



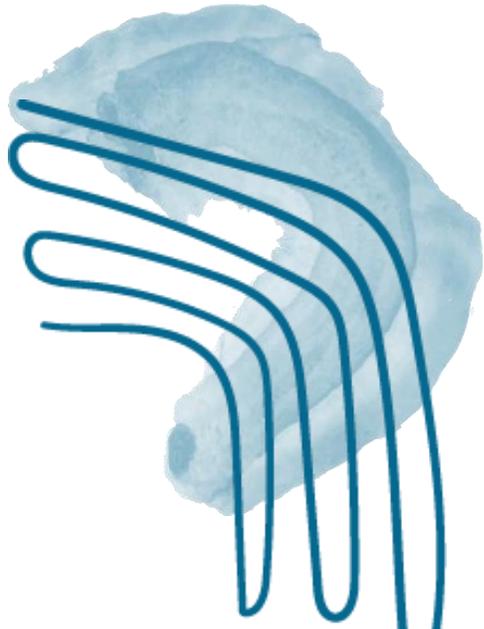
# Tumeurs foetales

Journées du CPDPN

15 décembre 2023

Dr Legris ML., Dr Minella C., Dr Escande B., Pr Talon I., Dr Chevalier I.

# Tératomes

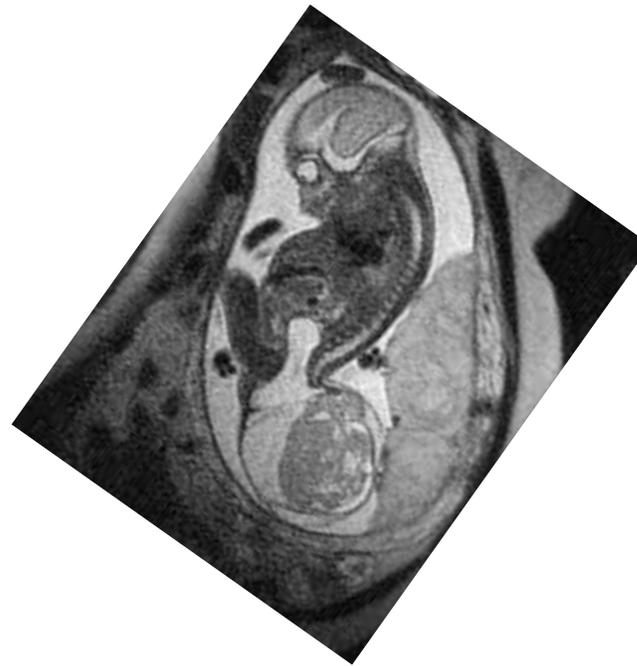


# Tératome

Prolifération d'un tissu multipotent (= provenant des trois feuillets embryonnaires) plus ou moins différencié, plus volontiers axial

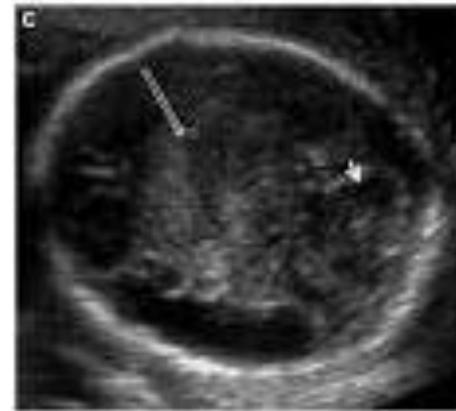
- Tératomes matures ou kystes dermoïdes: toujours bénins (> 90%), formés d'éléments matures multi tissulaires provenant des 3 feuillets embryonnaires, alternant des zones solides et des zones kystiques
- Tératomes mixtes ou immatures: associant tissus matures et éléments immatures non franchement malins. Ils contiennent des tissus embryonnés en plus des tissus matures. Ils sont gradués de 0 à 3 en fonction de la quantité d'éléments immatures.
- Tératomes malins (< 5 % des tératomes)

# Tératomes



Localisation:

- Tératome sacroccygien +++
- Tératome cervical +
- Tératome cérébral
- Tératome épignathe ( palais)



# 1- Tératome sacrococcygien

Tumeur fœtale la plus fréquente : 1/30-40 000 naissances

Prédominance **féminine** ++ ( 4/1)

Bénin

Cellules embryonnaires totipotentes de la région caudale

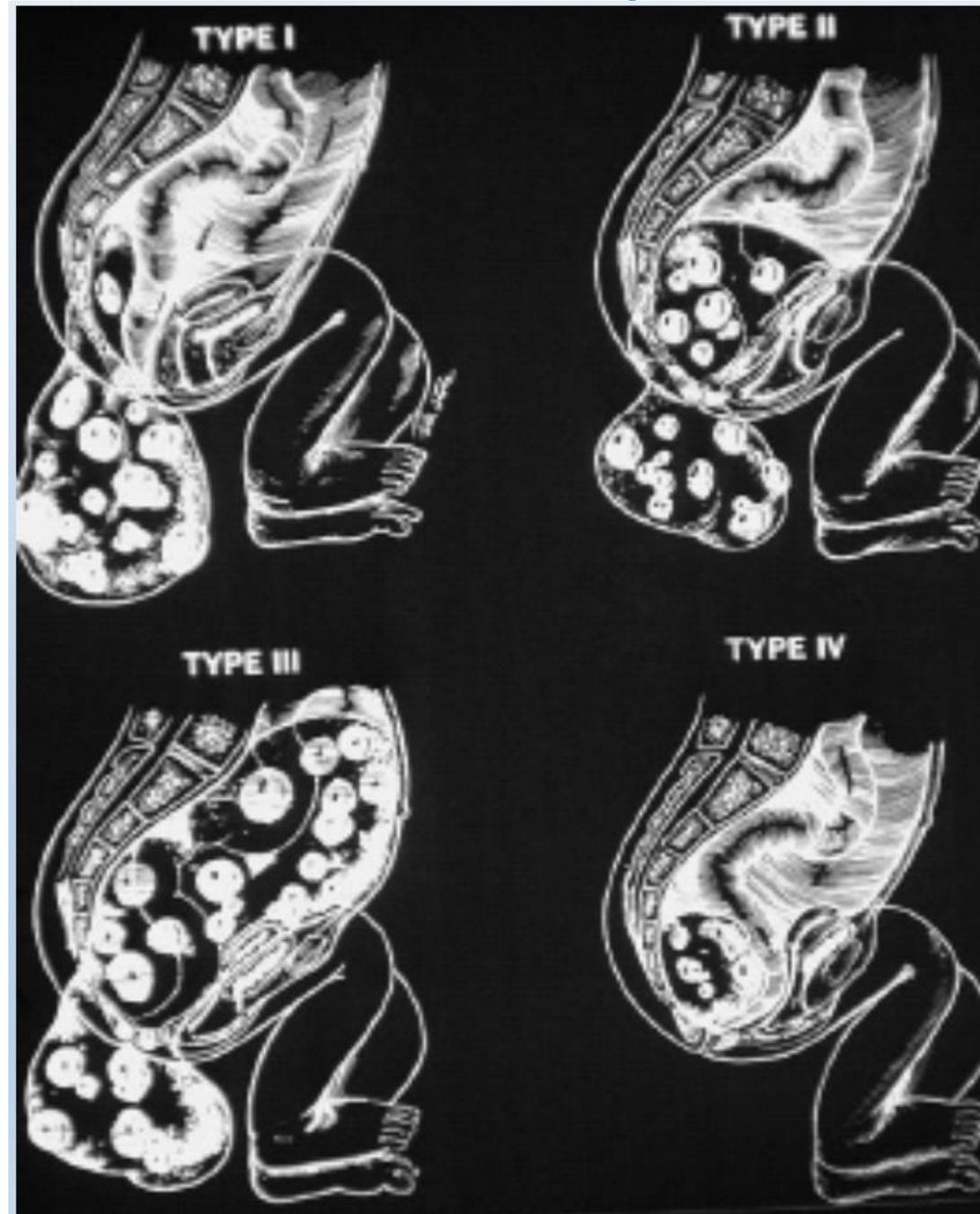
## Echographie:

- Tumeur échogène ou hétérogène ( rarement anéchogène)
- Solide /double composante /kystique pur
- Souvent volumineuse, implantation sacrée
- Contours irréguliers mais bien limités
- Doppler : vascularisation importante à partir d'une large artère sacrée  
→ **Rachis normal** (Diag différentiel avec dysraphisme)
- Hydramnios possible



# Classification d'Altman

- **Type I** (45%): extrapelvien, composante présacrée minimale
- **Type II** (35%): extrapelvien avec composante présacrée nette
- **Type III** : extra et intrapelvien avec extension abdominale
- **Type IV**: intrapelvien



# Tératome sacro-coccygien

## Complications:

- **Hémorragie intra-tumorale** : ++ si prédominance vasculaire → augmentation brutale taille avec niveaux liquidiens hétérogènes / anémie fœtale +/- anasarque
- **Effet shunt** : augmentation taille VCI, insuffisance cardiaque risque MFIU ou séquelles neuro – syndrome en miroir
- **Extension intra pelvienne** avec répercussion sur organes de voisinage

## Conséquences :

MFIU, prématurité induite , RCIU par effet shunt, séquelles uro-digestifs

# Explorations complémentaires

Place de **l'IRM fœtale vers 30- 32 SA:**

- affirmer le diagnostic
- évaluer la composante endopelvienne et ses répercussions

# Pronostic

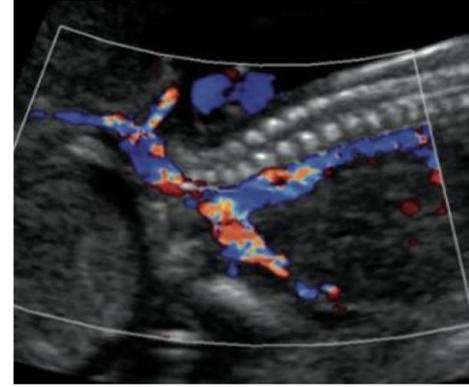
## Critères de mauvais pronostic :

- Taille > 10cm
- Prédominance solide
- Forte vascularisation
- Croissance tumorale rapide
- Extirpabilité (importance echo 3D et IRM)

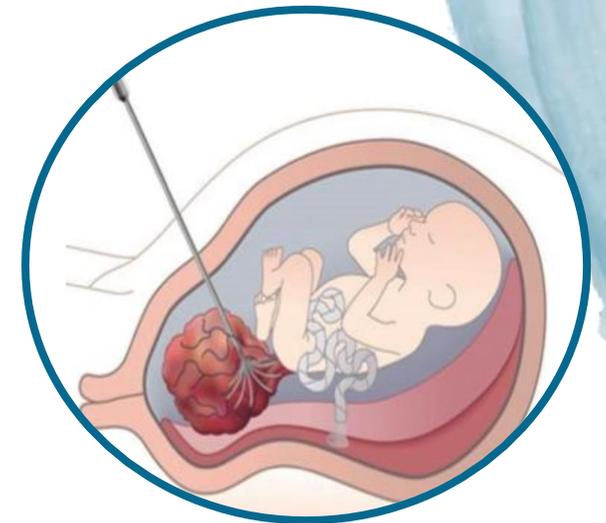
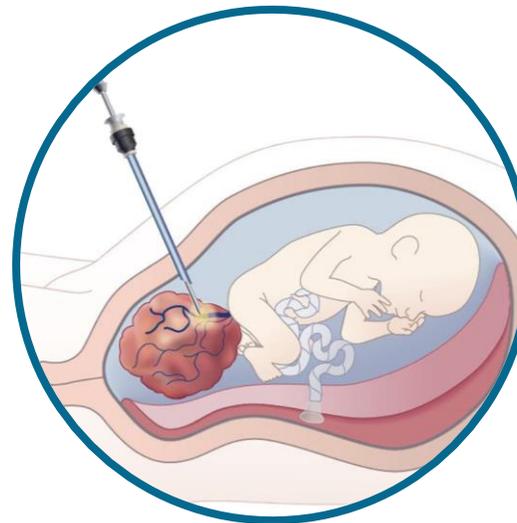
## 3 grands groupes pronostiques :

- A : Tumeur < 10 cm, peu vascularisée et croissance lente
- B : T > 10 cm, vascularisation prononcée, croissance rapide avec évolution vers décompensation cardiaque
- C : T > 10 cm, prédominance kystique, vascularisées modérément et croissance modérée

# Prise en charge



- Expectative
- Thérapie in utéro : chirurgie ouverte, mini-invasive (laser, embolisation, radiofréquence)
- Extraction ( césarienne si  $> 7$  cm ou forte vascularisation)
- IMG ?



# Prise en charge in utéro

Prise en charge in utéro si retentissement hémodynamique  
→ amélioration de la survie

## Complications de la PEC in utéro:

- Hémorragie
- Nécrose de tissus sains
- Nécrose intra tumorale → inflammation
- Rupture prématurée des membranes et accouchement prématuré

# Prise en charge in utéro

Choix de la technique selon expérience de l'opérateur  
→ Viser le pédicule nourricier

## Quand ?

- Avant la viabilité foetale ou état foetal trop grave pour permettre une prise en charge à la naissance
- Retentissement hémodynamique foetal
- Avant apparition anasarque
- Avec un portion exopelvienne majoritaire

# Prise en charge in utéro – Quand ?

Prise en charge in utéro si retentissement hémodynamique:

- PSV élevée (> 1,5 MoM)
- une placentomégalie
- une fuite valvulaire tricuspide
- un épanchement péricardique
- onde A négative au ductus venosus

# Prise en charge obstétricale

Échographie par 2-3 semaines à partir du diagnostic (évolution/pronostic ? Nécessité PEC in utéro ?)

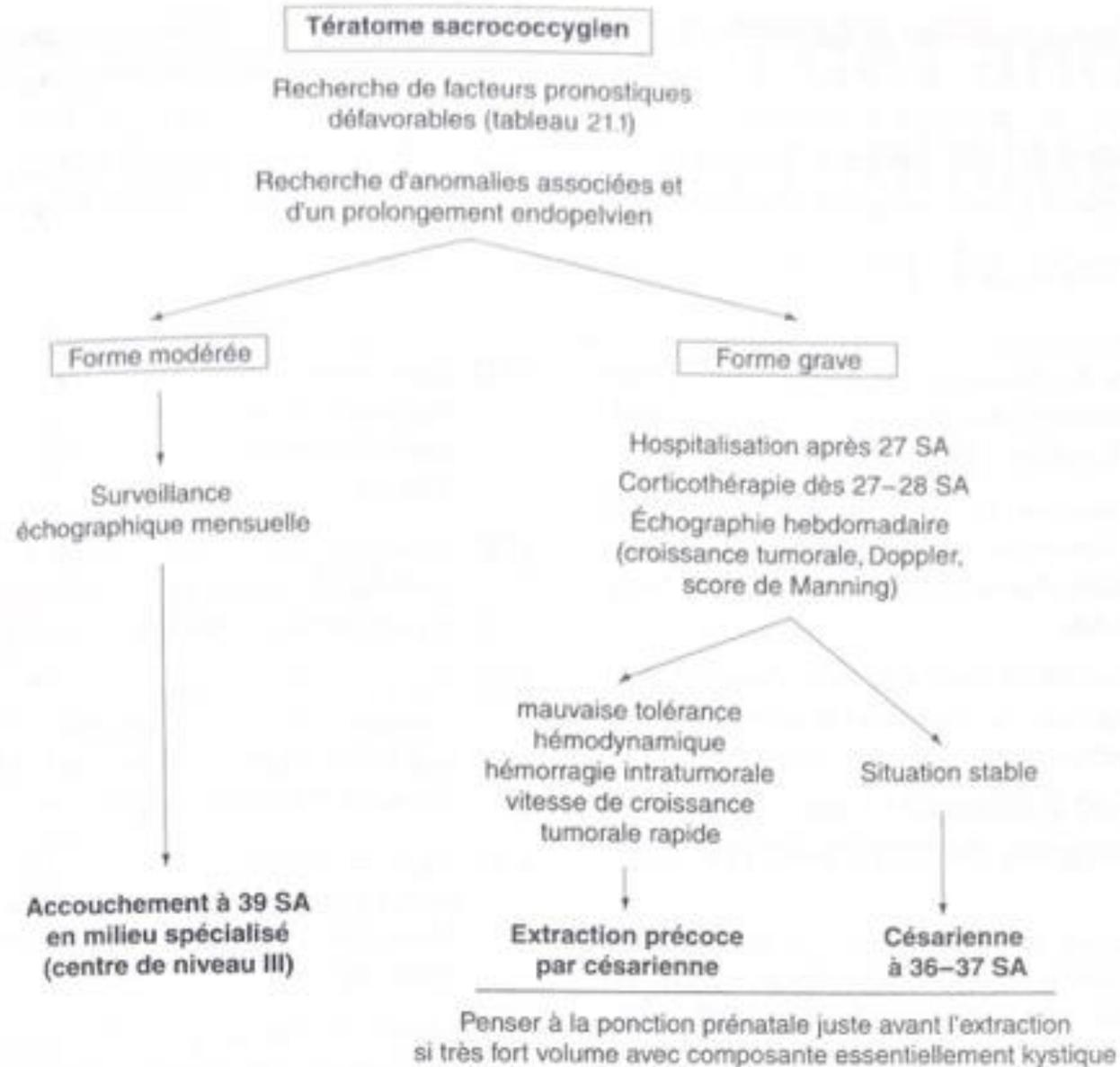
CTC et hospitalisation dès 27 SA si forme grave:

- Croissance tumorale rapide
- Hémorragie intra-tumorale
- Hypervascularisation

Consultation spécialisée multidisciplinaire: obstétricien, pédiatre, chirurgien pédiatre

Accouchement en **niveau III** avec chirurgie pédiatrique

Voie d'accouchement: césarienne si > 7 cm ou siège



*Conduite à tenir devant la découverte d'un TSC.*

# Prise en charge néonatale

- L'adaptation cardio-respiratoire: elle dépend des complications anténatales présentes à la naissance
  - Naissance prématurée (corticothérapie anténatale à visée maturative pulmonaire)
  - Anasarque (troubles hémodynamiques lié au shunt, anémie foetale)
  - RCIU...

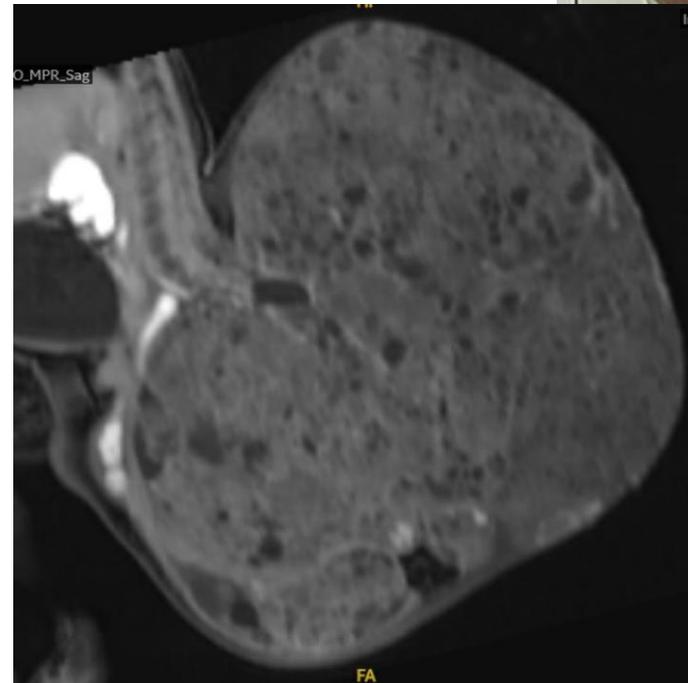
# Prise en charge néonatale

- Equipe médicale prête:
  - Utilisation d'un « sac à grêle » (effraction cutanée, saignement ?)
  - Réanimation néonatale: soutien ventilatoire +/- IVA +/- MCE +/- adrénaline +/- remplissage et transfusion...
  - Contraintes « mécaniques » liées au volume de la tumeur => difficultés potentielles pour l'installation et positionnement du n.né pour tous les gestes (ventilation, intubation, MCE...)
  - Transfert en réanimation néonatale pour bilan et surveillance
  - Nécessité d'une stabilisation avant le geste chirurgical



# Enjeux chirurgicaux

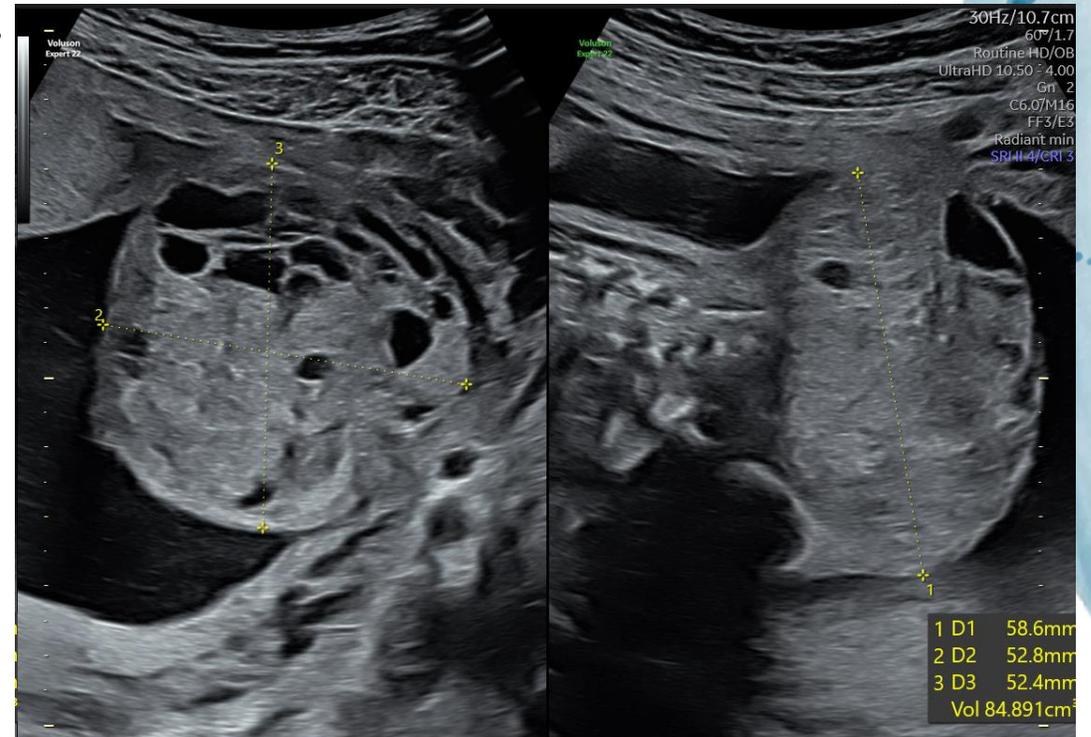
1. Urgence chirurgicale :
  - a. Risque de tumeur maligne augmente avec le temps
  - b. Risque de vol vasculaire par la masse
2. Équipes anesthésiques et chirurgicales aguerries
3. Objectifs chirurgicaux :
  - a. Masse intacte sans rupture
  - b. Complète sans résidu
  - c. Monobloc avec la pointe sacrococcygienne.... Risque de récurrence



# About a case

Adressée en écho référée à 24 SA+1 pour TSC:

- Fœtus eutrophe 690g
- TSC de 58x52x52mm, 84cc
- majoritairement solide
- peu vascularisé
- pas de retentissement hémodynamique
- portion intra pelvienne très limitée avec organes du pelvis respectés

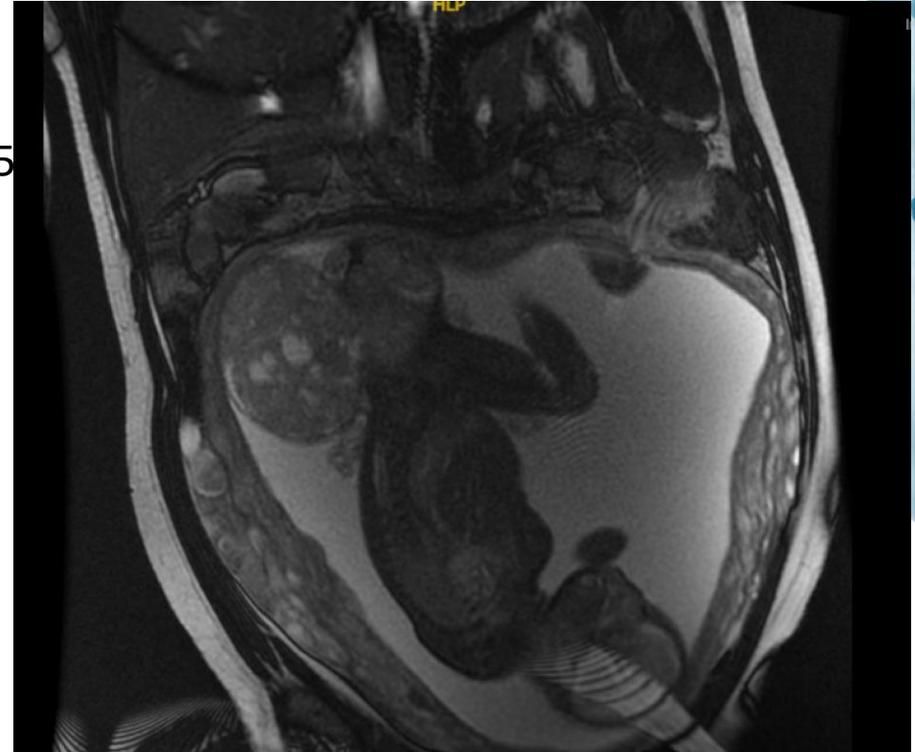


# About a case

26 SA: TSC 57x58x87mm, 150cc, pédicule nourricier identifié avec faible signal Doppler, pas de retentissement hémodynamique

28 SA: Echo + IRM + cs chirurgien pédiatre

- Portion extra-pelvienne 120x77x76mm, soit 345
- Portion intra-pelvienne 20x20mm,
- Respect des organes de voisinage
- Pas de retentissement hémodynamique



# About a case

30 SA: TSC portion extra pelvienne 126x100x100 mm, 700cc, pas de retentissement hémodynamique

32 SA: TSC portion extra pelvienne 120x120x150 mm, 1200cc, pas de retentissement hémodynamique

33 SA: TSC portion extra pelvienne 110x140x170 mm, 1500cc, pas de retentissement hémodynamique – AFI 20

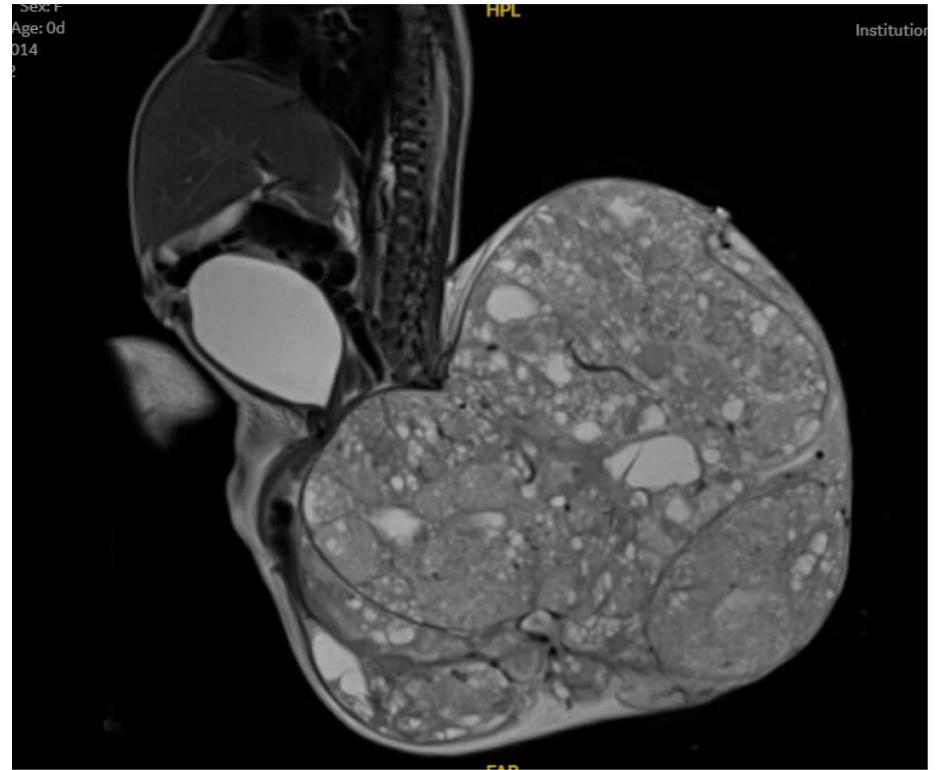
34 SA: TSC portion extra pelvienne 155x125x190 mm, 1800cc, pas de retentissement hémodynamique – AFI 22

35 SA: tumeur estimée entre 2300 et 3000cc avec plus grand axe de 21 cm, PSV en augmentation à 1,44MoM, fuite tricuspide, hépatomégalie – AFI 31

→ Décision conjointe avec pédiatre et chirurgien pédiatre de césarienne le lendemain

Césarienne à 35 SA et 1 jour: incision segmento-corporéale médiane

Naissance d'un enfant de 2300g, TSC intègre, apgar 9, pH 7,16





# About a case

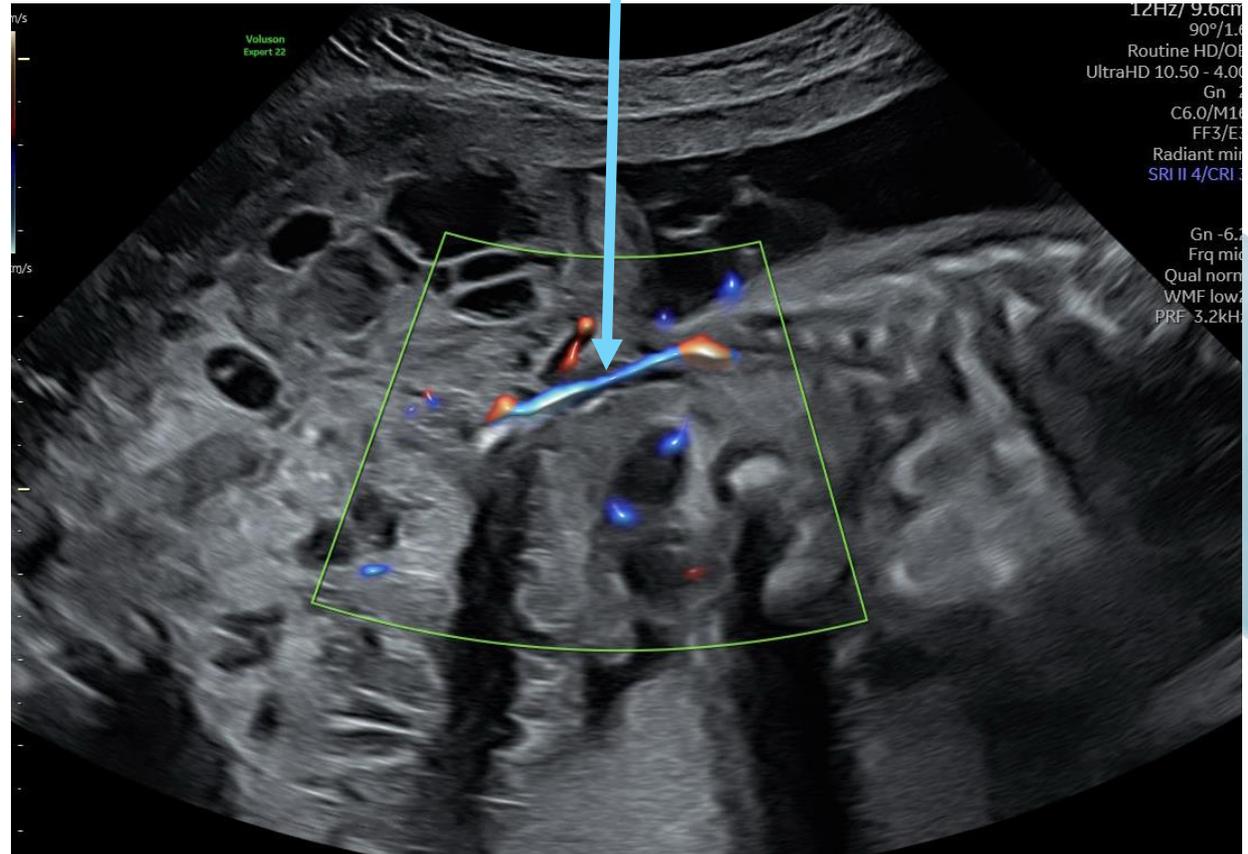
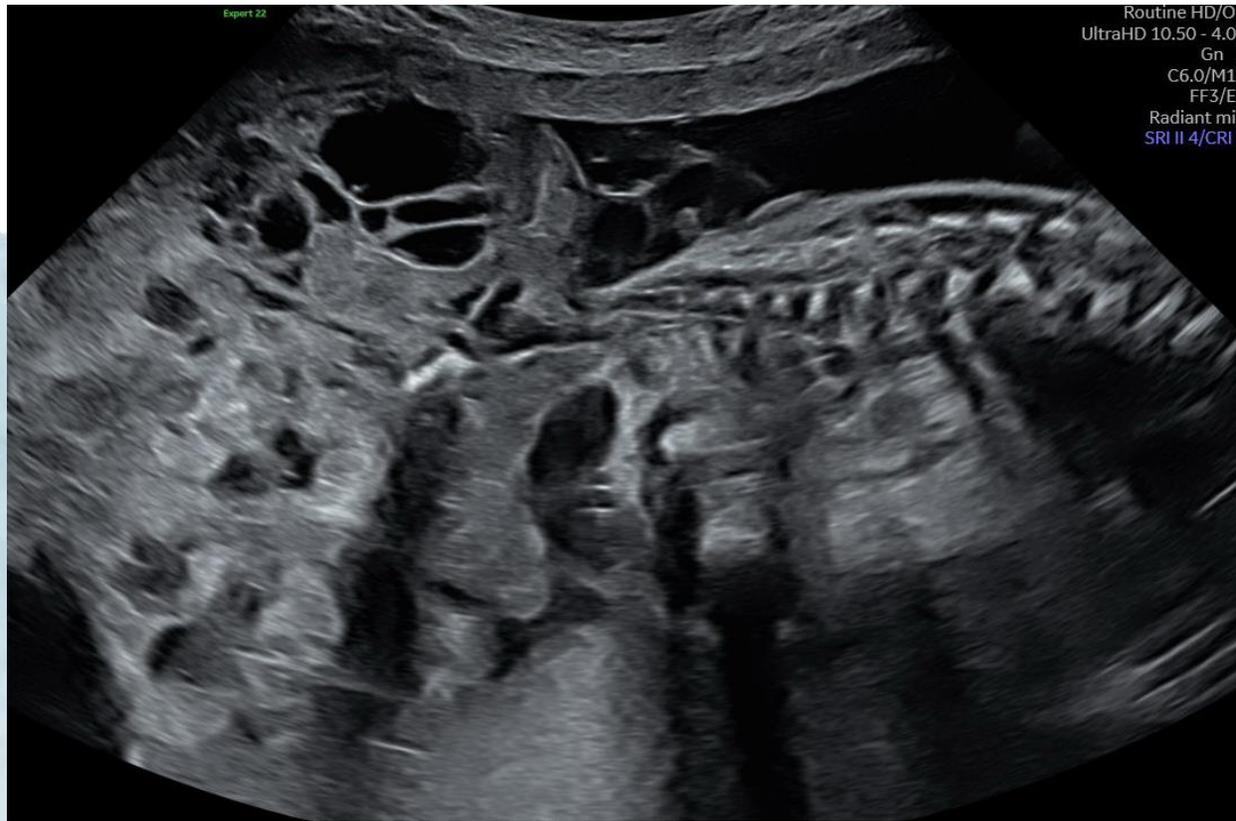
Diagnostic de TSC au T1 et suivi régulier

Découverte vers 24 SA d'une anémie maternelle à 7,2g/dl nécessitant une transfusion de 3 CGR. Majoration du volume du tératome en 3 semaines de 80ml à 220 ml  
Apparition d'une hyperactivité contractile et d'une hyperalgie

Patiente adressée pour avis au CHU de Strasbourg:

Echographie :

- fœtus féminin de 620g soit 18<sup>ème</sup> percentile avec un tératome sacro-coccygien avec un volume de 240 cc
- hydramnios
- placentomégalie
- pas de fuite tricuspide, PSV à 1,2 MoM



Décision de coagulation du vaisseau nourricier par laser interstitiel et amniodrainage d'1L  
+ maturation pulmonaire fœtale

Transfert en niveau 3 devant une activité contractile persistante

Tentative d'analgésie par Titration morphinique, nalbuphine et tentative de tocolytique  
par de l'atosiban et nifedipine: échec

Amendement partiel du ressenti des contractions mais sans disparition sous anesthésie  
péridurale

IRM pelvienne en vue d'une étiologie à l'hyperalgie : normale

→ Après discussion collégiale: Décision de **césarienne en urgence** pour dystocie de  
démarrage et après recommandation de voie haute par l'équipe de chirurgie pédiatrique

Césarienne marquée par une rupture du kyste devant son volume important et prise en charge pédiatrique immédiate : enfant 518 g

Par la suite:

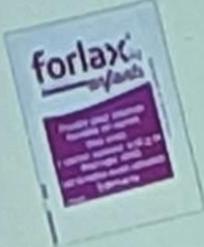
- Choc hémorragique sur rupture du TSC
- Prise en charge chirurgicale à H1 de vie pour hémostase au niveau du pédicule résiduel et résection partielle

Dégradation multiviscérale :  
HTAP et IRA puis hypoxémie réfractaire  
→ décision de non-escalade thérapeutique

Décès à J 8 de vie



# Séquelles à long terme

	<p>Les plus fréquentes</p> <p>Traitement laxatif</p> <p>Souillures quotidiennes</p> <p>Irrigation colique rétrograde</p>	<p>n=12/55 (22%)</p> <p>n=12/12 (100%)</p> <p>n=2/12 (17%)</p> <p>n=4/12 (33%)</p>	<p><i>Volume tumoral ?</i></p> <p>Pas d'amélioration/détérioration significative au cours du suivi</p>
	<p>Vessie neurologique</p> <p>CIC</p> <p>Propreté (&gt; 3 ans)</p>	<p>n=4/55 (7%)</p> <p>n=5/55 (9%)</p> <p>n=38/46 (83%)</p>	<p>Facteurs de risque:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>. Présence de séquelles digestives</li> <li>. TSC endopelvien avec obstruction urinaire</li> </ul>
	<p>Séquelles orthopédiques</p> <p>Déficit SPE gauche</p> <p>Spasticité du pied droit</p> <p>Envahissement intracanalair n=1/2</p>	<p>n=2/55 (4%)</p>	<p>Séquelles postopératoires</p>
	<p>Plastie de cicatrice</p> <p>Délai moyen</p>	<p>n=5/55 (9%)</p> <p>3 ans [0,8-5]</p>	<p>Pas d'association retrouvée avec:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Volume tumoral</li> <li>- Type de TSC (Altmann)</li> <li>- Défaut de cicatrisation postopératoire</li> </ul>

## 2 - Tératome cervical

Sur la ligne médiane, le plus souvent au dépend de la thyroïde ou latéral

### Echographie:

- Composante mixte, masse bien limitée
- Vascularisation artérielle à la base de la masse +/- visible
- Rechercher envahissement médiastinal / vasculaire / thyroïdien

### Complications:

- Hydramnios (20%) → compression des voies digestives
- Effet shunt rare

Pronostic : compression des VAS à la naissance

Accouchement selon taille de la masse et déflexion de la tête, ORL en SDN +/- EXIT procédure

# Prise en charge néonatale

- **Le pronostic est respiratoire**

- Présence d'un pneumopédiatre ou ORL pour une éventuelle intubation sous contrôle fibroscopique
- Possibilité en cas de certitude d'obstruction des VAS d'organiser un EXIT ( EX utero Intrapartum Treatment)  
(Césarienne programmée)

- Intubation en cas de difficultés respiratoires

- Prise en charge initiale en réanimation néonatale pour apprécier la tolérance



# Synthèse

Tératome			
A partir de quand adresser la patiente en écho	Dès le diagnostic	Age gestationnel d'accouchement	Idéalement à terme
A partir de quand débuter un suivi en SIG	Selon critères écho et le type de tumeur. A partir de 24/26 SA	Enjeux de la PEC néonatale	Obstruction des VAS (EXIT, fibroscopie, saignement) Troubles hémodynamiques
Corticothérapie	Dès que MAP potentielle jusqu'34 SA	Temporalité de la chirurgie	Immédiate
Modalités de surveillance	/mois puis /sem selon signes écho (vitesse de croissance et signes de décompensation fœtale)	Stratégie chirurgicale et lieu de la chirurgie	Monobloc, complète Idéalement au bloc opératoire
Lieu d'accouchement	Hautepierre	Pronostic général à court et long terme	Fonctionnel : digestif, urinaire et cosmétique Risque tumoral en cas de chirurgie incomplète
Voie d'accouchement	Tératome SC : césarienne si >7 cm ou siège.  Tératomes cervicaux: selon le volume et la possibilité de flexion de la tête	Véçu des familles	Difficile car handicapant et sphère intime "anormale" ... handicap invisible  Retentissement psychologique et social secondaire à l'atteinte de l'image corporelle

The background features several decorative elements in shades of blue. At the top center, there are two overlapping, rounded brushstrokes. On the right side, a long, vertical, curved brushstroke is present. At the bottom right, there is a cluster of small, dark blue dots and splatters. On the left side, there is a light blue brushstroke with several dark blue lines extending downwards from its edge, resembling a stylized hand or a set of fingers.

# Lymphangiome kystique

# Lymphangiome kystique

Malformation congénitale du système lymphatique rare

Prédominance **masculine** (5/1)

Position cervico-faciale ++ (75%) , intra-abdominal

## Echographie:

- Logettes de tailles variables (anéchoïques / hypoéchoïques avec multiples cloisons fines, parfois macrokystique)
- Peu ou pas de vascularisation (type veineux)

Potentiel d'infiltration important faisant le pronostic

IRM pour pronostic

# Prise en charge obstétricale

Voie d'accouchement conditionnée par la taille et l'emplacement du lymphangiome

IRM fœtale pour évaluer la compression des voies aérodigestives supérieures

Si compression: présence d'un ORL en salle d'accouchement

# Prise en charge néonatale

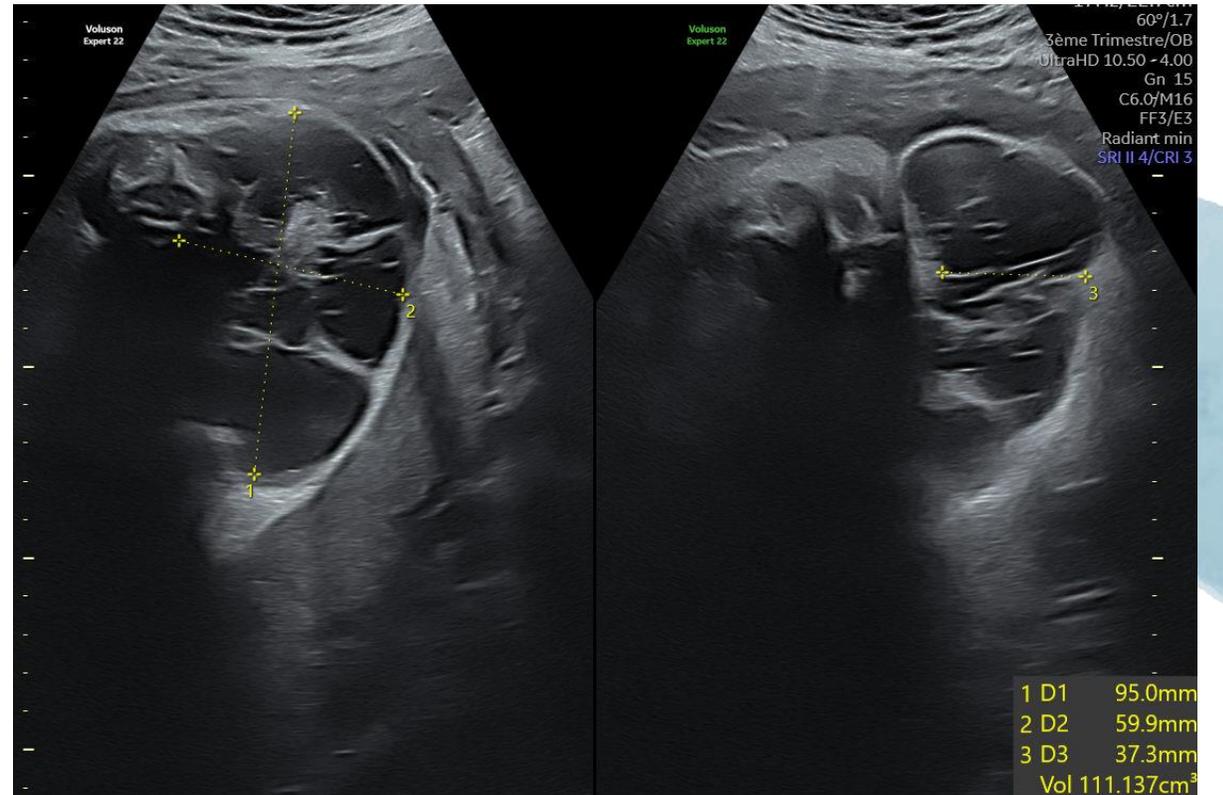
Pronostic = respiratoire si compression des VAS

- Présence d'un pneumopédiatre ou ORL pour une éventuelle intubation sous contrôle fibroscopique
- EXIT ? (certitude d'une obstruction des VAS)
- Intubation en cas de difficultés respiratoires (risque hémorragique potentiel)
- Transfert et prise en charge en réanimation néonatale

## About a case

Patiente sans antécédent médico-chirurgical particulier, hormis une césarienne pour une macrosomie fœtale, est adressée dans notre centre à 36 SA et 2 jours pour évaluation d'une image cloisonnée kystique latéro-cervicale gauche de 9 cm découverte à 35 SA et évoquant un lymphangiome kystique cervical.

L'échographie obstétricale montre une tumeur kystique postérieure latérale gauche de 90 x 60 x 37 mm soit un volume de 160cc et ne semblant pas comprimer les voies aériennes supérieures

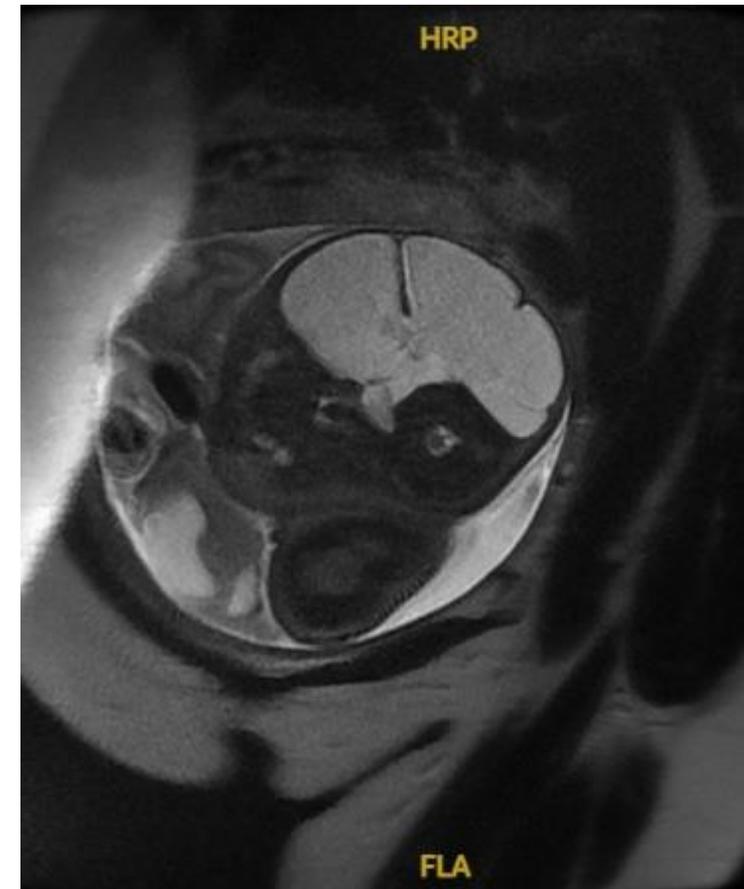


# About a case

IRM fœtale : lymphangiome kystique latéro-cervicale gauche de 164cc avec une portion médiane postérieure à l'origine d'un refoulement antérieur des voies aérodigestives supérieures sans franc retentissement de leur calibre en regard

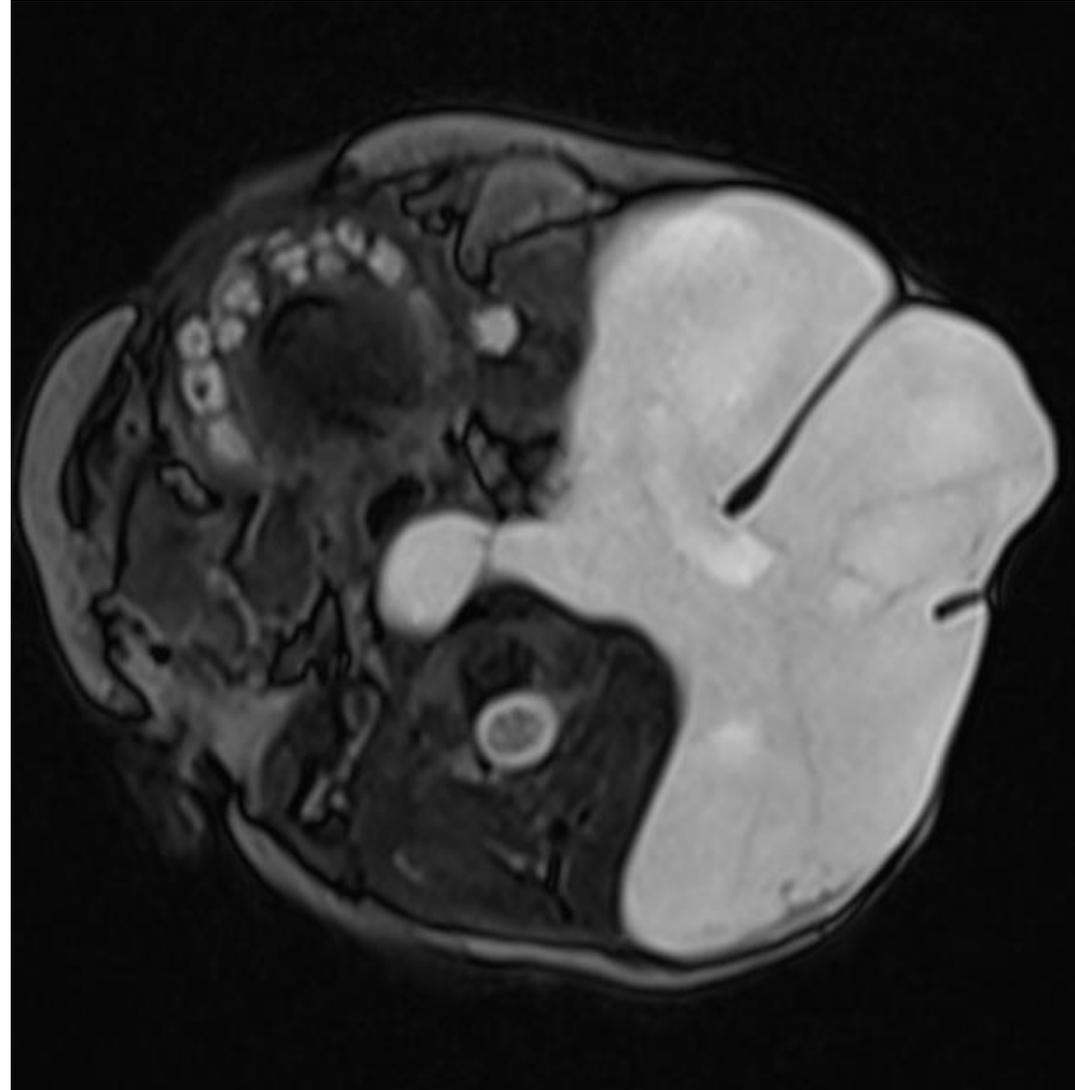
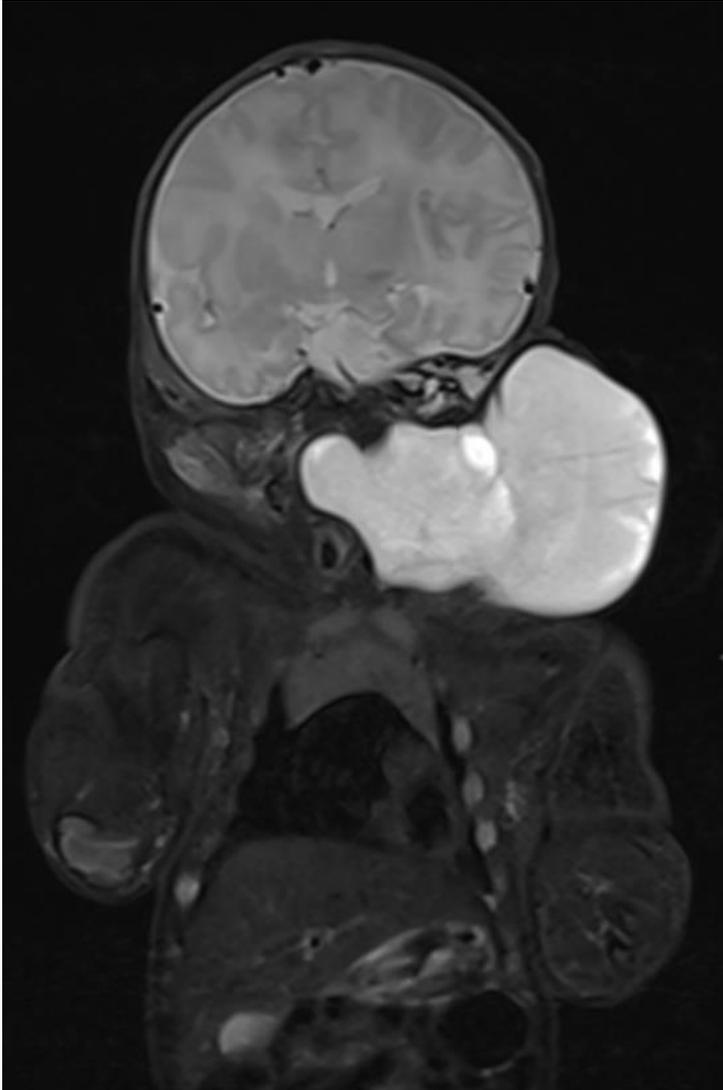
Avis chirurgical pédiatre: naissance par césarienne en niveau III du fait de la taille et de la localisation de la tumeur

Césarienne programmée à 39 SA avec l'équipe d'ORL à disposition en cas de nécessité d'intubation





# IRM post-natale

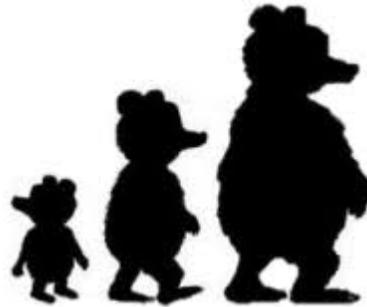


# Décision thérapeutique ML

## 3 axes



**Localisation**



**Taille**



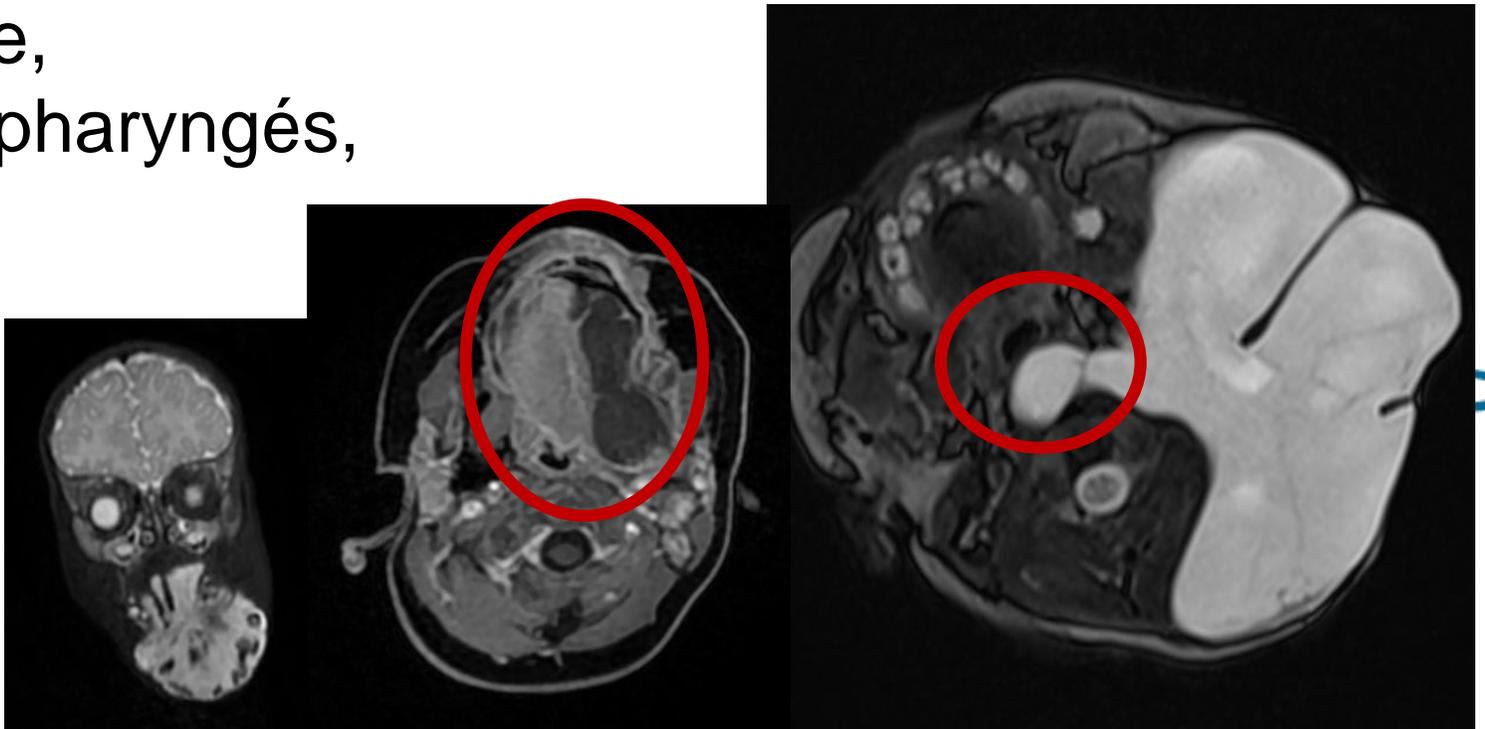
**Micro/Macrokystes**

# 1. Localisation

Compression voies aériennes?

Extension zones à risque?

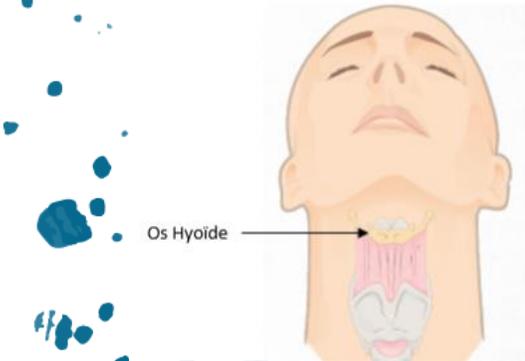
base de langue,  
espaces para-pharyngés,  
larynx,  
médiastin



# Pas de classification «idéale» ni «consensuelle»

Classification de Serres

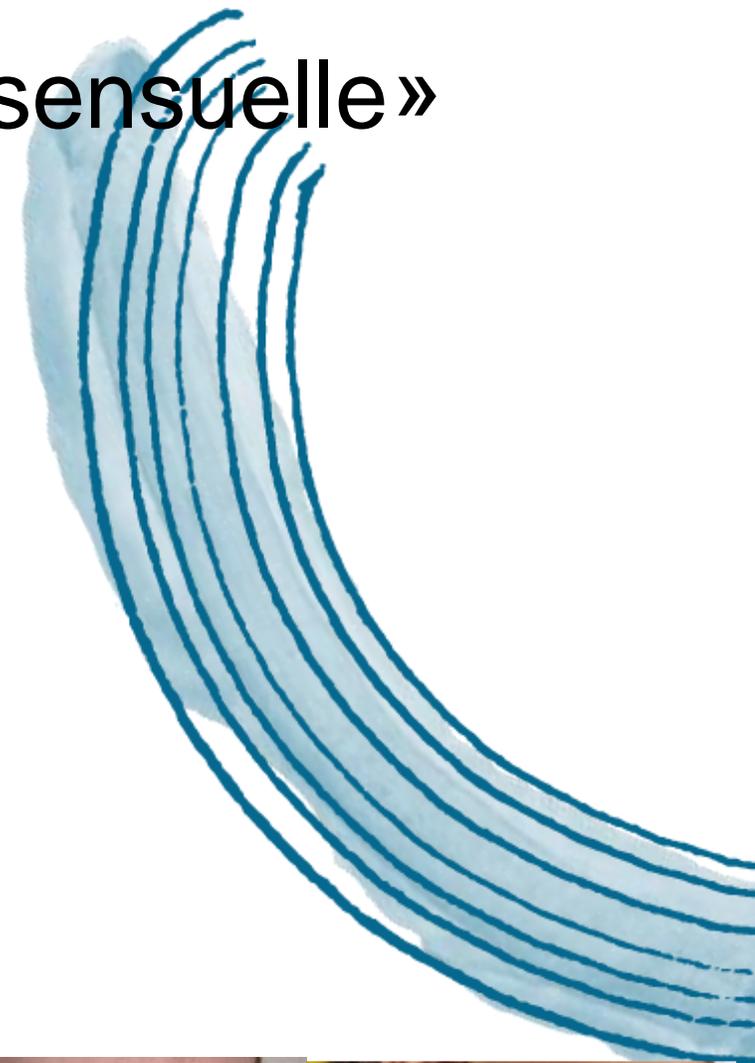
## 1. Localisation 2. Volume



Type	Localisation du lymphangiome
I	Infrahyoïdien unilatéral
II	Suprahyoïdien unilatéral
III	Suprahyoïdien et infrahyoïdien unilatéral
IV	Suprahyoïdien bilatéral
V	Suprahyoïdien et Infrahyoïdien bilatéral



G  
R  
A  
V  
I  
T  
E



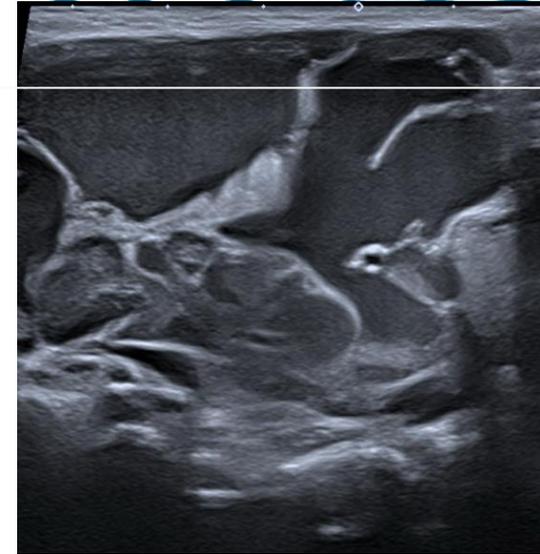
Limite: critère macro ou micro-kystique non pris en compte



# Stratégies thérapeutiques

## Imagerie

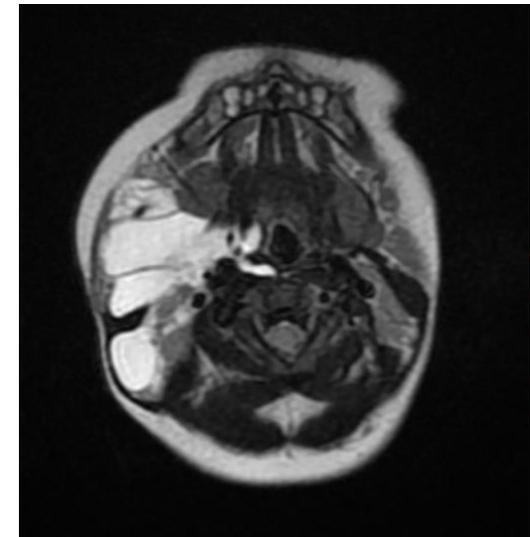
1. Localisation
2. Volume
3. Micro/Macrokystes



- **ECHOGRAPHIE**

Masse kystique multi-loculaire, infiltrante,  
Transonore,  
Compressibilité, microkystes  
Suivi++

- **IRM**: Examen de référence pré-thérapeutique  
Extension anatomique  
T1 et T2 FAT SAT



# Traitement

## Aucun consensus

- Abstention
- Traitement symptomatique des poussées inflammatoires
- Ponction-sclérose
- Chirurgie
- LASER
- Médical

Journal of Pediatric Surgery 56 (2021) 1764–1770



Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Pediatric Surgery

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/jped surg.org](http://www.elsevier.com/locate/jped surg.org)



Lymphatic malformations adjacent to the airway in neonates: Risk factors for outcome



Frédérique C.M. Bouwman<sup>a,b,\*</sup>, Willemijn M. Klein<sup>b</sup>, Ivo de Blaauw<sup>a</sup>, Mallory D. Woiski<sup>c</sup>, Bas H. Verhoeven<sup>a</sup>, Sanne M.B.I. Botden<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Department of Pediatric Surgery, Radboudumc-Amalia Children's Hospital, Nijmegen, Netherlands

<sup>b</sup> Department of Radiology and Nuclear Medicine, division of Pediatric Radiology, Radboudumc-Amalia Children's Hospital, Nijmegen, Netherlands

<sup>c</sup> Department of Obstetrics and Gynecology, Radboudumc-Amalia Children's Hospital, Nijmegen, Netherlands

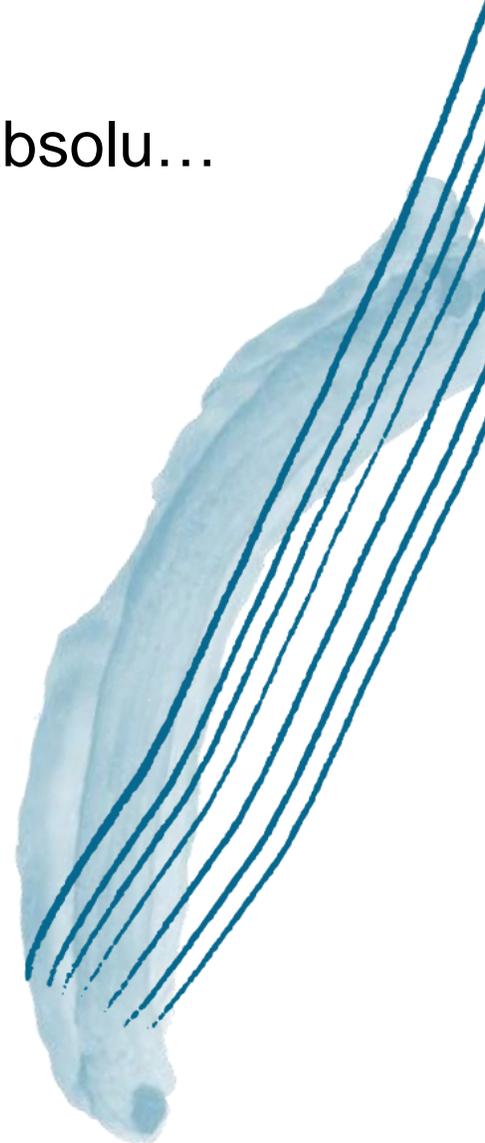
## Traitement

ML macro = Sclérothérapie 1<sup>ère</sup> intention (1983)

· **Bléomycine** (1977) Doxycycline, OK 432, Aetoxisclérol, alcool absolu...

**>30jours de vie**

Ponction(s) simple(s) <30 jours



1 mois post-sclérose





2 mois post-sclérose



## Traitement

Chirurgie = 2<sup>e</sup> intention  
ML uniloculaires, petite taille  
complément sclérothérapie



LASER: ML cutanées et muqueuses (langue)

Médical: ML microkystiques  
Sirolimus (Rapamycine)  
Inhibiteur lymphangiogénèse





# Pronostic



Scléroses itératives  
Chirurgie  
Sirolimus  
⇒ Stabilisation

Séquelles cicatricielles  
Séquelles fonctionnelles  
Trachéotomie  
Gastrostomie  
Régime alimentaire  
Douleurs



Involution spontanée  
Absence de récive



# Synthèse

Lymphangiome			
A partir de quand adresser la patiente en écho	Dès le diagnostic	Age gestationnel d'accouchement	Idéalement à terme
A partir de quand débuter un suivi en SIG	Selon critères échographiques	Enjeux de la PEC néonatale	Obstruction des VAS (EXIT, fibroscopie, saignement)
Corticothérapie	Dès que MAP potentielle jusqu'à 34 SA	Temporalité de la chirurgie	Précoce si retentissement VAS Traitement différé en l'absence de complication mécanique
Modalités de surveillance	/mois puis /sem selon la vitesse de croissance et l'obstruction des VAS	Stratégie chirurgicale et lieu de la chirurgie	Ponctions évacuatrices néonatales si symptômes VAS Ponction Sclérose 1 <sup>ère</sup> intention > 1 mois, +/- chirurgie, bloc opératoire
Lieu d'accouchement	Hautepierre	Pronostic général à court et long terme	Fonction du volume et de l'obstruction mécanique des voies respiratoires Possibilités d'un retentissement au long court Problèmes fonctionnels (respiratoire, déglutition) et cosmétiques
Voie d'accouchement	cervical : selon le volume et la possibilité de flexion de la tête	Vécu des familles	Retentissement psychologique et social secondaire à l'atteinte de l'image corporelle (parents et enfant) Long parcours de soin



**Merci pour  
votre attention**