
Tumeurs du médiastin

Pr. R. YAKOUBI

Unité cardio-vasculaire et respiratoire

- Faculté de médecine d'Annaba -

2021/2022

Pré-requis

- 1. Anatomie du thorax**
- 2. Physiologie respiratoire**
- 3. Histologie respiratoire et médiastinale**
- 4. Embryologie respiratoire**

Objectifs

A la fin du cours l'étudiant doit être capable de :

- Enumérer les signes cliniques et radiologiques évocateurs d'une atteinte médiastinale
- Décrire les principaux syndromes radio-cliniques médiastinaux en fonction de l'atteinte topographique
- Citer les principales étiologies des adénopathies médiastinales

Définitions

- **Médiastin :**

- Étymologie: « MEDIASTINUS ». lat. « se tenir au milieu »

- Anatomie: partie médiane du thorax, comprise entre les deux régions pleuro-pulmonaires, limitée par le sternum (en avant) et la colonne vertébrale et les gouttières costo-vertébrales (en arrière).

- Embryologie:

- 4^e semaine** : limites latérales □ canaux pleuropéricardiques croissent vers l'intestin primitif antérieur.

- 7^e semaine**: membranes pleurales et péricardiques fusionnent avec le mésoderme en avant de l'œsophage □ le médiastin primitif

- **Tumeurs médiastinales :**

- **Syndrome médiastinal:**

Définitions

- **Médiastin :**

- Étymologie: « MEDIASTINUS ». lat. « se tenir au milieu »

- Anatomie: partie médiane du thorax, comprise entre les deux régions pleuro-pulmonaires, limitée par le sternum (en avant) et la colonne vertébrale et les gouttières costo-vertébrales (en arrière).

- Embryologie:

- 4^e semaine** : limites latérales □ canaux pleuropéricardiques croissent vers l'intestin primitif antérieur.

- 7^e semaine**: membranes pleurales et péricardiques fusionnent avec le mésoderme en avant de l'œsophage □ le médiastin primitif

- **Tumeurs médiastinales** : proliférations cellulaires bénignes ou malignes développées au dépend des organes médiastinaux.

- **Syndrome médiastinal**:

Définitions

- **Médiastin :**

- Etymologie: « MEDIASTINUS ». lat. « se tenir au milieu »
- Anatomie: partie médiane du thorax, comprise entre les deux régions pleuro-pulmonaires, limitée par le sternum (en avant) et la colonne vertébrale et les gouttières costo-vertébrales (en arrière).
- Embryologie:
 - 4^e semaine :** limites latérales □ canaux pleuropéricardiques croissent vers l'intestin primitif antérieur.
 - 7^e semaine:** membranes pleurales et péricardiques fusionnent avec le mésoderme en avant de l'œsophage □ le médiastin primitif

- **Tumeurs médiastinales :** proliférations cellulaires bénignes ou malignes développées au dépend des organes médiastinaux.

- **Syndrome médiastinal:**

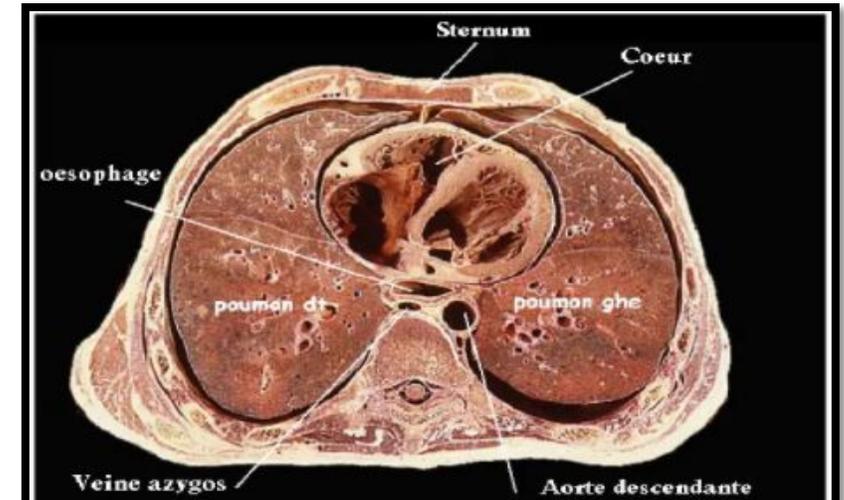
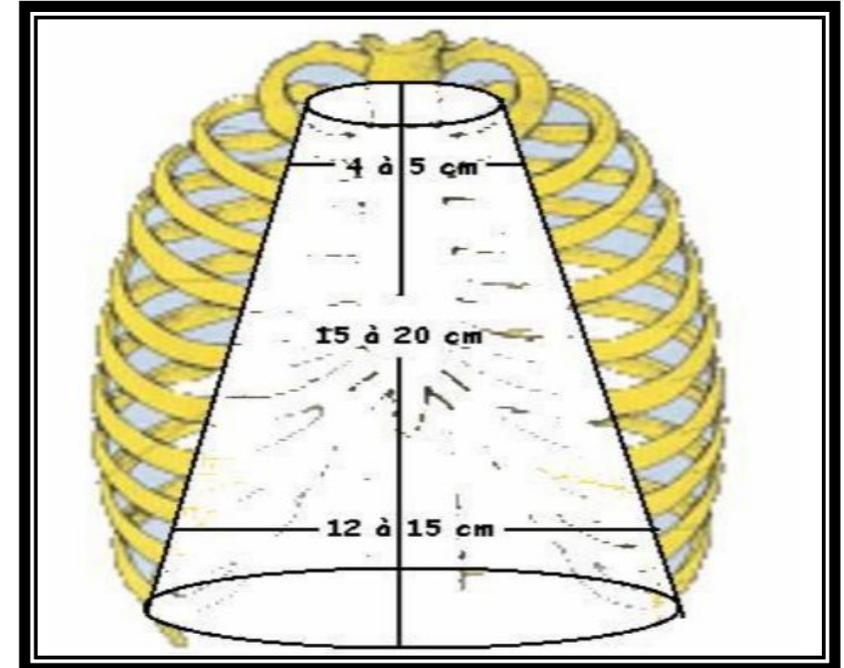
- Clinique: ensemble des signes traduisant la compression, l'irritation ou l'envahissement des organes médiastinaux.
- Radiologique: ensembles de signes traduisant la présence d'air , de liquide ou de tissus anormaux dans le médiastin

Intérêt de la question

- Pathologies fréquentes en pneumologie
- Problème diagnostique:
 - La corrélation anatomo-clinique de ces tumeurs
 - La sémiologie radiologique est importante dans l'approche diagnostique
 - La preuve histologique est souvent de principe.
- Fréquence des tumeurs embryonnaires
- Le traitement chirurgical est pratiquement indiqué
- Le pronostic dépend du diagnostic et de la précocité de la prise en charge

Rappel anatomique

- Forme: pyramide tronquée à base inférieure
- Espace: 1/5 du volume de la cage thoracique
- Limites:
 - En avant : le plastron sterno-costal
 - En arrière : le rachis et les gouttières costo-vertébrales
 - Latéralement : les plèvres médiastinales
 - En bas : le diaphragme En haut : l'orifice cervico-thoracique.



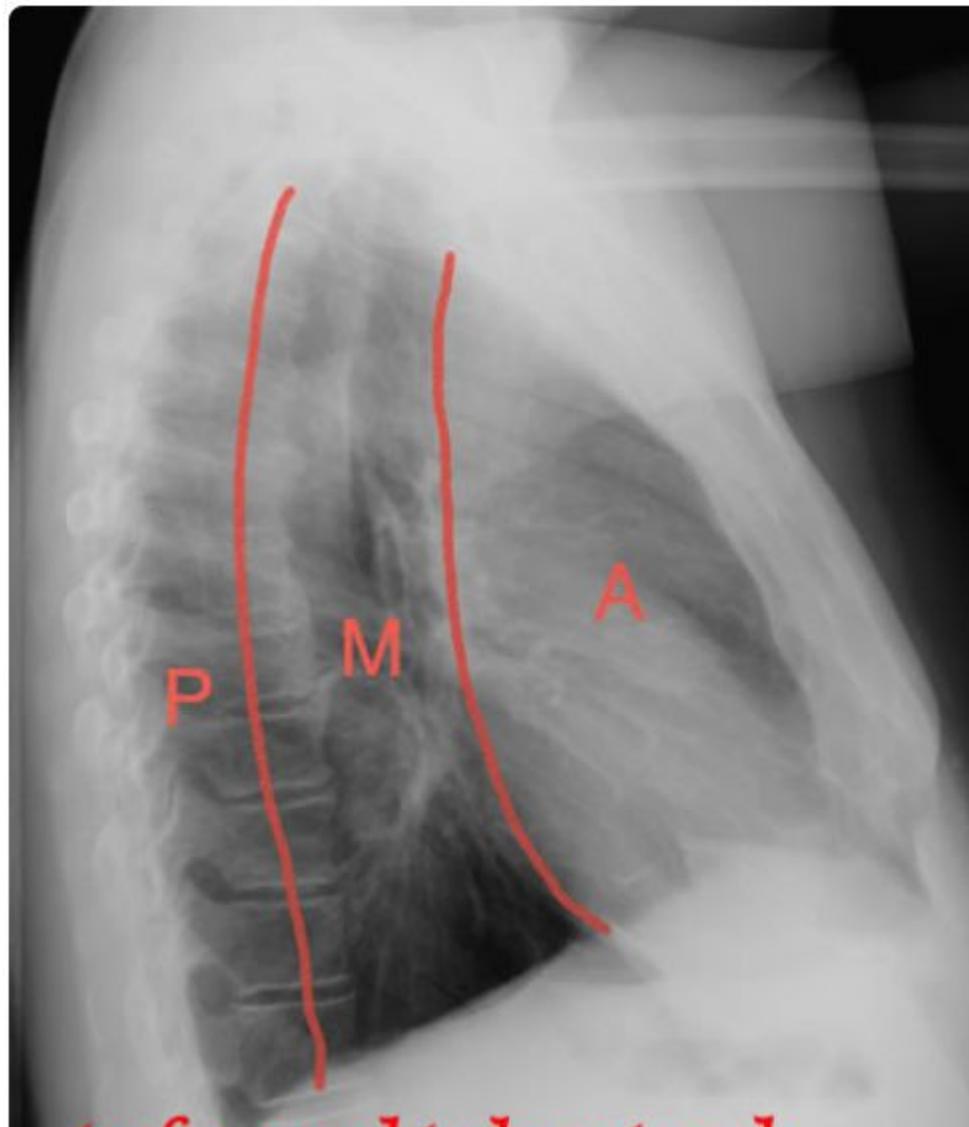
Segmentation du médiastin

- **But:** proposer un ensemble de diagnostics selon la localisation de l'anomalie observée.

- Classification de Felson

- Classification de Zylarc

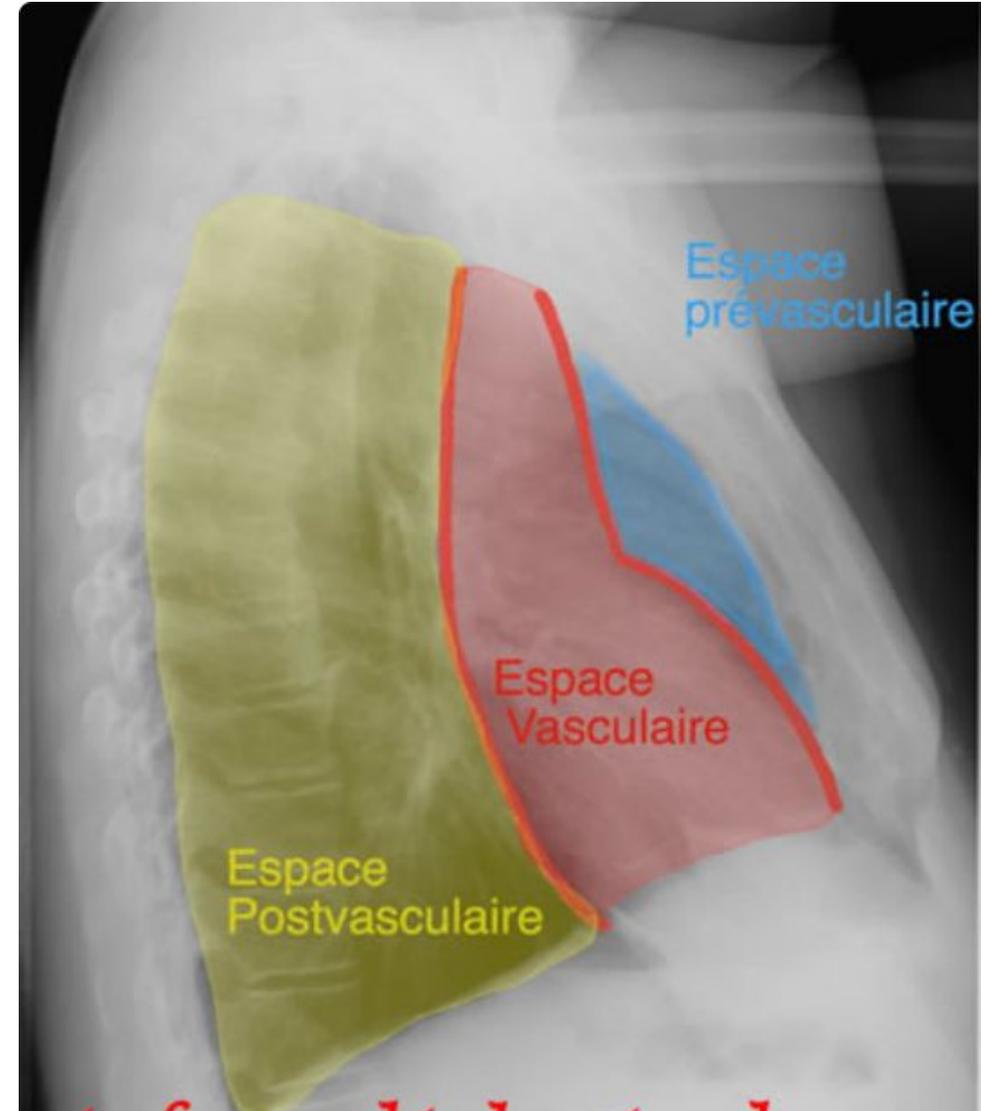
- Classification de Heitzmann



Segmentation du médiastin

- **But:** proposer un ensemble de diagnostics selon la localisation de l'anomalie observée.

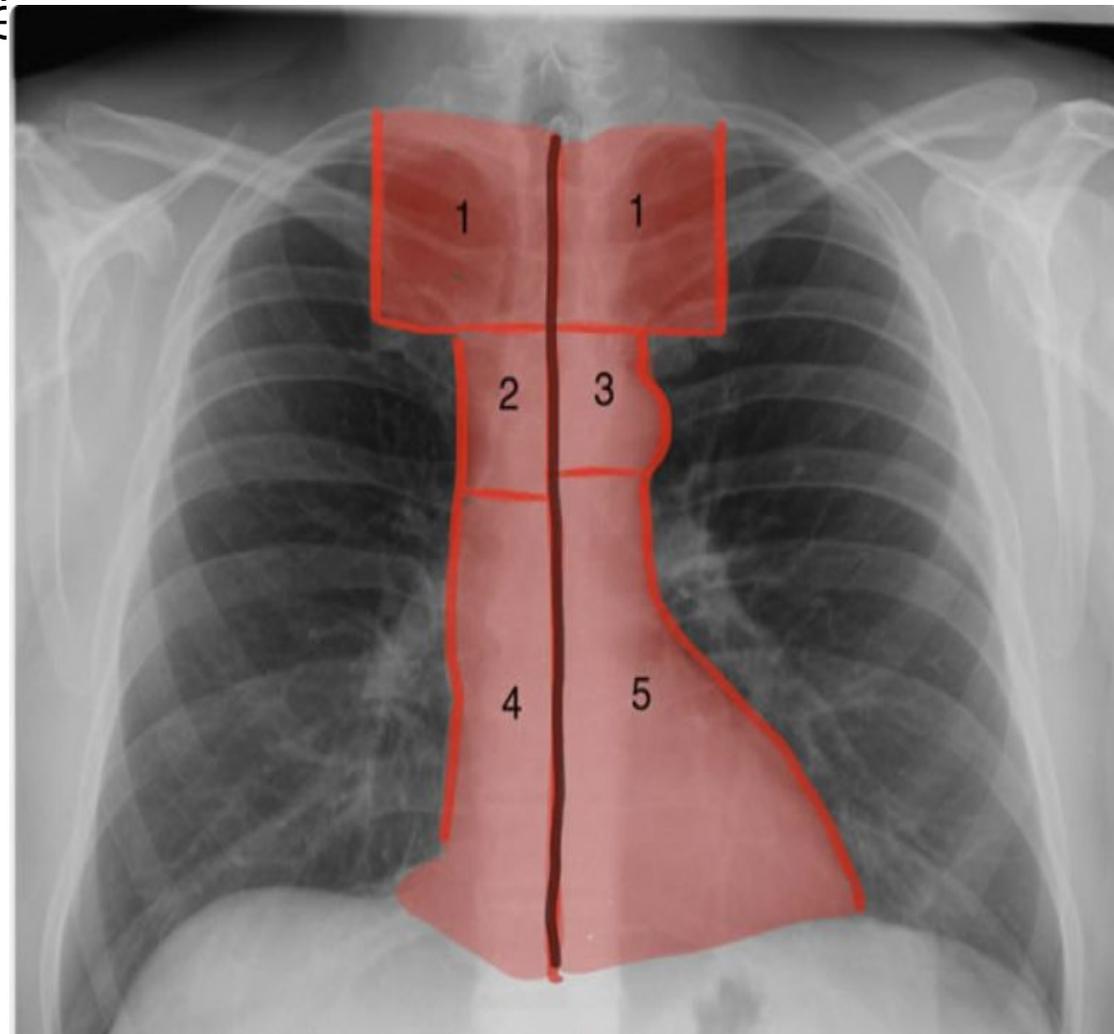
- Classification de Felson
- Classification de Zylarc
- Classification de Heitzmann



Segmentation du médiastin

- **But:** proposer un ensemble de diagnostics selon la localisation de l'anomalie observée

- Classification de Felson
- Classification de Zylarc
- Classification de Heitzmann



Compartmentalisation scanographique et anatomie topographique

Classification IMITIG (International Thymic Malignancy Interest Group)

ITMIG Multidetector CT-based Classification of Mediastinal Compartments		
Compartment	Boundaries	Major Contents
Prevascular	Superior: thoracic inlet Inferior: diaphragm Anterior: sternum Lateral: parietal mediastinal pleura Posterior: anterior aspect of the pericardium as it wraps around the heart in a curvilinear fashion	Thymus Fat Lymph nodes Left brachiocephalic vein
Visceral	Superior: thoracic inlet Inferior: diaphragm Anterior: posterior boundaries of the prevascular compartment Posterior: vertical line connecting a point on each thoracic vertebral body 1 cm posterior to its anterior margin	Nonvascular: trachea, carina, esophagus, lymph nodes Vascular: heart, ascending thoracic aorta, aortic arch, descending thoracic aorta, superior vena cava, intrapericardial pulmonary arteries, thoracic duct
Paravertebral	Superior: thoracic inlet Inferior: diaphragm Anterior: posterior boundaries of the visceral compartment Posterolateral: vertical line against the posterior margin of the chest wall at the lateral margin of the transverse process of the thoracic spine	Thoracic spine Paravertebral soft tissues

Syndrome médiastinal

Symptomatologie clinique très variée:

- Le siège de la tumeur
- L'importance de la compression
- La nature de l'organe médiastinal soumis à la compression
- La nature bénigne ou maligne de la tumeur

Présentation clinique

■ circonstances de découverte:

- Syndrome médiastinal
- Signes généraux
- Signes non spécifiques en rapport avec l'atteinte d'un appareil (respiratoire, digestif, vasculaire,...)
- Signes en rapport avec l'étiologie: syndromes paranéoplasiques
- Découverte fortuite

Syndromes médiastinaux

▪ Atteinte respiratoire:

- **La toux** : son aggravation ou sa modification récente, quinteuse, récidivante et résistante aux thérapeutiques.
- **Une dyspnée**: souvent inspiratoire, d'aggravation progressive +/- wheezing doit attirer l'attention et faire suspecter une obstruction d'un gros tronc. Parfois, elle est paroxystique, exagérée par les efforts, tenace...
- **L'hémoptysie** : souvent de faible abondance ou crachat strié de sang, récidivante.
- **Les douleurs thoraciques** : de siège variable mais fixes et tenaces, résistantes aux antalgiques habituels.
- **Bronchorrhée**: abondantes, fluides, en blanc d'œuf –bronchiolo-alvéolaire).
- **Les épisodes respiratoires aigus d'allure infectieuse** : une pneumopathie, une suppuration pulmonaire.

Syndromes médiastinaux

- **Atteinte veineuse :**

- un syndrome cave supérieur par compression de la veine cave supérieure (œdème en pèlerine, cyanose de l'hémicorps supérieur, circulation veineuse collatérale thoracique, télangiectasies du tronc, turgescence des jugulaires)

- **Atteinte artérielle:** rare, compression de l'artère pulmonaire (dyspnée, palpitations, syncope à l'effort, cyanose, pouls faible, souffle systolique)

- **Atteinte nerveuse :**

- récurrent gauche : enrrouement, voie bitonale par paralysie de la corde vocale gauche

- phrénique : hoquet, ascension d'une héli-coupole, immobile en scopie

- sympathique cervical : syndrome de Claude Bernard-Horner

- sympathique dorsal : hypersudation unilatérale

- syndrome de compression du pneumogastrique entraînant hypersialorrhée et bradycardie

- plexus brachial : douleur de l'épaule irradiant à la face interne du membre supérieur

- **Atteinte œsophagienne :** dysphagie, vomissement

- **Atteinte lymphatique :** œdème du membre supérieur gauche, chylothorax, ascite chyleuse

- **Atteinte cardiaque :** épanchement péricardique, troubles du rythme

Bilan Radiologique

- **Radiographie du thorax:**

Syndrome médiastinal: opacité de densité hydrique dont l'origine médiastinale est affirmée sur le cliché de face:

par la limite externe nette et continue de l'opacité, son caractère convexe vers le poumon (son raccord en pente douce vers le médiastin) et sa limite interne noyée dans l'opacité médiastinale.

La nature de cette opacité dépend de son siège dans le médiastin antérieur, moyen ou postérieur.

Ce siège doit être précisé par un cliché de profil et surtout une tomodensitométrie



Bilan Radiologique

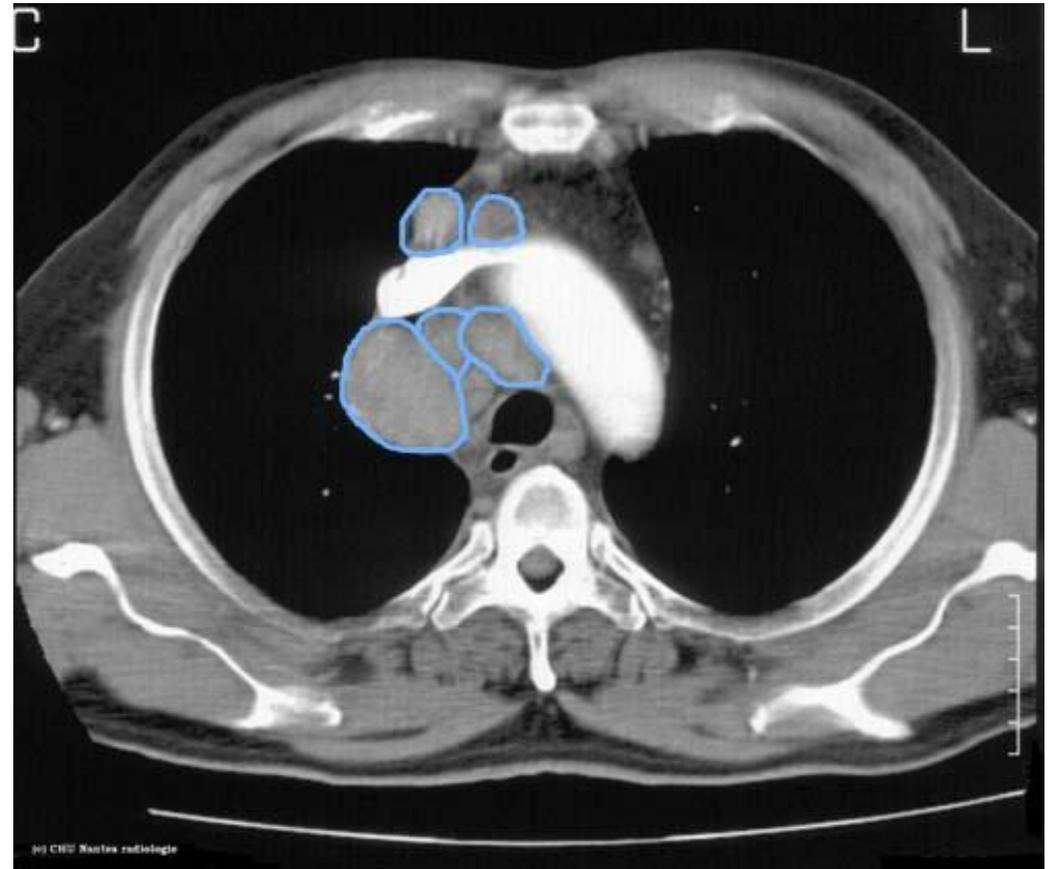
Tomodensitométrie thoracique:

Elle permet d'apprécier :

- la taille de la tumeur,
- sa localisation exacte
- Les limites
- Les rapports avec les structures avoisinantes
- Analyser la densité: solide, grasseuse, kystique, mixte
- La vascularisation après injection
- Un abord pour une ponction biopsie transthoracique

IRM thoracique

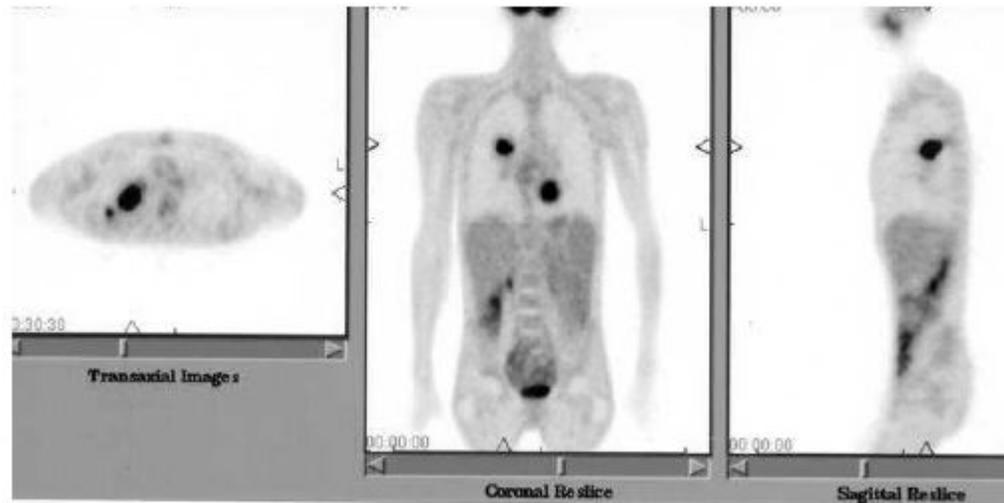
- Apporte un plus dans l'analyse des rapports de la tumeur.
- Détecter des anomalies vasculaires et nerveuses du médiastin postérieur voire même médullaire (diagnostic différentiel avec l'anévrisme de l'aorte).



TEP au 18-FDG

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%).



Explorations 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 02 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 Barety, 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.

Biologie

Elle peut avoir:

- Intérêt diagnostique
- Intérêt pronostique

Elle est demandée en fonction de l'étiologie suspectée:

- Recherche d'altérations moléculaires tumorales
- Marqueurs tumoraux

Tumeurs du médiastin antérieur

Lésions thymiques(1)

DYSTROPHIES THYMIQUES BENIGNES (hypertrophie, kyste, thymolipome)

THYMOME LYMPHO-EPITHELIAL 50-60%

- Population lymphoïde normale, population épithéliale présentant des attributs cyto-nucléaires 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),

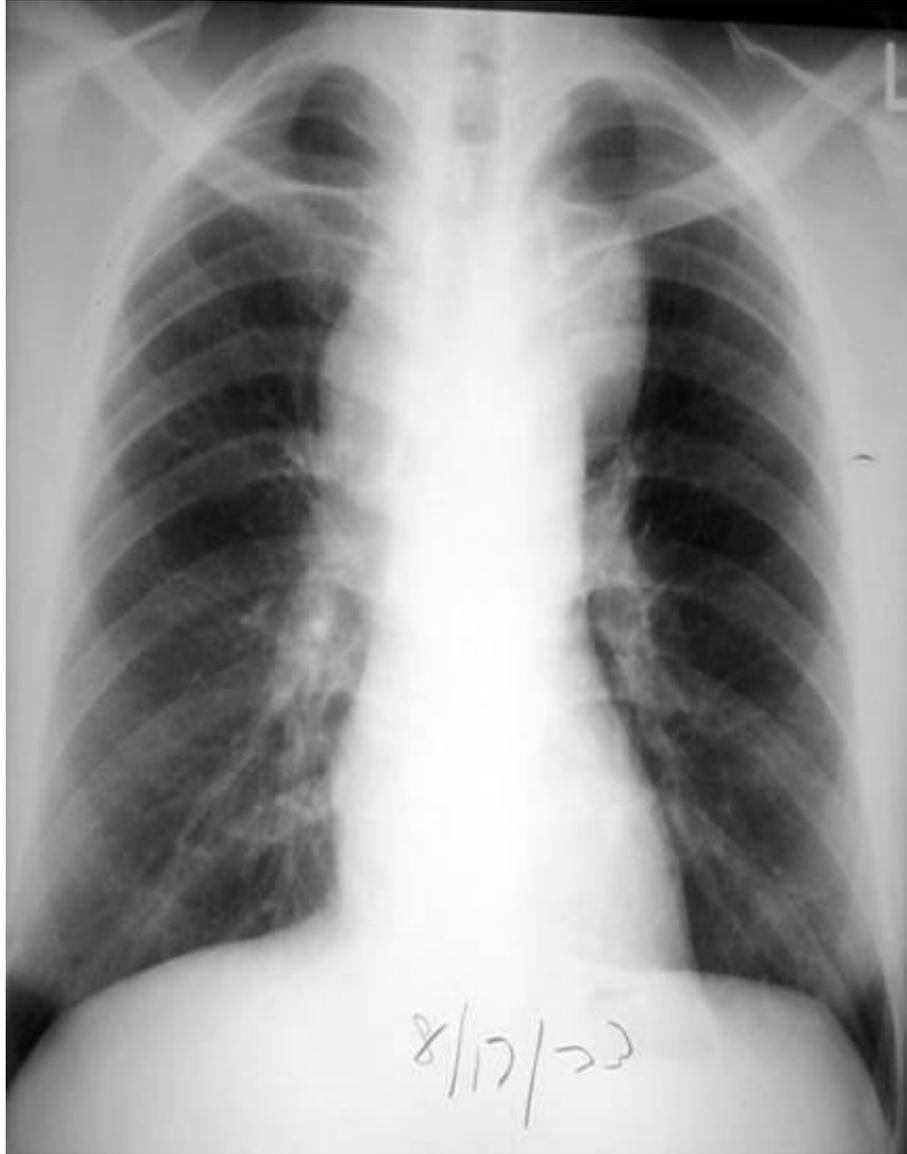
Lésions thymiques(2)

- 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, vidéothoroscopie (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.

AUTRES TUMEURS THYMIQUES

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

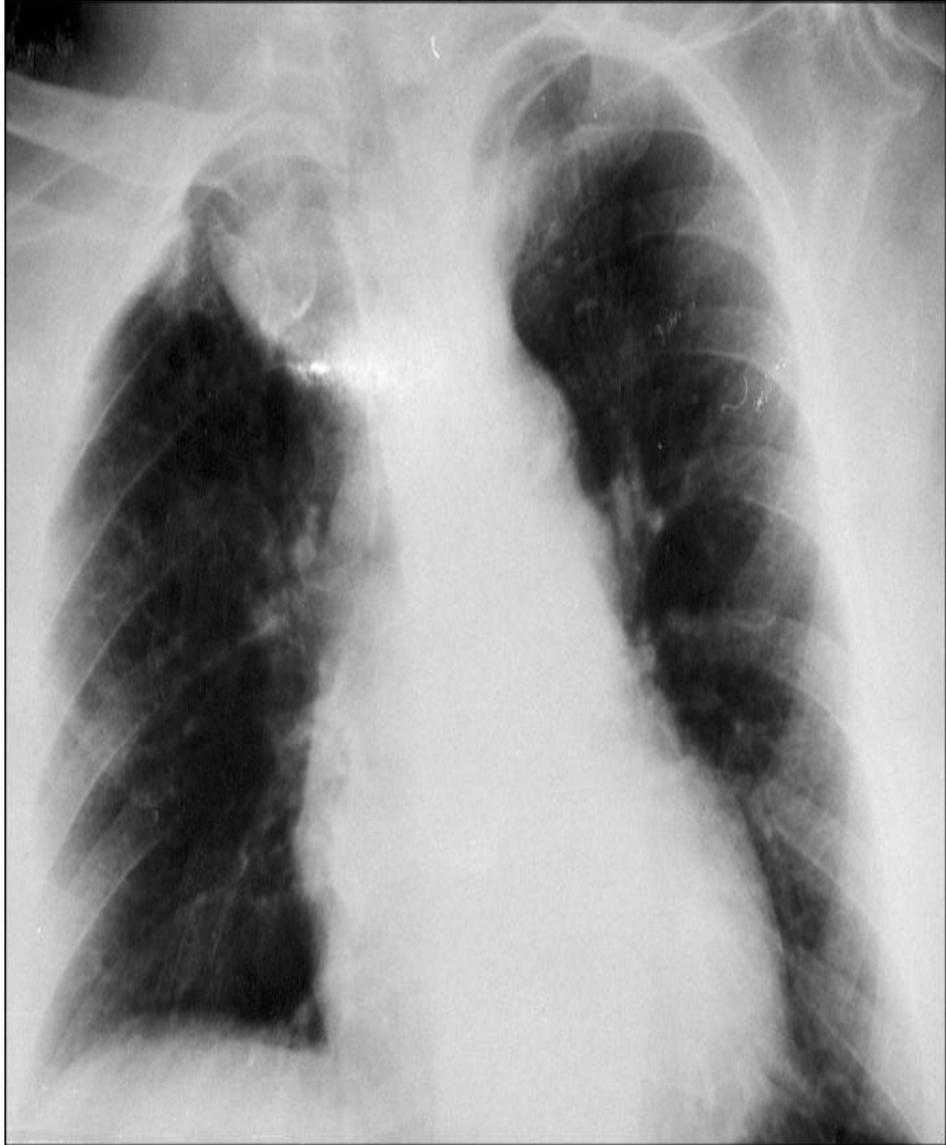


GOITRE ENDOTHORACIQUE

- 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.



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

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.

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, 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.

Tumeurs du médiastin 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, histoplasmose.

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

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, médiastiniscopie, médiastinotomie): LMH, LMNH

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.

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 douleurs.

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,

Examen clinique (syndrome médiastinal clinique)



Radiographie du thorax (identifier, localiser)



TDM thoracique (la nature)



Diagnostic topographique

Médiastin	Antérieur	Moyen	Postérieur
Supérieur	-Tumeurs thymiques	- Adénopathies bénignes - Tumeurs solides - Lymphomes malins	Tumeurs nerveuses Méningocèle Kyste paraoesophagien
Moyen	- Goitre endothoracique - Tumeurs germinales	- Kyste Bronchogénique	
Inférieur	- Kyste pleuro-péricardique - Lipome	- Hernie hiatale	

