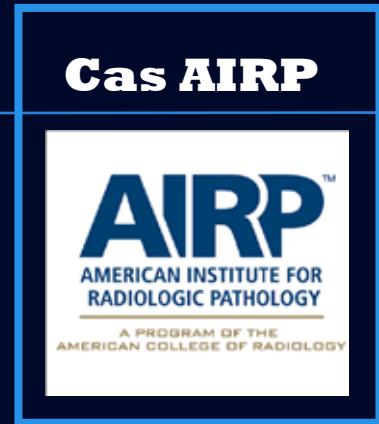




Cas de la semaine #391

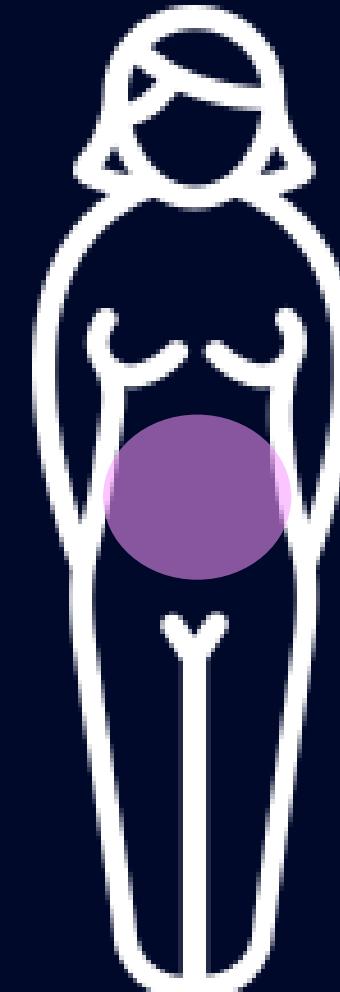
19 janvier 2026

Préparé par Dr John Marinos MD R5 - radiologie
et Dre Ariane Dasilva MD R2 - pathologie
Dre Françoise Rypens MD FRCPC
CHU Ste-Justine



Histoire Clinique

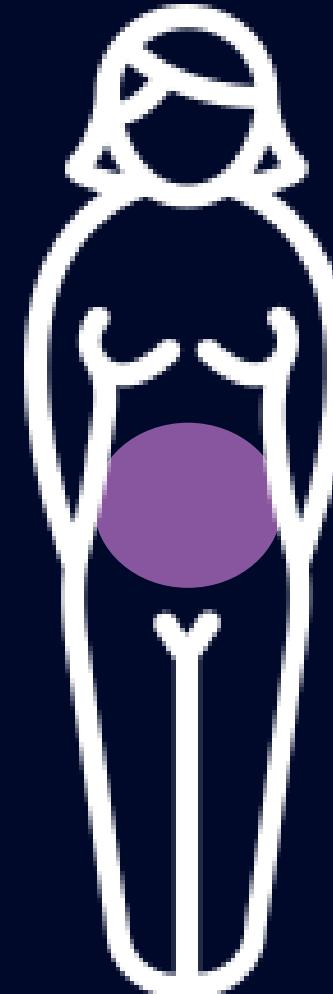
- G2P0A1
- Antécédent de grossesse ectopique
- Antécédents familiaux maternels et paternels sans particularité
- Grossesse actuelle:
 - NIPT (*Non-Invasive Prenatal Test*) Harmony = faible risque pour trisomies T13, T18, T21
 - Clarté nucale 1.4 mm (normal)
 - Os Nasal présent
- Référée en centre spécialisée pour anomalie foetale identifiée à l'échographie de 12 semaines.



33 ans

ÉCHOGRAPHIE 1er trimestre

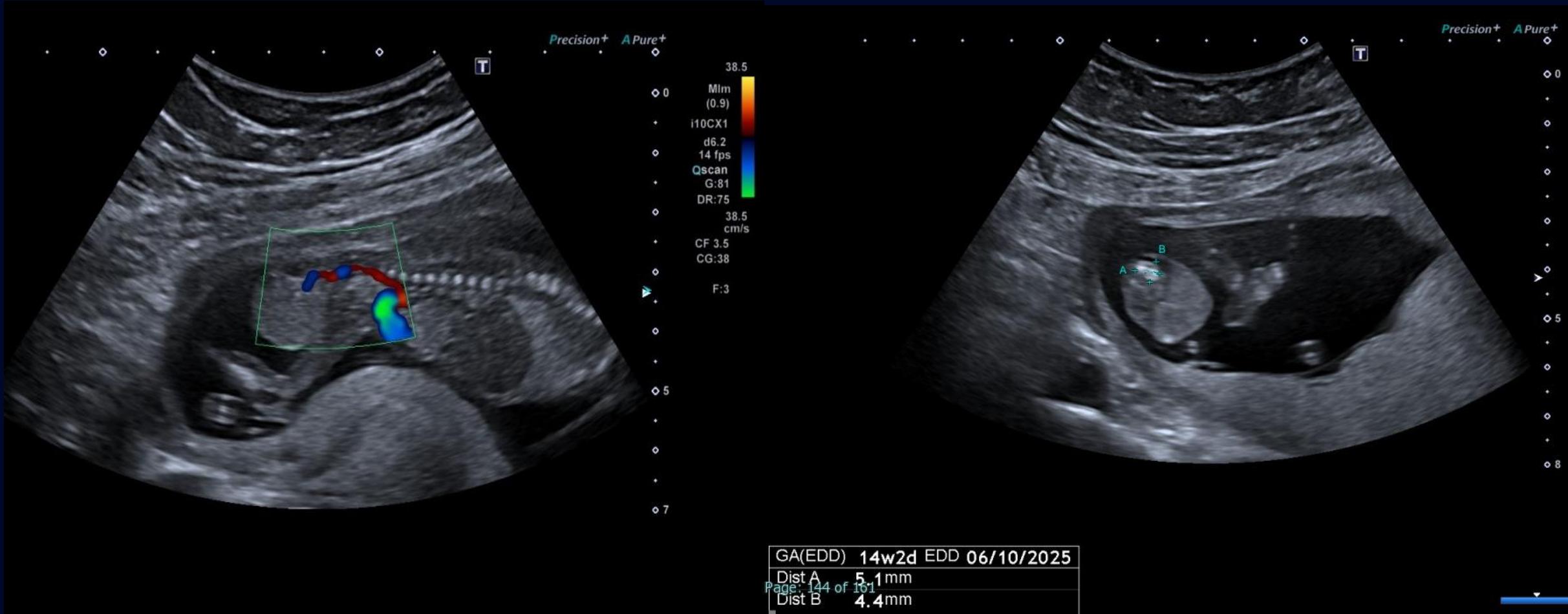
- Première échographie à notre centre (14 sem +2 j)
 - Foetus féminin avec activité cardiaque présente
 - Aucun signe d'hydrops
 - Liquide amniotique : normal
 - Croissance fœtale : normale
- Anomalie région pelvienne



33 ans

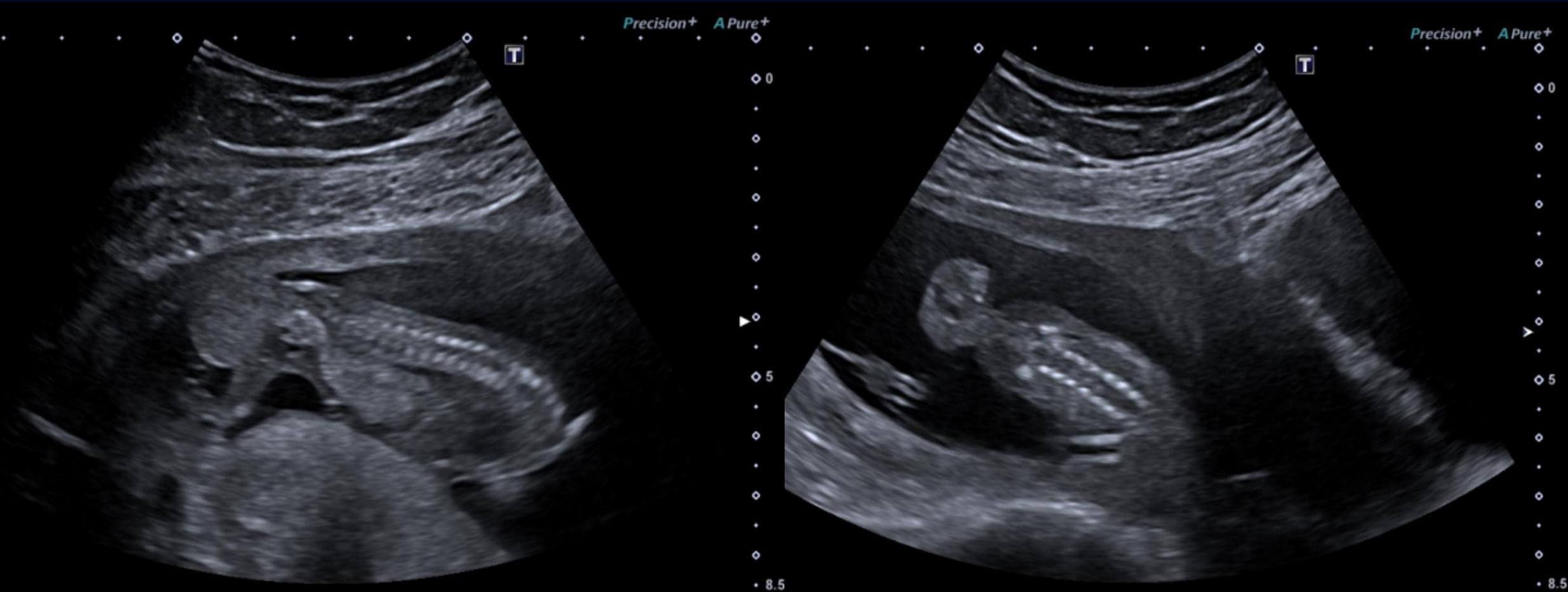
ÉCHOGRAPHIE 1er trimestre

Première échographie à notre centre (14 sem +2j)



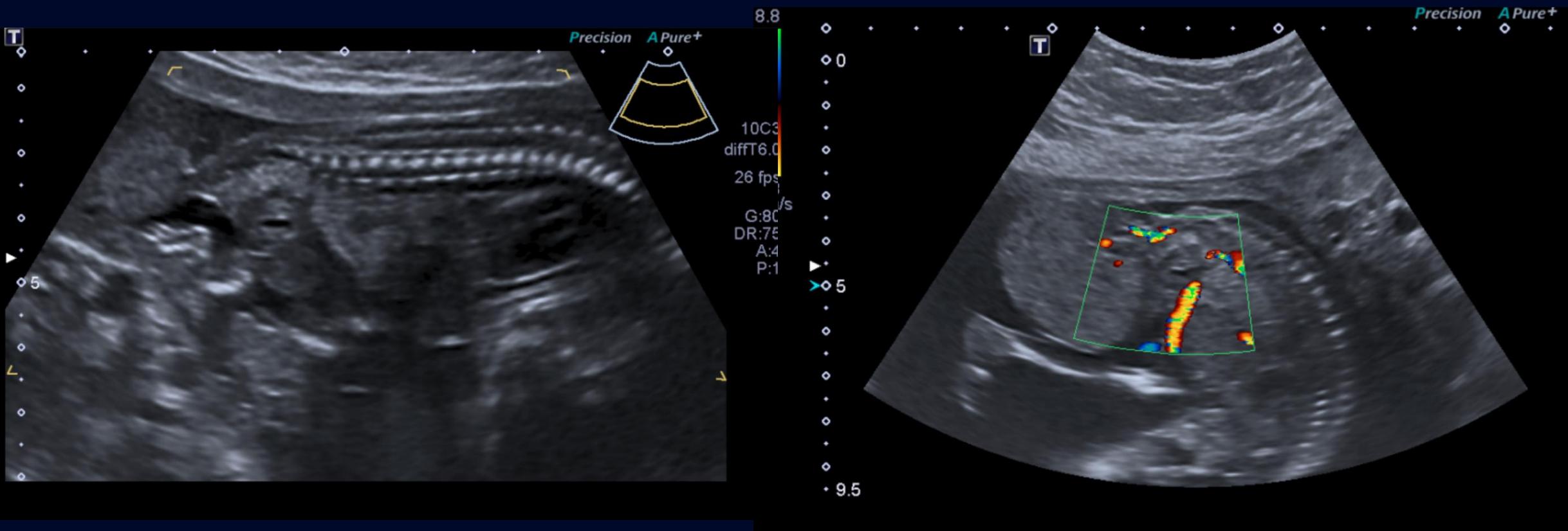
Suivi échographique

16 sem+3 jours



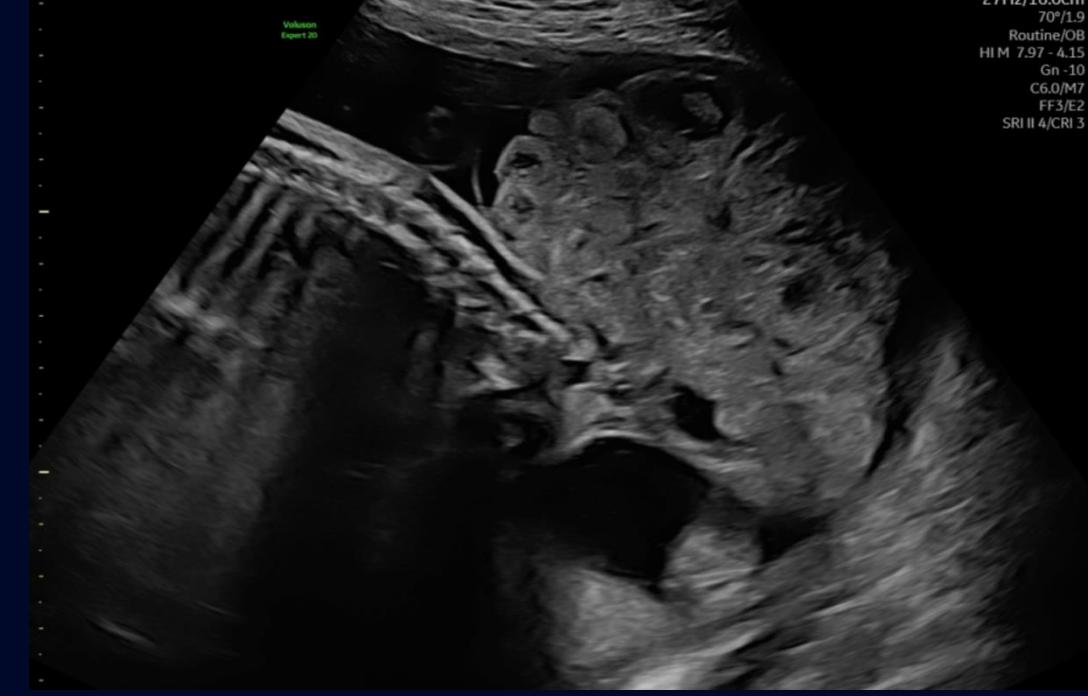
Suivi échographique

16 sem +3 jours



Suivi écho

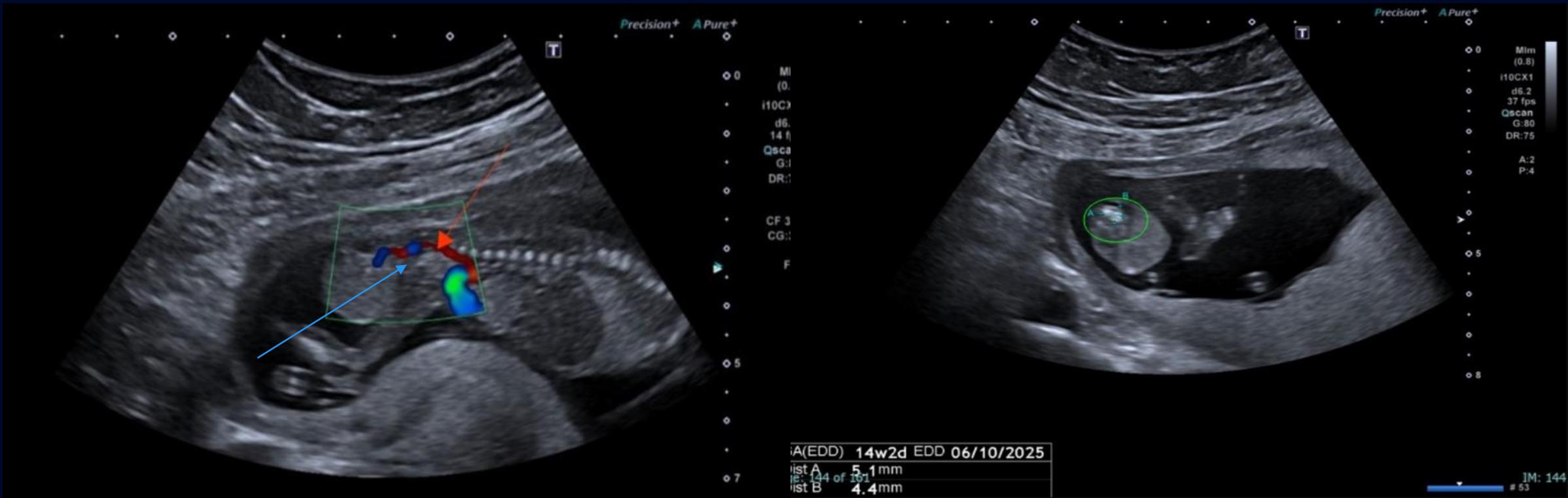
20 sem + 2 jours



27/12/1000CM
70°/1.9
Routine/OB
HIM 7.97 - 4.15
Gn -10
C6.0/M7
FF3/E2
SRI II 4/CRI 3

Description ÉCHO 1er trimestre

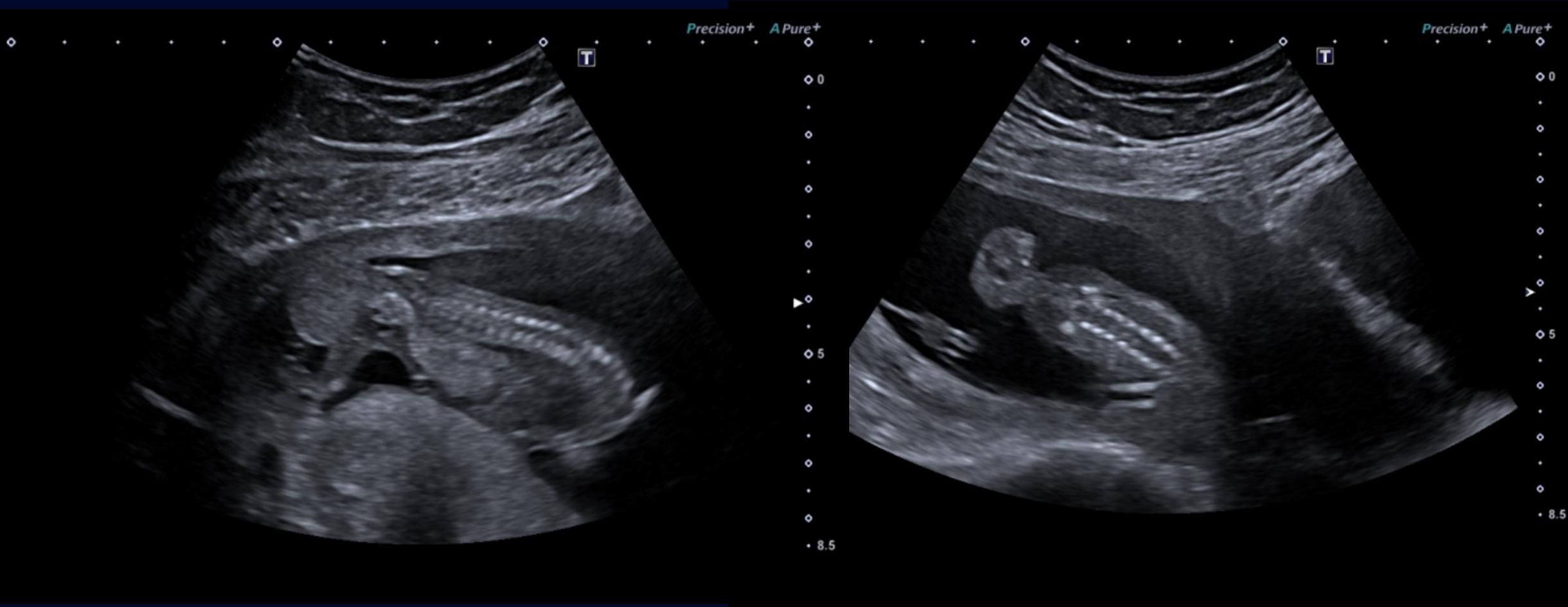
Première échographie à notre centre (14 sem +2 j)



Masse située distalement au coccyx avec une très petite composante intrapelvienne postérieure au rectum

- Échogénicité mixte, portions solides, kystiques et échogènes (calcifications, graisse)
- Vascularisation provenant de la circulation systémique.

Description ÉCHO 1er trimestre

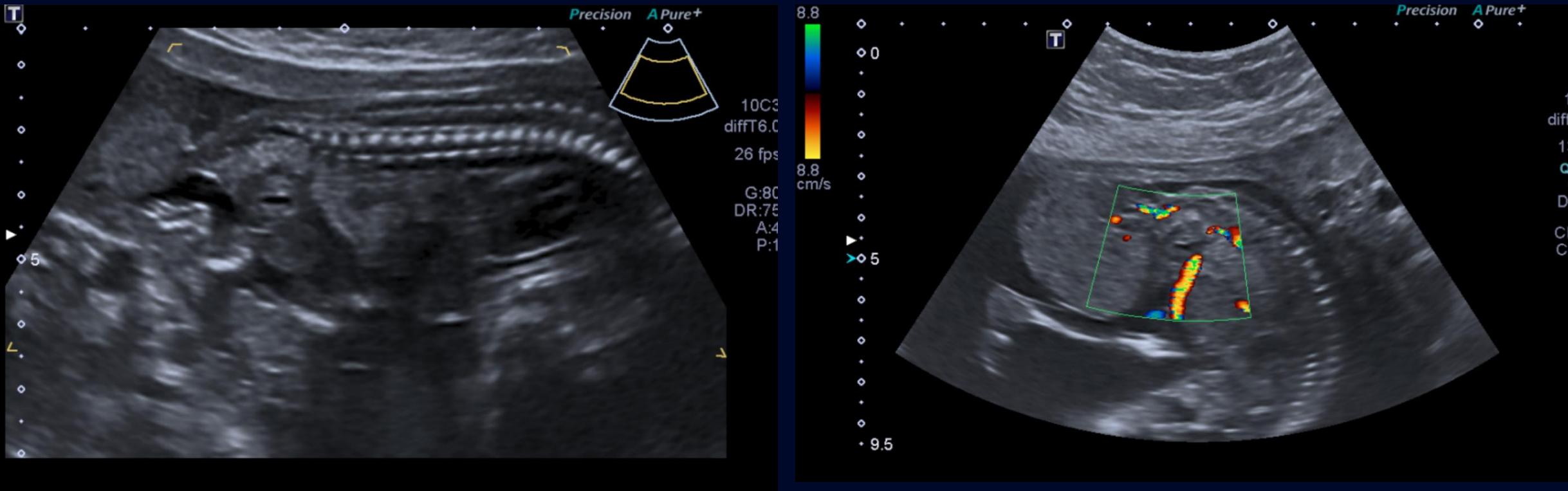


Pas de communication avec le canal spinal

Petites zones kystiques et échogènes, composante tissulaire dominante.

Description ÉCHO 1er trimestre

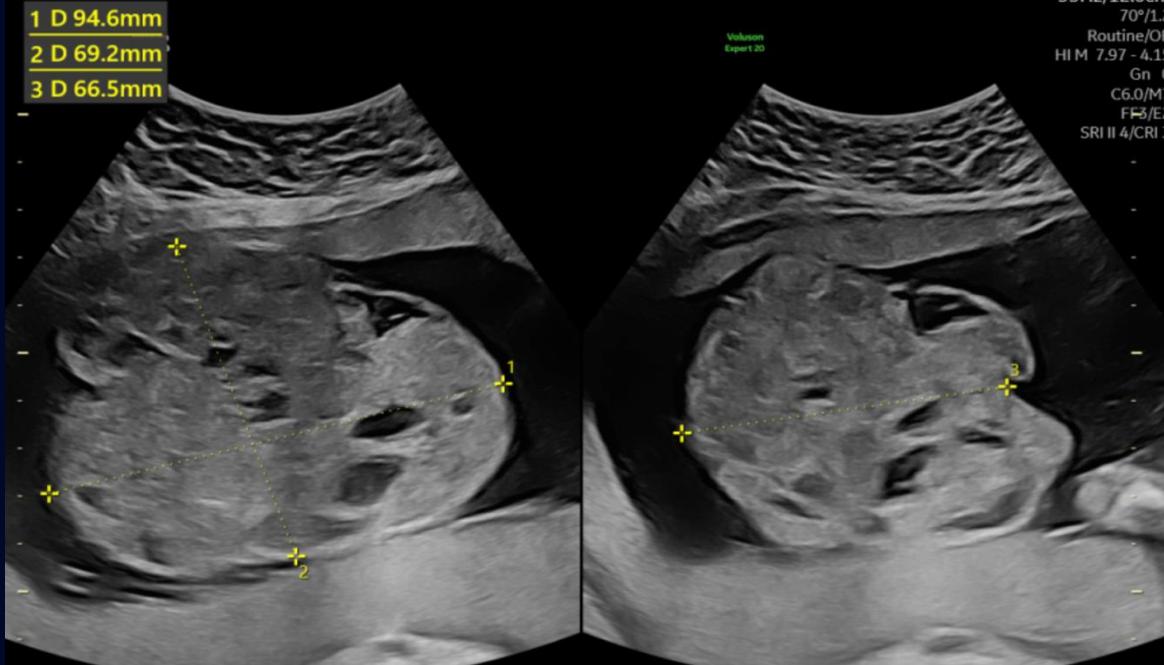
16 sem+3 jours



Rachis de morphologie normale
Origine coccygienne de la masse
Pédicule vasculaire en communication avec réseau artériel systémique

Description écho

20 sem + 2 jours

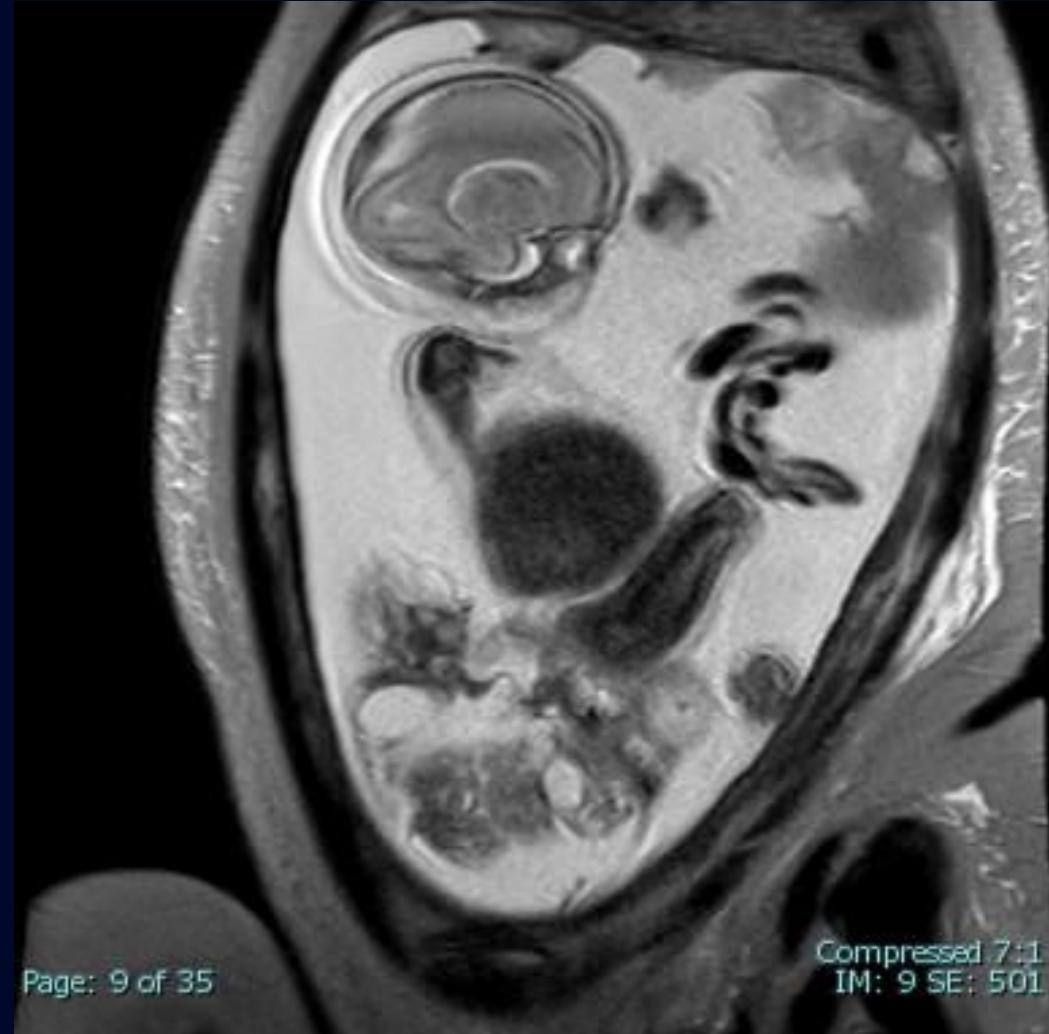


Croissance importante

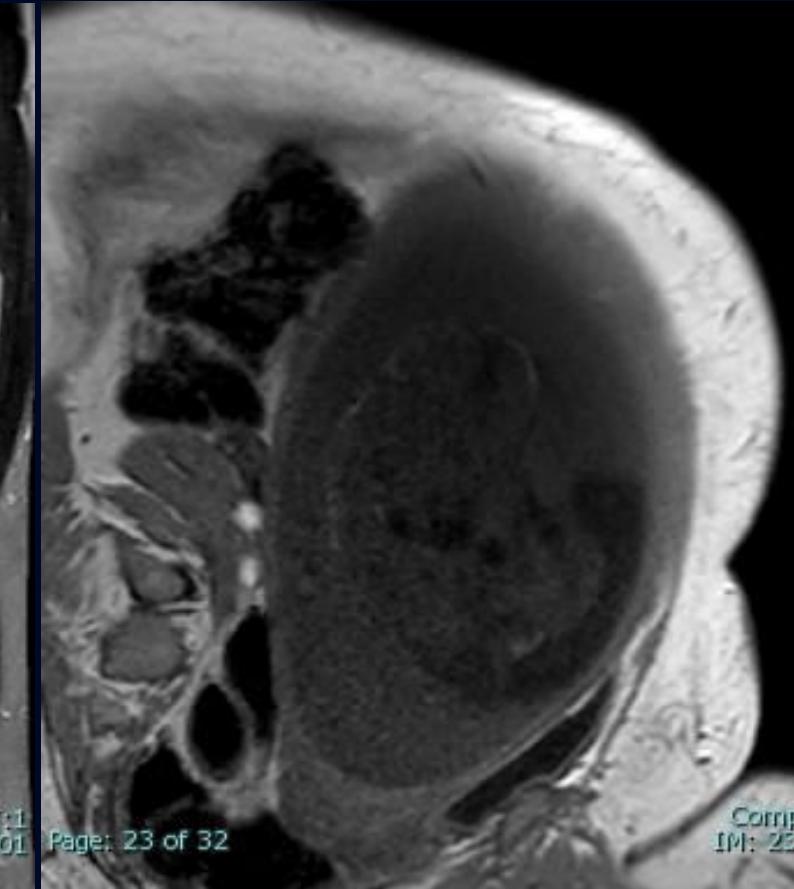
Echotexture très hétérogène avec zones échogènes et autres zones kystiques

27/12/16.00h
70°/1.9
Routine/OE
HIM 7.97 - 4.15
Gn -10
C6.0/M7
FF3/E2
SRI II 4/CRI 3

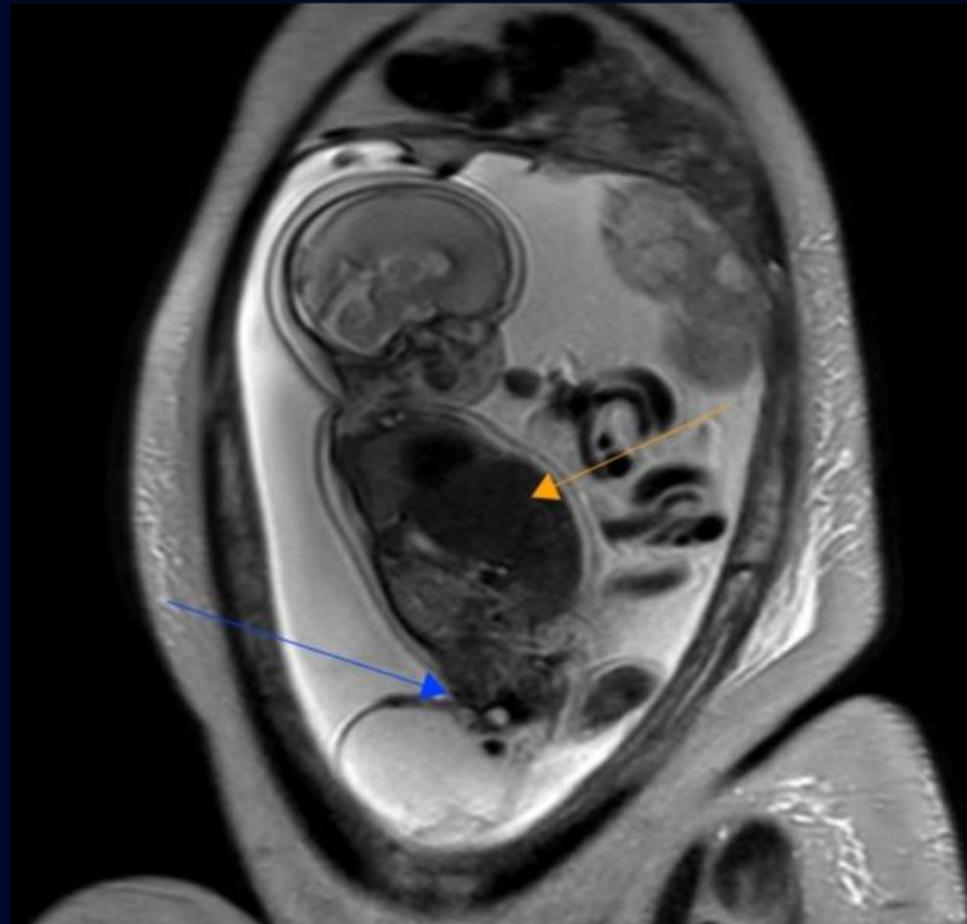
IRM FŒTALE



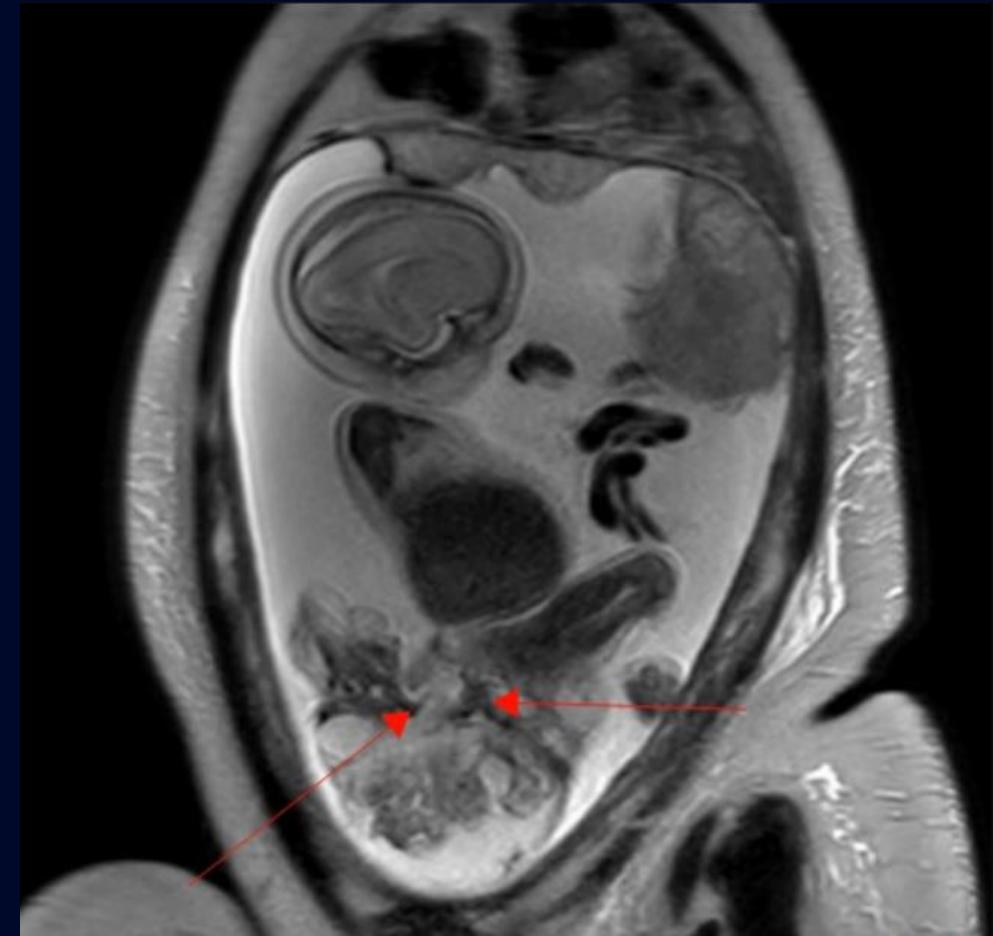
IRM FŒTALE



Description IRM FŒTALE

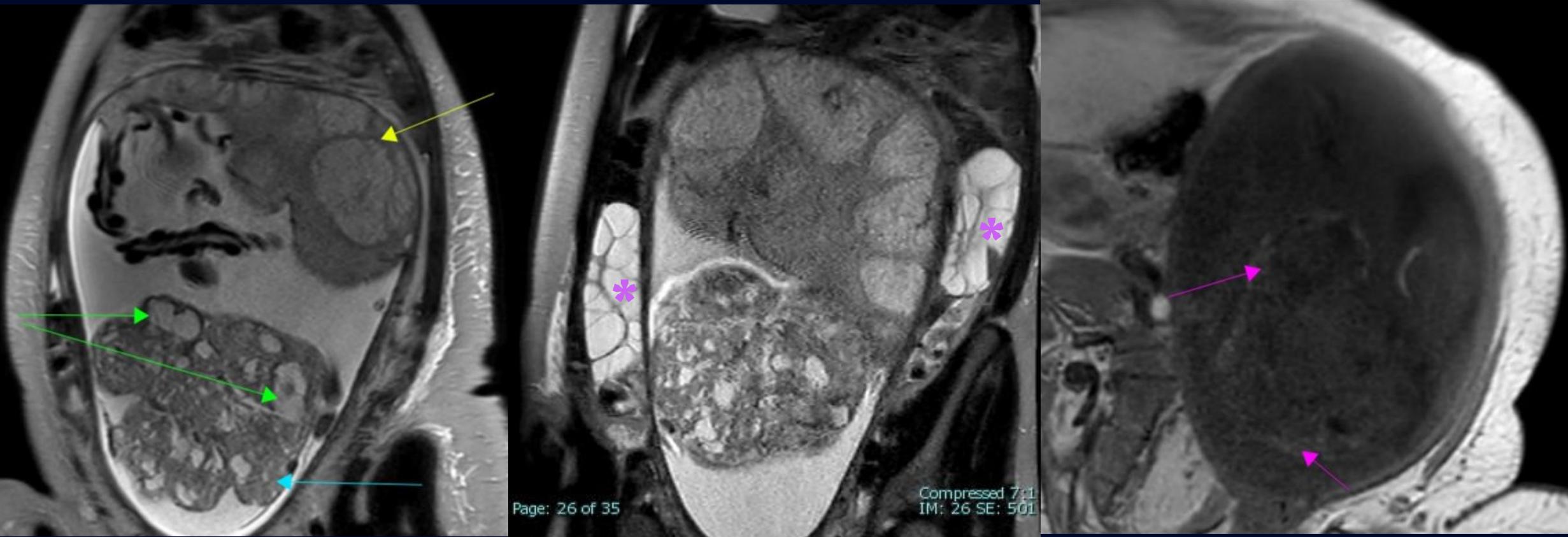


La masse provient de la région coccigienne sans continuité démontrée avec le canal rachidien (flèche bleue). Note : hépatomegalie fœtale secondaire à un état de haut débit (flèche orange)



Structures serpiginées hypo T2 (flow voids) près du pédicule de la masse, compatibles avec les structures vasculaires alimentant la tumeur (flèches rouges)

Description IRM FŒTALE



La masse est très hétérogène avec principalement des composantes solides (flèche bleue) et des composantes kystiques (flèches vertes). Le placenta est hydropique (flèche jaune). Polyhydramnios. Un gonflement des tissus mous de la tête et du tronc est observé, compatible avec de l'œdème. Les ovaires maternels sont élargis avec plusieurs gros follicules (astérisques mauves).

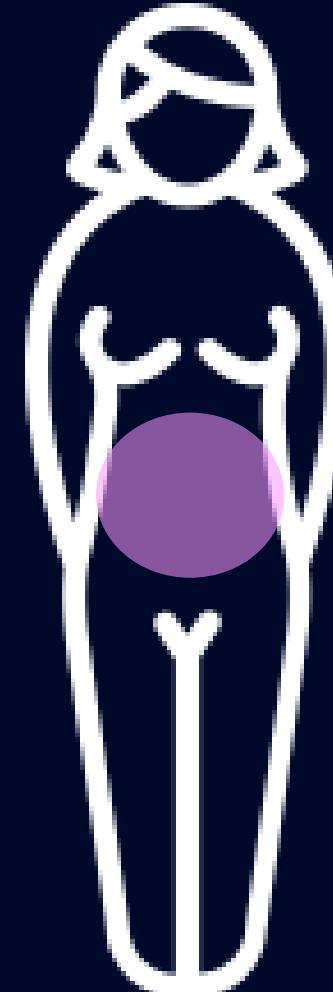
La séquence pondérée en T1 révèle quelques zones hyperT1 dans la masse, représentant soit des composants graisseux, soit des composantes hémorragiques récentes (flèches roses)

Histoire Clinique

SUIVI ÉCHOGRAPHIQUE:

- Croissance rapide de la masse
- Développement et persistance de polyhydramnios
- Hépatomégalie fœtale
- Cardiomégalie fœtale
- Anémie fœtale avec vitesse systolique maximale élevée de l'artère cérébrale moyenne
- Développement d'hydrops fœtal

33 ans



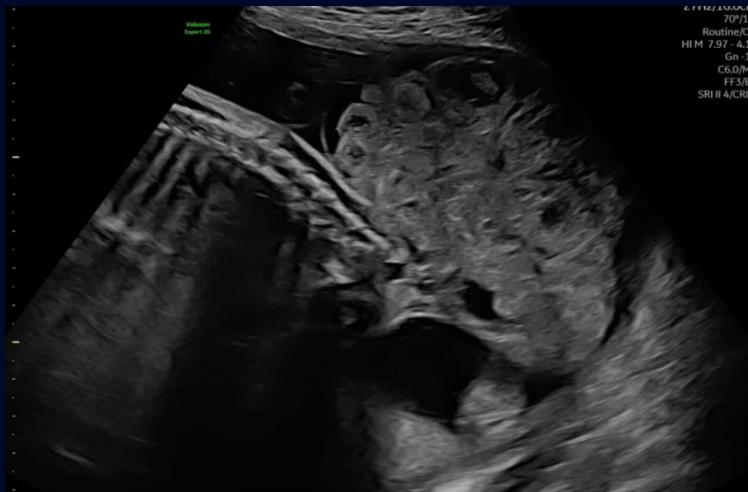
Diagnostic différentiel - masses pelviennes en période prénatale

Néoplasique / Tumeur	Tératome sacrococcygien Lipome ou lipoblastome Rhabdomyosarcome Neuroblastome
Lésions vasculaires/à faible ou haut débit	Hémangiome Malformation lymphatique
Développemental / Congénital	Défaut de fermeture du tube neural Hamartome kystique rétrorectal (tailgut cyst)

Diagnostic différentiel

Néoplasique / Tumeur

- Tératome Sacrococcygien



En faveur :

- Tumeur fœtale la plus commune
- Mixte kystique + solide
- Calcifications ++
- Vascularisation ++ (apport artériel systémique provenant souvent de l'artère sacrée médiane)
- Origine au niveau du coccyx, composante exophytique et endophytique (pelvienne) variable
- Fœtus féminin (ratio F/M de ~ 3:1 à 4:1)
- Association avec état haut débit foetal possible si volumineux

En défaveur :

- -

Diagnostic différentiel

Néoplasique / Tumeur

- Lipome ou lipoblastome



En faveur :

- Composantes échogènes peuvent représenter de la graisse.
- Lipoblastome peut contenir des composantes fibreuses ou myxoïdes (kystiques) proéminentes = apparence complexe
- Pourrait provenir des tissus mous paravertébraux



Lipoblastome périnéal -

hyperéchogène, avec marges nettes, forme irrégulière lobulée, base large, échos internes homogènes et aucun signal doppler (pas démontré)



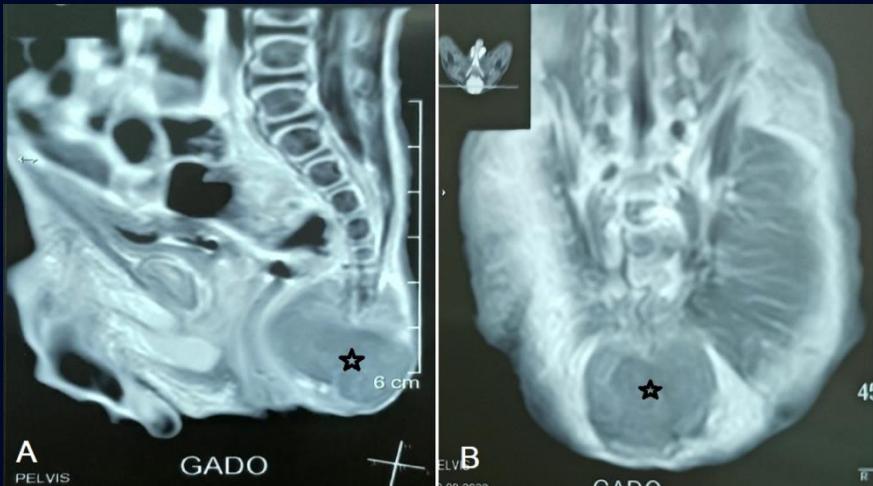
En défaveur :

- Lipome = masse entièrement graisseuse, pas le cas ici
- Présence de vascularisation
- Présence de calcifications

Diagnostic différentiel

Néoplasique / Tumeur

- Neuroblastome



Neuroblastome sacrococcygien - masse présacrée solide s'étendant inférieurement et postérieurement et englobant la cinquième vertèbre sacrée avec le coccyx.



En faveur :

- Présentation in-utéro possible, tumeur extracrânienne solide la plus commune en bas âge.
- Masse solide
- Calcifications

En défaveur :

- Localisation sacrococcygienne ou pelvienne moins commune (surrénales > rétropéritoïne > médiastin postérieur > bassin)
- Présence de vaisseaux nourriciers systémiques
- Présence de graisse intralésionnelle

Diagnostic différentiel

Néoplasique / Tumeur

- Rhabdomyosarcome



En faveur :

- Masse solide

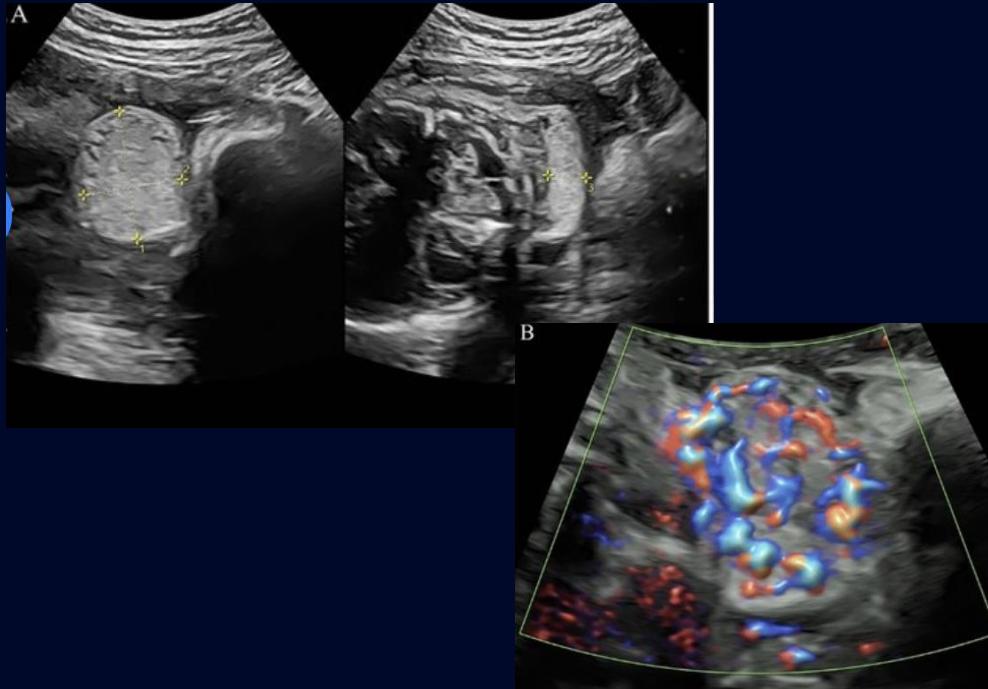
En défaveur :

- Excessivement rare en période prénatale, mais possible
- Localisation sacrococcygienne atypique, localisation pelvienne implique souvent la vessie, prostate, vagin
- Apport vasculaire systémique dans ce cas (RMS = vascularisation interne)
- Calcifications et graisse intralésionnelle excessivement rare
- Pas typiquement exophytique

Diagnostic différentiel

Lésions vasculaires

- Hémangiome congénital



Hémangiome des tissus mous du cou – masse hétérogène surtout hyperéchogène richement vascularisée

En faveur :

- Masse solide
- Nature exophytique possible
- Vascularisation interne, pourrait avoir des vaisseaux nourriciers en relation avec circulation systémique
- Composante graisseuse possible (surtout si en involution)
- Association avec état haut débit foetal possible si volumineux

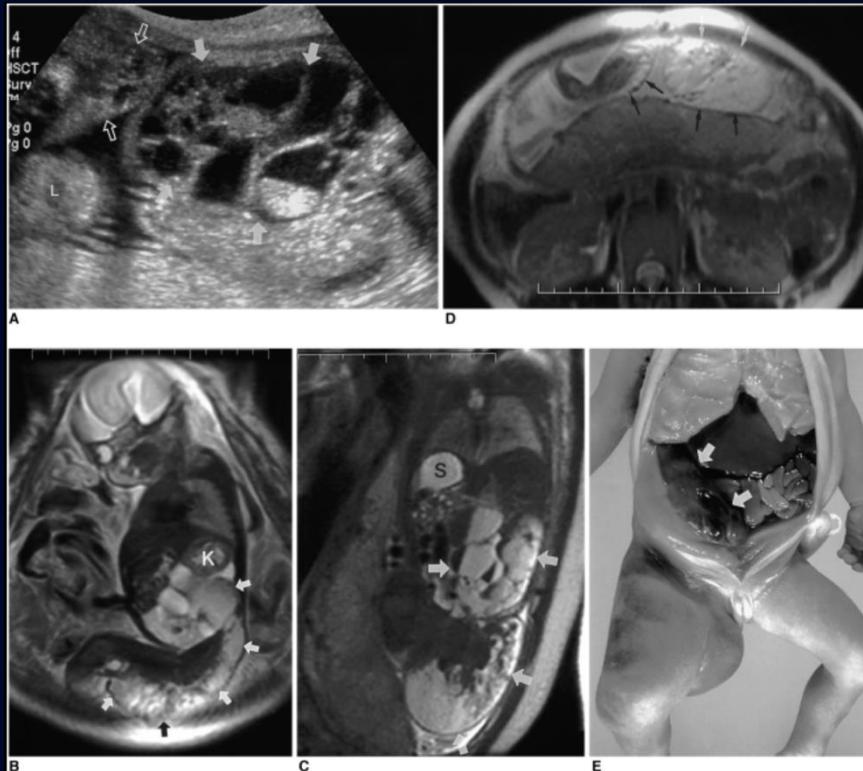
En défaveur :

- Localisation pelvienne possible, mais moins commune (surtout cou, membres, foie, thorax)
- Calcifications et graisse intralésionnelle possible en phase d'involution mais moins commun.

Diagnostic différentiel

Lésions vasculaires

- Malformation lymphatique



En faveur :

- Composantes kystiques. Saignement intralésionnel ou formes microkystiques peuvent paraître solide en écho
- Comportement exophytique quand volumineux.

En défaveur :

- Localisation pelvienne possible, mais moins commune (surtout cou, aisselle)
- Vascularisation interne au doppler en relation avec circulation systémique (faible vascularisation possible dans les septations)
- Calcifications

Fœtus féminin de 26 semaines avec un lymphangiome étendu. L'échographie prénatale montre une volumineuse masse kystique multiseptée (flèches) hétérogène, située à droite dans l'abdomen fœtal et impliquant également la cuisse droite. L'IRM démontre une volumineuse masse intra-abdominale kystique multiloculée avec niveaux internes, s'étendant dans la cuisse.

Diagnostic différentiel

Développemental / Congénital

- Défaut de fermeture du tube neural



En faveur :

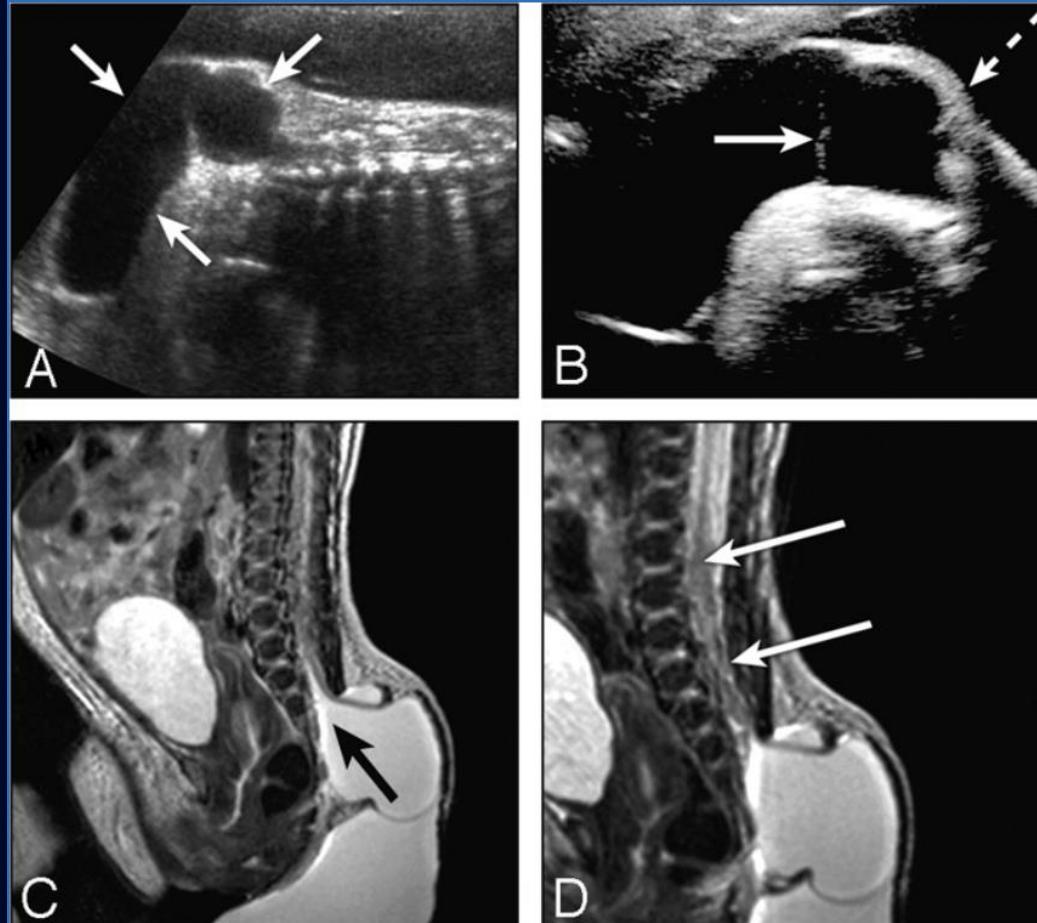
- Masse exophytique à la région sacrococcygienne
 - Lipomyélomeningocèle et lipomyélocèle peuvent mimer un tératome sacro-coccygien – masse lipomateuse en relation avec composante liquide (LCR)

En défaveur :

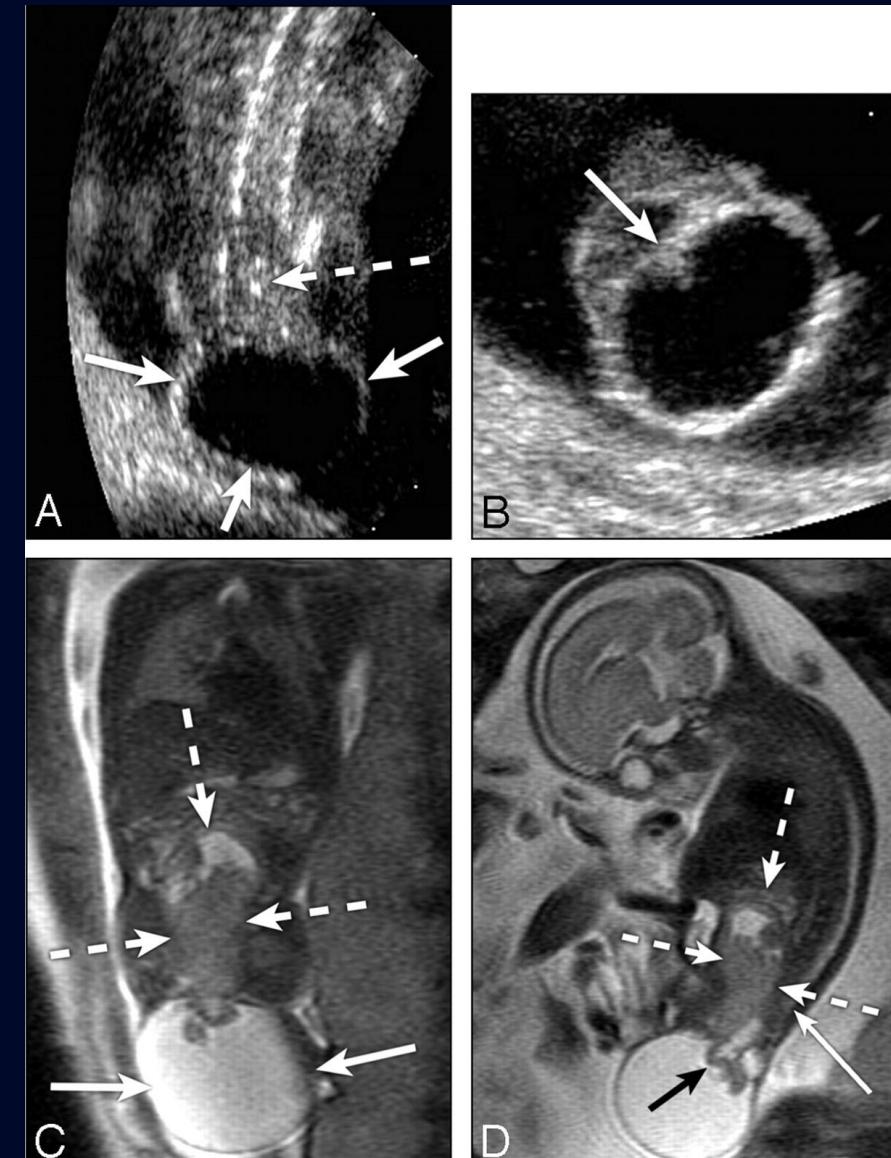
- Absence d'anomalie vertébrale, dysraphisme spinal associé (pas de communication avec le canal spinal)
- Vascularisation
- Composantes tissulaires, calcifications

Exemples de défaut de fermeture du tube neural

Myélocystocèle terminal



Tératome sacrococcygien avec composante kystique exophytique et composante pelvienne solide



Diagnostic différentiel

Développemental / Congénital

- Hamartome kystique rétrorectal 

En faveur :

- Localisation pelvienne (présacrée)

En défaveur :

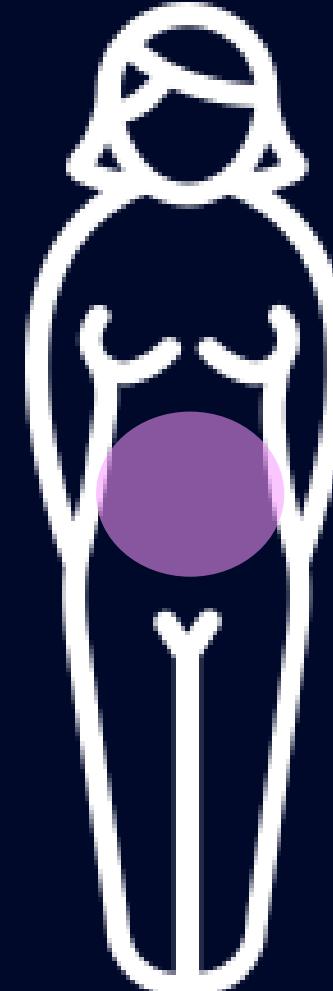
- Masse tissulaire ici (Les hamartomes rétrorectaux sont purement kystiques (septations internes possibles))
- Vascularisation
- Nature exophytique
- Composantes tissulaires, calcifications

Histoire Clinique

Compte tenu de la progression rapide de la tumeur, plusieurs traitements fœtaux ont été entrepris :

- Trois transfusions intra-utérines
- Deux amnioréductions
- Deux séances d'ablation radiofréquence appliquées au tératome
- Embolisation des artères pédiculaires à 26 semaines

33 ans



L'embolisation fœtale a été la première réalisée dans notre centre

- Colle, sous guidage par échographie.
- Fin de la procédure – Flot artériel persistant dans le pédicule très proximal, mais peu ou pas de vascularisation périphérique. Aucune complication n'est survenue.

Post-embolisation :

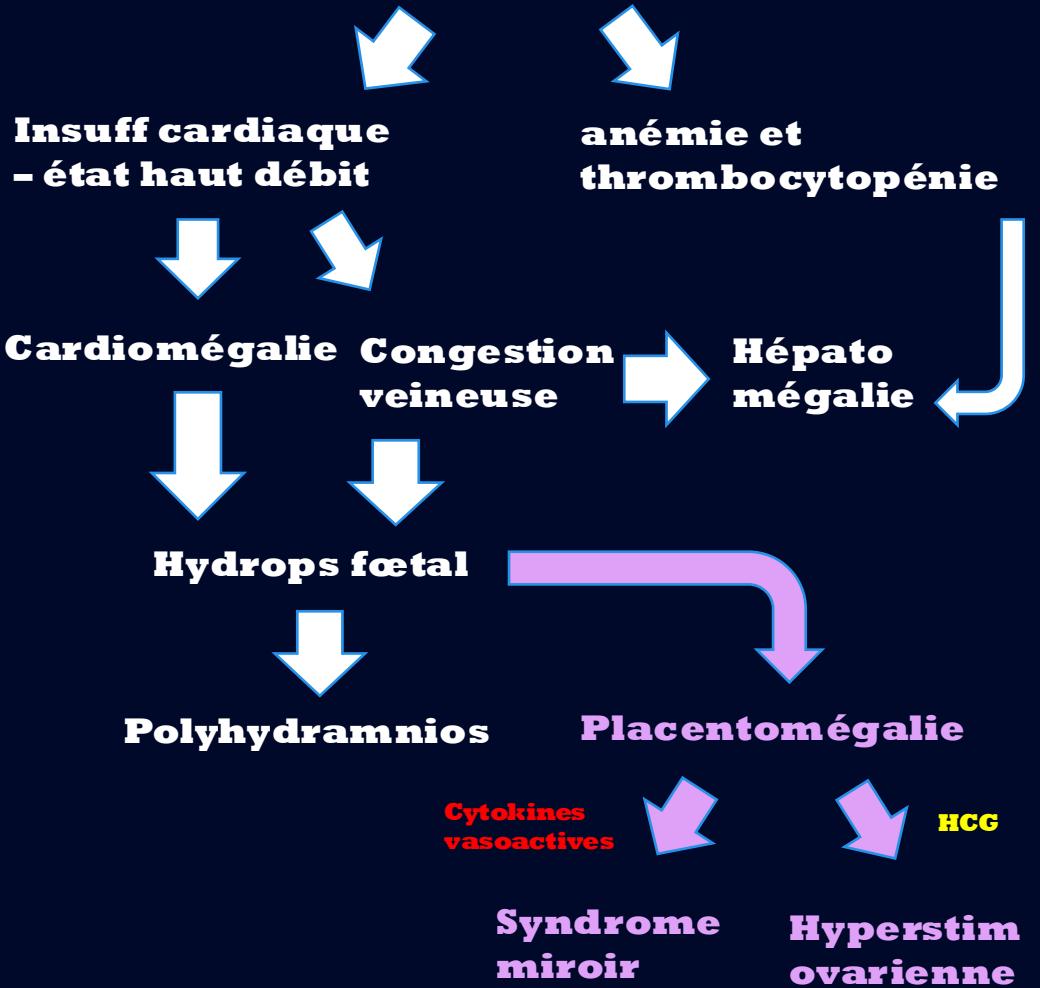
- L'échographie de suivi a révélé une situation relativement stable
- Aucune diminution significative de la taille de la tumeur
- Vascularisation proximale persistante
- Hydrops persistant
- Signes d'anémie fœtale



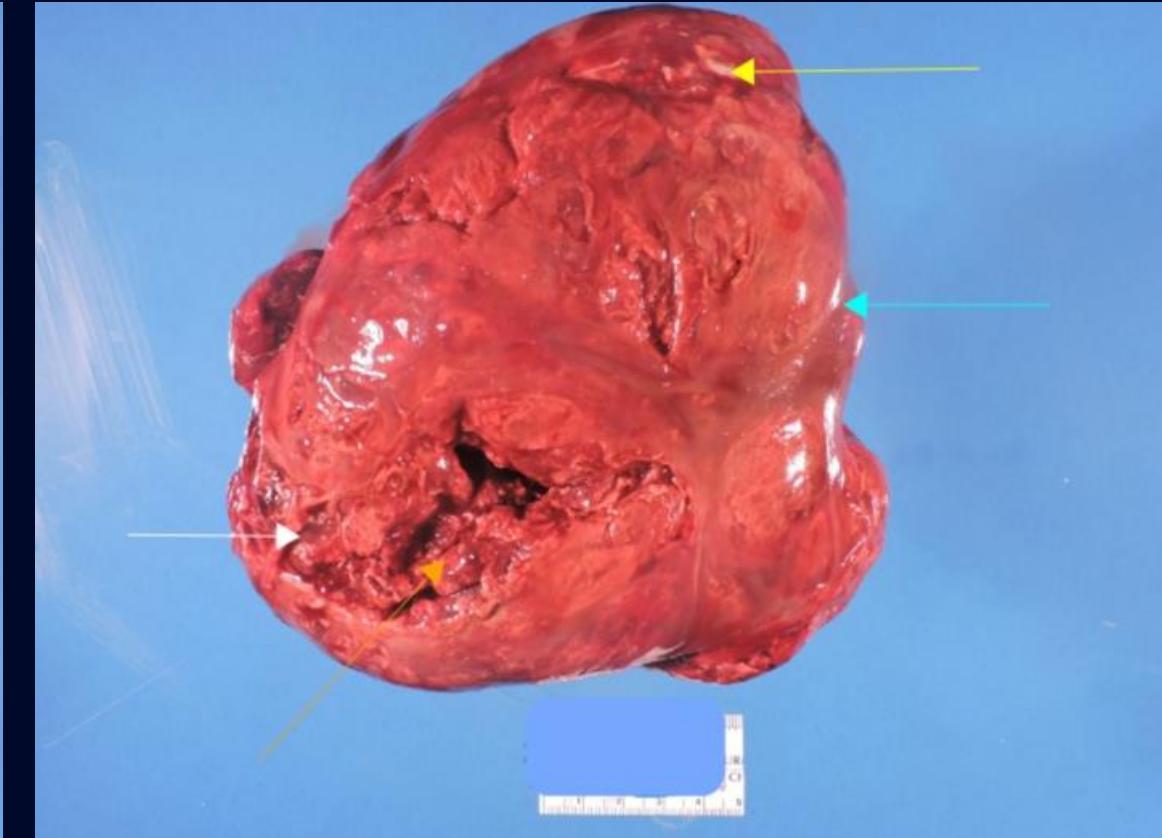
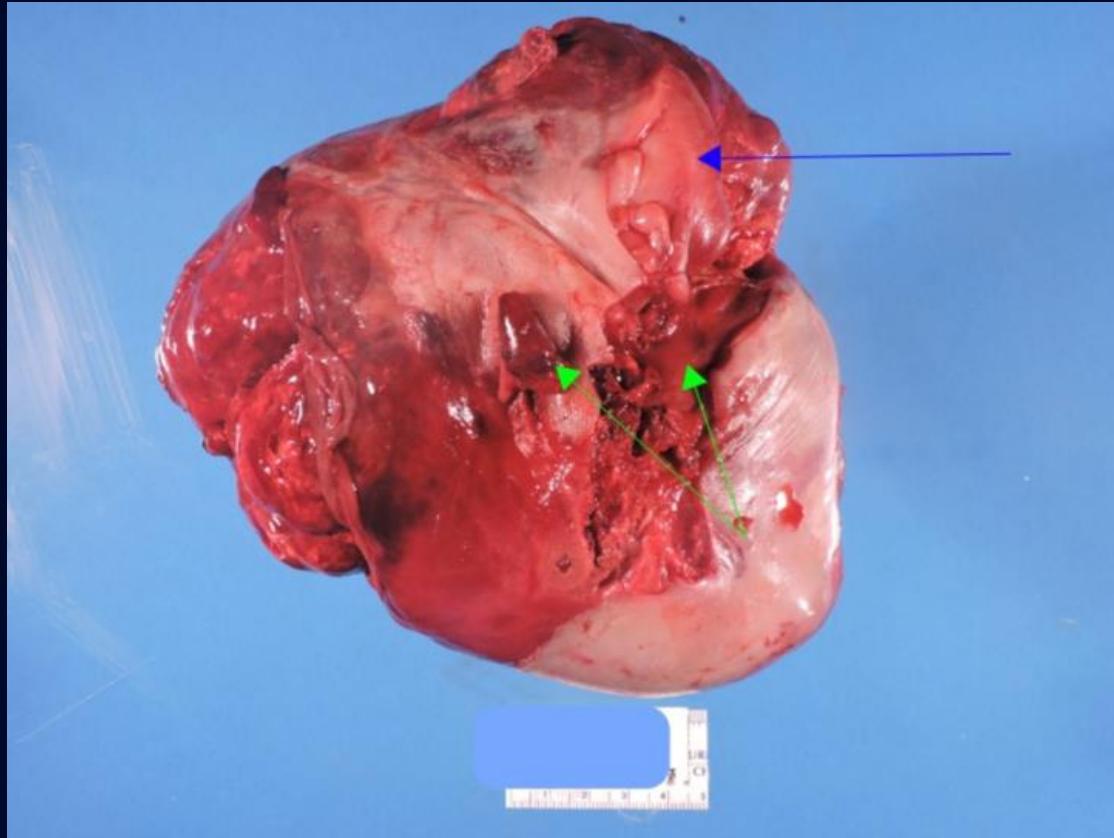
Évolution clinique

- Malgré les traitements, la situation demeurait instable, avec rupture prématuée des membranes, décompensation fœtale persistante, syndrome miroir maternel et syndrome d'hyperstimulation ovarienne.
- Procédure EXIT (traitement intrapartum ex utero) à 26+4.

Volumineux tératome = shunt AV + source de séquestration



Pathologie Macroscopique



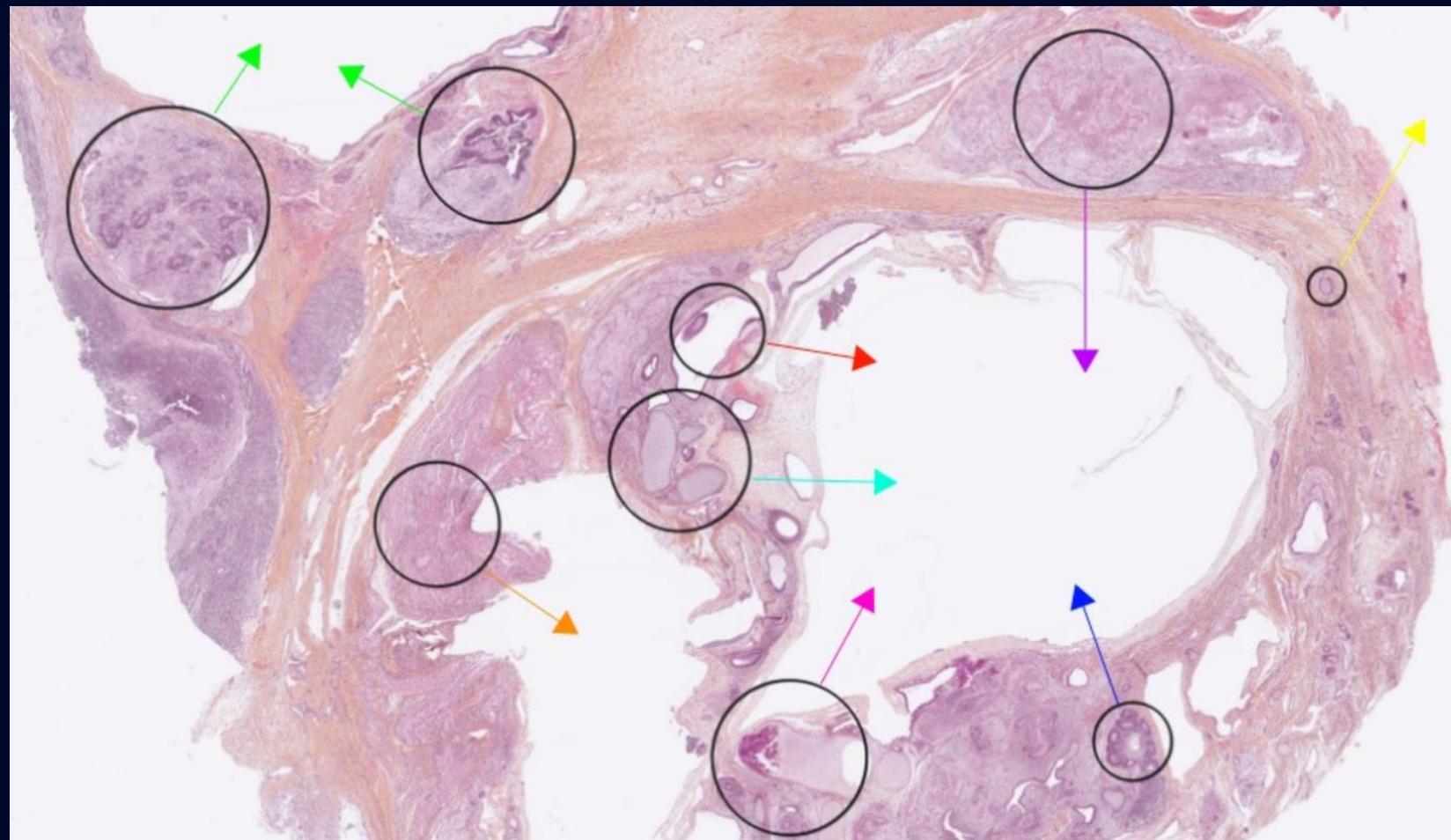
Les flèches vertes, blanche, orange montrent des régions hémorragiques et friables → représentent un tissu tumoral solide et vascularisé avec des zones de nécrose. Les zones lisses et translucides (flèches bleues) correspondent à des composants kystiques tapissés par l'épithélium.

Zones beige clair/rose (périmétrie – flèche jaune) : Représentent le tissu fibreux ou les éléments adipeux.

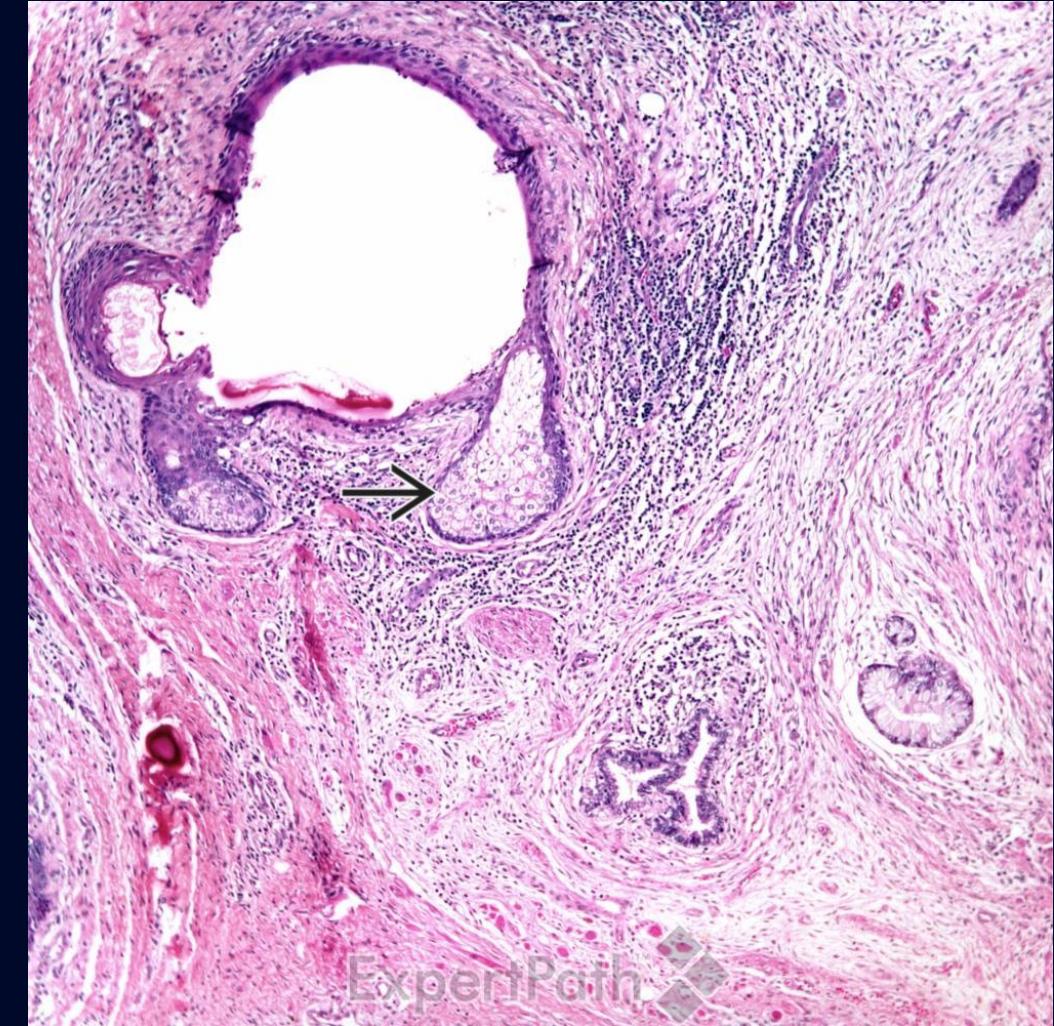
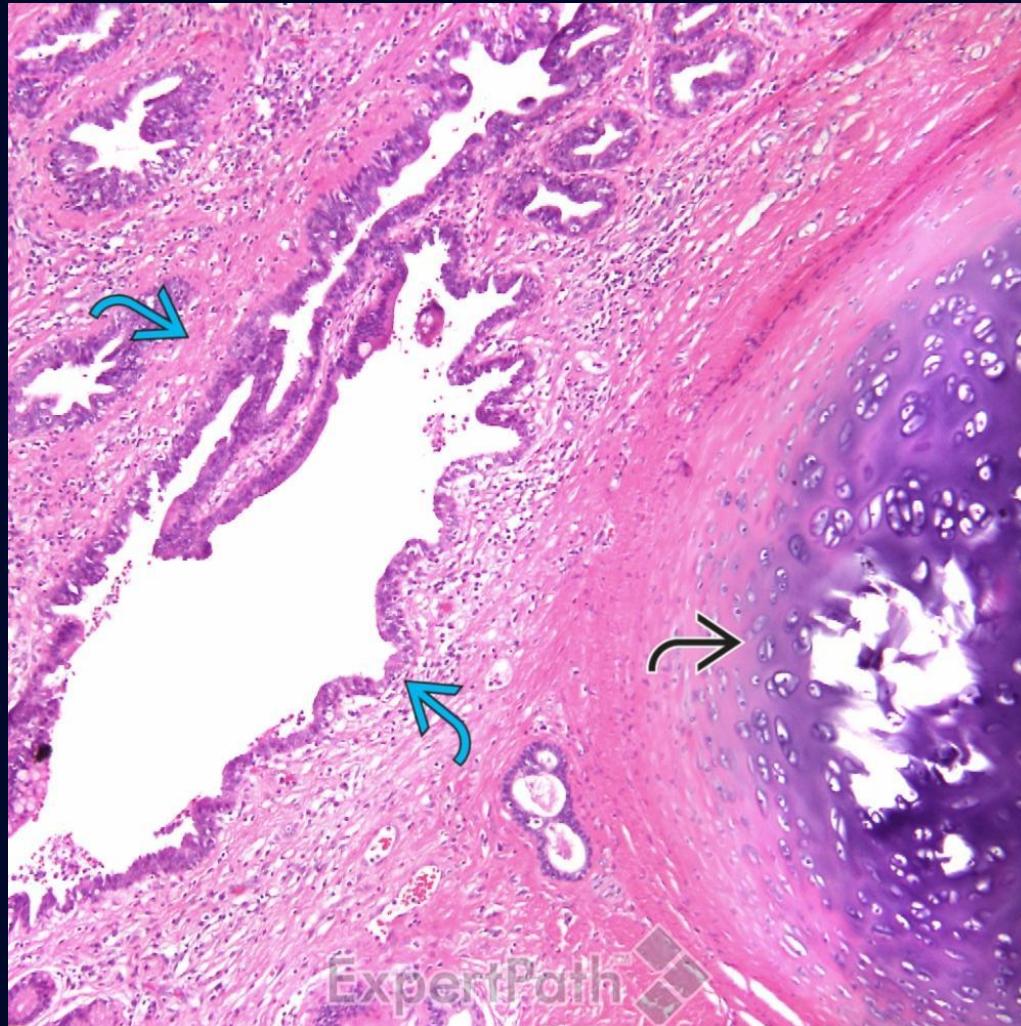
Pathologie Microscopique

Lame colorée à l'hématoxylene-éosine

- : composantes glandulaires
- : ossification endochondrale
- : tissu neuroectodermique mature
- : muscle squelettique
- : composantes immatures
- : adnèxes cutanées
- : cartilage mature
- : composante neuroectodermique immature



Pathologie - Microscopie



Lames colorées au H&E:

Glandes (flèches bleues), cartilage mature (flèche noire courbée), et annexes cutanés (flèche noire droite).

**Diagnostic
final**

**Tératome
Sacrococcygien**

Suivi du dossier

Procédure EXIT + résection du tératome = succès

- Long séjour à l'unité des soins intensifs néonataux, puis hospitalisation en pédiatrie
- Multiples transfusions car perte de sang importante per procédure + anémie et thrombocytopénie de base, améliorées dans la première semaine de vie.
- Désordres électrolytiques, hyperbilirubinémie corrigés.
- Syndrome de détresse respiratoire qui a requis intubation et surfactant, compliqué en dysplasie bronchopulmonaire. Oxygène à domicile en sevrage
- Pédicule résiduel du tératome pris en charge en stomothérapie. Prolapsus rectal secondaire. Prochaine chirurgie à venir.
 - Suivi AFP (marqueur de malignité) – à la baisse depuis le pic physiologique à la naissance.

Tératome Sacro- cocygien

Les tératomes sagrococcygiens (TSC) sont des tumeurs de cellules germinales extragonadiques.

L'OMS distingue le

- tératome mature (composé de tissus bien différenciés issus de ≥ 2 couches germinales), du
- tératome immature (contenant des éléments neuroectodermiques et/ou mésenchymaux immatures)

Chez les patients prépubères, le comportement biologique corrèle plus à la présence d'éléments malins non tératomateux (en particulier la tumeur du sac vitellin) plutôt qu'à la présence de composantes immatures.

Tératome Sacro- coccygian Classification

Sacrococcygeal teratoma morphological classification



Type 1

Entirely extra-fetal, with or without a small presacral component



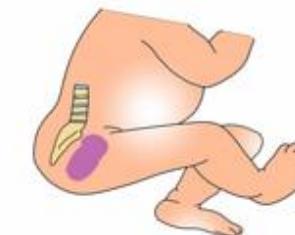
Type 2

Extra-fetal with intrapelvic extension



Type 3

Extra-fetal with extension through the pelvis into the abdomen



Type 4

Entirely intra-fetal without any external component



Tératome Sacrococcygien: Complications

- Croissance rapide,
 - Insuffisance cardiaque / état à haut débit
 - Polyhydramnios
 - Hydrops
 - Travail prématué
 - Syndrome miroir maternel
 - Si composante présacrée importante – effet de masse sur structures adjacentes (obstruction digestive, effet de masse sur vessie)
- Une surveillance fœtale étroite est essentielle, et certains fœtus à haut risque peuvent bénéficier d'une décompression (aspiration de kyste, amnioréduction) ou d'un debulking ouvert. L'ablation par radiofréquence du pédicule vasculaire et de nouvelles techniques telles que l'embolisation peuvent également être tentées.

Tératome Sacrococcygien: Traitement et Pronostic

- **Tératome Bénin** : excision par coccycetomie, résultats excellents ; Le risque de récidive augmente si le coccyx est conservé.
- **Tératome Malin** : La chimiothérapie (à base de platine) est réservée aux cas malins (tumeur du sac vitellin), métastatiques. Les régimes modernes offrent une bonne survie.
- Les conséquences périnatales défavorables sont liées à des tumeurs volumineuses
 - insuffisance cardiaque, hydrops, haut débit, prématurité et croissance tumorale très rapide
- Ce sont des facteurs de risque basés sur l'imagerie qui influencent le moment de l'accouchement et la considération de la thérapie fœtale.

Références

WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO Classification of Tumours: Paediatric Tumours. 5th ed. Vol 7. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2022.

Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey—1973. *J Pediatr Surg*. 1974;9(3):389-398.

Danzer E, Hubbard AM, Hedrick HL, et al. Diagnosis and characterization of fetal sacrococcygeal teratoma with prenatal MRI. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;187(4):W350-W356. doi:10.2214/AJR.05.0152.

Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg*. 2004;39(3):430-438. doi:10.1016/j.jpedsurg.2003.11.005.

Rescorla FJ. Pediatric germ cell tumors. *Semin Pediatr Surg*. 2012;21(1):51-60. doi:10.1053/j.sempedsurg.2011.10.005.