

Ministère de l'Enseignement Supérieur
et de la Recherche Scientifique (MESRS)

République du Mali

Un Peuple – Un But – Une Foi



UNIVERSITÉ DES SCIENCES DES TECHNIQUES ET DES
BAMAKO

TECHNOLOGIQUES DE

FACULTÉ DE MÉDECINE, ET D'ODONTO – STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2014 – 2015

N°...../.....

THESE

**TERATOMES SACRO-COCCYGIEN :
ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUE, CLINIQUE
ET THERAPEUTIQUE AU CHU GABRIEL
TOURE**

Présentée et soutenue publiquement le/...../2015
Devant la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

Par : **Monsieur TOGOLA BOUBACAR**

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(DIPLÔME D'ETAT)



JURY

Président du jury :.....Pr Boubacar TOGO

Membres du jury:Dr Fousseyni TRAORE

:.....Dr Brahim MALLE

Directeur de Thèse:Pr Yacaria COULIBALY

DEDICACES

Je rends grâce à Dieu le Tout puissant, le Tout et Très miséricordieux, seigneur des hommes, l'absolu, le roi du jour dernier, le sauveur, l'unique ; nous implorons Ton pardon ; guide nous vers le droit chemin.

Je dédie ce travail :

- *Au prophète Mohamed (PSL)* ; prions Dieu qu'il nous donne la foi et votre amour afin que nous soyons à côté de vous à tout moment de la vie.

Amen

- **In memoriun**

- **A mes Grand-parents :** Ichaka SIDIBE ; **Hawa F DIAKITE.**
- **A ma tante :** Fatoumata SIDIBE
- **A mon tonton :** Soumaïla SIDIBE

J'aurais voulu passer ces moments avec vous mais le tout puissant en a décidé autrement. Sachez que vos places dans mon cœur et ma pensée, resteront et demeureront immense.

Que vos âmes reposent en paix et Qu'ALLAH vous accueille dans son paradis.

Amen !

A mon père : Piézan TOGOLA, tu n'as ménagé aucun effort pour que nous ayons une bonne éducation et réussissions dans la vie.

Que Dieu t'accorde longue vie, pleine de santé et sa grâce ici et dans l'autre monde.

- **A ma mère : Maimouna SIDIBE**, mère parmi les mères, tu as été toujours sur pied au premier chant du coq pour t'occuper de nous. Par ton courage nous n'avons rien envié aux autres ; ton amour pour les enfants d'autrui a été capital dans notre réussite. Que Dieu t'accorde longue vie, pleine de santé ; et sa grâce ici et dans l'autre monde.

-**A ma marraine : Mama SIDIBE**, j'ai été très content de l'indifférence que tu m'as toujours enseignée, qu'Allah le Tout Puissant t'accorde longue vie et santé, merci Maman.

-**A mon parrain : Oumar Yoro SIDIBE**

Je vous dis merci !!!

- **A mes frères et sœurs: Lamine DOUMBIA, Mohamed KONARE, Abdoul Karim TOGOLA, Bakary TOGOLA, Toumani TOGOLA, Amadou TOGOLA, Alimatou TOGOLA, Mariam TOGOLA et Assetou TOGOLA** . Vos conseils, vos encouragements et votre soutien m'ont beaucoup aidé dans l'élaboration de ce travail. Que ce travail soit un facteur de renforcement de nos liens sacrés et recevez ici toute ma gratitude.

- **A mes tontons et tantes : Facko SIDIBE, Boubacar SIDIBE, Oumar Yoro SIDIBE, Yaya MARIKO, Nana SIDIBE, Madani SIDIBE, Nana MAÏGA, Djénébou TRAORE**. C'est avec joie que je vous dédie ce travail, témoignant de mon amour et ma reconnaissance pour le soutien et la confiance que vous m'avez toujours accordé. Trouvez ici l'amour fraternel que je porte sur vous et à vos familles respectives.

-**A mes cousins et cousines : Amadou Beïdy, Malick Oumar, Sékou, Mamadou Mareck, Ichak, Moussa, Moussa, Hawa...**

-**A ma fiancée : Aïché SISSOKO**

REMERCIEMENTS

Mes remerciements les plus sincères vont:

Aux chirurgiens pédiatres Pr COULIBALY Yacaria dit Zaki, Dr KEITA Mamby, Dr Issa AMADOU, Dr COULIBALY Oumar

Merci chers Maitres de m'avoir fait confiance, vos patientes et vos indulgences à mon égard m'ont beaucoup marqué. Prions Dieu pour qu'il me donne la force et le courage afin que je puisse combler vos attentes.

- A tous les médecins chirurgiens : MADIASSA, KAREMBE

- A tous les médecins C E S : Issaka DIARRA, AMADOU, CAMARA, SAMI, Ousmane, Modibo SANOGO, Bouréma KELLY, merci pour l'encadrement.

- Aux médecins : *Dr Moussa G KONE, Dr Alphamoye DJEITE, Dr Mamadou SOUARE, Dr Mohamed Lamine TOURE, Dr Diakaridia TRAORE, Dr Aliou DOUMBIA, Dr Cheick AT COULIBALY, Dr Moussa DEMBELE, Dr Hamidou BAGAYOKO, Dr Sirantou Tata DENA, Dr Hama OUOLOGUEM, Dr Daouda A TRAORE, Dr Awa SAMAKE, Dr Nematoulaye TOURE, Dr Lassana SANOGO, Dr Youssouf COULIBALY, Dr Souleymane DIABY, Dr Mamadou GORY, Dr Aboubacrin MAÏGA*

- Aux infirmiers du service : *Abdramane TRAORE, Koromba, Ouley, Fanta KANTE ; Rokia FANE, Djelika*

- A mes camarades de promotion : *Tidiane O DIARRA, Cheick O TRAORE, Adama OUATTARA, Mohamadou TRAORE, Gaoussou KONATE, Mohamed Ben KEÏTA,* merci pour la bonne collaboration.

- *A mes cadets du service : Baba Emmanuel TOGOLA, Nassira KEÏTA, Daouda SANKHARE, Sadio CAMARA, Assanatou KONATE, Sanata KONE, Fatoumata DIRRA, Idrissa DIRRA, Amadou KONE, Dorcas LAUREL, Gaoussou KONTA, Aliou BAH :*

Le chemin est encore long mais seul le courage et l'abnégation permettent d'atteindre le bout ; merci pour le respect.

- *Aux secrétaires : GUISSÉ Mariétou SARRE, DIARRA Hawa DIAKITE, Astou TRAORE.*

- *A mes connaissances du quartier*

- *A la famille Magassa, Simpara, Dabo, Sénou, Mangané, Nimaga, Sylla, Tienta, Bidanessy,*

Enfin, je reformule mes remerciements à toutes les personnes qui m'ont aidé à la réalisation de ce travail et qui sont si nombreux pour que j'en fasse une liste nominative.

HOMMAGE

A notre maître et président du jury

Pr Boubacar TOGO

-Professeur agrégé en Oncologie Pédiatrique à la Faculté de Médecine et

Odonto-Stomatologie

-Chef de service de l'Unité d'Oncologie du CHU Gabriel TOURE

-Praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré

Cher maître,

Vous nous faites l'insigne honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse.

Nous vous remercions de la gentillesse de votre accueil au sein du service, de la richesse de vos enseignements et vos qualités humaines.

Nous avons vivement apprécié lors de la réalisation de cette thèse vos précieux conseils ainsi que votre patience à notre égard.

Soyez assuré de votre extrême gratitude et de notre profond respect

Qu'ALLAH vous longue vie.

A notre maître et jugé

Dr Fousseyni TRAORE

-Spécialiste en oncologie pédiatrique

-Praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré.

Cher maître,

Vous nous avez fait l'honneur de participer au jugement de cette thèse.

Nous vous remercions de votre disponibilité et de vos enseignements.

Veillez trouver l'expression de notre reconnaissance et de notre profond respect.

A notre maître et jugé

Docteur Brahima MALLE

- Ancien Interne des Hopitaux
- Spécialiste en Anatomie et Cytologie pathologiques
- Praticien Hospitalier au CHU du Point G

Cher maître,

La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de participer à ce travail nous a profondément touché

Vos connaissances immenses et surtout votre maîtrise parfaite en la matière font de vous un formateur approprié.

Nous vous prions d'accepter maître, un modeste témoignage de notre profond respect

**A notre Maître et Directeur de thèse
Pr Yacaria COULIBALY**

- Spécialiste en Chirurgie Pédiatrique,
- Maître de conférence en Chirurgie Pédiatrique à la Faculté de Médecine et Odonto-Stomatologie
- Praticien Hospitalier au CHU Gabriel TOURE
- Membre de la société Africaine de chirurgie pédiatrique

Cher maître,

La chance que vous nous avez donnée, en nous acceptant dans votre service et en nous confiant ce travail , nous a permis de découvrir en vous un homme dont la simplicité, l'humilité, la générosité et la disponibilité forcent l'admiration.

Vos connaissances immenses et surtout votre maîtrise parfaite en la matière font de vous un formateur apprécié et désiré.

Nous voudrions témoigner ici, toute notre fierté et notre satisfaction d'avoir appris à vos côtés.

Soyez rassuré cher maitre, de tout notre attachement et de notre profonde reconnaissance

SOMMAIRE

I-INTRODUCTION : -----	4
OBJECTIFS : -----	5
II- GENERALITES : -----	7
III- METHODOLOGIE : -----	44
IV-RESULTATS : -----	49
V-COMMENTAIRES ET DISCUSSION : -----	70
VI-CONCLUSION : -----	94
VII- RECOMMANDATIONS : -----	96
VIII-REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES : -----	97
IX -ANNEXES : -----	105

FICHE D'ENQUÊTE

SERMENT D'HIPPOCRATE

LISTE DES ABREVIATIONS ET SIGLES

AChE : Acétylcholinestérase

AFP : Alpha-Foeto-Protéine

AG : Age Gestationnel

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CIVD : Coagulation Intra-Vasculaire Disséminée

CRP : C-Réactive Protéine

FC : Fréquence Cardiaque

FR : Fréquence Respiratoire

GB : Globules Blancs

GFAP : Glial Fibrillary Acidic Protein

Hb : Hémoglobine

hCG : Gonadotrophine Chorionique Humaine

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

LCH : Luxation Congénitale de la Hanche

LDH : Lactate Déshydrogénases

LH : Hormone Lutéinisante

MFIU : Mort Foetale In Utéro

NFS : Numération Formule Sanguine

PF : Poids Foetal

PLQ : Plaquettes

PT : Poids Tumoral

RDB : Ration De Base

SA : Semaine d'Aménorrhée

SFOP : Société Française d'Oncologie Pédiatrique

TDM : Tomodensitométrie

TP : Taux de Prothrombine

Les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des tératomes sacrococcygiens

TPHA : Treponema Pallidum Hemagglutinations Assay

TSC : Tératome Sacro-Coccygien

TSE : Tumeur du Sinus Endodermique

TSH :Thyréo-Stimuline Hormone

VDRL : Venereal Disease Research Laboratory

VPN : Valeur Prédictive Négative

VPP : Valeur Prédictive Positive

VT : Volume Tumoral

I- INTRODUCTION

Le tératome ou dysembryome est une tumeur bénigne ou maligne qui se développe aux dépens de cellules embryonnaires restées présentes dans l'organisme et capable de donner naissance à différents types de tissus [1].

Un dysembryome peut atteindre n'importe quel tissu du corps [1].

Les tératomes sacro-coccygiens (TSC) sont les tumeurs fœtales les plus fréquentes, avec une incidence de 1/27 000 naissances vivantes [2].

Une étude menée simultanément dans sept centres de Belgique et de Luxembourg a permis d'enregistrer dix-huit patients opérés pour tératome sacro-coccygien entre 1992 et 1996 [3] ;

En Afrique certaines études ont été réalisées dans différents buts.

Une étude marocaine réalisée par Aourabi à Fès sur les tératomes sacrococcygiens a permis de trouver sept cas en sept ans [4];

Mekki dans son étude basée sur les différents aspects de tératomes sacro-coccygiens (TSC) dans le sud et le centre tunisien a eu 24 cas de 1984 à 2004 [5] ;

Au Niger Sanoussi trouve dans son étude menée sur le profil épidémiologique des TSC et revue de la littérature cinquante-neuf cas en dix ans [6].

Une étude sénégalaise basée sur les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques du tératome sacro-coccygien chez l'enfant a permis d'analyser onze observations en 2008 [7].

Ils touchent préférentiellement les fœtus de sexe féminin [2,3].

C'est une pathologie grave par ses complications possibles et ses récurrences [8].

Son pronostic dépend essentiellement de sa nature histologique, qui est bénigne dans 90% des cas, de sa taille, son extension, son degré de maturité et de sa résection complète [9,10].

Il est excellent dans les formes bénignes mais il est plus réservé dans les formes malignes nécessitant un traitement complémentaire par radio-chimiothérapie [11].

La dégénérescence du TSC est possible car elle présente un haut potentiel de malignité surtout à quatre mois. Le risque de cette dégénérescence à partir de l'âge de quatre mois est de 90 % d'où l'intérêt de l'urgence néonatale [12].

L'échographie permet actuellement d'évoquer le diagnostic dès le premier trimestre de la grossesse [11].

L'exérèse totale de la tumeur et du coccyx est le traitement de choix [11].

Vu le manque de données, sa fréquence parmi les tumeurs néonatales et son caractère urgent nous avons mené cette étude pour la première fois dans notre service.

OBJECTIFS

Objectif général :

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des TSC.

Objectifs spécifiques:

- 1-Déterminer la fréquence des tératomes sacrococcygiens (TSC).
- 2-Decrire les aspects cliniques et thérapeutiques des TSC.
- 3-Evaluer le résultat du traitement chirurgical.

I- GENERALITES

1-HISTORIQUE:

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

Le TSC a été décrit pour la première fois environ 2000 ans avant JC [13].

Le premier rapport incontestable de ce que nous appelons maintenant TSC était celui de Ph. Peu, un obstétricien français du XVIIe siècle [14].

La première résection réussie de cette tumeur fut effectuée par Blizard chez une fillette de deux ans [15].

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 [14].

Les données récentes sur l'étiologie du TSC ont été exposées par Steinmann dans sa thèse de doctorat en 1905 [13].

En 1973, les travaux d'Altman et al. [14] 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 [13].

2-DEFINITION :

C'est une excroissance plus ou moins volumineuse reconnaissable en principe à la naissance, quelque fois organoïde, appendue sur la ligne médiane selon le grand axe sagittal de l'individu se développant parfois en direction interne et pelvienne.

Le TSC appartient aux tératomes de topographie axiale externe les plus fréquents.

C'est une tumeur rétro-péritonéale, rétro-anale, pré-sacrococcygienne à point de départ sacrococcygien.[11]

3- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE: [4,16]

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

La première semaine : (Fig.1)

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.

La deuxième semaine : (Fig.2)

Le bouton embryonnaire présent au stade de 2 semaines a 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.

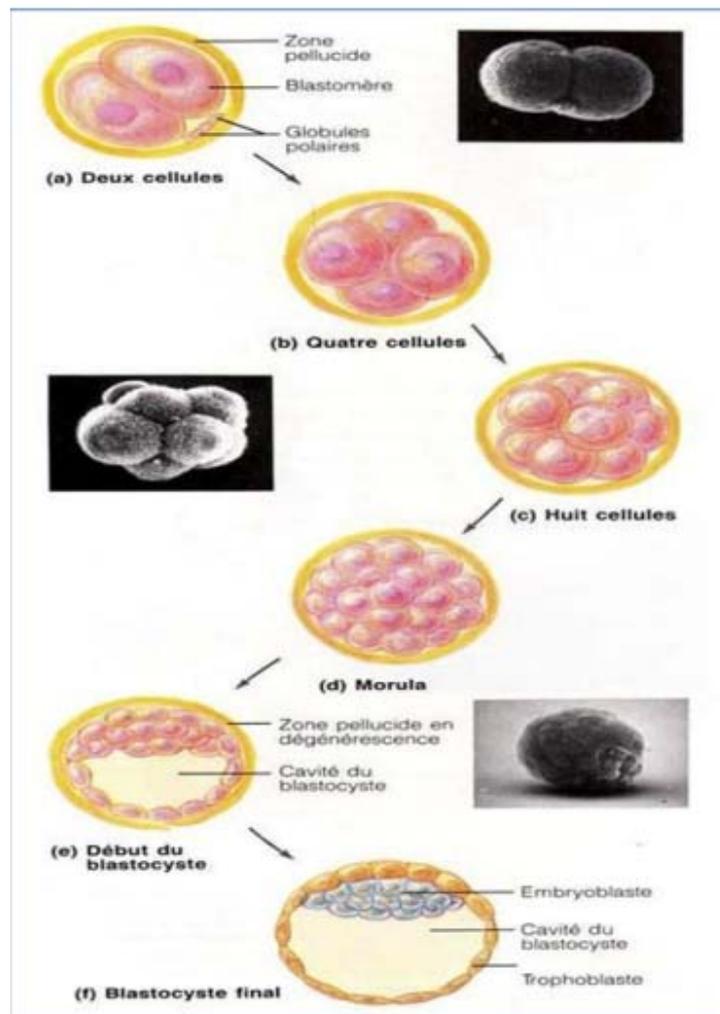


Figure1 [16] : Les étapes de la segmentation :

- 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.

Le blastocyte final est légèrement plus gros que les deux cellules du début, car les cellules n'ont pas le temps de croître beaucoup entre les divisions.

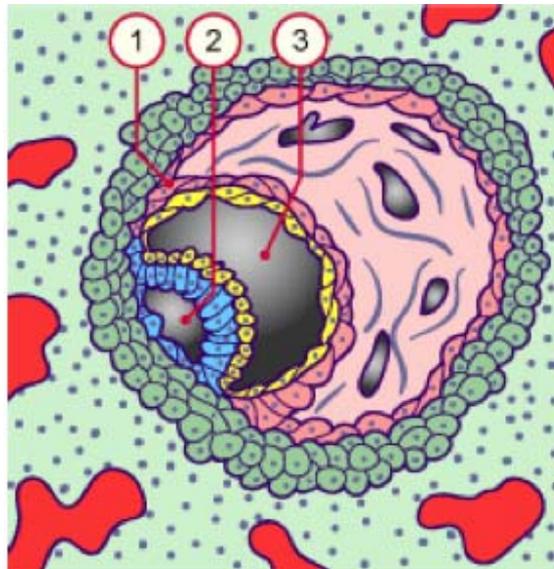


Figure 2 [16]: Disque embryonnaire didermique (12 jours):

1-mésoblaste extra-embryonnaire

2-cavité amniotique

3-vésicule vitelline primaire

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

La troisième semaine : (Fig.3)

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.

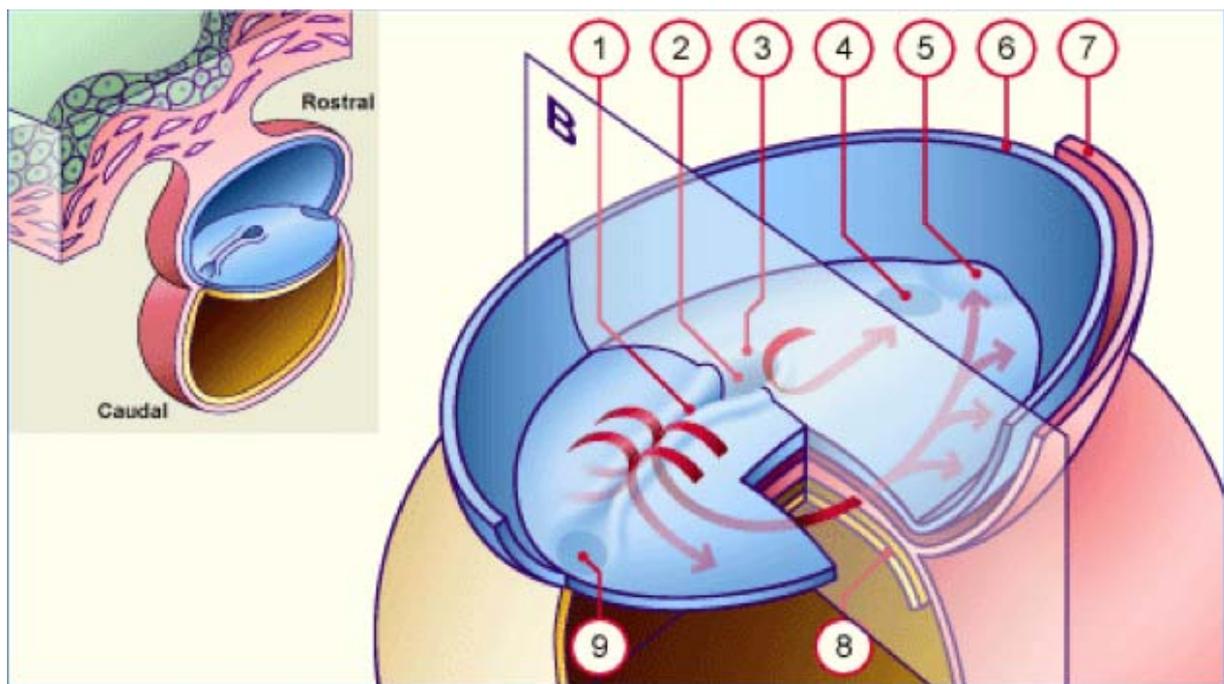


Figure 3 [16]: Disque embryonnaire vu par sa face supérieure (dorsale) (12-17 jours).

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

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

NB: 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 tri dermique.

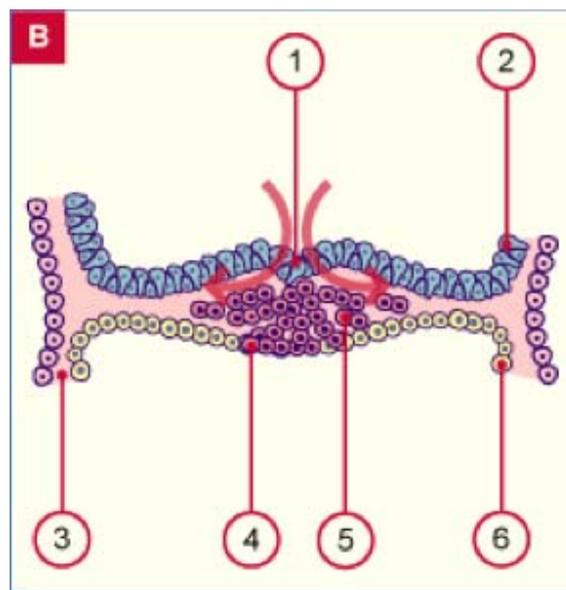


Figure4 [16]: Section transversale au niveau du sillon primitif au moment de la gastrulation montrant l'invagination des cellules épiblastiques formant le futur mésoblaste ainsi que l'entoblaste qui va progressivement remplacer l'hypoblaste.

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 trois 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 cœlome intra embryonnaire.

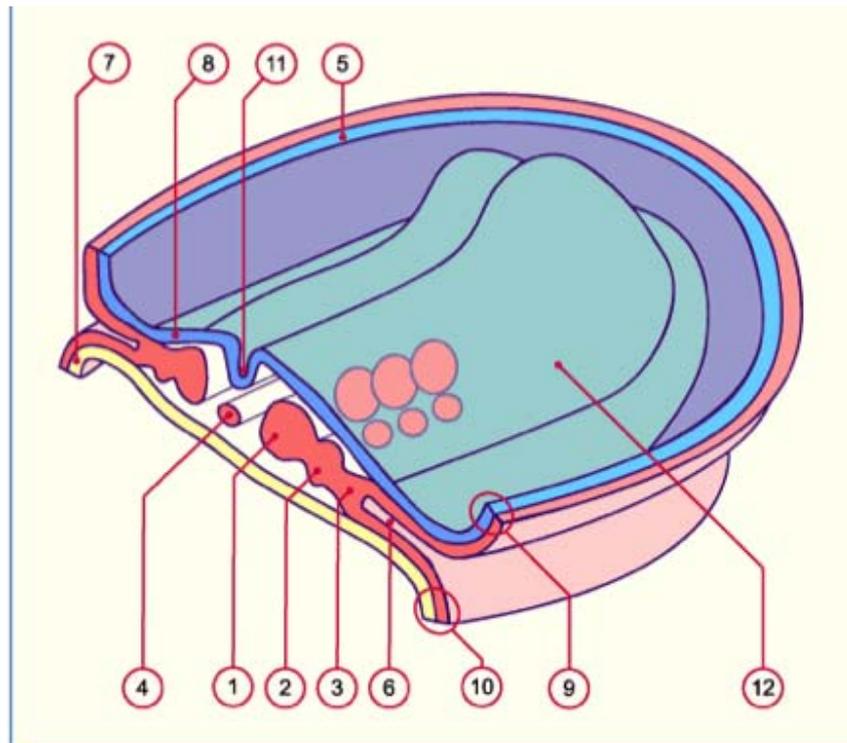


Figure 5 [16] : Représentation schématique de la section transversale et de la vision dorsale de l'embryon vers le 25^{ème} jour montrant en rose le mésoblaste intra-embryonnaire. De chaque côté de la ligne médiane il se forme le mésoblaste para-axial (1^{er} renflement) se prolongeant par le mésoblaste intermédiaire (2^{ème} renflement) qui va s'affiner latéralement et se dédoubler pour circonscrire le cœlome intra-embryonnaire et participer à la formation de la splanchnopleure et la somatopleure.

1- Mésoblaste para-axial 2- Mésoblaste intermédiaire

3- Mésoblaste latéral 4- Processus notochordal

5- Amnios 6- Cœlome intra embryonnaire

7- Entoblaste 8- Ectoblaste

9- Somatopleure (mésoderme et ectoblaste) 10- Splanchnopleure (mésoderme et entoblaste)

11- Gouttière neurale 12- Plaque neurale

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.

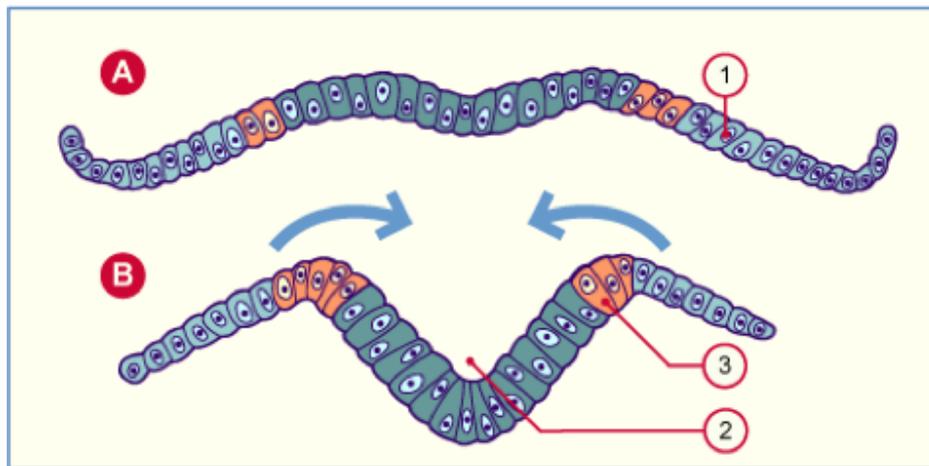


Figure 6 [16]: Début de la neurulation dans la région cervicale avec ébauche de formation de la gouttière neurale. En orange figurent les cellules de la future crête neurale. Les flèches indiquent le sens du plissement latéral

A- Plaque neurale

B- Gouttière neurale

1-Epiblaste

2-Gouttière neurale

3- Crête neurale

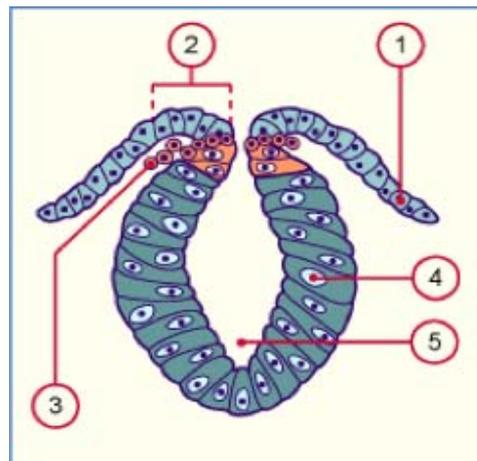


Figure 7 [16]: Crête neurale en migration (Stade gouttière neurale)

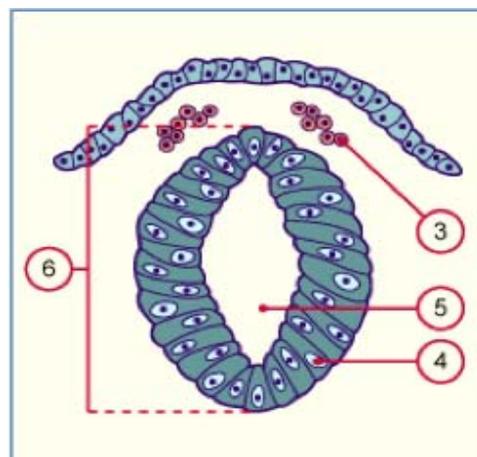


Figure 8 [16] : Crête neurale après séparation (stade tube neural)

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

Figure 7, Figure 8 [16] : 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.

4-PATHOGENIE :

Plusieurs théories avec un point commun ont été décrites pour expliquer les tératomes. Ces tumeurs peuvent contenir des tissus plus ou moins différenciés, parfois organoïdes associés entre eux, dérivant de l'endoblaste, du mésoblaste, et de l'ectoblaste.

Les tératomes dérivent donc probablement des cellules multipotentes.

4.1-La théorie blastomérique :

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

4.2-Théorie dysgénique

Ces tératomes seraient une tumeur provenant des 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.

4.3- Théorie de la gémellité: [17,18]

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 qui adhère à l'axe somatique véritable jumeau de leur porteur. Certains parlent de jumeau en raccourci, fœtus in fœtu.

4.4-Théorie du nœud de HENSEN : [17,19].

Le nœud de HENSEN est une des régions 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.

4.5- Théorie de la parthénogenèse [17,18].

L'origine du TSC c'est une prolifération de cellules germinales croissantes à la manière d'un embryon. Elles sont considérées comme si elles avaient été fécondées sur le mode d'une parthénogenèse. De pareille cellules extérioriseraient un potentiel embryogénique en se multipliant. La tumeur devrait être appelée « fille » 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 tératomes.

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.

5- ANATOMO-PATHOLOGIE : [23 - 26]

Bien que relativement rares, les tératomes sont les tumeurs néonatales les plus fréquentes. Histologiquement, ils contiennent en proportion variable des éléments issus des feuilletts endoblastique, mésoblastique et ectoblastique.

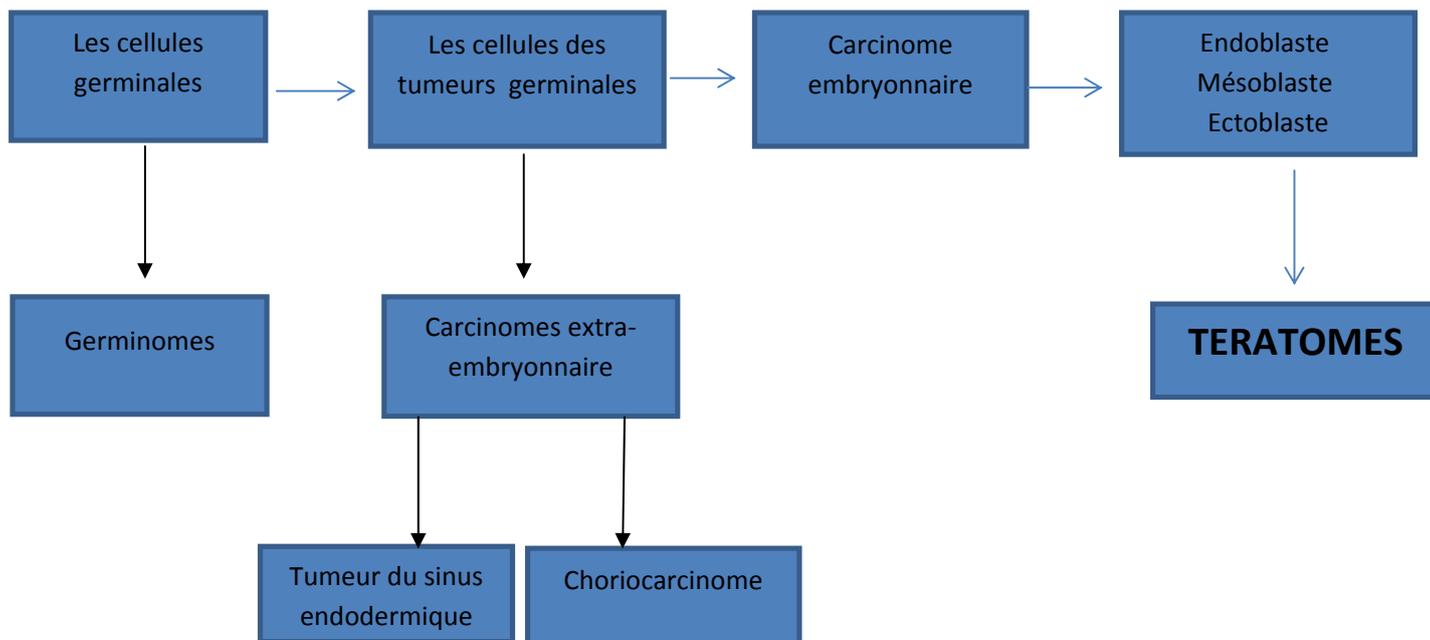


Figure 9 : Schéma montrant l'origine cellulaire des tumeurs [26]

Cette définition est devenue moins sévère en acceptant des exemples composés de deux feuilletts uniquement, la majorité des anatomo-pathologistes ne requièrent plus la présence des trois lignées cellulaires pour donner leur diagnostic de tératome.

Il est nécessaire de noter que les tératomes doivent contenir des tissus qui sont étrangers à l'organe ou à la région où ils se développent et ne sont pas le résultat d'une métaplasie. Cette caractéristique permet de distinguer entre les tératomes et d'autres tumeurs comme les tumeurs mixtes et les hamartomes.

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 deuxième rang.

Tableau I : Fréquence des TSC dans les différentes localisations [21]

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

5.1-Macroscopie : [13, 22, 29, 30, 31, 32]

L'aspect de ces tumeurs est très variable. La présentation la plus typique est celle d'une masse découverte à la naissance (type I). 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 nouveau-né.

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 endodermique, mésodermique et ectodermique. Ces tissus seront plus ou moins associés entre eux, il semble avoir 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:

◆ **Les tératomes bénins ou matures:** 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.

◆ **Les tératomes immatures:** Les TSC sont immatures dans 6 % des cas environ, ils contiennent du tissu embryonnaire peu différencié [34].

La zone limite, entre les tératomes malins et bénins, est représentée par les tératomes immatures.

Ces tératomes sont divisés en 4 grades selon l'importance des éléments immatures d'après la classification de Norris à propos des tératomes ovariens [30]:

- **Grade 0**: absence de foyer immature, pas d'activité mitostatique, pas de neuro-épithélium primitif.
- **Grade 1**: rares foyers immatures.
- **Grade 2**: Foyers immatures en quantité modérée. Evolution imprévisible même pour un nouveau-né.

Les grades 1 et 2 sont les tératomes immatures. Un enfant sur 2 avec grade 2 risque une récurrence locale.

- **Grade 3**: foyers immatures abondants avec nombreuses mitoses et atypies cellulaires (tératomes malins).

La limite entre des tissus indifférenciés, immatures et des tissus cancéreux n'est pas toujours bien définie.

Pour certains, les tératomes immatures sont à classer avec les tumeurs malignes [35]. Pour d'autres, il faut les en séparer. Le tératome immature aurait un risque élevé de passage à la malignité, alors que le tératome malin serait défini par des signes histologiques d'invasion locorégionale ou à distance [36].

◆ **Les tératomes malins:**

Les tératomes malins représentent environ 13,2 % des TSC, ils sont essentiellement des tumeurs solides avec des calcifications intra-tumorales. Les tumeurs à contenu liquidien auraient un moindre risque de transformation maligne [37].

Les tératomes malins sont divisés selon le type tissulaire malin présent ; on trouve:

- **Les carcinomes embryonnaires:**

Indifférenciés, ils sont formés de cellules épithéliales groupées en formation papillaire à stroma peu abondant ou en cordons plus denses.

On y trouve parfois des boutons embryonnaires ou corps embryoïdes reproduisant un embryon de deux semaines. Ils peuvent être d'aspect acineux, cordonal ou tubulaire. Les atypies cytonucléaires sont fréquentes.

- Les tumeurs du sac vitellin ou tumeurs du sinus endodermique (TSE):

Elles représentent de multiples aspects: vésiculaire, labyrinthique, papillaire, angioïde, comportant des cellules d'allure épithéliale primitive se développant en un lâche réseau aux larges mailles. Elles rappellent le sac vitellin primitif. Elles se caractérisent par des formations péri-vasculaires (corps de Shiller-Duval) et des sphérules extra ou intra-cytoplasmiques de sécrétion éosinophile caractéristique.

Cette variété tissulaire a la propriété de sécréter l'AFP ; marqueur biologique particulièrement utile pour le diagnostic mais aussi et surtout pour la surveillance de ces tumeurs.

Le pronostic de ces tumeurs est catastrophique avec une moyenne de survie de 8 à 9 mois [38].

- Les choriocarcinomes [21] :

Ils sont issus de l'association des cellules claires cytotrophoblastiques et de cellules géantes syncytiotrophoblastiques. Ils sont responsables de la sécrétion de gonadotrophines chorioniques (hCG).

8-ETUDE CLINIQUE :

Le tableau clinique du tératome sacrococcygien (TSC) ne prête pas à discussion car réalisant nettement une déformation du pli interfessier.

Les TSC peut présenter des signes urinaires ou digestifs selon le degré de compression par la tumeur dans les formes endopelviennes.

9-EXAMENS COMPLEMENTAIRES :[12, 21, 29]

9.1-BILANS BIOLOGIQUES:

9.1.1- Les marqueurs tumoraux: [20,21]

Certains composants tissulaires du TSC sécrètent des substances spécifiques dont l'identification et le dosage ont transformé radicalement la démarche diagnostique et le suivi de l'évolution

-Alpha foeto-protéine : [20]

L'alpha foeto-protéine (α -FP) est une glycoprotéine normalement sécrétée par le placenta puis par le foie du fœtus. Sa synthèse s'arrête progressivement à partir de la naissance et son taux élevé dans le sang du nouveau-né décroît régulièrement pour se normaliser (< 10 ng/ml) vers le huitième mois de vie. Cependant, certains enfants n'ont un taux strictement «normal» d' α -FP que vers l'âge de deux ans.

L' α -FP est anormalement sécrétée principalement par l'hépatoblastome, l'hépatocarcinome et la tumeur vitelline.

Si ces tumeurs surviennent dans les premiers mois de la vie, il faut plusieurs dosages successifs d'AFP montrant une augmentation du taux pour mettre en évidence une sécrétion tumorale anormale. Lors de la surveillance sous traitement, il faut également tenir compte de l'âge de l'enfant et faire plusieurs dosages avant de prendre une décision thérapeutique.

Exceptionnellement, d'autres tumeurs sécrètent de l' α -FP comme le pancréatoblastome.

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

Quand l'ablation est complète, le taux d'AFP diminue rapidement dans le sérum pour se normaliser en quelques semaines.

-Hormone chorionique gonadotrope : [20 ,21]

L'hormone chorionique gonadotrope (HCG) est une protéine sécrétée par le placenta, anormalement sécrétée par le choriocarcinome et le carcinome embryonnaire.

Elle est formée de deux chaînes : α et β . La chaîne α est commune à d'autres hormones (LH, TSH, FSH), la chaîne β est spécifique de l'HCG.

La β -HCG libre peut être augmentée dans les tumeurs germinales malignes mais aussi dans d'autres tumeurs malignes telles que des cancers de vessie.

Sa demi-vie est de deux à trois jours environs.

Toutes les méthodes de dosage de ces marqueurs tumoraux sont immuno-chimiques.

L'augmentation de ces marqueurs tumoraux affirme avec certitude la présence de la composante sécrétante dans la tumeur même si on ne la retrouve pas à l'histologie malgré une analyse tout à fait attentive.

Il est indispensable de pratiquer ces dosages avant l'intervention (ou juste après, si cela n'a pas été fait auparavant)

9.1.2-La numération formule sanguine;

9.1.3-Le groupage rhésus;

9.1.4-Le taux de prothrombine;

9.1.5-Le temps de céphaline activé;

9.1.6-La glycémie;

9.1.7-L'urémie et la créatinémie;

9.2-IMAGERIE :

9.2.1-Radiographie standard de la masse:

Des radiographies standards (Radiographie thoraco-abdominale ou du bassin) peuvent objectiver la masse sous forme d'une opacité de taille et de tonalité variables (hydrique ou tissulaire). On peut noter également des calcifications intratumorales.

9.2.2-Echographie :

→ Echo anténatale :

Elle permet de poser le diagnostic en anténatal dès le second trimestre de la grossesse lors de l'examen morphologique et est basé essentiellement sur l'échographie obstétricale.

L'échographie obstétricale permet :

- de reconnaître la tumeur,
- de faire le bilan d'extension,
- de rechercher les anomalies associées,
- de faire le diagnostic différentiel,
- de rechercher et de surveiller les signes de gravité

La sémiologie échographique est loin d'être univoque.

→ Echo postnatale :

Tumeur extériorisée:

Localisation:

C'est une tumeur appendue au pôle pelvien, dont la base d'implantation se trouve dans la région sacrée ou sacrococcygienne, plus souvent médiane refoulant l'anus en avant, parfois latéralisée.

Forme:

Elle est arrondie et multiloculaire le plus souvent.

Limites:

Les parois sont minces, nettement identifiables.

Taille:

Elle est variable, de quelques centimètres jusqu'à plus de 20 cm de diamètre en moyenne.

Structure interne:

L'échostructure de la tuméfaction est variable :

- Dans 75% des cas l'échostructure est mixte à l'intérieur d'une masse échogène coexistent des plages liquidiennes, bien limitées et de taille variable.
- Dans 15% des cas, elle peut être totalement liquidiennne, transsonique, à paroi mince, seuls quelques éléments solides sont retrouvés près de la base de l'implantation. Le kyste se trouve souvent subdivisé par quelques cloisons.
- C'est dans cette forme que se pose le diagnostic différentiel avec la meningocèle.
- Les tératomes de structure kystique ou mixte sont habituellement bénins de bon pronostic.
- Dans 10% des cas, le plus rarement, le tératome peut présenter une échostructure échogène, solide, plus ou moins homogène.

On peut y retrouver des zones très échogènes, qui, selon l'importance, peuvent évoquer des calcifications voire des structures osseuses ou ostéocartilagineuses. Ces calcifications, que l'on retrouve dans 35% à 45% des TSC, correspondent à des petits fragments d'os ou à des calcifications dystrophiques dans des zones hémorragiques ou de nécrose.

Le doppler couleur recherchera une vascularisation tissulaire, des fistules artérioveineuses, et une hypervascularisation superficielle.

Les tératomes solides sont généralement à haut potentiel de malignité.

Hémorragie intra-tumorale:

L'apparition d'une hémorragie intra kystique se traduit à l'échographie par une élévation brutale et rapide du volume de la tuméfaction.

L'échostructure se modifie avec l'apparition de nouvelles plages liquidiennes intra tumorales et/ou élévation de celles précédemment observées. On note un aspect granité spécifique.

Extension tumorale intra-pelvien:

L'échographie devra toujours rechercher l'existence d'un prolongement endopelvien.

Il faudra analyser la position de chaque organe, son éventuel refoulement et d'un éventuel retentissement en amont: dilatation vésicale, urétéro-hydronephrose.

→ **Tumeur non extériorisée:**

Le diagnostic de la forme à développement uniquement intra pelvien est difficile et repose sur une parfaite connaissance de l'écho anatomie du pelvis foetal normal.

Il faut rappeler qu'elle est extrêmement rare puisqu'elle ne représente que les 10% des tératomes sacrococcygiens mais que son risque de dégénérescence est élevé : 2,4% à la naissance, 10% quand le diagnostic est fait à 2 mois et 60% à 4mois.

9.3-TDM et l'IRM:

Ils compléteront le bilan d'extension.

FELDMAN [25] ainsi que WELLS [26] insistent sur l'intérêt respectif du scanner et l'I.R.M. dans le bilan d'extension préopératoire:

Le scanner précise au mieux les rapports tumoraux avec les organes de voisinage tels que la vessie et le rectum et permet de rechercher des métastases qui se localisent classiquement au niveau de la cavité péritonéale, du foie, des poumons, des ganglions de drainage et des os [8].

Mais le principal inconvénient reste l'irradiation des gonades.

L'I.R.M: est également très intéressante car elle permet une visualisation multi planaire de la tumeur et de ses rapports, de plus elle n'est pas irradiante.

L'intérêt de ces deux techniques est de préciser la composante intra pelvienne du tératome sacro coccygien et l'éventuel envahissement des organes pelviens.

La TDM mais surtout l'IRM apparaissent donc comme étant des examens à demander en urgence dans le cadre du bilan préopératoire des formes avec extension pelvienne.

10-LA CLASSIFICATION ANATOMIQUE D'ALTMAN :

En 1974, Altman et col. [12] ont classé les TSC en 4 types (Fig.10):

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 anténatal ou en postnatal.

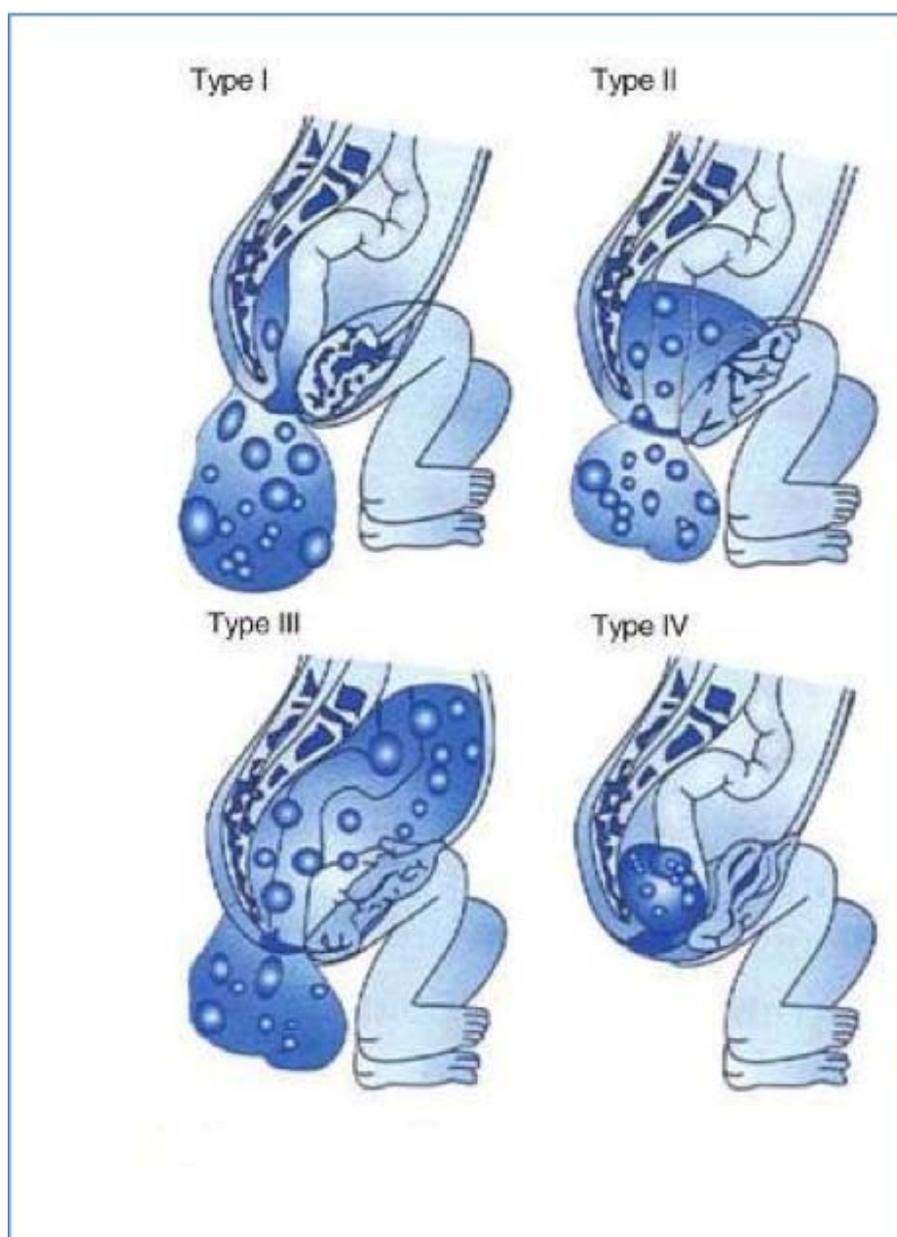


Figure10 : la classification anatomique d'ALTMAN

11-DIAGNOSTIC :

11.1-Diagnostic positif :

Il s'agit d'un nouveau-né dont le sillon inter fessier est effacé par une masse ferme, souvent énorme, déformant le périnée et désaxant l'orifice anal. Sa rapidité de croissance due en grande partie à la nécrose de nodules intra tumoraux qui fragilise les téguments et les expose à la fissuration.

La forme pré sacrée peut passer inaperçue pendant plusieurs semaines ou mois, jusqu'au stade où la compression des conduits urinaires ou digestifs attire l'attention.

La plupart de ces tumeurs observées à la naissance sont des tératomes bénins, leur dégénérescence confirmée par le dosage de l'alpha foeto-protéine est quasiment certaine au-delà du deuxième mois post-natal.

11.2-DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :

11.2.1- Forme extériorisée:

- Spina bifida :(surtout dans les formes kystiques)

C'est l'absence d'un ou plusieurs arcs vertébraux postérieurs.

Le défaut osseux permet la protrusion des enveloppes arachnoïdiennes hors du canal médullaire et réalise l'aspect d'un kyste liquidien.

Son siège est dans 90% des cas lombaire ou lombo-sacré.

Son contenu et son aspect permettent de différencier deux formes :

Méningocèle:

Excroissance des méninges molles sous forme de sacs kystiques ne contenant pas d'élément nerveux.

Le diagnostic peut-être difficile car il n'existe pas de signe associé :

- le cervelet est en place,
- la moelle est normale,
- l'acétyl cholinestérase est négatif.

Myéломéningocèle:

Excroissance des méninges molles associée à une hernie médullaire. Dans cette forme, il existe des éléments diagnostiques associés :

- cervelet bas situé,
- moelle basse,
- acétyl cholinestérase positive.

Le diagnostic différentiel avec TSC se fait donc sur :

- ✓ La visualisation d'un défaut osseux, une voussure, un aspect en spicule ou en trident sur les coupes transversales du tube neural

L'examen de la moelle qui sera normale ou non dans son aspect ou sa situation.

- ✓ De plus l'échostructure d'une méningocèle est purement liquidienne il n'y a pas de cloisons.

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

L'association T.S.C. et myéломéningocèle est rapportée par plusieurs auteurs [21,31], en cas de doute l'IRM fœtale est très utile à la recherche d'une communication entre la formation d'allure kystique et le rachis.

- Jumeau parasite:

C'est une forme incomplète de monstre double.

Le diagnostic différentiel avec un T.S.C repose sur la visualisation au sein de la masse d'organes ou de structures osseuses organisées (os long, doigts).

- Autres tumeurs sacrées ou fessières :

C'est un diagnostic, dont la difficulté dépend de l'histologie.

- Hémangiome:

Ses contours sont réguliers, bien limités, non bosselés.

Son échostructure de type solide, échogène, le plus souvent granité.

➤ Lymphangiome kystique

Rare, leur siège le plus fréquent est le cou, l'épaule ou le membre supérieur.

L'aspect échographique est celui d'une masse anéchogène contenant de multiples septums délimitant des logettes.

➤ Tumeur épidermoïde

➤ Lipome

La graisse est hyperéchogène, à partir de 26-28 SA.

- Jumeau macéré :

C'est un diagnostic différentiel simplifié puisqu'il s'agit d'une masse non solidaire du fœtus.

11.2.2- Forme non extériorisée:

- Méningocèle antérieure:

C'est une collection liquidienne uni ou multilobée à parois fines, le diagnostic différentiel est donc aisé si l'échostructure de la masse visualisée est solide ou mixte.

Dans le cas d'une masse purement liquidienne, on s'attachera à détailler l'arc neural.

- Tumeurs neurogènes

On peut citer:

Les chordomes

Les gliomes extra spinaux

Les épendymomes

Les neuroblastomes pelviens

Le diagnostic différentiel avec un TSC à développement interne est souvent impossible.

- Notochordo-dysraphie:

Ce sont des anomalies de la portion basse pelvienne associant :
des anomalies de la colonne vertébrale, à type de dédoublement de la région lombo-sacrée, des anomalies des structures intra pelviennes.

Le diagnostic différentiel avec un TSC repose donc sur une bonne visualisation du sacrum ainsi qu'une absence de retentissement viscéral, digestif et urinaire en amont.

- Kyste ovarien [15]
- Pseudo kyste méconial rétropéritonéal par perforation intestinale [32]

12-LES MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Devant toute découverte de malformation, la recherche de malformation associée doit être systématique afin d'établir le pronostic post-natal.

Elles sont plus fréquentes que dans la population normale : 2 ,5%

Selon ALTMAN et col. [4] elles sont retrouvées dans 18% des cas avec notamment :

- des malformations squeletto-musculaires (6%),
- des malformations touchant le système nerveux central (4%),
- des malformations de l'appareil urinaire (5%),
- des malformations cardiaques (2%),
- des malformations intestinales (2%).

Selon ROTH et col [29] retrouvent dans 5 cas intéressants des TSC et de sexe féminin, .

- une extrophie vésicale
- une meningocele avec une héli-hypertrophie corporelle,
- une dysmorphie crânio-faciale avec dysplasie rénale létale,
- une neurofibromatose abdominale et des poly-malformations viscérales avec angiohamartome mésentérique et corporel.

D'où l'intérêt d'un bilan morphologique prénatal complet

13-TRAITEMENT :

13.1- Buts:

- 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.

13.2-Méthodes :

13.2.1-Chirurgicale :

L'abord sera postérieur et périnéal éventuellement associé à un abord abdominal en fonction de l'extension.

Il faut insister sur trois points :

- ✓ Les risques hémorragiques [27]:

Robertson et col [31] proposent une dévascularisation première de la tumeur par ligature iliaque interne et sacrée moyenne afin de corriger l'état cardiaque et de limiter les risques hémorragiques. Rappelons que la vascularisation de ces tumeurs se fait habituellement par des branches de l'artère sacrée moyenne, de l'iliaque interne ou de la fémorale profonde.

- ✓ L'importance de l'exérèse du coccyx : qui évite 30 à 37% de récurrence [6,25]
- ✓ Le pronostic esthétique et fonctionnel (compte tenu du bon pronostic global de ces tumeurs opérées) et l'importance de la reconstruction du plancher pelvien [33].

Il faut également insister sur le risque infectieux postopératoire lié à la proximité de l'anus [33].

13.2.2-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 col. [24] ont utilisé plusieurs protocoles chimiothérapeutiques (Tableau II, III, IV)

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

Tableau II : Le premier protocole [24]

L'Adriamycine est arrêtée quand la dose totale atteint 480mg/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 sont répétées chaque mois, pour une durée de 2 ans.

La molécule	La dose	Le schéma
Vinblastine	4 mg/m ²	à J1
Bléomycine	20 UI/m ²	à J1, J8 et J15
Cisplatine	100 mg/m ²	à J1

Tableau III: Le 2ème protocole

Les cures sont répétées toutes les 3 semaines.

La molécule	La dose	Le schéma
Cyclophosphamide	600 mg/m ²	à J1
Vinblastine	4 mg/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

Tableau IV: Le 3ème protocole chimiothérapique [24]

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.

Dans les cas de récurrence locale la chimiothérapie peut être arrêtée après la résection secondaire, tandis que dans les cas des métastases la chimiothérapie peut durer 12 mois.

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

Tableau V: Le protocole JEB utilisé dans les TSC malins [40].

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 [41] a choisi :

- Pour les tumeurs sécrétant l'AFP, prise en compte du niveau de sécrétion initiale d'AFP pour déterminer 2 groupes de patients de risque différents qui recevront des chimiothérapies d'intensité différente :

▷Patients à risque standard: AFP <15 000 ng/ml.

▷Patients à haut risque: AFP ≥15 000 ng/ml et/ou avec métastases.

- Retour à l'utilisation du Cisplatine en raison de sa meilleure efficacité et ceci malgré sa toxicité potentielle.

- Abandon de la cure Actinomycine-D, Cyclophosphamide de façon à ce que les patients reçoivent du Cisplatine toutes les trois semaines.

- L'utilisation du VP-16 et de l'Ifosfamide a été limitée au groupe à haut risque.

- Pour les patients de risque standard, la Vinblastine dont la toxicité est nulle chez l'enfant, et la Bléomycine dont l'administration sur 6 heures et avant le Cisplatine ne s'est pas accompagnée de toxicité majeure, ont été conservées (Tab.VI).

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

Tableau VI: Protocole TGM 95

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 [41] :

- 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.

- Cas particulier:

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.

14-LES INDICATIONS: [41]

14.1- Les TSC matures et immatures non sécrétants :

Ils sont opérées 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.

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

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

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

✓ En cas d'exérèse initiale complète :

- Chimiothérapie complémentaire par des cures de VIP.

- Si marqueurs non négatives après 4 cures, c'est une non-rémission rattrapage par (Bléomycine, Adriamycine, Carboplatine), suivi d'intensification par chimiothérapie lourde.

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

- Chimiothérapie par VIP.

- Si marqueurs non négatives après 4 cures, c'est une non rémission rattrapage.

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

✓ 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 rattrapage.

- Chirurgie en fin de chimiothérapie, sur la tumeur et/ou sur les métastases.

15-LA SURVEILLANCE :

15.1-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).

15.1-La biologie:

Dans le cadre du suivi, les dosages de ces marqueurs identifient précisément la présence ou l'absence de la tumeur sécrétante. Ils seront répétés régulièrement chez tous les malades atteints d'une tumeur germinale quel que soit le type histologique. En effet, des tumeurs sécrétantes récidivent parfois en tumeurs non sécrétantes et inversement.

Une élévation secondaire et confirmée du taux d' α -FP ou d'HCG témoigne d'une récurrence ou d'une métastase, parfois plusieurs mois avant tout signe clinique.

15.2-La surveillance échographique :

Le rythme de cette surveillance n'est pas bien codifié dans la littérature [22].

En fait le rythme de surveillance est plus basé sur la réalisation d'échographie toutes les deux à quatre semaines selon le type solide ou kystique de la tumeur et son degré de vascularisation. Les tumeurs solides et hyper vascularisées doivent être surveillées d'une manière hebdomadaire [23 ,24].

16-DISSEMINATION TUMORALE [40] :

Se fait par:

- Récurrence 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.

17-LES RECIDIVES :

Les récurrences peuvent être secondaires à plusieurs facteurs [43 ,44] :

- 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.

17.1- Récidive non sécrétante :

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

17.2- Récidive sécrétante:

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

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

18-LE PRONOSTIC :

Il varie selon la période considérée :

- Période postnatale des séries chirurgicales.
- Période anténatale et néonatale des obstétriciens.

La littérature donne des chiffres très optimistes ne prenant en compte que les naissances vivantes : les taux de mortalité varient en fonction de 3 principaux critères [14] :

18.1- Le type selon la classification topographique d'ALTMAN :

- Type I : 11% de mortalité,
- Type II : 18% de mortalité,
- Type III : 28% de mortalité,
- Type IV: 21% de mortalité.

Dans les types II, III, IV, il existe une composante abdominale ou pelvienne pouvant retarder le diagnostic, augmentant ainsi le risque de malignité et aggravant donc le pronostic.

18.2- La taille :

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

On note que le risque hémorragique augmente dans les formes les plus volumineuses.

18.3- L'anatomopathologie :

- Forme maligne avec 75% des décès.
- Forme bénigne avec 25% des décès.

Le pronostic est généralement bon pour les naissances vivantes avec une maturité suffisante, permettant une bonne adaptation et un traitement précoce par exérèse chirurgicale de la tumeur et du coccyx. [42,43]

III-METHOLOGIE

1. Cadre de l'étude :

Ce travail a été réalisé dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

2. Situation géographique :

Le CHU Gabriel Touré est situé au centre administratif de Bamako. Il est situé entre la commune II et la commune III, il est le plus central des hôpitaux de Bamako. Il a été érigé en 1959 à la mémoire d'un jeune médecin de la génération des premiers médecins africains, décédé en 1934.

A l'Est, on trouve le quartier de Médine-Coura ; à l'Ouest, l'école nationale d'ingénieurs ; au Sud, la gare du chemin de fer du Mali ; au Nord, le service de garnison de l'état-major de l'armée de terre.

A l'intérieur se trouve le service d'accueil des urgences (SAU) au sud-ouest et les services de chirurgie générale et pédiatrique au nord à l'étage du pavillon Bénitiéni FOFANA.

Le CHU comprend 15 spécialités, 418 lits et 612 agents.

3. Les locaux :

Le service de chirurgie pédiatrique est composé de :

Neuf bureaux : pour le chef de service, son adjoint, les médecins, le major, le secrétariat, les faisant fonctions des internes, la salle de garde pour les infirmiers et les archives.

Sept salles d'hospitalisation (31 lits) dont 2 salles VIP, 1 salle pour les brûlés et 1 salle pour le pansement ;

Le service de chirurgie pédiatrique utilise le bloc à froid opératoire du service de gynéco-obstétrique pour les interventions programmées. La prise en charge des cas urgents est faite dans le bloc de service d'accueil des urgences.

4. Le personnel :

Les chirurgiens sont au nombre de trois : un professeur et un maître assistant en chirurgie pédiatrique dont 1 qui est le chef de service.

Un assistant médical jouant le rôle de chef d'unité de soins, deux techniciennes de santé, deux aides-soignants et deux techniciens de surface. Des étudiants en fin de cycle de la faculté de médecine et d'odontostomatologie (FMOS) dits étudiants hospitaliers. Des médecins inscrits au DES (Diplôme d'études Spécialisées) de chirurgie générale, des étudiants stagiaires de la FMOS (Faculté de médecine et d'odontostomatologie) et de INFSS (Institut National de Formation en Sciences de la Santé).

5. Activités :

Le service de chirurgie pédiatrique a pour activité :

Les consultations externes qui ont lieu du lundi au vendredi ;

Les urgences chirurgicales qui ont lieu tous les jours au service d'accueil des urgences;

Les chirurgies programmées ont lieu tous les lundis et mercredis au bloc à froid.

Les hospitalisations se font chaque jour et à tout moment. La visite se fait du lundi au vendredi à partir de 8 heures et la contre visite est effectuée par l'équipe de garde.

L'EPU (enseignement post universitaire) des spécialités chirurgicales a lieu chaque vendredi dans la salle de staff du service de gynécologie et obstétrique.

Le staff du service de chirurgie pédiatrique se tient chaque matin du lundi au jeudi à partir de 7h30.

Les thésards sont répartis en groupes faisant la rotation hebdomadaire entre le bloc opératoire, la consultation chirurgicale externe, et le service des urgences chirurgicales.

Le programme opératoire du bloc à froid s'établit chaque jeudi à partir de 14 heures. C'est au cours de ce staff que se font la lecture des dossiers et la présentation de cas cliniques.

6. Matériels et Méthodes.

6-1- Echantillonnage :

Nous avons procédé à un recrutement systématique de tous les enfants répondant à nos critères d'inclusion.

6-2-Type et durée d'étude :

Il s'agissait une étude rétrospective et prospective réalisée dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Elle s'est déroulée sur une période de 6 ans allant de Janvier 2009 à décembre 2013.

La période rétrospective est allée de Janvier 2008 au Décembre 2011 et la période prospective de Janvier 2012 à Décembre 2013.

6-3- Les patients :

Tous les patients ont été recrutés dans le service de chirurgie pédiatrique.

6-3-1 Critères d'inclusion

Ont été inclus, tous les enfants âgés de 0 - 15 ans opérés et hospitalisés pour tératome sacrococcygien dans le service de chirurgie pédiatrique.

6-3-2 Critères de non inclusion

N'ont pas fait partie de cette étude tous les malades opérés pour tératome sacrococcygien dont les dossiers étaient incomplets, les autres localisations de tératome.

7- Méthode :

7-1-Elaboration de la fiche d'enquête :

Cette phase a duré 6 mois. Les questionnaires ont été élaborés par l'étudiant lui-même, discutés avec les collègues et corrigés par le directeur de thèse. La fiche d'enquête était constituée des variables reparties en :

- Données administratives : âge, sexe, nationalité, ethnie, durée d'hospitalisation.
- Paramètres cliniques et para cliniques (signes fonctionnels, signes physiques, examens complémentaires).
- Les aspects thérapeutiques et évolutifs.

7-2-Activité :

7-2-1 Phase rétrospective : Est allée de janvier 2008 à décembre 2011, la collecte des données a été faite à partir des anciens dossiers (ou fiche d'observation) des malades, des registres de consultation, d'hospitalisation et de compte-rendu opératoire. Ces données ont ensuite été consignées sur une fiche d'enquête.

7-2-2-Phase prospective : Est allée de janvier 2012 à janvier 2013, tous les patients recrutés durant cette phase ont bénéficié d'un examen clinique soigneux, à savoir :

-Un interrogatoire : à la recherche des signes de compression, de l'histoire de la maladie, des antécédents médicaux et chirurgicaux.

-Un examen physique complet.

-Les examens paracliniques : échographie, bilan biologique (NFS, TP, TCA, Groupage Rhésus, l'alpha-foetoprotéine, bêta hormone gonadotrophine chorionique). D'autres examens étaient demandés en fonction du contexte clinique et de l'état hémodynamique du patient.

8- Saisie et analyses des données : Fiche d'enquête, Microsoft Word et Excel 2010, SPSS version 16.0, Epi info 6.4. Le test statistique utilisé a été le Chi2 avec un seuil de signification $P < 0,05$ pour la comparaison des données.

IV- RESULTATS

1-EPIDEMIOLOGIE :

1.1- Fréquence hospitalière:

En 6 ans, nous avons consulté 23651 malades, hospitalisé 10754 malades et opéré 9451 malades. Huit cent trois malades avaient une tumeur dont 15 cas de tératome sacrococcygien. Les 15 cas de TSC ont représenté 0,06% des consultations, 0,13% des hospitalisations, 0,16% des opérés et 1,87% des tumeurs.

Tableau VII : Répartition des patients selon l'année.

Année	Effectif	Pourcentage
2009	1	6,7
2010	4	26,7
2011	2	13,3
2012	3	20
2013	5	33,3
Total	15	100

La fréquence annuelle a été de 2,5 cas et un écart-type $\pm 1,4$ avec des extrêmes de 0 et 5 cas.

En 2013 on a enregistré plus de cas avec 33,3% de notre effectif suivi de l'année 2010 avec 26,7%.

1.2-Age :

Tableau VIII: Répartition des patients selon l'âge

Tranche d'âge	Effectif	Pourcentage
0 - 28 jours	8	53,3
29 jours – 3 mois	4	26,7
4 mois – 6 mois	3	20
Total	15	100

Age moyen=14,53 ± 0,81 jours Extrêmes :1 jour et 6mois

La tranche d'âge de 0 à 28 jours a été majoritaire avec 53.3%

1.3-Sexe :

Tableau IX: Répartition des patients selon le sexe.

Sexe	Effectif	Pourcentage
Féminin	12	80
Masculin	3	20
Total	15	100

Le sex-ratio a été de 0,25 en faveur du sexe féminin.

1.4-Provenance :

Tableau X: Répartition des patients selon la provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage
Bamako	8	53.3
Kayes	3	20
Koulikoro	3	20
Ségou	1	6.7
Total	15	100

Les patients provenant de Bamako ont représenté 53,3% des cas.

1.5-Ethnie :

Tableau XI: Répartition des patients selon l'ethnie

Ethnie	Effectif	Pourcentage
Bambara	7	46.7
Dogon	3	20
Sonrhāï	2	13.3
Sarakolé	2	13.3
Peulh	1	6.7
Total	15	100

Le bambara a été l'ethnie la plus représentée avec 46,7% des cas.

1.6-Consultation prénatale

Tableau XII: Répartition des patients selon la consultation prénatale

Consultation prénatale	Effectif	Pourcentage
Fait	11	73.3
Non fait	4	26.7
Total	15	100

La majorité des mères ont effectué la consultation prénatale soit 73,3% des cas.

1.7-Echographie prénatale

Tableau XIII: Répartition des patients selon l'échographie prénatale

Echographie prénatale	Effectif	Pourcentage
Pas d'échographie	4	26.7
1 échographie	4	26.7
2 échographies	5	33.3
Plus de 2 échographies	2	13.3
Total	15	100

L'échographie prénatale n'a pas été réalisée dans 4 cas soit 26.7% .

1.8-Mode d'accouchement

Tableau XIV: Répartition des patients selon le mode d'accouchement

Voie	Effectif	Pourcentage
Voie basse	14	93,3
Voie haute	1	6,7
Total	15	100

L'accouchement a été fait par voie basse dans chez 93,3% des cas.

1.9-Age de la grossesse

Tableau XV: Répartition des patients selon l'âge de la grossesse

Age de la grossesse	Effectif	Pourcentage
Prématuré	1	6.7
Grossesse à terme	13	86.7
Dépassement de terme	1	6.7
Total	15	100

La prématurité et le dépassement de terme n'ont été représenté que dans 6,7% des cas chacun et la grossesse à terme était représenté à 86,7% des cas.

1.10- Antécédents familiaux :

- Père :

TableauXVI : Répartition des pères selon l'âge

Age (ans)	Effectif	Pourcentage
<25	1	6,7
26-30	6	40
>31	8	53,3
Total	15	100

Age moyen des pères=35 ans ; Ecart type=9 ; Extrême de 24 et 50 ans

Tableau XVII: Répartition des pères selon la profession

Profession	Effectif	Pourcentage
Militaire	1	6,7
Enseignant	1	6,7
Commerçant	2	13,3
Œuvrier	8	53,3
Cultivateur	3	20
Total	15	100

La majorité des pères avait un bas niveau de vie socio-économique.

Tableau XVIII : Répartition des pères selon les habitudes alimentaires

Habitudes alimentaires	Effectif	Pourcentage
Tabac	5	33,3
Thé	7	46,7
Alcool	1	6,7
Aucun antécédent	2	13,3
Total	15	100

Le thé était consommé à 46,7% des cas suivi du tabac à 33,3% des cas.

Tableau XIX: Répartition des pères selon les antécédents médico-chirurgicaux

Antécédent	Effectif	Pourcentage
HTA	2	13,3
Diabète	3	20
Aucun antécédent	10	66,7
Total	15	100

Deux de pères de nos patients étaient hypertendus et trois étaient diabetiques. Les autres pères avaient pas d'antécédent.

-Mères :

Tableau XX : Répartition des mères selon l'âge

Age (ans)	Effectif	Pourcentage
18-35	14	93,3
36-45	1	6,7
Total	15	100

La tranche d'âge de 18 à 35 ans était la plus représentée, l'âge moyen des mères était de 29 ans, avec un écart-type de 7, des extrêmes de 18 et 45 ans.

Tableau XXI: Répartition des mères selon la profession

Profession	Effectif	Pourcentage
Ménagère	13	86,7
Vendeuse	2	13,3
Total	15	100

Les ménagères étaient représentés dans 86,7% des cas.

Tableau XXII: Répartition des patients selon le statut matrimonial des mères

Statut matrimonial	Effectif	Pourcentage
Marié	12	80
Célibataire	3	20
Total	15	100

Les mères étaient mariés dans 80% des cas.

Tableau XXIII : Répartition des mères selon les antécédents gynéco-obstétricaux

Antécédents gynéco-obstétricaux	Effectif	Pourcentage
Multiparité	8	53,3
Primiparité	7	46,7
Total	15	100

La majorité des mères étaient multiparts à 53,3% des cas.

Tableau XXVI: Répartition des mères selon les antécédents médicaux

Antécédents médicaux	Effectif	Pourcentage
Infection génitale pendant la Grossesse	5	33,3
Diabète	1	6,7
H T A	2	13,3
Aucun antécédent	7	46,7
Total	15	100

Cinq de nos mères avaient une infection génitale, deux mères étaient hypertendus et une mère diabetique.

Tableau XXV: Répartition des mères selon l'antécédent de gemellité

Gémellité	Effectif	Pourcentage
Non	12	80
Oui	3	20
Total	15	100

La notion d'antécédent de gemellité a été trouvée dans 20% des cas.

Hérédité :

Aucun de nos patients n'avait un antécédent de tératome familial ;

La notion de consanguinité et de prise medicamenteuse pendant la grossesse n'ont été retrouvées également.

Antécédents personnels :

Aucun antécédent medico-chirurgical n'a été noté chez nos patients.

Tableau XXVI: Répartition des patients selon l'habitude alimentaire

Habitude alimentaire	Effectif	Pourcentage
Allaitement maternel	13	86,7
Allaitement mixte	2	13,3
Total	15	100

La majorité de nos patients étaient nourris au sein maternel à 86,7%.

Tableau XXVII: la répartition des patients selon le statut vaccinal

Statut vaccinal	Effectif	Pourcentage
Vaccination à jour	7	46,7
Non vacciné	8	53,3
Total	15	100

La vaccination était à jour dans 7 cas soit 46,7%.

2-Etude clinique :

2.1- Circonstances de découverte

Tableau XXVIII: la répartition des patients selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Effectif	Pourcentage
Découverte postnatale	14	93,3
Découverte anténatale	1	6,7
Total	15	100

La masse constatée à la naissance a été le motif le plus fréquent avec 93,3% des cas.

2.3- Délai de consultation

Tableau XXIX: Répartition des patients selon le délai de consultation

Délai de consultation	Effectif	Pourcentage
Moins d'une semaine	8	53.3
Plus d'une semaine	7	46.7
Total	15	100

Le délai de consultation était la première semaine de vie avec 53,3% soit 8 cas.

2.4- Motif de consultation :

La masse fessière était le motif de consultation pour tous nos patients.

2.5-Signes généraux:

L'état général de tous nos malades était conservé sauf dans le cas du prématuré.

Tableau XXX: Répartition des patients selon le poids de naissance

Poids (g)	Effectif	Pourcentage
≤ 2500	1	6,7
2600-4000	5	33,3
>4000	9	60
Total	15	100

Le poids moyen était de $4379 \pm 1,2$ avec des extrême de 2500g et 7000g

Tableau XXXI : Répartition des patients selon la température.

Température(°C)	Effectif	Pourcentage
<36,5	1	6,7
36,5 – 37	9	60
37, 5-38,5	5	33,3
Total	15	100

La température moyenne était de $36,7^{\circ}\text{c} \pm 0,5$ avec des extrêmes entre 36 et 38°C .

Tableau XXXII : Répartition des patients selon la fréquence respiratoire

Fréquence respiratoire (cycles/min)	Effectif	Pourcentage
≤25	2	13,3
26-60	12	80
>60	1	6,7
Total	15	100

La fréquence respiratoire moyenne était de 39 cycles/min ±12 des extrêmes de 24 et 62 cycles par minute.

Tableau XXXIII : Répartition des patients selon le pouls

Pouls (pulsations/min)	Effectif	Pourcentage
>150	1	6,7
149-100	9	60
<99	5	33,3
Total	15	100

Le pouls moyen était de 111 battements par minute ± 25 et des extrêmes de 77 et 150 battements

2.6-Signes fonctionnels :

Ils sont pauvres dans la forme externe pure mais faits de signe urinaire (dysurie) et signe digestif (constipation) dans les cas de prolongement intra-pelvien important.

2.7-Examen physique :

2.7.1-Examen abdominal :

L'abdomen était souple et dépressible chez tous nos malades avec une masse pelvienne à la palpation profonde dans 40% des cas et masse n'était pas palpable dans 60% des cas.

2.7.2-Examen de la masse :

Tableau XXXIV: Répartition des patients selon l'aspect de la peau recouvrante

Aspect de la peau	Effectif	Pourcentage
Normal	10	66.7
Tendue et brillante	3	20
Ulcérée	2	13.3
Total	15	100

L'aspect de peau recouvrante était normal dans 66,7% des cas.

Tableau XXXV: Répartition des patients selon le siège de la masse

Siège de la masse	Effectif	Pourcentage
Croissance médiane	12	80
Croissance fessière	3	20
Total	15	100

La masse était de site médian dans 80% des cas.

Tableau XXXVI: Répartition des patients selon la taille de la masse

Taille de la masse(cm)	Effectif	Pourcentage
5-10	8	53.3
> 10cm	7	46.7
Total	15	100

La taille moyenne de la masse était de 17cm \pm 9,9 avec des extrême de 7cm-38cm.

Tableau XXXVII: Répartition des patients selon la consistance de la masse à la palpation

Consistance de la masse	Effectif	Pourcentage
Liquidienne	11	73.3
Molle	3	20
Ferme	1	6.7
Total	15	100

La consistance de la masse était liquidienne dans 73,3% des cas.

2.8- Examen de l'anus:

Tableau XXXVIII: Répartition des patients selon la position de l'anus

Position de l'anus	Effectif	Pourcentage
Anus refoulé	11	73.3
Anus en place	4	26.7
Total	15	100

L'anus refoulé était la position la plus représentée avec 73,3% des cas.

2.8-Toucher rectal :

Tableau XXXIX: Répartition des patients selon le toucher rectal

Toucher rectal	Effectif	Pourcentage
Avec prolongement intra pelvien	6	40
Sans prolongement intra pelvien	9	60
Total	15	100

Le toucher rectal a permis de trouver un prolongement un intra-pelvien dans 40% des cas.

3. Etude paraclinique:

3.1-Biologie :

Tous nos patients avaient un taux d'alpha foeto-proteïne inférieur à 15000ng/ml.

TableauXXXX: Répartition des patients selon le taux de l'hormone gonadotrope chorionique

Hormone gonadotrope chorionique	Effectif	Pourcentage
Positif	8	53,3
Négatif	7	46,7
Total	15	100

L'hormone gonadotrope chorionique a été positive chez 53,3% de nos patients.

3.2-Imagerie:

3.2.1-Radiographie standard

Tableau XXXXI: Répartition des patients selon la radiographie standard de la masse

Radiographie standard	Effectif	Pourcentage
Opacité	13	86,67
Calcification	2	13,33
Total	15	100

Une opacité de la masse a été objectivée dans les 86,67% des cas.

3.2.2- Echographie de la masse

Tableau XXXXII: Répartition des patients selon l'échographie de la masse

Echographie de la masse	Effectif	Pourcentage
Composante kystique	9	60
Composante mixte à prédominance kystique	6	40
Total	15	100

La masse avait une composante kystique à l'échographie dans 60% des cas.

Nous n'avons pas eu de retentissement sur les voies urinaires par compression ni de metastase à l'échographie.

3.2.3-Classification d'Altman :

Tableau XXXXIII: Répartition des patients selon le type d'Altman à l'échographie.

Type d'Altman	Effectif	Pourcentage
Type I	9	60
Type II	6	40
Total	15	100

Le type I était le plus fréquent avec 60% des cas.

3.2.4-Bilan malformatif:

Tous nos patients ont bénéficié d'une échographie abdomino-pelvienne, écho-cœur et une radiographie thoraco-abdominale sans préparation.

Nous n'avons pas trouvé de malformations associées chez nos patient.

3.2.5-Bilan préopératoire :

Un bilan sanguin comprenant une numération formule sanguine, un groupage et rhésus, un ionogramme sanguin et un bilan de coagulation (taux de prothrombine, temps de céphaline activé) a été réalisé pour tous les malades. Une anémie a été objectivée chez 1 patient, avec une hypocalcémie dans un cas.

4-Traitement :

4.1- En préopératoire :

Tous nos malades ont bénéficié :

- Une consultation pré-anesthésique : comportant un bilan sanguin standard avec groupage rhésus et une demande de sang total.
- Une voie veineuse avec réhydratation et une antibioprophylaxie

4.2-Chirurgie :

Tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical par voie périnéale consistant à l'exérèse totale du tératome avec la réalisation systématique de la coccygectomie.

4.3-Histologie :

TableauXXXXIV : Répartition des patients selon le poids de la masse après exérèse

Poids de la masse après exérèse (g)	Effectif	Pourcentage
≤1000	6	40
>1000	9	60
Total	15	100

Le poids moyen de la masse après exérèse était de 1076g ±391,97 avec un extrême de 500g-2010g

Tableau XXXXV: Répartition des patients selon l'examen histologique

Examen histologique	Effectif	Pourcentage
Mature	12	80
Immature non sécrétant	3	20
Total	15	100

A l'histologie, le tératome de structure mature était le plus fréquent avec 80% des cas.

4.3-Chimiothérapie :

Aucun de nos patients n'a bénéficié de chimiothérapie.

5- Evolution :

5.1-Complication postopératoire :

Tableau XXXXVI: Répartition des patients selon les complications postopératoires.

Complications postopératoire.	Effectif	Pourcentage
Infection de la plaie opératoire	9	60
Suite post-opératoire simple	5	33.3
Total	15	100

L'infection de la plaie opératoire a été représentée dans 60% des cas.

5.2-Durée d'hospitalisation

Tableau XXXXVI: Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation (jours)	Effectif	Pourcentage
1-10	9	60
11-21	5	33.3
≥ 22	1	6.7
Total	15	100

La durée moyenne d'hospitalisation a été de 12 jours avec un écart type de 5,7 et les extrêmes de 6 à 26 jours.

5.3- Récidive :

TableauXXXXVII : Répartition des patients selon la récurrence

Récidive	Effectif	Pourcentage
Pas de récurrence	14	93,3%
Avec récurrence	1	6,7%
Total	15	100%

Nous avons observé un cas de récurrence. Elle est survenue à 6 mois après l'exérèse.

5.4-Décès :

Nous avons enregistré un seul cas de décès chez qu'il a eu la récurrence.

V-COMMENTAIRES ET DISCUSSION

1. METHODOLOGIE

Rétro-prospective, notre étude a connu des avantages et des difficultés :

Avantages:

- La phase rétrospective, plus longue, a permis de recruter la majorité de nos patients.
- La phase prospective nous a permis d'évaluer et de suivre nous-mêmes tous les patients admis à cette phase, d'élargir nos investigations et de recueillir des données avec très peu de biais donc plus fiables.

Difficultés :

- La recherche et la collecte des données à partir de supports de données (registres de consultation, d'hospitalisation et de compte rendu opératoire et dossiers de malades) ont souvent été difficiles pour le volet rétrospectif. Les renseignements recueillis ainsi à partir de ces sources de données ont souvent été insuffisants.
- A cause de leur coût élevé et de la non disponibilité d'un plateau technique adéquat à l'hôpital, certains examens complémentaires notamment, l'IRM et la TDM et l'examen anatomopathologique en peropératoire, pourtant précieux, n'ont pas été effectués par tous nos patients.
- Le niveau socio-économique bas de bon nombre de nos patients a entravé la réalisation de certains examens complémentaires répétitifs notamment l'échographie abdominale et certains examens biologiques, indispensables au suivi de nos patients.

2. EPIDEMIOLOGIQUES :

2.1-Fréquence :

Le tératome sacrococcygien est une tumeur germinale congénitale se développant au niveau de la région présacrée.

Avec une incidence de 2,5 cas par an, le tératome a représenté 0,06% des consultations, 0,13% des hospitalisations, 0,16% des opérés et 1,87% des tumeurs dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU-GT, de janvier 2008 à décembre 2013 [14,15]. Cette observation montre que le tératome est d'actualité en pratique chirurgicale.

Dans les études récentes, l'incidence des TSC semble être élevée 1/27 000 naissances vivantes [71].

Tableau XXXXVIII: L'incidence des TSC et auteurs

Série	Période d'étude	Incidence
Tongsong [11] Thailand 1999	1989 - 1998	1/15 000
Derikx [56] Netherland 2007	1980 - 2003	1/28 500
Swamy [71] Angléterre 2008	1985 - 2006	1/27 000

Dans 90% des cas, les TSC sont rapportés chez le nouveau né [37]. Ils occupent le 2ème rang des tumeurs néonatales après les lymphangiomes, et le 3ème rang des tumeurs rétro-péritonéales de l'enfant après le neuroblastome et le néphroblastome [34].

2.2-Age :

Tableau XXXIX : Age moyen et auteurs

Age	Nombre de cas	Age moyen
Aourabi [4] Maroc 2013	7	162jrs P=0,0000
Sanoussi [6] Niger 2008	59	47,34jrs P=0,0162
Mekki [5] Tunisie 2007	24	135jrs P=0,0000
Notre étude	15	14,53

L'âge moyen des patients est variable selon les études.

Notre âge moyen de 14,53 jours présente une différence significative à ceux des auteurs nigériennes [6] et marocains [4] et tunisiens [5]. Cette différence serait liée au motif de consultation et au délai de consultation.

2.3- Sexe :

Tableau L : Sexe et auteurs

Sexe	Nombre de cas	Sex-ratio(H/F)
Benachi [46] Tunisie 2006	32	0,66
Tah [47] Cote d'Ivoire 2004	24	0,2
Aourabi [4] Maroc 2013	7	0,75
Notre étude	15	0,25

Le sexe ratio étant de prédominance féminine dans la littérature, notre étude ne fait exception à cette règle.

Tableau LII: Motifs de consultation et auteurs

Auteurs	Motif	Nombre de cas
Mahour [23] 1975	Masse visible à la naissance	33(69%) P=0,0329
	Masse découverte tardivement	15(31%) P=0,0000
Dewan [24] 1987	Masse constatée A la naissance	13(68%) P=0,0517
	Constipation	6(32%) P=0,0000
Aourabi [4] Maroc 2013	Masse visible à la naissance	7(100%)
Notre étude	Masse fessière à la naissance	15(100%)

Le motif de consultation varie selon le type d'Altman [14].

La masse sacro-coccygienne a été le motif de consultation de tous les patients dans notre série et ainsi que dans celle d'Aourabi [4]. La constipation a été retrouvée dans 32% des cas dans la série de Dewan [24].

L'absence d'autres motifs dans notre série peut être expliquée par le fait que nos patients ne présentaient que le Type I et II (des tératomes apparents).

Tableau LIII: Voie d'accouchement et auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Voie vaginale	Césarienne
Benachi [46] Tunisie 2006	44	30% P=0,0000	70% P=0,0000
Stefan [51] Allemagne 2006	25	44% P=0,0018	56% P=0,0018
Altman [14] USA 1974	362	91% P=0,8922	9% P=0,8922
Notre étude	15	93,3%	6,7%

La césarienne est préférée pour les volumineuses tumeurs compte tenu de leur fragilité et des risques hémorragiques par rupture. On retiendra un diamètre seuil pour pratiquer une césarienne au-delà de 5 cm de diamètre tumoral pour certain [42] et de 10cm pour d'autres [61,62].

Le taux de césarienne dans notre série est comparable à ceux d'Altman [14] mais présente une différence à ceux des séries tunisienne [46] et allemande [51]. Cette différence s'expliqueraient par un faible taux de consultation prénatale et de diagnostic anténatal lors de l'échographie obstétricale.

Prématurité

Tableau LIV : Prématurité et auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Prématurité
Hedrick [48] USA 2004	21	13 (61%) P=0,0008
Holterman [49] Canada 1998	17	11 (64%) P=0,0007
Usui [50] Japon 2012	83	45 (55%) P=0,0005
Notre étude	15	1(6,7%)

Le volume de la tumeur, associé souvent à l'hydramnios est la principale cause d'un travail prématuré. La survie fœtale dépendra donc de la maturité pulmonaire [39].

Par ailleurs, la prématurité peut être induite si le pronostic vital du fœtus ou de la mère est mis en jeu (anasarque foetoplacentaire ou pré-éclampsie).

Dans notre série, un cas de prématurité a été enregistré. Ce résultat est différent de ceux des études canadienne [49], japonaise [50] et des USA [48]. Cette différence peut être due à la taille moyenne de la tumeur et d'absence d'élément pesant sur le pronostic vital du fœtus pouvant motivé une césarienne avant le terme de la grossesse.

Diagnostic anténatal :

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

Tableau LV : Diagnostic prénatal et auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Age de diagnostic (SA)	Age moyen (SA)
Benachi [46] Tunisie 2006	44	15 – 33	23
Makin [61] Denmark 2006	41	17 – 31	21
Usui [50] Japon 2012	97	15 – 36	25
Hedrick [60] USA 2004	30	19 - 38,5	23,9

Dans notre étude, un seul cas a été diagnostiqué en anténatal grâce à une échographie de routine lors du 3ème trimestre. Les études japonaise [50], Dennoise [61] et tunisienne [46] ont trouvé des cas de diagnostic anténatal également.

Ce faible taux de diagnostic anténatal peut être du à un faible taux de consultation prénatale, les faibles revenus des parents pour réaliser l'échographie prénatale et/ou le manque d'échographiste obstétricale de référence.

Diagnostic à la naissance :

Les TSC sont habituellement diagnostiqués à la naissance par la découverte d'une grande masse exophytique médio-axiale au niveau de la région sacrococcygienne. Ils sont parfois associés à une dystocie sévère [3, 49].

Dans la série d'Altman plus que la moitié des patients (225 cas) ont été diagnostiqués le premier jour de vie [14].

Dans les formes pelviennes pures, le diagnostic se pose un peu tardivement, en général devant une symptomatologie fonctionnelle obstructive urinaire ou digestive [9].

Dans notre série, 93,3% (14 cas) des patients ont été découverts à la naissance.

Tableau LVI: Age de découverte et auteurs

Auteurs	Age de découverte	Nombre de cas
Altman [14] USA 1974	Le premier jour de vie	225(60%)
	La première semaine	21(5,66%)
	2 à 4 semaines	25(6,74%)
	1 à 6 mois	32(8,63%)
	6 à 12 mois	18(4,85)
	1 à 2 ans	27(7,28%)
	Au delà de 2ans	23(6,20)
	Aourabi [4] Maroc 2013	Le premier jour de vie
Au-delà de 1 an		2(28, 57%)
Notre étude	Le premier jour de vie	15(100%)

Dans notre série tous nos patients présentaient une masse visible à la naissance. Dans les séries d'Altman [14] et d'Aourabi [4] plus de la moitié des cas ont été diagnostiqués dès le premier jour de la naissance également. Le tératome peut être diagnostiqué plus tardivement voire au-delà de deux ans [14].

Tableau LVII: Taille de la masse et auteurs

Auteurs	Taille de la masse		
	Moins de 5cm	5cm-10cm	Plus de 10cm
Altman [14] USA 1974	16%	42%	42%
Ein [27] USA 1985	15%	45%	40%
Aourabi [4] Maroc 2013	0%	43%	57%
Notre série	0%	8(53,3%)	7(46,7%)

La taille est variable, allant de 1 à 30 cm avec une moyenne de 18 cm [18].

Altman a classé les TSC selon leurs tailles en 3 groupes (petite, moyenne et grande taille) et ils ont trouvé 16% des tératomes de petite taille, 42% de taille moyenne et 42% de grande taille [14].

Dans la série d'Aourabi la taille variait entre 8 et 30 cm avec une moyenne de 16 cm [4].

Dans notre étude, la taille variait entre 7cm-38 cm avec une moyenne de 17 cm.

Classification d'Altman :

Tableau LVIII : Classification anatomique d'Altman et auteurs

Type d'Altman	Usui [50] Japon 2012	Aourabi [4] Maroc 2013	Notre étude
Type I	48(51,06%) P=0,5199	1(14%) P=0,1220	9(60%)
Type II	36(38,30%) P=0,8998	4(57%) P=0,7699	6(40%)
Type III	5(5,32%)	2(29%)	0(0%)
Type IV	5(5,32%)	0(0%)	0(0%)
Nombre de cas	94(100%)	7(100%)	15(100%)

Dans notre série les types d'Altman représentés étaient les types I et II. Ce qui est statistiquement comparable à ceux de la série marocaine [4] et japonaise [50] dont les types les types III et IV étaient représentés à 5,32% chacun.

Traitement :

Tableau LIX : La voie d'abord chirurgical et auteurs

Auteurs	Nombre de cas opérés	Voie périnéale	Voie abdominopérinéale
Aly [52] Egypte 2006	15	93,3%	6,7%
Stefan [51] Allemande2006	24	96%	4%
Aourabi [4] Maroc 2013	6	100%	0%
Notre étude	15	100%	0%

Selon la voie d'abord tous nos patients ont été sujet d'abord périnéal tout comme dans la série d'Aourabi [4] mais dans d'autres séries comme celles d'Uchiyama [21] et d'Aly [52] la voie abdominopérinéale a été observée chez certains sujets et à une fréquence nettement inférieure à l'abord périnéal dans la même série.

Anatomie pathologique :

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

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

Macroscopiquement : les lésions peuvent être kystiques, solides, ou mixtes.

Tableau LX : Aspect macroscopique et Auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Solide	Kystique	Mixte
Aourabi [4]	6	0%	17%	83%
Maroc 2013			P=0,6084	P=0,6084
Usui [50]	86	8%	27%	65%
Japon 2012			P=0,4605	P=0,7026
Notre série	15	0%	40%	60%

Les tératomes solides sont les plus rares, mais ils ont un haut potentiel de malignité. Tandis que les tératomes kystiques sont généralement bénins et de bon pronostic. Les tératomes mixtes sont les plus fréquentes [4, 25, 50]

De même notre étude a rapporté des tératomes mixtes à 60% des cas, ce résultat est statistiquement comparable à ceux d'Aourabi [4] au maroc et d'Usui [50] au japon.

Microscopiquement :

Les tératomes sacrococcygiens dérivent des cellules totipotentes capables de fournir des tissus dérivés des 3 feuillets : endo, méso, ectoblastique.

Ces tissus seront plus ou moins associés entre eux, avec semble-t-il, une prédominance des tissus nerveux neurogliaux retrouvés dans 60 à 90% [63, 67]

Tableau LXI : types histologiques et auteurs

Auteurs	Tératome mature	Tératome immature	Tératome mature cancérisé
HAVRANEK [65] Suède 1992	72 %	12 %	16 %
GABRA [59] Liverpool 2006	79 %	3 %	18 %
MAKIN [61] Denmark 2006	75 %	20 %	5 %
BECMEUR [66] Strasbourg 1993	70 %	15 %	15 %
Notre série	80%	20%	0%

La forme bénigne (mature) est la plus fréquente dans les différentes séries [61, 65, 66, 67]. De même dans notre série les tératomes matures représentaient 80% des cas. Cependant le taux des tumeurs malignes peut augmenter avec l'âge du diagnostic du TSC [14,68].

Malformations associées :

Les malformations congénitales sont plus fréquentes chez les enfants ayant un TSC, mais sans prédominance significative d'une malformation par rapport aux autres. Il faut différencier entre les anomalies de voisinage qui sont secondaires à la masse et les anomalies situées à distance qui justifient un bilan morphologique complet.

Selon Altman les malformations congénitales sont associées au TSC dans 18% des cas versus 2,5 % dans la population générale des nouveaux nés [14]. Ein confirme ce pourcentage [25], Usui objective 12% de malformations dans sa série [50].

Nous n'avons pas trouvé de malformation congénitale associée dans notre étude à cause du manque des examens complémentaires comme écho-cœur et échographie abdominale au CHU Gabriel TOURE et le coût élevé de ces examens dans les structures privée.

Complications postopératoire :

Les complications postopératoires sont dans la littérature une infection du site opératoire, des complications fonctionnelles (incontinence urinaire ou anale, rétention urinaire et constipation) des cicatrices inesthétiques [31, 51, 69, 70].

Tableau LXII : Complications postopératoires et auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Les complications postopératoires
Malone [53] Angleterre 1990	27	12(44,4%) P=0,1670
Stefan [51] 2006 Allemagne	24	15(62,5%) P=0,7918
Aourabi [4] Maroc 2013	7	3(42,8%) P=0,5535
Notre étude	15	10(60%)

Notre taux de complication postopératoire est statistiquement comparable à ceux des auteurs anglais [53] ; marocain [4] et allemand [51].

Histologie et type anatomique d'Altman :

Histologiquement, les tératomes de type I sont rarement malin, 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 [14, 69, 71].

Dans notre série les types d'Altman représentés étaient I et II. Ils étaient tous histologiquement des tératomes bénins.

Récidive :

Tableau LXIII : Récidive et auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Récidive
Huddart [54] Gales 2003	51	7/51(14%) P=0,7746
Aourabi [4] Maroc 2013	6	0%
Rescorla [55] USA 1998	117	12/117 (10%) P=0,9833
Notre étude	15	1(6,7%)

Les récidives peuvent être secondaires à plusieurs facteurs [55, 56]:

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

Selon les différentes études, la fréquence des récidives varie entre 2 et 22% [57, 58]. Ce taux augmente de façon significative lorsque la résection initiale n'a pas emporté le coccyx.

Dans notre série, tous les patients opérés ont subi une coccygectomie. Un seul cas de récidive a été noté. Ce cas serait probablement lié à un défaut de détection des composantes malignes ou un grade d'immaturation sous estimé lors de l'examen anatomo-pathologique initial.

Tableau LXIV: Le taux de mortalité en fonction du type anatomique d'Altman

Série	Le type d'Altman	Le nombre de cas	Le taux de Mortalité
Altman [14] USA 1974	Type I	186	11 %
	Type II	138	18 %
	Type III	35	28 %
	Type IV	39	21 %
Aourabi [4] Maroc 2013	Type I	2	0%
	Type II	4	0%
	Type III	1	100%
Notre série	Type I	9	0%
	Type II	6	16,67%

Notre série objectivait les TSC de type I (9) et de type II (6) qui sont généralement de bon pronostic. L'étude d'Altman aux USA notait le type I (186), II(138), III (35) et IV(39).

La taille faible de notre échantillon pourrait expliquer l'absence des type III et IV dans notre étude.

Tableau LXV : Mortalité en fonction de la taille de la tumeur et auteurs

La taille tumorale (cm)	Le taux de mortalité		
	Altman [14] USA 1974	Aourabi [4] Maroc 2013	Notre série
2-5	12%	0%	0%
5-10	13%	33%	0%
>10	18%	0%	(1/7)14,28%

Selon Altman [14], 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.

Dans notre étude, on a enregistré un seul cas de décès, chez une fille ayant un TSC de taille à 27cm, sur terrain de prématurité.

Tableau LXVI: Mortalité en fonction de la nature histologique et auteurs

Série	La nature histologique	Nombre de cas	Le taux de mortalité
Altman [14] 1974 USA	Bénigne	325	16/325 (5%)
	Maligne	66	47/66 (71%)
Mahour [23] 1975	Bénigne	26	0%
	Immature	6	1/6(17 %)
	Maligne	12	11/12(92%)
Aourabi [4] 2013 Maroc	Bénigne	6	0%
	Maligne	1	100%
Notre série	Bénigne	12	0%
	Immature	3	(1/3)33,33%

Les TSC matures avec composante kystique prédominante sont de bon pronostic comparés aux TSC immatures solides. Les TSC malins sont les plus à craindre, quoique le pronostic soit nettement amélioré grâce à la poly-chimiothérapie suivie d'une résection complète.

Dans notre série nous avons enregistré 3 cas de TSC immatures dont un cas de tératome immature solide avec une mortalité de 33,33%. Nous n'avons pas enregistré de tératome malin.

VI-CONCLUSION

Les TSC sont des tumeurs rares.

Une masse fessière apparente à la naissance surtout, associée à un taux significatif des marqueurs tumoraux (alpha foeto-proteïne et chaîne bêta de l'hormone gonadotrope chorionique) permettent de poser le diagnostic du tératome.

Imagerie médicale est utilisée à la recherche d'une malformation associée et/ou pour l'extension intra pelvienne de tumeur.

L'exérèse tumorale associée à une coccygectomie était le seul traitement utilisé.

L'étude anatomopathologique confirme le diagnostic.

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

Le pronostic était généralement bon.

Une surveillance régulière clinique, biologique et radiologique afin de détecter précocement une récurrence.

VII-RECOMMANDATIONS

Aux autorités :

- La formation des chirurgiens pédiatres, d'anatomo-pathologiste et d'échographistes obstétricales en vue de poser le diagnostic en anténatal et d'assurer la prise en charge postnatale.
- La formation d'anesthésiste réanimateur pédiatrique.
- La mise en place d'un plateau technique adéquat.

Aux populations :

- La réalisation des consultations prénatales et d'échographie obstétricale du premier trimestre le plutôt possible dans les structures sanitaires.
- Un accouchement assisté dans les structures sanitaires par des personnels qualifiés.

Aux agents de santé :

- Le dépistage de la tumeur par l'échographie obstétricale du premier
- La demande systématique d'une échographie abdominale devant toute masse sacrococcygienne chez un nouveau-né.
- La référence de tout cas de masse sacrococcygienne à l'hôpital en vue d'une prise en charge efficiente.
- L'information et la sensibilisation des parents par rapport à la maladie et aux complications liées à la tumeur.

VIII-REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1-Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine – version 2013.

[2] FRIEDERICH L, DIGUET A, EURIN D, BACHY B, ROMAN H, MARPEAU L, VERSPYCK E. Tératome sacrococcygien de la taille du fœtus: surveillance anténatale, thérapeutique foetale in utero et prise en charge obstétricale. Gynecol Obstet Fertil. 2007 Oct;35 (10):1001-1004. Maroc

[3] Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. Prenat Diagn. 2008 Nov;28(11):1048-51.

[4]- AOURABI G, LES TERA TOMES SACRO-COCCYGIENS (A propos de 07 cas) [thèse : méd].Fès : université de Fès Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II ; 2013

[5]-Mekki M, Jallouli M, Krichene I, Belghith M, Jouini R, col. Les tératomes sacrococcygiens. Expérience d'un service de chirurgie pédiatrique nord-africain. Oncologie . 2007, 9 (12), 864-868.

[6]-SANOUSSE S, SANI R, BAWA M, CHAIBOU M. Tératome sacrococcygien à Niamey profil épidémiologique et revue de la littérature à propos de 59 cas en 10 ans AJNS 2009 Vol. 28, No 2 :9

[7]- NDOUR O, NGOM G, FAYE FALL A, FALL M.B, DIOUF C, FALL I, NDOYE M – aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques du tératome sacro-coccygien chez l'enfant a permis d'analyser onze observations Sén Méd Afrique Noir - N° 5512 - Décembre 2008 - pages 641-647

[8]- Dušanka Dobanovački1, Radoica Jokić, Božica Vujošević, Anđelka Slavković. Development of Pediatric Oncology. Arch Oncology 2010; 18 (4):132-135.

[9]- 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.

[10] GALILI O, MOGLINER J. Type 4 sacrococcygeal teratoma causing urinary retention: a rare presentation. J Pediatr Surg. 2005 Feb; 40 (2):E18-20.

[11] T.Tongsong, C. Wanapirak, W. Piyamongkol, J. Sudasana. Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. Int J Gynaecol Obstet. Thailand. 1999 Nov; 67 (2):95-101.

[12] [ELORCH HAMZA](#). LE TERATOME SACRO-COCCYGIEN DE L'ENFANT 2010 ; M0842010 : 1

[13] I. C. Pathak, B. N. Datta. Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. The Indian Journal of Pediatrics, 1967 Jan, 34(1): 6-12

[14] 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.

[15] Pantoja E, Rodriguez-Ibanez I. Sacrococcygeal dermoids and teratomas: historical review. Am J Surg. 1976 Sep; 132 (3):377-383

[17]-P Boulot, G Captier, N Kalfa, G Criballet, Anomalies de l'extrémité caudale : tératome sacro-coccygien ; Groupe de travail pluridisciplinaire languedoc Roussillon Chirugiens pediatriques. 2010 juin, 5 (3) : 55-58

[18] A Andon, C Patte, G Vassal, D Couanet, O Hartmann; Institut Gustave-Roussy, Les tumeurs germinales malignes extra-cérébrales. 2004 décembre, 7(2):211

[19] J.M. Zucker et E. Quintana TUMEURS GERMINALES

[20] - Wu J.T, Book L, Sudar K. Serum alphafoetoprotein levels in normal infants. *Pediatr. Res* 1982; 15: 50-2.

[21] 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.

[22] Leon Sosa RR, Moore PJ. Sacrococcygeal teratomas in the fetus and newborn. *Int J Gynaecol Obstet.* 1990 May;32(1):61-6.

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

[24] 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.

[25] Njim L, Moussa A, Ziadi J, Dhouibi A, Maazoon K, Zakhama A. Récidive maligne du tératome sacrococcygien «différencié» étude anatomoclinique de 4 cas. *Rev MedLiege.* 2011 Jan; 66 (1):25-9.

[26] Graf JL, Housely HT, Albanese CT, Adzick NS, Harrison MR. A surprising histological evolution of preterm sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1998 Feb; 33(2):177-9.

- [27] 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. UNITED STATES
- [28] Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 1994 May; 14(3):607-20.
- [29] JAY L. GROSFELD. DEBORAH F. BILLMIRE. TERATOMAS IN INFANCY AND CHILDHOOD. Year Book Medical Publishers. c 1985.
- [30] Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. Postgrad Med J. 2000 Dec; 76 (902):754-9.
- [31] 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.
- [32] Winderl LM, Silverman RK. Prenatal identification of a completely cystic internal sacrococcygeal teratoma (type IV). Ultrasound Obstet Gynecol. USA.1997 Jun; 9(6):425-8.
- [33] Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. Prenat Diagn. 2008 Nov;28(11):1048-51.
- [34] Rziga H, Barouni M, Oueslati H, Boughizane S, Marrakchi H, Neji K, Guerresi K. Sacrococcygeal teratomas. Apropos of a case of teratoma weighing 4200 g. Rev Fr Gynecol Obstet. Tunisie.1995 Jul-Sep; 90 (7-9):367-70.
- [35] DAUDET M, DODAT H. Aspect polymorphes des tératomes du nouveau-né et du petit nourrisson. Rev. Int. Pediatr, 1987, 173, 5-21.

[36] DONNELLAN W.A, SWENSON O. Benign and malignant Sacrococcygeal Teratomas. Surgery, London.1968, 64, 834-846.

[37] Besson R, Ducloux B, Giard H, Bonnevalle M, Martinot V, Debeugny P. Sacrococcygeal teratoma. Apropos of 15 cases . Chir Pediatr. Lille.1990;31(2):69-72.

[38] Vergnes P, Horovitz J, Mauge B, Lamireau T, Colombani JF, Billeau C, Demarquez JL, Pontailier JR, Bondonny JM. Sacrococcygeal teratomas in antenatal diagnosis. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).1991; 20(5):633-42.

[39] 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. Philadelphia.2011; 46(7):1325-32.

[40] 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. UK.1990 Aug;62(2):257-62..

[41] Société française d'oncologie pédiatrique. Tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant, stratégie thérapeutique TGM95. Décembre 1994.

[42] GROSS S.J, CLATWORTHY H.W, MECKER I.A. Sacrococcygeal Teratoma in infant and children. Surg. Gynecol. Ost, 1951, 92, 341-347.

[43] DUCLOUX B, BESSON R, DEBEUGNY P, et al. La cure complète des tératomes sacrococcygiens : A propos de 15 observations. Cah.Anesthesiol., 1990, 38, 2, 115-118.

[44] 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. Indianapolis. 1998 Feb; 33(2):171-6. USA

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

[46] BENACHI A, DURIN L, VASSEUR MAURER S, AUBRY M-C. Prenatally diagnosed Sacrococcygeal Teratoma: a pronostic classification. Journal of Pediatric Surgery, 2006, 41, 1517-1521.

[47] Tah, B. B. Les tératomes sacro-coccygiens : étude rétrospective à propos de 24 cas colligés dans le service de Chirurgie pédiatrique du CHU de Treichville, UFR des Sciences Médicales, Abidjan, Côte d'Ivoire 2004, 147 p., tab.

[48] Hedrick HL, Flake AW, Cromble holme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. J Pediatr Surg. Philadelphia. 2004 Mar; 39(3):430-8.

[49] Holterman AX, Filiatrault D, Lallier M, Youssef S. The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: a single institution experience. J Pediatr Surg. Canada. 1998 Jun; 33(6):899-903.

[50] 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. Japan. 2012 Mar; 47(3):441-7.

[51] Stephan B, Bittmann V. Surgical experience and cosmetic outcomes in children with sacrococcygeal teratoma. *Curr Surg. Germany.* 2006 Jan-Feb;63(1):51-4.

[52] Aly KA, Shoier M, Badrawy T. Sacrococcygeal Teratoma: A Neonatal Surgical Problem. *Annals of Pediatric Surgery, Vol 2, No 2, Egypte.* April 2006, PP 106-111.

[53] Malone PS, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ, Duffy PG, Ransley PG. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg. Englan.* 1990 Jun;25(6):679-80.

[54] 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. Wales.* 2003 Apr;19(1-2):47-51.

[55] 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. USA.* 1998 Feb;33(2):171-6.

[56] Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, Aronson DC, de Langen ZJ, van den Hoonaard TL, Bax NM, van der Staak F, van Heurn LW. Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands. *J Pediatr Surg.* 2007 Jun; 42(6):1122-6

[57] Shanbhogue LKR, Gough DCS, Jones PM. Malignant sacrococcygeal teratoma: improved survival with chemotherapy. *Pediatr Surg Int Manchester.* (1989)4:202-204.

- [58] Havránek P, Rubenson A, Güth D, Frenckner B, Olsen L, Kornfält SA, Hansson G. Sacrococcygeal teratoma in Sweden: a 10-year national retrospective study. *J Pediatr Surg*. Gothenburg 1992 Nov;27(11):1447-50.
- [59] Gabra HO, Jesudason EC, McDowell HP, Pizer BL, Losty PD. Sacrococcygeal teratoma-a 25-year experience in a UK regional center. *J Pediatr Surg*. Liverpool. 2006 Sep;41(9):1513-6.
- [60] Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg*. USA. 2004 Mar;39(3):430-8.
- [61] 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*. Denmark. 2006 Feb;41(2):388-93.
- [62] EL-QARMALAWI MA, SADDIK M, EL ABDEL, et al. Diagnosis and management of fetal sacrococcygeal teratoma. *J.Gynecol.Obstet*,1990,31,275-281.
- [63] TEAL L, ANGTUACO TL, JIMENEZ JF, et al. Fetal teratomas : Antenatal diagnosis and clinical management. *J.Clin.Ultrasound*,1988,16,329-336.
- [64] BECHRAOUI T., BONDONNY J.M., GARBE J.F., et al. Les Tératomes sacrococcygiens. *Bordeaux Med*, 1981, 14, 643-646.
- [65] HAVRANEK P, RUBENSON A, GUTH D, et al. sacrococcygeal teratoma in Sweden: A 10 year national retrospective study. *J.Pediatr.Surg.*,1992,27,1447-1450.
- [66] BECMEUR F, TAUFFLIEB F.X, MARCELLIN L, TASSETTI V, et al. Diagnostic anténatal et pronostic des tératomes sacrococcygiens. *J. Med. Strasbourg* , 1993, 24 (7-9),243-247.

[67] DAUDET M, DODAT H. Aspect polymorphes des tératomes du nouveau-né et du petit nourrisson. Rev. Int.Pediatr, 1987, 173, 5-21

[68] NEUBERT S, TRAUTMANN K, TANNER B, STEINER E, et al.Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma.Fetal diagnosis and therapy, 2004, 19, 319-326.

[69] 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. Memphis. 1992 Aug;27(8):1075-8. University of Tennessee,

[70] Barakat MI, Abdelaal SM, Saleh AM. Sacrococcygeal teratoma in infants and children. Acta Neurochir (Wien). Egypte. 2011 Sep;153(9):1781-6.

[71] Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. Prenat Diagn. Angleterre. 2008 Nov;28(11):1048-51.

IX-ANNEXES

Identité :

No du dossier:

Nom et prénom

1-Age: []

2-Sexe: []

1. Féminin

2. Masculin

Adresse:

1. Kayes 2. Koulikoro 3. Sikasso 4. Ségou 5. Mopti

6. Tombouctou 7. Gao 8. Kidal 9. Bamako

Contact:

3-Ethnie:..... []

1. Bambara 2. Malinké 3. Sarakolé 4. Sorhaï 5. Peulh

4-Mode de recrutement : []

1=urgence néonatale 2=consultation ordinaire

Antécédents:

Personnel :

Rang: []

Age de la grossesse []

1. 28-30 SA 2. 31-34 SA 3. 35 et plus

Vaccination []

1. vaccination à jour 2. Non vacciné

Fratrie: []

1. 1^{er} enfant 2. 2^{ème} enfant 3. 3^{ème} enfant 4. 4^{ème} enfant

Les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des tératomes sacrococcygiens

Habitude alimentaire []

1. Allaitement maternel 2. Allaitement artificiel

Familiaux

Mère:

Age []

Profession []

1. Cultivateur 2. Ouvrier 3. Fonctionnaire

ATCD Médicaux..... []

1. HTA 2. Diabète 3. Drépanocytose 4. Asthme 5. Pas d'ATCD

ATCD Chirurgicaux: []

1. Opéré 2. Non opéré

ATCD obstétricaux []

Père:

Age []

Profession []

1. Cultivateur 2. Ouvrier 3. Fonctionnaire

ATCD Médicaux..... []

1. HTA 2. Diabète 3. Drépanocytose 4. Asthme 5. Pas d'ATCD

ATCD Chirurgicaux: []

1. Opéré 2. Non opéré

Suivi de la grossesse:

-Consultation prénatale: []

1. 0fois 2. 1fois 3. 2fois 4. 3fois

-Echo prénatal: []

1. 0fois 2. 1fois 3. 2fois 4. 3fois

Voie d'accouchement: []

1. Voie basse
2. Césarienne

Les circonstances de découverte:

Diagnostic anténatal: []

1. Echo
2. IRM
3. Non diagnostiqué

Masse évidente à la naissance: []

1. Adressé par la sage-femme
2. Consulte d'eux même

Signes de compression: []

1. Rétention aigue d'urine
2. Compression digestive

L'examen clinique:

L'examen de la masse:

- La taille: []

1. 1-10cm
2. 10-20cm
3. 21-30cm
4. 31-40cm

- La consistance: []

1. Ferme
2. Molle

- Les signes en regard : []

1. Ulcération
2. Fistulisation
3. Pas de signe en regard

- La mobilité : []

1. Fixe
2. Mobile

L'examen de l'anus: []

1. En place
2. Refoulé

L'examen abdominal:

- Masse abdominale: []

1. Palpable
2. Non palpable

- Distension : []

1. Distendu
2. Non distendu

L'examen pleuro-pulmonaire

- Murmure vésiculaire : []

1. Bien perçu 2. Diminué

L'examen cardiovasculaire:

- B1 et B2 : []

1. Perçus 2. Non perçus

- Souffle à l'auscultation: []

1. Présent 2. Absent

L'examen neurologique

- La conscience : []

1. Conservée 2. Altérée

- Les réflexes archaïques : []

1. Présents 2. Absents

- La tonicité : []

1. Tonique 2. Non tonique

L'examen malformatif: []

- | | |
|--------------------------------------|-----------------------------|
| 1. Imperforation anale | 2. Atrésie des choanes |
| 3. Atrésie de l'œsophage | 4. Fente labio-palatine |
| 5. Luxation congénitale de la hanche | 6. Malformation rachidienne |
| 7. Malformation cardiaque | 8. Omphalocèle |

Le reste de l'examen somatique

- Déformation des MI: []

1. Oui 2. Non

Bilan radiologique de la masse

- Radiographies standards :

Opacité []

1. Oui 2. Non

Calcification []

1. Oui 2. Non

Prolongement intra abdominal []

1. Oui 2. Non

- Echographie :

Masse tissulaire []

1. Oui 2. Non

Masse kystique []

1. Oui 2. Non

Composante mixte []

1. oui 2. Non

-Echo doppler: []

1. Vascularisée 2. Non vascularisée

Bilan biologique:

Les marqueurs tumoraux:

- AFP: []

1. Normal 2. Elevé 3. Bas

- β -HCG: []

1. Normal 2. Elevé 3. Bas

Bilan de retentissement et préopératoire

- NFS: []

1. Normale 2. Basse

Les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des tératomes sacrococcygiens

- Groupage rhésus: []

1. A+ 2. A- 3. B+ 4. B-
5. AB+ 6. AB-

-TP: []

1. Normal 2. Elevé 3. Bas

-TCA: []

1. Normal 2. Elevé 3. Bas

La classification d'Altman []

1. Type I 2. Type II 3. Type III 4. Type IV

Traitement :

Chirurgie:

Exérèse total de la tumeur et du coccyx []

1. Oui 2. Non

Exérèse de la tumeur et d'une partie du coccyx []

1. Oui 2. Non

Exérèse de la tumeur uniquement []

1. Oui 2. Non

Chimiothérapie: []

Histologie:

Tératome kystique []

1. Oui 2. Non

Tératome solide []

1. Oui 2. Non

Tératome mixte []

1. Oui 2. Non

Pronostic:

Selon le type histologique :

Les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des tératomes sacrococcygiens

Tératome kystique []

1. Bon 2. Mauvais

Tératome solide []

1. Bon 2. Mauvais

Tératome mixte []

1. Bon 2. Mauvais

Selon le type d'Altman

Type I : []

1. Bon 2. Mauvais

Type II []

1. Bon 2. Mauvais

Type III []

1. Bon 2. Mauvais

Type IV []

1. Bon 2. Mauvais

Evolution :

Complication postopératoire Immédiate:

Infection du site opératoire []

1. Oui 2.Non

Lâchage des fils..... []

1. Oui 2.Non

Nécrose de la peau []

1. Oui 2.Non

Complication fonctionnelle postopératoire à long terme :

1. Incontinence urinaire []

1. Oui 2. Non

Les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des tératomes sacrococcygiens

2. Constipation chronique []

1. Oui 2. Non

3. Inconscience urinaire et fécale []

1. Oui 2. Non

4. Paralysie sciatique []

1. Oui 2. Non

5. Rétention aiguë d'urine []

1. Oui 2. Non

Guérison: []

1. Oui 2. Non

Récidive: []

1. Oui 2. Non

Décès []

1. Oui 2. Non

Fiche signalétique :

Nom : TOGOLA

Prénom : Boubacar

Titre de la thèse : TERATOME SACRO-COCCYGIEN : ASPECTS
EPIDEMIOLOGIQUE, CLINIQUE ET THERAPEUTIQUE AU CHU GABRIEL
TOURE

Année universitaire : 2012-2013.

Ville de soutenance : Bamako.

Pays d'origine : Mali.

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMOS.

Secteur d'intérêt : Chirurgie, oncologie, santé publique.

RESUME

Nous rapportons 15 cas de TSC colligés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Gabriel Touré de Bamako, durant une période de 5 ans allant du Janvier 2009 au Décembre 2013.

Le but de notre étude rétro et prospective est d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques, des tératomes sacrococcygiens.

Dans cette étude, on a noté une prédominance féminine (80% des filles pour 20% des garçons).

Le diagnostic a été évoqué en anténatal pour un seul patient, grâce à l'échographie obstétricale du 3ème trimestre. Pour les autres patients, la masse a été découverte à la naissance. Toutefois, deux patientes n'ont été vues que tardivement (au 6^{ème} mois d'âge) vu que les familles n'ont pas consulté plutôt.

Aucun de nos patients ne présente des antécédents familiaux de TSC ni de gémellité. L'accouchement par voie basse a été effectué chez 14 patients (93,3%), et par voie haute chez 1 patients (6,7%).

La masse tumorale était le motif de consultation dans tous les cas.

L'examen clinique a objectivé des masses sacrococcygiennes, dont les tailles variaient entre 7 et 38 cm avec une moyenne de 17 cm. La consistance était kystique dans la moitié des cas. L'anus était refoulé en avant dans 11 cas (73,33%) des cas. L'examen malformatif n'a pas trouvé de malformation associée.

Les radiographies standards réalisées chez tous les malades, n'ont pas révélé de défaut osseux ni de malformations rachidiennes. Les calcifications ont été mises en évidence chez deux patients (13,33%). L'échographie abdomino-pelvienne réalisée chez 3 patients, a objectivé une masse sacrococcygienne d'échostructure hétérogène évoquant le TSC, sans compressions urinaire ou/et digestive.

L'IRM et la TDM n'ont été réalisées dans cette étude en raison du coût et de manque de plateau technique.

Les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des tératomes sacrococcygiens

Le dosage des marqueurs tumoraux a été effectué chez tous les patients ; le taux d'AFP est revenu élevé dans 13 cas, et normal dans deux cas. Le taux de β -HCG est revenu négatif dans les 7 cas.

Un bilan de retentissement et préopératoire a été réalisé chez tous les patients.

Tous les patients opérés ont subi une intervention par voie périnéale, consistant à une exérèse complète de la tumeur associée à une coccygectomie. Le diagnostic a été confirmé par l'étude anatomo-pathologique chez tous les malades ; revenant en faveur d'un tératome mature dans 12 cas et un tératome immature dans 3 cas.

Aucun de nos patients n'a reçu une chimiothérapie palliative.

L'évolution postopératoire a été marquée par la surinfection de la plaie dans 9 cas et un cas d'incontinence urinaire. L'évolution au long cours a été bonne pour 12 patients avec un recul de 9 mois en moyenne. Deux patients sont perdus de vue.

Un cas de décès a été enregistré après la récurrence à 6 mois.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure.