

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



Année 2015

Thèse N° 194/15

# LES TUMEURS RETRORECTALES DE L'ENFANT (à propos de 17 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 17/12/2015

PAR

Mr. MAOJIL HAIDAR

Né le 23 Février 1988 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tumeurs rétrorectales - Enfant - Chirurgie

JURY

M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... Professeur de Chirurgie pédiatrique	PRESIDENT
M. KHATTALA KHALID..... Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	RAPPORTEUR
M. AIT LAALIM SAID..... Professeur agrégé de Chirurgie Générale	} JUGES
M. MAAROUFI MUSTAPHA..... Professeur agrégé de Radiologie	

# PLAN

---

LISTE DES ABREVIATIONS .....	5
INTRODUCTION .....	6
RAPPELS .....	9
I. Historique.....	10
II. Rappel anatomique .....	11
A. Situation et définition .....	11
B. Limites.....	12
C. Eléments anatomiques de l'espace retrorectal.....	15
D. Anatomie du plancher pelvien .....	23
III. Rappel embryologique .....	29
A. Développement normal de l'intestin postérieur .....	29
B. Les kystes vestigiaux retrorectaux .....	32
IV. Classification des TRR.....	34
MATERIELS ET METHODES.....	36
I. Objectifs.....	37
II. Sélection des patients .....	37
III. Fiche d'exploitation .....	38
RESULTATS.....	40
I. Epidémiologie .....	41
A. Age .....	41
B. Sexe ratio.....	41
C. Fréquence et répartition géographique .....	42
D. Mode d'accouchement.....	42
E. Les antécédents familiaux .....	42
II. Etude clinique.....	43
A. Circonstances de découverte .....	43
B. Examen clinique.....	44
III. Etude paraclinique .....	46
A. Imagerie.....	46
B. Biologie.....	54
IV. Traitement.....	55
A. Préparation préopératoire.....	55
B. Chirurgie.....	55

---

C. Chimiothérapie.....	56
V. Histologie .....	56
VI. Evolution .....	57
DISCUSSION.....	58
I. Caractéristiques épidémiologiques des TRR de notre série.....	59
A. Tératomes sacro-coccygiens .....	59
B. Syndrome de Currarino.....	64
C. Duplication rectale .....	66
D. Méningocèle antérieure .....	66
II. Anatomie pathologique.....	68
III. Diagnostic positif.....	76
A. Circonstances de découverte .....	76
1) Composante externe.....	76
2) Signes de compression.....	76
B. Examen clinique.....	77
1) Examen de la masse.....	77
2) Toucher rectal.....	78
3) Recherche des malformations associées .....	79
C. Examens complémentaires .....	80
1) Endoscopie .....	80
2) Imagerie .....	80
3) Biologie .....	90
4) Place de la biopsie tumorale.....	93
D. Particularités diagnostiques de certaines tumeurs.....	94
1) TSC.....	94
2) Méningocèle antérieure .....	95
3) Duplication rectale .....	95
IV. Complications des TRR .....	96
A. La surinfection .....	96
B. L'hémorragie intra-tumorale .....	97
C. La dégénérescence .....	97
D. Les complications mécaniques.....	98
V. Traitement.....	98

---

A. Introduction .....	98
B. Préparation du malade .....	99
C. Les voies d'abord chirurgicales.....	100
1) Voies d'abord postérieures.....	102
2) Voie d'abord antérieure .....	109
3) Voie d'abord combinée .....	113
D. Complications de la chirurgie .....	116
1) Complications peropératoires.....	116
2) Complications postopératoires.....	117
E. Moyens adjuvants.....	118
1) Radiothérapie .....	118
2) Chimiothérapie .....	118
3) Cryothérapie à l'azote liquide.....	118
F. Cas particuliers de certaines tumeurs .....	118
1) Tératomes sacro-coccygiens.....	118
2) Chordomes .....	123
3) Méningocèle antérieure .....	123
4) Duplication rectale .....	123
5) Syndrome de Currarino .....	125
G. Suivi.....	127
H. Evolution-pronostic.....	128
CONCLUSION.....	131
RESUME.....	134
BIBLIOGRAPHIE .....	141

## LISTE DES ABREVIATIONS

AFP	: alpha-foetoprotéine
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CRO	: compte rendu opératoire
CRP	: C-Réactive protéine
Hb	: hémoglobine
BhCG	: gonadotrophine chorionique humaine
IRM	: imagerie par résonance magnétique
NFS	: numération formule sanguine
PLQ	: plaquettes
RDB	: ration de base
SFOP	: Société Française d'Oncologie Pédiatrique
TDM	: tomodensitométrie
TSC	: tératome sacrococcygien
TRR	: tumeur retrorectale

# INTRODUCTION

Les tumeurs rétro-rectales sont des tumeurs rares chez l'enfant [1]. Bénignes ou malignes, congénitales pour la plupart, elles se développent dans l'espace rétro-rectal pré-sacré. Longtemps asymptomatiques, ces tumeurs peuvent se révéler par des signes compressifs sur les viscères adjacents ou sur les racines nerveuses rendant ainsi leur diagnostic difficile et souvent tardif. Ces Tumeurs sont explorables cliniquement par les touchers pelviens et doivent être étudiées par un examen tomodensitométrique et par une imagerie par résonance magnétique afin de déterminer leur nature et surtout leurs rapports[2].

Le traitement de choix des TRR, même pour les formes asymptomatiques, est l'exérèse chirurgicale complète avec des marges saines. Trois approches chirurgicales différentes pour la résection d'une masse rétro-rectale sont généralement utilisées; voie postérieure (trans-sacrée), antérieure (abdominale isolée) ou mixte (abdomino-sacrée), et doivent être discutées selon la nature histologique, la taille, et la hauteur de la tumeur par rapport à la troisième pièce sacrée [3].

L'approche antérieure est typiquement effectuée pour les tumeurs sus-jacentes à la troisième pièce sacrée de gros diamètre (plus de 5 cm) n'envahissant pas le sacrum. Les lésions qui relèvent d'une approche abdomino-sacrée sont des tumeurs solides ou kystiques, sus-jacentes par rapport à la troisième pièce sacrée et présentant des signes de malignité (destruction osseuse) [4].

L'approche postérieure surtout la voie de Kraske est largement la plus utilisée dans la littérature. L'étendue de l'exérèse peut comporter des pièces sacrées, soit pour des raisons d'abord, soit pour avoir des marges saines. Rarement une résection rectale est nécessaire. Néanmoins la chirurgie d'exérèse des tumeurs rétro-rectales est une chirurgie difficile et lourde [5] en raison des rapports anatomiques de l'espace rétro-rectal exposant ainsi à la survenue de complications per et postopératoires dominées par l'hémorragie, les lésions neurologiques et la lésion du sphincter externe. Le

pronostic de ces lésions dépend de la nature de la tumeur et surtout de la qualité de l'exérèse [2].

Nous rapportons une série de 17 cas de tumeurs rétro-rectales colligés au service de chirurgie pédiatrique I du CHU HASSAN II de Fès entre 2009 et 2014, et nous démontrerons, à travers les données récentes de la littérature, la rareté de cette pathologie et la grande diversité des lésions qui la composent rendant ainsi son traitement chirurgicale difficilement codifiables.

# RAPPELS

## I. Historique

Plusieurs types de tumeurs peuvent se développer aux dépens de l'espace rétro-rectal chez l'adulte. Elles peuvent être congénitales, neurogènes, osseuses ou de nature diversifiée.

Le premier cas de ce que l'on appelle actuellement «tératome sacro-coccygien» a été décrit au XVIIème siècle par Ph. Peu, un obstétricien français [6].

Par ailleurs, l'appellation de tératome sacré a été introduite par Virchow en 1869 [16].

En 1885, Middeldropf a publié son classique cas de tumeur extirpée par Kraske à travers le sacrum chez une petite fille d'un an. Plus tard, plusieurs auteurs se referaient aux tumeurs de l'espace retro-rectal en utilisant l'appellation de «tumeurs de Middeldropf » [7].

Pendant cette même année, Barnes a rapporté un cas d'un large kyste dermoïde pré-sacré diagnostiqué en post mortem chez une jeune patiente décédée dans les suites d'un accouchement dystocique sur tumeur proevia [7].

En 1891, Page a réussi à réséquer totalement un kyste dermoïde pré-sacré de 29.5cm/ 17.5 cm, en effectuant une incision transverse entre l'anus et le coccyx [11].

Le premier cas de Chordome sacro-coccygien a été rapporté en 1900 par Henning [7].

Les plus grandes séries de tumeurs rétro-rectales ont été rapportées à la « Mayo Clinic » [8] :

Hundling a rapporté 19 cas rencontrés avant 1922[1].

Fletcher et col ont rapporté 5 cas de chordome en 1935 [9].

Whittaker et Pemberton ont publié 22 cas enregistrés entre 1922 et 1936, et ils ont calculé une incidence d'un cas toutes les 40 000 hospitalisations [13].

Lovelady et Dockerty ont décrit 127 cas de tumeurs pelviennes extra génitales diagnostiquées chez de jeunes patientes hospitalisées à la Mayo Clinique entre 1910 et 1947, et ont établi une classification devenue actuellement universelle [9].

Jackman et col ont rapporté 114 tumeurs rétro-rectales rencontrées chez des patients entre 1937 et 1948 [13].

MacCarty et col. ont décrit 28 cas de chordomes de l'espace rétro-rectal vus entre 1947 et 1960 [14].

Spencer et Jackman ont rapporté une série de 38 cas de kystes pré coccygiens diagnostiqués ente 1956 et 1960 [15].

Bryant décrit pour la première fois en 1838, une agénésie sacrée comportant un héli-sacrum, avec conservation de la première vertèbre sacrée. En 1981, Currarino présente 3 cas pédiatriques associant cette agénésie sacrée à une malformation ano-rectale et une masse pré-sacrée.

Bryant fait en 1837 la première description d'une méningocèle pré-sacrée antérieure. [5]

## II. Rappel anatomique :

### A. Situation et définition :

L'espace pelvi-viscéral sous-péritonéal est compris entre la paroi pelvienne et les viscères du petit bassin. Entièrement sous péritonéal, il est en continuité directe avec la région rétro péritonéale de l'abdomen. Cet espace est subdivisé en loges :

- Loges latérales longeant de chaque côté les viscères.
- Loge antérieure située entre la vessie et la symphyse pubienne.
- Loge postérieure, à laquelle nous consacrons ce rappel, c'est l'espace rétro-rectal (fig1), compris entre l'ampoule rectale et la concavité sacrée.

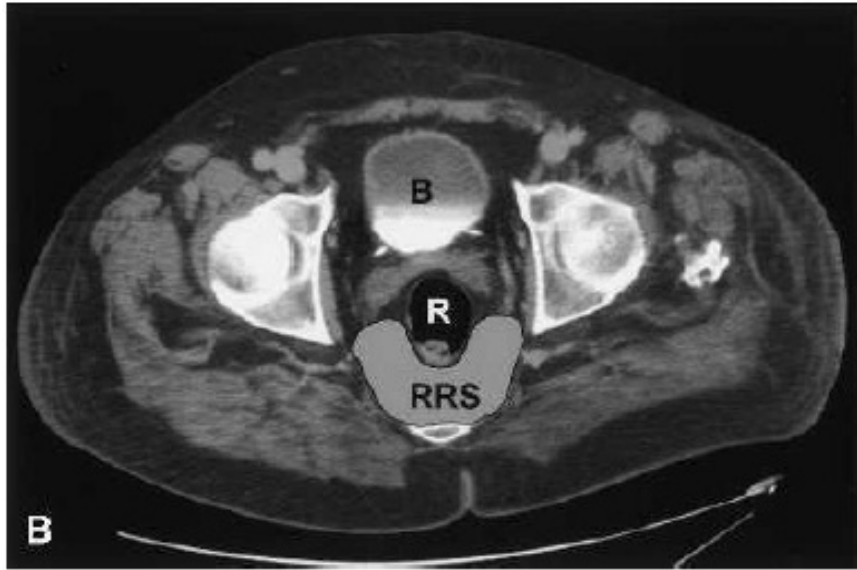


Figure 1: Coupe transversale tomographique montrant les limites de l'espace rétro-rectal RRS: R : Rectum B : Vessie [17]

## B. Limites:

L'espace rétro-rectal est limité :

En avant : par le rectum et la lame rétro-rectale

En arrière, le corps des 3<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> vertèbres sacrées et le coccyx, recouverts d'un feuillet fibreux

Latéralement par la partie postérieure des lames sacro-recto-génito-pubiennes contenant le plexus nerveux hypogastrique.

En bas par les releveurs de l'anus et le muscle recto coccygien.

En haut par la réflexion du péritoine pariétal sur le rectum. [6]

De point de vue chirurgical, c'est un espace décollable, c'est là que la main de l'opérateur s'engage lors du décollement postérieur du rectum au cours d'une exérèse.

D'autre part, cet espace virtuel est extensible et déformable. S'il s'y développe une tumeur rétro-rectale, celle-ci va en repousser les limites et pourra venir au contact des parois latérales du pelvis, des racines sacrées en arrière recouvertes par

l'aponévrose pelvienne où courent les veines sacrées latérales; elle va refouler le rectum et viendra parfois au contact du détroit supérieur et des éléments qui le chevauchent, les vaisseaux iliaques primitifs, les vaisseaux iliaques externes et hypogastriques, et les uretères (Fig2-3)[6-16]

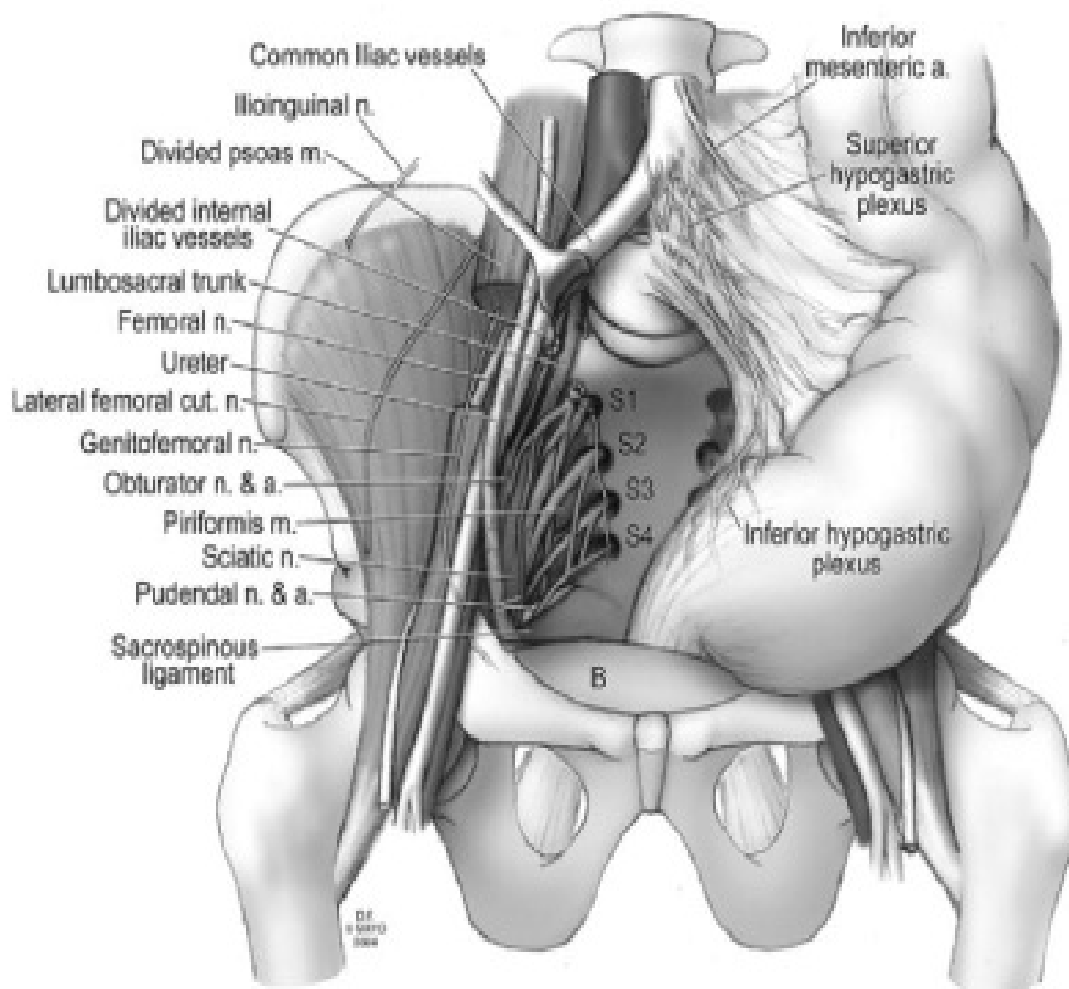


Figure 2: vue antérieure de la région rétro-rectale montrant ses différents éléments.[6]

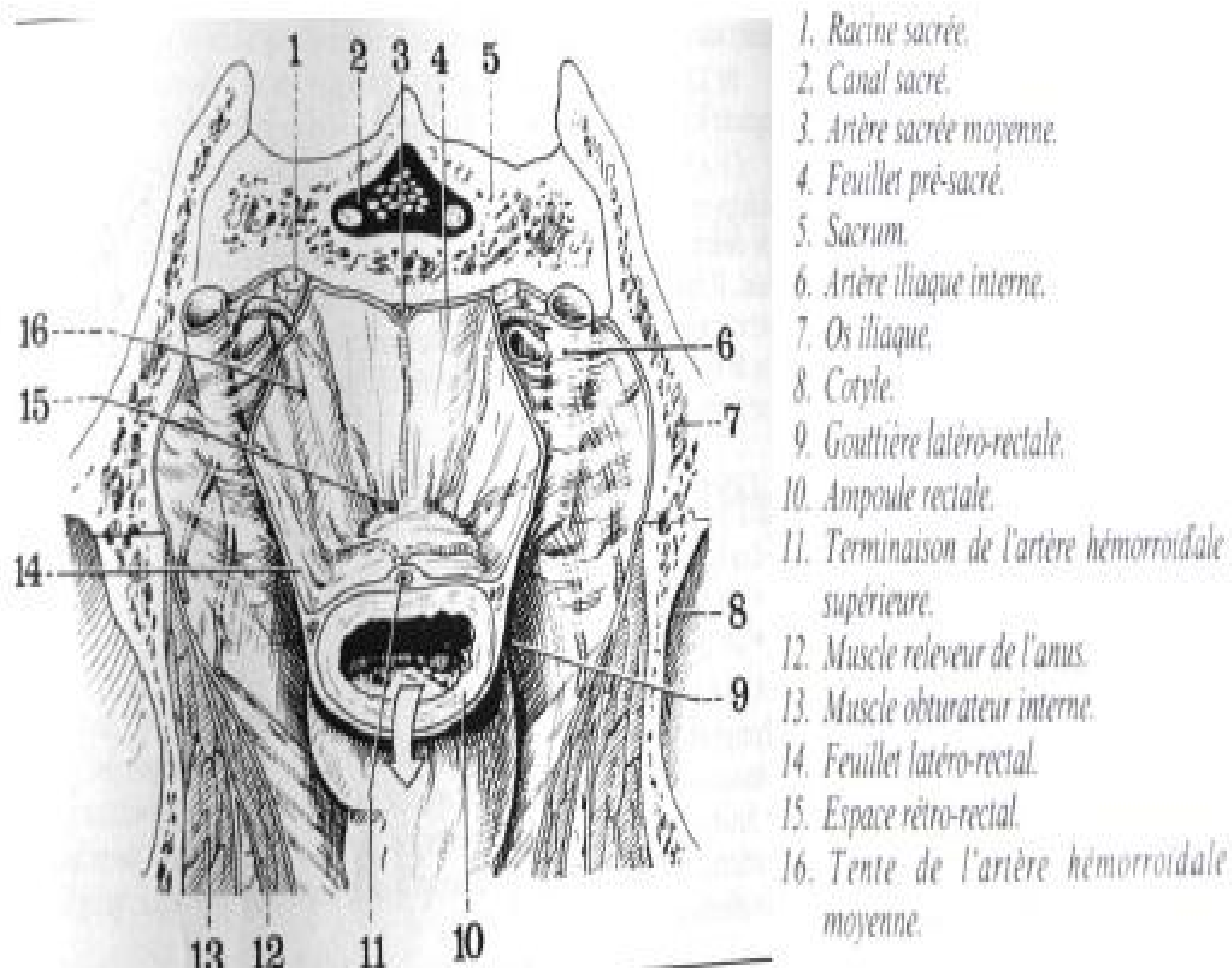


Figure 3: L'espace rétro-rectale selon TESTUS ET LATARJET [16]

### C.Éléments anatomique de l'espace retro-rectale :

La loge rétro rectale communique largement avec la région péritonéale médiane de l'abdomen, par laquelle arrivent les pédicules vasculaires et le système nerveux sympathique :

#### 1) Pédicules vasculaires :

##### a) Les vaisseaux sacrés moyens :

- L'artère sacrée moyenne :

Branche de bifurcation médiane de l'aorte abdominale, elle représente un véritable reliquat embryonnaire, prolongeant l'aorte vers l'extrémité caudale de l'organisme.

Origine : de la face postérieure de l'aorte.

Trajet : derrière la veine iliaque primitive gauche, puis devant le promontoire et sur la ligne médiane, dans l'excavation sacrée.

Terminaison : au-dessous de la pointe du coccyx, dans la glande coccygienne (de Luschka) ou glomus coccygien qu'elle vascularise.

Collatérales : de chaque coté

- La 5ème artère lombaire, qui passe derrière les vaisseaux iliaques primitifs.
- Quatre rameaux transversaux: anastomosés avec les artères sacrées latérales.
- La veine sacrée moyenne :

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

b) Les vaisseaux sacrés latéraux

- Les artères sacrées latérales :

Au nombre de deux, ils naissent de l'artère iliaque interne :

- Ø Artère sacrée latérale supérieure :

Pénètre dans le 1er trou sacré antérieur et se divise en deux rameaux :

Spinal : Pour le cul-de-sac dural et les nerfs de la queue-de-cheval.

Dorsal: Passant par le 1er trou ` sacré postérieur, pour les muscles spinaux et de la région sacrée.

- Ø Artère sacrée latérale inférieure :

Plus volumineuse, croisant le plexus sacré, et pénétrant dans les 2ème 3ème, 4ème trou sacrés antérieurs, où elle se divise, à chaque niveau, de la même façon que la sacrée supérieure et où elle s'anastomose transversalement avec la sacrée moyenne.

- Les veines sacrées latérales :

Homologues des artères, mais souvent plexiformes, elles montent en dehors des trous sacrés antérieurs et se jettent dans la veine iliaque interne ; avec les veines sacrées moyennes, elles constituent le plexus veineux sacré antérieur, en liaison en haut avec les veines ilio-lombaire et lombaire ascendante.

Les vaisseaux sacrés, ainsi que leurs anastomoses, sont compris dans l'épaisseur de la lame pré-sacrée qui les solidarise et les plaque contre le squelette sacré.

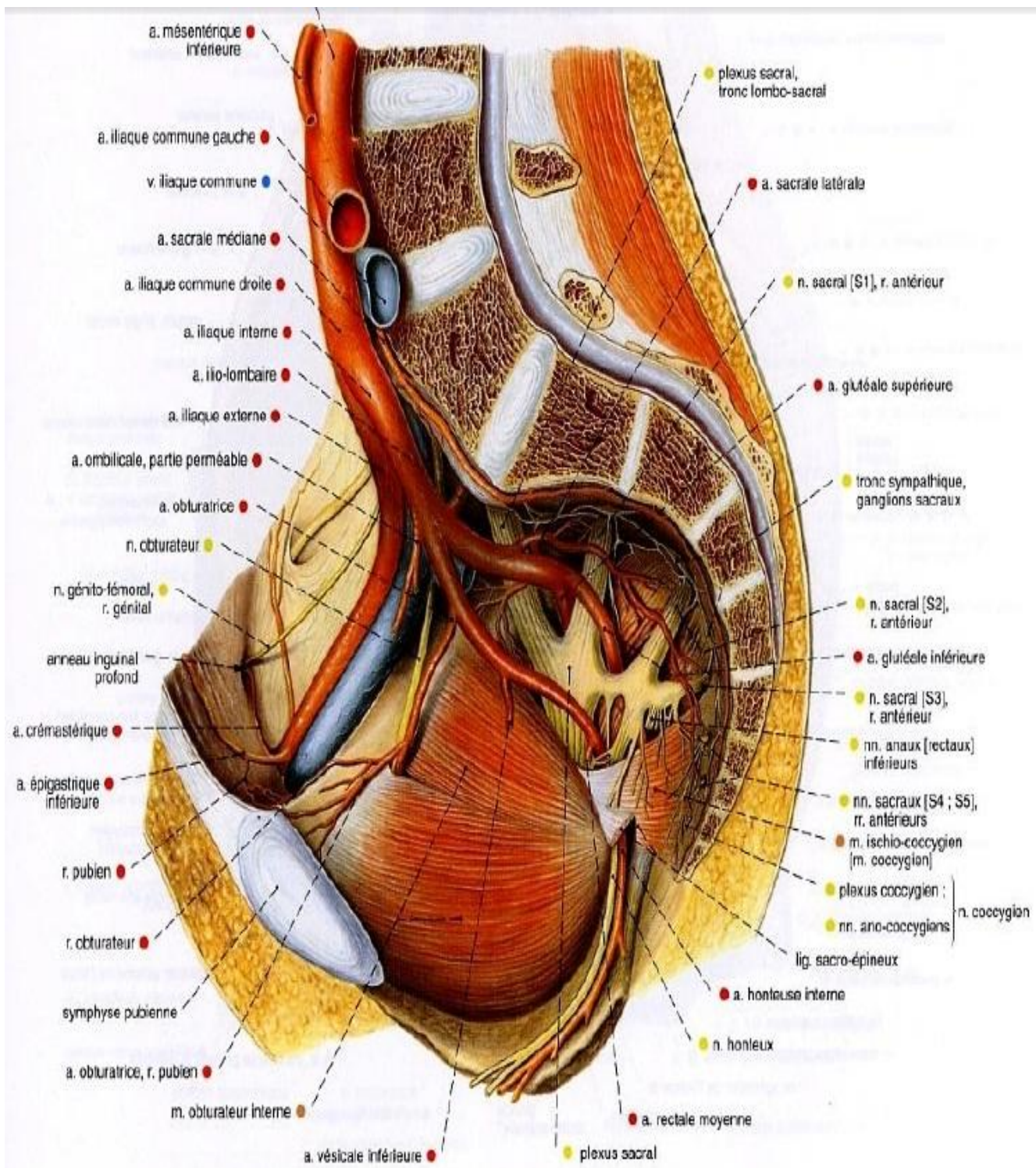


Figure 4: Vue latérale du petit bassin montrant les vaisseaux et nerfs de l'espace rétrorectal[15]

## 2) Système Nerveux Sympathique

Sur la face antérieure du sacrum descendent deux formations sympathiques destinées à l'innervation des viscères pelviens :

Les deux chaînes sympathiques sacrées qui continuent les chaînes sympathiques lombaires, situées latéralement.

Le réseau plus complexe du plexus présacré, au milieu.

### a) la chaîne sympathique sacrée ou pelvienne

Plaquée sur la face antérieure du sacrum, un peu en dedans des trous sacrés antérieurs, elle comprend de chaque côté :

- Un cordon connecteur, souvent divisé en petits filets.
- Trois à quatre ganglions allongés, d'autant plus petits que l'on se rapproche du coccyx.
- En haut : le premier ganglion sacré est fréquemment fusionné avec le 5ème ganglion lombaire.
- En bas: les deux chaînes se réunissent souvent au niveau d'un ganglion commun, qui équivaut à la fusion des 5ème ganglions sacrés, formant le ganglion de WALTER, d'où partent des filets pour le glomus coccygien qui lui est sous-jacent.

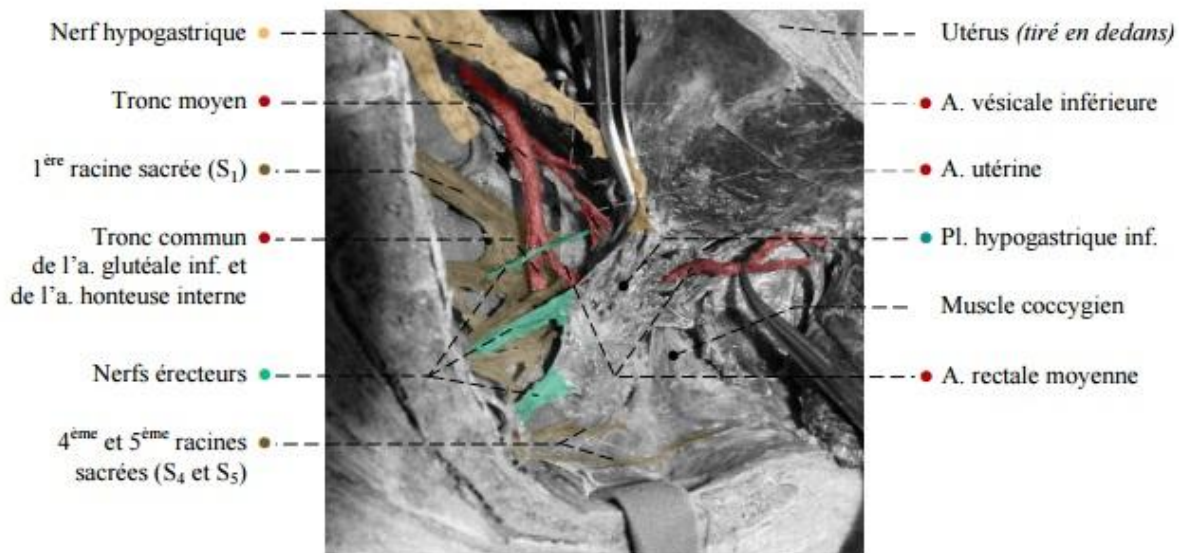


Figure 5: Rapports de la face externe du plexus hypogastrique inférieur : relation privilégiée de l'artère rectale moyenne [17]

b) Le plexus présacré ou nerf présacré :

Il correspond au plexus hypogastrique supérieur d'HOVELACQUE, Il concentre les fibres afférentes du splanchnique pelvien.

- Origine :

Deux racines latérales : formées par des rameaux pré-aortiques venus des ganglions sympathiques lombaires.

Une racine médiane : issue des nerfs inter-mésentériques, qui descendent au-delà de la bifurcation aortique.

- Trajet:

Ces fibres nerveuses se réunissent sur la ligne médiane, franchissent la veine iliaque primitive gauche et chevauchent la saillie du promontoire ; elles se présentent de deux façons :

Soit sous forme d'un véritable plexus pré-sacré formé de faisceaux unis par des anastomoses courtes=80% des cas.

Soit sous forme d'un cordon plat et irrégulier ; le nerf pré-sacré=20% des cas.

- Terminaison :

Après 4 à 6 cm de trajet, le plexus pré-sacré se divise en deux branches, droite et gauche, comme un Y renversé, chacune de ces branches forme le nerf hypogastrique. (Figure 6)

- Branches efférentes :

- Ø Du plexus présacré :

Rameaux pour le colon sigmoïde.

Rameaux vasculaires pour les iliaques primitives et l'artère sacrée moyenne.

- Ø Du nerf hypogastrique :

Rameau urétéral : pour la portion pariétale de l'uretère pelvien.

Ø Du ganglion hypogastrique ou ganglion pelvien :

- ü Nerfs du sacrum.
- ü Nerfs de la vessie et de la portion terminale de l'uretère.
- ü Nerfs de la prostate.
- ü Nerfs des vésicules séminales.
- ü Nerfs des canaux déférents.
- ü Nerfs de l'utérus.
- ü Nerfs du vagin.

§ Anastomoses : de chaque côté.

Avec le sympathique lombaire :

par un rameau qui part du 5<sup>ème</sup> ganglion, chevauche le promontoire et rejoint la partie postérieure du plexus pré-sacré.

Avec le sympathique sacré : par 3 sortes de rameaux.

- ü Supérieure: du 2<sup>ème</sup> ganglion à la partie haute du nerf hypogastrique.
- ü Moyenne: du 3<sup>ème</sup> ganglion à la partie basse du nerf hypogastrique.
- ü Inférieure: du 4<sup>ème</sup> ganglion sacré au ganglion hypogastrique.

Avec le plexus honteux :

Nerfs érecteurs d'ECKHARD relativement volumineux, ils naissent des racines S3 et S4, à proximité de l'émergence des trous sacrés antérieurs, se dirigent sagittalement, faufileés par les branches des vaisseaux hémorroïdaux moyens et abordant la corne postéro-inférieure du ganglion hypogastrique ; ils appartiennent au système parasympathique.

Ainsi le ganglion reçoit-il une triple innervation :

Sympathique : par les nerfs hypogastriques.

Sympathique : par les rameaux venus du système sympathique sacré.

Parasympathique : par les nerfs érecteurs.

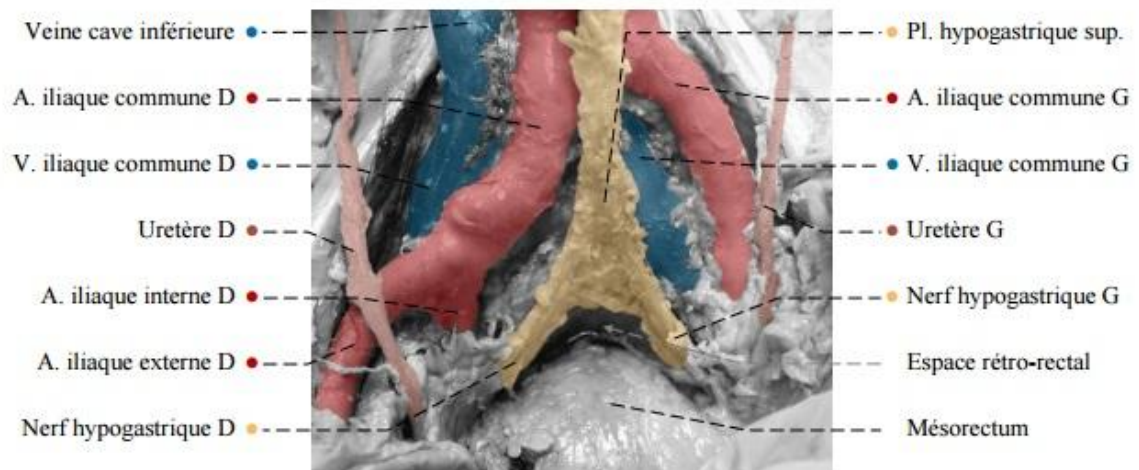


Figure 6: Amorce du décollement rétro-rectal dans l'angle de division du plexus hypogastrique supérieur [17]

### 3) Système nerveux parasympathique :

Il est constitué par des branches de S2, S3 et S4. Il est responsable de l'érection chez l'homme et la femme. Les nerfs érecteurs (caverneux) cheminent, avec des branches sympathiques, dans les bandelettes neuro-vasculaires de Walsh, en dehors de l'aponévrose de Denovilliers, très proches de la face antérolatérale du bas rectum en regard des vésicules séminales.

## D. Anatomie du plancher pelvien [18]:

Le plancher pelvien est défini comme l'ensemble des structures anatomiques, fascias et muscles, qui ferment vers le bas le petit bassin ou pelvis. C'est la partie la plus profonde du périnée. Fuites urinaires, prolapsus sont la conséquence d'une pathologie de la statique et/ou de la dynamique pelvienne. Celles-ci reposent sur des structures anatomiques que nous décrirons successivement : le cadre osseux, les muscles du plancher pelvien et du périnée de la femme, les fascias du pelvis puis nous envisagerons leur rôle fonctionnel dans la statique pelvienne et l'orientation des viscères pelviens.

### 1) Le cadre osseux :

Le cadre osseux (os du bassin, courbures vertébrales lombo-sacrées) sur lequel prennent insertion ces structures pourrait jouer un rôle dans les processus pathologiques de troubles de la statique pelvienne, même si celui-ci est encore discuté. Le bassin osseux a la forme d'un anneau composé des deux os iliaques avec leur cadre obturateur en avant et du sacrum en arrière. Le bassin osseux ne doit plus être considéré seulement comme la structure obstétricale exclusive (Farabeuf) du XIXe siècle, mais comme une structure statique et dynamique au XXIe siècle qui peut être lésée lors de l'accouchement. Les axes du bassin osseux sont perpendiculaires au détroit supérieur et au détroit inférieur, parallèles à la concavité sacrée. Il y a une

relation entre la forme du pelvis et le risque de prolapsus comme l'ont montré plusieurs auteurs (Sze 1999, Handa 2003, Stay 2007).

## 2) Le plancher pelvien :

Le plancher pelvien est principalement constitué de deux muscles pairs : le muscle élévateur de l'anus (levator ani) et le muscle coccygien (coccygeus). Ces muscles s'insèrent sur la face médiale du pelvis et forment un diaphragme musculaire sur lequel reposent les organes pelviens. Le muscle élévateur de l'anus est le muscle principal du plancher pelvien. Il lui est décrit deux parties : le faisceau pubo-coccygien, antéro-médial, et le faisceau ilio-coccygien, postéro-latéral. Le faisceau pubo-coccygien est épais, arrondi ; il a une insertion osseuse à la face postérieure du corps du pubis. Ses fibres se dirigent en arrière formant une sangle contournant l'angle ano-rectal et se poursuivent avec les fibres du muscle controlatéral. Ce faisceau pubo-coccygien délimite ainsi le hiatus lévatorien ou urogénital qui livre passage à l'urèthre, au vagin et à la jonction ano-rectale.

Le muscle ilio-coccygien est la partie latérale, aplatie, fine du muscle élévateur de l'anus. Il s'insère latéralement sur l'arc tendineux de l'élévateur de l'anus et l'épine ischiatique, et en arrière sur le coccyx. Les fibres se terminent sur un raphé médian ou ligament ano-coccygien constituant le plateau lévatorien sur lequel les organes pelviens s'appuient lors des efforts de poussées. Le plateau lévatorien est normalement horizontal et supporte le rectum et les deux tiers supérieurs du vagin. L'affaiblissement du muscle élévateur de l'anus entraîne une verticalisation du plateau lévatorien, élargit la fente urogénitale ce qui favorise l'apparition d'un prolapsus pelvien [3]. Indépendant du muscle élévateur de l'anus, le muscle coccygien s'insère médialement sur les dernières pièces sacrales et sur le coccyx et se termine latéralement sur l'épine ischiatique. Il recouvre le ligament sacro-épineux Il prolonge en arrière le muscle élévateur de l'anus et complète le diaphragme pelvien.

L'innervation du plancher pelvien provient des racines ventrales ou antérieures des 2e, 3e et 4e racines sacrées, directement ou par l'intermédiaire du nerf pudendal. C'est ainsi que le muscle élévateur de l'anus reçoit directement sur sa face supérieure des fibres issues essentiellement des racines antérieures du 3e nerf sacré. Le nerf pudendal donne le nerf rectal inférieur, qui innerve le sphincter externe de l'anus, et des branches périnéales pour l'ensemble des muscles striés urogénitaux superficiels. Il semble que le faisceau pubo-rectal du muscle élévateur de l'anus ait anatomiquement la même innervation que le sphincter externe de l'anus, par le nerf pudendal et sur sa face périnéale. Ce fait est en contradiction avec l'électromyographie in vivo qui suggère que le muscle pubo-rectal serait innervé directement par les racines S2-S3, sur la face supérieure de ce muscle [14]. L'étude de l'innervation des muscles pelvi-périnéaux est importante car la plupart des études électro-physiologiques ont mis en évidence des signes de dénervation chronique dans les muscles périnéaux de femmes atteintes de troubles de la statique pelvienne.

### 3) Le périnée :

Le périnée est l'ensemble des parties molles fermant caudalement l'excavation pelvienne. Il s'agit donc d'un ensemble musculo-aponévrotique situé en dessous des muscles élévateurs de l'anus.

Il comprend classiquement un périnée superficiel et profond séparés en un triangle antérieur (urogénital) et un triangle postérieur (anal) par la ligne allant d'une tubérosité ischiatique à l'autre et passant par le centre tendineux du périnée. Le périnée superficiel est constitué par la peau, du tissu adipeux et les muscles sphincter externe de l'anus, transverse superficiel, ischio-caverneux, et bulbo-caverneux recouverts par le fascia périnéal superficiel.

L'espace profond du périnée contient chez l'homme et la femme le muscle sphincter strié de l'urèthre et les muscles transverses profonds du périnée recouverts

par la membrane périnéale (ou aponévrose moyenne du périnée). La terminaison du muscle transverse profond reste controversée.

Classiquement, ses fibres s'insèrent sur la face médiale des branches ischio-pubiennes, cependant, les descriptions plus récentes (voir paragraphe suivant) assimilent plutôt le muscle transverse profond au muscle compresseur de l'urètre qui est le prolongement caudal du sphincter strié urétral et dont les insertions se font sur le faisceau pubo-rectal du muscle élévateur de l'anus [1]. Le périnée postérieur est constitué dans les deux sexes par les fosses ischio-anales, loges graisseuses qui entourent le canal anal.

#### 4) Les fascias du pelvis :

##### Le fascia pelvien ou aponévrose pelvienne

Les tissus décrits comme « fascia pelvien » ou « aponévrose pelvienne » ou « fascia endo-pelvien » constituent une lame de tissu conjonctif qui recouvre latéralement les muscles pariétaux, élévateurs de l'anus et obturateur interne, et se poursuit médialement avec la gaine fibreuse des viscères pelviens.

Ce tissu conjonctif, qui fournit le support des viscères pelviens, est unique ; il est moins bien organisé que le tissu conjonctif des tendons et des ligaments du système squelettique. Ainsi le soutien conjonctif de la vessie, de l'urètre et du vagin est fourni par le fascia pelvien, qui se présente sous la forme d'un feutrage variable de collagène, d'élastine et de fibroblastes, ainsi que de cellules musculaires lisses et de la gaine des pédicules vasculo-nerveux.

Lorsque ce fascia s'attache sur les bords latéraux de l'utérus, il est appelé « paramètre », au-dessous duquel il s'attache au vagin, il s'appelle alors « para-vagin ou para-colpos ». Deux replis plus saillants du paramètre et du para-colpos ont été isolés en fonction de leur direction : – longitudinalement vers le sacrum, les ligaments utéro sacrés qui correspondent aux nerfs hypogastriques supérieurs entourés de fibres

conjonctives, – transversalement, les ligaments cardinaux, encore appelés ligaments de Mackenrodt, qui peuvent être assimilés à la gaine fibreuse entourant les artères et les veines, rappelant ce qui avait été défini par Ombrédanne et qui confèrent une grande part de la force du fascia viscéral.

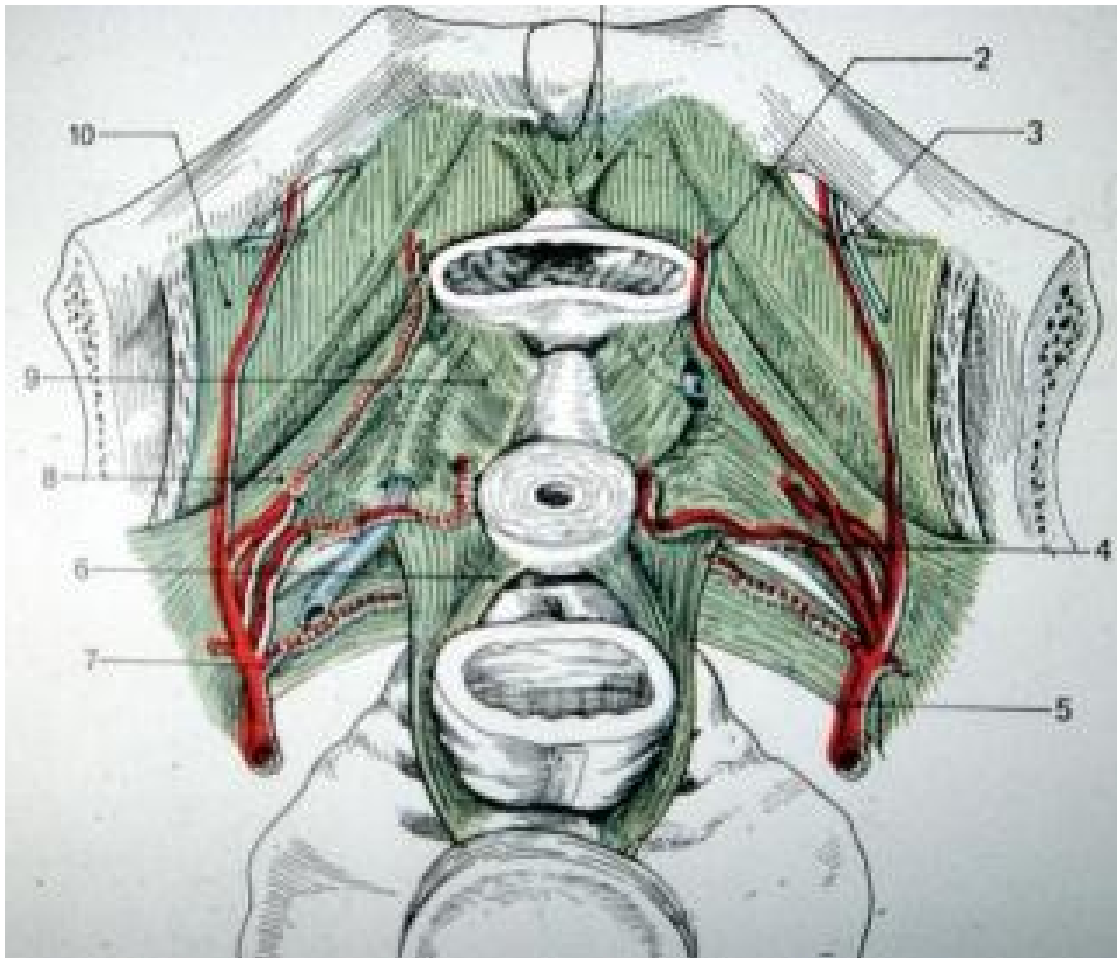


Figure 7: Le retinaculum du fascia pelvien et les ligaments pelviens chez la femme. 1. ligament pubo-vésical 2. Artère vésicale inférieure 3. Pédicule obturateur 4. Artère utérine 5. Artère iliaque interne 6. Ligament utéro-sacré 7. Ligament cardinal 8. Gaine de l'artère ombilicale 9. Ligament utéro-vésical. 10. fascia du muscle obturateur interne [18]

### Les arcs tendineux

Il existe deux structures remarquables de tissu conjonctif pelvien en rapport avec le muscle élévateur de l'anus et les parois antérolatérales du vagin. Ce sont l'arc

tendineux du fascia pelvien (ATFP) et l'arc tendineux du muscle élévateur de l'anus (ATLA). Il s'agit de deux condensations de tissu conjonctif, essentiellement collagène, qui donnent le support latéral passif au niveau du bassin. Ces deux arcs tendineux sont des condensations des fascias, d'une part, sur le muscle obturateur interne, d'autre part, sur le muscle élévateur de l'anus. Ils ont été identifiés sur le plan histologique à des structures tendineuses et ligamentaires comparables à celles du système musculo-squelettique, car ils sont composés de plis de tissu collagène plus organisés que le fascia pelvien ou viscéral :

1. L'arc tendineux du muscle élévateur de l'anus : il s'insère en avant sur la face postérieure du pubis, et en arrière à la partie postérieure, près de l'épine ischiatique. Entre les deux, il s'insère sur l'aponévrose de l'obturateur interne qu'il recouvre.

2. L'arc tendineux du fascia pelvien : il est plus interne et inférieur que l'arc tendineux du muscle élévateur de l'anus, il s'insère lui aussi sur le pubis à sa partie inférieure, de part et d'autre de la symphyse pubienne, il se porte en arrière vers l'épine ischiatique où il se fixe en dessous d'elle.

Il chemine dans le fond de la cavité pelvienne, là où le fascia pelvien se réfléchit à la réunion entre la portion pariétale recouvrant le muscle élévateur de l'anus, et la portion viscérale recouvrant les viscères pelviens. Il forme une bande bien visible et connue sous le nom de ligne blanche.

L'arc tendineux du muscle élévateur de l'anus donne l'insertion pour le muscle ilio-coccygien.

L'arc tendineux du fascia pelvien donne insertion à la paroi antérieure du vagin et indirectement par elle à l'urèthre (concept du hamac). C'est lui qui « descend » dans la description du défaut para-vaginal .

L'arc tendineux de l'élévateur de l'anus est une structure originale car il constitue une ligne d'insertion d'un muscle (élévateur de l'anus) sur l'aponévrose d'un

autre muscle (obturateur interne). Ce type d'insertion musculaire est unique dans l'organisme puisque les muscles striés s'insèrent généralement sur l'os par l'intermédiaire d'un tendon ou directement par les fibres charnues. Les arcs tendineux constituent une zone de fragilité. Les dés- insertions uni ou bilatérales de l'élévateur de l'anus sur leurs arcs tendineux sont à l'origine d'un déséquilibre de la statique pelvienne pouvant entraîner une cystocèle et/ ou une incontinence urinaire à l'effort

### III. Rappel embryologique :

#### A. Développement normal de l'intestin postérieur : [19]

L'intestin postérieur va du collet de l'intestin postérieur primitif à la membrane cloacale. Il constituera plus tard le tiers distal du colon transverse, le colon descendant, le sigmoïde, le rectum et la partie supérieure du canal anal.

La partie terminale de l'intestin postérieur se poursuit avec le cloaque, cavité tapissée d'entoblaste qui est en contact direct avec l'ectoblaste superficiel. La zone du contact entre entoblaste et ectoblaste constitue la membrane cloacale.

Au cours du développement ultérieur, une cloison transversale, le septum uro-rectal, prend naissance dans l'angle formé par l'allantoïde de l'intestin postérieur. Cette cloison descend progressivement en direction caudale et va diviser le cloaque en deux parties, l'une antérieure ; le sinus urogénital primitif, l'autre postérieure ; le canal ano-rectal [fig 8-9-10].

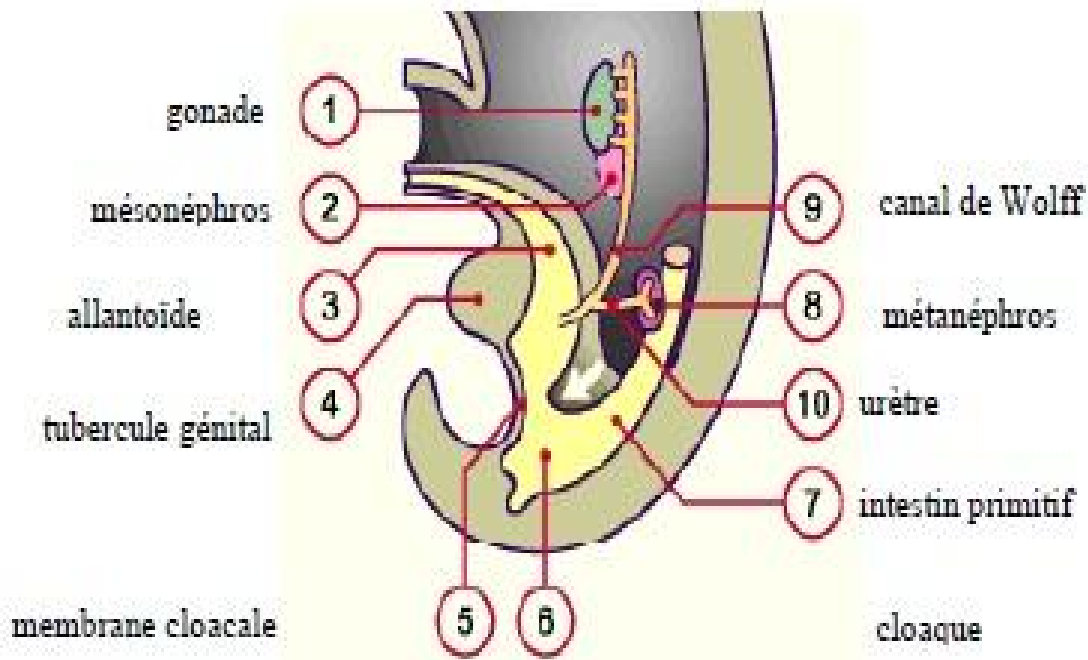


Figure 8: Intestin postérieur au stade 15 (env. 36 jours) Le septum uro-rectal s'étend en direction caudale (dans le sens de la flèche) et subdivise le cloaque en sinus urogénital et canal ano-rectal [19]

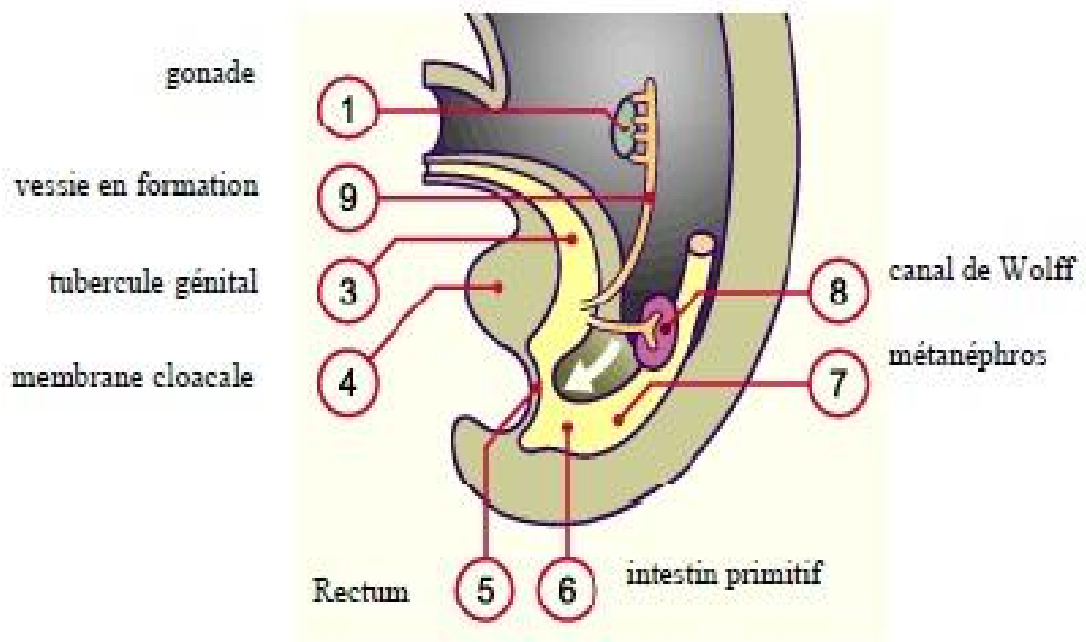


Figure 9: Intestin postérieur au stade 18 (env. 44 jours) Le septum urorectal a presque atteint la membrane cloacale. [19]

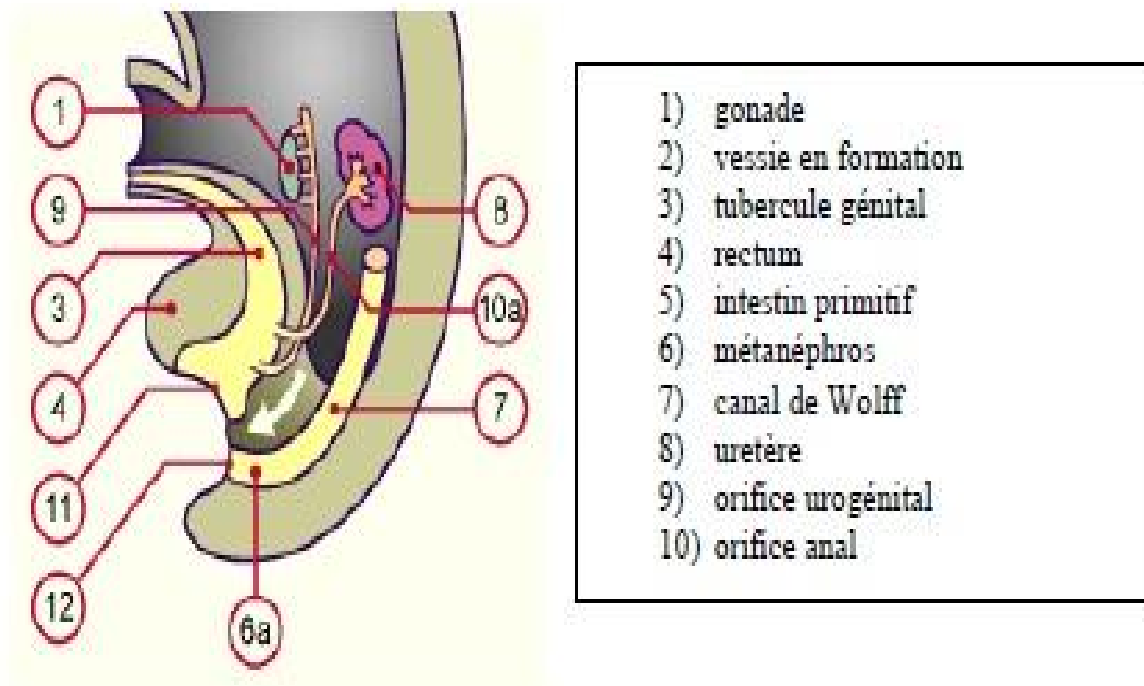


Figure 10: : La séparation est maintenant complète et la membrane cloacale est rompue à ce stade. [19]

Lorsque l'embryon atteint l'âge de 7sem, le septum uro-rectal rejoint la membrane cloacale, en un point qui va former l'ébauche périnéale. La membrane cloacale est alors divisée en deux membranes, l'une postérieure ; la membrane anale, l'autre antérieure ; la membrane uro-génitale.

Pendant ce temps, la membrane cloacale s'entoure petit à petit de mésenchyme provenant de la ligne primitive. A la 9eme semaine ; la membrane anale se trouve au fond d'une dépression ectoblastique: la dépression anale Les saillies qui l'entourent forment les plis anaux. Peu après, la membrane anale se rompt, et le rectum communique avec l'extérieur.

## B. LES KYSTES VESTIGIAUX RETRO RECTAUX:

Les vestiges embryonnaires sont des structures qui persistent chez l'enfant ou l'adulte, n'ayant une existence normale que chez le fœtus ou l'embryon. Ils sont dus à un défaut de régression, ils ont plusieurs variétés :

- Reliquats embryonnaires : qui sont latents, et sans incidence pathologique.
- Les vestiges transformés : diverses modalités pathologiques peuvent les révéler cliniquement.
- Et les kystes : formés par la sécrétion des cellules bordantes du vestige.
- En effet, les kystes vestigiaux rétro rectaux prennent origine des vestiges de la région caudale :

### 1) Kystes De L'intestin Caudal : [20, 21]

Ils proviennent des restes persistants de l'intestin caudal celui-ci correspond à une structure temporaire apparue au stade de 3,5 mm et régresse au stade de 8 mm du développement qui correspond à la période dans laquelle l'embryon possède une queue vraie.

Normalement l'intestin caudal rempli de débris épithéliaux disparaît complètement, si la régression est inachevée, le tissu persistant s'organise sous forme des kystes dans l'espace rétro rectal.

### 2) Duplication rectale : [2,21]

Plusieurs auteurs ont proposé des théories pour expliquer la base embryologique des duplications rectales.

Les duplications ont été considérées être dérivées des :

- Diverticules intestinaux normalement présents pendant le 2ème mois au 9ème la vie embryonnaire.

- Épithélium séquestré dans l'intestin embryonnaire.
- trouble de vacuolisation de l'intestin primitif démontré par Bremers
- Adhérences reliant l'intestin et le tube neural.
- Et jumelage partiel de l'extrémité caudal du corps.

### 3) Tératome rétro rectal : [1, 22]

C'est un tissu de localisation et de structure anormale, c'est une malformation presque toujours volumineuse, composée de tissus multiples, étrangers à la région qui les environne et ne proviennent pas d'elle.

Il naît à partir des cellules embryonnaires totipotentes capables de donner naissance aux dérivés plus ou moins matures des trois feuillets de l'embryogenèse.

### 4) Les kystes dermoïdes, épidermoïdes et mixtes : [4, 21]

Ils sont généralement pensés être d'origine développementale, bien que leurs base embryologique précise soit inconnue. Pratiquement chaque structure trouvée dans la région caudale de l'embryon a été mentionnée comme origine possible pour de tels kystes.

Ceux-ci incluent :

- Les vestiges coccygiens.
- Le canal neuro-entérique.
- L'intestin caudal.
- Et les inclusions ectodermiques soit le plus souvent d'un épithélium paramalpighien d'origine Wolfienne ayant subi des transformations par phénomène de métaplasie.

Des anomalies peuvent être associées aux kystes vestigiaux rétro rectaux à type:

[2]

- Anomalies sacro-coccygiennes, l'association est notée dans 25% des cas.
- Altération morphologique particulière des deux fesses: la peau est parcourue de gros plis irréguliers convergeant plus ou moins vers l'anus, lui donnant un aspect flétri, un cas a été rapporté par Malafosse en 1977. [4]

#### IV. Classification des TRR :

La grande variété histologique des kystes et tumeurs rétro-ano-rectaux, la multiplicité et l'imprécision des dénominations utilisées pour caractériser ces lésions vestigiales sont sources de confusion et rendent malaisée leur classification ; par conséquent plusieurs classifications ont été établies dont les plus importantes sont [23] [24] :

La classification de Lovelady et Dockerty en 1949.

La classification de Jackman en 1951.

La classification de M .Malafosse en 1977.

La classification d'Uhlig et Johnson en 1975 [25] : cette classification est la plus utilisée et sépare ces lésions en grandes catégories:

- Congénitale
- Neurologique
- Osseux
- Inflammatoires
- Tumeurs diverses.

Dozois et al. [26] ont modifié la classification de Uhlig et Johnson en entités malignes et bénignes au sein de ces grandes catégories (tableau 1).

Tableau 1: Classification modifiée d'Uhlig et Johnson des tumeurs pré-sacrées [26].

	TUMEURS CONGÉNITALES	TUMEURS NEUROGÉNIQUES	TUMEURS OSSEUSES	TUMEURS DE NATURES VARIÉES
Bénigne	<ul style="list-style-type: none"> <li>- kystes de développement (tératome, kystes épidermoïde, dermoïde, muco-sécrétant)</li> <li>- Duplication rectale</li> <li>- Méningocèle sacrée antérieure</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Neurofibrome</li> <li>- Schwannome</li> <li>- Ganglioneurome</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ostéoblastome</li> <li>- Tumeur à cellules géantes</li> <li>- Kyste anévrysmal de l'os</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lipome</li> <li>- Fibrome</li> <li>- Léiomyome</li> <li>- Hémangiome</li> <li>- Endothéliome</li> <li>- Desmoïde (localement agressif)</li> </ul>
Maligne	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Chordome</li> <li>- Tératocarcinome</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- neuroblastome</li> <li>- Ganglioneuroblastome</li> <li>- Ependymome</li> <li>- Tumeurs malignes des nerfs périphériques et de la gaine (Schwannome malin, neurofibrosarcome)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ostéosarcome</li> <li>- Sarcome d'Ewing</li> <li>- Myelome</li> <li>- Chondrosarcome</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Liposarcome</li> <li>- Fibrosarcome</li> <li>- Léiomyosarcome</li> <li>- Hémangiopéricytome</li> <li>- carcinome métastatique</li> </ul>

# MATERIELS

# ET METHODES

## I) Les objectifs :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 6 ans; allant de Janvier 2009 à Décembre 2014, portant sur 17 patients colligés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, pour TRR.

Les objectifs de notre travail consistent à :

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

## II) La sélection des patients :

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

☐☐☐ Les critères d'inclusion : On a inclus tous les patients hospitalisés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès présentant des masses tumorales siégeant au niveau de la région retro-rectale et pré-sacrée. .

☐☐☐ Les critères d'exclusion : Les patients opérés pour d'autres masses abdominales ont été exclus.

## Fiche d'exploitation :

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

### Identité :

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

### Antécédents :

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

### Les circonstances de découverte :

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

### L'examen clinique :

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

- Luxation congénitale de la hanche (LCH)  
38
- Malformation rachidienne
- Autres
- ü Le reste de l'examen somatique

Bilan radiologique :

- ü Bilan radiologique de la masse :
  - Radiographies standards
  - Echographie
  - TDM / IRM
- ü Bilan des malformations associées
- ü Bilan d'extension

Bilan biologique :

- ü Les marqueurs tumoraux : - AFP
  - $\beta$ -HCG
- ü Bilan de retentissement et préopératoire

Traitement :

- ü Chirurgie
- ü Chimiothérapie

Histologie :

- ü Tumeurs congénitales
- ü Tumeurs neurogeniques
- ü Tumeurs osseuses
- ü Tumeurs de nature variée

Evolution :

- ü Guérison
- ü Récidive
- ü Décès

# RESULTATS

## I) Epidémiologie:

### A) Age:

L'âge moyen de nos patients était de 4,28 ans, avec des extrêmes allant de 3 jours à 12 ans.

On distingue : les patients présentant un TSC avaient un âge moyen de 3,61 ans, alors que celui des patients présentant les autres types de tumeurs était de 4,95 ans.

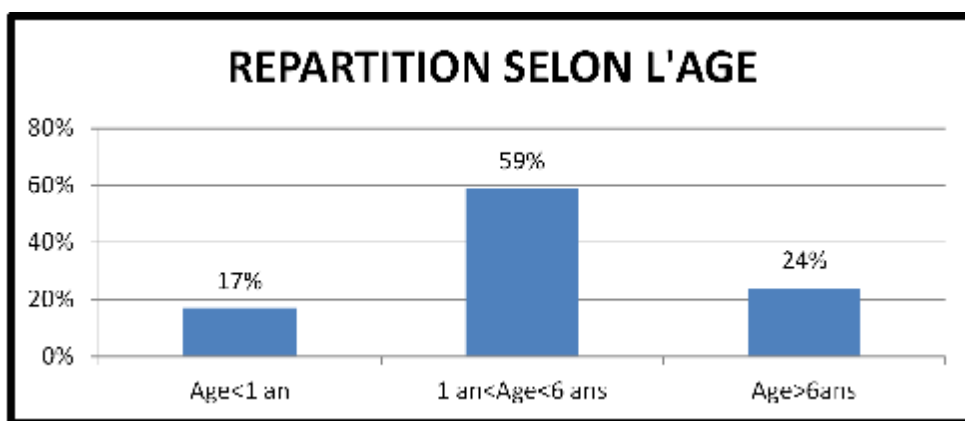


Figure 11: répartition selon l'âge

### B) Sexe ratio :

Parmi nos 17 patients, 12 enfants sont de sexe féminin, soit 70% des cas, avec un sexe ratio de 1H/2,4F

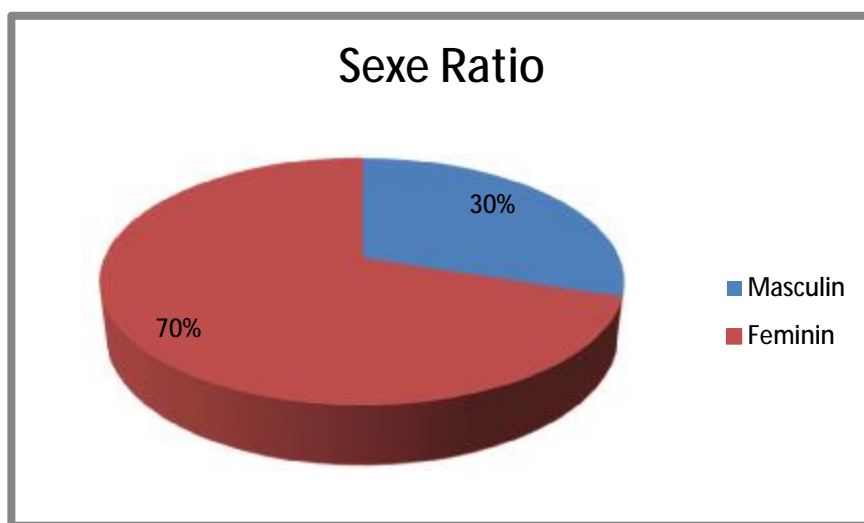


Figure 12: Sexe Ratio

### C) Fréquence et répartition géographique :

La fréquence moyenne est de 2,8 cas par an (17 patients pendant une période de 6ans).

La répartition géographique : 11 patients étaient de Fès, 3 patients provenaient de la région de Meknès, 2 patients de Taounate et un patient de la région d'Al-Hoceima.

### D) Le mode d'accouchement :

L'accouchement a été effectué par voie basse pour 13 nouveaux nés, tandis qu'une césarienne a été nécessaire dans 4 cas.

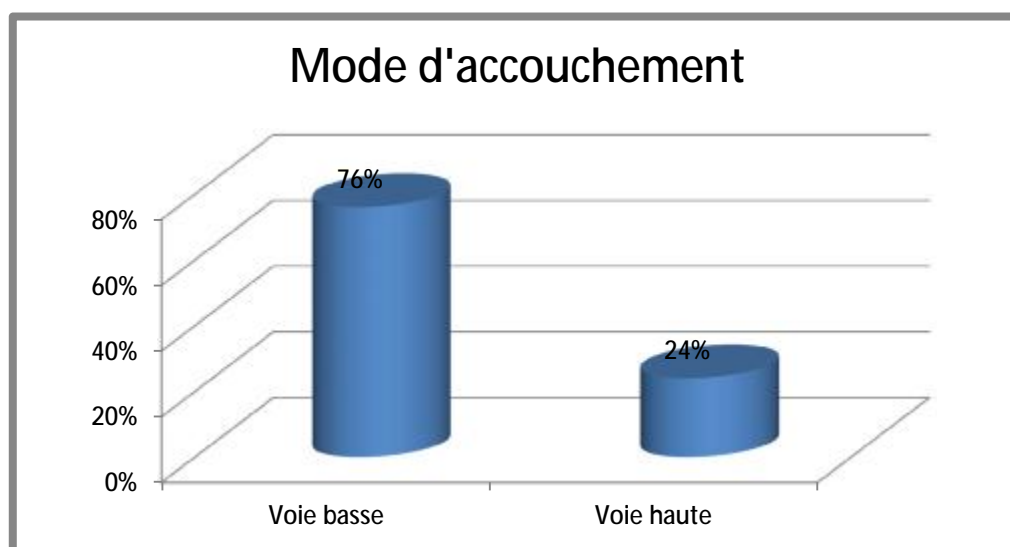


Figure 13: mode d'accouchement

### E) Les antécédents familiaux :

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

Pourtant une notion de consanguinité a été notée chez deux patients, avec un retard mental chez le frère d'un patient.

## II) Etude clinique :

### A- Les circonstances de découverte :

La masse a été découverte à la naissance chez 94% des patients, un seul cas a été diagnostiqué en anténatal grâce à une échographie de routine lors du 3<sup>ème</sup> trimestre.

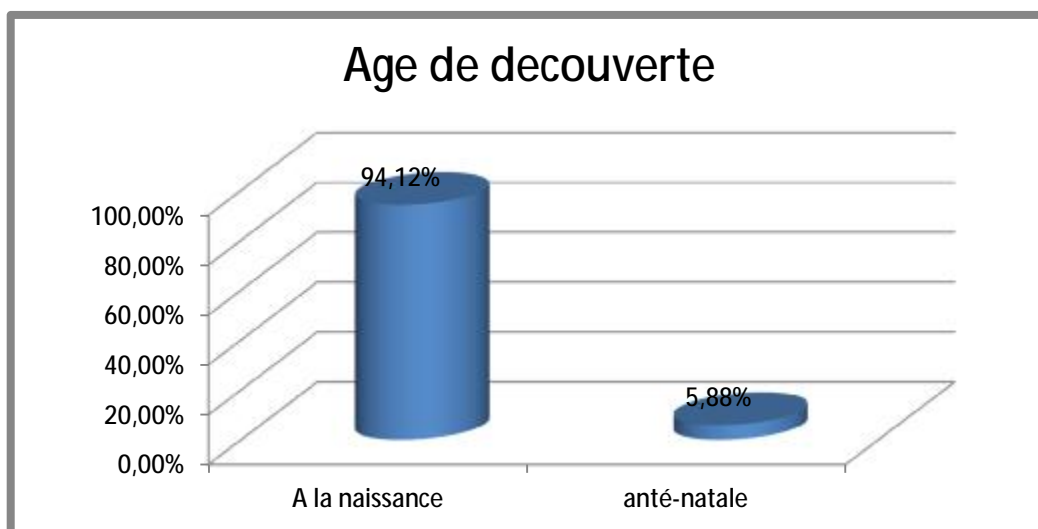


Figure 14: Age de découverte

## B) L'examen clinique :

### a) L'examen de la masse tumorale:

La taille tumorale chez nos patients variait entre 4 et 25 cm avec une moyenne de 14,5 cm. 47% des cas avaient une TRR dépassant 10 cm

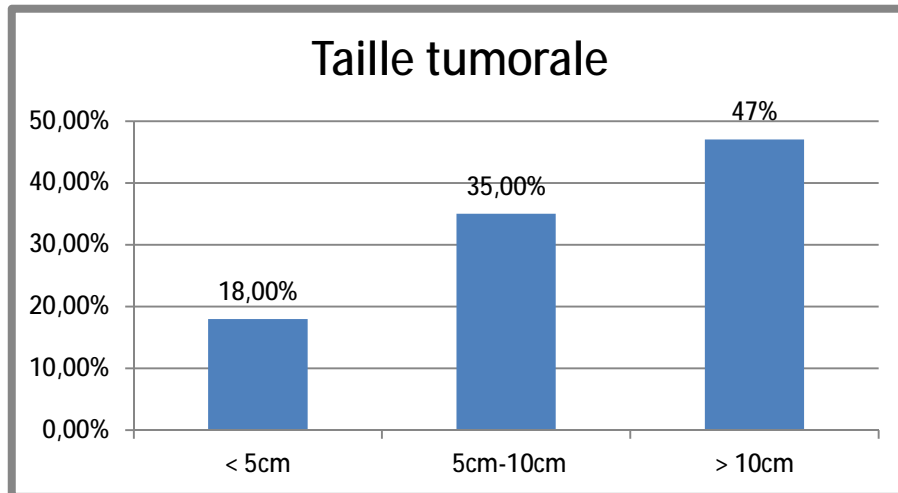


Figure 15: Répartition des cas selon la taille tumorale

La consistance était ferme dans 10 cas, molle dans 6 cas et liquidienne dans un cas, la masse était rompue avec présence de stigmates de sang dans un cas.

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

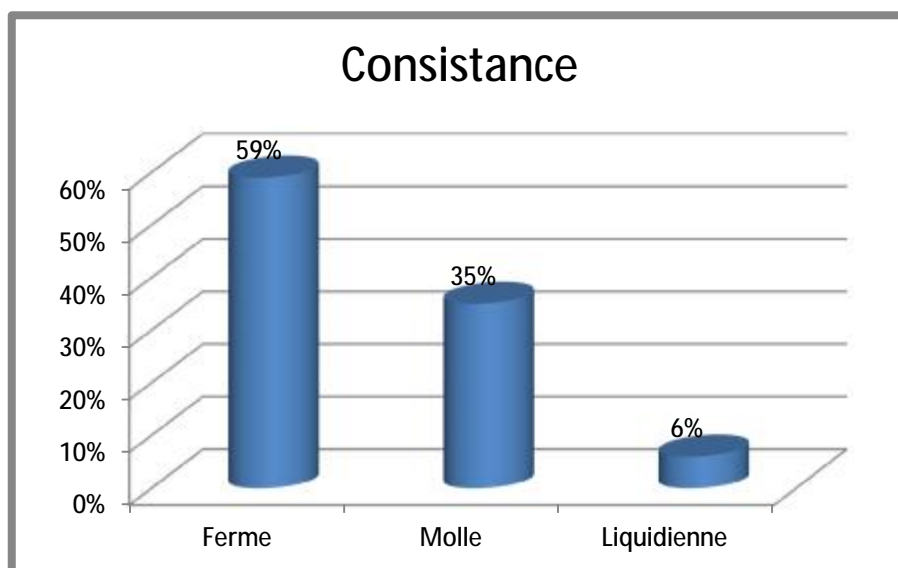


Figure 16: Répartition selon la consistance de la tumeur



Figure 17: TSC rompu avec stigmates de sang.



Figure 18: Volumineux tératome sacro-coccygien.

### b) L'examen de l'anus :

L'anus était perméable dans tous les cas, il était en place chez 9 patients, et refoulé en avant chez 8 patients.

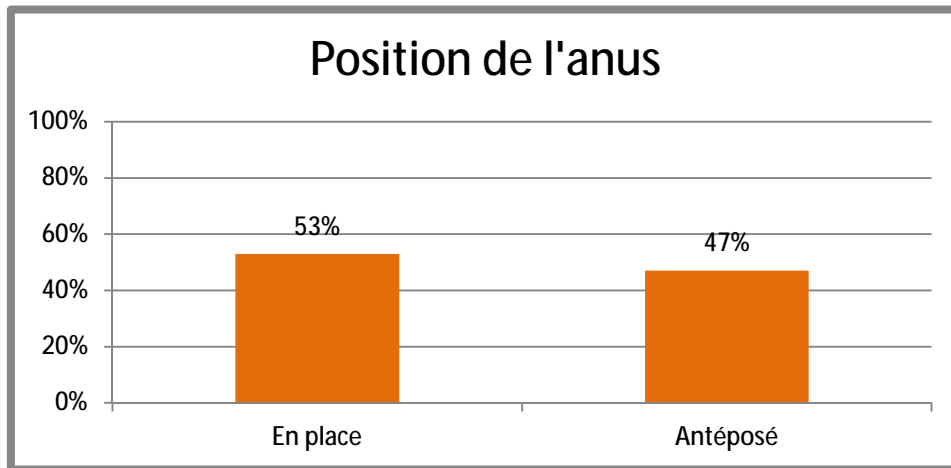


Figure 19: Répartition selon la position de l'anus dans notre série

### c) Bilan malformatif :

Dans notre étude, les malformations congénitales ont été présentes chez un seul patient (6%) ; il s'agit d'un pied bot varus équin (PBVE) bilatéral.

## III) Etude paraclinique :

### A) Imagerie :

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

Des radiographies standards (Radiographie thoraco-abdominale ou du bassin) ont été réalisées chez tous les patients ; la masse a été objectivée sous forme d'une opacité de taille et de tonalité variables. Des calcifications intra-tumorales ont été notées chez 2 cas (12%).



Figure 20: Radiographie standard objectivant une opacité hétérogène au niveau de la région sacrococcygienne, en rapport avec un TSC

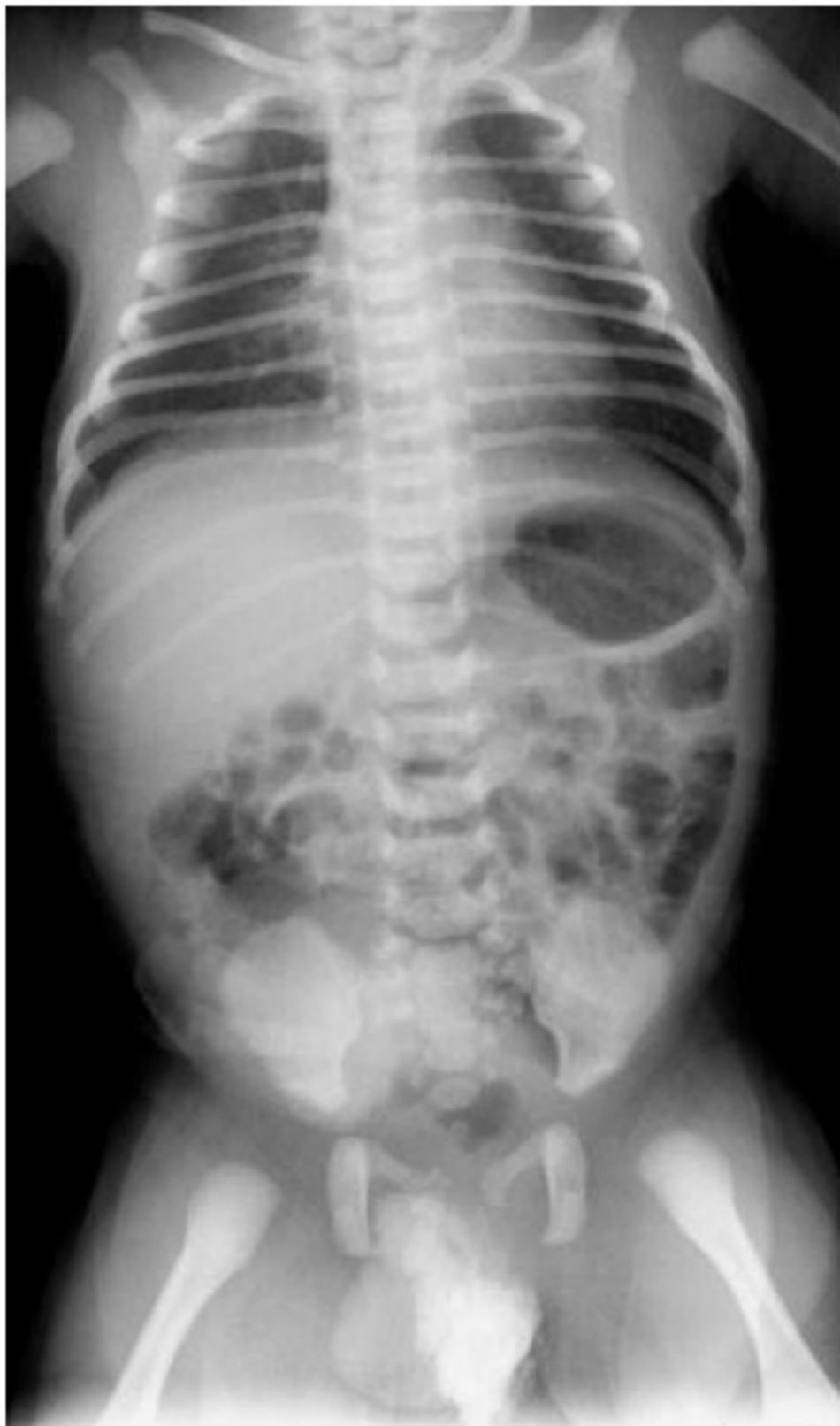


Figure 21 : Radiographie thoraco-abdominale objectivant des calcifications au sein  
d'une opacité sacro-coccygienne



Figure 22: Radiographie thoraco-abdominale objectivant une image de tonalité hydrique au niveau de la région sacro-coccygienne

## 2) L'échographie abdomino-pelvienne :

L'échographie de la masse a été réalisée chez 14 patients, objectivant une masse sacro-coccygienne à structure hétérogène, avec composante liquidienne prédominante chez 1 cas, et composante mixte dans les 13 autres cas, évoquant en premier un TSC.

L'échographie abdominale est revenue normale chez 13 cas, tandis qu'elle a objectivé une dilatation urétéro-pyélo-calicielle droite sans retentissement parenchymateux et sans obstacle visible chez un cas.

### 3) L'IRM abdomino-pelvienne:

L'IRM réalisée chez 15 patients a permis de distinguer entre différents types de tumeurs retro-rectales, évoquant ainsi un tératome sacro-coccygien dans 10 cas, une meningoçèle antérieure dans 2 cas, un Syndrome de Curarino dans 2 cas, et une duplication rectale dans 1 cas.

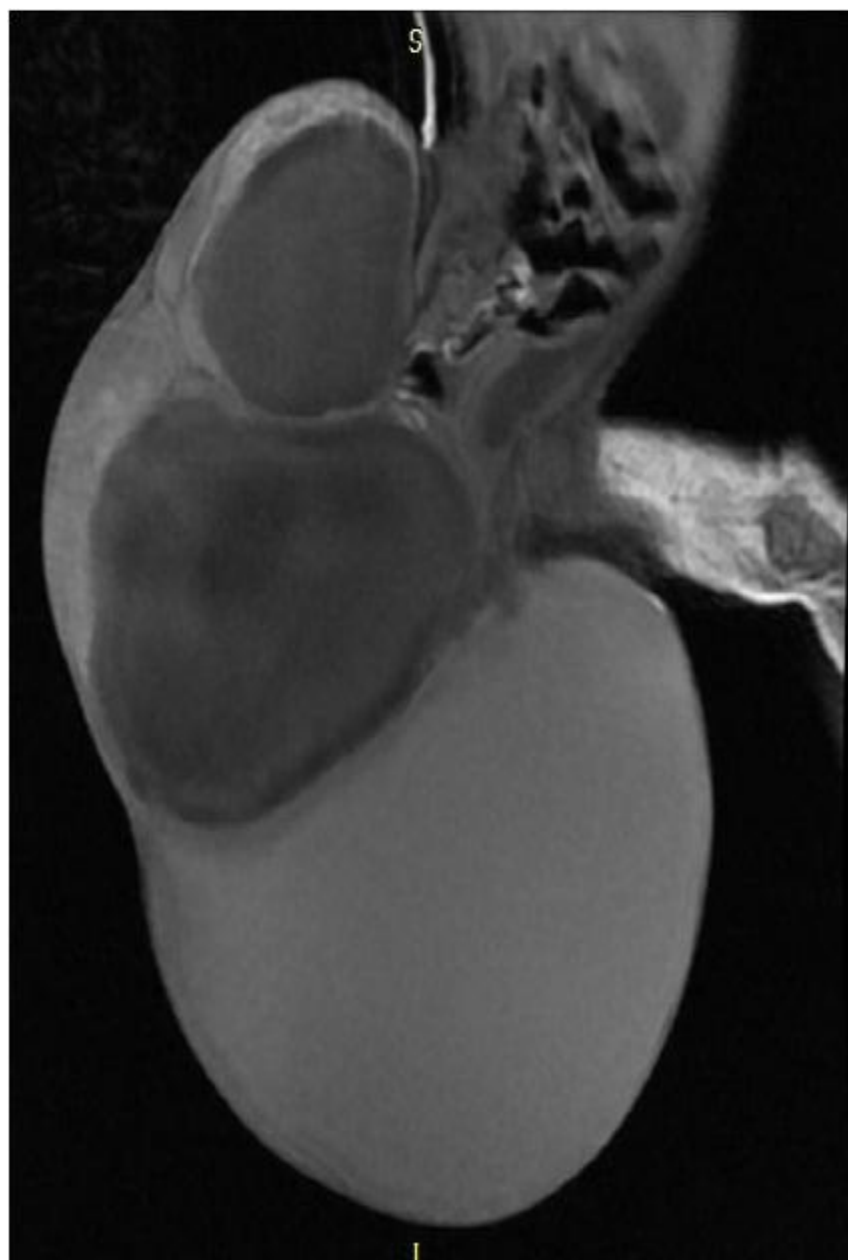


Figure 23: Aspect IRM d'un volumineux tératome sacro-coccygien à double composante liquidienne cloisonnée, et composante tissulaire

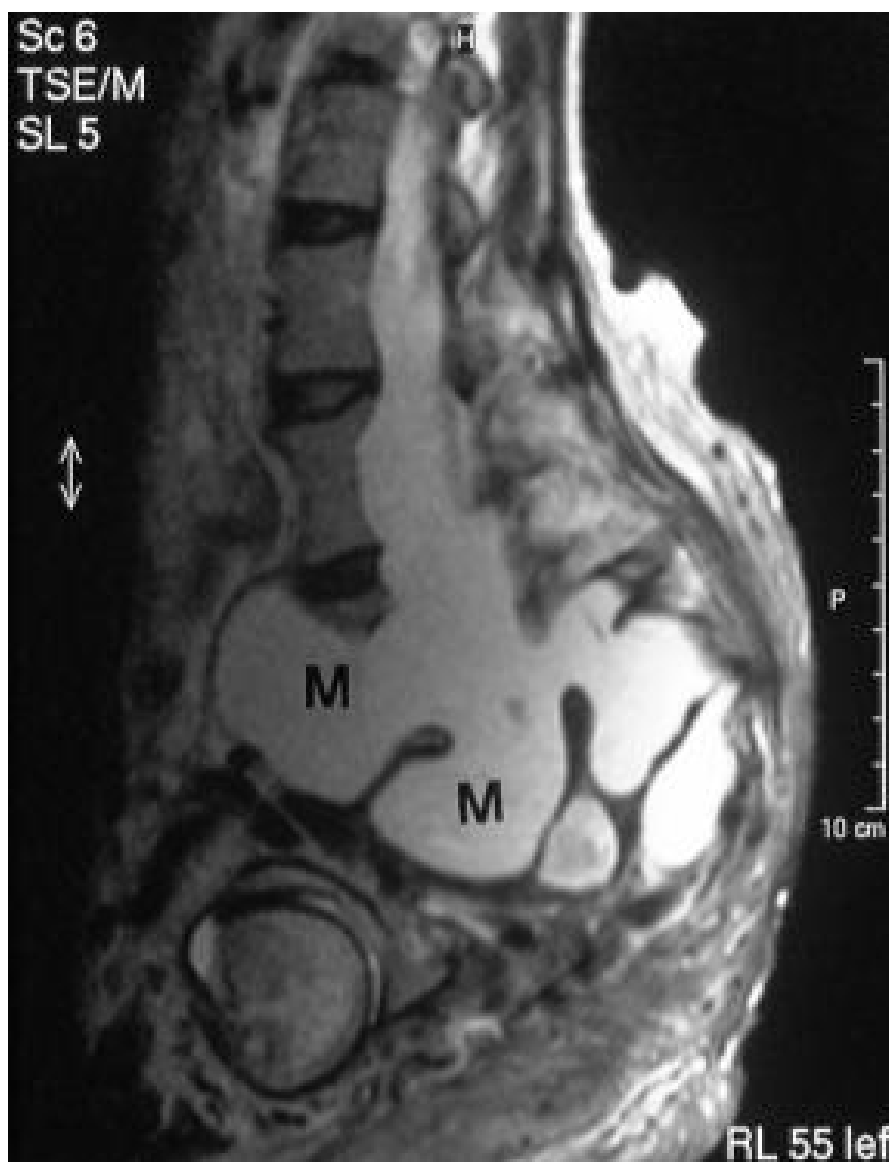


Figure 24: Aspect IRM en faveur d'une meningocele antérieure

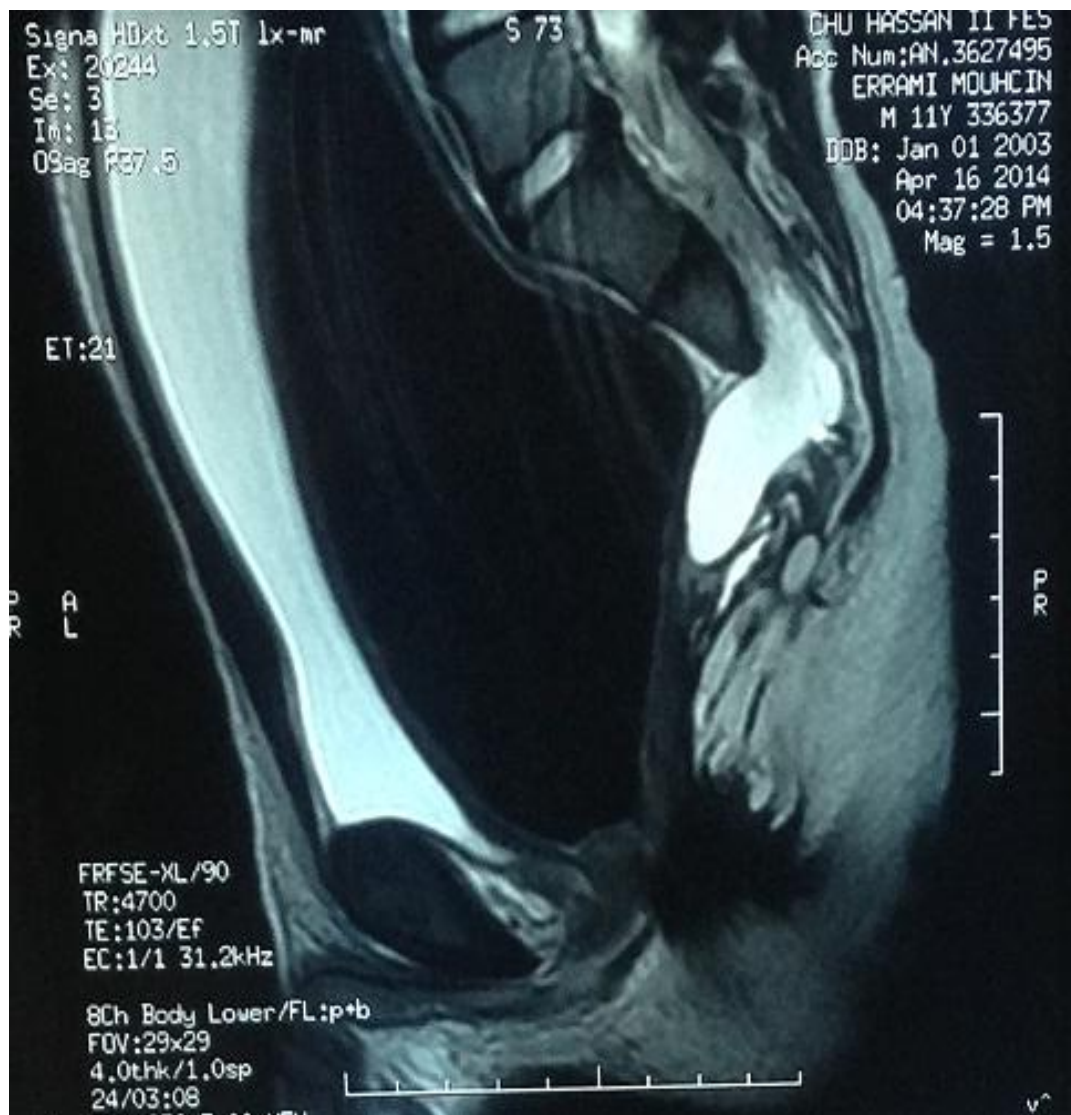


Figure 25: Aspect IRM en faveur d'un syndrome de Curarino, associant une agénésie partielle sacrée, une meningoçèle antérieure et une moelle basse attachée

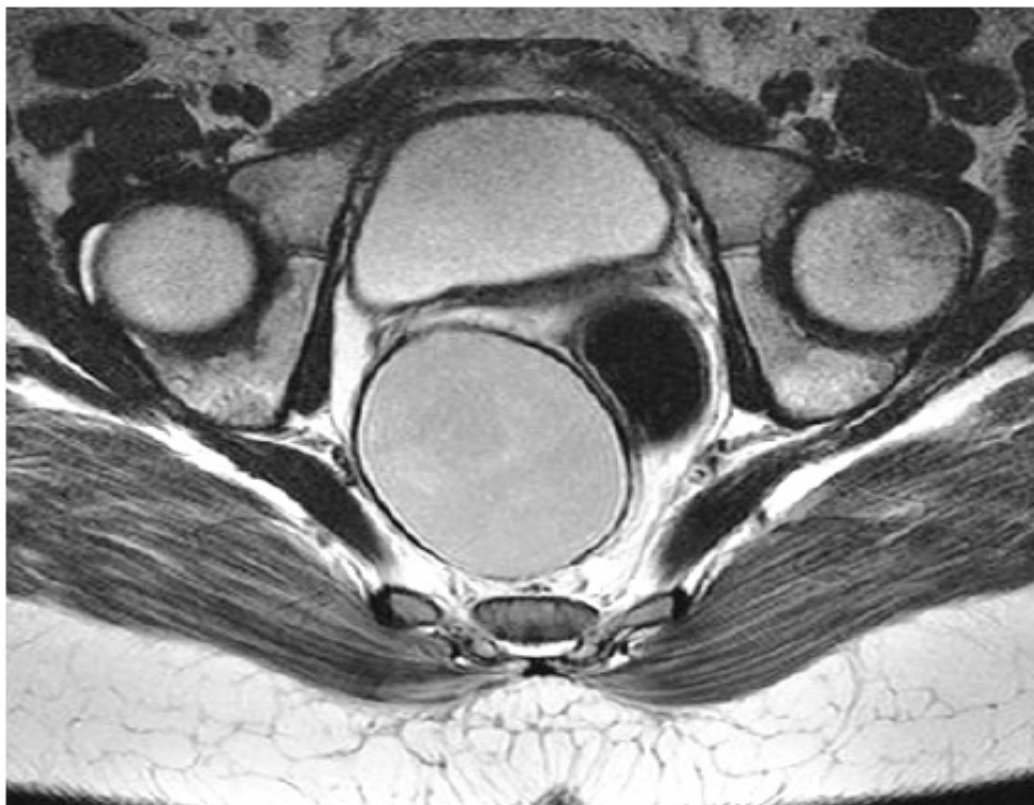


Figure 26: Aspect IRM en séquence T1 et T2 révélant une image pré-sacrée de nature kystique chez un patient présentant une duplication rectale [10]

#### 4) Bilan des malformations associées :

L'échocardiographie a été réalisée dans 5 cas, elle est revenue normale dans 4 cas, et a objectivé un petit canal artériel qui a tendance à se fermer dans l'autre cas.

Les radiographies du rachis (face et profil) réalisées chez tous les patients ont objectivé des malformations rachidiennes dans 4 cas.

#### 5) Bilan d'extension :

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

### B) Biologie :

#### 1) Les marqueurs tumoraux :

Les dosages préopératoires d'AFP et de  $\beta$ -HCG ont été réalisés chez 10 patients, Le taux d'AFP était élevé (> 3000 ng/ml) dans 6 cas, et normal dans 4 cas. Le taux de  $\beta$ -HCG est revenu négatif dans les 10 cas.

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

#### 2) Bilan de retentissement et préopératoire :

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

## IV) Le traitement :

### A) Préparation préopératoire :

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

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

### B) La chirurgie :

Concernant les patients qui présentent un TSC, excepté la malade qui avait un tératome métastatique, tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical par voie transcoccygienne consistant à l'exérèse totale de la tumeur avec la réalisation systématique de la coccygectomie.

Pour les patients présentant le syndrome de Currarino, ainsi que ceux présentant une méningocèle sacrée antérieure, ils ont bénéficié de la fermeture de la méningocèle par voie transcoccygienne précédée d'une colostomie de décharge.

Pour la patiente présentant une duplication rectale, une mucosectomie a été réalisée épargnant la partie adjacente au rectum par voie transcoccygienne avec réalisation d'une coccygectomie.

### C) La chimiothérapie :

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

### V) L'histologie :

Un examen anatomo-pathologique a été réalisé pour les 16 patients opérés, il est revenu en faveur d'un tératome mature pour 11 cas, un teratome malin dans 1 cas, une myelo-meningocèle pour 4 cas, et une duplication digestive dans 1 cas.

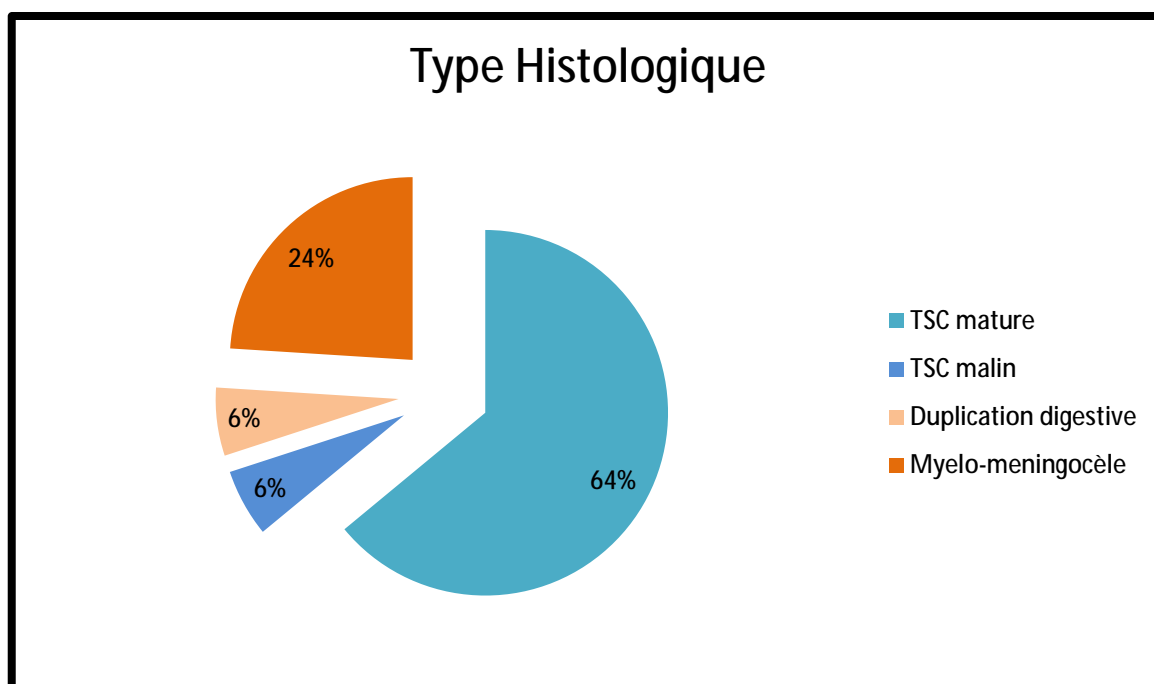


Figure 27: Répartition des TRR de notre série en fonction du type histologique

## VI. L'évolution :

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

L'évolution au long cours :

- L'évolution au long cours a été bonne dans 14 cas, chez qui on n'a pas noté de récurrence ni de métastases avec un recul de 24 mois et demi en moyenne.
- Deux patients sont perdus de vue.
- Un seul cas de décès a été noté chez une patiente de 18 mois qui avait un TSC métastatique, elle est décédée deux mois après le début d'une chimiothérapie palliative.

# DISCUSSION

## I. Caractéristiques épidémiologiques des TRR de notre série

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

### A. Tératomes sacro-coccygiens

#### a) Fréquence

Le tératome sacro-coccygien est une tumeur congénitale germinale se développant au niveau de la région pré-sacrée. L'incidence globale se situe entre 1 pour 35 000 à 40 000 naissances vivantes, mais cette incidence peut être sous-estimée vu qu'elle se base sur des études anciennes (Altman et al. en 1974 [27], et Pantoja et al. en 1976 [28]).

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

Tableau 2: Incidence des TSC dans différentes séries [29-30-31]

Série	Période d'étude	Incidence
Tongsong et al.	1989 – 1998	1/15 000
Derikx et al.	1980 – 2003	1/28 500
Swamy et al.	1985 – 2006	1/27 000

Dans 90% des cas, les TSC sont rapportés chez le nouveau-né [32].

Ils occupent le 2ème rang des tumeurs néonatales après les lymphangiomes, et le 3ème rang des tumeurs rétro-péritonéales de l'enfant après le neuroblastome et le néphroblastome [33].

b) Sexe Ratio

Il y a une forte prédominance féminine avec un sexe ratio H/F de 1/4 [32, 34, 35].

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

Tableau 3: Répartition des TSC selon le sexe dans les différentes séries [27-36-37-38-39-40-41]

Série	Nombre de cas	Sexe féminin	Sexe masculin
Mahour et al.	48	67%	33%
Altman et al.	403	74%	26%
Havrànek et al.	32	66%	34%
Frederick et al.	126	74%	26%
De Backer et al.	70	77%	23%
Benachi et al.	44	66%	34%
Usui et al.	85	73%	27%
<b>Notre série</b>	12	66%	34%

c) Hérédité :

Des cas familiaux de TSC ont été décrits par Ashcraft et Holder [42] qui suggèrent que la tumeur est héritée de façon autosomique dominante.

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

Tableau 4: Caractéristique des TSC familiaux et non familiaux [42]

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

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

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

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

#### d) Gémellité :

Il y'a une forte prédominance du TSC chez les jumeaux [32, 43].

L'incidence de gémellité est plus élevée au sein de la famille de l'enfant ayant un TSC, elle est estimée entre 14 à 50% [44, 45].

Selon l'étude d'Izant et Filston [46], des antécédents familiaux de gémellité sont présents dans 53 % (23 cas). Dans l'étude de Draper et al. [47] 11 patients parmi 14 ont rapporté la présence de jumeaux dans leurs familles (78,5% des cas).

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

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

e) L'âge de découverte :

1. Diagnostic anténatal :

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

Tableau 5: L'âge de diagnostic anténatal dans différentes séries [29-40-48-49-50-51]

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

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

2. Diagnostic à la naissance :

Les TSC sont habituellement diagnostiqués à la naissance par la découverte d'une grande masse exophytique médio-axiale au niveau de la région sacrococcygienne. Ils sont parfois associés à une dystocie sévère [29, 49].

Dans la série d'Altman et al. [27] plus que la moitié des patients (225 cas) ont été diagnostiqués le premier jour de vie.

Dans notre série, 82% des patients ont été découverts à la naissance.

### 3. Diagnostic chez l'enfant :

Dans les formes pelviennes pures, le diagnostic se pose un peu tardivement, en général devant une symptomatologie fonctionnelle obstructive urinaire ou digestive [43].

Altman et al. [27] ont rapporté dans leur étude que le taux de malignité des TSC augmente si l'âge de découverte est supérieur à deux mois.

### 4. Diagnostic à l'âge adulte :

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

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

### Au total :

Selon l'étude d'Altman et al. [27] l'âge moyen de diagnostic toutes formes confondues est de 22 mois. Pourtant les formes diagnostiquées à la naissance restent les plus fréquentes. Ceci a été rapporté par plusieurs auteurs (Tab.7).

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

Tableau 6:L'age diagnostic des TSC dans différentes séries [27-37-39-53-54]

Série	Période d'étude	Nombre de cas	Découverte anténatale	Découverte à la naissance	Découverte tardive
Altman et al.	1962 -1972	371	0%	61%	39%
Ein et al.	1951 - 1976	33	0%	96%	4%
Havrànek et al.	1980 - 1989	32	25%	46%	28%
Rescorla et al.	1972 -1994	126	25%	63%	12%
De Backer et al.	1960 -2003	70	17%	53 %	30%
<b>Notre série</b>	2009-2014	12	8%	92%	0%

## B. Syndrome de Currarino :

### a) Fréquence :

La grande hétérogénéité de cette pathologie rend très difficile l'évaluation de sa fréquence, on compte environ 250 patients répertoriés dans la littérature issus d'une centaine de familles. [55]

### b) Sexe ratio :

Le sexe ratio homme/femme rapporté varie entre  $\frac{1}{2}$  et  $\frac{1}{4}$  selon les auteurs [56-57-58], la surexpression féminine dans cette maladie autosomique dominante est expliquée par la plus grande facilité de diagnostic chez la femme du fait des anomalies gynécologiques.

### c) Hérédité :

Le syndrome de Currarino est une maladie autosomique dominante à pénétrance incomplète et expressivité variable.

Yates prouve que cette affection se transmet selon le modèle autosomique dominant [59], cet auteur explique que la pénétrance du syndrome de Currarino est incomplète : alors qu'une personne atteinte d'une mutation présente des traits pathologiques, un de ses parents, ayant le même génotype, peut avoir un phénotype strictement normal. Lynch a observé que 4% des personnes porteuses de l'anomalie génétique étaient asymptomatiques [56].

L'autre caractéristique de cette maladie est son expressivité variable : des individus ayant la même anomalie génétique peuvent présenter plusieurs degrés d'atteinte.

La mise en évidence d'une mutation génétique ne permet donc de prévoir ni le type ni le degré d'atteinte que présentera le patient.

En 1995, Lynch présente la région 7q36 comme région candidate du gène du syndrome de Currarino [60]. Et dès 1998, Ross identifie le gène HLXB9 comme responsable de l'agénésie sacrée héréditaire [61].

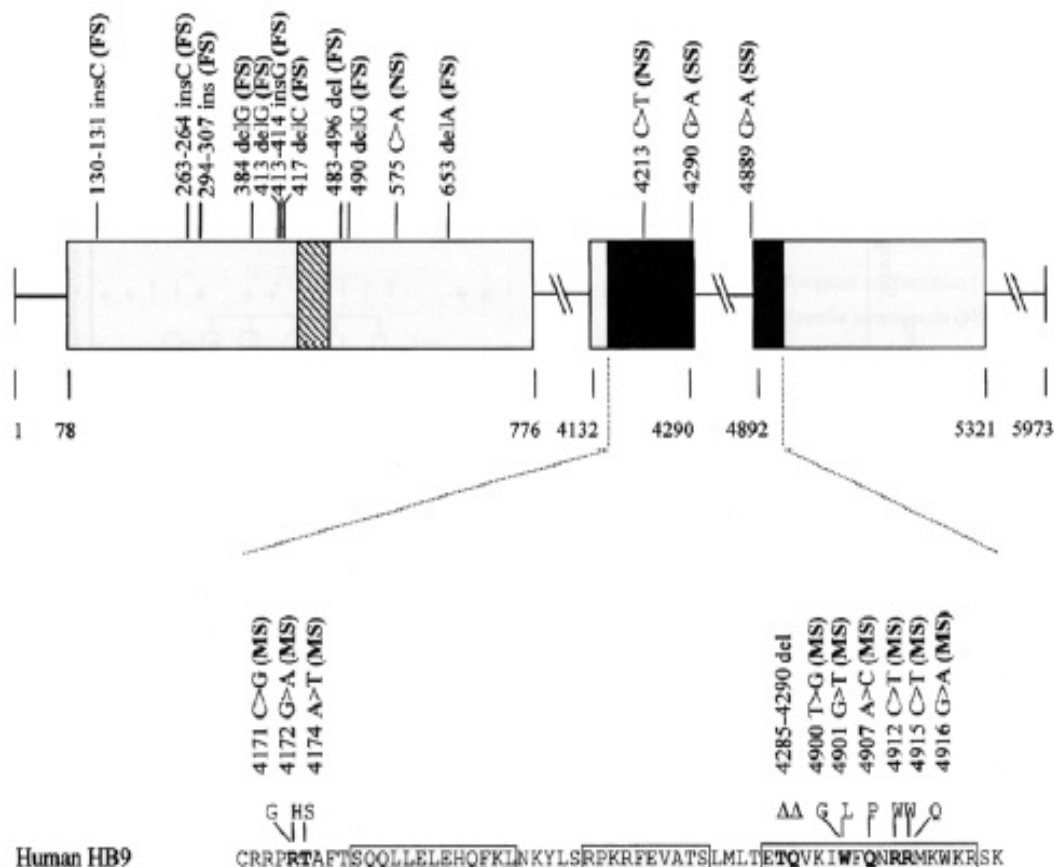


Figure 28: représentation du gène HLXB9: les trois triangles correspondent aux trois exons, dans l'exon 1 la région hachurée correspond au domaine polyalanine. Les régions noires des exons 2 et 3 représentent l'homeodomaine; spectre des mutations répertoriées par Kochling en 2001/ d'après Kochling et Al, 2001 [62]

Ce syndrome n'est familial que dans la moitié des cas [63], il existe donc des cas sporadiques malgré le faible niveau de mutation de novo. Une mutation de HLXB9 est retrouvée dans la quasi-totalité des patients ayant une forme familiale, et dans 30% des cas sporadiques [56].

d) Age de découverte :

Dans sa série de 205 patients, Lynch observe un âge de diagnostic variant entre la naissance et 64 ans, allant même jusqu'à 89 ans chez un patient rapporté par Samuel [56-64].

La moitié des diagnostics sont faits durant l'enfance, ce chiffre s'élève à 80% en cas de triade [55].

C. Duplication rectale :

Les formes rectales représentent 1 à 8% des masses rétro-rectales [65]. A noter que les formes colorectales ne représentent que 10% des duplications digestives [66].

Les formes hautes, volontiers tubulaires et communicantes, ont été vues dans les duplications coliques. Les formes basses sont habituellement kystiques et non communicantes, le plus souvent rétro-rectales [67], développés dans le mésorectum dorsal primitif.

Quelques cas de duplications rectales antérieurs ont été rapportés [68].

D. Méningocèle antérieure :

On note dans la littérature [69], la fréquence des lésions malformatives associées de la terminaison du tube digestif (atrésie, sténose anale) et de la sphère uro-génitale (utérus bicorne, malformations vaginales, anomalies du système rénal).

L'incidence des tumeurs présacrées est de 1/40 000 naissances vivantes [70]. La pathogénie de cette malformation reste obscure.

L'origine dysembryoplasique est probable, entrant dans le cadre des dysraphismes et défauts rachidiens congénitaux avec agénésie sacrée partielle ou complète.

Une nette prédominance féminine est relevée dans la littérature [71]. Cent vingt cas féminins sur 152 ont été recensés. Cette prépondérance féminine a fait évoquer une transmission héréditaire liée au chromosome X. A l'encontre de cette hypothèse il faut noter que plus de la moitié des cas ont été découverts au cours de la vie génitale active pendant laquelle la fréquence des touchers pelviens et l'importance des complications obstétricales ont permis de découvrir une masse rétro-rectale pouvant réaliser un obstacle praevia.

Les patients de sexe masculin restent plus volontiers asymptomatiques donc méconnus des statistiques. Enfin, on remarque que le sexe ratio reste identique dans les deux sexes chez les enfants et aussi chez les personnes âgées de plus de 50 ans [71].

La description d'un certain nombre de cas familiaux [59-72-73] et la tendance à la récurrence dans ces familles permettent d'évoquer une transmission autosomique dominante à pénétrance variable. Par ailleurs, il n'est pas rare de retrouver une maladie de Marfan ou une neurofibromatose associée [74].

## II. Anatomie pathologique :

### A. Tératomes sacro-coccygiens :

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

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

- Macroscopiquement :

les lésions peuvent être kystiques, solides, ou mixtes.

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

Tableau 7: Répartition des TSC selon le type de composantes dans différentes séries

[41-53-75]

Série	Nombre de cas	Solide	Kystique	Mixte
Ein et al.	33	9%	15%	76%
Usui et al.	86	8%	27%	65%
Singhal et al.	37	8%	16%	76%
<b>Notre série</b>	11	0%	9%	91%

- Microscopiquement :

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

Tableau 8: Répartition des TSC selon le type histologique dans différentes séries[36-37-38-39-51-75-76-77-78]

Série	Nombre de cas	Tératomes matures	Tératomes Immatures	Tératomes malins
Makin et al.	23	75%	20%	5%
Gabra et al.	33	79%	3%	18%
Havrànek et al.	32	72%	12,5%	15,5%
Valdiserri and Yunis	68	75%	11,8%	13,2%
De Backer et al.	70	68%	16%	16%
Rescorla et al.	126	69%	20%	11%
Singhal et al.	37	70%	14%	16%
Mahour et al.	44	59%	14%	27%
<b>Notre série</b>	11	100%	0%	0%

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

Dans notre étude, on a 11 cas de tératome mature et un cas de tératome métastatique. Deux filles parmi nos 12 patients n'ont été vues que tardivement ; la première, âgée de 20 mois, avait un tératome mature. La deuxième, âgée de 18 mois, s'est présentée avec un tératome métastatique.

- La Classification anatomique d'Altman :

En 1974, Altman et al. [27] ont classé les TSC en 4 types :

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

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

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

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

Le type I et II d'Altman sont les types les fréquents, la forme non extériorisée (Type IV) reste rare (Tab.9) :

Tableau 9: Fréquence des différents types de TSC selon la classification d'Altman dans différentes séries [27-37-39-41-51-76]

Série	Nombre de cas	Type I	Type II	Type III	Type IV
Altman et al.	398	46 %	35 %	9 %	10%
Makin et al.	23	13 %	65 %	13 %	9 %
Gabra et al.	33	18 %	58 %		24 %
Havrànek et al.	32	28 %	44 %	16 %	22 %
De Backer et al.	70	36 %	27 %	18 %	18 %
Usui et al.	84	57 %	31 %	6 %	6 %
<b>Notre série</b>	12	34%	58%	8%	0%

Dans notre série, les 11 cas de TSC de type I ou de type II étaient tous bénins.

Or, la patiente ayant un tératome de type III avait un TSC métastatique.

## B. Duplication rectale :

### Ø Macroscopie :

#### 1) La forme :

La morphologie externe de la lésion permet de distinguer les formes kystiques et tubulaires.

- formes kystiques : C'est la forme la plus fréquente 94% [79].
- formes tubulaires : Elles sont plus rares : 6% [79]. Souvent allongées.

Dans notre expérience, notre patiente avait une duplication kystique.

#### 2) Le nombre :

Les duplications sont le plus souvent uniques. Toutefois, la découverte d'une duplication en un point quelconque du tube digestif doit à priori faire rechercher l'existence d'une autre duplication. Ces duplications multiples rares sont rapportés dans la littérature : duplication triple [80], duplication double [81-82-83]. Elles s'intègrent souvent dans un contexte malformatif et sont fréquente en tératologie.

Dans notre expérience la duplication était unique.

#### 3) La dimension :

Leur taille est variable de la petite formation intra-murale jusqu'à une masse volumineuse plus ou moins polylobée. Elle varie également en fonction du type morphologique :

- Les kystes peuvent être minuscules, intra-pariétaux (taille d'une noisette) comme ils peuvent atteindre des volumes considérables (taille d'une pamplemousse et plus) provoquant alors des troubles fonctionnels graves.

Pour notre duplication kystique taille était de 5cm.

· Les formes tubulaires peuvent être très courtes mais parfois elles peuvent atteindre jusqu'à 60cm de longueur. Elles peuvent former un véritable dédoublement d'un segment du tube digestif réalisant l'aspect en canon de fusil, ou parfois doubler toute la longueur de l'intestin grêle [84-85-86].

#### 4) Le contenu :

Fruit des sécrétions de la muqueuse de revêtement, c'est un liquide clair, séreux ou coloré, souvent mucoïde, dont le pH varie avec la nature de la muqueuse.

Le liquide peut être hémorragique ou noirâtre quand il s'agit d'une muqueuse hétérotopique de type pylorique, pancréatique ou gastrique [87] avec de multiples ulcérations au niveau de la paroi.

La quantité est en fonction de l'existence ou non d'une communication avec le tube digestif :

- Dans les formes comportant un orifice de communication, le liquide est éliminé au fur et à mesure de sa sécrétion, entraînant ainsi une diminution de sa quantité.
- Par contre, dans les duplications non communicantes, l'accumulation du liquide provoquera une augmentation du volume du kyste, d'où les manifestations cliniques de compression, ou de rupture avec des complications septiques.

Le contenu de notre duplication était vert visqueux rappelant le méconium .

#### 5) La communication avec le tube digestif

Sa fréquence est estimée à 20% selon DAUDET [88-89]. Exceptionnelle dans les formes kystiques, elles se voient surtout pour les formes tubulaires.

Dans notre étude, la duplication rectale n'était pas communicante.

### 6) Situation par rapport au tube digestif

On distingue :

#### Les formes juxta-intestinales :

- Sous séreuses : la séreuse isole la duplication et l'intestin.
- Intramusculaire : la musculaire muqueuse isole la duplication de l'intestin.
- Sous muqueuse : la duplication bombe dans la lumière intestinale entraînant un degré variable d'obstruction.

#### Les formes extra-intestinales :

- Intra méésentérique
- Extra méésentérique, beaucoup plus rares, libres dans la cavité péritonéale, reliées au tube digestif par un pédicule méésentérique vasculaire propre

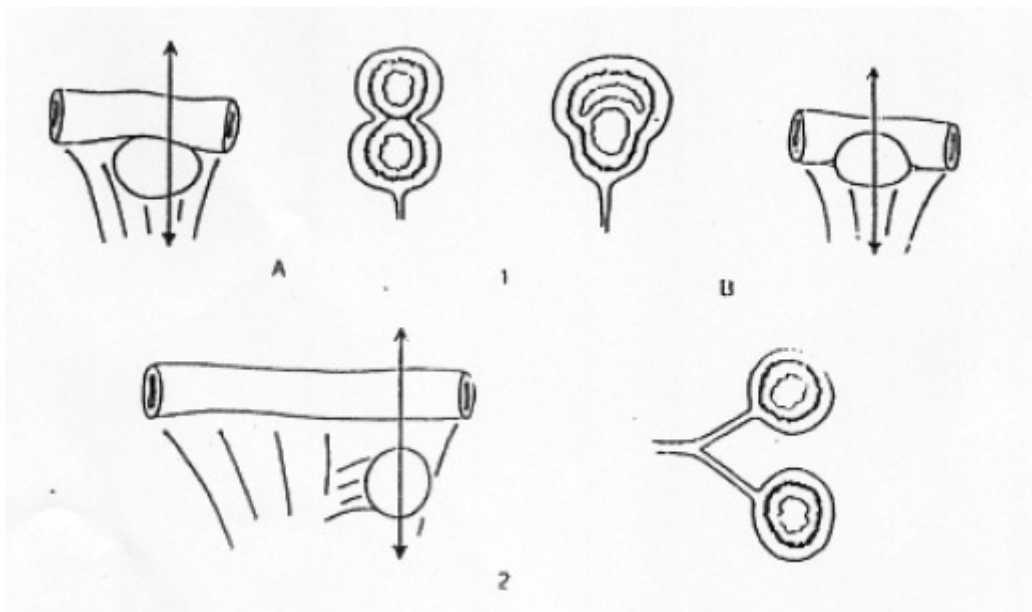


Figure 29: Schémas montrant différentes dispositions des duplications par rapport au tube digestif [90].

- 1- Formes kystiques juxta-intestinales: (I -A) : Intramusculaire. (I -B) : Sous-muqueuse.
- 2- Forme kystique extra-intestinale intra-mésentérique.

### 7) la vascularisation

La vascularisation des duplications est 9 fois sur 10 commune avec l'intestin normal [91], les vaisseaux croisent de part et d'autre la duplication développée au sein du mésentère avant de se rendre à l'intestin. Cela explique le risque de nécrose ischémique intestinale secondaire à la compression vasculaire par la croissance d'une duplication, en particulier kystique. Plus rarement 7%, la duplication possède une vascularisation propre [92].

#### Ø Etude histologique :

Elle est capitale et permet même la définition de la duplication.

Ladd et Gross ont définis trois critères indispensables pour établir le diagnostic de la duplication digestive :

- Adhérence plus ou moins prononcée de la paroi de la duplication digestive avec le tractus digestif, avec ou sans communication.
- Deux couches de fibres musculaires lisses dans deux directions différentes, avec présence de cellules myentériques au niveau de la paroi de la duplication.
- Présence d'une muqueuse polymorphe hétérogène, d'origine endoblastique de type respiratoire, pancréatique ou digestif. [87-93]

La muqueuse peut être laminée sous l'effet de la pression exercée par l'accumulation des sécrétions dans une duplication non communicante, avec un remaniement inflammatoire, voire des lésions ulcéreuses et hémorragique (liées à la présence de muqueuse hétérotopique gastrique) ainsi qu'une dégénérescence carcinoïde. [94-95-96].

La couche musculuse est constituée de deux couches d'orientation différente reposant sur une sous-muqueuse

Tableau 10: étude comparative des caractéristiques macro et microscopique d'une duplication digestive [97-98]

CARACTERISTIQUE DE LA DUPLICATION		M.MEKKI	Y.TEKLALI	NOTRE SERIE
FORME	KYSTIQUE	71,5%	72,3%	100%
	TUBULAIRE	28,5%	27,7%	0
NOMBRE	UNIQUE	100%	100%	100%
	MULTIPLE	0	0	0
COMMUNICATION	OUI	28,5%	5,5%	0
	NON	71,5%	94,4%	100%
CONTENU	CLAIR	-	-	0
	Non clair	-	-	100%
MUQUEUSE		-Intestinale 14,3% -œsophagien 28,6% -respiratoire 42,8%	-digestive 100%	-Rectale 100%
HETEROTOPIE	GASTRIQUE	14,3%	31%	0
	PANCREATIQUE	0	10%	0

### C.Méningocèle sacrée antérieure :

Considérée comme une anomalie congénitale, la méningocèle est une protrusion antérieure d'un sac méningé à travers une déficience durale et osseuse. Elle peut siéger à n'importe quel endroit du rachis ou même du crâne.

Elle se présente comme une formation kystique, grossièrement arrondie, de couleur blanc rosée, reliée aux méninges par un collet, et contenant du liquide céphalo-rachidien.

### III. Diagnostic positif

#### A. Circonstances de découverte

##### 1) Composante externe :

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

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

##### 2) Signes de compression :

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

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

##### Ø Signes de compression digestive :

- Constipation
- Syndrome occlusif
- Rectorragies

Ø Signes de compression des voies urinaires :

- Rétention urinaire aigue
- Dysurie
- Incontinence urinaire
- Infection urinaire
- Hydrocèle

Ø Signes de compression nerveuse :

- Douleur, faiblesse ou paralysie des membres inférieurs
- Paraplégie

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

## B. Examen clinique :

### 1) Examen de la masse :

- Topographie

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

Il existe deux formes :

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

◆ **Forme latérale ou fessière** : la tumeur est saillante, siégeant le plus souvent dans le quadrant inféro-interne de la fesse. Parfois c'est une simple augmentation du volume d'une fesse. L'orifice anal est toujours repoussé en avant, jamais entouré par la tumeur.

- Surface :

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

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

- Taille :

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

Il n'existe pas de corrélation entre la taille de la tumeur et le degré de malignité.

- Consistance :

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

Dans notre étude, la consistance était ferme dans 10 cas, molle dans 6 cas et liquidienne dans un cas.

## 2) Toucher rectal :

Le diagnostic est souvent posé par le toucher rectal. Cet examen est simple, économique et le plus fiable des examens physiques pour affirmer l'existence d'une tumeur rétro-rectale. Le toucher rectal retrouve toujours une tumeur rénitente plus ou moins tendue, souvent polylobée. Il permet d'en apprécier la taille, le siège en hauteur par rapport à l'appareil sphinctérien et la limite supérieure, il permet aussi de supposer parfois la nature bénigne ou maligne de la tumeur et de contrôler la sensibilité périnéale pour éliminer une atteinte nerveuse par extension d'une tumeur maligne.

### 3) Recherche des malformations associées :

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

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

Selon Altman et al. [27] les malformations congénitales sont associées au TSC dans 18% des cas versus 2,5 % dans la population générale des nouveaux nés. Ein et al. [53] confirment ce pourcentage, Usui et al. [41] objectivent 12% de malformations dans leur série.

De même pour notre étude, les malformations congénitales ont été notées chez un seul cas de tératome sacro-coccygien, soit 8% des cas

Tableau 11: Fréquence et type de malformations associées aux TSC dans différentes séries [27-41-53-76]

Série	Nombre de cas	%	Type des malformations associées
Altman et al.	405	18%	<ul style="list-style-type: none"> <li>- musculo-squelettiques (6%)</li> <li>- rénales : (5%)</li> <li>- système nerveux central :(4%)</li> <li>- cardiaques : (1,5%)</li> <li>- digestives :(1,5%)</li> </ul>
Ein et al.	33	18%	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Spina bifida</li> <li>- Myéломéningocèle</li> <li>- sténose vaginale</li> <li>- communication inter-ventriculaire</li> <li>- atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne.</li> </ul>
Gabra et al.	33	24%	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformations rénales (9%)</li> <li>- LCH (9%)</li> <li>- Atrésie de l'œsophage (3%)</li> <li>- Malformations cardiaques (3%)</li> </ul>
Usui et al.	83	12%	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformations cardiaques (6%)</li> <li>- Cryptorchidie (2%)</li> <li>- Malformations anorectales (1%)</li> <li>- Ectopie urétérale (1%)</li> <li>- Hydrocéphalie (1%)</li> <li>- Duplication intestinale (1%)</li> </ul>
<b>Notre série</b>	12	8%	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>PBVE bilatéral</b></li> </ul>

## C. Examens complémentaires :

### 1) Endoscopie :

Cet examen permet d'éliminer une lésion intra-rectale ou anale et confirme l'intégrité de la muqueuse rectale et la compression extrinsèque postérieure du rectum. Dans de rares cas, cet examen permet de voir un orifice de communication avec la lésion kystique. Cette fistulisation peut être primitive ou secondaire aux remaniements inflammatoires et explique la surinfection des kystes.

### 2) Imagerie :

#### a. Radiographie standard :

Les clichés de l'abdomen sans préparation (ASP), ainsi que ceux centrés sur le bassin, de face et de profil, peuvent montrer une opacité pelvienne, parfois calcifiée, en préciser sa limite supérieure par rapport aux vertèbres sacrées et doivent faire évoquer alors un tératome SC bénin (60 %) ou une tumeur maligne. Il existe aussi des anomalies osseuses sacro-coccygiennes dans 25 % des lésions kystiques (TGC et kyste épidermoïde) : agénésie sacro coccygienne totale ou partielle, Spina bifida [99] souvent masquées par les gaz intestinaux. Des lésions d'érosion ou de destruction osseuse sont fortement suspectes puisque présentes dans 80 à 100 % des TRR malignes [100] [101].

Sur le cliché de profil, l'élargissement de l'espace rétro rectal est évident avec parfois une image gazeuse témoignant d'une communication rectale. [102].

Quelques caractéristiques radiologiques sont plus spécifiques de certaines tumeurs :

Le chordome se présente radiologiquement par une expansion anarchique du sacrum, plus marquée dans l'axe antéropostérieur, une raréfaction osseuse ou une destruction sacrée, trabéculations et calcifications [100] [103].

La méningocèle pré-sacrée est diagnostiquée devant la présence d'une déformation très caractéristique du sacrum et du coccyx : Le sacrum est, dans ce cas, court, incurvé et avec un angle convexe et tranchant, le coccyx est inexistant : c'est le signe du cimenterre. fig 30



Figure 30: Méningocèle sacrée antérieure. Defect osseux sacré unilatéral sur radiographie du bassin de face. Aspect typique en « cimenterre » [100]



Figure 31: Radiographie de bassin de profil montrant un TSC typique de type I avec une grande composante externe [104]

Dans notre étude, des radiographies thoraco-abdominales ou du bassin ont été pratiqués chez tous les malades, objectivant la masse au niveau de la région sacro-coccygienne, avec la présence d'une malformation rachidienne dans les 2 cas de meningoçèle antérieure et 2 cas de Syndrome de Curarino.

b. Echographie :

- Échographie transparietale :

N'a pas un grand intérêt dans le diagnostic des tumeurs rétro rectales, néanmoins elle peut montrer la nature kystique de la lésion et sa situation rétro rectale.

- Échographie endorectale [fig32]

Technique non invasive, elle est plus fiable que l'échographie trans-pariétale. Elle précise les limites supérieure et inférieure de la tumeur, notamment ses rapports avec le sphincter anal, sa nature liquidienne, solide ou mixte ainsi que son caractère unique ou multiple [105] [107] [108].

L'échographie endo-rectale est plus performante que la tomodensitométrie pelvienne pour affirmer le degré d'extension péri rectale et à la paroi rectale, et la présence éventuelle d'adénopathies satellites [106], Par ailleurs, elle ne visualise pas le sacrum [109]

Elle peut préciser le caractère unique ou multiple du kyste, distinguer un kyste de développement à contenu liquide anéchogène d'un dysembryome présentant le plus souvent un contenu hétérogène avec des calcifications visibles. Un contenu solide doit faire craindre une dégénérescence.

Elle permet également d'éliminer une méningocèle, si la lésion kystique n'apparaît pas solidaire du sarcome.

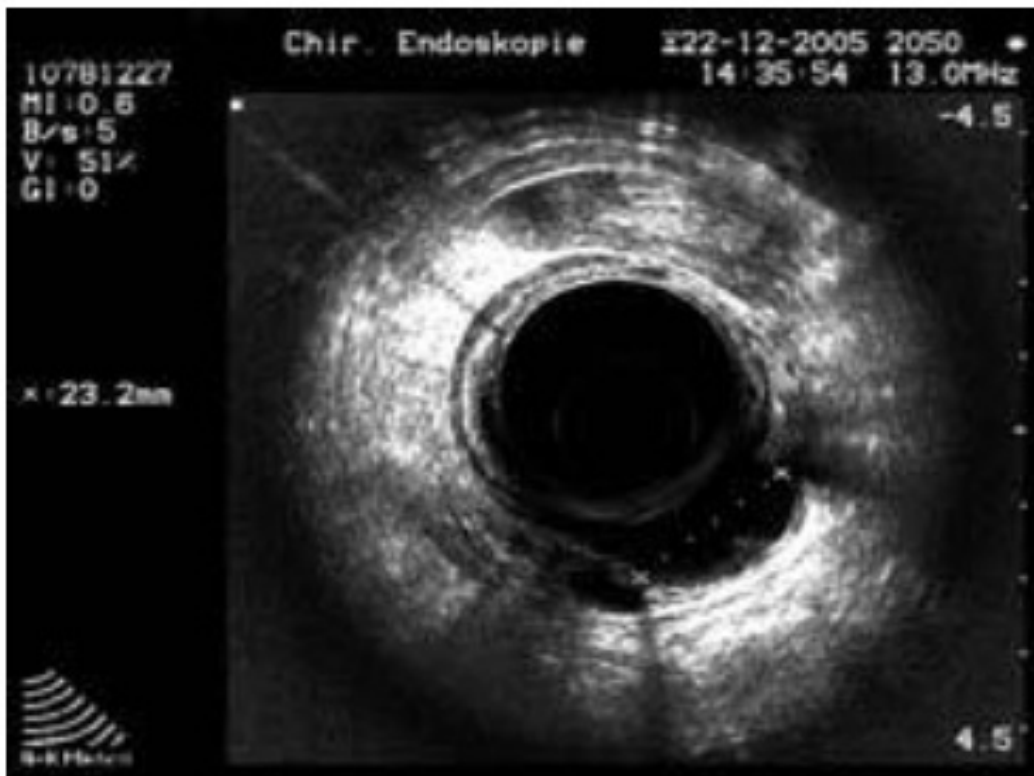


Figure 32: échographie endo-rectale d'un kyste vestigiale [108]

c. Tomodensitométrie pelvienne :

C'est l'examen de confirmation du diagnostic par excellence. Elle permet de poser le diagnostic dans 100% des cas, même en cas de très petites tumeurs non palpables au toucher rectal. [109]

Elle permet de préciser la nature kystique ou hétérogène de la masse en mesurant sa densité, apprécier le caractère unique ou multiple du kyste, sa topographie et ses limites, et éventuellement une extension locorégionale et à distance. [109] [110]

Cet examen permet également de mieux cerner des données obtenues sur les clichés face et profil d'un abdomen sans préparation.

En effet, il précise l'existence ou non d'une anomalie sacro-coccygienne (spina bifida occulte, agénésie coccygienne) ou d'une méningocèle présente dans 15% à 20%

des cas, d'une érosion osseuse vertébrale sacrée associée dans 79% des cas à la malignité. [110]

Par ailleurs, des calcifications dans l'aire kystique sont en faveur d'un dysembryome. L'élargissement de l'espace rétro rectal avec parfois une image gazeuse peut être le témoin d'une communication rectale [109, 110]

En plus l'association de la TDM pelvienne et l'échographie endorectale permet de préciser l'extension de la lésion rétro rectale, de suspecter sa nature histologique, de choisir la thérapeutique appropriée et de guider le geste chirurgical afin de réaliser une exérèse complète de la lésion pour éviter la récurrence. [111][112][113]

Enfin elle permet une surveillance postopératoire indispensable en particulier lorsque l'examen anatomopathologique révèle la présence d'éléments mucoïdes.

d. Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM pelvienne à côté de la TDM apporte une grande précision topographique notamment pour les tissus mous, et permet sur les séquences T1 et T2 en coupes sagittales et axiales d'apprécier :

- la composante liquide (en hyper-signal intense en séquence T2) ou solide de la lésion rétro rectale.
- sa contiguïté avec le rectum.
- ses limites.
- Et d'évoquer un diagnostic de bénignité ou de malignité en précisant l'extension en particulier supérieure, et par conséquent déterminer le meilleur accès chirurgical notamment sur les coupes sagittales figure 33.

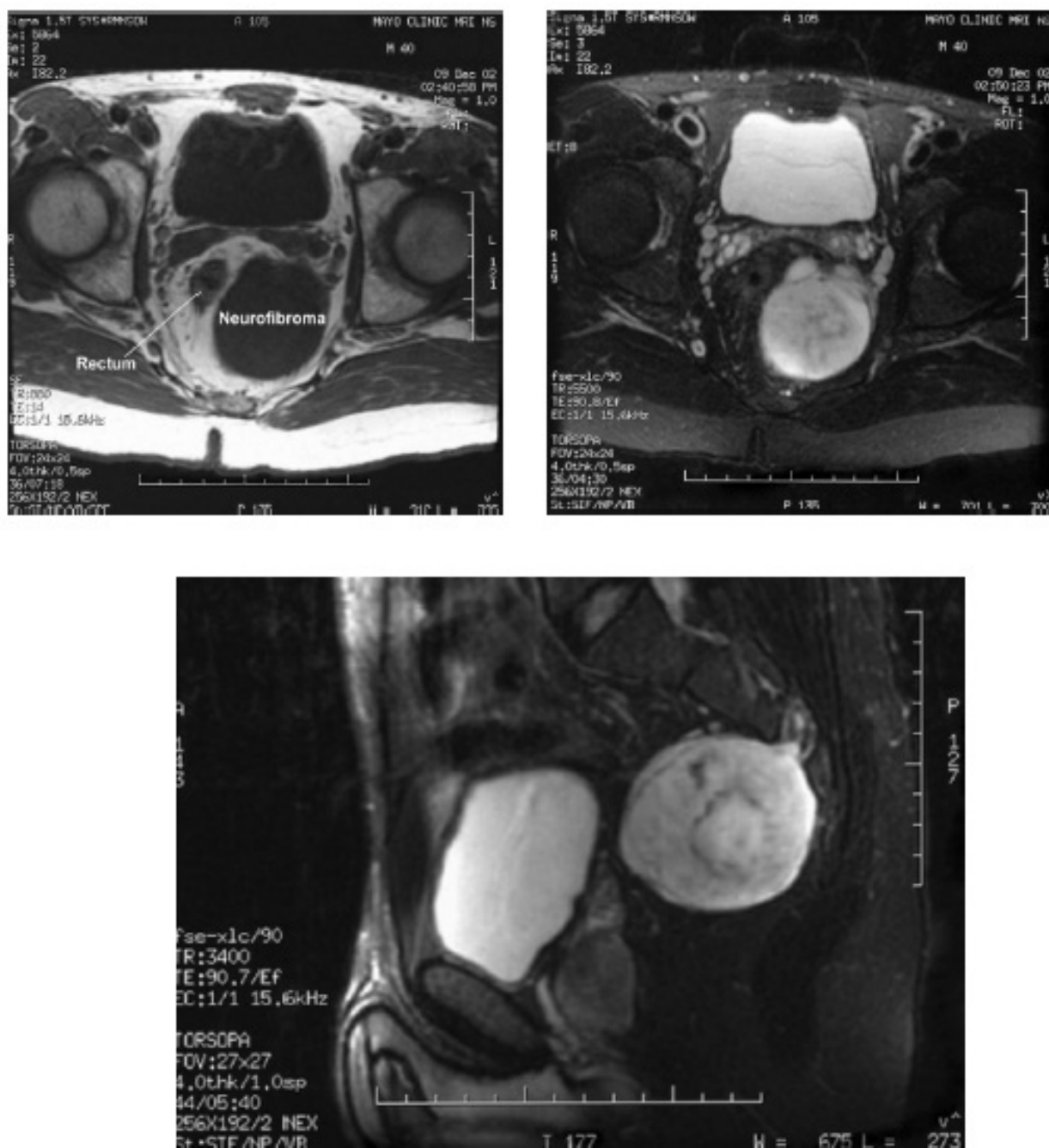


Figure 33: Neurofibrome rétro-rectale A- iso signal en T1 B-hyper signal en T2

L'IRM est aussi plus sensible que la TDM pour les anomalies spinales : les méningocèles sont mieux visualisés, ainsi que les rapports avec les racines nerveuses et l'existence d'éventuel embrochage, l'angiogramme et le veinogramme permettent de mieux cerner les rapports vasculaires. L'IRM avec injection de gadolinium avant et après un traitement néo-adjuvant permet de contrôler le volume tumoral.

Dans notre série, l'IRM réalisée chez 15 patients a permis de distinguer entre différents types de tumeurs retro-rectales, évoquant ainsi un tératome sacro-coccygien dans 10 cas, une méningocèle antérieure dans 2 cas, un Syndrome de Curarino dans 2 cas, et une duplication rectale dans 1 cas.

e. Autres :

- Myélographie

Elle est réalisée devant la forte suspicion d'une méningocèle à la radiographie standard. Elle montre un passage du produit de contraste du canal médullaire vers la région pré-sacrée [100] [114].

- Artériographie

Elle trouve son indication en cas de tumeurs d'origine vasculaire [100] [115]. Un hémangiopéricytome rétro-rectal apparaît comme une masse hyper-vascularisée et suppléée par l'artère hypogastrique [99].

- Fistulographie (fig.34)

Elle opacifie une cavité pré-sacrée et rétro-rectale mettant alors en évidence la nature kystique de la lésion [110].

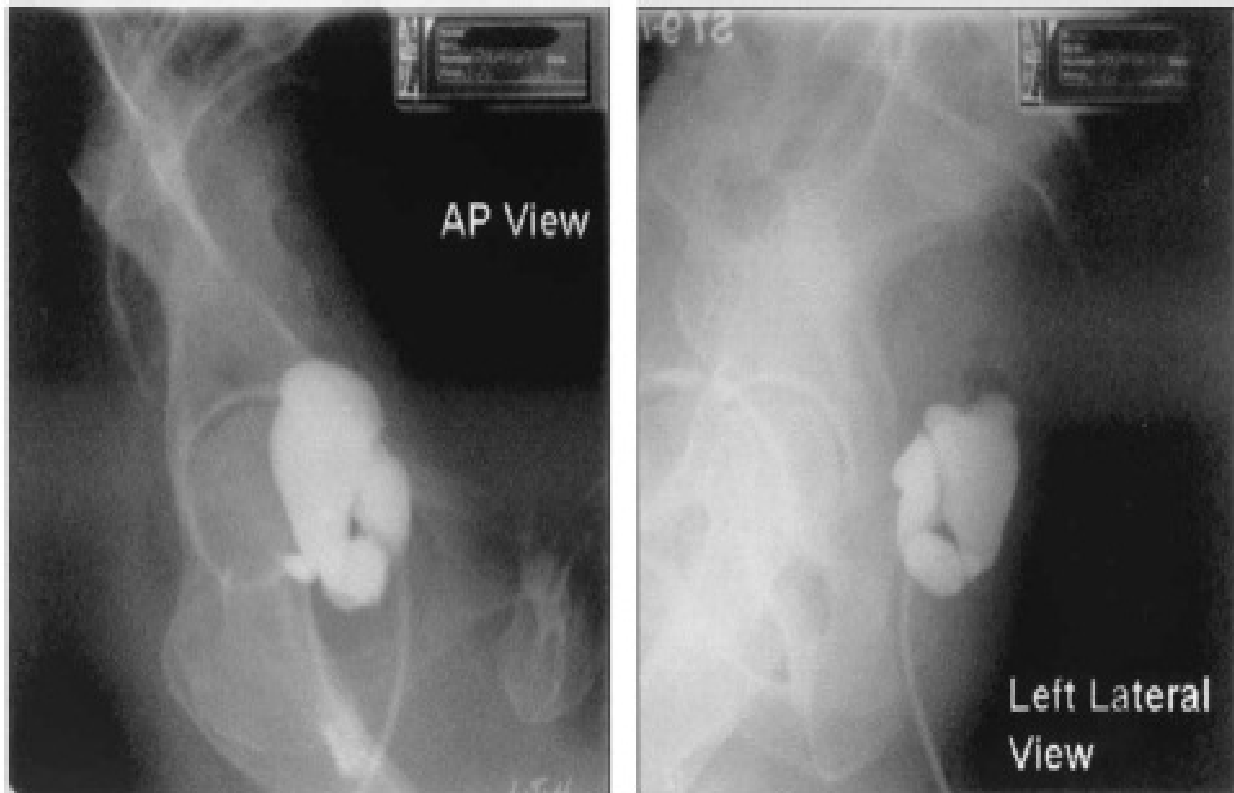


Figure 34: Fistulographie : cathéter introduit par l'orifice cutané ; le produit de contraste remplit le kyste rétrorectal qui ne communique pas avec le rectum, notez l'aspect lobulé du kyste [110]

- Lavement baryté :

De face, le lavement peut montrer une déviation rectale, et sur le profil une augmentation de l'espace pré-sacré de plus de 2 cm, une sténose ano-rectale [116-117], voire une communication avec un kyste de duplication rectale (fig 35).



Figure 35: Duplication rectale. Lavement opaque. Opacification d'une lésion rétro-rectale en communication avec l'ampoule rectale. [116]

- Uréthrocystographie et l'urographie intraveineuse :

En cas de présence de signes cliniques urologiques à type de pollakiurie, dysurie; l'uréthrocystographie permet de visualiser en cas de volumineux kystes le refoulement uréthro-vésical, et l'UN objective la modification des trajets des uretères pelviens par le kyste.

### 3) Biologie :

#### a) Les marqueurs biologiques :

- L'alpha-foetoprotéine [118-119] :

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

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

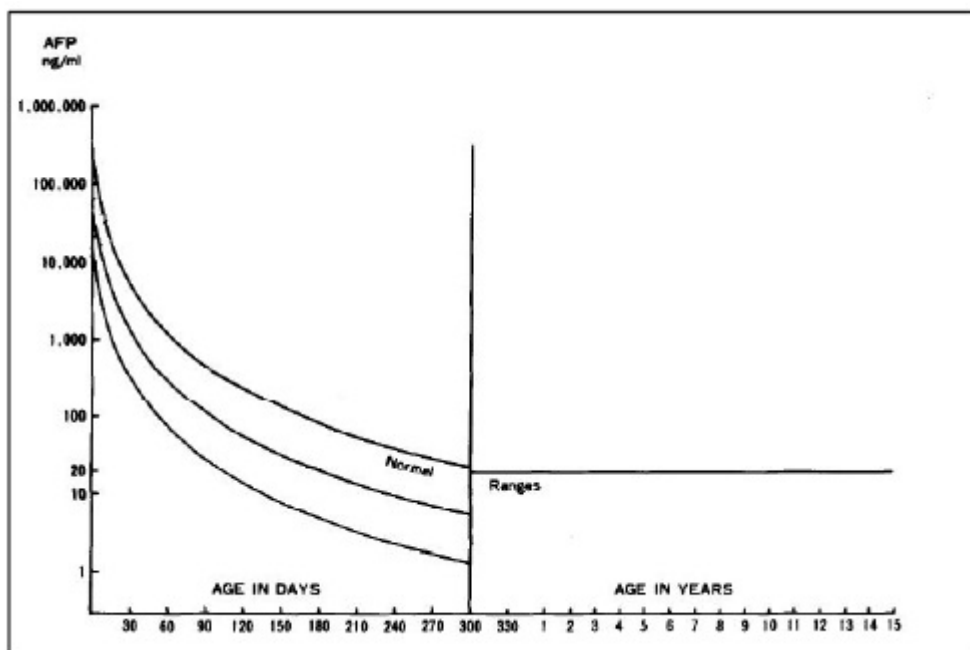


Figure 36: Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge [118].

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

Tsuchida et Hasegawa [118] ont réalisé une étude sur 61 cas de Tératomes dans laquelle ils ont analysé la relation entre le taux d'AFP et le type histologique de la tumeur. D'après les résultats de cette étude (Tab.12), ils ont conclu que le taux d'AFP est presque toujours élevé en cas de tératomes malins, mais il l'est exceptionnellement en cas de tératomes matures.

Pour les tératomes immatures, le nombre de cas étudié a été insuffisant pour conclure. Le même résultat a été obtenu par Billmire et Grosfeld [120].

Tableau 12: Taux d'AFP par rapport au type histologique des tératomes dans différentes séries [118-120].

Série	Type histologique	N° de cas	Taux d'AFP normal	Taux d'AFP élevé
Tsuchida et Hasegawa	Tératomes matures	24	96%	4%
	Tératomes immatures	5	40%	60%
	Tératomes malins	32	3%	97%
Billmire et Grosfeld	Tératomes matures	19	95%	5%
	Tératomes immatures	6	50%	50%
	Tératomes malins	4	0%	100%
Notre série	<b>Tératomes matures</b>	<b>9</b>	<b>45%</b>	<b>55%</b>
	<b>Tératomes malins</b>	<b>1</b>	<b>0%</b>	<b>100%</b>

Dans notre étude, le dosage préopératoire de l'AFP a été réalisé chez 10 malades. Le taux était normal (<10 ng/ml) dans 4 cas de tératome mature, tandis qu'il est revenu élevé (> 3000 ng/ml) chez une malade ayant un tératome métastatique, ainsi que chez 5 autres malades chez qui le résultat anatomo-pathologique est revenu en faveur d'un tératome mature.

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

Selon l'étude de Barreto et al. [119] le temps nécessaire pour la normalisation du taux d'AFP après la résection tumorale varie entre 6 et 12 mois (9 mois en moyenne), cependant, Bilik et al. [121] recommandent un dosage de l'AFP chaque 3 à 6 mois pendant au moins 3 ans après la chirurgie.

- La gonadotrophine chorionique humaine:

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

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

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

Dans notre étude, les 10 patients qui ont bénéficié d'un dosage de la bêta-hCG avaient un taux négatif.

- b) Bilan biologique standard :

Dans le cadre du bilan préopératoire, il faut demander :

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

#### 4) Place de la biopsie tumorale :

L'indication et les méthodes de biopsie des tumeurs à localisation rétro-rectale font l'objet d'une controverse, et ne sont pas bien définies dans la littérature.

Verazin et col ont rapporté le cas d'un patient de 55 ans, porteur d'une énorme tumeur rétro-rectale, décédé des suites d'une infection sévère secondaire à une biopsie transrectales de sa tumeur [122].

Jao et col considèrent que la biopsie d'une tumeur rétro-rectale est un geste non dénué de risque [123]. En effet, dans leur série de 120 patients, sept ont bénéficié d'une biopsie de la tumeur. Trois complications secondaires à cette biopsie ont été rapportées :

- ü Récidive de la tumeur après résection.
- ü Abcédation d'un kyste de développement.
- ü Fistule stercorale.

La suspicion d'une méningocèle rétro-rectale contre-indique formellement la biopsie vue le risque constant de survenue de méningites ou de méningo-encéphalites mortelles [100].

Hannon et col ont publié une série de 39 patients porteurs de tumeur rétro-rectale maligne, dont 37 ont subi une biopsie ; chirurgicale chez 22 patients et non chirurgicale chez 15 patients. Les auteurs n'ont rapporté aucune complication secondaire à ces biopsies [103].

Actuellement, et avec l'accessibilité aux moyens d'imagerie modernes (biopsie scanno-guidées) et la meilleure connaissance de la biologie tumorale, l'on considère que la biopsie, doit être discutée, et réalisée avec prudence du fait du risque de complications (dissémination, infection...), surtout dans les tumeurs à composante liquidienne [125]. Pour d'autres [124-126-127] elle doit être évitée si une exérèse complète est possible.

Cependant en cas de tumeur osseuse, il est préférable d'avoir une biopsie pour identifier des tumeurs nécessitant une chimiothérapie néo adjuvante (Ewing, ostéosarcomes). La zone de la biopsie doit être enlevée lors de la chirurgie.

Le PET-SCAN est actuellement en cours d'évaluation pour guider la biopsie dans des zones de haute densité tissulaire [128].

#### D. Particularités diagnostiques de certaines tumeurs :

##### 1) Tératomes :

En période prénatale, le diagnostic est parfois fait soit lors de la surveillance échographique de la grossesse, soit lors de l'apparition d'un hydramnios ou de la découverte d'une anasarque foeto-placentaire responsable d'un accouchement prématuré [129].

En période néonatale, le diagnostic est fait neuf fois sur dix devant la découverte d'une masse appendue au pôle caudal, plus ou moins volumineuse, à point de départ pré-sacré, parfois associée à des malformations ano-rectales (antéposition anale, atrésie ou sténose ano-rectale) [128]. L'association à une malformation sacrée constitue alors le syndrome de Currarino [130-131], de transmission autosomique dominante, à pénétrance variable, responsable de formes familiales dans plus de la moitié des cas [132]. Il s'agit alors d'un tératome bénin, mature (50 % des cas), immature (20 % des cas), ou malin (30 % des cas).

L'âge moyen de diagnostic des TSC bénins est de 20 jours, alors que celui des TSC malins est de 468 jours [133].

Dans l'enfance, le tableau fréquent est celui du TSC exclusivement rétro-rectal découvert à l'âge de 3 ou 4 ans, lors du bilan de constipation, de douleurs abdominales, de suppurations périnéales à répétition [131], ou de symptomatologie de compression des voies urinaires dans 20 % des cas : rétention d'urine aiguë ou

chronique, urétéro-hydronephrose, récupérant à 100 % dans les 3 ans après la cure chirurgicale du TSC [134].

Les radiographies du bassin de face montrent une masse de tissus mous dans 70 % des cas, calcifiée dans 60 % des cas [100], et associée à des anomalies sacro-coccygiennes dans 20 % des cas [135].

## 2) Méningocèle :

Le toucher rectal décèle une masse souple rétro-rectale. La complication majeure est la méningite aiguë purulente spontanée (30 %) ou lors d'un accouchement, due à la rupture du kyste ou à la fistulisation à la paroi postérieure du rectum [136]. Elle est létale dans 30 à 100 % des cas selon les auteurs.

La radiographie du bassin de face et de profil montre une agénésie partielle ou totale du coccyx et du sacrum. L'aspect en « cimenterre » (défaut osseux unilatéral du sacrum) est pathognomonique de la MSA [100-131]. La myélographie debout avec clichés tardifs, le scanner, et surtout l'imagerie par résonance magnétique (IRM) en coupes sagittales retrouvent une formation kystique liquidienne rétro-rectale communiquant avec le canal médullaire érodant le sacrum ou les vertèbres [137].

Il est formellement contre-indiqué de réaliser une biopsie de cette lésion, le taux de mortalité pour raisons septiques étant alors de 100 % [100].

## 3) Duplication rectale :

Quatre-vingts pour cent de ces tumeurs sont diagnostiquées dans la première année de vie, surtout les formes hautes (œsophage, intestin grêle, côlon), responsables d'occlusions digestives de la période néonatale [138], alors que les formes gastriques et rectales sont diagnostiquées plus tard.

Ce sont les formes les plus fréquentes de l'adulte [139]. Les formes rectales sont le plus souvent kystiques et postérieures dans le méso-rectum, parfois associées à d'autres duplications digestives (thoraciques ou abdominothoraciques) [140], urogénitales [139] ou autres malformations pelvi-périnéales précédemment décrites qu'il faut rechercher à la naissance [140].

Chez le grand enfant ou l'adulte, ces tumeurs se manifestent par des douleurs lombosacrées aspécifiques, un syndrome de compression pelvienne (constipation opiniâtre, dysurie, pollakiurie), des occlusions digestives, des troubles respiratoires, une masse abdominale ou pelvi-périnéale, des hémorragies digestives basses pour les formes tubulaires contenant des foyers d'hétérotopie muqueuse antro-pylorique .

Chez la femme, ce sont surtout des problèmes d'avortements spontanés, d'accouchements précoces ou dystociques qui révèlent cette pathologie.

#### IV. Complications des TRR :

La découverte d'une lésion kystique rétro rectale implique une exérèse chirurgicale en raison des risques dystociques ou autres symptômes causés par la compression des organes de voisinage, mais c'est surtout à cause des risques évolutifs qui peuvent mettre en jeu le pronostic fonctionnel et vital du patient En effet, ces tumeurs kystiques peuvent se compliquer par :

##### A. La surinfection :

Le risque de surinfection est l'apanage des formations kystiques vestigiales ou elle est notée dans près de 30% des cas. En effet, l'infection est plus fréquente lorsqu'il s'agit d'un kyste de développement [70] surtout les duplications rectales communicantes ou non avec le rectum. Se manifeste souvent selon un tableau

trompeur d'abcès ou de fistules périnéales, récidivant malgré des interventions itératives. [110]

### B. L'hémorragie intra-tumorale :

Est très rare, se voit surtout dans les duplications rectales en raison de la présence d'hétérotopies gastriques intra-kystiques [110]

### C. La dégénérescence :

Au cours de l'évolution, toute modification locale rapide est le témoin d'une dégénérescence, et le signe le plus évocateur de la malignité est la présence de douleurs et de destruction du sacrum. [110]

Le risque de malignité des kystes de développement se voit entre 7 à 10% [141]. Ce risque passe à 60% si ces kystes ont un contenu à prédominance solide. [102-110]

Si la dégénérescence maligne est exceptionnelle dans les kystes de développement, elle se voit dans 9,3% des cas de tératome sous forme de tératocarcinome. [142]

Dans la littérature, on retrouve 5 cas de dégénérescence des kystes de l'intestin caudal et 7 cas à partir des duplications rectales dont la plupart communiquent avec la lumière intestinale ; la dégénérescence s'effectue essentiellement sous forme d'adénocarcinome. [143][144][145]

Le pronostic de ces transformations malignes est très mauvais, puisque la survie moyenne après exérèse est inférieure à un an, et le potentiel de malignité de ces lésions n'est définitivement évalué que par l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse [102-110]

## D. Complications mécaniques :

Ces complications sont secondaires à la compression des organes de voisinage :

- La compression du rectum entraîne une augmentation de la fréquence de la défécation ou au contraire l'apparition d'une constipation ou d'un ténesme.
- La compression de l'appareil urinaire entraîne une dysurie, une rétention urinaire ou une pollakiurie.
- La tumeur peut être responsable d'une dystocie mécanique. Elle constitue alors un obstacle prævia lors de l'accouchement.

Elle peut être également responsable d'une dyspareunie d'intromission.

## V. Traitement :

### A. Introduction :

Pour des raisons carcinologiques, infectieuses et mécaniques, seule l'exérèse chirurgicale précoce large, en bloc, en zone saine, permet un traitement curatif [146].

Toute TRR, même asymptomatique, doit être enlevée, cette attitude s'explique par :

- le risque de dégénérescence maligne qui est de 10% à 30% en moyenne chez l'adulte [148] et près de 10% des lésions kystiques et 60% des lésions solides sont malignes [110].
- les complications septiques de ces tumeurs en l'absence de traitement sont très fréquentes (30% lors du diagnostic [147] [148]), allant de la fistule périnéale au décès par méningite purulente par rupture de MSA.

- les complications mécaniques graves sont surtout obstétricales et peuvent entraîner le décès de la mère et/ou de l'enfant lors d'un accouchement dystocique.

La chirurgie d'exérèse des tumeurs rétro-rectales est une chirurgie difficile en raison des rapports anatomiques de l'espace rétro-rectal exposant ainsi à la survenue de complications per et postopératoire. La découverte d'une tumeur maligne, lors de l'examen histologique extemporané ou de l'examen définitif, peut conduire à une exérèse élargie dans l'espace rétro- et latéro-rectal préservant toutefois les ailerons sacrés.

L'envahissement du rectum ou des organes de voisinage impose une stratégie d'exérèse adaptée, au mieux planifiée par les examens morphologiques préopératoires.

## B. Préparation du malade :

Une préparation adéquate est nécessaire chez tous les patients candidats à une chirurgie rétrorectale :

- Le patient doit être bien informé avec consentement écrit si possible.
- Un état nutritionnel correct doit être obtenu, notamment chez des patients alités où une nutrition parentérale s'avère nécessaire.
- Une préparation mécanique colique est systématique pour éviter le risque d'une effraction rectale, liée à la difficulté technique (tumeur enchâssée dans la paroi rectale) ou au caractère même de la tumeur (duplication rectale qui peut avoir une communication avec la lumière digestive).
- Une consultation pré anesthésique est obligatoire ; elle comporte :
- Une anesthésie générale est effectuée; aucune publication n'a décrit l'anesthésie locorégionale.

- Une antibioprophylaxie est systématique.
- Une Thrombo-prophylaxie.
- Une transfusion devrait être envisagée du fait du risque hémorragique de l'intervention.

### C. Les voies d'abord chirurgicales :

Dans le traitement chirurgical des tumeurs rétro-rectales, trois voies d'abord sont préconisées fig 37:

- La voie d'abord postérieure (périnéale)
- La voie d'abord antérieure (abdominal)
- La voie combinée ; abdomino-périnéale

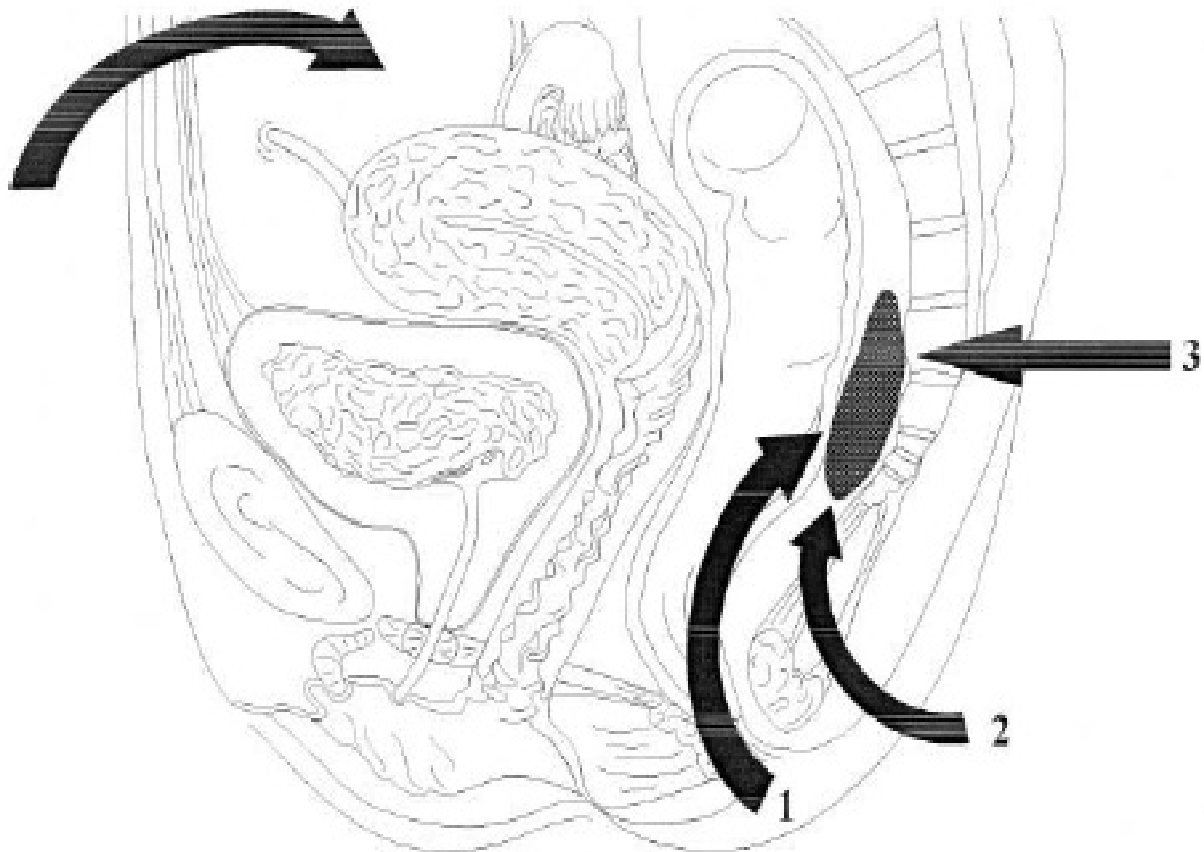


Figure 37: Les voies d'abord des tumeurs rétro-rectales. 1 : voie périnéale trans-anale ; 2 : voie périnéale rétro-ano-rectale ; 3 : voie postérieure trans- ou para-sacrée ; 4 : voie antérieure, abdominale, pure ou combinée avec la voie postérieure. [151]

### 1) Voies d'abords postérieures :

Le patient est installé en décubitus ventral, cuisses fléchies sur le bassin, tronc incliné en avant, fesses écartées par de larges bandes adhésives, effaçant le pli interfessier. Les genoux peuvent être fléchis, les jambes reposant à l'horizontale.

Ainsi la tumeur rétrorectale est abordée soit le plus souvent par voie de Kraske, soit par voie trans anale, soit par la voie retro-ano-rectale. [148] [149] [150]

#### a) Voie trans-sacrée de KRASKE :

- Technique :

Incision cutanée sacrée au choix : longitudinale, curviligne para-sacrée, en «V» inversé ou de type Mercedes, transversale arquée vers le haut qui est la plus utilisée

Le lambeau de peau est écarté, exposant le sacrum, les ligaments sacro-iliaques, l'origine du muscle grand fessier et l'attachement médiane du ligament sacro-tuberositaire

Ces ligaments et les muscles sont sectionnés sur les deux côtés à proximité de leur attachement sacré. Cela permet l'exposition des racines inférieures des nerfs sciatiques, des muscles piriformes, et le bord postérieur de la tumeur (Fig. 38).

Figure 38: L'apparition du sacrum après section du muscle grand fessier et des ligaments sacro-sciatiques. Les ligaments sacro-épineux sont vus ainsi que les racines nerveuses S2 [152].

À un niveau plus profond, on trouve le muscle piriforme et les ligaments sacro-épineux et honteux internes qui sont sectionnés.

Le rectum est légèrement détaché de la lamina pré-sacrée et de la tumeur.

Le plus simple plan de clivage est habituellement entre le sacrum et le fascia pré-sacré, mais ce plan doit être évité parce que le fascia pré-sacré est souvent infiltré par la tumeur.

Le niveau supérieur de la section du sacrum a été décidé à l'avance sur la radiographie standard et la TDM. Ce niveau, aussi bas que possible, mais en prévoyant une excision radicale de la tumeur, n'a jamais été plus élevé que la plaque inférieure de la première vertèbre sacrée (Fig. 39).

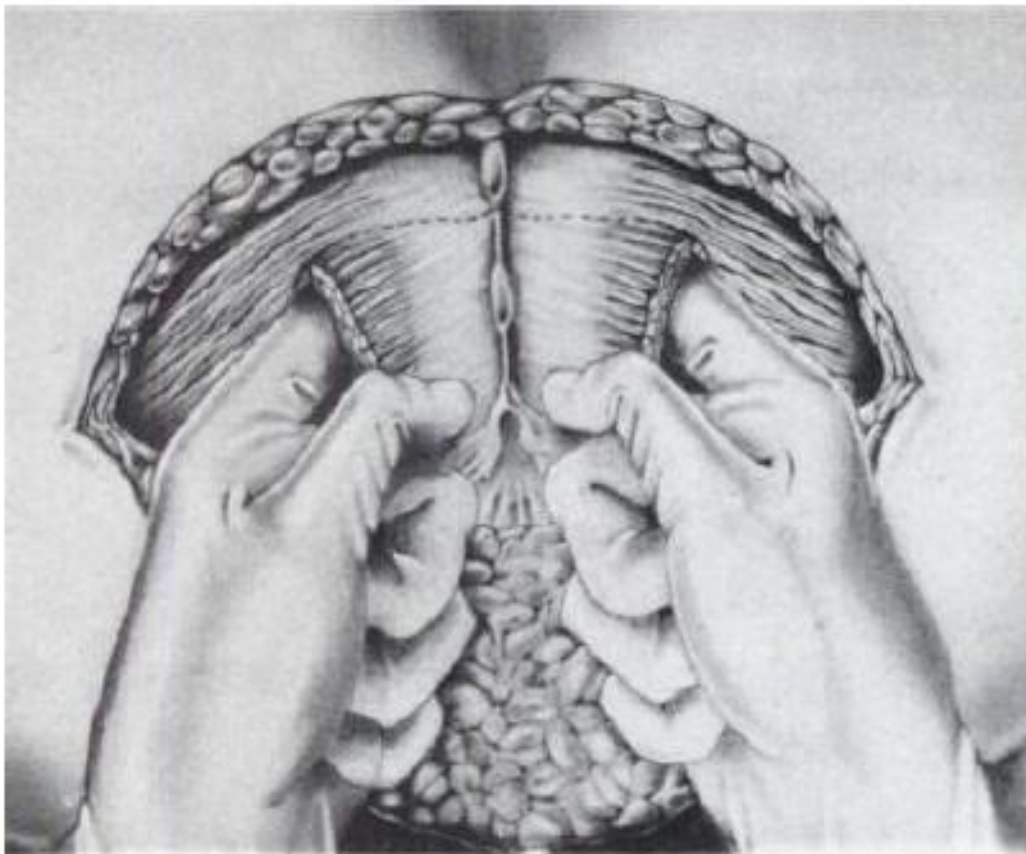


Figure 39: Pour montrer le niveau de dissection les doigts sont introduits sous la face antérieure du sacrum juste au-dessus de la tumeur [152].

La volumineuse tumeur reste généralement bien couverte par le périoste. Lorsque les deux index du chirurgien sont en contact sous la face antérieure du sacrum, celui-ci est coupé avec un ostéotome (Fig. 40).

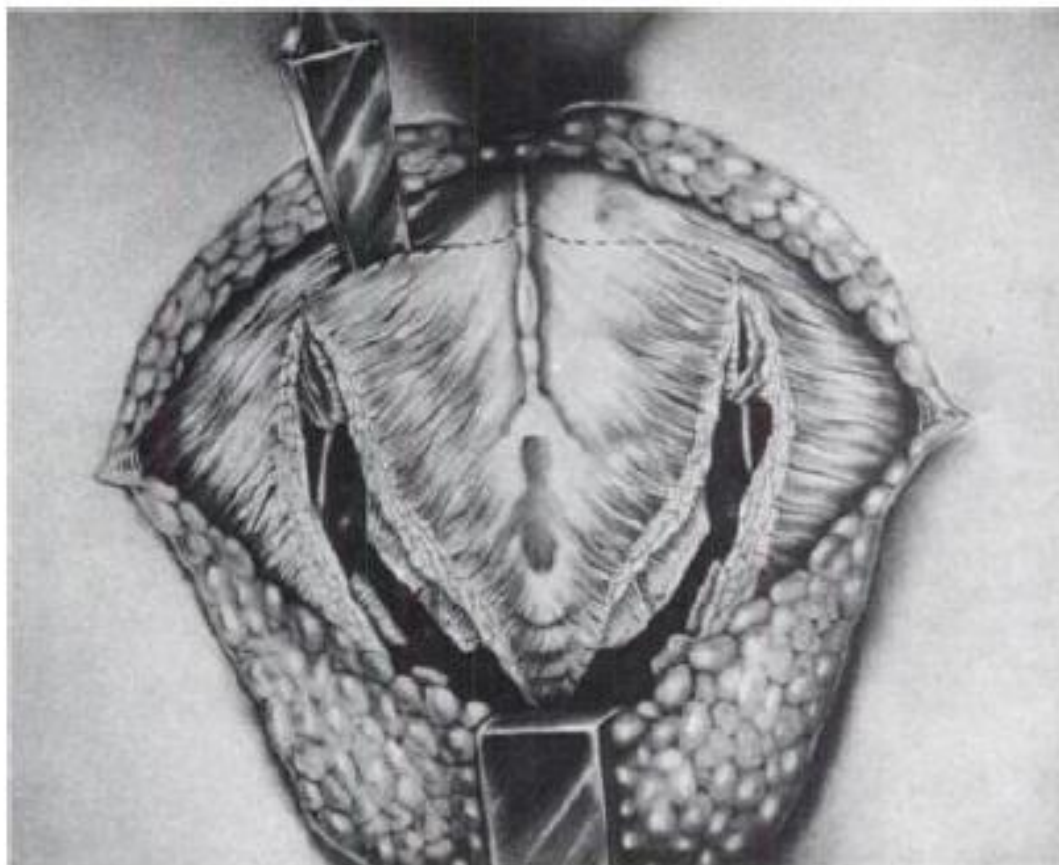


Figure 40: L'utilisation d'un ostéotome avec grand soin afin de préserver les racines nerveuses S2 [152].

Ainsi la pièce de résection est rendu relativement mobiles et les racines nerveuses supérieures, qui sont conservées, sont facilement visualisées et soigneusement séparées de la tumeur.

Les racines inférieures (Sauf S1 et S2 qui sont préservées) sont enlevées en bloc avec la tumeur. La pièce d'exérèse comprend le sacrum, le coccyx, les racines sacrées inférieures et les tissus mous environnants (Fig. 41).

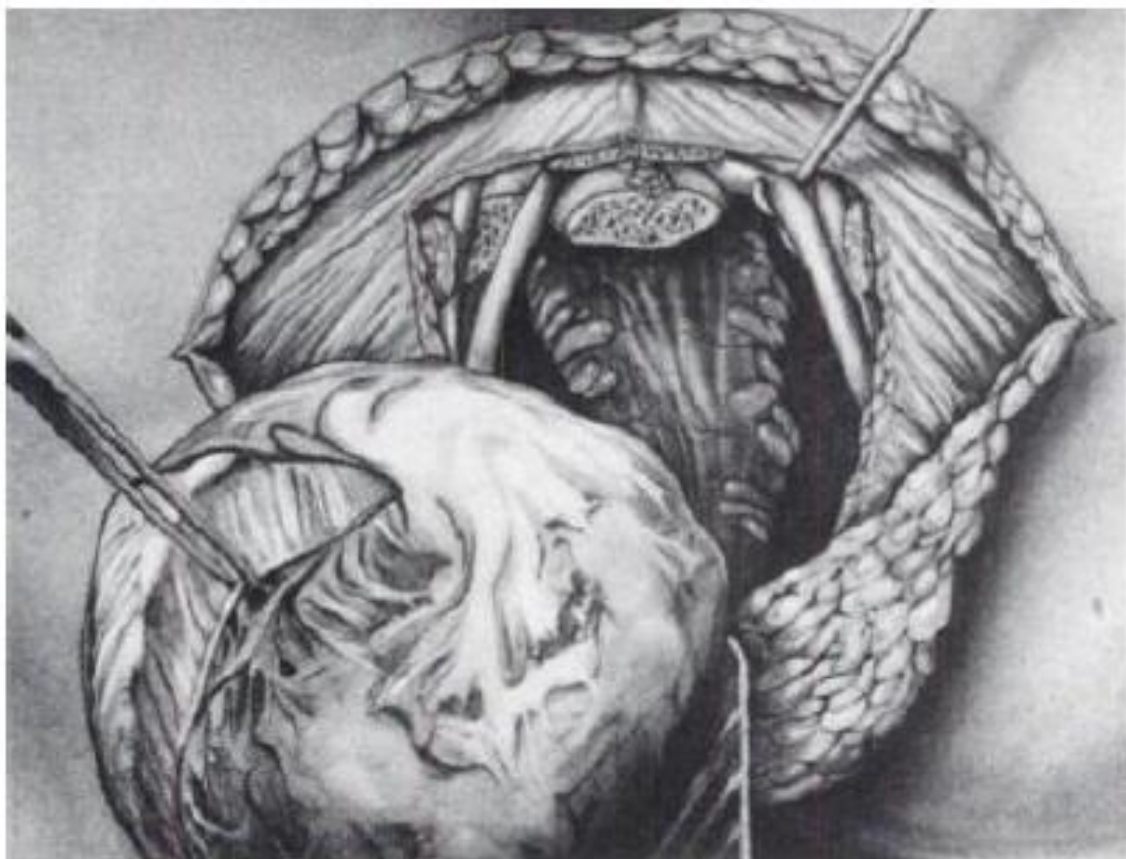


Figure 41: La pièce d'exérèse comprend le sacrum, le coccyx, les racines sacrées inférieures et les tissus mous environnants, tandis que les racines nerveuses S1 S2 et le rectum sont préservés [152]

- Indications :

C'est la voie d'abord la plus utilisée dans la littérature [76]. Elle est indiquée pour les kystes bas situés (les dix cm inférieurs du sacrum et du coccyx) et dont le diamètre n'excède pas 8 cm.

- Avantages et limites :

La voie d'abord de Kraske permet un bon accès à l'espace rétro rectal, par la dissection osseuse, et parce qu'elle permet une dissection aisée en particulier sur le canal anal et la paroi rectale, permettant ainsi l'extirpation totale et facile de la tumeur.

[135][25]

Néanmoins, elle présente quelques inconvénients : [110]

- Ø La section osseuse expose à des douleurs résiduelles en position assise, en rapport avec une éventuelle ostéite.
- Ø Trouble de motricité rectale et de l'exonération par lésion des racines ventrales des 3èmes et 4èmes nerfs sacrés.
- Ø Ne permet pas de contrôler les vaisseaux iliaques, les uretères et les structures nerveuses qu'après l'exérèse sacrée.

b) Voie périnéale : trans-anale ou transrectale :

Après préparation colique et antibiothérapie prophylactique, installation en position de la taille. Dilatation sphinctérienne. Rectotomie postérieure longitudinale [153] ou transversale [154]. Exérèse de la tumeur. Fermeture de la paroi rectale en plusieurs plans et drainage de l'espace rétro-rectal.

- Indications :

La voie trans-anale est indiquée dans le traitement TRR bas situées ne dépassant pas 4 cm de diamètre, surtout en présence d'un kyste rompu en transrectal [154].

- Avantages et limites :

Pour pallier le risque des complications causées par la section osseuse dans la technique de Kraske, certains auteurs préconisent la voir trans-anale.

Mais elle présente l'inconvénient de nécessiter un chirurgien expérimenté avec un matériel adapté, de laisser en place d'autres formations kystiques plus petites, en

raison de la faible exposition de l'espace rétro rectal. Et elle est inconmode pour le traitement des gros kystes[110].

c) Voie retro-ano-rectale :

• Technique :

Le malade peut être installé en position de Kraske ou le plus souvent en position de la taille. Cette dernière est largement utilisée en France pour la chirurgie proctologique [110] [155], le malade est installé en décubitus dorsal, en léger Trendelenburg, les cuisses fléchies sur le bassin largement écartées, les fesses dépassant le rebord de la table d'opération.

L'incision cutanée est longitudinale médiane postérieure, s'étendant du bord supérieur de l'anus au coccyx.

• Indications :

La voie d'abord périnéale rétro-ano-rectale est indiquée pour les tumeurs rétro-rectales de petites tailles et bas situées, et qui ne remontent pas jusqu'au sacrum.

• Avantages et limites :

Elle permet d'éviter la section du sacrum, dénudée de risque d'ostéite, et de séquelles douloureuses.

Mais la position de la taille présente quelques inconvénients : [135-155]

- Ø Elle est inconmode dès qu'une résection coccygienne est nécessaire.
- Ø La position déclive, qu'il faut lui associer, approfondie le kyste et risque d'en rendre l'excision malaisée au pôle supérieur.
- Ø Elle crée une mise en tension des tissus périnéaux et risque de collaber la cavité rectale.
- Ø Elle est inconfortable pour le malade, et ne peut être pratiquement qu'associée à l'anesthésie générale.

d) Autres voies d'abords postérieures décrites :

- Voie transvaginale :

Pour les lésions médianes pré-rectales



Figure 42: tumeur rétro-rectale bombante a la paroi postérieure du vagin

- Voie trans et inter-sphinctérienne.
- Voie endoscopique trans-anale. [109]

2) La Voie D'abord Antérieure : Abdominale Avec Mobilisation Du Rectum : (Fig 43)a) Technique :

L'intervention sera précédée d'une courte préparation colique, dans l'hypothèse d'une éventuelle blessure colique et pour ne pas être gêné par un rectum plein. Une montée de sonde urétérale en préopératoire est préférable pour rendre les uretères plus repérables et minimiser ainsi le risque de leur atteinte per opératoire. [156]

L'opéré est mis en position de Trendelenburg et l'opérateur se place à gauche. On réalise une incision médiane sous-ombilicale, plus au moins prolongée vers le haut si besoin. L'intervention commence par une exploration manuelle de la tumeur par l'intermédiaire du tube rectal, des relais ganglionnaires et du foie. Les anses grêles sont refoulées et protégées.

La mobilisation antérieure du rectum consiste à mobiliser en bloc le bas sigmoïde et le rectum avec leurs mésos et vaisseaux. Elle débute par la mobilisation du sigmoïde. Le péritoine pariéto-colique gauche est incisé, le méso sigmoïde est décollé en refoulant les vaisseaux génitaux. L'incision péritonéale descend jusqu'au pied du méso sigmoïde pour rencontrer l'uretère gauche qui doit être soigneusement recherché et éventuellement isolé sur un lac (Fig.43 )

Pour mobiliser le rectum, l'incision péritonéale est poursuivie vers le bas, jusqu'à la partie latérale du cul-de-sac de Douglas.

En soulevant le sigmoïde, on voit se tendre la corde de l'hémorroïdale supérieure. Derrière laquelle, il y a un tissu lâche et avasculaire qu'on effondre en se méfiant de deux éléments : l'uretère gauche et la veine iliaque primitive gauche.

Pour cliver le rectum, on rencontre encore un léger obstacle : le nerf pré-sacré que l'on sectionne après ligature. Ensuite, le décollement en tissu avasculaire est poursuivi au doigt jusqu'au coccyx. On obtient une cavité en entonnoir.

Ainsi, le rectum est largement mobilisé, et peut, alors, être basculé soit vers la droite, soit vers la gauche exposant la tumeur rétro-rectale. L'intégrité de ses vaisseaux est respectée, ceux-ci ayant été uniquement décollé du plan postérieur. Il existe, cependant, des difficultés particulières en fonction du siège de la tumeur et de ses adhérences.

La corde de l'hémorroïdale supérieure peut être moulée sur la tumeur, et devra en être séparée avec précaution.



uniquement l'exérèse tumorale, la dissection de la tumeur en arrière, pour la séparer du sacrum, doit être prudente, car ce temps est particulièrement hémorragique. En effet, les veines pré sacrées et sacrées latérales sont souvent turgescents, et une fois sectionnées elles se rétractent et sont difficiles à pincer. Leur hémostase doit être préventive par ligature. En outre, à ce niveau, il peut exister un ou plusieurs pédicules tumoraux, à lier au plus près du sacrum, et qu'il ne faut pas méconnaître.

L'exérèse de la tumeur peut nécessiter un morcellement de celle-ci lorsqu'elle est difficilement clivable

La tumeur enlevée, une hémostase soigneuse ayant été faite, un drainage sous-péritonéal est mis en place. Le rectum prend sa place dans la concavité sacrée et les incisions péritonéales sont suturées. On obtient, ainsi, une reconstitution de l'anatomie pelvienne.

#### b) Indications :

Elle trouve son indication dans les limites de la voie postérieure, et donc indiquée dans le traitement des grosses tumeurs rétro-rectales de diamètre dépassant 8 cm quel que soit leur nature histologique, n'envahissant pas le sacrum et dont le pôle supérieur dépasse la troisième pièce sacrée, parce qu'elle donne un excellent jour et permet une meilleure exploration de la masse, de ses prolongements, et de l'ensemble du pelvis et de l'abdomen, permettant ainsi une exérèse complète de la tumeur en protégeant les uretères, les vaisseaux et les racines sacrées.

Le recours à la voie abdominale est soit d'emblée soit secondaire lorsque l'extirpation totale de la tumeur paraît impossible par la seule voie périnéale [135].

#### c) Avantages et limites :

La voie d'abord abdominale avec mobilisation antérieure du rectum permet :

- Ø La résection complète de gros kystes, inextirpable par la voie postérieure, parce qu'elle donne un excellent jour à l'espace rétro rectal.

- Ø La dissection facile de la TRR malgré son gros volume.
- Ø Le contrôle des uretères, des vaisseaux et des racines sacrées de la région rétro rectale.
- Ø Voie permettant un bilan lésionnel sans effraction du fascia pré-sacré. C'est une voie peu délabrante, peu hémorragique, qui ne contraindique pas une voie postérieure dans le même temps opératoire si celle-ci s'avérait indispensable à l'exérèse tumorale.
- Ø Cependant elle ne permet pas une résection complète des tumeurs bas situées, étendues avec des ramifications. D'où la combinaison avec la voie périnéale. [135]

### 3) La voie d'abord combinée : abdomino-sacrée

#### a) Technique :

Le patient est installé en décubitus latéral droit ; cette position permet l'association de la voie abdominale et de la voie sacrée, et permet une bonne flexibilité pour l'exérèse des tumeurs bénignes.

- Le 1<sup>er</sup> temps est abdominal :

Se fait selon une incision oblique parallèle au ligament inguinal allant de la crête iliaque gauche à la marge costale (fig 44-A). Le colon gauche, le sigmoïde et le rectum sont mobilisés et déplacés vers l'avant et la droite. La limite supérieure de la tumeur et l'uretère gauche sont ainsi repérés. Des lacs sont placés autour des vaisseaux iliaques pour une ligature temporaire (Fig44-B). La dissection de la face postérieure du rectum de la tumeur s'étend jusqu'au niveau des releveurs de l'anus. Les vaisseaux sacrés moyens et la veine sacrée latérale sont ligaturés.

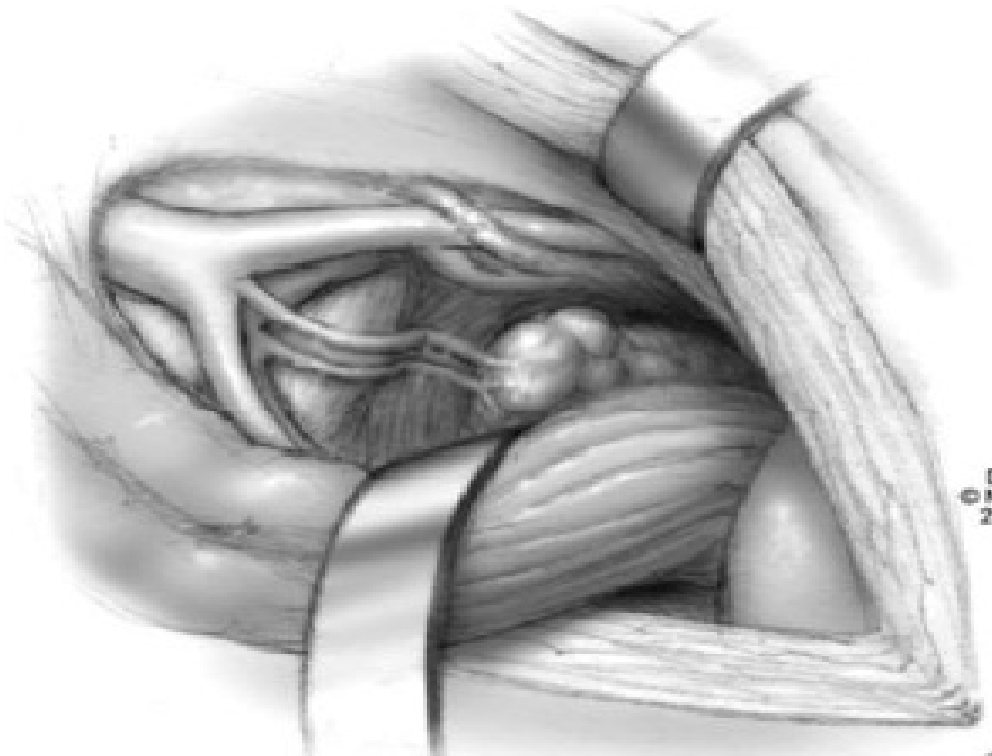


Figure 44: Voie d'abord abdomino-sacrée (1er temps)

- Le 2eme temps est sacré :

Une incision postérieure transverse en regard du sacrum est réalisée (Fig44-C). Les muscles fessiers sont décollés de leur insertion sacrée. Le raphé ano-coccygien est sectionné : l'espace rétro-rectal est ainsi dégagé, et l'incision postérieure rejoint la dissection antérieure.

Les vaisseaux iliaques sont temporairement clampés par une traction sur les lacs préalablement placés. Les ligaments sacro tubérositaires, sacro spinaux et sacro iliaques inférieurs sont sectionnés (fig 44), le muscle piriforme est décollé, les articulations sacro-iliaques sont scindées à hauteur d'un niveau déterminé par la dissection abdominale et le sacrum est sectionné transversalement. Les racines sacrées se trouvant au-delà de la section sacrée, ne sont pas préservées. La tumeur est ainsi enlevée et la paroi est fermée sur un drain aspiratif.

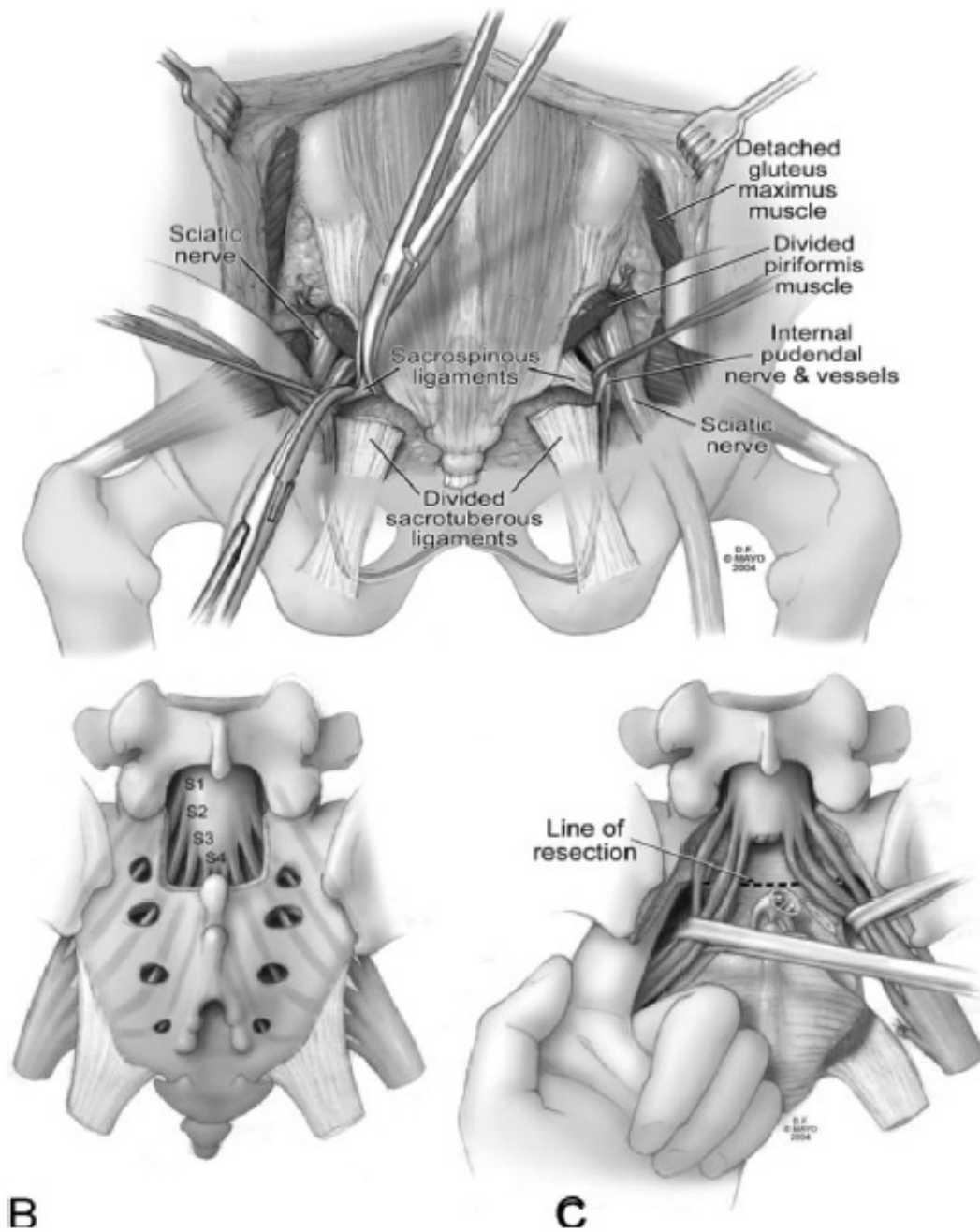


Figure 45: A- Abord postérieur et dissection du nerf sciatique B- Les racines sacrées  
 C- ligne de résection du sac [160]

L'abord abdomino-sacré combiné autorise une résection large des tumeurs localisées dans cette région difficilement accessible :

- Ø La voie abdominale permet une protection du rectum, des uretères et des vaisseaux sanguins.

- Ø Le clampage provisoire des vaisseaux iliaques minimise la déperdition sanguine au cours de la résection sacrée. [158]

b) Indications :

Tumeur de gros diamètre (supérieur à 4 cm) dont le pôle supérieur dépasse S3, solide ou kystique, et présentant des signes de malignité (destruction osseuse).

c) Avantages et limites :

Cette voie permet une large exposition permettant un traitement curatif ainsi que la ligature des vaisseaux sacrés et iliaques internes d'où une chirurgie beaucoup moins hémorragique que la voie de Kraske isolée.

Mais c'est une chirurgie hémorragique, très délabrante, associée à des complications fonctionnelles majeures orthopédiques (instabilité de la ceinture pelvienne) et neurologiques (troubles sphinctériens urinaires et ano-rectaux, déficits sensitivomoteurs du périnée et des deux membres inférieurs) [157,159,160].

D. Complications de la chirurgie :

1) Complications peropératoires :

- Le choc hémorragique :

Il est lié à la taille et l'hyper-vascularisation tumorale. C'est la complication la plus grave, et la cause majeure de mortalité opératoire.

Dans la série d'Altman et al. [27], 9 parmi 63 cas de décès de patients ayant des TSC sont dus à l'hémorragie peropératoire.

Murphy et al. [161] rapportent deux décès secondaires à l'hémorragie massive, l'un est décédé pendant l'intervention chirurgicale. L'autre, chez qui la tumeur s'est rompue pendant l'accouchement, est décédé avant l'intervention.

- L'arrêt cardiaque :

Il est secondaire au déséquilibre électrolytique, en particulier à l'hyperkaliémie, et à l'hémorragie massive peropératoire. L'hyperkaliémie résulte de la manipulation tumorale lors de la résection, ou d'une transfusion sanguine massive. De plus, l'acidose métabolique et respiratoire, l'hypocalcémie, l'hypothermie et l'oligurie 180 peuvent aggraver l'hyperkaliémie. L'hypoxémie et l'hypovolémie contribuent aussi à l'arrêt du cardiaque [162].

- Perforation rectale :

Izant et Felston [163] ont rapporté le cas d'une perforation rectale nécessitant une colostomie pendant 3 mois.

## 2) Complications post-opératoires :

- En relation avec la plaie :

- Infection de la plaie
- Déhiscence de la plaie
- Cicatrice inesthétique : C'est la complication la plus fréquente

- Les complications fonctionnelles :

- La constipation
- L'incontinence urinaire
- La rétention urinaire
- les infections urinaires récurrentes
- L'incontinence anale
- La faiblesse des membres inférieurs, par atteinte du nerf sciatique.

Ces séquelles peuvent être dues à l'effet compressif exercé par la tumeur sur les nerfs et plexus pelviens, comme elles peuvent être secondaires au traumatisme

chirurgical. La constipation est la complication la plus fréquente, elle peut être expliquée par la lésion des nerfs afférents pendant le décollement du rectum [164].

#### E. Moyens adjuvants :

##### 1) Radiothérapie :

Elle a été proposée pour le traitement palliatif des récurrences des tumeurs malignes [9] et en préopératoire pour réduire le volume tumoral.

##### 2) Chimiothérapie :

Elle est utilisée à titre palliatif pour traiter les récurrences de certaines tumeurs malignes. Elle utilise différents protocoles selon le type histologique de la tumeur [165].

##### 3) Cryochirurgie à l'azote liquide :

Selon la technique de Marcove et Miller [166] , a été proposée , soit pour traiter les tumeurs malignes récidivantes non résécables, soit comme traitement de première intention des tumeurs ayant envahi massivement le sacrum.

Cependant, et vu la taille habituellement grande de ces tumeurs, la cryochirurgie n'a pas permis de donner de bons résultats.

#### F. Cas particuliers de certaines tumeurs :

##### 1) Tératomes sacro-coccygiens :

La résection tumorale en « bloc » est réalisée de façon systématique, associée à une coccygectomie totale, en raison du risque de transformation adénocarcinomateuse d'un composant mature qui augmente avec l'âge (7 % à la naissance et jusqu'à 50 % à 2 ans [104,167]). La mortalité péri-opératoire est de 5 % dans la série de Rescorla et al

[38] et elle est principalement due aux problèmes d'immaturité respiratoire et aux troubles de l'hémostase spécifiques aux prématurés.

- Radiothérapie :

Dewan et al. [168] ont rapporté une série de 57 patients avec TSC, traités entre 1948 et 1986. Avant 1975, les tératomes malins ont été traités par chirurgie ou par radiothérapie, et chez quelques patients par mono-chimiothérapie. Mais aucun patient n'a survécu. En 1976, une poly-chimiothérapie intensive a été introduite, suivie d'une exérèse chirurgicale, associée ou non à une radiothérapie postopératoire, 3 parmi 5 patients ont survécu et sont presque guéris. Les thérapies ultérieures étaient avec des protocoles contenant le cis platine, les résultats initiaux étaient impressionnants.

De même pour Shanbhogue et al. [169], ils ont rapporté une survie moyenne de deux mois pour les patients traités par chirurgie +/- radiothérapie, tandis que les patients qui ont bénéficié d'une chimiothérapie avaient une survie moyenne de 11 mois. Ainsi, la radiothérapie n'est plus indiquée que pour les résidus post-chimiothérapiques qu'on ne peut pas réséquer.

- Chimiothérapie :

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

En 1987, Dewan et al. [168] ont utilisé plusieurs protocoles chimiothérapiques

Le 3<sup>ème</sup> protocole était le plus encourageant avec un taux de survie de 75%.

La première cure associe :

Tableau 13: Le 3ème protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [168]

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

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

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

Ultérieurement, le protocole JEB (Tab.14): Carboplatine (JM8), Etoposide (VP-16) et Bléomycine est devenu le protocole de choix [170].

Tableau 14: Le protocole JEB utilisé dans les TSC malins [170].

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

L'intervalle entre deux cures est de 21 jours. La durée de traitement dépend de la date de négativation des marqueurs : 2 cures supplémentaires sont administrées après normalisation des marqueurs biologiques. Ce protocole semble avoir la même efficacité que les protocoles à base de Cisplatine, mais avec beaucoup moins de

néphro-toxicité et d'oto-toxicité. De plus, il permet d'éviter l'utilisation des alkylants et des anthracyclines.

Idem pour la Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP), dans son protocole TGM90, elle a remplacé le Cisplatine donné dans le protocole TGM85, par le Carboplatine à la dose de 400 mg/m<sup>2</sup>/j. Mais, un protocole de rattrapage par le Cisplatine a été prévu en cas de réponse insuffisante au Carboplatine. A partir de 1995, le protocole TGM 95 élaboré par la SFOP [171] a choisi :

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

Tableau 15: Protocole TGM 95 [171]

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

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

L'efficacité du traitement est évaluée par les dosages des marqueurs tumoraux après chaque cure. Un malade n'ayant pas négativé ses marqueurs en 3 cures maximum pour un risque standard et 4 cures maximum pour un haut risque est en non-rémission, et doit donc recevoir un traitement de rattrapage [171] :

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

Dans notre étude, on a un seul cas de TSC malin, métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire, qui a bénéficié d'une chimiothérapie palliative, à base de Cyclophosphamide (Endoxan) par voie orale à raison de 10mg/kg/jr, une semaine/2.

## 2) Chordomes :

L'exérèse en bloc en tissu sain sans effraction de la capsule est le seul traitement curatif . Le respect du fascia pré-sacré lors de la mobilisation rectale et de la sacrectomie est capital, puisque le taux de récurrences est de 28 % sans effraction et de 68 % avec effraction du fascia [172]. La cryothérapie et le curetage endolésionnel par voie postérieure sont des moyens palliatifs. La chimiothérapie n'a pas prouvé son efficacité dans le traitement du chordome. La radiothérapie à fortes doses a un effet antalgique, retarde les récurrences, mais n'a aucune indication dans le traitement curatif sans association à la chirurgie. La protonthérapie semble une perspective intéressante.

## 3) Méningocèle antérieure :

Le traitement chirurgical des méningocèles retro-rectales est sujet à une controverse. La discussion est centrée par le risque infectieux de l'ouverture méningée et la nécessité d'extirper le diverticule méningé ou simplement l'isoler des méninges.

Ainsi, certains préconisent la voie postérieure trans-sacrée, pour fermer le canal de communication de la méningocèle avec les méninges, et laisser en place la poche rétro-rectale après l'avoir vidée de son contenu [173]

D'autres auteurs ont utilisé la voie antérieure pour lier le canal de communication au raz du rectum et extirper la lésion. D'autres ont lié le pédicule par voie latéro-coccygienne [174].

Quant à la voie périnéale, elle est à exclure. Donnant peu de jour, elle expose encore à l'infection méningée et aux fistules [175]

## 4) Duplication rectale :

Les voies postérieure, trans-anales sont limitées aux tumeurs de petite taille, situées sous la 3ème pièce sacrée. Elles sont réservées aux duplications kystiques simples [176,177].

A l'opposé, la voie abdominale seule est habituellement réservée aux petites tumeurs haut situées, ou à l'inverse, aux volumineuses tumeurs affleurant le promontoire [177].

Les petites lésions sous muqueuses peuvent être excisées par voie endorectale, par une incision périnéale limitée (fig.46a). Pour les duplications larges, on fait une incision postérieure sagittale pour mieux exposer l'espace rétro-rectale (fig.46b).

Pour les duplications rectales tubulaires longues sans ectopie muqueuse gastrique, l'incision longitudinale du septum entre la duplication et le rectum à la pince automatique, a été proposée.

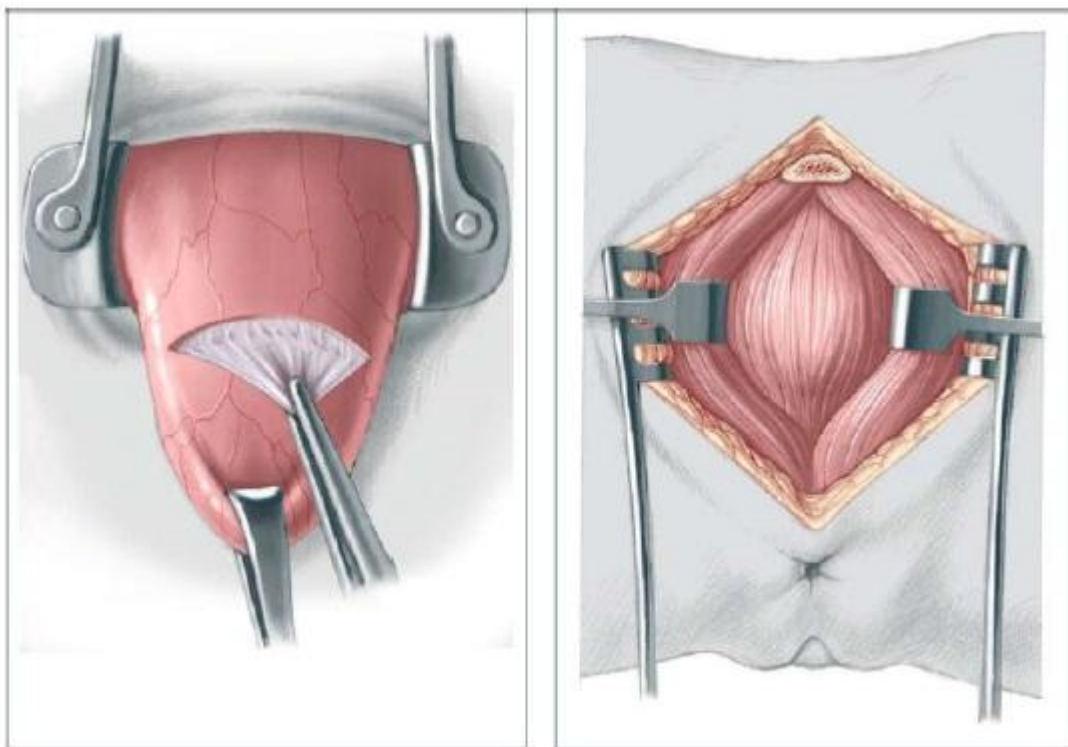


Figure 46: A : incision périnéale limité [77]. B :Abord sagittal postérieur [97]

Pour notre duplication rectale kystique le traitement chirurgical a été abordé par voie périnéale postéro-sagittale, il consistait en l'exérèse subtotale de la lésion suivi d'un pelage de la muqueuse de la collerette restante. Pour la série de Y.TEKLALI [97],

une des duplications rectales (50%) a bénéficié d'une colostomie puis d'une mucoclasie, la seconde (50%) ; associée à une malformation ano-rectale basse; a bénéficié de la mucoclasie lors de la proctoplastie.

#### 5) Syndrome de Currarino :

La prise en charge des patients atteints de syndrome de Currarino est multidisciplinaire. Les différents spécialistes doivent collaborer dans le but d'améliorer la qualité de vie de ces patients. Cette atteinte nécessite un traitement particulier en fonction de la gravité potentielle de l'anomalie. La prise en charge de certaines malformations est codifiée.

Martucciello propose un traitement en fonction du degré de sévérité du syndrome de Currarino. (Tab 16)

Tableau 16: traitement chirurgical du syndrome de Currarino selon le degré d'atteinte, selon Martucciello et al. 2004 [178]

Classification	Malformations	Traitement
Syndrome de Currarino complet avec méningocèle antérieure	- Hémisacrum - Malformation ano-rectale - Masse pré-sacrée	1) Colostomie 2) Neurochirurgie de la méningocèle 3) PSARP 4) Fermeture de la colostomie
Syndrome de Currarino complet sans méningocèle antérieure	- Hémisacrum - Malformation ano-rectale avec imperforation anale ou fistule recto-vestibulaire - Tératome ou duplication	1) Colostomie 2) PSARP + Exérèse de la masse pré-sacrée 3) Fermeture de la colostomie
	- Hémisacrum - Malformation ano-rectale avec fistule recto-périnéale ou sténose - Tératome ou duplication	1) PSARP + Exérèse de la masse pré-sacrée
Syndrome de Currarino modéré	- Hémisacrum - Malformation ano-rectale	1) Colostomie si besoin 2) PSARP 3) Fermeture de la colostomie
	- Hémisacrum - Masse pré-sacrée (toutes histologies)	1) Exérèse de la masse pré-sacrée avec ou sans neuro-chirurgie
Syndrome de Currarino minime	- Hémisacrum	Abstention thérapeutique

En cas de malformation ano-rectale, on pratique une ano-rectoplastie sagittale postérieure (PSARP). Cette intervention est soutenue par une colostomie provisoire en cas d'imperforation anale ou de fistule recto-vestibulaire.

Lorsqu'une maladie de Hirschsprung a été mise en évidence, une résection digestive est associée.

Pour cet auteur, l'exérèse de la masse pré-sacrée est toujours indiquée mais le mode opératoire dépend de sa nature. En effet, hormis le cas de méningocèle, la résection de la masse pré-sacrée peut se faire dans le même temps opératoire que le traitement de la malformation ano-rectale.

En revanche, les risques de méningite post-opératoire étant importants, la méningocèle doit être reséquée avant la cure de la malformation ano-rectale.

En appliquant ces mêmes critères, Lee a observé que 73% des patients atteints de syndrome de Currarino ne subissaient qu'une seule intervention combinant la cure de la malformation ano-rectale et la résection de la masse pré-sacrée.

Les indications opératoires sont en effet discutées. Pour Crétolle, les indications chirurgicales sont les suivantes : la masse pré-sacrée à cause du risque de dégénérescence, les complications infectieuses et la moelle attachée.

Dans ce dernier cas, elle conseille une approche périnéale et trans-sacrée sagittale postérieure, qui permet de traiter en même temps les anomalies intestinales, tumorales et neurologiques.

## G. Suivi :

L'intérêt essentiel du suivi est de détecter précocement une récurrence. Il doit être clinique, biologique et radiologique.

### 1) Surveillance clinique :

Un examen clinique complet, incluant un toucher rectal, doit être effectué régulièrement, à la recherche d'un syndrome tumoral (masse palpable, signes de compression urinaire ou digestive).

Le toucher rectal peut être alterné avec une échographie pelvienne afin d'éviter un éventuel traumatisme psychique induit par des touchers rectaux répétitifs.

### 2) Surveillance biologique :

La surveillance périodique postopératoire des marqueurs tumoraux (AFP et  $\beta$ HCG) permet souvent le diagnostic précoce d'une récurrence ou d'une métastase parfois même avant tout signe clinique.

### 3) Surveillance radiologique :

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

### 4) Rythme de la surveillance :

Le bilan de contrôle doit être réalisé chaque 3 mois pendant les 2 années suivant la chirurgie, puis chaque 6 mois pendant 2 autres années. Toutefois, les cas rapportés de récurrences à l'âge adulte incitent à ne pas lâcher définitivement ces patients même après ce délai.

## VI. Evolution-pronostic :

L'évolution et le pronostic des TRR de l'enfant dépend du type histologique de la masse tumorale et du degré de malignité.

- En cas de tératomes sacro-coccygiens :

Les récurrences peuvent être secondaires à plusieurs facteurs :

- Une résection tumorale incomplète ou n'emportant pas le coccyx.
- Une dissémination des cellules malignes.
- Un défaut de détection des composantes malignes lors de l'examen anatomo-pathologique initial.

Selon les différentes études, la fréquence des récurrences varie entre 2 et 22% . Ce taux augmente de façon significative lorsque la résection initiale n'a pas emporté le coccyx.

Dans notre série, tous les patients opérés ont subi une coccygectomie. Aucun cas de récurrence n'a été noté.

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

Dans notre étude, on a enregistré un cas de décès chez une fille de 18 mois, qui s'est présentée avec un tératome métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire avec envahissement vasculaire. Une chimiothérapie palliative a été instaurée, mais l'enfant est décédée deux mois après.

Toutefois, l'évolution de la médecine, particulièrement en oncologie, a permis une nette amélioration du pronostic. Selon l'étude de De Backer et al. [39], La mortalité dans le sous-ensemble des patients traités pendant la période entre 1989 et 2003, c'est-à-dire depuis que la Cisplatine était devenue disponible, était de 2,5%. Ceci suggérerait que les enfants ayant un TSC (quel que soit son type histologique) pourront de nos jours avoir un bon pronostic.

- En cas de duplication rectale :

L'évolution est généralement bonne après un traitement chirurgical radical bien conduit.

La mortalité est en constante régression et est actuellement inférieure à 5% [179], elle ne s'observe que dans les formes étendues [180], ou associées à des malformations sévères, ou lors du retard diagnostique.

Dans notre série, on a noté une bonne évolution chez la patiente présentant une duplication rectale avec une absence de récurrence avec un recul de 8 mois.

- En cas de syndrome de Currarino :

Chez les patients atteints de syndrome de Currarino, le pronostic vital peut être engagé dès la période néonatale.

Une malformation ano-rectale, essentiellement une imperforation anale, peut être responsable d'une occlusion digestive néonatale dont le traitement est urgent.

Sur le plan infectieux, une méningite aigue fatale peut survenir soit dès la période néonatale, soit à un âge beaucoup plus avancé . La mortalité dans cette affection est estimée à 53% dans l'article de Haga en 2003 [181].

Enfin, la dégénérescence de la masse présacrées est estimée a 1% pour le tératome. Cette complication menace le pronostic vital des patients atteints de syndrome de Currarino dès la période néonatale. Son diagnostic est parfois difficile car elle peut être secondaire à une récurrence de la tumeur alors même que l'exérèse initiale a été complète .

# CONCLUSION

Les tumeurs rétrorectales de l'enfant, de par leur localisation, constituent une entité rare.

Elles passent souvent inaperçues; leur découverte peut être fortuite ou à l'occasion d'une complication mécanique ou infectieuse.

Ces tumeurs peuvent se traduire par une symptomatologie fonctionnelle discrète sous forme de douleur, des troubles compressifs, d'infection et/ou des signes neurologiques.

Le diagnostic positif est basé sur le TR qui met en évidence une masse rénitente dans l'espace rétro rectal, la confirmation se fait par l'échographie endorectale, TDM, et l'IRM. Alors que le diagnostic lésionnel précis ne se fait qu'à l'examen anatomopathologique après exérèse chirurgicale complète de la tumeur.

La ponction biopsie est un geste à proscrire puisqu'il n'a pas un grand intérêt dans le diagnostic positif et parce qu'elle est responsable d'infection, de récurrence, et de dissémination néoplasique en cas de kyste dégénéré; sauf en cas de contre-indication chirurgicale.

En dehors d'une contre-indication majeure, l'exérèse chirurgicale la plus complète possible de la tumeur, même chez les patients asymptomatiques, s'impose pour les raisons suivantes:

- Eviter le risque de récurrence.
- Obtenir un résultat histologique précis.
- Risque de malignité.
- Risque de surinfection.

Plusieurs voies d'abord sont proposées:

–La voie d'abord postérieure (périnéale):

- De Kraske : largement utilisée dans la littérature
- Trans-anale.

- Et retro-ano-rectale: la voie qui a été utilisée pour notre malade.

–La voie d'abord antérieure (abdominale).

–Et la voie d'abord combinée; abdomino-périnéale.

Le choix est en fonction de la taille, de la nature histologique du kyste, et surtout de la pratique de chaque chirurgien.

Le pronostic des TRR reste bon lorsqu'elles sont bénignes, alors que les tumeurs malignes sont réputées d'avoir un mauvais pronostic.

# RESUME

## RESUME

Nous rapportons 17 cas de TRR colligés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, durant une période de 6 ans allant du Janvier 2009 au Décembre 2014.

Le but de notre étude rétrospective est d'étudier et de comparer les différents aspects épidémiologiques, histologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques, et évolutifs des tumeurs rétrorectales de notre étude avec ceux de la littérature.

Dans cette étude, on a noté une légère prédominance féminine (70% des filles pour 30% des garçons).

Le diagnostic a été évoqué en anténatal pour un seul patient, grâce à l'échographie obstétricale du 3ème trimestre. Pour les autres patients, la masse a été découverte à la naissance. Toutefois, deux patientes n'ont été vues que tardivement (la première à l'âge de 18 mois et la 2ème à l'âge de 20 mois) vu que les familles n'ont pas consulté plutôt.

Aucun de nos patients ne présente des antécédents familiaux de TRR ni de gémellité. L'accouchement a été effectué par voie basse chez 13 patients (77%), et par voie haute chez 4 patients (23%).

La masse tumorale était le motif de consultation dans tous les cas, avec la notion de constipation dans un cas.

L'examen clinique a objectivé des masses sacrococcygiennes, dont les tailles variaient entre 4 et 25 cm avec une moyenne de 14,5 cm. La consistance était ferme dans 10 cas. L'anus était refoulé en avant dans 47% des cas. L'examen malformatif a noté un pied bot varus équin bilatéral chez un cas (14%).

Les radiographies standards réalisées chez tous les malades, ont révélé des malformations rachidiennes dans 2 cas. Les calcifications ont été mises en évidence

chez un cas (14%). L'échographie abdomino-pelvienne réalisée chez 14 patients, a objectivé une masse sacrococcygienne d'échostructure hétérogène, avec une dilatation urétéro-pyélocalicielle sans retentissement parenchymateux, chez un cas.

L'IRM a été réalisée chez 15 patients, permettant de mettre en évidence un TSC dans 10 cas, un Syndrome de Currarino dans 2 cas, une méningocèle antérieure dans 2 cas, et une duplication rectale dans 1 cas. Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été pratiquée chez une patiente de 18 mois, dans le cadre du bilan d'extension, elle a mis en évidence un TSC métastatique au niveau pulmonaire et ganglionnaire avec envahissement vasculaire.

Le dosage des marqueurs tumoraux a été effectué chez 10 patients ; le taux d'AFP est revenu élevé dans 6 cas, et normal dans 4 cas. Le taux de  $\beta$ -HCG est revenu négatif dans les 10 cas.

Un bilan de retentissement et préopératoire a été réalisé chez tous les patients, objectivant une anémie dans 3 cas.

Tous les patients opérés ont subi une intervention par voie périnéale, consistant à l'exérèse complète de la tumeur associée à une coccygectomie. Le diagnostic a été confirmé par l'étude anatomo-pathologique chez 16 malades ; revenant en faveur d'un tératome mature dans 11 cas, une méningocèle dans 4 cas et une duplication rectale dans 1 cas.

L'enfant ayant le tératome métastatique a reçu une chimiothérapie palliative, à base de Cyclophosphamide par voie orale.

L'évolution postopératoire a été marquée par la surinfection de la plaie dans deux cas. L'évolution au long cours a été bonne pour 14 patients avec un recul de 24 mois et demi en moyenne. Deux patients sont perdus de vue. Un cas de décès a été enregistré chez une patiente de 18 mois ayant un TSC métastatique.

## ABSTRACT

We report 17 cases of retrorectal tumors, collected in pediatric surgery service of CHU Hassan II of Fez, for a period of six years from January 2009 to December 2014. The purpose of this retrospective study is to analyze and to compare the various epidemiological, histological, clinical, biological, radiological, therapeutic and evolutive aspects of retrorectal tumors in our study to the literature.

In our study, we noted a slight female predominance (2,4 girls for 1 boy).

Prenatal diagnosis was made for one patient by ultrasonography in the third trimester of pregnancy. For others patients, the mass were discovered at birth.

However, two patients were seen later (at the age of 18 months for the first one, and at the age of 20 months for the second) because their families did not consult earlier.

None of our patients has a family history of retrorectal tumor.

13 patients (77%) were delivered vaginally, and four patients (23%) were delivered by cesarean section.

The tumor was the motive of consultation in all cases, with a notion of constipation in one case.

Clinical examination objectified sacrococcygeal masses whose sizes varied between 4 and 25 cm with an average of 14,5 cm, with anterior deviation of the anus in 47% of cases. The consistency was firm in 10 cases. A bilateral talipes equinovarus was noted in one case (14%).

Standard radiography was performed for 16 patients and revealed a spinal deformations in 2 cases. Calcifications were objectified in one case (14%).

The abdominopelvic ultrasonography realized for 14 patients, objectified a sacrococcygeal mass with heterogeneous echo pattern evoking sacrococcygeal

teratoma. An Uretero-pyelo-calyceal dilatation without parenchymal repercussions was noted in one case.

Magnetic resonance imaging was performed for 15 patients, allowing to evoke the diagnosis of teratoma in 10 cases, a Currarino syndrom in 2 cases, ana anterior sacral méningocèle in 2 cases, and a rectal duplicity in one case. For one patient, 18-month-old, a thoracic-abdominal-pelvic computed tomography objectified a sacrococcygeal teratoma with lung and ganglionic metastases, and vascular invasion.

The dosage of tumor markers was made for 10 patients, AFP level was high in 6 cases, and normal in 4 cases.  $\beta$ -HCG levels were negative in the 10 cases.

The preoperative assasement objectified anemia in three cases.

The perineal approach was performed for all patients who were operated; it consists in the complete excision of the tumor associated with coccygectomy.

The diagnosis was confirmed by the histological examination for 16 cases; 11 of them had mature teratoma, 4 had méningocèle and one rectal duplicity. The child having the metastatic teratoma received a palliative chemotherapy by Cyclophosphamide per os.

The immediate postoperative evolution was marked by wound infection in two cases. The long-term evolution was good for 14 patients, while the child having metastases died two months after the beginning of chemotherapy. Two patients are lost to follow-up.

## مطنى

نقم في هذه الورقة سبعة عشر حالة لأورام الراس وتقييم جمع بصدحة جرح الحلق طفال البروكلايد تشدفا نى الجامعى الحدك ثانى بفسل لمدة 6 سنوك خلال فترة ممتدة من يناير 2009 إلى يونيو 2014.

الهدف من هذه الورقة لاسد تجاعية هو دراسة ومقارنة نتائج الفحص بالمظار الهويبا نوية الشديديتى البرويوالبديولوجية الإشعاعية والعلاجية والتطويرية لأورام الراس تقابلهم نتميلية لسد لتزامم مع لكالموجودة في الأدبيات.

في هذه الورقة نلاحظنا ان ليللاذات بنسبة 70مقابل 30من الذكور.

تم التشخيص قبل الولادة عند مريض واحد، وذلك بفحص الفص بالمسح خلال ثلاث الأخرى ومن الحمل بالسبب في الحصى، فقد تم اكتشافه قبل الولادة وكان ضيعين لم تقدم إلى الصلحة إلا في سن متأخرة (18شجر اب النسبة الأولى و20شجر اب النسبة الثانية). نظرًا لتأخر تدهملاط لبالاش تشدراة طبية.

لا توجد أية حالة ورور الراس تقويم أودالتو أمه في الأوط فالالذ تم يلى لسد لتذالولادة تشدكل ع ليد النسبة ل13 موية في حين تم لجولعم لية قصرية في 4 حالات.

كذلك تلة لورمية هي افغ لاسد تشدراة طبية في جميع الحالات بالهداف إلى مساك لى مريضو ادة.

بين الفص البروي وجوك تلة فليمنذ طقة العجزية الصصية تو مقتلدا تدها بين 4 و 25 سبم توسط 14,5سم.

وليك ثافة كمتصلبة في 10 حالات. فتحة الشوك كمتزجة إلى الأمام في 47من الحالات كما أبان على وجود هض القم الضريبية لتالقدمين لى مريضو ادة.

الصورالإشعاعية لتي لوربتلجميع الحصى أظحت وجود تشوهت في العمود الفقري لى مريضو ادة.

أما الفصونزىالمغناطيسى لوري ل15 مريضو وقمكن من تشخيص وجود ورم مسخي عصي في 10 حالات تلازمة كور ليدو خيالتيقربيلفعا نوية خيالتيقربون، ازدو لجبالمسد تقويم فيدالو ادة.

كما تطلق يامد الفص بالأشعة مق طعيقة لى مسدوى الصورالطن والحض لمريضب لغمن العمو 18شجر او التيمكن من تشخيص انبثال لورم اظي نوتينو في العظم فاولم مع تيراح الأوعيلةلاموية.

تم قبيل الوسد ملللو طانية ل10 حصى، معدل الورون الجزيئي لفاكارنو تفعا في 6 حالات، بنم كاطديعيا في 4 حالات.

معدل هومون موجبة العنقذ لسالميق يما نوية البشر يكا سن ليديا في الحالات العشر.



# BIBLIOGRAPHIE

- [1] SOBARDO CW, MESTERM.  
Rétrorectal tumors complicating, pregnancy report of two cases.  
Dis Col Rectum 1996; 39: 1176-1179
- [2] L S. KOLODZIEJSKI, S.T DYCZEK, M.POGODZINSKI  
Prise en charge chirurgicale des tumeurs rétrorectales  
J.chir 2004, 141, N°2
- [3] S. BONVALOT, D. VANEL.  
Tumeurs rétrorectales de l'adulte : démarche diagnostique et prise charge thérapeutique.  
Le Courrier de colo-proctologie (IV) - n° 2 - avril - mai - juin 2003
- [4] A. ZENTAR, I. SALL, A. AIT ALI, M. BOUCENTOUF, M. QUAMOUS, H. CHAHDI, A. HAJJOUJI, M. FAHSSI, H. EL KAOUI, A. AL BOUZIDI, M. MARJANI, K. SAIR, N. BOUSSELMAME.  
Sacral Hemangiopericytoma Involving the Retrorectal space : Report of case. Surg today (2009) 39.
- [5] GUILLEM P, ERNST O., HERJEAN M., TRIBOULET J.P.  
Tumeurs rétrorectales : intérêt de la voie abdominale isolée.  
Ann chir 2001, 126 138 - 142
- [6] CABANE F, BONENFANT JL.  
Péritoine — Mésentère. Région péritonéale.  
Anatomo-pathologie. Principes de pathologie générale et spéciale.  
Première éd. Paris. Maloine. Les presses de l'université Laval Quebec 1980: 891
- [7] GRAY SW, SINGHABHANDHER S.  
Sacrococcygeal chordoma : report of a case and review of the litterature.  
Surgery 1975 ; 78 : 573-83-2
- [8] JAO SW, BEART JR.  
Retrorectal Tumors.  
Dis Colon Rectum 1985 ; 28 : 644-652

- [9] LOVELADY SB, DOCKERTY MB.  
Extra genital pelvic tumors in women.  
Am J Obstet gynecol 1949 ; 58 : 215-34
- [10] Bouabdallah Y1, Boujraf S2, Afifi A 1, Chater L1, Khattala K1, Rami M1, Maaroufi M3, Atmani S3  
Rectal Duplication with Gastric Heterotopy: Case report  
Annals of Pediatric Surgery, Vol 3, No 2, April 2007 PP 114-116
- [11] SOGNI P, CIIAUSSADE S.  
Tumeurs rétrorectales de l'adulte : intérêt de l'association tomодensitométrie et échographie endorectale.  
Gasroenterol Clin Biol 1990; 14 : 501-503
- [12] WHITTAKER LD, PEMBERTON JD.  
Tumors ventral of the sacrum.  
Ann Surg 1938 ; 107: 96-106
- [13] JACKMAN RJ, CLARK PL III.  
Retrorectal tumors.  
JAMA 1951 ; 145 : 956-62
- [14] MACCARTY CS, WAUGH JM.  
Sacro coccygeal chordomas.  
Surg Gynecol Obstet 1961 ; 113: 551-4
- [15] SPENCER RJ, JACKMAN RJ.  
Surgical management of precoccygeal cycts.  
Surg Gynecol Obstet 1962 ; 115 : 449-52
- [16] E.J. DOZOIS ET AL.  
PRESACRAL TUMORS.  
Disease colon and rectum 2005, vol7 :28,n :9,pp :644-652
- [17]TIRET E.  
Exérèse totale du mésorectum et conservation de l'innervation autonome à destinée génitourinaire dans la chirurgie du cancer du rectum.  
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-610, 1998, 6 p.

- [18] YIOU R, DELMAS V.  
Anatomie fonctionnelle du plancher pelvien.  
J Med Liban 2013 ; 61 (1) : 4-12.
- [19] JAN LANGMAN :  
Abrégé d'embryologie médicale Masson (Paris) 1976, 3eme édition.
- [20] HUNDLING HW.  
Ventral tumors of the sacrum.  
Surg Gynecol Obstet 1924 ; 38: 518-33
- [21] JOHNSON AR, ROS PR,  
Tailgut cysts : Diagnosis with CT and Sonography.  
ARJ 1986 ; 147: 1309-11
- [22] KOVAKIK PJ, BURKE JB.  
Anterior sacral meningocele and the scimitar sign : Report of a case.  
Dis Colon Rectum 1988 oct ; 31 (10) : 806-7
- [23] MALAFOSSE M, GALLOT D  
Kystes et tumeurs péri-ano-rectaux d'origine vestigiale chez l'adulte.  
J chir 1977; 113 : 351 - 360
- [24] IMRAN HASSAN, M.D.1 AND E. DAWN WIETFELDT, M.D  
Presacral Tumors: Diagnosis and Management  
CLINICS IN COLON AND RECTAL SURGERY/VOLUME 22, NUMBER 2 2009
- [25] UHLIG BE, JOHNSON RL.  
Presacral tumors and cysts in adults.  
Dis Colon Rectum 1975;18(7):581-589
- [26] DOZOIS EJ, JACOFKY DJ, DOZOIS RR.  
Presacral tumors.  
New York: Springer; 2007:501-514
- [27] ALTMAN R.P., RANDOLPH J.G., LILLY J.R.  
Sacrococcygeal Teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey.  
J Pediatric Surg. 1974 Jun; 9(3):389-398.

- [28] PANTOJA E, RODRIGUEZ-IBANEZ I.  
Sacrococcygeal dermoids and teratomas: historical review.  
Am J Surg. 1976 Sep;132(3):377-383.
- [29] T. TONGSONG, C. WANAPIRAK, W. PIYAMONGKOL, J. SUDASANA.  
Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma.  
Int J Gynaecol Obstet. 1999 Nov;67(2):95-101.
- [30] DERIKX JP, DE BACKER A, VAN DE SCHOOT L, ARONSON DC, DE LANGEN ZJ, VAN DEN HOONAARD TL, BAX NM, VAN DER STAAK F, VAN HEURN LW.  
Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands.  
J Pediatr Surg. 2007 Jun;42(6):1122-6.
- [31] SWAMY R, EMBLETON N, HALE J.  
Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes.  
Prenat Diagn. 2008 Nov; 28(11):1048-51.
- [32] SANOUSI S, SANI R, BAWA M, CHAIBOU M S, KELANI A, RABIOU M S. TERATOME SACROCOCCYGIEN A NIAMEY: PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET REVUE DE LA LITTERATURE : A PROPOS DE 59 CAS EN 10 ANS.  
African Journal of Neurological Sciences. 2009 Vol. 28, No 2.
- [33] RZIGA H, BAROUNI M, OUESLATI H, BOUGHIZANE S, MARRAKCHI H, NEJI K, GUERMESI K.  
Sacrococcygeal teratomas. Apropos of a case of teratoma weighing 4200 g.  
Rev Fr Gynecol Obstet. 1995 Jul-Sep;90(7-9):367-70.
- [34] L. FRIEDERICH, A. DIGUET, D. EURIN, B. BACHY, H. ROMAN, L. MARPEAU, E.VERSPLYCK.  
Tératome sacrococcygien de la taille du fœtus: surveillance anténatale, thérapeutique foetale in utero et prise en charge obstétricale.  
Gynecol Obstet Fertil. 2007 Oct;35(10):1001-1004.
- [35] GALILI O, MOGLINER J.  
Type 4 sacrococcygeal teratoma causing urinary retention: a rare presentation. J Pediatr Surg. 2005 Feb; 40(2):E18-20.

- [36] MAHOUR GH, WOLLEY MM, TRIVEDI SN, LANDING BH.  
Sacrococcygeal teratoma: a 33- year experience.  
J Pediatr Surg. 1975 Apr;10(2):183-8.
- [37] HAVRANEK P, RUBENSON A, GUTH D, FRENCKNER B, OLSEN L, KORNFALT SA, HANSSON G.  
Sacrococcygeal teratoma in Sweden: a 10-year national retrospective study.  
J Pediatr Surg. 1992 Nov;27(11):1447-50.
- [38] RESCOLA FJ, SAWIN RS, CORAN AG, DILLON PW, AZIZKHAN RG.  
Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group.  
J Pediatr Surg. 1998 Feb;33(2):171-6.
- [39] DE BACKER A, MADERN GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis JW, Hazebroek FW.  
Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma.  
J Pediatr Surg. 2006 Jan;41(1):173-81.
- [40] Benachi A, Durin L, Maurer SV, Aubry MC, Parat S, Herlicoviez M, Nihoul-Fekete C, Dumez Y, Dommergues M.  
Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification.  
J Pediatr Surg. 2006 Sep;41(9):1517-21.
- [41] Usui N, Kitano Y, Sago H, Kanamori Y, Yoneda A, Nakamura T, Nosaka S, Saito M, Taguchi T.  
Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: the results of a Japanese nationwide survey.  
J Pediatr Surg. 2012 Mar;47(3):441-7.
- [42] Ashcraft KW, Holder TM.  
Hereditary Presacral Teratoma.  
J Pediatr Surg. 1974 Oct;9(5):691-7.
- [43] I. C. Pathak, B. N. Datta.  
Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood.  
The Indian Journal of Pediatrics, 1967 Jan, 34(1): 6-12

- [44] Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES.  
Germ cell tumors of the sacrococcygeal region:radiologic-pathologic correlation.  
Radiographics. 1994 May;14(3):607-20.
- [45] Golimbu M, Passalacqua A, Keiserman W, Al-Askari S, Golimbu C. Sacrococcygeal teratoma.  
Urology. 1978 Apr;11(4):399-402.
- [46] Izant RJ Jr, Filston HC.  
Sacrococcygeal teratomas. Analysis of forty-three cases.  
Am J Surg. 1975 Nov;130(5):617-621.
- [47] Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC.  
Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma.  
Pediatr Surg Int. 2009 Mar;25(3):243-6.
- [48] Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS.  
Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome.  
J Pediatr Surg. 2004 Mar;39(3):430-8.
- [49] Enrique R. Grisoni, Michael W. L. Gauderer, Robert N. Wolfson, Majida N. Jassani, and Margaret M. Olsen.  
Antenatal diagnosis of sacrococcygeal teratomas: prognostic features.  
Pediatr Surg Int (1988) 3 : 173-175
- [50] Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT.  
Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma.  
J Pediatr Surg. 2000 Feb;35(2):322-5.
- [51] Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaidis K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004).  
J Pediatr Surg. 2006 Feb;41(2):388-93.

- [52] Miles RM, Stewart GS Jr.  
Sacrococcygeal teratomas in adult.  
Ann Surg. 1974 May;179(5):676-83.
- [53] 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.
- [54] Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG.  
Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group.  
J Pediatr Surg. 1998 Feb;33(2):171-6.
- [55] Emans PJ, Koostra G, Marcelis CL, Beuls EA, Van Heurn LW.  
The curarino triad: the variable expression.  
J Pediatr Surg. 2005 Aug;40(8):1238-40.
- [56] Lynch SA, Wang Y, Stracham T, Burn J, Lindsay S.  
Autosomal dominant sacral agenesis: curarino syndrome.  
J Med Genet. 2000 Aug 37(8); 561-6.
- [57] Urioste M, Garcia Andrad Mdel C, Valle L, Gonzales Palacios F, Mendez R, Ferreros J, Nuno J, Benitez J.  
Malignant degenerescence of presacral teratoma in curarino syndrome.  
Am J Med Genet A. 2004 jul 30: 128 (3): 299-304.
- [58] Lee SC, Chun YS, Jung SE, Park KW, Kim WK.  
Curarino triad: anorectal malformation, sacral bony abnormality, and presacral mass—a review of 11 cases.  
J Pediatr Surg. 1997 Jan;32(1): 58-61.
- [59] Yates VD, Wilroy RS, Whittington GL, Simmons JC,  
Anterior sacral defects: an autosomal dominantly inherited condition.  
J Pediatr. 1983 Feb;102(2):239-42.

- [60] Lynch SA, Bond PM, Copp AJ, Kirwan WO, Nour S, Balling R, Mariman O, Burn J, Stratan T.  
A gene for autosomal dominant agenesis maps to the holoprosencephaly region at 7q36.  
Nat Genet. 1995 Sep;11(1): 93-5.
- [61] Ross AJ, Ruiz-Perez V, Wang W, Hagan DM, Scherer S, Lynch SA, Lyndsay S, Custard E, Belloni E, Willson DI, Wadey R, Goodman F, Orstavik KH, Monclair T, Robon S, Reardon W, Burn J, Scambler T, Strachan T.  
A homeobox gene, HLXB9, is the major locus of dominantly inherited sacral agenesis.  
Nat Genet. 1998 Dec 20(4):358-61.
- [62] Kochling J, Karbasiyan M, Reis A.  
Spectrum of mutations and phenotype-genotype analysis in curarino syndrome.  
Eur J Hum Genet. 2001 Aug 9(8):599-605.
- [63] Riebel T, Maurer J, Teichgraber UK, Bassir C.  
The spectrum of imaging in curarino syndrome.  
Eur Radiol. Jan 66(1):312-9.
- [64] Samuel M, Hosie G, HHolmes K.  
Curarino triad:diagnostic dilemma and combined surgical approach.  
J Pediatr Surg. 200 Dec;35(12):1790-4.
- [65] : R.I. Macpherson,  
Gastrointestinal tract duplications : clinical, pathologic etiologic, and radiologic considerations,  
Radiographics 13 (1993), pp. 1063-1080
- [66] : Aubrespy P, Derlon S, Alessandrini P.  
Les duplications digestives abdominothoraciques. Revue générale à propos de 2 cas.  
J Chir 1984-121 :85-95.
- [67] : JEWELL CT, MILLER ID, EHRlich FE.  
Rectal duplication : an unusual cause of an abdominal mass.  
Surgery 1973;74: 783-5.

- [68] : ROUX M, HUREAU J, DEMETRIAN S, DEBBASCH L, DELARIVIERE P. Duplication rectale antérieure à forme kystique chez l'adulte.  
J Chir 1974 ;107 : 5-16.
- [69]. BERRY AD. , PATTERSON J.W.  
Meningoceles, meningomyelocèles and encephalocèles a neurodermatologic study of 132 cases  
J.Cutan Pathol, 1991, 18; 164-177
- [70]. LEIBOWITZ E., BARTON W., SADIGHI P., ROSS J.S.  
Anterior sacral meningocele contiguous with a pelvic hamartoma. Case report. J Neurosurg, 1984,61, 188-190.
- [71]. KOFINAS AD., HATN S c.G., Mc ERNEST J., LAMAR PARKER R. Jr.  
Anterior sacral meningocele in pregnancy.  
Obstetrics and Gynecology, 1987,69 (3), 441-444.
- [72]. HARDWICK R.J., ONIKULE., DE SILVAM, GLASSON M.J., GASKINK J.  
Partial sacral agenesis with constipation: a report of one family.  
J Paediatr, Child Health, 1992,28 (4) ; 328-330.
- [73]. THOMAS M., HALABY FA, HIRSCHAUER J.S.  
Hereditary occurrence of anterior sacral meningocele : report of 10 cases.  
Spine, 1987, 12 (4), 351-354.
- [74]. MELLION B.T., GEORGE R.E., FISCHER D.K., LIDSKY M.D., BASKIND.S.  
Anterior sacral meningocele and tuberculous spondylitis of the sacrum in a patient with neurofibromatosis. Case report and review of the literature.  
Neurofibromatosis, 1989,2 (5-6), 299-308.
- [75] Singhal GD, Gopal SC, Gangopadhyay AN.  
Sacrococcygeal teratoma: an analysis of 37 cases.  
Indian J Pediatr. 1986 Jan-Feb;53(1):115-8.
- [76] Gabra HO, Jesudason EC, McDowell HP, Pizer BL, Losty PD. Sacrococcygeal teratoma-a 25-year experience in a UK regional center.  
J Pediatr Surg. 2006 Sep;41(9):1513-6.

- [77] Elizabeth W. Ng, Pierluigi Porcu, Patrick J. Loehrer, Sr.  
Sacrococcygeal teratoma in adults. Case reports and a review of the literature.  
Cancer 1999;86 (7):1198-202.
- [78] Valdiserri RO, Yunis EJ.  
Sacrococcygeal teratomas: a review of 68 cases.  
Cancer. 1981 Jul 1;48(1):217-21.
- [79] : Scheye T, Vanneuville G, Dechelotte P, Aufauvre B.  
Les duplications du tube digestif chez l'enfant, à propos de 12 observations. Ann  
Chir 1995 ; 49 :47-55.
- [80] : SHERMAN N.J., MORROW D., ASCH M.  
A triple duplication of the alimentary tract.  
J. Pediatr. Surg., 1978;13 :187-188.
- [81] : OLSEN L., ANNEREN G., HENZE A., LUNDKVIST K., LONNERHOLM T : Multiple  
intestinal duplications in a child with thoracic myelomeningocele and  
hydrocephalus.  
Eur. J. Pediatr.surg., 1992 : 2: 45-48.
- [82] : MARION (J), JEUNE (M), LABRE (F), DAUTET (M) :  
Un cas de dédoublement intestinal diagnostiqué avant l'intervention.  
Pédiatrie 1961, XVI, 2, 186-193.
- [83] : BURAS.R.R,GUZETTA P.C., MAJID M :  
Multiple duplications of the small intestine.  
J pediatr surg., 1986 : 21 : 957-959.
- [84] : GDANIETZ K. WIT J. HELLER K ET AL.  
Complete duplication of the small intestine in childhood.  
Z Kinder Chir 1983; 38 : 414-6 (cité in J Pediatr Surg 1984 ;19 : 185-8.
- [85] : NORRIS RW, BRERETON RJ, WRIGHT VM, CUDMORE RE.:  
A new surgical approach to duplications of intestine.  
J Pediatr Surg 1986; 21:167-70.

- [86] : RAVITCH M. Welch KJ, Benson CD, Aberdeen E, Randolph GJ, Duplications of the alimentary canal eds.  
Pediatric surgery. Chicago : year Book Medical Publishers, 1979, 2nd ed.
- [87] : GROSS RE, HOLCOMB GW, FARBER S.  
Duplications of the alimentary tract.  
Pediatrics 1952; 9 : 449-68.
- [88] : DAUDET M.; CHAPUIS J.P., DAUDET N.  
Duplications intestinales : Introduction.  
Ann. Chir. Infant., 1967 ;8 :5-17.
- [89] : A. NOURI, M. BELGHITH, M. MEKKI, M. BEN ATTIA, S. SAYED, T. HOUISSA Les duplications digestives chez l'enfant. A propos de 24 cas.  
Revue maghrébine de pédiatrie, vol III, n°1, janvier fevrier 1993, pp. 17-21.
- [90] : P.HELARDOT, J.BIENAYME, F.BARGY, E.SAPIN  
Chirurgie digestive de l'enfant, Duplications digestives, 1995 : 65-88.
- [91] : GRUNER M., BALQUET P, JABLONSKI JP, LUPOLD M, VOLDMAN C. Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin grêle.  
Encycl Med Chir (Paris), pédiatrie, 4017 B10, 2-1979.
- [92] : DAUDET M.; CHAPUIS J.P., DAUDET N.  
Symposium consacré aux duplications intestinales (1965).  
Ann Chir infant 1967 ;8 :5-17 et 57-67.
- [93] : LADD WE, GROSS RE.  
Surgical treatment of duplications of the alimentary tract, enterogenous cysts, enteric cysts, or ileum duplex.  
Surg Gynecol Obstet 1940; 70 :295-307.
- [94] : LARIZADEH R, POWELL DEB.  
Neoplastic change in a duplicated colon.  
Br J Surg 1965; 52 : 666-8.

- [95] : HEIBERG MI, MARSHAL KG, HIMAL HS.  
Carcinoïd arising in a duplicated colon.  
Br J Surg 1973; 60 :981-2.
- [96]: ORR MM. EDWARDS AJ.  
Neoplastic change in duplication of alimentary tract.  
Br J Surg 1975 ; 62 :269.
- [97] : Y. Teklali, N. Kaddouri, M. Barahioui  
Les duplications digestives chez l'enfant (à propos de 19 cas)  
Archives de Pédiatrie, Volume 9, Issue 9, September 2002, Pages 903-906.
- [98] :M. Mekki, M. Belghith, I. Krichene, S. Chelly, M. Golli, A. Zakhama, A. Gannouni, A. Nouri  
Duplication oesophagienne chez l'enfant.À propos de sept cas.  
Archives dePédiatrie, Volume 8, Issue 1, January 2001, Pages 55-61
- [99] LEBORGNE J, GUIBERTEAU B.  
Les tumeurs kystiques vestigiales rétrorectales de l'adulte. A propos de 2 cas.  
Chirurgie 1989 ; 115 :565-571
- [100] JAO SW, BEART JR.  
Retrorectal Tumors.  
Dis Colon Rectum 1985 ; 28 : 644-652
- [101] LOCALIO SA, ENG K  
Abdominosacral approach for retrorectal tumors.  
Ann Surg 1976 ; 191: 555-566
- [102] M.NOURI, K. TAZI, A.LAKRISSA  
Kyste dermoïde vestigial rétro rectal à propos d'un cas.  
Annales d'urologie 1998, vol :32, n :3, pp :160-165.
- [103] HANNON J, SUBRAMONY C.  
Benign retrorectal tumors in adult : The choice of operative approach.  
The American Surgeon 1994 ; 60, 4 : 267-272

- [104] Wells RG, Sty JR.  
Imaging of sacrococcygeal germ cell tumors.  
Radiographics. 1990 Jul;10(4):701-13.
- [105] HIDEBRANDT V, FEIFEL G.  
Preoperative staging of rectal cancer by intrarectal ultrasound.  
Dis Colon Rectum 1985 ; 28 : 42-46
- [106] LOYGUE J, CARON JP  
Un cas méningocèle présacrée à développement abdomino-pelvien associée à plusieurs malformations dysraphiques viscérales.  
Mém. Acad. Chir., 1962, 88, 8-9, 265-271
- [107] MOSNIER H, GUIV ARC HM.  
L'échographie endorectale : appréciation de l'extension loco-régionale des cancers du rectum.  
Gastroenterol Clin Biol 1987 ; 11 : 307-311
- [108] RIFKIN MD, MARKS GJ.  
Transrectal ultrasound in the diagnosis of rectal and extra rectal tumors.  
Radiology 1985 ; 157 : 499-502
- [109] SOGNI P, CHIAUSSADE S.  
Tumeurs rétrorectales de l'adulte : intérêt de l'association tomодensitométrie et échographie endorectale.  
Gastroenterol Clin Biol 1990 ; 14 : 501-503
- [110] BARTHOD F, DE SIGALOMY JP.  
Les formations kystiques vestigiales rétrorectales de l'adulte. A propos de 3 cas.  
Ann Chir 1996 ; 50 n° 10 : 906-912
- [111] MILLS SE, WALKER AN.  
Retrorectal cyst hamartomas.  
Arch Pathol Las Med 1984 ; 108 : 737-740
- [112] MOUROUX J,  
La voie de Kraske .  
Thèse de médecine, Nice 1984

- [113] SOYE I, LEVINE E.  
Computed tomography of sacral and presacral lesions.  
Neuroradiology 1985 ; 157 : 499-502
- [114] KOVAKIK PJ, BURKE JB.  
Anterior sacral meningocele and the scimitar sign : Report of a case.  
Dis Colon Rectum 1988 oct ; 31 (10) : 806-7
- [115] HJERMSTAD BM, HELWIG EB.  
Tailgut cysts. Report of 53 cases.  
Am J Clin Pathol 1988 ; 89 : 139-147
- [116] MACCARTY CS, WAUGH JM.  
Sacro coccygeal chordomas.  
Surg Gynecol Obstet 1961 ; 113: 551-4
- [117] SWEENEY WB, DESHMUKH N,  
Modified Krask approach for disease of mid-rectum.  
Am J Gastroentero1.1991 ; 86 : 775-78
- [118] 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.
- [119] 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.
- [120] Billmire DF, feld JL.  
Teratomas in childhood: analysis of 142 cases.  
J Pediatr Surg. 1986 Jun;21(6):548-51.
- [121] 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.

- [122] VERAZIN G, ROSEN L.  
Retrorectal tumors : is biopsy risky?  
62-South Med J 1986 Nov ; 97 (11) : 1437-1439
- [123] HJERMSTAD BM, HELWIG EB.  
Tailgut cysts. Report of 53 cases.  
Am J Clin Pathol 1988 ; 89 : 139-147
- [124] SHU-WEN LAO, ROBERT W :  
Retrorectal tumors Mayo clinic Experience,1960-1979.  
Disease colon and rectum 1985,vol :28,n :9,pp :644-652.
- [125] BERGH P, GUNTERBERG B, MEIS-KINDBLOM JM, KINDBLOM LG.  
Prognostic factors and outcome of pelvic, sacral and spinal chondrosarcomas : a center – based study of 69 cases.  
Cancer 2001;91:1201-12.
- [126] WANG JY, HSU CH, CHANGCHIEN CR ET AL.  
Presacral tumor: A review of forty five cases.  
Am Surg 1995;61: 310-316.
- [127] BOHMB,MILSONJW,FAZIOVW,LAVERY IC,CHURCHJM,OAKLEY JR.  
Our approach to the management of congenital presacral tumors in adults.  
Int J Colorect 1993 ; 8 : 134-138
- [128] TUNELL WP, AUSTIN JC, BARNES PD, REYNOLDS A.  
Neuroradiologic evaluation of sacral abnormalities in imperforate anus complex.  
J Pediatr Surg 1987 ; 22 : 58-61
- [129] RESCORLA FJ, SAWIN RS, CORAN AG, DILLON PW, AZIZKHAN RG.  
Long-term outcomefor infants and children with sacrococcygeal teratoma :a report from the children's cancer group.  
J Pediatr Surg 1998 ; 33 : 171-176
- [130] GEGG CA, VOLLMER DG, TULLOUS MW, KAGAN-HALLET KS.  
An unusual case of the complete Currarino triad: case report, discussion of the literature and the embryogenic implications.  
Neurosurgery 1999 ; 44 : 658-662

- [131] KOCHLING J, PISTOR G, MARZHAUSER BRANDS S, NASIR R, LANKSCH WR.  
The Currarino syndrome-Hereditary transmitted syndrome of anorectal, sacral and presacral anomalies. Case report and review of the literature.  
Eur J Pediatr Surg 1996 ;
- [132] IINUMA Y, IWAFUCHI M, UCHIYAMA M, YAGI M, KONDOH K, OHTANI S.  
A case of Currarino triad with familial sacral bony deformities.  
Pediatr Surg Int 2000 ; 16 : 134-135
- [133] SCHROPP KP, LOBE TE, RAO B, MUTABAGANI K, KAY GA, GILCHRIST BF.  
Sacrococcygeal teratoma: the experience of four decades.  
J Pediatr Surg 1992 ; 27 : 1075-1079
- [134] MILAM DF, CARTWRIGHT PC, SNOW BW.  
Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma.  
J Urol 1993 ; 149 :574-576
- [135] MALAFOSSE M, GALLOT D  
Kystes et tumeurs péri-ano-rectaux d'origine vestigiale .  
J Chir 1977 ; 113: 351-360
- [136] FITZPATRICK MO, TAYLOR WA.  
Anterior sacral meningocele associated with a rectal fistula: case report and review of the literature.  
J Neurosurg 1999 ; 91 (suppl 1) : 124-127
- [137] VILLAREJO F, SCAVONE C, BLASQUEZ MG, PASCUAL-CASTROVIEJO I, PEREZ-HIGUERAS A, FERNANDEZ-SANCHEZ A.  
Anterior sacral meningocele: review of the literature.  
Surg Neurol 1983 ; 19 : 57-71
- [138] MBOYO A, MONEK O, MASSICOT R, MARTIN L, DESTUYNDER O, LEMOUEL A.  
CYSTIC RECTAL DUPLICATION: a rare cause of neonatal intestinal obstruction.  
Pediatr Surg Ing 1997 ; 12 : 452-454

- 
- [139] HELARDOT P, BIENAYNE J, BARGY F.  
Chirurgie digestive de l'enfant. In : Sapin E éd. Les duplications digestives.  
Paris : Doin, 1990 : 65-88
- [140] GOPAL SC, GANGOPADHYAY AN, GUPTA DK, SINHA CK, SAHOO SP,  
A unique presentation of atypical completeduplication of terminal ileum, colon,  
rectum, and urinary bladder.  
J Pediatr Surg 1997 ; 32 : 1250-1251
- [141] WERNER JL, TAYBI H.  
Presacral masses in childhood.  
Am J Roentgenol 1970 ; 28 : 644-652
- [142] ELIZABETH W.NG, PIESLUIGR PORCU :  
Sacrococcygeal teratoma in adults.  
Cancer 1999, vol :66,n :7,pp :1198-1202.
- [143] ABEL ME, NELSON R.  
Parasacrococcygeal approach for resection of retrorectal developpement cysts.  
Dis Colon Rectum 1985 ; 28 : 855-8
- [144] ANDERSON FM, BURKE BL,  
Anterior sacral meningocele : a presentation of three cases.  
JAMA 1977 ; 237: 39-42
- [145] TEPLIK SIC, STANK P.  
The retrorectal space.  
Clin, Radiol 1978 ; 29 : 177-184
- [146] CAMPELL WL, WOLF M.  
Retrorectal cysts of developpement origine.  
Am J Roentgenol 1973 ; 117: 307-312
- [147] CABANE F, BONENFANT JL.  
Péritoine — Mésentère. Région péritonéale.  
Anatomo-pathologie. Principes de pathologie générale et spéciale.  
Première éd. Paris. Maloine. Les presses de l'université Laval Quebec 1980: 891

- [148] RICHARD C.A., CLOT, PH:  
L'abord postérieur du rectum. A propos de 40 cas.  
Annale de chirurgie, 1980, n°: 34, pp. 281-283
- [149] CAMPELL WL, WOLF M.  
Retrorectal cysts of developpement origine.  
Am J Roentgenol 1973 ; 117: 307-312
- [150] LOCALIO SA, ENG K  
Abdominosacral approach for retrorectal tumors.  
Ann Surg 1976 ; 191: 555-566
- [151] GUILLEM P, ERNST O., HERJEAN M., TRIBOULET J.P.  
Tumeurs rétrorectales : intérêt de la voie abdominale isolée  
Ann chir 2001, 126 138 – 142
- [152] LEANDRO GENNARI, ALBERTO AZZARELLI, VITTORIO QUAGLIUOLO  
A posterior approach for the excision of sacral chordoma Vol.69-b,no. 4,  
august1987
- [153] BOHMB,MILSONJW,FAZIOVW,LAVERY IC,CHURCHJM,OAKLEY JR.  
Our approach to the management of congenital presacral tumors in adults.  
Int J Colorect 1993 ; 8 : 134-138
- [154] RICHARD C.A., CLOT, PH:  
L'abord postérieur du rectum. A propos de 40 cas.  
Annale de chirurgie, 1980, n°: 34, pp. 281-283
- [155] PIDALA M.J, EISENTAT T.E:  
Presacral cysts: transrectal excision in select patients.  
American surgery 1999, n° 65, pp: 112-115.
- [156] P. GUILLEM, O. ERNST, M. HERJEAN, J.P. TRIBOULET  
Tumeurs rétrorectales : intérêt de la voie abdominale isolée.  
Ann Chir 2001 ; 126 : 138-42

- [157] HIROFUMI ISHIKAWAN, HISAO FUJI  
Adenocarcinoma arising in the retrorectal space : report of a case.  
Surg today JPN J surg 1998 ; 28 : 205-208
- [158] LEE RA, SYMMOND RE.  
Presacral tumors in the female : clinical presentation, surgical management and results.  
Obstet Gynecol 1988 ; 714: 216-21
- [159] GUNTERBERG B, KEWENTER J, PETERSEN, ET AL.  
Anorectal function after major resection of the sacrum with bilateral or unilateral sacrifice of sacral nerves.  
Br J Surg 1976;63:546-554.
- [160] OZDEMIR MH, GURKAN I, YILDIZ Y, YILMAZ C, SAGLICK Y.  
Surgical treatment of malignant tumours of the sacrum.  
Eur J Surg Oncol 1999 ; 25 : 44-49
- [161] Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC.  
Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas.  
J Pediatr Surg. 1992 Oct;27(10):1308-10.
- [162] Kim JW, Gwak M, Park JY, Kim HJ, Lee YM.  
Cardiac arrest during excision of a huge sacrococcygeal teratoma - A report of two cases.  
Korean J Anesthesiol. 2012 Jul;63(1):80-4.
- [163] Izant RJ Jr, Filston HC.  
Sacrococcygeal teratomas. Analysis of forty-three cases.  
Am J Surg. 1975 Nov;130(5):617-621.
- [164] Draper H, Chitayat D, Ein SH, Langer JC.  
Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma.  
Pediatr Surg Int. 2009 Mar;25(3):243-6.

- [165] CODY HS, MARCOVE RC.  
Malignant retrorectal tumors : 28 years' experience at Memorial Sloan-kettering cancer center.  
Dis Colon Rectum 1981 ; 24 : 501-506
- [166] MARCOVE RC, MILLER TR,  
Treatment of primary and metastatic bone tumors by cryosurgery  
JAMA 1969 ; 207 :1890-4
- [167] Barksdale EM Jr, Obokhare I.  
Teratomas in infants and children.  
Curr Opin Pediatr. 2009 Jun;21(3):344-9.
- [168] Dewan PA, Davidson PM, Campbell PE, Tiedemann K, Jones PG. Sacrococcygeal teratoma: has chemotherapy improved survival?  
J Pediatr Surg. 1987 Mar;22(3):274-277.
- [169] Shanbhogue LKR, Gough DCS, Jones PM.  
Malignant sacrococcygeal teratoma: improved survival with chemotherapy.  
Pediatr Surg Int (1989)4:202-204.
- [170] 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.
- [171] Société française d'oncologie pédiatrique.  
Tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant, stratégie thérapeutique TGM95. Décembre 1994.
- [172] YORKJE, KACZARAJ.A, ABI-SAID.D, FULLER.GN, SKIBBER.JM,  
Sacral chordoma : 40-year experience at a major cancer center.  
Neurosurgery 1999 ; 44 : 74-80
- [173] LAINE, WEMEAU  
Enorme méningocèle abdomino-pelvienne avec spina bifida sacré antérieur.  
Mém. Acad. Chir., 1956, 82,123, 65-73

- [174] COLLIER FA, JACKSON RG.  
Anterior sacral méningocèle.  
Surg. Gynec. Obstet 1943; 76: 703-704
- [175] SANTY  
Méningocèle présacrée.  
Lyon Chir., 1938, 35, 4, 446
- [176] : R.J.THOMPSON, F.G. CHARLTON, AND B.Jaffray .  
Acid-Secreting Rectal. Duplication Cyst With associated Peptic Ulcer Eroding  
Through the anal sphincters  
J Pediatr Surg 2002, 37 : E37.
- [177] : J.CORREIA, R.ROMERO, JL.CARVALHO, H.GUIMARAES, J.ESTEVAO.  
Neonatal perforation of a Y-shaped sigmoid duplication.  
J Pediatr Surg 2001; 36:1422-1424.
- [178] Martuciello G, Torre M, Belloni E, Lerone M, Pini Prato A, Cama A, Jasonni V.  
Currarino syndrome: a proposal of a diagnostic and therapeutic protocol.  
J Pediatr Surg 2004 Sep;39(9):1305-11.
- [179] : BOUREAU M.:  
Duplications intestinales.  
Gastro-Entérologie Pédiatrique. Flammarion, 1986 ; pp. 398-403.
- [180] : SAUVION S., VINAS A., GAUDELUS J., NATHANSON M., BRAUNRE M., AIGRAIN Y.,  
PERELMAN R. :  
Un cas de duplication iléale révélé en période néonatale.  
Med Info., 1987 ;1 :87-91.
- [181] Haga Y, Cho H, Shinoda S, Masuzawa T,  
Recurrent meningitis associated with complete Currarino triad-case report.  
Neurol Med Chir (Tokyo)2003 Oct;43(10):505-8