

Tératome médiastinal immature chez un nourrisson révélé par des accès de cyanose

Immature mediastinal teratoma in a 4-month-old infant revealed by recurrent cyanosis

**Brahem. D ⁽¹⁾, Kechiche. N ⁽²⁾, Yengui. H ⁽¹⁾, Hadhri. R ⁽³⁾, Makhlouf. D ⁽²⁾,
Mejaouel. H ⁽¹⁾, Nouri. A ⁽²⁾**

⁽¹⁾Service de pédiatrie, CHU Ibn Jassar de Kairouan, Tunisie

⁽²⁾Service de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, Tunisie

⁽³⁾Service anatomopathologie, CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, Tunisie

INTRODUCTION

Les tératomes du médiastin sont rares. Ils peuvent être bénins, malins ou mixtes. Ils peuvent provoquer une compression des organes de voisinage, ce qui est à l'origine des symptômes permettant la découverte de la tumeur. Seule l'analyse de la tumeur par examen anatomopathologique après exérèse chirurgicale permet de déterminer avec certitude le caractère bénin ou malin de la tumeur. Ils posent fréquemment des problèmes diagnostiques, évolutifs et thérapeutiques, d'où l'intérêt d'une prise en charge précoce et adéquate.

Nous rapportons une observation qui décrit les circonstances de découverte et la prise en charge chirurgicale d'un tératome médiastinal géant chez un nourrisson de 4 mois.

OBSERVATION

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 4 mois, sans antécédents familiaux notables qui consulte pour accès de cyanose récidivants. Dans ses antécédents personnels : des hospitalisations à plusieurs reprises au service de pédiatrie Kairouan pour des accès de cyanose dont la dernière remonte à 1 mois. Pendant les anciennes hospitalisations, plusieurs explorations ont été pratiquées : Une échographie cardiaque était sans anomalie. Un électro encéphalogramme (EEG) a été pratiqué et revenant sans anomalie et un transit oeso-gastro-duodéal (TOGD) a été fait devant la non disponibilité de la PHmétrie : montrant un reflux gastro-œsophagien massif. Le diagnostic d'un reflux gastro-œsophagien était retenu et le malade a été mis sous traitement anti reflux. Actuellement, les parents rapportent la constatations d'une cyanose péri-buccale qui s'accroît au moment des pleurs avec une modification de la voix devenant rauque. A l'examen : nourrisson eutrophique, fébrile à 38°C, polyp-

néique à 55 cycles par minute, cyanose péri-buccale intermittente, SatO₂=89-90% à l'air ambiant et sous masque à haute concentration 6l/min, elle remonte à 95-96%. L'auscultation cardio-pulmonaire montre des râles ronflants et pas de souffle cardiaque. Sur le plan hémodynamique, fréquence cardiaque à 100 battements par minute, temps de recoloration cutanée à 3 secondes, pouls périphériques présents et symétriques. Sur le plan neurologique : il était éveillé, réactif avec un bon tonus axial et périphérique. Devant la désaturation à l'air ambiant, la fièvre et les râles ronflants, nous avons complété par une radiographie de thorax montrant un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral, morphologie cardiaque normale avec l'existence d'un élargissement médiastinal. Une tomodesimétrie (TDM) thoracique a été pratiquée dans le cadre d'exploration de cet élargissement médiastinal révélant l'existence d'une masse kystique médiastinale antérieure de l'espace retro-sternal pré-aortico-cave, faisant 7x 4 cm de grand axe (fig. 1).

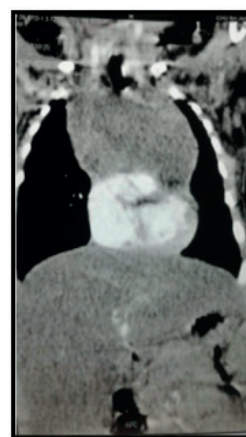


Figure 1 : TDM thoracique montrant l'existence d'une masse kystique au niveau de l'espace retrosternal, mesurant 7*4cm de grand axe.

Auteur correspondant :

Dr Brahem Donia

Mail : brahem.donia112@gmail.com

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) thoracique a confirmé l'aspect micro-kystique de cette masse rétro-sternale, qui était en contact avec l'artère pulmonaire et le ventricule gauche et refoulant les structures vasculaires en arrière dont l'aspect évoquant un lymphangiome kystique (Fig. 2).

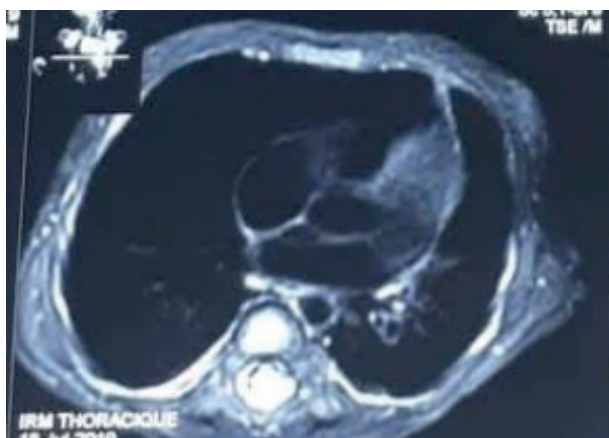


Figure 2 : IRM thoracique révélant une lésion kystique multiloculaire de 70*40cm située dans le médiastin antérieur, en contact direct avec le tronc pulmonaire.

Le nourrisson a été opéré avec exérèse chirurgicale complète de la masse kystique, avec des suites opératoires simples. L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire a redressé le diagnostic de tératome médiastinal immature de grade 1 (Fig. 3).

Un dosage de l'alpha foetoprotéine était normal. L'évolution était favorable cliniquement et radiologiquement avec un recul de 18mois.

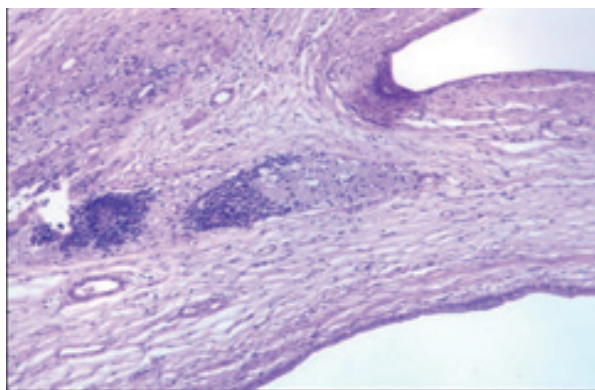


Figure 3 : coupe histologique de la pièce opératoire : composante immature formée de rosettes neuro-épithéliales (Hématoxyline éosine X 100).

DISCUSSION

Les tératomes représentent 7% de toutes les tumeurs germinales. La localisation gonadique est de très loin la plus fréquente avec environ 80% des cas selon la littérature. D'autres localisations ont été décrites notamment médiastinale (environ 5% des masses médiastinales)(1). Ces tumeurs comportent un ou plusieurs contingents tissulaires adultes (tératome mature) ou embryonnaires, notamment

neuro-ectodermique (tératome immature). Ce dernier présente 1% des tératomes médiastinaux et concerne dans la plupart des cas, l'étage moyen du médiastin antérieur comme s'était le cas pour notre nourrisson. L'âge de présentation est généralement entre 20 et 40 ans (3). Les enfants peuvent être également atteints. K lakhoo and al (1), dans une étude à propos de 15 cas de tératomes médiastinaux, ont trouvé que 40% des patients inclus étaient des nouveaux nés, 3 seulement avaient un âge supérieur à 12 ans et deux étaient des nourrissons.

Pour le tératome mature il n'y a pas de prédiction du sexe, par contre une prédominance masculine a été constatée pour le tératome immature (3). La plupart des tératomes immatures sont bénins, mais peuvent secondairement se dégénérer. Ils peuvent aussi se compliquer d'hémorragie ou d'infection, ou se rompre dans le médiastin ou les poumons (4). A un stade avancé, les symptômes sont souvent le résultat d'une compression des organes avoisinants et peuvent inclure une douleur ou une gêne thoracique, une toux, une dyspnée d'effort avec des épisodes de désaturation, des accès de cyanose, une dysphagie et rarement une expectoration de cheveux ou de sébum. Des anomalies neurologiques peuvent se produire comme la paralysie des cordes vocales ou de diaphragme causées par la compression du nerf laryngé récurrent ou du nerf phrénique. Dans notre observation, la tumeur était responsable d'un effet de masse sur les structures vasculaires et le ventricule gauche. Les explorations radiologiques sont d'une grande utilité : La radiographie du thorax qui peut montrer un élargissement médiastinal, la TDM et l'IRM thoraciques sont indiqués surtout pour appuyer le diagnostic, déterminer les rapports de la masse avec les organes de voisinages et évaluer sa résecabilité. La biologie est aussi un élément important. En effet, un taux élevés d'alpha foetoprotéine (AFP) est corrélée à la présence d'un carcinome embryonnaire ou d'une tumeur du sac vitellin, aussi un taux élevé d'AFP a été rapporté dans les tératomes immatures et il a une très grande valeur pronostique (6,7). Dans notre cas, ce taux était normal. Le diagnostic positif reste histologique. Selon la proportion du tissu neuroectodermique présent, Norris at al (6) ont identifié 3 grades pour les tératomes immatures de l'ovaire. Cette classification est appliquée également pour les tératomes médiastinaux (Tableau I).

Tableau 1 : Grading des tératomes ovariens immatures de Norris et O'Connor (6)

Grade 0	Tissu totalement mature activité mitotique rare
Grade 1	Tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuro-épithélial qui occupent moins d'un champ par lame au grossissement (40x)
Grade 2	Tumeur contenant de rares foyers de tissu immature neuro-épithélial qui occupent 1 à 3 champs par lame au grossissement (40x)

Grade 3	Tumeur contenant de larges plages de tissu immature neuro-épithélial qui occupent plus que 3 champs par lame au grossissement (40x)
---------	---

Une étape importante dans la prise en charge de ces malades est de déterminer les facteurs pronostiques, qui ne sont pas très bien identifiés dans la littérature. Ces critères vont orienter la décision thérapeutique :

- 1) L'Age au moment du diagnostic : il est admis que les tératomes immatures sont des tumeurs âge dépendantes. Carter et al (2), ont trouvé que ce type histologique se comporte comme une tumeur maligne chez les enfants >15 ans par contre chez les enfants <15 ans, elle présente « a mass lesion » et elle est de bonne évolution après exérèse chirurgicale uniquement.

- 2) Le taux d'AFP : un taux élevé est un signe de malignité. Une réascension de ce taux après exérèse chirurgicale oriente vers la récurrence (8).

- 3) Le grade de la tumeur : est l'un des principaux déterminants de la probabilité de récurrence après résection. Norris et al (6), dans un travail incluant 58 patients ayant des tératomes immatures, ont signalé un taux de survie de 82 % chez les patients ayant des lésions primaires de grade I, de 63 % en grade II et de 30 % en grade III (tableau I). Ces résultats précèdent l'utilisation de la chimiothérapie à agents multiples, mais ceci est valable pour le tératome ovarien.

- 4) La localisation du tératome : en effet une tumeur ayant des rapports avec les gros vaisseaux et le cœur expose à un très haut risque anesthésique et chirurgical.

- 5) La qualité de l'exérèse tumorale : une exérèse complète garantit l'absence de récurrence (9).

Pour notre malade, il était âgé de 4 mois, sa tumeur était de grade I, l'exérèse chirurgicale était complète, il y avait pas une indication à la chimiothérapie et le taux d'AFP initial et 6 mois après la chirurgie était normal. Les examens cliniques et radiologiques ont conclu à l'absence de récurrence locale 18 mois après la chirurgie, confirmant la validité de ces critères pronostiques.

CONCLUSION

Les tératomes médiastinaux sont rares et généralement bénins. Cette localisation particulière chez l'enfant peut mettre en jeu le pronostic vital par la compression médiastinale ou ses complications infectieuses. D'où l'intérêt de diagnostic précoce. L'exérèse chirurgicale complète est souvent possible. Le pronostic de cette tumeur est multifactoriel. D'autres études prospectives incluant un nombre plus important de patients seront nécessaires pour pouvoir bien évaluer l'apport de l'imagerie et sa corrélation avec les résultats anatomopathologiques et pour mieux préciser la corrélation entre le grade histologique et le pronostic pour la localisation médiastinale.

REFERENCES

[1] Lakhoo K, Boyle M, Drake DP. Mediastinal

teratomas: review of 15 pediatric cases. *J Pediatr Surg.* 1993 ;28(9) :1161-4.

[2] Carter D, Bibro MC, Touloukian RJ. Benign clinical behavior of immature mediastinal teratoma in infancy and childhood: report of two cases and review of the literature. *Cancer.* 1982;49(2):398-402.

[3] Anushree CN, Shanti V. Mature Mediastinal Teratoma. *J Clin Diagn Res.* 2015;9(6):ED05-ED6.

[4] Ryan E, Shennib H, Gopal S. Giant intra thoracic teratoma presenting with cachexia and severe dyspnea. *J Cardio thorac Surg.* 2019 ;14(1) :96.

[5] Damarey B, Mestdagh P, Kerdraon O, Vinatier D, Farine MO, Martin De Lassalle E. AGF-WP-14 Teratomes ovariens : mature ou immature ? Aspects typiques et atypiques en imagerie. *J Radiol.* 2007 ; 88(10) : 1513.

[6] Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (malignant) teratoma of the ovary: a clinical and pathologic study of 58 cases. *Cancer.* 1976 ;37(5):2359-72.

[7] Göbel U, Calaminus G, Engert J, Kaatsch P, Gadner H, Böklerink JP et al. Teratomas in infancy and childhood. *Med Pediatr Oncol.* 1998 ;31(1):8-15.

[8] Arai K, Ohta S, Suzuki M, Suzuki H. Primary immature mediastinal teratoma in adulthood. *Eur J Surg Oncol.* 1997 ;23(1):64-7.

[9] Malogolowkin MH, Ortega JA, Krailo M, Gonzalez O, Mahour GH, Landing BH et al. Immature teratomas: identification of patients at risk for malignant recurrence. *J Natl Cancer Inst.* 1989;81(11):870-4.