



## Tératome sacro coccygien et involution de la veine cave inférieure

## Sacro coccygeal teratomas and involution of the inferior vena cava

# ورم عضلي عصعصى مصحوب بانغماد للوريد الاجوف السفلى

N. Khalloufi ; R. Oulahyane ; A. Mathiot ; F. Bargy

**المخلص : المقدمة :** تضم الأورام المسخية كل الأورام الحميدة أو الخبيثة سواء أكانت قندية أو خارج قندية وهي تتكون من أنسجة مشابهة لأنسجة مختلف مراحل النمو المضغى وقد تمتد الإصابة في بعض الحالات إلى مرحلة البلوغ.. وهي أورام محفظة وتنشأ بداية من الطبقة الجرثومية الأولى وكذا من الطبقات الملاصقة لها مباشرة.

**الملاحظة :** يسجل الباحثون هنا حالة ورم مسخي خلف الصفاق أدى إلى انغماد شبة كلى للوريد الاجوف السفلي تحت الكلية لدى رضيع يبلغ من العمر خمسة أشهر ولأن حجم هذا الورم كان استثنائي ويرجح أن يكون قد نشأ منذ مرحلة ما قبل الولادة فقط أحدث تغييرا ملحوظا لكل من الصفات والعلاقات التشريحية وهذا التغيير التشريحي هو الذي جعل هذه الحالة من الحالات الغير مألوفة والتي تستدعي الاهتمام ومع أنه يبدو واضحا أن الورم هو من النوع الحميد إلا أن استئصاله كان بالصعوبة بمكان نظرا للتغيرات التشريحية الناتجة عنه **الخاتمة :** هذه الحالة سهلت الحصول على معطيات أبحاثية لها علاقة بهذا المرض النادر الحدوث وكذلك أثارت الانتباه أكثر لمعرفة مدى النقص الحاصل في إنجاز مسح عشوائي يتعلق بدراسات مراحل ما قبل الولادة.

**الكلمات الأساسية :** ورم مسخي - عضلي - عصعصى - الوريد الأجوف السفلي.

**Résumé : Introduction :** Ils regroupent toutes les tumeurs bénignes ou malignes, gonadiques ou extra gonadiques, constituées de tissus dont l'aspect rappelle les différents stades du développement embryonnaire jusqu'au stade adulte dans certains cas.

**Observation :** Il s'agit d'un tératome rétro péritonéal chez un nourrisson de 5 mois, sans antécédents familiaux notables. Le diagnostic a été posé sur la palpation d'une masse abdominale. Le bilan radiologique a objectivé la présence de calcifications latéro-vébrales droites et une involution presque totale de la veine cave inférieure sous rénale, alors que le bilan biologique s'est avéré normal. L'exploration chirurgicale a confirmé les données de l'imagerie et a montré que le volume important de la tumeur, a modifié l'anatomie et les rapports anatomiques d'une manière considérable. Ainsi, bien que cette tumeur soit bénigne, son exérèse a été très difficile compte tenu de ces modifications anatomiques.

**Discussion :** Le tératome rétro péritonéal représente 4% des tératomes de l'enfant, 50% d'entre eux apparaissent avant l'âge d'un an. Découverte d'une masse abdominale, abdomino-pelvienne ou des signes de compression. L'imagerie permet de préciser les rapports anatomiques de la masse dans le cadre du bilan préopératoire. La recherche des marqueurs tumoraux ( $\alpha$ FP et  $\beta$ HCG) permet quand elle est positive d'affirmer la malignité du tératome. Le traitement chirurgical, consiste à pratiquer une exérèse complète de la tumeur, quand le bilan préopératoire permet d'espérer une chirurgie complète et non délabrante. La proximité des axes vasculaires de la région rétropéritonéale rend difficile l'exérèse de la tumeur. Le pronostic est donc fonction non seulement du degré d'agressivité tumorale mais aussi du retentissement de la tumeur sur les organes de voisinage et des difficultés opératoire.

**Conclusion :** Notre cas a permis de réaliser les insuffisances du dépistage anténatal, et a démontré que, malgré le caractère bénin de la tumeur, les modifications anatomiques de la région peuvent être très importantes rendant ainsi l'exérèse chirurgicale très difficile.

**Mots clés :** Tératome , sacrococcygien et veine cave inférieure

**Abstract : Introduction :** Teratomas comprise all benign or malignant gonadal and extra gonadal, made of fabrics whose appearance recalls the various stages of embryonic development until the adult stage in some cases. It is an encapsulated tumor that develops from the primitive lineage and its immediate vicinity.

**Observation :** The authors report a case of retroperitoneal teratoma in an infant of 5 months with no significant family history. The diagnosis was made on palpation of an abdominal mass.

On the radiological assessment has objectified the presence of calcifications lateral right vertebral and an almost complete involution of the vena cava inferior in kidney, while biologically, the results turned out normal. Surgical exploration confirmed the imaging data and showed that the particularly large tumor, that it has altered the anatomy and anatomical relations to a considerable extent. It is obvious that although this tumor is benign, its removal was very difficult because of anatomical changes.

**Discussion :** The teratoma retroperitoneal teratoma represents 4% of the child, 50% of them occur before the age of one year. The clinical onset is often marked by the discovery of an abdominal mass, abdominal-pelvic or signs of compression. Imaging can both refine the anatomical relationship of the mass in the preoperative evaluation; she showed an interruption of the IVC after injection in our young patient. The search for tumor markers ( $\alpha$ FP and  $\beta$  HCG) is used when it is positive to say the malignancy of teratomas. The surgical treatment, is to perform a complete resection of the tumor, when the preoperative surgery offers hope for full and non decaying. It is indicated from the outset or after chemotherapy. The proximity of vascular axes of the retroperitoneum makes it difficult to resect the tumor. The prognosis is not only a function of the degree of tumor aggressiveness but also the impact of the tumor on adjacent organs and operational difficulties.

**Conclusion :** This case allowed once more to realize the shortcomings of antenatal screening, and demonstrated that, despite the Benin of the tumor, anatomic changes in the region can be very important making surgical resection of such tumors very difficult.

**Key Words :** Teratoma, sacrococcygeal, inferior vena cava

**Tiré à part :** N.Khalloufi : Service de chirurgie viscérale « A » Hôpital d'Enfants CHU de Rabat - Salé - Maroc.

## Introduction

Le tératome rétro péritonéal est une tumeur « malformative » dérivée des cellules multipotentes comportant des éléments issus des trois feuillets primordiaux: ectoblaste, endoblaste et mésoblaste. Cette tumeur est localisée dans l'espace rétro péritonéal, elle est indépendante des organes contenus dans cet espace.

Les tératomes représentent 15% des tumeurs abdominales. Ces derniers sont situés dans la région rétro péritonéale dans 4% des cas [1]. Sur le plan clinique, cette malformation prend la forme d'une masse abdominale accompagnée parfois sur le plan biologique par une augmentation pathologique du taux sanguin d'alpha foetoprotéine ( $\alpha$ FP) et/ou de l'hormone gonadotrophine Chorionique ( $\beta$  HCG). L'ensemble de ces données suffit pour affirmer le diagnostic. En présence d'une tumeur non sécrétante, l'exérèse complète est admise et recommandée.

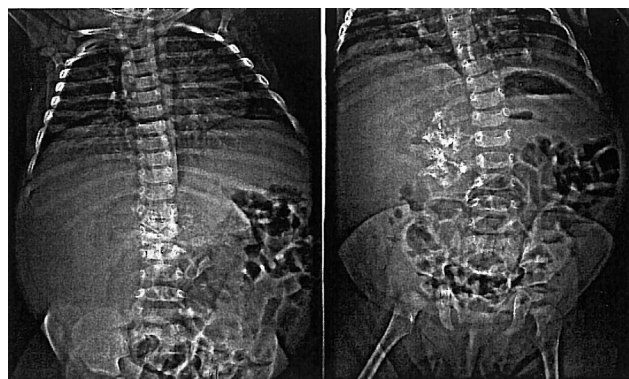
Le bilan d'imagerie (échographie, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique, scintigraphie, angiographie) permet de définir le stade de la tumeur et donc d'établir une évaluation pronostique et thérapeutique.

Le traitement repose surtout sur la chirurgie et la chimiothérapie pré et postopératoire. Le pronostic du tératome reste tributaire de l'envahissement des structures vasculaires de voisinage.

## Observation

Il s'agissait d'une découverte fortuite d'une masse abdominale chez un nourrisson de sexe féminin âgé de 5 mois; sans antécédents familiaux notables notamment: tumoral, prise médicamenteuse, irradiation, exposition à un toxique ou de maladie maternelle au cours de la gestation. La grossesse a été bien suivie. Elle a bénéficié de trois échographies anténatales qui toutes étaient normales. Ce nourrisson de cinq mois était en bon état général (poids: 8 kg). La palpation abdominale a mis en évidence une masse du flanc droit avec un contact lombaire positif. Un bilan radiologique a été demandé. L'abdomen sans préparation a montré un rehaussement des clartés digestives avec des calcifications latéro-vertébrales droites (figure 1).

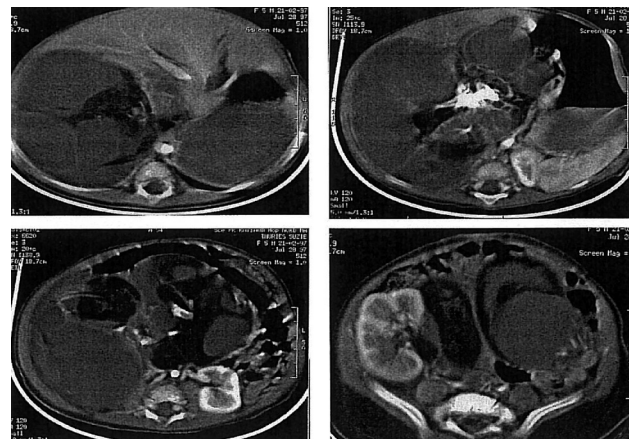
**Figure 1 :** Radiographie sans préparation de l'abdomen



*Présence de calcifications pelviennes*

L'échographie et la TDM ont objectivé une volumineuse masse abdominale rétro -péritonéale dans le flanc droit, dépassant la ligne médiane, mesurant 12 cm sur 9 cm par 14 cm. Elle présentait plusieurs composantes kystiques, graisseuses et des calcifications centrales denses, linéaires ou amorphes. Le rein droit d'aspect normal était déplacé dans la fosse iliaque droite. La veine cave inférieure n'était pas visible mais l'existence d'une volumineuse veine azygos à l'étage intra thoracique témoignait de son obstruction. Il n'y avait pas d'épanchement intra péritonéal. Le reste de l'examen était sans particularité notamment le rein gauche, le foie et le pancréas (figure 2). Le bilan biologique était normal, notamment le dosage de L' $\alpha$ FP et de la  $\beta$ HCG.

**Figure 2 :** Scanner après injection montrant les rapports de la tumeur



La patiente a été opérée. Les suites opératoires ont été simples après un court séjour de 3 jours en

réanimation et notamment on ne note pas de complications cardiovasculaires. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé l'aspect mature d'un tératome multi tissulaire.

Le suivi de l'enfant a consisté en une surveillance clinique, échographique et biologique ( $\alpha$ FP) semestriel pendant 2 ans. La périodicité est ensuite devenue annuelle. A ce jour, il n'y a aucun signe de récurrence. Une IRM faite à l'âge de 6 ans montre la veine cave inférieure sus rénale qui prend son origine à partir de la veine rénale droite. Actuellement la patiente est âgée de 7 ans, elle mène une vie normale, malgré une légère sensation de lourdeur des jambes et une fatigabilité minime à la marche.

## Discussion

Le tératome rétro péritonéal représente 4% des tératomes de l'enfant, 50% d'entre eux apparaissent avant l'âge de un an, avec un sexe ratio de 2 filles pour un garçon [2,3]. Le début clinique est marqué le plus souvent par la découverte d'une masse abdominale, abdomino-pelvienne ou des signes de compression. Dans notre cas, la compression de la VCI sous rénale était asymptomatique. Le retour veineux de la partie caudale du corps est assuré par le réseau azygos. Cette absence de symptômes est rapportée dans plusieurs observations similaires, chez des patients adultes chez qui la découverte de la malformation de la VCI a été fortuite.

L'imagerie (TDM, IRM) permet d'une part de préciser les rapports anatomiques de la masse dans le cadre du bilan préopératoire, elle a montré une interruption de la VCI après injection chez notre jeune patiente. D'autre part il permet d'éliminer un néphroblastome ou un neuroblastome. La composante graisseuse, kystique et les calcifications observées au sein de notre tumeur ont permis d'orienter le diagnostic.

La recherche des marqueurs tumoraux ( $\alpha$ FP et  $\beta$ HCG) permet quand elle est positive d'affirmer la malignité du tératome, sauf pour le carcinome embryonnaire qui n'est pas sécrétant. Dans notre cas le dosage de l' $\alpha$ FP était normal. La surveillance du taux de l' $\alpha$ FP est un bon moyen de la surveillance tumorale après traitement (chirurgie +/- chimiothérapie).

Le traitement chirurgical, traitement de choix, consiste à pratiquer une exérèse complète de la tumeur, quand le bilan préopératoire permet d'espérer une chirurgie complète et non délabrante. Il est indiqué d'emblée ou après une chimiothérapie. La proximité des axes vasculaires de la région rétropéritonéale rend difficile l'exérèse de la tumeur. En effet les comptes rendus opératoires dans la littérature rapportent la notion de difficulté constante, en rapport essentiellement avec l'aorte, la veine cave inférieure (sus rénale et sus hépatique), le tronc coeliaque et les pédicules rénaux. Les décès postopératoires précoces suite à des complications hémodynamiques témoignent de ces difficultés [4,5].

L'obstruction dans notre cas, au niveau de la VCI sous rénale, a permis une exérèse satisfaisante de la tumeur sans complications hémodynamiques. Toujours, dans notre observation, plusieurs éléments sont à noter : l'âge jeune de la patiente: 5 mois, Le gros volume tumoral: 12 x 9 x 14 cm et les bouleversements anatomiques observés : à l'imagerie au stade du diagnostic: une VCI invisible, une grosse veine azygos puis en per opératoire : l'artère rénale droite était allongée jusqu'à la fosse iliaque droite. La VCI sous rénale était totalement obstruée ainsi que la veine rénale gauche. Et enfin, la VCI sus rénale semblait naître de la veine rénale droite.

Compte tenu de ces éléments, nous déduisons que le développement de la tumeur a débuté au cours de l'organogenèse et a perturbé cette dernière par un « mécanisme de compression ». Ainsi nous considérons cette anomalie vasculaire comme congénitale et que ce n'est ni une agénésie, ni une anomalie de position de la VCI qui sont les anomalies congénitales les plus fréquemment décrites [6]. Ces anomalies ont été décrites pour la première fois par Abernety en 1793, et rapportées par Dwight en 1900 au cours d'une autopsie chez un homme de 91 ans. Après l'avènement de l'imagerie (TDM, IRM, échographie, échocardiographie) ces pathologies ont été décrites de plus en plus souvent par différents auteurs [6].

La chimiothérapie a pris progressivement la première place dans le traitement des formes immatures étendues et reste le traitement adéquat dans les tératomes malins. Elle peut être envisagée avant la cure chirurgicale lorsque

la malignité est affirmée par la positivité des marqueurs tumoraux, une chimiothérapie première peut donc rendre accessible la chirurgie d'une tumeur qui ne l'était pas. Comme elle peut être pratiquée en complément de la chirurgie, si l'examen histopathologie de la pièce opératoire est en faveur d'un processus malin [7].

A noter que l'évolution peut être paradoxale à tout âge, mais particulièrement au tout début de la vie: un tératome mature même considéré comme totalement enlevé, peut exceptionnellement récidiver sous une forme maligne [9,10] et provoquer le décès. Ces récides sont mal comprises et souvent considérées comme des reprises de tumeurs, peut-être incomplètement enlevées, sans qu'on puisse en rapporter la preuve formelle. Moins rarement, des tumeurs considérées comme agressives peuvent avoir un comportement bénin. Les nouveau-nés et les jeunes nourrissons, pour une raison encore mal comprise, sont plus résistants que l'enfant plus âgé et l'adulte à diverses proliférations néoplasique [8,11]. Ceci se manifeste par une propagation tumorale moins importante, des métastases moins fréquentes et une meilleure efficacité thérapeutique pour une même image histologique [10]. Le système immunitaire cellulaire et humoral qui est peu efficace et immature au début de la vie rend difficilement compte des résistances antitumorales rencontrées à cet âge. Par contre les facteurs de croissance, les hormones, les oncogènes et antioncogènes qui contrôlent la prolifération et la différenciation cellulaire chez l'embryon et le fœtus

pourraient être impliquées dans ce phénomène [8,11]. Le pronostic est donc fonction non seulement du degré d'agressivité tumorale mais aussi du retentissement de la tumeur sur les organes de voisinage et des difficultés opératoires.

## Conclusion

Le tératome rétro péritonéal est une tumeur « malformative » dérivée des cellules multipotentes comportant des éléments issus des trois feuillets primordiaux. Cette tumeur est localisée dans l'espace rétropéritonéal, elle est indépendante des organes contenus dans cet espace. Sur le plan clinique, cette malformation prend la forme d'une masse abdominale accompagnée parfois sur le plan biologique par une augmentation pathologique du taux sanguin de l' $\alpha$ FP et/ou de la  $\beta$ HCG. L'imagerie permet de définir le stade de la tumeur et donc d'établir une évaluation pronostique et thérapeutique. Le traitement chirurgical, traitement de choix, consiste à pratiquer une exérèse complète de la tumeur, quand le bilan préopératoire permet d'espérer une chirurgie complète et non délabrante. Il est indiqué d'emblée ou après une chimiothérapie.

Le pronostic est fonction non seulement du degré d'agressivité tumorale mais aussi du retentissement de la tumeur sur les organes de voisinage et des difficultés opératoires.

## Références

1. Deborah. F, Bilmir. R and Gosfeld. L. Teratomas in childhood : Analysis of 142 cases Journal of pediatric surgery, 1986 ; vol21 : 548-551
2. Rhichard. G. Azizkhan. Md, Michael .G, Caty. Md. Cancers in childhood Current opinion in pediatrics 1996; 8:287-292.
3. Davidson.A.J; Artman.D.J, Goldmans.M . Teratomas in childhood Radiology. 1989,172 : 421-425.
4. Auge. B, Satge .M, Sauvage .P, Lutz. P, Chenard. MP, Levy. JM. Les tératomes rétropéritoneaux de la période périnatale Ann pédiat (Paris), 1993 ; n°10 : 613-621,
5. Gatcomb. MD, Michael .G and al. Tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant. Stratégie thérapeutique TGM 95 – décembre 1994, 13 : 122-125
6. Bories-Aezau. A, Guivarc'h.M. Les tumeurs rétropéritonéales primitives Monographie de l'association française de chirurgie 1983,5 : 42-46
7. Bolonde RP. and al . Spontaneuse regression and cytodifferenciement of cancer in early life: the oncogenic grace period Surv synth path res, 1985 : 4 : 296-311.
8. Dehnerl. P. Gonadel and extragonadelgerm cell neoplasia of childhood , Hum Pathol, 1983 ; 14 : 493-511
9. Issacs . H. Germ cell tumors. tumors of the newborn and infant. Mosby year book, 1991, pp : 43-67.
10. Satge. D. Régressions des tumeurs bénignes et malignes chez le nouveau-né et le jeune nourrisson. Med Enf 1992 ; 12 : 476-479.
11. Headr. G. Gatcomb.MD, Vasily. A, David . K and al. Primary retroperitoneal teratomas: A review of the literature Journal of Surgical Oncology, 1996, 2: 107-113