

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 286

LES TUMEURS NEUROGENES DU MEDIASTIN

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Dounia MAKRANE
Née le 24 Août 1990 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Tumeur neurogène – Médiastin – Chirurgie.

JURY

Mr. F. ZOUIDIA

Professeur d'Anatomie Pathologique

PRESIDENT

Mr. A. ACHIR

Professeur de Chirurgie Thoracique

RAPPORTEUR

Mr. M. BOUCHIKH

Professeur de Chirurgie Thoracique

Mr. N. EL FATEMI

Professeur de Neurochirurgie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS:

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSALD Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUDAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie

Pr. CHERKAOUI LallaOuafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ

Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - ***Directeur ERSM***
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie

Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN DakhamaBadr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie

Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie

Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie

Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*

Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation

Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ezzohra*
Pr. RABHI Moncef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *

Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique

Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamyia
 Pr. L'KASSIMIHachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZYANE Taoufik*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie

Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUZZANI LallaChadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces

ALLAH, le tout miséricordieux

et le très miséricordieux

*Qui m'a donné la volonté et le courage
pour la réalisation de ce travail. Je vous suis redevable
de nombreux bienfaits et je me sou mets à votre volonté
et ne reconnais que vous comme étant mon guide.*

À ma mère,

*Maman, qui a œuvré pour ma réussite, de par son amour,
son soutien, ses prières et sa bénédiction ainsi que tous les sacrifices
consentis et ses précieux conseils, pour toute son assistance
et sa présence dans ma vie.*

*Reçois à travers ce travail aussi modeste soit-il,
l'expression de mes sentiments et de mon éternelle gratitude.*

*Que Dieu t'accorde longue vie auprès de nous, afin que nous puissions
te rendre un minimum de ce que nous te devons.*

Je t'aime maman.

À mon père,

*Papa, si on devait décerner le diplôme du meilleur père du monde,
tu serais sans nul doute le premier car nous tes enfants
ont été vraiment privilégiés par le bon Dieu en t'ayant comme père.*

*Ta droiture et ta conscience professionnelle
et ton devoir paternel me serviront d'exemple dans la vie.*

*Merci pour ce que tu as fait et tout ce
que tu fais encore pour nous.*

*J'espère que tu trouveras dans ce travail, une infime
partie de ma reconnaissance éternelle.*

*Puisse le bon Dieu te prêter longue vie et nous
donner l'opportunité de te rendre enchanté.*

Je t'aime papa.

À la mémoire de ma grand mère maternelle,

*Aucune dédicace ne saurait exprimer ce que je ressens
en pensant aux moments de bonheur que nous avons
passé auprès de toi.*

*Que Dieu, grand miséricorde puisse te récompenser
et que ton âmes repose en paix.*

À mes confrères, consœurs et ami(e)s,

*Merci à vous tous pour les moments de ma vie
que nous avons partagé au fil des années,
grâce à vous j'ai pu braver de nombreuses difficultés.*

Merci de m'avoir soutenue toutes ces années.

Puisse notre amitié être préservée le reste de nos jours.

*À tous les membres de ma famille
sans aucune exception.*

Et à tous ceux que ma réussite leur tient à cœur.



Remerciements

À notre Maître et Président de thèse,

Mr. Fouad Zouiadiya

Professeur en Anatomie pathologique

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter

la présidence de notre thèse.

Veillez trouver ici le témoignage de notre sincère

gratitude et de notre profond respect.

À notre Maître et Rapporteur de thèse,

Mr A. Achir

Professeur en Chirurgie thoracique

J'ai eu l'honneur d'être parmi vos élèves et de pouvoir travailler à vos côtés, vos qualités pédagogiques et humaines sont pour moi le modèle de la femme marocaine que nous serons enchantée de suivre.

Votre gentillesse, votre modestie et votre disponibilité permanente ont toujours suscité mon admiration.

Veillez bien madame recevoir mes remerciements pour le grand honneur que vous m'avez fait d'accepter l'encadrement de ce travail.

Vos remarques pertinentes et vos conseils précieux m'ont beaucoup aidé à améliorer la qualité de ce travail.

*À notre Maître et Juge de thèse,
Mr M. Bouchikh
Professeur en Chirurgie thoracique*

*Nous vous adressons nos plus sincères remerciements
pour avoir bien voulu juger ce travail.*

*Veillez trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude
et de notre profond respect.*

*À notre Maître et juge de thèse,
Mr. N. Fatemi,
Professeur de Neurochirurgie*

*Nous vous remercions d'avoir accepté de siéger
dans notre jury de thèse.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression
de notre sincère estime et notre profond respect.*

Sommaire

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	4
RAPPEL ANATOMIQUE	7
I. DEFINITION.....	8
II. ANATOMIE DESCRIPTIVE.....	8
A. Forme.....	8
B. Limites anatomiques.....	8
III. TOPOGRAPHIE DU MEDIASTIN.....	9
A. Médiastin postérieur.....	9
B. Médiastin antérieur.....	12
C. Médiastin moyen.....	16
ORIGINE EMBRYOLOGIQUE	22
HISTOLOGIE	26
ANATOMOPATHOLOGIE	28
A. TUMEURS DES ENVELOPPES NERVEUSES.....	31
B. Tumeurs ganglionnaires du système nerveux autonome.....	36
C. TUMEURS PARAGANGLIONNAIRES.....	40

PLACE DES TUMEURS NEUROGÉNES PARMIS LES AUTRES TUMEURS MÉDIASTINALES	44
MATÉRIEL ET MÉTHODES	46
RÉSULTATS	53
I. EPIDEMIOLOGIE:	54
A. Fréquence:.....	54
B. L'âge:	54
C. Sexe:	55
II. DIAGNOSTIC:	56
A. Le délai de diagnostic :	56
B. Clinique:.....	56
C. Radiologie:.....	57
D. Bilan biologique:.....	59
E. Autres moyens diagnostiques:.....	60
III. ANATOMO-PATHOLOGIE:	61
IV. TRAITEMENT:.....	64
A. Chirurgie:	64
B. Traitement adjuvant:	65
V. LES SUITES OPERATOIRES ET COMPLICATIONS:	66
VI. Tableau récapitulatif.....	67
Discussion	69
I. INTRODUCTION	71
II. EPIDEMIOLOGIE	72
1. Fréquence.....	72

2.Age	74
3.Sexe	75
III. DIAGNOSTIC	76
A.Clinique.....	76
B.. Radiologie	79
C. .Biologie	104
D.. Anatomopathologie.....	105
IV. FORMES CLINIQUES.....	108
A. selon l'âge :	108
B. Tumeurs neurogènes du médiastin et neurofibromatose.....	108
C. Les tumeurs en sablier.	110
D. Les localisations médiastinales moyennes et antérieures.	111
V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	114
VI. TRAITEMENT	115
A. But	115
B. Moyens.....	115
□ la chirurgie	115
□ Autres traitements	136
C. Indications	136
VII. EVOLUTION _PRONOSTIC	137
CONCLUSION	140
RÉSUMÉS	143
BIBLIOGRAPHIE	147



Les tumeurs neurogènes peuvent provenir des cellules neuronales en tout lieu ; cependant, ils sont couramment trouvées dans le médiastin et, plus précisément, dans le compartiment postérieur.

Elles représentent la quasi-totalité des tumeurs du médiastin postérieur.

Le groupe des tumeurs neurogènes intrathoraciques englobe toutes les néoformations bénignes ou malignes développées aux dépens des chaînes ganglionnaires sympathiques, des racines rachidiennes, des rami communicantes et ,plus accessoirement, de certains troncs nerveux importants (nerfs intercostaux, pneumogastriques, phréniques, etc.) .On peut à la rigueur en rapprocher les exceptionnelles tumeurs glomiques (neurovasculaires) et les non moins rares chordomes (qui sont en réalité des dysembryoplasies).

Les tumeurs neurogènes peuvent être bénignes ou malignes, avec une grande variété de caractéristiques cliniques et pathologiques qui sont couramment classées par le type de cellule d'origine.

La prise en charge de ces tumeurs repose sur un bilan préopératoire rigoureux, incluant l'imagerie standard (TDM, IRM) et dans certains cas des examens scintigraphiques (scintigraphie au MIBG des paragangliomes et des neuroblastomes, etc).

Les options de traitement varient en fonction de la présentation, mais le plus souvent la résection chirurgicale est recommandée. Tandis que les patients atteints de tumeurs neurogènes bénignes ont un excellent pronostic après résection complète. les patients atteints de tumeurs neurogènes malignes ont un pronostic plus mauvais en terme de survie à long terme. [1].

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur une période de 10 ans (du Janvier 2005 au Décembre 2015), portant sur 11 cas de tumeurs neurogenes colligés au service de Chirurgie Thoracique du CHU IBN SINA de Rabat .

Les objectifs de notre travail consistent à mettre le point sur les particularités de ces tumeurs, étudier les modalités thérapeutiques tout en confrontant nos résultats avec les données de la littérature.



Historique

L'existence anatomique des tumeurs neurogènes avait déjà été signalée dans le courant du siècle dernier (LORETZ ,Virchows Archiv ,1870) .

Leur connaissance est pourtant relativement récente (Foederel et Kienbock, 1914). Les premiers cas français ont été publiés par Cunéo (1919), Duval (1923),Lecène (1924) ,Belot et Peuteuil(1929) .

Parmi les principales études d'ensemble qui leur ont été consacrées, nous citerons de Godwin,de Efskind et Liavaag 5U.S.A., 1950), de Ackerman et Taylor (U.S.A., 1951), de Wilhelm (Allemagne, 1953), de Bagolan et Alati (Italie ,1955) ,de Dafoe et Ross, de WARE (U.S.A. ,1956) .

Elles ont fait l'objet des thèses parisiennes de Dubois (1935), de Mazonon (1951), ainsi que d'un remarquable travail de Santy,Bérard ,Galy et Minette (France, 1954) portant sur un ensemble de 48 cas personnels .De très nombreuses observations groupés ou isolées ont été publiées dans la littérature mondiale .[2].

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].

En 1940, Heuer a décrit l'exérèse chirurgicale réussie des tumeurs neurogènes du médiastin postérieur.[4].

La thoracoscopie pour la résection de tumeur médiastinale postérieure a été signalée par Landreneau et collègues (de Pennsylvanie en 1992).

Par la suite, un certain nombre de séries ont été rapportés à la fois chez les adultes et les enfants à propos de la faisabilité et la sécurité de cet abord .

L'abord à trois ports classique a évolué avec le temps en procédures hybrides réunissant l'utilité de thoracotomie avec ou sans résection segmentaire costale, une laminectomie postérieure ouverte pour les tumeurs avec extension intrarachidienne, et un abord sus claviculaire en cas de tumeurs cervicomedastinales.

En outre, les masses médiastinales postérieures inférieures ont été abordées avec succès par laparoscopie transpéritonéale par voie transdiaphragmatique.

Plus récemment, l'utilisation de l'endoscopie robot- assistée pour exérèse des tumeurs du médiastin a été décrite .

Néanmoins, les techniques peu invasives sont devenues de plus en plus populaire en raison de leur faible taux de morbidité et de mortalité, un degré moindre de traumatisme pariétale et de douleur post-opératoire, et une efficacité équivalente aux techniques ouvertes. [5].



Rappel anatomique

I. DEFINITION

Le médiastin est l'espace extrapleurale situé entre les deux cavités pleurales.

Limité de chaque côté par la plèvre médiastinale, en haut par l'orifice supérieur du thorax et le diaphragme en bas.

C'est la région médiane du thorax. Il contient des organes importants qui sont étroitement imbriqués les uns dans les autres.

Les principaux organes médiastinaux sont le cœur et ses vaisseaux (aorte, artère pulmonaire, veines caves...) sur tout ou une partie de leur trajet, la trachée et les bronches les plus grosses, la plus grande partie de l'œsophage, des nerfs, des vaisseaux et des ganglions lymphatiques. Un processus tumoral qui se développe est susceptible d'entraîner des compressions de ces organes.

II. ANATOMIE DESCRIPTIVE

A. Forme

Schématiquement, le médiastin a la forme d'une pyramide tronquée à base inférieure. Représente environ le 5ème du volume de la cage thoracique.

Chez l'adulte, il a une hauteur moyenne de 15 à 20 cm, une largeur de 4 à 5 cm en haut et de 12 à 15 cm en bas. (Figure1)

B. Limites anatomiques

Le médiastin est limité :

En avant, par la face endothoracique du sternum, des segments antérieurs des côtes et des muscles intercostaux.

En arrière, par le corps de chaque vertèbre dorsale et de la face antérieure des segments postérieurs des côtes qui constituent les gouttières costovertébrales droite et gauche.

Latéralement, le médiastin est limité par la plèvre médiastinale de chaque poumon, percée par les hiles pulmonaires. En haut, paroi supérieure formée par l'orifice supérieur du thorax (faisant communiquer le médiastin avec la région cervicale), limité par le bord supérieur de la première vertèbre dorsale, les premières côtes et le bord supérieur du manubrium sternal.

En bas, le muscle diaphragme forme le plancher de la cavité par la portion centrale de sa face supérieure, on y trouve les orifices de communication avec l'abdomen.

III. TOPOGRAPHIE DU MEDIASTIN

Habituellement le médiastin est divisé en trois compartiments principaux d'avant en arrière [6]: figure n° 2.

- Le médiastin antérieur, en avant du plan frontal trachéobronchique.
- Le médiastin postérieur, en arrière du plan trachéobronchique.
- Le médiastin moyen, plan trachéobronchique lui-même.

A. Médiastin postérieur.

Les éléments majeurs du médiastin postérieur sont :

La chaîne sympathique latéro-vértébrale et les nerfs splanchniques (ceux qui nous intéressent le plus), La trachée, Les pédicules pulmonaires, L'œsophage thoracique, le canal thoracique, L'aorte descendante, Les veines azygos, Les lymphoneuds médiastinaux.

- La chaîne sympathique latéro-vértébrale (figures n° 6 et n° 8) : Formée par une série de ganglions nerveux porteurs de l'information sympathique du système nerveux neuro-végétatif. Ces ganglions reliés entre eux et à la moelle épinière par des rameaux nerveux communicants sont disposés de façon symétrique le long du rachis de la base du crâne au sacrum. Elle représente le premier relais ganglionnaire du système sympathique. Au niveau du thorax, la chaîne sympathique représente l'élément anatomique le plus profond du médiastin postérieur. A partir du 6ème ganglion de cette chaîne, les filets nerveux s'organisent en des nerfs destinés aux viscères de l'abdomen : les nerfs splanchniques. De T6 à T9 les racines sympathiques forment les grands nerfs splanchniques. De T10 à T11, le petit nerf splanchnique et de T12 le nerf splanchnique accessoire qui est inconstant. Les nerfs splanchniques descendent verticalement dans le médiastin postérieur puis quittent le thorax pour aller se terminer au niveau des ganglions nerveux du plexus soléaire. Sur le plan pathologique, ces éléments nerveux, constituent avec les nerfs intercostaux, les éléments les plus importants du médiastin postérieur.

-La trachée : Conduit fibro-cartilagineux qui fait suite au larynx. Elle se dirige en arrière et légèrement à droite (dû au passage de la crosse aortique), en regard de T5, elle se bifurque en deux bronches souches ou bronches principales : droite oblique en bas et à droite et gauche presque horizontale.

-Les pédicules pulmonaires : Formées par les branches principales des artères pulmonaires droite et gauche, des veines pulmonaires droite et gauche, les nerfs et lymphatiques. Ces éléments ont un trajet extra hilaire qui appartient au médiastin antérieur.

- L'œsophage : C'est un conduit musculo-membraneux qui relie l'oropharynx à l'estomac. Il est entouré d'une gaine conjonctive qui débute juste derrière la trachée en regard de T6, descend tout en épousant la courbure du rachis avec un trajet cervical, thoracique et abdominal pour prendre fin au niveau de T10.

- Le canal thoracique : C'est un conduit lymphatique qui draine la totalité de la lymphe de l'étage sous diaphragmatique. Le canal va quitter le diaphragme en s'appliquant sur la face postérieure de l'aorte, puis passe sur son flanc droit pour remonter sur la face postérieure de l'œsophage. Il crée sa crosse en plan frontal suivant le trajet de l'artère sous Clavière, et en se jetant dans le confluent de Pirogoff.

- L'aorte descendante : De T4, elle descend presque verticalement dans la partie profonde du médiastin postérieur, jusqu'à T12 pour se continuer vers l'abdomen. Elle donne des branches viscérales et pariétales pour les espaces intercostaux.

- Les veines azygos : La grande veine azygos : prend naissance au niveau de la veine cave inférieure, pénètre dans le thorax à droite du rachis et monte profondément dans le médiastin postérieur. En regard de T4, elle décrit une crosse pour aller se jeter dans la VCS au niveau du médiastin antérieur. La veine azygos draine le sang de retour des espaces intercostaux inférieurs à T4. Les supérieurs sont drainés par une veine azygos accessoire qui se jette à son tour dans la grande veine azygos. A gauche on retrouve le système veineux azygos représenté par les deux veines hémi-azygos.

-Les lymphonoeuds médiastinaux : Représentés par la chaîne de ganglions lymphatiques qui regroupe les ganglions latérotrachéaux, les ganglions intertrachéaux bronchiques, les ganglions sous carénaux, les ganglions périoesophagiens.

B. Médiastin antérieur comprend:

un étage inférieur ou cardiaque, qui comme son nom l'indique contient le cœur et son sac fibro-séreux protecteur : le péricarde. un étage supra cardiaque, qui contient les gros vaisseaux nés du cœur (aorte et artère pulmonaire), ainsi que le thymus. Cet étage supra cardiaque se divise lui-même en étage :

Moyen, correspondant à la naissance des gros troncs vasculaires de la base du coeur.

Supérieur où loge le thymus, ce dernier grandit de la naissance jusqu' à la puberté puis régresse progressivement avec l'âge : c'est le processus d'involution du thymus. Derrière la loge thymique, s'étalent les gros troncs artériels avec plus en avant les troncs veineux. Il répond en bas à la partie inférieure de l'artère carotide commune gauche, au tronc brachio-céphalique artériel droit, à l'artère pulmonaire, à l'arc aortique, à la veine cave supérieure et au cœur, et en haut à la trachée. Latéralement, le thymus répond à la gaine vasculo-nerveuse du cou, à la plèvre et aux poumons supérieurs : le thymus est en rapport avec le bord inférieur de la thyroïde, accolé ou distant de quelques millimètre. Dans ce dernier cas, la gaine de la thyroïde est reliée à la gaine du thymus par le ligament thyroïdien.

Tous ces éléments du médiastin antéro-supérieur sont noyés dans un tissu cellulo-graisseux et traversés par des éléments nerveux de ce compartiment (figures n° 6 et n°8):

*Les nerfs vagues Ils pénètrent dans le thorax au niveau du médiastin antérieur en avant et en dehors de la trachée. Le droit continue son trajet derrière la VCS pour changer de direction en passant au-dessus du pédicule droit et descend immédiatement à droite de l'œsophage pour quitter le thorax par l'orifice œsophagien du diaphragme en arrière de l'œsophage (vague postérieure de l'abdomen). Le gauche descend à gauche et en avant de la trachée puis en avant et à gauche de la crosse de l'aorte. A ce niveau il libère la branche récurrente sous la crosse et continue son trajet vers le bas pour croiser

le nerf phrénique gauche en avant et à gauche de la crosse. Puis il quitte le médiastin antérieur pour le postérieur en passant au-dessus du pédicule pulmonaire gauche. Il descend intimement lié au bord gauche de l'œsophage et quitte le thorax en avant de l'œsophage (vague antérieure de l'abdomen).

Le vague gauche se termine au niveau de l'œsophage abdominal et de la petite courbure gastrique. Le vague droit va rejoindre le plexus cœliaque.

*Les nerfs phréniques Droit et gauche, ils naissent au niveau de la région cervicale et descendent dans le médiastin antérieur contre les plèvres médiastinales antérieures droite et gauche vers le diaphragme.

Les gros vaisseaux comprennent : *L'aorte : Est un gros vaisseau artériel qui naît du ventricule gauche, représente une voie principale de distribution du sang oxygéné à l'organisme. On lui décrit : Une origine : l'orifice aortique, situé

à la partie postéro-supérieure du VG environ 25 mm de diamètre, occupé par 3 valvules sigmoïdes. Un segment ascendant : débute par une dilatation sus sigmoïdienne : sinus aortique au niveau duquel naissent les artères coronaires destinées au cœur. Le segment ascendant se dirige en haut à droite et en avant pour s'infléchir derrière la paroi antérieure du thorax en une portion horizontale arciforme à concavité inférieure dirigée vers l'arrière et la gauche jusqu'au niveau du flanc gauche de la 4^{ème} vertèbre thoracique.

A gauche de T4 l'aorte s'infléchit vers le bas pour former le segment descendant. La jonction entre la crosse et l'aorte descendante se nomme l'isthme de l'aorte : c'est une zone critique reliant la portion mobile et la portion fixe (lieu préféré des lésions de décélération).

-Branches collatérales

1. Les Artères coronaires droite et gauche au niveau du sinus aortique.
2. le tronc artériel brachiocéphalique TABC : jonction entre portion ascendante et portion horizontale.
3. L'artère carotide primitive gauche : portion horizontale en avant de la trachée, a un trajet ascendant vers la région cervicale gauche.
4. l'artère subclaviculaire gauche qui naît à gauche de la trachée, elle appartient alors au médiastin postérieur.

*L'artère pulmonaire : Elle véhicule le sang du ventricule droit, riche en CO₂, vers les poumons pour échanger ce dernier avec l'oxygène inspiré. Elle a un trajet court (5cm) ascendant et sinueux autour de l'aorte. Elle est oblique en haut, à gauche et en arrière pour se terminer en 2 branches :

Droite : qui se continue derrière l'aorte et la veine cave supérieure, en avant de la bronche principale droite

Gauche : au-dessus de la bronche principale gauche.

La bifurcation de l'artère pulmonaire en bas et la crosse de l'aorte en haut délimitent un espace losangique divisé par le ligament artériel en un espace pré ligamentaire occupé par le ganglion nerveux de Wrisberg et un espace rétro ligamentaire où naît le nerf récurrent laryngé du nerf vague. Le récurrent passe sous la crosse et remonte derrière elle puis suit le long du bord gauche de la trachée vers la région cervicale.

*La veine cave supérieure(VCS) : Issue de la jonction des deux troncs veineux brachio-céphaliques droit et gauche qui drainent le sang de retour des deux membres supérieurs et de la région cervico-céphalique.

Ces deux troncs proviennent de la confluence des deux veines jugulaire interne et sous Clavière au niveau du confluent veineux de Pirogoff.

La VCS draine également le retour veineux du thorax qui lui parvient par la veine grande azygos.

Une fois constituée, la VCS descend verticalement à droite de l'aorte descendante vers la base du cœur où elle s'incorpore dans la paroi postéro-supérieure de l'atrium droit.

C. Médiastin moyen

L'axe tracheo-bronchique, contient essentiellement :

- La trachée qui occupe la partie supérieure du médiastin moyen. La partie inférieure est occupée par le ligament triangulaire.
- Ce médiastin moyen est aussi une région de passage, dans le sens antéropostérieur, d'éléments vasculaires importants :
 - la crosse de l'aorte, à gauche, qui passe du médiastin antérieur au médiastin postérieur.
 - la crosse de la veine azygos, à droite, qui passe du médiastin postérieur au médiastin antérieur.
 - Enfin, les éléments lymphatiques groupés :
 - en latérorachéal antérieur et postérieur ;
 - en inter bronchique ;
 - un groupe sous la carène à l'origine des deux bronches souches.

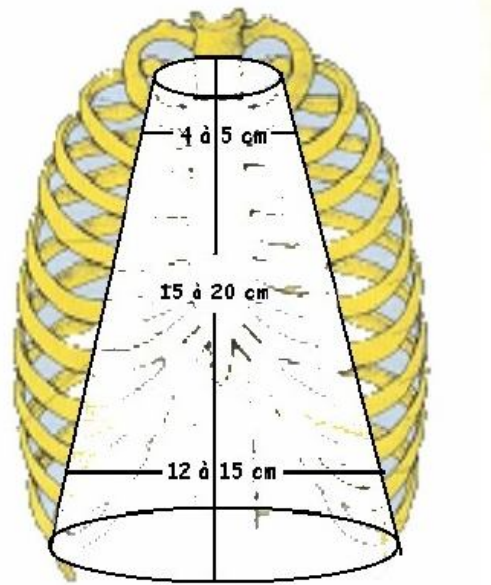


Figure 1 : Forme et dimension du médiastin[7].

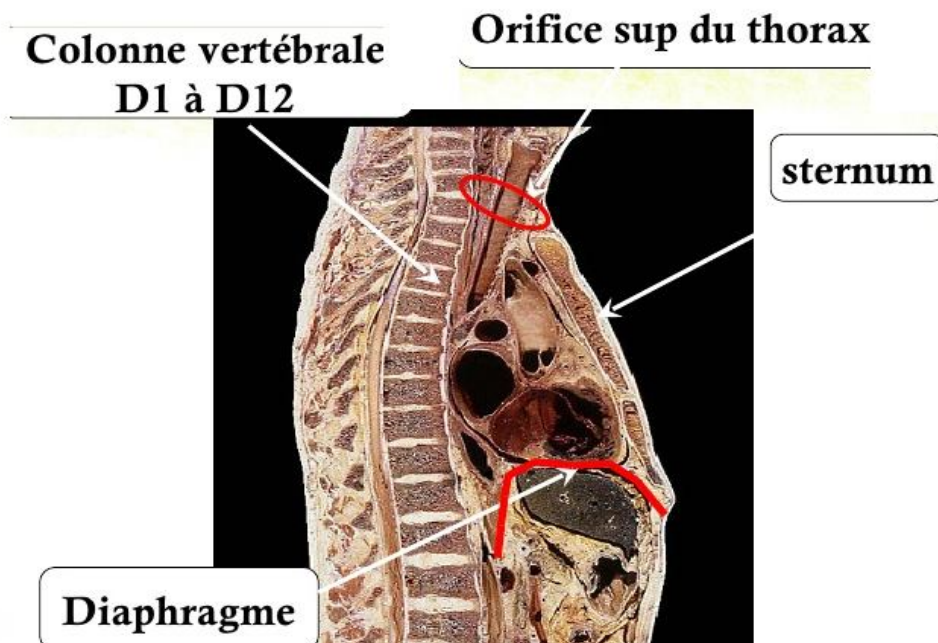


Figure n°2 : Vue latérale du médiastin montrant les limites du médiastin.[8].

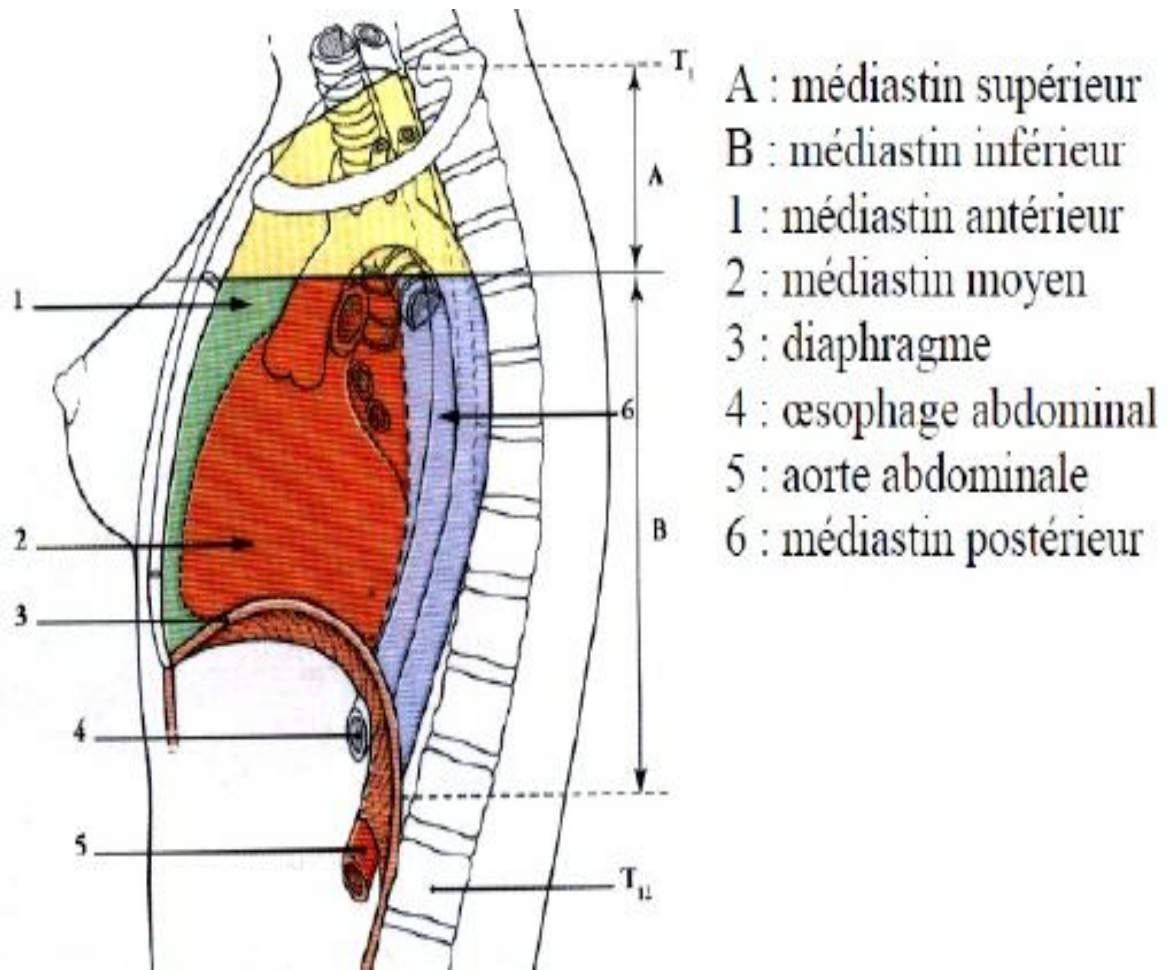


Figure n°3. Division du médiastin (vue latérale gauche).[9].

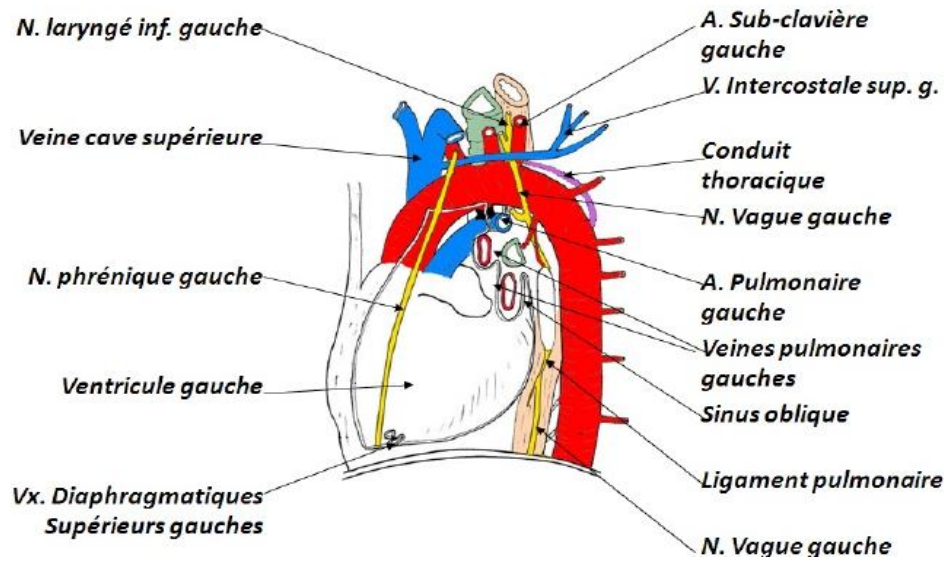


Fig. 4. Vue latérale gauche du médiastin.[9].

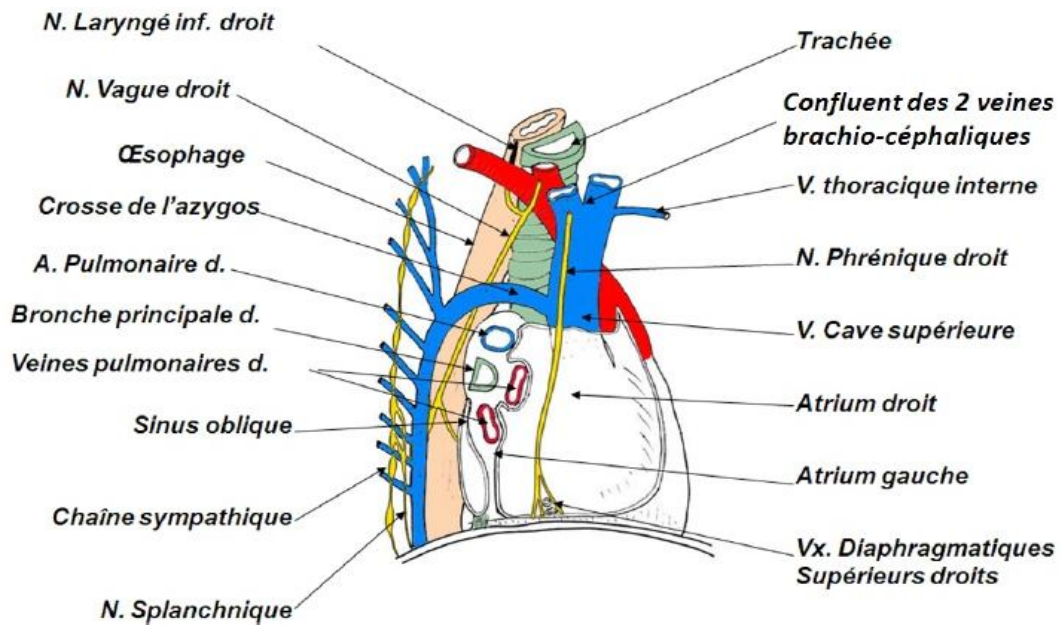


Fig. 5. Vue latérale droite du médiastin.[9].

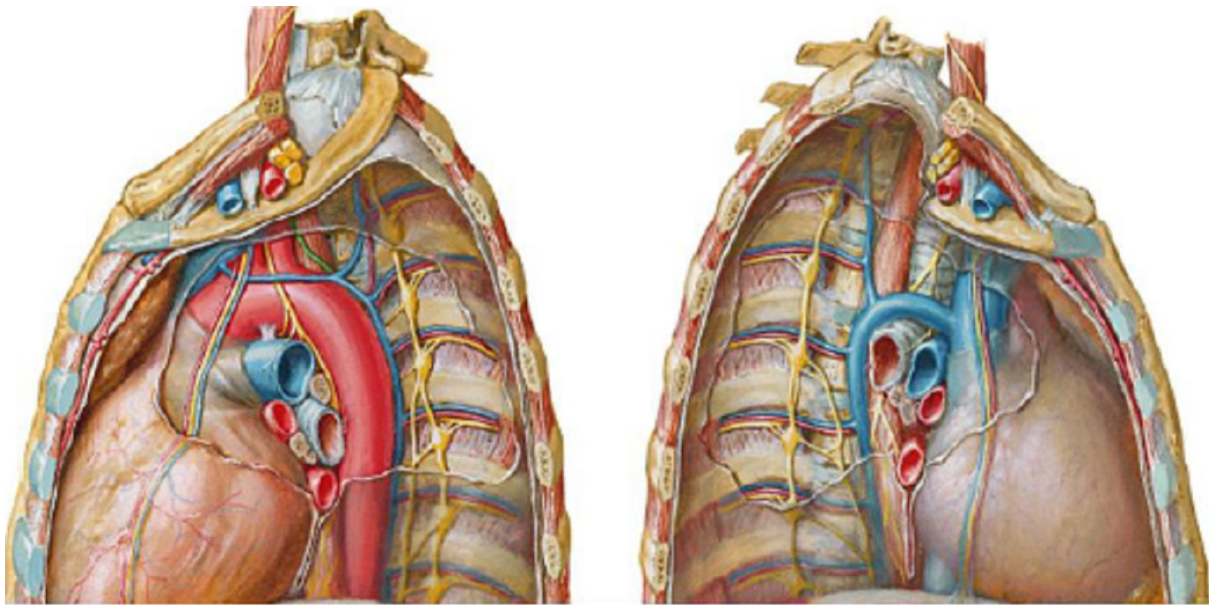


Figure n°6. Structures nerveuses du médiastin (d'après Natter).[10].

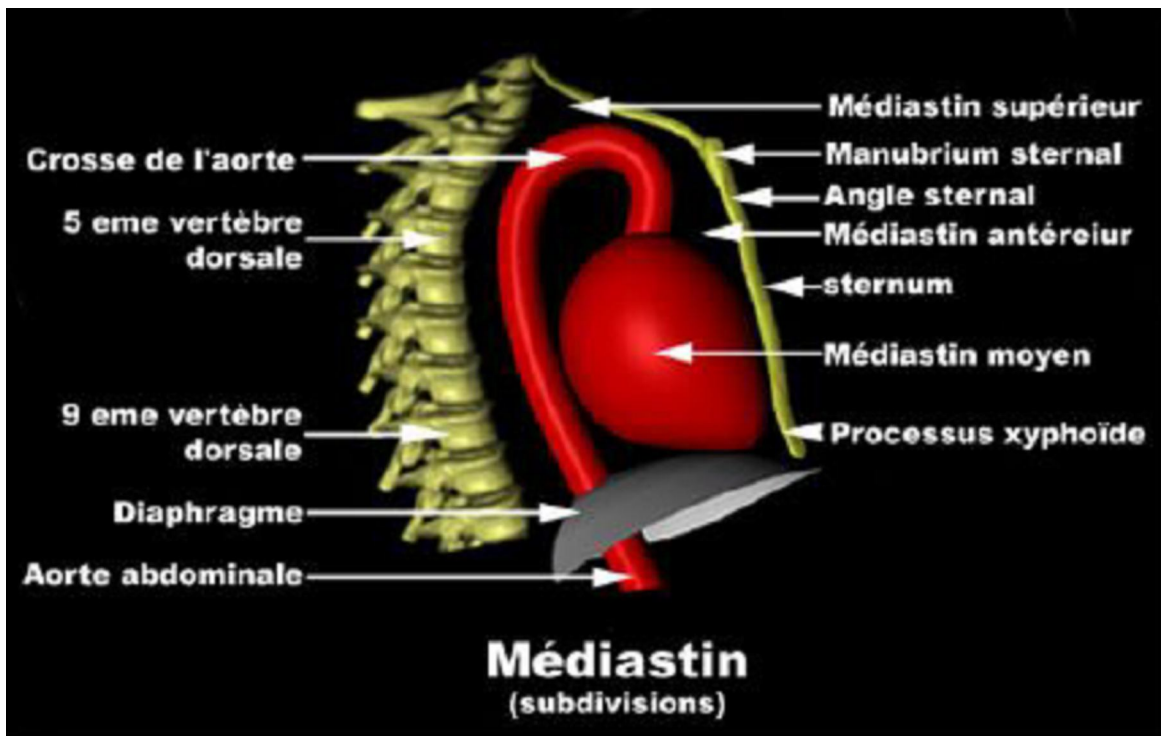


figure n°7 Division du médiastin.[11].

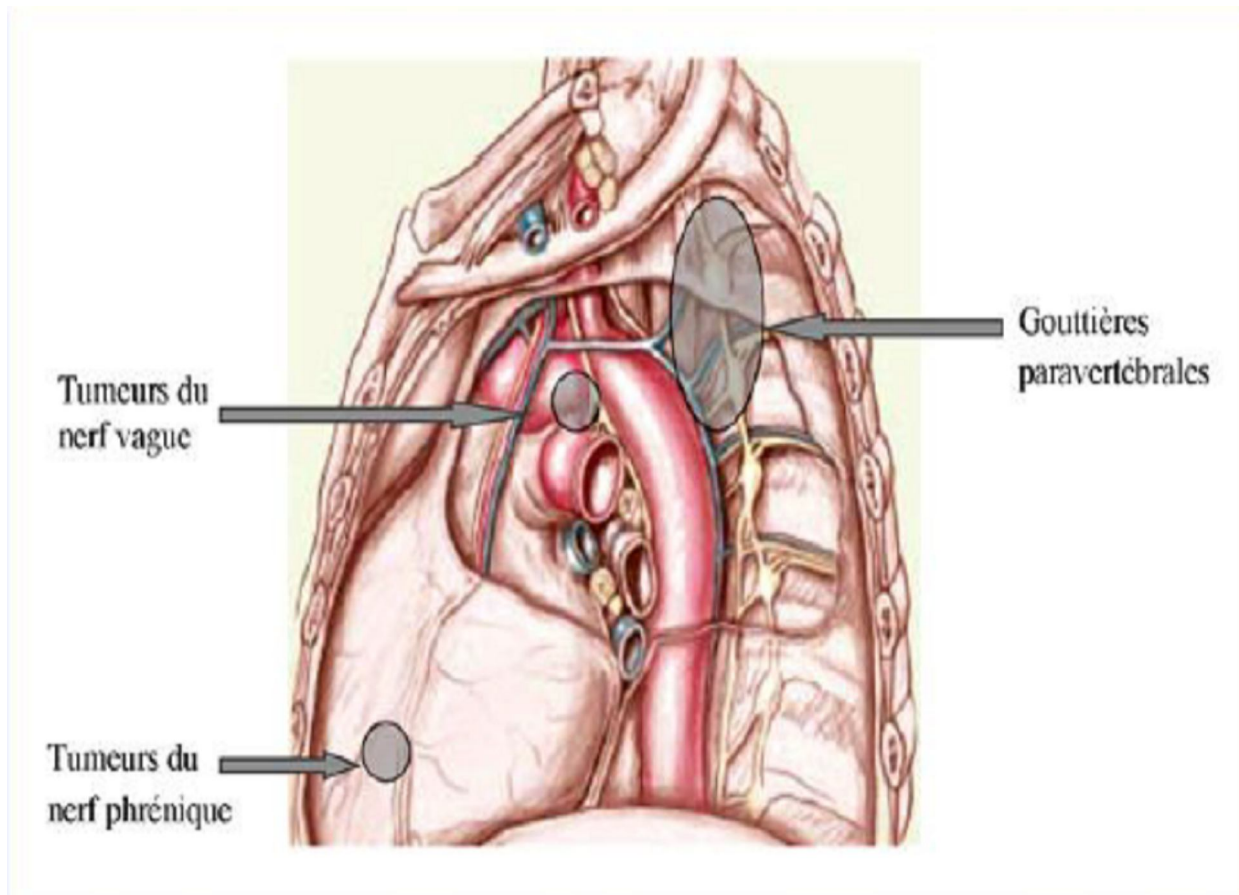


Figure n° 8. Sièges principaux des tumeurs nerveuses du médiastin
(D'après Reynolds et Shields).[12].



Le cœlome intra-embryonnaire d'origine (primordium des cavités) donne naissance à trois cavités du corps bien définies, pendant la 4^{ème} semaine de gestation, Formant finalement les limites du médiastin. Les cavités sont constituées de la cavité péricardique, la cavité péritonéale, et deux canaux péricardo-péritonéaux reliant les cavités péricardiques et péritonéales.

Les cavités sont bordées par le mésothélium mésodermique, qui se développe en définitive dans les surfaces pleurales et péritonéales.

La cavité péricardique dorsale et le cœur embryonnaire sont poussés en bas vers leur localisation ultime résidant dans le médiastin.

Les bords latéraux du médiastin sont formées pendant que les canaux pleuro péricardiques croissent latéralement par rapport à l'intestin antérieur. Dans cette région, l'intestin antérieur crée l'œsophage plus tard dans la gestation. Les cloisons qui séparent le péricarde des cavités pleurales et le péritoine apparaissent dans ces canaux, à l'issue de la 4^{ème} semaine de gestation. La croissance des bourgeons pulmonaires bronchiques dans les canaux pousse les surfaces pleuro péricardiques supérieures en avant et les surfaces inférieures en aval afin de créer des membranes qui définissent en outre les cavités pleurales et créer un espace pour les structures médiastinales.

A la 7^{ème} semaine de gestation, Le médiastin embryonnaire consiste en une masse du mésenchyme du sternum à la colonne vertébrale primitive et entre le futur emplacement- les poumons .

le mésentère dorsale et ventrale adulte de l'œsophage est responsable de la genèse du médiastin . donc les chirurgiens doivent garder à l'esprit les

connexions embryologiques et anatomiques des entités contenues dans cet espace. Le médiastin, rempli de mésenchyme, est l'espace anatomique entre les deux cavités pleurales et contient d'importantes entités anatomiques, telles que l'aorte thoracique, le péricarde, le cœur et l'œsophage. Les structures individuelles dans le médiastin se développent à différents stades de la vie embryonnaire. La trachée primitive est présente au début de la gestation, alors que les bronches et les bourgeons des poumons se développent beaucoup plus tard.

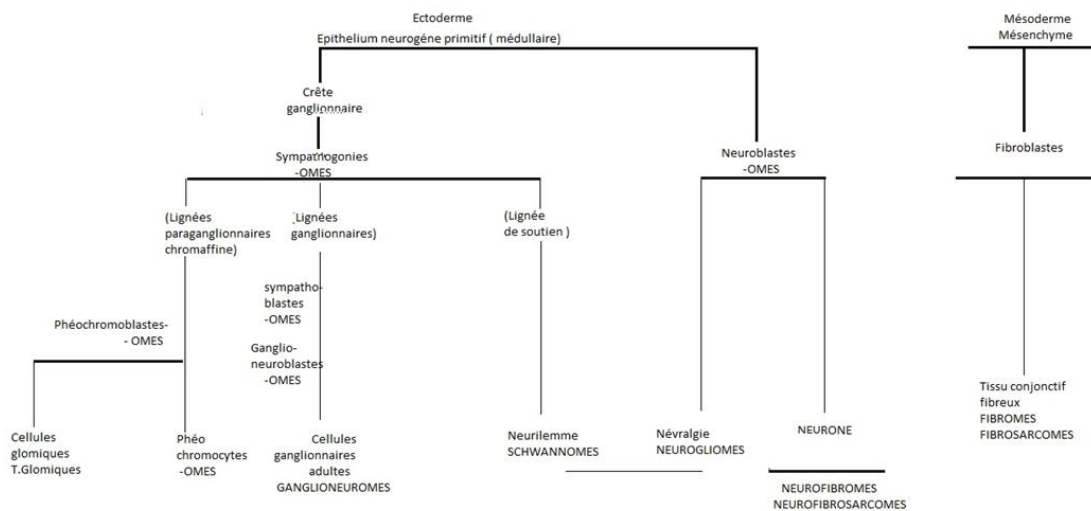
De même, l'intestin antérieur primitif, qui se développe dans le tractus gastro-intestinal proximal, y compris l'oesophage, est perceptible à 7 semaines de gestation, mais ne se canalise ou devient fonctionnel qu'au milieu de la période embryonnaire. le développement cardiaque est tout d'abord manifeste dans la troisième semaine de gestation, et les contractions peuvent être détectées au 21 ou 22^{eme} jour de la gestation .[13].

On admet généralement que les néoformations neurogènes ont pour point de départ des éléments cellulaires ayant conservé _ à un degré d'ailleurs très variable_ un certain potentiel embryonnaire et que le type histologique, comme d'ailleurs la tendance à la malignité, dépend en grande partie du degré de différenciation à partir de l'élément d'origine (schéma 1).[14]

A ce titre, l'épithélium médullaire est à l'origine commune des deux principales lignées cellulaires en cause : d'une part la lignée *sympathogonique* migratrice, issue de la crête ganglionnaire primitive, qui se subdivise elle-même en trois branches distinctes (ganglionnaires, para ganglionnaire, chromaffine et neurilemmique de soutien), d'autre part la lignée *neuroblastique* qui aboutira au

neurone adulte. Dans les neurofibromes, il intervient, en outre, une participation mésenchymateuse, par l'intermédiaire des *fibroblastes* qui sont à l'origine du tissu conjonctif endo- et péri neural.[14].

Schéma 1 :HISTOGENESE SCHEMATIQUE DES CONSTITUANTS DES DIVERSES TMEURS NEUROGENES DU MEDIASTIN.[14].



Cette conception histo-embryonnaire incite à classer les tumeurs neurogènes dans le grand groupe des dysembryomes homoplastiques tel que nous l'avons défini.[14].



Toutes les fibres nerveuses périphériques sont entourées par des cellules de Schwann dont la fonction principale est la formation des gaines de myéline.

Le tissu de soutien du nerf périphérique est constitué par l'endonèvre (c'est la mince couche conjonctive qui constitue la limitante externe autour de chaque fibre nerveuse), le périnèvre (c'est un manchon fin mais dense de tissu fibreux qui engaine un ensemble de fibres nerveuses constituant un fascicule) et l'épinèvre (représente tout le tissu conjonctif extérieur, entre les fascicules ou à la surface du nerf, le séparant des autres éléments anatomiques de la région).



Anatomopathologie

Les tumeurs neurogenes peuvent naître des structures ganglionnaires ou paraganglionnaires du système nerveux autonome (chaîne sympathique thoracique, nerf vague ou parasympathique), des nerfs sensitifs (nerfs intercostaux) et des nerfs moteurs (nerfs phréniques, nerfs laryngés inférieurs).

Tableau 1 : principales tumeurs neurogènes rencontrées dans le médiastin .[15].

tumeurs	sous-types	médiastin postérieur	médiastin antérieur et moyen
tumeurs des gaines nerveuses	schwannome	racines médullaires	nerfs phréniques
	neurofibrome	chaines sympathiques	pneumogastriques
tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques			
tumeurs des cellules nerveuses sympathiques	ganglioneurome	chaines sympathiques	
	ganglioneuroblastome	ganglions des racines médullaires	
	neuroblastome		
tumeurs des paraganglions - cellules chromaffines	paragangliome	chaines sympathiques	corpuscule aortique
	phéochromocytome		

Tableau 2. Classification des tumeurs nerveuses du médiastin postérieur.[16].

Origine de la tumeur	Bénigne	Maligne	Population concernée
Enveloppes nerveuses	Schwannome Typique Plexiforme Hypercellulaire Mélanocytaire À contingent neurofibromateux	Schwannome malin	Adultes
	Neurofibrome Typique Plexiforme À contingent schwannomateux	Neurofibrosarcome	Adultes
	Tumeur à cellules granuleuses	Tumeur ectomesenchymateuse = tumeur de Triton	Adultes
		Ganglioneuroblastome	Enfants
Ganglion du système nerveux autonome	Ganglioneurome	Neuroblastome	Enfants
		Tumeur primitive mélanocytaire du système sympathique	Adultes
Tissu paraganglionnaire du système nerveux autonome	Paragangliome chromaffine = phéochromocytome	Phéochromocytome malin	Adultes
	Paragangliome achromaffine = chémodectome	Chémodectome malin	Adultes
Neuroectoderme	Tumeur périphérique neuroectodermique (PNET)	Tumeur maligne à petites cellules = tumeur d'Askin	Enfants

A. TUMEURS DES ENVELOPPES NERVEUSES

1. Schwannome

Également appelés neurinomes ou *neurilemmoma* par les anglosaxons, 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.
- Microscopiquement, 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.

Des plages de calcification ou de dégénérescence kystique peuvent être retrouvées. Le schwannome peut également contenir des aires cellulaires classées selon Antoni. Les aires A d'Antoni contiennent des cellules de Schwann allongées, disposées en faisceaux entrecroisés.

Ces cellules peuvent se regrouper par endroit en nodules dit de Verocay, présentant des alignements de noyaux en palissade. Les aires B d'Antoni contiennent des cellules dispersées au sein d'un stroma myxoïde pouvant prendre un aspect kystique.

Ces différentes composantes (calcification, dégénérescence kystique, aires A ou B d'Antoni) peuvent être associées dans des proportions variables, sans qu'une influence sur l'évolution de la maladie ne puissent être affirmée.

Au-delà de ces variations histologiques du schwannome typique, des sous-types de schwannomes ont été identifiés.

Le schwannome plexiforme survient chez les patients atteints de neurofibromatose, contient plusieurs nodules tumoraux séparés par un tissu conjonctif non tumoral et garde un comportement de tumeur bénigne [17].

Ensuite, **le schwannome hypercellulaire** présente une apparence pseudosarcomateuse, avec une richesse cellulaire importante mais un index mitotique bas. Malgré un risque important de récurrence locale, cette tumeur ne métastase pas [18].

Enfin, après plusieurs articles ambigus, un sous-type mélanocytaire de schwannome a été identifié. **Le schwannome mélanocytaire** prédomine dans les gouttières paravertébrales, présente une teinte bleutée caractéristique et son comportement est identique à celui du schwannome classique, hormis une propension plus importante à s'étendre dans le canal médullaire [16].

Dans tous les cas, la transformation maligne d'un schwannome est très rare et surviendrait dans environ 2 % des cas.[19].

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 (Fig. 9).

- ❖ 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.

Des sous-types de neurofibromes ont pu être identifiés.

Ainsi, les patients atteints de neurofibromatose peuvent présenter des tumeurs à double contingent, schwannomateux et neurofibromateux.

La fréquence de ces tumeurs mixtes est inconnue, mais interfère probablement avec les résultats de certaines études sur les tumeurs des enveloppes nerveuses. De même, les patients atteints de neurofibromatose peuvent présenter **des neurofibromes plexiformes**.

- ❖ Ces neurofibromes sont caractérisés macroscopiquement par l'augmentation du diamètre d'un nerf périphérique, de façon fusiforme ou nodulaire.
- ❖ En microscopie, la lésion est un conglomérat de lésions nerveuses correspondant à une succession de neurofibromes.

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

3. Tumeur à cellules granuleuses

Les tumeurs à cellules granuleuses sont des tumeurs dérivées des cellules de Schwann. Ces tumeurs sont rares et touchent principalement la peau et les tissus sous-cutanés. De rares cas ont été rapportés dans les bronches [20], l'oesophage[21] et la chaîne sympathique thoracique [22]. Le taux de transformation maligne serait inférieur à 2 % [19].

4. Sarcome neurogénique

Les sarcomes neurogéniques correspondent à la transformation maligne de tumeurs bénignes des enveloppes nerveuses. Appelés *Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor* (MPNST) par les anglosaxons, les sarcomes neurogéniques comprennent les neurofibrosarcomes, les schwannomes malins et les sarcomes neurogéniques à dédifférenciation rhabdomyosarcomateuse.

❖ Les neurofibrosarcomes correspondent à la forme la plus fréquente des sarcomes neurogéniques. Elle survient principalement dans le cadre d'une neurofibromatose.

Histologiquement, le neurofibrosarcome est constitué de cellules fusiformes désordonnées, présentant un rapport nucléocytoplasmique élevé, de nombreuses atypies nucléaires, ainsi qu'un index mitotique élevé [16].

❖ Les schwannomes malins sont très rares. Ils surviennent en général chez des patients atteints de neurofibromatose après une longue phase de latence [23], mais des formes sporadiques ont été décrites, notamment après irradiation médiastinale [24].

Histologiquement, les schwannomes malins sont constitués de cellules de Schwann de morphologie anormale, avec des contours irréguliers, sans aires A ou B d'Antoni.

❖ Les sarcomes neurogéniques à dédifférenciation rhabdomyosarcomateuse ou tumeur de Triton, correspondent à des tumeurs de contingents mixtes, nerveux et musculaires. Ces tumeurs correspondraient à l'expression par les cellules de Schwann d'un phénotype embryonnaire caractéristique des cellules dérivées des crêtes neurales ou ectomésenchymome

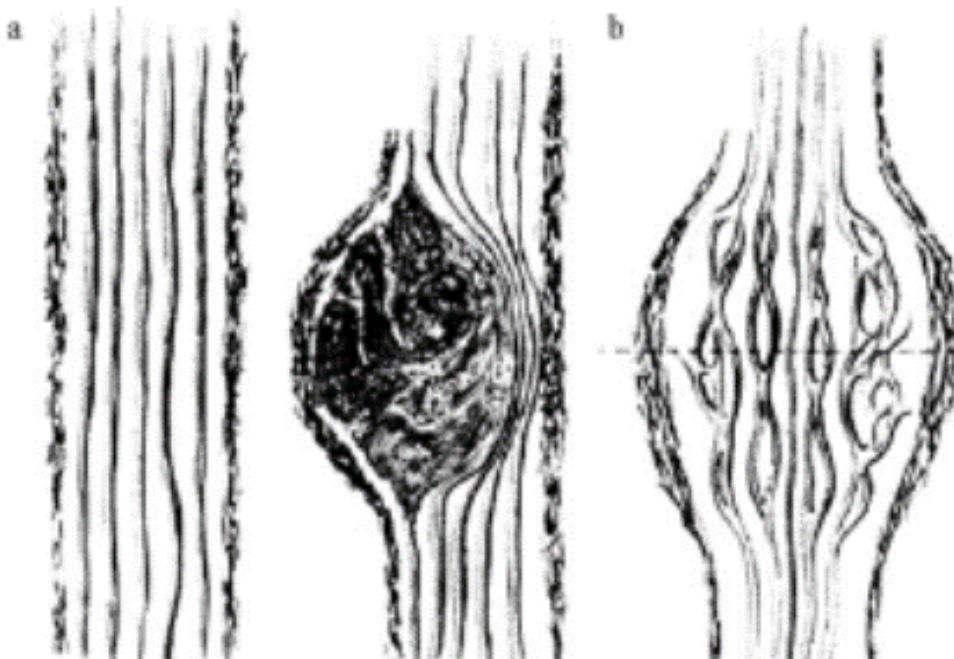


Figure n°9 : Développement des schwannomes et des neurofibromes.[25].

B. Tumeurs ganglionnaires du système nerveux autonome

Les tumeurs ganglionnaires du système nerveux autonome sont développées à partir des cellules nerveuses (gangliocytes) des ganglions autonomes et des glandes adrénergiques.

Ces tumeurs sont associées à un stroma de densité variable et présentent un continuum biologique allant de la bénignité (*ganglioneurome*) à la malignité (*ganglioneuroblastome*), puis à la haute malignité (*neuroblastome*) en passant par plusieurs stades intermédiaires.

Les tumeurs ganglionnaires du système nerveux autonome ont été classées par le *Pediatric Oncology Group* (POG) (Tableau 3).

1. Ganglioneurome

Le ganglioneurome est une tumeur bénigne touchant l'enfant de plus de trois ans, l'adolescent, le jeune adulte et parfois l'adulte jusqu'à la quatrième décennie [26,27]. Le ganglioneurome regroupe 42 % des tumeurs des ganglions sympathiques du thorax [28].

- Macroscopiquement, le ganglioneurome est une tumeur homogène, pouvant présenter un prolongement intrarachidien.
- Histologiquement, le ganglioneurome est constitué de cellules de Schwann associées à des gangliocytes et un stroma matures. Les cellules se présentent comme de grosses cellules avec un noyau rond et un cytoplasme abondant [16].

D'après la définition du POG, le ganglioneurome ne contient que des éléments cellulaires et du stroma matures, sans neuroblastes, ni cellules intermédiaires, ni images de mitose [29].

Tableau 3 : classification des tumeurs ganglionnaires du système nerveux autonome selon le POG.[25].

Histologie	Degré de différenciation des éléments
Ganglioneurome	100 % de composants cellulaires et stromaux matures
Ganglioneuroblastome	De 50 à 100 % de composants cellulaires et stromaux matures
Neuroblastome	Moins de 50 % de composants cellulaires et stromaux matures Le neuroblastome est ensuite classé en différencié, peu différencié et indifférencié

2. Ganglioneuroblastome et neuroblastome

❖ Le *ganglioneuroblastome* est composé de gangliocytes et de neuroblastes immatures, réalisant une tumeur de malignité intermédiaire. Le ganglioneuroblastome regroupe 33 % des tumeurs des ganglions sympathiques du thorax.

Bien que fréquent chez l'enfant, le ganglioneuroblastome est rare chez l'adulte [26].

- ◆ Macroscopiquement, la tumeur peut être limitée ou infiltrer son environnement, elle ne présente pas de capsule [28].
- ◆ En histologie, la tumeur perd l'aspect régulier du ganglioneurome. D'après la classification du POG, le ganglioneuroblastome contient entre 50 et 100 % de cellules différenciées [30]. Le risque métastatique est plus élevé quand les neuroblastes sont organisés en nodules.

❖ *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 [16].

▪ Macroscopiquement, la tumeur est volontiers infiltrante, souple à la palpation. Les plages de neuroblastes peuvent présenter des hémorragies intratumorales visibles en coupe [28].

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

D'après le POG, le *neuroblastome* doit contenir moins de 50 % de cellules différenciées [30].

le ganglioneuroblastome contient entre 50 et 100 % de cellules.

Tableau 4 : Neuroblastome : Classification de l' INSS .[25].

Stade	Définition
1	Tumeur localisée, avec résection macroscopiquement complète, avec ou sans maladie résiduelle microscopique, sans atteinte ganglionnaire régionale
2A	Tumeur localisée avec résection macroscopiquement incomplète, sans atteinte ganglionnaire régionale
2B	Tumeur localisée avec atteinte ganglionnaire régionale homolatérale, sans atteinte ganglionnaire controlatérale
3	Tumeur non résécable atteignant la ligne médiane ou tumeur localisée avec atteinte ganglionnaire controlatérale, ou tumeur médiane avec extension macroscopique ou ganglionnaire bilatérale
4	Toute tumeur avec extension ganglionnaire à distance, osseuse, médullaire, hépatique, cutanée et/ou atteinte d'un autre organe (non défini en 4S)
4S	Tumeur localisée de stade 1 ou 2 avec une extension limitée à la peau, au foie ou à la moelle osseuse, chez un enfant de moins de 1 an

C. TUMEURS PARAGANGLIONNAIRES

Si les ganglions sympathiques sont reliés entre eux par les nerfs sympathiques, les paraganglions sont des agglomérats discontinus de cellules issues des crêtes neurales. On les retrouve dans la médullaire surrénalienne, le long de l'aorte, dans la paroi des vaisseaux sanguins et dans certains organes comme le coeur, la prostate ou les ovaires.

Les paragangliomes sont développés aux dépens des structures paraganglionnaires.

Les tumeurs développées aux dépens de structures sympathiques sont le plus souvent actives et sont dénommées *phéochromocytomes* au niveau de la surrénale, et parfois *paragangliomes actifs* en dehors de la surrénale.

Les tumeurs développées aux dépens de structures parasympathiques sont le plus souvent inactives et sont dénommées *chémoadénomes* ou *paragangliome inactif*.

Les paragangliomes thoraciques représentent moins de 2 % des paragangliomes, qui restent principalement surrénaliens [31].

I. Histologie

Historiquement, les cellules de certains paragangliomes se coloraient en brun en présence de sels de chrome.

Cette réaction chromaffine signait une concentration élevée en adrénaline et donc un phéochromocytome. Cependant, la réaction chromaffine ne détectait ni la sécrétion de noradrénaline, ni le niveau de sécrétion de l'adrénaline.

Actuellement, la distinction entre tumeur sécrétante et non sécrétante est basée sur la biologie et non sur l'examen histologique seul.

Le phéochromocytome est composé de grandes cellules présentant un pléïomorphisme nucléaire et cytoplasmique, les phéochromocytes, séparées par des capillaires.

L'IHC est positive pour la synaptophysine, la chromogranine, la NSE et la mélanine.

- Macroscopiquement, le chémodectome est une tumeur molle et richement vascularisée.
- Histologiquement, on retrouve des cellules ovales, séparées par de la réticuline et ne présentant pas de mitoses. Cependant, la distinction avec le phéochromocytome peut être délicate [31].

Seuls 10 % des phéochromocytomes, mais 20 % des formes extrasurréaliennes, sont malins.

Les critères de malignité reposent sur la présence de métastases plus que sur des caractères histologiques de malignité très inconstants.

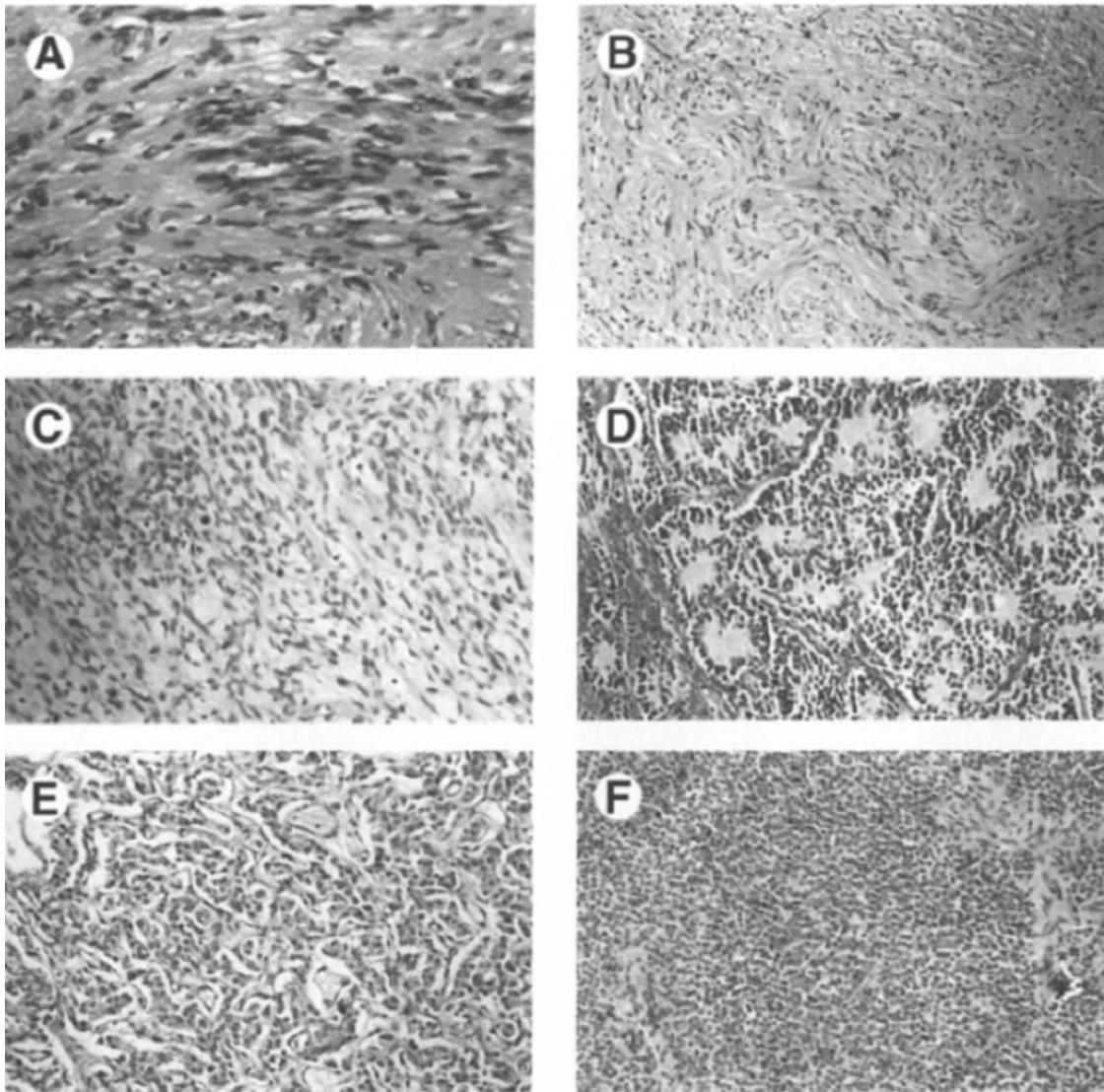


Figure 10 : aspect histologique des masses médiastinales neurogène : (A) schwannome ; (B) neurofibroma ; (C) maligne schwannome ; (D) un neuroblastome ; (E) paragangliome ; (F) tumeurs neuroectodermiques primitives. (Grossissement d'origine X50 ; hématoxyline et éosine [H & E] tache). [32].

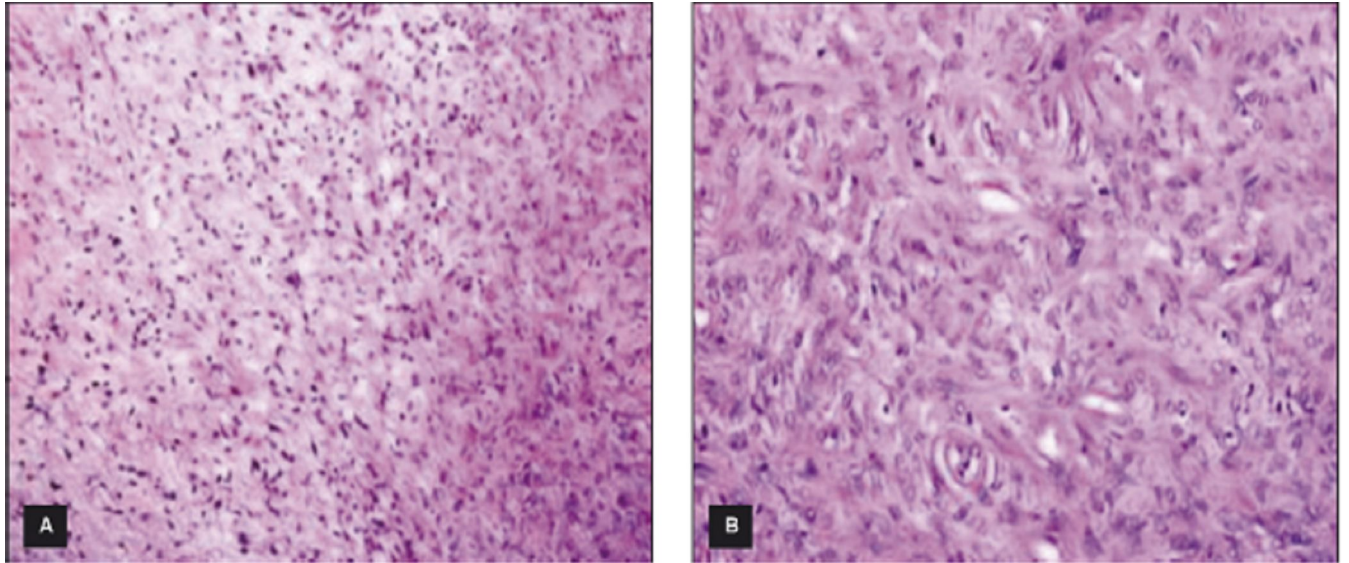


Figure 30 :Tumeur maligne de la gaine du nerf .Prolifération de cellules fusiformes avec des plages hétérogènes (A) et présentant des atypies cytonucléaires et des mitoses (B). Coloration de type Hemateine Eosine-Safran,(A) : x10 ; (B) : x20. [15].

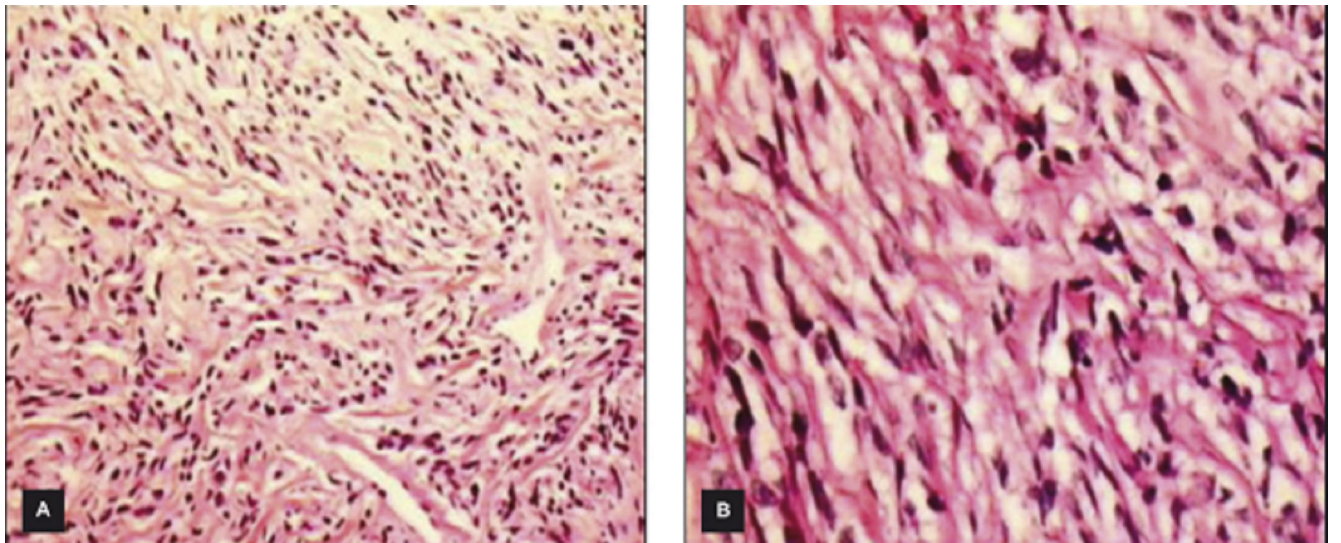
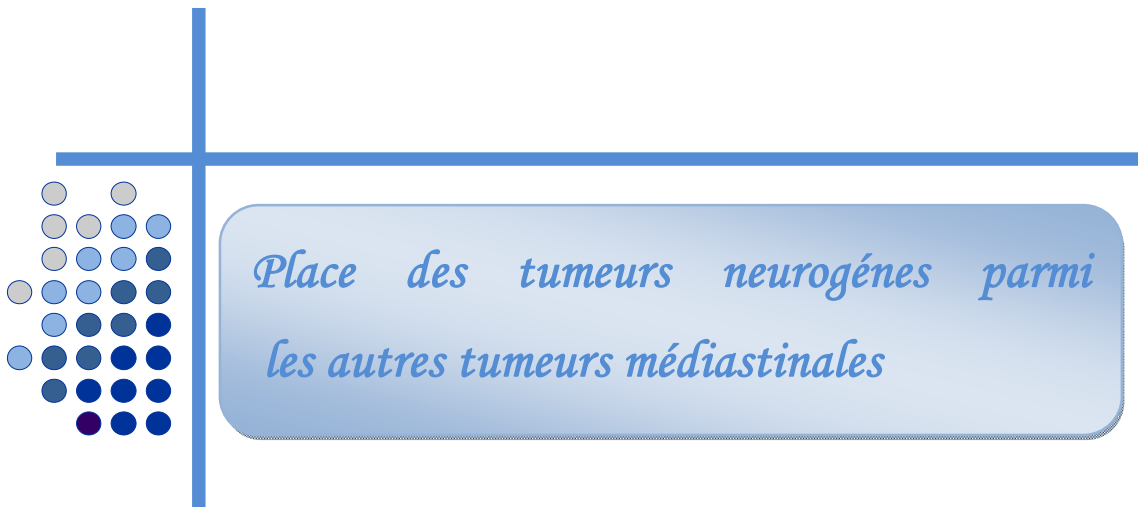


Figure 31 :Schwannome

Prolifération de cellules fusiformes (A) de' pourvues d'atypie cytonucléaires (B). Coloration de type Hemateine-Eosine-Safran, (A) : x10 ; (B) : x20. [15].



Le médiastin peut être le siège de pathologies tumorales très variées, Chacune étant associée à un compartiment médiastinal particulier (antérieur, moyen ou postérieur). En se limitant aux néoplasies, le médiastin antérieur est le siège des tumeurs épithéliales thymiques, de lymphomes, des tumeurs germinales et des carcinomes de primitif connu ou inconnu. Le médiastin moyen est le siège des lymphomes. Le médiastin postérieur est le siège des tumeurs nerveuses. [33].

Tableau 5 : diagnostic différentiel des masses médiastinales selon la localisation .[34].

Antérieur	Moyen	Postérieur
Thymome	Lymphome	Tumeur neurogène
Tumeur germinale	Kyste péricardique	Kyste bronchogénique
Lymphome	Kyste bronchogénique	Kyste entérique
Carcinome	Kyste métastatique	Xanthogranulome
Adénome parathyroïdien	Granulomatose systémique	Hernie diaphragmatique
Goître intrathoracique		Méningocèle
Lipome		Abcès paravertébral
Lymphangiome		
Anévrisme de l'aorte		

Les tumeurs nerveuses du médiastin représenteraient entre 18 [35] et 21 % des tumeurs médiastinales, derrière les thymomes [36] et probablement les lymphomes [37]. Cependant, la fréquence d'atteinte et le type histologique sont différents selon les localisations et prédominent dans le médiastin postérieur et supérieur, où siègent la chaîne sympathique thoracique et l'émergence des nerfs intercostaux [12].



Matériel et méthodes

I. DESCRIPTION DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 11 ans, du 1 janvier 2005 au 31 décembre 2015, concernant onze patients pris en charge pour une tumeur neurogène médiastinale au service de Chirurgie Thoracique du Centre Hospitalier

Universitaire Ibn Sina de Rabat.

II. LES CRITERES D'INCLUSION :

Nous avons inclus dans notre étude tous les patients ayant un processus tumoral neurogène médiastinal pris en charge au service à visée diagnostique et/ou thérapeutique.

III. LES CRITERES D'EXCLUSION:

Nous avons exclu de l'étude :

- la pathologie vasculaire médiastinale
- la pathologie oesophagienne (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.

IV. MODE DE RECUEIL DES DONNEES

Les données suivantes, ont été recueillies à partir des dossiers cliniques des patients et des comptes rendus opératoires ainsi que des comptes rendus anatomopathologiques :

- 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

Pour uniformiser la récolte des informations, chaque dossier a fait l'objet d'une fiche type .

La fiche d'exploitation est ci-joint

FICHE D'EXPLOITATION

1) Identité :

Nom:.....

Prénom:

Age :

Sexe :

IP :

N° d'ordre

N° du CRO

2) Antécédents :

Généraux :

Tuberculose : HTA :

Diabète : I.Rénale

Autres :

3) Signes cliniques :

Signes généraux :

Fièvre : AEG :

Amaigrissement :

Autres..

Symptômes ou syndromes :

Syndromes médiastinales :

Signes respiratoires :

Toux :

Dyspnée :

Hémoptysie :

Douleur thoracique :

Autres :

Signes digestives :

Dysphagie : Douleurs :

3) Syndrome cave supérieur ::

Syndrome neurologique :

Hoquet: Signes de compression :

4) Biologie :

Marqueurs tumoraux :

VMA : HMA :

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 postérieur			

7) Confirmation diagnostique :

Méthodes de biopsie utilisées :

Biopsie transpariétale :

Biopsie transpariétale scanno-guidée :

Biopsie transpariétale échoguidée :

Thoracoscopie :

Chirurgie première à visée diagnostique et thérapeutique :

Anatomie pathologique (préciser microscopie et IHC) :

8)PEC Thérapeutique :

1_ Traitement néo adjuvant (préciser doses et protocoles)

2-Chirurgie à visée thérapeutique CRO N°

2-a/Technique :

-Voie d'abord

-este

2-b/Suites opératoires :

-Séjour en réanimation

Durée..

Raison

-Morbidity :...

Infection de la paroi

Hémothorax post opératoire

Pneumopathie

Chylothorax

Embolie pulmonaire

Autres

-Mortalité opératoire (30 jours)

2-c/Durée de Séjour

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

Recul

Suivi :

3 mois :

6 mois :

1 année :

Perdu de vue :



Résultats

I.EPIDEMIOLOGIE:

A. Fréquence:

Dans notre série les tumeurs neurogenes représentaient 17% de l'ensemble des tumeurs Médiatisnales et 55% de l'ensemble des tumeurs médiatisnales postérieures.

B. L'âge:

L'âge moyen des patients de notre série est de 41 ans avec des extrêmes allant de 19 à 63 ans.

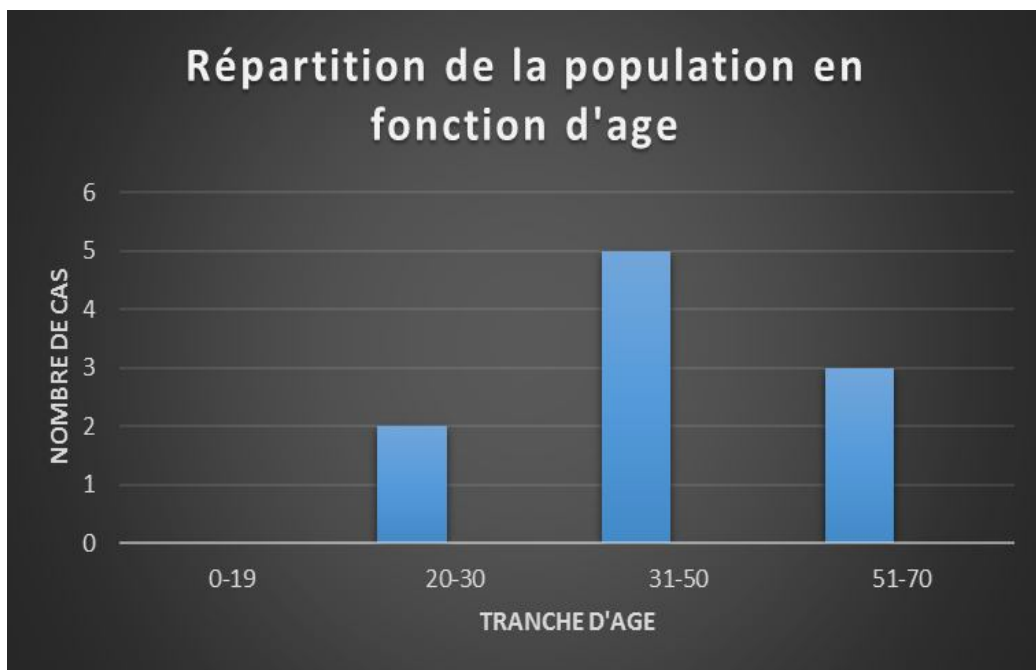


Figure 13: Répartition de la population en fonction d'âge

C. Sexe:

Dans notre série on a remarqué une légère prédominance masculine de 55 %, Il y avait 6 hommes et 5 femmes.

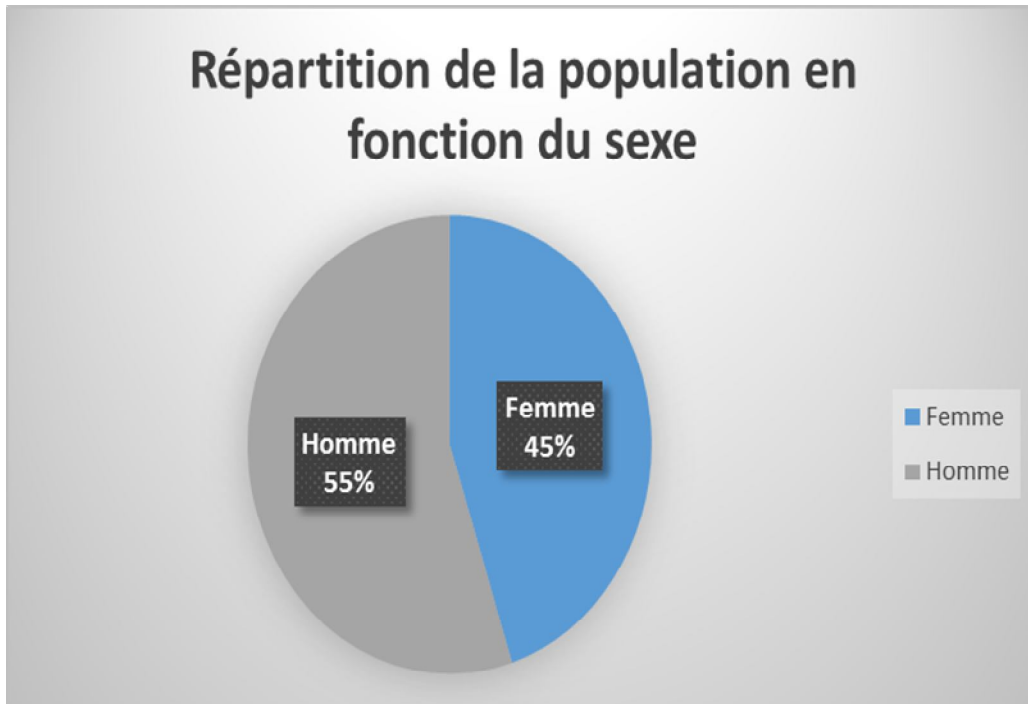


Figure 14 : répartition de la population en fonction du sexe

II. DIAGNOSTIC:

A. Le délai de diagnostic :

Le délai moyen entre le début des symptômes et la consultation était de 4 mois avec des extrêmes allant d'un mois à 6 mois.

B. Clinique:

Deux patients étaient totalement asymptomatiques soit 22%, avec découverte fortuite sur la radiographie thoracique (à l'occasion d'une bronchite ou lors d'un examen radiologique de dépistage et lors d'une consultation gynécologique) d'une opacité médiastinale.

Huit patients étaient symptomatiques (douleurs thoraciques, dysphagie, dyspnée ou toux).

Un seul patient a consulté pour hémoptysie.

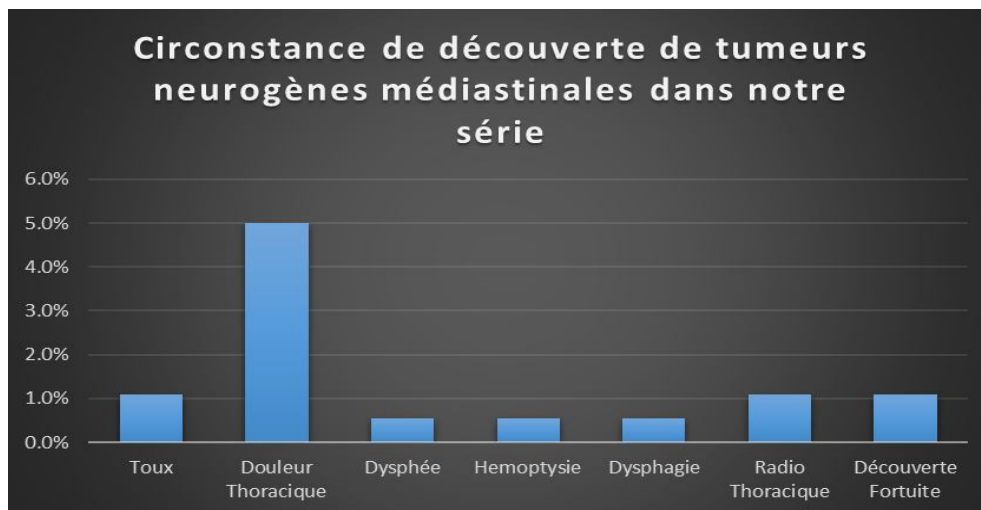


Figure 15 : circonstances de découverte d tumeurs neurogènes médiastinales dans notre série

C. Radiologie:

1) Radiographie standard du thorax :

La radiographie du thorax est l'examen de base à l'origine de la découverte de la plupart des anomalies médiastinales.

Dans notre étude elle a montré une opacité médiastinale dans 44% des cas.

Tous les malades avaient une radiographie thoracique standard de face.

La radiologie standard de face et de profil :

- A permis de montrer une opacité ronde Médiastinale (postérieure gauche ou droite, postéro-supérieure) chez 6 malades soit 66%
- A montré un épanchement pleural chez un malade (11%).
- A montré une lésion supérieure du poumon gauche séquellaire dans un seul cas (11%).
- A montré une opacité médiastino pulmonaire postérieure droite (11%)

Tableau 6 : Données de la radiographie thoracique dans notre série

Radiographie thoracique			
Epanchement pleural	Lésion supérieure gauche séquellaire	une opacité ronde médiastinale (postérieure gauche ou droite, postéro-supérieure)	Opacité médiastino-pulmonaire postérieure droite
1 cas	1 cas	6 cas	1 cas

2) TDM thoracique :

La tomodensitométrie thoracique était l'examen para clinique clé. En effet, elle a permis de localiser toutes les tumeurs neurogènes médiastinales, dont 27% soit 3 cas siégeaient au niveau de la gouttière costo vertébrale, 18% soit 2 cas au niveau du médiastin supérieur droit, avec deux localisations médiastinales inférieures droite et gauche (18%), 18% au niveau des deux tiers de l'hémithorax droit et gauche et une seule localisation entre le médiastin moyen et postérieur.

Pour l'ensemble des cas, il s'agissait de masses à contours nets réguliers et bien limités :

- De densité kystique a contenu hétérogène, contenant des calcifications septales internes avec une petite prise de contraste péri kystique antérieure.
- De densité tissulaire ou liquidienne.
- Association d'un épanchement pleural en regard de la lésion
- la présence de signes de compression ou d'envahissement locorégional.

Les images étaient très évocatrices et avaient permis un diagnostic préopératoire chez sept patients soit 63%.

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).**

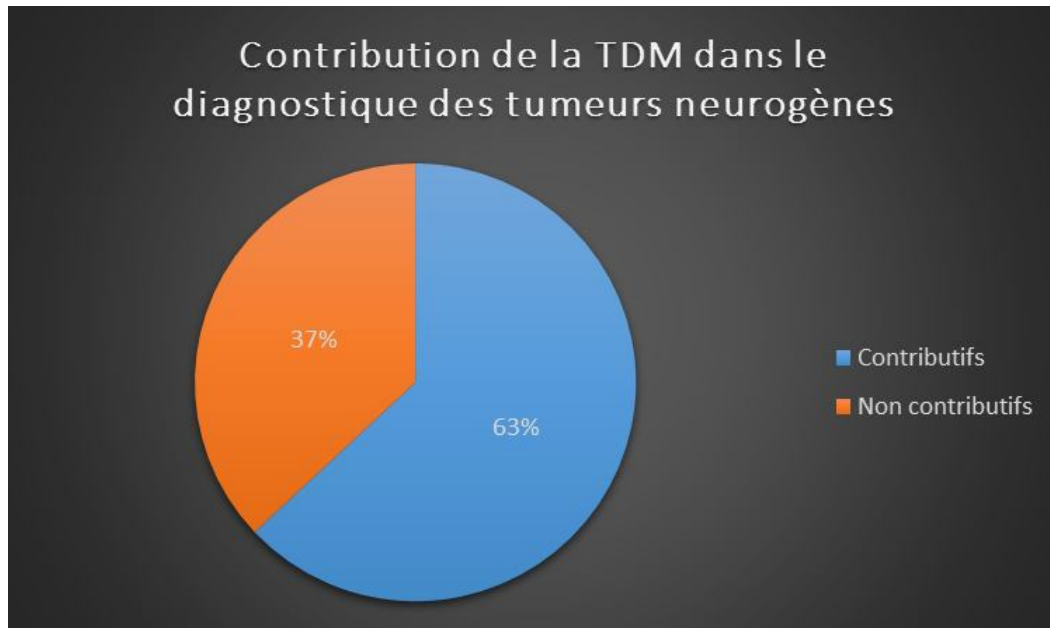


Figure 16 :contribution de la TDM dans le diagnostic des tumeurs neurogènes

3) IRM thoracique :

l'IRM n'a été utilisée chez aucun malade.

D. Bilan biologique:

1) Bilan standard:

La NFS et L'ionogramme sanguin ont été réalisés chez tous nos malades. Ils étaient sans particularités.

2) Marqueurs tumoraux:

Vanillyl mandelic acid (VMA) et Acide homovanylique (HMA) n'ont été dosés chez aucun malade.

E. Autres moyens diagnostiques:

1) Ponction transpariétale:

Une ponction trans-pariétale a été réalisée chez deux malades, le résultat était non concluant, objectivant des tumeurs à cellules fusiformes.

2) Fibroscopie bronchique:

Elle a été réalisée dans un seul cas et avait objectivé un aspect de compression extrinsèque au niveau du tiers inférieur de la bronche .

Un examen direct et une culture ont été réalisés, à la recherche de BK. Le résultat était négatif.

3) Spirométrie

Elle a été réalisée chez un seul patient et était normale

4) Sérologie de l'hydatidose

Réalisée chez un seul patient et était négative .

Elle a été faite pour suspicion de kyste hydatique .

III. ANATOMO-PATHOLOGIE:

L'examen anatomopathologique était réalisé chez tous nos patients. Le diagnostic a été évoqué par la TDM thoracique dans 63 %, et en peropératoire, et confirmé par l'examen anatomopathologique.

A. Aspect macroscopique:

La tumeur avait dans tous les cas :

- un aspect :blanchâtre ,blanc jaunâtre ou blanc grisâtre .
 - consistance fibro graisseuse ou fibreuse .
 - Comportant des remaniements myxoides avec ou sans remaniements nécrotico-hémorragiques .
 - Surface bosselée entourée d'une fine capsule.
- la tumeur pesait entre 20 et 380g avec une moyenne de 182 g.
 - la taille de la tumeur variait entre 3.5 et 16 cm avec une moyenne de 8.3 cm.

B.Aspect microscopique:

Sur le plan histologique, les prélèvements réalisés au niveau de la lésion montrent une prolifération tumorale de densité cellulaire variable .

Cette prolifération est faite de :

- Cellules fusiformes au cytoplasme éosinophile et un noyau allongé basophile ou vésiculeux.
- Cellules fusiformes disposées en faisceaux épais .

- Cellules nerveuses aux noyaux ondulés réguliers dispersés en faisceaux enchevêtrés .
- Fibres nerveuses enchevêtrées et cellules ganglionnaires volumineuses au cytoplasme abondant granuleux et noyau vésiculeux excentré .

On note la présence de fond fibrillaire ou lâche œdémateux.

Nous avons relevé une prédominance des tumeurs des gaines nerveuses (TGN) avec 45,45% des cas, dominé largement par les schwannomes (36,36%) .

On note l'existence de 7 cas de schwannome ,2 cas de ganglioneurome,et 2 cas de neurofibrome.*

type	effectif	%
schwanome	7	63,63
neurofibrome	2	18,18
ganglioneurome	2	18,18

Tableau 7 : le type histologique des tumeurs neurogènes du Médiastin dans notre série .

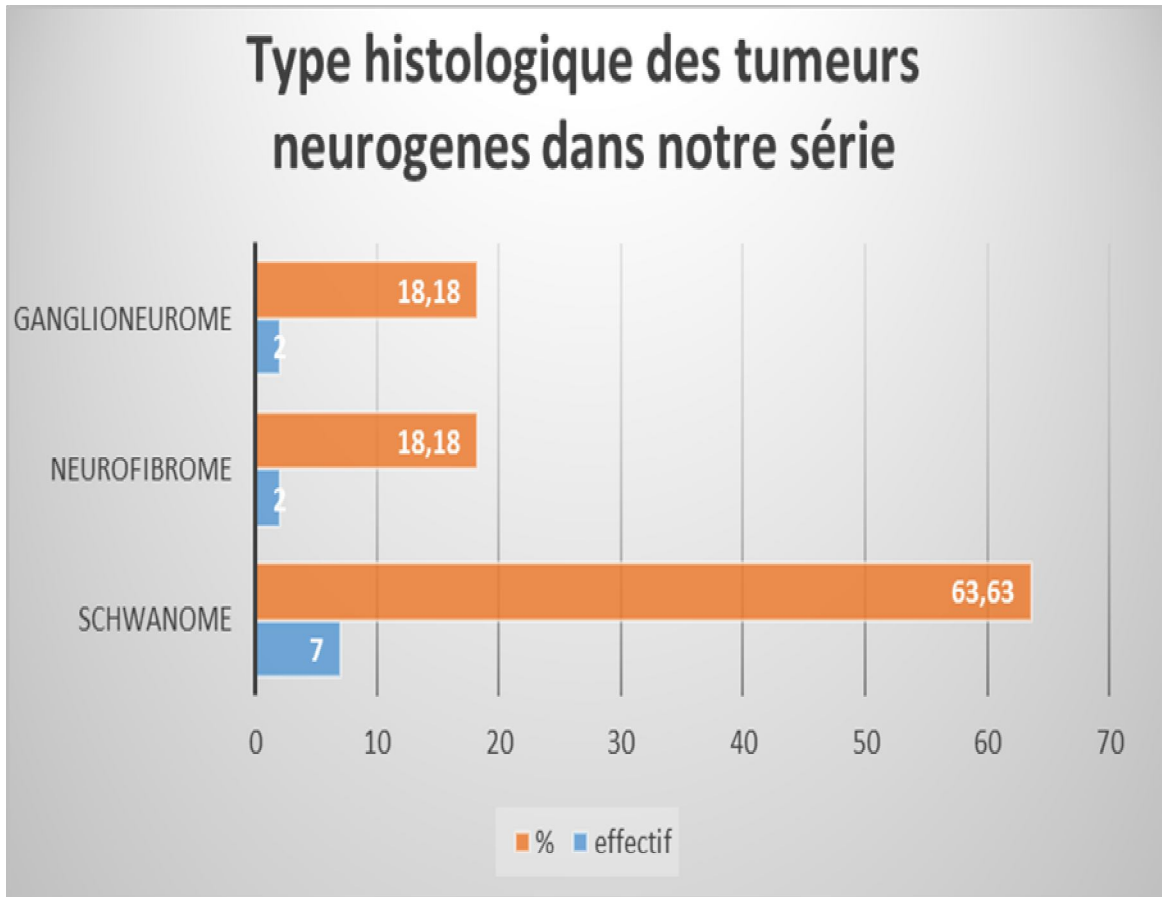


Figure 17 :: Type histologique des tumeurs neurogènes dans notre série

IV. TRAITEMENT:

A. Chirurgie:

Le traitement d'une tumeur nerveuse 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.

1. Type d'anesthésie

L'anesthésie générale a été faite chez tous les patients associée à une intubation oro-trachéale sélective.

2. Bilan pré-opératoire

un bilan préopératoire complet a été effectué, intéressant en particulier les fonctions respiratoires, cardiaques et circulatoires.

Le bilan préopératoire était correct chez tous nos malades.

3. Préparation du patient

Une préparation simple et standard a été réalisée chez tous nos patients .

4. Voie d'abord :

La thoracotomie postéro latérale est la voie d'abord de choix dans le cadre des tumeurs nerveuses du médiastin.

Dans notre série, tous les malades ont été abordés par une thoracotomie postérolatérale;

Par le 5eme espace intercostal dans 8 cas soit 72 %, le 4 eme EIC dans 1 seul cas soit 10 % ou le 6eme EIC dans 2 cas soit 18%

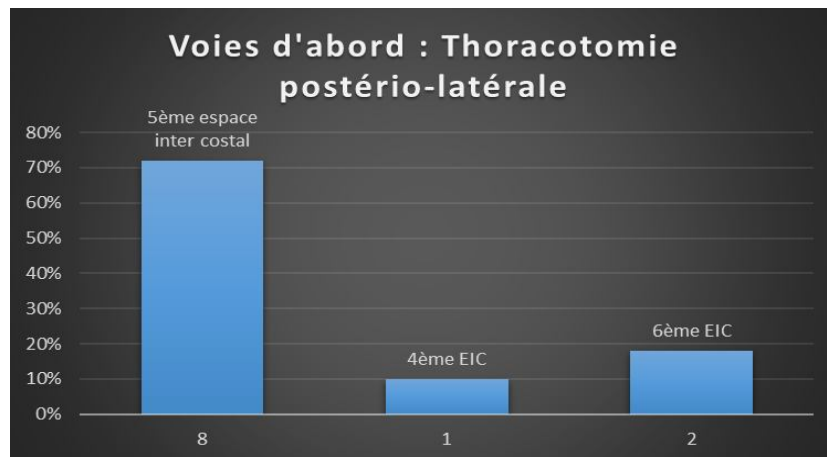


Figure 18: Voies d'abord

5. Geste chirurgical

Dans tous les cas, elle a permis une exérèse complète par énucléation chez 7 patients, et une exérèse tumorale chez 3 patients, la réalisation de gestes associés avec aisance (ouverture de la plèvre médiastinale ; libération du poumon) et le respect de l'intégrité des éléments nobles du médiastin.

6. Post opératoire.

La durée d'hospitalisation a varié entre 4 et 19 jours, en moyenne 12,25 jours.

Durant l'hospitalisation, les patients ont bénéficié d'un traitement antalgique en post opératoire, associé à un traitement anti-inflammatoire et un traitement préventif de la maladie thromboembolique, ainsi qu'une surveillance radiographique dès la sortie du bloc jusqu'à la sortie du service.

B. Traitement adjuvant:

un traitement adjuvant par radio et/ou chimiothérapie n a été utilisé chez aucun de nos patients .

V. LES SUITES OPERATOIRES ET COMPLICATIONS:

Amortalité :

Dans notre série il n'y a eu aucun décès.

B. Morbidité :

Aucune complication post chirurgicale.

Les suites opératoires étaient simples dans 11 cas.

Les malades quittaient le service 24heures à 48heures suivant l'ablation des drains thoraciques après un contrôle radiologique satisfaisant. La durée du suivi post opératoire est non documentée .

Pendant cette période, les patients ont été évalués cliniquement et surtout radiologiquement, avec de bons résultats.

VI. Tableau récapitulatif

Patient n°	Age	Sexe	Signes cliniques	Radio standard	TDM	Chirurgie	Anatomopathologie	Suites opératoires	Durée d'hospitalisation
1	60	M	douleurs thoraciques	opacité gauche médiastinale bien limitée	grosse masse kystique du lobe inférieur gauche bien limitée avec un épanchement pleural gauche	résection par énucléation complète par thoracotomie postérolatérale	schwannome	simples	14 jours
2	55	F	toux isolée	opacité médiastinale ronde postérieure	masse à droite	résection complète de la tumeur par énucléation par thoracotomie postéro-latérale	neurinome	simples	6 jours
3	63	F	douleurs thoraciques	opacité ronde du poumon droit	masse de la gouttière costo-vértébrale droite de plus de 8cm de largeur				13 jours
4	32	F	découverte fortuite lors d'une consultation gynécologique	opacité arrondie apicale gauche	énorme masse de densité liquidienne à parois précises	résection totale par énucléation par thoracotomie postérolatérale	ganglioneurome	simples	04 jours
5	40	H	douleurs thoraciques			exérèse tumorale complète par thoracotomie postérolatérale	Neurofibrome	simples	
6	22	H	hémoptysie	opacité de l'apex droit ovalaire bien limitée	processus médiastinal postéro supérieur	exérèse tumorale en monobloc par thoracotomie postérolatérale	neurofibrome	simples	10 jours

7	35	H	découverte fortuite lors d'un examen radiologique de dépistage	opacité arrondie médiastinale postérieure droite	masse médiastinale postérieure droite	résection totale de la tumeur par thoracotomie postérolatérale	Schwannome	simples	
8	58	F	douleurs thoraciques postérieures droites	masse en projection para-hiliaire droite	masse de densité liquidienne discrètement hétérogène avec épanchement pleural droit en regard de la lésion	exérèse tumorale par thoracotomie postérolatérale	schwannome	simples	14 jours
9	41	F	douleurs thoraciques droites	opacité médiastinale postérieure droite	tumeur au niveau de la gouttière costovertébrale droite avec un épanchement pleural	exérèse tumorale complète par thoracotomie postérolatérale	schwannome	simples	14 jours
10	19	H	découverte fortuite à l'occasion d'une bronchite	masse médiastinale postérieure	masse dense de la gouttière costo-vertébrale médiastinale supérieure à droite	exérèse complète de la tumeur par thoracotomie postéro-latérale	ganglioneurome	simples	10 jours
11	40	F	toux et douleurs thoraciques	opacité médiastinale postérieure droite	tumeur médiastinale postérieure occupant les 2/3 de l'hémithorax droit	résection complète de la tumeur par énucléation par thoracotomie postéro-latérale	neurinome	simples	



Discussion

La confrontation et l'analyse de nos résultats avec les données de la littérature se sont faites en tenant compte des données : épidémiologiques, cliniques, paracliniques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutives

I. INTRODUCTION

A. Les tumeurs neurogènes

Les tumeurs des enveloppes nerveuses sont la troisième cause de tumeurs médiastinales chez l'adulte, après les tumeurs épithéliales thymiques et les lymphomes.

Cependant, ce groupe est composé de multiples types tumoraux, bénins ou malins, individuellement rares. 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.

II. EPIDEMIOLOGIE

1. Fréquence

Les tumeurs neurogènes peuvent se produire partout dans le thorax, bien que presque toutes les tumeurs apparaissent dans le médiastin et représentent 18% à 21 % de toutes les masses médiastinales. [25].

Quatre-vingt-quinze pour cent des tumeurs neurogènes médiastinales se produisent au niveau du compartiment postérieur .[32].

L'inverse est également vrai: La majorité des masses médiastinales postérieures sont neurogènes,

Bien que cela dépend plus de l'âge. Chez Les nourrissons et les adultes, 50 % à 75 % des tumeurs du médiastin postérieur sont neurogènes, alors que chez les grands enfants, le lymphome est plus fréquemment rencontrée au niveau du compartiment postérieur .[32].

Dans notre série les tumeurs neurogènes représentaient 17% de l'ensemble des tumeurs Médiastinales et 55% des tumeurs médiastinales postérieures.

Tableau 7 : incidence des tumeurs neurogènes médiastinales.[32].

Auteurs	Dates d'études	Tumeurs Neurogenes / tumeurs médiastinales	Incidences %
RIBET ME ET AL	1967-1992	134/1046	12.8
WHOOLEY BP ET AL	1971-1996	15/124	12
INCI I ET AL	1963-1996	667/3238	20.6

Tableau 8 : incidence des tumeurs neurogènes médiastinales dans notre série.

Tumeurs médiastinales	Tumeurs médiastinales postérieures	Tumeurs neurogènes
64 cas	20 cas	11 cas

2. Age

Dans notre série, l'âge moyen des patients était de 41 ans avec des extrêmes allant de 19 à 63 ans., ce qui rejoint les données de la littérature.[38-39].

Dans une série de 60 tumeurs neurogènes traitées à l'hôpital Atatürk Centre for Chest Disease and Chest Surgery a Ankara, en Turquie, entre 1988 et 1989. L'Age des patients variait entre 4 à 67 ans, 13 d'entre eux avaient moins de 15 ans et 47 patients avaient 15 ans ou plus. Les tumeurs des cellules nerveuses se trouvaient surtout chez les enfants (9 sur 13 soit 69 pour cent). Les tumeurs de la gaine nerveuses sont plus fréquentes chez les adultes (39 sur 47 soit 83 pour cent).[38]

De 1967 à 1992, 134 tumeurs neurogènes du thorax ont été traités dans une série de 1,046 tumeurs du médiastin .Soixante -six patients avaient moins de 15 ans et 68 étaient âgés de plus de 15 ans, Au Service de Chirurgie Thoracique. Hopital Calmette, Université de Lille, Lille, France.[39].

Tableau 9 : Age moyen des patients présentant des tumeurs neurogènes selon les séries.

série	Age moyen
Notre série	41 ans
El Oueriachi [40]	46,24 ans
Saint Blancard[41]	55,5 ans
Yamaguchi [42]	40 ans
M.Caidi [43]	42ans

3. Sexe

Il existe une nette prédominance masculine, aussi bien dans la littérature que dans notre série.([40],[41],[42],[43]).

Tableau 10 : Répartition du sexe des patients selon les séries

Notre série	F	55%
	M	45%
El Oueriachi [40]	F	50%
	M	50%
Saint Blancard [41]	F	35%
	M	65%
Yamaguchi [42]	F	53%
	H	47%
M.Caidi[43]	F	55%
	M	45%

III. DIAGNOSTIC

A. Clinique

La symptomatologie des tumeurs neurogènes médiastinales se caractérise par un grand Polymorphisme clinique qui s'explique par une variabilité anatomique et histologique, par 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 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 .
- 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.

Lorsque les signes sont présents, ils sont généralement causés par une extension locale [82] tels que la douleur thoracique qui peut être banale ou s'exprimer par une névralgie dorsale ou intercostale, la dyspnée, la toux, l'hémoptysie, un syndrome neurologique, des troubles digestifs à type de dysphagie et une atteinte orthopédique (scoliose). [32]

les symptômes systémiques liés à la production d'agents neurohormonaux peuvent également se produire : une atteinte endocrine (hypertension, AVC, perte de poids, diabète, etc.) et un syndrome neurologique .

Dans notre étude, Deux patients étaient totalement asymptomatiques soit 18,18 %, avec découverte fortuite sur la radiographie thoracique (à l'occasion d'une bronchite ou lors d'un examen radiologique de dépistage et lors d'une consultation gynécologique) .

Huit patients étaient symptomatiques soit 72,72 % (douleurs thoraciques, dysphagie, dyspnée ou toux).

Un seul patient a consulté pour hémoptysie soit 9,09 %.

Dans une série de 41 cas de tumeurs neurogènes bénignes du médiastin (TNBM) opérés au service de Chirurgie Thoracique, CHU Ibn Sina - Rabat - Maroc, entre le 1er janvier 1986 et le 31 octobre 2002. La découverte a été fortuite chez 32 patients. [43].

À l'hôpital Atatürk center for chest disease and chest surgery :

43 patients ont été symptomatiques (soit 71%) :

- Symptômes respiratoires :
 - dyspnée et toux n=13
 - Autres (douleurs thoraciques n=17, malaise (n=8))
- L'examen clinique était normal chez 24 patients
- Signes de détresse sont surtout respiratoires chez 22 patients
- 3 patients présentant une neurofibromatose présentaient
- Taches café au lait
- Nodules sus cutanés [38].

Au Service de Chirurgie Thoracique Hôpital Calmette, Université de Lille :66 patients ; 76,4% étaient symptomatiques et plusieurs symptômes ou signes étaient associés chez le même patient. Les symptômes chez les nourrissons et les enfants étaient plus souvent respiratoire que neurologique. La douleur, le syndrome de Horner, la compression de la moelle épinière, et ataxie étaient significatives pour le neuroblastome .[39].

Tableau 11 : la clinique des tumeurs neurogènes médiastinales

M.Caidi [43]	22%	78%
S.Topçu [38]	71 %	29 %
Michel E. Ribet [39]	76,4%	22,6%
Notre série	72,7%	18,7%

B. . Radiologie

Le diagnostic de tumeur neurogène médiastinale est avant tout radiologique :

Dans près de la moitié des cas, il est le fruit d'un dépistage systématique ou d'un examen occasionnel.[25].

La prise en charge des tumeurs neurogènes repose sur un bilan préthérapeutique rigoureux, incluant l'imagerie thoracique qui comportera systématiquement une radiographie du thorax de face et de profil, une TDM thoracique avec des coupes abdominales hautes, parfois une IRM centrée sur la lésion et le canal rachidien et dans certains cas des examens scintigraphiques au MIBG si suspicion de tumeurs à cellule nerveuse ou paraganglionnaire.

La découverte radiologique d'une tumeur médiastinale postérieure fait évoquer en première intention une tumeur neurogène.

1. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique de face et surtout de profil permet de poser le diagnostic topographique des tumeurs neurogènes dans la majorité des cas [44].

Elles se présentent le plus souvent sous l'aspect d'une opacité bien limitée, à bord externe net et régulier et à bord interne noyé dans le médiastin avec lequel elle se raccorde en pente douce, plaquée contre la colonne vertébrale dans la gouttière paravertébrale, sa base d'implantation est postérieure et déborde en arrière le fond de la gouttière [45].

Les répercussions sur les organes de voisinage comme le refoulement de la trachée ou de l'oesophage en cas de tumeur volumineuse sont souvent retrouvés.

Dans certains cas, des altérations osseuses sont observés, telles que: Une érosion des corps vertébraux qui se voit surtout chez l'enfant, un amincissement des côtes ou un élargissement du trou de conjugaison. Des calcifications doivent également être recherchées au sein de l'opacité, si elles ne sont que le stigmate de phénomènes dégénératifs chez l'adulte, elles constituent un signe évocateur de la malignité chez l'enfant [46].

Beaucoup plus rarement une tumeur du nerf phrénique, du nerf pneumogastrique ou un paragangliome pourront siéger dans le médiastin moyen ou antérieur, cette localisation à la différence des opacités du médiastin postérieur n'a rien de pathognomonique pour faire évoquer une origine neurogène.

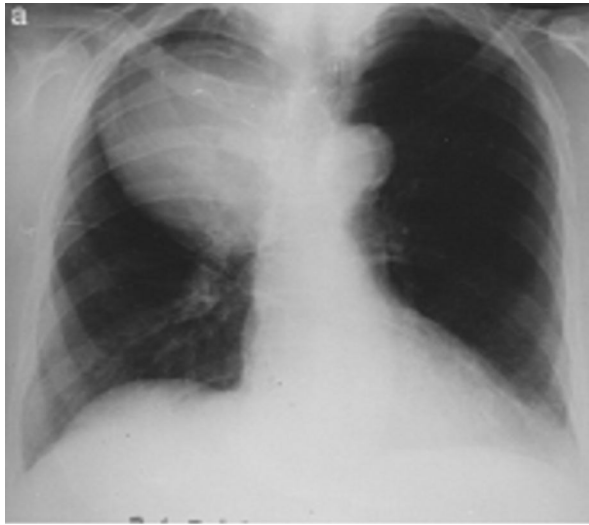


Figure 19. Radiographie thoracique retrouvant une opacité médiastino-pulmonaire apicale droite .[25].

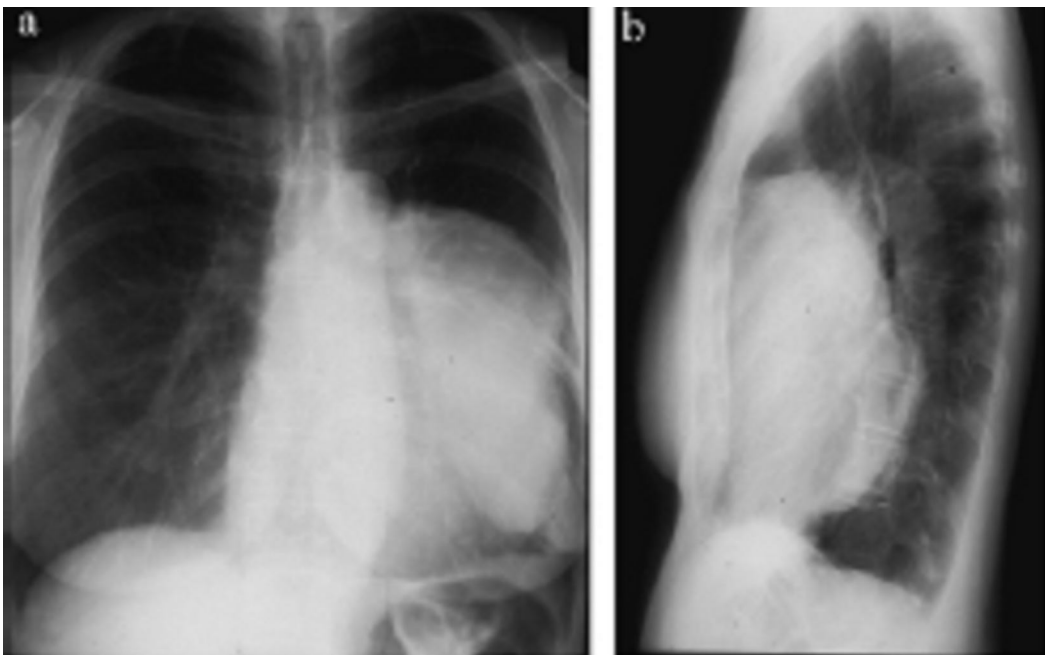


Figure 20 : Radiographie thoracique de face et profil gauche retrouvant une volumineuse masse du médiastin antérieur gauche .[25].

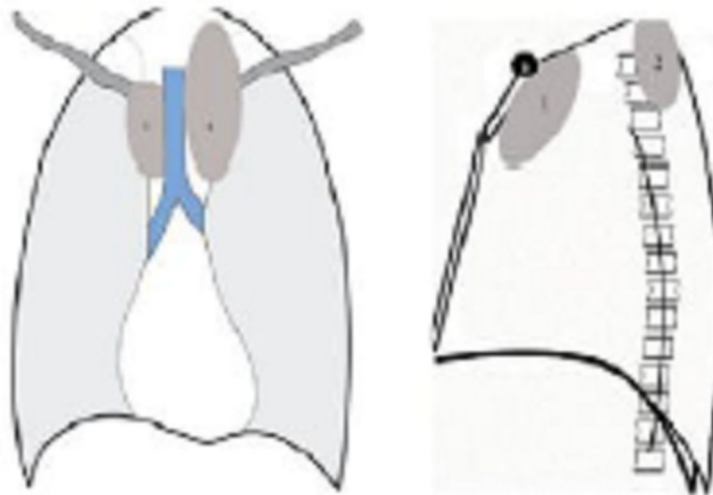


Figure 21 : Radiographie thoracique de face montrant une opacité médiastinale postéro-supérieure avec refoulement de la trachée "signe cervico-thoracique".[47].

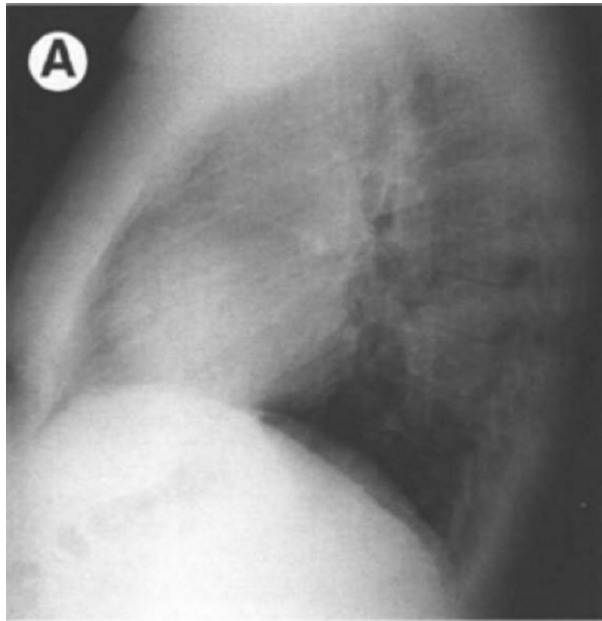


Figure n ° 22 : Radiographie thoracique a montré une masse médiastinale postérieure le long de la colonne vertébrale. [32].



figure 23: radiographie thoracique montrant une opacité paratrachéale gauche .[48].



Figure 24 :radiographie thoracique de face montrant une surface lisse,arrondie, masse paratrachéale droite (flèche). [48].

2. TDM thoracique

La TDM thoracique est l'examen de choix [49], permet une meilleure étude des caractéristiques de la tumeur (dimensions, siège, densité, présence de calcifications, rapports avec les gros vaisseaux et autres éléments du médiastin), permet une exploration pertinente de l'ensemble des paramètres préopératoires, en ayant recours aux reconstructions planaires et à une analyse soignée en constantes osseuses [50] et elle détecte un éventuel développement en bissac sus et sous diaphragmatique, une extension tumorale intra-médullaire par contiguïté.

Elle retrouve une masse arrondie, régulière, volontiers kystique, parfois plurilobée, siégeant dans la gouttière paravertébrale. Les hyperdensités traduisent des hémorragies ou des calcifications. Après injection de produit de contraste, on retrouve un rehaussement homogène, hétérogène ou périphérique de la tumeur [51]. Par ailleurs, elle permet de prévoir les difficultés d'exérèse en présence d'une masse à contours irréguliers ou à limites imprécises par rapport aux organes adjacents [52,53,54]. Une opacification intra-thécale peut être associée à la T.D.M en cas de signes neurologiques afin d'étudier le retentissement médullaire.

A l'exception des phéochromocytome, chémodectomes et neurofibromes du nerf vague, la TDM retrouve une masse arrondie ou ovale dans la gouttière costovertebral.

Les Ganglioneuromes démontrent une large base d'implantation tandis que les tumeurs des gaines nerveuses ont tendance à être plus sphérique. Les réactions osseuses des vertèbres ou des côtes adjacentes avec possible épaissement et échancrure du cortex est souvent vu.

Les espaces intercostaux et les foramens intervertébraux sont élargies par la tumeur.

Ces changements osseux sont en faveur d'une lésion neurogène avec le seul diagnostic différentiel le meningocele thoracique latérale. La destruction osseuse, l'échancrure ou le déplacement, suggèrent un neuroblastome ou une tumeur maligne de la gaine du nerf.

La calcification est fréquente dans les tumeurs des nerfs sympathiques dans les formes malignes et bénignes. les tumeurs des gaines nerveuses se calcifient rarement. La TDM ou l'IRM aident à définir l'étendue de la lésion .

Avant l'injection du produit de contraste, les tumeurs neurogènes peuvent se visualiser hypodenses en TDM due aux éléments lipidiques des gaines nerveuses.

L'hyperdensité de la lésion est une caractéristique frappante sur la TDM et est plus visible avec un phéochromocytome.[51].



Figure n ° 25 : Syndrome de masse du médiastin postérieur ; a : TDM thoracique avec injection de produit de contraste : volumineuse formation pararachidienne droite bien limitée .[50] .



Figure n° 26 : Neurofibrome .une femme de 73 ans présentant une perte d'audition et des tumeurs intracrâniennes .la radio thoracique a montré des masses dans la région paraspinale thoracique supérieure. la TDM a objectivée des neurofibromes bilatéraux multiples .[55].

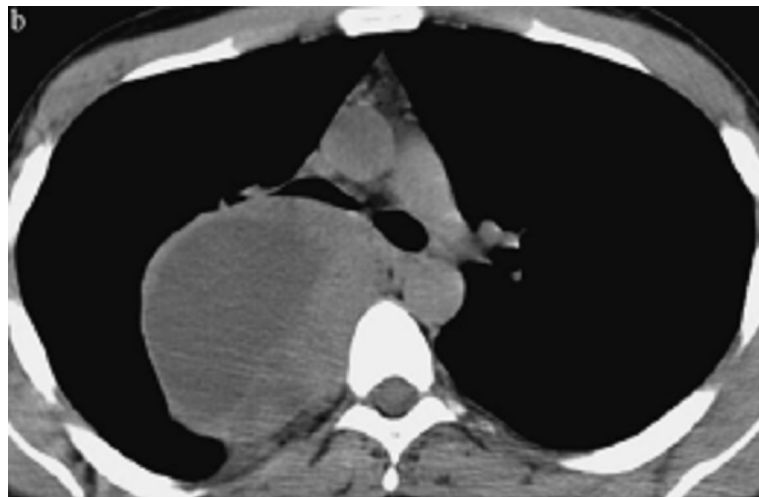


Figure n° 27 : scanner thoracique retrouvant une tumeur régulière et kystique de la gouttière paravertébrale supérieure .[25].

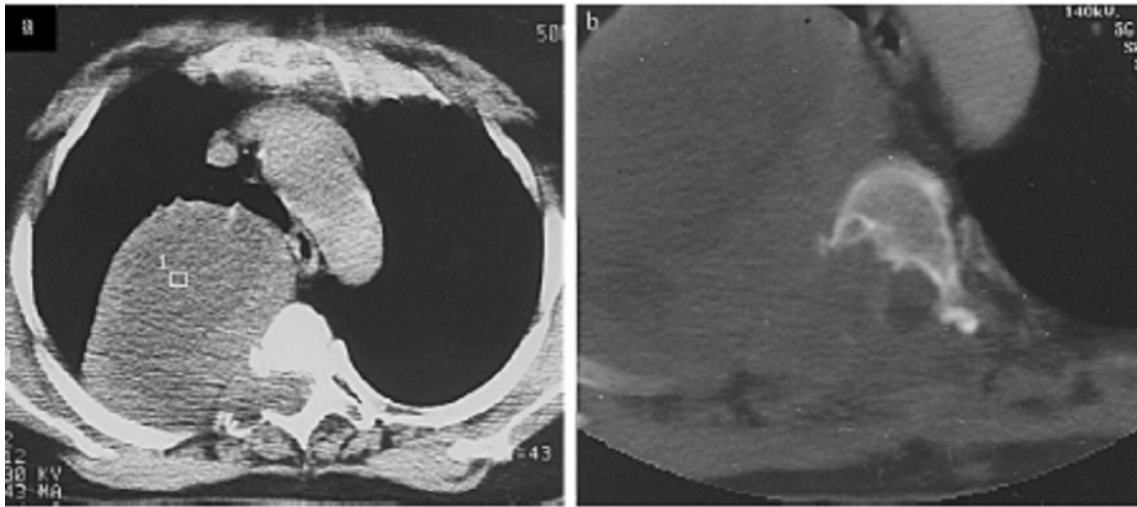


Figure n° 28 : TDM rachidienne retrouvant une extension intrarachidienne en sablier d'une tumeur des enveloppes nerveuses (a et b).[25].

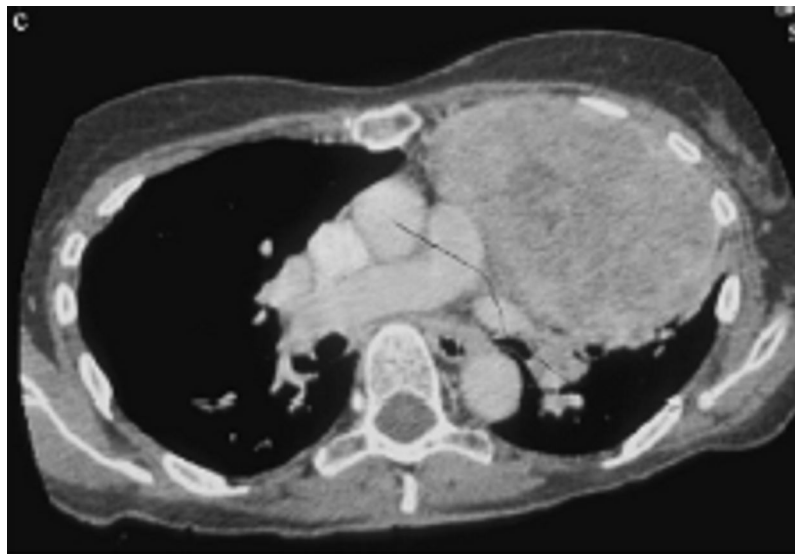


Figure n° 29 : scanner thoracique injecté retrouvant une masse tissulaire hétérogène en regard du médiastin antérieur gauche. La tumeur est un schwannome du nerf phrénique .[25].

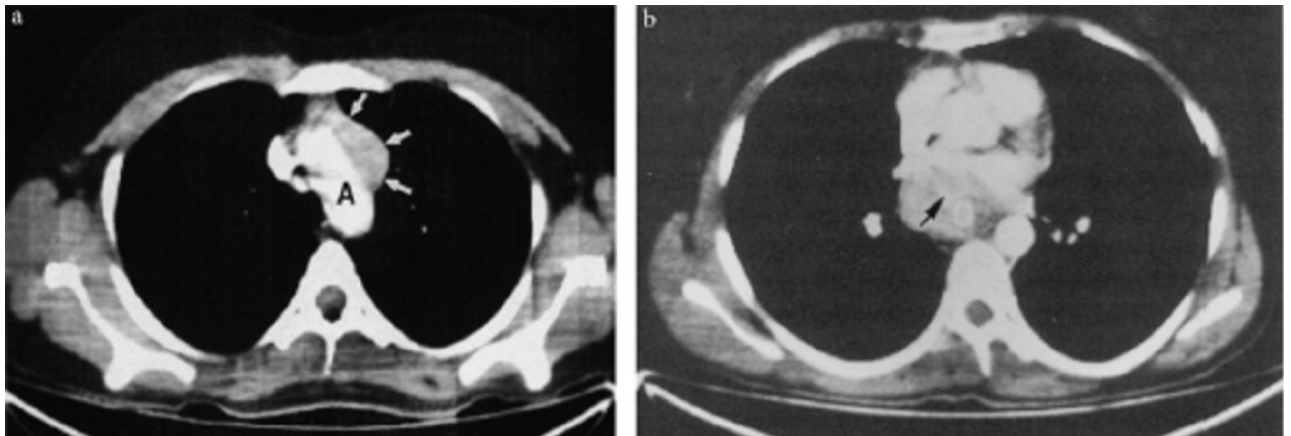


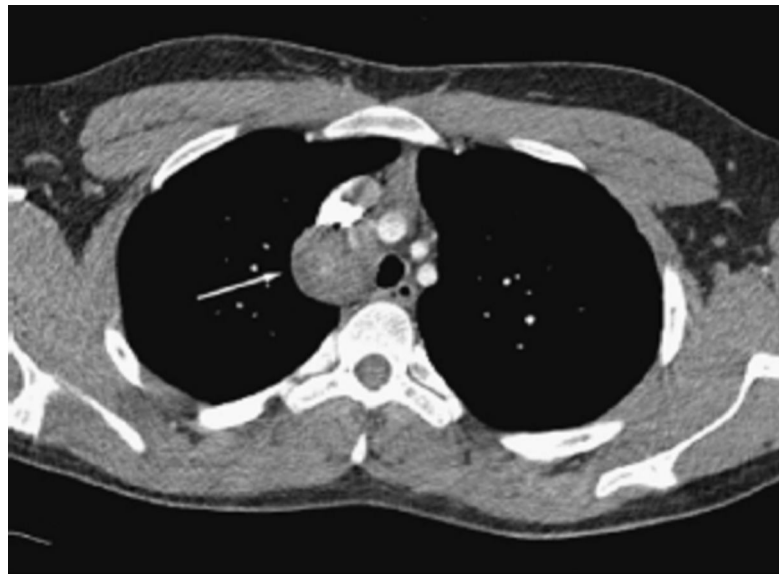
Figure n° 30 : Scanner thoracique retrouvant une masse para-aortique (a + b) .[25].



Figure n° 31 : L'évaluation radiologique de la participation du canal rachidien. La tomодensitométrie (A) montre un grand neurofibrome avec élargissement mais aucune invasion dans le foramen neural.[32] .



Figure n° 32 : a : scanner thoracique avec injection de produit de contraste : masse arrondie latéro-oesophagienne droite hétérogène avec calcifications ; b : scanner thoracique avec reconstructions coronales : rapports du schwannome avec l’oesophage ; c : scanner thoracique avec reconstruction 3D mettant en évidence la projection intrathoracique du schwannome.[56] .



(a)



(b)

Figure n° 33 : (a) et axiale (b) de coronaire oblique, montrant une masse paratrachéale des tissus mous (flèches), et ses rapports avec l' artère sous-clavière droite(flèche).[48].

3. IRM thoracique

L'IRM est la modalité de référence pour l'analyse des masses du médiastin postérieur et notamment pour l'analyse de l'extension des tumeurs neurogènes. Le contraste spontané est de bonne qualité et la possibilité d'obtenir des coupes frontales et sagittales permet d'optimiser l'analyse des rapports de la tumeur avec le rachis, le sac dural et le canal rachidien.[57].

De même qu'elle donne des images plus précises en cas d'envahissement vertébral grâce aux différentes reconstructions dans les 3 plans de l'espace. Elle permet de mieux étudier l'extension longitudinale de la tumeur au niveau du rachis pour un abord neurochirurgical adéquat (58,25]. Au niveau de la tumeur, l'IRM retrouve typiquement un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2.

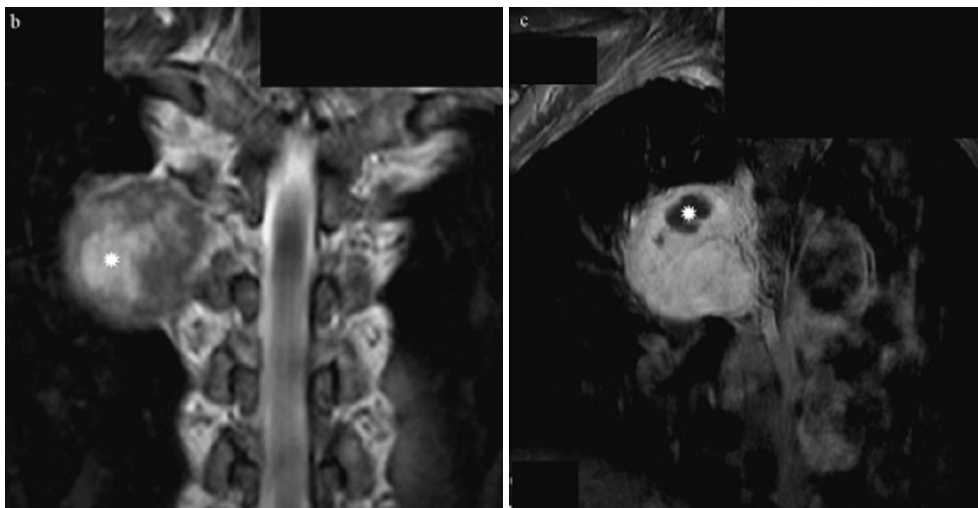


Figure n° 34: b : coupe frontale IRM en T2 : la lésion affleure le foramen de conjugaison sans s'y étendre et présente une composante kystique (étoile) ; c : coupe frontale IRM après injection de produit de contraste : rehaussement marqué du signal lésionnel sauf au niveau de la portion kystique (étoile). Ces aspects sont caractéristiques d'un neurofibrome thoracique.[50].

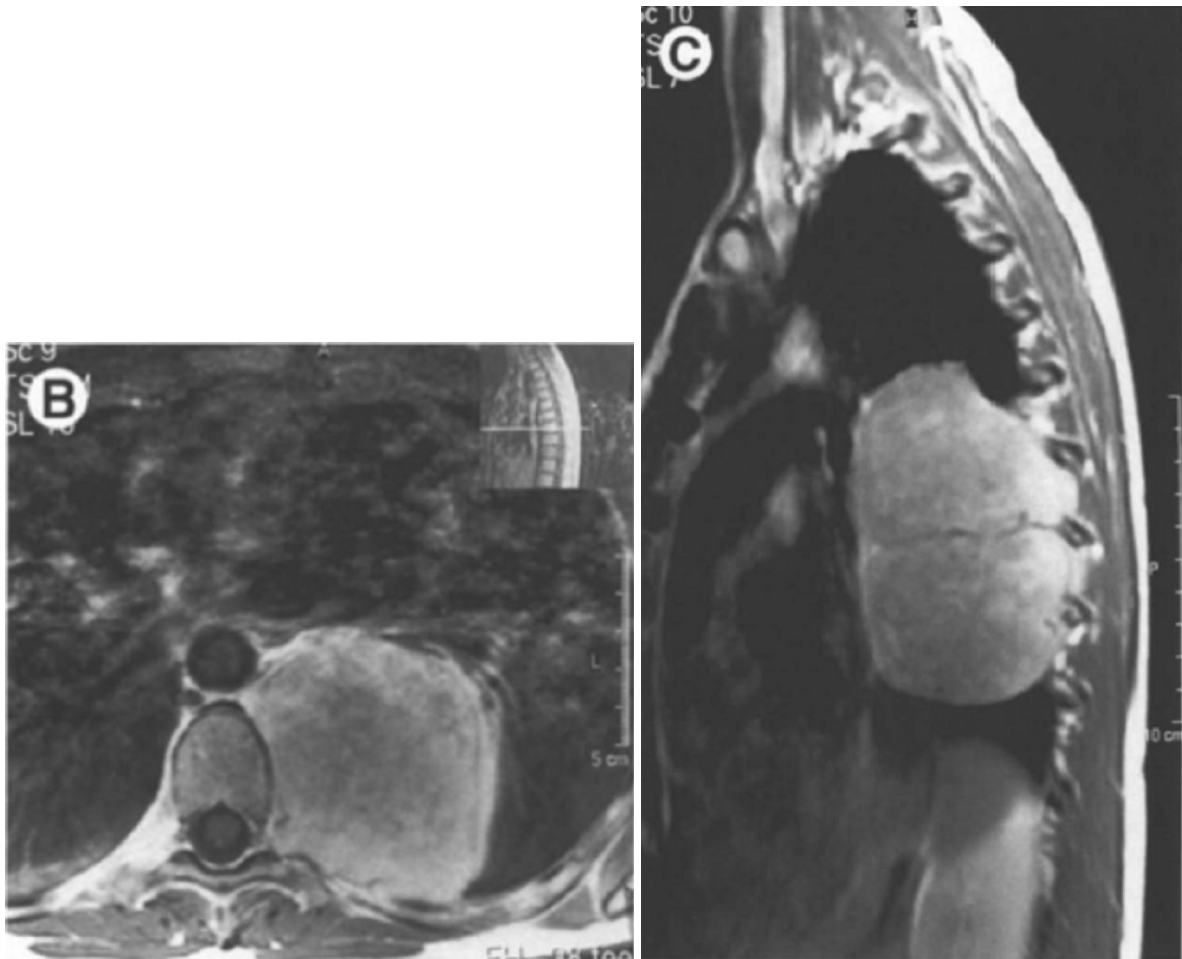


Figure n° 35:IRM montrant un grand neurofibrom avec élargissement, mais aucune invasion, dans le foramen neural.[32].

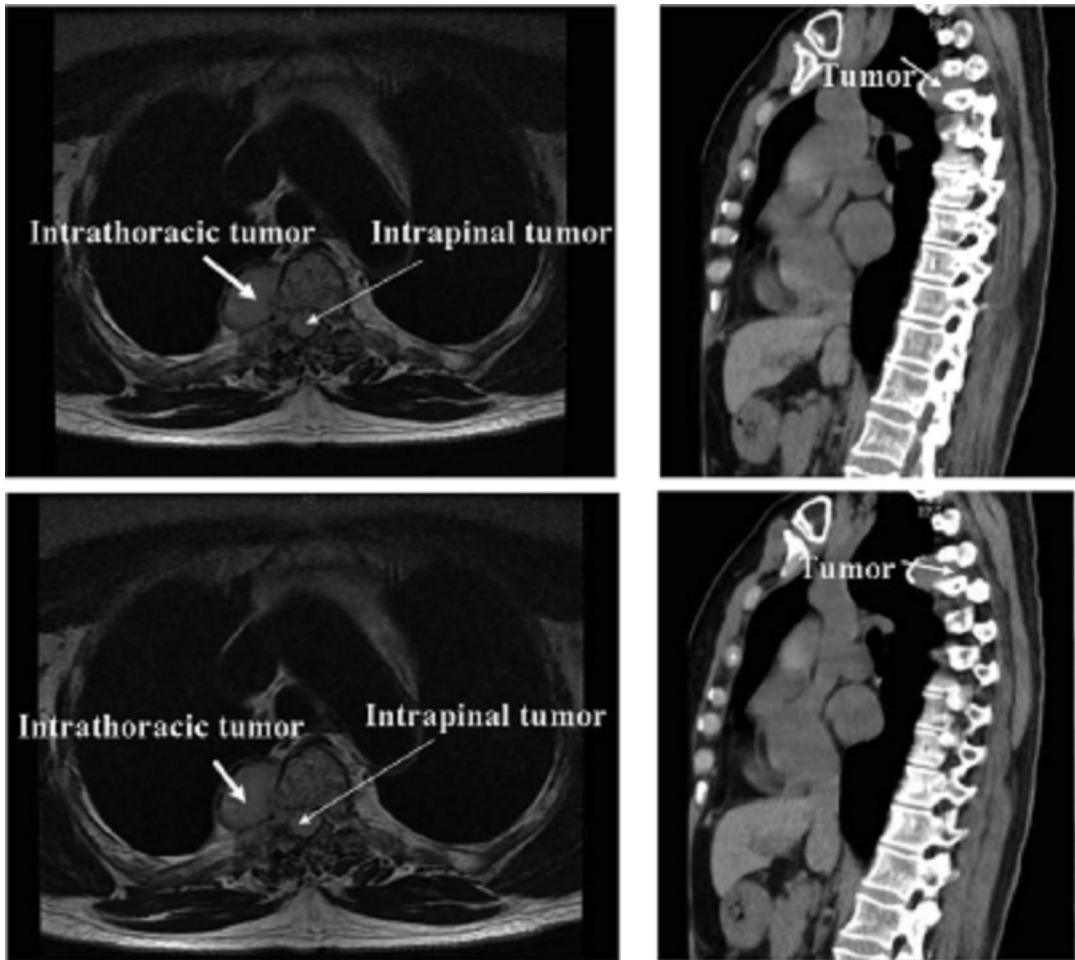


Figure n° 36 : image par résonance magnétique montrant une tumeur Dumbell médiastinale postérieure.[59].

4. Scintigraphie au MIBG

La scintigraphie (S) à la MIBG 123 occupe une place importante dans la stratégie de localisation tumorale. Celle-ci a pour but d'affirmer le caractère neuro-endocrine de la tumeur, de visualiser une éventuelle localisation sus-diaphragmatique, et de contribuer au bilan d'extension. Sa sensibilité de 83 %, sa spécificité de 89 % sont comparables à celles rapportées dans d'autres études basées sur la MIBG 131.[60].

La scintigraphie à la MIBG est un examen simple et non invasif qui présente une excellente sensibilité et une grande spécificité dans le cadre du bilan d'extension du neuroblastome chez l'enfant[61].

En raison de leur équipement biochimique de cellules adrénergiques, les neuroblastes sont capables d'incorporer de faux précurseur de la synthèse des catécholamines, tels que la Méthyl Iodo Benzyl Guanidine que l'on peut marquer à l'iode radioactif.

Elle représente à la fois une sensibilité de 70% et une spécificité de 98% pour le diagnostic de paragangliome, qu'il soit sécrétant ou non.

Les alternatives possibles sont la scintigraphie aux analogues de la somatostatine (octéroskan) ou la TEP à la dopamine marquée.

Dans une étude récente comparant ces trois techniques, la TEP à la dopamine marquée s'est révélée être la technique la plus sensible, avec une sensibilité estimée à 90 %. Si cette technique n'est pas disponible, la scintigraphie au MIBG doit être favorisée, avec une sensibilité de 76 %, contre 22 % pour l'Octéroskan [62] (figure 37) .

Cependant, l'Octréoscan conserve un intérêt en cas de paragangliome métastatique ou extrasurrénalien.

Le ganglioneurome peut fixer aussi le MIBG dans 57 % des cas, correspondant aux tumeurs sécrétant des catécholamines comme le neuroblastome, le ganglioneuroblastome, le phéochromocytome, les tumeurs carcinoïdes et les cancers médullaires de la thyroïde [25].

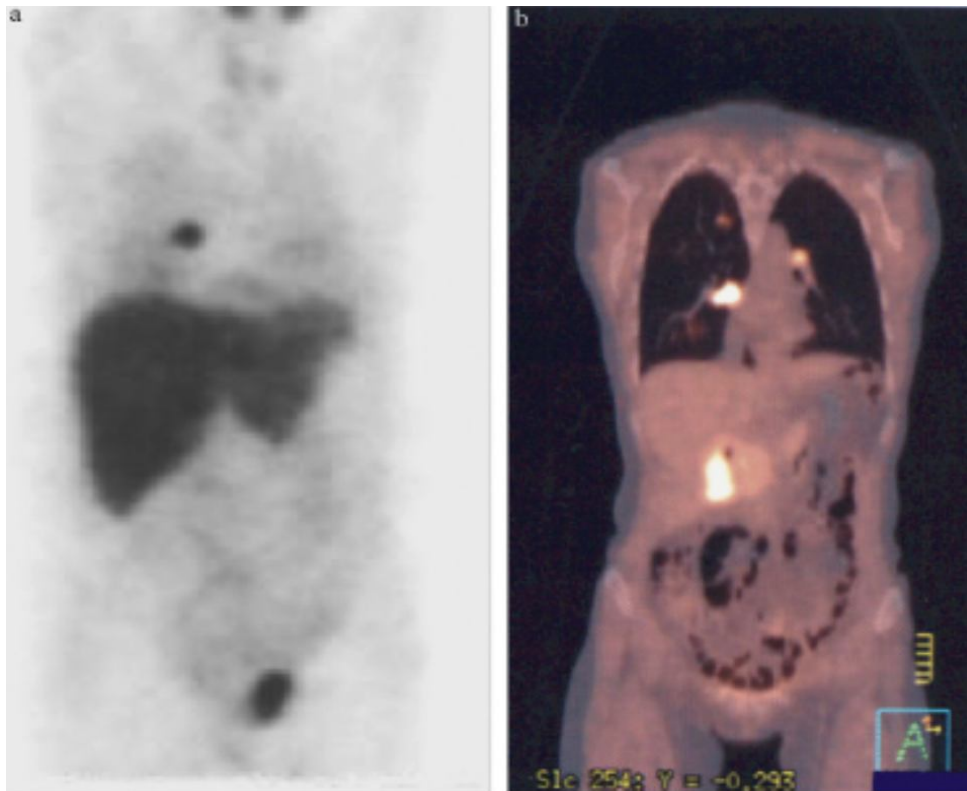


Figure n° 37 : scintigraphie au MIBG(a) et à la dopamine (b) retrouvant un paragangliome du hile pulmonaire droit .[25].

5. Artériographie

Problème de localisation de l' Artère d' Adamkiewicz ?

a. Rappel anatomique

L'axe spinal antérieur reçoit le plus souvent une afférence unique, l'artère d'Adamkiewicz, volumineuse, qui assure la majeure partie de la vascularisation de la moelle dorsale basse et du renflement lombaire.

Son origine est située, dans 70% des cas, du côté gauche et se fait entre T9 et L2 dans 85 % des cas.

Lorsque son origine est basse située, au-dessous de T12, il existe souvent une artère radiculo-médullaire antérieure thoracique naissant de la 7ème ou 8ème artère intercostale.

Les artères radiculo-médullaires postérieures (spinales postérieures) sont bien développées à ce niveau, et on en dénombre habituellement de 4 à 8. Deux d'entre elles, plus développées, sont constantes : il s'agit des artères spinales postérieures du cône. Elles naissent habituellement entre T12 et L3 et s'anastomosent avec la terminaison de l'artère d'Adamkiewicz pour former l'anastomotique du cône.

Enfin, il faut signaler la présence d'artères radiculaires très grêles, satellites des racines lombaires, et qui pourraient assurer un rôle de suppléance pour la vascularisation du cône terminal en cas d'occlusion de l'artère d'Adamkiewicz.[63].

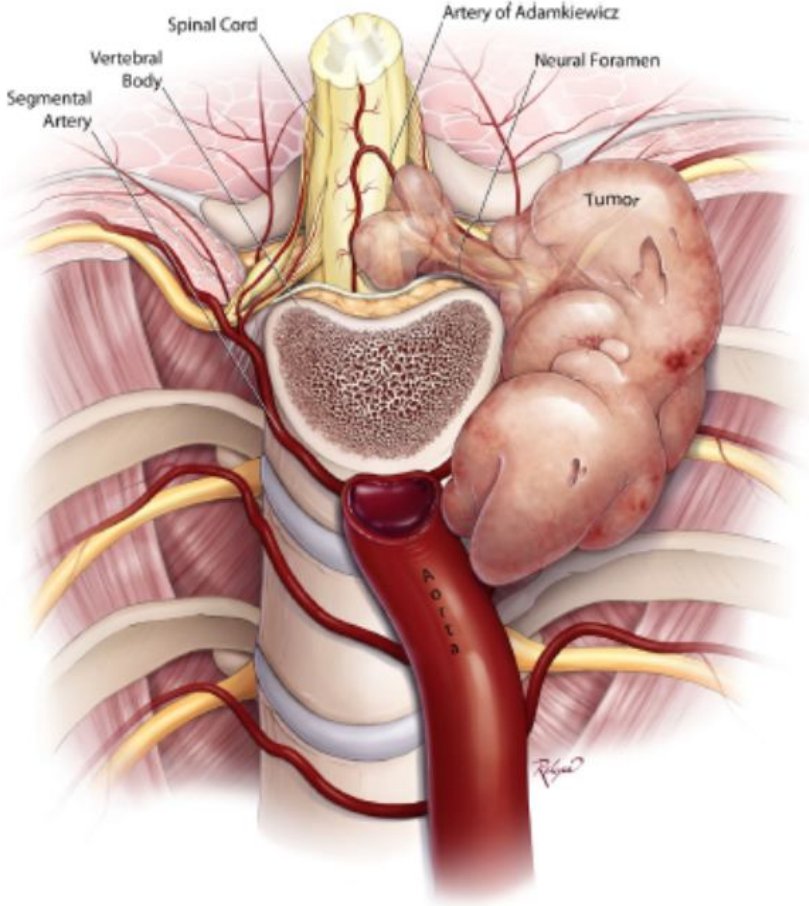


Figure n ° 38 : illustration montrant la relation d’une tumeur du médiastin postérieur à l’AKA et le parcours de l’artère par rapport à l’artère vertebrale antérieure .[63]

b. Rôle

L'artère d'Adamkiewicz (artère radiculomédullaire antérieure) assure la vascularisation du renflement médullaire lombosacré. Elle irrigue l'artère spinale antérieure donnant à chaque étage une artère sulcocommissurale terminale qui vascularise la corne antérieure, la commissure grise et le faisceau spinothalamique.[64].

c. Complication médullaire de la chirurgie thoracique en cas de tumeurs neurogènes

Il peut exister un risque d'ischémie médullaire antérieure par occlusion ou section de l'artère d'Adamkiewicz lors d'une chirurgie du rachis par voie antérieure ou transforaminale.

Une ischémie médullaire antérieure peut entraîner une atteinte motrice et sensitive thermoalgique, sans atteinte de la sensibilité tactile et proprioceptive. L'artériographie permet d'identifier la topographie de l'artère d'Adamkiewicz.

Bien que les cas d'ischémie du cordon médullaire par lésion de l'artère d'Adamkiewicz rapporté dans la littérature soient rares, l'artériographie préopératoire permet de mieux contrôler ce risque.

La connaissance de la topographie de la vascularisation médullaire antérieure permet de mieux planifier la stratégie opératoire en modifiant le choix de la voie d'abord. Par ailleurs, cet examen permet de réaliser une embolisation tumorale en toute sécurité.[64].

Malheureusement, cet examen n'a pas pu être réalisé chez nos patients .

D'autres examens, non systématiques peuvent être réalisés dans certains cas :

6. L'échographie thoracique

Elle peut objectiver la tumeur et préciser sa taille et sa nature liquidienne ou solide (surtout chez l'enfant). Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une échographie.

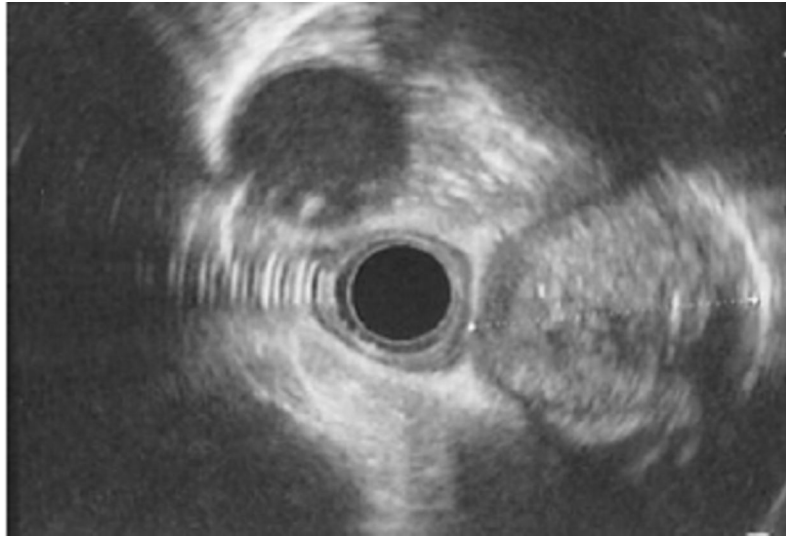


Figure n° 39. Echo-endoscopie oesophagienne : masse hétérogène séparée de l'oesophage par un fin liseré graisseux.[56].

Enfin, si des tumeurs malignes (des cellules nerveuses) sont suspectées à l'imagerie (une érosion ou une déformation des structures osseuses adjacentes), le bilan d'extension comportera

7. Un scanner thoracoabdomino pelvien et cérébral

Avec et sans injection de produit de contraste. Ainsi qu'une biopsie ostéomédullaire des deux crêtes iliaques sera réalisée à la recherche d'une atteinte médullaire.

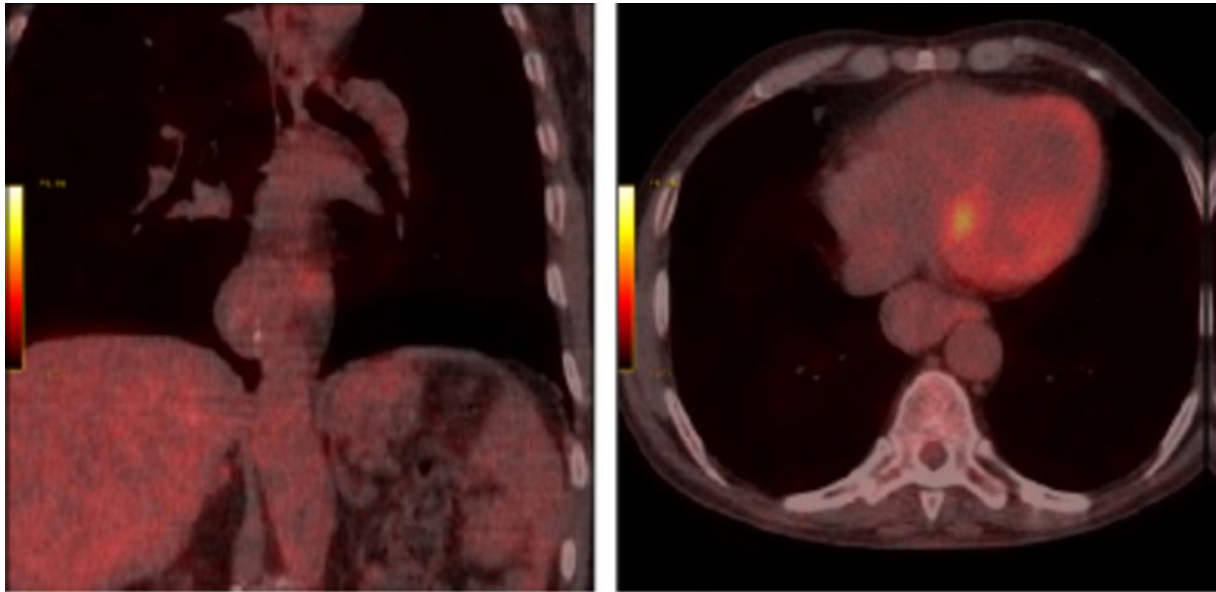


Figure n ° 40 : PET-scanner : images de fusion : absence de fixation du 18FDG glucose au niveau de la masse médiastinale postérieure.[65].

L'imagerie garde une place importante dans la démarche diagnostique. Néanmoins, seul l'examen anatomopathologique permet le diagnostic de certitude complété dans certains cas douteux par l'immunomarquage de la pièce opératoire.

Dans notre étude elle a montré une opacité médiastinale dans 44% des cas.

Tous les malades avaient une radiographie thoracique standard de face.

La radiologie standard de face et de profil :

- A permis de montrer une opacité ronde Médiastinale (postérieure gauche ou droite, postéro-supérieure) chez 6 malades soit 66%
- A montré un épanchement pleural chez un malade (11%).
- A montré une lésion supérieure du poumon gauche séquellaire dans un seul cas (11%).
- A montré une opacité médiastino pulmonaire postérieure droite (11%)

La tomodensitométrie thoracique était l'examen para clinique clé. En effet, elle a permis de localiser toutes les tumeurs neurogènes médiastinales, dont 27% soit 3 cas siégeaient au niveau de la gouttière costo vertébrale, 18% soit 2 cas au niveau du médiastin supérieur droit, avec deux localisations médiastinales inférieures droite et gauche (18%), 18% au niveau des deux tiers de l'hémithorax droit et gauche et une seule localisation entre le médiastin moyen et postérieur.

Dans la série de M.Caidi :L'imagerie thoracique (Radiographie et Scanner thoracique) avait objectivée une opacité du médiastin postéro-supérieur dans 34 cas (82,93 %). [43].

Dans la série de S.topçu : tous les patients ont bénéficié d'une radio thoracique et une TDM qui ont permis un diagnostic initial.

L'IRM a été faite chez 8 patients.

La plupart des tumeurs (n=58, 96,6%) ont été localisées au niveau du médiastin postérieur, 2 au niveau du médiastin moyen .

15 patients ont bénéficié d'une bronchoscopie qui a mis en évidence une compression bronchique (3 cas).[38].

C. .Biologie

Devant des symptômes de sécrétions de catécholamines ou devant une masse médiastinale, la première étape diagnostique est de réaliser des dosages biologiques. Dans le sang, le dosage des catécholamines (adrénaline, noradrénaline, dopamine, métanéphrines) est très labile et ne saurait être recommandé en pratique quotidienne.

Dans les urines, les dosages peuvent être réalisés sur trois heures, 12 heures ou 24 heures. Pour un dépistage devant une hypertension artérielle, le dosage total des catécholamines libres peut être suffisant [66].

En revanche, si la suspicion est plus importante, les dosages urinaires du VMA, de l'HVA, de la métanéphrine et de la normétanéphrine peuvent être réalisés.

En pratique, on réalisera au repos le dosage urinaire des catécholamines libres, métanéphrines, et VMA, ainsi que le dosage sanguin des catécholamines totales, pour ne pas rater les 15 % de patients qui ne remplissent pas tous ces critères [25].

La seconde étape du diagnostic est de localiser précisément la tumeur et de définir son extension.

Dans notre série, La NFS et L'ionogramme sanguin ont été réalisés chez tous nos malades. Ils étaient sans particularités.

Vanillyl mandelic acid (VMA) et Acide homovanylique (HMA) n'ont été dosés chez aucun malade.

D.. Anatomo-pathologie

Les tumeurs des gaines nerveuses représentent 20% des tumeurs du médiastin chez l'adulte [25]. Dans notre étude, nous avons constaté que les TGN, représentaient 54,54% des tumeurs neurogènes du médiastin.

Les neurinomes intéressent les nerfs rachidiens dans environ 90% des cas [66]. Ils sont souvent de topographie postérieure paravertébrale à proximité du névraxe ; le siège de prédilection étant la gouttière costo-vertébrale. La tumeur est le plus souvent développée aux dépens des racines rachidiennes, des rameaux communicants ou des nerfs intercostaux [66].

Les autres formations nerveuses (nerfs pneumogastriques, récurrents, phréniques, cardiaques et péribronchiques) ne sont affectées qu'une fois sur dix [67,68]. Leur extension ultérieure peut se faire dans la plèvre pariétale et médiastinale, épargnant habituellement la plèvre viscérale [43]. De nombreuses revues de littérature et études réalisées, montrent que les schwannomes sont plus fréquents (75%) que les neurofibromes [25,69,70,71].

Les neurofibromes sont associés à une neurofibromatose dans près de 20% des cas [71]. Ils apparaissent habituellement entre 20 et 30 ans ou plus tôt en cas de neurofibromatose. Les localisations profondes et en particulier médiastinales sont beaucoup moins communes que les atteintes cutanées ou sous-cutanées. Les régions médiastinales intéressées sont les mêmes que pour les schwannomes.

Les stigmates de la maladie de Von Recklinghausen et d'une hypersécrétion endocrine doivent être recherchés systématiquement devant toute tumeur du médiastin postérieur [58].

Dans notre série, Les résultats fournis en anatomopathologie, de chaque pièce opératoire, ont confirmé le diagnostic de tumeurs nerveuses toutes bénignes sans signes suspects de malignité.

Nous avons relevé une prédominance des tumeurs de gaine nerveuse (TGN) avec 45,45% des cas, dominé largement par les schwannomes (36,36%) (Tableau12) on note l'existence de 7 cas de schwannome ,2 cas de ganglioneurome, 2 cas de neurofibrome. ce qui rejoint la littérature [43,38,72].

Tableau 12 : le type histologique dans notre série

Type	Effectif	%
Schwannome	7	63,63%
Neurofibrome	2	18,18%
Ganglioneurome	2	18,18%

A l'hôpital d'Atatürk, le diagnostic histologique chez 60 patients a été objectivé :[38]

Dans la série de M.Caidi, L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire a révélé un Neurinome chez 37 patients (90,24 %).

Dans les autres cas, il s'agissait de 3 Neurofibromes et 1 Ganglioneurome.[43].

Au service de chirurgie thoracique du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, après une étude rétrospective étalée sur 5 ans, 2009 à 2013 concernant les patients pris en charge pour une tumeur médiastinale ; l'examen anatomopathologique a révélé [72]:

Tableau 13 : type histologique en fonction des Séries

série	type	%
notre série	schwannome	54,4
	neurofibrome	9,09
	ganglioneurome	18,8
S.Topçu[74]	tumeurs des enveloppes nerveuses	70
	tumeurs ganglionnaires du système nerveux autonome	25
	tumeurs paraganglionnaires	3,6
	tumeurs associées à la maladie de Von Reckling haussen	18,1
M.Caidi[75]	neurinome	90,24
	neurofibrome	5
	ganglioneurome	1,6
CHU fes [83]	schwannome	33
	neurofibrome	33
	tumeurs maligne de la gaine des nerfs périphériques	17
	neuroblastome	17

IV. FORMES CLINIQUES

A. selon l'âge :

➤ -chez l'adulte.

Surtout représentés par les tumeurs des gaines nerveuses (81%) dont plus des deux tiers sont bénignes.

Dans notre série, les TGN représentent 45,45% et elles sont toutes bénignes. Donc nos résultats concordent avec ceux de la littérature.

Les tumeurs des cellules nerveuses de l'adulte sont généralement des ganglioneuromes bénins. Notre étude révèle la même chose.

➤ -Chez l'enfant.

Les schwannomes sont exceptionnels ; il s'agit surtout de tumeurs d'origine neuronale dans 90% des cas : ganglioneurome surtout, ainsi que des tumeurs immatures.

B. Tumeurs neurogènes du médiastin et neurofibromatose

Les neurofibromes évoluant dans le cadre d'une maladie de Von Recklinghausen (NFT1) (encadré 1) associant molluscum pendulum, taches café au lait, tumeurs sur le trajet des nerfs périphériques, contexte familial, posent surtout un problème pronostique. Le risque de transformation en neurofibrosarcome est de 4% environ [16].

Encadré 1. La neurofibromatose de type 1 [8].

La neurofibromatose de type 1 (NF1), ou maladie de Von Recklinghausen, est le plus fréquent des syndromes de prédisposition aux tumeurs nerveuses, avec une incidence estimée à un cas pour 3000 habitants dans le monde.

Au niveau moléculaire, la NF1 est caractérisée par une anomalie du gène NF1, situé sur le chromosome 17. Cette anomalie conduit à une dérégulation de l'activité de Ras, qui conduit à une prolifération cellulaire incontrôlée et donc au développement de tumeurs.

Les patients atteints de neurofibromatose présentent plusieurs types de lésions :

- lésions cutanées : tache café au lait, neurofibromes cutanés ;
- lésions ophtalmiques : hamartome iridien (nodules de Lisch), gliomes optiques ;
- lésions osseuses : scoliose, dysplasie sphénoïdienne ;
- lésions nerveuses : neurofibromes, phéochromocytomes...

Cliniquement, la NF1 se caractérise par des neurofibromes cutanés nombreux, en plaque, prédominant au niveau de la face et du cou. Les neurofibromes géants des tissus mous restent très rares. La seconde localisation des neurofibromes est le système nerveux périphérique, de la racine à la plus petite branche nerveuse. Ces neurofibromes

sont volontiers plexiformes et peuvent atteindre le canal rachidien, réalisant une tumeur en sablier, les nerfs périphériques et le système nerveux autonome.

Les critères diagnostiques de la NF1 ont été établis en 1982 et sont adaptés à l'âge du patient, permettant une sensibilité et une spécificité élevées. Les patients atteints de NF1 présentent des neurofibromes dans 40 à 94 % des cas.

Encadre n° 1 : la neurofibromatose de type 1.[25].

La richesse des signes cutanés qui traduirait une tendance "blastomateuse" de la maladie, constitue un signe péjoratif, il en est de même pour l'atteinte médiastinale, 30 à 40% des malades présentant une localisation médiastinale décèdent par transformation neurofibrosarcomateuse, le pronostic serait meilleur pour les sujets opérés [73,66].

Le neurofibrome plexiforme constitue une forme particulière qui se voit dans le cadre de la neurofibromatose, cette variante de neurofibrome tout en restant histologiquement bénigne envahit localement avec des extensions dans les tissus mous et vers l'axe neural.

L'indication chirurgicale dans le cadre d'une neurofibromatose reste discutée [73,66].

C.Les tumeurs en sablier.

Dans 10% des cas, les tumeurs neurogènes malignes peuvent avoir un prolongement intrachidien (tumeur en sablier ou Dumbbell neurogenic tumor) à l'origine d'un syndrome de compression médullaire [65,74]. Une extension intrarachidienne peut être responsable d'une symptomatologie médullaire et une scoliose si la masse est importante [75].

Avec leur prolongement endo-rachidien à travers le trou de conjugaison, sont l'apanage de l'enfant.

La radiographie thoracique peut objectiver un élargissement d'un trou de conjugaison. Leur prolongement intrarachidien est parfois difficile à apprécier en TDM, c'est pour cette raison que l'IRM doit être systématique (figures ci-dessous : a et b) [76]. Ils posent surtout des problèmes thérapeutiques nécessitant un double abord thoracique et rachidien par laminectomie

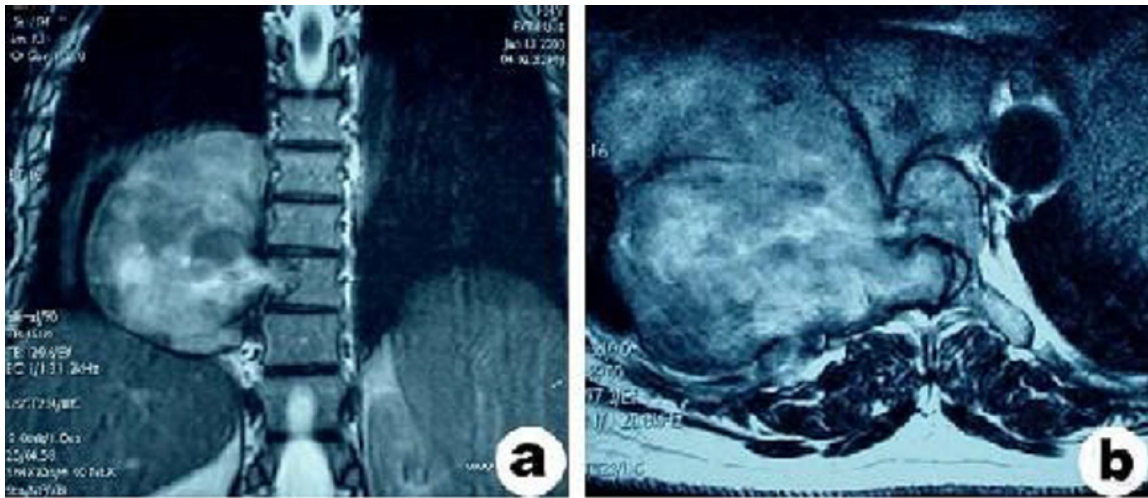


Figure n ° 41: Tumeur en « sablier » à travers le trou de conjugaison D7-D8 droit qui est élargi, avec une composante intrarachidienne. [46].

Vu les dangers de lésions médullaires en cas d'abord thoracique premier ou isolé par une traction excessive sur la moelle et les dangers de complications hémorragiques en cas de laminectomie première, un consensus semble se faire vers le double abord en un seul temps opératoire [77,78]. Aucune tumeur en sablier n'a été trouvée dans notre travail.

Selon les données de la littérature c'est une entité rare [76].

D. Les localisations médiastinales moyennes et antérieures.

Il s'agit surtout de tumeurs des gaines d'enveloppes à partir du nerf vague ou du nerf phrénique, exceptionnellement associé à une neurofibromatose.

Les tumeurs du pneumogastrique (nerfs vagues [79]), sont typiquement localisées au niveau du médiastin moyen, elles sont presque toujours bénignes et leur découverte est en général fortuite, cependant, leur transformation maligne n'est pas exceptionnelle [80,81].

Les tumeurs du nerf phrénique sont des tumeurs très rares du médiastin antérieur, pouvant donner une masse cervicale, dont la palpation entraîne des phénomènes algiques et des crises de hoquet. Elles peuvent entraîner une déviation trachéale simulant un goitre cervico-thoracique [82]. Cependant, elles restent longtemps asymptomatiques, peuvent entraîner une dyspnée ou des douleurs, mais n'entraînent pas de paralysie phrénique [83].

Sur la trentaine de cas rapportés dans la littérature, on compte des schwannomes, des neurofibromes, ainsi que des tumeurs malignes à type de sarcome neurogénique indifférencié [83] ou de neurofibrosarcome [84].

Bien que rares, les tumeurs du nerf phrénique doivent être évoquées devant toute masse arrondie en regard du trajet du nerf et ne doivent pas être confondues avec des tumeurs cardiaques primitives [85].

Enfin, des cas de tumeurs des enveloppes nerveuses paratrachéobronchiques [86], paraoesophagiennes [87] ou paracardiaques ont été exceptionnellement rapportés. Les chémodectomes (TPG) se développant à partir des plexus paraortiques sont rares. Ils peuvent se présenter sous la forme d'un syndrome de masse, entraînant une compression d'un nerf intercostal, de la moelle épinière, un syndrome de Claude Bernard Horner [88], voir une symptomatologie cardiaque par compression coronaire ou atriale [89].

- *Tumeurs neurogènes apicales*

Les tumeurs neurogènes de l'apex sont à l'origine d'une atteinte du plexus brachial :

- Neurofibromes développés aux dépens des faisceaux du plexus brachial droit et d'un nerf inter-costal postérieur gauche
 - •TDM : images arrondies, de densité comparable aux muscles
 - •IRM : hyposignal T1, aspect en « cible » en T2, rehaussement par le gadolinium

- Neurofibrome plexiforme s'étendant depuis le foramen droit de T1 (élargi) à l'apex pulmonaire
- TDM : Effet de masse sur la trachée, la veine jugulaire interne droite
Scoliose à court rayon dextro-concave
- Neurofibrome plexiforme s'étendant depuis le foramen droit de T1 (élargi) à l'apex pulmonaire
 - •IRM : masse polylobée en hyposignal T1, en « cible » en T2 avec un rehaussement hétérogène
- Schwannomes : 1 au niveau du creux susclaviculaire gauche probablement développé aux dépens du tronc moyen (1) 2 au niveau du creux sus-claviculaire droit probablement développés aux dépens du tronc moyen (forme kystique) (2) et du faisceau postérieur (3)
- Schwannomes
 1. au niveau du creux sus claviculaire gauche probablement développé au dépend du tronc moyen
 2. au niveau du creux sus-claviculaire droit probablement développés aux dépens du tronc moyen (forme kystique) et du faisceau postérieur

En hyposignal T1, hétérogène en T2

Ces tumeurs de l'apex posent des problèmes :

- Voie d'abord
- Atteinte du plexus brachial avec risque de paralysie : d'où l'intérêt d'expliquer ce risque opératoire chez ces patients surtout pour les tumeurs neurogènes qui naissent à partir du plexus lui-même.

V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Devant une tumeur du **médiastin postérieur**, il convient d'éliminer toutes les autres tumeurs non neurogènes :

1. Les méningocèles (hernie de méninges à travers le trou de conjugaison), Le diagnostic est fait en tomodensitométrie (TDM) et l'abstention est la règle.
2. Les goitres cervico-médiastinaux à développement postérieur sont facilement éliminés par le scanner.
3. Certains kystes bronchogéniques juxta-rachidiens ne seront éliminés qu'à l'intervention.
4. Les kystes hydatiques sont facilement éliminés par le scanner.
5. Les foyers d'hétérotopie médullaire intrathoracique peuvent être évoqués en cas de masses multiples para-rachidiennes avec anomalies costales et/ou vertébrales associées, dont le diagnostic sera confirmé par une biopsie scanno- guidée [54].

Tableau 14: diagnostic différentiel des masses médiastinales neurogènes .[25].

Antérieur	Moyen	Postérieur
Thymome	Lymphome	Tumeur neurogène
Tumeur germinale	Kyste péricardique	Kyste bronchogénique
Lymphome	Kyste bronchogénique	Kyste entérique
Carcinome	Kyste métastatique	Xanthogranulome
Adénome parathyroïdien	Granulomatose systémique	Hernie diaphragmatique
Goître intrathoracique		Méningocèle
Lipome		Abcès paravertébral
Lymphangiome		
Anévrisme de l'aorte		

VI. TRAITEMENT

Le traitement des tumeurs nerveuses du médiastin repose le plus souvent sur une résection chirurgicale complète, éventuellement associée à une radiothérapie ou une chimiothérapie en cas de tumeur maligne ou de résection incomplète

A. But

- Résection chirurgicale la plus complète possible de la tumeur.
- Eviter la progression de la tumeur et l'évolution vers une symptomatologie compressive et la dégénérescence maligne.
- Eviter la récurrence

B. Moyens

la chirurgie

Le traitement d'une tumeur nerveuse du médiastin est bien entendu chirurgical. Pour de petites tumeurs, inférieures à 3 cm, la vidéo chirurgie peut être un abord élégant. Pour les tumeurs plus volumineuses, qui sont souvent très adhérentes, la dissection à thorax ouvert est la règle pour plus de sécurité .

En cas de prolongement intra-rachidien, l'intervention est conduite de façon conjointe par le chirurgien thoracique et le neurochirurgien. L'abord d'un paragangliome sécrétant nécessite une manipulation particulièrement douce, comme d'ailleurs pour un phéochromocytome typique. [90].

1. Bilan préopératoire

Un bilan préopératoire complet s'impose avant la chirurgie, intéressant en particulier les fonctions respiratoires, cardiaques et circulatoires, afin de corriger les troubles hydro-électrolytiques et nutritionnels avant l'intervention. L'équilibration d'une HTA, d'un diabète est nécessaire avant la chirurgie.

Le bilan préopératoire était correct chez tous nos malades.

Certains médicaments comme les benzodiazépines ou les myorelaxants sont utiles pour la préparation du patient. (91)

2. Préparation et position opératoire

La tomodensitométrie et d'IRM préopératoires devraient être disponibles pour chaque patient pour localiser et voir le caractère infiltrant ou non de la tumeur (Fig. 44).

L'érosion du corps ou du pédicule des vertèbres ou un élargissement du foramen intervertébral suggère un prolongement intrarachidien.

Environ 10% des tumeurs neurogènes du médiastin postérieur présentent une extension intra rachidienne et l'identification préopératoire de ces tumeurs dite en sablier est importante afin que les dispositions appropriées peuvent être prises pour permettre une résection par une chirurgie combinée en un temps.

De temps en temps, l'IRM peut aider à différencier les rares (Angiolipome) et les tumeurs neurogènes en sablier.

L'artériographie vertébrale peut être envisagée lorsque la tumeur est à proximité des régions thoraciques inférieures de T7-L1 pour identifier et localiser l'artère Adamkiewicz.[5]

La position opératoire :

Sous anesthésie générale avec une ventilation sélective d'un poumon, le patient est positionné en décubitus latéral afin d'aborder le médiastin postérieur. cependant, cette position provoquerait un déplacement postérieur du poumon et une réduction de l'exposition du médiastin postérieur.

La rotation de la table d'opération vers l'avant peut permettre au poumon de tomber en avant et à améliorer l'exposition du médiastin postérieur. [5].

3. Anesthésie.

Un bilan de l'obstruction des voies aériennes doit être effectué avant anesthésie à partir de signes cliniques, des explorations fonctionnelles et de l'imagerie thoracique. En cas de compression, il faut envisager une intubation sous anesthésie locale en ventilation spontanée en faisant usage d'un fibroscope qui permettra de positionner au mieux la sonde par rapport au site de compression.

Il faut mettre en place une bonne voie veineuse en raison du risque hémorragique, si possible en dehors du territoire cave supérieur lorsqu'il existe un syndrome de compression cave supérieur.

La possibilité d'un collapsus invite à un remplissage vasculaire au préalable à l'anesthésie en cas de compression vasculaire par la tumeur. [91].

4. Voie d'abord

La video thoracoscopie est la voie d'abord de choix dans le cadre des tumeurs nerveuses du médiastin de nature bénigne. Dans les pays qui peuvent en disposer, elle prend actuellement une place de plus en plus prépondérante dans

la prise en charge des tumeurs médiastinales [92]. Elle n'est malheureusement pas pratiquée chez nous. En plus, certaines localisations ne sont pas facilement accessibles par thoracoscopie (chaîne sympathique supérieure, premiers nerfs intercostaux) [93].

Cependant, la voie d'abord la plus utilisée est une thoracotomie postéro-latérale classique, comme chez tous nos patients. Cette voie d'abord chirurgicale dépend essentiellement de la localisation et de l'extension de la tumeur [94].

Les schwannomes des racines rachidiennes sont généralement uniques, de petite taille et relativement facilement extirpables avec un bon résultat postopératoire.

Les formes géantes, dites « en sablier », sont rares et posent un problème d'exérèse complète surtout de leur portion extrarachidienne, et une voie d'abord combinée selon GRILLO ou RICCI est préconisée [77,95]. En fonction du côté du développement de la tumeur, la moelle épinière ou les racines de la queue de cheval sont refoulées vers le côté opposé.

Par conséquent, il est souvent possible d'obtenir une exérèse tumorale complète sans endommager les structures nerveuses [94]. Certains auteurs préfèrent réaliser dans un premier temps un abord postérieur ou postéro-latéral du même côté du développement de la tumeur, afin de réduire le volume tumoral et de créer plus d'espace pour faciliter l'exérèse et la séparation ultérieure de la tumeur des structures nerveuses de voisinage [94]. Par ailleurs, l'abord postérieur par laminectomie permet dans certains cas de compléter l'exérèse de la portion intra-canaulaire du neurinome, notamment lorsqu'elle est intradurale comprimant la moelle épinière. La déhiscence durale peut être par la suite réparée par du fascia lata [94].

En cas de prolongement cervical, une cervicotomie associée à une thoracotomie antérolatérale ou postérolatérale peut être nécessaire. La chirurgie vidéo-assistée peut être utilisée pour ce type de tumeurs neurogènes malignes [96,97].

Cette technique à risque sur le plan vasculaire doit être réalisée par des opérateurs entraînés. Les difficultés de la résection chirurgicale sont fonction de la taille de la tumeur, de l'existence d'un prolongement médullaire, et de ses rapports vasculaires et nerveux .

Aucun cas de prolongement intrarachidien et cervical n'a été trouvé dans notre série d'étude et la voie d'abord utilisée chez nos patients est la thoracotomie postéro-latérale droite (9 cas) ou gauche (2 cas).

Suivant le 5eme espace intercostal dans 8 cas soit 72 %, le 4 eme EIC dans 1 seul cas soit 10 % ou le 6eme EIC dans 2 cas soit 18%

Dans tous les cas, elle a permis une exérèse complète par énucléation chez 7 patients, et une exérèse tumorale chez 3 patients, la réalisation de gestes associés avec aisance (ouverture de la plèvre médiastinale ; libération du poumon) et le respect de l'intégrité des éléments nobles du médiastin.

Dans la série de EL ouerriachi [40] : Toutes les tumeurs avaient une localisation postérieure, chez cinq patients (29,41 %), la tumeur se situait à hauteur de l'orifice supérieur du thorax. La résection chirurgicale était complète dans tous les cas. [40].

Série de S .Topçu [38] : tous les patients ont été opérés via une thoracotomie postéro-latérale 2 ganglioneuroblastome et un schwannome malin ont envahi la moelle épinière.

Et une laminectomie a été faite par des neurochirurgiens. [38].

Série de 41 cas réalisée par M. Caidi [43] :

Tous les patients ont bénéficié d'une résection chirurgicale par thoracotomie postéro-latérale. ([43].

Tous nos patients ont été opérés par thoracotomie postéro-latérale.

5. La technique opératoire

❖ Thoracotomie postéro latérale

L'exérèse des tumeurs bénignes pose en général peu de problème.

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 et en une résection élargie respectant des marges de sécurité en cas de sarcome neurogénique.

En cas de ganglioneurome le traitement consiste en une ablation de toute la tumeur avec exérèse des organes de voisinage en cas de leur envahissement .

En cas de neuroblastome, La chirurgie peut être réalisée par thoracotomie, mais un abord cervicothoracique antérieur, par voie transclaviculaire ou transmanubriale, peut être proposé chez l'adulte comme chez l'enfant

En cas de tumeurs paraganglionnaires ;

La chirurgie sera réalisée par abord direct en sternotomie ou en thoracotomie selon la localisation de la tumeur. La mise en place d'une CEC peut être nécessaire à l'exérèse d'une tumeur infiltrante .

La dissection est facile lorsque la tumeur est bien encapsulée mais peut-être difficile ou dangereuse en raison des connexions vasculaires, voire impossible du fait de son extension, il paraît plus raisonnable de renoncer à l'exérèse lorsqu'elle comporte un risque majeur. Ce traitement devrait être réalisé précocement non seulement pour confirmer la nature de la masse, mais aussi pour prévenir l'augmentation de son volume et la compression des structures adjacentes.

Après incision de la plèvre médiastinale soulevée par la tumeur le long du bord externe de la tumeur, on dissèque en sous pleurale pour libérer progressivement les attaches de la tumeur de la paroi, puis on dissèque le bord postéro interne de la tumeur et ses pédicules vasculo- nerveux, tout en évitant de multiplier les ligatures et la coagulation, qui peut être au mieux faite par un bistouri «bipolaire» surtout à gauche pour éviter de léser une artère médullaire qui peut naître d'une artère intercostale.

Lorsqu'une extension intrarachidienne de la tumeur a été retrouvée en préopératoire, une chirurgie combinée en un temps doit être réalisée .

En pratique, une extension modérée de la tumeur dans le trou de conjugaison peut être tractée précautionneusement par un abord intrathoracique et bénéficier d'un abord unique.

En revanche, une extension à l'intérieur du canal rachidien nécessite une laminectomie chirurgicale première, suivie d'une résection par voie thoracique, éventuellement réalisée par thoracoscopie [91].

Dans tous les cas, la résection doit être complète.

Dans notre série, la chirurgie, dans tous les cas, a permis d'obtenir le diagnostic d'une part et d'enlever la tumeur en totalité d'autre part.

Et Comme dans toute chirurgie thoracique, le drainage est systématique en fin de l'intervention. Le drainage pleural aspiré par deux tubes antérieur et postérieur, suffit à drainer le médiastin en même temps qu'il assure la réexpansion pulmonaire et son accolement à la paroi. Quand le médiastin seul est ouvert, le ou les drains médiastinaux sont fins, multiperforés, mousses à leur extrémité et munis d'un conduit latéral pour une prise d'air ; ils sortent par des contre-incisions cervicales, parasternales ou épigastriques suivant les cas. Une radiographie doit être faite sur table avant le retour de l'opéré en salle de réveil. La dépression est modérée (- de 20 cm d'eau) et le ou les drains sont rapidement mobilisés, après 48 h, pour éviter un contact vasculaire prolongé dangereux. [91].

❖ **La video chirurgie**

▪ **Dissection et contrôle vasculaire**

L'exérèse chirurgicale des tumeurs neurogènes du médiastin postérieur est la plus couramment réalisée .

Tout d'abord, l'étendue de la tumeur et ses limites sont identifiées grâce au bilan radiologique préopératoire (fig. 45). La décompression à l'aiguille peut être

envisagée pour les tumeurs avec composante kystique pour faciliter la dissection. la plèvre couvrant la jonction de la paroi thoracique postérieure avec la face latérale de la tumeur est alors incisé, en évitant les structures les plus profondes telles que Le pédicule intercostal .

La tumeur peut alors être soulevé et déplacé, et disséquée au contact de la paroi thoracique sous-jacente dans une direction médiale vers les vertèbres (Fig. 46) .

Certains chirurgiens utilisent le scalpel harmonique (Ethicon Endosurgery, Cincinnati, OH, USA) qui donne moins de fumée et de lésions par dispersion thermique de voisinage, en particulier pour les nerfs environnants. Pour les zones avec un plan tissulaire bien défini, il peut être utile d'appliquer une traction délibérée et douce sur la tumeur pour permettre la dissection en utilisant un tampon monté.

Les Branches des vaisseaux intercostaux et les vaisseaux irriguant la tumeur sont identifiés, rognées, et divisé. Les Tumeurs sans extension intracanalair peuvent simplement avoir leur origine nerveuse (intercostal) divisée, et toute traction excessive doit être évitée afin de prévenir une lésion de la moelle épinière.

Pour les tumeurs en sablier, le nerf intercostal peut d'abord être divisé de la tumeur latéralement .

Les tumeurs apicales du médiastin postérieur ont un risque accru de lésion vasculaire et de syndrome de Horner en post opératoire en raison de la proximité des gros vaisseaux, l'aorte, et les ganglions sympathiques.

Bien que, en général, la tumeur doit être excisée en bloc en extracapsulaire, il est parfois nécessaire de passer en intracapsulaire afin d'avoir un meilleur accès et d'améliorer la visualisation pendant la dissection dans ces zones difficiles.

En outre, la nature partiellement kystique et friable de certaines tumeurs neurogènes peuvent rendre la dissection extracapsulaire totale impossible.

- **Laminectomie associée pour Tumeurs en sablier**

La présence d'une tumeur en sablier doit être identifiée en préopératoire par IRM. L'exérèse de la tumeur doit se faire avec l'aide de neurochirurgiens par une voie postérieure [5].

- **Extraction et de la tumeur**

La tumeur neurogène peut alors être enlevée dans un sac en plastique pour protéger le site de l'incision contre la contamination. L'extraction de la pièce est faite à travers le port le plus antérieur, parce que l'espace intercostal est plus large en avant. Occasionnellement, l'incision doit être agrandie légèrement pour faciliter son retrait. La pièce devrait être inspectée pour vérifier le caractère complet de la résection. (fig. 47).

Le lit de la tumeur est inspecté pour vérifier l'hémostase et le caractère complet de la résection (fig. 9). L'hémostase peut être aidée par pulvérisation de la colle à base de fibrine .

La fermeture plan par plan est la dernière étape de l'opération. [5].

▪ **Le post opératoire**

Une extubation précoce devrait être encouragée en salle d'opération.

Une radiographie thoracique, en post opératoire est faite pour détecter un pneumothorax, hémithorax, et toute atélectasie significative. Les Mucolytiques devraient être prescrits et une kinésithérapie respiratoire post opératoire doit être encouragée.

La douleur peut généralement être contrôlée de manière adéquate par des analgésiques oraux standards .

Pour les tumeurs en sablier, si la dure mere a été ouverte en peropératoire, le drain thoracique doit être rapidement enlevé et l'aspiration minimisée pour prévenir une fuite continue de liquide céphalo-rachidien. Le drain thoracique peut habituellement être enlevé le 1^{er} ou 2eme jour après avoir confirmé l'absence de tout épanchement pleural.

Le patient peut quitter le service le lendemain, après une radiographie pulmonaire pour confirmer l'absence d'un épanchement pleural retardée ou pneumothorax.

❖ **Comparaison thoracoscopie vs thoracotomie**

• La chirurgie vidéo-assistée des tumeurs du médiastin postérieur est une opération sûre entre des mains expérimentées. L'abord par VATS donne des résultats comparables à ceux des autres techniques chirurgicales conventionnelles.

En outre, en réduisant au minimum le traumatisme de la paroi thoracique, l'approche thoracoscopique provoque moins de douleur en post-opératoire, raccourcit la durée d'hospitalisation, et donne une meilleure esthétique.

Par rapport à la chirurgie conventionnelle, VATS exige une longue courbe d'apprentissage et une parfaite coordination main-œil. Pour quelqu'un qui est expérimenté à la chirurgie ouverte, la courbe d'apprentissage est généralement très raide.

cependant, il existe des avantages notables et des inconvénients aux deux approches.

les Résultats des résections des tumeurs médiastinales postérieures par VATS en terme de récurrence, et de survie sont comparables aux techniques chirurgicales conventionnelles.

L'approche par VATS entraîne moins de douleur post-opératoire, une amélioration de l'esthétique, un séjour hospitalier plus court, une récupération et un retour aux activités normales plus rapidement .

Au fil des ans, la VATS est devenue une alternative thérapeutique prometteuse par rapport à l'approche ouverte,[98].

Dans l'étude de Michael Bousamra comparant la thoracoscopie à la thoracotomie dans l'exérèse des tumeurs neurogènes bénignes du médiastin, la douleur post opératoire était similaire dans les deux groupes ; aucunes complications à court ou long terme dans les deux groupes.

Tableau n° 15 : comparaison de la thoracotomie à la chirurgie vidéo-assistée.[98].

Colonne1	thoracotomie (n=11)	thoracoscopie (n=6)
année	1988-1992	1992-1994
âge	42,7	34,6
durée d'intervention, (min)	112	171
durée d'hospitalisation,(jour)	4,5	2,6
retour aux activités,(semaine)	7,7	4,3
Douleur	1,5	2,1

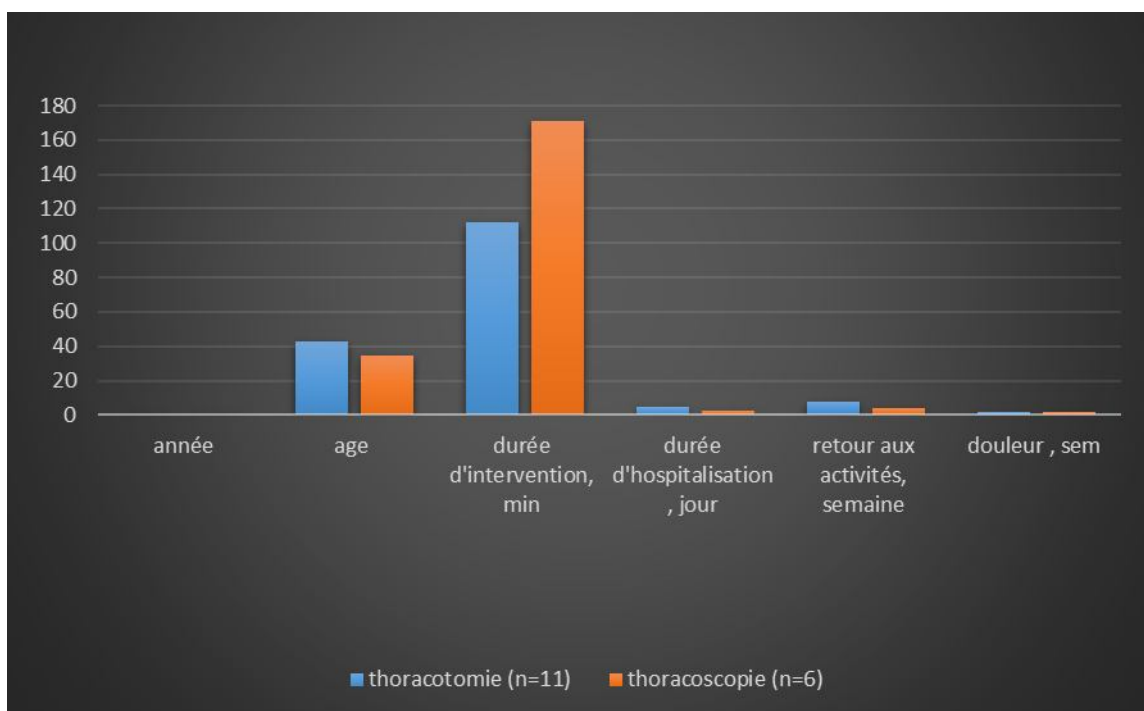


Figure n° 42 : comparaison de la thoracotomie à la chirurgie vidéo-assistée

6. Les suites opératoires

i. Mortalité

Aucune mortalité opératoire n'a été enregistrée dans notre série.

ii. Morbidite

Les suites opératoires étaient simples chez tous nos patients.

iii. Complications

Quatre grandes complications menacent l'évolution des tumeurs nerveuses endothoraciques: les accidents hémorragiques, la nécrose tumorale, la dégénérescence maligne et la compression des structures de voisinage y compris le névraxe. Ces complications requièrent de principe une prise en charge précoce en milieu chirurgical.

Les suites opératoires sont classiquement simples.

Dans tous les cas, la résection d'une TN 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.

Cependant, la récupération du déficit neurologique est souvent quasi-complète et rapide.

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 une pneumocéphalie [100]. Les complications postopératoires sont dominées par l'aggravation neurologique et l'instabilité rachidienne [99], surtout en cas d'atteinte corporéale associée à une exérèse des

éléments postérieurs surtout les apophyses articulaires sur plus d'un niveau rend le rachis instable, notamment au niveau cervical et lombaire haut, nécessitant alors une stabilisation.

Pour Sridher et col [94], une érosion dépassant 25% du corps vertébral nécessite une reconstruction.

Les suites opératoires immédiates ont été simples. L'évolution ultérieure a été favorable chez tous nos patients. Aucun cas de récurrence n'a été rapporté pendant une surveillance régulière.

Dans la série de F. El Oueriachi : Les suites opératoires immédiates étaient simples chez tous les patients.[40].

Dans une série de M.caidi : Le délai de suivi a varié de 6 mois à 8 ans. L'évolution était favorable chez tous les opérés.[43].

La série de S.Topçu : [38].

- Complications mineurs 17

 - 1 embolie pulmonaire et 1 arrêt respiratoire

- Complications majeurs 2

 - 9 complications pulmonaires (pneumothorax ;atelectasie ;pneumonie), 4 infections de la plaie, 2 paralysie du nerf récurrent ,1 syndrome de Horner et 1 ascension du diaphragme

- Décès 2

 - 1 patient avec neuroblastome a j1 du post op suite a un arrêt respiratoire.

 - Et 1 neurofibrome a J6 du post op suite a une embolie pulmonaire .

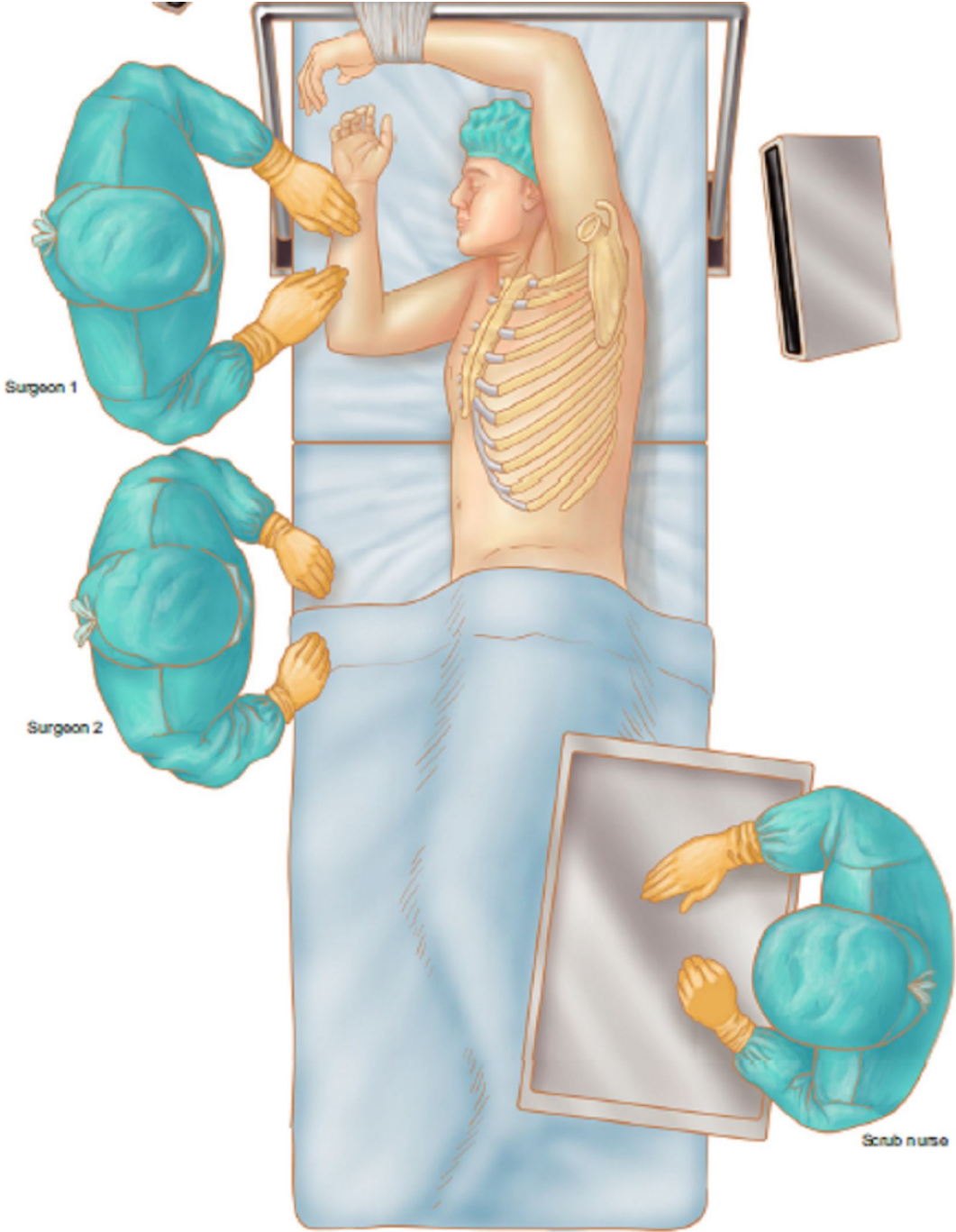


Fig 43. configuration de la salle d'opération pour une video-thoroscopie pour les lésions médiastinales postérieures.[57].

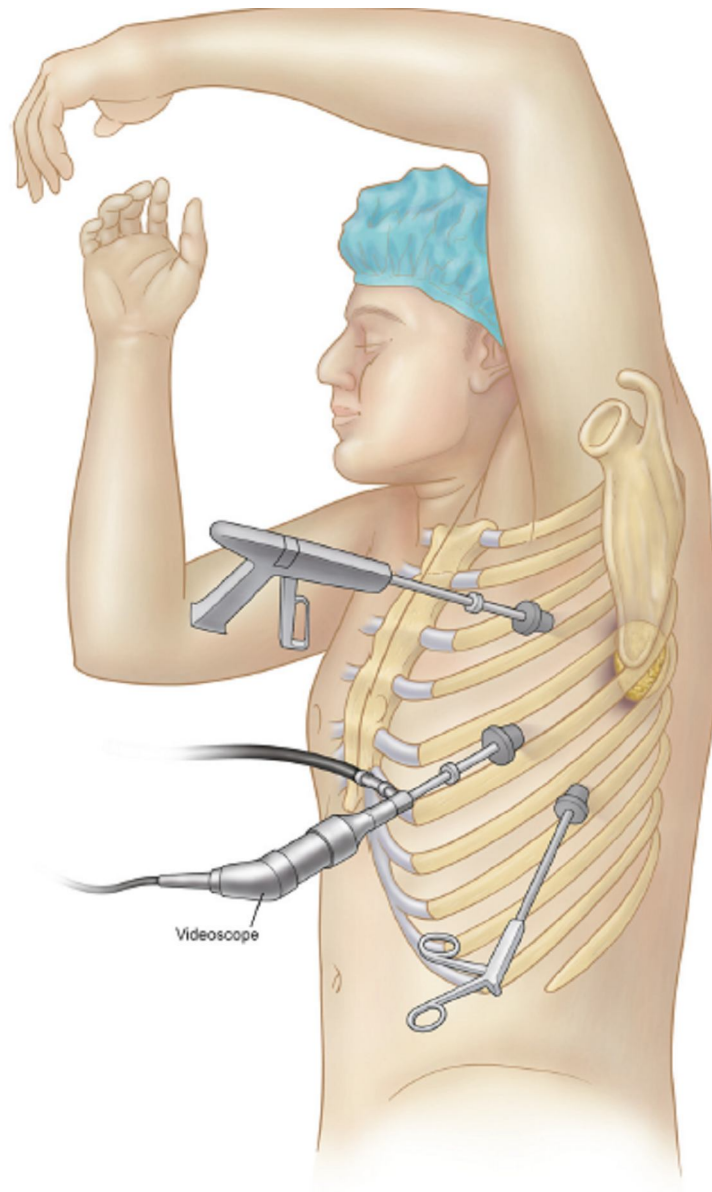


Figure 44. Positions des ports thoraciques en VATS pour une chirurgie médiastinale postérieure. [57].

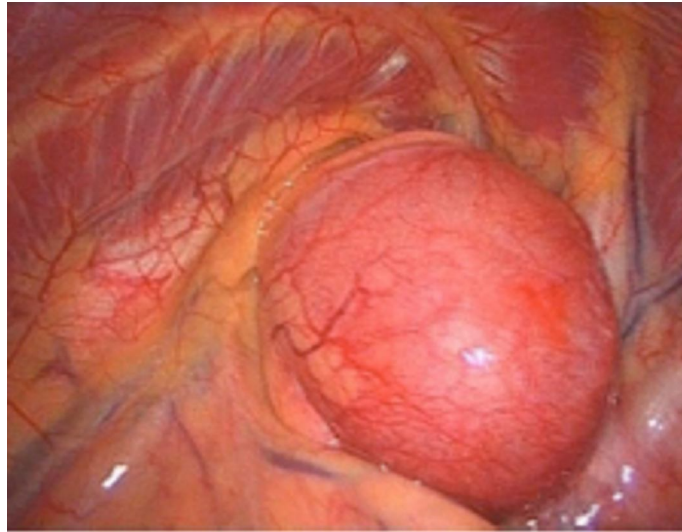


Figure 45. Vue thoracoscopique a gauche de 7,5 cm en arrière ganglioneurome médiastinale. [57].

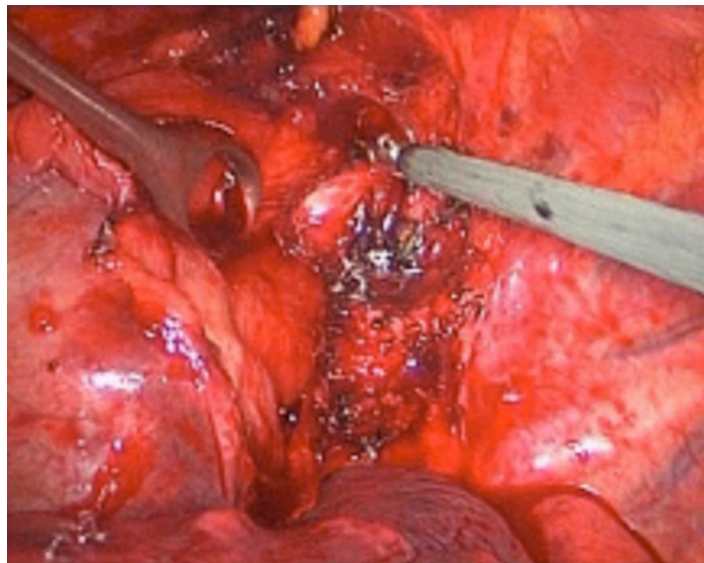


Figure 46. La traction est appliquée par sponge-holding forceps et la dissection de la paroi thoracique avec diathermie. [57].



Figure 47. La pièce opératoire est inspecté après une résection complète .[57].



Figure 48. lit tumoral après résection .[57].

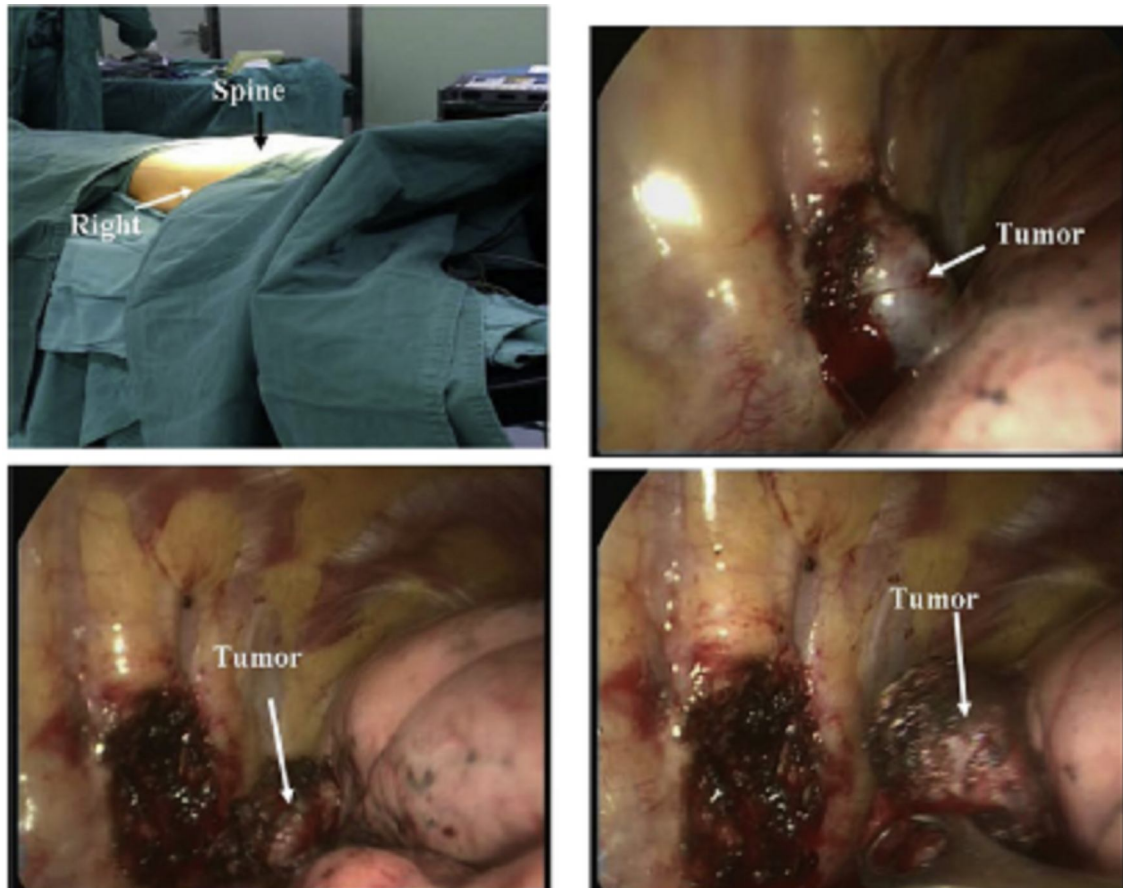


Figure 49. Patient en décubitus dorsal (tumeur en sablier) :abord par thoracoscopie. [59].

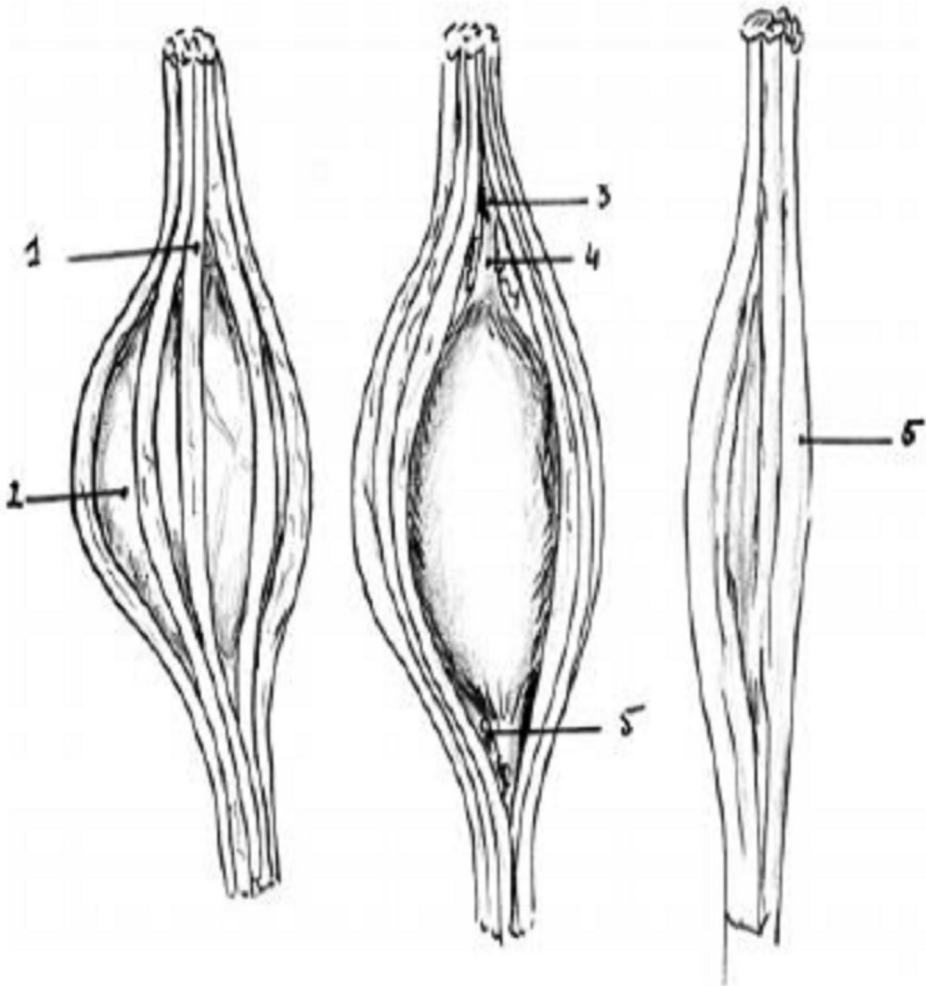


Figure 50. exérèse d'un schwanome [102].

Autres traitements

Le traitement d'une tumeur nerveuse du médiastin est chirurgical. Mais la chirurgie n'est pas suffisante en cas de résection incomplète ou de tumeur maligne agressive. Dans ces cas, un traitement adjuvant par radio et/ou chimiothérapie pourra être prescrit [25].

Dans notre étude, la résection de chaque tumeur a été complète et aucun de nos patients n'a bénéficié d'un traitement adjuvant.

C. Indications

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.

Cependant, l'indication chirurgicale n'est pas formelle si la tumeur est petite et que le patient présente un risque opératoire élevé. Dans ces cas, une simple surveillance, une radiothérapie externe, ou une radiochirurgie peuvent être envisagées .

Enfin, la chirurgie n'est pas suffisante en cas de résection incomplète ou de tumeur maligne agressive. Dans ces cas, un traitement adjuvant par radio et/ou chimiothérapie pourra être prescrit.[69].

VII. EVOLUTION _PRONOSTIC

L'évolution de ces tumeurs est lente, mais l'augmentation de volume est de règle en l'absence de traitement. Les complications sont surtout d'ordre mécanique.

Leur pronostic est excellent en cas d'exérèse complète et le post-opératoire est généralement favorable.

Pronostic

Le résultat de la chirurgie des Tumeurs neurogènes chez l'adulte dépend de la qualité de la résection (complète ou non), de son extension éventuelle, et de son type histologique [32]. Les patients ayant bénéficié d'une résection chirurgicale complète d'une tumeur neurogène bénigne peuvent être considérés comme guéris de cette tumeur. Il est excellent pour les ganglioneuromes, bon pour schwannomes, imprévisible pour les neurofibromes [103].

Les récurrences sont exceptionnelles .

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 .

Le pronostic des patients atteints de sarcome neurogénique est beaucoup plus sombre, avec une survie à cinq ans de l'ordre de 50 %.

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 [91].

Des récurrences locales, sous forme de ganglioneurome ou de tumeurs plus agressives, ont été décrites et justifient une surveillance clinique prolongée après exérèse chirurgicale [91].

L'évolution des ganglioneuroblastomes et des neuroblastomes peut être marquée par des phases de stabilisation, voire de régression spontanée. De plus, le traitement d'un neuroblastome par des cytotoxiques peut conduire à sa transformation en ganglioneuroblastome, voire en ganglioneurome.

Le ganglioneuroblastome de l'adulte présente une évolution bien plus agressive que la forme pédiatrique, offrant un taux de survie de l'ordre de 50 % à cinq ans .

Les facteurs de mauvais pronostic d'un neuroblastome sont :

le stade avancé, la présence de métastases ganglionnaires, la résection chirurgicale incomplète, l'histologie indifférenciée, la perte d'hétérozygotie du bras chromosomique 1p, un gain du bras chromosomique 17q, l'amplification de l'oncogène Myc-N, la surexpression de son produit, associés à une maladie agressive et à un mauvais pronostic.

Les neuroblastomes thoraciques présentent en général un profil biologique favorable et une absence d'amplification du gène de n-myc.

Le taux de survie prolongée est supérieur à 90% en cas de forme localisée et de pronostic bon ou intermédiaire et de moins de 30 % dans les formes disséminées et de mauvais pronostic.[91].

En cas de tumeur localisée paragangliome, l'exérèse chirurgicale complète permet la guérison du patient, même si un traitement antihypertenseur complémentaire peut être nécessaire.

En cas de tumeur maligne disséminée, la chimiothérapie ou la scintigraphie au MIBG marquée à l'iode 131 ne permet d'obtenir que des stabilisations et la progression survient en général dans un délai de deux ans.[91].

Actuellement, la survie des patients est inférieure à deux ans en cas de résection incomplète, mais des survies prolongées au-delà de cinq ans ont été notées en cas de résections complètes [91].

Le risque de récurrence est estimé à 5% en cas de tumeur en « SABLIER », notamment après une exérèse chirurgicale incomplète. Ces récurrences peuvent bénéficier de réinterventions chirurgicales en vue d'en réaliser l'ablation complète [94]. Enfin, certains auteurs optent pour une radiothérapie en cas d'exérèse incomplète, en vue de limiter le risque de récurrence [104].

Dans notre série, un seul cas de récurrence a été rapporté chez un patient qui présentait un neurofibrome .



Conclusion

Les tumeurs des enveloppes nerveuses sont la troisième cause de tumeurs médiastinales chez l'adulte, après les tumeurs épithéliales thymiques et les lymphomes.

Cependant, ce groupe est composé de multiples types tumoraux, bénins ou malins, individuellement rares.

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. [105].

Chaque groupe de tumeur a une clinique et des caractéristiques pathologiques différentes.

La plupart des tumeurs neurogènes sont asymptomatiques et sont détectées radiologiquement .[32].

L'imagerie par résonance magnétique thoracique et médullaire est indispensable pour déterminer les rapports de la tumeur avec le fourreau médullaire.

L'artériographie médullaire sera requise en préopératoire pour les tumeurs de la moitié inférieure du thorax afin de localiser l'artère d'Adamkiewicz.

Le traitement de référence est la chirurgie d'exérèse. La vidéochirurgie est possible mais réservée aux tumeurs bénignes ou malignes peu agressives si l'exérèse complète est possible par cette technique.

Le traitement adjuvant par radiothérapie et/ou chimiothérapie est discuté au cas par cas selon le type histologique, l'agressivité tumorale et la qualité de l'exérèse. [105].

Bien que la récurrence est rare et le pronostic est bon pour les tumeurs bénignes, Le pronostic est mauvais pour les néoplasmes neurogènes malins .[32].

La meilleure connaissance de ces tumeurs, et notamment de leurs origines moléculaires, devrait permettre de faire évoluer leur classification et donc leur traitement.[25].



RESUME

Titre : Tumeurs nerveuses du médiastin.

Auteur : Dounia MAKRANE

Mots-clés : Tumeur neurogène, médiastin, chirurgie.

L'objectif de ce travail est de rapporter les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs des Tumeurs Nerveuses du médiastin, tout en rappelant les différentes formes histologiques de ces tumeurs intrathoraciques.

Patients et méthodes : Notre étude porte sur 11 patients (6 hommes et 5 femmes) présentant une tumeur nerveuse médiastinale, vus dans le service de chirurgie thoracique du CHU Ibn Sina de Rabat sur une période de 10 ans, entre le premier janvier 2005 et le 31 décembre 2015.

L'âge variait entre 19 ans et 63 ans avec une moyenne de 41 ans.

L'imagerie thoracique (radiographie et scanner thoracique) avait objectivé une opacité du médiastin postérieur dans tous les cas.

Résultats : Les Tumeurs Nerveuses représentaient 17% de l'ensemble des tumeurs Médiastinales et 55% des tumeurs médiastinales postérieures observées dans le service.

Le syndrome médiastinal est rencontré dans 78% des cas. La découverte a été fortuite Chez 22 % des cas.

Le diagnostic a été porté sur les arguments radio-cliniques et confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

Tous les patients ont bénéficié d'une résection chirurgicale complète par thoracotomie postéro-latérale .

Les suites opératoires immédiates étaient simples chez tous nos patients. L'examen histologique a révélé 7 cas de schwannome (63,63%) ,2 cas de ganglioneurome (18,18 %), 2cas de neurofibrome (18,18).

La durée d'hospitalisation moyenne était de 12,25 jours.

L'évolution à distance a été satisfaisante et sans récurrence.

Conclusion : Les tumeurs neurogenes du médiastin constituent un groupe de tumeurs fréquentes dans leur ensemble, mais dont chaque histologie est relativement rare. Le diagnostic repose sur des arguments radio-cliniques. Le diagnostic de confirmation ne peut être qu'histologique. La chirurgie constitue le seul traitement et elle doit aboutir à la résection complète de la tumeur. L'évolution post-opératoire est généralement favorable.

ABSTRACT

Title: nerve tumors of the mediastinum.

Keywords: neurogenic tumor, mediastinum surgery.

Author: Dounia MAKRANE

The objective of this study was to report the epidemiological, diagnostic, therapeutic and evolutionary Nerve Tumors of the mediastinum, while recalling the different histological forms of these intrathoracic tumors.

Patients and Methods: Our study of 11 patients (6 men and 5 women) with nerve tumor médiastinale, seen in the thoracic surgery department Rabat's Ibn Sina University Hospital over a period of 10 years between 1 January 2005 and 31 December 2015.

Ages ranged between 19 and 63 years with an average of 41 years.

The thoracic imaging (X-ray and CT scan) was objectified opacity posterior mediastinum in all cases.

Results: Nerve Tumors accounted for 17% of all tumors and 55% Médiastinales subsequent médiastinales tumors observed in the service.

Mediastinal syndrome is found in 78% of cases. The discovery was fortuitous In 22% of cases.

The diagnosis was made on the radio-clinical arguments and confirmed by histological examination of the surgical specimen.

All patients underwent complete surgical resection by thoracotomy posterolateral.

The immediate postoperative course was uneventful in all patients. Histological examination revealed 7 cases of schwannoma (63,63%), 2 cases of ganglioneuroma (18,8%), 2 case of neurofibroma (18,8%) .

The average hospital stay was 12.25 days.

Remote evolution was satisfactory and without recurrence.

Conclusion: Neurogenic mediastinal tumors are a group of common tumors as a whole, but each histology is relatively rare. The diagnosis relies on clinical arguments radio. The diagnostic confirmation can be histologically. Surgery is the only treatment and should result in the complete resection of the tumor. The postoperative course is usually favorable

ملخص

العنوان: الأورام العصبية المنصف.

كلمات البحث: ورم العصبية، المنصف عملية جراحية.

الكاتب: دنيا مقران.

وكان الهدف من هذه الدراسة للإبلاغ عن أورام العصب الوبائية والتشخيصية والعلاجية والتطورية للالمنصف، بينما تشير الأشكال النسيجية المختلفة لهذه الأورام داخل الصدر.

المرضى وطرق: لدينا دراسة 11 مريضا (6 رجال و 5 نساء) مع ورم العصب، وينظر في قسم جراحة الصدر بمستشفى ابن سينا جامعة الرباط على مدى فترة 10 سنوات ما بين 1 يناير 2005 و 31 ديسمبر 2015

وتراوح أعمارهم بين 19 و 63 عاما بمتوسط 41 عاما

تم تجسيدها التصوير الصدري (الأشعة السينية والأشعة المقطعية) التعتيم المنصف الخلفي في جميع الحالات

وتمثل أورام العصب عن 17% من مجموع أورام الرنتين و 55% من أورام الرنتين الخلفية التي لوحظت في الخدمة: النتائج

وجدت متلازمة المنصف في 78% من الحالات. وكان اكتشاف محاسن في 22% من الحالات

تم إجراء التشخيص على وسائط الإذاعة السريري وأكد عن طريق الفحص النسيجي للعينة جراحية

خضع جميع المرضى استئصال الجراحي الكامل من جانب خلفي وحشي بضع الصدر

وكانت الدورة بعد العملية الجراحية فورا هادئ في جميع المرضى. وكشف الفحص النسيجي 7 حالات شفاني (63.63%)، 2 حالات ورم عصبي عقدي (18.18%)، 2 حالات ورم ليفي عصبي. (18.18%)

بلغ متوسط الإقامة في المستشفى 12.25 يوما..

كان تطور بعيد مرضية ودون تكرار.

الخلاصة: العصبية أورام الرنتين هي مجموعة من الأورام الشائعة ككل، ولكن كل الأنسجة نادرة نسبيا. يعتمد التشخيص على الراديو الحجج السريري. تأكيد التشخيص يمكن أن يكون تشريحيًا. الجراحة هي العلاج الوحيد، وينبغي أن تؤدي إلى استئصال كامل الورم. الدورة بعد العملية الجراحية عادة ما تكون مواتية.



Bibliographie

- [1] Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vol 12, No 4 (October), 2000: pp 261-26
- [2] le Médiastin et sa pathologie par M.Bariéty et C.Coury
- [3] Rascoe PA, Kucharczuk JC, Cooper JD. Surgery of the mediastinum :historical notes. Thorac Surg Clin 2009;19:1-5.
- [4] Carlens E. Mediastinoscopy: a method for inspection and tissue biopsy in the superior mediastinum. Chest 1959;36: 343–346
- [5] Technical Advances in Mediastinal Surgery : Videothoracoscopic Approach to Posterior Mediastinal Tumors. c .Ng, Calvin S H Edin, Frcs Yim, Anthony P C. Thoracic Surgery Clinics of NA.2010 .volume 20. Issue 2. Pages : 297-309
- [6] Bariety M, Coury C. Le médiastin et sa pathologie. Masson. Paris. 1957.
- [7] O.Noubli. Les tératomes matures du médiastin (a propos de 06 cas). Thèse de médecine, faculté de médecine de Fès. Thèse N° 080/14.
- [8] ALLATA Y. La place de la médiastinotomie antérieure dans le diagnostic des tumeurs médiastino-pulmonaires. A propos de 33 cas. Thèse de médecine, faculté de médecine de Fès. Thèse N° 159/2013.
- [9] N. Martis ,P. Viau, N. Mounier. Diagnostics différentiels des tumeurs médiastinales. Onco 2014;16(5) :218-224.
- [10] NETTER F. Anatomy of the thorax. In: F. Netter (Ed.), Atlas of human anatomy.Elsevier, 2006.
- [11] Bariety M, Coury C. Le médiastin et sa pathologie. Masson. Paris. 1957.

- [12] Shields TW, Reynolds M. Neurogenic tumors of the thorax. *Surg Clin North Am* 1988;68:645.
- [13] EMBRYOLOGY AND SURGICAL ANATOMY OF THE MEDIASTINUM WITH CLINICAL IMPLICATIONS Russell S. Ronson, MD, Ignacio Duarte, MD, and Joseph I. Miller, MD. VOLUME 80 - NUMBER 1 * FEBRUARY 2000
- [14] le Médiastin et sa pathologie par M.Bariéty et C.Coury
- [15] Tumeurs nerveuses à cellules fusiformes du médiastin : deux observations Patrick Saint-Blancard¹, Anass Harket, Augustin Bonnichon, René Jancovici. *Presse Med.* 2008; 37: 229–234
- [16] 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.
- [17] Sheikh S, Gomes M, Montgomery E. Multiple plexiform schwannomas in a patient with neurofibromatosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:240.
- [18] Kornstein MJ. Pathology of the thymus and mediastinum. Philadelphia: WB Saunders; 1991 [p. 201].
- [19] Enzinger FM, Weiss SW: soft tissue tumors. 2nd Ed. Saint-Louis: CV Mosby, 1988.

- [20] Oparah SS, Subramanian VA. Granular cell myoblastoma of the bronchus: report of two cases and review of the literature. *Ann Thor Surg* 1976;22:199—202.
- [21] Postlethwait RW. *Surgery of the esophagus*. 2nd Ed Norwalk:CT: Appleton-Century-Crofts; 1986.
- [22] Aisner SC, Chakravarthy AK, Joslyn JN, Coughlin TR. Bilateral granular cell tumors of the posterior mediastinum. *Ann Thor Surg* 1988;46:688—9.
- [23] Sorensen SA, Mulvihill JJ, Nielsen A. Long term follow up of Von Recklinghausen neurofibromatosis. Survival and malignant neoplasms. *N Engl J Med* 1986;314:1010—5.
- [24] Ducatman BS, Scheithauer BW. Postirradiation neurofibrosarcoma. *Cancer* 1983;51:1028—33.
- [25] Tumeurs nerveuses du médiastin de l'adulte. Mordant, P.Le Pimpec-Barthes, F.Riquet, M. revue de Pneumologie clinique.2010. volume 6. Issue 1. Pages 81-94.
- [26] Reed JC, Hallett KK, Feigin DS. Neural tumors of the thorax: subject review from the AFIP. *Radiology* 1978;126:9—17.
- [27] Ribet ME, Cardot GR. Neurogenic tumors of the thorax. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1091—5.

- [28] Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologicpathologic correlation. *Radiographics* 2002;22:911—34.
- [29] Georger B, Hero B, Harms D, Grebe J, Scheidhauer K, Berthold F. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 2001;91:1905—13.
- [30] Joshi VV, Cantor AB, Altshuler G, Larkin EW, Neill JS, Shuster JJ, et al. Recommendations for modification of terminology of neuroblastic tumors and prognostic significance of Shimada classification. A clinicopathologic study of 213 cases from the Pediatric Oncology Group. *Cancer* 1992;69:2183—96.
- [31] Shapiro B, Orringer MB, Bui C, Shulkin BL, Gross MD. Mediastinal paragangliomas and pheochromocytomas. In Shields “General Thoracic Surgery”, chap 2005;191:2762—85.
- [32] Neurogenic Tumors of the Mediastinum Workup. L.Reeder. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*.2000. volume 12. Issue 4. Pages 261-267.
- [33] *Revue des Maladies Respiratoires Actualités* (2013) 5, 461-465 H. Le Floch*, F. Rivière, W. Gaspard, I. Ngampolo, H. Souhi, C. Marotel, J. Margery et F. Vaylet Service de pneumologie, hôpital Percy, 101 avenue Henri-Barbusse 92140 Clamart, France

- [34] Crapo JD, Glassroth J, Karlinsky J, King TE Jr. Baum's textbook of pulmonary diseases. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2004, p.883-912.
- [35] Miura T. Review of 29 patients with neurogenic mediastinal tumors treated in our department (1972—1992). *J Jpn Assoc Chest Surg* 1994;8:783.
- [36] Teixeira JP, Bibas RA. Surgical treatment of tumors of the mediastinum: the Brazilian experience. In: Delarue NC, Eschapasse H (Eds.): *International trends in General Thoracic Surgery. Vol 5: Thoracic Surgery: Frontiers and uncommon neoplasms.* Saint-Louis: CV Mosby, 1989.
- [37] Cohen AJ, Thompson L, Edwards FH, Bellamy RF. Primary cysts and tumors of the mediastinum. *Ann Thor Surg* 1991;51:378—86.
- [38] Neurogenic tumours of the mediastinum : A report of 60 cases .s. Topçu, Salih Alper, Aysin Gülhan, Erkmen. 2000. Volume 7. issue 3. pages 261-265.
- [39] Neurogenic Tumors of the Thorax: Michel E. Ribet, MD, and Gilles R. Cardot, MD Volume 58. issue 4. 1091-1095.
- [40] El Oueriachi F, Traïbi A, Aarsalane 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

- [41] Saint-Blancard P, Harket A, Bonnichon A, Jancovici R. Tumeurs nerveuses à cellules fusiformes du médiastin : deux observations. *Presse Med* 2008 ;37 :229-234.
- [42] Masafumi Yamaguchi MD PhD, Ichiro Yoshino MD PhD, Seiichi Fukuyama MD, Atsushi Osoegawa MD, Toshifumi Kameyama MD, Tetsuzo Tagawa MD, and Yosihiko Maehara MD PhD. Surgical Treatment of Neurogenic Tumors of the Chest. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 10: 148–51.
- [43] Tumeurs neurogènes bénignes du médiastin (Série de 41 cas) M. Caidi 1, H. Kabiri 2, A. El Maslout 1, A. Benosman 1. 2006. Page 7 .
- [44] Coulomb M., Ferretti G., Dal Solio S., Ranchoup Y., Thony F. Tumeurs neurogènes périphériques du thorax chez l'adulte. *Feuillets de radiologie* 1995, 35 : 1-25
- [45] Witz J.P; Tumeurs nerveuses du médiastin. *Encycl. Med.chir Paris, poumon*, 6047 D 20, 4.4.04.
- [46] Vasile N; Tomodensitométrie corps entier - Editions Vigot, Paris -1986.
- [47] les tumeurs médiastinales du diagnostic au traitement expérience du service de chirurgie thoracique (à propos de 68 cas) par mlle. touil ghizla. n° 064.
- [48] Middle mediastinal neurogenic tumour: W. Adaira*, D. Barnes, L. Hatsell, J. Entwisle. *Clinical Radiology* (2007) 62, 189-191.

- [49] Hertzog P., Toty L., Personne Cl., Colchen A., Belami J. Tumeurs nerveuses du thorax - Ann.chir. : chir.thorac.cardio.vasc.,1988, 34 : 251-256.
- [50] Imagerie des tumeurs du médiastin .Imaging of mediastinal tumors J.-Y. Gaubert□, F. Cohen, V. Vidal, G. Louis, G. Moulin, J.-M. Bartoli, A. Jacquier Revue de Pneumologie clinique (2010) 66, 17—27
- [51] Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML, Jett JR. Primary Mediastinal Tumors. Chest 1997;112:1344-57
- [52] Coulomb M., Ferretti G., Dal Solio S., Ranchoup Y., Thony F.Tumeurs neurogènes périphériques du thorax chez l'adulte. Feuillet de radiologie 1995, 35 : 1-25
- [53] Brune J., Revel D., Loire R. Diagnostic topographique des tumeurs médiastinales et conduites à tenir.Edition Techniques – Encycl. Méd. Chir. (Paris France), Pneummologie 6-090-C- 30, 1994, 18 p.
- [54] Levasseur P., De Montpreville V., Regnard J.F.Tumeurs nerveuses du médiastin. Eencycl. Med. Chir. (Elsevier, Paris), Pneumologie, 6-047-D-20,1997, 8p.
- [55] Imaging of Mediastinal Tumors Scott Moore1 MD, Hetal Dave-Verma2 MD, and Ajay Singh3, MD.2008. 145-175

-
- [56] Schwannome médiastinal bénin du nerf vague : stratégies diagnostique et thérapeutique Schwannoma of the vagus nerve: Diagnostic strategy and therapeutic approach P.-A. Rogera, P. Bernab, G. Merluscab, J.-P. Joly, M.-A. Auquierd, H. Sevestree, C. Andrejaka, V. Jounieaux, □2012.79.70-73.
- [57] Imagerie par résonance magnétique thoracique :L. Monnier-Cholley ,L. Arrivé EMC-Pneumologie 2 (2005) 1–8
- [58] Brune J., Revel D., Loire R. Diagnostic topographique des tumeurs médiastinales et conduites à tenir.Edition Techniques – Encycl. Méd. Chir. (Paris France), Pneummologie 6-090-C- 30, 1994, 18 p.
- [59] Surgery for posterior mediastinal dumbbell tumors: A case report Ansheng Mo, Jiali Zhang. Annals of Medicine and Surgery 4 .(2015) - 366-370.
- [60] Le diagnostic du phéochromocytome en médecine interne : place de la acintigraphie, la MIBG M. Noblet-Diek 1, F. Grunenberger 1, B. Brunet 2, D. daeek 3, J.L. Schlienger 1. Rev M6d Interne 2001 ; 22 Suppl 1
- [61] Évaluation de l'apport de la scintigraphie à la méta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) dans le bilan d'extension initial de neuroblastome chez l'enfant S. Melki 1,. Présentations affichées / Médecine Nucléaire 40 (2016) 186–217.P 33 .

- [62] Ilias I, Chen CC, Carrasquillo JA, Whatley M, Ling A, Lazúrová I, et al. Comparison of 6-18F-fluorodopamine PET with 123I-metaiodobenzylguanidine and 111In-pentetreotide scintigraphy in localization of non metastatic and metastatic pheochromocytoma. *J Nucl Med.* 2008;49:1613-9
- [63] Intérêt de la localisation préopératoire de l'artère d'Adamkiewicz en chirurgie du rachis Bruno BARBE *, Yann-Philippe CHARLES, Ioan BOGORIN, Rémy BEAUJEU, Jean-Paul STEIB. RÉSUMÉ DES COMMUNICATIONS 4S127.233.
- [64] PATURET G., *Traité d'anatomie humaine – Tome III, Fascicule I Appareil circulatoire.* 1958, Masson et Cie. : Intérêt de la localisation préopératoire de l'artère d'Adamkiewicz en chirurgie du rachis Bruno BARBE *, Yann-Philippe CHARLES, Ioan BOGORIN, Rémy BEAUJEU, Jean-Paul STEIB. RÉSUMÉ DES COMMUNICATIONS 4S127.233.
- [65] Lebrigand H. Le pronostic des tumeurs neurogènes endo-thoraciques de la maladie de Recklinghausen. *Ann. chir. thorac. cardio.vasc.*, 1977, 16 : 214-215
- [66] Witz JP. Tumeurs nerveuses du médiastin. *Enc. Med. Chir (Paris) Poumon*, 6, 047-D-20, 2004.

- [67] Oosterwijk KM., Swierenga J. Quelques cas de tumeurs neurogènes exceptionnelles siégeant dans la cavité thoracique: le poumon et le coeur 1970, 26 : 571- 588.
- [68] Sénac JP, Giron J. Les tumeurs neurogènes du médiastin chez l'adulte. In : Tomodensitométrie thoracique. Axone, édit., Paris, 1986 : 188-93.
- [69] Massard Ph. Tumeurs du médiastin. Faculté de médecine de strasbourg – polycopie: module 10 –cancerologie clinique onco-hématologie - Année 2005-2006, n : 354
- [70] Stefanidis C, EL Nakadi I, Huynh CH, De Francquen Ph, Van Gossum A. Benign thoracic schwannoma and post operative chylothorax. Acta Chir Belg 1994;94: 105- 9.
- [71] Brune J., Revel D., Loire R. Diagnostic topographique des tumeurs médiastinales et conduites à tenir. Edition Techniques – Encycl. Méd. Chir. (Paris France), Pneumologie 6-090-C- 30, 1994, 18 p.
- [72] Service de chirurgie thoracique de FES .
- [73] Hertzog P., Toty L., Personne Cl., Colchen A., Belami J. Tumeurs nerveuses du thorax - Ann.chir. : chir.thorac.cardio.vasc.,1988, 34 : 251-256.
- [74] Viard H., Sautreaux J.L., Cougard P., Bernard A., Paris P. Tumeurs en sablier du médiastin postérieur. A propos de 5 observations. Ann. Chir. Thorac. Cardio-vasc.1991 ;45 : 69-703

- [75] Akwari O.E., Payne W.S., Onofrio B.M., Dines D.E., Muhum J.R. Dumbell neurogenic tumors of the mediastinum: diagnosis and management. Mayo.Clin. Proc. 1978 ; 53 : 353 -8
- [76] M. Benzagmout, N. Oulali, M. Maaroufi, K. Chakour, S. Tizniti et F.M. Chaoui. «Compression médullaire lente révélatrice d'un schwannome endothoracique géant». RMNSCI.NET, Numéro 2, 25 mars 2007,
- [77] Grillo H.C., Ojemann R.G., Scannell J.G., Zervas N.T. Combined approach to "Dumbbell" intrathoracic and intraspinalneurogenic tumors. Ann. Thorac.Surg., 1983,36, 402-407.
- [78] Joseph S.G., Tellis C.J. Posterior mediastinal mass with intraspinous extension. Chest, 1988, 93, 1101-1103.
- [79] Strickland B, Wolverson MK. Intrathoracic vagus nerve tumours.Thorax 1974;29:215-22.
- [80] Sugio K. Inoue T. Inoue K. Tateishi M. Ishida T. Neurogenic tumors of the mediastinum originated from the vagus nerve. Eur .J. Surg. Oncol. 1995. 21 (2) : 214 -6
- [81] Maebya S. Miyoshin S. Fujiwara K.Malignant schwannoma of the intrathoracic vagus nerve.Report of a case.Surg. Today 1993 ; 23 : 1078 - 1080
- [82] Spay G., Balde M., Guillot M.Les tumeurs du nerf phrénique. Lyon Chir. 1976 ; 72 : 246-251

- [83] Le Pimpec-Barthes F, Martinod E, Riquet M. et al. Tumeurs du nerf phrénique. Rev Mal Resp 1998;15:93-5.
- [84] Moreau R, Boudin G, Monod O. Neurinome médiastinal du nerf phrénique gauche au cours d'une maladie de Recklinghausen. Ablation. Développement in situ deux ans plus tard d'un tumeursarcomateuse. Bull Soc Med Hop Paris 1947;23:583-8.
- [85] Ewy MF, Demmy TL, Perry MC, Krishnan MS, Curtis JJ. Massive phrenic perineurioma mimicking an un resectable cardiac tumor. Ann Thorac Surg 1995;60:188-9.
- [86] Girard C, Chambonnière ML, Vergnon JM. Diagnostic et traitement d'une tumeur bénigne de la trachée : un schwannome. Rev Mal Resp 2004;21:983-8.
- [87] Saito R, Kitamura M, Suzuki H, Ogawa JI, Sageshima M. Esophageal schwannoma. Ann Thor Surg 2000;69:1947-9.
- [88] Brown ML, Zayas GE, Abel MD, Young Jr WF, Schaff HV. Mediastinal paragangliomas: the mayo clinic experience. Ann Thorac Surg 2008;86:946-51.
- [89] Stowers SA, Gilmore P, Stirling M, Morantz JM, Miller AB, Meyer LJ, et al. Cardiac pheochromocytoma involving the left main coronary artery presenting with exertional angina. Am Heart J 1987;114:423-7.
- [90] Massard Ph. Tumeurs du médiastin. Faculté de médecine de strasbourg – polycopie: module 10 – cancerologie clinique onco-hématologie - Année 2005-2006, n : 354

- [91] RIBET M. Traitement chirurgical des tumeurs du médiastin. *Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Techniques Chirurgicales, Thorax*, 42180, 10-1989, 18p
- [92] Raynaud C, Crestani B, Debray M-P. Pathologie tumorale médiastinale: démarche diagnostique et thérapeutique. EMC (Elsevier SAS, Paris), *Traité de médecine Akos*, 6-0720, 2006.
- [93] Riquet M, Mouroux J, Pons F, Debrosse D, Dujon A, Dahan M, et al. Videothoroscopic excision of thoracic neurogenic tumors. *Ann Thorac Surg* 1995;60:943—6.
- [94] Sridhar K, Ramamuthi R, Vasudevan MC, Ramamuthi B. Giant invasive spinal schwannoma: definition and surgical management. *J Neurosurg* 2001; 94: 210-215.
- [95] Ricci C, Rendina E.A., Venuda F., Pescarmona E.O., Gagliardi F. Diagnostic imaging and surgical treatment of dumbbell tumors of the mediastinum. *Ann. Thorac. Surg.* 1990 ;50 : 586-589
- [96] James M. Heltzer B.A. Mark J. Krasna M.D. Aldrich F. Thoracoscopic excision of a posterior mediastinal —Dumbbell tumor Using a combined approach. *Ann. Thorac. Surg.* 1995 ; 60 : 431-3
- [97] Zierold D., Halow K.D. Thoracoscopic resection as the preferred approach to posterior mediastinal neurogenic tumors. *Surg. Laparosc. Endosc. Percutan. Tech.* 2000 ; 10 (4) : 222-5

-
- [98] A Comparative Study of Thoracoscopic ,vs Open Removal of Benign Neurogenic Mediastinal Tumors* Michael Bousamra, CHEST 1996; 109:1461-65
- [99] Singh RS, Pathak A. Tension pneumocephalus after excision of posterior mediastinal mass. Ann Thorac Surg 1999;68:566—8.
- [100] Ortolan EG, Sola CA, Gruenberg MF, Vazquez FC. Giant Sacral Schwannoma: a case report. Spine 1996; 21:522-526.
- [101] Zhang, Jiali. Annals of medicine and surgery. 2015. Volume 4. Issue 4. Page 366-370.
- [102] LES TUMEURS MEDIASTINALES DU DIAGNOSTIC AU TRAITEMENT :EXPERIENCE DU SERVICE DE CHIRURGIE THORACIQUE (Apropos de 68 cas) .Mlle. TOUIL GHIZLANE. Thèse n ° 065/14
- [103] Inoue M.,Mitsudomi T., Osaki T Oyama T., Haratake J. Malignant transformmation of an intrathoracic neurfibroma in von-Recklinghausen’s disease. Scand. Cardiovasc. J. 1998 ; 32 (3) : 173 -5
- [104] Kotoura Y, Shikata J, Yamamuro T, et alRadiation therapy for giant intrasacral schwannoma. Spine 1991; 16: 239-42.
- [105] Les tumeurs médiastinales .H. Le Floch*, F. Rivière, W. Gaspard, I. Ngampolo,H. Souhi, C. Marotel, J. Margery et F. Vaylet. Revue des Maladies Respiratoires Actualités. 2013. VOLUME 5. ISSUE 5 .461-465

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرعي في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 286

سنة : 2016

الأورام العصبية للمنصف

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: دنيا مقران

المزودة في: 24 غشت 1990 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ورم العصبية – المنصف – عملية جراحية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: فؤاد الزويدية

أستاذ في علم التشريح الدقيق

مشرف

السيد: عبد الله عشير

أستاذ في جراحة الصدر

أعضاء

السيد: محمد بوشايخ

أستاذ في جراحة الصدر

السيد: نزار الفاطمي

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب