

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

ANNEE: 2015

THESE N°: 209

## LES TERATOMES CHES L'ENFANT

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

PAR

**Mr. Youssef BOUARAQIA BEQQALI**

*Né le 30 Août 1988*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

**MOTS CLES** : Tératome – Enfant – Diagnostic anténatal – Prise en charge précoce –  
Perspective thérapeutique.

**JURY**

**Mr. M. N. BENHMAMOUCH**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

**Mr. M. KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

**Mr. E. ECHARRAB**

Professeur de Chirurgie Digestive et Viscérale

**Mr. M. ELABSI**

Professeur de Chirurgie Générale

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

اللَّهُ  
صَدَقَ  
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 ADNIAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufik 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. BENSALD Younes                    | Pathologie Chirurgicale |
| Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie              |

### **Janvier, Février et Décembre 1987**

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

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

### **Décembre 1988**

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

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

### **Décembre 1989**

Pr. ADNIAOUI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali\*  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

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

### **Janvier et Novembre 1990**

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

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

### **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

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 OUAZZANI 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 AOUAD 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. CHAOUIR 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

Ophtalmologie  
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  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
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 Rajae  
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\*

### **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

ORL

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. AOURARH Aziz\*

Pr. BAMOU Youssef \*

Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*

Pr. BENZEKRI Laila

Pr. BENZZOUBEIR Nadia

Anatomie Pathologique

Urologie

Cardiologie

Gastro-Entérologie

Biochimie-Chimie

Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Dermatologie

Gastro-Entérologie

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

#### **Janvier 2004**

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

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  
 Urologie

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 Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. 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  
Pr. FELLAT Ibtissam

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  
Cardiologie

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\*  
Pr. LOUZI Lhoussain\*

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  
Microbiologie

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 \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*

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  
 Chirurgie vasculaire périphérique

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. MARMADE Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
 Pr. ZOUHAIR Said\*

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. MOUJAHD Moutassir\*  
 Pr. NAZIH Mouna\*  
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

#### **Mai 2012**

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

Pr. AMRANI Abdelouahed  
 Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
 Pr. BELAIZI Mohamed\*  
 Pr. BENCHEBBA Driss\*  
 Pr. DRISSI Mohamed\*  
 Pr. EL ALAOUI 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. BENSAGHIR 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  
 Pr. EL KORAICHI Alae  
 Pr. EN-NOUALI Hassane\*

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

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. MELHAOUI 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\*

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 OUZZANI Lalla Chadia | Biochimie – chimie                     |
| Pr. DAKKA Taoufiq               | Physiologie                            |
| Pr. DRAOUI Mustapha             | Chimie Analytique                      |
| Pr. EL GUESSABI Lahcen          | Pharmacognosie                         |
| Pr. ETTAIB Abdelkader           | Zootecnie                              |
| Pr. FAOUZI Moulay El Abbes      | Pharmacologie                          |
| Pr. HAMZAOUI Laila              | Biophysique                            |
| Pr. HMAMOUCI Mohamed            | Chimie Organique                       |
| Pr. IBRAHIMI Azeddine           | Biologie moléculaire                   |
| Pr. KHANFRI Jamal Eddine        | Biologie                               |
| Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISI 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*

*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 la mémoire de mes grands parents*

*Que Dieu les accueille en sa sainte miséricorde.*

*J'aurais tant aimé que vous soyez à mes côtés ce jour.*

*Vous êtes dans mon cœur.*

*À mes très chers parents*  
*EL KHAMMAR BOUARAQIA BEQQALI,*  
*EL HAMRA RAHMA*

*Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait  
exprimer mes meilleures reconnaissances.*

*Vous avez guidé mes premiers pas, et vous étiez toujours  
une source intarissable d'amour et de sacrifice.*

*J'espère réaliser en ce jour un de vos rêves, et être digne, toute ma vie  
personnelle et professionnelle, de votre éducation et de votre confiance.*

*Puisse Dieu vous protéger, vous accorder santé et longue vie*

*À Ma très chère sœur KARIMA EL KADDIRI,  
son mari et ces enfants.*

*Ta préoccupation était toujours celle d'une grande sœur.*

*Merci ma très chère sœur pour ton affection! Merci pour ta présence  
physique et morale à chaque fois que j'en avais besoin!*

*Je te souhaite un grand bonheur dans ta vie conjugale ainsi que dans  
ton lien maternel.*

*A Mon frère Mon préféré :*  
*MAHDI BOUARAQIA BEQQALI*

*En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments  
fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.  
Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie.*

*À toutes mes amis :*

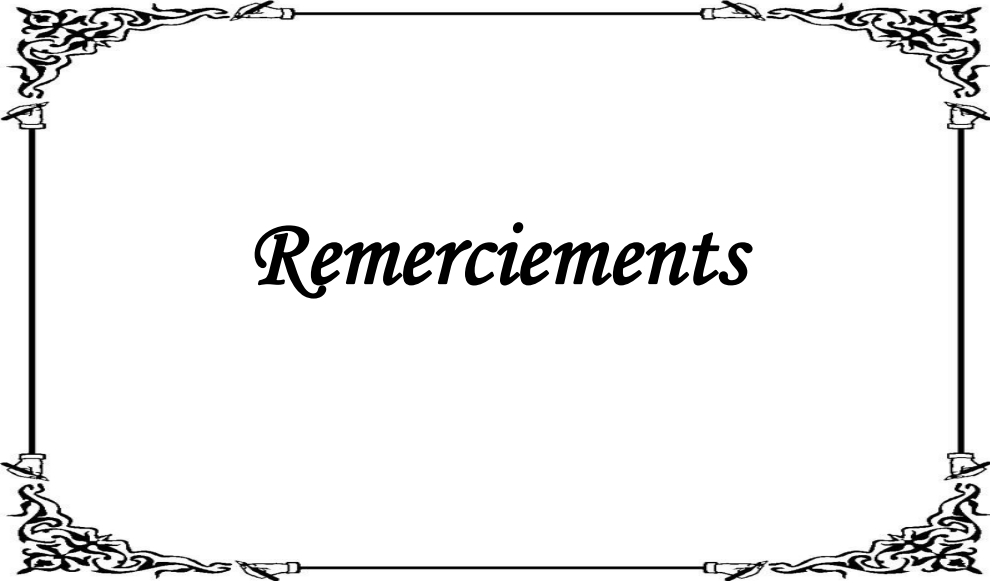
*YOUNES, MOHAMMED RIDA, LOTFI,  
MYMHAMED, FOUAD, NABIL, MOURAD, ...  
et leur famille*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères  
pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes  
pour moi des sœurs et des amies sur qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni, je vous dédie  
ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*

*À tous ceux qui ont participé de loin ou de près  
à la réalisation de ce travail.*

*Et à tous ceux que j'ai omis de citer.*



# *Remerciements*

*A notre maître le Président de thèse*  
*Monsieur le professeur M N BENHMAMOUCH*  
*Professeur de chirurgie Pédiatrique*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous*  
*nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence*  
*et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande*  
*admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Durant notre formation, nous avons eu le privilège*  
*de bénéficier de votre enseignement et d'apprécier*  
*votre sens professionnel.*

*Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance*  
*de notre estime et notre profond respect.*

*À notre maître et Rapporteur de thèse  
Monsieur le Professeur M. KISRA  
Professeur de chirurgie Pédiatrique*

*Nous avons eu le privilège de travailler parmi  
votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens  
du devoir nous ont énormément marqués.*

*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 maître et juge de thèse*  
*Monsieur le Professeur E. ECHARRAB*  
*Professeur de chirurgie Digestive et Visérale*

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir*  
*parmi les membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos*  
*qualités d'enseignant et votre compétence.*

*À notre maître et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur ELABSI MOHAMED*  
*Professeur de chirurgie générale*

*Vous avez accepté en toute simplicité de juger*  
*ce travail et c'est pour nous un grand honneur*  
*de vous voir siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous tenons à vous remercier et à vous exprimer notre respect.*

## SOMMAIRE

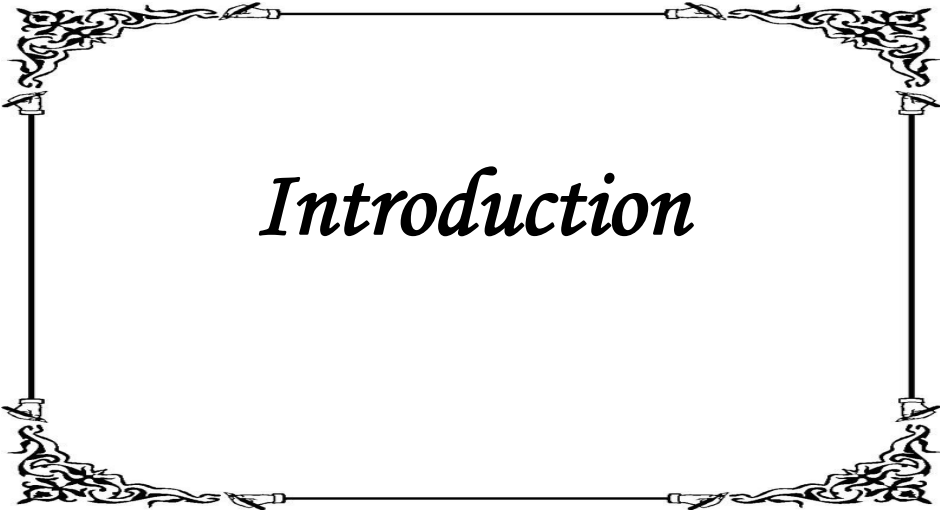
|                                                               |    |
|---------------------------------------------------------------|----|
| <b>INTRODUCTION</b> .....                                     | 1  |
| <b>RAPPELS</b> .....                                          | 4  |
| I.RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : .....                                | 5  |
| II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE : .....                             | 15 |
| III. RAPPEL SUR LES MARQUEURS BIOLOGIQUES :.....              | 22 |
| 1. L'alpha-fœtoprotéine (AFP) :.....                          | 22 |
| 2. L'acétylcholinestérase (AChE) .....                        | 24 |
| 3. La gonadotrophine chorionique humaine (hCG) .....          | 24 |
| <b>MATERIEL ET METHODES</b> .....                             | 26 |
| I. DESCRIPTION DE L'ETUDE.....                                | 27 |
| II. CRITERES D'INCLUSION .....                                | 27 |
| III. DEFINITION DES PARAMETRES ETUDIES .....                  | 28 |
| <b>RESULTATS</b> .....                                        | 41 |
| I) EPIDEMIOLOGIE: .....                                       | 42 |
| A) Age: .....                                                 | 42 |
| B) Sexe Ratio : .....                                         | 43 |
| C) La répartition des tératomes selon la localisation : ..... | 44 |
| II) LA CLINIQUE : .....                                       | 45 |
| A) Les signes cliniques révélateurs : .....                   | 45 |
| 1) Tératomes abdominaux .....                                 | 45 |
| 2) Tératomes cervico-faciaux .....                            | 46 |
| 3) Tératomes thoraciques .....                                | 46 |

|                                              |    |
|----------------------------------------------|----|
| 4) Tératomes sacro-coccygien .....           | 47 |
| B) L'examen clinique .....                   | 48 |
| III) LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....       | 49 |
| A) Les examens radiologiques .....           | 49 |
| 1) L'échographie .....                       | 49 |
| 2) La radiographie standard .....            | 53 |
| 3) La tomodensitométrie .....                | 54 |
| 4) L'imagerie par résonance magnétique ..... | 57 |
| 5) Bilan d'extension .....                   | 57 |
| A) Les examens biologiques .....             | 57 |
| B) L'histologie : .....                      | 58 |
| B) La strategie therapeutique .....          | 59 |
| 1) La voie d'abord .....                     | 59 |
| 2) Le geste chirurgical .....                | 59 |
| 3) La chimiothérapie .....                   | 60 |
| 4) La radiothérapie : .....                  | 61 |
| C) Evolution .....                           | 61 |
| DISCUSSION .....                             | 63 |
| I. EPIDEMIOLOGIE : .....                     | 64 |
| II. ETIOPATHOGENIE .....                     | 65 |
| 1. La théorie blastomérique .....            | 65 |
| 2. La théorie dysgénique .....               | 65 |
| 3. La théorie germinale .....                | 66 |

|                                                                                       |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------|----|
| III. DIAGNOSTIC ANTENATAL DES TERATOMES .....                                         | 68 |
| □ MOYENS DE DIAGNOSTICS .....                                                         | 68 |
| 1) ECHOGRAPHIE .....                                                                  | 68 |
| 2) Imagerie par résonance magnétique .....                                            | 75 |
| 3) Dosage de l'AFP .....                                                              | 79 |
| a) Dans le sang maternel .....                                                        | 79 |
| b) Dans le liquide amniotique.....                                                    | 79 |
| IV) DIAGNOSTIC DES TERATOMES DURANT L'ENFANCE .....                                   | 81 |
| A) CLINIQUE : .....                                                                   | 81 |
| 1) Les signes cliniques révélateurs .....                                             | 81 |
| a) Tératomes cervicaux .....                                                          | 81 |
| b) Tératomes du nasopharynx .....                                                     | 81 |
| c) Tératomes des espaces profonds de la face et du cou .....                          | 82 |
| d) Tératomes de la face (orbite, oropharynx...) .....                                 | 83 |
| e) Tératomes sacro-coccygiens .....                                                   | 83 |
| f) Tératomes abdominaux .....                                                         | 84 |
| g) G. Tératomes médiastinaux .....                                                    | 85 |
| 2) Les signes accompagnateurs .....                                                   | 85 |
| 3) L'examen clinique .....                                                            | 87 |
| B) Paraclinique .....                                                                 | 91 |
| 1) Imagerie.....                                                                      | 91 |
| a- Radiographie standard .....                                                        | 91 |
| b- L'échographie .....                                                                | 94 |
| c- La tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance<br>magnétique (IRM) : ..... | 97 |

|                                                                             |     |
|-----------------------------------------------------------------------------|-----|
| d- La place du PET scan.....                                                | 103 |
| e- Ponction percutanée écho guidée .....                                    | 109 |
| f- Médiastinoscopie et médiastinotomie antérieure .....                     | 110 |
| g- Recherche de métastases .....                                            | 110 |
| 2) Biologie : .....                                                         | 110 |
| a. Alpha-foetoprotéine ( $\alpha$ FP) .....                                 | 111 |
| b. L'hormone chorionique gonadotrope (HCG) .....                            | 113 |
| V) HISTOLOGIE : .....                                                       | 114 |
| A) Biopsie percutanée: à l'aiguille fine échoguidée ou scannoguidée : ..... | 114 |
| B) Etude macroscopique .....                                                | 114 |
| 1) Pièce « fraîche ».....                                                   | 114 |
| 2) Pièce fixée : .....                                                      | 115 |
| C) Etude microscopique : .....                                              | 115 |
| 1) Tératome mature : .....                                                  | 115 |
| 2) Tératome immature : .....                                                | 117 |
| VII) TRAITEMENT ANTENATAL DES TERATOMES : .....                             | 123 |
| A) Les techniques : .....                                                   | 123 |
| 1. Chirurgie fœtale à « utérus ouvert » .....                               | 123 |
| 2. Chirurgie fœtale endoscopique.....                                       | 125 |
| 3. Laser YAG : .....                                                        | 126 |
| 4. Utilisation d'une sonde de radiofréquence échoguidée.....                | 127 |
| 5. La thermoablation .....                                                  | 127 |
| 6. Les autres thérapeutiques fœtales in utero sont symptomatiques .....     | 127 |

|                                                       |     |
|-------------------------------------------------------|-----|
| VIII) TRAITEMENT DES TERATOMES DURANT L'ENFANCE ..... | 129 |
| A) Les moyens therapeutiques .....                    | 133 |
| 1) La chirurgie : .....                               | 133 |
| a- Préparation à la chirurgie .....                   | 133 |
| b- Les voies d'abord .....                            | 136 |
| 2) La chimiotherapie .....                            | 143 |
| 3) La radiotherapie .....                             | 150 |
| 4) Les indications .....                              | 150 |
| a. Les tératomes immatures non sécrétants .....       | 150 |
| b. Les patients de risque standard.....               | 151 |
| c. Les patients de haut risque .....                  | 153 |
| d. les TGM sécrétantes.....                           | 155 |
| e. Cas particuliers .....                             | 155 |
| 5) Les récides : .....                                | 156 |
| a. Récidive non sécrétante .....                      | 156 |
| b. Récidive sécrétante .....                          | 156 |
| IX) SURVEILLANCE .....                                | 157 |
| X) EVOLUTION ET PRONOSTIC .....                       | 158 |
| XI) PERSPECTIVE THERAPEUTIQUE .....                   | 160 |
| <b>CONCLUSION</b> .....                               | 163 |
| <b>RESUMES</b> .....                                  | 166 |
| <b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....                            | 170 |



# *Introduction*

Ethymologiquement, le mot tératome est issu du grec << teras>> ou << tératos>> qui signifie monstre et <<ome>> qui signifie tumeur. Plusieurs termes ont été utilisés dans la littérature comme synonyme de tératome : -

Tératoblastome,

- Tumeur tératoïde,
- Dysembryome.

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

Il est de coutume d'ajouter comme un pré-requis à l'utilisation de ce terme, que ces divers tissus doivent dériver des trois feuillets primordiaux. Or, si une représentation complète de l'ectoderme, de l'endoderme et du mésoderme est habituelle en cas de tératome différencié ou mature, ce n'est pas toujours le cas lorsque la tumeur est plus ou moins indifférenciée, l'un des feuillets pouvant ne pas être identifié, le terme de tératomes reste cependant de rigueur.

Ainsi la définition du tératome peut être précisée à l'aide de tris caractéristiques suivantes :

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

Les buts du travail :

Les objectifs de notre travail consistent à :

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



# *Rappels*

## **I.RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : [8, 9, 10, 11]**

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

### **❖ La première semaine : (Fig.1)**

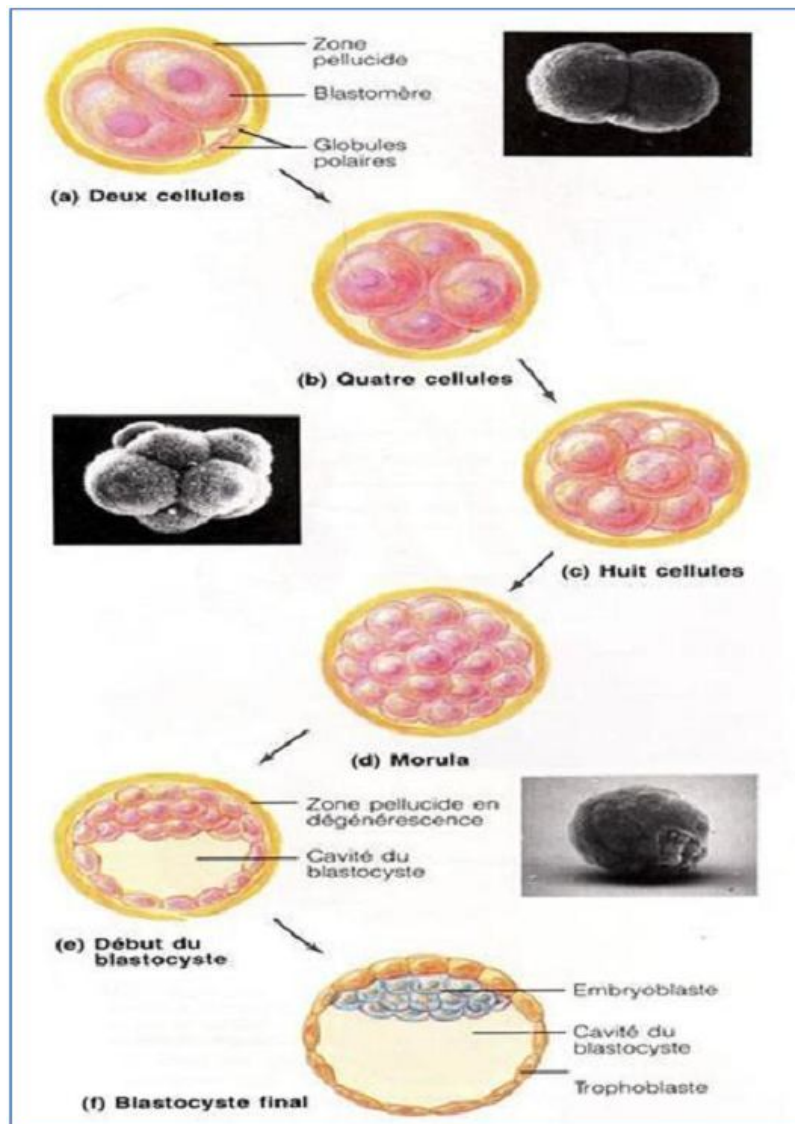
L'ovule fécondé se divise en blastomères pour atteindre le stade de morula. Les petits blastomères périphériques finissent par entourer les gros. On a ainsi un amas cellulaire central, le bouton embryonnaire et une couche cellulaire périphérique appelée le trophoblaste, produisant la structure préembryonnaire appelée blastocyste.

### **❖ La 2ème semaine : (Fig.2)**

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

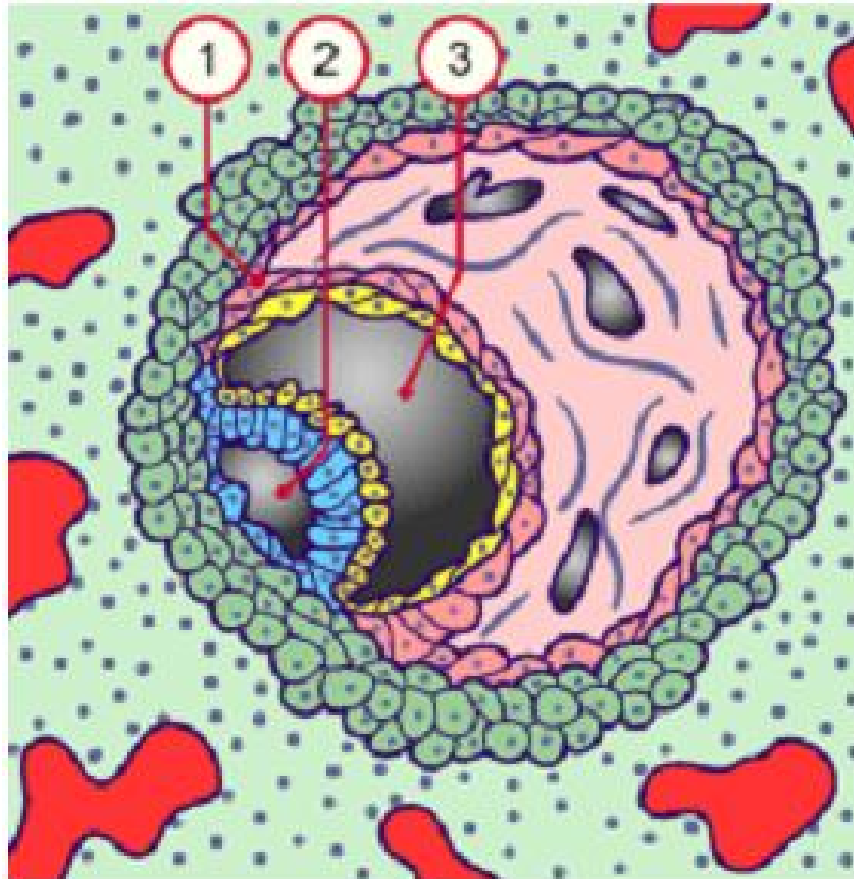
- La cavité amniotique.
- La vésicule vitelline primaire.

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



**Figure 1 : [8]** Les étapes de la segmentation :

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



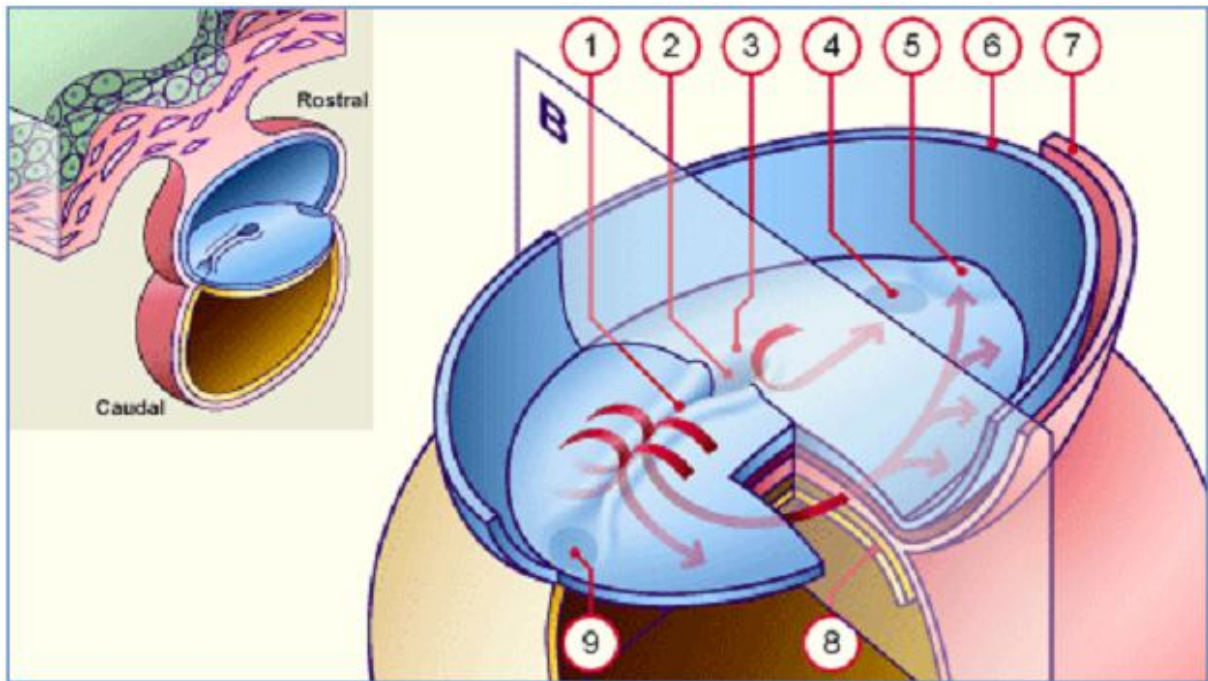
**Figure 2** : Disque embryonnaire didermique (12 jours):

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

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

❖ La 3ème semaine : (Fig.3)

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



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

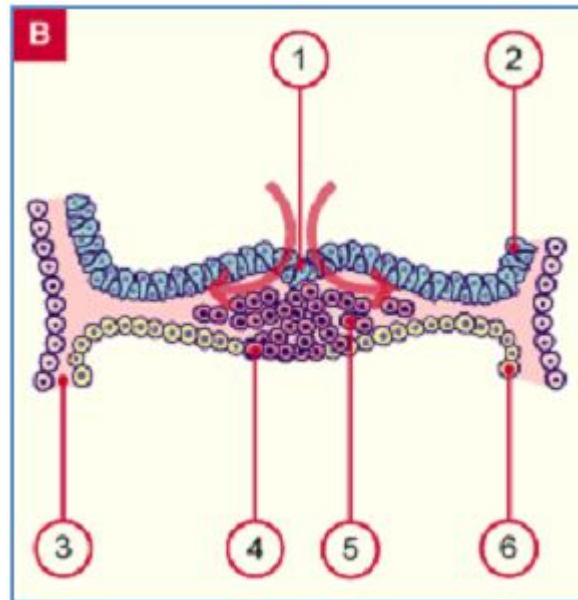
Les flèches rouges représentent schématiquement la migration des cellules épiblastiques vers leurs territoires présomptifs respectifs.

- 1- Sillon primitif
- 2- Dépression primitive
- 3- Noeud primitif
- 4- Membrane oropharyngée
- 5- Aire cardiaque

- 6- Bord sectionné de l'amnios
- 7- Mésoderme
- 8- Endoderme
- 9- Future membrane cloacale

NB: 1+2+3= ligne primitive

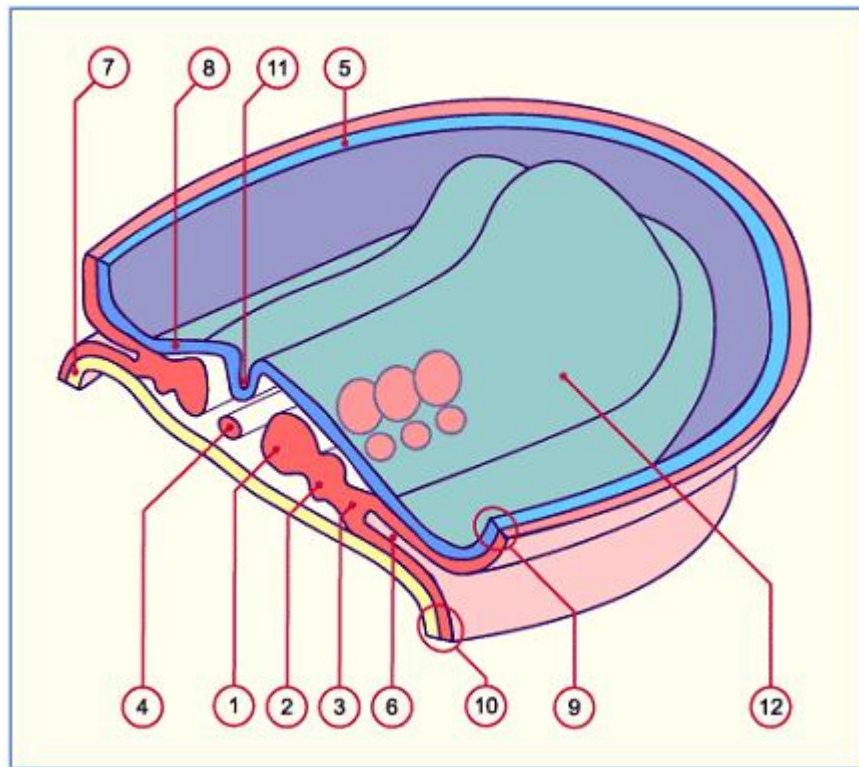
La ligne primitive est le lieu de passage des cellules en migration qui formeront les couches profondes du mésoblaste et de l'endoblaste, pour constituer le disque embryonnaire tridermique.



**Figure4** : Section transversale au niveau du sillon primitif au moment de la gastrulation montrant que l'entoblaste l'invagination des cellules épiblastiques formant le futur mésoblaste ainsi qu'il va progressivement remplacer l'hypoblaste

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

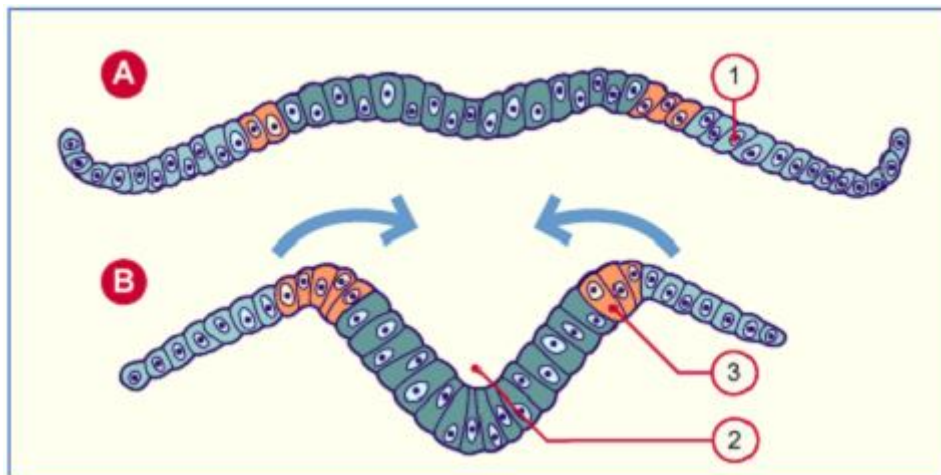
Le mésoblaste se subdivise en 3 parties: para-axiale, intermédiaire et latérale. La partie para-axiale, voisine de la notochorde, subit une division segmentaire pour former les somites. La partie latérale du mésoblaste est divisée en deux lames: la somatopleure et la splanchnopleure, qui ensemble délimitent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



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

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

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



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

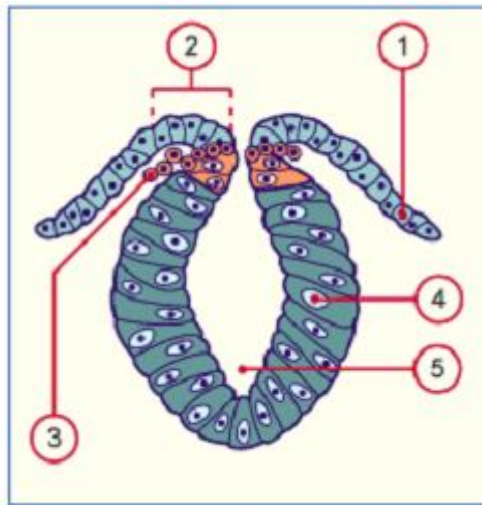
A- Plaque neurale

B- Gouttière neurale

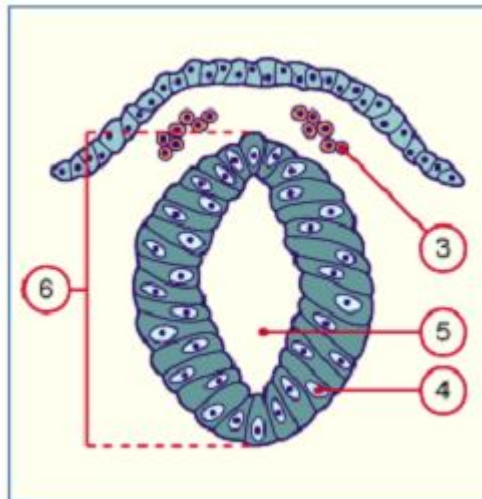
1- Epiblaste

2- Gouttière neurale

3- Crête neurale



**Figure 7 :** Crête neurale en migration (Stade gouttière neurale)



**Figure 8 :** Crête neurale après séparation (stade tube neural)

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

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

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

La ligne primitive régresse en direction caudale jusqu'à la 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.

Le devenir de ces 3 feuillets est résumé en tableau 2. Chaque couche cellulaire évolue différemment pour donner les différents organes.

**Tableau1** : Devenir des 3 feuillets embryonnaires

|                                                          |
|----------------------------------------------------------|
| <b>Ectoderme</b>                                         |
| Peau                                                     |
| Epithélium squameux                                      |
| Glandes sébacées                                         |
| Poils et cheveux                                         |
| Dents et ongles                                          |
| Neuro-ectoderme                                          |
| Ependyme et plexus choroïdes                             |
| Névroglie et neurones (y compris les ganglions)          |
| <b>Mésoderme</b>                                         |
| Tissu adipeux                                            |
| Os                                                       |
| Cartilage                                                |
| Muscle (lisse et strié)                                  |
| <b>Endoderme</b>                                         |
| Epithéliums (respiratoire, intestinal)                   |
| Glandes exocrines (bronches, estomac, intestins)         |
| Organes solides (pancréas, foie, rein, poumon, thyroïde) |

## **II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :**

La classification anatomo-pathologique des tératomes sera en fonction des la localisation, l'aspect macroscopique, hétérogénéité tissulaire, le comportement anatomo-clinique et enfin la maturité tissulaire.

### **➤ Classification :**

#### **a. En fonction de la localisation :**

On distingue trois groupes :

- Les tératomes dits « extérieurs » :

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

Exemples : tératome sacro-coccygien, tératome cervical, tératome buccopharyngé ou épignathe.

- Les tératomes dits « internes » :

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

Deux variétés sont individualisées :

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

**b. En fonction de l'aspect macroscopique :**

Deux formes prédominent :

- Les tératomes kystiques :

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

**c. Les tératomes solides :**

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

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

**d. En fonction de l'hétérogénéité tissulaire :**

- On distingue :

- Les tératomes pluritissulaires complexes :

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

- Les tératomes unitissulaires ou simplifiés :

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

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

**e. En fonction du comportement anatomo-clinique :**

Il est classique de distinguer :

- Le tératome bénin :
  - Il est constitué de tissu mature bien différencié qui ne donne pas de métastases, mais peut récidiver en l'absence d'exérèse complète.
- Le tératome malin :
  - Avec diffusion métastatique, il contient toujours des tissus immatures peu ou pas différenciés.
  - Mais les tissus adultes d'un tératome peuvent parfois subir une transformation maligne comme les autres tissus adultes normaux, on parle alors de tératome cancérisé.

**En fonction de la maturité tissulaire :**

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

On distingue :

- Les tératomes matures :
  - Ils sont composés de tissus adultes arrivés au terme de leur différenciation, et du même âge que leur porteur.

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

Ils sont très variables en forme et en histologie, ils peuvent être solides, kystiques ou une combinaison des deux. Ils contiennent souvent plusieurs types de tissus tels que la peau, les muscles et l'os... on peut également retrouver des cheveux au sein du kyste (kyste dermoïde)(figure 13).

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

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

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



**Figure 9 :** petit kyste dermoïde de l'ovaire contenant de cheveux

- Les tératomes immatures :

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

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

Les tératomes immatures sont généralement malins. Ce sont des tumeurs solides avec quelques plages liquidiennes en général peu abondantes.

Microscopiquement, la tumeur est composée de tissu embryonnaire immature en quantité variable. Il existe souvent une effraction capsulaire de la lésion, la présence du contingent neuro-ectodermique immature, sont des signes de malignité.

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

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

**Tableau 2 : [13] Grading des tératomes immatures de Norris et O'Connor (en 3 grades)**

**-GRADE 0 :** tissu totalement mature, activité mitotique rare.

**-GRADE 1 :** tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuroépithélial qui occupent moins d'un champ par lame au grossissement (x40).

**-GRADE 2 :** tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuroépithélial qui occupent 1 à 3 champs par lame au grossissement (x40).

**-GRADE 3 :** tumeur contenant de larges plages de tissu immature neuroépithélial qui occupent plus de 3 champs par lame au grossissement (x40).

•Les tératomes mixtes :

Ils associent des tissus matures et immatures en proportion variable.



**Figure 10** : tératome de l'ovaire fermé



**Figure 11** : après dissection : tératome contenant à l'intérieur de la graisse, des cheveux et des dents (cercle noir)

### **III. RAPPEL SUR LES MARQUEURS BIOLOGIQUES :**

#### **1. L'alpha-fœtoprotéine (AFP) : [14, 15, 16, 17]**

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

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

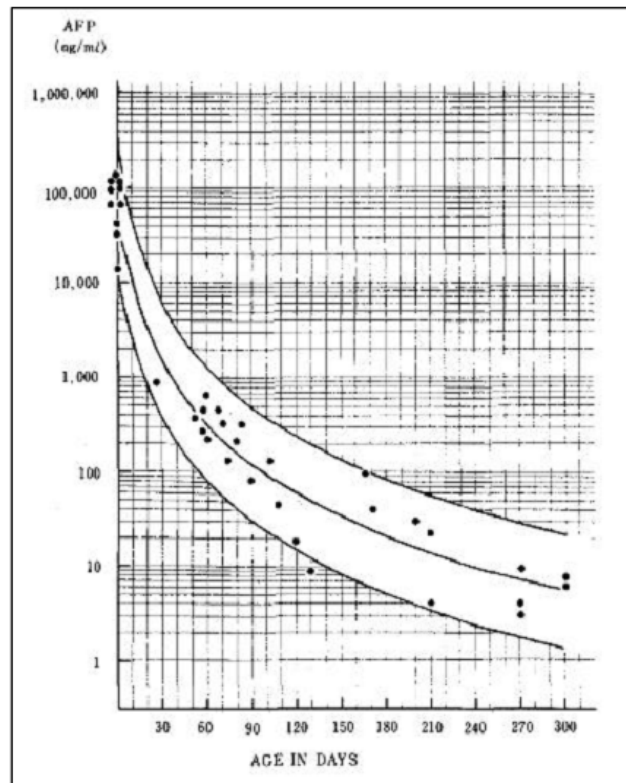
Les dosages de l'AFP sont possibles sur le sérum, le liquide amniotique et parfois, les liquides de ponction. Les techniques sont immunochimiques. La limite supérieure de la normale est en général comprise entre 10 et 20 ng/l. Dans le sang maternel, l'AFP provient du transfert placentaire. Le taux augmente progressivement de la 10<sup>ème</sup> jusqu'à la 30<sup>ème</sup> semaine de grossesse, où il atteint un maximum de 250 ng/ml puis diminue jusqu'au terme où il est environ de 80 à 100 ng/ml. Elle est dosée dans la perspective de dépister la non fermeture du tube neural (spina bifida et anencéphalie), ainsi que dans le cadre du dépistage de la trisomie 21.

Après l'accouchement, la baisse du taux est rapide chez la mère et l'enfant : la demi-vie de l'AFP étant de 4 à 6 jours, elle se normalise vers le 8<sup>ème</sup> mois de vie.

Cependant, certains enfants n'ont un taux strictement « normal » de l'AFP que vers l'âge de 2 ans. Dans le liquide amniotique, les dosages de l'AFP sont réalisés pour le dépistage des anomalies fœtales congénitales, dans la mesure où celles-ci interfèrent avec la circulation ou le métabolisme de l'AFP.

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

L'interprétation du taux de l'AFP reste difficile car il est physiologiquement élevé durant le développement fœtal et à la naissance. Tsuchida et al. ont proposé un graphique permettant l'interprétation des taux de l'AFP en désignant les valeurs normales chez 61 nouveaux nés normaux, âgés de 0 à 300 jours (Fig.9):



**Figure 12 :** Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge.

## **2. L'acétylcholinestérase (AChE) : [18]**

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

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

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

## **3. La gonadotrophine chorionique humaine (hCG) : [19]**

- C'est une hormone glycoprotéine de 37 900 Dalton ; elle comporte deux sous unités associées par une liaison non covalente :
- Sous unité alpha( $\alpha$ -hCG) commune à 3 hormones: LH,FSH et TSH.
- Sous unité bêta( $\beta$ -hCG) spécifique de cette hormone.
- Sa demi-vie est de 2 à 3 jours environ.
- Toutes les méthodes de dosage sont immunochimiques.

- L'hCG est synthétisée par les tissus trophoblastiques. On la retrouve donc dans le plasma durant la grossesse normale, dans le choriocarcinome et dans les éléments trophoblastiques des tumeurs germinales.
- Des taux sériques détectables de  $\beta$ -HCG sont observés dans les cas du choriocarcinome et de carcinomes embryonnaires, ainsi que dans certains cas de tumeurs non trophoblastiques (tumeurs endocrines) comme le mélanome, le cancer du sein, de la vessie, du pancréas et du poumon.



## *Matériel et Méthodes*

## **I. DESCRIPTION DE L'ETUDE :**

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

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

Notre étude s'est étalée sur une période de 10 ans, entre 2004 et 2013, durant laquelle 23 cas de tératomes dans les différentes localisations ( 8 tératomes ovariens, 2 tératomes rénaux, 1 tératome sus méso colique et 1 tératome de l'hypochondre gauche, 2 tératomes cervico-faciaux, 2 tératomes médiastinaux et 7 tératomes sacro-coccygien) ont été répertoriés au niveau de la base des données du service.

## **II. CRITERES D'INCLUSION :**

Ont été inclus dans cette étude :

- Tous les patients de la naissance jusqu'à l'adolescence.
- Suivis pour tératome (ovarien, rénal, cervico-facial, sacro-coccygien ou autre localisations).
- Au sein du service de chirurgie infantile A de Rabat.
- Durant la période qui s'étale du 1<sup>er</sup> Janvier 2004 à 31 Décembre 2013.

### **III. DEFINITION DES PARAMETRES ETUDIES :**

Nous avons retenus pour notre étude certaines données générales dont l'identité du patient, l'origine géographique, le niveau socio-économique, l'âge au moment du diagnostic, la date d'admission, les antécédents : la consanguinité des parents, les cancers familiaux, les malformations. Nous avons recherché les signes cliniques révélateurs de la maladie et ceux qui ont été retrouvés par l'examen clinique initial ainsi que l'âge au moment du diagnostic. Le délai diagnostique correspond au délai entre l'apparition du premier symptôme et la consultation au service de chirurgie infantile A de l'hôpital d'enfants de Rabat.

Nous avons étudié les moyens qui ont permis de poser le diagnostic :

-l'imagerie (abdomen sans préparation (ASP), échographie abdominale, tomodensitométrie abdomino-pelvienne (TDM), imagerie par résonance magnétique abdomino-pelvienne (IRM)), l'histologie, les marqueurs biologiques (l'alpha foeto-protéine  $\alpha$ FP, l'hormone chorionique gonadotrope  $\beta$ HCG), la stratégie thérapeutique utilisée incluant la chirurgie et/ou chimiothérapie et/ou radiothérapie. Nous avons précisé le type histologique en se basant sur les résultats de l'anatomie pathologique des pièces opératoires. Nous nous sommes intéressés également à l'évolution post opératoire immédiate et à long terme.

Les données recueillies sont résumées dans les tableaux suivants :

| N°cas | N° dossier /année | sexe | Age    | Clinique                                                                                                                                                                                                                     | Radiologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Biologie                          |
|-------|-------------------|------|--------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------|
| 1     | 1649 / 200        | F    | 15 ans | -délai diagnostique : 10 jours<br>-SF : distension abdominale diffuse<br>-Ex clinique : grosse masse abdominale prenant tout l'abdomen bien limitée, dure, mobile                                                            | -Echo abdominale : masse abdomino -pelvienne 22/13cm bien limitée, kystique cloisonnée avec nodule charnu + urétéro-hydronephrose modérée<br>-IRM abd-pelv : tumeur ovarienne dysembryoplasique bilatérale volumineuse à droite et de petite taille à gauche                                                                                                                                                                                      | -αFP : normale<br>-βHCG : normale |
| 2     | 3405 / 2006       | F    | 7 ans  | -délai diagnostique: 1 mois<br>-SF : douleurs abdomino-pelviennes diffuses + altération de l'état général<br>-Ex clinique : masse hypogastrique ferme, indolore, mobile, mesurant 10cm                                       | -ASP : gaz digestifs refoulés<br>-Echo abdominale : masse pelvienne de 105 mm latéro -utérine gauche hétérogène à forte composante kystique avec des zones hyperéchogènes : aspect d'un kyste dermoïde de l'ovaire gauche<br>-TDM abd-pelv : masse abdomino -pelvienne hétérogène (larges hypodensités, cloisons internes, zones de densité graisseuse, calcifications) : kyste dermoïde ovarien gauche                                           | -αFP : normale<br>-βHCG : normale |
| 3     | 13580 / 2006      | F    | 12 ans | -délai diagnostique : 1 mois<br>-SF : augmentation du volume abdominale<br>-Ex clinique : masse péri -ombilicale faisant 13cm, sensible par endroits, consistance ferme, mobile par rapport aux plans superficiel et profond | -Echo abdomino-pelvienne : processus lésionnel abdomino -pelvien latéro et sus-utérin droit, bien limité, mesurant 14,7*9,5*6,2cm, à double composante kystique cloisonnée et charnue<br>-TDM abd-pelv : volumineux processus lésionnel abdomino -pelvien médian, à triple composante : kystique renfermant une petite portion charnue, quelque calcifications et de graisse mesurant 120*110 mm : tératome ovarien                               | -αFP : normale<br>-βHCG : normale |
| 4     | 138 / 2007        | F    | 8 ans  | -délai diagnostique : 2 semaines<br>-SF : distension abdominale<br>-Ex clinique : masse de l'hypochondre droit descendant en dessous de l'ombilic, indolore, ferme, mobile, mal limitée presque 15 cm.                       | -Echo abdominale : foie siège d'un gros kyste avec des cloisons à l'intérieur 145/84mm : kyste hydatique du foie stade III au niveau des segments VII et VIII<br>-TDM abd-pelv : masse kystique à contenu polymorphe intrapéritonéal, de 157/86mm refoulant l'estomac en avant, le pancréas en arrière, le foie et la vésicule biliaire en dehors et latéralement les structures digestives qui la moulent : tératome bénin type kyste dermoïde ? | -αFP : normale<br>-βHCG : normale |

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

| N° cas | N° dossier / année | sexe | Age    | Clinique                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Radiologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Biologie                            |
|--------|--------------------|------|--------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------|
| 5      | 164 / 2007         | M    | 4 mois | -délai diagnostique : 2 mois<br>-SF : augmentation du volume abdominal<br>-Ex clinique : masse dure para ombilicale gauche dont la limite avec la rate est difficile à préciser, mesurant ~10cm + circulation veineuse collatérale thoraco-abdominale                                                | -Echo abdominale: processus lésionnel du rein gauche mesurant 18,5*14*11cm, dépassant la ligne médiane, hétérogène, à triple composante (kystique, charnue et calcifiée)<br>-TDM abd-pelv : masse hétérogène kystique, tissulaire + calcifications 12,2*10,2*14cm prenant naissance du rein gauche qui est refoulé, écarté et écrasé en bas : tératome malin ?<br>-IRM abd-pelv : énorme processus lésionnel abdomino -pelvien à point de départ rénal gauche : tératome | -αFP : 306 ng/m<br>-βHCG : <5       |
| 6      | 2426 / 2008        | F    | 10 ans | -délai diagnostique : 8 jours<br>-SF : douleur abdomino-pelvienne gauche intense, fixe, constrictive + troubles du transit + vomissements<br>-Ex clinique : sensibilité de la fosse iliaque gauche, pas de masse palpable, toucher rectale : tuméfaction rénitente, sensible, douleur en péri-utérin | -ASP : normal<br>-Echo abdominale : ovaire gauche prolabé dans le cul de sac de Douglas siège d'une formation kystique cloisonnée + graisse mesurant 5,5/4cm : tératome ovaire gauche<br>-TDM abd-pelv : masse pelvienne rétro -latéro-utérine liquidienne encapsulée renferme une composante endokystique de densité graisseuse 51/45/50mm : aspect d'un kyste dermoïde de l'ovaire gauche                                                                              | -αFP : normale<br>-βHCG : normale   |
| 7      | 352 / 2008         | F    | 8 ans  | -délai diagnostique : 1 semaine<br>-SF : sensibilité hypogastrique + signes de compression (dysurie + troubles du transit)<br>-Ex clinique : masse pelvienne fixe, indolore, ferme                                                                                                                   | -Echo abdominale : processus lésionnel rétro -utérin 51/47/50mm tissulaire hétérogène hautement vascularisé<br>-TDM abd-pelv : formation pelvienne tissulaire arrondie, comportant des zones liquidiennes, mesurant 50*48mm de diamètre transverse et étendue sur une hauteur de 6cm environ                                                                                                                                                                             | -αFP : 350ng/ml<br>-βHCG : normale  |
| 8      | 95 / 2009          | F    | 13 ans | -délai diagnostique : 5 mois<br>-SF : distension abdominale + douleurs abdominales paroxystiques + altération de l'état général<br>-Ex clinique : abdomen sensible, distendu, énorme masse abdominale qui part de l'hypochondre droit jusqu'au pubis, fixe et ferme                                  | -Echo abdominale : processus lésionnel abdomino-pelvien s'étendant depuis l'épigastre jusqu'au Douglas, de contours polylobés mais réguliers, mesurant 22/11,3cm, à triple composante (charnue, calcique et liquidienne) + présence d'un épanchement péritonéal<br>-TDM abd-pelv : tératome malin en rapports étroits avec les vaisseaux iliaques, la cavité abdominale.<br>Présence d'un épanchement péritonéal                                                         | -αFP : 32 6ng/ml<br>-βHCG : normale |

| N° Cas | Traitement chirurgical                                                                                                              | Suites opératoires immédiates                                                                    | Anatomopathologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Traitements associés                                                                                                                                                           | Evolution                              |
|--------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------|
| 5      | -Voie d'abord : incision transverse sous ombilicale latéralisée à gauche<br>-Geste chirurgical : tumorectomie gauche                | Simple                                                                                           | -macro : masse de 920g mesurant 16/11/9cm à surface lisse avec quelques fines bandelettes graisseuses, à la coupe composante kystique et tissulaire<br>-micro : tératome pluritissulaire comportant de rares foyers de tissu nerveux immature : (tératome immature de grade 1 selon Gonzalez crussi)                                                                                                                                                                                                                                                       | Chimiothérapie pré-opératoire selon le protocole TGM 95RS (2cures de VBP)                                                                                                      | Suivie pendant 6ans : bonne évolution  |
| 6      | -Voie d'abord : Pfannenstiel<br>-Geste chirurgical : ovariectomie gauche, l'exploration trouve des spires de torsion                | Simple                                                                                           | -macro : masse ovulaire 5,5/4 /2cm aspect à la fois kystique et tissulaire, présence de cheveux et kératine<br>-micro : kyste dermoïde bénin de l'ovaire avec large remaniement nécrotique                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | -Pas de chimiothérapie<br>-Pas de radiothérapie                                                                                                                                | Suivi pendant 2 mois : bonne évolution |
| 7      | -Voie d'abord : incision transverse sous ombilicale<br>-Geste chirurgical : exérèse totale de la masse+ annexectomie gauche         | Simple                                                                                           | -macro : masse ovarienne 960g, mesurant 18/17/5cm, surface lisse, polylobée, comportant une bandelette fibreuse mesurant 3cm à la coupe : aspect micro et macro kystique contenant un liquide mucoïde jaunâtre<br>-macro : tératome constitué de plusieurs types de tissus somatiques matures (musculaires lisses, nerveux, adipeux, osseux, cartilagineux, glandes mucosécrétantes, glandes bordées d'épithélium respiratoire malpighien) + 3foyers de tissu mésenchymateux immatures : tératome immature grade I selon Norris et coll et Gonzalez Crussi | -Chimiothérapie pré-opératoire (3 cures de VBP selon protocole TGM95RS)<br>-A l'évaluation Persistance de la masse, 6% de réduction tumorale<br>-décision : 2 autres cures VBP | Suivie pendant 4ans : bonne évolution  |
| 8      | -Voie d'abord : incision médiane à cheval sur l'ombilic<br>-Geste chirurgical : résection totale de la tumeur + annexectomie gauche | Carcinose péritonéale > Endoxan50mg 5cp/j 1semaine/2 + boissons abondantes + mictions fréquentes | -macro: masse énorme 4kg mesurant 25/27/11cm, à surface bosselée et lisse, à la coupe : aspect microkystique à contenu jaune clair avec des zones solides charnues blanchâtres<br>-micro : tératome multi-tissulaire mature avec une composante immature minime (grade I de Norris), gliomatose péritonéale mature (grade 0 de Norris)                                                                                                                                                                                                                     | -Chimiothérapie pré-opératoire (2 cures de VBP selon protocole TGM 95 RS)                                                                                                      | Suivie pendant 2 ans : bonne évolution |

| N° Cas | N° dossier/<br>année | sexe | Age    | Clinique                                                                                                                                                                                                                                                  | Radiologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Biologie                                 |
|--------|----------------------|------|--------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------|
| 9      | 15220 / 2011         | M    | 5 mois | -délai diagnostique : 15 jours<br>-SF : distension abdominale + fièvre + vomissements<br>-Ex clinique : masse ferme non douloureuse intéressant l'hypochondre gauche arrivant jusqu'au l'ombilic et la fosse iliaque gauche faisant 7cm de grand axe      | -Echo abdominale : masse solide kystique au contact du rein gauche d'allure tumorale dont l'origine peut être rénale ou surrénalienne<br>-TDM abdominale : volumineuse masse rétro-péritonéale ovulaire majoritaire kystique, de contours réguliers, contenant des cloisons internes, mesurant 72*78*85mm                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | -αFP : 276,80 ng/ml<br>-βHCG : 200ng/ml  |
| 10     | 12382 / 2012         | M    | 1 mois | -délai diagnostique : 3 semaines<br>-SF: augmentation du volume abdominal<br>-Ex clinique : abdomen distendu avec circulation veineuse collatérale, masse palpable occupant la totalité de l'abdomen, dure, indolore                                      | -Echo abdominale : masse rétro-péritonéale à triple composante kystique, tissulaire et calcique<br>-TDM abd-pelv : volumineux processus lésionnel bien limité siégeant au niveau de l'arrière cavité des épiploons à triple composante kystique, calcique et charnue, mesurant 106/83/95mm                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | -αFP : 5147 ng/ml<br>-βHCG : <1,2 mUI/ml |
| 11     | 6441 / 2013          | F    | 13 ans | -délai diagnostique : 9 mois<br>-SF : augmentation du volume abdominal<br>-Ex clinique : masse hypogastrique médiane arrivant jusqu'en sous ombilical d'environ 10 cm de grand axe, ferme, mobile.                                                        | -ASP : normal<br>-Echo abdomino-pelvienne : présence d'une masse abdomino-pelvienne latéro et sus-utérine droite, largement kystique renfermant une composante calcique et graisseuse. La composante kystique ayant un contenu impur avec des échos déclives et quelques cloisons mesurant : 15*11cm → masse faisant évoquer un tératome ovarien.<br>-TDM abdomino-pelvien : processus lésionnel abdomino -pelvien bien limité, à multiples composantes (liquide, ienne cloisonnée, solide charnue et graisseuse et calcique) mesurant 144*118*125mm. Cette masse est sus et latéro-utérine droite avec infiltration de la graisse mésentérique adjacente et individualisation du parenchyme ovarien tuméfié, coiffant la masse en croissant. En haut, elle arrive à hauteur du corps de L4 où elle entre en rapport avec les anses digestives. Latéralement, elle présente un contact intime avec les vaisseaux iliaques. En avant, elle abaisse la vessie vers le bas→ aspect en faveur d'un tératome ovarien probablement gauche. | -αFP : normale<br>-βHCG : normale        |
| 12     | 399 / 2013           | M    | 8 ans  | -délai diagnostique : 2 mois<br>-SF : douleur abdominale localisée à l'hypochondre droit<br>-Ex clinique : masse au niveau de l'hypochondre droit de 3 à 4cm de diamètre indolore fixe par rapport au plan profond, sans signes inflammatoires en regard. | -Echo abdominale : volumineuse formation kystique médiane, para médiane gauche, mesurant 16*6,3cm renfermant des zones kystiques et des zones charnues avec portions rappelant les cheveux. Cette masse reste bien limitée refoulant le pancréas, la rate et le rein gauche→ aspect faisant suspecter un tératome abdominal.<br>-TDM abdominale : masse occupant l'hypochondre et le flanc gauche avec dépassement de la ligne médiane, bien limitée à plusieurs composantes : liquide, graisse, calcique avec des cloisons qui se rehaussent après produit de contraste, mesurant 15*9*17cm avec effet de masse sur la rate en dehors.<br>Le foie, le hile hépatique et le tronc cœliaque en dedans. Le pancréas, le pédicule splénique et le rein gauche en arrière. En bas arrive au contact du psoas gauche, en haut au contact de l'estomac. En avant, refoule la paroi abdominale antérieure→ aspect en faveur d'un volumineux tératome péritonéal occupant le flanc et l'hypochondre gauche.                                  | -αFP : normale<br>-βHCG : normale        |

| N° Cas | Traitement chirurgical                                                                                                                                                                            | Suites opératoires immédiates | Anatomopathologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Traitements associés                                         | Evolution                             |
|--------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|---------------------------------------|
| 9      | -Voie d'abord : incision trans-sus ombilicale<br>-Geste chirurgical : néphrectomie totale élargie gauche                                                                                          | Simples                       | -macro : masse de 800g mesurant 11*9cm mluti kystique au contenu liquidien clair et parfois mucoïde, se développant au sein de la cavité rénale et refoulant le rein vers le bas<br>-micro : tératome multi tissulaire mature, les limites chirurgicales saines ainsi que la zone d'adhérence musculaire (muscle diaphragmatique)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | -Chimiothérapie pré-opératoire (5 cures de VCR hebdomadaire) | Suivi pendant 1 an : bonne évolution  |
| 10     | -Voie d'abord : incision transversale sus - ombilicale élargie à gauche<br>-Geste chirurgical : résection de la masse tumorale                                                                    | Simples                       | -macro : masse de 745g, mesurant 18/13/7,5cm, bosselée mamelonnée, de consistance fluctuante avec quelques zones dures, à la coupe : aspect multi kystique blanc nacré à contenu séro-hématique<br>-micro : tumeur multi tissulaire faite d'éléments matures prédominants (tissu adipeux, tissu malpighien avec kératose, tissu musculaire, quelques glandes intestinales, tissu osseux) et quelques foyers de tissu immature : tératome immature, limite d'exérèse chirurgicale saine                                                                                                                                                                     | -Pas de chimiothérapie<br>-Pas de radiothérapie              | Suivi pendant 9mois : bonne évolution |
| 11     | -Voie d'abord : incision pfannenstiel<br>-Geste chirurgical : annexectomie gauche + omentectomie au niveau de l'adhérence du grand épiploon avec la masse + biopsie de la séreuse du côlon gauche | Simples                       | -macro : masse pesant 1040g, mesurant 18*3*8cm, la surface est lisse. A la coupe, aspect kystique à contenu séro hémétique avec présence de poils, d'os et de dents.<br>-micro : présence au niveau du pourtour du kyste un parenchyme ovarien remanié par de larges plages de suffusion hémorragique avec présence par endroits de lobules de tissu adipeux et d'un tissu malpighien kératinisé avec présence d'annexes sébacés. Absence de composante immature→ aspect d'un kyste dermoïde tordu avec remaniements hémorragiques sans signes histologiques de malignité.<br>-biopsie au contact de la séreuse du côlon gauche : tissu fibrino cruorique. | -Pas de chimiothérapie<br>-Pas de radiothérapie              | Suivie pendant 4mois: bonne évolution |
| 12     | -Voie d'abord : incision trans-sus ombilicale gauche<br>-Geste chirurgical : résection de la masse tumorale                                                                                       | Simples                       | -macro : masse kystique de 1200g à surface lisse mesurant 15*12,5cm. A la coupe, issue d'un liquide séreux riche en matériel blanchâtre friable. En périphérie, on note la présence d'un processus hétérogène solide et kystique avec poils et calcifications.<br>-micro : présence de plusieurs logettes revêtues par un revêtement malpighien kératinisé avec de multiples structures annexielles. De rares foyers de tissu hétérologue notamment osseux et graisseux sont retrouvés→ tératome pluritissulaire, absence de signes de malignité.                                                                                                          | -Pas de chimiothérapie<br>-Pas de radiothérapie              | Bonne évolution                       |

| N° Cas | N° dossier/ année | sexe | Age    | Clinique                                                                                                                                                                                                                                          | Radiologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Biologie                                |
|--------|-------------------|------|--------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|
| 13     | 3123/09           | F    | 3jours | -Pas de diagnostique anténatal<br>-Détrese respiratoire néonatale (J3 de vie) sur une masse cervicale antérieure gauche, molle à la palpation, fixe par rapport au plan profond, mobile par rapport au plan superficiel mesurant environ 4cm/2cm. | -Radiographie cervicale : Présence d'une masse cervicale gauche<br>-Echographie cervicale:Présence d'une masse cervicale gauche d'échogénicité liquidienne mesurant 42mm/25mm.<br>-Tomodensitométrie :Présence d'une masse kystique bas cervicale médiane et paramédiane gauche d'environ 40 mm de diamètre refoulant la trachée et l'œsophage en dedans , l'axe jugulo-carotidien en dehors le parenchyme thyroïdien en avant et le parenchyme thymique en bas . | -Dosage de l'alpha protéine : 35000UI/l |
| 14     | 1544/10           | F    | 2mois  | -Pas de diagnostique anténatal<br>-Diagnostic néonatal d'une masse de la cavité buccale                                                                                                                                                           | -Tomodensitométrie :Présence d'un processus hétérogène de la cavité buccale à triple composante tissulaire charnue en faveur d'un kyste dermoïde                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | -Dosage de l'alpha protéine : 3000UI/l  |
| 15     | 848 A5/05         | F    | 1mois  | -Pas de diagnostique anténatal<br>-Diagnostic à la naissance d'une masse inter fessière latéralisée à droite d'une taille de 25mm/23mm                                                                                                            | -Radiographie standard : calcifications sacro-coccygiennes en faveur d'un tératome.<br>-Echographie processus à triple composante charnue grasseuse et liquidienne en faveur d'un tératome.                                                                                                                                                                                                                                                                       | -AFP = 350ng/ml<br>-Bêta HCG=0          |
| 16     | 7991/A7           | F    | 1mois  | -Pas de diagnostique anténatal<br>-Diagnostic néonatal d'une masse sacro-coccygienne pas de signes d'inflammations ni de nécrose en regard.                                                                                                       | Radiographie standard : masse sacro-coccygienne avec une calcification visible sur <a href="#">la Figure 21</a> .<br>Echographie : masse sacrée d'échostructure cloisonnée<br>TDM : exopelvien pur type I pas d'extension endopelvienne.                                                                                                                                                                                                                          | Alpha-foetoprotéine : 76,8 ng/ml.       |

| N° Cas | Traitement chirurgical                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | Suites opératoires immédiates                                                                                                                              | Anatomopathologie                                                                                                                                                                             | Traitements associés                            | Evolution                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|--------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 13     | -Voie d'abord : Cervicotomie antérolatérale gauche.<br>-Geste chirurgical : Dissection sur la masse jusqu'à sa base implantée sur l'œsophage cervical sans communication avec sa lumière ; Résection en de la masse en totalité.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | -Le nouveau-né a été extubé 10 heures après l'intervention .<br>-Simples                                                                                   | - Compte rendu anatomo-pathologique tératome uni-tissulaire mature                                                                                                                            | Pas de chimiothérapie<br>Pas de radiothérapie   | simples après un mois d'évolution.                                                                                                                                                                                                                                                       |
| 14     | L'examen sous AG montre la présence d'une masse charnue au dépend du palais avec présence de poils sur l'extrémité libre<br>Dissection sur le pourtour de la masse et sa libération du palais.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | simples.                                                                                                                                                   | -Compte-rendu anatomo-pathologique : tératome bénin                                                                                                                                           | Pas de chimiothérapie<br>Pas de radiothérapie   | fistule palatine antérieure                                                                                                                                                                                                                                                              |
| 15     | -Enfant sous anesthésie générale, en décubitus ventral billot sous le pubis<br>-Sonde urinaire en place.<br>-Resection de la tumeur qui avait un prolongement endopelvien refoulant le rectum, ainsi qu'une résection complète du coccyx<br>-Réfection de la sangle des releveurs qui a été ouverte lors de la dissection .<br>-mise en place d'un drain puis fermeture.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | L'enfant a présenté dans les suites opératoires une infection de la plaie et un retard de cicatrisation contrôlés par une antibiothérapie à large spectre. | -Tératome de type immature fait de nombreux Kystes tapissés d'un épithélium de nature diverse malpighien, pseudo stratifié cilié et mucosécrétant avec des limites de résection pathologiques | Pas de chimiothérapie<br>Pas de radiothérapie   | Par ailleurs, la complication principale chez ce nourrisson reste la survenue d'une récurrence tumorale après une année de sa sortie ayant nécessité une reprise chirurgicale. Le contrôle par le dosage de l'AFP a été marqué par une régression des chiffres avec une bonne évolution. |
| 16     | -Incision sur la masse sacro-coccygienne emportant un lambeau cutané Losangique à sommet supérieur en regard du coccyx.<br>-Dissection de la masse au niveau de ses faces postérieure latérale et antérieure en avant et de part et d'autre du coccyx latéralement.<br>-A ce niveau la masse tumorale adhère intimement sans plan de clivage nettement individualisable par un tissu fibreux. d'allure lympho-adipeuse Résection en bloc de la masse emportant le coccyx au niveau de sa base.<br>-Biopsies faites de part et d'autres du coccyx au niveau de tissu fibreux suspect qui a été électrocoagulé.<br>-Résection de l'excès de la peau.<br>-Mise en place d'un Redon<br>-Fermeture plan par plan. | -Bonne suite post opératoire                                                                                                                               | Tératome pluritissulaire mature.                                                                                                                                                              | -Pas de chimiothérapie<br>-Pas de radiothérapie | revue en consultation après 3 mois ; bonne évolution clinique et radiologique puis perdue de vue.                                                                                                                                                                                        |

| N° Cas | N° dossier/ année  | sexe | Age   | Clinique                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Radiologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | Biologie                                                |
|--------|--------------------|------|-------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------|
| 17     | 1435/A8            | F    | 3mois | -Pas de diagnostique anténatal<br>-Diagnostic à l'âge de 3 mois devant une masse sacro-coccygienne.                                                                                                                                                                                                                    | -Echographie : masse d'echostructure hétérogène.<br>-TDM : masse sacrococcygienne de 6cm sur le plus grand diamètre avec une petite extension endopelvienne Figure : 22                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | -AFP : 21.2ng/ml                                        |
| 18     | 11941/10           | F    | 5mois | -délais de diagnostique : 2mois<br>-Signes fonctionnels : installation progressive d'une gêne respiratoire<br>-Examen clinique : Diminution des murmures vésiculaires à gauche                                                                                                                                         | -Radiographie du thorax face et profil : Masse médiastinale antérieure<br>-Echographie thoracique : Processus lésionnel para-cardiaque gauche refoulant le cœur à droite mesurant : 117,1x77,2 mm d'aspect kystique cloisonné avec forte suspicion de calcification<br>-TDM thoracique : Présence d'une volumineuse masse médiastinale d'une triple composante tissulaire graisseuse et calcique grossièrement arrondie bien limité avec des contours irrégulière, cette masse exerce un effet de masse sur le poumon gauche qui est comprimé, les rapports avec les structures vasculaires ne peuvent être étudiés sans injection du produit de contraste.<br>-Présence d'un foyer de condensation contenant des bronchogramme au niveau du lobe supérieur gauche<br>-Atélectasie apical droite<br>-Pas d'épanchement pleurale => Aspect en faveur d'un tératome.                                                                                                                         | -AFP :12,88ng/ml<br>-Bhcg :1,2                          |
| 19     | 19689/13           | M    | 2ans  | -Signes fonctionnels :Apparition depuis 1 mois d'une masse fessière latérale gauche qui augmente de volume + constipation + contexte fébrile<br>- Examen clinique : Masse fessière occupant la fesse gauche solide fixe par rapport au plan superficiel mesurant 11 cm à grand axe avec circulation veineuse laterale. | Echographie abdomino-pelvienne : -Processus lésionnel tissulaire de la fesse gauche hétérogène hypo-échogène avec des calcifications mesurant 92*64 mm avec extension en rétro-vésicale.<br>Radiographie du thorax : présence d'une opacité parenchymateuse nodulaire de tonalité hydrique homogène à limite nette à contours irrégulier au niveau du lobe sup et moy droit évoquant une localisation secondaire.<br>TDM du bassin : processus tumoral de la région sacro-coccygienne avec extension endocanalaire et lyse partielle du bord gauche de S1 à développement endo et exo pelvien évoquant un tératome sacro-coccygien.<br>TDM thoracique : Multiples lésions nodulaires de taille et de siège indifférent certaines renferment des zones de nécrose, les plus volumineux sont Apico-dorsale mesurant 15*12 mm et du lobe moyen droit mesurant 20*15 mm avec des nodules sous pleuraux le plus volumineux mesurant 17*12 mm avec un magma d'ADP sous caverne mesurant 32*24 mm | -AFP : 88196,96 ng/ml<br>-BHCG : inférieur à 1,2 mUI/ml |
| 20     | 3151/09<br>8967/09 | F    | 1an   | -Signes fonctionnels : Induration de la fesse gauche remarquée par la mère depuis 15 jrs, sans signes accompagnateurs.<br>-Examen clinique : Asymétrie de la fesse gauche où on palpe une induration en para-pli fessière mesurant presque 3*3cm.                                                                      | Echographie abdominale : normale sans une anomalie décelable.<br>TDM pelvienne : Processus lésionnel médian en pré-sacro-coccygien de densité tissulaire hétérogène renferment une composante charnue et kystique, processus mal limité se rehaussant après injection du produit de contraste mesurant 47*43 mm et s'étend sur une hauteur de 75 mm sans extension endopelvienne.<br>Rx thoracique : Normale.<br>Rx du rachis dorso-lombaire : Masse de tonalité hydrique pré-sacrée sans calcification.<br>Scintigraphie osseuse : Examen mis en évidence une répartition assez homogène du traceur sur l'ensemble du squelette sans anomalie évidente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | -AFP : 13400 ng/ml<br>-BHCG : inférieur à 2 mUI/ml      |

| N° Cas | Traitement chirurgical                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Suites opératoires immédiates | Anatomopathologie                                                                                                                                                                                                                                                                  | Traitements associés                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Evolution                                                                                                                                            |
|--------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 17     | -Sous AG, malade intubé ventilé en DV billot en place.<br>-Incision autour de la masse se prolongeant sur la ligne des épineuses.<br>- Dissection de proche en proche de la tumeur.<br>- L'exploration trouve une masse kystique à contenu liquidien avec un petit prolongement endopelvien.<br>-La dissection est menée jusqu'au coccyx qui est prélevé avec la masse après ligature section du pédicule nourricier.<br>-F.P.P.P. sur drain de Redon.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | -Simples                      | -Tératome mature avec limites de résection saines.                                                                                                                                                                                                                                 | -Pas de chimiothérapie<br>-Pas de radiothérapie                                                                                                                                                                                                                                                                             | -Bonne évolution clinique et radiologique.                                                                                                           |
| 18     | -Sous AG, malade intubé ventilé en DL droit.<br>-Thoracotomie antéro-latérale gauche au niveau du 5 <sup>ème</sup> EIC gauche.<br>-L'exploration trouve une volumineuse masse médiastinale antérieure, kystique multicloisonnée faisant presque 12 cm d'axe, avec effet de masse sur le poumon gauche qui est cloisonné en bas.<br>-Cette masse présente des rapports importantes avec les éléments du médiastin antérieure notamment les éléments Vx-nerveux :<br>• La base du cœur et le péricarde qui est intimement liées en bas.<br>• Crosse de l'aorte et le tronc supra aortique en bas et en arrière.<br>• Nerf phrénique et la plèvre médiastinale en avant.<br>• Trachée, œsophage et l'aorte en arrière et en dedans<br>-Ponction d'un kyste de la masse avec liquide jaune citrin<br>-Dissection soigneuse de la masse par rapport aux différents éléments adhérents.<br>-hémostase chemin faisant avec mise sous lac du nerf phrénique qui est respecté<br>-résection totale de la masse<br>-FPPP sur drainage thoracique.                                                                         | -Simples                      | -Tératome mature avec limites de résection saines.                                                                                                                                                                                                                                 | -Pas de chimiothérapie ni de radiothérapie                                                                                                                                                                                                                                                                                  | -bonne évolution                                                                                                                                     |
| 19     | -incision transversale en regard du coccyx, ouverture du plan musculaire, on trouve un reliquat fibreux jaunâtre en contact du coccyx, avec plusieurs kystes à contenu séreux.<br>-Dissection de la partie externe du reliquat fibreux par rapport au plan musculaire externe (gros fessier).<br>-Dissection du reliquat en profondeur par rapport au muscle releveur, de l'anus et de la face postérieure du rectum.<br>-FPPP sur drain de REDON.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | -Simples                      | --macro : masse mesurant 12*10cm multi kystique au contenu liquidien clair et parfois mucoïde,<br>-micro : tératome multicompartimental mature, les limites chirurgicales saines                                                                                                   | - chimiothérapie pré-opératoire ( 5 cures de VIP selon le protocole TGM95RS)<br>- chimiothérapie post-op ( 2 cures de VIP)                                                                                                                                                                                                  | Revue en consultation pdt 6 mois avec une bonne évolution clinique et radiologique puis perdue de vue.                                               |
| 20     | - 1 <sup>ère</sup> geste opératoire : résection en bloc de la masse avec une partie du coccyx.<br>-2 <sup>ème</sup> opération : Reprise de l'ancienne incision en V, dissection musculo-aponévrotique en regard du coccyx, MEP d'un fil de traction 2/0 sur le coccyx, l'exploitation trouve une masse d'environ 2 cm qui adhère à la face post du rectum, libération de la masse sur la face latérale, libération de ses adhérences au rectum après introduction d'une bougie de Hegga dans le rectum pour individualiser les parois, libération de la masse de la face antérieure du sacrum, résection de la tumeur en totalité important la partie du coccyx restante. FPPP.<br>-3 <sup>ème</sup> geste opératoire : reprise de l'incision ancienne, dissection du 5 cm cutané, l'exploitation trouve une masse d'allure tumorale au dépend du muscle grand fessier droit mesurant environ 1,5*2 cm de diamètre, cette masse adhère intimement à la paroi postérieure du rectum, introduction d'un doigt en intra-rectal, puis dissection de la masse, exérèse macroscopiquement complète de la masse. FPPP. | Simple dans les 3 opérations  | -De la 1 <sup>ère</sup> pièce opératoire : Tératome mature (avec résidu tumoral de 3,5 cm + limite d'exérèse sain.<br>Absence de signes histologiques de malignité.<br>-de la 2 <sup>ème</sup> pièce opératoire : Absence de résidu tumoral ou de signe histologique de malignité. | -Chimiothérapie pré-opératoire : 4 cures VBP selon le protocole TGM 95 RS<br>-chimiothérapie post-op 1 cure de VBP selon le protocole TGM 95 RS.<br>- chimiothérapie adjuvante : 2 cures de BAC ( réduction 68% de la masse et 50% de l'AFP)<br>- chimiothérapie post-op après le 3 <sup>ème</sup> geste : 2 cures de CADO. | - régression de l'AFP après chimiothérapie pré-op avec régressions aussi de la masse sur le plan radiologique.<br>-bonne évolution suivie pdt 4 ans. |

| N° Cas | N° dossier/<br>année | sexe | Age     | Clinique                                                                                                                                                                                                                                                                | Radiologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Biologie                                                                                                                                                    |
|--------|----------------------|------|---------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 21     | 14650/13             | F    | 3 ans   | -signes fonctionnels : Apparition pdt 4 mois d'une petite bulle sacro-coccygienne + constipation.                                                                                                                                                                       | Echographie pelvienne : aspect en faveur d'un tératome sacro-coccygien.<br>TDM pelvienne : Masse sacro-coccygienne avec 2 ADP iliaques externes nécrosées.<br>-Rx thoracique : normale                                                                                                                                            | L'AFP : normale                                                                                                                                             |
| 22     | 12625<br>13611/10    | F    | 16 mois | -signes fonctionnels : Apparition d'une masse de la fesse droite pdt 1 semaine.<br>-examen clinique : présence d'une masse dure et ferme mesurant environ 4 cm selon le grand axe localisée au niveau de la face médiane de la fesse droite. Sans autre signe associés. | -Echographie : Processus Tumoral de la fesse droite d'allure bénigne. Aspect en faveur d'un tératome sacro-coccygien, Masse pré-coccygienne à double composante kystique et charnue mesurant 51*33mm, sans extension endocanalaire.<br>-RX thoracique : normale<br>-TDM pelvienne : TSC endo et exo pelvien de 5 cm de grand axe. | L'AFP : 3869 ng/ml                                                                                                                                          |
| 23     | 16566/12             | M    | 8 ans   | -signes fonctionnels : l'installation progressive d'une toux grasse sans autres signes accompagnants.<br>-examen clinique : à part les râles ronflants à gauche le reste de l'examen est sans particulier.                                                              | -Radio de thorax : Elargissement médiastinal supérieur<br>-TDM : Volumineuse ADP de la loge de Borety 5,3cm<br>-Scintigraphie : Normal<br>-Echographie Préopératoire immédiate : Masse médiastinale supérieure et postérieure droite, mesurant 58*40mm                                                                            | -Sérologies virales : (-)<br>-LDH: 202 UI/l<br>-Myélogramme : normal<br>-Dosage de Catécholamines:<br>-Dopamine = 61,8<br>-VMA = 1,43 < à VR<br>-HVA = 2,06 |

| N° Cas | Traitement chirurgical                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | Suites opératoires immédiates                                | Anatomopathologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | Traitements associés                                                                                                | Evolution                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|--------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 21     | -Incision sacrée en v renversé médiane, décollement du plan cutané en laissant une collerette de peau adhérente à la tumeur, on trouve une tumeur très encapsulée de consistance mixte, mesurant 5*5 cm avec une composante endo et exo-pelvienne et le contact intime avec le rectum dans l'infiltrat, dissection de la portion exo-pelvienne de la tumeur par rapport aux plans sous cutané et le muscle grand fessier, repérage de l'articulation cocco-sacrée, désarticulation et resection en bloc du coccyx avec la tumeur, dissection soigneuse de la tumeur en profondeur par rapport à la face post du rectum et les muscles de la pelvienne, permettent de compléter la résection de la tumeur, biopsie osseuse du sacrum au nv de la zone de résection pr étude de l'extension de la tumeur au sacrum. FPPP | -Complicé par un hémopéritoine avec épanchement pleurale trt | -Tératome sacro-coccygien immature<br>-Limites de l'exérèse chirurgicale sont passées au tissu sain.<br>Coccyx et sacrum non envahissent.                                                                                                                                                                                                      | - chimiothérapie post-op après récurrence de la tumeur 2 cures de VIP selon le protocole TGM95 RS.                  | L'évolution était marquée par une récurrence tumorale au niveau rétro-utérin de 2 processus tumoraux mesurant 25,5*24 mm<br>L'autre 56,4*34,4 mm bien limités. Après une prise en charge par chimiothérapies on obtient absence de processus tumoral pelvien . bonne évolution.                                                                                                                                                                                         |
| 22     | -résection totale de la masse qui est à la fois kystique et charnue infiltrant le coccyx, résection de la portion bas du coccyx, rectum intact normal, FPPP.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | -simple                                                      | -Tératome sacro-coccygien immature.                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | -chimiothérapie pré-opératoire : 3 cures VBP(selon le protocole TGM 95 RS)<br>-chimiothérapie post-op : 2 cures VIP | -L'évolution était marquée par une récurrence d'un processus lésionnel hétérogène mesurant 36*57 mm en latéro-réctal droit et rétro utérin qui a nécessité le réopéré après 2 mois pas de masse palpable avec une AFP à 84 ng/ml au cours du suivi la patiente a présenté une augmentation de l'AFP à 1502,96 ng/ml et sur le plan radiologique masse pelvienne rétro-réctale et présence hypoéchogène, hétérogène de contour lobulé mesurant 56*48*60 mm perdue en vu. |
| 23     | -Thoracotomie droite<br>-Masse médiastinale sus hilaire droite reposant sur la crosse de VA, épousant sur la face interne l'œsophage en haut, limitée par la clavicule en externe, par le parenchyme pulmonaire.<br>-Aucune infiltration des organes de voisinages.<br>-Absence d'ADP<br>-Exérèse chirurgicale en totalité n'était pas difficile du fait que la masse avait une capsule propre la séparant des autres structures anatomiques                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | -simple                                                      | -Biopsie scanno-guidée : Tumeur à cellule ronde.<br>1ère Biopsie écho-guidée avec immuno-marquage:<br>Neuroblastome peu différencié<br>2 <sup>ème</sup> biopsie scanno-guidée :<br>01/11/2012 Remaniement fibreux dense pauvre cellulaire Absence de foyer tumoral<br>-L'examen anatomo-pathologique est en faveur d'un tératome bénin mature. | il a bénéficié de deux cures CADO + 2 cure VP16/carbo                                                               | Après une visite de contrôle faite le 25/03/2014, le patient est bien portant, bon état général, chez qui l'examen est normal, thorax non déformé, pas de masse, cicatrice est saine.                                                                                                                                                                                                                                                                                   |

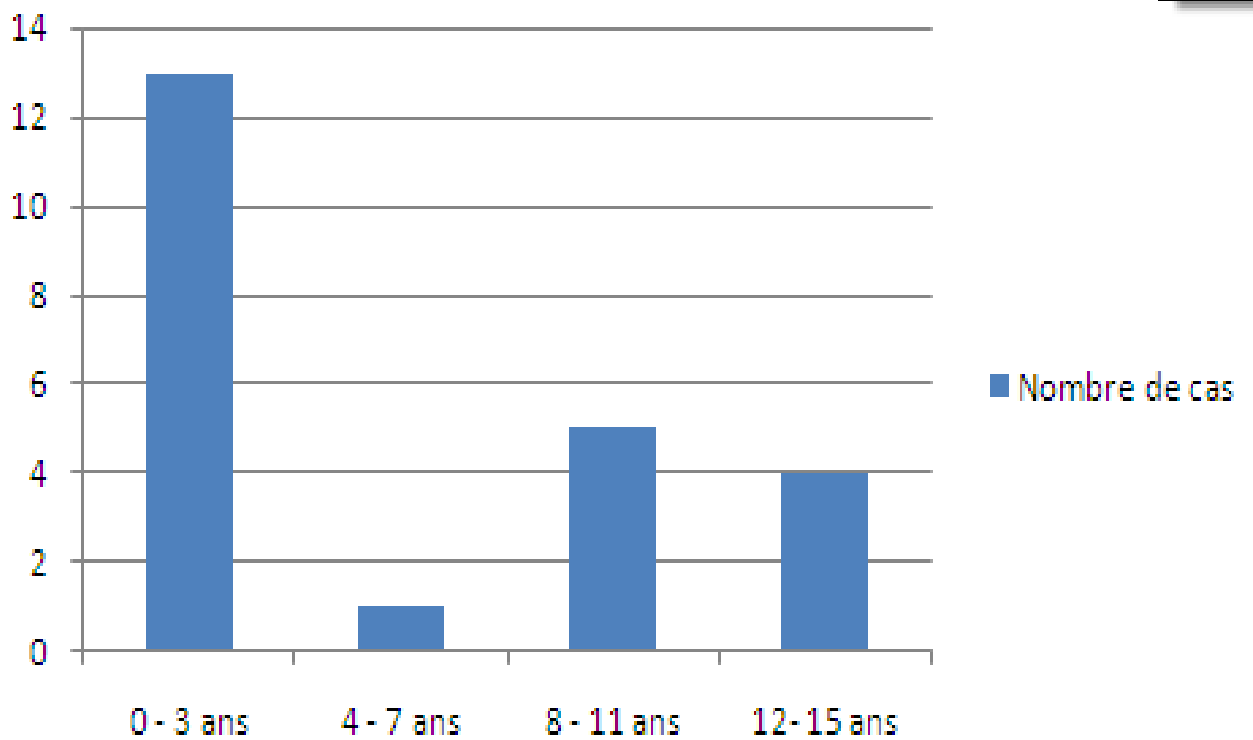


# *Résultats*

## I) EPIDEMIOLOGIE:

### A) Age:

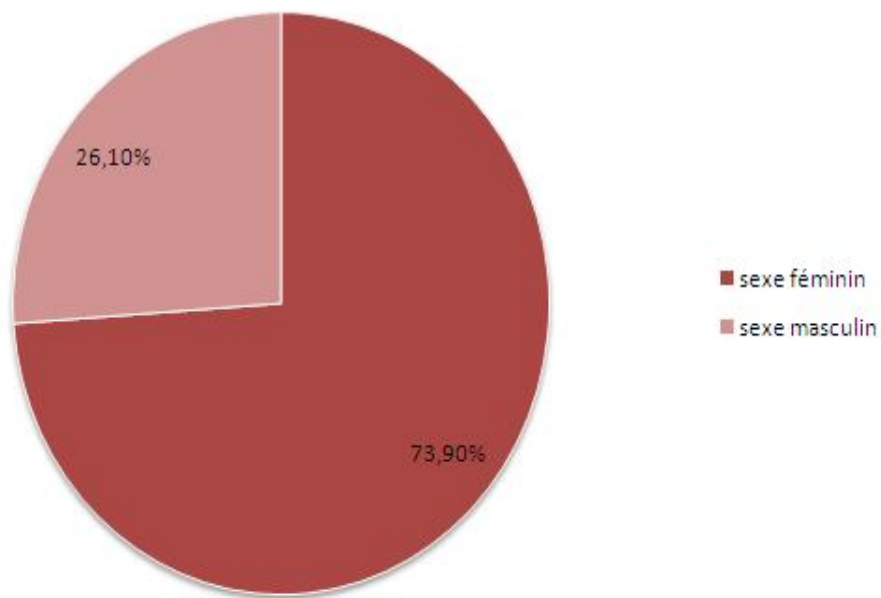
L'âge moyen de nos patients était de 4,83 ans, avec des extrêmes allant de 3 jour à 15 ans.



**Figure 13 :** Répartition des tératomes chez l'enfant dans les différentes localisations selon les tranches d'âge.

### **B) Sexe Ratio :**

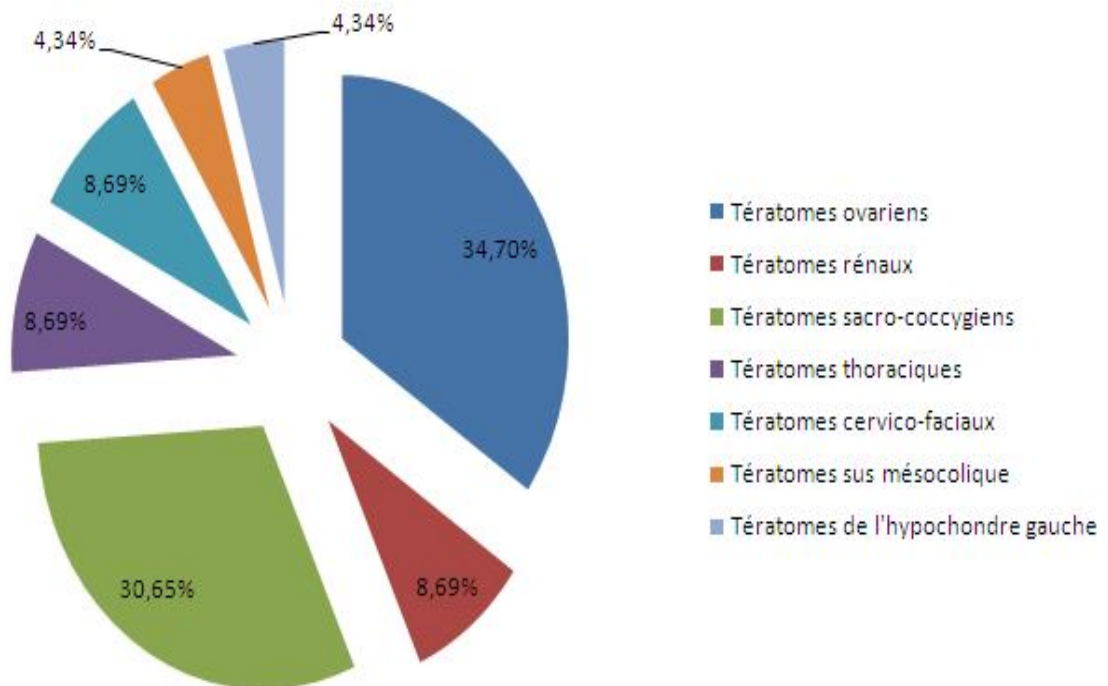
Parmi nos 22 patients, 17 enfants de sexe féminin, soit 73,9% des cas, avec un sexe ratio de 0,35.



**Figure 14 :** Répartition du sexe dans le tératome chez l'enfant dans notre série.

### C) La répartition des tératomes selon la localisation :

La figure 3 montre que la localisation la plus fréquente dans notre série est la localisation ovarienne puis sacro-coccygienne.



**Figure 15 :** Répartition des tératomes chez l'enfant selon la localisation dans notre série.

## **II) LA CLINIQUE :**

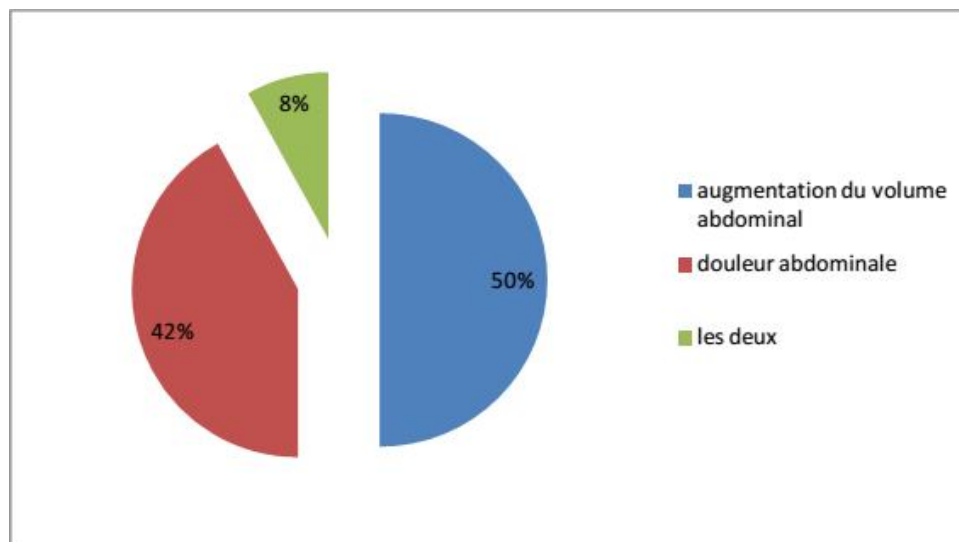
### **A) Les signes cliniques révélateurs :**

Les signes cliniques d'appels dépendent de la localisation du tératome et aussi le cas pour les signes accompagnateur on va entamer les résultats selon les localisations suivantes :

- Tératomes abdominaux
- Tératomes cervico-faciaux
- Tératomes thoraciques
- Tératomes sacro-coccygiens

#### **1) Tératomes abdominaux : Les cas( de 1 jusqu'au 12)**

Les signes cliniques révélateurs étaient : La douleur abdominale et l'augmentation du volume abdominaux et les deux.



**Figure 16 :** Les signes cliniques d'appels des tératomes abdominaux.

Sur 12 cas de tératomes abdominaux, l'augmentation du volume abdominal a été le signe d'appel chez 6 patients, la douleur abdominale a été le signe d'appel chez 5 patients et enfin l'association des deux signes était révélatrice chez un seul patient.

**Les signes accompagnateurs :**

**a. digestifs :**

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

**b. urinaires :**

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

**c. généraux :**

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

**2) Tératomes cervico-faciaux : les cas 13 et 14**

Les signes cliniques d'appels étaient masse (diagnostique néonatale) avec association d'une détresse respiratoire néonatale pour le cas numéro 13, sans autres signes accompagnateurs.

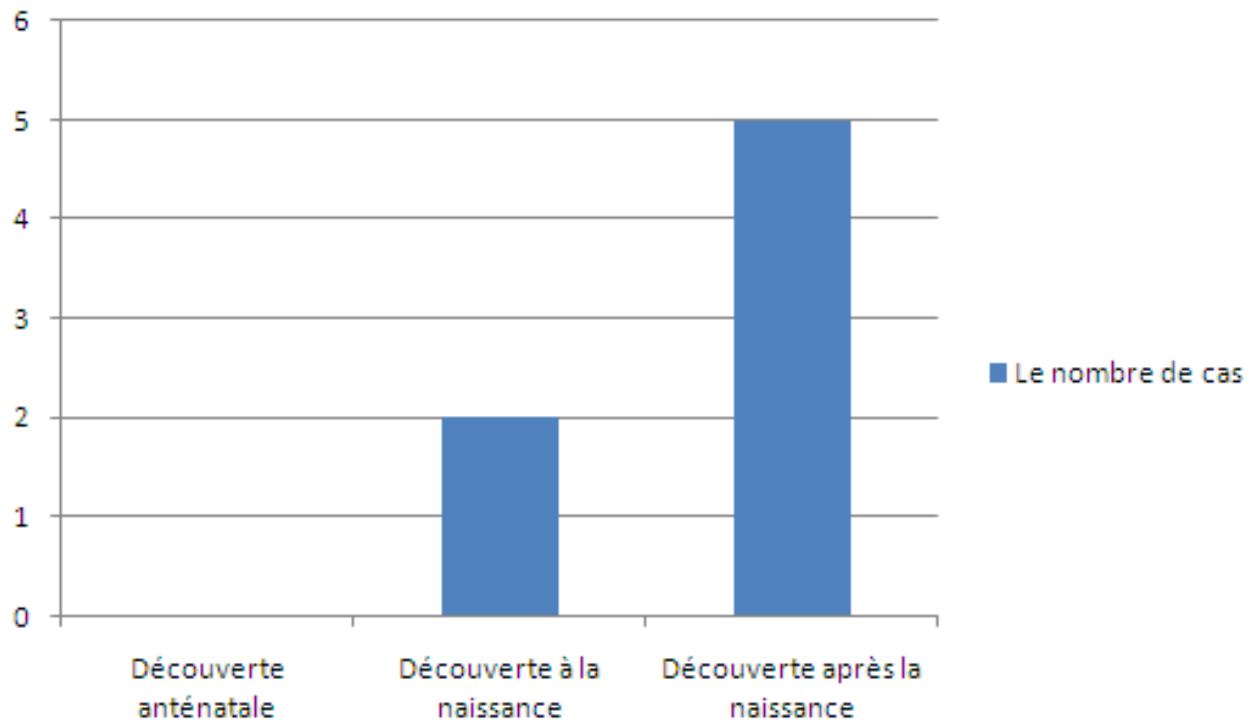
**3) Tératomes thoraciques : les cas n°18 et 23**

Le signe d'appel était l'installation progressive d'une gêne respiratoire ou d'une toux grasse sans autres signes accompagnateurs avec .

#### 4) Tératomes sacro-coccygien : les cas n° 15, 16, 17, 19, 20, 21, 22

Le signe clinique d'appel était une masse sacro-coccygienne. La masse a été découverte à la naissance chez 2 patients (les cas n° 15 et 16), et aucun cas a été diagnostiquer en anténatale.

Les signes accompagnateurs étaient une constipation chez 2 patients les cas n° 19 et 21 avec un contexte fébrile chez le cas n° 19.



**Figure 17 :** Les circonstances de découverte du tératome dans sa localisation sacro-coccygienne dans notre série.

## **B) L'examen clinique :**

Dans notre série, la masse tumorale était palpable chez 20 patients ( sauf les cas n° 16 et 18) dont la taille de la masse tumorale varie entre 3 cm et 22 cm avec une moyenne de 9 cm dans les différentes localisations.

La masse était de taille importante dans la majorité des cas souvent indolore à la palpation, mobile (sauf le cas n° 19 qui était fixe par rapport au plan superficiel) de consistance ferme le plus souvent ou dure, bien ou mal limité.

Présence d'une circulation veineuse collatérale chez les cas n° 10, 5 et 19.

On note une diminution des murmures vésiculaires à gauche trouvé chez le cas n° 18, aussi des râles ronflants chez le cas n°23.

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

### III) LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

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

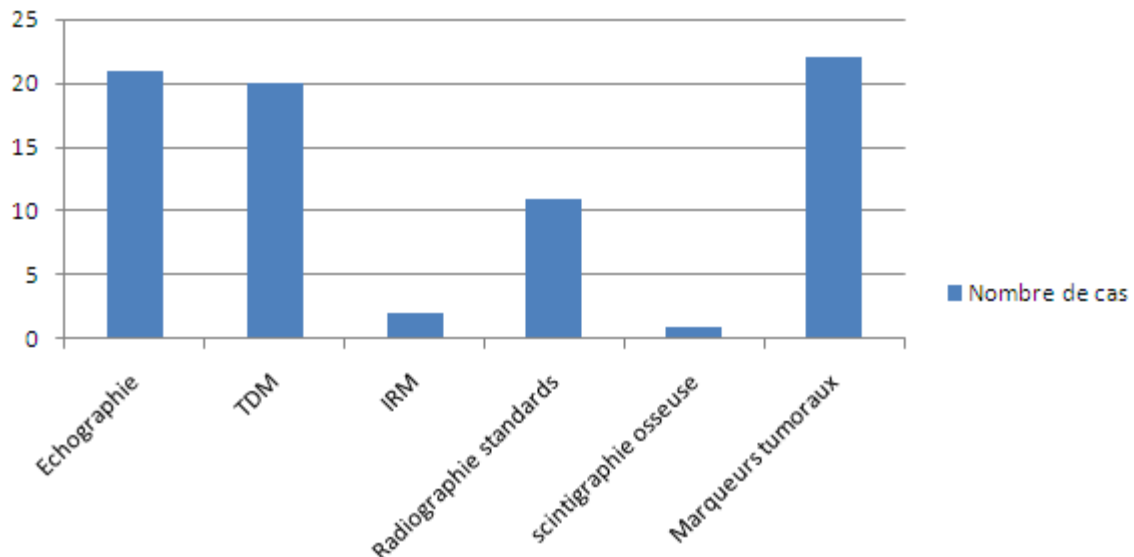


Figure 18 : les différents examens complémentaires et le nombre de cas correspondants.

#### A) Les examens radiologiques:

##### 1) L'échographie :

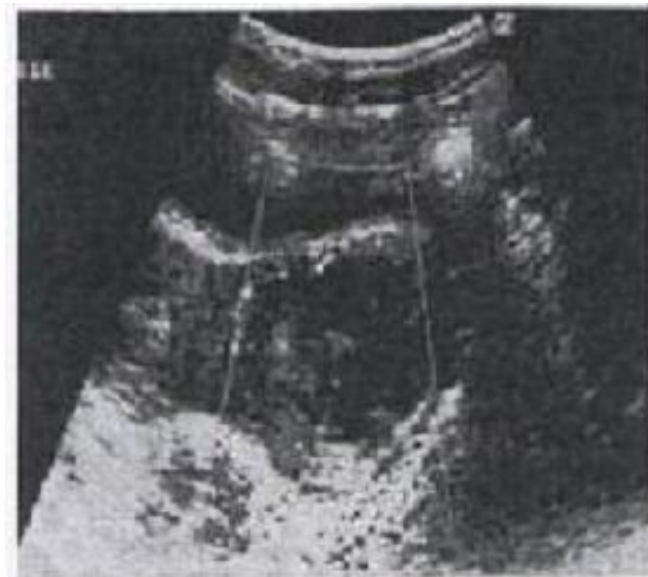
Elle a été pratiquée systématiquement chez tous les patients sauf le cas n° 14 qui a bénéficié directement d'une TDM.

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

- Son origine intra-ou rétro-péritonéal dans les masses abdominales.
- Ses limites.
- Ses composantes (kystique/tissulaire/calcaire).

- L'extension aux organes de voisinage.
  - La carcinose péritonéale a été objectivée chez un seul patient (cas n° 8).
  - L'urétéro-hydronephrose a été objectivée chez un seul patient (cas n° 1).
  - L'atteinte ganglionnaire n'a été objectivée chez aucun patient.

✓ **CAS N°1 : Tératome mature**



**Figure 19** : échographie montrant un processus lésionnel abdomino-pelvien hétérogène hyper vascularisée.

✓ CAS N°3 : Tératome ovarien



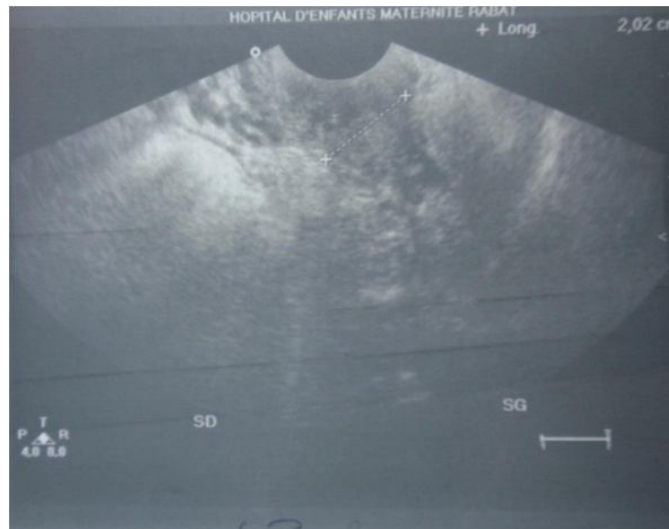
**Figure 20** : processus lésionnel abdomino-pelvien latéro et sus-utérin droit, bien limité, mesurant 14,7\*9,5\*6,2cm, à double composante kystique cloisonnée et charnue.

✓ CAS N° 11 : kyste dermoïde



**Figure 21** : masse abdomino-pelvienne latéro et sus-utérine droite, largement kystique renfermant une composante calcique et grasseuse.

✓ **CAS N°13 : Masse cervicale**



**Figure 22 :** Masse cervicale d'échogénicité liquidienne mesurant 42mm\*25mm.

✓ **CAS N° 18 : Masse intra-thoracique :** Processus lésionnel para cardiaque gauche refoulant le cœur à droit mesurant 117\*77 mm avec aspect kystique cloisonnée avec forte suspicion de calcification.

Tous les cas qui un tératome sacro-coccygien avaient bénéficié d'une échographie de la région sacro-coccygienne qui était en faveur d'une masse sacro-coccygienne hétérogène dans la majorité des cas kystique à développement endo-exo-pelvien, parfois cloisonné ou à double composante kystique et charnu.

## **2) La radiographie standard :**

- L'abdomen sans préparation a été pratiqué chez 3 patients, a objectivé : un refoulement des clartés digestives ou un aspect normal.
- La radiographie thoracique a été pratiquée chez 5 patients, a objectivé : Une masse médiastinale antérieure chez le cas n° 18, Radiographie du thorax : présence d'une opacité parenchymateuse nodulaire de tonalité hydrique homogène à limite nette à contours irrégulier au niveau du lobe sup et moyen droit évoquant une localisation secondaire chez le cas n°19 et chez le reste elle a été normale.
- Radiographie du bassin F/P a été réalisée chez 3 patients, ont objectivé une opacité hétérogène, le plus souvent à limites floues, avec présence de calcifications chez 2 patients.

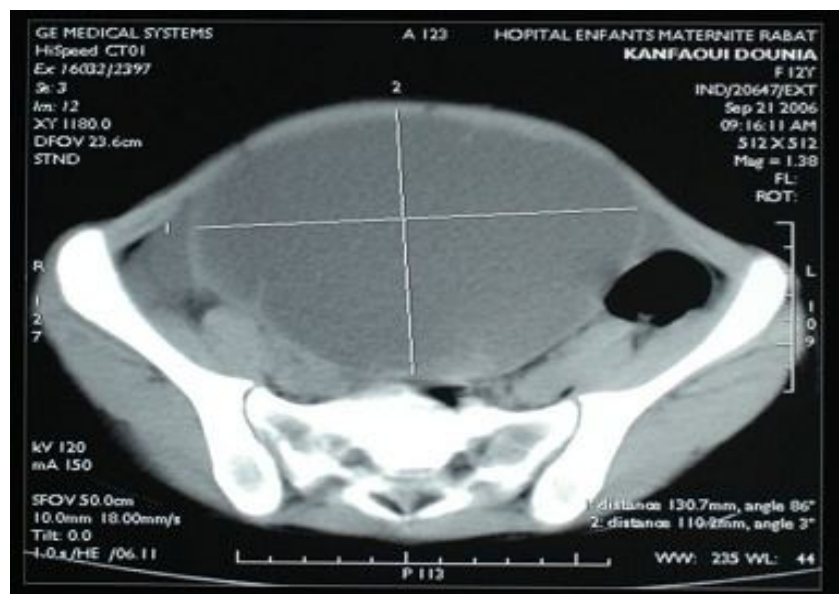


**Figure 23** : radiographie standard face montrant le TSC avec calcification.

### 3) La tomodensitométrie :

Elle a été réalisée chez 20 patients, elle a permis : la confirmation du diagnostic, l'étude des caractéristiques de la tumeur : l'origine, la nature, les rapports avec les organes de voisinage et la réalisation d'un bilan d'extension.

#### ✓ CAS N°3 : Tératome ovarien



**Figure 24 :** volumineux processus lésionnel  
abdomino-pelvien médian,  
mesurant 120\*110 mm

✓ CAS N°4 : tératome bénin



**Figure 25** : masse kystique à contenu polymorphe intrapéritonéal, de 157/86mm refoulant l'estomac en avant, le pancréas en arrière, le foie et la vésicule biliaire en dehors et latéralement les structures digestives qui la moulent.

✓ CAS N°10 : tératome rétro-péritonéal



**Figure 26** : volumineux processus lésionnel bien limité siégeant au niveau de l'arrière cavité des épiploons, mesurant 106/83/95mm.

✓ **CAS N°17 : tératome sacro-coccygien**



**Figure 27 :** Coupe scannographique montrant le TSC avec une petite extension endo-pelvienne.

✓ CAS N°18 : tératome médiastinale



**Figure 28 :** Présence d’une volumineuse masse médiastinale d’une triple composante tissulaire grasseuse et calcique grossièrement arrondie bien limité avec des contours irrégulière, cette masse exerce un effet de masse sur le poumon gauche.

#### **4) L'imagerie par résonnance magnétique :**

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

#### **5) Bilan d'extension:**

Un bilan d'extension incluant une radiographie du thorax, une échographie abdominale, et une TDM thoracique, a été réalisé chez le cas n° 19. Il est revenu en faveur d'un TSC métastatique au niveau pulmonaire. Les autres bilan d'extension sont normaux.

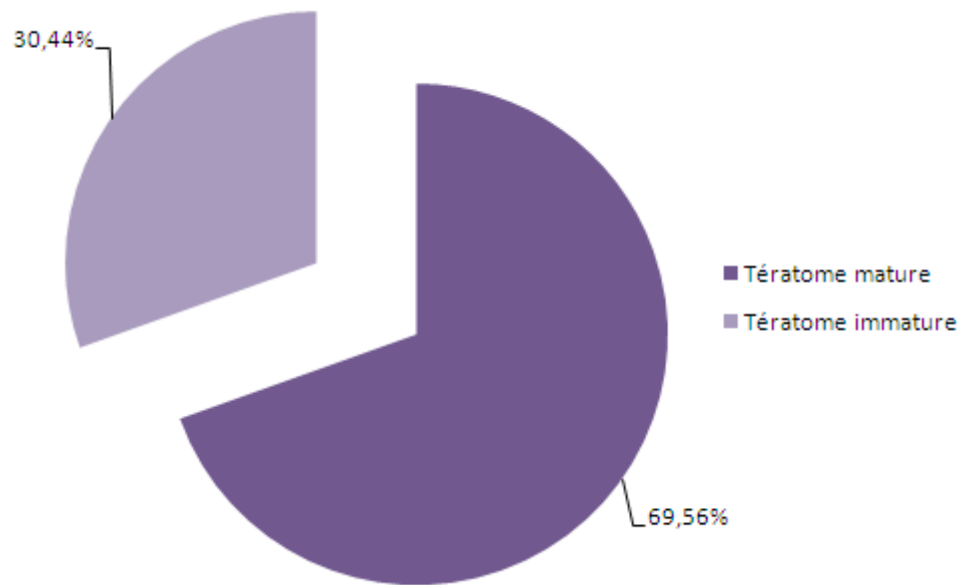
#### **A) Les examens biologiques :**

Les dosages de l' $\alpha$ FP et  $\beta$ HCG étaient disponibles chez tous les patients en préopératoire.

- ✓  $\beta$ HCG : son dosage était normal pour tous les patients sauf un, chez qui a été positif (cas n° 9).
- ✓  $\alpha$ FP : son dosage était positif chez 14 patients: cas n° 5, 7, 8, 9, 10, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 22.

**B) L'histologie :**

Les tératomes matures représentaient 69,56% (cas n°1, 2, 3, 6, 8, 9, 11, 12, 13, 14, 16, 17, 18, 19, 20, 23), alors que les tératomes immatures ne représentaient que 30,44% (cas n°4, 5, 7, 10, 15, 21, 22).



**Figure 29 :** Les résultats histologiques des patients suivis pour tératome

## B) La stratégie thérapeutique :

### 1) La voie d'abord :

**Tableau 3 :** Les voies d'abords des tératomes  
dans notre série.

| La voie d'abord                    | Le nombre de cas |
|------------------------------------|------------------|
| Incision médiane abdominale        | 2                |
| Incision transverse abdominale     | 7                |
| Pfannenstiel                       | 3                |
| Cervicotomie antérolatérale gauche | 1                |
| Voie périnéale                     | 7                |
| <b>Thoracotomie antérolatérale</b> | 2                |

### 2) Le geste chirurgical :

**Tableau 4 :** Le geste chirurgical réalisé pour le traitement  
des tératomes dans notre série.

| Le geste chirurgical            | Le nombre de cas |
|---------------------------------|------------------|
| Néphrectomie                    | 1                |
| Annexectomie                    | 6                |
| Ovariectomie                    | 1                |
| Tumorectomie seule              | 8                |
| Tumorectomie avec coccygectomie | 7                |

Dans certains cas, des gestes associés ont été réalisés :

- une ponction d'un kyste de l'ovaire controlatéral (cas n°1 : kyste fonctionnel) ;
- une biopsie ovarienne sur tranche de section (cas n°2).
- une biopsie de la séreuse du côlon gauche (cas n° 11).
- une biopsie du sacrum au niveau de la zone de résection (cas n°21).
- une Biopsie scanno-guidée de la tumeur (cas n°23).

### 3) La chimiothérapie :

Le nombre de patients traité par chimiothérapie était de 9.

•Chimiothérapie pré-opératoire : (cas n° 5, 7, 8, 9,19, 20, 22) : VBP et VIP selon le protocole TGM 95 risque standard, VCR.

**Tableau 5** : Le type de chimiothérapie avec le nombre de cures reçues.

| Type de chimiothérapie | Le nombre de cures |
|------------------------|--------------------|
| VBP                    | 2                  |
| VBP                    | 5                  |
| VBP                    | 2                  |
| VCR                    | 5                  |
| VIP                    | 5                  |
| VBP                    | 4                  |
| VBP                    | 3                  |

- Chimiothérapie post-opératoire : ( cas n° 4, 19, 20 , 22) : VBP et VIP selon le protocole TGM 95 risque standards, BAC et CADO.

**Tableau 6 :**Le type de chimiothérapie avec le nombre de cures reçues.

| Type de chimiothérapie | Le nombre de cures |
|------------------------|--------------------|
| VBP                    | 3                  |
| VIP                    | 2                  |
| VBP                    | 1                  |
| BAC                    | 2                  |
| CADO                   | 2                  |
| VIP                    | 2                  |

#### 4) La radiothérapie :

Aucun patient n'avait reçu une radiothérapie.

### C)Evolution :

#### ➤ Les suites opératoires immédiates :

- Elles étaient simples pour tous les patients sauf les cas (n°8, 13, 15, 21).
- Le cas n°8 qui a présenté une carcinose péritonéale.
- Le cas n° 13 qui a présenté une surinfection de la plaie avec retard de la cicatrisation contrôlé par une antibiothérapie à large spectre.
- Le cas n° 18 ou le nouveau né a été extubé pendant 10heure après l'opération.
- Le cas n° 21 qui a présenté un hémopéritoine avec épanchement pleural.

➤ **Les suites opératoires à long terme :**

Dans notre série, 4 récurrences ont été notées :

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

-**Cas n°15** : récurrence tumorale après une année de sa sortie ayant nécessité une prise en charge chirurgicale, contrôlée par le dosage de l'AFP qui a été marquée par une régression des chiffres avec une bonne évolution.

-**Cas n° 20** : récurrence tumorale qui a nécessité une prise en charge chirurgicale et aussi par une chimiothérapie avec une bonne évolution et qui a présenté encore une fois une deuxième récurrence ayant nécessité une prise en charge chirurgicale troisième et d'une chimiothérapie suivie pendant 4 ans avec une bonne évolution radiologique et biologique.

-**Cas n° 21** : récurrence tumorale ayant nécessité une prise en charge chirurgicale et d'une chimiothérapie avec une bonne évolution ce patient a été perdu de vue avant de terminer le suivi.

On note aussi la survenue d'une fistule palatine antérieure comme complication chez le cas n° 14.

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

Une bonne évolution a été décrite chez 19 patients sur une durée de surveillance allant de 2 mois à 6 ans.



## *Discussion*

## **I. EPIDEMIOLOGIE :**

Le tératome se produit dans deux groupes d'âge : les enfants et les jeunes adultes. Chez les enfants, il se produit dans les deux premières années de vie avec un âge moyen de 20 mois ; chez les jeunes adultes, les formes pures sont rare, elle se trouve couramment mélangées avec d'autres composants de tumeurs germinales [177]. Les tératomes congénitaux sont observés dans 1/4000 naissances, ils représentent 25% à 35% de l'ensemble des tumeurs néonatales [179].

➤ La répartition des tératomes selon la localisation est comme suivante :

- Les tératomes sacro-coccygien sont les tumeurs fœtales les plus fréquentes, avec une incidence de 1/27000 naissances vivantes. Ils touchent préférentiellement les fœtus de sexe féminin [1].
- Les tératomes ovariens occupent la deuxième place avec une fréquence de 25 à 30% des tératomes chez l'enfants [7].
- Les tératomes cervico-faciaux représentent 5 à 15% des localisations. Ce sont des tumeurs rares, leur fréquence est de 1/40000 naissances vivantes. Le tératome bénin constitue la forme tumorale dominante des tumeurs germinales extra-gonadiques [30].
- Les tératomes médiastinaux représentent 7% des localisations. Les tumeurs germinales médiastinales représentent 20 à 25% des tumeurs médiastinales de l'enfants [7].
- Les tératomes du testis sont extrêmement rares. Depuis 1934, 20 cas ont été publiés dans la littérature ; douze de ces tératomes ont été trouvés chez les enfants et huit chez des adultes, avec un âge moyen de 17 ans chez l'adulte et 3 ans chez l'enfant.

## **II. ETIOPATHOGENIE :**

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

### **1. La théorie blastomérique :**

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

### **2. La théorie dysgénique :**

Ce tératome serait une tumeur provenant de cellules et tissus embryonnaires qui se multiplient pour leur propre compte, sans organisation précise, en échappant aux actions inductrices normales de l'embryogénèse [122].

Au cours de la vie embryonnaire, les cellules germinales primordiales (CGP) apparaissent au niveau du mésoderme extra-embryonnaire puis migrent le long du mésentère vers la région coccygienne avant de pénétrer dans les gonades [123].

Des progrès récents dans les résultats de la biologie moléculaire marquent que les tumeurs germinales extra-embryonnaires se développeraient à partir de la CGP, cette dernière subit des anomalies au cours de sa migration et serait à l'origine de ces tumeurs (181).

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

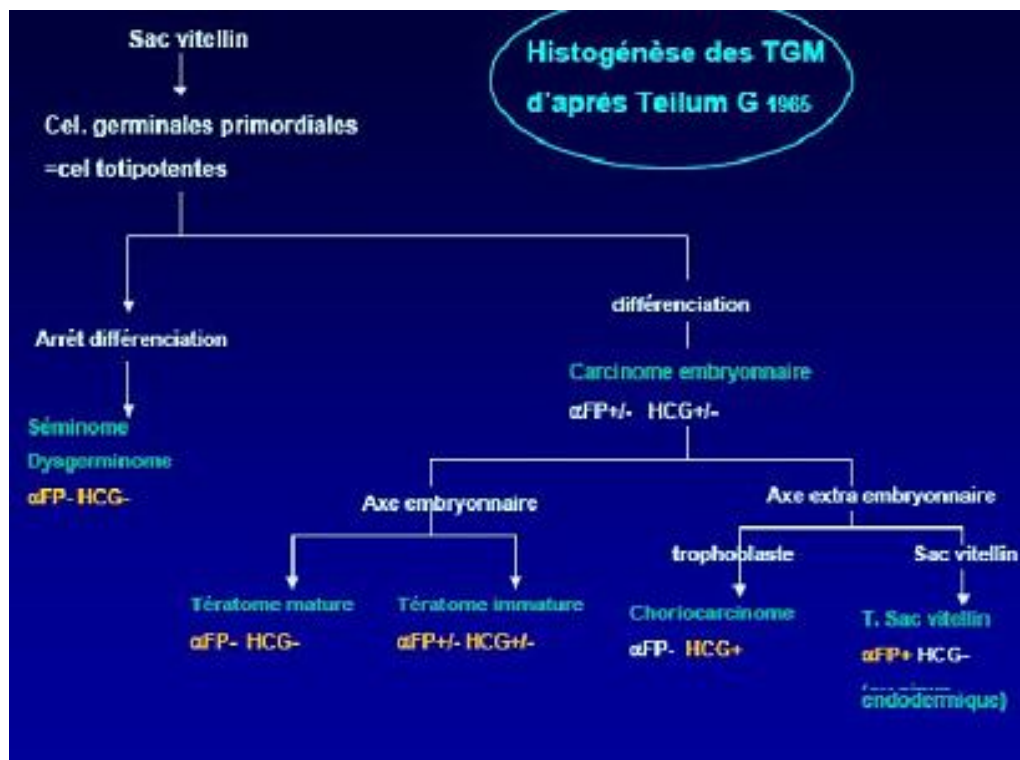


Figure 30 : histogénèse des tumeurs germinales malignes d'après Teilmann G1965

### 3. La théorie germinale :

Cette théorie implique que les cellules germinales prolifèrent à la manière d'un embryon et qu'elles sont appelées de ce fait embryome ou dysembryome.

Le séminome dérive de la cellule germinale non fécondée ou gonocyte. Le carcinome embryonnaire au stade indifférencié, la différenciation en feuillets intra-embryonnaires aboutit à la formation des tératomes, celles des feuillets extra-embryonnaires à la formation des choriocarcinomes et des tumeurs vitellines [122].

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

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

L'origine germinale des tératomes kystiques explique leur localisation préférentielle dans l'ovaire et les localisations rares, dans la racine du mésentère, la région de l'ouraque et de l'allantoïde (correspondant aux territoires d'origine et de migration de cellules germinales embryonnaires), ou encore dans la trompe utérine, l'endomètre et l'endocol (correspondant aux territoires de cellules germinales adultes). Seules les localisations exceptionnelles du tératome, base du crâne, région cervicale antérieure, médiastin, s'expliquent difficilement par un trouble de migration des cellules germinales, à moins d'admettre un déplacement ectopique de ces cellules, notamment par voie sanguine [108].

### **III. DIAGNOSTIC ANTENATAL DES TERATOMES :**

L'évaluation du risque de survenue de complications par la cinétique de croissance tumorale et l'extension locorégionale de la tumeur et aussi l'évaluation du pronostic fœtale qui dépend de la taille, le type et la composition de la tumeur constituent les principaux objectifs du diagnostic anténatal de ces tumeurs.

Les moyens de diagnostic sont multiples dont l'échographie qui constitue un examen non invasif, peu coûteux et très performant.

#### **➤ MOYENS DE DIAGNOSTICS :**

##### **1) ECHOGRAPHIE :**

L'échographie reste l'examen de référence pratiqué de 1<sup>ère</sup> intention, elle est indiquée d'une façon systématique ou devant la constatation d'une anomalie de la grossesse telle qu'un hydramnios faisant rechercher une étiologie alforative.

Elle permet dans un premier temps de cibler un diagnostic étiologique et topographique. Elle est aussi utile dans la surveillance de la croissance et du retentissement de la tumeur.

Le diagnostic prénatal positif repose sur la présence d'une masse de taille variable, le plus souvent d'échogénicité mixte, associant des composants solides et liquides avec parfois des calcifications. Certaines formes kystiques ou solides pures ont été décrites. [58]

En coupe longitudinale, le tératome apparaît comme une masse souvent polylobée, Son écho-structure est mieux étudiée en coupe transversale ; sa variété reflète les différents aspects anatomo-pathologiques des Tératomes [24, 26] :

- Formes solides denses et hétérogènes.
- Formes kystiques à contenu liquide et parois régulières.
- Formes mixtes associant en proportion variable des plages liquidienne et des zones échogènes; les zones échogènes correspondent aux portions solides et les plages liquidienne sont soit de vraies zones kystiques soit des zones hémorragiques ou nécrosées. La composition et la distribution des différentes zones sont très bien corrélées avec la taille et la localisation de ces zones lors de l'examen macroscopique [2].

Des calcifications, correspondant à des fragments d'os surtout ou à des calcifications dystrophiques, sont retrouvées au sein des zones solides ou dans la paroi des kystes.[25]

L'aspect échographique varie avec le temps à mesure de l'apparition des zones de nécrose et d'hémorragie intra-tumorales : l'augmentation rapide des plages liquidienne ou l'augmentation de l'hétérogénéité de la masse fait craindre une hémorragie intra-tumorale, responsable d'un accroissement rapide du volume de la tumeur.

La localisation de ces tumeurs, précisée par l'échographie, permet aussi d'orienter vers leur nature d'étudier leur extension et aussi leur rapport pour une éventuelle exérèse.

L'étude de l'extension de la tumeur est difficile à faire, on peut mettre en évidence un prolongement de la tumeur par des signes indirects par exemple dans la localisation sacro-coccygienne un prolongement pelvien peut se manifester par des signes indirects lorsqu'il est copressif, comme dans la série de GRASSELIN [28], ou un prolongement endo-pelvien était visible 6 sur 15, par déviation antérieure de la vessie. Aussi dans les tératomes qui sont proches de la colonne vertébrale, on doit chercher un prolongement intra-édullaire qui peut être évoqué devant un élargissement du canal rachidien [22].

Le diagnostic le plus précoce du tératome a été fait par GRASSELIN en 2003 à 12 semaines d'aménorrhée .



**Figure 31** : Echographie obstétricale mettant en évidence un fœtus à 19 semaines d'aménorrhée avec une tumeur cervicale antérieure à composantes solide et kystique. [43]



**Figure 32** : A. Échographie 2D : fœtus dont le cou en hyperextension avec présence d'une masse cervicale.



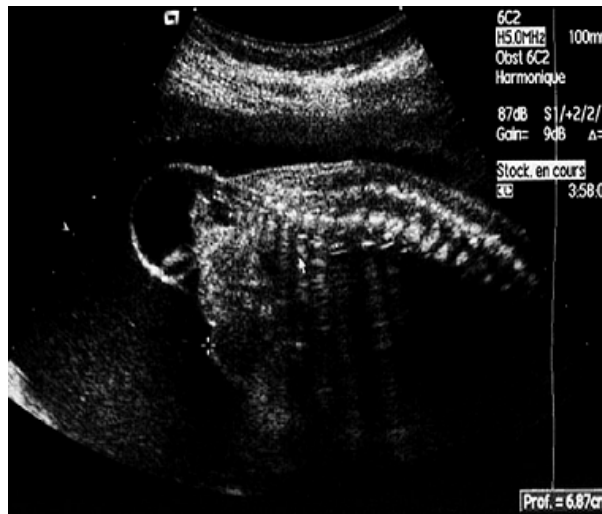
**Figure 33** : B. Échographie 2D : coupe transversale au niveau du cou montrant une masse tissulaire mixte bien limitée



**Figure 34 :** C. Échographie 2D : coupe para sagittale :  
la tumeur s'étend jusqu'à la région faciale.[35]

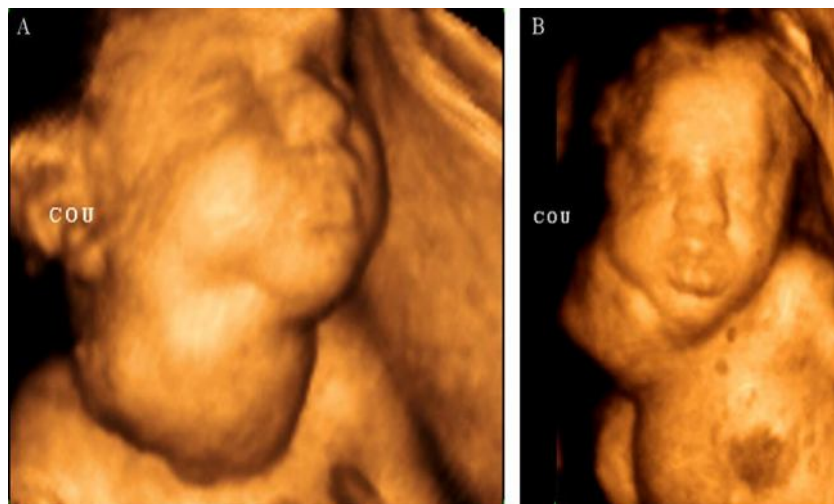


**Figure 35 :** coupe échographique montrant un volumineux TSC hétérogène  
très vascularisé d'allure solide à 26 SA [24].



**Figure 36** : aspect échographique du TSC extra-pelvien à 23 SA, kystique, très peu vascularisé [15].

Grâce à la possibilité d'analyse en reconstruction de surface, des coupe multiplans dans le cas de l'échographie 3D, on peut mieux visualiser l'aspect externe de la tumeur et aussi d'établir ses rapports avec les organes de voisinage [38].



**Figure 37** : -A. Échographie 3D : masse cervicale s'étendant jusqu'à la base du cou et le lobule de l'oreille.

Les limites de l'échographie sont :

- Les TSC de petit volume, dans la série de GRASSELIN [28] c'est la petite tumeur au terme (15cm<sup>3</sup>) qui a été détectée le plutôt à 17 SA.
- Les TSC endo-pelvien surtout s'ils sont non compressifs, doivent être reconnu précocement du fait du risque de dégénérescence après les premiers mois de vie.
- avec l'évolutivité de la grossesse, l'étude des voies aériennes devient de plus en plus difficile du fait de l'augmentation du volume de la masse et de l'ossification du squelette fœtal, en particulier de la mandibule
- Sa fiabilité opérateur dépendant : toute échographie obstétricale devrait être réalisée par un opérateur expérimenté.

**c. Notre série :**

Dans notre série, composée de 23 observations cliniques de Tératomes chez l'enfant dans les différentes localisations, aucun diagnostic anténatal n'a été établi, ceci serait fort probablement dû à un suivi médical de grossesse mal assuré, et notamment l'échographie obstétricale qui devrait être en principe à la tête de chaque trimestre.

Ainsi notre souhait serait d'imposer une surveillance échographique régulière.

## **2) Imagerie par résonance magnétique :**

— L'échographie est la principale méthode d'étude du fœtus, notamment en raison de :

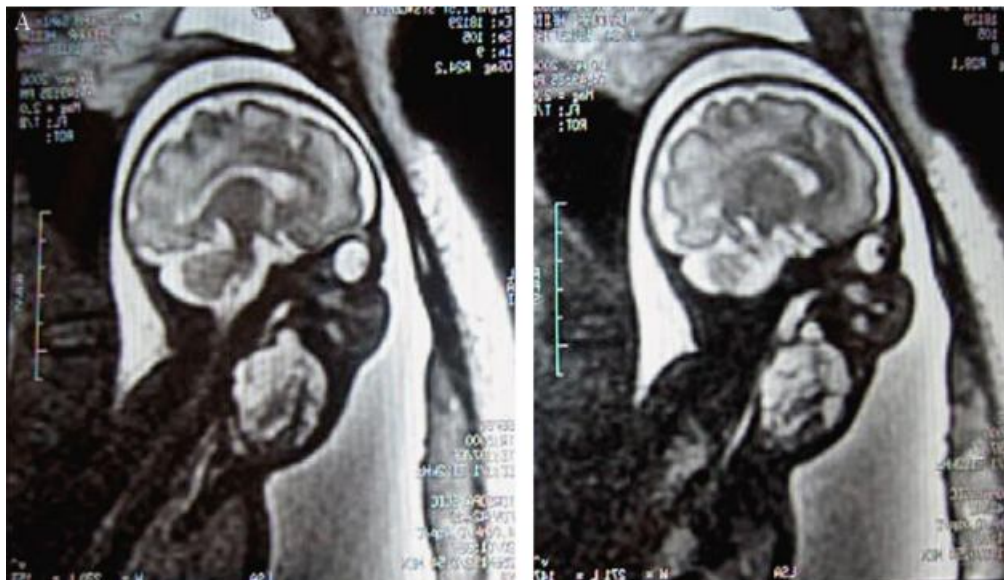
- ✓ Son innocuité
- ✓ Son coût faible
- ✓ De l'expérience acquise depuis son apparition
- ✓ De l'analyse des mouvements fœtaux en temps réel
- ✓ Des avancées technologiques récentes (étude volumique en 3D)

Mais, elle est soumise à certaines limites comme :::

- ✓ L'obésité, l'oligoamnios ou la présentation fœtale.
  - ✓ De plus, son contraste tissulaire reste faible et l'examen est opérateur dépendant.
- Pour toutes ces raisons, l'IRM a représenté rapidement une méthode complémentaire d'étude du fœtus.

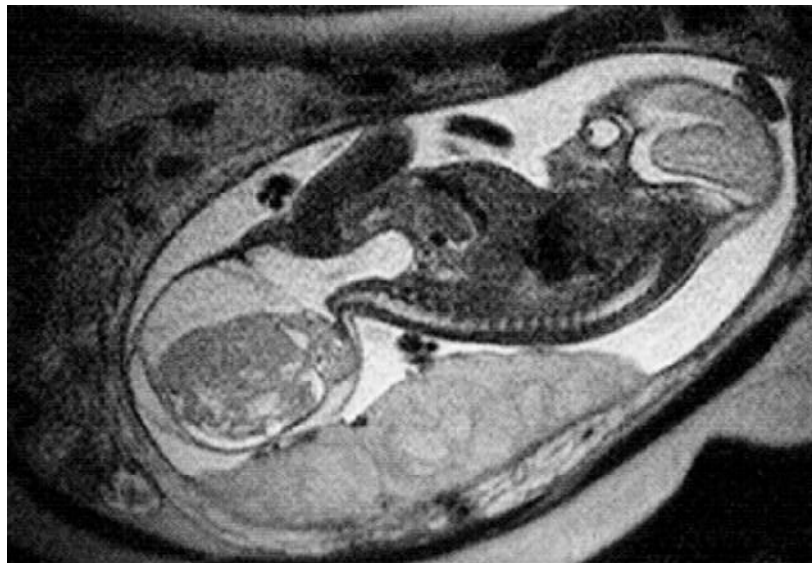
Le tératome est une indication reconnue à pratiquer une IRM fœtale car elle permet un diagnostic topographique précis ainsi que la visualisation globale de la tumeur, ses rapports anatomiques avec les structures de voisinages. Ces données modifient la prise en charge chirurgicale et le pronostic de l'enfant.

- C'est un examen performant pour l'étude de la portion lombo-sacrée du fœtus permettant d'éliminer une méningocèle devant une image kystique [29]. Il n'existe pas de recommandation particulière et en France pas de législation ; mais par prudence elle n'est utilisée qu'à partir de 20SA [23].
- Une IRM fœtale dure entre 20 et 30 minutes à titre indicatif. [40]

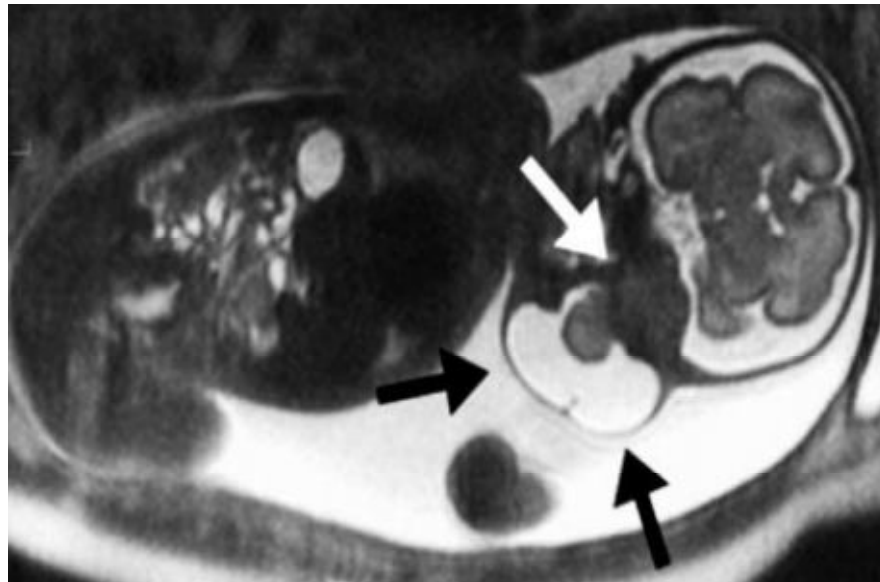


**Figure 39 :**

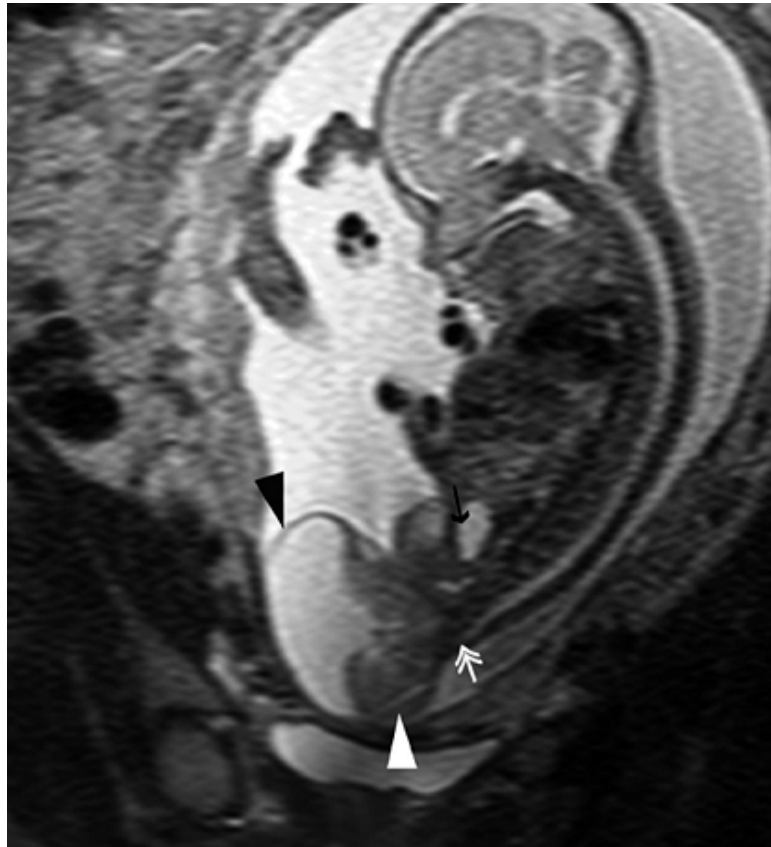
- A. Coupe sagittale en IRM : masse cervicale en hypersignal T2 hétérogène, cloisonnée s'étendant en haut à l'angle mandibulaire, en bas à la région thoracique postérieure.
- B. Coupe sagittale en IRM : la masse laminaire les voies aérodigestives. [42]



**Figure 40 :** IRM pondérée en T2. Coupe sagittale médiane montrant un TSCde type II sans atteinte des organes de voisinage. [2]



**Figure 41 :** IRM fœtale en haute résolution objectivant un tératome cervical avec une composante solide (flèche blanche) et une composante kystique (flèches noires) [41]



**Figure 42** : image d'une coupe Sagittale en T2 d'un fœtus de 26 SA avec TSC de type I et qui montre des lésions solides et mixtes kystiques (têtes de flèches) découlant de coccyx (double flèche). Aucune prolongation intrapelvienne de tumeur n'est vu. Urinaire vessie (petite flèche) est en position normale [23]

### **3) Dosage de l'AFP:**

#### **a) Dans le sang maternel:**

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

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

#### **b) Dans le liquide amniotique :**

Le premier cas rapporté d'une association entre un TSC et une élévation du taux d'AFP, a été décrit par Schmidet Muhlethaler [44].

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

#### **Recherche de l'acétylcholinestérase dans le liquide amniotique:**

Hecht et al. [45] ont rapporté le cas d'un TSC suspecté par l'échographie obstétricale à 24 SA. Le caryotype était normal; 46 XY. L'électrophorèse du liquide amniotique sur gel de polyacrylamide a objectivé une bande d'AChE. Le taux d'AFP a été manifestement élevé, aussi bien dans le liquide amniotique que dans le sérum maternel. Le fœtus est expulsé à 25 SA avec un TSC faisant le  $\frac{3}{4}$  de son poids.

**Le caryotype:**

- Le caryotype est le plus souvent normal. Toutefois, certaines anomalies du caryotype ont été décrites :
- Trisomie partielle du chromosome 1q [46].
- Délétion du chromosome 7q associée à une trisomie du chromosome 2q
- (Syndrome de Currarino) [47].
- Trisomie partielle du chromosome 10q et partielle monosomie du chromosome 17q [48].
- C'est pourquoi, il semble licite de s'assurer de l'absence d'anomalie chromosomique lors de toute prise en charge d'un tératome.

## **IV) DIAGNOSTIC DES TERATOMES DURANT L'ENFANCE :**

### **A) CLINIQUE :**

#### **1) Les signes cliniques révélateurs :**

\_ Les tératomes ont un aspect clinique variable selon l'âge de découverte, le siège, la taille, le degré d'hétérogénéité et de maturation des tissus qui les composent. Ainsi, il est difficile de décrire une forme typique car elles peuvent se composer de tissus variables à divers degré de différenciation.

Les signes cliniques révélateurs dépendent de la localisation du tératome.

#### **a) Tératomes cervicaux :**

- 75% des tératomes cervicaux apparaissent durant la période néonatale.
- La détresse respiratoire néonatale reste le mode de révélation le plus fréquent qui engage le pronostic vital.
- La masse est souvent située sur la ligne médiane avec extension latérale et peut mesurer plus de 10 cm de diamètre. La palpation révèle généralement une formation mobile, polylobée avec des marges bien définies. [49]

#### **b) Tératomes du nasopharynx :**

- Les manifestations cliniques peuvent aller d'un retard de croissance, d'une obstruction nasale et d'une légère dyspnée jusqu'à une dyspnée grave pouvant compromettre les voies respiratoires.

- Les tératomes nasopharyngés peuvent être sessiles ou pédiculés, et peuvent faire une protrusion par la bouche et les narines. BENLYAZID et al [50] rapportent trois cas de tératomes du cavum; il s'agissait de nouveau-nés de sexe féminin, pris en charge dans les premières heures de leur vie pour dyspnée aiguë ayant imposé une intubation pour deux d'entre elles. Les deux premières tumeurs envahissaient la région infra-temporale. La troisième tumeur était simplement pédiculée sur le voile du palais, et s'extériorisait par la bouche. La déglutition de cette masse s'accompagnait d'épisodes de désaturation oxygénée, imposant le transfert de l'enfant en USIP. Un fil tracteur était fixé à la tumeur pour éviter sa déglutition.
- Le diagnostic est habituellement fait au début de l'enfance et rarement après l'âge de 2 ans.

**c) Tératomes des espaces profonds de la face et du cou :**

- Au niveau cervico-facial, il s'agit des tumeurs des espaces parapharyngés, pré-stylien et rétro-stylien. Le diagnostic est le plus souvent tardif; il est fait au stade des complications neurologiques. L'atteinte des nerfs crâniens peut être la première manifestation de la tumeur, en particulier l'atteinte des paires V, VII, IX, X et XII.

**d) Tératomes de la face (orbite, oropharynx...) :**

- L'effet de masse causé par la tumeur refoule aussi bien les os que les tissus mous avoisinants ; les structures vulnérables étant la mandibule et les tissus de la région du palais mou, trompe d'Eustache et de l'oropharynx.
- Ainsi, la constatation d'élargissement du crâne, de gonflement des régions centro-faciale et/ou sus-orbitaire ,et d'asymétrie faciale doit faire évoquer le diagnostic de tératome cervico-facial.

**e) Tératomes sacro-coccygiens :**

- La plupart des TSC sont diagnostiqués ou visibles à la naissance. C'est probablement dû au fait que la majorité des TSC sont totalement ou à prédominance externe. Il s'agit le plus souvent d'une masse visible au niveau de la région sacro-coccygienne, de taille variable parfois plus grosse que l'enfant.
- Pour MEKKI [51]. , deux tiers des enfants ont une masse visible à la naissance sur la région sacro-coccygienne et 15% de plus développent une masse visible plus tard (au total 82%). Les autres 18% ont une masse pré-sacrée palpable mais non extériorisée .
- 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.

**f) Tératomes abdominaux :**

- La clinique est dominée par la douleur abdominale et l'augmentation du volume abdominal.
- Les symptômes diffèrent selon la localisation de la tumeur :
  - ✓ Au niveau intra-péritonéal, la douleur abdominale est le plus souvent chronique à type de pesanteur en raison de la croissance lente de la tumeur causant une distension capsulaire, parfois cette douleur est aigue faisant craindre une complication (torsion ou rupture).
  - ✓ Les tumeurs ovariennes sont longtemps asymptomatiques et, de ce fait, révélées tardivement par une augmentation du volume abdominal ou des crises pseudo-appendiculaires. On doit à cet égard noter qu'une dissémination péritonéale faite de tissu glial mature (gliomatose péritonéale) n'est pas un facteur pronostique défavorable et ne déclenche pas à lui seul un alourdissement du traitement.
  - ✓ Au niveau rétro-péritonéal, la symptomatologie peut se manifester par la présence de l'hématurie qui est un signe fréquent mais hélas tardif, elle est classiquement totale, macroscopique, non caillotante, indolore, elle peut être retrouvée de façon isolée mais le plus souvent associée à d'autres signes [52] ; [53] ; [54] . La douleur est à type de lombalgie, rarement de colique néphrétique, elle est parfois isolée et souvent négligée jusqu'à l'apparition de l'hématurie et/ou exacerbation de la douleur qui motive la consultation [54].

- ✓ Les signes extra-urinaires peuvent orienter vers l'origine rénale, telle que l'hypertension artérielle qui est due soit à la compression de l'artère rénale soit à une sécrétion inadéquate de la rénine par la tumeur [55], et les métastases pulmonaires, hépatiques, ganglionnaires, osseuses ou cérébrales.

**g) G. Tératomes médiastinaux :**

- ✓ Chez l'adulte, ces tératomes sont souvent asymptomatiques, de découverte fortuite, alors que chez l'enfant, probablement en raison de l'étroitesse de la cage thoracique, les manifestations dyspnéiques sont fréquentes. [175, 174]

**2) Les signes accompagnateurs :**

❖ **Altération de l'état général :**

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

❖ **Fièvre :**

- Il s'agit d'un signe non spécifique.
- Les mécanismes mis en jeu sont nombreux : synthèse de toxines, nécrose tumorale et sécrétion de substances pyrogènes. Elle disparaît avec l'ablation de la tumeur.

❖ **Les autres signes accompagnateurs :**

- Les tératomes ovariens, parfois très volumineux, peuvent être à l'origine des manifestations digestives par compression du rectum (constipation ou syndrome occlusif incomplet) ou des voies urinaires (dysurie, pollakiurie).
- Les tératomes sacro-coccygiens est surtout dans les formes non extériorisées ont tendance à s'étendre vers le haut et en avant dans l'espace pré-sacré produisant fréquemment des signes de compression suite au déplacement du rectum et des organes pelviens [57] :
  - Signes de compression digestive :
    - ✓ Constipation [59, 60, 61, 79, 63]
    - ✓ Syndrome occlusif [61]
    - ✓ Rectorragies [61]
  - Signes de compression des voies urinaires:
    - ✓ Rétention urinaire aigue [60, 61, 62, 64]
    - ✓ Dysurie [62]
    - ✓ Incontinence urinaire [62, 63]
    - ✓ Infection urinaire [59]
    - ✓ Hydrocèle [64]
  - Signes de compression nerveuse :
    - ✓ Douleur, faiblesse ou paralysie des membres inférieurs [59, 62]
    - ✓ Paraplégie [61]

**Dans notre série, la constipation a été trouvée chez un seul patient.**

**D'autres signes cliniques peuvent être associés à type de cachexie, douleur osseuse, anorexie, impossibilité de s'asseoir... [62, 63]**

### **3) L'examen clinique :**

L'examen clinique des tératomes est souvent marqué par la présence d'une masse, qui peut être isolée découverte par la famille dans 24% des cas, ou par un médecin dans 66% des cas à l'occasion d'une maladie intercurrente, d'une intervention, ou lors d'un bilan radiologique mettant en évidence la présence d'une masse [53].

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

La surface de la masse dans les formes extériorisées peut être soit lisse ou irrégulière. Elle peut être le siège d'ulcération, d'infection, de décoloration, de zone de nécrose, de naevus pileux ou d'hémangiome d'où un risque majeur d'hémorragie.

**Dans notre série, la surface était lisse sans signe d'inflammation ni d'ulcération ni d'autres signes.**

**L'examen abdominal chez nos patients qui présentent un tératome abdominal confirme les données de la littérature car une masse abdominale était retrouvée dans 92% des cas.**

Pour la plupart TSC ont une 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.

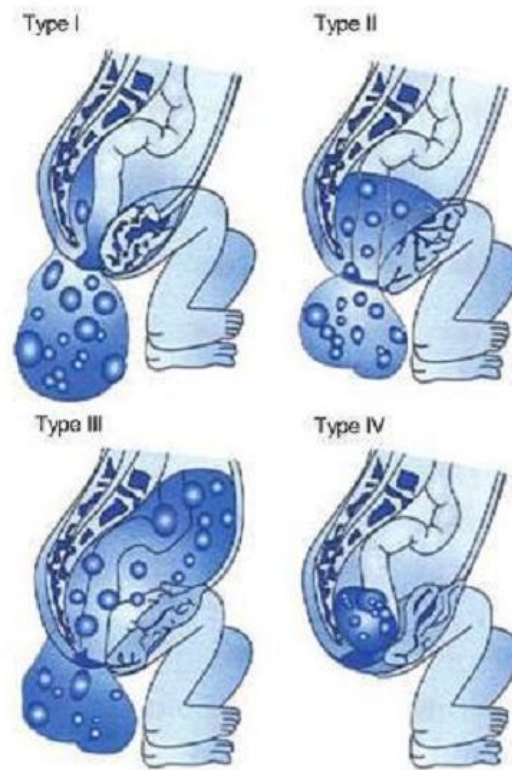
En 1974, Altman et al. [58] ont classé les TSC en 4 types :

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

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

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

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



**Figure 43 : Classification d'Altman des TSC [58]**

La taille est variable, allant de 1 à 30 cm avec une moyenne de 8 cm. [15]

Altman et al. [58] ont classé les TSC selon leurs tailles en 3 groupes (Tab.):

**Tableau 7** : classification des TSC en fonction de la taille selon Altman et al. [58]

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

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

**Dans notre série, la taille varie entre 2 cm et 11 cm pour la localisation sacro-coccygien avec une moyenne de 5,45 cm, on a 57% sont de petite taille, 28,5% de taille moyenne et 14,5% de grande taille.**

L'examen doit comporter l'examen des aires ganglionnaires pour n'importe quelle localisation, la recherche d'une hépatomégalie, d'une circulation veineuse collatérale ou d'une ascite pour les localisations abdominales.

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

Pour cette raison, quelques auteurs ont proposé que tous les nouveaux nés doivent bénéficier d'un toucher rectal. Cependant, Ravitch [61] a conclu dans son étude qu'il faut faire un toucher rectal pour 400 000 nouveaux nés pour trouver une tumeur intra-pelvienne.

## **B) Paraclinique :**

### **1) Imagerie :**

#### **a- Radiographie standard :**

Pour la localisation cervico-faciale, ils objectiveront une masse dont la densité est celle des tissus mous se projetant à la partie cervico-faciale. En son sein, des calcifications peuvent être notées dans 40% des cas ; elles peuvent être amorphes, punctiformes ou spiculées, ou plus dense évoquant une dent ou une structure osseuse; il peut s'agir de métacarpes ou phalanges dans les tératomes très organisés. [66, 67]

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

Le cliché de profil peut montrer un refoulement de la clarté rectale ou des anses intestinales témoignant d'un prolongement pelvien ou abdominal. Les calcifications sont présentes dans 33 à 50% des cas de TSC, mais il n'ya pas de corrélation entre leur présence et la malignité ou la bénignité de la tumeur [61, 69, 176].

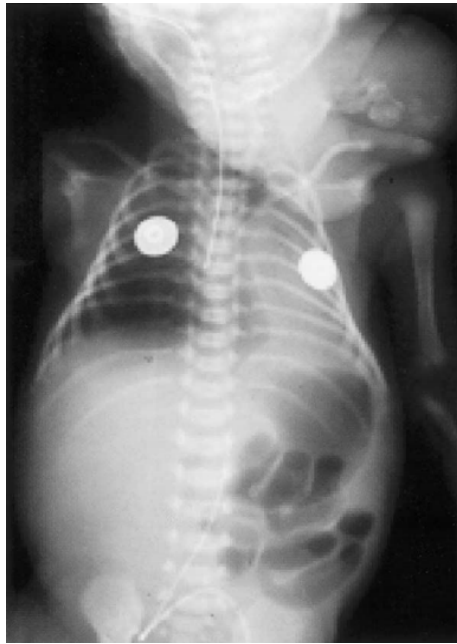
Pour la localisation abdominale on pratique l'abdomen sans préparation, Permet de rechercher la composante calcique des tératomes, retrouvée dans 50% à 92% des cas [70]. L'aspect est variable, soit sous forme de calcifications arciformes, plus ou moins régulières, soit des calcifications organoïdes très pathognomoniques.

Pour la localisation thoracique on pratique la radiographie thoracique face et profile pour localiser la masse, on trouve une masse dont la densité est celle des tissus mous (une clarté qui refoule les structures de voisinage), des calcifications peuvent être notées.

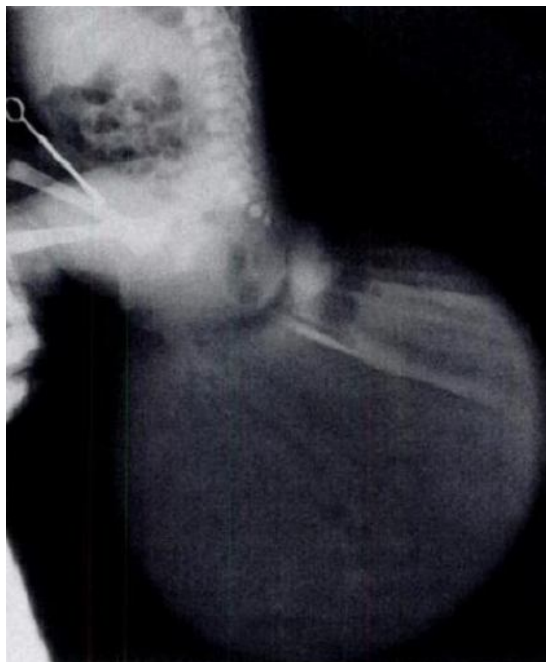
Radiographie du thorax: dans le cadre du bilan préopératoire ou le bilan d'extension.



**Figure 44** : radiographie thoracique : élargissement du médiastin associé à une opacité hétérogène sur biliaire droite.



**Figure 44 :** Calcifications tumorales notées à la radiographie standard [71]



**Figure 45 :** Radiographie de bassin de profil montrant un TSC typique de type I avec une grande composante externe [68].

**b- L'échographie :[du 72 au 86,15,67,43,176]**

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

Elle permet de préciser le siège, la taille et les contours de la tumeur [75].

Quand la taille de la tumeur est moins de 2 cm dans les localisations internes comme par exemple pour les tératomes abdominaux ou sacro-coccygien endo-pelvien ou autre localisation, elle peut passer inaperçue. A l'inverse, lorsque la tumeur est volumineuse, elle pose le problème de son point de départ. En moyenne, la taille d'un tératome au moment du diagnostic est de 10 cm.

Cette échographie permet d'évaluer l'extension locorégionale, de vérifier les structures controlatérales et de réaliser un bilan d'extension aux vaisseaux, aux ganglions locaux et aux organes adjacents. De plus, elle joue un rôle majeur dans la surveillance post opératoire à moyen et à long terme [77]. Elle permet également de préciser la structure de la masse (solide, kystique ou mixte) [78], sa vascularisation grâce au doppler (23) et la différenciation entre les tératomes matures et immatures [79].

L'aspect échographique des tératomes matures est bien connu mais source de pièges fréquents, responsables de faux positifs et de faux négatifs [80].

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

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

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

En échographie, le tératome immature prend la forme d'une tumeur à prédominance tissulaire [81, 82] présentant des zones liquidiennes, des calcifications disséminées et quelques plages graisseuses.

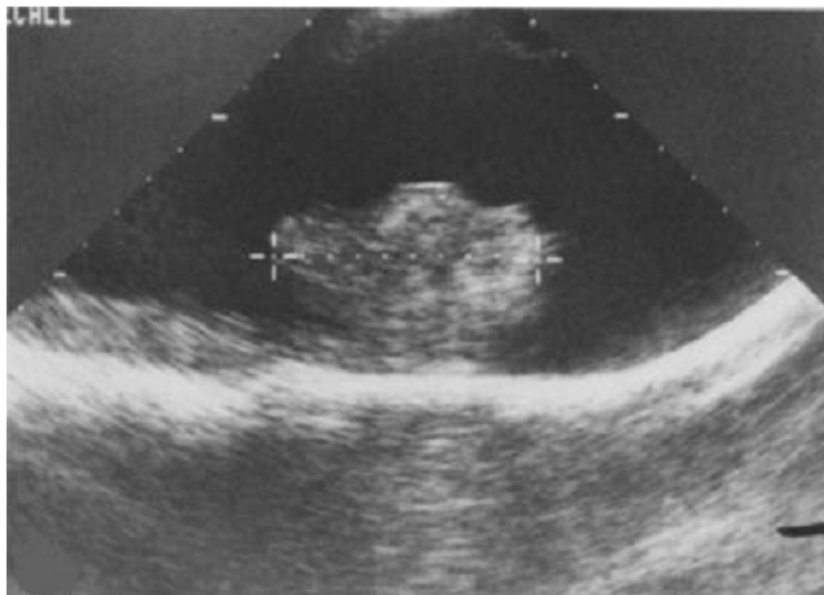
Elle fait partie également du bilan d'une éventuelle malformation anorectale ou d'une éventuelle malformation cervicale chez un nouveau né.

Enfin elle permet l'exploration de l'arbre urinaire.

L'échographie doppler n'est pas réalisée de façon systématique, mais c'est une technique intéressante par son caractère non invasif, permet d'apprécier l'état du pédicule vasculaire rénal [76, 85, 86].



**Figure 46 :** Echographie cervicale montrant une masse cervicale kystique multiloculaire [43]



**Figure 47 :** Image échographique (coupe sagittale)  
d'un TSC objectivant la prédominance de la composante kystique avec la présence  
d'une composante solide lobulée (marquée par +...+) [73]

**c- La tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonnance magnétique (IRM) :**

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

- La localisation du tératome par rapports avec les organes de voisinage.
- L'envahissement des organes de voisinage.
- La présence de métastases ganglionnaire hépatique ou pulmonaires.
- L'évolution des tumeurs malignes sous chimiothérapie.
- Bien trancher entre les diagnostics différentiels.

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

**⇒ TDM :**

Elle détermine la composition tumorale: kyste, graisse, et calcifications.

L'examen est réalisé avant et après injection intraveineuse de produit de contraste avec ingestion de gastrograffine. L'épaisseur des coupes varie de 5 à 10 mm d'épaisseur pour les lésions de petite taille [88] ; [89].

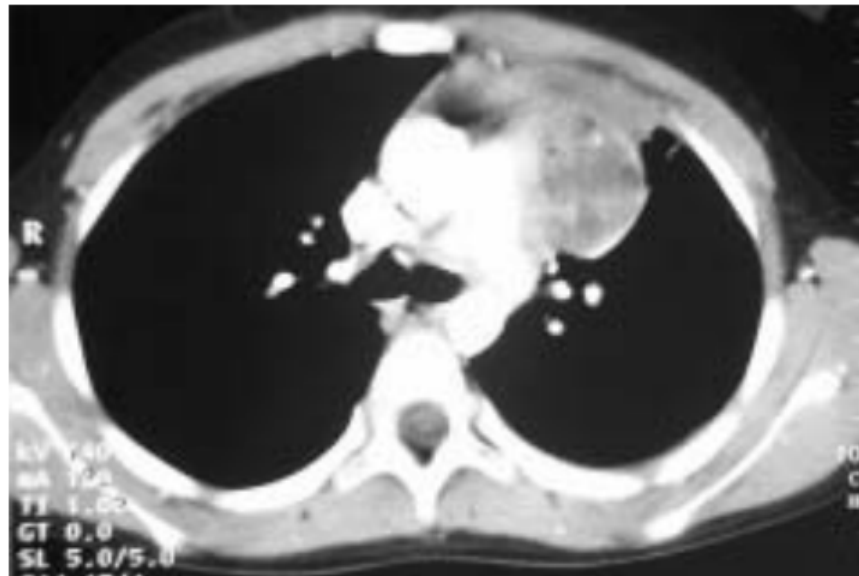
Les tératomes kystiques se traduisent par une masse de densité liquidienne, bien circonscrite, encapsulée avec des plages de densité graisseuse et des calcifications. Ces tératomes kystiques présentent souvent une protubérance de Rokitansky, qui peut être un simple épaissement localisé ou une cloison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

La composante graisseuse du tératome se traduit par des zones très hypodenses avec un coefficient d'absorption variant -20 et -100UH. La TDM est très sensible dans la détection des calcifications avec une fiabilité de 60 à 80% [90]. Ces dernières sont de siège variable, périphériques curvilignes ou centrales. Elles peuvent être organoïdes, denses, ressemblant à une structure osseuse ou au contraire fines et non spécifiques. Elles sont présentes dans 74% des cas de tératomes bénins et 25% des cas de tératomes malins [87].

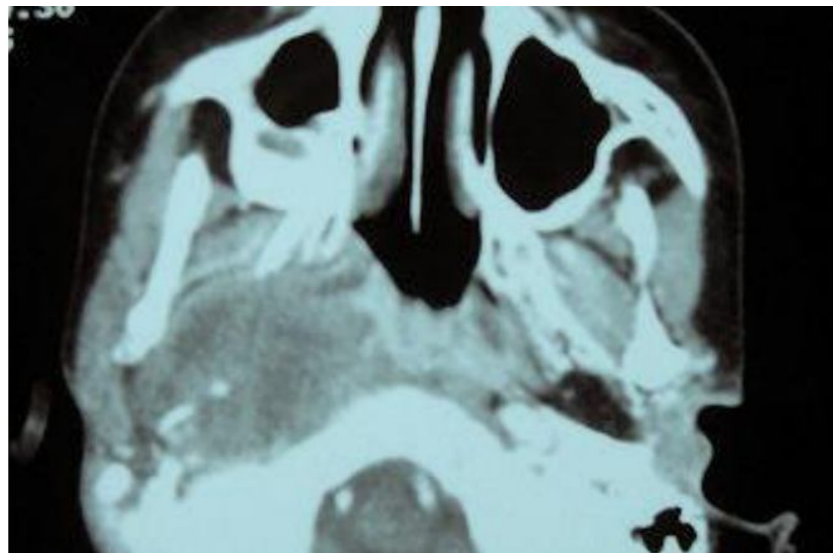
Ainsi la TDM permet de suggérer un tératome devant l'existence des ses trois composantes, de faire son bilan d'extension et de suspecter sa malignité par la présence d'un envahissement local ou régional.

Dans notre série, la tomodensitométrie complète les données de l'échographie, et aide à préciser l'extension de la tumeur.

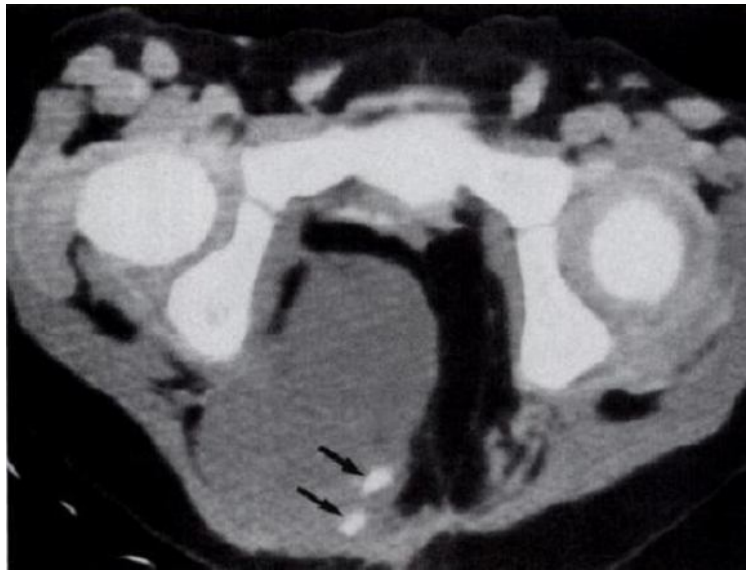
Elle permet également de trancher sur la conduite thérapeutique ainsi qu'une surveillance post-opératoire ou l'évolution de la tumeur sous chimiothérapie.



**Figure 48** : scanner thoracique : opacité hétérogène du médiastin hétérogène latéralisé à gauche prenant partiellement le produit de contraste.



**Figure 49** : TDM du massif facial en coupe axial : volumineux processus tumoral expansif de l'espace para pharyngé droit avec extension à la fosse infratemporale [93]



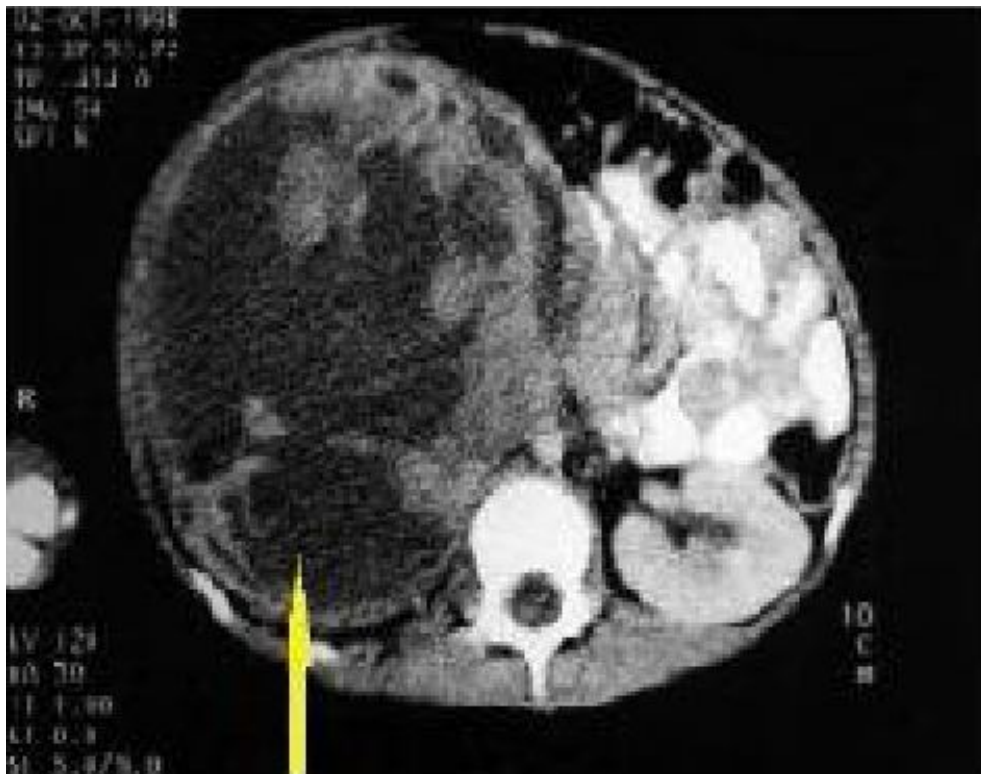
**Figure 50** : image scannographique d'un TSC montrant deux zones de calcifications (les flèches). Les limites floues suggèrent la nature infiltrante de la masse [68]

### ➤ IRM :

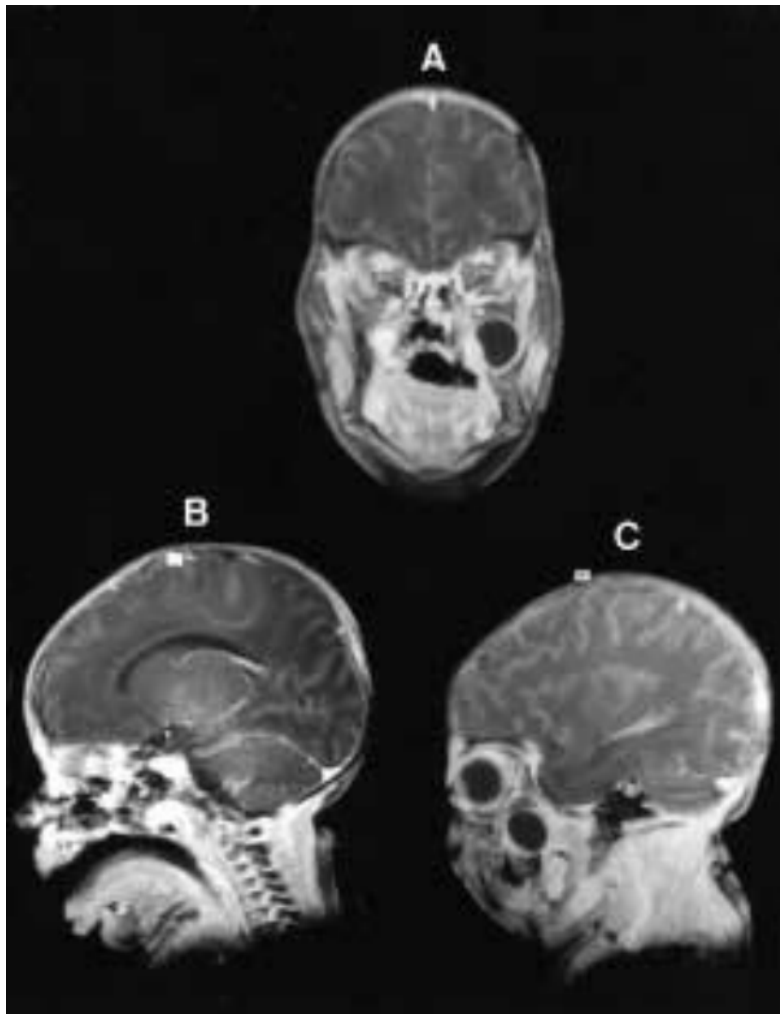
L'IRM détermine aussi la composition du tératome : kyste, graisse et calcification ossification.

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

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



**Figure 51 :** coupe scannographique montrant une volumineuse masse tissulaire hétérogène renfermant des zones de densité liquidienne, de siège rénal droit dépassant la ligne médiane [91].

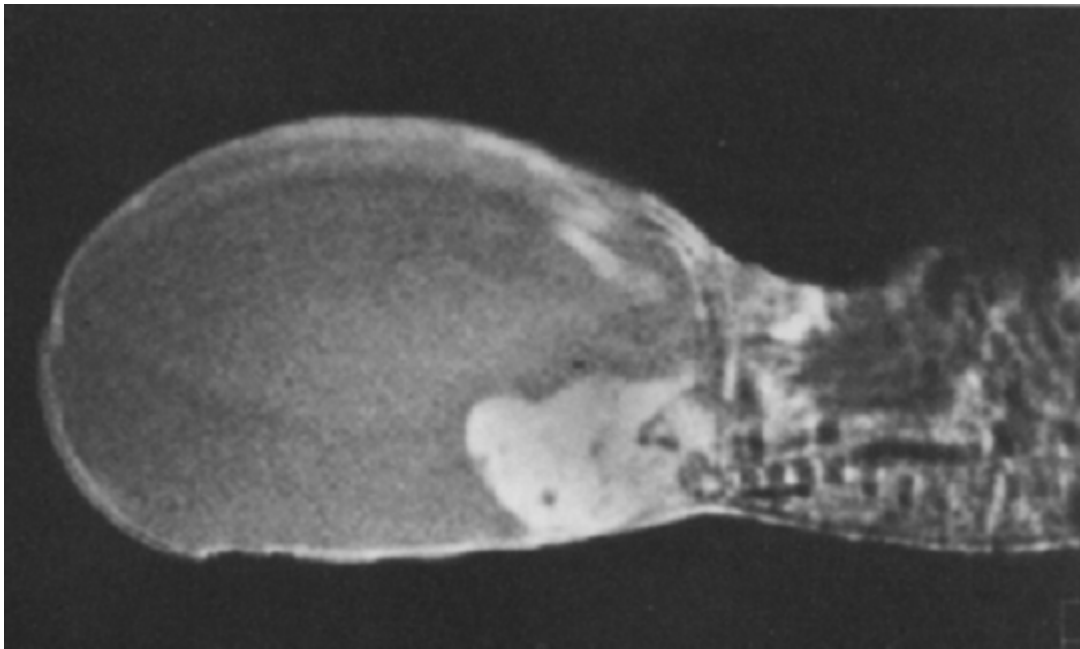


**Figure 52** : IRM initiale en séquence T1 avec injection de Gadolinium.[50]

A : coupe coronale passant par la partie kystique infra-temporale gauche de la tumeur.

B : coupe sagittale passant par la tumeur du cavum.

C : coupe sagittale passant par la partie kystique infra-temporale gauche de la tumeur.



**Figure 53 :** IRM pelvienne (coupe sagittale) objectivant un grand TSC à prédominance kystique avec composante solide postérieure [73].

**d- La place du PET scan (PET : Positron Emission Tomographie, Tomographie par Emission de Positons) dans le diagnostic des tératomes : [98]**

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

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

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

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

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

Ce « sucre radioactif » injecté dans le corps du patient avant l'examen va aller se fixer en grande quantité dans les cellules cancéreuses qui ont la caractéristique de capter le sucre de façon plus intense que les cellules normales.

Le Fluor-18 ainsi accumulé dans les cellules malignes va par la suite émettre deux photons de 511 kev, qui vont être lus par la caméra.

Les cellules cancéreuses deviennent ainsi visibles sur les images.

- Le scanner fournit des images anatomiques ou structurelles

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

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

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

Il peut être prescrit :

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

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

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

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

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

- ✓ la recherche d'une activité maligne des masses résiduelles postthérapeutiques (niveau de preuve B2) ;
- ✓ la recherche du ou des sites de récurrence en cas d'augmentation de la concentration sérique du ou des marqueurs tumoraux ( $\alpha$ FP,  $\beta$ HCG) lors du suivi (niveau de preuve C).

Indications à confirmer dans le cadre de protocoles évalués :

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

## **CONCLUSION :**

À la fin on doit classer la tumeur selon la classification TNM comme suivante :

### **T : Tumeur primitive**

T0 : pas de signe de tumeur primitive

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

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

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

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

T5 : tumeur bilatérale

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

### **N : adénopathie régionale**

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

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

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

### **M : métastase à distance**

M0 : pas de signe de métastase à distance

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

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

### **Stades cliniques : Stades C**

Stade I : T1 N0Nx M0

Stade II : T2T3 N0Mx M0

Stade IIIA : T1T2T3 N1 M0

T4 N0N1Nx (tout N) M0

Stade IV : T1T2T3T4 N0N1Nx M1

(tout T) (tout N)

**Figure 54 : CLASSIFICATION CLINIQUE TNM – SFOP [100]**

**En résumé :**

**Tableau 8 :** classification clinique des TGM – SFOP [130]

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

**e- Ponction percutanée écho guidée :**

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

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

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

Cela reste une controverse, mais les séries rapportées dans la littérature ne retrouvent jamais de dissémination de cellules malignes après biopsie à l'aiguille fine [102]. Ainsi, Larsen et Coll [103], ont biopsié sous contrôle échographique 307 tumeurs ovariennes dont 35 cancers. Ils n'ont retrouvé aucune cellule tumorale dans les prélèvements per-opératoires de liquide péritonéal chez les patientes sans carcinose péritonéale. Ils n'ont observé, durant leur étude ou les deux ans de suivi des patientes, aucune implantation de cellules tumorales sur le trajet des biopsies réalisées avec des aiguilles de 0,6mm de diamètre.

**f- Médiastinoscopie et médiastinotomie antérieure [104] :**

- On a recours à ces méthodes selon le siège et l'extension des tumeurs.

Les masses médiastinales représentent une excellente indication de thoracoscopie diagnostique. Leurs rapports anatomiques avec des structures telles qu'aorte et veine cave sont aisément appréciés rendant biopsies incisionnelles et/ou excisionnelles possibles en toute sécurité. De plus, le rapide rétablissement des patients, permet l'administration quasi immédiate de chimiothérapie ou radiothérapie.

**g- Recherche de métastases [15] :**

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

- Dans notre étude, on a un enfant âgé de 2 ans, qui s'est présenté avec des métastases pulmonaires.

**2) Biologie :**

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

Dans notre étude, les marqueurs utilisés étaient l' $\alpha$ FP et  $\beta$ HCG.

**a. Alpha-foetoprotéine ( $\alpha$ FP) :**

Le principal marqueur des tératomes cervico-faciaux est l'alphafoetoprotéine car la tumeur est bien plus fréquente que le choriocarcinome, sécréteur d'HCG.

L'alpha-foetoprotéine constitue la principale protéine circulante pendant une partie de la vie embryonnaire. Elle est synthétisée par le sac vitellin, le foie, et dans une moindre mesure, le tissu gastro-intestinal. Le foie va devenir rapidement la source prédominante en raison de l'atrophie du sac vitellin vers les 12<sup>ème</sup>-14<sup>ème</sup> semaines.

La concentration plasmatique maximale se situe entre la 14<sup>ème</sup> et la 20<sup>ème</sup> semaine de la vie fœtale, elle est de 3g/l ; puis elle ne cessera de décroître.

Mais à la naissance, le taux sérique est encore relativement élevé avec une forte dispersion individuelle (20 à 150mg/l).

Il n'est plus que de quelques microg/l vers 18 mois, âge qui correspond à la stabilisation.

Pour certains il est augmenté de 100% dans 50% des tératomes immatures et 6% des tératomes bénins ; pour d'autres, ces derniers ont un taux intermédiaire aux valeurs supérieures de la normale et les tératomes bénins ont un taux normal.

La demi-vie de l' $\alpha$ FP est de 5 à 7 jours, un taux élevé de l' $\alpha$ FP indique la présence de composantes malignes. L'augmentation inattendue de l' $\alpha$ FP après chimiothérapie est due à la lyse cellulaire [105].

L' $\alpha$ FP peut être élevée dans l'hépatoblastome, l'hépatocarcinome et le pancréatoblastome.

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

Un taux élevé d' $\alpha$ FP maternelle est retrouvé fréquemment, mais il n'est pas spécifique puisque ce taux élevé chez la mère peut être le témoin de nombreuses anomalies, notamment celles de la fermeture du tube neural ou encore des malformations de la paroi abdominale antérieure type laparoschisis [107].

**Tableau 9 :** Valeurs sériques moyennes d' $\alpha$ FP observées selon l'âge des enfants

| AGE                     | NOMBRE | Moyenne $\pm$ DS (ng/ml) |
|-------------------------|--------|--------------------------|
| Prématuré               | 11     | 134.734 $\pm$ 41.444     |
| Nouveau-Né              | 55     | 48.406 $\pm$ 34.718      |
| Nouveau-né – 2 semaines | 16     | 33.113 $\pm$ 32.503      |
| Nouveau né – 1 mois     | 43     | 9.452 $\pm$ 12.610       |
| 2 semaines – 1 mois     | 12     | 2.654 $\pm$ 3.080        |
| 2 mois                  | 40     | 323 $\pm$ 278            |
| 3 mois                  | 5      | 88 $\pm$ 87              |
| 4 mois                  | 31     | 74 $\pm$ 56              |
| 5 mois                  | 6      | 46,5 $\pm$ 19            |
| 6 mois                  | 9      | 12,5 $\pm$ 9,8           |
| 7 mois                  | 5      | 9,7 $\pm$ 7,1            |
| 8 mois                  | 3      | 6,5 $\pm$ 5,5            |

**b. L'hormone chorionique gonadotrope (HCG) :**

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

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

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

## **V) HISTOLOGIE :**

### **A) Biopsie percutanée: à l'aiguille fine échoguidée ou scannoguidée :**

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

Selon l'étude qui a été menée par l'United Kingdom Children Cancer Study Group (UKCCSG), le diagnostic préopératoire exact des tumeurs rénales pédiatriques n'est pas toujours possible et dans seulement 85% des cas que la biopsie percutanée pose un diagnostic préopératoire exact avec un risque faible de complications et de rechutes locales [109, 110, 111, 112, 113, 114]

### **B) Etude macroscopique :**

#### **1) Pièce « fraîche »: [115]**

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

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

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

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

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

## **2) Pièce fixée :**

- Les prélèvements histologiques doivent comporter un échantillonnage satisfaisant de toute la tumeur :
- la périphérie de la tumeur et les zones suspectes de rupture spontanée ou per-opératoire ;
- les limites de la tumeur ;
- l'interface organe-tumeur et organe normal ;
- les zones de nécrose ;

→ Ces zones doivent être notées sur un schéma.

## **C) Etude microscopique :**

### **1) Tératome mature :**

A l'examen histologique, les tératomes comportent en principe les dérivés matures des trois feuillets embryonnaires. Le tissu cutané et ses annexes sont presque toujours présents dans les tératomes, seul constituant (30% des cas) ou en quantité variable par rapport aux autres tissus [108].

Le revêtement malpighien est en général non kératinisant et non parakératosique, et son stroma contient un nombre variable de follicules pileux, de glandes sébacées et de glandes sudoripares. Parfois, le revêtement malpighien peut être hyperplasique.

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

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

Il peut s'y associer des cavités épendymaires (19% des cas), parfois des plexus choroïdes, voire des ébauches rétinienne. Ces structures sont en général indépendantes des fibres nerveuses périphériques (48%) et des cellules ganglionnaires nerveuses (22%), [108].

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

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

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

Le tissu thyroïdien (14%) est décelé surtout à l'examen microscopique. Dans ce cas, il est dépourvu de rôle fonctionnel appréciable et associé de préférence à du tissu bronchique. Lorsque le tissu thyroïdien est apparent à l'examen macroscopique (2,7%), on l'appelle goitre ovarien (*struma ovarii*).

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

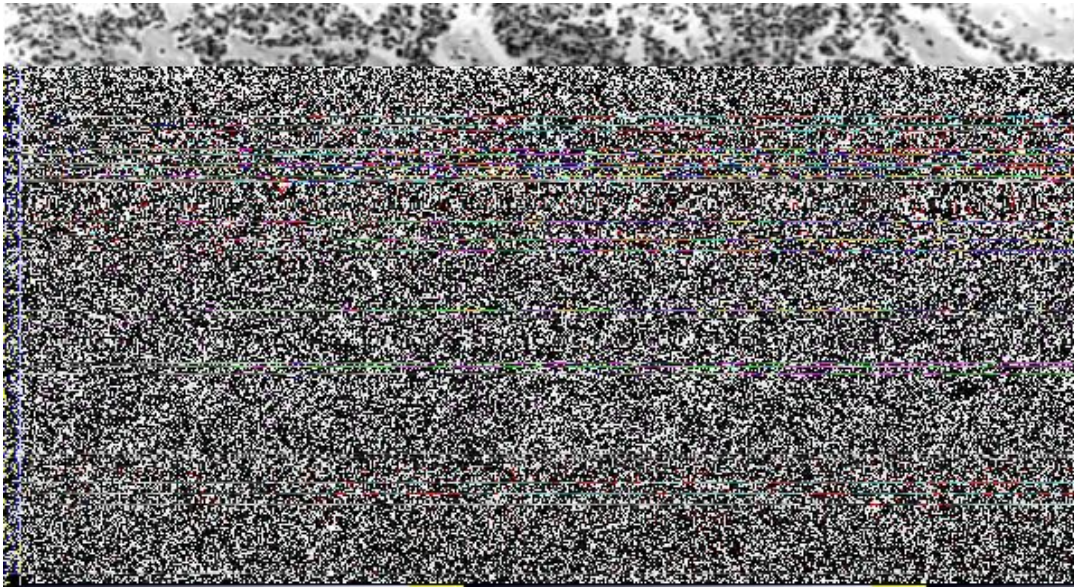
## **2) Tératome immature :**

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

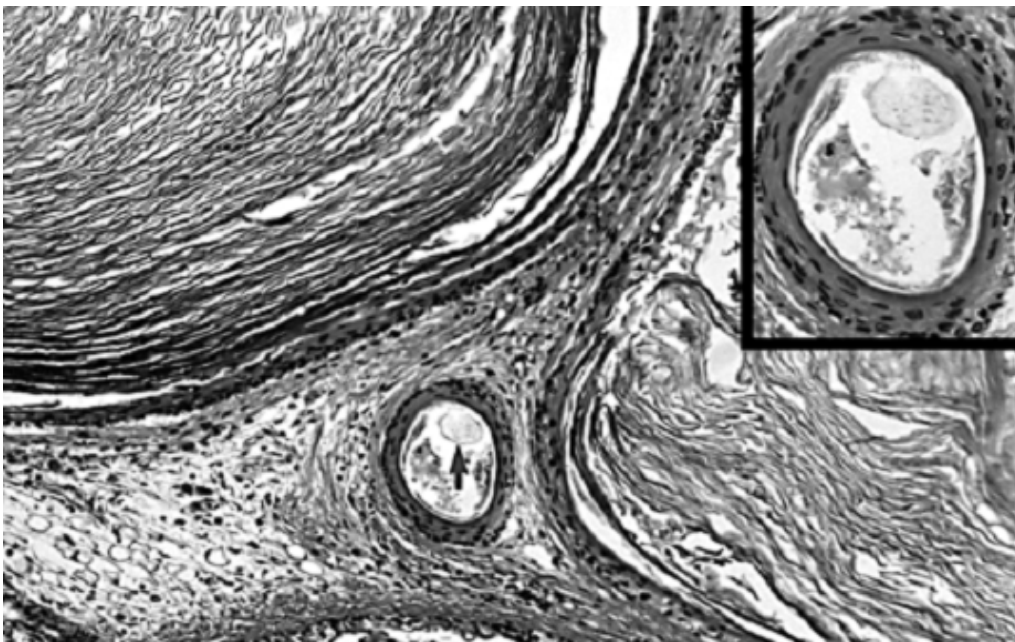
Leur potentiel malin est directement dépendant du degré d'immaturité et de la présence de neuro-ectoderme. C'est la quantité de tissu neural immature (incluant les implants péritonéaux ou gliomatose péritonéale) qui permet d'établir une classification en trois grades de malignité croissante selon la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

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

En effet, les tératomes immatures de grade 1 et 2 sont diploïdes dans 90% des cas, tandis que la plupart des tératomes de grade 3 sont aneuploïdes (66%des cas). De plus, les anomalies du caryotype sont plus fréquentes pour le grade 3 [108].



**Figure 55 :** tératome immature neuro-épithélial avec des canaux neuroecto dermiques focaux et des rosettes.



**Figure 56 :** kyste kératinique, contenant des follicules de cheveux (flèche) et le tissu adipeux adjacent en médaillon, follicule pileux avec tige de cheveux.

## **VI) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : [29, 32, 51, 157]**

- \_Dépend de la localisation de la tumeur :
  - La localisation sacro-coccygienne, le diagnostic différentiel se pose avec :
    - Les formes non extériorisées :
      - ✓ Spina bifida occulta (cachée)
      - ✓ Tumeurs neurogènes :
        - Chondrome,
        - Neuroblastome,
        - Ependymome.
      - ✓ Kyste de duplication rectale,
      - ✓ Pseudo-kyste méconial ou péritonite méconiale,
      - ✓ Tératomes ovarien
      - ✓ Tumeurs rétro-péritoniales.
    - Les formes extériorisées :
      - ✓ Spina bifida cystica (kystique)
        - Méningocèle
        - Myéloméningocèle
      - ✓ Lymphangiomes kystiques
      - ✓ Lipomes de la queue de cheval
      - ✓ Rhabdomyosarcomes.

- La localisation ovarienne, le diagnostic différentiel se pose avec :
  - ✓ La grossesse extra-utérine ;
  - ✓ Pathologie infectieuse : pyosalpinx, abcès pelvien ;
  - ✓ Malformations congénitales : rein pelvien, duplication utérine, obstruction vaginale congénitale (hydrocolpos, hydrometrocolpos), duplication digestive, lymphangiome, kyste para-ovarien, diverticule vésical, kyste de l'ouraque, méningocele sacrée antérieure.
  - ✓ Tumeurs pelviennes extra -gonadiques ;
  - ✓ Tumeurs des tissus mous (rhabdomyosarcome de l'utérus, du paramètre ou du vagin) ;
  - ✓ Tumeurs germinales malignes extra-gonadiques (sacro-coccygienne ou vaginale) ;
  - ✓ Tumeurs osseuses du bassin avec extension intra -pelvienne (sarcome d'Ewing), neuroblastome pelvien.
- La localisation rénale se pose avec :
  - ✓ La tumeur de Wilms ;
  - ✓ Neuroblastome ;
  - ✓ Hydronéphrose ;
  - ✓ Kystes rénaux infectés.

- La localisation médiastinale se pose avec :
  - ✓ Anévrisme de l'aorte
  - ✓ Neuroblastome
  - ✓ Lymphomes des ganglions médiastinaux et du thymus
  - ✓ Thymomes
  - ✓ Goitre thoracique
  - ✓ Lipomes
  - ✓ Fibrome
  - ✓ Cancer broncho-pulmonaire
  - ✓ Hématomes
- La localisation cervico-faciale se pose avec :
  - ✓ Dans la localisation cervicale :
    - Lymphangiome kystique
    - Hémangiome
    - Goitre thyroïdien
    - Hygroma kystique
    - Kyste du tractus thyroïdienne
    - Kyste brachial
    - Malformation artério-veineuse
    - Lipomes
    - Laryngocèle
    - Tumeurs d'origine nerveuse : Schwannomes, Névromes plexiformes, Neurofibromes.

- ✓ Au niveau bucco-pharyngé :
  - Kystes dermoïdes
  - Gliomes
  - Céphalocèles
  - Rhabdomyosarcomes
  - Hémangiomes
  - Lipomes
  - Cranio-pharyngiomes
  - Kystes de la poche du Rathka
  - Lymphomes
  - Sarcomes botryoïdes
  - Épulis congénital du nouveau né
  - Kyste mucoïde géant du plancher buccal

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

## **VII) TRAITEMENT ANTENATAL DES TERATOMES :**

Le traitement anténatal est une approche thérapeutique in utéro qui vise soit l'exérèse de la tumeur, soit réduire sa vascularisation pour diminuer son potentiel de croissance [177]. Malgré le grand risque sur le plan maternel et aussi fœtal, l'approche thérapeutique in utéro reste importante surtout si le tératome est tissulaire et très vascularisé, et comme ça il se comporte comme une fistule artério-veineuse à haut débit avec des répercussion hémodynamiques accentuées par le phénomène de vol vasculaire [116,28].

L'insuffisance cardiaque évoluant vers l'anasarque foeto-placentaire constitue le véritable tournant évolutif de cette pathologie, aussi l'hémorragie intratumorale avec constitution d'une coagulopathie de consommation [119] constitue l'une des autres complications fœtales possibles.

L'une des priorités de cette approche thérapeutique rest l'innocuité sur le plan maternel [118]. Si les bénéfices éventuels sont clairement admis pour le fœtus, ils ne sont pas aussi évidents pour la mère.

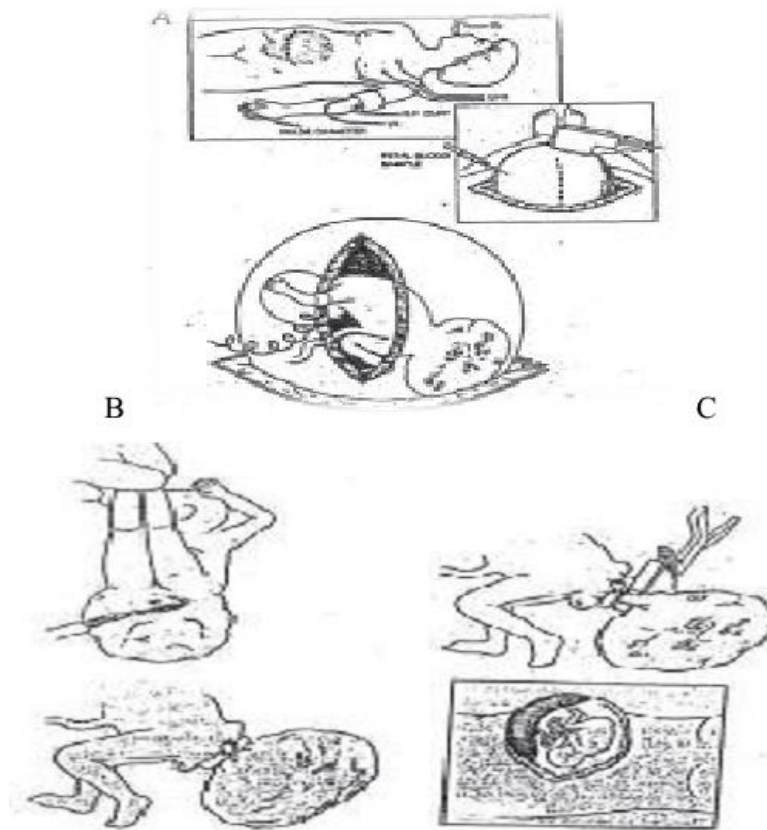
### **A) Les techniques :**

#### **1. Chirurgie fœtale à « utérus ouvert » : [28]**

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

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

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



A : monitoring maternel et fœtal.

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

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



**Figure 57 :** TSC réséqué par hystérotomie. La flèche blanche indique le TSC, et la noire indique la Ligature à la base du TSC.

## **2. Chirurgie fœtale endoscopique :**

L'intérêt de la foetoscopie diagnostique développée au début des années 1980, réalisée après 18 SA, et qui dérive des techniques d'embryoscopie, a beaucoup diminué avec les progrès considérables qui ont été réalisés dans le domaine de l'imagerie échographique.

La chirurgie foetoscopique concerne aujourd'hui soit des malformations fœtales graves (valves de l'urètre, MAKP (Malformation adénomatoïde kystique), hernie diaphragmatique, tératome sacro coccygien), soit des pathologies obstétricales sévères (chorioangiome placentaire [122], bride amniotique, syndrome transfuseur–transfusé [123]).

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

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

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

### **3. Laser YAG :**

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

Seuls les vaisseaux les plus périphériques sont accessibles et c'est une des limites de cette approche thérapeutique.

Néanmoins, la croissance tumorale est freinée et le risque de complications hémodynamiques ainsi limité. Un succès thérapeutique a été rapporté en utilisant cette technique.

#### **4. Utilisation d'une sonde de radiofréquence échoguidée :**

Chez le fœtus présentant un tératome sacro-coccygien, les sondes de radiofréquence, mesurant entre 20 et 35mm, permettent de délivrer une énergie de 10 à 100W, en réalisant une nécrose et une dessiccation des tissus. Les effets secondaires de cette technique sont liés au risque d'embolie gazeuse (microbulles), d'hyperkaliémie (nécrose tumorale), de thromboses et d'hémorragie ou d'hyperthermie avec hémolyse. Cinq observations sont rapportées dans la littérature : deux enfants vont bien à distance de la naissance, mais des problèmes de nécrose périnéale ont été rapportés, nécessitant l'utilisation ultérieure de procédés de chirurgie reconstructrice. Cet abord mini invasif devrait permettre de diminuer les risques de RPM et de MAP.

#### **5. La thermoablation :**

LAM et Al. [120] ont rapporté récemment l'utilisation d'une sonde de thermoablation (diathermie monopolaire) échoguidée pour traiter un fœtus à 18SA présentant un tératome sacro-coccygien compliqué d'insuffisance cardiaque. La procédure s'est bien déroulée permettant de réduire la vascularisation de la tumeur, mais le fœtus est mort au 2<sup>ème</sup> jour postopératoire.

#### **6. Les autres thérapeutiques fœtales in utero sont symptomatiques\_:**

Ponction ou drainage percutanés échoguidés des tératomes kystiques :ans les formes purement kystiques, la ponction percutanée réduit le volume tumoral en affaissant la poche, sans prendre de risque important d'hémorragie, permettant dans ces conditions de limiter le risque de dystocie si l'on opte pour un accouchement vaginal, ou le risque de rupture tumorale lors de l'extraction fœtale par voie basse ou haute.

- Shunt kystoamniotique : c'est la mise en place d'un shunt de dérivation amniotique, dans les formes kystiques endo-pelviennes de tératome avec compression des voies urinaires (hydronéphrose) peut permettre une évolution favorable.
- Amniodrainage : en cas d'hydramnios, permet de réduire le risque de surdistension utérine et par conséquent l'accouchement prématuré.
- Les traitements in utero vont donc de la simple ponction percutanée à la résection de la tumeur fœtale par hystérotomie maternelle. Les indications doivent être rigoureusement posées et les patients correctement sélectionnés et informés.
- Chimiothérapie : certaines études récentes ont montré qu'une chimiothérapie pergravidique peut être administrée sans effet délétère sur le fœtus [121]. Karimi et Al [176] ont rapporté le cas d'une patiente présentant un tératome immature de l'ovaire stade IIIc à 29 semaines d'aménorrhée qui a eu initialement un traitement conservateur suivi de deux cycles de chimiothérapie à base de Bléomycine, Etoposide et Cisplatine. La patiente n'a pas eu de récurrences tumorales et ceci avec un recul de 1 an et demi. Sa grossesse a été menée à terme et a permis la naissance d'un enfant sans malformations mineures ou majeures et dont le développement psychomoteur est normal à un an et demi.

## **VIII) TRAITEMENT DES TERATOMES DURANT L'ENFANCE :**

Le traitement du tératome chez l'enfant est multimodal, associant chirurgie, chimiothérapie et parfois radiothérapie.

Aujourd'hui, tout enfant atteint de tératome doit être enregistré et traité selon le protocole de la société française d'oncologie pédiatrique (S.F.O.P) : TGM95.

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

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

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

La LDH peut être un marqueur du séminome.

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

La stratégie thérapeutique dépend :

- ✓ De l'extension initiale de la maladie (stade clinique) et du stade postopératoire. La classification utilisée est la classification TNM (figure 61 voir en haut, figure 62)

- ✓ Du caractère sécrétant ou non de la tumeur et de ses composants histologiques, en individualisant les tératomes immatures non sécrétants des autres TGM non sécrétantes et du niveau initial de sécrétion d' $\alpha$ FP supérieur ou inférieur à 15000 ng/ml. On individualise ainsi deux groupes pronostiques, l'un à risque standard, l'autre à haut risque.

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

Pour les tumeurs non sécrétantes, l'examen histopathologique est indispensable et comportera dans la mesure du possible les études immunohistochimiques visant à mettre en évidence une sécrétion d' $\alpha$  FP et de  $\beta$  HCG.

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

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

**Figure 60** : Classification postopératoire TNM- SFOP [100]

**En résumé :**

**Tableau 10 :** classification post-chirurgicales des TGM - SFOP [130]

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

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

## **A) Les moyens thérapeutiques :**

### **1) La chirurgie :**

#### **a- Préparation à la chirurgie [181] :**

##### **➤ Mise en condition :**

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

Pour ceci, il faut :

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

##### **➤ Maintien de la température:**

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

D'autre part, il ne faut pas non plus négliger le risque d'hyperthermie.

➤ **Maintien de la glycémie :**

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

➤ **Fonction respiratoire :**

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

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

notamment lors d'une laryngoscopie ou d'une aspiration trachéale en cas d'anesthésie insuffisante.

➡ **L'intubation du nouveau-né :**

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

➡ **Réglages du respirateur :**

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

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

**➤ Evaluation hémodynamique :**

Les paramètres à surveiller sont :

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

**b- Les voies d'abord :**

La voie d'abord et la technique chirurgicale dépendent de la localisation du tératome.

**➤ Dans la localisation sacro-coccygienne :**

La stratégie opératoire est adaptée aux différentes formes anatomiques des tératomes sacro-coccygiens et nécessite donc un bilan pré-opératoire qui doit préciser l'existence et l'importance d'un éventuel prolongement pelvien, voire intra-abdominal.

Ainsi différentes voies d'abords ont été décrites dont la voie périnéale postérieure qui est la voie classiquement décrite codifiée par GROSS en 1951 [156, 157], éclairée par les résultats obtenus par ces précédées dans la chirurgie du tératome sacro-coccygien et reprise par MUSTARDE en 1971, c'est également la voie la plus utilisée dans le service de chirurgie A à l'hôpital d'enfants et utilisée pour les 7 cas de notre étude.

Et on a aussi la voie combinée abdomino-périnéale (HENDREN et ANDERSON [158, 153] où il y a deux temps le 1<sup>er</sup> est le temps abdominal et le 2<sup>ème</sup> est le temps périnéal.

La plupart des tératomes sacro-coccygiens sont extirpables par la seule voie postérieure coccygienne, c'est-à-dire les tumeurs de type 1 et la majorité des tumeurs de type II.

Pour les tumeurs de type II avec un prolongement endo-pelvien important la voie combinée abdomino-périnéale est la plus sûre, évitant des lésions viscérale parfois possibles lors d'une dissection à partir d'une voie postérieure [155] et permettant une meilleur hémostase des faisceaux tumoraux issus de l'axe iliaque interne [152].

Pour les tumeurs avec prolongement intra-abdominal (type III), le premier temps opératoire sera périnéal, puis la dissection sera poursuivie par voie abdominale par où la tumeur sera extériorisée.

L'inconvénient de cette technique pour HENDREN est la difficulté de faire l'hémostase des vaisseaux sacraux médians bien qu'elle ait été décrite par voie postérieure par CLATWORTHY.

HENDREN propose alors deux alternatives: toute l'intervention se déroulera en décubitus dorsal et avec les difficultés déjà mentionnées pour réaliser la coccygectomie ; ou une intervention en trois temps, avec dissection tumorale par voie abdominale puis voie périnéale, et enfin extraction tumorale par la laparotomie ce qui nécessite deux retournement en cours d'intervention.

Les tumeurs de type IV, c'est-à-dire sans composante extériorisée, sont aussi une indication de voie combinée car la voie postérieure est nécessaire pour réaliser la coccygectomie. L'abord postérieur peut être limité avec une incision verticale à l'aplomb du coccyx [154].

La tendance actuelle est de tenter une voie postérieure pour la plupart des tératomes sacro-coccygiens pour éviter une dissection transabdominale.

### ➤ **Dans la localisation ovarienne :**

Le traitement des tératomes ovariens doit être le plus conservateur possible, vu leur pronostic excellent [131], et pour le développement d'une puberté normale et pour la fécondité.

La kystectomie laparoscopique est devenue l'approche privilégiée par la plupart des chirurgiens pédiatriques pour le traitement des kystes dermoïdes de l'ovaire [132].

La voie d'abord : peut être à ciel ouvert (transverse, pfennentiel) pour les kystes dont le diamètre dépasse 15cm ou laparoscopique [133].

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

On utilise chez l'enfant, la technique dite « open coelio » comme pour l'adulte, ses avantages par rapport à une laparotomie en dehors du bénéfice esthétique ne sont plus approuvés. Elle permet une diminution des cicatrices ovariennes et des séquelles adhérentielles et de ce fait les possibilités de fertilité de ces enfants ou de ces adolescents ne sont pas compromises [132].

Les risques de déversement du kyste avec péritonite chimique, d'exérèse incomplète, de malignité et de récurrence, ne semblent pas être aussi importants que précédemment pensés [133] ; [134].

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

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

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

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

La laparoscopie permet grâce à l'effet loupe de mieux voir les végétations que la laparotomie, le tractus digestif et l'épiploon sont facilement visibles [133, 134].

La technique de référence pour les tératomes malins est la laparotomie, car elle permet l'exploration de l'ensemble de la cavité péritonéale, ainsi qu'une analyse macroscopique précise de la masse [77, 135].

L'exérèse la plus complète possible du tissu tumoral reste la situation idéale chez la jeune fille : ovariectomie ou annexectomie unilatérale [77], l'hystérectomie totale avec castration bilatérale dans les cas des tératomes très étendus, l'omentectomie est réalisée lorsque l'épiploon paraît envahi ou de principe (en raison de métastases épiploïques) mais cette dernière est discutée, l'exérèse viscérale partielle (anse du grêle, segment colique, dôme vésical) ne doit pas être pratiquée qu'en cas d'envahissement [135].

### ➤ Dans la localisation rénale :

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

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

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

Chez l'adulte, la laparoscopie tend à devenir la technique de référence et est recommandée comme le gold standard du traitement des tumeurs rénales ne dépassant pas les limites du fascia de Gérota. Elle permet de répondre aux impératifs carcinologiques tout en offrant les avantages de la voie laparoscopique : la diminution des pertes sanguines, la réduction de la durée d'hospitalisation et des douleurs postopératoires [136]. Le bénéfice est excellent, en particulier chez l'enfant. En effet, la néphrectomie laparoscopique est devenue une pratique courante dans plusieurs centres pédiatriques, adaptée à la plupart des pathologies bénignes [137].

La néphrectomie laparoscopique pour les tumeurs rénales unilatérales a été rapportée [138, 139]. La plupart des chirurgiens qui ont déclaré leurs expériences de néphrectomie laparoscopique ont régulièrement conseillé une chimiothérapie préopératoire [140].

Récemment, une équipe brésilienne a rapporté les premiers cas de tumeurs rénales chez l'enfant traités par néphrectomie laparoscopique avec des résultats très encourageants. L'abord a été transpéritonéal dans tous les cas, et l'extraction durein, non morcelé, a été faite à travers une incision de Pfannenstiel [141].

### **➤ Dans la localisation cervico-faciale :**

Ce qui concerne les tératomes cervico-faciaux, les voies d'abord chirurgicales sont diverses et dépendent de la localisation exacte du tératome de sa taille et aussi de son extension.

- Les voies d'abord des tératomes du cou et des espaces parapharyngés :

**Voie de cervicotomie [142]** : Elle est utilisée surtout pour aborder les tératomes de l'espace rétrostylien.

**Voie transmandibulaire [143,144, 147]** : L'abord des tératomes des espaces parapharyngés par la voie transmandibulaire est relativement exceptionnel : celle-ci est proposée lors de volumineuses tumeurs, de plus de 10 cm de diamètre, et lorsque la tumeur présente des signes de malignité.

**Abord transoral [146, 148]** : Il est proposé principalement dans les tératomes bénins rétropharyngés contrôlés par l'IRM.

**Abord de parotidectomie [145, 146]** : Il est habituellement réservé aux tératomes de l'espace préstylien.

- Voies d'abord des tératomes du cavum :

**Voie transmandibulaire médiane [149, 150]** : Décrite initialement par BILLER, elle permet l'abord de la paroi latérale du rhinopharynx, via la région para-amygdalienne, et ce jusqu'à la base du crâne, avec un jour d'importance moyenne, qui peut être amélioré par l'adjonction d'une voie palatine aisément réalisable. Elle permet, par définition, le contrôle d'extension modeste ou moyenne à la fosse infratemporale.

**Voie infratemporale de Fisch type C [150, 151]** : Cette voie, qui se propose un abord infratemporal à partir d'une pétrectomie subtotale et d'un sacrifice de l'oreille moyenne. Il semble bien que cette voie de type C soit limitée en matière d'abord de la paroi latérale du rhinopharynx, en raison des séquelles notamment auditives et faciales, et de la longueur de l'exposition .

**Voie naturelle endoscopique endonasale :** Les moyens modernes d'endoscopie, souple ou rigide, ont révolutionné pour l'ORL l'analyse clinique du cavum, autrefois seulement explorable au cabinet par la rhinoscopie postérieure au miroir. Au bloc opératoire il est possible de réaliser sous endoscopie et sous anesthésie générale des prélèvements profonds et étagés.

\_Le but de la chirurgie est l'exérèse totale de la tumeur et aussi des ganglions touchés sans oublier les organes envahis.

### **➤ Dans la localisation médiastinale :**

\_Pour les tératomes médiastinaux le même principe de traitement chirurgical ainsi, la voie d'abord préférentielle est la sternotomie [160]. Une exérèse pulmonaire associée est rarement nécessaire. Des adhérences sont possibles au niveau du péricarde, des gros vaisseaux, du thymus, de la paroi thoracique et du diaphragme[159]. Bien que ces tumeurs soient histologiquement bénignes, une résection complète et une analyse minutieuse de la pièce opératoire sont indispensables pour s'assurer de l'absence de toute malignité, les récurrences sont exceptionnelles[55,56]. Celles-ci sont possibles en cas de résection incomplète. Les complications postopératoires ne dépassent pas 2% des cas [104].

### **2) La chimiothérapie :**

Depuis l'introduction de la poly-chimiothérapie dans le traitement des TSC malins, le pronostic s'est nettement amélioré. Son efficacité est clairement démontrée dans la littérature.

En 1987, Dewan et al. [62] ont utilisé plusieurs protocoles chimiothérapiques (Tableau :11, 12, 13)

Le premier protocole :

**Tableau 11** : Le premier protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [62]

| La molécule          | La dose               | Le schéma  |
|----------------------|-----------------------|------------|
| Cyclophosphamide     | 600 mg/m <sup>2</sup> | à J1       |
| Adriamycine          | 20 mg/m <sup>2</sup>  | De J1 à J3 |
| 5 Fluorouracil (5FU) | 300 mg/m <sup>2</sup> | De J1 à J5 |

L'Adriamycine est arrêtée quand la dose totale atteint 480 mg/m<sup>2</sup>. La Cyclophosphamide et le 5 Fluorouracil sont alternés mensuellement avec la Vincristine (1,5 mg/m<sup>2</sup> à J1) et l'Actinomycine-D (15 µg/kg de J1 à J5). Les cures ont été répétées chaque mois, pour une durée de 2 ans.

Le 2ème protocole :

**Tableau 12** : Le 2ème protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [62]

| La molécule | La dose               | Le schéma       |
|-------------|-----------------------|-----------------|
| Vinblastine | 4 mg/m <sup>2</sup>   | à J1            |
| Bléomycine  | 20 U/m <sup>2</sup>   | à J1, J8 et J15 |
| Cisplatine  | 100 mg/m <sup>2</sup> | à J1            |

Les cures ont été répétées toutes les 3 semaines.

Le 3ème protocole :

La première cure associe :

**Tableau 13** : Le 3ème protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [62]

| La molécule      | La dose               | Le schéma  |
|------------------|-----------------------|------------|
| Cyclophosphamide | 600 mg/m <sup>2</sup> | à J1       |
| Vinblastine      | 4 mg/m <sup>2</sup>   | à J1       |
| Actinomycine D   | 1 mg/m <sup>2</sup>   | à J1       |
| Bléomycine       | 20 U/ m <sup>2</sup>  | de J1 à J7 |
| Cisplatine       | 100 mg/m <sup>2</sup> | J8         |

Puis alterner la Vinblastine, la Cisplatine et l'Adréamycine (30 mg/m<sup>2</sup>) avec la Vinblastine, l'Actinomycine D et la VP-16 (100mg/m<sup>2</sup> de J1 à J5) avec un intervalle de 3 semaines entre les cures.

Les patients avec récurrence locale ont arrêté la chimiothérapie après la résection secondaire, tandis que les patients qui avaient des métastases ont continué la chimiothérapie pour une durée de 12 mois.

Le 3ème protocole était le plus encourageant (Tab.14).

**Tableau 14** : La survie des patients avec TSC malins en fonction du protocole chimiothérapique utilisé selon l'étude de Dewan et al. [62]

| Le protocole utilisé | La survie   |
|----------------------|-------------|
| Protocole N°1        | 3 / 5 (60%) |
| Protocole N°2        | 1 / 2 (50%) |
| Protocole N°3        | 3 / 4 (75%) |

De même pour Shanbhogue et al. [80] en 1989, ils ont utilisé 3 protocoles chimio-thérapiques :

- Le premier associant Vincristine, Actinomycine-D et Cyclophosphamide
- (VAC). Les 4 patients ayant reçu ce régime ont survécu entre 7 et 31 mois, puis ils sont décédés par des métastases pulmonaires ou hépatiques.
- Le 2ème protocole comprend les mêmes molécules du premier régime, associées à l'Adriamycine. Il a été utilisé chez un seul patient, le résultat a été bon.
- Le 3ème protocole associe Cisplatine, Bléomycine et VP-16, il a donné les meilleurs résultats (100% de guérison).

Ultérieurement, le protocole JEB (Tab.15): Carboplatine (JM8), Etoposide (VP-16) et Bléomycine est devenu le protocole de choix[182].

**Tableau 15** : Le protocole JEB utilisé dans les TSC malins [182].

| La molécule  | La dose                   | Le schéma       |
|--------------|---------------------------|-----------------|
| Carboplatine | ~ 600 mg/m <sup>2</sup> * | à J1            |
| Etoposide    | 120 mg/m <sup>2</sup>     | de J1 à J3      |
| Bléomycine   | 15 mg/ m <sup>2</sup>     | à J1, J8 et J15 |

\*La dose de carboplatine est calculée selon la fonction rénale.

L'intervalle entre deux cures est de 21 jours. La durée de traitement dépend de la date de négativation des marqueurs : 2 cures supplémentaires sont administrées après normalisation des marqueurs biologiques. Ce protocole semble avoir la même efficacité que les protocoles à base de Cisplatine, mais avec beaucoup moins de néphro-toxicité et d'oto-toxicité. De plus, il permet d'éviter l'utilisation des alkylants et des anthracyclines.

Idem pour la Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP), dans son protocole TGM90, elle a remplacé le Cisplatine donné dans le protocole TGM85, par le Carboplatine à la dose de 400 mg/m<sup>2</sup>/j. Mais, un protocole de rattrapage par le Cisplatine a été prévu en cas de réponse insuffisante au Carboplatine. A partir de 1995, le protocole TGM 95 élaboré par la SFOP [153] a choisi :

- Pour les tumeurs sécrétant l'AFP, prise en compte du niveau de sécrétion initiale d'AFP pour déterminer 2 groupes de patients de risque différents qui recevront des chimiothérapies d'intensité différente :
  - ✓ Patients à risque standard : AFP <15 000 ng/ml.
  - ✓ Patients à haut risque : AFP  $\geq$  15 000 ng/ml et/ou avec métastases.
- Retour à l'utilisation du Cisplatine en raison de sa meilleure efficacité et ceci malgré sa toxicité potentielle.
- Abandon de la cure Actinomycine-D, Cyclophosphamide de façon à ce que les patients reçoivent du Cisplatine toutes les trois semaines.
- L'utilisation du VP-16 et de l'Ifosfamide a été limitée au groupe à haut risque.
- Pour les patients de risque standard, la Vinblastine dont la toxicité est nulle chez l'enfant, et la Bléomycine dont l'administration sur 6 heures et avant le Cisplatine ne s'est pas accompagnée de toxicité majeure, ont été conservées (Tab.16).

**Tableau 16** : Protocole TGM95 [153]

| Le protocole | Les molécules | Les doses                | Le schéma | L'indication               |
|--------------|---------------|--------------------------|-----------|----------------------------|
| VBP          | Vinblastine   | 3 mg/m <sup>2</sup> /j   | J1, J2    | Patients à risque standard |
|              | Bléomycine    | 15 mg/m <sup>2</sup> /j  | J1, J2    |                            |
|              | Cisplatine    | 100 mg/m <sup>2</sup> /j | J3        |                            |
| VIP          | VP-16         | 75 mg/m <sup>2</sup> /j  | J1, J2    | Patients à haut risque     |
|              | Ifosfamide    | 3 mg/m <sup>2</sup> /j   | J1 à J5   |                            |
|              | Cisplatine    | 100 mg/m <sup>2</sup> /j | J1 à J5   |                            |

L'intervalle entre deux cures est 3 semaines. La durée de la chimiothérapie est adaptée à la date de négativation des marqueurs: 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs biologiques.

L'efficacité du traitement est évaluée par les dosages des marqueurs tumoraux après chaque cure. Un malade n'ayant pas négativé ses marqueurs en 3 cures maximum pour un risque standard et 4 cures maximum pour un haut risque est en non-rémission, et doit donc recevoir un traitement de rattrapage [153] :

- Si la chimiothérapie initiale était VBP, il faut passer au protocole VIP.
- Si la chimiothérapie initiale était le VIP, il faut passer à une chimiothérapie de rattrapage associant : Bléomycine (15mg/m<sup>2</sup>/j) à J1 et J2, Adriamycine (60 mg/m<sup>2</sup>/j) et Carboplatine (60 mg/m<sup>2</sup>/j) à J3, avec un intervalle de 21 jours entre les cures.

Suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde.

### **3) La radiothérapie :**

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

D'autre part, elle a été abandonnée en raison des conséquences sur la fertilité, mais reste parfois utile dans les formes réfractaires ou en consolidation après une deuxième ligne de traitement [77].

### **4) Les indications :**

#### **a. Les tératomes immatures non sécrétants :**

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

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

- Pas de traitement complémentaire et surveillance de l'imagerie.
- Surveillance des taux d' $\alpha$  FP dans les cas particuliers suivants :
  - Les tératomes immatures (TI) sacrococcygiens néonataux doivent faire l'objet d'une surveillance rigoureuse avec dosage des  $\alpha$  FP pendant 3 ans, une récurrence sous forme d'une tumeur du sac vitellin étant possible.
  - Dans les cas de TI chez les enfants de moins de 1 an, le taux d' $\alpha$  FP peut être d'interprétation difficile compte tenu des variations physiologiques à cet âge (Tableau VIII).

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

➤ En cas d'extension locorégionale :

Ceci concerne essentiellement les localisations ovariennes avec granulations péritonéales :

- Si à l'examen histopathologique, ces granulations sont du tératome mature ou du tératome immature grade I et II : pas de traitement complémentaire même si l'exérèse a été incomplète.
- Si ces granulations sont du tératome immature grade III : chimiothérapie complémentaire bien que son efficacité ne soit pas prouvée VBP – 3 cures

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

En cas de masse mesurable n'ayant pas répondu à cette chimiothérapie :

- VIP – 3 cures.

**b. Les patients de risque standard :**

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

- En cas d'exérèse complète d'une tumeur localisée (pS I) :
- pas de traitement complémentaire, comme dans les protocoles précédents.
- surveillance rigoureuse par la clinique, les dosages des marqueurs, l'imagerie n'est pas systématique sauf pour les tumeurs non sécrétantes ou les tumeurs mixtes contenant du carcinome embryonnaire.

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

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

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

➤ **Tumeurs non sécrétantes inopérables d'emblée :**

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

**c. Les patients de haut risque :**

➤ **Tumeurs non sécrétantes localisées avec exérèse initiale complète\_:**

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

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

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

➤ **Tumeurs non sécrétantes inopérables d'emblée avec ou sans métastases :**

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

d. les TGM sécrétantes :

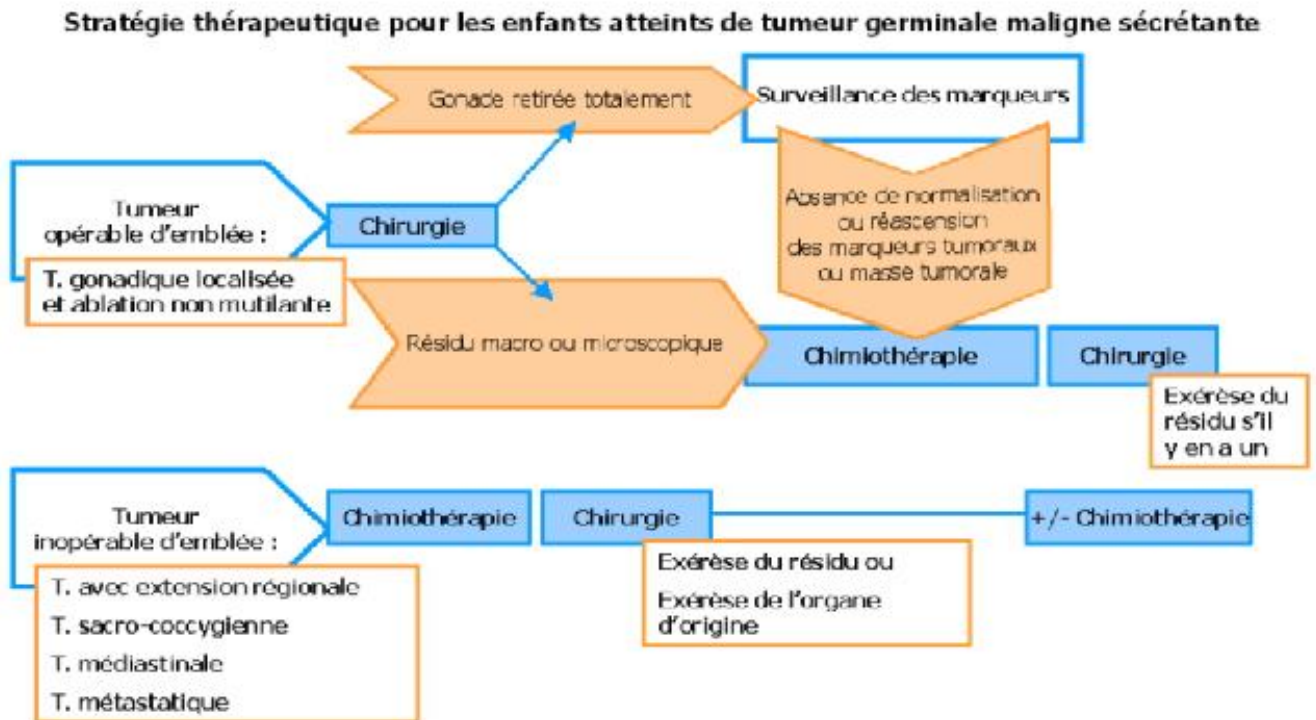


Figure 61 : stratégie thérapeutique des TGM sécrétantes [162]

e. Cas particuliers :

➔ 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.

➤ **Enfants de moins de 1 an :**

- Le choix du groupe pronostique lié aux taux d'AFP initial peut être difficile chez les enfants de moins de 1 an, d'autant qu'ils sont plus jeunes, compte-tenu des variations physiologiques à cet âge.
- Enfants de moins de 3 mois : la chimiothérapie préconisée en attendant qu'ils atteignent l'âge de 3 mois est l'Endoxan +/- l'Actinomycine-D.
- Enfants de 3 à 6 mois : la chimiothérapie de type VIP n'est pas recommandée. Si les enfants sont dans le groupe de haut risque, faire les cures de VBP aux doses adaptées en attendant que l'enfant atteigne les 6 mois.
- Enfants de 6 mois à 12 mois : les doses sont à adapter en fonction du poids.

**5) Les récurrences :**

**a. Récurrence non sécrétante :**

- Chirurgie si possible, pour exérèse de la tumeur et diagnostic histopathologique.

**b. Récurrence sécrétante :**

- Reprise de la chimiothérapie dont les modalités dépendront de celle administrée antérieurement :
- Chimiothérapie de rattrapage.
- Suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde.
- Puis discuter les modalités d'une chirurgie complémentaire selon la localisation et la persistance d'un résidu.

## **IX) SURVEILLANCE :**

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

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

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

- **La biologie** : pour apprécier la bonne tolérance de la chimiothérapie, et pour détecter une éventuelle récurrence ou rechute infra-clinique par le dosage des marqueurs tumoraux. La surveillance des marqueurs doit être effectuée tous les 2 mois pendant les deux premières années suivant la fin du traitement et toute réascension des marqueurs doit être à priori considérée comme rechute. Contrairement aux tératomes sacrococcygiens, la place de la surveillance du taux d'alpha-fœtoprotéine sérique n'a pas été démontrée pour les tératomes cervico-faciaux.

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

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

## **X) EVOLUTION ET PRONOSTIC :**

└ L'évolution des tératomes est imprévisible.

Les tératomes bénins traités chirurgicalement ont un pronostic excellent et aucun cas de récurrence n'a été retrouvé dans la littérature [75, 166].

Par contre, les tératomes malins récidivent constamment, et le décès survient en moyenne 18 mois après le premier signe clinique [75, 166].

Mais théoriquement même les tératomes classés initialement bénins peuvent récidiver, et la récurrence peut être sous forme bénigne ou maligne. Pour les tératomes malins, ils peuvent récidiver sous forme maligne, mais aussi sous forme bénigne si la chimiothérapie a été instaurée. Les récurrences malignes des tératomes matures ou immatures sont en grande partie des tumeurs du sinus endodermique. Les récurrences sont plus fréquentes en cas de tératomes malins, notamment en l'absence d'une chimiothérapie.

Quelque soit le type histologique initial de la tumeur, les récurrences malignes sont associées à une mortalité plus élevée.

Le délai de récurrence varie entre 6 et 34 mois avec un délai moyen de récurrence de 24 mois [40]. Toutefois, des observations exceptionnelles de récurrence à l'âge adulte, avec des délais supérieurs à 40 ans, ont été rapportées [169, 170], d'où l'intérêt d'une surveillance prolongée.

La principale cause de mortalité dans les tératomes diagnostiqués après la naissance, est la transformation maligne. Le taux de malignité de ces tumeurs augmente avec l'âge.

Toutefois, l'évolution de la médecine, particulièrement en oncologie, a permis une nette amélioration du pronostic. Selon l'étude de De Backer et al. [168], La mortalité dans le sous-ensemble des patients traités pendant la période entre 1989 et 2003, c'est-à-dire depuis que la Cisplatine était devenue disponible, était de 2,5%. Ceci suggérerait que les enfants ayant un TSC (quelque soit son type histologique) pourront de nos jours avoir un bon pronostic.

## **XI) PERSPECTIVE THERAPEUTIQUE :**

Les traitements futurs devraient comprendre ce qui suit: L'utilisation de techniques pour évaluer la biologie de la tumeur et d'évaluer de nouveaux marqueurs, ce qui permettra une évaluation plus sophistiquée du pronostic. La thérapie futur des tératomes utilisera des puces à oligonucléotides, peut-être spécifique à des tumeurs des cellules germinales ou des produits géniques associés à la résistance aux médicaments, d'affecter le traitement (radiothérapie, RPLND, chimiothérapie). Les voies associées aux métastases et la résistance vont soit remplacer ou amplifier les algorithmes de risque actuels et la capacité du clinicien de choisir la thérapie. Les mêmes techniques permettront d'identifier les molécules critiques et des nouvelles voies, fournir de nouvelles cibles de traitement spécifiques. Le cycle cellulaire-objectifs spécifiques et idéal de l'étude, parce que les gènes abrogeant le contrôle du cycle cellulaire normal et la promotion de la tumorigenèse des cellules germinales sont de plus en plus identifiés. Dans les tumeurs des cellules germinales, CCND2 et KIT sont ouverts à étudier. Les marqueurs moléculaires et génétiques de la différenciation sont des marqueurs de résistance supplémentaires et devrait être un objet d'étude. Dans ce contexte, le traitement de la transformation maligne et la prédiction de tératome sites métastatiques va prendre une plus grande importance. Au cours des deux dernières décennies, le traitement des tumeurs des cellules germinales est devenu bien défini. La poursuite de l'amélioration nécessite que les enquêteurs doivent trouver de nouveaux marqueurs correspondant à phénotype tumoral. Cette réalisation permettra d'éviter des traitements inutiles chez les patients destinés à une issue favorable, et ciblera les maladies biologiquement défavorable ou résistant pour un nouveau traitement développé spécifiquement pour cibler les défauts moléculaires ou génétiques qui perturbent le contrôle du cycle cellulaire normal.

**Les inhibiteurs sélectifs de CDK :** Bien que les carcinomes embryonnaires expriment peu ou pas de protéine du rétinoblastome (pRB), [171] les tératomes matures expriment des niveaux élevés de pRB. Normalement, la kinase cycline-dépendante 4/6 (CDK4/6) stimule la croissance cellulaire par phosphorylation de pRB. Le développement d'inhibiteurs sélectifs de CDK, [172] entre autre PD0332991, qui inhibe sélectivement CDK4/6, suggère un nouveau traitement pour le syndrome de tératome croissante.

**Le paclitaxel** est un nouveau médicament qui ait fait l'objet d'une étude dans les tumeurs germinales [173]. La dose était de 250mg/m<sup>2</sup> en perfusion continue sur vingt quatre heures, avec le support de G-CSF 5 µg/kg/j du jour trois au jour dix. La durée du cycle était de vingt et un jours. Les malades devaient avoir une tumeur germinale et être en échec d'un traitement de première ligne comportant du cisplatine, et avoir reçu moins de sept cycles de chimiothérapie comportant du cisplatine. Trente et un malades ont été inclus dans cet essai: un séminome, une tumeur vitelline du vagin, neufs tumeurs médiastinales et vingt tumeurs germinales non seminomateuses du testicule. Le traitement préalable comportait une ligne de chimiothérapie chez dix-sept malades et deux lignes chez quatorze, mais cinq malades avaient reçu une chimiothérapie intensive et quatorze un protocole comportant de l'ifosfamide. Il semble que huit malades étaient sensibles à la chimiothérapie au moment de l'inclusion dans le protocole et que vingt trois étaient non sensibles sans qu'il soit possible de dire qu'ils étaient réfractaires au cisplatine comme le décrit C.

Nichols: augmentation du taux des marqueurs au cours d'une chimiothérapie comportant du cisplatine ou moins d'un mois après l'arrêt du

traitement. Huit réponses sont observées dans cette étude, dont trois sont complètes. Deux malades sont en réponses complètes depuis plus d'un an. Ces résultats sont intéressants, quoique le taux de réponses objectives soit de 26% et deux malades sur trente et un ont une rémission complète durable.

Des résultats expérimentaux prometteurs ont été publiés avec le Topotécan.

L'étude in vitro porte sur des lignées de tératocarcinome sensible au cisplatine et des lignées résistantes au cisplatine. La méthode d'étude de l'interaction entremédicaments fait intervenir des isobogrammes.

Dans la lignée résistante, il est observé une synergie pour l'association cisplatine et Topotécan et éventuellement le paclitaxel. Ces travaux suggèrent l'intérêt de l'étude du Topotécan et l'étude de différentes combinaisons de médicaments.



## *Conclusion*

Les tératomes sont des tumeurs malformatives dérivées de cellules multi potentielles embryonnaires provenant de trois feuillets de l'embryon, dont la pathogénie n'est pas encore précise.

Le diagnostic anténatal des tératomes impose une surveillance échographique régulière, permettant d'apprécier l'évolution de la tumeur et son éventuel retentissement sur le fœtus, et de décider la modalité et le moment de l'accouchement.

Le tableau clinique révélateur est variable selon la localisation du tératome, il peut s'agir d'un hydramnios avant la naissance, d'une masse sacrée ou fessière ou cervico-faciale à la naissance, ou de signes de compression urinaire ou digestive ou douleur abdominal ou augmentation du volume abdominal dans les localisations abdominale et sacro-coccygienne endopelvienne, ou dyspnée ou douleur thoracique dans la localisation thoracique plus tardivement.

L'échographie est l'examen de première intention. la TDM et l'IRM peuvent évoquer le diagnostic, en visualisant une tumeur très hétérogène. Elles permettent entre autres d'apprécier son extension et ses rapports, et d'établir une classification.

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

Le diagnostic est évoqué cliniquement, affirmé radiologiquement et confirmé histologiquement.

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

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



## *Résumés*

## RESUME

**Titre :** Les tératomes chez l'enfant à propos de 23 cas

**Auteur :** YOUSSEF BOUARAQIA BEQQALI

**Rapporteur :** Pr. KISRA MOUNIR

**Mots clés :** tératome, enfant, diagnostic anténatal, prise en charge précoce, perspective thérapeutique.

**Introduction :** les tératomes sont des tumeurs embryonnaires rares dérivant de 3 feuillets embryonnaires. Les localisations sont multiples, dont la localisation sacro-coccygienne et ovarienne sont les plus fréquentes.

**Objectif :** Nouvelle prise en charge médicale et chirurgicale, perspective thérapeutique.

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

**Résultats :** 23 cas correspondants aux critères d'inclusion ont été retenus, l'âge moyen est de 4 ans et 10 mois. Les signes cliniques révélateurs dépendent de la localisation du tératome, la stratégie diagnostique était le plus souvent basée sur l'échographie en première intention et le dosage des marqueurs tumoraux. Au plan histologique, il s'agissait de tératomes matures dans 69,56% des cas et immatures dans 30,44%.

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

## ABSTRACT

**Title :** teratomas in children about 23 cases

**Author :** YOUSSEF BOUARAQIA BEQQALI

**Supervisor :** Pr. KISRA MOUNIR

**Keywords:** teratoma, child, Prenatal diagnosis, early management, therapeutic perspective.

**Introduction:** teratomas are rare embryonic tumours deriving from 3 embryonic layers. The locations are multiple, including the location sacrococcygeal and ovarian are the most frequent.

**Objective:** New medical and surgical management, therapeutic perspective.

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

**Results:** 23 cases corresponding to inclusion criteria were found, the mean age was 4 years 10 months. The clinical signs revealing depend on the location of teratoma, diagnostic strategy was most often based on ultrasound as first-line and the dosage of tumor markers. Histologically, they were mature teratoma in 67% of cases and immature in 33%.

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

## ملخص

**العنوان: المسخي عند الطفل بصدد 23 حالة**

**من طرف :يوسف بوعرقية بقالى**

**المشرف: الأستاذ منير كسرى**

**الكلمات الأساسية:** الورم المسخي ' الطفل ' التشخيص قبل الولادة ' الرعاية المبكرة ' منظور علاجي.

**المقدمة:** يعتبر المسخي البطني ورما جنينيا نادرا، ينحدر من الثلاث وريقات الجنينية. مواقع متعددة للمسح، بما في ذلك المبيض و العجزي العصصي الأكثر شيوعا.

**الهدف:** الإدارة الطبية والجراحية الجديدة، منظور علاجي.

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

**النتائج:** تم إيجاد 23 حالة مرضية تتوافق مع المعايير الموضوعية. متوسط السن هو 4 سنوات و 10 أشهر. العلامات السريرية المنبهة تعتمد على موقع مسخي ' إستراتيجية التشخيص غالبا ما كانت تستند إلى الموجات فوق الصوتية و معايرة علامات الورم .أما بالتشريح، مثل مسخي البطن الناضج % 69,56 و غير الناضج%30,44.

**المناقشة:** الإعراف بندرة الورم المسخي البطني مؤكد من طرف جميع المؤلفين. يكشف عادة بوجود كتلة عند اللمس او التفتيش او في اتصال مع زيادة الحجم. الفحص السريري في كثير من الأحيان يجد كتلة. الموجات فوق الصوتية هي أداة مفيدة للغاية في التشخيص، أما التصوير المقطعي والتصوير بالرنين المغناطيسي يستعمل في المرتبة الثانية. و بالإضافة إلى التصوير، معايرة علامات الورم ضرورية للتشخيص و الرصد. علاج مسخي البطن يركز أساسا على الجراحة و العلاج الكيميائي، و نادرا ما على العلاج الإشعاعي. يتعلق إنذاره تعلقا تاما بالتشخيص المبكر.



## *Bibliographie*

- [1] Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn.* 2008 Nov;28(11):1048-51
- [2] **L. Friederich, A. Diguet, D. Eurin, B. Bachy, H. Roman, L. Marpeau, E.Verspyck.** Tératome sacrococcygien de la taille du fœtus: surveillance anténatale, thérapeutique fœtale in utero et prise en charge obstétricale. *Gynecol Obstet Fertil.* 2007Oct;35(10):1001-1004
- [3] T. Tongsong, C. Wanapirak, W. Piyamongkol, J. Sudasana. Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. *Int J GynaecolObstet.* 1999 Nov;67(2):95-101 Nov;67(2):95-101
- [4] (Chabaud-Williamson M, Netchine I, Fasola S, Larroquet M, Lenoir M, Patte C, Bénifla JL, Coulomb-L'herminé A, Grapin C, Audry G, AuberF. Ovarian-sparing surgery for ovarian teratoma in children. *PediatrBlood Cancer.* 2011 Sep;57(3):429-34)
- [5] Yang C, Wang S, Li CC, Zhang J, Kong XR, Ouyang J. Ovarian germ cell tumors in children: a 20-year retrospective study in a single institution. *Eur J GynaecolOncol.* 2011;32(3):289-92
- [6] Abiko K, Mandai M, Hamanishi J, Matsumura N, Baba T, Horiuchi A, Mikami Y, Yoshioka S, Wakasa T, Shiozawa T, Konishi I. Oct4 expression in immature teratoma of the ovary: relevance to histologic grade and degree of differentiation. *Am J Surg Pathol.* 2010 Dec;34(12):1842-8
- [7] localisations Barksdale EM Jr, Obokhare I. Teratomas in infants and children. *Curr Opin Pediatr.* 2009 Jun;21(3):344-9.
- [8] <http://www.embryology.ch/>

- [9] **DREWS U.** Atlas de poche d'embryologie. Paris. Flammarion, 1994
- [10] **LARSEN W.J** Embryologie humaine. Bruxelles, De Boeck et Larcier, 1996
- [11] **J. LANGMAN**, Embryologie médicale, Masson, 1994
- [12] **Gabillaud T.** Les tumeurs germinales malignes extra-cérébrales. Institut Gustave Roussy. 2004 DECEMBRE.
- [13] **Mechaal Mourali ABHHCeFJECNBNBZMAFM.** Tératome immature de l'ovaire et grossesse. la Tunisie Médicale. 2010; 88(7): p. 507-512.
- [14] Johnston PW. The diagnostic value of alpha-fetoprotein in an infant with sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg. 1988 Sep;23(9):862-3.
- [15] **Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES.** Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 1994 May;14(3):607-20.
- [16] **Denis I, Beaudonnet A, Pichot J, Roubille M, Gelineau M.** Mise au point d'une méthode de dosage de l'alpha-fœtoprotéine fucosylée et évaluation dans le diagnostic biologique du carcinome hépatocellulaire sur cirrhose. Ann Biol Clin (Paris). 2000 Jan-Feb;58(1):85-90.
- [17] **Tsuchida Y, Endo Y, Saito S, Kaneko M, Shiraki K, Ohmi K.** Evaluation of alphafetoprotein in early infancy. J Pediatr Surg. 1978 Apr;13(2):155-62.
- [18] <http://www.biomnis.com/>
- [19] Site de l'Université Libre de Bruxelles, Institut de Biologie Clinique : <http://www.ulb-ibc.be/>

- [20] **Caignec C., Winer N., Delenatte C, Podevin G, Et Al.** Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma with constitutional partial monosomy 7q/trisomy 2p. Prenat Diagn 2003; 23:981–4.
- [21] **Benachi A., Durin L., Maurer Sv., Aubry Mc., Parat S., Et Al.** Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. J Pediatr Surg 2006; 41:1517–21.
- [22] **Abboud K., Denis-Belicard E., Varlet M.N., Chavrier Y.** Le tératome sacro-coccygien avec développement intra-médulaire : prise en charge anté, per et post natale. À propos d'un cas. Service de Gynécologie Obstétrique, CHU de Saint-Étienne. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2002 ; 31 : 797-801.
- [23] **Danzer E., Hubbard A.M., Hedrick H.L., Johnson M.P.** Diagnosis and Characterization of Fetal Sacrococcygeal Teratoma with Prenatal MRI. AJR 2006; 187: 350–356 .
- [24] **Der-Ji Sun, Jau-Nan Lee, Cheng-Yu Long, Eing-Mei TSAI.** Early diagnosis of fetal sacrococcygeal teratoma Kaohsiung J Med Sci 2003; 19:313-316.
- [25] **Flake A.W., Harrison M.R.** Fetal sacrococcygeal teratoma. j.Pediatr.Surg., 1986,21, 563-566.
- [26] **Flake A.W., Hedrick H.L., Wilson D.R.** Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. Journal of Pediatric Surgery, Vol 39, No 3 (March), 2004: 430-438.
- [27] **Flake Aw.** Fetal sacrococcygeal teratoma. Semin Pediatr Surg 1993; 2:113–20.

- [28] **Grasselin O., Martin-Mortille C., Dedecker F., Gabriel R.** Sacrococcygeal teratomas: is there a place for in utero treatment of complicated forms? About three cases. *Gynecol Obstet Fertil* 2004; 32:519–24.
- [29] **Yu J.A., Sohaey R., Kennedy A.M., Selden N.R.** Terminal myelocystocele and sacrococcygeal teratoma: A comparison of fetal ultrasound presentation and perinatal risk. *AJNR Am J Neuroradiol* 28:1058–1060 (Jun-Jul) 2007.
- [30] **Benouaiche L, Couly G, Michel B, Devauchelle B.** Diagnostic et prise en charge des tératomes cervicofaciaux congénitaux: à propos de quatre cas, revue de la littérature et mise au point. *Ann Chir Plast Esthet* 2007;52:114-23.
- [31] **Berge Sj, Von Lindern Jj, Appel Bb, Niederhagen B.**Diagnosis and management of cervical teratomas.*Br J Oral Maxillofac Surg*2004;42:41-5
- [32] **Azizkhan Rg, Haase Gm, Applebaum H, Dillon Pw, Coran Ag, King Pa, et al.**Diagnosis, Management, and Outcome of Cervicofacial Teratomas in Neonates: A Childrens Cancer Group Study.*J Pediatr Surg* 1995;30:312-6.
- [33] **El-Sayed Y.** Teratoma of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1992; 106(9): 836-8
- [34] **Elmasalme F. Glacomantonio M, Clarke Kd, Othman E, Matbouli S.** Congenital cervical teratoma in neonates. Case report and review. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10(4): 252-7
- [35] **Lassaad Ben Regaya, Zeineb Abbes, Ridha Fatnassi, Myriam Fekih, Anis Memmi, Sassi Bouguizene, Anouar Chaieb, Mohamed Bibi , Slah Ghannouchi, Hédi Khairi** Les masses cervicomédiastinales : problèmes du diagnostic prénatal et de la prise en charge néonatale. À propos de deux observations *Imagerie de la Femme* (2010) 20, 94-100

- [36] **Viora E, Grassi Pirrone P, Comoglio F, Bastonero S, Campogrande M.** Ultrasonographic detection of fetal cranio-facial hemangioma: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;15:431-4.
- [37] **Stocks Rs, Egerman Rs, Woodson Ge, Et AL.** Airway management of neonates with antenatally detected head and neck anomalies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123:641-5.
- [38] **LEVAILLANT JM.** Intérêt de l'échographie 3D-4D en échographie foetale et gynécologique : principes et indications. *J Radiol* 2006;87:1969-92.
- [39] **Kashima H, Unno N, Hyodo H, Et Al.** Antenatal sonographic and magnetic resonance images of a giant hemangioma of the fetal skull. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;25:522-5.
- [40] **C. Adamsbaum, I. Mezzetta, P. Hornoy** Actualité sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) fœtale. *Archives de pédiatrie* 17 (2010) 1749-1760
- [41] **LIECHTY KW, HEDRICK HL, HUBBARD AM, JOHNSON MP.** Severe pulmonary hypoplasia associated with giant cervical teratomas. *J Pediatr Surg* 2006;41:230-3
- [42] **SHAH SI, HOLTERMAN AX, LICANELI GR.** Congenital cervical teratoma: airway management and complications. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124:53-5
- [43] **STEFAAN J. BERGE, J.J. VON LINDERN, T. APPEL, B. BRAUMANN, B. NIEDERHAGEN.** Diagnosis and management of cervical teratomas. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* (2004) 42, 4-45.

- [44] **Schmid W, Mühlethaler JP.** High amniotic fluid alpha-1-fetoprotein in a case of fetal sacrococcygeal teratoma. *Humangenetik.* 1975;26(4):353-4.
- [45] **HechtF, Hecht BK, O'Keeffe D.** Sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis with elevated alphafetoprotein and acetylcholinesterase in amnioticfluid. *Prenat Diagn.* 1982 Jul;2(3):229-31.
- [46] **Harbon S, Pheline Y.** Giant sacrococcygeal teratoma in adults. *Ann Chir Plast Esthet.* 1989;34(2):153-9.
- [47] **Pennaforde JL, Menanteau B, Etienne JC.** Malignant sacrococcygeal teratoma i n an adult. *Can Assoc Radiol J.* 1990 Aug;41(4):229-31.
- [48] **Miles RM, Johnson JW Jr.** Giant adult malignant sacrococcygeal teratoma. Successful treatment by combined abdominosacral resection. *Am Surg.* 1991 Jul;57(7):425-30.
- [49] **THOMAS A. SALZER, M.D.** Teratomas of the Head and Neck . Baylor college of medecine, July 2, 1992
- [50] [50] **A. BENLYAZID, E. LESCANNE, A. MARQUE, A. ROBIER, P. BEUTTER, M.-J. PLOYET.** Tératome du cavum étendu à la fosse infratemporale du nouveau-né, à propos de 3 cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac,* 2001; 118, 1, 54-60
- [51] **MEKKI M., JALLOULI M., KRICHENE I., NOURI A.** Les tératomes sacro-coccygiens. Experience d'un service de chirurgie pédiatrique nord-africain. *Oncologie* 2007; 9; 864-868.
- [52] **B B. renal cell carcinoma in children.** *UROLOGY.* 1991;(38): p. 54-56.
- [53] **MCCURDYGA..** Renal neoplasms in childhood. *J Pathol.* 1934;(39): p. 623-633.

- [54] **DEHNERLP.** Intrarenal teratoma occurring in infancy: report of a case with discussion of extragonadal germ cell tumors in infancy. *J Paediatric Surg.* 1973;(8): p. 369-378.
- [55] **NARLA LD HE,JJ.** Adult diseases in children. *Pediatric Radiol.* 1999 AVRIL; 4(29): p. 244-54.
- [56] **Pantoja E, Rodriguez-Ibanez I.** Sacrococcygeal dermoids and teratomas: historical review. *Am J Surg.* 1976 Sep;132(3):377-383.
- [57] **I. C. Pathak, B. N. Datta.** Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. *The Indian Journal of Pediatrics,* 1967 Jan, 34(1): 6-12
- [58] **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.
- [59] **Mahour GH, Wolley MM, Trivedi SN, Landing BH.** Sacrococcygeal teratoma: a 33-year experience. *J Pediatr Surg.* 1975 Apr;10(2):183-8.
- [60] **Havráněk P, Rubenson A, Güth D, FrencknerB, 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.
- [61] **Ein SH, Mancer K, Adeyemi SD.** Malignant sacrococcygeal teratoma-endodermal sinus, yolk sac tumor-in infants and children: a 32-year review. *J Pediatr Surg.* 1985 Oct;20(5):473-7.
- [62] **Dewan PA, Davidson PM, Campbell PE, Tiedemann K, Jones PG.** Sacrococcygeal teratoma: has chemotherapy improved survival? *J Pediatr Surg.* 1987 Mar;22(3):274-277.

- [63] **Shanbhogue LKR, Gough DCS, Jones PM.** Malignant sacrococcygeal teratoma: improved survival with chemotherapy. *Pediatr Surg Int* (1989)4:202-204.
- [64] **Milam DF, Cartwright PC, Snow BW.** Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma. *J Urol.* 1993 Mar;149(3):574-6.
- [65] **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.
- [66] **BAUMANN FR, NERLICH A:**Metastasizing cervical teratoma of the fetus. *Pediatr Pathol* 13:21-27, 1993
- [67] **RAMASH B.PATEL, JOHN Y.GIBSON, A.CYRIL, D.CRUIZ, JAMES L. BURKHALTER.**Sonographic diagnosis of clinical teratoma in utero. *A.J.R* 139: 1220-22, December 1982.
- [68] **Wells RG, Sty JR.** Imaging of sacrococcygeal germ cell tumors. *Radiographics.* 1990 Jul;10(4):701-13.
- [69] **JAY L. GROSFELD. DEBORAH F. BILLMIRE. TERATOMAS IN INFANCY AND CHILDHOOD.** YearBook Medical Publishers. c 1985.
- [70] **Alison M EDHO.** Diagnostic d'une masse rétropéritonéale. *Feuil Radiol.* 2005;(45): p. 225-7.
- [71] **Joseph Haddad,Bruno Langer.** Médecine fœtale et néonatale. Deuxième édition revue et corrigée. Springer 2004, Page 297.
- [72] **Leon Sosa RR, Moore PJ.** Sacrococcygeal teratomas in the fetus and newborn. *Int J GynaecolObstet.* 1990 May;32(1):61-6.

- [73] **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.
- [74] **Winderl LM, Silverman RK.** Prenatal identification of a completely cystic internal sacrococcygeal teratoma (type IV). *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1997 Jun;9(6):425-8.
- [75] **B B. Manuel d'échographie. ABDOMEN;** 1996.
- [76] **F. C.** Cancer du rein de l'adulte, rapport du congrès de l'AFU. *Progrès en Urologie.* 1997; 5(7): p. 775-793.
- [77] **HERVE BRISSE SSON.** Département d'imagerie médicale, institut Curie, PARIS. service de chirurgie viscérale pédiatrique. hôpital Necker enfants-malades. PARIS. Département d'oncologie pédiatrique. Institut Curie Paris. 2005 FEVRIER.
- [78] **M.BALU ATLDLP.** Imagerie des masses ovariennes avant la puberté: ELSEVIER MASSON SAS; 2008.
- [79] **CARL J.SMITH BTB,MSEWSL.** Ovarian teratoma with torsion masquerading as intussusception in 4 years old child. *West J Emerg Med.* 2008 NOVEMBER; 4( 9): p. 228-231.
- [80] **ARDAENS Y GDMBCP.** Echographie en pratique gynécologique. Collection d'imagerie médicale- Diagnostic. 3rd ed.: MASSON; 2001.
- [81] **BRAMMER HM III BJHWSSTF.** from the archives of the AFIP. Malignant germ cell tumors of the ovary: radiologic- pathologic correlation. *Radiographics.* 1990;(10): p. 715-24.

- [82] **BAZOT M CASSBFUSBJ.** Imaging of dermoid cysts with foci of immature tissue. *J Comput Assist Tomogr.* 1999;(23): p. 703-6.
- [83] **NEUBERT S. TK,TB,SE,ea.** Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma. *Fetal diagnosis and therapy.* 2004;(19): p. 319-326.
- [84] **HASSAN M., C. GAREL, I. LEGRAND, M. ELMALEH.** Echographie cervical chez l'enfant. Société française de radiologie, cours de perfectionnement post-universitaire. 1-11, 1992.
- [85] **CARCAO MD TGMEA.** renal cell carcinoma in children: a different disorder from its adult counterpart? *Med Pediatr Oncol.* 1998 SEP;(3): p. 153-8.
- [86] **NEUENSCHWANDER..** tumeurs malignes de l'enfant *ENCYCLO. MED. CHIR. RADIODIAGNOSTIC* 334117A30; 1990.
- [87] **Fauquet I SCCTDBY.** Les tumeurs graisseuses rétropéritonéales: diagnostic et aspects radiologiques. *Feuil Radiol.* 2001;(41): p. 305-16.
- [88] **H. W.** Tumeur rétropéritonéale primitive TDM corps entier. 1st ed. PARIS; 1994.
- [89] **Maroto P TJVHMR.** Growing teratoma syndrome: experience of a single institution. *Eur Urol.* 1997;(32): p. 305-9.
- [90] **Moumen M KBEFF.** Tératome rétropéritonéal de l'adulte. *J Chir.* 1992;(129): p. 402-4.
- [91] **ISHIIC SEGM.** Computerized tomography demonstration of an intrarenal teratoma. *J Urol.* 1987;(137): p. 272-273.

- [92] **QUILLIN S., SIEGEL M.**CT features of benign and malignant teratomas in children.Assist.Tomogr., 1992, 16, 722-726.
- [93] **I. GASSAB, A. HAMROUN, K. HARRATHI, A. HIZEM, F. BEN MAHMOUD, F. EL KADHI, A. MOUSSA, CH. HAFSA, J. KOUBAA, A.GASSAB.**Tumeur Germinale De L'espace Para Pharyngé.J. Tun ORL - N° 18 Juin 2007.
- [94] **Outwater EK SEHJ.** ovarian teratomas: tumor types and imaging characteristics. Radiographics. 2001;(21): p. 475-90.
- [95] **Caruso Pa Mmmskg.** An intense clinicopathologic study of 305 teratomas of the ovary. Cancer. 1971;(27): p. 343-8.
- [96] **Buy Jn Gmmambmddhea.** Cystic teratoma of the ovary: CT detection. Radiology. 1989;(171): p. 109-15.
- [97] **Komatsu T Kimmktskjkea.** Adnexal masses: transvaginal US and gadolinium enhanced MR imaging assessment of intra tumoral structure. Radiology. 1996;(198): p. 109-15.
- [98] **www.petscan.fr DPA.** Centre d'explorations isotopiques, centre hospitalier privé 6 bd de la Boutière 35760 Saint-Grégoire. .
- [99] **Glazierwb Lbth.** renal teratomas: case report and review of the literature. J Urol. 1980;(123): p. 98-99.
- [100] **Thoenes W Srsrh.** Histopathology and classification of renal cell tumors (adenomas,oncocytomas and carcinomas). The basic cytological and histopathological elements , and their use for diagnosis. Pathologic Research Practice. 1986;(181): p. 125-143.

- [101] **Grant R Tcwrsn.** Metastatic renal cell carcinoma in a child 11 years old disease- free survival following surgery. *Med Pediatr Oncol.* 1997 MARCH; 3(28): p. 201-4.
- [102] **R. G.** Aspiration cytology of ovarian tumors. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 1995;(7): p. 43-8.
- [103] **Larsen T Stombesmrfea.** Abdominal ultrasound combined with histological and cytological fine needle biopsy of suspected ovarian tumors. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1993;(50): p. 203-9.
- [104] **Lemarie E., Diot P., Droz J.-P Et Ruffie P.** –Tumeursmédiastinales d'origine embryonnaire – Editions techniques – Encycl.Méd. Chir. (Paris-France), Pneummologie, Cancerologie, 1993
- [105] **Pizzo Pa, Poplack Dg.** Principles and practice of pediatric oncology. Managment of common cancers of childhood
- [106] **Dr Anne D'andon Dcpgvdcoh.** les tumeurs des organes génitaux féminins Institut Gustave Roussy, 39 rue Camille Desmoulins 94805 VILLEJUIF CEDEX; DECEMBRE 2004.
- [107] **Becmeur F. Tfx,MI,Tv,Ea.** Diagnostic anténatal et pronostic des tératomes sacrococcygiens. *J Med Strasbourg.* 1993; 7-9(24): p. 243-247.
- [108] **Philippe Cec.** Pathologie gynécologique et obstétricale: MASSON; 1992.
- [109] **Iyer Vk Asvk.** Fine needle aspiration cytology of clear-cell sarcoma of the kidney: a study of eight cases. *Diagn Cytopathol.* 2005;(33): p. 83-9.
- [110] **Shet T Vs.** The cytological diagnosis of paediatric renal tumours. *J Clin Pathol.* 2009;(62): p. 961-9.

- [111] **Ellison Da Sjspwphcjv.** Role of immunocytochemistry, electron microscopy, and DNA analysis in fine - needle aspiration biopsy diagnosis of Wilms'tumor. *Diagn Cytopathol.* 1996;(14): p. 101-7.
- [112] **Krishnamurthy S Br.** Fine needle aspiration cytology of clear-cell sarcoma of the kidney: a case report. *Acta Cytol.* 1998;(42): p. 1444-6.
- [113] **Drut R Pm.** Cytological characteristics of clear-cell sarcoma of the kidney (CCSK) in fine needle aspiration biopsy (FNAB): a report of 4 cases. *Diagn Cytopathol.* 1991;(7): p. 611-4.
- [114] **Radhika S Baraea.** Cytopathology of uncommon malignant renal neoplasms in the pediatric age group. *Diagn Cytopathol.* 2005;(32): p. 281-6.
- [115] **Qualman Sj Bjmsjgppe.** Protocol for the examination of specimens from patients with Wilms tumor(nephroblastoma) or other renal tumours in childhood. *Arch Pathol Lab Med.* 2003;(127): p. 1280-9.
- [116] **Chistolm Ca., Heider Al., Kuller Ja., Von Allmen D.** Prenatal diagnosis and perinatal management of fetal sacrococcygeal teratoma. *Am J Perinat* 1998; 15:503–5.
- [117] **Langer Jr., Harrison Mr., Schmidt Kg., Silverman Nh., Et al.** Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: rationale for fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 160:1145–50.
- [118] **Rossi AC.** Indications and outcomes of intrauterine surgery for fetal malformations. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2010 Feb 11.
- [119] **Wilson Rd.** Prenatal evaluation for fetal surgery. *Curr Opin ObstetGynecol* 2002; 14:187–93.

- [120] **Lam Yh. Tm,St.** Thermocoagulation of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn.* 2002;(22): p. 99-101.
- [121] **Christman J TNLG.** delivery of a normal infant following cisplatin, vinblastine and bleomycin (PVB) chemotherapy for malignant teratoma of the ovary during pregnancy. *Gynecol Oncol.* 1990 MAY;(37): p. 292-5.
- [122] **E.Lemarié Pd,M.** Tumeurs médiastinales d'origine embryonnaire EMC. *Pneumologie.* 2005;(2): p. 105-125.
- [123] **Dt S, Shuster Ae Fmta.** Multipoint imprinting analysis indicates a cammon precursor cell for gonadal and non gonadal pediatric germ cell tumor. *Cancer Research.* 2001;(61): p. 7268-76.
- [124] **Westerburg B, Feldestein Va, Sandeburg PL.** Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2000; 35:322–5.
- [125] **Wilson RD.** Prenatal evaluation for fetal surgery. *Curr Opin ObstetGynecol* 2002; 14:187–93.
- [126] **Kitano Y., Flake Aw., Johnson Mp., Adzick NS.** Open fetal surgery for life-threatening fetal malformations. *Semin Perinat* 1999; 23:448–61.
- [127] **Jouannic Jm., Auber F., Bessis R.,Dumez Y.** Successful intrauterine shunting of a sacrococcygeal teratoma (SCT) causing fetal bladder obstruction. *Prenat Diagn* 2001; 21:824–6.
- [128] **HIROSE S., FARMER DL.** Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. *Clin Perinatol* 2003; 30:493–506.
- [129] **Evans Mi., Harrison Mr., Flake A., Johnson Mp.** Fetal therapy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2002; 16:671–83.

- [130] Roussy IG. les TGM extra cérébrales. 2004 DECEMBRE.
- [131] **Oberlin.O Ff,Cc.** Tumeurs malignes du vagin, de l'ovaire et du corps de l'utérus, pathologie bénigne de l'ovaire chez l'enfant et l'adolescente Encycl Med Chir. Gynecologie 802 -A -17 PARIS: ELSEVIER; 1996.
- [132] **Mayer Jp Bmsamfik.** Laparoscopic Approach to Ovarian Mass in Children and Adolescents :Already a Standard in Therapy. Pediatric Syrgery Division, Helios Klinik Berlin, Berlin, Germany. J Laparoendose Adv Surg Tech A. 2008 NOV 20.
- [133] **Jonathan Saul Karpelowsky Erhm.** Laparoscopic resection of bening ovarian tumours in children with gonadal preservation. Pediatric Surg Int. 2009;(25): p. 251-254.
- [134] **C.Garpin-Dagorno Mc.** Kystes et tumeurs de l'ovaire avant la puberté : aspect chirurgicaux. AP-HP,service de chirurgie. Archives de pédiatrie viscérale pédiatrique, hôpital Armand Trousseau,26,rue du Docteur Arnold-Netter,75012 PARIS: ELSEVIER MASSON SAS; 2008.
- [135] **ABEERa Choudry Nbmc.** Adolescent ovarian tumors: a clinicopathological review of 15 cases. Departement of Gynaecology,Combined Military Hospital ,Multan,Pakistan J Ayub Med Coll Abbottabad. 2008; 4(20).
- [136] **D D.** Nephrectomie lomboscopique; EMC; Editions:Technique chirurgicales-urologie 41-036. 2000;; p. 6.
- [137] **El-Ghonhimi A Ahhbahoea.** Retroperitoneal laparoscopic nephrectomy in children: At last the gold. Journal of pediatric urology. 2006;(2): p. 357-363.
- [138] **Varlet F Sjgeea.** Laparoscopic radical nephrectomy for unilateral renal cancer in children. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2009; 2(19): p. 148-52.

- [139] **Duarte Rj Dfclea.** Laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. Expert Rev Anticancer Ther. 2009; 6(9): p. 753-61.
- [140] **Barber Td Wjwdea.** Prechemotherapy laparoscopic nephrectomy for Wilms' tumor. J Pediatr Urol. 2009; 5(5): p. 416-9.
- [141] **Duorte Rj Dfclea.** Further experience with laparoscopic nephrectomy for wilms tumor after chemotherapy. BJU International. 2006;(98): p. 155-159.
- [142] **C. Beauvillain De Montreuil, P. Bordure, Ml. FerrilaunaY.**Chirurgie de l'espace parapharyngé EMC 46-490
- [143] **De Campora E, Camaioni A, Calabrese V, Corradini C, Croce A, D'agnone N.**Conservative trans-mandibular approach in the surgical treatment of tumors of the parapharyngeal space.J Laryngol Otol 1984 ; 98 :1225-1229
- [144] **Dubner S, Spiro RH.**Median mandibulotomy: a critical assessment. Head Neck 1991 ; 13 : 389-393
- [145] **Allison Rs, Vanderwaal L, Snow GB.**Parapharyngeal tumors: a review of 23 cases.Clin Otolaryngol 1989 ; 14 : 199-203
- [146] **Goodwin Wj, Chandler JR.**Transoral excision of lateral parapharyngeal space tumors presenting intraorally. Laryngoscope 1988 ; 98 : 266-269
- [147] **Flood Tr, Hislop Ws.** A modified surgical approach for parapharyngeal space tumours: use of the inverted « L » osteotomy. Br J Oral Maxillofac Surg 1991 ; 29 : 82-8
- [148] **Guerrier Y.** Traité de technique chirurgicaleORLet cervicofaciale (tome IV).Paris : Masson, 1988 :251-283, 405-414

- [149] **Biller Hf, Shugar Jm, Krespi Yp.** A new technique for wide field exposure of the base of the skull. Arch Otolaryngol 1981;107:698-702.
- [150] **Legent F, Laccourreye H.** La fosse infratemporale. Rapport de la société française d'ORL et pathologie cervico-faciale. Paris: Arnette; 1991.
- [151] **Fisch U.** The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. Laryngoscope 1983;93:36-44.
- [152] **SWENON.** Pediatric surgery, 5th ed. RAFFENSPERGER J. G., ed. Norwalk, Appleton and lange, 1990, p. 383-391.
- [153] **Societe Francaise D'oncologies Pediatrique (S.F.O.P)** Stratégie thérapeutique des tumeurs germinales malignes extra-cébrates de l'enfant – TGM 95 – 1994.
- [154] **Mahour H.** Sacrococcygeal Teratomas. CA Cancer J Clin 1988; 38; 362-367.
- [155] **Hunt P.T., Davidson K.C., Ashcraft K.** Radiography of hereditary presacral teratoma . Radiology, 1977, 122, 187-190.
- [156] **Grosfeld J.I., Ballanrine T.V., Lowe D.** Benign and malignant sacrococcygeal teratomas in children : Analysis of 85 patients. Surgery, 1976, 80, 297-305.
- [157] **Gross Rw, Clatwrt Jr. Hw., Meeker JR. IA.** Sacrococcygeal teratomas in infants and children; a report of 40 cases. Surg Gynecol Obstet 1951; 92:341–54.
- [158] **AIGRAIN Y., PHILIPPE-CHOMETTE P.** Prise en charge chirurgicale des tumeurs malignes du nouveau-né. Arch.Pediatr 2001 ; 8 Suppl 2 : 28-31

- [159] **Hainsworth Jd. Greco Fa.** Mediastinal germ cell neo-plasms. In : Roth JA Ruckdeschel JC. Weisenburger TH eds. WB Saunders. Philadelphia. 1992; pp 478-489 ; 8
- [160] **DE Vita Vt, Hellman S, Rosenberg SA.** Cancer, principles and practice of oncology. In : DE Vita VT, HELLMAN S, ROSENBERG SA eds. JB Lippincott Compagny. Philadelphia. 1990 ; pp 719-721
- [161] **Lewis B. D., Hyrt R. D., Payne Ws., Farrow G. M., Knapp Rh, Muhm Jr.** Benign teratomas of the mediastinum. J Tho-rac cardiovasc Surg 1998; 86: 727-731
- [162] **Roussy IG.** les TGM extra cérébrales. 2004 DECEMBRE.
- [163] **Jean –Paul Guastalla IRC.** Texte extrait de : Les cancers ovariens.
- [164] **H.MARTELLI(1) CP.** Tumeurs des gonades chez l'enfant. 1 ; service de chirurgie pédiatrique, hôpital de Bicêtre, 78, rue du général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex. 2 : Département de pédiatrie, Institut Gustave Roussy, avenue Camille Desmoulins 94805, villejuif cede. journal de pédiatrie et de puériculture n°4. 2003;(16): p. 201-205.
- [165] **C. P.** Traitement des TGM. SMOP, IVème congrès national. 2002;(27): p. 32.
- [166] **Merran S KCPVA.** Tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte. J RADIOL. 2004;(85): p. 252-64.
- [167] **Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG.** Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group. J Pediatr Surg. 1998Feb;33(2):171-6.

- [168] **De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis JW, Hazebroek FW.** Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2006 Jan;41(1):173-81.
- [169] **Lack EE, Glaun RS, Hefter LG, Seneca RP, Steigman C, Athari F.** Late occurrence of malignancy following resection of a histologically mature sacrococcygeal teratoma. Report of a case and literature review. *Arch Pathol Lab Med.* 1993 Jul;117(7):724-8.
- [170] **Lahdenne P, Heikinheimo M, Nikkanen V, Klemi P, Siimes MA, Rapola J.** Neonatal benign sacrococcygeal teratoma may recur in adulthood and give rise to malignancy. *Cancer.* 1993 Dec 15;72(12):3727-31.
- [171] **Bartkova J, Lukas C, Sorenson CS, et al.** Deregulation of the RB pathway in human testicular germ cell tumours. *J Pathol* 2003;200:149-156
- [172] **Schwartz GK, Shah MA.** Targeting the cell cycle: a new approach to cancer therapy. *J Clin Oncol* 2005;23:9408-9421
- [173] **Reviron-Rabec, E. Bergot, G. Levallet, J. Madelaine, G. Zalcman** *Revue des Maladies Respiratoires Actualités*, Volume 4, Issue 6, October 2012, Pages 645-652L.
- [174] *Archives de Pédiatrie*, Volume 8, Issue 12, December 2001, Pages 1344-1347  
K Boussetta, F Jaziri, D Bousnina, N Aloui, A Maherzi, T Kilani, N Kammoun Sellami, S Bousnina
- [175] **Devolve C , Gamondes Jp, Cordier Jf Et Coll .** Lymphangiome kystique du médiastin antérieur. Etude d'un cas englobant le tronc veineux innominé droit. *Ann Chir Thorac Cardiocas ;* 40 : 85-588

- [176] **Ein SH, Adeyemi SD, Mancer K.** Benign sacrococcygeal teratomas in infants and children: a 25 year review. *Ann Surg.* 1980 Mar;191(3):382-4.
- [177] **Ming Zhou GJNaJIE.** HIGH YIELD UROPATHOLOGY. ELSEVIER ed.; 2012.
- [178] **Gatcombe HG AVKDea.** primary retroperitoneal teratomas: a review of the literature. *J Surg Oncol.* 2004;(86): p. 107-13.
- [179] **EDUARDO ARAUJO JUNIOR HAGFMSABPALSPLMMNAFM.** Prenatal diagnosis of a large fetal cervical teratoma by three dimensional ultrasonography: a case report. *Arch Gynecol Obstet.* 2007;(257): p. 141-144.
- [180] **Ammor A Kmorkmmncabaknamkmazbm.** ovarian tumours in children: a review of 18 cases. *Afr J Paediatric Surg.* 2012 SEP-DEC; 3(9): p. 231-6.
- [181] **Site de l'université de Lyon:** <http://www.univ-lyon1.fr/>
- [182] **Pinkerton CR, Broadbent V, Horwich A, Levitt J, McElwain TJ, Meller ST, Mott M, Oakhill A, Pritchard J.** 'JEB'--a carboplatin based regimen for malignant germ cell tumours in children. *Br J Cancer.* 1990 Aug;62(2):257-62.

## *Serment d'Hippocrate*

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

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم أبقراط بسم الله الرحمان الرحيم

## أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
  - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
  - وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
  - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة 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 أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
  - بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة : 2015

أطروحة رقم: 209

## مسخي عند الطفل

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرفه

السيد: يوسف بورقية بقاللي

المزداد في 30 غشت 1988

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الورم مسخي - طفل - التشخيص قبل الولادة - الرعاية المبكرة - منظور علاجي.

#### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

|       |                                         |
|-------|-----------------------------------------|
| رئيس  | السيد: محمد نجيب بنحماموش               |
|       | أستاذ في جراحة الأطفال                  |
| مشرف  | السيد: منير كسرى                        |
|       | أستاذ في جراحة الأطفال                  |
|       | السيد: المحجوب الشراب                   |
| أعضاء | { أستاذ في جراحة الجهاز الهضمي والأحشاء |
|       | السيد: محمد العبسي                      |
|       | أستاذ في الجراحة العامة                 |