

Les tumeurs du médiastin

Objectifs :

1. Décrire le médiastin (structures, limites et compartiments)
2. Enumérer les signes cliniques et radiologiques évocateurs d'une atteinte médiastinale
3. Enumérer les syndromes radio-cliniques en fonction de l'atteinte topographique
4. Indiquer en fonction de la topographie de la tumeur le type d'exploration à réaliser
5. Citer les différentes tumeurs en fonction du siège.
6. Enumérer les principales étiologies des adénopathies médiastinales.

Sommaire

1. Introduction :.....	1
2. Rappel anatomiques.....	1
3. Diagnostic clinique des tumeurs du médiastin:.....	2
➤ Signes fonctionnels	2
➤ L'examen physique :	2
4. Diagnostic radiologique	3
5. Diagnostic topographique	4
6. Diagnostic étiologique	5
6.1. Moyens diagnostique	5
5.2. Etiologies :	6

1. Introduction :

Les tumeurs médiastinales se définissent par toutes les anomalies qu'elles soient bénignes ou malignes comblant l'espace médiastinal.

Le médiastin peut être le siège de pathologies tumorales très variées, chacune étant associée à un compartiment médiastinal particulier. Ces tumeurs sont rares, souvent de découverte fortuite. Elles posent un problème de diagnostic étiologique et le diagnostic définitif est histologique.

2. Rappel anatomiques

Le médiastin est la région de la cage thoracique située entre les deux poumons contenant le cœur, l'œsophage, la trachée et les deux bronches souches. Les gros vaisseaux sanguins et lymphatiques, ainsi que des nerfs, y passent également. Il est divisé en :

-**Médiastin antérieur** : contenant le cœur, l'aorte ascendante, les artères pulmonaires et la veine cave supérieure.

-**Médiastin moyen** : contenant les voies aériennes supérieures : trachée et sa division (carène)

-**Médiastin postérieur** : contenant notamment l'œsophage et l'aorte descendante.

On individualise 9 compartiments médiastinaux (selon Bariety) : 3 compartiments d'avant en arrière et 3 étages de haut en bas (figure 2).

- Les compartiments antérieur, moyen et postérieur sont séparés par 2 plans : la face antérieure de l'arbre trachéo-bronchique l'autre passe 1 cm en arrière de la face antérieure des corps vertébraux.
- Les étages supérieur, moyen et inférieur sont aussi séparés par 2 plans : face supérieurs de l'Aorte horizontale et le plan passant par la carène.

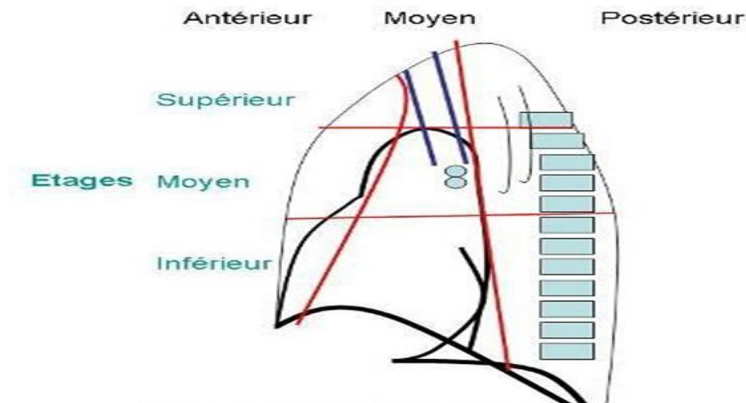


Figure 1 : les 9 compartiments du médiastin

3. Diagnostic clinique des tumeurs du médiastin:

➤ Signes fonctionnels

La découverte de la tumeur médiastinale peut être **fortuite** à l'occasion d'un bilan préopératoire ou lors d'une visite systématique. Les symptômes pouvant se voir au cours des tumeurs médiastinales sont :

- **Signes respiratoires:** tous les signes respiratoires peuvent être présents : dyspnée d'aggravation progressive, toux sèche, rarement des hémoptysies, wheezing, dysphonie avec voix bitonale et douleurs thoraciques.
- **Signes extra-respiratoires :** dysphagie, signes neurologiques à type de myasténie.
- **Signes généraux** sont rares: fièvre, altération de l'état général, amaigrissements, prurit, érythème noueux ...etc.

Ces symptômes ne sont pas spécifiques de l'atteinte médiastinales. Elles peuvent se voir dans les atteintes parenchymateuses.

➤ L'examen physique : il faut rechercher

- **Des manifestations veineuses** à type de :
 - Cyanose
 - Circulations veineuses collatérales par compression de la veine cave supérieure
 - Œdème souvent tardif. Il peut se manifester par une bouffissure du visage et des paupières, comblement des creux susclaviculaires ou par un oedème cervicofacial et brachial en pèlerine.
- **Des manifestations artérielles :**
 - déplacement des centres de battement avec souffle systolique
 - inégalité des pouls voir même disparition des pouls.
 - inégalité tensionnelle aux 2 bras.
- **Des manifestations nerveuses :**
 - voix bitonale par atteinte récurrentielle.
 - syndrome de Claude Bernard Horner par atteinte du sympathique cervical.

- algies, paralysies amyotrophie par atteinte du plexus brachial.
- paraplégie par atteinte médullaire.
- **Des manifestations pariétales** : rarement retrouvées : déformations thoraciques ou masse.
- **Signes paranéoplasiques** : gynécomastie, Syndrome de Cushing, hippocratisme digital, ostéoarthropathie hypertrophiante pulmonique.

Le regroupement de ces signes cliniques permet de suspecter le siège de l'anomalie médiastinale :

-**Syndrome médiastinal antérieur** : il associe des douleurs pré-sternales, syndrome cave supérieur, des troubles respiratoires majorés par le décubitus, des anomalies pariétales sterno-costales et un syndrome endocrinien.

-**Syndrome médiastinal moyen** : il regroupe une toux, dyspnée et dysphonie.

-**Syndrome médiastinal postérieur** : dysphagie, douleurs radiculaires, manifestations sympathiques et rarement des signes de compression médullaire.

4. Diagnostic radiologique

-La radiographie du thorax standard (face et profil)

On reconnaît la tumeur médiastinale par les caractéristiques suivantes (Figure 2):

- *Opacité le plus souvent homogène,
- *elle a une limite interne invisible noyée dans le médiastin.
- *elle se raccorde en pente douce au médiastin sur l'incidence tangentielle. Elle dessine un angle de raccordement de plus de 90° avec le médiastin.
- *elle a une limite externe nette et continue, convexe vers le poumon.

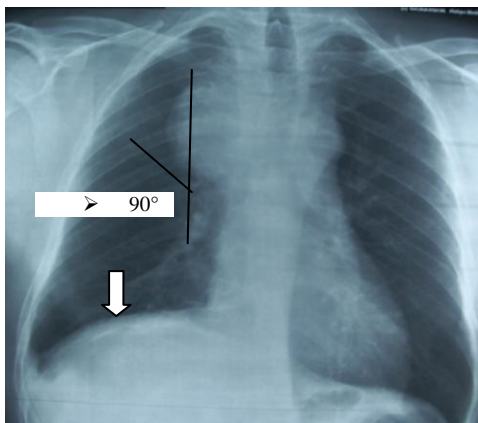


Figure 2 : opacité ovalaire de 6cm de grand axe vertical et 2.5 cm d'axe horizontal, de siège sus hilaire droit. Elle est dense et homogène. Elle est noyée dans le médiastin dans sa partie interne et nette convexe vers le poumon dans sa partie externe et se raccorde par un angle obtus avec le médiastin. Il existe une ascension de la coupole diaphragmatique droite très probablement due à une paralysie diaphragmatique par compression du nerf phrénique par la masse (flèche).

La radiographie thoracique de profil permet de préciser le siège antérieur ou postérieur de l'image.

La TDM du thorax : Après les clichés standards, la TDM est la meilleure méthode d'étude radiologique des tumeurs du médiastin. Elle précise :

- La topographie
- La nature de l'image tissulaire, liquidienne ou mixte
- les rapports avec les organes de voisinage et le degré d'envahissement du médiastin qui est un signe de malignité.

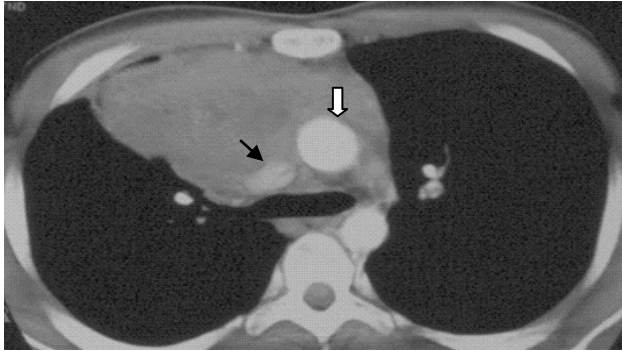


Figure 3 : masse médiastinale antérieure envahissant les vaisseaux du médiastin : aorte ascendante (flèche blanche) et la veine cave supérieure (flèche noire).

IRM thoracique : elle est très intéressante pour l'exploration des tumeurs médiastinales.

- Elle permet de faire des coupes dans tous les plans de l'espace
- Elle permet de visualiser les gros Vaisseaux et leurs rapports avec la tumeur. Son apport en cas de tumeur médiastinale est intéressant si on suspecte un envahissement cardiovasculaire ou atteinte costo-vertébrale en cas de tumeur postérieure.
- Elle peut être utilisée en cas de contre-indication de la TDM thoracique.

5. Diagnostic topographique

Une fois le diagnostic positif est fait, la lésion peut être localisée dans un des compartiments principaux du médiastin. Le profil y joue un rôle.

➤ **Diagnostic topographie sur la radiographie standard**

On peut préciser dans certaines situations la topographie de l'opacité médiastinale sur la simple radiographie thoracique de face, en utilisant les éléments sémiologiques :

- **Le signe du déficit cervico-thoracique:** Une masse médiastinale supérieure est de siège antérieur lorsque le contour externe disparaît au-dessus de la clavicule; sa partie supérieure se noie dans les parties molles du cou(figure 4 montre une masse médiastinale postérieure , figure 5 montre une masse médiastinale antérieure).

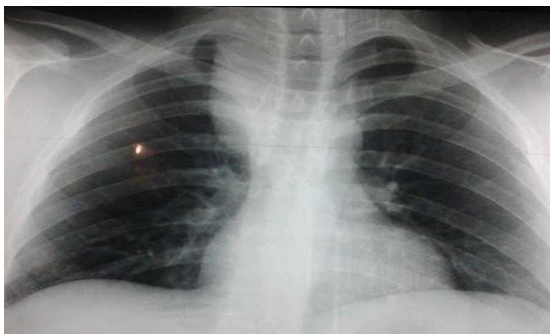


Figure 4: opacité ovale de 10cm de grand axe vertical et 2.5 cm d'axe horizontal, de siège latérotrochéal droit. Elle est dense et homogène. Elle est noyée dans le médiastin dans sa partie interne et nette convexe vers le poumon dans sa partie externe et se raccorde par un angle obtus avec le médiastin. Elle image visible de part et d'autre de la clavicule. Il s'agit donc d'une masse médiastinale postérieure.

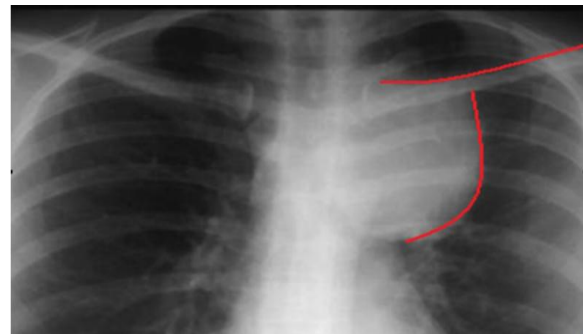


Figure 5 : opacité ovale de 8 cm de grand axe vertical et 5 cm d'axe horizontal, de siège sus hilaire gauche. Elle est dense et homogène. Elle est noyée dans le médiastin dans sa partie interne et nette convexe vers le poumon dans sa partie externe et se raccorde par un angle obtus avec le médiastin. Elle image n'est pas visible au dessus de la clavicule. Il s'agit donc masse médiastinale antérieure.

- **Le signe d'Iceberg ou signe thoraco-abdominal** définit une masse médiastinale inférieure dont le contour externe traverse le diaphragme en s'écartant du rachis. Quand le signe est présent, le siège thoraco-abdominal peut être affirmé (figure 6).



Figure 6 : masse médiastinale inférieure : signes d'ICEBERG positif car image s'écarte de part et d'autre du diaphragme

- **Le signe de convergence et de recouvrement hilair:** il permet de différencier, devant une opacité à projection hilair en incidence de face, une masse médiastinale ou une grosse artère pulmonaire. Lorsque les vaisseaux pulmonaires restent visibles au travers de l'opacité, celle-ci est une masse médiastinale pathologique (figure 7).

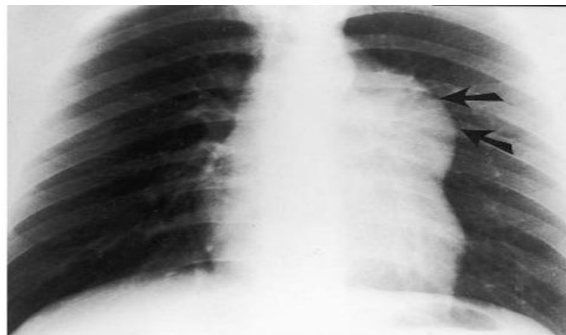


Figure 7 : opacité du médiastin moyen gauche. Les vaisseaux traversent l'image (flèches)

➤ **Diagnostic topographie sur la TDM thoracique**

La TDM du thorax représente l'examen qui permet de donner avec exactitude le siège de la tumeur médiastinale.

Quant une tumeur est volumineuse, elle dépasse souvent son compartiment et peut occuper plusieurs étages du médiastin rendant difficile sa localisation.

6. Diagnostic étiologique

6.1. Moyens diagnostique

➤ **Diagnostic histologique**

Un échantillon histologique est souvent nécessaire. La technique biopsique sera discutée en fonction de la localisation :

- Biopsie transpariétale scanoguidée ou échoguidée, biopsie chirurgicale (médiastinoscopie, médiastinotomie, thoracoscopie, minithoracotomie...) : il est recommandé de réaliser des biopsies chirurgicales plutôt que des biopsies transpariétales afin de pouvoir faire une étude immunohistochimique sur des fragments de bonne qualité.

- Biopsie échoguidée par voie transbronchique ou transœsophagienne.

-Thoracotomie lorsque la tumeur médiastinale est extirpable en totalité ou en cas d'impossibilité de faire autrement la biopsie.

➤ **Bilan à demander selon l'atteinte médiastinale** : le bilan à demander en fonction de la localisation médiastinale permet d'orienter le diagnostic :

-Médiastin antérieur :

-dosages de l' α foeto-protéine et/ou des β HCG. Ils orientent vers une tumeur germinale s'ils sont élevés. Dans ce cas, la biopsie de la masse médiastinale n'est pas nécessaire.

-bilan immunologique positif oriente vers les tumeurs thymiques en raison de l'association fréquente d'une connectivite.

-Electromyogramme à la recherche d'un bloc neuro-musculaire en cas d'existence de signes de myasthénie. Les signes de myasthénie doivent être recherchés systématiquement en cas de masse au niveau de la loge thymique.

-Médiastin moyen: l'anomalie peut être abordée par la fibroscopie bronchique ou par la fibro et par échoendoscopie bronchique ou digestive.

-Médiastin postérieur :

- Les prélèvements urinaires: au cours des neuroblastomes, on peut mettre en évidence dans les urines des dérivés de cathécolamine.

-Biopsie ou exérèse chirurgicale de la masse ou fibroscopie digestive en cas de tumeur de l'oesophage.

5.2. Etiologies :

Les tumeurs médiastinales sont classées en fonction de leur topographie préférentielle (tableau 1):

- Les tumeurs du médiastin antérieur : les causes les plus fréquentes sont: goitre plongeant, thymome, lymphome et tumeur germinale.
- Les tumeurs du médiastin moyen sont généralement les kystes congénitaux de l'intestin primitif et les kystes péricardiques
- Les tumeurs du médiastin postérieur : souvent neurogènes ou tumeur oesophagienne.

Tableau 1 : diagnostic en fonction de la localisation dans les loges médiastinales

Médiastin	Antérieur	Moyen	postérieur
Supérieur	<ul style="list-style-type: none"> • Goitre plongeant 	<ul style="list-style-type: none"> • Adénopathies 	<ul style="list-style-type: none"> • Tumeurs nerveuses • Tumeurs de l'œsophage
Moyen	<ul style="list-style-type: none"> • Thymome • Lymphome • Tumeur germinale 	<ul style="list-style-type: none"> • Adénopathies • Kystes bronchogéniques 	<ul style="list-style-type: none"> • Tumeurs nerveuses • Tumeurs de l'œsophage
Inférieur	<ul style="list-style-type: none"> • Kystes pleuro-péricardiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Kystes bronchogéniques 	<ul style="list-style-type: none"> • Tumeurs nerveuses • Tumeurs de l'œsophage

Les tumeurs du médiastin antérieur

1. **Les tumeurs thymiques** :

- Prédilection chez la femme de 45 à 50 ans.
 - Elles sont découvertes fortuites ou à l'occasion de signes de compressions médiastinales
 - Autres signes possibles :
 - *myasthénie.
 - *erythroblastopénie chronique
 - *hypo ou agamaglobulinémie
 - *syndrome de Cushing en cas de carcinoïde thymique
 - *les maladies associées: Lupus érythémateux disséminé, polymyosite, dermatomyosite, sclérodémie, polyarthrite rhumatoïde, dysglobulinémie, amylose.
 - La TDM : une tumeur en grande partie au niveau de la loge thymique oriente vers le diagnostic. Elle permet aussi d'apprécier les signes invasifs des vaisseaux du médiastin et de l'espace para sternal.
 - Le diagnostic se fait souvent par biopsie trans-thoracique sous scanner, rarement par médiastinotomie antérieure avec médiastinoscopie.
 - Le traitement est avant tout chirurgical lorsque la tumeur est extirpable.
- Si non chimiothérapie ou radiochimiothérapie.

2. **Goitre endothoracique** : il peut s'agir d'un goitre ectopique ou d'un goitre plongeant en connexion avec la thyroïde cervicale.

- L'âge moyen est plus avancé (après 40 ans).
- Découverte souvent fortuite à l'occasion d'une radio demandée pour une autre raison. Rarement dyspnée d'effort ou un cornage parfois prise pour un asthme tardif. Les signes de dysthyroïdie sont peu fréquents.
- Radiographie thoracique de face et profil prenant la totalité du cou et le thorax : le goitre apparaît comme opacité dense homogène siégeant au niveau du médiastin antérosupérieur, entraînant une déviation de la trachée, parfois la comprimant, à limite externe nette et disparaît en dessus de la clavicule (signe cervicothoracique= siège antérieur) (figure 8). Des calcifications peuvent être retrouvées traduisant l'ancienneté du goitre.
- Le diagnostic de goitre est très facile par la TDM du thorax qui ne se trompe jamais à condition de montrer une continuité entre la glande thyroïde et le goitre.
- Traitement : exérèse chirurgicale

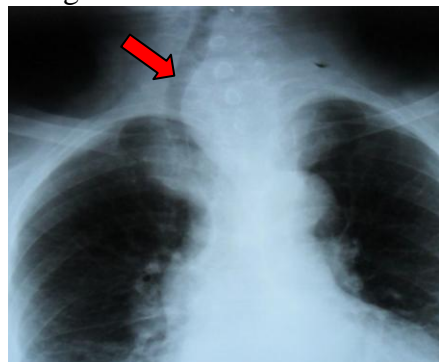


Figure 8 : goitre plongeant avec déviation de la trachée et réduction de sa lumière (flèche rouge).

3. **Les tumeurs germinales** : Elles contiennent des éléments dérivés des 3 feuillets. Les kystes dermoïdes contiennent des éléments dérivés de l'ectoderme. Les éléments organoïdes sont parfois associés de façon pathognomonique (dents, poils, os).

- le terrain de prédilection est la femme de 15 à 30 ans. Les tumeurs malignes sont plus fréquentes chez l'homme. Les formes kystiques sont souvent bénignes.
 - Circonstances de découvertes : ces tumeurs sont souvent silencieux mais peuvent s'exprimer par des signes respiratoires de compression des organes de voisinage.
 - Radiographie : Les étages de prédilections sont le moyen et l'inférieur en regard de la base du cœur.
 - Evolution : peut se faire vers la dégénérescence maligne, l'infection, la perforation, l'invasion des structures de voisinage.
 - Traitement : il est chirurgical. Il est complété par la radiothérapie en cas de tumeur maligne.

4. **Kystes pleuropéricardiques** : il siège le plus souvent au niveau du médiastin antéro-innférieur.

- Il se voit chez les 2 sexes. Il est muet cliniquement malgré sa volumineuse taille.
- La radiographie : opacité dense de 5 à 10 cm de diamètre siégeant au niveau de l'angle cardiophrénique antérieur, plus souvent à droite qu'à gauche. Rarement postérieur. Sa forme peut changer avec les changements de position du sujet. La TDM montre une densité plus proche de l'eau que les kystes.
- Le diagnostic se fait en per opératoire.
- Traitement : abstention thérapeutique. Une surveillance avec des radiographies du thorax.

Tumeurs du médiastin moyen:

-**Les adénopathies**: siègent en général à l'étage moyen du médiastin (voir cours sur les adénopathies médiastinales.

-Kystes bronchogéniques

Ils sont issus des dysembyomes homoplastiques, résultant d'un bourgeon aberrant de l'ébauche trachéobronchique. Le plus souvent il est au niveau du médiastin antéro-inferieur, mais il peut siéger au niveau postérieur. Ils sont souvent asymptomatiques chez l'adulte.

- la radiographie thoracique : opacité de 3 à 6 cm de diamètre de forme sphérique ovalaire ou piriforme, bien limitée et homogène, contenant rarement un niveau hydro-aérique en cas d'infection. Ces parois peuvent parfois se calcifier. Selon le siège, on distingue les kystes paratrachéaux, sous carinaire, hilaire, rétrocardiaque et paraoesophagiens. Le contenu liquidien est souvent difficile à préciser au scanner du fait de sa richesse en mucus.
- Le diagnostic se fait en peropératoire.
- Le traitement est chirurgical dès que le diagnostic est posé afin d'éviter les complications (augmentation de volume et compression de voisinage (œsophage, péricarde, oreillettes), surinfection avec perforation bronchique et hémorragie).

Tumeur du médiastin postérieur :

Les tumeurs nerveuses : elles représentent environ 63 % des tumeurs du médiastin postérieur.

- Selon l'atteinte de départ, on distingue
 - Neurinome : Développé au dépend du nerf.
 - Schwanome : Développé aux dépend de la gaine.
 - Les sympatômes : Développés aux dépend de cellules sympathiques adultes.
 - Les Neurofibrome : Parfois dans le cadre de la maladie de Recklinghausen (tache café au lait, nodules cutanées multiples).

- Neuroblastome : Tumeur envahissante d'allure kystique, toujours maligne, développée au dépend de cellules embryonnaires.
- Elle est souvent asymptomatique
- Elles peuvent se traduire par un syndrome médiastinal postérieur : dysphagie, douleurs radiculaires pouvant associés un syndrome de Claude-Bernard-Horner et douleurs plexiques C8D1 en cas de tumeur cervico-médiastinale, manifestations sympathiques et rarement des signes de compression médullaire
- La radiographie thoracique standard complétée par une TDM du thorax permettent de faire le diagnostic de masse médiastinale postérieure. La lyse vertébrale associée indique la malignité.
- L'IRM est l'examen de choix pour étudier la moelle épinière.
- Le traitement : En cas de prolongement intramedullaire, une exérèse à double équipe (chirurgien thoracique et neurochirurgien) est recommandée. Si la tumeur est maligne, il est possible de compléter par une radiothérapie cas d'exérèse incomplète. Dans les formes d'emblée inextirpables, une chimiothérapie initiale est préconisée.

Tumeurs de l'œsophage par extension locale: les tumeurs de l'œsophage (adénocarcinome sur endobrachyœsophage et carcinome épidermoïde) peuvent envahir le médiastin postérieur.

Points importants

- Les signes clinique d'appel ne sont pas spécifiques des tumeurs médiastinales mais peuvent orienter vers le siège antérieur en cas de syndrome cave ou postérieur en cas de compression médullaire.
- La radiographie du thoracique standard permet dans la majorité de faire le diagnostic positif en recherchant les caractéristiques radiologique d'une image médiastinale.
- La TDM permet surtout le diagnostic topographique
- Une preuve histologique est souvent nécessaire pour affirmer la nature tumorale d'une lésion
- Une masse du médiastin antérieur (3 T = thyroïde, thymus, tumeur germinale)
- Une masse du médiastin moyen : adenopathie (benigne ou maligne) ;
- Une masse du médiastin postérieur : tumeurs nerveuses ou extension de tumeurs œsophagiennes.