

TÉRATOME OVARIEN CHEZ L'ENFANT

REVUE DE LA LITTÉRATURE À PROPOS D'UN CAS CLINIQUE

ROUSSEAU MC (1), DEMARCHE M (2), DRESSE MF (3), DAVID BA (3)

RÉSUMÉ : Les tératomes sont le type histologique le plus fréquent des tumeurs germinales en pédiatrie. Il existe deux types de tératomes, matures, bénins et immatures, malins. Le diagnostic initial est primordial pour une prise en charge optimale. Ce travail, basé sur un cas clinique, a pour but de reprendre les caractéristiques cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques permettant de les différencier.

MOTS-CLÉS : *Tératome ovarien - Tératome mature - Tératome immature*

**OVARIAN TERATOMA IN CHILDREN.
CLINICAL CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE**

SUMMARY : Teratomas are the most common histologic type of germ cell tumors in pediatrics. There are two types of teratomas, mature, benign and immature, malignant. Initial diagnosis is essential for optimal management. This work, based on a clinical case, aims to review the clinical, radiological, biological and histological characteristics allowing them to be differentiated.

KEYWORDS : *Ovarian Teratoma - Mature Teratoma - Immature Teratoma*

INTRODUCTION

Les tumeurs germinales (TG), un groupe de tumeurs hautement hétérogènes, représentent 3,3 % des tumeurs malignes des enfants de moins de quinze ans (1) mais jusqu'à 16 % des enfants entre quinze et dix-neuf ans (2). Les tératomes représentent le type histologique le plus fréquent et est décelé dans 37,5 % des TG (1).

N'étant pas toujours recensés dans les registres des cancers des enfants, leur incidence est difficile à estimer (1). Ils se rencontrent plus fréquemment chez la fille avec un sex-ratio de 1,62:1 (1). On observe une distribution bimodale avec un premier pic dans la petite enfance et un deuxième pic après la puberté (1-3). Durant l'enfance, la localisation est principalement sacrococcygienne et dans l'adolescence, gonadique (2).

On distingue le tératome ovarien mature, bénin, et immature, malin. La symptomatologie est variable et aspécifique mais des caractéristiques biologiques, radiologiques et histologiques permettent de les différencier.

Nous rapportons l'histoire clinique d'une adolescente de 12 ans se présentant pour douleur abdominale et constipation révélant, finalement, un tératome mature de l'ovaire.

CAS CLINIQUE

Une adolescente de 12 ans se présente aux urgences pour une prise de poids importante associée à un inconfort depuis quelques mois. Depuis 3 semaines, elle signale, en outre, une douleur abdominale principalement localisée dans le flanc droit, d'intensité progressive, devenue insomnante lors de sa consultation. Elle consulte le médecin généraliste pour une constipation opiniâtre malgré un traitement laxatif et signale une sensation de ballonnement abdominal, rapidement majoré durant les 4-5 derniers jours. Il n'y a pas de perte d'appétit. Il n'y a pas de plainte urinaire. Il n'y a pas de signes endocriniens mis à part des menstruations irrégulières sous forme de «spottings» de 3-4 jours toutes les 1 à 2 semaines. Les antécédents personnels et familiaux sont non significatifs. À l'examen clinique, l'abdomen est induré et mat diffusément, le périmètre abdominal est mesuré à 84,5 cm. Une échographie puis un scanner abdominal sont réalisés et visualisent une volumineuse masse occupant l'ensemble de la cavité abdominale, très majoritairement kystique avec une seule grande cavité liquidienne centrale de 30 cm, et plusieurs formations kystiques de différentes tailles (de quelques millimètres à 4 cm) plutôt localisées en fosse iliaque droite (Figure 1). Il existe une vascularisation de quelques portions plus charnues, bien documentée au doppler. Une fine lame d'ascite est également visualisée. Cette masse apparaît provenir de l'ovaire droit. L'ovaire gauche est sans particularité. L'ensemble des organes est refoulé et il y a une urétéro-hydronephrose droite. Le scanner permet de mettre en évidence la pré-

(1) Service de Pédiatrie, CHU Liège, Belgique.

(2) Service de Chirurgie pédiatrique, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(3) Service de Pédiatrie, secteur d'Hémo-Oncologie pédiatrique, CHU Liège, Belgique.

sence de calcifications intra-lésionnelles et un rehaussement modéré d'une partie charnue de la lésion (Figure 2).

Devant cette présentation clinique et radiologique, un tératome immature de l'ovaire est suspecté. Le dosage des marqueurs tumoraux montre un CA125 augmenté à 150 kU/L (5xN), un CA19,9 augmenté à 58 kU/L, une NSE peu augmentée à 20,2 µg/L, un CEA normal, une alpha-foetoprotéine normale (< 2,3 microgrammes/L (VN < 7,0) et un HCG tumoral normal. Une radiographie thoracique est également réalisée, et ne montre pas de lésion suspecte. La prise en charge a consisté en une exérèse chirurgicale par laparoscopie et laparotomie selon Pfannenstiel combinées. L'aspect macroscopique peropératoire confirme la présence d'une volumineuse lésion liquidienne et solide dépendant de l'ovaire droit avec une trompe très étirée (Figure 3). Il n'y a pas de signe de perforation de la lésion, pas d'adhérences de celle-ci avec les organes avoisinants, pas d'implant suspect dans l'ensemble de la cavité abdominale et pelvienne. La présence d'une petite quantité d'ascite permet une analyse de celle-ci. Environ 4 litres de liquide clair-séreux sont ponctionnés sous couvert d'une protection pariétale de façon à éviter toute contamination. Vu l'étirement de la trompe, une annexectomie droite complète est réalisée.

L'analyse histologique de la lésion met en évidence une large composante (90 %) de tissu embryonnaire ectodermique. Les autres composantes (10 %) sont des structures kystiques avec de l'épithélium respiratoire, entérique et épidermique associé, notamment, à des plaques graisseuses. Ces éléments sont en faveur d'un tératome mature multikystique de l'ovaire droit (27 cm de grand axe, 2.757 g de poids sec).

Dans son suivi, la patiente a eu deux échographies de contrôle, la première montrant un retour à la normale de son uretère droit et la deuxième, la présence d'un follicule physiologique sur l'ovaire gauche.

Les marqueurs CA125 et CA19,9 se sont également normalisés à un mois de l'intervention chirurgicale (faussement augmentés par l'inflammation péritonéale).

DISCUSSION

A) NOSOLOGIE

Les tumeurs germinales représentent 3,3 % des cancers de l'enfant et de l'adolescent (1). Elles sont issues de cellules totipotentes (4) et

classifiées en tumeurs germinales séminomateuses et non séminomateuses (Tableau I). Elles représentent 80 % des tumeurs gonadiques (6).

Les tératomes sont retrouvés plus fréquemment au niveau des gonades, mais peuvent également être extragonadiques, au niveau sacrococcygien, du médiastin antérieur, du rétropéritoine, et du tractus gastrointestinal (5). Il y a deux types de tératomes ovariens, matures (TM) ou kyste dermoïde, et immatures (TI) (4). Le tératome mature est une tumeur bénigne et représente 50 % de toutes les tumeurs ovariennes de l'enfant, contre 1 % pour les tératomes immatures (3, 4). Les tératomes peuvent se rencontrer à tout âge, mais sont plus fréquents dans les deuxième et troisième décades (4, 5). Ils présentent chacun des caractéristiques qui peuvent aider à les différencier (Tableau II).

B) SYMPTOMATOLOGIE

Les tumeurs ovariennes, dont les tératomes ovariens, ont une symptomatologie clinique variable et aspécifique (6). Leur découverte est soit fortuite chez un enfant asymptomatique, soit liée à un tableau abdominal aigu, dans le cadre de plainte urinaire ou de constipation induite par la compression tumorale comme chez notre jeune patiente. Selon le volume tumoral, une détresse respiratoire peut également être présente (5). Les signes de puberté précoce sont retrouvés dans d'autres tumeurs ovariennes (tumeurs du stroma) (6).

C) IMAGERIE

L'échographie abdominale, vessie pleine, est le premier examen à réaliser dans le bilan d'une lésion ovarienne, permettant de décrire la lésion, sa localisation et les anomalies associées. L'abdomen à blanc, non recommandé, peut parfois mettre en évidence les calcifications ou ossifications (1). Le scanner et la radiographie thoracique sont réalisés s'il existe un doute de malignité. À l'échographie, le TM est mis en évidence sur l'observation d'une lésion kystique, le plus souvent uniloculaire et unilatérale (4, 7).

Il existe trois formes pouvant être retrouvées à l'étude échographique d'un TM :

- La première, typique, est la présence d'un tubercule échogène, appelé nodule ou protubérance de Rokitansky, suspendu à la paroi du kyste (4, 7).
- La deuxième met en évidence la présence de cheveux en intraluminal sous forme de bandes fines et échogènes (4, 7).

Figure 1. Échographie abdominale (a) et scanner abdominal en coupe coronale (b) et sagittale (c) montrant une volumineuse masse (300x225x143 mm) occupant l'ensemble de la cavité abdominale, très majoritairement kystique avec une seule grande cavité liquidienne centrale, et plusieurs formations kystiques de différentes tailles (de quelques millimètres à 4 cm) plutôt localisées en fosse iliaque droite



Figure 2. (a) Scanner abdominal en coupe axiale avec produit de contraste montrant une calcification au niveau du flanc gauche (b) Scanner abdominal en coupe axiale sans et (c) avec produit de contraste montrant un rehaussement d'une portion charnue de la lésion au niveau du flanc gauche (Flèches)

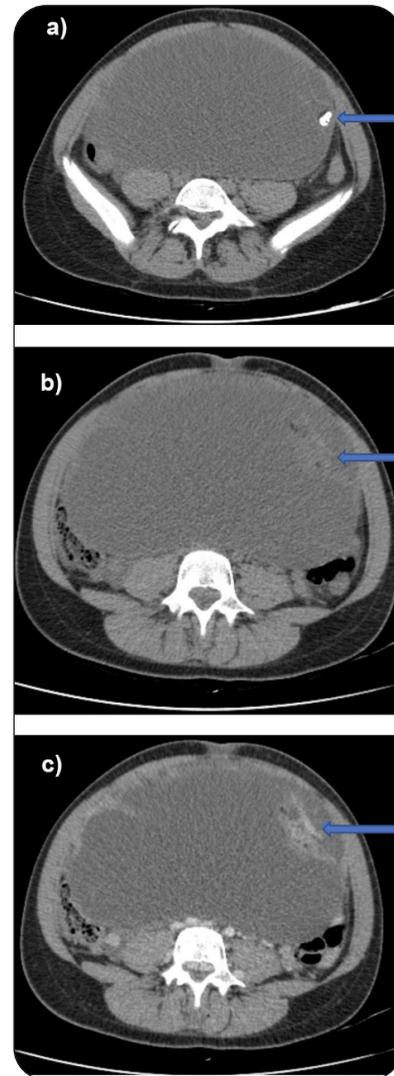


Figure 3 (a-b). Images peropératoires de la lésion kystique



Tableau I. Classification et fréquence des tumeurs germinales non séminomateuses (1)

| Tumeurs germinales non séminomateuses | | |
|---------------------------------------|--------------------------------|--|
| Extra-embryonnaire | Indifférenciée | Embryonnaire |
| Tumeur du sac vitellin (27,3 %) | Carcinome embryonnaire (2,2 %) | Tératomes (37,5 %) matures et immatures |
| Choriocarcinome (2,2 %) | | |

Tableau II. Comparatif tératome mature et immature (4)

| | TÉRATOME MATURE | TÉRATOME IMMATURE |
|-----------------------------------|---|---|
| | Bénin | Malin |
| Malignité | Bénin | Malin |
| Type de lésion | Kystique uniloculaire (88 %) (4, 5, 7) Bilatéral 8-15 % (4, 12) | Solide ou, solide et kystique (4-7) |
| Type de liquide | Graisseux 93 %, plus ou moins abondant (7) | Séreux, mucineux Rarement graisseux |
| Taille | < 7 cm moyenne (4, 5) Croissance 1.8 mm/an (2, 4, 5) | 14-25 cm moyenne (4) |
| Échographie | Nodule de Rokitansky 92 % (4) Bandes échogènes (cheveux) (4) Matériel dense (sébum) (4) Niveau graisse-eau (4) | Nodule de Rokitansky peut être décelé (7) |
| Calcification | Fine, linéaire dans la protubérance ou la paroi kystique (7) | Grossière, amorphe dans les zones tissulaires (7) |
| Dents | 30 % des cas (7) | Rare |
| Scanner (17) | Graisse intrakystique 93 % (4) Nodule de Rokitansky 81 % (4) Niveau liquide/graisse 10 % | Solide +/- kystique |
| Scanner avec produit de contraste | Rehaussement variable du nodule de Rokitansky | Rehaussement en plage de la portion tissulaire |
| Marqueurs tumoraux | Non | Alpha-foeto-protéine 50 % (4) |

- La troisième correspond à une masse partiellement échogène due à la présence de sébum, graisse ou structures ossifiées retrouvées dans 31 % des TM (4, 7).

Le TM dérivant de 3 tissus embryonnaires différenciés, d'autres structures donnant une image dense peuvent être visualisées, correspondant à des calcifications, des os ou des dents. Ces fines bandes et ce matériel dense sont les signes les moins communs d'un TM, mais peuvent orienter le diagnostic s'il existe un doute (4). En radiologie, l'image la plus spécifique du TM est la présence de graisse dans la lumière du kyste, celle-ci étant retrouvée dans > 93 % des cas (4). À noter que dans 7 % des TM, on ne retrouve pas de graisse dans la lésion (7). Le TI apparaît avec une composante solide plus importante (4, 7). Il peut être mixte avec une composante liquidienne et avoir quelques plages graisseuses (7). Le nodule de Roki-

tansky peut être vu également (7). La taille du TI est plus grande, en moyenne, que celle du TM, respectivement entre 14-25 cm contre 7 cm (4, 7). On décrit cependant des cas de TM ovariens géants, correspondant à des lésions de plus de 15 cm (5).

Dans sa présentation typique, le diagnostic de TM peut être posé sur base de l'échographie. Cependant, certaines présentations, notamment chez les filles prépubères et dans le cas de lésions larges, rendent le diagnostic plus compliqué. Selon les auteurs, les critères échographiques pouvant orienter vers une lésion maligne sont variables, il est donc difficile de les utiliser (3, 8, 9). Le scanner et l'IRM peuvent alors être précieux (10). En effet, ils sont plus sensibles pour mettre en évidence la composante graisseuse du tératome (5, 7). Dans le TI, ils montrent une composante solide irrégulière contenant des calcifications grossières et des

foyers graisseux éparses (5, 7). Après injection de produit de contraste, on observe un rehaussement de la portion tissulaire du TI (7).

D) MARQUEURS TUMORAUX

Bien que les tératomes ovariens soient habituellement non sécrétants (2), la recherche des marqueurs tumoraux est primordiale et systématique pour exclure une tumeur germinale maligne sécrétante. Le dosage de l'alfa foetoprotéine et du BHCG orientent, respectivement, vers une tumeur vitelline ou un choriocarcinome. Le CA125 est spécifique du cancer de l'ovaire, il sera couplé au CA 19,9 devant un doute sur une tumeur borderline de l'ovaire. Cependant, comme pour le cas présenté, il peut y avoir dans les tératomes une positivité plus ou moins importante des marqueurs tumoraux. Selon les auteurs, on peut retrouver jusqu'à 50 % de TI avec une alpha-foetoprotéine positive (4).

E) HISTOLOGIE

L'analyse histologique est indispensable pour confirmer le diagnostic et orienter la prise en charge adéquate. Macroscopiquement, le TM apparaît comme un kyste uniloculaire contenant un liquide gras fait de sébum, de cheveux et de kératine (4). Les TM sont composés de tissus différenciés issus de l'ectoderme, toujours présent, de l'endoderme présent dans 90 % des cas, et de mésoderme, généralement présent (4). Le TI apparaît macroscopiquement comme une lésion large, encapsulée avec une riche composante solide (4). Histologiquement, il se différencie du TM par la présence d'un tissu immature (4, 7). C'est la proportion de tissu immature qui détermine le grade de la tumeur (4-7). Les TI sont associés à un TM homolatéral dans 26 % des cas et controlatéral dans 10 % des cas (7).

F) COMPLICATIONS

La principale complication du TM ovarien est la torsion ovarienne. Ce risque augmente avec la taille de la lésion (> 6 cm) (4), et est estimé à 3-16 % chez l'enfant (7, 10). La rupture tumorale est rare et peut induire une péritonite granulomateuse (11). Il existe aussi des cas de dégénérescence maligne d'une des lignées cellulaires, dans 1-2 % des cas, mais ceci n'est décrit que chez la femme âgée de plus de 40 ans (11-13).

G) TRAITEMENT

La mise au point diagnostique est importante car elle conditionne le traitement. Pour un TM

de petite taille (inférieur à 5 cm) chez un patient asymptomatique et présentant un faible risque de complication et de malignité, un suivi annuel de la lésion peut être envisagé (3). Si la lésion évolue à plus de 5 cm ou que le patient devient symptomatique, une prise en charge chirurgicale est indiquée (3). Le TM bénéficie d'un traitement conservateur avec kystectomie seule (10). L'ovariectomie et/ou annexectomie sont indiquées en cas d'absence de séparation claire entre le tissu ovarien normal et la tumeur, lors d'une présentation aiguë, d'une torsion ovarienne au diagnostic ou d'un risque de malignité, incluant la positivité des marqueurs tumoraux (14). La résection par laparoscopie ou laparotomie est encore actuellement en débat, dépendant de l'expérience du chirurgien; la laparotomie est à privilégier pour les lésions larges et en cas de doute de malignité (3, 10). Il existe un risque d'atteinte bilatérale de l'ordre de 8-15 % des cas (4, 12). Luczaj et Baglajk ont montré qu'une échographie préopératoire et une inspection prudente par le chirurgien est suffisante pour exclure une atteinte de l'ovaire controlatéral (10). Le TI a une croissance tumorale rapide, avec une extension locorégionale possible. Le traitement est chirurgical avec annexectomie unilatérale. Selon le stade, la chirurgie est précédée ou suivie d'une chimiothérapie (5).

La prise en charge chirurgicale d'un tératome géant reste discutée. Selon les études, certains privilégient la laparotomie, d'autres une laparoscopie de drainage suivie d'une mini-laparotomie d'extraction. Le choix doit se faire après évaluation du risque de perforation ou de rupture pouvant induire une péritonite granulomateuse ou gliomatose péritonéale dans les tératomes immatures, et du risque des problèmes d'adhérences à long terme (5, 12).

H) PRONOSTIC ET SUIVI

Le pronostic des TM ovariens est excellent avec un risque de lésion métachrone sur l'ovaire controlatéral estimé entre 3 et 13 %, celle-ci ne nécessitant pas toujours une reprise chirurgicale (6-10). Il est donc nécessaire d'organiser un suivi échographique tous les 6-12 mois dans les 5 ans suivant l'exérèse (10, 12). Un contrôle post-opératoire des marqueurs tumoraux n'est pas recommandé si la résection chirurgicale est complète et que les marqueurs étaient négatifs au diagnostic (10).

En comparaison, la survie à 5 ans sans événement (EFS) pour les tumeurs germinales malignes non séminomateuses dont les TI font partie, est de 100 % pour les stades localisés et de 66 % pour les stades métastatiques (15).

CONCLUSION

Les tératomes sont les tumeurs germinales les plus fréquentes chez l'enfant. Seul le tératome mature est bénin. Leur différenciation est parfois compliquée en l'absence de présentation typique. L'analyse anatomo-pathologique est alors indispensable au diagnostic. Le tératome mature a un risque de développer une lésion métachrone sur l'ovaire controlatéral nécessitant un suivi annuel pendant 5 ans. Il n'y pas de dégénérescence maligne décrite chez l'enfant.

BIBLIOGRAPHIE

- Schneider DT, Calaminus G, Koch S, et al. Epidemiologic analysis of 1,442 children and adolescents registered in the German Germ Cell Tumor Protocols. *Pediatr Blood Cancer* 2004;**42**:169-5.
- Faure-Conter C, Rocourt N, Sudour-Bonnange H, et al. Les tumeurs germinales de l'enfant. *Bull Cancer* 2013;**100**:381-91.
- O'Neill KE, Cooper AR. The approach to ovarian dermoids in Adolescents and young women. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2011;**24**:176-80.
- Saba L, Guerriero S, Sulcis R, et al. Mature and immature ovarian teratomas: CT, US and MR imaging characteristics. *Eur J Radiol* 2009;**72**:454-63.
- Ye LY, Wang JJ, Liu DR, et al. Management of giant ovarian teratoma: A case series and review of the literature. *Oncol Lett* 2012;**4**:672-6.
- Martelli H, Patte C. Tumeurs des gonades chez l'enfant. *Arch Pediatr* 2003;**10**:246-50.
- Damarey B, Farine MO, Vinatier D, et al. Mature and immature ovarian teratomas: US, CT and MR imaging features. *J Radiol* 2010;**91**:27-36.
- Camby C, Faraj S, Baron S, et al. Ovarian cysts in children and adolescents. *Med Ther Pediatr* 2018;**21**:112-9.
- Péroux E, Franchi-Abella S, Sainte-Croix D, et al. Ovarian tumors in children and adolescents: A series of 41 cases. *Diagn Interv Imaging* 2015;**96**:273-82.
- Łuczak J, Baglaj M. Ovarian teratoma in children: A plea for collaborative clinical study. *J Ovarian Res* 2018;**11**:75.
- Khanna S, Srivastava V, Saroj S, et al. An unusual presentation of ovarian teratoma: a case report. *Case Rep Emerg Med* 2012;**2012**:845198.
- Sait K, Simpson C. Ovarian teratoma diagnosis and management: case presentations. *J Obstet Gynaecol Can* 2004;**26**:137-42.
- Guedira I, Znagui R, Boukhanni L, et al. Tératome cancérisé de l'ovaire. *Gynecol Obstet Fertil* 2011;**39**:2010-2.
- Pienkowski C, Kalfa N. Tumeurs ovariennes présumées bénignes de l'enfant et l'adolescente. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2013;**42**:833-41.
- Pavone R, Pacquement H, Pasquet M, et al. Childhood ovarian nonseminomatous germ cell tumors: A highly curable disease with few long-term treatment-related toxicities-Results of the French TGM95 study. *Int J Cancer* 2021;**149**:1705-12.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Rousseau MC, Département de Pédiatrie, CHU Liège, Belgique.
Email : mcrousseau18@gmail.com