

UNIVERSITE MOHAMMED V- RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE – RABAT

ANNEE: 2016

THESE N°178

**LES MASSES PELVIENNES
CHEZ LA FILLE
(À PROPOS DE 30 CAS)**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme Maryeme KADIRI

Née le 15 Décembre 1989 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Masse - Pelvis - fille.

JURY

Mr M.N BENHMAMOUCHE

PRESIDENT

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr M. KISRA

RAPPORTEUR

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr R. OULAHYANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
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 Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général	: Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSaid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

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

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

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

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

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

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUDAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
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*
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

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie

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. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
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. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOURI Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAoui CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Ophthalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophthalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophthalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

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

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. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajac
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
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*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

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

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURLARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie

Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOULE 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. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed

Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 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
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie

Pr. LEZREK Mohammed*
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENHALIMA Hanane
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAQUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

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

Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie *(mise en disponibilité)*
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie

Pr. FELLAT Ibtiissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saida*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

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. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 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
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*

Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

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
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation

Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 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

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *

Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 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

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique



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. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADÉ Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 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. ZOUAIDIA Fouad

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

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOU MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophthisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie



Pr. EL KORAICHI Alac
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUT Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

****Enseignants Militaires***

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015



Dédicaces



JE DEDIE CETTE THESE ...

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A

Mes très chers parents

Je reviens à mes années d'études où vous ne cessiez de m'apporter le soutien nécessaire, de m'offrir les conditions adéquates pour réussir mon parcours, et de me faire ressentir l'affection parentale.

Aucun merci ne saurait exprimer mon amour, et ma forte reconnaissance.

Vous faites certainement partie de ce travail!

Que Dieu vous protège.



A

Mes très chers frères

Adil, Marouane

L'amour que je vous porte est sans égal,, votre soutien et vos encouragements
ont été pour moi d'un grand réconfort..

Veillez trouver dans ce travail, le témoignage de mon profond amour et de mon
dévouement les plus sincères..

Puisse la fraternité et l'amour nous unissent à jamais

Que Dieu vous assiste et vous réserve une vie pleine
de succès et de bonheur..



A

Mon très cher mari Soufiane

Les moments que nous avons partagés durant toutes ces années sont inoubliables. Merci d'être toujours à mes côtés pour me soutenir et pour m'aider. Que notre bonheur et amour soient éternels.



A

Mes amies Sarah, Nada, Soumaya, Meryem,

Asmae

Que ce travail puisse traduire mes sincères sentiments d'amitié.



Remerciements



A

NOTRE MAITRE, PRESIDENT ET RAPPORTEUR DE THESE

Monsieur le Professeur M.N BENHMAMOUCH

**Professeur de chirurgie pédiatrique et chef de service chirurgie A
hôpital d'enfants Rabat**

L'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre thèse est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde reconnaissance pour vos qualités humaines. Veuillez trouver ici, l'expression de notre grande estime.



A

NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE

Monsieur le professeur M. KISRA

Professeur de chirurgie pédiatrique

Pour vos propositions judicieuses, inhérentes au choix du sujet de cette thèse.

Pour les efforts inlassables que vous avez déployés pour que ce travail soit
élaboré

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre
profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.



A

NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE

Monsieur le professeur M. ABDELHAK Professeur de Pédiatrie

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse. Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance et de l'estime que je porte à votre personne. Veuillez croire à nos sincères remerciements.



A
NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
Monsieur le professeur R.OULAHYANE Professeur
en chirurgie pédiatrique

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité
émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi
le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et notre profond
respect.



ILLUSTRATIONS



LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Embryon en stade de gonades indifférenciées

Figure 2 : Différenciation précoce de l'ovaire.

Figure 3 : Ovaire de macaque au 104ème jour de la gestation.

Figure 4 : Les voies génitales primitives indifférenciées

Figure 5 : Voies génitales différenciées chez la femme, env. 4ème mois

Figure 6 : Formation de l'utérus, fin 8^{ème} semaine

Figure 7 : Sinus urogénital (SUG) env. 12ème semaine

Figure 8 : Vestibule, utérus et vagin définitifs, env. 9ème mois

Figure 9 : Les étapes de la segmentation

Figure 10 : Disque embryonnaire didermique (12 jours):

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

Figure 12 : Section transversale au niveau du sillon primitif au moment de la gastrulation

Figure 13 : Crête neurale en formation (stade plaque neurale).

Figure 14 : Crête neurale en migration (stade gouttière neurale)

Figure 15 : Tableau des principales structures dérivées des crêtes neurales.

Figure 16 : Le bassin avec le sacrum en arrière, latéralement les os coxaux et le pubis en avant

Figure 17 : Vue latérale de l'hémi-pelvis droit avec le pubis en antérieur, le muscle obturateur interne, le muscle piriforme et le foramen obturé.

Figure 18 : Les faisceaux du muscle élévateur de l'anus avec le pubis en antérieur, les faisceaux puborectal , puboviscéral et iliococcygien et le muscle coccygien

Figure 19 : utérus et ses annexes

Figure 20 : Vue supérieure des viscères pelviens avec le péritoine intact

Figure 21 : Vascularisation du pelvis féminin

Figure 22 : Le périnée féminin

Figure 23 : Coupe du périnée

Figure 24 : Répartition des malades en fonction des tranches d'âges.

Figure 25 : Répartition des malades en fonction de l'origine de la masse pelvienne ainsi que de leur âge moyen

Figure 26 : Répartition des malades en fonction du niveau socio-économique

Figure 27 : Répartition des patientes selon la couverture médicale

Figure 28 : Répartition géographique des patientes

Figure 29 : Répartition des malades selon les circonstances de découverte.

Figure 30 : les masses pelviennes selon le statut pubertaire

Figure 31 : Répartition des malades en fonction des antécédents.

Figure 32 : Répartition des malades selon le résultat de l'examen Physique complet

Figure 33 : Répartition des malades selon les données de l'échographie abdominale

Figure 34 : Echographie montrant une masse pelvienne inter-vésico-rectal, d'échostructure tissulaire et hétérogène, reins augmentés de taille siège d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale

Figure 35 : TDM C-/C+ montrant une masse intra-abdominale kystique, arrondie bien limitée entourée d'une paroi fine en rapport avec une tumeur ovarienne droite

Figure 36 : IRM montrant une masse abdomino-pelvienne à contours bosselés à double composante charnue et kystique multiloculaire refoulant la vessie en bas

Figure 37 : Répartition des malades selon les résultats de la radiographie thoracique

Figure 38 : Radiographie thoracique montrant un épanchement pleural gauche

Figure 39 : Répartition des malades en fonction des modalités de prélèvement pour étude anatomo-pathologique.

Figure 40 : Répartition des malades selon le résultat de l'étude anatomopathologique

Figure 41 : Répartition des malades selon la nature de la masse.

Figure 42 : Répartition des malades en fonction de la nature de la masse et de l'âge des patientes.

Figure 43 : Répartition des malades selon l'étiologie de la masse.

Figure 44 : Répartition des malades selon le diagnostic topographique

Figure 45 : Répartition des malades en fonction du traitement reçu

Figure 46 : Répartition des malades en fonction du traitement reçu

Figure 47 : Répartition des malades selon l'évolution

Figure 48 : ASP montrant des éléments dentaires, en faveur d'un tératome

Figure 49 : IRM T2 montrant une masse pelvienne hétérogène avec des composantes nécrotiques, déplaçant la vessie et l'utérus en avant (tumeur du sac vitellin)

Figure 50 : torsion d'annexe (torsion d'un kyste hémorragique)

Figure 51 : coupe transversale de la tumeur de la granulosa

Figure 52 : Aspect échographique d'un kyste fonctionnel non vascularisé (faible vascularisation)

Figure 53 : Aspect échographique d'un cystadénome séreux

Figure 54 : aspect macroscopique d'un carcinome embryonnaire

Figure 55 : une échographie anténatale montrant l'aspect d'un hydroméetrocolpos

Figure 56 : Rhabdomyosarcome chez une fille de 18mois avec des saignements vaginaux

Figure 57 : Echographie pelvienne montrant une volumineuse masse kystique rétro vésicale, présentant une paroi propre, refoulant la vessie en avant et les deux ovaires latéralement

Figure 58 : Echographie vésicale sus-pubienne : tumeur pédiculée de la paroi antérieure de la vessie.

Figure 59 : Radiographies lombosacrées montrant dans le premier cas une ostéolyse sacro-iliaque droite et de L2, une coulée pré vertébrale et une opacité abdominopelvienne; dans le second cas une masse sacro-coccygienne sans lésion osseuse

Figure 60 : scanographique d'un TSC montrant deux zones de calcifications

Figure 61 : Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge

Figure 62 : Méningocèle sacrée antérieure. Defect osseux sacré unilatéral sur radiographie du bassin de face. Aspect typique en « cimenterre »

Figure 63 : Echographie abdomino-pelvienne (coupe transversale) : masse anéchogène à double paroi digestive, sans péristaltisme et sans calcification en position rétro-rectale et pré-sacrée

Figure 64 : Echographie montrant un Contenu hétérogène remanié de l'une des cloisons d'un lymphangiome pelvien.

LISTES DES TABLEAUX :

Tableau 1 : Répartition géographique des patients

Tableau 2 : répartition des malades en fonction du délai de consultation

Tableau 3 : Répartition des malades en fonction des manifestations cliniques.

Tableau 4 : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine.

Tableau 5 : L'incidence des TSC dans différentes séries

Tableau 6 : Caractéristiques des TSC familiaux et non familiaux

Tableau 7 : L'âge de diagnostic anténatal dans différentes séries.

Tableau 8 : L'âge de découverte des TSC dans différentes séries.

Tableau 9 : l'âge moyen au moment du diagnostic selon les auteurs

Tableau 10 : Taux sériques de l'alpha-foetoprotéine durant la première année de vie

Tableau 11 : Les étiologies des masses ovariennes :

Tableau 12 : Classification histologique des tumeurs ovariennes de l'enfant (classification de l'OMS simplifiée d'après

Tableau 13 : Taux de malignité et de bénignité des masses ovariennes selon les auteurs

Tableau 14 : la fréquence des tératomes matures et des cystadénomes bénins par rapport au total des tumeurs bénignes de l'ovaire dans différentes études

Tableau 15 : Fréquence des métastases au moment du diagnostic selon le type d'Altman.

Tableau 16 : classification de l'International Neuroblastoma Staging System

LISTE DES ABREVIATIONS :

TGM:	Tumeur germinale maligne
MP:	Masse pelvienne
RMS:	Rhabdomyosarcome
TSC :	Tératome sacro-coccygien
NBL :	Neuroblastome
LDH:	Lactate Déshydrogénase
AFP:	Alpha-fœtoprotéine
BHCG:	Hormone Chorionique Gonadotrope
CGP:	Cellules germinales primordiales
SUG:	Sinus uro-génitale
SHOP:	Service d'Hématologie et d'oncologie pédiatrique
RAU:	Rétention aigue d'urine
OGE:	Organes génitaux externes
BOM:	Biopsie ostéo-médullaire
MAP:	Masse abdomino_pelvienne
MSA:	Meningocèle sacrée antérieure
INSS:	International Neuroblastoma Staging System
VMA:	Acide vanylmandélique
HVA:	Acide homovanilique
PTI:	Pseudo tumeur inflammatoire
ADP :	Adénopathie
TOPB:	Tumeurs ovariennes présumées bénignes
MIBG:	Metaio-dobenzylguanidine
ACE:	Antigène carcino embryonnaire
UHN :	Urétéro-hydronéphrose
NFS :	Numération formule sanguine
ECBU :	Examen cyto bactériologique des urines
TDM :	Tomodensitométrie

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

ASP : Abdomen sans préparation

ATCD : antécédent

PLAN



INTRODUCTION.....	1
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	3
I/ MASSES D’ORIGINE GYNECOLOGIQUE :	4
A- Masses ovariennes [1,2]	4
1. Stades indifférenciés (figure 1).....	4
2. Différenciation ovarienne (figure 2).....	6
B-Hydrocolpos/Hydroméetrocolpos:	10
C-Rhabdomyosarcome du sinus urogénital :	11
1) Définition :.....	11
2) Embryologie :.....	11
II / MASSES D’ORIGINE PRE-SACREES :.....	16
A- Teratome sacro-coccygien :.....	16
1) Definition :.....	16
2) Rappel embryologique	16
B-Neuroblastome pelvien :	20
1) Définition :.....	20
2) Embryologie :.....	20
RAPPEL ANATOMIQUE	24
ANATOMIE PELVIENNE.....	25
A-Pelvis :	25
B-Vessie :.....	28
C-Urètre :	28
D-Rectum :	28
E-Filière génitale :	29
F-Annexes :	30
G-Vascularisation du pelvis :	31
1-Artère iliaque interne :.....	31

2-Artère ovarique :	32
3 Veines :	33
H-Urètre pelvien :	34
I-Périnée :	34
1-Périnée antérieur, urogénital :	35
2-Périnée postérieur, anal :	40
MATERIELS ET METHODES	41
I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE :	42
II. CRITERES D'INCLUSION :	42
III. CRITERES D'EXCLUSION :	42
IV. VARIABLES ETUDIEES :	42
V. ANALYSE STATISTIQUE:	43
VI. FICHE D'EXPLOITATION :	43
RESULTATS	51
I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES :	52
1. L'âge :	52
2. Le niveau socio-économique :	53
3. L'origine géographique :	55
II. CARACTERISTIQUES CLINIQUES :	56
1. Circonstance de découverte :	56
2.Ménarche :	57
3-Les antécédents :	58
4. La durée d'évolution des symptômes :	59
5. Les manifestations cliniques :	60
6.Les signes physiques :	60
III. BILAN RADIOLOGIQUE :	62
A. Bilan à visée diagnostique :	62
B : Bilan d'extension :	66

1- Radiographie thoracique :	66
2- TDM Thoracique.....	68
3-Scintigraphie :.....	68
VI. BILAN BIOLOGIQUE :	68
1. Hémogramme:.....	68
2. Bilan hépatique :.....	69
3. Bilan rénal :	69
4. lactates déshydrogénases (LDH) :	69
5. Marqueurs tumoraux :	69
V. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :	70
1. Modalités des biopsies :	70
2. Résultats :	70
VI : DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :	71
1. Répartition des masses en fonction de la nature :	71
2. Répartition des masses en fonction de l'âge :.....	73
VII : DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE :	75
1 : masses d'origine gynécologique:	75
2 : masses à développement pré-sacré :	76
VIII : PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	76
IX : EVOLUTION ET COMPLICATIONS :	80
X : Tableaux récapitulatifs des observations des malades :	82
DISCUSSION	95
I.EPIDEMIOLOGIE DES MP CHEZ LA FILLE :	96
A. Masses pré-sacrées :	96
1.Tératomes sacro-coccygiens :	96
2.Neuroblastome pelvien :.....	100
B.Masses gynécologiques :.....	100
1.Masses ovariennes :	100

II. PARTICULARITES CLINIQUES DES MP CHEZ LA FILLE :	104
A .Circonstances, diagnostic et signes cliniques :	104
B. Apport de l'interrogatoire :	111
C. Apport de l'examen clinique :	112
1. L'inspection de l'abdomen :	112
2. La palpation:	112
3.La percussion	112
4. Le toucher rectal :	112
5. L'examen des OGE :	113
D. Apport de l'imagerie :	113
1. ASP :	114
2. L'échographie :	114
3. TDM :	116
4. L'IRM :	116
5. La scintigraphie :	117
6. La radiographie thoracique :	118
E. Apport de la biologie :	118
1. Examens non spécifiques :	118
2. Examen spécifiques :	120
F. APPORT DE L'ANATOMOPATHOLOGISTE :	123
G. Apport de la chirurgie :	124
III. PRINCIPALES ETIOLOGIES DES MASSES PELVIENNES DE LA	
FILLE :	125
MASSES GYNECOLOGIQUES	125
A- Masses ovariennes :	125
1- Les étiologie des différentes masses ovariennes :[59,60]	126
2- clinique :	129
3-Imagerie :	132

4-Biologie :	136
5- Le diagnostic différentiel :	137
6-Histologie :	138
7-Traitement :	140
B-Hydrocolpos/Hydroméetrocolpos :	146
1-Clinique :	146
2-Imagerie :	148
3-Biologie :	149
4-Traitement :	150
C- RMS :	151
1-Clinique :	151
2. IRM :	154
3. Tomodensitométrie abdominopelvienne :	154
4. Le PET-Scan :	154
D-Pathologie tubaire :	158
C-Rein pelvien :	162
D- La pseudotumeur inflammatoire de vessie :	162
IV. PARTICULARITE DE L'ANESTHESIE CHEZ L'ENFANT	195
V-SEQUELLES DE CHIRURGIE PELVIENNE :	196
A. Les séquelles concernant l'appareil urinaire :	196
B. Les séquelles digestives :	198
C. Les séquelles intéressant l'appareil génital et la reproduction :	198
VI-EVOLUTION :	200
A.NBL :	200
B.RMS :	200
C. Masses ovariennes :	200
D. Tératome sacro-coccygien :	201
E. Hydrocolpos-Hydroméetrocolpos :	202

CONCLUSION	203
RESUME	206
Bibliographie	210

INTRODUCTION



Les masses pelviennes chez la fille regroupent des entités multiples et variées, par leur expression clinique, leur prise en charge thérapeutique et leur retentissement fonctionnel.

Les masses pelviennes chez la fille incluent les tumeurs et kystes ovariens, l'hydrocolpos, l'hématocolpos (qui sont les masses gynécologiques les plus fréquentes chez la fille), les tératomes sacro-coccygien Neuroblastome pelvien, Rhabdomyosarcome , qui font l'objet de notre étude et d'autre plus rares : meningocèle sacrée antérieure, duplication rectale, lymphangiome kystique, kyste hydatique pelvien....

Les masses volumineuses ont un développement abdomino-pelvien et certaines masses abdominales pures, peuvent avoir une origine pelvienne.

La connaissance de ces différentes pathologies est indispensable, du fait des conséquences potentielles sur l'avenir fonctionnel des enfants : pronostic vital en cas de métastase tumorale et fonctionnelle, en cas d'exérèse chirurgicale étendue aux structures osseuses voisines.

Le diagnostic étiologique des différentes masses pelviennes de la fille, est difficilement accessible à l'examen clinique seul.

Actuellement, les progrès étiologiques réalisés par l'échographie et la tomodensitométrie, voir l'IRM, permettent une approche plus précise et plus sûre du diagnostic

Le traitement est avant tout chirurgical, les modalités de cette chirurgie dépendent de la pathologie, de son extension et de sa topographie.

Dans ce travail, nous rapportons une série rétrospective de 30 cas de masses pelviennes de la fille, colligés au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfant du CHU Rabat-Salé, en collaboration avec le service d'hémo-oncologie pédiatrique du même hôpital durant une période de 5 ans s'étalant de 2010 à 2015

Les objectifs de notre étude ont pour finalité de :

- discuter les modalités épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des masses pelviennes de la fille ;
- Illustrer les aspects en imagerie des masses pelviennes ;
- Identifier les difficultés de la prise en charge ;

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE



I/ MASSES D'ORIGINE GYNECOLOGIQUE :

A- Masses ovariennes [1,2]

L'embryogenèse ovarienne fait intervenir deux types de cellules : la lignée germinale, constituée de cellules germinales primordiales (CGP) qui évolueront en ovogonies puis en ovocytes, et la lignée somatique qui donnera les cellules folliculaires (granulosa et thèques) ainsi que le stroma ovarien. Cette dualité s'explique par l'origine embryologique différente de ces lignées, la lignée somatique ayant pour origine les constituants cellulaires de la crête génitale, tandis que la lignée germinale est constituée par des cellules issues de l'ectoderme primaire (épiblaste) qui coloniseront la crête génitale.

Le développement embryologique de l'appareil génital comprend 2 stades :

- Stade indifférencié quel que soit le sexe génétique.
- Stade de différenciation masculine ou féminine à partir de la 7ème semaine du développement.

1. Stades indifférenciés (figure 1)

a. Cellules germinales primordiales :

Au 19ème jour du développement, l'embryon humain est constitué d'un disque embryonnaire tri dermique et d'un ensemble d'annexes. La paroi interne de la vésicule vitelline émet un petit diverticule, l'allantoïde, qui se développe au sein du pédicule embryonnaire. Les CGP, appelées aussi gonocytes, sont de grosses cellules (de 25 à 30µm de diamètre) à noyau volumineux. Vers le 26ème jour, leur nombre serait compris entre 30 et 50. Elles ont été localisées dès le 21ème jour grâce à leur activité phosphatase alcaline dans une zone étroite de l'endoblaste vitellin, sous le diverticule allantoïdien, à l'extrémité postérieure de la ligne primitive. C'est de cette zone que les CGP partent, vers la 6ème semaine, pour entamer une migration qui les conduira à coloniser le territoire gonadique. D'abord observées dans l'endoderme de l'intestin postérieur, puis dans le mésentère dorsal, elles achèvent leur migration lorsqu'elles atteignent le territoire gonadique, appelé crêtes génitales.

Quelques cellules s'insinuent entre les cellules de l'épithélium cœlomique, les autres restent dans le mésenchyme sous-jacent.

b. Crêtes génitales :

Dans les deux sexes, les crêtes génitales sont des formations oblongues. Elles se forment, par prolifération de l'épithélium cœlomique et condensation du mésenchyme sous-jacent, sur la face ventrale des mésonéphros, reins embryonnaires, qui, en régressant, donneraient naissance à la vascularisation et au stroma ovarien.

C'est à ce stade, que les CGP, entre 700 et 1 300, colonisent les crêtes génitales en réponse à un chimiotactisme positif qui disparaît lorsque les crêtes sont bien individualisées. Ce processus intervient à 4-5 semaines de la vie fœtale dans l'espèce humaine.

c. Gonades indifférenciées :

La pénétration des CGP dans la crête génitale induit sa transformation en une gonade indifférenciée qui évolue de façon identique dans les deux sexes.

Des bourgeons de forme irrégulière apparaissent puis s'enfoncent dans le mésenchyme. Ce sont les cordons sexuels primitifs qui renferment deux catégories de cellules : les volumineuses CGP et les petites cellules mésenchymateuses. Ils restent en connexion avec l'épithélium cœlomique et, dans leur partie profonde, s'anastomosent pour former un réseau de tubes pleins, le rête. Le mode d'édification des gonades et l'origine des cellules somatiques sont encore discutés. L'aspect indifférencié persiste jusqu'à la 8ème semaine de développement.

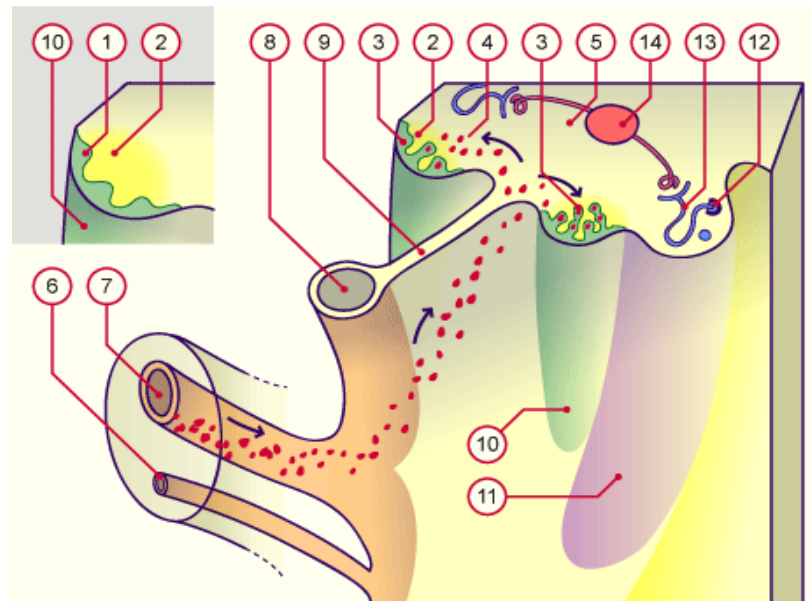


Figure 1 : Embryon en stade de gonades indifférenciées [3].

- | | |
|--|------------------------------------|
| 1- Epithélium cœlomique en prolifération | 8- intestin |
| 2- Epaississement du mésenchyme | 9- mésentère dorsale |
| 3- Cordons sexuels | 10-crête génitale |
| 4- Cellules germinales ou PGC | 11-crête urinaire |
| 5- Mésenchyme | 12- canal mesonephrotique de Wolff |
| 6- allantoïde | 13- canalicules mesonephrotique |
| 7- Canal vitellin | 14- aorte |

2. Différenciation ovarienne (figure 2)

Chez le mâle, l'évolution de la gonade indifférenciée vers le testicule intervient dès la 7ème semaine, Chez la femelle, la différenciation ovarienne n'intervient qu'à partir de la 8ème semaine.

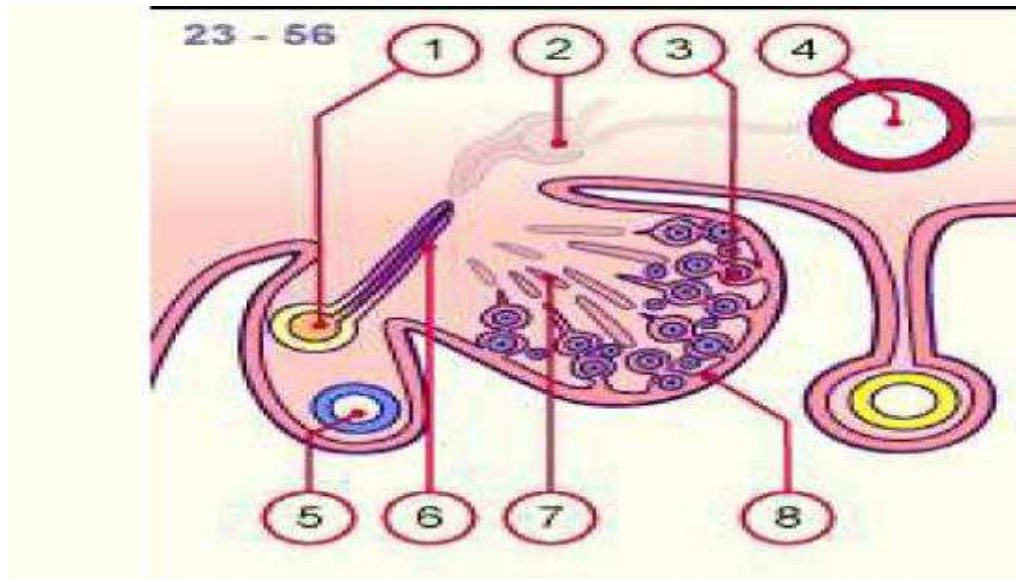


Figure 2 : Différenciation précoce de l'ovaire.

- 1 Conduit mésonéphrotique (Wolff)
- 2 Néphrons mésonéphrotiques en régression
- 3 Ovogonies ovariennes corticales
- 4 Aorte
- 5 Conduit para-mésonéphrotique (Muller)
- 6 Tubule mésonéphrotique en régression
- 7 Cordons sexuels en régression
- 8 Epithélium cœlomique épaissi au contact des cordons sexuels

a. Cordons sexuels secondaires :

La différenciation ovarienne est caractérisée par une seconde poussée de cordons dans le cortex : les cordons sexuels secondaires (ou cordons de Pflüger) à l'intérieur desquels vont migrer les CGP.

Les cordons primaires se trouvent refoulés au centre de la gonade où ils constituent les cordons médullaires qui se fragmenteront en amas irréguliers, puis dégénéreront, laissant place à un tissu conjonctif lâche, dans lequel se développent de nombreux vaisseaux sanguins.

b. Multiplication des ovogonies :

Dans les cordons, on retrouve de volumineuses cellules à cytoplasme clair, les ovogonies, qui ne sont rien d'autres que les CGP, dont on sait maintenant qu'elles donneront naissance aux ovocytes. Leur nombre est d'environ 26 000 à 6 semaines de grossesse [4].

De la 8ème à la 10ème semaine, elles perdent leurs pseudopodes ainsi que leur activité phosphatase alcaline. De forme arrondie ou ovoïde, les ovogonies possèdent un gros noyau ; leur cytoplasme contient des mitochondries de grande taille mais peu de réticulum endoplasmique. Les ovogonies sont liées par des ponts cytoplasmiques qui permettent la synchronisation des mitoses. Leur nombre atteint 1 million au cours du 3ème mois de grossesse.

A la 10ème ou 11ème semaine, les ovogonies entrent en méiose et deviennent des ovocytes. Ce processus est un événement précoce, juste après leur entrée en phase de multiplication intense.

Aux premiers stades de la méiose, pré leptotène et leptotène (Figure 3), les chromosomes sont identifiables dans le noyau sous forme de fins filaments enroulés.

Les organites cytoplasmiques sont nombreux et les mitochondries sont souvent associées à l'enveloppe nucléaire. Les premiers ovocytes au stade leptotène apparaissent dans la partie centrale de l'ovaire, puis l'entrée en méiose des cellules se déplacent progressivement vers la périphérie. Au stade suivant, zygotène (Figure 3), les chromosomes homologues se rapprochent. Au stade pachytène (Figure 3), les chromosomes homologues sont réunis par paires, et des échanges peuvent alors se produire (recombinaison génétique).

À ce stade, l'organisation du cytoplasme devient plus complexe. De nombreuses mitochondries rondes ou ovoïdes sont présentes, le réticulum endoplasmique associé à des ribosomes est plus abondant, et le Golgi, situé à un pôle de l'ovocyte, est très développé.

Enfin, au stade diplotène (Figure 3), l'ovocyte est une cellule de grande taille. À ce stade, les chromosomes se déroulent et se séparent, sauf aux chiasmas, zones où ont lieu les échanges entre le matériel génétique paternel et maternel. On peut noter une reprise de l'activité de synthèse des ARNs. L'organisation cytoplasmique est semblable à celle observée au stade pachytène.

Lorsque les ovocytes atteignent le stade diplotène (ou dictyé), la prophase méiotique s'arrête.

Ce blocage peut durer 50 ans puisque la reprise de méiose ne se produira qu'en réponse à la décharge ovulante. Dès que l'ovocyte est bloqué au stade dictyé, il s'entoure de cellules aplaties, précurseurs des cellules de la granulosa. Il est alors appelé follicule primordial.

Les follicules primordiaux sont d'abord observés dans la couche profonde du cortex, adjacente à la médulla, tandis que les ovogonies continuent à se diviser dans la corticale externe.

Progressivement, le nombre de follicules primordiaux augmente. D'environ 100 000 vers la 15^{ème} semaine de grossesse, ils passent à 680 000 à la 34^{ème} semaine pour atteindre, et à la naissance, 350 000 à 920 000 (moyenne : 650 000) [6].

L'apparition de follicules intermédiaires (ou transitoires) présentant un mélange de cellules de la granulosa aplaties et cuboïdales, est suivie par celle des petits follicules primaires à une couche de cellules de la granulosa cuboïdales et petits ovocytes, dont le diamètre est proche de celui des follicules primordiaux. Si la majeure partie des follicules présents dans l'ovaire fœtal sont des follicules au repos, il existe, de façon marginale, un début de croissance. Celle-ci se manifeste par l'apparition de grands follicules primaires chez le fœtus âgé de 17 semaines, de follicules secondaires et préantraux entre la 23^{ème} et la 26^{ème} semaine, et de petits follicules à antrum après la 35^{ème} semaine [5].

Ces cellules germinales vont subir une atresie, ainsi, des 7 millions présentes au cinquième mois de grossesse, il n'en restera plus que 2 millions à la naissance, la moitié d'entre elles n'ayant pas encore évolué en follicules primordiaux.

Contrairement à une idée largement répandue, ce ne sont pas les follicules primordiaux qui dégèrent le plus, mais les ovogonies (Figure 3). En effet, à 34 semaines de la grossesse, le nombre de follicules primordiaux est d'environ 680 000 ; il reste stable au moins jusqu'à 8 mois après la naissance [5]. Les mécanismes moléculaires responsables de l'entrée des ovogonies et ovocytes en apoptose ne sont pas clairement élucidés. Toutefois, comme l'atresie est particulièrement importante au stade pachytène, moment de la recombinaison génétique, il n'est pas impossible que l'apoptose soit un mécanisme participant à l'élimination des cellules germinales porteuses d'une anomalie génétique [1].

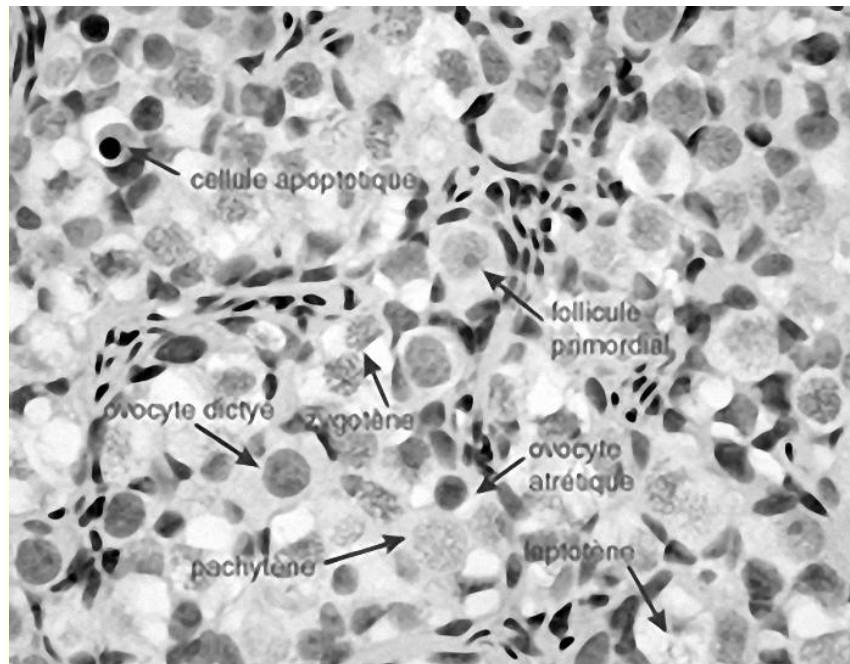


Figure 3 : Ovaire de macaque au 104ème jour de la gestation.

On peut noter l'existence d'îlots contenant des ovocytes au même stade de la méiose (prédominance des stades pachytènes). Ces îlots renferment parfois des ovocytes dont la méiose est bloquée au stade dictyé. Noter la présence d'ovocytes apoptotiques et de quelques follicules primordiaux [1].

B-Hydrocolpos/Hydroméetrocolpos:

Définition :

L'hydrocolpos, combinaison de mots grecs : eau+vagin, est une lésion congénitale correspondant à une distension liquidienne du vagin, causée par une rétention des sécrétions cervicales et vaginales en amont de l'obstruction vaginale. La découverte d'une tuméfaction périnéo-vulvaire, permet de poser le diagnostic qui peut se faire à la naissance, au cours de l'examen systématique des organes génitaux externes [6].

L'hématocolpos, combinaison de mots grecs : sang+vagin, est une obstruction de l'orifice vulvaire responsable d'une rétention vaginale sanguine. Méconnu et rare, il se manifeste par des douleurs pelviennes cycliques. Négligé à la naissance, son diagnostic, facile, est généralement fait à la puberté: bombement translucide bleuté de l'hymen. C'est

une urgence dont la prise en charge doit être précoce, afin de limiter le retentissement en amont de la rétention menstruelle et de préserver la fertilité ultérieure des jeunes filles.

C-Rhabdomyosarcome du sinus urogénital :

1) Définition :

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne des tissus mous qui se développe à partir des cellules musculaires striées. Il s'agit de la tumeur la plus fréquente chez les enfants et les adolescents. Il représente 60 à 70% des tumeurs mésenchymateuses malignes de l'enfant et 7% des cancers de l'enfant. La localisation urogénitale vient en deuxième position après la tête et le cou, elle inclut chez la fille les tumeurs de l'utérus, du vagin, du col, de la vulve et de la vessie.

2) Embryologie :

Le développement de l'appareil génital féminin est marqué par l'existence d'un stade indifférencié quel que soit le sexe, par un stade de différenciation sexuelle féminine, et par des liaisons étroites avec le développement de l'appareil urinaire à partir d'ébauches en partie communes.

2-1 : Le stade indifférencié :

Jusqu'à la 7ème semaine de la vie embryonnaire, les voies génitales sont représentées par deux systèmes de canaux pairs ayant le même aspect quel que soit le sexe :

- Les **canaux de Wolff et canaux méso néphrotiques** qui se développent sur le versant dorsal du cordon néphrogène, à la hauteur du 9ème somite, sous la forme de **cordons cellulaires mésenchymateux** initialement solides, Ils se dissocient du cordon néphrogène et se trouvent alors **sous l'épithélium cœlomique** épaissi à cet endroit.

- Les **canaux de Müller** qui se forment au pôle supérieur du **mésonephros** (appelé aussi **corps de Wolff**), par invagination en doigt de gant de l'épithélium cœlomique. Ce dernier forme, à sa partie supérieure, un «entonnoir» ouvert dans la cavité cœlomique (futures franges de trompes utérines). Les canaux de Müller s'enfoncent dans le mésonephros **latéralement**

des canaux de Wolff et progressent en direction caudale. Sur la partie moyenne de leur trajet, les **canaux de Müller partagent leur membrane basale avec les canaux de Wolff**. Au pôle inférieur du mésonéphros, le canal de Müller **va croiser** le canal de Wolff et se diriger vers la ligne médiane où il rencontre son **homologue opposé** auquel il s'**accole**. Une fusion a lieu à l'extrémité caudale des canaux, où le **canal impair** (formé de la réunion de deux canaux), butte sur le sinus urogénital sans toutefois s'y jeter. Il forme néanmoins une petite **saillie** à l'intérieur du sinus urogénital (SUG), le **tubercule de Müller**, de part et d'autre duquel s'abouchent les deux canaux de Wolff.

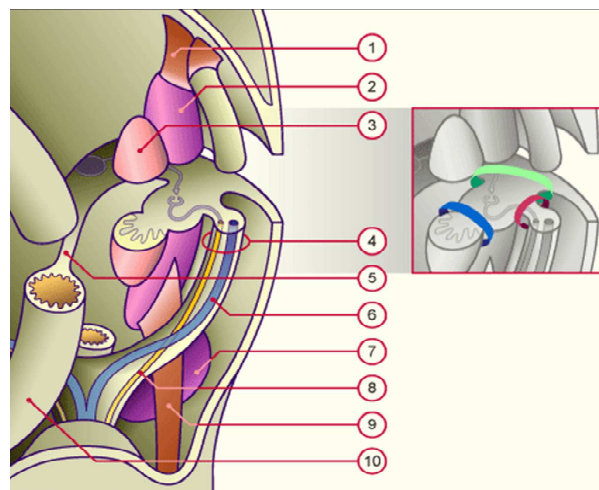


Figure 4 : Les voies génitales primitives indifférenciées

- 1 ligament diaphragmatique
- 2 mésonéphros
- 3 gonades
- 4 cordon urogénital
- 5 mésentère dorsal
- 6 canal de Müller
- 7 métanéphros
- 8 canal de Wolff
- 9 ligament inguinal
- 10 intestin

-  Mésovarium
-  Méso-urogénital
-  Mésosalpinx

2-2 : Stade différencié :

Durant la **7ème semaine**, les voies génitales féminines se différencient. En l'absence d'**AMH**, les canaux méso néphrotiques régressent et les conduits paramésonéphrotiques ou

canaux de Müller donneront naissance aux futures trompes utérines, à l'utérus et à la partie supérieure du vagin.

Les **canaux de Wolff** régressent à l'exception de quelques **vestiges embryonnaires** : l'**époophore**, le **paroophore** au niveau du mésovarium et de petits kystes allongés appelés canaux de **Gartner** au niveau du vagin.

Les **canaux de Müller** donneront naissance à leur partie supérieure non fusionnée aux **trompes utérines** et à leurs pavillons. Dans leur partie inférieure au-dessous de leur croisement avec le ligament inguinal, ils fusionnent et donnent naissance au **canal utéro-vaginal**. La **cloison médiane** se résorbe à la fin du 3ème mois.

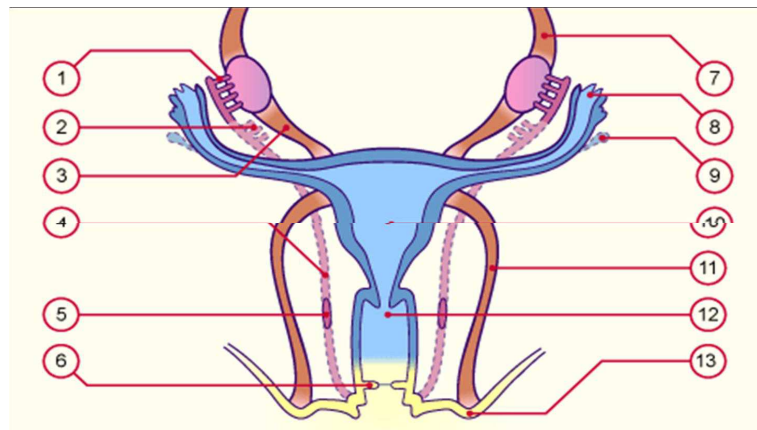


Figure 5 : Voies génitales différenciées chez la femme, env. 4ème mois

- | | |
|---------------------------|---|
| 1 époophore | 8 Trompe utérine (pavillon) |
| 2 paroophore | 9 Hydatite sessile de Morgani |
| 3 ligament utéro-ovarien | 10 utérus |
| 4 canal de Wolff dégénéré | 11 ligament rond |
| 5 Kyste de Gartner | 12 vagin |
| 6 Hymen | 13 insertion du ligament rond au niveau des bourrelets labio-scrotaux |
| 7 Ligament lombo-ovarien | |

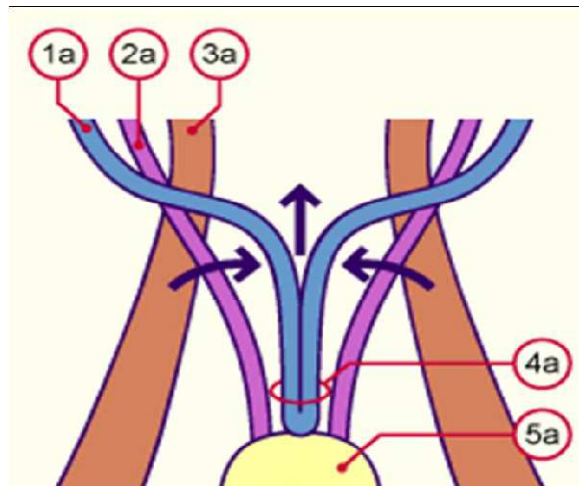


Figure 6 : Formation de l'utérus, fin 8^{ème} semaine

La partie borgne du canal utéro-vaginal, forme le **tubercule sinusal ou de Müller** et butte sur la face postérieure du sinus urogénital (SUG). Le tubercule de Müller s'épaissit par prolifération épithéliale et se rétracte entraînant la paroi du sinus urogénital qui s'épaissit également à ce niveau. Cette masse épithéliale pleine, située à la partie basse du **canal utéro-vaginal**, est appelée **la lame épithéliale vaginale ou bulbe sino-vaginal**. Elle émet à son **extrémité crâniale**, une évagination circulaire (futurs culs de sacs vaginaux).

Sexe féminin: différenciation du sinus urogénital :

Dans le sexe féminin, la **partie crâniale** de la **portion pelvienne du sinus urogénital définitif** reste étroite constituant **l'urètre féminin très court**. La partie pelvienne **diminue progressivement en profondeur** et s'incorpore dans la portion phallique, entraînant les orifices urétraux et vaginaux qui s'abouchent dans le vestibule. Dans la **partie basse et horizontale** (portion phallique), il s'élargit et forme le **vestibule**, délimité en bas par la membrane urogénitale qui se rompt au cours de la 7^{ème} semaine.

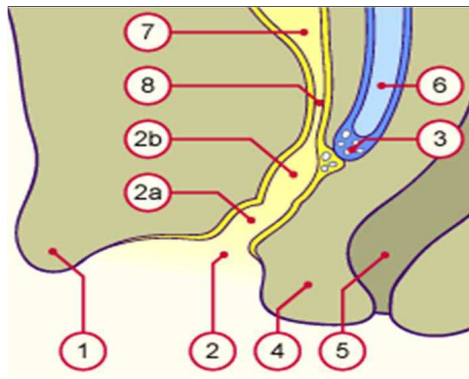


Figure 7 : Sinus urogénital (SUG) env. 12ème semaine

- 1 tubercule génital
- 2 vestibule
- 2a SUG portion phallique
- 2b SUG portion pelvienne
- 3 lame épithéliale vaginale
- 4 périnée
- 5 rectum
- 6 canal utéro-vaginal
- 7 vessie
- 8 urètre

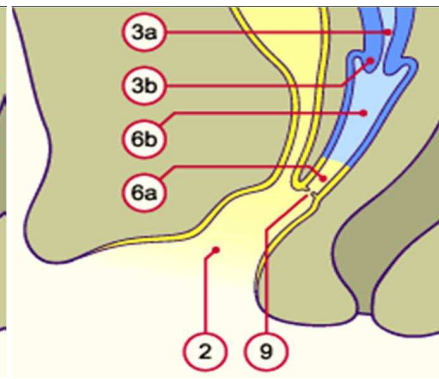


Figure 8 : Vestibule, utérus et vagin définitifs, env. 9ème mois

- 2 vestibule définitif
- 3a utérus (corps)
- 3b utérus (col)
- 6a vagin 1/4 inférieur
- 6b (entoblaste)
- 9 vagin 3/4 supérieurs (mésoblaste)

Résumé :

Le **canal paramésonephrotique** (canal de Müller) va donner **naissance**

à/au/aux:

- ☐ L'utérus
- ☐ Trompes
- ☐ Vagin (3/4)

L'**entoblaste du sinus urogénital** donne **naissance à/au/aux:**

- ☐ Vagina (1/4)
- ☐ vestibule du vagin
- ☐ L'urètre
- ☐ glandes urétrales, para-urétrales et vestibulaires.

II / MASSES D'ORIGINE PRE-SACREES :

A- Teratome sacro-coccygien :

1) Definition :

Les tératomes sacro-coccygien se définissent comme des malformations tumorales vestigiales, composées de tissus multiples issus de cellules embryonnaires totipotentes, capables de donner naissance aux dérivés plus ou moins matures des trois feuillets primordiaux : ectoblastique, endoblastique et mésoblastique. .

Il est considéré comme une urgence chirurgicale, du fait de son potentiel de transformation maligne à partir du 4ème mois de la vie.

2) Rappel embryologique

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

La première semaine : (Fig.9)

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

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

La 2ème semaine : (Fig.10)

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

- La cavité amniotique.
- La vésicule vitelline primaire.

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

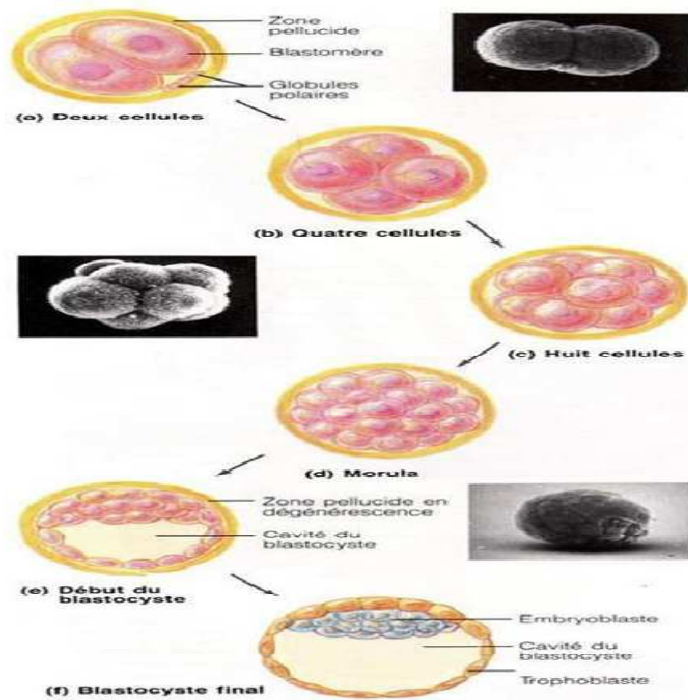


Figure 9 : Les étapes de la segmentation

- a) Deux cellules : représentation schématique et photomicrographie correspondante.
- b) Quatre cellules.
- c) Huit cellules.
- d) La morula : une boule solide de blastomères.
- e) Schéma et photomicrographie correspondante du blastocyste au début de sa formation : la morula s'évide, se remplit de liquide et s'échappe de la zone pellucide.
- f) Blastocyste final, constitué d'une sphère externe de cellules trophoblastiques et d'un amas excentrique de cellules appelé embryoblaste.

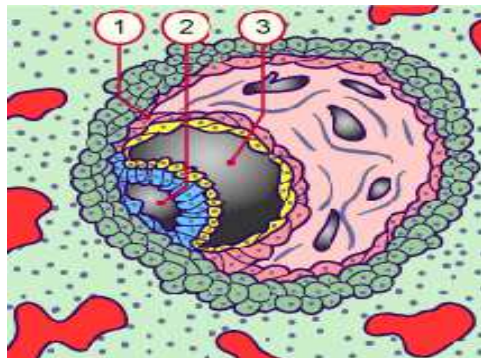


Figure 10 : Disque embryonnaire didermique (12 jours):

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

La 3ème semaine : (Fig.11)

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

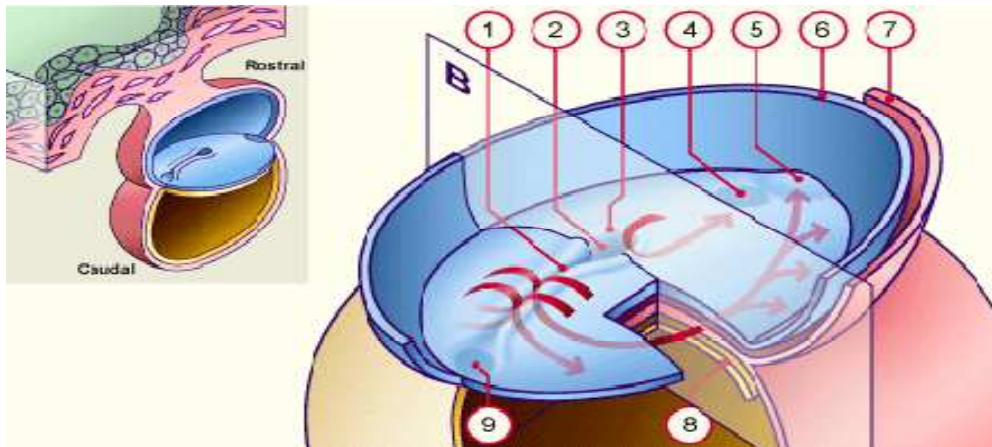


Figure 11: Disque embryonnaire vu par sa face supérieure (dorsale) (12-17 jours). Les flèches rouges représentent schématiquement la migration des cellules épiblastiques vers leurs territoires présomptifs respectifs.

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

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

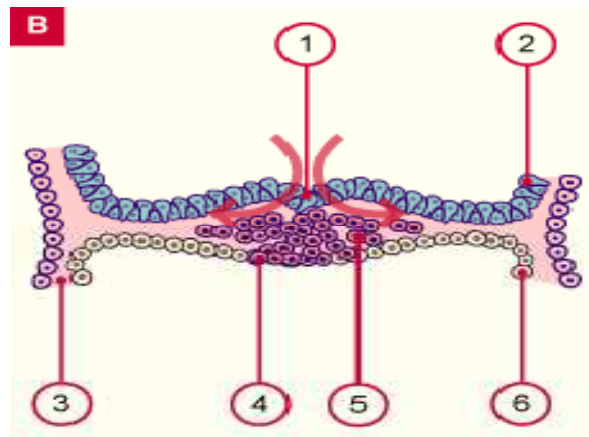


Figure 12 : Section transversale au niveau du sillon primitif au moment de la gastrulation montrant l'invagination des cellules épiblastiques formant le futur mésoblaste ainsi que l'entoblaste qui va progressivement remplacer l'hypoblaste

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

Le mésoblaste se subdivise en 3 parties: para-axiale, intermédiaire et latérale.

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

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

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

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

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

B-Neuroblastome pelvien :

1) Définition :

Le neuroblastome est la 3ème tumeur maligne la plus fréquente en pédiatrie après la leucémie et les tumeurs du SNC • Il fait partie d'un groupe de tumeurs issues des cellules ganglionnaires dérivées de la crête neurale.

Le neuroblastome pelvien reste rare et représente entre 2 et 5 % de toutes les localisations du neuroblastome

2) Embryologie :

A un stade précoce du développement embryonnaire, certains éléments des ébauches ganglionnaires primitives se mobilisent, émigrent et viennent se placer à droite et à gauche de la chorde dorsale, formant de chaque côté de la future colonne vertébrale, la chaîne latérovertébrale du système nerveux sympathique.

Parallèlement à ce système ganglionnaire, et de même origine embryologique, s'édifie un système para-ganglionnaire, formé d'îlots glandulaires endocrines individualisés et disséminés dans l'organisme, laissant en définitive le para-ganglion surrénal ou médullosurrénale.

Les cellules les plus primitives de cette lignée sympatho-médullo-surrénale sont les sympathogonies qui peuvent se différencier selon deux types cellulaires, phéochromoblastiques (support des phéochromoblastomes et des phéochromocytomes), et sympathoblastiques (support des neuroblastomes).

Sa topographie est donc dépendante de ses dérivés:

- la médullosurrénale,
- le système nerveux sympathique péri-artériel, expliquant la topographie des NBL cervicaux (espace rétrostylien, ganglion stellaire), des NBL abdominaux médians (ganglion semi-lunaire, rameaux péri-artériels, organe de Zuckerkandl) et des NBL pelviens latéraux (artères iliaques),

- et le système nerveux sympathique para-rachidien, expliquant la topographie des NBL cervicaux, thoraciques, lombaires, et pelviens médians.

Ainsi, tous stades confondus, le site primaire de la tumeur est abdominal dans 60% des cas, notamment surrénalien dans 32%. La tumeur primitive est rarement multifocale [7] [8]. Dans 0,5% des cas de NBL disséminés, la tumeur primitive peut ne pas être retrouvée [9].

Schémas illustrant les différentes étapes du développement embryologique du système nerveux

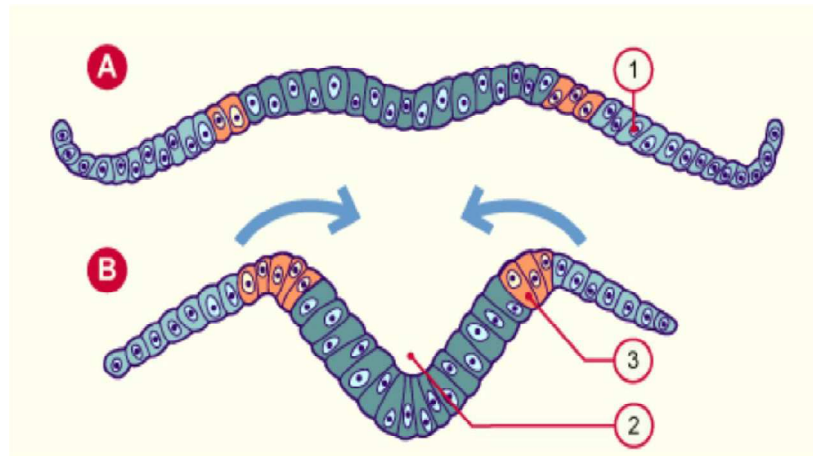


Figure 13 : Crête neurale en formation (stade plaque neurale).

A. plaque neurale B. gouttière neurale
1. épiblaste 3. Cellule de la future crête neurale
2. gouttière neurale

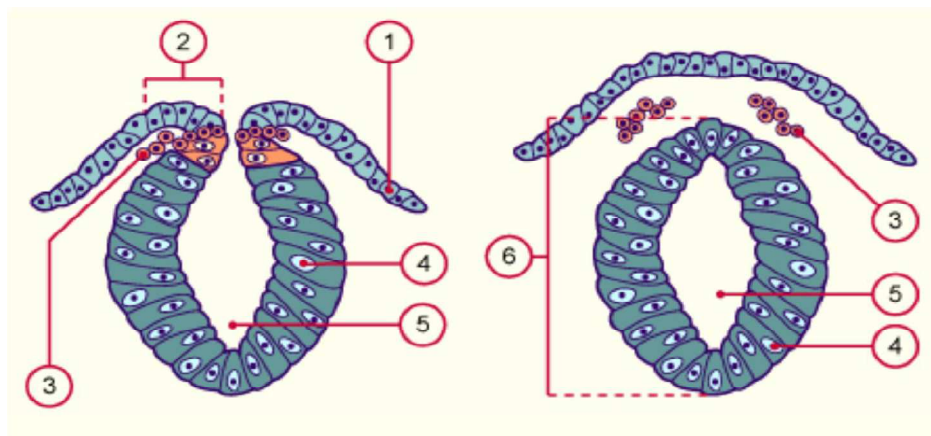


Figure 14 : Crête neurale en migration (stade gouttière neurale)

1. épiblaste
2. bourrelets neuraux
3. cellules des crêtes neurales en migration
4. Neuroépithélium
5. Canal épendymaire
6. Tube neural

Formation à partir de la plaque neurale de la gouttière neurale et finalement du tube Neural. Des amas de cellules (orange) se détachent des lèvres latérales de la plaque neurale, constituant les crêtes neurales.

En quittant le neuroépithélium, les cellules des crêtes neurales perdent leur caractère cohésif.

Ces cellules présentent des capacités migratoires remarquables ainsi qu'une diversité phénotypique puisqu'elles donnent naissance à de nombreux types cellulaires différenciés (figure 15).

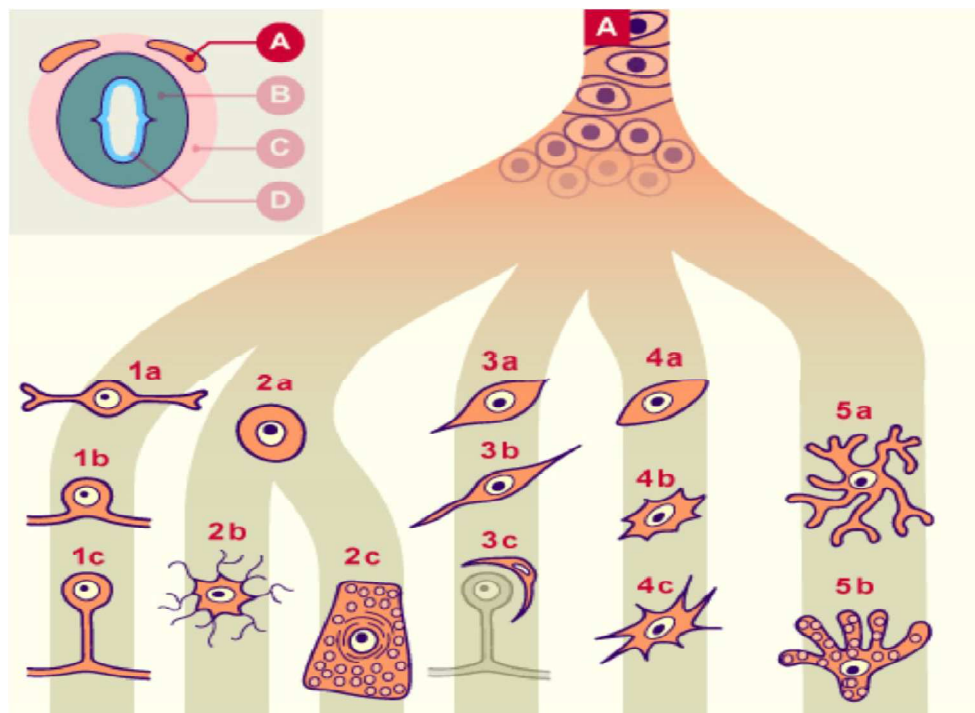


Figure 15: Tableau des principales structures dérivées des crêtes neurales.

- | | | |
|---|---|---------------|
| A. crête neurale | B. tube neural (zone du manteau) | C. mésenchyme |
| D. tube neural (couche épendymaire) | | |
| 1a. neuroblaste bipolaire | 1b. neuroblaste bipolaire en différenciation | |
| 1c. neurone sensitif pseudo-unipolaire des ganglions rachidiens | | |
| 2a. neuroblaste unipolaire | 2b. neurone multipolaire des ganglions sympathiques | |
| 2c. médulloblaste (cellules chromaffines) dans la médullaire de la glande surrénale | | |
| 3a. glioblaste | 4a. cellule mésenchymateuse | |
| 3b. cellule de Schwann | 4b. cellule des leptoméniges (arachnoïde et pie-mère) | |
| 3c. cellule satellite | 4c. cellule de l'ecto-mésenchyme | |
| 5a. mélanoblaste (cellule pigmentaire) | | |
| 5b. mélanocyte | | |

De la crête neurale proviennent les neuroblastes du système nerveux périphérique, les glioblastes de la glie périphérique, les médulloblastes, les mélanoblastes, les cellules de l'ectomésenchyme de la région céphalique, les cellules des leptoméninges.

RAPPEL ANATOMIQUE



Anatomie pelvienne [10]

A-Pelvis :

Le pelvis ou bassin (figure 16) est une ceinture ostéofibreuse formée en arrière par le sacrum et latéralement par les deux os coxaux unis en avant par la symphyse pubienne. Le petit bassin se place en dessous du détroit supérieur formé en arrière par le promontoire et marqué latéralement sur chaque aile iliaque par la ligne arquée ou innominée.

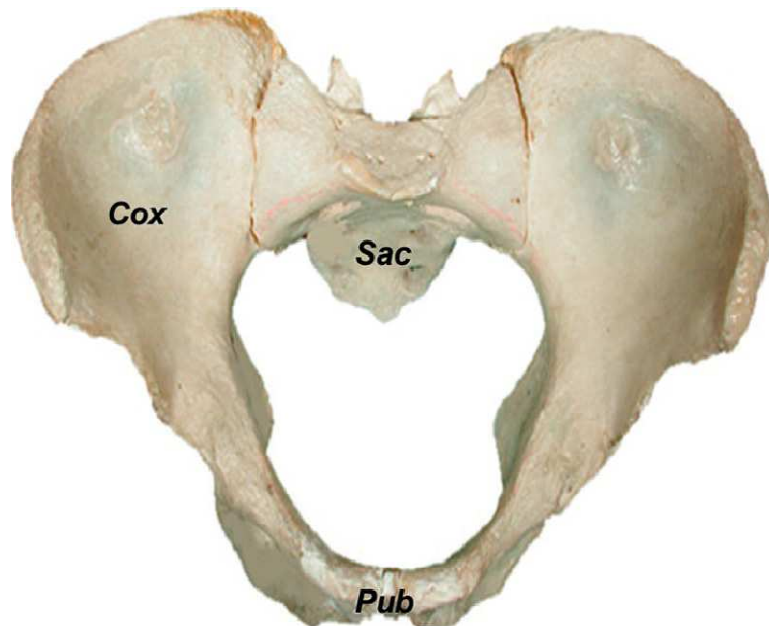


Figure 16 : Le bassin avec le sacrum (Sac) en arrière, latéralement les os coxaux (Cox) et le pubis (Pub) en avant

Ses parois latérales sont recouvertes par deux groupes musculaires paires. Le muscle obturateur interne (figure 17) s'insère au pourtour du cadre obturé débordant sur la surface quadrilatère en arrière. Il ne ménage qu'un orifice, le foramen sous-pubien dans la partie antéro-supérieure du foramen obturé. Le muscle piriforme prolonge en arrière le précédent pour finir de tapisser le pelvis. Ils sont recouverts par un fascia correspondant à une aponévrose fibreuse de recouvrement de la paroi musculaire et constituant le fascia pelvien pariétal.

Le fond de cette cavité correspond aux deux muscles, droit et gauche, éleveurs de l'anus (figure 18) constitués chacun par des faisceaux médiaux plutôt verticaux, épais,

assimilés aux muscles puboviscéral et puborectal, et par un faisceau latéral et postérieur, le faisceau iliococcygien horizontal, fin, dont l'insertion iliaque se fait sur un arc tendineux tendu de l'épine ischiatique en arrière au foramen sous-pubien en avant (arc tendineux du muscle élévateur de l'anus). Ils délimitent les hiatus périnéaux (urogénital et anal) et sont prolongés en arrière par les muscles coccygiens. Muscles élévateurs de l'anus et coccygiens constituent ensemble le diaphragme pelvien.

Au-dessus du diaphragme pelvien, dans une *enceinte médiane limitée*, se compactent et s'organisent les loges viscérales avec en avant le bas appareil urinaire (vessie et urètre), en arrière le rectum prolongé par le canal anal transpérinéal et au milieu le tractus utérovaginal.

Ces viscères sont recouverts par le « drapé » du fond de la cavité péritonéale appelé « Ligament large ». Sous cette « tente » du ligament large, dans un espace sous-péritonéal, circulent les pédicules vasculonerveux entourés d'un tissu conjonctivomusculaire condensé et destinés à ces mêmes viscères. Ces condensations tissulaires recouvrant les pédicules vasculonerveux sont appelées ailerons, lames ou ligaments.

Si, pour certains, ces éléments sont de véritables artifices de dissection, ils sont en fait très organisés et correspondent à des « amarrages » vasculaires et nerveux pour chacun des viscères les reliant ainsi aux parois latérales, de chaque côté, et à la paroi postérieure. Ce tissu sous-péritonéal, qu'il soit organisé ou non, adhère néanmoins en haut au péritoine (ligament large) par sa face profonde et en bas au fascia pelvien pariétal réfléchi sur chacun des organes pelviens et qui devient fascia pelvien viscéral en se confondant avec leur adventice. Le fascia pelvien viscéral solidarise les viscères entre eux.

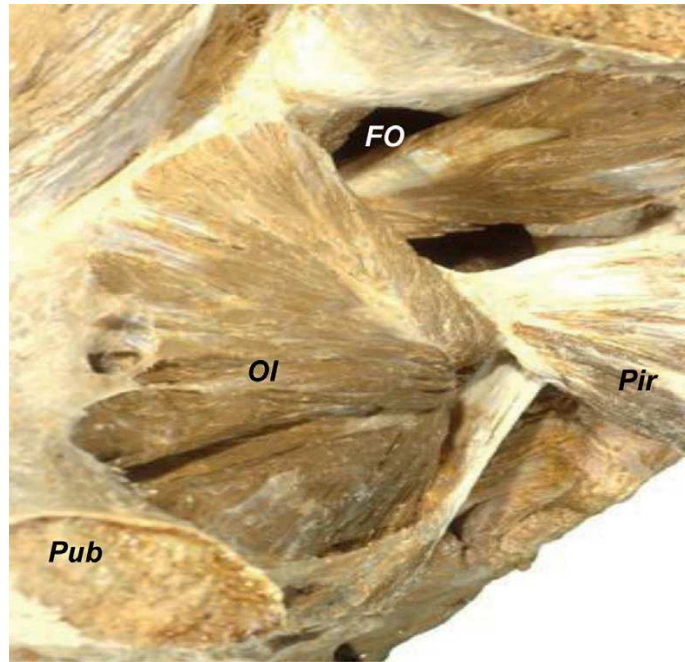


Figure 17 : Vue latérale de l'hémi-pelvis droit avec le pubis (Pub) en antérieur, le muscle obturateur interne (OI), le muscle piriforme (Pir) et le foramen obturé (FO).

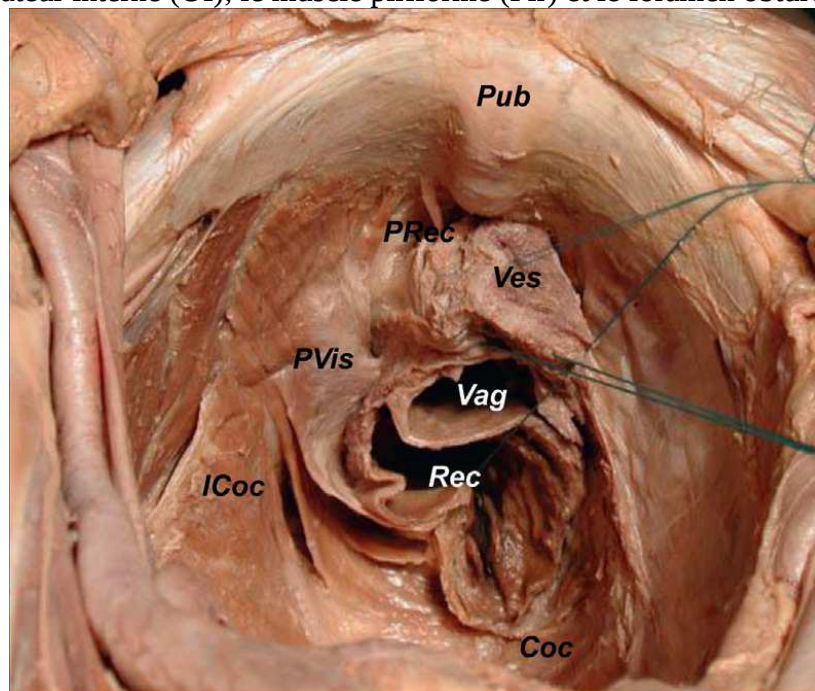


Figure 18 : Les faisceaux du muscle élévateur de l'anus avec le pubis (Pub) en antérieur, les faisceaux puborectal (PRec), puboviscéral (PVis) et iliococcygien (ICoc) et le muscle coccygien (Coc). Rec : rectum ; Vag : vagin ; Ves : vessie.

B-Vessie :

C'est un réservoir fait de fibres musculaires lisses schématiquement organisées en un muscle détroisor et un muscle trigone. Le détroisor constitue l'essentiel de la paroi vésicale. Le trigone, d'aspect triangulaire, s'inscrit entre les méats urétériques qui sont distants de 25 mm et le col vésical. Son sommet inférieur se place en avant du col vésical qui constitue un authentique sphincter, le sphincter lisse interne. Le muscle lisse du col vésical est histologiquement et pharmacologiquement distinct du détroisor.

C-Urètre :

C'est une structure tubulaire complexe pluristratifiée, qui s'étend de l'orifice urétral interne (col vésical) au méat urinaire externe. Il mesure environ 3,5 cm chez la femme et est constitué d'une muqueuse interne, d'une sous-muqueuse, riche en plexus vasculaires constituant un véritable manchon spongieux, et d'une musculature faite de fibres musculaires lisses circulaires, longitudinales et obliques. Ces fibres musculaires lisses sont différentes de celles de la vessie. Le sphincter « strié » de l'urètre est situé distalement.

D-Rectum :

Le rectum fait suite au côlon sigmoïde et mesure environ 15 cm. Il est constitué de deux parties, le rectum pelvien ou ampoule rectale et le rectum périnéal ou canal anal. Il débute en projection de la 3e vertèbre sacrée pour donner l'ampoule rectale. Cette dernière permet le stockage des matières fécales avant l'évacuation au travers du canal anal. Les différentes couches du rectum pelvien sont de l'intérieur vers l'extérieur : la muqueuse, la sous-muqueuse, la musculature et la séreuse. Le rectum pelvien est en grande partie, antérieurement et latéralement recouvert de péritoine et est, de ce fait, un organe rétropéritonéal. La paroi du canal anal est constituée d'un sphincter lisse interne et d'un sphincter strié externe. La jonction anorectale est cravatée en arrière par la sangle des fibres musculaires puborectales pour former le cap anal et est fixée au coccyx par le ligament anococcygien.

E-Filière génitale :

L'utérus est l'organe médian, entre la vessie en avant et le rectum en arrière. Il présente un léger étranglement – l'isthme – qui sépare son corps en haut de son col en bas. Il est antéfléchi de 100 à 120°. Le col est cylindrique et donne insertion au niveau du fornix au vagin dont les deux parois antérieure et postérieure traversent le périnée.

L'utérus, le col et le tiers supérieur du vagin sont fixés dans le pelvis par six ligaments « viscéraux » pairs et symétriques, dont la connaissance est essentielle lors du traitement carcinologique des tumeurs gynécologiques pelviennes car leurs sections correspondent aux différentes séquences opératoires.

1. Les ligaments ronds de l'utérus : (figure 19) naissent de chaque côté de la partie antérolatérale des cornes utérines en avant des trompes utérines, et se terminent dans les grandes lèvres et le mont du pubis, en traversant les canaux inguinaux.

2. Le ligament large : (voir Figure 19) correspond au tissu de recouvrement péritonéal à double feuillet antérieur et postérieur de l'utérus prolongé latéralement jusqu'aux parois pelviennes.

3. Les ligaments vésico-utérins : (figure 19) sont tendus de chaque côté du col utérin en arrière à la base de la vessie en avant. Situés au-dessus de l'uretère rétrovésical, leur section libère la vessie et l'uretère.

4. Les paramètres : (ou portions crâiales du ligament cardinal de chaque côté) correspondent aux tissus celluloconjonctifs entourant les vaisseaux partant des artères iliaques internes droite et gauche vers le tractus génital.

5. Les paracervix : (ou portions caudales du ligament cardinal de chaque côté) sont visibles après ouverture des fosses pararectales et paravésicales.

6. Les ligaments utéro-sacrés : droit et gauche sont définis comme des condensations de tissus fibro-élastiques et de tissu mou contenant des nerfs végétatifs.

La portion superficielle est constituée essentiellement de tissu conjonctif et musculaire lisse, alors que la portion profonde contient de nombreuses fibres nerveuses végétatives issues du plexus pelvien.

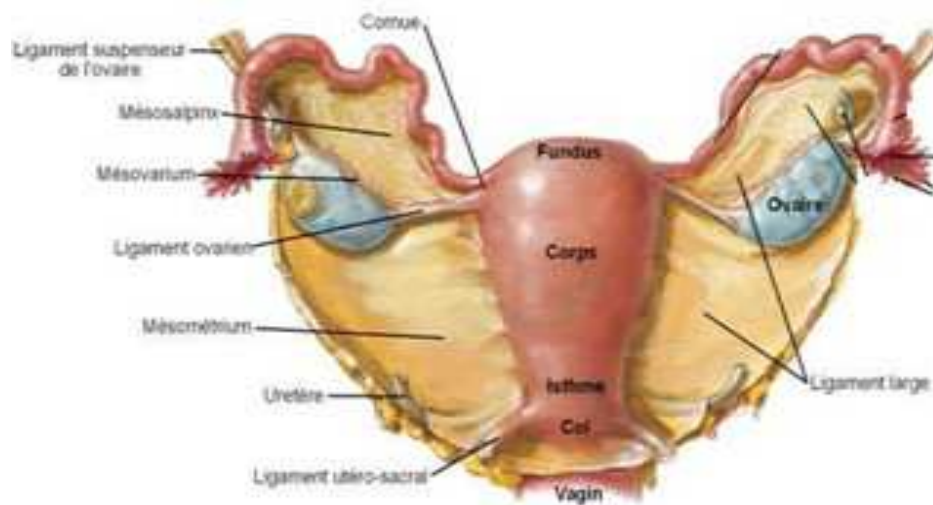


Figure 19 : utérus et ses annexes

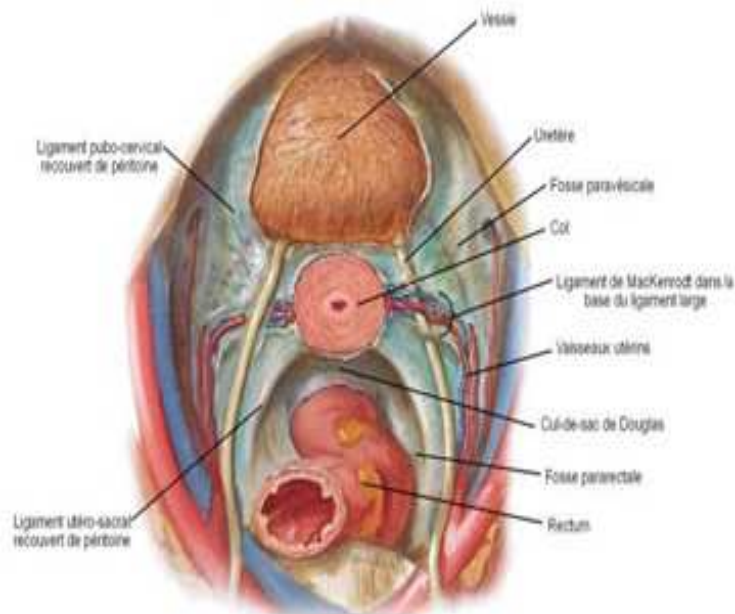


Figure 20 : Vue supérieure des viscères pelviens avec le péritoine intact

F-Annexes :

Les trompes: s'abouchent au niveau des angles latéraux de l'utérus, dénommés cornes utérines. Elles se prolongent par l'isthme tubaire qui est compris entre le ligament rond en avant et le ligament utéro-ovarique en bas et en arrière. L'isthme se continue par l'ampoule

tubaire qui se termine par l'infundibulum ouvert dans la cavité pelvienne au travers des franges.

La trompe est vascularisée et innervée par les paquets vasculonerveux contenus dans le mésosalpinx. Elle est reliée à l'ovaire à son extrémité distale par le ligament infundibuloovarique (tubo-ovarien).

L'ovaire : mesurant environ 4 cm de long, 2 cm de large et 1 cm d'épaisseur chez la femme jeune, est le seul élément du pelvis non recouvert de péritoine.

Il est maintenu par le ligament suspenseur de l'ovaire (lombo-ovarique), le ligament infundibulo-ovarique, le ligament utéro-ovarique et fixé par son bord rectiligne au mésovarium. Ce dernier s'accroche sur le hile de l'ovaire et contient les vaisseaux et nerfs de l'ovaire. Le ligament suspenseur de l'ovaire (lombo-ovarique) est une gaine conjonctivomusculaire lisse issue du rétropéritoine et véhiculant les vaisseaux et nerfs ovariens.

De chaque côté, la fosse ovarique est le récessus où l'ovaire se loge. Elle est limitée par le mésovarium en avant, les vaisseaux iliaques externes en haut, la paroi pelvienne latéralement, et l'uretère souspéritonéal en arrière et en bas.

G-Vascularisation du pelvis :

En disséquant et en ouvrant le fascia pelvien pariétal et le ligament large, les vaisseaux pelviens et l'uretère sont repérés. La vascularisation artérielle des viscères pelviens est assurée essentiellement par les artères iliaques internes, ovariens et rectale supérieure. Les veines sont satellites des artères et sont pour la plupart «pampiniformes ».

1-Artère iliaque interne :

Elle naît de l'artère iliaque commune au niveau du disque lombosacré (36 %), plus haute à droite qu'à gauche. Elle descend verticalement le long de la paroi pelvienne latérale et se divise en troncs antérieur et postérieur au niveau de la grande incisure ischiatique.

Le tronc antérieur émet des collatérales qui sont par ordre de naissance (figure 21) :

1-1. L'artère ombilicale qui donne deux à cinq artères vésicales supérieures. Sa partie distale obstruée forme le ligament ombilical latéral.

Elle constitue le repère chirurgical qui conduit à l'origine de l'artère utérine.

1-2. L'artère utérine naît soit de l'artère iliaque interne isolément ou par un tronc commun avec l'artère ombilicale (40 % des cas).

1-3. Les artères vaginales (deux à trois) naissent de l'artère iliaque interne ou accessoirement de l'artère utérine ou rectale moyenne.

1-4. L'artère obturatrice se dirige en avant contre la paroi, vers le foramen sous-pubien et quitte le petit bassin par cet orifice.

1-5. L'artère rectale moyenne, inconstante, gagne latéralement le rectum.

1-6. L'artère pudendale interne se dirige derrière l'épine ischiatique, dans le canal pudental dans la fosse ischiorectale, puis longe la face interne de la branche ischiopubienne dans le canal pudental, et se termine au niveau du ligament transverse du périnée en donnant les artères profonde et dorsale du clitoris.

2-Artère ovarique :

De chaque côté, elle naît de l'aorte abdominale en regard de la 2^e vertèbre lombaire et descend dans le ligament suspenseur de l'ovaire jusqu'au hile de l'ovaire. Elle se divise en deux branches terminales : les artères tubaires et ovariennes latérales qui s'anastomosent avec les artères tubaires et ovariennes médiales.

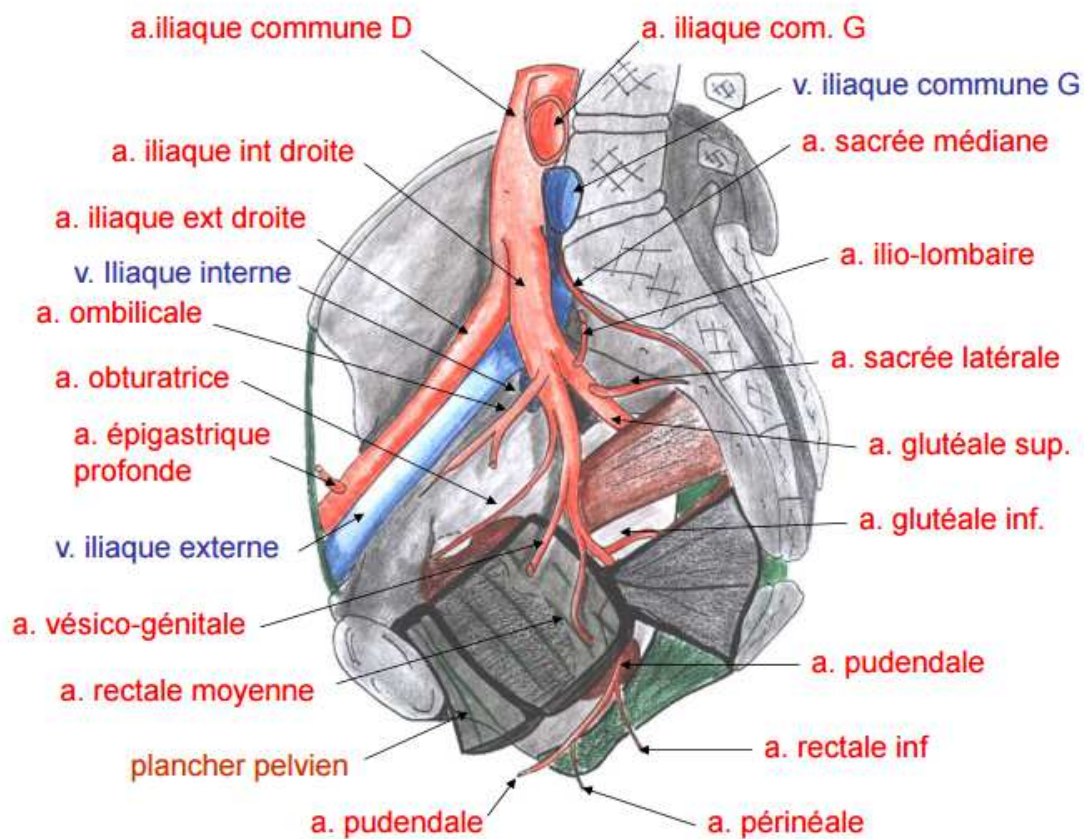


Figure 21 : Vascularisation du pelvis féminin

3 Veines :

La vascularisation veineuse des organes pelviens s'effectue par des plexus veineux, qui se drainent ensuite dans les branches affluentes des veines iliaques internes, ovariennes et rectale supérieure. La veine ovarienne droite se draine dans la veine cave inférieure, alors que la veine ovarienne gauche se draine dans la veine rénale gauche.

H-Urètère pelvien :

Chez la femme, les rapports vasculaires de l'urètère lors de son entrée dans le pelvis sont connus sous la loi de Lushka. Ainsi, l'urètère droit croise en avant l'origine de l'artère iliaque externe droite, puis longe l'artère iliaque interne droite médialement.

L'urètère gauche croise la bifurcation iliaque gauche ou l'artère iliaque commune gauche, puis côtoie médialement l'artère iliaque interne gauche.

Des deux côtés, l'urètère est médial par rapport au ligament suspenseur de l'ovaire.

De sa partie distale à sa partie proximale, l'urètère peut être divisé en cinq segments : vésical, rétro-vésical, intraligamentaire, rétroligamentaire et pariétal. L'urètère vésical traverse obliquement la paroi vésicale sur 10 mm. L'urètère rétro-vésical parcourt brièvement le septum vésicovaginal avant de pénétrer dans la vessie. Cette partie, longue d'environ 10 mm, est recouverte par le ligament vésico-utérin. Les points de pénétration urétéraux dans la base vésicale sont distants de 4 cm environ et situés au niveau de l'orifice externe du col.

L'urètère intraligamentaire correspond à la portion traversant le paramètre où le croisement avec l'artère utérine se situe à quelques millimètres en dessous de l'isthme utérin. L'urètère rétroligamentaire se dirige en arrière et médialement à environ 15 mm de l'épine ischiatique et est situé latéralement au bord antérieur de ligament utéro-sacré. Par rapport à ce dernier, il est situé en moyenne respectivement à 4 cm au niveau sacré, à 2 cm au niveau de l'épine sciatique, et à 1 cm au niveau cervical.

L'urètère pariétal est antéro-médial à l'artère iliaque interne et se situe à la face postérieure de la fosse ovarique.

I-Périnée :

En station debout, le périnée féminin (figure 22) se résout en une fente sagittale étalée du bord inférieur de la symphyse pubienne en avant au sillon interfessier en arrière.

En position gynécologique, il apparaît sous forme d'une gouttière grossièrement losangique à grand axe antéro-postérieur, limitée en avant par la limite inférieure de la région pubienne, en arrière par le pli interfessier et latéralement de chaque côté par les sillons génitofémoraux en avant de la saillie de la tubérosité ischiatique et en arrière de celle-ci par le relief des muscles grands fessiers.

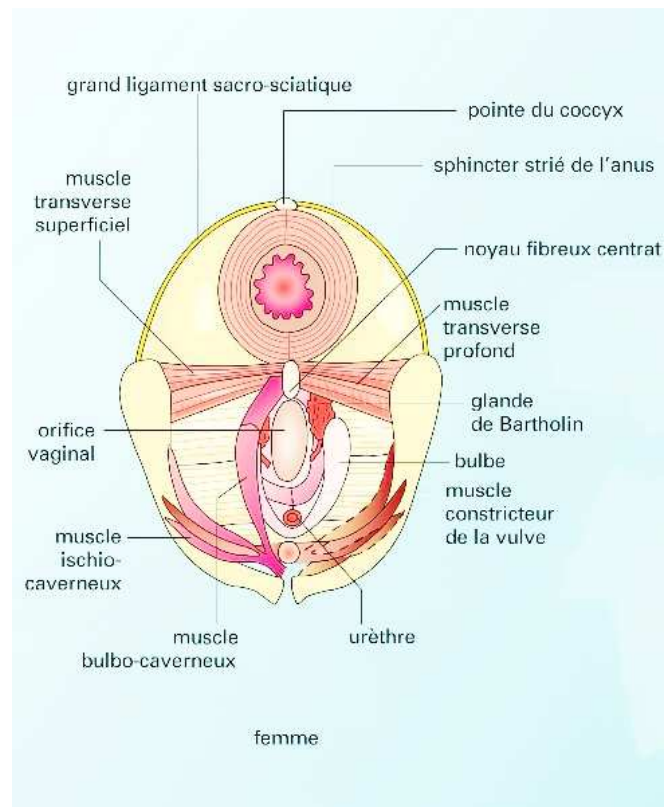


Figure 22 : Le périnée féminin

La ligne conventionnelle bi-ischiatique le divise en deux régions : en avant le périnée urogénital, en arrière le périnée anal.

1-Périnée antérieur, urogénital :

C'est la région vulvaire ou vulve correspondant aux organes génitaux externes féminins. En haut et en avant, elle est limitée par une saillie graisseuse arrondie recouvrant la symphyse pubienne, le *mont du pubis* ou mont de Vénus ou pubis, couvert de poils chez l'adulte.

Médialement, deux replis arrondis transversalement, allongés sagittalement et constituant les *grandes lèvres* limitent la fente vulvaire.

En écartant les grandes lèvres, se découvrent deux minces replis cutanés, orientés sagittalement : les *petites lèvres* ou nymphes. Leurs dimensions sont très variables. Elles présentent deux faces : l'une latérale répond à la face médiale de la grande lèvre homolatérale,

l'autre médiale correspond à la fente vulvaire et s'applique directement à la face médiale de la petite lèvre opposée lorsque cette fente est fermée. Elles possèdent un bord inférieur libre et festonné.

Leur extrémité ventrale se dédouble pour s'unir en avant du clitoris et former le prépuce du clitoris, et en arrière de celui-ci pour constituer le frein du clitoris.

Leur extrémité dorsale se perd habituellement sur la face médiale et postérieure de la grande lèvre correspondante, participant à la constitution de la fourchette vulvaire.

En écartant les formations labiales, l'espace constitué limité par les faces médiales des petites et grandes lèvres correspond au *canal vulvaire*. De forme ovalaire, il est limité en avant par le gland du clitoris et en arrière par la commissure dorsale. Il s'organise en deux régions.

En avant le *vestibule de l'urètre*, étroit, est percé par l'*ostium externe* de l'urètre parfois masqué par de petites franges. Celui-ci est porté par la *papille urétrale*, bordé latéralement par deux petites dépressions dans lesquelles s'ouvrent de chaque côté les glandes vestibulaires mineures (glandes de Skene).

En arrière, se place le *vestibule du vagin* correspondant à l'orifice vaginal séparé latéralement des petites lèvres par les sillons nymphohyménéaux droit et gauche au niveau desquels se situe, à peu près à mi-hauteur de l'orifice vaginal, l'orifice des canaux des glandes vestibulaires majeures (glandes de Bartholin).

En arrière de ces formations se situe une zone transitionnelle entre périnée antérieur et périnée postérieur située sur la ligne bi-ischiatique, seule partie non perforée du périnée et correspondant à la projection cutanée du centre tendineux du périnée.

a-Plans sous-cutanés : (figure 23)

Ils se situent sous le fascia périnéal superficiel. Ils sont limités par les deux branches ischiopubiennes en avant et latéralement et contiennent des organes érectiles, des muscles, des glandes et des éléments vasculonerveux. L'extrémité distale de l'urètre et le vagin les traversent.

Les organes érectiles sont les corps caverneux et spongieux ou bulbes vestibulaires.

Les corps caverneux sont les racines ou piliers du clitoris. À droite et à gauche, ils sont fixés à la face médiale des branches ischiopubiennes. Prenant la même direction que celles-ci, fusiformes, obliquement ascendants, ils convergent l'un vers l'autre pour s'unir sous la symphyse pubienne, en avant de l'urètre, pour former le corps du clitoris. En avant et en dessous de la symphyse, celui-ci se coude brusquement pour se terminer par son gland, visible au niveau du plan tégumentaire. Par son coude, il est rattaché à la face antérieure de la symphyse pubienne et à la partie caudale de la ligne blanche de l'abdomen par un ligament suspenseur.

Les bulbes vestibulaires sont flanqués de chaque côté de l'orifice vaginal. Ce sont deux ovoïdes à grosse extrémité postérieure alors que leur extrémité antérieure est effilée. Écartés en arrière où leur extrémité postérieure ne dépasse pas le plan tangent à l'orifice vaginal, ils se courbent en avant et en dedans pour s'unir entre eux et au clitoris. D'une longueur moyenne de 4 cm, ils répondent superficiellement à la base de chaque petite lèvre.

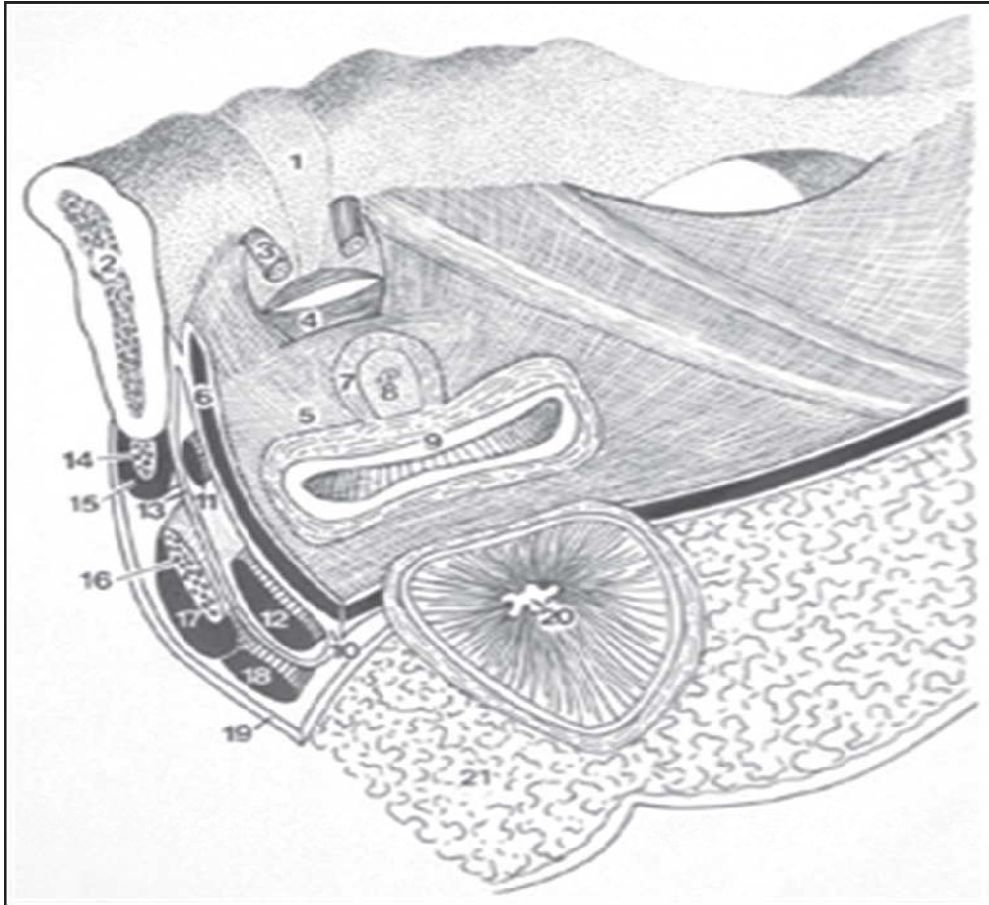


Figure 23 : Coupe du périnée.

1 : symphyse pubienne ; 2 : pubis gauche ; 3 : ligament pubo-urétral gauche ; 4 : ligament transverse du périnée ; 5 : fascia pelvien pariétal ; 6 : muscle élévateur de l'anus ;
 7 : sphincter urétral ; 8 : urètre ; 9 : vagin ; 10 : centre tendineux du périnée ; 11 : sphincter strié urétral ; 12 : muscle transverse profond gauche ; 13 : aponévrose périnéale moyenne ; 14 : corps caverneux gauche ; 15 : muscle ischiocaverneux gauche ; 16 : bulbe vestibulaire gauche ; 17 : muscle bulbo spongieux gauche ; 18 : muscle transverse superficiel gauche ; 19 : fascia périnéal superficiel ; 20 : canal anal.

b-Muscles érectiles :

-Le muscle ischiocaverneux

-Le muscle bulbo spongieux

-Le muscle transverse superficiel

c-Glandes vestibulaires majeures :

Ce sont deux volumineuses glandes (de Bartholin) placées en arrière de l'extrémité postérieure des bulbes, de part et d'autre de l'orifice vaginal. Leur canal excréteur s'ouvre au niveau du tiers postérieur des sillons nymphohyménaux droit et gauche.

d-Éléments vasculaires :

Dans cette loge, les artères sont des branches de l'artère pudendale interne : l'artère périnéale donne des rameaux labiaux, des rameaux aux muscles de cet espace et à la glande vestibulaire majeure ; l'artère du bulbe vestibulaire aborde le bulbe correspondant dans sa partie postérieure ; l'artère caverneuse se destine au corps caverneux du même côté. Les veines, satellites des artères, sont pampiniformes, développées et anastomosées entre elles.

Les lymphatiques suivent le trajet des vaisseaux pudendaux et se drainent dans les lymphonoeuds iliaques internes. Cet espace superficiel est traversé par la *partie caudale du vagin* et l'*extrémité distale de l'urètre*.

L'urètre, à ce niveau, est un simple conduit fibreux. Il est dépourvu de musculature lisse et striée. En avant, le tissu fibreux qui l'entoure est en partie du tissu sous-cutané de la vulve continu avec le ligament suspenseur du clitoris avec qui il partage ses insertions pubiennes et la gaine des muscles génitaux externes.

Ces formations fibreuses semblent correspondre au ligament pubo-urétral antérieur. En arrière, sa paroi postérieure et le mur antérieur du vagin ne font qu'un. Le vagin, à ce niveau, prend la forme d'une ellipse à grand axe antéro-postérieur.

e-Espace profond du périnée :

L'espace profond du périnée est assimilé au diaphragme urogénital et est compris entre deux aponévroses (fascias), l'une supérieure, l'autre inférieure contenant les muscles

transverses profonds. L'aponévrose supérieure du diaphragme urogénital sépare la cavité pelvienne en haut et l'espace profond du périnée en dessous d'elle.

Ce « diaphragme » correspond en fait à l'aponévrose périnéale moyenne. Si sa constitution est discutée, la conception la plus couramment admise (celle de Farabeuf) comprend des fascias inférieur et supérieur qui engainent des faisceaux musculaires striés.

f-Centre tendineux du périnée :

Il est situé entre le périnée antérieur et le périnée postérieur sagittalement et sur la ligne médiane entre les deux tubérosités ischiatiques transversalement. C'est un bloc fibreux et résistant. Véritable « coin » fibroconjonctif et musculaire, ses limites sont imprécises. Les muscles transverses superficiels (quand ils existent) et profonds, les muscles bulbospongieux et des faisceaux provenant du sphincter externe de l'anus y fixent leurs insertions.

2-Périnée postérieur, anal :

Souvent caché dans le sillon inter fessier, il forme une gouttière ventrodorsale déprimée en son centre par l'orifice anal. Autour de cet orifice qui revêt l'aspect d'une petite fente sagittale, la peau est fine, pigmentée, intimement adhérente au plan sous-jacent, et présente des plis radiés plongeant dans l'orifice anal.

Cette zone correspond à la marge anale. Il se prolonge en arrière sans limite avec les régions glutéales droites et gauche.

L'espace périnéal postérieur est centré par le canal anal entouré de son appareil sphinctérien. Autour du canal anal et de son sphincter externe, il existe un corps adipeux riche en éléments vasculaires et nerveux remplissant deux cavités constituant l'étage inférieur des fosses ischiorectales droite et gauche.

MATÉRIELS ET MÉTHODES



I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive, portant sur les filles présentant des masses pelviennes pris en charge, au sein du service de chirurgie pédiatrique A à l'hôpital d'enfants de rabat, en collaboration avec le centre d'Hémato Oncologie Pédiatrique.

Notre étude s'est intéressée à la période comprise entre 2010 et 2015 durant laquelle, 30 cas de masses pelviennes, ont été répertoriées.

II. CRITERES D'INCLUSION :

Sont inclus dans notre étude, toutes les patientes hospitalisées au service de chirurgie pédiatrique A ou suivies au SHOP, ayant nécessité une prise en charge chirurgicale, âgées de moins de 16 ans et présentant une Masse pelvienne d'étiologie bénigne, maligne ou malformative et que cette masse soit objectivée cliniquement ou par un moyen d'imagerie.

III. CRITERES D'EXCLUSION :

Ont été exclus, les dossiers inexploitable.

IV. VARIABLES ETUDIEES :

Les renseignements recueillis pour la réalisation de cette étude ont été collectés à partir des registres des entrants du service de chirurgie A pédiatrique et des dossiers médicaux.

1. Données socio-démographiques :

- Age
- Origine
- Milieu
- Niveau socio-économique
- Assurance

2. Données cliniques :

- Les antécédents
- Les circonstances du diagnostic : motif de consultation, signes fonctionnels, signes physiques, complications....
- Durée d'évolution

3. Données paracliniques

- Renseignements radiologiques: données de l'imagerie, topographie de la masse, bilan d'extension....

- Renseignements biologiques: marqueurs tumoraux, bilan de retentissement....

4. Diagnostic étiologique :

- Méthodes utilisées pour la confirmation du diagnostic étiologique.

- Principales étiologies.

5. Diagnostic topographique :

6. Prise en charge thérapeutique

- Délai entre hospitalisation et prise en charge

- Délai entre diagnostic et début de traitement

- Modalités thérapeutiques

7. Evolution et complications

V. ANALYSE STATISTIQUE:

Nous avons utilisé comme support, les dossiers des patients sous la forme papiers et la forme informatisée, les cahiers de liaison et les fiches de prescriptions.

Les données recueillies ont été consignées sur la fiche d'exploitation ci-dessous et ont fait l'objet d'une saisie informatique et d'une analyse statistique en utilisant le logiciel 'Excel'.

VI. FICHE D'EXPLOITATION :

Pour une exploitation uniforme et codifiée, nous avons établi une fiche d'étude contenant un nombre de paramètres que nous avons jugé nécessaires pour mener à terme notre enquête:

Date d'hospitalisation.... / . /

-IDENTITE :

Nom :Prénom :

Date de naissance : .../.../... Age au diagnostic :

Origine..... ☐ Urbaine ☐ Rurale

Niveau socio-économique : ☐ Bas ☐ Moyen ☐ Haut

Assurance : Payant ☐ CNOPS ☐ RAMEC ☐ FAR ☐ AUTRES :...

-ANTECEDENTS :

Personnels :

Familiaux :

-MOTIF DE CONSULTATION:

Masse pelvienne ou pelvi-abdominale ☐

Masse sacrée ☐

Symptomatologie digestive ☐

Symptomatologie urinaire ☐

Signes gynécologiques ☐

Douleur de la hanche ☐

Découverte fortuite ☐

Découverte anténatale ☐

Autres :

-DUREE D'EVOLUTION :

-SIGNES ASSOCIES :

Constipation ☐ Vomissement ☐

Brûlure mictionnel ☐ AEG ☐

Fièvre ☐ Diarrhée ☐

Douleurs osseuses ☐ Impotence fonctionnelle ☐

Autres..... ☐

-EXAMEN PHYSIQUE :

Sensibilité : localisée ☐ généralisée ☐ site :

Défense : localisée ☐ généralisée ☐ site :

Masse : oui non site :

Fièvre : oui non

Mobilité : plan sup ☐ plan prof ☐ (mobile)

Plan sup ☐ plan prof ☐ (**immobile**)

Toucher rectal :

Les organes génitaux externes : Malformation : oui ☐ non ☐

Autres :

-EXAMEN DES AIRES GANGLIONNAIRES :

-EXAMEN SOMATIQUE COMPLET :

Normal

Autres anomalies

-IMAGERIE

E C H O G R A P H I E	Masse pelvienne ☐ (taille :...cm...)	Siège : Origine :		
	Calcifications ☐	Siège :		Aspect :
	Adénopathie ☐ (cm...)	Siège :		Nombre : Taille :
	Epanchement péritonéal ☐	Faible ☐	moyenne ☐	Grande abondance ☐
	Autre ☐			

T D M A B D O M I N O - P E L V	Masse pelvienne 0 (taille:...cm)	Siège: Origine:		
	Calcifications 0	Siège: Aspect:		
	Adénopathie 0 (...cm)	Siège: Nombre:		
	Epanchement péritonéal 0	Faible	Moyenne	Grande abondance
	Atteinte osseuse 0	Siège:		
	Extension endocanalaire 0	Siège:		
	Autres			
Autres Etages				

IRM				
Non demandée	Demandée	Atteinte osseuse	Atteinte médullaire	Autres
		Siège:	Siège:	

SCINTIGRAPHIE			
MIBG	OSSEUSE	Rénale	Résultat

RADIO THORACIQUE			
Non demandée	Demandée	Normale	Pathologique

UROGRAPHIE INTRAVEINEUSE		
Non demandée	Demandée	Résultats

UREHTO-CYSTOGRAPHIE RETROGRADE		
Non demandée	Demandée	Résultats

AUTRES EXAMENS RADIOLOGIQUES		
Examen	Résultat	



Conclusion radiologique:

BIOLOGIE :

Dosage des catécholamines urinaires :	Positif ☐	Négatif ☐
Alfa-foetoprotéine :	Positif ☐ Taux.....	Négatif ☐
Beta-HCG	Positif ☐ Taux.....	Négatif ☐
LDH	Positif ☐ Taux.....	Négatif ☐

	Négatif	Positif
HVB		
HVC		
HIV		

NFS : HB :..... GB :..... PLQ :.....

(VGM : CCMH :)

Ferritine sérique :...

CRP : Positive ☐.....mg/l Négative : ☐

ECBU : Culture positive : ☐ Culture négative : ☐
 Ionogramme : Autres :.....

RECHERCHE DE CELLULES TUMORALES				
	Non demandée	Demandée	Envahissement	
			Oui	Non
Medullogramme				
BOM				
Ponction Lombar				
Ponction d'ascite				

BIOPSIE : Echo guidée : ☐ Scannoguidée : ☐
 Chirurgicale : ☐ Pas de biopsie : ☐

HISTOLOGIE :

Tumeur maligne	Tumeur bénigne	Infectieuse	Malformative

PEC THERAPEUTIQUE		
Traitement médical	Chimiothérapie	Protocole :
	Antibiothérapie	
	Autres	
Chirurgie		Geste :

Radiothérapie	Doses et durée :	Champs :
---------------	------------------	----------

EVOLUTION				
Rémission ○	Clinique	Biologique		Radiologique
En cours de traitement ○				
Rechute ○	Nombre de rechutes :			
Décès ○	Avant traitement	En cours	Après	Cause décès
Complication ○				
Persistance ○				
Perdue de vue ○				

RESULTATS



Durant une période de 5 ans, s'étalant de 2010 à 2015, nous avons colligé 30 cas répondant aux critères d'inclusion de notre étude. L'analyse des données a abouti aux résultats présentés ci-dessous.

I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. L'âge :

L'âge de nos patientes varie entre 28 jours et 14 ans, avec une moyenne de 6 ans et 10 mois. La tranche d'âge la plus touchée est de 5 à 14 ans, avec un pourcentage de 50 % (15 cas).

Suivie par la tranche d'âge de 1 à 5 ans avec un pourcentage de 30% (9 cas). Pour la tranche d'âge de moins d'un an, nous avons enregistré 6 cas, soit 20%.

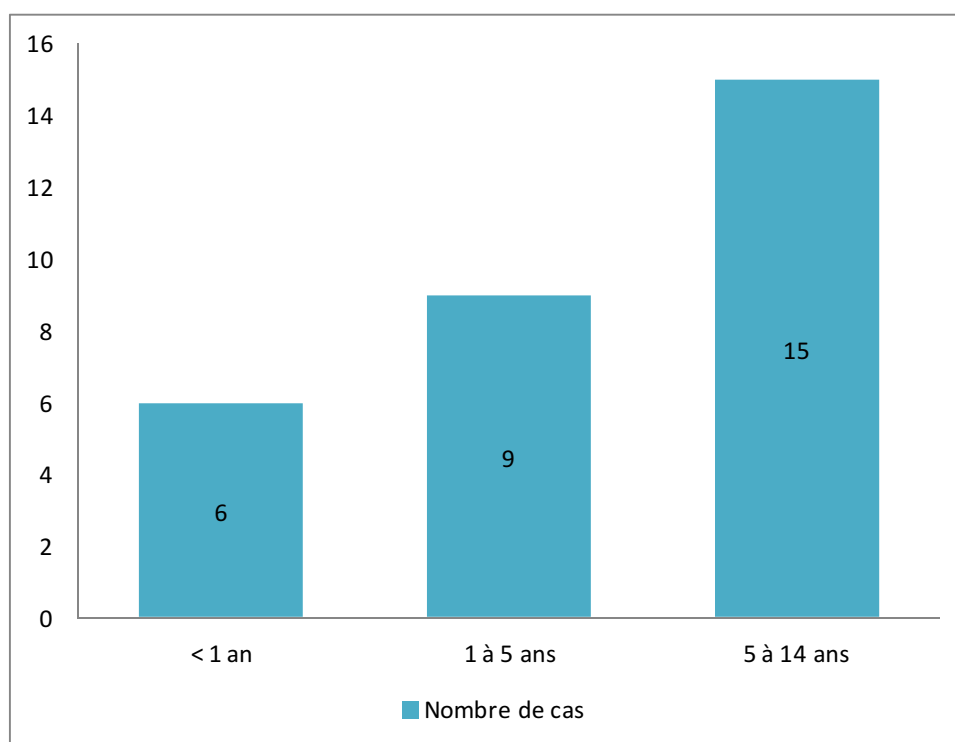


Figure 24 : Répartition des malades en fonction des tranches d'âges.

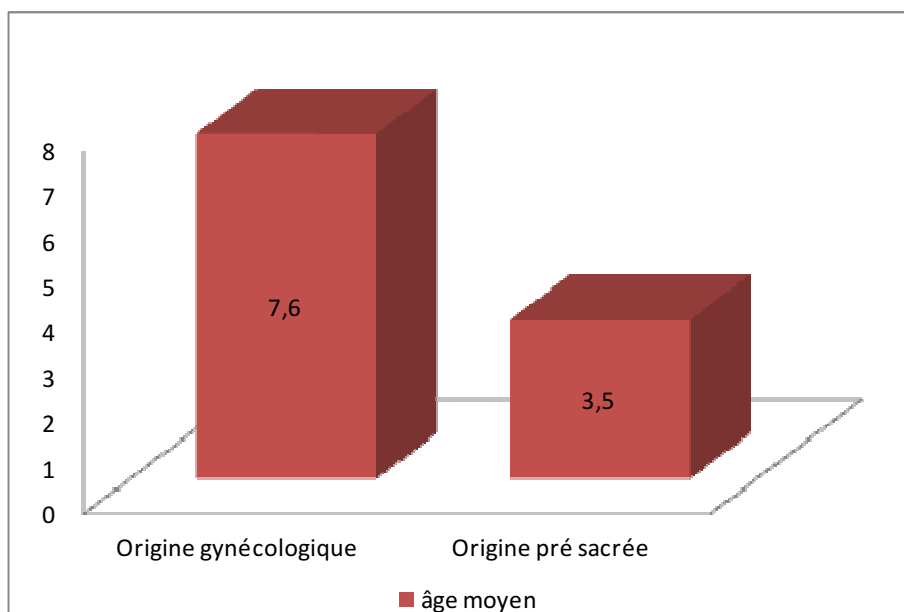


Figure 25 : Répartition des malades en fonction de l'origine de la masse pelvienne ainsi que de leur âge moyen

2. Le niveau socio-économique :

On note une nette prédominance des enfants issus des familles de bas niveau socio-économique, avec un pourcentage de 90% contre 10% des malades issus des familles de moyen niveau socio-économique. Le pourcentage des patients bénéficiaires du RAMED est de 83.3% , les autres sont bénéficiaires de la CNOPS, la CNSS et l'assurance privée .

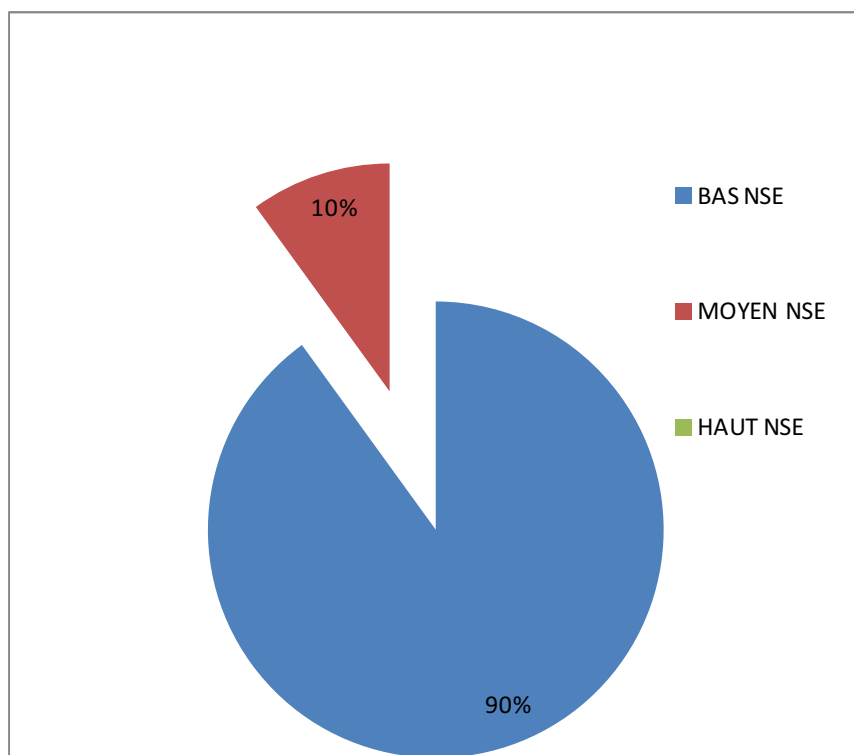


Figure 26 : répartition des malades en fonction du niveau socio-économique

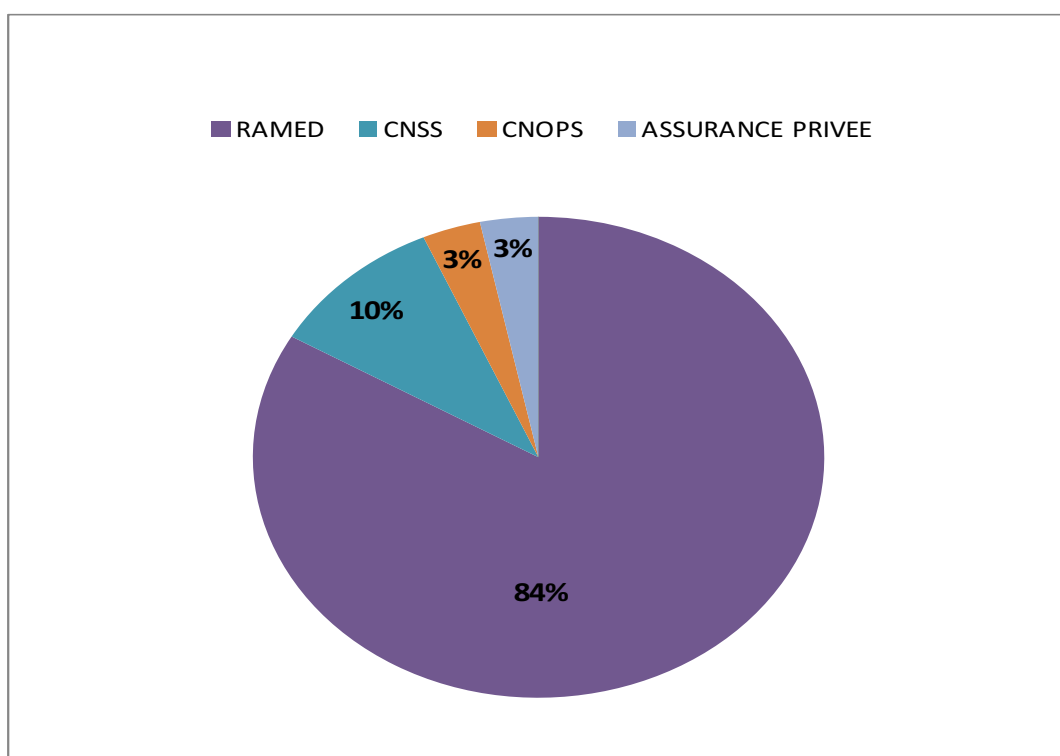


Figure 27 : répartition des patientes selon la couverture médicale

3. L'origine géographique :

REGIONS	Nombre de cas	Pourcentage
Rabat-Salé-Kenitra	18	60%
Draa-Tafilalt	1	3.3%
L'oriental	1	3.3%
Marrakech-Safi	1	3.3%
Tanger-Tétouan-Al Hoceima	2	6.6%
Fès-Meknès	1	3.3%
Non précisée	6	20%

Tableau 1 : Répartition géographique des patients.

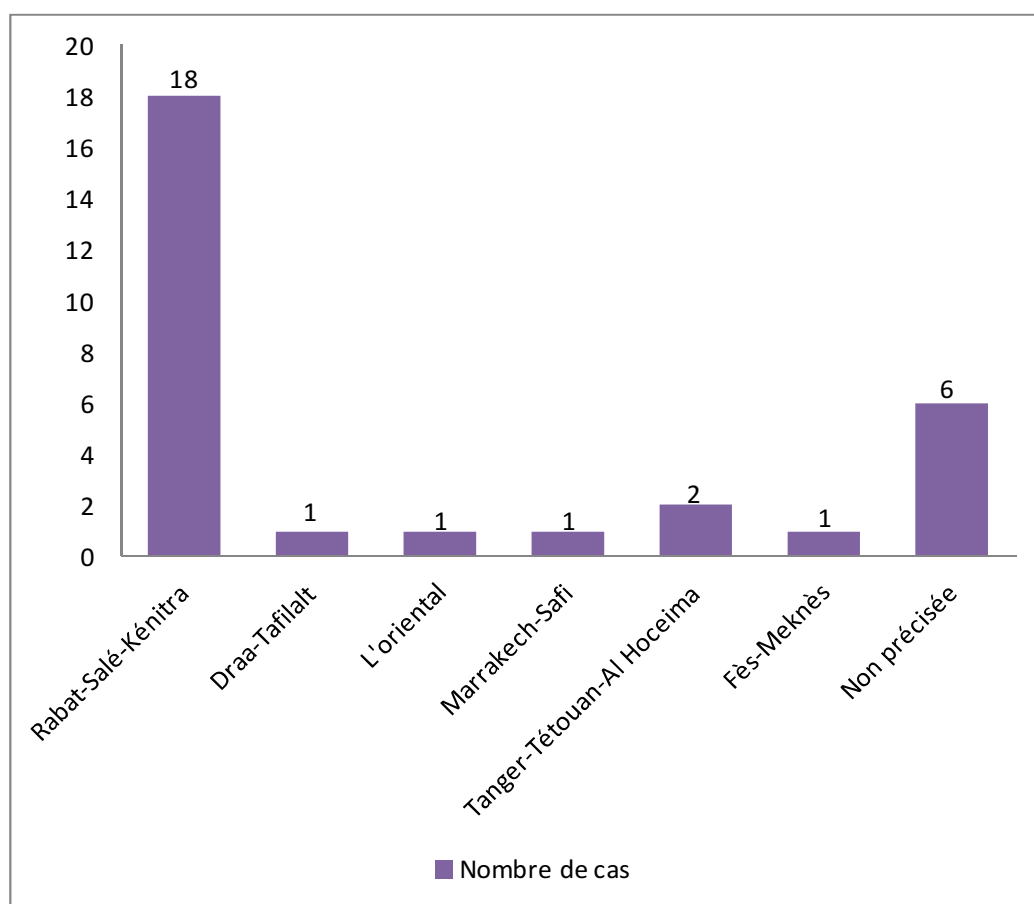


Figure 28 : Répartition géographique des patientes.

Les patientes provenant de la région de Rabat-Salé-Kenitra constituent la majorité avec un pourcentage de 60%, viennent ensuite celles de Tanger-Tétouan-Al Hoceima avec un pourcentage de 6.6%, Les autres régions sont moins représentées (Draa-Tafilalt, L'oriental, Marrakech-Safi et la région de Fès-Meknès) comme le montre la figure précédente, à noter que l'origine géographique de 6 de nos malades n'a pas été précisée.

II. CARACTERISTIQUES CLINIQUES :

1. Circonstance de découverte :

Les différentes localisations des MP, ainsi que leurs multiples étiologies expliquent le grand polymorphisme clinique et les différentes circonstances qui peuvent conduire à leur diagnostic. Pourtant, la découverte de la masse par les parents, au cours de la toilette ou de l'habillage, se fait dans un nombre assez important des cas. Dans notre étude, 43.5% (13 cas) des Masses pelviennes ont été découvertes par les parents, Dans 20% des cas (6 cas), elles ont été diagnostiquées devant des symptômes digestifs à type de douleurs abdominales, ballonnement, et constipation. On note aussi que 10% (3 cas) ont été révélées par des symptômes urinaires à type de rétention aigue d'urine, infection urinaire. De même, des signes gynécologiques concernant 5 cas, soit 16.6%, dont 3 cas de retard de ménarche, et 2 cas de métrorragie, ont été relevés. Dans un cas (3.3%) le diagnostic a été fait en anténatal lors d'une échographie du 3ème trimestre ; on note aussi un cas révélé lors d'une complication à type de boiterie et douleur de la hanche, et finalement dans un cas, la découverte de la masse pelvienne a été faite au cours de la période néonatale.

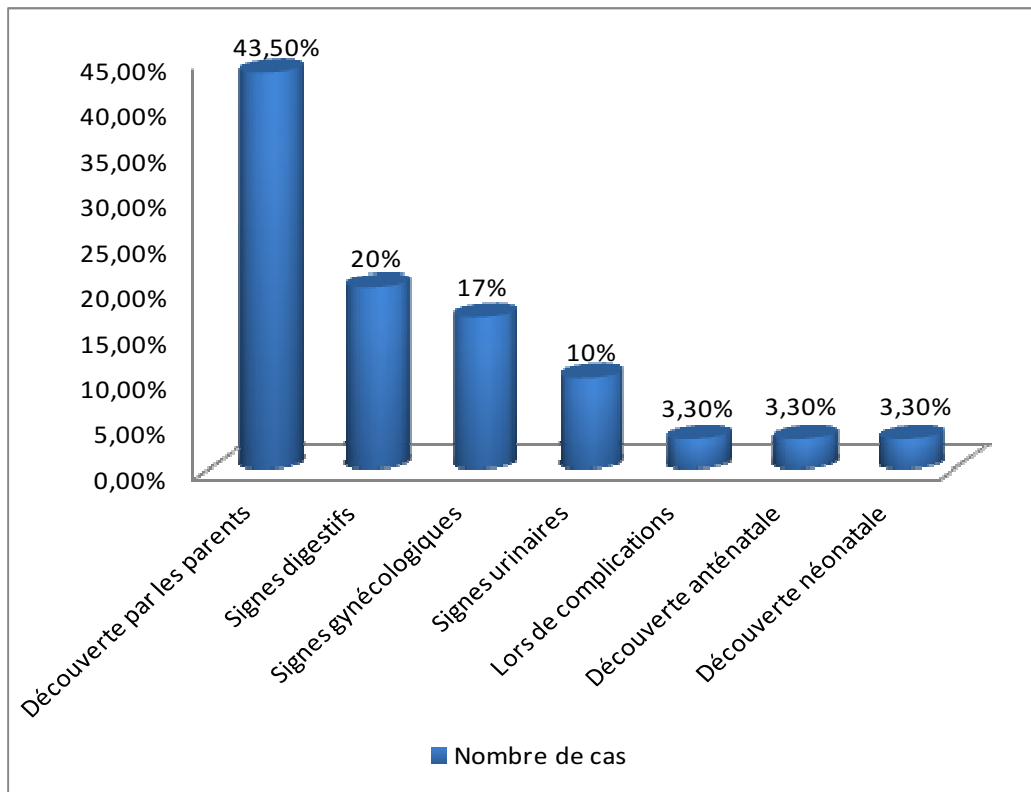


Figure 29 : Répartition des malades selon les circonstances de découverte.

2.Ménarche :

Dans notre étude, nous avons noté une prédominance de survenue des masses pelviennes chez les patientes non pubères (83.3% des cas). La régularité des menstruations n'est pas précisée.

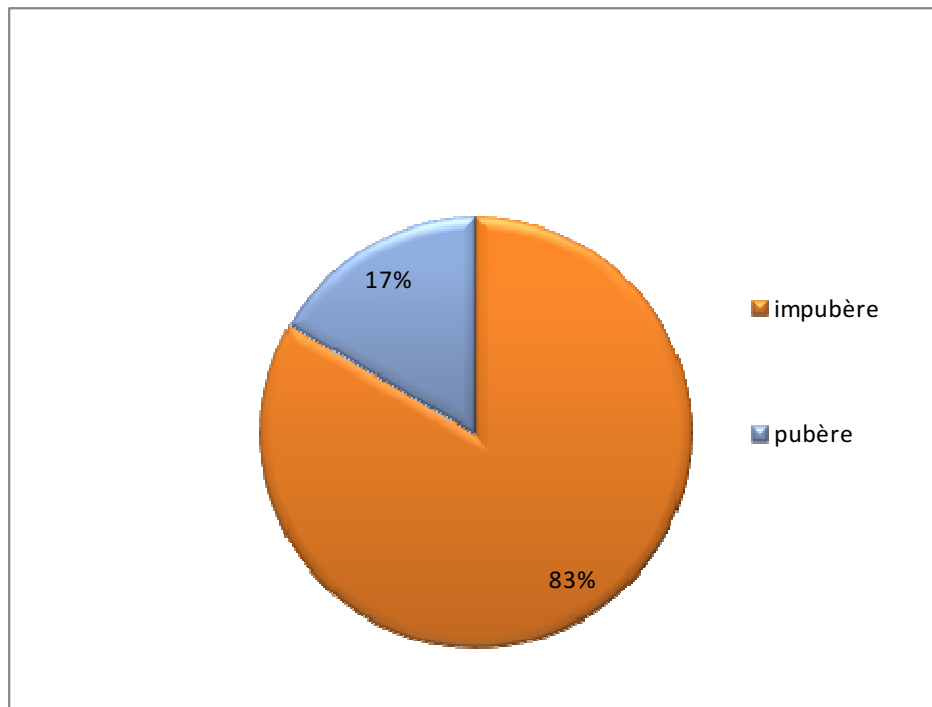


Figure 30 : les masses pelviennes selon le statut pubertaire

3-Les antécédents :

Dans notre série, 73.3% des cas (22 cas) n'ont aucun antécédent, 6.6% (2 cas) sont issus d'un mariage consanguin, la notion de néoplasie chez la famille était présente chez 13.3% (4 cas), une patiente (3.3%) a été opérée pour kyste du tractus thyroglosse à 11 ans et finalement une autre patiente hospitalisée pour broncho alvéolite à 8 mois.

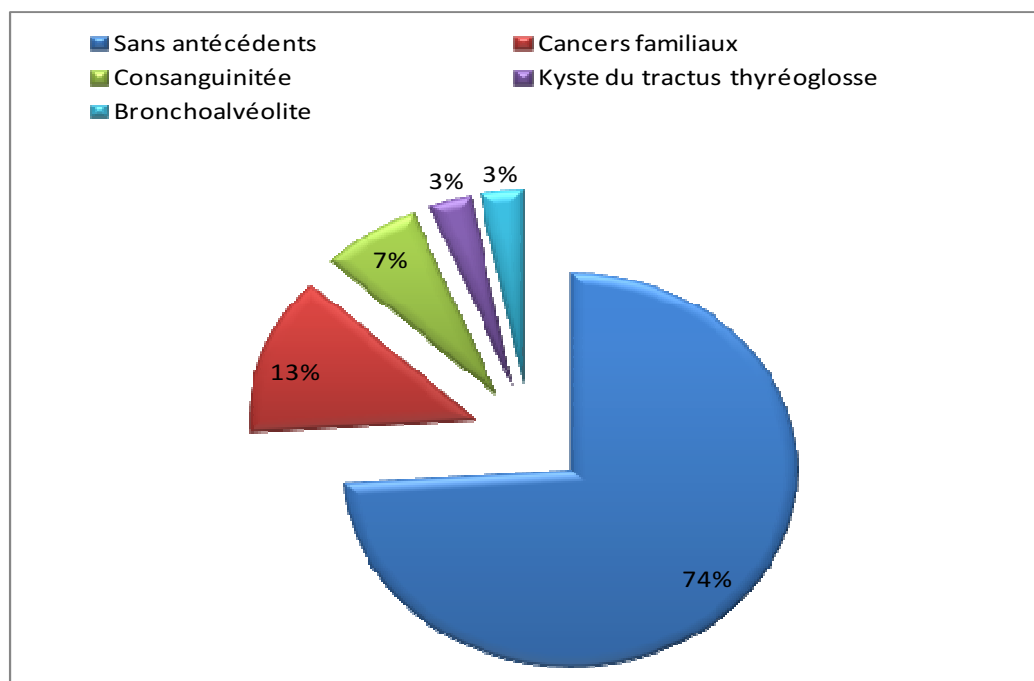


Figure 31 : Répartition des malades en fonction des antécédents.

4. La durée d'évolution des symptômes :

Le délai entre l'apparition des manifestations cliniques et la première consultation a varié entre 1 jour et 1 an, avec un délai moyen de 74 jours (2 mois et 1/2). Les patientes avec le délai le plus court, sont celles de découverte néonatale.

Délai de consultation	Nombre de malades	Pourcentage
Moins de 1 mois	15	50%
De 1 à 2 mois	7	23%
De 2 à 3 mois	4	13%
De 3 à 4 mois	1	3%
De 4 à 5 mois	0	0
De 5 à 6 mois	0	0
De 6 mois à 1 an	3	10%

Tableau 2 : répartition des malades en fonction du délai de consultation

5. Les manifestations cliniques :

Sur 30 patientes étudiées, le signe d'appel le plus fréquent était la distension abdominale que l'on retrouve chez 15 patientes soit (50%). la douleur abdominale chez 14 cas (46%), la constipation chez 3 cas (10%), une RAU chez 3 cas (10%), des signes généraux à type d'amaigrissement, anorexie chez 3 cas (10%), les vomissements chez 2 cas (6.6%), les métrorragies dans 2 cas (6.6%), la diarrhée chez 1 cas (3.3%) et finalement une douleur de la hanche chez 1 cas (3.3%).

	Nombre de cas	Pourcentage
Distension abdominale	15	50%
Douleur abdominale	14	46%
Constipation	3	10%
Rétention aigue d'urine	3	10%
Signes généraux	3	10%
Vomissement	2	6.6%
Métrorragies	2	6.6%
Diarrhée	1	3.3%
Douleur de la hanche	1	3.3%

Tableau 3: Répartition des malades en fonction des manifestations cliniques.

6. Les signes physiques :

Nous avons constaté que la masse abdomino-pelvienne est le signe le plus retrouvé lors de l'examen clinique de nos patientes. Il est noté chez 60% des patientes (18cas).

La percussion a trouvé une matité déclive en rapport avec une ascite chez 2 patientes (6,6%).

Le toucher rectal est revenu pathologique chez 2 patientes (6.6%), et a objectivé une masse retro rectale avec prolongement endopelvien chez une fille, et une masse pré-rectale chez l'autre.

L'examen des organes génitaux externes et des seins est revenu pathologique chez 12 cas soit 40%, il a mis en évidence, un hymen imperforé et bombant chez 8 filles, une masse vaginale chez 2 patientes, une tuméfaction molle de la grande lèvre droite chez une patiente de 4 mois et finalement une hypertrophie mammaire a été retrouvée à l'examen des seins chez une fille de 8 ans.

L'examen des aires ganglionnaire a objectivé des adénopathies latéro-cervicales lenticulaires bilatérales chez une patiente (3.3%).

L'examen clinique est normal chez 3 patientes (10%)

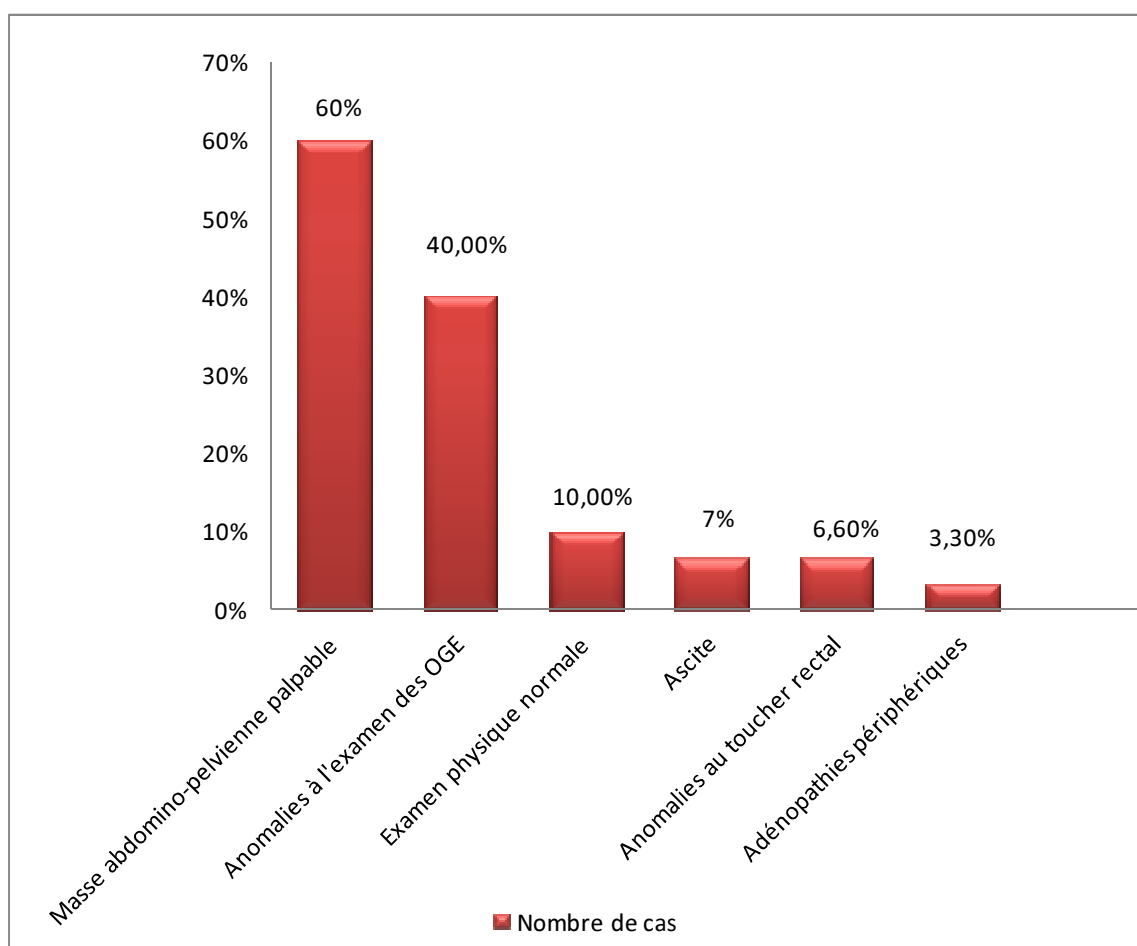


Figure n°32 : Répartition des malades selon le résultat de l'examen Physique complet

III. BILAN RADIOLOGIQUE :

A. Bilan à visée diagnostique :

1. Echographie abdominale :

Les éléments précisés par l'échographie étaient :

- Analyse des organes pelviens normaux.
- Analyse de la masse
- La structure de la masse

L'échographie était réalisée chez 30 patientes (100% des cas), elle a objectivé :

un processus lésionnel pré-sacré chez 6 patientes, soit 20% dont, 1 cas de neuroblastome pelvien et 5 cas de Tératome sacro-coccygien, ces derniers sont représentés à l'échographie sous forme de processus lésionnel d'échostructure tissulaire, hétérogène ; parmi eux, 2 sont associés à une urétéro-hydronéphrose bilatérale.

Le neuroblastome pelvien a objectivé un processus lésionnel tissulaire, hétérogène avec des calcification en regard.

Les masses gynécologiques ont été retrouvées chez 24 patientes, soit 80% dont :

- 11 masses ovariennes **soit 45.8% du total des masses d'origine gynécologique** (5 ont des masses kystiques, 4 des masses mixtes et 2 des masses d'échostructure tissulaire avec calcifications.)

-9 masses d'origine malformatives **soit 37.5%** ont été retrouvées et représentées par l'hydrocolpos et l'hydroméetrocolpos. Ces masses sont représentées sous forme de collection liquidienne, hétérogène dans la majorité des cas. Parmi ces 9 cas, 2 filles ont présenté une hématométrie. L'échographie rénale chez 1 patiente, a montré un retentissement sur le haut appareil urinaire : une agénésie du rein droit avec hypertrophie compensatrice du rein gauche unique avec urétéro-hydronéphrose (cas n°25).

-4 masses du sinus uro-génitale représentées par le Rhabdomyosarcome soit 16.6%

Le RMS vaginal a été évoqué chez 3 filles dont une a présenté également une urétéro hydronéphrose bilatérale, et a objectivé un processus hétérogène hypoéchogène en rétro vésical.

Le RMS vésical a objectivé un processus lésionnel tissulaire hyperéchogène et hétérogène.

L'échographie abdomino-pelvienne a également objectivé :

- un épanchement péritonéal chez 2 patientes, des adénopathies profondes dans 3 cas
- Un épanchement pleural bilatéral chez une patiente qui a présenté une masse sacro coccygienne
- des métastases intra-abdominales chez 3 patientes
- Un anévrysme veineux inguinal droit chez une patiente présentant une tumeur ovarienne stromale.
- Le diagnostic prénatal par échographie du 3ème trimestre a été noté chez une seule patiente, où l'échographie a objectivé une masse ovarienne.

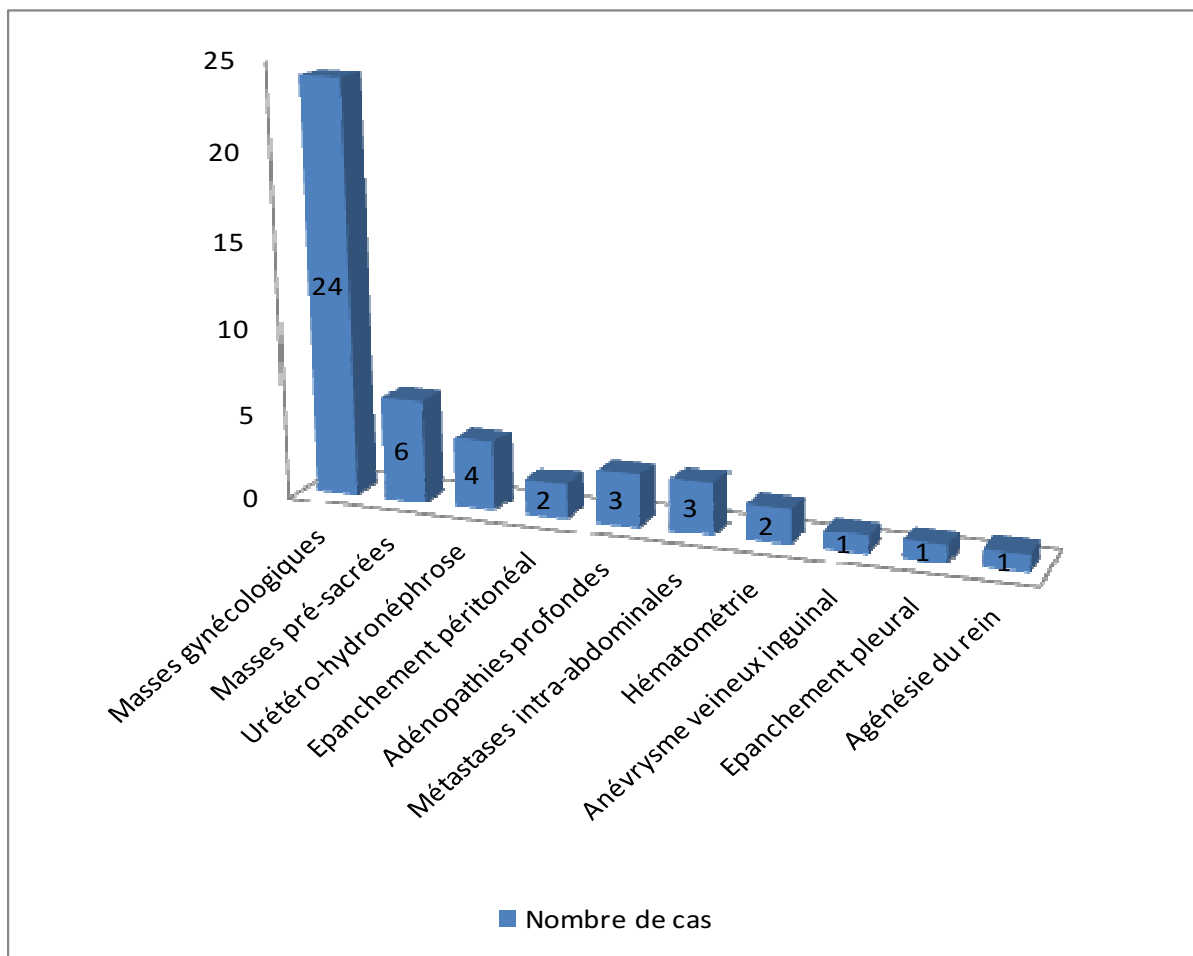


Figure 33: Répartition des malades selon les données de l'échographie abdominale

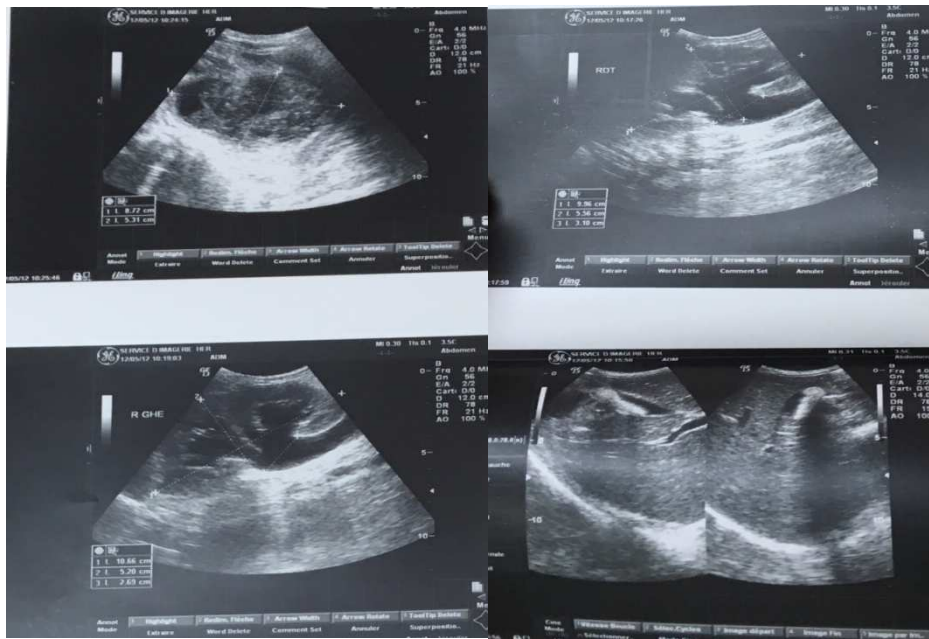


Figure 34: Echographie montrant une masse pelvienne inter-vésico-rectal, d'échostructure tissulaire et hétérogène, reins augmentés de taille siège d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale (cas n°14)

2. Tomodensitométrie (TDM) :

La TDM offre une meilleure étude des MP. Elle permet d'identifier l'organe de départ, de préciser les rapports de la masse, de donner la cartographie tumorale ainsi que le bilan d'extension. Dans notre étude, 17 patientes (56.6%) ont bénéficié d'un examen scanographique. La TDM, n'a pas de place, dans quelques pathologies comme l'hydrocolpos et l'hydroméetrocolpos, où on se contente d'une échographie seule pour confirmer le diagnostic, ce qui explique la différence entre les statistiques de ces deux examens.

Ainsi, la TDM a montré :

- Une Extension locorégionale chez 10 patientes
- 24 masses gynécologiques
- 6 masses pré-sacrées
- L'épanchement intra péritonéal était présent chez 2 malades
- Des métastases intra abdominales chez 3 cas

- Des adénopathies chez 3 cas
- Des calcifications chez 4 cas



Figure n° 35: TDM C-/C+ montrant une masse intra-abdominale kystique, arrondie bien limitée entourée d'une paroi fine en rapport avec une tumeur ovarienne droite (cas n°8)

3. IRM :

L'IRM a été demandée chez 5 patientes, 2 cas de RMS vaginal, 2 cas de tumeur ovarienne maligne et un cas de kyste dermoïde.

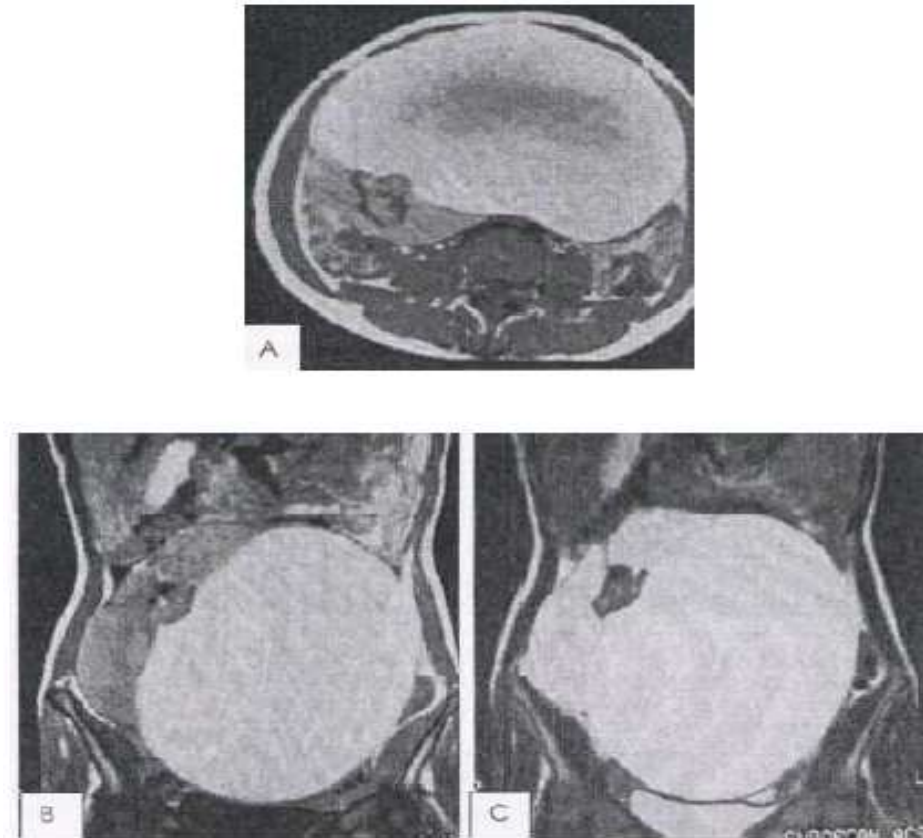


Figure 36 : (A ; B ;C) IRM montrant une masse abdomino-pelvienne à contours bosselés à double composante charnue et kystique multiloculaire refoulant la vessie en bas. (Cas n°20)

B : Bilan d'extension :

1- Radiographie thoracique :

La radiographie thoracique a été demandée chez 21 patientes, soit dans le cadre du bilan d'extension de la maladie, ou dans le cadre du bilan préopératoire. Elle est revenue normale chez 18 cas (85.7%), elle a montré des nodules pulmonaires dans 2 cas, un syndrome bronchique bilatéral avec scissurite (TSC) chez 1 patiente et un épanchement pleural chez une autre patiente (TSC).

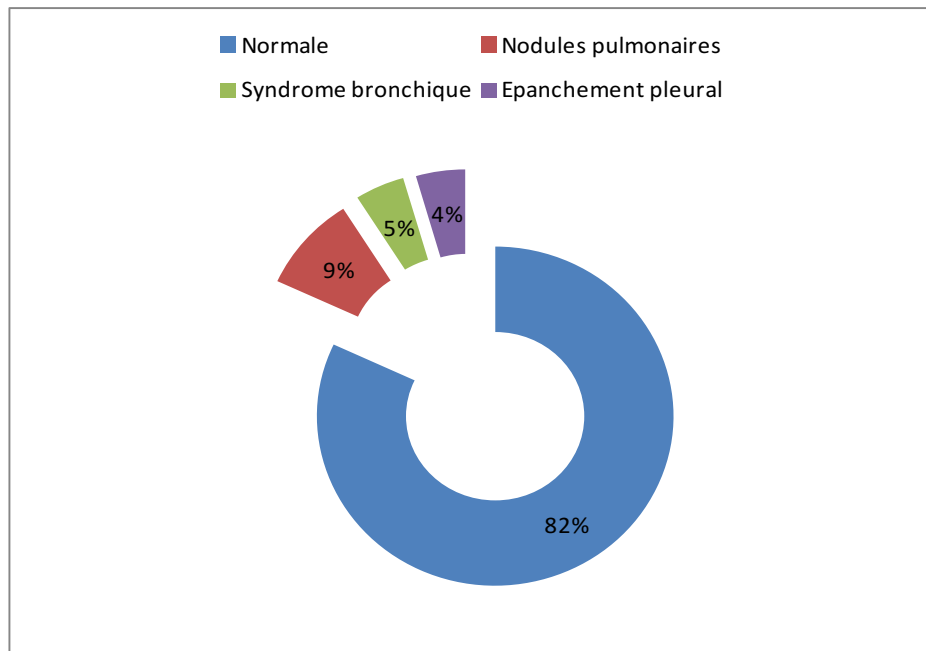


Figure 37 : Répartition des malades selon les résultats de la radiographie thoracique



Figure 38 : Radiographie thoracique montrant un épanchement pleural gauche (Cas n°1)

2- TDM Thoracique

Dans le cadre du bilan d'extension, une TDM thoracique a été demandée chez 2 patientes objectivant des métastases pulmonaires chez 2 patientes suivies pour TSC.

3-Scintigraphie :

La scintigraphie a été demandée chez 4 malades, dans le cadre du bilan d'extension à la recherche de métastases osseuses (scintigraphie osseuse au Tc99m). Elle est revenue normale chez 3 cas et a révélé des métastases osseuses chez l'autre patiente qui a présenté un neuroblastome pelvien.

VI. BILAN BIOLOGIQUE :

1. Hémogramme:

Il a été réalisé systématiquement chez toutes nos patientes. Le taux d'hémoglobine a varié entre 6.5 et 14 g/dl. 19 patientes ont un taux d'hémoglobine supérieur à 12g/dl

(63.3 %), 7 malades (23.3%) ont un taux entre 10 et 12g/dl, 2 patientes (6.6%) ont une anémie modérée avec un taux entre 8 et 10 g/dl, et 2 autres patients (6.6%) ont une anémie sévère avec un taux d'hémoglobine inférieur à 8 g/dl.

L'hyperleucocytose à prédominance neutrophile a été notée chez 3 malades avec un taux allant de 13000 à 16 000 mm³.

La thrombocytose a été retrouvée chez 2 cas.

Taux d'hémoglobine	Nombre de cas	Pourcentage
> 12g/dl	19	63.3%
Entre 10 et 12 g/dl	7	23.3%
Entre 8 et 10 g/dl	2	6.6%
< 8 g/dl	2	6.6%

Tableau 4 : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine.

2. Bilan hépatique :

De réalisation systématique, il est revenu normal chez toutes les patientes.

3. Bilan rénal :

Demandé chez toutes nos patientes et est revenu normal.

4. lactates déshydrogénases (LDH) :

Elle a été demandée chez 3 patientes suivies pour tumeur germinale ovarienne, neuroblastome pelvien et RMS vaginale. Son taux a varié entre 342 U /L et 871 U/L

5. Marqueurs tumoraux :

o Catécholamines urinaires :

Le dosage des catécholamines a été réalisé chez une patiente qui présentait un NBL pelvien, et est revenu positif.

o Alpha-foetoprotéine (AFP) :

Ce test a été réalisé chez 17 malades (56.6%), revenu positif chez 7 malades: 4 avaient un tératome sacro coccygien, une patiente avait une tumeur stromale, et 2 tératome ovarien immature. Le taux de l'AFP a ainsi varié entre 134 ng/ml et 53625 ng/ml.

o Beta HCG (β HCG) :

Demandée chez 15 patientes (50%), revenue positive chez 2 filles (tératome ovarien immature).

o hormones sexuelles :

Dans le cas de tumeur du stroma et du cordon sexuel, œstradiol à 387 pg/ml tandis que la LH et la FSH ont un taux normal.

V. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :

1. Modalités des biopsies :

L'étude anatomopathologique, a été réalisée chez 20 malades (70%). Dans 85% des cas, cette étude est faite sur une pièce opératoire après une cure chirurgicale. Dans 5% des cas, la biopsie était échoguidée et dans 10% des cas, elle était chirurgicale. Un autre prélèvement a été réalisé pour recherche de cellules tumorales dans le cadre du bilan d'extension. Il s'agit de la biopsie ostéo-médullaire (BOM) réalisée chez une patiente qui présente un NBL pelvien. Une biopsie ganglionnaire a été faite également chez une patiente suivie pour tumeur ovarienne.

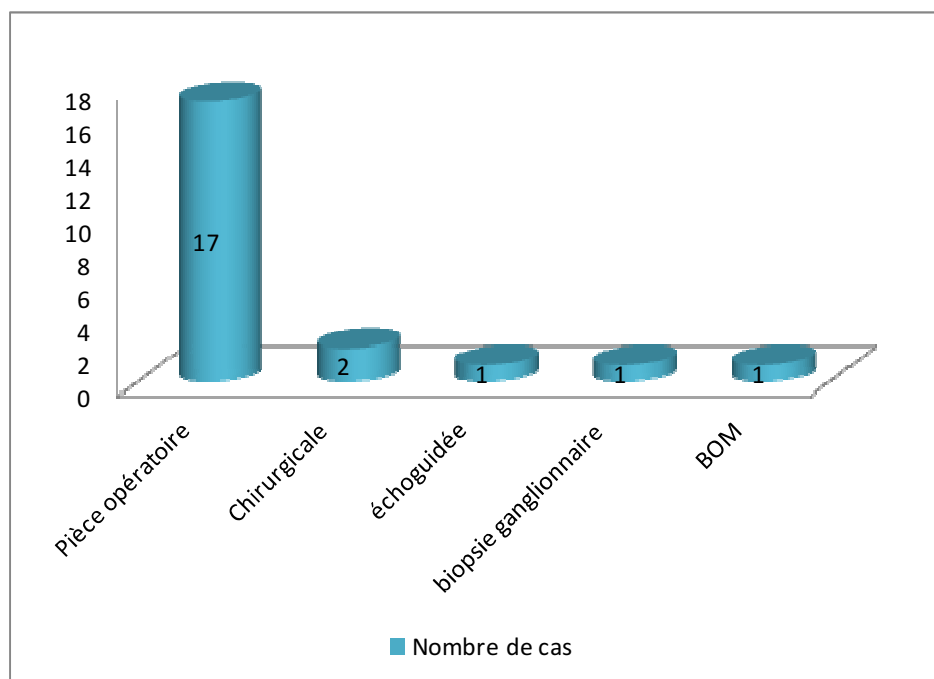


Figure 39: Répartition des malades en fonction des modalités de prélèvement pour étude anatomo-pathologique.

2. Résultats :

Les résultats des études anatomo-pathologiques des biopsies, des ponctions et des pièces opératoires ont révélé plusieurs aspects histologiques : 9 cas de tumeurs germinales malignes , 4 cas de kyste ovarien organique (2 kystes dermoïdes et 2 tératomes immatures), 4 cas de

RMS, 1 cas de tumeur du stroma et des cordons sexuels, 1 cas de kyste ovarien fonctionnel et enfin 1 cas de NBL.

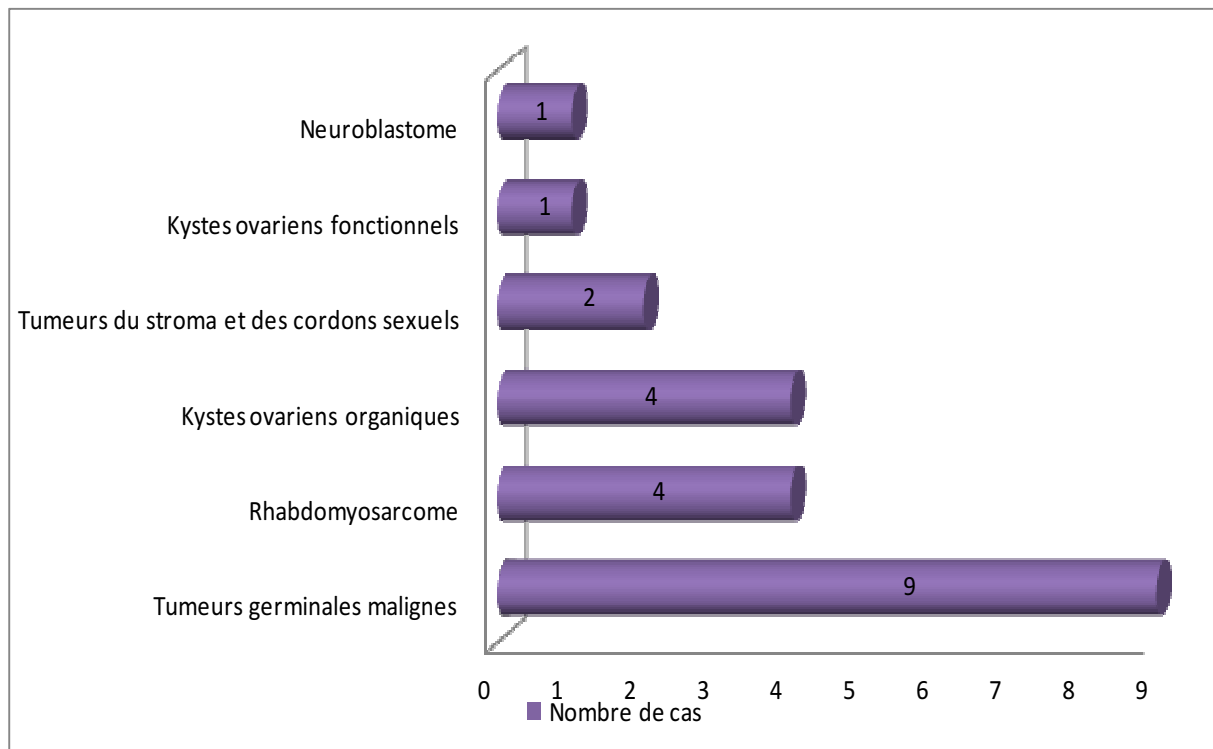


Figure 40: Répartition des malades selon le résultat de l'étude anatomopathologique

VI : DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

1. Répartition des masses en fonction de la nature :

Au terme de ce bilan (clinique, biologique, radiologique et anatomo-pathologique), nous avons colligé 21 masses d'origine tumorale (70%), dont 16 tumeurs malignes (53,3%) et 5 tumeurs bénignes (16,6%). Nous avons colligé également 9 masses d'origine malformative (30%).

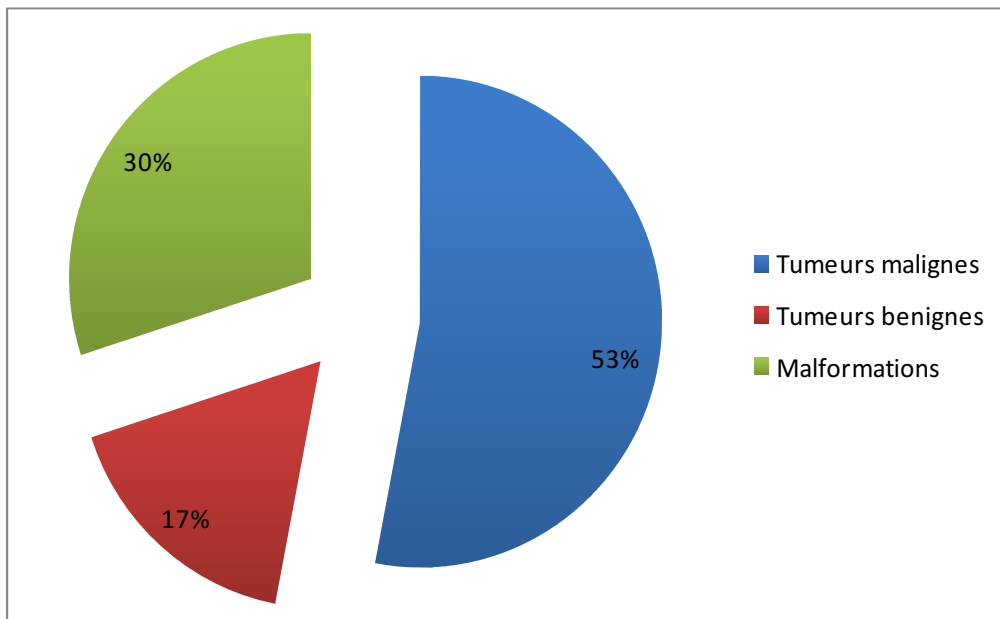


Figure 41 : Répartition des malades selon la nature de la masse.

1.1 Les tumeurs malignes :

Parmi les 16 tumeurs malignes (53,3% de l'ensemble des Masses pelviennes), on a enregistré, **9 cas de TGM** (5 tératomes sacro-coccygiens immatures, 2 tératomes ovariens immatures, 1 carcinome embryonnaire et 1 tumeur mixte {stromale et germinale}), **4 cas de RMS**, **2 tumeurs du stroma et des cordons sexuels** (tumeur de la granulosa juvénile) et **1 cas de NBL**.

1.2 Les tumeurs bénignes :

On a enregistré 5 cas de tumeurs bénignes (16.6%), 2 cas de tumeurs germinales bénignes (2 kystes épidermoïdes), 2 cas de tumeurs à cellules épithéliales (2 cystadénomes mucineux) et 1 cas de kyste folliculaire.

1.3 Les malformations :

L'origine malformative des Masses pelviennes a été objectivée chez 9 patientes (30%), ce sont 9 cas d'imperforation hyménéale [responsables d'hématocolpos (7 cas) et d'hydrocolpos (2 cas)].

2. Répartition des masses en fonction de l'âge :

La tranche d'âge la plus touchée est de 5 ans à 14 ans, où on a colligé 15 cas **(50%)**, avec prédominance des

- **malformations** : Il s'agit de 7 cas d'hématocolpos (46.6%).
- 4 cas sont d'**origine maligne** (26.6%) ; Il s'agit d'un cas de tumeur du stroma et cordons sexuels, un cas de RMS vésicale, un cas de neuroblastome pelvien, et un cas de tumeur germinale mixte.
- 4 autres cas sont **d'origine bénigne** (26.6%) ; Il s'agit de 2 kystes dermoïdes et 2 cystadénomes mucineux.

Vient ensuite la tranche d'âge entre 1 an et 5 ans avec 9 cas **(30%)**. On note la prédominance des masses d'origine maligne :

- 7 **tumeurs malignes** (55.5%). Il s'agit de 2 cas de RMS vaginale, 3 cas de TGM (dont 2 tératomes sacro coccygien et 1 carcinome ovarien embryonnaire).
- 1 masse **d'origine bénigne** (33.3%), Il s'agit d'un cas de kyste folliculaire.
- 1 masse **d'origine malformative** (11%), Il s'agit d'un cas d'hydrocolpos. Pour les enfants de moins d'un an, nous avons enregistré 6 cas **(20%)**, les tumeurs malignes ont occupé aussi le premier rang :
 - 5 **tumeurs malignes** (83.3%), Il s'agit de 3 tératomes immatures (dont 2 tératomes ovariens et 1 TSC), 1 cas de RMS Vaginale, 1 cas de tumeur stromale et des cordons sexuels.
 - 1 masse **d'origine malformative** (16.6%), Il s'agit d'un hydrocolpos.

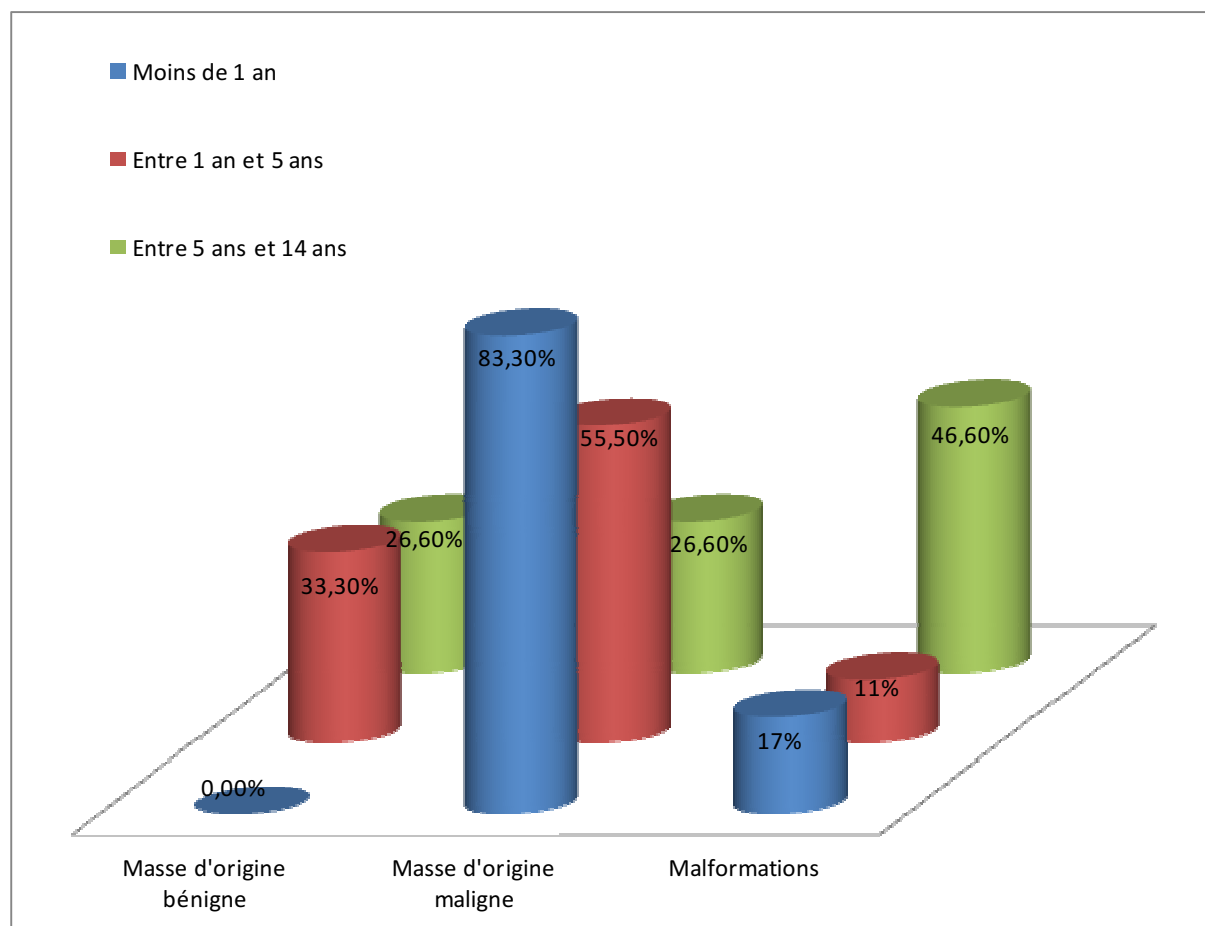


Figure 42: Répartition des malades en fonction de la nature de la masse et de l'âge des patientes.

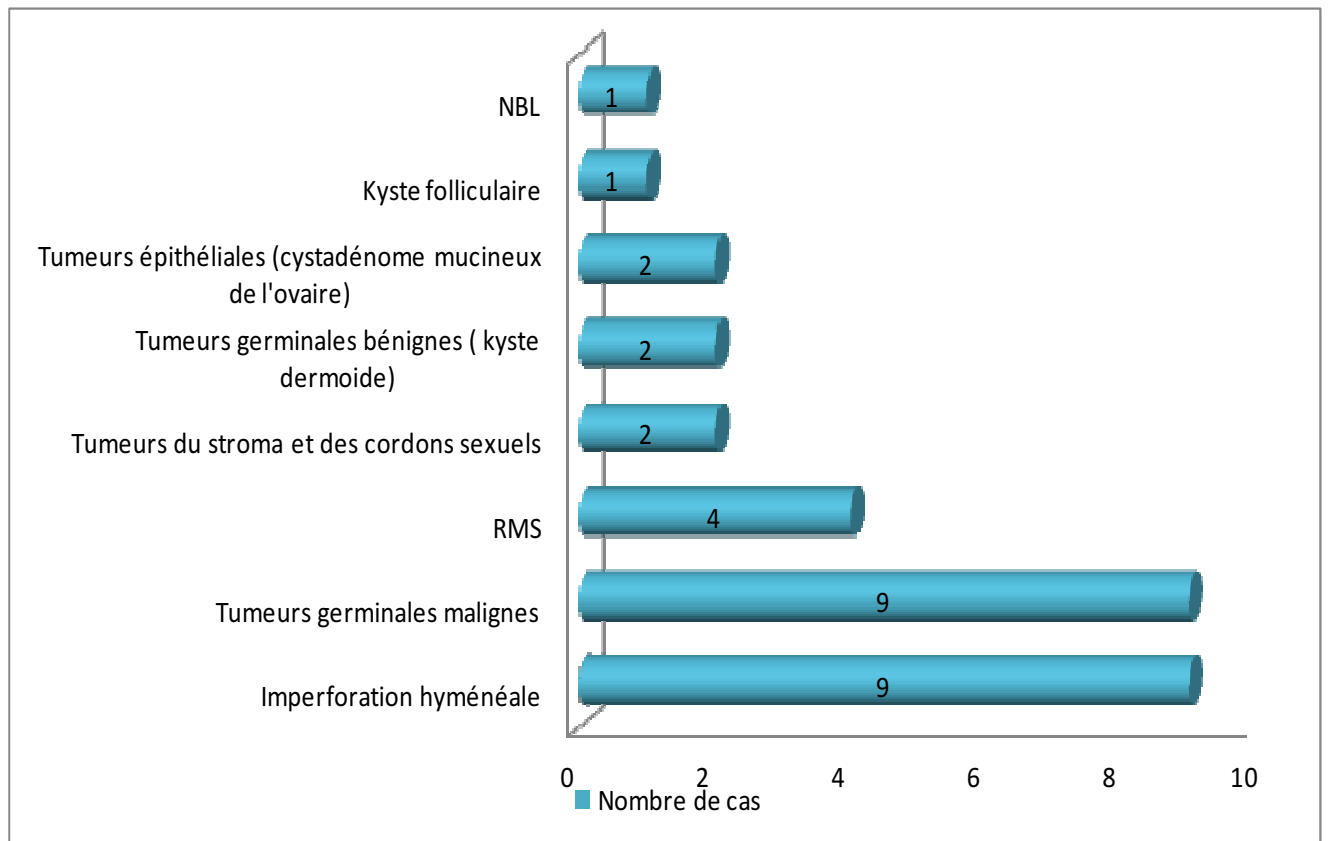


Figure 43 : Répartition des malades selon l'étiologie de la masse.

VII : DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE :

Les différents moyens d'imagerie utilisés dans notre étude ont permis d'établir un diagnostic topographique précis de la masse.

1 : masses d'origine gynécologique:

Elles sont au nombre de 24 (80%) dont :

- 11 masses ovariennes avec 2 cystadénomes mucineux, 2 kystes dermoïdes, 2 tumeurs su stroma et cordons sexuels, 1 kyste folliculaire et 4 tumeurs germinales malignes (2 cas de tératome ovarien immature , 1 carcinome embryonnaire et 1 tumeur germinale mixte).
- 9 masses d'origine malformative : avec 7 cas d'hématocolpos, 2 cas d'hydrocolpos
- 4 cas de RMS (3 vaginale, et 1 vésicale).

2 : masses à développement pré-sacr   :

On note 6 masses pr  -sacr  es (20%) dont 5 tumeurs germinales malignes (TSC immature) , et enfin 1 Neuroblastome pelvien.

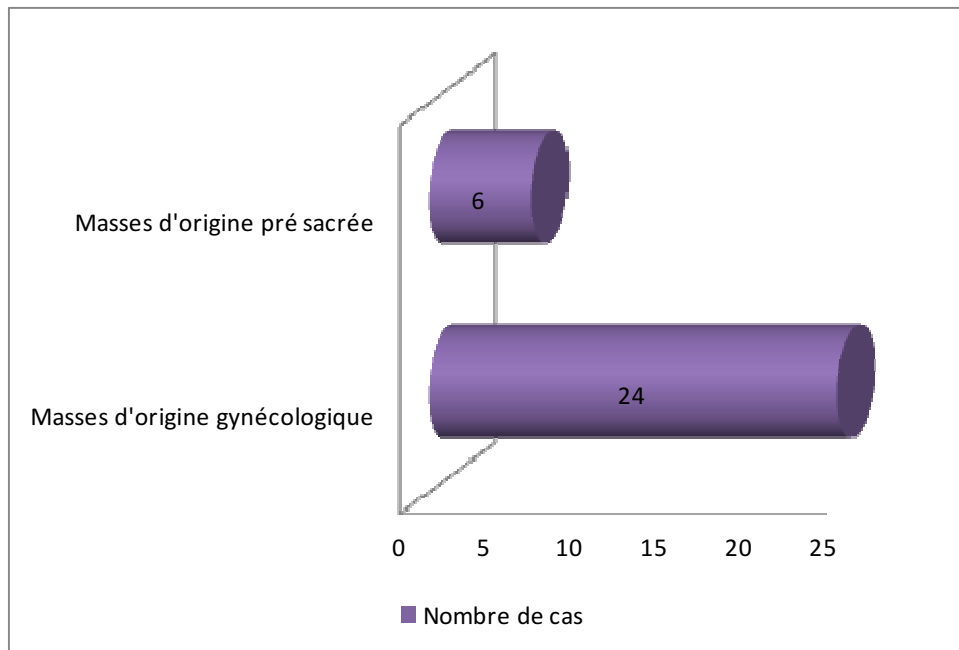


Figure 44: R  partition des malades selon le diagnostic topographique

VIII : PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Nous avons cherch  ,    travers l'  valuation des aspects th  rapeutiques,    relever les protocoles utilis  s dans notre service, sans pr  cision des indications th  rapeutiques ni des sous types histologiques. Le but, est d'avoir une id  e globale sur la prise en charge des patientes dans notre contexte.

1- Rhabdomyosarcome :

Chimioth  rapie pr  op  ratoire :

3 de nos 4 patientes ont b  n  fici   d'une chimioth  rapie pr  op  ratoire de type IVA selon le protocole TMM 95,    noter que une de nos patientes a   galement re  u des cures IVA/CEV/IVE (par manque de carboplatine) .

Chirurgie :

Nos 4 patientes ont été opérées, 2 d'entre elles ont bénéficié d'une résection tumorale totale alors que les 2 autres cas ont bénéficié d'une exérèse avec un résidu microscopique

Chimiothérapie postopératoire :

La chimiothérapie postopératoire a été réalisée chez 3 cas, 2 cas ont bénéficié des cures IVA/CEV/IVE selon le protocole TMM95 et 1 cas a reçu des cures de type IVA.

Radiothérapie :

Enfin une radiothérapie sur le pelvis a été réalisé chez un cas de RMS vésicale à la dose de 36 gray en 8 séances.

2-Tumeurs germinales malignes :

Chimiothérapie préopératoire :

-Tératome : pas de chimiothérapie préopératoire pour les 2 cas de tératome ovarien ainsi que la tumeur germinale mixte.

-Tandis que les 5 patientes qui présentaient un Tératome sacro-coccygien ont bénéficié de 5 cures de VIP.

-Carcinome embryonnaire : Aucune.

Chirurgie :

-Tératome : le traitement était annexectomie gauche chez 2 patientes qui avaient le tératome ovarien, une résection tumorale chez 4 des 5 tératome sacro coccygien et enfin une résection totale de la tumeur + annexectomie gauche chez la patiente qui présentait la tumeur germinale mixte.

-Carcinome embryonnaire : annexectomie droite

Chimiothérapie postopératoire :

-Tératome : elle a été réalisée chez les 5 cas de tératome sacro coccygien ; 3 d'entre eux ont bénéficié des cures VIP, les 2 autres filles ont été traitées par endoxan 1 Cp/j pendant 1 semaine/2. Les 2 tératomes ovariens n'ont pas reçu de chimiothérapie postopératoire

Carcinome embryonnaire : 3 cures de VIP selon protocole TGM 95.

3-Tumeurs du stroma et cordons sexuels :

Chimiothérapie préopératoire :

Aucune chimiothérapie préopératoire n'a été réalisée.

Chirurgie :

annexectomie droite chez les 2 patientes.

Chimiothérapie postopératoire :

Elle a été réalisée chez les 2 patientes, et ont bénéficié de 3 cures de VIP.

4-Neuroblastome :

Chirurgie :

le caractère inopérable de la tumeur s'est révélé durant l'intervention. Une simple biopsie était réalisée.

Chimiothérapie:

CADO-VP16-CISPLATINE a été réalisée chez notre cas.

5-Les tumeurs bénignes+ lésion pseudo tumorale

Toutes les tumeurs bénignes ont bénéficié d'un geste chirurgical.

On a réalisé 4 annexectomie, et une annexectomie avec omentectomie chez un cas de kyste dermoïde.

Aucune chimiothérapie n'a été réalisée.

6-Les masses d'origine malformative :

Parmi les 9 malformations diagnostiquées dans notre étude, le traitement été toujours chirurgical. Il a consisté en une hyménéotomie :

Les 2 patientes ayant présenté un hydrocolpos ont bénéficié d'une simple ponction avec drainage du liquide vaginal ramenant un liquide louche chez une patiente et du pus franc nauséabond chez l'autre patiente.

L'hyménéotomie chez les filles pubères, a été réalisée par incision en « Y » chez 5 patientes, et par incision en trèfle chez 2 patientes .

L'antibiothérapie était préconisée en cas de surinfection.

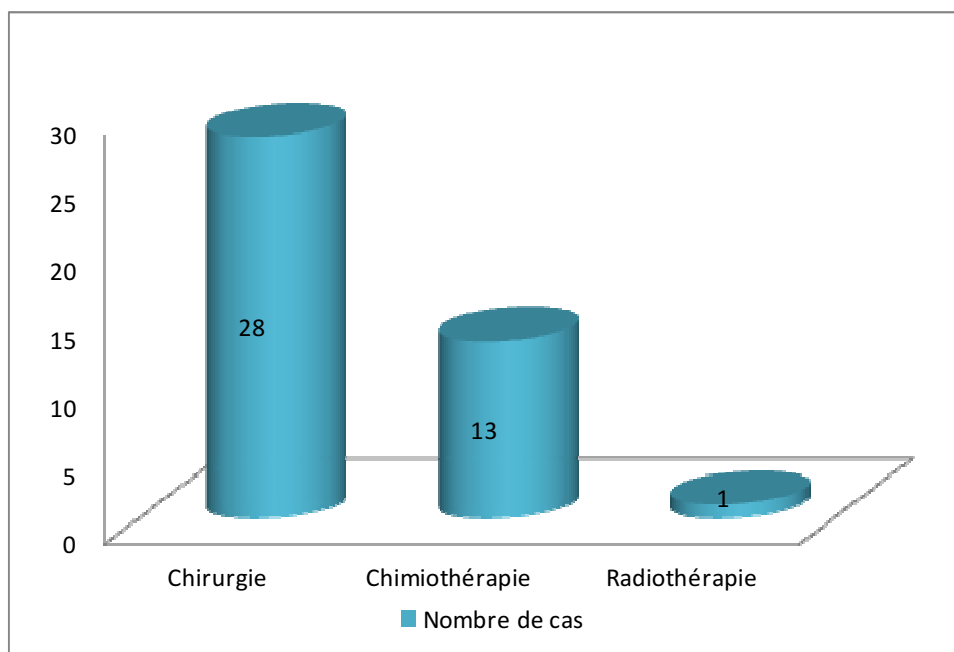


Figure 45: Répartition des malades en fonction du traitement reçu

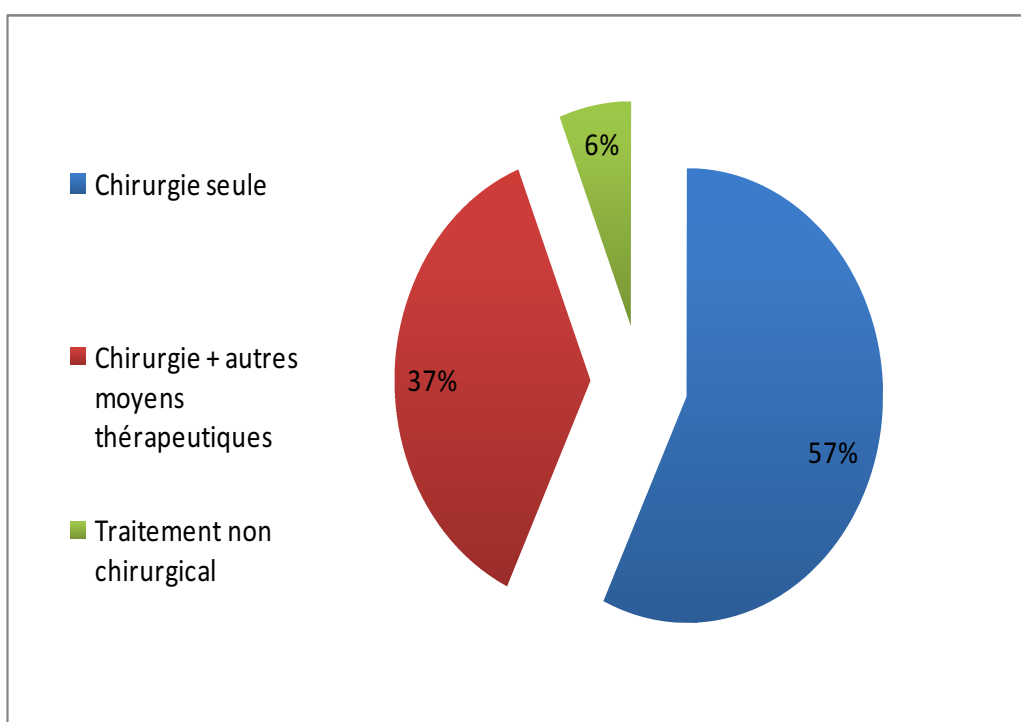


Figure 46 : Répartition des malades en fonction du traitement reçu.

IX : EVOLUTION ET COMPLICATIONS :

1-Complications :

En dehors des complications révélatrices, et au cours de notre prise en charge, les complications les plus fréquentes qui ont été notées sont : neuropathie sensitive, mucite, vomissements, anorectite, neutropénie fébrile, complications hématologiques ainsi que les complications infectieuses à type d'infection urinaire et digestive.

On note une complication chirurgicale : choc hémorragique chez une patiente qui présentait un tératome sacro-coccygien.

2-Evolution :

Tératomes :

Les 5 cas de tératomes sacro-coccygien ont récidivé (1 cas de rechute métastatique et 4 cas de rechute locale)

Le contrôle biologique radiologique était satisfaisant chez nos 2 cas de tératomes ovarien.

Tumeur mixte : rémission complète

Carcinome embryonnaire : rémission complète.

Tumeurs du stroma et cordons sexuels :

Une de nos patientes est encore en vie et en rémission complète, tandis que l'autre cas a récidivé localement.

NBL :

Décès par progression tumorale.

RMS :

Parmi nos 4 patientes, 1 cas a été perdu de vue, 2 cas de rémission complète et 1 cas a rechuté localement.

Tumeurs bénignes :

On ne note aucun cas de résistance ni de décès.

Une bonne évolution a été décrite chez nos 5 patientes sur une durée allant d'un mois jusqu'à 3 ans et 10 mois.

Masses d'origine malformative (hydrocolpos – hydroméetrocolpos) :

Les suites postopératoires étaient simples et l'évolution était marquée par une guérison complète chez toutes les patientes. Aucune récurrence n'a été remarquée chez nos patientes.

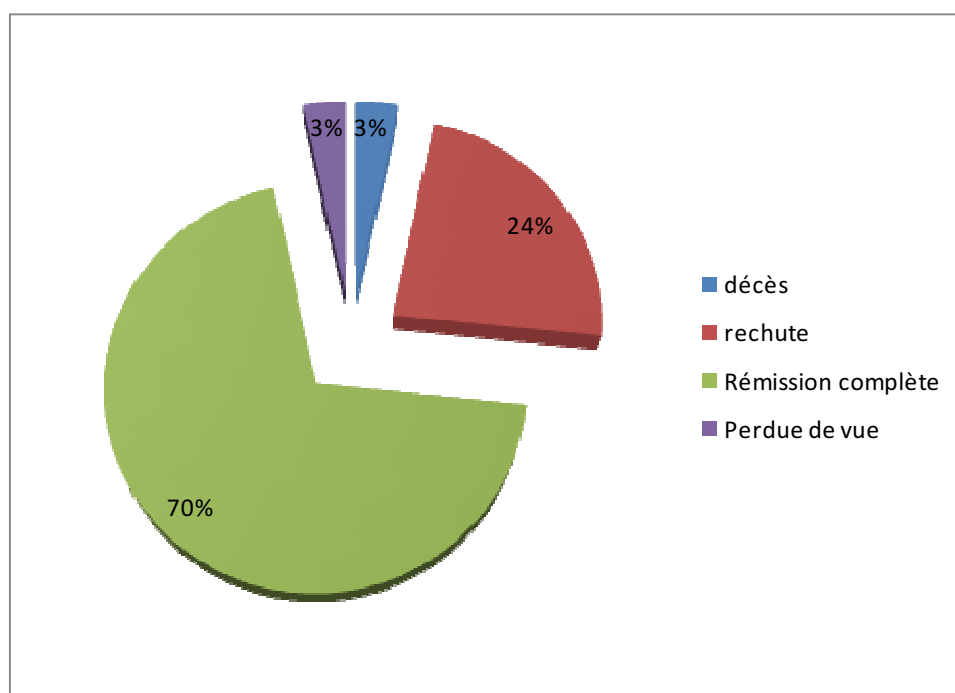


Figure 47: Répartition des malades selon l'évolution.

X : Tableaux récapitulatifs des observations des malades :

C A S n o	Données générales			Clinique		Examens complémentaires			
	N° dossier	Age	Origines	Signes d'appels	Examen clinique	Echographie	TDM	Marqueurs biologiques	
1	13.393/13	3 ans	Rabat	Masse sacrée+ constipation	TR :masse bien limité dure avec prolongement endopelvien	Processus lésionnel pelvien pré-sacré latéralisé à droite, contour lobulé échostructure tissulaire, hétérogène + UHN bilatérale + épanchement pleural bilatérale	Masse sacro-coccygienne évoquant un TSC avec 2 ADP iliaque externes nécrosé	AFP et βHCG normaux	
2	415/14	2 ans et 8 mois	Rabat	Masse pelvienne douloureuse	Palpation douloureuse, tuméfaction en regard du pli fessier déviant le sillon inter fessier.	Processus lésionnel endo et exopelvien à double composante tissulaire et kystique latéralisé à gauche+ 2 ADP iliaques bilatérales	Processus lésionnel pré-sacré, densité tissulaire, rehaussé de façon hétérogène après inj PC	AFP : 37773ng/ml βHCG <1.2mUI/l	
3	12.140/12	16 mois	Rabat	Masse sacres	Masse dure et ferme sans signe inflammatoire	Processus lésionnel pré sacré à composante tissulaire et kystique + calcifications	Aspect évocateur d'un TSC endo-exopelvien de 5cm grand axe.	AFP : 3869.42ng/m βHCG<1.2mUI/l	
4	13.238/13	5ans	Sidi Slimane	Masse pelvienne+ ballonnement abdominale+ gynécomastie bilatérale	Masse abdomino pelvienne. OGE : pilosité pelvienne, hypertrophie mammaire	Volumineuse masse tumorale pelvienne d'origine ovarienne	Masse tumorale calcifiée avec nécrose central, aspect kyste dermoïde ovaire gauche+ carcinose péritonéale	AFP et βHCG Normaux Œstrogène : 92pg/ml	

5	12.162/12	4 mois	Rabat	Abdomen distendu + métrorragies	Masse abdomino pelvienne+ matité diffuse + ombilic déplié	Masse abdominale en faveur d'un processus ovarien droit sécrétant avec ascite de Gde abondance + anévrisme veineux inguinale droit	Aspect tumorale ovarien droit+ ascite .	βHCG normale AFP :134ng/ml Œstrogène :387pg/ml
6	12.232/12	28j	Rabat	En anténatale lors d'une échographie: masse abdomino-pelvienne	Absence de masse palpable	Processus ovarien droit liquidien et tissulaire + calcification évoquant une tumeur germinale maligne	Tumeur ovarienne bilatérale	βHCG normale AFP :1492ng/ml

Cas n°	Traitement			Anatomie pathologique	Evolution
	Chirurgie	Traitements associés			
		Chimiothérapie	Radiothérapie		
1	Résection du résidu tumoral	Chimio palliative Endoxan 10mg/kg/j * 1 semaine	-	Tératome sacro-coccygien immature	Rechute métastatique
2	Résection totale de la masse avec paroi rectale intact	En post-op : 3 cures VIP	-	Aspect morphologique d'un tératome sacro-coccygien multitissulaire immature	Récidive locale
3	Résection masse en totalité	Endoxan 1sem/2	-	Tératome sacro-coccygien pluritissulaire	Récidive locale
4	Résection masse+ 4 anses greliques, annexectomie gauche.	En post-op :5 cure de VIP	-	Tumeur mixte associant un dysgerminome et une tumeur du stroma et du cordon sexuel de l'ovaire	Rémission complète
5	Annexectomie droite	-	-	Tumeur du stroma et des cordons sexuel (tumeur de la granulosa)	Rémission complète
6	Annexectomie droite	-	-	Résultat en faveur d'un tératome multitissulaire immature	Rémission compète

Cas n°	Données générales			Clinique		Examens complémentaires		
	N°dossier	Age	Origine	Signes d'appels	Examen clinique	Echographie	TDM	Marqueurs biologiques
7	11.392/12	6 mois	Région sous-massa-daraa	Masse vulvaire	OGE : masse vulvaire lisse suintante	Processus tumorale de la cavité vaginale étendue à la vulve évoquant un RMS	IRM : Processus lésionnel tumoral périnéal à dvlpmnt endon et exo pelvien	AFP et β HCG normaux
8	10.288/10	4 ans	Rabat	Masse abdominale douloureuse	Masse abdominale palpable	Processus abdomino pelvien kystique avec bourgeon charnu	Aspect en faveur d'une tumeur ovarienne droite	AFP et β HCG normaux
9	10421/10	12 ans	Nador	Douleur hanche+ Masse pelvienne	Masse abdominale sous ombilicale, dure, fixe, sensible, limites floues	Processus lésionnel sus-utérin , prévertébral, pré-sacré, contours bosselés, tissulaire, hétérogène+ calcification + aspect irrégulier du rachis en regard	Processus lésionnel ilio-pelvien médian, pré vertébral pré sacré tissulaire et kystique Métastase osseuse et médullaire	AFP et β HCG normaux
10	11.090/11	9mois	Tanger	Masse sacrée	Masse sacrée 6cm de diamètre, fixe / plan profond et superficiel+ inflammation de la peau en regard	Processus lésionnel tissulaire droit + plage de nécrose s'étendant au pelvis	TSC malin avec lyse osseuse et extension endocanalaire	AFP :35000ng/ml β HCG normal

11	09.297/10	14 ans	El kalaa	Masse abdominale douloureuse	Masse abdominale énorme 22cm*21 cm fixe/ plan profond occupe tout l'abdomen + matité déclive	Masse abdomino-pelvienne occupe quasi-totalité abdomen à contours polylobés, double composante charnue et kystique , épanchement intra péritonéale de moyenne en abondance + ADP rétro-péritonéale étagées	IRM : tumeur ovarienne d'allure maligne	AFP et βHCG normaux Œstrogène : 68p g/ml
12	14.156/14	1 an	Tétouan	Masse sacré + constipation	Masse dure, douloureuse à la palpation+ pâleur cutaneo-muqueuse	Enorme processus pelvien englobant vessie sans possibilité de limiter l'extension intra pelvienne	TSC malin avec métastases pulmonaires, hépatiques et ganglionnaires+ UHN bilatérale	AFP :53.625pg/ml et βHCG normale

Cas n°	Traitement			Anatomie pathologique	Evolution
	Chirurgie	Traitements associés			
		chimiothérapie	Radiothérapie		
7	Exérèse complète de la tumeur	Chimio première : 3 cures IVA puis cures IVE-CEV-IVE	-	RMS embryonnaire de la cavité vaginale	Perdue de vue
8	Annexectomie droite	Chimio post op : 3 cure VIP	-	Aspect morphologique évoquant un carcinome embryonnaire	Rémission complète
9	-	1 cycle CADO-VP16-CISPLATINE	-	Neuroblastome abdomino-pelvien	Décédée
10	Résection masse en totalité	Chimio post op : 5 cure de VIP	-	Aspect morphologique d'un tératome multitissulaire mature	Récidive locale
11	Annexectomie droite	Chimio post op : 3 cure de VIP	-	Aspect en faveur d'une tumeur de la granulosa juvénile	Récidive locale
12	-	Traitement palliatif : Endoxan 1c/j pdt 5 j / sem pdt 3 semaine	-	Aspect d'un tératome pluritissulaire malin	Récidive locale

Cas n°	Données générales			Clinique		Examens complémentaires		
	N° dossier	Age	Ville	Signes d'appels	Examen clinique	échographie	TDM	Marqueurs biologiques
13	09.358/10	2 ans	Meknès	Masse vaginale + diarrhée	Pas de masse palpable -ADP latéro-cervicale lenticulaire bilatérale	Processus lésionnel de la lumière vaginale de 9 mm d'épaisseur échogène finement hétérogène	IRM : Processus lésionnel du 1/3 supérieur du vagin qui envahit le col utérin	AFP et βHCG normaux
14	11.043/11	4 ans	Rabat	Masse vaginale+ leucorrhées jaunâtres+ métrorragies	OGE : prolapsus d'une masse par le vagin survenant au moment de l'effort	Processus lésionnel inter vésico-rectal, d'échostructure tissulaire et hétérogène	Processus lésionnel de la loge utérine avec extension loco régionale et ganglionnaire + UHN bilatéral	AFP et βHCG normaux
15	14.651	2 mois et 10 j	Rabat	Masse pelvienne à la naissance	Pas de masse palpable	Processus lésionnel ovarien droit avec composante échogène nodulaire	Masse latéro pelvienne tumorale bilatérale d'échostructure mixte tissulaire liquidienne et solide	AFP :188 ng/ml βHCG normale
16		10 ans	Salé	Infection urinaire	Globe vésicale	Processus lésionnel tissulaire hyper échogène, hétérogène siège au niveau de la paroi postérieure de la vessie.	Épaississement pariétal vésical circonférentiel régulier, associé à un épaississement bourgeonnant paroi post	AFP et βHCG normaux

17	465/10	14 ans	Salé	Douleur de la fosse iliaque gauche+ dysménorrhées	Abdomen souple sans masse palpable	Kyste rétro utérin de nature séreuse ou fonctionnelle	Masse avec composante tissulaire ;kystique ;et un bourgeon intrakystique refoule les structures avoisinantes sans image de localisation secondaire	AFP et β HCG normaux
18	5981/12	8 ans	Kénitra	Douleur pelvienne intenses+ augmentation du volume abdominale	Abdomen distendu, présence masse palpable hypogastrique et péri ombilicale	Échographie montrant une énorme masse abdomino-pelvienne kystique avec bourgeons et cloisons calcifiées.	MAP, 14,7/22/23 cm, logettes kystiques cloisons épaissies+ portion charnue Tumeur ovaire maligne ?	AFP et β HCG normaux

Cas n°	Traitement			Anatomie Pathologique	Evolution
	Chirurgie	Traitement associés			
		Chimiothérapie	Radiothérapie		
13	Conisation + hyménoplastie	Chimio pré-op : 7 cures d’IVA Chimio post-op : 2 cures d’IVA	-	Rhabdomyosarcome embryonnaire de type botryoïde vaginale	Rémission complète
14	Résection complète en monobloc	Chimio pré-op : cures IVA Chimio post-op : Cures d’IVE-CEV-IVE	-	Rhabdomyosarcome botryoïde vaginale	Rechute locale
15	Annexectomie droite	-	-	Résultat en faveur d'un tératome multitissulaire immature	Rémission complète
16	Chirurgie partielle primaire	Chimio post-op : 3 cures IVA-CEV-IVE	radiothérapie sur le pelvis à la dose de 36 grays en 8seance	Rhabdomyosarcome embryonnaire vésicale	Rémission complète
17	Annexectomie gauche			Enorme cystadénome mucineux bénin de l’ovaire, type endocervical, sans signe de rupture, ni caractère suspect.	Rémission complète
18	Annexectomie gauche	-	-	Cystadénome mucineux bénin	Rémission complète

Cas n°	Données générales			Clinique		Examen complémentaire		
	N° dossier	Age	Ville	Signes d'appels	Examen clinique	Echographie	TDM	Marqueurs biologiques
19	689/10	3 ans	-	Masse abdominale	Masse palpable	Masse ovarienne de nature liquidienne	Masse kystique de l'ovaire gauche	AFP et β HCG normaux
20	4810/11	13 ans	-	Douleur Abdominale+ dysménorrhée	Masse hypogastrique déviée à droite 11cm de grand diamètre	Masse Latéro-utérine droite à double composante kystique multiloculaire et charnue 114+67+69	IRM :énorme masse à triple composante :kystique ; charnue ;et graisseuse mesurant 69+66+124 avec effet de masse sur l'utérus, l'ovaire gauche et la vessie	AFP et β HCG et Ag CA125 normaux
21	6441/13	13 ans	-	Douleur abdominale aigue+ vomissement	Grosse masse hypogastrique ferme, sensible et déviée à gauche de grand diamètre	-MAP latéro et sus-utérine gauche, largement kystique renfermant une composante calcique et graisseuse, cloisonnée mesurant 15/11 cm	Processus lésionnel abdomino-pelvien bien limité, à multiple composantes (liquidienne cloisonnée, solide, charnue, graisseuse et calcique mesurant 144/118/125 mm Tératome ovarien gauche ?	AFP et β HCG normaux
22	734/11	13 ans	-	Douleur pelvienne constipation Rétention urinaire	Voussure pelvienne Globe vésical bombant Hymen imperforé	Hématocolpos avec hématométrie.	-	-
23	6696/11	8 mois	-	Bombement vaginal	Masse pré-rectale	Collection liquidienne sus pubienne hydrocolpos	-	-
24	15467/11	1 an	-	Bombement vaginal	Masse pré-rectale	Hydrocolpos	-	-

Cas n°	Traitement			Anatomo pathologie	Evolution
	Chirurgie	traitement associés			
		Chimiothérapie	Radiothérapie		
19	Annexectomie gauche	-	-	Kyste folliculaire benin de type fonctionnel	Rémission complète
20	Annexectomie droite	-	-	Kyste dermoïde de l’ovaire droit	Rémission complète
21	Annexectomie normale gauche (masse ovarienne gauche tordu) +omentectomie	-	-	+Kyste dermoïde tordu avec remaniements hémorragiques +Absence de signes de malignité	Rémission complète
22	Incision en « y » + évacuation sur sonde tutrice	-	-	-	
23	Ponction liquide louche	-	-	-	
24	Ponction pus franc nauséabond	-	-	-	

Cas n°	Données generales			Clinique		Examen complémentaire		
	N° dossier	Age	Origine	Signes d'appels	Examen clinique	Echographie	TDM	Marqueurs biologiques
25	16262/11	14 ans	Rabat	Douleur pelvienne Dysménorrhées	Masse abdomino-pelvienne au palper abdominal Masse pré-rectale au TR	Hématocolpos Dilatation pyélo-calicielle gauche Agénésie rénale droite		
26	9067/12	14 ans	Sidi yahya	Douleur pelvienne + vomissements	Sensibilité hypogastrique Hymen bombé et imperforé	Volumineuse collection, bien limitée, de contour finement échogène , siège rétro vésical Hématocolpos		
27	3018/12	12 ans	Temara	Douleur pelvienne	Sensibilité hypogastrique Bombement vaginale	Masse pelvienne médiane surmontée par l'utérus d'allure kystique Hématocolpos		
28	11887/11	12 ans	Salé	Douleur pelvienne	Sensibilité hypogastrique	Collection liquidienne, Hématocolpos		
29	6911/13	13 ans	Sidi kacem	Fuite urinaires	Bombement vaginale à contenu liquidien à fond noirâtre	Collection rétro vésicale et latéro utérine gauche, bien limitée hypoéchogène de contour hétérogène, Hématocolpos		
30	8612/13	14 ans	Tifelt	Douleur pelvienne + dysménorrhée	Sensibilité hypogastrique Hymen bombé et imperforé	Hématocolpos + Hématométrie		

Cas n°	Traitement			Anatomie pathologique	Evolution
	Chirurgie	TRT associés			
		chimiothérapie	Radiothérapie		
25	Ponction + aspiration + dilatation par drains	-	-	-	Rémission complète
26	Incision en trèfle + drain de redon	-	-	-	Rémission complète
27	Incision en « Y » + drain n0 20	-	-	-	Rémission complète
28	Incision en « Y »	-	-	-	Rémission complète
29	Incision en « Y » + sonde rectale dans le vagin	-	-	-	Rémission complète
30	Incision en « Y » + sonde tutrice	-	-	-	Rémission complète

DISCUSSION



I.EPIDEMIOLOGIE DES MP CHEZ LA FILLE :

Les Masses pelviennes chez la fille représentent un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Elles cachent derrière plusieurs pathologies aussi bien bénignes que malignes. En effet, les études qui se sont intéressées aux MAP de l'enfant avec toutes les étiologies et à toutes les tranches d'âges sont rares.

Dans ce chapitre, nous décrirons les caractéristiques épidémiologiques des masses pelviennes de notre série.

A. Masses pré-sacrées :

1.Tératomes sacro-coccygiens :

a) Fréquence :

Le tératome sacro-coccygien est une tumeur congénitale germinale se développant au niveau de la région pré-sacrée. L'incidence globale se situe entre 1 pour 35 000 à 40 000 naissances vivantes, mais cette incidence peut être sous estimée vu qu'elle se base sur des études anciennes (Altman et al. en 1974 [7], et Pantoja et al. en 1976 [11]).

Dans les études récentes, l'incidence des TSC semble être plus élevée (Tab n°5) :

Série	Période d'étude	Incidence
Tongsong et al. [16]	1989 - 1998	1/15 000
Derikx et al. [17]	1980 - 2003	1/28 500
Swamy et al. [18]	1985 - 2006	1/27 000

Tableau 5: L'incidence des TSC dans différentes séries.

Dans 90% des cas, les TSC sont rapportés chez le nouveau né [15].

Ils occupent le 2ème rang des tumeurs néonatales après les lymphangiomes, et le 3ème rang des tumeurs rétro-péritonéales de l'enfant après le neuroblastome et le néphroblastome [16].

b) Hérité :

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

Cette forme familiale a plusieurs caractéristiques qui la distinguent du TSC habituel

(Tab n°6) :

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

Tableau 6 : Caractéristiques des TSC familiaux et non familiaux

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

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

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

c) Gémellarité :

Il y'a une forte prédominance du TSC chez les jumeaux [15].

L'incidence de gémellarité est plus élevée au sein de la famille de l'enfant ayant un TSC, elle est estimée entre 14 à 50% [17].

Selon l'étude d'Izant et Filston , des antécédents familiaux de gémellarité, sont présents dans 53 % (23 cas). Dans l'étude de Draper et al. [18] 11 patients parmi 14 ont rapporté la présence de jumeaux dans leurs familles (78,5% des cas).

Dans l'étude de Hedrick et al. [19] 03 enfants ont été issus d'une grossesse gémellaire (10% des cas).

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

d) L'âge de découverte :

a) Diagnostic anténatal :

Les récents progrès de l'échographie permettent actuellement d'évoquer le diagnostic dès le premier trimestre [20] :

Tableau 7 : L'âge de diagnostic anténatal dans différentes séries.

Série	Nombre de cas	Période d'étude	L'âge de diagnostic (SA)	Moyen d'âge (SA)
Grisoni et al.	7	1980-1985	21-35	26
Westerburg et al.	17	1986-1998	17-33	24.8
Tongsong et al.	4	1989-1998	13-27	21
Hedrick et al.	30	1995-2003	19-38.5	23.9
Benachi et al.	44	1983-2003	15-33	23
Makin et al.	41	1993-2004	17-31	21
Usui et al.	97	2000-2009	15-36	25

Dans notre étude, aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

b) Diagnostic à la naissance :

Les TSC sont habituellement diagnostiqués à la naissance par la découverte d'une grande masse exophytique médio-axiale au niveau de la région sacro-coccygienne. Ils sont parfois associés à une dystocie sévère [12].

Dans la série d'Altman et al. [11] plus que la moitié des patients (225 cas) ont été diagnostiqués le premier jour de vie.

Dans notre série, 40% des patientes ont été découverts à la naissance.

c) Diagnostic chez l'enfant :

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

Altman et al. [11] ont rapporté dans leur étude que le taux de malignité des TSC augmente si l'âge de découverte est supérieur à deux mois.

Dans notre série, 60% des patientes ont été découverts tardivement.

d) Diagnostic à l'âge adulte :

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

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

Au total :

Selon l'étude d'Altman et al. [11] l'âge moyen de diagnostic toutes formes confondues est de 22 mois. Pourtant les formes diagnostiquées à la naissance restent les plus fréquentes. Ceci a été rapporté par plusieurs auteurs (Tab n°8).

Dans notre étude, les formes diagnostiquées pendant l'enfance restent plus fréquente 3 cas sur 5, tandis que les 2 autres cas ont été découverts à la naissance.

Par ailleurs aucun cas n'a été découvert en anténatal.

Série	Période d'étude	Nombre de cas	Découverte anténatale	Découverte à la naissance	Découverte tardive
Altman et al.	1962 -1972	371	0%	61%	39%
Ein et al.	1951 – 1976	33	0%	96%	4%
Havrànek et al.	1980 - 1989	32	25%	46%	28%
Rescorla et al.	1972 -1994	126	25%	63%	12%
De Backer et al.	1960 -2003	70	17%	53%	30%
Notre série	2010-2015	5	0%	40%	60%

Tableau 8: L'âge de découverte des TSC dans différentes séries.

2.Neuroblastome pelvien :

Le neuroblastome pelvien reste rare et représente entre 2 et 5 % de toutes les localisations du neuroblastome ; il appartient au groupe des tumeurs de la crête neurale.

La rareté de cette localisation pelvienne explique le nombre restreint des études cliniques et radiologiques spécifiques rapportés dans la littérature.[21]

Le neuroblastome pelvien représente 4% de l'ensemble des masses pelviennes de la fille, et le diagnostic a été porté chez une fille de 2 ans et 2 mois.

Dans notre série le seul cas retrouvé a été diagnostiqué a l'âge de 12 ans, et représente 3.3% des masses pelviennes étudiées.

B.Masses gynécologiques :

1.Masses ovariennes :

Environ 90 % des masses ovariennes sont bénignes, fonctionnelles ou tumorales, mais l'hypothèse d'une tumeur maligne doit toujours être présente à l'esprit.

On distingue les masses kystiques, le plus souvent bénignes et fonctionnelles, et les tumeurs.[22] L'incidence des masses ovariennes a été estimée à 2,6 cas par 100 000 filles

chaque année, et les tumeurs malignes de l'ovaire représentent environ 1% de tous les cancers de l'enfant.[23]

Les tumeurs ovariennes sont rares chez l'enfant, elles représentent moins de 2% de toutes les tumeurs diagnostiquées chez les filles âgées de moins de 16 ans, avec un taux d'incidence de 2,6 cas par million de filles ayant moins de 15 ans. Cette incidence ne représente que les tumeurs proprement dites et n'inclut pas les lésions fonctionnelles (kystes, torsions d'annexes....) qui sont aussi fréquentes que les tumeurs [24,25]

Les tumeurs ovariennes de la fille et l'adolescente correspondent à un groupe très hétérogène d'entités anatomo-pathologiques.

L'incidence des tumeurs ovariennes augmente avec l'âge [26], alors que Les kystes ovariens ont une distribution bimodale en fonction de l'âge avec un premier pic durant la première année de la vie et un second pic dans la période de puberté [27].

La fréquence des différentes tumeurs ovariennes en pédiatrie observée dans cette série, n'est pas similaire aux données classiques de la littérature. Les tumeurs germinales représentent près de 80 % des tumeurs ovariennes (**45,4 % dans notre série**). Le tératome mature, ou kyste dermoïde, est la tumeur la plus fréquemment observée et l'unique tumeur germinale bénigne. Les TGM sont, en pratique, souvent mixtes [28]. Les tumeurs des cordons sexuels et du stroma, représentent 5 à 10 % des tumeurs ovariennes (**27.2 % dans notre série**). Les tumeurs malignes les plus fréquentes, sont les tumeurs de la granulosa [28]. Les tumeurs épithéliales, environ 10 % des tumeurs ovariennes (**18.1 % dans cette série**), sont exceptionnelles avant la puberté et le plus souvent bénignes [28].

La fréquence des lésions malignes, est diversement appréciée dans la littérature (9,5 % et 21 %) [28]. Le risque de malignité des tumeurs de l'ovaire en pédiatrie, est considéré comme augmentant avec l'âge [28], sauf dans une étude où la population à risque est située entre 1 et 8 ans [28]. Nous observons au contraire, 100 % de malignité avant 2 ans(n = 2) puis un taux de malignité décroissant avec l'âge. Cette différence, s'explique probablement par le caractère« purement pédiatrique » de cette série (100 % des patiente sont âgées de moins de 15 ans contre 38 % dans l'étude de Brookfield et al. [28]). De même, l'absence de tumeur épithéliale maligne, à la différence des autres séries [28],s'explique probablement par une proportion plus faible d'adolescentes.

Dans notre série , sur 11 cas de masses ovariennes enregistrées, 6 filles avaient une tumeur maligne (54.4%) dont 5 cas âgées entre 1 et 8 ans soit 83.3%, puis un taux de malignité décroissant avec l'âge :1 tumeur maligne enregistrée chez une fille de 14 ans.

Concernant les 5 les tumeurs bénignes, 2 patientes (40%), sont âgées de 8 et 3 ans, et les 3 autres patientes (60%) sont âgées de plus de 13 ans.

B.Rhabdomyosarcome uro-génitaux :

Le rhabdomyosarcome, est la tumeur maligne la plus fréquente dans l'enfance. Elle représente 5 à 8% des tumeurs malignes solides de l'enfant et 60% à 70% des tumeurs mésenchymateuses malignes des enfants [30].

a. Le rhabdomyosarcome génital :

Il représente 3 à 4 % de l'ensemble des rhabdomyosarcomes toutes localisations confondues (vulvaire, col, vagin, utérus et vessie), dont :

54 % sont au niveau vagin

17 % au niveau du fond utérin

15 % au niveau du col de l'utérus

13 % vulvaire

Le rhabdomyosarcome embryonnaire, est le type histologique le plus fréquent des localisations utéro-vaginales.

Les publications concernant l'âge moyen au moment du diagnostic de ces rhabdomyosarcomes, sont disparates.

Auteurs	Vagin	col	Utérus
NICOLAS MAGNE (31)	16,3 mois	-	-
ISRAEL FERNANDEZ PINEDA (32)	3,7 ans	-	-
RICHARD J .ANDRASSY(33)	20 mois	-	-
HELENE MARTELLI (34)	21 mois	-	-
HOLSINGER FC(35) et ARNT C(36)	3 ans	-	15 ans

Tableau 9 : l'âge moyen au moment du diagnostic selon les auteurs

b. le rhabdomyosarcomes de la vessie

Les tumeurs de la vessie, qu'elles soient bénignes ou beaucoup plus souvent malignes, restent des affections rares chez la fille. Les tumeurs malignes de la vessie sont principalement de nature mésenchymateuse à type de rhabdomyosarcomes qui représentent environ 5 % de l'ensemble des tumeurs solides de l'enfant.

Dans notre série, 4 cas de RMS embryonnaire ont été diagnostiquées parmi les masses pelviennes étudiées (13.3%) dont 3 ont une localisation génitale (100% vaginale) et l'autre vésicale.

L'âge moyen des RMS chez nos patientes était de 4.1 ans.

3 .Hydrocolpos/hydroméetrocolpos :

L'hydrocolpos et l'hydroméetrocolpos, sont dus à un obstacle vaginal. Ils réalisent une distension en amont de l'obstacle, par accumulation de sécrétions cervicovaginales. Cette distension peut concerner uniquement le vagin, réalisant un hydrocolpos, ou l'utérus et le vagin ensemble, réalisant l'hydroméetrocolpos [37]. L'anomalie en cause, est d'origine malformative.

L'hydrometrocolpos et l'hydrocolpos, sont des affections rares, dont la prévalence moyenne est de 1 sur 16 000 naissances vivantes [38]. Cette fréquence, est cependant plus

importante dans certaines séries, comme celles de Winderl et al. où l'hydrocolpos et l'hydroméetrocolpos représentaient 15 % des masses abdomino-pelviennes du nouveau-né de sexe féminin [37]. Leur révélation est principalement néonatale, mais ils peuvent être découverts chez le nourrisson ou, beaucoup moins souvent, chez la petite fille et chez l'adolescente [37].

Dans notre série, l'hydrocolpos et l'hydroméetrocolpos représentaient 30% des masses pelviennes chez la fille dont 7 cas ont été diagnostiqués à une tranche d'âge située entre 12 et 14 ans, tandis que seulement 2 cas ont été identifiés, en période néonatale.

II. PARTICULARITES CLINIQUES DES MP CHEZ LA FILLE :

Les masses volumineuses, ont un développement abdomino-pelvien et certaines masses abdominales pures, peuvent avoir une origine pelvienne.

A .Circonstances, diagnostic et signes cliniques :

La symptomatologie des masses pelviennes, se caractérise par un grand polymorphisme clinique qui s'explique par la variété du siège, la taille, l'étiologie, la nature bénigne ou maligne de la masse, et l'âge de la fille. Mais, il est très important de rappeler, qu'un grand nombre de masses restent asymptomatiques et qu'elles sont de découverte fortuite par les parents, au cours de la toilette ou de l'habillage de l'enfant, qui notent une augmentation de volume de l'abdomen, ou par le médecin à l'occasion d'une pathologie bénigne, d'une vaccination, d'une visite systématique, ou d'une échographie abdominale faite pour une autre raison.

Dans notre série, la masse a été découverte par les parents dans 50% des cas, et découverte lors d'une échographie dans 3.3% des cas. La palpation soigneuse de l'abdomen d'un enfant, est donc obligatoire au cours de tout examen médical.

1. Symptômes spécifiques :

Certains symptômes, sont directement liés à la masse elle-même et permettent, face à leur association à une masse palpable, d'évoquer d'emblée le diagnostic :

1.1 Signes endocriniens :

Les tumeurs endocrines de l'ovaire, sont développées aux dépens du tissu ovarien. Elles peuvent être responsables de manifestations endocriniennes, soit du fait d'une sécrétion hormonale par la tumeur elle-même, soit du fait d'une production hormonale excessive du stroma ovarien, induite par la tumeur (tumeur à stroma fonctionnel).

Il s'agit essentiellement des tumeurs stromales et des cordons sexuels sécrétant des œstrogènes et/ou des androgènes, et plus rarement des tumeurs des cellules germinales sécrétant l'hormone chorionique gonadotrophine (BHCG) ou engendrant une réaction active, du stroma ovarien [39].

Loin de la puberté, la précocité iso ou hétérosexuelle, alarme vite l'entourage, alors qu'au voisinage de la puberté, la symptomatologie suit les troubles fonctionnels qui caractérisent cette période, ce qui retarde le diagnostic [26].

Dans la littérature, cette présentation clinique demeure moins fréquente que la douleur abdominale et l'augmentation du volume de l'abdomen [40, 41,42].

Dans notre étude, 1 seul cas a été révélé par des signes endocriniens. Il s'agit d'une tumeur germinale mixte (dysgerminome+ stroma et cordons sexuel).

Les manifestations cliniques des tumeurs féminisantes :

Les tumeurs féminisantes sont les plus fréquentes des tumeurs endocrines de l'ovaire, puisque 75% des tumeurs ovariennes sécrétantes, produisent des œstrogènes.

Les manifestations cliniques de l'hyperœstrogénie varient selon l'âge du diagnostic. Chez la fille prépubère, la sécrétion oestrogénique entraîne une « puberté précoce » qui survient à un âge variable, de la petite enfance jusqu'à l'âge normal de la puberté, dans la majorité des cas avant l'âge de 5 ans. Il s'agit d'une pseudo-puberté, c'est-à-dire d'une féminisation mais avec un axe hypothalamo-hypophysaire non fonctionnel (gonadotrophines basses).

Le premier symptôme est le développement des seins, qui augmentent de volume, avec une aréole qui se pigmente, suivi de l'apparition d'une pilosité axillaire et pubienne, rarement importante, du développement des organes génitaux externes (épaississement et pigmentation des lèvres, verticalisation de la fente vulvaire, leucorrhées glaireuses) et internes et, en dernier temps, l'apparition de métrorragies considérées à tort comme des règles si l'âge de la puberté est proche. La croissance s'arrête, et si le diagnostic n'est pas posé, une soudure précoce des cartilages de conjugaison peut intervenir, entraînant ultérieurement une petite taille.

L'expression clinique chez la fille plus âgée déjà correspond à une irrégularité des cycles, avec ménorragies et/ou métrorragies, souvent précédées d'une période d'aménorrhée plus ou moins longue. Des signes mammaires, tension mammaire, mastodynies, peuvent coexister [39].

L'âge d'apparition de ces signes est important à considérer. Dans la toute petite enfance (2-4 ans), on évoque en premier lieu des kystes ovariens autonomisés sécrétant des stéroïdes sexuels, on s'attachera à rechercher des taches mélanodermiques et des antécédents de fractures osseuses. L'association d'une puberté précoce, de "taches café au lait" cutanées et d'une dysplasie fibreuse osseuse caractérise le syndrome de Mac Cune Albright. Chez les filles les plus âgées (en moyenne 7-9 ans), la survenue de cette symptomatologie est fortement suspecte des tumeurs du stroma et des cordons sexuels, en particulier la tumeur de la granulosa pour laquelle on note des signes de puberté précoce et plus rarement de virilisation.[26]

Les tumeurs germinales malignes de l'ovaire, en particulier le carcinome embryonnaire et le choriocarcinome non gestationnel, peuvent également se révéler par une pseudo-puberté précoce isosexuelle.[39]



Les manifestations cliniques des tumeurs masculinisantes :

Les signes cliniques dépendent de l'âge de la patiente, de la quantité de testostérone sécrétée, de la sécrétion éventuelle d'autres androgènes, de la quantité d'œstrogène sécrétée ou formée et de la durée depuis laquelle la tumeur est présente.

Chez les filles prépubères, les tumeurs virilisantes sont responsables d'un hirsutisme et

d'autres signes d'excès d'androgènes. Elles peuvent entraîner une puberté précoce hétérosexuelle, avec accélération de la croissance et apparition d'une pilosité pubienne, avec signes de masculinisation. Rarement, le développement mammaire et des hémorragies utérines peuvent être la conséquence d'une tumeur ovarienne virilisante.

Chez la fille en période d'activité génitale, les signes d'hypersecretion d'androgènes, constituent parfois un tableau complet de virilisation. Les signes habituels d'hyperandrogénie, sont retrouvés : hirsutisme, apparition de golfes frontaux, acné, modification de la voix, hypertrophie clitoridienne et développement des masses musculaires. Des signes de déféminisation peuvent apparaître : diminution du volume mammaire, perte de la graisse au niveau des hanches. L'aménorrhée est fréquente, d'autant plus significative chez les filles qui avaient jusqu'à lors des cycles réguliers.[39]

Devant les signes de virilisation, on évoque en premier, les tumeurs stromales et des cordons sexuels, en particulier la tumeur à cellules de Sertoli-Leydig. Les tumeurs germinales malignes (dysgerminome, gonadoblastome), se révèlent rarement par des signes de masculinisation.[39]

1.2. Signes gynécologiques :

L'aménorrhée primaire chez la fille à l'âge de puberté avec des caractères sexuels secondaires présents, doit conduire à un examen de la vulve à la recherche d'une imperforation hyménéale.

L'inspection de la vulve montre un hymen bombant imperforé et bleuté. Dans notre série, on a enregistré 9 cas (30%) d'imperforations hyménéales responsables de 7 hémocolpos chez des filles à l'âge de puberté, et 2 cas d'hydrocolpos chez des filles durant la période néonatale.

Des symptômes, tels que le retard de la ménarche et métrorragie, était le mode révélateur chez 16.6% de cas; il s'agit de 2 patientes ayant un RMS vaginal, une patiente souffrant de tumeur du stroma et des cordons sexuels (tumeur de la granulosa juvénile) et enfin 3 patiente ayant un hémocolpos.

1.3 Signes de métastases :

Les métastases osseuses, de loin les plus fréquentes, se manifestent le plus souvent par des douleurs ostéo-articulaires diffuses, intenses, entraînant un état d'adynamie trompeur chez le nourrisson ou faisant parfois porter le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu. Elles peuvent être responsables d'hématomes orbitaires spontanés, uni ou bilatéraux, parfois compliqués, d'une exophtalmie réalisant alors le syndrome de Hutchinson quasi pathognomonique du NBL [43]. Dans notre série le seul cas de NBL pelvien (3,3%) a présenté le syndrome de Hutchinson dans le cadre de NBL métastatiques.

Des adénopathies métastatiques périphériques en particulier inguinales et sus-claviculaires, évoquant une hémopathie maligne, particulièrement les lymphomes.

Dans notre série, 10% des patientes ont présenté des ADP périphériques. Il s'agit de 2 cas de TSC et 1 cas de Tumeurs du stroma et cordons sexuel.

2. Symptômes non spécifiques :

Leur principal intérêt, c'est qu'ils conduisent à une consultation médicale et incitent à une palpation attentive de l'abdomen et non pas à un traitement symptomatique. Ce sont le plus souvent des douleurs abdominales, plus ou moins précises, des troubles urinaires à type de dysurie, pollakiurie, ou RAU, des troubles digestifs à type de nausées ou vomissements, diarrhées ou constipation. Si cette dernière est persistante, elle doit faire craindre une tumeur pelvienne.

2.1 La douleur :

De type variable selon l'étiologie, il peut s'agir d'une sensation de pesanteur, de crampe, d'inconfort ou gêne, ou de douleurs latentes avec poussées paroxystiques. Elle est liée à la compression des organes abdominaux par la tumeur. Parfois, il s'agit de crises violentes, réalisant un tableau chirurgical. Cette douleur domine l'expression clinique des kystes ovariens ; elle est le plus souvent chronique à type de pesanteur, voir aigue pseudo chirurgicale ou récidivante, faisant craindre une complication (hémorragie ou torsion) [44].

En ce qui concerne l'hématocolpos, les signes cliniques sont dominés par la présence de douleurs à caractère cyclique et il peut, en cas d'hématométrie, s'accompagner de masse

hypogastrique. Les douleurs sont pelviennes ou parfois pseudo-appendiculaires [47]. Les douleurs lombaires, des sciatalgies avec déficit sensitif et moteur du membre inférieur ont été rencontrées [47].

Parfois il peut s'agir de douleurs osseuses liées aux métastases surtout en cas de NBL [45].

Dans notre série qui s'est intéressée à toutes les étiologies des masses pelviennes, la douleur est présente chez 46% des malades.

2.2 La fièvre :

Elle peut être due à la nécrose intra-tumorale spontanée [48], aux infections urinaires à répétitions au cours des masses pelviennes, qui se compliquent par une compression des voies urinaires et une stase urinaire.

Dans notre série aucune de nos patientes, n'avait de fièvre.

2.3 La constipation :

Une constipation chronique rebelle aux traitements symptomatiques, doit faire évoquer une tumeur pelvienne comprimant le tube digestif comme un tératome, un RMS, un NBL pelvien, ou une tumeur ovarienne. Elle doit inciter à une palpation abdominale attentive. Le toucher rectal est d'un grand intérêt et permet de préciser si le processus est retro-rectal ou pré-rectal.

Dans notre série, la constipation était présente chez 3 filles (10% des cas), en rapport avec 2 cas de TSC et 1 cas d'hématocolpos.

2.4 Les vomissements :

Ils surviennent suite à la compression digestive par la masse.

Concernant les masses kystiques, les nausées et les vomissements doivent faire craindre une torsion ou une hémorragie par rupture du kyste.

Dans notre série, ils sont présents chez 6.6% des patientes (1 cas de kyste dermoïde tordu, et 1 cas d'hématocolpos).

2.5 L'infection urinaire :

Les infections urinaires à répétitions, doivent inciter à explorer les voies urinaires à la recherche d'une malformation congénitale, ou une tumeur comprimant le tractus urinaire, constituant donc un terrain favorisant la pullulation microbienne.

Dans notre série, 10% des patientes ont développé des infections urinaires à répétitions en rapport avec 2 cas d'hématocolpos et un cas de RMS vésicale.

2.6 L'ascite :

Les tumeurs germinales malignes, peuvent éventuellement être révélées par une ascite ou une péritonite secondaire à une torsion ou infection.

Dans notre série, on a retrouvé l'ascite chez 6.6% des cas : il s'agit de 2 cas de tumeurs du stroma et cordons sexuels.

2.7 Les signes généraux non spécifiques :

L'asthénie, l'amaigrissement et la cassure de la courbe de croissance suite à l'anorexie et aux troubles de transit, donnant ainsi une AEG. La pâleur cutanéomuqueuse, est due à l'envahissement médullaire. Dans notre série, l'AEG est présente chez 10% des cas, et la pâleur cutanéomuqueuse chez 2 cas (6.6%). Toutes ces patientes sont suivies pour des tumeurs malignes.

3. Les complications :

3.1 Un Accident de torsion aigue:

L'accident de torsion aigue, concerne presque exclusivement les tumeurs de l'ovaire petites et pédiculées, et surtout les kystes ovariens. Ce tableau clinique aigu peut prêter à confusion avec une appendicite, une gastro-entérite, une grossesse extra-utérine chez une fille pubère, ou une rupture d'un kyste ovarien sans torsion [49]. Un diagnostic tardif dépassant huit heures, rend la récupération ovarienne peu probable.

Dans notre série, on a enregistré un seul cas de kyste ovarien dermoïde tordu (3.3%)

3.2 Une rétention aiguë des urines :

Après avoir éliminé une pathologie médullaire, il faut évoquer une tumeur comprimant la région du col vésical; il peut s'agir d'un RMS, un NBL pelvien, ou un tératome intra-pelvien [50].

Dans notre série, 1 patiente (3.3%) a présenté une RAU. Il s'agit d'1 cas d'hématocolpos.

3.3 Des signes de compression médullaire :

Plus ou moins bruyants (fatigabilité à la marche, troubles sphinctériens, paraplégie), ils peuvent être les premiers signes d'un NBL en sablier, développé en partie dans le canal rachidien à travers les trous de conjugaison [43].

Dans notre série, 1 patiente a développé des signes de compression médullaire ; il s'agit du seul cas de NBL pelvien qui a présenté une para-parésie des 2 membres inférieurs, associée à des troubles sphinctériens.

B. Apport de l'interrogatoire :

Un interrogatoire est mené conjointement à l'examen, afin de rechercher un ou plusieurs de ces symptômes, tenter d'en situer le début et d'apprécier la rapidité d'évolution et les éventuelles modifications de la masse. Cette durée d'évolution est variable d'une pathologie à une autre, et d'une localisation à une autre.

Du fait d'une croissance tumorale progressive, l'augmentation du volume abdominal peut passer inaperçue et la masse n'est perçue par les parents ou l'enfant qu'après quelques jours d'évolution.

Dans notre série qui s'est intéressée à toutes les étiologies des masses pelviennes, le délai varie entre 1 jour et 1 an, le délai moyen est de 2 mois et 1/2, avec 50% des patientes qui ont consulté dans un délai ne dépassant pas 1 mois.

L'interrogatoire doit aussi chercher les ATCD personnels et familiaux du patient.

Dans notre série, on a trouvé 13.3% de néoplasie familiale

C. Apport de l'examen clinique :

1. L'inspection de l'abdomen :

L'inspection doit être attentive et doit intéresser l'abdomen à la recherche d'une voussure. Elle note souvent une circulation veineuse collatérale abdominale, plus ou moins importante, et un ballonnement abdominal en cas de syndrome occlusif. Elle trouve aussi, lors de vomissements et diarrhées chroniques, une déshydratation avec hypotrophie suite aux déperditions. Elle doit toujours être complète, examinant soigneusement le périnée, l'anus ainsi que les organes génitaux externes.

Dans notre étude, l'inspection a objectivé une distension abdominale dans 50% des cas

2. La palpation:

La palpation soigneuse de l'abdomen et de la région lombaire, combinée au toucher rectal (qui est l'examen primordial des masses d'origine pelvienne) est capitale pour essayer de préciser au mieux le siège, la taille, les limites, la consistance, la sensibilité et la mobilité de la masse. En matière de kyste ovarien, l'examen abdominal peut mettre en évidence une masse abdominale, souvent médiane, du fait de la position abdominale de l'ovaire et de l'étroitesse du bassin [51].

Dans notre série, toutes étiologies confondues, la masse a été objectivée cliniquement dans 60% des cas, pour le reste, la masse a été mise en évidence par un moyen d'imagerie.

3. La percussion

Elle révèle une matité déclive en cas d'ascite. Cette dernière peut être un critère prédictif de malignité des tumeurs ovariennes ; elle peut témoigner de l'existence d'une carcinose péritonéale. Dans notre série, la percussion a permis d'objectiver une matité en rapport avec une ascite dans 6,6%, il s'agit de 2 cas de tumeurs du stroma et cordons sexuels.

4. Le toucher rectal :

Il permet de détecter les masses à développement pelvien. Une masse antérieure, est en faveur d'une tumeur du sinus uro-génital (RMS). Si elle est postérieure, on doit suspecter un NBL pelvien ou un tératome sacro coccygien qui est de développement presque

exclusivement pelvien et dans ce cas, la région anale et fessière, sera examinée très soigneusement afin de ne pas passer à côté d'un bombement périnéal postérieur, d'un déplacement de l'anus, d'une masse fessière, ou d'une fistule périnéale dont l'orifice cutané n'a pas de siège spécifique.

Dans notre série, le toucher rectal a objectivé une masse pelvienne chez 6.6% des cas.

5. L'examen des OGE :

Il permet de détecter les masses d'origine génitale (hydrocolpos/hydroméetrocolpos, et RMS du sinus uro-génitale), également de déceler un retard pubertaire par l'examen des seins : développement mammaire ainsi que la pilosité pubienne. Dans notre série, l'examen des OGE a objectivé une masse pelvienne chez 11 cas (36.6%).

Au terme de cet examen, la localisation de la Masse pelvienne, est le plus souvent précisée et a une valeur d'orientation. On pense, avant tout, en présence d'une masse :

- de la région péri-ombilicale ou hypogastrique : à une masse ovarienne, du sinus vésico-urinaire ou d'une imperforation hyménéale.

- de la région sacrée : à une masse sacro coccygienne, au NBL pelvien

Mais ces notions restent très schématiques car parfois les limites, en particulier vers le pelvis, sont difficiles à reconnaître, car le développement de certaines tumeurs est trompeur: développement abdominal des masses ovariennes, volumineuses ou pédiculées (mobiles).

De même, si une masse est fixe, de consistance dure, plus volumineuse de jour en jour, fait redouter la malignité, et une masse mobile, stable dans le temps, bien limitée, régulière et rénitente évoque la bénignité, ce ne sont pas des règles absolues et les pièges sont nombreux.

En fait, au terme de l'examen clinique, souvent le diagnostic topographique est évoqué, mais le diagnostic étiologique est rarement certain. La réponse est apportée par les examens complémentaires, dont le choix est guidé par les données de l'examen clinique, associées à des arguments de fréquence en fonction de l'âge.

D. Apport de l'imagerie :

L'imagerie occupe une place essentielle dans le diagnostic des Masses pelviennes , car elle permet le plus souvent de faire le diagnostic topographique « d'organe » alors que les

éléments d'orientation apportés par la clinique, sont souvent pauvres du fait du volume important de ces masses chez l'enfant. Elle permet aussi d'orienter les investigations complémentaires, de faire une cartographie tumorale et de participer aux classifications et stadifications pré-thérapeutiques. Dans certains cas, elle permet de poser le diagnostic de certitude.

1. ASP :

Sur le cliché de face, les masses pelviennes de volume important sont visualisées sous forme d'une opacité régulière, homogène, donnant l'aspect de vide radiologique ou de grisaille. Cette opacité refoule les clartés digestives vers la périphérie de l'abdomen. Au sein de l'opacité tumorale, des calcifications voire des ossifications (dents ...), peuvent être visualisées évoquant un tératome .Sur le cliché de profil, la topographie antérieure ou postérieure des images vues sur le cliché de face, est précisée. Par ailleurs, l'ASP peut rester normal [25, 26, 52].

Dans notre série, l'ASP n'a été pratiqué chez aucune de nos patientes.



Figure 48: ASP montrant des éléments dentaires, en faveur d'un tératome

2. L'échographie :

L'échographie est actuellement l'examen de première intention pour l'exploration des masses pelviennes de l'enfant. C'est un examen simple, peu coûteux, non invasif et très bien supporté par le malade. C'est une technique fiable pour le diagnostic positif, surtout entre les mains d'un échographiste expérimenté, et avec l'utilisation d'un appareillage moderne.

L'échographie permet, le plus souvent, le diagnostic topographique de la masse, de la rattacher à un organe, de déterminer avec précision le volume tumoral, et de définir son caractère solide ou liquide, ce qui sera un argument en faveur de la b nignit   ou de la malignit   : une masse kystique est pratiquement toujours b nigne et une masse solide, surtout si elle est h t rog ne fait craindre une tumeur maligne.

En pratique, cette distinction peut  tre difficile et certaines masses ont une  chostructure mixte, en particulier dans le cas de tumeurs n cros es.

L' chographie permet aussi un bilan d'extension abdominale des tumeurs malignes en reconnaissant:

- L'atteinte des gros vaisseaux (aorte et VCI.)
- Une rupture ou pr -rupture tumorale.
- Des ad nopathies profondes.
- Une ascite.
- Un envahissement par contiguit   des organes de voisinages.
- Des m tastases h patiques, r nales, spl nique....

Elle permet de mettre en  vidence une ur t ro-hydron phrose dans le cadre d'une compression du tractus urinaire par la masse. Elle constitue un outil diagnostique important des masses abdomino-pelviennes f tales, dans le cadre de l' chographie du troisi me trimestre. Elle permet aussi de r aliser des biopsies  choguid es pour les  tudes anatomopathologiques.

Enfin elle constitue une m thode de choix pour le contr le de l' volution sous traitement et la surveillance apr s traitement en cas de tumeur maligne ou apr s un geste chirurgical [53].

Dans notre s rie, l' chographie a objectiv   une masse chez toutes les patientes, en pr cisant la nature, la taille et le si ge. Elle a objectiv   4 UHN par compression du tractus urinaire par la tumeur. L'ascite a  t  retrouv  e chez 2 malades, des ADP profondes chez 3 malades et des m tastases intra-abdominales chez 3 malades. La biopsie  choguid  e a  t  r alis  e chez 1 fille, de m me pour le diagnostic ant natal d'une tumeur ovarienne par  chographie du troisi me trimestre a  t  r alis   chez 1 seul cas.

3. TDM :

Cette technique permet d'obtenir des coupes anatomiques très précises, d'étudier la densité des différents tissus, et par injection intraveineuse de produit de contraste, d'apprécier la vascularisation d'un organe ou d'une lésion, et de visualiser les gros vaisseaux.

Elle permet donc de poser le diagnostic positif, de mieux étudier les rapports, de faire une cartographie de la masse, de préciser les organes d'origine, d'évoquer la nature bénigne ou maligne, de guider les biopsies et d'aider le chirurgien pour juger de l'opérabilité de la masse.

La démarche diagnostique en imagerie s'appuie sur l'étude de la topographie de la masse, mais aussi sur la composante prévalente au sein de la lésion: masses kystiques, masses graisseuses ou masses tissulaires. La TDM permet aussi de réaliser des biopsies scanoguidées permettant ainsi d'établir le diagnostic étiologique de la masse. Non seulement elle permet d'explorer correctement tout l'abdomen, mais permet aussi une exploration de l'étage thoracique, cervical, et aussi cérébral dans le cadre du bilan d'extension à la recherche de métastases.

Chez l'enfant, sa réalisation et son interprétation sont difficiles à cause de plusieurs inconvénients: l'agitation, source de mouvements parasites et l'impossibilité d'obtenir une apnée suffisante chez les petits enfants, qui nécessitent une anesthésie générale. Mais il ne faut pas oublier le risque important d'irradiation surtout lors des examens à répétition, rendant plus bénéfique, le suivi de l'évolution par échographie [53].

Dans notre étude, la TDM a objectivé une masse chez les 17 filles (56.6%) qui ont bénéficié de cet examen en précisant la nature, la taille, le siège, les rapports de la masse et les lésions associées. Elle a mis en évidence aussi des métastases intra- abdominale chez 3 patientes et métastases pulmonaires chez 2 cas de TSC métastatique.

4. L'IRM :

Elle nécessite la même prémédication que l'examen TDM. La possibilité de coupes dans les 3 plans de l'espace et de coupes obliques permet une meilleure analyse des rapports anatomiques. L'injection de produit de contraste hydrosoluble par voie intraveineuse (gadolinium DTPA), permet d'étudier le même espace de diffusion que les contrastes iodés de

l'examen TDM et augmente le signal de la masse tumorale lorsque celle-ci est hypervasculaire.

Dans l'ensemble, l'examen IRM permet la même approche diagnostique et topographique que l'examen TDM, mais la possibilité de coupes multidirectionnelles, la visibilité spontanée des vaisseaux, la meilleure analyse des structures paravertébrales et intrarachidiennes, et le caractère non irradiant rendent l'IRM plus bénéfique [53]. Elle peut également révéler des atteintes médullaires osseuses, cliniques ou infra-cliniques, et ainsi guider un geste biopsique ou une radiothérapie.

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez 4 patiente (1 cas de kyste dermoïde, 2 RMS vaginale et 1 cas de tumeur de la granulosa) et a révélé un effet de masse chez 1 patiente.

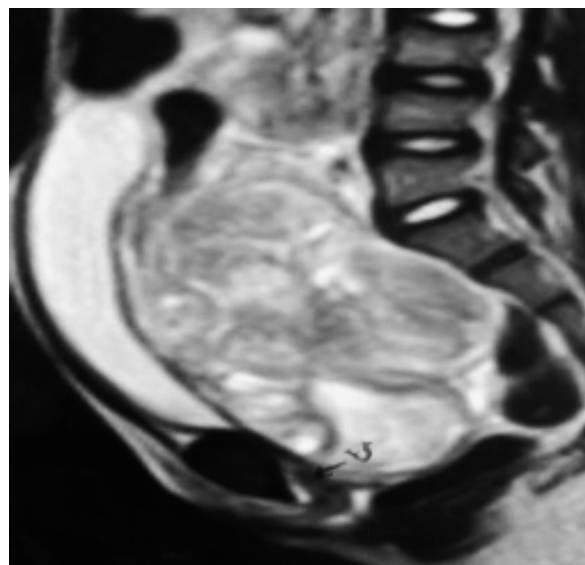


Figure 49 : IRM T2 montrant une masse pelvienne hétérogène avec des composantes nécrotiques, déplaçant la vessie et l'utérus en avant (tumeur du sac vitellin) [54]

5. La scintigraphie :

La scintigraphie osseuse permet de rechercher des métastases osseuses lors d'une pathologie tumorale maligne. Elle consiste à injecter, en intraveineux, un produit radioactif (technétium), qui se fixe sur les os en quelques heures, et d'enregistrer par la suite la radioactivité dégagée par un capteur. Cela donnera des photos du squelette, avec possibilité de

gros plans, avec des taches plus ou moins denses selon le degré de fixation du traceur. Elle permet donc de détecter les atteintes osseuses infra-radiologiques.

Dans notre série, elle a été réalisée chez 4 filles et objectivé des métastases osseuses chez 1 patiente qui présentait un NBL pelvien.

6. La radiographie thoracique :

La radiographie du thorax (face et profil) est systématique lors de la découverte d'une masse abdomino-pelvienne. Elle fait partie du bilan d'extension et du bilan préopératoire. Elle permet de rechercher des masses intra-thoraciques associées, des métastases pulmonaires ou un épanchement pleural.

Dans notre série, elle a été réalisée chez 21 filles, elle est revenue normale dans 85.7% des cas, dans 2 cas elle a objectivé des nodules pulmonaires, dans 1 cas un syndrome bronchique avec scissurite chez une patiente qui présentait un TSC, et dans un autre cas, elle a objectivé un épanchement pleural .

E. Apport de la biologie :

En cas de MP, la biologie peut jouer un rôle important pour établir le diagnostic étiologique, le retentissement ou le pronostic de ces masses. En effet, la demande du bilan biologique est orientée par les données de la clinique et de la radiologie qui orientent le clinicien vers une étiologie maligne ou bénigne, ce qui permet aussi d'adapter le bilan biologique (marqueurs tumoraux, bilan infectieux...)

1. Examens non spécifiques :

1.1 L'hémogramme :

L'existence d'une anémie ou d'une thrombopénie orienteront précocement vers l'existence d'un envahissement médullaire, justifiant donc la pratique de la ponction et biopsie ostéomédullaire dans le cadre du bilan d'extension. Ces atteintes médullaires peuvent se rencontrer dans le NBL, ou le RMS.

Dans notre série, 2 patientes avait un taux d'hémoglobine < 8g/dl, il s'agit de 2 cas de TSC métastatique.

1.2 La lactate déshydrogénase (LDH) :

Enzyme cytoplasmique, la LDH est présente dans tous les tissus de l'organisme humain, les cellules sanguines nucléées, les érythrocytes et les plaquettes. Son élévation sérique est le signe sensible et précoce d'une lésion tissulaire, même modérée et cliniquement silencieuse.

Toutes les tumeurs malignes peuvent donner une élévation des LDH. Elles sont élevées dans environ 50% des cancers solides, surtout dans les stades avancés. Dans le NBL, cette élévation est observée dans plus de trois quart des cas et représente un facteur pronostic.

Dans notre série, son dosage a été réalisé chez 3 patientes. Il est revenu positif avec un taux de 871 U/L pour le NBL pelvien

1.3 L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) :

Au cours des masses à développement pelvien, elles peuvent donner une compression sur le col vésical donnant ainsi une rétention chronique des urines et une stase urinaire, favorisant une pullulation microbienne responsable de signes urinaires. Cet examen peut identifier aussi une hématurie microscopique.

1.4 Ionogramme sanguin :

Les tumeurs à développement pelvien, par effet de masse sur la vessie, peuvent donner une altération de la fonction rénale et des troubles électrolytiques [55]. Des troubles métaboliques, tels une acidose lactique, une insuffisance rénale, une hyperkaliémie, une hyperphosphorémie, et une hyperuricémie, orientent vers le syndrome de lyse tumorale. L'altération de la fonction rénale doit orienter vers un obstacle sous vésical [56].

1.5 Le médulogramme :

L'existence de métastases lors de masses d'origine maligne, à savoir le NBL, le TSC, ou le RMS, impose la pratique de ponction aspiration médullaires qui entrent dans le cadre du bilan d'extension, à fortiori s'il existe une anomalie à l'hémogramme, comme une anémie arégénérative ou une thrombopénie. Pour les NBL, 50 à 60% des cas sont métastatiques au diagnostic, et la plupart de ces localisations siègent dans la moelle osseuse. Le caractère hétérogène de cette dissémination impose de multiplier les prélèvements. La pratique de dix

ponctions au lieu de deux permet d'augmenter respectivement de 10 et 20% les taux des envahissements initiaux et résiduels après chimiothérapie. Le standard international actuel recommande quatre myélogrammes interprétables [43].

Dans notre série, il a été demandé chez 1 cas qui présentait le NBL pelvien, il a objectivé un envahissement médullaire.

2. Examen spécifiques :

2.1 AFP :

L'alpha-fœtoprotéine (AFP) est une glycoprotéine oncofœtale, découverte en 1956 par Bergstrand et Czar. Cette glycoprotéine appartient à la superfamille des albuminoïdes, qui comprend également l'albumine, la protéine Gc globuline (protéine de liaison à la vitamine D) et l'alpha albumine (encore appelée afamine, capable de lier la vitamine E). Elle est synthétisée très précocement pendant la vie intra-utérine par la vésicule ombilicale, puis par le foie fœtal. Elle peut traverser la barrière placentaire.

Les taux maternels commencent à augmenter à partir de la 12^{ème} semaine de grossesse et atteignent leur valeur maximale à la 30^e semaine de grossesse. Les taux d'AFP seront plus élevés chez le prématuré que chez le nouveau-né à terme. Après l'accouchement, la baisse du taux est rapide, autant chez la mère que chez l'enfant, compte tenu de sa courte demi-vie (quatre à six jours). Ainsi, les taux atteignent les valeurs de l'adulte chez l'enfant après six à huit mois. En cas de doute sur le caractère pathologique ou non du taux d'AFP, c'est l'augmentation de la valeur entre deux dosages successifs qui permettra d'affirmer le caractère pathologique de la sécrétion.

Le dosage sérique s'effectue par méthode immuno-enzymologique.

Au cours d'affections hépatiques inflammatoires et dans la pathologie tumorale banale, il peut exister des élévations modérées; mais un taux supérieur à 1000 µg/l est caractéristique d'une tumeur germinale maligne.

Un taux supérieur à 15 000 µg/l est de mauvais pronostic pour les TGM. Toutefois, les taux d'AFP ne sont corrélés, ni avec la taille, ni avec le degré de différenciation de la tumeur.

L'augmentation du taux d'AFP après exérèse, ou une chimiothérapie efficace, prédit le développement de métastases ou une récurrence tumorale.

Dans notre série, son dosage est réalisé chez 17 malades (56.6%), et est revenu positif chez 7 malades : 4 cas de TSC, 2 cas de tératome ovarien immature et 1 cas de Tumeur stromale et des cordons sexuels .

Age	Taux :ng/ml
Prématuré	134 734+/- 41 444
Nouveau-né	48 406+/-34 718
Nouveau-né de 2 semaines	33 113+/-33 503
Nouveau-né 2 semaines-1 mois	9 452 +/- 12610
2 mois	323 +/- 278
3 mois	88 +/- 87
4 mois	74 +/- 56
5 mois	46.5 +/- 19
6 mois	12.5 +/- 9.8
7 mois	9.7 +/- 7.1
8 mois	8.5 +/- 5.5

Tableau 10 : Taux sériques de l'alpha-foetoprotéine durant la première année de vie [57]

2.2 Hormone chorionique gonadotrophique β HCG:

C'est une hormone polypeptidique produite par les cellules syncytiotrophoblastiques du placenta normal et des tissus choriocarcinomateux. Cette protéine est formée de deux parties α et β . C'est actuellement la partie β , fraction la plus spécifique, qui est dosée dans le sérum par méthode radio-immunologique. Le dosage de ce marqueur a un intérêt diagnostique dans les tumeurs germinales malignes. Sa positivité permet d'affirmer avec certitude la présence du contingent tumoral correspondant. Il est donc indispensable d'effectuer ces dosages en période préopératoire dès que le diagnostic de TGM est suspecté.

En cas de maladie étendue, ils peuvent éviter la réalisation d'une biopsie de diagnostic, devenue alors inutile et permettre la mise en route d'une chimiothérapie initiale sans retard. Le dosage de ce marqueur permet également de suivre l'évolution de la maladie. Après exérèse complète d'une tumeur sécrétante, les taux diminuent rapidement et se normalisent dans un

délai variant de 8 à 50 jours, en fonction de la demi-vie de la protéine, et de son taux initial. Une élévation secondaire signe une rechute tumorale, récurrence locale ou métastase, souvent plusieurs mois avant l'avènement des premiers signes cliniques.

Il faut noter qu'une TGM non sécrétante pourra récidiver sous forme d'une tumeur sécrétante et inversement [58].

2.3 Les catécholamines urinaires :

Les cellules neuroblastiques possèdent l'équipement enzymatique nécessaire à la synthèse et à la dégradation des catécholamines. Ainsi, l'excrétion de certains métabolites dans les urines, constitue un outil diagnostique de base. L'augmentation des taux de dopamine et d'acide homovanillique (HVA), est liée à l'activité de la tyrosine hydroxylase, comme celle de l'acide vanylmandélique (VMA) à l'hypercatabolisme de la noradrénaline. À noter que ces métabolites n'ont aucune activité hypertensive. Seule la chromatographie liquide à haute performance (HPLC), donne des résultats fiables. L'élimination urinaire irrégulière des trois métabolites, explique les faux négatifs du spot test, et requiert le dosage sur les urines des 24 heures. Des faux positifs sont favorisés par certains aliments (banane, vanille, chocolat) ou médicaments (tétracyclines, chlorpromazine, inhibiteurs de la monoamine oxydase (IMAO).) avec une sensibilité de plus de 99%.

Ils ont un intérêt diagnostique dans le NBL vu que 90% sont sécrétants si l'on dose les trois métabolites, ce qui en fait la méthode de choix pour le diagnostic et le suivi. Cette sécrétion est d'autant plus pathologique que l'histologie est immature, la tumeur primitive est grosse et le stade est avancé. C'est sur ces anomalies que le dépistage systématique est fondé.

Ils ont aussi un intérêt pronostic: certains auteurs ont rapporté une évolution plus favorable, si le rapport initial VMA/HVA est supérieur à 1,5. La surveillance de ces métabolites, permet de suspecter une récurrence lors du suivi ultérieur, mais il faut savoir que 5% des enfants guéris peuvent garder un taux anormal [43].

Dans notre série, le dosage des catécholamines urinaires, a été réalisé chez notre cas de neuroblastome pelvien et est revenu positif.

2.4 Autres examens :

Ils ne seront pratiqués que si l'observation clinique ou le bilan radiologique les appellent. C'est le cas des dosages hormonaux indiqués pour le diagnostic des tumeurs endocrines de l'ovaire [24](Le bilan hormonal est orienté par les signes cliniques de développement pubertaire ou de virilisation [26]), ou des examens orientés vers un organe particulier comme un bilan hépatique ou un bilan fonctionnel rénal. Il y'a aussi les examens pré-thérapeutiques comme l'EPP, les sérologies virales de l'hépatite B, C, et VIH, dans le cadre du bilan pré-chimiothérapie. La crase sanguine et le taux de plaquettes sont demandés avant toute biopsie, ponction ou geste chirurgical.

F. APPORT DE L'ANATOMOPATHOLOGISTE :

C'est cet examen qui classera définitivement la masse. Cette classification s'appuie sur une description morphologique par études macro et microscopiques, complétées par d'autres méthodes cytologiques, histochimiques, immunologiques et cytogénétiques. Le matériel étudié dépend essentiellement de l'accessibilité de la lésion. Ainsi, on est devant 4 types d'échantillons :

- Cytopathologie : ponction d'un liquide (pleural, péritonéal, liquide céphalo-rachidien...) ou d'une tumeur (cyto-ponction). Lorsque les cellules sont en suspension dans un liquide, elles sont centrifugées sur une lame « cytocentrifugation » puis étudiées au microscope après coloration.
- La biopsie : est le prélèvement d'un fragment de tissu. Il peut être réalisé au bistouri, à l'aiguille, à la griffe ou à l'emporte pièce « punch ». La biopsie peut être effectuée à l'œil nu, lors d'une intervention à ciel ouvert, ou par voie transcutanée échoguidée ou scanoguidée.
- Un examen extemporané donne le résultat au chirurgien en quelques minutes. Il est demandé lorsque son résultat est susceptible de modifier l'acte chirurgical comme un élargissement d'une exérèse.
- Pièce opératoire : exérèse chirurgicale.

Dans notre étude, on a réalisé 20 examens anatomopathologiques. Il s'agit de 17 pièces opératoires, 1 biopsie écho guidée, 2 biopsies chirurgicales. On a réalisé aussi des études

anatomopathologiques pour 1 BOM (dans le cadre du bilan d'extension) chez une fille qui présentait le NBL pelvien, et 1 ponction ganglionnaire pour tumeur ovarienne.

En effet, les données, du pathologiste guideront les suites thérapeutiques éventuelles, en donnant un diagnostic précis et complet du type cellulaire. Si c'est le cas, pour la plupart des prélèvements bien faits, des difficultés sont rencontrées :

- Quand la lésion est remaniée par un traitement préalable (chimio ou radiothérapie).
- Quand une biopsie n'a porté que sur une zone nécrotique ou trop périphérique. L'examen extemporané peut être utile pour guider le prélèvement s'il s'agit d'une tumeur hétérogène, comme les tératomes et parfois des tumeurs mésoenchymateuses, qui peuvent présenter des différenciations multiples.
- La difficulté est accrue, si une seule biopsie a été pratiquée sur une tumeur inextirpable, en raison de la petite taille des prélèvements et de la fragilité tumorale (artefacts d'écrasement). Si celle-ci est volumineuse, des prélèvements multiples sont nécessaires.
- Enfin, s'il s'agit d'une tumeur de malignité évidente mais totalement indifférenciée ou très atypique, les examens cytologiques, biochimiques, radiologiques ou même l'évolution clinique, permettent parfois de sortir de l'impasse.

Le pathologiste doit évaluer aussi l'extension tumorale et le caractère complet ou non de l'exérèse chirurgicale. Ceci nécessite que la pièce opératoire soit transmise au pathologiste, entière et orientée, et que des prélèvements multiples sur les bords soient pratiqués. En cas d'exérèse difficile ou de résection partielle, l'examen extemporané permet d'en contrôler la valeur.

G. Apport de la chirurgie :

La prise en charge thérapeutique optimale des masses pelviennes d'origine tumorale, repose sur une équipe pluridisciplinaire. Les trois piliers du traitement sont la chirurgie, la chimiothérapie et la radiothérapie.

La conduite à tenir dépend du caractère bénin ou malin de la masse. Parfois, ce dernier ne peut être apprécié uniquement par les données cliniques et paracliniques, en particulier lors d'une intervention d'urgence en l'absence des résultats des marqueurs, ce n'est que l'aspect opératoire qui orientera le diagnostic.

Pour la plupart des Masses pelviennes bénéficiant d'un acte chirurgical, la laparotomie est faite en règle sur un diagnostic précis de localisation et souvent en connaissant la nature histologique probable de la masse.

De l'avis de la plupart des auteurs, **l'intervention chirurgicale** s'impose devant toute masse pelvienne, soit d'emblée, soit après chimiothérapie en cas de tumeur maligne inopérable (il faut prélever le liquide d'ascite pour l'analyse cytologique quelque soit l'aspect de la tumeur, la recherche de localisations épiploïques ou péritonéales, la palpation ganglionnaire, noter l'aspect de la tumeur, bien encapsulée ou comportant des végétations de surface, présentant une rupture tumorale ou des adhérences aux organes de voisinage ...). Au moindre doute, un examen extemporané doit être demandé, à la recherche d'une composante maligne au sein de la tumeur. Néanmoins, il faut pouvoir bénéficier pour cela d'un excellent anatomopathologiste, avant d'interpréter le résultat en raison des risques de faux positifs ou négatifs.

III. PRINCIPALES ETIOLOGIES DES MASSES PELVIENNES DE LA FILLE :

MASSES GYNECOLOGIQUES

A- Masses ovariennes :

Environ 90 % des masses ovariennes sont bénignes, fonctionnelles ou tumorales , mais l'hypothèse d'une tumeur maligne doit toujours être présente à l'esprit.

On distingue les masses kystiques, le plus souvent bénignes et fonctionnelles, et les tumeurs.[28]

1- Les étiologie des différentes masses ovariennes :[59,60]

	Pathologie
Cause non tumorales	Torsion d'annexes isolée
	Kyste lutéale
	Kyste folliculaire
	Kyste paraovarien
	Hemo/hydrosalpinx
	Biopsie d'ovaire normal
	Ovotestis
Tumeurs bénignes	Tératome mature
	Cystadénome
	Lymphangiome kystique
Tumeurs malignes	Dysgerminome
	Teratome immature
	Tumeur du sac vitellin
	Tumeur de la granulosa juvénile
	Tumeur de sertoli-leydig

Tableau 11 : Les étiologies des masses ovariennes :

- Les masses fonctionnelles non tumorales :

Les kystes fonctionnels simples sont la cause la plus fréquente des masses ovariennes décelées à l'adolescence. Les kystes sécrétants pendant l'enfance entraînent la pseudo puberté précoce avec kyste ovarien récurrent (syndrome de Mac-Cune Albright). C'est une maladie

sporadique non germinale, à début très précoce au cours de l'embryogenèse due à une activation permanente du système de transduction Gs-adenylate-cyclase-AMPC dans les tissus atteints.

Dans l'ovaire, les follicules atteints sécrètent en permanence de l'estradiol contrastant avec des taux de LH et FSH non stimulables, ce qui est à l'origine du tableau clinique. Divers tissus peuvent être atteints comme l'ovaire, l'os (dysplasie fibreuse), la peau (taches café au lait), les autres glandes endocrines. Le diagnostic pourra être confirmé en biologie moléculaire par la mise en évidence de la mutation activatrice des protéines Gs alpha.

Cette recherche peut être faite dans le sang périphérique ou même dans le liquide de ponction du kyste ovarien. Sa découverte devant des kystes ovariens isolés et récurrents, pose le double problème de la surveillance à long terme et du traitement. Il s'agit d'une forme de puberté gonadoindépendante et les traitements freinateurs pubertaires habituels sont inefficaces. Seuls les inhibiteurs de l'aromatase semblent avoir une efficacité [76]

- Les tumeurs ovariennes bénignes ou malignes [59] :

Tumeurs germinales	Tumeurs germinales primitives	Dysgerminome	M
		Tumeur du sac vitellin	M
		Carcinome embryonnaire	M
		Polyembryome	M
		Choriocarcinome	M
		TGM mixte	M
	Tératome bi ou triphasique	Tératome mature	M
		Tératome immature	B
	Tumeur mixte stromale et germinale	Gonadoblastome	BL
		Tumeur mixte stromale et germinale	BL
Tumeurs stromales et des cordons sexuels	Tumeurs à cellules de la granulosa	Tumeur de la granulosa juvénile	BL
		Thécome	B
		Fibrome	B
	Tumeurs stromales à cellules de Sertoli	Tumeurs de Sertoli-Leydig (androblastomes)	BàM
	Tumeurs stromales et des cordons sexuels mixtes ou inclassables	Tumeurs des cordons sexuels avec tubules annulaires	BL
		Gynandroblastome	BL
Tumeurs épithéliales	Tumeurs séreuses	Cystadénome	B
		Tumeur kystique papillaire	BL
		Adénocarcinome	M
	Tumeurs mucineuses	Cystadénome	B
		Tumeur borderline	BL
		Adénocarcinome	M
Divers		Tumeurs de Wilms extra-rénale	M
		Myxome	B
		Carcinome à petites cellules avec hypercalcémie	M
Tumeurs hématopoïétiques		LNH	M
		Leucémies	M
Métastases ovariennes			M

Tableau 12 : Classification histologique des tumeurs ovariennes de l'enfant (classification de l'OMS simplifiée d'après [78])

Légende : B : Bénin, BL : borderline et M : malin

2- clinique :

Les masses ovariennes sont longtemps paucisymptomatiques surtout lorsqu'il s'agit de tumeurs malignes. Il peut s'agir **d'un syndrome douloureux abdominopelvien** aigu, ou subaigu, associé à **des signes peu spécifiques digestifs** (nausées, vomissements) ou urinaires, qui peuvent être prédominants et retarder le diagnostic. Il est important de rechercher la notion d'épisodes identiques dans les semaines précédentes. Ces douleurs intenses, font craindre une torsion d'annexe qui va nécessiter une détorsion chirurgicale.

-> Dans notre série, la douleur était le symptôme le plus commun chez nos patientes, 6 filles sur 11 ont présenté des douleurs abdominales (54.5%). Ces résultats sont comparables à ceux trouvés au Népal par Archana Amayta, au Togo par K. Amégbor et au Mexique par Armando Quero-Hernandez [42,62,41].

La masse ovarienne, parfois très volumineuse, peut être à l'origine de troubles par compression des voies urinaires (douleurs lombaires, colique néphrétique, infection urinaire, pollakiurie, impériosité mictionnelle), de l'intestin (constipation, syndrome occlusif incomplet), voire détresse respiratoire. Les nausées et les vomissements doivent faire craindre une torsion ou une hémorragie par rupture de la masse. Ces signes peuvent orienter vers une appendicite aiguë [25, 52].

-> Dans notre étude, 1 seule fille a présenté des vomissements : il s'agit d'un kyste dermoïde tordu.

Parfois une **masse abdominale** est palpable, voire visible, associée à de vagues douleurs pelviennes.

L'examen de l'abdomen peut mettre en évidence une masse abdominale, souvent médiane, du fait de la position abdominale de l'ovaire et de l'étroitesse du bassin [63, 51]. Dans notre étude, sur les 11 cas de masses ovariennes, 8 patientes (72.7% des cas) avaient des masses abdominales. Ces résultats sont comparables à ceux observés par K. Amégbor et Savita R. Singhal (75% des patientes avaient une masse abdominale) [62, 40]. Pour Armando Quero-Hernandez, une masse était palpable dans toutes les tumeurs malignes [55]. Pour Moore, une masse est palpable chez 80% des enfants de moins de 10 ans, et chez 32% des

enfants plus âgés [64]. L'examen abdominal chez nos patientes confirme les données de la littérature :

Une masse abdominale est retrouvée chez toutes les patientes de moins de 10 ans, et chez 25% des enfants plus âgés ; toutes les masses ovariennes malignes étaient palpables. Une défense abdominale est possible en cas de masse volumineuse [52].

L'examen abdominal confirmera parfois la présence d'ascite et appréciera l'état du foie [41].

-> Dans notre série, 2 patiente avait présenté une ascite, il s'agit de 2 cas de tumeurs du stroma et cordons sexuels.

Des signes endocriniens peuvent révéler certaines tumeurs ovariennes sécrétantes. Pendant l'enfance le syndrome « endocrinien » est caractérisé par un développement précoce des caractères sexuels.

-> Dans notre étude 1 seul des 11 cas de masses ovariennes, a présenté des signes endocriniens.

La **découverte d'une masse lors d'une échographie pelvienne** demandée pour un autre motif, n'est pas rare.[59].

-> Dans notre série 1 patiente a été découverte en anténatale (tératome immature)

Les touchers pelviens ont peu d'intérêt chez l'enfant [52]. **Le toucher rectal** peut retrouver une masse pelvienne, ainsi tout ovaire perçu chez l'enfant, est à priori tumoral étant donné qu'il est encore peu développé en position haute [52, 41].

-> Dans notre série, aucun toucher rectal n'a permis de percevoir une masse ovarienne.

Les formes compliquées :

Elles constituent une circonstance de découverte, intéressant surtout les kystes, l'enfant et en particulier le nourrisson constitue un terrain de prédilection. Elles peuvent être mécaniques ou infectieuses.

+La torsion :

C'est une urgence chirurgicale, elle correspond à une rotation totale ou partielle de l'annexe sur son pédicule vasculaire. Elle perturbe d'abord la circulation veineuse et lymphatique et

progresses rapidement vers l'occlusion artérielle. L'ovaire devient rapidement nécrotique et peut provoquer une infection et une péritonite. Un diagnostic tardif dépassant huit heures, rend la récupération ovarienne peu probable [65].

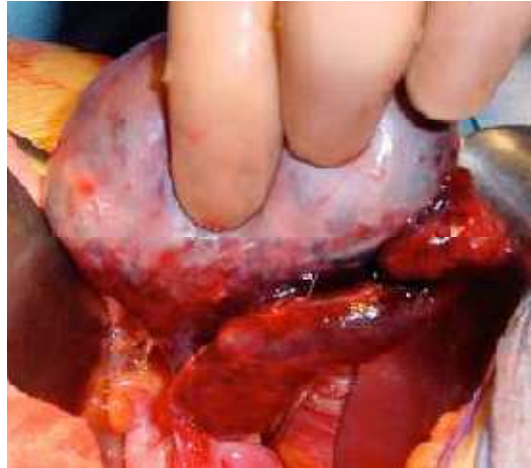


Figure 50 : torsion d'annexe (torsion d'un kyste hémorragique) [26]

La torsion peut survenir à tout âge chez la fille, sur ovaire sain ou pathologique (dans environ 55% des cas) [66] ; il s'agit le plus souvent de kystes fonctionnels de l'ovaire, mais il peut s'agir également de tératomes bénins (le risque est de 3% à 16%), de kystes paratubaires, de cystadénomes, ou d'hydrosalpinx [52]. Dans une étude de 97 torsions diagnostiquées sur une période de 15 ans, la torsion est survenue sur annexe saine dans 46% des cas, et sur pathologie ovarienne bénigne dans 52% (kystes : 33%, tumeurs bénignes 19%) [67]. Les tumeurs malignes se compliquent rarement de torsion, il s'agit dans la plupart des cas de tumeurs germinales [68]. Dans notre étude, on a retrouvé 1 cas de torsions de kyste dermoïde bénin.

Les facteurs favorisant la torsion sont : la bénignité du kyste, et un diamètre supérieur à 4 cm [66], la torsion survient sur des kystes libres de toutes adhérences, de volume modéré mais lourd comme c'est le cas des kystes dermoïdes (torsion révélatrice dans 10 à 15% des cas [69] et des kystes muqueux.

+ L'hémorragie :

Elle survient d'emblée ou complique une torsion, et peut être intrakystique ou intrapéritonéale, réalisant un tableau grabataire avec un état de choc [67, 68].

+ La fissuration :

Quoi qu'elle soit habituellement asymptomatique, le risque de greffe à distance n'est pas à écarter, vu la dissémination péritonéale des cellules intrakystiques [24].

+ La rupture :

C'est un phénomène brutal réalisant un tableau abdominal aigu par irritation péritonéale. Le contenu du kyste oriente l'évolution. La rupture peut être spontanée, secondaire à une torsion ou le plus souvent iatrogénique (Figure 31). Par ailleurs, le kyste peut se rompre lors de l'examen clinique [35]. Toute masse kystique, en particulier si elle est volumineuse, peut se rompre. Les tumeurs stromales et des cordons sexuels ont un risque élevé d'hémorragie et de rupture (10%) [66].

3-Imagerie :

L'imagerie du pelvis dans ce contexte, après l'examen clinique, est importante pour déterminer l'origine de la masse, ainsi que ses caractéristiques. L'échographie est l'examen de choix dans le bilan initial. L'IRM et la tomodensitométrie sont réalisées en seconde intention. A côté de l'imagerie, le dosage des marqueurs tumoraux et le bilan hormonal sont indispensables. Toutefois, le diagnostic de certitude nécessite une exploration chirurgicale et un examen anatomopathologique. Dans notre étude, la stratégie diagnostique était basée aussi sur l'imagerie et le dosage des marqueurs tumoraux.

Masses ovariennes non tumorales :

-Kystes fonctionnels de l'ovaire :

En échographie, le kyste de l'ovaire apparaît comme une formation liquidienne uniloculaire bien limitée, avasculaire, à paroi fine. En cas d'hémorragie, qui peut se traduire cliniquement

par des douleurs pelviennes sans fièvre, le kyste apparaît hétérogène, hyperéchogène, avec éventuellement des septa. Il régresse spontanément en quelques semaines [70].

Masses ovariennes tumorales bénignes :

Elles représentent les deux tiers des tumeurs ovariennes, et les tumeurs germinales sont les plus fréquentes.

-Torsion d'annexe :

L'échographie est typique dans deux tiers des cas et montre une augmentation de volume de l'ovaire, une disposition périphérique des follicules, un épanchement péritonéal. Elle peut montrer également un kyste ou une tumeur. L'étude en doppler couleur est peu intéressante, car la présence d'un flux ne permet pas d'exclure le diagnostic [71].

-Tératome mature ou kyste dermoïde : [72]

Il représente 90 % des tumeurs ovariennes bénignes de l'enfant. Le diagnostic est le plus souvent réalisé entre 6 et 11 ans. Huit à 15 % des tératomes matures sont bilatéraux.

En imagerie, deux tiers des cas apparaissent sous forme d'une masse complexe associant une composante kystique et un nodule mural contenant de la graisse et des calcifications. Dans 10 à 15 % des cas, la lésion est purement kystique, et dans 10 à 15 % des cas elle est principalement solide (important contingent graisseux avec des follicules pilo-sébacés). L'échographie et l'ASP peuvent suffire au diagnostic dans les formes typiques ; en échographie, la composante kystique apparaît hypoéchogène, avec un renforcement postérieur, la composante solide est échogène et les calcifications sont hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur. Dans les formes atypiques, le scanner ou l'IRM permettent le diagnostic en montrant les calcifications et le contingent graisseux.

-Tumeurs épithéliales : [72]

Elles sont exceptionnelles avant la puberté. Le cystadénome est la forme la plus fréquente. En imagerie, il s'agit d'une formation kystique à paroi régulière avec des septa et parfois des végétations.

Masses ovariennes tumorales malignes [73,74] :

Tumeurs germinales malignes :

-Dysgerminome :

C'est la plus fréquente des tumeurs malignes de l'ovaire de l'enfant (25 %). Le dysgerminome pur est non sécrétant. S'il existe un contingent de cellules syncytiotrophoblastiques (5 à 15 % des cas), il y a une sécrétion d'HCG.

La croissance tumorale est rapide, la tumeur est de grande taille au moment du diagnostic (supérieure à 10 cm). En imagerie, il s'agit d'une masse solide avec parfois quelques calcifications, et des septa en hyposignal T2 en IRM.

-Tumeur du sac vitellin

C'est la tumeur la plus agressive, avec souvent des lésions secondaires (péritonéales, ganglionnaires, hépatiques, pulmonaires) au moment du diagnostic. Elle sécrète de l' α -foetoprotéine.

En imagerie, la lésion est de grande taille, solide avec des territoires kystiques et parfois des calcifications.

-Carcinome embryonnaire, choriocarcinome non gestationnel

Ces tumeurs sécrètent de l'HCG et peuvent être découvertes avant une puberté précoce. Le carcinome embryonnaire sécrète aussi de l' α -foetoprotéine. Ces lésions sont volumineuses, solides, hétérogènes, et parfois kystiques et hémorragiques.

Tumeurs malignes stromales et des cordons sexuels :

Il s'agit d'une part, des tumeurs de la granulosa juvénile, d'autre part des tumeurs de Sertoli-Leydig. Elles peuvent être responsables d'une puberté précoce, les premières sécrétant des œstrogènes, les secondes des hormones mâles.

L'imagerie n'est pas spécifique, montrant une masse solide et kystique. Le risque d'hémorragie et de rupture est élevé (10 %).



Figure 51: coupe transversale de la tumeur de la granulosa[46]



Figure 52: Aspect échographique d'un kyste fonctionnel non compliqué (faible vascularisation)

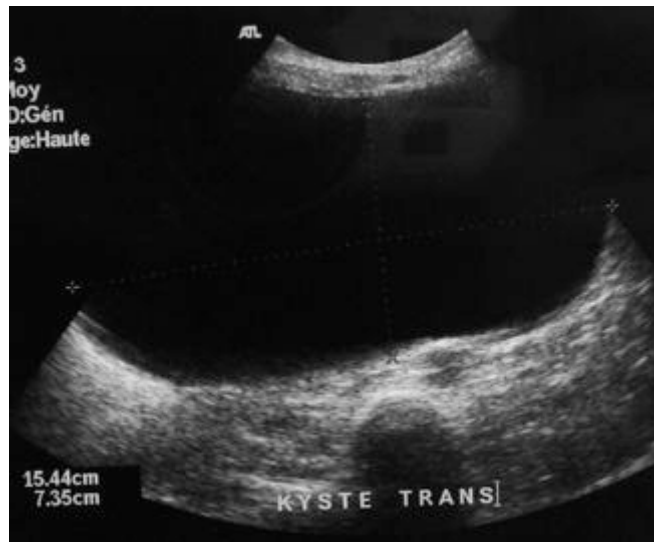


Figure 53 : Aspect échographique d'un cystadénome séreux [75]

4-Biologie :

a. Les marqueurs sérologiques :

Le dosage des marqueurs tumoraux est indispensable pour l'analyse diagnostique d'une masse ovarienne, en particulier une TGM [69]. Il présente aussi un intérêt pour le pronostic, l'évaluation de la réponse au traitement, et le suivi de l'évolution de la maladie [76]. Ces marqueurs n'ont pas une spécificité d'organe mais une spécificité cellulaire [26].

La positivité de l'alpha-foetoprotéine ou de l'hormone chorionique gonadotrophine, indique qu'il s'agit d'une TGM et peut même refléter le sous type histologique. Par ailleurs, leur négativité n'exclut bien sûr pas la malignité (TGM non sécrétantes) [34]. D'autres marqueurs sériques : le cancer antigène 125 (CA-125), CA 19-9, l'antigène carcino-embryonnaire (ACE), et les enzymes cellulaires (L'enzyme **lactate déshydrogénase** : LDH), peuvent aussi être utiles dans le diagnostic et la surveillance de certaines tumeurs ovariennes.

Dans notre étude, le dosage d'AFP et de BHCG était systématique chez toutes les filles qui présentaient une masse ovarienne, AFP est revenue positif chez 3 cas (1 tumeur stromale, et 2 tératome ovarien immature). BHCG est revenue positif dans 1 cas (tératome immature).

b. Le bilan hormonal :

L'étude hormonale est essentielle pour le diagnostic des tumeurs endocrines de l'ovaire [24]. Le bilan hormonal est orienté par les signes cliniques de développement pubertaire ou de virilisation . Il n'existe pas de liaison entre les sécrétions et une éventuelle malignité [25].

Dans notre série, les filles qui ont présenté une tumeur du stroma et du cordon sexuel, avaient un dosage de LH et FSH normale et un taux d'oestradiol à 387 pg/ml

5- Le diagnostic différentiel :

Différentes lésions pelviennes peuvent simuler des masses ovariennes : [69] :

1. Devant une masse abdominale

- Grossesse extra-utérine (GEU) :

Ce diagnostic doit être gardé à l'esprit chez la jeune fille. La plupart des GEU sont de localisation tubaire.

- Pathologie infectieuse :

Pyosalpinx, abcès pelvien, kyste d'inclusion péritonéale

- Malformations congénitales :

Différentes anomalies peuvent se présenter sous la forme d'une masse kystique ou solide, parfois trompeuse : rein pelvien, corne d'une duplication utérine, obstruction vaginale congénitale (hydrocolpos, hydrometrocolpos), kyste para-ovarien, duplication digestive, lymphangiome kystique, diverticule vésical, kyste de l'ouraque, méningocèle sacrée antérieure, syndrome de Currarino.

2. Devant une douleur abdominale :

Devant une douleur abdominale aiguë, le diagnostic différentiel de torsion de l'ovaire se pose avec [65]:

L'appendicite, les occlusions intestinales, l'ulcère gastroduodénal, la grossesse extra utérine, l'abcès tubo-ovarien, la rupture du kyste lutéal, l'entérocolite nécrosante, la pelvipéritonite, une maladie inflammatoire pelvienne, le traumatisme abdominal, l'ingestion de corps étranger, l'acidocétose diabétique, la salpingite.

3. Devant un syndrome endocrinien :

Il est facile de rattacher les troubles endocriniens à l'ovaire, en cas de masse évidente à l'examen clinique. Quand la tumeur est inapparente malgré un examen clinique minutieux, diverses anomalies doivent être discutées :

-Une puberté précoce véritable.

-Une pseudopuberté précoce isosexuelle : caractérisée par une augmentation des oestrogènes et une sécrétion normale ou abaissée des stimulines hypophysaires.

En plus des tumeurs ovariennes, on discutera une tumeur surrénalienne ou un apport exogénique des oestrogènes chez la fille.

-Une pseudopuberté précoce hétérosexuelle : l'origine surrénalienne est la plus fréquente [24].

6-Histologie :

Chez l'enfant, les masses ovariennes bénignes sont les plus fréquentes [69]. Dans les pays occidentaux, elles peuvent représenter jusqu'à 90% des cas, tandis que les tumeurs malignes ne représentent que 10 à 15% du total des masses ovariennes de la petite fille [52]. En effet, le taux de malignité varie selon les auteurs (**tableau**) :

Auteurs	% lésions bénignes	% tumeurs malignes
Lindfort [29]	64	36
Pilli et al [29]	75.2	24.8
Ahmad et al [29]	59.2	40.8
Armando Quero-Hernandez	66	34
Muhammad Ali Sheikh [13]	50	50
Archana Amayta	76.25	23.75

Tableau 13 : Taux de bénignité et de malignité des masses ovariennes selon les auteurs

Concernant notre étude, et conformément aux données de la littérature, les tumeurs malignes qui représentaient 54.4% des cas, étaient plus fréquentes que les masses bénignes (45.5%).

a- Les tumeurs bénignes :

Les tumeurs bénignes sont dans 83% des cas des tératomes matures (kystes dermoïdes le plus souvent), rencontrés à tous les âges, et dans 17% des cas des tumeurs épithéliales (Cystadénome séreux et/ ou mucineux), survenant essentiellement à la période pubertaire.

Auteurs	% tératomes matures	% cystadénomes bénins
Muhammad Ali Sheikh [13]	100	0
Archana Amayta	73.77	26.22
Cass DL [34]	91.3	6.52
Registre des tumeurs de l'enfant d'Oxford [10]	66.66	30.3
Armando Quero-Hernandez	55	41

Tableau 14: la fréquence des tératomes matures et des cystadénomes bénins par rapport au total des tumeurs bénignes de l'ovaire dans différentes études.

Dans notre série, les types de tumeurs bénignes observés, étaient les tératomes matures représentant 40% et les cystadénomes mucineux bénins représentant également 40%.

b- Les lésions pseudotumorales :

Les masses ovariennes pseudotumorales sont aussi fréquentes que les masses tumorales. Elles sont le plus souvent dominées par les kystes fonctionnels qui peuvent être simples ou compliqués [69,24].

Dans notre série, sur 11 masses ovariennes 1 seul cas présentait un kyste fonctionnel simple.

c- Les tumeurs malignes :

Chez l'enfant, les tumeurs malignes de l'ovaire représentent 40% de l'ensemble des cancers et les tumeurs germinales malignes représentent le type histologique le plus fréquent, avec un taux de 84%, suivis par les tumeurs stromales et des cordons sexuels, contrairement à l'adulte chez qui les tumeurs ovariennes malignes sont essentiellement d'origine épithéliale [69,42].

Dans notre série, les résultats observés sont assez similaires à ceux de la littérature, 4 des 6 tumeurs ovariennes malignes (66.6%) étaient des tumeurs germinales (2 tératomes immatures, 1 carcinome embryonnaire, 1 tumeur germinale mixte), suivis par 2 cas de tumeurs stromales.



Figure 54 : aspect macroscopique d'un carcinome embryonnaire [42]

7-Traitement :

Tumeurs ovariennes bénignes :

La prise en charge chirurgicale des tumeurs ovariennes présumées bénignes (TOPB) doit assurer une exérèse complète de la tumeur, limiter le risque de récurrence (notamment en présence d'un endométriose), prévenir tout risque de dissémination tumorale (au cas où la tumeur se révélerait maligne à l'analyse histologique définitive), et préserver le maximum de

tissu ovarien sain afin de ne pas hypothéquer la fertilité ultérieure. Les TOPB asymptomatiques ne doivent pas être ponctionnées. L'expectative est alors préférable à la ponction. La coelioscopie est la voie d'abord de référence pour le traitement chirurgical. L'utilisation d'un trocart unique est possible et en cours d'évaluation. L'exploration péritonéale et la réalisation d'une cytologie péritonéale sont classiquement réalisées.

La kystectomie ovarienne, l'ovariectomie ou l'annexectomie sont les techniques chirurgicales de référence. Il n'existe pas de données suffisantes pour préconiser la kystectomie à kyste fermé par rapport à la kystectomie à kyste ouvert. La suture ovarienne après kystectomie n'est pas recommandée. L'extraction de la tumeur à l'aide d'un sac endoscopique est recommandée. Le lavage péritonéal en fin d'intervention est conseillé. L'utilisation de barrières anti adhérentielles n'est pas recommandée de façon systématique. En présence d'un kyste dermoïde, la technique de kystectomie par incision médiale pourrait diminuer le risque de rupture peropératoire. [77]

Tumeurs malignes :

Elles sont, le plus souvent, chirurgicales, soit d'emblée soit après chimiothérapie en cas de tumeur maligne inopérable. En effet, lorsque la tumeur apparaît inopérable d'emblée du fait de son volume, d'une extension régionale ou de métastases, l'élévation des marqueurs tumoraux suffit au diagnostic de tumeur germinale maligne sécrétante. Si les marqueurs sont négatifs, la biopsie est indiquée, percutanée ou chirurgicale, afin d'établir un diagnostic histologique précis.

En cas de doute sur une tumeur maligne (tumeur non kystique, végétations à la surface, localisations épiploïques ou péritonéales, adhérences aux organes de voisinage), l'ovariectomie voire l'annexectomie (emportant la trompe en plus de l'ovaire) s'impose dans un premier temps. Il ne faut jamais faire de chirurgie d'exérèse mutilante telle une ovariectomie bilatérale ou une hystérectomie. Le traitement sera ensuite adapté en fonction de l'histologie, du taux initial et de l'évolution des marqueurs.[78]

La stratégie thérapeutique doit être individualisée, et l'approche chirurgicale doit considérer à la fois la guérison et la préservation de la fertilité [24].

a) Traitement des tumeurs germinales malignes :

En France, les enfants atteints de tumeurs germinales malignes sont traités selon le protocole de la Société française d'oncologie pédiatrique (SFOP). La stratégie thérapeutique dépend du taux des marqueurs tumoraux, de l'histologie et de l'extension tumorale. Les sels de platine ont transformé le pronostic des tumeurs étendues, inopérables.

Trois groupes de tumeurs ont en commun leur histogénèse et leur fréquence chez l'enfant. Cependant, la chimiosensibilité et le pronostic sont différents :

- les TGM dites sécrétantes (tumeur vitelline, choriocarcinome, carcinome embryonnaire) ;
- les tératomes immatures ;
- les dysgerminomes purs [25].

Lorsque la tumeur est mixte, le traitement est basé sur le contingent le plus agressif [69].

Dans les recommandations actuelles de la SFOP, le traitement est stratifié sur l'histologie, le stadage postopératoire et sur le niveau des marqueurs.

Les tumeurs sont dites de « haut risque » lorsqu'elles sont métastatiques et/ou associées à un taux d'AFP > 15000 ng/ml au diagnostic.

→ les TGM sécrétantes :

Dans le protocole actuel TGM 95 de la SFOP, les patientes sont réparties en 3 groupes thérapeutiques selon le stade et le taux initial d'AFP. Ce dernier est un facteur pronostic [25].

La chirurgie d'exérèse tumorale initiale n'est indiquée que **si la tumeur est localisée avec un taux d'AFP inférieur à 15000 ng/ml**, et si l'exérèse complète non mutilante (ovariectomie ou annexectomie unilatérales) paraît possible d'emblée:

- S'il est confirmé que la tumeur est localisée et a été enlevé complètement, il n'y a pas indication à un traitement complémentaire, sous réserve d'une stricte surveillance des marqueurs qui doivent se normaliser dans les trois mois qui suivent l'opération :
- Si la tumeur n'est pas limitée à l'ovaire (ascite tumorale, rupture tumorale, nodules péritonéaux par exemple), ou son exérèse n'a pas été complète, ou si les marqueurs restent positifs ou augmentent de nouveau, et en cas de réapparition de la masse, il y a une indication à une chimiothérapie complémentaire [25,141].

-Si la tumeur n'est pas localisée, en particulier s'il existe une ascite tumorale ou des métastases, la chimiothérapie peut être commencée d'emblée, et l'ovariectomie retardée après normalisation des marqueurs, sauf si une complication à type de torsion ou de nécrose est redoutée [25, 141].

-Si le taux initial d'AFP est très élevé (> 15000 ng/ml), la chimiothérapie peut être commencée d'emblée, même en cas de tumeur localisée [141]. Dans notre série, on n'a trouvé aucun cas de TGM sécrétantes.

→ Les TGM non sécrétantes :

Si la tumeur n'est pas sécrétante (dysgerminome, carcinome embryonnaire non sécrétant, tératome immature), un diagnostic histologique est nécessaire, soit le plus souvent après ovariectomie, soit sur une biopsie en cas de tumeur très étendue dont la chirurgie initiale d'exérèse serait « mutilante » [141].

- Tératomes immatures :

Le tératome immature de l'ovaire, est une tumeur de la femme jeune. Le traitement doit donc prendre en compte ce critère essentiel afin de préserver la fertilité.

Le traitement chirurgical constitue généralement le premier temps thérapeutique.

Il consiste en une ovariectomie unilatérale ou une annexectomie initiale par laparotomie médiane permettant dans le même temps une exploration de la cavité abdominale avec prélèvement de liquide péritonéal pour étude cytologique et biopsies péritonéales multiples. La voie coelioscopique est rarement utilisée en raison de la taille de la tumeur [142]. Récemment, Beiner et al., dans un souci de conservation maximale de la fertilité, ont évalué le devenir de patientes ayant bénéficié d'une kystectomie sans autre geste chirurgical complétée par une chimiothérapie et ont montré l'absence de récurrence avec un recul moyen de 4,7 ans. Cependant, il est difficile de conclure à un véritable intérêt de ce type de prise en charge afin de préserver la fertilité car seules trois parmi les 38 patientes étudiées ont eu une grossesse (sept grossesses pour ces trois patientes). De plus, la taille généralement volumineuse de la tumeur rend techniquement difficile la réalisation de la kystectomie ainsi que l'appréciation de l'ovaire sain restant. Il est cependant certain qu'un traitement plus agressif à type d'hystérectomie et annexectomie controlatérale, supprimant définitivement

toute possibilité de grossesse ultérieure, est inutile dans les tératomes immatures ovariens [63]. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire permet de confirmer le diagnostic le plus souvent pressenti par l'évolution clinique et les examens d'imagerie, et de déterminer le grade qui conditionne un éventuel traitement adjuvant. Pour les tumeurs de grade 1, la surveillance clinique semble suffisante après traitement chirurgical conservateur seul. Cette attitude est confirmée par Carinelli sur une vaste série de 245 tératomes immatures de l'ovaire qui montre l'absence de récurrence à long terme dans ce sous groupe de tératome immature de l'ovaire après annexectomie unilatérale.

En cas de tératome immature de grade 2 ou 3, l'attitude à adopter, chimiothérapie adjuvante ou chirurgie de stadification, reste controversée. La chimiothérapie adjuvante est habituellement réservée aux tumeurs de grade 3 voire de grade 2. Le protocole le plus utilisé comporte trois molécules empruntées aux chimiothérapies du cancer ovarien : BEP

-Les dysgerminomes purs :

Ils sont très lymphophiles avec une probabilité d'extension ganglionnaire infra clinique de 20 à 40%. Très sensibles à la chimiothérapie et à la radiothérapie. Les dysgerminomes localisés sont actuellement traités par chirurgie seule et surveillance très rapprochée clinique et échographique. Les autres sont traités par chimiothérapie (même protocole que les TGM sécrétantes) et chirurgie. La radiothérapie peut être utilisée dans les formes réfractaires ou en consolidation après une deuxième ligne de traitement [25, 69].

Dans notre étude, 2 patientes avaient une TGM non sécrétante, il s'agit d'un cas de TGM mixte non sécrétant et un cas de carcinome embryonnaire non sécrétant ; elles ont toutes les deux bénéficié d'un traitement chirurgical en premier suivi d'une chimiothérapie postopératoire (TGM 95 haut risque).

b) Traitement des tumeurs stromales et des cordons sexuels :

Chez la fille, les tumeurs du stroma les plus fréquentes, sont les tumeurs juvéniles de la granulosa. La forme juvénile a un faible potentiel de malignité, contrairement à l'adulte [26]. Si la tumeur est localisée sans extension extra ovarienne, le traitement consiste en une chirurgie conservatrice (tumorectomie, ovariectomie, ou annexectomie), aucun traitement complémentaire n'est utile. Une surveillance par échographie et par dosage des marqueurs,

doit être mise en place pendant plusieurs années [26,141]. Les rares tumeurs avec dissémination péritonéale ou ayant rechuté, sont traitées par chimiothérapie. Mais, son efficacité sur les lésions macroscopiques n'est pas concluante [141].

Une étude allemande de 54 patientes ayant une tumeur du stroma ovarien, recommande un suivi régulier pour les tumeurs stades IA, et une chimiothérapie à base de cisplatine pour les tumeurs stade IC avec une rupture préopératoire ou une ascite maligne, en particulier celles à forte activité mitotique. Cette chimiothérapie semble également être efficace dans les tumeurs de stade avancé [143].

c) Traitement des autres tumeurs malignes de l'ovaire :

→ Les tumeurs épithéliales :

-Les tumeurs à la limite de la malignité (type séreux ou mucineux) : elles sont le plus souvent de stade I et ne nécessitent pas un traitement agressif. Le bilan régional chirurgical non radical reste recommandé et est fait le plus souvent secondairement par coelioscopie par un chirurgien entraîné à ce type de pathologie : cytologie péritonéale première, omentectomie, biopsies péritonéales multiples, palpation ganglionnaire ± adénectomie, exérèse de toutes les lésions péritonéales visibles avec conservation de l'utérus et au moins d'une partie d'un ovaire en cas d'atteinte bilatérale [141].

-Les adénocarcinomes mucineux ou séreux : ils sont le plus souvent de stade I.

Sous réserve d'un bilan régional minutieux et négatif, on peut se contenter d'une ovariectomie et d'une surveillance attentive clinique, échographique et biologique (CA 125, CA 19,9). Pour les autres stades, une chimiothérapie intempestive est préconisée après chirurgie réductrice ou d'emblée quand la chirurgie est impossible [141].

-Les carcinomes à petites cellules : ils nécessitent un traitement très agressif, chirurgical, chimiothérapie et radiothérapie [141].

→ Les localisations lymphomateuses ovariennes :

Les localisations lymphomateuses ovariennes sont rarement primitives, accompagnant le plus souvent d'autres localisations lymphomateuses. Elles sont à connaître et à reconnaître pour éviter une (ou deux) ovariectomie inutile dans ce contexte, d'autant que même après atteinte bilatérale, les ovaires sont fonctionnels permettant des grossesses ultérieures [141].

B-Hydrocolpos/Hydroméetrocolpos :

L'hydrocolpos et l'hydroméetrocolpos sont dus à un obstacle vaginal. Ils réalisent une distension en amont de l'obstacle par accumulation de sécrétions cervicovaginales. Cette distension peut concerner uniquement le vagin, réalisant un hydrocolpos, comme elle peut concerner l'utérus et le vagin ensemble, réalisant un hydroméetrocolpos.

1-Clinique :

La symptomatologie de cette malformation est polymorphe et sa gravité est variable ; elle dépend :

- Du siège de l'obstacle (haut ou bas situé) ;
- De l'âge de manifestation (nouveau-né ou chez la fille pubère) ;
- De la nature du liquide en rétention (infecté ou non) ;
- Et surtout de son volume et de l'importance de la compression des organes endo-pelviens.

a- Circonstances de diagnostic :

Concernant l'hydrocolpos :

La découverte d'une tuméfaction périnéo-vulvaire permet de poser le diagnostic qui peut se faire à la naissance, au cours de l'examen systématique des organes génitaux externes.

Quand à l'hématocolpos :

La puberté reste la période la plus fréquente de la découverte de l'imperforation hyménale.

Schématiquement le diagnostic sera fait dans les circonstances suivantes :

- Une aménorrhée primaire coexistant avec un développement normal des caractères sexuels secondaires.
- Des douleurs pelviennes, cycliques ou presque (lorsque les premières ovulations sont irrégulières) vont révéler l'hématocolpos.
- Des douleurs abdominales ou parfois pseudo-appendiculaires cachent des fois le diagnostic d'hématocolpos [79].
- Des douleurs lombaires, des sciatalgies avec un déficit sensitif et moteur du membre inférieur ont été rencontrés.

- Comme elles peuvent rester asymptomatiques et se manifester par:

+ Rétention chronique d'urines secondaire à un hématoocolpos. Un cas a été rapporté par les auteurs : une fille de 15 ans consultant pour troubles mictionnels et importante distension abdominale [80].

+ Complications compressives urinaire ou digestive peuvent être à l'origine :
D'une rétention aiguë d'urine [81], d'une dysurie, d'une cystite, d'une hydronéphrose bilatérale [81], La constipation relève du même mécanisme compressif.
Une de nos patientes avait un tableau compressif fait de rétention d'urine et de constipation (cas 2).

+ Complication infectieuse.
+ Des complications à type d'endométriose pelvienne, d'adénose vaginale. Un cas de carcinome vaginal a été rapporté dans la littérature.
+ L'existence d'une tumeur périnéo-vulvaire.
+ La découverte d'une masse pelvienne.

b. Examen clinique :

A la naissance : recherche systématique de l'imperforation à la salle d'accouchement.

En période néonatale : L'examen gynécologique ne se conçoit qu'après avoir calmé le nouveau-né ou le nourrisson ; à l'aide d'un biberon.

A la puberté : Recherche des signes de maturité pubertaire : le développement des caractères sexuels secondaires (les seins, la pilosité axillaire et pubienne, l'acné, séborrhée...)

L'examen de l'abdomen recherche la présence d'une tuméfaction ou masse abdominale ou pelvi-périnéale.

Dans une série de 13 observations étudiée par Klostermeyer et Thompson, la masse abdominale est signalée 12 fois.

Dans notre série de 9 cas, seulement 2 présentaient une masse abdomino-pelvienne.

Le toucher rectal précise l'existence et l'état des organes génitaux internes,

Quant aux malformations utérines le plus souvent rapportées : l'utérus bicorne [82] et la duplication utéro-vaginale complète. Pour Verbaere, la fréquence de l'hématoocolpos unilatéral

sur utérus bicorne et héli-vagin borgne, atteint 5 à 10% par rapport aux anomalies de l'appareil génital [83].

2-Imagerie :

Echographie :

L'aspect échographique des hydrocolpos et des hémocolpos, est celui d'une masse anéchogène rétro-vésicale contenant parfois quelques échos liés à la rétention des sécrétions. Le siège médian [84] et la continuité de la masse liquidienne avec le vagin à l'échographie, permettent le diagnostic et écartent l'hypothèse d'un kyste de l'ovaire [85]. On pratiquera une volumétrie de la masse et on appréciera son retentissement urinaire éventuel. L'agénésie rénale est systématiquement recherchée surtout en cas de duplication génital.

Actuellement, l'échographie transrectale a une meilleure sensibilité diagnostique que l'échographie abdominale. Le diagnostic différentiel se pose avec un kyste de l'ovaire, une duplication sigmoïdienne, une distension rectale, une grosse vessie intra-abdominale, une myéloméningocèle antérieure ou une tumeur sacrée.



Figure 55: une échographie anténatale montrant l'aspect d'un hydroméetrocolpos.

TDM :

La scanographie n'apporte pas une aussi grande précision au diagnostic positif de l'imperforation de l'hymen mais contribue certainement au diagnostic topographique et de la

nature des masses abdomino-pelviennes. Le scanner expose à une irradiation inutile et dangereuse imposant son éviction le plus possible chez des jeunes filles sauf si l'IRM n'est pas disponible dans un délai raisonnable. Il ne se justifie qu'en période préopératoire avant intervention sur des lésions complexes lorsque l'échographie n'a pas suffi.

IRM :

En dehors de la situation d'urgence, l'IRM serait le meilleur examen complémentaire pour ces affections [87]. C'est un moyen non invasif et non irradiant. La résolution spatiale est excellente, et on a la possibilité de faire des coupes ou de reconstructions dans différents plans, permettant d'explorer des malformations très complexes (utérus bicorne, cloison..).

3-Biologie :

Le bilan biologique n'a pas d'intérêt diagnostique propre. Cependant, il permet de suivre l'évolution de la patiente ; il comporte : Un bilan standard (hémogramme, ionogramme plasmatique et un ionogramme urinaire, complétés par étude de la fonction rénale), un ECBU, un examen du liquide de ponction vaginale (avec étude de l'antibiogramme, en cas de présence de germes)

En conclusion : le diagnostic positif de l'hydrocolpos et de l'hématocolpos est extrêmement simple, à condition d'y penser devant toute masse abdominopelvienne ou pelvi-périnéale, chez la fillette.

Cette masse doit toujours évoquer une anomalie obstructive du vagin et faire examiner minutieusement les organes génitaux.

Il peut être habituellement fait par l'examen clinique seul et confirmé par les études échographiques et radiologiques.

La cryptoménorrhée (règles cachées en absence d'écoulement menstruel) douloureuse par imperforation hyménéale para-pubertaire avec aménorrhée primaire et douleurs pelviennes, est le tableau le plus typique. L'hématocolpos est plus rarement découvert derrière un septum vaginal transverse obturant.

L'échographie reste l'examen de choix pour étayer ce diagnostic.

Certaines formes complexes avec malformations génito-urinaires associées, doivent être explorées amplement (TDM, IRM, Coélioscopie « diagnostique »).

4-Traitement :

Le traitement est exclusivement chirurgical, il est relativement simple et consiste en une hyménéotomie avec un simple drainage de la poche en rétention.

Il a pour buts de :

- Drainer de l'hydro/hématocolpos.
- Rétablir la perméabilité du tractus génital.
- Assurer une fonction sexuelle ultérieure normale.
- Tenter de préserver la fertilité ultérieure.

Il doit être entrepris dans tous les cas : il ne faut guère compter sur la rupture spontanée de la membrane obturée. L'abstention thérapeutique risquerait de laisser s'installer un risque d'endométriose et une infection génitale et urinaire. L'une et l'autre sont d'ailleurs, plus fréquemment rencontrées dans les formes dépistées tardivement.

Il faut souligner la gravité des formes néonatales. Chaque fois qu'une chirurgie corrective est envisagée, elle doit être faite le plus tôt possible en ayant des connaissances parfaites des différentes techniques opératoires adaptées à l'imperforation de l'hymen.

Le traitement est toujours plus simple dans les premiers mois de la vie, qu'à la période pubertaire quelle que soit la forme anatomique (forme simple, forme sur vagin cloisonné). L'abord par voie basse est le plus souvent suffisant. Plusieurs techniques d'hyménéotomie ont été proposées : Le bistouri à froid ou les ciseaux sont les instruments habituels. L'hémostase sera assurée si nécessaire par des fils fins à résorption rapide. Aucune mèche n'est nécessaire.

Le traitement doit respecter 2 impératifs d'importance inégale :

- Le respect de la virginité surtout dans notre contexte social;
- Un entretien avec la patiente et sa famille tout expliquant la possibilité de récives et les dyspareunies orificielles que l'hyménéotomie peut entraîner.

Deux précautions sont fondamentales pour toutes les hyménéotomies :

- Il faut respecter les orifices des glandes de Bartholin à 5 et 7 h.

- Il faut inciser à 11 et 1 h pour libérer la berge inférieure du méat urinaire et assurer une désolidarisation méato-hyménéale

C- RMS :

Le rhabdomyosarcome (RMS) est une tumeur à différenciation musculaire striée se développant aux dépens du tissu de soutien non osseux. Il représente 4 % des tumeurs malignes solides de l'enfant et 60 % des sarcomes des tissus mous.

1-Clinique :

CDD :

Il s'agit classiquement, pour les formes vaginales d'une fillette de moins de 3 ans présentant des saignements vaginaux répétés, sans argument pour un corps étranger.

Il s'agit parfois d'une consultation devant la constatation d'une masse volumineuse végétante « polype » ou kystique extériorisée à la vulve (évoquant alors une histologie de type botryoïde). D'où l'indication systématique d'un examen du périnée sous anesthésie générale devant des saignements vaginaux de la petite fille pour permettre des prélèvements biopsiques éventuels.

Dans une étude rétrospective de 1970 à 2009 à « ST jude children's research hospital » portant sur 80 fillettes ayant un rhabdomyosarcome vaginale, l'âge moyen était de 3,7 ans, l'hémorragie génitale ou les pertes tachées de sang dans 61 % des cas alors qu'une masse extériorisée à la vulve a été vue chez 39%.

Les formes utérines ou paramétriques concernent des filles plus âgées, prépubères ou pubères. Les symptômes de révélation peuvent être là aussi des ménométrorragies, des leucorrhées (isolées ou associées à des métrorragies), ou encore des douleurs pelviennes associées souvent à une constipation ou à une masse palpable. Parfois, cette masse est complètement asymptomatique et elle est révélée simplement par des signes urinaires avec dysurie, rétention vésicale, mais aussi épreintes et ténesmes.

Un toucher rectal doit être réalisé ; celui-ci permet de sentir la masse et de réaliser la biopsie.

Un saignement chronique peut être à l'origine d'anémie, fatigue et perte de poids.

Dans les formes vésicales ces rhabdomyosarcomes s'expriment par une symptomatologie non spécifique du fait même de leur développement dans une cavité. Les signes urinaires sont les plus fréquents :

- Infections urinaires fréquentes et récidivantes avec parfois hématurie (notre cas).
- Rétention aiguë ou subaiguë d'urines qui serait presque toujours le premier signe clinique d'une rhabdomyosarcome.
- Rarement c'est la découverte d'une masse sus-pubienne correspondant à un globe vésical ou à la tumeur elle même.
- Enfin on peut déceler particulièrement chez la fille, l'extériorisation d'un bourgeon botryoïde à la vulve.

Dans tous les cas, le toucher rectal mettra en évidence une tumeur médiane antérieure ; par contre il est peu contributif si la tumeur est peu évoluée et uniquement à développement endovésical.

Dans les formes métastatiques, on trouve d'autres signes extra-urologiques en rapport avec une extension tumorale : altération de l'état général (AEG), fièvre, anémie, troubles de la coagulation, douleurs osseuses, par envahissement des organes de voisinage, d'adénopathies périphériques surtout inguino-crurales [88]

Examen clinique :

L'inspection trouve souvent une masse extériorisée à la vulve spontanément ou à la toux, fréquemment bourgeonnante ou ulcérente en grappe de raisin plus ou moins étendue, saignant au contact. Cependant, le polype peut parfois prendre l'aspect d'un polype muqueux bénin récidivant après exérèse, ce qui peut être source d'un retard de diagnostic.

L'examen gynécologique par vaginoscopie sous sédation est souvent nécessaire [89], il va permettre non seulement d'évaluer l'étendue de la maladie notamment toute extension vers le col de l'utérus, mais aussi l'excision chirurgicale précise avec l'utilisation de l'électrode bipolaire.

Le toucher rectal combiné à la palpation abdominale apprécie la présence d'une infiltration des paramètres.

Dans la localisation vésicale l'examen clinique, est le plus souvent normal. Rarement, c'est la découverte d'une masse sus-pubienne correspondant à un globe vésical ou à la tumeur elle même.

2-Imagerie :

1. Échographie pelvienne :

Le rhabdomyosarcome vaginale apparaît comme une grande masse, hétérogène ou hypoéchogène en rétrovésical.



Figure 56 : Rhabdomyosarcome chez une fille de 18 mois avec des saignements vaginaux. Echographie longitudinale du bassin montrant clairement une grande masse solide dans le vagin (flèche). B vessie

Pour le RMS de vessie, l'échographie peut, si elle est réalisée dans de bonnes conditions, montrer un épaississement de la paroi vésicale ou un nodule intra vésical. [90]L'imagerie permet aussi de voir l'extension intra vésicale essentiellement à type de bourgeons intra vésicaux.

En cas de suspicion de RMS vésical, une cystoscopie sous anesthésie générale, est nécessaire afin de réaliser une biopsie par voie endo-vésicale de chaque lésion suspecte (biopsies multiples).

2. IRM :

L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) est l'examen de référence dans la forme utéro-vaginale. Il permet de préciser les critères suivants :

Rechercher le point de départ tumoral bien défini : vagin, utérus, paramètres

- Mesure de la taille tumorale

- Evaluation de l'extension aux cloisons recto-vaginale, vésico-vaginale, des fosses ischiorectales

- Recherche d'un envahissement ganglionnaire

- Recherche d'un retentissement rénal (dilatation pyélo-urétérale)

Dans notre série l'IRM a été faite chez 2 des 4 cas de RMS, il s'agit de 2 RMS vaginale.

3. Tomodensitométrie abdominopelvienne :

La TDM reste l'examen à réaliser en première intention dans le RMS vésical ; elle est performante pour apprécier le volume tumoral et les extensions locorégionales. Généralement, les RMS embryonnaires urogénitaux, se présentent sous forme d'un processus de densité tissulaire, vascularisé, parfois nécrotique. [88]

4. Le PET-Scan :

La fixation par tomographie d'émission de positons du F-fluoro-2-deoxy-D-glucose est indiscutable sur les rhabdomyosarcomes[23]. Dans le travail récent de Tateishi U et al, elle s'est même montrée supérieure aux autres techniques d'imagerie chez 35 patients souffrant de rhabdomyosarcomes de toutes localisation pour une stadification plus fiable de ces malades [91].

3-Biologie :

Il n'existe pas de marqueurs tumoraux qui puissent aider au diagnostic. Les dosages des marqueurs habituels, α -foeto-protéine sérique ou β -HCG plasmatique sont normaux. La normalité de ce bilan sanguin aura au moins le mérite d'éliminer les autres étiologies devant la découverte d'une masse pelvienne (diagnostic différentiel de tératome de volk sac tumor ou de tumeur de la granulosa) [92]

Dans la localisation vésicale du RMS, il y a lieu d'évaluer la fonction rénale et d'identifier d'éventuels troubles ; il faut signaler cependant une étude récente de Wachtel et al en 2006 qui présente un certain nombre de marqueurs permettant de classer au-delà de la signature génétique, les sous groupes histologiques de rhabdomyosarcomes suivant le type des marqueurs reconnus en immunohistochimie . La présence d'anticorps spécifiques dirigés contre AP2 β et contre p-cadhérine facilite la reconnaissance d'un rhabdomyosarcome de type alvéolaire. La présence d'anticorps anti EGFR et anti Fibrilline est en faveur d'une forme embryonnaire. La sensibilité pour les marqueurs des types alvéolaires et embryonnaires est respectivement de 64% et 60% et la spécificité de 85% et 92%.

4-Histologie :

Le diagnostic de certitude ne peut être obtenu que par l'examen histopathologique d'un prélèvement tissulaire.

1. L'examen Anatomopathologique :

Différents types histologiques sont définis actuellement, après confrontation des classifications proposées par l'Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS), la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP), le National cancer Institute (NCI). Cette classification dite internationale, a permis de mettre en évidence une corrélation histopronostique permettant une prise en charge plus adaptée.

1.1 Le rhabdomyosarcome embryonnaire :

Le rhabdomyosarcome embryonnaire est la forme la plus fréquente, elle est de pronostic intermédiaire avec une survie globale de 66% à 5ans. [93]

Il s'agit d'une tumeur constituée d'une population de cellules rondes ou fusiformes au sein de laquelle se trouvent des cellules immatures présentant des signes de différenciation musculaire nommées rhabdomyoblastes (cellules à cytoplasme éosinophile avec éléments cytoplasmiques rubanés croisés comportant des doubles striations).

Dans notre étude, les 4 filles avaient un rhabdomyosarcome de type embryonnaire.

1.2 Le rhabdomyosarcome alvéolaire :

Il représente 20 à 25% des rhabdomyosarcomes, plus fréquent au niveau des membres (60%). Il prédomine chez le grand enfant et l'adolescent. [93]

Cette forme est de mauvais pronostic souvent métastatique au diagnostic avec une survie globale à 5ans de 54% dans les formes localisées. Les cellules du rhabdomyosarcome alvéolaire sont peu différenciées, sans striation croisée et agglomérées autour de septa fibrovasculaire en formation, mal définies, sans lien entre elles mais avec l'aspect d'alvéoles.

Il peut exister des aspects massifs de cellules rondes compactés sans stroma et sans architecture alvéolaire. Il s'agit d'une forme alvéolaire solide très difficile à différencier des formes embryonnaires ou des formes indifférenciées, le diagnostic peut être alors établi par la mise en évidence de transcrit de fusion spécifique du rhabdomyosarcome alvéolaire au niveau des cellules tumorales. La présence détectée d'une zone alvéolaire dans la tumeur la fait classer en rhabdomyosarcome alvéolaire.

1.3. Le rhabdomyosarcome indifférencié :

Les cellules sont rondes, compactées, basophiles, avec très peu de signes de différenciation morphologique avec un plus large noyau que dans le autres rhabdomyosarcomes. La présence de marqueurs myogénique (desmine et/ou myoglobine) et l'utilisation de marqueurs immunohistochimiques comme la Myo-D1 et la Myf-4 permettent de confirmer le caractère musculaire et de poser le diagnostic de rhabdomyosarcome. Cette forme est de mauvais pronostic avec une survie globale à 5ans de 40%.

Dans une étude menée au niveau d'hôpital d'enfants Red Cross en Afrique du Sud, 46 (94%) des 49 patients avaient un RMS embryonnaire, 2 patients avaient un RMSA, et un patient avait un RMS sans autre indication. [94].

2. Place de l'immunohistochimie(IHC) :

L'immunohistochimie est un examen indispensable au diagnostic Histologique. C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomopathologique. Plus de 20 ans d'usage l'ont perfectionnée, enrichie, et surtout standardisée.

Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologique à trois étages : anticorps spécifique appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction.

Le diagnostic du rhabdomyosarcome embryonnaire est confirmé par l'immunohistochimie par la positivité des marqueurs desmine, HHF35, éventuellement myoglobine et MyoD1, quelques cellules peuvent être cytokératine+ et PS100+.

Dans notre étude, l'étude immunohistochimique a été faite chez 3 patientes, il s'agit de 2 cas de RMS vaginale et 1 cas de RMS vésicale.

5-Traitement :

La prise en charge des enfants porteurs d'un RMS cherche à atteindre deux objectifs essentiels :

- obtenir une guérison sans récurrence,
- préserver la fonctionnalité de l'organe ou de la région où siège la tumeur.

Chirurgie :

- Chirurgie initiale :

- Actuellement, la proposition d'une ablation tumorale comme premier traitement doit être réservée aux cas où elle peut être complète, sans conséquences fonctionnelles.
- Elle est donc proposée surtout pour les petites tumeurs aisément accessibles.

- Chirurgie secondaire post-chimiothérapie :

Elle est indiquée pour traiter une tumeur résiduelle et son indication dépend de la localisation. On s'efforce d'être le plus conservateur possible en tenant compte des risques de séquelles d'une radiothérapie complémentaire.

Elle peut aussi être proposée pour vérifier la nature d'un résidu post thérapeutique stable. Il peut ne contenir que du tissu cicatriciel.

La chimiothérapie :

- C'est une arme importante dans le traitement des RMS, plusieurs médicaments sont efficaces et utilisés en association. Les cures d'IVA (ifosfamide, vincristine et actinomycine) sont les plus utilisées.
- Des résultats encourageants ont aussi été observés avec de l'étoposide ou une association de vinorelbine et de cyclophosphamide pour des tumeurs en rechute. Le rôle de l'adriamycine (doxorubicine) dans le traitement des RMS n'est pas établi formellement et fait actuellement l'objet d'une étude prospective européenne. Dans cette étude, on évalue aussi l'intérêt d'une chimiothérapie d'entretien comportant l'association de vinorelbine et de cyclophosphamide.

La radiothérapie :

Seule ou en complément de la chirurgie, la radiothérapie est utilisée pour obtenir ou consolider le contrôle local.

Les doses sont élevées et administrées dans un champ large.

On limite au mieux l'étendue du champ pour limiter les séquelles sans prendre des risques de récurrence qui surviendraient si on ne couvrait pas toutes les extensions.

Dans notre série, seul un cas a bénéficié d'une radiothérapie, il s'agit du RMS vésicale

La curiethérapie :

Une irradiation par curiethérapie se fait par implantation de produits radioactifs (fils d'iridium) dans ou à proximité du lit tumoral.

C'est une technique très précieuse car elle délivre une irradiation sur un très petit volume et elle réduit donc le risque de séquelles.

Cependant, elle ne peut être utilisée que pour les tumeurs facilement accessibles (vagin, vessie, prostate, membres, parois) et de petit volume (< 5 cm). Pour réaliser ce traitement, hautement spécialisé, les enfants doivent être adressés dans un centre de référence

.

D-Pathologie tubaire :

La pathologie tubaire ne s'observe qu'après la puberté : la grossesse extra utérine, l'hydrosalpinx, l'endométriose sont rares mais doivent être évoqués.

Masses d'origine vésicale et extra vésical :

A- Kyste hydatique pelvien :

L'hydatidose pelvienne représente moins de 1 % de tous les cas de la maladie hydatique. La maladie hydatique est encore endémique dans plusieurs régions du monde (Maghreb, Europe du Sud).

La localisation rétrovésicale du KH est très rare[95]. Elle est considérée comme une localisation aberrante ou ectopique définie par le développement du parasite dans la graisse sous et rétrovésicale [95] pouvant survenir soit par dissémination hématogène soit par fissuration d'un kyste hydatique intrapéritonéal.

1-Clinique :

Cette affection à une évolution lente et silencieuse ce qui explique que les signes cliniques sont généralement d'apparition tardive. Les signes d'irritation vésicale sont les motifs les plus fréquents de consultation [95]. Il peut s'agir d'une **masse hypogastrique palpable** (29%), de douleurs pelviennes (24%), de rétention urinaire (14%) ou d'hydaturie (9.5%). Parfois, il peut s'agir d'une rétention aiguë d'urines, de troubles mictionnels (dysurie, pollakiurie), de troubles du transit ou de lombalgies secondaires à une compression urétérale obstructive [95].

L'apparition d'une hydaturie est un signe pathognomonique de fissuration du kyste dans la vessie. Parfois, le kyste est découvert à l'occasion d'une complication : suppuration du kyste ou état de choc après sa rupture ou insuffisance rénale par compression urétérale [96].

2-Imagerie :[95]

L'échographie abdomino-pelvienne est le premier examen d'imagerie, demandé devant une masse abdomino-pelvienne.

Elle permet de montrer une formation kystique à paroi propre, localisée en rétrovésical et de définir ses caractères et ses rapports vasculaires. Elle permet aussi l'identification des autres localisations abdominales et rétro péritonéales. L'imagerie de kyste monovésical rétrovésical ou type I peut prêter à confusion avec le kyste de l'ovaire ; l'hématocolpos ; en revanche, les types IV et V donnent des images difficiles à distinguer d'une tumeur de l'ovaire, d'un kyste dermoïde ou d'un abcès.



Figure 57 : Echographie pelvienne montrant une volumineuse masse kystique rétro vésicale, présentant une paroi propre, refoulant la vessie en avant et les deux ovaires latéralement.

Quand le diagnostic n'est pas évident, **le scanner** peut être utile voir indispensable afin d'étayer le diagnostic en confirmant la nature pseudo liquidienne de la masse et montrant des calcifications pariétales arciformes. Par ailleurs, elle permet de rechercher d'autres localisations abdominales. Elle montre une masse kystique, bien limitée, contenant des vésicules filles ou une membrane décollée et qui reste inchangée après injection du produit de contraste. Par ailleurs, elle permet d'étudier les rapports du kyste avec les organes de voisinage, d'apprécier le retentissement sur le haut appareil urinaire et de poser le diagnostic dans les formes atypiques.

Un cliché d'urographie intraveineuse en fin de l'examen TDM peut être utile en présence d'une dilatation des cavités rénales à l'échographie ou de troubles mictionnelles, permettant de préciser la topographie du kyste. Elle permet surtout d'apprécier le retentissement de cette masse sur le haut appareil urinaire.

Même après les explorations radiologiques le diagnostic de KH rétrovésical n'est parfois posé qu'en préopératoire.

Dans notre série, aucun cas de kyste hydatique pelvien n'a été diagnostiqué.

3-Traitement :

Le traitement est chirurgical. Chez l'enfant, la technique de choix est la résection du dôme saillant avec périkystectomie partielle limitée [97]. Elle est réalisée par voie transpéritonéale, avec exploration de l'abdomen à la recherche d'autres localisations (foie, mésentère, épiploon). Le champ opératoire étant protégé par des champs imbibés de scolicides. Cette technique étant suffisante chez l'enfant car le péri kyste souple se rétracte rapidement et la cavité résiduelle disparaît en quelques mois.

La voie d'abord peut être extra péritonéale, minimisant le risque de dissémination hydatique et les suppurations secondaires ainsi que les occlusions postopératoires. Toutefois, une voie médiane est préconisée à chaque fois que le diagnostic reste hésitant ou lorsqu'il existe un doute sur l'existence d'une localisation intrapéritonéale associée. Cette voie permettra en effet le traitement en un temps des kystes intra- et extra péritonéaux.

La revue de la littérature a montré que la majorité des équipes prescrivent l'albendazole avant et après le traitement chirurgical dans le but de minimiser le risque de dissémination et de récurrence.

B-Abcès pelvien : [61]

L'abcès est le plus souvent situé au niveau du cul de sac de Douglas.

Le contexte clinique est souvent évocateur, suites d'une intervention abdominale (appendicectomie), syndrome fébrile avec douleurs pelviennes. En dehors d'une cause appendiculaire ou post opératoire, il faudra penser à une maladie de Crohn.

A l'échographie on retrouve une **formation arrondie** d'échostructure variable, souvent peu échogène, hétérogène, **inter-vésico-rectale**. La mise en évidence d'un stercolithe (ASP et/ou échographie) facilite le diagnostic.

Traitement : L'antibiothérapie adaptée apparaît comme le traitement de choix des abcès abdominaux et pelviens post appendicectomie +++ ,, En cas d'échec du traitement médical, le drainage par voie transrectale échoguidée par voie sus pubienne du ou des abcès est nécessaire.

Aucun cas d'abcès pelvien n'a été diagnostiqué dans notre étude.

C-Rein pelvien :

Un rein pelvien est un rein n'ayant pas migré lors de l'ascension rénale vers la lombaire. Un rein pelvien est plus petit qu'un rein en position normale. Il y a moins de graisse hilaire et les cavités sont frontales. Un rein pelvien est toutefois normalement fonctionnel. Un reflux vésico-urétéral doit être systématiquement recherché. Les symptômes sont l'hydronéphrose, des infections urinaires, une **masse abdomino-pelvienne** ou encore des douleurs de type gastro-intestinal.

D- La pseudotumeur inflammatoire de vessie :

La pseudotumeur inflammatoire (PTI) de vessie est une tumeur rare et bénigne. La PTI de vessie chez l'enfant a souvent été un diagnostic rétrospectif, initialement pris pour un sarcome mais d'évolution étonnamment favorable. Une revue de la littérature des dix dernières années a permis de répertorier 13 enfants porteurs d'une PTI de vessie. La PTI de vessie touche autant les deux sexes et survient le plus souvent avant 10 ans (9/14).

L'hématurie macroscopique est le signe clinique le plus fréquent (10/14). Au niveau biologique, il est décrit une anémie microcytaire hypochrome, une thrombocytose, une hypergammaglobulinémie polyclonale.

L'échographie et la tomodensitométrie mettent en évidence une **infiltration de la paroi vésicale** sans différenciation nette avec le rhabdomyosarcome qui est la tumeur vésicale principalement évoquée chez l'enfant et dont le diagnostic doit être éliminé. La cystoscopie révèle le plus souvent une formation polypoïde unique siégeant sur n'importe quel site de la vessie (rarement le trigone). La taille de la tumeur varie le plus souvent de 1 à 6 cm et la surface montre des zones ulcérées, hémorragiques et nécrotiques.



Figure 58: Echographie vésicale sus-pubienne : tumeur pédiculée de la paroi antérieure de la vessie.[99]

Le diagnostic histologique est difficile, le plus souvent les biopsies préopératoires ne permettent pas d'affirmer le diagnostic et on a souvent recourt à une deuxième lecture. Macroscopiquement, la lésion est grisâtre de consistance élastique. Elle est caractérisée par une prolifération de cellules fusiformes nucléolées, de densité et d'architecture variable, sans aucun signe d'atypie. Ces cellules sont entourées d'un infiltrat inflammatoire diffus et d'une vascularisation abondante avec des capillaires normaux. L'infiltration tumorale de la graisse péri vésicale n'est pas rare [98]. L'analyse histologique peut entraîner une erreur diagnostique en faveur du sarcome. L'étude immunohistochimique retrouve un immunomarquage positif pour la vimentine, l'actine du muscle lisse et négatif à la desmine, la myoglobine, l'antigène épithélial de membrane. La protéine p53 peut aider dans la différenciation du sarcome et de la PTI. Dans quelques cas, il est retrouvé une translocation du gène Alk-1 suggérant une origine néoplasique avec un potentiel évolutif limité [99].

Traitement :

Le traitement de la PTI inflammatoire de vessie reste un traitement chirurgical conservateur. L'exérèse doit être complète en raison du risque de récurrence locale. Une

résection endoscopique semble le traitement de choix chez l'adulte avec contrôle à distance pour rechercher une tumeur résiduelle. La cystectomie partielle a été proposée chez l'enfant, en raison le plus souvent de la localisation et la taille de la tumeur ainsi que de la taille du matériel endoscopique ; de plus, elle permet d'obtenir une analyse histologique complète de la paroi vésicale. Le cas de chimiothérapie reporté [99] est mis sur le compte d'une erreur de diagnostic initiale en faveur d'une lésion sarcomateuse

Masses pré-sacrées

A-Tératome sacro-coccygien :

Il s'agit de la tumeur la plus fréquente de la région caudale de l'enfant ; un diagnostic précoce est essentiel puisque, si environ 90% des tumeurs sont bénignes en période néonatale, le taux de malignité atteint 67% après l'âge de 2 mois.

1-Clinique :

A) Circonstances de découverte :

1) Composante externe :

La plupart des TSC sont diagnostiqués ou visibles à la naissance.

Parfois, le tératome peut se manifester par une :

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

2) Signes de compression :

- Signes de compression digestive :
 - Constipation [100]
 - Syndrome occlusif
 - Rectorragies
- Signes de compression des voies urinaires :

- Rétention urinaire aigue [101]
- Dysurie
- Incontinence urinaire
- Infection urinaire
- Hydrocèle [101]
- Signes de compression nerveuse :
 - Douleur, faiblesse ou paralysie des membres inférieurs
 - Paraplégie

Dans notre série, la masse a été visible à la naissance dans 40%.

B) L'examen clinique :

1) L'examen de la masse :

a) Formes topographiques : [102, 103]

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

Il existe deux formes :

- Forme médiane : la tumeur dans sa forme commune est extériorisée dans le sens médian et prolonge le tronc de l'enfant, l'anus se retrouve antéposé au même plan frontal que l'ombilic et les organes génitaux externes. Cette forme correspond au type I d'Altman.
- Forme latérale ou fessière : la tumeur est saillante, siégeant le plus souvent dans le quadrant inféro-interne de la fesse. Parfois c'est une simple augmentation du volume d'une fesse. L'orifice anal est toujours repoussé en avant, jamais entouré par la tumeur. Cette forme correspond au type II et III d'Altman, d'où la recherche systématique d'une extension au niveau pré-sacré ou intra-abdominale.

b) Surface :

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

Dans notre série, la surface était le siège de zone de nécrose dans 2 cas.

c) Taille :

La taille est variable, allant de 1 à 30 cm avec une moyenne de 8 cm. [103]

Il n'existe pas de corrélation entre la taille de la tumeur et le degré de malignité.

d) La consistance :

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

Dans notre étude, la consistance était ferme chez les 5 cas de TSC.

2) Toucher rectal :

Le diagnostic est souvent posé par le toucher rectal. Cet examen est simple, économique et le plus fiable des examens physiques pour affirmer l'existence d'une tumeur rétro-rectale. Le toucher rectal retrouve toujours une tumeur rénitente plus ou moins tendue, souvent polylobée. Il permet d'en apprécier la taille, le siège en hauteur par rapport à l'appareil sphinctérien et la limite supérieure, il permet aussi de supposer parfois la nature bénigne ou maligne de la tumeur et de contrôler la sensibilité périnéale pour éliminer une atteinte nerveuse par extension d'une tumeur maligne.

3) Recherche des malformations associées :

Les malformations congénitales sont plus fréquentes chez les enfants ayant une TRR, mais sans prédominance significative d'une malformation par rapport aux autres. Il faut différencier entre les anomalies de voisinage qui sont secondaires à la masse et les anomalies situées à distance qui justifient un bilan morphologique complet.

Selon Altman et al. [104] les malformations congénitales sont associées au TSC dans 18% des cas versus 2,5 % dans la population générale des nouveaux nés. Ein et al. [105] confirment ce pourcentage.

Dans notre étude, aucun cas n'a rapporté de malformations congénitales.

2-Imagerie :

L'imagerie joue un rôle central dans le diagnostic, la caractérisation, l'évaluation de l'extension des lésions, l'orientation de la prise en charge et la surveillance post opératoire[106].

a. Radiographie standard :

Les clichés de l'abdomen sans préparation (ASP), ainsi que ceux centrés sur le bassin, de face et de profil, peuvent montrer une opacité pelvienne, parfois calcifiée, en préciser sa limite supérieure par rapport aux vertèbres sacrées et doivent faire évoquer alors un tératome SC bénin (60 %) ou une tumeur maligne. Il existe aussi des anomalies osseuses sacro-coccygiennes dans 25 % des lésions kystiques (TGC et kyste épidermoïde) : agénésie sacro coccygienne totale ou partielle, Spina bifida souvent masquées par les gaz intestinaux.

Sur le cliché de profil, l'élargissement de l'espace rétro rectal est évident avec parfois une image gazeuse témoignant d'une communication rectale. [107].

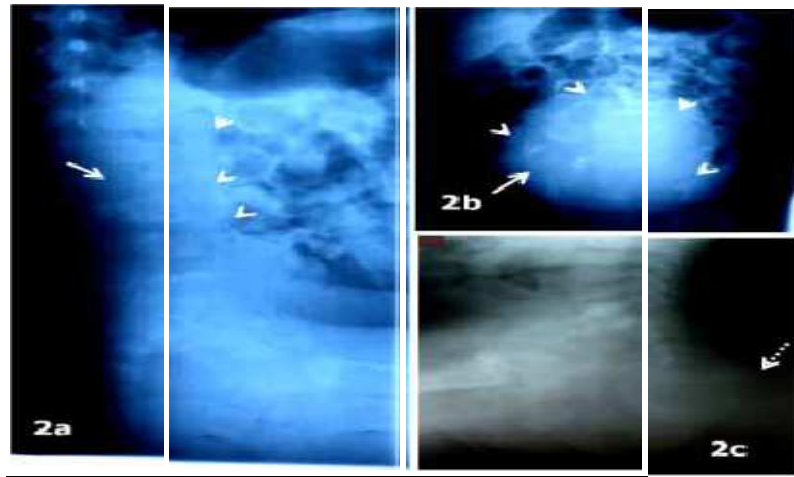


Figure 59: Radiographies lombosacrées montrant dans le premier cas (2a et 2b) une ostéolyse sacro-iliaque droite et de L2 (flèche pleine), une coulée pré vertébrale et une opacité abdominopelvienne (têtes de flèche) ; dans le second (2c) cas une masse sacro-coccygienne sans lésion osseuse (flèche interrompue)

Dans notre étude, des radiographies thoraco-abdominales ou du bassin ont été pratiqués chez 2 cas sur 5(40%), objectivant la masse au niveau de la région sacro-coccygienne, sans défaut osseux, ni malformations rachidiennes

b) L'échographie :

L'échographie est l'examen de choix en période anténatale au besoin complétée par l'IRM. A ce stade, elle permet de détecter la masse sacro-coccygienne, d'évaluer sa taille, d'évoquer le type selon la classification Altman, de rechercher les complications (RCIU, hydrops, MFIU) et de poser l'indication d'une césarienne pour les tumeurs de plus de 5cm.

Dans les pays pauvres, l'accès à l'échographie anténatale reste encore limitée; de plus bon nombre de ces échographies sont essentiellement biométriques et ne permettent pas une étude morphologique adéquate. La conséquence est que la majorité des TSC sont de diagnostic postnatal. Dans la série de Naciredine et al [106] au Maroc un seul des 35cas était de diagnostic anténatal ; dans celle de Sanoussi et al au Niger [106], une échographique prénatale n'a été faite que dans 12cas (7,45%) et a révélée la malformation que dans 2cas.

Dans notre étude aucun cas des TSC n'a été révélé en anténatale.

En postnatal, la radiographie conventionnelle, l'échographie, la TDM et l'IRM restent

indispensables pour le diagnostic, l'évaluation de l'extension tumorale et la recherche des éléments de la malignité. Le TSC se présente comme une masse kystique, mixte ou à prédominance solide [106]. La masse peut donc associer de façon variable les composantes tissulaires, graisseuses, calciques, kystiques ou même des ossifications ou des ébauches dentaires. L'extension pelvienne dépend du type de Altman, une ostéolyse coccygienne est très souvent présente même pour les tératomes bénins. La prépondérance solide de la masse et la présence de plage de nécrose sont les éléments en faveur de la dégénérescence [106] Les localisations secondaires sont locorégionales et à distance avec lâcher de ballons pulmonaire cas.

Dans notre étude, l'échographie de la masse a été réalisée chez toutes nos patientes, et a ainsi permis d'objectiver, une image d'échostructure solide chez 3 cas et mixte chez les 2 autres cas. L'échographie abdominale a également mis en évidence une UHN bilatérale chez 2 cas, et des calcifications chez une autre patiente.

c) TDM et IRM [108, 109, 110] :

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

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

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

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

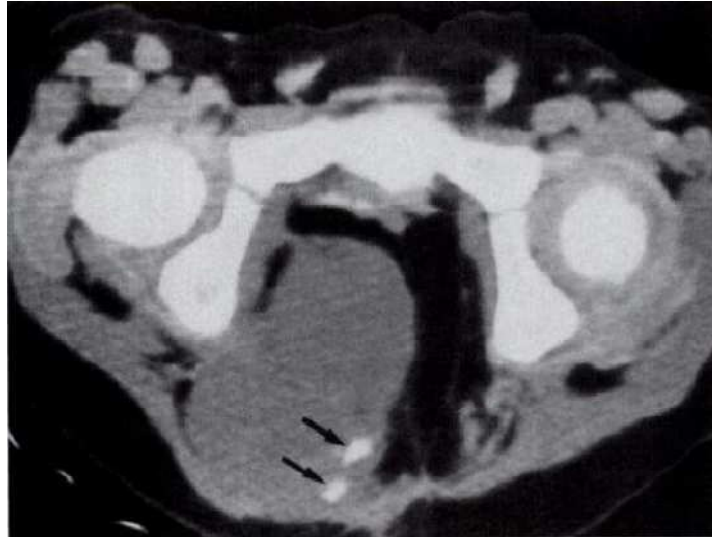


Figure 60 : image scanographique d'un TSC montrant deux zones de calcifications (les flèches). Les limites floues suggèrent la nature infiltrante de la masse [109]

Dans notre étude, IRM n'a été réalisé chez aucun cas de TSC.

La TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été pratiquée chez les 5 malades dans le cadre du bilan d'extension, montrant une masse pré sacrée chez les 5 filles avec présence d'ADP iliaque externes nécrosés chez une patiente, zone de nécrose et calcifications chez une autre patiente, elle a mis en évidence également des métastases pulmonaires hépatique et ganglionnaire chez un autre cas.

d) Recherche de métastases :

Les métastases se localisent essentiellement au niveau du poumon, des ganglions (habituellement les ganglions inguinaux et rétro-péritonéaux), du foie, de l'os et du cerveau [17]. Dans la série d'Altman et al. [11] 5% des patients avaient des métastases au moment du diagnostic selon la répartition suivante (Tab.) :

La localisation pulmonaire était la plus fréquente.

Type d'Altman	Nombre de cas	Pourcentage de métastases
---------------	---------------	---------------------------

I	186	0%
II	138	6%
III	35	20%
IV	39	8%
Total	398	5%

Tableau 15 : Fréquence des métastases au moment du diagnostic selon le type d'Altman.

Dans notre étude, on a une fille âgée d'un an qui a présenté des métastases pulmonaires, ganglionnaires et hépatiques.

3-Biologie :

a) Les marqueurs biologiques :

- L'alpha-foetoprotéine [111] :

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

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

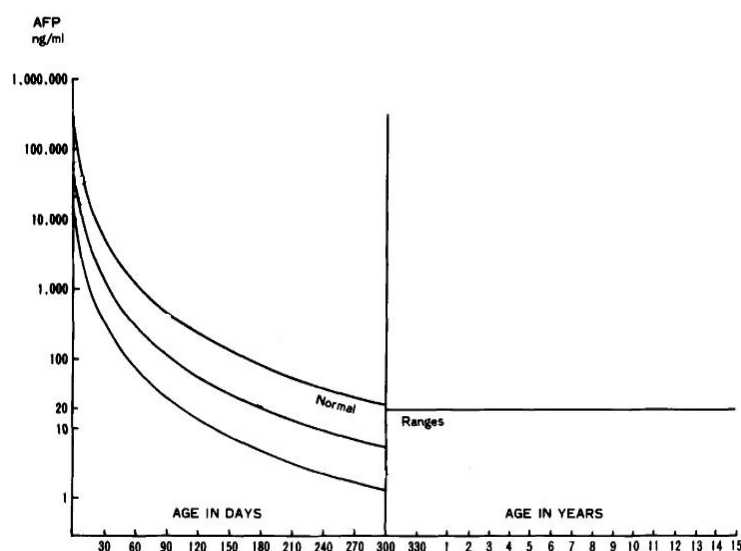


Figure 61: Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge [109].

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

Dans notre étude, le dosage préopératoire de l'AFP a été réalisé chez nos 5 malades. Le taux était normal (<10 ng/ml) chez une patiente, tandis qu'il était élevé (> 3000 ng/ml) chez les 4 autres patientes ayant un tératome immature.

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

+ La gonadotrophine chorionique humaine:

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

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

Dans notre étude, les 5 patientes qui ont bénéficié d'un dosage de la bêta-hCG avaient un taux négatif.

b) Bilan sanguin standard :

Dans le cadre du bilan préopératoire, il faut demander :

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

4-histologie :

Actuellement, et avec l'accessibilité aux moyens d'imagerie modernes (biopsie scanno guidées) et la meilleure connaissance de la biologie tumorale, l'on considère que la biopsie,

doit être discutée, et réalisée avec prudence du fait du risque de complications (dissémination, infection...), surtout dans les tumeurs à composante liquidienne [112]. Pour d'autres [113] elle doit être évitée si une exérèse complète est possible.

Cependant en cas de tumeur osseuse, il est préférable d'avoir une biopsie pour identifier des tumeurs nécessitant une chimiothérapie néo adjuvante (Ewing, ostéosarcomes). La zone de la biopsie doit être enlevée lors de la chirurgie.

5-Traitement : (selon la SFOP [114])

1) Les TSC matures et immatures non sécrétants :

Ils sont opérées d'emblée. La chirurgie est le moyen thérapeutique essentiel. Elle doit être instaurée le plus précocement possible et doit comporter une exérèse totale de la masse emportant le coccyx.

En cas d'exérèse totale, aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. Mais une surveillance clinique, biologique et radiologique est indispensable, une récurrence sous forme d'une tumeur du sac vitellin étant possible.

2) Les patients à risque standard (Taux d'AFP initial < 15 000 ng/ml et absence de métastases) :

a) En cas d'exérèse complète de la tumeur :

- Pas de traitement complémentaire.
- Surveillance rigoureuse clinique, biologique +/- radiologique.

b) En cas d'exérèse incomplète avec résidu tumoral micro ou macroscopique :

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VBP.
- Si les marqueurs ne sont pas négativés après 3 cures, c'est une non rémission : Il faut donc un rattrapage par le protocole VIP.
- Chirurgie secondaire après chimiothérapie.

c) En cas de tumeur inopérable d'emblée :

- Chimiothérapie par VBP.
- Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 3

cures, sinon c'est une non-rémission à rattrapage par le protocole VIP.

- Chirurgie en fin de chimiothérapie.

3) Les patients à haut risque (AFP $\geq$ 15 000 ng/ml et/ou présence de métastases) :

a) En cas d'exérèse initiale complète :

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VIP.

- Si marqueurs non négatifs après 4 cures, c'est une non-rémission à rattrapage par (Bléomycine, Adriamycine, Carboplatine), suivi d'intensification par chimiothérapie lourde.

b) En cas d'exérèse incomplète avec résidu tumoral micro ou macroscopique, avec ou sans métastases:

- Chimiothérapie par VIP.

- Si marqueurs non négatifs après 4 cures, c'est une non-rémission à rattrapage.

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

c) En cas de tumeur inopérable d'emblée avec ou sans métastase :

- Chimiothérapie par VIP.

- Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 4 cures, sinon c'est une non-rémission à rattrapage.

- Chirurgie en fin de chimiothérapie, sur la tumeur et/ou sur les métastases.

4) Cas particuliers :

a) En cas de méconnaissance du taux initial d'AFP :

Il peut arriver que l'on soit amené à traiter l'enfant dans un contexte d'urgence sans que l'on connaisse encore le taux d'AFP, ce qui ne permet pas de déterminer le groupe thérapeutique.

On admet alors que le traitement commence par une cure de VBP.

b) Enfants de moins de 1 an :

Le choix du groupe pronostique lié aux taux d'AFP initial peut être difficile chez les enfants de moins de 1 an, d'autant qu'ils sont plus jeunes, compte-tenu des variations physiologiques à cet âge.

- Enfants de moins de 3 mois : la chimiothérapie préconisée en attendant qu'ils atteignent l'âge de 3 mois est l'Endoxan +/- l'Actinomycine-D.
- Enfants de 3 à 6 mois : la chimiothérapie de type VIP n'est pas recommandée. Si les enfants sont dans le groupe de haut risque, faire les cures de VBP aux doses adaptées en attendant que l'enfant atteigne les 6 mois.
- Enfants de 6 mois à 12 mois : les doses sont à adapter en fonction du poids.

5) Les récidives :

a) Récidive non sécrétante :

Chirurgie si possible, pour exérèse de la tumeur et diagnostic histopathologique.

b) Récidive 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.

B-Neuroblastome pelvien :

Le neuroblastome pelvien reste rare et représente entre 2 et 5 % de toutes les localisations du neuroblastome, il appartient au groupe des tumeurs de la crête neurale

1-Clinique :

Les neuroblastomes pelviens sont développés aux dépens des chaînes sympathiques, pelviennes ou de l'organe de Zuckerland.

Leur symptomatologie est dominée par des signes de compression souvent tardifs aux organes de voisinage :

Compression rectale : constipation progressive

Compression vésicale : rétention urinaire

Obstacle à la circulation de retour veineux. [43]

Les symptômes en rapport avec les métastases sont alors souvent au premier plan.

Chez l'enfant de plus de 1 an, ce sont les métastases ostéo-médullaires qui expliquent le tableau : altération de l'état général, douleurs osseuses localisées ou diffuses, trompeuses, se manifestant par une boiterie, elles sont souvent prises à tort pour des douleurs articulaires ou attribuées à un traumatisme. Les métastases orbitaires sont à l'origine d'hématomes périorbitaires pouvant être associés à une exophtalmie, c'est le syndrome de Hutchinson qui doit faire évoquer le diagnostic. Chez le nourrisson, les métastases sont plus souvent hépatiques. Une forme particulière est constituée par le stade 4S (syndrome de Pepper) caractérisée par une hépatomégalie volumineuse associée parfois à des nodules sous-cutanés bleuâtres, alors que la tumeur primitive est le plus souvent de petite taille.

Dans notre série le seul cas de NBL pelvien enregistré présentait des métastase ostéo-médullaires associé au syndrome de Huntchison.

2-Imagerie : [21]

1-Echographie abdominale :

Elle est le premier examen à pratiquer devant une masse abdomino pelvienne, ou encore devant un tableau clinique de diffusion métastatique évoquant un neuroblastome. elle permet l'étude du siège exacte de la masse, son échostructure, sa vascularisation, ses rapports avec les organes de voisinage. Cet examen contribue au diagnostic positif grâce à La cytoponction échoguidée.

2- scanner abdomino pelvien :

Le scanner permet de préciser les caractéristiques de la masse *Taille (en millimètres) dans les trois plans de l'espace *Limites : nettes, imprécises. *Ligne médiane : atteinte, dépassée. *Structure interne : calcifications, zones évoquant de la nécrose. * Situation en hauteur par rapport aux vertèbres sacrées *les rapports du neuroblastome pelvien avec les organes de voisinage

3- IRM

L'IRM sera préférée à la TDM, notamment dans les formes pré sacrées, pour une meilleure analyse des prolongements dans les trous sacrés. Il est important de préciser le dépassement de la ligne médiane, l'extension aux trous sacrés, l'infiltration de la fosse ischio rectale, le franchissement de l'échancrure sciatique, l'existence d'adénopathies, et les rapports vasculaires avec la bifurcation aortique, les artères et veines iliaques [20,22,23].

L'IRM est recommandée pour les localisations pelviennes où l'envahissement pariétal est important. L'IRM est l'examen de choix dans la recherche d'une extension endocanalaire. En SpE T1, la masse est en hyposignal hétérogène. En SpE T2, la masse est en hypersignal avec une hétérogénéité plus marquée.

Les aspects scannographiques du neuroblastome pelvien sont mal connus à cause du nombre restreint des publications. A travers notre série, on remarque qu'il présente une volumineuse taille, dépasse la ligne médiane dans la plupart des cas (sup à 100mm). Sa densité est inhabituelle par rapport au reste des localisations puisqu'il renferme plus de zones de nécrose (45% des cas) que de microcalcifications contrairement au neuroblastome surrénalien où on trouve des macro calcifications dans 80% et seulement 10% de zones de nécrose.

Ces rapports intimes avec les structures neurovasculaires expliquent le nombre réduit de la résection chirurgicale 36% contre au moins 63% dans la localisation abdominale,

4-Scintigraphie :

La scintigraphie à la méta-iodobenzyl-guanidine (MIBG) repose sur la fixation spécifique par les neuroblastes de la MIBG, marquée par un isotope radioactif de l'iode (iode 103). C'est un examen à la fois sensible et spécifique. Quand la tumeur fixe la MIBG, ce qui est le cas pour 95% des neuroblastomes, elle permet d'établir une cartographie de la maladie. Les médecins nucléaires ont récemment établi des règles pour la réalisation et l'interprétation de cet examen avec un score permettant d'évaluer au mieux la réponse sous traitement [11]. Cet examen doit être pratiqué devant toute suspicion de neuroblastome avant tout geste opératoire sur la tumeur primitive. Il est indispensable au bilan initial de la maladie et à son suivi sous traitement [16].

Dans notre série la fille qui a présenté le neuroblastome pelvien, a bénéficié d'une scintigraphie qui a objectivé des métastases osseuses.

3-Biologie :

1-Catécholamines :

La plupart des neuroblastomes produisent des quantités importantes de catécholamines et de leurs métabolites qui sont excrétées dans les urines. L'acide vanilmandélique (VMA), l'acide homovanillique (HVA) et la dopamine doivent être dosés dans les urines de 24 heures. Seuls les résultats rapportés à la créatinine urinaire doivent être pris en compte. Seuls 5 à 10% des neuroblastomes ne sont pas secrétants. Dans notre étude, le seul cas de NBL pelvien était secrétant. Si les dosages de catécholamines urinaires se normalisent souvent avant la rémission complète de la maladie, ils sont cependant des examens de routine pour le diagnostic et le suivi de ces tumeurs. Un rapport de VMA/HVA supérieur ou égal à 1,5 a été longtemps considéré comme un facteur de pronostic favorable [45].

2-LDH :

Dans les neuroblastomes, l'élévation de la LDH est observée dans plus de trois quarts des cas. Dans notre série, le LDH était élevé chez la fille présentant le NBL pelvien. Sa valeur pronostique est discutée, identifiée par certains, elle n'est pas retrouvée par d'autres en analyse multivariée [16]. Dans l'étude récente du Pediatric Oncology Group (POG), les enfants porteurs d'un neuroblastome avec LDH élevées ont une survie à 20% alors que les autres ont une probabilité de survie à 80% [43]

3-Ferritine :

Le dosage de ferritine peut être demandé aussi, elle n'a pas un intérêt diagnostique. Son taux est proportionnel au stade et semble prédire une mauvaise réponse au traitement [43].

4-Histologie :

Au terme de cette évaluation clinique, biologique et d'imagerie, le diagnostic de neuroblastome est fortement suspecté et l'évaluation de la dissémination de la maladie faite. Cependant, la certitude diagnostique repose sur l'analyse anatomopathologique de la tumeur.

En outre, l'analyse génétique permettra d'identifier des facteurs pronostiques indispensables à une prise en charge thérapeutique adéquate. Si la tumeur est localisée et facilement opérable, ces analyses seront pratiquées sur la pièce opératoire, en revanche, si la tumeur est métastatique ou inopérable, du matériel tumoral sera prélevé au niveau de la tumeur primitive ou des métastases par la technique la moins invasive possible selon la localisation avant chimiothérapie [45].

Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur molle, grisâtre, comportant des zones hémorragiques, nécrotiques (faux kystes) et calcifiées. Parfois, la tumeur est encapsulée et bien limitée, mais le plus souvent elle est mal limitée et envahit les ganglions et les organes voisins.

Microscopiquement, l'architecture tumorale est classiquement lobulée avec des cloisons conjonctives. Les cellules sont petites, à cytoplasme peu abondant et volontiers groupées en « rosettes ». Il existe des formes plus différenciées, avec des cellules de plus grande taille, un noyau plus clair, un cytoplasme plus abondant, prenant alors un aspect ganglioneural, et l'on parle alors de ganglioneuroblastome. À un degré de plus, la tumeur a un aspect de ganglioneurome, avec des cellules ganglioneurales matures et des éléments schwanniens fusiformes sans contingent neuroblastique.

5-Classification INSS du neuroblastome [115] :

Stades	Caractéristiques anatomiques et histologiques
I	Tumeur limitée à son point d'origine. Ablation complète. Présence éventuelle de ganglions atteints inclus dans la tumeur.
II A	Tumeur limitée à son point d'origine. Ablation incomplète
II B	Tumeur limitée à son point d'origine avec ablation complète ou incomplète. Les ganglions du côté atteint ne sont pas inclus dans la tumeur mais sont atteints à l'analyse histologique
III	Tumeur localisée à un seul côté, non extirpable, traversant la ligne médiane. Il existe ou pas d'envahissement des ganglions régionaux .ou Tumeur localisée à un seul côté ou tumeur de la ligne médiane avec envahissement des ganglions des deux côtés. La ligne médiane franchie signifie le bord de la vertèbre, du côté opposé à celui de la tumeur
IV	Tumeur, avec métastases (à l'exception des éléments de la définition du stade 4S)
IV S	Tumeur initiale limitée à son point d'origine, retirée totalement avec des métastases (foie, la peau et/ou la moelle osseuse) sauf au niveau de l'os.

Tableau 16: classification de l'International Neuroblastoma Staging System

6-Traitement :

1-La prise en charge thérapeutique

Modalités de choix des traitements

Les stratégies thérapeutiques dépendent de trois facteurs principaux :

- la biologie de la tumeur et en particulier l'amplification de N-myc. Au-delà de 3 à 10 copies de ce gène on considère que le pronostic est défavorable. Ainsi, tout neuroblastome, même localisé, mais avec amplification de N-myc (exception faite des rarissimes stades I) doit être considéré comme à très haut risque local et métastatique et traité comme tel. Dans les formes métastatiques, le traitement sera maximaliste, complété d'un traitement local.

- l'extension locale et métastatique. L'existence de métastases au moment du diagnostic pèse très lourd dans les indications thérapeutiques, mais de façon très différente chez le nourrisson ou chez le grand enfant.

Les formes agressives et avancées de la maladie ne peuvent pas être traitées par la seule chimiothérapie conventionnelle.

Quant aux stades 4S de la classification INSS, malgré de très volumineuses métastases hépatiques, environ un tiers d'entre eux sont susceptibles de régresser spontanément. En l'absence de signes de détresse vitale au moment du diagnostic, il est justifié de réaliser une surveillance initiale et de ne démarrer une chimiothérapie qu'en cas de progression ou de stabilité prolongée de la maladie.

- l'âge au diagnostic, selon que l'enfant a plus ou moins d'un an. Quelque soit le stade et la biologie de la tumeur, le pronostic d'un neuroblastome est toujours meilleur avant l'âge d'un an qu'après. Le traitement sera donc moins intensif chez l'enfant de moins d'un an [172].

Chimiothérapie initiale :

La chimiothérapie initiale est capitale dans la stratégie de traitement du neuroblastome.

En effet, il s'agit d'une tumeur chimiosensible et 60% des patients âgés de plus d'un an ont des métastases au diagnostic. C'est le bilan d'imagerie (scanner, échographie ± IRM) qui amène à décider, dans les formes localisées, de la nécessité éventuelle d'une chimiothérapie préopératoire. Cette chimiothérapie permet de :

- réduire la taille et la consistance de la tumeur et, pour les tumeurs non extirpables d'emblée, en faciliter l'ablation complète dans un second temps ;

- réaliser un traitement préventif ou curatif des métastases.

La chimiothérapie initiale comprend des associations de Vincristine, Cyclophosphamide, avec ou sans Doxorubicine ou d'Epipodophyllotoxine, Cisplatine ou de Carboplatine. Les résultats sont améliorés si les doses sont élevées et les cycles de chimiothérapie, rapprochés.

Afin de consolider l'efficacité de la chimiothérapie initiale, on administre, dans les formes les plus graves, des chimiothérapies à haute dose avec greffe de cellules souches.

- Deux combinaisons de médicaments quelque peu différentes sont actuellement utilisées, l'une en Europe (Busulfan et Melphalan), l'autre aux Etats-Unis (Carboplatine, VP16 et Melphalan), associés à l'utilisation de cellules souches d'origine médullaire ou mieux sanguines. On ne sait pas aujourd'hui si ces deux traitements sont équivalents ou pas. Dans le cadre d'une collaboration européenne et américaine, une preuve sera apportée à ce sujet [115].

Chirurgie :

- Chirurgie viscérale :

Le but de l'intervention, qu'elle soit effectuée d'emblée ou au décours d'une chimiothérapie initiale, est d'obtenir une ablation aussi complète que possible, au prix d'un minimum de risques et de séquelles.

La tumeur, après chimiothérapie, devient accessible à une ablation par morcellement qui ne présente pas de risque de diffusion. Le plus souvent, les organes de voisinage et les gros vaisseaux sont refoulés ou entourés par le tissu tumoral, mais non envahis. Grâce à une dissection minutieuse de la tumeur les structures vasculaires sont dissociées du bloc tumoral. L'anesthésie doit être préparée et 3 événements, anticipés : une intervention de longue durée, un risque d'hémorragie abondante et brutale, et des poussées inopinées d'hypertension artérielle.

Des complications postopératoires peuvent survenir : une diarrhée.

Ces complications disparaissent progressivement.

L'évaluation de la qualité de l'ablation de la tumeur repose sur :

- un compte rendu opératoire détaillé ;
- un examen histologique de la tumeur retirée ;

- un scanner réalisé environ un mois après l'intervention.

- Neurochirurgie :

Devant un neuroblastome, les situations suivantes justifient le recours à la neurochirurgie :

- l'ablation d'un résidu tumoral comprimant la moelle épinière contenue dans la colonne vertébrale. C'est la circonstance la plus fréquente.

- l'établissement d'un diagnostic devant une tumeur de la moelle épinière isolée.

C'est une situation exceptionnelle.

- la levée d'une compression soudaine de la moelle épinière.

Cependant, la chimiothérapie est souvent plus efficace pour traiter une telle situation, qui reste exceptionnelle.

Cette neurochirurgie présente des difficultés liées soit :

- aux liens entre la tumeur et les membranes qui entourent la moelle épinière et les racines nerveuses qui émergent de la colonne vertébrale.

- au caractère hémorragique de ces interventions pouvant faire courir un risque vital chez les très jeunes enfants.

A moyen terme, la neurochirurgie peut être responsable d'une certaine déformation de la colonne vertébrale qui survient si la chirurgie du canal contenant la moelle épinière a été importante.

Dans tous les cas il convient de mettre en place une surveillance clinique et radiologique prolongée de la colonne vertébrale notamment avant et autour de la puberté, moment de croissance osseuse importante [115].

3-Méningocèle antérieure :

Considérée comme une anomalie congénitale, la méningocèle est une protrusion antérieure d'un sac méningé à travers une déficience durale et osseuse. Elle peut siéger à n'importe quel endroit du rachis ou même du crâne.

Elle se présente comme une formation kystique, grossièrement arrondie, de couleur blanc rosée, reliée aux méninges par un collet, et contenant du liquide céphalo-rachidien.

1-clinique :

L'élément clinique prédominant dans la MSA est la disparité des symptômes [116] expliquant la fréquence des découvertes fortuites ou lors de complications. La MSA ne « parle » en général qu'en cas de volume important, supérieur à un litre, entraînant un effet de masse sur les structures abdomino-pelviennes et nerveuses. On décrit ainsi des troubles urinaires avec dysurie ou incontinence, des troubles digestifs pouvant réaliser un tableau pseudo-abdominal, une constipation chronique est un signe presque constant [117], des troubles génitaux avec dyspareunie ou dysménorrhée, plus rarement des troubles neurologiques par compression radiculaire, des céphalées positionnelles avec syndrome d'hypertension intracrânienne.

Le toucher rectal décèle une masse souple rétro-rectale. La complication majeure est la méningite aiguë purulente spontanée (30 %) ou lors d'un accouchement, due à la rupture du kyste ou à la fistulisation à la paroi postérieure du rectum [116].

Elle est létale dans 30 à 100 % des cas selon les auteurs.

2-Imagerie :

A la radiographie standard, La méningocèle pré-sacrée est diagnostiquée devant la présence d'une déformation très caractéristique du sacrum et du coccyx : Le sacrum est, dans ce cas, court, incurvé et avec un angle convexe et tranchant, le coccyx est inexistant : c'est le signe du cimeterre.



Figure 62: Méningocèle sacrée antérieure. Defect osseux sacré unilatéral sur radiographie du bassin de face. Aspect typique en « cimenterre »

L'échographie pelvienne confirme une masse pré-sacrée rétro-rectale liquidienne pouvant en imposer chez la fille pour un kyste de l'ovaire.

La myélographie debout avec clichés tardifs, le scanner, et surtout l'imagerie par résonance magnétique (IRM) en coupes sagittales retrouvent une formation kystique liquidienne rétro-rectale communiquant avec le canal médullaire érodant le sacrum ou les vertèbres.

Il est formellement contre-indiqué de réaliser une biopsie de cette lésion, le taux de mortalité pour raisons septiques étant alors de 100 %.

3-Histologie :

La suspicion d'une méningocèle rétro-rectale contre-indique formellement la biopsie vue le risque constant de survenue de méningites ou de méningo-encéphalites mortelles.

4-Traitement : [118]

Le traitement chirurgical des méningocèles retro-rectales est sujet à une controverse. La discussion est centrée par le risque infectieux de l'ouverture méningée et la nécessité d'extirper le diverticule méningé ou simplement l'isoler des méninges.

Ainsi, certains préconisent la voie postérieure trans-sacrée, pour fermer le canal de communication de la méningocèle avec les méninges, et laisser en place la poche rétro-rectale après l'avoir vidée de son contenu.

D'autres auteurs ont utilisé la voie antérieure pour lier le canal de communication au raz du rectum et extirper la lésion. D'autres ont lié le pédicule par voie latéro-coccygienne.

Quant à la voie périnéale, elle est à exclure. Donnant peu de jour, elle expose encore à l'infection méningée et aux fistules.

Aucun cas de méningocèle sacrée antérieure n'a été diagnostiqué dans notre série.

D-Duplication rectale :

La duplication digestive est une malformation congénitale rare, définie comme une formation sphérique ou tubulaire pouvant se rencontrer de la langue à l'anus, ayant un contact intime avec le tube digestif, communicante ou non et pourvue d'une double couche musculaire lisse et d'une muqueuse de type digestif.

La diversité des variétés anatomiques et des localisations explique le polymorphisme clinique et radiologique [119].

La duplication rectale est rare (5 %). Les formes sphériques ou kystiques sont les plus fréquentes et représentent 94 % des cas. Elles sont le plus souvent non communicantes.

1-Clinique :

Le diagnostic peut être fait avant la naissance mais ce sont habituellement les explorations pratiquées après la naissance qui permettent une approche plus précise du diagnostic topographique et de la nature de la lésion. Les duplications rectales sont découvertes le plus souvent avant l'âge de 2 ans. Leur découverte, plus tardive que celle des autres localisations, se fait à l'occasion d'un syndrome occlusif, d'une masse périnéale, d'un prolapsus rectal ou

d'une fistule entérovésicale ou périnéale. Les malformations vertébrales à type de scoliose, de dysraphisme, d'hémivertèbre ou de bloc vertébral représentent un argument diagnostique en leur faveur [145,146]. L'association fréquente à des malformations urogénitales justifie leurs recherches systématiques [119].

2-Imagerie :

Le lavement baryté peut montrer une opacification directe de la duplication dans les formes communicantes ou mettre en évidence une image de compression extrinsèque.

L'échographie permet une meilleure étude de la duplication surtout dans sa forme non communicante. Elle précise le rapport de la masse avec les organes pelviens et permet aussi d'éliminer les autres diagnostics.

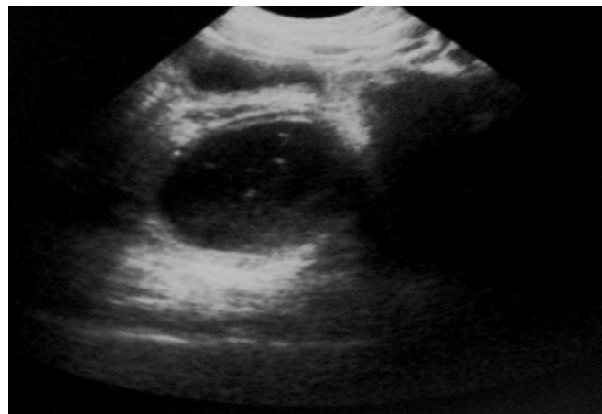


Figure 63. Echographie abdomino-pelvienne (coupe transversale) : **masse anéchogène** à double paroi digestive, sans péristaltisme et sans calcification en position rétro-rectale et pré-sacrée.

La tomodensitométrie (TDM) et l'IRM sont rarement pratiquées et leur but est d'éliminer les diagnostics différentiels : essentiellement la méningocèle antérieure, le tératome sacro-coccygien non extériorisé et le neuroblastome pelvien [119]

3-Traitement :

Le traitement est chirurgical en raison du risque de complications évolutives et de dégénérescence maligne.

L'exérèse totale est le traitement de choix. Néanmoins, la paroi commune du kyste avec le rectum justifie une exérèse subtotal et l'électrocoagulation ou l'exérèse de la muqueuse du fond de coquetier. En cas de communication, une colostomie de protection est parfois recommandée. L'histologie confirme le diagnostic et recherche une hétérotopie muqueuse.

Le pronostic est généralement favorable et dépend surtout de la précocité du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique [119].

Aucun cas de duplication rectale n'a été diagnostiqué dans notre série

E-Lymphangiome kystique :

Les lymphangiomes kystiques sont des malformations congénitales bénignes très rares du système lymphatique qui représentent 5% des tumeurs bénignes de l'enfant. Cette affection, de pathogénie mal élucidée, est généralement considérée comme une malformation dans laquelle existe une anomalie de connexion entre les vaisseaux lymphatiques et les sacs lymphatiques primitifs. Il en résulte une exclusion d'un bourgeon La topographie de ces malformations est dominée par la localisation cervicale : 75% des cas, et axillaire : 20% des cas. Le lymphangiome kystique peut par ailleurs siéger rarement dans d'autres sites tel que le médiastin, l'abdomen ou le pelvis. Dans la littérature, la localisation abdominale et la localisation pelvienne ont été souvent confondues.

La localisation pelvienne des lymphangiomes kystiques est considérée comme étant une extension d'un lymphangiome kystique rétro-péritonéal abdominal, et leur fréquence n'a pas été étudiée de façon isolée dans la littérature.

1-Clinique :

Le lymphangiome kystique pelvien de l'enfant peut se manifester par :

-Des signes de compression digestive :

Constipation [100]

Syndrome occlusif

Rectorragies

- Des signes de compression des voies urinaires :

Rétention urinaire aigue [100,101]

Dysurie

Incontinence urinaire

Infection urinaire

-Des signes de compression nerveuse :

Douleur faiblesse et paralysie du membre inférieur

Paraplégie

- Des épisodes infectieux, inflammatoires ou saignements au sein de la cavité lymphatique.

Examen cliniques :

Les lymphangiomes kystiques sont des masses rondes ou lobulées, compressibles de taille variable.

2-Imagerie : [120]

L'abdomen sans préparation ASP:

Il peut être d'aspect normal ou peut fournir des arguments de présomption en montrant une opacité pelvienne de tonalité hydrique, homogène, refoulant les clartés digestives en haut. Contrairement à l'adulte, les calcifications pariétales sont rares chez l'enfant. Ceci d'autant plus s'il s'agit d'une atteinte pelvienne puisque celle-ci correspond à la continuité d'un

lymphangiome kystique rétropéritonéal et les calcifications sont exceptionnelles dans cette localisation.

L'échographie couplée au Doppler :

Ses indications sont larges en raison de son innocuité et de la rapidité de son exécution et de son apport considérable. Typiquement, la masse est d'aspect anéchogène, homogène, donnant un renforcement postérieur. Cette masse est multiloculaire, polylobée entourée d'une paroi mince avec des fines cloisons internes vascularisées au Doppler couleur et qui divisent la masse en plusieurs cavités de taille inégales. Parfois, on visualise des fines calcifications au niveau de ces cloisons.

Il s'agit souvent d'une masse rétropéritonéale englobant les gros vaisseaux et qui se continue dans l'abdomen

Le lymphangiome kystique peut aussi prendre un aspect uniloculaire réalisant une image kystique isolée non cloisonnée, de diagnostic différentiel plus difficile. Toutefois, l'échographie ne retrouve pas toujours un aspect aussi évocateur. En effet, les remaniements inflammatoires ou hémorragiques peuvent modifier l'échogénicité du kyste qui devient hétérogène avec possibilité de niveau liquide-liquide.

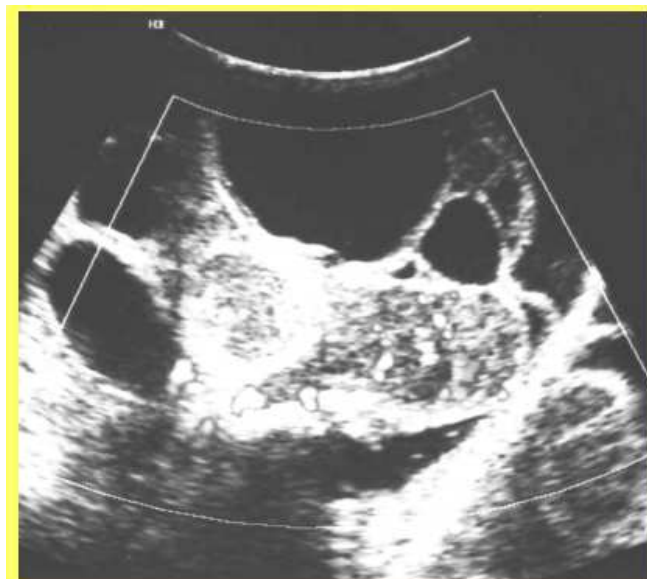


Figure 64 : Echographie montrant un Contenu hétérogène remanié de l'une des cloisons d'un lymphangiome pelvien.

La TDM :

C'est dans les aspects échographiques atypiques que le scanner trouve ses meilleures indications. L'aspect TDM typique des lymphangiomes kystiques pelviens est celui d'une masse de densité liquidienne, multiloculaire avec de fines cloisons pouvant contenir des plages calcifiées. Ces cloisons se rehaussent légèrement après injection intraveineuse de produit de contraste contrairement au contenu de la masse. Parfois le lymphangiome est uniloculaire. En cas d'inflammation, le lymphangiome kystique présente une densité hétérogène avec épaissement de sa paroi et de ses cloisons. En cas d'hémorragie intrakystique, le contenu devient hyperdense avec parfois un aspect liquide-liquide

L'IRM :

Avec l'échographie et la TDM on peut rencontrer des difficultés à étudier les limites de la lésion par rapport aux tissus mous adjacents, d'où l'indication de l'IRM dans l'étude des lymphangiomes kystiques. L'aspect IRM typique des lymphangiomes kystiques est celui d'une lésion en hyposignal sur les séquences pondérées en T1, qui peut varier selon le contenu du kyste. La lésion donne un signal élevé sur les séquences pondérées T2. Les cloisons lésionnelles paraissent en hyposignal linéaire d'épaisseur variable. Les atteintes pelviennes et abdominales présentent la particularité d'avoir des limites lésionnelles moins nettes que dans les autres localisations.

3-Histologie : [120]

Sur le plan anatomopathologique, le lymphangiome kystique peut se présenter sous un aspect multiloculaire : c'est le type le plus fréquent dans lequel la masse kystique est faite de poches multiples, de taille et de nombre variable, plus ou moins communicantes. Il peut aussi prendre un aspect uniloculaire avec une seule poche kystique pouvant atteindre un volume considérable occupant parfois la totalité de l'abdomen simulant une ascite.

4-Traitement :

Les moyens thérapeutiques varient de l'abstention-surveillance à la sclérothérapie, en passant par l'exérèse chirurgicale, qui reste le traitement couronné du plus grand taux de

réussite. Le traitement chirurgical peut se faire par voie coelioscopique ou par chirurgie ouverte. L'aspiration du contenu et l'exérèse complète des parois kystiques est la règle. Néanmoins, vu la nature bénigne de la maladie, le respect des structures nobles avoisinantes auxquelles adhère le kyste est recommandé. Malgré l'exérèse complète des parois kystiques, des taux de récurrence allant jusqu'à 17 % ont été signalés.[144]

La sclérothérapie est, actuellement, l'une des principales thérapeutiques des malformations lymphatiques macro kystiques.

Plusieurs agents sclérosants ont été essayés : sérum salé hypertonique, LIPIODOL, ETHIBLOC, BLEOMYCINE, OK-432, DOXYCYCLINE, Morrhuate de sodium...

La réaction inflammatoire créée peut être intense ; dans les formes ORL pédiatriques le recours à l'intubation préventive et la surveillance en milieu de réanimation sont classiques.

Les douleurs post-injections sont très variables d'un produit à l'autre et peuvent nécessiter l'utilisation de dérivés morphiniques pendant quelques jours [121].

Le Laser :

Il provoque une coagulation des vaisseaux lymphatiques qui conduit à la diminution des taux de récurrences des pseudos vésicules. Le traitement de la partie superficielle des lymphangiomes est, parfois, suffisant pour obtenir une amélioration de l'aspect de la lésion et réduire les complications [122].

Dans notre étude, on n'a trouvé aucun cas de lymphangiome kystique pelvien.

F-AUTRES:

Les tumeurs osseuses du bassin : **La tumeur d'Ewing, l'ostéosarcome** de l'aile iliaque peuvent constituer une masse très volumineuse des parties molles contrastant avec la discrétion de la lésion osseuse. L'exploration est au mieux réalisée en IRM. La biopsie osseuse permet le diagnostic précis.

1-Clinique :

Les tumeurs osseuses malignes sont révélées dans 95% des cas par une douleur permanente ou intermittente, nocturne dans moins d'un quart des cas, localisée à la zone tumorale ou projetée. La douleur, souvent améliorée par le repos au début, est trompeuse et peut exister depuis plusieurs semaines ou mois. Ainsi, il faut rappeler que les douleurs osseuses inexpliquées de l'enfant et les douleurs post traumatiques persistantes doivent être impérativement explorées.

L'examen clinique peut retrouver une **tuméfaction inflammatoire** au niveau de la tumeur, témoin de l'importance de l'atteinte des parties molles, en particulier au niveau des os plats. Cette tuméfaction n'est pas constante ni spécifique des tumeurs malignes.

Les signes généraux tels l'altération de l'état général et la fièvre sont rares, évoquent volontiers la présence de métastases, mais associées aux signes locaux peuvent simuler une lésion osseuse infectieuse ou inflammatoire.

2-Imagerie :

1 Radiographie standard :

La radiographie révèle le plus souvent des signes de tumeur très agressive, avec appositions périostées, destruction de la corticale et **envahissement des parties molles**. La tumeur peut être purement lytique, purement condensante, ou le plus souvent mixte associant lyse et condensation osseuses.

2 L'IRM :

L'IRM est l'examen de choix pour analyser l'extension locale d'une tumeur.

Le bilan d'extension à distance minimal inclut théoriquement et de façon systématique un scanner thoracique et une scintigraphie osseuse.

3-Biopsie :

Véritable étape clé de la prise en charge, la biopsie de la tumeur primitive doit être chirurgicale, et est régie par un grand nombre de règles précises. Le diagnostic est entièrement conditionné par le site de la biopsie et le volume des fragments et nécessite impérativement la

transmission au laboratoire des informations cliniques et radiographiques (cliché standard) et du compte rendu opératoire. En leur absence, le pathologiste n'est pas tenu d'effectuer un diagnostic formel. Chaque fois que c'est possible, la biopsie sera impérativement réalisée après l'IRM afin de ne pas créer d'artéfact par le biais d'un hématome ou d'un œdème

4-Traitement :

Ostéosarcome : [123, 124, 125,126]

combinaison chimiothérapie d'induction, chirurgie et chimiothérapie adjuvante constitue le schéma thérapeutique habituel, et a permis de transformer le pronostic de cette pathologie auparavant gravissime. La chimiothérapie pré-opératoire est communément administrée dans le but d'éradiquer les micro-métastases et de préparer la chirurgie conservatrice. Actuellement, la préservation du membre est possible chez la majorité des patients, et la survie sans récurrence est de 50 à 80% selon les séries. Contrairement à la chirurgie et à la chimiothérapie, la radiothérapie a peu de place dans la PEC thérapeutique des ostéosarcomes du fait de l'histoire naturelle de cette tumeur et de sa relative radiorésistance.

La fréquence élevée des amputations pourrait s'expliquer par le nombre important de tumeurs localement avancées, ainsi que par le non respect des délais de chimiothérapie et de chirurgie. Le traitement postopératoire comportait une chimiothérapie pour tous les malades opérés.

Tumeur d'Ewing : [127, 128,129]

Le traitement actuel repose sur l'association d'une chimiothérapie d'induction et d'un traitement local, au mieux chirurgical, parfois radiothérapique. La chirurgie a vu ses indications augmenter avec les années, d'une part pour améliorer le contrôle local, d'autre part pour limiter la radiothérapie. Celle-ci demeure cependant importante dans les localisations inopérables ou en association avec la chirurgie quand celle-ci est incomplète.

L'association ou non d'une radiothérapie postopératoire varie selon l'importance du reliquat et le pourcentage de cellules résiduelles sur la pièce d'exérèse

IV. PARTICULARITE DE L'ANESTHESIE CHEZ L'ENFANT

L'anesthésie pédiatrique répond à 4 particularités qui sont :

- Relationnelles impliquant une prise en charge psychologique adaptée.
- Anatomique avec des répercussions sur la prise d'abord veineux et l'intubation trachéale.
- Pharmacologique nécessitant des posologies adaptées et des dilutions particulières.
- Physiologiques concernant la ventilation, l'équilibre thermique, l'équilibre hydroélectrolytique, la masse sanguine.

Elle s'adresse à des groupes différents :

- Nouveau-nés 0 à 30 jours.
- Nourrissons 1 à 24 mois.
- Petits et grands enfants 2 à 15 ans

- Préparation de l'enfant :

Enfant prémédiqué réchauffé, en décubitus dorsal.

La régulation thermique est très importante, le réchauffement se fera par :

- Matelas chauffants.
- Couverture isolante en aluminium.
- Couvertures chauffantes à air pulsé.
- Réchauffement des gaz.
- Réchauffeurs à sang et à soluté

Il est très important de recouvrir toute la surface cutanée inutilement exposée à l'air ambiant.

La surveillance :

- Thermomètre à hypothermie.
- Sonde thermique rectale.
- Sonde thermique œsophagienne.

- Consultations préopératoire :

Elle comporte :

- Mensuration de l'enfant (poids, taille, pouls, TA, respiration).
- Auscultation pulmonaire (signe d'encombrement).
- Auscultation cardiaque (souffles et bruits anormaux)

- Examens des sites possibles d'une ALR.
- Etat veineux.
- Examen de la bouche (ouverture, état dentaire, taille des amygdales, anomalies morphologiques pouvant gêner l'intubation).
- Prévoir kiné préalable ou nutrition artificielle si besoin.
- Examens :
 - Obligatoire : groupage sanguin et groupe de la mère si âge < 3 mois.
 - Habituels : NFS, TCA, Temps de saignement.
 - Sur indication particulière : RP, ECG, EFR, GAZO.

V-SEQUELLES DE CHIRURGIE PELVIENNE :

Les structures occupant la cavité pelvienne assurent un rôle essentiel dans les fonctions de continence urinaire et digestive et de reproduction.

L'exérèse carcinologique des tumeurs développées dans cette région anatomique, très riches en structures nerveuses et vasculaires fines, expose donc à des risques majeurs de séquelles qui peuvent altérer de manière sévère la qualité de vie.

De plus, les tumeurs osseuses de la cavité pelvienne (sarcome d'Ewing et ostéosarcome) imposent des résections qui peuvent comporter des séquelles orthopédiques propres mais également retentir sur les fonctions de continence et de reproduction.

Les principales tumeurs qui comportent une chirurgie pelvienne sont les rhabdomyosarcomes (RMS) de la filière urinaire, génitale et de localisation pelvienne autre : périnéale, paramètre, obturateur. les tumeurs germinales malignes (TGM) qui peuvent intéresser le vagin et la région sacro-coccygienne, les sarcomes d'Ewing osseux et des parties molles, les neuroblastomes pelviens, les tumeurs ovariennes.

A. Les séquelles concernant l'appareil urinaire :

Les séquelles de l'appareil urinaire peuvent être liées à une amputation de la filière urinaire (cystectomie partielle ou totale) ou à un déficit fonctionnel lié à des lésions neurologiques sacrées ou à une dénervation parasymphatique de la vessie ou à des lésions sphinctériennes. Lorsque la chirurgie pelvienne est réalisée chez des jeunes enfants, il est important de

souligner que l'apprentissage de la propreté va être grandement perturbé par cette chirurgie même si finalement elle n'est pas génératrice de séquelles organiques sévères.

Il faut tenir compte de cet élément pour interpréter les troubles qui vont être exprimés par les parents. Ceci est également vrai pour les troubles de la continence digestive.

C'est certainement dans les RMS vésicaux que l'on va attendre le plus de séquelles de cet ordre. C'est pourquoi depuis plus de 15 ans, certaines équipes ont développé une approche très conservatrice qui comporte une chimiothérapie néoadjuvante suivie d'une chirurgie qui va s'efforcer d'être à la fois la plus complète possible mais qui sera conservatrice sur la région du trigone et du col vésical.

Cette région est alors traitée par une curiethérapie complémentaire à l'aide de tubes qui sont mis en place lors de la chirurgie. Cette approche dont les résultats en termes oncologiques sont comparables à d'autres stratégies moins conservatrices semble donner d'excellents résultats en termes de séquelles [130,131].

Certaines situations peuvent conduire à l'installation d'une vessie neurologique. C'est, d'une part, une exérèse chirurgicale conduisant à des lésions des nerfs sacrés, et ce de façon bilatérale.

Les sarcomes d'Ewing comportent ce risque ainsi que les neuroblastomes pelviens s'étendant dans les trous sacrés ou les exceptionnelles TGM sacro-coccygiennes volumineuses et/ou pénétrant dans le canal médullaire [132].

Il peut s'agir également des conséquences d'une dissection postérieure de la vessie conduisant à une dénervation parasympathique, que l'on peut être amené à faire dans les tumeurs neuroblastiques volumineuses ne répondant pas à la chimiothérapie ou dans les exceptionnels sarcomes d'Ewing des tissus mous développés dans le pelvis.

La prise en charge de ces vessies neurologiques nécessite une expertise urologique qui permettra de déterminer précisément le type d'atteinte neurologique (vessie rétentionniste, hyperactive, compliance, valeur du sphincter. . .) et le traitement qui permettra à ces enfants d'être « secs » (traitement médical, cathétérisme intermittent _ agrandissement de la vessie).

B. Les séquelles digestives :

Elles sont rarement liées aujourd'hui à une chirurgie mutilante de type exentération pelvienne ou proctectomie.

Elles sont le plus souvent la conséquence là encore d'une atteinte bilatérale des nerfs sacrés ou d'une chirurgie détruisant le sphincter externe de l'anus.

Cette complication peut se voir au décours de la dissection des volumineuses tumeurs pelviennes (tumeurs neuroblastiques, TGM, sarcome d'Ewing).

Il est cependant intéressant de noter que les troubles de la continence digestive consécutifs à l'exérèse des TGM sacro-coccygiennes récupèrent presque toujours avec le temps, ce qui n'est pas toujours le cas des séquelles urologiques qui y sont très souvent associées [132]. En revanche, les séquelles sphinctériennes liées à la chirurgie des tumeurs neuroblastiques pelviennes récupèrent moins bien [133].

Devant des troubles de la continence survenant après une chirurgie pelvienne, il est important de bien les analyser (souillures, fuites de selles incontrôlées, nocturnes et/ou diurnes, à l'effort. . .) et de préciser en cas de fuites de selles incontrôlées s'il s'agit des conséquences d'une rétention ou d'une véritable incompétence du sphincter.

La prise en charge sera différente et pourra s'appuyer notamment sur des ramolisseurs de selles et/ ou des lavements évacuateurs. Ceux-ci peuvent être délivrés de façon rétrograde grâce à des systèmes d'irrigation faciles d'usage.

Il peut être également proposé la mise en place d'un accès au niveau du cæcum pour réaliser des lavements antérogrades mais cela nécessite une intervention chirurgicale.

Ces mesures associées à une prise en charge diététique, voire à de la kinésithérapie pelvipérinéale, doivent permettre à l'enfant d'obtenir une propreté socialement acceptable.

C. Les séquelles intéressant l'appareil génital et la reproduction :

La chirurgie pelvienne expose à ce type de séquelle quel que soit le type de chirurgie réalisé par le risque d'obstruction tubaire qui en résulte, lié intrinsèquement à la dissection qu'elle comporte.

C'est probablement à ce titre que la chirurgie coelioscopique trouve tout son intérêt, dans certaines indications, en diminuant ce risque. Le développement des approches conservatrices

pour les RMS urogénitaux privilégiant la curiethérapie à des gestes de résection mutilants permet aujourd'hui de préserver la filière génitale dans la majorité des cas.

Afin de diminuer également les séquelles liées à l'irradiation locale, des techniques de transposition de gonades se sont développées, permettant de préserver également la fonction ovarienne [134].

Les principales indications sont la radiothérapie pelvienne des RMS génito-urinaires et les sarcomes osseux et des tissus mous de la région pelvienne.

La transposition d'ovaire est très efficace et permet de préserver la fonction ovarienne dans 60 à 80 % des cas.

Dans certaines situations où cette technique de protection n'est pas possible, un prélèvement d'ovaire en vue de cryopréservation est aujourd'hui proposé en raison des résultats convaincants obtenus par cette approche chez l'adulte [135]. Aucun enfant ayant bénéficié d'une cryopréservation ovarienne n'a encore été réimplanté à des fins de reproduction à ce jour dans le monde.

Il est très rare que la chirurgie de tumeurs ovariennes conduise à une amputation complète du capital ovarien. En revanche, la survenue d'une tumeur bilatérale synchrone ou métachrone ou d'une tumeur sur ovaire unique permet de prédire un épuisement rapide du capital ovocytaire. Dans ces situations, il est important de pouvoir anticiper cet événement et de parler assez tôt à la jeune fille des possibilités de prélèvement ovocytaire qui sont réalisées par des équipes d'adulte.

Informée des avantages et des contraintes de cette procédure, elle pourra lorsqu'elle le souhaitera en faire la demande. Dans les rares situations où la chirurgie d'exérèse tumorale a conduit à une interruption de la filière génitale ou à une exérèse complète, il est possible aujourd'hui de proposer des techniques de reconstruction vaginale permettant d'améliorer la restitution du schéma corporel.

Le développement des techniques d'ingénierie tissulaire ainsi que les cas récemment rapportés de transplantation provisoire d'utérus permettent aujourd'hui d'ouvrir des perspectives à des jeunes filles qui n'ont pas pu bénéficier, pour des raisons oncologiques et anatomiques, de techniques conservatrices [136].

VI-EVOLUTION :

L'évolution des masses pelvienne dépend de l'étiologie.

Dans notre série, le taux de mortalité est de 3.3% pour l'ensemble des Masses pelvienne de la fille. La seule patiente décédée avait une tumeur maligne (NBL pelvien métastatique).

A.NBL :

L'évolution des NBL est très variable. En effet, certaines tumeurs localisées ou métastatiques peuvent régresser spontanément, d'autres peuvent guérir grâce à un traitement associant chirurgie et/ou chimiothérapie, et d'autres ne sont pas curables malgré l'utilisation d'une chimiothérapie intensive [45].

B.RMS :

Le pronostic du RMS dépend du type histologique. Le RMS embryonnaire qui est la forme la plus fréquente est de pronostic intermédiaire avec une survie globale de 66% à 5 ans. Le RMS alvéolaire est de mauvais pronostic avec une survie globale à 54% dans les formes localisées. Pour le RMS indifférencié, il est de très mauvais pronostic avec une survie globale à 5 ans de 40% [55].

C. Masses ovariennes :

Grâce à un diagnostic précoce et un traitement adapté, le pronostic des tumeurs de l'ovaire chez l'enfant est excellent mais nécessite une surveillance prolongée.

1. Les tumeurs bénignes :

Le tératome mature et le cystadénome bénin ont un excellent pronostic [54].

Le risque de récurrence sur l'autre ovaire est d'environ 10%. Ce qui impose une surveillance échographique ultérieure régulière, théoriquement durant toute la période d'activité génitale [42]. Les tératomes matures ou les grands kystes simples ont une tendance faible ou nulle pour la dégénérescence maligne ou la coexistence de cellules malignes [137].

Dans notre série, les suites opératoires immédiates étaient simples pour toutes les patientes.

.2. Les tumeurs malignes :

Les tumeurs malignes ou potentiellement malignes ont un pronostic excellent à condition d'être correctement prises en charge, grâce à une collaboration entre chirurgiens et oncologues [42]. L'évolution sans traitement est fatale.

Les types histologiques les plus communs ont un potentiel métastatique faible avec des taux de guérison élevés. [138]

La précocité du diagnostic et la chimiothérapie à base de cisplatine ont un rôle majeur dans la détermination du pronostic des tumeurs malignes de l'ovaire chez l'enfant [138].

Une bilatéralisation peut survenir surtout dans les cas de tératomes, de dysgerminomes, ou de tumeurs à la limite de la malignité de type séreux. Dans ces cas, un traitement conservateur préservant au moins une partie d'un ovaire devra être tenté sans prendre de risque tumoral pour préserver la fertilité ultérieure [139].

D. Tératome sacro-coccygien :

Les récurrences peuvent être secondaires à plusieurs facteurs :

- o Une résection tumorale incomplète ou n'emportant pas le coccyx.
- o Une dissémination des cellules malignes.
- o Un défaut de détection des composantes malignes lors de l'examen anatomo-pathologique initial.

Selon les différentes études, la fréquence des récurrences varie entre 2 et 22%. Ce taux augmente de façon significative lorsque la résection initiale n'a pas emporté le coccyx.

Dans notre série, nos 5 patientes opérées ont subi une résection totale de la masse.

On a noté une récurrence locale chez 4 filles et 1 récurrence métastatique chez l'autre cas

La principale cause de mortalité dans les TSC diagnostiqués après la naissance, est la transformation maligne. Le taux de malignité de ces tumeurs augmente avec l'âge

E. Hydrocolpos-Hydroméetrocolpos :

Le pronostic de l'hydrocolpos dépend de la malformation en cause, mais aussi de la précocité du diagnostic et de la prise en charge. En effet, lorsque le diagnostic est tardif, il existe un risque élevé de mortalité et de morbidité lié aux complications infectieuses et métaboliques [140,37].

Les complications tardives, qui peuvent s'observer principalement en cas d'hydroméetrocolpos sur atrésie vaginale ou sur malformations cloacales, ont un pronostic beaucoup plus sévère.

Elles se compliquent souvent d'incontinence et d'infections urinaires avec ou sans reflux vésico-urétéral, de constipation chronique, et de sténose vaginale. Cette dernière anomalie, qui peut passer inaperçue durant plusieurs années, est responsable de stagnation des menstruations à la puberté, de douleurs pelviennes et de dyspareunies. Elle doit être recherchée précocement et traitée par des séances de dilatation [37].

A long terme, d'après l'expérience de Pena et al. [37], la grossesse est possible dans les hydrocolpos sur anomalies anatomiques simples, mais le pronostic obstétrical reste plus réservé dans les formes complexes ou avec plusieurs des malformations associées.

CONCLUSION



La découverte d'une Masse pelvienne chez la fille est une situation non exceptionnelle.

Du fait de la fréquence des pathologies malignes et des complications liées à l'évolution de la masse, un diagnostic étiologique rapide s'impose afin d'instaurer le traitement adéquat.

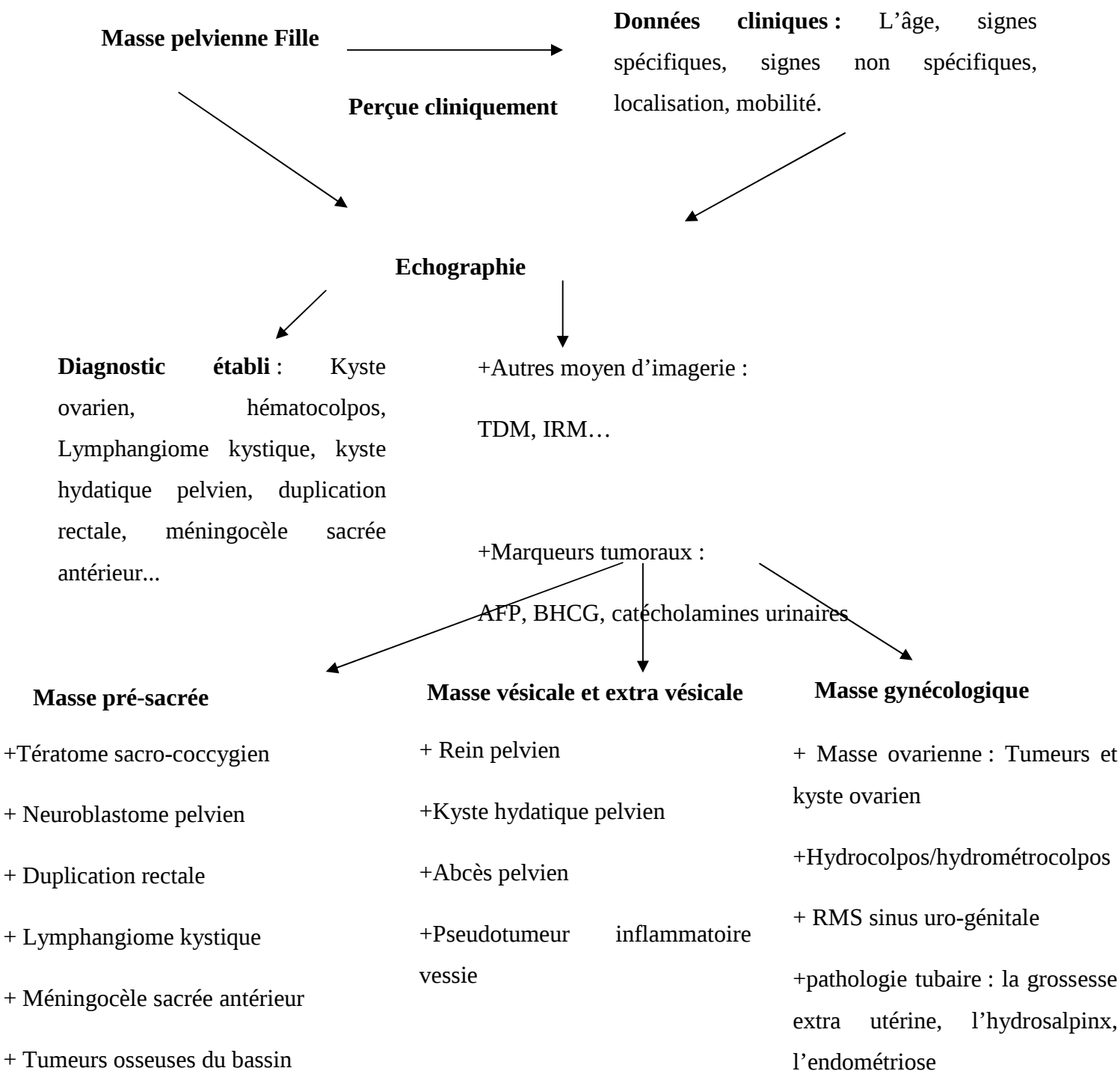
Le plus souvent, la masse est perçue cliniquement. Une anamnèse précise avec l'enfant et ses parents à la recherche des signes associés et le caractère évolutif ainsi qu'un examen physique complet minutieux, permettent de collecter les caractéristiques cliniques qui ont une valeur d'orientation.

Ce sont : l'âge, les signes spécifiques, les signes non spécifiques, le siège de la masse et sa mobilité. L'imagerie vient pour affirmer la présence de cette masse, et permet de faire le diagnostic topographique. C'est l'échographie qui est, le plus souvent demandée en premier, Elle permet dans quelques cas de poser le diagnostic étiologique, surtout pour les masses kystiques (kystes ovariens, hémato-colpos, lymphangiome kystique....). Viennent ensuite les autres moyens d'imagerie, la TDM, l'IRM.... qui n'ont pas uniquement un rôle dans le diagnostic topographique, mais aussi dans le bilan d'extension pour la stadification de la maladie nécessaire avant la mise en route du traitement.

La biologie permet de conforter l'hypothèse diagnostique évoquée par la clinique et l'imagerie grâce au dosage des marqueurs tumoraux.

Mais le diagnostic étiologique de certitude n'est établi qu'après l'étude de l'anatomopathologiste.

En se basant sur les résultats de notre étude et en se comparant avec les données de la littérature, nous sommes arrivés à établir une démarche diagnostique méthodique résumée dans l'arbre décisionnel suivant :





RESUME

Titre : Les masses pelviennes chez la fille

Rapporteur : Professeur Kisra Mounir

Auteur : Kadiri Maryeme

Mots clés : Masse, pelvis, fille

Les masses pelviennes chez la fille posent souvent un problème diagnostique et thérapeutique.

Ce travail est une étude rétrospective portant sur les masses pelviennes chez la fille, colligées au service de chirurgie pédiatrique A, en collaboration avec le SHOP, sur une période de 5 ans entre 2010 et 2015. L'objectif est d'analyser les caractéristiques épidémiologiques et cliniques, d'identifier les différentes étiologies, discuter les modalités thérapeutiques ainsi que la difficulté de la prise en charge.

30 filles ont été diagnostiquées comme porteuses de masses pelviennes durant cette période.

L'âge de nos patientes varie entre 28 jours et 14 ans. La masse est découverte par les parents dans 50% des cas, elle est découverte lors de complications dans 3.3%, en période néonatale et prénatal dans 3.3% chacune.

Ces masses sont d'origine gynécologiques dans 80% des cas dont (45.8% d'origine ovariennes, 37.5% malformatives et 16.6% provenant du sinus urogénitale) et pré-sacrées dans 20% des cas.

Les masses d'origine maligne constituent 53.3% des cas, elles sont dominées par les tumeurs germinales puis le Rhabdomyosarcome. Les masses d'origine malformatives constituent 30% des cas, représentées par l'hydrocolpos et l'hydroméetrocolpos. Enfin les masses tumorales bénignes constituent 16.6% des cas.

La chirurgie a pris une place importante dans la prise en charge de nos patientes.

93.3% des cas ont bénéficié d'un geste chirurgical. la chimiothérapie a été largement indiquée chez les patientes en pré et postopératoire.

L'évolution de nos patientes était favorable chez 70% des cas.

A la lumière de ces résultats, les masses pelviennes chez la fille ne sont pas rares, et cachent derrière plusieurs étiologies, le plus souvent malignes, imposant une instauration rapide du traitement.

ABSTRACT

Title: pelvic masses of daughter

Rapporteur: Professor Mounir Kisra

Author: Kadiri Maryeme

Keywords: Mass, pelvis, daughter

The pelvic masses in girls often pose a diagnostic and therapeutic problem.

This work is a retrospective study of pelvic masses in girls collected the pediatric surgery department A, in collaboration with the Store, over a period of 5 years between 2010 and 2015. The objective is to analyze the epidemiological characteristics, clinical, paraclinical, identify different etiologies, and finally discuss the therapeutic modalities and the difficulty of the management

30 girls were diagnosed as pelvic mass carriers during this period.

The age of our patients ranged from 28j and 14 years

The age group most affected age group is 5 to 14 years (50%). The mass is discovered by parents in 50% of cases it is discovered during complications in 3.3%, neonatal and prenatal period in 3.3% each. These masses are gynecologic in origin in 80% of the cases (45.8% are ovarian in origin, 37.5% are malformative in origin and 16.6% come from the urogenital sinus) and pre-sacral in 20% of cases.

The masses of malignancy constitute 53.3% of cases, they are dominated by the germ cell tumors and rhabdomyosarcoma. Malformation masses constitute 30% of cases represented by hydrocolpos and hydrometrocolpos. Finally benign tumor masses constitute 16.6% of cases; These are 5 cases of ovarian masses

The surgery took an important place in the care of our patients. 93.3% of patients received a surgical procedure. Chemotherapy has been widely shown in patients pre- and postoperatively.

The evolution of our patients was favorable in 70% of cases.

In light of these results the pelvic masses in girls are not uncommon, and behind several etiologies, usually malignant, requiring rapid treatment initiation.

ملخص

العنوان: الكتل الحوضية عند الفتاة

المقرر: الأستاذ منير كسرى

القادري مريم من طرف:

الكلمات الأساسية: كتل، حوض، فتاة

تطرح الكتل الحوضية عند الفتاة غالبا مشكل تشخيصي و علاجي.

هذا البحث هو عبارة عن دراسة استيعادية تهتم الكتل الحوضية عند الفتاة التي تم تشخيصها بمصلحة طب الأطفال وجراحة الأطفال أبتعاون مع مصلحة أمراض الدم و الأورام لمدة 5 سنوات تمتد ما بين 2010 و 2015 الهدف هو أولا تحليل المميزات الوبائية و السريرية ثم القيام بفحوصات إضافية و تحديد المسببات المختلفة و أخيرا مناقشة طرق العلاج و الصعوبات المترتبة عن تدبير المرض.

خلال هذه الفترة تم تشخيص كتلة حوضية، عند 30 مريض عمرهم تراوح بين 28 يوم و 14 سنة، وتعد شريحة العمر ما بين 5 سنين و 14 سنة هي الأكثر عرضة لهذه الكتل بنسبة 50% . اختلفت ظروف اكتشاف هذه الكتل حيث أن 50% تم إكتشافها من طرف الأباء و 3.3% تم إكتشافها أثناء مضاعفاتها، 3.3% من الحالات تم اكتشافها في فترة الولادة الحديثة، كما هو نفس الشيء في فترة قبل الولادة. 80% من هذه الكتل كانت تناسلية(45.8% من أصل مبيضي، 37.5% من أصل تشوهي، 16.6% تأتي من الجيب التناسلي البولي) و 20% من الحالات كانت خلف العجز. تشكل الأمراض الخبيثة 53.3% من الحالات حيث وجدنا في المرتبة الأولى أورام الخلايا الجرثومية و السرکوما العضلية المخططة ، الأسباب التشوهية تشكل 30% من الحالات ممثلة بالمهبل الدموي و موه المهبل. وأخيرا تشكل الأورام الحميدة 16.6% من الحالات.

شكلت الجراحة وسيلة مهمة في العلاج، حيث استفاد 93.3% من علاج جراحي، و العلاج الكيميائي قد تم على نطاق واسع للمرضى في مرحلة ما قبل و بعد العملية الجراحية.. وقد كان التطور مرضيا في سلسلتنا في 70% من الحالات. في ضوء هذه النتائج نستنتج أن الكتل البطنية الحوضية عند الطفل ليست بالناذرة وتحمل وراءها عدة أسباب مرضية في أغلب الأحيان خبيثة تتطلب شروع استعجالي في العلاج.

BIBLIOGRAPHIE



[1] : A. Gougeon.

Anatomie, embryologie et physiologie de l'ovaire.

EMC (Elsevier Masson SAS), Endocrinologie-Nutrition, 10-026-A-10, 2008.

[2] : Magre S., Vigier B.

Développement et différenciation sexuelle de l'appareil génital.

La reproduction chez les mammifères et l'homme Paris: Ellipses (2001).

[3] : O'Rahilly R.und Müller F. Huber Verlag.

Embryologie und Teratologie des Menschen; 1999.p107-109.

[4] : Bendsen E., Byskov A.G., Andersen C.Y., Westergaard L.G.

Number of germ cells and somatic cells in human fetal ovaries during the first weeks after sex differentiation Hum.Reprod. 2006 ; 21 : 30-35.

[5] : Forabosco A., Sforza C.

Establishment of ovarian reserve: a quantitative morphometric study of the developing human ovary Fertil. Steril. 2007 ; 88 : 675-683.

[6] : A. AFIFI, Y. BOUABDALLAHA, F. ETTAYEBI, M.BENHAMMOU

Journal de pédiatrie et de puériculture 19 (2006) 328–330. Hydrocolpos néonatal : à propos de quatre cas.

[7] : H. Brisse, V. Edeline, J. Michon .

Stratégie actuelle d'imagerie des neuroblastomes. Journal de radiologie Vol 82, N° 4 mai 2001 p. 447

[8] : S. G. Dubois, Y. Kalika, J. N. Lukens et al.

Metastatic sites in stage IV and IVS neuroblastoma correlate with age, tumor biology, and survival. J Pediatr Hematol Oncol 1999; 21: 181-9.

[9] : M. D. Cohen, S. T. Auringer, J. L. Grosfeld.

Multifocal primary neuroblastoma. Pediatr Radiol 1993; 23:

[10] : Carcopino, Xavier ; Levêque, Jean ; Riethmuller, Didier (2013). << anatomie

chirurgicale pelvipérinéale>> (chap.1), dans Cancer gynécologiques pelviens.

Paris : Elsevier Masson, p.17-28

- [11] : ALTMAN R.P., RANDOLPH J.G., LILLY J.R.**
Sacrococcygeal Teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey.
J Pediatr Surg. 1974 Jun;9(3):389-398.
- [12]: T. Tongsong, C. Wanapirak, W. Piyamongkol, J. Sudasana.**
Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. Int
J Gynaecol Obstet. 1999 Nov;67(2):95-101.
- [13] : Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, Aronson DC, de Langen ZJ, van den
Hoonaard TL, Bax NM, van der Staak F, van Heurn LW.**
Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The
Netherlands. J Pediatr Surg. 2007 Jun;42(6):1122-6.
- [14]: Swamy R, Embleton N, Hale**
J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis
and clinical outcomes. Prenat Diagn. 2008 Nov;28(11):1048-51
- [15] : SANOUSI S, SANI R, BAWA M, CHAIBOU M S, KELANI A, RABIOU M S.**
TERATOME SACROCOCCYGIEN A NIAMEY: PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET
REVUE DE LA LITTERATURE : A PROPOS DE 59 CAS EN 10 ANS.
African Journal of Neurological Sciences. 2009 Vol. 28, No 2.
- [16]: Rziga H, Barouni M, Oueslati H, Boughizane S, Marrakchi H, Neji K, Guerresi K.**
Sacrococcygeal teratomas. Apropos of a case of teratoma weighing 4200 g.
Rev Fr Gynecol Obstet. 1995 Jul-Sep;90(7-9):367-70.
- [17]: Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES.**
Germ cell tumors of the sacrococcygeal region:
radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 1994 May;14(3):607-20..
- [18]: Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC.**
Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma.
Pediatr Surg Int. 2009 Mar;25(3):243-6.
- [19]: Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD,
Adzick NS.** Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and
outcome. J Pediatr Surg. 2004 Mar;39(3):430-8.

**[20] : L. FRIEDERICH, A. DIGUET, D. EURIN, B. BACHY, H. ROMAN,
L. MARPEAU, E.VERSPYCK.**

Tératome sacrococcygien de la taille du fœtus: surveillance anténatale,
thérapeutique foetale in utero et prise en charge obstétricale. Gynecol Obstet Fertil.
2007 Oct;35(10):1001-1004.

[21] : N.Allali.,R.Dafiri.

L'imagerie des neuroblastome pelviens. [document électronique].
Rabat,2004,<http://congres.jfradio.cyim.com/data/moduleposterelectronique/PDF/2004/2e7c6c33-80af-440f-a8b1-bc899944f491.pdf>

[22] : Kystes et tumeurs de l'ovaire avant la puberté : aspects chirurgicaux

Surgical aspects of ovarian cysts and tumors in childhood
C. Grapin-Dagorno*, M. Chabaud
AP-HP, Service de chirurgie viscérale pédiatrique, hôpital Armand Trousseau,
pages 786-788 (juin 2008)

[23]: Al Jama, F.E., Al Ghamdi, A.A., Gasim, T. et al,

Ovarian tumors in children and adolescents-a clinical study of 52 patients in a
university hospital. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2011;24:25.

[24] : T. Sri Paran, A. Mortell, D. Devaney, A. Pinter, P. Puri.

Mucinous cystadenoma of the ovary in perimenarchal girls.
Department of paediatric surgery, Medical University Hospital, Pecs, Hungary
Pediatr Surg Int, 2006. 22/ 224-227.

[25] : H. Martelli ¹, C. Patte².

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 cedex.

Journal de pédiatrie et de puériculture n°4-2003 ; 16 : 201-205. (2003 Editions
scientifiques et médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés)

[26] : A. Cartault, C. Ponsar, M. Menendez, C. Pienkowski.

Kystes et tumeurs ovariennes de l'enfant prépubère : aspects hormonaux.

Unité d'endocrinologie, gynécologie médicale pédiatrique, hôpital des enfants,
330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034, 31059 Toulouse cedex 9,
France.

Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : p778-p780 (Elsevier Masson SAS. Tous
droits réservés).

**[27] : Muhammad Ali Sheikh, Jamshed Akhtar, Tayyaba Batool, Rubab Naqvi,
Raess Taqvi, Shazia Jalili, Aquil Soomro, Soofia Ahmad and Farhat
Mizra.**

A study of ovarian lesions in pre-menarche girls.

Department of Paediatric Surgery, National Institute of Child Health, Karachi
– 75510. JCPSP 2007, Vol. 17 (3): 162-165

**[28] : E. Pérouxa, S. Franchi-Abellaa, D. Sainte-Croixb,S. Canalec, F. Gauthierd,e,
H. Martellid,e, D. Parientea,C. Adamsbauma**

Ovarian tumors in children and adolescents: A series of 41 cases

Diagnostic and Interventional Imaging, Volume 96, Issue 3, March 2015, Pages 273-282

[29]: Oltmann SC, Garcia N, Barber R, Huang R, Hicks B, Fischer A.

Can we preoperatively risk stratify ovarian masses for mali-gnancy? J Pediatr Surg
2010;45(1):130—4.

[30] : P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,A, El Ghoneimi

Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant Annales d'urologie, 2006. **40:**
p. 280–296.

[31] : Heyn R, N.W., Raney RB, et al

Preservation of the bladder in patients with rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol,
1997. 15(1): p. 69-75.

[32] : Fournier G, D.D., Mangin P,

Tumeurs du cordon spermatique. EMC , Urologie, 1992. ; 18(652-A-10).

- [33] : Benchekroun A., A.A., Soumana A., Farih H., Beiahnech Z.,Marzouk M., Faik M.;**
Rhabdomyosarcome paratesticulaire : à propos d'un cas. Ann. Urol., 1998, . 32(2):
p. 107-110
- [34] : Kattan J., C.S., Terrier Lacombe M.J., Theodore C., DROZJ.P.,;**
Paratesticular rhabdomyosarcoma in adult patients : sixteen-year experience at Institute
Gustave-Roussy. Ann. Oncol, 1993. 4(10): p. 871-875.
- [35] : ROBERT A., D.T.,**
Le rhabdomyosarcome paratesticulaire à propos d'un cas. . 2000.
- [36]: Kesler KA, D.J.,**
Combined urologic and thoracic approaches for advanced or disseminated testis cancer.
am j uro, 1999. 7: p. 79-94.
- [37]: M. Sidatta,, A. Ould Sidi Mohamed Wedih, A. Ould Boubaccar,**
A. Ould Ely Litime, A. Feila, A. Ould Moussa
Hydrocolpos et hydroméetrocolpos du nouveau-ne
Archives de Pédiatrie Volume 20, Issue 2, February 2013, Pages 176–180.
- [38]: Chen CP, Liu FF, Jan SW, et al.**
Ultrasound-guided fluid aspiration and prenatal diagnosis of duplicated
hydrometrocolpos with uterus didelphys and septate. Vagina Prenat Diagn
1996;16:572–6.
- [39]: N Roudaut. V Kerlan.**
Tumeurs endocrines de l'ovaire.
Encyclopédie médico-chirurgicale (Editions Scientifiques et Médicales
Elsevier SAS, tous droits réservés), Endocrinologie-Nutrition, 10-028-A-10,
2002, 11p.
- [40]: Savita R. Singhal, Kamal Nain Rattan, Smiti Nanda, Suresh K. Singhal.**
A 9- Year Review of ovarian masses in children and adolescents Journal of Gynecologic
Surgery. September 2008, 24(3): 113-116.
doi:10.1089/gyn.2008.B-02314.
- [41]: Armando Quero-Hernandez, Javier Hernández-Arriola, Zoila Socorro**

López, Aarón Pérez-Bautista.

Tumores del ovario en niñas y adolescentes, en un hospital general.

Revista Mexicana de Pediatría, Vol. 72, Num 4. July. Ago. 2005. pp 174-178

[42]: Archana Amayta, Ashma Rana, Geeta Gurung.

Ovarian tumors in childhood and adolescents - Our eight years experiences.

Dept Ob/Gyn TUTH (Tribhuvan university teaching hospital), Katmandu, Nepal.

NJOG 2008 May-June; 3(1): 39 – 42

[43]: Rubie H.

Neuroblastome. EMC, pédiatrie, 4-100-E-80,2001,12p.

[44]: R. Khemakhem et al.

Les kystes et tumeurs de l'ovaire chez l'enfant tunisien. Aspects diagnostiques et prise en charge thérapeutique Journal de Pédiatrie et de Puériculture, Volume 25, Issue 1, February 2012, Pages 8-13

[45]: Couanet D., Valteau-Couanet D.

Neuroblastome. EMC, pédiatrie, 4-100-E-80,2006.

[46]: Ahmed Azahouani &, Mohamed Balahcen

Tumeur juvénile de la granulosa de l'ovaire: à propos d'un cas

Pan African Medical Journal. 2015; 21:114 doi:10.11604/pamj.2015.21.114.6453

[47]: Amina Ben Salem, Sana Yahyaoui,&, Amal Messoud, Houda El Mhabrech,

Rajaa Faleh, Chiraz Hafsa

Masse pelvienne chez une jeune fille : penser à l'hématocolpos

service radiologie B, Centre de maternité et de néonatalogie, Monastir, Tunisie,

2service de gynécologie-obstétrique, Centre de maternité et de néonatalogie, Monastir,

Tunisie Pan Afr Med J. 2014; 17: 84.

[48]: A. Delarue , C. Coze , G. Gorincour , C. Bouvier , X. Murraciale

Tumeurs du rein de l'enfant. Encyclopédie medico-chirurgicale, pédiatrie, 4-088-D-10, 2007

[49]: S. Semlali et al

Diagnostic échographique en urgence d'une torsion de l'ovaire chez l'enfant :

à propos de neuf observations Archives de pédiatrie 11 (2004) 304-307

- [50]: D. Klifa , J. Verine , O. Mathieu , É. Tariel , P. Mongiat-Artus**
Tumeurs non épithéliales de la vessie. Encyclopédie medico-chirurgicale, Urologie, 18-244_A-20, 2008
- [51]: Oberlin. O, Flamant.F, Duflos-Cohade. C.**
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 Méd. Chir (Elsevier, Paris), gynécologie, 802-A-17, 1996.
- [52]: C. Grapin-Dagorno, M. Chabaud.**
Kystes et tumeurs de l’ovaire avant la puberté : aspects chirurgicaux.
AP-HP, service de chirurgie viscérale pédiatrique, hôpital Armand trousseau, 26, rue du Docteur Arnold-Netter, 75012 Paris, France.
Archives de pédiatrie 2008 ; 15 : p786-788 (Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés).
- [53]: S Neunschwander, D Couanet, J Leclere.**
Tumeurs abdominales de l'enfant (foie et surrénales exclus). EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Abdominale - Digestive 1991;1-0 [Article 33-489-D-10].
- [54]: Por C Gonçalves, M do Bom Sucesso Cardoso, P de Sousa, R Guedes.**
Cistadenoma ovárico gigante en adolescente.
An Pediatr (Barc). 2007; 66:95-6.
- [55]: P. Philippe-Chomette, D. Orbach, H. Brisse, Y. Aigrain, D. Berrebi, A. El Ghoneim**
Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant Annales d'Urologie, Volume 40, Issue 5, October 2006, Pages 280-296
- [56]: Marine Diviné.**
Lymphome de Burkitt. EMC - Hématologie 1994:1-0 [Article 13-016-A-50].
- [57]: O. Gaillard**
La neuron-specific enolase (NSE) Encyclopédie medico-chirurgicale, Immuno-analyse et biologie spécialisée 18 (2013) 138-139

[58]: Marie-Christine Baranzelli

Tumeurs germinales malignes. EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses 1994;1-0
[Article 4-150-A-45].

[59] : A. Cartault*, C. Ponsar, M. Menendez, C. Pienkowski

Kystes et tumeurs ovariennes de l'enfant prépubère : aspects hormonaux
Ovarian tumor and cyst in prepubertal girls: hormonal aspects
Unité d'endocrinologie, gynécologie médicale pédiatrique, hôpital des enfants,
330, avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034, 31059 Toulouse cedex 9, France

[60] : Anuja Natarajan, Jeremy K H Wales, Sean S Marven and Neil P Wright

Case report: Precocious puberty secondary to massive ovarian oedema in a 6-month-old girl.

Departments of Paediatric Endocrinology and 1Surgery, Sheffield Children's
Hospital, Western Bank, Sheffield S10 2TH, UK.

European Journal of Endocrinology (2004) 150 119–123. ISSN 0804-4643

[61]: B.Bourlière Najean, R.Bernard

MASSES PELVIENNES [document électronique]

Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et Périnatale

<http://www.sfip-radiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUTIM00/BOUTIM00.HTM>

Publié février 2000

[62] : k. Amégbor, T. Darre, A.-K. Alfa, G. Napo-koura.

Profil histo-épidémiologique des tumeurs ovariennes de l'enfant au Togo :
à propos de 32 cas.

Anatomie et cytologie pathologiques, faculté mixte de médecine et de
pharmacie, université de Lomé, BP 1555, Lomé, Togo. Bull Cancer vol. 96.

N° 6. Juin 2009

[63] : Afifi. A, Kaddouri. N, Abdelhak. M, Benhmamouch N, Baarahioui M.

Les tumeurs germinales malignes de l'ovaire. A propos de 5 cas.

SMOM. IVème congrès national, 2002, 23-24.

[64] : Oudbib. N

Les tumeurs de l'ovaire chez l'enfant.

Thèse de médecine, Rabat, 2002

[65]: Carl J. Smith, BA,* Tareg Bey, MD, Sherif Emil, MD, CM, Christoph Wichelhaus, MD, and Shahram Lotfipour, MD, MPH.

Ovarian Teratoma with Torsion Masquerading as Intussusception in 4-Year- Old Child.

West J Emerg Med. 2008 November; 9(4): 228–231

[66] : M. Balu, A. Tarrant, M. Lenoir, H. Ducou Le Pointe.

Imagerie des masses ovariennes avant la puberté.

AP-HP, Service de radiologie, Hôpital Trousseau, 26 avenue du Docteur

Arnold-Netter, 75012 Paris

Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : p783-p785. (© 2008 Elsevier Masson SAS.

Tous droits réservés).

[67]: Oltmann SC, Fischer A, Barber R, Huang R, Hicks B, Garcia N.

Cannot exclude torsion--a 15-year review.

Department of Surgery, University of Texas Southwestern Medical Center,

Dallas, TX 75390, USA.

J Pediatr Surg. 2009 Jun; 44(6):1212-6; discussion 1217.

[68]: Savic D, Stankovic ZB, Djukic M, Mikovic Z, Djuricic S.

Torsion of malignant ovarian tumors in childhood and adolescence.

Department of Pediatric Surgery, Mother and Child Health Institute of Serbia

Dr Vukan Cupic, Belgrade, Serbia.

J Pediatr Endocrinol Metab. 2008 Nov; 21(11):1073-8.

[69] : Hervé Brisse, Sabrina Sarnacki, Daniel Orbach, Sylvia Neuenschwander.

Département d'Imagerie Médicale, Institut Curie, Paris.

Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants- Malades,

Paris. Département d'Oncologie Pédiatrique, Institut Curie, Paris.

Dimanche 27 février 2005

[70] : Lardy H, Robert M.

Kystes de l'ovaire présumés bénins en période péripubertaire. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris) 2001;30:S94-9.

[71]: Cass DL.

Ovarian torsion Semin Pediatr Surg 2005;14(2):86-92.

[72]: Templeman CL, Fallar ME.

Benign ovarian masses. Semin Pediatr Surg 2005;14:93-9.

[73]: Von Allmen D. Malignant

lesions of the ovary in childhood. Semin Pediatr Surg 2005;14:100-5.

[74] : Brisse H. Les tumeurs de l'ovaire (en dehors de la période néonatale)

In Textes des enseignements de la SFIP, www.sfi-p-radiopediatrie.org, février 2005.

[75] : Christine Grapin-Dagorno.

Kystes fonctionnels de l'ovaire. Les tumeurs de l'ovaire. (Période néonatale exclue).
www.chirpediatric.fr

[76] : Docteur Isabelle Ray Coquard.

Tumeurs malignes ovariennes germinales.

Editeur scientifique : Professeur Thierry Philip. Département de médecine
carcinologique, Centre Léon Bérard, 28 Rue Laennec, 69373 Lyon Cedex 8, France.

Date de création : mai 2002. Mise à jour : mars 2004

[77] : B. Borghese, P. Marzouk, P. Santulli, D. de Ziegler, C. Chapron

Traitements chirurgicaux des tumeurs ovariennes présumées bénignes

Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction, Volume
42, Issue 8, December 2013, Pages 786-793

[78] : H. Martelli a, C. Patte

Tumeurs des gonades chez l'enfant Gonadal tumors in children

a Service de chirurgie pédiatrique, professeur des universités, praticien
hospitalier, hôpital Bicêtre AP-HP, 78, rue du Général-Leclerc, 94275

Le Kremlin-Bicêtre cedex, France institut Gustave-Roussy, Archives de pédiatrie
Volume 10, n° 3 pages 246-250 (mars 2003)

[79]: CÉLINE LARDENOIJE, ROBERT AARDENBURG, AND HELEN MERTENS

Imperforate hymen: a cause of abdominal pain in female adolescents,
BMJ Case Rep. 2009; 2009: bcr08.2008.0722.

[80]: G.M NEOSSI, B MOIFO, P FOUMANE, A.S DOH, F.J GONSU

Hématocolpos cause inhabituelle de rétention chronique d'urine chez
l'adolescente: à propos d'un cas. Clinics in Mother and Child Health.
1812-5840 Vol 7, No 1 (2010)

[81]: J. SALVAT, L. SLAMANI

Hématocolpos, Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction
Vol 27, N° 4 - juin 1998p. 396.

[82] : FATIMA ZOHRA FDILI ALAOUI, HAKIMA BOUGUERN, SOFIA JAYI,

NADIA SQUALLI, ET MOULAY ABDILAH MELHOUF

Conduite à tenir devant un utérus didelphe associé à un hémivagin borgne.
Pan Afr Med J. 2012; 13: 56. Publication en ligne 2012 novembre 18.

[83] : B. RANDRIANA, M IRLES, B. ALBERT et coll :

hematocolpos unilateral, vagin borgne et agenesie de l'arbre urinaire
homolateral. Rev Fr Gynecol obstet, 89, 7-9, 401-405. 1994

[84]: KOENRAAD SMETS AND ALL :

Urinary hydrocolpos, cloacal malformation, and pre-axial polydactuly,
A rare variant of neonatal hydrocolpos. Am. J. of perinatalogie / V15, N4, April 1998.

[85] : VERBAERE R.S, ROCHET. Y. :

Malformation du vagin et de l'hymen. Encycl. Med. Chir, Paris
Gynécologie 113 A 10, 12-1983.

[86] : BARRIERE P. L'HERMITA. ET LOPES P.

Embryologie de l'appareil génital féminine. Encycl. Med. Chir. (Paris-
France). Gynécologie 110 A10, 11p. 1990.

[87] : AMINE ARRADA *, ANNE FONTAINE, FABRICE GARIBALDI, NATHALIE MAZET, BENJAMIN LANGMAN, HATEM, CHEIKH-KHELIFA, JEAN-FRANÇOIS VENDRELL, JEANPIERRE, ROUANET, MAUD FILHASTRE, MURIEL VIALATRENTINI

IRM du périnée antérieur : anatomie et principales pathologies MRI of vulvo-vaginal pathologies; 2 Septembre 2013

[88] : P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic, A.El Ghoneimi

Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant Annales d'urologie, 2006. **40**: p. 280–296.

[89]: L.A. Solomon, MD, R.K. Zurawin, MD, and C.L. Edwards, MD

Vaginoscopic Resection for Rhabdomyosarcoma of the Vagina:
A Case Report and Review of the Literature; J Pediatr Adolesc Gynecol (2003)
16:139–142

[90] : P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,A.

El Ghoneimi Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant.
Annales d'urologie, 2006. **40**: p. 280–296.

[91] : Dargent D, Ansquer Y, Arnould P, Mathevet P.

Laparoscopic vaginal trachelectomy: a treatment to preserve the
fertility of cervical carcinoma patients.
Cancer 2000; 88:1877-82.

[92] : Juin 2003 Institut Gustave-Roussy

TUMEURS MÉSENCHYMATEUSES MALIGNES OU SARCOMES
DES PARTIES MOLLES

**[93] : P. Philippe-Chomette , D.O., H. Brisse , Y. Aigrain , D. Berrebic,A.
El Ghoneimi**

Rhabdomyosarcomes du sinus urogénital de l'enfant.
Annales d'urologie, 2006. **40**: p. 280–296.

- [94]: **R. Wood, J.L., A. Davidson, A. Alexander, A.Numanoglu, A. Millar,**
Genitourinary rhabdomyosarcoma: lessons from a developing-world series. *Journal of Pediatric Surgery* 2012. **47**: p. 2083–2086.
- [95] : **Y.Ben Ahmed, R.Khemekhem, F.Nouira, A.Boukedi, H.Rahay, A.Charieg, S.Ghorbel, S.Jlidi, B.Chaouachi**
Kyste hydatique retrovésical chez l'enfant: à propos de quatre cas
Journal de pédiatrie et de puériculture (2012) 25, 131-135
- [96]: **El Moussaoui A, Aboutaieb R, Joual A, El Mrini M? Meriane F,Benelloun S.**
Isolated retrovesical hydatid cyst. Report on 2 cases. *J Urol* 1994; 100:101-4
- [97]:**Touiti D, Ameer A,Chohou K,Alkandry S,Oukheira H, Borki K.**
Le kyste hydatique du cul-de-sac de Douglas fistulisé dans la vessie.
Ann Urol 2001 ;35 :216-9
- [98]: **Dakir M., Taha A., Attar H., Sarf I., Aboutaib R., Moussaoui A., Meziane F. :**
Les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires de la vessie. *Prog. Urol.*, 2004 ;
14 : 1213-1215.
- [99]: **Alexandre PAUL , Philippe BUISSON , Jannick RICARD , Carole CORDONNIER , Jean-Pierre CANARELLI**
Pseudo tumeur inflammatoire de vessie chez l'enfant : A propos d'une nouvelle observation et revue de la littérature Service de chirurgie pédiatrique, centre hospitalier universitaire nord, place Victor Pauchet Amiens, France, Service d'anatomopathologie, centre hospitalier universitaire nord, Amiens, France. *Progrès en Urologie* (2007), 17, 1005-1007
- [100]: **Havránek P, Rubenson A, Güth D, Frenckner B, Olsen L, Kornfält SA, Hansson G.**
Sacrococcygeal teratoma in Sweden: a 10-year national retrospective study.
J Pediatr Surg. 1992 Nov;27(11):1447-50.
- [101]: **Milam DF, Cartwright PC, Snow BW.**
Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma. *J Urol.* 1993 Mar;149(3):574-6.
- [102]: **Aniba K, Ghannane H, Lmejjati M, Ouali M, Jalal H, Ousehal A, Ait Benali S.**
Benign sacrococcygeal teratoma in a child: a case report with a review of the literature.
Arch Pediatr. 2009 Nov;16(11):1467-9.

[103]: Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES.

Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation.
Radiographics. 1994 May;14(3):607-20.

[104]: Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS.

Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period.
Postgrad Med J. 2000 Dec;76(902):754-9.

[105]: Elizabeth W. Ng, Pierluigi Porcu, Patrick J. Loehrer,

Sr. Sacrococcygeal teratoma in adults. Case reports and a review of the literature.
Cancer 1999;86 (7):1198–202.

[106]: Moifo, B.; Mouafo Tambo, F.; Nguefack, S.; Sando, Z.; Abogo, S.; Gonsu Fostin, J.

TERATOME SACRO-COCCYGIEN VU TARD: ASPECTS CLINIQUES,
RADIOLOGIQUES ET THERAPEUTIQUE A PROPOS DE DEUX CAS
Academic Journal, Mali Médical;2014, Vol. 29 Issue 1, p53

[107] : M.NOURI, K. TAZI, A.LAKRISSA

Kyste dermoïde vestigial rétro rectal à propos d'un cas.
Annales d'urologie 1998, vol :32, n :3, pp :160-165.

[108]: Feldman M, Byrne P, Johnson MA, Fischer J, Lees G.

Neonatal sacrococcygeal teratoma: multiimaging modality assessment. J Pediatr Surg.
1990 Jun;25(6):675-8.

[109]: Wells RG, Sty JR.

Imaging of sacrococcygeal germ cell tumors. Radiographics. 1990 Jul;10(4):701-13.

[110]: Fan M, Peng Q, Wang XY, Meng QF, Li ZP.

CT and MRI manifestations of pediatric presacral tumors. Ai Zheng. 2009
Apr;28(4):420-4

[111]: Barreto MW, Silva LV, Barini R, Oliveira-Filho AG, Sbragia L.

Alpha-fetoprotein following neonatal resection of sacrococcygeal teratoma.
Pediatr Hematol Oncol. 2006 Jun;23(4):287-91.

[112]: BERGH P, GUNTERBERG B, MEIS-KINDBLOM JM, KINDBLUM LG.

Prognostic factors and outcome of pelvic, sacral and spinal chondrosarcomas : a center based study of 69 cases.

Cancer 2001;91:1201-12.

[113]: WANG JY, HSU CH, CHANGCHIEN CR ET AL.

Presacral tumor: A review of forty five cases. Am Surg 1995;61: 310-316.

[114]: Société française d'oncologie pédiatrique. Tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant, stratégie thérapeutique TGM95. Décembre 1994.

[115]: A. D'andon, F. Pein, D. Valteau-Couanet.

Le neuroblastome. Institut Gustave Roussy. Décembre 2004.

[116]: FRANCK B., DOURLHES N., ALI BENALI M" HEURTEBISE F., RA VON R., MOREAU

La méningocèle sacrée antérieure. Rachis, 1993,5,3, 147-152,

[117]: HARA Y., SHIRANE R., YOSHIMOTO T,:

Anterior sacral meningocele associated with tethered cord syndrome.

No Shinkei Geka, Noy 1992,20,11,1217-1221,

[118]: FITZPATRICK MO, TAYLOR WA.

Anterior sacral meningocele associated with a rectal fistula: case report and review of the literature.

J Neurosurg 1999 ; 91 (suppl 1) : 124-127

[119]: A. Ghribi, M. Gasmi, A. Ben Slama, N. Sghairoun, M. Hamzaoui

Une masse pré-sacrée exceptionnelle chez l'enfant : la duplication rectale

Service de chirurgie pédiatrique A , hôpital d'enfants de Tunis, Tunis, Tunisie

Archives de Pédiatrie 2014;21:322-324

[120]: M. Said, R. Salem, R. Brahem, C. Hafsa, S. Kriaa, M. Golli, M. Mekki,

A. Zakhama, A. Nouri, A Gannouni.

ATLAS D'IMAGERIE DES MASSES PELVIENNES KYSTIQUES DE

PELVIENNES KYSTIQUES DE L'ENFANT L'ENFANT.

[document électronique].Monastir, Tunisie, 2004,

<http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2004/1/d9d0cfd7-c43a-49dc-b53f-b5e760f0c4bc.pdf>

- [121]: Gorincour, Paris M, Aschero A, Desvignes C, Bourlière B, Petit P.**
Malformations lymphatiques : traitement percutané. Ann Chir Plast Esthet
2006;51:423-8.
- [122]: Landthaler M, Hohenleutner U. Laser**
treatment of congenital vascular malformation. Int Angiol 1990; 10 (3):208-13.
- [123]: CHANTAL K et coll.**
Traitement néoadjuvant des ostéosarcomes. Bulletin du cancer, 2006, 93 (11), 1115-20.
- [124] : BRUGIERES L et coll.**
La chimiothérapie des ostéosarcomes. Oncologie 2007, 9, 164-169.
- [125] : DELEPINE N et coll.**
Progrès et stagnation dans la chimiothérapie des ostéosarcomes primitifs.
Annales de médecine interne 2003, 154, no 1, pp. 12-24.
- [126] : BENHAMIDA H et coll.**
Traitement conservateur des tumeurs osseuses primitives malignes de l'enfant :
résultats préliminaires à propos de 14 cas. La Tunisie médicale 1996, vol 74, no 10,
pp. 425-431
- [127] : DELANEY TF et coll.**
Radiotherapy for local control of osteosarcoma. Int. J. Radiation Oncology Biol.
Phys., vol 61, no 2, pp.492-498, 2005.
- [128] : LEVERGER G et coll.**
Traitement des tumeurs osseuses malignes de l'enfant : ostéosarcome et sarcome
d'Ewing. Bulletin du cancer, Radiothérapie 1994, vol 81, no 4, pp.402-408.
- [129] : MAREC-BERARD P et coll.**
Traitement des tumeurs d'Ewing : qu'en est-il en 2006 ?.
Oncologie 2007, 9, 152-157.
- [130] : C. Haie-Medera,, R. Mazon, H. Martelli, O. Oberlin**
Place de la curiethérapie dans les rhabdomyosarcomes pédiatriques
Service de curiethérapie, institut de cancérologie Gustave-Roussy, 114,
rue Édouard- Vaillant, 94805 Villejuif, France. Cancer/Radiothérapie 17 (2013)
155–158

- [131] : Jenney M, Oberlin O, Audry G, Stevens MC, Rey A, Merks JH, et al.**
Conservative approach in localised rhabdomyosarcoma of the bladder and prostate: results from International Society of Paediatric Oncology (SIOP) studies: malignant mesenchymal tumour (MMT) 84, 89 and 95. *Pediatr Blood Cancer* 2014;61: 217–22.
- [132] : Garg R, Agarwala S, Bakhshi S, Srinivas M, Bajpai M, Gupta DK, et al.**
Sacrococcygeal malignant germ cell tumor (SC-MGCT) with intraspinal extension. *J Pediatr Surg* 2014;49: 1113–5.
- [133] : Leclair MD, Hartmann O, Heloury Y, Fourcade L, Laprie A, Mechinaud F, et al.**
Localized pelvic neuroblastoma: excellent survival and low morbidity with tailored therapy – the 10- year experience of the French Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol* 2004;22: 1689–95.
- [134]: Irtan S, Orbach D, Helfre S, Sarnacki S.**
Ovarian transposition in prepubescent and adolescent girls with cancer. *Lancet Oncol* 2013;14:e601–8.
- [135]: Sarnacki S.**
Ovarian tissue cryopreservation in children with cancer. *Lancet Oncol* 2014;15: 1049–50.
- [136]: Brännström M, Johannesson L, Bokström H, Kvarnström N, Mölne J, Dahm-Kähler P, et al.**
Livebirth after uterus transplantation. *Lancet* 2014;S0140–6736:61728–31.
- [137]: Deborah F. Billmire, MD.**
Malignant germ cell tumors in childhood seminars in pediatric surgery 2006 (15), 30- 36.
- [138]: Stankovic Z, Djuricic S, Djukic M, Jovanovic D, Vasiljevic M.**
Epithelial ovarian tumors and CA125 in premenarchal girls.
Department of Pediatric and Adolescent Gynecology, Surgery and Pathology, Mother and Child Health Institute of Serbia.
Eur J Gynaecol Oncol. 2006; 27(6):597-9.

[139]: Bendsen E., Byskov A.G., Andersen C.Y., Westergaard L.G.

Number of germ cells and somatic cells in human fetal ovaries during the first weeks after sex differentiation Hum.Reprod. 2006 ; 21 : 30-35.

[140]: Afifi A, Bouabdallah Y, Ettaybi F, et al.

Hydrocolpos néonatal : à propos de quatre cas. J Pediatr Pueric 2006;19:328–30.

[141] : D. Valteau-Couanet, M. Dubrel, C. Dufour, D. Couanet, O. Hartmann, C. Patte.

Les tumeurs malignes de l’ovaire en pédiatrie.

Département d’oncologie pédiatrique, Institut Gustave Roussy, 39, rue Camille Desmoulins, 94805 Villejuif.

Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : p781-p782 (Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés).

[142] : N. Kalfa, P. Philibert, C. Patte, E. Thibaud, C. Pienkowski, A. Ecochard, B. Boizet-Bonhoure, M. Fellous, C. Sultan.

Tumeurs juvéniles de la granulosa : expression clinique et moléculaire.

Gynécologie Obstétrique & Fertilité 37 (2009) 33–44. Revue générale.

(Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

doi:10.1016/j.gyobfe.2008.06.026)

[143]: By D.T. Schneider, G. Calaminus, R. Wessalowski, R. Pathmanathan, B. Selle, W. Sternschulte, D. Harms, and U. Göbel.

Ovarian Sex Cord–Stromal Tumors in Children and Adolescents.

J Clin Oncol 21:2357-2363. © 2003 by American Society of Clinical

Oncology.

[144] : Jihad El anzaoui, ,Omar Ghoundale, ,Driss Touiti, ,* Rachid El barni, , Abdelhadi Mejdane, ,Jawad Fassi Fihri, , Mohammed Lahkim, , et Abdsamad Achour.

Un lymphangiome kystique rétropéritonéal révélé par des coliques néphrétiques

Canadian urological association journal. 2015 Mar-Apr; 9(3-4): E132–E135.

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, 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'imposera 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.*

Déclaration de Genève,

1948

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدفي الأول؛
- وأن لا أفشي الأسرار المعمودة إلي؛
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
- وأن لا أستمع لمعلوماتي الصحية بصريق يضرب بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي

• والله على ما أقول شهيد.

الكتلة الحوضية

مذات الفتاة

أطروحة :

قدمت ونوقشت علانية يوم :
من طرف

الآنسة : مريم القادري

المزداة في 15 دجنبر 1989 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية : الكتلة، حوض، فتاة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة :

رئيس

السيد : محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد : منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد : مبارك عبدالحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد : رشيد أولحيان

أستاذ في جراحة الأطفال