



كلية الطب والصيدلة

ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TUMEURS GERMINALES DE L'ENFANT : A PROPOS DE 18 CAS

SERVICE DE RADIOLOGIE, CHU HASSAN II DE FES

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur MARZOUKI Zineb

Née le 01/01/1989 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : Radiologie

Sous la direction de:

Professeur BOUBBOU MERYEM

SESSION MAI 2018

SOMMAIRE

PREMIERE PARTIE	12
I. Introduction	13
II. Objectif du travail	13
III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	14
A. Appareil gonadique féminin	14
1. Stade indifférencié:	14
1.1. gonocytes primordiaux	14
1.2. crêtes génitales	15
1.3. Gonades indifférenciées.....	16
2. Stade de différenciation de l'ovaire	17
2.1. Cordons sexuels secondaires	17
2.2. Multiplications des ovogonies	17
2.3. Entrée en prophase de la première division méiotique	17
2.4. Apparitions des follicules primordiaux	18
3. histologie de l'ovaire histologie de l'ovaire	21
3.1. Aspects macroscopiques	21
B. Appareil gonadique masculin	23
1. STADE INDIFFERENCIE	23
2. STADE DIFFERENCIE	24
IV. RAPPEL ANATOMIQUE.....	28
A. APPAREIL GONADIQUE FEMININ	28
B. APPAREIL GONADIQUE MASCULIN.....	31
1. Testicule	31
2. Epididyme	31
3. tunique vaginale	32
4. Vascularisation du testicule et trajet du cordon spermatique	34
V. Classification des tumeurs germinales	40
1. Tumeurs germinales de localisation gonadique	40

a. testiculaire	40
b. ovarienne	40
2. Tumeurs germinales de localisation extra-gonadique	41
a. sacro-coccygienne	42
b. médiastinale	44
c. vaginale	45
d. Autres localisations	45
VI. Moyens d'imagerie.....	46
1. Radiologie conventionnelle.....	46
1.1. Abdomen sans préparation.....	46
1.2. Radiographie thoracique	46
2. Echographie + Doppler	47
2.1. Tumeurs germinales à localisation gonadique	47
2.1.1. Testiculaire	47
2.1.2. Ovarienne	47
2.2. Tumeurs germinales à localisation abdominale	48
2.3. Tumeurs germinales à localisation sacro-coccygienne (TSC)	49
3. TDM	49
3.1. Tumeurs germinales à localisation gonadique	49
1.2.1. Testiculaire	49
2.2.1. Ovarienne	49
3.2. Tumeurs germinales à localisation extra-gonadique	50
3.2.1. Sacrococcygienne	50
3.2.2. Médiastinale	50
4. IRM	50
5. PET SCAN	51
2 ^{ème} partie.....	52
I. MATERIEL ET METHODE.....	53

II. RESULTATS	54
1. Données épidémiologiques	54
1.1. Fréquence	54
1.2. Age et sexe des patients	55
1.2.1. Age au diagnostic	55
2.2.1. Sexe des patients	55
1.3. consanguinité.....	56
2. Données cliniques	57
2.1. Début de la symptomatologie	57
2.2. Manifestations cliniques.....	58
3. Données de l'imagerie	59
3.1. ASP	59
3.2. La radiographie thoracique	60
3.3. Echographie	60
3.4. Tomodensitométrie	62
3.5. IRM	82
4. Certitude diagnostique.....	84
4.1. Marqueurs biologiques.....	84
4.2. Moyens diagnostiques	84
4.3. Etude anatomo-pathologique	85
5. Prise en charge thérapeutique	87
5.1. Délai de la prise en charge	87
5.2. Mise en condition	87
5.2.1. Réanimation métabolique	87
5.2.2. Réanimation hématologique	88
5.2.3. Traitement et prophylaxie anti-infectieuse	88
5.3. Polychimiothérapie	88
5.4. Chirurgie	88

6. EVOLUTION ET COMPLICATIONS	89
6.1. Rémission	89
6.2. Rechute.....	89
6.3. Abandon.....	89
6.4. Décès.....	90
III. Discussion	91
1. Epidémiologie	92
2. Présentation clinique	92
2.1. TGM de localisation gonadique	92
2.1.1. Testiculaire	92
2.1.2. Ovarienne	93
2.2. TGM de localisation extra-gonadique	94
2.2.1. sacro-coccygienne	94
2.2.2. médiastinale	95
2.2.3. vaginale	96
2.2.4. Autres localisations	97
3. Données de l'imagerie.....	98
3.1. Echographie	98
3.2. TDM	99
3.3. IRM	99
4. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE.....	100
4.1. Séminome	101
4.2. tumeur vitelline : ou Yolk sac tumor.....	102
4.3. carcinome embryonnaire	103
4.4. choriocarcinome	103
4.5. Tératomes immatures (TI)	103
4.6. TGM mixtes ou composites	104
5. Prise en charge thérapeutique	105

5.1. Chirurgie	105
5.1.1. Chirurgie initiale	105
5.1.2. Chirurgie secondaire après chimiothérapie	106
5.2. Chimiothérapie	106
6. EVOLUTION ET SUIVI POST-THERAPEUTIQUE	107
6.1. Rémission	107
6.2. Rechute	107
6.3. Suivi	107
CONCLUSION	108
RESUMES	109
BIBLIOGRAPHIE.....	115

Liste des abréviations

TGM	: tumeurs germinales
TSC	: tumeurs germinales à localisation sacro-coccygienne
TDM	: tomodensitométrie
IRM	: imagerie par résonance magnétique
HCG	: L'hormone chorionique gonadotrope
AFP	: alpha foeto protéine
CGP	: Les cellules germinales primordiales

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition des cas par années.

Tableau 2 : Répartition de cas de TGM selon l'âge au diagnostic.

Tableau 3 : la réalisation des marqueurs biologiques

Tableau 4 : Différents moyens utilisés pour le diagnostic des TGM dans notre série.

Tableau 5 : Nombre de malades opérés.

Tableau 6 : Répartition des patients selon l'évolution sous traitement.

Tableau 7 : Localisation des TGM selon les différentes études.

Tableau 8 : classification histologique des tumeurs germinales

Tableau 9 : types histologiques des différentes séries

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : embryon au stade de gonades indifférenciées

Figure 2 : coupe longitudinale d'un embryon de 3 semaines

Figure 3 : Embryon de 5 semaines. Schéma tri-dimensionnel montrant la migration des cellules germinales primordiales.

Figure 4 : Différenciation précoce environ 49 jours

Figure 5 : différenciation précoce de l'ovaire 56 jours

Figure 6 : Différenciation tardive 20 semaines

Figure 7 : Détails de la différenciation testiculaire au 4e mois

Figure 8 : Coupe sagittale médiane du bassin

Figure 9 : vue postérieure de l'utérus et des annexes.

Figure 10 : vascularisation de l'ovaire et des annexes

Figure 11 : Vue antérieure des deux testicules

Figure 12 : coupe transversale qui passe par le scrotum et son contenu

Figure 13 : Vascularisation artérielle du testicule et de l'épididyme

Figure 14 : Vascularisation artérielle du testicule et de l'épididyme

Figure 15 : Schéma anatomique du drainage lymphatique des testicules

Figure 16 : Classification des tumeurs germinales sacro-coccygiennes

Figure 17 : Volumineuse Tumeur germinale sacro-coccygienne chez un nouveau-né rompue par endroit

Figure 18 : ScoutView réalisé chez un patient âgé de 17 ans objectivant un élargissement médiastinal supérieur (tumeur germinale médiastinale)

Figure 19 : Echographie abdomino-pelvienne réalisée chez une fille de 02 ans.

Figure 20 : Répartition des patients selon le sexe.

Figure 21 : Notion de consanguinité

Figure 22 : Délai de consultation des patients

Figure 23 : Manifestations cliniques des patients

Figure 24 : Photo d'un patient présentant une énorme masse sacro-coccygienne

Figure 25: ASP montrant un refoulement avec distension des anses digestives et niveaux hydro-aériques de type grêlique chez un patient admis pour masse abdominale.

Figure 26 : Radiographie thoracique chez un patient de 17 ans présentant un élargissement médiastinal supérieur en rapport avec une tumeur germinale

Figure 27 : image échographique chez une patiente présentant une masse pelvienne.

Figure 28 : TDM cervico-faciale réalisée chez une patiente de 2 ans pour apparition d'une masse jugale droite

Figure 29 : nette régression en taille du processus tumoral jugal droit.

Figure 30 : coupes scannographiques axiales avant le traitement (a) et après le traitement(b) d'une tumeur germinale para-pharyngée ayant régressée en taille sous traitement

Figure 31 : coupes scannographiques oblique (a), sagittal (b) et axial (c et d) chez un enfant de 2 ans objectivant une masse tumorale testiculaire gauche

Figure 32 : Scanner injecté en reconstruction sagittale et coronale réalisé pour masse vaginale

Figure 33: TDM abdomino-pelvienne en coupes oblique (a) , sagittal (b), et

axial après injection du produit de contraste réalisée pour masse fessière

Figure 34 : coupes scannographiques axiales et sagittales réalisées chez la même patiente lors du premier contrôle (a et b) et 2^{ème} contrôle (c et d).

Figure 35 : TDM abdominopelvienne (a : axial, b : sagittal ,c: coronal) réalisée chez une patiente de 14 ans.

Figure 36 : TDM (a : coupe axiale, b : coupe coronale) chez une patiente présentant une tumeur germinale ovarienne gauche

Figure 37 : TDM abdomino–pelvienne en coupes axiales réalisée lors du suivi chez la même patiente

Figure 38 : TDM thoracique (a : axial, b, coronal et c : sagittal) réalisée chez un enfant de 17 ans présentant des douleurs avec gêne thoracique

Figure 39 : IRM pelvienne (a : axial T2, b : axial T1 C+, sagittal T1C+) réalisée chez une patiente de 2ans

Figure 40 : Répartition des TGM selon les modalités du prélèvement du tissu tumoral.

Figure 41 : Répartition des TGM selon le type histologique

Figure 42 : Délai entre admission et début du traitement

Figure 43: Classification d'Altman pour les tératomes sacrococcygiens

Figure 44 : photo prise au service de Pédiatrie du CHU HASSAN II de Fès objectivant une masse intra–vaginale

PREMIERE PARTIE

I. Introduction :

Les tumeurs germinales constituent un groupe hétérogène de néoplasie qui peut se développer à tout âge, chez les deux sexes, dans les gonades et dans plusieurs sites extragonadiques. Il s'agit de tumeur rare ne représentant que 3% des tumeurs pédiatriques [1]. Elles constituent un groupe hétérogène de tumeurs par la diversité de leur localisation ainsi que leur type histologique [2].

Malgré leurs différences significatives, les tumeurs germinales ont une origine embryonnaire commune. Elles dérivent de la cellule germinale primitive pluripotente et peuvent donner selon leur différenciation plusieurs types histologiques [3].

On distingue 2 grands types histologiques : tumeurs seminomateuses (seminome pure pour le testicule, dysgerminome pure pour l'ovaire), et les tumeurs germinales non seminomateuses à savoir le carcinome embryonnaire, la tumeur vitelline, le choriocarcinome, le tératome immature et la tumeur mixte.

Le diagnostic d'une tumeur germinale est établi sur la confrontation des données clinico-biologiques, radiologiques et histopathologiques.

Le bilan d'extension est réalisé afin de rechercher d'éventuelle localisation secondaire.

Le choix thérapeutique dépendra de la présence ou non de métastase.

II. Objectif du travail

Le but de notre travail est de rappeler la contribution des différentes méthodes d'imagerie dans l'approche diagnostique de la nature de la tumeur, l'établissement du bilan initial et la surveillance sous traitement.

III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

A. Appareil gonadique féminin

Le développement embryologique de l'appareil génital comprend 2 stades :

- stade indifférencié quel que soit le sexe génétique,
- stade de différenciation masculine ou féminine à partir de la septième semaine du développement.

1. Stade indifférencié: (figure 1)

La gonade se constitue par la réunion d'éléments d'origine différente : les cellules germinales primordiales (gonocytes) et les cellules somatiques (provenant de l'épithélium cœlomique et du mésonéphros) [4].

1.1. gonocytes primordiaux :

Au 19ème jour du développement, l'embryon humain est constitué d'un disque embryonnaire tri dermique et d'un ensemble d'annexes. La paroi interne de la vésicule vitelline émet un petit diverticule, l'allantoïde, qui se développe au sein du pédicule embryonnaire. Les cellules germinales primitives, appelées aussi gonocytes, sont de grosses cellules à noyau volumineux.

Vers le 26ème jour, leur nombre serait compris entre 30 et 50. Elles ont été localisées dès le 21ème jour grâce à leur activité phosphatase alcaline dans une zone étroite de l'endoblaste vitellin, sous le diverticule allantoïdien, à l'extrémité postérieure de la ligne primitive. C'est de cette zone que les gonocytes partent, vers la 6ème semaine, pour entamer une migration qui les conduira à coloniser le territoire gonadique. D'abord observées dans l'endoderme de l'intestin postérieur, puis dans le mésentère dorsal. Elles achèvent leur migration lorsqu'elles atteignent le territoire gonadique, appelé crêtes génitales. [5]

1.2. crêtes génitales :

Elles se forment par prolifération de l'épithélium coelomique et condensation du mésenchyme sous-jacent, sur la face ventrale des mésonéphros, reins embryonnaires, qui, en régressant, donneraient naissance à la vascularisation et au stroma ovarien. C'est à ce stade, que les cellules germinales primitives colonisent les crêtes génitales en réponse à un chimiotactisme positif qui disparaît lorsque les crêtes sont bien individualisées. Ce processus intervient à 4-5 semaines de la vie fœtale dans l'espèce humaine.

[5]

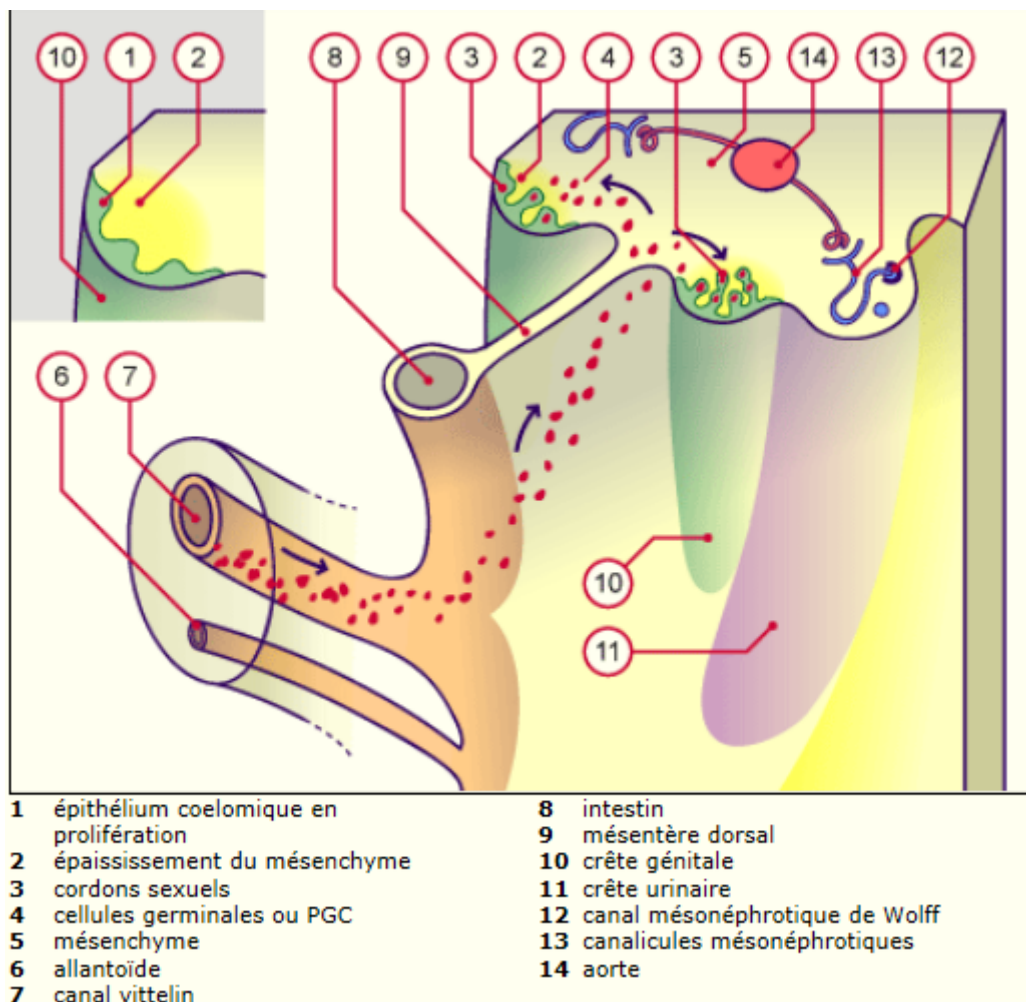


Figure 1 : embryon au stade de gonades indifférenciées [7].

1.3. Gonades indifférenciées (figure 2) :

La pénétration des cellules germinales primitives dans la crête génitale induit sa transformation en une gonade indifférenciée qui évolue de façon identique dans les deux sexes. Des bourgeons de forme irrégulière apparaissent puis s'enfoncent dans le mésenchyme. Ce sont les cordons sexuels primitifs qui renferment deux catégories de cellules : les volumineuses cellules germinales primitives et les petites cellules mésenchymateuses. Ils restent en connexion avec l'épithélium cœlomique et, dans leur partie profonde, s'anastomosent pour former un réseau de tubes pleins, le rête. Le mode d'édification des gonades et l'origine des cellules somatiques sont encore discutés. L'aspect indifférencié persiste jusqu'à la 8ème semaine de développement. [6].

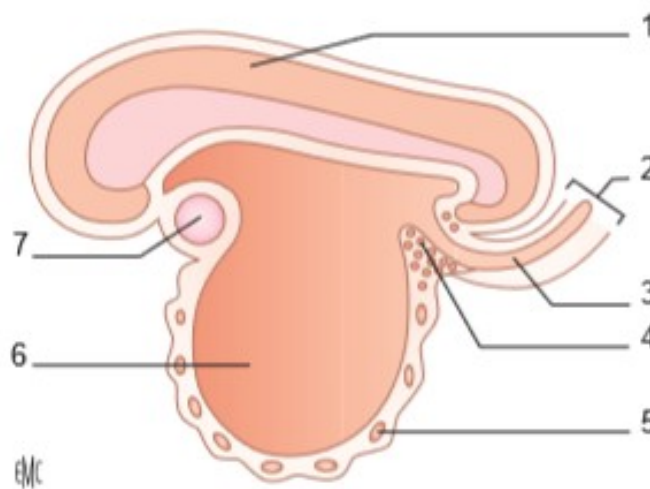


Figure 2 : coupe longitudinale d'un embryon de 3 semaines[8].

1. Cavité amniotique ; 2. pédicule ombilical ; 3. allantoïde ; 4. gonocytes primordiaux ; 5. réseau vasculaire vitellin ; 6. vésicule vitelline ; 7. zone cardiaque.

2. Stade de différenciation de l'ovaire : (figure 3)

La différenciation de l'ovaire débute à la 8ème semaine, un peu plus tard que chez l'individu de sexe masculin (7ème semaine).

2.1. Cordons sexuels secondaires :

La différenciation ovarienne est caractérisée par une seconde poussée de cordons dans le cortex : les cordons sexuels secondaires (ou cordons de Pflüger) à l'intérieur desquels vont migrer les cellules germinales primitives. Les cordons primaires se trouvent refoulés au centre de la gonade où ils constituent les cordons médullaires qui se fragmenteront en amas irréguliers, puis dégénéreront, laissant place à un tissu conjonctif lâche, dans lequel se développent de nombreux vaisseaux sanguins [8].

2.2. Multiplications des ovogonies :

Dans les cordons, on retrouve de volumineuses cellules à cytoplasme clair, les ovogonies, qui ne sont rien d'autre que les cellules germinales primitives. De forme arrondie ou ovoïde, les ovogonies possèdent un gros noyau ; leur cytoplasme contient des mitochondries de grande taille mais peu de réticulum endoplasmique. Les ovogonies sont liées par des ponts cytoplasmiques qui permettent la synchronisation des mitoses [5].

2.3. Entrée en prophase de la première division méiotique :

Lorsqu'elles entrent en méiose, les ovogonies deviennent des ovocytes. Ce processus est un événement précoce qui intervient vers la 10ème ou 11ème semaine, juste après leur entrée en phase de multiplication intense. Croissance exponentielle du nombre d'ovogonies et entrée en méiose se produit de façon simultanée. L'ovocyte s'entoure de cellules aplaties, précurseur des cellules de la granulosa. Il est alors appelé follicule primordial [8].

2.4. Apparitions des follicules primordiaux :

À la 16ème semaine, l'ovaire a un aspect morphologique évoquant celui de l'ovaire postnatal. Il est composé du hile, de la médulla centrale constituée de divers tissus et enfin du cortex périphérique contenant les cordons corticaux à l'aspect trabéculaire. Progressivement, le nombre de follicules primordiaux augmente. L'apparition de follicules intermédiaires présentant un mélange de cellules de la granulosa aplaties et cuboïdes est suivie par celle des petits follicules primaires à une couche de cellules de la granulosa cuboïde et petit ovocyte, dont le diamètre est proche de celui des follicules primordiaux [5].

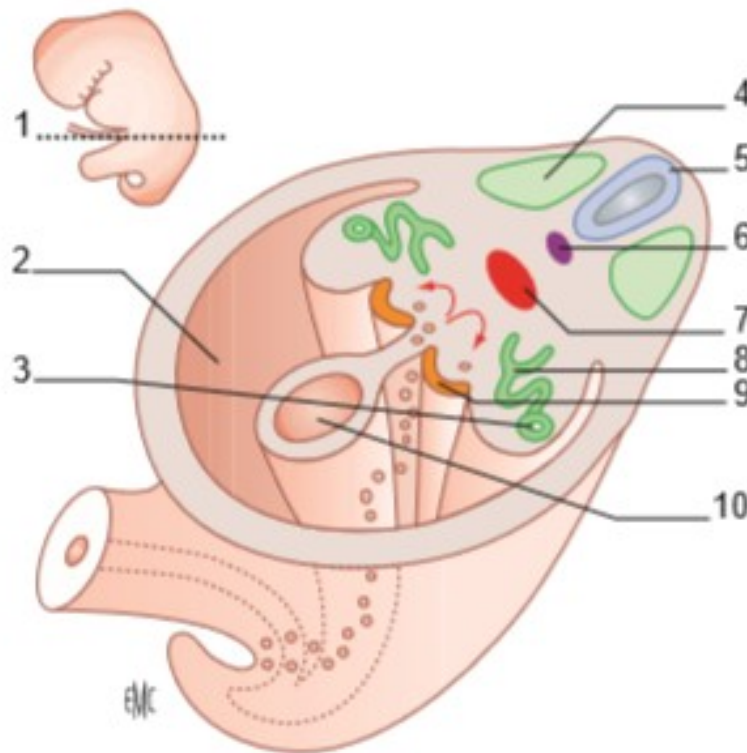


Figure3 : Embryon 5 semaines.

Schéma tridimensionnel montrant la migration des cellules germinales primordiales. 1. Niveau de la coupe ; 2. cœlome interne ; 3. canal mésonéphrotique ; 4. somite ; 5. tube nerveux ; 6. chorde ; 7. aorte ; 8. néphrosome du mésonéphros ; 9. crête génitale ; 10. intestin postérieur. [8].

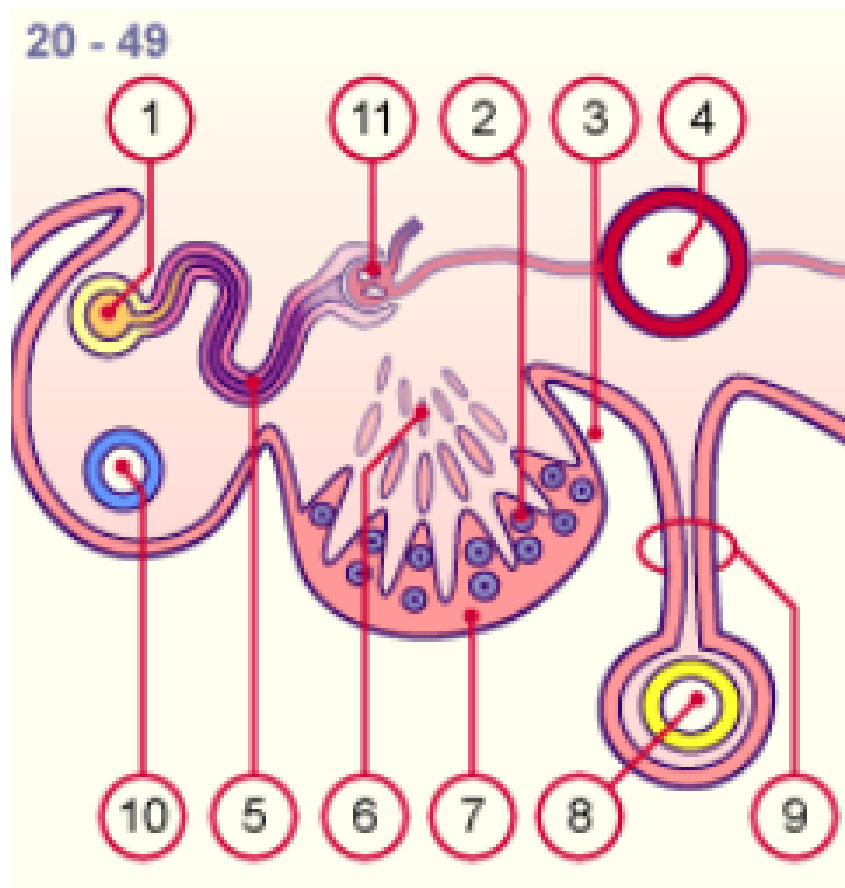


Figure 4 : Différenciation précoce environ 49 jours [7]

1. Conduit mésonéphrotique, 2. (Wolff), 3. Gonocytes, 4. Cavité péritonéale, 5. Aorte, 6. Tubule mésonéphrotique, 7. Cordons sexuels en régression, 9. Epithélium coelomique, 10. Intestin, 11. Mésentère dorsal

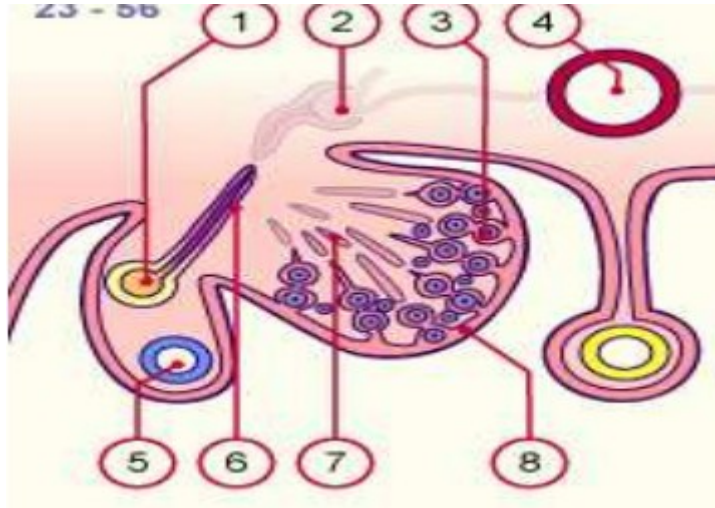


Figure 5 : différenciation précoce de l'ovaire 56 jours [7]

1. Conduit mésonéphrotique, 2. Néphrons mésonéphrotiques en régression, 3. Ovogonies, 4. Aorte, 5. Conduit para-mésonéphrotique, 6. Tubules mésonéphrotiques en régression, 7. Cordons sexuels en régression, 8. épithélium coelomique épaissi au contact des cordons

sexuels

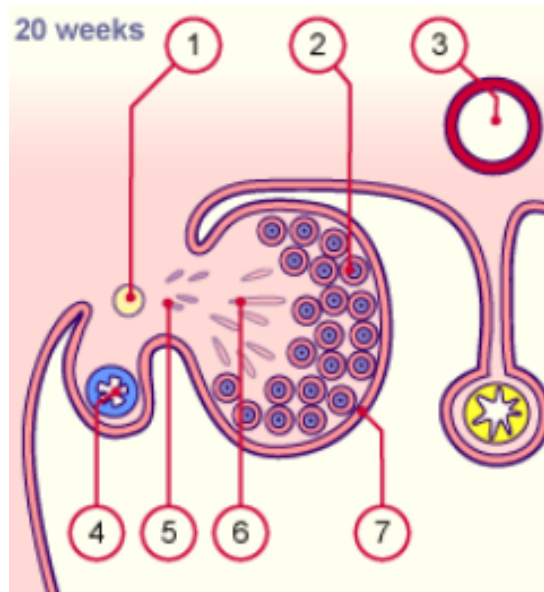


Figure 6 : Différenciation tardive 20 semaines [7]

1. Conduit mésonéphrotique (Wolff) en régression, 2. Follicules ovariens primordiaux, 3. Aorte, 4. Conduit para-mésonéphrotique (Muller), 5. Tubule mésonéphrotique en régression, 6. cordons sexuels en régression, 7. Mésothélium ovarien

3. histologie de l'ovaire histologie de l'ovaire [2,3,4,5]

3.1. Aspects macroscopiques :

A la naissance, l'ovaire est un organe aplati de 1/0,2/0,4 mm, pesant moins d'un gramme. Pendant l'enfance, son poids augmente pour atteindre 10 à 15g à la puberté. Cette augmentation résulte de deux processus : l'accumulation dans le cortex de follicules aux stades ultimes de leur involution, et l'augmentation de la taille atteinte par les plus grands follicules avant d'entrer en atresie. Vers 11 à 12 ans, les ovaires droit et gauche sont de taille identique et leur morphologie est semblable à celle de la femme adulte. Leur taille moyenne est d'environ 3/2/1 cm [2]. Ils ont une forme grossièrement ovoïde et leur face interne est recouverte par le pavillon de la trompe. De couleur blanc rosé, les ovaires sont lisses chez la petite fille, bosselés chez la jeune femme, et de plus en plus ridés à l'approche de la ménopause [5].

3.1.1. organisation générale :

L'ovaire est constitué de deux zones :

- Zone médullaire : on lui distingue

Une zone hilaire ; contient des reliquats embryonnaires, des artères et veines ovariennes, vaisseaux lymphatiques, rameaux nerveux et des cellules ganglionnaires.

Une zone parenchymateuse : faite de tissu conjonctif lâche parcouru par les vaisseaux qui se distribuent à la corticale ou en proviennent.

- Zone corticale :

C'est la région superficielle, constituée du stroma cortical qui contient les organites ovariens (follicules et dérivés). Elle est tapissée par l'épithélium ovarien.

3.1.2. Folliculogénèse :

- Follicule primordial et primaire :

Le follicule primordial est constitué d'un ovocyte de 1er ordre entouré d'une couche de cellules folliculeuses aplaties.

Le follicule primaire est caractérisé par les cellules folliculeuses devenant cubiques.

- Follicule secondaire :

Le follicule est qualifié de secondaire au moment où l'épithélium folliculaire devient pluristratifié formant ainsi la couche granuleuse.

En outre, la zone pellucide apparaît entre l'ovocyte et l'épithélium et au-delà de la membrane basale, le stroma ovarien se transforme en thèque du follicule.

- Follicule tertiaire :

Il est caractérisé par la présence d'une cavité (antrum) dans la granulosa et d'une thèque externe, couche fibreuse autour de la thèque interne.

Au terme de son développement, le follicule est appelé follicule de De Graaf.

3.1.3. Ovulation :

Le follicule de De Graaf réagit à la décharge d'hormones gonadotrophes aboutissant à la libération d'un ovule fécondable et permettant la constitution du corps jaune.

3.1.4. Corps jaune :

Après l'expulsion de l'ovocyte, les trois couches de la paroi folliculaire se réorganisent pour former une glande endocrine ; le corps jaune. Il deviendra fonctionnel vers le sixième jour post ovulatoire. En l'absence de fécondation, il régresse juste avant les menstruations.

B. Appareil gonadique masculin

1. STADE INDIFFERENCIE :

Les gonades sont formées par deux populations cellulaires d'origine embryologique totalement différente :

- Les cellules germinales primordiales destinées à former les gamètes (spermatozoïdes et ovocytes). Ces cellules sont d'origine épiblastique et leur ségrégation est précoce.
- Les cellules somatiques ou nourricières qui vont entourer les cellules germinales. Il s'agit pour le testicule des cellules de soutien (Sertoli) et des cellules interstitielles (Leydig), et pour l'ovaire des cellules folliculaires et thécales. [9]
- Les cellules germinales primordiales (PGC) apparaissent dans l'épiblaste dès la gastrulation et subissent une migration extra embryonnaire dans la paroi de la vésicule vitelline. De là, notamment suite à l'action conjuguée de trois facteurs (la plicature de l'embryon, des facteurs chimiotactiques et des mouvements amiboïdes), les PGC migrent à nouveau à l'intérieur de l'embryon (migration intra embryonnaire), dans la paroi du tube digestif. En passant à travers le mésentère dorsal elles vont finalement coloniser les crêtes génitales. Durant leur migration, qui s'effectue entre la 4e et la 6e semaine, ces cellules continuent à se multiplier par mitoses. [10]
- La crête génitale s'étend, tout comme la crête mésonéphrotique, depuis la région cardiaque jusque dans la région cloacale. Durant la période s'étendant entre la 4e et la 6e semaine, suite à la prolifération des cellules de l'épithélium cœlomique, la région moyenne de la crête génitale va constituer l'ébauche génitale. Les PGC immigrantes pénètrent dans cet

épithélium cœlomique épaissi. L'ébauche gonadique indifférenciée est donc constituée d'un blastème de cellules d'origine hétérogène, dans lequel les PGC et ce blastème somatique local exercent par la suite des effets inducteurs réciproques. [11]

- Le mésenchyme cœlomique sous-jacent se met également à proliférer.

Quant à l'épithélium cœlomique il est maintenant pluristratifié et perd transitoirement sa membrane basale. Ils se forment des cordons sexuels qui entourent les PGC et s'insinuent en profondeur. On sait que dans le sexe masculin des cellules du mésonéphros participent à la formation de l'ébauche gonadique, il n'est cependant pas établi si tel est le cas dans l'ébauche gonadique féminine. [10]

Jusqu'à la fin de la 6e semaine la gonade revêt le même aspect morphologique dans les deux sexes et les cordons sexuels, ainsi que les PGC sont présents tant au niveau des régions corticales que médullaires des futures gonades.

2. STADE DIFFERENCIE (figure 7) :

C'est sous l'influence du SRY, situé sur le chromosome Y, qu'une cascade génétique induit le développement de la gonade indifférenciée en testicule.

Le testicule se différencie plus précocement que l'ovaire au cours de la 7e semaine vers 44 jours.

Au cours de cette phase, une couche conjonctive d'origine mésenchymateuse se forme, entoure et isole la glande de l'épithélium cœlomique : celle-ci envoie des travées à l'intérieur de la gonade pour la cloisonner en lobules. Certains cordons du blastème se creusent d'une lumière et forment des tubes séminifères qui sont tapissés par les cellules de Sertoli, et abritent les gonocytes. D'autres restent pleins et constituent le tissu interstitiel endocrine [12]. Les cellules de Sertoli sécrètent une hormone dite une antimüllérienne (AMH) provoquant la différenciation des cellules de

la crête génitale en cellules de Leydig, qui sont responsables de la sécrétion de la testostérone, dès la 9ème semaine de la vie intra-utérine, sous l'influence des gonadotrophines chroniques (HCG) maternelles [13].

Les testicules ainsi formés, sont localisés au niveau du retro péritoine, ils vont ensuite migrer et emprunter le canal inguinal pour occuper leur position définitive des bourses au 8ème mois [12].

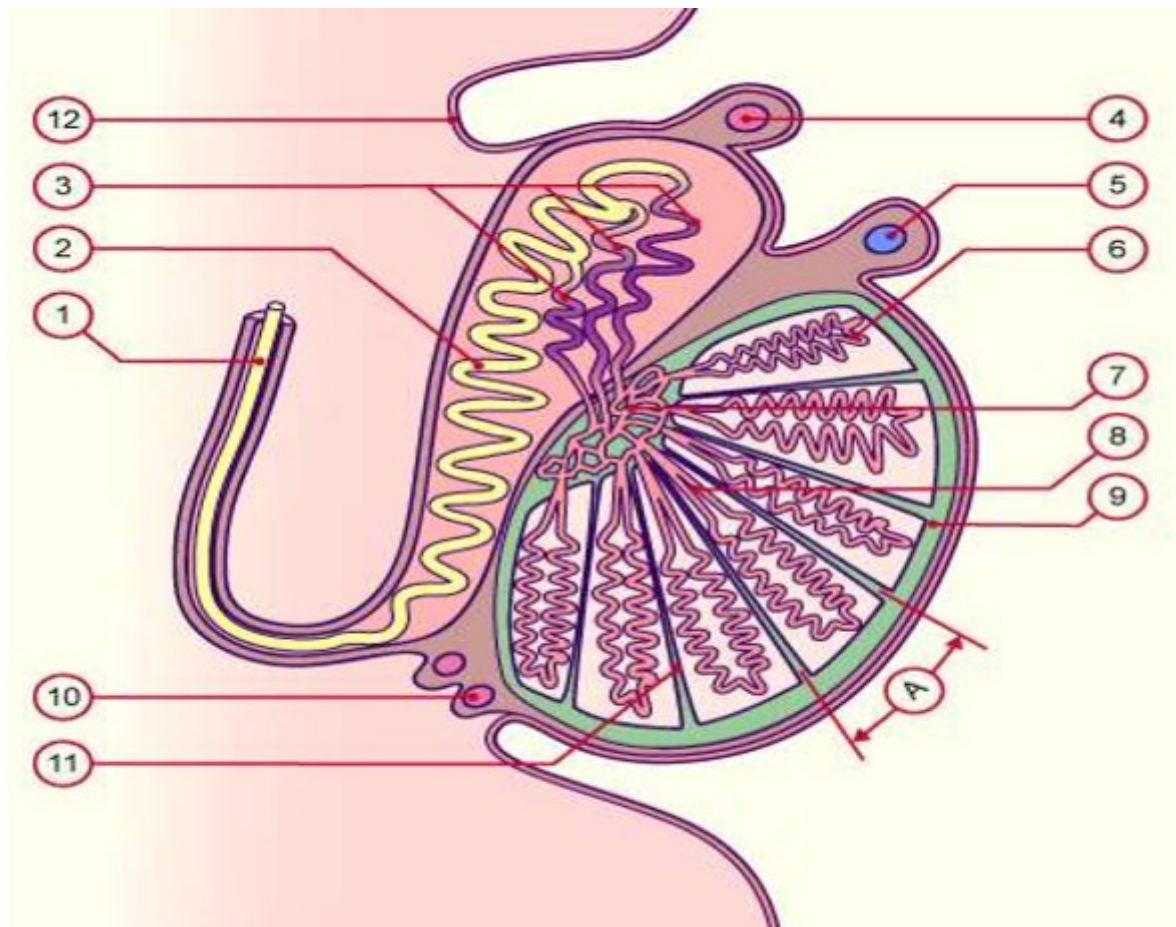


Figure 7 : Détails de la différenciation testiculaire au 4e mois [14]

1. Canal déférent (Wolff), 2. Epididyme, 3. Canalicules efférents, 4. Appendice épiddymaire, 5. Appendice testiculaire, 6. Tubules séminifères contournés, 7. Rete testis, 8. Tubules séminifères droits, 9. Tunique albuginée, 10. Paradidyme, 11. Septes interlobulaires, 12. Mésothélium, A. Lobule

Deux phénomènes vont marquer la différenciation des voies génitales masculines :

- La régression des canaux para méso néphrotiques (de Müller).
- Le développement et la différenciation des canaux méso néphrotiques (de Wolff).

Les canaux de Müller régressent à partir de la 8 semaines, et disparaissent à la 9ème semaine sous l'effet de l'AMH, ces canaux ne disparaissent pas complètement, ils participent à l'organogenèse de l'utricule prostatique, et leur partie crâniale persiste sous le nom d'hydatide de Morgani [15].

Par ailleurs, et sous l'influence de la testostérone, le canal de Wolff persiste et s'intègre dans l'appareil génital : la partie antérieure communique avec les tubes séminifères, au-dessus, le canal de Wolff s'allonge au cours de la 10ème semaine et son trajet devient tortueux, c'est le futur épидидyme.

La partie caudale s'entoure d'un revêtement épais musculaire et prend le nom de déférent ce dernier s'abouche au niveau du verru montanum.

Les glandes sexuelles accessoires ont une origine double. Elles dérivent soit de l'épithélium mésodermique (mésoblastique) des canaux de Wolff, soit de l'épithélium endodermique (entoblastique) du sinus urogénital [9].

Les vésicules séminales vont se différencier au cours de la 12ème semaine, à partir d'une évagination du canal déférent, d'origine mésodermique, peu avant son abouchement à la face postérieure du sinus urogénital (futur urètre prostatique).

Ces glandes paires produisent l'essentiel des sécrétions nourricières pour le sperme.

La prostate se développe à partir d'excroissances entoblastiques de la face postérieure de l'urètre prostatique dans le courant de la 12ème semaine. Si

l'épithélium glandulaire de la prostate se développe à partir des cellules entoblastiques, le stroma et la musculature lisse se développe à partir du mésoblaste environnant dont l'effet inducteur est soumis à l'action de la DHT. La glande devient active à partir de la 15ème semaine. Elle englobe à ce stade les canaux éjaculateurs et l'utricule prostatique ainsi que l'urètre prostatique. [9]

IV. RAPPEL ANATOMIQUE

A. APPAREIL GONADIQUE FEMININ

Les ovaires sont placés dans la cavité pelvienne, en arrière des ligaments large et contre la paroi latérale de l'excavation pelvienne et sont entourés des vaisseaux iliaques interne et externe. Ils ne sont pas revêtus de péritoine, ainsi l'œuf est expulsé dans la cavité péritonéale puis elle sera récupérée par la trompe utérine. Ils ont une forme ovoïde, dont l'axe est orienté verticalement quand la vessie est vide. Chez la femme en activité génitale, les ovaires mesurent ; 2.5 cm à 5 cm de longueur, 0.6 à 1.5 cm d'épaisseur, 1.5 à 3 cm de largeur[16,17].

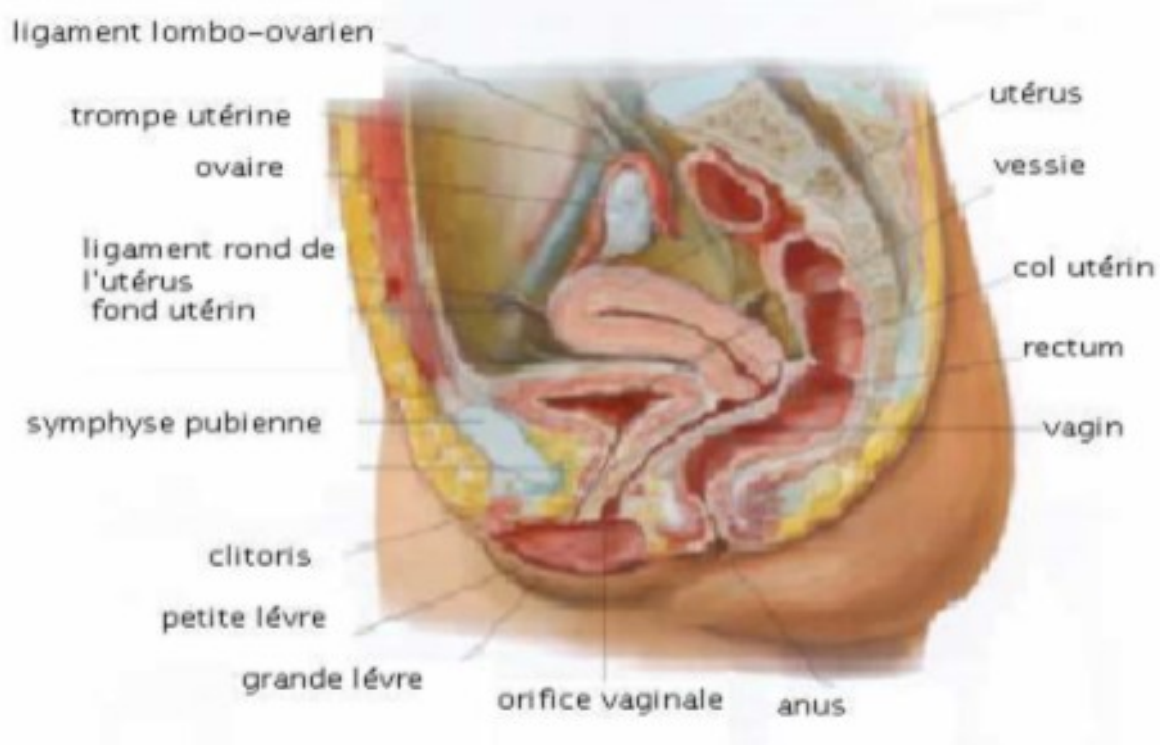


Figure 8 : Coupe sagittale médiane du bassin [16].

Les ovaires sont maintenus par trois ligaments : –Le ligament lombo-ovarien, constitué de fibres conjonctives et musculaires lisses qui entourent les vaisseaux, – Le ligament tubo-ovarique, solidaire de la frange ovarique, –Le ligament utéro-ovarien tendu du pôle utérin de l'ovaire à la corne utérine.

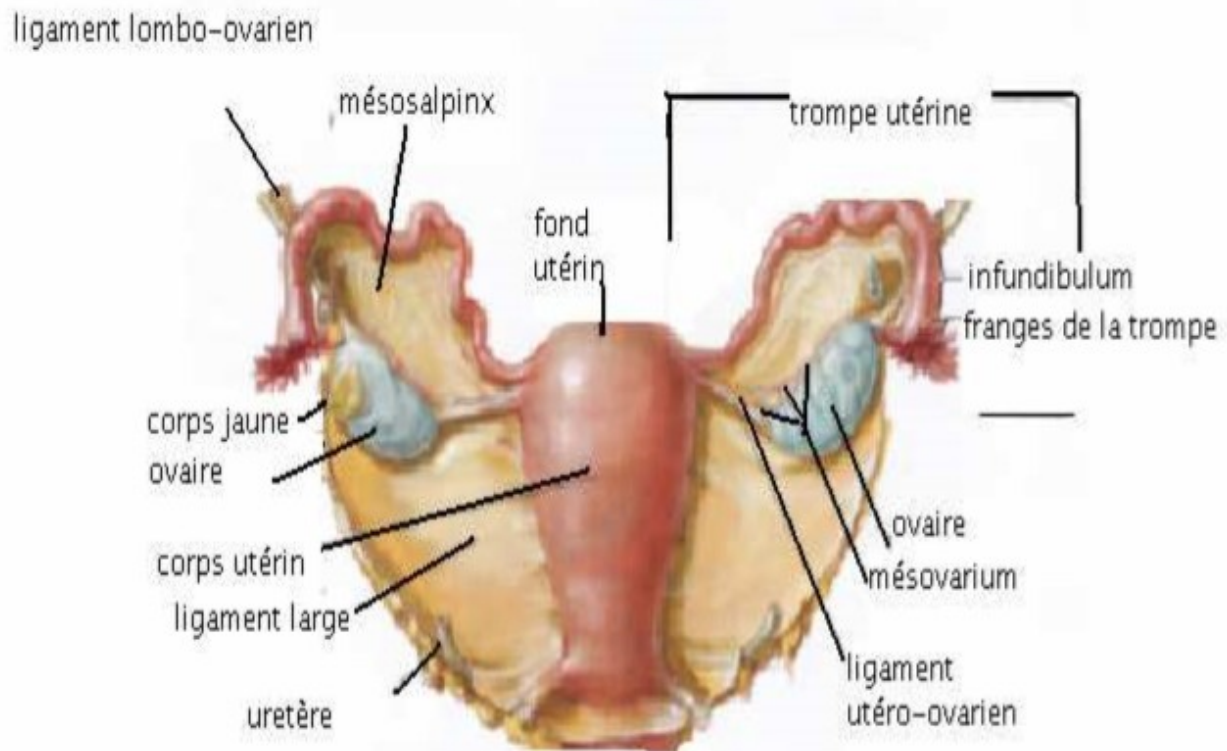


Figure 9 : vue postérieure de l'utérus et des annexes. [16]

Les ovaires ne sont pas recouverts de péritoine et présentent deux faces ; médiale et latérale, deux bords ; libre et mésovarique et deux extrémités ; tubaire et utérine.

La face latérale répond à la fosse ovarique, la face médiale est souvent recouverte par le méso-salpinx, qui se rabat en arrière avec les organes qu'il contient.

Le bord mésovarique, limité par la ligne d'attache du mésovarium, présente le hile de l'ovaire ; le bord libre est longé souvent par la frange ovarique.

Le pôle tubaire de l'ovaire droit est proche de l'appendice vermiforme, le pôle utérin est accessible au toucher vaginal ou rectal.

Les ovaires sont essentiellement vascularisés par les artères ovariennes qui naissent de la face antérieure de l'aorte abdominale au niveau de L2 ; descendent obliquement en bas et en dehors, croisent en avant l'uretère au niveau de L3 et se

terminent au niveau du ligament suspenseur de l'ovaire en deux branches. Ces branches s'anastomosent avec les branches homologues de l'artère utérine pour former les arcades artérielles infra ovariques et infra tubaire d'où naissent les rameaux ovariques et tubaires.

Les ovaires sont drainés par les veines ovariennes ; la veine ovarienne droite rejoint la veine cave inférieure et la veine ovarienne gauche rejoint la veine rénale gauche.

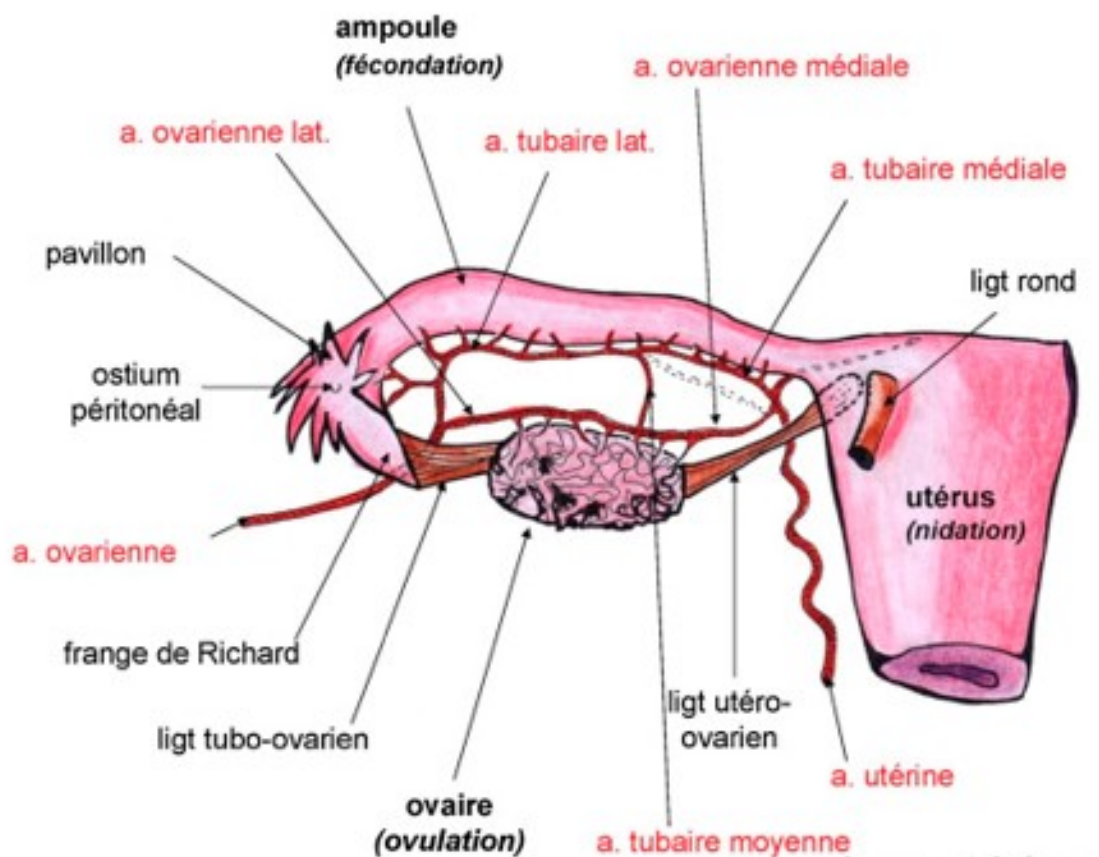


Figure 10 : vascularisation de l'ovaire et des annexes [18]

B. APPAREIL GONADIQUE MASCULIN

1. Testicule :

La gonade male ou testicule, est située dans les bourses, à la partie antérieure du périnée, sous la verge. Appendus au cordon spermatique, le testicule gauche en général situé un peu plus bas que le droit, ils sont mobiles sous l'effet des fibres crémaster et de la pesanteur.

Le testicule est une glande ovoïde, légèrement aplatie dans le sens transversal, lisse et brillante, de couleur nacrée, et de consistance ferme. [19,20]

On lui décrit:

- Deux faces:
 - latérale: convexe.
 - Médiane: à peu près plane.
- Deux bords:
 - Postéro-supérieur: en rapport avec l'épididyme.
 - Antéro-inférieur: convexe et libre.
- Deux extrémités :
 - Antéro-supérieure: arrondie, surmontée par la tête de l'épididyme.
 - Postéro-inférieure: donnant attache au ligament scrotal, qui la fixe au fond du scrotum.

2. Epididyme :

C'est une formation allongée d'avant en arrière, il coiffe le testicule à la manière du "cimier d'un casque".

On lui décrit trois parties d'avant en arrière:

- la tête: arrondie, lisse et volumineuse, elle est unie intimement au pôle antérieur du testicule.

- le corps: prismatique triangulaire, présente trois faces:
- la queue: aplatie de haut en bas, unie au pôle postérieur du testicule, elle se prolonge, sans ligne nette de démarcation, par le canal déférent.

3. tunique vaginale :

Tunique la plus profonde des bourses, qui constitue la partie inférieure du canal péritonéo-vaginal, elle n'est qu'une portion du péritoine, descendue dans le scrotum lors de la migration testiculaire.

Chez l'adulte, le canal péritonéo-vaginal est réduit dans le cordon, à un reliquat fibreux, le ligament de Cloquet.

Elle présente deux feuillets, pariétal et viscéral, limitant un espace virtuel: la cavité vaginale.

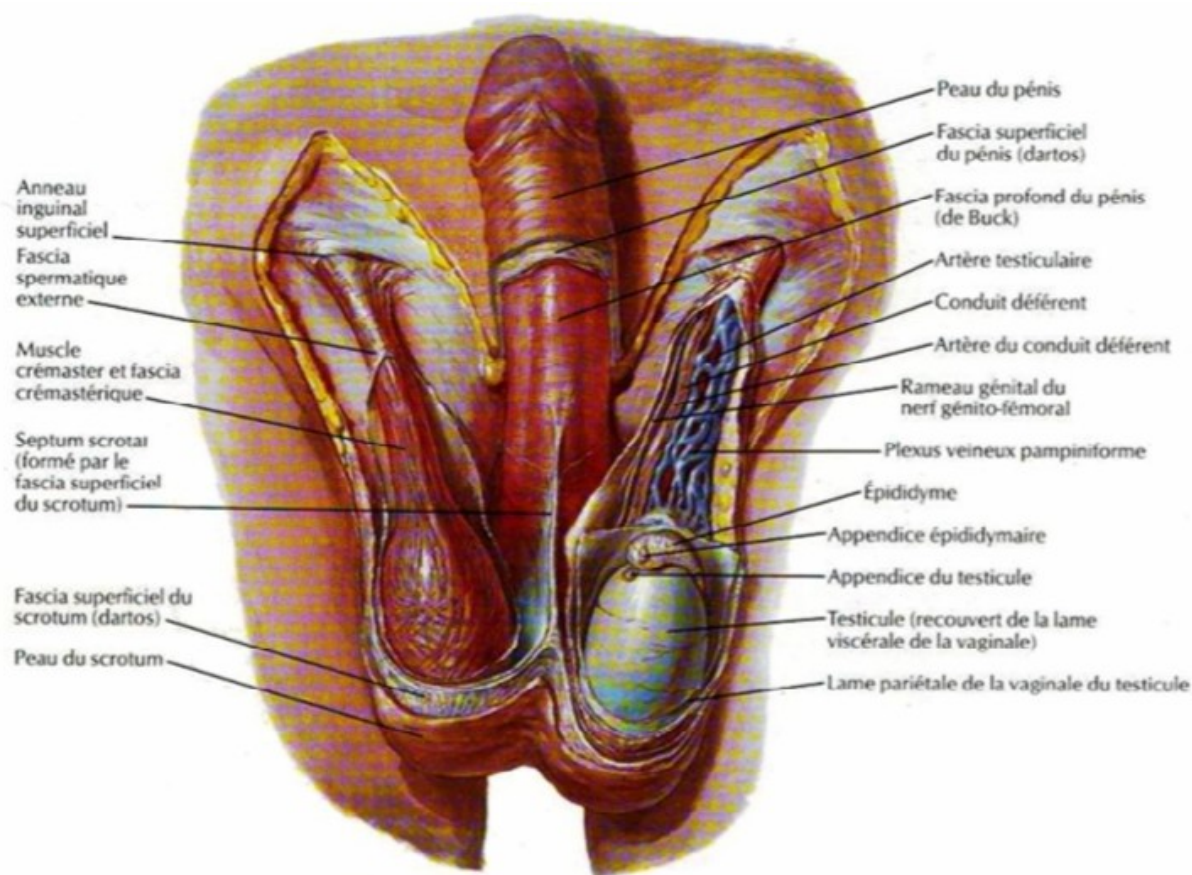


Figure 11 : Vue antérieure des deux testicules [21]

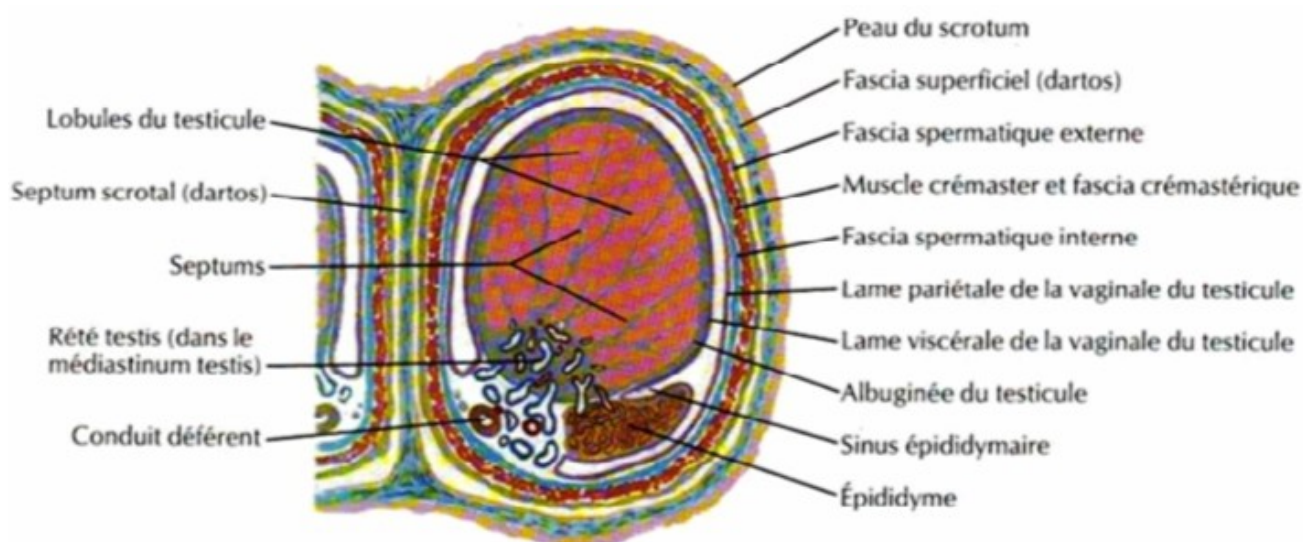


Figure 12 : coupe transversale qui passe par le scrotum et son contenu [21]

4. Vascularisation du testicule et trajet du cordon spermatique:

4.1. vascularisation du testicule:

4.1.1. Artères [20] (figure 13):

Elles proviennent de trois artères: la spermatique, la déférentielle et la funiculaire, qui arrivent dans la région par le cordon spermatique.

➤ Artère spermatique ou testiculaire:

Branche de l'aorte abdominale, descend dans la loge antérieure du cordon, et atteint la face interne de l'épididyme à l'union de sa tête et de son corps, elle donne deux collatérales épидидymaires: épидидymaire antérieure, et épидидymaire postérieure. Parvenue au bord supérieur du testicule, la spermatique pénètre l'albuginée, et se divise peu après en deux terminales testiculaires: l'une interne, l'autre externe.

➤ Artère déférentielle:

Branche de la vésiculo-déférentielle, descend dans la loge postérieure du cordon, accolée au canal déférent; parvenue sur la face interne de la queue de l'épididyme, elle contribue à former l'anastomose à 3 voies, et s'unit parfois avec la terminale interne de la testiculaire.

➤ Artère funiculaire ou crémastérienne:

Branche de l'épigastrique suit la face postérieure du cordon, en dehors de la fibreuse; après avoir donné des collatérales aux enveloppes du cordon, elle perfore la fibreuse, et, au niveau de la queue de l'épididyme, participe à la formation de l'anastomose à 3 voies.

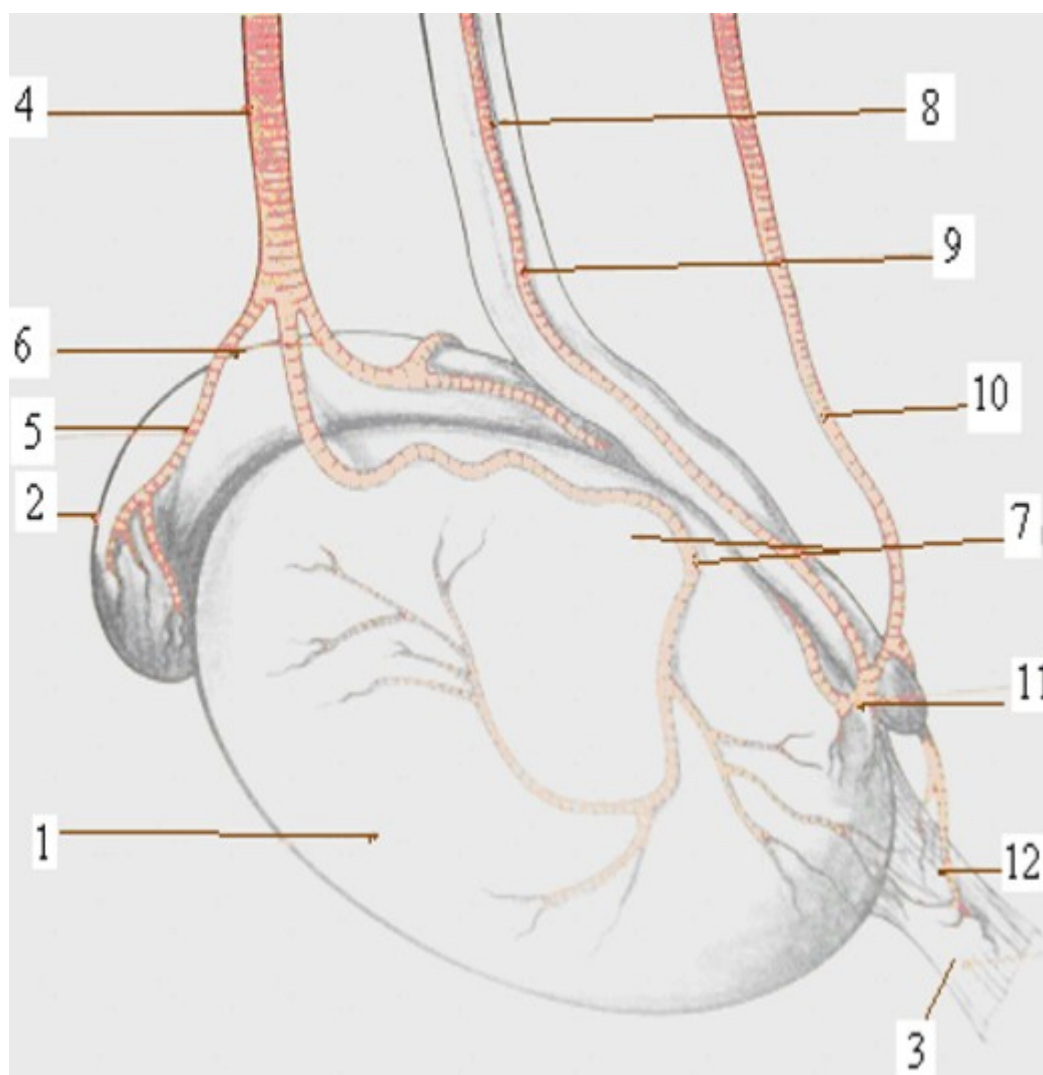


Figure 13 : Vascularisation artérielle du testicule et de l'épididyme (d'après Pillet [19])

- | | |
|---|---|
| 1. Testicule ; | latérale |
| 2. Epididyme | 8. Canal déférent |
| 3. Ligament scrotal | 9. Artère du conduit déférent |
| 4. Artère testiculaire | 10. Artère crémasterique |
| 5. Branche épидидymaire antérieure | 11. Anse artérielle épидидymo-déférentielle |
| 6. Branche épидидymaire postérieure | 12. Rameaux anastomotiques du ligament |
| 7. Branches parenchymateuses médiale et | scrotal. |

4.1.2. veines

Elles s'organisent en trois groupes:

✚ Le plexus pampiniforme qui constituera la veine testiculaire: Il est formé par les veines du testicule et de l'épididyme, et il est constitué de plusieurs parties:

- a. plexus antérieur, formé des veines épидидymaires.
- b. plexus intermédiaire correspondant au segment testiculaire céphalique.
- c. le plexus postérieur correspondant au segment testiculaire caudal.

A partir de l'orifice inguinal interne, ces troncs veineux suivent le même trajet que l'artère testiculaire, puis, dans la région lombaire se réunissent pour former la veine testiculaire.

Elle part : • A droite: directement dans la veine cave inférieure.

• A gauche: dans la veine rénale gauche.

✚ La veine déférentielle: Elle naît également du carrefour veineux du pôle caudal. Elle rejoint le plexus veineux vésico-prostatique, afférence de la veine hypogastrique.

✚ La veine crémastérienne: Banchée sur le réseau du testicule et de l'épididyme au niveau d'un carrefour veineux situé au pôle caudal du testicule, auquel participent la veine marginale du testicule, les arcades veineuses épидидymaires. Elle se termine dans la veine épigastrique.
(figure14)[19]

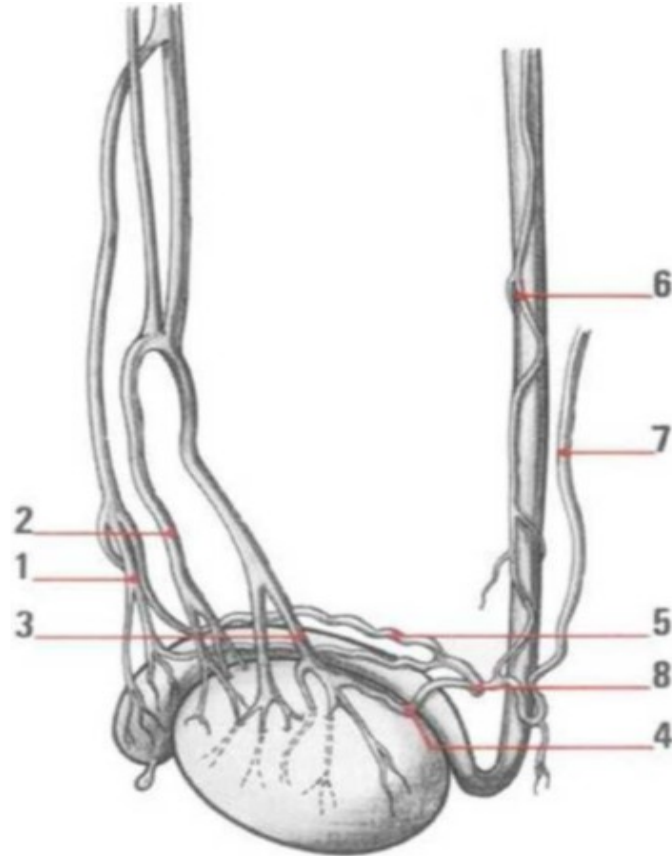


Figure 14 : veines épидидymo-testiculaires (d'après Gaudin) [19]

- | | |
|--------------------------------------|------------------------------------|
| 1. Plexus pampiniforme antérieur | 5. Veine marginale de l'épididyme. |
| 2. plexus pampiniforme intermédiaire | 6. Veine du canal déférent |
| 3. plexus pampiniforme postérieur | 7. Veinecrémastérique. |
| 4. veine marginale du testicule. | 8. carrefour veineux du pôlecaudal |

4.1.3. rainage lymphatique du testicule :

Les lymphatiques intra-testiculaires se situent dans les septa interlobulaires et se drainent dans le hile du testicule. Ils rejoignent le cordon spermatique en formant 4 à 6 canaux lymphatiques qui traversent le canal inguinal.

Ces canaux lymphatiques suivent le cordon spermatique jusqu'au croisement urétéral puis se divisent pour aboutir aux lymphonoeuds de la région lombaire constituant principalement (Figure 15) :

- ✚ A droite : les relais lymphonodaux inter-aortico-caves, pré-cave, para-cave, iliaques primitifs et externes droits.
- ✚ A gauche : les relais lymphonodaux latéro-aortiques, pré-aortiques, iliaques primitifs et externes gauches. Un drainage controlatéral accessoire est également possible.

A partir de ces relais la convergence s'effectue entre l'aorte et la veine cave en avant du ligament commun vertébral antérieur entre T11 et L1. Le drainage se poursuit en arrière de l'aorte pour pénétrer dans l'espace infra-médiastinal postérieur en arrière du pilier droit du diaphragme et du ligament arqué. Il peut exister des voies accessoires en avant du hiatus aortique et en dedans des surrénales. [22]

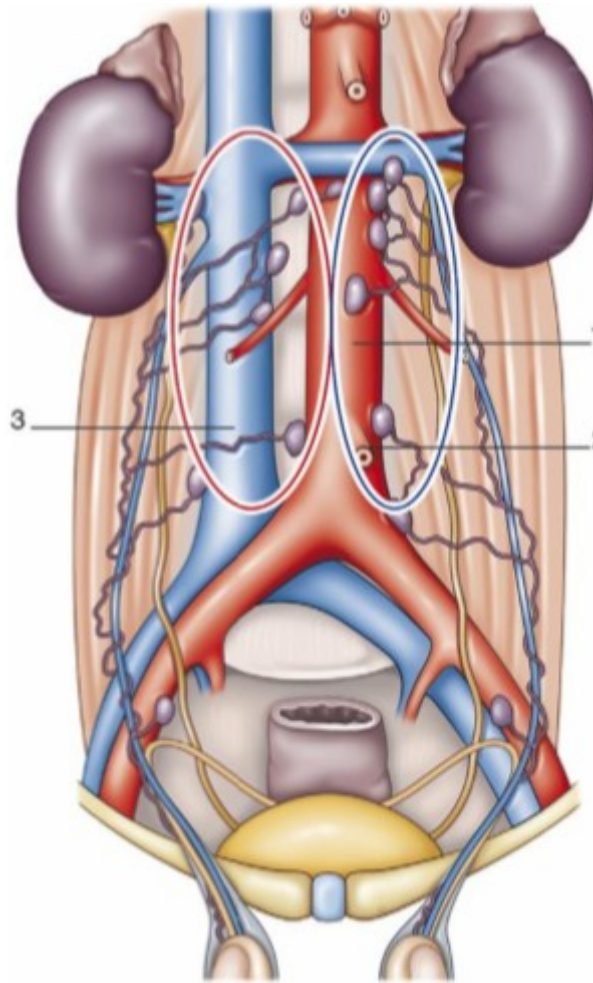


Figure 15 : Schéma anatomique du drainage lymphatique des testicules [23].

Ovale rouge : drainage droit ; ovale bleu : drainage gauche.

1. Aorte abdominale ; 2. artère mésentérique inférieure ; 3. veine cave inférieure.

4.1.4. Innervation :

Les nerfs proviennent de deux sources : du plexus spermatique ou testiculaire et du plexus différentiel.

V. Classification des tumeurs germinales

1. Tumeurs germinales de localisation gonadique :

a. testiculaire :

Les tumeurs germinales de localisation testiculaire sont caractérisées par une distribution bimodale avec une différence dans l'âge et le type histologique. Chez le nourrisson et le petit enfant, le type histologique prédominant est la tumeur vitelline.

Chez les adolescents et surtout en post-pubertaire, les types histologiques retrouvés rejoignent ceux survenant chez l'adulte à savoir les séminomes, le carcinome embryonnaire et le choriocarcinome [24].

La tumeur se manifeste habituellement par une grosse bourse dure et indolore, pouvant prêter à confusion avec une hydrocèle. Parfois, le diagnostic est fait à l'occasion d'une intervention chirurgicale urgente réalisée suite à un tableau de torsion testiculaire [25].

b. ovarienne :

Elles surviennent majoritairement entre l'âge de 10 et 15 ans [26]. Dans la majorité des cas, il s'agit de tératomes suivis par les dysgerminomes, les tumeurs vitellines, le carcinome embryonnaire et les TGM mixtes [28].

La présentation clinique est dominée par une augmentation du volume abdominal. La masse peut être médiane ou latéralisée, parfois mobile [27].

La découverte de la tumeur peut se faire également suite à un tableau d'abdomen aigu avec douleur abdominale et vomissements faisant évoquer le diagnostic d'appendicite aigue, alors qu'il s'agit d'une torsion ou d'une rupture tumorale.

La tumeur, quand elle est volumineuse, peut être à l'origine de signes de compression des voies urinaires ou intestinales. Elle peut être révélée uniquement par des douleurs abdominales chroniques [26,27].

L'échographie abdominale doit être systématique, la TDM peut être utile pour rechercher des adénopathies lombo-aortiques et des métastases pulmonaires [25].

Dans notre étude, la localisation gonadique représente 25% des cas. La masse est testiculaire dans 20% des cas; ovarienne dans 5.5% des cas.

2. Tumeurs germinales de localisation extra-gonadique :

Une tumeur germinale extra-gonadique est par définition une néoplasie germinale ayant un des types histologiques associés à une origine gonadique, mais localisée en dehors des gonades. Les tumeurs germinales extra-gonadiques partagent bien des points communs fondamentaux (épidémiologique, cytogénétique, histologique, même tropisme métastatique) avec leurs homologues gonadiques mais il existe également quelques divergences ou spécificités, notamment pronostiques.

Les tumeurs germinales extra-gonadiques sont bien plus souvent des tumeurs germinales non séminomateuses que des tumeurs séminomateuses.

Des notions d'embryologie permettent de comprendre l'origine et la caractéristique anatomique, la distribution le long de la ligne médiane, des tumeurs germinales extragonadiques. Les cellules germinales primordiales (gonocytes fœtaux) apparaissent dans le sinus endodermique et migrent en suivant la ligne médiane à travers le thorax et l'abdomen pour se localiser enfin dans les crêtes génitales, issues du mésonéphros, qui vont constituer les autres structures du testicule [2].

a. sacro-coccygienne :

Les tumeurs germinales sacro-coccygiennes surviennent dans environ une naissance sur 35000 naissances vivantes et représentent ce qui peut être l'un des tumeurs inhabituelles de l'enfance (figure 16).

Ces tumeurs peuvent causer des symptômes in utero secondaire à l'effet de masse qu'ils produisent, hydramnios ou une insuffisance cardiaque [28].

Elles viennent en troisième position par ordre de fréquence (25%). Elles atteignent des filles dans trois quarts des cas au cours des premières années de la vie [27].

Chez le nouveau-né, les tératomes sacro-coccygiens sont, pour la plupart, évidents cliniquement : tumeur exo-pelvienne en majeure partie, refoulant l'anus vers l'avant. Ces tératomes sont généralement bénins. Leur diagnostic peut être fait en anténatal, lorsque l'échographie obstétricale morphologique est réalisée. A l'inverse, toutes les tumeurs découvertes après l'âge de 2 mois sont malignes, contenant une composante vitelline dont le diagnostic est généralement fait par dosage de l'AFP.

Ces tumeurs peuvent être découvertes suite à une masse saillante dans le pli inter-fessier ou entraînant une augmentation du volume de la fesse.

Des signes de compression urinaire ou digestive peuvent également être révélateurs de la tumeur :

Le toucher rectal perçoit une masse dure, bombante, rétro-rectale, dont le pôle supérieur est perçu ou non en fonction du volume tumoral.

Dans cette localisation, les tumeurs germinales sont classées en 4 types selon leur développement externe, intra-pelvien, ou intra-abdominal. Cette classification a été établie par Altman pour les tératomes sacrococcygiens [29]:

Type I : c'est le type le plus fréquent, la tumeur est surtout externe, avec un compartiment présacré minime.

Type II : la tumeur est externe mais comporte un compartiment intra-pelvien significatif.

Type III : la tumeur est externe mais s'étend au pelvis et à l'abdomen de façon significative.

Type IV : la tumeur est entièrement pré-sacrée.

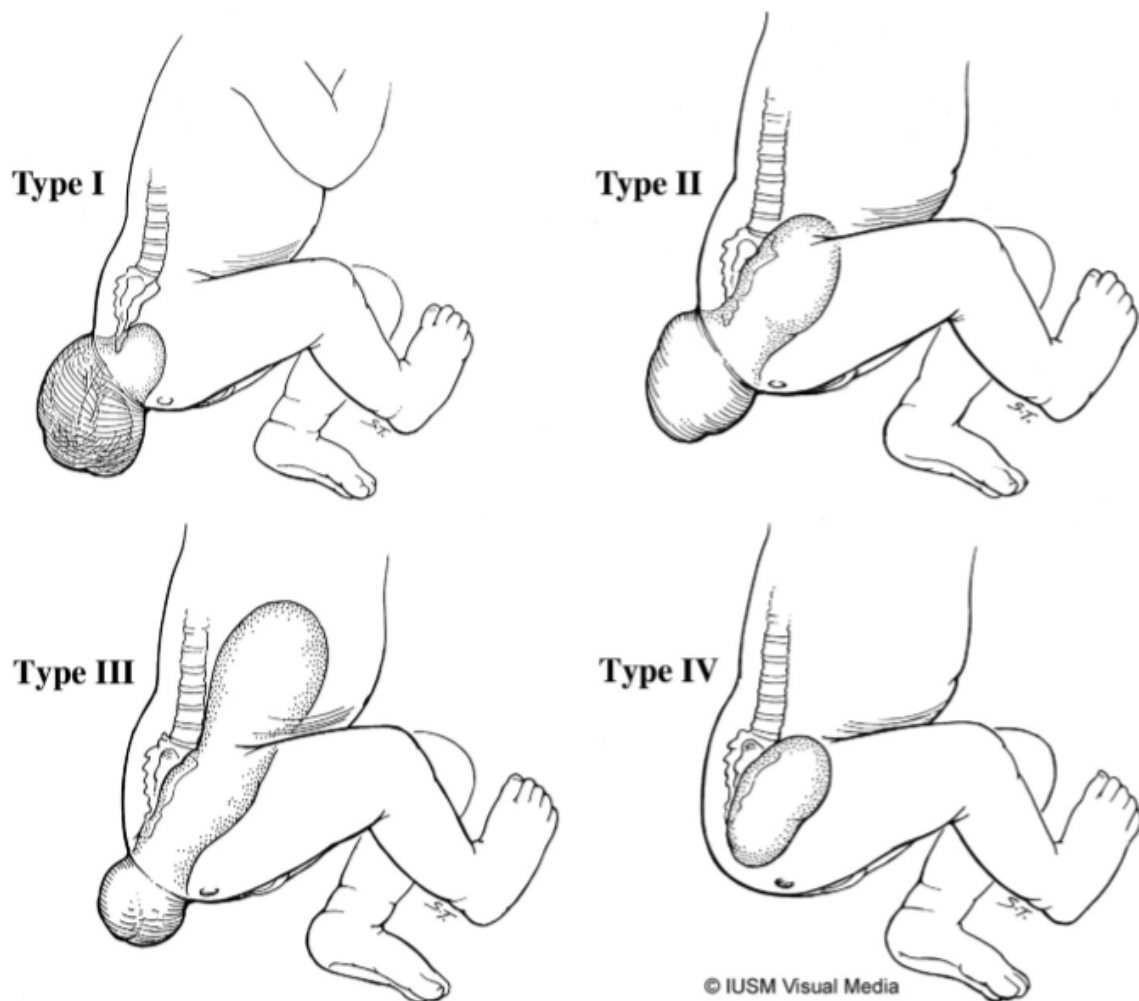


Figure 16 : Classification des tumeurs germinales sacro-coccygiennes : type I (46.7%); type II (34.7%); type III (8.8%), type IV (9.8%) [28]



Figure 17 : Volumineuse Tumeur germinale sacro-coccygienne chez un nouveau-né rompue par endroit [2].

b. médiastinale :

Cette localisation est extrêmement rare et ne représente que 6 à 18% de toutes les tumeurs du médiastin de l'enfant. Approximativement, 15% des tumeurs germinales du médiastin sont malignes et leur pronostic est le plus mauvais de toutes les tumeurs germinales [28]. Une association avec le syndrome de Klinefelter est classiquement retrouvée. La tumeur se localise le plus souvent au niveau du médiastin antérieur et se manifeste chez le petit enfant surtout par un tableau de détresse respiratoire associé ou non à une fièvre. Le grand enfant peut se plaindre de douleurs thoraciques voire même d'un syndrome cave supérieur [28,31]. Enfin, la découverte de la tumeur peut se faire de façon fortuite à l'occasion d'une radiographie pulmonaire [32].

c. vaginale :

Elles surviennent chez les filles très jeunes. Enchâssées dans la paroi vaginale, elles provoquent des hémorragies génitales et sont très bien perçues au toucher rectal. Ce sont des tumeurs vitellines qui sécrètent de l'AFP dont le dosage élevé confirme le diagnostic [27].

Dans notre étude, les tumeurs de localisation vaginale représentent 5.5 % des cas, histologiquement il s'agissait de tumeur vitelline.

d. Autres localisations :

Dans la région rétro-péritonéale et abdominale, elles représentent 4% de toutes les tumeurs germinales. Les tumeurs sont souvent bénignes, parfois malignes sécrétantes avec une composante importante de tératome. Les signes cliniques les plus fréquents sont les douleurs abdominales ou dorsales. Ces tumeurs ont un pronostic excellent malgré le stade avancé chez la plupart des enfants [34].

Dans notre étude, dans 5.5 % des cas la tumeur a été de localisation abdominale.

Les autres localisations très rares sont : le cou (tumeurs para-pharyngées ou thyroïdiennes), la face (orbite, nasopharynx, région sphénoïdienne, cavité buccale, joue) et la racine de la verge [31].

Dans notre série, 3 cas de tumeurs cervico-faciales ont été diagnostiquées soit 17% des cas.

Au Royaume Uni, près de 50% des TGM de l'enfant sont de localisation gonadique, avec 30% au niveau ovarien et 20% au niveau testiculaire. Les localisations extra-gonadiques représentent les 50% restants, avec 20% au niveau intracrânien et 30% au niveau extracrânien[28]. Aux USA, les TGM sont de localisation pinéale dans 6% des cas, médiastinale dans 7% des cas, rétropéritonéale

dans 4% des cas, et sacro-coccygienne dans 42% des cas. Les localisations gonadiques sont ovariennes dans 24% des cas et testiculaires dans 9 % des cas. Les autres localisations représentent 8% des cas [34].

VI. Moyens d'imagerie

1. Radiologie conventionnelle

1.1. Abdomen sans préparation

Elle ne possède pas d'indications pour le diagnostic positif des tumeurs germinales

1.2. Radiographie thoracique

Elle présente un intérêt dans les tumeurs germinales à localisation médiastinale où elle permet de mettre en évidence un élargissement médiastinal.

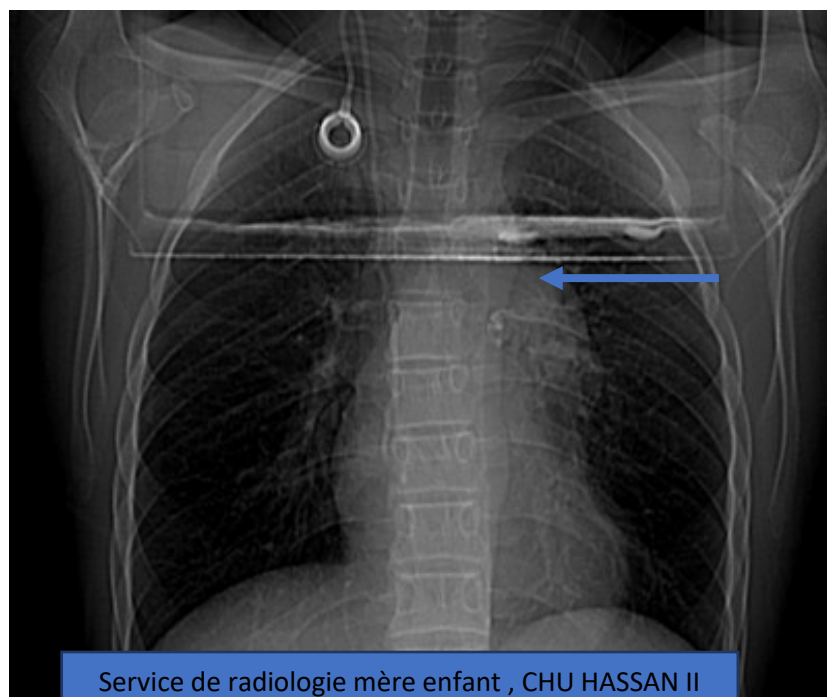


Figure 18 : ScoutView réalisé chez un patient âgé de 17 ans objectivant un élargissement médiastinal supérieur (tumeur germinale médiastinale)

2. Echographie + Doppler

C'est l'examen indiqué en 1^{ère} intention pour les tumeurs germinales intra-gonadiques. Elle permet de confirmer la présence d'un processus tissulaire en précisant le siège, les caractéristiques sémiologiques : la taille, les contours, les limites, l'échogénicité, et le caractère vasculaire de la tumeur.

2.1. Tumeurs germinales à localisation gonadique :

2.1.1. Testiculaire :

L'échographie scrotale est systématiquement recommandée. Elle possède une sensibilité proche de 100 % pour le diagnostic positif tissulaire et intra-testiculaire d'une masse scrotale. Elle explore le testicule controlatéral et permet sa surveillance. Elle montre typiquement une image hypo-échogène intra-testiculaire.

Le risque de développer une seconde tumeur y est majoré s'il existe des micro- calcifications de grade 3 [37].

2.1.2. Ovarienne :

L'échographie abdomino-pelvienne permet de préciser les caractéristiques de la tumeur (volume, aspect solido-liquide ou solide), de rechercher un épanchement péritonéal et d'explorer l'ovaire controlatéral, l'utérus et le foie. Elle doit être systématique, même dans le contexte de l'urgence afin d'éviter les découvertes per-opératoires, situation encore trop fréquente. Les tumeurs de l'ovaire sont échographiquement solides ou mixtes avec un épanchement intra-péritonéal inconstant. Le caractère mobile est confirmé par l'échographie. Elle doit être couplée à une étude Doppler pour rechercher des territoires solides vascularisés [38,39].

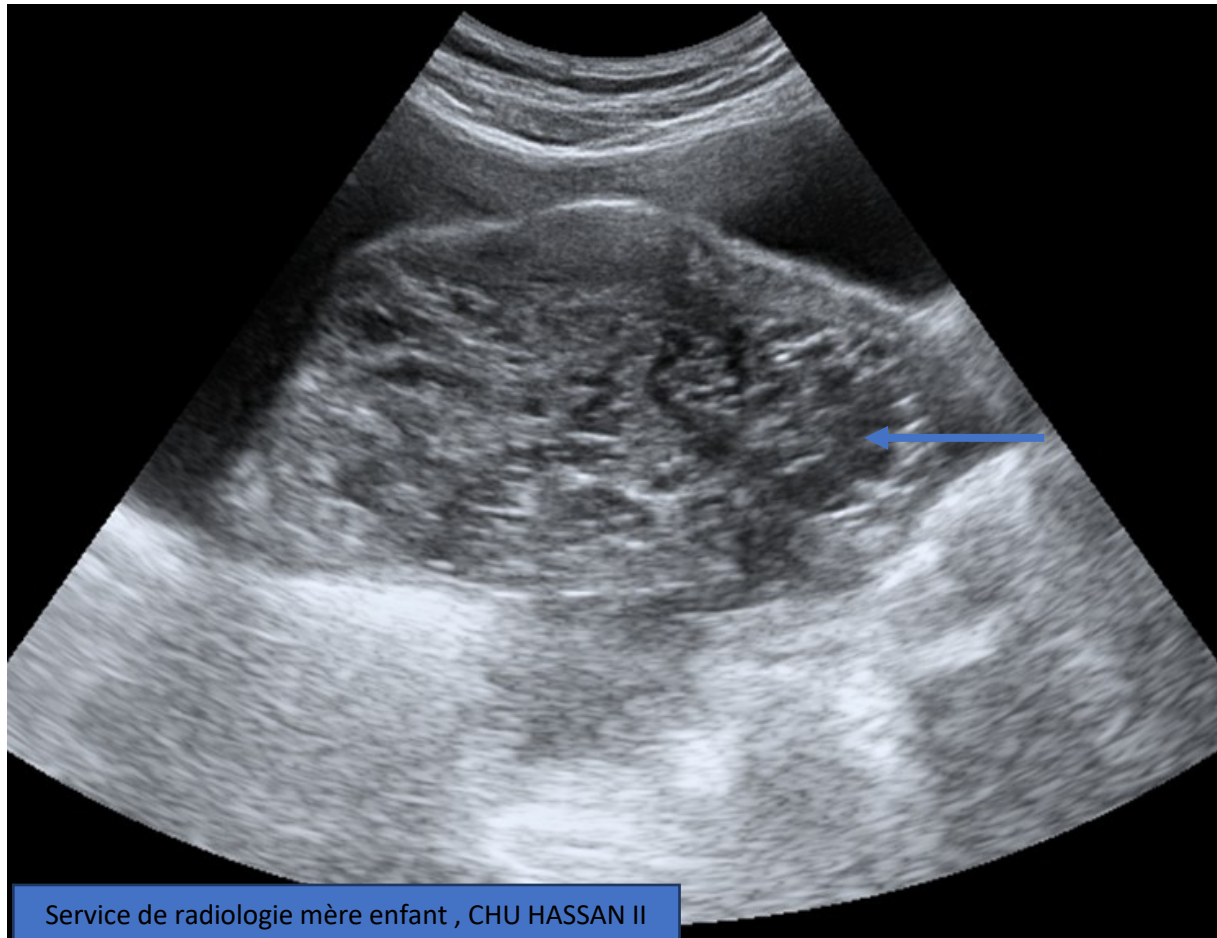


Figure 19 : Echographie abdomino-pelvienne réalisée chez une fille de 02 ans.

L'échographie objective la présence d'une masse tissulaire latéro-utérine gauche, bien limitée, à contours irréguliers par endroit et renfermant des zones de nécrose en son sein.

2.2. Tumeurs germinales à localisation abdominale :

L'échographie abdominale est l'examen de première intention pour l'exploration des masses abdominales de l'enfant. Elle est très utile également pour la surveillance de la réponse à la chimiothérapie. L'étude Doppler permet l'évaluation des rapports vasculaires.

Les tumeurs germinales se présentent sous la forme de masses hétérogènes partiellement calcifiées avec des zones liquides. Il existe souvent une infiltration des organes adjacents avec perte du liséré de séparation par endroit [40].

2.3. Tumeurs germinales à localisation sacro-coccygienne (TSC) :

Actuellement, le diagnostic précoce des TSC est souvent possible grâce aux données de l'examen échographique indiqué de façon systématique devant une anomalie de la grossesse telle un hydramnios.

L'échographie montre une masse souvent polylobée, appendue à l'extrémité caudale du fœtus en regard de sacrum dont l'échostructure reste variable. La visualisation de prolongement pelvien est difficile, il peut se manifester par des signes indirects lorsqu'elles sont compressives. Un prolongement endocavitaire peut être évoqué devant un élargissement du canal rachidien sacré.

3. TDM :

La TDM permet d'évaluer l'opérabilité de la tumeur primitive en la localisant de façon précise. Elle permet de réaliser un bilan d'extension loco-régionale avec les organes de voisinage et les vaisseaux, de façon bien précise.

Elle recherche l'existence d'adénopathies satellites et de localisation secondaire à distance.

3.1. Tumeurs germinales à localisation gonadique :

1.2.1. Testiculaire :

La TDM permet de détecter les lésions au delà de 3 mm. La TDM abdominale est également intéressante pour la détection des lésions rétropéritonéales. Elle montre une masse mixte, solide ou kystique. Les calcifications sont notées dans 40% des cas. On note une hétérogénéité importante due à l'hémorragie, ou à la nécrose.

2.2.1. Ovarienne :

La TDM met en évidence une large tumeur irrégulière d'aspect mixte, la partie solide étant constituée de nombreuses calcifications aux contours grossiers associées à du tissu graisseux disséminé. Des hémorragies intra-tumorales sont

souvent présentes [42].

3.2. Tumeurs germinales à localisation extra-gonadique:

3.2.1. Sacrococcygienne :

La TDM permet de déterminer la composition tumorale : kystes, graisse, calcifications, de situer la tumeur par rapport aux organes de voisinage et de montrer l'attache sacro-coccygienne. Elle permet d'objectiver les extensions endo-pelviennes de petites tailles qui ont pu échapper à l'échographie et de classer la tumeur selon le degré d'extension.

3.2.2. Médiastinale :

Le scanner joue un rôle primordial dans la caractérisation des anomalies médiastinales. Précise la topographie exacte, la taille, les limites et les rapports de la lésion avec les structures adjacentes.

Il permet l'analyse de la densité : masses solides, graisseuses, kystiques, mixtes. Ainsi que la vascularisation après injection du produit de contraste. Il permet un abord par ponction trans-pariétale.

Les tumeurs germinales médiastinales se manifestent par une volumineuse masse tissulaire, lobulée, non calcifiée, homogène, bien limitée, médiastinale antérieure se rehaussant modérément sans d'infiltration pariétale.

4. IRM :

L'IRM est l'exploration de choix pour la caractérisation tissulaire et la détermination de l'extension aux organes pelviens, à la paroi pelvienne profonde et au rachis. Cet examen est utile en cas d'allergie aux produits de contraste iodés ou pour des patients concernés par la nécessité d'une réduction de dose d'irradiation.

Elle présente une place importante dans le diagnostic des tumeurs germinales à localisation cérébrale.

5. PET SCAN :

Il est indiqué dans les tumeurs seminomateuses métastatiques.

2^{ème} partie

I. MATERIEL ET METHODE

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive qui porte sur tous les cas de tumeurs germinales malignes suivis au sein du CHU HASSAN II de Fès.

18 cas ont été colligés durant une période de 4 ans (entre Janvier 2014 et Décembre 2018).

Le bilan initial a comporté une échographie abdominale et un scanner thoraco-abdomino-pelvien avec injection intra veineuse du produit de contraste iodé pour tous nos patients.

7 cas ont pu bénéficier d'une IRM. Ils avaient tous une tumeur germinale à localisation sacro-coccygienne.

Au cours du suivi, TDM a été réalisée pour contrôle post chimiothérapie, et l'échographie abdominale a été réalisée en post opératoire.

II. RESULTATS

1. Données épidémiologiques

1.1. Fréquence :

18 cas de tumeurs germinales ont été diagnostiquées durant la période de l'étude, toute localisation confondue, au sein du CHU HASSAN II de Fès.

Le nombre de cas des TGM diagnostiqués par an a varié entre un minimum de 2 cas et un maximum de 5 cas en 2017.

Tableau 1 : Répartition des cas par années.

Année	Nombre de cas	Pourcentage
2014	2	11%
2015	3	16.5%
2016	4	22%
2017	5	27.5%
2018	4	22%

1.2. Age et sexe des patients :

1.2.1. Age au diagnostic :

L'âge au moment du diagnostic dans notre série a varié entre 7 mois et 17 ans avec une moyenne d'âge de 4 ans.

Tableau 2 : Répartition de cas de TGM selon l'âge au diagnostic.

Age au diagnostic	Nombre de cas	Pourcentage
0– 4 ans	13	72.5%
4– 8 ans	1	5.5%
8– 12 ans	1	5.5%
12 – 16 ans	2	11%
16 – 20 ans	1	5.5%

2.2.1. Sexe des patients :

Les patients de notre série sont répartis en 8 garçons (44.5% des cas) et 10 filles (55.5% des cas). Le sexe ratio (H/F) est de 0.8

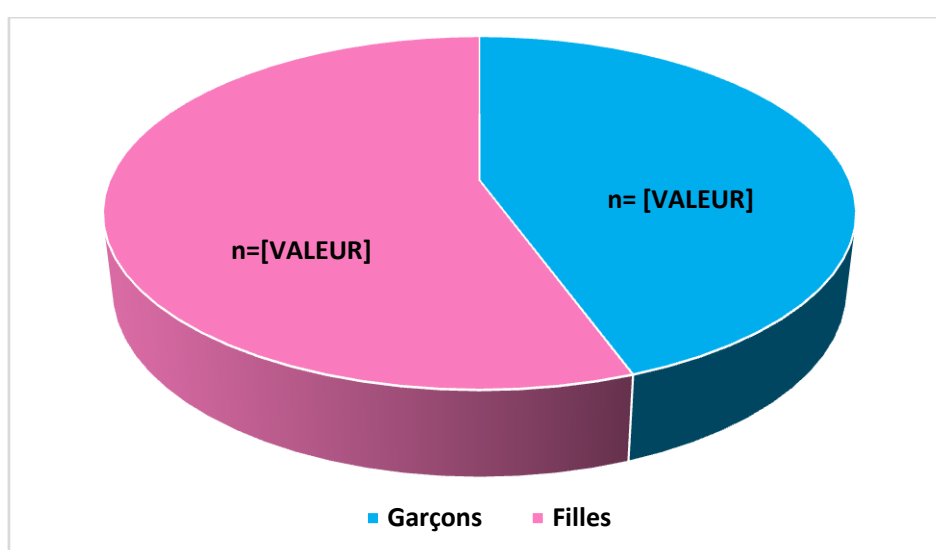


Figure 20: Répartition des patients selon le sexe.

1.3. consanguinité

Parmi les 18 patients, la notion de consanguinité a été retrouvée dans 5 cas, soit 28% des cas.

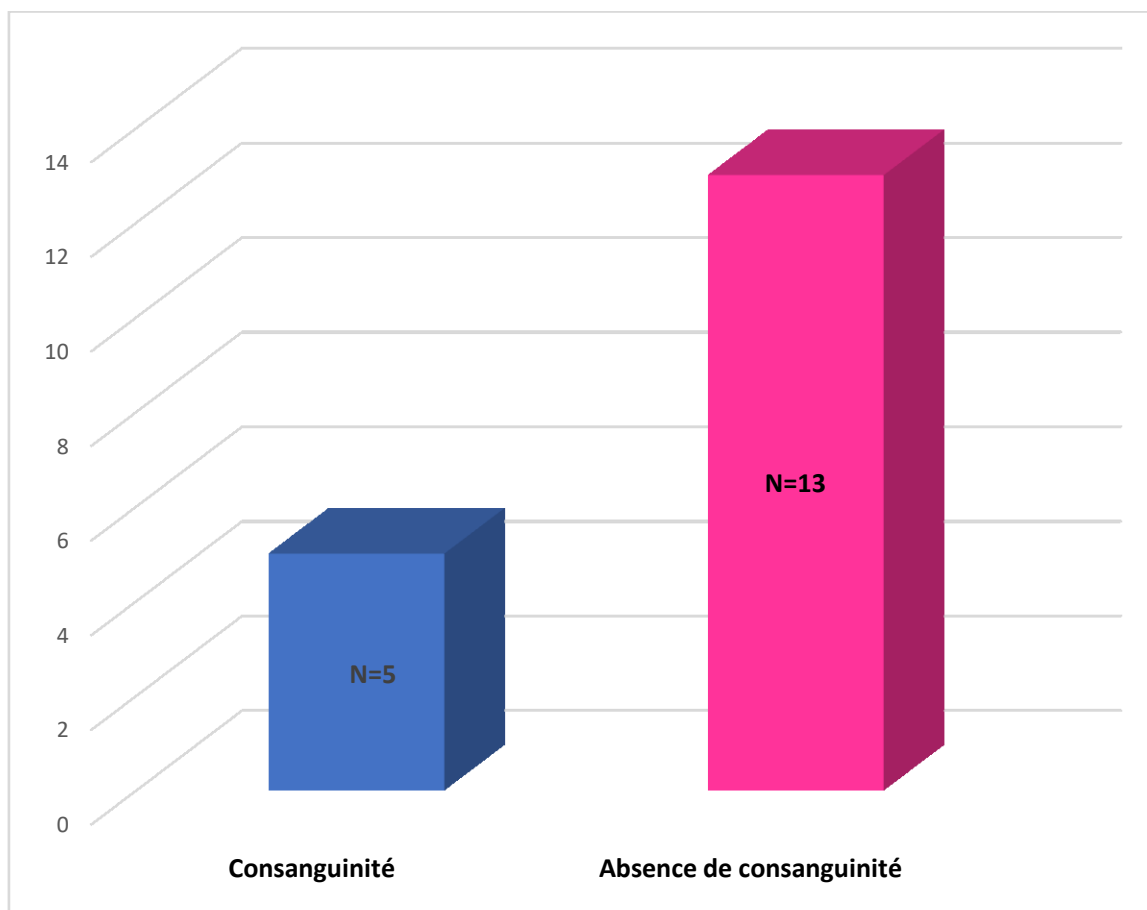


Figure 21 : Notion de consanguinité

2. Données cliniques

2.1. Début de la symptomatologie

Le délai entre l'apparition de la première manifestation clinique susceptible d'être en rapport avec la maladie et la consultation a varié entre 2 jours et 1 an avec une moyenne de 52 jours.

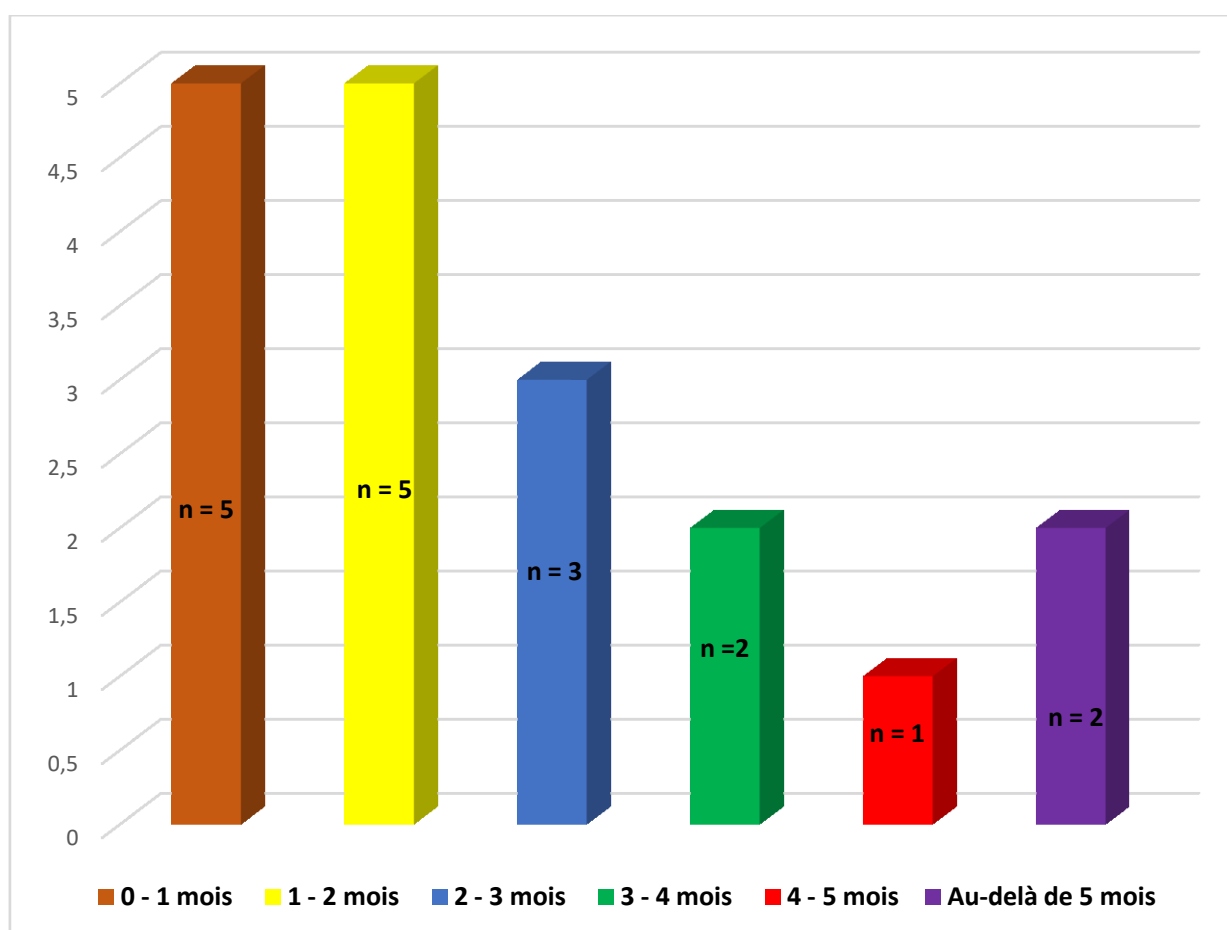


Figure 22 : Délai de consultation des patients

2.2. Manifestations cliniques

Les manifestations cliniques chez les différents patients de notre série sont représentées selon le graphique ci-dessous :

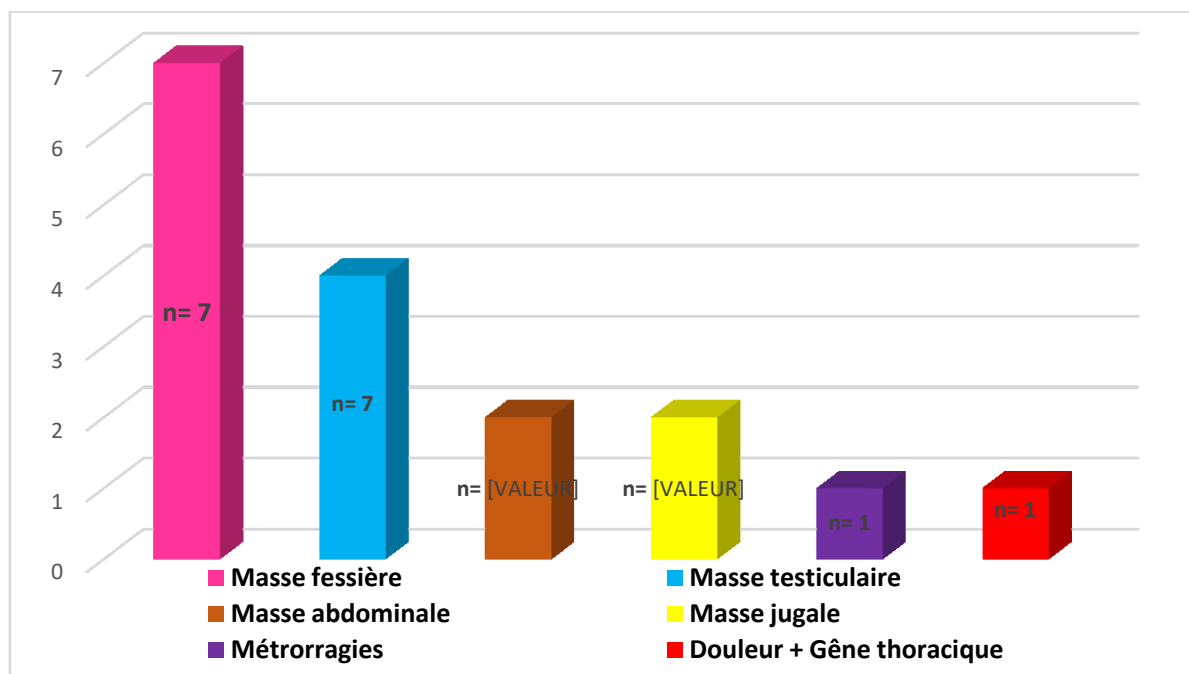


Figure 23 : Manifestations cliniques des patients



Figure 24 : Photo d'un patient présentant une énorme masse sacro-coccygienne[43].

3. Données de l'imagerie :

3.1. ASP

L'ASP a objectivé chez un patient une opacité se projetant au niveau abdominal avec un refoulement des anses digestives et la présence de niveaux hydro-aériques de type grêlique.



Service de radiologie mère enfant , CHU HASSAN II

Figure 25: ASP montrant un refoulement avec distension des anses digestives et niveaux hydro-aériques de type grêlique chez un patient admis pour masse abdominale.

3.2. La radiographie thoracique :

La radiographie thoracique réalisé chez un patient de 17 ans présentant des douleurs thoraciques a mis en évidence la présence d'un élargissement médiastinal.

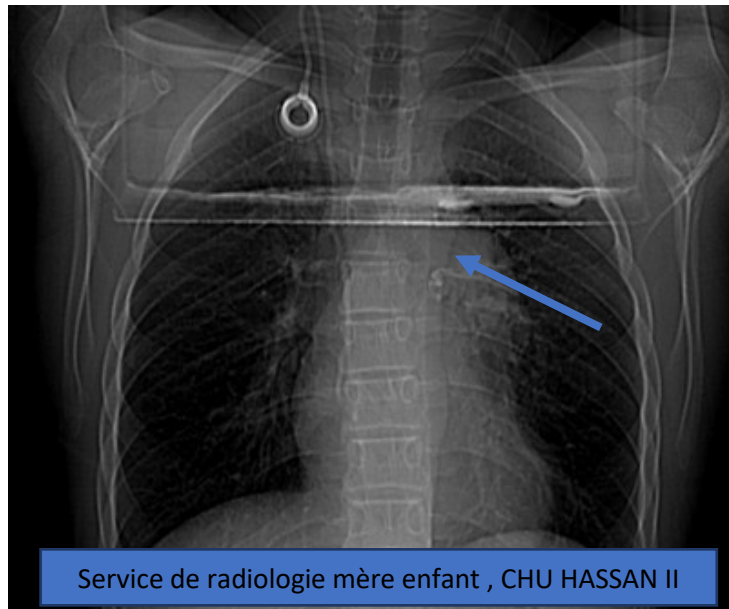


Figure 26 : Radiographie thoracique chez un patient de 17 ans présentant un élargissement médiastinal supérieur en rapport avec une tumeur germinale

3.3. Echographie :

L'échographie abdominale a été réalisée chez tous nos patients objectivant :

✚ Pour les localisations testiculaires :

Une augmentation en taille du testicule atteint avec mis en évidence d'un processus tissulaire hétérogène vascularisé au Doppler couleur.

✚ Pour la localisation ovarienne :

Une masse inter-vésico-vaginal envahissant la vessie avec urétéro-hydronéphrose chez une patiente.

✚ Pour la localisation fessière :

L'échographie a mis en évidence une masse tissulaire, hétérogène de localisation fessière, mal limitée, hétérogène renfermant des zones de nécrose, dont la portion charnue est vascularisée au Doppler couleur.

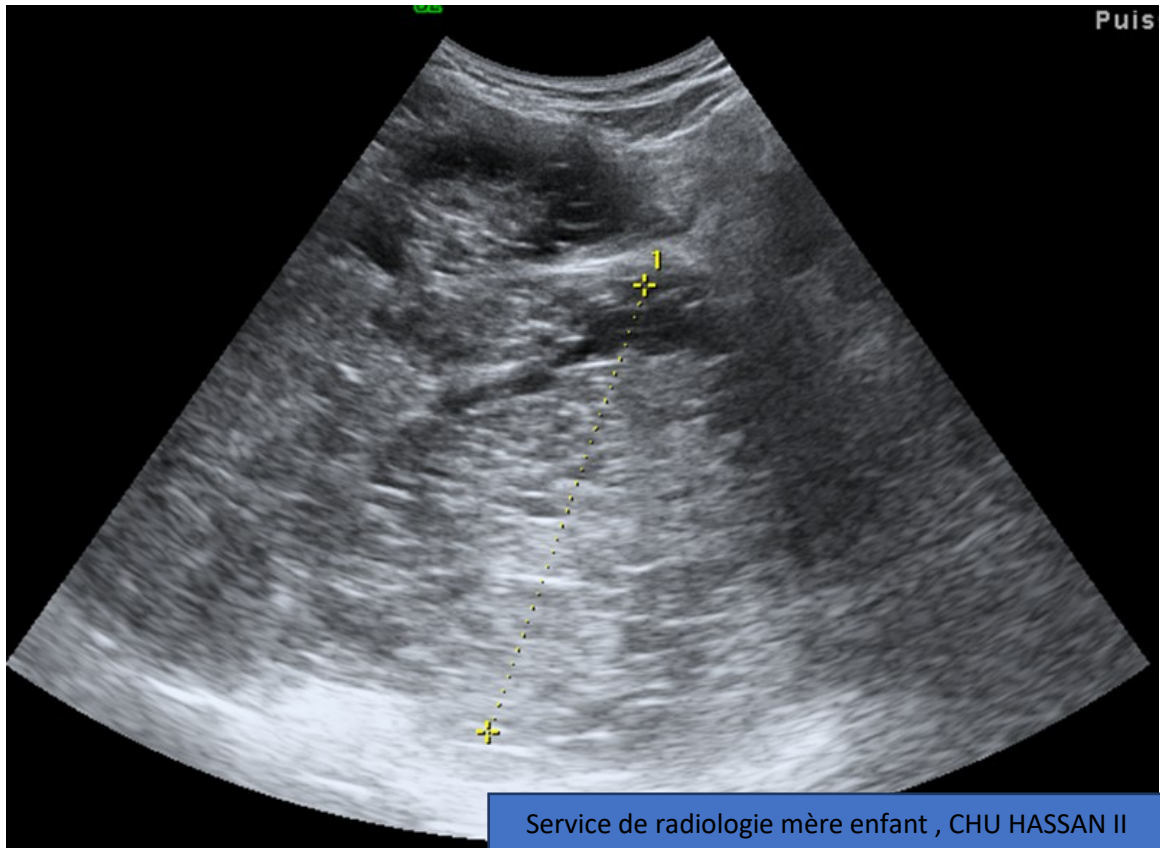


Figure 27 : image échographique chez une patiente présentant une masse pelvienne.

L'échographie objective une masse pelvienne tissulaire hétérogène, mal limitée, vascularisée au Doppler couleur.

✚ Pour la localisation abdominale :

Chez un patient l'échographie a mis en évidence une masse tissulaire abdominale avec envahissement vasculaire et refoulement des structures de voisinage.

Pour le 2ème cas l'échographie a objectivé une masse au niveau de la région

rétropéritonéale hétérogène contenant des zones liquides avec des calcifications et des zones charnues vascularisées au doppler couleur, engainant l'aorte, le tronc cœliaque et l'artère mésentérique supérieure qui vient au contact du hile hépatique avec refoulement de la rate et du rein et individualisation d'adénopathies profondes dans 2 cas.

3.4. Tomodensitométrie :

Réalisée chez tous nos patients. Elle a objectivé :

✚ Pour les localisations ORL :

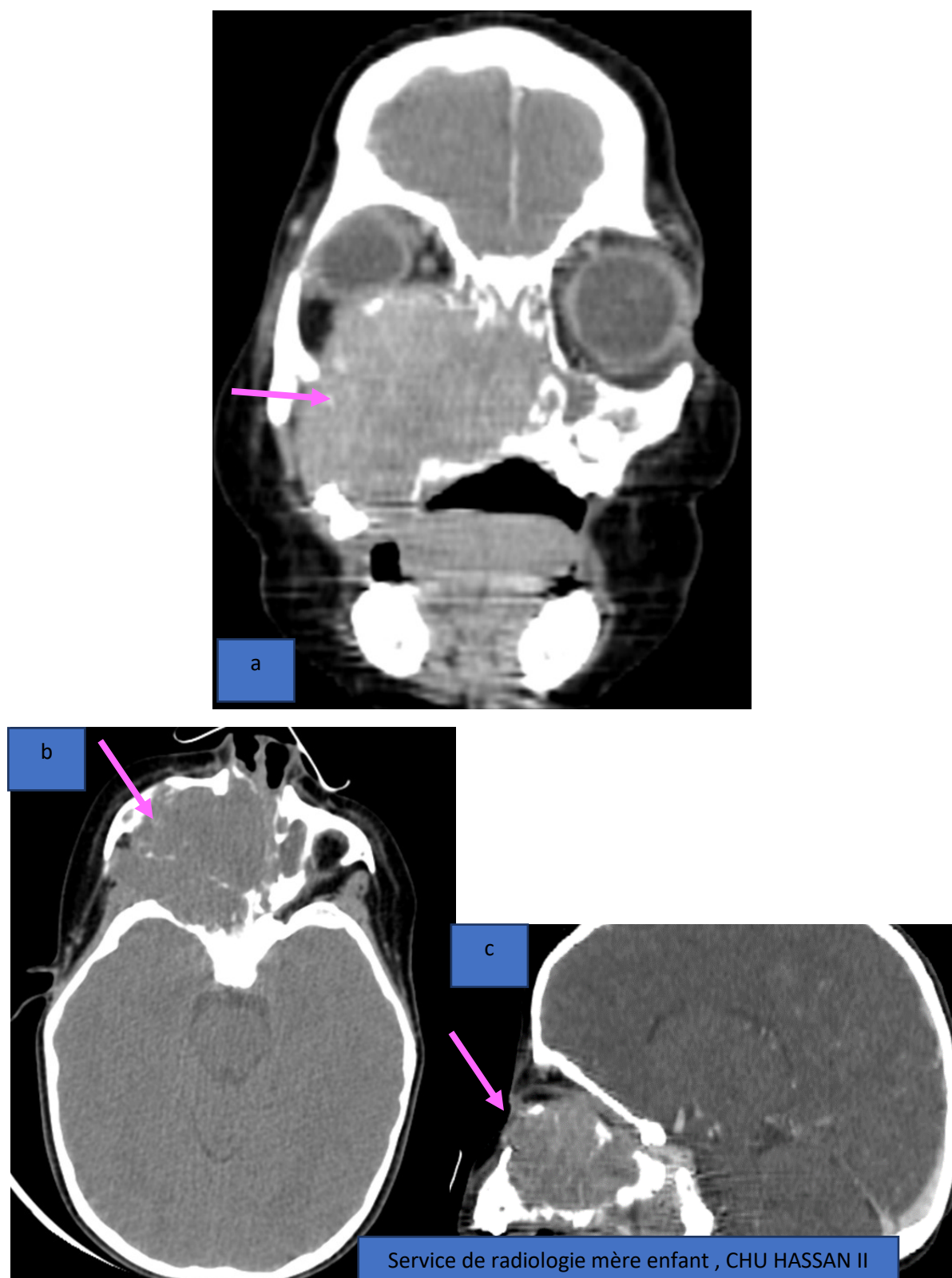


Figure 28 : TDM cervico-faciale réalisée chez une patiente de 2 ans pour apparition d'une masse jugale droite (coupe coronale a , axiale b , sagittal c)

Présence d'une volumineuse masse des parties molles jugales droites mal limitée, rehaussée de façon hétérogène après injection.

Elle s'étend en avant à la région sinusienne, en arrière infiltre le sinus sphénoïdal

En haut : elle infiltre les paroi inféro-internes de l'orbite

En dedans : elle responsable d'une déviation de la cloison nasale

Le contrôle scannographique après chimiothérapie a objectivé une nette régression en taille de la masse tissulaire (figure 28).

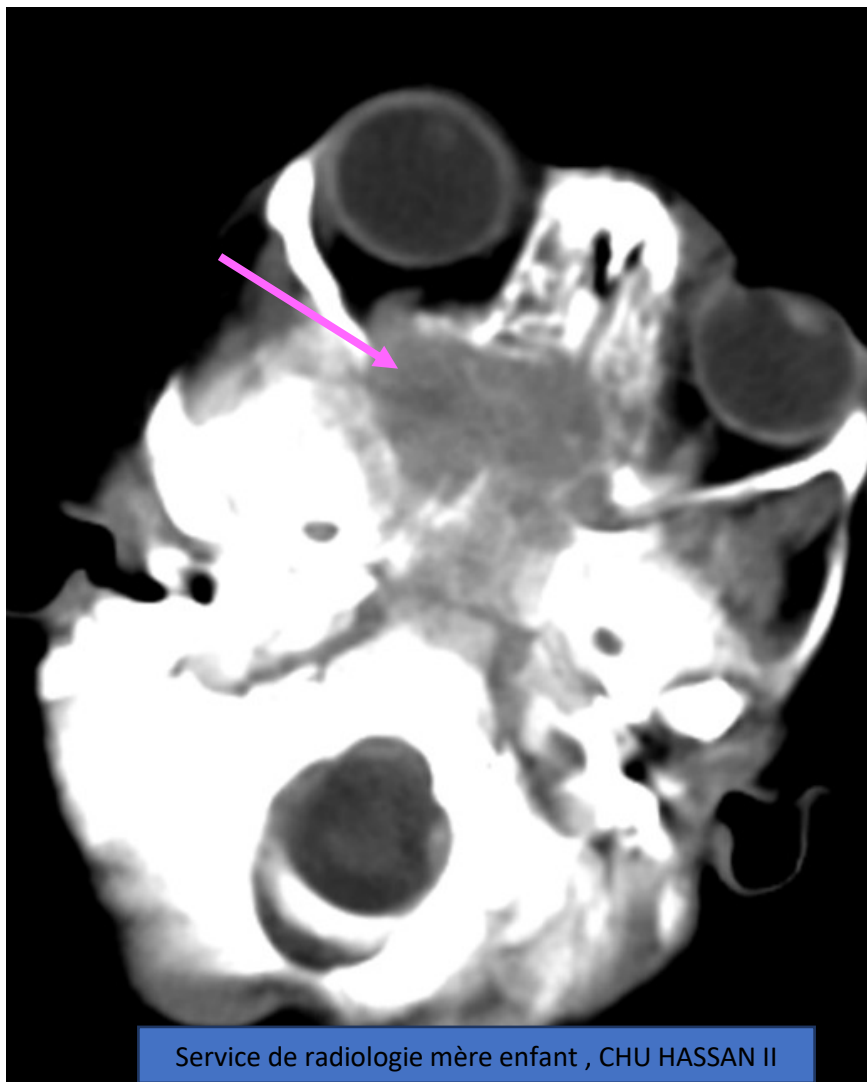


Figure 29 : nette régression en taille du processus tumoral jugal droit.

Le 2^{ème} cas de localisation cervico-facial a été diagnostiquée chez une patiente de 3 ans (figure 30) :

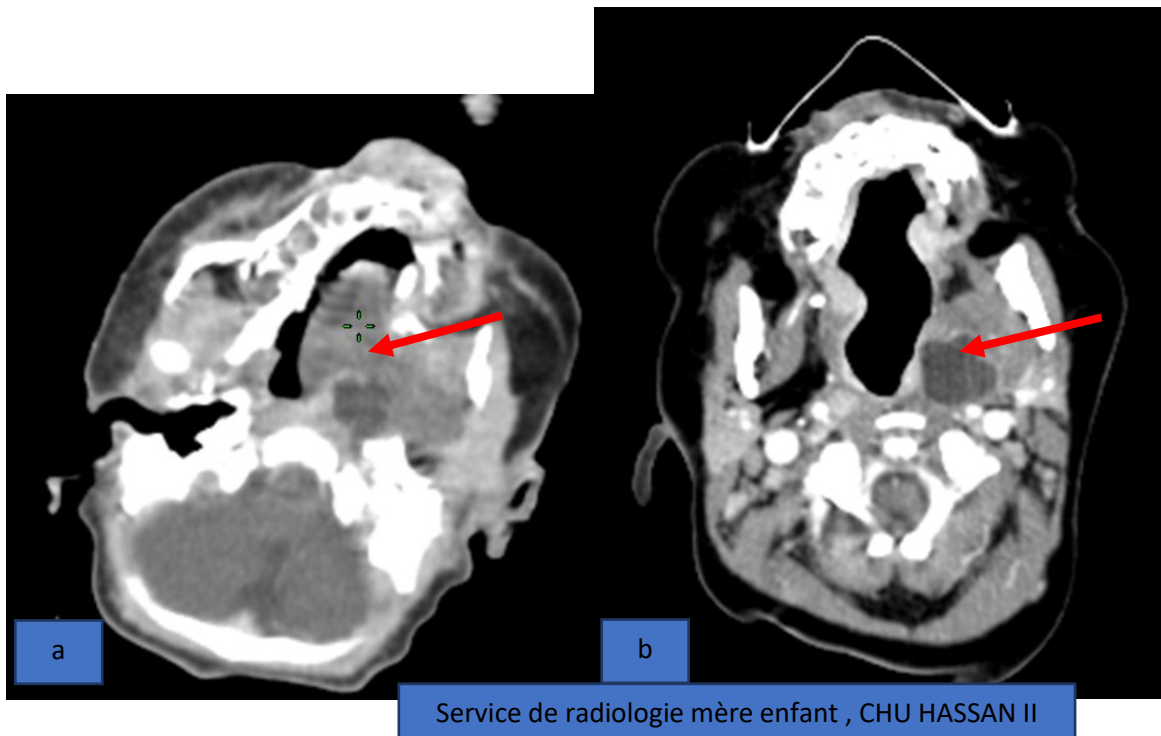


Figure 30 : coupes scannographiques axiales avant le traitement (a) et après le traitement (b) d'une tumeur germinale para-pharyngée ayant régressée en taille sous traitement

a. Il s'agit d'un volumineux processus tissulaire facial et latéro-cervical gauche mal délimité rehaussé après contraste de façon hétérogène et délimitant des zones de liquéfaction.

✚ Pour la localisation gonadique:

Une masse à composante mixte se développant aux dépens de l'ovaire chez une patiente (5.5%).

4 masses testiculaires rehaussées après injection de produit de contraste avec extension au cordon spermatique



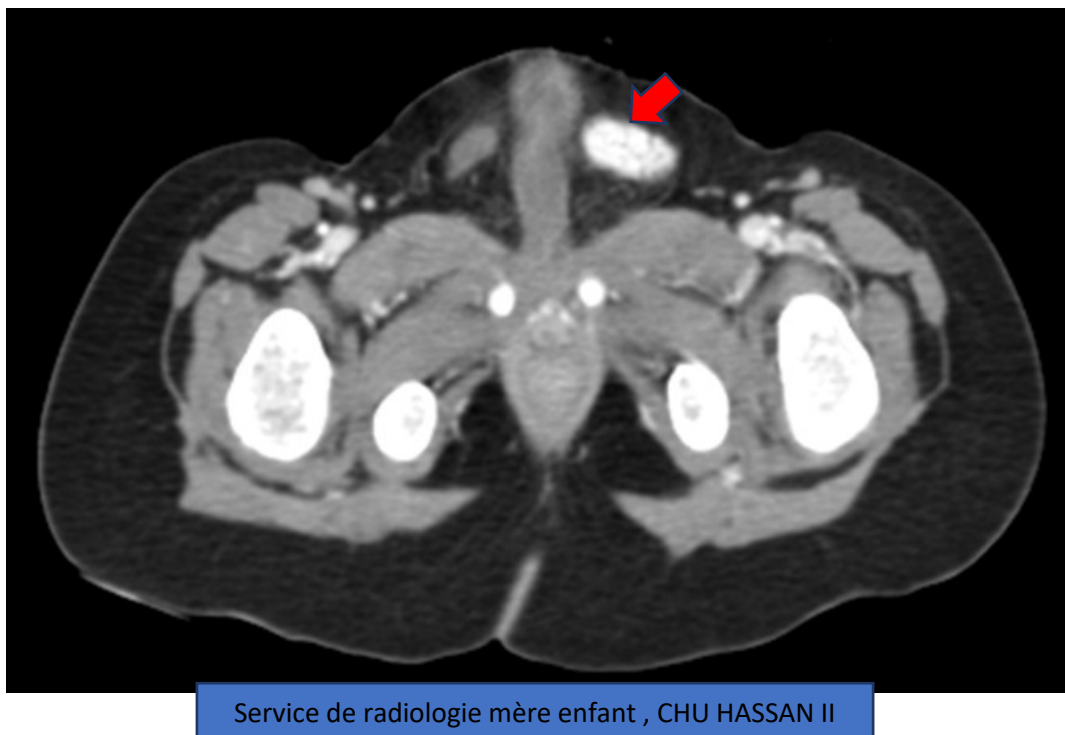


Figure 31 : coupes scanographiques oblique (a), sagittal (b) et axial (c et d) chez un enfant de 2 ans objectivant une masse tumorale testiculaire gauche.

Présence d'un processus tissulaire ovalaire scrotale gauche, rehaussé de façon hétérogène après injection mesurant 41 X 35 mm avec rehaussement important du cordon spermatique homolatéral (flèche rouge)

✚ Pour la localisation vaginale :

Une masse solide entre la vessie, le vagin et le rectum avec envahissement de la vessie a été retrouvé chez une patiente.

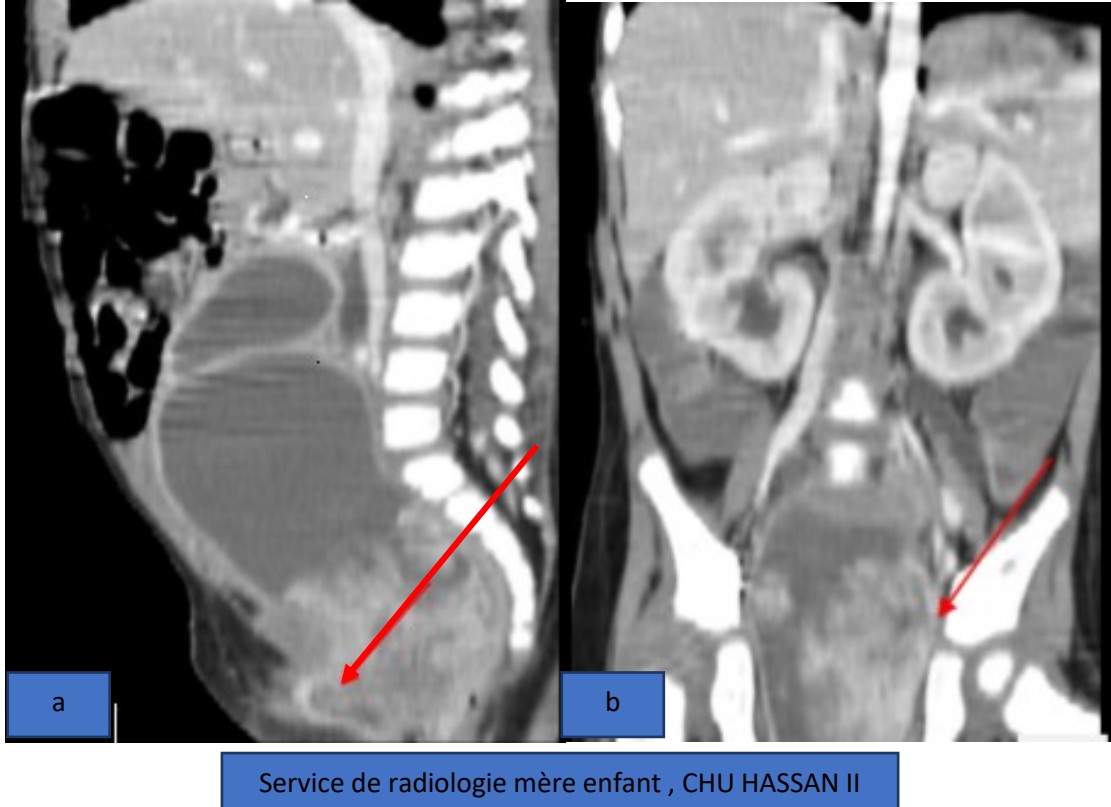
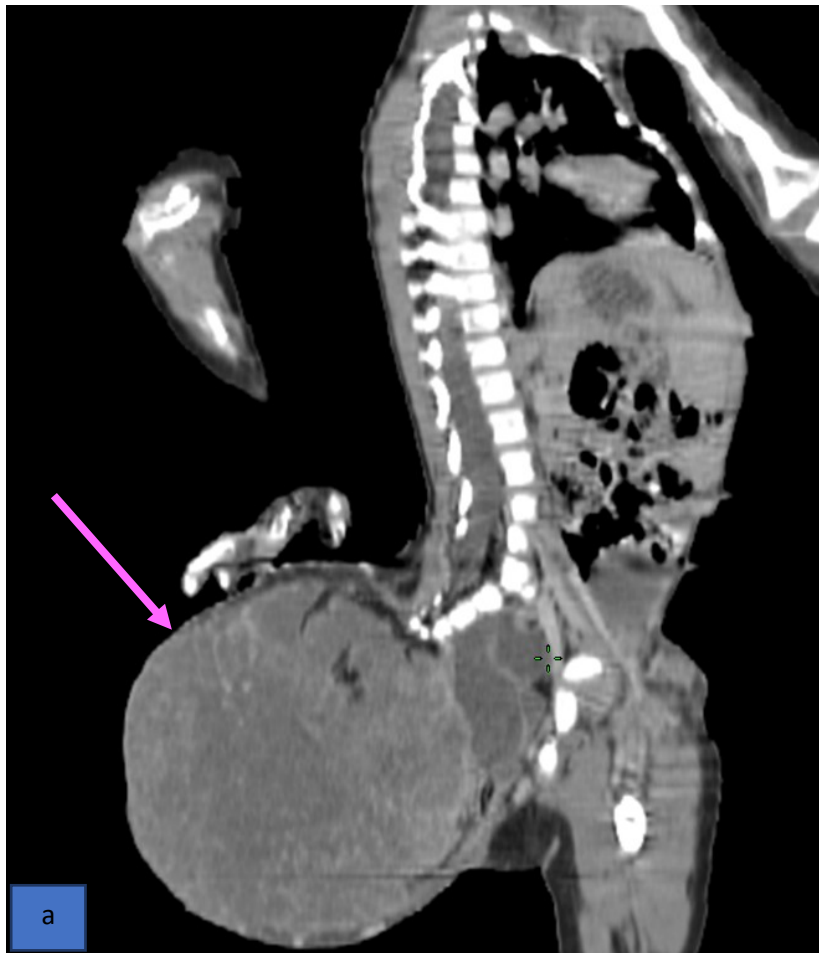


Figure 32 : Scanner injecté en reconstruction sagittale et coronale réalisé pour masse vaginale (a,b):

Processus tissulaire centré sur le tractus génital : col et cavité vaginale, mal limité, rehaussé de façon hétérogène après contraste et mesurant 4 x 5 x5 cm de diamètre transverse, antéropostérieur et de hauteur chez une patiente de 16 mois admise pour masse vaginale

✚ Pour la localisation fessière :

1^{er} patient : enfant de 3 mois admis pour apparition d'une masse fessière



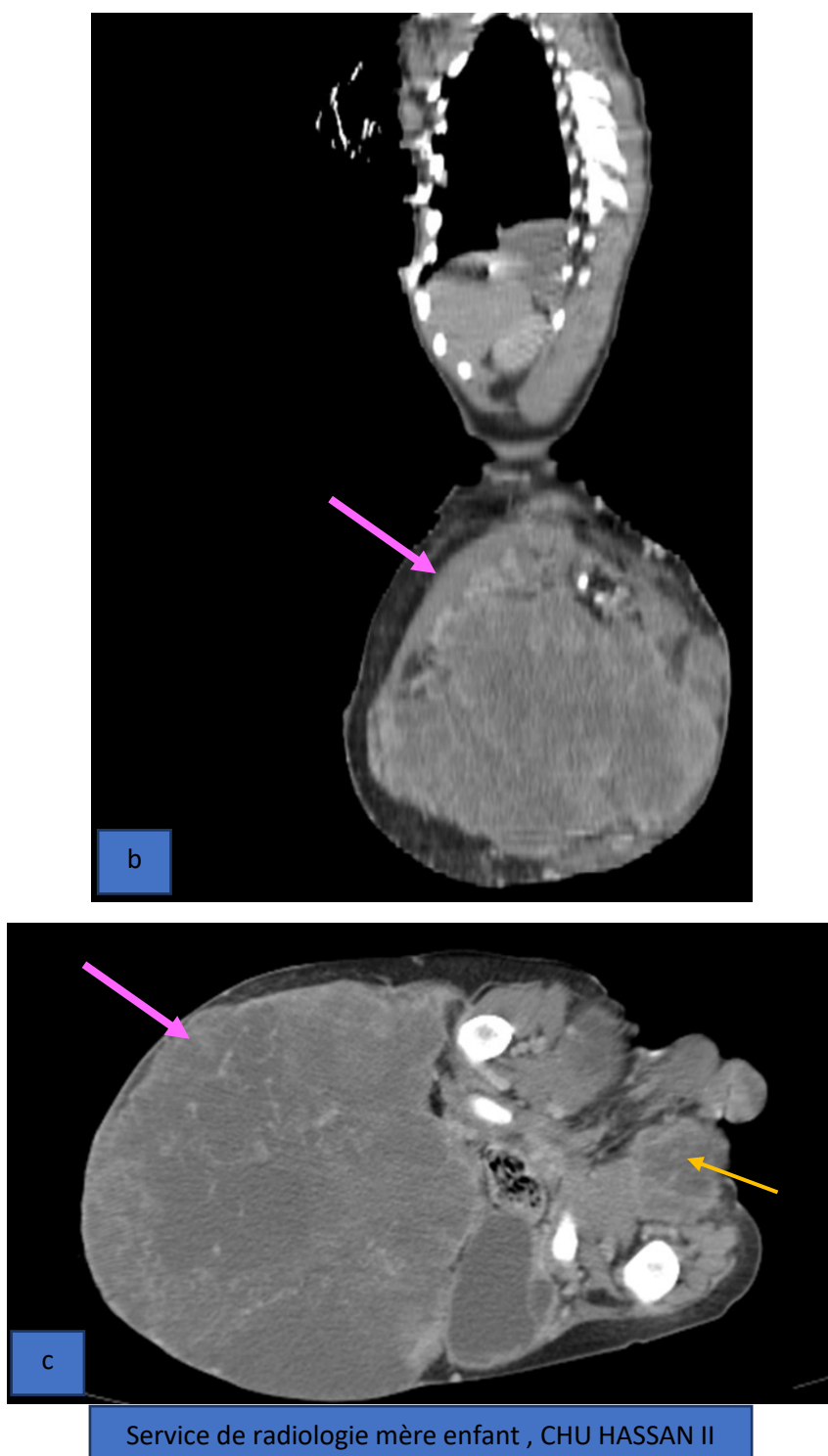
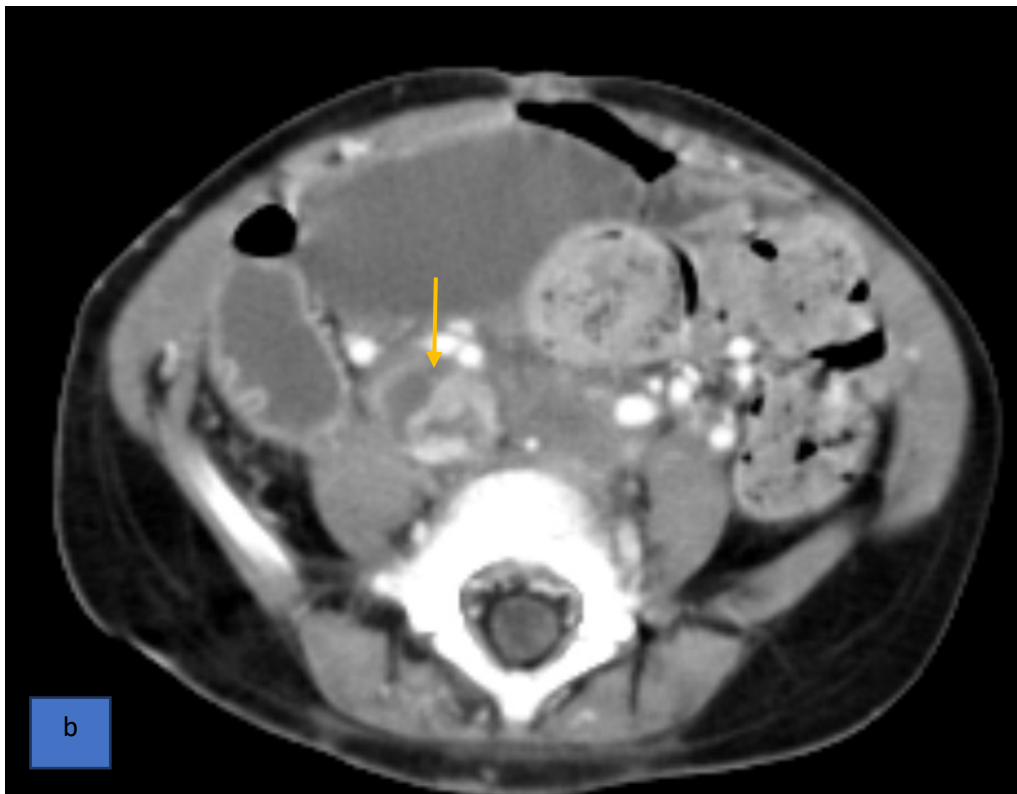
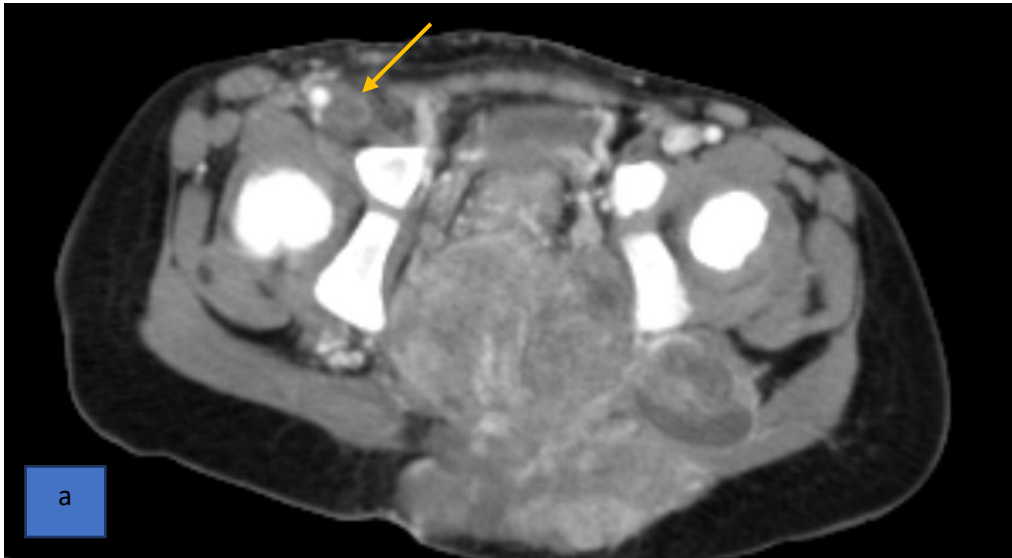
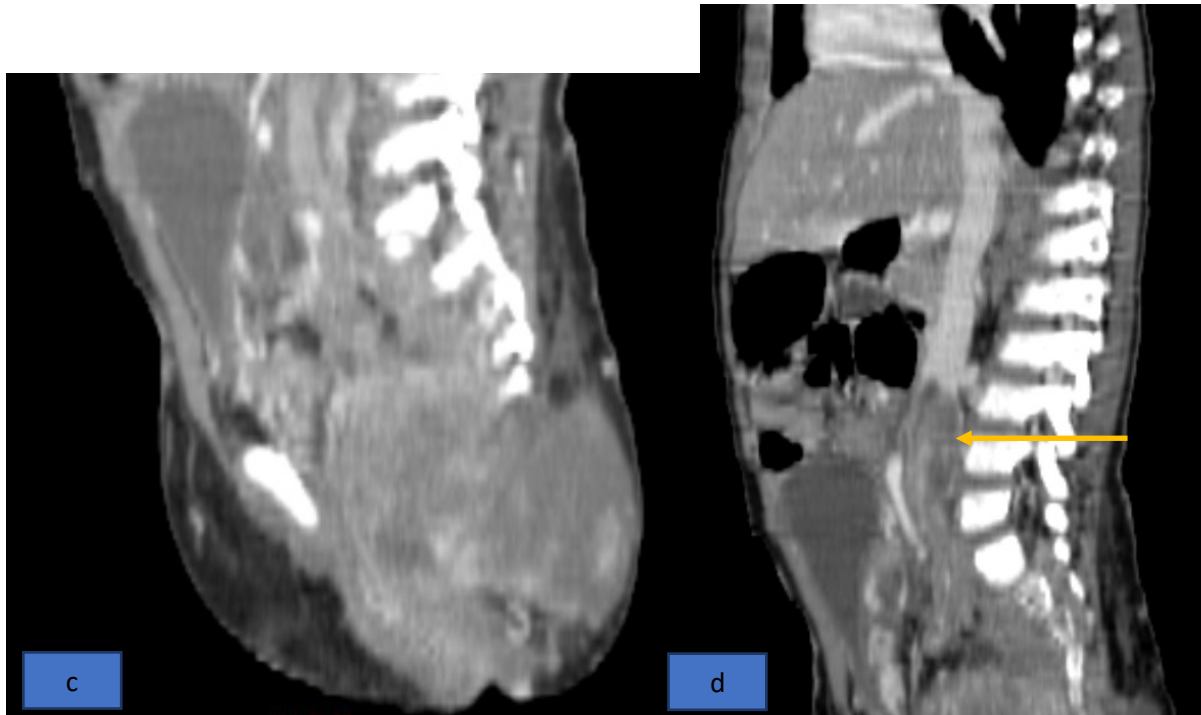


Figure 33: TDM abdomino-pelvienne en coupes oblique (a) , sagittal (b), et axial après injection du produit de contraste réalisée pour masse fessière

Volumineuse masse fessière hétérogène solido-kystique mesure 17.5 X 17X16 cm. Il s'y associe des ADP iliaques et inguinales bilatérales (flèche orange) .

✚ Pour la localisation sacro-coccygienne :





Service de radiologie mère enfant , CHU HASSAN II

Figure 32 : coupes scannographiques axiales (a et b) et sagittales(c et d) après injection du produit de contraste.

Volumineuse formation pelvienne pré-sacrée solido-kystique rehaussée de façon hétérogène après injection et mesurant 80 X 76 X 68 mm. Elle présente une extension intra-canaulaire avec importante extension loco-régionale responsable d'une thrombose des 02 veines iliaques étendue à la veine cave inférieure (flèche orange).

Le scanner de contrôle chez cette patiente a objectivé une nette régression de la masse sous traitement (chimiothérapie) (figure 34)





Figure 34 : coupes scannographiques axiales et sagittales réalisées chez la même patiente lors du premier contrôle (a et b) et 2^{ème} contrôle (c et d).

Au premier contrôle on note une importante régression en taille de la tumeur dépassant les 50 % alors qu'au 2^{ème} contrôle on note disparition quasi-complète de la tumeur.

✚ Pour la localisation ovarienne



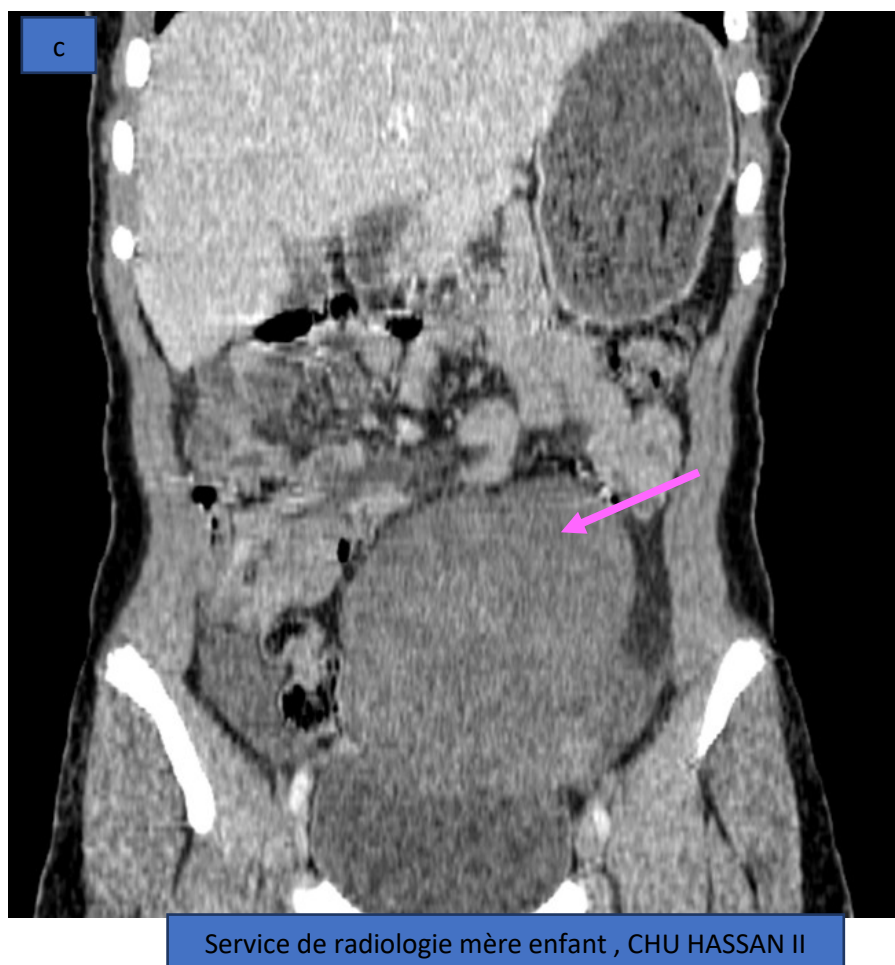
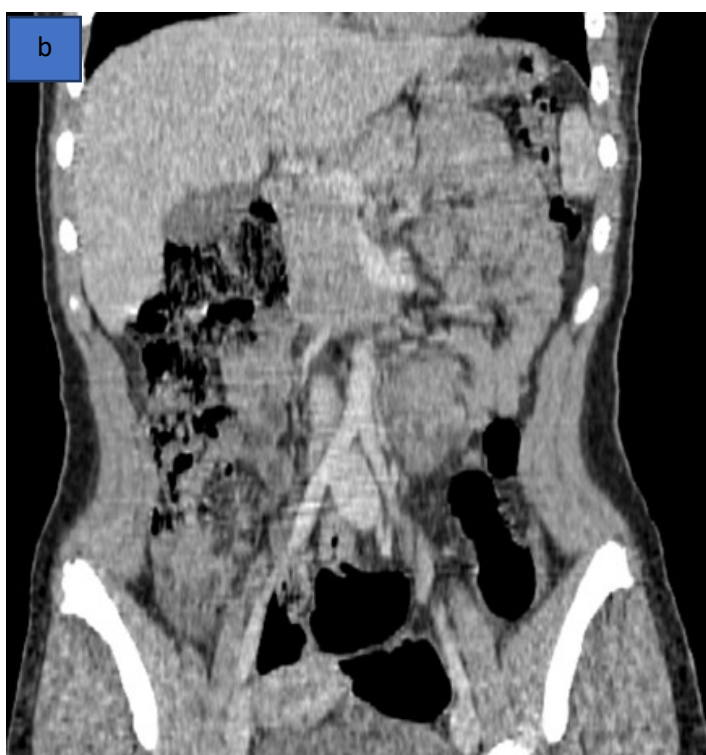


Figure 35 : TDM abdominopelvienne (a : axial, b : sagittal,c:coronal) réalisée chez une patiente de 14 ans.

La TDM objective la présence d'une volumineuse masse ovarienne gauche polylobée, rehaussée de façon hétérogène après injection et mesurant 95 X 65 mm.

Le contrôle scannographique a objectivé pour le premier une disparition de la tumeur, alors qu'une rechute est apparue 2 ans après

Premier contrôle :



Service de radiologie mère enfant , CHU HASSAN II

Figure 36 : TDM (a : coupe axiale, b : coupe coronale) chez une patiente présentant une tumeur germinale ovarienne gauche

Le premier contrôle objective une disparition quasi-complète de la tumeur

Au cours du suivi la patiente a fait réapparaître une énorme masse abdomino-pelvienne :



Service de radiologie mère enfant , CHU HASSAN II

**Figure 37 : TDM abdomino-pelvienne en coupes axiales réalisée lors du suivi
chez la même patiente**

La TDM objective plusieurs masses abdomino pelviennes avec ascite de grande abondance en rapport avec une rechute

Localisation médiastinale

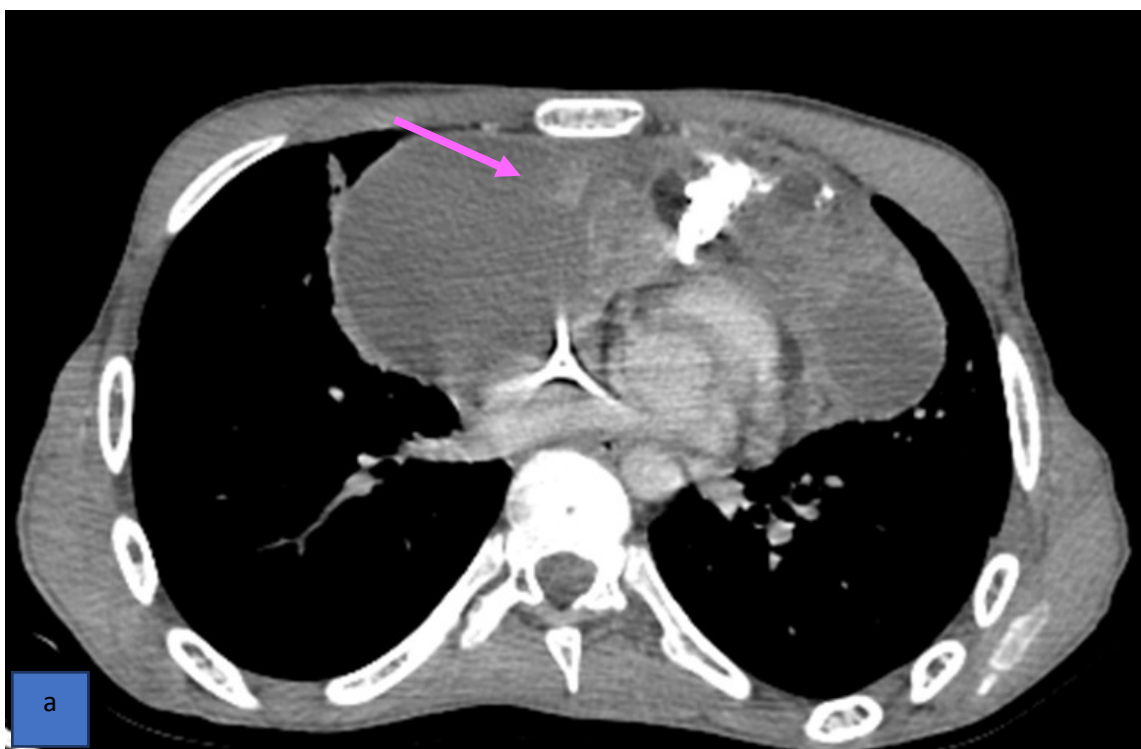


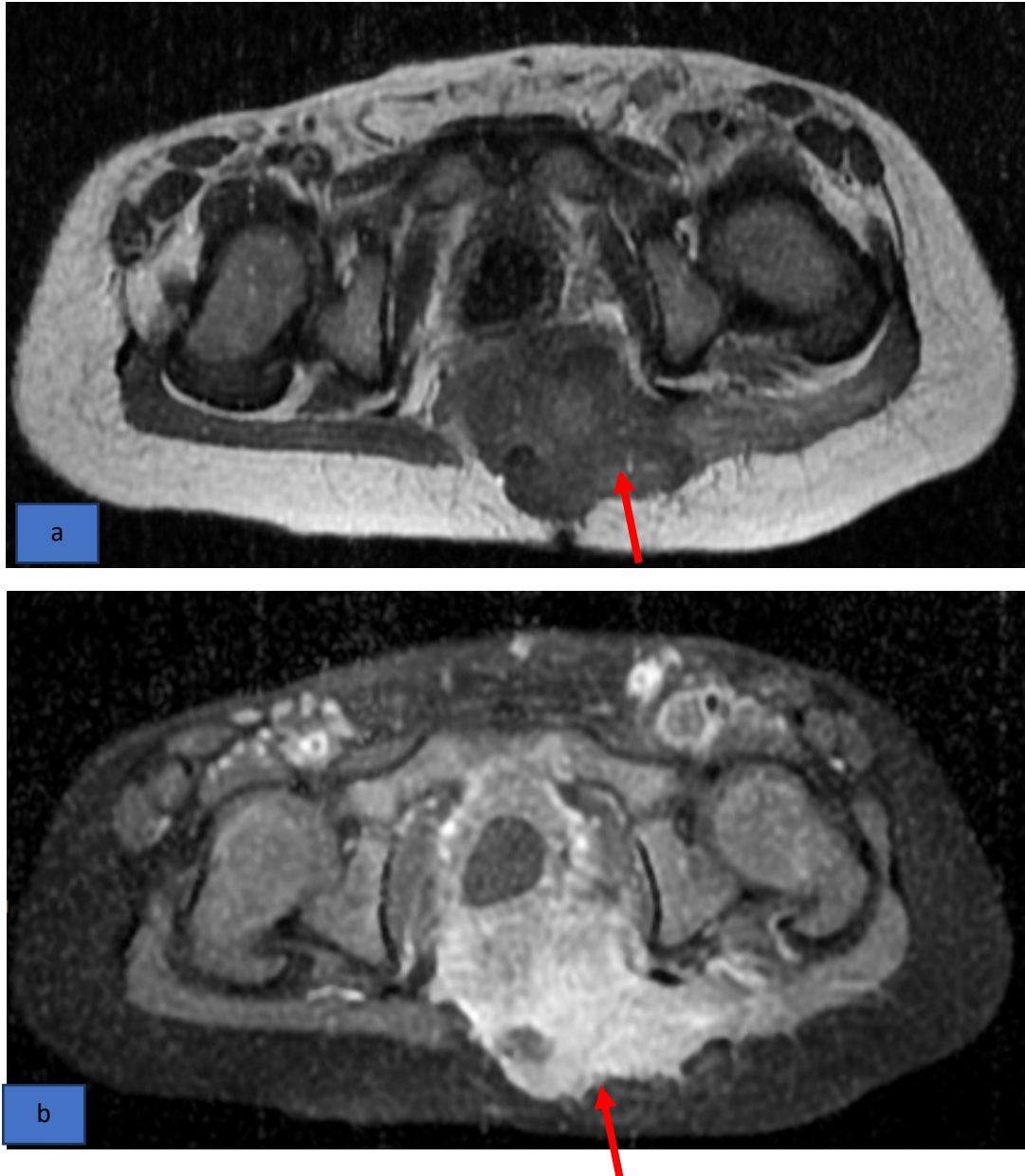


Figure 38 : TDM thoracique (a : axial, b, coronal et c : sagittal) réalisée chez un enfant de 17 ans présentant des douleurs avec gêne thoracique

La TDM objective la présence d'une volumineuse masse médiastinale antéro-supérieure renfermant des composantes solide, kystique, calcique et graisseuse

3.5. IRM

L'IRM a été réalisée essentiellement pour les localisations sacro-coccygiennes :





Service de radiologie mère enfant , CHU HASSAN II

Figure 39 : IRM pelvienne (a : axial T2, b : axial T1 C+, sagittal T1 C+) réalisée chez une patiente de 2ans

IRM objective la présence tumorale pré-sacrée décrite en hypersignal T2 tissulaire rehaussée de façon hétérogène après injection

4. Certitude diagnostique

Le diagnostic des TGM a été basé sur les marqueurs biologiques (AFP et B HCG) et l'étude anatomo-pathologique.

4.1. Marqueurs biologiques

Tableau 3 : la réalisation des marqueurs biologiques

Marqueurs biologiques		Positif	Négatif	Non réalisé
Alpha foeto-protéines		5 soit 28 %	1 soit 5.5%	9 soit 50 %
Béta HCG		3 soit 17 %		

4.2. Moyens diagnostiques

La contribution de l'imagerie, marqueurs biologiques et / ou histologiques a permis de confirmer le diagnostic des tumeurs germinales selon le tableau ci-dessous :

Tableau 4 : Différents moyens utilisés pour le diagnostic des TGM dans notre série.

Moyens diagnostiques	Nombre de cas	Pourcentage
Imagerie + marqueurs tumoraux	2 cas	11%
Imagerie + marqueurs + histologie	6 cas	33.5 %
Imagerie + histologie	10 cas	55.5 %

4.3. Etude anatomo-pathologique

16 patients, soit 89 % des cas, ont bénéficié d'une étude anatomopathologique de la masse tumorale soit après exérèse chirurgicale ou après biopsie, échoguidée ou scannoguidée:

✚ Une biopsie échoguidée a été réalisée chez 5 patients, soit 28% des cas.

✚ Une biopsie scannoguidée chez 4 patients, soit 22% des cas.

Le diagnostic histologique a été basé sur l'aspect morphologique confirmé par l'étude immuno-histochimique des cellules tumorales par l'utilisation des marqueurs tumoraux suivants: cytokératine AE1 /AE, CD 34, la desmine, myogénine, CD99, CD31, chromogranine et synaptophysine et l'AFP.

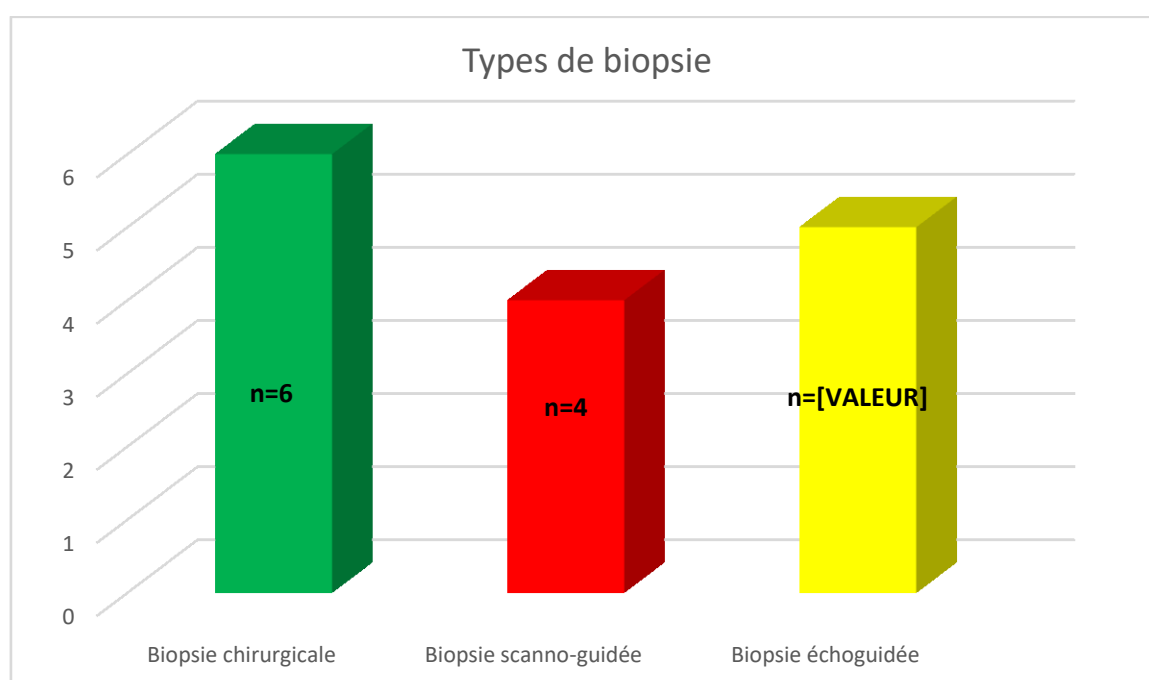


Figure 40 : Répartition des TGM selon les modalités du prélèvement du tissu tumoral.

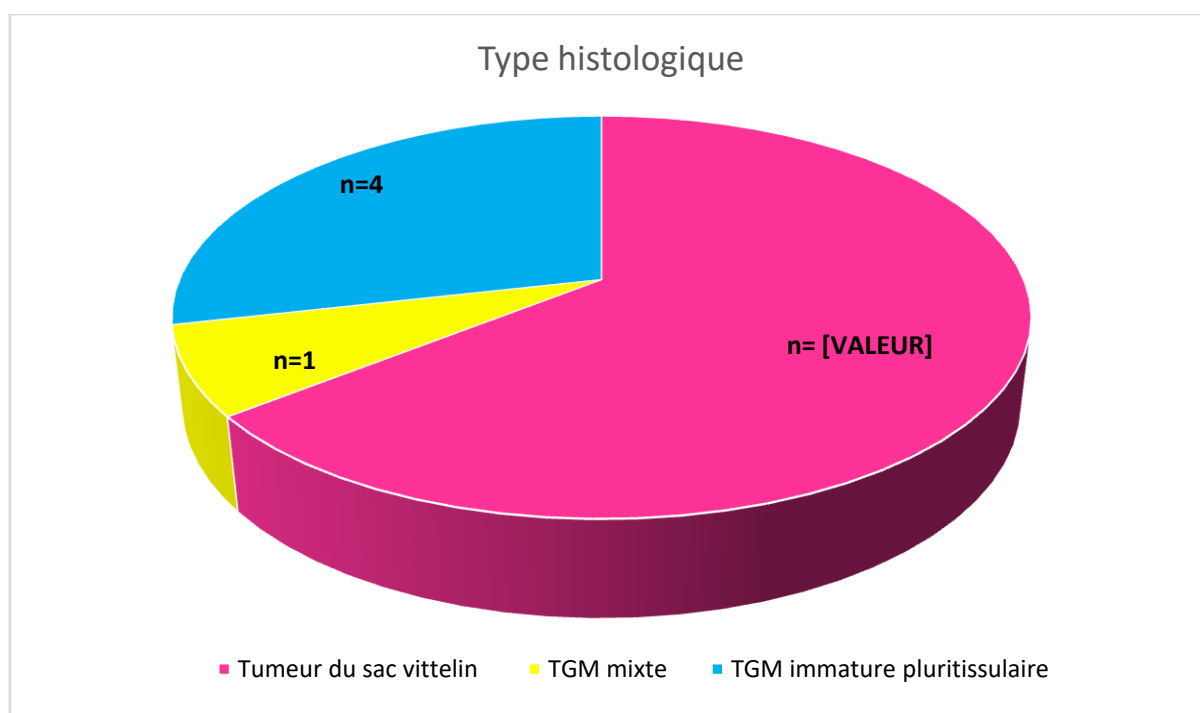


Figure 41 : Répartition des TGM selon le type histologique

5. Prise en charge thérapeutique

5.1. Délai de la prise en charge :

Le délai entre l'admission et le début du traitement a été variable allant de 1 jour à 40. La moyenne a été de 9 jours.

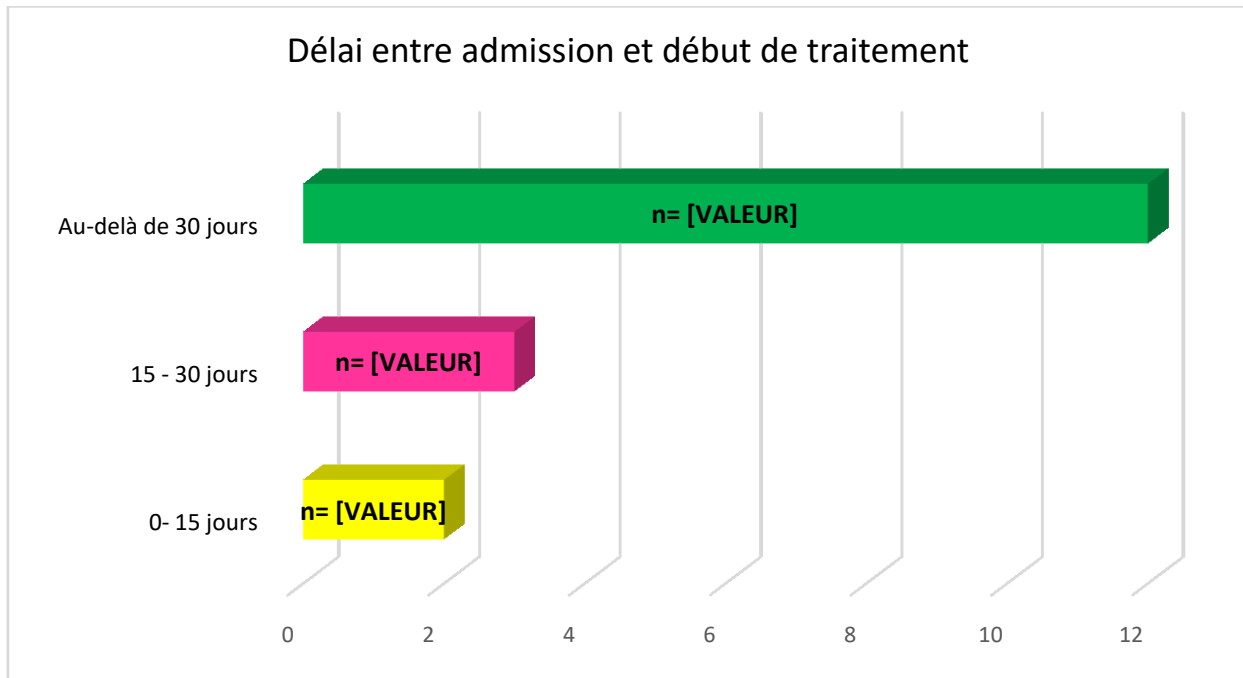


Figure 42 : Délai entre admission et début du traitement

5.2. Mise en condition :

5.2.1. Réanimation métabolique :

Pour corriger ou prévenir le syndrome de lyse tumorale (SLT), les patients ayant un syndrome de lyse tumorale ont été mis sous diurèse forcée avec une hyperhydratation alcaline à raison de 3 litres de solutés par m² de surface corporelle dont 1/3 de bicarbonates à 14‰ et 2/3 de sérum glucosé à 5%, associée à une administration d'un urico-inhibiteur (Allopurinol 10 mg/Kg/j) en cas d'hyper-

uricémie, ou bien hyperhydratation simple avec rascucose (Fasturtec).

Les patients ayant présenté une hypo-protidémie ont bénéficié d'une perfusion de plasma frais congelé (PFC) ou d'albumine en fonction de la disponibilité du produit.

5.2.2. Réanimation hématologique :

Transfusion de culots globulaires (CG) si nécessité avant le début du traitement.

5.2.3. Traitement et prophylaxie anti-infectieuse :

Tous les patients ont été mis sous une prophylaxie contre le *PneumocystisCarinii* par le trimetoprimé- sulfaméthoxazole à dose prophylactique de 25mg/kg trois fois par semaine.

5.3. Polychimiothérapie :

Les patients ont reçu des traitements différents selon le type histologique et le stade de la tumeur. Les médicaments utilisés sont la Vinblastine, la Bléomycine, le Cisplatine, l'Ifosfamide et l'Etoposide.

5.4. Chirurgie :

11 malades ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale soit 61 % de l'ensemble des cas.

Tableau 5 : Nombre de malades opérés.

Traitement	Nombre de cas	Pourcentage
Chirurgie première	5	45%
Chirurgie après chimiothérapie	4	36 .5%
Chirurgie indiquée non réalisée	2	18.5%

6. EVOLUTION ET COMPLICATIONS :

6.1. Rémission :

Parmi les 18 patients de notre série, 10 patients (55.5%) ont terminé leur traitement et sont en rémission complète objectivée cliniquement, biologiquement et radiologiquement.

6.2. Rechute:

Quatre patients (22%) ont rechuté. Il s'agit de 2 cas de TGM cervico-faciales qui n'ont pas pu être opérés, un cas de TGM vaginale dont l'exérèse chirurgicale a été incomplète et un cas de TGM ovarienne de haut risque ayant présenté une récurrence latéro-utérine et carcinosepéritonéale.

Le délai moyen de survenue des rechutes est de 2 mois.

6.3. Abandon:

Une patiente suivie pour TGM de localisation abdominale classée stade C II, a été perdue de vue avant le début du traitement.

Tableau 6 : Répartition des patients selon l'évolution sous traitement.

Evolution	Nombre de cas	Pourcentage
Rémission complète	10	55.5%
Rémission partielle	3	17%
Rechute	4	22%
Abandon	1	5.5 %

6.4. Décès

Parmi les 18 patients colligés dans notre étude, 4 patients sont décédés (22%). Tous ces patients ont été classés de haut risque.

Tous ces patients avaient un taux d'AFP supérieur à 15000 ng/ml.

Le délai entre le diagnostic de la maladie et le décès a varié entre 3 mois et 2 années avec une moyenne de 11,2 mois.

Il s'agit de:

- ✚ Un patient admis pour TGM abdominale est décédé avant le début du traitement suite à une détresse respiratoire.
- ✚ Une patiente suivie pour tumeur sacro-coccygienne est décédée au cours du traitement suite à un syndrome de lyse tumorale.
- ✚ 2 patients, sont décédés suite à une rechute.

III. Discussion

Les tumeurs germinales de l'enfant constituent un ensemble de maladies rares et hétérogènes par leur nature histologique, leur site de développement, et leur pronostic. Selon la théorie holistique de Teilum représentée, leur point commun est de dériver d'une cellule germinale primordiale totipotente normalement destinée à devenir un gamète dans l'ovaire ou le testicule [44].

Leur transformation tumorale donnerait lieu aux tumeurs germinales. Par ailleurs, un défaut de migration cellulaire au cours de l'embryogenèse pourrait expliquer leur présence et leur développement dans des territoires extra-gonadiques, en principe sur la ligne médiane du corps.

On distingue les TGM séminomateuses et les TGM non séminomateuses qui sont : la tumeur vitelline (yolk sac tumor), le carcinome embryonnaire, le choriocarcinome, et en fin les tératomes immatures [34,35]. Ces différents types histologiques peuvent former une TGM pure ou donner naissance à une TGM mixte.

Deux types histologiques des TGM sont associés à une sécrétion de marqueurs tumoraux sériques : la tumeur vitelline sécrétant l'AFP et le choriocarcinome qui sécrète la B HCG. Ce caractère sécrétant est particulièrement important à la fois pour le diagnostic et le suivi pendant et après le traitement.

Ils permettent le dépistage des rechutes parfois avant l'apparition des signes cliniques et/ou radiologiques.

1. Epidémiologie :

Les TGM représentent 20% de toutes les tumeurs germinales et 3% de toutes les néoplasies malignes infantiles [45]. Elles ont une distribution bimodale en fonction de l'âge, avec un premier pic durant les 2 premières années de vie et un second pic entre 7 et 10 ans. La fréquence des différentes TGM varie en fonction de l'âge et de leur localisation [46].

La répartition histologique varie en fonction de l'âge: dans la petite enfance, on observe quasi exclusivement des tumeurs vitellines et parfois des tératomes. Chez l'adolescent, les tumeurs germinales sont le plus souvent mixtes ou séminomateuses. Les séminomes ovariens peuvent être observés à partir de l'âge de cinq ans, les séminomes testiculaires sont exceptionnellement observés avant la puberté [47].

La répartition par site varie en fonction de l'âge: les tumeurs sacro-coccygiennes et vaginales ne sont observées que chez le petit enfant, les tumeurs testiculaires et médiastinales ont une répartition bimodale. Les TGM ovariennes et du système nerveux central sont observées le plus souvent en période péri-pubertaire [47].

2. Présentation clinique :

Les signes cliniques des TGM varient en fonction de leurs localisations :

2.1. TGM de localisation gonadique :

2.1.1. Testiculaire :

Les tumeurs germinales de localisation testiculaire sont caractérisées par une distribution bimodale avec une différence dans l'âge et le type histologique. Chez le nourrisson et le petit enfant, le type histologique prédominant est la tumeur vitelline.

Chez les adolescents et surtout en post-pubertaire, les types histologiques retrouvent les séminomes, le carcinome embryonnaire et le choriocarcinome [24].

La tumeur se manifeste habituellement par une grosse bourse dure et indolore.

2.1.2. Ovarienne :

Elles surviennent majoritairement entre l'âge de 10 et 15 ans [26]. Dans la majorité des cas, il s'agit de tératomes suivis par les dysgerminomes, les tumeurs vitellines, le carcinome embryonnaire et les TGM mixtes [28]. La présentation clinique est dominée par l'apparition d'une masse tumorale abdomino-pelvienne, pouvant être très volumineuse, responsable d'une augmentation du volume abdominal. La masse peut être médiane ou latéralisée, parfois mobile. La découverte de la tumeur peut se faire également suite à un tableau d'abdomen aigu avec douleur abdominale et vomissements faisant évoquer le diagnostic d'appendicite aiguë, alors qu'il s'agit d'une torsion ou d'une rupture tumorale.

La tumeur, quand elle est volumineuse, peut être à l'origine de signes de compression des voies urinaires ou intestinales, voir même donner une gêne respiratoire. Enfin, la tumeur peut être révélée uniquement par des douleurs abdominales chroniques [26].

L'échographie abdominale doit être systématique, la TDM peut être utile pour rechercher des adénopathies lombo-aortiques et des métastases pulmonaires [25].

Dans notre étude, la localisation gonadique représente 28% des cas. La masse est testiculaire dans 23% des cas; ovarienne dans 5% des cas.

2.2. TGM de localisation extra-gonadique :

2.2.1. sacro-coccygienne :

Elles viennent en troisième position par ordre de fréquence (25%). Elles atteignent des filles dans trois quarts des cas au cours des premières années de la vie [27]. Chez le nouveau-né, les tératomes sacro-coccygiens sont, pour la plupart, évidents cliniquement : tumeur exo-pelvienne en majeure partie, refoulant l'anus vers l'avant. Ces tératomes sont généralement bénins. Leur diagnostic peut être fait en anténatal, lorsque l'échographie obstétricale morphologique est réalisée. A l'inverse, toutes les tumeurs découvertes après l'âge de 2 mois sont malignes, contenant une composante vitelline dont le diagnostic est généralement fait par dosage de l'AFP.

Ces tumeurs peuvent être découvertes suite à une masse saillante dans le pli inter-fessier ou entraînant une augmentation du volume de la fesse. Des signes de compression urinaire ou digestive peuvent également être révélateurs de la tumeur.

Le toucher rectal perçoit une masse dure, bombante, rétro-rectale, dont le pôle supérieur est perçu ou non en fonction du volume tumoral.

Dans cette localisation, les TGM sont classées en 4 types selon leur développement externe, intra-pelvien, ou intra-abdominal.

Cette classification a été établie par Altman pour les tératomes sacrococcygiens [2,23] :

Type I : c'est le type le plus fréquent, la tumeur est surtout externe, avec un compartiment présacré minime.

Type II : la tumeur est externe mais comporte un compartiment intra-pelvien significatif.

Type III : la tumeur est externe mais s'étend au pelvis et à l'abdomen de façon

significative.

Type IV : la tumeur est entièrement pré-sacrée.

Dans notre étude, la localisation sacro-coccygienne représente 39% des cas.

Les tumeurs sacro-coccygiennes ont représenté 16% des localisations dans la série de Rabat [49].

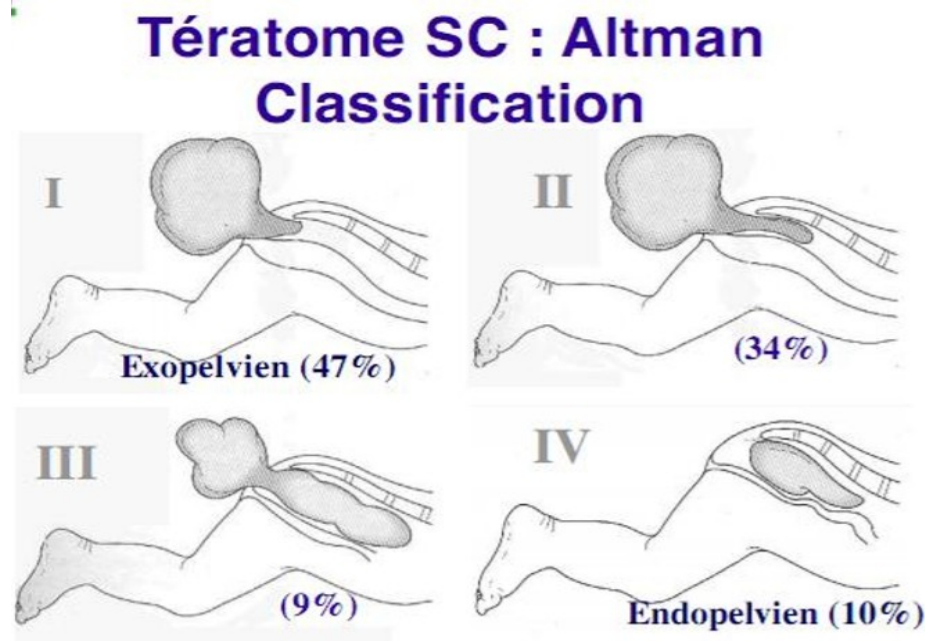


Figure 43: Classification d'Altman pour les tératomes sacro-coccygiens [28].

2.2.2. médiastinale :

Il s'agit d'une localisation extrêmement rare et ne représente que 6 à 18% de toutes les tumeurs du médiastin de l'enfant. Approximativement, 15% des tumeurs germinales du médiastin sont malignes et leur pronostic est le plus mauvais de toutes les tumeurs germinales [28]. La tumeur se localise le plus souvent au niveau du médiastin antérieur et se manifeste chez le petit enfant surtout par un tableau de détresse respiratoire associé ou non à une fièvre. Le grand enfant peut se plaindre de douleurs thoraciques voire même d'un syndrome cave supérieur [28,31]. Enfin, la découverte de la tumeur peut se faire de façon fortuite à l'occasion d'une radiographie pulmonaire [32].

2.2.3. vaginale :

Elles surviennent chez les filles très jeunes. Enchâssées dans la paroi vaginale, elles provoquent des hémorragies génitales et sont très bien perçues au toucher rectal. Ce sont des tumeurs vitellines qui sécrètent de l'AFP dont le dosage élevé confirme le diagnostic [27].

Dans notre étude, les tumeurs de localisation vaginale ont été représenté par un seul cas, histologiquement il s'agissait de tumeur vitelline. Un seul cas de tumeur vaginale a été retrouvé dans la série de Rabat dont l'étude histologique a également objectivé une tumeur vitelline.



Figure 44 : photo prise au service de Pédiatrie du CHU HASSAN II de Fès objectivant une masse intra-vaginale

2.2.4. Autres localisations :

Dans la région rétro-péritonéale et abdominale, les tumeurs sont souvent bénignes, parfois malignes sécrétantes avec une composante importante de tératome. Les signes cliniques les plus fréquents sont les douleurs abdominales ou dorsales. Ces tumeurs ont un pronostic excellent malgré le stade avancé chez la plupart des enfants [34].

Dans notre étude, 5.5% des cas la tumeur a été de localisation abdominale. A Rabat, la localisation abdominale a représenté 10% de l'ensemble des localisations.

Les autres localisations sont très rares. Dans notre série, 2 cas de tumeurs cervico-faciales ont été diagnostiquées et 1 cas de tumeur germinale de la langue.

Tableau 7 : Localisation des TGM selon les différentes études.

Localisation	Testicule	Ovaire	Médiastin	Abdominale	Sacro-coccygienne	Vagin	Cervico-facial
Etude anglaise [49]	20%	30%	12%	20 %	32%	–	–
Américaine [49]	9%	24%	7%	4%	42%	7%	7%
Rabat [49]	26%	38 %	–	10%	16%	5%	5%
Fès	22%	5.5%	5.5%	5.5%	39%	5.5%	17%

3. Données de l'imagerie

Le rôle de l'imagerie dans le diagnostic positif ainsi que le bilan d'extension des tumeurs germinales est incontournable. La tomodensitométrie (TDM) et/ou imagerie par résonance magnétique (IRM) sont réalisées pour le bilan initial des localisations abdomino-pelvienne, cervico-thoracique et encéphalique.

Le bilan d'extension comporte un scanner thoracique dans tous les cas, une IRM du rachis et une scintigraphie osseuse au Tc99m dans les localisations sacroco-ccygiennes compte tenu de la fréquence des métastases vertébrales.

Une IRM cérébrale est indiquée en cas de signes cliniques d'appel.

Dans les localisations intracrâniennes, le bilan d'extension comporte une IRM médullaire.

La dissémination métastatique des TGM se fait préférentiellement au niveau des poumons, du foie, de l'os et du cerveau [50]. Les métastases pulmonaires dans les TGM testiculaires sont les plus fréquentes [51].

3.1. Echographie :

L'échographie abdominale est l'examen de première intention pour l'exploration des masses abdominales de l'enfant.

Elle possède une sensibilité proche de 100 % pour le diagnostic positif tissulaire et intra-testiculaire d'une masse scrotale. Elle explore le testicule controlatéral et permet sa surveillance. Elle montre typiquement une image hypo-échogène intra-testiculaire. Le risque de développer une seconde tumeur y est majoré s'il existe des micro-calcifications de grade 3 [37].

Elle permet de préciser les caractéristiques d'une tumeur ovarienne (volume, échogéinité, l'homogéinité et vascularisation au Doppler couleur), de rechercher un épanchement péritonéal et d'explorer l'ovaire controlatéral, l'utérus et les organes

pleins intra-abdominaux.

Elle présente un intérêt également dans le suivi des patients au cours du traitement.

3.2. TDM :

La TDM permet d'évaluer l'opérabilité de la tumeur primitive en la localisant de façon précise. Elle permet aussi de mieux caractériser la tumeur, de préciser ses mensurations et d'établir les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage et les vaisseaux. Elle permet aussi de rechercher les adénopathies loco-régionales.

3.3. IRM :

L'IRM est l'exploration de choix pour déterminer l'extension aux organes pelviens, à la paroi pelvienne profonde et au rachis. Cet examen est utile en cas d'allergie aux produits de contraste iodés ou pour des patients concernés par la nécessité d'une réduction de dose d'irradiation.

4. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Leur complexité histologique apparente s'explique par leur oncogénèse et s'appréhende simplement si l'on prend en compte que, en pratique, on différencie les séminomes purs des tumeurs non séminomateuses.

Tableau 8 : classification histologique des tumeurs germinales [52]

1 .Germinomes
a. Tumeur à cellules germinales intra-tubulaires
b. Invasifs (Dysgerminome, Séminome)
2. Carcinome embryonnaire (type adulte)
3. Tumeur du sac vitellin
4. Choriocarcinome
5. Tératome
a. Mature/ bénin
b. Immature
c. Malin avec une ou plusieurs composantes malignes
6. Tumeurs germinales malignes mixtes
7. Gonadoblastomes

La comparaison entre les différents types histologiques retrouvés dans notre série et ceux d'autres séries est représentée selon le tableau ci-dessous :

Tableau 9 : types histologiques des différentes séries

Les études	Tumeur du sac vitellin	Tératome immature	TGM mixte	Séminome
Finlande [53]	42%	29%	13%	16%
Rabat	33%	39%	8%	20%
Notre série	64.5%	28.5%	7%	–

Chaque type histologique des TGM possède des caractéristiques macroscopiques et morphologiques qui sont à la base du diagnostic anatomopathologique.

4.1. Séminome :

Encore appelé germinome dans les localisations extra-gonadiques et dysgerminome dans la localisation ovarienne.

Sur le plan macroscopique, elle est typiquement d'aspect ferme, à la coupe elle apparaît homogène et molle à la palpation, de couleur crème ou rose pâle. Elle est toujours bien circonscrite, le contour est généralement bosselé.

La tumeur peut être sous forme d'un nodule unique ou de multiples nodules séparés par des cloisons de tissu fibreux épais. De petites zones de nécrose et d'hémorragie pétéchiale sont fréquemment notées, mais de larges foyers de nécrose, d'hémorragie ou de remaniements kystiques ne sont pas communs [54,55].

Le germinome dans sa forme typique se manifeste morphologiquement par une prolifération cellulaire monomorphe. Les cellules s'agencent en cordons ou en

travées, séparés par des cloisons fibro-vasculaires fines riches en lymphocytes

Typiquement, les cellules tumorales du germinome sont de grandes tailles, rondes ou polygonales, avec des limites cytoplasmiques bien définies. Les noyaux sont réguliers sphériques contenant un ou plus de nucléoles proéminents, la chromatine est granuleuse et les mitoses sont de nombre variable. L'infiltration lymphoïde du stroma tumoral est habituelle [56, 57].

4.2. tumeur vitelline : ou Yolk sac tumor.

C'est une tumeur caractérisée par de nombreux aspects de différenciation, qui reproduisent le sac vitellin, l'allantoïde, et le mésenchyme extra-embryonnaire [58].

Macroscopiquement la tumeur vitelline pure est souvent de grande taille, mesurant de 5 à 30 cm [59].

Typiquement la tumeur apparaît non encapsulée, avec une surface de coupe solide, lisse et douce, de couleur jaune ou blanc-grise, présentant parfois un aspect gélatineux ou mucoïde [58]. Des zones de remaniements nécrotiques, hémorragiques, ou kystiques peuvent être présentes, particulièrement dans les tumeurs de grandes tailles.

Microscopiquement, la tumeur est caractérisée par un mélange de plusieurs aspects architecturaux, habituellement retrouvés en quantités égales [58]. Les cellules tumorales contiennent de façon caractéristique des gouttelettes hyalines correspondant à la sécrétion de l'AFP et L'A1 – Antitrypsine [56,57].

Le signe caractéristique et distinctif dans la tumeur vitelline est la formation des corps de Schiller Duval [68,65]. Il s'agit de formations constituées par du mésenchyme extra-embryonnaire vascularisé au centre, entouré par une couche cellulaire endodermique faite de cellules tumorales cubiques et cerné par un espace lacunaire [56].

4.3. carcinome embryonnaire :

Il peut survenir sous une forme pure mais plus fréquemment, il est retrouvé mêlé aux autres types histologiques des TGM dans une TGM mixte [54].

Macroscopiquement, la tumeur apparaît sous forme d'une masse mal limitée, avec un aspect à la coupe lisse, ou granulaire, de couleur blanc-grisâtre, grispâle, ou rose. De larges foyers de nécrose et d'hémorragies sont habituels [32].

Microscopiquement, le carcinome embryonnaire est formé par une prolifération de cellules tumorales au stade indifférencié d'architectures variables.

Les cellules tumorales sont très atypiques, il s'agit de cellules épithéliales primitives [65], de grande taille, polygonales. [58,60].

4.4. choriocarcinome :

La tumeur est souvent retrouvée au sein d'une TGM mixte [56,58]. Macroscopiquement, la tumeur se manifeste par un nodule tumorale hémorragique, ou une masse mal limitée, avec de l'hémorragie et de la nécrose.

Morphologiquement, la tumeur se compose d'un mélange de deux composantes cellulaires qui s'associent à des proportions variables à savoir la composante cytotrophoblastique et la composante syncytiotrophoblastique [56,60].

4.5. Tératomes immatures (TI) :

Le tératome immature est une tumeur germinale non séminomateuse constituée par des tissus somatiques retrouvés chez l'embryon ou l'adulte mais qui sont indifférenciés. La tumeur peut être retrouvée sous forme pure ou faisant partie d'une TGM mixte [61]. La composante essentielle et majoritaire dans les tératomes immatures est le tissu neuro ectodermique immature qui permet de grader la tumeur.

Macroscopiquement, le tératome immature se manifeste par une masse généralement de grande taille, surtout solide charnue, de couleur beige, qui peut contenir des remaniements kystiques, ainsi que des foyers d'hémorragie, et de nécrose [61].

Microscopiquement, la tumeur se compose de quantité variable de tissu embryonnaire ou fœtale.

On peut retrouver surtout, un tissu neuro-ectodermique, qui s'organise en rosettes ou en tubules qui sont souvent associés à des tissus matures[61]. On peut également retrouver de tissumésenchymateux immature avec une différenciation focale en un tissu cartilagineux, adipeux, ostéoïde ou rhabdomyoblastique immature. Des structures endodermiques, épithéliales immatures peuvent également se voir, en effet il peut s'agir d'un tissu hépatique, ou intestinal immature, des structures embryonnaires rénales rappelant la tumeur de Wilms sont aussi parfois visibles au sein de la tumeur [57,61].

4.6. TGM mixtes ou composites :

On parle de TGM mixte quand la tumeur associe deux ou plusieurs types histologiques des TGM.

Sur le plan macroscopique, la tumeur présente un aspect hétérogène avec des zones solides qui se trouvent mêlés à des zones hémorragiques, des zones de nécrose et également des zones de remaniements kystiques [61].

Microscopiquement, la tumeur est formée d'un mélange des différents types histologiques des TGM. Toutes les combinaisons sont possibles et chaque tumeur va reproduire le même aspect que dans sa forme pure. Le pronostic va dépendre de la composante la plus agressive, tumeur vitelline, carcinome embryonnaire, ou choriocarcinome [57].

5. Prise en charge thérapeutique

La stratégie thérapeutique se base sur la chirurgie associée ou non à la chimiothérapie dans les TGM extra-cérébrales et à la chimiothérapie associée à de la radiothérapie dans les localisations cérébrales.

Dans les TGM extra-cérébrales, l'indication de la chimiothérapie dépend de l'extension initiale, des possibilités d'exérèse et de la positivité des marqueurs.

5.1. Chirurgie :

5.1.1. Chirurgie initiale :

La chirurgie d'exérèse tumorale initiale est indiquée si la tumeur est localisée et si l'exérèse complète non mutilante paraît possible d'emblée. Cela concerne essentiellement les tumeurs gonadiques [27]. Elle est indiquée :

- ✓ Dans un but diagnostique par simple biopsie d'une énorme tumeur. En cas de tumeur sécrétante, la biopsie est inutile.
- ✓ Dans un but thérapeutique par exérèse complète d'une tumeur, sécrétante ou non.

Les indications thérapeutiques de la chirurgie dépendent du site tumoral (gonadique ou extra-gonadique), du stade tumoral, de la qualité de l'exérèse et de l'évolution des marqueurs tumoraux en cas de tumeurs sécrétante [47].

Pour les tumeurs gonadiques : la chirurgie trouve ici toute sa place en cas de tumeur jugée extirpable en totalité. En cas d'exérèse tumorale complète, aucun traitement ultérieur n'est indiqué en cas de négativation des marqueurs tumoraux. Si non, une chimiothérapie néoadjuvante est instituée à visée systématique et de réduction tumorale avant une exérèse complémentaire [47].

- Dans les tumeurs testiculaires : La biopsie est contre-indiquée.
- Dans les tumeurs ovariennes : Le geste chirurgical doit être le plus

conservateur possible : salpingo-ovariectomie unilatérale.

5.1.2. Chirurgie secondaire après chimiothérapie :

➤ Sur la tumeur primitive :

Dans les tumeurs sacro-coccygiennes, l'exérèse du coccyx est indispensable [58]. Si les marqueurs ne se sont pas normalisés, il convient de privilégier la chimiothérapie en utilisant une chimiothérapie de seconde ligne.

➤ En cas de métastases :

S'il persiste un résidu tumoral, il est conseillé d'en faire l'exérèse. S'il n'y a pas de résidu, il n'y a une indication de chirurgie que dans les cas d'atteinte ganglionnaire lombo-aortique initiale.

5.2. Chimiothérapie :

L'avènement de la chimiothérapie a bouleversé la prise en charge et le pronostic des TGM de l'enfant. L'utilisation de protocoles de chimiothérapie incluant les sels de platine a permis une amélioration substantielle de la survie [58].

Elle est indiquée en cas de tumeurs inopérables d'emblée, les tumeurs métastatiques et parmi les tumeurs opérées d'emblée, celles dont les marqueurs ne se sont pas négativés et celles qui ne sont pas localisées (ascite tumorale et/ou hémorragique, envahissement du cordon) ou dont l'exérèse est incomplète [27].

Dans notre étude, 12 patients, soit 66.5% des cas, ont été traités par la chimiothérapie, 45% par chimiothérapie première, 21.5% par chimiothérapie néo-adjuvante.

6. EVOLUTION ET SUIVI POST-THERAPEUTIQUE:

6.1. Rémission :

Les tumeurs germinales de bon pronostic répondent bien au traitement contrairement aux tumeurs germinales de haut risque.

Dans notre étude, 72.5% des patients sont en rémission dont 55.5% en rémission complète et 17% en rémission partielle.

6.2. Rechute :

En cas de rechute, il est nécessaire de refaire un bilan local et général. Si la rechute est non sécrétante, la chirurgie est nécessaire pour exérèse de la tumeur et diagnostic anatomo-pathologique. Par contre, si la rechute est sécrétante, il faut reprendre la chimiothérapie. Une chirurgie complémentaire selon la localisation et la persistance d'un résidu sera discutée. Dans notre étude, quatre patients soit 22% des cas ont rechutés, ils ont été mis sous traitement palliatif, dont un est décédé.

6.3. Suivi :

Actuellement, il n'existe aucune étude évaluant la fréquence et le mode de surveillance. Le choix des examens à réaliser pour le suivi des patients répond à des principes généraux : la fréquence et la durée des examens de surveillance doivent être adaptées à l'histoire naturelle, les examens doivent explorer les sites de récides les plus fréquemment concernés et avoir de bonnes valeurs prédictives.

La majorité des récides interviennent dans les 2 premières années.

CONCLUSION

Les tumeurs germinales constituent une pathologie tumorale rare chez l'enfant caractérisées par leur variétés cliniques et histopathologiques.

La localisation abdomino-pelvienne est la plus fréquente suivie de la localisation

Testiculaire.

Le type histologique le plus fréquent est la tumeur vitelline, suivie du tératome immature, puis du séminome et des TGM mixtes. Le diagnostic de certitude repose sur des critères cliniques, biologiques, radiologiques et anatomo-pathologiques.

L'imagerie joue un rôle incontournable aussi bien pour le diagnostic positif, bilan d'extension et la surveillance des patients.

Le traitement est basé sur la chirurgie et la chimiothérapie.

Le pronostic des tumeurs germinales a été considérablement amélioré avec l'utilisation de la chimiothérapie.

RESUMES

Il s'agit de tumeurs développées à partir des cellules germinales totipotentes . Elles sont Rares, représentent environ 3% des tumeurs de l'enfant. Elles ont une grande hétérogénéité aussi bien sur le plan clinique qu'histologique.

On distingue 2 grandes catégories : les tumeurs seminomateuses(50 % des cas) ; qui auraient pour origine une prolifération anarchique de cellules de l'épithélium germinal du tube séminifère, et Les tumeurs non seminomateuses .

Elles peuvent être classées en cinq groupes, du type I au type V .

Le type I correspond aux tumeurs germinales infantiles, pré-pubertaires : tératomes et tumeurs vitellines (alias tumeur du sinus endodermique, de l'enfant).

Le type II correspond aux tumeurs germinales post pubertaires, de l'adulte jeune.

Seuls les types I et II peuvent se localiser primitivement en des sites extra-gonadiques.

Les trois autres types (III : séminome spermatocytaire, entité très rare, apanage du sujet plus âgé ; IV : kyste dermoïde de l'ovaire – alias tératome mature kystique – ; V: môle hydatiforme).

Le diagnostic d'une tumeur germinale est établi sur la confrontation des données clinico-biologiques, radiologiques et histopathologiques.

OBJECTIFS DE NOTRE ETUDE :

Rappeler la contribution des différentes méthodes d'imagerie dans l'approche diagnostique de la nature de la tumeur, l'établissement du bilan initial et la surveillance sous traitement.

MATERIELS ET METHODES :

Etude rétrospective de 18 observations colligées durant une période de 5 ans (entre

Janvier 2014 et Décembre 2018) au service de Radiologie du CHU Hassan II de Fès.

Le bilan initial a comporté une échographie abdominale et un scanner thoraco-abdomino-pelvien avec injection intra veineuse du produit de contraste iodé pour tous nos patients.

Au cours du suivi, TDM a été réalisée pour contrôle post chimiothérapie, et l'échographie abdominale a été réalisée en post opératoire.

RESULTATS :

L'âge des patients varie de 7mois à 17 ans avec une moyenne de 4 ans.

Le sexe ratio G/F est de 0,8.

Les différentes localisations sont reparties comme suit (par ordre décroissant):

- ✓ Sacro-coccygienne : n = 7 soit 39 ,2%
- ✓ Testiculaire : n= 4 soit 22, 2%
- ✓ Jugale : n=2 soit 11,11%
- ✓ Ovarienne : n=1 soit 5,5%
- ✓ Médiastinale : n=1 soit 5,5%
- ✓ Abdomino-pelvienne : n=1 soit 5,5%
- ✓ De la cavité et du col du vagin : n=1 soit 5,5%
- ✓ Langue : n=1 soit 5,5%

Les localisations secondaires ont été retrouvés chez 4 patients soit 22, 2 % des cas. Ces derniers ont bénéficié d'une chimiothérapie, tandis que les patients ne présentant pas de localisations secondaires ont été tous opérés.

Une récurrence locorégionale avec carcinose péritonéale a été notée chez une

patiente opérée pour tumeur germinale à localisation ovarienne à 5 mois du post opératoire.

DISCUSSION :

L'imagerie joue un rôle primordial dans le diagnostic initial des tumeurs germinales chez l'enfant grâce à l'échographie. Celle - ci présente un rôle prépondérant dans la surveillance post thérapeutique.

Quant à la TDM et l'IRM, elles s'avèrent beaucoup plus performante pour le bilan d'extension locorégional pour l'IRM et à distance pour la TDM.

Le diagnostic de certitude de ces tumeurs repose sur l'association des données cliniques, radiologiques, biologiques et anatomopathologiques.

Le traitement est basé sur la chirurgie et la chimiothérapie ; leur pronostic est réservé.

CONCLUSION :

Il s'agit d'une famille complexe de tumeurs caractérisées par leur variabilité histologique et leur différente localisation aussi bien gonadique qu'extra gonadique.

Leur diagnostique repose sur plusieurs arguments cliniques, biologiques, radiologiques et anatomopathologiques. L'imagerie quant à elle joue un rôle important pour l'approche diagnostique le bilan d'extension ainsi que la surveillance post thérapeutique et le suivi des patients.

Abstract

Germ cell tumors is a neoplasm derived from germ cells. They are rare, represent about 3% of the tumors of the child.

They have clinically and histologically heterogeneity. There are two main categories: seminomatous tumors (50% of cases); which would originate from an anarchic proliferation of germinal epithelial cells of the seminiferous tubule, and non-seminomatous tumors.

They can be classified into five groups, from type I to type V.

Type I corresponds to infantile germ tumors, pre-pubertal: teratomas and vitelline tumors. Type II corresponds to post-pubertal germ tumors of the young adult.

Only types I and II can initially be located in extra-gonadal sites. The other three types (III: Spermatocyte seminoma, very rare entity, appanage of the older subject, IV: Dermoid cyst of the ovary – aka cystic mature teratoma – V: hydatiform mole).

The diagnosis of a germ cell tumor is based on the confrontation of clinico-biological, radiological and histopathological data.

OBJECTIVES OF OUR STUDY:

Recall the contribution of the various imaging methods in the diagnostic approach of the nature of the tumor, the establishment of the initial balance sheet and the monitoring under treatment.

MATERIALS AND METHODS :

Retrospective study of 18 observations collected during a 5-year period (between January 2014 and December 2018) at the radiology department of Hassan II University Hospital in Fez. The initial assessment included abdominal

ultrasonography and thoraco–abdomino–pelvic CT with intravenous injection of the iodinated contrast medium for all our patients.

During the follow-up, CT was performed for post-chemotherapy control, and the abdominal ultrasound was performed post-operatively.

RESULTS:

The age of patients ranges from 7 months to 17 years with an average of 4 years. The sex ratio G / F is 0.8. The different locations are distributed as follows (in descending order):

- Sacro–coccygeal: n = 7 (39, 2%)
- Testicular: n = 4 (22, 2%)
- Jugal: n = 2 (11.11%)
- Ovarian: n = 1 (5.5%)
- Mediastinal: n = 1 (5.5%)
- Abdominopelvic: n = 1 (5.5%)
- Of the vaginal cavity and cervix: n = 1 (5.5%)
- Tongue: n = 1 (5.5%)

Secondary locations were found in 4 patients, (22.2%) of cases. They benefited from chemotherapy, while patients with no secondary location were all operated on.

A locoregional recurrence with peritoneal carcinomatosis was noted in a patient operated for ovarian germ cell tumor at 5 months postoperatively.

DISCUSSION:

Imaging is important in the initial diagnosis of germ cell tumors in children through ultrasound. This has a preponderant role in post – therapeutic surveillance.

As for CT and MRI, they are much more efficient for locoregional extension assessment for MRI and remote for CT.

The definitive diagnosis of these tumors is based on the combination of clinical, radiological, biological and pathological data.

Treatment is based on surgery and chemotherapy; their prognosis is reserved.

CONCLUSION:

It is a complex family of tumors characterized by their histological variability and their different localization, both gonadal and extra-gonadal. Their diagnosis is based on several clinical, biological, radiological and anatomopathological arguments. Imaging plays an important role for the diagnostic approach, extension assessment, and post-treatment follow up.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Veltman IM, Schepens MT, Looijenga LH, Strong LC, van Kessel AG. Germ cell tumours in neonates and infants: a distinct subgroup? APMIS. 2003 Jan;111(1):152–60; discussion 160.
- [2]. Les tumeurs germinales de l'enfant Bulletin du Cancer Volume 100, n° 4 pages 381–391 (avril 2013) 28 November 2012
- [3]. tumeur germinale extra-cranienne de l'adolescente et de l'adulte jeune , de l'interet d'un regard croisé entre oncologues d'adultes et oncopédiatres
- [4]. Byskov AG, Hoyer PE. Embryology of mammalian gonads and ducts. In: Knobil E, Neill JD, editors. The physiology of reproduction. New York: Raven Press; 1994. p. 487–540
- [5]. Gougeon A. Physiologie ovarienne. Encyclopédie Médico-chirurgicale 2000; 10: 27–30
- [6]. Ellouze S, Krichen S, Trabelsin K, Ayadi L, Sellami A, Khabir A et al. Tumeur de la granulosa de l'ovaire. À propos de 16 cas. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2006; 35: 767–72.
- [7]. www.embryology.ch/francais/ugenital/embryon01.html
- [8]. Embryologie de l'appareil génital féminin P. Barrière, M.-L. Langlois, S. Mirallié, M. Jean EMC gynécologie 2007
- [9]. Université de Fribourg, Lausanne et Berne (suisse) Embryologie en ligne : succès de l'étude préalable. (in universitas Friburgensis 12/2002)
- [10]. Karl J., Capel B., Dev Biol Sertoli cells of the mouse testis originate from the coelomic epithelium. 1998 Nov 15; 203(2): 323–33.

- [11]. Brennan J., Capel B., nat Rev Genet One tissue, two fates: molecular genetic events that underlie testis versus ovary development. 2004 Jul; 5(7): 509–21
- [12]. Assani M., Chokairi O. L'appareil génital male Histologie des organes. Tome II. P : 3–4.
- [13]. Ulrich Drews Reproduction–système urogenital Atlas de poche d'embryologie. P : 16–21 ; P : 324–345.
- [14]. M. Averous, C. Lopez Cryptorchidism: the point of view of a pediatric urologist GynécologieObstétrique&Fertilité 32 (2004) 813–817
- [15]. Merchant–H larios, Moreno–Mendoza N., Arch Med Res. 2001 Nov–Dec; 32 (6): 553–8. Examen. Début de la différenciation sexuelle: dialogue entre les gènes et les cellules.
- [16]. Frabk H. Netter. Netter`s Atlas of the human body ISBN 0–7641–5884–8, 2006.
- [17]. Kamina Pierre, Jean –Pierre Richer, Michel Scépi, Jean–Pierre Faure, Xavier Demondion Anatomie clinique de l'appareil génital féminin Encycl .Med. Chir. Gynécologie, 10–A–10,2003.
- [18]. CarolineArchambeau^a, Marie–Anne Labaisse, ^bCharlesEtobou^aJean–LucDutrieux, ^bJean–PhilippeStalens, ^aStéphaneGillerot, ^cMarcWayemberg^c Torsion tubaire isolée : ne ratons pas le diagnostic ! À propos de deux cas pédiatriques Imagerie de la FemmeVolume 27, Issue 4, December 2017, Pages 288–296
- [19]. J.P.BBOILLEUL, B.MAUROY: Anatomie des testicules et voies spermatiques et des bourses, éditions techniques EMC (Paris–France), Néphrologie–Urologie, 18600 A10 1991, 14p 2. A.BOUCHET

- [20]. J.CUILLERT: Anatomie, volume 4(abdomen, region rétro-péritonéale, le petit bassin, le périnée), 2eme édition, p2375-2392
- [21]. FRANK.H.NETTER, M.D : Atlas d'anatomie humaine, 2ème édition, section V, pelvis et périnée,structures masculins, planches 354-362
- [22]. A. HOULGATTE et le sous-comité Organes Génitaux Externes du CCAFU: Prise en charge des métastases lymphonodalesrétropéritonéales tumeurs germinales du testicule, Progrès en Urologie (2003), 13, 147-159
- [23]. F. Iborra, C. Avances, S. Culine, A. Houlgatte, N. Mottet: Que reste-t-il du curage lomboaortique dans le traitement du cancer du testicule ?, Annales d'urologie 41 (2007) 116-126
- [24]. Ueno T, Tanaka YO, Nagata M, et al. Spectrum of germ cell tumors: from head to toe. Radiographics 2004;24:387-404.
- [25]. Veltman IM, Schepens MT, Looijenga LHJ, Strong LC, Van Kessel AG. Germ cell in neonates and infants : distinct subgroups, APMIS. 2003, 11 : 152-60.
- [26]. LA Vecchia C, Morris HB, Draper GJ. Malignant ovarian tumours in childhood inbritain, 1962-78. Br J Cancer, 1983, 48 : 363-374.
- [27]. C Patte, H Martelli et M-C Baranzelli. Tumeurs germinales malignes extra cérébrales et tumeurs des organes génitaux, 2000, 21 : 395-401.
- [28]. Horton Z, Schlatter M, Schulz S. Pediatric germ cell tumor.Surgoncol 2007, 16, 3, pp205-213.
- [29]. Lakhoo K. Neonatal teratomas. Early Human Devlopment 2010, 86, 10, pp643647.
- [30]. J.-S. Bladé, É. Roméo, J.-M. Cournac, J.-B. Souraud, O. Gisserot, J.-P. De Jauréguiberry. Tumeurs germinales extragonadiques.Dossier « tumeurs

germinales »

- [31]. Baanzelli MC. Tumeurs germinales malignes. EMC-Pédiatrie, Article Archivé 1994, Publié initialement dans le traité EMC- Pédiatrie-Maladies infectieuses.
- [32]. Einhorn LH, Williams SD, Chamness A, Brames MJ, Perkins SM, Abonour R. Highdose chemo therapy and stem-cell rescue for metastatic germ-cell tumors. N Engl J Med 2007; 357:340-8.
- [33]. Tumeurs germinales du testicule : actualité. A. Fkhon, J.P. Droz**
Département de cancérologie médicale, centre léon -berard ,
Cancer/Radiother 2000 ; 4 : 27-31 0 2000 editions scientifiques et
medicales Elsevier SAS.
- [34]. D. Billmire, C. Vnocr, F. Rescorla, P. Colombani. Malignant retroperitoneal and abdominal germ cell tumors : an Intergroup study J PediatrSurg Elsevier Science (USA) 2003 ; 38 :315-318.
- [35]. Lanzkowsky P. Germ cell tumors. Manual of pediatric hematology and oncology 2011, fifth edition,pp 776-795.
- [36]. Palmer RD, Nicholson J, Hale JP. Management of germ cell tumours in childhood. Current Paediatrics 2003, 13, 3, pp213-220.
- [37]. X. Duranda. CCAFU Recommendations 2013: Testicular germ cell cancer. Progrès en Urologie (2013), Suppl. 2 S145-S160
- [38]. Cass DL, Hawkins E, brandt ML et al. Surgery for ovarian masses in infants, children, and adolescents: 102 consecutive patients treated in a 15-year period. J pediatricsurg 2001; 36: 693 - 99.
- [39]. Siegel MJ. Femal pelvis. In: Siegel MJ, eds. Pediatric sonography. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2002: 529 - 77.

- [40]. Wells RG, Sty JR. Imaging of sacrococcygeal germ cell tumors. Radiographics 1990 ; 10 : 701–713.
- [41]. De Brouwer S, De Preter K, Kumps C et al. Meta-analysis of neuroblastomas reveals a skewed ALK mutation spectrum in tumors with MYCN amplification. Clinical Cancer Research 2010; 16(17): 4353–4362.
- [42]. Scully RE, Young RH, Clement PB. Germ cell tumors. In : Atlas of tumor pathology : tumors of the ovary, maldeveloped gonads. DC : Armed Forces Institute of Pathology, 1998 ; 239–306
- [43]. Les tumeurs germinales malignes extra-cérébrale de l'enfant. Thèse d'obtention de Doctorat en Médecine. Lamie Lekhlifi . 2017
- [44]. Teilum G, Albrechtsen R, Norgaard Pedersen B. The histogenetic embryologic basis for reappearance of alpha feto protein in endodermal sinus tumors (yolk sac tumors) and teratomas. Acta Pathol Microbiol Scand [A] 1975; 83:80
- [45]. Billmire DF. Germ cell tumors. Surg Clin North Am 2006, 86, 2, pp489–503.
- [46]. Lo CM, Lumia F, Alaggio R et al. Malignant germ cell tumors in childhood results of the first Italian cooperative study « TCG 91 ». Med Pediatr Oncol 2003, 41 : 417–425.
- [47]. A. Madani, F Lazrak, M Harif, S benchekroun. Tumeurs germinales malignes de l'enfant. Rev. Marocaine des mal Enf 2004, 4 : 74–79
- [48]. Flamant F, Caillaud JM, Legall E, Nihoul-Fekete C. tumeurs germinales malignes et des organes génitaux. In : cancers de l'enfant. Lemerle J Ed. Flammarion Médecine–Sciences. 1989, 457–80.
- [49]. Karima Laadam, thèse n 78, Les tumeurs germinales malignes extra-cérébrales de l'enfant. Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat

- [50]. Marry MJ, Nicholson JC. Alpha Foeto-Proteine. Arch Dis Child EducPract Ed 2011, 96, pp141–147
- [51]. Rogers PC, Olson TA, Cullen JW, et al. Treatment of children and adolescents with stage II testicular and stages I and II ovarian malignant germ cell tumors: a Pediatric Intergroup Study Pediatric Oncology Group 9048 and Children's Cancer Group 8891. J ClinOncol 2004;22:3563–9.
- [52]. CécileFaure–Conter, Nathalie Rocourt, Hélène Sudour–Bonnange, Les tumeurs germinales de l'enfant Bull Cancer vol.100 N°4 avril201
- [53]. Satu–LiisaPauniahho Germ Cell Tumors Biology, Clinical Presentation and Epidemiology, University oh Tempere, Helsinki, Finland.
- [54]. Bats A–S, Larousserie F, Le Frère Belda M–A, Metzger U, Lecuru F. Tumeurs non épithéliales malignes de l'ovaire. Gynecologie obstétrique et infirtilité 2009, 37, 7–8, pp627–632.
- [55]. Ptersen RO, Sesterhnan IA, Davis CJ. Neoplasmes of the testis. Urologic pathology, 2009, 3ème édition, pp332–360.
- [56]. Bahrami A, Ro JY, Ayala AG. An Overview of Testicular Germ Cell Tumors. ArchPatholLab Med 2007, 131, pp1267–1280.
- [57]. BaldetP. Tumeurs germinales du testicule, conception actuelles. AnnPathol 2001, 21, pp399–410.
- [58]. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. Tumours of the testis and paratesticular tissue. World health organisation classification of tumors. Pothology and genetics of tumours of the the urinary system and male genital organs . Lyon IRAC Press 2004, pp217–278.
- [59]. Clement PB, Young RH. Non teratomatous germ cell tumours of the ovary. Current Diagnostic Pathology 1995, 2, 4, pp199–207.

- [60]. Mikuz G. Tumors of the testis and paratesticular structures. Clinical pathology of urologic tumors, 2007, section 6, pp161–188.
- [61]. Tvassoli FA, Devilee P. Germ cell tumours. World health organisation classification of tumors. Pathologie and Genetics of tumours of the breast and female genital organs. Lyon IRAC Press 2003, pp163–175.