asymptomatiques et, de ce fait, révélées tardivement par une augmentation du volume abdominal ou des crises

pseudo-appendiculaires. On doit à cet égard noter qu'une dissémination péritonéale faite de tissu glial mature (gliomatose péritonéale) n'est pas un facteur pronostique défavorable et ne déclenche pas à lui seul un alourdissement du traitement.

Au niveau rétro-péritonéal, la symptomatologie peut se manifester par la présence de l'hématurie qui est un signe fréquent mais hélas tardif, elle est classiquement totale, macroscopique, non caillotante, indolore, elle peut être retrouvée de façon isolée mais le plus souvent associée à d'autres signes (15) ; (16) ; (17). La douleur est à type de lombalgie, rarement de colique néphrétique, elle est parfois isolée et souvent négligée jusqu'à l'apparition de l'hématurie et/ou exacerbation de la douleur qui motive la consultation (17).

Les signes extra-urinaires peuvent orienter vers l'origine rénale, telle que l'hypertension artérielle qui est due soit à la compression de l'artère rénale soit à une sécrétion inadéquate de la rénine par la tumeur (18), et les métastases pulmonaires, hépatiques, ganglionnaires, osseuses ou cérébrales.

2. Les signes accompagnateurs :

a. altération de l'état général :

L'amaigrissement constitue l'élément le plus objectif, et témoigne le plus souvent d'une tumeur évoluée.

b. fièvre :

Il s'agit d'un signe non spécifique.

Les mécanismes mis en jeu sont nombreux : synthèse de toxines, nécrose tumorale et sécrétion de substances pyrogènes. Elle disparaît avec l'ablation de la tumeur.

c. signes de compression :

Les tératomes ovariens, parfois très volumineux, peuvent être à l'origine des manifestations digestives par compression du rectum (constipation ou syndrome occlusif incomplet) ou des voies urinaires (dysurie, pollakiurie).

3. L'examen clinique :

Souvent marqué par la présence d'une masse abdominale, qui peut être isolée découverte par la famille dans 24% des cas, ou par un médecin dans 64% des cas à l'occasion d'une maladie intercurrente, d'une intervention, ou lors d'un bilan radiologique mettant en évidence la présence d'une masse (16).

Cette masse est généralement de taille importante, mobile de consistance ferme ou dure bien ou mal limitée.

L'examen abdominal chez nos patients confirme les données de la littérature : une masse abdominale était retrouvée dans 92% des cas.

L'examen doit comporter l'examen des aires ganglionnaires, la recherche d'une hépatomégalie, d'une circulation veineuse collatérale ou d'une ascite. Les touchers pelviens ont peu d'intérêt chez l'enfant, le toucher rectal peut retrouver une masse pelvienne, ainsi, tout ovaire perçu chez l'enfant est à priori tumoral. Dans notre série, le toucher rectal a permis dans un seul cas de percevoir une masse.

V. VPARACLINIQUE :

L'apport de l'imagerie au diagnostic des tératomes abdominaux dans notre série comme dans la littérature est très important.

Actuellement le couple échographie-tomodensitométrie abdominale ou abdomino-pelvienne est à l'origine de la découverte de la majorité des tumeurs. D'autres investigations, notamment l'abdomen sans préparation, l'imagerie par résonnance magnétique et le doppler peuvent parfois être utiles, surtout devant des formes atypiques ou pour une meilleure évaluation de l'extension locorégionale.

La recherche de métastases se base sur des examens qui sont demandés systématiquement telle la radiographie des poumons, l'échographie, la tomodensitométrie thoracique, ou devant des signes l'appel, telle la scintigraphie osseuse et la tomodensitométrie cérébrale.

1. L'abdomen sans préparation :

Permet de rechercher la composante calcique des tératomes, retrouvée dans 50% à 92% des cas (19). L'aspect est variable, soit sous forme de calcifications arciformes, plus ou moins régulières, soit des calcifications organoïdes très pathognomoniques.

2. L'échographie :

C'est un examen non invasif, peu coûteux et très performant, souvent réalisé en première intention devant la présence d'une masse abdominale.

Elle permet de préciser le siège, la taille et les contours de la tumeur (20). Quand la taille de la tumeur est moins de 2 cm, elle peut passer inaperçue. A l'inverse, lorsque la tumeur est volumineuse, elle pose le problème de son point

de départ. En moyenne, la taille d'un tératome au moment du diagnostic est de 10 cm.

Cette échographie permet d'évaluer l'extension locorégionale, de vérifier les structures controlatérales et de réaliser un bilan d'extension aux vaisseaux, aux ganglions locaux et aux organes adjacents. De plus, elle joue un rôle majeur dans la surveillance post opératoire à moyen et à long terme (21). Elle permet également de préciser la structure de la masse (solide, kystique ou mixte) (22), sa vascularisation grâce au doppler (23) et la différenciation entre les tératomes matures et immatures (24).

L'aspect échographique des tératomes matures est bien connu mais source de pièges fréquents, responsables de faux positifs et de faux négatifs (25). Classiquement, trois formes sont décrites :

- ❖ Formation kystique présentant un nodule échogène appendu à sa paroi (le nodule de Rokitansky) ;
- ❖ Masse échogène atténuante. L'atténuation postérieure est secondaire à la présence de cheveux, de sébum épais au sein de la lumière de la lésion, de graisse ou de structures ossifiées ;
- ❖ Kystes contenant de multiples échos linéaires correspondant aux cheveux flottant dans la lumière du kyste.

A côté de ces formes classiques, l'aspect peut revêtir celui d'un kyste d'allure banale (contenu séreux), voire d'un kyste présentant un niveau liquidien (liquide séreux déclive et sébum surnageant).

En échographie, le tératome immature prend la forme d'une tumeur à prédominance tissulaire (26) ; (27) présentant des zones liquidiennes, des calcifications disséminées et quelques plages graisseuses.

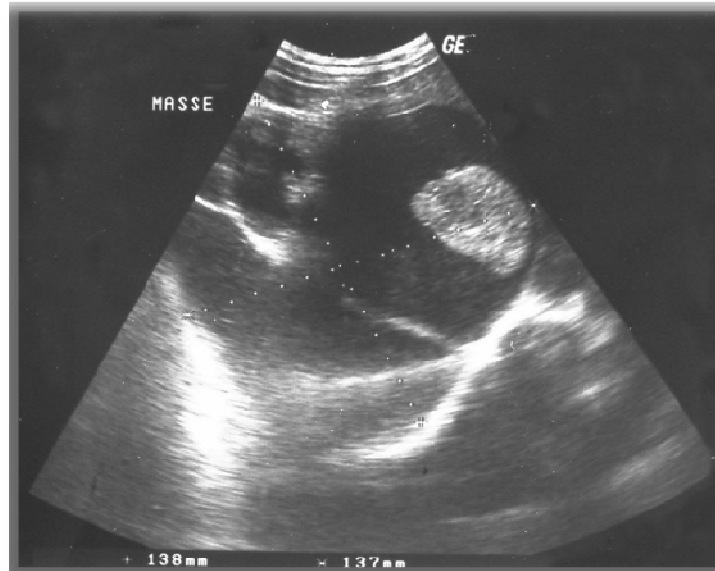


Figure 22 : Echographie abdominale : formation kystique avec composante solide

NB : l'échographie anténatale occupe une place importante dans le diagnostic des tératomes essentiellement sacro-coccygiens :

Elle permet de reconnaître la tumeur, de faire le bilan d'extension, de rechercher les anomalies associées, de faire le diagnostic différentiel et de rechercher et surveiller les signes de gravité.

Le dépistage se fait en général au second trimestre de la grossesse, lors d'un examen systématique, comme le bilan morphologique à la 20^{ème} SA, ou le plus souvent lors du bilan de l'augmentation de la hauteur utérine. Cette disproportion entre les mensurations utérines et l'âge de la grossesse correspond

dans la majorité des cas à l'apparition d'un hydramnios et/ou d'une anasarque qui constitue un critère de gravité dont l'origine serait une insuffisance cardiaque à haut débit liée à l'hyper vascularisation du tératome qui se comporte comme une volumineuse fistule artério-veineuse qui détourne une grande partie du flux sanguin aortique, en plus, l'hémorragie intra-tumorale ou extériorisée dans le liquide amniotique entraînerait une anémie et une hypoprotidémie qui contribuent pour une part importante à la décompensation de type anasarque.

On cherchera donc, une augmentation brutale du volume tumoral et de la composante liquidienne tumorale en faveur d'une hémorragie intra-tumorale et une placentomégalie témoigne de l'anémie fœtale et un signe précoce de l'anasarque fœtal (28).

➤ **Echographie-doppler :**

L'échographie doppler n'est pas réalisée de façon systématique, mais c'est une technique intéressante par son caractère non invasif, permet d'apprécier l'état du pédicule vasculaire rénal (21) ; (29) ; (30).

3. La tomodensitométrie (TDM):

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

La TDM contribue très largement à l'exploration des tumeurs rétro-péritonéales et l'appréciation de leurs rapports avec les organes de voisinage avec une fiabilité de 95% (31). Elle apporte des renseignements intéressants pour le diagnostic de tératome en identifiant ses trois composantes tissulaire, grasseuse et calcique qui peuvent exister avec des proportions variables.

L'examen est réalisé avant et après injection intraveineuse de produit de contraste avec ingestion de gastrografine. L'épaisseur des coupes varie de 10 à 5 mm d'épaisseur pour les lésions de petite taille (32) ; (33).

Les tératomes kystiques se traduisent par une masse de densité liquidienne, bien circonscrite, encapsulée avec des plages de densité grasseuse et des calcifications. Ces tératomes kystiques présentent souvent une protubérance de Rokitansky, qui peut être un simple épaissement localisé ou une cloison à l'intérieur de la masse. A l'injection de produit de contraste, un rehaussement de la paroi et de la protubérance de Rokitansky est noté.

La composante grasseuse du tératome se traduit par des zones très hypodenses avec un coefficient d'absorption variant -20 et -100UH. La TDM est très sensible dans la détection des calcifications avec une fiabilité de 60 à 80% (34). Ces dernières sont de siège variable, périphériques curvilignes ou centrales. Elles peuvent être organoïdes, denses, ressemblant à une structure

osseuse ou au contraire fines et non spécifiques. Elles sont présentes dans 74% des cas de tératomes bénins et 25% des cas de tératomes malins (31).

Ainsi la TDM permet de suggérer un tératome devant l'existence des ses trois composantes, de faire son bilan d'extension et de suspecter sa malignité par la présence d'un envahissement local ou régional.

4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM est plus performante que le scanner, l'examen est réalisé en séquence pondérée T1, T2 et T1 avec injection de Gadolinium. La composante charnue des tératomes donne un signal intermédiaire et hétérogène en T1 et un hyper signal inférieur à celui de la graisse en T2. La composante kystique donne un signal hypo intense en T1. La composante graisseuse est en hyper signal T1 et en signal moins intense en T2. Les calcifications apparaissent en hypo signal sur toutes les séquences, mais elles sont moins bien identifiées qu'en TDM. Après injection de Gadolinium, le signal de la composante graisseuse reste inchangé.

La présence de graisse est l'élément principal à rechercher en imagerie. C'est la présence de graisse en scanner ou en IRM qui permet de faire le diagnostic dans la plupart des cas.

En IRM, trois techniques permettent de reconnaître la graisse : soit un hyper signal T1 ou T2 s'annulant après saturation sélective du signal de la graisse, soit un artéfact de déplacement chimique en périphérie de la lésion graisseuse, soit enfin l'apparition d'un liseré en hypo signal à l'interface eau/ graisse ou tissu/ graisse sur les séquences écho de gradient en opposition de phase.

- Au sein des tératomes, la graisse est présente sous plusieurs formes :
 - Liquide : le sébum ;
 - Les glandes sébacées, riches en sébum ;
 - Solide : les adipocytes regroupés dans les portions tissulaires de la lésion ;
- En périphérie du kyste, on retrouve parfois des macrophages chargés de graisse constituant un granulome lipophagique et témoignant de phénomènes inflammatoires.

➤ **TERATOME MATURE :**

93% des tératomes matures contiennent de la graisse, souvent abondante au sein de la cavité des portions solides de la lésion.

La graisse est parfois minoritaire, en cas de contenu uniquement séreux, il faudra chercher attentivement la présence de tissu graisseux dans la protubérance ou la paroi de la lésion.

Les lésions multiloculées présentent souvent des logettes de contenu différent, certaines de type sébacé et d'autres de type séreux. Un niveau liquide/ graisse peut être visualisé, fortement évocateur. Dans ce cas, les éventuels cheveux intra kystiques sont visualisés flottant au niveau de l'interface eau/ graisse.

Dans 7% des cas, on ne retrouvera pas de graisse au sein de la lésion.

➤ **TERATOME IMMATURE :**

La graisse est moins omniprésente au sein des tératomes immatures dont le contenu est séreux ou mucineux, exceptionnellement sébacé. Néanmoins, du tissu adipeux est visible dans la majorité des cas au sein des portions tissulaires

de la lésion, correspondant généralement au contingent mature de la tumeur (26) ; (27) ; (35).

- Calcification, ossification :

Des dents, des calcifications, des ossifications au sein d'une tumeur sont fortement évocateur d'un tératome. Elles sont bien reconnues en radiographie standard (ASP) et en scanner mais peuvent également être visibles en IRM, en hypo signal sur toute les séquences.

- **TERATOME MATURE :**

Dans un tératome mature constitué de tissu bien différencié, on peut retrouver des dents dans 31% des cas (36), des os ou des calcifications. Les dents et les os sont regroupés dans le nodule de Rokitansky.

Parfois l'organisation ressemble à une arcade dentaire avec une matrice osseuse entourant des racines dentaires et revêtue d'un épithélium ressemblant à la muqueuse gingivale. Les calcifications sont fines, linéaires ou punctiformes et visibles dans la protubérance ou au niveau de la paroi.

- **TERATOME IMMATURE :**

Les tératomes immatures présentent des calcifications amorphes, grossières, visibles au sein des portions tissulaires de la lésion, sans organisation nette, correspondant à du cartilage calcifié ou des structures osseuses (26). La présence de dents, évocatrice de tissu différencié, est rare.

- Portion solide et rehaussement :

Les tératomes kystiques matures et immatures se différencient surtout par la proportion et l'aspect de leurs portions kystiques et tissulaires.

➤ **TERATOME MATURE :**

Le kyste dermoïde est uniloculaire dans 88% des cas. Sa paroi est fine, revêtue d'un épithélium malpighien. Le nodule de Rokitansky, lorsqu'il est présent, constitue la portion tissulaire de la tumeur et fait saillie au sein de la lumière du kyste. Après injection de produit de contraste, le rehaussement de ce nodule est variable. Parfois il n'existe aucun rehaussement (37). Assez souvent, il existe un rehaussement linéaire des éventuelles cloisons et du nodule de Rokitansky (38).

➤ **TERATOME IMMATURE :**

Dans un tératome immature, la portion tissulaire est prépondérante, ce qui a conduit certains à l'appeler tératome solide, même s'il se présente fréquemment sous la forme d'une lésion mixte solide et kystique. La composante solide est constituée à la fois de tissu mature et immature en proportion variable. Ce sont les tissus immatures d'origine neuroectodermique qui sont responsables de la malignité et du grade de la tumeur en fonction de leur abondance (26).

A la différence du nodule de Rokitansky, la portion tissulaire endokystique du tératome immature apparaît irrégulière, à contours frangés, hétérogène.

Après injection, il existe un net rehaussement en plage de cette portion tissulaire.

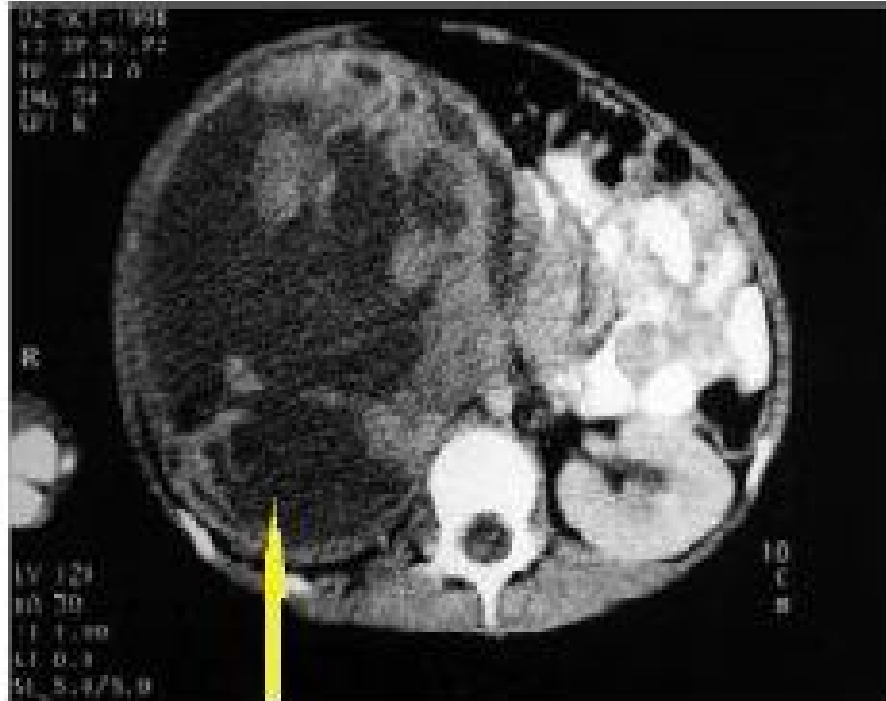


Figure 23 : coupe scannographique montrant une volumineuse masse tissulaire hétérogène renfermant des zones de densité liquidienne, de siège rénal droit dépassant la ligne médiane (39).

NB : Le diagnostic anténatal par l'IRM n'a pas montré de résultats vue que nous n'avons pas retrouvé dans la littérature des séries IRM anténatales des tératomes probablement en raison de la rareté de cette tumeur et du caractère récent des techniques d'IRM anténatales.

Cette imagerie anténatale permet de bien étudier les formes de tératome endo-pelvien pur ou à prolongement endo-pelvien. Dans ces cas l'IRM analyse plus finement que l'échographie l'extension tumorale, notamment rachidienne et permet de bien étudier les rapports de la tumeur avec les structures avoisinantes. Par ailleurs, la composition de la tumeur peut être précisément analysée par l'IRM lorsque l'échographie ne permet pas de conclure.

Le recours à l'IRM sera probablement systématique vers 26 SA.

5. La place du PET scan (PET : Positron Emission Tomographie, Tomographie par Emission de Positons) dans le diagnostic des tératomes ovariens : (40)

Il s'agit d'une technique d'imagerie médicale de pointe qui a connu une forte croissance ces dernières années. La caractéristique unique de cette technique est que l'image est le reflet de l'activité métabolique des organes ou des tumeurs.

Le PET scan est donc une méthode complémentaire des techniques radiologiques (échographie, scanner, IRM) qui délivre une image anatomique et structurelle des organes.

Le PET scan est un examen qui associe deux modalités d'imagerie : la médecine nucléaire (PET*) et la radiologie par un scanner à rayon X (scan).

- La médecine nucléaire fournit des images qui renseignent sur le fonctionnement métabolique des cellules

L'examen repose sur l'utilisation d'un traceur radioactif, le 18-FluoroDéoxyGlucose (18-FDG) associant du sucre (glucose) à un produit radioactif (le Fluor-18).

Ce « sucre radioactif » injecté dans le corps du patient avant l'examen va aller se fixer en grande quantité dans les cellules cancéreuses qui ont la caractéristique de capter le sucre de façon plus intense que les cellules normales. Le Fluor-18 ainsi accumulé dans les cellules malignes va par la suite émettre deux photons de 511 keV, qui vont être lus par la caméra.

Les cellules cancéreuses deviennent ainsi visibles sur les images.

- Le scanner fournit des images anatomiques ou structurelles

Il va permettre de visualiser le volume et la localisation précise de l'anomalie fonctionnelle.

En fusionnant les images fonctionnelles de la médecine nucléaire et les images anatomiques du scanner, le PET scan apporte une réponse claire sur la malignité probable ou non d'une lésion, en y associant un repérage anatomique extrêmement précis.

Le PET scan est un examen « corps entier » permettant d'examiner le patient dans sa totalité.

Il peut être prescrit :

- ✧ Dans le cadre d'un diagnostic de malignité d'une tumeur ;
- ✧ Pour la réalisation d'un bilan d'extension d'un cancer : le PET scan permet de vérifier en un seul examen du corps entier l'absence de lésion secondaire ;
- ✧ Pour évaluer l'efficacité d'un traitement : effectué après quelques séances de chimiothérapie, le PET scan va permettre d'évaluer l'éventuelle régression de la tumeur et donc l'efficacité du traitement ; il pourra ainsi amener à poursuivre, adapter ou interrompre une chimiothérapie programmée ;
- ✧ Pour la réalisation d'un bilan de récurrence d'un cancer : en cas de signes tels qu'une élévation des marqueurs tumoraux, des douleurs suspectes, le PET scan peut permettre de repérer avec précision les zones pathologiques actives et de savoir immédiatement si elles sont cancéreuses ou non, évitant ainsi la réalisation de biopsies.

A ce jour, le PET scan ne s'est pas montré supérieur aux techniques d'imagerie traditionnelle dans le cadre du bilan initial des tumeurs germinales. Ceci provient du fait qu'il ne permet souvent pas de détecter les lésions inférieures à un centimètre, de même que les lésions de tératome mature.

L'importance de l'utilisation du PET scan pour évaluer d'éventuelles masses résiduelles suite à un traitement.

En effet, les masses résiduelles sont souvent le siège d'un tératome mature qui justifie leur exérèse, mais le PET scan ne permet pas de différencier une masse fibreuse résiduelle et un tératome mature.

Malgré le petit nombre d'études rapportées, la TEP-FDG peut être indiquée pour : (40)

- ✧ la recherche d'une activité maligne des masses résiduelles post-thérapeutiques (niveau de preuve B2) ;
- ✧ la recherche du ou des sites de récurrence en cas d'augmentation de la concentration sérique du ou des marqueurs tumoraux (α FP, β HCG) lors du suivi (niveau de preuve C).

Indications à confirmer dans le cadre de protocoles évalués :

La place de la TEP-FDG dans le bilan de l'extension initiale et pour l'évaluation précoce de l'efficacité thérapeutique est à confirmer par des études complémentaires (niveau de preuve C).

6. La place de l'urographie intraveineuse (UIV) dans le diagnostic des tumeurs rénaux : (15) ; (18) ; (41) ; (42) ; (43)

L'UIV a perdu de son intérêt dans le diagnostic des tumeurs rénales depuis l'avènement de la TDM.

Arbre urinaire sans préparation :

Sur le cliché sans préparation, on peut observer une augmentation de l'ombre rénal en cas de grosse tumeur.

La présence de calcifications dans 30% des cas.

L'UIV montre dans 80 à 95% des cas pédiatriques, un syndrome tumoral intra rénal, non spécifique modifiant l'organisation des voies excrétrices.

Sur les clichés de sécrétion, il existe deux temps :

- La néphrographie vasculaire (15^{ème} seconde), pendant laquelle, on doit rechercher une hyper vascularisation localisée en faveur d'un processus tumoral.

- La néphrographie tubulaire (30^{ème} seconde) qui constitue le temps le plus important de l'UIV. Dans cette phase, on s'acharne à mettre en évidence un syndrome tumoral avec un refoulement disharmonieux, un étirement ou une amputation pyélocalicielle.

Parfois, des images trompeuses sont retrouvées, il s'agit d'image de rein muet, d'hydronéphrose ou d'UIV normale.



Figure 24 : UIV montrant un syndrome tumoral à gauche (31)

7. Ponction percutanée écho guidée : (44) ; (45) ; (46)

Les ponctions percutanées sont rarement réalisées car un diagnostic de présomption est habituellement obtenu à partir des données cliniques et d'imagerie pour les lésions bénignes, et sur les marqueurs pour les tumeurs germinales malignes sécrétantes.

Dans les formes indéterminées, la cytoponction à l'aiguille fine est considérée comme insuffisante pour distinguer les lésions bénignes des lésions malignes et les ponctions-biopsies sont déconseillées en raison du risque de dissémination péritonéale. La chirurgie reste donc le meilleur moyen pour effectuer à la fois le diagnostic et le traitement.

Le risque de dissémination de cellules tumorales par rupture capsulaire fait peur à beaucoup de cliniciens qui contre-indiquent ce geste en cas de suspicion de cancer de l'ovaire.

Cela reste une controverse, mais les séries rapportées dans la littérature ne retrouvent jamais de dissémination de cellules malignes après biopsie à l'aiguille fine (45). Ainsi, Larsen et Coll (46), ont biopsié sous contrôle échographique 307 tumeurs ovariennes dont 35 cancers. Ils n'ont retrouvé aucune cellule tumorale dans les prélèvements per-opératoires de liquide péritonéal chez les patientes sans carcinose péritonéale. Ils n'ont observé, durant leur étude ou les deux ans de suivi des patientes, aucune implantation de cellules tumorales sur le trajet des biopsies réalisées avec des aiguilles de 0,6mm de diamètre.

8. Biologie :

Le dosage des marqueurs tumoraux est indispensable pour l'analyse diagnostique des tératomes. Il présente un intérêt pour le pronostic, l'évaluation de la réponse au traitement, le suivi de l'évolution de la maladie.

Dans notre étude, les marqueurs utilisés étaient l' α FP et β HCG.

a. Alpha-foetoprotéine (α FP) :

C'est une protéine normalement sécrétée par le placenta puis par le foie du fœtus et par le tractus gastro-intestinal, atteignant leur pic vers 12 à 14 semaines de gestation (47), sa synthèse s'arrête progressivement à partir de la naissance, son taux décroît régulièrement pour se normaliser vers le huitième mois de la vie (48). Certains enfants cependant n'ont un taux strictement « normal » d' α FP que vers l'âge de 2 ans.

La demi-vie de l'αFP est de 5 à 7 jours, un taux élevé de l'αFP indique la présence de composantes malignes. L'augmentation inattendue de l'αFP après chimiothérapie est due à la lyse cellulaire (47).

L'αFP peut être élevée dans l'hépatoblastome, l'hépatocarcinome et le pancréatoblastome.

Quand l'ablation est complète, le taux d'αFP diminue rapidement dans le sérum pour se normaliser en quelques semaines. La réascension des taux signe les récides ou la dissémination métastatique.

Tableau VIII : Valeurs sériques moyennes d'αFP observées selon l'âge des enfants

AGE	NOMBRE	Moyenne ± DS (ng/ml)
Prématuré	11	134.734 ± 41.444
Nouveau-Né	55	48.406 ± 34.718
Nouveau-né – 2 semaines	16	33.113 ± 32.503
Nouveau né – 1 mois	43	9.452 ± 12.610
2 semaines – 1 mois	12	2.654 ± 3.080
2 mois	40	323 ± 278
3 mois	5	88 ± 87
4 mois	31	74 ± 58
5 mois	6	46,5 ± 19
6 mois	9	12.5 ± 9.8
7 mois	5	9,7 ± 7,1
8 mois	3	8.5 ± 5,5

Un taux élevé d'αFP maternelle est retrouvé fréquemment, mais il n'est pas spécifique puisque ce taux élevé chez la mère peut être le témoin de nombreuses

anomalies, notamment celles de la fermeture du tube neural ou encore des malformations de la paroi abdominale antérieure type laparoschisis (49).

b. L'hormone chorionique gonadotrope (HCG) :

C'est une protéine sécrétée par le placenta et anormalement sécrétée par le choriocarcinome. Elle est formée de deux chaînes : α et β . La chaîne α est commune à d'autres hormones (LH, TSH, FSH), la chaîne β est spécifique de l'HCG (48).

La β -HCG libre peut être augmentée dans les tumeurs germinales malignes mais aussi dans d'autres tumeurs malignes telles que les cancers de la vessie.

Après la puberté chez l'adolescente, il faut se méfier de la confusion possible entre les sécrétions témoignant d'un début de grossesse et une tumeur maligne de l'ovaire avec une composante de choriocarcinome (48).

L'augmentation de ces marqueurs tumoraux affirme avec certitude la présence de la composante sécrétante dans la tumeur, même si on ne la retrouve pas à l'histologie, malgré une analyse tout à fait attentive. Il est indispensable de pratiquer ces dosages avant l'intervention (48) ou juste après, si cela n'a pas été fait auparavant.

Dans le cadre du suivi, le dosage de ces marqueurs identifie précisément la présence ou l'absence de la tumeur sécrétante, puisque le caractère sécrétant constitue un facteur péjoratif quant à l'évolution et le risque de récurrence (10). Il sera répété régulièrement chez tous les malades atteints d'une tumeur germinale quel que soit le type histologique.

En effet, des tumeurs sécrétantes récidivent parfois en tumeurs non sécrétantes et inversement.

Une élévation secondaire et confirmée du taux d' α FP ou de β HCG témoigne d'une récidive ou d'une métastase, parfois plusieurs mois avant tout signe clinique.

D'autres marqueurs peuvent être utiles dans le diagnostic des tératomes ovariens tels le CA 125 et le CA 19-9 (47).

VI. HISTOLOGIE :

1. Biopsie percutanée: à l'aiguille fine échoguidée ou scannoguidée :

Les indications de la biopsie sont très discutées en raison essentiellement de la morbidité potentielle du geste.

Selon l'étude qui a été menée par l'United Kingdom Children Cancer Study Group (UKCCSG), le diagnostic préopératoire exact des tumeurs rénales pédiatriques n'est pas toujours possible et dans seulement 85% des cas que la biopsie percutanée pose un diagnostic préopératoire exact avec un risque faible de complications et de rechutes locales (50) ; (51) ; (52) ; (53) ; (54) ; (55).

2. Etude macroscopique :

a. Pièce « fraîche »: (56)

L'examen macroscopique de la pièce opératoire répond à un protocole précis.

La pièce reçue à l'état frais, accompagnée d'un schéma, est pesée, photographiée et encrée avant l'ouverture.

L'examen de la pièce fermée est très important pour vérifier l'absence de zones de rupture. La tumeur est ensuite ouverte en bivalve et mesurée selon trois axes. Ses rapports avec les différentes structures sont notés sur un schéma.

La tumeur est décrite : charnue, kystique, hémorragique, et le pourcentage de nécrose est évalué. Des prélèvements frais pour la cytogénétique et des prélèvements congelés sont recommandés.

La pièce opératoire, les ganglions et les autres prélèvements sont ensuite placés dans du formol à 4%.

b. Pièce fixée :

Les prélèvements histologiques doivent comporter un échantillonnage satisfaisant de toute la tumeur :

-la périphérie de la tumeur et les zones suspectes de rupture spontanée ou per-opératoire ;

- les limites de la tumeur ;
- l'interface organe-tumeur et organe normal ;
- les zones de nécrose ;

→ Ces zones doivent être notées sur un schéma.

3. Etude microscopique :

✧ **Tératome mature :**

A l'examen histologique, les tératomes comportent en principe les dérivés matures des trois feuilletts embryonnaires. Le tissu cutané et ses annexes sont presque toujours présents dans les tératomes, seul constituant (30% des cas) ou en quantité variable par rapport aux autres tissus (14).

Le revêtement malpighien est en général non kératinisant et non parakératosique, et son stroma contient un nombre variable de follicules pileux,

de glandes sébacées et de glandes sudoripares. Parfois, le revêtement malpighien peut être hyperplasique.

Au contraire, il peut être atrophique et, souvent alors, en continuité avec un revêtement cylindrique de type respiratoire, intestinal ou aplati. Ce revêtement est dans le ¼ des cas remanié par un granulome de résorption à cellules géantes multinucléées, devenant parfois très intense et granulomateux, tuberculoïde, notamment au contact des follicules pileux.

Le tissu nerveux est le constituant le plus fréquent après le revêtement malpighien (38%). Il peut s'agir de simples amas de tissu glial, parfois différenciés (écorce cérébelleuse), entourés souvent d'ébauches cartilagineuses et osseuses.

Il peut s'y associer des cavités épendymaires (19% des cas), parfois des plexus choroïdes, voire des ébauches rétiniennes. Ces structures sont en général indépendantes des fibres nerveuses périphériques (48%) et des cellules ganglionnaires nerveuses (22%), (14).

Le tissu respiratoire (48%) peut être représenté par un simple revêtement glandulaire pseudo-stratifié et cilié, mais des ébauches de bronches avec leur muqueuse et leurs pièces cartilagineuses ne sont pas rares.

Les tissus digestifs (13%) sont parfois à maturation régionale très nette : tube gastrique à glandes pyloriques et fundiques, anses intestinales avec tunique musculaire.

Des ébauches salivaires, pancréatiques et hépatiques peuvent s'observer.

Le tissu thyroïdien (14%) est décelé surtout à l'examen microscopique. Dans ce cas, il est dépourvu de rôle fonctionnel appréciable et associé de préférence à du tissu bronchique.

Lorsque le tissu thyroïdien est apparent à l'examen macroscopique (2,7%), on l'appelle goitre ovarien (struma ovarii).

Le goitre ovarien se présente sous trois aspects : tissu thyroïdien prédominant dans un tératome kystique bénin (50% des cas) ; tissu thyroïdien dans un kyste pluriloculaire banal (35%) ; goitre ovarien pur (15%).

✧ **Tératome immature :**

Le tératome immature est une tumeur maligne composée de tissus dérivés des trois lignées cellulaires embryonnaires (le mésoderme, l'endoderme et l'ectoderme) : tissu neural, cartilage, mésenchyme, épithéliums divers présents, à des stades de maturation différents, au sein de la tumeur.

Leur potentiel malin est directement dépendant du degré d'immaturité et de la présence de neuro-ectoderme. C'est la quantité de tissu neural immature (incluant les implants péritonéaux ou gliomatose péritonéale) qui permet d'établir une classification en trois grades de malignité croissante selon la classification de Norris.

Leur classification en trois grades de malignité a été proposée initialement par Thurlbeck et Scully (57), et modifiée en 1976 par Norris et O'Connor afin de mieux définir les indications thérapeutiques (TABLEAU VII) (58). Actuellement, cette classification tend à être simplifiée en bas et haut grade (TABLEAU IX).

Tableau IX : classification en haut grade/ bas grade (OMS 2003) (10)

Grading des tératomes ovariens immatures en haut grade/bas grade et leur correspondance Classification en 3 grades		
	Classification en haut grade/ Bas grade	Stade FIGO
Tumeur ovarienne grade 1	Bas grade	Ia
Tumeur ovarienne grade 2 ou 3	Haut grade	Ia
Implants grade 2 ou 3	Haut grade	≥ II
Grade 0 implants péritonéaux *		≥ II
Indépendamment du grade de la tumeur ovarienne		
* les implants extra-ovariens sont composés de tissu mature, essentiellement glioïde.		

Certains auteurs pensent que le grade histologique pourrait être corrélé à la présence d'aneuploïdies.

En effet, les tératomes immatures de grade 1 et 2 sont diploïdes dans 90% des cas, tandis que la plupart des tératomes de grade 3 sont aneuploïdes (66% des cas). De plus, les anomalies du caryotype sont plus fréquentes pour le grade 3 (14).

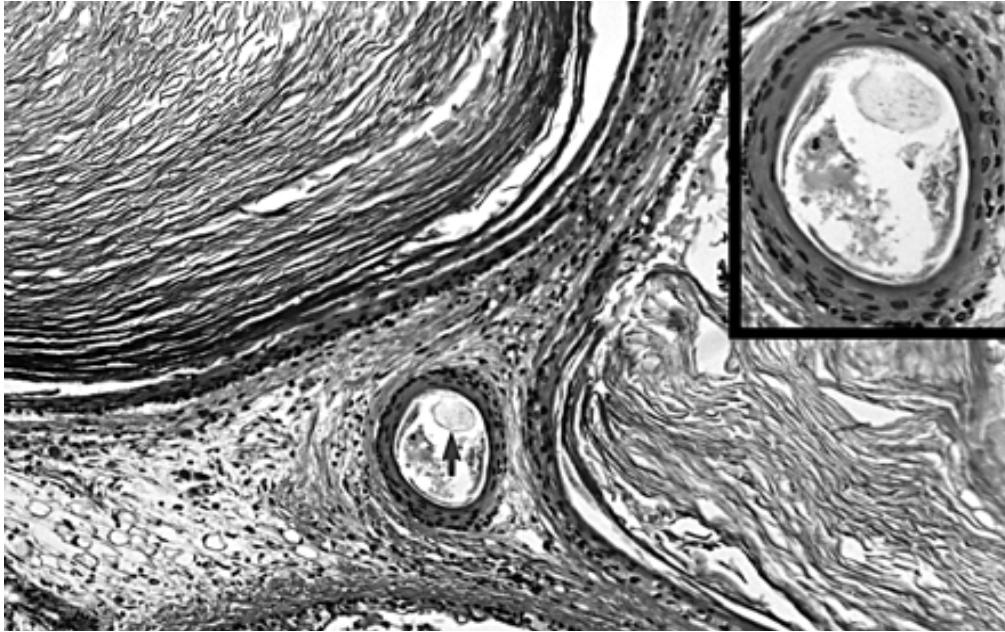


Figure 25 : kyste kératinique, contenant des follicules de cheveux (flèche) et le tissu adipeux adjacent en médaillon, follicule pileux avec tige de cheveux.

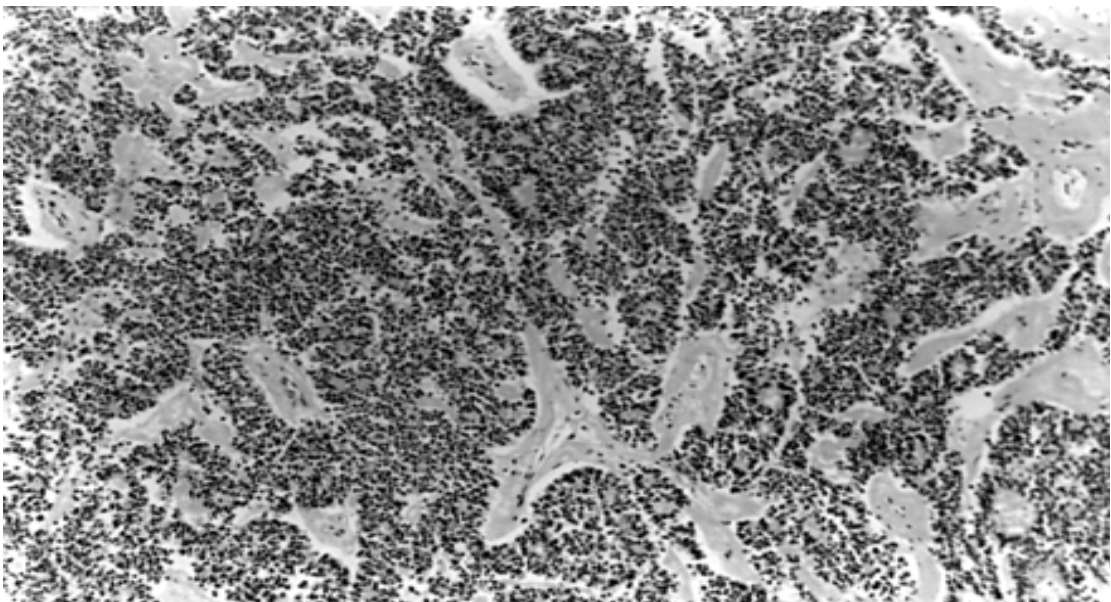


Figure 26 : tératome immature neuro-épithélial avec des canaux neuro-ectodermiques focaux et des rosettes.

VII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Dépend de la localisation de la tumeur :

Pour les tératomes ovariens, le diagnostic différentiel se pose avec :

- ✦ la grossesse extra-utérine ;
- ✦ pathologie infectieuse : pyosalpinx, abcès pelvien ;
- ✦ malformations congénitales : rein pelvien, duplication utérine, obstruction vaginale congénitale (hydrocolpos, hydrometrocolpos), duplication digestive, lymphangiome, kyste para-ovarien, diverticule vésical, kyste de l'ouraque, méningocèle sacrée antérieure.
- ✦ tumeurs pelviennes extra-gonadiques ;
- ✦ tumeurs des tissus mous (rhabdomyosarcome de l'utérus, du paramètre ou du vagin) ;
- ✦ tumeurs germinales malignes extra-gonadiques (sacro-coccygienne ou vaginale) ;
- ✦ tumeurs osseuses du bassin avec extension intra-pelvienne (sarcome d'Ewing), neuroblastome pelvien.

Le diagnostic différentiel des tératomes rénaux se pose avec :

- ✦ la tumeur de Wilms ;
- ✦ neuroblastome ;
- ✦ hydronéphrose ;
- ✦ kystes rénaux infectés.

VIII. TRAITEMENT :

1. Les bases du traitement :

Le traitement des tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant est multimodal, associant chirurgie, chimiothérapie et parfois radiothérapie. Aujourd'hui, tout enfant atteint d'une tumeur germinale maligne extra-cérébrale doit être enregistré et traité selon le protocole de la société française d'oncologie pédiatrique (S.F.O.P) : TGM95.

Il sera ainsi pris en charge par une équipe multidisciplinaire incluant anesthésiste, chirurgien, pathologiste, oncologue pédiatre, radiologue, radiothérapeute, etc...

Cette stratégie thérapeutique s'applique aux tumeurs germinales malignes (TGM) extra-cérébrales.

L'alpha-foetoprotéine (α FP) et la fraction bêta de l'hormone chorionique gonadotrope (β HCG) sont les marqueurs biologiques respectifs de la tumeur du sac vitellin et du choriocarcinome.

La LDH peut être un marqueur du séminome.

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

La date de début de cette stratégie thérapeutique est le 3 Décembre 1994.

La stratégie thérapeutique dépend :

- De l'extension initiale de la maladie (stade clinique) et du stade postopératoire. La classification utilisée est la classification TNM (*figure 27, figure 28*)
- Du caractère sécrétant ou non de la tumeur et de ses composants histologiques, en individualisant les tératomes immatures non sécrétants des autres TGM non sécrétantes et du niveau initial de sécrétion d' α FP supérieur ou inférieur à 15000 ng/ml. On individualise ainsi deux groupes pronostiques, l'un à risque standard, l'autre à haut risque.

Pour les tumeurs sécrétantes, le diagnostic peut être affirmé sur la présence d'une sécrétion élevée d' α FP et/ou de β HCG.

Pour les tumeurs non sécrétantes, l'examen histopathologique est indispensable et comportera dans la mesure du possible les études immuno-histochimiques visant à mettre en évidence une sécrétion d' α FP et de β HCG.

Le dosage de l' α FP et de la β HCG est indispensable avant la mise en route du traitement. Il est souhaitable que pour un même malade, le dosage des marqueurs soit réalisé avec les mêmes kits tout au long du traitement.

T : Tumeur primitive

T0 : pas de signe de tumeur primitive

T1 : tumeur localisée à l'organe d'origine <5 cm dans sa plus grande dimension

T2 : tumeur localisée à l'organe d'origine >5cm sans dépasser 10 cm dans sa plus grande dimension

T3 : tumeur localisée à l'organe d'origine >10cm dans sa plus grande dimension

T4 : tumeur qu'elle que soit sa taille avec extension loco-régionale

T5 : tumeur bilatérale

Tx : on ne dispose pas de conditions minimales requises pour classer la tumeur primitive

N : adénopathie régionale

N0 : pas de signe d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux

N1 : présence d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (clinique ou radiologique)

Nx : on ne dispose pas des conditions minimales requises pour classer les ganglions lymphatiques régionaux

M : métastase à distance

M0 : pas de signe de métastase à distance

M1 : présence de métastase à distance y compris foie et ganglions à distance

Mx : on ne dispose pas des conditions minimales requises pour apprécier la présence de métastases à distance

Stades cliniques : Stades C

Stade I : T1 N0Nx M0

Stade II : T2T3 N0Mx M0

Stade IIIA : T1T2T3 N1 M0

T4 N0N1Nx (tout N) M0

Stade IV : T1T2T3T4 N0N1Nx M1

(tout T) (tout N)

Figure 27 : CLASSIFICATION CLINIQUE TNM – SFOP (42)

En résumé :

Tableau X : classification clinique des TGM – SFOP (59)

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

pT : Tumeur primitive

pT0 : pas de tumeur à l'examen histologique de la pièce

pT1 : exérèse complète de la tumeur sans envahissement histologique de la marge de section

pT2 : exérèse complète histologiquement d'une tumeur étendue au delà de l'organe d'origine (T4)

pT3 : existence d'un résidu tumoral

pT3a : résidu tumoral microscopique

pT3b : résidu tumoral macroscopique, ascite hémorragique ou ascite avec cellules tumorales au millipore

pT3c : exérèse largement incomplète : simple biopsie

pTx : l'étendue de l'envahissement ne peut être appréciée

pN : Adénopathies régionales

pN0 : pas d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux

pN1 : envahissement des ganglions lymphatiques régionaux :

pN1a : les ganglions envahis ont été complètement enlevés

pN1b : les ganglions envahis ont été incomplètement enlevés

pNx : il n'est pas possible d'apprécier l'étendue de l'envahissement : aucune exérèse chirurgicale de ganglions n'a été faite ou aucune information histologique adéquate

Stades anatomopathologiques post-chirurgicaux : stade pS

Stade pS I : pT1 pN 0, pNx pM 0

Stade pS II : pT1 pT2 pN 1a pM 0

pT2 pN0, pNx, pN1a pM 0

Stade pS IIIa : pT3a pN0, pN1a, pNx pM 0

pS IIIb : pT2 pN1b pM0

pT3b, pT3c tout pN pM0

Stade pS IV : tout PT tout pN pM1

Figure 28 : Classification postopératoire TNM- SFOP (42)

En résumé :

Tableau XI : classification post-chirurgicales des TGM- SFOP (59)

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

Le stade anatomopathologique post-chirurgical peut être déterminé d'emblée pour les patients opérés avant tout diagnostic.

2. Les moyens thérapeutiques :

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

a. La chirurgie :

➤ la chirurgie initiale :

- dans un but diagnostique : simple biopsie d'une énorme tumeur inextirpable. En cas de tumeur sécrétante, la biopsie est inutile.
- dans un but thérapeutique : exérèse complète d'une tumeur, sécrétante ou non, quand le bilan préopératoire permet d'espérer une chirurgie complète et non délabrante (localisations ovariennes et testiculaires).

➤ la chirurgie secondaire après chimiothérapie :

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

On peut distinguer les circonstances où une deuxième laparotomie n'est pas nécessaire et celles où elle est indispensable (Gerhenson, 1994).

Une deuxième chirurgie n'est pas indiquée :

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

Une deuxième chirurgie est nécessaire :

- ✧ Lorsque seules des biopsies ont été réalisées lors de la première chirurgie, l'intervention permet l'exérèse de l'organe où était située la tumeur primitive ;

✧ Dans les tératomes, certains composants tumoraux, spécialement les neuroectodermiques en perdant tout potentiel de malignité peuvent plutôt que se nécroser et disparaître, évoluer vers la maturation. Ce tissu mature ou immature peut cependant augmenter de taille et atteindre un volume imposant (« growing teratoma » des Anglo-Saxons) responsable de complications fonctionnelles.

→Le traitement des tératomes ovariens doit être le plus conservateur possible, vu leur pronostic excellent (60), et pour le développement d'une puberté normale et pour la fécondité.

La kystectomie laparoscopique est devenue l'approche privilégiée par la plupart des chirurgiens pédiatriques pour le traitement des kystes dermoïdes de l'ovaire (61).

La voie d'abord : peut être à ciel ouvert (transverse ou médiane) pour les kystes dont le diamètre dépasse 15cm ou laparoscopique (62).

La pathologie ovarienne bénigne représente une des meilleures indications de la coelioscopie.

On utilise chez l'enfant, la technique dite « open coelio » comme pour l'adulte, ses avantages par rapport à une laparotomie en dehors du bénéfice esthétique ne sont plus approuvés. Elle permet une diminution des cicatrices ovariennes et des séquelles adhérentielles et de ce fait les possibilités de fertilité de ces enfants ou de ces adolescents ne sont pas compromises (61).

Les risques de déversement du kyste avec péritonite chimique, d'exérèse incomplète, de malignité et de récurrence, ne semblent pas être aussi importants que précédemment pensés (62) ; (63).

L'abord coelioscopique consiste en l'utilisation de deux trocars de 5mm, pour la caméra et l'instrument de travail, et un trocar de 10mm pour la récupération de la lésion.

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



Figure 29 : les différentes étapes de la coelioscopie opératoire

La cytologie péritonéale doit être systématique lors de toute coelioscopie pour une masse annexielle, elle comporte deux étapes : l'aspiration du liquide présent et le lavage aspiration de cul de sac de Douglas et des gouttières pariéto-coliques.

L'exploration de l'abdomen permet la confirmation du diagnostic et l'inspection de l'ovaire controlatéral.

La laparoscopie permet grâce à l'effet loupe de mieux voir les végétations que la laparotomie, le tractus digestif et l'épiploon sont facilement visibles (62) ; (63).

La technique de référence pour les tératomes malins est la laparotomie, car elle permet l'exploration de l'ensemble de la cavité péritonéale, ainsi qu'une analyse macroscopique précise de la masse (22) ; (64).

L'exérèse la plus complète possible du tissu tumoral reste la situation idéale chez la jeune fille : ovariectomie ou annexectomie unilatérale (22),

l'hystérectomie totale avec castration bilatérale dans les cas des tératomes très étendus, l'omentectomie est réalisée lorsque l'épiploon paraît envahi ou de principe (en raison de métastases épiploïques) mais cette dernière est discutée, l'exérèse viscérale partielle (anse du grêle, segment colique, dôme vésical) ne doit pas être pratiquée qu'en cas d'envahissement (64).

→le traitement des tératomes rénaux repose sur la néphro-urétérectomie totale élargie qui est la technique de référence. La néphrectomie élargie enlève, en même temps que le rein, la graisse péri rénale, la surrénale et le fascia de Gérota. Toute la loge rénale est disséquée et enlevée, épargnant :

- En arrière, le plan musculaire ;
- En haut, le diaphragme ;
- En dedans, les gros vaisseaux pré vertébraux ;
- En avant, le péritoine ou les viscères intra péritonéaux accolés au péritoine pariétal postérieur.

La voie d'abord la plus utilisée est la laparotomie, elle correspond à une grande voie transversale épigastrique sectionnant les deux muscles grands droits et les muscles larges du côté atteint. En cas d'adhérences au diaphragme, la résection partielle de la coupole est très facile par cette voie, qui permet au besoin, l'exérèse de métastases pulmonaires lobaires inférieures. Quelques équipes utilisent volontiers une thoraco-phréno-laparotomie.

Chez l'adulte, la laparoscopie tend à devenir la technique de référence et est recommandée comme le gold standard du traitement des tumeurs rénales ne dépassant pas les limites du fascia de Gérota. Elle permet de répondre aux impératifs carcinologiques tout en offrant les avantages de la voie laparoscopique : la diminution des pertes sanguines, la réduction de la durée

d'hospitalisation et des douleurs postopératoires (65). Le bénéfice est excellent, en particulier chez l'enfant. En effet, la néphrectomie laparoscopique est devenue une pratique courante dans plusieurs centres pédiatriques, adaptée à la plupart des pathologies bénignes (66).

La néphrectomie laparoscopique pour les tumeurs rénales unilatérales a été rapportée (67) ; (68). La plupart des chirurgiens qui ont déclaré leurs expériences de néphrectomie laparoscopique ont régulièrement conseillé une chimiothérapie préopératoire (69).

Récemment, une équipe brésilienne a rapporté les premiers cas de tumeurs rénales chez l'enfant traités par néphrectomie laparoscopique avec des résultats très encourageants. L'abord a été transpéritonéal dans tous les cas, et l'extraction durein, non morcelé, a été faite à travers une incision de Pfannenstiel (70).

b. La chimiothérapie :

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

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

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

Ainsi, dans l'étude du GOG, le protocole VAC a permis d'obtenir un taux de survie sans récidence de 75% chez les patients ayant bénéficié d'une chirurgie complète, au prix d'une toxicité acceptable. Cependant, 70% des patients qui avaient une maladie évoluée sont décédés de leurs maladies (71).

La deuxième amélioration est survenue grâce à l'introduction de cisplatine. Le premier protocole VBP associait vinblastine, bléomycine, cisplatine. La survie sans récurrence à 4 ans avec ce protocole est d'environ 70% (71).

Dans l'expérience de l'institut Gustave-Roussy, des résultats similaires ont été observés avec une association : cisplatine, vinblastine, cyclophosphamide, bléomycine (71).

Tableau XII : chimiothérapie à base de platine des formes avancées

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

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

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

Actuellement, les enfants atteints de tumeurs germinales malignes sont traités selon le protocole de la Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP), TGM 95. Les localisations testiculaires et ovariennes représentent les 2/3 des TGM extra-cérébrales (respectivement 33% et 34% des 261 enfants de la série 1985-1994 de la SFOP).

Dans cette série, les TGM testiculaires étaient localisées dans 97% des cas alors que les TGM ovariennes n'étaient localisées que dans 40% des cas, avaient une extension locorégionale dans 54% des cas et étaient métastatiques dans 6% des cas (72).

A l'hôpital d'enfants de Rabat, les enfants atteints de tumeurs germinales malignes sont traités selon le protocole de la SFOP, TGM95.

✓ Dans les formes de risque standard :

L'association chimiothérapie est le VBP

- Vinblastine 3mg/m²/j J1,J2 IV
- Bléomycine 15mg/m²/j J1, J2 sur 6h, IV
- Cisplatine 100mg/m²/j J3

✓ Dans les formes de haut risque :

L'association chimiothérapie utilisée, le VIP

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

L'intervalle entre deux cures est de 21 jours, la durée de la chimiothérapie est adaptée à la date de négativation des marqueurs : 2 cures supplémentaires sont administrées après la normalisation des marqueurs biologiques (73).

La rapidité de décroissance des marqueurs reste une notion primordiale (les TGM non sécrétantes sont capables de devenir rapidement chimiorésistantes). Nous considérons donc, qu'un malade n'ayant pas négativé ses marqueurs en trois cures maximum pour un risque standard et quatre cures maximum pour un haut risque est en non rémission et doit recevoir un traitement de rattrapage.

c. La radiothérapie :

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

D'autre part, elle a été abandonnée en raison des conséquences sur la fertilité, mais reste parfois utile dans les formes réfractaires ou en consolidation après une deuxième ligne de traitement (22).

3. Les indications :

a. Les tératomes immatures non sécrétants :

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

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

- Pas de traitement complémentaire et surveillance de l'imagerie.
- Surveillance des taux d' α FP dans les cas particuliers suivants :

- les tératomes immatures (TI) sacrococcygiens néonataux doivent faire l'objet d'une surveillance rigoureuse avec dosage des α FP pendant 3 ans, une récurrence sous forme d'une tumeur du sac vitellin étant possible.

- dans les cas de TI chez les enfants de moins de 1 an, le taux d' α FP peut être d'interprétation difficile compte tenu des variations physiologiques à cet âge (Tableau VIII).

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

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

Ceci concerne essentiellement les localisations ovariennes avec granulations péritonéales.

- si à l'examen histopathologique, ces granulations sont du tératome mature ou du tératome immature grade I et II : pas de traitement complémentaire même si l'exérèse a été incomplète.

- si ces granulations sont du tératome immature grade III : chimiothérapie complémentaire bien que son efficacité ne soit pas prouvée VBP – 3 cures

Evaluation soit par imagerie, soit par ré-intervention chirurgicale en cas de résidu non détectable par l'imagerie.

-en cas de masse mesurable n'ayant pas répondu à cette chimiothérapie : VIP – 3 cures.

b. Les TGM non sécrétantes (TGMnS) de risque standard :

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

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

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

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

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

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

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

➤ **TGMnS inopérables d'emblée :**

- Chimiothérapie VBP.

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

- 2cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 3 cures et un maximum de 5 cures.

- chirurgie en fin de chimiothérapie pour enlever la masse résiduelle et l'organe initialement atteint. S'il existe des cellules tumorales viables autres que du tératome mature ou immature à la chirurgie, on discute l'indication d'une chimiothérapie de rattrapage par VIP. L'intervention peut être pratiquée en

cours de chimiothérapie si la masse augmente alors que les marqueurs diminuent (souvent TI).

c. Les TGMNS de haut risque :

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

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VIP (malgré le caractère pS I).

- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.

- Si marqueurs non négativés après 4 cures, non rémission et rattrapage suivie d'intensification par chimiothérapie lourde.

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

- Chimiothérapie VIP.

- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.

- Si marqueurs non négativés après 4 cures, non rémission et rattrapage.

- Chirurgie secondaire après chimiothérapie sur la tumeur primitive et/ou sur les métastases.

➤ **TGMnS inopérables d'emblée avec ou sans métastases :**

- chimiothérapie VIP.

- nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 4 cures sinon, non rémission et rattrapage.

- 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.

- intervention en fin de chimiothérapie pour enlever la masse résiduelle et l'organe initialement atteint. L'intervention peut être discutée en cours de chimiothérapie si la masse augmente alors que les marqueurs diminuent (souvent TI). S'il existe des cellules tumorales viables autres que du tératome mature et tératome immature à la chirurgie, discuter l'indication d'une chimiothérapie de rattrapage avec les responsables de l'étude.

- la chirurgie des métastases.

d. les TGM sécrétantes :

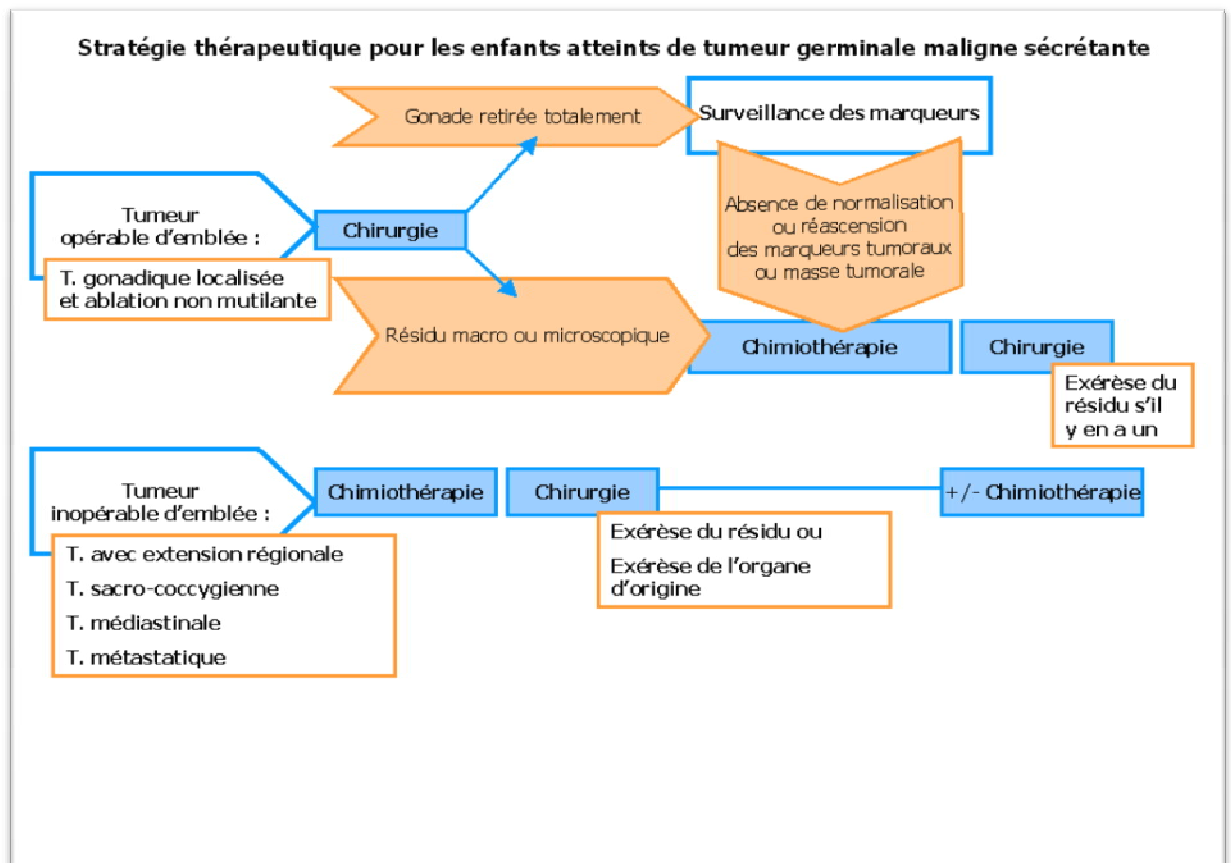


Figure 30 : stratégie thérapeutique des TGM sécrétantes (59)

LES NON REMISSIONS :

Concerne :

- Les TGMnS avec marqueurs non négativés après :
 - 3 VBP, pour les TGMnS à risque standard.
 - 4 VIP, pour TGMnS à haut risque.
- Les TGMnS dont le résidu après chimiothérapie VBP ou VIP contient des cellules tumorales viables autres que du tératome mature et tératome immature. L'indication d'une chimiothérapie de rattrapage peut être discutée.
 - Les TI inextirpables et n'ayant pas répondu à la chimiothérapie initiale VBP et VIP.
 - si la chimiothérapie initiale était VBP : passer au VIP, 2cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.
 - si la chimiothérapie initiale était VIP : chimiothérapie de rattrapage suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde. La chirurgie peut avoir une place pour compléter la chimiothérapie et obtenir la rémission complète après 2 lignes de chimiothérapie.

LES RECHUTES :

Refaire le bilan local et général

- ✓ Si rechute non sécrétante : chirurgie si possible pour exérèse de la tumeur et diagnostic histopathologique.
- ✓ Si rechute sécrétante : reprise de la chimiothérapie dont les modalités dépendront de celle administrée antérieurement :

- chimiothérapie de rattrapage
- suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde
- puis discuter les modalités d'une chirurgie complémentaire selon la localisation et la persistance d'un résidu.

LA CHIMIOTHERAPIE DE RATRAPAGE APRES ECHEC DU VIP :

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

Bilan préalable :

- ✦ -numération formule sanguine (NFS).
- ✦ -ionogramme- créatinine.
- ✦ -vérification de la fonction cardiaque.

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

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

J3 : adriamycine 60mg/m²/j IV

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

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

Intervalle J1-J1 : 21 jours.

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

BLEOMYCINE 0,5mg/kg/jour

CARBOPLATINE 20mg/kg/jour

ADRIAMYCINE 2mg/kg/jour.

4. la place du traitement in utero dans certaines formes de tératomes :

Cette approche thérapeutique in utero vise soit à l'exérèse de la tumeur, soit à en réduire la vascularisation en diminuant ainsi son potentiel de croissance.

L'une des priorités dans ce domaine reste l'innocuité de ces traitements sur le plan maternel. Si les bénéfices éventuels sont clairement admis pour le fœtus, ils ne sont pas aussi évidents pour la mère.

a. chirurgie fœtale à « utérus ouvert » : (74)

Cette approche invasive consiste à laparotomie maternelle avec hystérotomie permettant d'accéder au fœtus en réalisant une chirurgie d'exérèse tumorale. Le problème majeur, et qui constitue le véritable talon d'Achille de cette approche thérapeutique, est une importante morbidité maternelle et fœtale : risque important de rupture prématurée des membranes (RPM) et d'accouchement prématuré (MAP).

Il existe sept cas publiés (équipes américaines) de résection de tératomes réalisée par cette technique et dont quatre enfants ont survécu dans de bonnes conditions malgré la naissance à des âges gestationnels faibles.

La morbidité induite par cette approche chirurgicale a amené le développement d'alternatives thérapeutiques endoscopiques ou échoguidées qui sont prometteuses.

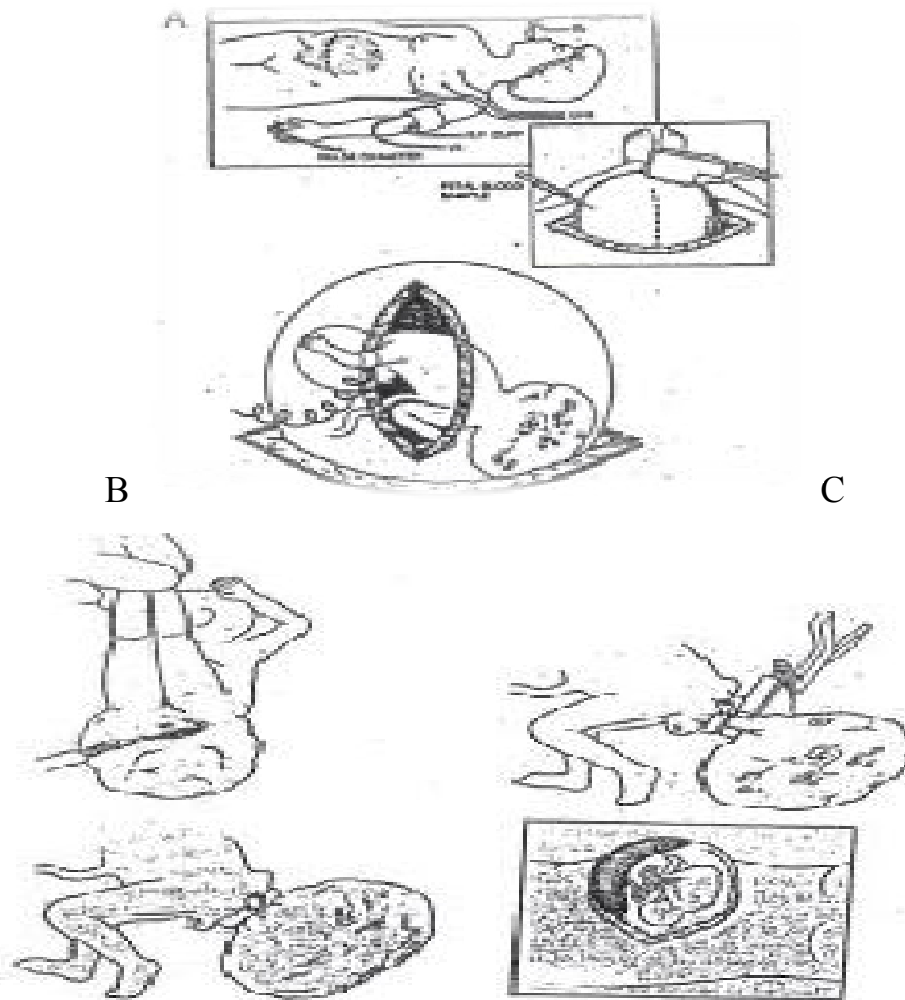


Figure 31 : technique chirurgicale de l'exérèse du tératome sacro-coccygien (75)

A : monitoring maternel et fœtal.

B : dissection du sphincter anorectal et mise en place d'un drain en latex autour de la base tumorale.

C : agrafage de la tumeur au niveau de sa base, puis hystérorraphie après amnio-infusion.

b. chirurgie fœtale endoscopique : (74)

L'intérêt de cette approche thérapeutique 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.

L'endoscopie fœtale n'influe pas sur la circulation utéroplacentaire alors que l'hystérotomie diminue le débit sanguin (réduction de 27%).

Le but de la chirurgie endoscopique dans le traitement des tératomes sacro-coccygiens est de dévasculariser la lésion, partiellement ou totalement, en supprimant les effets délétères liés à l'effet shunt dans ces tumeurs hyper vascularisées. La thérapeutique radicale est appliquée après la naissance.

c. laser YAG :

L'utilisation du laser YAG par fœtoscopie fait appel à la coagulation des vaisseaux de surface par un laser YAG (30-50W) au travers d'un fœtoscope (1,9mm de diamètre).

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 ainsi limité. Un succès thérapeutique a été rapporté en utilisant cette technique.

d. utilisation d'une sonde de radiofréquence échoguidée :

Chez le fœtus présentant un tératome sacro-coccygien, les sondes de radiofréquence, mesurant entre 20 et 35mm, permettent de délivrer une énergie de 10 à 100W, en réalisant une nécrose et une dessiccation des tissus. Les effets

secondaires de cette technique sont liés au risque d'embolie gazeuse (microbulles), d'hyperkaliémie (nécrose tumorale), de thromboses et d'hémorragie ou d'hyperthermie avec hémolyse. Cinq observations sont rapportées dans la littérature : deux enfants vont bien à distance de la naissance, mais des problèmes de nécrose périnéale ont été rapportés, nécessitant l'utilisation ultérieure de procédés de chirurgie reconstructrice. Cet abord mini invasif devrait permettre de diminuer les risques de RPM et de MAP.

e. la thermoablation :

LAM et Al. (76) ont rapporté récemment l'utilisation d'une sonde de thermoablation (diathermie monopolaire) échoguidée pour traiter un fœtus à 18SA présentant un tératome sacro-coccygien compliqué d'insuffisance cardiaque. La procédure s'est bien déroulée permettant de réduire la vascularisation de la tumeur, mais le fœtus est mort au 2^{ème} jour postopératoire.

f. les autres thérapeutiques fœtales in utero sont symptomatiques :

- *ponction ou drainage percutanés échoguidés des tératomes kystiques :*

Dans les formes purement kystiques, la ponction percutanée 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, ou le risque de rupture tumorale lors de l'extraction fœtale par voie basse ou haute.

- *shunt kystoamniotique :* c'est la mise en place d'un shunt de dérivation amniotique, dans les formes kystiques endopelviennes de tératome sacro-

coccygien avec compression des voies urinaires (hydronéphrose) peut permettre une évolution favorable.

- *amniodrainage* : en cas d'hydramnios, permet de réduire le risque de surdistension utérine et par conséquent l'accouchement prématuré.

Les traitements in utero vont donc de la simple ponction percutanée à la résection de la tumeur fœtale par hystérotomie maternelle. Les indications doivent être rigoureusement posées et les patients correctement sélectionnés et informés.

- *chimiothérapie* : certaines études récentes ont montré qu'une chimiothérapie pergravidique peut être administrée sans effet délétère sur le fœtus (77). Karimi et Al (78) ont rapporté le cas d'une patiente présentant un tératome immature de l'ovaire stade IIIc à 29 semaines d'aménorrhée qui a eu initialement un traitement conservateur suivi de deux cycles de chimiothérapie à base de Bléomycine, Etoposide et Cisplatine. La patiente n'a pas eu de récurrences tumorales et ceci avec un recul de 1 an et demi. Sa grossesse a été menée à terme et a permis la naissance d'un enfant sans malformations mineures ou majeures et dont le développement psychomoteur est normal à un an et demi.

IX. SURVEILLANCE :

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

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

✧ **La clinique** : pour apprécier l'évolution d'une masse résiduelle ou d'un épanchement séreux.

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

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

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

X. EVOLUTION ET PRONOSTIC :

L'évolution des tératomes est imprévisible.

Le tératome rétro-péritonéal peut augmenter de volume et comprimer les organes de voisinage. Il peut dégénérer dans 7% des cas, ce qui modifie totalement le pronostic de cette tumeur généralement bénigne (20) ; (79).

Par ailleurs, l'évolution des tératomes ovariens, grâce au diagnostic précoce et au traitement adapté, est favorable mais, nécessite d'une surveillance prolongée.

Les tératomes bénins traités chirurgicalement ont un pronostic excellent et aucun cas de récurrence n'a été retrouvé dans la littérature (20) ; (79).

Par contre, les tératomes malins récidivent constamment, et le décès survient en moyenne 18 mois après le premier signe clinique (20) ; (79).

En cas d'association de tératome ovarien et grossesse, le pronostic de cette tumeur dépend plus du stade initial et du grade histologique que de la coexistence de la grossesse. La survie à 2 ans pour le grade 1, grade 2 et grade 3 est respectivement de 83%, 50% et 33% (10) ; (80).



CONCLUSION

Les tératomes sont des tumeurs malformatives dérivées de cellules multi potentielles embryonnaires provenant de trois feuillets de l'embryon, dont la pathogénie n'est pas encore précise. Ils siègent préférentiellement dans la région sacro-coccygienne, les localisations rénales et ovariennes sont relativement rares.

La douleur et l'augmentation du volume abdominal restent les principaux signes révélateurs de ces masses. L'échographie est l'examen de première intention.

L'approche thérapeutique est multidisciplinaire, repose essentiellement sur la chirurgie.

L'examen anatomopathologique est capital à la recherche d'éléments malins qui guideront le pronostic et d'éventuels traitements complémentaires.

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



RESUMES

Résumé

Auteur : ECH-CHOUKHCH Imane

Rapporteur : Pr. KISRA Mounir

Mots clés : tératome abdominal, enfant, diagnostic de certitude, prise en charge précoce

Introduction : les tératomes sont des tumeurs embryonnaires rares dérivant de 3 feuillets embryonnaires. Dans la cavité abdominale, ils se développent au niveau du sacro-coccyx, dans l'espace rétro-péritonéal ou au niveau des ovaires.

Objectif : insister sur le diagnostic de certitude et la prise en charge thérapeutique.

Matériels et méthodes : il s'agit d'une étude rétrospective qui a été menée au sein du service de chirurgie infantile de l'hôpital d'enfants de Rabat ; et qui a concerné tous les enfants de la naissance jusqu'à l'adolescence, hospitalisés entre le 1^{er} Janvier 2004 et le 31 Décembre 2013 pour tératomes abdominaux.

Résultats : 12 cas correspondants aux critères d'inclusion ont été retenus, l'âge moyen est de 7ans 8mois. L'augmentation du volume abdominal et la douleur étaient les principaux signes cliniques révélateurs, la stratégie diagnostique était le plus souvent basée sur l'échographie en première intention et le dosage des marqueurs tumoraux. Au plan histologique, il s'agissait de tératomes matures dans 67% des cas et immatures dans 33%.

Discussion : la rareté des tératomes abdominaux est admise par tous les auteurs. Ils sont habituellement révélés par une douleur abdominale et/ou augmentation du volume abdominal. L'examen clinique trouve souvent une masse abdominale. L'échographie est le moyen diagnostique le plus utile, la TDM et l'IRM sont réalisés en seconde intention. A côté de l'imagerie, le dosage des marqueurs tumoraux est indispensable pour le diagnostic et le suivi. La prise en charge des tératomes repose essentiellement sur la chirurgie et la chimiothérapie, rarement sur la radiothérapie. Leur pronostic est en étroite relation avec la précocité du diagnostic.

Abstract

Author : ECH-CHOUKHCH Imane

Supervisor : Pr. KISRA Mounir

Keywords: abdominal teratoma, child, diagnosis of certainty, early management.

Introduction: teratomas are rare embryonic tumours deriving from 3 embryonic layers. In the abdominal cavity, they grow at the sacro-coccyx, in the retroperitoneal space or in the ovaries.

Objective: emphasize the definitive diagnosis and therapeutic management.

Materials and methods: This is a retrospective study that was conducted in the department of pediatric surgery of children's hospital of Rabat and involved all children from birth through adolescence hospitalized between January 1st, 2004 and December 31st, 2013 for abdominal teratomas.

Results: 12 cases corresponding to inclusion criteria were found, the mean age was 7 years 8 months. The increase in volume and abdominal pain were the main clinical signs revealing, diagnostic strategy was most often based on ultrasound as first-line and the dosage of tumor markers. Histologically, they were mature teratoma in 67% of cases and immature in 33%.

Discussion: the rarity of the abdominal teratomas is allowed by all the authors. They are usually revealed by an abdominal pain and/or increase in abdominal volume. The clinical examination often finds an abdominal mass. Ultrasound is the most useful diagnosis means, the CT and the MRI are performed in second intention. Beside the imagery, the tumoral dosage of markers is essential for the diagnosis and the follow-up. Treatment of teratomas is based mainly on surgery and chemotherapy, radiotherapy rarely. Their prognosis is closely related to early diagnosis.

ملخص

المؤلف: إيمان الشوخش

المشرف: الأستاذ منير كسرى

المصطلحات الأساسية: مسخي البطن، الطفل، التشخيص النهائي، الرعاية المبكرة.

المقدمة: يعتبر المسخي البطني ورما جنينيا نادرا، ينحدر من الثلاث وريقات الجنينية. في تجويف البطن، ينمو في عجزية العصعص، في الفضاء خلف الصفاق أو في المبيض.

الهدف: التأكيد على التشخيص النهائي و الرعاية العلاجية.

الأدوات و المنهجية: الدراسة هي عبارة عن دراسة استرجاعية شملت جميع المرضى من الولادة إلى سن المراهقة الذين دخلوا قسم جراحة الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط، في الفترة الواقعة بين الأول من يناير 2004 حتى الحادي و الثلاثين من دجنبر 2013 لإصابتهم بالورم المسخي البطني.

النتائج: تم إيجاد 12 حالة مرضية تتوافق مع المعايير الموضوعة. متوسط السن هو 7 سنوات و 8 أشهر.

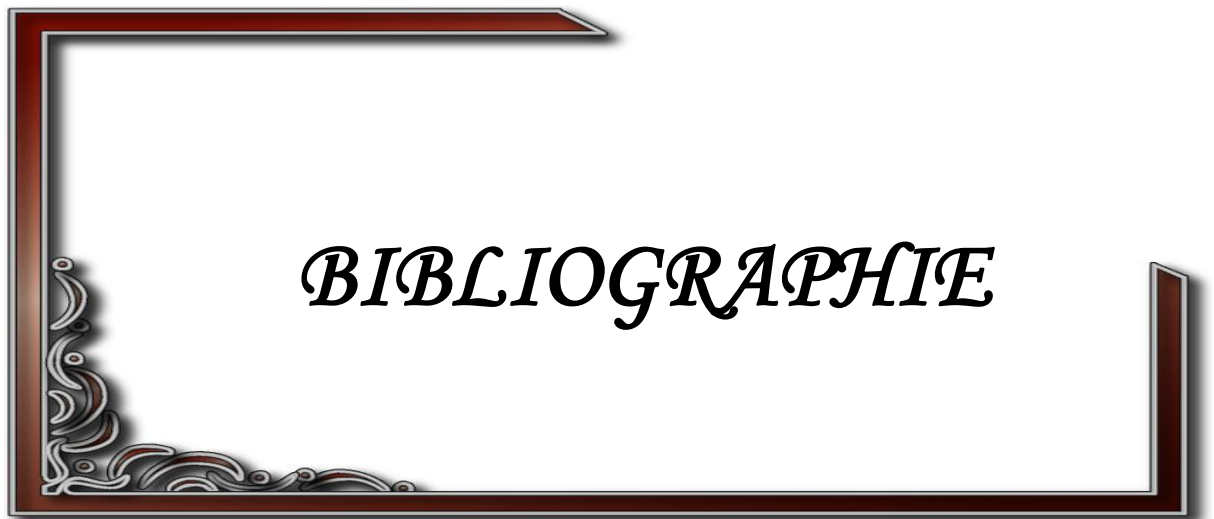
الزيادة في حجم البطن و الألم كانت العلامات السريرية الرئيسية، إستراتيجية التشخيص غالبا ما كانت تستند إلى الموجات فوق الصوتية و معايرة علامات الورم. أما بالتشريح، مثل مسخي البطن الناضج 67% و غير الناضج 33%.

المناقشة: الإعتراف بندرة الورم المسخي البطني مؤكد من طرف جميع المؤلفين. يكشف عادة بآلام في البطن و/ أو زيادة في حجم البطن. الفحص السريري غالبا ما يجد كتلة في البطن. الموجات فوق الصوتية هي أداة مفيدة للغاية في التشخيص، أما التصوير المقطعي والتصوير بالرنين المغناطيسي يستعمل في المرتبة الثانية.

و بالإضافة إلى التصوير، معايرة علامات الورم ضرورية للتشخيص و الرصد.

علاج مسخي البطن يرتكز أساسا على الجراحة و العلاج الكيميائي، و نادرا ما على العلاج الإشعاعي.

يتعلق إنذاره تعلقا تاما بالتشخيص المبكر.



BIBLIOGRAPHIE

- [1]. LAHLAIDI A. Anatomie topographique trilingue; 2003.
- [2]. H. R. Anatomie humaine descriptive topographique et fonctionnelle. 14th ed. PARIS: MASSON; 1997.
- [3]. KAMINAP. Anatomie gynécologique et obstétricale. 4th ed. PARIS: MALOINE; 1984.
- [4]. Ming Zhou GJNaJIE. HIGH YIELD UROPATHOLOGY. ELSEVIER ed.; 2012.
- [5]. Gatcombe HG AVKDea. primary retroperitoneal teratomas: a review of the literature. J Surg Oncol. 2004;(86): p. 107-13.
- [6]. EDUARDO ARAUJO JUNIOR HAGFMSABPALSPLMMNAFM. Prenatal diagnosis of a large fetal cervical teratoma by three dimensional ultrasonography: a case report. Arch Gynecol Obstet. 2007;(257): p. 141-144.
- [7]. BENOUAICHE L CGMBDB. Diagnostic et prise en charge des tératomes cervicofaciaux congénitaux à propos de 4 cas: revue de la littérature et mise au point. Annales de Chirurgie Plastique Esthétique. 2007;(52): p. 114-123.
- [8]. Ammor A KMORKMMNCABAKNAMKMAZBM. ovarian tumours in children: a review of 18 cases. Afr J Paediatric Surg. 2012 SEP-DEC; 3(9): p. 231-6.
- [9]. GABILLAUD T. Les tumeurs germinales malignes extra-cérébrales. Institut Gustave Roussy. 2004 DECEMBRE.
- [10]. Mechaal Mourali ABHHCeFJECNBNBZMAFM. Tératome immature de l'ovaire et grossesse. la Tunisie Médicale. 2010; 88(7): p. 507-512.

- [11]. E.LEMARIÉ PD,M. Tumeurs médiastinales d'origine embryonnaire EMC. Pneumologie. 2005;(2): p. 105-125.
- [12]. DT S, SHUSTER AE FMTA. Multipoint imprinting analysis indicates a cammon precursor cell for gonadal and non gonadal pediatric germ cell tumor. Cancer Research. 2001;(61): p. 7268-76.
- [13]. TERUKO U ENDO MOTN. Spectrum of germ cell tumours: from head to toe. Radiographies. 2004;(24): p. 387-404.
- [14]. PHILIPPE CEC. Pathologie gynécologique et obstétricale: MASSON; 1992.
- [15]. B B. renal cell carcinoma in children. UROLOGY. 1991;(38): p. 54-56.
- [16]. MCCURDYGA.. Renal neoplasms in childhood. J Pathol. 1934;(39): p. 623-633.
- [17]. DEHNERLP. Intrarenal teratoma occurring in infancy: report of a case with discussion of extragonadal germ cell tumors in infancy. J Paediatric Surg. 1973;(8): p. 369-378.
- [18]. NARLA LD HE,JJ. Adult diseases in children. Pediatric Radiol. 1999 AVRIL; 4(29): p. 244-54.
- [19]. Alison M EDHO. Diagnostic d'une masse rétropéritonéale. Feuil Radiol. 2005;(45): p. 225-7.
- [20]. B B. Manuel d'échographie. ABDOMEN; 1996.
- [21]. F. C. Cancer du rein de l'adulte, rappot du congrès de l'AFU. Progrès en Urologie. 1997; 5(7): p. 775-793.

- [22]. HERVE BRISSE SSON. Département d'imagerie médicale, institut Curie, PARIS. service de chirurgie viscérale pédiatrique. hôpital Necker- enfants- malades. PARIS. Département d'oncologie pédiatrique. Institut Curie Paris. 2005 FEVRIER.
- [23]. M.BALU ATLDLP. Imagerie des masses ovariennes avant la puberté: ELSEVIER MASSON SAS; 2008.
- [24]. CARL J.SMITH BTB,MSEWSL. Ovarian teratoma with torsion masquerading as intussusception in 4 years old child. West J Emerg Med. 2008 NOVEMBER; 4(9): p. 228-231.
- [25]. ARDAENS Y GDMBCP. Echographie en pratique gynécologique. Collection d'imagerie médicale- Diagnostic. 3rd ed.: MASSON; 2001.
- [26]. BRAMMER HM III BJHWSSTF. from the archives of the AFIP. Malignant germ cell tumors of the ovary: radiologic- pathologic correlation. Radiographics. 1990;(10): p. 715-24.
- [27]. BAZOT M CASSBFUSBJ. Imaging of dermoid cysts with foci of immature tissue. J Comput Assist Tomogr. 1999;(23): p. 703-6.
- [28]. NEUBERT S. TK,TB,SE,ea. Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma. Fetal diagnosis and therapy. 2004;(19): p. 319-326.
- [29]. CARCAO MD TGMEA. renal cell carcinoma in children: a different disorder from its adult counterpart? Med Pediatr Oncol. 1998 SEP;(3): p. 153-8.
- [30]. NEUENSCHWANDER.. tumeurs malignes de l'enfant ENCYCLO. MED. CHIR. RADIODIAGNOSTIC 334117A30; 1990.

- [31]. Fauquet I SCCTDBY. Les tumeurs graisseuses rétropéritonéales: diagnostic et aspects radiologiques. Feuil Radiol. 2001;(41): p. 305-16.
- [32]. H. W. Tumeur rétropéritonéale primitive TDM corps entier. 1st ed. PARIS; 1994.
- [33]. Maroto P TJVHMR. Growing teratoma syndrome: experience of a single institution. Eur Urol. 1997;(32): p. 305-9.
- [34]. Moumen M KBEFF. Tératome rétropéritonéal de l'adulte. J Chir. 1992;(129): p. 402-4.
- [35]. Outwater EK SEHJ. ovarian teratomas: tumor types and imaging characteristics. Radiographics. 2001;(21): p. 475-90.
- [36]. CARUSO PA MMMSKG. An intense clinicopathologic study of 305 teratomas of the ovary. Cancer. 1971;(27): p. 343-8.
- [37]. BUY JN GMMAMBMDDEA. Cystic teratoma of the ovary: CT detection. Radiology. 1989;(171): p. 109-15.
- [38]. KOMATSU T KIMMKTSKJKEA. Adnexal masses: transvaginal US and gadolinium enhanced MR imaging assessment of intra tumoral structure. Radiology. 1996;(198): p. 109-15.
- [39]. ISHIIC SEGM. Computerized tomography demonstration of an intrarenal teratoma. J Urol. 1987;(137): p. 272-273.
- [40]. www.petscan.fr DPA. Centre d'explorations isotopiques, centre hospitalier privé 6 bd de la Boutière 35760 Saint-Grégoire. .
- [41]. GLAZIERWB LBTB. renal teratomas: case report and review of the literature. J Urol. 1980;(123): p. 98-99.

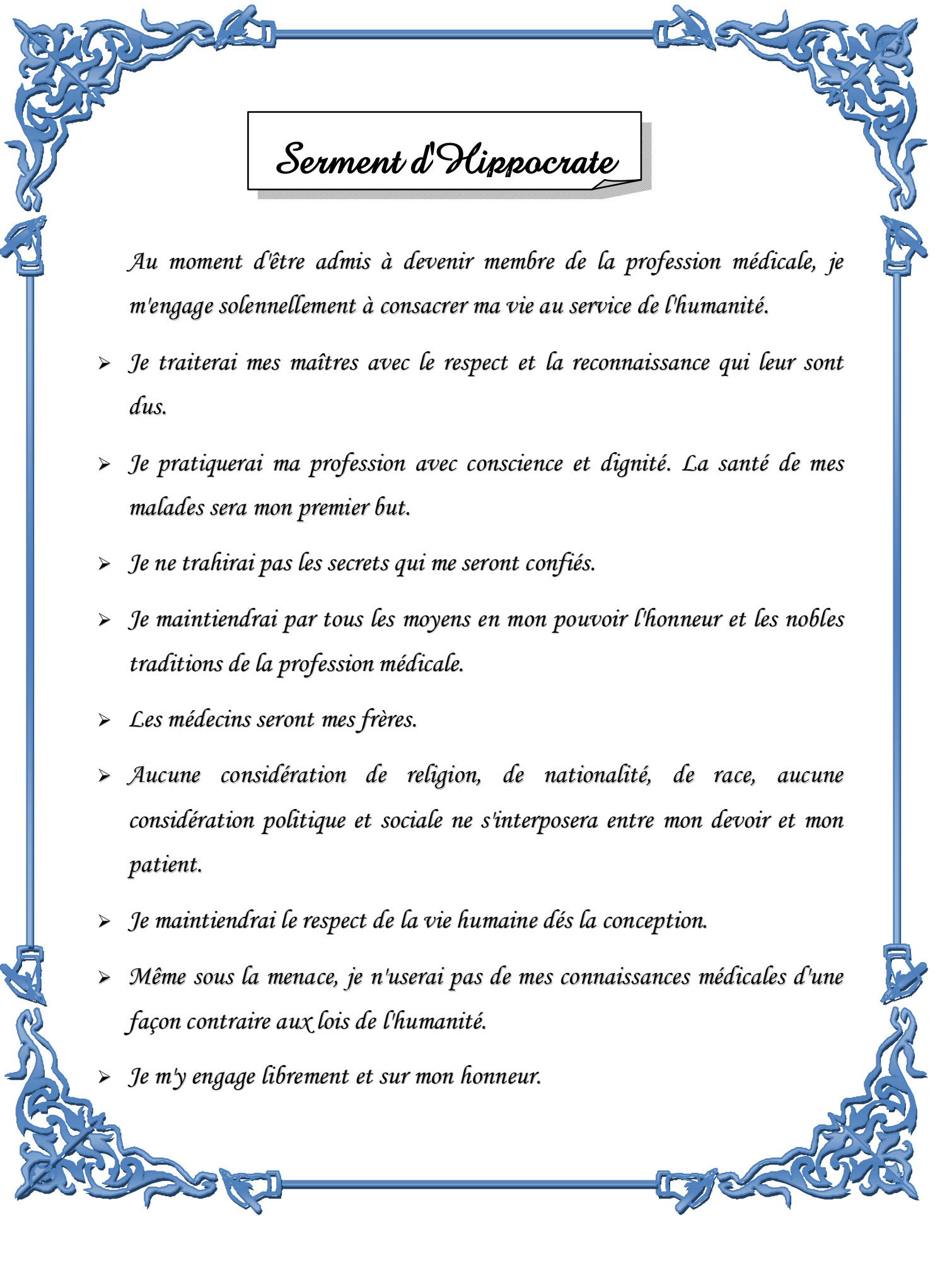
- [42]. THOENES W SRSRH. Histopathology and classification of renal cell tumors (adenomas, oncocytomas and carcinomas). The basic cytological and histopathological elements , and their use for diagnosis. Pathologic Research Practice. 1986;(181): p. 125-143.
- [43]. GRANT R TCWRSM. Metastatic renal cell carcinoma in a child 11 years old disease- free survival following surgery. Med Pediatr Oncol. 1997 MARCH; 3(28): p. 201-4.
- [44]. HELMRATH MA SCWB. Ovarian cysts in the pediatric population. Semin Pediatr Surg. 1998;(7): p. 19-28.
- [45]. R. G. Aspiration cytology of ovarian tumors. Curr Opin Obstet Gynecol. 1995;(7): p. 43-8.
- [46]. LARSEN T STOMBESMRFEA. Abdominal ultrasound combined with histological and cytological fine needle biopsy of suspected ovarian tumors. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1993;(50): p. 203-9.
- [47]. PIZZO PA, POPLACK DG. Principles and practice of pediatric oncology. Managment of common cancers of childhood
- [48]. DR ANNE D'ANDON DCPGVDCOH. les tumeurs des organes génitaux féminins Institut Gustave Roussy, 39 rue Camille Desmoulins 94805 VILLEJUIF CEDEX; DECEMBRE 2004.
- [49]. BECMEUR F. TFX,ML,TV,ea. Diagnostic anténatal et pronostic des tératomes sacrococcygiens. J Med Strasbourg. 1993; 7-9(24): p. 243-247.
- [50]. IYER VK ASVK. Fine needle aspiration cytology of clear-cell sarcoma of the kidney: a study of eight cases. Diagn Cytopathol. 2005;(33): p. 83-9.

- [51]. SHET T VS. The cytological diagnosis of paediatric renal tumours. J Clin Pathol. 2009;(62): p. 961-9.
- [52]. ELLISON DA SJSPWPHCJV. Role of immunocytochemistry, electron microscopy, and DNA analysis in fine- needle aspiration biopsy diagnosis of Wilms'tumor. Diagn Cytopathol. 1996;(14): p. 101-7.
- [53]. KRISHNAMURTHY S BR. Fine needle aspiration cytology of clear-cell sarcoma of the kidney: a case report. Acta Cytol. 1998;(42): p. 1444-6.
- [54]. DRUT R PM. Cytological characteristics of clear-cell sarcoma of the kidney (CCSK) in fine needle aspiration biopsy (FNAB): a report of 4 cases. Diagn Cytopathol. 1991;(7): p. 611-4.
- [55]. RADHIKA S BARAEA. Cytopathology of uncommon malignant renal neoplasms in the pediatric age group. Diagn Cytopathol. 2005;(32): p. 281-6.
- [56]. QUALMAN SJ BJMSJGPPE. Protocol for the examination of specimens from patients with Wilms tumor(nephroblastoma) or other renal tumours in childhood. Arch Pathol Lab Med. 2003;(127): p. 1280-9.
- [57]. Thurlbeck WM SR. Solid teratoma of the ovary. A clinicopathological analysis of 9 cases. Cancer. 1960;(13): p. 804-11.
- [58]. Norris HJ ZHBW. Immature (malignant) teratoma of the ovary. A clinical and pathologic study of 58 cases. Cancer. 1976;(37): p. 2359-72.
- [59]. Roussy IG. les TGM extra cérébrales. 2004 DECEMBRE.

- [60]. OBERLIN.O FF,CC. Tumeurs malignes du vagin, de l’ovaire et du corps de l’utérus, pathologie bénigne de l’ovaire chez l’enfant et l’adolescente Encycl Med Chir. Gynecologie 802 -A -17 PARIS: ELSEVIER; 1996.
- [61]. MAYER JP BMSAMFIK. Laparoscopic Approach to Ovarian Mass in Children and Adolescents :Already a Standard in Therapy. Pediatric Syrgery Division, Helios Klinik Berlin, Berlin, Germany. J Laparoendose Adv Surg Tech A. 2008 NOV 20.
- [62]. JONATHAN SAUL KARPELOWSKY ERHM. Laparoscopic resection of bening ovarian tumours in children with gonadal preservation. Pediatric Surg Int. 2009;(25): p. 251-254.
- [63]. C.GARPIN-DAGORNO MC. Kystes et tumeurs de l’ovaire avant la puberté : aspect chirurgicaux. AP-HP,service de chirurgie. Archives de pédiatrie viscérale pédiatrique, hôpital Armand Trousseau,26,rue du Docteur Arnold-Netter,75012 PARIS: ELSEVIER MASSON SAS; 2008.
- [64]. ABEERA CHOUDRY NBMC. Adolescent ovarian tumors: a clinicopathological review of 15 cases. Departement of Gynaecology,Combined Military Hospital ,Multan,Pakistan J Ayub Med Coll Abbottabad. 2008; 4(20).
- [65]. JD D. Nephrectomie lomboscopique; EMC; Editions:Technique chirurgicales-urologie 41-036. 2000;; p. 6.
- [66]. EL-GHONHIMI A AHHBAHOEA. Retroperitoneal laparoscopic nephrectomy in children: At last the gold. Journal of pediatric urology. 2006;(2): p. 357-363.

- [67]. VARLET F SJGEEA. Laparoscopic radical nephrectomy for unilateral renal cancer in children. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2009; 2(19): p. 148-52.
- [68]. DUARTE RJ DFCLEA. Laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. Expert Rev Anticancer Ther. 2009; 6(9): p. 753-61.
- [69]. BARBER TD WJWDEA. Prechemotherapy laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. J Pediatr Urol. 2009; 5(5): p. 416-9.
- [70]. DUORTE RJ DFCLEA. Further experience with laparoscopic nephrectomy for wilms tumor after chemotherapy. BJU International. 2006;(98): p. 155-159.
- [71]. Jean –Paul Guastalla IRC. Texte extrait de : Les cancers ovariens.
- [72]. H.MARTELLI(1) CP. Tumeurs des gonades chez l'enfant. 1 ; service de chirurgie pédiatrique, hôpital de Bicêtre, 78, rue du général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex. 2 : Département de pédiatrie, Institut Gustave Roussy, avenue Camille Desmoulins 94805, villejuif cede. journal de pédiatrie et de puériculture n°4. 2003;(16): p. 201-205.
- [73]. C. P. Traitement des TGM. SMOP, IVème congrès national. 2002;(27): p. 32.
- [74]. GRAESSLIN O. MMC,DF,GR,QC. Tératomes sacrococcygiens. Y-a-t-il une place pour le traitement in utero des formes compliquées? A propos de trois cas. Gynécologie obstétrique et fertilité. 2004;(32): p. 519-524.
- [75]. HIROSE S. FD. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. Clin Perinatol. 2003;(30): p. 493-506.

- [76]. LAM YH. TM,ST. Thermocoagulation of sacrococcygeal teratoma. Prenat Diagn. 2002;(22): p. 99-101.
- [77]. christman J TNLG. delivery of a normal infant following cisplatin, vinblastine and bleomycin (PVB) chemotherapy for malignant teratoma of the ovary during pregnancy. Gynecol Oncol. 1990 MAY;(37): p. 292-5.
- [78]. karimi zarchi M bnmgm. good pregnancy outcome after prenatal exposure to bleomycin, etoposide and cisplatin for ovarian immature teratoma : a case report and literature review. Arch Gynecol Obstet. 2007 JAN;(277): p. 75-8.
- [79]. Merran S KCPVA. Tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte. J RADIOL. 2004;(85): p. 252-64.
- [80]. Gallion H vNJDEHMBPD. Immature teratoma of the ovary. Am J Obstet Gynecol. 1983;(146): p. 361-5.



Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأبأن أأحترم أساتذتي وأأعترف لهم بأأجميل الذي يستحقونه.
- وأبأن أأمارس مهنتي بأأبأنع من ضميري وأأبأن في أأعلا صحة أأمرضي أأهد في أأأول.
- وأبأن أأفشي أأسرار المعهودة إلي.
- وأبأن أأحافظ بأأكل ما أألدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأبأن أأعتبر سائر الأأطباء إأخوة لي.
- وأبأن أأقوم بأأواجبي لأأمرضاي بأأدون أي اعتبار أأديني أو واطني أو عرقي أو سياسي أو أأجتماعي.
- وأبأن أأحافظ بأأكل أأحرم على أأحترام أأأياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأبأن أأستعمل أأعلوماتي الطبية بأأطرق يضر بأأقوق الإنسان مهما لأأقت من أأهديد.
- وأبأن أأكل هذا أأعهد عن أأامل أأختيار ومقسما بأأشري في.

والله على ما أأقول شهيد .

مسخي البطن عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة : إيمان الشوخش

المزودة في: 01 ماي 1988 بتطوان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مسخي البطن - الطفل - التشخيص النهائي - الرعاية المبكرة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس و مشرف

أعضاء

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: نجاة العلمي

أستاذة مبرزة في التشريح الدقيق

السيد: هشام الزرهوني

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيدة: ماريا الكبابري

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيد: علاء القريشي

أستاذ مبرز في التخدير والإنعاش