

Tératome du cavum étendu à la fosse infratemporale du nouveau-né, à propos de 3 cas

A. Benlyazid (1), E. Lescanne (1), A. Marque (1), A. Robier (2), P. Beutter (2), M.-J. Ployet (1)

(1) Unité d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale, Département de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital Gatien de Clocheville, 49 bd Béranger, 37044 Tours Cedex

(2) Service ORL et Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Bretonneau, 2bis bd Tonnelé, 37044 Tours Cedex.

Tirés à part : M.-J. Ployet, adresse ci-dessus.

Reçu le 3 décembre 1999. Accepté le 2 mars 2000.

Teratoma of the Rhinopharynx and the Infratemporal Fossa in Neonates: 3 Cases

A. Benlyazid, E. Lescanne, A. Marque, A. Robier, P. Beutter, M.-J. Ployet

Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2001 ; 118, 1 : 54-60

Teratomas are tumors which develop in childhood or early adulthood, generally in the gonads. More rarely these tumors may be found in an axial localization, notably in cervico-facial forms. We report three cases of teratomas observed in rhinopharynx of three neonates operated at the Clocheville General Hospital. We present the main anatomoclinical features of these tumors, focusing on the cervicofacial forms in neonates.

All three cases occurred in female neonates presenting acute dyspnea within the first hours of life, requiring intubation in two cases. The first two tumors invaded the infratemporal region and the third was a pediculated tumor of the velum exteriorized via the mouth. In one case antenatal ultrasound had suggested the diagnosis of a right temporomaxillary tumor. Rapid excision of the rhinopharyngeal component allow extubation for the two intubated infants and pathology diagnosis. In the first infant operated at 2 months, the lateral route was adapted to age, with mandibulotomy with section of the coronoid process but preserving the mandibular condyle. The second infant was operated at the age of 3 weeks using a wide frontotemporoparotomal approach then at the age of 3.5 months for recurrence extending to the floor of the temporal fossa and the middle ear. A type C infratemporal approach was used with lost-bone temporal craniectomy. Per-buccal excision was possible in the third infant with resection at the base of implantation.

No recurrence has been observed in the first two cases at 3.5 and 2.5 months follow-up in the first two cases. The third infant was lost to follow-up.

Tératome du cavum étendu à la fosse infratemporale du nouveau-né, à propos de 3 cas

Les tératomes sont des tumeurs de l'enfant et de l'adulte jeune, majoritairement localisés au niveau des gonades. Plus rarement ces tumeurs sont axiales, avec notamment des formes cervico-faciales. A propos de trois cas de tératomes du cavum du nouveau-né opérés à l'Hôpital G. de Clocheville, les auteurs exposent les principales caractéristiques anatomocliniques de ces tumeurs, ainsi que la singularité des formes cervico-faciales néonatales.

Dans ces trois cas, il s'agissait de nouveau-nés de sexe féminin, pris en charge dans les premières heures de vie pour dyspnée aiguë ayant imposé une intubation pour deux d'entre elles. Les deux premières tumeurs envahissaient la région infratemporale. La troisième tumeur était simplement pédiculée sur le voile du palais, et s'extériorisait par la bouche. Dans un cas, le diagnostic de tumeur temporo-maxillaire droite a été évoqué par échographie anténatale.

Une exérèse per-orale du contingent rhinopharyngé a permis le diagnostic anatomopathologique et l'extubation des deux enfants intubés. La première enfant a été opérée à 2 mois de vie par voie latérale adaptée à l'âge, sans mandibulotomie, avec section du processus coronoïde, mais conservant le condyle mandibulaire. La deuxième a été opérée une première fois à l'âge de 3 semaines par abord fronto-temporo-pterional élargi puis réopérée à l'âge de 3 mois et demi pour récurrence étendue au plancher de la fosse temporale et à l'oreille moyenne. Une voie infratemporale de type C a été complétée par une craniectomie temporo-ale à os perdu. La troisième enfant a été traitée par une exérèse per-orale de la tumeur au niveau de sa base d'implantation.

Aucune récurrence n'a été dépistée jusqu'à présent pour les deux premiers cas, avec un recul respectif de 3 ans et demi, 2 ans et demi. Le dernier cas a été perdu de vue.

INTRODUCTION

Les tératomes sont des tumeurs de l'enfant et de l'adulte jeune, majoritairement localisés au niveau des gonades. Plus rarement ces tumeurs sont axiales, avec notamment des formes cervico-faciales. Trois nouveau-nés ont été pris en charge pour le traitement d'un tératome nasopharyngé dans le service d'ORL pédiatrique de l'hôpital G. de Clocheville. La description de ces trois cas permet de rappeler les caractères anatomocliniques de ces formes cervico-faciales, leurs modalités thérapeutiques particulières, ainsi que l'évolution après traitement chirurgical.

CAS N° 1

Louise, née au terme de 32 SA a été admise dans le service néonatalogie le 18/12/96. Elle a progressivement développé une obstruction nasale liée à une masse tumorale du cavum, de couleur blanchâtre. Après l'examen TDM, une biopsie-exérèse par voie per-orale a permis de lever l'obstacle respiratoire. L'examen anatomopathologique concluait à un tératome mature mais sans pouvoir éliminer formellement la présence de tissu immature. Le dosage des alpha-fœtoprotéines sériques a montré un taux élevé. L'IRM a montré un volumineux prolongement infratemporal gauche kystique entouré de tissus hétérogènes.

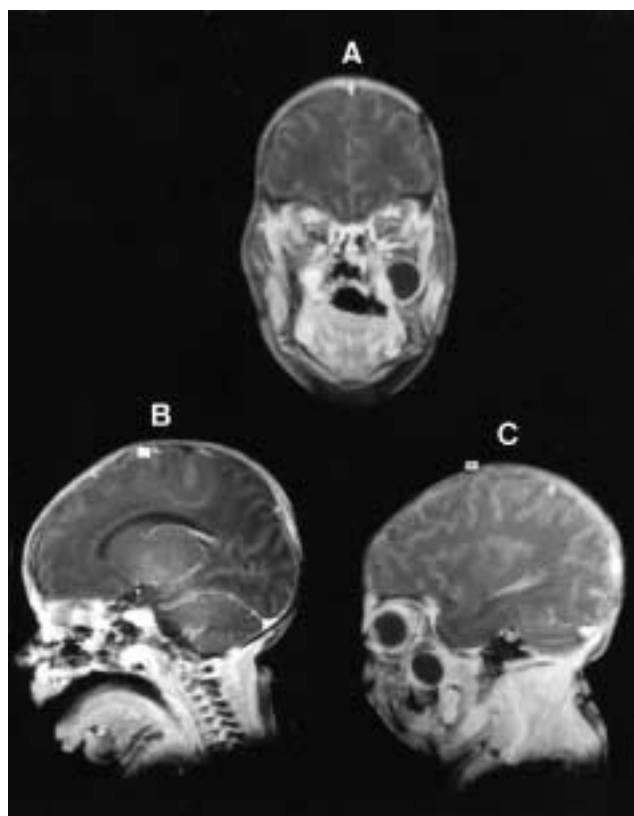


Figure 1 : Cas n° 1 — IRM initiale en séquence T1 avec injection de Gadolinium.

A : coupe coronale passant par la partie kystique infratemporale gauche de la tumeur.

B : coupe sagittale passant par la tumeur du cavum.

C : coupe sagittale passant par la partie kystique infratemporale gauche de la tumeur.

nes (fig. 1). L'exérèse chirurgicale de cette extension a été pratiquée, à l'âge de 2 mois en utilisant une voie d'abord trans-mandibulaire latérale [1] modifiée par une section du coroné ce qui a évité l'interruption mandibulaire. L'histopathologie a confirmé le diagnostic initial de tératome mature. La normalisation des taux sériques d'alpha-fœtoprotéines a été vérifiée. Trois ans et demi après l'exérèse, l'enfant est indemne de récurrence tumorale (fig. 2). Elle a développé un dysfonctionnement tubaire puis progressivement un trouble de l'articulé dentaire associant une limitation de l'ouverture buccale à une latérodéviation droite par défaut de croissance de l'hémimandibule gauche. (fig. 3 et 4).

CAS N° 2

Sarah, née à terme le 15/12/96, a été intubée à la naissance pour une obstruction tumorale du cavum. Le diagnostic de tumeur infratemporale avait été fait lors de

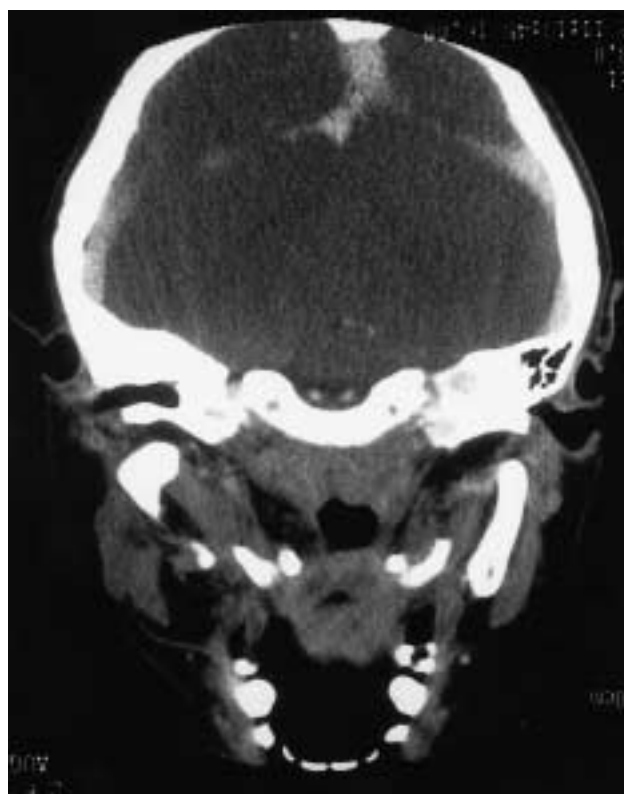


Figure 2 : Cas n° 1 — Tomodensitométrie post-opératoire.

Coupe axiale passant par la fosse infratemporale avec absence de récurrence tumorale.

55



Figure 3 : Cas n° 1 — Photo de l'enfant à l'âge de 3 ans. Limitation de l'ouverture buccale et latérodéviation droite.



56

Figure 4 : Cas n° 1 — Reconstruction tomodensitométrique en 3 dimensions de la mandibule.

La branche montante gauche est restée « horizontale » et déviée en dehors.

Le coroné gauche est désolidarisé du reste de l'hémi-mandibule.

l'échographie anténatale. L'IRM et la TDM ont confirmé le prolongement infratemporal de cette tumeur.

Une biopsie-exérèse de la tumeur du cavum a été pratiquée par voie per-orale permettant l'extubation. L'examen anatomo-pathologique concluait à un tératome mature. Une exérèse a été réalisée à l'âge de 3 semaines, par un abord combiné. Par une incision temporo-ptérionale la partie supérieure de la tumeur a été réséquée à travers le canal zygomatique (entre, en dehors, l'arche zygomatique laminée par la tumeur et en dedans la crête sphéno-temporale) conduisant à la fosse infratemporale (FIT). Une voie per-orale a permis la résection de la partie intravélaire du tératome. Une poursuite évolutive au niveau de la FIT a été constatée, étendue au plancher de la fosse cérébrale moyenne et la caisse du tympan (*fig. 5*). L'enfant a été réopéré à l'âge de 3 mois 1/2 par une voie infratemporo-rale type C de Fisch [2]. Un temps neurochirurgical par une craniectomie temporale a permis l'exérèse du prolongement intracrânien qui restait extradural (*fig. 6*). Cette large exérèse a nécessité une exclusion de l'oreille moyenne ainsi qu'un sacrifice du nerf mandibulaire. Le diagnostic définitif de tératome mature a été confirmé. L'IRM réalisée 3 mois après l'intervention a montré le comblement graisseux de la cavité sans récurrence tumorale (*fig. 7*). Deux ans et demi après l'exérèse, l'enfant est indemne de récurrence tumorale. Il persiste une surdité de transmission.

CAS N° 3

Elisa, née à terme le 05/04/98, a présenté à la naissance un épisode de dyspnée aiguë s'améliorant lors de l'expulsion par la bouche d'une masse tissulaire oblongue, rosée

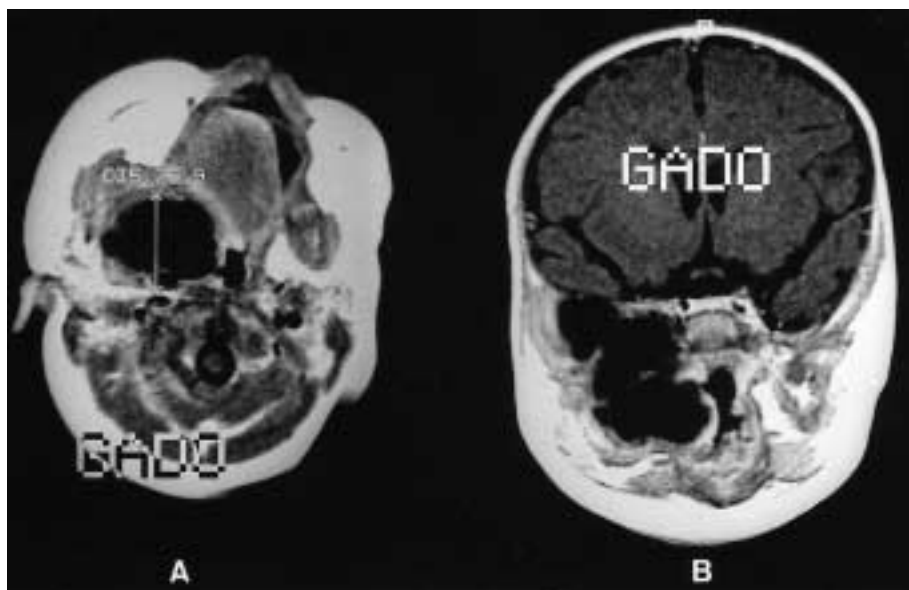


Figure 5 : Cas n° 2 — IRM en séquence T1 avec injection de gadolinium montrant la poursuite évolutive après la première exérèse.

A : Coupe axiale montrant l'envahissement de la région tubo-tympanique.

B : Coupe coronale montrant l'érosion du plancher de la fosse cérébrale moyenne.



Figure 6 : Cas n° 2 — Enfant à l'âge de 3 mois et demi. Tracé de l'incision avant la deuxième intervention.

et molasse, implantée sur le voile du palais (*fig. 8*). La déglutition de cette masse s'accompagnait d'épisodes de désaturation oxygénée, imposant le transfert de l'enfant vers l'UPSI. Un fil tracteur était fixé à la tumeur pour éviter sa déglutition. L'IRM montrait une masse hétérogène, à forte composante grasseuse, indépendante des structures intracrâniennes, se prolongeant vers le voile du palais et la paroi latérale gauche du cavum (*fig. 9*). Une exérèse de la masse a été menée par voie per-orale réséquant largement son implantation sur le bord libre et l'ogive des piliers de l'hémivoile gauche. L'examen peropératoire du cavum et de l'oropharynx était normal. L'examen anatomo-

pathologique de la tumeur mesurant 5 cm de long et 1,5 cm de diamètre, a conduit à un tératome mature simple constitué de dérivés ectoblastiques et mésenchymateux. Cette enfant a été perdue de vue suite à un déménagement de sa famille.

DISCUSSION

Anatomo-pathologie

Les tératomes peuvent être décrits comme des tumeurs résultant de la prolifération anormale de cellules totipotentes. Celles-ci sont capables de donner naissance à différents types de tissus étrangers à la région où ils se développent, et organisés de manière anarchique [3].

Il peut s'agir de tissus matures ou immatures divers (mésenchymateux, ecto-, ento-, ou neuroblastique) ou de tissus embryonnaires. La prolifération de tissus de type neuroépithélial mature ou immature est souvent prépondérante [4, 5].

Si les tératomes gonadiques sont de loin les plus fréquents, un autre type est représenté par les tératomes axiaux. Ceux-ci peuvent être internes (nasopharyngés, rétropéritonéaux) ou externes, visibles à la naissance (cervical, sacro-coccygien). Au niveau cervico-facial, leur origine est médiane ou paramédiane. La localisation rhinopharyngée en est caractéristique, comme nous avons pu l'observer dans nos trois cas. Pour les formes cervicales, il s'agit souvent d'extensions latérales de tumeurs plus profondes.

Epidémiologie

Le tératome survient avec une fréquence de 1 pour 4000 naissances [6]. Les formes ORL représentent 5 à 10 % de

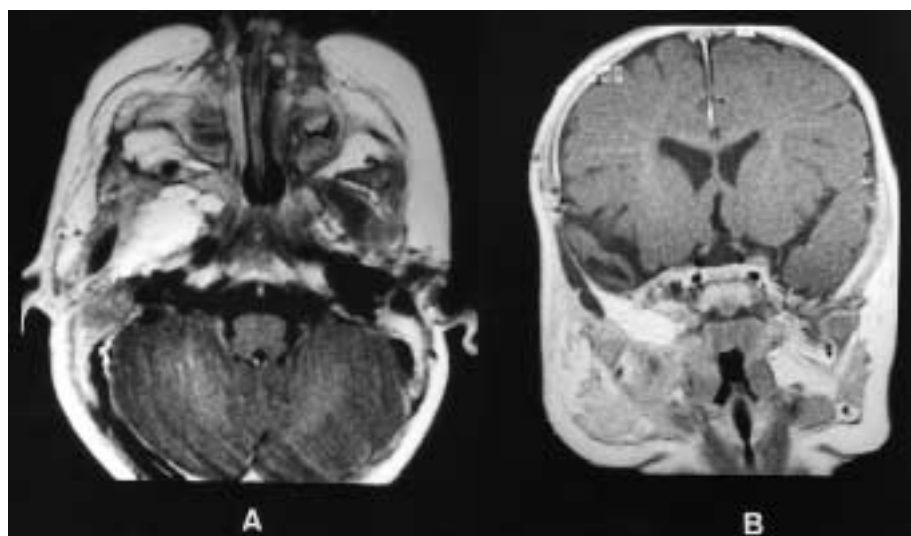


Figure 7 : Cas n° 2 — IRM postopératoire en séquence T1 avec injection de gadolinium en coupe axiale (A) et coronale (B) montrant l'absence de récurrence. La flèche indique le comblement grasseux de la cavité opératoire.

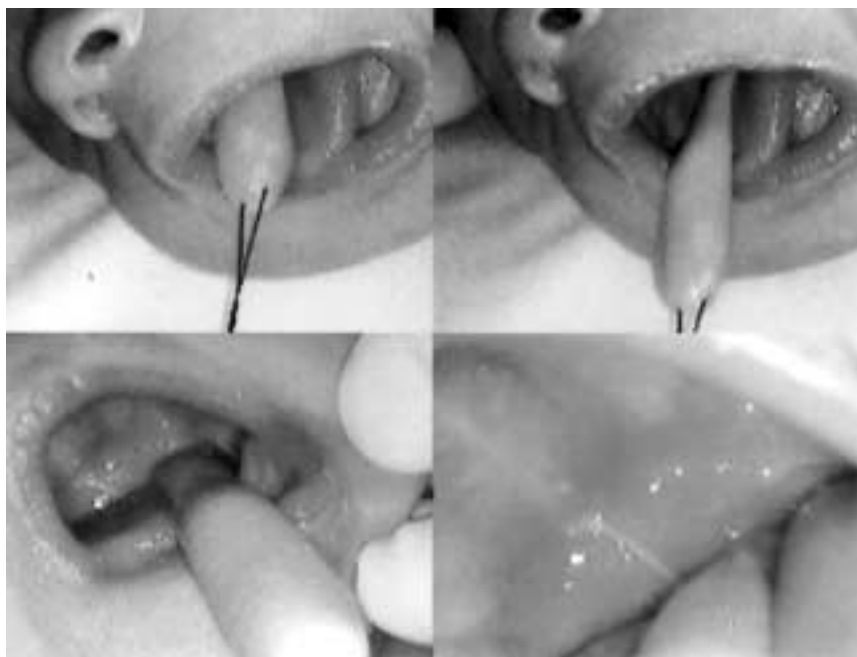


Figure 8 : Cas n° 3 — Aspect de la tumeur pédiculée sur l'ogive des piliers de l'hémivoile gauche.

ces tumeurs, et se développent préférentiellement dans le cavum ou dans le cou. [4, 5, 7, 8]. Il s'agit des tumeurs du cavum les plus fréquentes chez le nouveau-né [9].

Clinique

58

Ces tumeurs ont un aspect clinique et endoscopique variable selon la taille, le degré d'hétérogénéité et de maturation des tissus qui les composent. Ainsi, il est

difficile d'en décrire une forme typique car elles peuvent se composer de tissus variables à divers degrés de différenciation. Leur siège électif est le cavum qu'elles obstruent partiellement ou complètement. Des anomalies otoscopiques associées sont habituelles, par envahissement tubaire, voire tympanique. Les conséquences respiratoires et alimentaires, du fait de l'obstacle mécanique qu'elles constituent, sont souvent au premier plan, révélant la pathologie.

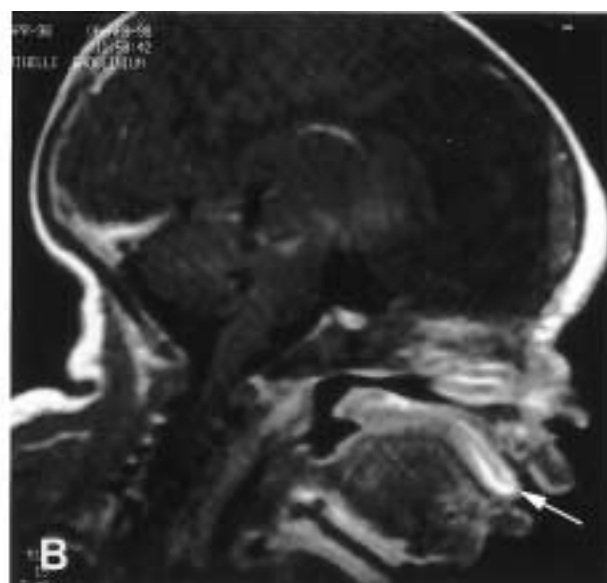


Figure 9 : Cas n° 3 — IRM initiale en séquence T1 avec injection de gadolinium (coupes sagittales).
A : coupe paramédiane gauche, la flèche indiquant le prolongement rhinopharyngé de l'implantation tumorale.
B : coupe médiane, la flèche indiquant l'extrémité mobile de la tumeur.

Imagerie

Le diagnostic est évoqué devant une masse hétérogène, parfois multikystique, associant des régions graisseuses et des calcifications qui peuvent correspondre à des lésions dystrophiques de zones nécrotiques, ou bien à la minéralisation d'éléments osseux, cartilagineux ou même dentaires [5].

L'aspect IRM des trois tumeurs rapportées était conforme aux données de la littérature, avec des éléments kystiques et des zones de tonalité graisseuse, calcifiées par endroits. Dans le troisième cas, l'aspect multitissulaire hétérogène se poursuivait au-delà du voile, vers la paroi latérale du cavum, alors que celle-ci était normale lors de la cavoscopie.

Evolution

Les tératomes matures sont en principe toujours bénins. Leur malignité correspond à la prolifération de tissus immatures (souvent à type de neuroépithélium immature), ou de tissus embryonnaires. Elle se manifeste par une agressivité locale et par la survenue de métastases à distance. Elle s'accompagne souvent d'une élévation pathologique de marqueurs tumoraux (alpha-fœtoprotéines sériques, antigène carcino-embryonnaire, catécholamines urinaires). Dans notre premier cas, l'élévation des alpha-fœtoprotéines s'expliquait par la précocité des dosages, chez un nouveau-né prématuré. Leur décroissance physiologique a été vérifiée. De plus, il n'a pas été retrouvé de tissu embryonnaire au niveau des deux pièces opératoires. Un contingent immature au sein de la tumeur est potentiellement malin. Il peut évoluer vers une maturation spontanée, ce qui est le plus fréquent. Dans un tel cas ce tissu récupère un comportement bénin. Une malignisation reste cependant à craindre, le risque augmentant avec l'âge de l'enfant [3]. Soulignons que cette évolution péjorative se rencontre surtout chez les adultes [4, 11].

Les tératomes immatures de la tête et du cou sont habituellement moins agressifs que les tératomes immatures gonadiques [7]. Ils évoluent plutôt sur un mode bénin [5, 6, 7, 10]. Etant donné l'hétérogénéité tissulaire de ces tumeurs, il est impossible d'affirmer l'absence de tissus immature avant l'exérèse complète.

Indépendamment de leur maturité, leur évolution se fait vers la croissance, majorée par la présence de kystes. La morbidité dépend alors de la déformation et de la compression des structures voisines ainsi que de l'obstruction des voies aériennes supérieures qui constitue le mode de révélation classique des tératomes du cavum [6, 8]. L'étude de Jordan et Gauderer [12] portant sur l'analyse de 217 tératomes de la tête et du cou montre que 45,6 % des cas étaient révélés par une détresse respiratoire néonatale, comme nous l'avons constaté.

Traitement

Le traitement des tératomes du cavum est chirurgical. L'exérèse est dictée par l'évolution tumorale qui se fait vers une constante augmentation de volume. Celle-ci est d'autant plus rapide qu'il existe des éléments kystiques aggravant le syndrome tumoral : obstruction des voies aériennes, déformations du massif facial. L'exérèse doit être précoce, ce qui n'est pas sans poser des problèmes de voie d'abord à cette période néonatale. En effet, si l'extension à la FIT des tératomes nasopharyngés du nouveau-né est une éventualité habituelle, les voies d'abord de cette région sont décrites pour une anatomie de l'adulte [1, 2].

Notre choix dans le premier cas fut une voie transmandibulaire latérale supérieure s'adaptant à la morphologie particulière de la mandibule du nouveau-né. En effet la branche montante est très courte à cet âge, quasiment horizontale. Ainsi la section du condyle n'aurait pas agrandi le champ opératoire. Nous avons donc abordé la FIT en sectionnant le coroné, permettant de conduire une exérèse tumorale complète jusqu'à la paroi latérale du rhinopharynx. Cependant, le défaut de croissance mandibulaire, exige actuellement une prise en charge spécifique (libération de l'ankylose de l'articulation temporo-mandibulaire, chirurgie de symétrisation mandibulaire).

Dans le deuxième cas, l'abord temporo-ptérial réalisé en première intention s'est révélé insuffisant pour réséquer la tumeur sous la grande aile du sphénoïde, à la partie interne du toit de la FIT. La poursuite évolutive de ce résidu tumoral a imposé une ré-intervention par une voie d'abord plus large, de type infratemporale C de Fisch. Ceci a permis un contrôle satisfaisant de la FIT permettant l'exérèse complète.

Pour notre troisième cas, la résection large de l'implantation tumorale enchâssée au niveau de l'ogive des piliers du voile a été macroscopiquement suffisante. Ainsi dans les formes pédiculées, limitées au cavum, l'exérèse perorale seule peut être envisagée ; même si l'absence de surveillance de cette enfant ne permet pas de confirmer ce résultat.

Les principales séquelles post-chirurgicales à craindre, sont l'insuffisance vélaire liée à une large résection tumorale rhinopharyngée, ainsi que le dysfonctionnement tubaire chronique. Celui-ci est encore plus probable en cas d'abord de la FIT, en raison de la mauvaise limitation tumorale. L'atteinte du nerf mandibulaire est à craindre. Enfin, la mandibulotomie, même limitée, peut avoir des conséquences délétères sur le développement de cet os, en particulier si les contraintes musculaires physiologiques qui influencent sa croissance sont supprimées.

CONCLUSION

Les tératomes du cavum de l'enfant sont des tumeurs le plus souvent bénignes dont la morbidité est liée à la constante augmentation de volume et à leur extension latérale vers la FIT. Pour affirmer l'absence de malignité, et corriger un syndrome tumoral rapidement compressif, une exérèse complète et précoce est nécessaire. Elle permet une guérison définitive lorsqu'il s'agit d'un tératome bénin.

Un premier temps d'exérèse per-orale du contingent tumoral rhinopharyngé est souvent indiqué pour libérer les voies aériennes. Il permet de faire le diagnostic histopathologique et peut être suffisant dans les formes limitées au cavum. En cas d'extension à la FIT, la mauvaise limitation de la lésion, située dans une région exiguë à cet âge, est source de difficultés techniques. Ceci impose de choisir, en fonction de la topographie tumorale, une voie d'abord externe suffisamment large pour assurer une exérèse complète ; en s'adaptant à l'anatomie particulière du nouveau-né. Cependant, les conséquences iatrogènes parfois inévitables doivent être considérées. Elles sont nerveuses, vélaires, tubo-tympaniques et mandibulaires et peuvent être majorées par la croissance de l'enfant.

RÉFÉRENCES

1. LEGENT F, LACCOURREY H, BEAUVILLAIN C, et al. La fosse infratemporale. Rapport de la Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et Pathologie Cervicofaciale. Paris : Arnette, 1991.
2. FISCH U, MATTOX D. Microsurgery of the skull base. New-York : Thieme Publis Inc., 1988.
3. KERMAREC J. Les tératomes. In : KERMAREC J. ed. Anatomie pathologique générale : la signification biologique des lésions. Paris : CEF Vigot, 1985;575-8.
4. BATSAKIS JG, EL NAGGAR AK, LUNA MA. Teratomas of the head and neck with emphasis on malignancy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:496-501.
5. SMIRNIOTOLOULOS JG, CHIECHI MV. Teratomas, dermoids, and epidermoids of the head and neck. *Radiographics* 1995;15:1437-55.
6. CANNON CR, JOHNS ME, FECHNER RE. Immature teratoma of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;96:366-8.
7. FERLITO A, DEVANEY KO. Developmental lesions of the head and neck : terminology and biologic behavior. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:913-8.
8. KOUNTAKIS SE, MINOTTI AM, MAILLARD A, STIERGERB CM. Teratomas of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 1994;15:292-6.
9. DE VRIES EJ, SEKHAIR LN, JONES NF, SCHRAMM VL, HIRSCH BE. Nasopharyngeal teratoma involving the temporal bone. *Int J Pediatr Otolaryngol* 1988;16:167-73.
10. ROTHSCCHILD MA, CATALANO P, URKEN M, et al. Evaluation and management of congenital cervical teratoma. Case report and review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:444-8.
11. COLTON JJ, BATSAKIS JG, WORK WP. Teratomas of the neck in adults. *Arch Otolaryngol* 1978;104:271-2.
12. JORDAN RB, GAUDERER MWL. Cervical teratomas : an analysis. Literature review and proposed classification. *J Pediatr Surg* 1988;23:583-91.