

Teratoma Retroperitoneal With Intra-Canal Expansion about a Case

O.Traore^{1*}, K.Chbani², Wakrim³, L. El Bekkali⁴, Y. Diarra⁵, S.Salam⁶, L.Ouzidane⁷

^{1,3,4,5*}Résident en radiologie,

^{2,6,7}Professeur d'enseignement supérieur en radiologie

Service de Radiologie l'hôpital d'enfant Chu Ibn Rochd Casablanca-Maroc

Email : ghousno1@yahoo.fr

DOI: <http://dx.doi.org/10.15520/ijnd.2016.vol6.iss3.143.16-20>

Summary: The retroperitoneal teratoma is a rare congenital tumor, accounting for only 1-10% of retro primitive peritoneal tumors in children; its extension endo canal is still much rarer. There is a female; the diagnosis can be done either by prenatal obstetric ultrasound, or more often in the neonatal period. Or it can go unnoticed and is discovered in adulthood. We report a case of a 6-month infant, male, no particular history that has a gradual onset flaccid paraplegia from birth and anesthesia of both lower limbs, spinal MRI and abdominal CT showed a large retroperitoneal fibrosis solido heterogeneous right lesion containing calcification and fatty component with intraductal extension for a teratoma. Histological examination confirmed the diagnosis. The purpose of this observation is to show you the contribution of CT in the diagnosis of teratoma in its rare localization.

Keywords: retroperitoneal teratomas, computed tomography, Magnetic resonance imaging, children, root canal

RESUME : Le Tératome rétro péritonéal est une tumeur congénitale rare, représentant seulement 1 à 10 % des tumeurs rétro péritonéales primitives chez l'enfant, son extension endo canalaire reste encore beaucoup plus rare. Il existe une prédominance féminine, le diagnostic peut être fait soit en anténatale par l'échographie obstétricale, soit le plus souvent en période néonatale. Soit elle peut passer inaperçue et n'est découverte qu'à l'âge adulte. Nous rapportons une observation d'un nourrisson de 6 mois, de sexe masculin, sans antécédents particuliers qui présente une paraplégie flasque d'installation progressive depuis la naissance et une anesthésie des deux membres inférieurs, l'IRM médullaire et le scanner abdominal montrent une volumineuse lésion rétro péritonéale droite hétérogène solido-kystique contenant des calcifications et une composante graisseuse avec extension intracanalair en faveur d'un tératome. L'étude histologique confirme le diagnostic. Le but de cette observation est de montrer l'apport de l'imagerie dans le diagnostic du tératome dans cette localisation rare

Mots-clés: Tératome rétro-péritonéal, scanner, imagerie par résonance magnétique (IRM), enfant, endo canalaire

INTRODUCTION

Le Tératome rétro péritonéal est une tumeur congénitale rare, représentant seulement 1 à 10 % des tumeurs rétro péritonéales primitives chez l'enfant, loin derrière les localisations ovarienne et testiculaire [1]. Son extension endo-canalaire est exceptionnelle. Il existe une nette prédominance féminine avec une sex-ratio de 3.4/1 [1-2]. L'imagerie joue un rôle incontournable dans le diagnostic positif et différentiel, dans le bilan d'extension et ainsi que le suivi post chirurgical. Le but de ce travail est de montrer l'apport de l'imagerie dans la prise en charge diagnostique du tératome dans sa localisation rare en particulier rétro péritonéale

OBSERVATION

Il s'agit d'un nourrisson de 6 mois, de sexe masculin sans antécédents pathologiques particuliers, issu d'un accouchement normal. Il présente depuis la naissance une paraplégie flasque d'installation progressive et une abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs, il n'existe pas de signe urinaire ni de fièvre ni l'altération de l'état général. Devant ce contexte clinique, une IRM a été demandée.

L'IRM a objectivé un processus solido-kystique paravertébral droit en hypersignal hétérogène T1 [fig. 1 et 2] et hypersignal T2 [fig.3] avec extension intracanalair à travers les trous de conjugaison de D10 à L3 refoulant la moelle épinière réalisant un aspect en sablier [fig. 4, 5]. Le diagnostic de neuroblastome a été fortement suspecté

Le scanner thoraco-abdominal a objectivé un volumineux processus rétro péritonéal hétérogène solido-kystique latéralisé à droite de D10-L3 siège de calcifications ; avec présence d'une composante graisseuse à sa partie supérieure [fig. 6], discrètement rehaussé après injection de PDC au niveau de sa paroi [fig.7]. Une relecture de l'IRM a confirmé la présence de cette composante graisseuse en hypersignal T1 et T2. Ce processus exerce un scalloping sur le pôle supérieur du rein droit, infiltre le canal médullaire à travers les trous de conjugaison éctasiques sans lyse osseuse décelable [fig. 8]. En dedans le processus infiltre le muscle psoas homolatéral. Il n'existe pas de nodule pulmonaire, ni d'adénopathie, ni de lésion hépatique ou d'atteinte osseuse. Un tératome rétro-péritonéal a été évoqué.

Le dosage de l'alpha-fœtoprotéine et de la beta HCG sont revenus négatifs.

Le traitement était chirurgical et a consisté dans un premier temps, en une biopsie vu l'impossibilité d'une exérèse

totale à cause de la présence de la portion intracanalair de la tumeur par les chirurgiens pédiatres. Dans un deuxième temps le patient a été repris par les neurochirurgiens pour une exérèse de la portion intracanalair.

Cette intervention a permis l'ouverture d'une capsule ouverte contenant de cheveux, de sébum, et des calcifications, affirmation macroscopique du diagnostic de tératome. Les résultats histologiques ont confirmé le diagnostic de tératome bénin sans présence de cellules immatures. Une autre intervention est prévue pour l'exérèse totale du reste de la tumeur par les chirurgiens pédiatres.

DISCUSSION

Le tératome rétro-péritonéal est une tumeur congénitale rare, son incidence est de 0.3 à 3 % de l'ensemble des tumeurs et 1 à 10% des tumeurs rétro péritonéales primitives chez l'enfant [1- 2]. Son extension dans le canal médullaire est beaucoup plus rare voir exceptionnel comme dans notre observation. Elles sont le plus souvent observées en période néonatale et font partie des tumeurs non séminomateuses et correspondent à des formations dérivées d'un ou de plusieurs des trois feuillet embryonnaires (ectoblaste, endoblaste et mésoblaste) [3-4]. Le plus souvent droit et unilatéral, rarement bilatéral. La taille varie de quelque centimètre à plusieurs dizaines de centimètres [5]

Marqueur tumoraux:

Il existe deux marqueurs essentiels : Alphafoetoprotéine (AFP) et l'hormone gonadotrophine chorionique et plus précisément sa sous-unité beta, AFP et β -hCG doivent être demandés en urgence devant une tumeur rétro péritonéale chez l'enfant, comme cela a été le cas chez notre patient qui se sont avérés normaux. Leur dosage est capital pour la thérapeutique et la surveillance [3-5].

Imagerie Echographie : Elle met en évidence une masse tissulaire et kystique, bien limitée, occupant l'espace rétro péritonéal contenant parfois un foyer échogène avec atténuation acoustique distale ou cône d'ombre (en rapport avec la présence dans la cavité kystique du nodule de formation contenant de poils, dents, calcifications et d'autres tissus atypiques). Parfois le tératome prend l'aspect d'un kyste uniloculaire et complètement échogène est homogène (hyper ou hypoéchogène, voire anéchogène quand le contenu est composé exclusivement du sébum). L'aspect échographique des tératomes dépend généralement de leur taille, de la présence et la localisation

des calcifications, de l'importance des composantes lipidiques et sébacées qui occupent leur cavité et enfin la nature des tissus qui les composent [5-6-8].

Le scanner : La tomodynamométrie montre la tumeur qui est bien limitée, à bord lisse ou lobulé, ayant un contenu hétérogène ou homogène avec un mélange de tissu, de graisse et de liquide. Des calcifications globuleuses ou dentiformes peuvent siéger dans un septum ou dans un épaississement de la paroi. Une augmentation de volume n'est pas nécessairement synonyme de malignité. Dans 20 à 30 % des cas, la prise de contraste n'est évidente qu'au niveau des parois, des septas et des épaississements [1-3-7-8] comme ce fut le cas dans notre observation.

L'imagerie par résonance magnétique : L'IRM permet une plus grande précision ; la nature liquidienne des kystes est évidente avec une bonne appréciation du volume de la lésion grâce aux différents plans de coupe et peut mettre en évidence le pédicule de la tumeur [1]. Son prolongement dans le canal rachidien est bien mis en évidence par l'IRM, il est extrêmement rare, ce qui modifie la prise en charge chirurgicale de l'enfant comme ce fut le cas chez notre patient, il a été pris à la fois par les neurochirurgiens et les chirurgiens pédiatres. Quelques cas isolés ont été décrits dans la littérature [9].

Diagnostic Différentiel :

Le diagnostic différentiel de tératome avec les autres tumeurs rétro péritonéales reste souvent difficile [4, 7] il se fait principalement avec le neuroblastome ou le lymphangiome kystique.

Traitement :

Le traitement du tératome rétro-péritonéal avec extension endo-canalair est pluridisciplinaire entre neurochirurgiens et chirurgiens pédiatres. Il consiste en une exérèse endo canalair dans un premier temps par les neurochirurgiens et une ablation du reste de la tumeur en seconde phase par les chirurgiens pédiatres. L'imagerie intervient aussi dans le suivi post chirurgical surtout la tomodynamométrie.

CONCLUSION

Le Tératome rétro péritonéal est une tumeur congénitale rare. Son extension endo-canalair est très rare. L'échographie et la tomodynamométrie peuvent évoquer le diagnostic. Le diagnostic différentiel peut se faire avec le neuroblastome et le lymphangiome kystique.

LEGENDES:

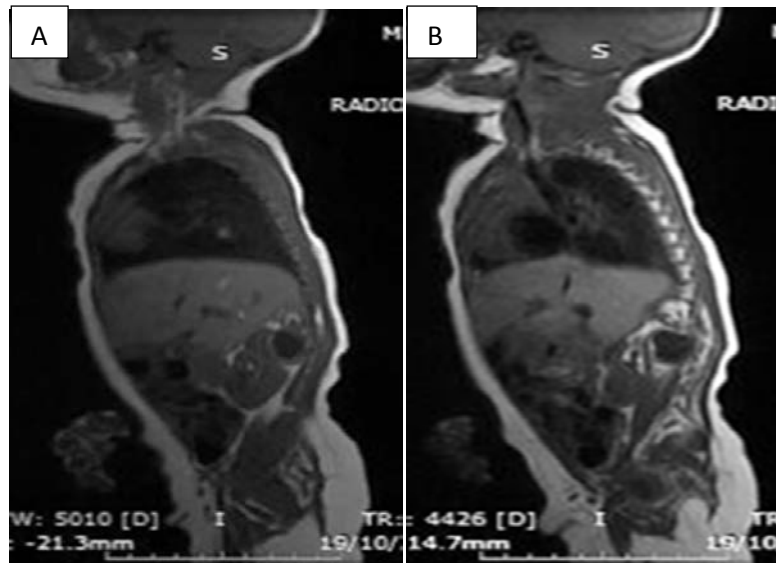


Figure1 (A-B): IRM médullaire, séquence sagittale T1 : Processus retro péritonéal, para-rachidien droit hyposignal hétérogène refoulant le pole supérieur du rein droit en avant

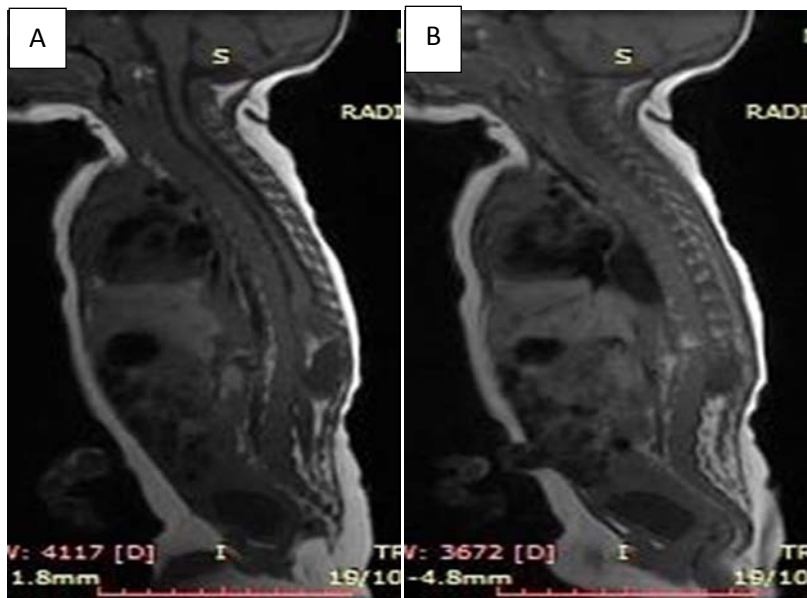


Figure 2(A-B) : Sagittale T1 : Portion intracanaulaire hyposignal refoulant la moelle épinière

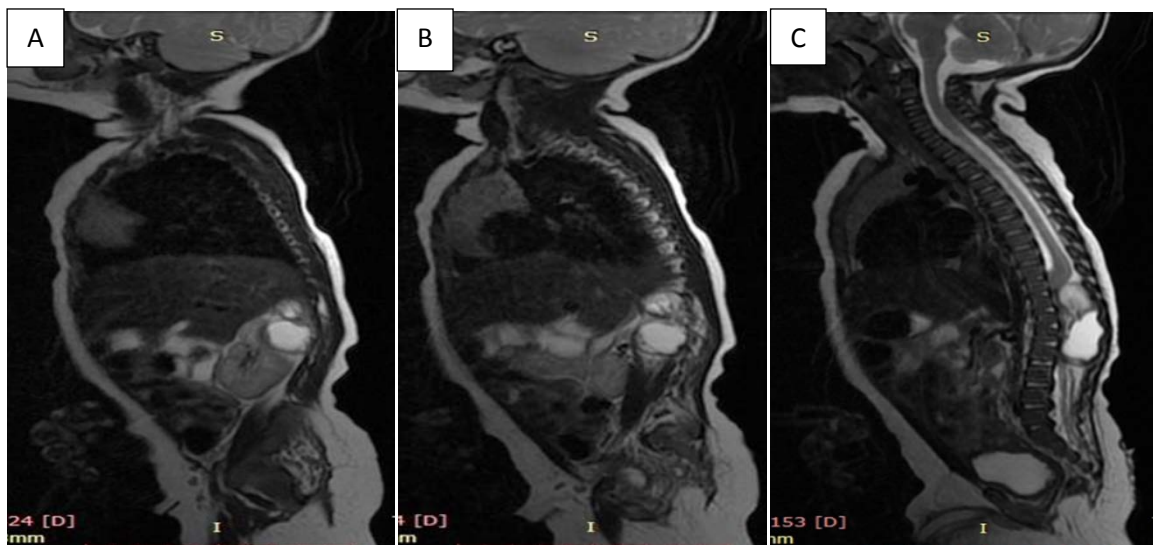


Figure : 3 (A-B-C) : Sagittale T2 : La lésion en hypersignal refoulant le rein droit avec une portion endo-canaulaire.

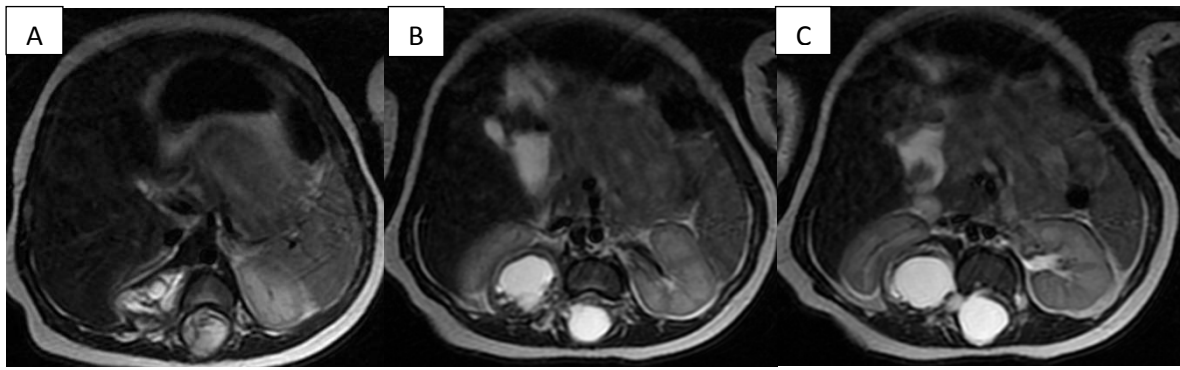


Figure 4 (A-B-C) : Axiale T2 : Extension du processus rétro péritonéal en intracanalair à travers les trous de conjugaison réalisant un aspect en sablier en hypersignal.

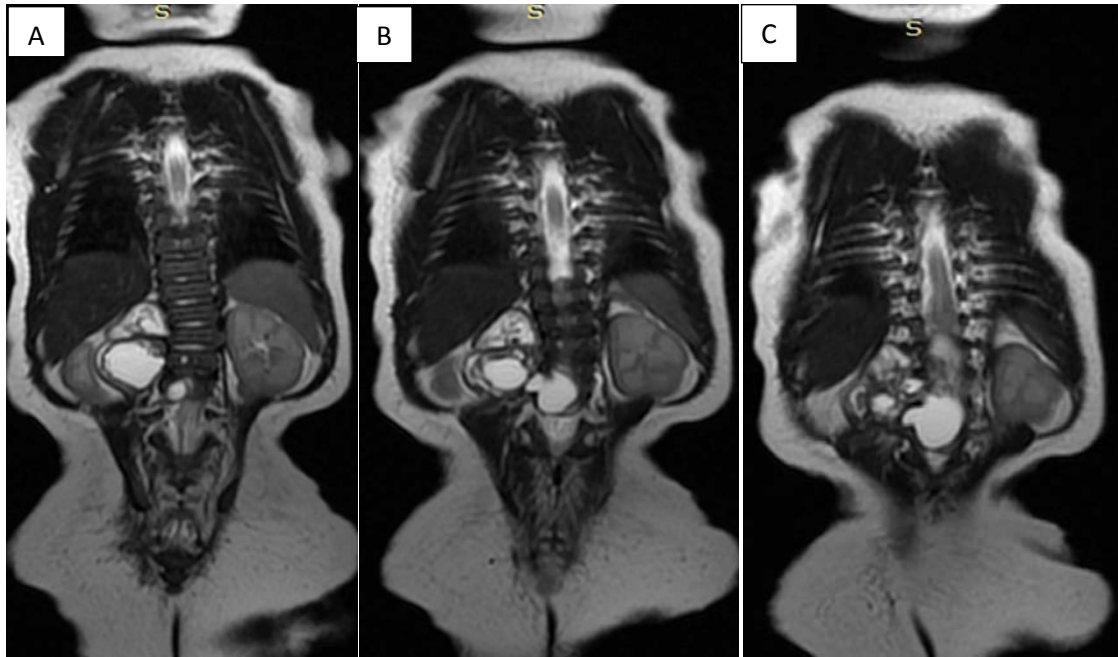


Figure 5 (A-B-C) : IRM médullaire (séquence coronale T2) : Processus rétro péritonéal solido-kystique en hypersignal siège de cloisons en hyposignal T2 refoulant le rein en avant avec extension dans le canal médullaire à la hauteur de D10-L3 refoulant la moelle épinière

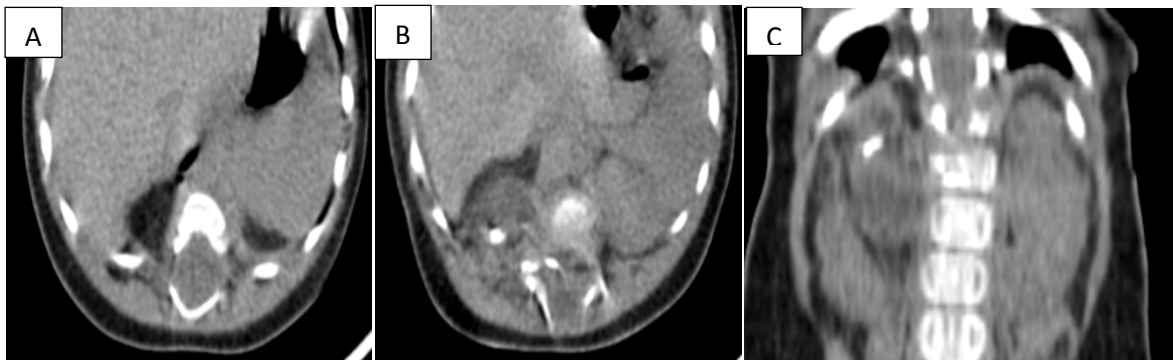


Figure 6 (A-B-C) : TDM en reconstruction axiale et coronale sans injection de PDC : Tumeur retro péritonéale hétérogène (composantes mixtes : graisse + calcifications + liquide et du tissu)

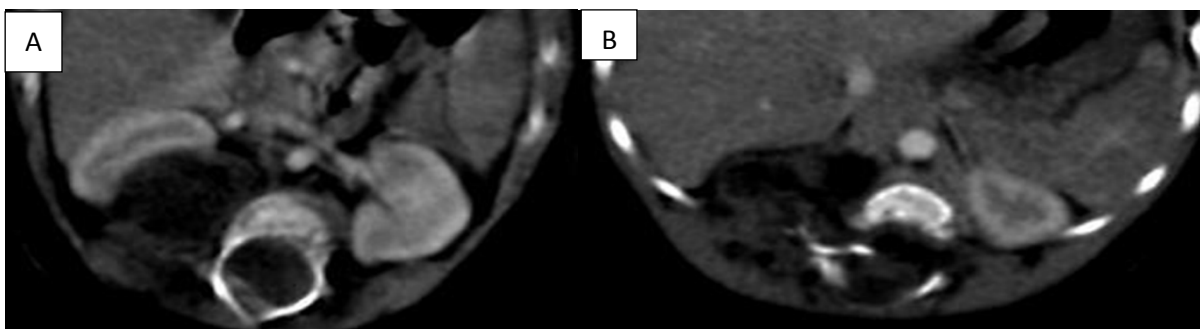


Figure 7 (A-B) : TDM en reconstruction axiale après injection de PDC : Tumeur hétérogène avec une composante graisseuse et calcique discrètement rehaussé après injection de PDC, refoulant le rein droit et étendu dans le canal médullaire

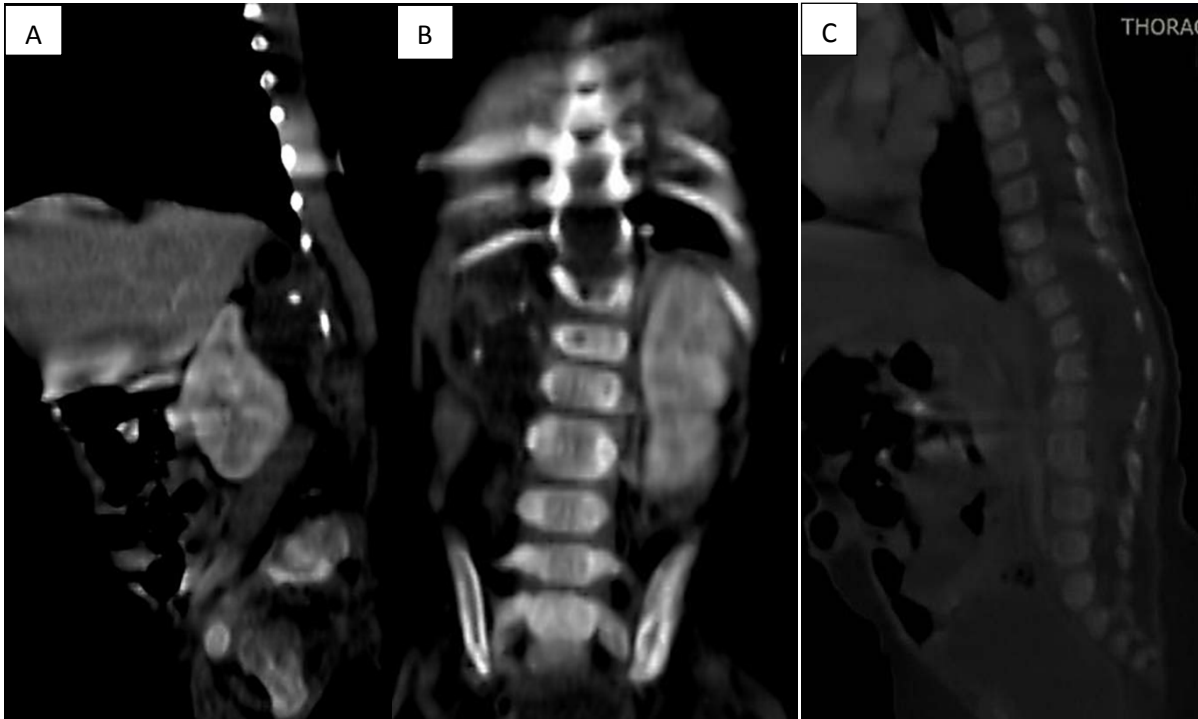


Figure 8 (A-B-C) : TDM en reconstruction sagittale et coronale et fenêtre osseuse (C) : Tumeur para-rachidienne droite avec ses composantes calciques, graisseuses et l'ectasie canalaire sans lyse osseuse

REFERENCES

- [1]. LE TERATOME RETROPERITONEAL DE L'ENFANT : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE : D. El Azzouzi, A. Lasserri, Service de chirurgie infantile, Hôpital Al Farabie, CHU Oujda Université Mohammed I Oujda, Journal Marocain des Sciences Médicales 2013, Tome XVIII ; N°2
- [2]. PRENATAL DIAGNOSIS OF RETROPERITONEAL TERATOMA: A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE: Asai. S et coll. FetalDiagnTher. 2009; 25(1):76-8.
- [3]. TUMEURS MEDIASTINALES D'ORIGINE EMBRYONNAIRE : Lemarié.E et coll., EMC (elsevier SAS, Paris), Pneumologie, 6- 047-D-40, 2005
- [4]. RETROPERITONEAL GERM CELL TUMORS A CLINICAL STUDY OF 12 PATIENTS: De Backerb.A et coll., Journal of Pediatric Surgery (2005) 40, 1475–1481
- [5]. RETROPERITONEAL TERATOMAS IN CHILDREN: Chaudhary .A et coll.: Indian Journal of Pediatrics, Volume 73—March, 2006
- [6]. RETROPERITONEAL TERATOMA IN AN ADULT PRESENTING WITH PAINFUL ABDOMINAL MASS: CASE HISTORY AND LITERATURE REVIEW:Sadaqat A K et coll.,BJMP 2012;5(1):a509
- [7]. RETROPERITONEAL TERATOMAS—POTENTIAL FOR SURGICAL MISADVENTURE: Niall M. Jones et all. Great Ormond Street Children's Hospital, London, WC1N 3JH, UK; Journal of Pediatric Surgery (2008) 43, 184–187
- [8]. COMPRESSION MEDULLAIRE LENTE: E. Mireau et all. J.neurologie 17-655-A-10
- [9]. CT CHARACTERISTICS OF PRIMARY RETROPERITONEAL NEOPLASMS IN CHILDREN: YufengXua et coll. Department of Radiology, Peking University First Hospital, No. 8, Xishike Street, Xicheng District, Beijing 100034, China, European Journal of Radiology 75 (2010) 321–328