

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2014

Thèse N° 065/14

**LES TUMEURS MEDIASTINALES DU DIAGNOSTIC AU TRAITEMENT
EXPERIENCE DU SERVICE DE CHIRURGIE THORACIQUE
(A propos de 68 cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 03/06/2014

PAR

Mlle. TOUIL GHIZLANE

Née le 18 Février 1988 à Settat

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Adulte - Tumeurs - Médiastin - Diagnostic-Traitement

JURY

Mme. TIZNITI SIHAM.....	PRESIDENT
Professeur de Radiologie	
M. SMAHI MOHAMED.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie thoracique	
Mme. AMARA BOUCHRA.....	} JUGES
Professeur de Pneumo-phtisiologie	
Mme. SERRAJ MOUNIA.....	
Professeur agrégé de Pneumo-phtisiologie	
Mme. EL FATEMI HINDE.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé d'Anatomie pathologique	
M. OUADNOUNI YASSINE.....	
Professeur assistant de Chirurgie thoracique	

ABREVIATIONS

AC Anti RAC	: ANTICORPS ANTI-RÉCEPTEUR DE L'ACÉTYLCHOLINE
ADP	: Adénopathie
AEG	: Altération de l'état Général
AFP	: Alpha-foetoprotéine
B-HCG	: sous unité bêta de l'hormone chorionique et Gonadotrophique
BOM	: Biopsie Ostéo-Médullaire
CEG	: Conservation de l'état Général
CRO	: Compte Rendu-Opératoire
CVC	: Circulation veineuse collatérale
DI	: Douleur
EMG	: L'électromyogramme
HMA	: Acide Homovanilique
HTA	: Hypertension Artérielle
IHC	: Immunohistochimie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
KPP	: Kyste pleuropéricardique
LBDGCM	: Lymphome B diffus à grandes cellules médiastinal
LDH	: lactate déshydrogénase
LH	: Lymphome d'hodgkin
LHc	: Lymphome hodgkinien classique
L'ITMIG	: l'International Thymic Malignancy Interest Group
LNH	: Lymphome non hodgkinien
LSG	: Lobe supérieur gauche
OMS	: Organisation mondiale de santé
RAS	: Rien à signaler

RCP	: Réunion de Concertation Pluridisciplinaire
SDRA	: Syndrome de détresse respiratoire aigu
TABC	: Tronc Artériel brachio-céphalique
TDM	: Tomodensitométrie
TEP	: Tomodensitométrie par émission de positrons
TET	: Tumeur épithéliale thymique
TG	: Tumeur Germinale
TGM	: Tumeur Germinale maligne
TPM	: Tuberculose pulmonaire à Microscopie
TSH	: Thyroid Stimulating Hormone
TVBC	: Tronc veineux brachio-céphalique
TVID	: Tronc veineux innominé droit
TVIG	: Tronc veineux innominé gauche
VAM	: video-assisted mediastinoscopy
VATS	: Thoracoscopie Chirurgicale vidéo-Assistée
VMA	: Acide Vanilmandélique
VCS	: Veine cave supérieure
VT	: vidéothoracoscopie

SOMMAIRE

Introduction	7
Historique	10
Matériel et méthodes :	12
A. Type, lieu et période de l'étude.....	13
B. Les critères d'inclusion	13
C. Les critères d'exclusion (cardiaque ; œsophagien ; vasculaire.....	13
D. Le mode de recueil des données.....	14
Résultats	20
I. Epidémiologie	21
1- Effectif	21
2- Âge.....	21
3-Sexe	22
II. Les antécédents pathologiques.....	23
III. Les données cliniques	24
IV. Les marqueurs tumoraux	28
V. Bilan radiologique.....	29
VI. Localisation	33
VII. Anatomie pathologique	35
VIII. Les exérèses après traitement néoadjuvant.....	39
IX. Chirurgie à visée diagnostique	40
X. Chirurgie à visée thérapeutique	46
XI. Traitement adjuvant	55
XII. Evolution.....	55
XIII. Durée d'hospitalisation	57
XIV. Séjour en réanimation	57
XV. Recul	57
XVI. Tableau récapitulatif	58

Discussion.....	76
I. Introduction.....	77
II. Epidémiologie.....	78
1. Age.....	78
2. Sexe.....	80
III. Diagnostic clinique des tumeurs médiastinales.....	82
IV. Diagnostic topographique des tumeurs médiastinales.....	88
V. Radiographie thoracique.....	89
VI. Tomodensitométrie thoracique.....	90
VII. Tumeurs du médiastin antérieur :.....	92
A. Tumeurs épithéliales thymiques.....	92
1. Classification anatomopathologique.....	92
2. Stadification tumorale.....	94
3. Classification pronostique.....	97
4. Prise en charge diagnostique.....	98
5. Prise en charge chirurgicale.....	100
B. Lymphomes.....	114
1. Lymphome lymphoblastique T.....	114
2. Lymphome B diffus à grandes cellules médiastinal.....	115
3. Lymphome hodgkinien classique médiastinal.....	115
4. Traitement.....	116
C. Tumeurs germinales :.....	123
1. Tumeurs germinales bénignes.....	124
2. Tumeurs germinales malignes.....	125
3. Traitement.....	127
D. Les hamartomes.....	137
E. Les kystes pleuropéricardique.....	139

F. Recommandations pratiques pour la démarche diagnostique devant une tumeur du médiastin antérieur	144
VIII. Tumeurs du médiastin moyen	145
1. Les kystes bronchogéniques	145
2. Recommandations pratiques pour la démarche diagnostique devant une tumeur du médiastin moyen	148
IX. Tumeur du médiastin postérieur	149
A. Les tumeurs neurogènes	149
B. Traitement	152
C. Recommandations pratiques pour la démarche diagnostique devant Une tumeur du médiastin postérieur	157
X. Le suivi.....	158
1. la morbidité et la mortalité	158
2. La durée d'hospitalisation	158
Conclusion	160
Résumés	162
Bibliographie	168

INTRODUCTION

Les tumeurs du médiastin consistent en un groupe hétérogène de maladies essentiellement néoplasiques et dysembryoplasiques avec des pronostics et des thérapeutiques différentes. [1]

La moitié des tumeurs du médiastin concernent le compartiment antérieur, les causes les plus fréquentes d'une tumeur médiastinale antérieure sont les suivantes : thymome, lymphome et tumeur germinale.

Les tumeurs du médiastin moyen sont généralement les kystes congénitaux de l'intestin primitif et les kystes péricardiques, tandis que les tumeurs du médiastin postérieur sont souvent neurogènes.

Les tumeurs du médiastin restent longtemps asymptomatiques (40 à 50 % des cas), elles pourront n'être mises en évidence que fortuitement lors d'une exploration radiologique ou au contraire précipitée par une symptomatologie d'emprunt en rapport avec la compression, l'infiltration, ou l'irritation d'un des éléments nobles du médiastin, ou par un syndrome paranéoplasique.

Plus des deux tiers des tumeurs médiastinales sont bénins, les tumeurs dans le compartiment antérieur sont plus susceptibles d'être malignes, la probabilité de malignité est influencée principalement par les trois facteurs suivants : le siège des tumeurs, l'âge du patient, et la présence ou l'absence de symptômes.

La tomodensitométrie (TDM) permet de répondre en un seul temps à la plupart des exigences du bilan préthérapeutique d'une tumeur médiastinale.

La prise en charge des tumeurs médiastinales se fait souvent dans un contexte d'urgence à la fois diagnostique et thérapeutique. Il faut donc, devant la découverte d'une tumeur médiastinale, adopter une véritable stratégie, en fonction du terrain sur lequel elles surviennent, de leur topographie au sein du médiastin, de leur caractère localement invasif, et de leur accessibilité à un geste chirurgical. [2]

Notre travail a pour objectif de passer en revue les principales tumeurs du médiastin, ainsi que la démarche diagnostique et thérapeutique adoptée à travers une étude rétrospective portant sur soixante-huit patients pris en charge au service de chirurgie thoracique de CHU HASSAN II de Fès, sur une période de cinq ans, allant de Janvier 2009 au Décembre 2013.

HISTORIQUE

À la fin du XIXe et au début du XXe siècle, la pathologie « tumorale » du médiastin représentait l'essentiel de la pathologie tumorale thoracique. Le cancer du poumon faisait en effet figure, à cette époque, de maladie « orpheline ».

la première opération sur le médiastin a eu lieu à l'hôpital Saint-Louis en 1872, et la deuxième en 1893 par Bantinelli qui a décrit l'exérèse d'un kyste dermoïde du médiastin antérieur par manubriotomie.[3]

La sternotomie n'est pas la voie d'abord inventée pour la chirurgie du cœur. Elle est antérieure à la chirurgie cardiaque d'une cinquantaine d'années et a été décrite par Julian.

En 1912, Sauerbruch a réalisé une thymectomie par voie trans cervical lors d'une thyroïdectomie.

La première thymectomie par sternotomie fut pratiquée par Blalock Alfred en 1936 pour le traitement d'un thymome [4] et qui a réalisé en 1941 une Thymectomie pour myasthénie. [5]

En 1940, Heuer a noté que les kystes dermoïdes et les tératomes sont les tumeurs les plus fréquemment trouvées dans le médiastin. Il a également décrit l'exérèse chirurgicale réussie des tumeurs neurogènes du médiastin postérieur et décrit plusieurs types de tumeurs thymiques.[6]

En 1959, Carlens mettait au point la médiastinoscopie qui permettait d'explorer l'espace péri-trachéale, parfois les loges pré- et sous-carinaires ainsi que l'espace cellulo-ganglionnaire proximale des bronches souches.[6]

La région médiastinale antérieure gauche pré-vasculaire est restée d'accès difficile jusqu'en 1966, date à laquelle Mac Neill et Chamberlain présentèrent la médiastinotomie antérieure et Stemmer rapporta la première série [7]. L'abord était exclusivement médiastinal, sans ouverture pleurale, après ligature du pédicule mammaire interne et résection sous périchondrale d'un cartilage chondrosternal.

MATERIEL

ET METHODE

A. Type, lieu et période d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 5 ans, 2009 à 2013 concernant les patients pris en charge pour une tumeur médiastinale au service de chirurgie thoracique du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès.

B. Les critères d'inclusion :

Les patients ayant un processus tumoral médiastinal pris en charge au service à visée diagnostique et/ou thérapeutique.

C. les critères d'exclusion :

Nous avons exclu de l'étude :

- ✓ la pathologie vasculaire médiastinale
- ✓ la pathologie œsophagienne (bénigne et maligne)
- ✓ Les adénopathies en rapport avec un cancer broncho-pulmonaire, les adénopathies d'origine infectieuse ou dans le cadre d'une sarcoïdose, et les localisations ganglionnaires isolées des lymphomes
- ✓ La thymectomie dans le cadre de myasthénie auto-immune sans thymome associé.
- ✓ les processus pulmonaires envahissant le médiastin
- ✓ Les kystes hydatiques du médiastin
- ✓ et les goitres plongeants, même ceux qui sont opérés en collaboration avec les autres services.

D. Mode de recueil des données :

Les données suivantes, ont été consignées chez tous les patients inclus dans l'étude :

- Les données anamnestiques ;
- Le diagnostic à l'admission ;
- Les données de l'examen clinique ;
- Les données biologiques ;
- Les données des examens d'imagerie ;
- Résultat des examens histologiques précédents
- Le type d'intervention chirurgicale ;
- Les résultats de l'étude histologique finale ;
- L'évolution hospitalière ;
- La durée d'hospitalisation.
- Le recul

FICHE D'EXPLOITATION

1) Identité :

Nom :

Prénom :

Age :

Sexe :

IP :

N° d'ordre :

N° du CRO :

2) Antécédents :

Généraux :

Tuberculose : HTA : Diabète :

Autres :

Goitre : Néoplasie :

Myasthénie : Chirurgie :

3) Signes cliniques :

Signes généraux :

Fièvre : AEG :

Sueurs nocturnes : Prurit :

Autres :

Symptômes ou syndromes :

Syndromes médiastinal :

- Signes respiratoires :

Toux :

Dyspnée :

Hémoptysie :

Douleur thoracique :

Autres :

- Signes digestives :

Dysphagie :

Douleurs :

Syndrome cave supérieur :

Syndrome paranéoplasique ou para-thymique :

- Syndrome de Cushing :

- Syndrome myasthénique :

- Hypercalcémie :

4) Biologie :

Marqueurs tumoraux :

- B-HCG :
- AFP : LDH :
- VMA : HMA :
- EMG :
- Ac anti RAC :
- TSH us :
- BOM :

Autres :

5) Radiologie :

Radio de thorax : Face et profil :.....

TDM Thoracique : injectée reconstructions

.....

IRM Thoracique :.....

Autres :.....

6) Localisation :

	Etage supérieur	Etage moyen	Etage inférieur
Médiastin antérieur			
Médiastin moyen			
Médiastin postérieur			

7) Confirmation diagnostique :

Méthodes de biopsie utilisées :

Biopsie transpariétale :

Biopsie transpariétale scanno-guidée :

.....
.....

Biopsie transpariétale échoguidée :

.....
.....

Médiastinoscopie :

.....

Thoracoscopie :

.....

Médiastinotomie antérieure :

Droite:

Gauche :

.....

Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique :

.....

Anatomie pathologique (préciser microscopie et IHC) :

.....

PEC Thérapeutique :

1_Traitement néo adjuvant (préciser doses et protocoles) :.....

.....

2-Chirurgie à visée thérapeutique CRO N° :.....

2-a/Technique :

-Voie d'abord.....

-Geste.....

-Stadification (Masaoka).....

2-b/Suites opératoires :

-Séjour en réanimation :.....

Durée :.....

Raison :.....

-Morbidité :.....

-Mortalité opératoire (30 jours) :.....

2-c/Durée de Séjour :.....

3-Traitement adjuvant (préciser doses et protocoles).....

Recul.....

Si perdu de vue : préciser la date du dernier contrôle.....

RESULTATS

I. Epidémiologie :

1. Effectif :

Durant la période de l'étude, 68 patients ont été suivis et pris en charge pour tumeur médiastinale au service de chirurgie thoracique du CHU Hassan II de FES.

2. L'âge à l'admission :

L'âge moyen des patients de notre série est de 37 ans avec des extrêmes allant de 11 à 73 ans.

On a trouvé 2 pics d'incidence, un entre 11 à 30 ans et l'autre entre 31 à 50 ans.

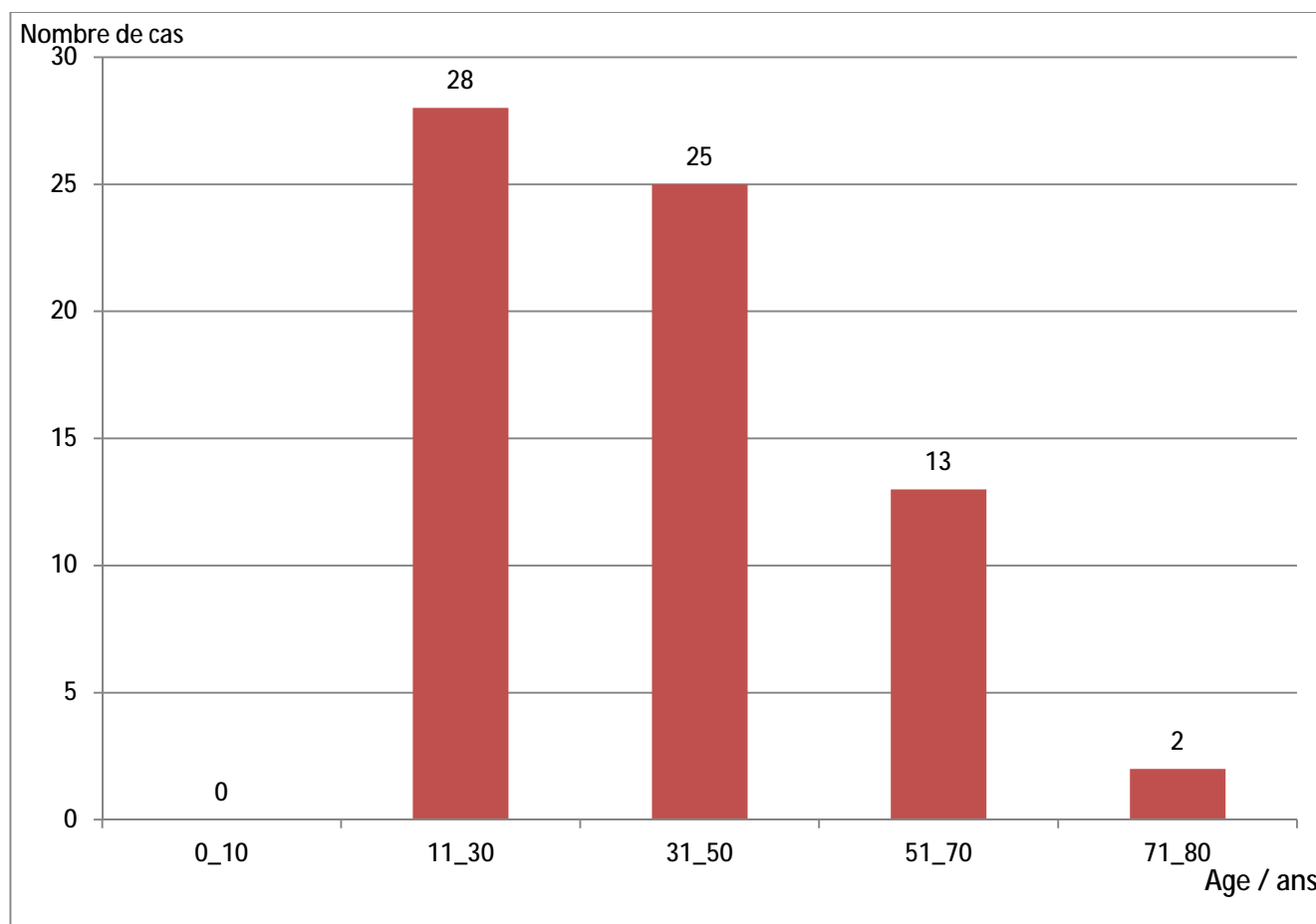


Diagramme 1 : Répartition en fonction d'âge

Tableau 1 : Age moyen en fonction des types histologiques

	Age moyen	Extrêmes d'âge
Les tumeurs thymiques	40 ans	15_71 ans
Les lymphomes	32 ans	16_61 ans
Les tumeurs germinales	34 ans	17_53 ans
Les tumeurs neurogènes	37 ans	24_59 ans
Les kystes du médiastin	53 ans	42_73 ans

3. Répartition de la population selon le sexe :

La répartition selon le sexe montre une prédominance masculine de 54 %, il y avait 37 hommes et 31 femmes.

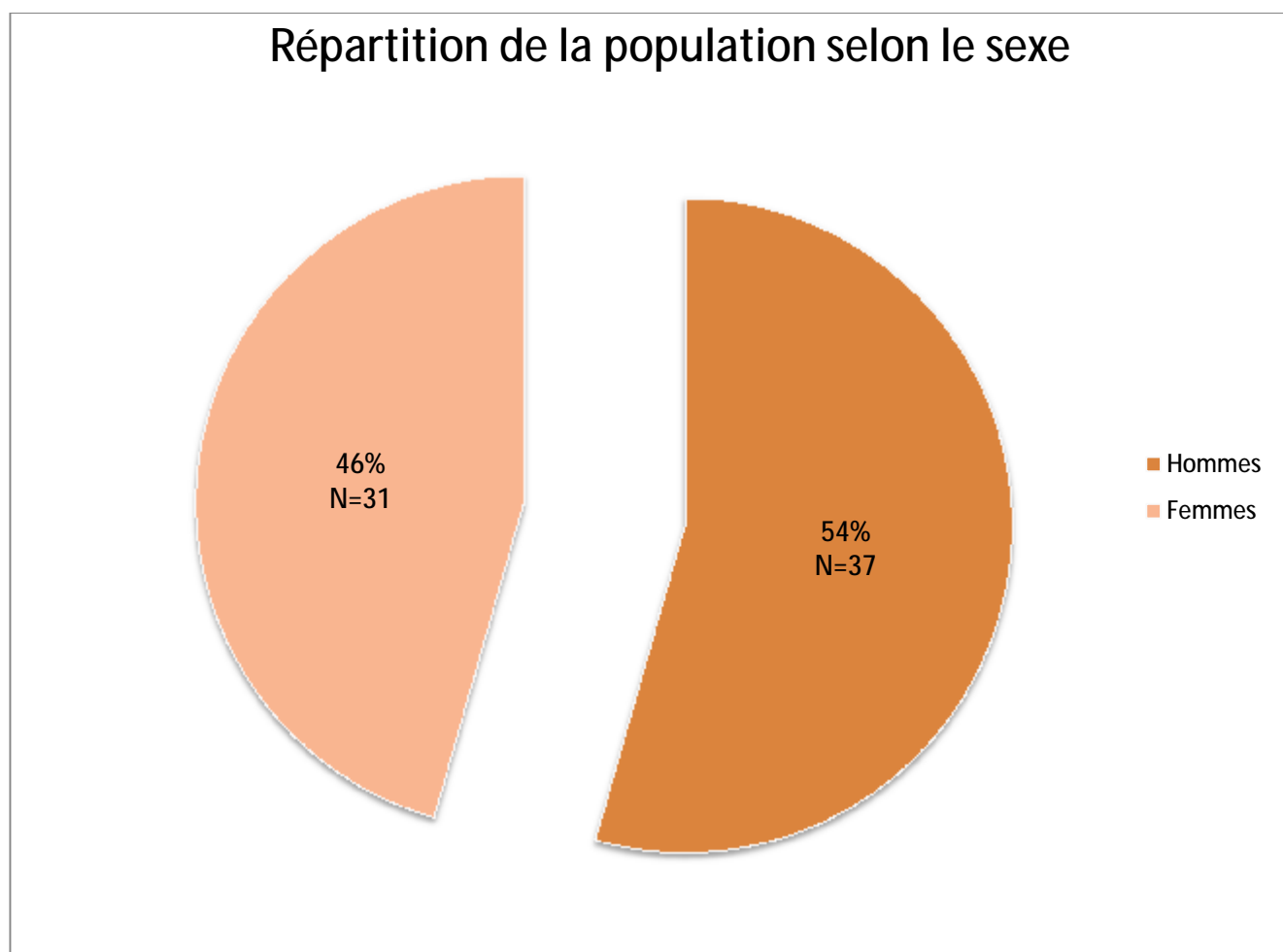


Diagramme 2: Répartition de la population selon le sexe.

Tableau 2: Répartition des types histologiques selon le sexe

Types histologiques	Sexe	
	Masculin	Féminin
Les tumeurs thymiques	n = 7 (39 %)	n = 11 (61 %)
Les tumeurs neurogènes	n = 4 (67%)	n = 2 (33 %)
Les tumeurs germinales	n = 4 (50 %)	n = 4 (50 %)
Les lymphomes	n = 18 (75%)	n = 6 (25 %)
Les kystes du médiastin	n = 4 (44 %)	n = 5 (56%)

II. Les antécédents pathologiques :

- Dix patients sont suivis en neurologie pour myasthénie dont 5 femmes et 5 hommes.
- Deux patients sont suivis pour thymome B3, ils ont bénéficié d'une chimiothérapie néo-adjuvante, avant de bénéficier d'une chirurgie à visée thérapeutique
- Un patient est suivi pour TPM+ sous traitement anti-bacillaire, et un autre était ancien tuberculeux.
- Trois de nos patients sont hypertendus.
- Deux patients sont diabétiques.
- Deux patients traités pour maladie d'hodgkin ganglionnaire il y a 3 ans, admis pour suspicion de localisation médiastinale.
- Un patient suivi en pneumologie pour pleurésie séro-hématique, dont la biopsie pleurale à deux reprises était non concluante.
- Un patient suivi en médecine interne pour syndrome d'activation macrophagique depuis 2 ans.

Les antécédents chirurgicaux :

- Deux patients ont été suivis et opérés pour une pathologie thyroïdienne

III. Les données cliniques :

1. Circonstance de découverte :

Deux patients étaient totalement asymptomatiques soit 3%. Les deux patients présentaient un processus tumoral malin du médiastin antérieur (lymphome) de découverte fortuite sur radiographie thoracique.

Huit patients présentant une myasthénie auto-immune sans autres signes associés, avaient une radiographie thoracique normale, ont bénéficié d'une tomodensitométrie thoracique dans le cadre d'une prise en charge chirurgicale "thymectomie" et chez qui un processus tumoral tissulaire de la loge thymique a été découvert.

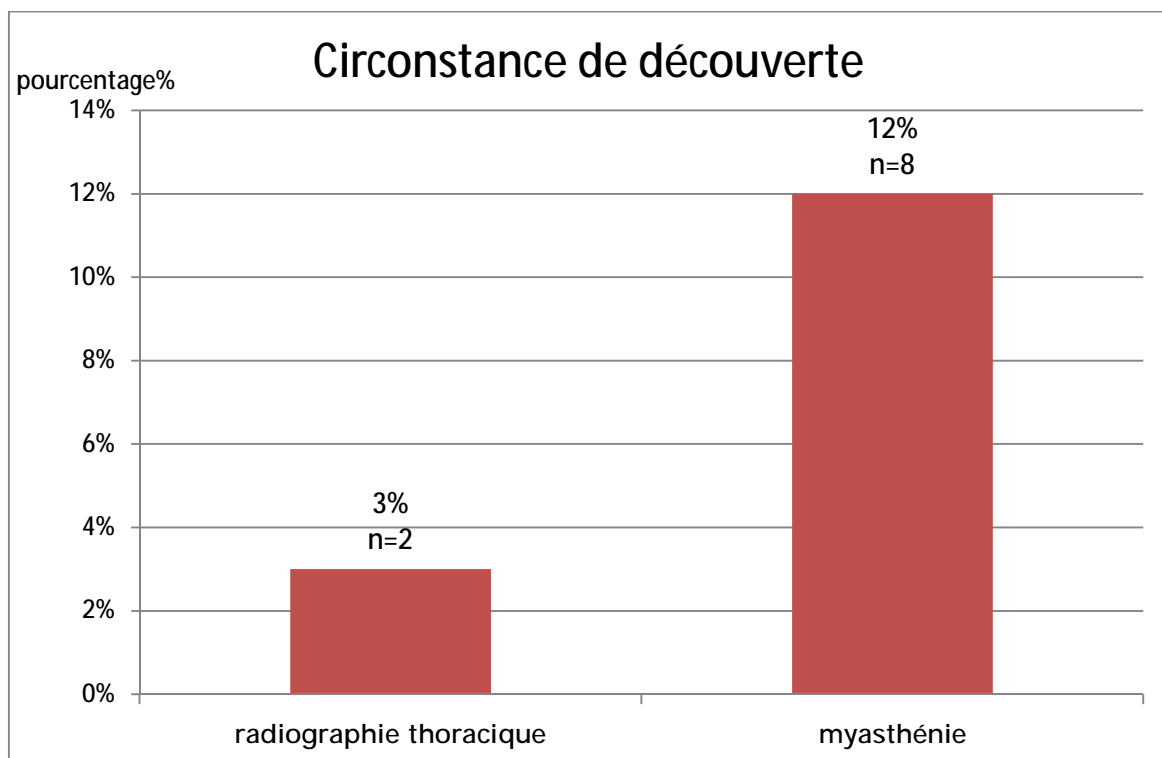


Diagramme3 : Circonstance de découverte

2. Les signes fonctionnels :

Signes généraux :

Tableau 3 : Répartition des cas selon les signes généraux.

	Effectif	Pourcentage
Fièvre	2	3%
AEG	9	13 %
Sueurs nocturnes	2	3%

Signes cliniques :

Tableau 4 : répartition des signes respiratoires selon le siège.

	Antérieur N=51	Moyen N=10	Postérieur N=7	Total N=68
Douleur thoracique	n :28 76%	n :3 8%	n :6 16%	37
Toux	n :18 67%	n:7 26%	n:2 7%	27
Dyspnée	n:24 86%	n:3 11%	n:1 4%	28
Hémoptysie	n:4 67%	n:2 33%	n:0 0%	6

Hémoptysie est expliquée :

- ✓ Chez deux patients suivis pour tératome médiastinal antérieur par une fistulisation dans les bronches pour la première patiente et par une lésion hydatique concomitante pour le deuxième patient.
- ✓ Chez trois patients qui présentaient un lymphome médiastinal en rapport avec une infiltration pulmonaire.

Tableau 5 : Signes digestifs :

	Antérieur	Moyen	Postérieur	
Dysphagie	N :0	N :0	N :2 3%	N :2 3%

Dysphagie est expliquée :

- ✓ Chez un patient par une tumeur neurogène médiastinale postérieure compressive.
- ✓ Et l'autre patient présentant un kyste bronchogénique para-œsophagien.

Tableau 6 :Signes laryngés

	Antérieur	Moyen	Postérieur	
Dysphonie	N :7 10%	-	-	N :7 10%

Dysphonie a été constatée :

- Chez cinq patients présentant un lymphome
- Chez un patient présentant un thymome B3 Stade IV de Masaoka
- Et chez une patiente présentant une maladie de Castelman invasive.

Tableau 7 : manifestations circulatoires

	antérieur	moyen	Postérieur	
Syndrome cave supérieur	N : 6 (9%)	-	-	n : 6 (9%)

Syndrome cave supérieur a été constaté :

- Chez quatre patients présentant un lymphome
- Chez un patient présentant une maladie de Castelman invasive
- Et un patient présentant un thymome B3 Stade IV de Masaoka

Tableau 8 : Syndrome paranéoplasique ou para-thymique

	Antérieur	Moyen	Postérieur	
Syndrome paranéoplasique (syndrome myasthénique)	n : 10 15%	-	-	n : 10 15%

Tableau 9: Répartition de l'effectif selon les autres manifestations.

Symptômes	Effectifs	Pourcentage
Adénopathies cervicales	4	6%
Tuméfactions inter scapulaire	1	2%
Adénopathie sus claviculaire	1	2%
Tache café au lait avec nodules sous cutanées	1	2 %

- La tuméfaction inter scapulaire était en rapport avec une deuxième composante exo-thoracique d'une tumeur neurogène.

IV. Les marqueurs tumoraux :

Nos patients ont été adressés pour prise en charge chirurgicale à visée diagnostique et/ou thérapeutique, le bilan biologique dont on dispose correspond à celui réalisé dans notre service.

- Ø La sous unité bêta de l'hormone chorionique et gonadotrophique (BHCG) et l'alfa foetoprotéine (AFP) ont été dosées chez trois de nos patients.
 - BHCG était élevée chez un sujet jeune de 20 ans avec une valeur = 1000 UI/l qui présentait un tératome cancérisé.
 - AFP était élevée chez un patient qui présentait une tumeur du sac vitellin.
- Ø LACTATE DÉSHYDROGÉNASE est dosé chez cinq de nos patients :
 - Elle était élevée chez quatre patients présentant un lymphome.
- Ø Thyroid Stimulating Hormon (TSH) a été dosée chez deux de nos patients (le premier présentant un thymome dans le cadre du syndrome paranéoplasique, et le deuxième une tumeur germinale ayant comme antécédent une chirurgie thyroïdienne) :
 - Elle a été normale chez les trois patients.
- Ø Electromyogramme est réalisé chez 10 patients myasthéniques, montrant un bloc neuromusculaire post synaptique.
- Ø La biopsie ostéo-médullaire est réalisée en peropératoire chez un patient ayant un tératome cancérisé, montrant un aspect histologique d'une moelle réactionnelle sans infiltration tumorale.
- Ø Le dosage des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine est positif chez 10 patients myasthéniques.
- Ø Vanillyl mandelic acid (VMA) est dosé chez un seul patient présentant un schwannome avec une valeur normale de : 20,12 $\mu\text{mol/l}$.
 - Acide homovanillylique (HMA) n'a été dosé chez aucun malade.

V. Bilan radiologique :

- Radiographie thoracique :

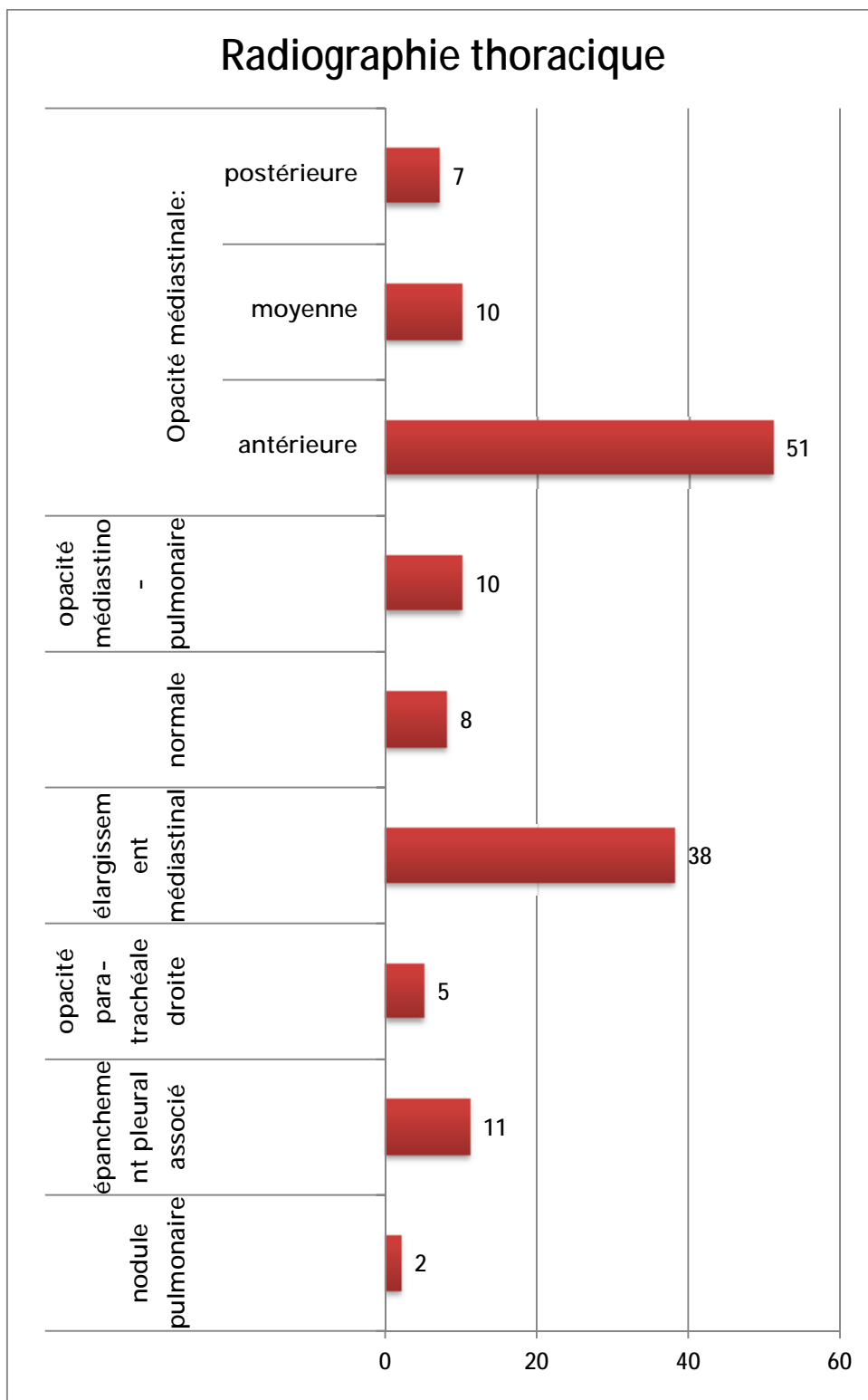


Diagramme 4: données de la radiologie thoracique

- Tomodensitométrie

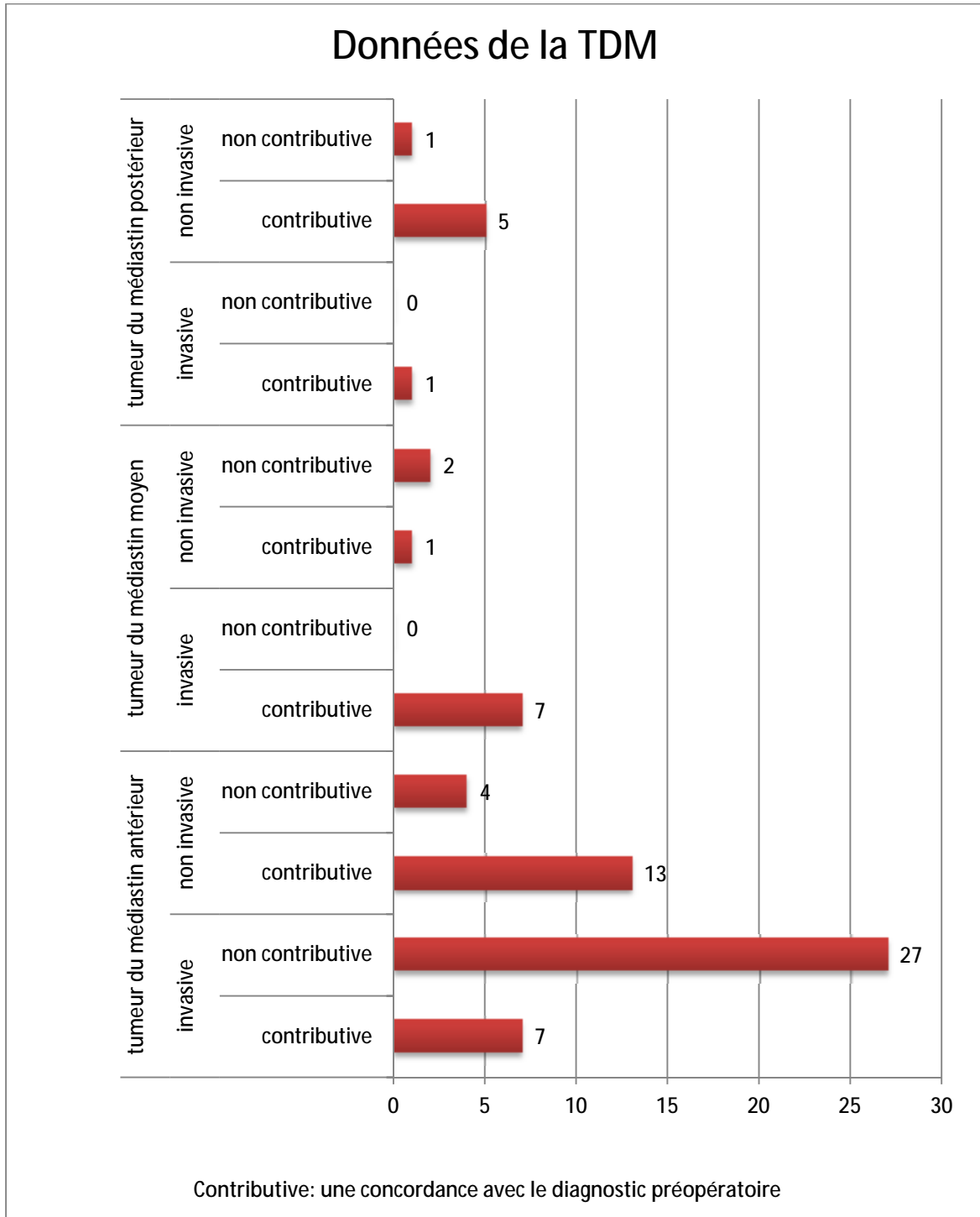


Diagramme 5: Données de la TDM.

L'analyse des données scannographiques a été scindée selon la localisation et le degré d'invasion de la tumeur et interprétée selon la corrélation avec le diagnostic préopératoire et le diagnostic histologique définitif (contributive).

Contribution de la TDM dans le diagnostic des tumeurs médiastinales invasives

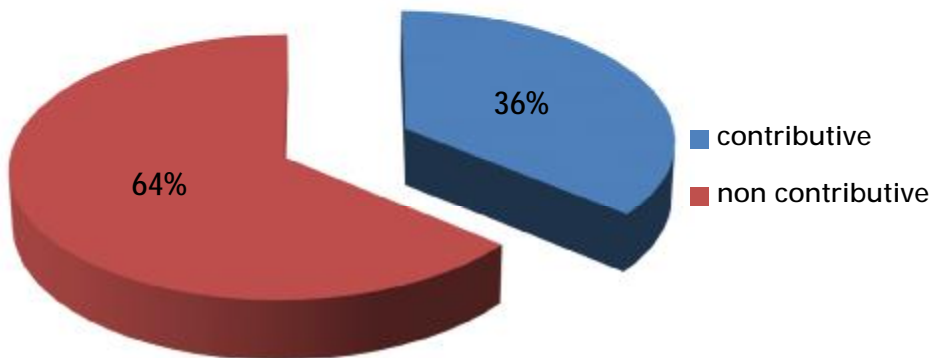


Diagramme 6: Données de la TDM

Contribution de la TDM dans le diagnostic des tumeurs médiastinales non invasives

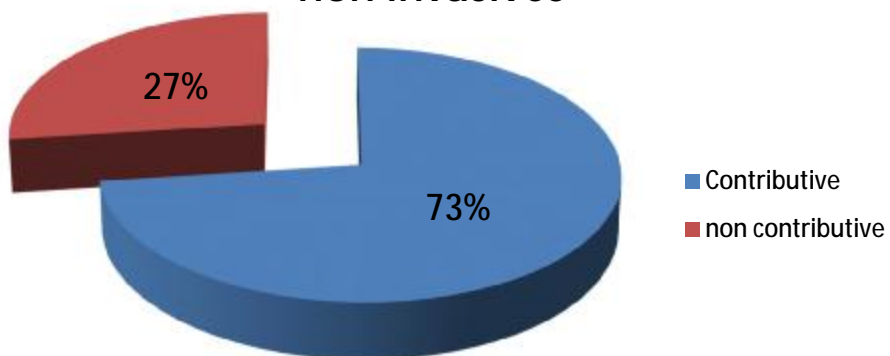


Diagramme 7: Données de la TDM

- IRM thoracique :

L'utilisation de l'IRM dans notre étude est limitée, nous la réservons à l'étude des tumeurs du médiastin postérieur et dans l'étude des rapports vasculaires.

Dans notre série, l'IRM a été réalisée seulement chez 03 patients : Une fois pour un thymolipome, deux fois pour une tumeur neurogène résécable pour juger l'extension endocanalaire.

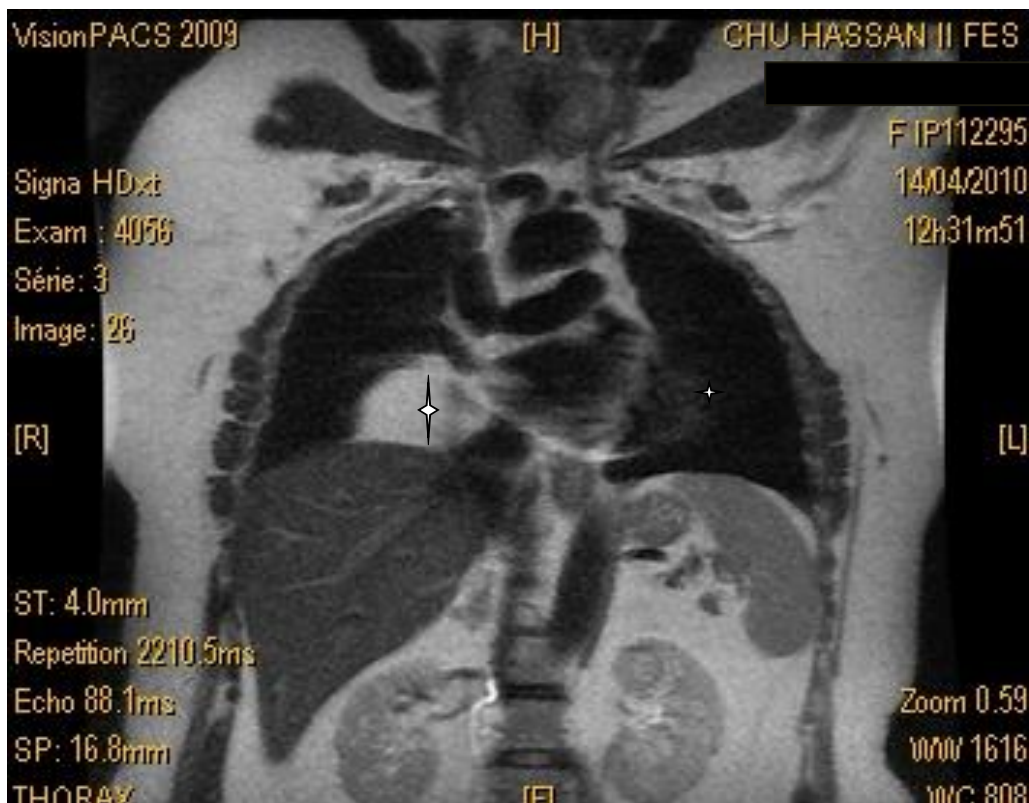


Figure 1: masse médiastinale antérieure chez une patiente présentant un thymolipome

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, Fès)

VI. Localisation :

Tableau 10 : différents types histologiques et leurs sièges

		Antérieur	Moyen	Postérieur		
Tumeurs bénignes	Kyste médiastinal	Kyste pleuro-péricardique	4	2	-	6
		Lymphangiome kystique	-	1	-	1
		Kyste bonchogénique	-	-	1	1
		Kyste thymique	1	-	-	1
	Tératome mature		5	-	1	6
	Thymolipome		1	-	-	1
	Tumeur neurogène	schwannome	-	-	2	2
		neurofibrome	1	-	1	2
Tumeurs malignes	Lymphome		17	7	-	24
	Tumeur neurogène	neuroblastome	-	-	1	1
	Thymome		15	-	-	15
	Carcinome thymique		2	-	-	2
	liposarcome		1	-	-	1
	Maladie de Castelman		2	-	-	2
	Tératome cancerisé		1	-	-	1
	Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphérique		-	-	1	1
	Tumeur germinale maligne du sac vitellin		1	-	-	1

Tableau 11: répartition des types histologiques en fonction de l'âge

Age/ans	Médiastin Antérieur		Médiastin moyen		Médiastin postérieur	
<30	Carcinome thymique	1 cas	Lymphome de hodgkin	5 cas	schwannome	1 cas
	Thymome B1	5 cas			Neuroblastome	1 cas
	Tumeur germinale du sac vitellin	1 cas			Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques	1 cas
	Thymome B2	1 cas				
	Maladie de castelman	2 cas				
	Lymphome hodgkin	4 cas				
	Lymphome non hodgkin	3 cas				
	Tératome mature	2 cas				
	Tératome cancérisé	1 cas				
31-40	Lymphome hodgkin	2 cas			Tératome mature	1cas
	Lymphome non hodgkin	2 cas			neurofibrome	1 cas
	Thymome B2	1 cas			Kyste bronchogénique Para-œsophagien	1 cas
	Thymome B3	1 cas				
41-50	Lymphome hodgkin	4 cas	Lymphome non hodgkin	1 cas	Kyste bronchogénique Para-œsophagien	1 cas
	Lymphome non hodgkin	1 cas				
	Thymome B3	2 cas				
	Thymome B2	1 cas				
	Thymome B1	1 cas				
	liposarcome	1 cas				
	tératome	2 cas			schwannome	1 cas
	Kyste pleuropéricardique	2 cas				
51-70	Kyste pleuropéricardique	2 cas	Lymphangiome	1 cas		
	Tératome mature	1 cas				
	Kyste thymique	1 cas				
	Lymphome non hodgkin	1 cas				
	Carcinome thymique	1 cas	Lymphome non hodgkin	1 cas		
	thymolipome	1 cas				
	Thymome B3	2 cas				
	Neurofibrome	1 cas				
71-80	Thymome A	1 cas	Kyste pleuropéricardique	1 cas		

VII. Anatomie pathologique :

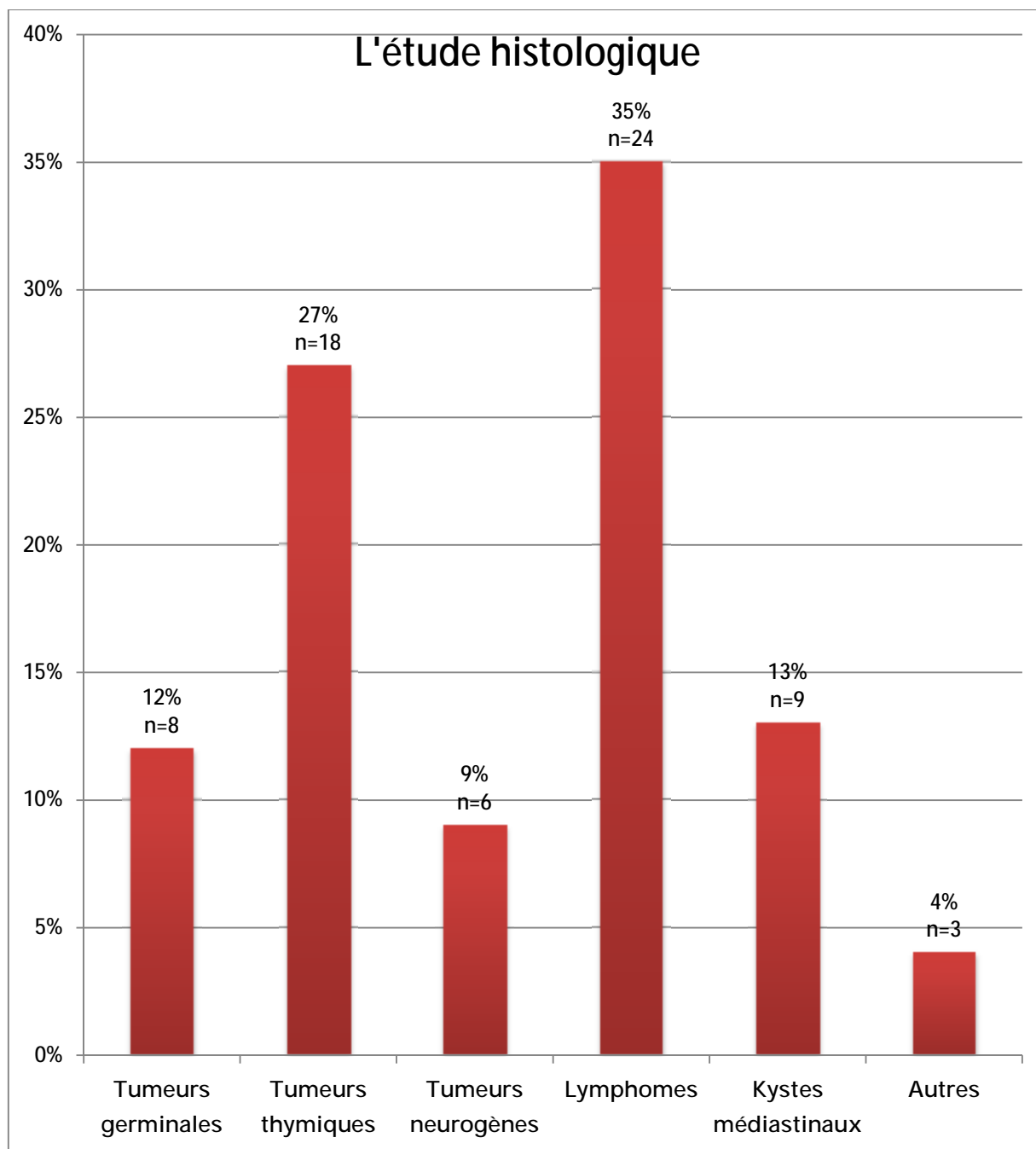


Diagramme 8 : Distribution de l'effectif selon le résultat de l'étude histologique.

Tumeurs épithéliales et mésenchymateuses thymiques

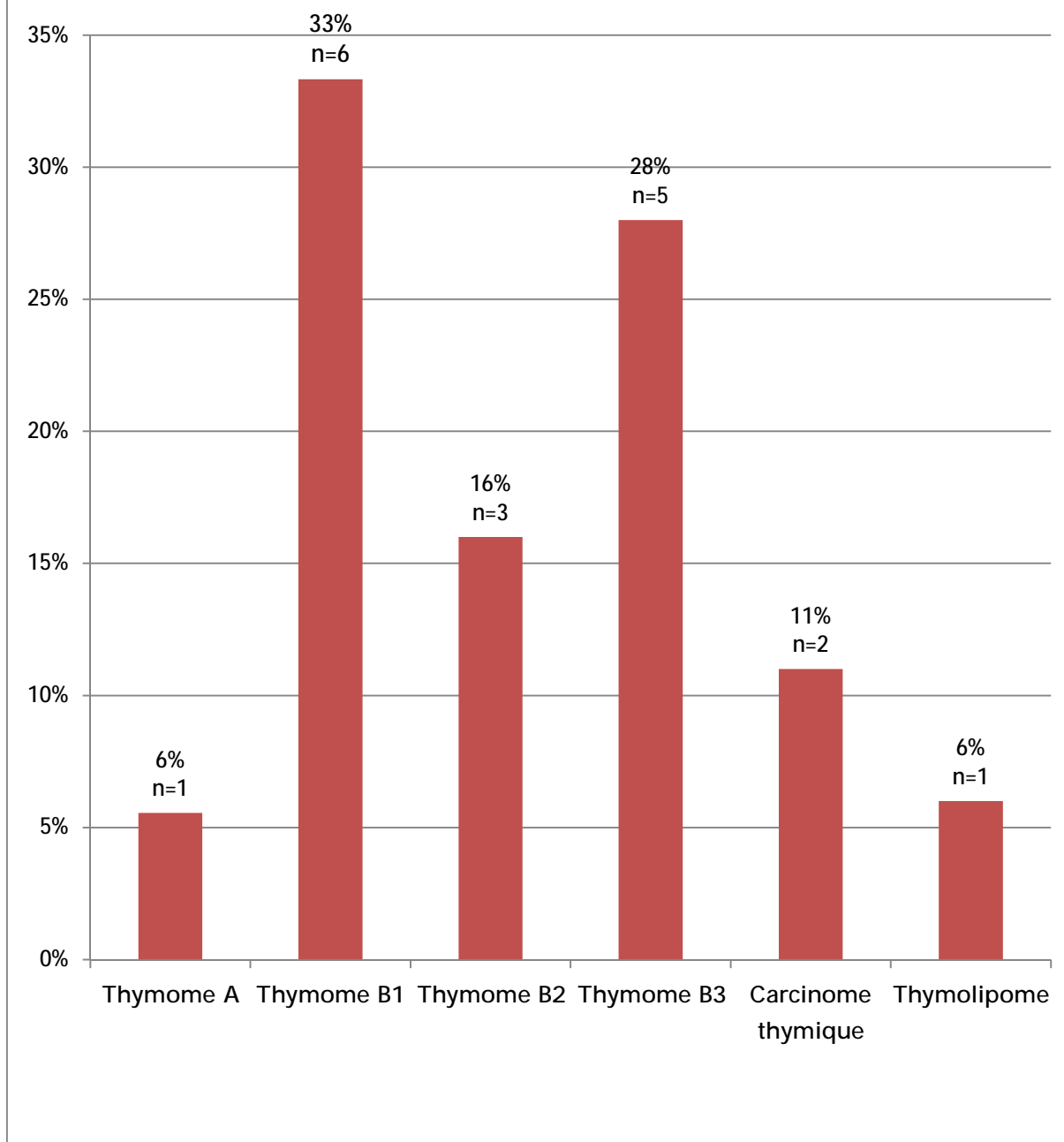


Diagramme 9 : Distribution de l'effectif des tumeurs épithéliales et mésenchymateuses thymiques selon les sous-types histologiques.

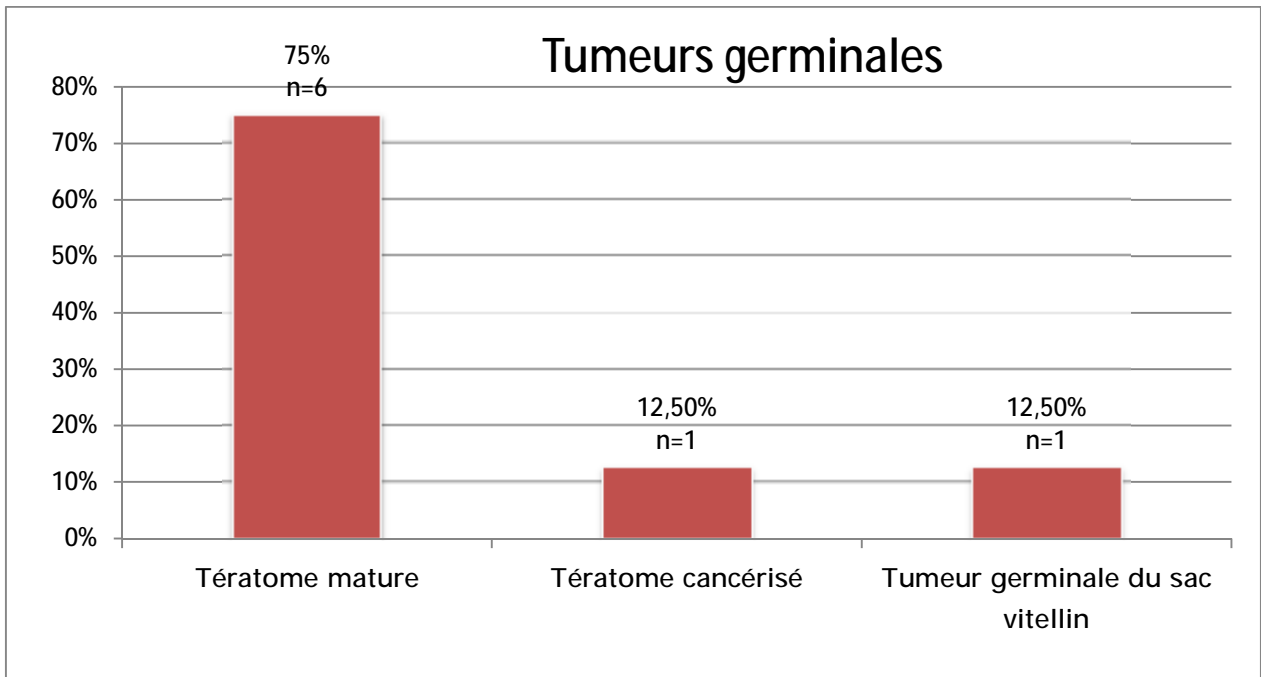


Diagramme 10 : Distribution de l'effectif des tumeurs germinales selon le résultat l'étude histologique.

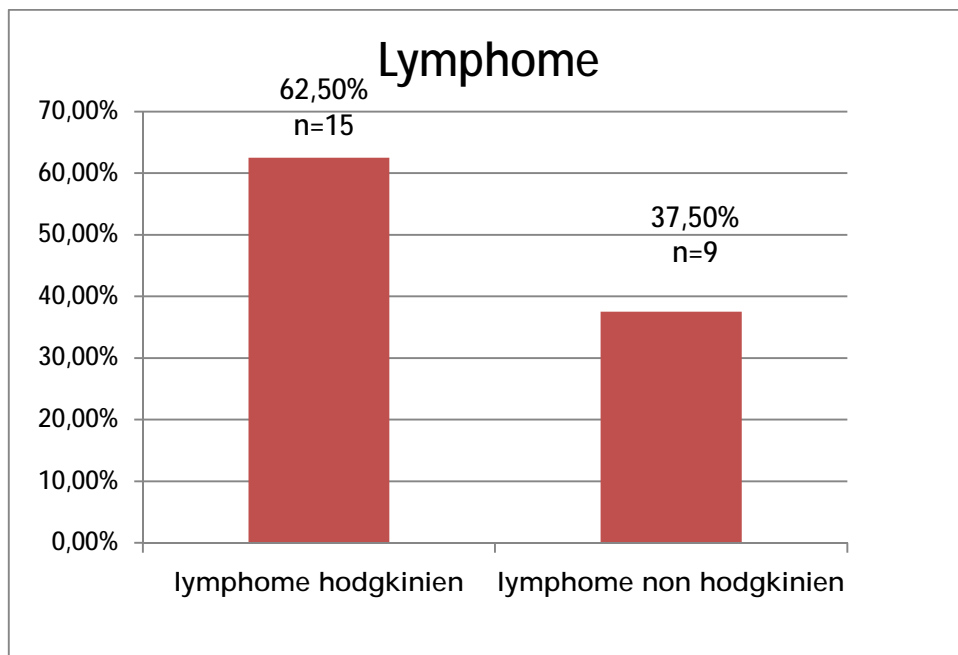


Diagramme 11 : Distribution de l'effectif des lymphomes selon le résultat l'étude immunohistochimique

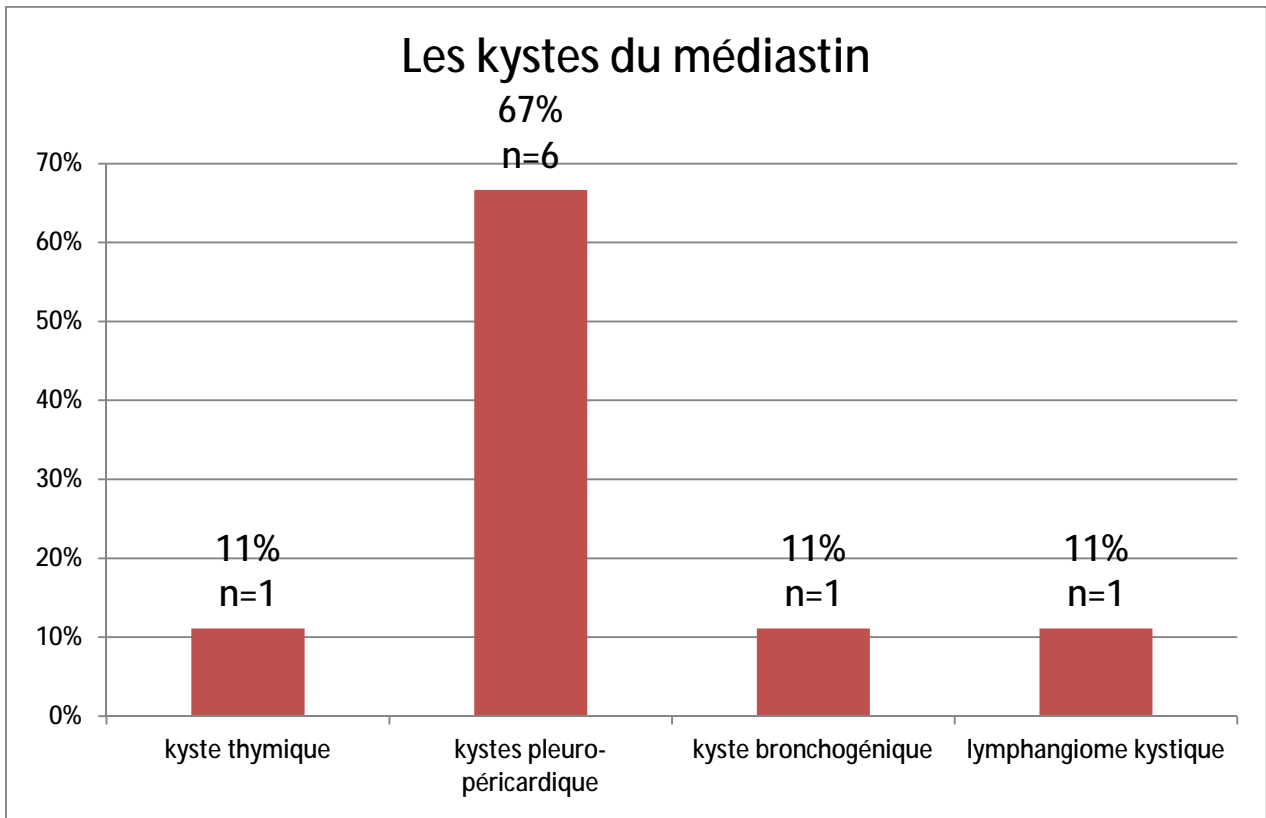


Diagramme 12 : Répartition des kystes selon les sous-types histologiques.

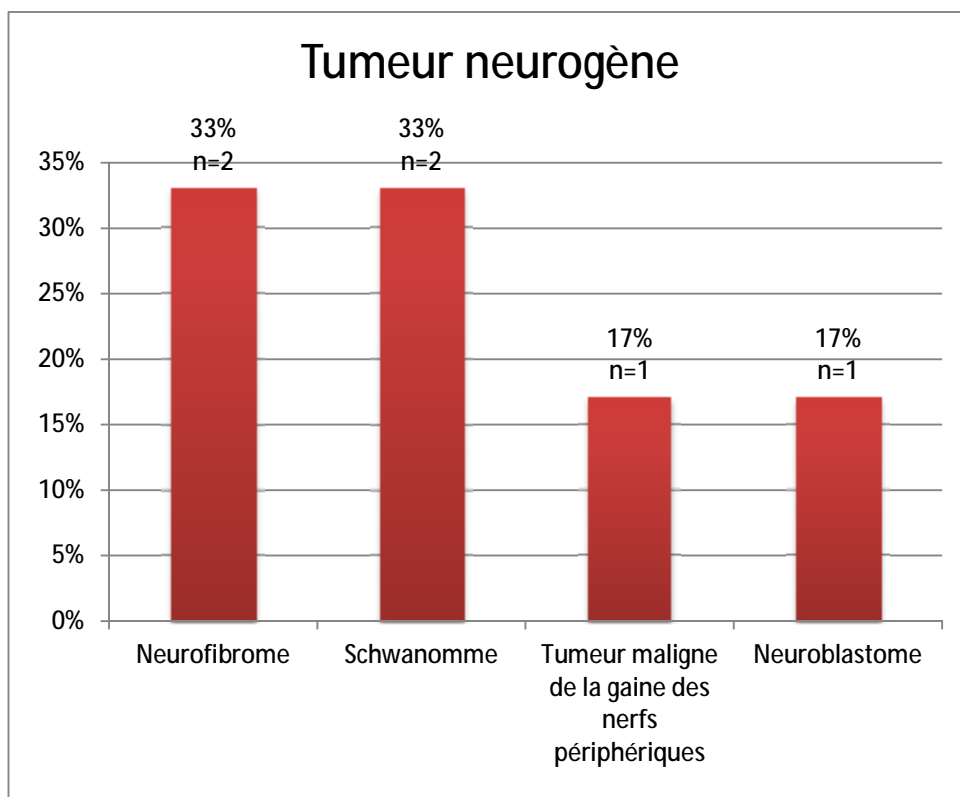


Diagramme 13 : Répartition des tumeurs neurogènes selon les sous-types histologiques.

VIII. Les exérèses après traitement néo adjuvant :

Six patients ont eu un geste d'exérèse après un traitement médical :

- ✓ Une patiente avait un thymome B3 confirmé par médiastinotomie antérieure droite dont la décision de la RCP était une chimiothérapie première avec un protocole CAP (Cyclophosphamide, Adriamycine, Cisplatine) puis chirurgie.
- ✓ Une patiente était suivie en oncologie pour thymome B3, elle a bénéficié de 9 cures de chimiothérapie CAP puis chirurgie par sternotomie totale verticale.
- ✓ Un patient avait un carcinome thymique basaloïde confirmé par médiastinotomie antérieure, il a bénéficié d'une chimiothérapie néo adjuvante avec un protocole CAP et une réponse locale puis chirurgie par sternotomie totale verticale.
- ✓ Une patiente avait un thymome A, confirmé par médiastinotomie antérieure, elle a bénéficié de 3 cures de chimiothérapie néo adjuvante avec un protocole CAP puis chirurgie par sternotomie totale verticale.
- ✓ Un patient suivi pour thymome B3, confirmé par médiastinotomie antérieure, il a bénéficié de 3 cures de chimiothérapie néo adjuvante avec un protocole CAP puis chirurgie par sternotomie totale verticale.
- ✓ Un patient suivi pour tumeur germinale maligne du sac vitellin, confirmé par médiastinotomie antérieure, il a bénéficié d'une chimiothérapie néo adjuvante avec un protocole CAP puis chirurgie d'exérèse par thoracotomie postéro-latérale gauche.

IX. Chirurgie à visée diagnostique :

Dans 39 cas, la chirurgie était à visée diagnostique, il s'agissait de 27 Hommes et 12 femmes, d'un âge moyen de 34 ans allant de 11 ans à 71 ans.

Les tumeurs étaient bénignes dans 2 cas et malignes dans 37 cas.

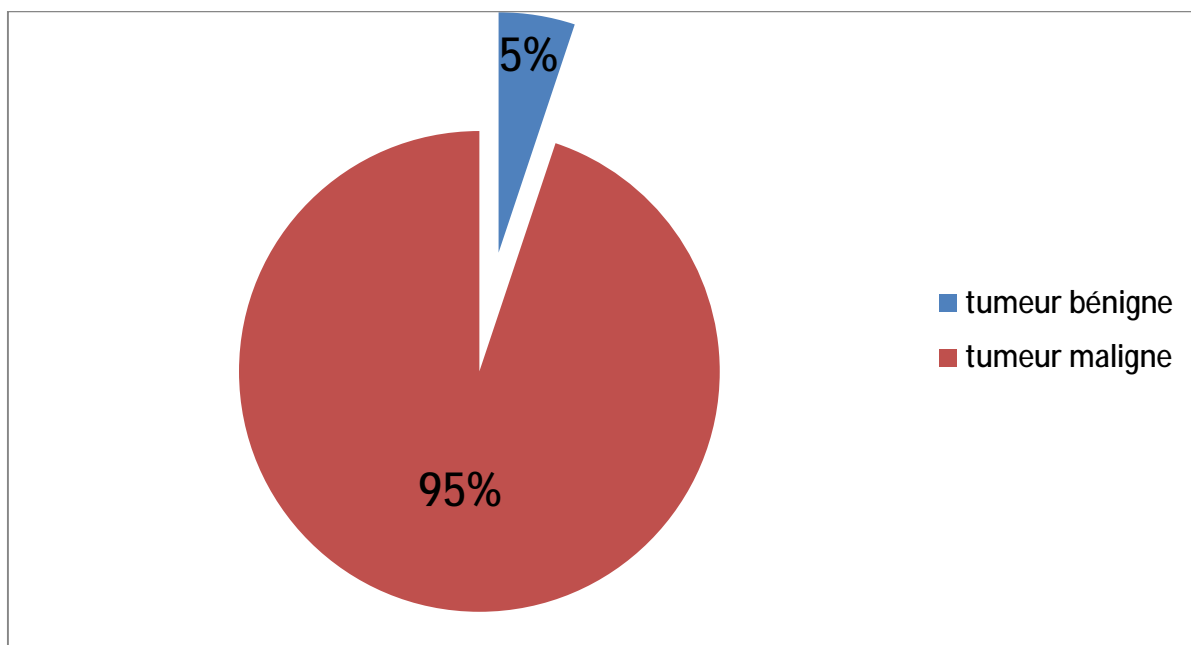


Diagramme 14: la chirurgie à visée diagnostique en fonction de la nature de la tumeur

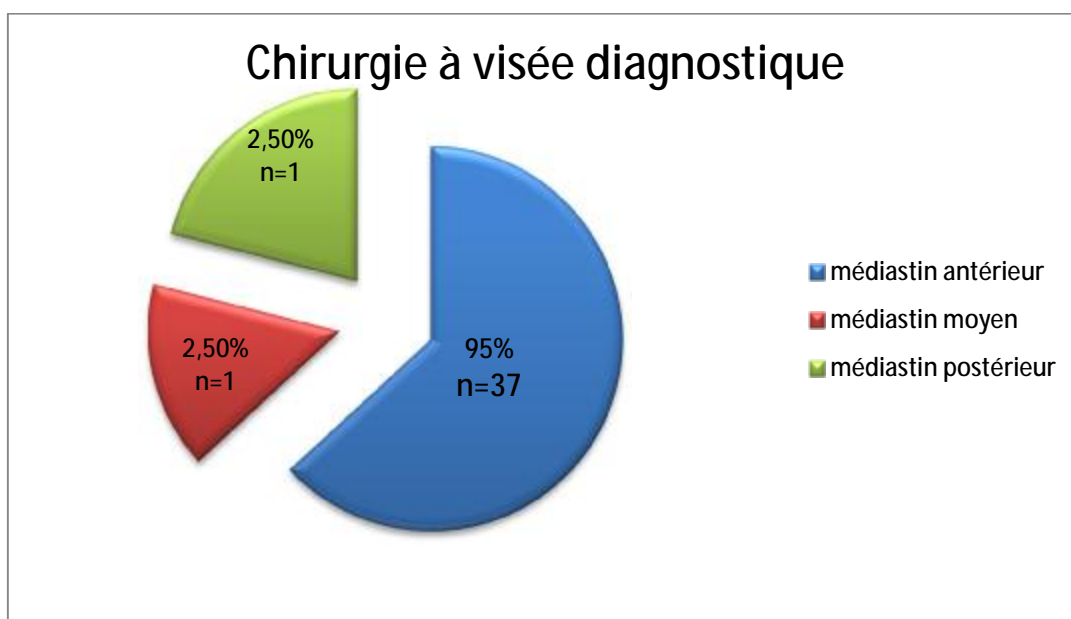


Diagramme 15 : la chirurgie à visée diagnostique en fonction du siège de la tumeur

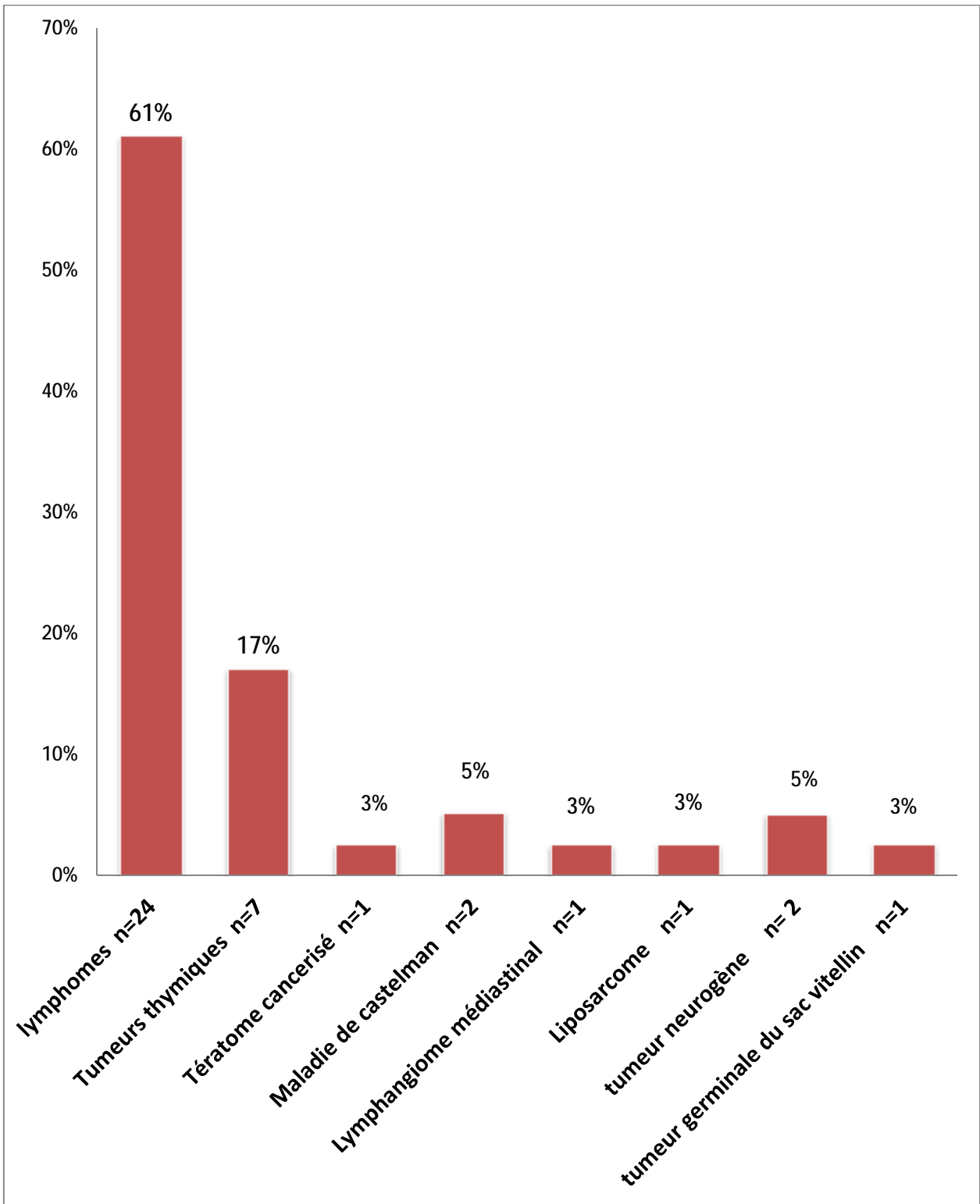


Diagramme 16 : Répartition des tumeurs selon le type histologique

Tableau 12 : distribution des types histologiques en fonction de l'âge

diagnostic Age/ans	<20	20-40	41-50	51-70	71-80
tumeur thymique	2	1	0	3	1
Lymphome	4	12	6	2	0
tumeur germinale	0	2	0	0	0
maladie de castelman	2	0	0	0	0
Lymphangiome	0	0	0	1	0
Liposarcome	0	0	1	0	0
Tumeur neurogène	0	1	0	1	0
Total	8	16	7	7	1

La chirurgie à visée diagnostique a concerné surtout les sujets jeunes de moins de 50 ans (80 %).

Les voies d'abord utilisées sont :

- ✓ 27 médiastinotomies antérieures.
- ✓ 2 patients ont bénéficié d'une thoracoscopie pour biopsie de la tumeur dont le résultat anatomopathologique était un lymphome de hodgkin
- ✓ 8 malades ont bénéficié d'une médiastinoscopie, le choix s'est fait sur des critères d'accessibilité de la tumeur a une biopsie par cette voie.
- ✓ 1 malade a bénéficié d'une mini-thoracotomie axillaire droite pour biopsie de la tumeur dont le résultat anatomopathologique était un lymphome de hodgkin.
- ✓ 1 patient a bénéficié d'une mini-thoracotomie postérieure pour biopsie de la tumeur dont le résultat anatomopathologique était une tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques.

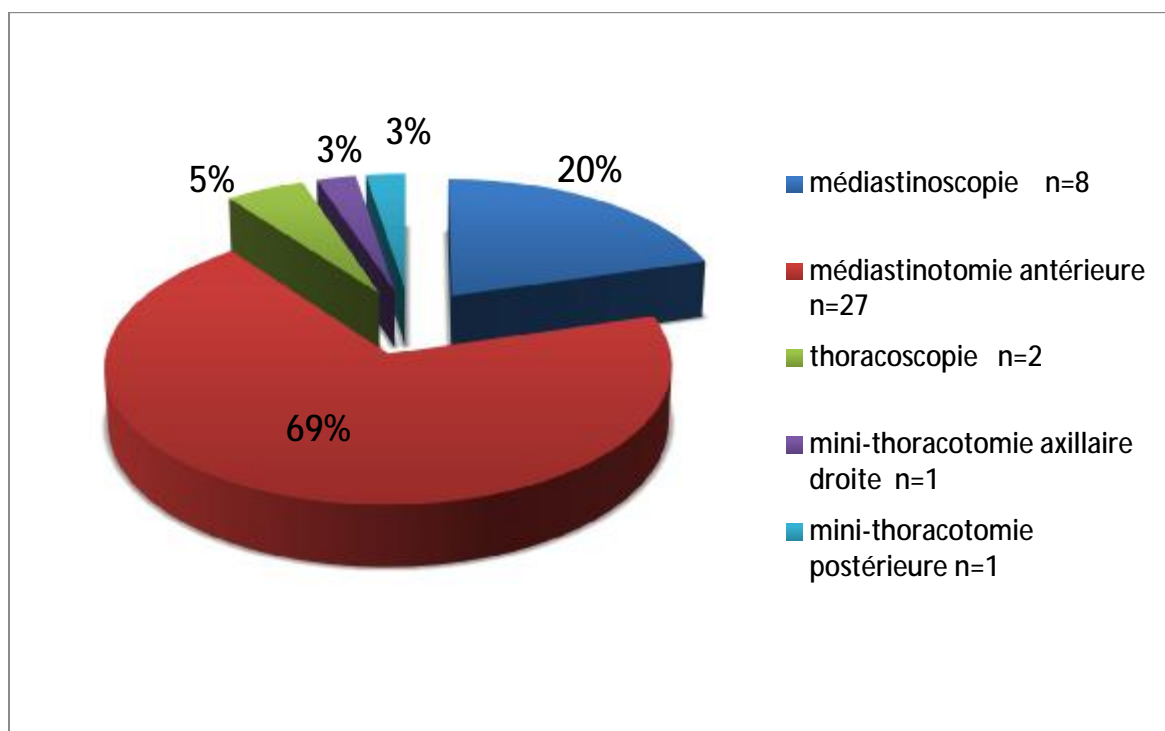


Diagramme 17: la chirurgie à visée diagnostique.

Tumeur thymique :

La répartition des tumeurs épithéliales thymiques en fonction de la présence ou non d'un syndrome myasthénique montre que le pronostic de ces tumeurs est plus péjoratif en absence de syndrome myasthénique révélateur, puisque 67 % des malades ayant une TET invasive non accessible à une chirurgie première ne sont pas myasthéniques.

La myasthénie serait une circonstance de révélation précoce des TET.

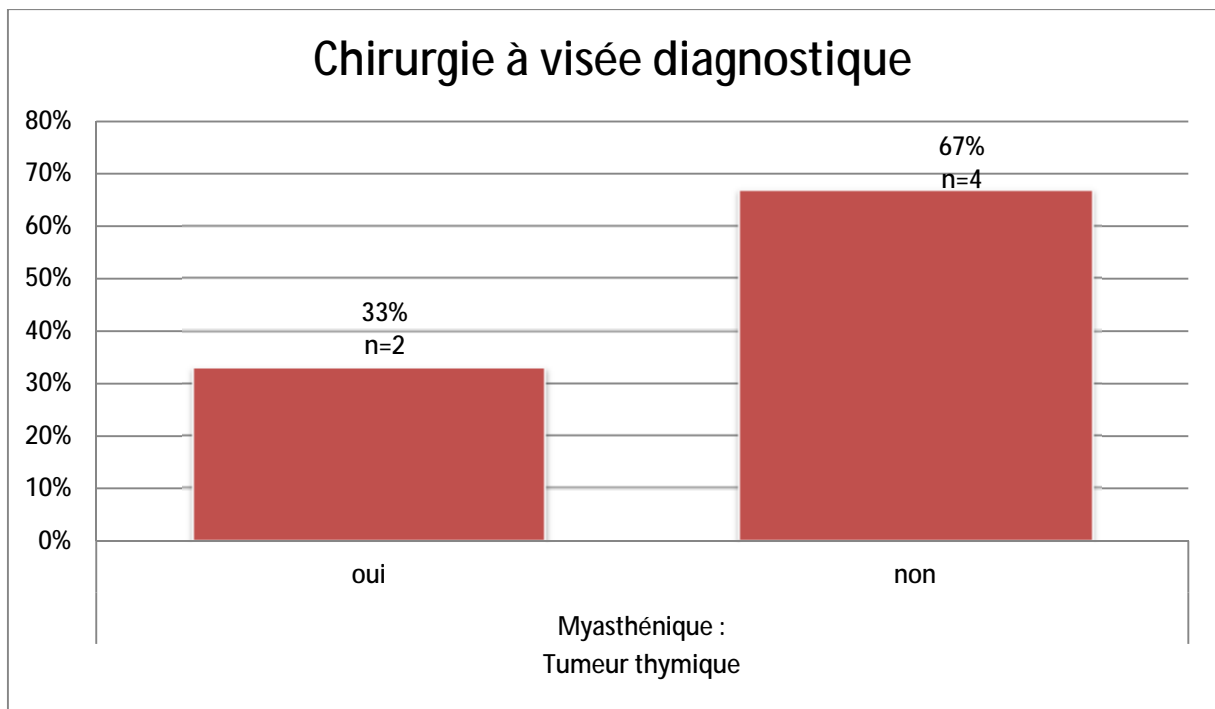


Diagramme 18 : Chirurgie à visée diagnostique

Les lymphomes :

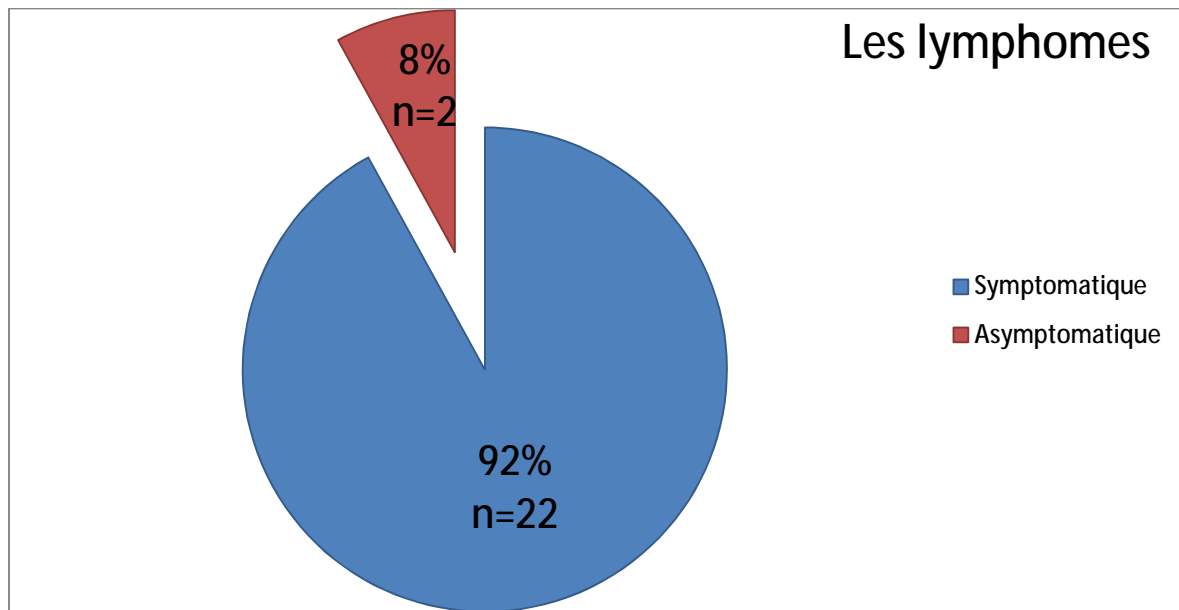


Diagramme 19: Répartition des lymphomes en fonction de la symptomatologie

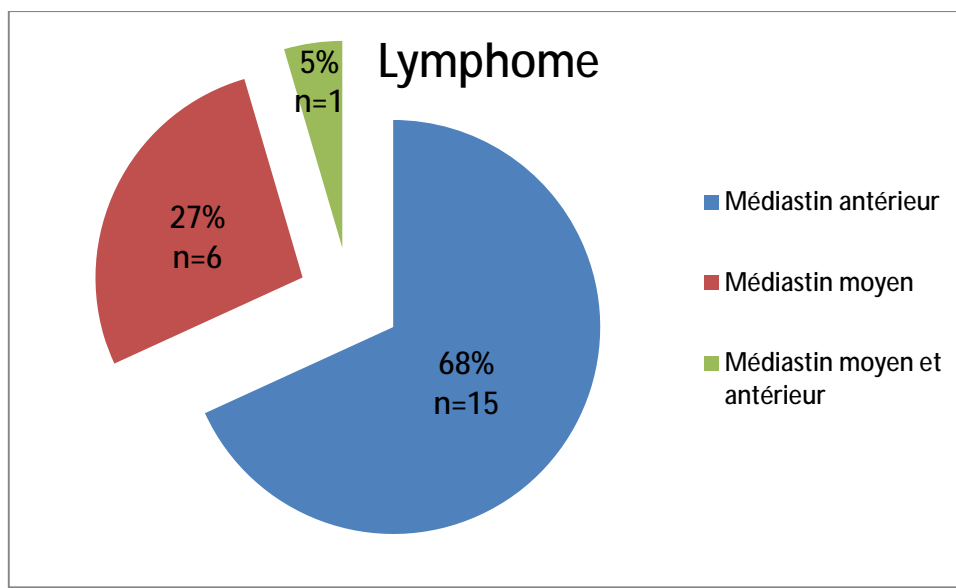


Diagramme 20: répartition des lymphomes symptomatiques en fonction du siège

On constate que plus des deux tiers des lymphomes se localisent dans le médiastin antérieur avec une symptomatologie bruyante : un syndrome cave supérieur chez 4 patients et une dysphonie chez 5 patients.

X. Chirurgie à visée thérapeutique :

Chez 35 patients, la chirurgie était à visée thérapeutique. Il s'agissait de 14 hommes et 21 femmes concernant 16 tumeurs malignes et 19 tumeurs bénignes.

D'âge moyen de 44 ans avec des extrêmes de 15 à 73 ans.

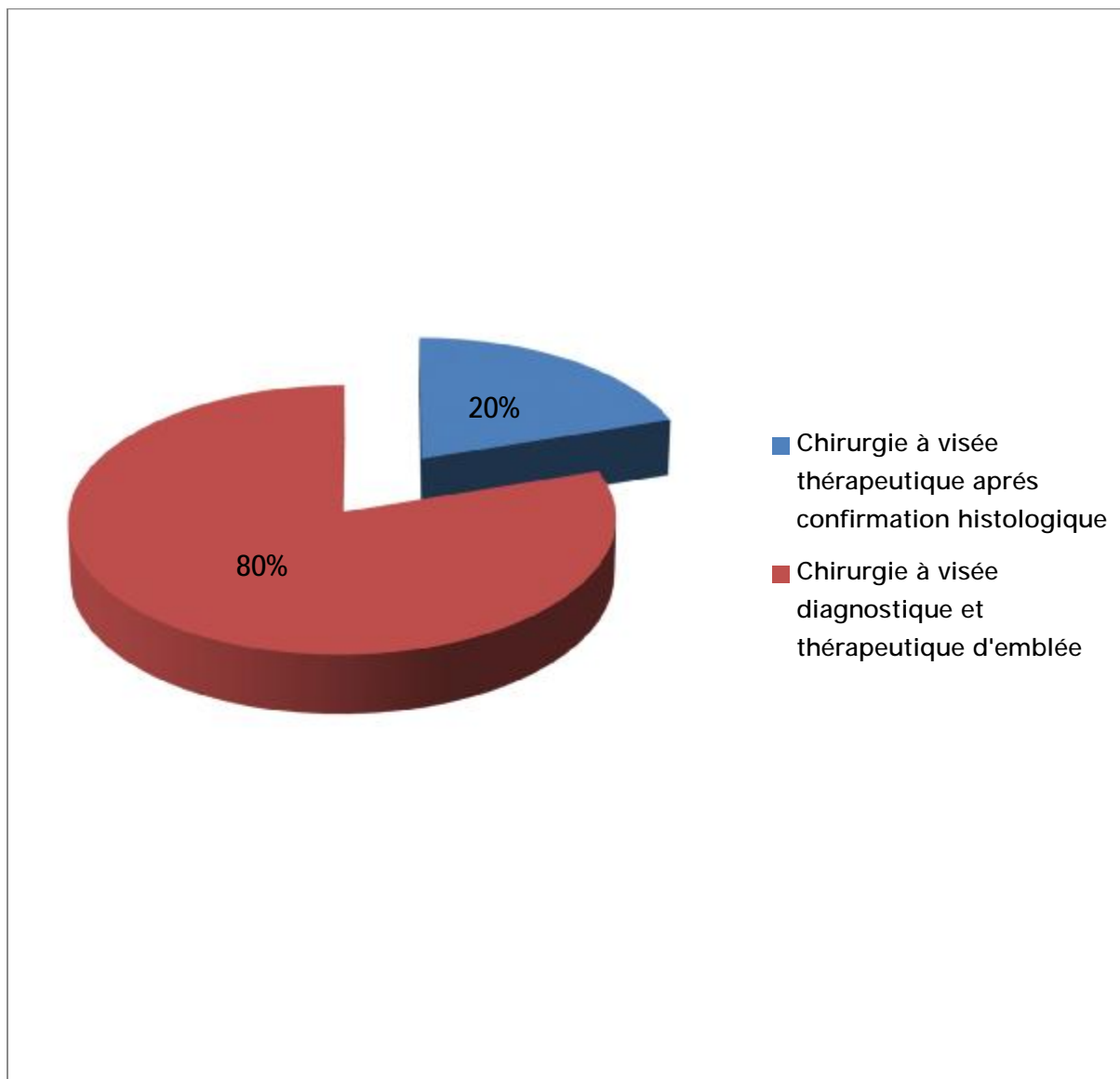


Diagramme21 : Répartition de l'effectif selon le but de la chirurgie

Répartition de l'effectif selon la nature de la tumeur

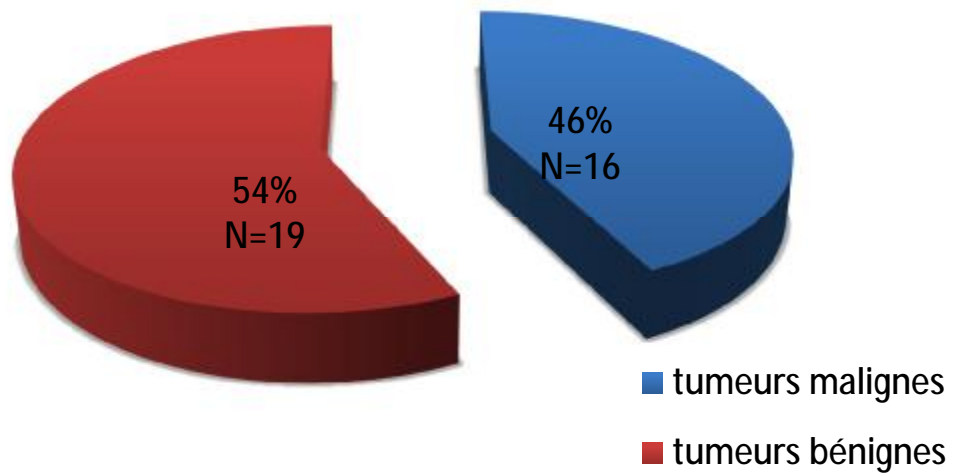


Diagramme 22: Répartition de l'effectif selon la nature de la tumeur

Chirurgie à visée thérapeutique

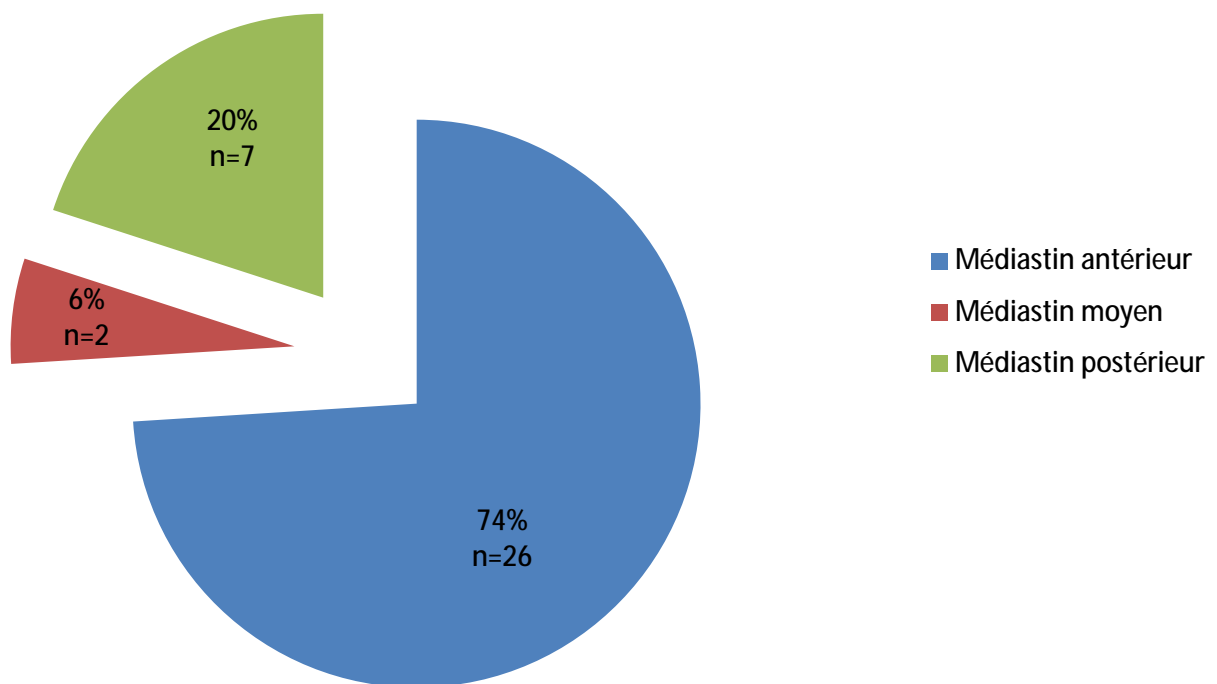


Diagramme 23: Répartition de l'effectif selon la localisation de la tumeur

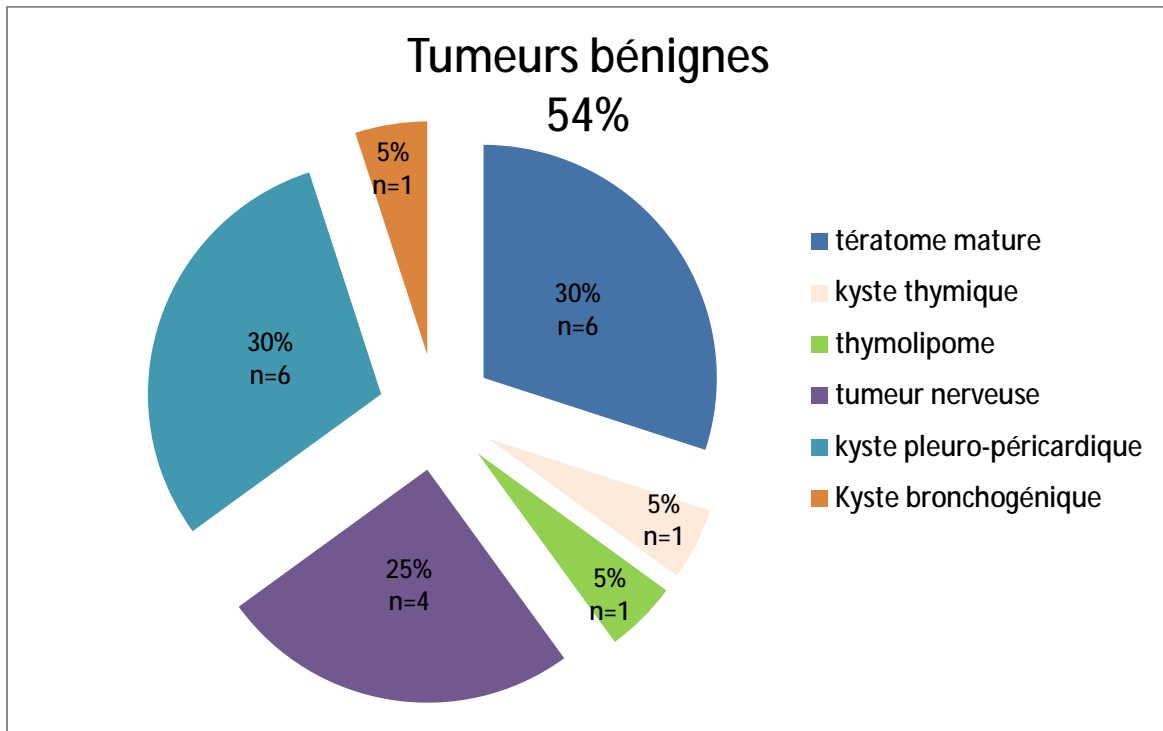


Diagramme 24: chirurgie à visée thérapeutique des tumeurs médiastinales bénignes

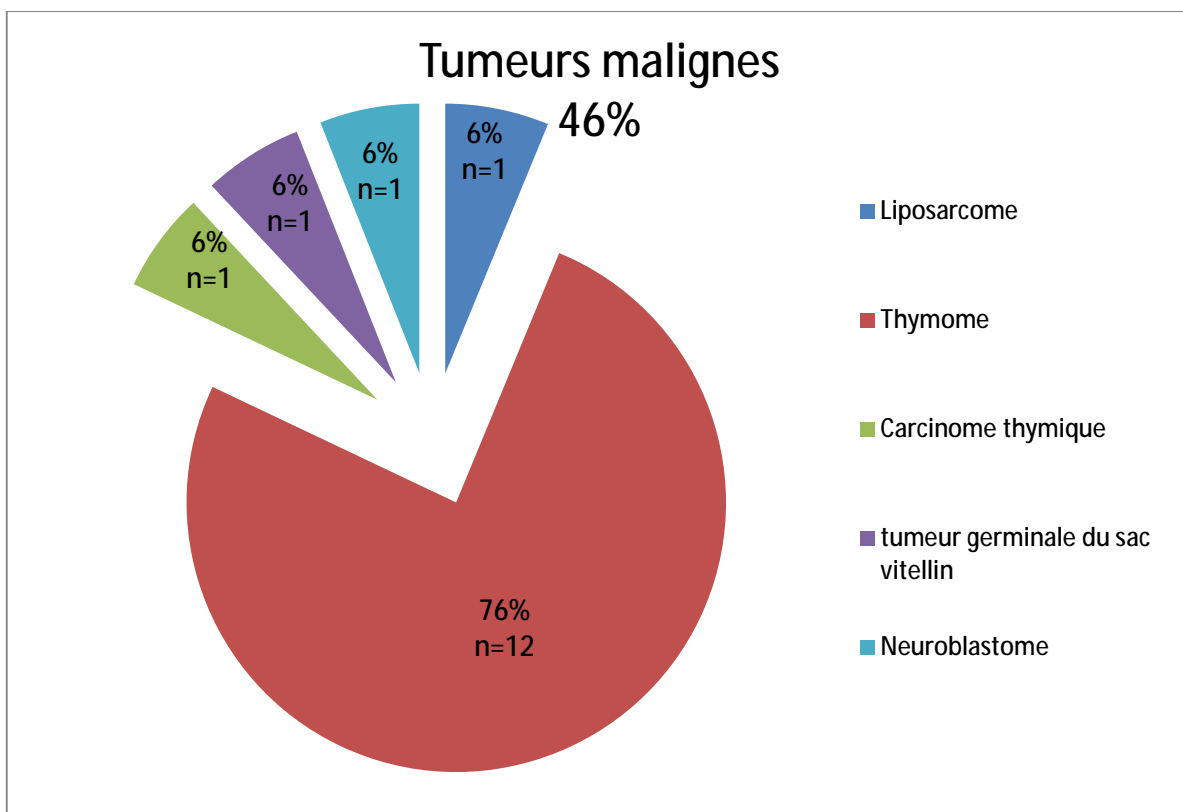


Diagramme 25: chirurgie à visée thérapeutique des tumeurs médiastinales malignes

Clinique :

Tumeur épithéliales thymiques :

Tableau 13: chirurgie à visée thérapeutique des tumeurs épithéliales thymiques

		Oui	Non
Myasthénie		N= 10(77%)	N= 3(23%)
Masaoka	Stade I	N= 6(60 %)	N=0(0%)
	Stade II	N= 2(20%)	N= 1(33 %)
	Stade III	N= 1(10%)	N=0 (0%)
	Stade IV	N= 1(10%)	N= 2(67%)

Par ailleurs, on constate que 77% des patients ayant une TET résécable sont myasthéniques et dont 80% des cas ont un stade de Masaoka I ou II. Pour dire, que la myasthénie est liée à un pronostic favorable des TET.

Les autres types de tumeurs :

Tableau 14 : chirurgie à visée thérapeutique

	Symptomatique	
	oui	non
Tumeur nerveuse	5	0
Tumeur germinale	7	0
Kyste du médiastin	8	0
liposarcome	1	0

Dans la chirurgie à visée thérapeutique, toutes les tumeurs médiastinales ont été symptomatiques, toutefois ; moins parlante par rapport aux tumeurs médiastinales invasives, qui n'étaient pas d'emblée résécables. Cette symptomatologie est expliquée par le volume important des tumeurs, et la survenue de complications (hémorragie intra-tumorale, fistulisation...).

- Chirurgie minimale invasive (CMI) :

La chirurgie minimale invasive à visée thérapeutique, a concerné 3 patients qui présentent un kyste pleuropéricardique, la procédure utilisée était une vidéo-thoroscopie dans les trois cas.

- Chirurgie conventionnelle (CV) :

La chirurgie conventionnelle a concerné 32 patients, 12 hommes et 20 femmes. il y avait 16 tumeurs malignes et 16 bénignes.

Les voies d'abord utilisées ont été une sternotomie totale dans 14 cas, thoracotomie postéro-latérale dans 17 cas et thoracotomie antérieure gauche dans 1 cas.

Chirurgie à visée thérapeutique

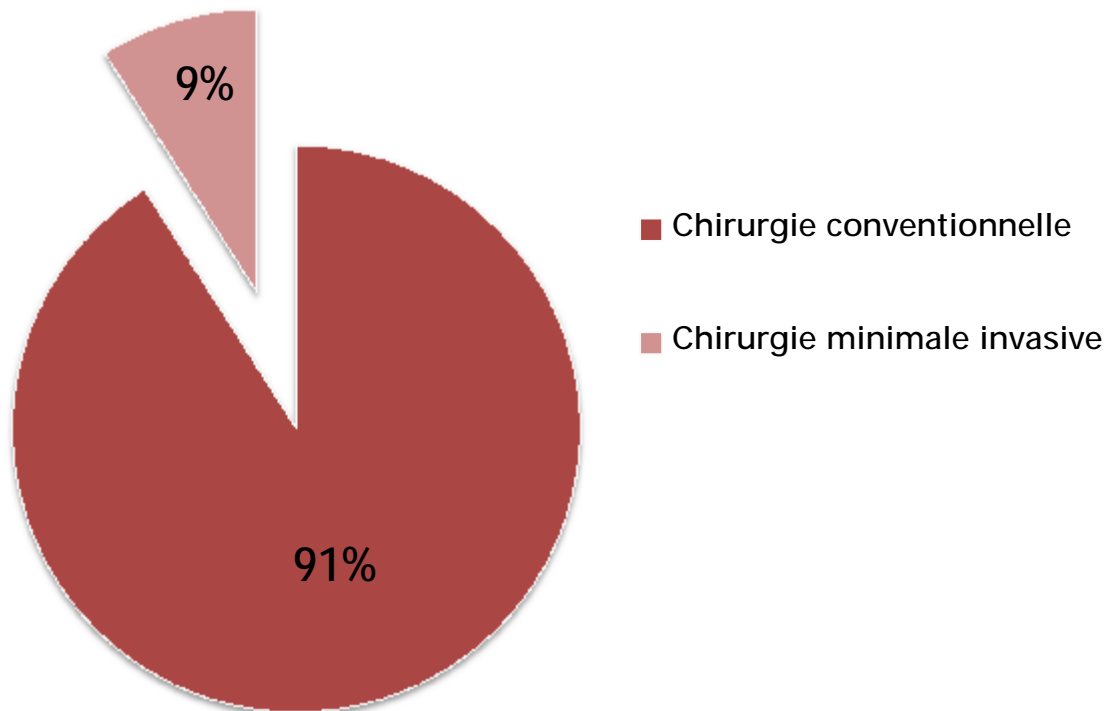


Diagramme 26: chirurgie à visée thérapeutique

Répartition des voies d'abord et du geste thérapeutique selon le type histologique

Tableau 15 : Tumeur thymique

Histologie	Voie d'abord	Nombre de cas	Type thérapeutique	Stade Masaoka	
Tumeur thymique	Sternotomie totale verticale	6	Thymectomie élargie à la graisse médiastinale	Stade I	6 cas
	Sternotomie totale verticale	1	Thymectomie élargie à la graisse médiastinale et les ganglions médiastinaux	Stade II	1 cas
	Sternotomie totale verticale	1	Thymectomie élargie au poumon et au péricarde	Stade III	1cas
	Sternotomie totale verticale	2	Thymectomie élargie au péricarde, la plèvre avec résection pulmonaire atypique	Stade IV	2cas
	Thoracotomie antérieure gauche	1	Thymectomie totale élargie au nerf phrénique gauche	Stade II	1 cas
	Thoracotomie postéro-latérale	1	Exérèse tumorale complète	Stade II	1 cas
Carcinome thymique	Sternotomie totale verticale	1	Thymectomie Elargie au péricarde et à la plèvre gauche	Stade IV	
Thymolipome	Thoracotomie postéro-latérale	1	Exérèse complète de la masse		

Tableau 16 : Kyste du médiastin

Histologie	Voie d'abord	Nombre de cas	Type thérapeutique
Kyste bronchogénique	Thoracotomie postéro-latérale droite	1	Résection de la masse
Kyste pleuropéricardique	Thoracotomie postéro-latérale droite	3	Résection de la masse
Kyste thymique	Sternotomie totale verticale	1	Thymectomie totale verticale

Tableau 17 : Les tumeurs germinales

Histologie	Voie d'abord	Nombre de cas	Type thérapeutique
Tératome mature	Thoracotomie conservatrice postéro-latérale	6	Résection de la masse
Tumeur germinale du sac vitellin	Thoracotomie conservatrice postéro-latérale	1	Exérèse de la tumeur élargie au péricarde et nerf phrénique gauche

Tableau 18 : Les tumeurs nerveuses

Histologie	Voie d'abord	Nombre de cas	Type thérapeutique
Neurofibrome	Sternotomie verticale	1	Exérèse complète de la tumeur
	Thoracotomie postéro-latérale	1	
schwannome	Thoracotomie postéro-latérale	2	Exérèse de la tumeur
Neuroblastome	Thoracotomie postéro-latérale	1	Exérèse de la tumeur

Autre :

Histologie	Voie d'abord	Nombre de cas	Type thérapeutique
Liposarcome	sternotomie	1	Résection complète de la tumeur élargie à la graisse médiastinale et au tronc veineux innominé gauche

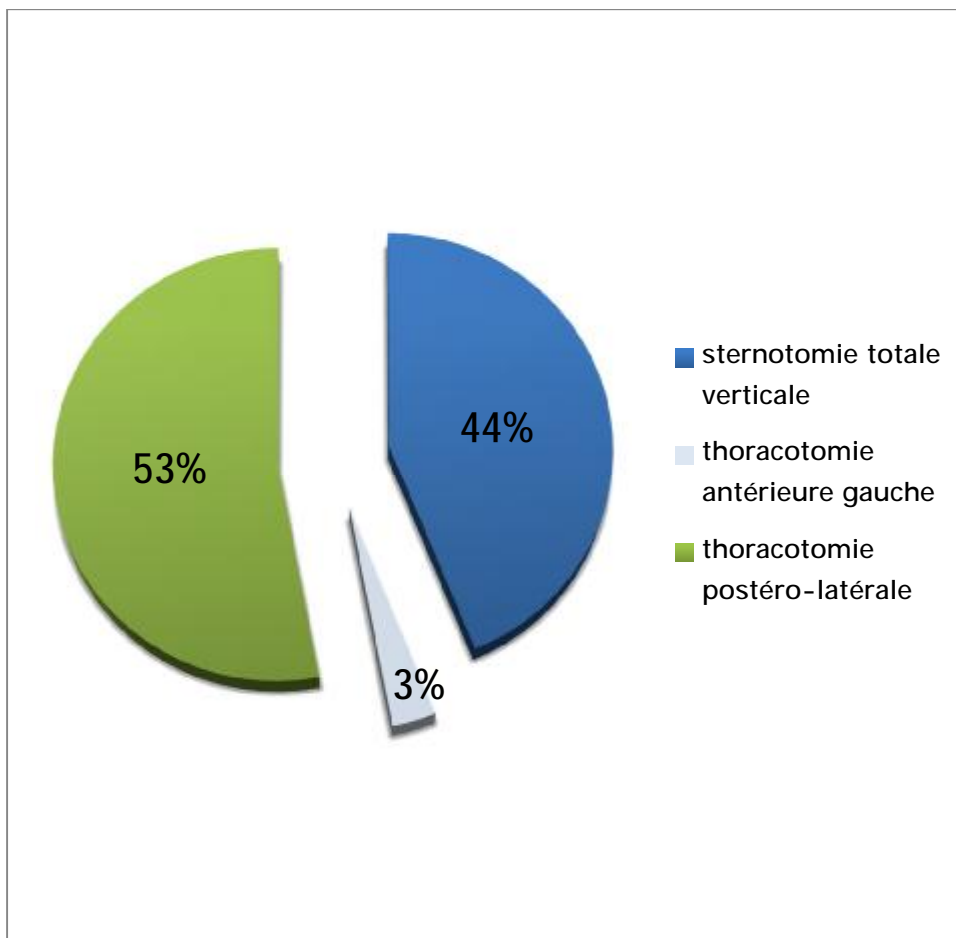


Diagramme 27 : répartition des voies d'abord

XI. Traitement adjuvant :

	Nombre de cas	Traitement adjuvant
Lymphome de hodgkin	12	chimiothérapie
Lymphome lymphoblastique T	3	chimiothérapie
Lymphome B	5	chimiothérapie
Lymphome non hodgkin	1	chimiothérapie
Thymome B3	2	radiothérapie
Lymphome de hodgkin	3	Radio-chimiothérapie
liposarcome	1	radiothérapie
Carcinome thymique	2	chimiothérapie
Tumeur germinale maligne du sac vitellin	1	chimiothérapie

XII. Evolution :

1. Morbidité :

∅ Chirurgie à visée diagnostique :

- Aucune complication post chirurgie à visée diagnostique

∅ Chirurgie à visée thérapeutique :

- 2 patients ont présenté une crise myasthénique en postopératoire
- Une patiente a présenté un hémithorax postopératoire suite à une thymectomie, elle a bénéficié d'un décaillotage par vidéothoracoscopie.
- 2 malades ont présenté un saignement en peropératoire estimés à 700 cc ayant nécessité une transfusion par des culots globulaires.
- Un patient a présenté une collection purulente rétro-sternale ayant bénéficié initialement d'un drainage scanno-guidé, toutefois devant la non amélioration, une reprise chirurgicale pour drainage a été réalisée.

- Une patiente avait un tératome mature fistulisé dans la plèvre et qui a présenté un pyothorax postopératoire traité par drainage pleural et antibiothérapie.
- Une patiente opérée pour un tératome fistulisé à la paroi et au poumon qui a présenté une atélectasie du culmen.

2. Mortalité :

3 décès dont :

- ✓ une patiente est décédée à j+17 du postopératoire suite à une extubation accidentelle, elle a été opérée pour thymome B2 associé à une myasthénie, la patiente a présenté une crise myasthénique au service à J+3, ayant nécessité son transfert en réanimation, elle a été intubée ventilée puis trachéotomisée.
 - ✓ Une patiente a été opérée pour thymome A invasif, elle est décédée, à j +44 du postopératoire suite à une myopathie de réanimation avec difficulté de sevrage.
 - ✓ un patient avait un thymome B3 ayant bénéficié de 6 cures de chimiothérapie néo adjuvante puis une thymectomie. Il a présenté une détresse respiratoire avec épanchement pleural bilatéral, il est décédé à j+10 du postopératoire par choc septique suite à une infection nosocomiale.
- Tous ces décès sont en rapport avec la pathologie sous-jacente et ne peuvent être mis sur le compte du geste.

Les suites opératoires étaient simples chez 57 patients soit 84 % des cas.

XIII. Durée d'hospitalisation :

La durée moyenne d'hospitalisation dans notre série est de 5.3 jours avec des extrêmes de 2 jours à 18 jours.

XIV. Séjour en réanimation :

✓ 10 malades ont séjourné en réanimation pour la surveillance post opératoire d'une thymectomie.

✓ 2 patientes pour une crise myasthénique.

XV. Recul :

Le recul moyen des patients est de 18 mois

- Le recul moyen

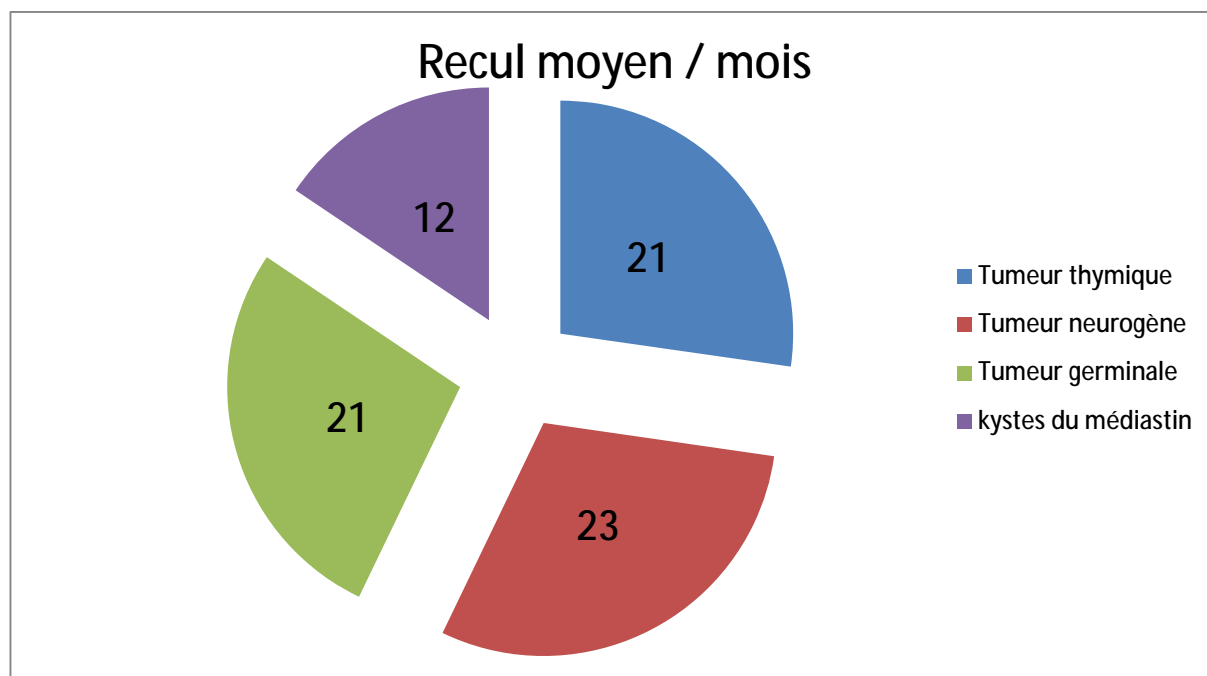


Diagramme 28 : Recul moyen en fonction des types histologiques des tumeurs

Les lymphomes :

- Les patients ayant un lymphome ont été suivis en hématologie.

XVI. Tableau récapitulatif :

N°	sexe	Age	ATCD	Signes cliniques	Radiographie du thorax	TDM	Topographie	Confirmation diagnostic	Compte rendu anatomo-pathologie	Gestes réalisés	Suivi
1	F	54	-HTA chronique sous traitement -Diabète type II - polykystose hépatorénale	DI thoracique, dyspnée, toux	opacité para trachéale droite d'allure médiastinale antérieure "signe cervicothoracique"	Masse kystique du médiastin antéro-supérieur latéralisée à droite	Médiastin moyen	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thoracotomie conservatrice postéro latérale droite	Kyste pleuro-péricardique	Résection Totale du kyste pleuro-péricardique	Suivie en consultation Recul de 22 mois. Pas de traitement adjuvant
2	F	55	RAS	Toux, douleur thoracique	Opacité para trachéale droite homogène de tonalité hydrique	Masse de densité liquidienne siège au niveau de la loge thymique.	Médiastin antéro-supérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par Sternotomie totale verticale	Kyste thymique.	Thymectomie totale	Suivie en consultation recul de 18 mois. Pas de traitement adjuvant
3	F	14	RAS	Dyspnée, AEG, Poly-adénopathie cervicales	Elargissement médiastinal Avec épanchement pleural	Processus tissulaire médiastinal antérieur invasif avec épanchement pleural droit	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure droite	Maladie de Castelman invasive	Biopsie larges de la masse médiastinale antérieure.	Suivie en pédiatrie recul de 10 mois
4	M	42	RAS	Toux, dl thoracique	Opacité médiastino-pulmonaire gauche	Processus tumoral tissulaire médiastinal antérieur latéralisé à gauche	Médiastin antérieur	Médiastinotomie Antérieure gauche	Lymphome de hodgkin scléro-nodulaire	Biopsie tumorale	Adressé en hématologie

5	M	19	RAS	Toux, hémoptysie, dl thoracique.	Opacité à projection hilare de tonalité hydrique	Processus Hilaire droit de densité tissulaire avec des ADP médiastinales	Médiastin moyen	médiastinoscopie cervicale axiale	Lymphome de hodgkin scléro- nodulaire	Biopsies ganglionnaires	Adressé en hématologie
6	M	51	RAS	Toux+dyspnée	Elargissement médiastinal	ADP médiastino- hilaire	Médiastin moyen	Médiastinoscopie cervicale axiale de Carlens.	Lymphome lymphoblasti- que de phénotype T de siège médiastinal.	Biopsies multiples d'une ADP de la loge de Barety	Adressé en Hématologie
7	F	17	RAS	Hémoptysie Dyspnée, DI thoracique + Fistule cutanée pré sternale	Opacité médiastinal antérieure Latéralisée à gauche	Masse médiastinale de densité hétérogène à plusieurs composantes, avec lésion pulmonaire au niveau de la Lingula	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thoracotomie conservatrice postéro -latérale gauche	Tératome mature pluritissulaire	Résection total de la masse + Résection de la Lingula + Mise à plat du trajet fistuleux	Suivie en consultation recul de 24 mois.
8	M	25	RAS	POLY_ADP Cervical	Pleurésie droite	Processus tissulaire péri- trachéale avec épanchement pleural droit	Médiastin moyen	thoracoscopie	lymphome de hodgkin	Biopsies ganglionnaires et pleurales multiples.	Suivi en hématologie
9	F	25	RAS	Toux, dl thoracique	Masse médiastinale Antérieure latéralisée à gauche	Masse tissulaire hétérogène du médiastin antéro- supérieur gauche invasive	Médiastin antéro- supérieur	Médiastinotomie Antérieure gauche	Lymphome B diffus à grandes cellules	Biopsie tumorale	Suivie en hématologie

10	M	30	RAS	Dyspnée, hémoptysie de faible abondance	Opacité médiastinale antérieure latéralisée à gauche avec lésion cavitaire pulmonaire Basithoracique gauche	Masse kystique de la loge thymique Kyste hydatique du LSG	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie postéro latérale gauche	Tératome mature médiastinal avec Kyste hydatique de la Lingula	résection du Tératome avec Périkystectomi e	Suivi en consultation recul de 22 mois
11	F	71	RAS	Douleur, dyspnée	Poumon droit blanc	Masse tumorale médiastinale antérieure Latéralisée à droite hétérogène non invasive	Médiastin antérieur	médiastinotomie antérieure, Puis trois cures de chimiothérapie, suivie d'une chirurgie par sternotomie verticale totale.	Thymome A stade IV de Masaoka	Exérèse complète de la masse dans sa capsule élargie au péricarde Et à la plèvre droite	Décédée à j44 Par une myopathie de réanimation
12	M	30	Thyroïdectomi e totale. Suivi en neurologie pour myasthénie .	Myasthénie généralisée CEG	Opacité médiastino- pulmonaire gauche	Masse tissulaire de la loge thymique avec épanchement pleural minime	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure gauche Puis chimiothérapie néo-adjuvante suivie d'une chirurgie par sternotomie totale verticale	carcinome thymique basaloïde classé stade IV de Masaoka	Thymectomie Elargie au péricarde et à la plèvre gauche	Suivi en oncologie avec traitement adjuvant recul de 37 mois
13	M	59	Suivi à rabat pour thymome B3, il a bénéficié d'une chimiothérapie néo adjuvante	CEG Myasthénie généralisée Dyspnée	Opacité médiastinale antérieure latéralisée à droite	Opacité médiastinale antérieure de densité tissulaire, avec infiltration pulmonaire et péricardique	Médiastin antérieur	Médiastinotomie puis chimiothérapie suivie d'une chirurgie par sternotomie totale verticale	Thymome de type B3. Tumeur classée stade III DE MASAOKA	Thymectomie élargie au poumon et au péricarde.	Décédé à j10 du postopératoir e suite à un SDRA.

14	M	23	RAS	Découverte fortuite sur radiographie thoracique	Elargissement médiastinal	masse tumorale médiastinale antérieure comprimant les structures adjacentes	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure gauche	Lymphome non hodgkin	Biopsies multiples.	Adressé en hématologie
15	M	41	RAS	DI thoracique Dyspnée syndrome cave supérieur, dysphonie	Opacité médiastino-pulmonaire avec épanchement pleural gauche	Masse tissulaire médiastinale antérieure Invasive (poumon et péricarde) avec épanchement pleural gauche	Médiastin antéro-supérieur	Médiastinotomie antérieure gauche	Lymphome lymphoblastique T de	Biopsies larges de la masse médiastinale antérieure.	Adressé en hématologie
16	M	28	RAS	DI thoracique, Toux, dyspnée	Opacité médiastino-pulmonaire droite avec pleurésie	masse tissulaire médiastinale envahissant la VCS et poumon droit. Pleurésie de moyenne abondance à droite	Médiastin antéro-supérieur	Médiastinotomie antérieure droite	Lymphome B à grandes cellules	Biopsie de la tumeur.	Adressé en hématologie
17	M	43	RAS	Toux Dysphonie	Opacité latéro-trachéale droite	Processus tissulaire invasif du médiastin antérieur et moyen engainant les vaisseaux de la gerbe ainsi que les troncs veineux.	Médiastin antérieur et moyen	Médiastinoscopie cervicale axiale de Carlens.	Lymphome diffus à grandes cellules de phénotype B	Biopsie large de la tumeur	Adressé En Hématologie

18	F	32	Traitée pour maladie de hodgkin	Douleur thoracique, Dyspnée Toux	Elargissement médiastinal épanchement pleural gauche de grande abondance	Masse médiastinale antérieure tissulaire invasive Avec épanchement pleural gauche	Médiastin antérieure	Médiastinotomie antérieure gauche	Lymphome de hodgkin de type scléro-nodulaire	Biopsie de la masse, Biopsie pleurale	Adressée en hématologie
19	M	34	RAS	DI thoracique, CEG	Opacité médiastinale Postérieure de tonalité hydrique bien limitée	masse médiastinale de densité tissulaire arrondie bien limitée sans extension endo-canaulaire	médiastin postérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thoracotomie postéro-latérale droite	Neurofibrom e	Exérèse tumorale en mono bloc	Suivi en consultation Recul de 20 mois
20	M	35	RAS	Toux, douleur thoracique, Dyspnée CEG	Opacité médiastino-pulmonaire gauche	Processus tissulaire du médiastin antérieur avec envahissement pulmonaire	Médiastin antérieur	Médiastinotomie vidéo-assistée gauche	Lymphome B diffus à grandes cellules	Biopsies multiples (Pulmonaire et Médiastinale)	Adressé en hématologie
21	M	50	sous traitement anti-bacillaire pour pleuro péricardite d'origine tuberculeuse	Dyspnée, DI thoracique AEG	Elargissement médiastinal	processus tissulaire hétérogène du médiastin antéro-supérieur avec épanchement péricardique	médiastin antéro-supérieur	Médiastinotomie vidéo-assistée	Lymphome de hodgkin scléro-nodulaire	Biopsies multiples	Adressé en hématologie

22	F	23	RAS	Toux, hémoptysie de faible abondance	Opacité Médiastinale antérieure avec opacités nodulaires des deux poumons	Masse tissulaire Médiastinale antérieure englobant les vaisseaux supra-aortiques et des nodules pulmonaires	Médiastin antérieur	vidéo - thoracoscopie convertie en thoracotomie axillaire gauche (plaie de l'artère mammaire interne)	Lymphome de hodgkin scléro- nodulaire à localisation médiastino- pulmonaire	biopsies larges sont réalisées au niveau de la masse, d'une ADP de la fenêtre aorto pulmonaire, et des nodules pulmonaires.	Adressée en hématologie
23	M	54	RAS	DL thoracique, dyspnée	Opacité médiastinale antérieure latéralisée à droite avec épanchement pleural bilatéral	Processus tissulaire médiastinal antérieur avec des nodules pulmonaires et épanchement pleural bilatéral ainsi qu'un épanchement péricardique	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure droite	Carcinome thymique	Biopsie de la tumeur et de la plèvre pariétale	Adressé en oncologie Recul de 7 mois
24	M	44	RAS	DI thoracique, CEG	opacité arrondie, bien limitée, de tonalité hydrique siège au niveau de l'angle cardio-phrénique antérieur droit	Masse kystique de l'angle cardio phrénique droit faisant évoquer un kyste pleuro péricardique	Médiastin antéro- inférieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par chirurgie thoracique vidéo assistée	Kyste pleuro- péricardique	Résection du kyste pleuro- péricardique	Suivi en Consultation Recul en 28 mois
25	F	24	HTA depuis l'âge de 15 ans. Suivie pour abcès du sein sous traitement	Dyspnée, dl thoracique, dysphagie	Opacité médiastinale postéro-supérieur De tonalité hydrique bien limitée	Processus tissulaire Médiastinal postérieur Non invasif Sans extension endo-canalair	Médiastin postérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thoracotomie postéro-latérale	Schwannome	-Exérèse complète de la tumeur. Mise à plat de l'abcès du sein ainsi que le trajet fistuleux.	Suivie en consultation Recul de 10 mois Puis perdue de vue

26	F	60	RAS	Dyspnée, dl thoracique	Opacité médiastinale de tonalité hydrique homogène bien limitée Latéralisée à droite	Formation de densité graisseuse Au niveau du médiastin antéro-inférieur latéralisée à droite	Médiastin antéro- inférieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thoracotomie postéro-latérale droite	Thymo- lipome	Exérèse tumorale complète	Suivie en Consultation Dernier Recul de 38 mois
27	F	50	RAS	DI thoracique, Toux, Accès d'Hoquet	Opacité médiastinale para-cardiaque droite de tonalité hydrique homogène	Masse médiastinale antérieure de densité tissulaire avec contact intime avec VCS et l'aorte thoracique ascendante	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thoracotomie postéro-latérale droite	Thymome B3 avec effraction de la capsule stade II de Masaoka	Exérèse tumorale complète	Radiothérapie adjuvante recul de 23 mois
28	M	22	RAS	Dyspnée, toux, dl thoracique AEG avec amaigrissement	Elargisse- ment médiastinal	Une énorme masse médiastinale antérieure infiltrante associée à un épanchement pleural gauche minime.	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure gauche	Lymphome de hodgkin de type scléro- nodulaire	Biopsies larges de la masse,	Adressé en hématologie
29	M	19	RAS	Découverte fortuite	Elargissement médiastinal	Processus tumoral médiastinal Envahissant le poumon gauche	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure gauche	lymphome de hodgkin scléronodulai re	Biopsies multiples de la masse	Adressé en hématologie

30	F	35	Diabète de type II sous insuline	DI thoracique, Dyspnée, toux Prurit généralisé	Opacité médiastino-pulmonaire gauche avec pleurésie gauche de moyenne abondance	masse tissulaire médiastino_pulmonaire gauche invasive	Médiastin antérieur	médiastinotomie antérieure gauche	Lymphome B diffus à grandes cellules	Biopsie de la masse.	Adressée en hématologie
31	M	43	RAS	DI thoracique, syndrome cave supérieur, dysphonie	Elargissement médiastinal	une masse médiastinale antérieure de la loge thymique avec thrombose de la veine cave supérieure.	Médiastin antérieur	médiastinotomie antérieure gauche	Lymphome de hodgkin	Biopsie de la masse.	Suivi en hématologie
32	M	41	RAS	syndrome cave supérieur, dysphonie, CEG	opacité médiastino-pulmonaire droite	un processus tissulaire médiastino-pulmonaire avec envahissement cardiaque et thrombose du tronc veineux innominé gauche	Médiastin antérieur	Médiastinotomie droite vidéo-assistée	lymphome de hodgkin scléronodulaire	Biopsies multiples	Adressé en hématologie
33	M	26	RAS	Toux, Dyspnée, DI thoracique, hémoptysie de faible abondance AEG	Elargissement médiastinal Avec lâcher de ballon	processus tissulaire Médiastinal antérieur invasif avec des lésions pulmonaires d'allures secondaires.	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure droite	lymphome de hodgkin scléro-nodulaire	Biopsies multiples	Adressé en hématologie

34	M	29	RAS	Myasthénie généralisée, CEG	D'allure normale	Processus tissulaire médiastinal Antéro-supérieur de la loge thymique non invasif	Médiastin antéro_ supérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par sternotomie totale verticale	Thymome type B1, encapsulé stade I de Masaoka	Thymectomie élargie à la graisse médiastinale	Pas de traitement adjuvant Suivi en consultation recul de 11 mois
35	F	73	HTA Opérée pour nodule thyroïdien il y a 8 ans	DI thoracique, dyspnée, Toux CEG	Opacité de l'angle cardio phrénique gauche de tonalité hydrique bien limitée	Masse kystique Médiastinale de siège entre la face postérieure du péricarde et antérieure de l'œsophage, sans prise de contraste (ingestion de la gastrographine)	Médiastin moyen	Thoracoscopie Puis mini thoracotomie vidéo assistée	Kyste pleuro péricardique	Exérèse complète du kyste pleuro péricardique	Suivie en consultation Recul de 5 mois puis perdue de vue
36	F	31	Suivie en neurologie depuis 6 mois pour myasthénie auto-immune	Myasthénie généralisée CEG	D'allure normale	processus tissulaire de la loge thymique non invasif	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par sternotomie Totale verticale	Thymome B2 Stade I de Masaoka	Exérèse du thymome emportant le thymus ainsi que la graisse péri thymique	Hospitalisée en réanimation pour crise myasthénique Décédée à j 17 suite à une extubation accidentelle

37	M	20	RAS	Toux, DI thoracique, dyspnée CEG	Opacité médiastino- pulmonaire latéralisée à droite avec aspect en lâcher de ballon	processus tissulaire hétérogène médiastinal antérieur invasif (poumon, péricarde) avec un lâcher de ballon	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure Droite	Tératome cancérisé	Biopsies multiples de la tumeur. Biopsie Ostéomédullair e avec mise en place d'un port à cath	Adressé en oncologie Recul de 24 mois
38	M	48	Suivi en neurologie pour myasthénie généralisée	Myasthénie généralisée	D'allure normale	Processus tissulaire de la loge thymique non invasif	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par sternotomie totale verticale.	Thymome de type B3 Stade II de Masaoka	Thymectomie élargie à la Graisse médiastinale	Pas de traitement adjuvant Suivi en consultation Recul de 11 mois
39	M	17	suivi pour lymphome de hodgkin depuis 2010. Admis pour suspicion de récidive	Fièvre, ADP cervicales, AEG	Opacité péri- trachéale et hilaire bilatérale	Processus tissulaire péri trachéal compressif évoquant des ADP médiastinale	Médiastin moyen	Médiastinoscopie cervicale axiale de Carlens	Lymphome de hodgkin à cellularité mixte de type inter- folliculaire	Biopsie d'ADP.	Adressé en oncologie Le patient a reçu une radio- chimio- thérapie
40	F	45	RAS	DI thoracique,	Opacité para- cardiaque droite de tonalité hydrique Bien limitée	Masse kystique médiastinale antérieure avec calcifications centrales et périphériques évoquant un tératome	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie Postéro-latérale droite	Tératome Mature	Exérèse tumorale complète en monobloc.	Suivie en consultation Recul de 14 mois

41	M	53	RAS	Hémoptysie de faible abondance, dyspnée,	Elargissement médiastinal	Masse kystique péri trachéale et sous carinaire	Médiastin moyen	Médiastinoscopie cervicale axiale puis mini-thoracotomie vidéo-assistée droite	Lymphangiome médiastinal	Abstention	Suivi en consultation recul de 12 mois
42	F	29	RAS	Myasthénie généralisée	D'allure normal	Processus à double composante tissulaire et graisseuse de la loge thymique	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par sternotomie totale verticale	Thymome B1 Stade I de Masaoka	Thymectomie	Suivie en consultation Recul de 10 mois
43	F	36	Suivie depuis 2 ans en oncologie médicale pour thymome B3, elle a bénéficiée de 8 cures de chimiothérapie	Dyspnée, Syndrome cave supérieur, Dysphonie, CEG	Elargissement médiastinal	Processus tissulaire Médiastinal de la loge thymique avec envahissement de la paroi et du parenchyme pulmonaire	Médiastin antérieur	Biopsie scanno-guidée puis chimiothérapie (8 cures) suivie d'une chirurgie par sternotomie totale verticale	Thymome B3 Stade IV de Masaoka	Libération extra-pleurale suivie d'une thymectomie élargie à la graisse médiastinale avec résection pulmonaire atypique	Adressée en oncologie Recul de 11 mois
44	M	57	RAS	DI thoracique, Toux, dyspnée	Opacité l'angle cardio-phrénique antérieur droit de tonalité hydrique bien limitée	Masse kystique de l'angle cardio-phrénique évoquant un KPP	Médiastin antéro_ inférieur	thoracoscopie	Kyste Pleuro-péricardique	Résection complète du Kyste pleuro-péricardique	Suivi en consultation Recul de 5 mois
45	M	16	RAS	Toux, DI thoracique, AEG	Opacité para-trachéale droite	Masse tissulaire péri trachéale Evoquant des ADP médiastinales	Médiastin moyen	Thoracotomie axillaire droite	Lymphome de hodgkin scléro-nodulaire	Biopsies multiples de la masse et des ADP mammaires internes et sous carinaires	Suivi en Hématologie

46	F	17	Suivie en neurologie pour myasthénie généralisée	Myasthénie généralisée, CEG	D'allure normale	Loge thymique occupée par une formation hypodense homogène non invasive	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par sternotomie totale verticale	Thymome de type B1 Stade I de Masaoka	Thymectomie totale élargie à la graisse médiastinale.	RCP : pas de traitement adjuvant recul de 9 mois
47	F	20	RAS	Toux, prurit, sueurs nocturnes AEG, tuméfaction sus-claviculaire douloureuse	Opacité paratrachéale droite avec pleurésie gauche de grande abondance	Processus tissulaire péri trachéale et sous carinaire évoquant des ADP médiastinales bilatérales avec épanchement pleural	Médiastin moyen	médiastinoscopie cervicale axiale	lymphome de hodgkin de type scléronodulaire	Biopsie d'ADP de la loge de Baretty par médiastinoscopie cervicale axiale + Biopsie-exérèse d'ADP sus claviculaire gauche	RCP : adressée la patiente en hématologie
48	F	46	RAS	Toux, fourmillement du membre supérieur. Syndrome de Claude Bernard Horner, CEG	Opacité médiastinale postéro-supérieure de tonalité hydrique bien limitée	Masse hypodense médiastinale postérieure droite sans extension endocanalaire	Médiastin postérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thorcotomie postéro-latérale droite	Schwannome A point de départ la chaîne sympathique (ganglion de Stellaire)	Résection de la tumeur sans effraction.	RCP : pas de traitement adjuvant Recul de 12 mois
49	M	37	RAS	DI thoracique, CEG	Opacité axillaire arrondie bien limitée, Homogène De tonalité hydrique	Masse kystique Médiastinale postérieure	Médiastin postérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par thorcotomie postéro-latérale droite	Tératome mature	Résection tumorale	Suivi en consultation Recul de 10 mois
50	M	32	RAS	Syndrome cave supérieur, dysphonie, CEG	Elargissement médiastinal	Processus tissulaire médiastinal antérieur invasif	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure gauche	lymphome de hodgkin scléronodulaire	Biopsies multiples.	Adressé en hématologie

51	M	48	Tuberculose pulmonaire traité	Toux, dl thoracique, Dysphagie CEG	Opacité rétro-cardiaque arrondie bien limitée homogène	Masse kystique médiastinale postérieure para œsophagienne	Médiastin postérieur	Echo-endoscopie œsophagien puis Chirurgie par thoracotomie postéro-latérale droite	Kyste broncho-génique Para-œsophagien	Résection de la masse kystique.	Pas de traitement Adjuvant Suivi en consultation Recul de 7 mois
52	F	61	suivie en médecine interne pour tumeur médiastinale avec pleurésie et épanchement péricardique	AEG, Dyspnée sueurs	Opacité médiastino-pulmonaire droite de tonalité hydrique avec Pleurésie et cardiomégalie	processus tissulaire hétérogène médiastinal antérieur avec épanchement péricardique et pleurésie	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure droite	lymphome lymphoblastique de phénotype T	Biopsies larges de la masse engainant le péricarde Avec fenêtre pleuro-péricardique	Adressée en hématologie
53	M	59	Suivi en médecine interne pour syndrome d'activation macrophagique depuis 2 ans	DI thoracique, CEG	Opacité para-cardiaque droite avec épanchement pleural	masse médiastinale antérieure de densité tissulaire invasive avec épanchement péricardique et une pleurésie droite	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure droite	thymome B3	Biopsies de la masse. Avec fenêtre pleuro-péricardique..	RCP : Chimiothérapie première (3cures) puis réévaluation Pour éventuelle chirurgie. Recul de 6 mois
54	M	11	RAS	DI thoracique, syndrome cave supérieur, dysphonie	Elargissement Médiastinal avec nodules pulmonaires et épanchement pleural bilatéral	Processus médiastinal antérieur invasif (poumon, péricarde et paroi) avec épanchement pleural bilatéral	Médiastin antérieur	Médiastinoscopie cervicale axiale convertie en Sternotomie suite à une plaie du TABC	Maladie de Castelman invasive	Biopsie de la tumeur	Suivi en Pédiatrie

55	F	15	pleurésie séro hématiche	Toux, expectoration muco-purulente	Poumon gauche blanc	Masse de la loge thymique de densité tissulaire avec des Poly-ADP médiastinales et un épanchement pleural gauche	Médiastin antéro-supérieur et moyen	Médiastinotomie antérieure gauche	Thymome B1	Biopsies multiples	Adressée en oncologie recul de 1mois puis perdue de vue
56	F	25	Suivie en neurologie pour myasthénie	Myasthénie généralisée CEG	D'allure normale	Masse tissulaire de la loge thymique bien limitée	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique par sternotomie totale verticale	Thymome B1, stade la de Masaoka	Thymectomie élargie à la graisse péri thymique .	pas d'indication de traitement adjuvant après la RCP. Recul de 21 mois
57	M	50	RAS	DL thoracique CEG	Elargissement Médiastinal Avec épanchement pleural	Processus tumoral médiastinal Antérieur Invasif (TBCV gauche) A double composante Tissulaire et graisseuse	Médiastin antérieur	Médiastinotomie puis chirurgie par sternotomie	Liposarcome	Résection complète élargie à la graisse médiastinale et au tronc veineux innominé gauche	Radiothérapie adjuvante Recul de 10 mois
58	F	42	RAS	Myasthénie généralisée	D'allure normale	processus tissulaire de la loge thymique non invasif	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie antérieure gauche	Thymome B2, stade II de Masaoka	Thymectomie totale élargie au nerf phrénique gauche avec curage ganglionnaire	Suivie en consultation. Recul de 60 mois.

59	F	54	RAS	DL basithoracique gauche, dyspnée, CEG	Opacité de l'angle cardio-phrénique, antérieure droite de tonalité hydrique bien limitée	Masse kystique médiastinale antérieure à débord droit Evoquant un KPP	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie Conservatrice postéro-latérale	Kyste pleuropéricardique	Résection complète du Kyste pleuro-péricardique	Suivie en consultation Recul de 06 mois puis perdue de vue
60	F	42	RAS	DI basithoracique, dyspnée, CEG	Opacité de l'angle cardio-phrénique, antérieure droite de tonalité hydrique bien limitée	Masse kystique De l'angle cardio phrénique droit évoquant un KPP	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie Conservatrice latérale droite	Kyste pleuropéricardique	Résection complète du Kyste pleuro-péricardique	Suivie en consultation Recul de 06 mois puis perdue de vue
61	M	27	RAS	DL thoracique gauche, dyspnée, toux.	une opacité médiastino-pulmonaire antérieure latéralisée à gauche	Processus médiastinal antérieur tissulaire hétérogène (kystique et nécrotique) Invasif (poumon, péricarde)	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure gauche à visée diagnostique puis chimiothérapie suivie d'une chirurgie d'exérèse par thoracotomie postéro latérale gauche	Tumeur germinale maligne du sac vitellin	Exérèse tumorale complète élargie au péricarde et nerf phrénique gauche avec décortication pulmonaire.	Suivi en consultation Recul de 48 mois

62	F	59	RAS	Toux, CEG	Opacité médiastinale antéro supérieure avec déviation de la trachée	Processus tissulaire médiastino pulmonaire latéralisé à droite envahissant la VCS avec une ADP de la loge de Baretz	Médiastin antérieur	Médistinoscopie cervicale axiale à visée diagnostique et évaluation de la résecabilité puis chirurgie par sternotomie verticale	Neurofibrome du nerf phrénique droit	Exérèse de la tumeur englobant le nerf phrénique élargie à la VCS avec suture latérale du TVIG et ligature du TVID	Suivie en consultation Recul de 50 mois
63	F	15	RAS	Dyspnée, hémoptysie de faible abondance	Elargissement médiastinal avec épanchement pleural bilatéral	Processus Tissulaire invasif envahissant les vaisseaux supra aortiques, le poumon gauche et l'arbre trachéo bronchique	Médiastin antérieur	Médiastinotomie antérieure gauche	Thymome B2	Biopsie tumorale	Suivie en consultation Recul de 2 mois
64	M	46	RAS	Myasthénie généralisée, CEG	D'allure normale	Processus tissulaire de la loge thymique non invasif	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par sternotomie totale verticale	Thymome B1, stade I de Masaoka	Thymectomie élargie à la graisse péri-thymique.	Suivi en consultation Recul de 55 mois

65	F	28	RAS	DI thoracique, tache café au lait, nodule sous cutané.	Opacité apicale postérieure de tonalité hydrique homogène	Processus médiastinal postérieur tissulaire hétérogène (kystique, nécrotique) invasif (paroi, parenchyme pulmonaire).	Médiastin postérieur	Chirurgie première à visée diagnostique	Tumeur maligne de la gaine des nerfs périphériques	Biopsie par minithoracotomie postérieure	Suivie en oncologie.
66	F	45	RAS	DI thoracique,	Opacité paracardiale droite de tonalité hydrique Bien limitée	Tumeur médiastinale antérieure kystique avec des calcifications centrales et périphériques	Médiastin antérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie Postéro-latérale Droite.	tératome mature	Exérèse tumorale complète en monobloc.	Suivie en consultation Recul en 12 mois
67	M	29	RAS	DI thoracique, Tuméfaction inter scapulaire fixe	Opacité oblongue médio-thoracique postérieure avec lyse costale	Processus médiastinal postérieur tissulaire hétérogène (zone kystique, calcifications punctiformes) non invasif avec l'arc postérieur de la 7 ^{ème} côte érodée et extension exothoracique	Médiastin postérieur	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie Postéro-latérale Droite.	neurofibrome	Exérèse tumorale complète (partie endothoracique et exothoracique) avec résection des 2 arcs postérieurs de la 6 ^{ème} et 7 ^{ème} cote	Suivi en consultation

68	F	53	RAS	Admise pour dyspnée et syndrome d'épanchement liquidien drainé	Hydro-pneumothorax	Masse kystique médiastinale avec un niveau hydroaérique et drain intrapleurale	Médiastin	Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique Par thoracotomie postéro-latérale	Tératome mature	Résection tumorale avec décortication pleuro-pulmonaire	Suivie en consultation Recul de 12 mois
----	---	----	-----	----------------------------------------------------------------	--------------------	--------------------------------------------------------------------------------	-----------	-----------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------	---------------------------------------------------------	--------------------------------------------

DISCUSSION

Tumeur du médiastin

I. Introduction :

Le médiastin peut être le siège de pathologies tumorales très variées, chacune étant associée à un compartiment médiastinal : antérieur, moyen, ou postérieur.

En se limitant aux néoplasies, le médiastin antérieur est le siège des tumeurs épithéliales thymiques, de lymphomes et des tumeurs germinales

Le médiastin moyen est le siège de lymphome, des kystes congénitaux de l'intestin primitif et les kystes péricardiques, tandis que les tumeurs du médiastin postérieur sont souvent neurogènes.

II. Epidémiologie :

1. Age :

Les extrêmes d'âge de nos patients étaient de 11 à 73 ans.

L'âge moyen était de 37 ans.

Tableau 19: Effectifs et âge moyen selon les séries

Série	Effectif	Age moyen	Extrêmes d'âge
TANAUH [8]	22 sur (17 ans)	25 ans	6 ans et 50 ans
Mouroux [9]	441 sur (12 ans)	52 ans	16 ans et 89 ans
VENISSAC[10]	270 sur (16 ans)	54 ans	11 ans et 84 ans
ADEGBOYE[11]	105 sur (24 ans)	41 ans	2,5 ans et 80 ans
Notre série	68 sur (5ans)	37 ans	11 et 73 ans

Répartition de l'âge selon les types histologiques :

Tableau 20: Age moyen des patients présentant des tumeurs thymiques selon les séries

	Notre série	Diane [12]	Ayadi-Kaddour[13]	Weissferdt [14]
Les tumeurs thymiques	40 ans	40 ans	46 ans	56 ans

Tableau 21 : Age moyen des patients présentant des tumeurs germinales selon les séries

	Notre série	Diane[12]	Berdah[16]	Ayadi -Kaddour[15]
Les tumeurs germinales	34 ans	27 ans	32.5	42 ans

Tableau22 : Age moyen des patients présentant des tumeurs neurogènes selon les séries

	Notre série	El Oueriachi [17]	Saint-Blancard[18]	Yamaguchi [19]
Les tumeurs neurogène	37 ans	46.24 ans	55,5 ans	40 ans

Tableau 23: Age moyen des patients présentant des lymphomes selon les séries

	Notre série	ISMAIL.O[20]	Etienne[21]	Yamakoshi[22]
Les lymphomes	32ans	30.7 ans	38 ans	40 ans

Tableau 24 : Age moyen des patients présentant des kystes du médiastin

	Notre série	Traibi [23]	Takeda [24]	Gursoy [25]
Les kystes du médiastin	53 ans	36.8ans	37.3	48 ans

Les tumeurs médiastinales touchent l'adulte jeune avec un âge moyen de 30 à 50 ans, sans distinction concernant l'opérabilité de la tumeur, sa localisation ou le type histologique.

2. Sexe :

Il existe une nette prédominance masculine, aussi bien dans la littérature que dans notre série.

Tableau 25: Répartition du sexe selon les séries.

Série	Sexe masculin	Sexe féminin
TANAUH [8]	59 %	41%
Mouroux [9]	55%	45%
Venissac [10]	57%	43 %
ADEGBOYE [11]	71%	29%
Notre série	54%	46%

Répartition du sexe selon les types histologiques :

Tableau 26: répartition du sexe des patients présentant des tumeurs thymiques selon les séries

	Notre série		Ayadi-Kaddour[13]		Weissferdt[14]		Moran [26]	
	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
Les tumeurs thymiques	39%	61%	100%	0	50%	50%	48%	52%

Tableau 27 : répartition du sexe des patients présentant des tumeurs germinales selon les séries

	Notre série		Ayadi-Kaddour[15]		Berdah[16]		Cesar[27]	
	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
Les tumeurs germinales	50%	50%	29%	71%	100%	0	99%	1%

Tableau 28: répartition du sexe des patients présentant des tumeurs neurogènes
selon les séries

	Notre série		Saint-Blancard [18]		El Oueriachi [17]		Yamaguchi [19]	
	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
Les tumeurs neurogènes	67%	33%	50%	50%	35%	65%	53%	47%

Tableau 29 : répartition du sexe des patients présentant des lymphomes selon les séries

Les lymphomes	Notre série		Etienne [21]		Tchen[28]		ISMAIL[20]	
	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
	75%	25%	52%	48 %	27 %	73 %	68%	32%

Tableau 30: répartition du sexe des patients présentant des kystes du médiastin
selon les séries

Les kystes du médiastin	Notre série		Traibi[23]		Takeda[24]		Gursoy[25]	
	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
	44%	56%	53.5 %	46.4%	48%	52%	47%	53%

III. Diagnostic clinique

La symptomatologie des tumeurs médiastinales se caractérise par un grand polymorphisme clinique qui s'explique par la variété du siège, la taille, l'étiologie, la nature bénigne ou maligne de la masse, l'âge du patient et la susceptibilité inégale de chaque organe médiastinal à la compression.

Le mode de révélation est variable selon la localisation, la vitesse de progression de la tumeur et son agressivité.

Schématiquement, le diagnostic de tumeur médiastinale peut être évoqué dans trois circonstances:

- * Le plus souvent à l'occasion de la survenue de symptômes locaux de caractères positionnels ou de symptômes paranéoplasiques.
- * Ou bien au cours du bilan d'extension d'une affection générale.
- * Enfin, la masse peut être latente et découverte fortuitement lors d'un examen radiologique systématique.

Tableau 31: les signes cliniques sont différents en fonction de la topographie des tumeurs du médiastin

Médiastin Etage	antérieur	moyen	postérieur
Supérieur	Syndrome cave supérieur Signes respiratoires Signes thyroïdiens Myasthénie (syndrome para thymique)	Syndrome cave supérieur. Signes respiratoires. Dysphonie.	Symptômes déficitaires radiculaires ou médullaire. Claude Bernard-Horner
Moyen	Douleurs Myasthénie (syndrome para thymique).	Signes respiratoires Dysphonie	Symptômes déficitaires radiculaires ou médullaires. Dysphagie
Inférieur	Dyspnée douleur	Dysphagie	Symptômes déficitaires radiculaires ou médullaires

Les syndromes médiastinaux sont faits de signes d'emprunts, liés à l'irritation, à la compression, à l'envahissement d'un ou plusieurs organes intra-médiastinaux par la tumeur.

A. Les Signes d'emprunt :

1. Le syndrome vasculaire :

Le syndrome cave supérieur traduit la compression ou l'envahissement de la VCS.

Le syndrome cave inférieur est rare à cause du trajet court de la veine cave inférieure (VCI) dans le thorax, il réalise le syndrome de Budd-Chiari qui se manifeste par une CVC thoraco-abdominale, une hépatomégalie, un reflux hépato-jugulaire, une ascite et des œdèmes des membres inférieurs (OMI).

La compression des éléments artériels médiastinaux par le processus médiastinal est très rare, du fait de la rigidité de la paroi artérielle.

La compression du canal thoracique se manifeste par une pleurésie chyleuse droite, une ascite chyleuse, une chylurie et un œdème localisé

2-Le syndrome respiratoire :

✓ Douleur thoracique :

Elle est profonde, volontiers rétro-sternale médio-thoracique, d'installation progressive, à irradiation ascendante, simulant une douleur angineuse, de siège fixe, permanente, rebelle au traitement habituel

✓ Dyspnée :

Secondaire à la compression ou l'envahissement de la trachée ou des bronches souches, le plus souvent inspiratoire et d'installation progressive.

✓ Toux :

Le plus souvent sèche, parfois productive ou quinteuse, d'installation progressive, de caractère positionnel, rebelle aux antitussifs habituels, sans horaire particulier

▼ Hémoptyxies :

- ü Rare, souvent minime, sous forme de Crachats striés de sang,
- ü secondaires au syndrome de compression de la veine cave supérieure, à une fistulisation d'une tumeur dans l'arbre trachéo-bronchique ou bien à une extension dans le parenchyme pulmonaire.

3. Le syndrome neurologique :

Les signes cliniques sont variables en fonction de la structure nerveuse atteinte :

* L'atteinte des nerfs phréniques :

Responsable d'un Hoquet incoercible, une dyspnée d'effort, et une névralgie phrénique en forme de bretelle.

* L'atteinte de la chaîne sympathique cervico-thoracique :

Un syndrome de Claude Bernard Horner, défini par l'association d'un ptosis, un myosis et une enophtalmie.

4. Troubles digestifs :

Traduisent une compression de l'œsophage.

- La dysphagie intermittente ou permanente, sélective aux solides au début, puis s'étendant aux liquides par la suite.

B. Les symptômes systémiques :

Ils sont rares et causés par la sécrétion d'hormones, d'anticorps ou de cytokines [29].

Les manifestations auto-immunes sont mises en évidence dans plus de 20 % des cas au diagnostic de tumeurs thymiques [30].

Ces syndromes « parathymiques » sont à la fois liés à une dérégulation de la différenciation des lymphocytes T par les thymocytes tumoraux, et à l'expression aberrante d'antigènes par la tumeur [31].

La myasthénie est souvent associée à ces autres affections auto-immunes

(15 % à 20% des cas) [32,33], responsable du décès du patient dans 25 % des cas dans certaines séries [34 ,35], en dehors de l'invasion ou l'agressivité de la tumeur.

Tableau 32: syndromes paranéoplasiques secondaires aux tumeurs du médiastin.

Tumeur	Symptômes
Tumeur épithéliales thymiques	Myasthénie, Agranulocytose Erythroblastopénie hypogammaglobulinémie, Pancytopénie Lupus érythémateux disséminé Hypocorticisme Panhypopituitarisme Polyarthrite rhumatoïde Polymyosite Sarcoïdose Sclérodermie Syndrome de Cushing Syndrome néphrotique Thyroïdite auto-immune
Goitre thyroïdien	Thyrotoxicose
Lymphome	Fièvre d'origine indéterminée
Lymphome d 'Hodgkin	Douleurs induites par l'alcool
Tumeurs germinales	Gynécomastie

Dans notre série, les tumeurs bénignes sont dans 100% des cas de découverte clinique, en rapport soit avec leur volume important entraînant un effet de masse sur les structures adjacentes, soit avec une complication (hémorragie intra tumorale, fistulisation....).

4% des patients sont asymptomatiques, ils présentent des tumeurs malignes. Toutefois, les circonstances de découverte étaient exceptionnelles.

La pathologie tumorale médiastinale est une pathologie bruyante.

96 % des patients étaient symptomatiques au moment du diagnostic.

Tableau 33 : Fréquences des patients symptomatiques pour les tumeurs

Médiastinales

	Notre série	VENISSAC [10]	DAVIS [36]	TANAUH [8]	BENTON[37]
Symptomatique	96% (68)	74 %(270)	85% (400)	100%(22)	76% (38)
Asymptomatique	4%	26%	15%	0%	24%

La douleur thoracique, la toux et la dyspnée semblent dominer la symptomatologie clinique. Ceci, concorde avec les résultats trouvés dans les autres séries.

Le tableau suivant compare la fréquence des signes cliniques en fonction de la topographie rencontrée dans notre série par rapport aux autres études.

Tableau 34: Fréquence des signes cliniques en fonction de la topographie selon les séries.

Symptômes	Notre série			VENISSAC [10]			TANAUH [8]		
	Antérieur	Moyen	postérieur	Antérieur	Moyen	postérieur	Antérieur	Moyen	postérieur
Douleur thoracique	28	3	6	25	6	6	5	-	3
Dyspnée	24	3	1	30	8	2	-	1	1
Syndrome cave supérieur	6	-	-	14	13	-	1	-	-
myasthénie	10	-	-	1	23	1	2	-	-
Autres	14	4	4	-	52	-	-	-	-
Asymptomatique	2	-	-	60	24	7	6	2	-

IV. DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE DES TUMEURS MEDIASTINALES

Tableau 35 : localisation des tumeurs médiastinales [2]

Médiastin antérieur	Médiastin moyen	Médiastin postérieur
<u>Supérieur</u>		
Tumeur thymiques	Kystes bronchogéniques	Tumeurs nerveuses
Lymphomes (hodgkiniens ou non hodgkiniens)	Lymphomes (hodgkiniens ou non hodgkiniens)	
<u>Moyen</u>		
Lymphomes		
Tumeurs germinales		
Tumeur thymiques		
<u>Inférieur</u>		
Tumeur thymiques		
Lipomes		
Kystes pleuro péricardiques		

Selon la classification utilisée nous avons pu dénombrer : 51 tumeurs du médiastin antérieur (75 %) ,10 tumeurs du médiastin moyen (15 %) et 7 du médiastin postérieur (10 %).

Tableau 36 : topographie des tumeurs selon les séries

Topographie	Antérieur	Moyen	Postérieur
Notre série (n :68)	51 75%	10 15%	7 10%
VENISSAC (n :270)	131 48%	123 46%	16 6%
ADEGBOYE (n :105)	67 64%	14 13%	24 23%
DAVIS (n :400)	215 54%	82 20%	103 26%

V. Radiographie thoracique

Elle a un double intérêt : elle permet de détecter les tumeurs du médiastin qui sont volumineuses, en particulier les lésions du médiastin antérieur qui représentent 50 % des tumeurs médiastinales de l'adulte , et rend souvent possible de situer topographiquement les lésions et de faire une première évaluation de son éventuel retentissement compressif (trachée, hiles, parenchyme pulmonaire, épanchements associés), grâce à des éléments sémiologiques bien codifiés :

- médiastin postérieur si le bouton aortique est effacé ou une ligne paravertébrale déformée.
- médiastin antérieur si la lésion est prétrachéale sur l'incidence de profil et/ou comble l'espace clair rétrosternal.

Certains aspects en radiographie thoracique sont très évocateurs :

- Une masse Sous-carinaire écartant et horizontalisant les deux bronches souches est très en faveur d'un kyste bronchogénique, surtout si cet aspect est présent depuis plusieurs années sur les radiographies antérieures.
- Des opacités peu denses de l'angle cardiophrénique sont évocatrices de franges sérograisseuses du péricarde.

Les capacités de caractérisation tissulaire de la radiographie sont limitées et elle est souvent complétée, voire remplacée par la tomодensitométrie, qui est l'examen principal d'exploration du médiastin.

VI. Tomodensitométrie thoracique

La tomodensitométrie représente actuellement la meilleure technique d'exploration des tumeurs médiastinales.

Elle bénéficie d'une excellente sensibilité, permettant de détecter de petites lésions, non visibles sur les clichés simples.

Elle autorise un diagnostic topographique précis en montrant le siège de la lésion, son extension et ses rapports avec les organes de voisinage, ainsi que la mesure des lésions.

Enfin, l'analyse densitométrique permet une approche de la composition de la lésion (liquidienne, grasseuse, vasculaire, tissulaire). L'injection de produit de contraste permet de délimiter la lésion par rapport aux vaisseaux avoisinants et de préciser son degré de vascularisation.

Dans notre série la TDM thoracique a eu une spécificité (pouvoir discriminatif) de 95 % pour la détection des tumeurs médiastinales et seulement dans 5 % on a eu recours à une IRM thoracique pour confirmer le diagnostic, ou de juger du degré d'extension de la tumeur.

Tableau 37 : comparaison de la spécificité de la TDM pour la détection des tumeurs médiastinales

	Notre série	TANAUH[8]	FRIJA [38]	LAURENT [39]
<u>Spécificité</u>	95% (68)	77%(22 cas)	80% (103 cas)	36 % (42 cas)

Dans notre série, la contribution de la TDM au diagnostic des tumeurs médiastinales invasives est de 36 % des cas, et 73 % dans le diagnostic des tumeurs médiastinales non invasives.

L'apport de la TDM est d'autant plus capital, dans l'évaluation du degré d'invasion d'une tumeur, d'ailleurs aucun malade de notre série n'a eu une chirurgie à visée thérapeutique non concrétisée (chirurgie exploratrice). Toutefois, devant une tumeur médiastinale et principalement antérieure invasive, le doute persiste entre un lymphome médiastinal et une TET d'où un taux faible de corrélation entre le diagnostic suspecté à la TDM et le diagnostic histologique.

VII. Tumeurs du médiastin antérieur :

A. Tumeurs épithéliales thymiques :

Les Tumeurs épithéliales thymiques représentent 20% des tumeurs médiastinales et 50% des tumeurs du médiastin antérieur. Elles concernent surtout les adultes entre 40 et 60 ans.

Elles se répartissent en thymomes (80%), carcinomes thymiques (15%) et tumeurs neuroendocrines du thymus (5%).

Elles rentrent dans la définition d'une maladie rare avec une incidence estimée à moins de 300 nouveaux cas par an en France.

1. Classification anatomopathologique :

La distinction entre les différents types de thymomes repose sur la ressemblance du tissu tumoral avec les différentes zones anatomiques du thymus normal (A : médullaire, B : corticale), sur le degré d'atypie des cellules épithéliales tumorales, et sur la proportion relative du contingent lymphoïde associé.

La spécificité des tumeurs thymiques est la corrélation entre le type histologique et le stade tumoral au diagnostic. (Tableau 38)

Tableau 38 : classification histopathologique des thymomes, d'après [40,41]

Caractéristiques histopathologiques	Invasivité	Survie sans récidive (10 ans)
A thymome à cellules épithéliales fusiformes ou thymome médullaire.	10-40 %	97%
AB thymome à cellules épithéliales fusiformes et mixtes	30-40%	95%
B1 Thymome à cellules épithéliales polygonales ou thymome lympho-cortical -Du type B1 au type B3	45-50%	90%
B2 _ augmentation du rapport cellules épithéliales /lymphocytes.	65-70%	78%
B3 _ augmentation du degré d' atypie cellulaire	85-90%	63%
Carcinome thymique : cellules carcinomateuses anaplasiques de bas grade : basaloïde, épidermoïde, muco_épidermoïde _de haut grade : adénocarcinome, sarcomatoïde, lympho-épithélial	90-95%	15%

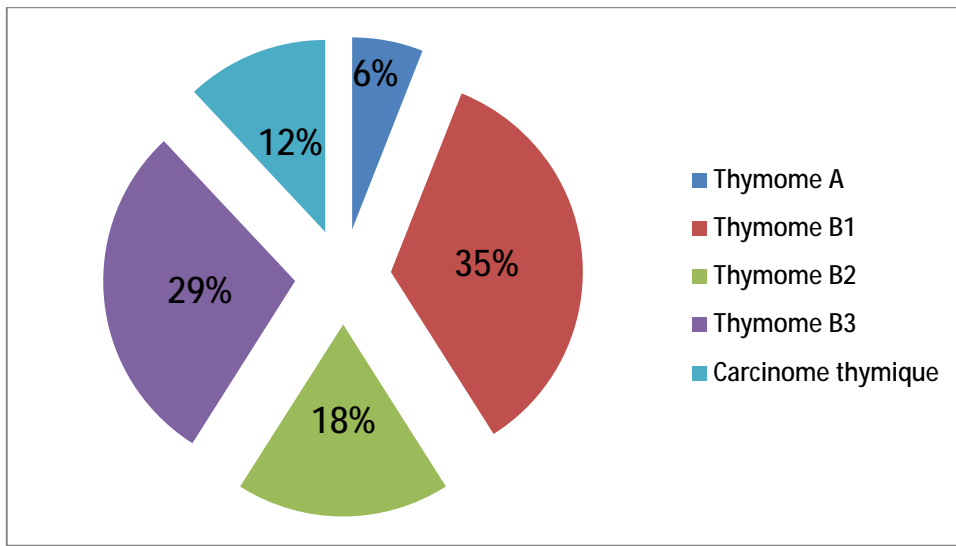


Diagramme 29 : Caractéristiques histopathologiques des TET dans notre série

2. Stadification tumorale :

Le système de stadification tumorale des tumeurs thymiques est typiquement postopératoire.

L'ITMIG a proposé des recommandations pour l'analyse histopathologique des tumeurs thymiques [42]. Elle concerne l'examen macroscopique, précise le mode d'évaluation des marges de résection et de l'invasion tumorale, et définit l'appréciation de l'impact d'un traitement néoadjuvant sur la pièce opératoire.

Tableau 39 : Stadification des thymomes dans notre série

Types	Stades	Traitement néoadjuvant	Traitement adjuvant
Thymome A	IV :8 %	chimiothérapie	–
Thymome B1	I :18%	–	–
Thymome B2	I :8% II :8%	Chimiothérapie	–
Thymome B3	III :8% II :42% IV :8%	Chimiothérapie Chimiothérapie	Radiothérapie Radiothérapie

Tableau 40: Recommandations de l'ITMIG pour l'analyse anatomopathologique, d'après [43].

<p>Macroscopie</p>	<ul style="list-style-type: none"> – La communication directe et immédiate avec le chirurgien est cruciale pour identifier les régions pour lesquelles une invasion tumorale est suspectée. Ces régions doivent être repérées avant la dissection. – L'orientation de la pièce opératoire en utilisant des fils ou des marquages à l'encre est indispensable. – La pièce opératoire doit faire l'objet d'au moins une section par centimètre. <p>Les sections tumorales doivent être repérées. Un minimum de 5 blocs doivent être examinés, quelque soit le diamètre tumoral. Des blocs du thymus non tumoral doivent être examinés, si possible.</p> <ul style="list-style-type: none"> – Des échantillons de tissu tumoral devraient être si possible congelés sans compromettre le diagnostic de routine.
<p>Évaluation des marges de résection</p>	<p>Définition des marges négatives :</p> <ul style="list-style-type: none"> – présence de tissu normal entourant la totalité de la tumeur, – ou présence de tissu sain autour des structures envahies par la tumeur (plèvre ou péricarde), – ou capsule ou surface de la pièce opératoire marquée à l'encre indemne d'invasion tumorale. <p>Définition des marges positives :</p> <ul style="list-style-type: none"> – extension tumorale à une marge marquée à l'encre. – la distance par rapport à la marge de résection doit être précisée. En cas de marge inférieure à 1 mm, une vérification de l'absence d'envahissement sur trois niveaux supplémentaires doit être effectuée.
<p>Évaluation de l'invasion tumorale selon la classification OMS</p>	<p>Le pathologiste doit préciser si le thymome est :</p> <ul style="list-style-type: none"> – complètement encapsulé, – ou avec invasion minime, – ou avec invasion franche, – ou avec implants (pleuro et/ou péricardiques), – avec extension pulmonaire, – avec métastases ganglionnaires (dont la situation sera précisée), – ou avec métastases à distance (dont les sites seront précisés).
<p>Évaluation des tumeurs réséquées après traitement néoadjuvant</p>	<p>Le pourcentage de cellules tumorales viables doit être précisé par incréments de 10 %, sur un minimum de cinq sections représentatives de la tumeur.</p>

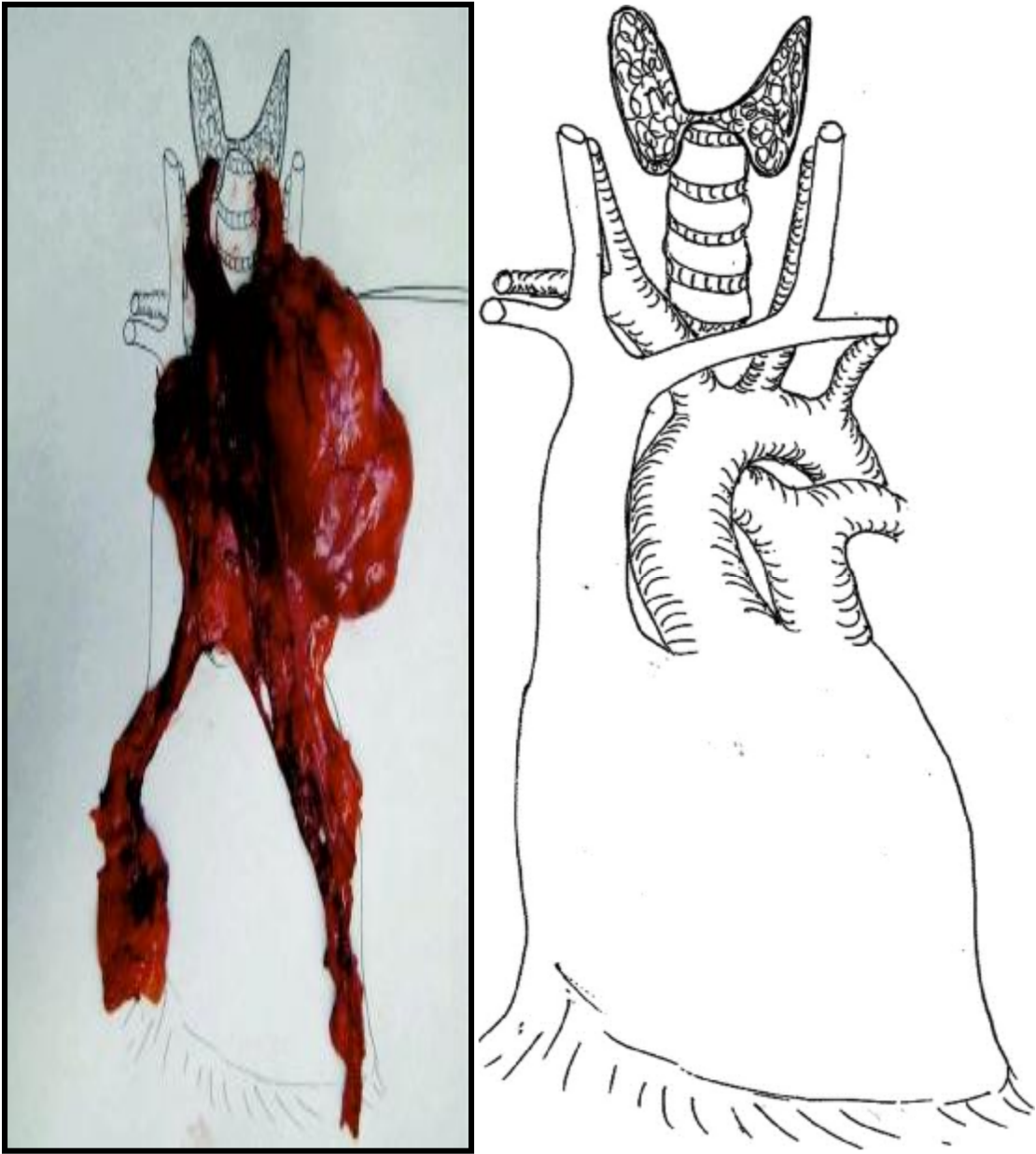


Figure 2 : orientation de la pièce opératoire [44]

3. Classification pronostique :

Il n'existe pas de classification consensuelle et entièrement satisfaisante. La plus connue et utilisée internationalement est celle de Masaoka et KOGA

Tableau 41 : Système de stadification des thymomes [45]

Stade I	<ul style="list-style-type: none">• Tumeur complètement encapsulée.• Pas d'extension à la graisse médiastinale. <p>Ce groupe inclut les tumeurs avec invasion – mais pas au- delà – de la capsule, et les tumeurs sans capsule mais sans invasion des tissus périphérique</p>
Stade IIa	<ul style="list-style-type: none">• Invasion microscopique trans- capsulaire (< 3 mm, confirmation histopathologique)
Stade IIb	<ul style="list-style-type: none">• Extension macroscopique à la graisse médiastinale périthymique.• Adhérences macroscopiques, sans invasion, à la plèvre médiastinale ou au péricarde. Ces adhérences rendent nécessaire la résection de ces structures lors de la chirurgie, avec confirmation histopathologique de l'invasion de la graisse périthymique, et de l'absence d'invasion de – ou au- delà de – la plèvre médiastinale ou de l'enveloppe fibreuse du péricarde.
Stade III	<ul style="list-style-type: none">• Extension macroscopique aux organes adjacents (péricarde, gros vaisseaux, poumon).• Ce groupe inclut les tumeurs avec, à l'examen histopathologique : (1) une invasion microscopique de la plèvre médiastinale ou du péricarde, ou (2) une invasion directe du parenchyme pulmonaire, ou (3) une invasion du nerf phrénique ou du nerf vague, ou (4) une invasion des gros vaisseaux.• Ce groupe inclut les tumeurs avec adhérences macroscopiques et invasion microscopique de la plèvre médiastinale ou du péricarde
Stade IVa	<ul style="list-style-type: none">• Tumeur avec implants pleuraux ou péricardiques.• Ces greffes correspondent à des nodules tumoraux, distinct de la tumeur principale, avec invasion de la plèvre viscérale ou pariétale, ou invasion du péricarde ou de l'épicaarde
Stade IVb	<ul style="list-style-type: none">• Métastases ganglionnaires : médiastinales antérieures, intrathoraciques, cervicales antérieures ou inférieures, ou extrathoraciques.• Métastases hématogènes.• Ce groupe inclut les métastases extra- thoraciques ET extérieures à la région périthymique,• dont les tumeurs pulmonaires sans implant pleural associé

4. Prise en charge diagnostique

Une tumeur de la loge thymique semblant encapsulée sur l'imagerie initiale ne nécessite pas de biopsie, elle peut être réséquée d'emblée.

En cas de tumeur intra thymique a priori non encapsulée et non résécable d'emblée, une preuve histologique doit être apportée par une macro-biopsie de taille supérieure à 1 cm³ afin d'engager un traitement d'induction.[46]

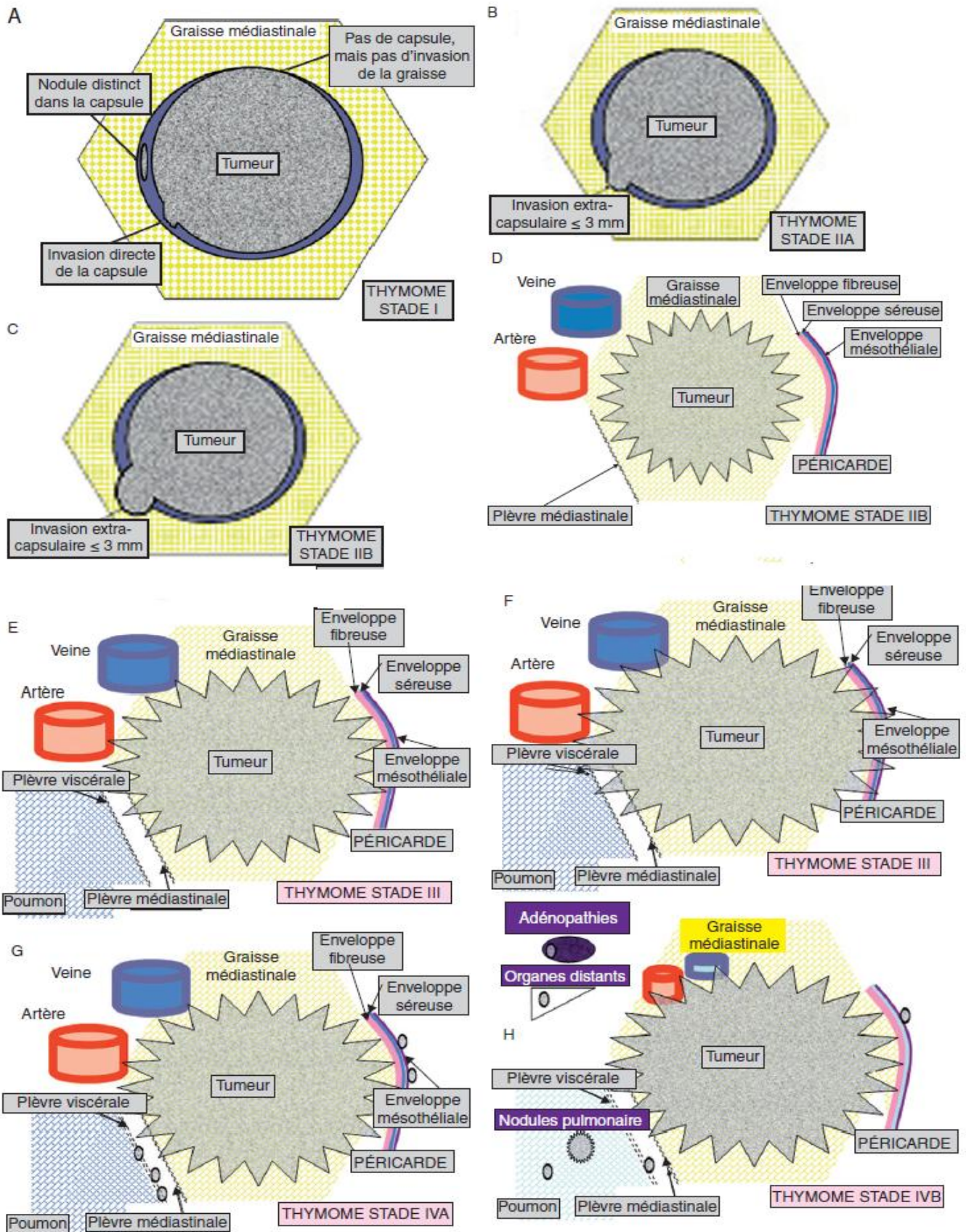


Figure 3 : Système de stadification des thymomes, d'après [45].

(A) : stade I ; (B) stade IIA ; (C, D) stade IIB ; (E, F) stade III ; (G) stade IVA ;

(H) stade IVB

5. Prise en charge chirurgicale :

La chirurgie première est privilégiée dans les tumeurs du médiastin antérieur ; si l'exérèse complète est possible, compte tenu du risque de dissémination tumorale après effraction capsulaire liée à la biopsie.

La résection chirurgicale est le temps clé du traitement des tumeurs thymiques. L'abord chirurgical recommandé est la sternotomie médiane, permettant une exploration complète du médiastin et des cavités pleurales, l'évaluation de l'importance de l'envahissement de la capsule, de la graisse périthymique et des structures médiastinales adjacentes, et la recherche d'implants tumoraux pleuro-péricardiques, notamment au niveau des culs-de-sac costo-diaphragmatiques [47,43,49]. Ces constatations peropératoires, associées à l'examen histopathologique des pièces de résection, constituent la base de la classification de Masaoka- Koga. L'importance de la résection dépend directement de l'importance du niveau d'invasion tumorale.

- Si les tumeurs de stade I- II ne requièrent qu'une thymectomie totale emportant la graisse périthymique.
- les tumeurs de stade III et IV nécessitent une résection en bloc de la tumeur et des structures adjacentes envahies (plèvre, péricarde, gros vaisseaux).

La préservation des nerfs phréniques est particulièrement cruciale chez les patients atteints de myasthénie, et le positionnement de clips chirurgicaux permet le ciblage d'une surdose de radiothérapie adjuvante [43,50]. En cas d'atteinte parenchymateuse pulmonaire (10 % des cas), les résections atypiques sont préférées aux lobectomies ou pneumonectomies.

La résection de toute adénopathie suspecte d'envahissement tumoral est recommandée. Pour les tumeurs de stade I et II, la résection des adénopathies adjacentes à la tumeur et de la région médiastinale antérieure est conseillée.

Pour les tumeurs de stade III, la résection des adénopathies de la région médiastinale antérieure et l'échantillonnage des autres régions (région paratrachéale, fenêtre aorto-pulmonaire, région sous- carinaire) sont recommandés.

Pour les carcinomes thymiques, l'échantillonnage ou le curage systématique doit inclure les régions médiastinales antérieures, sus- claviculaires, et cervicales basses [24].

a- Radiothérapie postopératoire :

Il est recommandé de conduire ce traitement selon une technique conformationnelle avec étude des histogrammes dose- volume concernant

Les volumes cibles et les organes critiques, en particulier le parenchyme pulmonaire, le cœur et la moelle épinière.

La radiothérapie adjuvante doit débuter dans les 2 à 3 mois suivant la chirurgie. Le volume- cible comporte la totalité de la loge thymique ainsi que les éventuelles extensions tumorales.

Les doses d'irradiation dans le cadre de la radiothérapie postopératoire des tumeurs thymiques sont très discutées.

Après résection complète R0, la dose délivrée est habituellement comprise entre 45 à 50 Gy. En cas de résection R1, une surimpression jusqu'à 54-60 Gy. Enfin, en cas de résection incomplète R2, la surimpression au niveau de la zone à risques de rechute peut atteindre 66 Gy.

Tableau 42 : Indication de la radiothérapie postopératoire (référentiel RYTHMIC 2012).[51]

Résection Complète	<p><u>stade I</u> : pas de radiothérapie postopératoire</p> <p><u>stade IIa</u> : types A à B2 : pas de radiothérapie postopératoire type B3 : discuter une radiothérapie postopératoire</p> <p><u>stade IIb</u> : types A à B1 : pas de radiothérapie postopératoire types B2 à B3 : discuter une radiothérapie postopératoire</p> <p><u>stades III</u> : radiothérapie postopératoire</p>
Résection R1	radiothérapie postopératoire
Carcinome thymique	radiothérapie postopératoire

b- Chimiothérapie :

La chimiothérapie est indiquée dans deux situations cliniques différentes :

- ✓ En cas de tumeur localement avancée, la chimiothérapie d'induction a pour objectif l'obtention d'une réponse tumorale permettant une résection chirurgicale secondaire ou, en l'absence de résécabilité, une radiothérapie séquentielle.
- ✓ En cas de tumeur métastatique ou récidivante, non résécable, la chimiothérapie exclusive est le traitement standard.

C- Stratégies multimodales :

Elles sont en général élaborées a posteriori pour les tumeurs présumées résécables, en fonction des données chirurgicales et anatomopathologiques. Les tumeurs d'extirpabilité incertaine sont la cible des traitements d'induction, chimiothérapie ou radio-chimiothérapie concomitante, dont les buts sont d'augmenter le taux des excrèses histologiquement complètes et de limiter les possibles disséminations pleuropéricardiques lors de la chirurgie [52—53].

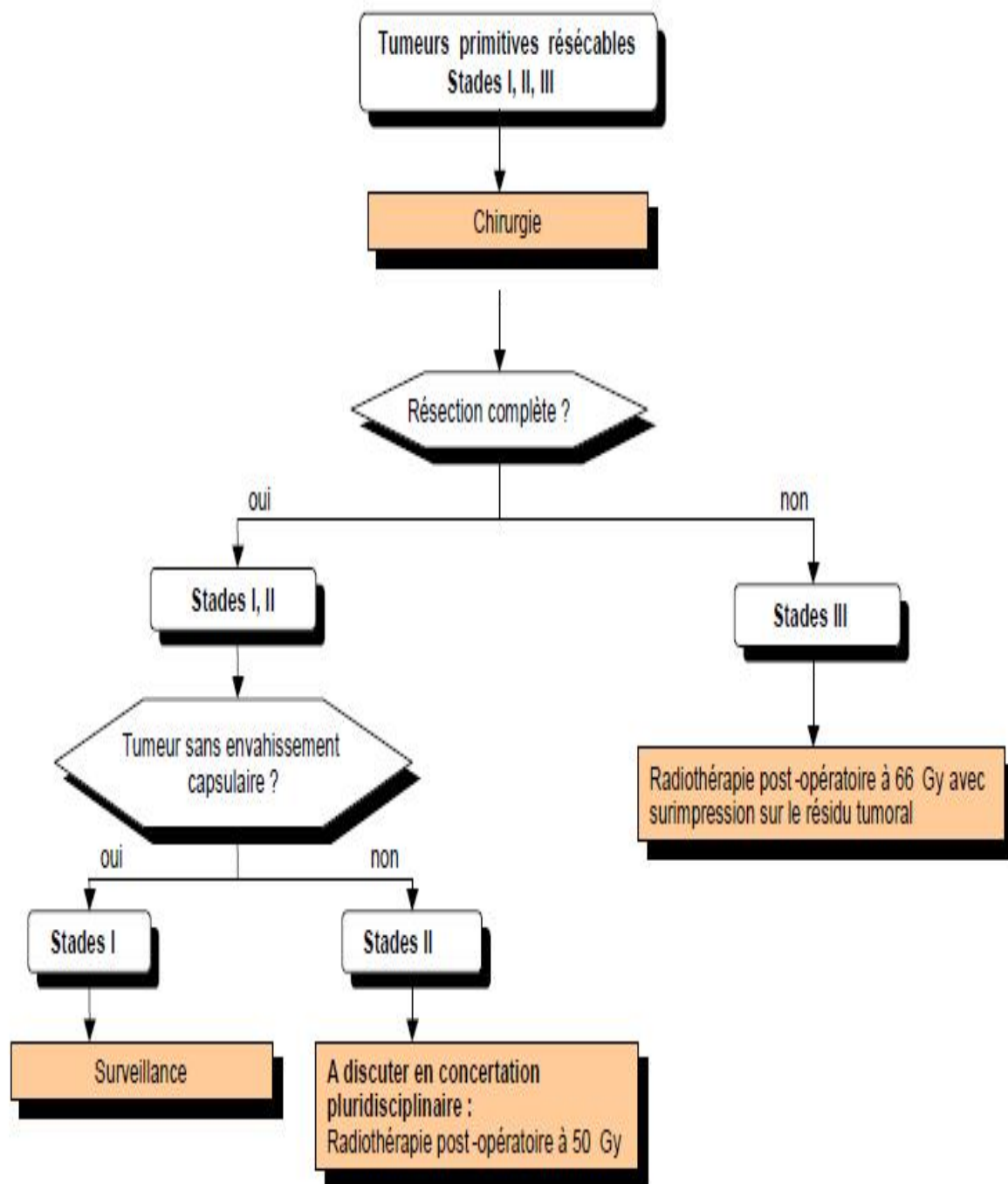
En traitement d'induction des tumeurs localement avancées non résecables au diagnostic (stade III à IVA), la séquence thérapeutique optimale est ainsi multimodale et comporte une chimiothérapie d'induction (trois à quatre cures), une résection chirurgicale, et une radiothérapie postopératoire.

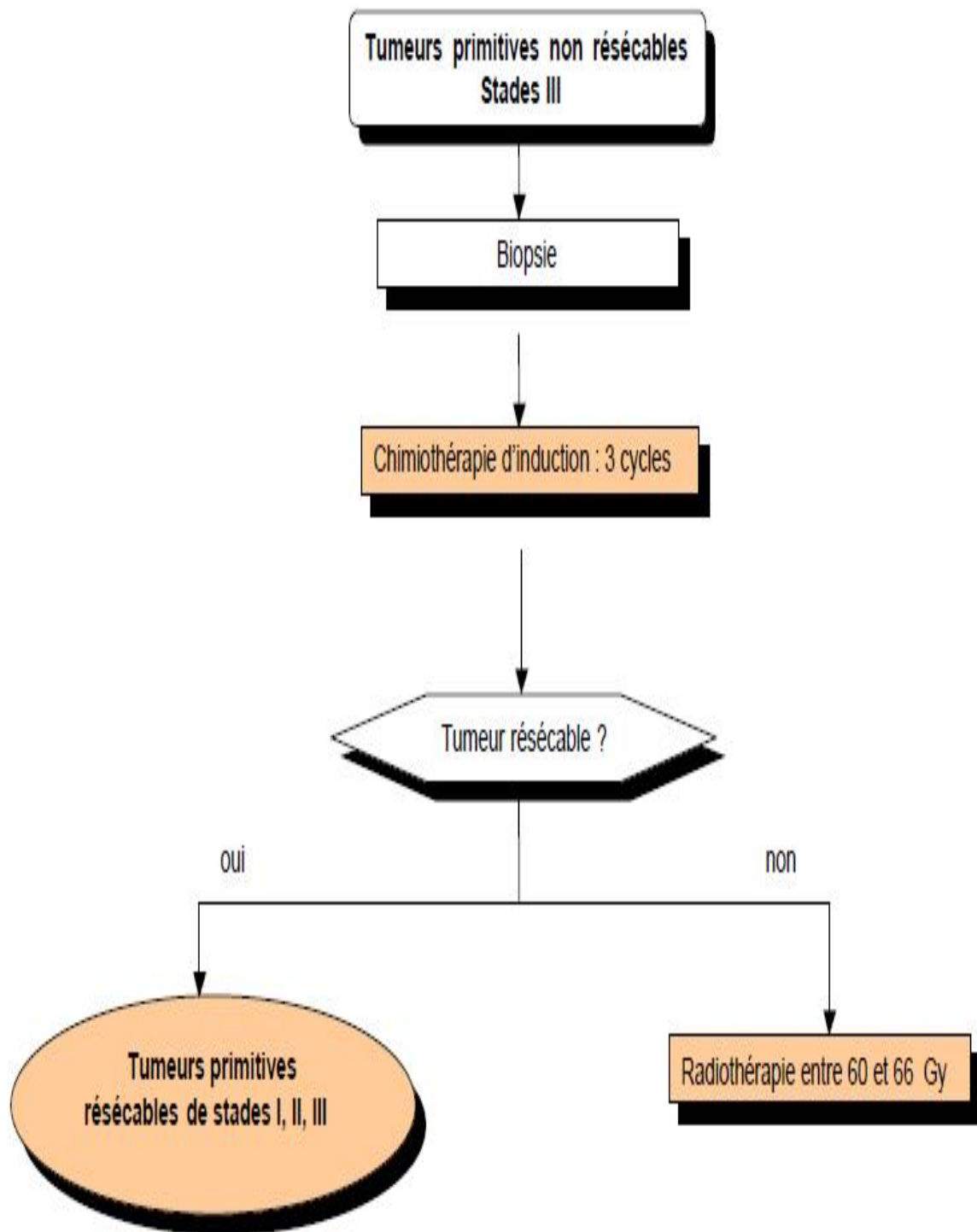
d- Traitement des récurrences :

La chirurgie des récurrences majoritairement locorégionales est possible et de façon itérative. Chaque fois qu'elle laisse présager d'une résection complète, en particulier lorsque le patient a préalablement eu une radiothérapie adjuvante lors du traitement initial de sa maladie, car elle semble influencer favorablement la survie [54]. En l'absence de radiothérapie préalable ou en cas de récurrence hors-champ, une radiothérapie exclusive est le traitement de référence des formes non résecables [55]. La survie à cinq ans après chirurgie ou radiothérapie est de 80 %. L'intérêt des stratégies multimodales est peu documenté dans ce contexte en raison de la rareté de cette situation.

e. Traitement des manifestations paranéoplasiques :

Le traitement radical des TET améliore les symptômes de myasthénie dans 50 à 60 % des cas et permet même une rémission complète dans 10 à 30 % des cas. La réapparition d'une myasthénie après le traitement de la tumeur doit faire penser à une récurrence néoplasique, même si l'évolution pour son propre compte de la maladie auto-immune est fréquente.





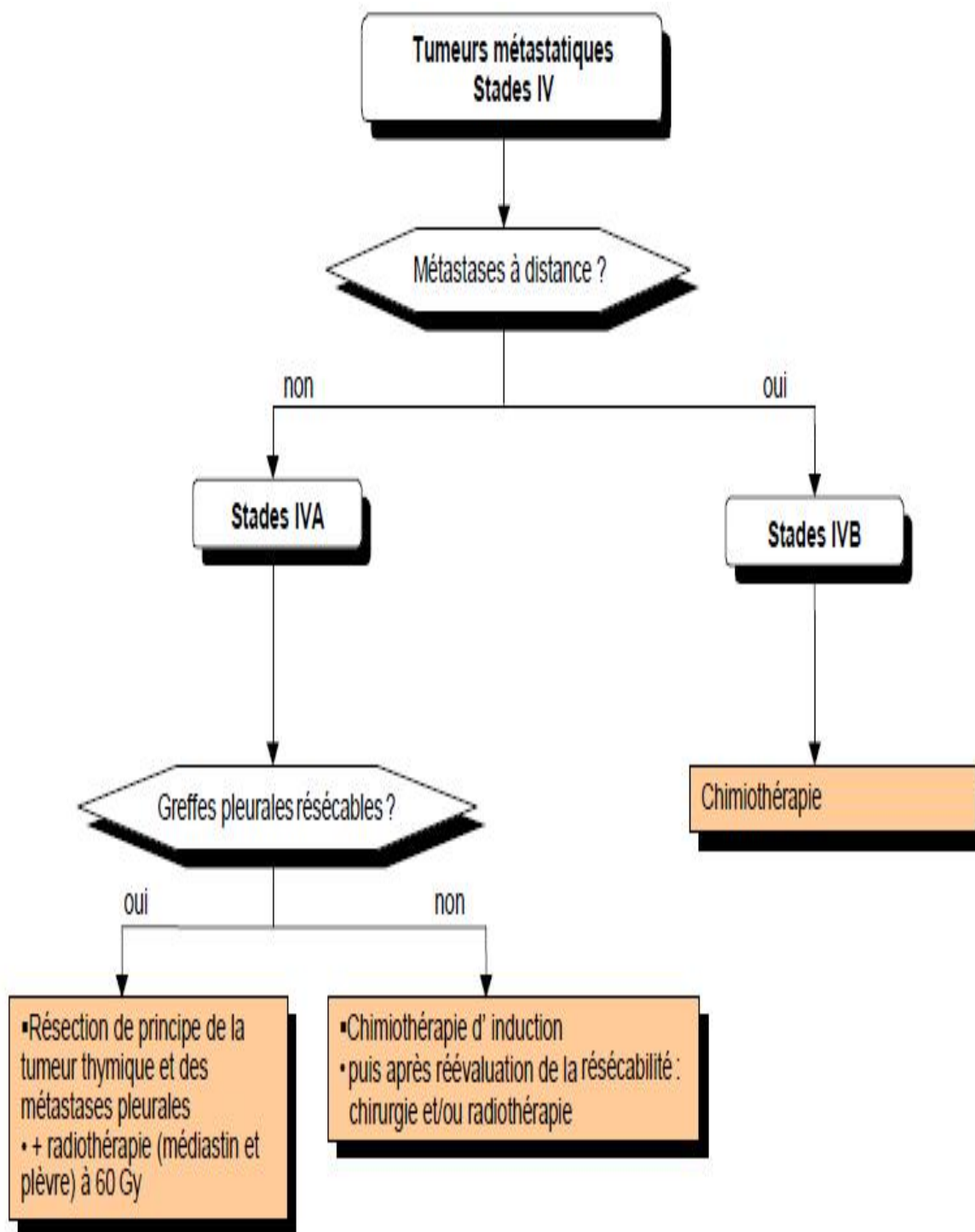


Figure 4 : Proposition de stratégie de prise en charge thérapeutique des tumeurs épithéliales thyroïdiennes [44]

OBSERVATION TYPE D'UNE TUMEUR EPITHELIALE THYMIQUE INVASIVE :

Patiente de 36 ans, suivie en oncologie médicale pour thymome B3 ayant reçu 8 cures de chimiothérapie. Initialement, elle avait une dyspnée d'effort d'aggravation progressive devenant stade IV de Sadoul avec un syndrome cave supérieur, 9 mois auparavant.

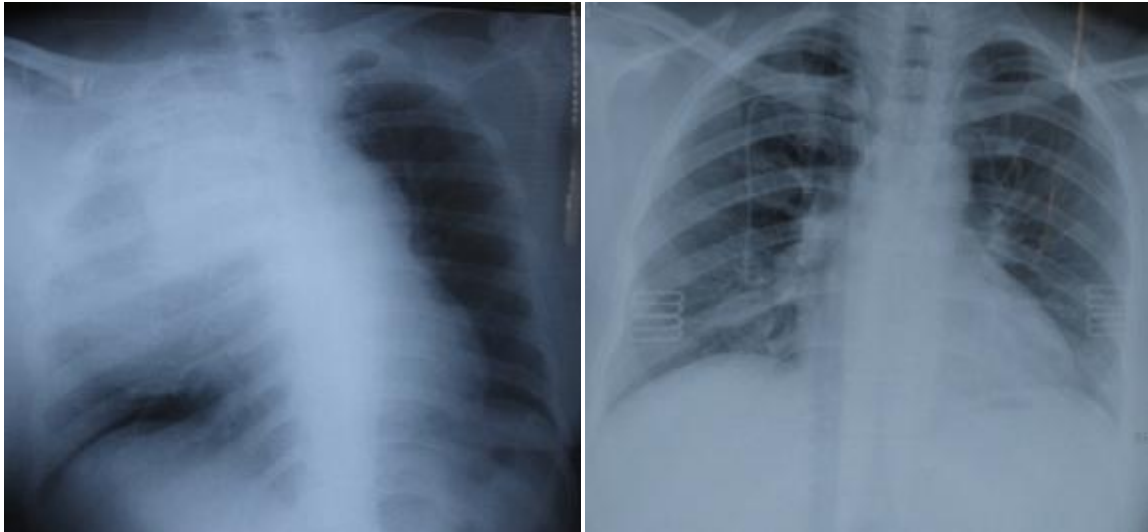


Figure 5 : Radiographie thoracique de face montrait initialement une opacité médiastino-pulmonaire droite avec cardiomégalie. Après 08 cures de chimiothérapie la radiographie thoracique était d'allure normale.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

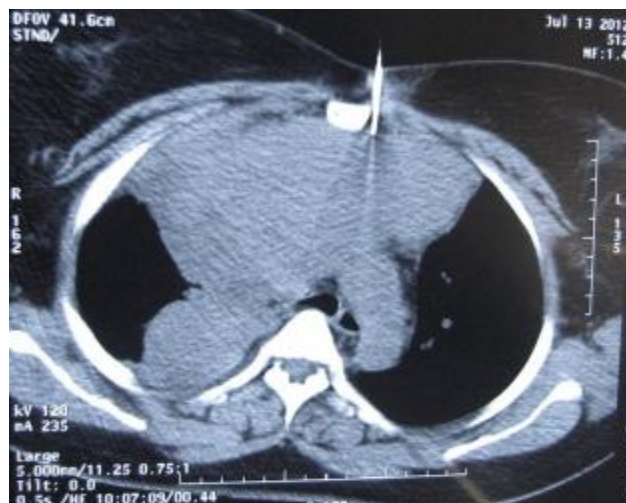


Figure 6 : Biopsie scannoguidée d'un processus tissulaire médiastinal antérieur invasif avec greffe pleurale.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

L'étude histologique : Thymome B3.

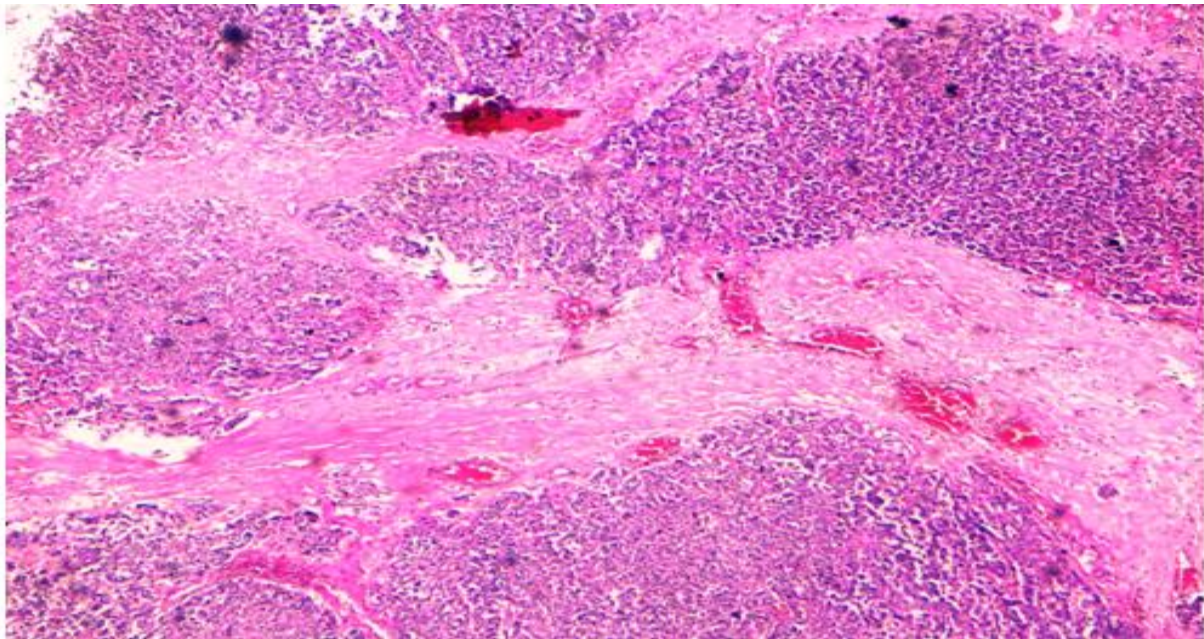


Figure 7 :HES X 4: Thymome B3 montrant un aspect lobulé
(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)

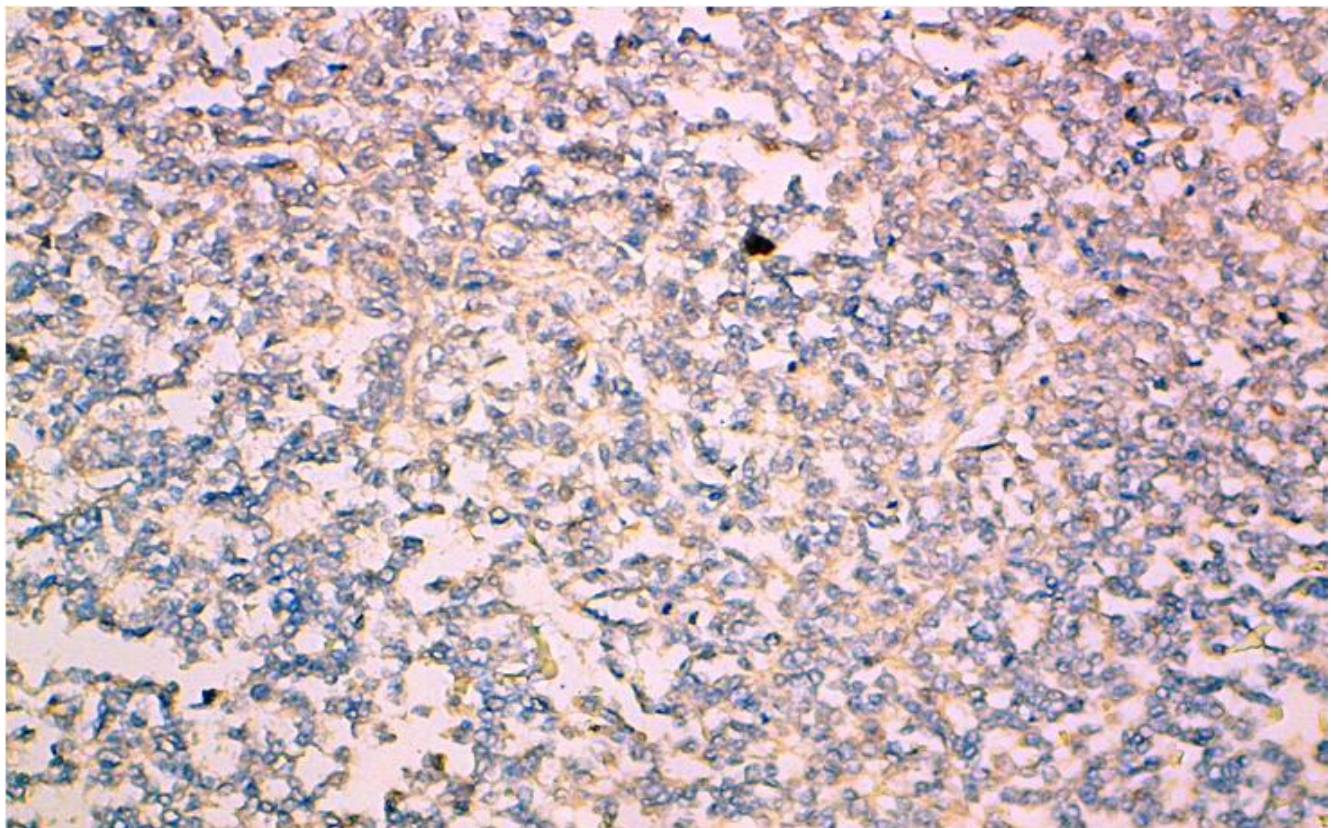


Figure 8 :Marquage négatif avec l'anticorps anti TDT
(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)

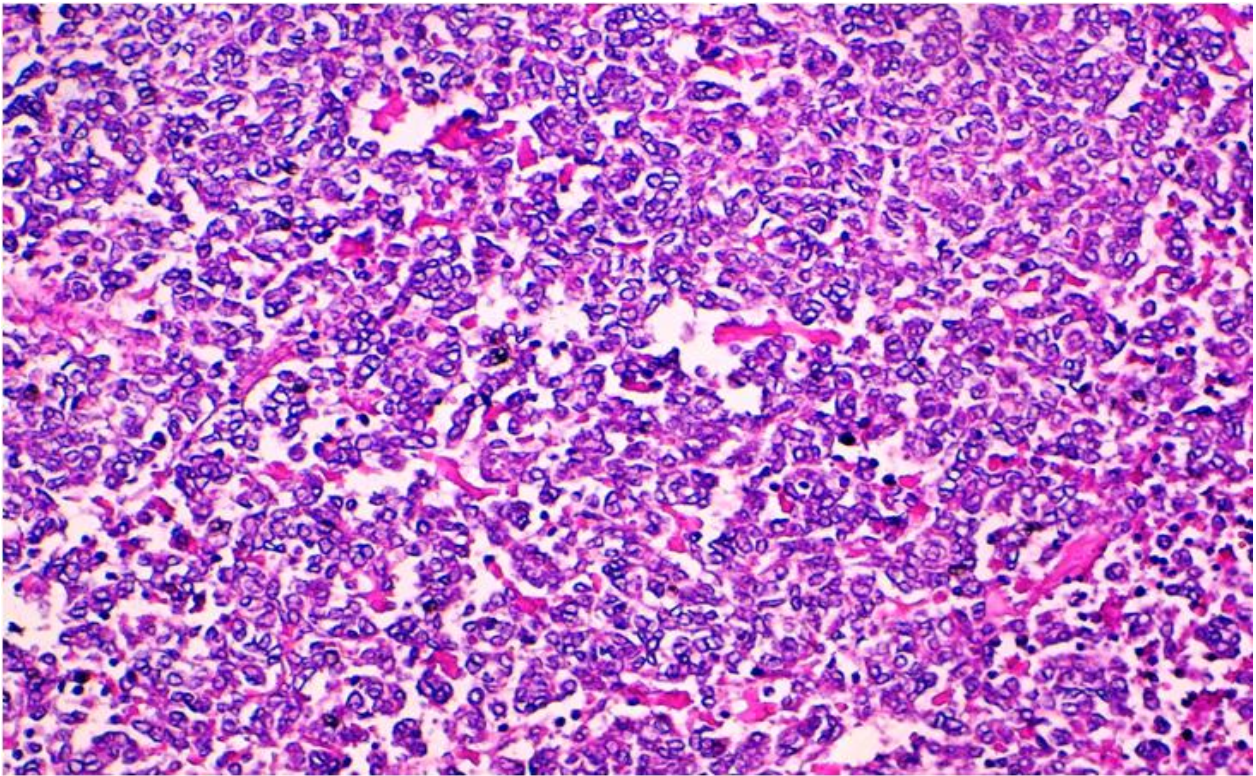


Figure 9:HES X 20: Cellules épithéliales avec lymphocytes résiduels
(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)

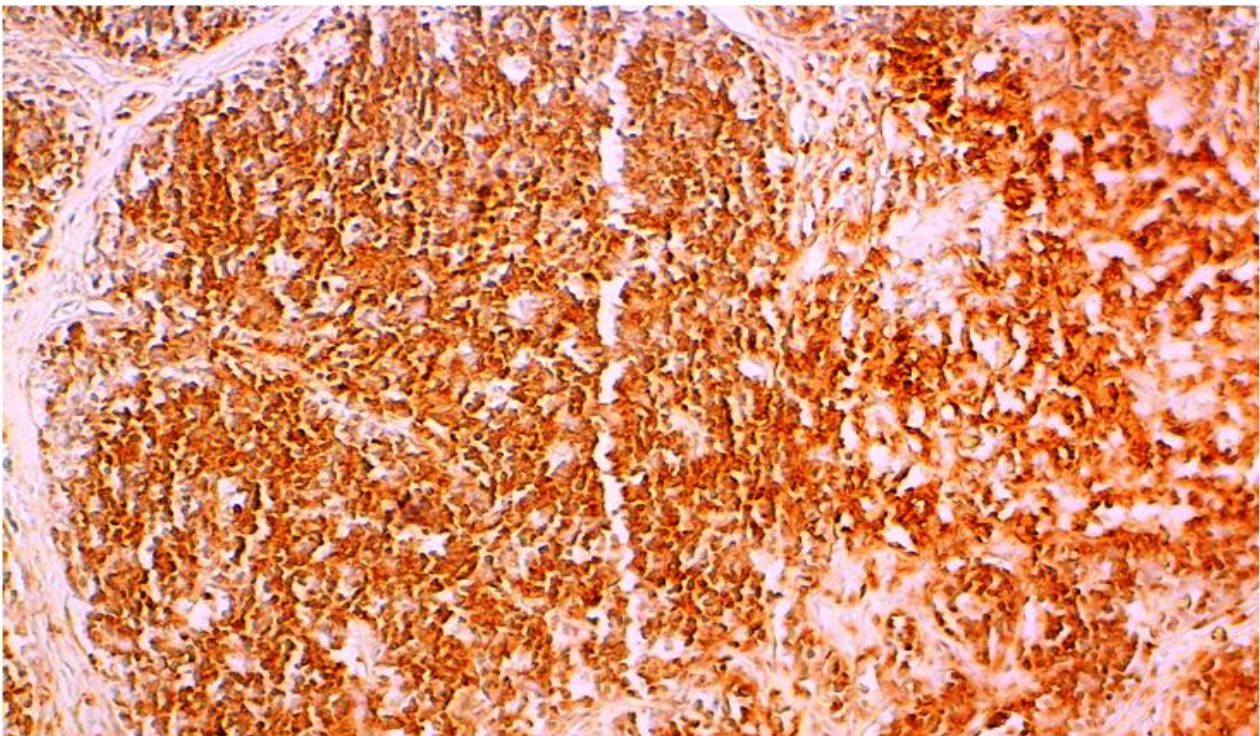
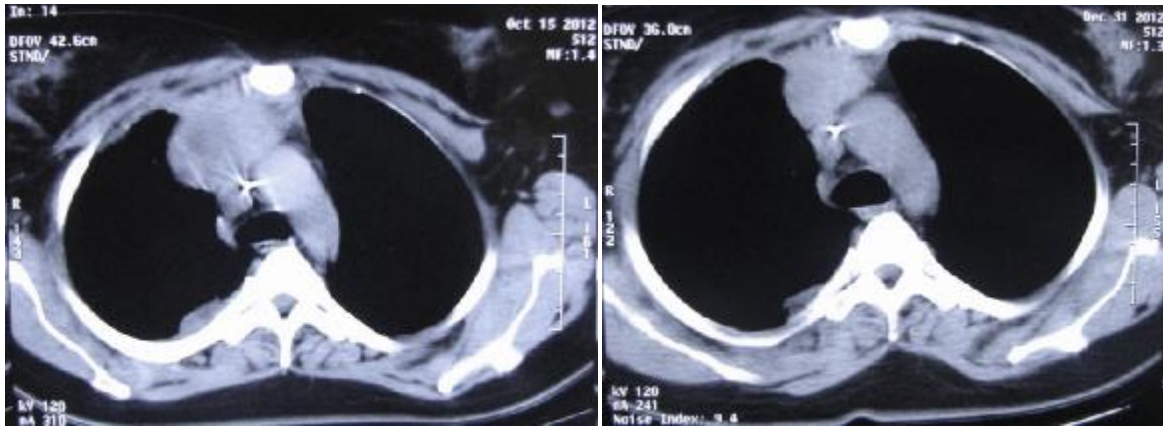
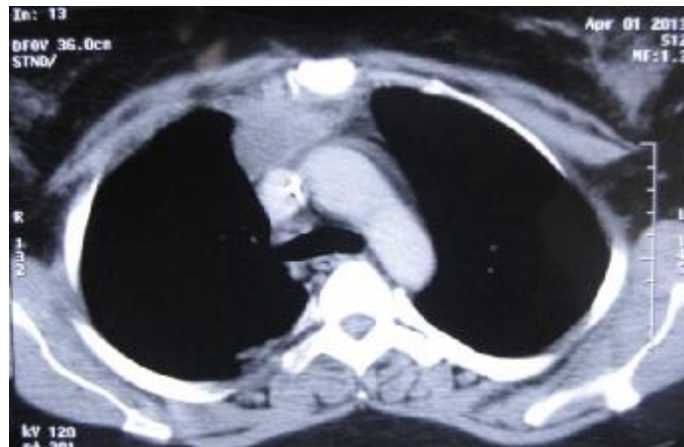


Figure 10 :Marquage positif avec l'anticorps anti CD5+
(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)



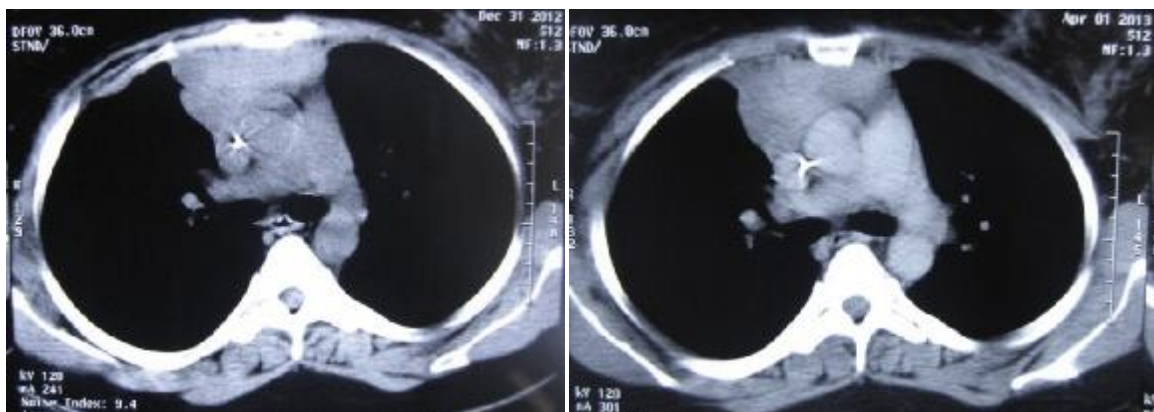
Premier contrôle post chimiothérapie Deuxième contrôle post chimiothérapie

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)



Troisième contrôle post chimiothérapie

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)



Deuxième contrôle post chimiothérapie Troisième contrôle post chimiothérapie

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

D'après la décision de la RCP, la chirurgie est retenue. La patiente a bénéficié d'une thymectomie élargie à la graisse médiastinale avec résection pulmonaire atypique par sternotomie totale verticale.

Les suites opératoires ont été simples et la patiente est déclarée sortante à J+6 et adressée en oncologie médicale pour complément de prise en charge. Le recul est de 11 mois.

OBSERVATION D'UNE TUMEUR EPITHELIALE THYMIQUE NON INVASIVE AVEC

MYASTHENIE :

Patient de 29 ans, ayant bénéficié dans le cadre du bilan de la myasthénie d'un bilan radiologique.



Figure 11 : Radiographie thoracique de face d'allure normale

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

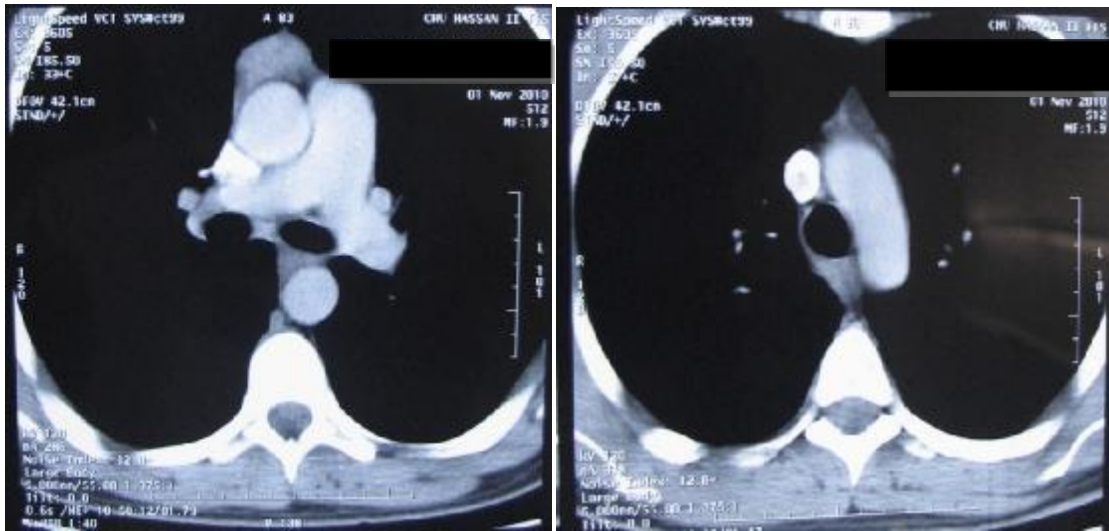


Figure 12 : La tomodensitométrie thoracique avait montré un processus tissulaire de la loge thymique sans signe d'infiltration ou d'envahissement des structures adjacentes.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

Le patient a bénéficié d'une chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique, par sternotomie totale verticale, avec comme geste une thymectomie élargie à la graisse médiastinale. Il s'agissait d'un thymome type B1, encapsulé stade I de Masaoka.

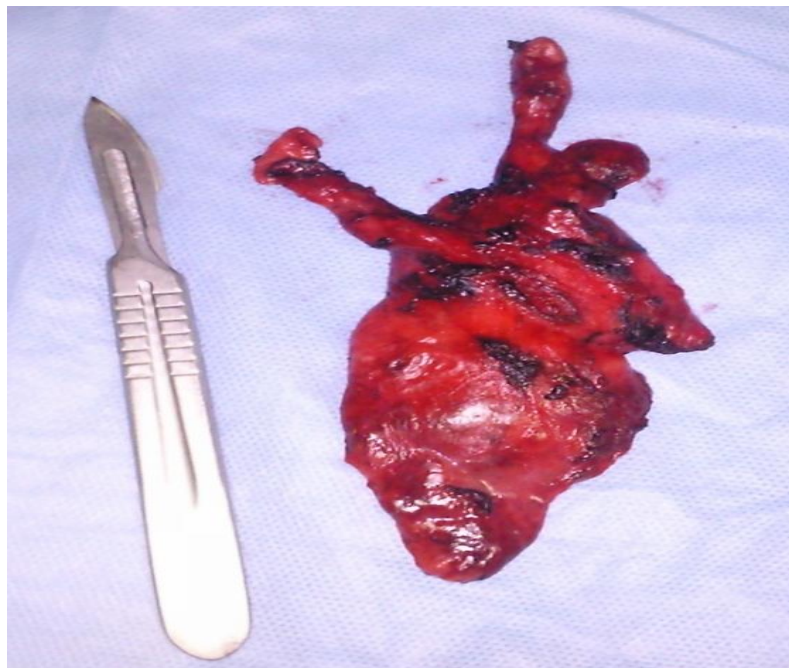


Figure 13 : Pièce opératoire montrant un thymome du lobe thymique droit

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

B. Lymphomes :

Trois entités résument la quasi-totalité de cette pathologie : le lymphome lymphoblastique T, le lymphome B diffus à grandes cellules médiastinal (thymique) et le lymphome hodgkinien classique scléronodulaire [56].

L'incidence est de 2 à 4 cas pour 100000 [57].

Leur diagnostic est le plus souvent réalisé sur un matériel biopsique prélevé sous médiastinoscopie ou médiastinotomie antérieure et nécessite la mise en œuvre de techniques d'histopathologie classiques, d'immunohistochimie et parfois de biologie moléculaire.

1) Lymphome lymphoblastique T :

Le lymphome lymphoblastique [57] est une tumeur très agressive qui peut infiltrer le médiastin. Il s'agit d'une forme clinique de leucémie aiguë lymphoïde où le syndrome tumoral prend le pas sur l'envahissement médullaire.

Il est développé à partir d'un précurseur lymphocytaire T thymique. Histologiquement, il s'agit d'une prolifération monomorphe, très densément cellulaire, de blastes lymphoïdes : cellules de taille petite à moyenne, à chromatine immature, « poussiéreuse », finement nucléolées. Les mitoses sont nombreuses. Le diagnostic peut être rendu difficile par des artéfacts d'écrasement souvent très importants.

Un immuno-phénotypage des cellules tumorales est indispensable, par immunohistochimie (IHC) sur une biopsie médiastinale. Les cellules expriment le marqueur pan-leucocytaire CD45, des marqueurs d'immaturité lymphocytaire et, de façon variable, les marqueurs T (CD2, CD3, CD5, CD7)

2) Lymphome B diffus à grandes cellules médiastinal (LBDGCM):

Il s'agit d'un sous-type de lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC) individualisé pour ses caractéristiques histopathologiques, immunohistochimiques et moléculaires très particulières. Il serait développé à partir lymphocytes B thymiques.

L'aspect macroscopique est celui d'une tumeur dure, fibreuse. L'aspect histologique est celui d'une prolifération de cellules lymphoïdes, de taille moyenne à grandes, à chromatine clarifiée au sein d'un stroma fibreux. L'étude en IHC montre des cellules de phénotype B (CD20+) pouvant exprimer le CD30

3) Lymphome hodgkinien classique médiastinal

De façon générale, la classification OMS 2008 des néoplasies hématologiques oppose les lymphomes hodgkiniens « classiques » (LHc, avec 4 sous-types histologiques dont le sous-type scléronodulaire) et les lymphomes hodgkiniens nodulaires à prédominance lymphocytaire. Dans le médiastin, on ne rencontre quasiment que des « lymphomes hodgkiniens classiques scléronodulaires ». Dans le cas des LHc médiastinaux, la tumeur dériverait d'un lymphocyte B thymique. Le diagnostic histopathologique repose sur la mise en évidence de cellules tumorales de grande taille fortement nucléolées (cellules d'Hodgkin et cellules de Reed- Sternberg) présentes au sein d'une abondante population inflammatoire.

La fibrose est souvent très importante, réalisant des nodules.

L'association d'une abondante population non tumorale et d'une fibrose importante explique les possibles échecs diagnostiques, malgré des prises biopsiques de bonne taille, si ces biopsies ne comportent pas les cellules tumorales indispensables au diagnostic. L'IHC montre une expression par les cellules tumorales du CD30 (constante) et du CD15 (dans 80 % des cas). Les marqueurs B (CD20 notamment) peuvent être exprimés, mais de façon faible et hétérogène, caractéristique importante du diagnostic différentiel avec un LBDGCM.

Dans notre série, les lymphomes médiastinaux sont les plus fréquentes des tumeurs du médiastin.

L'approche diagnostique de ces tumeurs était toujours de réaliser des macro-biopsies par la voie d'abord la plus adaptée (Médiastinotomie ou médiastinoscopie).

Le diagnostic a pu être établi pour l'ensemble des patients dès la première intervention.

Tableau 43 : Fréquence des lymphomes médiastinaux

	Notre série (68 cas)			Tanauh (22 cas)			Davis (400 cas)			Bastos [58] (171 cas)		
	ANT	MOY	POST	ANT	MOY	POST	ANT	MOY	POST	ANT	MOY	POST
Lymphomes médiastinaux	25%	10%	-	14 %	-	-	8%	8%	-	11%	9%	2%

4) Traitement :

Un lymphome est une maladie générale, chimio-sensible, son traitement repose sur une poly-chimiothérapie.

La chirurgie a un rôle seulement pour assurer un diagnostic précis par l'obtention de larges fragments tumoraux, pour permettre le typage précis du lymphome et pour apprécier la réponse au traitement médical et réaliser l'exérèse de la maladie résiduelle.

4.1 Lymphome d' hodgkin :

La radiothérapie a un rôle dans les formes limitées ou en cas de résidu tumoral localisé et affirmé.

Les stades précoces de bon pronostic bénéficient de deux cycles de chimiothérapie suivis d'une radiothérapie de 20 Gy des régions envahies. Les stades précoces de mauvais pronostic sont traités par quatre cycles d'ABVD et 30 Gy.

Les stades avancés sont traités par chimiothérapie exclusive, ABVD ou BEACOPP (bléomycine, étoposide, doxorubicine, cyclo-phosphamide, vincristine, procarbazine et prednisone).

Les rechutes requièrent une intensification thérapeutique avec autogreffe

Tableau 44 : classification pronostique des stades localisés sus diaphragmatiques I et II.

pronostic défavorable	pronostic favorable
Stade clinique I et II et âge >50 ans A+Vs >50 mm ou B+Vs >30mm Et atteinte de 4 ou plus sites ganglionnaires et rapport M /T>0.35	Stade clinique I et II et âge <50 ans A+Vs <50 mm ou B+Vs <30mm Et atteinte de moins de 4 sites ganglionnaires et rapport M /T<0.35
A et B désignent l'absence ou la présence de signes généraux	
M/T : le rapport médiastino-thoracique	
VS : la vitesse de sédimentation à la première heure	

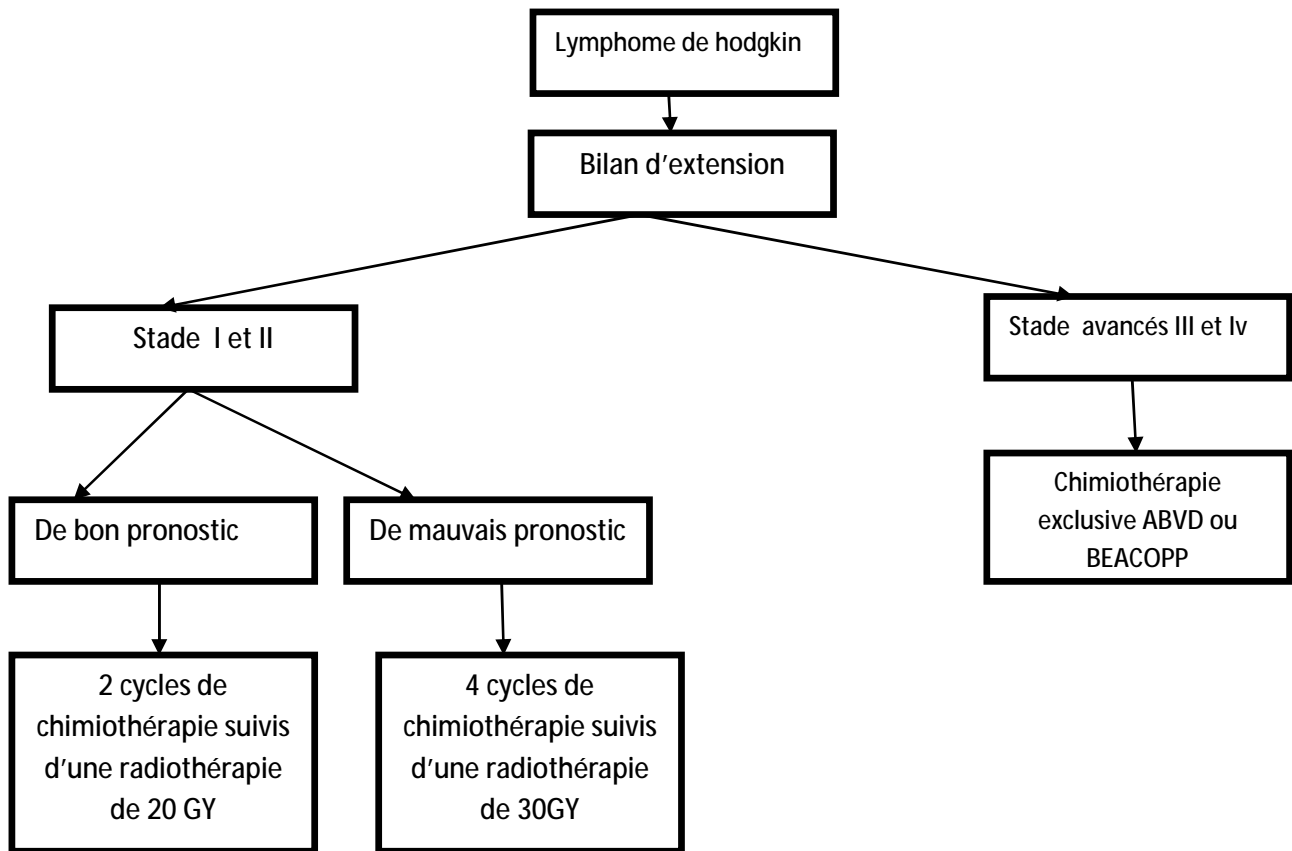


Figure 14 : stratégie de prise en charge thérapeutique des lymphomes de hodgkin.

4.2 Les lymphomes non hodgkiniens :

Bien qu'il existe de nombreuses classes de lymphomes non hodgkiniens, le lymphome lymphoblastique et le lymphome B à grandes cellules sont les deux sous-types les plus fréquents retrouvés dans le médiastin

✓ Le lymphome lymphoblastique :

Le traitement par chimiothérapie avec une phase d'induction suivie de cures de consolidation et d'une éventuelle allogreffe de cellules souches.

✓ Les lymphomes B primitifs du médiastin (LBPM) :

Le traitement des LBPM est basé sur une polychimiothérapie avec comme référence actuelle l'association R- CHOP (rituximab, cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone).

OBSERVATION D'UN PATIENT PRESENTANT UN LYMPHOME

MEDIASTINAL :

Patient âgé de 16 ans, qui présentait 02 mois auparavant une douleur thoracique avec toux sèche, le tout évoluait dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

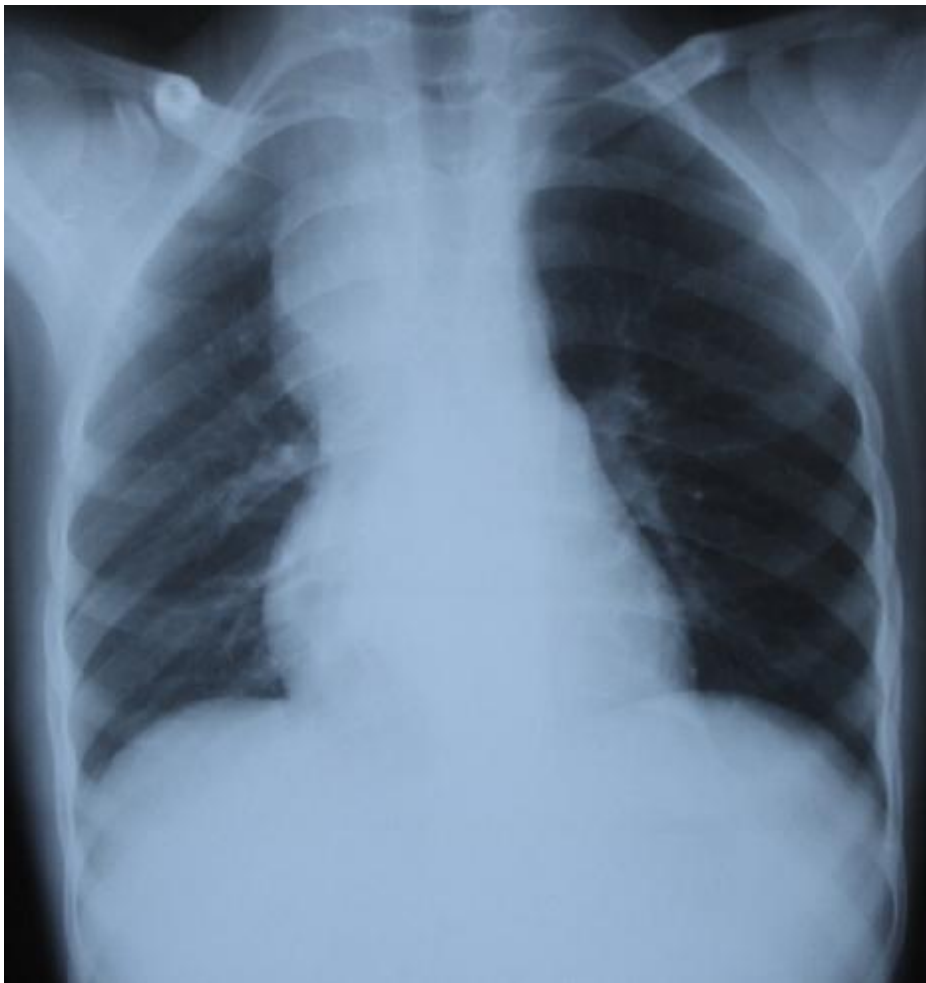


Figure 15 : Radiographie thoracique objectivait une opacité para-trachéale droite.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

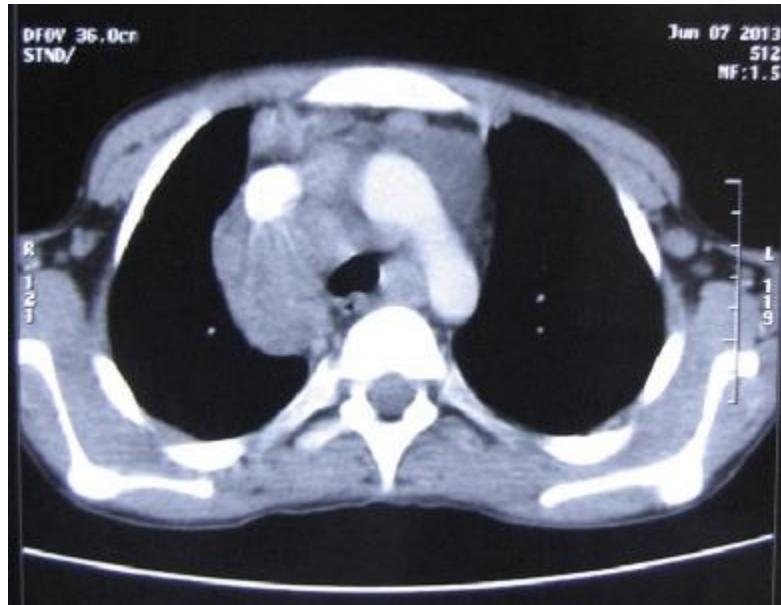


Figure 16 : La tomodensitométrie thoracique montrait une masse tissulaire médiastinal antérieur et péri-trachéale.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

Le patient a bénéficié d'une thoracotomie axillaire droite avec biopsie multiple de la masse et des adénopathies de la loge de Baryté, mammaire interne et sous carinaire.

A L'étude anatomopathologique montrait un aspect histologique et profil immunohistochimique d'un lymphome de hodgkin de type scléro-nodulaire.

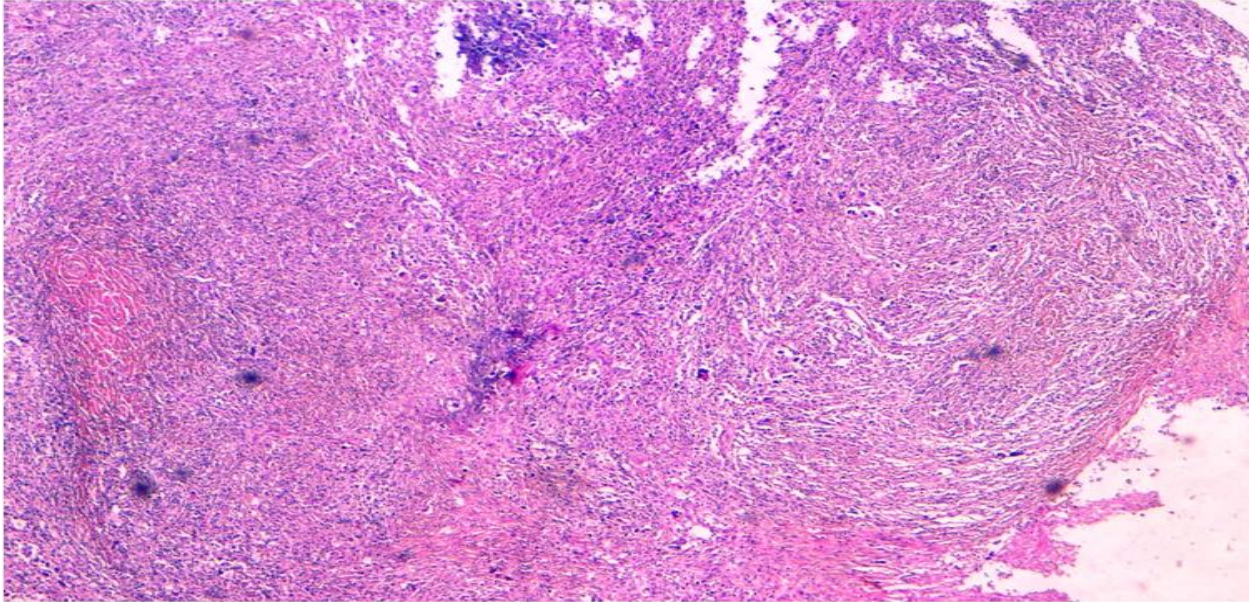


Figure 17: HES X 4: Lymphome de hodgkin montrant une architecture nodulaire
(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)

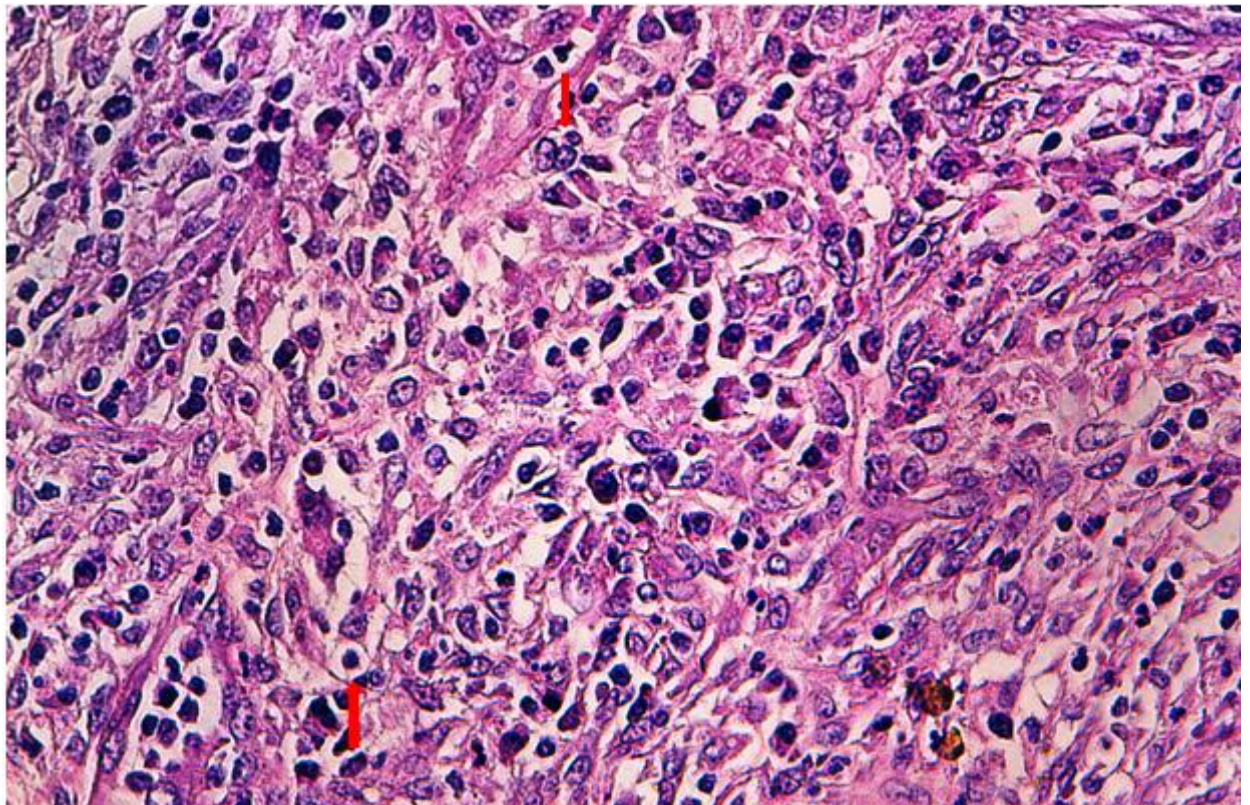


Figure 18 :HES X 20: Cellules lacunaires et cellules de Reed Sterenberg
(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)

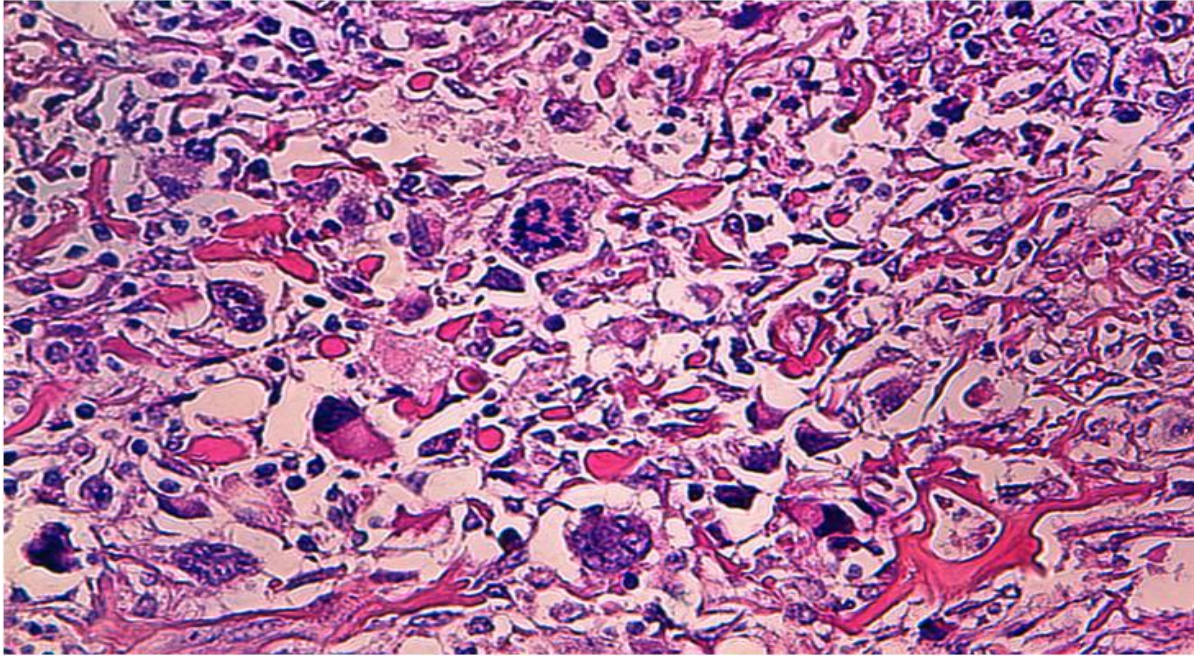


Figure 19 :HES X 40: Mitose et cellules multinucées

(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie

CHU Hassan II, FES)

Les suites opératoires ont été simples et le patient est déclaré sortant à j+2 et adressé en hématologie.

C. Tumeurs germinales :

On oppose classiquement les séminomes aux TG non séminomateuses: tératome (mature ou immature), carcinome embryonnaire, tumeur du sac vitellin et choriocarcinome. Chaque type histologique peut être présent isolément ou associé à un autre contingent, réalisant alors une TG mixte.

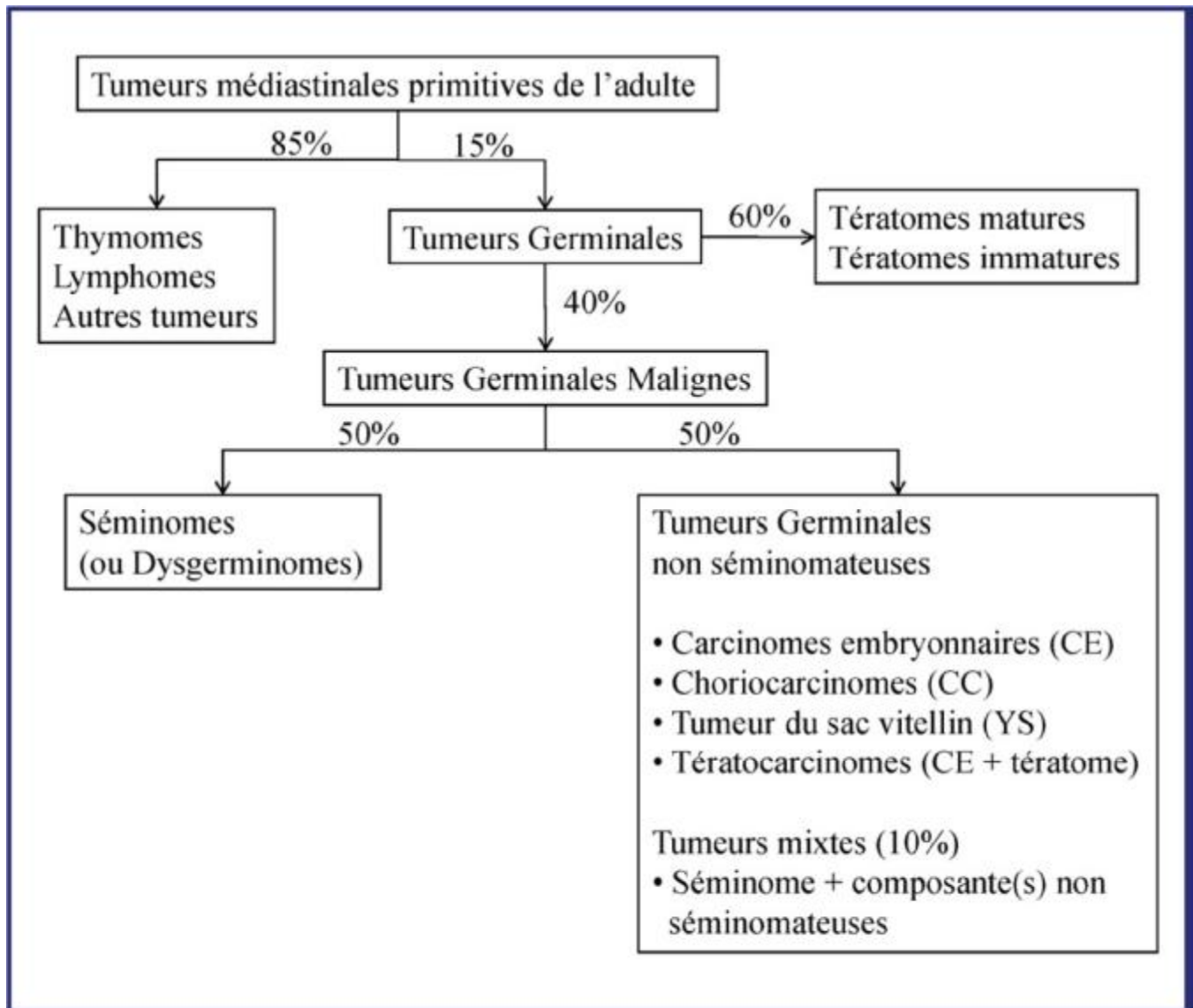


Figure 20: Fréquence des différents types anatomo-pathologiques des tumeurs médiastinales antérieures.[59]

1. Tumeurs germinales bénignes :

1.1 Tératomes

Les tératomes constituent la variété bénigne des tumeurs germinales extra gonadiques. Ils sont constitués des dérivés des trois feuillets embryonnaires: endoderme, mésoderme et ectoderme. [59]

A/mature :

C'est une tumeur germinale développée dans le sens somatique et composée de tissus matures. Macroscopiquement, c'est une tumeur hétérogène, souvent volumineuse, avec des zones kystiques, à contenu clair ou mucineux ou renfermant parfois des poils, des cheveux, des dents, du sébum..., et des zones solide

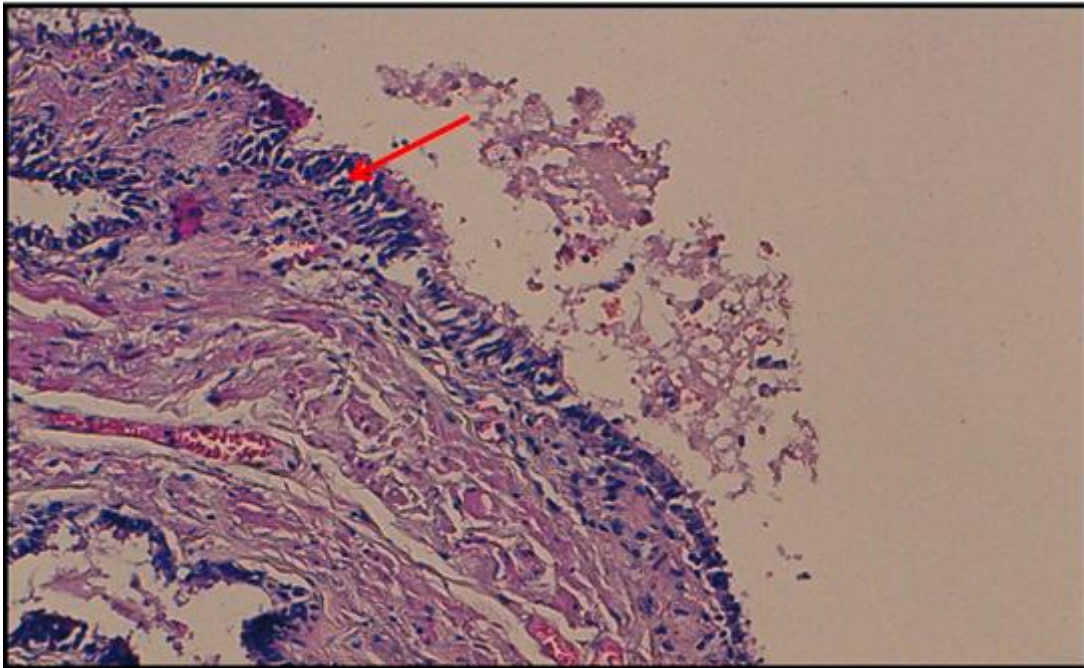


Figure 21: HES X20, tératome mature comportant une muqueuse bronchique avec un épithélium régulier cylindrique cilié.

(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie

CHU Hassan II, FES)

Microscopiquement, cette tumeur associe en proportions variables des contingents tissulaires provenant des trois feuillettes et qui se disposent de façon anarchique non organoïdes. L'essentiel est de pouvoir affirmer qu'ils sont entièrement bénins.

1.2 Tératome immature :

Le contingent immature d'un tératome est représenté surtout par des structures neuroépithéliales et gliales. Macroscopiquement, c'est une tumeur hétérogène, ferme, contenant souvent des zones kystiques.

Microscopiquement, il est constitué de tissus adultes identiques au tératome mature, avec des structures immatures. Dans les tératomes immatures, l'immunohistochimie (IHC) peut aider à caractériser les différents contingents immatures, notamment musculaire strié, neuro-épithélial, cartilagineux, et pour exclure l'association avec une autre TG, notamment une tumeur du sac vitellin.

2 Tumeurs germinales malignes :

2.1 Séminomes [59]

Deuxième tumeur germinale du médiastin, le séminome représente entre 13% et 25% des tumeurs germinales du médiastin et 50% des tumeurs germinales malignes.

Ils ne surviennent quasiment que chez l'homme soit sous la forme d'un séminome pur, soit dans le cadre d'une TG mixte. Ils sont volontiers moins volumineux que les tératomes (4,6 cm en moyenne), bien limités, présentant un aspect solide, charnu, homogène, blanchâtre. L'image histologique est volontiers caractéristique : plages monomorphes de cellules à cytoplasme clair, limites cytoplasmiques nettes, noyaux ovalaires nucléolés. Un abondant contingent inflammatoire est souvent présent, lymphocytaire le plus souvent mais pouvant comporter des granulomes macrophagiques. L'étude en IHC est importante afin de

conforter le diagnostic : positivité des cellules tumorales pour la phosphatase alcaline placentaire (PAL) dans 80—90 % des cas et pour le CD117 dans l'immense majorité des cas. Une positivité focale des cytokératines (marqueurs épithéliaux) est possible.

2.2 Tumeurs germinales non séminomateuses :

Représente 5 % de l'ensemble des tumeurs du médiastin

Ø Carcinome embryonnaire :

Il réalise histologiquement des massifs de cellules atypiques de grandes tailles, volontiers nucléolées. En plus des cytokératines, les cellules tumorales expriment le CD30 dans la quasi-totalité des cas, élément important pour le diagnostic différentiel avec un carcinome thymique ou une métastase. Elles n'expriment pas —ou de façon focale— les autres marqueurs de TG : PAL, alpha-foetoprotéine (AFP) et beta-HCG).

Ø Tumeur du sac vitellin (également appelée yolk sac tumor) :

Son aspect macroscopique est celui d'une tumeur solide, blanchâtre. L'aspect histologique est très variable pouvant associer au sein d'une même tumeur des zones solides, micro et/ou macrokystique, glandulaire, myxoïde, hépatoïde... La mise en évidence de corps de Schiller-Duval (petites structures gloméruloïdes), inconstante, est très évocatrice. L'IHC est indispensable montrant le plus souvent une expression de l'AFP.

Ø Choriocarcinome :

Il s'agit généralement d'une très volumineuse tumeur siège d'importants remaniements hémorragiques et nécrotiques.

Histologiquement elle est composée d'un contingent syncytiotrophoblastique (grandes cellules multi-nucléées, très atypiques) et d'un contingent cytotrophoblastique. Le diagnostic sera conforté par la positivité du contingent syncytiotrophoblastique pour la beta-HCG. Le diagnostic différentiel inclut essentiellement un carcinome embryonnaire et une métastase par un carcinome sarcomatoïde.

2.3 Le tératome cancérisé :

C'est la transformation maligne d'un des éléments tératomateux en un tissu cancéreux de nature non germinale.

Dans notre série, les tumeurs germinales représentent 11.5 % des tumeurs du médiastin et 14 % des tumeurs du médiastin antérieur.

Tableau 45: fréquence des tumeurs germinales médiastinales :

Tumeurs germinales	Notre série (68 cas)			Tanauh (22 cas)			Davis (400 cas)			Bastos (171 cas)		
	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	Moy	Post
	10%	-	1.5%	9%	-	4 %	11%	-	-	8%	-	1%

3. Traitement

a. Tératome

La résection chirurgicale est le traitement de choix, la voie d'abord est variable selon les écoles, mais le plus souvent consiste en une thoracotomie.

Les difficultés opératoires sont dominées par les adhérences aux structures adjacentes, notamment vasculaires, œsophagiennes et lymphatiques.

L'exérèse chirurgicale du tératome est de principe, en raison de la difficulté à évaluer le devenir de cette tumeur devant une abstention thérapeutique à savoir : le risque de rupture ou de fistulisation et celui de la transformation maligne.

b. Tumeurs germinales malignes :

Au plan thérapeutique, la prise en charge diffère selon la nature séminomateuse ou non séminomateuse de la TGM.

La stratégie a évolué grâce à une meilleure connaissance des facteurs pronostiques de la TGM ([Tableau 46](#))

Tableau 46: Classification pronostique des tumeurs germinales (TG) malignes du médiastin [60]

	Séminome	TG non séminomateuses
Bon pronostic	<ul style="list-style-type: none"> • Absence de métastases extrapulmonaires • Survies à 5 ans =86% 	<ul style="list-style-type: none"> • Absence de métastases extrapulmonaires Et AFP < 1000 kUI/L EtBHCG < 5000 kUI/L EtLDH < 1,5×normale <ul style="list-style-type: none"> • Survie à 5 ans = 92 %
Pronostic intermédiaire	Localisation médiastinale Métastases extrapulmonaires Survie à 5 ans =72%	<ul style="list-style-type: none"> • Absence de métastases extrapulmonaires Et 1000 < AFP < 10 000 kUI/L Ou 5000 < _HCG < 50 000 kUI/L Ou 1,5 < LDH < 10×normale <ul style="list-style-type: none"> • Survie à 5 ans = 80 %
Pronostic défavorable		Localisation médiastinale Métastases extrapulmonaires Ou AFP > 10 000 kUI/L Ou _HCG > 50 000 kUI/L Survie à 5 ans = 48 %

Le pronostic dépend de la rapidité de la mise en œuvre du traitement, de l'extension initiale, du taux initial des marqueurs et de la pente de décroissance de l'AFP.

Séminome :

Les séminomes sont des tumeurs chimiosensibles.

Son traitement repose sur une polychimiothérapie, qui permet une réponse complète de façon quasi-constante (taux de réponse égal à 95%).

Ainsi devant un séminome médiastinal pur, il faut effectuer 4 cures de chimiothérapies, une réévaluation tomодensitométrique cherche d'éventuelles lésions résiduelles qui feront alors l'objet d'une exérèse chirurgicale pour des reliquats tumoraux supérieurs à 3 cm de diamètre et hypermétabolique au mopho-TEP.

Tableau 47 : Stratégie thérapeutique actuelle des séminomes médiastinaux purs
[61]

Chimiothérapie première : cisplatine–étoposide(quatre cycles)

Ø Masse résiduelle < 3cm ou réponse complète :

surveillance (marqueurs et TDM thoracique)

Ø Masse résiduelle > 3cm :

Hypermétabolique au morpho-TEP : chirurgie

Non hypermétabolique au morphoTEP: surveillance (marqueurs et TDM thoracique)

Nécrose sur la pièce opératoire : surveillance (marqueurs et TDM thoracique)

Séminome floride sur la pièce opératoire : radiothérapie

Évolution défavorable : chimiothérapie de seconde ligne (vindésine–ifosfamide–platine)

Tumeurs germinales non séminomateuses :

Le traitement est fondé sur une association chirurgie et chimiothérapie.

La chimiothérapie à base de cisplatine a bouleversé le pronostic réputé effroyables de ces tumeurs.

La chirurgie première ne se conçoit que si elle est aussi diagnostique et que l'exérèse proposée dans le même temps est complète.

Enfin de chimiothérapie, moins de 5 % des patients ont une réponse complète avec une normalisation des marqueurs sériques, cette réponse faible à une chimiothérapie d'induction explique le peu de cas proposé pour la chirurgie par rapport à une intensification de cette chimiothérapie.

Un seul patient dans notre série a été proposé pour chirurgie sur O2 pris en charge au service

La radiothérapie n'a pas de place.

La surveillance s'impose avec pour la première année un dosage des marqueurs (AFP et BHCG) tous les mois et un scanner thoracique tous les 3 mois, surveillance espacée respectivement tous les 6 mois après la première année.

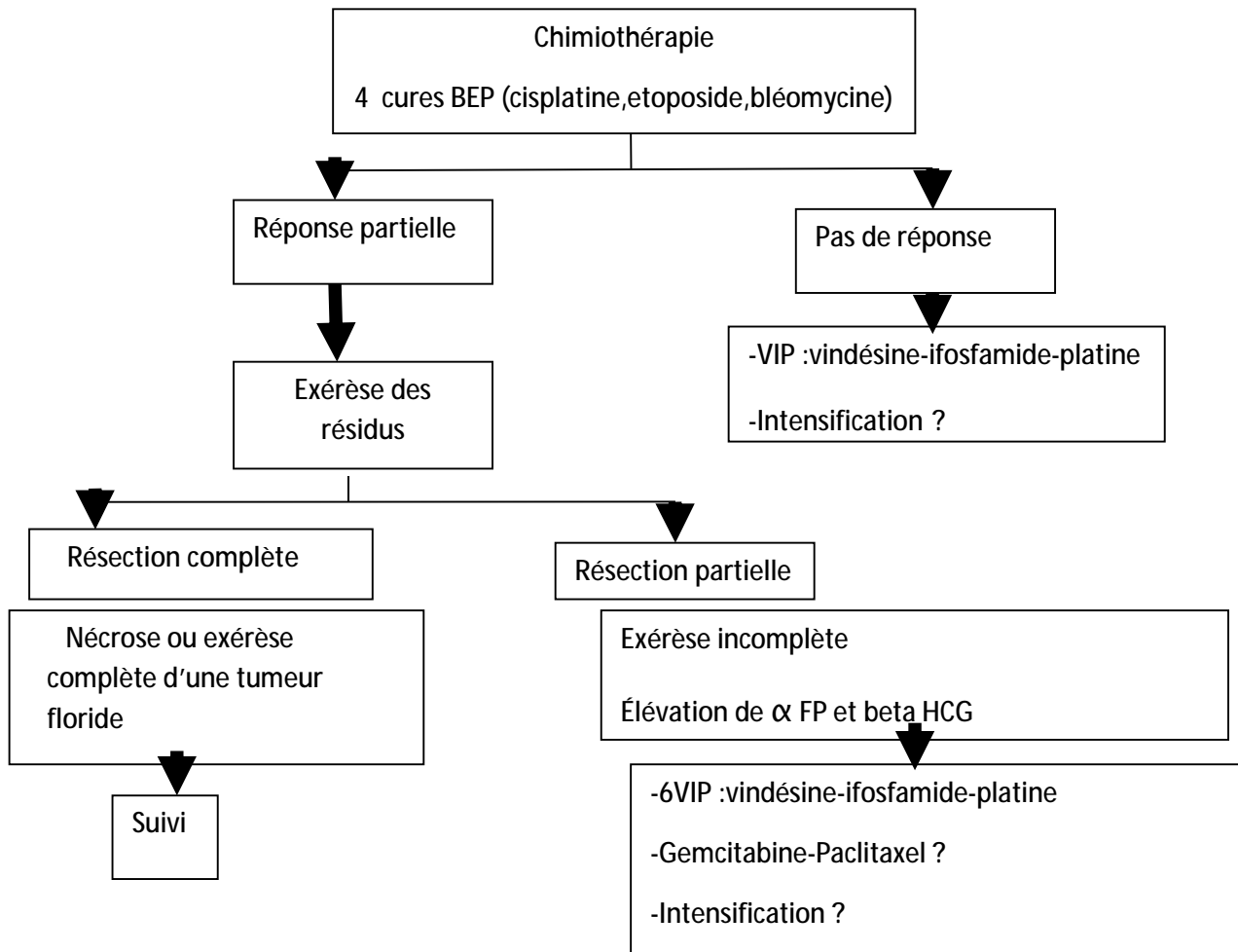


Figure 22: Stratégie thérapeutique des tumeurs germinales non séminomateuses [62]

OBSERVATION D'UN TERATOME MATURE DU MEDIASTIN

ANTERIEUR :

Patiente de 17 ans, qui présentait depuis 06 mois une douleur thoracique gauche avec dyspnée et hémoptysie, avec apparition d'une fistule cutanée thoracique antérieure manubriale, donnant issue à du pus (sébum) (Figure24). Le bilan radiologique objective une masse médiastinale antérieure de densité hétérogène (graisseuse, calcique, liquidienne) d'allure bénigne (sans invasion des organes adjacents qui sont refoulés) avec atélectasie de la Lingula (Figure 25).



Figure 23 : Image d'une patiente qui présentait une fistulisation cutanée Transsternal d'un tératome médiastinal.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

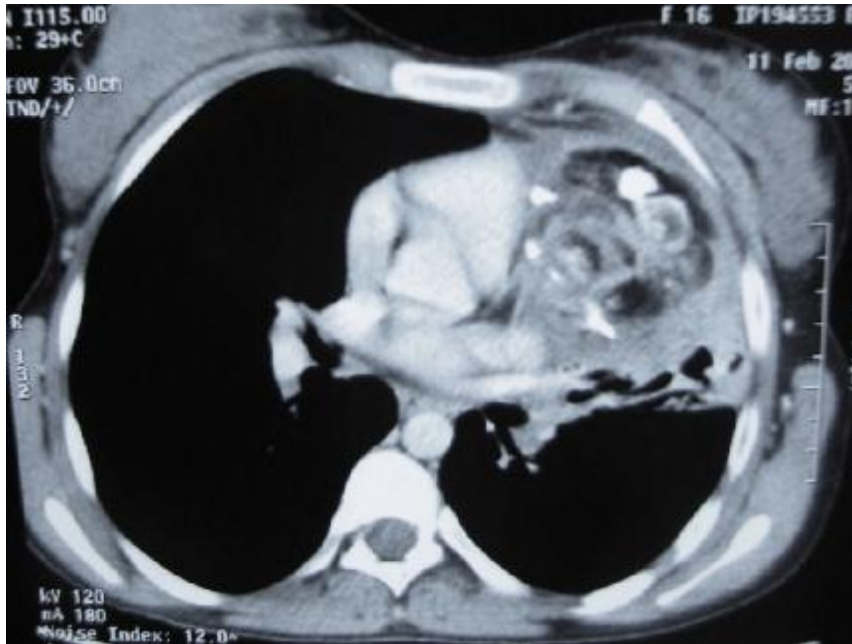


Figure 24 : Tomodensitométrie thoracique coupe axiale : Processus médiastinal à plusieurs composante (liquidienne, grasseuse, tissulaire et calcique) avec lésion pulmonaire adjacente en rapport avec une fistulisation dans les bronches.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

L'exploration chirurgicale par thoracotomie postéro-latérale gauche trouvait une tumeur médiastinale bien encapsulée, fistulisée à la peau et à la Lingula. Exérèse tumorale complète élargie à la Lingula, avec mise à plat du trajet fistuleux trans sternal. L'étude histologique de la pièce opératoire confirme le diagnostic d'un tératome mature.

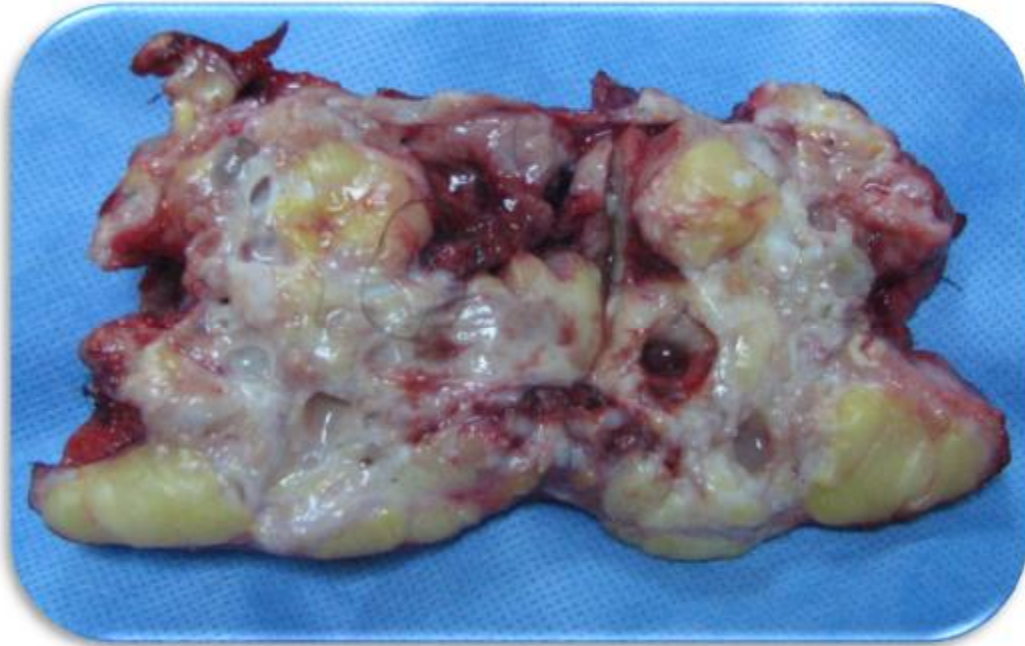


Figure 25 : Aspect macroscopique d'un t ratome mature.
(Cheveux, graisse, calcifications)
(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

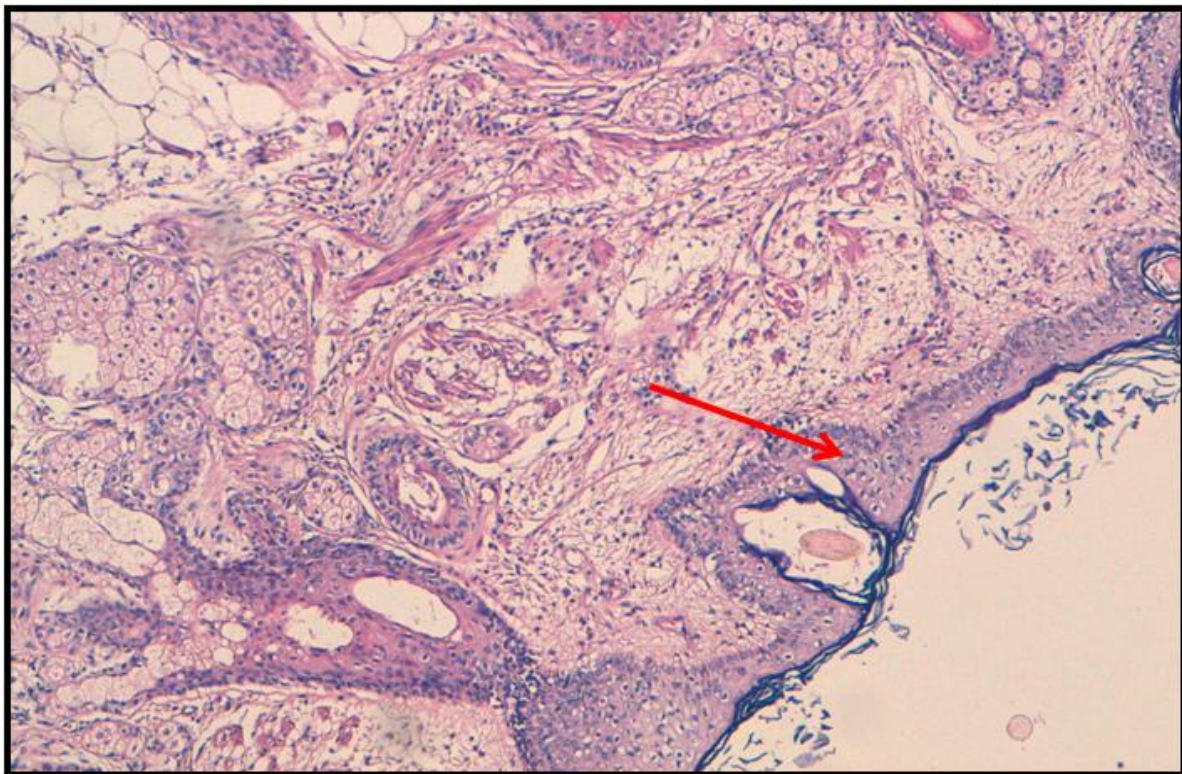


Figure 26 : T ratome mature : HES x20,  pith lium malpighien k ratinis  avec des glandes s bac es.
(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)

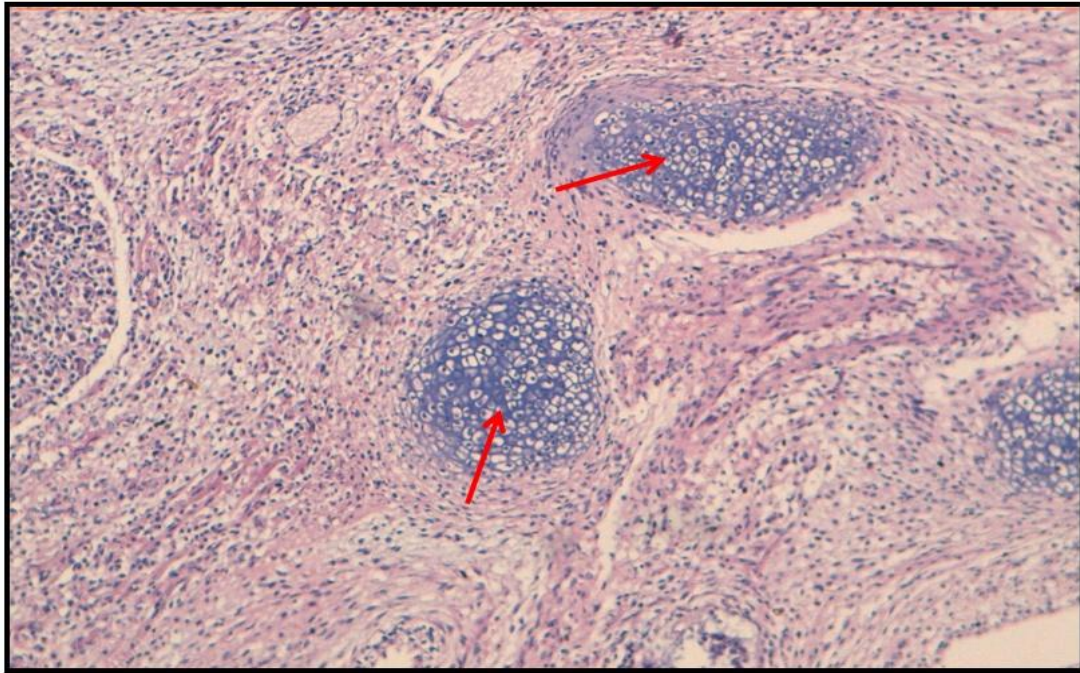


Figure 27 : HES X 10, tératome mature avec un tissu cartilagineux normal.

(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie

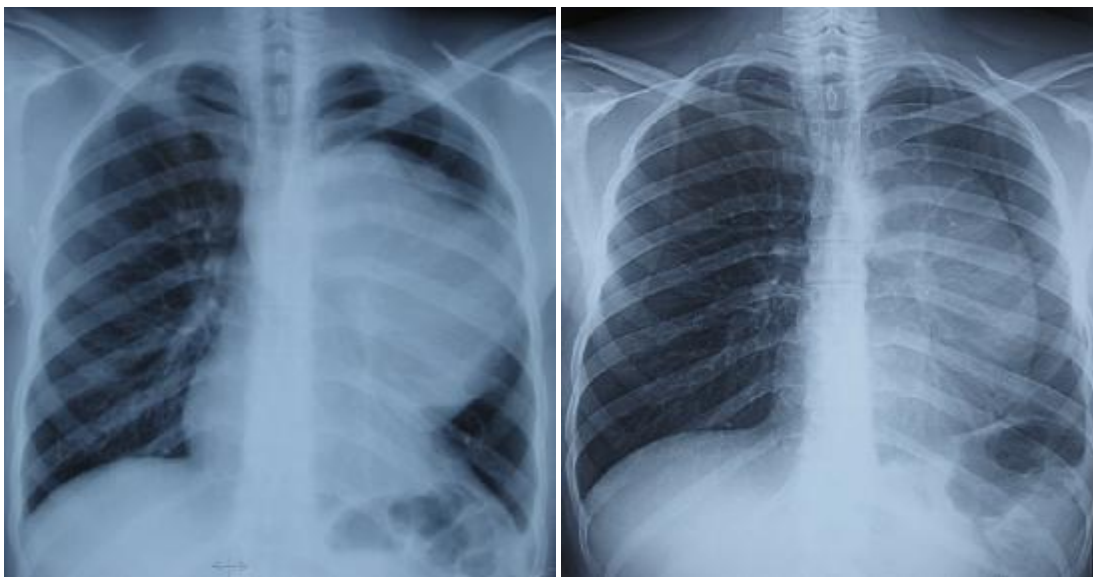
CHU Hassan II, FES)

Le postopératoire est marqué par la survenue d'une atélectasie du culmen. La patiente est suivie en consultation avec un recul de 24 mois.

**OBSERVATION D'UNE TUMEUR GERMINALE NON SEMINOMATEUSE :
(TUMEUR DU SAC VITELLIN) :**

Patient de 27 ans, qui présentait trois mois auparavant une douleur thoracique avec dyspnée stade III de Sadoul avec une hémoptysie de faible abondance. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général. Le bilan biologique montrait une élévation des α FP sans être significative. Le bilan radiologique est en faveur d'une tumeur médiastinale antérieure.

Le patient avait bénéficié initialement d'une biopsie tumorale par médiastinotomie qui a révélé une tumeur du sac vitellin, puis il avait reçu 04 cures de chimiothérapie "Cisplatine-Etoposide" avec réponse très significative, suivie d'une chirurgie à visée thérapeutique "exérèse tumorale complète élargie au péricarde et au nerf phrénique gauche".

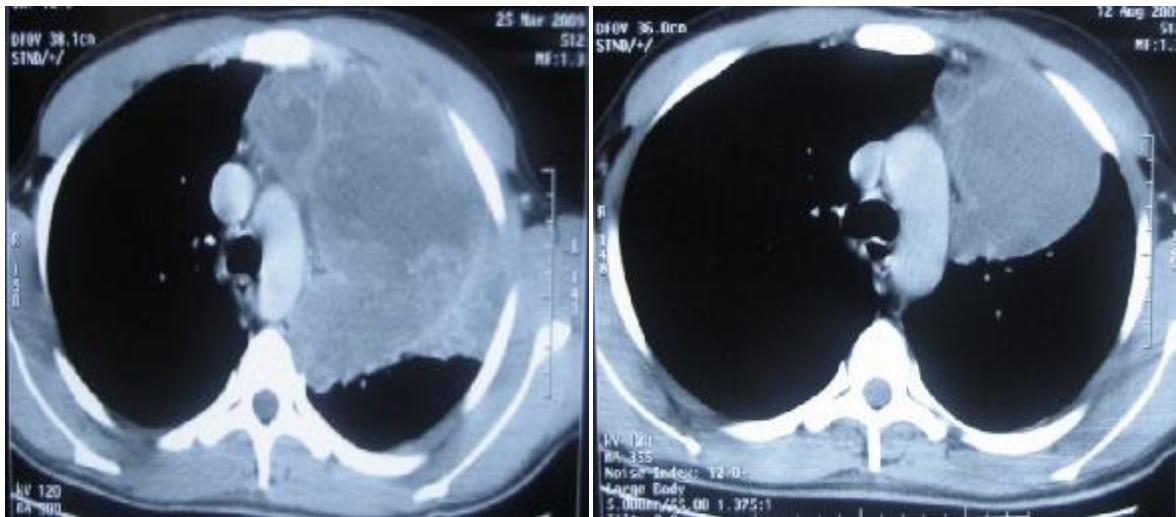


Avant

Après

Figure 28 : Radiographie de face montrant un processus tumoral médiastinal antérieur avant et après une chimiothérapie d'induction.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

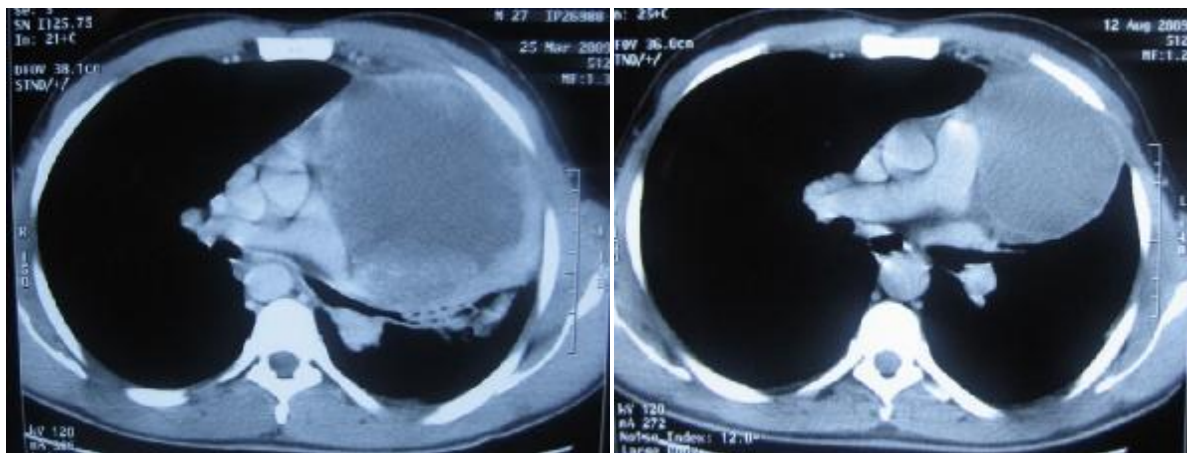


Avant

Après

Figure 29 : Tomodensitométrie thoracique coupe axiale : montrant un processus médiastinal antérieur tissulaire hétérogène (nécrotique) invasif avant et après une chimiothérapie d'induction.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)



Avant

Après

Figure 30 : Tomodensitométrie thoracique coupe axiale : Processus médiastinal antérieur (Zone kystique) avant et après une chimiothérapie d'induction.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

Le patient est suivi en consultation avec un recul de 48 mois.

D. Les hamartomes :

Les hamartomes sont des tumeurs embryonnaires constituées de tissus normalement présents dans le médiastin. Ils représentent 7 à 25 % des tumeurs médiastinales.

1. Les lymphangiomes kystiques du médiastin :

Ils résultent d'une perturbation tératogène qui entraîne le séquestre du tissu lymphatique contenu dans l'un de ces sacs qui, par faute de connexion avec le système veineux, croit et évolue indépendamment du réseau normal.

Au plan anatomopathologique, il s'agit d'un hamartome vasculaire. C'est une structure kystique souvent multiloculaire à l'aspect polylobé. Le revêtement interne est endothélial et limite un tissu fibrograisseux dans lequel on retrouve de nombreuses fibres musculaires lisses inconstantes, des fibres élastiques et des nodules lymphoïdes organisés ou non en ganglions.

Trois formes histologiques sont décrites [63]:

Les lymphangiomes kystiques simples, sont constitués de canaux lymphatiques à paroi épaisse regroupés en amas, entourés d'un stroma conjonctif important

Les lymphangiomes kystiques caverneux, sont formés de canaux lymphatiques dilatés à croissance active et à stroma lymphoïde avec adventice fibreuse.

Les lymphangiomes kystiques de type unique ou multiple, de taille variable sont formés de nombreuses ectasies lymphatiques entourées d'une paroi conjonctive épaisse, contenant un liquide séreux ou laiteux n'ayant que peu ou pas de communication avec les vaisseaux lymphatiques normaux et sans éléments érythrocytaires.

Tableau 48 : fréquence des lymphangiomes kystiques médiastinales

	Notre série (68 cas)			Bastos (171 cas)		
<u>Lymphangiomes</u>	Ant	moy	post	Ant	moy	post
<u>kystiques</u>	-	1%	-	-	1%	-

2. Traitement :

l'exérèse chirurgicale complète permet d'obtenir un diagnostic de certitude et un traitement curatif.

L'indication chirurgicale semble donc évidente devant un accident évolutif ou en cas de doute diagnostique avec une tumeur évolutive et peut se justifier dès la découverte d'un lymphangiome kystique, même asymptomatique.

Cependant, en cas de découverte fortuite d'une lésion médiastinale kystique de petite taille chez un patient totalement asymptomatique, les progrès de l'imagerie permettent actuellement de discuter une attitude conservatrice basée sur une surveillance clinique et radiologique.

En cas de traitement chirurgical, l'abord par : une médiastinoscopie, une thoracotomie, une thoracotomie vidéo assistée, une vidéo-thoracoscopie ,dépend du siège exact de la lésion et des remaniements inflammatoires associées.

La résection chirurgicale est complète et la morbidité nulle dans la plupart des cas. Seule une résection incomplète expose au risque de récurrence. Mieux éviter d'opérer ces formes lorsqu'elles sont bien Tolérées.

E. Les kystes pleuro-péricardique :

Les kystes pleuropéricardiques appartiennent à la famille des kystes coelomiques et résultent du cloisonnement anormal des cavités coelomiques. Ils représentent 7% de toutes les tumeurs du médiastin et la tumeur bénigne la plus fréquente du péricarde. Au plan anatomopathologique, les kystes pleuropéricardiques se présentent comme une cavité uniloculaire à paroi fine bordée d'une couche unique de cellules mésothéliales contenant un liquide clair.

Les kystes pleuropéricardiques sont localisés dans l'angle cardiophrénique droit dans 70 à 80% des cas et dans l'angle cardiophrénique gauche dans 20 à 22% des cas.

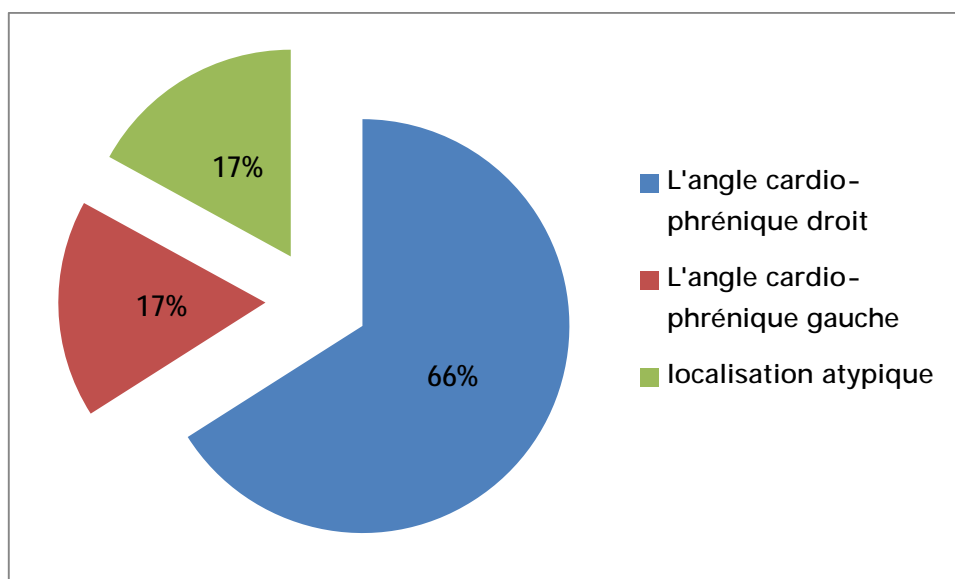


Diagramme 30: localisation des kystes pleuro-péricardiques dans notre série

Tableau 49 : fréquence des kystes pleuro-péricardiques

	Notre série (68 cas)			Rakotoarisoa[64] (28 cas)			Bastos (171cas)			Davis (400 cas)		
	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	Moy	Post
<u>Kystes Pleuro-péricardiques</u>	6%	3%	-	-	-	7,14%	1%	2%	-	2%	7%	-

Le traitement chirurgical n'est indiqué que pour les formes symptomatiques douteuses, ou si le malade est demandeur.

Cette exérèse chirurgicale, souvent plus facile que pour les kystes bronchogéniques, est désormais réalisée par chirurgie mini-invasive, essentiellement par un VT [65 ,66], ou VATS [67], sinon par VAM pour les formes ectopiques paratrachéales (68, 69,70).

La parfaite limitation de ces kystes dont la paroi est mince et peu vascularisée rendent la technique de dissection généralement simple justifiant de l'utilisation de cette chirurgie mini-invasive.

La thoracotomie latérale, voire exceptionnellement la sternotomie selon le siège exact du kyste pleuro-péricardique, ne sont quasiment plus réalisées de première intention mais lors qu'une conversion est nécessaire.

La fenestration du kyste, qui consiste à ouvrir celui-ci et à le réséquer partiellement, permet de réduire son volume mais expose aux récurrences.

Dans les larges kystes ayant une symptomatologie aiguë grave, la vidange percutanée première suivie de la résection chirurgicale est une stratégie efficace et sûre.

Isolée, cette simple aspiration liquidienne transcutanée expose aux risques de récurrences.

A l'opposé de tous les autres kystes thoraciques, un suivi seul est justifié pour ces kystes pleuro-péricardiques de topographie habituelle et peu volumineux chez les patients ayant des facteurs de Co-morbidités les plaçant à haut risque de mortalité péri-opératoire (69,71).

OBSERVATION D'UN KYSTE PLEURO-PERICARDIQUE :

Patiente de 52 ans, suivie en pneumologie depuis d'un an pour une tumeur kystique du médiastin moyen avec polykystose hépatorénale, qui présentait une douleur thoracique avec dyspnée.

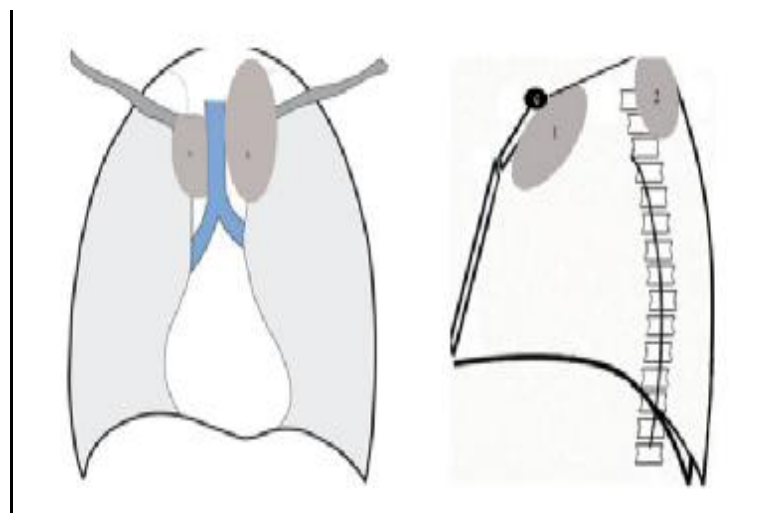


Figure 31 : Radiographie thoracique de face montrant une opacité para trachéale droite d'allure médiastinale antérieure "signe cervicothoracique".

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

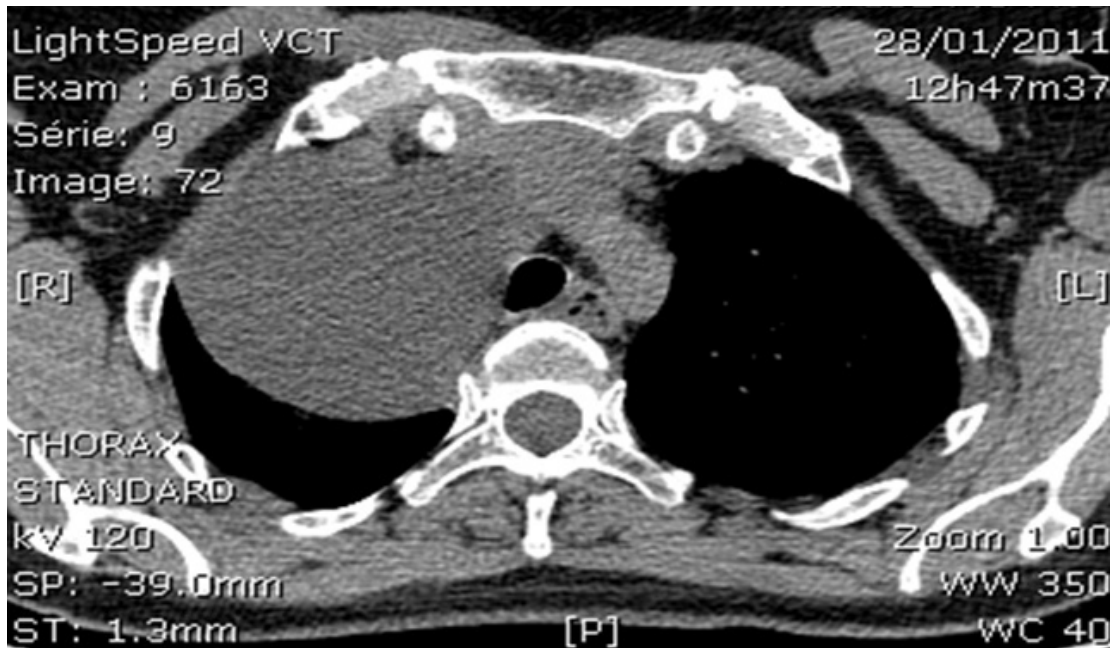


Figure 32 : TDM thoracique coupe axiale : Masse kystique du médiastin antéro-supérieur latéralisé à droite.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

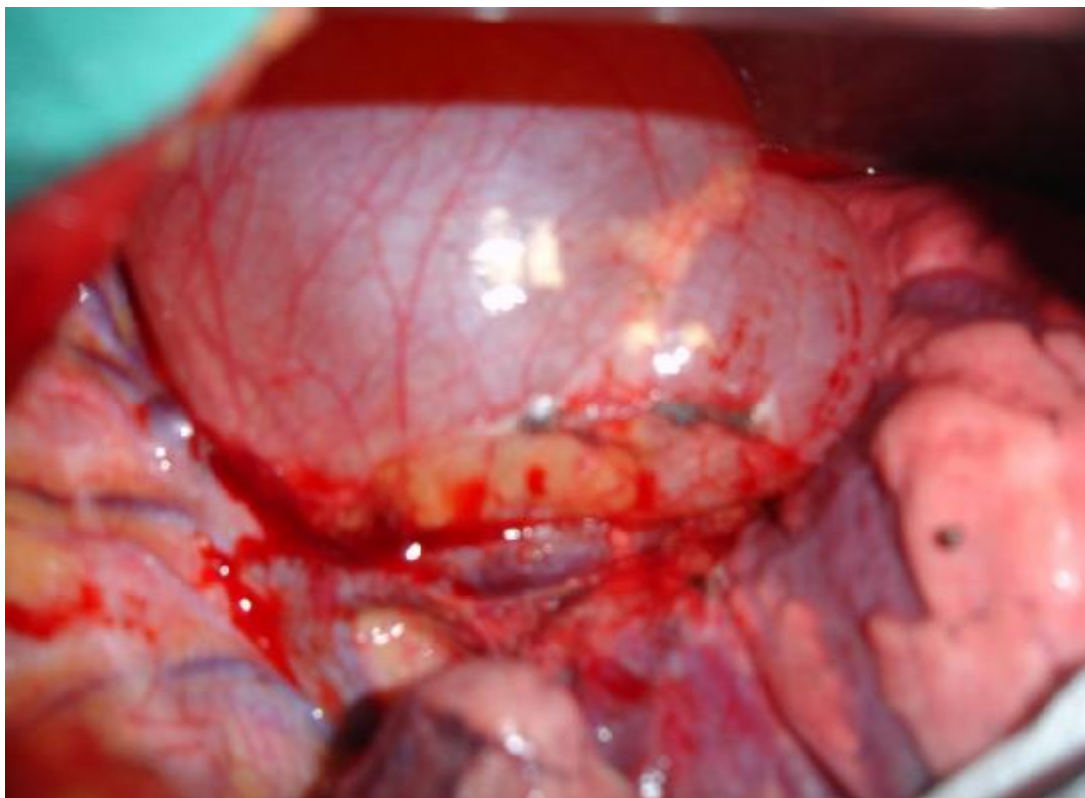


Figure 33 : Vue per opératoire d'un kyste médiastinal para-trachéal droit

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

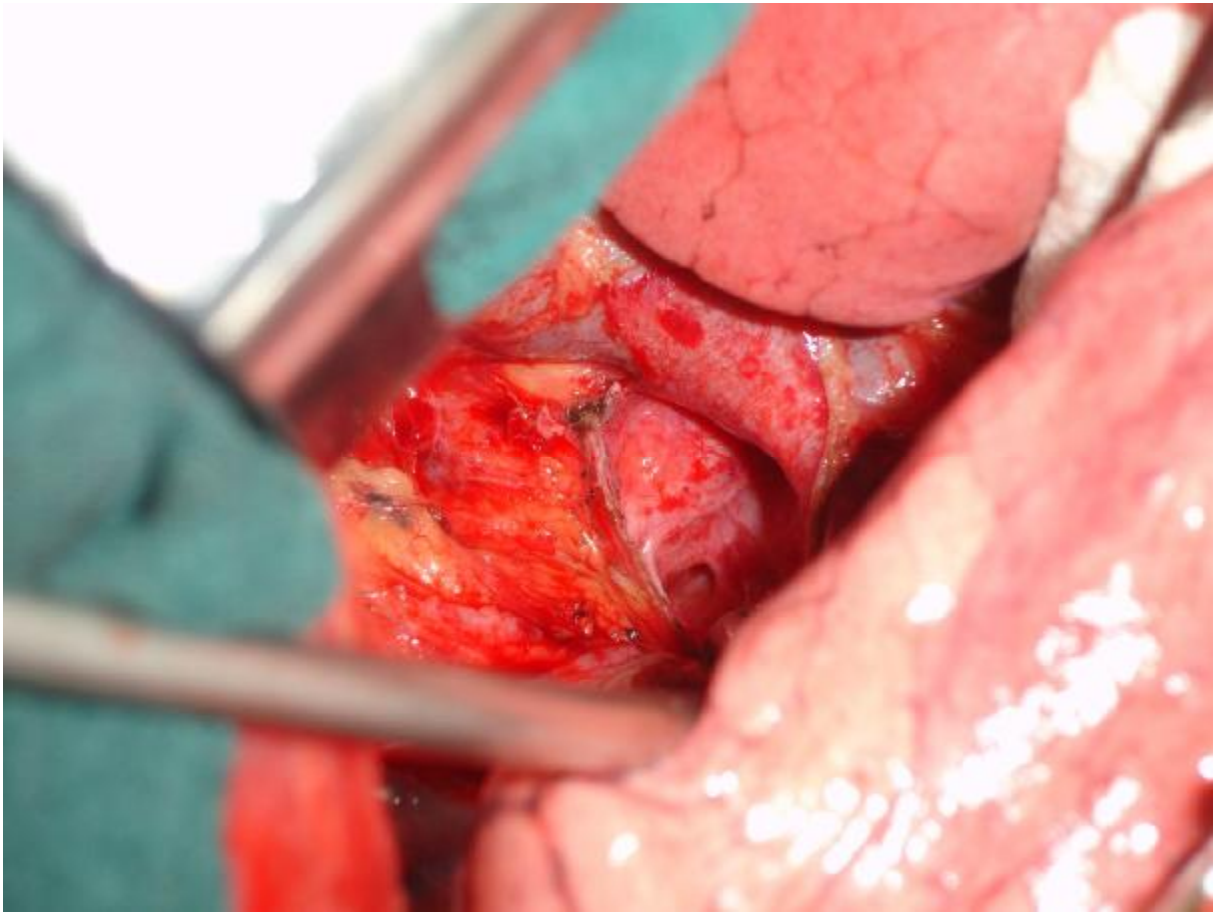


Figure 34 : Vue per opératoire objectivant la communication de la masse kystique avec le sinus de Theile en faveur d'un kyste pleuro-péricardique.

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

La patiente a bénéficié d'une résection du Kyste pleuro-péricardique par thoracotomie postéro latérale, suite postopératoire simple, suivie en consultation avec un recul de 22 mois.

F. RECOMMANDATIONS PRATIQUES POUR LA DEMARCHE
DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE TUMEUR DU MEDIASTIN ANTERIEUR

(ALGORITHME) :

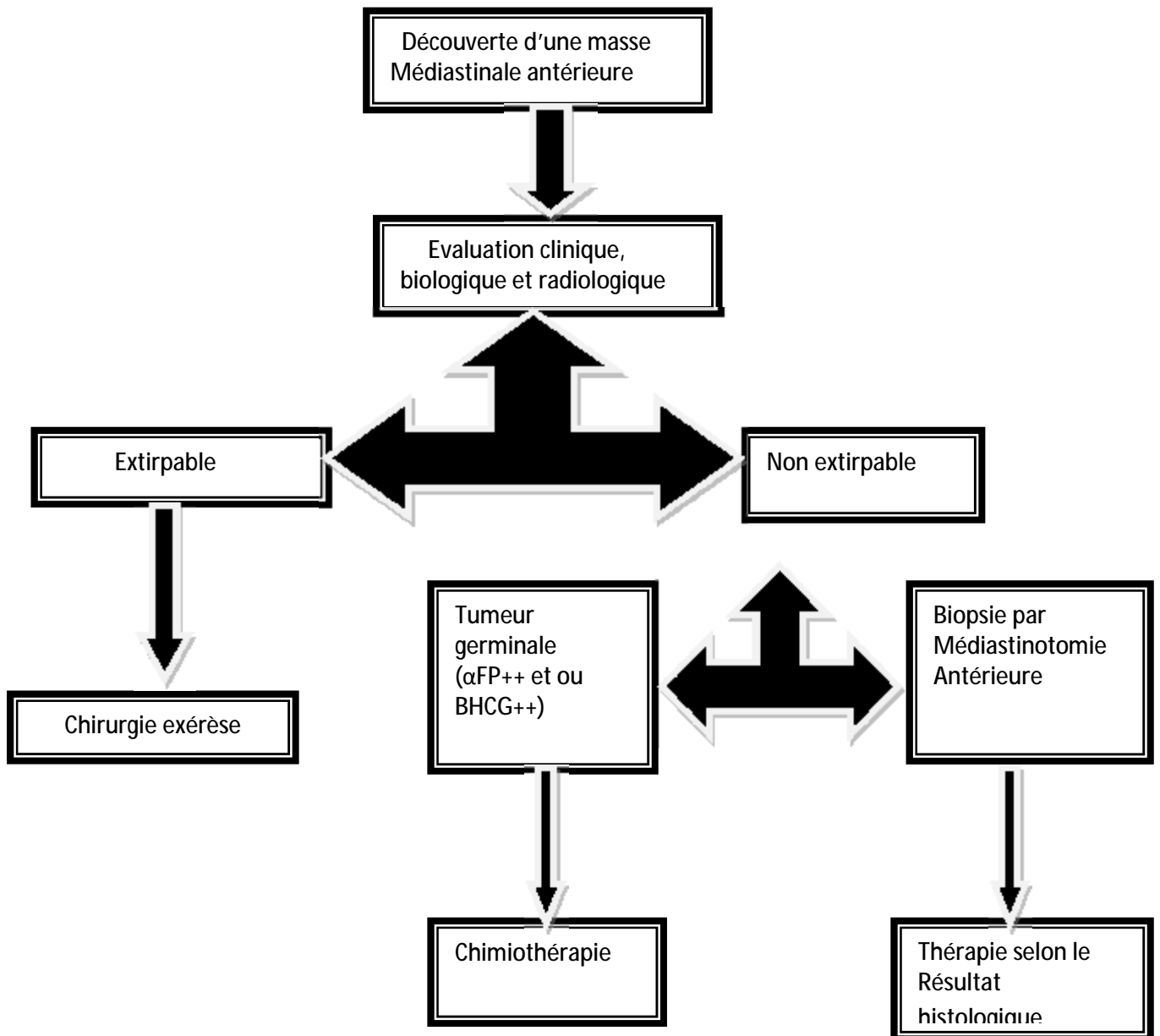


Figure 35: Conduite à tenir devant une tumeur médiastinale antérieure

VIII. Tumeur du médiastin moyen :

1. Les kystes bronchogéniques :

Les kystes bronchogéniques sont des dysembryomes homoplastiques dont la paroi est de type bronchique, tapissée sur son versant interne d'un épithélium respiratoire cilié sécrétant du mucus à l'origine du contenu liquidien épais (figure 36).

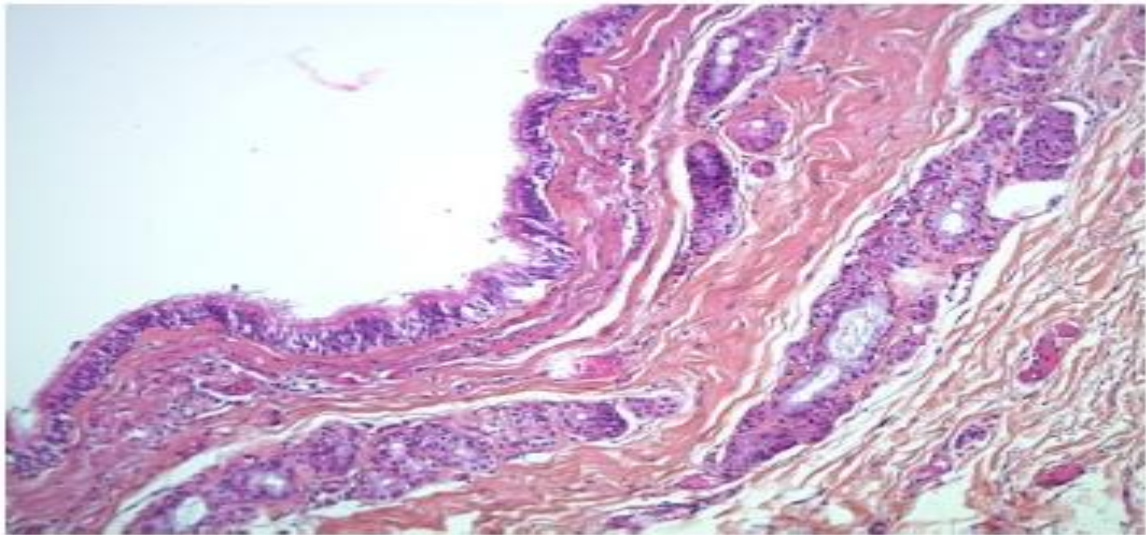


Figure 36 : paroi d'un kyste bronchogénique sur une coupe anatomopathologique :
l'épithélium respiratoire borde l'intérieur du kyste.[72]

Ils représentent environ 50 à 60% de l'ensemble des kystes médiastinaux et 8 à 10 % de l'ensemble des tumeurs chirurgicales du médiastin.

- Classification :

On peut classer les kystes bronchogéniques selon leur topographie ,84 % d'entre eux ont une situation intra thoracique. Parmi ceux-ci, on distingue les kystes bronchogéniques pulmonaires et les kystes bronchogéniques médiastinaux.

Les kystes para trachéaux, sont plus fréquents du côté droit

- _ Des kystes sous-carinaux,
- _ Des kystes hilaires ou pédiculaires
- _ Des kystes du ligament triangulaire,
- _ Des kystes para-œsophagiens extra- ou intra muraux,

_ Des kystes de localisations plus rares, comme les gouttières costo-vertébrales, la région cervicale et la cavité péricardique.

Macroscopiquement, il s'agit de tumeurs le plus souvent arrondies, de couleur gris rosé. Leur paroi est épaisse, lisse, bien vascularisée. Elles sont limitées par une coque résistante, souvent étayée d'îlots cartilagineux. La poche kystique est unique ou multiple, lisse et nacré sur sa surface interne. Les kystes sont remplis d'un mucus épais, filant et visqueux sécrété par les cellules des glandes de type bronchique contenu dans le chorion. Les parois des kystes sont très adhérentes aux organes de voisinage.

Microscopiquement, l'épithélium cylindro-cubique cilié de type respiratoire est caractéristique du kyste bronchogénique. Un aspect de métaplasie malpighienne peut parfois s'associer à cet épithélium de type respiratoire. Souvent, les kystes bronchogéniques n'ont pas de connexions anatomiques avec arbre trachéo-bronchique mais sont à étroite proximité de celui-ci.

Tableau 50 : fréquence des kystes bronchogéniques

	Notre série (68 cas)			Rakotoarisoa			Hoerbelt [73] (299)			Davis (400)		
	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	Moy	Post
<u>Kystes bronchogéniques</u>	-	-	1%	-	-	7,14%	-	1%	1%	-	10%	-

La résection chirurgicale complète est recommandée pour tout kyste bronchogénique.

Elle permet le diagnostic formel et évite, les complications source d'une majoration de la morbi-mortalité péri opératoire et de l'apparition secondaire de signes cliniques chez les patients jusque-là asymptomatiques.

L'exérèse chirurgicale a pu se faire dans des cas simples, bien sélectionnés sur des critères scanographiques par thoracoscopie vidéo-assistée, dans les autres cas l'intervention se fait le plus souvent par thoracotomie postéro-latérale ou sternotomie.

La présence d'un niveau hydro-aérique, de cellules malignes sur le matériel d'aspiration ou de biopsie, l'apparition de symptôme, l'augmentation de taille au cours du suivi, sont d'autant d'indication à une exérèse par thoracotomie. Quelles que soient les modalités chirurgicales, la résection doit être complète sous peine d'assister à des récives par accumulation de sécrétions mucineuses produites par les cellules kystiques résiduelles.

L'aspiration trans-bronchique pourrait constituer une alternative à condition que tous les critères morphologiques et cytologiques soient réunis.

2. RECOMMANDATIONS PRATIQUES POUR LA DEMARCHE

DIAGNOSTIQUE DEVANT UN TUMEUR DU MEDIASTIN MOYEN

(ALGORITHME).

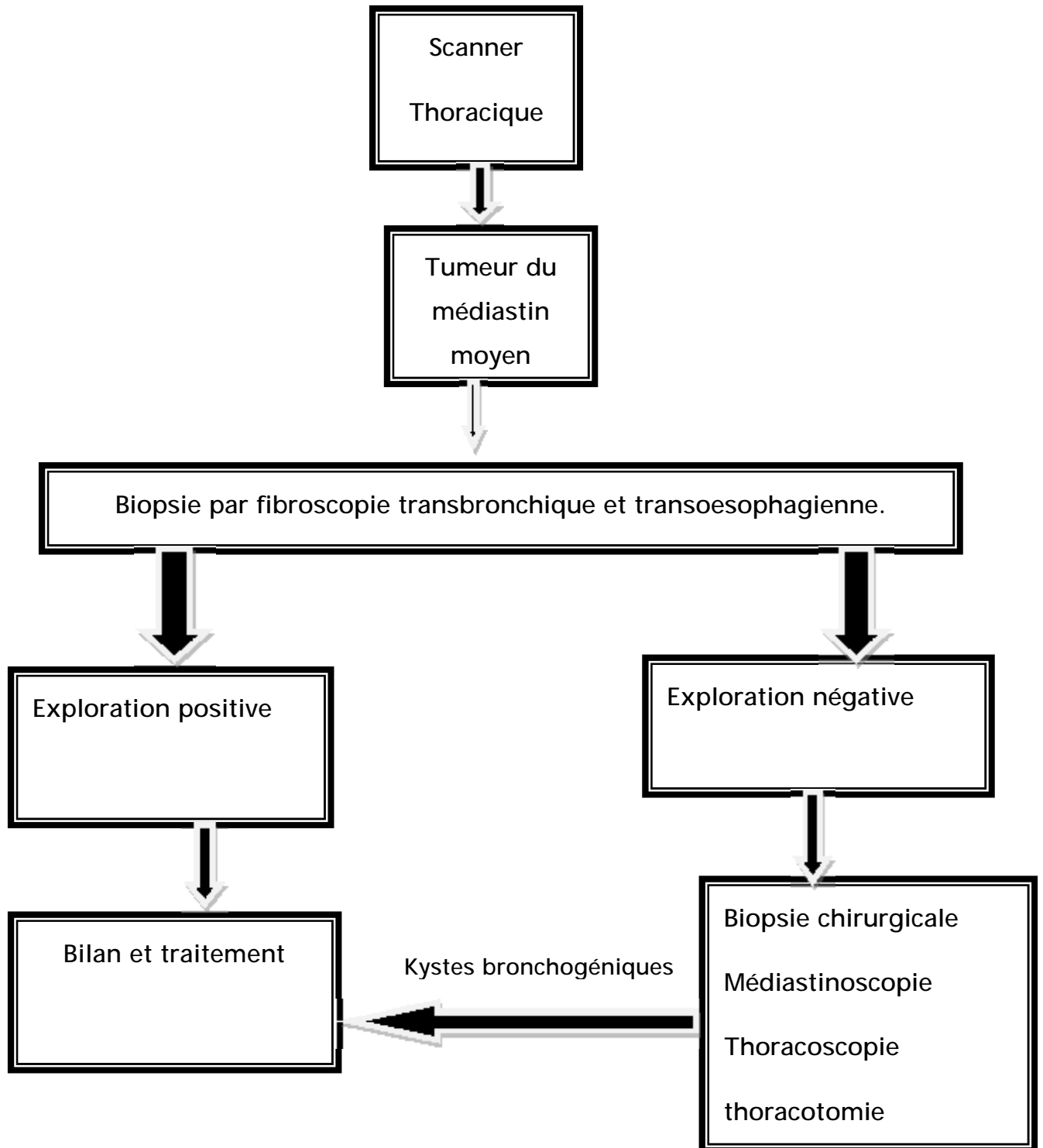


Figure 37 : Conduite à tenir devant une tumeur médiastinale moyenne

IX. Tumeur du médiastin postérieur :

A. Les tumeurs neurogènes :

Les tumeurs neurogènes du médiastin représenteraient entre 18 et 21 % des tumeurs médiastinales. Elles sont le plus souvent bénignes chez l'adulte (80% des cas), incluant des tumeurs de localisation et d'histologie très différentes. Elles concernent souvent l'enfant ou le jeune adulte.

Elles peuvent intéresser l'ensemble des structures nerveuses du médiastin. Les localisations phréniques ou du nerf vague sont possibles, mais la localisation médiastinale postérieure, dans la gouttière costo-vertébrale, est la plus fréquente (80%).

Chez l'adulte, les tumeurs neurogènes du médiastin peuvent naître des enveloppes nerveuses des nerfs périphériques et des cellules paraganglionnaires, alors que, chez l'enfant, elles naissent surtout des cellules ganglionnaires ou des structures neuro-ectodermiques périphériques (Tableau 50).

Tableau 51 : classification des tumeurs neurogènes du médiastin[74].

Origine de la tumeur	Bénigne	Maligne	Population concernée
Enveloppes nerveuses	Schwannome <ul style="list-style-type: none"> • Typique • Plexiforme • Hypercellulaire • Mélanocytaire • Acontingentneurofibromateux 	Schwannome malin	adultes
	Neurofibrome <ul style="list-style-type: none"> • Typique • Plexiforme • A contingent schwannomateux • Tumeur à cellules granuleuses 	neurofibrosarcome tumeur ectomesenchymateuse tumeur de triton	Adultes Adultes Adultes
Ganglion du système nerveux autonome	ganglioneurome	Ganglioneuroblastome Neuroblastome Tumeur primitive mélanocytaire du système sympathique	Enfants Enfants Adultes
Tissu paraganglionnaire du système nerveux autonome	Paragangiome Chromaffine=phéochromocytome Paragangliome Achromaffine=chémodectome Tumeur périphérique Neuroectodermique (PNET)	Phéochromocytome malin Chémodectome malin tumeur maligne à petites cellules =tumeur d'askin	Adultes Adultes Enfants

1. Les tumeurs des enveloppes nerveuses :

1.1 Schwannomes :

Les schwannomes représentent 75 % des tumeurs des enveloppes nerveuses et correspondent à une prolifération de cellules de Schwann au sein de l'endonèvre, sans chevauchement avec les fibres nerveuses.

Dans leur forme typique, les schwannomes sont macroscopiquement des lésions uniques, fermes à la palpation, encapsulées, au contenu grisâtre. En microscopie, on retrouve des cellules de Schwann au sein d'un tissu d'enveloppe nerveuse. En immunohistochimie (IHC), le schwannome présente une positivité intense pour la protéine S100.

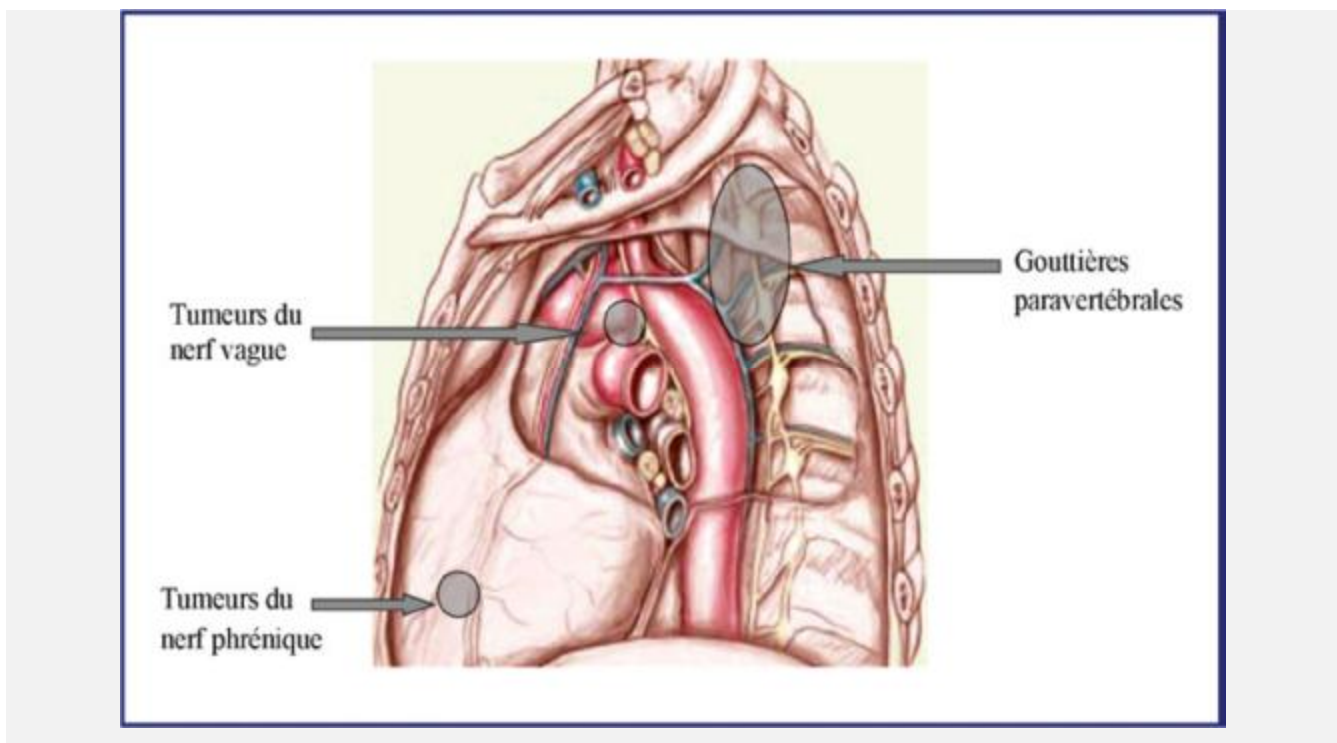


Figure 38: Sièges principaux des tumeurs nerveuses du médiastin (d'après Reynolds et Shields).[75]

1.2 Neurofibrome :

Les neurofibromes sont moins fréquents que les schwannomes, plus souvent associés à une neurofibromatose et correspondent à une prolifération désordonnée de cellules de Schwann entremêlées avec les fibres nerveuses. Macroscopiquement, les neurofibromes sont pseudo-encapsulés, de contenu homogène. En microscopie, les cellules de Schwann sont fusiformes, monomorphes et présentent des noyaux sinueux, au sein d'un stroma fibreux. En IHC, le neurofibrome présente une positivité faible pour la protéine S100. La transformation maligne d'un neurofibrome survient principalement dans le cadre d'une neurofibromatose. Le taux global de transformation serait d'environ 4 % des cas [74].

2. Les tumeurs des ganglions nerveux:

2.1 Neuroblastomes :

Le neuroblastome est une tumeur maligne, très indifférenciée, composée de neuroblastes immatures. Le neuroblastome est le cancer solide extracranien le plus fréquent chez l'enfant. Sa localisation est surrénalienne dans 38 % des cas et thoracique dans 14 % des cas.

Macroscopiquement, la tumeur est volontiers infiltrante, souple à la palpation. Les plages de neuroblastes peuvent présenter des hémorragies intratumorales visibles en coupe.

En microscopie, les neuroblastes peuvent être organisés en étoile autour de matériaux fibrillaires appelés neuropils et forment alors des rosettes de Homer-Wright

Tableau 52: Fréquence des tumeurs neurogènes médiastinales :

	Notre série (68 cas)			Rakotoarisoa			Davis (400 cas)			Bastos [58] (171 cas)		
<u>Tumeurs neurogènes</u>	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	moy	post	Ant	Moy	Post
	1%	-	7%	-	-	7,14%	-	-	14%	-	-	16%

B. Traitement des tumeurs neurogènes :

Le traitement d'une tumeur neurogène du médiastin est chirurgical.

Les indications de la chirurgie sont extensives, à cause du risque de progression de la tumeur, d'évolution vers une symptomatologie compressive et de dégénérescence maligne.

Devant une tumeur médiastinale postérieure, il est recommandé dans le bilan préopératoire d'effectuer un repérage systématique angiographique de l'artère spinale antérieure dite artère d'Adamkiewicz, d'autant plus volontiers que la lésion se situera en dessous de T4.

Cette précaution doit permettre de minimiser le risque de complications neurologiques postopératoires par ischémie médullaire.

L'exérèse par vidéo-thoracoscopie chirurgicale est largement utilisée. Cependant, le volume et l'extension tumorale (lésions supérieur à 5cm) imposent parfois un abord ouvert plus invasif mais permettant une exérèse plus sûre. la thoracotomie postéro latérale est privilégiée

Le geste opératoire consiste en une simple énucléation de la tumeur en cas de schwannome, une résection de la tumeur et de la structure nerveuse d'origine en cas de neurofibrome, une laminectomie en deux temps opératoire en cas d'extension endocanalaire.

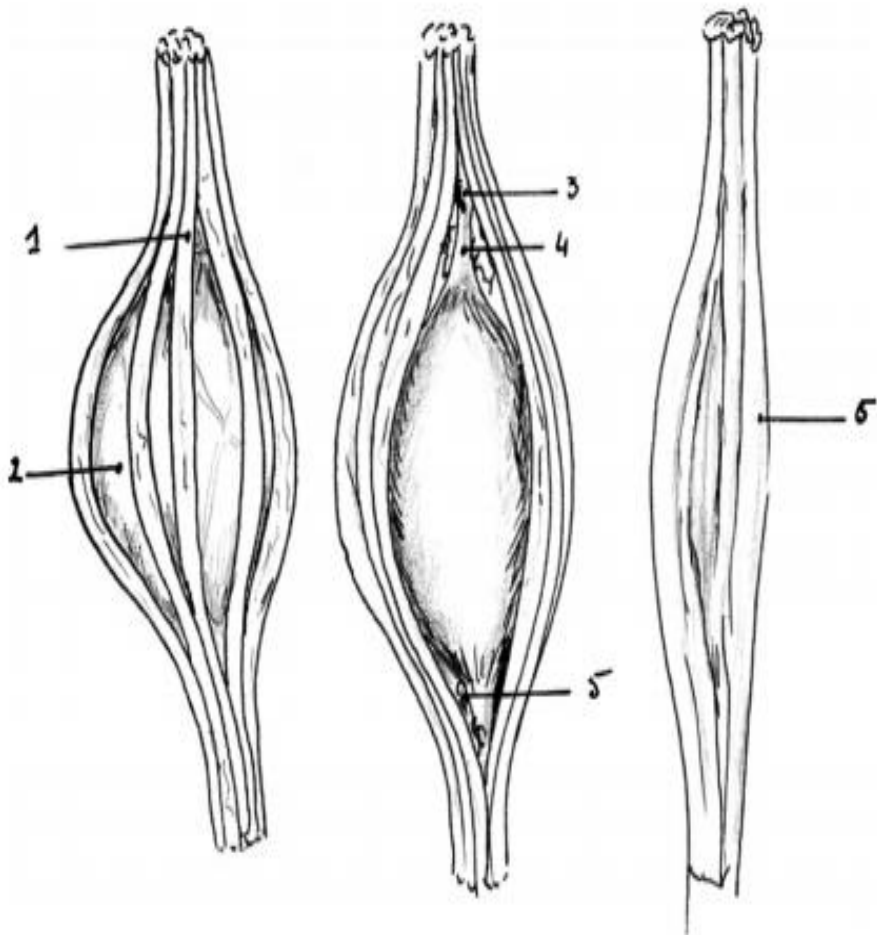


Figure 39 : exérèse d'un schwannome[76]

1. Complications :

Dans tous les cas, la résection d'une tumeur neurogène peut conduire à un déficit postopératoire du nerf concerné, même si son intégrité a été respectée. De plus, des atteintes nerveuses de voisinage sont toujours possibles.

Dans le cas des tumeurs en sablier, la mobilisation d'une tumeur intrarachidienne peut conduire à une hémorragie conduisant à une atteinte médullaire ou parfois à un pneumorachis voir une pneumencéphalie.

2. Pronostic :

Les patients ayant bénéficié d'une résection chirurgicale complète d'une tumeur neurogène bénigne peuvent être considérés comme guéris de cette tumeur. En revanche, les patients atteints de neurofibromatose ou ayant subi une résection incomplète, sont à risque de récurrence, sous une forme histologique identique ou plus agressive.

Les facteurs de mauvais pronostic décrits dans la littérature sont une tumeur de plus de 5 cm, une exérèse incomplète et une neurofibromatose sous-jacente. Les traitements adjuvants par radio et/ou chimiothérapie ne présentent qu'un intérêt limité

OBSERVATION D'UNE TUMEUR NEUROGENE DU NERF PHRENIQUE DROIT :

Patiente de 59 ans, qui présentait 02 mois auparavant une toux isolée évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. Le bilan radiologique en faveur d'un processus médiastino-pulmonaire.

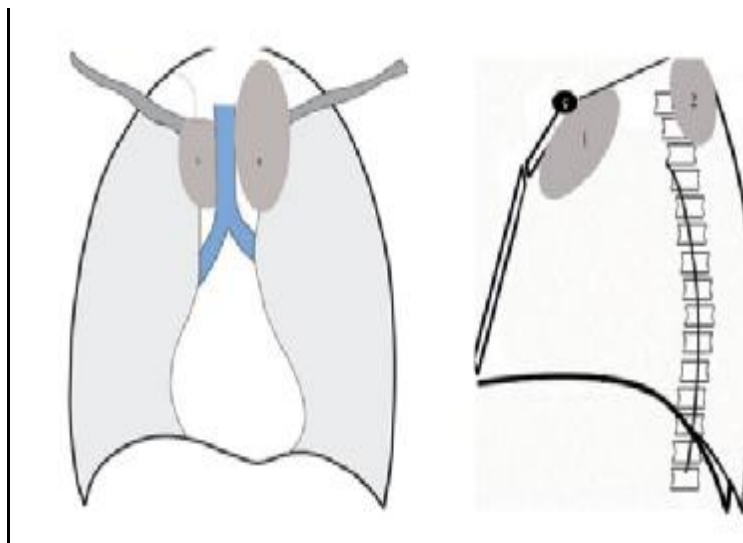


Figure 40 : Radiographie thoracique de face montrant une opacité médiastinale postéro-supérieure avec refoulement de la trachée "signe cervico-thoracique".

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

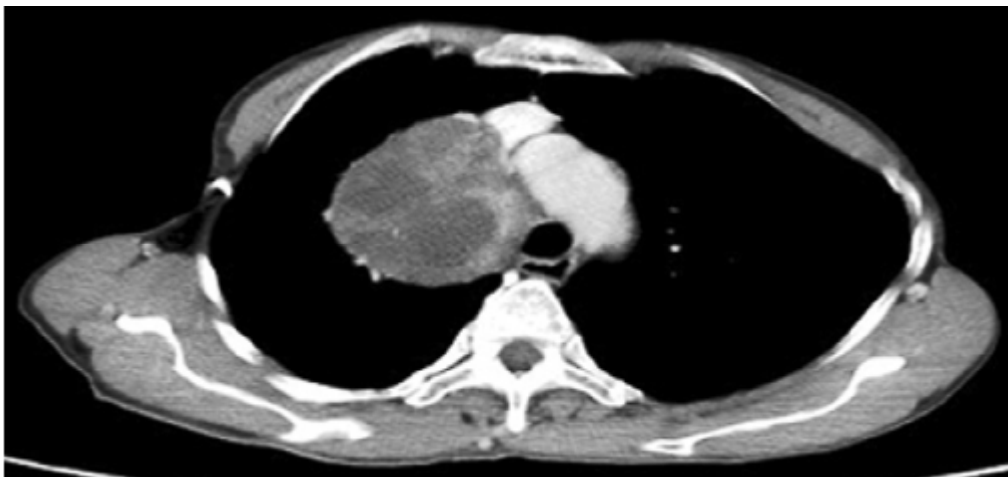


Figure 41: TDM thoracique coupe axiale : processus médiastinal invasif (Veine cave supérieure, trachée, aorte ascendante).

(Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, FES)

La patiente avait bénéficié initialement d'une médiastinoscopie à visée diagnostique suivie d'une chirurgie à visée curative par sternotomie verticale totale "Exérèse de la tumeur avec suture latérale du TVIG et ligature du TVID".

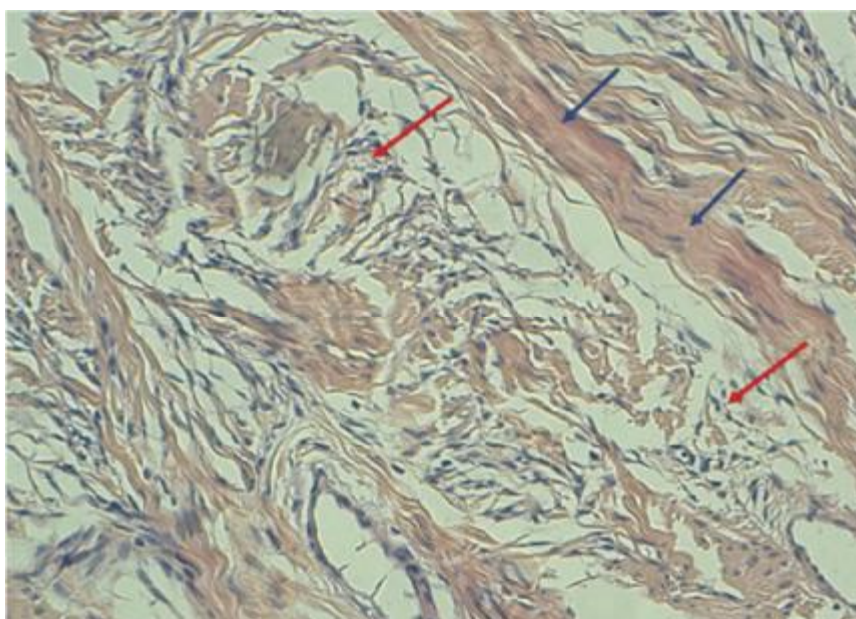


Figure 42 : Neurofibrome : cellule de Schwann (flèche rouge), bande de collagène (flèche bleu).

(Service de chirurgie thoracique et d'anatomo-pathologie
CHU Hassan II, FES)

La patiente est suivie en consultation, avec un recul de 50 mois.

C. RECOMANDATIONS PRATIQUES POUR LA DEMARCHE

DIAGNOSTIQUE DEVANT UN TUMEUR DU MEDIASTIN POSTERIEUR

(ALGORITHME).

- IRM
- Explorations vasculaires
- Fibroscopie digestive

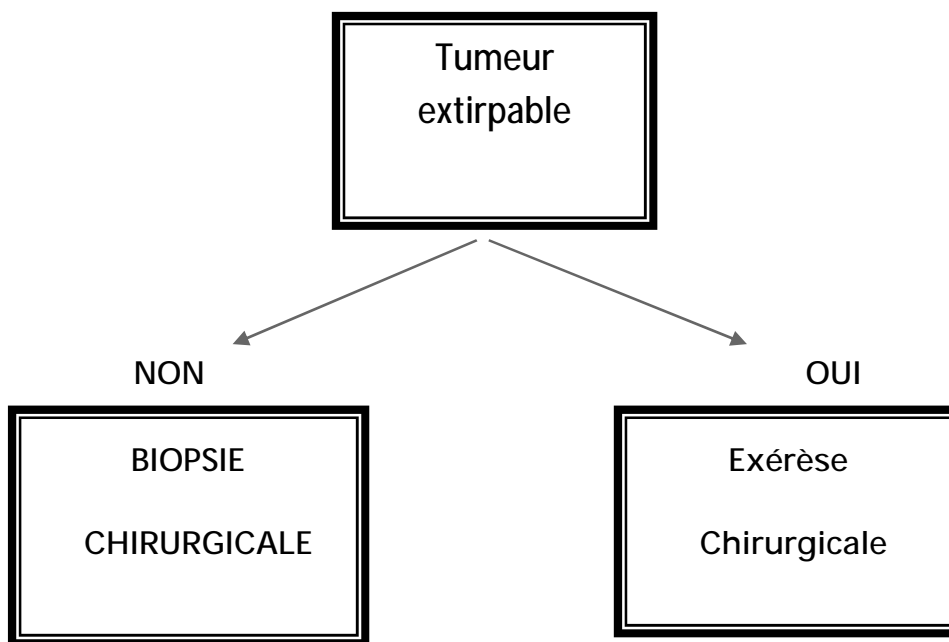


Figure 43 : Conduite à tenir devant une tumeur médiastinal postérieur

X. Le suivi :

1. la morbidité et la mortalité :

	<u>Notre série</u>	<u>VENISSAC</u>	<u>DAVIS</u>	<u>RUBUSH[77]</u>	<u>Emile [78]</u>
<u>Morbidité</u>	<u>12 % (8)</u>	<u>7%(19)</u>	<u>4%(16)</u>	<u>20% (37)</u>	<u>17% (15)</u>
<u>Mortalité</u>	<u>4% (3)</u>	<u>1.8%(5)</u>	<u>0.8%(3)</u>	<u>2% (4)</u>	<u>6% (5)</u>
<u>Nombre de cas</u>	<u>68</u>	<u>270</u>	<u>400</u>	<u>186</u>	<u>89</u>

Le taux de mortalité était en rapport avec la pathologie sous-jacente et ne peut être mis sur le compte du geste chirurgical.

Cette mortalité a été constaté dans le cadre des TET (immunodépression post-chimiothérapie, ou difficulté de sevrage respiratoire).

Par ailleurs, la morbidité concernait principalement la chirurgie à visée thérapeutique et de façon équitable les tumeurs bénignes et malignes.

2. La durée d'hospitalisation :

La durée moyenne d'hospitalisation est de 5.5 jours, considérée comme faible par rapport aux autres études de Venissac 8.7 jours, et de Tanauh 10 jours, expliquer par la logistique du service prenant en compte le concept « Fast Track Surgery » qui a été introduit par Kehlet en 1995,dans le cadre de la chirurgie colique

L'objectif principal du « Fast Track Surgery » est de faciliter le rétablissement et le confort des patients tout en diminuant la morbidité, la durée d'hospitalisation et les coûts.

Dans la littérature, il n'y a pas beaucoup d'études qui spécifient la durée d'hospitalisation à visée diagnostique et thérapeutique.

Tableau 53 : la durée moyenne d'hospitalisation dans notre série

La durée moyenne d'hospitalisation	Notre série	Mouroux [9]
A visée diagnostique	4 jours	2.3+/-1jours
A visée thérapeutique	7 jours	7.5+/-3.7 jours

CONCLUSION

Le médiastin peut être le siège de pathologies tumorales très variées.

Bien que l'âge du patient, la présence de symptômes et l'aspect radiologique permettent d'avoir une orientation diagnostique. Une preuve histologique reste nécessaire pour avoir un diagnostic précis de toute tumeur médiastinale, sauf dans le cas où cette dernière est jugée complètement résécable d'emblée, à ce moment une chirurgie à visée diagnostique et thérapeutique doit être la règle.

C'est dans ces conditions que s'est développée la chirurgie diagnostique du médiastin comprenant essentiellement la médiastinotomie antérieure, la médiastinoscopie et la thoracoscopie, qui grâce à sa rentabilité diagnostique et à ses suites simplifiées et brèves, elle autorise la mise place d'un traitement adapté dans les plus brefs délais.

Dans le cadre d'une prise en charge thérapeutique la Chirurgie conventionnelle reste encore prépondérante. L'utilisation de la chirurgie minimale invasive est en évolution et de nouvelles indications demandent à être validées.

RESUME

Résumé

Les tumeurs médiastinales posent souvent un problème diagnostique et thérapeutique. La démarche diagnostique doit aboutir à la topographie et à la nature de la lésion pour mieux adapter le traitement.

Notre objectif est de passer en revue les principales tumeurs du médiastin, et leur démarche diagnostique et thérapeutique à travers une étude rétrospective, au sein du service de la chirurgie thoracique de CHU HASSAN-II de Fès, sur une période de cinq ans, allant de Janvier 2009 au Décembre 2013.

Au cours de cette période, soixante-huit patients ont été suivis et pris en charge pour tumeur médiastinal. Il s'agissait de 37 hommes et 31 femmes, âgés de 11 à 73 ans avec un âge moyen de 37 ans.

La symptomatologie clinique a été dominée par la douleur thoracique, la toux et dyspnée

Tous nos patients avaient bénéficié d'une radiographie thoracique de face et d'une TDM thoracique et complétée par l'IRM chez trois patients.

Les tumeurs médiastinales antérieures représentent 75% des cas, celles du médiastin moyen représentent 15 % des cas, celles du médiastin postérieur représentent 10 % des cas.

Les étiologies étaient représentées par :

Tumeurs thymiques	27 %
Lymphomes	35 %
Tumeurs germinales du médiastin	12%
Kystes du médiastin	13%
Tumeurs neurogènes	9%
Autres :(liposarcome, Maladie de Castelman invasive)	4%

La chirurgie était à visée diagnostique dans 39 cas : Les voies d'abord utilisés sont 27 médiastinotomies antérieures ,2 thoracoscopies ,8 médiastinoscopies, une mini-thoracotomie postérieure et une mini-thoracotomie axillaire droite.

La chirurgie était à visée thérapeutique dans 35 cas, il y avait 16 tumeurs malignes et 19 tumeurs bénignes.

La Chirurgie minimale invasive à visée thérapeutique, a concerné 3 patients qui présentent un kyste pleuropéricardique .La procédure utilisée était une vidéo-thoracoscopie dans les trois cas.

La chirurgie conventionnelle a concerné 32 patients, il y avait 16 tumeurs malignes et 16 bénignes. Les voies d'abord utilisées ont été une sternotomie totale dans 14 cas, thoracotomie postéro-latérale dans 17 cas et thoracotomie antérieure gauche dans 1 cas.

Les exérèses après un traitement néoadjuvant : cinq patients ont eu un geste d'exérèses après un traitement médical.

Un traitement adjuvant à base d'une chimiothérapie a été instauré chez

24 cas (soit 35%), d'une radiothérapie chez 3 cas (soit 4%), et radio-chimiothérapie dans 3 cas (soit 4 %).

Les suites opératoires étaient simples chez 57 patients soit 84 %. Le taux de mortalité est de (4%) et de morbidité est de 12%.

ABSTRACT

The mediastinal tumors often pose a diagnostic and therapeutic problem. The diagnostic approach should lead to the topography and nature of the lesion to better tailor treatment.

Our goal is to review the main mediastinal tumors and their diagnostic and therapeutic approach to a retrospective study, Within the department of thoracic surgery CHU Hassan II of Fez, over a period of five years from January 2009 to December 2013 .

During this period, sixty-eight patients were followed and supported for mediastinal tumor. There were 37 men and 31 women, aged 11-73 years with a mean age of 37 years.

The clinical symptomatology was dominated by chest pain, cough and dyspnea

All our patients had a chest radiograph and chest CT and MRI completed in three patients.

The anterior mediastinal tumors represent 75% of cases, those of the middle mediastinum represent 15 % of cases, and those of the posterior mediastinum represent 10 % of cases.

Etiologies were represented by:

TET	27%
Lymphoma	35%
Germ cell tumors of the mediastinum	12%
Cysts of the mediastinum	13%
Neurogenic tumors	9%
Other: (liposarcoma , Castleman disease invasive)	4%

Surgery is for diagnostic purposes in 39 cases: surgical approaches used are 27 previous mediastinotomy, 2 thoracoscopy , 8 mediastinoscopy , a mini- thoracotomy and posterior axillary mini- thoracotomy right.

Surgery is therapeutic in 35 cases there are 16 malignant and 19 benign tumors.

The minimal invasive surgery for therapeutic purposes concerned three patients at pleuropéricardique cyst. The procedure used was a video -assisted thoracoscopic surgery in three cases.

Conventional surgery involved 32 patients; there were 16 benign and 16 malignant. The surgical approaches used were a total sternotomy in 14 cases, posterolateral thoracotomy in 17 cases and left anterior thoracotomy in 1 case.

The resection after neoadjuvant treatment: five patients had a resection gesture after medical treatment.

Adjuvant treatment with chemotherapy was initiated in 24 cases (35%), radiotherapy in 3 cases (4%), and radio - chemotherapy in 3 cases (4%).

The postoperative course was uneventful in 57 patients or 84%. The mortality rate was (4%) and was 12% morbidity.

BIBIOGRAPHIE

- [1] Raynaud.C, Crestani.B, Debray M.-P. : Pathologie tumorale Médiastinale : démarche diagnostique et thérapeutique 2006 ;6-0720.
- [2] Trousse.D, Avaro. J.-P :introduction aux tumeurs du médiastin ; Revue de Pneumologie clinique 2010 ;66 :3_16
- [3] Rascoe PA, Kucharczuk JC, Cooper JD. Surgery of the mediastinum :historical notes. Thorac Surg Clin 2009;19:1-5.
- [4] Blalock A, Mason MF, Morgan HJ, Riven SS. Myasthenia gravis and tumors of The thymic region: Report of a case in which the tumor was removed. Ann Surg 1939;110:544.
- [5] Wilkins EW,Pearson FG, Deslauriers J, Ginsberg RJ, Hiebert CA,McKneally M, Urschel HC:Thymoma, editors. Thoracic surgery.New York: Churchill Livingstone 1995;1419-27.
- [6] Carlens E. Mediastinoscopy: a method for inspection and tissue biopsy in the superior mediastinum. Chest 1959;36: 343-346
- [7] McNeill TM, Chamberlain JM. Diagnostic anterior mediastinotomy. Ann Thorac Surg 1966;2:532—9
- [8] TANAUH V,Kendja F,Bakassa.S,EhounoudH,Kangah M,OUZZIN-COULIBALY A,METRAS D/tumeurs du médiastin ;Médecine d’Afrique Noire 1999 ;46 :(7)
- [9] Mouroux J, Pop D , Venissac N :tumeurs du médiastin de l’adulte ;la prise en charge chirurgicale a-t-elle évoluée ?Académie nationale de chirurgie 2010 :1634-0647
- [10] VENISSAC N : tumeurs du médiastin,16 ans d’expérience d’un service de chirurgie thoracique et abdominal. Thèse de la faculté de medecine de NICE 1997
- [11] Adegboye V.O / Ogunsyinde A.O / Obajimi M.O /Ogunbyi O/Aibrimmo and Adebo O.A :presentation of primary mediastinal masses in IBADAN.departement of surgery .University college hospital 2003 ;80:484-7

- [12] Diane C, Strollo MD, Lt Col Melissa L. Rosado de Christenson MC , USAF, and James R. Jett MD ,FCCP: tumors of the anterior mediastinum: CHEST 1997;112:511-22.
- [13] Ayadi-Kaddour A, Bacha D, Smati B, Kilani T, EL Mezni F .carcinomes thymiques primitifs :à propos de trois cas avec revue de la littérature.
Revue de pneumologie clinique 2009 ;65 :113-116
- [14] Weissferdt A1, Moran CA.
Spindle cell thymomas with neuroendocrine morphology:a clinicopathological and immunohistochemical studyof 18 cases. PUBMED 2014
- [15] Ayadi-Kaddour A,Hassen-Troudi F,Ismail O,Abid L,Kilani T,El Mezni F.les tumeurs germinales primitives du médiastin :à propos de 22 cas.Service d'anatomie pathologique de l'hopital Abderrahmen Mami de l'Ariana 1992-2006
- [16] Berdah JF, Roullet B, Cristides C. Tumeurs germinales primitives du médiastin. Caractéristiques anatomo-cliniques et conséquences thérapeutiques.Apropos de 7 observations. poster 12 ; 1983-1988
- [17] El Oueriachi F,Traibi A,Arsalane A,El Hammoumi,Zidane A,Kabiri E.H. Tumeurs neurogènes du médiastin de l'adulte. Service de chirurgie thoracique, Hôpital militaire Med V, Rabat ,Maroc 2003-2010
- [18] Saint-Blancard P, Harket A, Bonnichon A, Jancovici R.Tumeurs nerveuses à cellules fusiformes du médiastin : deux observations.
Presse Med 2008 ;37 :229-234.
- [19] Masafumi Yamaguchi MD PhD, Ichiro Yoshino MD PhD, Seiichi Fukuyama MD,Atsushi Osoegawa MD, Toshifumi Kameyama MD, Tetsuzo Tagawa MD, and Yoshihiko Maehara MD PhD. Surgical Treatment of Neurogenic Tumors of the Chest.Ann Thorac Cardiovasc Surg 2004; 10: 148-51

- [20] Ismail O ,Kallel D,Ayadi A,Braham E, Saiji E,Ben Slama S ,Kilani T,El Mezni F.
Lymphome malin à grandes cellules B du médiastin : à propos de 19 cas.
Annales de Pathologie 2004 ;24 :146
- [21] Etienne B, Guillaud P.-H. , Loire R, Coiffier B , Berger F and Cordier J.-
F.Aggressive primary mediastinal non-Hodgkin's lymphomas: a study of 29 cases.
European Respiratory Journal 1999;13: 1133-1138
- [22] Yamakoshi S, MD; Takeshi F, MD; Sakae H, MD; Masateru K, MD; Kazuma K, MD.
PRIMARY MEDIASTINAL LYMPHOMA: A CLINICOPATHOLOGICAL REVIEW OF 29
CASES. Chest. 2009; 13
- [23] Traibi A ,El Hammoumi M, El Oueriachi F,Arsalane A ,Kabiri E.H.
Les kystes bénins du médiastin :à propos de 28 cas.Revue des maladies
Respiratoires 2012 ;29 :1111-1115.
- [24] Takeda S; Miyoshi S; Minami M; Ohta M; Masaoka A; Matsuda H. Clinical
Spectrum of Mediastinal Cyts. k Clinical Investigations: MASSES 2003.
- [25] Gürsoy S1, Ozturk A, Ucvet A, Erbaycu AE. Benign primary cystic lesions of
mediastinum in adult: the clinical spectrum and surgical treatment. Arch
Bronconeumol 2009 ;45(8):371-5.
- [26] Moran CA, Weissferdt A, Kalhor N, Solis LM, Behrens C, Wistuba II, Suster S.
Thymomas I: a clinicopathologic correlation of 250 cases with emphasis on the
World Health Organization schema. Am J Clin Pathol 2012 ; 137(3):444-50.
- [27] Cesar A. Moran M.D. Saul Suster M.D. Primary germ cell tumors of
the mediastinum. Analysis of 322 cases with special emphasis on
teratomatous lesions and a proposal for histopathologic classification and
clinical staging. Cancer 2000;80:681-690

- [28] Tchen N, Eghbali H, Soubeyran P, Trojani M, Richaud P, Bonnel C, Quénel-Tueux N, Bernard Hoerni.
Lymphomes médiastinaux à grandes cellules B. étude anatomoclinique rétrospective de 26 cas. *Bulletin du Cancer* 1997; 84:704-8.
- [29] Nichols CR. Mediastinal germ cell tumors. Clinical features and biologic correlates. *Chest* 1991;99:472—9.
- [30] Kondo K, Monden Y. Thymoma and myasthenia gravis: a clinical study of 1,089 patients from Japan. *Ann Thorac Surg* 2005;79:219-24.
- [31] Ströbel P, Preisshofen T, Helmreich M, Müller-Hermelink HK, Marx A. Pathomechanisms of paraneoplastic myasthenia gravis. *Clin Dev Immunol* 2003;10:7-12.
- [32] Wu KL, Mao JF, Chen GY, Fu XL, Qian H, Jiang GL. Prognostic predictors and long-term outcome of postoperative irradiation in thymoma: a study of 241 patients. *Cancer Invest* 2009;27:1008-15.
- [33] Regnard JF, Magdeleinat P, Dromer C, Dulmet E, de Montpreville V, Levi JF, Levasseur P. Prognostic factors and long-term results after thymoma resection: a series of 307 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:376-84.
- [34] Huang J, Detterbeck FC, Wang Z, Loehrer PJ Sr. Standard outcome measures for thymic malignancies. *J Thorac Oncol* 2001;6(7Suppl3):S1691-7.
- [35] Detterbeck FC. Clinical value of the WHO classification system of thymoma. *Ann Thorac Surg* 2006;81:2328-34
- [36] Davis RD Jr, Oldham HN Jr, Sabiston DC Jr. "Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management, and results". *Ann Thorac Surg*. 1987 Sep;44(3):229-37

- [37] Adkins RB J, Maples MD, Hainsworth J D Primary malignant mediastinal tumors (current review). *Ann Thorac Surg* 38:548-55 1984
- [38] FRIJA J., ADAMSBAUM C., HACEIN-BEY, EDOUARD C., BOUZGUENDA J., LAVAL-JEANTET M. Efficacité de la tomodensitométrie dans le diagnostic des tumeurs du médiastin. *J. Radiol* 1988 ; 69 : 473-483
- [39] LAURENT F., DROUILLARD J., JOULHE M., BISET J.M., VELLY J.F., COURAUD L. Tumeurs du médiastin : comparaison de la TDM et de l'IRM pour le diagnostic de nature et d'extension. *Rev. Im. Méd* 1990; 2 : 693-701
- [40] Girard N, Mornex F, Van Houtte P, Cordier JF, van Schil P. Thymoma: a focus on current therapeutic management. *J Thorac Oncol* 2009;4:119-26
- [41] Travis WB, Brambilla A, Muller-Hermelinck HK, et al. WHO histological classification of tumours of the thymus. In: World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Lyon: IARC Press 2004.
- [42] Detterbeck FC, Moran C, Huang J, Suster S, Walsh G, Kaiser L, Wick M. Which way is up? Policies and procedures for surgeons and pathologists regarding resection specimens of thymic malignancy. *J Thorac Oncol* 2011;6 :1730-8.
- [43] Detterbeck FC, Moran C, Huang J, Suster S, Walsh G, Kaiser L, Wick M. Which way is up? Policies and procedures for surgeons and pathologists regarding resection specimens of thymic malignancy. *J Thorac Oncol* 2011;6:S1730-8.
- [44] Girard N, Fournel P : Réseau de prise en charge des tumeurs du Thymus, Référentiel en oncologie Rhône-Alpes-Auvergne / RYTHMIC 2011
- [45] Detterbeck FC, Nicholson AG, Kondo K, Van Schil P, Moran C. The Masaoka-Koga stage classification for thymic malignancies: clarification and definition of terms. *J Thorac Oncol* 2011;6:1710-6

- [46] Besse B, Girard N. les tumeurs du thymus. *Revue des Maladies Respiratoires Actualités* 2013;5:452-460
- [47] Girard N, Mornex F, Van Houtte P, Cordier JF, van Schil P. Thymoma: a focus on current therapeutic management. *J Thorac Oncol* 2009;4:119-26.
- [48] Detterbeck FC, Moran C, Huang J, Suster S, Walsh G, Kaiser L, Wick M. Which way is up? Policies and procedures for surgeons and pathologists regarding resection specimens of thymic malignancy. *J Thorac Oncol* 2011;6:S1730-8.
- [49] Davenport E, Malthaner RA. The role of surgery in the management of Thymoma: a systematic review. *Ann Thorac Surg* 2008;86:673-84.
- [50] Gomez D, Komaki R, Yu J, Ikushima H, Bezjak A. Radiation therapy definitions and reporting guidelines for thymic malignancies. *J Thorac Oncol* 2001;6:S1743-8.
- [51] Besse B , Girard N : Thymus gland tumors , *Revue des Maladies Respiratoires Actualités* 2013 ; 5 : 452-460
- [52] Jacot W, Quantin X, Valette S, Khial F, Pujol JL. Multimodality treatment program in invasive thymic epithelial tumor. *Am J Clin Oncol* 2005;28:5—7.
- [53] Huang J, Riely GJ, Rosenzweig KE, Rusch VW. Multimodality therapy for locally advanced thymomas: state of the art or investigational therapy? *Ann Thorac Surg* 2008;85:365—7.
- [54] Lucchi M, Davini F, Ricciardi R, Duranti L, Boldrini L, Palmiero G, et al. Management of pleural recurrence after curative resection of thymoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;137:1185—9.
- [55] Urgesi A, Monetti U, Rossi G, Ricardi U, Maggi G, Sannazzari GL. Aggressive treatment of intrathoracic recurrences of thymoma. *Radiother Oncol* 1992;24:221—5.
- [56] Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Harris CC. Pathology and genetics of tumors of the lung, pleura thymus and heart. Lyon: IARC press; 2004

- [57] Duwe BV, Sterman DH, Musani AI. Tumors of the mediastinum. Chest 2005;128:2893-909
- [58] Bastos P , Magalhães A, Fernandes G ; Cruz M R ; Saleiro S ;Gonçalves L ; Piñon M : Primary cysts and tumors of the mediastinum; Rev Port Pneumol 2007; XIII (5): 659-673
- [59] Chetaille B, Massard G,Falcoz P.-E :Mediastinal germ cell tumors: Anatomopathology,classification teratomas and malignant tumors ;Revue de pneumologie clinique 2010.66 :63-70
- [60] International Germ Cell Collaborative Group .International germ cell consensus classification:prognostic factor-based staging system for metastatic germ cell cancers.J Clin Oncol 1997;15:594_603.
- [61] Le Floch H,Rivière F,Gaspard W,Ngampolo I,Souhi H,Marotel C,Margery J et Vaylet F:les tumeurs médiastinales ;Revue de maladies Respiratoires actualités 2013 ;5 :461-465.
- [62] Lemarié E.Tumeurs germinales du médiastin. Rev Pneumol clin 2003 ;59 ;2S41_12S
- [63] Pilla TJ. Wolverson MK, Sundaram M, Heiberg E, Shields JB.CT :evaluation of cystic lymphangiomas of the mediastinum.Radiology 1982;144:841-2.
- [64] Rakotoarisoa* AJC, Razafimanjato NMM, Rambel H, Rajaonahary TMA, Ravololoniaina T , Rakotovao HJL . Aspects cliniques et thérapeutiques des tumeurs médiastinales observées au Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona d'Antananarivo ; Revue Tropicale de Chirurgie 2009 ; Vol 3 : 22-25
- [65] Mouroux JPB, Maalouf J, Bourgeon A, Richelme H. Pleuropericardial cysts:treatment by videothoracoscopy. Surg Laparosc Endosc 1996;6:403—4.
- [66] Hazelrigg SR, Landreneau RJ, Mack MJ, Acuff TE. Thoracoscopic resection of mediastinal cysts. Ann Thorac Surg 1993;56:659—60.

- [67] Akiba T, Marushima H, Masubuchi M, Kobayashi S, Morikawa T. Small symptomatic pericardial diverticula treated by Video-Assisted thoracic Surgical resection. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2009;15:123—5.
- [68] Chataigner OGD, Validire P, Debrosse D, Girard P, Caliandro R, Grunenwald D. Abord des kystes pleuropéricardiques par médiastinoscopie. *Rev Mal Respir* 2001;18:66—7.
- [69] Mouroux J, Nenissaca N, Leo F, Guillota F, Padovani B, Hofman P. Usual and unusual locations of intrathoracic mesothelial cysts. Is endoscopic resection always possible? *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:684—8.
- [70] Urschel JDHT. Mediastinoscopic treatment of mediastinal cysts. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1698—700
- [71] Manac'h DRM, Kao B, Souilamas R, Le Pimpec-Barthes F, Briere J, Dujon A, et al. Intrathoracic coelomic cysts. *Rev Pneumol Clin* 1999;55:13—9.
- [72] Le Pimpec-Barthes F, Cazes A, Bagan P, Badia A, Vlas C, Hernigou A, Priccopi C, Riquet M. Mediastinal cysts:clinical approach and treatment.*Revue de pneumologie Clinique* 2010: 66;52-62
- [73] Hoerbelt R, MD, Keunecke L, Grimm H, MD, Schwemmler K, MD, and W Padberg W, MD. The Value of a Noninvasive Diagnostic Approach to Mediastinal Masses. (*Ann Thorac Surg* 2003;75:1086 -90)
- [74] Reynolds M, Shields TW. Benign and malignant neurogenic tumors of the mediastinum In children and in adults.In Shields.General Thoracic Surgery 2005;189:2729_56.
- [75] Shields TW,Reynolds M.Neurogenic tumors of the thorax.*Surg clin North Am* 1988;68:645

- [76] Lapiere F ,Rigoard P ,Wager M :Tumeurs des nerfs périphériques .Pathologies chirurgicales du nerf périphérique 2009 ;55 :413_420
- [77] Rubush J L, Gardner I R , Boyd W C, Ehrenhaft J L : Mediastinal tumors. Review of 186 cases.Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 1973; 65(2):216-22.
- [78] Emile A. Bacha, MD, Alain R. Chapelier, MD, PhD, Paolo Macchiarini, MD,Elie Fadel, MD, and Philippe G. Darteville, MD: Surgery for Invasive Primary Mediastinal Tumors. Ann Thorac Surg 1998;66:234 -9)