

Tératome kystique mature de la langue: à propos d'une observation

Mature cystic teratoma of the tongue: about a case

N. Ndour¹, H. Ahmed¹, A. Keita², C Ndiaye¹, S. Maiga¹, ES. Diom³, M. Ndiaye⁴, A. Tall¹, IC. Ndiaye¹

¹: Service ORL et CCF du CHNU de Fann (Sénégal)

²: Service d'anatomie pathologie du CHNU de Fan

³: Service ORL et CCF de l'hôpital de la paix de Ziguinchor

⁴: Service d'ORL et CCF de l'hôpital d'enfant de Diamniadio

Reçu: 15 Juillet 2022; Accepté: 24 Septembre 2022

RÉSUMÉ

But: décrire les aspects diagnostiques et thérapeutiques d'une masse kystique linguale congénitale.

Observation: Un nourrisson de 2 mois, né d'une grossesse à terme, était adressé dans notre service pour la prise en charge d'une masse endo-buccale congénitale, responsable de difficultés respiratoires.

L'examen ORL retrouvait une masse linguale, rosée, d'allure kystique, recouverte d'une muqueuse d'allure saine, refoulant la langue vers le palais dur. Le scanner de la cavité orale montrait une formation sublinguale médiane, hypodense, rehaussée en périphérie, contenant une petite hyperdensité. Le patient avait bénéficié d'une exérèse chirurgicale de la masse sous anesthésie générale par voie trans-orale. L'histologie de la pièce opératoire était en faveur d'un tératome kystique mature lingual. Les suites opératoires étaient simples.

Conclusion: Le tératome lingual est une tumeur rare cependant il doit évoquer devant une masse congénitale linguale obstructive. La prise en charge de ces tumeurs est un véritable défi nécessitant une équipe pluridisciplinaire.

Mots clés: Tératome congénital; Nourrisson; Détresse respiratoire.

ABSTRACT

Aim: to describe the diagnostic and therapeutic aspects of a congenital lingual cystic mass.

Observation: A 2-month-old infant, born of a full-term pregnancy, was referred to our department for the management of a congenital endobuccal mass, responsible for breathing difficulties.

The ENT examination revealed a pinkish, cystic-looking lingual tumor, covered with a healthy looking mucosa, pushing the tongue towards the hard palate. The CT scan of the oral cavity showed a hypo-dense median sublingual swelling, with a peripheral enhancement, containing a small hyper-density. The patient had undergone surgical removal of the tumor under general oral anesthesia. The histology of the surgical specimen was in favor of a lingual mature cystic teratoma. Post-operative outcomes were simple.

Conclusion: Lingual teratoma is a rare tumor, however, it must be suggested in front of a congenital obstructive lingual tumor. The management of these tumors is a real challenge requiring a multidisciplinary team.

Key words: Congenital teratoma; Infant; Respiratory distress.

INTRODUCTION

Les tératomes sont des tumeurs malformatives complexes, constituées de tissus dérivés de la transformation de cellules germinales pluripotentes [1,2,3]. La localisation cervico-faciale est rare, peut engager le pronostic vital par obstruction des voies aériennes supérieures. Ce pronostic est nettement amélioré par un diagnostic anténatal et une prise en charge précoce et pluridisciplinaire [2,4]. Nous rapportons le cas d'un tératome mature kystique de la langue chez un nourrisson. Le but de cette observation était de décrire les aspects diagnostiques et thérapeutiques d'une masse kystique linguale congénitale.

OBSERVATION

Un nourrisson de sexe masculin âgé de 2 mois, né d'une grossesse à terme, mal suivie et d'une consanguinité de 2^{ème} degré, était admis dans notre service pour la prise en charge d'une masse endo-buccale congénitale. Aucune pathologie maternelle n'a été rapportée au cours de la grossesse. L'interrogatoire des parents révélait une masse endo-buccale, indolore, augmentant progressivement de volume, comblant la cavité buccale, responsable d'une difficulté respiratoire et de succion. L'examen de la cavité orale objectivait une masse linguale au niveau de sa face ventrale, rosée, d'allure kystique, rénitente, sans signes inflammatoires. Cette masse était recouverte



d'une muqueuse d'allure saine, refoulant la langue vers le palais dur (Figure 1). Une dyspnée légère et une hypotrophie importante ont été notées. Le reste l'examen était sans anomalie. Une ponction évacuatrice ramenait 20 cc d'un liquide blanchâtre, chyleux, stérile après une mise en culture bactériologique. Cette ponction a permis un affaissement de la masse et une liberté de la cavité buccale avec une bonne évolution clinique de la dyspnée. L'échographie de la masse montrait une formation liquidienne, épaisse et avasculaire au contact des glandes sublinguales. Un complément scannographique de la cavité orale révélait une formation linguale uniloculaire, médiane, bien limitée, hypodense, rehaussée en périphérie, contenant une petite hyperdensité et mesurant 23, 2 mm du plus grand axe.



Figure 1: masse de la face ventrale de la langue, comblant la cavité orale

L'exérèse chirurgicale de la masse a été réalisée par voie trans orale, par une incision arciforme sur la face ventrale de la langue mobile. Une dissection minutieuse sous muqueuse au contact de la masse - qui était médiane, arrondie, d'allure kystique, incrusté entre les muscles de la langue - avait permis l'exérèse complète (Figure 2). Cette exérèse était effectuée sous anesthésie générale par une intubation nasotrachéale. Les suites opératoires étaient simples. L'examen histologique de la pièce opératoire montrait une cavité kystique revêtue d'un épithélium malpighien, cylindrique de type intestinal ou respiratoire avec la présence par endroit d'acini glandulaires (Figure 3), qui correspondait à un tératome mature kystique. L'évolution était favorable sans récurrence avec un recul deux ans.

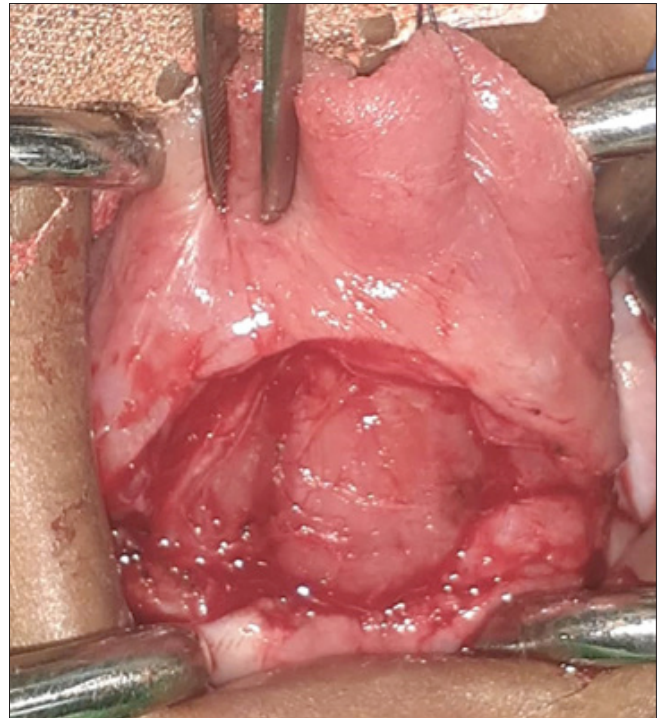


Figure 2: plaie opératoire après exérèse de la masse kystique

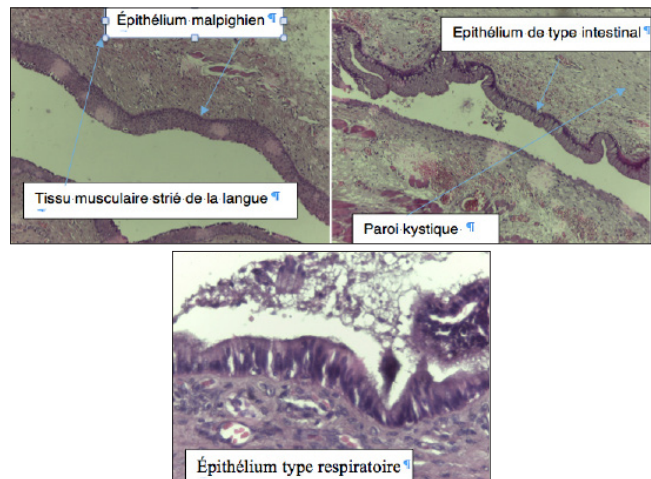


Figure 3: coupes histologiques montrant un épithélium malpighien, intestinal et respiratoire (coloration à l'hématoxyline et à l'éosine x 10)

DISCUSSION

Les tératomes sont les tumeurs congénitales les plus fréquentes, ils représentent 25 à 35 % de l'ensemble des tumeurs néonatales [4]. Les tératomes cervico-faciaux représentent 5 à 15% des localisations, avec une prédominance cervicale et nasopharyngée [4]. La localisation linguale est exceptionnelle et le premier cas a été décrit par Miller AP et al en 1966 [5]. Les tératomes sont des tumeurs complexes, constituées d'éléments tissulaires dérivés de trois feuilletts embryonnaires (ectoderme, endoderme et mésoderme). Ils présentent divers aspects variables selon le degré d'hétérogénéité ou de maturation des tissus qui les composent. Macroscopiquement, ils



peuvent être solides ou kystiques comme chez le cas de notre observation [3, 6].

Dans 60 à 80%, les tératomes sont dites matures car constitués de tissus bien différenciés de même âge que celui du sujet. Le tératome cervico-facial est une tumeur bénigne dans la grande majorité des cas (80%) [4]. La dégénérescence des formes matures n'a été rapportée que dans 1 à 2 % des cas dans la littérature [1,2,3]. Chez notre patient, aucun critère de malignité n'a été retrouvé.

Le diagnostic de tératome peut être prénatal lors d'une échographie fœtale systématique de dépistage ou sur un signe d'appel. Elle est réalisée au deuxième trimestre devant un hydramnios secondaire à une compression œsophagienne empêchant la résorption du liquide amniotique par la déglutition fœtale [1,5,6]. Chez notre patient, la grossesse étant mal suivie, aucune échographie fœtale n'a été effectuée. Le diagnostic est évoqué devant une masse le plus souvent hétérogène, multikystique, associant des plages graisseuses et des calcifications. Un complément d'imagerie par une IRM fœtale est parfois nécessaire pour une meilleure caractérisation des lésions tissulaires [1,3,6]. Le taux élevé des marqueurs tumoraux (alpha-foetoprotéine et BHCG) traduit une composante sécrétante maligne dans les tératomes [4,6].

Les signes respiratoires sont inconstants dans les tératomes linguaux car la respiration chez le nouveau-né est essentiellement nasale. Cependant, ils représentent 45 à 60% de la symptomatologie dans les localisations cervicales ou pharyngées [1,4,6].

La mucocèle linguale, la duplication digestive kystique et le kyste bronchogénique constituent les premiers diagnostics différentiels à évoquer et présentent des similitudes: masse bien limitée arrondie, nature liquidienne, absence de rehaussement par le produit de contraste et aspect en hypersignal en séquence T2 à l'IRM [7,8,9,10]. Le kyste épidermoïde se distingue par son hyposignal T1 et par le rehaussement de sa paroi qui est d'épaisseur variable. Le kyste du canal thyroïdienne se localise habituellement au niveau de la base linguale et apparaît sous forme d'une masse bien circonscrite, homogène et de faible densité à la TDM [7,10].

Le traitement des tératomes est chirurgical et consiste à une exérèse qui doit être complète et précoce pour éviter les risques de compressions des voies respiratoires supérieures et les récives [2,3]. Pour améliorer le pronostic vital de ces nouveau-nés, deux procédures ont été décrites: EXIT (ex- utero intra partum technique) où la tête du fœtus est extériorisée pour permettre l'exploration des voies aériennes, et réaliser une intubation voire une trachéotomie si nécessaire; OOPS (operation on placenta support) où le nouveau-né est extériorisé en totalité et mis sur une table chirurgicale pour l'examen des voies aériennes [1,3,4]. Chez notre patient, aucune des deux procédures n'a été effectuée. La ponction évacuatrice de la masse seule était nécessaire pour la liberté des voies aérodigestives supérieures. Il avait bénéficié d'une exérèse chirurgicale totale sous anesthésie générale à deux mois de vie extra utérine. La survenue de récives ou de métastases, plus fréquente dans les tératomes immatures, impose une surveillance à long terme de ces enfants [4]. Il s'agit d'un suivi clinique, radiologique (TDM, IRM) et biologique (AFP) rapproché durant la première année puis annuel [1,6]. Aucune récive n'a été trouvée chez notre patient pour un recul de deux ans

CONCLUSION

La localisation linguale du tératome est exceptionnelle. Le traitement repose sur une exérèse chirurgicale précoce et complète afin de prévenir les récives. Les possibilités d'une transformation maligne justifient une surveillance rigoureuse et prolongée.

Considérations éthiques:

Déclaration d'intérêts: Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Déclaration de financement: Les auteurs déclarent ne pas avoir reçu de financement particulier pour ce travail.

REFERENCES:

1. Ksia A, Mosbahi S, Zrig A, Achour Z, Khadhar MK, Chioukh F, Sahnoun L, Krichene I, Mekki M, Belghith M, Stambouli L, Gollli M, Zakhama A, Monastiri K, Nouri A. Tératome cervical chez l'enfant [Cervical teratoma in a child]. Arch Pediatr. 2013 Oct; 20 (10):1133-8.
2. Zhu P, Li XY. Management of oropharyngeal teratoma: Two case reports and a literature review. J Int Med Res. 2021 Feb;49(2):1-7.
3. Rami M, Mahmoudi A, ElMadi A, Khalid, Khattala, Afifi A, Bouabdallah Y. Le tératome cervical: à propos de 2 cas [Cervical teratoma: report of 2 cases]. Pan Afr Med J. 2012; 12:91.
4. Aubin A, Pondaven S, Bakhos D, Lardy S, Robier A, Lescanne E. Les tératomes oropharyngés du nouveau-né: prise en charge et suivi. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2014; 131(5):259-264.
5. Miller AP, Owens JB Jr. Teratoma of the tongue. Cancer. 1966 Nov;19(11):1583-6.
6. Dray G, Olivier C, Teissier N, Vuillard E, Michel J, Farnoux C, Sibony O, Oury JF. Tératome épignathe: diagnostic et prise en charge néonatale; à propos d'un cas [Epignathus teratoma: diagnostic and neonatal management; a case report]. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 2013 Oct;42(6):596-601.



7. Nohuz E, Gallot D, Rousset C, Brunel A, Albaut M, Bayeh S, Vendittelli F, Laurichesse-Delmas H, Lemery D. Mucocèle congénitale de la face ventrale de la langue [Congenital mucocele of the ventral face of the tongue]. *Arch Pediatr.* 2016 Mar;23(3):287-91.
 8. Diarra K, Konaté N, Koné FI, Sidibé Y, Guindo A, Soumaoro S et al. Le kyste bronchogénique de la langue: Une localisation exceptionnelle. *J. TUN ORL.* 2019; 42: 67-69.
 9. Blanchard M, Kadlub N, Boudjemaa S, Cassier S, Garel C, Audry G, Vazquez MP, Picard A. Kyste lingual de l'enfant: savoir évoquer la duplication digestive [Tongue cyst in children: foregut duplication, a possible diagnosis]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2012 Dec;113(6):442-7.
 10. Kün-Darboisa JD, Breheretb R, Bizonb A, Paréc A, Laccourreye L. Kyste bronchogénique congénital de pointe de langue: à propos de deux cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2015; 132(1):45-47.
-