



# Cas de la semaine #391

## 19 janvier 2026

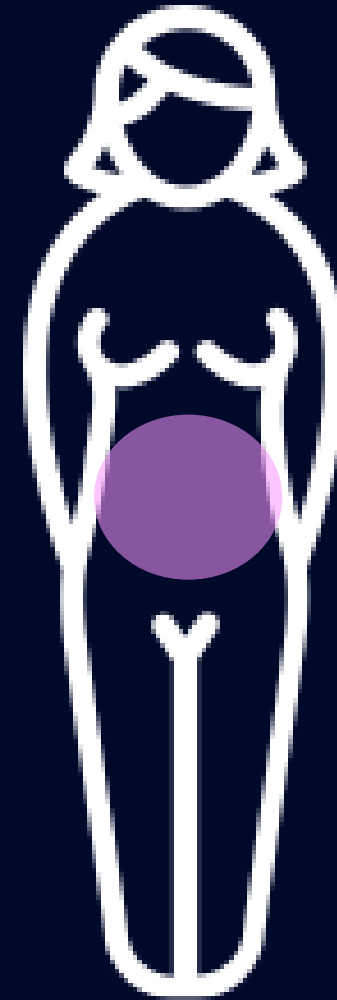
Préparé par Dr John Marinos MD R5 - radiologie  
et Dre Ariane Dasilva MD R2 - pathologie  
Dre Françoise Rypens MD FRCPC  
CHU Ste-Justine

**Cas AIRP**



# 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 1<sup>er</sup> trimestre

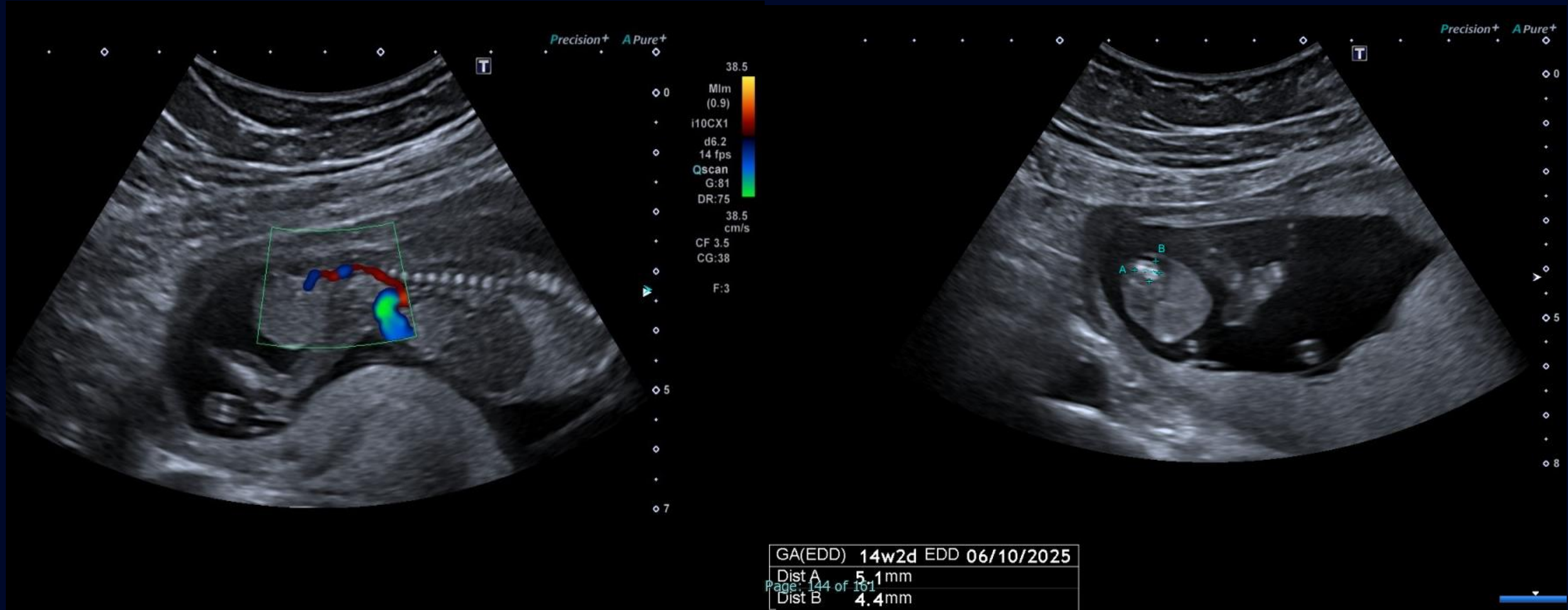
- Première échographie à notre centre (14 sem +2 j)
  - Foetus féminin avec activité cardiaque présente
  - Aucun signe d'hydrops
  - Liquide amniotique : normal
  - Croissance fœtale : normale
- Anomalie région pelvienne



33 ans

# ÉCHOGRAPHIE 1er trimestre

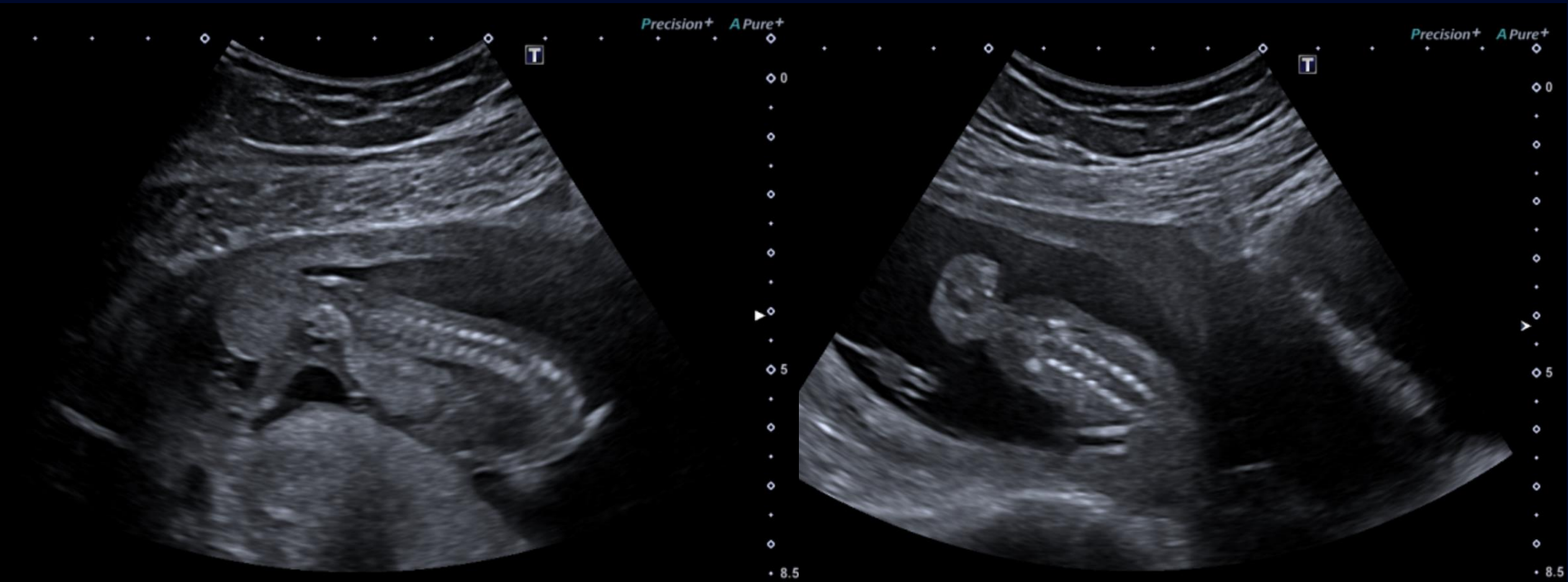
Première échographie à notre centre (14 sem +2 j)





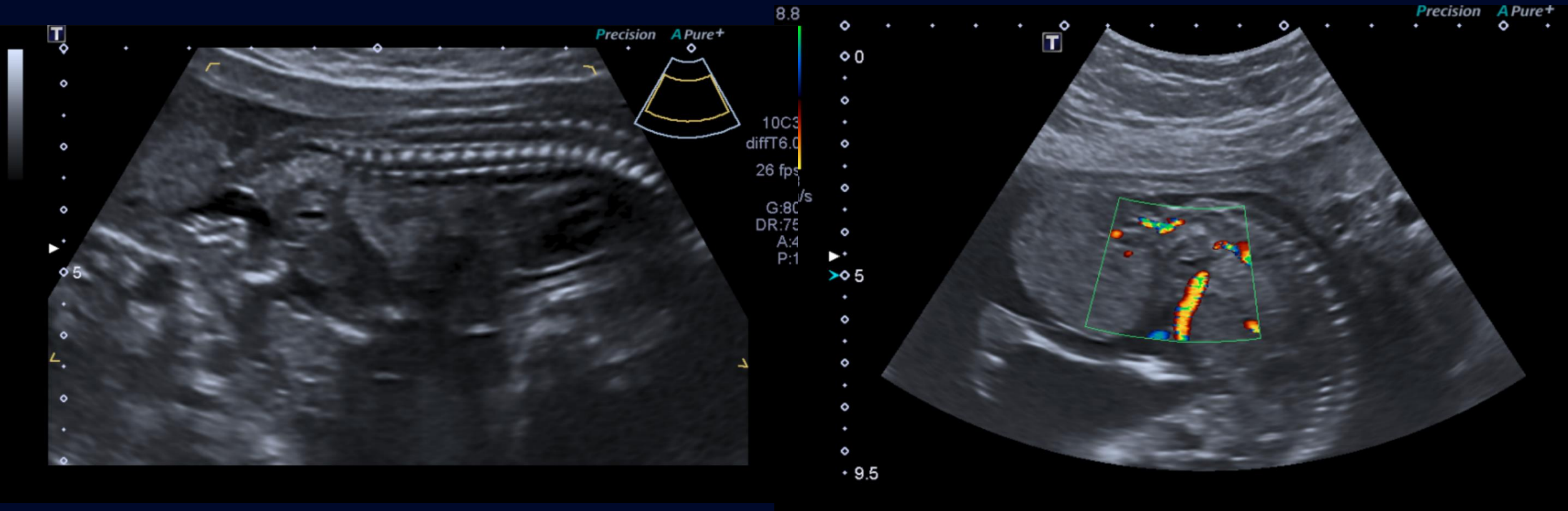
# Suivi échographique

16 sem+3 jours



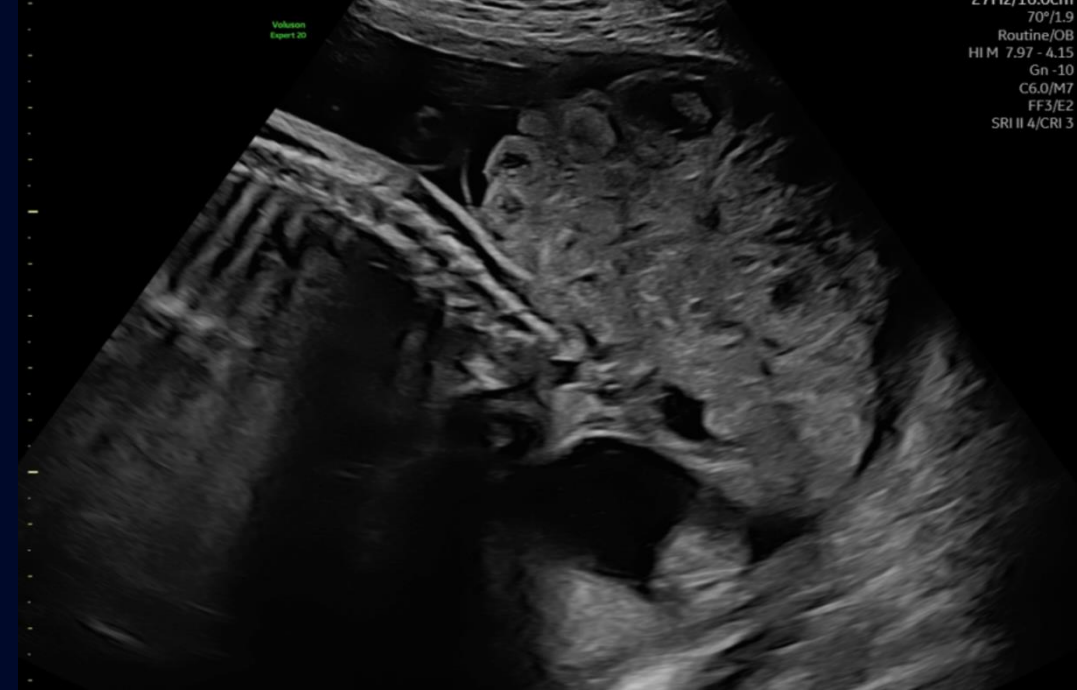
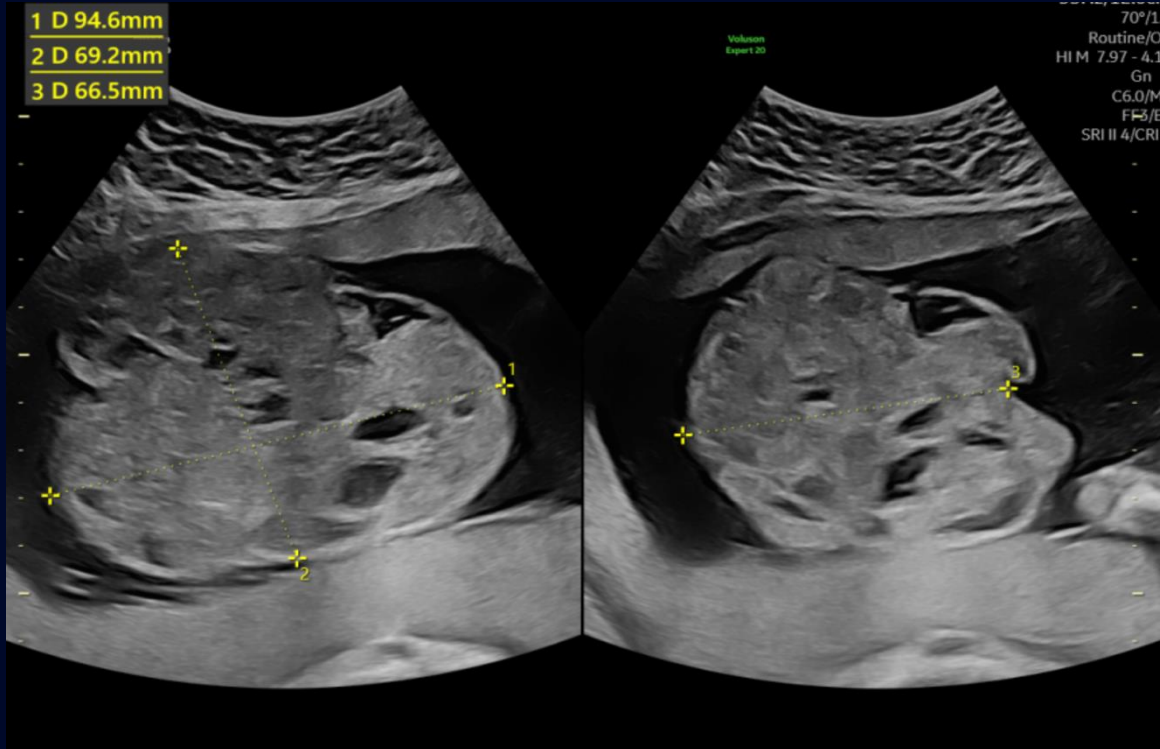
# Suivi échographique

16 sem +3 jours



# Suivi écho

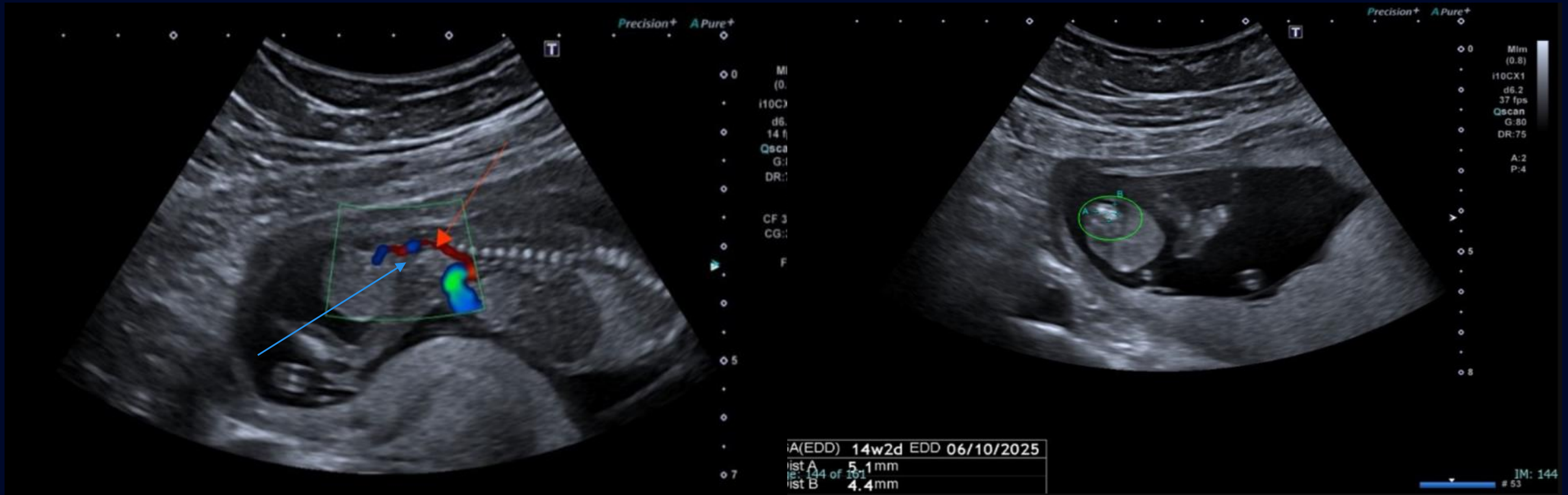
20 sem + 2 jours





# Description ÉCHO 1er trimestre

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

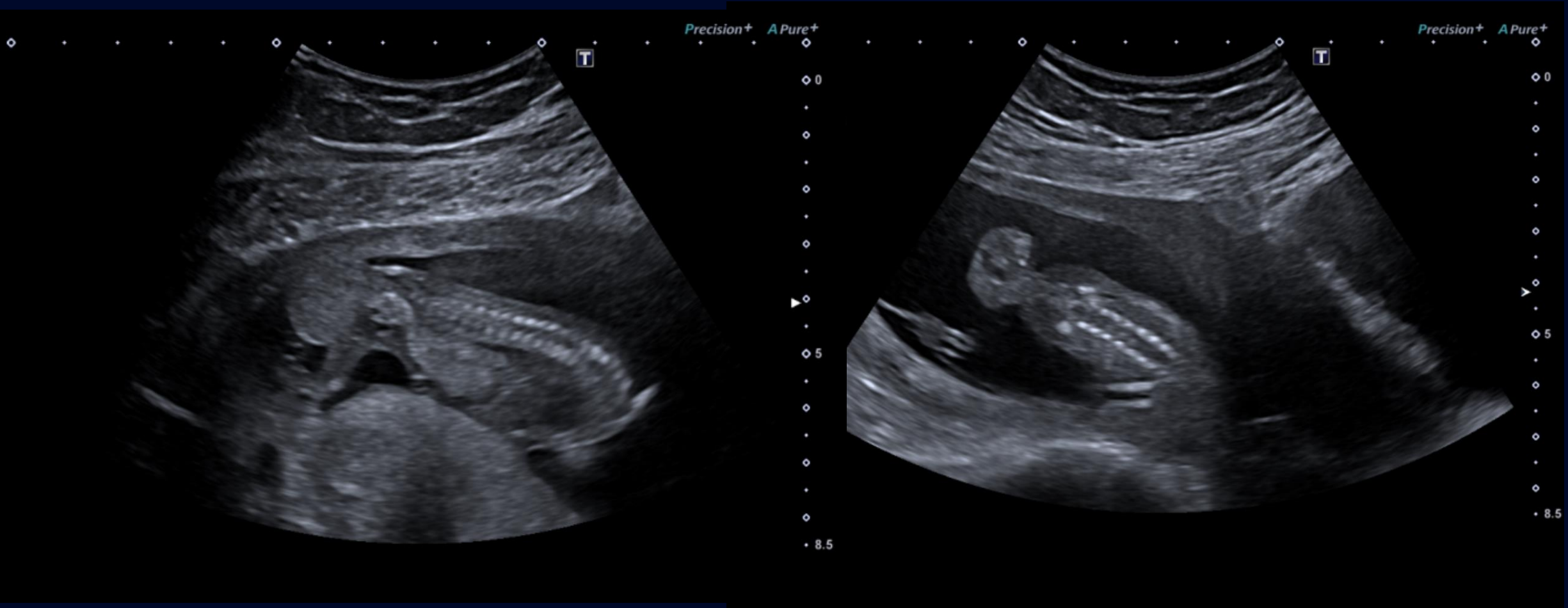


Masse située distalement au coccyx avec une très petite composante intrapelvienne postérieure au rectum

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



# Description ÉCHO 1er trimestre

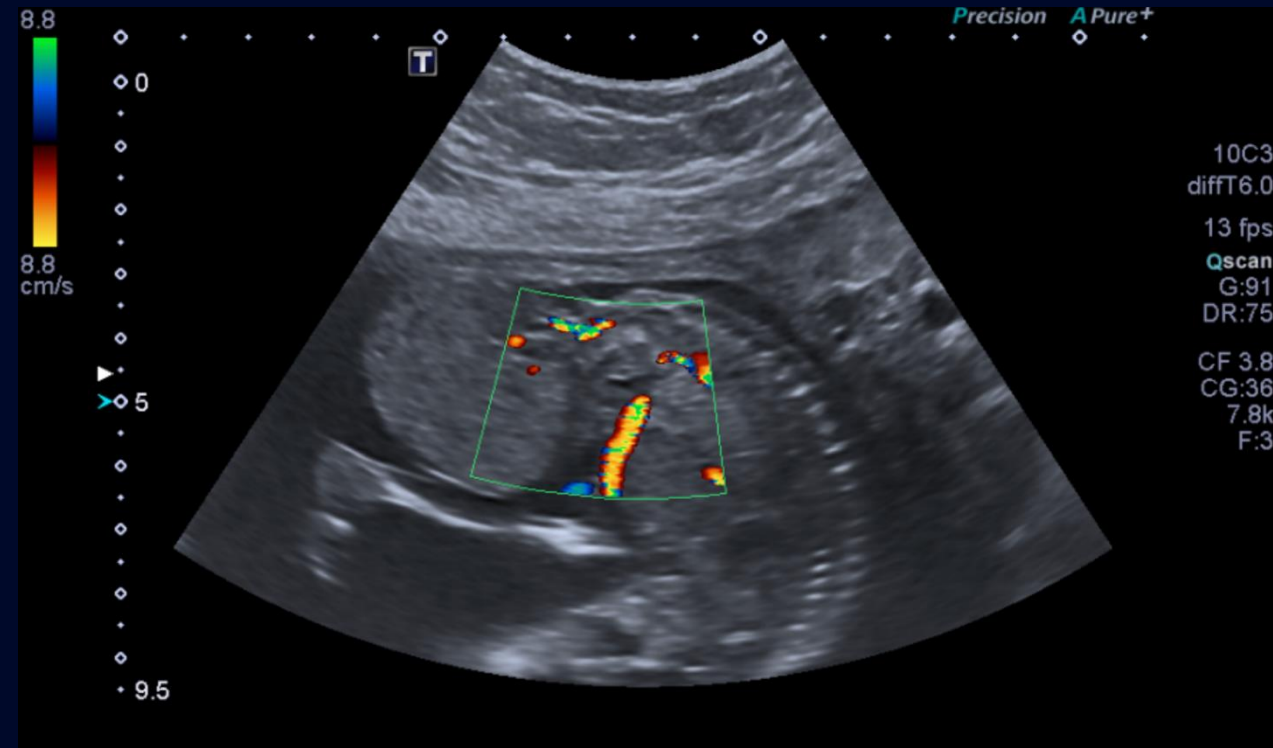


Pas de communication avec le canal spinal

Petites zones kystiques et échogènes, composante tissulaire dominante.

# Description ÉCHO 1er trimestre

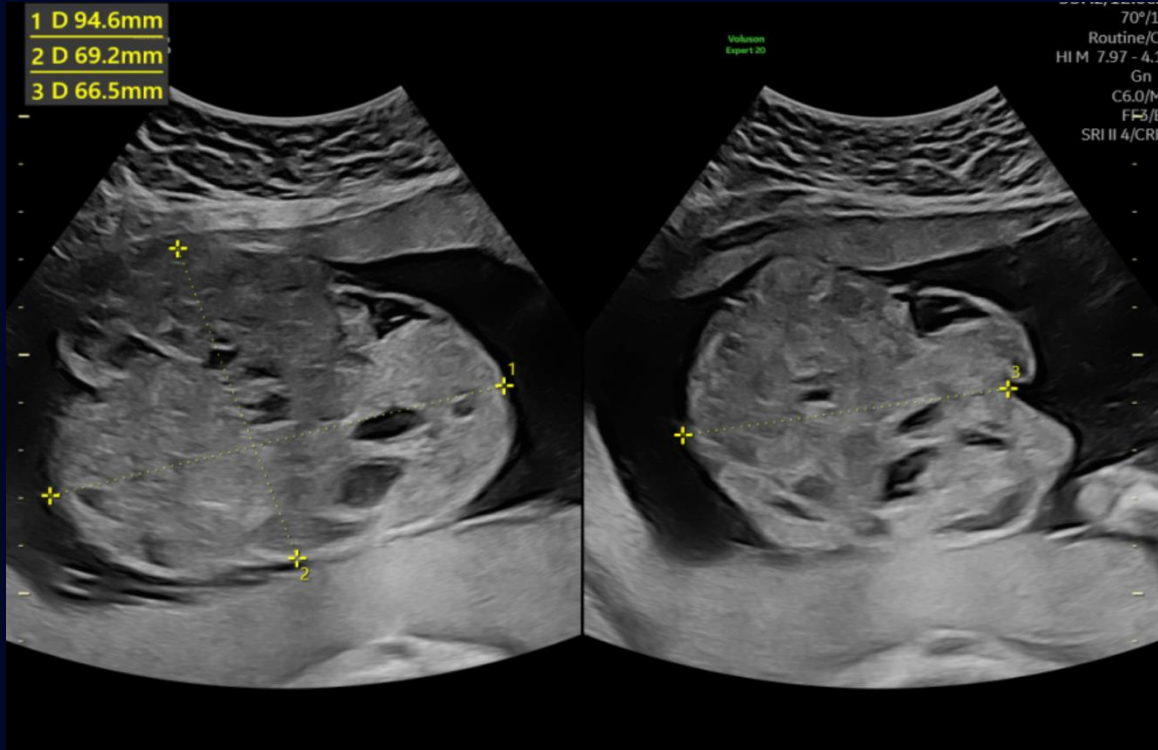
16 sem+3 jours



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

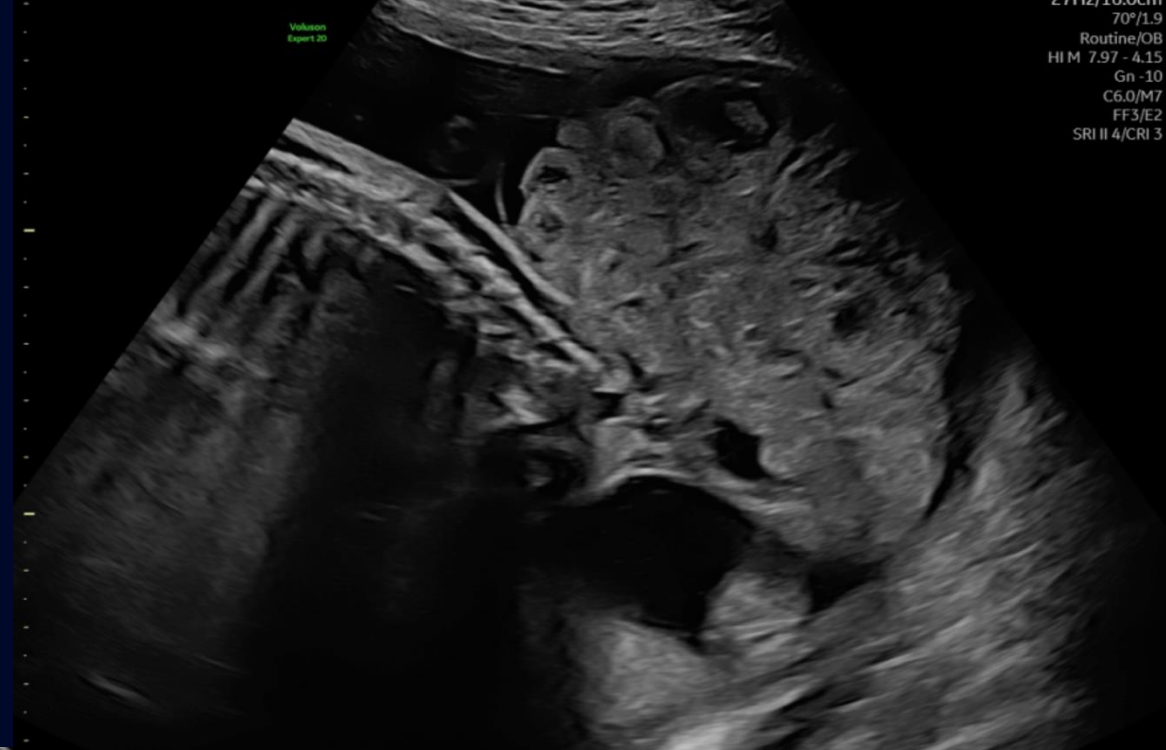
# Description écho

20 sem + 2 jours



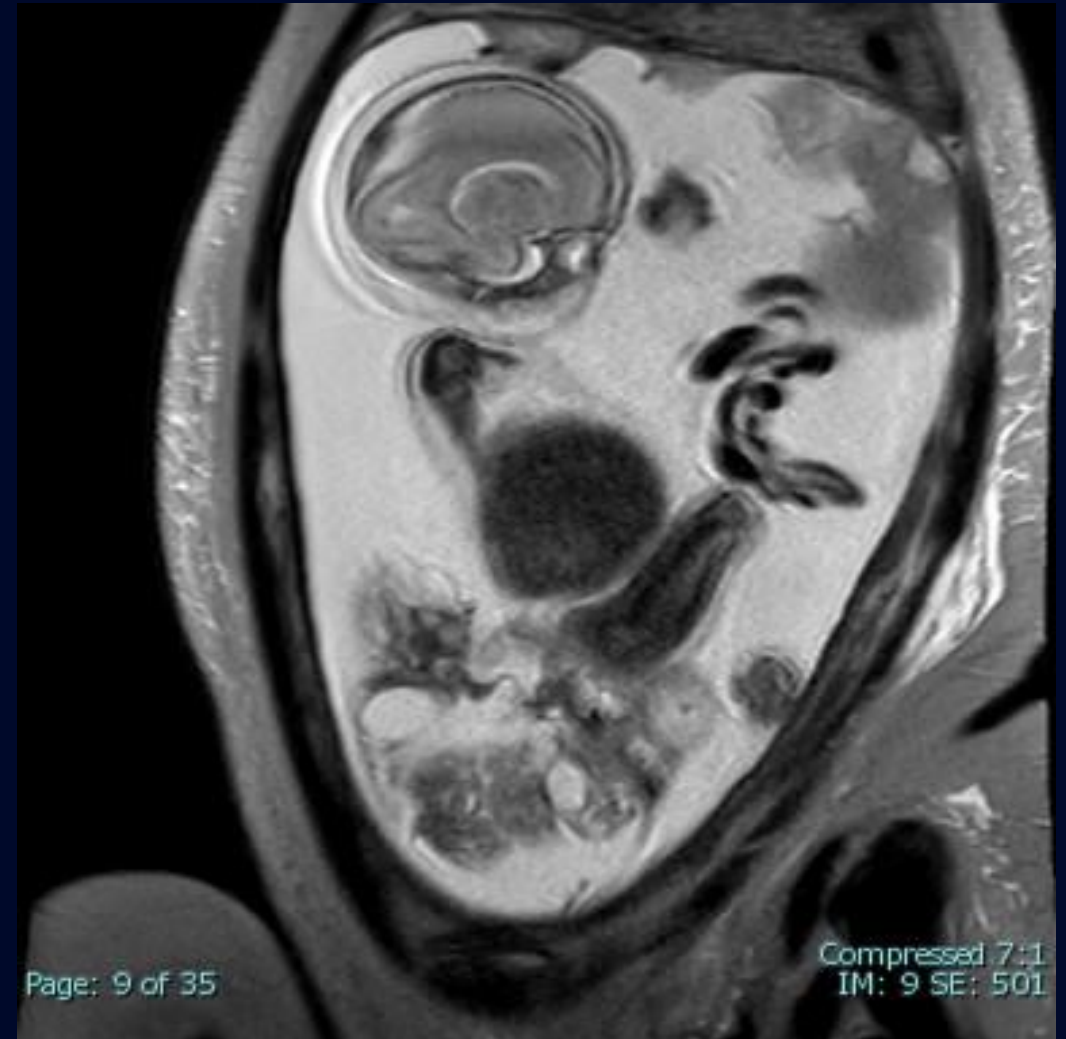
Croissance importante

Echotexture très hétérogène avec zones échogènes et autres zones kystiques



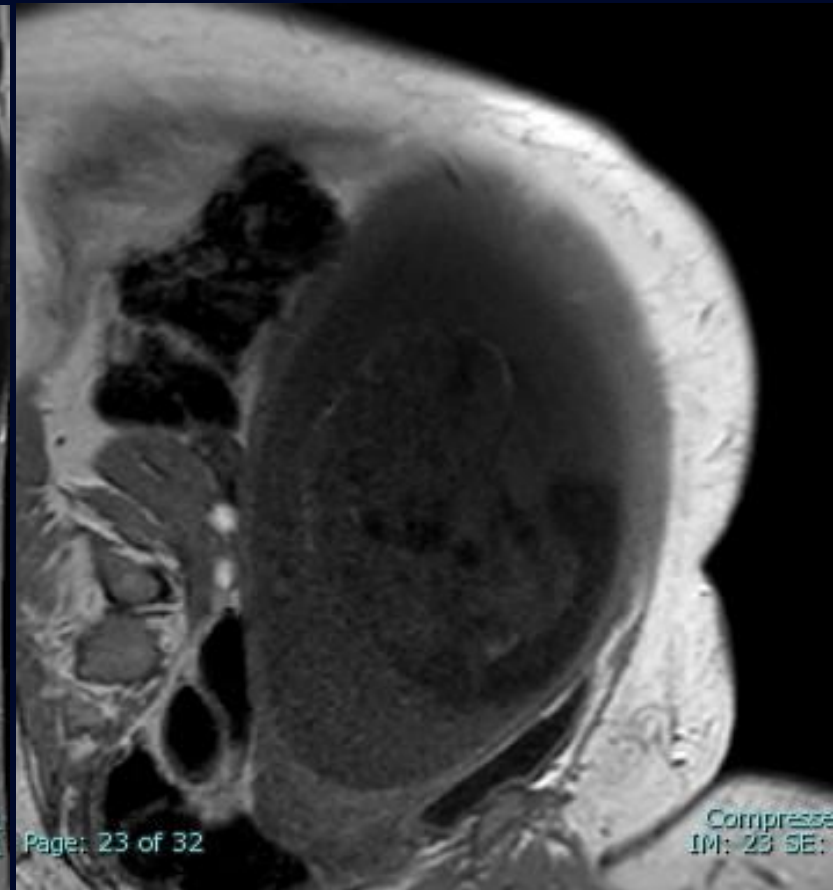
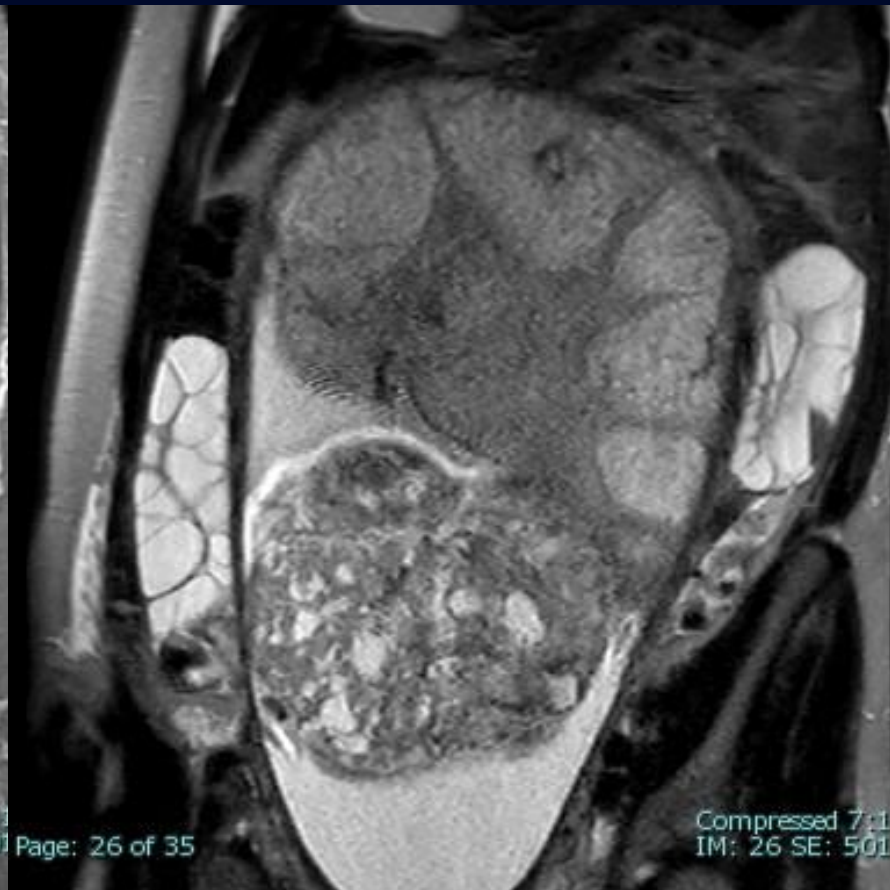
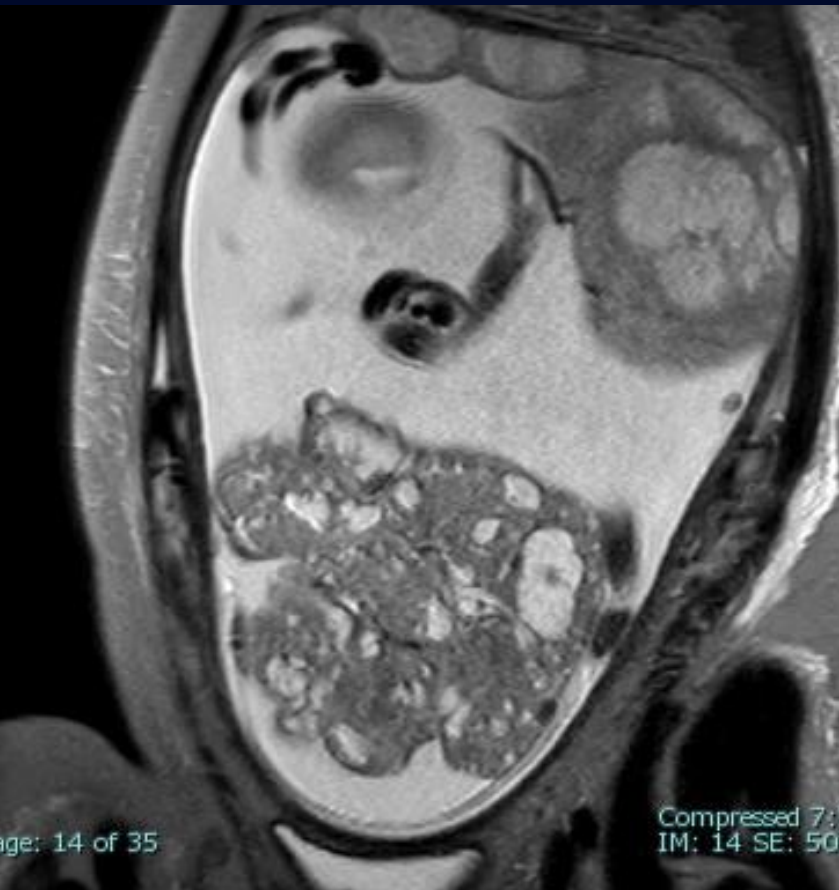


# IRM FŒTALE

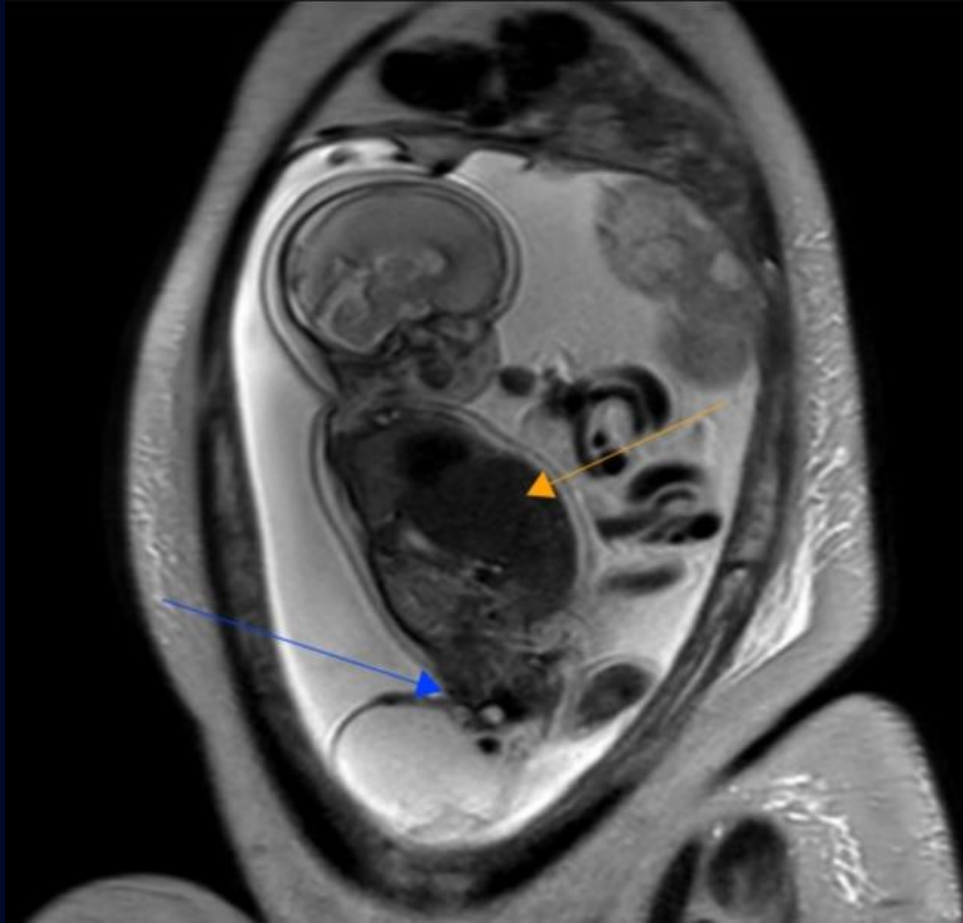




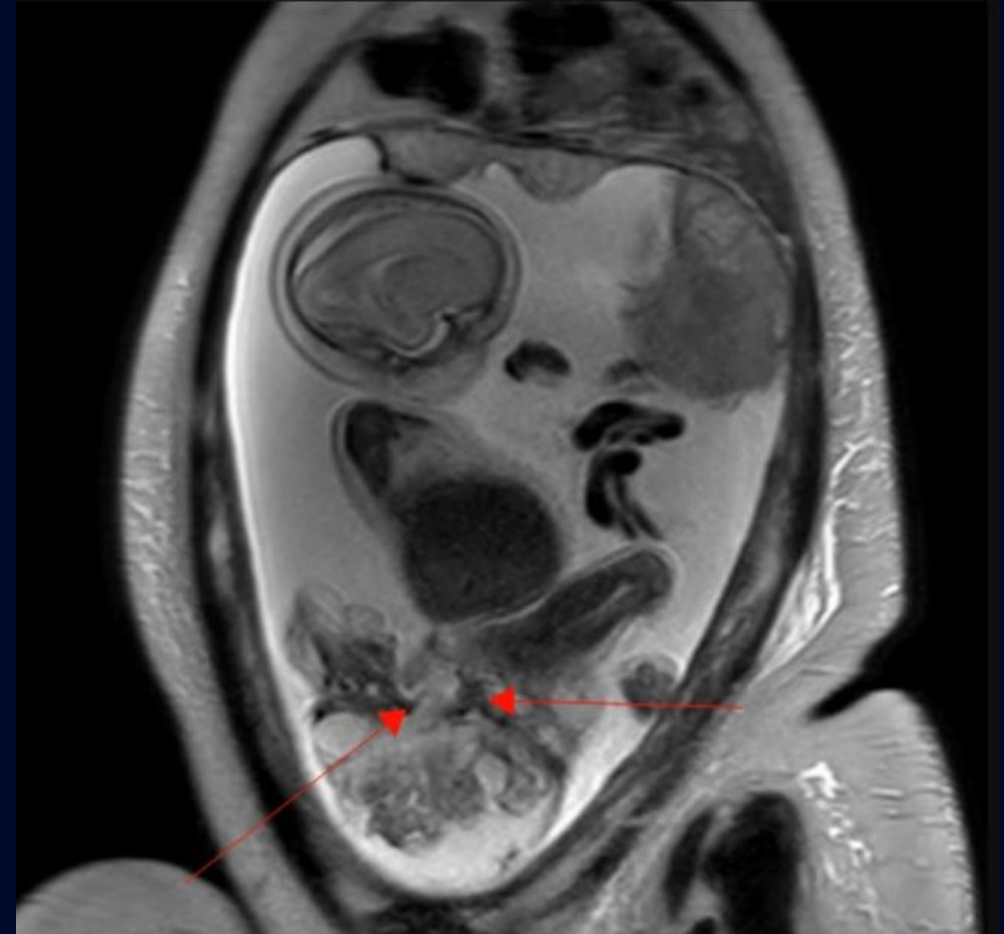
# IRM FŒTALE



# Description IRM FŒTALE

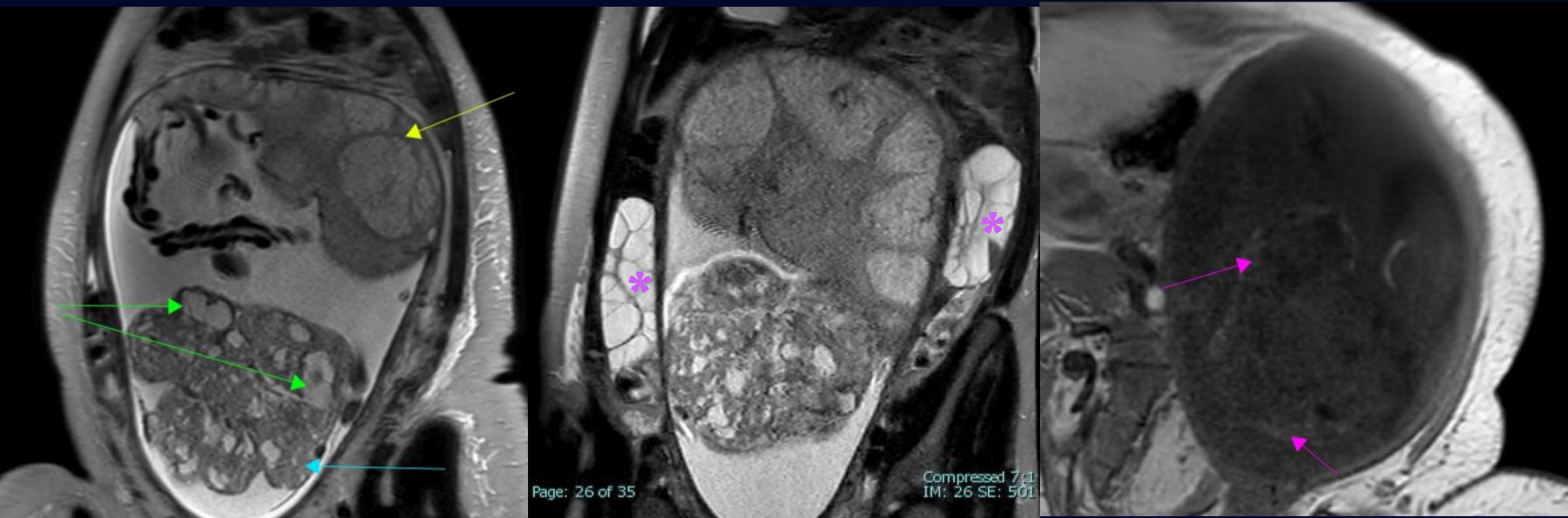


La masse provient de la région coccygienne sans continuité démontrée avec le canal rachidien (flèche bleue). Note : hépatomegalie foetale secondaire à un état de haut débit (flèche orange)



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

# Description IRM FŒTALE



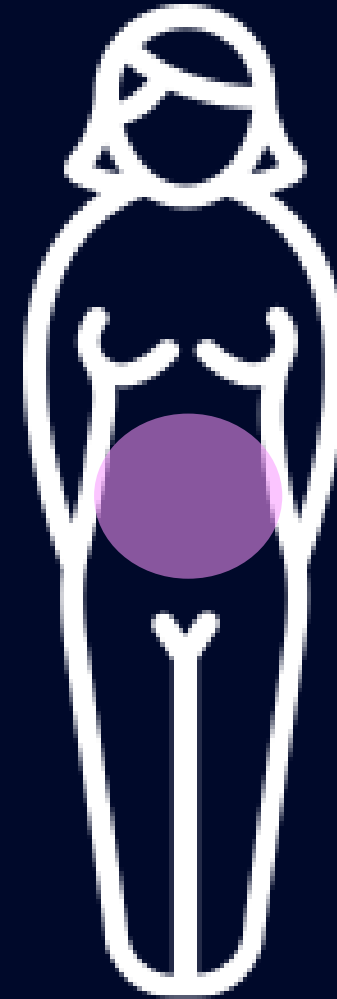
La masse est très hétérogène avec principalement des composantes solides (flèche bleue) et des composantes kystiques (flèches vertes). Le placenta est hydropique (flèche jaune). Polyhydramnios. Un gonflement des tissus mous de la tête et du tronc est observé, compatible avec de l'œdème. Les ovaires maternels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



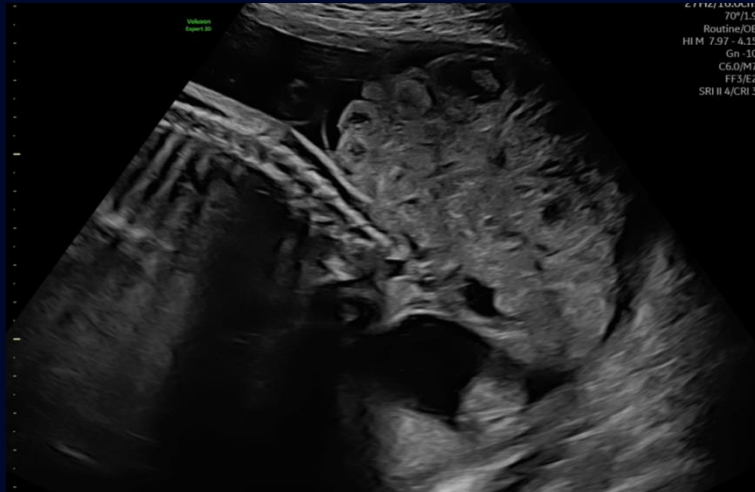
# Diagnostic différentiel – masses pelviennes en période prénatale

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

# Diagnostic différentiel

Néoplasique / Tumeur

- Tératome  
Sacroccocygien



## En faveur :

- Tumeur foetale 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
- Foetus 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 :

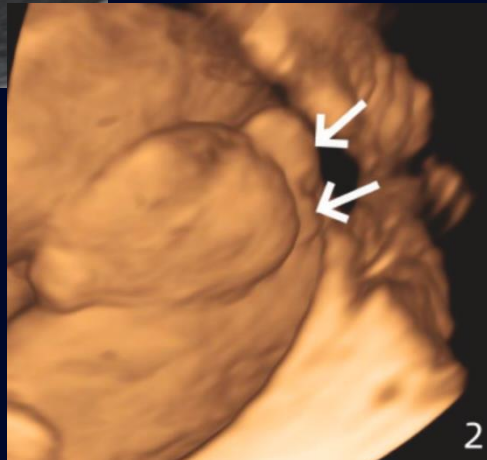
- Composantes échogènes peuvent représenter de la graisse.
- Lipoblastome peut contenir des composantes fibreuses ou myxoïdes (kystiques) proéminentes = apparence complexe
- Pourrait provenir des tissus mous paravertébraux

### En défaveur :

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



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



# Diagnostic différentiel

## Néoplasique / Tumeur

- Neuroblastome



### 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 > rétropéritoine > médiastin postérieur > bassin)
- Présence de vaisseaux nourriciers systémiques
- Présence de graisse intralésionnelle



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





# 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

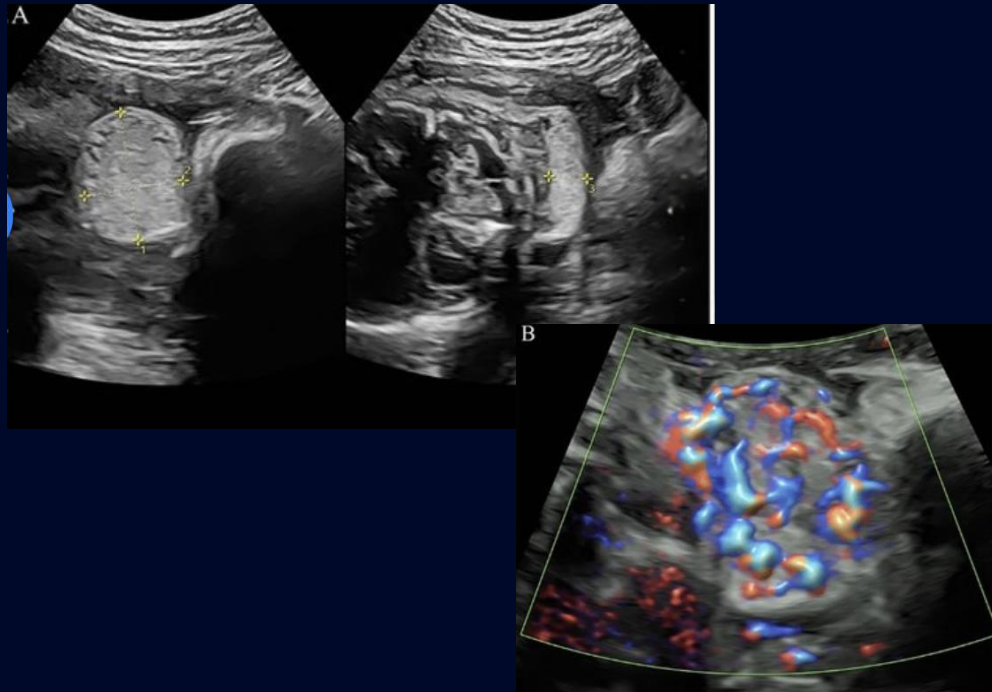


### En faveur :

- 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.

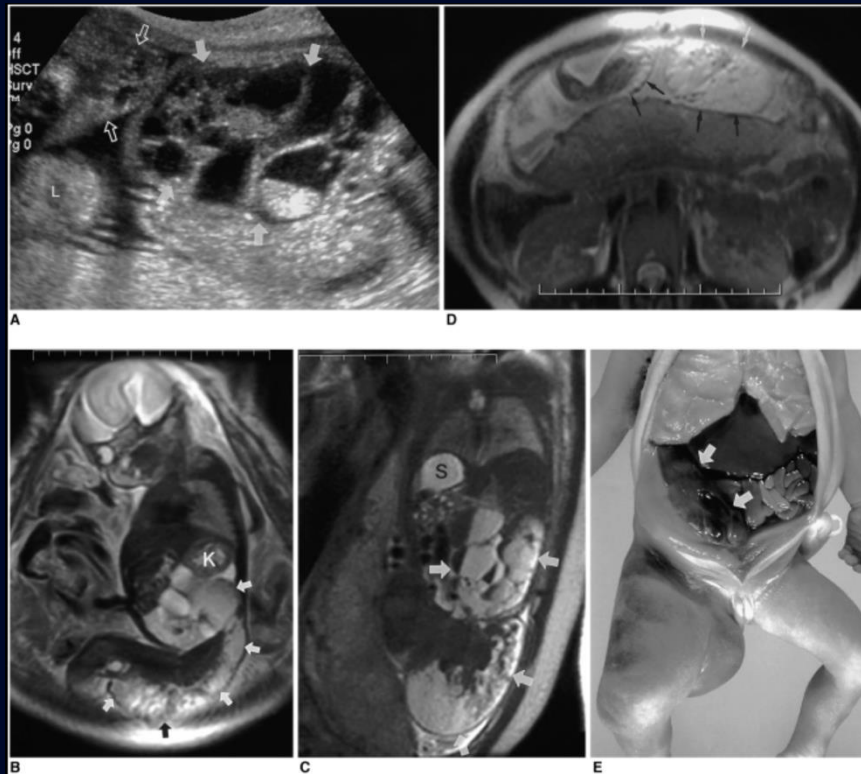


**Hémangiome des tissus mous du cou** – masse hétérogène surtout hyperéchogène richement vascularisée

# 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
  - Lipomyélo-meningocèle et lipomyélo-cèle peuvent mimer un tératome sacro-coccygien – masse lipomateuse en relation avec composante liquidienne (LCR)

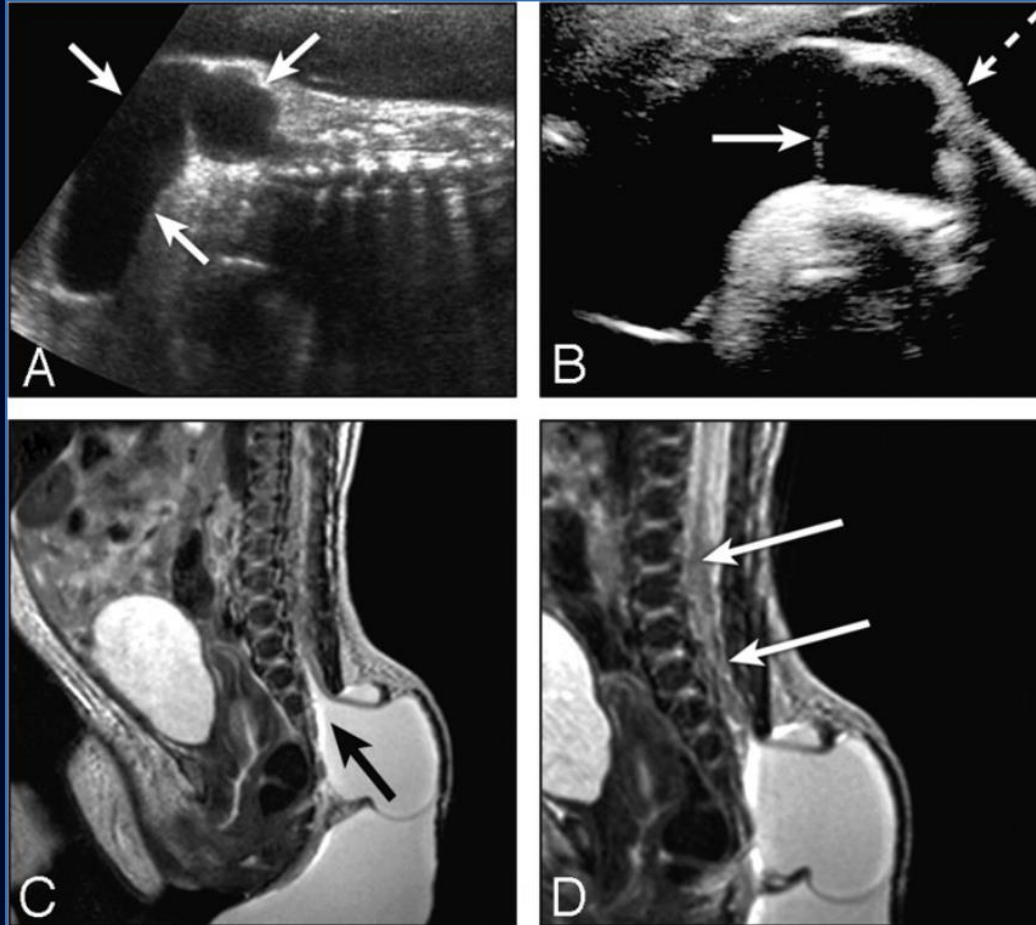
## En défaveur :

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

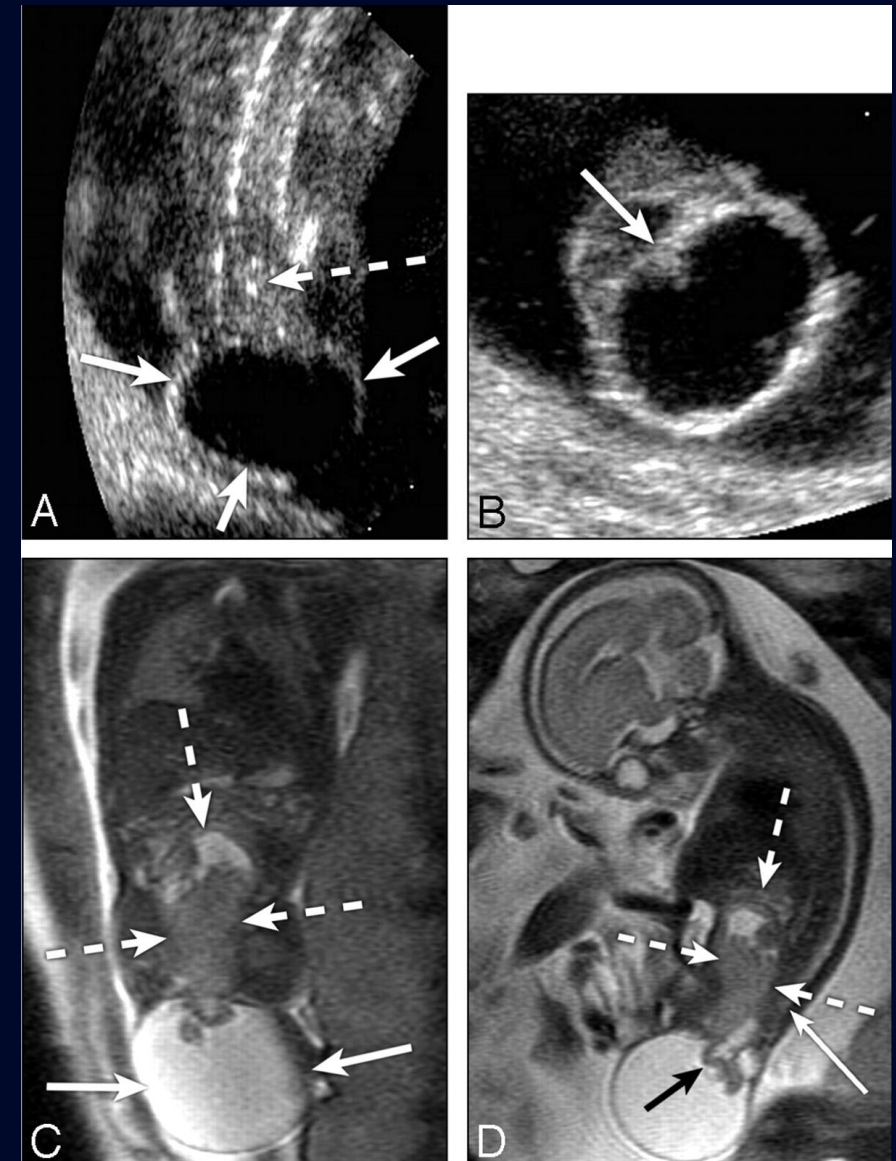


# Exemples de défaut de fermeture du tube neural

## Myélocystocèle terminale



## Tératome sacroccocygien avec composante kystique exophytique et composante pelvienne solide



# Diagnostic différentiel

Développemental / Congénital

- Hamartome kystique rétrorectal →

## En faveur :

- Localisation pelvienne (présacrée)

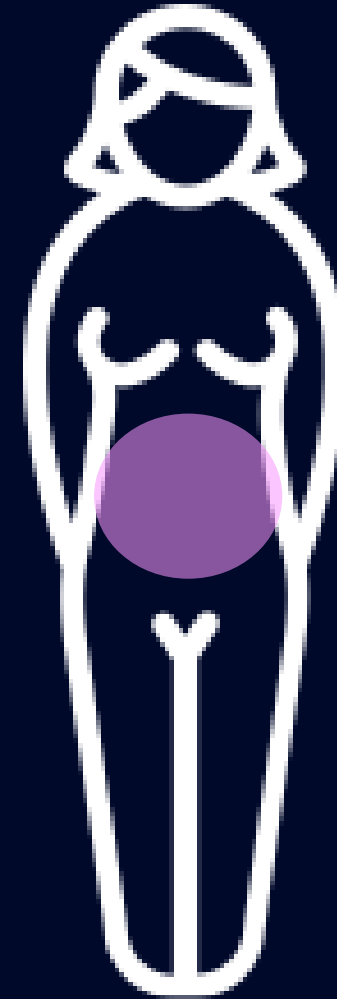
## En défaveur :

- 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 foetaux ont été entrepris :

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



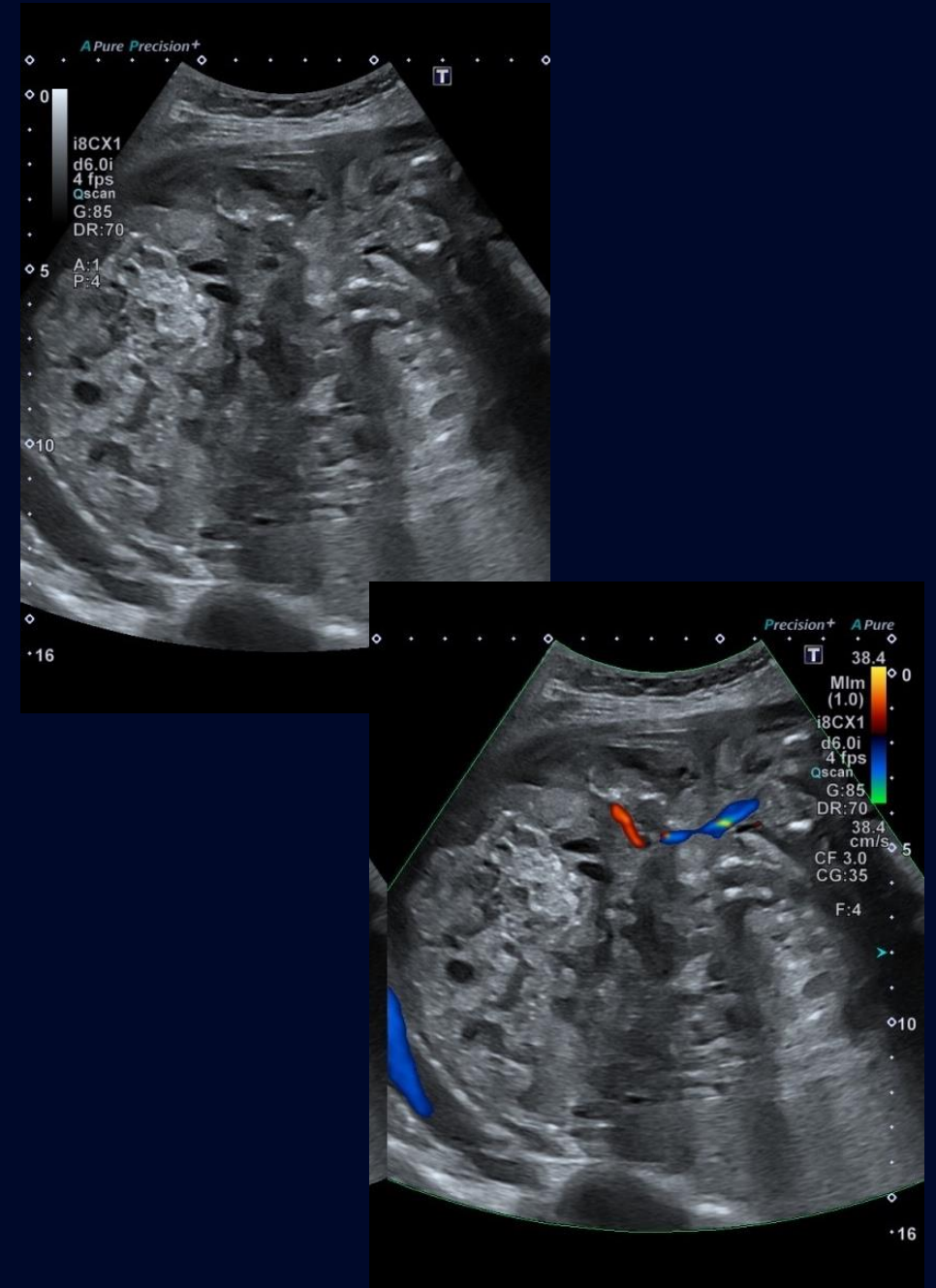
33 ans

**L'embolisation foetale** 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 :**

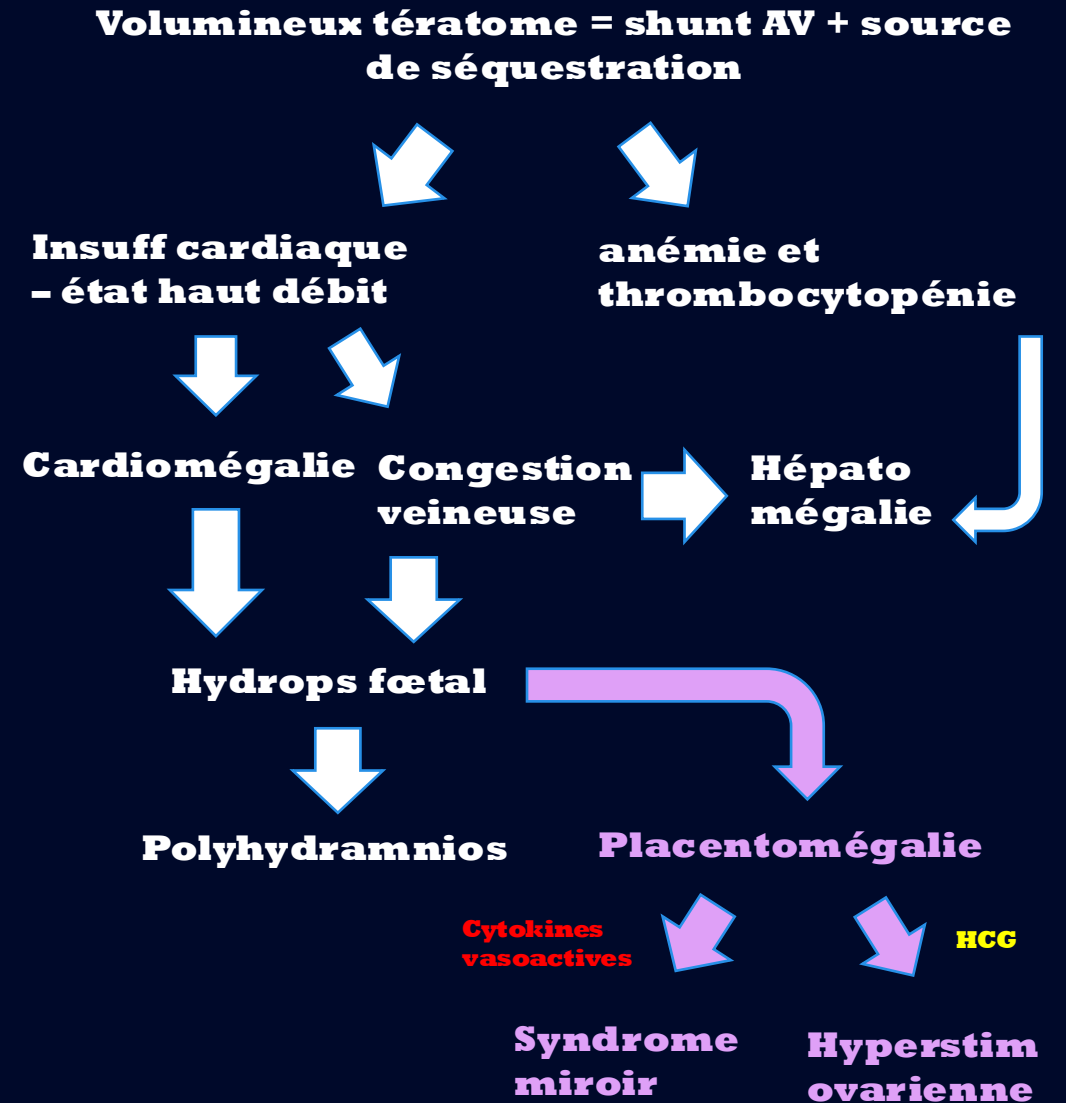
- L'échographie de suivi a révélé une situation relativement stable
- Aucune diminution significative de la taille de la tumeur
- Vascularisation proximale persistante
- Hydrops persistant
- Signes d'anémie foetale



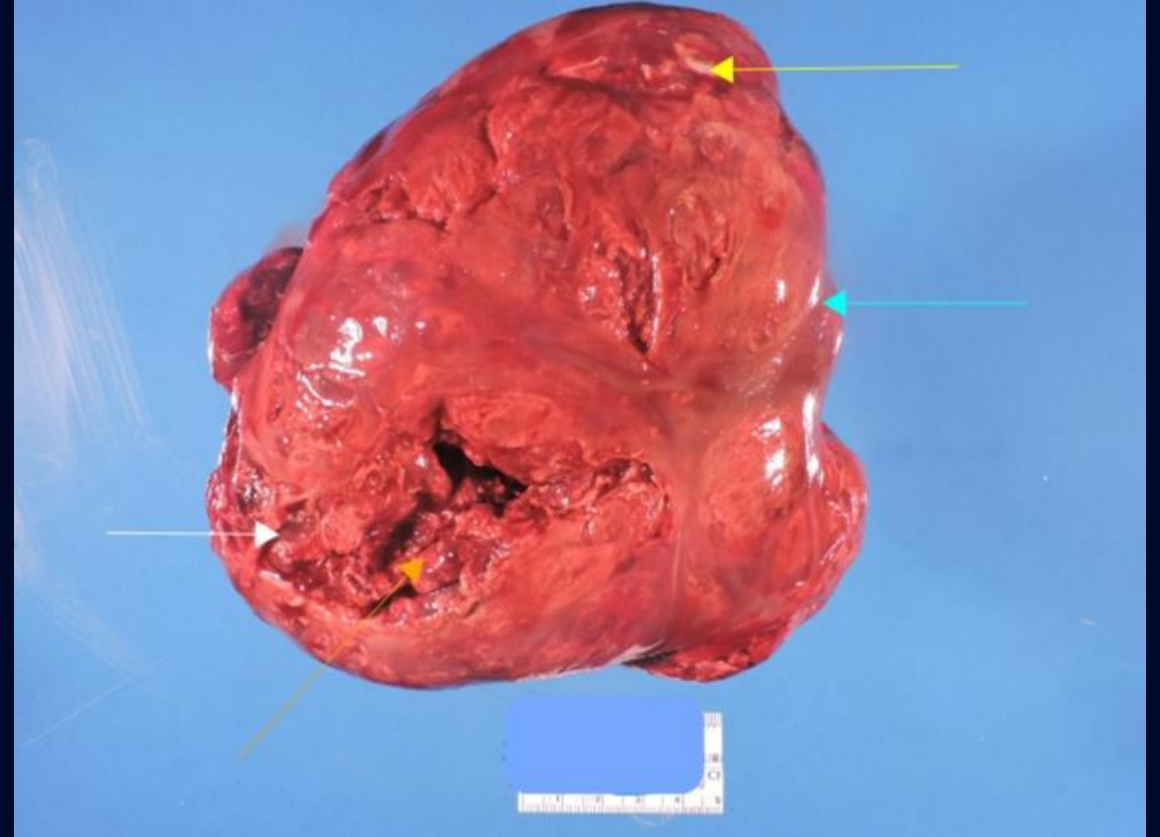
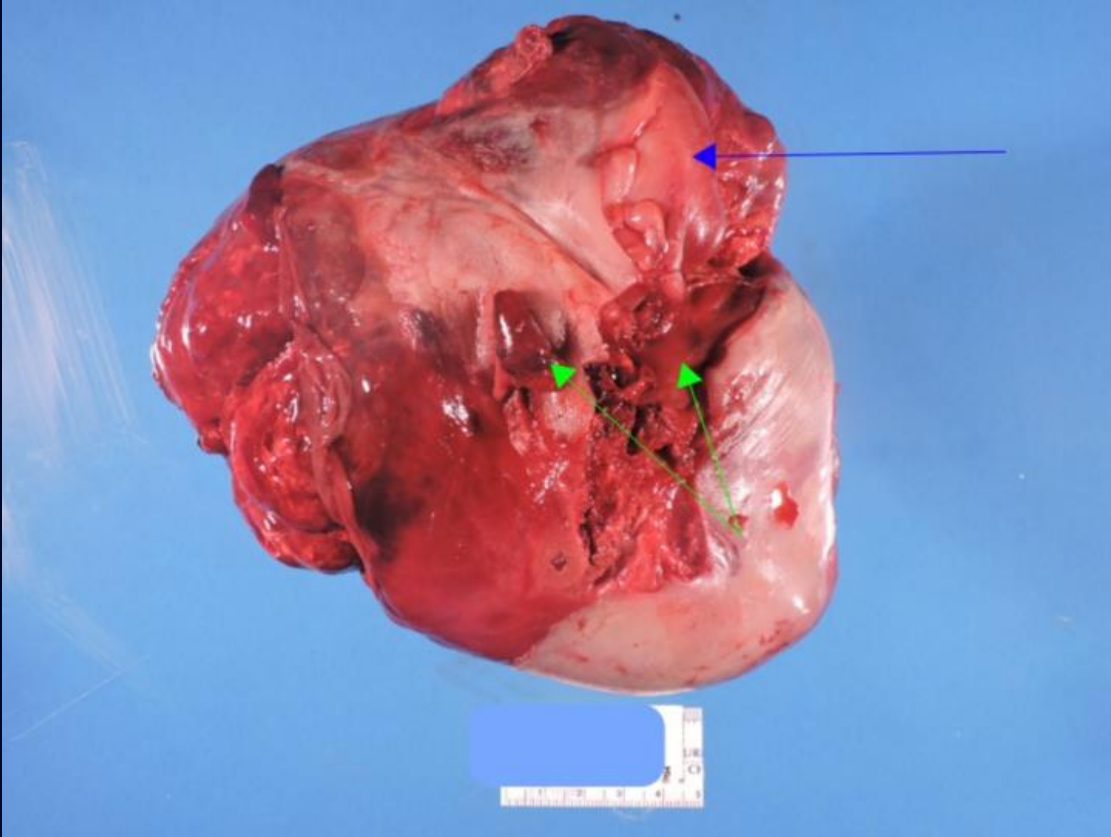


# Évolution clinique

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



# Pathologie Macroscopique

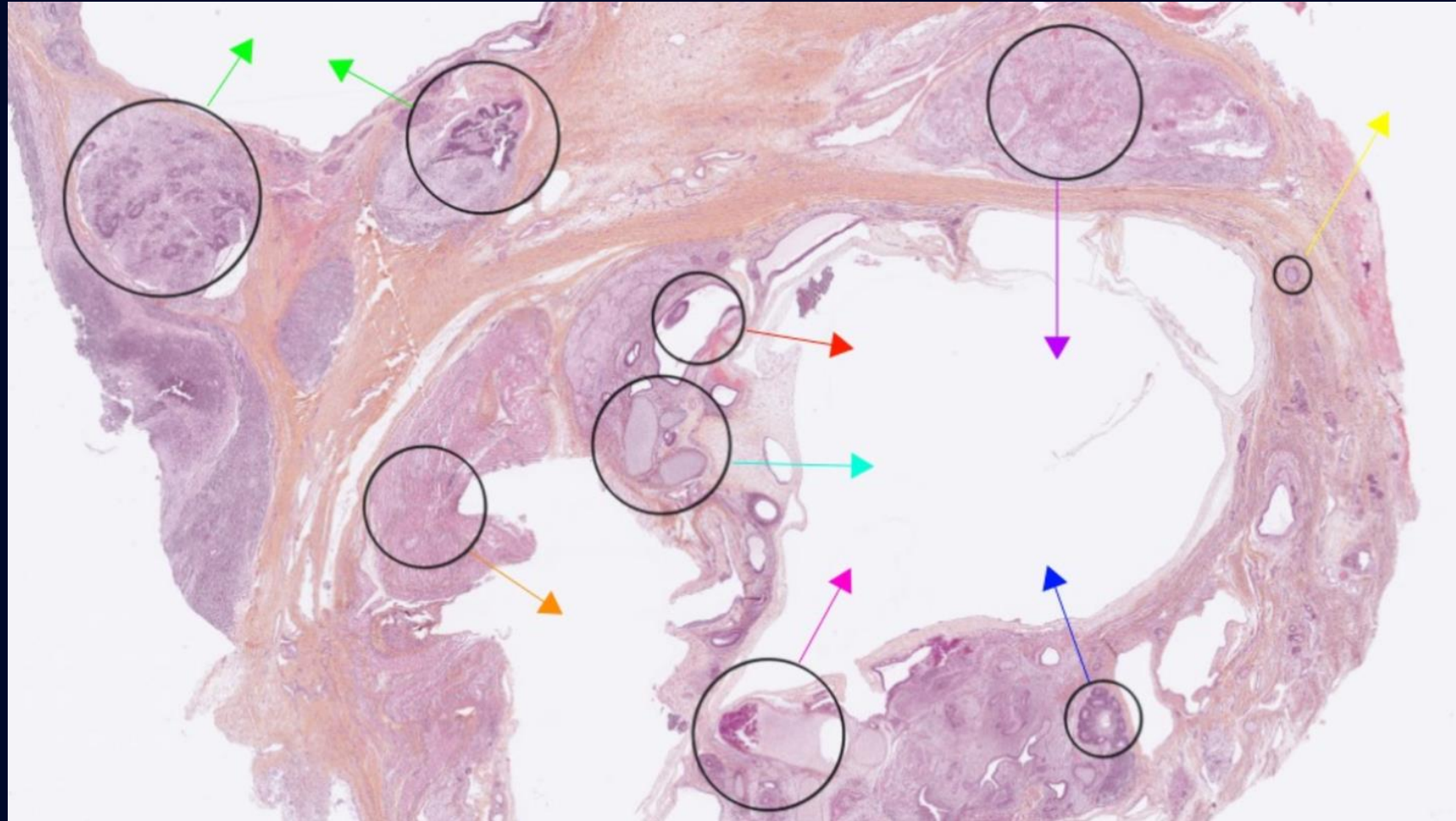


Les flèches vertes, blanche, orange montrent des régions hémorragiques et friables → représentent un tissu tumoral solide et vascularisé avec des zones de nécrose. Les zones lisses et translucides (flèches bleues) correspondent à des composants kystiques tapissés par l'épithélium.  
Zones beige clair/rose (périphérie – flèche jaune) : Représentent le tissu fibreux ou les éléments adipeux.

# Pathologie Microscopique

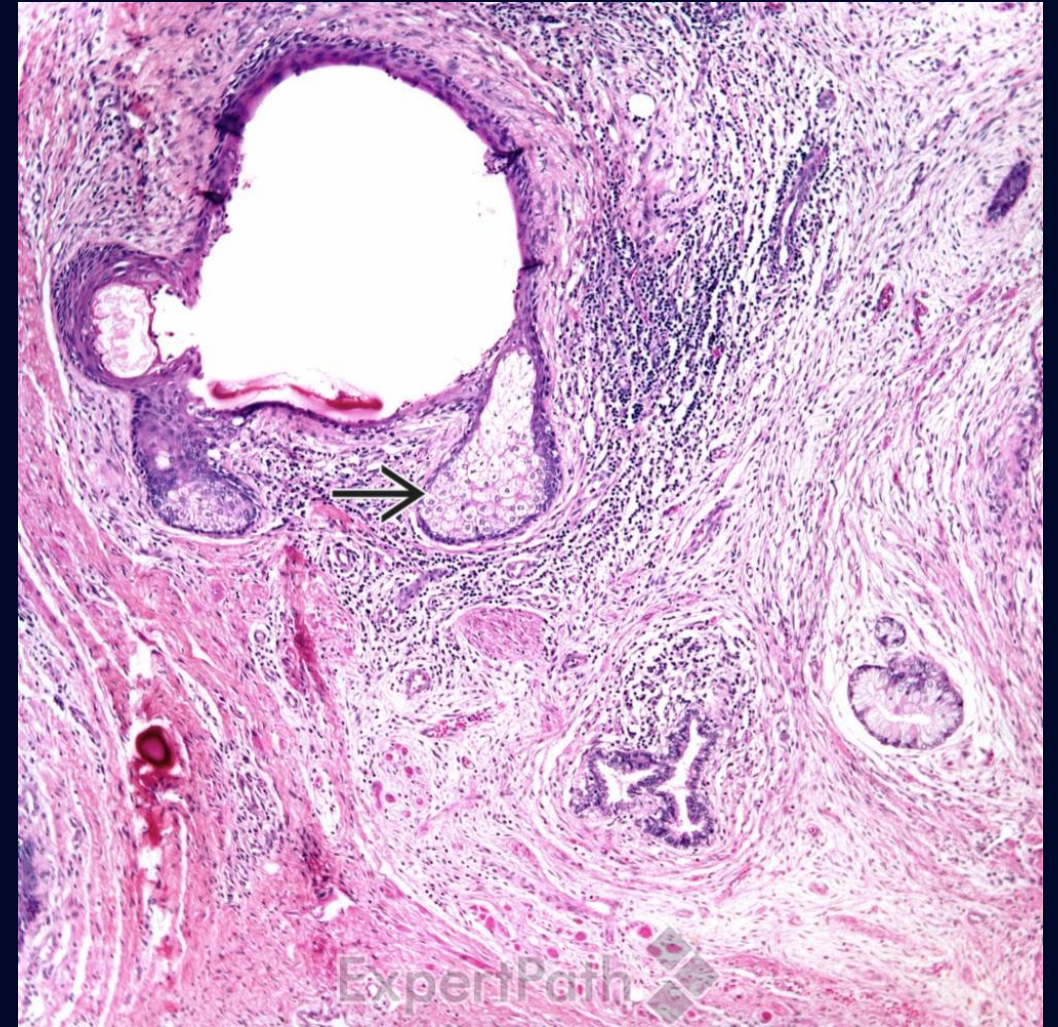
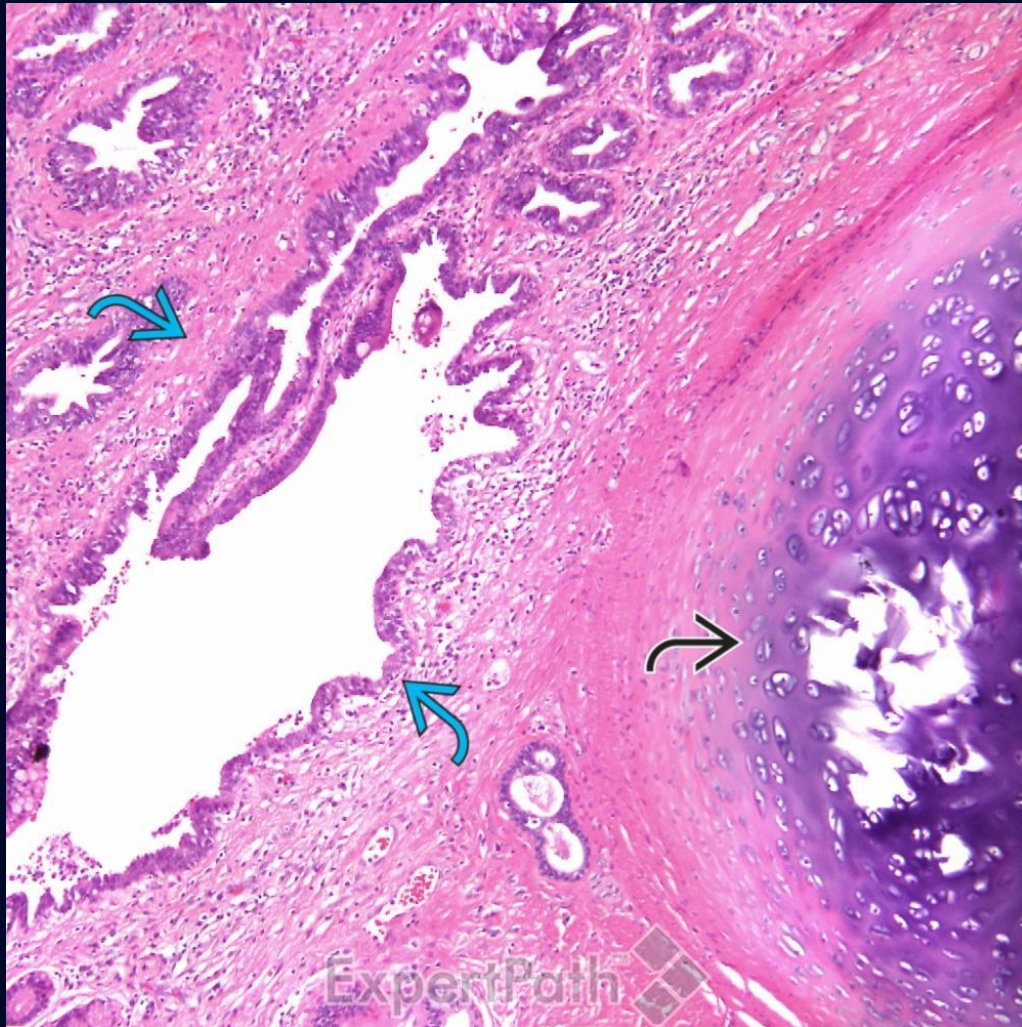
Lame colorée à l'hématoxyline-éosine

- : 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- coccygien

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

L'OMS distingue le

- tératome mature (composé de tissus bien différenciés issus de  $\geq 2$  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 Sacroccocygien: Complications**

- Croissance rapide,
  - Insuffisance cardiaque / état à haut débit
  - Polyhydramnios
  - Hydrops
  - Travail prématuré
  - Syndrome miroir maternel
  - Si composante présacrée importante – effet de masse sur structures adjacentes (obstruction digestive, effet de masse sur vessie)
- Une surveillance foétale 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 coccygectomie, résultats excellents ; Le risque de récurrence 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.