

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

ANNEE: 2017

THESE N°: 19

TERATOME SACROCOCCYGIEN  
CHEZ L'ENFANT  
A PROPOS DE 12 CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : .....

PAR

Mme. Layla BOUHMA

Née le 15 Janvier 1989 à Marrakech

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Tératome – Sacrococcygien – Diagnostic anténatal –  
Chirurgie précoce.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCHE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. R. OULAHYANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"سبحانك لا علم لنا  
إلا ما علمتنا  
إنك أنت العزيز الحكيم"

سورة البقرة: الآية: 31



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

**DOYENS HONORAIRES :**

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



**ADMINISTRATION :**

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

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

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1984**

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

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – Doyen de la FMPR  
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. BENSOU DA 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 V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOU DA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

### Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA



Pr. EL AMRANI Sabah  
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. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
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. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima

Gynécologie Obstétrique  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

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

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie



Pr. ZBIR EL Mehdi\*

**Novembre 1997**

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

**Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*

**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. 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. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

Cardiologie

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

Gastro-Entérologie  
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie  
Cardiologie

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*  
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne



Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Neurologie

## Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

## Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE 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. SABBABH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

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 **Directeur. Hop.d'Enfants**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
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  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*

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

Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 Pr. CHKIRATE Bouchra  
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
 Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 Pr. HAJJI Zakia  
 Pr. IKEN Ali  
 Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 Pr. KRIOUILE Yamina  
 Pr. LAGHMARI Mina  
 Pr. MABROUK Hfid\*  
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
 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\*

Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Dermatologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Ophtalmologie  
 Urologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Générale  
 Pneumophtisiologie  
 Néphrologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale

#### **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. KHARMAZ Mohamed  
 Pr. MOUGHIL Said  
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
 Pr. TARIB Abdelilah\*  
 Pr. TIJAMI Fouad  
 Pr. ZARZUR Jamila

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  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Cardiologie

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
 Pr. ALLALI Fadoua  
 Pr. AMAZOUZI Abdellah  
 Pr. AZIZ Nouredine\*

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
 Chirurgie Générale  
 Rhumatologie  
 Ophtalmologie  
 Radiologie



Pr. BAHIRI Rachid  
 Pr. BARKAT Amina  
 Pr. BENYASS Aatif  
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
 Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
 Pr. EL HAMZA OUI 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 Najja

Rhumatologie  
 Pédiatrie  
 Cardiologie  
 Ophtalmologie  
 Biophysique  
 Microbiologie  
 Cardiologie (mise en disponibilité)  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Parasitologie  
 Rhumatologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Histo-Embryologie Cytogénétique  
 Gynécologie Obstétrique

### Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
 Pr. AKJOUJ Saïd\*  
 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. FELLAT Ibtissam  
 Pr. FAROUDY Mamoun  
 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 Saïda\*  
 Pr. ZAHRA OUI Rachida

Rhumatologie  
 Radiologie  
 Hématologie  
 O.R.L  
 Biophysique  
 Chirurgie - Pédiatrique  
 Chirurgie Cardio - Vasculaire  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Cardiologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Médecine Interne  
 Anesthésie Réanimation  
 Microbiologie  
 Radiologie  
 Urologie  
 Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie - Pédiatrique  
 Pharmacie Galénique  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Pneumo - Phtisiologie  
 Biochimie  
 Pneumo - Phtisiologie

### Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid

Réanimation médicale



Pr. ACHACHI Leila  
 Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
 Pr. AMHAJJI Larbi\*  
 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. GHARIB Noureddine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
 Pr. LOUZI Lhousain\*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MAHI Mohamed\*  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 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\*

Pneumo phtisiologie  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Traumatologie orthopédie  
 Parasitologie  
 Anesthésie réanimation ***Directeur ERSM***  
 Biochimie-chimie  
 Pharmacie clinique  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie galénique  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie  
 Radiothérapie  
 Anesthésie réanimation  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Radiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Hématologique  
 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

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. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
Pr. BJIJOU Younes  
Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
Pr. BOUI Mohammed\*  
Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
Pr. DOGHMI Kamal\*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
Pr. ENNIBI Khalid\*  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. HASSIKOU Hasna \*  
Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
Pr. MARMADÉ Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

**PROFESSEURS AGREGES :**

**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. CHADLI Mariama\*  
Pr. CHEMSI Mohamed\*  
Pr. DAMI Abdallah\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL HAFIDI Naima

Chirurgie Générale

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie orthopédique  
Hématologie biologique  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation  
Médecine interne  
Physiologie  
ORL  
Microbiologie  
Médecine aéronautique  
Biochimie chimie  
Radiologie  
Chirurgie pédiatrique  
Pédiatrie

Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Radiologie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Urologie  
Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

### Mai 2012

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

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

### 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\*  
0.  
Pr. BENSghir Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae

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



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\*  
 Pr. ERRGUIG Laila  
 Pr. FIKRI Meryim  
 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\*

Chimie Thérapeutique  
 Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologie  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 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*



### **MARS 2014**

ACHIR ABDELLAH  
BENCHAKROUN MOHAMMED  
BOUCHIKH MOHAMMED  
EL KABBAJ DRISS  
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA  
HARDIZI HOUYAM  
HASSANI AMALE  
HERRAK LAILA  
JANANE ABDELLA TIF  
JEAIDI ANASS  
KOUACH JAOUAD  
LEMNOUER ABDELHAY  
MAKRAM SANAA  
OULAHYANE RACHID  
RHISSASSI MOHAMED JMFAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

#### **\*Enseignants Militaires**

### **DECEMBRE 2014**

ABILKACEM RACHID'  
AIT BOUGHIMA FADILA  
BEKKALI HICHAM  
BENAZZOU SALMA  
BOUABDELLAH MOUNYA  
BOUCHRIK MOURAD  
DERRAJI SOUFIANE  
DOBLALI TAOUFIK  
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI  
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM  
EL MARJANY MOHAMMED  
FEJJAL NAWFAL  
JAHIDI MOHAMED  
LAKHAL ZOUHAIR  
OUDGHIRI NEZHA  
Rami Mohamed  
SABIR MARIA  
SBAI IDRISSE KARIM

#### **\*Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Généologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.



## **AOUT 2015**

Meziane meryem  
Tahri latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

## **JANVIER 2016**

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

## **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. 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 Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le  
Service des Ressources Humaines*





# *Dédicaces*



*A Allah*

*Tout puissant*

*Qui m'a inspiré*

*Qui m'a guidé dans le bon chemin*

*Je vous dois ce que je suis devenu*

*Louanges et remerciements*

*Pour votre clémence et miséricorde.*

*A mon très cher père*

*En témoignage de tant d'années de sacrifices,  
d'encouragement et de prières.*

*Veillez trouver dans ce travail, le fruit de vos peines  
et vos efforts, ainsi que le témoignage de mon grand amour.*

*Puisse Allah vous garde et vous accorde une bonne santé.*

*A ma très chère mère*

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer à sa juste valeur,  
l'ampleur de l'affection et de l'admiration que j'éprouve pour vous.*

*Ce travail représente le si peu avec lequel je pourrai vous remercier.*

*Mon diplôme vous appartient. Que Dieu vous garde et vous accorde  
longue vie afin que je puisse à mon tour vous combler.*

*A mon très cher mari VISOTH*

*Tu es ma raison de vivre, ma source de bonheur et de fierté, toujours  
compréhensif, toujours présent.*

*Merci pour ton soutien, tes conseils, ta tolérance et surtout  
ta patience avec moi pendant mes longues périodes d'absences.*

*Tu es un mari exemplaire.*

*Je t'admire passionnément*

*A mes chers sœurs et frères*

*Aucune dédicace ne pourrait traduire ma gratitude  
et ma profonde reconnaissance.*

*Avec tous mes sentiments d'amour,  
que Dieu vous protège et vs procure réussite,  
santé et bonheur dans votre vie présente et future*

*A SIHAM*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères  
pour t'exprimer mon affection et mes pensées,  
tu es pour moi une sœur et une amie sur qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les  
moments que nous avons passé ensemble, je te souhaite une vie pleine de  
santé et de bonheur à toi et ton mari WALID et ton petit ange JAD.*

*A mes amies*

*Zineb Bennani, jihad Briki, hajar b'ziz, Fadoua Boughaleb.*

*Je vous remercie de tout mon cœur pour votre aide, votre soutien aux moments les plus difficiles.*

*En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.*

*A tous ceux que j'ai omis de citer.*

*A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.*



# *Remerciements*



*A notre maître Président*

*Monsieur le professeur BENHMAMOUCH Mohamed Najib*

*Professeur en chirurgie pédiatrique*

*CHU Ibn Sina Rabat.*

*Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique,  
vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension  
à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration  
et un profond respect.*

*Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage  
de notre grande gratitude.*

*A notre maître et Rapporteur de thèse*

*Monsieur le Professeur KISSRA Mounir*

*Professeur en chirurgie pédiatrique*

*CHU Ibn Sina Rabat.*

*En me confiant ce travail vous m'avez honoré*

*En me recevant pour m'aider, par votre rigueur, votre gentillesse,*

*Vos conseils, vous m'avez comblé.*

*Pour l'honneur que vous me fait en me confiant ce travail, permettez-*

*moi de vous exprimer ma vive reconnaissance*

*et ma respectueuse gratitude.*

*A notre Maître et juge de thèse*

*Monsieur le Professeur ABDELHAK M'barek,*

*Professeur en chirurgie pédiatrique*

*CHU Ibn Sina Rabat.*

*J'ai beaucoup apprécié vos qualités d'enseignant, vos qualités humaines,  
votre sympathie, votre gentillesse, et votre modestie.*

*Veillez chère maître accepter l'expression de ma profonde  
reconnaissance, et mon grand estime.*

*A Notre Maître et Juge de thèse*  
*Monsieur le Professeur OULAHYANE Rachid*  
*Professeur en chirurgie pédiatrique*  
*CHU Ibn Sina Rabat.*

*Je suis très honoré de pouvoir vous compter*  
*parmi les membres de jury de thèse. Je vous exprime à travers ce travail*  
*ma haute considération, et ma profonde gratitude.*

## **ABREVIATIONS**

**AFP** : Alpha-foetoprotéine

**F** : femme

**H** : homme

**IRM** : imagerie par résonance magnétique

**NFS** : numération formule sanguine

**TDM** : tomodensitométrie

**TSC** : Tératome sacrococcygien

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>MATERIELS ET METHODES</b> .....	4
I) LES OBJECTIFS .....	5
II) LA SELECTION DES PATIENTS .....	5
III) FICHE D'EXPLOITATION .....	5
IV) NOS OBSERVATIONS .....	7
<b>RESULTATS</b> .....	46
I) EPIDEMIOLOGIE:.....	47
A. Age .....	47
B. Sex-ratio .....	47
C. Fréquence .....	48
D. Mode d'accouchement .....	48
E. Antécédents familiaux .....	48
II) ETUDE CLINIQUE.....	49
A. Circonstance de découverte.....	49
B. Examen clinique .....	50
1) Examen de la masse tumorale .....	50
2) Examen de l'anus.....	51
II) ETUDE PARACLINIQUE.....	52
A. Imagerie .....	52
1) Radiographie standard de la masse .....	52
2) Echographie abdomino-pelvienne.....	52
3) TDM abdomino-pelvienne .....	52

4) IRM .....	52
B. Biologie .....	53
1) Marqueurs tumoraux.....	53
2) Bilan de retentissement.....	53
III) TRAITEMENT .....	54
A. Chirurgie .....	54
B. Chimiothérapie .....	54
IV) HISTOLOGIE .....	55
V) EVOLUTION .....	55
Discussion.....	56
I) EPIDEMIOLOGIE .....	57
A. Fréquence .....	57
B. Sex-Ratio.....	58
C. Facteurs de risque .....	59
D. Age de découverte : .....	60
II) RAPPELS .....	61
A. Rappel embryologique.....	61
B. Rappel anatomique.....	67
III) ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	79
A. Macroscopiquement .....	79
B. Microscopiquement .....	80
IV. CLASSIFICATION ANATOMIQUE D'ALTMAN ET AL EN 1974 : .	83
V) DIAGNOSTIC ANTENATAL .....	85
A. Echographie anténatale.....	86
1) Diagnostic positif.....	87
a) Composante externe.....	87

b) Tumeur non extériorisée .....	91
2) Critères de gravité anténatale .....	91
B. IRM fœtale .....	93
C. Dosage de l'AFP .....	96
1) Dans le sang maternel .....	96
2) Dans le liquide amniotique .....	96
D. Caryotype .....	96
VI. DIAGNOSTIC APRES LA NAISSANCE .....	97
A. Circonstances de découverte .....	98
1) Composante externe .....	98
2) Signes de compression .....	99
3) Autres signes révélateurs .....	100
B. Examen clinique .....	100
1) Examen de la masse .....	100
2) Toucher rectal .....	102
C. Examens complémentaires .....	102
1) Imagerie .....	102
a) Radiographie standard .....	102
b) Echographie .....	103
c) TDM .....	104
d) IRM .....	105
e) Autres .....	105
2) Biologie .....	106
a) Les marqueurs biologiques .....	106
b) Bilan sanguin standard .....	108
3) Histologie .....	108

VII. MALFORMATIONS ASSOCIEES.....	110
VIII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....	112
A. Formes extériorisées.....	112
B. Formes non extériorisées .....	114
IX. COMPLICATIONS DU TSC.....	115
A. Complications fœtales .....	115
B. Complications périnatales.....	118
C. Complications néonatales .....	121
D. Complications tardives .....	122
E. Complications maternelles.....	122
X. PRISE EN CHARGE .....	124
A. Traitement in-utero.....	124
1) Chirurgie fœtale à « utérus ouvert ».....	124
2) Chirurgie fœtale endoscopique.....	129
3) Traitements symptomatiques .....	134
B. Prise en charge obstétricale .....	136
1) Surveillance anténatale .....	136
2) Moment de l'accouchement.....	136
3) Mode de l'accouchement.....	137
C. Prise en charge chirurgicale : .....	139
1) But de la chirurgie .....	139
2) Voies d'abord chirurgical.....	140
D. Traitement adjuvant.....	153
E. Indication.....	156
1) Tératomes matures.....	156
2) Tératomes immatures.....	156

3) tératomes immatures à haut risques.....	157
4- Enfants de moins de 1 an .....	158
5- LES RECHUTES .....	159
XI) SURVEILLANCE .....	160
XII) EVOLUTION.....	161
A. Transformation maligne .....	161
B) Récidives.....	162
XIII) PRONOSTIC .....	164
A. TSC avec diagnostic anténatal.....	164
B. TSC avec diagnostic postnatal.....	166
<b>CONCLUSION</b> .....	168
<b>RESUMES</b> .....	170
<b>BIBLIOGRAPHIES</b> .....	174



# *Introduction*



Le tératome sacrococcygien est une tumeur germinale non séminomateuse extra-gonadique congénitale rare, développée à partir des cellules embryonnaires totipotentes de la région sacrococcygienne [1], composées en proportions variables de tissus issus des trois feuillets embryonnaires : l'endoderme, le mésoderme et l'ectoderme [2].

Bien que rare, il reste la tumeur la plus fréquente de la région sacrococcygienne de l'enfant avec une incidence estimée à 1/15 000 naissances; elle touche 4 fois plus la fille que le garçon [1] [3] [11].

Le tératome sacrococcygien est une tumeur bénigne dans plus de 90 % des cas à la naissance [4]. Cependant, leur exérèse doit être réalisée au cours de la première année de vie afin d'éviter toute dégénérescence. [5]

Jusqu'à ces dernières années, leur découverte se faisait fortuitement, au moment de l'accouchement et ils pouvaient poser parfois, en fonction de leur volume, de graves problèmes obstétricaux [6]

L'échographie et l'IRM fœtales permettent une découverte anténatale dès le premier trimestre afin de prévenir le problème de dystocie à l'accouchement et la rupture de la tumeur qui peut être à l'origine d'une hémorragie cataclysmique. [1] [2] [5]

Le risque anténatal des tératomes sacrococcygiens est celui d'une décompensation hémodynamique pouvant conduire à une anasarque, une mort fœtale in utero ou un décès néonatal. [1]

Les formes hypervascularisées sont les plus graves et peuvent bénéficier dans certains cas d'une prise en charge in utero chirurgicale ou endoscopique [5], ce qui permettrait d'éviter les complications maternelles et néonatales sévères, conduisant souvent à un pronostic médiocre. Cette approche chirurgicale ou endoscopique in utero nécessite cependant un niveau de technicité considérable [4].



## *Matériels et méthodes*

## **I) LES OBJECTIFS**

Dans ce travail, nous rapportons une série de 6 observations, colligées dans le Service de Chirurgie Pédiatrique en collaboration avec le Centre d'Hématologie-oncologie de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, pendant une période de 11 ans s'étalant de 2005 à 2015.

Les objectifs de notre travail consistent à discuter :

- Le diagnostic anténatal
- Et la prise en charge chirurgicale.

## **II) LA SELECTION DES PATIENTS**

Nous avons recueilli 6 dossiers de Tératome Sacrococcygien sur le registre du Service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

- Les critères d'inclusions sont : tous les patients opérés de tératome Sacrococcygien au Service de Chirurgie Pédiatrique.
- Les critères d'exclusion : les patients n'ayant pas subi de traitement chirurgical.

## **III) FICHE D'EXPLOITATION**

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

### **Identité :**

Nom et prénom

Sexe

Age

**Motif d'hospitalisation**

**Antécédents**

**Histoire de la maladie**

**Examen clinique**

**Bilan radiologique**

Radiographie standard

Echographie

TDM/IRM

**Bilan biologique**

Les marqueurs tumoraux

Autres

**Traitement**

Chirurgie

Chimiothérapie

**Histologie**

**Evolution**

## IV) NOS OBSERVATIONS

### 1) Observation médicale N° 1 (2005)

#### Identité :

Nom et prénom : T. C

Sexe : Nouveau-né de sexe féminin

Age : 1 jour.

#### Motif d'hospitalisation :

Masse interfessière

#### Antécédents :

Grossesse suivie, menée à terme.

Accouchement par voie basse.

Pas de cas similaire dans la famille.

#### Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte d'une masse interfessière latéralisée à droite d'une taille de 25mm X 23mm

#### Examen de la masse :

Masse interfessière latéralisée à droite d'une taille de 25mm X 23mm

#### Bilan radiologique

- ✓ Radiographie standard debout : calcifications sacro-coccygiennes en faveur d'un tératome.
- ✓ Echographie pelvienne : processus à triple composante charnue, grasseuse et liquidienne en faveur d'un tératome.

### **Bilan biologique**

Alphafœtoprotéine = 350ng/ml

### **Traitement**

#### **Chirurgie :**

- Opérée à 1 mois de vie.
- Enfant sous anesthésie générale, en décubitus ventral billot sous le pubis
- Sonde urinaire en place.
- Résection de la tumeur qui avait un prolongement endopelvien refoulant le rectum, ainsi qu'une résection complète du coccyx
- Réfection de la sangle des releveurs qui a été ouverte lors de la dissection
- mise en place d'un drain puis fermeture.

#### **Histologie :**

Tératome de type immature fait de nombreux Kystes tapissés d'un épithélium de nature diverse malpighien, pseudo stratifié cilié et muco-sécrétant avec des limites de résection pathologiques.

#### **Evolution :**

- 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.
- 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.

## 2) Observation médicale N° 2 (2005)

### Identité :

Nom et prénom : B.I

Sexe : Nourrisson de sexe féminin

Age : 18 mois de vie

### Motif d'hospitalisation :

Tuméfaction fessière bilatérale découverte à la naissance

### Antécédents :

Grossesse suivie menée à terme.

Echographie obstétricale normale.

Accouchement par voie haute pour dystocie de travail.

### Histoire de la maladie:

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte d'une Tuméfaction fessière bilatérale.

### Examen clinique

#### ✓ Examen de la région sacrococcygienne :

Enorme masse polylobée de 23 cm de grand axe et de 15 cm de petit axe de consistance ferme débordant sur les tissus mous fessiers fixe par rapport aux deux plans, indolore à la palpation, la peau en regard normale, l'anus est dévié en avant, perméable avec bon tonus sphinctérien.

- ✓ **Toucher rectal** : masse présacrée
- ✓ **Examen des aires ganglionnaires** : les aires ganglionnaires sont libres.

### **Bilan radiologique**

- ✓ **Radiographie thoraco-abdominale** :

Opacité volumineuse au niveau de la région sacrococcygienne, de tonalité liquidienne avec présence de calcifications (iconographie N°1).

- ✓ **Echographie pelvienne** :

Présence d'une volumineuse masse sacrococcygienne à composante liquidienne prédominante finement échogène, contenant des cloisons épaissies. Cette masse contient également de petites composantes tissulaires hétérogènes, vascularisée au doppler, mesurant environ 13 cm d'épaisseur.

- ✓ **IRM abdomino-pelvienne** :

Objective une volumineuse masse sacrococcygienne mesurant 220x160 mm, lobulée à double composante tissulaire en iso signal T1, et en discret hyper signal T2, se rehaussant par le produit de contraste, et de composante liquidienne majoritaire, cloisonnée en hypo signal T1 et en hyper signal T2 cette masse s'étend en retro rectal et refoule les organes pelviens en avant en faveur d'un TSC.

### **Bilan biologique**

Alphafœtoprotéine : 211ng /ml

NFS : normale

Inionogramme sanguin : normal

TP-TCA : normaux

## **Traitement**

### ✓ **Chimiothérapie première**

5 cures de V.I.P

### ✓ **Chirurgie**

- Malade sous AG en décubitus ventral
- Incision autour de la masse
- Dissection cutanée
- Dissection des muscles fessiers qui sont étirés et hypotrophiques
- Résection du coccyx
- Ligature section du pédicule vasculaire
- Dissection des muscles releveurs de l'anus
- Ablation de la quasi-totalité de la masse
- Fermeture plan par plan sous un drain de Redon.

## **Histologie**

Tératome mature pluritissulaire.

## **Evolution :**

Patiente revue en consultation avec par la suite reprise du tonus des membres inférieur une marche qui a été possible et absence de fuite des selles.



**Iconographie N°1 : Radiographie thoraco-abdominale.**

### 3) Observation médicale N° 3 (2007)

#### **Identité :**

Nom et prénom : B.M

Sexe : Nourrisson de sexe féminin

Age : 1 mois.

#### **Motif d'hospitalisation :**

Masse sacrococcygienne.

#### **Antécédents :**

Grossesse non suivie.

Accouchement par voie basse à terme.

Pas de cas similaire dans la famille.

#### **Histoire de la maladie :**

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte d'une masse sacrococcygienne sans signes d'inflammations ni de nécrose en regard.

#### **Bilan radiologique**

##### ✓ **Radiographie standard debout :**

Masse sacrococcygienne avec une calcification (iconographie N°2).

##### ✓ **Echographie pelvienne :**

Masse sacrée d'échostructure cloisonnée.

##### ✓ **Tomodensitométrie abdomino-pelvienne :**

Masse exopelvien pur type I pas d'extension endopelvienne.

### **Bilan biologique**

Alpha-foetoprotéine : 76,8 ng/ml

### **Traitement**

#### **+ Chirurgie :**

- Opérée à 5 mois de vie.
- Incision sur la masse sacrococcygienne emportant un lambeau cutané losangique à sommet supérieur en regard du coccyx.
- Dissection de la masse au niveau de ses faces postérieure latérale et antérieure en avant et de part et d'autre du coccyx latéralement.
- 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.
- Biopsies faites de part et d'autres du coccyx au niveau de tissu fibreux suspect qui a été électrocoagulé.
- Résection de l'excès de la peau.
- Mise en place d'un Redon
- Fermeture plan par plan

#### **Anatomo-pathologie :**

Tératome pluritissulaire mature.

#### **Evolution :**

Bonne suite post opératoire ; revue en consultation après 3 mois ; bonne évolution clinique et radiologique puis perdue de vue.



**Iconographie N° 2 : Radiographie standard debout**

#### 4) Observation médicale N° 4 (2008)

##### Identité :

Nom et prénom : E.S

Sexe : Nourrisson de sexe féminin

Age : 18 mois

##### Motif d'hospitalisation :

Masse sacrococcygienne.

##### Antécédents :

Grossesse non suivie.

Accouchement par voie basse à terme.

Pas de cas similaire dans la famille.

##### Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte d'une masse sacrococcygienne à extension fessière gauche, puis installation il y'a 6 mois d'une constipation dans un contexte fébrile avec amaigrissement non chiffré, sans troubles mictionnels.

##### Examen clinique

###### ➤ Examen de la région sacrococcygienne :

Tuméfaction polylobée d'environ 4cm de grand axe de consistance ferme en regard de la fesse gauche et du sacrum, fixe, avec peau ulcérée en regard, indolore à la palpation, anus normalement placé, perméable.

➤ **Toucher rectal** : bon tonus sphinctérien avec masse pré sacrée.

### **Bilan radiologique**

➤ **Radiographie pulmonaire de face** : Nodule au niveau de la base pulmonaire droite.

➤ **Tomodensitométrie abdomino-pelvienne** : Masse sacrococcygienne en rapport avec une tumeur vitelline associée à des ADP inguinales nécrosées (iconographie N°3).

### **Bilan biologique**

Alpha-foetoprotéine: 10,472 ng/ml

Beta HCG : 0,18mUI/ml

NFS : normale

TP -TCA : normaux

Ionogramme sanguin : normal

### **Traitement**

#### ➤ **Chimiothérapie** :

Chimiothérapie première avec un protocole V.I.P de 6 séances : HOLOXAN, MESNA, VP16, CISPLATINE

#### ➤ **Chirurgie**

- Sous AG malade intubée, ventilée en décubitus ventral
- Incision arciforme au-dessus des plis fessiers
- Dissection sous cutanée

- L'exploration trouve deux masses pré coccygiennes a contenu liquide de 3cm de diamètre
- Résection en bloc de deux masses après mise en place d'une bougie HEGAR intra rectale
- Résection su coccyx
- Toilette avec FPPP sur drain de Redon.

**Histologie :**

Tératome sacrococcygien

**Evolution :**

Evolution satisfaisante avec reprise du transit et normalisation de l'APLHA

FP



**Iconographie N°3 : Tomodensitométrie abdomino-pelvienne**

## 5) Observation médicale N° 5 (2008)

### Identité :

Nom et prénom : A.I.A

Sexe : Nouveau-né de sexe féminin

Age : 40 jours

### Motif d'hospitalisation :

Masse sacrococcygienne découverte à l'échographie anténatale.

### Antécédents :

Accouchement à terme par césarienne suite à une dystocie de travail.

### Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remonte au 3eme trimestre de grossesse par la découverte à l'échographie obstétricale d'une masse sacrococcygienne.

### Examen clinique

#### ✓ Examen de la région sacrococcygienne :

Tuméfaction sacrococcygienne polylobée de 8cm de diamètre antéro-postérieur et craniocaudal s'étendant vers les fesses droite et gauche, indolore à la palpation et ferme, fixe, avec collection liquidienne molle de 3cm de diamètre en regard.

#### ✓ Toucher rectal :

Anus antéro-dévié perméable. Bon tonus sphinctérien pas de masse palpable.

**Bilan radiologique :**

➤ **IRM anténatale :**

Tératome sacro-coccygien avec composante intra pelvienne (iconographie N°4).

➤ **Radiographie de la masse :**

Image de tonalité liquidienne sans calcifications

➤ **Echographie abdominale :**

Absence d'épanchement intra-péritonéal

➤ **Echographie de la masse :**

Aspect évocateur d'un tératome sacro-coccygien a extension intra-pelvienne.

➤ **Tomodensitométrie :**

Processus de densité tissulaire hétérogène avec zones de nécrose mesurant 95 x 55 x 110mm : tératome a développement intra et extra pelvien vers les parties molles fessières

➤ **IRM :**

Aspect IRM compatible avec un tératome sacrococcygien a développement sous cutané et endo-pelvien.

Absence de signe de dysgraphie (iconographie N°5).

**Bilan biologique**

Alpha FP : 7276 ng /ml

NFS : normale

TP -TCA : normaux

Ionogramme sanguin : normal

## **Traitement**

➤ **Chimiothérapie :** Chimiothérapie première faite de : actinomycine et d'endoxan associés au solumedrol et au motilium.

### ➤ **Chirurgie :**

- Malade sous AG, décubitus ventral
- Incision au pourtour de la masse
- Dissection minutieuse de cette dernière qui a doublé composante : solide emportant le coccyx et kystique qui s'est vidé accidentellement en peropérateur par rapport au muscles fessiers de part et d'autre et par rapport au rectum en avant
- Résection de la masse avec résection de la dernière pièce sacrée
- Fermeture plan par plan sur deux drains de Redon au niveau de l'espace retro-rectal et l'autre sous cutané

## **Histologie :**

Tératome multi-tissulaire mature

Absence de zone immature

La limite d'exérèse est saine

La collerette détachée du rectum est passée en zone saine

La partie de la dernière pièce sacrée est indemne d'infiltration tumorale.

## **Evolution :**

Evolution satisfaisante normalisation de l'AFP



**Iconographie N° 4 : IRM anténatale**



**Iconographie N°5** : imagerie par résonance magnétique

## 6) Observation médicale N° 6 (2008)

### Identité :

Nom et prénom : I.B

Sexe : Nourrisson de sexe féminin

Age : 3 mois.

### Motif d'hospitalisation :

Masse sacrococcygienne.

### Antécédents :

Grossesse non suivie, menée à terme.

Accouchement par voie basse à domicile.

Pas de cas similaire dans la famille.

### Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 2 mois par la découverte d'une masse sacrococcygienne.

### Bilan radiologique

#### ✓ Echographie pelvienne :

Masse d'échostructure hétérogène.

#### ✓ Tomodensitométrie abdomino-pelvienne :

Masse sacrococcygienne de 6 cm sur le plus grand diamètre avec une petite extension endopelvienne (iconographie N°6).

### **Bilan biologique**

Alphafoetoprotéine = 21.2ng/ml

### **Traitement**

#### **+ Chirurgie :**

- Sous AG, malade intubé ventilé en DV billot en place.
- Incision autour de la masse se prolongeant sur la ligne des épineuses.
- Dissection de proche en proche de la tumeur
- L'exploration trouve une masse kystique à contenu liquidien avec un petit prolongement endopelvien.
- La dissection est menée jusqu'au coccyx qui est prélevé avec la masse après ligature section du pédicule nourricier.
- Fermeture plan par plan sur drain de Redon.

#### **Histologie :**

Tératome mature avec limites de résection saines.

#### **Evolution :**

Bonne évolution clinique et radiologique.



**Iconographie N°6 : Tomodensitométrie abdomino-pelvienne :**

## 7) Observation médicale N° 7 : (2010)

### Identité :

Nom prénom : K.Z

Sexe : Nourrisson de sexe masculin

Age : 10 mois

### Motif d'Hospitalisation :

Suspicion de tératome sacrococcygien.

### Antécédents :

Grossesse suivie, menée à terme.

Accouchement par voie basse.

Pas de cas similaire dans la famille.

### Histoire de la Maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois par la découverte fortuite à l'échographie d'une masse kystique abdominale suite à des cris incessants, sans signe associé.

### Examen clinique :

#### ➤ Examen abdominal :

Abdomen souple, légèrement distendu. Pas de masse palpable. Pas de contact lombaire.

#### ➤ Examen neurologique :

Pas de déficit sensitif ou moteur.

➤ **Examen des aires ganglionnaires :** Les aires ganglionnaires sont libres

**Bilan Radiologique :**

▪ **Echographie Abdominale :**

Processus lésionnel pré-vertébral s'étendant du sacrum vers le rachis lombaire à triple composante :

-Kystique cloisonnée -Graisseeuse dans sa partie inferieure -Calcique

Mesurant 110,2 x 80,2 x 120 mm

-->évoquant en premier un tératome sacrococcygien

▪ **Tomodensitométrie abdomino-pelviene:**

Processus lésionnel abdomino-pelvien renfermant une composante kystique et une autre graisseuse, mesurant 100 x 68 x 120 mm de hauteur et présente en bas et en arrière, un prolongement intra-canalair sacrococcygien.

-En avant, il refoule la vessie

-Les urètres sont soulevés en antérieur et refoulés en périphérie

-->Aspect en faveur d'un tératome Sacrococcygien.

▪ **IRM pelviene :**

Processus tumorale polylobé, bien limité, pluritissulaire (composante liquidienne et graisseuse) évoquant probablement un tératome sacrococcygien à développement pelvien, ce processus renferme quelques calcifications et mesure 140 x 110 x 60 mm.

▪ **Scintigraphie osseuse :**

Présence d'une importante masse latérale coccygienne et iliaque droite, remontant jusqu'au gril costal droit et sans localisation suspecte à distance. Le contenu liquidien semble prépondérant.

**Biologie :**

Marqueurs biologiques:

AFP = 15 ng/ml

BHCG < 2 mu/ml

NFS normale

Ionogramme sanguin normal

**Traitement :**

✓ **Chirurgie :**

1<sup>er</sup> temps :

- Enfant en décubitus dorsal, sous anesthésie générale, sonde urinaire en place
- Billot sous le rachis lombaire
- Incision de Pfannenstiel large
- Décollement sous cutané jusqu'à l'ombilic au pubis
- Ouverture du péritoine
- L'exploration retrouve une masse énorme liquidienne refoulant la vessie et le sigmoïde
- Ouverture du péritoine recouvrant la masse
- Dissection de cette masse par rapport au côlon, au sigmoïde, au rachis lombaire et au pubis en avant.

### 2<sup>eme</sup> temps :

- Retournement du malade en position ventrale
- Billot sous le bassin, bougie de Heggar dans le rectum
- Incision unciforme centrée sur l'articulation sacrococcygienne
- Traction sur le coccyx qui a permis de disséquer une masse graisseuse par rapport à l'espace rétro-rectal de Proust en arrière et au rectum en avant
- Résection du coccyx emportant la masse graisseuse

### 3<sup>eme</sup> temps :

- Malade remis en décubitus dorsal
- Reprise de la même incision
- Couplement de la dissection de la masse par rapport au sacrum en bas et par rapport au rectum
- Résection de toute la masse
- L'exploration retrouve un uretère intact
- Toilette péritonéale
- Drain de Redon rétro-rectal
- Fermeture plan par plan

### **Histologie:**

Tératome mature pluritissulaire bénin.

### **Evolution :**

Satisfaisante sans récurrence.

## 8) Observation médicale N° 8 (2010)

### Identité :

Nom et prénom : K.F

Sexe : enfant de sexe féminin

Age : 2 ans

### Motif d'hospitalisation :

Tuméfaction sacrococcygienne.

### Antécédents :

Grossesse suivie menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé

Pas de cas similaire dans la famille

### Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 1 mois par l'apparition d'une tuméfaction au niveau sacré augmentant rapidement de volume avec des signes inflammatoires locaux, évoluant dans un contexte fébrile non chiffré

### Examen clinique

#### ✓ Examen de la région sacrococcygienne :

masse sacrée faisant 60 x 40 mm environ, dure et douloureuse à la palpation, peau en regard ulcérée , anus fissuré et dévié en avant

#### ✓ Examen des aires ganglionnaires :

Adénopathies inguinales bilatérales lenticulaires.

## **Bilan radiologique**

### ➤ **Echographie pelvienne :**

Processus lésionnel pré-sacré mal limité de 67 x 59 x 47 mm de contours irréguliers, hypoéchogène, hétérogène, avec des calcifications sans extension endopelvienne.

## **Bilan biologique**

Les marqueurs tumoraux :

Alpha-fœtoprotéine : 2.54 ng/ml

## **Traitement**

### ✓ **Chimiothérapie première**

Protocole VBP

### ✓ **Chirurgie**

- Malade sous AG, décubitus ventral
- Incision au pourtour de la masse
- Dissection minutieuse de cette dernière qui a une double composante: solide emportant le coccyx et kystique qui s'est vidée accidentellement en préopératoire par rapport au muscles fessiers de part et d'autre et par rapport au rectum en avant.
- Résection de la masse avec résection de la dernière pièce sacrée.
- Fermeture plan par plan sur deux drains de Redon, l'un au niveau de l'espace retro-rectal et l'autre sous-cutané.

## **Histologie**

Tératome multi-tissulaire sans foyer immature.

## **Evolution :**

*Satisfaisante, normalisation de l'AFP*

## 9) Observation médicale N° 9 (2011)

### **Identité :**

Nom et prénom : M.A

Sexe : nouveau-né de sexe féminin

Age : 6 jours

### **Motif d'hospitalisation :**

Masse sacrococcygienne à extension fessière droite, découverte à la naissance.

### **Antécédents :**

Grossesse non suivie.

Accouchement prématuré à 32 semaines d'aménorrhées.

Hospitalisation pour suspicion d'infection néonatale pendant 4 jours en Service de Pédiatrie.

Pas de cas similaire dans la famille.

### **Histoire de la maladie :**

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte d'une masse sacrococcygienne à extension fessière droite, sans notion de trouble du transit.

### **Examen clinique**

#### ✓ **Examen de la masse :**

Masse médiane à extension fessière droite effaçant le sillon inter-fessier, avec un aspect polylobé, de 7 cm de grand axe et de consistance ferme, indolore à la palpation, fixe par rapport au plan profond et mobile par rapport au plan superficiel, peau en regard normale, anus dévié en avant et perméable.

#### ✓ **Toucher rectal :**

Retrouve une masse retro-rectale droite sans anomalie du tonus sphinctérien.

#### ✓ **Examen des aires ganglionnaires :**

Présence d'adénopathies inguinales bilatérales dures peu mobiles.

### **Bilan radiologique**

✓ **Radiographie standard debout :** opacité de tonalité liquidienne sans calcification.

✓ **Echographie pelvienne :** Tératome sacro-coccygien hétérogène, hypoéchogène, de 38 x 22mm avec extension fessière droite sans extension pelvienne.

### **Bilan biologique**

#### Les marqueurs tumoraux :

✓ Alpha-foetoprotéine : 350 ng/ml.

✓ Dosage betaHCG : 3.1 mUI/ml.

NFS normale.

Ionogramme sanguin normal.

TP-TCA normaux.

### **Traitement**

#### **+ Chirurgie :**

- Malade sous AG, décubitus ventral, intubation nasotrachéale.
- Incision circonflexe à sommet supérieur en regard du coccyx.
- Dissection sous-cutanée, puis de la masse par rapport au plan musculaire fessier.
- Repérage du coccyx qu'on désarticule par rapport au sacrum après libération de ses attaches.
- Dissection soigneuse par rapport au sphincter anal et au rectum sur sa face postérieure.
- Exérèse en bloc de la masse, qui a été envoyée pour étude anatomopathologique.
- Toilette au sérum du lit d'exérèse.
- Réparation du sphincter strié anal et des muscles fessiers.
- Fermeture plan par plan.
- Exérèse de l'excès cutané.

### **Etude anatomo-pathologique**

Tératome sacrococcygien mature.

### **Evolution :**

*Satisfaisante, absence de récurrence.*

## 10) Observation médicale N° 10 (2012)

### Identité :

Nom et prénom : C.A

Sexe : nourrisson de sexe féminin

Age : 16 mois

### Motif d'hospitalisation :

Tuméfaction fessière gauche.

### Antécédents :

Grossesse non suivie menée à terme.

Accouchement par voie haute.

Pas de cas similaire dans la famille.

### Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 1 mois par la découverte fortuite par la mère d'une masse au niveau de la fesse gauche augmentant progressivement de volume sans trouble de transit.

### Examen clinique

#### ➤ Examen de la région sacro-coccygien :

Présence d'une masse polylobée, ferme au niveau du quadrant inférieur gauche de la fesse gauche mesurant 40 x 30 mm de diamètre, douloureuse à la palpation profonde et fixe, sans signe inflammatoire en regard.

Anus dévié en avant et perméable avec bon tonus sphinctérien.

#### ➤ Examen des aires ganglionnaires :

Les aires ganglionnaires sont libres.

### **Bilan radiologique**

#### ➤ **Radiographie de la masse :**

Opacité de tonalité liquidienne avec présence de calcifications.

#### ➤ **Echographie pelvienne :**

Processus lésionnel pelvien présacré mesurant 90 x 53.5 x 60 mm de diamètre de contours polylobés réguliers à triple composante tissulaire, kystique et calcique, le processus s'étend vers la fesse droite. Absence d'adénopathie profonde.

Aspect échographique évocateur d'un tératome sacrococcygien.

#### ➤ **Tomodensitométrie abdominopelvienne :**

Masse pelvienne présacrée, rétro-rectale, extériorisée à la fesse droite et à développement périnéal.

Elle mesure 43 x 50 mm.

Elle comporte une calcification superficielle à sa partie basse et des plages liquidiennes latéralisées à droite.

Elle refoule la vessie et le rectum vers l'avant et vers le haut.

Aspect évocateur d'un tératome sacrococcygien avec développement endopelvien de 5 cm de grand axe.

### **Bilan biologique**

#### **Les marqueurs tumoraux :**

Alpha-foetoprotéine : 3869,42 ng/ml

NFS : HGB : 10.0 g /dl CCMH : 34 ,30% VGM : 78 fL.

TP et TCA : normaux.

Ionogramme sanguin : normal.

### **Traitement**

#### **+ Chimiothérapie :**

*5 cures de chimio première VIP.*

#### **+ Chirurgie :**

- Malade sous AG, en décubitus ventral.
- Incision sagittale médiane au-dessus du pli inter-fessier.
- Dissection musculaire médiane.
- On trouve une masse à la fois kystique et charnue infiltrant la dernière pièce coccygienne.
- Résection de la dernière pièce coccygienne avec la masse dont la dissection est facile par rapport au rectum qui n'est pas envahi.
- Hémostase.
- Fermeture plan par plan.

### **Histologie**

Pièce parvenue en trois fragments montrant un tératome pluritissulaire avec présence d'un foyer de tumeur vitelline mesurant 14x10 mm

### **Evolution :**

Récidive avec reprise chirurgicale, enfant décédé 1 mois après.

## 11) Observation médicale N° 11 (2013)

### Identité :

Nom et prénom : A.A

Sexe : enfant de sexe féminin.

Age : 3 ans.

### Motif d'hospitalisation :

Masse sacrococcygienne.

### Antécédents :

Grossesse suivie menée à terme.

Accouchement par voie basse sans incident.

Pas de cas similaire dans la famille.

### Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 4 mois par l'apparition d'une petite masse au niveau sacro-coccygien ayant augmenté de taille d'une façon progressive avec notion d'arrêt des matières et des gaz, sans autre signe associé, le tout évoluant dans un contexte d'amaigrissement de 3 kg en 3 mois.

### Examen clinique

#### ➤ Examen de la masse :

Présence d'une masse au niveau sacro-coccygien polylobée d'environ 4 cm de grand axe de consistance ferme, fixe, indolore à la palpation, la peau en regard est normale. L'anus est dévié en avant, perméable avec un bon tonus sphinctérien.

➤ **Examen des aires ganglionnaires :**

Présence d'adénopathies inguinales bilatérales dures et peu mobiles.

**Bilan radiologique**

➤ **Echographie pelvienne :**

Présence au niveau sacro-coccygien médian, d'une masse tissulaire hétérogène bien limitée mesurant 33 x 30 mm, étendue en endopelvien.

Aspect en faveur d'un tératome sacro-coccygien.

➤ **Tomodensitométrie abdominopelvienne :**

Présence d'une masse sacrococcygienne de densité tissulaire bien limitée renfermant des calcifications sans rehaussement après injection du produit de contraste, mesurant 39 x 38 x 36 mm, cette masse s'étend en avant vers le rectum avec perte du liseré graisseux de séparation par endroit et respect de la vessie, elle s'étend en arrière vers les parties molles de la fesse, présence de deux volumineuses adénopathies iliaques externes bilatérales nécrosées mesurant : à droite 43 x 33 mm et à gauche 28 x 22 mm.

Aspect TDM en faveur d'une masse sacrococcygienne évoquant en premier un tératome sacrococcygien avec deux adénopathies iliaques externes nécrosées.

**Bilan biologique**

• **Les marqueurs tumoraux :**

Alpha-foetoprotéine : 7000ng/ml normal.

Dosage betaHCG : <1.20 mUI/ml normal.

- NFS normale.
- Ionogramme normal.
- TP-TCA normaux.

## Traitement

### Chirurgie :

- Malade sous anesthésie générale.
- Incision sacrée en V renversé circonscrivant la tumeur.
- Décollement du plan cutané en laissant une collerette de peau à la tumeur.
- On trouve une tumeur bien encapsulée de consistance mixte, mesurant 5 x 5 cm avec une composante endo et exo-pelvienne et de contact intime avec le rectum.
- Dissection de la portion exo-pelvienne de la tumeur par rapport au plan sous-cutané et le muscle grand fessier.
- Repérage de l'articulation coxo-sacrée.
- Désarticulation et résection en bloc du coccyx avec la tumeur.
- Dissection de la tumeur en profondeur par rapport à la face postérieure du rectum et les muscles de la sangle pelvienne permettant de compléter la résection de la tumeur.
- Biopsie osseuse du sacrum au niveau de la zone de résection pour étude de l'extension tumorale dans le sacrum.
- Vérification de l'hémostase.
- Reconstitution du plan musculaire autour du rectum.
- Capitonage de la cavité résiduelle.
- Fermeture plan par plan.

### Chimiothérapie

Chimiothérapie post-opératoire

5 cures VIP: vp16+IFOSFAMIDE+CISPLATINIUM

### **Etude anatomo-pathologique**

Elle est revenue en faveur d'un tératome immature avec limites d'exérèse chirurgicale saines.

Sacrum et coccyx non envahis.

### **Evolution :**

\*Métastase pulmonaire.

TDM thoracique : Formations nodulaires dont la plus volumineuse mesure 22 x 20 x 18 mm.

Nodule parenchymateux unique mesurant 44 x 51 x 40 mm.

Foyer de condensation alvéolaire au lobe supérieur gauche.

TDM en faveur d'une récurrence métastatique.

- Débuter une chimiothérapie palliative de type ENDOXAN avec corticothérapie.
- Enfant décédé à domicile.

## 12) Observation médicale N° 12 (2015)

### Identité :

Nom prénom : B.I

Sexe : Nourrisson de sexe masculin.

Age : 2 mois.

### Motif d'Hospitalisation :

Suspicion de tératome sacrococcygien.

### ATCDS :

Pas de consanguinité

Grossesse suivie, accouchement par voie basse.

Pas de cas similaire dans la famille.

### Histoire de la Maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à une semaine par l'installation de cris incessants avec rétention aigue d'urine.

### Examen clinique :

#### ➤ Examen abdominal :

Pas d'hépatosplénomégalie, pas de masse palpable.

#### ➤ Examen neurologique :

Monoparésie du membre inférieur gauche.

➤ **Examen des aires ganglionnaires :**

Les aires ganglionnaires sont libres.

**Bilan Radiologique :**

▪ **Echo-Abdomino-pelvienne :**

Processus lésionnel présacré, bien encapsulé d'échostructure tissulaire, hétérogène, renfermant des calcifications s'emblant fusée en intrarachidien sacré mesurant 43 x 22 x 32 mm, évoquant en premier lieu un tératome sacrococcygien ou un neuroblastome.

▪ **Tomodensitométrie abdomino-pelvienne :**

Processus lésionnel de 41 x 34 mm étendu depuis S<sub>1</sub> jusqu'au canal anal. Lésion hypodense se rehaussant de façon modérée et hétérogène après injection de produit de contraste, de limites nettes et de contours réguliers.

**Biologie :**

AFP : 341,27.

**Traitement :**

✓ **Chimiothérapie : première :**

4 cures VIP.

✓ **Chirurgie :**

- Malade sous anesthésie générale en décubitus ventral, anesthésie péridurale.
- Incision en V inversé en regard du coccyx.
- Dissection sous-cutanée.

- Désarticulation du coccyx avec une partie du sacrum.
- Dissection de la masse par rapport aux organes de voisinage en particulier le rectum dont on a trouvé un plan de clivage.
- Exérèse de la masse qui mesure 2 à 3 cm laissant ainsi une cavité résiduelle.
- On a décidé d'aborder par voie abdominale pour explorer le haut du sacrum.
- Mise du malade en décubitus dorsal.
- Incision de mini laparotomie transmédiane.
- Après exploration du haut du sacrum et des organes de voisinage, pas de masse résiduelle.
- Fermeture plan par plan au niveau de la cavité résiduelle.

**Anatomo-pathologie:**

Tératome sacrococcygien mature.

**Evolution :**

- Satisfaisante.
- Nette amélioration de la motricité du membre inférieur gauche, reprise d'une diurèse normale.
- Echographie de contrôle : Nette réduction en biométrie.



# *Résultats*

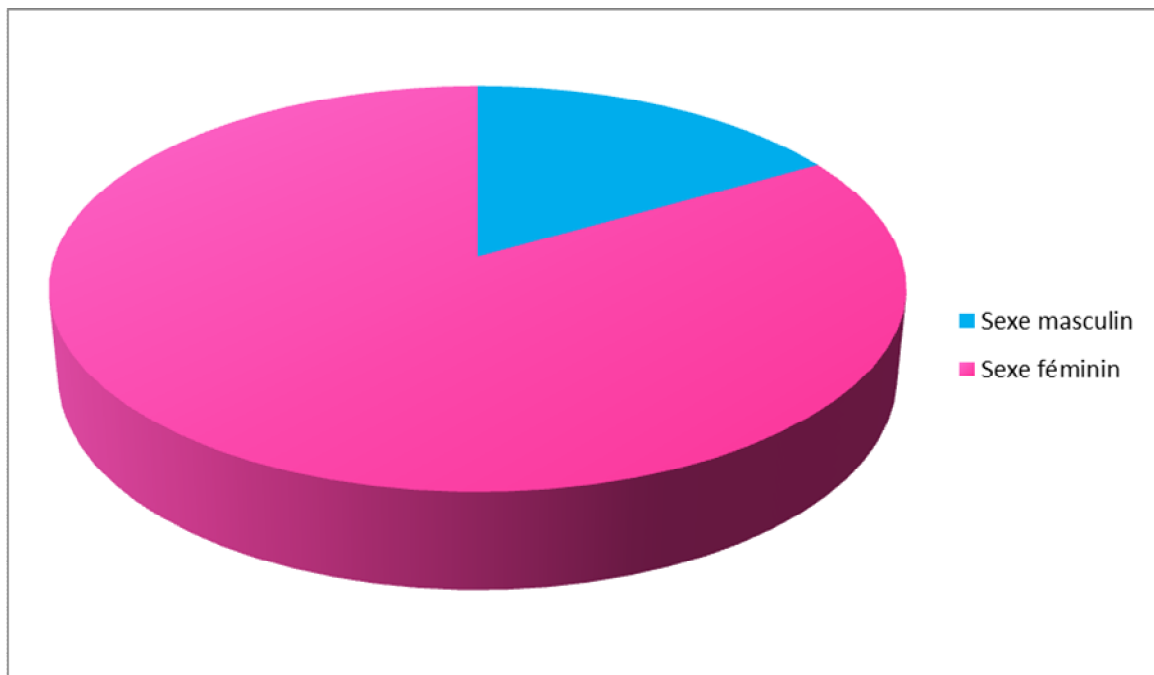
## I) EPIDEMIOLOGIE:

### A. Age :

L'âge moyen de nos patients était de 10.75 mois avec des extrêmes de 1 jour à 3 ans.

### B. Sex-ratio :

Parmi nos 12 patients, 10 sont de sexe féminin et 2 de sexe masculin, avec un sex-ratio F/H de 0.20.



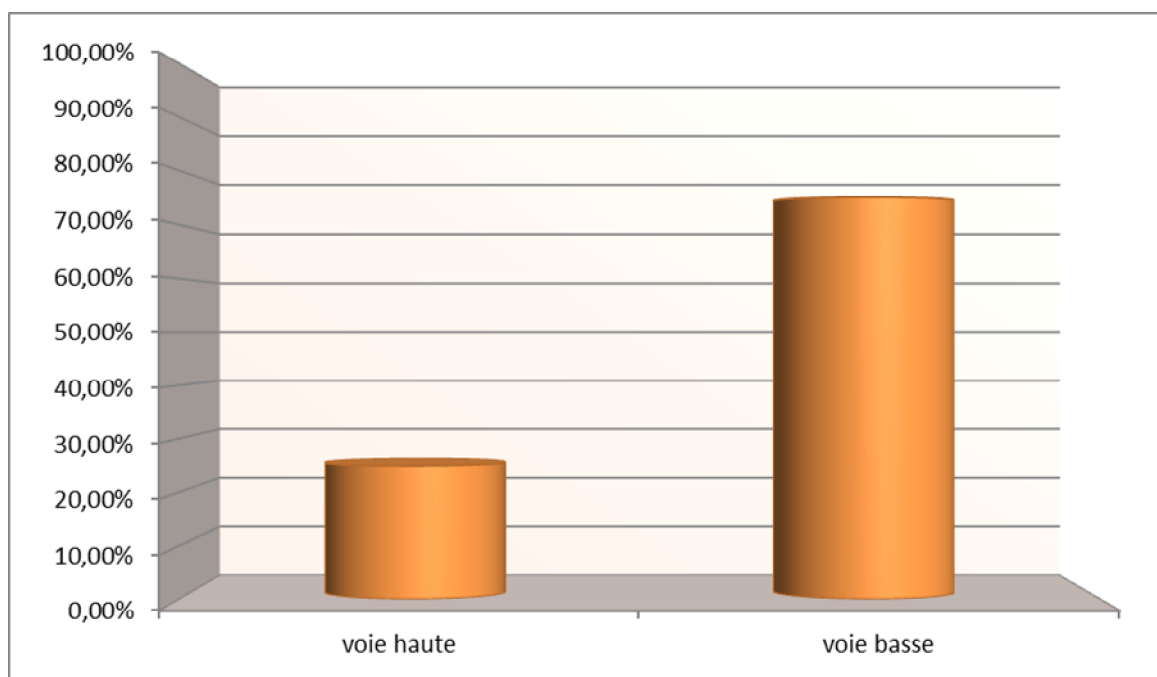
**Figure 1 :** Répartition du sexe dans les cas de TSC de notre étude

### C. Fréquence

La fréquence moyenne est de 1.09 cas par an : 12 patients pendant 11 ans.

### D. Mode d'accouchement

L'accouchement a été effectué par voie vaginale pour 9 nouveau-nés, tandis qu'une césarienne a été nécessaire chez 3 cas.



**Figure 2 :** Répartition selon le mode d'accouchement dans notre série

### E. Antécédents familiaux

Aucun patient n'avait des antécédents familiaux de TSC ni de gémellité.

## II) ETUDE CLINIQUE

### A. Circonstance de découverte

La masse tumorale était le motif de consultation chez 10 de nos patients, une rétention aigue d'urine chez 1 patient et des cris incessants chez 1 autre.

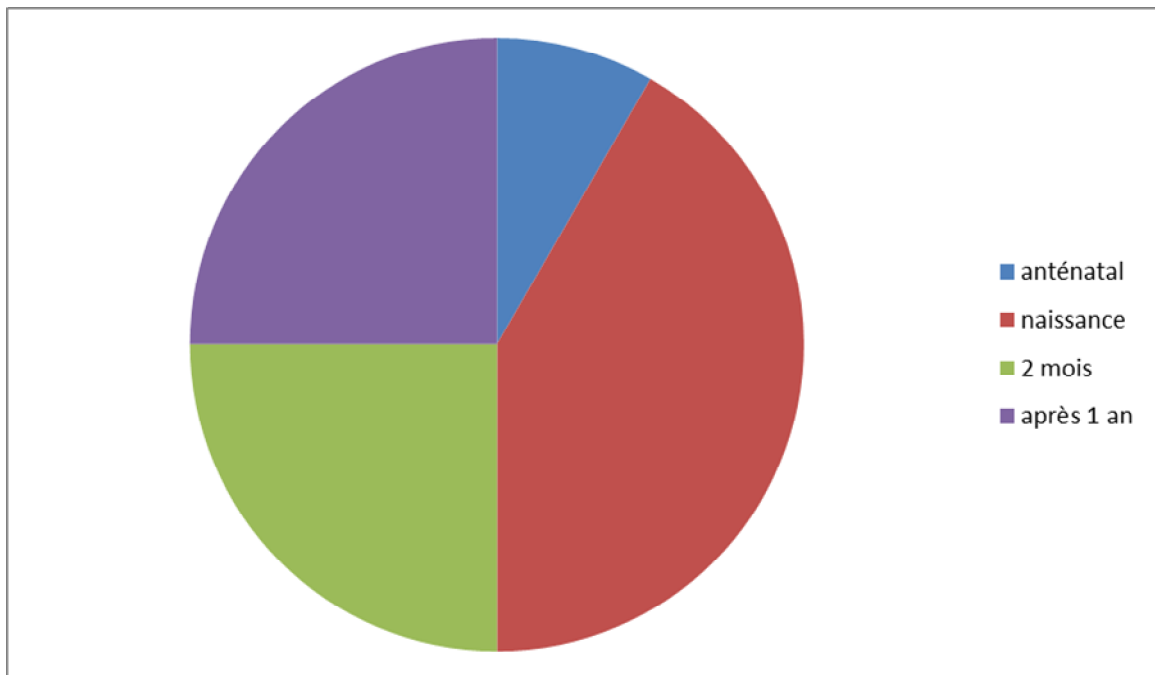
La masse a été découverte :

En anténatal chez 1 seul cas soit 8.33%,

A la naissance chez 5 cas soit 41.66%,

A 2 mois chez 3 cas soit 25%,

Après 1 an chez 3 cas soit 25%.



**Figure 3** : l'âge de découverte dans notre série

## B. Examen clinique

### 1) Examen de la masse tumorale

La taille tumorale chez nos patients variait entre 2.5 et 23 cm avec une moyenne de 7.33 cm, 25 % des cas avaient un TSC dépassant 10 cm.

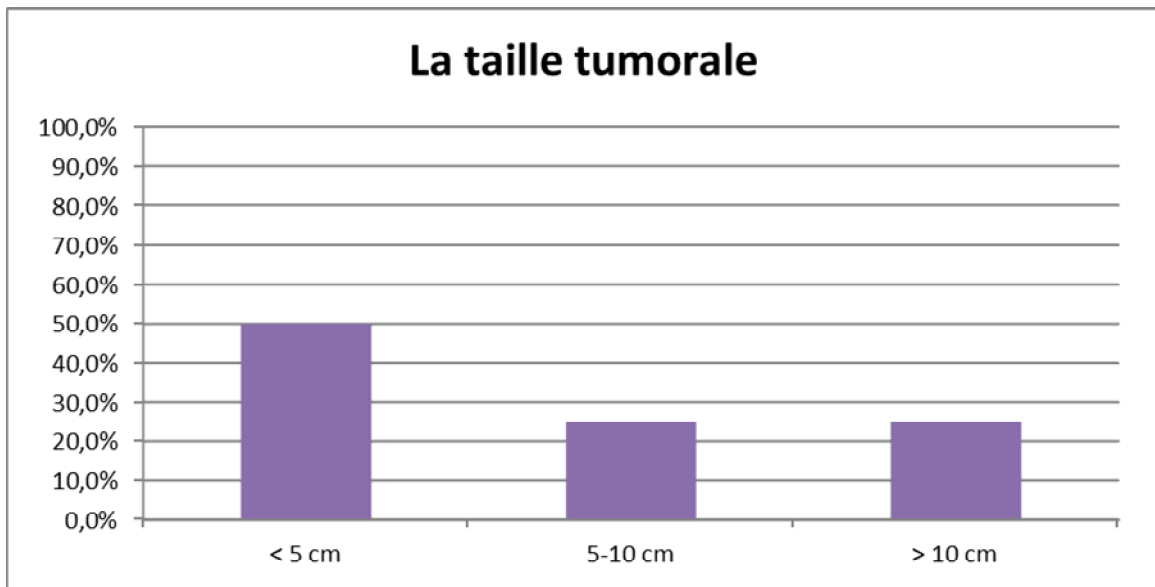
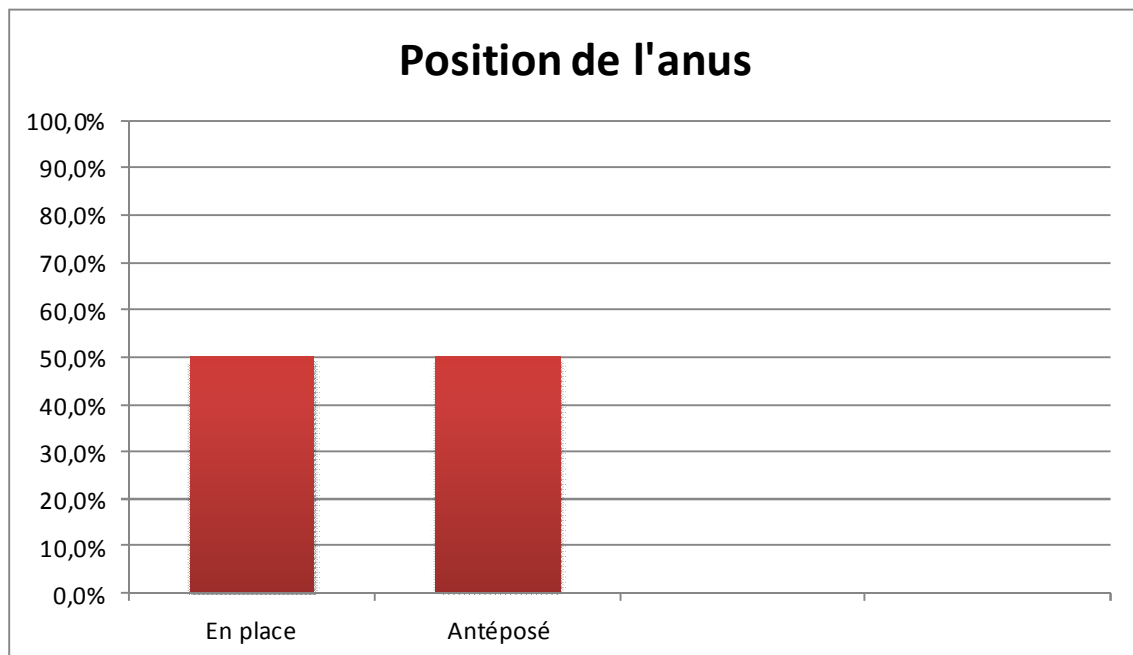


Figure 4 : Répartition des cas de notre série selon la taille tumorale

## 2) Examen de l'anus

L'anus était perméable dans tous les cas, il était en place chez 50 % des patients et dévié en avant chez 50 % des patients.



**Figure 5** : Répartition selon position de l'anus dans notes série

## **II) ETUDE PARACLINIQUE**

### **A. Imagerie**

#### **1) Radiographie standard de la masse**

Elle a été demandée chez 6 de nos patients, objectivant des masses de tonalité liquidienne. Des calcifications intra-tumorales ont été notées chez 4 cas.

#### **2) Echographie abdomino-pelvienne**

Elle a été d'une grande aide diagnostic, réalisée chez 11 nos patients, elle a montré :

Des masse sacrococcygienne à structure hétérogène hypoéchogène, à composante mixte, à composante tissulaire, présence de calcifications.

Evoquant chez tous nos patients un tératome sacrococcygien, doute avec un neuroblastome chez un cas.

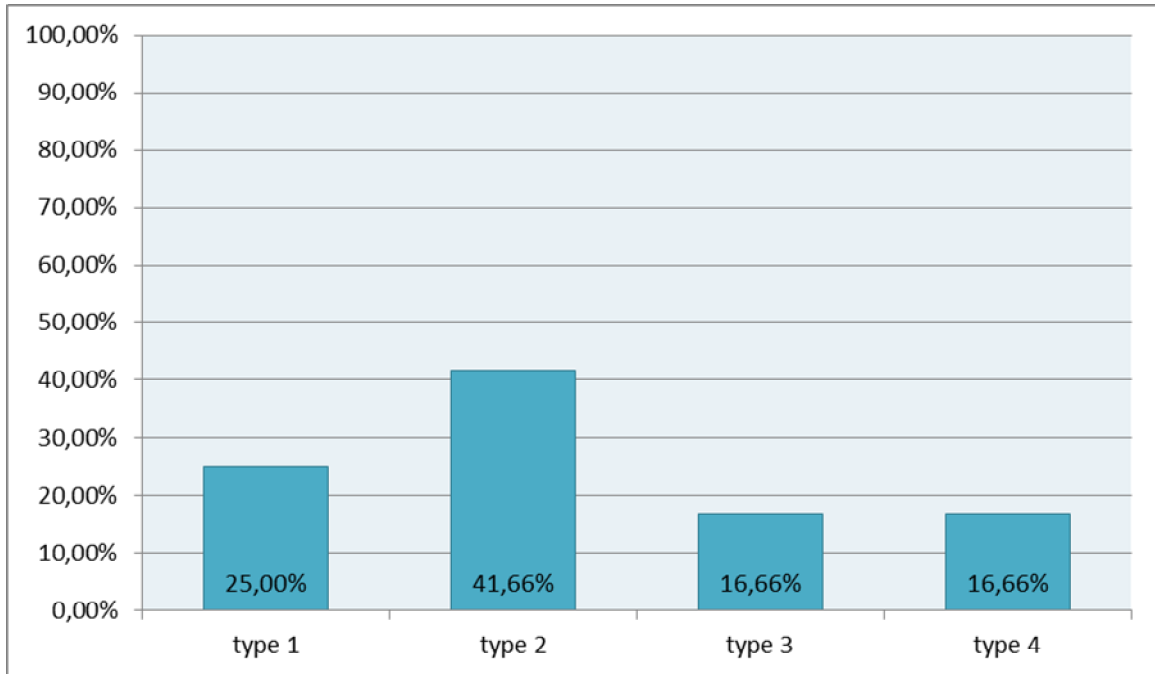
#### **3) TDM abdomino-pelvienne**

Réalisée chez 66.66 % des cas, permettant une meilleure précision du diagnostic.

Elle a été en faveur d'une masse sacrococcygienne chez tous nos patients.

#### **4) IRM**

Elle a été réalisée chez 3 patients, dont 1 été en anténatal, objectivant une masse à composante mixte renfermant des calcifications en faveur de TSC.



**Figure 6** : Répartition des TSC selon le type anatomique d'ALTMAN dans notre série.

## **B. Biologie**

### **1) Marqueurs tumoraux**

Le dosage préopératoire de l'alpha-foeto-protéine a été réalisé chez tous nos patients. Le taux de l'AFP était élevé chez 8 cas.

### **2) Bilan de retentissement**

Il comprend une NFS, un groupage, un ionogramme sanguin et un bilan de crase. Il a été réalisé chez tous les malades, revenu normal.

### **III) TRAITEMENT**

#### **A. Chirurgie**

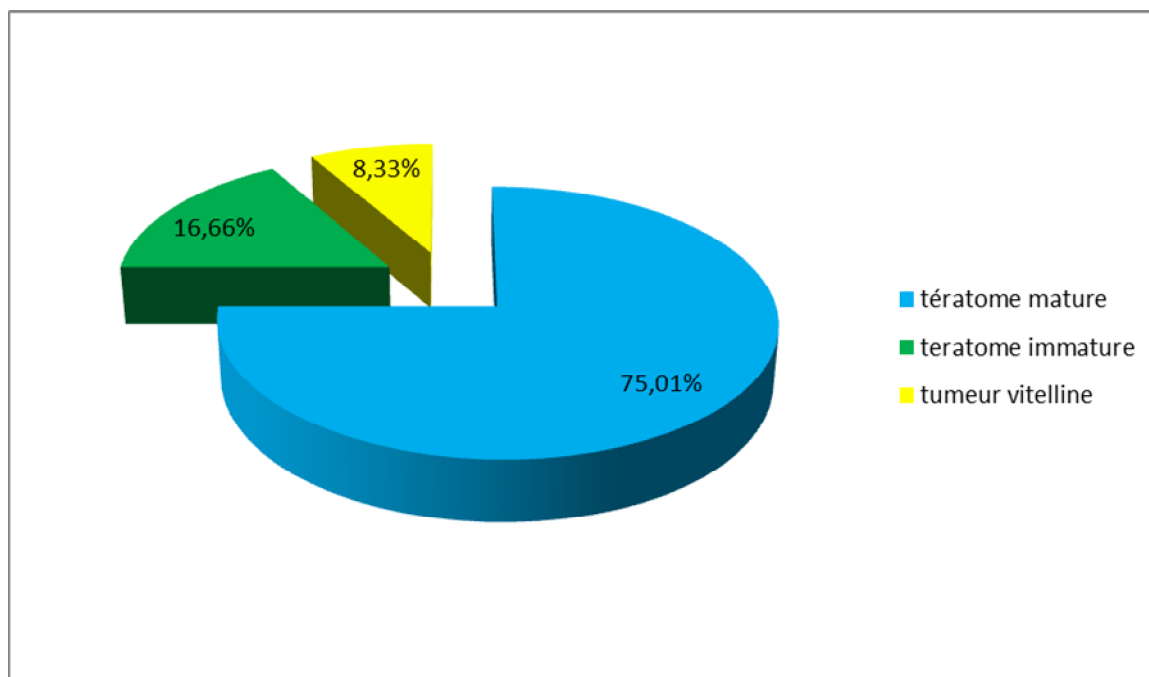
Dix de nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical par voie périnéale et deux ont été abordés par voie abdomino-périnéale, consistant à l'exérèse totale de la masse avec réalisation systématique d'une coccygectomie.

#### **B. Chimiothérapie**

Une chimiothérapie a été nécessaire chez 7 patients, chez 6 patients en préopératoire et chez 1 patient en postopératoire.

#### IV) HISTOLOGIE

Un examen anatomo-pathologique a été réalisé chez tous nos patients. Il est revenu en faveur d'un tératome mature chez 9 cas, un tératome immature chez 2 cas et un tératome pluritissulaire avec présence d'un foyer de tumeur vitelline chez un cas.



**Figure 7** : Répartition des TSC selon le type histologique dans notre série.

#### V) EVOLUTION

L'évolution était satisfaisante chez 9 cas.

Trois enfants ont eu des récurrences, un avait aussi des métastases pulmonaires. Deux sont décédées quelques mois après.



## *Discussion*

## I) EPIDEMIOLOGIE :

### A. Fréquence :

Le tératome sacro-coccygien est une tumeur germinale non séminomateuse extra-gonadique.

L'incidence est estimée à 1 pour 15,000 naissances vivantes. [3][6]

**Tableau 1** : Comparaison de l'incidence des tératomes sacrococcygiens dans les différentes études [3]

<b>Auteur</b>	<b>Période d'étude</b>	<b>Pays</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Incidence</b>
<b>Derikx 2006[106]</b>	1990-1999	The Netherlands	173	1/28,500
<b>Forrester 2006[107]</b>	1986-2001	USA, Hawaii	22	1/23,300
<b>Swamay 2008[108]</b>	1985-2006	England	28	1/27,500
<b>Pauniahho 20013 [109]</b>	1987-2008	Finland	124	1/10,700
<b>Hambraeus 2015[3]</b>	2000-2013	Sweden	19	1/14,000

La Localisation sacrococcygienne est le premier site des tératomes touchant le petit enfant (40 à 60 %).

Le TSC occupe le premier rang des tératomes du nouveau-né, le deuxième rang des tumeurs néonatales après les lymphangiomes, et le troisième rang des tumeurs retro-péritonéales après les neuroblastomes et les néphroblastomes. [9]

## B. Sex-Ratio :

Les tératomes sacrococcygiens sont plus fréquents chez la fille. Cette prédominance féminine est constante dans la majorité des séries avec un sex-ratio H/F de 1/4. [1]

Le tableau suivant montre cette prédominance féminine selon différentes études.

**Tableau 2** : Variation du sex-ratio selon les séries

Auteurs	Taille de la serie	Garçons	filles(%)	sexe-ratio
<b>Robinson K et al[12]</b>	51	10	41(80%)	0.24
<b>Nakazawa A et al [13]</b>	289	73	216(75%)	0.33
<b>malone et al [14]</b>	33	6	27(81%)	0.22
<b>vaez-zadeh et al [15]</b>	44	11	33(75%)	0.33
<b>Shalaby MS, et al [16]</b>	31	6	25(81%)	0.24
<b>Nacireddine N et al[9]</b>	35	5	30(85%)	0.16
<b>Sanoussi et al [18]</b>	38	7	31(81%)	0.22
<b>Rescorla et al [19]</b>	126	33	93(73%)	0.35

**Dans notre série, le sex-ratio était de 0.20.**

## C. Facteurs de risque

### 1) Hérité

Des cas familiaux de TSC ont été décrits par Ashcraft et Holder, qui suggérant que la tumeur est héritée selon le mode autosomique dominant.

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

**Tableau 3** : Caractéristiques familiaux et non familiaux des tératomes Sacrococcygiens. [20][21]

Non familiaux	Familiaux
Ratio F/H, 3 :1	Ratio F/H, 1 :1
Association avec des malformations Anorectales <10%	Association avec des sténoses Anales 100 %
Peut-être malin	Souvent bénin
Non adhérent au rectum	Toujours adhérent au rectum

**Dans notre étude, il n'avait pas été trouvé d'antécédents familiaux de TSC.**

### 2) Gémellarité :

Il y a une forte prédominance de TSC chez les jumeaux. [18]

Dans l'étude d'Hedrick et al, trois enfants étaient issus d'une grossesse gémellaire (10 % des cas).

Gross et al., avaient décrit un cas de grossesse gémellaire avec deux fœtus atteints. [23] [24]

**Dans notre série, il n'y avait pas de notion de gémellarité.**

#### **D. Age de découverte :**

Jusqu'à ces dernières années, le diagnostic des TSC se faisait fortuitement à la naissance par la découverte d'une grande masse exophytique médio-axiale au niveau de la région sacrococcygienne. [6].

Actuellement, grâce aux progrès de l'échographie fœtale, leur diagnostic peut être évoqué en anténatal dès le premier trimestre. [5] [23]

Dans les formes pelviennes pures, le diagnostic se pose un peu tardivement, en général devant une symptomatologie fonctionnelle obstructive urinaire ou digestive. [26]

Bien que rare à l'âge adulte, Miles et Stewart ont rapporté une série de 11 patents dont l'âge variait entre 18 et 76 ans. [27]

**Dans notre série, un de nos patients a été diagnostiqué en anténatal et 4 ont été diagnostiqués à la naissance.**

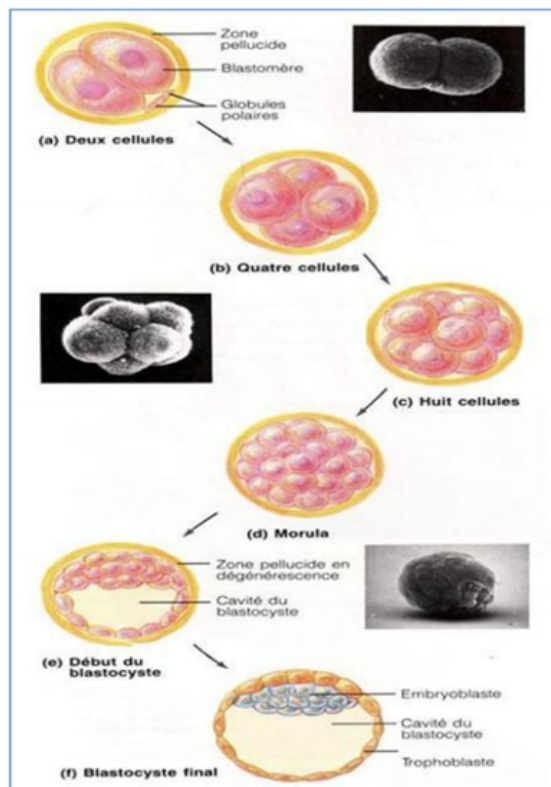
## II) RAPPELS

### A. Rappel embryologique [118]:

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

#### ❖ La première semaine : (Fig.7)

L'ovule fécondé se divise en blastomères pour atteindre le stade de morula. La morula s'évide, se remplit de liquide pour former le blastocyste constitué d'une sphère externe de cellules trophoblastiques (bouton embryonnaire) et d'un amas excentrique de cellules appelées embryoblastes.



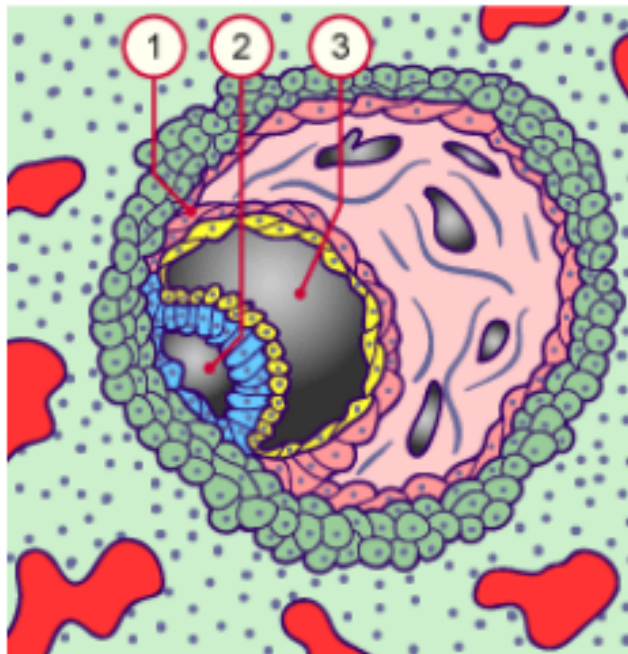
**Figure 7** : Les étapes de la segmentation : [118]  
a) Deux cellules. b) Quatre cellules. c) Huit cellules.  
d) La morula. e) Blastocyste initial. f) Blastocyste final.

❖ **La 2ème semaine : (Fig.8)**

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.

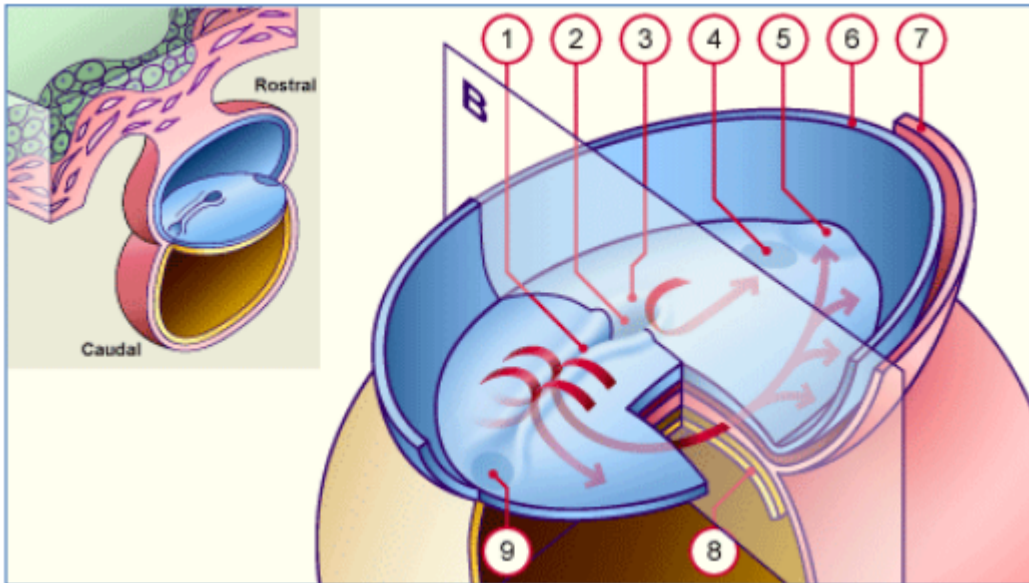


**Figure 8 [11] :**

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

### ❖ La 3ème semaine : (Fig.9)

Durant la troisième semaine du développement, l'épiblaste va subir des transformations complexes : **la gastrulation**, qui amène aboutit à la différenciation des trois feuillets embryonnaires. Cette transformation commence par l'apparition de la ligne primitive.



**Figure 9** : Disque embryonnaire vu par sa face supérieure (dorsale) (12-17 jours). [118]

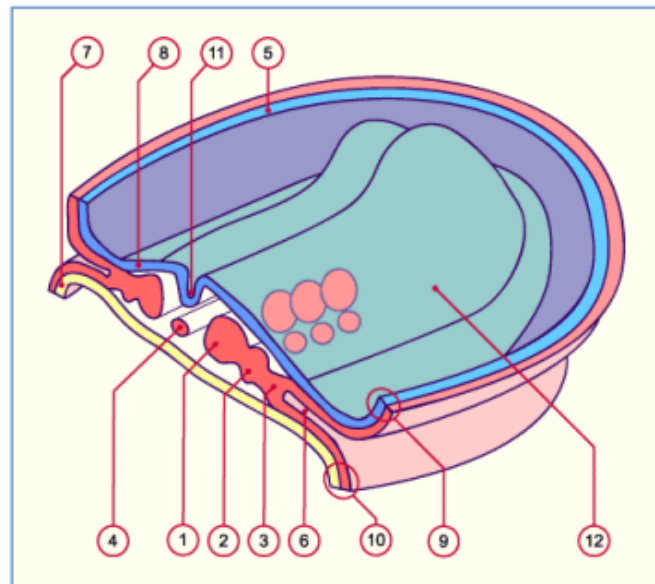
Les flèches rouges représentent schématiquement la migration des cellules épiblastiques vers leurs territoires présomptifs respectifs.

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

NB : Sillon primitif + Dépression primitive + Nœud primitif = ligne primitive.

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

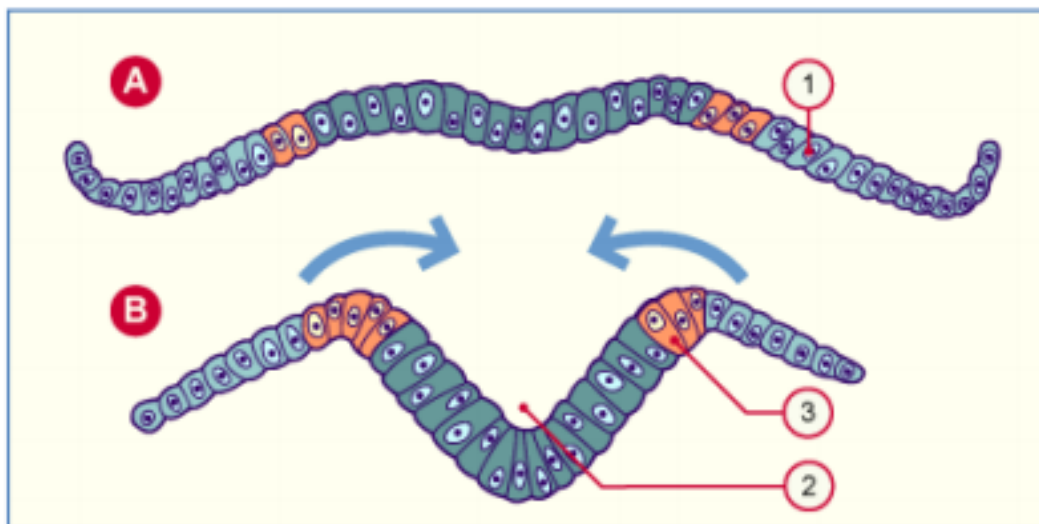
Figure 10 : Le mésoblaste se subdivise en 3 parties: para-axiale, intermédiaire et latérale. La partie para-axiale, voisine de la notochorde, subit une division segmentaire pour former les somites. La partie latérale du mésoblaste est divisée en deux lames: la somatopleure et la splanchnopleure, qui ensemble, délimitent le coelome intraembryonnaire.



**Figure 10 [118] :**

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

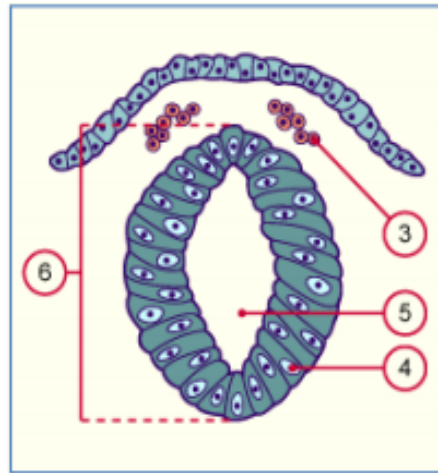
Figure 11 : Pendant ce temps sur la ligne médiane, un amas cellulaire cylindrique, la notochorde, induit la différenciation du neuroblaste à partir de la portion dorsale sus-jacente de l'épiblaste. C'est le processus **de la neurulation**. La partie médiane de l'épiblaste s'épaissit, forme une gouttière, 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 11:** Début de la neurulation dans la région cervicale avec ébauche de formation de la gouttière neurale. En orange, figurent les cellules de la future crête neurale. Les flèches indiquent le sens du plissement latéral. [118]

A- Plaque neurale B- Gouttière neurale

1- Epiblaste 2- Gouttière neurale 3- Crête neurale



**Figure 12** : Crête neurale après séparation (stade tube neural). [118]

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

Normalement, à partir de la 4<sup>ème</sup> semaine de développement de l'embryon, la ligne primitive se résorbe progressivement. Cependant, dans le cas du tératome sacrococcygien, elle ne se résorbe pas, provoquant des anomalies de développement.

La ligne primitive régresse en direction caudale jusqu'à la 4<sup>ème</sup> semaine, pour ne former qu'une structure insignifiante de la région sacrococcygienne 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 sacrococcygiens et le rattachement constant de ces tumeurs au coccyx.

## **B. Rappel anatomique [119] [120]**

Avant de considérer l'aspect clinique et thérapeutique du TSC, un rappel centré sur les structures anatomiques concernées par la croissance d'un TSC s'avère nécessaire :

- A la région sacro –coccygienne
- A la région fessière
- A la cavité pelvienne
- Au périnée

### **1) la région sacro-coccygienne**

La région sacro-coccygienne est constituée par la colonne sacrococcygienne qui représente une zone d'insertion musculo-aponévrotique et ligamentaire.

#### **❖ La colonne sacro-coccygienne (Figure13)**

Elle prolonge le rachis lombaire et la partie postérieure de la ceinture pelvienne, entre les deux ailes iliaques de l'os coxal.

Elle est formée :

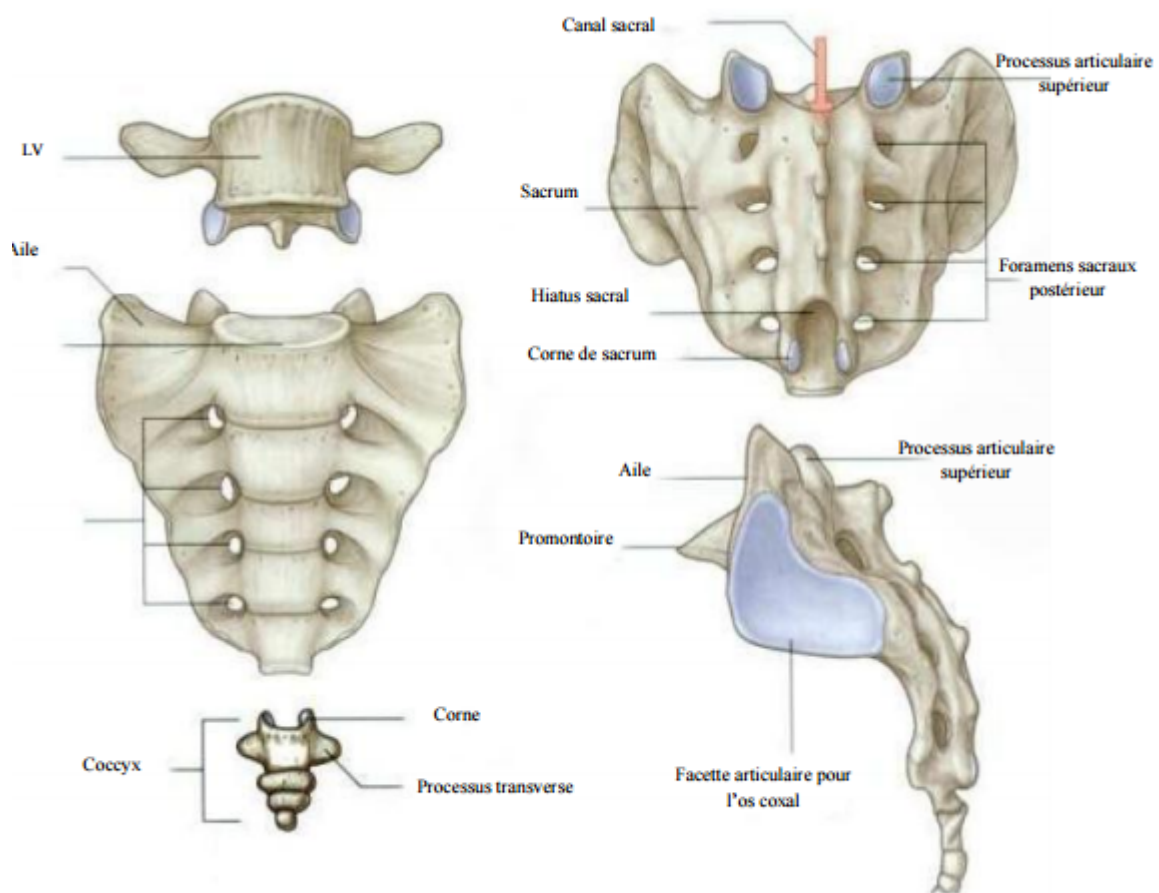
Par le sacrum, épais et volumineux en haut, percé par les foramens sacrés antérieur et postérieur.

Et le coccyx sous-jacent, étroitement unis l'un à l'autre.

Elle est traversée par le canal sacré :

Elle est une zone d'insertion pour :

- Des muscles : notamment le muscle grand fessier à sa face postérieure et le muscle élévateur de l'anus à sa face antérieure.
- Des ligaments : dont le ligament ano-coccygien en arrière du coccyx et les ligaments sacro-latéral et sacro-épineux.
- Les aponévroses : spinale et lombo-sacrée.



**Figure 13** : schéma montrant le sacrum et le coccyx, vues antérieure et postérieure

## 2) La région fessière

### a. Plan superficiel :

Il n'existe pas de fascia superficialis à la fesse, où le tissu graisseux sous-cutané s'étend en une seule couche, de la face profonde du derme à l'aponévrose.

### b. Plan musculaire :

Le plan musculaire se présente en trois plans superposés : superficiel, moyen et profond.

#### ✓ Plan superficiel : muscle grand fessier

Le muscle grand fessier (gluteus maximus) s'étend entre :

- D'une part, le quart supérieur de la crête iliaque, la fosse iliaque externe, le sacrum et le coccyx.
- D'autre part, la ligne de trifurcation externe de la ligne âpre et le fascia lata.

Sa face profonde est séparée des muscles sous-jacents par une large nappe de tissus cellulo-graisseux, qui communique :

- En dedans, avec l'espace pelvi-rectal supérieur par la grande échancrure sciatique et avec la fosse ischio-rectale par la petite échancrure sciatique.
- En bas, avec la cuisse.

✓ **Plan moyen : moyen fessier**

Le moyen fessier (gluteus medius) déborde en haut le grand fessier jusqu' à la crête iliaque.

Il s'étend de l'espace compris entre les deux lignes demi-circulaires de la fosse iliaque externe, jusqu'à la face externe du grand trochanter.

L'espace qui sépare le moyen et le grand fessier contient les branches superficielles des vaisseaux fessiers supérieurs.

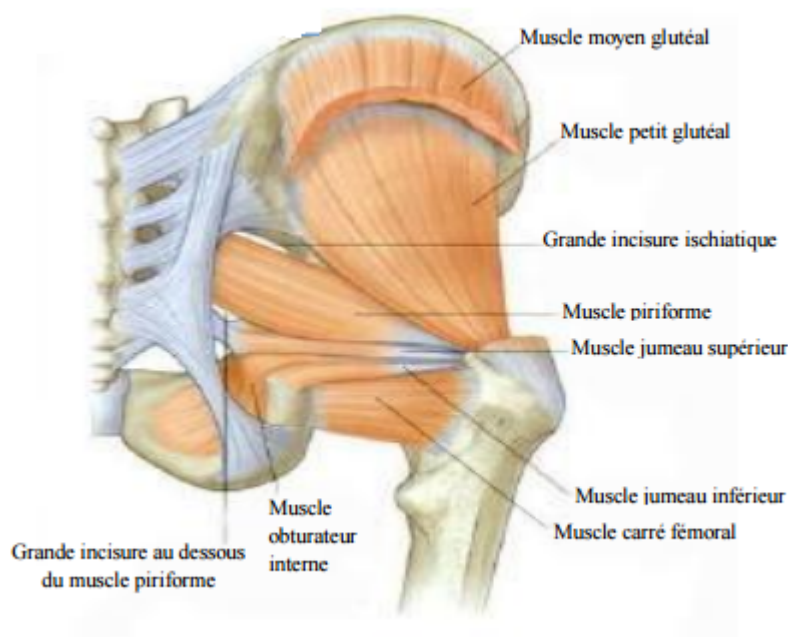
✓ **Plan profond :**

Le plan profond de la fesse est formé par le muscle petit fessier et les muscles pelvi-trochantériens.

- Le petit fessier (gluteus minimus) est entièrement recouvert par le moyen fessier, il recouvre la face supérieure de l'articulation coxo-fémorale et s'étend de la fosse iliaque externe (sous la ligne semi-circulaire antérieure) au bord antérieur du grand trochanter.
- Les muscles pelvi-trochantériens sont situés immédiatement en arrière de l'articulation coxo-fémorale, ce sont les rotateurs externes de la hanche.

Au nombre de 6 et de haut en bas :

- Le pyramidal (piriformis). - L'obturateur interne - Les jumeaux supérieur et inférieur - Le carré crural (quadratus femoris) - L'obturateur externe.



**Figure 14** : plan musculaire profond de la région fessière, vue postérieure.

### **c. Pédicule vasculo-nerveux :**

Les pédicules vasculo-nerveux de la région fessière sont au nombre de deux et cheminent dans la couche cellulo-graisseuse, située sous le muscle grand fessier.

#### **❖ Pédicule supérieur :**

Le pédicule vasculo-nerveux supérieur de la région fessière pénètre dans la fesse, en passant par la partie supérieure de la grande échancrure sciatique, au-dessus du muscle pyramidal.

Il constitué par :

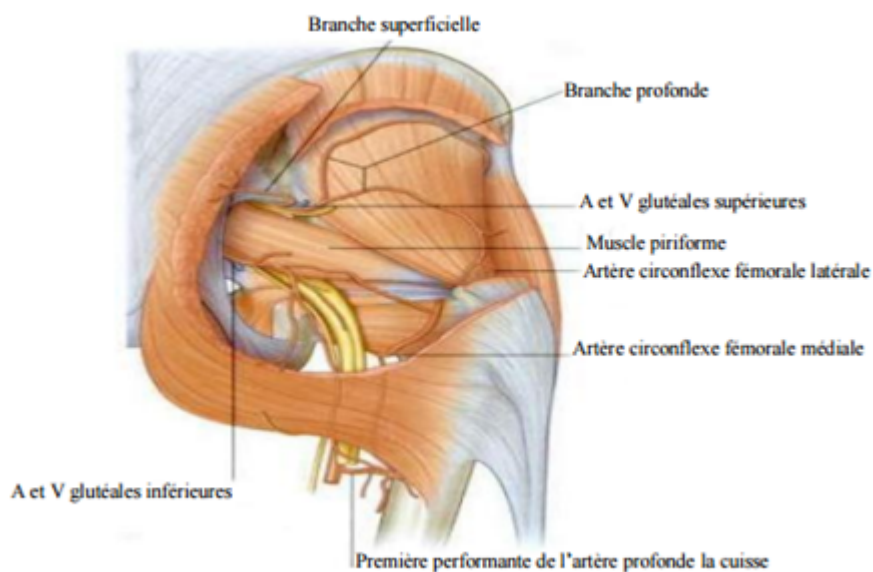
- L'artère fessière supérieure et ses volumineuses veines collatérales
- Le nerf fessier supérieur

### ❖ Pédicule inférieur :

Le pédicule vasculo-nerveux inférieur de la région fessière pénètre dans la fesse, en passant par la partie inférieure de la grande échancrure sciatique, sous le bord inférieur du muscle pyramidal, au-dessus de l'épine sciatique et du petit ligament sacro-sciatique.

Il comprend :

- Les artères fessières inférieure et honteuse interne
- Les veines satellites des artères
- Les nerfs, grand sciatique, petit sciatique, honteux interne, hémorroïdal ou anal, obturateur interne et les nerfs du jumeau supérieur, du jumeau inférieur et du sacré crural.



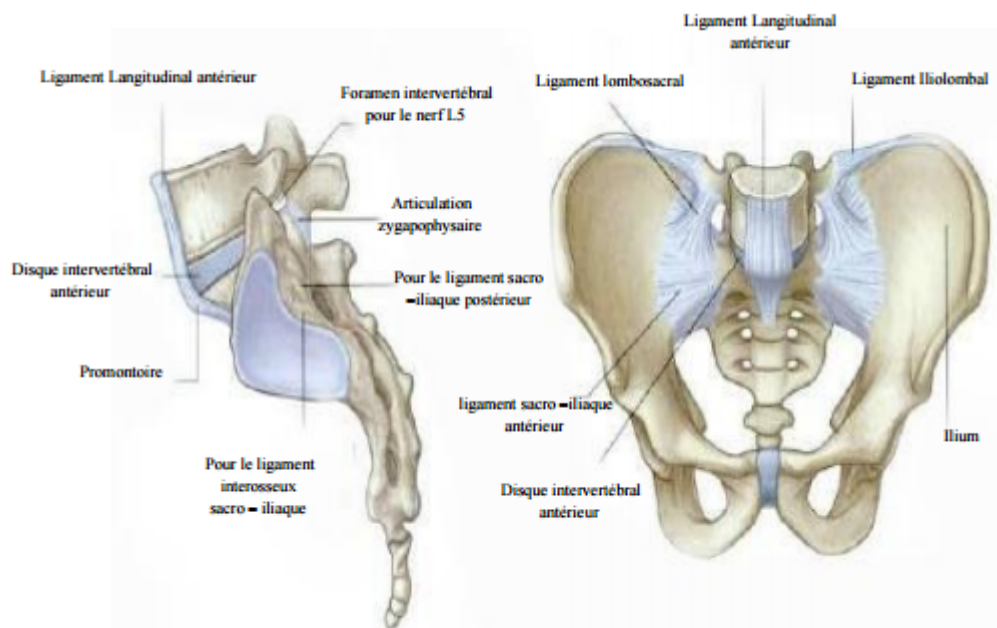
**Figure 15 :** Artères de la région fessières

### 3) La cavité pelvienne

#### a. La paroi osseuse (figure16)

Elle correspond à la portion inférieure de la ceinture pelvienne, située au-dessous du détroit supérieur, c'est-à-dire :

- La partie inférieure de l'os coxal en avant, constituée par le pubis, les branches ilio et ischio-pubiennes.
- La face antérieure de la colonne sacro-coccygienne en arrière.
- Entre les deux, la partie inférieure de l'articulation sacro-iliaque et l'échancrure sciatique ou ischiatique.



**Figure 16** : vue antérieure du bassin avec les articulations lombosacrales et les ligaments associés

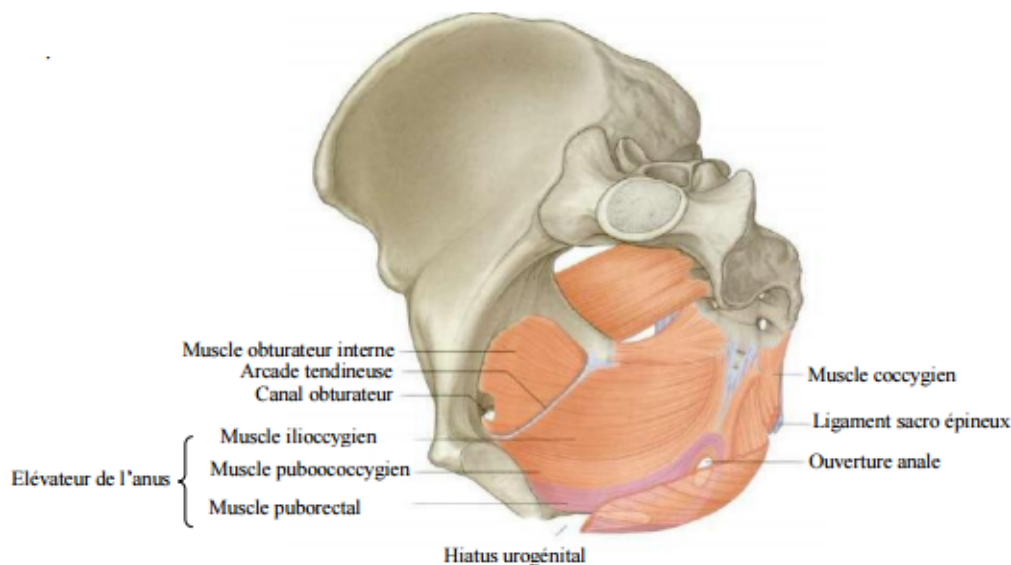
### **b. Le fascia pelvien pariétal**

Prolongement pelvien du fascia transversalis et du fascia iliaca, il recouvre la paroi pelvienne ostéo-musculaire et les plexus nerveux rachidiens ainsi isolés des éléments de la cavité pelvienne.

### **c. La paroi musculaire (figure 17)**

Sur ces éléments osseux, s'insèrent quatre muscles pairs recouverts de leur fascia d'origine intrapelvienne mais à destinée extrapelvienne qui tapissent la face interne du pelvis :

- le muscle pyramidal ou piriforme du bassin en arrière
- le muscle obturateur interne latéralement
- Le muscle élévateur de l'anus (ou releveur de l'anus)
- et le muscle coccygien, qui obturent le détroit inférieur et constituent le diaphragme pelvien.



**Figure 17** : muscles constituant le diaphragme pelvien.

**d. Les rapports pelviens avec un prolongement interne d'un tératome**

**✓ Rapports antérieurs :**

- Le rectum: il est situé dans la loge rectale, en avant du sacrum.

Le rectum est innervé par les plexus rectaux supérieur et moyen.

Chez l'homme:

- en haut, le cul-de-sac recto-vésical, la partie recto-trigonale de la base vésicale; les vésicules séminales et la partie terminale des uretères. .
- En bas, le septum recto-vésical, les vésicules séminales, l'ampoule des conduits déférents et plus bas, la prostate.

Chez la femme:

- En haut, le cul-de-sac recto-utérin, la face postérieure de l'utérus et du fornix vaginal et en bas, le septum recto-vaginal avec le vagin.

**✓ Rapports postérieurs :**

- ❖ Les vaisseaux sacrés moyens (ou sacraux médians)

\*L'artère sacrée moyenne (Figure18) :

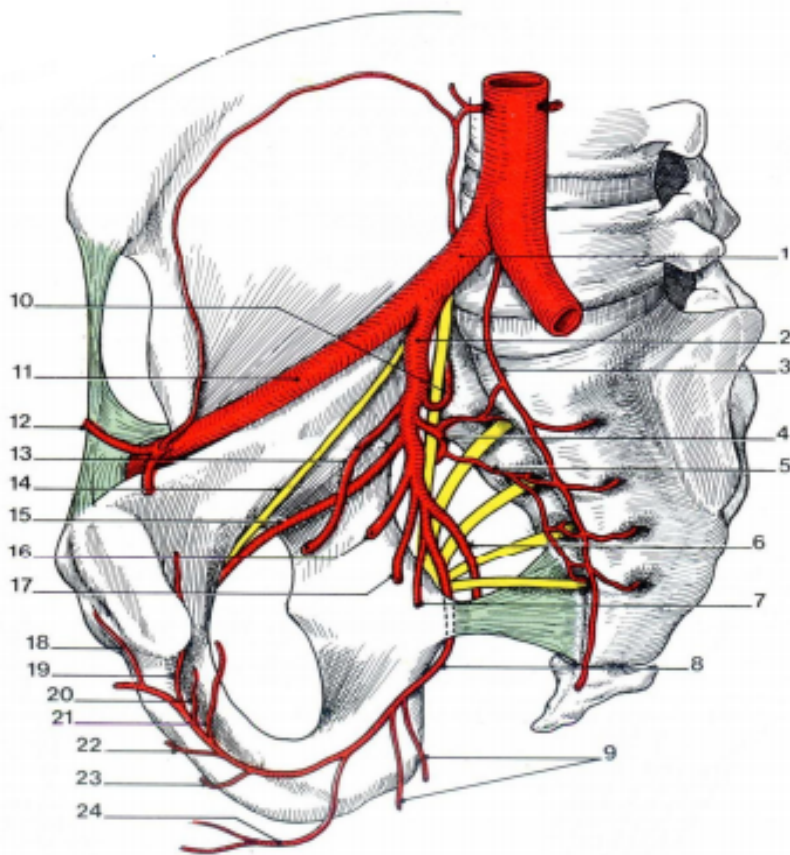
Elle naît à la face postérieure de la terminaison de l'aorte abdominale, devant la 5<sup>ème</sup> vertèbre lombaire. A son origine, elle est derrière la veine iliaque commune gauche puis passe devant le promontoire, perfore le fascia pré-sacré et descend dans l'excavation pelvienne.

Elle se termine au niveau du coccyx par le glomus coccygien (glande de Luschka) et donne des rameaux pour la face postérieure du rectum et le tératome.

\*La veine sacrale médiane :

Satellite de l'artère, elle est double devant le sacrum de chaque côté de l'artère, puis unique au niveau du promontoire, elle se jette le plus souvent dans la veine iliaque primitive gauche.

Ces vaisseaux constituent un reliquat de la vascularisation de l'extrémité caudale de l'embryon. Pour SMITH B, cette artère est la principale artère nourricière des tératomes sacro-coccygiens, elle a alors un diamètre comparable à celui de l'artère iliaque externe ; de même, la veine constitue la voie essentielle de drainage veineux de ces tératomes.



**Branches de l'artère iliaque interne  
(chez la femme)**

- |                         |                          |
|-------------------------|--------------------------|
| 1 - a. iliaque commune  | 13 - a. ombilicale       |
| 2 - a. iliaque interne  | 14 - n. obturateur       |
| 3 - a. sacrale médiane  | 15 - a. obturatrice      |
| 4 - a. glutéale sup.    | 16 - a. utérine          |
| 5 - a. sacrale latérale | 17 - a. vaginale         |
| 6 - a. glutéale inf.    | 18 - a. présymphysaire   |
| 7 - a. rectale moyenne  | 19 - a. rétrosymphysaire |
| 8 - a. honteuse interne | 20 - a. graisseuse       |
| 9 - a. rectale inf.     | 21 - a. vésicale ant.    |
| 10 - a. ilio-lombaire   | 22 - a. caverneuse       |
| 11 - a. iliaque ext.    | 23 - a. bulbaire         |
| 12 - a. épigastrique    | 24 - a. périnéale        |

**Figure 18** : schéma montrant les branches de l'artère iliaques interne et l'artère sacrée moyenne.

#### **4) Le périnée**

Le périnée est l'ensemble des parties molles situées au-dessous du diaphragme pelvien; il est indissociable du point de vue morphologique et fonctionnel du canal anal et des organes génitaux externes.

En position debout, c'est un espace étroit compris entre les cuisses, prolongé en arrière par le sillon interfessier et par le pubis en avant.

En position allongée, il a une forme losangique à grand axe antéropostérieur dont les quatre angles sont définis par des repères osseux :

- le bord inférieur de la symphyse pubienne en avant,
- l'apex de coccyx en arrière,
- les tubérosités ischiatiques latéralement, prolongées par le bord inférieur des branches ischio-pubiennes.

Ses limites sont identiques à celles du détroit inférieur.

Il est divisé par une ligne transversale en avant de la ligne bi-ischiatique (ligne pré-anale) en deux régions triangulaires: le périnée uro-génital en avant et le périnée anal en arrière.

Ces deux régions sont situées dans deux plans différents formant un angle dièdre ouvert vers le haut.

### III) ANATOMIE PATHOLOGIQUE:

Plusieurs théories sont avancées pour expliquer la survenue des tératomes sacrococcygiens.

- Selon Middeldorpf en 1885, le tératome sacro-coccygien serait dû à un défaut de résorption de la membrane cloacale anale. [28]
- En 1907, Askanazy a évoqué l'éventualité d'un échappement de certaines cellules embryonnaires à l'induction neuronale. [29]
- Selon Willis en 1967, le tératome sacro-coccygien se développerait à partir des cellules pluripotentes du nœud de Hansen. [30]
- Pour Colleen, le nœud de Hansen serait une agrégation de cellules primitives pluri-compétentes situées à l'origine sur la partie postérieure de l'embryon .Ces cellules migrent secondairement vers la partie caudale au cours des premières semaines de la vie embryonnaire pour se trouver à la partie antérieure du futur coccyx. Cette migration est inhabituelle. [31]

#### A. Macroscopiquement :

Ils peuvent avoir :

• **Une Forme:**

- Sessile ou arrondie

• **Une Consistance:**

- Solide: signe de malignité
- Kystique: signe de b nignit 
- Mixte

• **Une surface:**

- Lisse
- Irrégulière
- Peut être le siège d'ulcération, d'infection, de zones de nécrose ou d'hémangiome.

⇒ À la coupe : leur nature est facilement reconnue surtout si l'on trouve des cheveux, des zones de sébum, des fragments osseux ou cartilagineux, des dents ou des structures parfois organoïdes. [9]

• **Taille:**

Altman et al ont classé la taille des TSC comme suit : [33]

- TSC de petite taille : de 2 à 5 cm de diamètre,
- TSC de taille moyenne : de 5 à 10 cm de diamètre,
- TSC de grande taille : > 10 cm de diamètre.

Les grosses tumeurs sont plus susceptibles d'avoir une histologie immature et peuvent conduire à un important saignement en préopératoire. [34]

**B. Microscopiquement :**

Le TSC est une tumeur constituée de tissus somatiques, dérivés des trois feuillets ecto-, endo- et mésodermiques.

Selon leur degré de différenciation, on oppose les tératomes embryonnaires ou immatures (malignes), aux tératomes matures ou adultes (bénignes). [35]

## **1) Tératome bénin ou mature**

- La forme la plus fréquente
- Composé de structures tissulaires bien différenciées variées
- Ainsi tous les tissus peuvent être vus sauf le tissu musculaire cardiaque : épiderme avec annexes, épithélium respiratoire ou entéroïde, tissus nerveux et glial, tissus graisseux, cartilage et os.

## **2) Tératome malin:**

- – Essentiellement solide
- – Ce sont des tumeurs germinales malignes non séminomateuses.
- – Différents types histologiques de malignité croissante peuvent constituer le contingent malin :

### **a) Tératome immature:**

- Contenant du tissu embryonnaire en voie de différenciation.

### **b) Carcinome embryonnaire:**

- Tumeur indifférenciée formée de cellules épithéliales, il s'y associe parfois des boutons embryonnaires ou corps embryoïdes reproduisant un embryon de 2 semaines

### **c) Tumeurs de sac vitellin (Yolk sac tumor ):**

- Tumeur dérivée de cellules endodermiques,
- Secrétaire l'AFP.

**d) Choriocarcinome:**

- Association de cellules cytotrophoblastiques et de cellules syncytiotrophoblastiques,
- Secrétant de la gonadotrophine. [9]

GONZALEZ-CRUSSI et al., ont développé une notion de «grading » histologique en fonction de l'importance des foyers immatures dans le but d'essayer de préciser le pronostic (classification similaire aux tératomes ovariens). [37]

Les grades histologiques sont ainsi définis :

- ✓ **Grade 0** : absence de foyer immature.
- ✓ **Grade 1** : rares foyers immatures.
- ✓ **Grade 2** : foyers immatures en quantité modérée.
- ✓ **Grade 3** : foyers immatures abondants avec de nombreuses mitoses et atypies cellulaires.

**Dans notre série, 4 cas de TSC étaient bénins et 2 étaient malins.**

#### IV. CLASSIFICATION ANATOMIQUE D'ALTMAN ET AL EN 1974 : [33]

La classification de l'American Academy of Pediatrics Surgical Section distingue quatre types différents selon la localisation et l'extension de la tumeur :

- **Type I** : TSC à développement principalement externe avec une composante pré-sacrée minimale
- **Type II** : TSC externe avec prolongement endo-pelvien plus important
- **Type III** : TSC externe à développement interne avec un prolongement intra-abdominal
- **Type IV** : TSC interne sans composante externe.

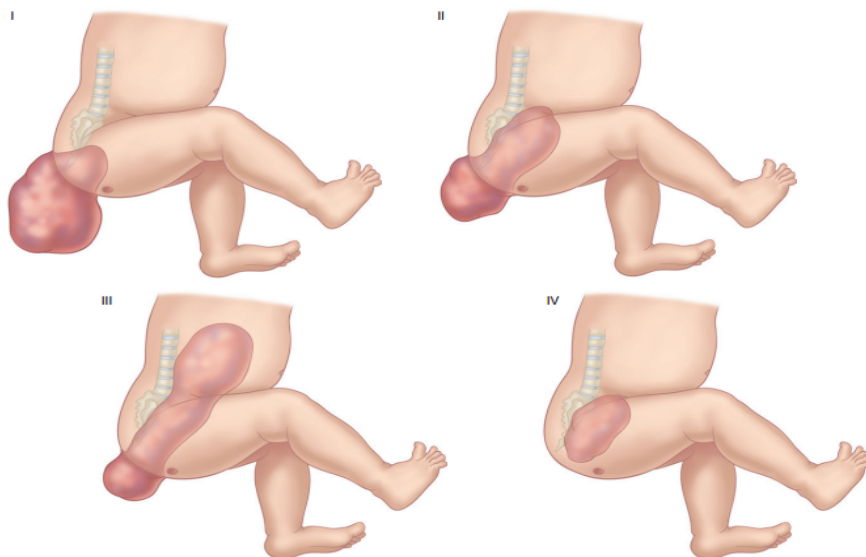


Figure 35-1

**Figure 20** : classification anatomique des TSC d'ALTMAN

**Tableau 4** : Variation du type selon les séries. [2]

Auteurs	Taille de la série	Types			
		I	II	III	IV
Wakhlu et al [110]	72	22	14	17	19
Besson et al [113]	15	8	4	2	1
Reinberg et al [112]	29	10	8	4	7
Rescorla et al [19]	126	58	43	11	14

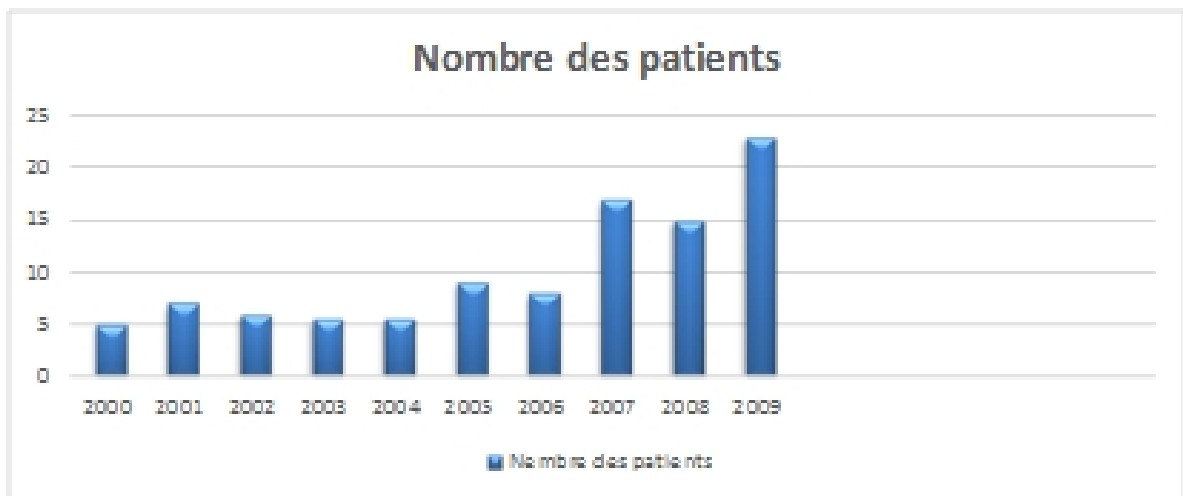
**Dans notre série, 3 cas avaient un TSC type I et 5 cas avaient un type II, 2 avaient un type III et les 2 autres avaient un type IV.**

## V) DIAGNOSTIC ANTENATAL :

L'objectif du diagnostic prénatal des TSC est double :

- Etablir un pronostic fœtal en fonction du type, de la taille et de la composition de la tumeur d'une part
- Et évaluer le risque de survenue de complications par la cinétique de croissance tumorale et l'extension locorégionale de la tumeur d'autre part. [39]

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



**Figure 21** : Nombre des fœtus avec un diagnostic anténatal des TSC [40]

## A. Echographie anténatale

Avant l'utilisation systématique de l'échographie en obstétrique, la plupart des fœtus avec SCT ont été diagnostiqués à la naissance. [42]

Les progrès de l'échographie ont permis le diagnostic prénatal précoce et précis des SCT et dans certains cas, le diagnostic peut être fait dès 16 SA surtout grâce à l'examen endovaginal plus précis; le plus souvent, il est posé par le bilan morphologique de 22 SA (terme de découverte moyen 26,4 SA), ou devant une anomalie de la grossesse telle un hydramnios (excès de la hauteur utérine). [41]

Dans les pays pauvres, l'accès à l'échographie anténatale reste encore limitée; de plus, bon nombre de ces échographies sont essentiellement biométriques et ne permettent pas une étude morphologique adéquate. La conséquence est que la majorité des TSC sont de diagnostic postnatal.

Dans la série de Naciredine et al, un seul des 35 cas était de diagnostic anténatal ; dans celle de Sanoussi et al au Niger, une échographique prénatale n'a été faite que dans 12 cas (7,45%) et n'a révélé la malformation que dans 2 cas. [9] [18] [1]

L'échographie est utile non seulement pour le diagnostic, mais aussi pour :

- Etablir le type de la tumeur selon la classification d'Altman.
- Déterminer si le TSC est kystique, solide ou mixte.
- Suivre l'évolution de la tumeur.
- Faire le diagnostic différentiel.
- Détecter les complications.

- Rechercher des malformations.
- Orienter vers le mode et le moment d'accouchement. [45]
- Evaluer le pronostic fœtal en fonction du type, de la taille, de la composition tumorale et de l'importance de la vascularisation tumorale.
- Evaluer le risque de complications par la cinétique de croissance tumorale qui est associée à un risque accru de décompensation cardiaque fœtale. [9]

## **1) Diagnostic positif**

### **a) Composante externe**

- ✓ Apparaît généralement sous forme d'une opacité non homogène, polylobée à limites floues, appendue à l'extrémité caudale du fœtus en regard du sacrum
- ✓ D'échostructure variable:
  - Solide, dense et hétérogène, on peut y retrouver des zones très échogènes, qui, selon l'importance, peuvent évoquer des calcifications voire des structures osseuses ou ostéo-cartilagineuses. Ces calcifications, correspondent à des petits fragments d'os ou à des calcifications dystrophiques dans des zones hémorragiques ou de nécrose.
  - Kystique à contenu liquidien, transsonique, à paroi mince, seuls, le kyste se trouve souvent subdivisé par quelques cloisons.
  - Mixte:

- Composante échogène: portion solide
- Plages liquidiennes: zones kystiques, hémorragiques, ou de nécrose
- Calcifications dans la paroi des kystes. [9]

*L'échographie tridimensionnelle* a été utilisée d'une manière complémentaire à l'échographie bidimensionnelle dans le diagnostic anténatal du tératome sacrococcygien. [51]

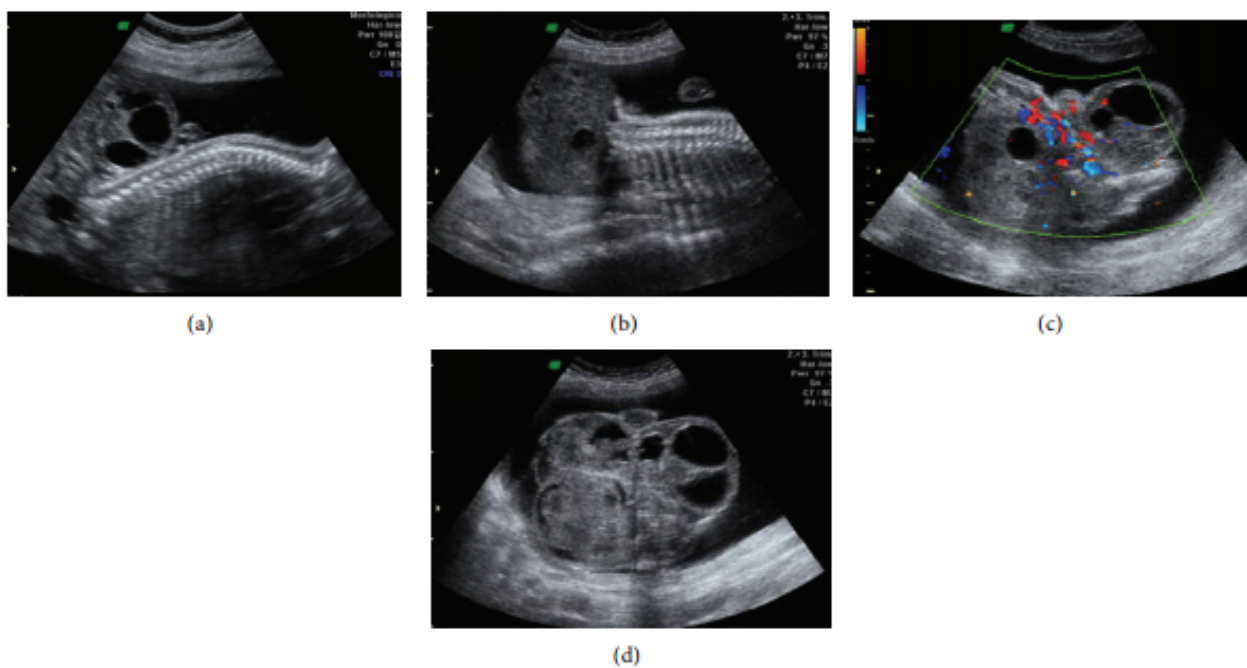
Avec power Doppler, l'échographie tridimensionnelle permet de cartographier l'ensemble de la vascularisation de la tumeur, car il a la capacité à capter les signaux provenant des vaisseaux de petit calibre avec faible vitesse d'écoulement, ce qui est très fréquent dans les vaisseaux néoformés. En outre, ce procédé permet d'identifier la communication entre ces vaisseaux et la circulation fœtale. [51]

Le doppler couleur permet de rechercher une vascularisation tissulaire, des fistules artério-veineuses et une hypervascularisation superficielle.

Selon Olutoye et al., les anomalies des artères ombilicales sont des indications pour l'extraction précoce ou une intervention in utero afin d'éviter la mort fœtale. [47]

En utilisant l'échographie 3D, le diagnostic du SCT a été rendu possible même pendant le premier trimestre de la grossesse. [49][50]

En outre, l'échographie 3D a été particulièrement utile pour conseiller les parents et décrire la lésion pour eux.

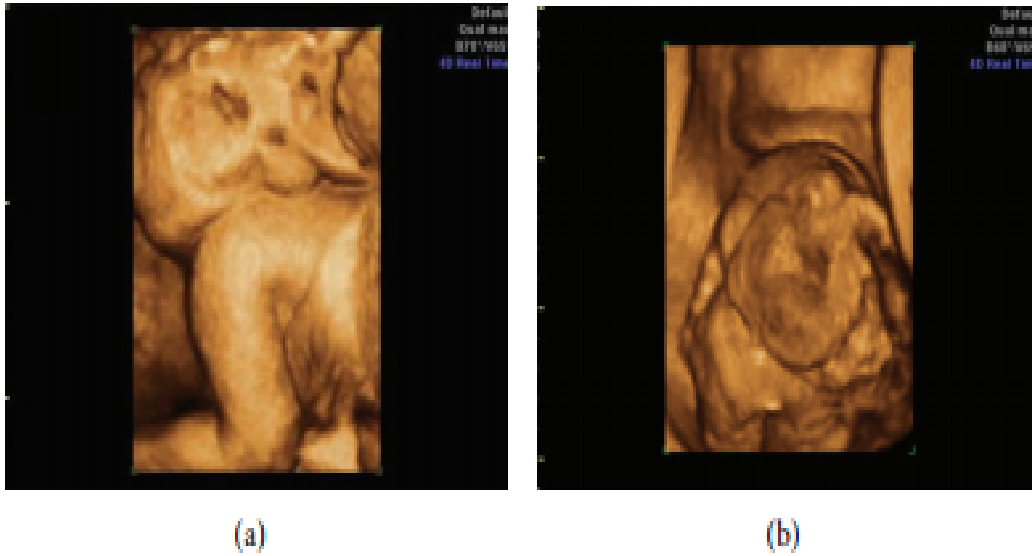


**Figure 22** : Images ultrasonores bidimensionnelles d'un tératome sacrococcygien. [51]

(a) et (b) Vue sagittale de la région lombo-sacrée fœtale, montrant une masse importante dans laquelle les composants solides prédominent, en mode B.

(c) Vue axiale du bassin fœtal, montrant la présence d'un débit à grande échelle à l'intérieur de la masse, sur Doppler couleur.

(d) Vue axiale du bassin fœtal, montrant une masse importante dans laquelle les composants solides prédominent, en mode B.



**Figure 23** : (a) et (b) Images échographiques tridimensionnelles d'un téréatome sacrococcygien, montrant la présence d'une grande masse d'aspect lobulé, dans laquelle les composants solides prédominent. [51]

❖ **L'échocardiographie fœtale** : joue un rôle clé dans l'évaluation et la surveillance des fœtus avec SCT. La taille du cœur doit être évaluée par la mesure du rapport cardio-thoracique. La fonction systolique ventriculaire globale doit être notée. La dilatation de la veine cave inférieure est fréquente, car le retour veineux du bas du corps est augmenté. Les profils de flux dans le canal veineux et la veine ombilicale peuvent refléter une augmentation de la pression auriculaire et une aggravation de l'insuffisance cardiaque. L'évaluation Doppler de l'artère ombilicale peut révéler une diminution de l'écoulement diastolique ou peut-être même une inversion de l'écoulement, s'il y a une fuite importante du placenta dans le SCT. L'évaluation des paramètres échocardiographiques fœtaux fait partie d'un protocole de surveillance du fœtus avec SCT et la détermination de la nécessité d'intervention fœtale. [121]

## **b) Tumeur non extériorisée**

Le diagnostic de la forme à développement uniquement intrapelvien (tumeur non extériorisée) est difficile et repose sur une parfaite connaissance de l'écho-anatomie du pelvis fœtal normal.

- ❖ Elle peut se manifester par des signes indirects lorsqu'il est compressif
  - ❖ Une compression anorectale homogène extrinsèque
  - ❖ Des anomalies rénales associées (dysplasie et/ou hydronéphrose)
  - ❖ Elle peut être évoquée devant un élargissement du canal rachidien sacré.
- [9]

L'association à des anomalies rachidiennes impose un bilan morphologique très minutieux de l'axe rachidien. Dans les cas difficiles, une IRM prénatale peut permettre d'affiner le diagnostic et d'éliminer comme diagnostic différentiel la myéloméningocèle. [41]

Il faut rappeler qu'elle est extrêmement rare puisqu'elle ne représente que les 10 % des tératomes sacrococcygiens.

## **2) Critères de gravité anténatale**

Les critères de gravité retrouvés pour la plupart des auteurs sont : [9], [12-15]

- le volume tumoral et en particulier un diamètre du TSC supérieur au diamètre bipariétal du fœtus;
- la rapidité de la croissance tumorale qui semblerait être le meilleur facteur pronostique ;
- la présence d'un hydramnios;

- l'existence d'une hémorragie intratumorale ; avec constitution d'une coagulopathie de consommation, entraînant une anémie fœtale par hémorragie intratumorale, elle est appréciée par l'étude de la vitesse systolique de l'artère cérébrale moyenne. [4] [5]

- L'hypervascularisation interne (Doppler couleur) avec de gros vaisseaux nourriciers, à l'origine d'un shunt vasculaire aux dépens du fœtus comparable à celui d'une fistule artério-veineuse. Il en découle une insuffisance cardiaque fœtale se traduisant par un hyperdébit cardiaque et une cardiomégalie. [5] [10]

- la mauvaise tolérance hémodynamique (artérialisation de la veine cave, diamètre supérieur à 7 mm, hépato-cardiomégalie, anasarque fœto-placentaire). [41]

- la tolérance du cœur fœtal à cette tumeur dont le mécanisme peut s'apparenter à une fistule artério-veineuse ;

- la structure : liquidienne pure, solide pure ou mixte.

- la taille de la composante intrapelvienne pré-sacrée et ses éventuelles conséquences obstructives en particulier sur l'appareil urinaire. [55]

- la présence d'un hydrops, reflet d'une anémie sévère chronique, imposant une transfusion in utéro ou une extraction responsable d'une grande prématurité avec ses doutes pronostiques sur le plan pulmonaire, digestif et neurologique. Dans ce type de circonstance, le taux global de mortalité est d'environ 90 %. [41]

Le développement d'anasarque est un signe de mauvais pronostic. Si elle se développe après 30 semaines de gestation, le taux de mortalité est de 25 %. Si reconnu, l'accouchement est recommandé dès que la maturité pulmonaire est assurée.

Le développement d'anasarque avant 30 semaines de gestation est de pronostic catastrophique, avec un taux de mortalité de 93 %. [56][54]

La classification proposée par BENACHI et al., distinguent trois types de tumeur : [79]

**Tableau 5** : classification de BENACHI

Type A	Type B	Type C
Taille < 10 cm	Taille > 10 cm	Taille < 10 cm
Solide ou kystique	Prédominance solide	Prédominance kystique
Vascularisation faible	Forte vascularisation	Vascularisation faible
Croissance tumorale lente	Croissance tumorale rapide	Croissance tumorale lente
Excellent pronostic	Mauvais pronostic (MFIU, IMG)	Pronostic intermédiaire Surveillance ++, perpartum ± complexe

Le pronostic de ces lésions de découverte prénatale est controversé. Si l'on tient compte des données de la littérature, on relève une mortalité pré-, péri- et postnatale immédiate de l'ordre de 40 à 60 %.

## **B. IRM fœtale :**

L'échographie fœtale et l'IRM sont le pilier du diagnostic prénatal du TSC.

L'IRM est essentiellement indiquée dans les formes de tératome endopelvien pur ou à prolongement endopelvien.

Dans ces cas, l'IRM analyse plus finement que l'échographie :

- ❖ L'extension tumorale endopelvienne, notamment rachidienne
- ❖ Permet de faire le diagnostic différentiel avec une méningocèle antérieure devant une image kystique. [59]
- ❖ Précise la composition de la tumeur lorsque l'échographie ne permet pas de conclure. [59]
- ❖ Précise son association ou non à une anomalie malformative. [57]
- ❖ Fournit plus d'informations sur la compression des organes adjacents. [58]
- ❖ Recherche l'existence d'une hémorragie intra-tumorale.
- ❖ permet de bien classer la tumeur selon la classification d'altman.

DANZER ET AL ont rapporté une étude rétrospective de 22 tératomes sacrococcygiens ayant eu une IRM prénatale. Le but de leur travail était de définir les informations pertinentes apportées par l'IRM fœtale par rapport aux constatations échographiques. [59]

L'âge gestationnel moyen était de 23 semaines d'aménorrhée.

L'IRM a été supérieure à l'échographie dans la mise en évidence :

- D'un effet de masse sur le côlon chez 11 cas,
- D'une dilatation de l'arbre urinaire chez 9 cas,
- D'une subluxation de la hanche chez 4 cas,
- D'une extension intrarachidienne chez 2 cas
- D'une dilatation vaginale chez 1 cas.

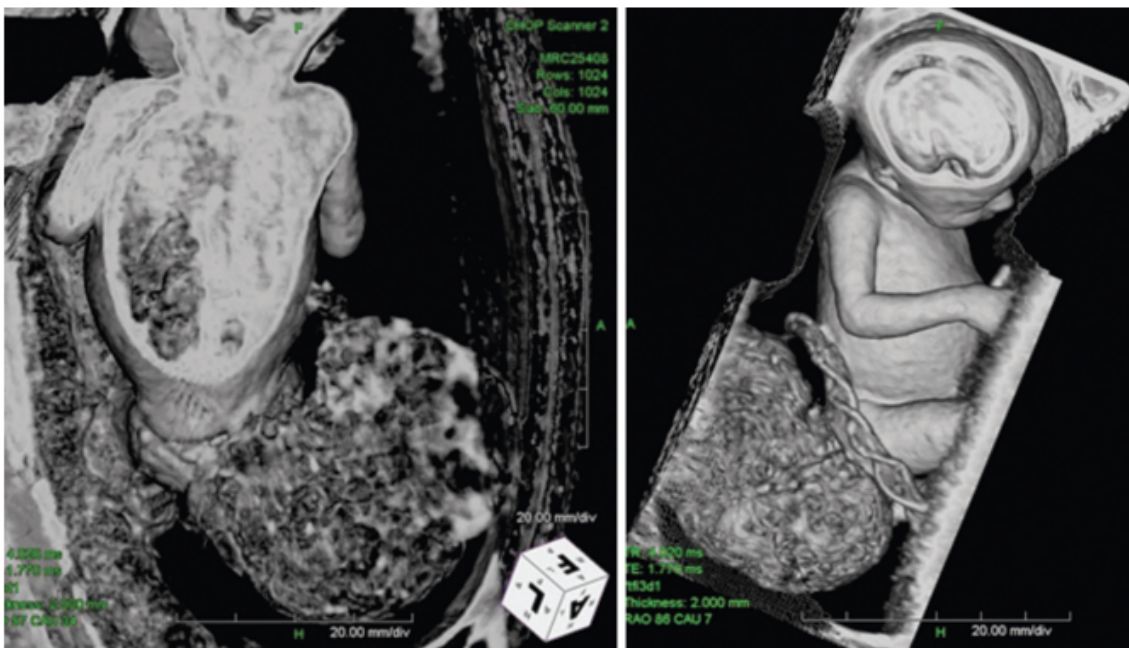
L'IRM a mieux documenté l'étendue céphalo-caudale du tératome.

L'échographie a sous-estimé les lésions de 4 fœtus (type 1 en écho mais type 2 en IRM).

En revanche, une surestimation échographique a été notée chez 3 cas : type 2 en écho, mais type 1 en IRM.

L'échographie n'a pas décelé l'extension intrarachidienne du tératome chez 2 fœtus, jusque L3 (type 2) et L1 (type 3) respectivement.

DANZER ET AL ont conclu que l'examen IRM était un outil complémentaire utile dans le bilan des tératomes sacrococcygiens fœtaux, permettant une analyse topographique, volumique et tissulaire autorisant une information pronostique plus précise, améliorant la prise en charge pré et postnatale et facilitant le recours éventuel à des thérapeutiques non ordinaires (chirurgie fœtale, décompression tumorale écho-guidée). [59]



**Figure 24** : L'imagerie par résonance magnétique peut fournir des informations sur la taille, l'emplacement et l'étendue de la tumeur par rapport à la colonne vertébrale et aux structures pelviennes inférieures. [121]

## **C. Dosage de l'AFP:**

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

Un taux élevé d'alpha foëto-protéine maternelle est fréquemment retrouvé, 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. [80]

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

En 1974, Schmid et Muhlethaler ont rapporté un cas d'une femme enceinte présentant un hydramnios à 26 SA chez qui une amniocentèse a été réalisée. [81]

Le taux d'AFP était augmenté (300 µg/ml), le caryotype était revenu normal, 46 XY. Trois jours après l'amniocentèse, le fœtus a été expulsé spontanément, il présentait un TSC. Son degré de macération a indiqué que la mort est arrivée peu de temps après l'amniocentèse.

## **D. Caryotype :**

Le caryotype est le plus souvent normal (comme dans notre illustration). Toutefois, certaines anomalies du caryotype ont été décrites :

- Trisomie partielle du chromosome 1q [82],
- Délétion du chromosome 7q associée à une trisomie du chromosome 2p (syndrome de Currarino) [83].
- Trisomie partielle du chromosome 10q et partielle monosomie du chromosome 17d [84].

C'est pourquoi, il semble licite de s'assurer de l'absence d'anomalie chromosomique lors de toute prise en charge d'un tératome sacrococcygien. [5]

## VI. DIAGNOSTIC APRES LA NAISSANCE :

En l'absence de diagnostic anténatal, la majorité des lésions de types I à III sont visibles à la naissance, formant une masse protruse à partir de l'espace séparant l'anus et le coccyx.

Les lésions de type IV posent plus de problèmes diagnostiques, du fait de l'absence de composante externe.

Le tableau montre l'aspect topographique de ces tumeurs selon la littérature. [2]

**Tableau 6 :** Variation du type selon les séries [2]

Auteurs	Taille de la série	Types			
		I	II	III	IV
Wakhlu et al [110]	72	22	14	17	19
Besson et al [113]	15	8	4	2	1
Reinberg et al [112]	29	10	8	4	7
Rescorla et al [111]	126	58	43	11	14

Approximativement 50 à 70 % des TSC se manifestent au cours des premiers jours de vie et 80 % sont diagnostiqués avant le sixième mois de vie. Moins de 10 % sont diagnostiqués après l'âge de 2 ans. [85]

## A. Circonstances de découverte :

### 1) Composante externe :

A la naissance, la présentation habituelle de cette anomalie est celle d'une masse sacrococcygienne de taille variable parfois plus grosse que le nouveau-né.

Parfois le tératome peut se manifester par :

- Une déformation de la région fessière et du périnée : effacement du sillon fessier, anomalies de situation de l'orifice anal
- une masse pré-sacrée palpable mais non extériorisée
- des aspects organoïdes ont été décrits: ébauche de membre, doigts, lèvres....
- Parfois simple décoloration ou un aspect angiomateux de la peau de la région coccygienne. [9]
- Une masse sacrococcygienne hypervascularisée



**Figure 25** : Nouveau-né avec grand tératome sacrococcygien, avec des zones d'hémorragie et d'hypervascularisation dans la masse. [121]

## **2) Signes de compression :**

Les SCT non extériorisés sont le type le moins fréquent chez les enfants et peuvent poser des difficultés de diagnostic, car ils ne sont pas visualisés à l'extérieur et le diagnostic est largement dépendant de l'imagerie. Ces tumeurs sont généralement asymptomatiques mais si les symptômes se présentent, ils sont principalement causés par l'effet de masse de la tumeur sur les organes adjacents, pouvant entraîner :

Des signes de compression digestive :

Une constipation,

Un syndrome occlusif

Des signes de compression urinaire :

Une incontinence urinaire

Une dysurie

Une infection urinaire

Une rétention aigue d'urine

Des signes de compression nerveuse :

Des douleurs à la marche

Une faiblesse, une parésie ou une paralysie des extrémités inférieures

Des signes d'obstruction veineuse ou lymphatique. [60]

### **3) Autres signes révélateurs:**

- \*Abscesses de la région sacrococcygienne ou rétro-anales
- Douleur de la région sacro-coccygienne ± signes inflammatoires associés
- Altération de l'état général: tératome malin. [9]

**Dans notre série, 1 de nos patients avait une rétention aiguë d'urine.**

## **B. Examen clinique :**

### **1) Examen de la masse :**

#### Inspection :

Masse sacrococcygienne qui peut être :

- arrondie, allongée ou polymorphe, de volume variable recouverte de peau normale, mais pouvant être étirée, ridée ou luisante et peut être couverte de cheveux ou avec un excès de vaisseaux. [61]
- Médiane, prolonge le tronc de l'enfant, l'anus se retrouve antéposé (figure 26) au même plan frontal que l'ombilic et les organes génitaux externes.
- latéralisée au niveau de la fesse gauche ou la fesse droite, siégeant le plus souvent dans le quadrant inféro-interne de la fesse.
- parfois, une simple augmentation du volume de la fesse.
- Peut-être siège d'ulcération, d'infection, de décoloration, de zone de nécrose, de nævus pileux ou d'hémangiome. [2]



**Figure 26** : aspect du tératome apres l'accouchement avec anus antéposé [62]

**Dans notre série, la peau était ulcérée chez un cas et l'anus antéposé chez 4 cas.**

Palpation :

- La surface est lisse ou irrégulière avec chaleur à la palpation,
- Une consistance molasse, pseudo-lipomateuse ou kystique ou ferme et irrégulière bien limitée. [63]
- La taille est variable, allant de 1 à 30 cm, pouvant être plus grande que la taille du nouveau-né.

## **2) Toucher rectal :**

Le toucher rectal s'avère donc d'une extrême importance chez ces enfants. [2]

Le TR pratiqué avec le 5<sup>ème</sup> doigt combiné avec la palpation abdominale permet de mettre en évidence une masse retro-rectale ferme avec un prolongement intrapelvien. [63]

## **C. Examens complémentaires :**

### **1) Imagerie :**

En postnatal, la radiographie standard, l'échographie, la TDM et l'IRM restent indispensables pour le diagnostic, l'évaluation de l'extension tumorale et la recherche des éléments de malignité. [1]

#### **a) Radiographie standard :**

L'ombre de la tumeur sur les clichés de face et de profil se présente sous forme d'une opacité non homogène, polylobée, à limites floues. Au sein de cette opacité, on peut trouver des calcifications qui s'expliquent par la constitution de ces tumeurs qui sont faites d'os, de cartilage, de tissu nerveux, de glande et d'épithélium. [2]

Les calcifications sont présentes dans 33 à 50 % des cas de TSC, mais il n'y a pas de corrélation entre leur présence et la malignité ou la bénignité de la tumeur. [87][88].

TAGNI et al ont également retrouvé ces calcifications dans leur étude. [86]

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

**b) Echographie :**

L'échographie détermine la nature kystique, solide ou mixte de la masse.

Parfois, il s'agit d'une tumeur bien limitée à contenu hypoéchogène, tantôt d'aspect purement kystique, tantôt à composante mixte hétérogène (fig. 27).

L'échographie peut montrer :

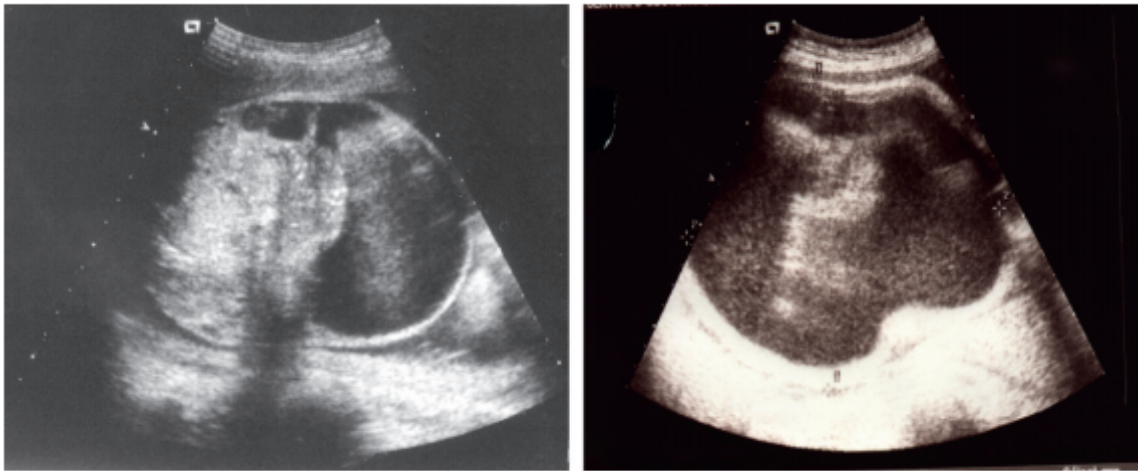
- Une image échogène qui s'explique par la nature solide de la masse.
- Une image hypoéchogène, d'aspect purement kystique.
- Une image hétérogène, à contenu mixte, avec des zones hypo- et hyperéchogènes, des limites irrégulières avec des composantes kystiques et parfois des calcifications. [2]
- Cet aspect hétérogène a été également noté dans l'étude de TAGNI et al. [86]

L'échographie permet aussi de déterminer :

- La présence et la taille des calcifications.
- Le degré de l'extension intrapelvienne voire intra-abdominale.
- Le degré éventuel d'obstruction urinaire. [2]
- La présence d'hémorragie.
- Les rapports avec la vessie et le rectum.

En outre, l'échographie permet d'explorer l'espace pré-sacré, la moelle et le rachis chez le nouveau-né, ainsi que le suivi et la détection d'une éventuelle récurrence. [9]

L'avantage majeur de l'échographie est sa disponibilité, ainsi le fait qu'elle n'est pas irradiante et ne nécessite pas de produit de contraste.



**Figure 27** : Échographie d'un tératome sacrococcygien. Une forme kystique bénigne non vasculaire au codage couleur et une forme hétérogène mixte solide et liquide. [41]

### c) TDM:

La tomodensitométrie délimite mieux les structures osseuses pelviennes et permet de : [1] [2] [9]

- Caractériser la nature de la masse : Tissulaire, liquidienne ou mixte.
- Déterminer la composition tumorale : kystes, graisse, calcifications.
- Situer le tératome par rapport aux organes de voisinage.
- Montrer l'attache coccygienne.

- Objectiver l'extension endopelvienne de petite taille non visualisée à l'échographie.
  - Visualiser une extension endo-abdominale.
  - Classer la tumeur selon son extension.
  - Chercher des métastases ganglionnaires, hépatiques ou pulmonaires.
  - Rechercher des éléments de malignité.
  - Préciser le diagnostic et le bilan d'une récurrence après traitement.
- Inconvénients de la TDM:
    - Irradiation
    - Nécessité de sédation

#### **d) IRM**

Elle est particulièrement performante pour l'étude du rachis, permet de :

- déterminer l'envahissement intrarachidien.
- Eliminer certains diagnostics différentiels: méningocèle.
- Guider le chirurgien dans le choix de la technique chirurgicale.

L'avantage de l'IRM par rapport au scanner est de ne pas irradier les gonades et sa capacité à obtenir des images dans les trois plans de l'espace. [9]

#### **e) Autres :**

- l'angiographie : permet d'apprécier la vascularisation tumorale et de déterminer les principaux vaisseaux nourriciers de la tumeur (l'artère sacrée moyenne, l'artère sacrée latérale, les branches glutéales de l'artère iliaque interne ou branches de l'artère fémorale profonde). [89]

- l'urographie intraveineuse : permet de rechercher une compression urinaire extrinsèque se traduisant par une dilatation des voies excrétrices et un retard à la sécrétion voire un rein muet.
- le lavement baryté : permet de rechercher le refoulement et la compression du recto-sigmoïde qui se traduit par une empreinte sur la face postérieure de l'ampoule rectale.

## 2) Biologie :

### a) Les marqueurs biologiques :

#### ❖ L'alpha-fœto-protéine

L'AFP doit être mesurée et interprétée avec prudence vu que les nouveau-nés normaux ont également un niveau élevé de l'AFP.

L'AFP est sécrétée par le foie fœtal et le sac jaune pendant la vie intra-utérine. Après la naissance, le foie sécrète aussi l'AFP, mais il baisse rapidement au taux normal (10 ng / ml) vers l'âge de 8 mois. [58]

Dans le cas du SCT, les foyers microscopiques du sac jaune ou carcinome embryonnaire sont la principale source de la persistance du taux élevé de l'AFP. [58]

•L'AFP constitue un élément important dans la surveillance et le suivi des TSC.

- Le taux de l'AFP retrouve une valeur normale après traitement, le maintien d'un taux normal au terme de deux années de surveillance est synonyme de guérison.

- La persistance d'un taux élevé de l'AFP après l'exérèse du SCT peut indiquer une récurrence
- L'augmentation du taux sérique d'AFP peut précéder les signes cliniques de plusieurs mois. [58]
- l'élévation après normalisation reflète une récurrence, une métastase ou une transformation maligne d'un reliquat tumoral bénin.

Tsuchida et Hasegawa ont réalisé une étude sur 61 cas de tératomes dans laquelle ils ont analysé la relation entre le taux d'AFP et le type histologique de la tumeur. [90]

D'après les résultats de cette étude (Tab.18), ils ont conclu que le taux d'AFP est presque toujours élevé en cas de tératomes malins, mais il l'est presque toujours normal en cas de tératomes matures. Pour les tératomes immatures, le nombre de cas étudiés a été insuffisant pour conclure. Le même résultat a été obtenu par Billmire et Grosfeld. [91]

**Tableau** : taux d'AFP en cas de TSC dans différentes séries

Série	Type histologique	N° de cas	Taux d'AFP normal	Taux d'AFP élevé
Tsuchida et Hasegawa [90]	Tératomes matures	24	96%	4%
	Tératomes immatures	5	40%	60%
	Tératomes malins	32	3%	97%
Billmire et Grosfeld [91]	Tératomes matures	19	95%	5%
	Tératomes immatures	6	50%	50%
	Tératomes malins	4	0%	100%

Tableau 7 : taux d'AFP par rapport au type histologique dans différentes séries.

Dans notre étude, le dosage de l'AFP a été réalisé chez tous les patients, le taux était >3000 chez une malade ayant une tumeur du sac vitellin et >7000 chez une malade ayant un tératome métastatique.

#### **b) Bilan sanguin standard :**

Dans le cadre du bilan préopératoire, il faut demander :

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

### **3) Histologie**

Le diagnostic de certitude de ces tératomes sacro-coccygiens repose sur l'examen histologique de la pièce opératoire.

Trois types histologiques d'intérêt pronostique sont à distinguer :

- **Type 1** : tératome mature de nature bénigne
- **Type 2** : tératome immature
- **Type 3** : tératome malin

GONZALEZ-CRUSSI et al. ont développé une notion de «grading » histologique en fonction de l'importance des foyers immatures dans le but d'essayer de préciser le pronostic (classification similaire aux tératomes ovariens). [37]

Les grades histologiques sont ainsi définis :

- ❖ **Grade 0** : absence de foyer immature.
- ❖ **Grade 1** : rares foyers immatures.
- ❖ **Grade 2** : foyers immatures en quantité modérée.
- ❖ **Grade 3** : foyers immatures abondants avec nombreuses mitoses et atypies cellulaires.

## VII. MALFORMATIONS ASSOCIEES

Le TSC est habituellement isolé ne s'inscrivant pas dans le cadre d'un syndrome polymalformatif.

En revanche, des malformations associées sont présentes dans 5 à 26 % des cas selon différentes séries.

Les malformations les plus fréquentes sont : [5][9][64][65][88][33]

✚ Malformations de la colonne vertébrale :

- Hypoplasie sacrée,
- Agénésie sacrée,
- Spina bifida,
- Myéloméningocèle.

✚ Anomalies uro-génitales:

- Duplication urinaire
- Extrophie vésicale,
- Agénésie rénale,
- Duplication de l'utérus ou du vagin,
- Sténose vaginale,
- Hypospadias,
- Cryptorchidie.

✚ Malformation digestifs:

- Atrésie de l'œsophage,
- Duplication rectale,
- Imperforation de l'anus.

✚ Malformation cardiaques :

- Persistance du canal artériel,
- Transposition des gros vaisseaux,
- Communication interventriculaire.

✚ Fente labiale et palatine.

**Dans notre étude, on n'a pas noté de malformation associée.**

## VIII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL [72] [61] [9][1]

### A. Formes extériorisées:

#### 1) Spina bifida kystique :

C'est l'absence d'un ou de plusieurs arcs vertébraux associée à des malformations au niveau des méninges et/ou de la moelle épinière, le revêtement cutané peut être intact ou manquer, son contenu et son aspect permettent de différencier deux formes :

- ❖ Méningocèle : excroissance des méninges au travers des arcs vertébraux déhiscent sous forme de sac kystique ne contenant pas d'éléments nerveux.
- ❖ Méningomyélocèle : la forme la plus grave, protrusion des méninges associée à une hernie médullaire à travers les arcs déhiscent.

Le diagnostic différentiel avec T.S.C. se fait donc sur :

- L'augmentation de la tension de la masse avec le cri.
- La visualisation d'un défaut osseux, sur les coupes transversales du tube neural.
- L'examen de la moelle qui sera normale ou non dans son aspect ou sa situation.
- De plus, l'échostructure d'une méningocèle est purement liquidienne et il n'y a pas de cloison.

A noter que le problème reste complexe surtout s'il existe des anomalies rachidiennes associées au tératome sacrococcygien.

Parfois, le TSC et la myéломéningocèle peuvent coexister d'où l'intérêt de l'IRM en cas de doute, à la recherche d'une communication entre la formation d'allure kystique et le rachis.

## **2) Hémangiome kystiques :**

Ses contours sont réguliers, bien limités, non bosselés, son échostructure est de type solide, échogène, le plus souvent granitée.

## **3) Lymphangiomes kystiques:**

Ce sont des malformations congénitales portant sur le système lymphatique, ce sont des tumeurs rares et bénignes, l'aspect échographique est celui d'une masse anéchogène contenant de multiples septa délimitant des logettes. [95]

## **4) Lipome de la queue de cheval:**

C'est une tumeur bénigne constituée de tissu graisseux, la graisse est hyperéchogène à partir de 26-28 semaines d'aménorrhée.

## **5) Rhabdomyosarcomes :**

Ce sont des tumeurs malignes des tissus mous, se développant à partir de cellules musculaires striées, l'échographie montre une masse d'échostructure hétérogène, à extension inguino-scrotale dans 80 % des cas. [96]

## **B. Formes non extériorisées:**

### **1) spina bifida caché :**

Il intéresse l'arc vertébral postérieur, les structures méningées sont indemnes.

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

### **2) Chondrome :**

C'est une tumeur maligne rare se développant à partir des reliquats embryonnaires de la notochorde du squelette axial. Elle est extrêmement rare chez le petit enfant. Le sacrum est une localisation fréquente.

### **3) Neuroblastome de localisation sacrée**

C'est une forme rare qui représente 2 à 5 % de toutes les localisations du neuroblastome, il appartient au groupe des tumeurs de la crête neurale. Il se traduit sur l'imagerie par une masse pelvienne solide pouvant contenir des micro-calcifications.

### **4) Ependymomes :**

C'est une tumeur du système nerveux central de type kystique. Elle peut être localisée tout le long du système nerveux central, allant du cerveau au bas de la moelle épinière.

### **5) Autres :**

Néphroblastome: haut situé

Gliome

Duplication rectale

Kyste ovaire

Pseudo-kyste méconial. [9]

**Dans notre étude, le diagnostic différentiel avec un neuroblastome a été posé.**

## **IX. COMPLICATIONS DU TSC :**

### **A. Complications fœtales :**

#### **1) Insuffisance cardiaque :**

L'importance de la vascularisation tumorale par les artères sacrée moyenne et iliaque interne est à l'origine d'un shunt vasculaire aux dépens du fœtus comparable à celui d'une fistule artério-veineuse, qui shunt le sang de l'aorte vers la veine cave inférieure via la tumeur entraînant une augmentation du retour veineux avec dilatation de la veine cave inférieure et une artérialisation du flux. Le fœtus, pour compenser cette hypervolémie, va augmenter son débit cardiaque, dilater ses coronaires et hypertrophier son myocarde, il en découle une insuffisance cardiaque fœtale se traduisant par un hyperdébit cardiaque et une cardiomégalie. L'hyperdébit par effet shunt est évoqué devant l'existence d'une cardiomégalie (index cardio-thoracique supérieur à 0,5), d'une fuite tricuspide et d'une dilatation de la veine cave inférieure. [5] [24]

Au stade préterminal de l'insuffisance cardiaque, apparaissent les complications les plus graves, comme l'épanchement des séreuses (anasarque fœto-placentaire) et l'hydramnios.

L'association de l'anasarque et SCT est généralement fatale et toujours fatale avant 30 semaines de gestation. [58]

L'apparition d'un excès de liquide représente un signe presque constant d'une décompensation fœtale imminente imposant une surveillance échographique rapprochée et un enregistrement quotidien du rythme cardiaque fœtal. [5]

L'insuffisance cardiaque avérée est un critère décisif d'extraction fœtale d'autant plus s'il existe une anasarque.

## **2) Anasarque fœto-placentaire :**

Les tumeurs solides hyper-vascularisées et de grande taille exposent le fœtus à l'anasarque fœto-placentaire qui peut être liée à l'insuffisance cardiaque par effet shunt et/ou à l'hémorragie aiguë intratumorale. [5]

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

L'anasarque fœtale est la seule indication de la chirurgie in utero, la seule exception étant le drainage / décompression du tératome kystique. [58]

Pour Hamilton, l'apparition d'hydrops fœtale après la 30<sup>ème</sup> semaine s'accompagne d'une mortalité de 25 % ; lorsque l'hydrops fœtale apparaît avant la 30<sup>ème</sup> semaine, la mortalité est de 93 %. [66] [99]

## **3) Hydramnios :**

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

L'apparition brutale de l'hydramnios peut être le témoin de la décompensation fœtale et peut parfois conduire à un accouchement prématuré. [5]

#### **4) Anémie [5] [97] :**

L'anémie fœtale est secondaire à l'hémorragie intra-tumorale.

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

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

Yamaguchi et al. ont rapporté le cas d'un fœtus avec TSC, chez qui l'examen Doppler a objectivé une augmentation du pic systolique de vélocité dans l'artère cérébrale moyenne suggérant une anémie fœtale. L'aniocentèse a objectivé un liquide amniotique hématique avec 82 % d'hémoglobine fœtale indiquant la rupture du TSC. Une césarienne a été pratiquée, à la naissance, la tumeur saignait activement et le taux d'hémoglobine néonatal était à 3g/dl. [98]

#### **5) Insuffisance rénale :**

L'anasarque fœto-placentaire peut être responsable d'une insuffisance rénale, du fait de l'hypovolémie.

De plus, le TSC lui-même peut retentir sur la fonction rénale lorsqu'il a une extension endopelvienne. L'effet compressif qu'il exerce peut entraîner une urétéro-hydronephrose ou un reflux vésico-urétéral qui compromet le développement du rein et la fonction rénale. [8].

#### **6) Oligoamnios :**

L'oligoamnios peut se voir aussi, en cas de gros TSC endopelviens, entraînant une uropathie obstructive basse. [7]

## **B. Complications périnatales :**

### **1) Dystocie :**

Il y'a un risque important d'enclavement du fœtus en cas d'une volumineuse tumeur non décelée en anténatal qui fait obstacle à l'expulsion de l'enfant et seuls quelques rares cas ont pu survivre au prix de manœuvres " héroïques " telles césarienne en cours de l'accouchement, alors que les épaules étaient dégagées, puis ponction du tératome à utérus ouvert et fin de l'accouchement par voie naturelle ou césarienne après réintégration du fœtus déjà engagé pour l'extraire par l'hystérotomie. [10]

Pallab kumar mistri et ses collègues ont rapporté un cas de TSC méconnu jusqu'à la naissance, l'accouchement a été débuté à domicile par voie vaginale et arrêté à moitié avec un bébé demi-né. Elle n'a pas eu de soins prénatals, y compris l'échographie et avait un antécédent d'accouchement par voie vaginale simple à domicile.

Une des jambes du bébé avec les fesses était toujours en intra-utérin (Figure 28.A).

La femme a été immédiatement préparée pour laparotomie. Une énorme masse kystique (20 cm x 18 cm) avec des composants solides attachée à l'arrière de l'enfant a été mise en évidence par hystérotomie (Figure 28.B). La masse a été aspiré et le fluide a été drainé (Figure 28.C), ce qui a permis de réduire sa taille et d'achever l'accouchement par voie vaginale. [102]



**Figure 28 :** (A) La moitié du nouveau-né bloqué en intra-utérus. (B) L'hystérotomie a révélé un tératome sacrococcygien. (C) aspiration du tératome sacrococcygien.

Varga et ses collègues. ont décrit un succès sauvetage abdominal par césarienne d'un nouveau-né quasi-né avec un grand SCT après intubation du nouveau-né, ce type d'extraction rétrograde a également été décrit par Johnson et al., mais sans qu'il ne soit nécessaire d'intuber le bébé. Cette procédure, même si elle améliore le pronostic du nouveau-né, pourrait causer des lésions au niveau des tissus mous et viscères maternels. [62]

## 2) Rupture de la masse

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

Hoehn et al. ont décrit le cas d'un TSC diagnostiqué in utéro, la décision de pratiquer une césarienne a été prise à 32 SA devant l'augmentation rapide de l'hydramnios, la croissance accélérée de la masse et la dilatation de l'oreillette droite. Lors de l'extraction, le tératome s'est rompu occasionnant une hémorragie massive. Malgré un remplissage avec du sérum salé et de l'albumine, une transfusion et même une chirurgie d'hémostase, le bébé n'a pas survécu. [17]



**Figure 29** : tératome sacrococcygien avec rupture tumorale. [41]

## **C. Complications néonatales :**

### **1) Prématurité :**

Les TSC sont associés à des taux élevés de morbidité et de mortalité à cause de la prématurité de l'accouchement, le volume avec l'hydramnios est la principale cause de prématurité et la survie dépend de la maturité pulmonaire. [25] [67]

La prématurité peut être induite si le pronostic vital maternel ou fœtal est mis en jeu et la maturité pulmonaire sera assurée par l'administration d'une corticothérapie.

### **2) Hypertension pulmonaire (HTAP) :**

Les TSC hyper-vascularisés se comportent comme une fistule artérioveineuse, ce qui peut conduire à l'apparition d'une hypertension pulmonaire (HTAP) postnatale persistante. [5]

### **3) Coagulopathie :**

La consommation de facteurs de coagulation suite à l'hémorragie intratumorale, in utéro ou pendant le travail, peut être responsable d'une coagulopathie. [4]

## **D. Complications tardives :**

- ❖ Les complications postopératoires précoces sont l'infection mineure de la plaie et l'infection majeure de la plaie avec ventriculite en raison de la proximité du site chirurgical de l'anus. [65]
- ❖ Derikx et al ont constaté qu'une forte proportion des patients atteints de SCT ont des problèmes d'incontinence fécale, d'incontinence urinaire ou cicatrice esthétiquement inacceptable qui affecte la qualité de vie.
- ❖ Fournir une cicatrice esthétique peut être difficile dans la période néonatale en raison du manque de tissus locaux, [58] de faiblesse ou paralysie des extrémités inférieures dans le cas des tumeurs avec une grande composante pré-sacrée, ou de constipation
- ❖ Un hypogonadisme hypergonadotrophique et des anomalies des spermatozoïdes ont été rapportés chez les hommes nés avec un SCT bénin. Ces patients peuvent avoir un dysfonctionnement des cellules de Leydig, une spermatogenèse anormale, ou les deux. L'association de ceux-ci avec SCT peut refléter un défaut de cellules germinales congénitales. [58]

## **E. Complications maternelles :**

### **1) Pré-éclampsie :**

Le fœtus n'est pas le seul en danger. En effet le risque maternel par éclampsie existe.

La toxémie gravidique serait secondaire à la distension utérine causée par le volume de la tumeur et l'hydramnios.

## **2) Syndrome miroir ou pseudo pré-éclampsie :**

Pour la mère, il y a le risque de «syndrome de miroir maternel» ou pseudo-pré-éclampsie appelé aussi syndrome de Ballantyne (hypertension, œdème, protéinurie) peut survenir dans le cas d'anasarque surtout s'il existe une placentomégalie. [36] [46]

## **3) Hémorragie de la délivrance :**

La principale complication obstétricale est l'hémorragie de la délivrance liée à la surdistension utérine. [5]

## **X. PRISE EN CHARGE :**

### **A. Traitement in-utero :**

Le traitement in utero ne doit être envisagé qu'en cas de présence de complications majeures (insuffisance cardiaque fœtale, anasarque fœto-placentaire). En l'absence de traitement, la mortalité est de 100 %. [4] [5]

Les différents traitements in utero sont habituellement utilisés avant 28 SA et visent soit l'exérèse de la tumeur, soit à réduire la vascularisation en diminuant ainsi son potentiel de croissance, permettant d'éviter ou de limiter les complications maternelles et néonatales sévères des formes hypervascularisées.

L'une des priorités dans ce domaine reste l'innocuité de ces traitements sur le plan maternel. Si les bénéfices éventuels sont clairement admis pour le fœtus, ils ne sont pas aussi évidents pour la mère. [4]

#### **1) Chirurgie fœtale à « utérus ouvert »**

La résection in utero s'applique aux tumeurs anatomiquement résécables; classification anatomique d'Altman type I et II (AAPSS I ou II) et se fait par laparotomie. Le premier cas réussi a été signalé en 1997 (Adzick et al., 1997). Il est recommandé que la résection soit effectuée avec une surveillance cardiaque intra-opératoire pour permettre une prise en charge rapide des complications opératoires.

Cette approche invasive consiste en une 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 tératome réalisée par cette technique et dont quatre enfants ont survécu dans de bonnes conditions malgré la naissance à des âges gestationnels précoces. [4]

Les critères d'opérabilité adoptés par Hedrick et al., sont les suivants : [23]

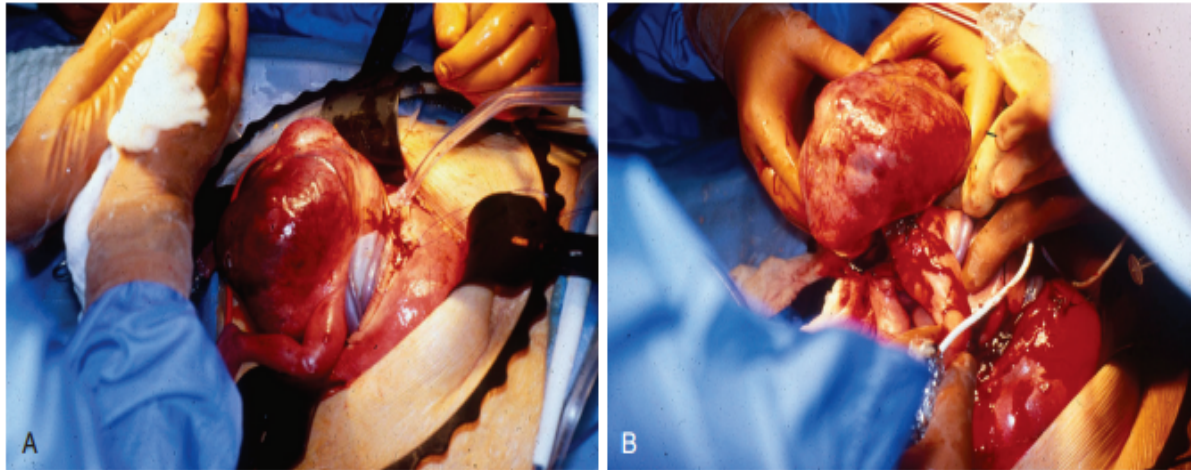
- L'absence de contre-indication maternelle pour la chirurgie ou l'anesthésie.
- L'absence du syndrome miroir
- Une grossesse mono-fœtale avec un caryotype normal.
- L'absence de malformation associée grave.
- Une insuffisance cardiaque menaçante.
- Un âge gestationnel du fœtus entre 20 et 30 SA.
- Anasarque foetoplacentaire, Hydrops (ascite, épanchement pleural et œdème sous-cutané).
- Un type anatomique favorable : Type I ou II d'Altman.

GRAF ET AL., rapportent un cas de TSC solide et kystique fortement vascularisé avec croissance tumorale rapide et des signes d'anasarque et d'insuffisance cardiaque, opéré in utero à 23 SA.

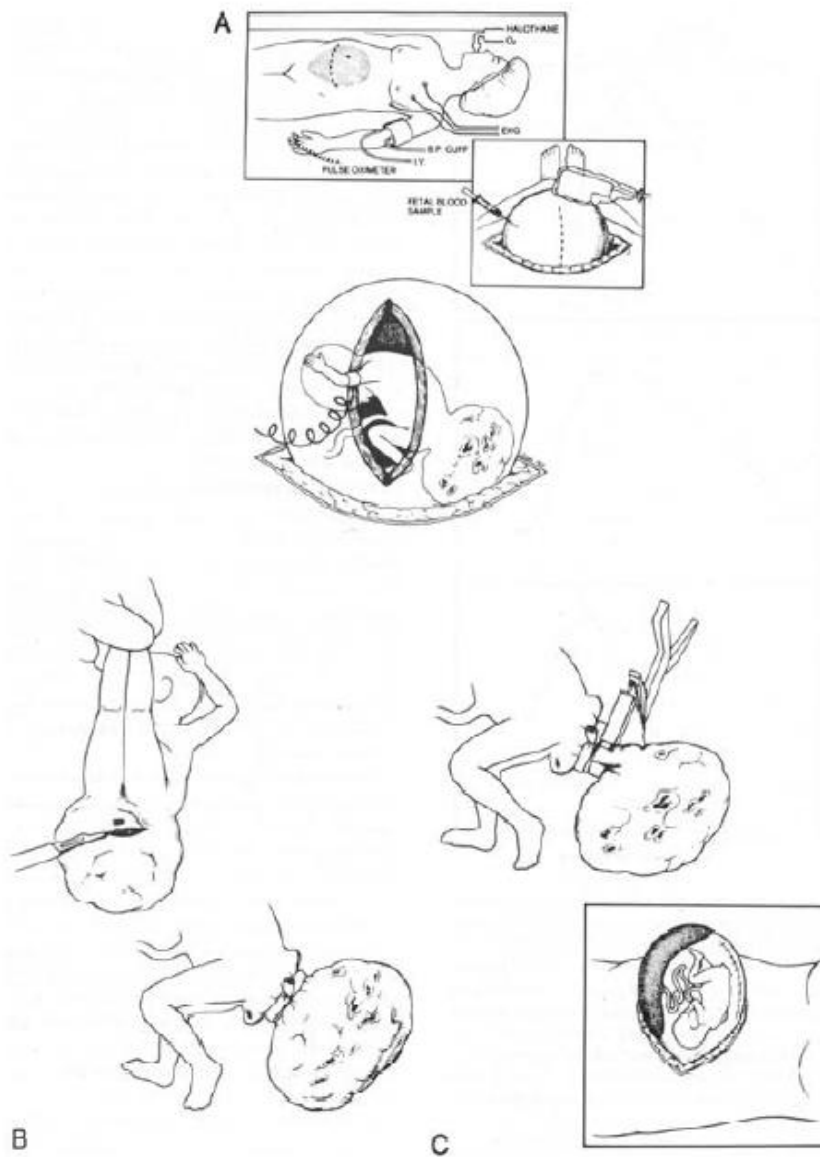
Une hystérotomie a été effectuée pour exposer la jambe fœtale, les fesses ainsi que le TSC. La tumeur avait un col relativement étroit autour duquel un garrot de pompe était placé si l'hémostase urgente était nécessaire. Un cathéter

en caoutchouc rouge a été inséré dans le rectum. En utilisant le cathéter comme guide, l'anus, le rectum et les muscles de la continence ont été disséqués hors de la tumeur, et l'électrocautérisation a été utilisée pour diviser la peau et le tissu sous-cutané circonférentiellement autour de la base de la tumeur pour former une rainure. Un ruban ombilical a été placé dans cette rainure et attaché en comprimant les grands vaisseaux alimentant le TSC (Fig 31B). Une dissection légèrement distale de la bande a alors été réalisée et un deuxième ruban ombilical a été attaché solidement. Cette manœuvre a été répétée une troisième fois, laissant la tumeur sur un petit pédicule. Le TSC a alors été brusquement amputé en laissant un moignon de tumeur qui n'a pas saigné et les bords de la peau ont été fermés sur la tumeur résiduelle. Le liquide amniotique a été remplacé par une solution de Ringer lactée chaude et l'utérus et fermé par laparotomie.

La masse réséquée mesurée 14 x 9 x 9 cm et pesée 460 g. À 28 semaines de gestation, le travail prématuré s'est déclenché qui était insensible aux tocolytiques et le bébé a été livré par césarienne. À la naissance, elle pesait 1,1 kg avec un score Apgar de 8 et 8. La peau a été guérie complètement sur le moignon tumoral et les rubans ombilicaux. La résection et la coccygectomie postnatales du TSC ont été effectuées quand le nouveau-né a atteint 2 kg. Lors de la résection, il y avait un TSC résiduel minimal (grade 0, bénin) entouré par une fibrose dense. [127]



**Figure 31** : (A) chirurgie fœtale ouverte pour la résection d'un SCT géant par hystérotomie, la masse et l'extrémité inférieure sont exposées, mais le reste du corps fœtal reste dans l'utérus. (B) La masse est disséquée et mobilisée et l'alimentation vasculaire est ligaturée lorsque le tératome est enlevé. [121]



**Figure 30** : Technique chirurgicale de l'exérèse du TSC [71]

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 hystérographie après amniocentèse.

La morbidité induite par cette approche chirurgicale a amené le développement d'alternatives thérapeutiques endoscopiques ou échoguidées qui sont prometteuses [4]

## **2) Chirurgie fœtale endoscopique**

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.

Chez les primates (singe Rhésus), on a pu montrer qu'il n'y a pas d'activité contractile significative au cours de la fœtoscopie, contrairement à l'importante irritabilité utérine qui est générée par la réalisation d'une hystérotomie.

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 des TSC est de dévasculariser la lésion, partiellement ou totalement, en supprimant les effets délétères liés à l'effet shunt dans ces tumeurs hypervascularisées. Cela bloque théoriquement la croissance tumorale, ce qui devrait inverser l'insuffisance cardiaque et prévenir le développement de l'anémie fœtale.

La thérapeutique radicale est appliquée après la naissance.

Mais ces interventions restent néanmoins complexes. Les problèmes qui se posent sont d'ordre technique et éthique. [4]

### **2.1. Ablation par Laser YAG**

L'ablation par laser percutanée a été décrite par plusieurs équipes (Hecher et Hackeloer, 1996, Makin et al., 2006, Ruano et al., 2009, Ding et al., 2010).

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 (1,9 mm de B).

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. [4]

DING et al., ont rapporté un succès thérapeutique en utilisant cette technique précocement, avant que l'anasarque fœto-placentaire ne soit marquée. [53]

Cependant, cette procédure peut entraîner une nécrose intratumorale et une hémorragie, ce qui pourrait théoriquement provoquer la mort fœtale ou l'activation potentielle de la cascade de coagulation menant à la coagulation intravasculaire disséminée.

## **2.2. Ablation par l'utilisation d'une sonde de radiofréquence échoguidée**

Van Mieghem et al., ont rapporté le cas d'un TSC fœtal type I d'Altman, de croissance rapide, de composition mixte solide et kystique, traité à 26 SA par RFA, Après administration de corticoïdes pour la maturation pulmonaire, une aiguille LeVeen Superslim RFA de calibre 17 a été insérée à proximité immédiate du récipient d'alimentation sous guidage ultrasonographique (figure 32). Des cycles d'ablation multiples ont été utilisés pour interrompre avec succès le flux sanguin vers le TSC. La fréquence cardiaque fœtale a été étroitement surveillée par échographie et la température du liquide amniotique a été calculée par une sonde placée en percutané dans l'espace amniotique au cours de la procédure.

Suite à un suivi échographique, la tumeur devint hyperéchogène en raison de la nécrose et parut plus molle et plus malléable en consistance.

Paek et al ont rapporté cinq cas de fœtus ayant bénéficié de ce traitement : deux d'entre eux 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. [4] [69]

L'ablation par radiofréquence (RFA) n'est pas sans risque non plus. Bien que la dissémination de l'énergie avec la RFA puisse être mieux contrôlée, une morbidité considérable a résulté de la diffusion imprévue d'énergie aux structures adjacentes.

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

Cet abord mini-invasif devrait permettre de diminuer les risques de RPM et de MAP.

Les effets secondaires de cette technique sont :

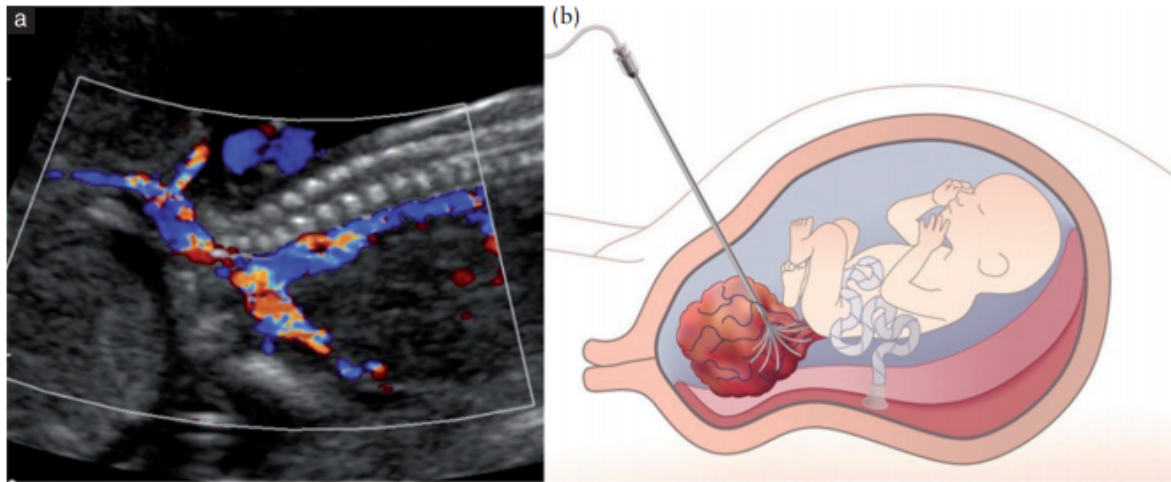
Le risque d'embolie gazeuse (microbulles),

L'hyperkaliémie (nécrose tumorale),

Les accidents de thromboses et d'hémorragies,

L'hyperthermie avec hémolyse.

La nécrose périnéale.



**Figure 32 :** [70]

(a) Image d'échographie sagittale montrant un grand vaisseau perfusant un tératome sacrococcygien fœtal à 26 semaines de gestation.

(b) Diagramme illustrant le placement de l'instrument d'ablation par radiofréquence.

### **2.3. Thermoablation**

Lam et al., ont rapporté l'utilisation d'une sonde de thermoablation (diathermie monopolaire) échoguidée à travers une aiguille dirigée vers les vaisseaux d'alimentation pour traiter un fœtus à 18 SA présentant un TSC compliqué d'une insuffisance cardiaque. En passant un courant électrique à travers une aiguille placée à côté des vaisseaux nourriciers de la tumeur au niveau de sa base. [100]

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 et des spéculations sur l'embolisation gazeuse, l'hyperkaliémie, l'hémorragie et l'hyperthermie sont survenues. [4]

#### **2.4 Embolisation à l'Histoacryl**

Perrotin et al., ont décrit un cas d'un grand TSC responsable d'anasarque fœto-placentaire et d'insuffisance cardiaque, traité par embolisation à la colle Biologique (Histoacryl) à 27 SA. [101] L'obstruction d'un seul vaisseau nourricier a permis la disparition du signal Doppler au niveau d'un tiers de la tumeur. Les signes d'insuffisance cardiaque et d'anasarque ont régressé considérablement. L'étude a conclu que l'embolisation in utero peut être un moyen utile pour la réduction du débit cardiaque dans les grands TSC hypervascularisés. Cependant, cette nouvelle approche thérapeutique doit être correctement évaluée.

#### **2.5 Ponction ou drainage percutanés échoguidés des tératomes kystiques**

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

La mise en place d'un shunt de dérivation amniotique, dans les formes kystiques endopelviennes de TSC avec compression des voies urinaires (hydronéphrose) peut permettre une évolution favorable. [4]

Mistri et al., ont rapporté un cas de TSC méconnu jusqu'à l'accouchement, vu que la grossesse n'était pas suivie. L'accouchement par voie basse a été tenté à domicile mais arrêté à moitié. A l'hôpital, les médecins ont été amenés à réaliser une laparotomie avec hystérotomie qui a permis de mettre en évidence une énorme masse kystique avec des composantes solides. Le drainage de la partie kystique de la masse a permis de réduire sa taille et d'achever l'accouchement par voie vaginale. [102]

### **3) Traitements symptomatiques**

#### **3.1 Amniodrainage**

Il est envisagé par certaines équipes en cas d'hydramnios entraînant une menace d'accouchement prématuré. Cette procédure permet de réduire le risque de surdistension utérine et par conséquent l'accouchement prématuré. [5]

#### **3.2 Dérivations kystiques**

Dans les rares formes de tératomes à gros kystes avec compression des organes de voisinage, il peut être discuté une dérivation kystique à l'aide de drains afin de lever l'obstacle surtout en cas de compression des voies urinaires.

Jouannic et al., ont présenté un cas de TSC kystique avec une importante extension intra-pelvienne, responsable d'une obstruction vésicale avec urétéro-hydronéphrose. [103]

Une dérivation de la masse kystique a été réalisée à 28 SA, permettant la régression complète de la dilatation du tractus urinaire.

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 patientes correctement sélectionnées et informées. [4]

### 3.3 Transfusion in utéro

La ponction de sang fœtal permet le diagnostic d'anémie aiguë mais aussi son traitement par transfusion in utero. [5]

► L'analyse de la littérature montre que le traitement in utero, sous toutes ses formes (Tableau 8), permet une survie d'environ 50 % des fœtus traités. Les abord mini-invasifs devraient permettre de réduire la morbidité maternelle et fœtale. [4]

**Tableau 8** : Evaluation des techniques du traitement in utero des TSC [4] [5]

Technique	Auteur	Nombre de patients	Issue favorable
<b>Chirurgie à utérus ouvert</b>	HIROSE[71]	7	3
	HEDRICK[23]	4	3
<b>LASER</b>	HIROSE	1	1
	MAKIN[66]	4	1
<b>Radiofréquence</b>	HIROSE	5	2
	PAEK[69]	4	2
<b>Thermoablation</b>	HIROSE	1	0
	LAM[100]	1	0
<b>Drainage percutané</b>	HIROSE	5	5
	HEDRICK	6	6
	MAKIN	2	2
<b>Embolisation</b>	PEROTTIN[101]	1	1
<b>Shunt Kystoamniotique</b>	HIROSE	2	1
	MAKIN	1	1
<b>AMNIODRAINAGE</b>	MAKIN	2	2
	HEDRICK	3	3

## **B. Prise en charge obstétricale :**

### **1) Surveillance anténatale :**

La prise en charge obstétricale est basée essentiellement sur une surveillance particulière de la grossesse.

Une surveillance échographique et clinique, maternelle et fœtale.

La recherche de complications in utero:

Pour la patiente :

- Mesure de la hauteur utérine à la recherche d'un hydramnios, élément pronostique clé dans les formes vascularisées pouvant faire discuter une extraction fœtale y compris dans un contexte de grande prématurité. [10]
- Surveillance de la tension artérielle, de la protéinurie et de la biologie avec recherche d'un syndrome en miroir en cas d'effet shunt important.

Pour le fœtus :

- Croissance fœtale (RCIU) + surveillance Doppler ombilical. [11]
- Une surveillance par télémonitoring à partir de 28 SA (groupe B) permet parfois le diagnostic rapide de complications. [55]

### **2) Moment de l'accouchement**

Le seuil de 30 SA retenu par plusieurs auteurs comme étant le seuil minimal pouvant espérer une survie (adaptation, maturité fœtale). [5]

En cas de TSC compliqué d'anasarque fœtoplacentaire, deux options sont possible selon l'âge gestationnel :

- Après 30 SA : si l'état de santé du fœtus ou celui de la mère le nécessite, une extraction pourra être programmée.
- Avant 30 SA : il faut temporiser au maximum car la seule solution possible est la chirurgie fœtale.

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

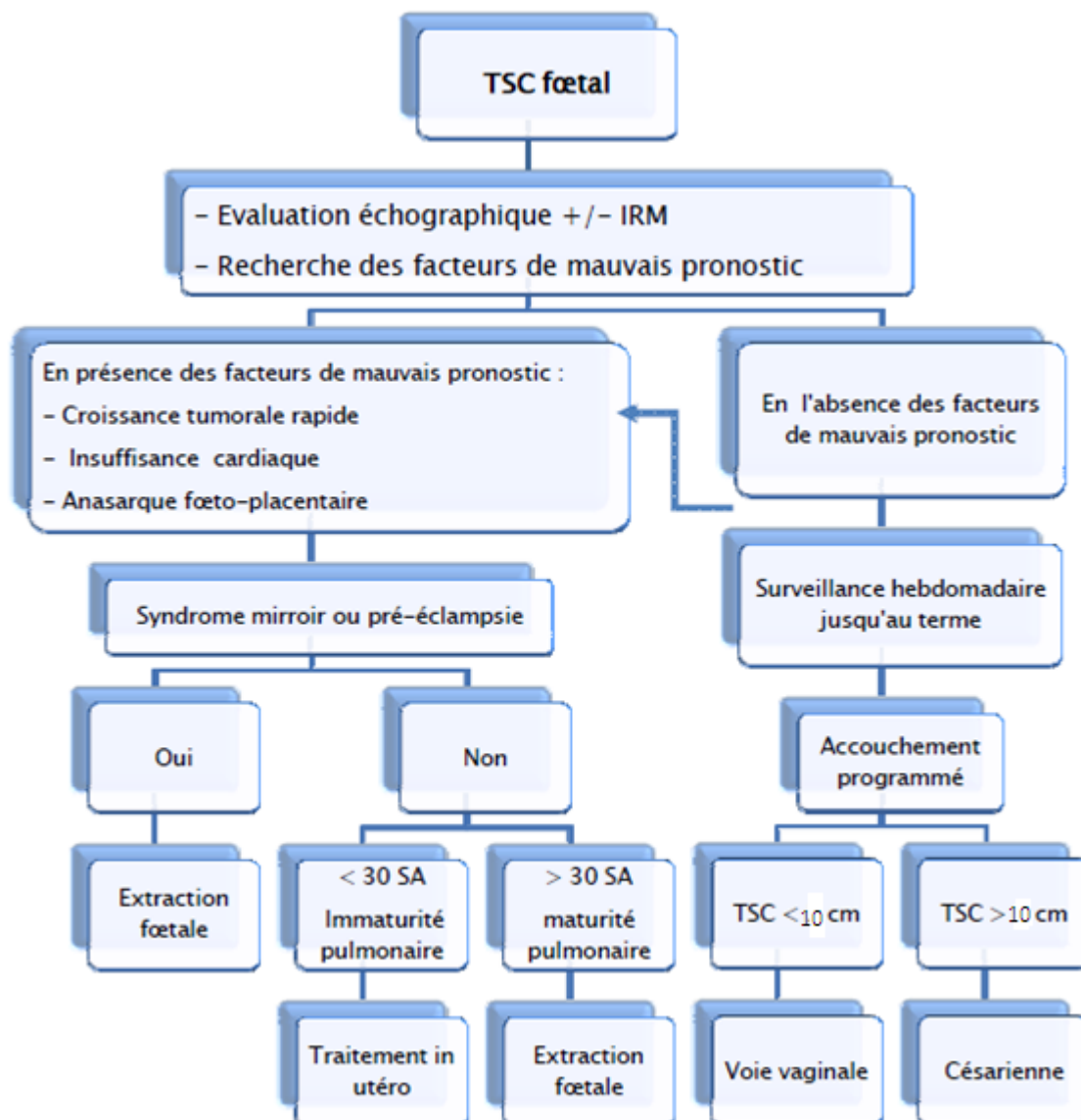
### **3) Mode de l'accouchement : [5] [55]**

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

Certains auteurs préconisent une césarienne pour les fœtus présentant des tératomes à fort risque hémorragique : hypervascularisé ou de diamètre supérieur à 10 cm et tumeurs solides.

Une incision segmentaire verticale est préconisée pour ces tumeurs qui sont fragiles. Elle permet plus facilement un agrandissement de l'incision utérine en cas de dystocie, surtout la masse doit être mobilisée le moins possible et très prudemment pour éviter un saignement intratumoral per-partum voire la rupture de la tumeur.

En revanche, l'accouchement par voie basse est possible pour les tumeurs de moins de 10 cm non vascularisées et les tumeurs purement kystiques après un drainage percutané du kyste au préalable.



**Figure 33** : Algorithme de prise en charge obstétricale du TSC fœtal [23] [105].

## **C. Prise en charge chirurgicale :**

L'exérèse tumorale complète est le seul traitement efficace des TSC avec une exérèse en monobloc emportant le coccyx. [1]

Pour les formes dégénérées ou en cas d'exérèse incomplète, une chimiothérapie couplée à la chirurgie est indiquée dès que le diagnostic est posé même dans les premiers jours de la vie.

### **1) But de la chirurgie**

Les buts de l'intervention sont :

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

Une surveillance postopératoire basée sur un examen neurologique et un bilan urodynamique à la recherche de troubles sphinctériens doit être effectuée. Un bilan radiologique de contrôle est indispensable surtout lorsque l'exérèse est incomplète, afin de détecter une éventuelle récurrence. [72]

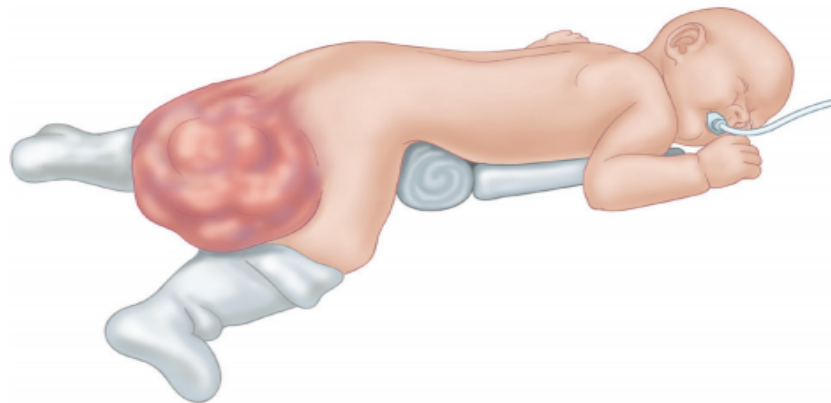
## 2) Voies d'abord chirurgical [122] [123] [124] [125]

L'approche chirurgicale des TSC dépend de la localisation de la masse et de son extension. Certains auteurs ont une préférence pour un abord sacré (périnéal) en cas de tératome sacrococcygien type I d'Altmann, alors que d'autres préfèrent la voie combinée sacrée et abdomino-pelvienne en cas de tératome sacrococcygien du type II et III d'Altmann. [1]

### a) Voie périnéale postérieure

#### ❖ Positionnement

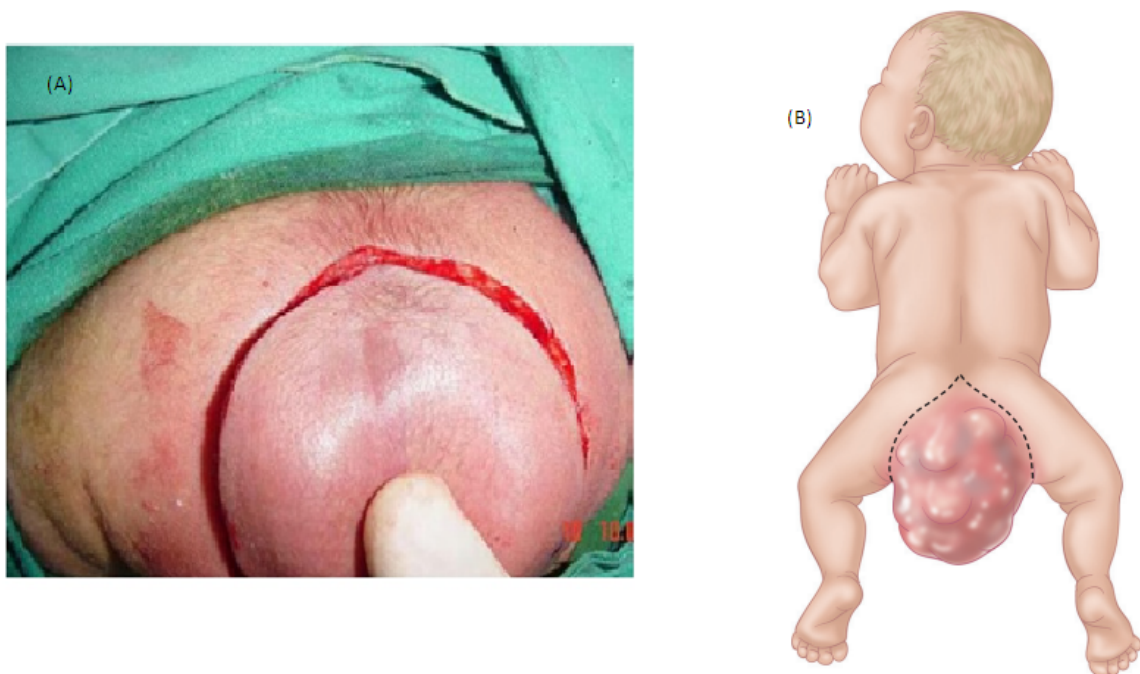
Environ 46,7 % des SCT ont une composante externe importante (AAP classe I) et peuvent généralement être approchés dans une position de décubitus ventral (de couteau coudé). Ceci peut être accompli en utilisant un rouleau de gel pour soutenir le visage et la tête en position neutre et un rouleau de gel pour le thorax, avec les bras en position de nageur. Le bassin est généreusement surélevé en utilisant des rouleaux de gel supplémentaires sous l'iliaque antérieure supérieure, les hanches fléchies et en abduction et les genoux légèrement fléchis et les pieds soutenus avec un rouleau doux (figure 34). [122]



**Figure 34** : position pour un abord chirurgicale par voie périnéale postérieure

### ❖ Technique opératoire

\*Dans une position en décubitus ventral (couteau coudé), une incision «V» ou chevron inversé est réalisée avec l'apex focalisé sur l'articulation sacrococcygienne (figure 35), cette incision garantit une très bonne exposition et permet lors de la fermeture, de laisser une certaine distance entre la plaie et l'orifice anal.



**Figure 35 :** (A [123] (B) [122] incision en chevron inversé

L'incision balaie inféro-latéralement autour de la tumeur pour englober la masse et la peau anormale ou ischémique.

\*Avec l'électrocautérisation, la dissection est transportée à travers le tissu sous-cutané jusqu'à la capsule tumorale postérieurement et les muscles fessiers latéraux. Les muscles fessiers sont généralement étalés sur le SCT et doivent être rétractés latéralement pour permettre la mobilisation de la tumeur par dissection émoussée et nette.



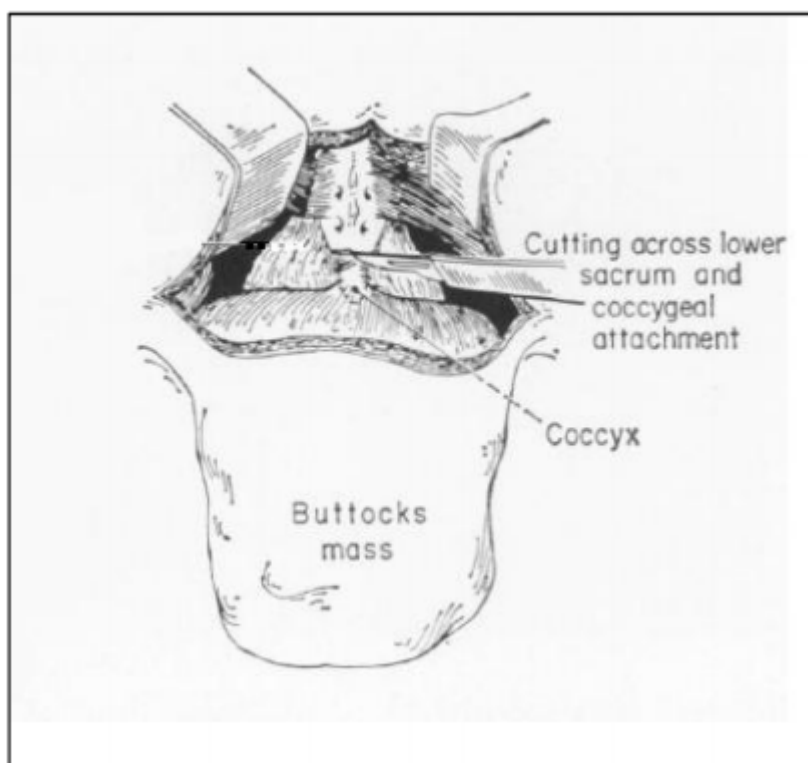
**Figure 36** : dissection du muscle grand fessier, exposant la masse tumorale [123]

\*Il faut pratiquer une section transversale du sacrum au niveau de sa base, permettant de libérer le coccyx, auquel la tumeur adhère (Fig 37).

La coccygectomie est essentielle pour éviter les récurrences, avec son haut risque de transformation maligne (tableau 3). Vaez zadeh et al., ont rapporté 33 patients ayant eu une coccygectomie avec exérèse de la masse, 3 d'entre eux sont décédés. 8 des dix patients qui n'ont pas eu de coccygectomie sont décédés de récurrence maligne développée après l'exérèse initiale de la masse

**Table 9** : Coccygectomie sacrococcygienne du tératome [61]

	<b>Coccygectomie</b>	<b>Non Coccygectomie</b>
Nombre de cas	33	10
Mort	3 (9%)	8 (80%)
Vivant	30 (91%)	2 (20%)



**Figure 37** : section transversale au niveau de la base du sacrum [124]

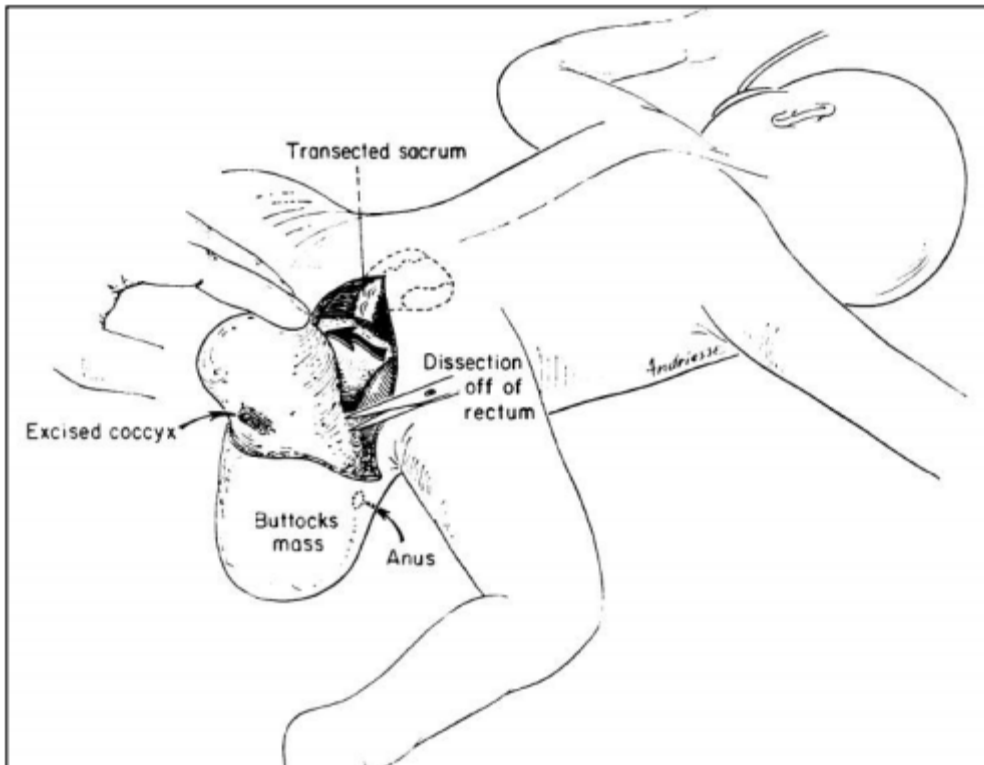
L'abaissement de la masse attachée au coccyx, permet la visualisation des vaisseaux qui assurent la vascularisation de la tumeur. Ils proviennent le plus souvent de l'artère sacrée moyenne ou des branches de l'artère hypogastrique. La ligature de ces vaisseaux permet de poursuivre la dissection du prolongement pré-sacré.

\*Un grand cathéter en caoutchouc rouge (10 ou 12 Foley) ou un dilatateur Hegar peut être inséré dans le rectum pour aider à séparer la tumeur du rectum (figure 38). Des précautions doivent être prises pour éviter une traction excessive sur le complexe élévateur. [122]

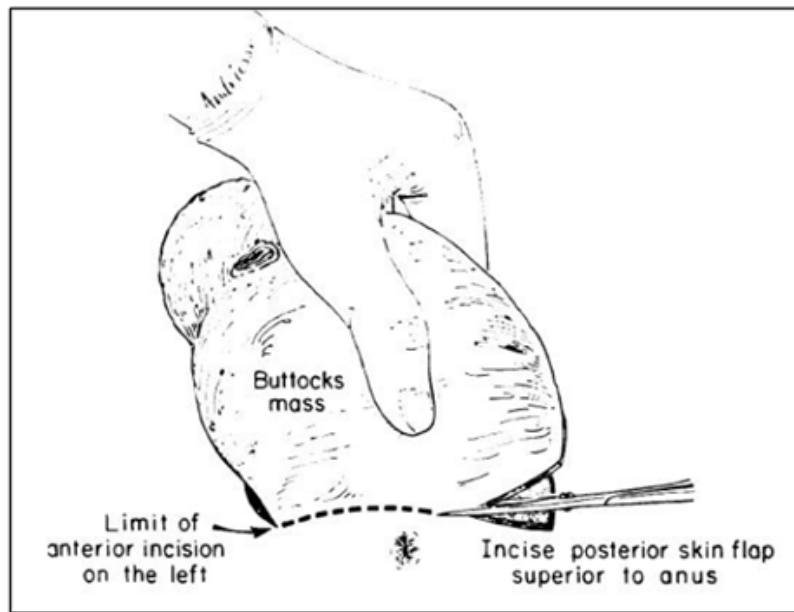


**Figure 38** : rectum exposé après résection de la tumeur (Service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat).

La masse doit être décollée soigneusement du rectum et des muscles releveurs de l'anus (Fig.50) et ensuite réséquée en totalité. La tumeur est alors enlevée avec le triangle cutané qui doit être coupé en bas à distance de l'anus (Fig.40).



**Figure 39** : dissection entre la masse et le rectum [124]

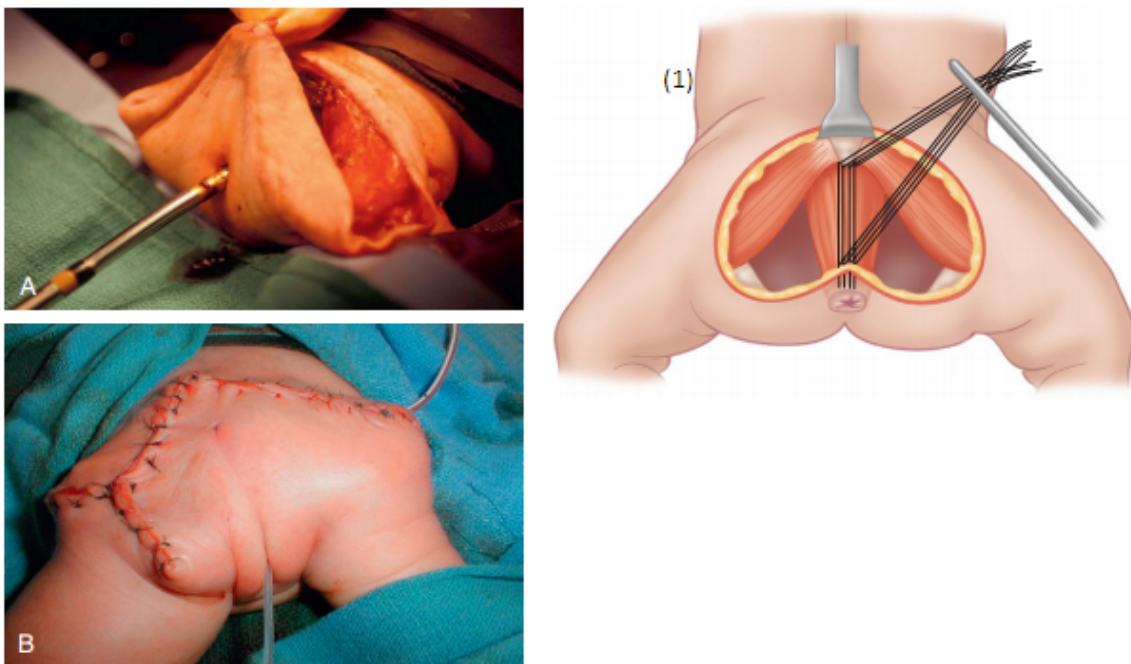


**Figure 40** : résection de la masse avec incision de la peau postérieure à distance de l'anus  
[124]



**Figure 41** : aspect après résection de la masse. (Service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat)

La fermeture de la plaie commence par la réapproximation du releveur de la ligne médiane au fascia pré-sacral avec des sutures interrompues. Un drain passif peut être placé pour éviter la formation de seroma. Enfin, les muscles fessiers sont reconstruits dans la ligne médiane et la peau excessive est excisée. Le tissu sous-cutané est fermé par une suture absorbable, suivie d'une fermeture cutanée absorbable sous-cutanée (figure 42). [122]



**Figure 42 :** (1) Réinsertion des releveurs de l'anus.

A : l'anus retrouve sa place

B : suture de la plaie

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

### ❖ **Approche sagittale postérieure (PSA)**

L'incision de Chevron s'est révélée être une approche satisfaisante pour atteindre la plupart des objectifs de la chirurgie, cependant, l'orientation de l'incision est contre la ligne des muscles et d'autres structures vitales donnant un accès sous-optimal et une mauvaise réparation des muscles et apparence esthétique.

Jan et al ont montré les avantages du PSA pour les masses sacrées et pré-sacrées y compris les SCT, cependant, elle n'est pas largement utilisée pour la chirurgie des SCT.

La PSA aide à atteindre tous les objectifs de la chirurgie pour SCT.

Dans les tumeurs à grande extension pré-sacrée, elle permet d'obtenir une meilleure vue et une ligne de clivage pour l'excision complète de la tumeur. L'anatomie du plancher pelvien et des muscles périnéaux est plus définie. Il aide plus tard dans l'orientation correcte et la réparation des muscles périnéaux et de la peau.

Elle permet d'identifier l'extension de la masse tumorale et la possibilité d'avoir une excision complète avec le tissu fibreux.

On peut conclure que la PSA est une approche sûre, réalisable et pratique pour l'excision du SCT. Elle provoque une défiguration minimale dans ce domaine et une meilleure apparence esthétique après la chirurgie (figure 43). Cependant, les résultats fonctionnels de la réparation des muscles périnéaux nécessitent un suivi et une évaluation à long terme. [125]



**Figure 43:** Comparaison de l'aspect esthétique postopératoire entre une incision chevron et une incision sagittale. [125]

#### **b) Voie abdomino-périnéale**

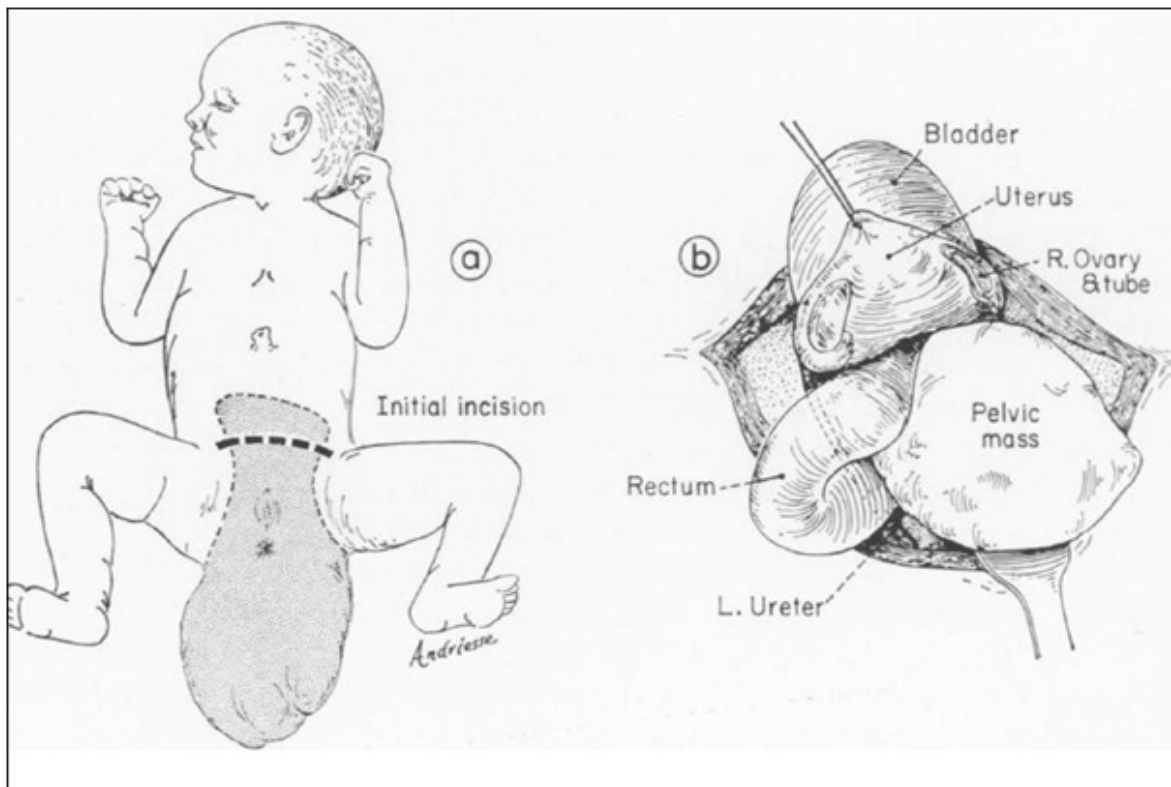
Cette voie est utilisée en cas de tumeurs avec extension intra-pelvienne importante (classes AAP II-III) ou entièrement dans l'espace pré-sacral (classe AAP IV).

L'intervention est menée par deux voies successives :

- initialement par une position en décubitus dorsal, la dissection commençant dans l'abdomen permettant l'accès à la tumeur et sa séparation des viscères pelviens sans les léser. [122]
- puis l'enfant est mis en décubitus ventral, l'exérèse est ensuite achevée par voie périnéale.

❖ **Technique opératoire :**

\*L'approche abdominale à travers une incision transversale inférieure (figure 44) épargnant les muscles permet la mobilisation de la partie pelvienne de la tumeur dès la ligature de l'artère sacrale (figure 45) et l'accès à l'aorte distale pour les lésions très vasculaires ou très grandes.

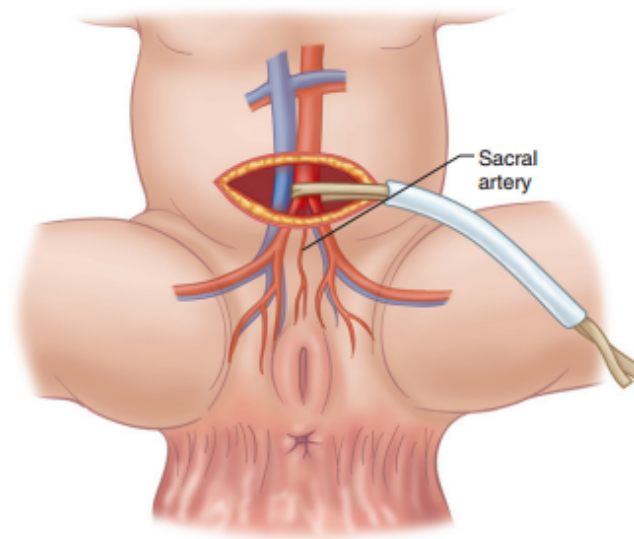


**Figure 44** : voie d'abord abdominale

(a) incision transversale sous ombilicale

(b) séparation de la masse des viscères pelviens. [124]

\*L'utilisation de rétracteurs auto-tenus pour retirer l'intestin du champ opératoire, suivie d'une latéralisation du côlon sigmoïde, expose le promontoire sacré. L'incision de la réflexion péritonéale avec électrocautérisation au promontoire expose l'artère sacrale médiane, qui peut être facilement ligaturée à son origine.



**Figure 45** : ligature de l'artère sacrée.

\*La dissection se poursuit en bas dans l'espace pré-sacral avasculaire jusqu'au niveau du plancher pelvien. La tumeur doit alors être méticuleusement séparée du rectum avec une combinaison de dissection aiguë et émoussée par électrocautérisation. La dissection doit avoir lieu immédiatement à côté de la capsule tumorale. Il faut prendre soin de ne pas diviser par inadvertance le complexe de releveurs formant le plancher pelvien car il est écarté latéralement sur le SCT.

\*La dissection latérale et antérieure doit avoir lieu à proximité immédiate de la capsule tumorale, avec soin pour éviter des marges inutiles qui pourraient entraîner une dysfonction de la vessie ou sexuel résultant d'une lésion des nerfs sympathiques et parasympathiques.

\*A la fin de la dissection abdominale, le patient est repositionné en position de décubitus ventral comme décrit précédemment. [122]

L'abord postérieur permet la coccygectomie et la libération de la masse des muscles fessiers et du rectum. Le tératome est extériorisé, au mieux intact, par l'incision postérieure. Parfois, la masse tumorale ne peut être extirpée à travers le détroit inférieur, elle sera donc sectionnée par laparotomie, chaque partie étant extériorisée par une incision différente.

Il existe des variantes à cette technique opératoire: la voie périnéale peut précéder la voie abdominale, soit dans le même temps opératoire ou en deux temps opératoires.

\*ROBERTSON et al., ont rapporté que pour les enfants extrêmement prématurés avec instabilité hémodynamique, il n'est pas conseillé de procéder à une résection complète du stade II ou III SCT. L'objectif initial devrait être de supprimer la composante externe du SCT après que la dévascularisation avec ligature des artères iliaques internes et de l'artère sacrale moyenne ait corrigé l'état hémodynamique, ce qui permet de diminuer le risque d'hémorragie et de perte de sang intra-opératoire lors de la résection tumorale ultérieure. Si la tumeur s'étend dans la région intrapelvienne ou intra-abdominale, elle peut être réséquée au cours d'une procédure ultérieure, lorsque le nourrisson s'est suffisamment développé pour faciliter l'opération pelvienne.

La résection étagée porte le risque théorique de transformation maligne des SCT. Le grade histologique peut être utilisé comme un guide pour l'urgence de la résection de la tumeur résiduelle.

Cette approche a entraîné la survie d'un nourrisson de 26 semaines avec un SCT géant. Le résultat favorable dans ce cas suggère que l'approche peut être utile dans la prise en charge de ces patients à haut risque. [126]

**Dans notre étude, la voie abdomino-pelvienne a été réalisée chez un patient avec TSV type IV.**

#### **D. Traitement adjuvant :**

##### **✓ Chimiothérapie :**

Le second versant de l'approche thérapeutique, est la chimiothérapie, elle n'est pas systématique. Dans la plupart des cas, le geste chirurgical suffit à guérir le patient. Mais la chimiothérapie s'avère, un complément indispensable à la chirurgie en cas de lésions primitivement ou secondairement malignes. [1]

Elle est différente selon le groupe pronostique. On définit : [74]

Des formes de risque standard : AFP initiales 15000 et/ou présence de métastases au diagnostic.

Des formes de haut risque : AFP initiales >15000 et/ou présence de métastases au diagnostic.

##### **1) Dans les formes de risque standard (RS)**

L'association chimiothérapie est le VBP :

Vinblastine	3mg/m <sup>2</sup> /j	J1, J2 IV
-------------	-----------------------	-----------

Bléomycine	15mg/m <sup>2</sup> /j	J1, J2 sur 6h, IV
Cisplatine	100mg/m <sup>2</sup> /j	J3

Chez les enfants de moins de 1 an ou moins de 10 kg : calculer les doses par kg

VINBLASTINE	0,1mg/kg/j
BLEOMYCINE	0,5 mg/kg/j
CISPLATINUM	3,3 mg/kg/j

Chez les enfants de moins de 3 mois : La chimiothérapie préconisée en attendant qu'ils atteignent l'âge de 3 mois est ENDOXAN +/- ACTINOMYCINE D

## 2) Dans les formes à haut risque (HR)

L'association chimiothérapie utilisée, VIP:

Ifosfamide	3g/m <sup>2</sup> /j	J1, J2
Etoposide (Vp-16)	75mg/m <sup>2</sup> /j	J1, J2, J3, J4, J5
Cisplatine	20mg/m <sup>2</sup> /j	J1, J2, J3, J4, J5

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

IFOSFAMIDE	0,1g/kg/j IV	J1 et J2
ETOPOSIDE (VP16)	2,5mg/kg/j IV	J1 à J5
CISPLATINUM	0,65mg/kg/j IV	J1 à J5

Enfants de moins de 6 mois: faire les cures de VBP aux doses adaptées en attendant que l'enfant atteigne les 6 mois.

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

La rapidité de décroissance des marqueurs reste une notion primordiale. Nous considérons donc qu'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.

Si la chimiothérapie initiale était VBP :

Passer au VIP, 2 cures supplémentaires après négativation des marqueurs avec un minimum de 4 cures et un maximum de 6 cures.

Si la chimiothérapie initiale était le VIP : chimiothérapie de rattrapage suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde.

BLEOMYCINE 15 mg/m<sup>2</sup>/j IV J1 et J2 sur 6 heures

ADRIAMYCINE 60mg/m<sup>2</sup>/j IV.

CARBOPLATINE 600mg/m<sup>2</sup>/j IV sur 1 heure

Avec un intervalle de 21 jours entre les cures.

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

BLEOMYCINE 0,5mg/kg/jour

CARBOPLATINE 20 mg/kg/jour

ADRIAMYCINE 2mg/kg/jour

**Dans notre étude, 4 patients ont reçu une chimiothérapie et un cas avait un TSC malin avec des métastases pulmonaires, il a bénéficié d'une chimiothérapie palliative à base d'ENDOXAN.**

## **E. Indication [74]**

### **1) Tératomes matures**

Ils sont opérés d'emblée. La chirurgie est le moyen thérapeutique essentiel. Elle doit être aussi précoce et complète que possible.

En cas d'exérèse totale d'une, pas de traitement complémentaire mais une surveillance clinique, biologique et radiologique est nécessaire. Une récurrence sous forme d'une tumeur du sac vitellin étant possible.

### **2) Tératomes immatures AFP<15000 ng/ml sans métastases**

#### **2-1- exérèse initiale complète**

- pas de traitement complémentaire,
- surveillance rigoureuse par la clinique, les dosages des marqueurs et l'imagerie

#### **2-2- résidu microscopique ou macroscopique**

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, c'est une non-rémission et un rattrapage par VIP et une chirurgie secondaire après chimiothérapie sont nécessaires.

#### **2-3- Tératome inopérable d'emblée**

- chimiothérapie VBP

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

### **3) tératomes immatures à haut risques AFP Sup 15000 ng/ml et/ou avec métastases**

#### **3-1- exérèse initiale complète**

Chimiothérapie complémentaire par des cures de 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 un rattrapage suivi d'une intensification par chimiothérapie lourde est nécessaire.

#### **3-2- résidu microscopique ou macroscopique**

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 un rattrapage est nécessaire.

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

### **3-3- inopérable d'emblée avec ou sans métastase**

#### Chimiothérapie VIP

Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 4 cures, sinon : non rémission et un rattrapage est nécessaire.

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.

#### **4- Enfants de moins de 1 an :**

Enfants de moins de 3 mois : on envisage de ne leur donner ni BLEOMYCINE, ni CISPLATINUM ni HOLOXAN. La chimiothérapie préconisée en attendant qu'ils atteignent l'âge de 3 mois est ENDOXAN +/- ACTINOMYCINE D.

Enfants de 3 à 6 mois : on ne recommande pas la chimiothérapie de type VIP. 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 ou de poids inférieur à 10 Kg : les doses sont à adapter au poids en Kg selon les indications données dans les annexes. Le choix du groupe pronostique lié aux taux d'AFP initial peut être difficile chez les enfants de moins d'un an d'autant qu'ils sont plus jeunes. Chez les enfants de moins de 6 mois, non métastatiques et ayant bien répondu à la chimiothérapie autre que le VIP, on pourrait envisager de poursuivre par le VBP.

## **5- LES RECHUTES**

Refaire le bilan local et général.

### **Si rechute non sécrétante :**

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

### **Si rechute sécrétante :**

Reprise de la chimiothérapie dont les modalités dépendront de celle administrée antérieurement :

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

## **XI) SURVEILLANCE**

Le suivi post-thérapeutique est clinique et paraclinique avec l'imagerie et le dosage de l'alpha fœto-protéine.

La surveillance doit être mensuelle la première année, tous les trois mois pendant au moins trois ans, puis tous les ans. [1]

Au cours du suivi et à chaque visite, l'enfant subit une série d'examen :

- une prise de sang pour doser le taux sérique d'alpha fœtoprotéine qui peut s'élever avant que n'apparaisse le moindre signe ou symptôme de récurrence.
- un examen clinique indispensable pour s'assurer qu'aucune lésion n'est en train de se reformer à l'endroit où le tératome a été retiré. Un toucher rectal doit également être fait.
- Une échographie pelvienne peut aussi être réalisée pour un examen complet voire même une TDM ou IRM.

Ces consultations sont aussi l'occasion de surveiller l'évolution de la cicatrice. [75]

Selon TAGNI, cette surveillance postopératoire doit être adaptée au type histologique.

On se contentera d'un examen clinique si la tumeur est bénigne mais pour les autres grades, on prescrira des examens biologiques notamment un dosage de l'alpha fœto-protéine et des bêta-HCG, ainsi qu'un bilan radiologique comprenant des radiographies standards, une échographie et si possible un examen tomodensitométrie. [2] [86]

## XII) EVOLUTION

### A. Transformation maligne

La transformation maligne du TSC dépend de plusieurs facteurs :

- la durée de l'évolution, facteur le plus important : la tumeur étant bénigne à la naissance, cette transformation maligne se fait en général après l'âge de 2 mois
- le type : Selon la classification Altman, le type I est le plus fréquent (45-50 % des cas) et le moins sujet à la transformation maligne. Le risque de transformation maligne croît avec le type pour atteindre 38 % avec le type IV. Le risque de métastase à distance varie entre 6 % au type II et 20 % au type III.
- l'histologique : la proportion de tissu immature et le degré d'immaturité de ce tissu sont corrélés au risque de transformation maligne et de récurrence. [1]

**Tableau 10** : association entre le type anatomique d'ALTMAN et la malignité. [122]

AAP TYPE	MALIGNANT (%)	METASTASIS (%)
I	8	0
II	21	6
III	34	20
IV	38	8

## **B) Récidives**

Les récidives peuvent être secondaires à plusieurs facteurs :

Le retard de l'exérèse de la tumeur

La résection incomplète de la tumeur,

La non résection du coccyx,

La rupture de la tumeur pendant la chirurgie [60]

TSC avec foyers immatures

TSC malins

La fréquence de récurrence maligne des TSC initialement classés bénins varie entre 3 et 27 %. Ce taux augmente de façon significative et atteint 37 % lorsque la résection initiale n'a pas emporté le coccyx.

Le diagnostic de récurrence doit faire pratiquer un bilan radiologique comportant une radiographie du thorax à la recherche de métastases pulmonaires, une échographie et surtout une tomodensitométrie qui permet de retrouver une récurrence tumorale infraclinique, d'évaluer les rapports de la récurrence tumorale avec les structures adjacentes et de rechercher les adénopathies rétro-péritonéales.

L'imagerie par résonance magnétique permet surtout de rechercher un envahissement intrarachidien.

Au plan anatomopathologique, la récurrence est représentée dans la quasi-totalité des cas, par les tumeurs du sinus endodermique. Les rarissimes récurrences décrites chez l'adulte étaient sous forme d'adénocarcinome. Histologiquement, cette tumeur reproduit des structures évocatrices du sac vitellin de l'embryon humain. [77]

Les hypothèses étiopathogéniques proposées pour expliquer la récurrence maligne des TSC initialement étiquetés comme étant bénins sont :

1. la présence d'une composante maligne sous forme de microfoyers non identifiés par l'examen anatomopathologique initial.
2. la persistance in situ de microfoyers malins après la première résection chirurgicale.
3. la présence d'une composante immature.
4. une transformation épithéliale maligne qui reste pour certains auteurs la seule explication pour les récurrences qui surviennent à l'âge adulte. Cette cancérisation se produirait sur un résidu tumoral après exérèse incomplète.

**Dans notre étude, on a enregistré 2 cas de récurrence, 1 avec des métastases pulmonaires, qui ont décédé quelques temps après.**

## **XIII) PRONOSTIC**

### **A. TSC avec diagnostic anténatal [76]**

Le pronostic des TSC de découverte anténatale est très sombre : si l'on excepte les interruptions de grossesse qui alourdissent encore le pronostic.

Holterman et al ont rapporté des critères pronostics anténatals cliniques et échographiques dans une série de 21 cas entre 1980 et 1997, ces critères sont :

#### **❖ L'âge au moment du diagnostic :**

Avant 30 semaines : 30 % de mortalité in utéro, 22 % de mortalité périnatale

Après 30 semaine : 0 % de mortalité in utéro, 14% de mortalité périnatale

\*Un diagnostic après 30 semaines d'âge gestationnel est associé à un résultat favorable

#### **❖ Le développement de polyhydramnios (un signe précoce de la détresse fœtale et un prédicteur de placentomégalie et d'anasarque fœtale) :**

50 % de mortalité in utéro et 50 % de mortalité périnatale

#### **❖ l' hypervascularisation de la tumeur (facteur de risque d'hémorragie intratumorale) chez 3 cas :**

33 % de mortalité in utéro et 0 % de mortalité périnatale

#### **❖ la présence d'hydronéphrose (indicateur d'une grande tumeur pelvienne/ intra-abdominal) :**

17 % de mortalité in utéro et 40 % de mortalité périnatale

❖ **la présence d'une calcification intra-tumorale** (comme indice de la maturité de la tumeur) chez 4 cas :

50 % de mortalité in utéro et 0 % de mortalité périnatale)

❖ **la présence d'une tumeur solide** (facteur risque de malignité) :

67 % de mortalité in utéro et 0 % de mortalité périnatale

❖ **le taux croissance de tumeur par rapport à la croissance crânienne** :

Croissance rapide : 0 % de mortalité in utéro et 29 % de mortalité périnatale

Croissance lente : 17 % de mortalité in utéro et 20 % de mortalité périnatale

❖ **la taille de la tumeur au moment de l'accouchement** :

\*Supérieure à 10 cm, 25 % de mortalité périnatale

\*Inférieure à 10 cm, 33 % de mortalité périnatale

La classification proposée par Benachi et al., distinguent trois types de tumeur : [79]

Tableau 5 : classification de Benachi

Type A	Type B	Type C
Taille < 10 cm	Taille > 10 cm	Taille < 10 cm
Solide ou kystique	Prédominance solide	Prédominance kystique
Vascularisation faible	Forte vascularisation	Vascularisation faible
Croissance tumorale lente	Croissance tumorale rapide	Croissance tumorale lente
Excellent pronostic	Mauvais pronostic (MFIU, IMG)	Pronostic intermédiaire Surveillance ++, perpartum ± complexe

## **B. TSC avec diagnostic postnatal**

En revanche, le pronostic des TSC diagnostiqués après la naissance est généralement bon. Il dépend de 4 principaux critères selon ALTMAN : (33)

### **❖ L'âge de découverte :**

Le pourcentage de malignité, ainsi que le taux de mortalité sont plus élevés en cas de diagnostic retardé au-delà de 2 mois.

Le premier jour de vie : 7 % de mortalité

La première semaine : 4,5 %

2 à 4 semaines : 4 %

1 à 6 mois : 12 %

6 à 12 mois : 6 %

1 à 2 ans : 38 %

Au-delà de 2 ans : 55 %

### **❖ Le type selon la classification topographique d'ALTMAN : [33]**

- Type 1 : 11 % de mortalité,
- Type 2 : 18 % de mortalité,
- Type 3 : 28 % de mortalité,
- Type 4 : 21 % de mortalité.

Les TSC de type 1 et 2 sont rarement malins, car ils sont le plus souvent découverts à la naissance voire en anténatal, compte-tenu de l'extériorisation tumorale et donc rapidement excisés. Par contre, les TSC de types 3, 4, il existe une composante abdominale ou pelvienne pouvant retarder le diagnostic, augmentant ainsi le risque de malignité et aggravant donc le pronostic.

❖ **La taille :**

- De 2 à 5 cm : 12 % de mortalité,
- De 5 à 10 cm : 13 % de mortalité,
- Plus de 10 cm: 18 % de mortalité.

On note que le risque hémorragique augmente dans les formes les plus volumineuses.

❖ **L'anatomopathologie :**

- - Forme maligne avec 75 % des décès.
- - Forme bénigne avec 25 % des décès.



# *Conclusion*



Le tératome sacrococcygien est tumeur d'incidence rare dont le diagnostic anténatal est rendu possible grâce aux progrès des techniques échographiques.

La majorité des tératomes sacrococcygiens diagnostiqués en anténatal bénéficient d'une prise en charge postnatale après un accouchement programmé, néanmoins, certains tératomes sacrococcygiens hyper-vascularisés peuvent entraîner des complications grave avec une insuffisance cardiaque et une anasarque fœto-placentaire voir le décès du fœtus, la mère aussi est exposé au risque de pré-éclampsie. Dans ces cas, un traitement in utéro peut être pratique si la maturation pulmonaire est insuffisante pour envisager un accouchement prématuré.

Le seul traitement efficace des tératomes sacrococcygiens est l'exérèse précoce complète en monobloc emportant le coccyx pour éviter la récurrence, qui se fait plus volontiers sous une forme maligne, même si la tumeur était initialement bénigne. Un complément thérapeutique par chimiothérapie est indispensable dans les formes malignes.

Une surveillance postopératoire, clinique, biologique et radiologique doit être effectuée régulièrement afin de rechercher des séquelles fonctionnelles et de détecter précocement une récurrence.



## *Résumés*

# RESUME

**Thèse : Le tératome sacrococcygien de l'enfant**

**Auteur : BOUHMA Layla**

**Mots clés : tératome sacro-coccygien-diagnostic anténatal-chirurgie précoce**

Le tératome sacrococcygien est une tumeur germinale non séminomateuse extra-gonadique congénitale rare développée à partir des cellules embryonnaires totipotentes de la région sacrococcygienne. Son incidence est estimée à 1 pour 15,000 naissances vivantes.

Les progrès des techniques échographiques ont rendu possible le diagnostic anténatal précoce et précis des TSC, ce qui permet d'émettre un pronostic foetal en fonction du type, de la taille et de la composition de la tumeur d'une part et évaluer le risque de survenue de complications par la cinétique de croissance tumorale et l'extension locorégionale de la tumeur d'autre part.

Par ailleurs, les TSC diagnostiqués in utero peuvent bénéficier d'une prise en charge anté et postnatale appropriée.

Le traitement in utero peut être envisagé en cas de présence de complications majeures : insuffisance cardiaque foetale, anasarque fœto-placentaire, il est habituellement utilisé avant 28 semaines d'aménorrhées, visant soit l'exérèse de la tumeur, soit la réduction de la vascularisation en diminuant ainsi son potentiel de croissance, permettant d'éviter ou de limiter les complications maternelles et néonatales sévères des formes hyper-vascularisées.

L'exérèse tumorale complète en monobloc emportant le coccyx est le seul traitement efficace des TSC.

La chimiothérapie s'avère, un complément indispensable à la chirurgie en cas de lésions primitivement ou secondairement malignes.

## SUMMARY

**Thesis: sacrococcygeal teratoma in children**

**Author: BOUHMA Layla**

**Keywords: sacrococcygeal teratoma-antenatal diagnosis-early surgery**

Sacro-coccygeal teratoma is a rare congenital extra-gonadal non-seminomatous germ cell tumor developed from the totipotent embryonic cells of the sacrococcygeal region. Its incidence is estimated at 1 per 15,000 live births.

Advances in ultrasound techniques have made possible the early and accurate antenatal diagnosis of SCT, which allows for a fetal prognosis based on the type, size and composition of the tumor and assess the risk Of complications due to the tumor growth kinetics and the locoregional extension of the tumor.

Otherwise, in utero-diagnosed TSCs can benefit from appropriate ante- and post-natal care.

Treatment in utero may be considered in the presence of major complications: fetal heart failure, hydrops fetal, it is usually used before 28 weeks and aims either to remove the tumor or to reduce the vascularization,In utero treatment can be considered in the presence of major complications: fetal heart failure, fetoplacental anasarca, it is usually used before 28 weeks and aims either to remove the tumor or to reduce the vascularization, thus diminishing its potential Growth, avoiding or limiting severe maternal and neonatal complications of hypervascularized forms

Tumor excision complete in monobloc carrying the coccyx is the only effective treatment of Sacrococcygeal teratoma.

Chemotherapy is an indispensable complement to surgery in cases of primary or secondary malignancies

## ملخص

أطروحة: الورم المسخي العصصي عند الاطفال

من طرف: ليلى بوهما

الكلمات الاساسية: الورم المسخي العصصي- التشخيص قبل الولادة – العملية الجراحية المبكرة

الورم المسخي العصصي هو من الاورام الجينية الغير المنوية الخارجة عن الغدد الخلقية النادرة. ينحدر من الخلايا الجينية المكتملة النمو في المنطقة العجزية العصصية. وتقدر نسبة حدوثه في 1 من 15000 ولادة حية.

تقدم تكنولوجيا الموجات فوق الصوتية مكن من التشخيص قبل الولادة والدقيق للأورام المسخية العصصية، مما يسمح بتحليل تشخيص الجنين تبعا لنوع وحجم وتكوين الورم، وتقييم مخاطر حدوث مضاعفات من حركية النمو و التمدد الموضعي للورم.

و بالتالي الاورام المسخية العصصية المشخصة في الرحم يمكنها الاستفادة من الرعاية المناسبة قبل و بعد الولادة.

العلاج في الرحم يمكن استعماله في حالة وجود تعقيدات كبيرة: فشل قلب الجنين، استفساء جنيني مشيمي، وعادة ما يتم استخدامه قبل 28 أسبوع من الحمل و يهدف إلى إزالة الورم أو الحد من الأوعية الدموية، وبالتالي تقليل إمكانية نموه، لتجنب أو الحد من المضاعفات الشديدة عند الأم و المولود في الاشكال المفرطة الأوعية.

الازالة الكاملة للورم في قطعة واحدة هي العلاج الوحيد الفعال للأورام المسخية العصصية.

تبين ان العلاج الكيميائي، هو مكمل لا عنى عنه للعملية الجراحية في حالات الأورام الخبيثة في المقام الأول أو الثانوي.



# *Bibliographies*

- [1] Moifo B, Mouafo Tambo F, Nguefack S, Sando Z, Abogo S, Gonsu Fostin J. Sacrococcygeal teratoma of delayed diagnosis: clinical and radiological features of two cases and therapeutic considerations. *Mali medical* 2014 tome XXIX N°1 pages: 53\_57
- [2] NDOUR O., NGOM G., FAYE FALL A., FALL MB., DIOUF C., FALL I., NDOYE M. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES DU TERATOME SACRO-COCCYGIEN CHEZ L'ENFANT Analyse de 11 observations. *Médecine d'Afrique Noire* 2008 - 55 (12)
- [3] Mette Hambraeus , Einar Arnbjörnsson , Anna Börjesson , Kjell Salvesen , Lars Hagander. Sacrococcygeal teratoma: A population-based study of incidence and prenatal prognostic factors. *Journal of Pediatric Surgery* 51 (2016) 481–485
- [4] O. Graesslin, C. Martin-Morille, F. Dedecker, R. Gabriel, C. Quereux. Sacrococcygeal teratomas: is there a place for in utero treatment of complicated forms? About three cases. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 32 (2004) 519–524
- [5] L. Friédéricha, A. Digueta , D. Eurinb , B. Bachyc , H. Romana , L. Marpeaua , E. Verspycka. A voluminous sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis, in-utero treatment and obstetric management. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 35 (2007) 1001–1004

- [6] T. Tongsong, C. Wanapirak, W. Piyamongkol, J. Sudasana. Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet.* 1999 Nov;67(2):95-101.
- [7] Gucciardo L, Uyttebroek A, De Wever I, Renard M, Claus F, Devlieger R, Lewi L, De Catte L, Deprest J. Prenatal assessment and management of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn.* 2011 Jul;31(7):678-88.
- [8] Alam S, Lim FY, Keswani SG, Crombleholme TM. Prenatal and postnatal urologic complications of sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 2011 Jun;46(6):1186-90.
- [9] Nacireddine N, Chat L, Allali N, Dafiri R, Chellaoui M. Apport de l'imagerie dans les tératomes sacro-coccygiens. *JFR* 2010. <http://pe.sfrnet.org/ModuleConsultationPoster/posterDetail.aspx?intIdPoster=4445> du 10 février 2012.
- [10] VERGNES P., HOROVITZ J., MAUGE B., LAMIREAU TH., et al. Tératomes sacrococcygiens de diagnostic anténatal. *J.Gynecol.Obsté.biol.Reprod.*,1991,20,633-642.
- [11] Presti F, Sanusi FA, Hamid R. Three-dimensional prenatal ultrasound study of a large sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet* 2001; 73: 61-63.
- [12] Huddart S, Mann J, Robinson K et al. Sacrococcygeal teratomas: The uk children's cancer study group's experience. I. Neonatal. *Pediatr Surg Int* 2003;19;47-51.

- [13] Yoshida M, Matsuoka K, Nakazawa A et al. Sacrococcygeal yolk sac tumor developing after teratoma: A clinicopathological study of pediatric sacrococcygeal germ cell tumors and a proposal of the pathogenesis of sacrococcygeal yolk sac tumors. *Journal of Pediatric Surgery* 2013;48;776-781.
- [14] P.S. Malone, L. Spitz, E.M. Kiely, R. J. Brereton, P.G. Duffy, and P.G. Ransley . London, England *The Functional Sequelae of Sacrococcygeal Teratoma*  
*Journal of Pediatric Surgery*, Vol 25, No 6 (June), 1990: pp 679-660.
- [15] K. Vaez-Zadeh, W. K. Sieber, F. E. Sherman, and W. B. Kiesewetter. *Sacrococcygeal Teratomas in Children*.*Journal of Pediatric Surgery*, Vol. 7, No. 2 (April), 1972.
- [16] Mohamed Sameh Shalaby, Gregor Walker, Stuart O’Toole, Philip Hammond, Robert Carachi. The long-term outcome of patients diagnosed with sacrococcygeal teratoma in childhood. A study of a national cohort  
*Arch Dis Child* 2014;99:1009–1013. doi:10.1136/archdischild-2014-3064144.
- [17] Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD. Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. *J Perinatol*. 1999 Dec;19(8 Pt 1):596-8.

- [18] Sanoussi S, Sani R, Bawa M, Chaibou MS, Kelani A, Rabiou MS. Tératome sacro coccygien a Niamey: profil épidémiologique et revue de la littérature : à propos de 59 cas en 10 ans. *AJNS* 2009 ; 28(2) :67-72.
- [19] RESCORLA FJ, SAWIN RS, CORAN AG, DILLON PW, AZIZKHAN RG, GUZZETTA P et al. Long term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma : A report from the children's cancer group. *J Pediatr Surg* 1998 ; 33 : 171-176.
- [20] Ashcraft KW, Holder TM. Hereditary Presacral Teratoma. *J Pediatr Surg*. 1974.Oct;9(5):691-7.
- [21] Sonnino RE, Chou S, Guttman FM. Hereditary sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr.Surg*. 1989 Oct;24(10):1074-5.
- [22] VESCHAMBRE PH., WARTANIAN R., LEBOUVIER B., et al. Facteurs pronostique anténatals des tératomes sacrococcygiens. *Rev.Fr.Gynecol.Obstet.*,1993,88,5,325-330.
- [23] Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD,Adzick NS. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg*. 2004 Mar;39(3):430-8.
- [24] GROSS S.J., BENZIE R.J., SERMER M., et al.Sacrococcygeal Teratoma: prenatal diagnosis and management. *Am.J.Obstet.*, 1987,156,393-396.

- [25] Roybal JL, Moldenhauer JS, Khalek N, Bebbington MW, Johnson MP, Hedrick HL, Adzick NS, Flake AW. Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 2011 Jul;46(7):1325-32
- [26] I. C. Pathak, B. N. Datta. Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. *The Indian Journal of Pediatrics*, 1967 Jan, 34(1): 6-12.
- [27] Miles RM, Stewart GS Jr. Sacrococcygeal teratomas in adult. *Ann Surg.* 1974 May;179(5):676-83.
- [28] MIDDELDORPF K. Study of congenital sacral tumor. *Virchows archive fur pathologische anatomie und physiologie und fur klinische medezin*, 1885: 101-37.
- [29] ASKANAZY M. Teratoma according to course embryogenesis and in comparasion to experimental teratoma. *Verhandlungen der deutschen pathologischen Gesellschaft*, 1907; 11-39.
- [30] WILLIS R.A. *Pathology of tumors*. London Butterworths, 1967: 994-999.
- [31] COLLEEN F., SWAYZE M., THOMAS C., WHEELER H. Sacrococcygeal teratoma <http://www.thefetus.net>, December 1994.
- [32] Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC. Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 1992 Oct;27(10):1308-10.
- [33] Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J Pediatr Surg.* 1974; 9:389-98.

- [34] Noseworthy J, Lack EE, Kozakewich HPW, Vawter GF, Welch KJ. Sacrococcygeal germ cell tumors in childhood. *J Pediatr Surg.* 1981; 16:358-64.
- [35] Harbons S, Pheline Y. Te´ratome sacrococcygien ge´ant de l’adulte. *Ann Chir Plast Esthet* 1989;34:153–9.
- [36] LANGER JC., HARISSON MR., SCHMIDT KG., et al. Fetal hydrops and death from Sacrococcygeal teratoma: Rationale for fetal surgery. *Am.J.Obstet.Gynecol.*,1989,160,1145-1150.
- [37] GONZALEZ-CRUSSI F., WINKLER R.F., MIRKIN D.L. Sacrococcygeal Teratoma in infant and children. *Arch.Pathol.Lab.Med.*,1978,102,420.
- [38] Schild RL, Wallny T, Fimmers R, Hansmann M. Fetal lumbar spine volumetry by three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 13: 335-339.
- [39] L. Friédéricha,\* , A. Digueta, D. Eurinb, B. Bachyc, H. Romana, L. Marpeaua, E. Verspycka  
A voluminous sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis, in-utero treatment and obstetric management *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 35 (2007) 1001–1004.
- [40] Noriaki Usui , Yoshihiro Kitano, Haruhiko Sago, Yutaka Kanamori, Akihiro Yoneda, Tomoo Nakamura, Shunsuke Nosaka, Mari Saito, Tomoaki Taguchi. Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a Japanese nationwide survey. *Journal of Pediatric Surgery* (2012) 47, 441–447.
- [41] N. Winer, C. Le Caignec, F. Aubron, B. Isidor, A. David, M.D. Leclair. *Tératomes sacrococcygiens. Chapitre 21.*

- [42] Mihaela Grigore, George Iliev. Diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two and three-dimensional ultrasonography: two cases reported and a literature review *Med Ultrason* 2014, Vol. 16, no. 3, 274-277.
- [43] Roman AS, Monteagudo A, Timor-Tritsch I, Rebarber A. First-trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma: the role of three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 2: 612-614.
- [44] Batukan C, Ozgun MT, Basbug M. First trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two- and three-dimensional ultrasound. *J Clin Ultrasound* 201; 39: 160-163.
- [45] Brace V, Grant SR, Brackley KJ, Kilby MD, Whittle MJ. Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: a review of cases between 1992 and 1998. *Prenat Diagn* 2000; 20: 51-55.
- [46] WALTON JM., SOUCY P., BENZIER., et al. Fetal tumors associated with hydrops: the role of the pediatric surgeon. *J. Pediatr. Surg.*, 1993, 28, 9, 1151-1153.
- [47] Olutoye OO, Johnson MP, Coleman BG, Crombleholme TM, Adzick NS, Flake AW. Abnormal umbilical cord Doppler sonograms may predict impending demise in fetuses with sacrococcygeal teratoma. A report of two cases. *Fetal Diagn Ther* 2004; 19: 35-39.
- [48] Bonilia-Musoles F, Machado LE, Raga F, Osborne NG, Bonilla F Jr. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratomas by two- and three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19: 200-205.

- [49] Roman AS, Monteagudo A, Timor-Tritsch I, Rebarber A. First-trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma: the role of three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 2: 612-614.
- [50] Batukan C, Ozgun MT, Basbug M. First trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two- and three-dimensional ultrasound. *J Clin Ultrasound* 201; 39: 160-163
- [51] Livia Teresa Moreira Rios, Edward Araujo Junior, Luciano Marcondes Machado Nardoza, Antonio Fernandes Moron, and Marília da Gloria Martins. Prenatal Diagnosis of Sacrococcygeal Teratoma Using Two and Three-Dimensional Ultrasonography. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology* Volume 2012, Article ID 131369, 4 pages.
- [52] BISKUP W., CALAMINUS G., SCHNEIDER D. LEUSCHNER T., GOBEL U. Teratoma with Malignant transformation: experience of cooperative GPOH protocols MAKEI 83/86/89/96. *Klin Pädiatr* 2006; 218: 303-308
- [53] Ding J, Chen Q, Stone P. Percutaneous laser photocoagulation of tumour vessels for the treatment of a rapidly growing sacrococcygeal teratoma in an extremely premature fetus. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Dec;23(12):1516-8.
- [54] Heyborne KD, Chism DM, . Reversal of Ballantyne syndrome by selective second trimester fetal termination: a case report. *J Reprod Med* 2000;45:360-362.
- [55] S. Delahaye. Tératome sacro-coccygien. Chapitre 10.

- [56] Roberts JM, Taylor RN, Musci TJ et.al. Preeclampsia; an endothelial cell disorder. *Am J Obstet Gynecol* 1989;161:1200-1205.
- [57] K. Anibaa, H. Ghannanea , M. Lmejjatia , M. Oualib , H. Jalalb , A. Ousehalb , S. Ait Benalia. Benign sacrococcygeal teratoma in a child: A case report with a review of the literature. *Archives de Pe'diatrie* 2009;16:1467-1469.
- [58] FACE THE EXAMINER. Sacrococcygeal Teratoma. *Journal of Neonatal Surgery* 2013;2(2):28.
- [59] Enrico Danzer, Anne M. Hubbard, Holly L. Hedrick, Mark P. Johnson, R. Douglas Wilson, Lori J. Howell, Alan W. Flake, N. Scott Adzick. diagnosis and Characterization of Fetal SacrococcygealTeratoma with Prenatal MRI. *AJR* 2006; 187:W350–W356
- [60] Sahar Eftekharzadeh, Sorena Keihani, Mehdi Fareghi, Alireza Alamsahebpour, and Abdol-Mohammad Kajbafzadeh. Type IV Sacrococcygeal Teratoma Displacing the Urinary Bladder: Unique Magnetic Resonance Imaging. Volume 2016, Article ID 1423157, 3 pages.
- [61] K. Vaez-Zadeh, W. K. Sieber, F. E. Sherman, and W. B. Kiesewetter. Sacrococcygeal Teratomas in Children. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol. 7, No. 2 (April), 1972.
- [62] Varga DA, Kaplan RF, Kellner KR, et al. Vaginal delivery impeded by a large fetal sacrococcygeal teratoma: anesthetic considerations. *Anesth Analg.* 1987;66:1325-1327

- [63] bankole sannu R. service de chirurgie pediatrique: CHU de treichville Abidjan-cote d'ivoire.
- [64] Michał Krekora, Katarzyna Zych-Krekora, Marek Blitek, Marcin Kesiak , Anna Piaseczna-Piotrowska, Stanisław Łukaszek , Grzegorz Krasomski , Maciej Słodki, Krzysztof Szaflik and Maria Respondek-Liberska. Difficulties in prenatal diagnosis of tumour in the fetal sacrococcygeal area. 2016, Vol. 24(2) 119–124.
- [65] Shalini Sinha, Yogesh Kumar Sarin,\* Vidyanand P Deshpande. Neonatal Sacrococcygeal Teratoma: Our Experience with 10 Cases. Journal of Neonatal Surgery 2013;2(1):4
- [66] Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaidis K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993- 2004). J Pediatr Surg. 2006 Feb;41(2):388-93.
- [67] Mihaela Grigore, George Iliev. Diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two and three-dimensional ultrasonography: two cases reported and a literature review. Med Ultrason 2014, Vol. 16, no. 3, 274-277
- [68] Jung-Won Kim, Mijeung Gwak, Jong-Yeon Park, Hyun-Jung Kim, and Yu Mi Lee. Cardiac arrest during excision of a huge sacrococcygeal teratoma - A report of two cases -Korean J Anesthesiol 2012 July 63(1): 80-84
- [69] Paek BW, Jennings RW, Harrison MR, Filly RA, Farmer DL, Albanese CT, et al. Radiofrequency ablation of human fetal sacrococcygeal teratoma. Am J Obstet Gynecol 2001;184:503–7

- [70] T. Van Mieghem, A. Al-Ibrahim, J. Deprest, L. Lewi, J. C. Langer, D. Baud, K. O'Brien, R. Beecroft, R. Chaturvedi, E. Jaeggi, J. Fish And G. Ryan. Minimally invasive therapy for fetal sacrococcygeal teratoma: case series and systematic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 43: 611–619
- [71] HIROSE S., FARMER DL., Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. *Clin.Perinatol.*,2003,30,493-506
- [72] Bettaieba , S. Bellil-Ben Hahaa, I. Zemmelm , E. Brahama , K. Bellila , A. Meknia , N. Kchira , S. Haouet, K. Zitounaa. Benign sacrococcygeal teratoma in an adult. *Neurochirurgie* 53 (2007) 299–302
- [73] O. Ouattara, A. Dieth, B. Kouame, N. Moh, R. Dick, A.S. Da Silva, C. Aguehoude, C. Roux. Teratome Sacro
- [74] -COCCYGIEN DÉGÉNÈRE UN ESSAI DE CHIMIOTHÉRAPIE. *Médecine d'Afrique Noire* : 1997, 44 (3)
- [75] Société française d'oncologie pédiatrique. Tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant, stratégie thérapeutique TGM95. Décembre 1994.
- [76] Marina Carrère d'Encausse et Michel. Sacrococcygeal teratoma
- [77] Ai-Xuan Holterman, Denis Filiatrault, Michel Lallier, and Sami Youssef Montreal, Quebec. The Natural History of Sacrococcygeal Teratomas Diagnosed Through Routine Obstetric Sonogram: A Single Institution Experience.*Journa/ of F'ediatric Surgery*, Vol 33, No 6 (June), 1998: pp 899-903

- [78] L. Njim, A. Moussa, J. Ziadi, A. Dhouibi, K. Maazoon, A. Zakhama. Récidive Maligne du Tératome Sacrococcygien «différencié» Etude anatomoclinique de 4 cas. Rev Med Liège 2011; 66 : 1 : 25-29.
- [79] Shanbhogue LKR, Gough DCS, Jones PM. Malignant sacrococcygeal teratoma: improved survival with chemotherapy. *Pediatr Surg Int* (1989)4:202-204.
- [80] Benachi A, Durin L, Vasseur Maurer S, Aubry MC, Parat S, et al. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma : a prognostic classification. *J Pediatr Surg* 2008 ; 41 : 1517–21.
- [81] BECMEUR F., TAUFFLIEB F.X., MARCELLIN L., TASSETTI V., et al. Diagnostic anténatal et pronostic des tératomes sacrococcygiens. *J. Med. Strasbourg*, 1993, 24(7-9), 243-247.
- [82] Schmid W, Mühlethaler JP. High amniotic fluid alpha-1-fetoprotein in a case of fetal sacrococcygeal teratoma. *Humangenetik*. 1975;26(4):353-4.
- [83] WAX JR., BENN P., STEINFELD JD., INGARDIA CJ. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a unique expression of trisomy 1q. *Cancer. Genet. Cytogenet.*, 2000, 117, 84-86.
- [84] LE CAIGNECC., WINER N., BOCENO M., DELNATTE C., et al. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma with constitutional partial monosomy 7q/ trisomy 2q. *Prenat. Diagn.*, 2003, 23, 981-984.
- [85] BATUKAN C., OZGUN MT., BASBUG M., CAGLAYAN O., et al. Sacrococcygeal teratoma in fetus with prenatally diagnosed partial trisomy 10q and partial monosomy 17q. *Prenat. Diagn.*, 2007, 27, 365-368.

- [86] Kocaoglu M, Frush DP. Pediatric presacral masses. *RadioGraphics* 2006; 26:833–857. 2. Sanoussi S, Sani R, Bawa M, Chaibou MS, Kelani A, Rabiou MS. Tératome sacro coccygien a Niamey: profil épidémiologique et revue de la littérature : à propos de 59 cas en 10 ans. *AJNS* 2009 ; 28(2) :67-72.
- [87] TAGNI ZUKAM D, MONKA MG, YOMI J, ANDZE G, GONSU J. Tératome sacrococcygien bénin : A propos d'un cas observé à Yaoundé. *Médecine Tropicale* 1995 ; 55 : 360-362
- [88] Jay L. Grosfeld. Deborah F. Billmire. Teratomas In Infancy And Childhood. Year Book Medical Publishers. c 1985.
- [89] 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
- [90] Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 1994 May;14(3):607-20.
- [91] Tsuchida Y, Hasegawa H. The diagnostic value of alpha-fetoprotein in infants and children with teratomas: a questionnaire survey in Japan. *J Pediatr Surg.* 1983 Apr;18(2):152-5. 218
- [92] Billmire DF, feld JL. Teratomas in childhood: analysis of 142 cases. *J Pediatr Surg.* 1986 Jun;21(6):548-51.

- [93] Barreto MW, Silva LV, Barini R, Oliveira-Filho AG, Sbragia L. Alpha-fetoprotein following neonatal resection of sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Hematol Oncol.* 2006 Jun;23(4):287-91.
- [94] Bilik R, Shandling B, Pope M, Thorner P, Weitzman S, Ein SH. Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1993 Sep;28(9):1158-60
- [95] RESCORLA FJ, SAWIN RS, CORAN AG, DILLON PW, AZIZKHAN RG, GUZZETTA P et al. Long term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma : A report from the children's cancer group. *J Pediatr Surg* 1998 ; 33 : 171-176
- [96] Hiromura Tn, Kike Y, Suiya T, Tedo I, Nakanishi Y, And Sato. H. A case of abdominal cystic lymphangioma: cobweb. appearance on ultrasonography, *Radiat Med*, 1992, 10: 62-4.
- [97] [96] El KHAYATI Y.: Rhabdomyosarcome paratesticulaire. A propos de 2 cas et revue de la littérature. Thèse n°66, 1999.
- [98] Schmidt KG, Silverman NH, Harison MR, Callen PW. High-output cardiac failure in fetuses with large sacrococcygeal teratoma: diagnosis by echocardiography and Doppler ultrasound. *J Pediatr.* 1989 Jun;114(6):1023-8.
- [99] Yamaguchi Y, Tsukimori K, Hojo S, Nakanami N, Nozaki M, Masumoto K, Taguchi T, Wake N. Spontaneous rupture of sacrococcygeal teratoma associated with acute fetal anemia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006 Oct;28(5):720-2.

- [100] HAMILTON C.A., KOST E. Cystic Teratoma overview, <http://www.emedicine.com>, Juin 2006.
- [101] Lam YH, Tang MH, Shek TW. Thermocoagulation of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* 2002;22:99–101.
- [102] F. Perrotin, D. Herbreteau, M. C. Machet, J. Potin, H. Lardy, P. Arbeille. In utero Doppler ultrasound-guided embolization for the treatment of a large, vascular sacrococcygeal teratoma causing fetal hydrops. *Ultrasound Ob Gyn* 2006; 28: 458– 459. [109] Kay S, K
- [103] Mistri PK, Patua B, Alam H, Ray S, Bhattacharyya SK. Large sacrococcygeal teratoma hindering vaginal delivery attempted at home. *Rev Obstet Gynecol.* 2012;5(2):65-8.
- [104] Jouannic JM, Dommergues M, Auber F, Bessis R, Nihoul-Fekete C, Dumez Y. Successful intrauterine shunting of a sacrococcygeal teratoma (SCT) causing fetal bladder obstruction. *Prenat Diagn.* 2001 Oct;21(10):824-6
- [105] WESTERBURG B., FELDSTEIN V.A., SANDBERG P.L., LOPOO J.B., et al. Sonographic prognostic factors in fetuses with Sacrococcygeal Teratoma. *Journal of Pediatr Surgery*, 35, n°2,2000,322-326.
- [106] Gross SJ, Benzie RJ, Sermer M, Skidmore MB, Wilson SR. Sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol.* 1987 Feb;156(2):393-6

- [107] Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, et al. Factors associated with recurrence and metastasis in sacrococcygeal teratoma. *Br J Surg* 2006;93:1543–8.
- [108] Forrester MB, Merz RD. Descriptive epidemiology of teratoma in infants, Hawaii, 1986–2001. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2006;20:54–8.
- [109] Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn* 2008;28: 1048–51.
- [110] Pauniah SL, Tatti O, Lahdenne P, et al. Tumor markers AFP, CA 125, and CA 19-9 in the long-term follow-up of sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. *Tumour Biol* 2010;31:261–5
- [111] WAKHLU A, MISRA S, TANDON RK, WAKHLU AK. Sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg int* 2002 ; 18 : 384-387.
- [112] P. Havranec, A. Rubenson, D. Guth, B. Frenckner. Sacrococcygeal teratoma in Sweden : a 10 years national retrospective study. *J.P.S.* 1992 (11) : 1447-50.
- [113] REINBERG Y, LONG R, MANIVEL JC, RESNICK J, SIMONTON S, GONZALEZ R. Urological aspects of sacrococcygeal teratoma in children. *J Urol* 1993 ; 150 : 948-949.
- [114] Besson R, Ducloux B, Giard H, Bonneville M, Martinot U, Debeugny P. Les tératomes sacrococcygiens : A propos de 15 observations. *Chir Pediatr* 1990 ; 31 : 69-72.

- [115] DEWAN, P.M. DAVIDSON, P.E. CAMPBELL. Sacrococcygeal teratoma : has chemotherapy improved survival ? Journal of Pediatric Surgery. 1987, 22 (3) : 274-7.
- [116] B. Diez, L. Richard. Malignant germ cell sacrococcygeal tumors in children. Improved prognosis after introduction of cisplatinum containing multiple drug treatment. Acta Oncologica. 1989, 28 (2) : 249-51
- [117] J. Lemerle. Cancer de l'Enfant p457-478. Editions Flammarion Médecine Sciences 1989
- [118] 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.
- [119] <http://www.embryology.ch/>
- [120] RICHARD L.D., VOGL W., MITCHELL A. GRAY'S ANATOMY pour les étudiants. ELSEVIER MASS ON 2006
- [120] [http://www.anato.info/fiches/fesse\\_.pdf](http://www.anato.info/fiches/fesse_.pdf)
- [122] Jack Rychik. Anatomy, Frequency, and Development Prenatal Physiology and Diagnosis Prenatal Management Postnatal Physiology, Management, and Outcome, chapitre 40.432-441
- [123] Bryan J. Dicken and Frederick J. Rescorla. Sacrococcygeal Teratoma. Chapitre 35

- [124] Aly KA, Shoier M, Badrawy T. Sacrococcygeal Teratoma: A Neonatal Surgical Problem. *Annals of Pediatric Surgery*, Vol 2, No 2, April 2006, PP 106-111.
- [125] Hendren WH, Henderson BM. The surgical management of sacrococcygeal teratomas with intrapelvic extension. *Ann Surg*. 1970 Jan;171(1):77-84.
- [126] Jan IA, Khan EA, Yasmeen N, Orakzai H, Saeed J. Posterior sagittal approach for resection of sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Surg Int*. 2011 May;27(5):545-8.
- [127] Robertson FM, Crombleholme TM, Frantz ID 3rd, Shephard BA, Bianchi DW, D'Alton ME. Devascularization and staged resection of giant sacrococcygeal teratoma in the premature infant. *J Pediatr Surg*. 1995 Feb;30(2):309-11.
- [128] Joy L. Graf, Craig T. Albanese, Russell W. Jennings, Jody A. Farrell, and Michael R. Harrison. Successful Fetal Sacrococcygeal Teratoma Resection in a Hydropic Fetus. 2000 *J Pediatr Surg* 35:1489-1491.

## *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.*

## الورم المسخي العصصي عند الطفل

بصدد 12 حالة

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

**السيدة: ليلى بوهما**

المزودة في 15 يناير 1989 بمراكش

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ورم - عصصي مسخي - التشخيص قبل الولادة  
العملية الجراحية المبكرة.

#### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: رشيد أولحيان

أعضاء

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: مبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال