

Présentation atypique en anténatal d'un tératome sacro-coccygien Atypical antenatal presentation of a sacrococcygeal teratoma

Zineb TAZI , Hekmat CHAARA, Sofia JAYI, Fatima-Zahra FDILI, Moulay Abdelilah MELHOUF

Service de Gynécologie et Obstétrique II - CHU HASSAN II – FES – MAROC

Abstract: *Teratomas develop antenatally and induce, already in utero, complications linked to their volume and compression of the organs. The sacrococcygeal region is the preferential site for their development. Antenatal diagnosis can be done easily and has become very common given the popularization of obstetric ultrasound. We report the case of a patient whom we followed for a large intraamniotic cyst whose origin could not be determined and whose fetal morphology was apparently without any abnormality detected. At birth, the diagnosis of sacrococcygeal teratoma was made.*

Keywords: Teratoma, fetal, diagnosis

Résumé:

Les tératomes se développent en anténatal et induisent, déjà in utero, des complications liées à leur volume et à la compression des organes. La région sacro-coccygienne est le site préférentiel de leur développement. Le diagnostic anténatal peut se faire facilement et est devenu très fréquent vu la vulgarisation de l'échographie obstétricale. Nous rapportons le cas d'une patiente que nous avons suivie pour un volumineux kyste intraamniotique dont l'origine n'a pas pu être déterminé et dont la morphologie fœtale était apparemment sans anomalie décelée. A la naissance, le diagnostic de tératome sacro-coccygien a été retenu.

Mots clés : tératome, fœtus, diagnostic

Introduction

Les tératomes peuvent être découverts à tout âge, du fœtus à l'enfant mais aussi à l'âge adulte. Chez le fœtus, de nombreux cas sont dépistés du fait de la systématisation des échographies obstétricales. La forme du tératome sacro-coccygien (TSC) représente la localisation la plus répandue. Le pronostic des tératomes dépendra de sa composition, de sa localisation, du retentissement tumoral, d'éventuelles complications et des possibilités d'une exérèse chirurgicale complète.

Observation du patient

Résultats cliniques :

Il s'agit d'une patiente de 27 ans, primigeste dont l'interrogatoire a retrouvé un antécédent de mère suivie pour cardiopathie hypertensive sous traitement mais sans antécédent personnel particulier, qui nous a été référée à 23 SA+2j de chez son gynécologue traitant pour suspicion d'un kyste du cordon ombilical. L'examen clinique à son admission avait trouvé une patiente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, des conjonctives normocolorées avec à l'examen obstétrical une hauteur utérine augmentée par rapport à l'âge gestationnel, avec perception des 2 pôles fœtaux, les BCF étaient positifs et réguliers à 144 bpm et le reste de l'examen était sans particularités.

Evaluation diagnostique :

L'échographie obstétricale a été réalisée montrant une grossesse évolutive avec biométrie satisfaisante et une morphologie tout à fait normale. Le cerveau, la face, le rachis, le thorax, le cœur, l'abdomen et le pelvis avec toutes leurs structures étaient d'aspect normal. Cependant, au niveau de la cavité amniotique, on percevait une image grossièrement arrondie, totalement anéchogène, à paroi fine, ne semblant pas dépendre du cordon ombilical, ni du placenta, ni du fœtus et donc l'origine n'a pas pu être déterminée. Cette formation mesurait au total 9x10 cm. Les contrôles échographiques trouvaient le même constat morphologique, avec taille plutôt stationnaire de l'image anéchogène intra-amniotique chez un fœtus en présentation de siège à biométrie entre 50-90P.

Suivi et résultat :

Une césarienne a été indiquée à terme à 39 SA vue qu'elle faisait obstacle preavia à l'accouchement avec une extraction podalique d'un nouveau de sexe féminin, poids de naissance 3Kg560 avec un apgar à 10/10. A l'examen clinique, le bébé était rose, tonique et réactif, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, fréquence respiratoire à 42 cycles/min, sature correctement à l'air ambiant, fréquence cardiaque à 120 bpm, avec un temps de recoloration cutané inférieur à 3 sec, les pouls fémoraux sont présents et symétriques, l'auscultation cardiaque et pulmonaire sont normales. L'abdomen est souple, pas de malformation anale, méconium émis mais en constatant une énorme masse sacro-coccygienne mesurant environ 10cm de diamètre rompue, de consistance molle (image 1).

Les diagnostics évoqués étaient un tératome sacro-coccygien ou un myélomeningocèle. Le nouveau-né a bénéficié d'une radiographie et d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien qui parlait d'une volumineuse formation lésionnelle sacrococcygienne, à point de départ endopelvien minoritaire, appendue au coccyx, et un développement majoritairement exophytique latéralisée à gauche, à double composante kystique majoritaire et une composante tissulaire de contours polylobés, rehaussées de façon intense après injection de produit de contraste semblant être vascularisée par l'artère glutéale inférieure gauche et l'artère sacrée médiane. Elle mesure dans sa portion endopelvienne 19x20x21mm de diamètres et dans sa portion exophytique 113x44x81mm de diamètres. Le tout évoque en premier lieu un tératome mature sacro-coccygien de type I selon la classification d'ALTMAN (image 2).

Sur le plan biologique, l'alphaprotéine (AFP) est revenue positive et les BHCG négatifs.



Image 1. Aspect clinique montrant une grande masse de 10 cm rompue au dépend du coccyx.

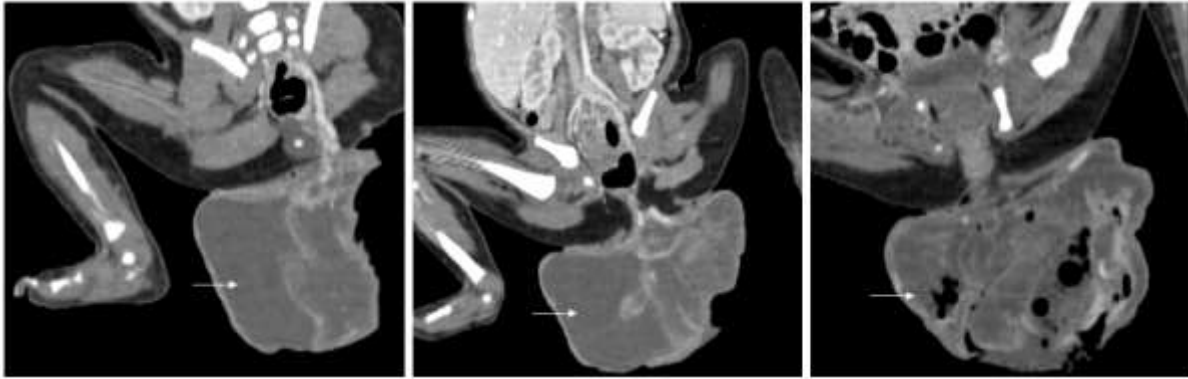


Image 2. TDM pelvienne en coupes coronales objectivant une volumineuse formation lésionnelle sacro-coccygienne (flèche), à point de départ endopelvien minoritaire(*), appendue au coccyx, avec développement majoritairement exophytique, à double composante kystique et tissulaire réhaussée de façon intense après injection de produit de contraste évoquant un tératome mature sacro-coccygien.

Intervention thérapeutique :

A J10 de vie, le nouveau né à bénéficié d'un geste chirurgical consistant à une incision longitudinale en regard de la région sacro-coccygienne avec dissection sous cutanée en repérant la portion endopelvienne de la masse faisant environ 2cm de grand axe, avec une composante d'allure kystique et tissulaire, qui est au dépend du coccyx mais distante du rectum. La dissection puis la libération de la masse endopelvienne ont été faites en emportant le coccyx. En un 2ème temps, une incision autour de la base de la grande masse exophytique a été réalisée avec dissection et libération de la masse. L'hémostase soignée a été assurée notamment de l'artère sacrée et glutéale inférieure. Au final, l'exérèse chirurgicale était complète, le muscle releveur de l'anus suturée puis fermeture plan par plan.

Les suites post opératoires ont été satisfaisantes et le nouveau-né a été déclaré sortant avec surveillance

Discussion :

Les tératomes fœtaux peuvent se développer partout et induire, déjà in utero, des complications liées à leur volume et à la compression des organes. La région sacro-coccygienne est le site préférentiel de développement des tératomes suivi par les localisations du cou et du crâne (Tableau 1).

Les TSC se développent dans la région pré-sacrée et sont invariablement rattachés au coccyx. Ils ont un développement intra-pelvien mais le plus souvent l'extension se fait à l'extérieur de la cavité abdomino-pelvienne en distendant et en refoulant les structures périnéales. Cette extension intra- ou extra-pelvienne a déterminé la classification d'Altman (Tableau 2) qui est le plus souvent utilisée. Cette classification a surtout une visée chirurgicale [1].

La prévalence des TSC se situerait autour de 1/25 000 naissances. Les fœtus filles sont nettement plus atteintes (Rapport de 3,5 à 1). L'échographie associée au Doppler va permettre de dépister les TSC, de définir leur contenu et d'évaluer ses conséquences hémodynamiques. Il s'agit le plus souvent de tumeurs de grand volume à contenu mixte, échogène et kystique, avec parfois des calcifications. Les tumeurs apparaissant échogènes et de croissance rapide sont le plus à même de présenter des hémorragies intra-tumorales. L'analyse hémodynamique au Doppler permettra de démontrer des vols vasculaires pouvant parfois induire des décompensations cardiaques et des hydrops fœtaux [2]. Chez notre patiente, le diagnostic a été difficile en anténatal vu la position en siège du fœtus et la volumineuse portion endopelvienne qui a gêné peut-être la bonne exploration de la portion sacrée. Une IRM fœtale devra être systématiquement réalisée. De fait, elle sera plus performante que l'échographie pour définir l'extension exacte de l'envahissement abdomino-pelvien, rechercher une extension (rare) intracanalair rachidienne, ainsi que les conséquences loco-régionales tout particulièrement sur le système urinaire et le colon. Elle permettra également de confirmer les complications hémorragiques [3]. Des séquences pondérées T1 et T2 devront donc être réalisées. Les examens d'imagerie permettront aussi de démontrer des anomalies associées (Triade de Currarino associant agénésie partielle du sacrum, une masse présacrée et une malformation ano-rectale) ou encore de différencier les tératomes d'autres masses ou pseudo-masses abdomino-pelviennes (lymphangiomes, hydrocolpos ou cloaque). Dans notre cas, vu la non disponibilité de l'IRM, une TDPM Abdomino-Pelvienne a été réalisée pour ce fait.

Une fois le diagnostic établi, les patientes doivent être référées à un CPDPN Les fœtus présentant un TSC auront une évolution non compliquée dans la majorité des cas. Cependant, un suivi rapproché est essentiel pour dépister les cas qui présenteront les

complications. Certaines tumeurs auront une croissance accélérée ou présenteront des hémorragies avec en conséquence une anémie fœtale, un hydrops et/ou une décompensation cardiaque. Divers systèmes et scores ont été développés pour prédire le pronostic fœtal pour en tenir compte [4]. Ces scores incluent le volume tumoral, la composition de la tumeur, le degré de vascularisation, les signes de décompensation cardiaque, la croissance fœtale, la survenue d'un hydramnios et enfin les rares conséquences maternelles. Logiquement, les tumeurs de petit volume et à faible impact circulatoire ont un meilleur pronostic que celles de grande taille associées à un hydrops fœtal. L'établissement de ces scores a amené le développement de techniques interventionnelles in-utéro tendant à réduire le volume tumoral et le risque hémorragique. Il n'y a toutefois pas de consensus sur les indications et les traitements à appliquer. Le diagnostic antenatal permet une prise en charge optimisée dès la naissance. Il n'y a pas d'indication de prématurité induite sauf risque de décompensation ou de rupture sur tumeur à croissance rapide où une corticothérapie anténatale sera administrée dans ce contexte [5].

Le dépistage anténatal est la règle dans la forme de type I et il faut alors, si la grossesse est poursuivie, assurer une surveillance échographique du fœtus à la recherche d'une augmentation de taille de la tumeur de plus de 150 cm³/semaine mais aussi et surtout de l'apparition d'une placentomégalie ou d'un anasarque qui indiqueraient une défaillance cardiaque par suite d'un débit sanguin tumoral trop important [6].

La voie d'accouchement sera définie en fonction du volume et des risques hémorragiques. Certains proposent, dans ces cas, une chirurgie fœtale. Le volume du tératome (diamètre > 5 cm) peut rendre impossible l'accouchement par voie vaginale et donc nécessiter une césarienne [7].

La tumeur est presque toujours bénigne au moment de la naissance mais du fait de la présence de cellules pluripotentes, il y a un risque de dégénérescence maligne ultérieure.

La prise en charge médico-chirurgicale néonatale immédiate permettant de préparer l'enfant à la chirurgie habituellement très précoce. Cette chirurgie néonatale est destinée avant tout à enlever toute la tumeur mais aussi à réduire au maximum les risques de récives et de transformation maligne par l'exérèse systématique et complète du coccyx [8]. Malgré cela, le risque de récive est important : 10% pour les tératomes matures, 12-55% pour les immatures et de d'environ 18% pour les tumeurs malignes. Ces données imposent une surveillance systématique par le dosage d' α FP pendant 3 ans.

Il faut insister sur la précocité nécessaire de l'intervention, le risque de malignité augmentant avec le retard à l'âge de découverte. Les TSC sont grevés de morbidité et mortalité non négligeables avec 13% de décès in utero, 12% de décès post nataux et 35% d'accouchements prématurés. La morbidité est liée aux complications oncologiques. Les patients peuvent présenter des séquelles de dysfonction vésicale ou ano-rectales, ainsi que des séquelles orthopédiques.

Conclusion :

Les tératomes peuvent être découverts à tout âge, du fœtus à l'enfant mais aussi à l'âge adulte. Chez le fœtus, de nombreux cas sont dépistés du fait de la systématisation des échographies obstétricales. Le pronostic des tératomes dépendra de sa composition (tératome mature ou immature, pur ou associé à une composante germinale maligne), de sa localisation, du retentissement tumoral, d'éventuelles complications (rupture, adhérences, anémie hémolytique ...) et des possibilités d'une exérèse chirurgicale complète.

Références :


1. Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, Johnson MP, Bebbington MW, Mann S, Rychik J, Liechty K, Adzick NS. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther* 2009; 25:15-20.
2. Unal E, Koksal Y, Toy H, Gunel E, Acikgozoglu S. Neuroblastoma arising from an unresected sacrococcygeal teratoma in a child. *J Pediatr Hematol Oncol* 2010; 32:233-5.
3. Reinoso-Barbero F, Sepulveda I, Perez-Ferrer A, De Andres A. Cardiac arrest secondary to hyperkaliemia during surgery for a neonatal giant sacrococcygeal teratoma. *PediatrAnesth* 2009; 19:712-4.
4. Lukish JR, Powell DM. Laparoscopic ligation of the median sacral artery before resection of a sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2004; 39:1288-90.
5. Bax NM, van der Zee DC. The laparoscopic approach to sacrococcygeal teratomas. *Surg Endosc* 2004; 18:128-30.
6. Roybal JL, Moldenhauer JS, Khalek N, Bebbington MW, Johnson MP, Hedrick HL, Adzick NS, Flake AW. Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg* 2011 ; 46 : 1325-32
7. Isserman RS, Nelson O, Tran KM, Cai L, Polansky M, Rosenbloom JM, Goebel TK, Lin EE. Risk factors for perioperative mortality and transfusion in sacrococcygeal teratoma resections. *Pediatr Anesth* 2017 ; 27 : 726-32.
8. Au V, Gregory G, Sinsky J. Intraoperative surfactant administration during neonatal sacrococcygeal teratoma resection. *Pediatr Anesth* 2019 ; 29 : 1148-40.

Site	Taux
Tératomes sacro-coccygiens	40%
Tératomes intracrâniens	14%
Tératomes cervicaux	13%
Tératomes oro-naso-pharyngés	8%
Tératomes Cardiaques	8%
Tératomes gastriques	3%
Tératomes orbitaires	3%
Tératomes médiastinaux	3%
Tératomes rétropéritonéaux	<1%

Tableau 1. Sites préférentiels de développement des tératomes fœtaux


Type	Description
Type I	Tumeur à développement externe, peu ou pas de développement interne
Type II	Tumeur à développement à la fois externe et interne
Type III	Tumeur à développement interne mais visible à l'extérieur
Type IV	Tumeur à développement presque exclusivement interne

Tableau 2. Classification d'Altman de l'extension des TSC



CARE
case report guidelines

CARE Checklist of information to include when writing a case report

Topic	Item	Checklist item description	Reported on Line
Title	1	The diagnosis or intervention of primary focus followed by the words "case report"	<input checked="" type="checkbox"/>
	2	2 to 5 key words that identify diagnoses or interventions in this case report, including "case report" ...	<input checked="" type="checkbox"/>
Abstract (no references)	3a	Introduction: What is unique about this case and what does it add to the scientific literature?	<input checked="" type="checkbox"/>
	3b	Main symptoms and/or important clinical findings	<input checked="" type="checkbox"/>
	3c	The main diagnoses, therapeutic interventions, and outcomes	<input checked="" type="checkbox"/>
	3d	Conclusion—What is the main "take-away" lesson(s) from this case?	<input checked="" type="checkbox"/>
Introduction	4	One or two paragraphs summarizing why this case is unique (may include references)	<input checked="" type="checkbox"/>
Patient information	5a	De-identified patient specific information	<input checked="" type="checkbox"/>
	5b	Primary concerns and symptoms of the patient	<input checked="" type="checkbox"/>
	5c	Medical, family, and psycho-social history including relevant genetic information	<input checked="" type="checkbox"/>
	5d	Relevant past interventions with outcomes	<input checked="" type="checkbox"/>
Clinical Findings	6	Describe significant physical examination (PE) and important clinical findings	<input checked="" type="checkbox"/>
Timeline	7	Historical and current information from this episode of care organized as a timeline	<input checked="" type="checkbox"/>
Diagnostic Assessment	8a	Diagnostic testing (such as PE, laboratory testing, imaging, surveys)	<input checked="" type="checkbox"/>
	8b	Diagnostic challenges (such as access to testing, financial, or cultural)	<input checked="" type="checkbox"/>
	8c	Diagnosis (including other diagnoses considered)	<input checked="" type="checkbox"/>
	8d	Prognosis (such as staging in oncology) where applicable	<input checked="" type="checkbox"/>
Therapeutic Intervention	9a	Types of therapeutic intervention (such as pharmacologic, surgical, preventive, self-care)	<input checked="" type="checkbox"/>
	9b	Administration of therapeutic intervention (such as dosage, strength, duration)	<input checked="" type="checkbox"/>
	9c	Changes in therapeutic intervention (with rationale)	<input checked="" type="checkbox"/>
Follow-up and Outcomes	10a	Clinician and patient-assessed outcomes (if available)	<input checked="" type="checkbox"/>
	10b	Important follow-up diagnostic and other test results	<input checked="" type="checkbox"/>
	10c	Intervention adherence and tolerability (How was this assessed?)	<input checked="" type="checkbox"/>
	10d	Adverse and unanticipated events	<input checked="" type="checkbox"/>
Discussion	11a	A scientific discussion of the strengths AND limitations associated with this case report	<input checked="" type="checkbox"/>
	11b	Discussion of the relevant medical literature with references	<input checked="" type="checkbox"/>
	11c	The scientific rationale for any conclusions (including assessment of possible causes)	<input checked="" type="checkbox"/>
	11d	The primary "take-away" lessons of this case report (without references) in a one paragraph conclusion	<input checked="" type="checkbox"/>
Patient Perspective	12	The patient should share their perspective in one to two paragraphs on the treatment(s) they received	<input checked="" type="checkbox"/>
Informed Consent	13	Did the patient give informed consent? Please provide if requested	Yes <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>

The patient is informed and consent