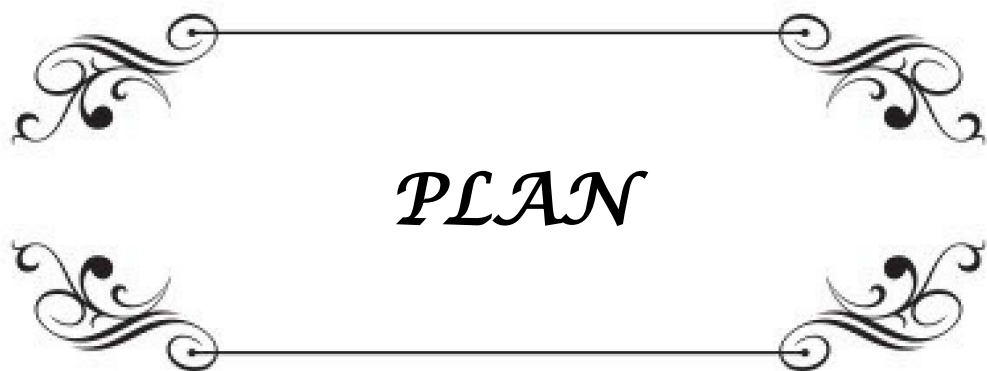




ABBREVIATIONS

Liste des abreviation

| | |
|-------------|---|
| AFP | : alpha-fœtoprotéine |
| AG | : âge gestationnel |
| BIP | : diamètre bipariétal |
| CC | : choriocarcinome |
| CHU | : Centre hospitalier universitaire |
| CIVD | : coagulation intra-vasculaire disséminée |
| CTH | : chimiothérapie |
| FSH | : hormone folliculostimulante |
| HCG | : gonadotrophine chorionique humaine |
| IHC | : immunohistochimie |
| IMG | : interruption médicale de grossesse |
| IRM | : imagerie par résonance magnétique |
| LCH | : luxation congénitale de la hanche |
| LH | : hormone lutéïnisante |
| MAP | : menace d'accouchement prématuré |
| MFIU | : mort fœtale in utéro |
| RCF | : rythme cardiaque fœtal |
| RCIU | : retard de croissance in-utérin |
| RPM | : rupture prématurée des membranes |
| SA | : semaine d'aménorrhée |
| SFOP | : Société Française d'Oncologie Pédiatrique |
| TDM | : tomodensitométrie |
| TGM | : Tumeur germinale maligne |
| TSC | : tératome sacrococcygien |
| TSE | : tumeur du sinus endodermique |
| TSH | : thyroïdostimuline hormone |



PLAN

| | |
|---|-----------|
| INTRODUCTION | 1 |
| MATÉRIELS ET MÉTHODES | 3 |
| I. Type de l'étude | 4 |
| II. Lieu de l'étude : | 4 |
| III. Objectifs de l'étude : | 4 |
| IV. Méthodes : | 4 |
| 1. Les critères d'inclusion: | 4 |
| 2. Les critères d'exclusion: | 4 |
| 3. Recueil de données : | 5 |
| 4. Analyse des données : | 5 |
| RESULTATS | 6 |
| I. Etude descriptive : | 7 |
| 1. Age : | 7 |
| 2. sexe : | 7 |
| 3. Suivi de la grossesse : | 8 |
| 4. la voie d'accouchement : | 8 |
| 5. Cas similaire dans la famille et gémellité | 9 |
| 6. Période de diagnostic : | 9 |
| II. Etude clinique : | 9 |
| 1. Les circonstances de découverte : | 9 |
| 2. l'examen clinique | 10 |
| III. Etude para clinique : | 13 |
| 1. Imagerie : | 13 |
| 2. Biologie : | 18 |
| IV. Traitement : | 18 |
| 1. Préparation préopératoire : | 18 |
| 2. La chirurgie : | 18 |
| 3. Etude anatomo-pathologique : | 19 |
| 4. La chimiothérapie : | 21 |
| V. Evolution : | 21 |
| DISCUSSION | 22 |
| I. Historique : | 23 |
| II. Rappel : | 24 |
| 1. Rappel embryologique | 24 |
| 2. Rappel étiopathogénique: | 32 |
| 3. Rappel sur les marqueurs biologiques : | 33 |
| 4. Rappel anatomo-pathologique : | 36 |
| 5. Les tératomes sacro-coccygiens | 37 |
| 6. Classification anatomique d'Altman : | 41 |
| III. Epidémiologie : | 42 |
| 1. Fréquence : | 42 |

| | |
|---|------------|
| 2. Age:..... | 42 |
| 3. Sexe- Ratio :..... | 43 |
| 4. Hérité :..... | 44 |
| 5. Gémellité :..... | 44 |
| 6. Période de découverte :..... | 45 |
| IV. Diagnostic :..... | 47 |
| 1. Diagnostic anténatal :..... | 47 |
| 2. Diagnostic après la naissance :..... | 54 |
| V. Diagnostic différentiel :..... | 69 |
| 1. Dans les formes extériorisées | 69 |
| 2. Dans les formes non extériorisées..... | 70 |
| VI. Les complications du TSC :..... | 71 |
| 1. Les complications in utero | 72 |
| 2. Les complications périnatales :..... | 74 |
| 3. Conséquences néonatales des TSC :..... | 75 |
| 4. Les complications maternelles | 76 |
| 5. Complications tardives :..... | 77 |
| VII. Prise en charge :..... | 78 |
| 1. Prise en charge anténatale :..... | 79 |
| 2. Prise en charge obstétricale :..... | 84 |
| 3. La Prise en charge chirurgicale :..... | 85 |
| 4. Anatomie pathologique :..... | 97 |
| 5. Traitement adjuvant :..... | 100 |
| 6. Les indications (selon la SFOP) | 105 |
| 7. Le suivi..... | 108 |
| VIII. Le pronostic :..... | 109 |
| 1. L'âge de découverte :..... | 109 |
| 2. La taille tumorale :..... | 109 |
| 3. La nature histologique :..... | 109 |
| 4. Le type anatomique selon la classification d'Altman :..... | 110 |
| 5. La résection tumorale incomplète :..... | 110 |
| IX. L'évolution :..... | 111 |
| 1. Les récives..... | 111 |
| 2. La mortalité :..... | 112 |
| CONCLUSION | 114 |
| ANNEXE | 116 |
| RESUMES | 119 |
| BIBLIOGRAPHIE | 123 |



INTRODUCTION

Le tératome est une tumeur germinale contenant des tissus provenant des deux ou des trois feuilletts embryonnaires (ectoderme, mésoderme et endoderme). Il représente la tumeur la plus fréquente en période néonatale.

L'étiologie des tératomes n'est pas encore claire, mais peut résulter de la migration des cellules totipotentes situées près du nœud de Hensen chez l'embryon.

Les tératomes, en particulier ceux diagnostiqués dans la période néonatale, se produisent le plus fréquemment dans la région sacro-coccygienne. Néanmoins, ils peuvent être retrouvés dans d'autres localisations en fonction de l'endroit de migration des cellules totipotentes [1].

L'incidence du tératome sacrococcygien est d'environ 1: 40,000 et 1:35 000 naissances vivantes [2]. Il existe une nette prédominance féminine avec un sex-ratio de 1/3 à 4 [3].

Le tératome sacro-coccygien est considéré comme une urgence chirurgicale du fait de son potentiel de transformation maligne à partir du 4ème mois de vie [4], le pronostic est en général excellent dans la période néonatale mais devient progressivement plus sombre avec l'âge avancé de l'enfant.

En plus du type histologique de la tumeur, qui est bénin dans 90 % des cas, les autres facteurs pronostiques du TSC sont : sa taille ainsi que son extension, le degré de prématurité et enfin la résection complète de la tumeur [5,6].

Jusqu'à ces dernières années, la découverte des TSC se faisait fortuitement, au moment de l'accouchement, et ils pouvaient poser parfois, en fonction de leur volume, de graves problèmes obstétricaux. Néanmoins, l'avènement de l'échographie a permis le diagnostic anténatal du TSC [7], et de ce fait une meilleure prise en charge obstétricale et néonatale des patients.

L'objectif de ce travail est l'étude des aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs des TSC et la comparaison de nos résultats à ceux de la littérature.

MATÉRIELS
ET
MÉTHODES

I. Type de l'étude

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective étalée sur 7 ans et 6 mois; allant de Janvier 2008 à Juin 2016, basée sur 16 patients réalisés au sein du service de Chirurgie Pédiatrique du CHU MOHAMED VI de MARRAKECH,

II. Lieu de l'étude :

Service de chirurgie pédiatrique viscérale, centre hospitalier universitaire Mohamed VI de Marrakech. C'est le service de chirurgie pédiatrique principal de la région Marrakech-Tensift-El Haouz et du sud marocain.

III. Objectifs de l'étude :

Les objectifs de notre travail consistent à:

- Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et para cliniques des TSC
- Connaître les attitudes thérapeutiques
- Etudier le profil évolutif et les facteurs pronostiques des TSC.

IV. Méthodes :

1. Les critères d'inclusion:

On a inclus tous les patients hospitalisés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU MOHAMED VI de MARRAKECH pour TSC.

2. Les critères d'exclusion:

Les patients opérés pour d'autres masses sacrées ont été exclus.

3. Recueil de données :

Une fiche d'exploitation (Annexe I). a été renseignée pour chaque patient inclus lors de l'analyse de son dossier.

Elle permet de préciser les données cliniques et para cliniques relatives à chacun des patients, notamment: Age, le sexe, les antécédents, les circonstances de découverte, l'examen clinique, paraclinique, traitement et évolution.

4. Analyse des données :

La saisie des textes et des données a été faite sur Microsoft Word 2010 et celles des graphiques sur Microsoft Excel 2010.

:



RESULTATS

I. Etude descriptive :

1. Age :

La moyenne d'âge de nos patients était de 6,3 mois avec des extrêmes allant de 1 jour à 3 ans.

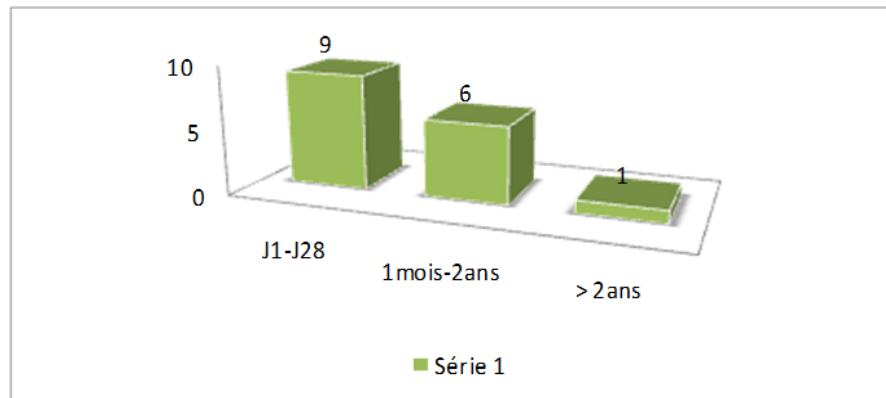


Figure 1 : Répartition des cas de TSC selon l'âge

2. sexe :

La population étudiée se répartissait en 12 de sexe féminin soit 75% des cas et 4 de sexe masculin soit 25% des cas.

Avec un sexe ratio de 0,33

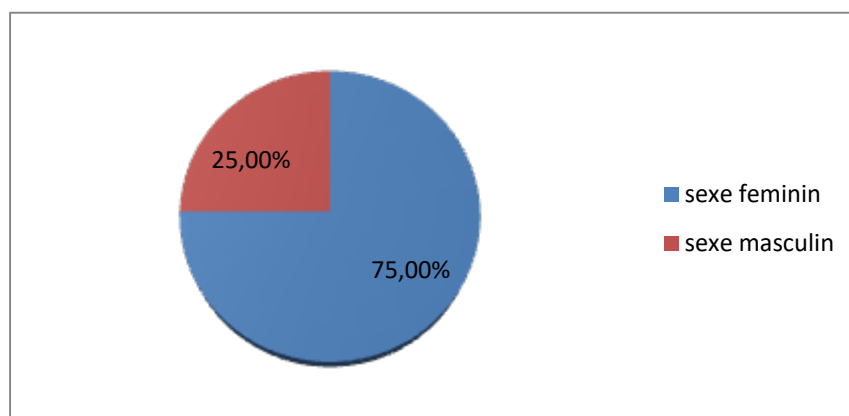


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe

3. Suivi de la grossesse :

Dans notre série, la grossesse n'a été suivie que chez 9 cas soit 56%

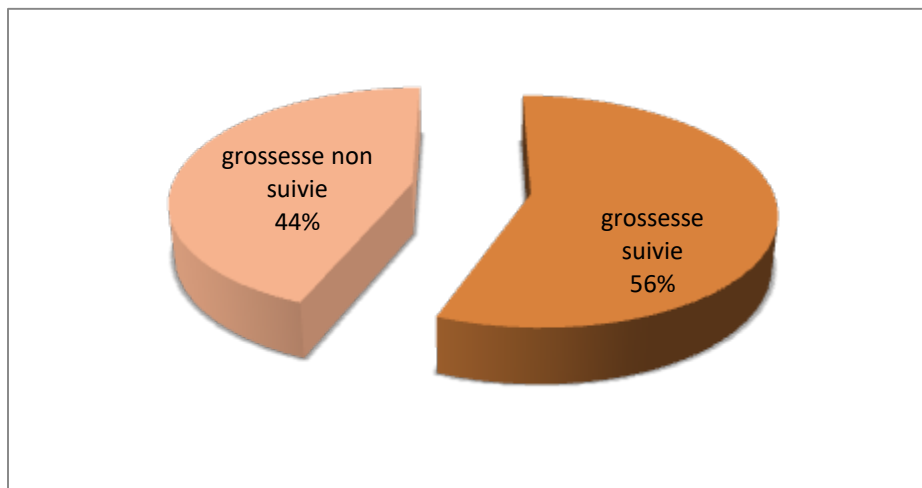


Figure 3 : Répartition des patients selon le suivi de la grossesse

4. la voie d'accouchement :

L'accouchement a été effectué par voie basse pour 10 nouveaux-nés soit 62,5%, tandis qu'une césarienne a été nécessaire pour le reste

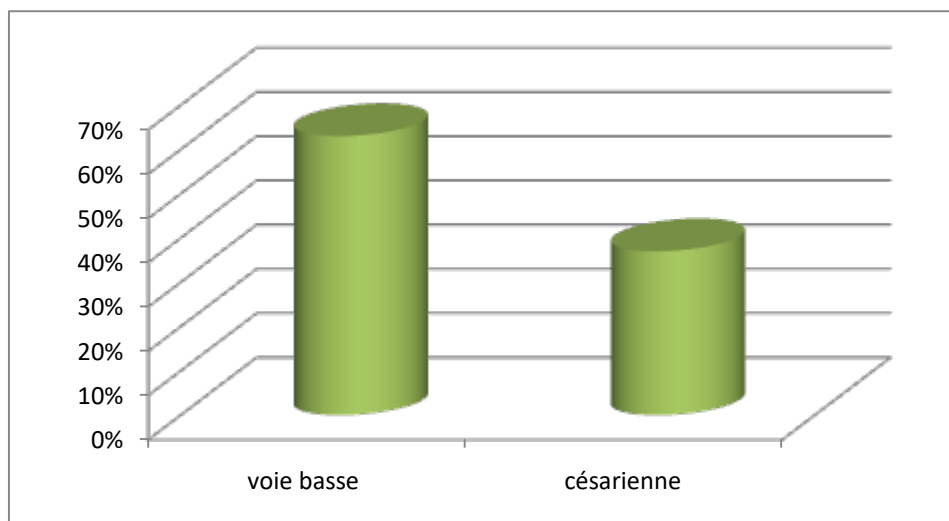


Figure 4 : Répartition selon le mode d'accouchement dans notre série

5. Cas similaire dans la famille et gémellité

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

6. Période de diagnostic :

4 patients ont été diagnostiqués en anténatal grâce à une échographie de routine lors du 3^{ème} trimestre soit 25% des cas. La masse a été découverte à la naissance chez 8 patients soit 50 % des cas et après la naissance chez 4 cas soit 25%

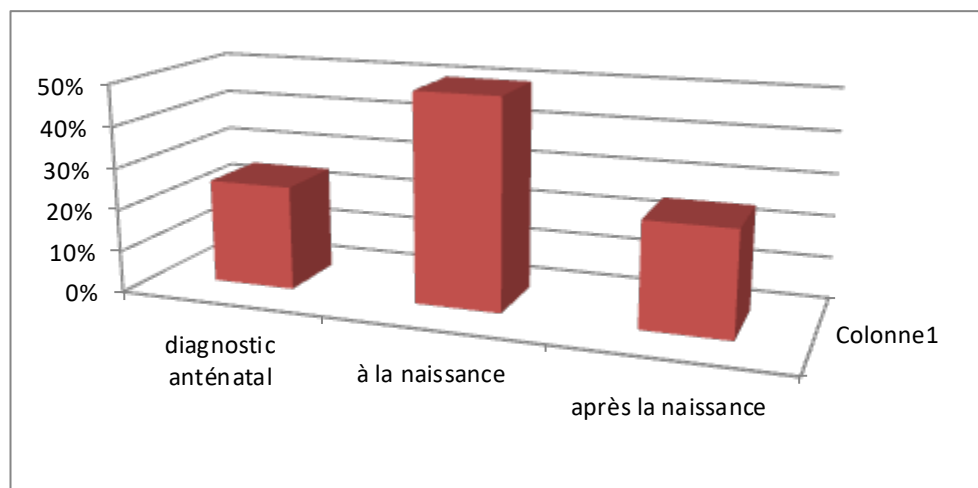


Figure 5 : La période de découverte des tératomes dans notre série

II. Etude clinique :

1. Les circonstances de découverte :

La masse tumorale était le motif de consultation pour tous les patients, associée à une rétention aigue d'urine chez un malade, à une constipation chez un cas, et à une incontinence urinaire et anale chez un patient.

Un cas de récurrence a été noté dans notre série chez un patient opéré ailleurs à l'âge de 5 mois suite à une résection incomplète de la tumeur

2. l'examen clinique

2.1. Examen de la masse :

a. La taille :

La taille tumorale variait entre 4 cm et 34cm. Avec une moyenne de 25 cm.

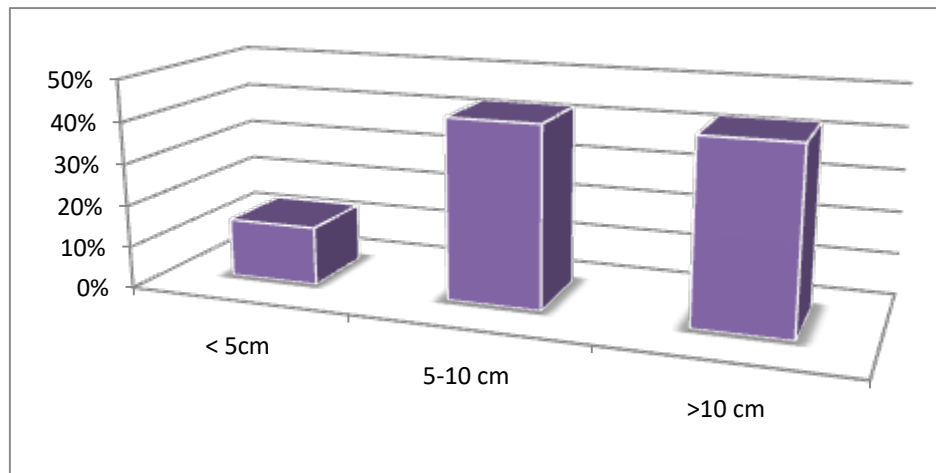


Figure 6 : Répartition des cas selon la taille tumorale dans notre série

b. La consistance :

La consistance était ferme chez 11 cas et molle chez 5 cas.

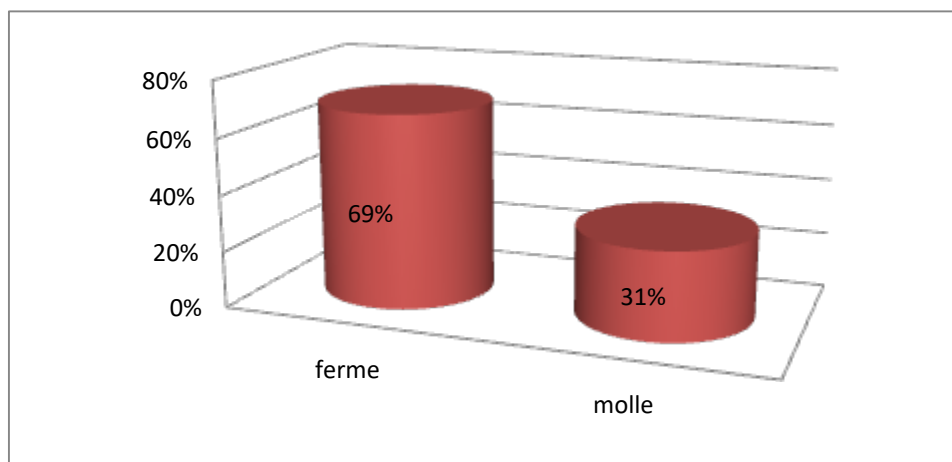


Figure 7 : Répartition selon la consistance de la masse

c. La surface

- Une masse richement vascularisée rompue chez un seul cas avec présence de saignement important au sommet.
- Une masse bilobée a été retrouvée chez 3 patients et poilue chez un seul malade.



Figure 8 : Nouveau-né ayant un grand TSC avec présence des zones d'hémorragie et d'infarctus dans la masse



Figure 9 : un TSC poilu

2.2. Examen de l'anus :

L'anus était perméable dans tous les cas, il était refoulé en avant chez 10 cas et en place chez 6 patients.

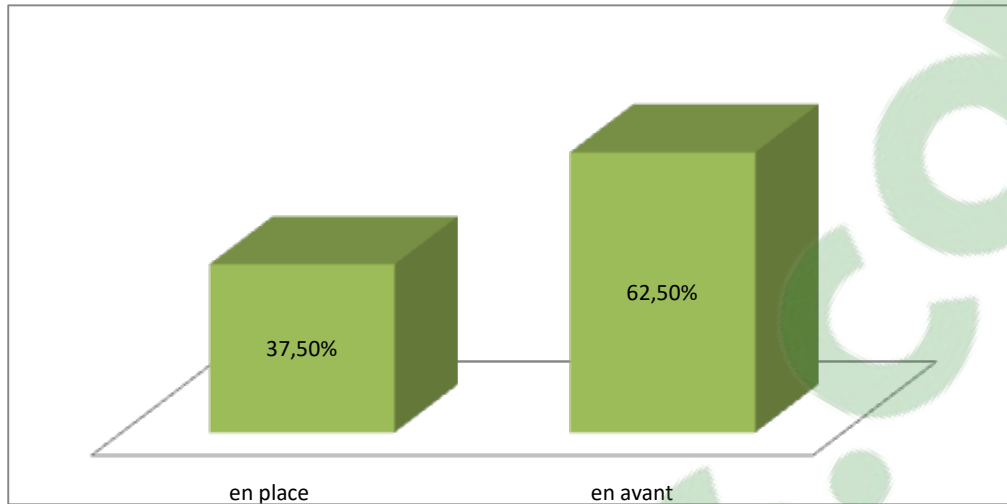


Figure 10 : Répartition selon la position de l'anus



Figure 11 : un TSC de grande taille avec anus antéposé

Le toucher rectal a été fait chez 9 malades. Il s'est révélé normal dans 2cas soit 23% et il a objectivé une masse rétro rectale chez 7 cas soit 77%.

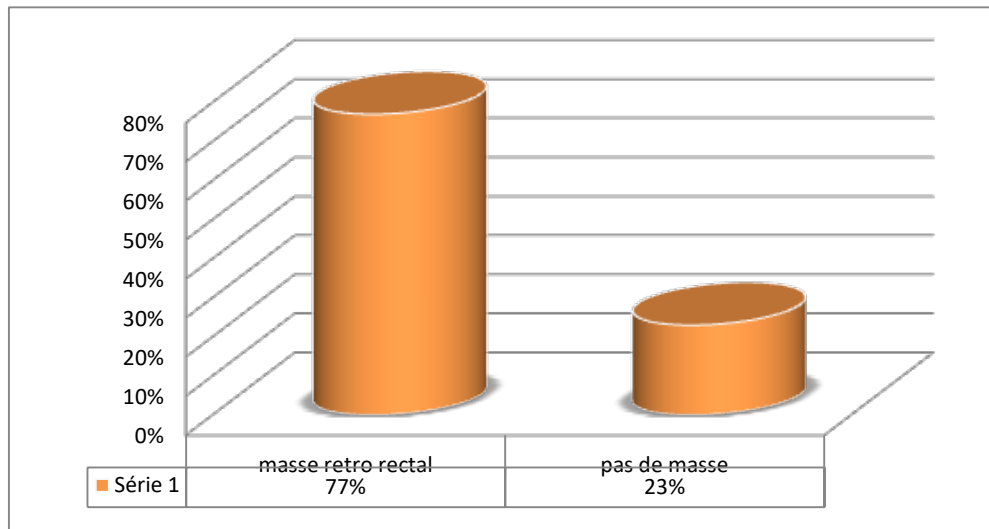


Figure 12 : Résultat du toucher rectal

2.3. l'examen général :

Dans notre série, l'examen général était normal chez 15 cas par ailleurs un patient a présenté des adénopathies inguinales bilatérales de 3 cm de diamètre

2.4. Bilan malformatif :

Dans notre étude, les malformations congénitales étaient présentes chez un seul patient (6,25%) ; il s'agit d'une luxation congénitale de la hanche bilatérale.

III. Etude para clinique :

1. Imagerie :

1.1. Radiographie standard de la masse :

Des radiographies standards du bassin ont été réalisées chez 13 patients ; la masse a été objectivée sous forme d'une opacité liquidienne dans 7 cas (54%), des calcifications intra-tumorales ont été notées chez 3 malades soit 23% et une structure osseuse chez un patient.



Figure 13 : Radiographie du rachis lombo-sacré de profil objectivant une image de tonalité liquidienne au niveau de la région sacro-coccygienne.

1.2. L'échographie abdomino-pelvienne :

L'échographie de la masse a été réalisée chez 14 patients, objectivant une masse sacro-coccygienne à structure hétérogène avec :

- ❖ une composante liquidienne prédominante chez 6 malades,
- ❖ une composante solide dans 2 cas
- ❖ une composante mixte chez 6 malades

L'échographie abdominale est revenue normale chez 9 cas, tandis qu'elle a Objectivé une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale sans retentissement parenchymateux et sans obstacle visible chez deux cas

1.3. La TDM abdomino-pelvienne :

La TDM réalisée chez 6 patients, a objectivé :

- une masse sacro-coccygienne à composante kystique chez un cas et une composante mixte dans les 5 autres cas, évoquant en premier un TSC.

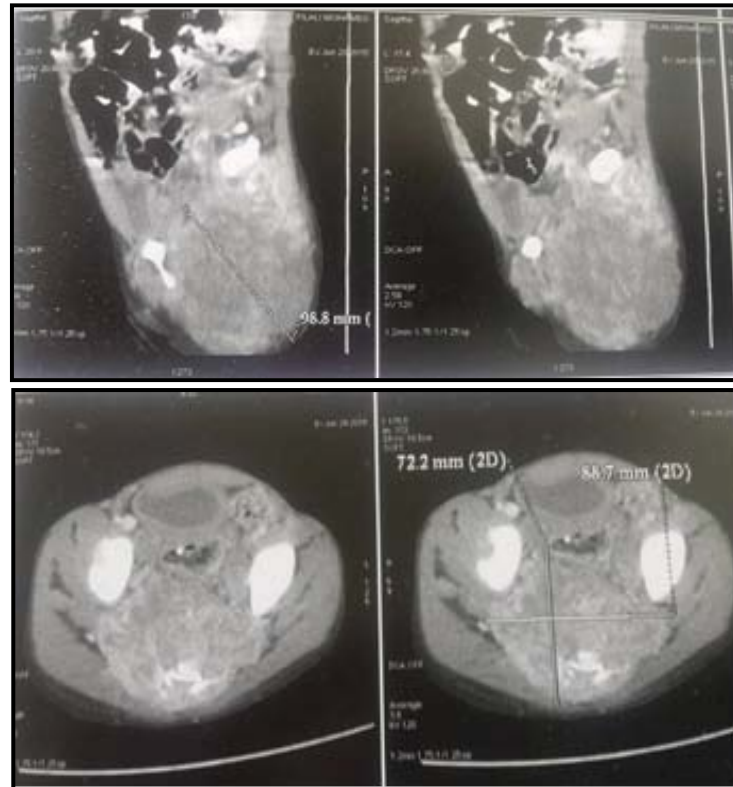


Figure 14 : Aspect scannographique d'une densité tissulaire présacrée en faveur d'un TSC

Par ailleurs, elle a permis de classer la tumeur selon la classification d'Altman en objectivant :

- ✚ Un TSC de type I chez un patient
- ✚ un TSC de type II dans 3 cas,
- ✚ un TSC de type III chez les 2 autres.

La classification des 10 cas restants a été faite en per opératoire :

- ✚ type I dans 6 cas,
- ✚ type II chez 2 patients
- ✚ type III chez les 2 autres

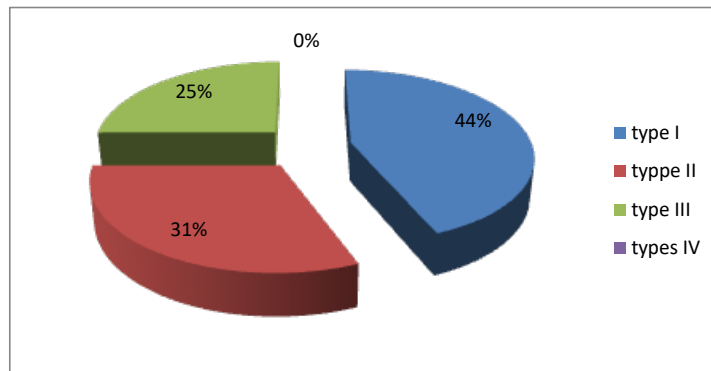


Figure 15 : Répartition des TSC selon le type anatomique d'Altman dans notre série.

1.4. Bilan d'extension :

- La radio de thorax a été faite chez 13 malades et elle a objectivé des métastases pulmonaires chez 1 malade.
- L'échographie abdominale a mis en évidence des métastases hépatiques chez un patient.
- La TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été réalisée chez 2 malades, elle a objectivé des métastases hépatiques chez les 2 malades, des métastases pulmonaires chez un d'entre eux et des métastases osseuses chez un l'autre.

Au total dans notre série on note :

- Des métastases hépatiques et pulmonaires chez un malade.
- Des métastases hépatiques et osseuses chez un cas.



Figure 16 : Aspect échographiques objectivant deux nodules hépatiques compatibles avec une localisation secondaire

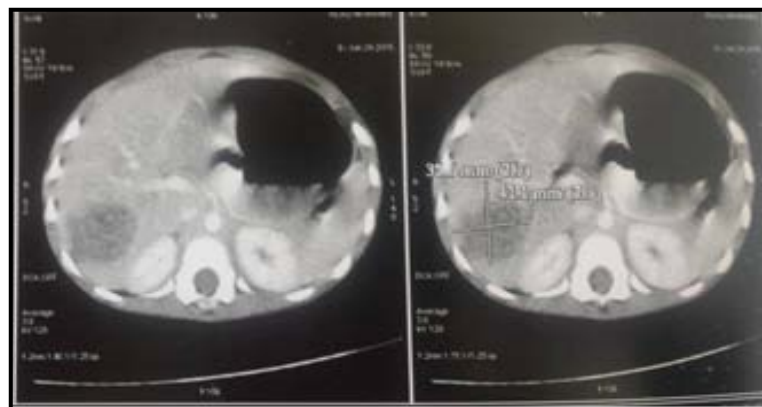


Figure 17 : Aspect scanographique en faveur d'une métastase hépatique



Figure 18 : Nodules pulmonaires sur TDM thoracique

2. Biologie :

2.1. Les marqueurs tumoraux :

Les dosages préopératoires d'AFP et de β -HCG ont été réalisés chez 12 patients.

✚ Le taux d'AFP était élevé dans 4 cas, normal chez 8 malades.

✚ Le taux de β -HCG est revenu normal dans les 12 cas.

IV. Traitement :

1. 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 table chauffante pour les nouveaux nés
- Un pansement stérile
- Et une voie veineuse avec réhydratation et une antibioprophylaxie.

2. La chirurgie :

Excepté 2 malades dont l'un a bénéficié d'une biopsie ganglionnaire et l'autre d'une biopsie d'exérèse de la masse par voie périnéale, le reste des patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical consistant à l'exérèse totale du tératome avec la réalisation systématique de la coccygectomie par voie périnéale chez 12 malades et par voie combinée chez 2 cas.



Figure 19 : Position du patient durant l'opération (en décubitus ventral)



Figure 20 : Fermeture de la plaie avec la mise en place d'un drain passif

3. Etude anatomo-pathologique :

- Un examen anatomo-pathologique de la masse après exérèse complète a été réalisé chez les 14 patients opérés, les résultats étaient en faveur :
 - d'un tératome mature pour 9 cas,
 - d'un tératome immature pour 3 patients
 - d'un tératome malin pour 2 cas.

- La biopsie de la masse a objectivé un tératome malin.
- Une biopsie ganglionnaire a été réalisée chez un patient et est revenue en faveur d'une tumeur germinale mixte de type vitelline séminomateux.

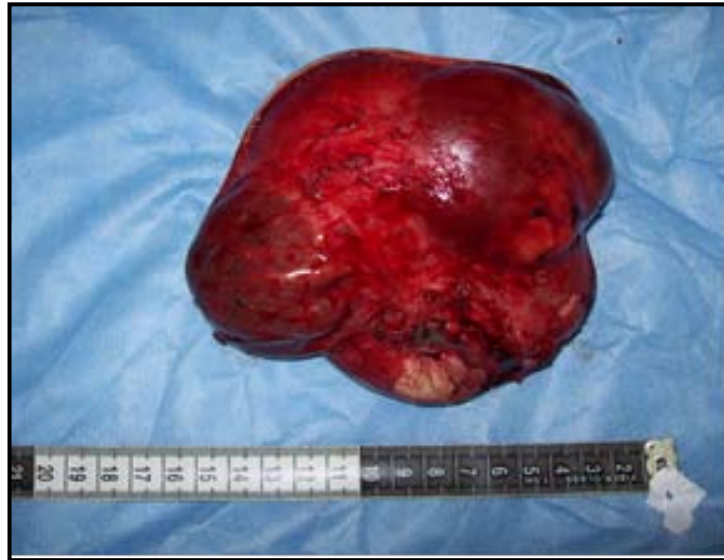


Figure 21: image d'une pièce opératoire d'un TSC

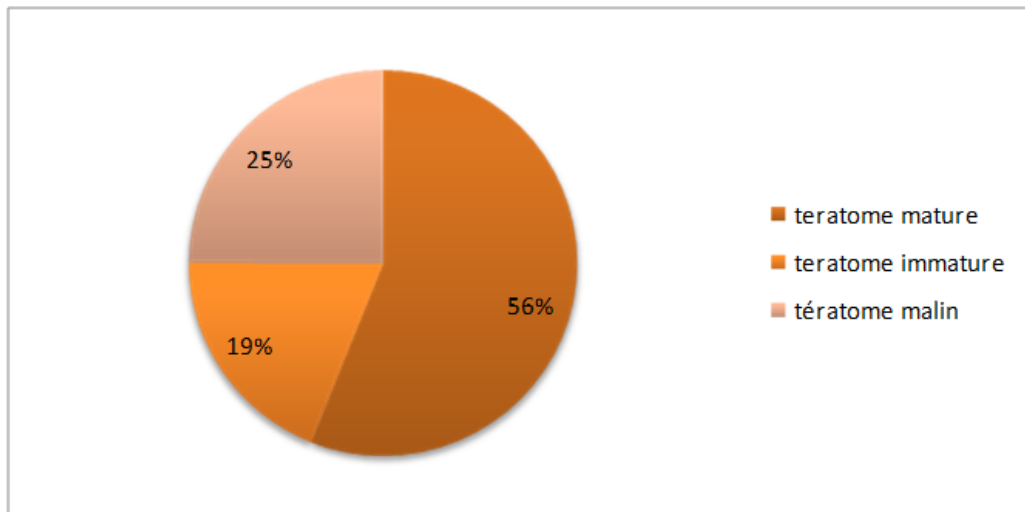


Figure 22 : Répartition des TSC selon le type histologique dans notre série

4. La chimiothérapie :

- Deux cas ont bénéficié d'une chimiothérapie néo-adjuvante à base de 5 cures de VIP :
 - ✚ Une patiente âgée de 14 mois.
 - ✚ Un patient âgé de 3 ans ayant des métastases pulmonaires et hépatiques.
- Une chimiothérapie palliative à base de 3 cures de VBP suivies de 2 cures de VIP a été administrée chez une patiente âgée de 11 mois ayant des métastases ganglionnaires, hépatiques et osseuses.

V. Evolution :

- **L'évolution immédiate** a été marquée par un lâchage des sutures après une semaine chez un cas, nécessitant une reprise chirurgicale.
- **L'évolution au long cours :**
 - L'évolution au long cours était bonne pour 5 cas.
 - Une constipation chronique chez un cas.
 - Deux patients ont été perdus de vue.
 - Trois cas ont été référés au service d'oncologie pédiatrique pour complément de prise en charge.
 - Deux cas de décès ont été notés, ayant respectivement 4 et 11 jours suite à un choc septique soit 12,5% des cas.



DISCUSSION

I. Historique :

Etymologiquement, le mot « tératome » découle d'un terme grec signifiant « tumeur monstre » (teratos = monstre et ome = tumeur).

La première description d'un TSC a été inscrite sur une tablette cunéiforme Chaldéenne, datée d'environ 2000 ans avant JC [8].

Le premier rapport incontestable de ce que nous appelons maintenant TSC était celui de Ph. Peu, un obstétricien français du XVIIe siècle [9]. Toutefois, la première description exacte de cette tumeur fut faite par Saxtoph et Duvigneaut en 1790.

En 1841, Stanley décrit en détail un cas typique de TSC sous le nom de tumeur pelvienne congénitale. La première résection réussie d'une telle tumeur fut effectuée par Blizard chez une fillette de deux ans [10].

En 1869, Rudolf Virchow, dans la première édition de son livre, « Die krankhaften Geschwiilste », a introduit le terme de tératome pour désigner ces tumeurs monstrueuses [9].

Les données récentes sur l'étiologie du TSC ont été exposées par Steinmann dans sa thèse de doctorat en 1905 [8].

En 1973, les travaux d'Altman et al. [11] ont permis de mettre au point une classification des TSC en fonction de leurs topographies, celle-ci est restée classique.

L'exérèse chirurgicale complète est le traitement de choix depuis les premières décennies du 20ème siècle [8].

II. Rappel :

1. Rappel embryologique : [12]

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

1.1. La première semaine : (Fig.23)

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

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

1.2. La 2ème semaine : (Fig.24)

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

- La cavité amniotique.
- La vésicule vitelline primaire.

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

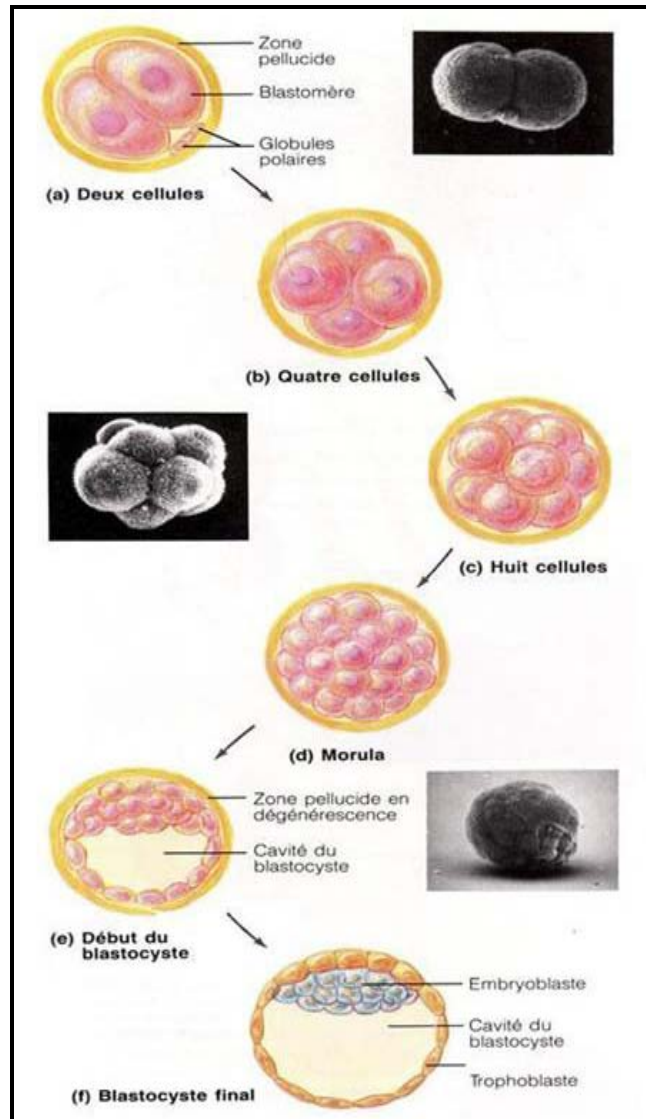


Figure 23 : Les étapes de la segmentation [12] :

- a) Deux cellules : représentation schématique et photomicrographie correspondante.
- b) Quatre cellules.
- c) Huit cellules.
- d) La morula : une boule solide de blastomères.
- e) Schéma et photomicrographie correspondante du blastocyste au début de sa formation :

La morula s'évide, se remplit de liquide et s'échappe de la zone pellucide. f) Blastocyste final, constitué d'une sphère externe de cellules trophoblastiques et d'un amas excentrique de cellules appelé embryoblaste. Remarquez que le blastocyste final n'est que légèrement plus gros que les deux cellules du début, car les cellules n'ont pas le temps de croître beaucoup entre les divisions.

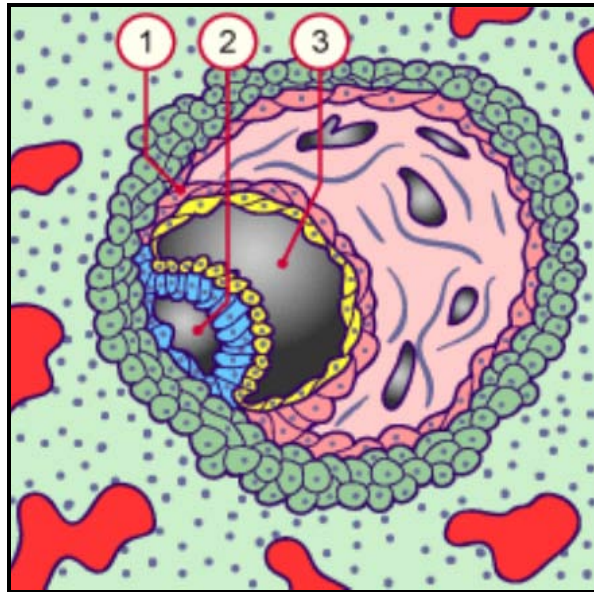


Figure 24 : Disque embryonnaire didermique (12 jours)[12]:

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

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

1.3. La 3ème semaine : (Fig.25)

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

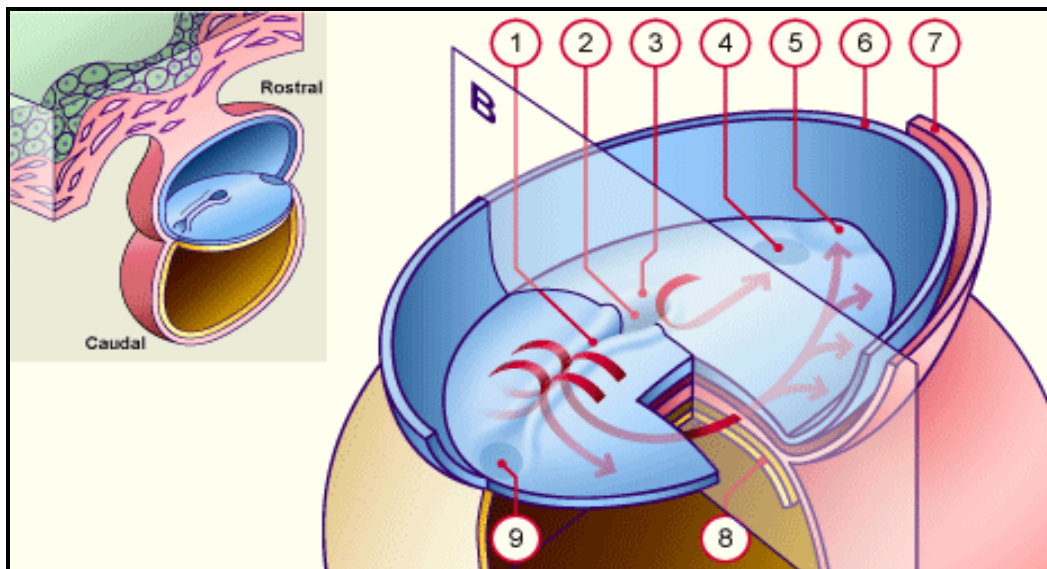


Figure 25: Disque embryonnaire vu par sa face supérieure (dorsale) (12-17 jours) [12].

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

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

NB : 1+2+3= ligne primitive

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

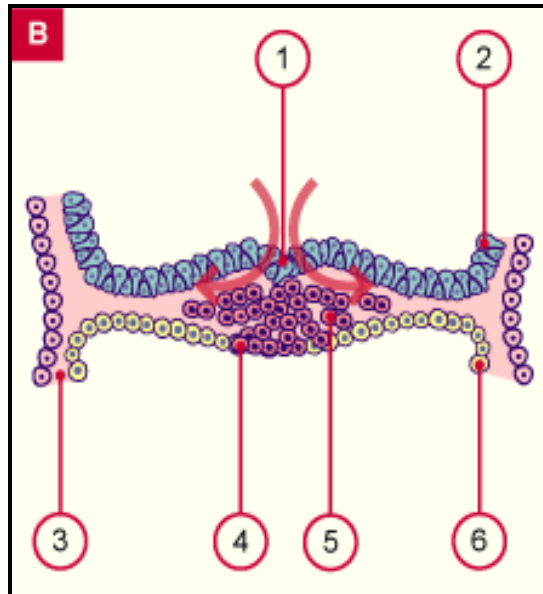


Figure 26 : Section transversale au niveau du sillon primitif au moment de la gastrulation montrant l'invagination des cellules épiblastiques formant le futur mésoblaste ainsi que l'entoblaste qui va progressivement remplacer l'hypoblaste [12].

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

Le mésoblaste se subdivise en 3 parties: para-axiale, intermédiaire et latérale. La partie para-axiale, voisine de la notochorde, subit une division segmentaire pour former les somites.

La partie latérale du mésoblaste est divisée en deux lames: la somatopleure et la splanchnopleure, qui ensemble délimitent le coelome intraembryonnaire.

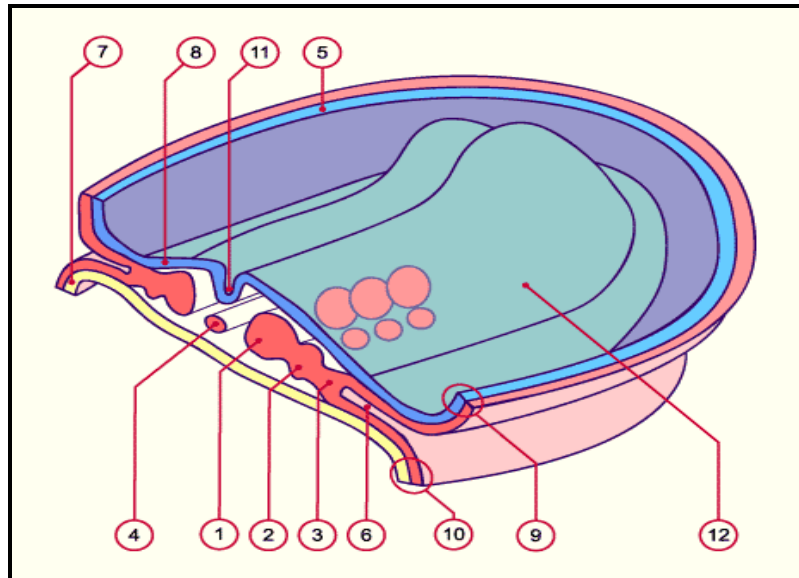


Figure 27: Représentation schématique de la section transversale et de la vision dorsale de l'embryon vers le 25ème jour montrant en rose le mésoblaste intra-embryonnaire [12].

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

De chaque côté de la ligne médiane il se forme le mésoblaste para-axial (1er renflement) se prolongeant par le mésoblaste intermédiaire (2ème renflement) qui va s'affiner latéralement et se dédoubler pour circonscrire le coelome intra-embryonnaire et participer à la formation de la splanchnopleure et la somatopleure

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

Les bords de cette gouttière constituent les crêtes neurales, à l'origine de la plus grande partie du système nerveux périphérique.

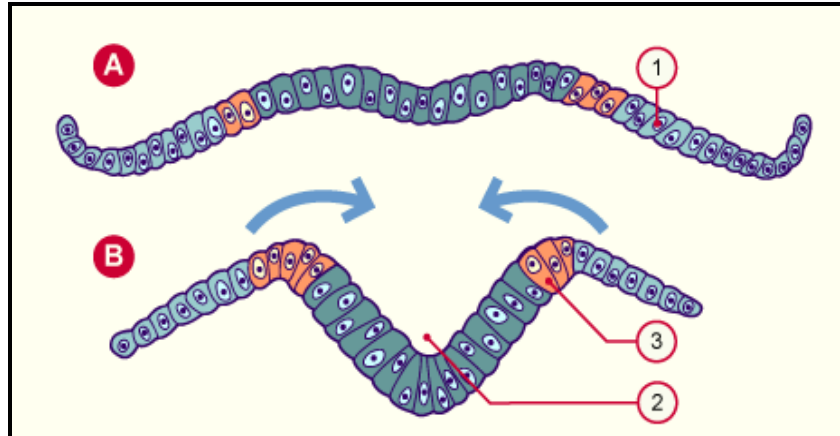


Figure 28 : Début de la neurulation dans la région cervicale avec ébauche de formation de la gouttière neurale [12]. En orange figurent les cellules de la future crête neurale. Les flèches indiquent le sens du plissement latéral

- A- Plaque neurale
- B- Gouttière neurale
- 1- Epiblaste
- 2- Gouttière neurale
- 3- Crête neurale

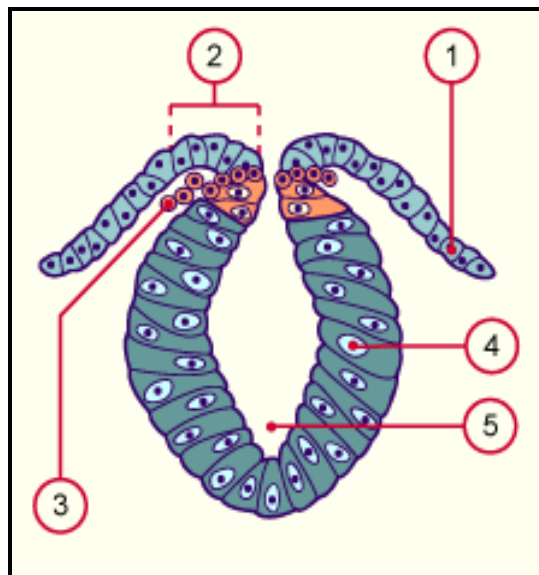


Figure 29 : Crête neurale en migration (Stade gouttière neurale) [12]

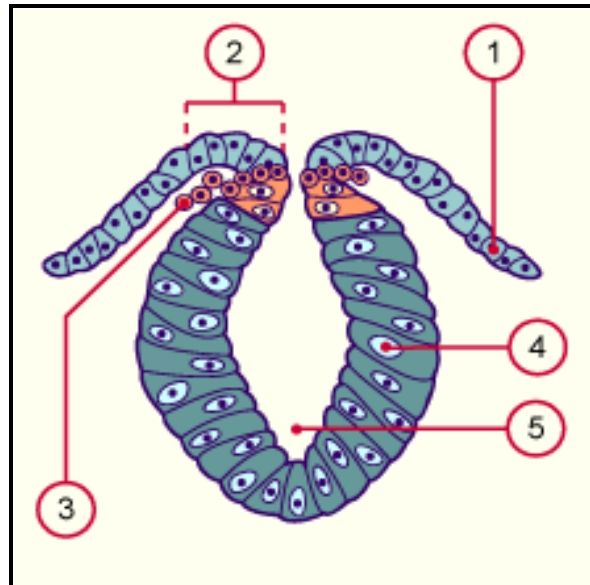


Figure 30 : Crête neurale après séparation (stade tube neural) [12]

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

Figure 29, Figure 30: Formation à partir de la plaque neurale de la gouttière neurale et finalement du tube neural. Des amas de cellules se détachent des lèvres latérales de la plaque neurale, constituant les crêtes neurales. En quittant le neuro-épithélium les cellules des crêtes neurales perdent leur caractère cohésif.

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

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

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

2. Rappel étiopathogénique:

Plusieurs hypothèses avec un point commun : ces tumeurs peuvent contenir des tissus plus ou moins différenciés, parfois organoïdes associés entre eux, dérivant de l'endo, du méso, et de l'ectoblaste. Les tératomes dérivent donc probablement des cellules multipotentes.

2.1. La théorie blastomérique : [13]

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

2.2. Théorie dysgénique : [14,15, 16]

Ce tératome serait une tumeur provenant de cellules et de tissus embryonnaires qui se multiplient pour leur propre compte, sans organisation précise, en échappant aux actions inductrices normales de l'embryogenèse, soit après avoir été séparés précocement de leurs congénères par fragmentation intempestive de la ligne primitive, soit par anomalie dans la mise en place du nœud du HENSEN et du chordomésoblaste.

a. Théorie de la gémellité:

Anomalie lors de l'apparition de la ligne primitive qui est alors bifide. L'une des branches évolue normalement alors que l'autre, pour des raisons mécaniques ou circulatoires, subit une évolution monstrueuse donnant naissance à un tératome adhérent à l'axe somatique véritable jumeau de leur porteur. Certains parlent de jumeau en raccourci foetus in fetu.

b. Théorie du nœud du HENSEN :

Le nœud de HENSEN est une région des plus riches en cellules multipotentes à capacités mésodermiques et endodermiques. Des cellules se détacheraient du nœud et évolueraient ultérieurement pour leur propre compte. Cette théorie permet de classer le TSC dans les tumeurs congénitales.

c. Théorie de la parthénogenèse [14,15].

L'origine du TSC c'est une prolifération de cellules germinales, croissant à la manière d'un embryon, comme si elles avaient été fécondées sur le mode d'une parthénogenèse. De pareilles cellules extérioriseraient un potentiel embryogénique en se multipliant. La tumeur devrait être appelée « fils » de son porteur. Les gonocytes primordiaux migrent à partir du sac vitellin pour coloniser les crêtes génitales développées à partir de l'épaississement de l'épithélium coelomique : Cette notion de migration pourrait expliquer les différentes localisations des TSC.

La prédominance féminine des TSC est un argument en faveur de cette théorie, car la différenciation ovarienne à partir de la gonade primitive est plus tardive que la différenciation testiculaire : les risques d'échappement au contrôle hormonal de ces cellules totipotentes sont donc plus importants.

3. Rappel sur les marqueurs biologiques :

Les marqueurs tumoraux sériques occupent une place prépondérante dans la prise en charge des TGM à la fois pour en faire le diagnostic mais également pour la surveillance de l'efficacité du traitement ou pour la détection d'éventuelle rechute.

Ces marqueurs sont représentés par l'AFP, marqueur des tumeurs vitellines, l'hCG, marqueur du CC et dans une moindre mesure du germinome[17]

3.1. L'alpha-fœtoprotéine (AFP) : [17, 18,19]

L'alpha-fœtoprotéine (AFP) est une glycoprotéine ayant un poids moléculaire de 61 000-75 000 Da.

L'AFP humaine est une alpha-globuline à chaîne unique contenant 590 acides aminés et sa séquence a été clarifiée. Elle a également 3,4% de teneur en glucides.

Il apparaît au début de la période embryonnaire, des traces ont déjà été détectées à 4 Semaines de gestation. Ensuite la concentration sérique d'AFP augmente rapidement jusqu'à ce qu'elle atteigne son pic à 14 semaines de gestation, puis diminue régulièrement par la suite.

L'AFP est produite chez le fœtus en développement par le sac vitellin et le foie fœtal en quantités égales [18]. Sa demi-vie est comprise entre cinq et sept jours [17].

À l'âge de 13 semaines de la post conception, le sac vitellin dégénère et le foie fœtal devient le site principal de synthèse.

La synthèse de l'AFP cesse presque à l'accouchement, il en résulte une baisse exponentielle des concentrations sériques de l'AFP de moins de 10ng / ml pendant la première année de vie.

Le rôle biologique de l'AFP n'a pas encore été défini. En raison de sa similitude biochimique avec l'albumine, il a été postulé qu'elle pourrait être une protéine porteuse, voire participé au métabolisme de la bilirubine. Elle peut avoir également une fonction immunorégulatrice pendant la grossesse.

Malgré le mystère concernant son rôle biologique, cette hormone peut avoir un intérêt, diagnostique. En effet, des concentrations sériques élevées sont observées en cas de certaines tumeurs, comme le carcinome hépatocellulaire, l'hépatoblastome et les tumeurs des cellules germinales [18].

L'interprétation du taux de l'AFP reste difficile car il est physiologiquement élevé durant le développement fœtal et à la naissance.

Tsuchida et al. [19] ont proposé un graphique permettant l'interprétation des taux de l'AFP en désignant les valeurs normales chez 61 nouveaux nés normaux, âgés de 0 à 300 jours (Fig.20) :

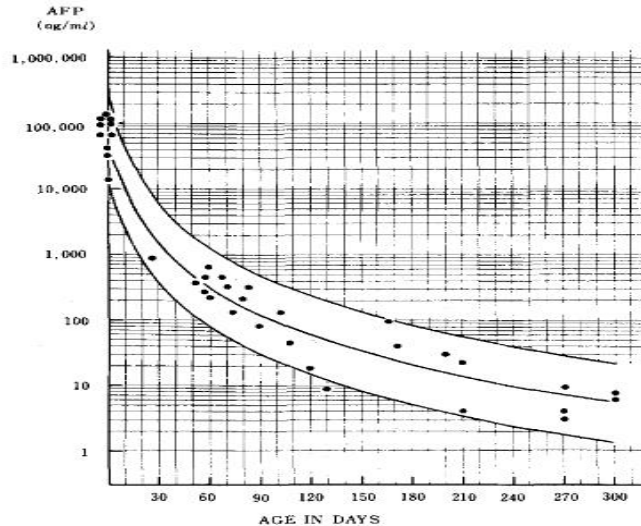


Figure 30 : Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge [19]

3.2. La gonadotrophine chorionique humaine (hCG) :

L'hormone chorionique gonadotrope humaine (hCG) est le premier message hormonal produit par le placenta vers l'organisme maternel.

C'est une glycoprotéine complexe Spécifique de l'espèce humaine, composée de deux sous-unités fortement glycosylées, d'environ 37 kDa :

- ✓ La sous-unité alpha (α -hCG) est identique aux hormones gonadotrophines hypophysaires (FSH, LH, TSH).
- ✓ Les sous unités bêta (β -hCG) sont distinctes pour chacune des hormones et confèrent la spécificité biologique de l'hormone [20]

À part la tumeur du site d'implantation placentaire, toutes les tumeurs trophoblastiques, bénignes ou malignes, sécrètent la fraction β de l'hormone gonadotrophine chorionique (β - hCG) dont le taux plasmatique ou urinaire est proportionnel au volume tumoral [21].

4. Rappel anatomo-pathologique :

4.1. Les tératomes :

Les tératomes ou dysembryomes sont des tumeurs dérivées de cellules à potentiels multiples, composés en proportion variable de tissus issus des feuillets endoblastique, mésoblastique et ectoblastique ils apparaissent précocement dans la division cellulaire embryonnaire [22].

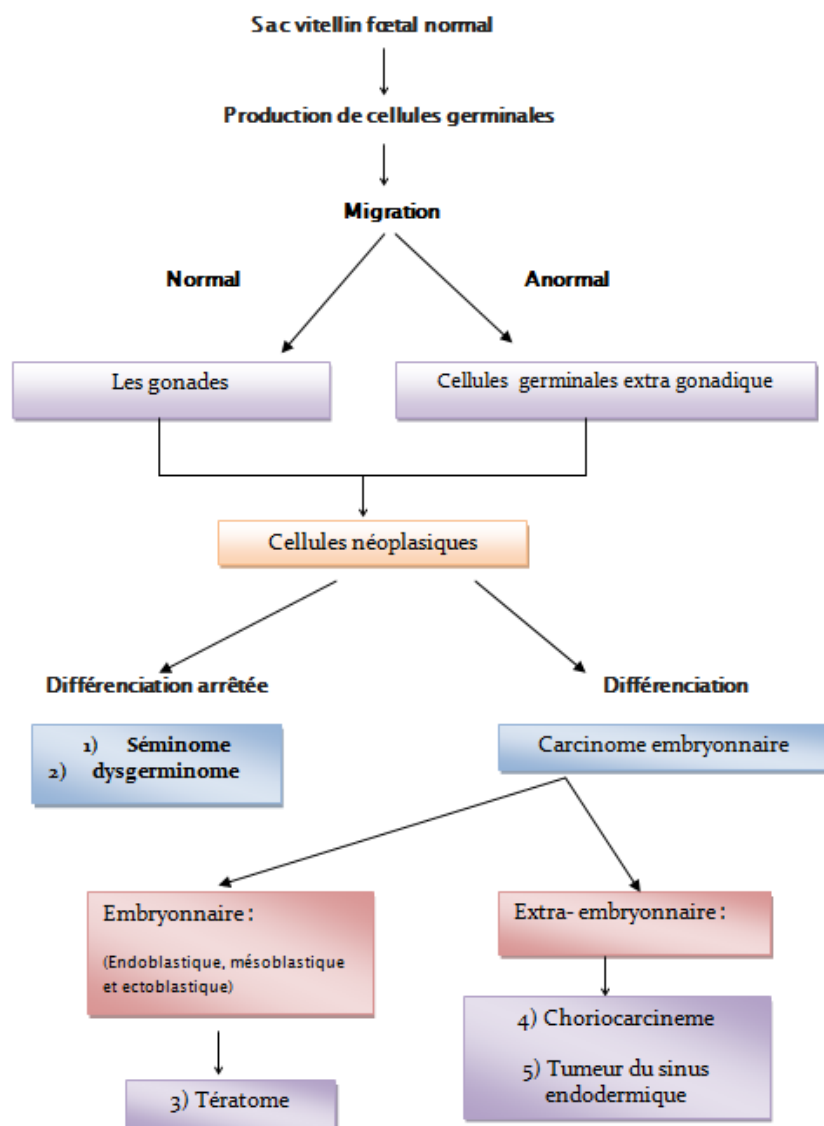


Figure 21: Développement des cellules des tumeurs germinales [22]

La majorité des anatomopathologistes ne requièrent pas la présence des 3 lignées cellulaires pour confirmer leur diagnostic de tératome en acceptant des exemples composés d'un feuillet uniquement [23].

Ils peuvent avoir différentes localisations (sacro-coccygienne, gonades, tête et cou, médiastin, paroi abdominale, cerveau, moelle épinière, foie). Parmi ces différentes localisations, les TSC sont les plus fréquents (plus de 50%), les tératomes ovariens venant au 2ème rang (Tableau I) [24] :

Tableau I : Fréquence des TSC dans les différentes localisations [24]

| Localisation | Fréquence (%) |
|-------------------------|---------------|
| Sacro-coccygienne | ~50 |
| Ovariennne | 25-30 |
| Médiastinale | ~7 |
| Cervico-faciale | 6 |
| Système nerveux central | 5 |
| Testiculaire | 3-5 |

5. Les tératomes sacro-coccygiens : [11, 25, 26, 27, 28,29]

5.1. Macroscopie :

L'aspect de ces tumeurs est très variable. La présentation la plus typique est celle d'une masse découverte à la naissance. La taille et le poids sont variables, il peut s'agir d'une petite masse sacrée, ou d'une masse énorme comprenant presque la moitié du poids du bébé. Les lésions peuvent être kystiques, solides, ou mixtes :

- Les tératomes solides sont les plus rares, mais ils ont un haut potentiel de malignité.
- Les tératomes kystiques sont généralement bénins et de bon pronostic. On pense que l'origine du liquide est la présence des plexus choroïdes fonctionnels au sein de la masse et qui produisent du liquide céphalorachidien.
- Les tératomes mixtes sont les plus fréquents.

La peau recouvrante peut être d'aspect normal, tendue et brillante, rugueuse et ridée, hémangiomateuse, ou ulcérée.

La croissance tumorale peut être dans le sens médian, produisant une masse pendante ou peut s'étendre préférentiellement à un côté, se présentant comme une masse fessière distincte ou simplement comme une asymétrie fessière mineure.

5.2. A la coupe :

La nature des TSC est facilement reconnue surtout si l'on trouve des cheveux, des zones de sébum, des fragments osseux ou cartilagineux, des dents ou parfois des structures organoïdes.

5.3. Microscopie :

Les TSC sont généralement dérivés des trois couches cellulaires ecto, méso et endodermique. Ces tissus seront plus ou moins associés entre eux, avec semble-t-il, une prédominance des tissus nerveux neurogliaux retrouvés dans 60 à 90% des cas. Le facteur déterminant est la différenciation plus ou moins importante des tissus dans la tumeur

a. Les tératomes bénins ou matures [30]:

70% des tumeurs bénignes sont composées de structures tissulaires matures. Les différents prélèvements peuvent montrer des tissus bien différenciés, organoïdes, contenant des structures nerveuses, osseuses, cartilagineuses, respiratoires, intestinales etc.... alternant des éléments solides et kystiques, associés ou isolés.

b. Les tératomes immatures : [31, 32]

Ce sont des tumeurs contenant du tissu embryonnaire en voie de différenciation.

Dans la plupart des cas, il s'agit de tissu neurogène, parfois il peut être rénal ou parenchymateux primitif.

Ces tératomes immatures sont divisés en 4 types selon l'importance des éléments immatures d'après la classification faite par Norris à propos des tératomes ovariens :

GRADE 0: Absence d'élément immature, pas ou peu d'activité mitostatique, pas de neuro-épithélium primitif.

GRADE 1: Mise en évidence des éléments immatures Neuro-épithéliaux limités dans un champ à faible grossissement.

GRADE 2 : 1 à 4 champs de faible grossissement mettent en évidence des éléments immatures.

GRADE 3: Plus de 4 champs contiennent des éléments Immatures. Ils représentent 6% des tératomes sacro-coccygiens [33].

c. Les tératomes malins [34] :

Les tumeurs malignes, qui représentent environ 13,2% des tératomes sacrococcygiens, sont essentiellement des tumeurs solides avec des calcifications intra-tumorales, critères de maturation. Les tumeurs à contenu liquide auraient un moindre risque de transformation maligne.

Selon l'OMS. [35] les tumeurs germinales sont constituées de cinq groupes histologiques :

- Le dysgerminome ou séminome.
- La tumeur du Sac vutellin.
- Le chroiocarcinome.
- Le carcinome embryomnaire.
- Le tératome

Les TSC malins sont des tumeurs germinales malignes non séminomateuses, ils représentant 22% de ces tumeurs germinales malignes [36].

c.1. Carcinome embryonnaire

Troisième TGM en termes de fréquence, il réalise histologiquement des massifs de cellules atypiques de grandes tailles, volontiers nucléolées. En plus des cytokératines, les cellules tumorales expriment le CD30 dans la quasi-totalité des cas, élément important pour le diagnostic

différentiel d'une métastase. Elles n'expriment pas — ou de façon focale — les autres marqueurs de TG : alpha-fœtoprotéine (AFP) et HCG [36].

c.2. Tumeur du sac vitellin (également appelée yolk sac tumor)

Rare, leur aspect macroscopique est celui d'une tumeur solide, blanchâtre. L'aspect histologique est très variable pouvant associer au sein d'une même tumeur des zones solides, micro et/ou macrokystique, glandulaire, myxoïde, hépatoïde...

La mise en évidence de corps de Schiller Duval (petites structures gloméruloïdes), inconstante, est très évocatrice. L'IHC est indispensable montrant le plus souvent une expression de l'AFP [36].

c.3. Choriocarcinome

Il s'agit généralement d'une très volumineuse tumeur siège d'importants remaniements hémorragiques et nécrotiques. Histologiquement elle est composée d'un contingent syncytiotrophoblastique (grandes cellules multinucléées, très atypiques) et d'un contingent cytotrophoblastique. Le diagnostic sera conforté par la positivité du contingent syncytiotrophoblastique pour la HCG. Le diagnostic différentiel inclut essentiellement un carcinome embryonnaire et une métastase [36].

5.4. La dissémination tumorale [37] :

Se fait par :

- Récidive locale : chaque fois que l'exérèse est incomplète, même pour les tumeurs matures.
- Ensemencement intra-cavitaire : surtout dans la cavité abdominale, il faut connaître la possibilité de greffes péritonéales de tissu nerveux mature dont les éléments semblent non évolutifs et bien tolérés.
- Voie lymphatique : dans les ganglions drainant la région tumorale.
- Voie sanguine : surtout vers les poumons et le foie, rarement vers les vertèbres ou la moelle osseuse.

6. Classification anatomique d'Altman :

En 1974, ALTMAN et al [11]. ont proposé une classification topographique des tératomes sacro-coccygiens dans leur rapport à l'American Academy of Pediatric Surgery (Figure 31) :

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

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

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

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

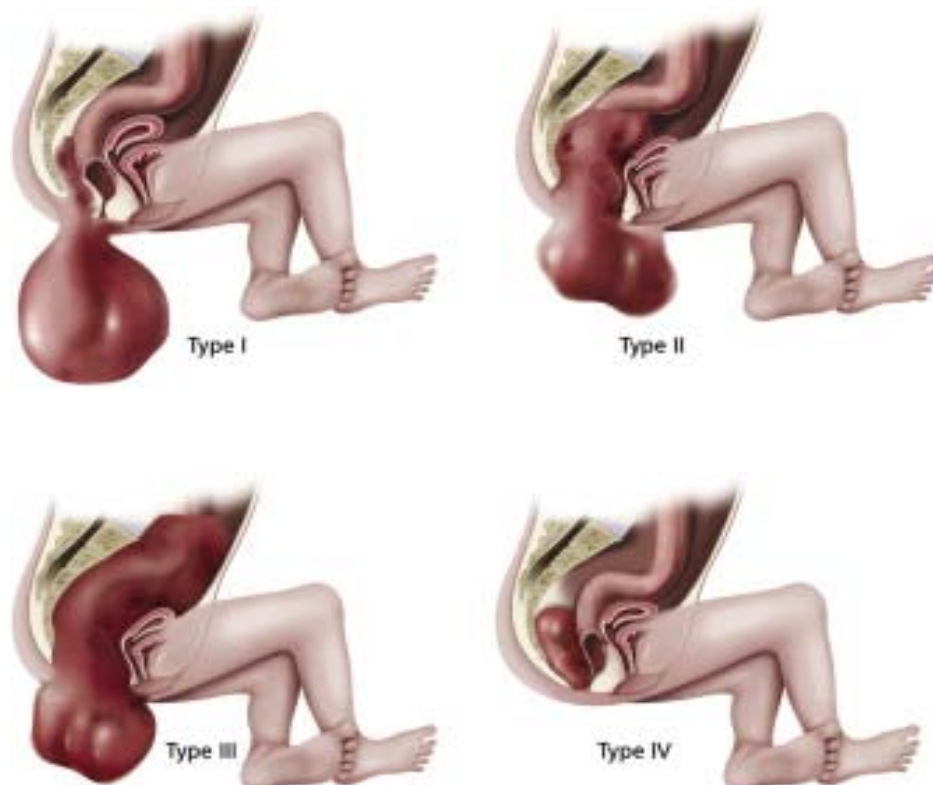


Figure 22: Classification de l' American Academy of Pediatric Surgical Section Survey (AAPSS) (Selon Altman [11]) [38].

III. Epidémiologie :

1. Fréquence :

Dans les anciennes études (Altman et al [11]. en 1974, et Pantoja et al [39]. en 1976), L'incidence globale des TSC se situe entre 1 pour 35 000 à 40 000 naissances vivantes. Alors que l'incidence de cette entité avait déjà été signalée plus élevée dans d'autres études plus récentes faites pendant la période suivante (1987-2013)(Tableau II).cela est dû dans l'étude scandinave à l'utilisation de l'ensemble des registres nationaux de naissance et dans les autres études à l'inclusion la population étudiée des cas de TSC prénatals (des avortements spontanés, les grossesses interrompues et les mortalités néonatales) et postnatals [40].

Tableau II: L'incidence des TSC dans différentes séries. [40]

| Série | Période d'étude | Les pays d'étude | Incidence |
|-----------------------|-----------------|------------------|-----------|
| Derikx et al. [41] | 1990 - 2003 | Les Pays-Bas | 1/28500 |
| Forrester et al. [1] | 1986 - 2001 | USA, Hawaii | 1/23300 |
| Swamy et al. [42] | 1985 - 2006 | L'Angleterre | 1/27 500 |
| Pauniahoo et al. [43] | 1987-2008 | Finlande | 1/10 700 |
| Hambraeus et al. [40] | 2000-2013 | Suède | 1/14000 |

Malgré cette rareté le TSC occupe le 1er rang des tératomes du nouveau-né [44]; le 2^{ème} rang des tumeurs néonatales après les lymphangiomes et le 3^{ème} rang des tumeurs retro-péritonéales de l'enfant, après les neuroblastomes et les néphroblastomes [30].

2. Age:

Dans les différentes séries retrouvées dans la littérature les moyennes d'âge étaient différentes allant de 4 jours à 11 mois avec des extrêmes d'âge allant de 1 jour à 5 ans [11, 45, 46, 47,48, 49, 50]

Dans notre série la moyenne d'âge de nos patients était de 6,3 mois avec des extrêmes allant de 1 jour à 3ans. (Tableau III)

Tableau III : Répartition des cas de TSC selon l'âge

| La série | Nombre de cas | Les extrêmes d'âge | Moyen d'âge |
|--------------------|---------------|--------------------|-------------|
| Altman et al.[11] | 403 | 1jr-6 mois | - |
| Rescola et al.[45] | 126 | 1,5-34 mois | 11 mois |
| Kundal et al.[46] | 36 | 1jr-4 ans | 4jrs |
| Barakat et al.[47] | 22 | 2mois-4 ans | - |
| Perreli et al.[48] | 17 | 1jr-3ans | - |
| Bittman et al.[49] | 25 | 1jr-3 ans | 2 mois |
| Sayed et al. [50] | 19 | 10 jrs-5ans | - |
| Notre série | 16 | 1jr-3ans | 6,3 mois |

3. Sexe- Ratio :

Une prédominance féminine est notée dans notre série ce qui concorde avec la plupart des autres études. [2, 3, 11, 22, 47,54] (Tableau IV) :

Tableau IV : Répartition des TSC selon le sexe dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Sexe féminin | Sexe masculin |
|-----------------------|---------------|--------------|---------------|
| Chridan et al. [2] | 38 | 81,6% | 18,4% |
| Schmidt et al. [3] | 23 | 82,6% | 17,4% |
| Altman et al. [11] | 403 | 74% | 26% |
| Niramis et al. [22] | 57 | 77% | 23% |
| Rescola et al. [45] | 126 | 74% | 26% |
| Brakat et al. [47] | 22 | 73% | 27% |
| Perreli et al. [48] | 17 | 71% | 29% |
| Mahour et al. [51] | 48 | 67% | 33% |
| Havrànek et al. [52] | 25 | 60% | 40% |
| Gabra et al. [53] | 33 | 85% | 15% |
| De Backer et al. [54] | 70 | 77% | 23% |
| Benachi et al. [55] | 44 | 66% | 34% |
| Usui et al. [56] | 85 | 73% | 27% |
| Notre série | 16 | 75% | 25% |

4. Hérédité :

Des cas familiaux de TSC ont été décrits par Ashcraft et Holder [57] qui suggèrent que la tumeur est héritée de façon autosomique dominante.

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

- ✓ un sexe ratio équilibré,
- ✓ une faible prévalence des formes malignes,
- ✓ des malformations associées plus au moins constante avec en particulier :
 - ✚ anomalies sacrées,
 - ✚ sténoses ano-rectales,
 - ✚ reflux vésico-urétéraux.

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

5. Gémellité :

Plusieurs auteurs ont rapporté la présence de la gémellité dans les antécédents familiaux des patients ayant un TSC [28, 58, 59, 60].

Dans notre étude, on n'a pas trouvé la notion de gémellité (Tableau V).

Tableau V : pourcentage de gémellité dans différentes série

| Série | Période d'étude | Présence d'ATCD familial de gémellité |
|----------------------|------------------|---------------------------------------|
| Ein et al. [28] | 1654-1979 | 12% |
| Gross et al. [58] | 1920-1950 | 50% |
| Grosefld et al. [59] | 1960-1975 | 9% |
| Hedrick et al. [60] | 1995-2003 | 10% |
| Notre série | 2008-2016 | 0% |

6. Période de découverte :

6.1. Diagnostic anténatal :

L'âge de diagnostic anténatal étaient différents selon les études .dans les deux séries de tongson et al. [7] et Ho et al. [64], le diagnostic anténatal a été fait à partir de la 13^{ème} SA

Dans notre étude, le diagnostic anténatal a été fait chez 4 patients entre 25–38 SA. Ces résultats sont comparables à plusieurs études de la littérature [56, 60,65] (Tableau VI).

Tableau VI : L'âge de diagnostic anténatal dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Période d'étude | L'âge de diagnostic (SA) |
|------------------------|---------------|-------------------|--------------------------|
| Tongsong et al.[7] | 4 | 1989–1998 | 13 – 27 |
| Swamy et al. [42] | 19 | 1985–2006 | 18–20 |
| Benachi et al.[55] | 44 | 1983–2003 | 15 – 33 |
| Usui et al. [56] | 97 | 2000–2009 | 15 – 36 |
| Hedrick et al. [60] | 30 | 1995–2003 | 19 – 38,5 |
| Grisoni et al. [61] | 7 | 1980–1985 | 21–35 |
| Westerburg et al. [62] | 17 | 1986–1998 | 17 – 33 |
| Makin et al. [63] | 41 | 1993–2004 | 17 – 31 |
| Ho et al. [64] | 8 | 1996–2006 | 13–22 |
| Yao et al. [65] | 17 | 2003–2012 | 22–37 |
| Notre série | 4 | 2008–20016 | 25_38 |

6.2. Diagnostic à la naissance :

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

Dans notre série, 50 % des patients ont été découverts à la naissance.

6.3. 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 [10].

6.4. Diagnostic à l'âge adulte :

Bien que 90% des TSC chez les nouveau-nés soient visibles à l'extérieur, la majeure partie du TSC chez l'adulte se présente comme une masse intrapelvienne. Ils peuvent être asymptomatiques dans la phase initiale, mais les symptômes apparaissent lorsque la masse augmente de taille exerçant un effet de masse.

Les patients peuvent se plaindre de lombalgie, de fistule chronique, ou des symptômes obstructifs des voies gastro-intestinales ou génito-urinaires, comme la constipation, une infection récurrente des voies urinaires ou la rétention urinaire. On peut également observer un engorgement veineux des membres inférieurs et des pertes des forces motrices des membres inférieurs [66]

Seuls quelques cas ont été décrits dans la littérature ; la série la plus large est celle de Miles et Stewart [67] qui a porté sur 11 patients dont l'âge variait entre 18 et 76 ans.

a. Au total :

Les formes diagnostiquées à la naissance restent les plus fréquentes. Ceci a été rapporté par plusieurs auteurs [11, 22, 45, 52, 65]

Dans notre série la découverte s'est effectuée à la naissance chez 50% des cas, en anténatal chez 25% des patients et tardive chez 25% des cas. Ces résultats sont semblables aux résultats retrouvés dans plusieurs études de la littérature [22, 52] (Tableau VIII).

Tableau VIII : La période de découverte des TSC dans différentes séries.

| Série | Période d'études | Nombre de cas | Découverte anténatal | Découvert à la naissance | Découverte tardive |
|---------------------|------------------|---------------|----------------------|--------------------------|--------------------|
| Altman et al. [11] | 1962 -1972 | 371 | 0% | 61% | 39% |
| Niramis et al. [22] | 1998-2012 | 57 | 22.8% | 45,6% | 31,6% |
| Rescola et al. [45] | 1972 -1994 | 126 | 25% | 63% | 12% |
| Havanek et al. [52] | 1980 - 1989 | 32 | 25% | 46% | 28% |
| Yao et al. [65] | 2003-2012 | 107 | 16% | 29% | 55% |
| Notre série | 2008_2016 | 16 | 25% | 50% | 25% |

IV. Diagnostic :

1. Diagnostic anténatal :

1.1. Introduction :

Autrefois la découverte du TSC se faisait lors de l'accouchement, ce qui posait en général de graves problèmes obstétricaux nécessitant une prise en charge chirurgicale ce qui expliquant le pronostic périnatal sombre de ces tumeurs. Les progrès de l'échographie et de la médecine fœtale permettent actuellement de reconnaître cette pathologie en cours de grossesse, mais aussi de préciser certains facteurs pronostiques afin de donner une meilleure information au couple. La connaissance prénatale de ces TSC permet également d'assurer un meilleur suivi obstétrical et, enfin, de prévoir l'accouchement dans une structure spécialisée où le nouveau-né sera confié à l'équipe pédiatrique et chirurgicale informée, dans des conditions optimales. Un conseil génétique reste utile puisque des cas familiaux ont été rapportés [38]

1.2. MOYENS DIAGNOSTIQUES :

a. Echographie fœtale [38]

La littérature confirme le rôle important de l'échographie, mais la découverte de la malformation peut être motivée par une anomalie clinique de la grossesse (hydramnios, menace d'accouchement prématuré). Le diagnostic peut être fait dès la 16 SA surtout grâce à l'examen endovaginal plus précis ; le plus souvent, il est posé par le bilan morphologique de 22 SA (avec un terme de découverte moyen 26,4 SA) ou par l'existence d'un hydramnios ou des signes d'hydrops.

a.1. Apport de l'échographie:

Elle permet :

- ✚ D'apprécier la taille de la tumeur et sa croissance dynamique.
- ✚ De préciser sa nature kystique, solide ou mixte.

- ✚ De rechercher la présence de calcifications, d'hémorragie intra-tumorale ou de nécrose.
- ✚ D'apprécier l'extension intra-pelvienne.
- ✚ De faire le diagnostic différentiel.
- ✚ De rechercher les malformations et les complications associées.
- ✚ D'évaluer le pronostic.
- ✚ Et enfin d'orienter vers le mode et le moment d'accouchement.

L'examen doppler permet d'apprécier l'importance de la vascularisation tumorale

a.2. Critères diagnostique :

- ✚ Le diagnostic positif échographique :
 - Un syndrome tumoral avec masse appendue à l'extrémité distale du sacrum, plus ou moins hétérogène, à contenu mixte, avec des zones hypo- et hyperéchogènes, des limites irrégulières avec des composantes kystiques et parfois des calcifications. Parfois, il s'agit d'une tumeur bien limitée à contenu hypoéchogène, tantôt d'aspect purement kystique, tantôt à composante mixte hétérogène (**figure 32**) ;

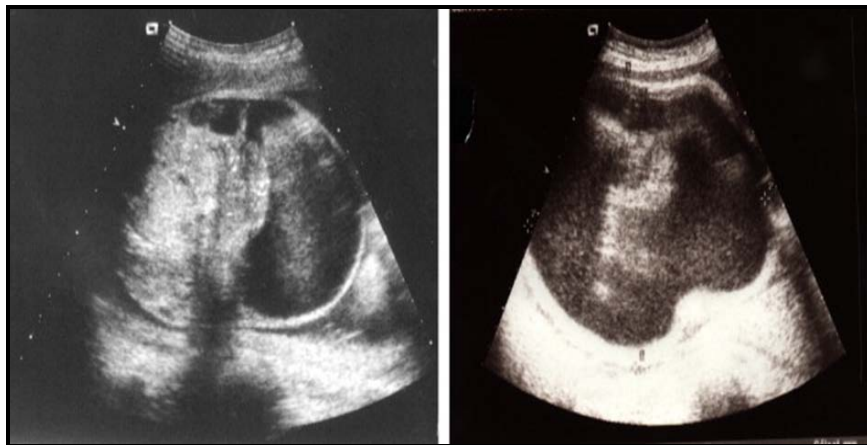


Figure 32 Échographie d'un tératome sacrococcygien. Une forme kystique bénigne non vasculaire au codage couleur, et une forme hétérogène mixte solide et liquide [38]

- une compression anorectale homogène extrinsèque.
- un rachis lombosacré normal.
- Signes vasculaires :
 - ✓ une artère sacrée moyenne très augmentée de volume (risque d'hémorragie intratumorale)
 - ✓ une artérialisation (Doppler couleur),
 - ✓ une augmentation de calibre de la veine cave inférieure mesurée juste à l'entrée dans l'oreillette droite (la normale étant de 2,9 à 4 mm entre 21 et 29 SA et éventuellement d'une augmentation du débit dans l'aorte descendante.

✚ Classification échographique :

Selon la classification proposée par l'*American Academy of Pediatric Surgical Section Survey* (AAPSS).

- type I : tumeur exopelvienne ;
- type II : tumeur intrapelvienne avec extension exopelvienne ;
- type III : tumeur à prédominance intrapelvienne mais visible en exopelvien ;
- type IV : tumeur exclusivement endopelvienne.

✚ Diagnostic différentiel échographique [68] :

Du fait de moindre fréquence des formes pré-sacrées pures, il se pose essentiellement avec les autres tumeurs de l'extrémité caudale du fœtus.

Pour les formes kystiques, il s'agira essentiellement d'éliminer un méningocèle, par l'étude minutieuse de la portion lombo-sacrée du rachis, à la recherche d'un spina bifida, et l'étude de structures encéphaliques (notamment de la fosse cérébrale postérieure) ; ainsi que le mouvement des membres inférieures et la vidange vésicale

Les autres tumeurs solides de la région ont une écho-structure très proche, mais elles sont heureusement encore plus rare (hamartome, tumeur à cellules géantes du sacrum, carcinome mucoïde, sarcome et gliome coccygiens).

Le diagnostic différentiel des tératomes sacro-coccygiens à prolongement endo-pelvien exclusif se posera essentiellement dans les formes kystiques, avec les autres masses kystiques intra-abdominales :

- les uropathies obstructives
- les obstructions ou les duplications digestives
- le lymphangiome kystique
- le kyste de l'ovaire chez les fœtus féminins

 **Les anomalies associées [69] :**

Près de 20 % des cas touchent le système musculo-squelettique et surtout le rachis inférieur :

- hypoplasie du sacrum,
- spina bifida occulta,
- hypoplasie de L5,
- spondylolyse, spondylolisthésis,
- blocs vertébraux ou fusion partielle L4-L5.

Les formes à composante intrapelvienne sont responsables de phénomènes de compression au niveau des organes de voisinage (hydronéphrose, voire dysplasie rénale, dilatation digestive). Actuellement, l'IRM fœtale s'impose pour préciser les connexions et l'extension de la lésion et aussi pour éliminer un myéloméningocèle associé

b. L'IRM fœtale: [70-73]

Les études sur l'IRM fœtale sont de plus en plus fréquentes depuis le premier rapport sur la technique en 1983. Jusqu'à présent, aucun risque de l'exposition fœtale au champ magnétique n'a été rapporté dans la littérature.

L'IRM peut fournir des informations supplémentaires, elle permet de :

- ✓ Mieux évaluer la taille de la tumeur.
- ✓ Préciser la nature de la tumeur quand l'échographie ne peut pas conclure.
- ✓ Rechercher l'existence d'hémorragie intra-tumorale.
- ✓ Faire le diagnostic différentiel surtout avec un méningocèle antérieure.
- ✓ Apprécier l'extension intra-pelvienne ou intra-rachidienne.
- ✓ Etudier les rapports avec les structures avoisinantes.
- ✓ Bien classer la tumeur selon la classification d'Altman.

L'aspect IRM du TSC est caractéristique, il s'agit généralement d'une grosse masse contenant des zones arrondies, bien limitées, de signal d'intensité variable représentant les composantes kystique, solide ou calcifiée.

Lwakatare et al. [71] ont rapporté dans leur étude un cas de TSC diagnostiqué par IRM fœtale à 31 SA. La séquence HASTE (Half-Fourier acquisition single shot turbo spin echo) a été utilisée. Le principal avantage de cette séquence est sa faible sensibilité aux artéfacts de mouvement, ce qui permet d'avoir des images de haute résolution. Dans cette étude, l'IRM fœtale a permis d'obtenir un meilleur contraste entre les composantes solides et kystiques du tératome.

Dans l'étude de Kirkinen et al. [72] qui a porté sur 9 cas de TSC fœtaux, l'échographie n'a pas révélé les parties intra-pelviennes du TSC, chose qui était possible avec l'IRM.

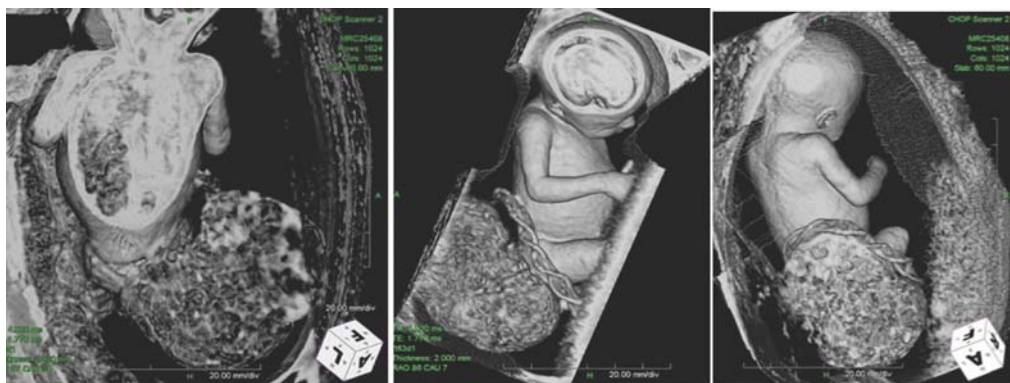


Figure 33. L'imagerie par résonance magnétique fournit des informations prénatales détaillées sur la taille, l'emplacement et l'étendue de la tumeur par rapport à la colonne vertébrale et aux structures pelviennes inférieures [73]

c. Dosage de l'AFP :

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

Le dosage amniotique de l'alpha-fœtoprotéine n'a aucune valeur pronostique et nous semble de ce fait inutile. De plus, les valeurs sont souvent normales au 1^{er} trimestre, ne s'élevant qu'au cours du 2^e trimestre [38].

d. Le caryotype :

Le risque d'anomalie du nombre des chromosomes n'étant pas accru dans les formes isolées de TSC, l'indication d'une amniocentèse pour caryotype fœtal n'est pas recommandée dans les formes simples de TSC. De plus, le résultat du caryotype sur liquide amniotique (fait éventuellement pour autre indication) risque de détecter une anomalie cytogénétique uniquement présente dans la tumeur et non constitutionnelle, c'est-à-dire présente dans l'ensemble des cellules du fœtus. Devant cette mise en évidence, un prélèvement de sang fœtal peut être justifié en cas de découverte d'une anomalie chromosomique sur liquide amniotique. Le prélèvement de sang fœtal systématique nous paraît faire courir au fœtus un risque disproportionné et inapproprié mais doit pouvoir être discuté au cas par cas.

En revanche, l'étude des chromosomes avec une hybridation in situ en fluorescence réalisée grâce à une sonde spécifique doit être proposée si une triade de Curarino est suspectée (malformation du sacrum, anomalie anorectale et tumeur bénigne présacrée) [38].

Certaines anomalies du caryotype ont été décrites :

- Trisomie partielle du chromosome 1q [74].
- Délétion du chromosome 7q associée à une trisomie du chromosome 2q (Syndrome de Currarino) [75].
- Trisomie partielle du chromosome 10q et partielle monosomie du chromosome 17q [76].

1.3. Facteurs pronostiques [38]

Le pronostic de ces lésions de découverte prénatale est controversé. Si l'on tient compte des données de la littérature, on relève une mortalité pré-, péri- et postnatale immédiate de l'ordre de 40 à 60 % (sans tenir compte des interruptions médicales de grossesse). Si l'on tient compte des séries considérant les découvertes postnatales, la survie est de l'ordre de 90 %. L'expérience des centres de médecine fœtale permet de mieux cerner les facteurs pronostiques et donc d'optimiser la prise en charge pré-, péri- et postnatale. On peut ainsi distinguer les formes de bon pronostic des formes graves nécessitant une prise en charge médicalisée plus intensifiée (tableau VIII).

Les tumeurs exclusivement endopelviennes sont de diagnostic parfois plus difficile et le pronostic peut être plus péjoratif. Les critères de gravité retrouvés pour la plupart des auteurs sont :

- le volume tumoral, et en particulier un diamètre du TSC supérieur au diamètre bipariétal du fœtus ;
- la rapidité de la croissance tumorale qui semblerait être le meilleur facteur pronostique
- la présence d'un hydramnios ;
- L'existence d'une hémorragie intratumorale ;
- l'hypervascularisation interne (Doppler couleur) avec de gros vaisseaux nourriciers ;
- la mauvaise tolérance hémodynamique (artérialisation de la veine cave, diamètre supérieur à 7 mm, hépatocardiomégalie, anasarque fœtoplacentaire) ;
- la présence d'un hydrops, reflet d'une anémie sévère chronique, imposant une transfusion *in utero* ou une extraction responsable d'une grande prématurité avec ses doutes pronostiques sur le plan pulmonaire, digestif et neurologique. Dans ce type de circonstance, le taux global de mortalité est d'environ 90 %.

Tableau VIII : Critères comparatifs prénataux de gravité des tératomes sacrococcygiens [38].

| Formes modérées | Formes graves |
|--|--|
| Petit volume | Volume important (taille du TSC > BIP) |
| Croissance lente | Croissance tumorale rapide |
| Aspect solide et/ou kystique, calcifications | Aspect hétérogène ± liquidien pouvant correspondre à une hémorragie intratumorale |
| Pas ou pauci-vasculaire | Hypervascularisation (Doppler couleur) |
| Pas d'hydramnios | Hydramnios |
| Pas d'effet shunt | Effet shunt |
| RCF normal | RCF pathologique (anémie fœtale) |
| | Mauvaise tolérance hémodynamique (artérialisation de la veine cave, cardiomégalie hypokinétique) |

BIP : diamètre bipariétal ; RCF : rythme cardiaque fœtal.

D'autres auteurs, reprochant à la classification d'Altman d'être purement descriptive sans avoir de caractère pronostique, proposent à partir d'une série française une autre classification fondée sur trois types selon le pronostic [55] (Tableau IX) :

Tableau IX Classification de Benachi.

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

2. Diagnostic après la naissance :

2.1. Circonstances de découverte :

a. Composante externe :

La plupart des TSC sont diagnostiqués ou visibles à la naissance. Il s'agit le plus souvent d'une masse visible au niveau de la région sacro-coccygienne [77], médiane, implantée sur la

région sacro-coccygienne et semble prolonger le tronc de l'enfant [78] en déformant la région fessière et le périnée; celui-ci est plus ou moins distendu, l'anus est repoussé souvent en avant et la vulve est horizontalisée.

La tumeur forme une masse saillante, parfois lisse ou parfois lobulée mais en règle sessile avec une base d'implantation plus ou moins large; rarement il existe un véritable pédicule [79].

Des aspects plus complexes voire organoïdes ont été décrits, évoquant des ébauches de membres et une extrémité céphalique porteuse d'une lèvre bien dessinée, des doigts bien formés avec des ongles [80, 81, 82]

b. Signes de compression :

Le caractère variable de l'extension des TSC 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[10] :

b.1. Signes de compression digestive :

- Constipation [51, 52, 83, 84,85]
- Syndrome occlusif [84]

b.2. Signes de compression des voies urinaires :

- Rétention urinaire aigue [52, 83, 84, 86]
- Dysurie [83]
- Incontinence urinaire [83, 85]
- Infection urinaire [51]
- Hydrocèle [86]

b.3. Signes de compression nerveuse :

- Douleur, faiblesse ou paralysie des membres inférieurs [51, 83]
- Paraplégie. [85]

Dans notre série, le diagnostic a été posé devant la masse visible chez tous les patients ce qui concorde avec les résultats de l'étude de Mahour et al. [51] (Tableau X).

Tableau X : Signes d'appel des TSC dans différentes séries

| série | Nombre de cas | Signes d'appel |
|--------------------|---------------|--|
| Mahour et al. [51] | 48 | Masse visible à la naissance (69%) Masse découverte tardivement (21%) |
| Dewan et al. [83] | 19 | Masse (68%) Constipation (56%) |
| Notre série | 16 | Masse visible à la naissance (87,5%) Masse découverte tardivement (12,5%) |

2.2. Signes accompagnateurs :

Un tératome sacro-coccygien peut se révéler comme un abcès de la région sacro-coccygienne ou rétro-anale [87].

Des douleurs de la région sacro-coccygienne, accompagnées de signes inflammatoires locaux, d'une hyperthermie, peuvent révéler une masse pré-sacrée notamment dans le cas d'une extension tumorale maligne mais également bénigne. Une altération de l'état général avec asthénie et hyperthermie est le fait des tératomes malins [88].

2.3. L'examen clinique

a. L'examen de la masse : [9, 10, 25, 89]

a.1. Formes topographiques

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

✓ *Il existe deux formes :*

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

◆ **Forme latérale ou fessière** : la tumeur est saillante, siégeant le plus souvent dans le quadrant inféro-interne de la fesse. Parfois c'est une simple augmentation du volume d'une fesse. L'orifice anal est toujours repoussé en avant, jamais entouré par la tumeur. Cette forme correspond au type II et III d'Altman, d'où la recherche systématique d'une extension au niveau présacré ou intra-abdominale.

a.2. Surface :

Lisse ou irrégulière. Cette irrégularité peut être sous forme d'une masse bourgeonnante ou bilobée. Elle peut être le siège d'ulcération, d'infection, de décoloration, de zone de nécrose, de nævus pileux, d'hémangiome ou de varices d'où un risque majeur d'hémorragie.

Dans notre série, la surface était lisse dans 11 cas, bourgeonnante dans 3 cas, bilobée dans 2 cas, poilue dans un cas et richement vascularisée rompue chez un cas avec présence de saignement important au sommet.

a.3. Taille :

La taille est variable, allant de 1 à 30 cm avec une moyenne de 8 cm [25].

✓ **Altman et al. [11] ont classé les TSC selon leurs tailles en 3 groupes :**

- ✚ TSC de petite taille : 2 – 5 cm
- ✚ TSC de taille moyenne : 5 – 10 cm
- ✚ TSC de grande taille : >10 cm

Dans notre étude, la taille varie entre 4 cm et 34 cm, avec une moyenne de 25 cm . 14% des tératomes sont de petite taille, 43% de taille moyenne et 43% de grande taille ce qui est proche des résultats de l'étude d'Altman et al. [11] (Tableau XI)

Tableau XI : Répartition des TSC en fonction de la taille dans différentes séries

| série | Taille tumorale (cm) | | |
|--------------------|----------------------|------|-----|
| | <5 | 5-10 | >10 |
| Altman et al.[11] | 16% | 42% | 42% |
| Ein et al.[28] | 15% | 45% | 40% |
| Notre série | 14% | 43% | 43% |

Les tératomes immatures ont tendance à être plus grands que les tératomes matures. Mais il n'y a pas de corrélation entre la taille et la malignité des tératomes.

a.4. La consistance :

A la palpation, la tumeur est rarement de consistance uniforme mais alterne, des segments arrondis, tendus, liquides ou molasses, évoquant des kystes, des zones plus molles, lipomateuses, et d'autres fermes, parfois de consistance cartilagineuse ou osseuse.

Dans notre étude, la consistance était ferme dans 11 cas et molle dans 5 cas.

b. Le toucher rectal:[85]

La tumeur peut se présenter comme une petite masse derrière le rectum, détectable uniquement au toucher rectal.

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

Pour cette raison, il faut faire un toucher rectal devant tout signe évocateur à la recherche d'une masse rétro rectale non extériorisée

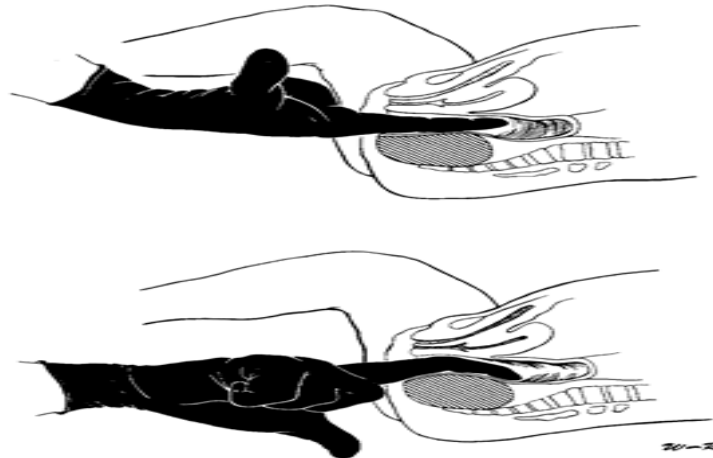


Figure 34 : Examen rectal pour le tératome pré sacré [8].

Le diagnostic peut être manqué si le doigt n'est pas bien placé pour examiner soigneusement l'espace pré sacré. Il est important pour l'examineur de positionner la partie couchée de l'index vers la tumeur, comme indiqué

Dans notre série le toucher rectal fait chez 9 patients a objectivé une masse rétro rectale chez 77% des cas

c. Recherche des malformations associées : [28, 34, 91,92]

Ces anomalies sont par ordre de fréquence: squelettiques, y compris les anomalies de fermeture du tube neural, urogénitales, intestinales et cardiaques [11,93].

c.1. Les anomalies vertébrales

Rapportées avec une fréquence de 5 à 16 % des patients porteurs d'un tératome sacro-coccygien au moment du diagnostic.

- L'hypoplasie sacrée est la plus fréquente (36%) consistant en l'absence des dernières pièces ou en une agénésie d'un héli-sacrum.
- Une spina bifida occulta est retrouvée dans 27% des cas; 66% touchent la première vertèbre sacrée, le reste concernant les autres vertèbres sacrés ou le rachis dorso-lombaire [94], il peut s'accompagner d'un méningocèle ou d'un myloméningocèle [68].

- Les autres anomalies rachidiennes sont des défauts de segmentation ou une fusion antérieure des vertèbres, une hypoplasie de l'arc postérieur vertébral, ces anomalies pouvant survenir à tous les niveaux du rachis, même au niveau cervical [95].

c.2. Les anomalies uro-génitales :

Duplication urinaire et/ou génitale, sténose vaginale, hypospadias, épispadias, exstrophie vésicale, cryptorchidie, agénésie rénale, rein en fer à cheval [85,87]

c.3. Les malformations intestinales:

Duplication intestinale, notamment rectale et de malformations anorectales.

c.4. Les malformations cardiaques:

Persistance du canal artériel, transposition des gros vaisseaux, pathologie valvulaire, communication inter-auriculaire, communication inter-ventriculaire.

c.5. Les autres malformations congénitales:

Polydactylie, fente palatine, anomalie du système nerveux central (hydrocéphalie, microcéphalie, syndrome d'Arnold Chiari, défaut de fermeture du tube neural), atrésie de l'œsophage, fistule trachéoesophagienne, dysmorphie crâniofaciale [60,88,96], luxation congénitale de la hanche, trouble autistique [99].

Enfin, un tératome malin a été décrit une fois avec un syndrome de SCHINZEL-GIEDEON [97], rare syndrome associé à une dysmorphie crâniofaciale et des anomalies squelettiques caractéristiques ainsi que des malformations cardiaques et rénales [98].

De même pour notre étude, les malformations congénitales ont été notées chez un seul cas, soit 6,25 % des cas ce qui rejoint les résultats de l'étude de kundal et al. [46] (Tableau XII) :

Tableau XII : Fréquence et type de malformations associées au TSC dans différentes séries.

| série | Nombre de cas | % | Type des malformations associées |
|----------------------|---------------|--------------|--|
| Altman et al. [11] | 405 | 18% | Musculo-squelettique (6%) Rénales (5%) Système nerveux central (4%) Cardiaque (1,5%) Digestif (1,5%) |
| Kundal et al. [46] | 36 | 8,3% | Polydactylie (33,33%) Malformation anorectale et pied bot (33,33%) Encéphalocèle occipitale (33,33%) |
| Perrelli et al. [48] | 17 | 29,41% | Ectopie rénale gauche, hydronephrose CIA, CIV, persistance du canal artériel Myélodysplasie, dysgénésie du corps calleux pyélectasie droit pied-bot congénital |
| Bittman et al. [49] | 25 | 20% | méningomyelocele antérieure (5%) sténose pulmonaire (5%) CIV, foramen ovale perméable (5%) trouble autistique (5%) kyste dermoïde du méat urétral (5%) |
| Ho et al. [65] | 17 | 41,8% | Rénales : Hydronephrose (71,4%) Dysplasie rénale (28,6%) Néphropathie obstructive (28,6%) Musculo-squelettique Dysplasie de la hanche (14,3%) Pulmonaire Dytrophie thoracique (14,3%) Hypoplasie pulmonaire (14,3%) Atrésie de choane (14,3%) Sd chromosomale : un syndrome de SCHINZEL-GIEDEON (14,3%) |
| Notre série | 16 | 6,25% | -LCH |

2.4. Les examens complémentaires :

a. **Imagerie :**

a.1. Radiographie standard:

Sur les clichés de bassin face, la tumeur se présente sous forme d'une opacité hétérogène, polylobée, à limites floues. Au sein de cette opacité, des calcifications, voire des fragments osseux (dents,...) peuvent exister.

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

Les calcifications sont présentes dans 33 à 50% des cas de TSC, mais il n'y a pas de corrélation entre leur présence et la malignité ou la bénignité de la tumeur [26, 28, 85].

Dans notre étude, des radiographies du bassin ont été pratiquées chez 13 malades, objectivant la masse au niveau de la région sacro-coccygienne, sans defect osseux, ni malformations rachidiennes, avec mise en évidence des calcifications dans 3 cas (23%) et une structure osseuse chez un malade.

Dans le cadre du bilan d'extention une radiographie thoracique a été demendée chez 13 malades, objectivant des métastases pulmonaires chez un cas.



Figure 35: Radiographie de bassin de profil montrant un TSC typique de type I avec une grande composante externe [99].

a.2. L'échographie: [25, 28, 29, 37, 100]

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

✓ **L'échographie peut:**

- ❖ Préciser l'écho-structure de la masse, elle peut être liquidienne, solide ou mixte:
 - Echo-structure liquidienne: l'échographie montre une masse arrondie, de tonalité liquidienne, souvent multiloculaire.
 - Echo-structure solide: c'est la forme la plus rare. Les composantes solides présentent une écho-structure échogène, le plus souvent non homogène, elles peuvent contenir des calcifications ou des fragments osseux de taille et de forme variable.
 - Echo-structure mixte: c'est la forme la plus fréquente ; à l'intérieur d'une masse échogène, on retrouve des images kystiques, bien limitées, de taille variable.
- ❖ Indiquer l'existence de calcification
- ❖ Montrer la présence d'hémorragie, kystes uni ou multiloculaire, zones graisseuses
- ❖ Objectiver l'extension intra pelvienne
- ❖ Identifier les rapports avec la vessie, le rectum
- ❖ Explorer l'arbre urinaire à la recherche d'un éventuel retentissement à type de dilatation vésicale ou urétérohydronéphrose.
- ❖ suivre et la détecter une éventuelle récurrence

Dans notre série L'échographie de la masse a été réalisée chez 14 patients, objectivant une masse sacro-coccygienne à structure hétérogène, avec composante liquidienne prédominante chez 6 malades, une composante solide dans 2 cas et une composante mixte chez 6 malades.

L'échographie abdominale est revenue normale chez 9 cas, tandis qu'elle a Objectivé une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale sans retentissement parenchymateux et sans obstacle visible chez deux cas et des métastases hépatiques chez un patient.

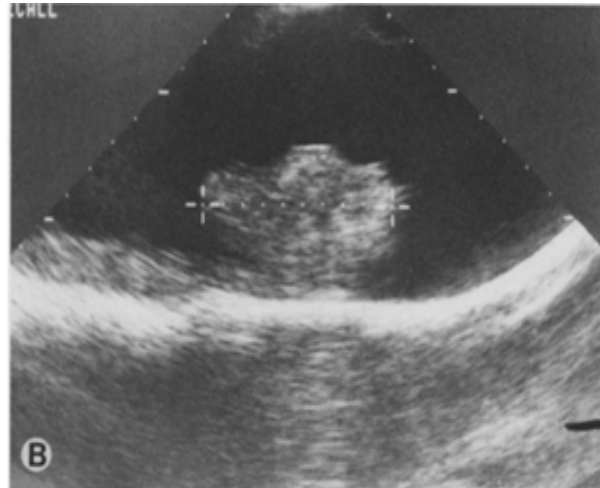


Figure 36 : Image échographique (coupe sagittale) d'un TSC objectivant la prédominance de la composante kystique avec la présence d'une composante solide lobulée (marquée par +...+) [37]

a.3. Tomodensitométrie:[46, 101, 102]

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

✓ Elle permet aussi :

- De situer le tératome par rapport aux organes pelviens notamment le rectum et la vessie.
- De délimiter les structures osseuses pelviennes donc de montrer l'attache coccygienne.
- Elle objective les extensions endo-pelviennes de petites tailles qui ont pu échapper à l'échographie.

L'administration orale ou intraveineuse de produit de contraste améliore les chances de visualiser un refoulement antérieur du rectum et de la vessie.

Dans notre série, la tomodensitométrie complète les données de l'échographie et classe la tumeur selon son extension endopelvienne. Elle a objectivé une masse sacro-coccygienne à composante kystique chez un cas et une composante mixte dans les 5 autres cas, évoquant en premier un TSC et a permis aussi la mise en évidence des métastases hépatiques chez 2 malades, des métastases pulmonaires chez 1 cas et des métastases osseuses chez un patient.

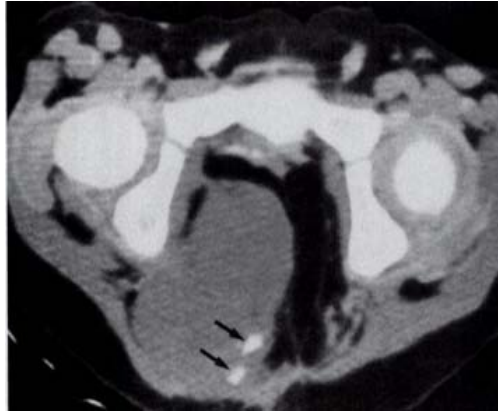


Figure 37 : image scannographique d'un TSC montrant deux zones de calcifications (Les flèches). Les limites floues suggèrent la nature infiltrante de la masse [99]

a.4. IRM: [2, 49, 102, 103, 104]

L'IRM permet de caractériser la nature de la masse, de préciser les liens avec les structures musculaires et osseuses du pelvis (le détroit supérieur) et de mettre en évidence une extension intra pelvienne bien que les relations avec le rectum soient moins bien visibles qu'avec le scanner.

Elle est particulièrement performante pour l'étude du rachis donc pour visualiser une extension intra rachidienne et/ou lever le doute sur un méningocele.

Malheureusement cet examen n'a été réalisé pour aucune des observations de notre série.



Figure 38: Masses présacrales notées sur IRM [105]

a.5. Autres: [102,103]

- L'urographie intraveineuse peut révéler :
 - Une surélévation ou une distension vésicale voire une vessie crénelée,
 - Une urétéro-hydronéphrose uni ou bilatérale traduisant une compression extrinsèque.
- Lavement baryté : permet de rechercher le refoulement et la compression du recto-sigmoïde qui se traduit par une empreinte sur la face postérieure de l'ampoule rectale
- Bilan osseux : à la recherche d'une métastase osseuse

b. Le taux de métastases : [11, 50]

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

Dans la série d'Altman et al. [11] 5% des patients avaient des métastases au moment du diagnostic

Dans la série de Sayed et al. [50] 7 patients ont présenté des métastases au moment du diagnostic:

- ❖ des métastases pulmonaires chez les 5 cas.
- ❖ des métastases hépatiques chez 2 malades.

✓ **Dans notre étude, 2 enfants se sont présentés avec des métastases**

✚ Le premier âgé de 11 mois pour des métastases hépatiques, ganglionnaires et osseuses.

✚ le deuxième âgé de 3 ans pour des métastases pulmonaires, hépatiques.

Dans notre série le taux de métastase au moment du diagnostic a été de 12,5% par contre les résultats de Sayed et al. [50] ont montré un pourcentage plus élevé de 21,3%. Alors qu'il était diminué dans les résultats d'étude d'Altman et al. [11] (tableau XIII).

Tableau XIII : la fréquence de métastase dans différentes séries

| Série | Pourcentage de métastase |
|--------------------|--------------------------|
| Altman et al. [11] | 5% |
| Sayed et al. [50] | 21,3% |
| Notre série | 12,5% |

c. Biologie :

c.1. Les marqueurs biologiques :

❖ **L'alpha-fœtoprotéine : [106,107]**

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 :

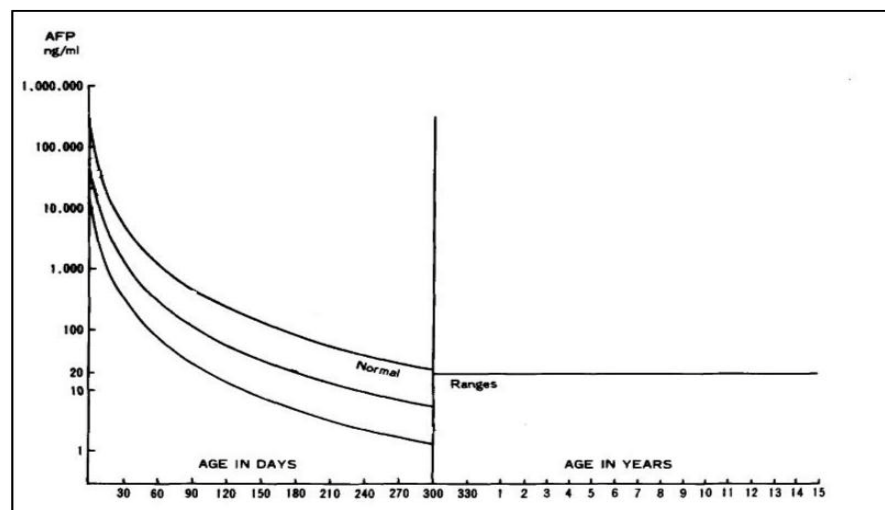


Figure 39 : Graphique de Tsuchida montrant la marge des valeurs normales de l'AFP en fonction de l'âge [106].

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 [106] 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, 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 [26].

Dans notre étude, le dosage préopératoire de l'AFP a été réalisé chez 12 malades. Le taux était normal chez :

- ✓ 100% des patients ayant des tératomes matures.
- ✓ 77% des tératomes immatures.
- ✓ 25% des tératomes malins.

Tandis qu'il est revenu élevé chez

- ✓ 33% des cas ayant un tératome immature
- ✓ 75% des cas ayant un tératome malin.

Ce qui est comparable aux résultats de plusieurs études de la littérature [11, 26].
(Tableau XIII).

Tableau XIII : Taux d'AFP par rapport au type histologique des tératomes dans différentes séries

| Série | Type histologique | Nombre de cas | Taux normal d'AFP | Taux d'AFP élevé |
|----------------------------------|--------------------------|---------------|-------------------|------------------|
| Altman et al. [11] | Tératome mature | 24 | 96% | 4% |
| | Tératome immature | 5 | 40% | 60% |
| | Tératome malin | 32 | 3% | 97% |
| Billmire et Grosfeld [26] | Tératome mature | 19 | 95% | 5% |
| | Tératome immature | 6 | 50% | 50% |
| | Tératome malin | 4 | 0% | 100% |
| Notre série | Tératome mature | 5 | 0% | 100% |
| | Tératome immature | 3 | 77% | 33% |
| | Tératome malin | 4 | 25% | 75% |

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

Selon l'étude de Barreto et al. [107] 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.[91] 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 témoigne la présence du choriocarcinome.

C'est un marqueur de suivi postopératoire, 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 révèle une récurrence ou une métastase, parfois plusieurs mois avant tout signe clinique.

Dans notre étude, les 12 patients qui ont bénéficié d'un dosage de la béta-Hcg avaient un taux normal.

V. Diagnostic différentiel :

1. Dans les formes extériorisées : [15, 25, 26, 28, 37, 108,109]

1.1. Spina bifida cystica (kystique) :

Le diagnostic différentiel du TSC se pose essentiellement avec la spina bifida surtout dans les tératomes kystiques.

La spina bifida se définit par une déhiscence au niveau des structures osseuses, associée à des malformations au niveau des méninges et/ou de la moelle épinière. Le revêtement cutané peut être intact ou peut également manquer. On distingue deux formes :

- Le méninocèle : c'est la forme la moins grave. Lors de cette malformation les méninges font protrusion au travers des arcs vertébraux déhiscentes et se situent ainsi sous la peau.

- Le myéloméningocèle : c'est la forme la plus grave, et la plus fréquente. Ce sont non seulement les méninges, mais également la moelle qui font protrusion au travers des arcs vertébraux déhiscent. Ces structures alors sont visibles sous la peau sous la forme d'une voussure. Il arrive que le revêtement cutané soit déficient, voire totalement absent.

Parfois, le TSC et le myéloméningocèle peuvent coexister, d'où l'intérêt de l'IRM en cas de doute [25,60].

1.2. Autres masses sacrées :

- ✓ Les lymphangiomes kystiques : ce sont des malformations congénitales portant sur le système lymphatique. Ce sont des tumeurs rares, bénignes, pouvant siéger dans n'importe quelle région du corps, mais les localisations tête et cou sont les plus fréquentes.
- ✓ Les lipomes de la queue de cheval : ce sont des tumeurs bénignes constituées de tissus graisseux.
- ✓ Les rhabdomyosarcomes : ce sont des tumeurs malignes des tissus mous qui se développent à partir des cellules musculaires striées. Elles peuvent siéger n'importe où dans le corps, y compris dans des sites où il n'existe normalement pas de tissu musculaire strié. Les sites les plus fréquents sont la tête et le cou.

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

2. Dans les formes non extériorisées : [15, 25, 26, 28, 37, 108,109]

2.1. Spina bifida occulta (caché) :

Il n'intéresse que l'arc vertébral postérieur, les structures méningées et nerveuses sont à leur emplacement habituel, et les téguments sont indemnes.

L'anomalie siège le plus souvent en région lombosacrée, qui peut être marquée par une fossette, ou une touffe de poils. Elle est en général asymptomatique.

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

2.2. Les tumeurs neurogènes :

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

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

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

2.3. Autres :

- Pseudo-kyste méconial ou péritonite méconiale
- Tératome ovarien
- Tumeurs rétro-péritonéales

VI. Les complications du TSC :

Si les tumeurs de faible diamètre (< 5 cm) et purement liquidiennes posent peu de problèmes de prise en charge, les tératomes solides et hyper-vascularisés sont à haut risque de complications.

1. Les complications in utero : [110]

Les principales complications sont :

- les hémorragies intratumorales ;
- l'existence d'une composante intrapelvienne qui peut entraîner une compression majeure des organes de voisinage et plus particulièrement des uretères avec un retentissement rénal important
- l'apparition d'un effet shunt qui peut débiter par un hydramnios isolé ;
- MFIU et un retard de croissance intra-utérin.

1.1. Hémorragie intratumorale :

C'est une complication grave. Elle survient surtout sur des tumeurs à composante vasculaire mais elle doit être suspectée quel que soit le type de la tumeur. Une augmentation brutale de la taille de celle-ci associée à des niveaux liquidiens hétérogènes est fortement suspecte. Des signes d'anémie fœtale sont présents en particulier au niveau du Doppler de l'artère cérébrale moyenne qu'il convient de mesurer dans le cadre de la surveillance d'un tératome.

Plus rares compte tenu de l'installation souvent rapide de l'anémie, des signes d'anasarque peuvent être présents.

Un rythme cardiaque fœtal sinusoïdal peut être observé en cas d'anémie sévère.

Cette complication est une urgence nécessitant une extraction fœtale immédiate si le terme le permet avec une prise en charge néonatale active et lourde.

1.2. Effet shunt

Il est souvent présent dans les formes vasculaires et de grande taille. Il est suspecté devant un diamètre augmenté de la veine cave inférieure dont l'enregistrement Doppler retrouve un aspect pulsatile artériel (pseudoartérialisation du flux cave), une cardiomégalie avec une insuffisance tricuspидienne.

L'anasarque foetoplacentaire (se caractérise par un œdème généralisé associé à un épanchement touchant une ou plusieurs séreuses fœtales) peut compléter alors le tableau.

Tableau XIII : Pourcentage de l'anasarque foetoplacentaire dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Anasarque foetoplacentaire |
|------------------------|---------------|----------------------------|
| Holterman et al. [35] | 21 | 5% |
| Usui et al. [56] | 97 | 16% |
| Benachi et al. [55] | 44 | 7% |
| Makin et al. [63] | 29 | 24% |
| Westerburg et al. [62] | 17 | 70% |

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

Tableau XIII : Pourcentage de l'hydramnios dans différentes séries

| Série | Nombre e cas | Hydramnios |
|------------------------|--------------|------------|
| Holterman et al. [35] | 21 | 19% |
| Usui et al. [56] | 97 | 30% |
| Benachi et al. [55] | 44 | 45% |
| Makin et al. [63] | 29 | 10% |
| Westerburg et al. [62] | 17 | 35% |

Le pronostic vital est engagé avec un fort risque d'asystolie. En l'absence de MFIU, les séquelles peuvent être importantes, de type anoxie-ischémie avec porencéphalie.

1.3. Extension intrapelvienne :

On peut observer une extension intrapelvienne avec forme compressive sur les voies urinaires voire compression intra-abdominale ou diaphragmatique dans les formes extrêmes.

Ces trois complications in utero graves conduisent à discuter de l'interruption médicale de grossesse en cas de survenue à un terme précoce ou en cas de risques de séquelles fonctionnels sévères postchirurgicales. La chirurgie in utero d'exérèse partielle de la tumeur a été tentée aux États-Unis, elle n'est pas proposée en France à ce jour.

1.4. La mort fœtale in utero :

Elle est possible, en rapport avec une décompensation cardiaque ou une rupture d'un vaisseau à la périphérie de la tumeur entraînant une déglobulisation progressive ou brutale [68].

2. Les complications périnatales :

2.1. Dystocie :

Les volumineuses tumeurs exposent au risque de dystocie lors de l'accouchement par voie basse. Parfois même lorsqu'une césarienne est pratiquée, une césarienne corporéale étant parfois nécessaire [101].

Mistri et al. [111] ont rapporté le cas d'un TSC méconnu jusqu'à la naissance, vu que la grossesse n'était pas suivie. L'accouchement a été débuté par voie basse à domicile mais arrêté à moitié. A l'hôpital, les médecins ont été amenés à réaliser une laparotomie avec hystérotomie qui a permis de mettre en évidence une énorme masse kystique mesurant 20cm/18cm avec des composantes solides du côté du dos. La masse a été aspirée ce qui a permis de réduire sa taille et d'achever l'accouchement par voie vaginale.

Dans notre étude, on a noté 3 cas de dystocie lors de l'accouchement par voie basse nécessitant extraction fœtale par césarienne.

2.2. Rupture de la masse :

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

Hoehn et al. [112] ont décrit le cas d'un TSC diagnostiqué in utero, la décision de pratiquer une césarienne a été prise à 32SA devant l'augmentation rapide de l'hydramnios, la croissance accélérée de la masse et la dilatation de l'oreillette droite. Lors de l'extraction, le tératome s'est rompu occasionnant une hémorragie massive. Le bébé a bénéficié d'un remplissage avec du sérum salé et de l'albumine, d'une transfusion et même d'une chirurgie d'hémostase mais il n'a pas survécu.

Dans notre série, on a enregistré un cas de TSC richement vascularisé rompu lors de l'accouchement par voie basse, avec présence d'un saignement important.

3. Conséquences néonatales des TSC :

3.1. Prématurité induite ou spontanée [110] :

Sur les signes de décompensation ou en cas de menace d'accouchement prématurée due à un hydramnios La survie fœtale dépendra donc de la maturité pulmonaire.

Par ailleurs, la prématurité peut être induite si le pronostic vital du fœtus ou de la maman est mis en jeu (anasarque fœtoplacentaire ou pré-éclampsie). La corticothérapie doit être envisagée pour accélérer la maturité pulmonaire.

Dans notre série aucun cas de prématurité n'a été rapporté

Tableau XIII : Pourcentage de prématurité chez des nouveaux nés avec TSC dans différentes séries:

| Série | Nombre des nés vivants | Nombre des prématurés |
|------------------------|------------------------|-----------------------|
| Holterman et al. [35] | 17 | 11(64%) |
| Usui et al. [56] | 83 | 45(55%) |
| Hedrick et al. [60] | 21 | 13(61%) |
| Benachi et al. [55] | 38 | 17(44%) |
| Westerburg et al. [62] | 15 | 12 (80%) |
| Notre série | 16 | 0 |

3.2. Coagulopathie : [113 ; 114]

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

Cependant, dans la série de Murphy et al.[113] trois parmi les 4 nouveaux nés qui ont présenté une coagulopathie, avaient un taux normal d'hémoglobine et aucune preuve significative d'hémorragie anténatale. Le mécanisme de cette anomalie semble être complexe et multifactoriel.

Au cours du travail et de l'extraction, l'endothélium tumoral peut être lésé, ce qui induit l'entrée de thromboplastine dans la circulation sanguine, aboutissant à l'activation de la cascade

de coagulation et à la coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD). Selon Murphy et al. [113] les facteurs prédisposant à la coagulopathie sont :

- ✚ L'hydramnios
- ✚ Un TSC de grande taille > 10 cm
- ✚ La souffrance fœtale

Autres : Anémie, choc hémodynamique etc...[110]

4. Les complications maternelles : [101,115]

4.1. Pré-éclampsie :

Le fœtus n'est pas le seul en danger. En effet le risque maternel par éclampsie existe ; la distension utérine secondaire au volume tumoral et à l'hydramnios peut causer une pré-éclampsie.

4.2. Syndrome miroir ou pseudo pré-éclampsie :

Le syndrome miroir, appelé aussi syndrome de Ballantyne ou encore pseudo pré-éclampsie a été décrit par Ballantyne en 1892 pour désigner une pathologie maternelle qui se présente par un syndrome œdémateux "en miroir" de l'anasarque fœtale.

Ce syndrome est l'expression de l'extrême sévérité de l'atteinte fœtoplacentaire. Il s'agit d'un tableau évocateur de pré-éclampsie lié à une étiologie différente de l'habituel défaut d'invasion trophoblastique. Le primum movens semble être le syndrome de rétention hydrique qui survient quelle que soit l'étiologie de l'anasarque fœtoplacentaire. La présence d'une hémodilution est un critère important dans la survenue de ce syndrome contrastant avec l'hémoconcentration habituelle des pré-éclampsies.

Dans le contexte d'anasarque fœtoplacentaire, une triade clinico-biologique semble caractéristique : œdèmes, albuminurie et hémodilution.

Il existe souvent une élévation modérée de la tension artérielle notamment en cours du travail et l'évolution vers l'éclampsie est inhabituelle.

Le pronostic maternel est potentiellement grave. Le pronostic fœtal est en général très péjoratif.

4.3. Hémorragie de la délivrance :

L'hémorragie de la délivrance est une complication fréquente, elle est due à l'inertie utérine qui est liée à la sur-distension utérine. Parfois, elle peut nécessiter une hystérectomie d'hémostase.

Dans notre étude, on n'a pas de notion de complications maternelles chez les mamans de nos patients.

5. Complications tardives :

5.1. Les complications mécaniques : [51, 52, 83, 84, 85]

Les tératomes endopelviques purs ou à prédominance pelvi-abdominale peuvent comprimer les structures avoisinantes :

- La compression digestive se manifeste le plus souvent par une constipation.
- La compression urinaire peut être responsable d'une urétérohydronéphrose, d'une distension vésicale ou d'un reflux vésico-urétéral.
- La compression nerveuse, moins fréquente, se traduit par une douleur, faiblesse des membres inférieurs ou paralysie des MI.

Dans notre série, on a noté une dilatation urétéropyélocalicielle bilatérale sans retentissement parenchymateux chez 2 patients, une constipation chez 1 cas, une RAU chez 1 patients et une incontinence urinaire et anale chez un cas.

5.2. La cancérisation :

Selon Altman et al. [11] le pourcentage de malignité quand le diagnostic est posé avant deux mois, est de 10% pour les garçons et de 7% pour Les filles. Alors que pour les patients dont le diagnostic n'a été établi qu'après deux mois, les 2/3 des garçons (67%) et presque la moitié

des filles (48%) avaient des tumeurs malignes. De plus, il apparaît que les garçons sont plus prédisposés à la transformation maligne des TSC que les filles.

a. Selon NEUBERT:[116]

Le taux des tumeurs malignes peut augmenter en relation avec l'âge du diagnostic du TSC

- à la naissance 2 % de malignité
- à 2 mois 10 % de malignité
- à 6 mois 60 % de malignité

D'où l'intérêt d'un diagnostic et une exérèse précoce pour le pronostic.

Dans notre série, le taux de malignité est élevé chez des patients ayant un âge supérieur à 2 mois ; nos résultats rejoignent ceux retrouvés dans l'étude d'Altman et al [11] et Neubert [116]

Ce taux est plus fréquent chez les garçons que les filles, ce qui concorde avec les résultats de l'étude d'Altman et al. [11]. (Tableau XIII)

Tableau XIII : Pourcentage de malignité selon l'âge au moment du diagnostic

| Série | L'âge au diagnostic | Pourcentage de malignité |
|-------------------|---------------------|-------------------------------------|
| Altman et al.[11] | < 2 mois | 10% des garçons 7% des filles |
| | > 2 mois | 76% des garçons 48% des filles |
| Notre série | < 2 mois | 0% |
| | > 2 mois | 100 % des garçons 75% des filles |

VII. Prise en charge :

Dès que le diagnostic de TSC est posé, une information éclairée des parents avec un soutien psychologique s'impose.

1. Prise en charge anténatale :

La prise en charge des pathologies fœtales sévères, comme le TSC hypervasculaire, nécessite une collaboration multidisciplinaire entre obstétriciens, radiologues, cardio-pédiatres, néonatalogistes, anesthésistes et chirurgiens pédiatres.

La prise en charge anténatale est basée essentiellement sur une surveillance obstétricale rigoureuse.

Cependant, les complications possibles des formes hyper-vascularisées des TSC rendent licite une approche plus interventionniste que la simple surveillance prénatale [103].

1.1 Surveillance anténatale : [110, 117]

- ✚ Suivi échographique à la recherche de complications *in utero*
- ✚ Suivi clinique

Parallèlement à la surveillance échographique, la surveillance clinique maternelle et fœtale doit être instaurée.

a. Pour la patiente

Mesure de la hauteur utérine à la recherche d'un hydramnios, élément pronostique clé dans les formes vascularisées pouvant faire discuter une extraction fœtale y compris dans un contexte de grande prématurité.

Surveillance de la tension artérielle, de la protéinurie et de la biologie avec recherche d'un syndrome en miroir en cas d'effet shunt important.

b. Pour le fœtus

Croissance fœtale (RCIU) et surveillance Doppler ombilical.

Une surveillance par télémonitoring à partir de 28 SA (groupe B) permet parfois le diagnostic rapide de complications.

Hedrick et al. [60] recommandent un examen échographique hebdomadaire, afin d'évaluer la croissance tumorale, l'anémie fœtale, l'index de liquide amniotique, et de détecter les premiers signes d'insuffisance cardiaque et d'anasarque.

1.2 Possibilités thérapeutiques in utero

a. Traitement in utero des formes compliquées [117]

Les complications possibles des formes hypervascularisées de TSC rendent licite une approche plus interventionniste que la simple surveillance prénatale.

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

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

❖ Chirurgie fœtale à « utérus ouvert »

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

Il existe sept cas publiés (équipes américaines) [118] de résection de tératome réalisée par cette technique et dont quatre enfants ont survécu dans de bonnes conditions malgré la naissance à des âges gestationnels faibles.

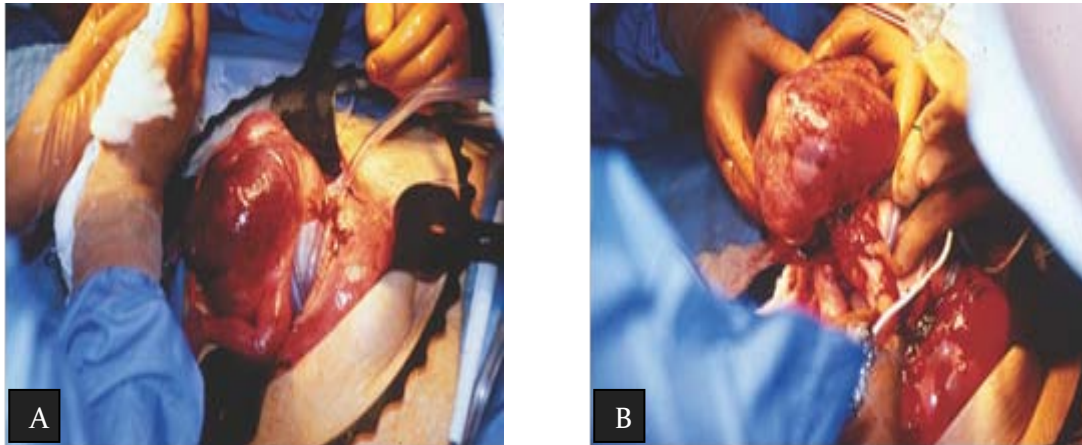


Figure 40 : (A) chirurgie fœtale ouverte pour la résection d'un TSC géant. Par l'hystérotomie, la masse et l'extrémité inférieure sont exposées, mais le reste du corps fœtal reste dans l'utérus. (B) La masse est disséquée et mobilisée et l'alimentation vasculaire est ligaturée lorsque le tératome est enlevé [73].

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

❖ Chirurgie fœtale endoscopique :

L'intérêt de cette approche thérapeutique endoscopique est de limiter le traumatisme utérin et de maintenir le fœtus dans son environnement naturel. Elle répond à un souci de traitement aussi peu invasif que possible. L'endoscopie fœtale n'influe pas sur la circulation utéroplacentaire alors que l'hystérotomie diminue le débit sanguin (réduction de 27%). Le but de la chirurgie endoscopique des TSC est de dévasculariser la lésion, partiellement ou totalement, en supprimant les effets délétères liés à l'effet shunt dans ces tumeurs hypervascularisées. La thérapeutique radicale est appliquée après la naissance.

❖ Laser YAG

L'utilisation du laser YAG par fœtoscopie fait appel à la coagulation des vaisseaux de surface par un laser YAG (30–50W) au travers d'un fœtoscope (1,9mm de diamètre). Seuls les vaisseaux les plus périphériques sont accessibles et c'est une des limites de cette approche thérapeutique.

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

❖ Utilisation d'une sonde de radiofréquence échoguidée

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

❖ La thermoablation

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

b. Les autres thérapeutiques fœtales in utero sont symptomatiques :

✚ *Ponction ou drainage percutanés échoguidés des tératomes kystiques [111, 115, 120]*

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

✚ *Shunt kystoamniotique :*

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

✦ *Amniodrainage :*

En cas d'hydramnios permet de réduire le risque de surdistention utérine et par conséquent l'accouchement prématuré

Les traitements in utero vont donc de la simple ponction percutanée à la résection de la tumeur fœtale par hystérotomie maternelle. Les indications doivent être rigoureusement posées et les patientes correctement sélectionnées et informées. Le traitement in utero s'adresse aux formes de TSC isolées et compliquées d'anasarque et de placentomégalie, en excluant les patientes présentant une prééclampsie.

En l'absence de traitement et en cas d'anasarque, la mortalité est de 100%, L'analyse de la littérature montre que le traitement in utero, sous toutes ses formes (tableau XIII), permet une survie d'environ 50% des fœtus traités. Les abords mini invasifs devraient permettre de réduire la morbidité maternelle et fœtale.

Tableau XIII : Evaluation des techniques du traitement in utero des TSC

| Technique | Auteur | Nombre de procédures et évolution |
|---------------------------|--|--|
| Amniodrainage | - MAKIN [63] - HEDRICK [60] | - 2 survivants/ 2 - 3 survivants/ 3 |
| Drainage percutané | - MAKIN [64] - HEDRICK [60] - HIROSE [119] | - 2 survivants/ 2 - 6 Survivants/ 6 - 5 Survivants / 5 |
| Shunt kystoamniotique | - MAKIN [63] - HIROSE [119] | - 1 vivant - 1 survivant/ 2 |
| Laser ablation | - MAKIN [63] - HIROSE [119] | - 1 survivant/ 4 - 1 vivant |
| Chirurgie à utérus ouvert | - HEDRICK [57] - HIROSE [119] | - 3 survivants/ 4 - 3 survivants/ 7 |
| Radiofréquence | - PAEK [120] - HIROSE [119] | - 2 survivants/4 - 2 survivants/5 |
| Thermoablation | - LAM [120] - HIROSE [119] | - 1 décès - 1 décès |

2. Prise en charge obstétricale :

2.1 Modalité d'accouchement :

L'accouchement par voie vaginale n'est licite que dans les tumeurs de petit volume (inférieures à 5 cm) ou strictement endopelviennes sans augmentation du périmètre abdominal. La césarienne est systématique dans les formes où la tumeur est exopelvienne et de fort volume (supérieure à 7 cm), mais ne met pas totalement à l'abri d'une dystocie sévère des parties molles. Entre 5 et 7 cm, l'évaluation se fait au cas par cas selon la nature pleine ou kystique de la tumeur. On peut être ainsi amené à réaliser une ponction réductrice de la tumeur juste avant la césarienne ou bien à ventre ouvert pour éviter la rupture tumorale et épargner le segment inférieur. Le nouveau-né est confié immédiatement au néonatalogiste [38].

Dans notre série l'accouchement par voie basse a été effectuée chez 62,5% par contre l'accouchement par voie haute n'a été nécessaire que chez 37,5% ce qui est proche des résultats l'étude de Gross et al. [58] (tableau XX)

Tableau XX : Répartition des TSC selon le mode d'accouchement dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Voie basse | césarienne |
|----------------------|---------------|------------|------------|
| Altman et al. [11] | 362 | 91% | 9% |
| Gross et al. [58] | 8 | 75% | 25% |
| Bittmann et al. [49] | 25 | 44% | 56% |
| Benachi et al. [55] | 44 | 30% | 70% |
| Notre série | 16 | 62,5% | 37,5% |

2.2 Moment d'accouchement :

En l'absence de complication, la grossesse doit être poursuivie jusqu'à la fin du 8^e mois avec prévention de la MAP (\pm ponctions d'hydramnios). Des ponctions de tératome kystiques de grandes tailles sont parfois réalisées en per partum. Elles diminuent les risques de dystocie y compris lors de la réalisation d'une césarienne prophylactique [38].

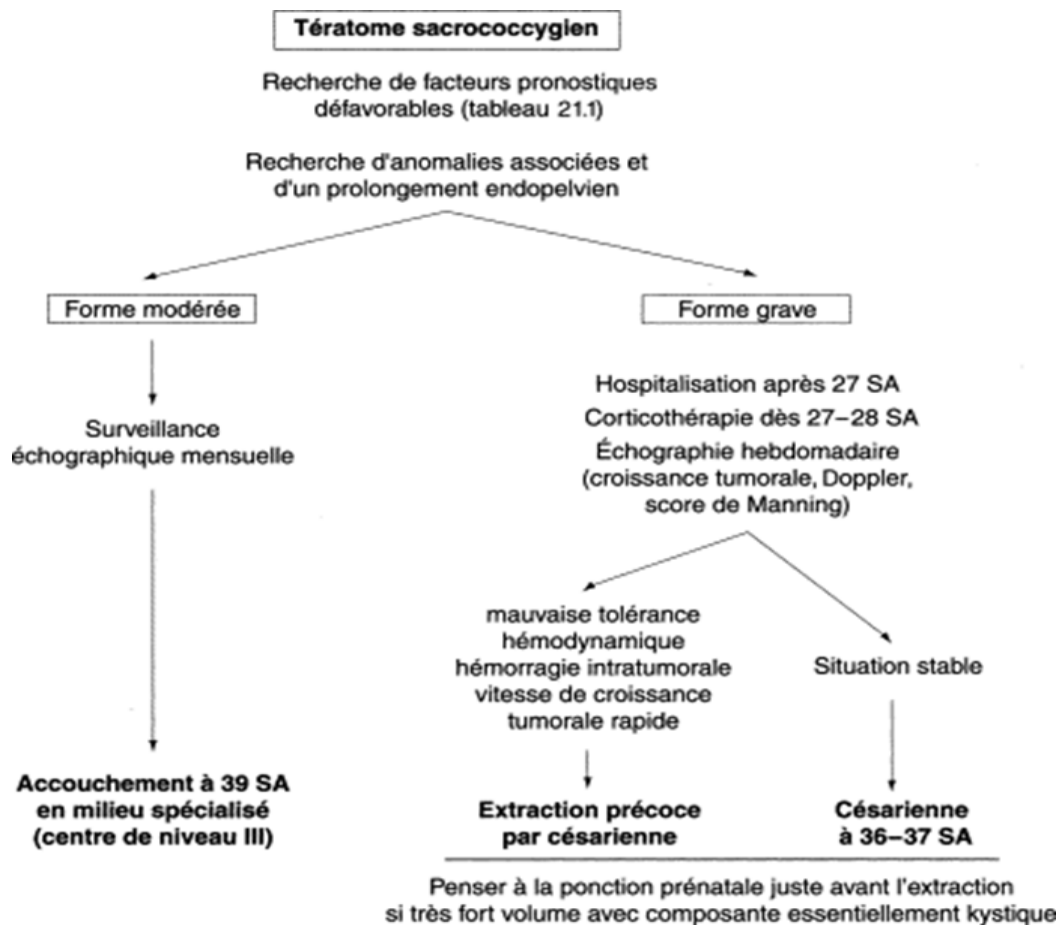


Figure 41 : Conduite à tenir devant la découverte d'un TSC [38].

3. La Prise en charge chirurgicale : [23, 38, 115, 122]

Un TSC, qu'il soit diagnostiqué en anténatal ou après la naissance, doit bénéficier d'une exérèse chirurgicale dès les premiers jours de vie, afin d'éviter le risque de transformation maligne qui augmente avec le temps.

Après une réanimation hydro-électrolytique, une correction éventuelle des troubles de la coagulation, de l'hypoprotidémie et de l'équilibre hémodynamique et respiratoire, le nouveau-né est confiée à l'équipe de chirurgie infantile [38]

3.1 Les buts de la chirurgie :

L'exérèse tumorale est le seul traitement efficace des TSC. Elle est indiquée dès que le diagnostic est posé, même dans les premiers jours de vie. Les buts de l'intervention sont :

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

3.2 L'étape chirurgicale [105]

a. Positionnement:

Environ 46,7% des TSC ont une composante externe significative (Type I) et peuvent généralement être approchés dans une position de décubitus ventral. Ceci peut être accompli en utilisant un rouleau de gel pour soutenir le visage et la tête en position neutre et un autre rouleau de gel thoracique, avec les bras dans la position d'un nageur. Le bassin doit être élevé en utilisant des rouleaux de gel supplémentaires sous la colonne vertébrale iliaque antéro supérieure, les hanches fléchies et enlevées, les genoux légèrement fléchis et les pieds soutenus avec un rouleau souple (Figure 42) :

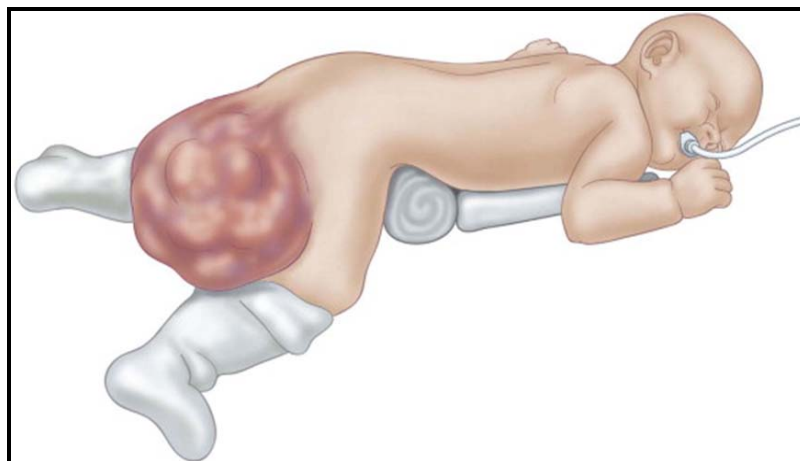


Figure 42 : la position de décubitus ventral [105]

Les patients ayant une composante pelvienne ou abdominale significative (Type II-III) ou contenu entièrement dans l'espace présacral (Type IV) sont mieux approchés initialement par une position en décubitus dorsal, la dissection commençant dans l'abdomen

La préparation chirurgicale doit s'étendre des mamelons aux orteils pour faciliter la manipulation intraopératoire du patient

b. Technique opératoire:

➤ **L'approche abdominale:**

- A travers une incision transversale inférieure épargnant les muscles permet la mobilisation de la partie pelvienne de la tumeur ainsi que la ligature précoce de l'artère sacrale moyenne (figure 43) et l'accès à l'aorte distale dans les tératomes vascularisés ou très grands.

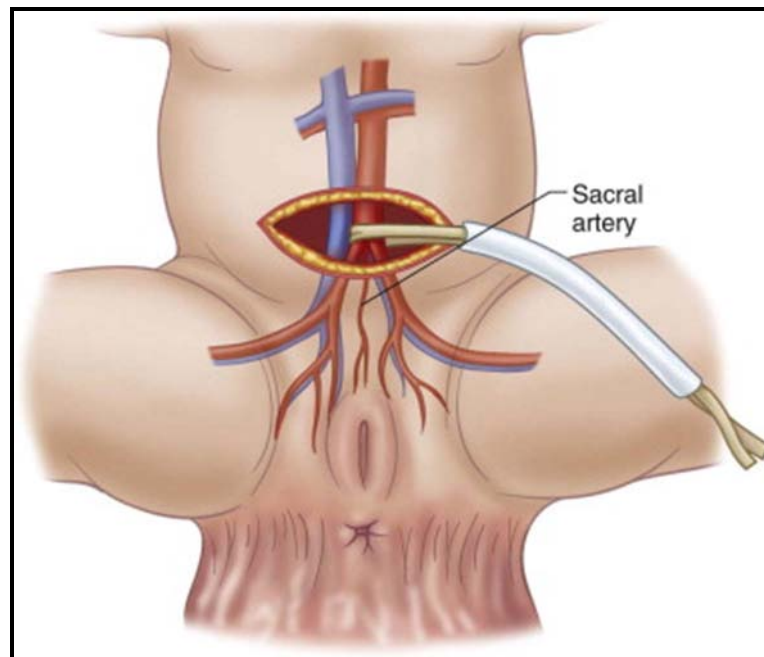


Figure 43 :Incision transversale abdominale inférieure permet la ligature de l'artère sacrale moyenne [105]

L'utilisation de rétracteurs auto-retenus pour écarter l'intestin du champ opératoire, suivie d'une latéralisation du côlon sigmoïde, expose le promontoire sacré. L'incision de la

réflexion péritonéale avec électrocautérisation au promontoire expose l'artère sacrale médiane, qui peut être facilement ligaturée à son origine.

La dissection continue vers le bas dans l'espace présacral avasculaire jusqu'au niveau du plancher pelvien. La tumeur doit alors être méticuleusement séparée du rectum avec une dissection par électrocautérisation à la fois aiguë et émoussée. La dissection doit avoir lieu immédiatement à côté de la capsule tumorale. Il faut prendre soin de ne pas léser le complexe de releveurs qui forme le plancher pelvien car il est écarté latéralement sur le TSC

La dissection latérale et antérieure doit être adjacente à la capsule tumorale, avec prudence afin d'éviter les marges inutiles qui pourraient entraîner un dysfonctionnement vésical ou sexuel résultant d'une lésion des nerfs sympathiques et parasympathiques.

A la fin de la dissection abdominale, le patient est repositionné dans une position de décubitus ventral comme décrit précédemment.

➤ **Approche périnéale postérieure:**

Dans une position de décubitus ventral, une incision en "V" inversée ou chevron inversé est réalisée au niveau de l'apex qui est focalisé sur l'articulation sacrococcygienne (figure 44). L'incision s'étend en inféro-latérale autour de la tumeur pour englober la masse et la peau anormale ou ischémique.



Figure 44 : Incision en chevron inversé [105]

Avec l'électrocautérisation, la dissection traverse le tissu sous-cutané jusqu'à la capsule tumorale postérieurement et les muscles fessiers latéralement. Ces derniers sont généralement étalés sur le TSC et doivent être rétractés latéralement pour permettre la mobilisation de la tumeur par dissection émoussée et nette. (Figure 45)

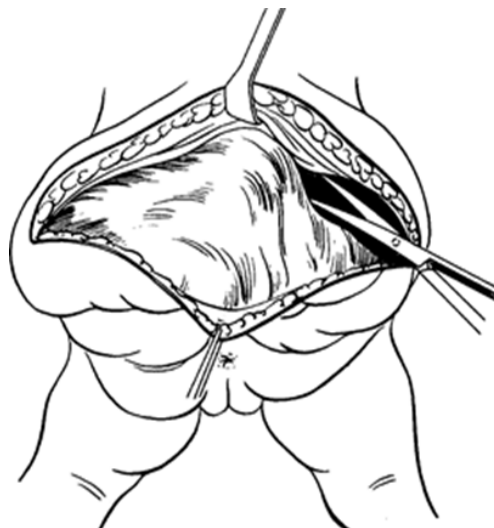


Figure 45 : Dissection du muscle grand fessier [23]

La dissection postérieure s'étend jusqu'au coccyx, où il doit être libéré du sacrum. Il faut identifier et de ligaturer l'artère sacrale si elle n'est pas ligaturé pendant une approche abdominale. L'articulation sacrococcygienne est divisée en ciseaux, laissant le coccyx attaché au tératome. (Figure 46,47)

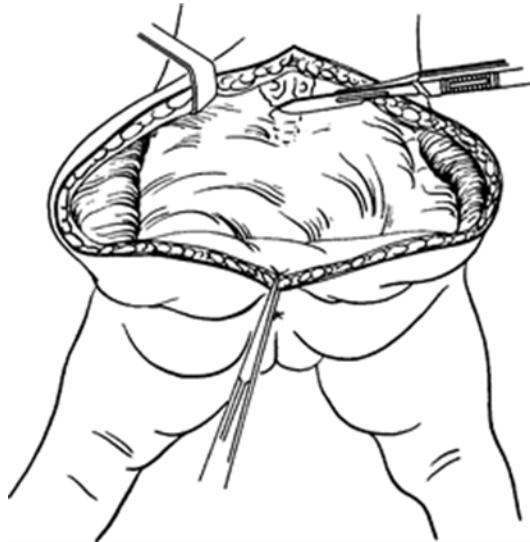


Figure 46 : Résection du coccyx [23]

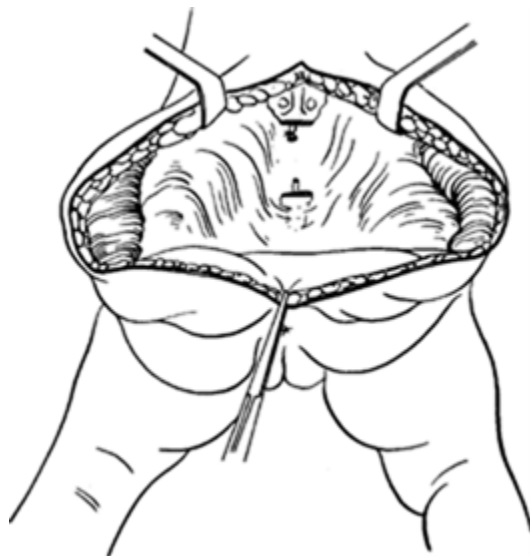


Figure 47 : la ligature de l'artère sacrale moyenne [23]

Un grand cathéter en caoutchouc rouge ou un dilateur Hegar peut être inséré dans le rectum pour aider à séparer la tumeur du rectum (figure 48). Des précautions doivent être prises pour éviter une traction excessive sur le complexe élévateur.



Figure 48 : Séparation de la masse du rectum [105]

La fermeture de la plaie commence par la réapproximation du releveur de ligne médiane au fascia pré-sacral avec des sutures interrompues. Un drain passif peut être placé pour éviter la formation du liquide sérosanguin. Enfin, les muscles fessiers sont reconstruits dans la ligne médiane, et la peau excessive est excisée. Le tissu sous-cutané est fermé par une suture absorbable, suivie d'une fermeture cutanée absorbable sous-cutanée. (Figures 48,49)

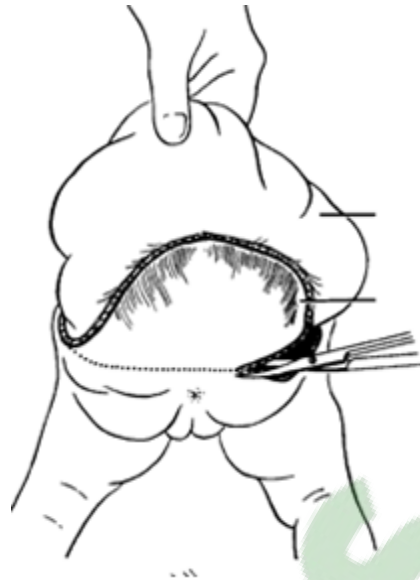


Figure 48 : L'excès de peau est excisé pour faciliter la fermeture [23]



Figure 49 : Fermeture finale [105].

- a) Réinsertion des releveurs de l'anus sur le fascia pré-sacré.
- b) L'anus retrouve sa position normale.
- c) Suture de la plaie

Autres techniques :

Jan et al. [122] ont proposé une incision sagittale afin de limiter les lésions tissulaires, en raison de l'orientation sagittale des muscles au niveau de cette région, et d'obtenir de meilleurs résultats esthétiques. Leur étude a porté sur 19 cas de TSC, chez qui ce type d'incision a été réalisé. Le résultat esthétique a été bon, mais les résultats fonctionnels de la réparation des muscles périnéaux nécessitent un suivi et une évaluation à long terme.



Figure 49 : comparaison de l'aspect postopératoire entre une incision de chevron et une incision sagittale (Hôpital d'enfants – Islamabad, Pakistan)[122]

Une approche laparoscopique peut être indiquée dans plusieurs situations :

- ❖ Soit pour lier l'artère sacrée moyenne comme premier temps opératoire, dans le but de limiter les pertes sanguines lors de l'exérèse d'une volumineuse tumeur extériorisée, hyper-vascularisée.
- ❖ Soit pour réaliser, sous contrôle visuel, la dissection du pôle supérieur d'une tumeur à prolongement abdominal.
- ❖ Soit, dans les cas rares de tumeurs à développement uniquement abdominal, pour réaliser la résection complète.

La laparoscopie offre une excellente vision de cet espace pelvien étroit, permettant ainsi de préserver au mieux les structures sphinctériennes et nerveuses, gage d'un bon résultat fonctionnel ultérieur.

Solari et al. [123] rapportent le cas d'un nouveau-né avec un TSC assez grand, ulcéré, qui a subi l'intervention le premier jour de vie. La ligature de l'artère sacrée moyenne a été réalisée par laparoscopie avec succès, permettant d'éviter la laparotomie et la transfusion. L'exérèse de la masse avec la coccygectomie a été ensuite effectuée par voie périnéale, avec un saignement minime.

En cas de grande prématurité, surtout avec instabilité hémodynamique, l'exérèse complète d'un TSC de type II ou III n'est pas conseillée. Le but initial serait la résection de la partie externe de la tumeur après une dévascularisation permettant de corriger l'état hémodynamique. La résection totale s'achèvera ultérieurement, quand le bébé a suffisamment grandi pour faciliter une chirurgie pelvienne. Le potentiel risque de transformation maligne est estimé minime, comparé au risque d'une exérèse complète chez un prématuré instable sur le plan hémodynamique et respiratoire. Cette approche a permis la survie d'un grand prématuré de 26 SA ayant un volumineux TSC [124]

Dans notre étude, la voie périnéale a été la plus utilisée chez 87% des cas. Cela concorde avec plusieurs études de la littérature [49, 125,126] (Tableau XXI).

Tableau XXI: Répartition selon la voie d'abord chirurgical des TSC dans différentes Séries.

| Série | Nombre de cas opérés | Voie périnéale | Voie abdominopérinéale |
|----------------------|----------------------|----------------|------------------------|
| Aly et al.[125] | 15 | 93,3% | 6,7% |
| Uchiyama et al.[126] | 15 | 67% | 33% |
| Bittmann et al. [49] | 24 | 96% | 4% |
| Notre série | 15 | 87% | 13% |

3.3 Soins postopératoires :

La prophylaxie antibiotique n'est pas nécessaire après l'opération. Les drains chirurgicaux (s'ils sont placés) doivent être enlevés le jour 2 ou 3 après l'opération ou lorsque le drainage est minime.

L'initiation d'aliments entéraux peut être commencée au retour de la fonction intestinale et avancé à des buts entéraux comme toléré [105].

3.4 Les complications préopératoires :

a. 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. [11] 9 parmi 63 cas de décès sont dus à l'hémorragie peropératoire.

Murphy et al. [113] 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.

b. L'arrêt cardiaque :

Il est secondaire au déséquilibre électrolytique, en particulier à l'hyperkaliémie, et à l'hémorragie massive per-opératoire. 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 peuvent aggraver l'hyperkaliémie. L'hypoxémie et l'hypovolémie contribuent aussi à l'arrêt du cardiaque [127].

c. Perforation rectale :

Izant et Felston [15] ont rapporté le cas d'une perforation rectale nécessitant une colostomie pendant 3 mois.

3.5 Les complications postopératoires :

a. En relation avec la plaie :

- ✚ Infection de la plaie [15, 28, 128]
- ✚ Déhiscence de la plaie [28, 122]
- ✚ Cicatrice inesthétique : C'est la complication la plus fréquente [49].

3.6 Les complications fonctionnelles :

- ✚ La constipation [41, 49, 122, 129]
- ✚ L'incontinence urinaire [41, 49, 129]
- ✚ La rétention urinaire [122]
- ✚ les infections urinaires récurrentes [41]
- ✚ L'incontinence anale [41, 49, 129]
- ✚ La faiblesse des membres inférieurs, par atteinte du nerf sciatique. [129]

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 [129].

Dans notre étude le taux de complications était de 13%, ce taux faible a été retrouvé également dans les résultats de l'étude d'Osman et al. [132] (Tableau XXII).

Tableau XXII: Le taux complications postopératoires du TSC.

| Série | Le taux de complications | Les complications postopératoires |
|----------------------|--------------------------|---|
| Malone et al. [130] | 37% | <ul style="list-style-type: none"> ➤ Incontinence urinaire et anale (4 cas) ➤ Incontinence urinaire seule (2 cas) ➤ Constipation chronique (4 cas) ➤ Faiblesse des membres inférieurs (2 cas) |
| Bittmann et al. [49] | 62,5% | <ul style="list-style-type: none"> ➤ Incontinence anale (3 cas) ➤ Incontinence urinaire (1 cas) ➤ Constipation chronique (2 cas) ➤ Cicatrice hypertrophique (9 cas) |
| Sinha et al. [131] | 20% | <ul style="list-style-type: none"> ➤ Complications digestives (1 cas) ➤ Cicatrice hypertrophique (1 cas) |
| Osman et al. [132] | 13% | <ul style="list-style-type: none"> ➤ Complications urinaire (2 cas) ➤ Cicatrice hypertrophique (4 cas) |
| Notre série | 13% | <ul style="list-style-type: none"> ➤ lâchage de suture (1 cas) ➤ Constipation chronique (1 cas) |

La constipation chronique semble s'améliorer avec l'âge, d'où l'intérêt d'un traitement conservateur. Tandis que les complications urinaires sont plus difficiles à traiter et peuvent nécessiter une chirurgie chez certains patients.

Dans la plupart des cas, les complications survenues sont associées aux TSC avec composante pelvienne importante (type III et IV) nécessitant une ablation par voie abdomino-périnéale. Mais il était impossible de savoir si ces complications sont dues à la compression tumorale ou bien à la chirurgie [128].

Dans notre étude, le cas qui s'est compliqué par une constipation avait un TSC type III et chez qui l'exérèse de la masse était par voie combinée. Cela rejoint les résultats de l'étude de Malone et al. [128](Tableau XXIII).

Tableau XXIII: Facteurs prédisposant aux séquelles fonctionnelles selon la série de Malone et al. [128]

| Facteurs de risque | Nombre de cas | Pourcentage des complications |
|---------------------------|---------------|-------------------------------|
| Type d'Altman | | |
| - I et II | 16 | 4(25%) |
| - III et IV | 11 | 7 (64%) |
| Voie d'abord chirurgicale | | |
| - Périnéale | 21 | 7 (33%) |
| - Abdominopérinéale | 6 | 4 (67%) |

4. Anatomie pathologique :

C'est une étape importante aussi bien pour confirmer le diagnostic du tératome que pour évaluer le pronostic.

4.1. 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 [28, 56,133] (Tableau XXIV)

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

| Série | Nombre de cas | Solide | kystique | mixte |
|---------------------|---------------|--------|----------|-------|
| Ein et al. [28] | 33 | 9% | 15% | 76% |
| Usui et al. [56] | 86 | 8% | 27% | 65% |
| Sanghal et al.[133] | 37 | 8% | 16% | 76% |

4.2. La Classification anatomique d'Altman :

Le type I est la forme la plus fréquente, le Type IV c'est la forme rare et le Type II est III reste des formes intermédiaires [11, 56, 93,49].

Dans notre étude le type I est le type le plus fréquent avec un taux de 44%.on note l'absence du TSC type IV, ces résultats sont semblables à ceux retrouvés dans l'étude de Bilik et al. [93] (Tableau XXV)

Tableau XXV : Fréquence des différents types de TSC selon la classification d'Altman dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Type I | Type II | Type III | Type IV |
|-----------------------|---------------|------------|------------|------------|-----------|
| Altman et al. [11] | 398 | 46% | 35% | 9% | 10% |
| Makin et al.[63] | 23 | 13% | 65% | 13% | 9% |
| Havrànek et al. [52] | 32 | 28% | 44% | 16% | 22% |
| De backer et al. [54] | 70 | 36% | 27% | 18% | 18% |
| Bilik et al. [93] | 28 | 50% | 46% | 4% | 0% |
| Usui et al. [56] | 84 | 57% | 31% | 6% | 6% |
| VK et al. [46] | 36 | 41,66% | 12% | 5% | 4% |
| Yao et al. [65] | 107 | 51,4% | 18,7% | 15% | 15% |
| Niramis et al. [22] | 57 | 50,9% | 21% | 8,8% | 19,3% |
| Notre série | 16 | 44% | 31% | 25% | 0% |

4.3. Microscopiquement :

Dans notre série la forme mature est la forme la plus fréquente ; même résultats retrouvées dans les études de la littérature [49,51, 52, 54] (Tableau XXVI) :

Tableau XXVI : Répartition des TSC selon le type histologique dans différentes séries

| Série | Nombre de cas | Tératome mature | Tératome immature | Tératome malin |
|-----------------------|---------------|-----------------|-------------------|----------------|
| Makin et al. [63] | 23 | 75% | 20% | 5% |
| Gabra et al. [49] | 33 | 79% | 3% | 18% |
| Havrànek et al. [52] | 32 | 72% | 12,5% | 15,5% |
| De Backer et al. [54] | 70 | 68% | 16% | 16% |
| Rescorla et al. [45] | 126 | 69% | 20% | 11% |
| Singhal et al.[133] | 37 | 70% | 14% | 16% |
| Mahour et al.[51] | 44 | 59% | 14% | 27% |
| Yao et al. [65] | 107 | 69,2% | 5,6% | 15,9% |
| Niramis et al.[22] | 57 | 72% | 7% | 11% |
| Notre série | 16 | 56,25% | 18,75% | 25% |

Le taux des tumeurs malignes peut augmenter en relation avec l'âge du diagnostic du TSC.

Les tumeurs de type I sont rarement malignes, tandis que les tératomes de type IV présentent un taux de malignité plus élevé, vu qu'ils sont moins apparents, et peuvent passer inaperçus pendant la période néonatale [47,128].

Dans notre série le taux de malignité était élevé dans les tératomes type III alors que les tératomes type I ont un taux de malignité très faible. Cela est semblable aux résultats de l'étude d'Altman et al. [11] (Tableau XXVII)

Tableau XXVII : Pourcentage de malignité et de bénignité selon le type d'Altman dans différentes séries.

| Série | Type | Nombre de cas | malin | benin |
|----------------------|--------|---------------|-------|-------|
| Altman et al. [11] | I | 186 | 8% | 92% |
| | II | 138 | 21% | 79% |
| | III | 35 | 34% | 66% |
| | IV | 39 | 38% | 62% |
| Barakat et al. [47] | I | 10 | 10% | 90% |
| | II | 5 | 0% | 100% |
| | III | 3 | 33% | 67% |
| | IV | 4 | 75% | 25% |
| Schropp et al. [128] | I | 28 | 7% | 93% |
| | II-III | 18 | 28% | 72% |
| | IV | 4 | 75% | 25% |
| Dans notre série | I | 7 | 14% | 86% |
| | II | 5 | 20% | 80% |
| | III | 4 | 50% | 50% |
| | IV | 0 | 0% | 0% |

5. Traitement adjuvant :

5.1 Radiothérapie :

Dewan et al. [83] 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 cisplatine, les résultats initiaux étaient impressionnants.

De même pour Shanbhogue et al. [85], 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 chimiothérapique qu'on ne peut pas réséquer.

5.2 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. [83]. ont utilisé plusieurs protocoles chimiothérapiques (Tableau XXVIII, XXIX, XXX)

a. Le premier protocole :

Tableau XXVIII: Le premier protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [83]

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

L'Adriamycine est arrêtée quand la dose totale atteint 480 mg/m². La Cyclophosphamide et le 5 Fluorouracil sont alternés mensuellement avec la Vincristine (1,5 mg/m² à J1) et l'Actinomycine-D (15 µg/kg de J1 à J5). Les cures ont été répétées chaque mois, pour une durée de 2 ans.

b. Le 2ème protocole :

Tableau XXIX : Le 2ème protocole chimiothérapique utilisé par Dewan et al. [83]

| La molécule | La dose | Le schéma |
|-------------|-----------------------|-------------|
| Vinblastine | 3 mg/m ² | à J1 |
| Bléomycine | 20 U/m ² | à J1, J8 |
| Cisplatine | 100 mg/m ² | et J15 à J1 |

Les cures ont été répétées toutes les 3 semaines.

c. Le 3ème protocole :

La première cure associée :

Tableau XXX: Le 3ème protocole chimiothérapeutique utilisé par Dewan et al. [83]

| La molécule | La dose | Le schéma |
|------------------|-----------------------|------------|
| Cyclophosphamide | 600mg/m ² | à J1 |
| Vinblastine | 3mg/m ² | à J1 |
| Actinomycine D | 1 mg/m ² | à J1 |
| Bléomycine | 20 U/ m ² | de J1 à J7 |
| Cisplatine | 100 mg/m ² | J8 |

Puis alterner la Vinblastine, la Cisplatine et l'Adrémicine (30 mg/m²) avec la Vinblastine, l'Actinomycine D et la VP-16 (100mg/m² de J1 à J5) avec un intervalle de 3 semaines entre les cures.

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

Le 3ème protocole était le plus encourageant (Tableau XXXI).

Tableau XXXI : La survie des patients avec TSC malins en fonction du protocole chimiothérapeutique utilisé selon l'étude de Dewan et al. [83]

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

De même pour Shanbhogue et al.[85] en 1989, ils ont utilisé 3 protocoles chimiothérapeutiques :

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

- ✚ Le 3ème protocole associe Cisplatine, Bléomycine et VP-16, il a donné les meilleurs résultats (100% de guérison).

Ultérieurement, le protocole JEB (Tableau XXXII): Carboplatine (JM8), Etoposide (VP-16) et Bléomycine est devenu le protocole de choix. [134]

Tableau XXXII : Le protocole JEB utilisé dans les TSC malins. [134]

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

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

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

Idem pour la Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP), dans son protocole TGM90, elle a remplacé le Cisplatine donné dans le protocole TGM85, par le Carboplatine à la dose de 400 mg/m²/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 [135] 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 (Tableau XXXIII).

Tableau XXXIII : Protocole TGM 95 [135]

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

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:

- 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/m²/j) à J1 et J2, Adriamycine (60 mg/m²/j) et Carboplatine (60 mg/m²/j) à J3, avec un intervalle de 21 jours entre les cures. Suivie d'une intensification thérapeutique par chimiothérapie lourde.

- Dans notre étude, 3 cas ont été référés au service d'oncologie pédiatrique :
 - Un patient âgé de 3 ans, ayant des métastases pulmonaires et hépatiques, et une patiente âgée de 14 mois ont bénéficié de 5 cures de VIP.
 - Une patiente âgée de 11 mois ayant des métastases ganglionnaires, hépatiques et osseuses a bénéficié initialement de 3 cures de VBP suivie de 2 cures de VIP.

6. Les indications (selon la SFOP) : [135]

6.1 Les TSC matures et immatures non sécrétants:

Ils sont opérés d'emblée. La chirurgie est le moyen thérapeutique essentiel. Elle doit être instaurée le plus précocement possible et doit comporter une exérèse totale de la masse emportant le coccyx. En cas d'exérèse totale, aucun traitement complémentaire n'est nécessaire. Mais une surveillance clinique, biologique et radiologique est indispensable, une récurrence sous forme d'une tumeur du sac vitellin étant possible.

6.2 Les patients à risque standard (Taux d'AFP initial < 15 000 ng/ml et absence de métastases) :

- a. **En cas d'exérèse complète de la tumeur :**
 - Pas de traitement complémentaire.
 - Surveillance rigoureuse clinique, biologique +/- radiologique.
- b. **En cas d'exérèse incomplète avec résidu tumoral micro ou macroscopique**
 - Chimiothérapie complémentaire par des cures de VBP.
 - Si les marqueurs ne sont pas négatifs après 3 cures, c'est une non rémission : Il faut donc un rattrapage par le protocole VIP.
 - Chirurgie secondaire après chimiothérapie.

c. En cas de tumeur inopérable d'emblée :

- Chimiothérapie par VBP.
- Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 3 cures, sinon c'est une non-rémission → rattrapage par le protocole VIP.
- Chirurgie en fin de chimiothérapie.

6.3 Les patients à haut risque (AFP \geq 15 000 ng/ml et/ou présence de métastases) :

a. En cas d'exérèse initiale complète :

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VIP.
- Si marqueurs non négativés après 4 cures, c'est une non-rémission → rattrapage par (Bléomycine, Adriamycine, Carboplatine), suivi d'intensification par chimio-thérapie lourde.

b. En cas d'exérèse incomplète avec résidu tumoral micro ou macroscopique, avec ou sans métastases:

- Chimiothérapie par VIP.
- Si marqueurs non négativés après 4 cures, c'est une non-rémission à rattrapage.
- Chirurgie secondaire après chimiothérapie sur la tumeur et/ou sur les métastases.

c. En cas de tumeur inopérable d'emblée avec ou sans métastase :

- Chimiothérapie par VIP.
- Nécessité d'une obtention de la négativation des marqueurs après 4 cures, sinon c'est une non-rémission à rattrapage.
- Chirurgie en fin de chimiothérapie, sur la tumeur et/ou sur les métastases.

Dans notre série, la chimiothérapie était palliative chez 1 cas et néo-adjuvante chez 2 cas.

6.4 Cas particuliers :

a. En cas de méconnaissance du taux initial d'AFP :

Il peut arriver que l'on soit amené à traiter l'enfant dans un contexte d'urgence sans que l'on connaisse encore le taux d'AFP, ce qui ne permet pas de déterminer le groupe thérapeutique. On admet alors que le traitement commence par une cure de VBP.

b. Enfants de moins de 1 an :

Le choix du groupe pronostique lié aux taux d'AFP initial peut être difficile chez les enfants de moins de 1 an, d'autant qu'ils sont plus jeunes, compte-tenu des variations physiologiques à cet âge.

- ✚ Enfants de moins de 3 mois : la chimiothérapie préconisée en attendant qu'ils atteignent l'âge de 3 mois est l'Endoxan +/- l'Actinomycine-D.
- ✚ Enfants de 3 à 6 mois : la chimiothérapie de type VIP n'est pas recommandée. Si les enfants sont dans le groupe de haut risque, faire les cures de VBP aux doses adaptées en attendant que l'enfant atteigne les 6 mois.
- ✚ Enfants de 6 mois à 12 mois : les doses sont à adapter en fonction du poids.

6.5 Les récidives :

a. Récidive non sécrétant :

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

b. Récidive sécrétant :

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

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

7. Le suivi: [136,137, 138, 139]

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

7.1. 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.

7.2. Surveillance biologique :

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

7.3. 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.

7.4. 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.

VIII. Le pronostic :

Le pronostic des TSC diagnostiqués après la naissance est généralement bon. Il dépend de :

1. L'âge de découverte :

Selon Altman et al. [11] le pourcentage de malignité, ainsi que le taux de mortalité sont plus élevés en cas de diagnostic retardé au-delà de 2 mois (Tableau XXXVI).

Tableau XXXVI : le taux de mortalité en fonction de l'âge de découverte dans la série d'Altman et al. [11]

| Série | Nombre de cas | L'âge de découverte | La mortalité |
|--------------------|---------------|------------------------|--------------|
| Altman et al. [11] | 225 | Le premier jour de vie | 7% |
| | 21 | La première semaine | 4,5% |
| | 25 | 2 à 4 semaines | 4% |
| | 32 | 1 à 6 mois | 12% |
| | 18 | 6 à 12 mois | 6% |
| | 27 | 1 à 2 ans | 38% |
| | 23 | Au-delà de 2 ans | 55% |

2. La taille tumorale :

Selon Altman et al. [11] le taux de mortalité est plus élevé en cas de TSC de grande taille. En effet, le risque hémorragique augmente dans les formes les plus volumineuses.

3. La nature histologique :

Les TSC matures avec composante kystique prédominante sont de bon pronostic, comparés aux TSC immatures solides.

Les TSC malins sont les plus à craindre (Tableau XXXV), quoique le pronostic soit nettement amélioré grâce à la poly-chimiothérapie suivie d'une résection complète.

Tableau XXXV: Le taux de mortalité en fonction de la nature histologique du TSC

| Série | La nature histologique | Nombre de cas | Le taux de mortalité |
|--------------------|------------------------|---------------|----------------------|
| Altman et al. [11] | Bénigne | 325 | 16/325(5%) |
| | Maligne | 66 | 47/66(71%) |
| Mahour et al. [51] | Bénigne | 26 | 0 |
| | Immature | 6 | (1/6) 17% |
| | Maligne | 12 | (11/12) 92% |

4. Le type anatomique selon la classification d'Altman :

Les TSC de type I et II sont rarement malins, car ils sont le plus souvent découverts à la naissance voire en anténatal, compte tenu de l'extériorisation tumorale, et donc rapidement excisés. Par contre, les TSC de type III et IV sont souvent diagnostiqués tardivement avec un risque plus élevé de malignité et de métastases à distance. Leur pronostic est plus mauvais [11].

Tableau XXXVI : Le taux de mortalité en fonction du type anatomique d'Altman et du pourcentage des métastases.

| Série | Le type d'altman | Le nombre de cas | % de métastase | Le taux de mortalité |
|--------------------|------------------|------------------|----------------|----------------------|
| Altman et al. [11] | Type I | 186 | 0% | 11% |
| | Type II | 138 | 6% | 18% |
| | Type III | 35 | 20% | 28% |
| | Type IV | 39 | 8% | 21% |

5. La résection tumorale incomplète :

Une résection tumorale complète associée à une coccygectomie est toujours recommandée, vu le risque important de récives, notamment si le résidu tumoral contient des cellules immatures ou malignes.

Dans notre série on note deux cas de décès à cause d'un choc septique chez 2 filles ayant respectivement 4 jours et 11 jours, une masse de moyenne et l'autre de grande taille, type II et type III d'Altman ,de nature bénigne et qui ont bénéficié d'une résection tumorale complète ce qui ne concorde pas avec les résultats d'étude d'Altman et al.[11]

IX. L'évolution :

1. Les récurrences : [45,54]

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 anatomopathologique initial.

Selon les différentes études, la fréquence des récurrences varie entre 2 et 22% [28, 45,85, 93]

Ce taux augmente de façon significative lorsque la résection initiale n'a pas emporté le coccyx.

Dans notre série, Un seul patient (soit 6,25%) des cas s'est présenté pour une récurrence à l'âge de 13 mois secondaire à une résection tumorale incomplète n'emportant pas le coccyx (Tableau XXXVII).

Tableau XXXVII : Le pourcentage de récurrence dans différentes séries.

| Série | Nombre de cas | Pourcentage de récurrence |
|------------------------|---------------|---------------------------|
| Shanbhogue et al. [85] | 43 | 1 / 43(2%) |
| Ein et al. [28] | 33 | 1 / 33(3%) |
| Schropp et al. [128] | 73 | 5 / 73(5%) |
| Havranek et al. [52] | 32 | 7 / 32(22%) |
| Bilik et al. [93] | 28 | 6 / 28(21%) |
| Rescorla et al. [45] | 117 | 12 / 117(10%) |
| Notre série | 16 | 1 / 16(6,25%) |

Même les tératomes classés initialement bénins peuvent récidiver, et la récurrence peut être sous forme bénigne ou maligne. Pour les tératomes malins, ils peuvent récidiver sous forme maligne, mais aussi sous forme bénigne si la chimiothérapie a été instaurée. Les récurrences malignes des tératomes matures ou immatures sont en grande partie des tumeurs du sinus

endodermique. Les récurrences sont plus fréquentes en cas de tératomes malins, notamment en l'absence d'une chimiothérapie (Tableau XXXVIII).

Dans notre série le patient qui s'est présenté pour récurrence, et ayant initialement un TSC mature, a développé un TSC immature à l'examen anatomopathologique de la 2^{ème} exérèse tumorale.

Tableau XXXVIII: Le pourcentage de récurrence et le type histologique de la tumeur récurrente en fonction du type histologique initial selon l'étude de Rescorla et al. [45]

| Type histologique initial | Nombre de cas | Pourcentage de récurrence | Type histologique de la tumeur récurrente |
|---------------------------|--|---------------------------|---|
| Tératome mature | 80 | (9/80) 11% | - 2 tératomes matures - 7 TSE |
| Tératome immature | 24 | (1/24) 4,2 % | Tératome immature |
| TSE | 11 - 5 ont reçu la CTH - 6 n'ont pas reçu la CTH | (1/5) 20% (2/6) 33% | - TSE - 2 TSE |

Le délai de récurrence varie entre 6 et 34 mois avec un délai moyen de récurrence de 24 mois. Toutefois, des observations exceptionnelles de récurrence à l'âge adulte, avec des délais supérieurs à 40 ans, ont été rapportées, d'où l'intérêt d'une surveillance prolongée. [138,140]

2. La mortalité :

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 [15].

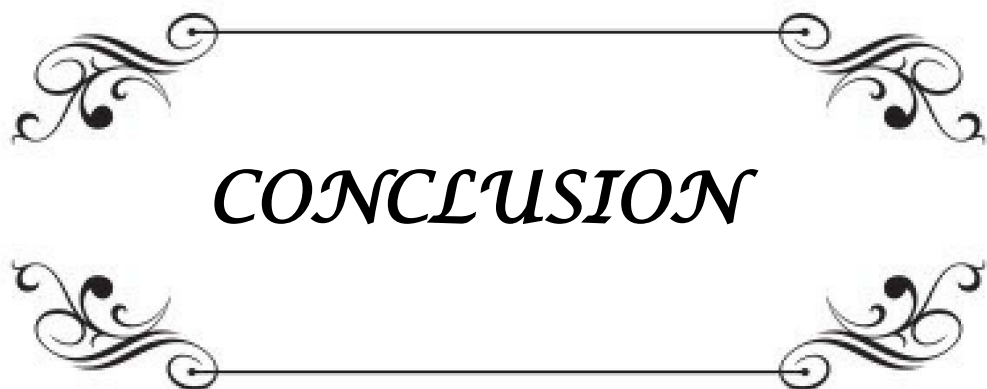
Toutefois, l'évolution de la médecine, particulièrement en oncologie, a permis une nette amélioration du pronostic. Selon l'étude de De Backer et al. [54] La mortalité dans le sous-ensemble des patients traités pendant la période entre 1989 et 2003, c'est-à-dire depuis que la Cisplatine était devenue disponible, était de 2,5%. Ceci suggérerait que les enfants ayant un TSC (quelque soit son type histologique) pourront de nos jours avoir un bon pronostic.

Dans des différentes séries le taux de mortalité varie entre 4% et 28% [41,142, 143, 144]

Dans notre étude, on a enregistré 2 cas de décès chez deux filles âgées respectivement de 4 et 11 jours suite à un choc septique, soit 12,5%. (Tableau XXXIX)

Tableau XXXIX : Le taux de mortalité dans différentes série :

| Série | Nombre de cas | Taux de mortalité |
|------------------------|---------------|-------------------|
| Hashish et al. [141] | 35 | 14% |
| Kouranloo et al. [142] | 26 | 4% |
| Cozzi et al. [143] | 18 | 28% |
| Derix et al. [41] | 148 | 9% |
| Abubakar et al. [144] | 21 | 15% |
| Notre série | 16 | 12,5% |



CONCLUSION

Les TSC sont des tumeurs congénitales rares, bien qu'elles soient les plus fréquentes en période néonatale.

Le tableau clinique révélateur est variable. Il peut s'agir d'un hydramnios avant la naissance, d'une masse sacrée ou fessière à la naissance, ou de signes de compression urinaire ou digestive plus tardivement.

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

Devant une masse sacro-coccygienne, la TDM et l'IRM peuvent évoquer le diagnostic, en visualisant une tumeur très hétérogène. Elles permettent entre autres d'apprécier son extension et ses rapports, et d'établir une classification.

L'exérèse tumorale est le seul traitement efficace des TSC. Elle est indiquée dès que le diagnostic est posé, même dans les premiers jours de vie. Elle doit être radicale, complète et associée à une coccygectomie, pour éviter la récurrence, qui se fait plus volontiers sous une forme maligne, même si la tumeur était initialement bénigne.

L'étude anatomopathologique confirme le diagnostic. Elle montre une tumeur constituée de tissus somatiques, dérivés des trois feuilletts ecto, endo et mésodermiques. Selon leur degré de différenciation, on oppose les tératomes immatures, aux tératomes matures.

Un complément thérapeutique par chimiothérapie est indispensable dans les formes malignes.

Le pronostic des TSC est généralement bon. En effet dans les tératomes bénins, la chirurgie précoce et totale emportant le coccyx donne de bons résultats. Le pronostic des tératomes malins, s'est nettement amélioré grâce à la chimiothérapie.

Une surveillance postopératoire, clinique, biologique et radiologique doit être effectuée régulièrement afin de rechercher des séquelles fonctionnelles et de détecter précocement une récurrence.



ANNEXE

Fiche d'exploitation:

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

Identité :

- + Nom et prénom :
- + Age :
- + Sexe :

Antécédents :

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

Les circonstances de découverte :

- + Diagnostic anténatal :
- + Masse évidente à la naissance :
- + Signes de compression :
- + Hémorragie :

L'examen clinique :

- *L'examen de la masse :*
 - La taille :
 - La consistance :
 - Les signes en regard :
- *L'examen de l'anus :*
 - En place/ refoulé :
 - Toucher rectal : siège de la masse
- + L'examen abdominal :
- + L'examen pleuro-pulmonaire :
- + L'examen cardiovasculaire :
- + L'examen neurologique :
- + L'examen malformatif :

Bilan radiologique :

Bilan radiologique de la masse :

– Radiographies standards: Calcifications

| | | |
|-------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | Structure | <input type="checkbox"/> |
| | Pas de structure | <input type="checkbox"/> |
| | Limite | <input type="checkbox"/> |
| - Echographie : Liquide | <input type="checkbox"/> | |
| Solide | <input type="checkbox"/> | |
| Mixte | <input type="checkbox"/> | |
| Limite supérieur | <input type="checkbox"/> | |

- TDM / IRM

- Bilan des malformations associées :
- Bilan d'extension :
 - Rx de thorax :
 - Echographie abdominale :

-Bilan biologique :

- ✚ Les marqueurs tumoraux :
 - AFP :
 - β -HCG :

Traitement :

- ✚ Chirurgie :


Histologie :

- ✚ Tératome mature :
- ✚ Tératome immature :
- ✚ Tératome malin :

Traitement adjuvant:

Evolution :

- ✚ Guérison :
- ✚ Récidive :
- ✚ Décès :
- ✚ Cicatrice :



RESUMES

Clicours.COM

Résumé

Le tératome sacrococcygien est une tumeur germinale contenant des tissus provenant des deux ou trois feuilletts embryonnaires. Il représente la tumeur la plus fréquente en période néonatale.

Notre travail est une étude rétrospective sur une période de 7 ans et 6 mois allant de l'année 2008 à l'année 2016, à propos de 16 cas de Tératome sacrococcygien, colligés au service de chirurgie pédiatrique du CHU Mohamed VI.

L'étude a pour but de décrire les différents aspects épidémiologiques, histologiques, cliniques et évolutifs des tératomes sacro-coccygiens ainsi que les attitudes thérapeutiques pratiquées au service sur la période citée.

Le sex-ratio était de 0,25. Aucun patient n'avait d'antécédents familiaux de TSC ni de gémellité. Le diagnostic à la naissance a été fait chez 50% de nos patients. La masse était le motif de consultation dans tous les cas. La moyenne de la taille tumorale était de 25 cm avec aspect ferme dans 69% des cas. La rupture tumorale a été notée chez un seul patient. L'association à d'autres malformations a été notée dans 6,25% des cas. Le bilan d'extension était positif chez 3 patients, et le dosage de l'AFP a été réalisé chez 12 patients avec des taux élevés dans 4 cas. Deux de nos patients ont présenté des complications post-chirurgicales. La mortalité était de 12,5 %.

Le pronostic des TSC est généralement bon. Le traitement est exclusivement chirurgical dans les tératomes bénins, et peut être associé à la chimiothérapie dans les TSC malins. Une surveillance postopératoire clinique, biologique et radiologique s'impose afin de pouvoir dépister des séquelles fonctionnelles ou une récurrence tumorale.

Abstract:

Sacrococcygeal teratoma is a type of germ cell tumor containing tissues from two or more of the three germ layers; it is the most common kind of neonatal tumor.

Our work is a retrospective study of 16 cases of collected in the department of pediatrics general surgery in university hospital Mohamed VI of Marrakesh, on a period of seven years six months from 2008 to 2016.

Our study aims to determine the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary features of the sacrococcygeal teratoma as well as the therapeutic attitudes practiced.

The sex ratio was 0.25. None of our patients has a similar family or twin cases of SCT. The diagnosis at birth was made in 50% of our patients. The mass was the reason for consultation in all cases. The mean tumor size was 25 cm with firm consistency in 69% of cases. Tumor rupture was noted in a single patient. 6.25% of the cases presented an associated malformation. The staging was positive in 3 patients and the AFP assay was performed in 12 patients with high rates in 4 cases. Two of our patients had post-surgical complications. Mortality was 12.5%.

The prognosis of SCT is generally good. Treatment is exclusively surgical in benign teratomas, Chemotherapy may be associated in cases of malignancy. Clinical, biological and radiological postoperative monitoring is necessary in order to detect functional aftermaths or tumor recurrence.


ملخص

يعتبر الورم المسخي العجزي العصصي من أكثر الأورام الجنينية شيوعا، يتكون من عدة أنسجة تنحدر من طبقتين أو ثلاث طبقات جنينية.

قمنا بدراسة رجعية ممتدة على 7 سنوات و 6 أشهر ما بين 2008 و 2016 تضم 16 حالة للورم المسخي العجزي العصصي مستسقة من مصلحة جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي محمد السادس. تهدف هذه الدراسة إلى تحديد مختلف الملامح الوبائية والسريرية والتطورية لهذا الورم إضافة إلى المناهج العلاجية المطبقة خلال هذه الفترة.

تميزت دراستنا بغلبة واضحة للعنصر الأنثوي بنسبة 75%، لم تسجل أي حالة وراثية أو توأمية في سلسلتنا، أكتشف الورم بعد الولادة لدى 50% من مرضانا، تمثل الكتلة الورمية الدافع الرئيسي للإستشارة لدى جميع الحالات. حيث بلغ متوسط مقاساتها 25 سنتمرا، كان الاتساق ثابتا بالنسبة ل 69% من الحالات، تم تحديد إنتشار الورم عند ثلاث حالات، قمنا بقياس البروتين الجنيني لدى 12 مريضا حيث لوحظ ارتفاعه لدى 4 حالات تميزت مرحلة ما بعد الجراحة بظهور مضاعفات لدى مريضين. يصل معدل الوفيات في سلسلتنا إلى 12,5% .

مآل الورم المسخي على العموم جيد، تعتبر الجراحة علاجا حصريا بالنسبة للأورام الحميدة، كما قد تكون مصحوبة بالعلاج الكيميائي لدى الأورام الخبيثة. يتطلب الفحص المبكر عن المضاعفات الوظيفية أو الانتكاسات الورمية مراقبة سريرية، بيولوجية وإشعاعية.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Forrester MB, Merz RD.**
Descriptive epidemiology of teratoma in infants, Hawaii, 1986–2001.
Paediatric and Perinatal Epidemiology 2006; **20**: 54–58
2. **Chirdan LB, Uba AF, Pam SD, Edino SH, et al.**
Sacrococcygeal teratoma: Clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children
Annals of African Medicine Vol. 8, No. 2; 2009:105–109
3. **Schmidt B, Haberlik A, Uray E, Ratschek M, Lackner H, HoÈ Ilwarth M. E.**
Sacrococcygeal teratoma: clinical course and prognosis with a special view to long-term functional results
Pediatr Surg Int (1999) 15: 573–576
4. **OUATTARA O., DIETH D.**
Tératome sacro-coccygien : Essai de chimiothérapie
Médecine d'Afrique Noire : 1997, 44 (3)
5. **OKAMURA M, KURAUCHI O, ITAKURA A, NAGANAWA S, WATANABE Y, MIZUTANI S.**
Fetal sacrococcygeal teratoma visualized by ultra-fast T2 weighted magnetic resonance imaging.
Int J Gynaecol Obstet. 1999 May; 65(2):191–193
6. **GALILI O, MOGLINER J.**
Type 4 sacrococcygeal teratoma causing urinary retention: a rare presentation.
J Pediatr Surg. 2005 Feb; 40(2):E18–20
7. **Tongsong T, Wanapirak C, Piyamongkol W, Sudasana J.**
Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma.
Int J Gynaecol Obstet. 1999 Nov;67(2):95–101.
8. **Dobanovački D, Jokić R, Vujošević B, Slavković A.**
Development of Pediatric Oncology.
Arch Oncol 2010;18(4):132–135.
9. **Pantoja E, Rodriguez-Ibanez I.**
Sacrococcygeal dermoids and teratomas: historical review.
Am J Surg. 1976 Sep;132(3):377–383.
10. **Pathak I. C, Datta B. N.**
Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood.
The Indian Journal of Pediatrics, 1967 Jan, 34(1): 6–12 210

11. **ALTMAN R.P., RANDOLPH J.G., LILLY J.R.**
Sacrococcygeal Teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey.
J Pediatr Surg. 1974 Jun;9(3):389– 398.
12. **<http://www.embryology.ch/>**
13. **HERMAN TE, SIEGEL MJ**
Cervical teratoma
Journal of perinatology (2008) 28: 649–651
14. **GROSS S.J, CLATWORTHY H.W, MECKER I.A.**
Sacrococcygeal Teratoma in infant and children.
Surg.Gynecol.Ostet.,1951,92,341–347.
15. **IZANT R.J, FILSTON H.C.**
Sacrococcygeal Teratoma Analysis of forty–three cases.
Am.J.Surg.,1975,130,617.
16. **DAUDET M, DODAT H.**
Aspect polymorphes des tératomes du nouveau–né et du petit nourrisson.
Rev.Int.Pediatr.,1987,173,5–21.
17. **Faure–Conter C, Rocourt N, Sudour–Bonnange H, Vérité C, Martelli H, Patte C, Frappaz D, Orbach D.**
Les tumeurs germinales de l'enfant.
Bull Cancer 2013 ; 100 : 381–91.
18. **Bader D, Riskin A, Vafsi O, Tamir A, Peskin B, Israel N, Merksamer R, Dar H, Davidb M.**
Alpha–fetoprotein in the early neonatal period—a large study and review of the literature
Clinica Chimica Acta 349 (2004) 15–23
19. **Tsuchida Y, Endo Y, Saito S, Kaneko M, Shiraki K, Ohmi K.**
Evaluation of alphafetoprotein in early infancy.
J Pediatr Surg. 1978 Apr;13(2):155–62
20. **Thierry Fournier**
Human chorionic gonadotropin: Different glycoforms and biological activity depending on its source of production
Annales d'Endocrinologie xxx (2016) xxx–xxx

21. **Vuong PN, Guillet JL, Houissa-Vuong S, Lhommé C, Proust A, Cristalli B.**
Pathologie des tumeurs trophoblastiques gestationnelles
Gynécol Obstét Fertil 2000 ; 28 : 913-26
22. **Niramis R, Anuntkosol M, Buranakitjaroen V, Tongsin A, Mahatharadol V, Poocharoen W, La-orwong S, Tiansri K**
Long-Term Outcomes of Sacrococcygeal Germ Cell Tumors in Infancy and Childhood
Surgery Research and Practice Volume 2015, Article ID 398549, 8 pages
23. **Laberge JM, Puligandla PS, Shaw K**
TERATOMAS, DERMoids, AND OTHER SOFT TISSUE TUMORS
Ashcraft's Pediatric Surgery (Fifth edition), 2010, Pages 915-935
24. **Barksdale EM JR, Obokhare I.**
Teratomas in infants and children.
Curr Opin Pediatr. 2009 Jun;21(3):344-9
25. **Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES.**
Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation.
Radiographics. 1994 May;14(3):607-20.
26. **GROSFELD JL, BILLMIRE DF.**
TERATOMAS IN INFANCY AND CHILDHOOD.
Year Book Medical Publishers. c 1985
27. **Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS.**
Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period.
Postgrad Med J. 2000 Dec;76(902):754-9.
28. **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.
29. **Winderl LM, Silverman RK.**
Prenatal identification of a completely cystic internal sacrococcygeal teratoma (type IV).
Ultrasound Obstet Gynecol. 1997 Jun;9(6):425-8.
30. **Rziga H, Barouni M, Oueslati H, Boughizane S, Marrakchi H, Neji K, Guermezi K.**
Sacrococcygeal teratomas. Apropos of a case of teratoma weighing 4200 g.
Rev Fr Gynecol Obstet. 1995 Jul-Sep;90(7-9):367-70.

31. **NOSEWORTHY J, LACK E, WELCH K.**
Sacrococcygeal germ cell tumors in childhood: an updated experience with 118 patients.
J.Pediatr.Surg. 1981, 16, 358–364.
32. **VALDISERRI RO, TUNIS E.J.**
Sacrococcygeal teratomas: A review of 68 cases .
Cancer, 1981, 48, 217–221
33. **SU CF,WUL TT, CHEUNG LH.**
SACROCOCCYGEAL IMMATURE TERATOMA IN A TWIN PREGNANCY.
Taiwanese J Obstet Gynecol , June 2005 , Vol 44 , No 2
34. **BOUYN-ICHER D., MINARD-COLIN V., ISAPOF A.,**
Tumeurs solides malignes néonatales : à propos de 71 cas
Archives de pédiatrie 13 (2006) 1486–1494.
35. **HOLTERMAN A, FILIATRAULTD, LALLIER M.**
The Natural History of Sacrococcygeal Teratomas Diagnosed Through Routine Obstetric
Sonogram: A Single Institution Experience
J.Pediatr.Surg., 1998, 6, 893–899.
36. **Chetaille B, Massard G, Falcoz P-E.**
Les tumeurs germinales du médiastin : anatomopathologie, classification, tératomes et
tumeurs malignes
Revue de Pneumologie clinique (2010) 66, 63—70
37. **Feldman M, Byrne P, Johnson MA, Fischer J, Lees G.**
Neonatal sacrococcygeal teratoma: multiimaging modality assessment.
J Pediatr Surg. 1990 Jun;25(6):675–8.
38. **Winer N, Le Caignec C, Aubron f, Isidor B. , A. David A, Leclair M.D.**
Tératomes sacrococcygiens
Diagnostic prénatal en pratique (Le), Chapitre 21, 231–236
39. **Pantoja E, Lopez E.**
Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood.
NY State J Med 1978;78:813–6,
40. **Hambraeus M, Arnbjörnsson E, Björnjesson A, Salvesen k, Hagander L**
Sacrococcygeal teratoma: A population-based study of incidence and prenatal prognostic
factors
Journal of Pediatric Surgery (2015),

41. **Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, Aronson DC, de Langen ZJ, van denHoonaard TL, Bax NM, van der Staak F, van Heurn LW.**
Factors associated with recurrence and metastasis in sacrococcygeal teratoma.
Br J Surg 2006;93:1543–8,
42. **Swamy R, Embleton N, Hale J.**
Sacrococcygeal teratoma over two decades:birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes.
Prenat Diagn 2008;28:1048–51,
43. **Pauniahho SL, Heikinheimo O, Vettenranta K, Salonen J, Stefanovic V, Ritvanen A, Rintala R, heikinheimo M.**
High prevalence of sacrococcygeal teratoma in Finland – a nationwide population–based study.
Acta Paediatr 2013;102:e251–6,
44. **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.
45. **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.
46. **VK K, Jadhav A, Gupta A, Shukla AK, Chaturvedi V, Kundal R**
Sacrococcygeal Teratoma: Experience with 36 Patients in a Tertiary Care Hospital
J Nepal Paediatr Soc 2015;35(1):89–93
47. **Barakat MI, Abdelaal SA, Saleh AM**
Sacrococcygeal teratoma in infants and children
Acta Neurochir (2011) 153:1781–1786
48. **Perrelli L, D'Urzo L, Manzoni L, Pintus L, DeSantis M, Masini L, Noia G**
Sacrococcygeal teratoma. Outcome and management. An analysis of 17 cases
J. Perinat. Med. 30 (2002)
49. **Bittmann S.,Bittman V.**
Surgical experience and cosmetic outcomes in children with sacrococcygeal teratoma
Curr surg. 2006 Jan–feb;63(1);51_4.

50. **Sayed AH , Mohamed Ali A, Mahmoud Hamza H, Farok Mourad A , Ahmad Eltayeb A**
Sacrococcygeal tumors: Clinical characteristics and outcome of pediatric patients treated at South Egypt Cancer Institute. A retrospective analysis
Journal of Pediatric Surgery (2013) 48, 1604–1608

51. **Mahour GH, Wolley MM, Trivedi SN, Landing BH.**
Sacrococcygeal teratoma: a 33-year experience.
J Pediatr Surg. 1975 Apr;10(2):183–8.

52. **HavrBnek B, Henrik Hedlund, Allan Rubenson, Dorothea Giith, Maud Husberg, Tore Frykberg, and Lars Torsten Larsson**
Sacrococcygeal Teratoma in Sweden between 1978 and 1989:Long-Term Functional Results
Journal of Pediatric Surgery, Vol27.No7 (July),1992~::~ 916–918

53. **Gabra HO, Edwin C. Jesudason, Heather P. McDowell, Barry L. Pizer, Paul D. Losty**
Sacrococcygeal teratoma—a 25-year experience in a UK regional center
Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, 1513–1516

54. **De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis W,Hazebroek FW.**
Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma
J Pediatr Surg. 2006 Jan;41(1):173–81

55. **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.

56. **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.

57. **Ashcraft BW ,Holder TM**
Hereditary Presacral Teratoma
Journal of Pediatric Surgery, Vol. 9, No. 5 (October), 1974

58. **GROSS SJ, BENZIE RJ, SERMER M, SKIDMORE MB,WILSON SR.**
Sacrococcygeal teratoma : prenatal diagnosis and management.
Am J Obstet Gynecol 1987; 156:393–6.

59. **GROSFELD JI., BALLANRINE TV., LOWE D.**
Benign and malignant sacrococcygeal teratomas in children : Analysis of 85 patients.
Surgery, 1976, 80, 297–305.
60. **Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS.**
Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome.
Journal of Pediatric Surgery, Vol 39, No 3 (March), 2004: 430–438
61. **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
62. **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.
63. **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.
64. **Ho KO, Soundappan SV, Walker K, Badawi N**
Sacrococcygeal teratoma: The 13-year experience of a tertiary paediatric centre
Journal of Paediatrics and Child Health 47 (2011) 287–291
65. **Yao W, Li K , Zheng S, Dong K, Xiao X**
Analysis of recurrence risks for sacrococcygeal teratoma in children
Journal of Pediatric Surgery 49 (2014) 1839–1842
66. **Bandyopadhyay S, Basu A, Bhattacharjee A, Sen A, et al.**
Sacrococcygeal –teratoma in adults: A case report and review of literature
IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS) e-ISSN: 2279–0853, p-ISSN: 2279–0861. Volume 13, Issue 12 Ver. II (Dec. 2014), PP 25–28
67. **Miles RM, Stewart GS Jr.**
Sacrococcygeal teratomas in adult.
Ann Surg. 1974 May;179(5):676–83.

68. **YU J.A, SOHAAY R, KENNEDY A.M, SELDEN N.R.**
Terminal myelocystocele and sacrococcygeal teratoma: A comparison of fetal ultrasound presentation and perinatal risk.
AJNR Am J Neuroradiol 28:1058-1060 (Jun-Jul) 2007.
69. **Bourgeot PH, B. Guérin B, Robert Y et Chatelet-Cheron C**
Pathologie du rachis fœtal
Échographie en pratique obstétricale, Chapitre 10, 361-389
70. **Anne M. Hubbard, Patricia Harty.**
Prenatal Magnetic Resonance Imaging of Fetal Anomalies.
Seminars in Roentgenology, Vol XXXIV, No 1 (January), 1999: p 41-47.
71. **Lwakatare F, Yamashita Y, Tang Y, Takahashi M.**
Ultrafast fetal MR images of sacrococcygeal teratoma: a case report.
Comput Med Imaging Graph. 2000 Jan-Feb;24(1):49-52.
72. **Kirkinen P, Partanen K, Merikanto J, Rynnänen M, Haring P, Heinonen K.**
Ultrasonic and magnetic resonance imaging of fetal sacrococcygeal teratoma.
Acta Obstet Gynecol Scand. 1997 Nov;76(10):917-22.
73. **Jack Rychik**
Sacrococcygeal Teratoma
Fetal cardiovascular imaging, 40, 431-441
74. **Harbon S, Pheline Y.**
Giant sacrococcygeal teratoma in adults.
Ann Chir PlastEsthet. 1989;34(2):153-9.
75. **Pennaforte JL, Menanteau B, Etienne JC.**
Malignant sacrococcygeal teratoma in an adult.
Can Assoc Radiol J. 1990 Aug;41(4):229-31.
76. **Miles RM, Johnson JW Jr.**
Giant adult malignant sacrococcygeal teratoma. Successful treatment by combined abdominosacral resection.
Am Surg. 1991 Jul;57(7):425-30.
77. **MEKKI M., JALLOULI M., KRICHENE I., NOURI A.**
Les tératomes sacro-coccygiens. Experience d'un service de chirurgie pédiatrique nord-africain.
Oncologie 2007; 9; 864-868.

78. **DENISE I., ERLING H., SCHERL S.A., SULLIVAN M.**
Newborn With an Open Posterior Hip Dislocation and Sciatic Nerve Injury
After Intrauterine Radiofrequency Ablation of a Sacrococcygeal Teratoma
Journal of Pediatric Surgery, Vol 38, No 2 (February), 2003: 248–250
79. **ABBOUD K, DENIS-BELICARD E, VARLET M.N, CHAVRIER Y.**
Le tératome sacro-coccygien avec développement intra-médulaire : prise en charge anté,
per et post natale. À propos d'un cas.
Service de Gynécologie Obstétrique, CHU de Saint-Étienne.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2002 ; 31 : 797–801.
80. **ALTER D.N, REED K.L, MARX G.R, ANDERSON C.F.**
Prenatal diagnosis of congestive failure in a fetus with a sacrococcygeal teratoma.
Obstet. Gynecol., 1988, vol 71, 978–981.
81. **TAPPER D., LACK E.E.**
Teratomas in infancy and childhood : A 54-Year Experience at the Children's
Hospital Medical Center
Ann. Surg., 1983, 198, 398–410
82. **CHEN YH.,CHANG.C, CHEN K**
Malignant Transformation of a Wellorganized Sacrococcygeal Fetiform
Teratoma in a Newborn Male
J Formos Med Assoc, 2007, Vol 106, No 5
83. **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.
84. **Ein SH, Mancer K, Adeyemi SD.**
Malignant sacrococcygeal teratoma–endodermal sinus, yolk sac tumor–in infants and
children: a 32-year review.
J Pediatr Surg. 1985 Oct;20(5):473–7.
85. **Shanbhogue LKR, Gough DCS, Jones PM.**
Malignant sacrococcygeal teratoma: improved survival with chemotherapy.
Pediatr Surg Int (1989)4:202–204.
86. **Milam DF, Cartwright PC, Snow BW.**
Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma.
J Urol. 1993 Mar;149(3):574–6.

87. **FRAUMENI J.P.**
Teratomas in children : Epidemiologic features.
J.Nat.Cancer.Inst., 1973,51, 1425-1429.
88. **LAHDENNE P., HEIKINHEIMO M.**
Late urological sequelae after surgery for congenital sacrococcygeal teratoma.
Pediatr.Surg.Int., 1992, 7, 195-198.
89. **Aniba K, Ghannane H, Lmejati M, Ouali M, Jalal H, Ousehal A, Ait Benali S.**
Benign sacrococcygeal teratoma in a child: a case report with a review of the literature.
Arch Pediatr. 2009 Nov;16(11):1467-9.
90. **Morton M. Woolley ,M.D.**
Malignant Teratomas in Infancy and childhood
World J. Surg .4, 39-47 ,1980
91. **ABDELHAK M., ARIFI M., KADDOURI N., BENHMAMOUCHE M.N., BARAHIOUI M.**
Le syndrome de CURRARINO ; malformation anorectale, anomalie sacrée et tumeur pré sacrée À propos d'un cas.
Service de Chirurgie Pédiatrique A, Hôpital d'Enfants, Rabat, Maroc.
Gastroenterol Clin Biol 2006; 30:139-141.
92. **SCHWEISGUTH O.**
Tumeurs solides de l'enfant.
Paris, Flammarion, 1979, p. 105-109
93. **BILIK R., SHANDLING B., POPE M., EIN S.H.**
Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma.
J.pediatr.Surg., 1993,28, 1158-1160.
94. **ROTH A**
Les tératomes extragonadiques et infantiles. A propos de 68 cas de 1958 à 1978.
Arch. Anat. Cytol., 1984, 32, 325-332.
95. **DEPREST J., DEVLIGER R.**
Fetal surgery is a clinical reality.
Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 15 (2010) 58-67
96. **RICHARD L.D., VOGL W., MITCHELL A.**
GRAY'S ANATOMY pour les étudiants.
ELSEVIER MASSON 2006.

97. **ROBIN NH., GRACE K., ZACKAI E.H.**
New finding of Schinzel-Giedion syndrome : a case with a malignant sacrococcygeal teratoma.
Am.J.Med.Genet., 1993, 47, 852-856.
98. **WALTON JM., RUBIN SZ., SOUCY P., BENZIE R., ASH K.**
Fetal tumors associated with hydrops: the role of the pediatric surgeon.
J .Pediatr.Surg., 1993, 28, 1151-1153
99. **Wells RG, Sty JR.**
Imaging of sacrococcygeal germ cell tumors.
Radiographics.1990 Jul;10(4):701-13.
100. **Leon Sosa RR, Moore PJ.**
Sacrococcygeal teratomas in the fetus and newborn.
Int J Gynaecol Obstet. 1990 May;32(1):61-6.
101. **FRIEDERICH L, DIGUET A, EURIN D, BACHY B, ROMAN H, MARPEAU L, VERSPYCK E.**
Tératome sacrococcygien de la taille du foetus: surveillance anténatale, thérapeutique foetale in utero et prise en charge obstétricale.
Gynecol Obstet Fertil. 2007 Oct;35(10):1001-1004.
102. **ALI MAHMOUD MD, NADIA F.MAHMOUD MD.**
Prenatal and Neonatal MRI of Sacrococcygeal Teratoma With Surgical Correlation
Radiology Case Reports, Vol 2, No 3, 2007, 287-290.
103. **HUNT PT., DAVIDSON KC., ASHCRAFT K.**
Radiography of hereditary presacral teratoma .
Radiology, 1977, 122, 187-190.
104. **MAKINA C., HYETT J., PATELA S.**
Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004)
Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, 388- 393.
105. **Dicken BJ et Rescorla FJ**
Sacrococcygeal Teratoma
Atlas of Pediatric Surgical Techniques: A Volume in the Surgical Techniques Atlas Series,
CHAPTER 35, 364-373
106. **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.

107. **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
108. **Richard A. Falcone Jr, Andrew W. Knott, Janice F. Rafferty, Brad W. Warner.**
Sacrococcygeal teratoma and teratocarcinoma.
Semin Colon Rectal Surg.2004 March;15(1): 19-25
109. **Graf JL, Albanese CT.**
Fetal sacrococcygeal teratoma.
World J Surg. 2003 Jan;27(1):84-6.
110. **S. Delahaye**
Conduites pratiques en médecine fœtale,
Chapitre 10, 181-185
111. **Mistri PK, Patua B, Alam H, Ray S, Bhattacharyya SK.**
Large sacrococcygeal teratoma hindering vaginal delivery attempted at home.
Rev Obstet Gynecol.2012;5(2):65-8.
112. **Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD.**
Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery.
J Perinatol. 1999 Dec;19(8 Pt 1):596-8.
113. **Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC.**
Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas.
J Pediatr Surg. 1992 Oct;27(10):1308-10.
114. **Paek BW, Jennings RW, Harrison MR, Filly RA, Tacy TA, Farmer DL, Albanese CT.**
Radiofrequency ablation of human fetal sacrococcygeal teratoma.
Am J Obstet Gynecol. 2001 Feb;184(3):503-7
115. **Proust S, Philippe HJ, Paumier A, Joubert M, Boog G, Winer N.**
Une prééclampsie en miroir : le syndrome de Ballantyne: À propos de deux cas.
J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 2006 May;35(3):270-4.
116. **NEUBERT S, TRAUTMANN K, TANNER B, STEINER E, Linke F, Bahlmann F.**
Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of Sacrococcygeal Teratoma.
Fetal diagnosis and therapy.,2004,19,319-326]

117. **Graesslin O, Martin-Morille C, Dedecker F, Gabriel R, Quereux C.**
Tératomes sacrococcygiens. Y a-t-il une place pour le traitement in utero des formes compliquées ? À propos de trois cas.
Gynecol Obstet Fertil. 2004 Jun;32(6):519-24.
118. **Adzick NS, Crombleholme TM, Morgan MA, Quinn TM.**
A rapidly growing fetal teratoma.
Lancet 1997;349:538
119. **LAM YH., TANG MH., SHEK TW.**
Thermocoagulation of sacrococcygeal teratoma.
Prenat.Diagn.,2002,22,99-101.
120. **Hirose S, Farmer DL.**
Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. Clin Perinatol.
2003 Sep;30(3):493-506.
121. **PAEK BW, JENNINGS RW, HARISSON MR, FILLY RA., et al.**
Radiofrequency ablation of human fetal sacrococcygeal teratoma.
Am.J.Obstet.Gynecol.,2001,184,503-507
122. **Jan IA, Khan EA, Yasmeen N, Orakzai H, Saeed J.**
Posterior sagittal approach for resection of sacrococcygeal teratomas.
Pediatr Surg Int. 2011 May;27(5):545-8.
123. **Solari V, Jawaid W, Jesudason EC.**
Enhancing safety of laparoscopic vascular control for neonatal sacrococcygeal teratoma.
J Pediatr Surg. 2011 May;46(5):e5-7.
124. **Robertson FM, Crombleholme TM, Frantz ID 3rd, Shephard BA, Bianchi DW, D'Alton ME.**
Devascularization and staged resection of giant sacrococcygeal teratoma in the premature infant.
J Pediatr Surg. 1995 Feb;30(2):309-11.
125. **Aly KA, Shoier M, Badrawy T.**
Sacrococcygeal Teratoma: A Neonatal Surgical Problem.
Annals of Pediatric Surgery, Vol 2, No 2, April 2006, PP 106-111.
126. **UCHYIOMA M, LWAFUSHI M, NAITOCH M, YAG M, KANADO S.**
Sacrococcygeal teratoma series of 19 cases with long-term follow-up.
Eur j pédiat surg.1999; 9: 158-162.

127. **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.
128. **Schropp KP, Lobe TE, Rao B, Mutabagani K, Kay GA, Gilchrist BF, Philippe PG, Boles ET Jr.**
Sacrococcygeal Teratoma: The Experience of Four Decades.
J Pediatr Surg. 1992 Aug;27(8):1075–8.
129. **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.
130. **Malone PS, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ, Duffy PG, Ransley PG.**
The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma.
J Pediatr Surg. 1990 Jun;25(6):679–80.
131. **Sinha S, Sarin YK, Deshpande VP.**
Neonatal sacrococcygeal teratoma: our experience with 10 cases.
J Neonat Surg. 2013; 2: Article number 4.
132. **Osman MA, Ibrahim IA.**
Sacrococcygeal teratoma: 10-year experience in upper Egypt.
Ann Pediatr Surg 2012; 8: 45 – 48.
133. **Singhal GD, Gopal SC, Gangopadhyay AN.**
Sacrococcygeal teratoma: an analysis of 37 cases.
Indian J Pediatr. 1986 Jan–Feb;53(1):115–8.
134. **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.
135. **Société française d'oncologie pédiatrique.**
Tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant, stratégie thérapeutique
TGM95. Décembre 1994
136. **Huddart SN, Mann JR, Robinson K, Raafat F, Imeson J, Gornall P, Sokal M, Gray E, McKeever P, Oakhill A; Children's Cancer Study Group.**
Sacrococcygeal teratomas: the UK Children's Cancer Study Group's experience. I.
Neonatal. Pediatr Surg Int. 2003 Apr;19(1–2):47–51

137. **Njim L, Moussa A, Ziadi J, Dhouibi A, Maazoon K, Zakhama A.**
Récidive maligne du tératome sacrococcygien «différencié» étude anatomoclinique de 4 cas.
Rev Med Liege. 2011 Jan;66(1):25–9.
138. **Lack EE, Glaun RS, Hefter LG, Seneca RP, Steigman C, Athari F.**
Late occurrence of malignancy following resection of a histologically mature sacrococcygealteratoma. Report of a case and literature review.
Arch Pathol Lab Med. 1993 Jul;117(7):724–8.
139. **De Corti F, Sarnacki S, Patte C, Mosseri V, Baranzelli MC, Martelli H, Conter C, Frappaz D, Orbach D.**
Prognosis of malignant sacrococcygeal germ cell tumours according to their natural history and surgical management.
Surg Oncol. 2012 Jun;21(2):e31–7
140. **Lahdenne P, Heikinheimo M, Nikkanen V, Klemi P, Siimes MA, Rapola J.**
Neonatal benign sacrococcygeal teratoma may recur in adulthood and give rise to malignancy.
Cancer. 1993 Dec 15;72(12):3727–31.
141. **141. Hashish AA, Fayad H, El-attar AA, Radwan MM, Ismael K, Ashour MHM, Elhalaby E.**
Sacrococcygeal Teratoma: Management and Outcomes.
Ann Pediatr Surg 2009; 5: 119 – 125.
142. **Kouranloo J, Sadeghian N, Mirshemirani AR.**
Benignsacrococcygeal teratoma: A fifteen–year retrospective study.
Acta Medica Iranica 2006; 44: 33 – 36
143. **Cozzi F, Schiavetti A, Zani A, Spagnol L, Totonelli G, Cozzi DA.**
The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a longitudinal and cross–sectional follow–up study.
J Pediatr Surg. 2008; 43: 658 – 661.
144. **Abubakar AM, Nggada HA, Chinda JY.**
Sacrococcygeal teratoma in Northeastern Nigeria: 18 –years’ experience.
Pediatr Surg Int. 2005; 21: 645 – 648.

قسم الطبيب

اقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال

بأدلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بأدلا رعايتي الطبية

لل قريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أتاير على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أخاً لكل زميل

في المهنة الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي ،

نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد

أطروحة رقم 05

سنة 2016

**الورم المسخي العجزي العصصي
عند الأطفال في مصلحة جراحة الأطفال "ب"**

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2017/01/16

من طرف

الآنسة ايمان الأنطكي

المزودة في 30 نونبر 1989 ببني ملال

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الورم المسخي العجزي العصصي – الكشف – العلاج – التطورات.

اللجنة

الرئيس

م. صبيحي

السيد

أستاذ في طب الأطفال

المشرف

م. اولاد الصياد

السيد

أستاذ في جراحة الأطفال

ك. فريجي

السيدة

أستاذة مبرزة في جراحة الأطفال

الحكام

م. بو الروس

السيد

أستاذ مبرز في طب الأطفال

ا. ا. كميلي

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال