
Pathologie tumorale du médiastin

ATOUI
2019

Objectifs du cours:

(à l'issue du cours , l'étudiant doit être capable de)

- Identifier une pathologie tumorale du médiastin
- Hiérarchiser les examens para cliniques pertinents au diagnostic étiologique
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques

PLAN

- **C'est quoi ?**
- **Rappel anatomique**
- **Données cliniques**
 - Circonstances de découverte
 - Examen clinique
 - Imagerie
- **Diagnostic étiologique**

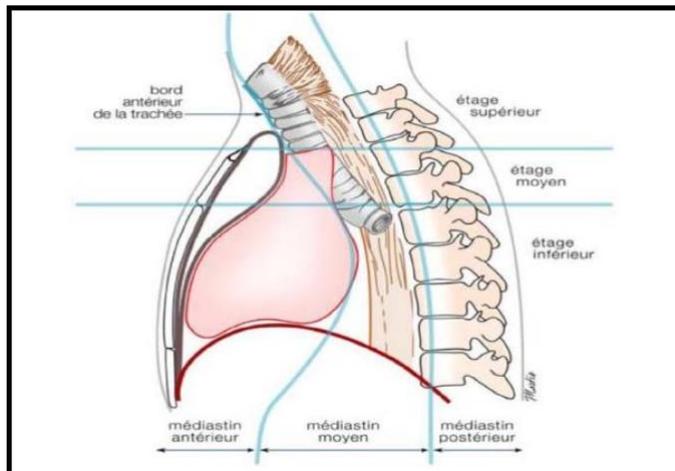
GENERALITES

- Origine souvent tumorale, maligne ou bénigne, primitive ou secondaire, se développant dans le médiastin et se traduisant par une opacité modifiant la silhouette médiastinale radiologique.
- Démarche diagnostique compliquée : latence ou peu de spécificité cliniques, inaccessibilité du médiastin.
- Techniques d'imagerie non invasive : nature et topographie de la lésion.
- Diagnostic final : souvent examen anatomopathologique.
- Traitement chirurgical dans la majorité des cas.

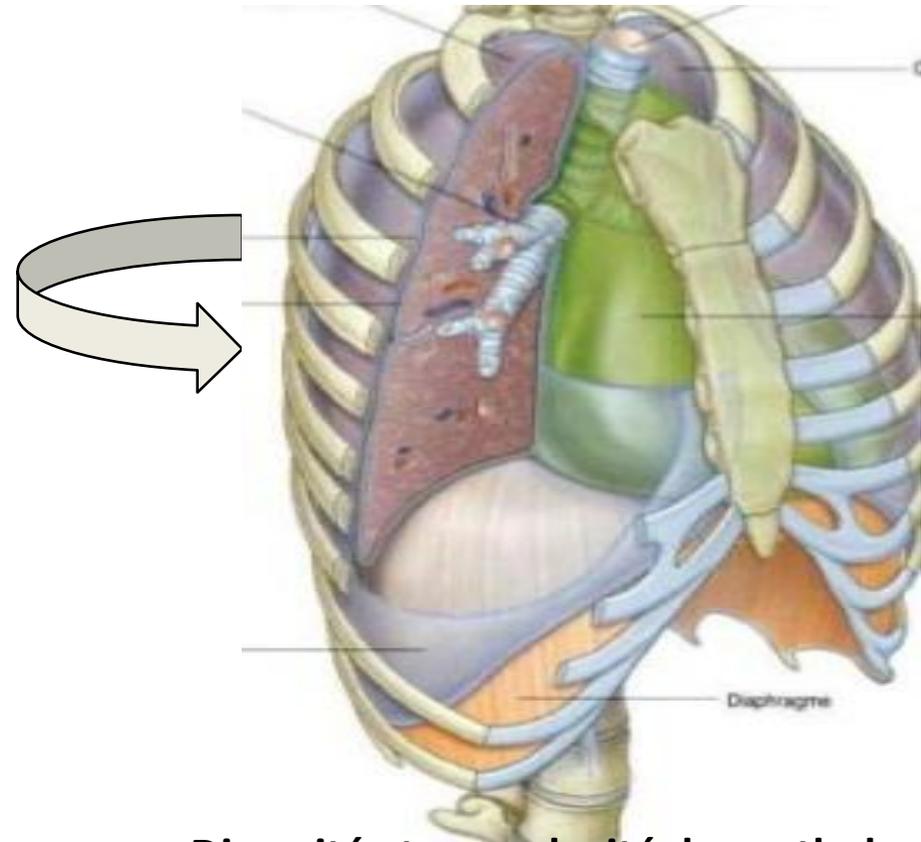
RAPPEL ANATOMIQUE

Limites du médiastin

- En avant : Face post du sternum
- En arrière: Colonne vertébrale de D1 à L1
- Latéralement : les 2 plèvres médiastinales
- En bas : Diaphragme
- En haut : Orifice supérieur du thorax



Contient: Structures cardiovasculaires, digestives, bronchiques, glandulaires, graisseuses, ganglionnaires et nerveuses.



Diversité et complexité des pathologies rencontrées.

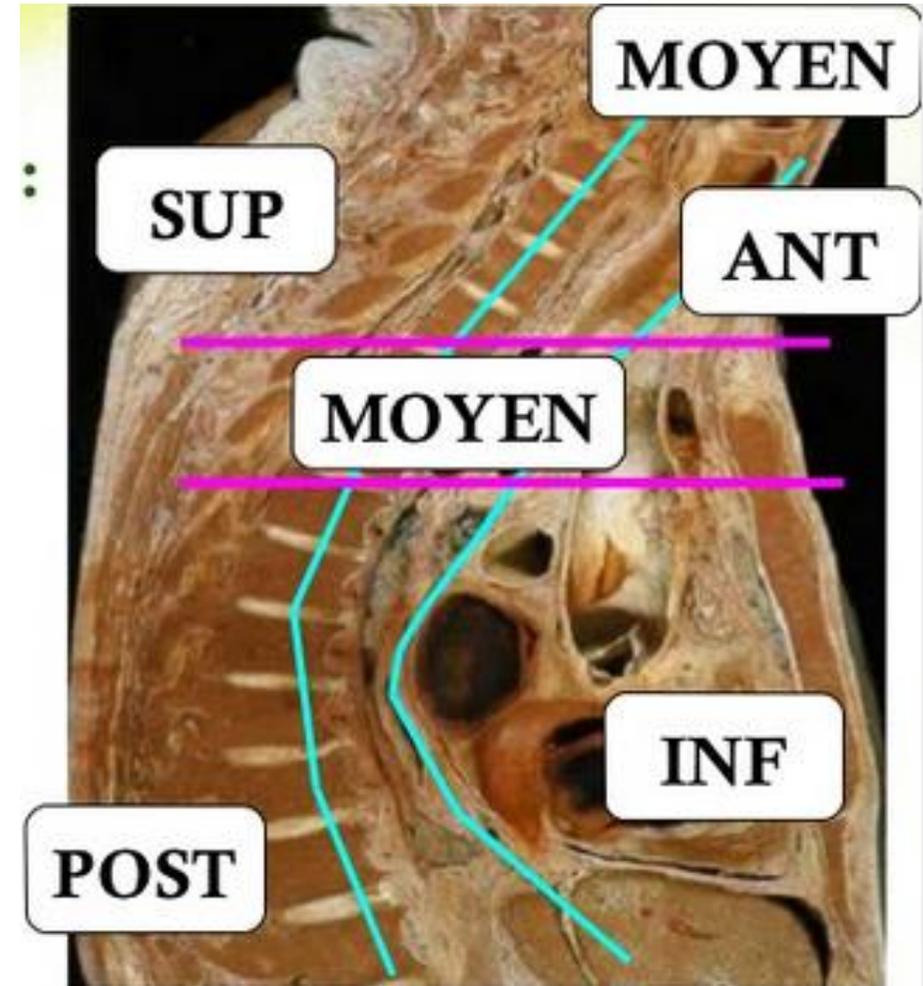
INTRODUCTION – RAPPEL ANATOMIQUE

3 parties dans le sens antéropostérieur

- **Médiastin antérieur** : limité en arrière par le plan de la face antérieure de la trachée.
- **Médiastin moyen** : correspondant à la région pérित्रachéobronchique.
- **Médiastin postérieur** : situé en arrière du plan trachéobronchique.

Chacune de ces trois parties est divisée en trois étages: Supérieur, Moyen et Inférieur, délimités par deux plans:

- l'un passant par le bord supérieur de la crosse de l'aorte,
- l'autre par la carène trachéale.



Vue latérale droite du médiastin

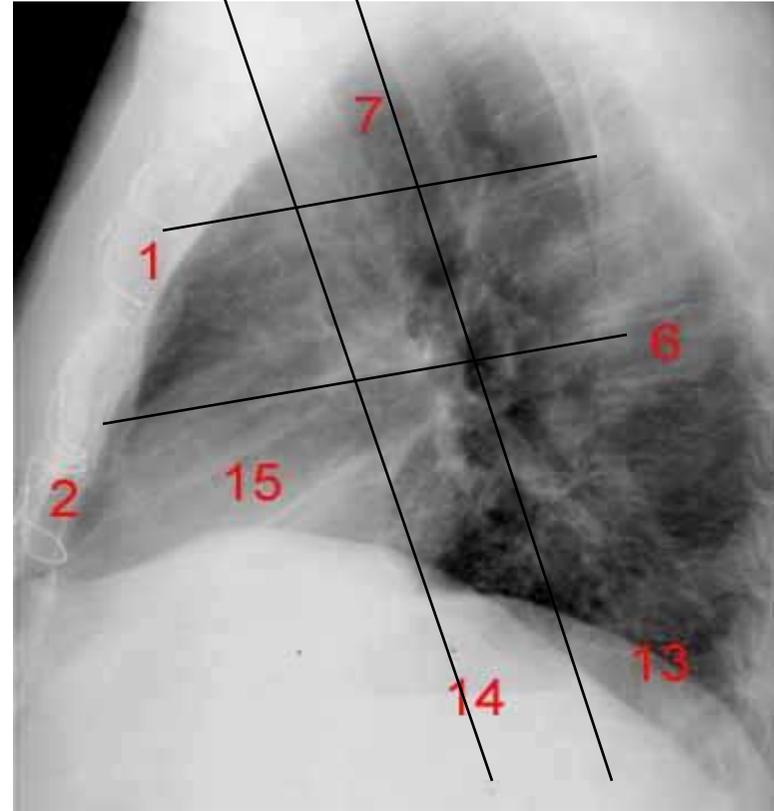
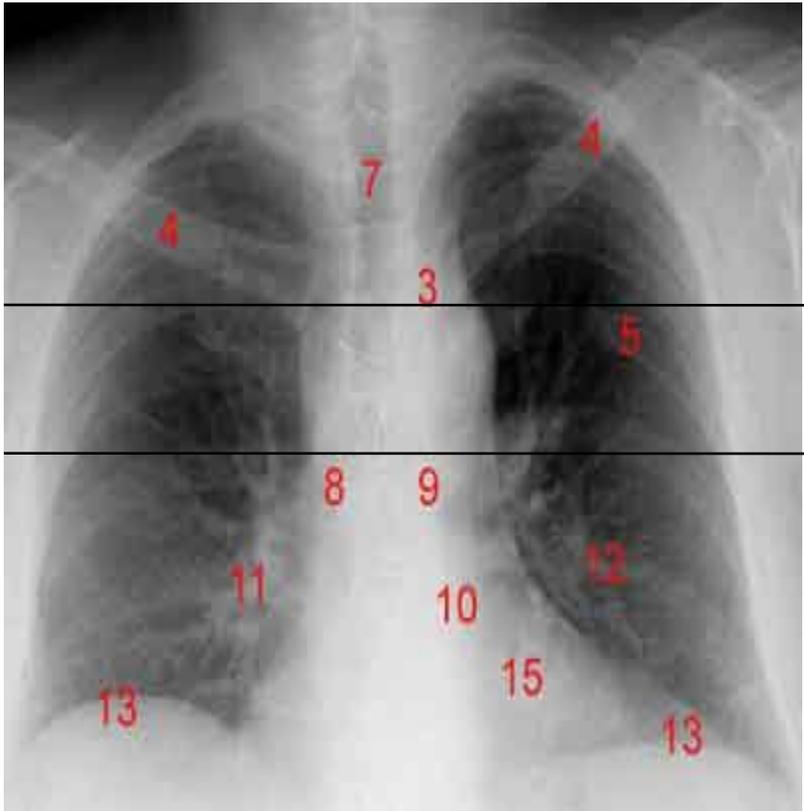


Fig. 1

1 Sternum 2 cerclage après sternotomie (status après pontage coronarien)

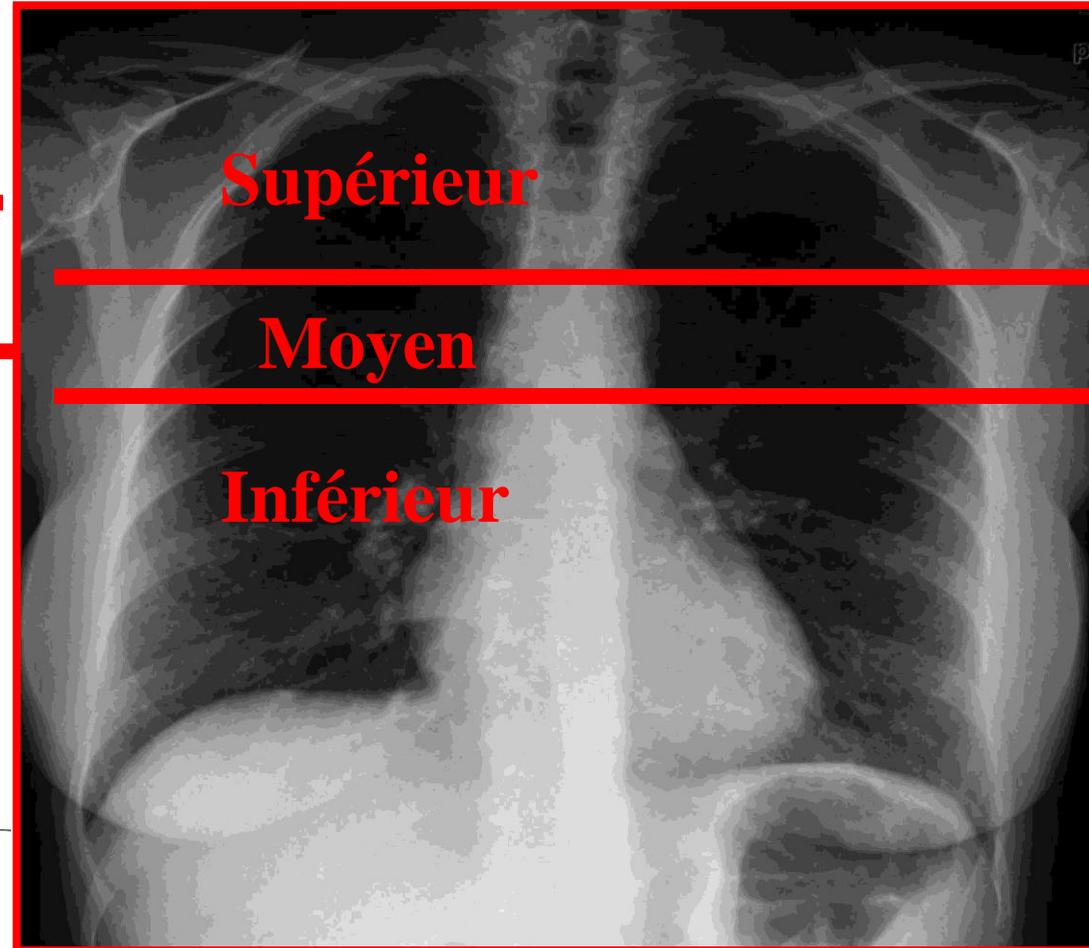
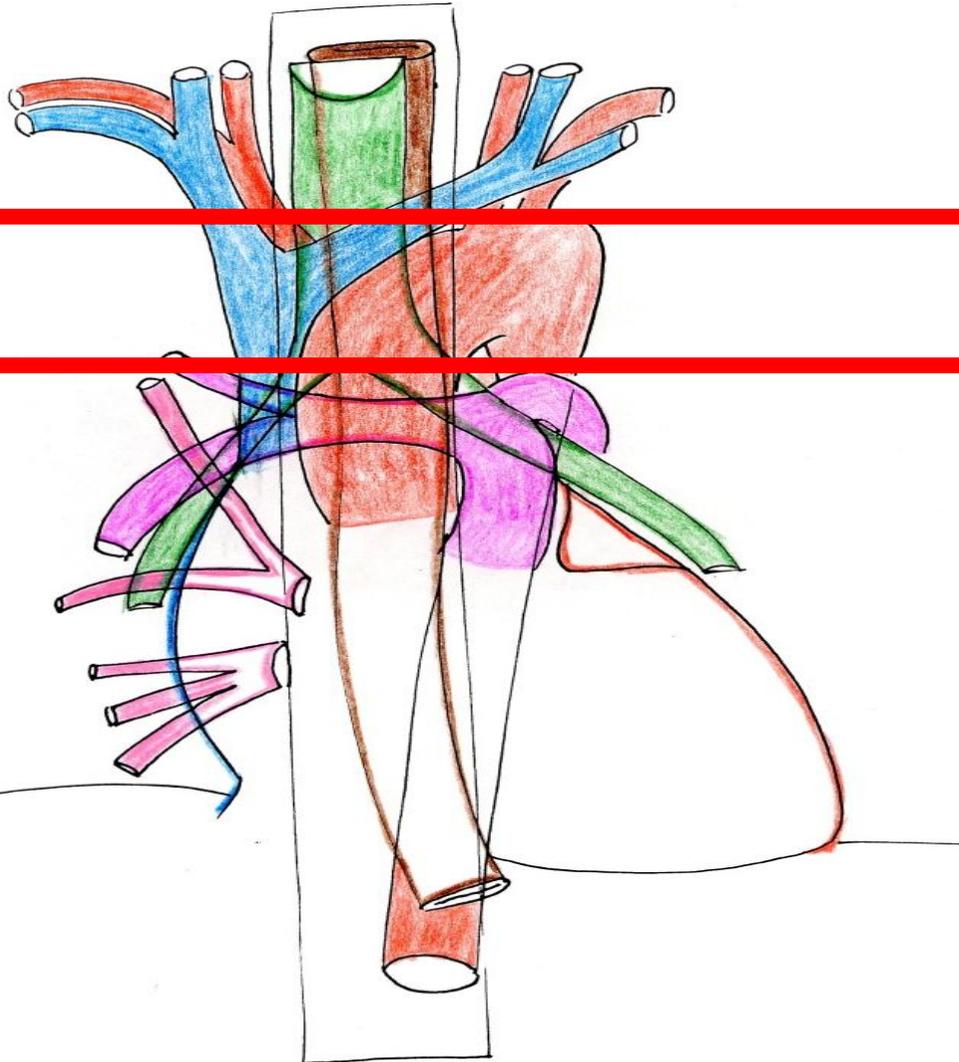
3 articulation sterno-claviculaire 4 clavicule 5 arc costal 6 corps vertébral 7 trachée

8 bronche souche gauche 9 bronche souche droite 10 Aorte descendante 11 Hile pulmonaire droit

12 Hile pulmonaire gauche 13 diaphragme 14 bulle à air gastrique 15 cœur

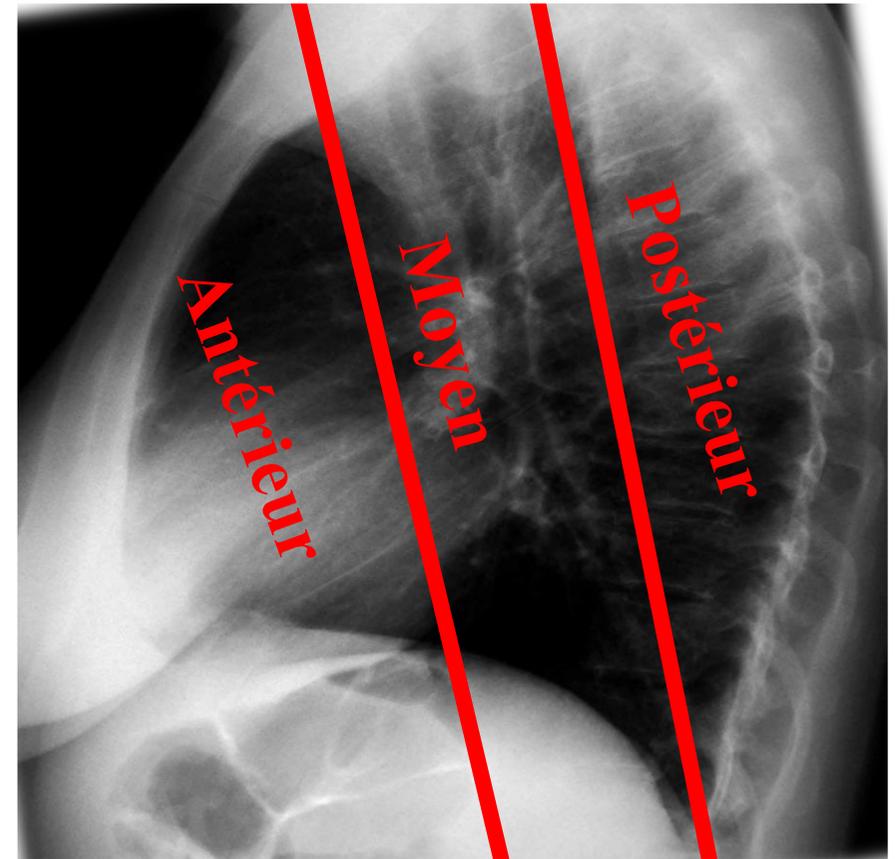
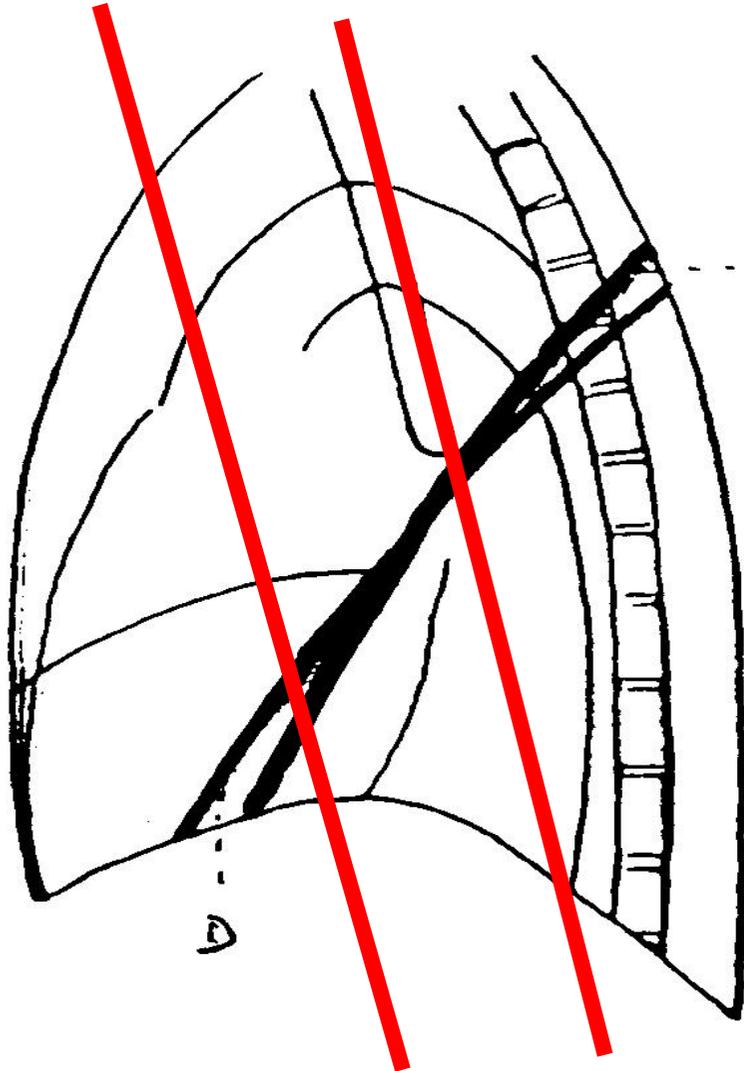
Les constituants du médiastin (1)

Subdivision de FELSON

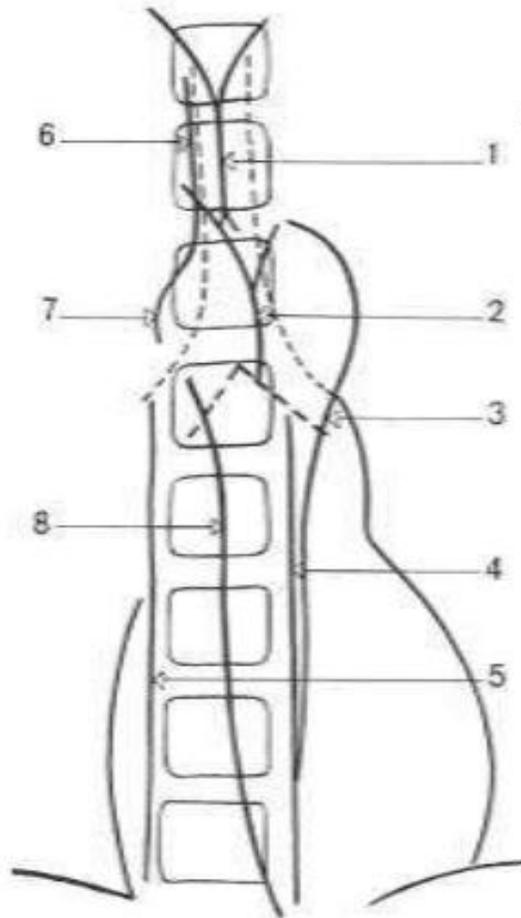


Les constituants du médiastin (2)

Subdivision de FELSON



Lignes médiastinales



Les lignes médiastinales ne sont pas constamment visibles (Proto JTI 1987; 2: 47) :

1. Ligne médiastinale postérieure	15%
2. Ligne médiastinale antérieure	60%
3. Interface aortique descendant	100%
4. Ligne paravertébrale gauche	65%
5. Ligne paravertébrale droite	40%
6. Bande para trachéale droite	97%
7. Bouton azygos	98%
8. Bande para oesophagienne	90%

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE 1

- Découverte radiologique fortuite (50% des cas) + + +
- Bilan d'extension d'une maladie générale
- Symptômes généraux : érythème noueux, myasthénie, syndrome paranéoplasique...
- Syndrome médiastinal (compression) : topographie +++

Syndrome cave supérieur : cyanose, œdème en pèlerine, turgescence jugulaire, circulation collatérale pré thoracique.



Compression trachéale ou d'une bronche souche : dyspnée inspiratoire, Cornage, tirage, toux sèche, variabilité positionnelle des symptômes.

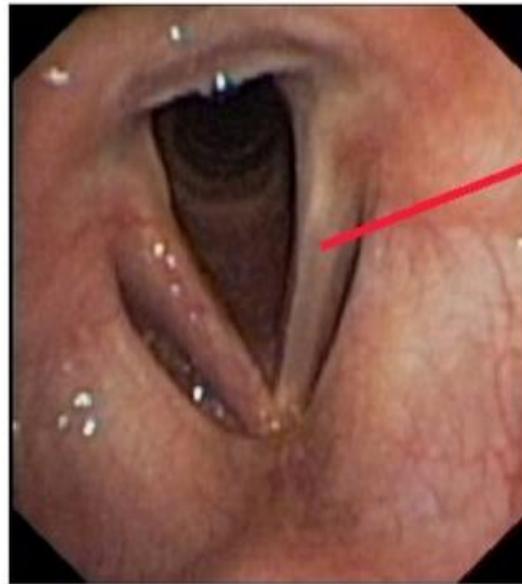
Compression plus distale : atélectasie.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE 2

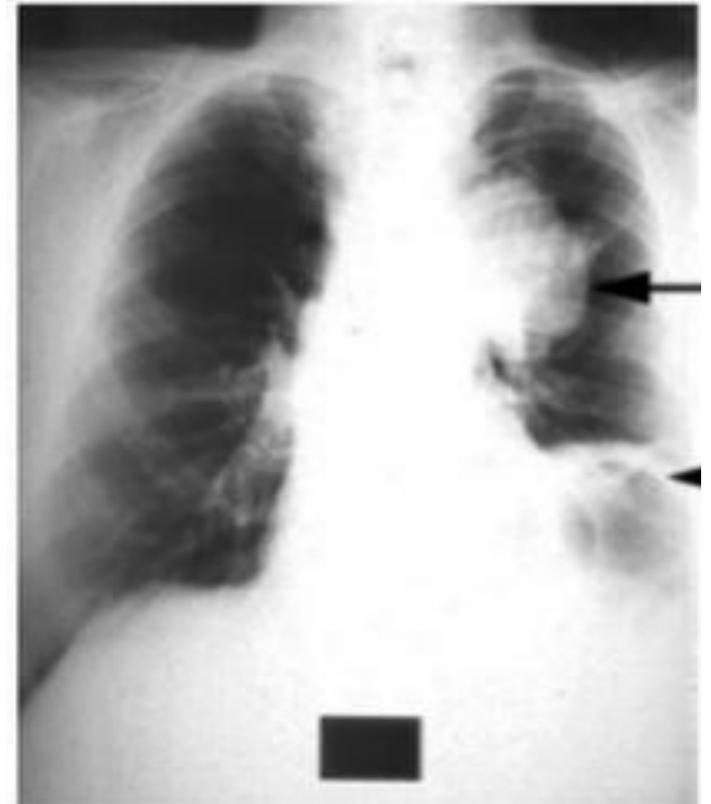
Atteinte neurologique



**Signe de Claude-Bernard-Horner
associé au
syndrome de Pancaost-
Tobias**



Atteinte du nerf récurrentiel gauche
dysphonie, toux, immobilité de la
corde vocale



Atteinte du nerf phrénique:
hoquet, douleur en bretelle,
paralysie diaphragmatique

EXAMEN CLINIQUE

Syndrome du médiastin antérieur

- Dyspnée, douleurs angineuses
- Syndrome cave supérieur

Syndrome du médiastin moyen

- Troubles respiratoires
- Paralysie récurrentielle gauche

Syndrome du médiastin postérieur

- Dysphagie,
- Névralgie intercostale
- parfois, Claude-Bernard Horner, Pancoast Tobias, compression médullaire

Examens para cliniques

(diagnostic topographique et lésionnel).

BILAN RADIOLOGIQUE

Permet le diagnostic topographique et lésionnel

- 1. Identifier sur une radiographie du thorax F/P** une anomalie médiastinale
- 2. Localiser la tumeur** dans un des compartiments du médiastin
- 3. Déterminer la nature de la tumeur médiastinale : RX - TDM**
- 4. Proposer une série de diagnostics** en fonction de la topographie et de la nature de la lésion = orienter la suite des explorations.

BILAN RADIOLOGIQUE

Identifier sur une radiographie du thorax F ET P une anomalie médiastinale (repères : les lignes médiastinales)



RX Normales

BILAN RADIOLOGIQUE

Localiser l'anomalie dans un des compartiments du médiastin

ANTERIEUR

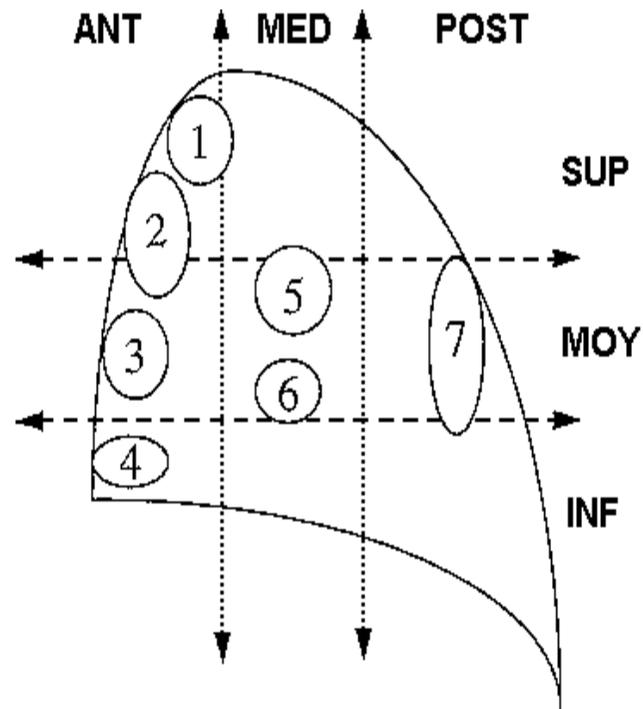
MOYEN

POSTERIEUR

Etage SUPERIEUR

MOYEN

INFERIEUR

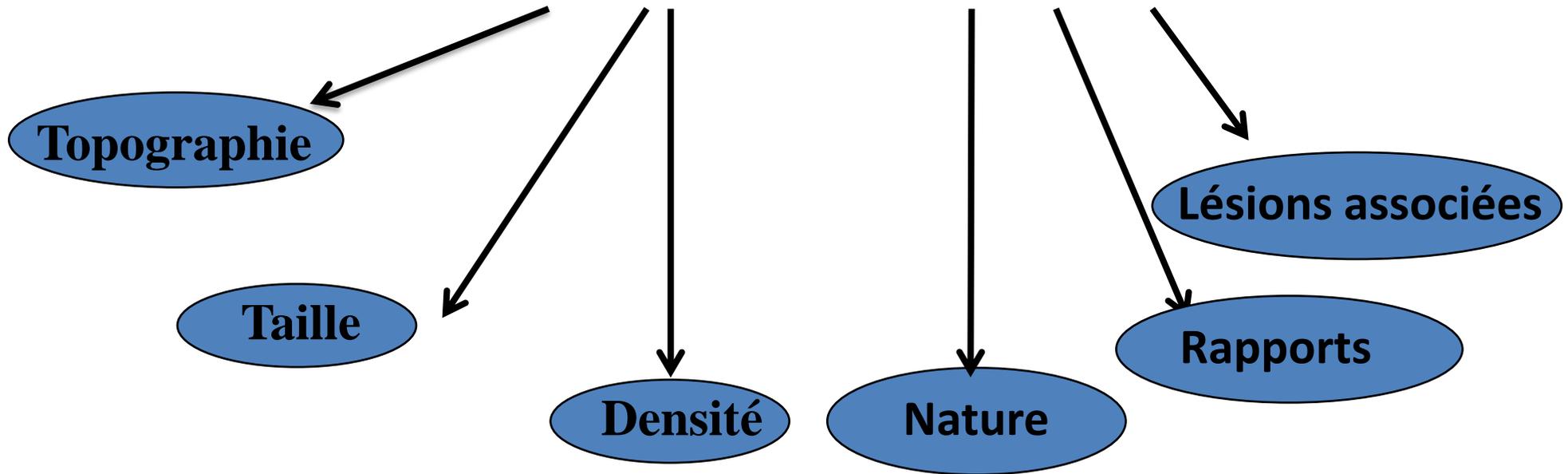


BILAN RADIOLOGIQUE

TDM THORACIQUE

IRM

Déterminer la nature de la tumeur médiastinale



PRINCIPALES ETIOLOGIES

En fonction de la topographie de la lésion

En fonction de la nature de la lésion

MEDIASTIN	Etiologies	Fréquence (%)
ANTERIEUR	Thymome	20
	Goitre endothoracique	5 - 6
	Tumeurs germinales	1 - 10
	K. pleuro-péricardique	6 - 7
	Lipome	7
MOYEN	Adénopathies bénignes	6
	Tumeurs solides	3
	Lymphomes malins	10 - 20
	K. Bronchogéniques	5 - 7
	Hernie hiatale ou Diaphr.	
POSTERIEUR	Tumeurs nerveuses	13 - 19
	Méningocèle	
	Kyste paraoesophagien	

DENSITE	CAUSES PROBABLES
GRAISSEUSE	Lipome Tératome Liposarcome
LIQUIDIENNE	Kyste pleuro-péricardique Méningocèle Kyste du thymus
MASSE PRENANT LE CONTRASTE +++	Goitre endothoracique Adénome parathyroïdien

Autres examens radiologiques

- **PET-scanner :**
 - Permet de mieux appréhender une masse tumorale. Basé sur le degré de fixation du glucose radio-actif (dépend du métabolisme).
 - Faux négatifs => petite taille (sensibilité 94%).
 - Faux positifs => lésions inflammatoires non tumorales à métabolisme élevé (spécificité 82%).
- **IRM thoracique :**
 - Apporte un plus dans l'analyse des rapports de la tumeur.
 - Détecter des anomalies vasculaires et nerveuses du médiastin postérieur voire même médullaire (diagnostic différentiel avec l'anévrisme de l'aorte).

Explorations non invasives

- **Fibroscopie bronchique.**
- **Echographie par voie endoscopique** (échographie transoesophagienne): excellente analyse de l'œsophage et du médiastin postérieur.
- **Fibroscopie oesophagienne.**
- **Transit oesophagien** : apprécier la compression extrinsèque par un kyste entéroïde.
- **Artériographie médullaire** : pour localiser l'artère d'ADAMKIEVIC des tumeurs neurogènes.
- **Phlébographie de la cave supérieure**: en prévision d'une résection élargie à ce niveau.

Explorations invasives

- **Ponction transpariétale scannoguidée:** Tm volumineuse, antérieure ou postérieure, au contact de la paroi thoracique. Cette méthode peut échouer si la tumeur est nécrotique.
- **Médiastinoscopie :** Permet d'explorer l'espace péritrachéal, l'origine des O2 bronches ainsi que l'espace sous carinaire.
 - Elle est réalisée en milieu chirurgical, sous anesthésie général.
 - Indications : tumeur du médiastin au contact du plan prétrachéal (surtout la loge de Baretty, bilan d'extension de certaines tumeurs (le mésothéliome..)
 - Elle est limitée à gauche par l'arc aortique + les troncs supra-aortiques.
- **Thoracoscopie :** Permet un abord simple et en toute sécurité pour effectuer des biopsies.
- **Thoracotomie :** Biopsie à thorax ouvert, sous AG, dépend de la topographie de la tumeur.

Diagnostic différentiel

- L'analyse détaillée de la radiographie du thorax de face et de profil, au besoin complétée par la TDM thoracique, permet d'éliminer les opacités pariétales et extra-thoraciques.
- Opacité mammelonnaire, visible sur un cliché simple de profil.
- Calcifications sous cutanées.
- Tumeurs des parties molles ou lésion pariétale avec destruction osseuse associées.
- Opacité ostéo-cartilagineuse.

MEDIASTIN ANTERIEUR

ETAGES SUPERIEUR ET MOYEN

TUMEURS THYMIQUES

THYMOME LYMPHO-EPITHELIAL

- Population lymphoïde normale, population épithéliale présentant des attributs cytonucléaires de malignité.

Sa malignité est déterminée par le degré d'encapsulation et d'invasion des tissus adjacents plus que par l'aspect histologique.

- Souvent asymptomatiques+++; Signes médiastinaux souvent discrets.

Possibilité de syndromes para-thymiques (production d'auto-anticorps par la Tumeur)

. Myasthénie (ptosis, diplopie, fatigabilité musculaire, dysarthrie, dysphonie),

. Autres syndromes : Hématologique (érythroblastopénie, hypogammaglobulinémie), ...

TUMEURS THYMIQUES

THYMOME LYMPHO-EPITHELIAL

- Bilan morphologique et d'extension : RX, TDM (caractère invasif ?)
- Recherche d'un syndrome para-thymique type myasthénie (Électromyogramme -bloc neuromusculaire-, Dosage des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine).
- Diagnostique histologique : pièce d'exérèse (si Tm encapsulée) ou biopsie par ponction trans-pariétale , médiastinoscopie, vidéoorthoscopie (si infiltration médiastinale apparemment importante) :
- Traitement : exérèse chirurgicale complète, complétée par radio/chimiothérapie si lésion tumorale résiduelle.

Pronostic à long terme : degré d'invasion et caractère total ou non de l'exérèse.



A



B



C

A. Thorax de face : opacité à limite externe nette (têtes de flèches) n'effaçant ni le bouton aortique, ni l'artère pulmonaire gauche.

B. Thorax de profil montrant sa topographie antérieure, son caractère lobulé et la présence de fines calcifications lamellaires (tête de flèche).

C. Tomodensitométrie (TDM) : masse de densité solide (53 UH), polylobée de l'espace rétrosternal prévasculaire, présentant de fines calcifications (flèche).

THYMOME LYMPHOÉPITHÉLIAL ENCAPSULÉ

TUMEURS THYMIQUES

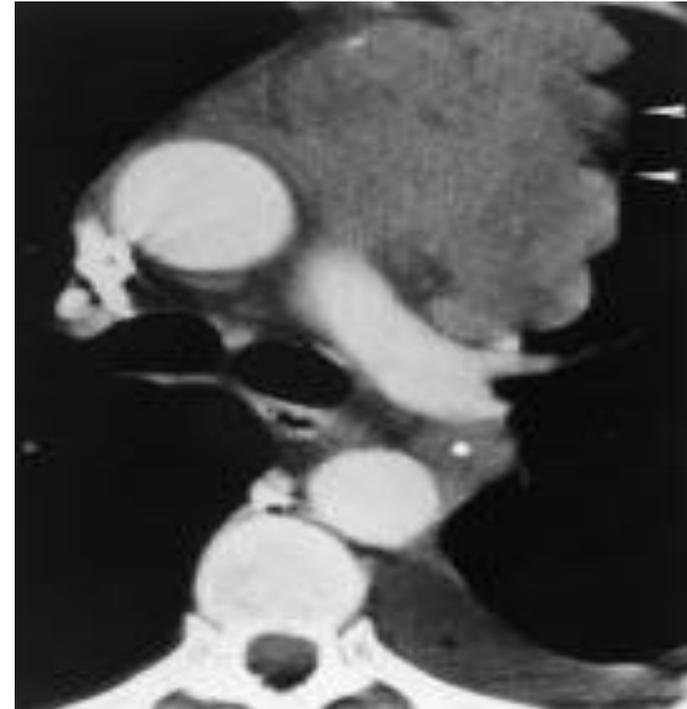
AUTRES TUMEURS THYMIQUES

Carcinome thymique :

Tm Maligne localement invasive; Métastases fréquentes; épanchement pleural et péricardique fréquent, Trait. : radio et chimiothérapie.

Lymphome thymique :

Thymus = localisation courante du lymphome Hodgkinien.



Coupe TDM axiale : masse de l'espace rétrosternal préaorticocave à contours polycycliques et irréguliers (têtes de flèches) en rapport avec une infiltration parenchymateuse pulmonaire. Infiltration ganglionnaire (étoile blanche). Réaction pleurale associée (astérisque).

CARCINOME THYMIQUE

GOITRE ENDOTHORACIQUE

Prolongation d'un ou des deux lobes de la thyroïde cervicale dans le thorax, avec toujours connexion entre la thyroïde et le goitre.

Souvent Femme > 50ans, Bénin dans 90 % des cas (10% dégénérescence)

Souvent asymptomatique+++, mais parfois : compression trachéale, plus rarement oesophagienne, récurrentielle, ou veineuse, signes de dysthyroïdie.

Examen : parfois cicatrice de cervicotomie, pôle supérieur parfois palpable à la base du cou.

Rx : opacité paratrachéale homogène, rétrosternale supérieure.

Signes évocateurs : déformation de la trachée, calcifications.

Scintigraphie (faite avant le scanner): dans 30% des cas le goitre n'est pas fixant.

TDM : continuité avec thyroïde, rapports.

Fibroscopie bronchique: compression, état de la muqueuse.

Traitement : chirurgical, indiqué lorsqu'il existe des signes fonctionnels.

MED. ANT.

Etage Sup et moyen

TUMEURS GERMINALES

Groupe hétérogène de tumeurs bénignes et malignes dont l'histologie est identique à celle de certaines tumeurs testiculaires ou ovariennes.

Elles touchent l'adolescent et l'adulte jeune.

TUMEURS GERMINALES BENIGNES : TERATOMES

60-70% des Tm germinales médiastinales.

Kyste dermoïde : contient peau, sébum, poils, os...

Souvent asymptomatique, sinon signes de compression

Traitement chirurgical (risque de surinfection, dégénérescence maligne).

Ne récidive pas



A



B

A. Thorax de face : opacité à limite externe nette effaçant le bord droit du coeur (signe « de la silhouette »).

B. Tomodensitométrie (TDM) : masse de faible densité (5 unités Hounsfield [UH]) refoulant l'oreillette droite dont la paroi est mal analysée en raison des battements cardiaques.

TÉRATOME MÉDIASTINAL BÉNIN avec adhérence péricardique à l'intervention.

TUMEURS GERMINALES MALIGNES

Touchent l'homme jeune entre 20 et 30 ans.

Presque toujours symptomatiques : douleur thoracique, toux irritative, syndrome cave supérieur, signes généraux, pleurésie.

Une Tm testiculaire primitive doit être recherchée +++.

En pratique, on distingue :

- **Séminomes** : non sécrétantes. Traitement : chimio et radiothérapie.

- **Tm Non Séminomateuses (choriocarcinome, mésoblastome, tératomes malins) :**

Marqueurs tumoraux : Alpha foeto-protéine (AFP) = Mésoblastome;

Bêta hormone gonadotrophique chorionique (BHCG) = Choriocarcinome.

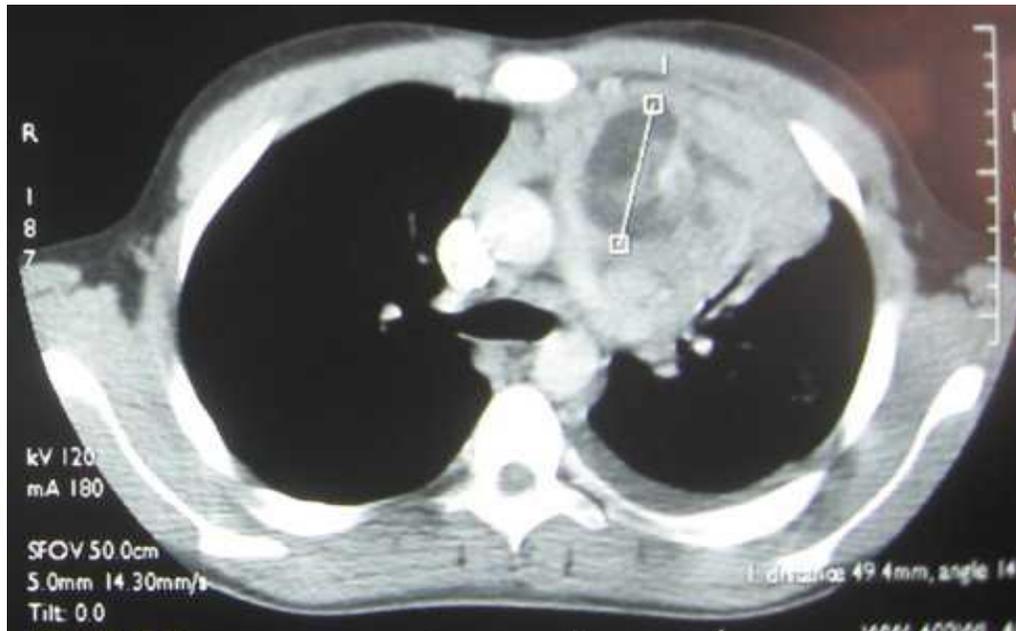
Si taux très élevés : Diagnostic histologique inutile.

Traitement : chimiothérapie, puis chirurgie si masse résiduelle.



Opacité homogène avec un bord interne se confondant avec le médiastin et une limite externe polylobée.

Se projetant sur le médiastin antérosupérieur sur la radiographie de profil.

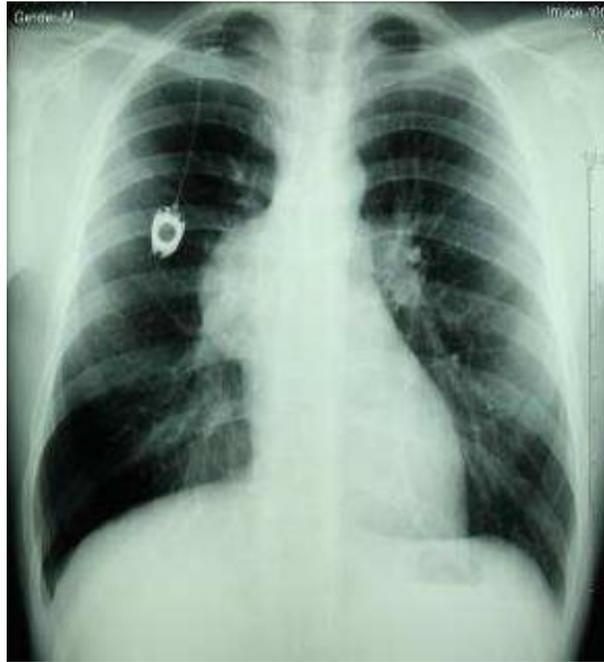


Masse médiastinale antérieure gauche encapsulée occupant l'espace rétro sternal pré vasculaire, de composante multi tissulaire liquidienne et grasseuse, siège de calcifications punctiformes.

Elle vient en contact étroit avec le tronc de l'artère pulmonaire, l'artère pulmonaire gauche, la crosse de l'aorte et l'aorte thoracique ascendante avec respect du liseré grasseux de sécurité.

Elle est associée aussi à une condensation parenchymateuse culminale et à des adénomégalies médiastinales.

TUMEUR GERMINALE



Opacité dont la limite externe est nette (flèches) située à plus de 1 cm en dehors du hile gauche (signe de recouvrement du hile). Son bord interne n'est pas visible.

SÉMINOME MÉDIASTINAL

H C G positif : **TUMEUR GERMINALE SAC VITELLIN**

KYSTE PLEURO-PERICARDIQUE

Siège : angle cardio-phrénique, le plus souvent à droite.

Anomalie congénitale du développement du péricarde et de la plèvre

Découverte fortuite.

Rx : opacité arrondie de l'angle cardiophrénique antérieur, au contact de l'ombre cardiaque, de densité hydrique au scanner, ne se rehaussant pas après contraste.

Abstention thérapeutique (ne se complique jamais)

LIPOMES

Hypertrophie des franges graisseuses épocardiques.

Fréquents, souvent aspect RX triangulaire, bilatéraux. Dg : TDM.



A



B

KYSTE PLEUROPÉRICARDIQUE.

Tomodensitométrie (TDM) : masse de l'angle cardiophrénique droit (étoile), homogène de densité hydrique (5 UH) sans paroi identifiable (A) se déformant en décubitus latéral (B) et dont l'attache antérieure présente un angle aigu (tête de flèche).

MEDIASTIN MOYEN

ADENOPATHIES

Tm médiastinales les plus fréquentes.

Naissent du médiastin moyen mais peuvent diffuser à l'ensemble.

Rechercher des ADP périphériques : Dg

ADENOPATHIES BENIGNES

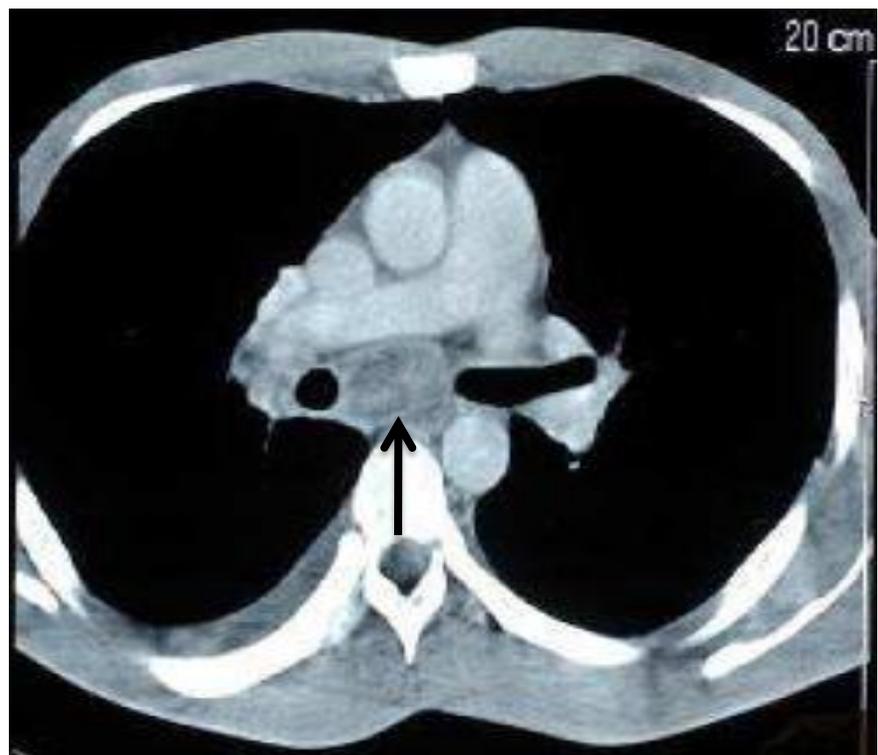
SARCOIDOSE : ADP bilatérales, symétriques, non compressives, interbronchiques, parfois latéro-trachéales Dg histologique (bronches, foie, glandes salivaires, lésion cutanée...). Bilan d'activité. Corticothérapie.

PRIMO-INFECTION TUBERCULEUSE: ADP unilatérale, interbronchique ou latérotrachéale + nodule parenchymateux. Fistulisation possible.

TUBERCULOSE ACTIVE : ADP volumineuses, multiples, compressives, nécrotiques (TDM).

AUTRES INFECTIONS : MNI, Rubéole, toxoplasmose, histoplasmosse.

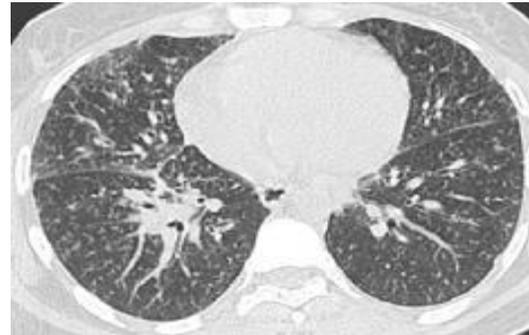
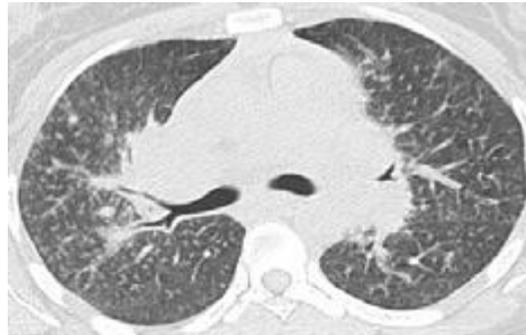
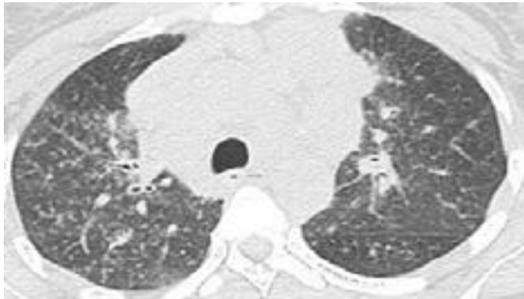
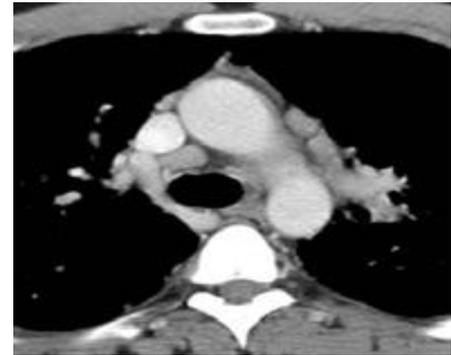
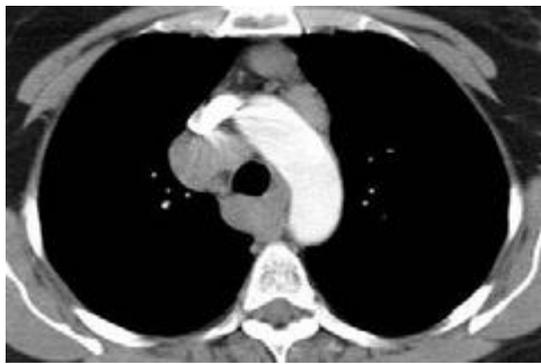
SILICOSE : ADP bilatérales, calcifiées + Exposition professionnelle +++.



A D P TUBERCULEUSE



SARCOIDOSE stade I



SARCOÏDOSE

ADENOPATHIES

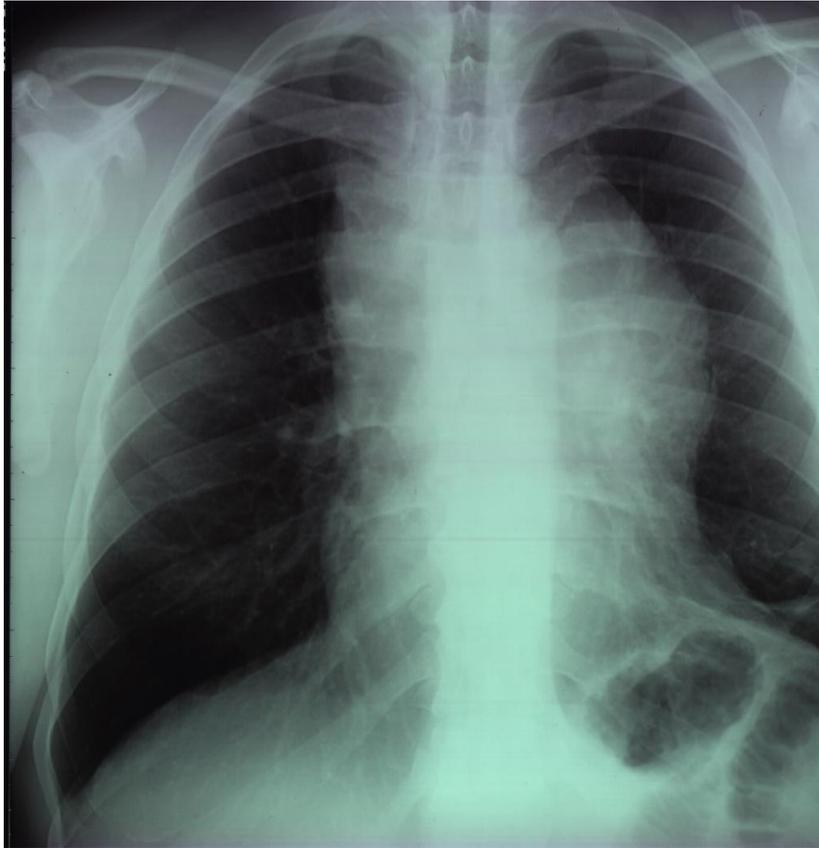
ADENOPATHIES MALIGNES

CANCER BP PRIMITIF : surtout le CPC (voir cours)

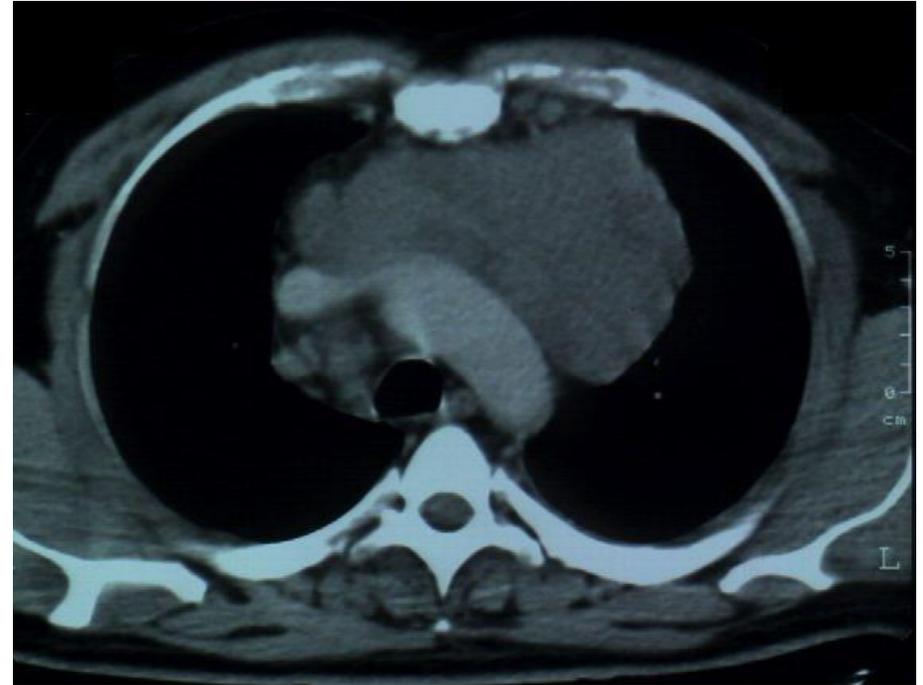
ADENOPATHIES METASTIQUES :

- ADP au cours du Cancer BP primitif : tumorale ou réactionnelle ? Taille, PET, si doute: médiastinoscopie.
- Cancers non bronchiques : souvent pleurésie ou lymphangite associée.
- Cancer primitif non retrouvé : Dg des ADP souvent médiastinoscopie.

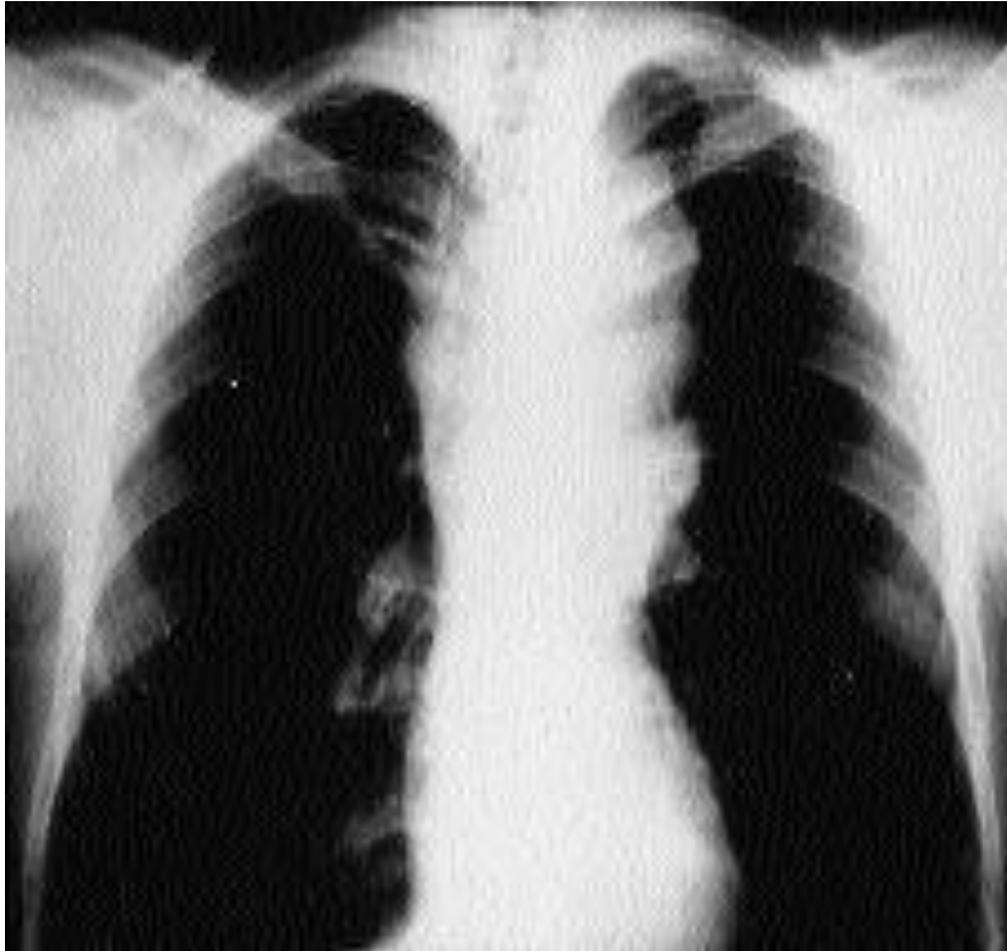
LYMPHOMES : ADP souvent bilatérales et asymétriques - Envahissement et compression des structures voisines fréquentes – Dg. Histologique (ponction, médiastinoscopie, médiastinotomie): LMH, LMNH



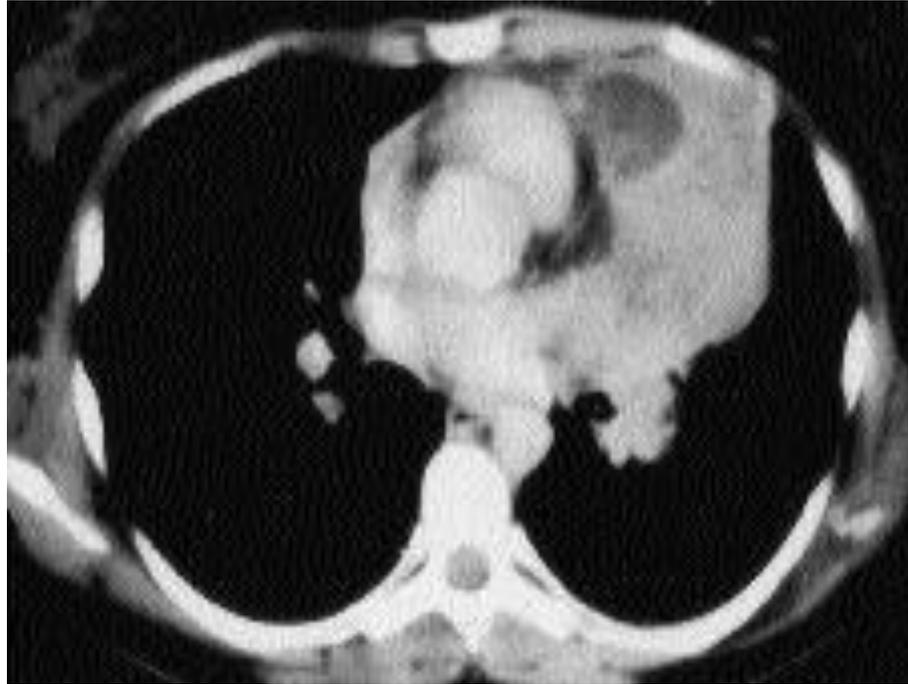
Importante opacité médiastinale antérieure associée à des troubles de ventilation du lobe inférieur gauche. L'index médiastino-thoracique est mesuré à 0,56.



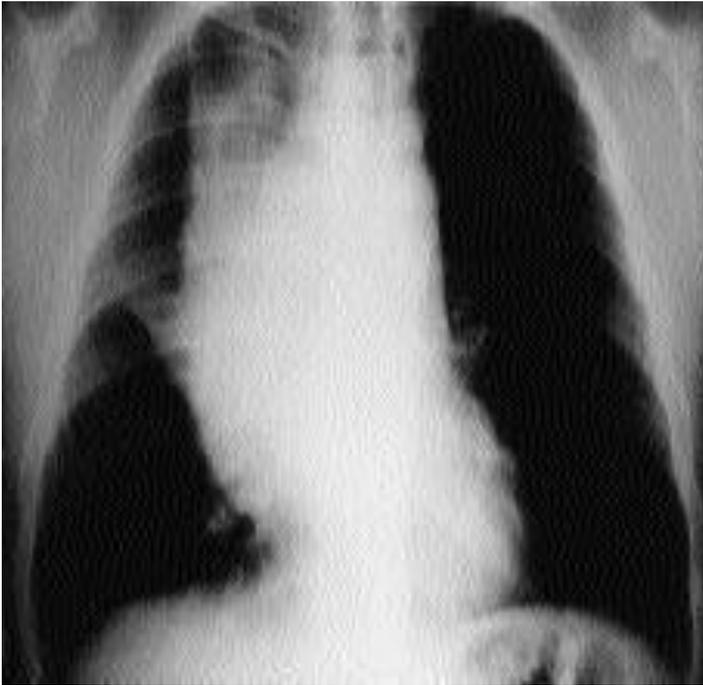
Volumineuses adénopathies médiastinales antérieures gauches. Il existe des adénopathies latéro-trachéales, médiastinales antérieures droites et de la loge de Baréty.



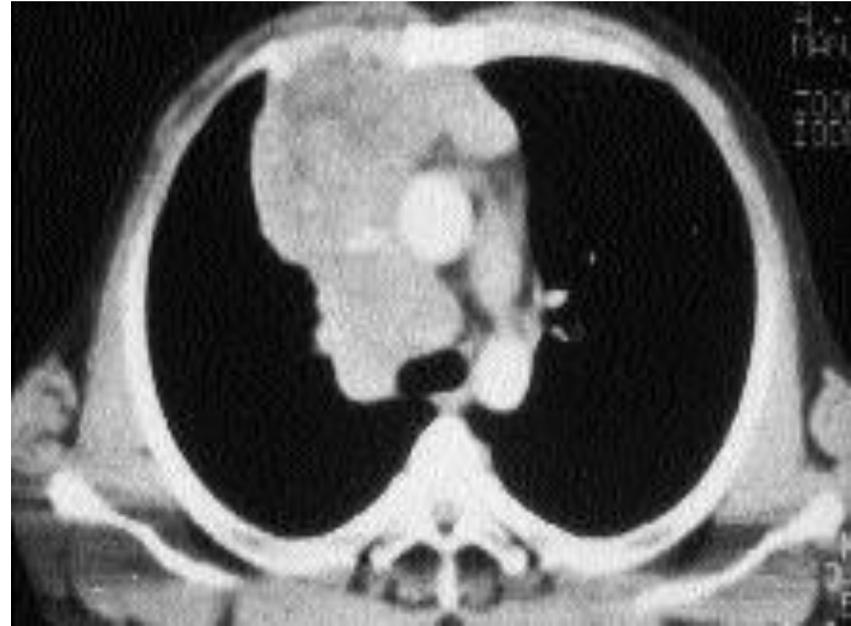
Opacités médiastinales supérieures et moyennes, polycycliques, droites (épaississement de la bande paratrachéale droite) et gauches, très volumineuses, refoulant la trachée vers la droite. Aspect typique de **LYMPHOME HODGKINIEN**.



Coupe tomodensitométrique passant par la racine de l'aorte. Injection de produit de contraste. Volumineuse masse thymique comportant une zone kystique chez un malade atteint de **MALADIE DE HODGKIN STADE II TYPE 2**.



Volumineuse masse médiastinale moyenne (« B u l k y »). Signes de compression témoignant du caractère malin de la masse, se traduisant par un trouble de ventilation lobaire supérieur droit.

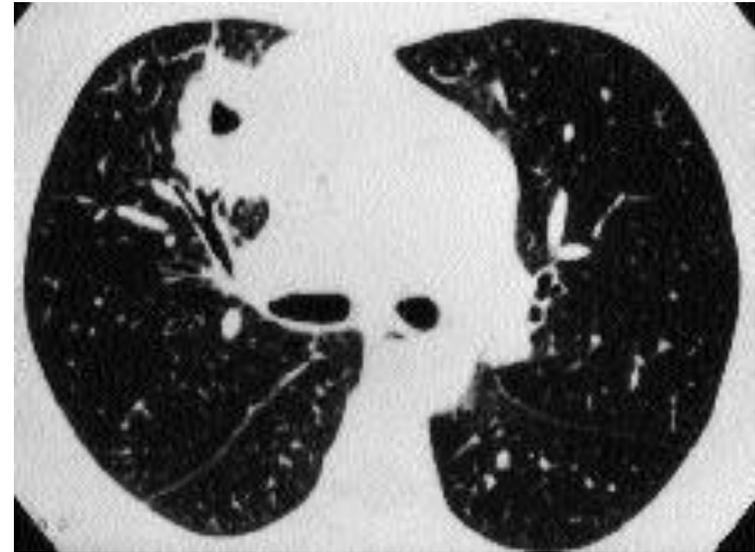


Coupe tomodensitométrique avec injection. Les masses ganglionnaires sont multiples, pré-veineuses et pré-trachéales droites confluentes. Elles sont source d'une compression de la veine cave supérieure (®) expliquant le syndrome cave supérieur observé chez le malade.

LYMPHOME HODGKINIEN

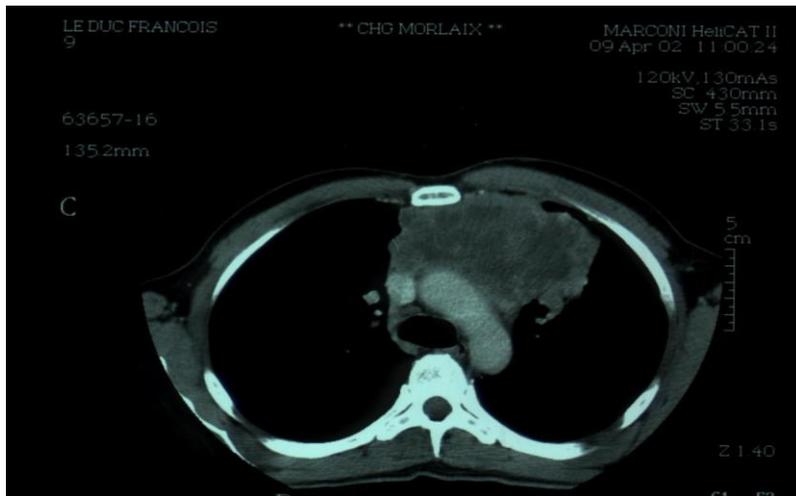
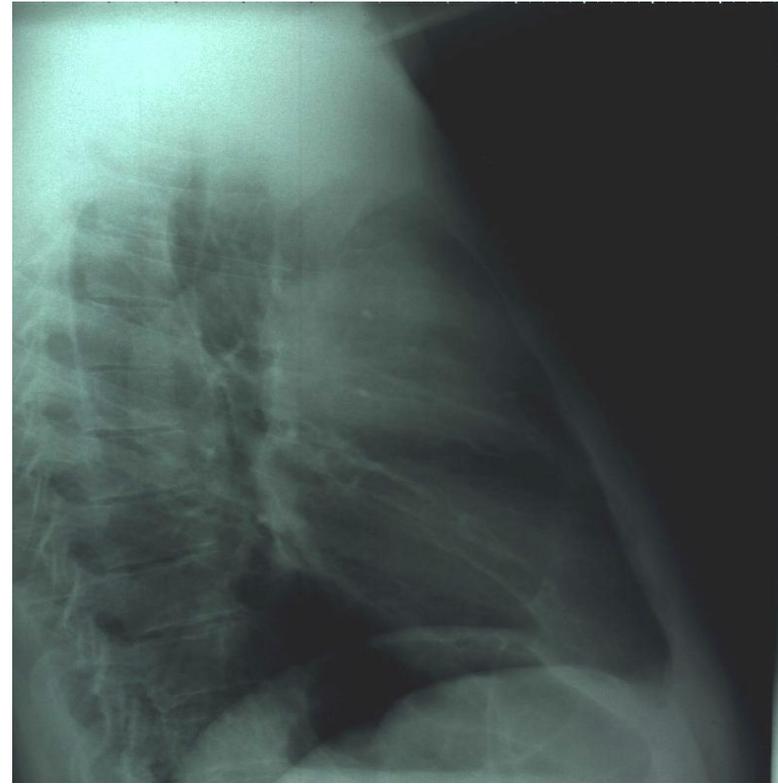
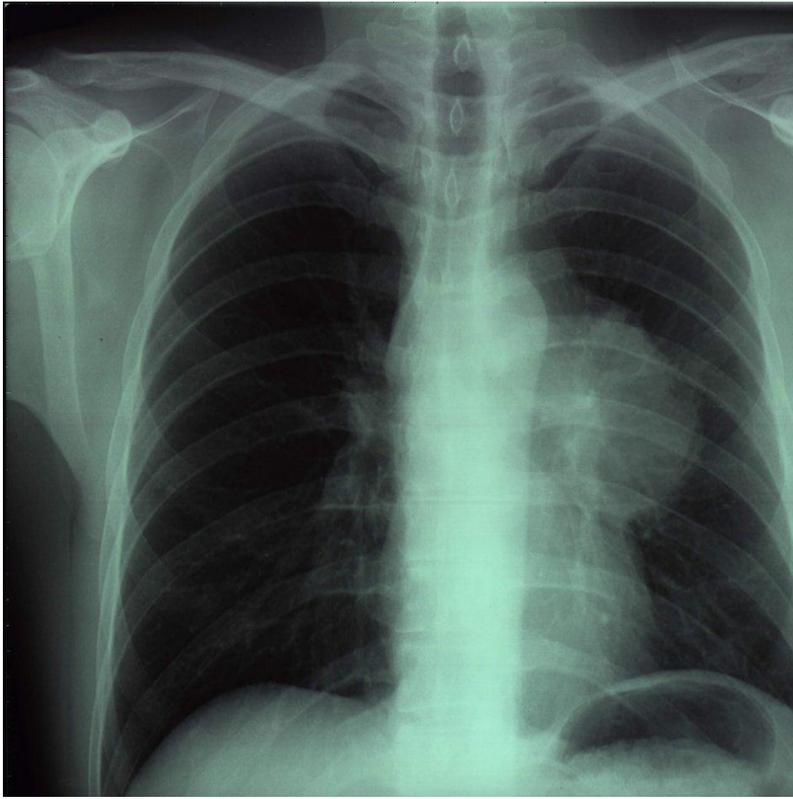


Radiographie du thorax montrant l'existence d'une adénopathie latéro-trachéale droite. Opacité hilaire parenchymateuse.



Coupe tomodensitométrique de 1mm en fenêtre parenchymateuse. Visualisation de l'atteinte parenchymateuse au contact de l'adénopathie médiastinale antérieure. Contours flous de l'image témoignant de sa localisation parenchymateuse. Aspect nécrosé.

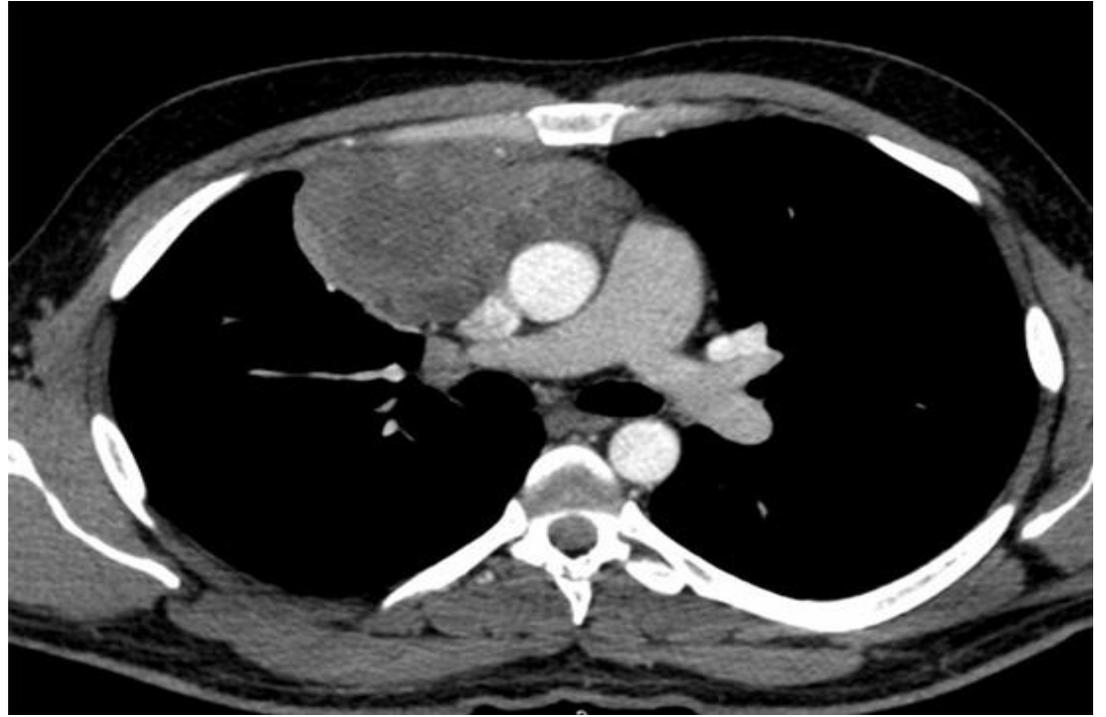
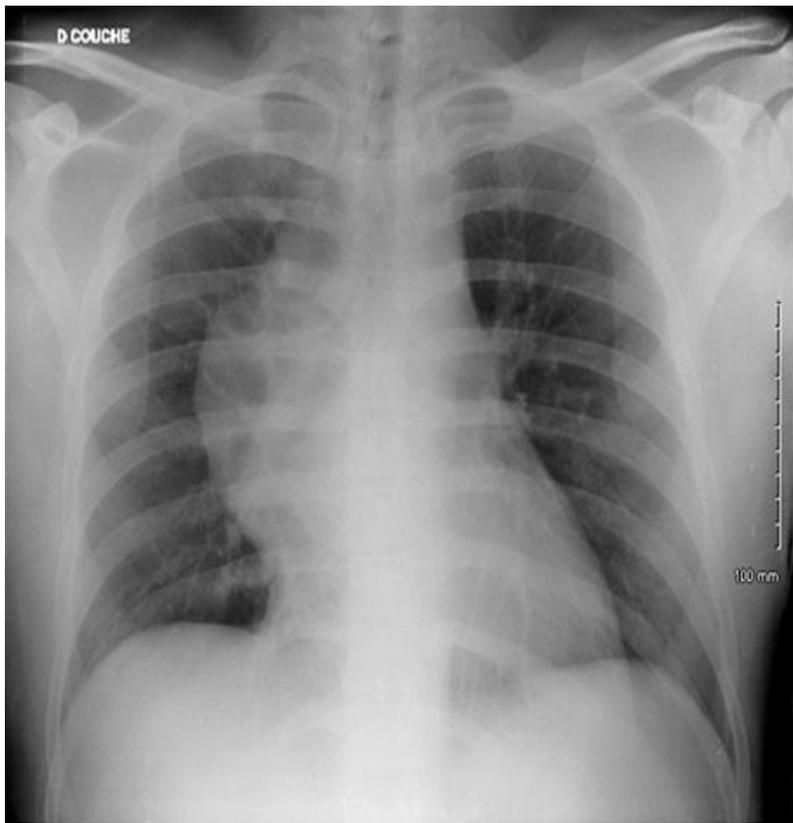
MALADIE DE HODGKIN STADE IE.



(A) élargissement du médiastin

(B) un comblement de l'espace clair rétro-sternal.

(C) volumineuse masse médiastinale antérieure et supérieure du côté gauche mesurant plus de 8 cm de grand axe transversal et 7 cm de plus grand axe antéro-postérieur. Cette structure est hypodense, vascularisée de façon hétérogène, essentiellement dans sa périphérie. Elle vient directement au contact des gros vaisseaux médiastinaux
(LYMPHOME MALIN)



Radiographie pulmonaire de face montrant une masse médiastinale à droite. Une tomodensitométrie thoracique est réalisée et montre une masse du médiastin antérieur latéralisée à droite de $95 \times 60 \times 67$ mm avec un prolongement antérieur en avant du tronc veineux brachiocéphalique gauche de contours irréguliers hétérogènes et une portion centrale ne se rehaussant que très peu. On peut constater la présence de multiples adénopathies du médiastin inférieur et antérieur

LMNH

Adénopathie médiastinale

Démarche du diagnostic étiologique

Adénopathie médiastinale
Médiastin moyen ou antérieur

Rechercher des lésions
réticulo-nodulaires
pulmonaires évoquant
une **sarcoïdose**

Examen clinique rigoureux
Éliminer la présence d'une adénopathie superficielle
et/ou sus-claviculaire
Éliminer une infection (infection pulmonaire-tuberculose)

Hémogramme

Epanchement pleural
et/ou péricardique

Endoscopie bronchique
ou oesophagienne

Médiastinoscopie
Thoracotomie exploratrice

Myélogramme

Ponction cytologique
Marqueurs de membrane
Caryotype

Biopsie

Biopsie
Frottis cytologique
Caryotype

LAL
T

Lymphome lymphoblastique
T

Métastases
Poumon
Oesophage

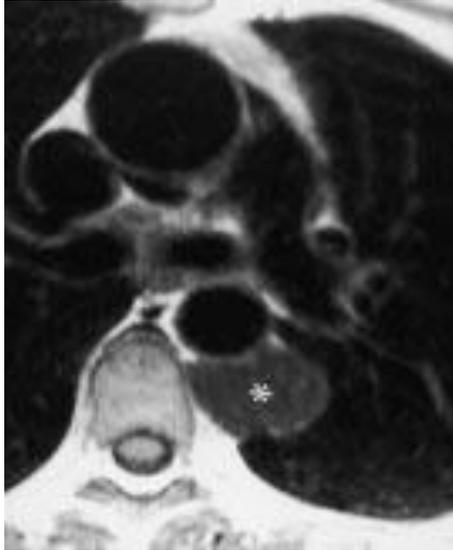
Lymphomes
Maladie de Hodgkin
Lymphomes non hodgkiniens

KYSTE BRONCHOGENIQUE

- Formation kystique bénigne, conséquence d'une anomalie de l'embryogénèse pulmonaire.
Contenu : mucus verdâtre.
- Souvent asymptomatique, mais complications possibles : compression, surinfection, hémoptysie (fissuration).
- RX : opacité ovalaire dense, bien limitée, se projetant à proximité de l'arbre trachéo-bronchique.
TDM : rapports, densité liquidienne ou tissulaire, ne se rehaussant après contraste. Fibroscopie : compression extrinsèque (?).
- Traitement : exérèse chirurgicale par thoracotomie.

HERNIE HIATALE

Image hydro-aérique rétro-cardiaque, souvent variable d'un cliché à l'autre.



A

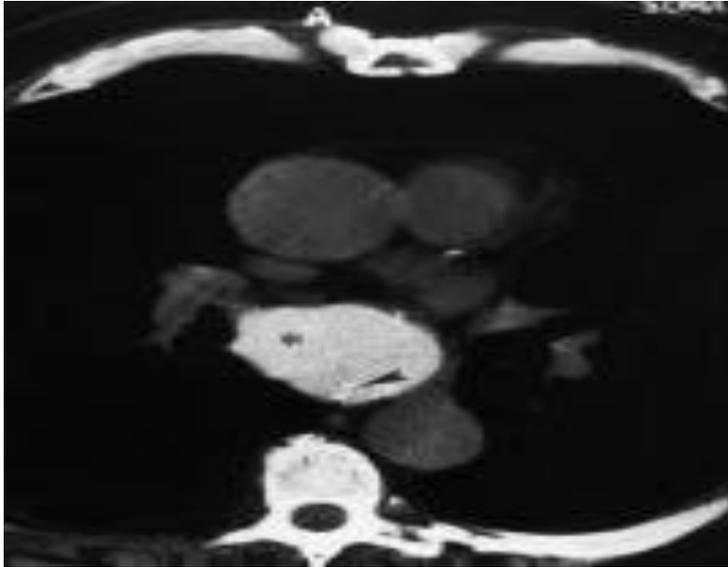


B

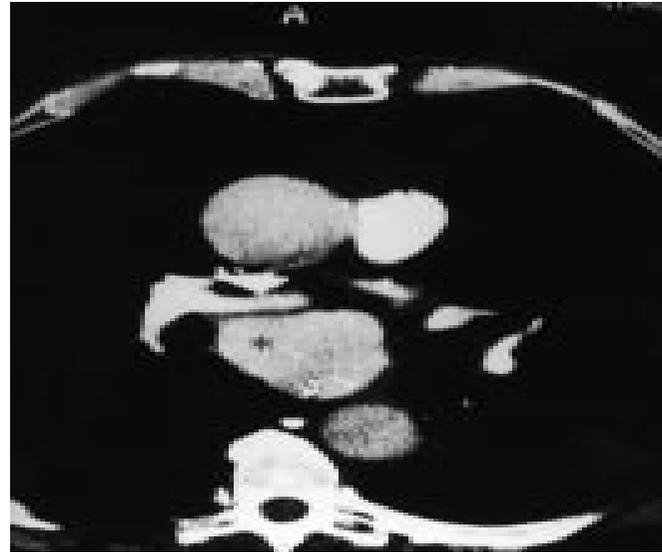
KYSTE BRONCHOGÉNIQUE.

A. Coupe axiale pondérée T1 : masse de la gouttière costovertébrale (étoile) à paroi fine et de contenu spontanément hypo-intense. Ce caractère est moins fréquent dans les kystes bronchogéniques.

B. Coupe coronale pondérée T2 : le signal de la masse est très hyperintense (étoile) comme le liquide céphalorachidien (LCR) témoignant de sa nature kystique.



A



B

KYSTE BRONCHOGÉNIQUE

A. Coupe tomodensitométrique (TDM) sans injection de produit de contraste : masse spontanément hyperdense de la loge sous-carinaire (astérisque). Il existe des calcifications (tête de flèche) visibles au sein de cette structure.

B. Coupe TDM après injection de produit de contraste : cette masse demeure hyperdense (astérisque) mais ne présente pas de rehaussement après injection de produit de contraste, ce qui atteste sa nature kystique.



A, B. Opacité de tonalité hydroaérique située en arrière du coeur : **HERNIE HIATALE.**

MEDIASTIN POSTERIEUR

TUMEURS NERVEUSES

- Essentiellement localisées dans la gouttière costovertébrale.
- Asymptomatiques dans 50 % des cas.
- Examen clinique : recherche des signes de neurofibromatose de type I (antécédents familiaux, taches café au lait, neurofibromes cutanés), des signes de compression médullaire, des manifestations d'une hypersécrétion endocrine.
- L'IRM recherche un prolongement médullaire.
- Chez l'adulte, ces tumeurs sont presque toujours bénignes (80 %).
- Traitement chirurgical.

TUMEURS NERVEUSES

TUMEURS DE LA GAINÉ DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Schwannomes (40-50%) et **neurofibromes** (isolé ou neurofibromatose)

Tumeurs bénignes, de l'adulte-jeune, souvent latentes ou douloureuses.

Dégénérescence maligne : 5% des neurofibromes

RX : typiquement opacité ronde à bord net, plaquée contre la colonne vertébrale.

IRM : recherche une extension médullaire

Récidives rares après exérèse chirurgicale complète.

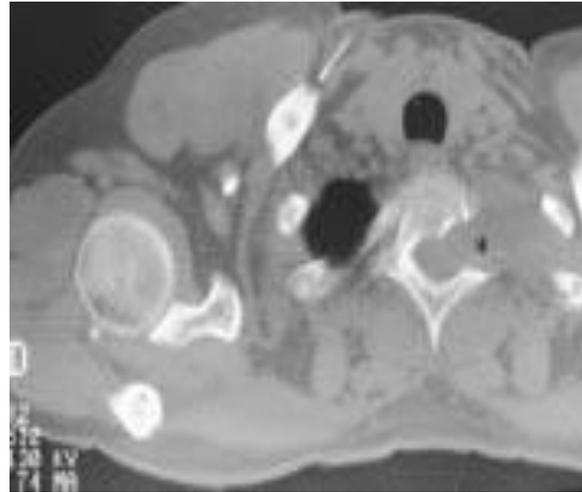
TUMEURS DES GANGLIONS SYMPATHIQUES

Adulte : **Ganglioneurome**, bénin, Trt : résection chirurgicale.

Enfant (<5ans) : **Neuroblastome**, malin,



A



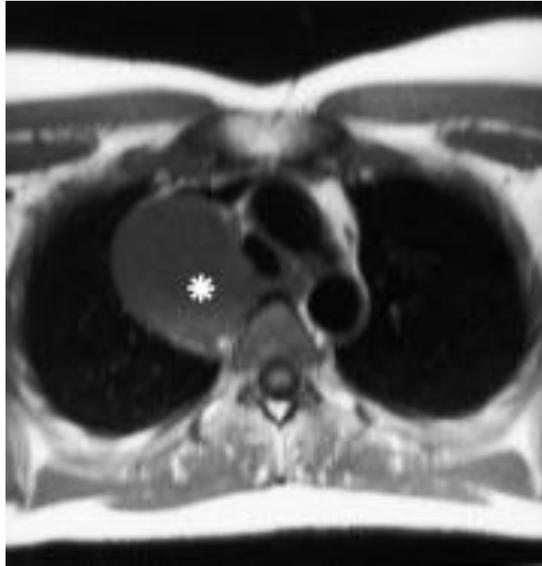
B



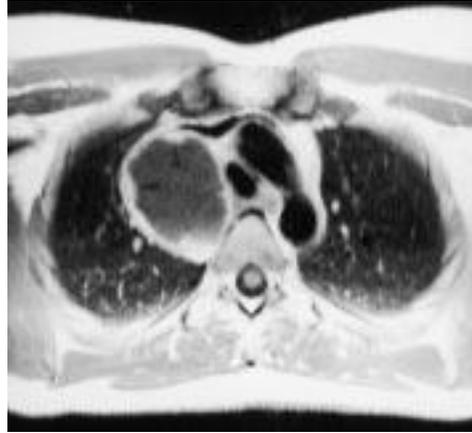
C

- A. Thorax de face : opacité de tonalité hydrique à contours externes nets et réguliers, à limite interne noyée dans le médiastin supérieur. La limite externe est visible au-dessus de la clavicule (flèches) – signe cervicothoracique – témoignant de sa topographie postérieure.
- B. Tomodensitométrie (TDM) en fenêtrage osseuse : élargissement du trou de conjugaison gauche de T2 (étoile) avec scalloping du mur vertébral postérieur.
- C. IRM. Coupe frontale pondérée T1 après injection de gadolinium. La tumeur (T) se rehausse fortement en signal. Son extension intracanalairale en hauteur et le refoulement de la moelle sont démontrés.

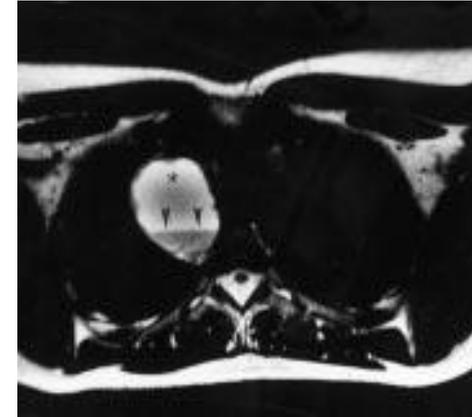
NEURINOME EN « SABLIER » DE T2.



A



B



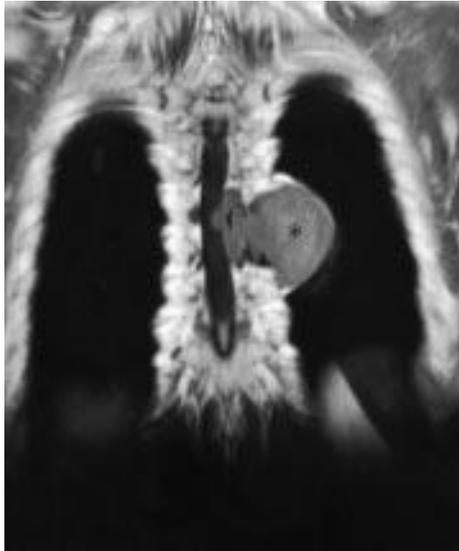
C

SCHWANNOME KYSTIQUE.

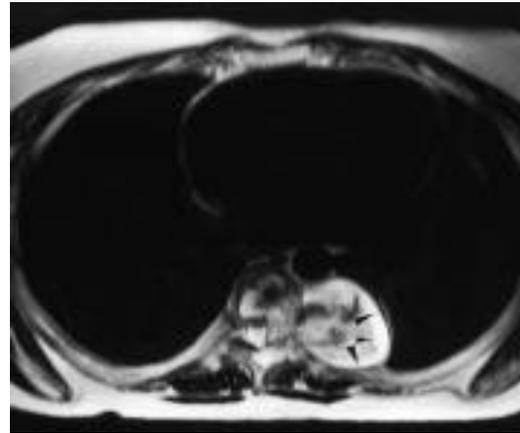
A. Coupe axiale pondérée T1 : présence d'une masse iso-intense, homogène (astérisque), en situation paratrachéale droite laminant la trachée.

B. Coupe axiale pondérée T1 après injection de gadolinium : la paroi de cette structure se rehausse massivement et présente un aspect irrégulier (têtes de flèches). Le centre de la lésion ne présente pas de rehaussement notable.

C. Coupe axiale pondérée T2 : le centre de la lésion présente un signal très hyperintense comme celui du liquide céphalorachidien (LCR). Il s'agit d'une structure kystique à paroi épaisse avec présence d'un niveau liquide-liquide (têtes de flèches).



A

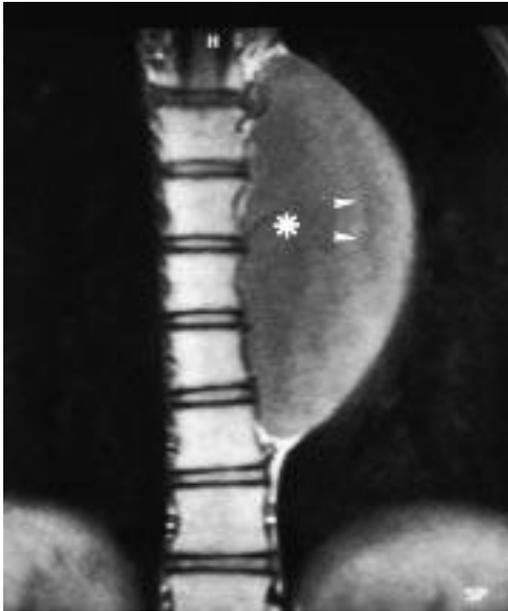


B

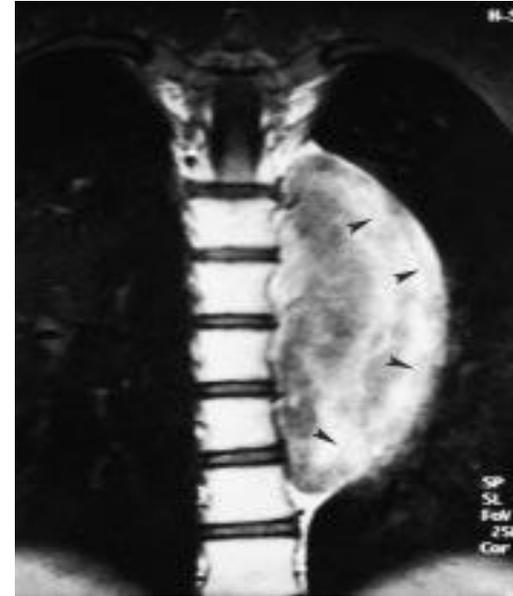
NEUROFIBROME ÉTENDU AU CANAL VERTÉBRAL

A. Coupe frontale pondérée T1 : masse de signal intermédiaire de la gouttière costovertébrale (étoile) avec extension intracanaulaire (tête de flèche).

B. Coupe axiale pondérée T2 : la masse présente une périphérie hyperintense, plus intense que la graisse (grandes têtes de flèches) correspondant à une dégénérescence myxoïde très évocatrice du neurofibrome. La partie centrale conserve un signal intermédiaire et demeure séparée de la partie périphérique par un liseré hypo-intense qui correspond à des fibres de collagène (petite tête de flèche).



A

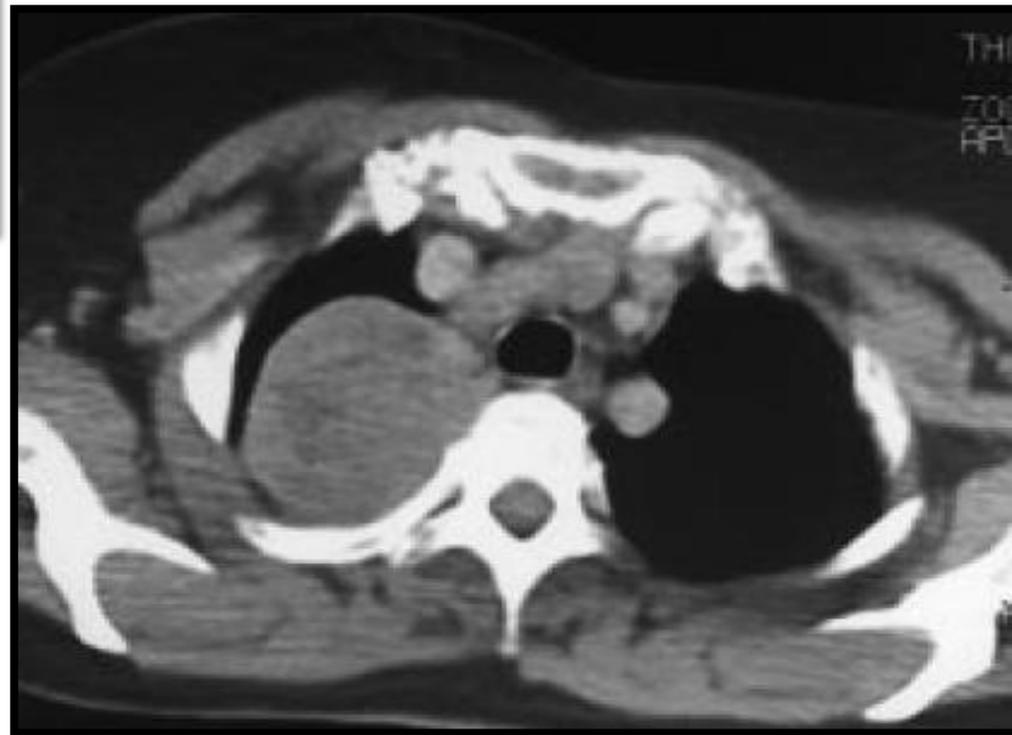


B

GANGLIONEUROME

A. Coupe coronale pondérée T1 : volumineuse masse paravertébrale de signal intermédiaire avec quelques éléments hypo-intenses curvilignes.

B. Coupe coronale pondérée T2 : masse hétérogène en partie hyperintense (astérisque). Les plages nodulaires et bandes hypo-intenses curvilignes sont dues à la présence des fibres de collagène (tête de flèche).



APPROCHE DIAGNOSTIQUE

- 1. Découverte d'une opacité médiastinale à la radiographie standard**
- 2. Interrogatoire:** âge, profession, antécédents, contagé Tbc, tabagisme, signes généraux, signes évocateurs de myasthénie.
- 3. Examen physique complet :** compression médiastinale, ADP périph., Tm testiculaire, HPM/SPM...
- 4. Scanner thoracique:** topographie exacte, nature et rapports avec les organes de voisinage (invasion, extirpabilité). Sans injection si suspicion de goitre plongeant.

Parfois, la TDM suffit à poser le Dg (ex. goitre, kyste pleuro-péricardique, lipome, méningocèle).

IRM : si suspicion d'envahissement Cvx ou médullaire, ou d'atteinte costo-vertébrale.

APPROCHE DIAGNOSTIQUE

5. Fibroscopie bronchique systématique : recherche une compression des voies aériennes ou une lésion bronchique à biopsier + Prélèvements bactériologiques (BK) .

6. Examens biologiques , guidés par le contexte radio-clinique: Bilan thyroïdien, BHCG, AFP, LDH, Anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine, sérologie HIV .

Au terme de ce bilan : Si Dg non encore établi

Aborder la tumeur pour obtenir une HISTOLOGIE

DIAGNOSTIC

HISTOLOGIQUE

Même si la topographie et la nature permettent d'orienter le diagnostic d'une tumeur, **le diagnostic définitif dépend de l'examen histologique**, au minimum d'un fragment biopsique, et au maximum de l'ensemble de la tumeur.

A cette fin, les différentes possibilités sont les suivantes :

- *Ponction trans-pariétale*
- *Médiastinoscopie*
- *Thoracoscopie*
- *Thoracotomie*

DIAGNOSTIC

HISTOLOGIQUE

Ponction trans-pariétale : AL, TDM, Tm Med Ant ou Post au contact de la paroi.

Médiastinoscopie : AG, tube métallique avec éclairage, Incision sus-sternale.

Tm ou ADP Med Sup ou Moyen au contact du plan pré trachéal.

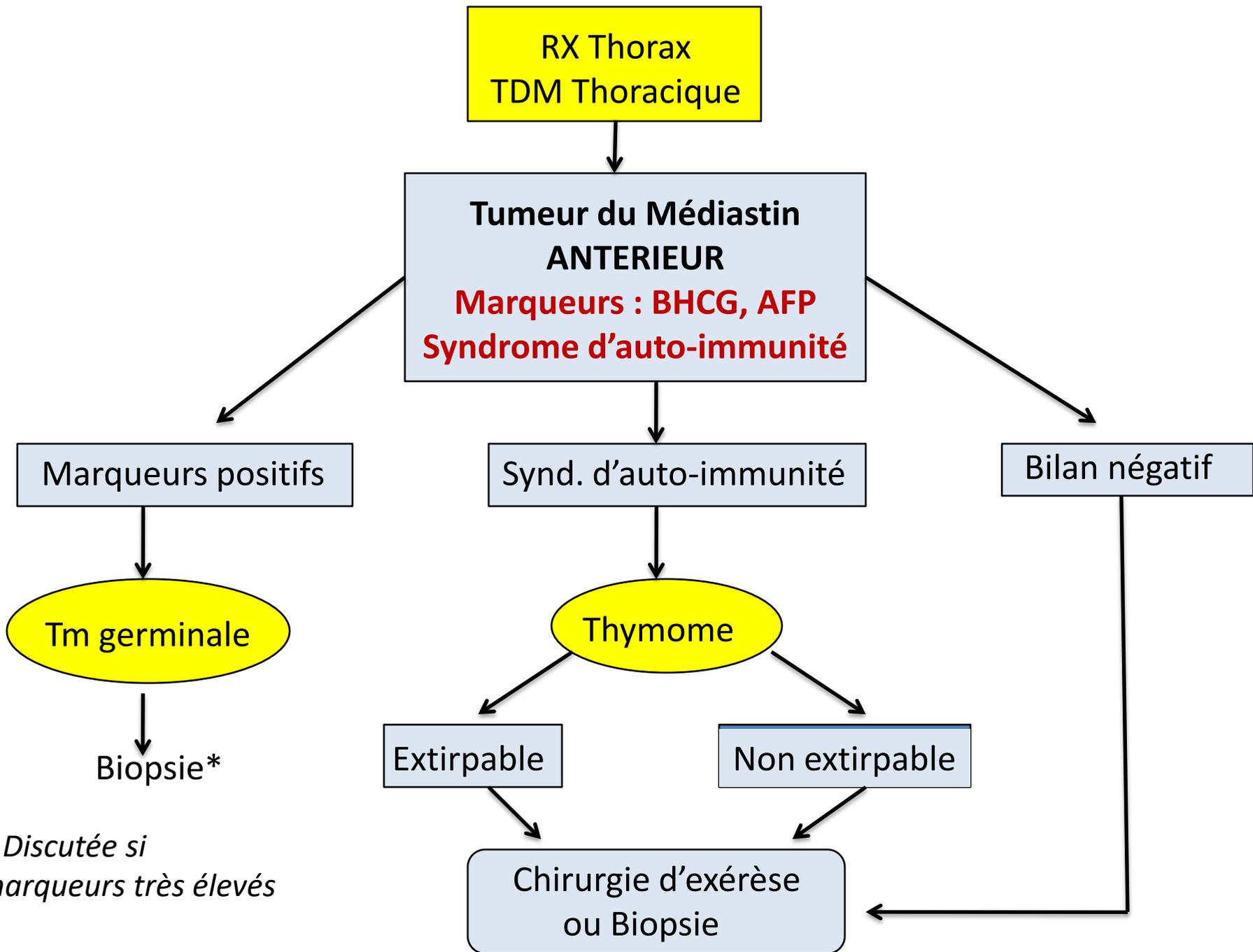
Exploration limitée du côté gauche.

Vidéothoracoscopie : AG, intubation sélective, 2 à 3 voies d'abord intercostales (trocarts):
optique muni d'une caméra + instruments.

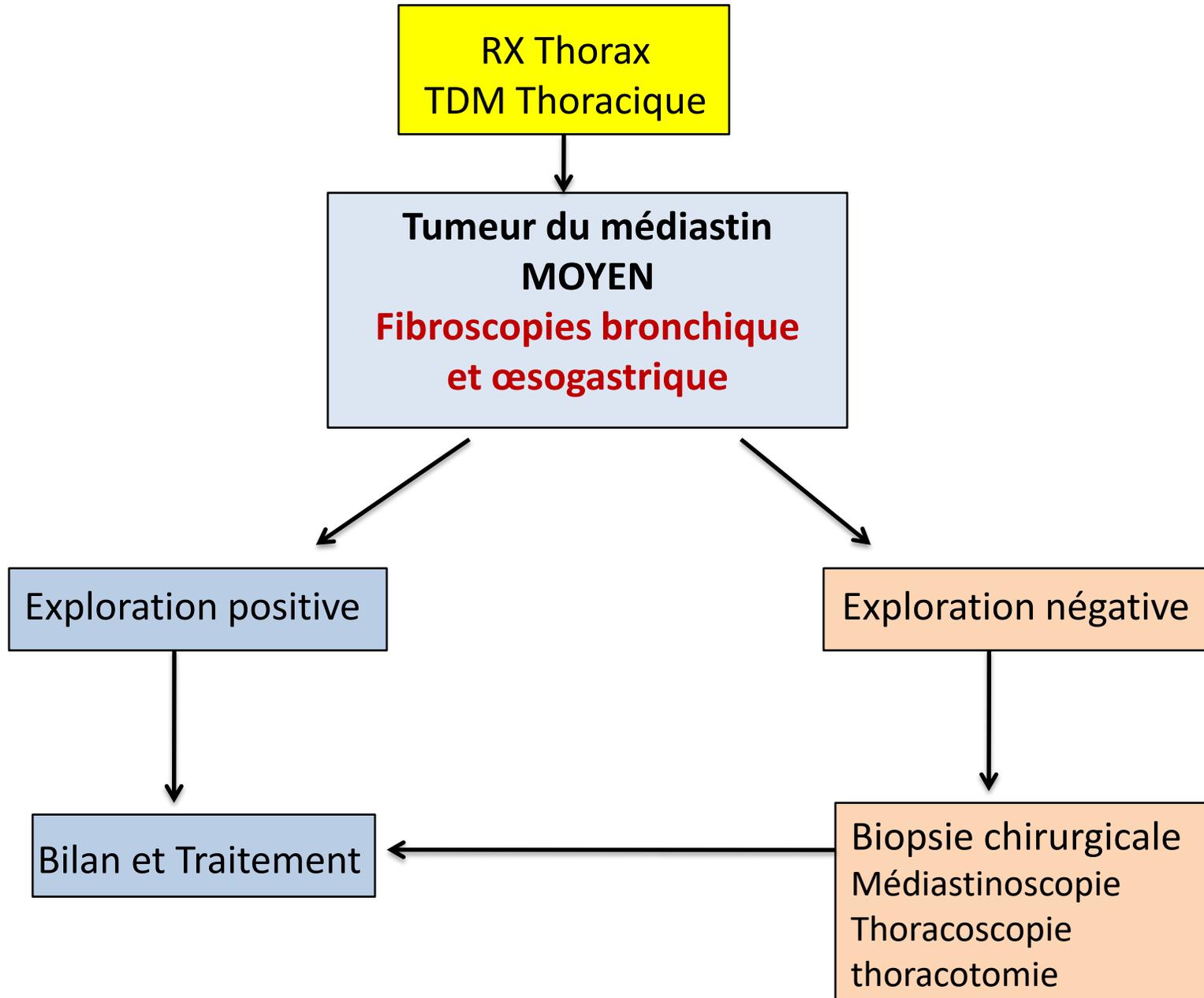
Thoracotomie : AG, abord chirurgical direct, soit Tm dont le Dg n'a pu être établi,
soit Tm bien encapsulée dont l'exérèse est toute façon indiquée.

DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

SYNTHESE



** Discutée si
marqueurs très élevés*



RX Thorax
TDM Thoracique



**Tumeur du médiastin
POSTERIEUR**
Options : IRM
Fibro digestive

Tumeur extirpable



Exérèse chirurgicale

Tumeur non
extirpable



Biopsie chirurgicale