

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

ANNEE: 2014

THESE N°: 58

**LES MASSES THORACIQUES CHEZ L'ENFANT :
PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE A PROPOS DE 34 CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Assia KARARA
Née le 07 Octobre 1987 à Sidi Slimane

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Masse thoracique – Enfant – Traitement chirurgical.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. M. EL KABABRI

Professeur Agrégé de Pédiatrie

Mme. N. LAMALMI

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

الله
صلى الله عليه
وآله وسلم

سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
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 étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufik 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
Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSaid 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. YAHYAOUY Mohamed

Décembre 1988

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

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
 Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
 Pr. CHAD Bouziane
 Pr. CHKOFF Rachid
 Pr. HACHIM Mohammed*
 Pr. KHARBACH Aïcha
 Pr. MANSOURI Fatima
 Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
 Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
 Pr. BENSOUDA Adil
 Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
 Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
 Pr. CHRAIBI Chafiq
 Pr. DAOUDI Rajae
 Pr. DEHAYNI Mohamed*
 Pr. EL OUAHABI Abdessamad

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

Chirurgie Pédiatrique
 Radiologie
 Traumatologie Orthopédie

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

Anatomie-Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Chirurgie Générale
 Pharmacie galénique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Biochimie et Chimie
 Pharmacologie
 Histologie Embryologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Pharmacologie
 Chimie thérapeutique

Chirurgie Générale
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Gastro-Entérologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Neurochirurgie



Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI Taibi Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD 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

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
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
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*

Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation



Pr. EL MESNAOUI Abbas
 Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 Pr. HDA Abdelhamid*
 Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 Pr. MANSOURI Aziz*
 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. GUEDDARI Fatima Zohra
 Pr. HAIMEUR Charki*
 Pr. KADDOURI Nouredine
 Pr. KOUTANI Abdellatif
 Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 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

Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Cardiologie
 Urologie
 Radiothérapie
 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
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neurologie
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
 Neurologie
 Chirurgie Générale
 Oncologie Médicale
 Néphrologie
 Traumatologie Orthopédie
 Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
 Pédiatrie



Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
 Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 Pr. EL FTOUH Mustapha
 Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 Pr. EL OTMANY Azzedine
 Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 Pr. ISMAILI Hassane*
 Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 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*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
 Pr. BALKHI Hicham*
 Pr. BELMEKKI Mohammed
 Pr. BENABDELJLIL Maria
 Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOUACHANE Thami
 Pr. BENYOUSSEF Khalil
 Pr. BERRADA Rachid
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa

Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 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

ORL

Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie



Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. GOURINDA Hassan
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 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

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 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 BARNOUSSI Leila
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HADDOUR Leila
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. ISMAEL Farid
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina

Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie



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. RHOUE Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENHALIMA Hanane
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*

Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

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
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Biophysique



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

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

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
 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*

Microbiologie
 Cardiologie (*mise en disposition*)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

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



Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL BEKKALI Youssef*
 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*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 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*

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



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 *
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. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
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*

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
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
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. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique



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

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Drissi*
 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*

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

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

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

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



Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
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. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
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	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 13/02/2014 par le
Service des Ressources Humaines*





DEDICACES



A ma très chère mère

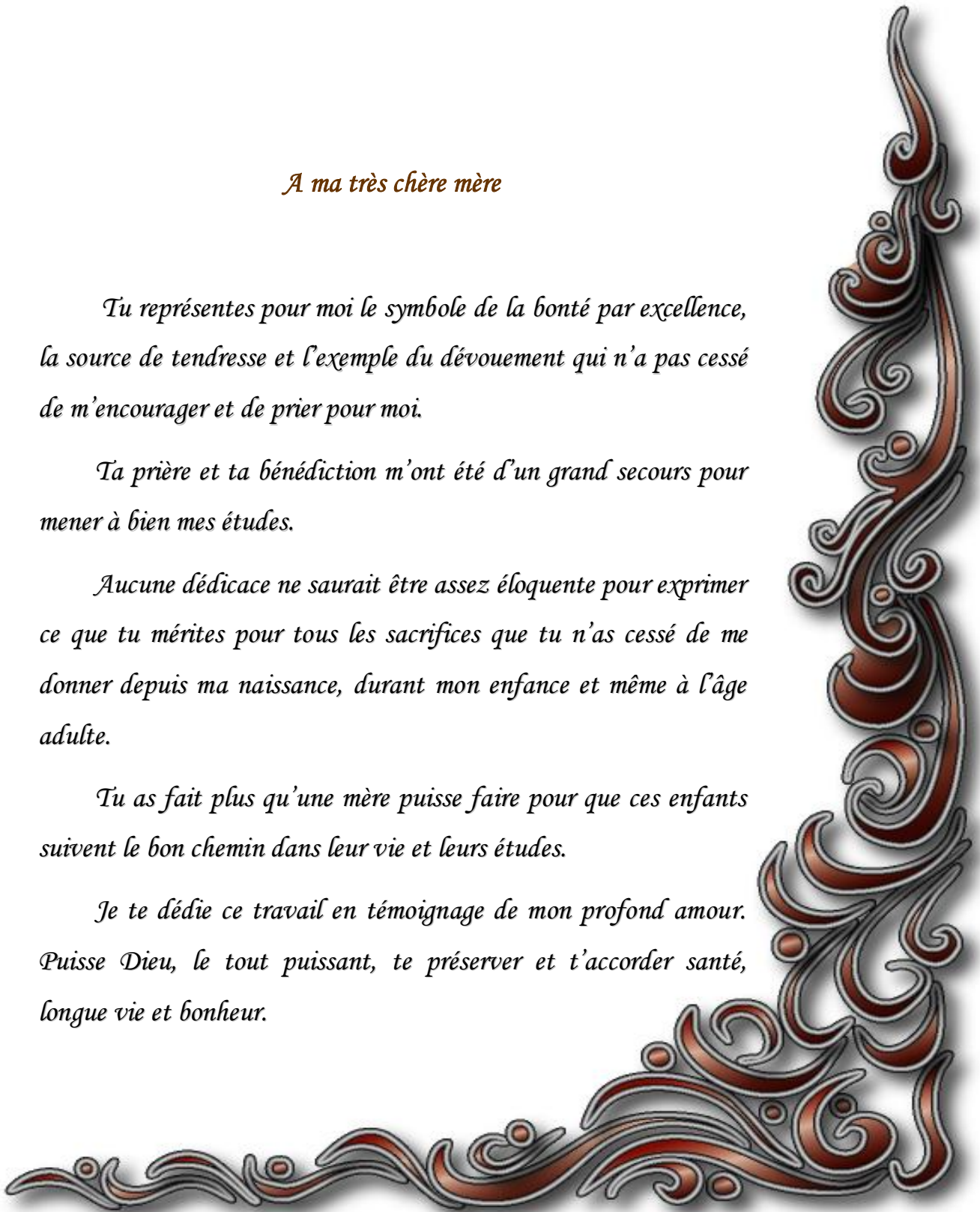
Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.



A mon très cher père

Ce modeste travail est le fruit de tous sacrifices déployés pour notre éducation.

Vous avez toujours souhaité le meilleur pour nous.

Vous avez fournis beaucoup d'efforts aussi bien physiques et moraux à notre égard.

Vous n'avez jamais cessé de nous encourager et de prier pour nous.

C'est grâce à vos percepts que nous avons appris à compter sur nous-mêmes.

Vous méritez sans conteste qu'on vous décerne les prix « Père Exemplaire ».

Que Dieu te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.



A mon cher frère Mohammed et son épouse Kaoutar

A mon cher frère Youssef et son épouse Mariame

A mes chers frères Abdessamad et Abdelilah

A ma chère sœur Aziza et son époux Abderrahim

A mes chères sœurs Rajae et Asmaa

L'amour que je vous porte est sans égal, votre soutien et vos encouragements ont été pour moi d'un grand réconfort.

Je vous dédie ce travail avec la plus grande reconnaissance, et la profonde affection.

Que Dieu vous protège et vous assure une bonne santé et une longue et heureuse vie.

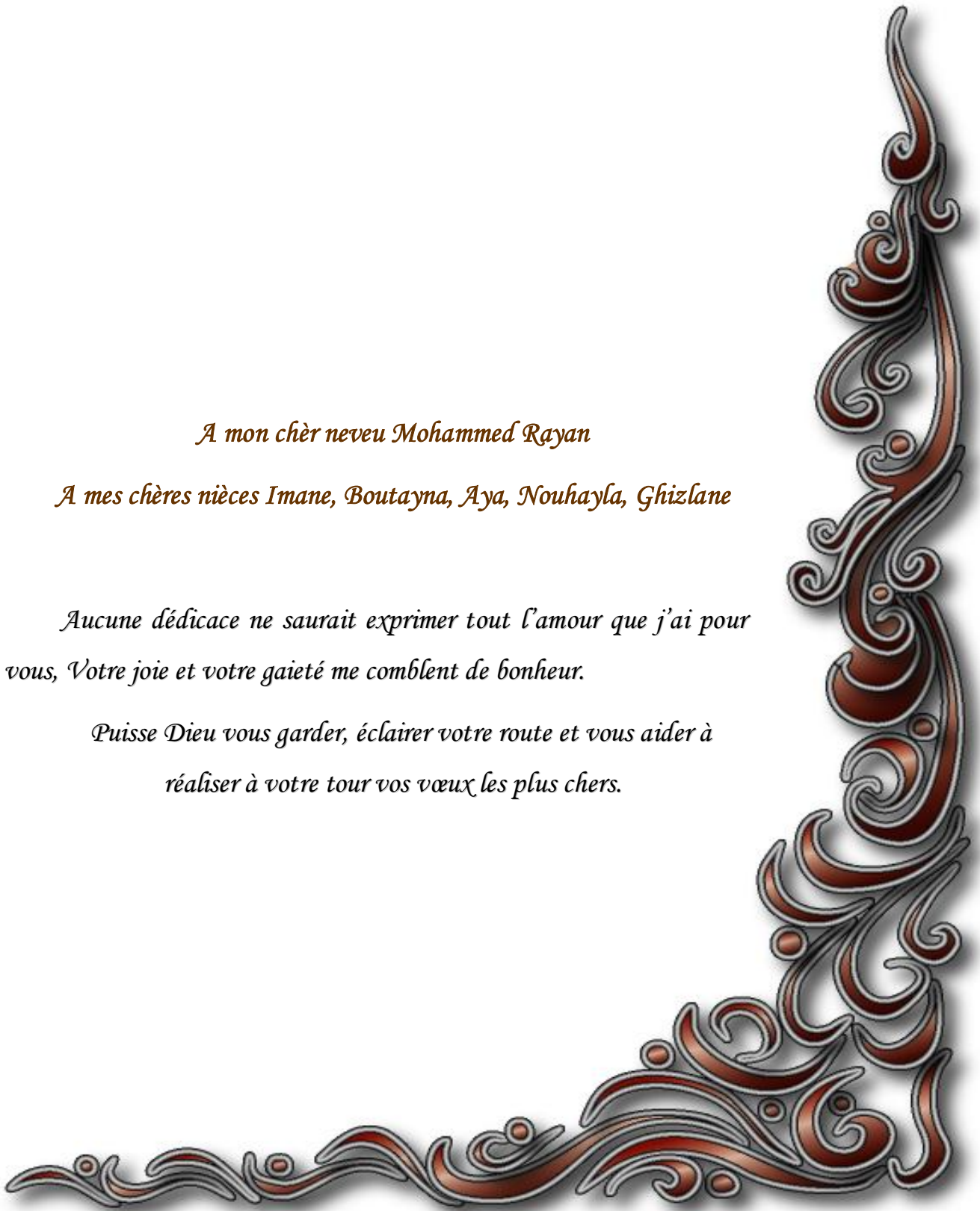


A mon chère neveu Mohammed Rayan

A mes chères nièces Imane, Boutayna, Aya, Nouhayla, Ghizlane

Aucune dédicace ne saurait exprimer tout l'amour que j'ai pour vous, Votre joie et votre gaieté me comblent de bonheur.

Puisse Dieu vous garder, éclairer votre route et vous aider à réaliser à votre tour vos vœux les plus chers.



À ma grand-mère

Que dieu vous prête santé et longue vie.

À mes oncles, mes tantes, mes cousins et cousines

À tous les membres de ma famille, petits et grands

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon
affection la plus sincère.*



A ma chère amie Sihame

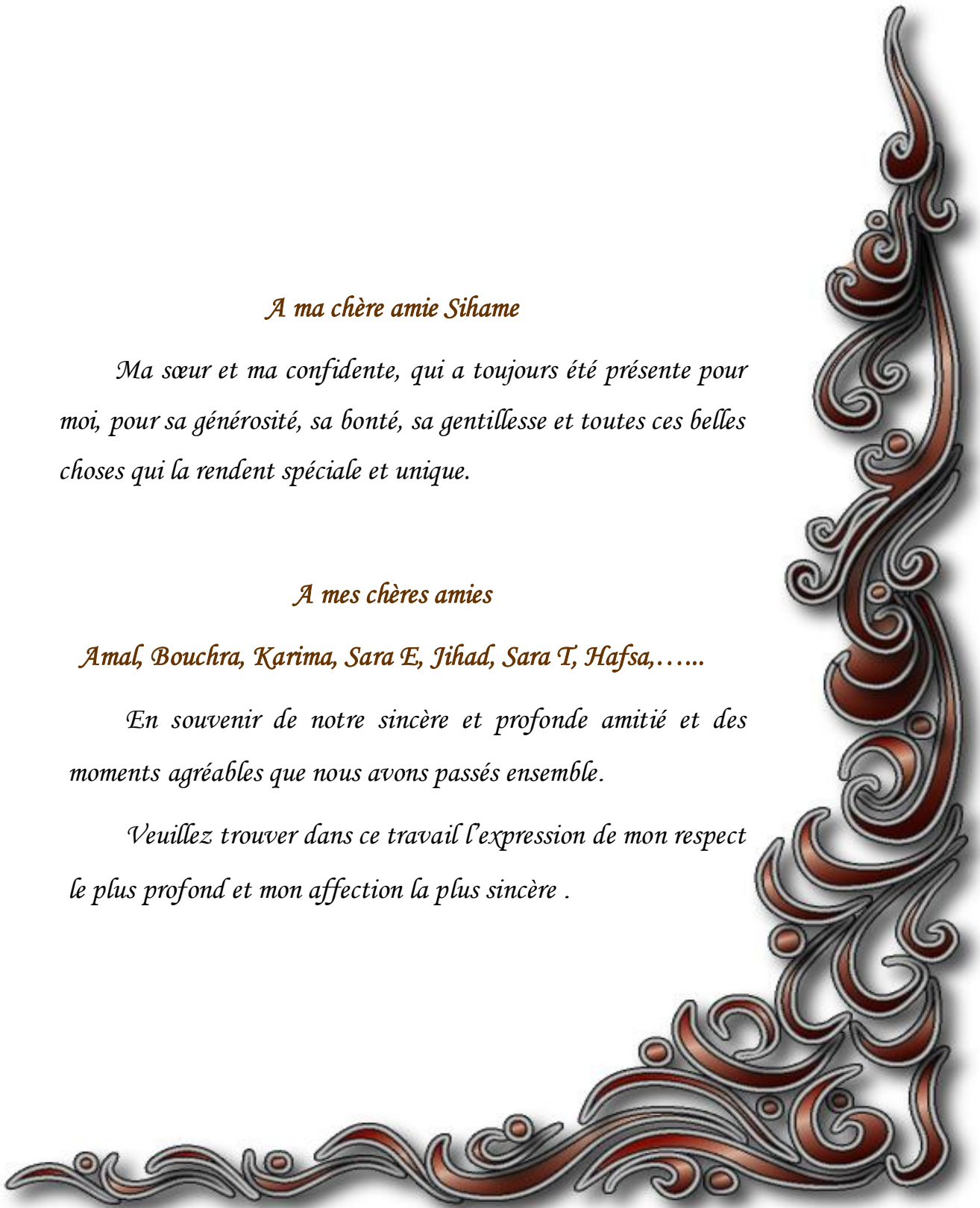
Ma sœur et ma confidente, qui a toujours été présente pour moi, pour sa générosité, sa bonté, sa gentillesse et toutes ces belles choses qui la rendent spéciale et unique.

A mes chères amies

Amal, Bouchra, Karima, Sara E, Jihad, Sara T, Hafsa,.....

En souvenir de notre sincère et profonde amitié et des moments agréables que nous avons passés ensemble.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère .



*A TOUS MES MAÎTRES DE L'ENSEIGNEMENT
PRIMAIRE, DE L'ENSEIGNEMENT SECONDAIRE, ET
DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR,*

En témoignage de mon affection et respect

A tous ceux qui me sont trop chers et que j'ai omis de citer.

*A tous ceux qui ont contribué, de près ou de loin à l'élaboration de
ce travail.*





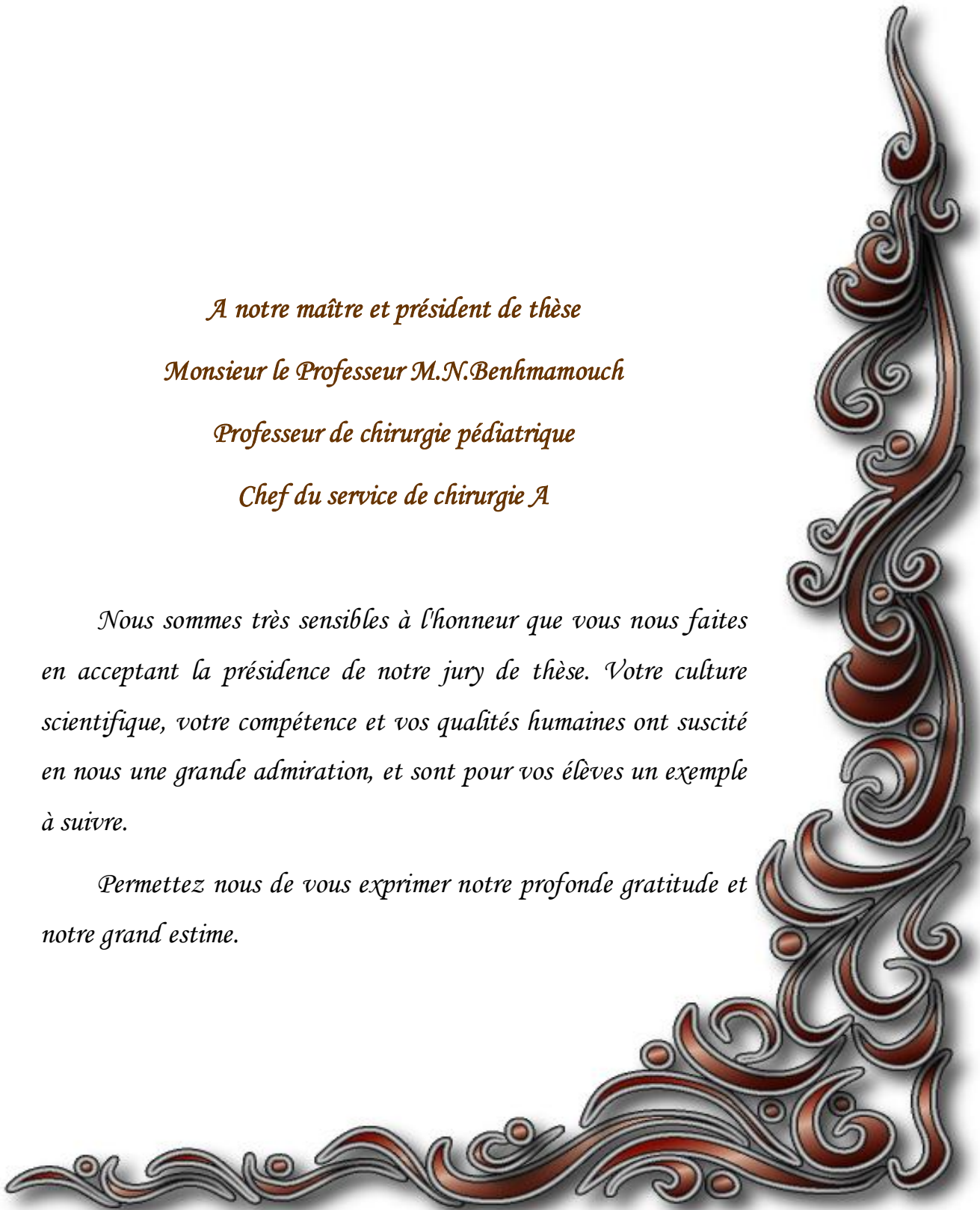
REMERCIEMENTS



À notre maître et président de thèse
Monsieur le Professeur M.N.Benhmamouch
Professeur de chirurgie pédiatrique
Chef du service de chirurgie A

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse. Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Permettez nous de vous exprimer notre profonde gratitude et notre grand estime.



A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le Professeur M. Kjsra

Professeur de Chirurgie pédiatrique

Vous nous avez confié ce travail sans aucune réserve.

Nous souhaitons être digne de cet honneur.

Vous nous avez guidés tout au long de notre travail en nous apportant vos précieux et pertinent conseils.

Nous vous remercions pour votre patience et votre soutien lors de la réalisation de cette thèse.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines



A notre maître et juge de thèse
Madamme le Professeur N. Lamalmi.
Professeur d'anatomo-pathologique

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail, nous sommes très sensibles à votre gentillesse, votre accueil très aimable et votre aide précieuse.

Veillez croire en nos sentiments les plus respectueux,



A notre maître et juge de thèse

Madamme le Professeur M.El Kababri

Professeur de Pédiatrie

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.

Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance et de l'estime que je porte a votre personne.

Veuillez croire à nos sincères remerciements





SOMMAIRE



INTRODUCTION	1
RAPPEL ANATOMIQUE	4
MATERIELS ET METHODES	15
RESULTATS	17
I.Caractéristiques épidémiologiques	19
1) L'âge	19
2) Le sexe	20
3) La répartition géographique	21
II.Caractéristiques cliniques	22
1) Circonstance de découverte	22
2) Examen clinique	24
III. Etude paraclinique	26
1) L'imagerie médicale	26
1.1 La radiographie thoracique	26
1.2 L'échographie thoracique	28
1.3 L'échographie abdominale	28
1.4 Tomodensitométrie (TDM)	28
1.5 Imagerie par résonance magnétique (IRM)	32
1.6 Scintigraphie à la MIBG	33
2) Bilan biologique	33

3) Examens anatomopathologiques	34
IV.Topographie des masses thoraciques	40
V.Moyens thérapeutiques	41
1) La chirurgie	41
2) La chimiothérapie	43
3) La radiothérapie	44
VI.Evolution	45
DISCUSSION	52
I.Particularités épidémiologiques des masses thoraciques	53
1) L'âge	53
2) Le sexe	54
3) La fréquence	55
II. Etude clinique	57
1) Le diagnostic anténatal	57
2) La découverte fortuite	58
3) Symptômes révélateurs	59
III.Etude paraclinique	64
1) L'imagerie médicale	64
1.1 La radiographie thoracique	64
1.2 La tomodensitométrie	66

1.3 L'échographie	72
1.4 Imagerie par résonance magnétique (IRM)	75
1.5 Scintigraphie à la MIBG	77
1.6 Autres examens	78
2) La biologie	79
3) L'aspect Anatomopathologique	81
IV.Etude topographique	88
V.Etiologies	90
VI.Traitement	105
1) Les moyens chirurgicaux	105
1.1 Neuroblastome	105
1.2 Pneumoblastome	108
1.3 Tératome mature	109
1.4 Malformations pulmonaires	110
2) Les moyens non chirurgicaux	113
2.1 Neuroblastome	113
a) La chimiothérapie	113
b) La radiothérapie	115
c) Traitement future	116
2.2 Pneumoblastome	116

a) La chimiothérapie	116
b) La radiothérapie	117
c) Traitement future	118
2.3 Tératome mature	118
2.4 Malformations pulmonaires	118
VII.Evolution et pronostic	119
CONCLUSION	123
RESUMES	125
BIBLIOGRAPHIE	129

Liste des abréviations :

-CADO	: Cyclophosphamide, Vincristine, Adriamycine.
-CARBO	: Carboplatine.
-CO	: Cyclophosphamide – Vincristine.
-DOXO	: Doxorubicine.
-EFS	: Survie sans évènements.
-ELG	: Emphysema lobaire géant.
-HVA	: Acide Homovanillique.
-IRM	: Imagerie par resonance magnétique.
-KB	: Kyste bronchogénique.
-LDH	: Lactate Deshydrogénase.
-MAKP	: Maladie adénomatoïde kystique pulmonaire.
-MIBG	: Méta-iodo-benzyl-guanidine
-MP	: Malformation pulmonaire.
-NB	: Neuroblastome.
-PPB	: Pleuropneumoblastome.
-TDM	: Tomodensitométrie.
-TERAT	: Tératome.
-VMA	: Acide Vanylmandélique.
-VP16	: Etoposide VP16.



INTRODUCTION



Une masse thoracique chez l'enfant peut correspondre à de multiples causes selon l'âge, la topographie de la lésion et le contexte clinique. Le diagnostic de <<tumeur>> doit être porté avec précaution. De nombreuses lésions bénignes, voire pseudo-tumorales (malformatives ou infectieuses essentiellement) peuvent être rencontrées.

Deux situations d'urgences doivent être connues :

- les syndromes compressifs du médiastin antérieur et moyen, révélés par un syndrome cave supérieur, une orthopnée ou une détresse respiratoire et principalement associés aux lymphomes.
- les compressions médullaires aiguës par envahissement intracanalair de masses pariétales ou médiastinales postérieures, principalement des lymphomes, des sarcomes d'Ewing ou des neuroblastomes.

Ces situations d'urgence nécessitent une prise en charge diagnostique et thérapeutique multidisciplinaire, en milieu de réanimation et/ou chirurgical spécialisé, en privilégiant le traitement symptomatique et les prélèvements les moins invasifs et les plus rapidement réalisables afin de débiter un traitement spécifique sans délai.

En dehors de l'urgence, la stratégie diagnostique dépend étroitement de l'imagerie, par la radiographie et la tomodensitométrie (TDM) thoracique, qui garde une place importante dans la démarche diagnostique.

Le diagnostic final repose le plus souvent sur l'anatomopathologie.

Nous rapportons dans ce travail les aspects épidémiologiques, clinico-radiologiques, topographiques, anatomo-pathologiques et étiologiques des masses thoraciques de l'enfant colligées au sein du service de chirurgie A

pédiatrique de l'hôpital d'enfants du CHU Ibn Sina de Rabat, en collaboration avec le service d'hémo-oncologie pédiatrique du même hôpital. Les masses thoraciques pariétales, infectieuses et thymiques ont été exclues de cette étude.

Les objectifs de notre étude sont :

- Rapporter les résultats de notre étude en ce qui concerne les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et pronostiques.
- Analyse des résultats obtenus dans notre étude.
- Confronter nos résultats avec les données de la littérature.

*RAPPEL
ANATOMIQUE*

Sur une coupe transversale du thorax, la cavité thoracique présente une conformation réniforme ; elle apparaît comme un espace ovoïde transversalement et profondément échancré postérieurement par la colonne vertébrale thoracique et les parties postéro- médiales des côtes (têtes et cols) qui s'articulent avec elle. La cavité thoracique est divisée en trois compartiments:

- Les cavités pulmonaires gauche et droite, qui contiennent les poumons et les plèvres (membranes limitantes) et occupent la majeure partie de la cavité thoracique.
- Le médiastin, un compartiment central interposé entre les deux cavités pulmonaires qu'il sépare complètement l'une de l'autre et qui contient la plupart des autres structures thoraciques. Verticalement, le médiastin s'étend de l'ouverture supérieure du thorax jusqu'au diaphragme ; dans le sens antéro-postérieur, il est situé entre les corps vertébraux thoraciques et le sternum.

1. Les plèvres :

Les cavités pulmonaires sont entièrement revêtues par la plèvre pariétale membraneuse ; celle-ci se réfléchit sur les racines (pédicules) pulmonaires pour se prolonger par la plèvre viscérale qui enveloppe intimement la face externe des poumons. Entre les deux feuillets du sac pleural, la cavité pleurale est vide, à l'exception d'un mince film de liquide pleural lubrifiant. La plèvre cervicale se prolonge comme un dôme dans la base du cou en débordant au-dessus de la face antérieure des 1^{ères} côtes et des clavicules. Les poumons ne remplissent pas complètement les cavités pulmonaires et le diaphragme fait protrusion avec les

viscères abdominaux sous-jacents dans l'ouverture inférieure du thorax ; il en résulte la formation des récessus costo-diaphragmatiques.

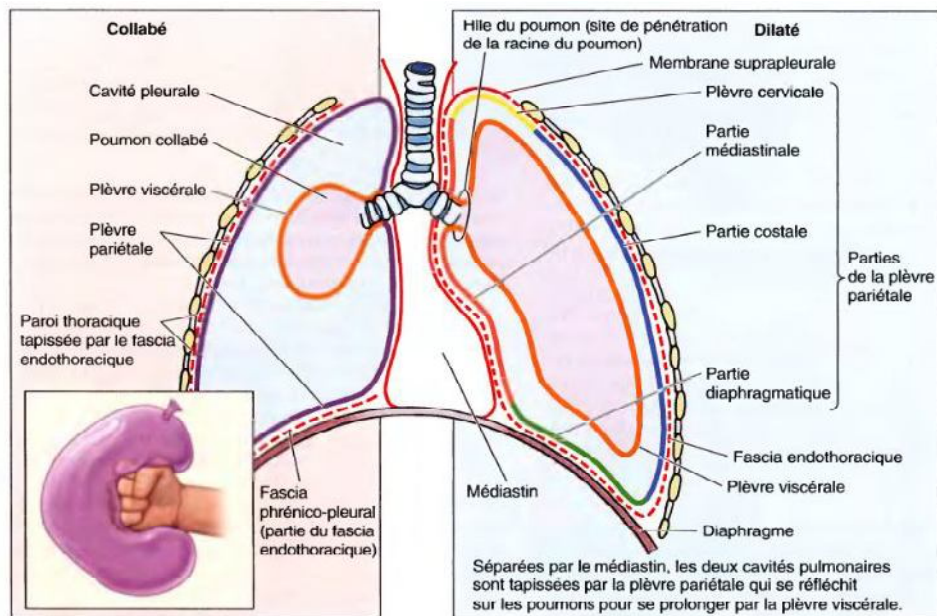


Figure 1 : Les revêtements des cavités pleurales et des poumons

2. Les poumons :

Les poumons sont les organes vitaux de la respiration. Leur fonction principale est d'oxygéner le sang en mettant l'air inspiré en relation étroite avec le sang désaturé des capillaires pulmonaires. Les poumons gauche et droit sont séparés par le coeur, les gros vaisseaux et les viscères du médiastin. Ils sont reliés au coeur et à la trachée par les structures comprises dans les racines des poumons (pédicules pulmonaires). Le pédicule pulmonaire comprend tous les éléments qui rentrent dans le poumon ou qui en sortent : bronche (et vaisseaux bronchiques associés), artère pulmonaire, veines pulmonaires supérieure et inférieure, plexus nerveux pulmonaire (fibres sympathiques, parasympathiques et viscéro-afférentes) et vaisseaux lymphatiques.

Du côté médial par rapport au hile, le pédicule pulmonaire est entouré par le feuillet pleural qui établit la continuité entre la plèvre viscérale et la plèvre pariétale : c'est le manchon pleural ou méso pulmonaire. Le hile du poumon est la zone de la face médiastinale de chaque poumon où les constituants de la racine (pédicule) du poumon entrent dans le poumon ou en sortent.

Les scissures oblique (grande scissure) et horizontale (petite scissure) divisent les poumons en lobes. Le poumon droit a trois lobes et le poumon gauche en a deux. Le poumon droit est plus volumineux et plus lourd que le poumon gauche; cependant, il est aussi plus court. Le bord antérieur du poumon droit est plus ou moins rectiligne ; celui du poumon gauche présente une profonde incisure cardiaque ; celle-ci empiète principalement sur les faces inférieure et antérieure du lobe supérieur. La partie antéro-inférieure du lobe supérieur gauche se réduit souvent à cet endroit à un mince prolongement

lingulaire, la lingula, qui s'étire en dessous de l'incisure cardiaque et s'engage dans le récessus costo-médiastinal pendant l'inspiration.

Chaque poumon possède :

- Un apex (sommet), qui représente l'extrémité supérieure émoussée du poumon ; recouvert par la plèvre cervicale, il s'étend dans la base du cou, au-dessus du niveau de la 1^{ère} côte.
- Trois faces (costale, médiastinale, diaphragmatique).
- Trois bords (antérieur, inférieur et postérieur).

La face costale du poumon est très étendue, lisse et convexe. Elle est en rapport avec la plèvre costale qui la sépare des côtes, des cartilages costaux et des muscles intercostaux les plus profonds. Dans sa partie postérieure, la face costale entre en relation avec les corps vertébraux thoraciques ; c'est ce que l'on appelle parfois la portion vertébrale de la face costale.

La face médiastinale du poumon est concave étant donné qu'elle se trouve au contact de la portion moyenne du médiastin qui renferme le coeur et le péricarde. Le hile se trouve sur la face médiastinale et c'est donc cette face qui reçoit la racine du poumon (pédicule pulmonaire) entourée par son méso qui forme le manchon pleural. Le ligament pulmonaire paraît être suspendu à la face inférieure du manchon pleural.

La face diaphragmatique du poumon, également concave, correspond à la base du poumon qui repose sur la coupole du diaphragme. La concavité de la base du poumon droit est plus profonde que celle du poumon gauche car la coupole diaphragmatique droite surplombe le foie, et de ce fait elle est plus haute que la coupole gauche. Latéralement et postérieurement, la face

diaphragmatique est séparée de la face costale par un bord mince et aigu (le bord inférieur du poumon) qui s'engage dans le récessus costo-diaphragmatique de la plèvre. Le bord antérieur du poumon correspond à la rencontre des faces costale et médiastinale ; il recouvre le coeur, surtout du côté gauche où il est indenté par la profonde incisure cardiaque. Le bord inférieur du poumon circonscrit la face diaphragmatique et la sépare des faces costale et médiastinale. Le bord postérieur du poumon se trouve à la rencontre postérieure des faces costale et médiastinale ; il est large et arrondi et répond à la gouttière verticale formée par la paroi latérale de la colonne vertébrale.

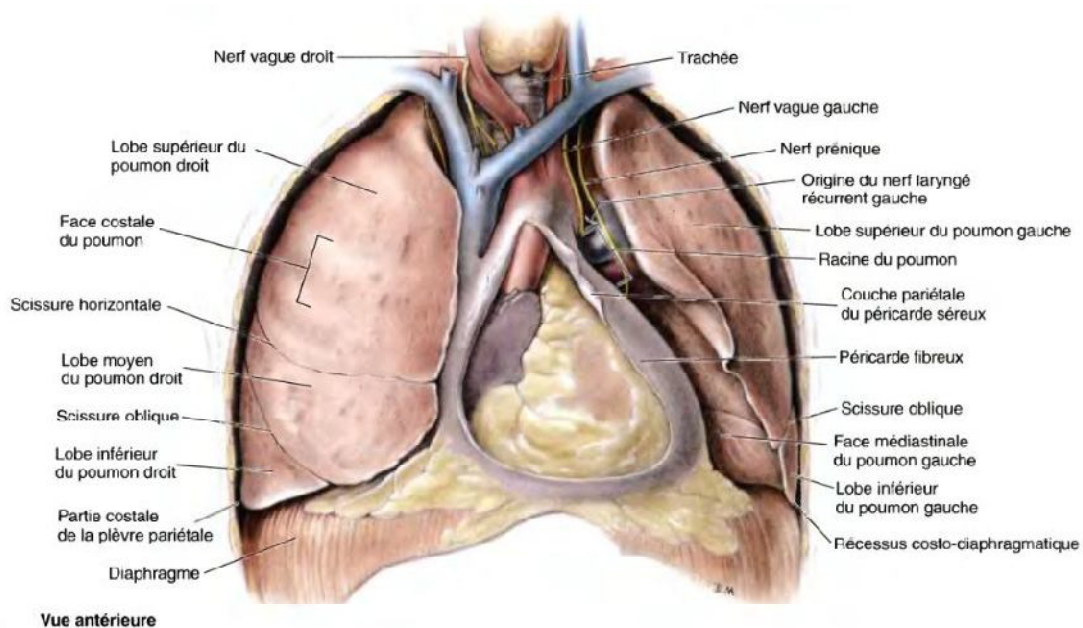


Figure 2 : Face costale des poumons (coeur et poumons in situ).

3. Trachées et bronches :

Sous le larynx, les parois de la voie respiratoire sont renforcées par des anneaux de cartilage hyalin conformés en fer-à-cheval ou en C. La voie respiratoire sous-laryngée forme l'arbre trachéo-bronchique. Située dans le médiastin supérieur, la trachée représente le tronc commun de cet arbre. Elle se bifurque au même niveau que l'angle sternal (angle de Louis) en deux bronches principales ou primaires (bronches souches), une pour chaque poumon ; celles-ci se dirigent vers le bas et latéralement pour pénétrer dans le hile. La bronche principale (souche) droite est plus large, plus courte et plus verticalement orientée que la bronche principale gauche, du fait qu'elle atteint directement le poumon. La bronche principale (souche) gauche se dirige vers le bas et latéralement; pour atteindre le hile, elle passe sous l'arc aortique ainsi qu'en avant de l'oesophage et de l'aorte thoracique.

À l'intérieur des poumons, les bronches se divisent de façon régulière pour former l'arbre trachéo-bronchique. Chaque bronche principale se divise en deux (à gauche) ou trois (à droite) bronches lobaires (secondaires) qui chacune se distribue à un lobe du poumon. Chaque bronche lobaire se divise à son tour en plusieurs bronches segmentaires (tertiaires) qui se distribuent aux différents segments bronchopulmonaires.

Un segment bronchopulmonaire :

- Correspond à un territoire intralobaire de forme plus ou moins pyramidale dont le sommet est dirigé vers la racine (pédicule) du poumon et dont la base apparaît sur la surface pleurale.
- Est la subdivision la plus volumineuse d'un lobe.

- Est séparé des segments adjacents par des cloisons (septa) de tissu conjonctif.
- Est tributaire d'une bronche segmentaire (tertiaire) et d'une branche segmentaire de l'artère pulmonaire.
- Porte le même nom que la bronche segmentaire dont il est tributaire.
- Est drainé par des branches intersegmentaires des veines pulmonaires qui cheminent dans le tissu conjonctif intersegmentaire et qui drainent les segments adjacents.
- Peut être réséqué chirurgicalement.

On dénombre habituellement 18 à 20 segments bronchopulmonaires (10 dans le poumon droit ; 8 à 10 dans le poumon gauche, selon que certains segments dépendent ou non d'une bronche segmentaire initialement commune) (Fig. 3).

L'alvéole pulmonaire est l'unité structurelle de base du poumon, le siège des échanges gazeux(1).

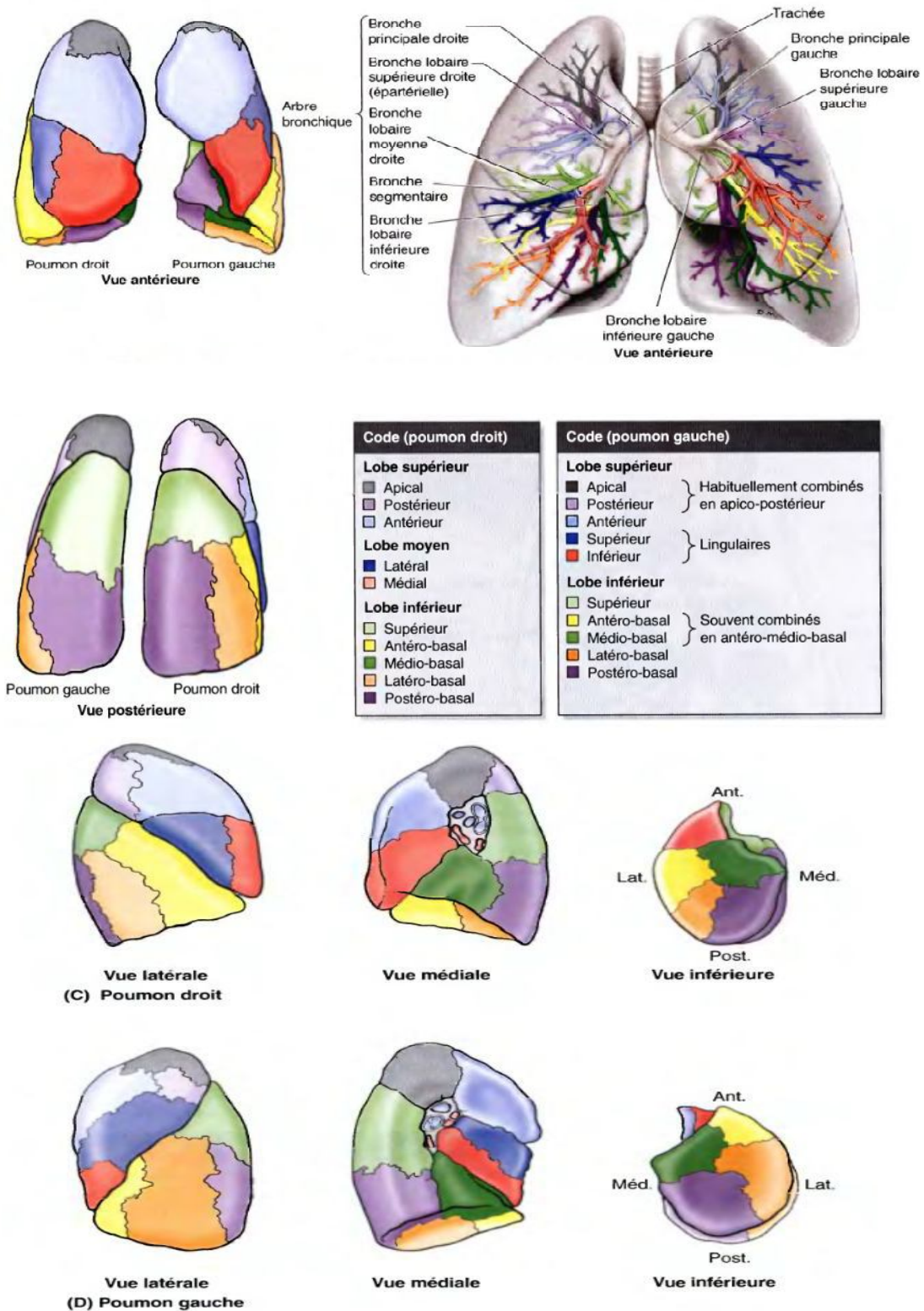


Figure 3 : Arbre trachéo-bronchique et segments broncho-pulmonaires (1).

4. Médiastin :

Le médiastin est situé dans la partie centrale du thorax, il est limité par Les poumons et les cavités pleurales latéralement, le diaphragme inférieurement, la fourchette sternale vers le haut, le rachis vers l'arrière et le sternum antérieurement.

Il est classiquement divisé en trois compartiments : antérieur, moyen, et postérieur. Cette division, non objectivé par des fascias, permet toutefois de séparer les différentes pathologies en les rapportant au secteur atteint.

➤ Médiastin antérieur :

Il est situé entre le sternum d'une part, le coeur et les gros vaisseaux del'autre. La structure principale de ce compartiment est le thymus. Il contient également des ganglions et de la graisse.

➤ Médiastin moyen :

Il se situe entre les médiastins antérieur et postérieur. Il contient le coeur, les gros vaisseaux (aorte ascendante, troncs brachiocéphaliques, veine cave supérieure, artère et veines pulmonaires), ainsi que la trachée et les bronches souches. On y retrouve aussi des ganglions et de la graisse.

➤ Médiastin postérieur :

Il est situé en arrière du coeur, des gros vaisseaux et de la trachée. Il se situe en avant du rachis. Il contient l'aorte thoracique descendante, l'oesophage, le système ganglionnaire sympathique, le canal thoracique, la veine azygos et des ganglions.

A la division classique en médiastin antérieur, moyen et postérieur, on peut ajouter celle séparant le médiastin en trois étages :

- L'étage supérieur situé au dessus du toit de l'aorte horizontale.
- L'étage inférieur situé au dessous du plan passant par la carène.
- L'étage moyen situé entre ces deux plans.(2)

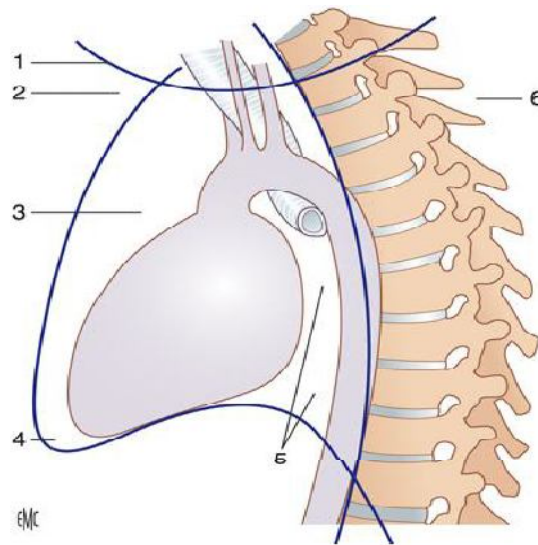


Figure 4 : subdivision du médiastin et ses différents compartiments.

.1. Supérieur ; 2. Antéro-supérieur ; 3. Antéro-moyen ; 4. Antéro-inférieur ; 5. Moyen ; 6. Postérieur.



*MATÉRIELS
ET MÉTHODES*

Il s'agit d'une étude rétrospective regroupant des patients pris en charge au niveau du service de chirurgie A pédiatrique de l'hôpital d'enfants du CHU Ibn Sina de Rabat, en collaboration avec le service d'hémo-oncologie pédiatrique du même hôpital.

Notre travail s'étale sur une période de 5 ans allant du mois d'octobre 2008 à Octobre 2013. Nous avons retenu seulement 34 dossiers d'enfants suivis pour masse thoracique, et les autres ont été exclus car ils ne remplissent pas tous les paramètres étudiés.

Les dossiers médicaux de chaque patient ont été consultés, et nous avons recueilli différentes informations concernant l'âge des patients, leurs sexes, leur origine, les données cliniques et paracliniques, le type histologique, les différents moyens thérapeutiques avec les résultats obtenus, et l'évolution.



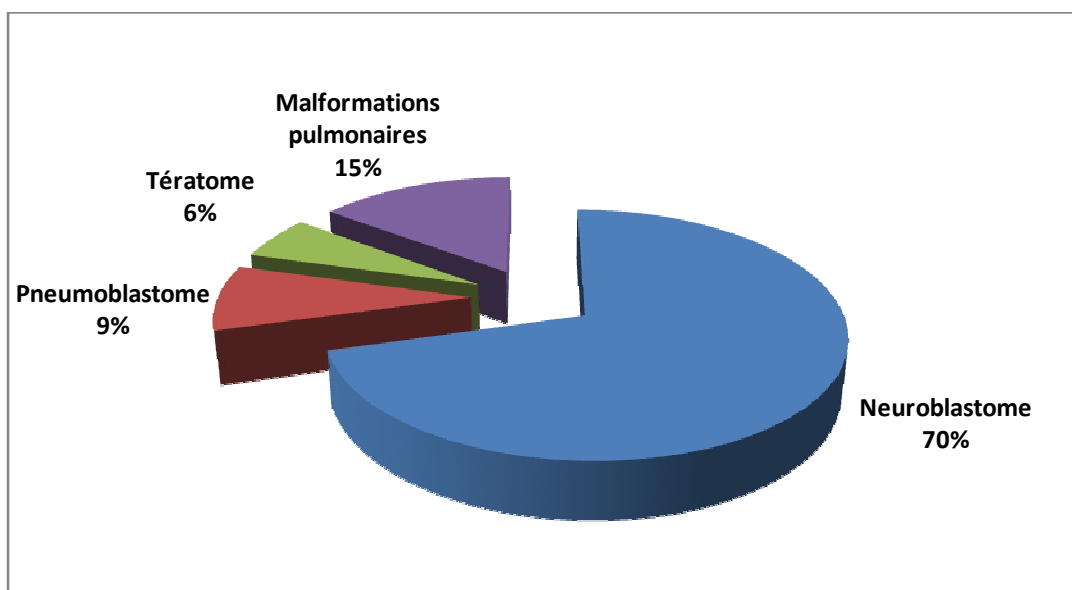
RESULTATS



Les masses thoraciques retrouvées dans notre série sont :

Tableau n° 1 : Les masses thoraciques objectivées dans notre étude.

MASSES THORACIQUES	NOMBRE DE CAS
Neuroblastome	24
Pleuropneumoblastome	3
Tératome	2
Malformation pulmonaire	5 (2 cas de KB ,3 cas d'ELG)



Graphique n° 1 : Répartition des masses thoraciques selon le type histologique.

Nos cas seront analysés sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique et thérapeutique :

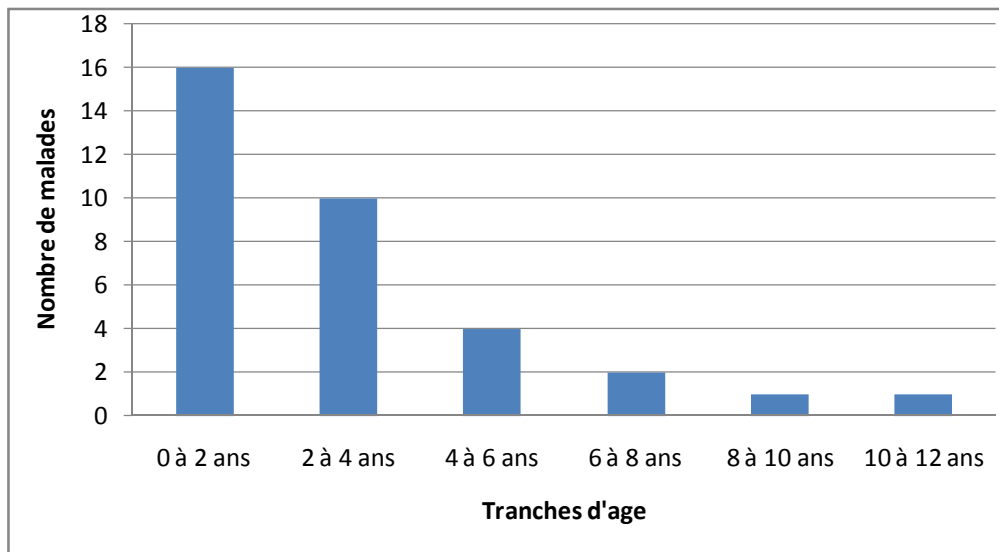
I. Caractéristiques épidémiologiques :

1) L'âge :

Au moment du diagnostic nos patients avaient un âge compris entre 5 mois et 11,5 ans avec un âge moyen de 3,19 ans.

Tableau n°2 : Répartition de nos malades selon l'âge au moment du diagnostic.

LA MASSE	L'AGE AU MOMENT DU DIAGNOSTIC
NB	de 8 mois à 11,5 ans
PPB	de 2 ans à 4 ans
TERAT	de 5 mois à 8 ans
MP	de 5 mois à 2,5 ans

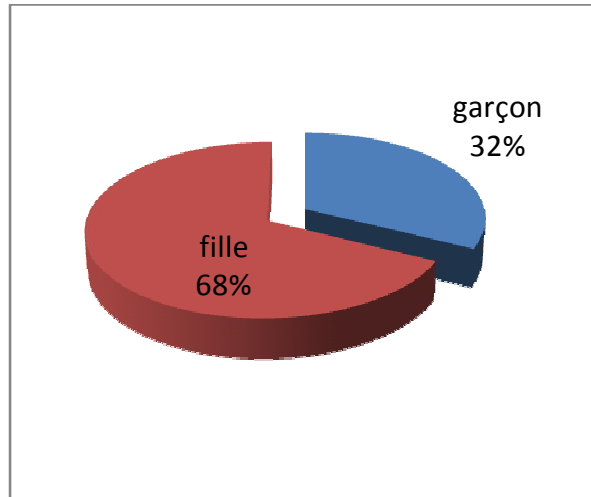


Graphique n° 2 : Nombre des malades par tranches d'âge.

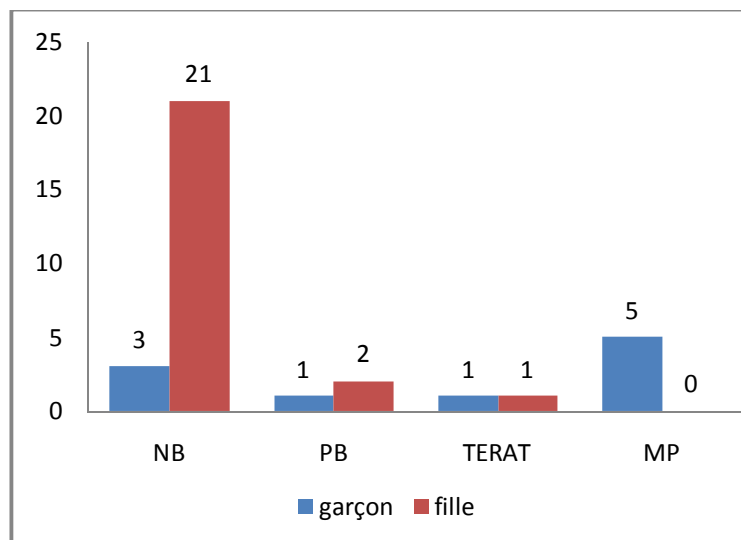
2) Le sexe :

On note une nette prédominance féminine.

Il s'agit de 23 filles et 11 garçons, soit un sexe ratio de 0,47.

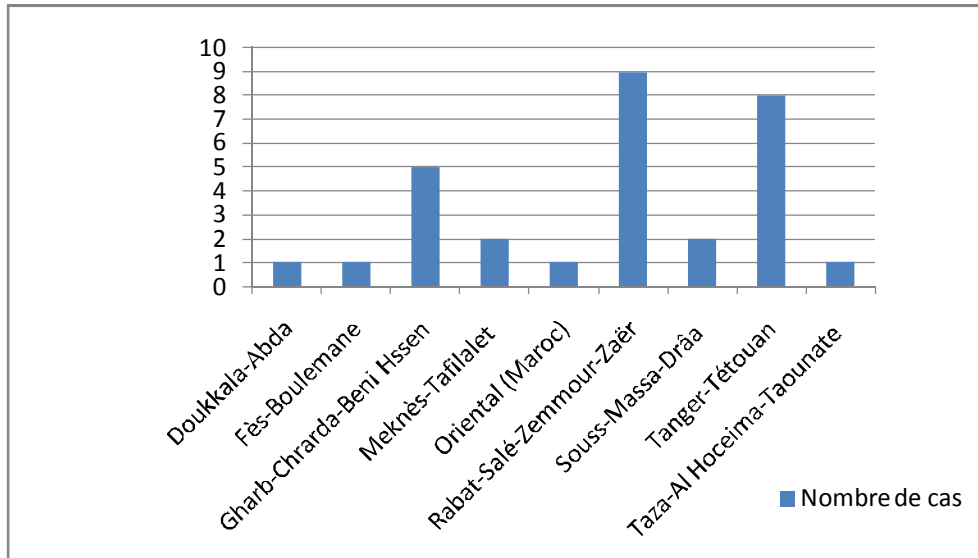


Graphique n°3 : Répartition des malades en fonction de leur sexe.



Graphique n°4 : Répartition des malades en fonction du type histologique ainsi que leur sexe.

3) La répartition géographique :



Graphique n°5 : Répartition géographique des malades.

II. Caractéristiques cliniques :

1) Circonstance de découverte :

La symptomatologie des masses thoraciques se caractérise par un grand polymorphisme clinique qui s'explique par la variété de siège, de taille et du type histologique.

Ainsi la symptomatologie respiratoire (détresse respiratoire, gêne respiratoire, dyspnée, toux, bronchoalveolite, bronchopneumopathie), constitue le motif de consultation le plus fréquent, retrouvée chez 16 de nos malades, soit 47%.

Par ailleurs, le diagnostic est révélé par une symptomatologie neurologique chez 9 malades, soit 26% des patients (paralysie, paraparésie, impotence fonctionnelle).

La douleur thoracique est retrouvée dans un seul cas, soit 3%.

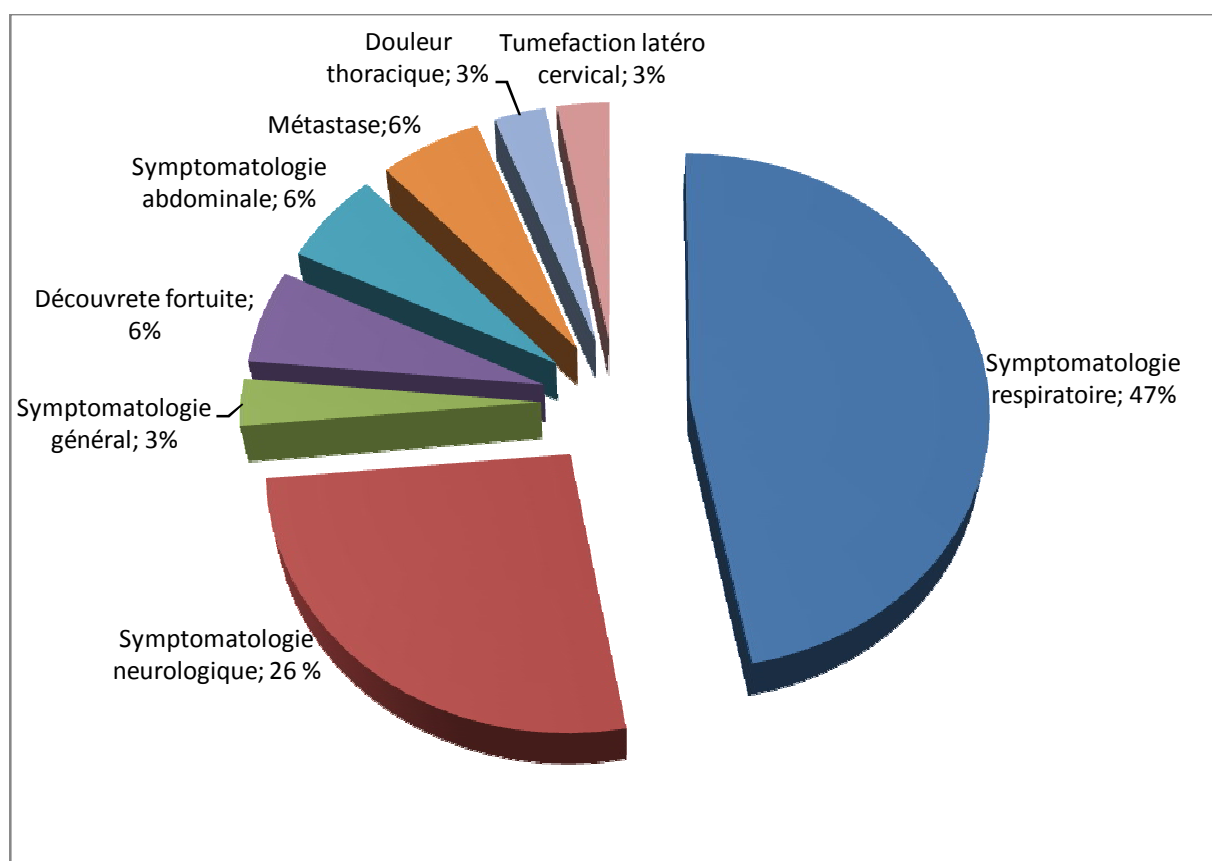
La symptomatologie abdominale (diarrhée, ballotement abdominal) est retrouvée chez 2 malades, soit 6%.

Une tuméfaction latéro cervicale droite est retrouvée chez un seul malade, soit 3 %.

L'amaigrissement chez un seul malade, soit 3 %.

La découverte de la maladie par des symptômes relatifs aux métastases a concerné 2 malades (douleur osseuse, exophtalmie).

La découverte de la masse était fortuite chez 2 malades.



Graphique n°6 : Répartition des malades en fonction de la circonstance de découverte.

Tableau n° 3: Répartition des malades en fonction des signes révélateurs et du type histologique de la masse thoracique.

CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE	NOMBRE DE CAS
Symptomatologie respiratoire	7 cas de NB, 2 cas de TERAT, 2 cas de PPB, 5 cas de MP
Symptomatologie neurologique	9 cas de NB
Symptomatologie abdominale	1cas de NB, 1 cas de PB
Symptomatologie générale	1 cas de NB
Douleur thoracique	1 cas de NB
Tuméfaction latéro cervicale	1 cas de NB
Découverte fortuite	2 cas de NB
Metastase (exophtalmie, Douleur osseuse)	2 cas de NB

2) Examen clinique :

-L'examen général a objectivé une altération de l'état général chez 5 malades, soit 15 %, et un syndrome fébrile chez 5 malades, soit 15%.

-L'examen pleuropulmonaire a révélé des signes de lutte chez 11 malades, soit 32%, une distension thoracique chez 1 malade, soit 3%, un syndrome cave supérieur chez 2 patient, soit 6%, un syndrome d'épanchement liquidien chez 2 malades, soit 6% et des râles sibilants chez 4 malades, soit 12% .

-l'examen neurologique a objectivé un syndrome pyramidal chez 1 patient, soit 3%, un syndrome de la queue de cheval chez 1 malade soit 3%, un reflexe ostéo tendineux aboli chez 3 patient soit 9%.

-l'examen abdominal a objectivé une masse abdominal associée chez un seul malade, soit 3%, et une hépatomegalie chez un malade, soit 3%.

-l'examen des aires ganglionnaires a objectivé la présence d'ADP cervicale (uni ou bilatérales) chez 3 patients, d'ADP sus claviculaire bilatérales chez 1 patient, d'ADP axillaire gauche chez 1 patient, et d'ADP inguinales bilatérales chez 1 patients, l'association d'ADP cervicales et inguinales chez 1 patient.

III. Etude paraclinique :

1) L'imagerie médicale :

1.1 La radiographie thoracique :

La radiographie thoracique reste l'examen radiologique de base et la première investigation en matière de masse thoracique. Dans notre série, elle a été demandée chez tous nos malades où elle a objectivé des anomalies.

Tableau n°4 : Les différents aspects radiologiques des masses thoraciques.

LES DIFFERENTS ASPECTS RADIOLOGIQUES	NOMBRE DES CAS
Opacité médiastinale	20 cas de NB, 2 cas de TERAT
Elargissement médiastinal	6 cas de NB ,1 cas de TERAT
Opacité pulmonaire	7 cas de NB ,3 cas de PB, 2 cas de MP
Epanchement pleural	2 cas de NB, 1 cas de PB, 1 cas de MP
Atélectasie	2 cas de NB
Dilatation de bronche	1cas de MP
Hyperclarté pulmonaire	2 cas de MP
Images bulleuses	1 cas de MP
Déviations médiastinales	1 cas de MP
Hernie médiastinale	1 cas de MP
Lyse costale	4 cas de NB



Figure n° 5 : Radiographie thoracique réalisée chez un des malades montrant une masse Médiastinal.

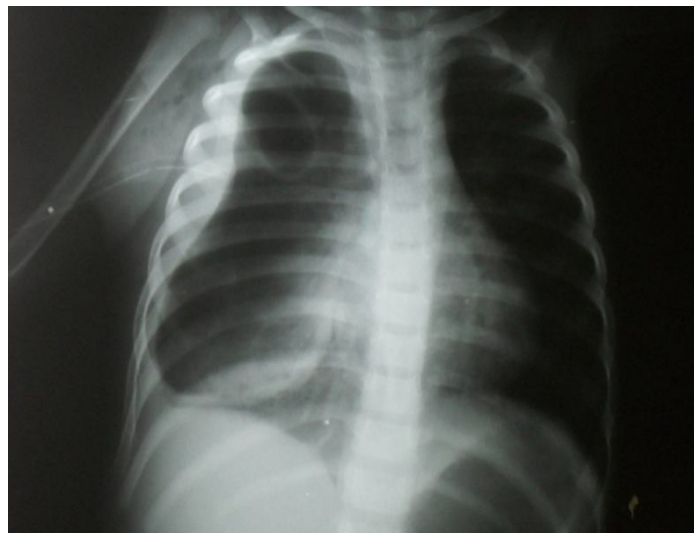


Figure n°6 : Radiographie thoracique de face montrant des images bulleuses avec un épanchement pleural.

1.2 L'échographie thoracique :

Elle a été réalisée chez 25 patients, soit 73%.

Chez les patients suivis pour neuroblastome, elle a été réalisée chez 20 malades, soit 83%. Elle a objectivé un processus médiastinal dans 18 cas, un processus tumoral de la gouttière costo vertébral dans 4 cas, une extension endocanalaire dans 7 cas, et des calcifications dans 11 cas.

Chez les patients suivis pour tératome, elle a montré un processus médiastinal chez les deux malades, avec présence de calcification dans un cas.

Chez les patients suivis pour pleuropneumoblastome, elle a été demandée dans 2 cas, un processus pulmonaire a été objectivé dans 1 cas.

Elle a été demandée chez 2 malades suivis pour kyste bronchogénique, elle a montré une pachypleurite dans 1 cas et a confirmé le diagnostic de kyste bronchogénique dans l'autre cas.

1.3 L'échographie abdominale :

Elle a été demandée chez 23 malades, soit 67% et elle a objectivé une masse abdominale associée dans un seul cas de neuroblastome, des adénopathies intra abdominal chez 3 malades et une hépatomégalie chez 3 autres.

1.4 Tomodensitométrie (TDM) :

Le scanner thoracique a été réalisé chez 31 patients, soit 91% permettant ainsi de confirmer la présence d'une masse thoracique, de préciser son siège, sa taille, ses rapports, et sa localisation.

Tableau n°5 : Les aspects tomodensitométriques selon la masse.

LES ASPECTS TOMODENSITOMETRIQUES	NOMBRE DES MALADES
Masse pulmonaire	3 cas de PB
Masse médiastinale	17 cas de NB et 2 cas de TERAT
Volumineuse adénopathie médiastinale	1 cas de TERAT
Processus tumoral de la gouttière costo vertébrale	10 cas de NB
Masse médiastino pulmonaire	3 cas de NB
Formation kystique pulmonaire	1 cas de PB et 2 cas de KB
Calcification	7 cas de NB et 1 cas de TERAT
Extension aux organes de voisinage	3 cas de NB
Lyse costo vertébrale	1 cas de NB et 1 cas de PB
Englobement des vaisseaux	5 cas de NB et 1 cas de PB
Extension endocanalaire	10 cas de NB
Extension médullaire	1 cas de NB
Epanchement pleural	5 cas de NB et 2 cas de PB
Epanchement hydro pneumothorax compressive	1 cas de KB
Dilatation de bronche	1 cas de KB
Poumon emphysémateux	2 cas d'ELG

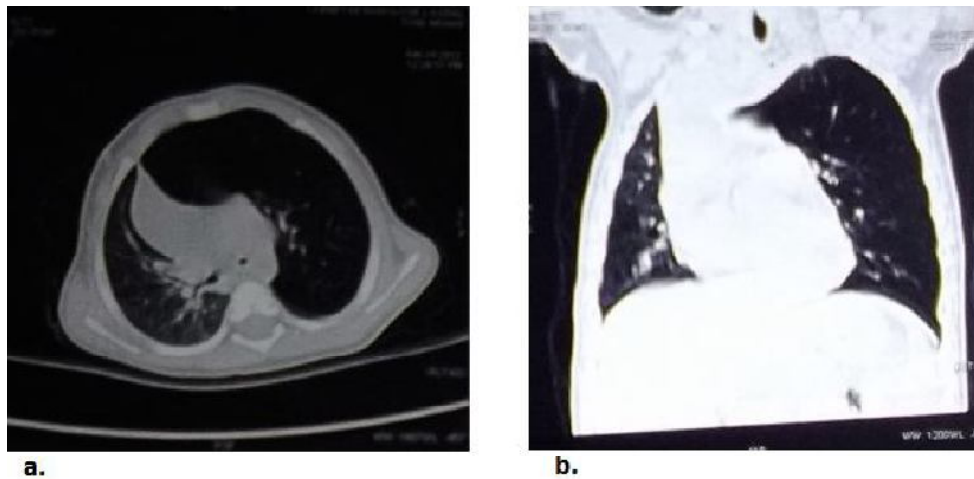


Figure n°7 : a. Coupe transversale ; b. coupe sagittale. TDM thoracique montrant un ELG gauche.

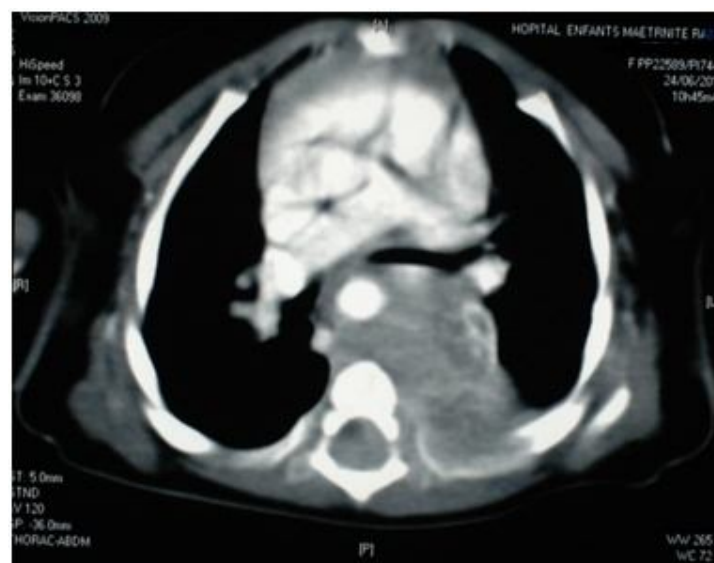


Figure n°8 : Processus tumoral la gouttière costo vertébrale gauche évoquant un neuroblastome.

Concernant le volume de la masse tumorale en rapport avec le neuroblastome : dans 60,5% des cas le diamètre dépasse 5cm.



Figure n°9 : Enorme masse médiastinale moyenne supérieur de 5,37 cm de grand axe.



Figure n°10 : Masse pleurale pleuro parenchymateuse droite.

Le scanner abdominal a été réalisé chez 11 de nos malades, soit 32%, il a montré des anomalies chez 3 malades suivis pour neuroblastome, elle a mis en évidence l'extension abdominal de la masse thoracique chez 2 malades, et une hépatomegalie chez le troisième.

1.5 Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM a été demandé chez 9 patients suivis pour neuroblastome, elle a objectivé un processus lésionnel médiastinal dans tous les cas, un comblement de la gouttière costo vertébral dans 2 cas, un envahissement médullaire dans 2 cas et intra canalaire chez 7 cas, et un englobement des vaisseaux dans 1 cas.

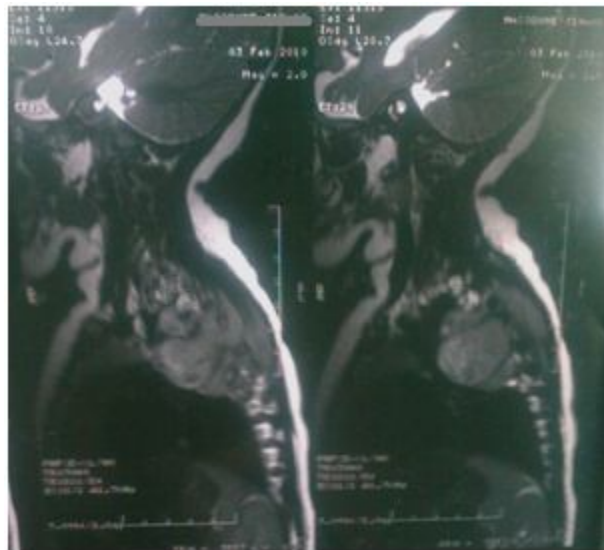


Figure n°11: IRM sans injection du PC, montrant un NB thoracique.



Figure n°12 : IRM chez la meme patiente après injection du PC.

1.6 Scintigraphie à la MIBG :

Elle a été réalisée chez 4 patients suivis pour neuroblastome, elle est revenue sans particularité chez 3 malades, par ailleurs elle a objectivé une extension abdominale de la masse thoracique chez le quatrième malade.

2) Bilan biologique :

Le dosage des catécholamines urinaires était réalisé dans 11 cas suivis pour neuroblastome, soit 45%, ils se sont révélés élevés chez 8 patients, normaux chez les autres.

Le dosage de l' α FP a été réalisé chez 3 patients suivis pour neuroblastome, et 1 patient suivi pour tératome, le taux s'est révélé normal dans les 3 cas de neuroblastome, et élevé dans le cas de tératome.

La B-HCG a été réalisé chez 3 malade, elle est revenu normale chez les trois.

La LDH a été demandé chez 14 malades suivis pour neuroblastome, elle est revenue élevée chez 12 patients, normale chez les autres.

22 patients ont bénéficié d'un myélogramme dans le cadre du bilan d'extension, soit 64% : 20 patients suivis pour neuroblastome ,1 patient pour tératome(initialement suivi en tant que neuroblastome avant la confirmation anatomopathologique) et 1 patient suivi pour pleuropneumoblastome. 19 myélogrammes sont revenus normaux, par ailleurs Deux myélogrammes sont revenus en faveur d'un envahissement médullaire, et 1 myélogramme en faveur d'une dysérythropoïèse

La biopsie ostéomédullaire a été réalisée chez 6 patients suivis pour neuroblastome, elle est revenue suspecte dans 1 cas.

3) Examens anatomopathologiques :

La biopsie de la masse thoracique a été réalisée chez 26 de nos malades, soit 76 %, elle a permis de confirmer le diagnostic dans 25 cas, soit 73%.(figure : 11,12,13,14,15,16,17,18,19,20)

Tableau n°6 : Les différents types anatomopathologiques.

LES TYPES ANATOMOPATHOLOGIQUES	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
NB bien différencié	6 cas	24%
NB peu différencié	3 cas	12%
NB moyennement différencié	2 cas	8%
NB indifférencié	1 cas	4%
NB différenciant	1 cas	4%
Ganglioneurome mature	4 cas	16%
Ganglioneuroblastome	1 cas	4%
NB en voie de différenciation remanié par la nécrose	1 cas	4%
NB d'aspect mature	1 cas	4%
Non concluante	1 cas	4%
Pneumoblastome	2 cas	8%
Tératome multi tissulaire mature	1 cas	4%
Tératome uni tissulaire mature	1 cas	4%

➤ **Neuroblastome :**

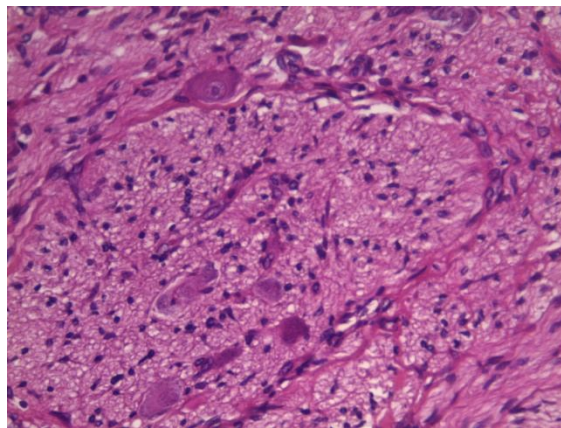


Figure n°13 : Aspect histologique d'un ganglioneurome (G x 10).

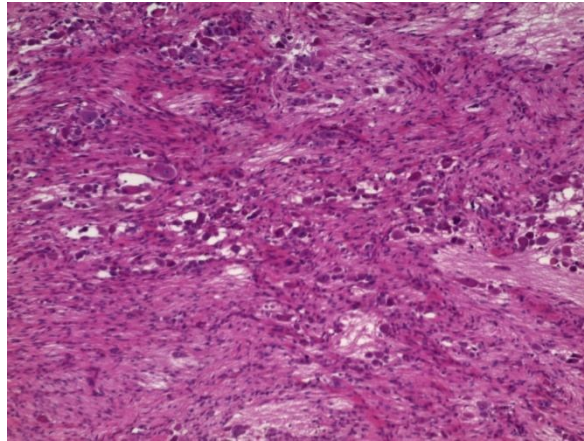


Figure n°14 : Aspect histologique d'un ganglioneuroblastome (Gx 40).

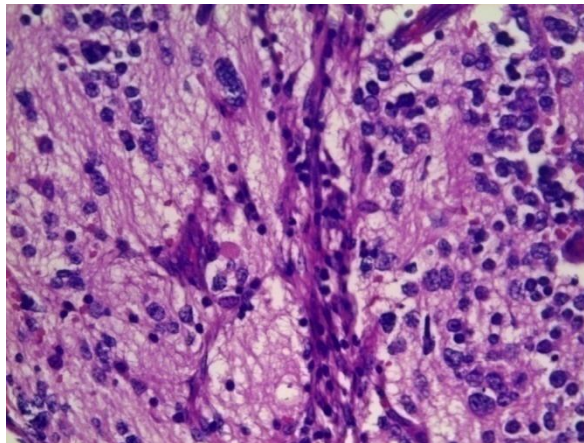


Figure n° 15 : Aspect histologique d'un neuroblastome différencié (G x 40).

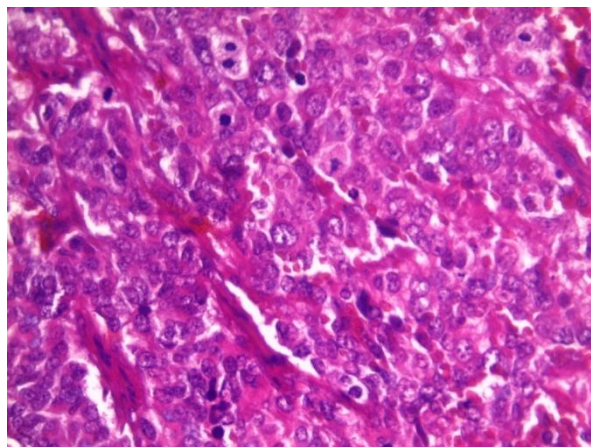


Figure n° 16 : Aspect histologique d'un neuroblastome indifférencié (G x 40).

➤ **Pleuropneumoblastome :**

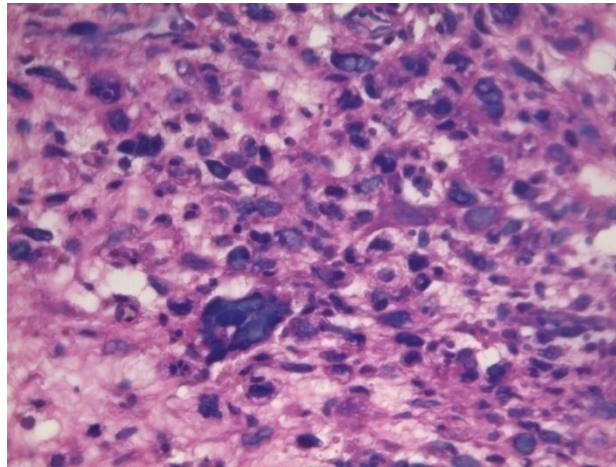


Figure n°17 : Coloration standard Hemalin-éosine: Prolifération mésenchymateuse franchement maligne (G x 40).

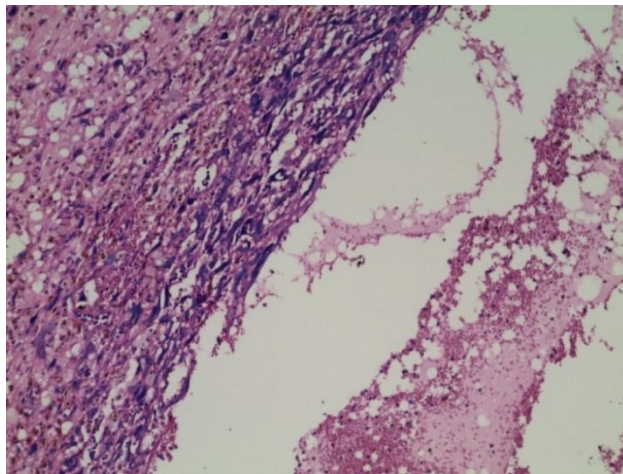


Figure n°18 : Coloration standard Hemalin-éosine : Aspect kystique (G x 4).

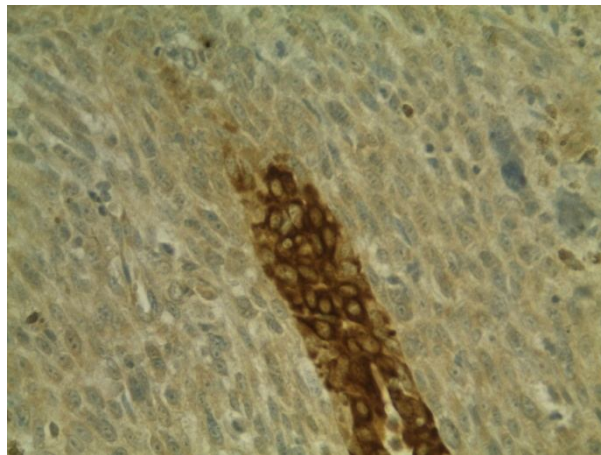


Figure n° 19 : Immunohistochimie : Cytokératine faiblement positif (G x 10).

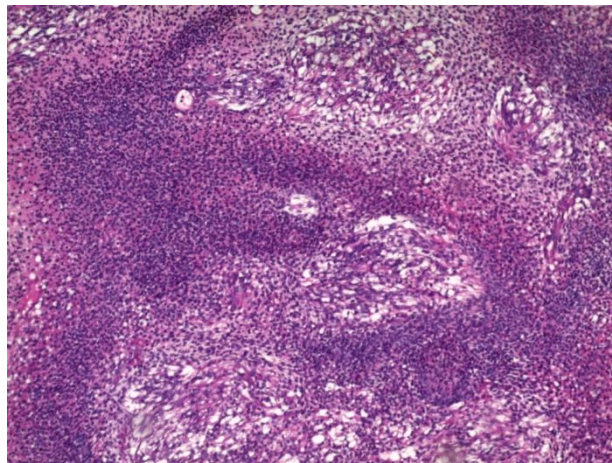


Figure n° 20 : Immunohistochimie : Aspect chondroïde (G x 4).

➤ **Tératome mature multitussilaire :**

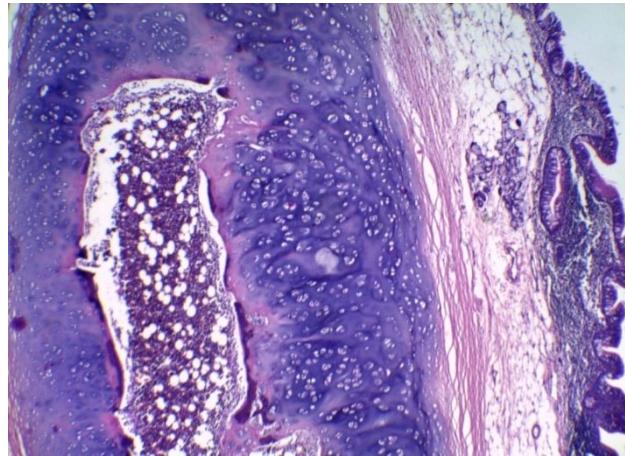


Figure n° 21 : Cartilage et revêtement respiratoire (G x 4).

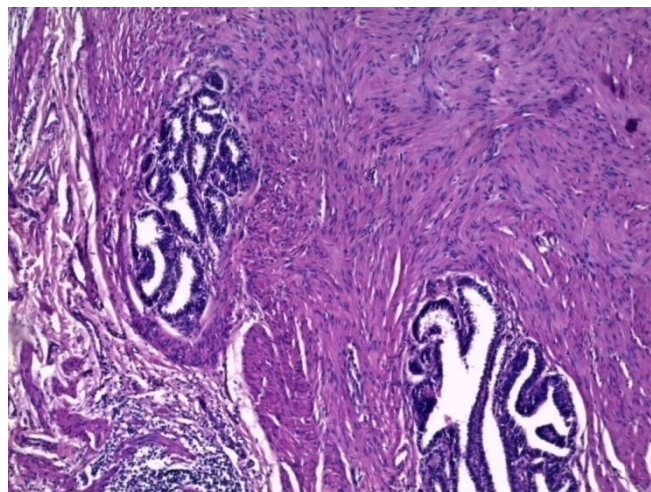


Figure n° 22 : Tissu musculaire et glande rappelant l'endomètre (G x 10).

IV. Topographie des masses thoraciques :

Dans notre étude, la topographie des masses thoraciques est représentée de la façon suivante:

Tableau n° 7: Les différentes localisations des masses dans le thorax.

LA LOCALISATION DE LA MASSE DANS LE THORAX	NOMBRE DE CAS
médiastin postérieur	13 cas de NB et 1 cas de KB
médiastin postéro inférieur	1 cas de NB
médiastin postéro supérieur	3 cas de NB
médiastin moyen supérieur	1 cas de TERAT
médiastin moyen et postérieur	2 cas de NB
médiastin antérieur	1 cas de TERAT
médiastin supérieur	2 cas de NB
tout le médiastin	1 cas de NB
médiastin supérieur à cheval entre le médiastin moyen et postérieur	1 cas de NB
para vertébral	1 cas de NB
poumon droit	1 cas de PPB
poumon gauche	1 cas de PPB
3/4 inférieur du poumon droit	1 cas de PPB
lobe supérieur gauche	2 cas d'ELG
basale droite	1 cas de KB
lobe moyen du poumon droit	1 cas de KB

Concernant les cas de neuroblastome:

- L'extension cervicale est retrouvée chez 25% des malades.
- L'extension abdominale chez 8% des malades.
- L'extension intracanaulaire chez 62% des malades.
- Les métastases à distance chez 54% des malades.

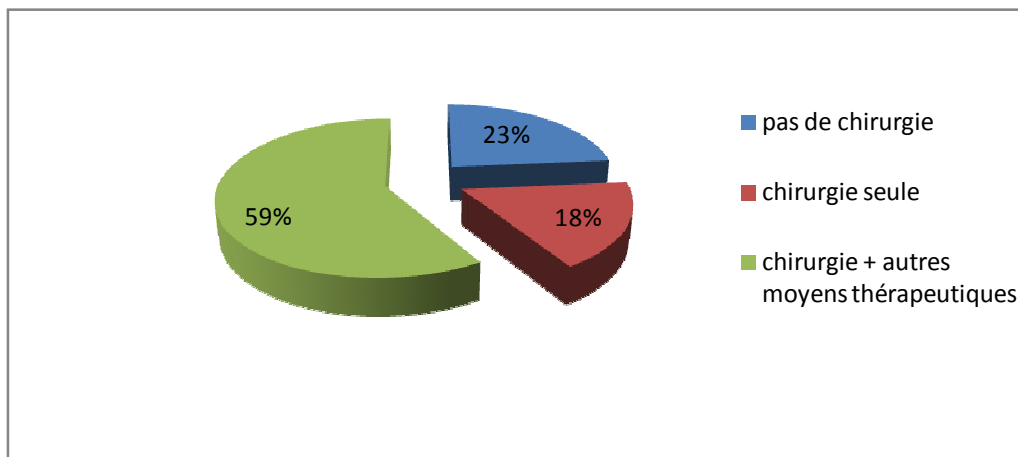
V. Moyens thérapeutiques :

1) La chirurgie :

Elle a été possible chez 26 patients, soit 76%.

La chirurgie seule a été indiquée dans 6 cas, soit 23 % (des cas opérés), elle a été associée à d'autres moyens thérapeutiques dans 20 cas, soit 77 % (des cas opérés).

L'indication d'une chirurgie première a été posée seulement chez 5 de nos patients, alors que la chimiothérapie pré-opératoire a été indiquée chez 15 patients.



Graphique n° 7 : Indication de la chirurgie chez nos patients.

Tableau n°8 : Répartition des malades en fonction de l'indication chirurgicale et du type histologique.

INDICATION CHIRURGICALE	NOMBRE DES CAS
Pas de chirurgie	7 cas de NB, 1 cas de PB
Chirurgie seule	1 cas de TERAT ,5 cas de MP
Chirurgie 1 ère	3 cas de NB, 2 cas de PB
Chimiothérapie pré opératoire	14 cas de NB ,1 cas de TERAT

Les 17 cas opérés pour neuroblastome ont bénéficié d'une chirurgie d'exérèse : complète dans 9 cas, et incomplète dans les autres.

Les 2 cas de tératome ont bénéficié d'une résection totale de la masse.

Une exérèse subtotal, d'une énorme masse basithoracique droite rompue qui était en contact intime avec le péricarde et le diaphragme, a été réalisé dans 1 cas de pleuropneumoblastome.

Le deuxième cas de pleuropneumoblastome a bénéficié d'une résection avec rupture de masse au dépend du segment postéro basal du lobe inférieur

Pour les 5 cas de malformation pulmonaire :

- Les 3 cas de kyste bronchogénique ont bénéficié d'une kystectomie.
- les 2 cas d'emphysème lobaire géant ont bénéficié d'une lobectomie supérieure gauche.

2) La chimiothérapie :

a- La chimiothérapie néo adjuvante :

La chimiothérapie initiale a été administrée dans 17 de nos malades : 15 cas de neuroblastome, 1 cas de tératome (initialement suivi en tant que neuroblastome) et 1 cas de pleuropneumoblastome.

La majorité des patients (8 cas de neuroblastome ,1 cas de tératome) ont bénéficié d'un traitement à base du protocole alternant : CADO-VP16-CARBO, dont 3 ont reçu 1 cycles et 6 ont reçu 2 cycles.

Le protocole CADO-VP16-CISPLATINE a été administré chez 3 patients suivis pour neuroblastome.

Les 4 autres patients suivis pour neuroblastome ont reçu respectivement : CADO-VP16-CDDP, 1cure endoxan + 2cycle CADO-VP16-CARBO, CO+CADO-VP16-CARBO, protocole nb1 HR.

Le protocole IVA (Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine) a été envisagé d'être instauré dans un cas de pleuropneumoblastome mais l'enfant est décédé avant sa cure de chimiothérapie.

b- La chimiothérapie adjuvante :

Le recours à cette chimiothérapie était nécessaire chez 17 de nos malades (15 cas de neuroblastome, 2 cas de pleuropneumoblastome).

Les protocoles utilisés sont:

- CADO-VP16-CISPLATINE dans 2 cas de neuroblastome.
- CADO-VP16- CARBO dans 10 cas de neuroblastome.

- CADO-VP16-CDDP dans 1 cas de neuroblastome.
- CADO dans 2 cas de neuroblastome.
- VP16-CARBO CARBO-DOXORUBICINE CARBO -ENDOXAN dans un cas de pleuropneumoblastome.
- Des cures alternant isplatine-etoposide-vincristine, Isofosfamide-vincristine-ectoposide dans l'autre cas de pleuropneumoblastome.

c -La chimiothérapie seule :

Utilisée chez 6 patients suivis pour neuroblastome dont les protocoles utilisés sont respectivement : CO+CADO-VP16-CARBO, CO+CADO-VP16-CISPLATINE, ENDOXAN+VP16+etoposide, ENDOXAN, protocole nb1 HR, CADO-VP16-CISPLATINE.

3) La radiothérapie :

La radiothérapie a été nécessaire chez un seul patient suivi pour neuroblastome.

VI. Evolution :

- L'évolution était bonne pour tous les malades suivis pour malformations pulmonaires.

- Sur 24 patients suivis pour neuroblastome :

- 11 patients ont bien évolué avec :
 - Rémission complète chez 4 patients.
 - Rémission incomplète chez les autres.
- Les patients qui ont rechutés sont au nombre de 3 :
 - 2 après chirurgie complète
 - un seul après chirurgie incomplète
- Deux patients sont décédés après chirurgie.
- 7 patients avaient une évolution inconnue.
- Un patient est en cours de traitement.

- Parmi les trois malades suivis pour pleuropneumoblastome :

- Un malade est décédé avant sa cure de chimiothérapie.
- Un malade avait une évolution inconnue.
- Un malade est en cours de traitement.

- Un cas de tératome a bien évolué avec une rémission complète sous surveillance, l'autre est décédé après une chirurgie complète.

Observations des malades :

AGE	SEXE	ORIGINE	LOCALISATION	HISTOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
8 mois	F	TANGER	NB médiastinal postérieur étendu à la gouttière costo vertébrale avec extension intra canalaire	NB peu différencié	chimiothérapie seule: 1 cure CO + 3 cycles CADO-VP16-CARBO.	Rémission incomplète sous surveillance
10 mois	F	TANGER	NB médiastinal postérieur étendu à la gouttière costo vertébrale avec métastases ganglionnaires (ADP axillaire gauche)	NB bien différencié	chirurgie première: complète. Chimiothérapie adjuvante: 2 cycles CADO-VP16-CARBO.	Rémission complète
8 ans	F	OUJDA	NB médiastinal postérieur étendu à la gouttière costo vertébrale avec extension osseuse adjacente.	ganglioneurome mature	chimiothérapie neo adjuvante: 1 cycle CADO-VP16-CDDP. Chirurgie: complète. chimiothérapie adjuvante: 2 cycles CADO-VP16-CDDP. Chimiothérapie après rechute : VP16-CARBO Radiothérapie.	Rechute sous surveillance
18 mois	F		NB cervico thoracique avec des métastases ganglionnaires (ADP latéro jugulaire gauche) et osseuses diffuses.	NB peu différencié	chimiothérapie neo adjuvante: 4 cycles CADO-VP16- CISPLATINE. Chirurgie: incomplète. chimiothérapie adjuvante: 1 cycle de CADO-VP16 –CISPLATINE.	Rémission incomplète sous surveillance
2 ans et 6 mois	F	RABAT	NB médiastinal postérieur étendu à la gouttière costo vertébrale avec des métastases ganglionnaires (ADP cervicale et inguinale)	NB bien différencié	chirurgie 1 ère: complète. Chimiothérapie adjuvante : 1 cycle CADO-VP16- CARBO.	traitement en cours

AGE	SEXE	ORIGINE	LOCALISATION	HISTOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
5 ans	M	RABAT	NB médiastinal postérieur étendu à la gouttière costo vertébrale	ganglioneurome mature	chimiothérapie neo adjuvante : 1 cycle CADO-VP16 -CARBO. Chirurgie: complète.	Rémission incomplète sous surveillance
3 ans et 4mois	F	TEMARA	NB thoraco abdominal avec extension intra canalaire et osseuse voisine avec des métastases ganglionnaire (ADP inguinales bilatérales)	ganglioneuroblastome	Chimiothérapie néo adjuvante:2 cycles CADO-VP16 -CARBO. Chirurgie:complète. Chimiothérapie adjuvante:2 cycles CADO-VP16 -CARBO.	Rémission incomplète sous surveillance
1 an et 2 mois	F	SIDI KACEM	NB mediastinal postérieur étendu à la gouttière costo vertébrale avec extension endocanalaire.	NB moyen différencié	chimiothérapie seule: CO+CADO-VP16-CISPLATINE.	inconnue
3 ans	F	SIDI KACEM	NB cervico thoracique médiastinal supérieur étendu à la gouttière costo vertébrale avec des métastases osseuses et ganglionnaires (latéro cervical et sous maxillaire).	NB bien différencié	chimiothérapie néoadjuvante: 4 cycles CADO-VP16- CISPLATINE. Chirurgie:incomplète. chimiothérapie adjuvante : 2 cures CADO.	inconnue
2 ans	M		NB médiastinal postérieur avec extension endocanalaire	NB moyen différencié	chimiothérapie néoadjuvante : 1cure endoxan 2 cycles CADO-VP16-CARBO. chirurgie : complète. chimiothérapie adjuvante:CADO-VP16- CARBO.	Rémission sous surveillance

AGE	SEXE	ORIGINE	LOCALISATION	HISTOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
1 an	F	EL YOUSOUFIA	NB thoraco abdominal étendu à la gouttière costo vertébrale avec extension intra canalaire et métastases médullaires.	NB indifférencié	chimiothérapie néoadjuvante : 5 cures protocole nb1 HR. Chirurgie. chimiothérapie adjuvante: 2 cycles CADO-VP16- CARBO.	Décédé
5 ans	F	KSAR LAKBIR	NB médiastinal postérieur avec extension endocanalaire	ganglioneurome mature	chimiothérapie neo adjuvante:1 cycleCADO-VP16 -CARBO. Chirurgie:incomplète.chimiothérapie adjuvante:1 cure de CADO.	perdue de vue
20 mois	F	KHENIFRA	NB cervico thoracique médiastinal moyen et postérieur	NB peu différencié	chimiothérapie néoadjuvante:2 cycles CADO-VP16 -CARBO. Chirurgie:complète. Chimiothérapie adjuvante: 2 cycles CADO-VP16- CARBO.	Rechute
2 ans	F	KENITRA	NB médiastinal supérieur avec extension osseuse diffuse, métastases ganglionnaires et hépatomégalie.	----	Chimiothérapie seule: ENDOXAN+VP16+etoposide.	inconnue
2 ans	F	KENITRA	NB médiastin postérieur avec extension intracanaulaire	NB bien différencié	Chimiothérapie néoadjuvante : CO+CADO-VP16-CARBO Chirurgie.	inconnue
2 ans	F	TETOUAN	NB médiastinal postérieur avec extension endocanalaire et hépatomégalie	NB bien différencié	Chimiothérapie néo adjuvante : CO+CADO-VP16-CARBO. Chirurgie.	inconnue

AGE	SEXE	ORIGINE	LOCALISATION	HISTOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
3 ans et 4 mois	F	OUAZZANE	NB médiastinal pulmonaire étendu à la gouttière costo vertébrale avec extension endocanalaire et métastases médullaires.	NB bien différencié	chimiothérapie néoadjuvante : 2 cycles CADO-VP16 -CARBO. Chirurgie : incomplète. chimiothérapie adjuvante:2 cycles CADO-VP16- CARBO.	Rechute
10 ans	F	MIDELT	NB médiastinal postérieur avec extension endocanalaire	-----	chimiothérapie néoadjuvante: 1 cycle CADO-VP16 -CARBO. Chirurgie: incomplète.	inconnue
18 mois	F	AGADIR	Nb cervico médiastinal postero superieur	NB en voie de différenciation remanié par la nécrose	chimiothérapie néo adjuvante : 2 cycles CADO-VP16- CARBO. Chirurgie : complète. Chimiothérapie adjuvante: 2 cycles CADO-VP16- CARBO.	Rémission complète
11 ans et 6 mois	F	KENITRA	Nb mediastinal posterieur avec extension endocanalaire et métastases osseuses et médullaires.	Nb d'aspect mature	chimiothérapie : 4 cures protocole nb1 HR.	Rémission incomplète sous surveillance
6 ans	M	SIDI YAHYA	Nb paravertébral thoracique étendu à la gouttière costo vertébrale avec extension endocanalaire, métastases médullaires et hépatomégalie.	non concluante	chimiothérapie néo adjuvante: 2 cycles CADO-VP16 –CARBO. chirurgie: complète. chimiothérapie adjuvante:2 cycles CADO-VP16 –CARBO.	décédé
1 ans et 10 mois	F	TEMARA	NB médiastinal posterieur étendu à la gouttière costovertebrale	NB differenciant	chirurgie 1 ère: complète. Chimiothérapie adjuvante:2 cycles CADO-VP16 -CARBO.	Rémission complète

AGE	SEXE	ORIGINE	LOCALISATION	HISTOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
5 ans et 6 mois	F	TEMARA	mediastin posterieur étendu à la gouttière costo vertebrale avec extension intracanaulaire et métastases ganglionnaires (ADP jugulo carotidiennes)	Ganglio-neurome mature	chimiothérapie néoadjuvante: 3 cycles CADO-VP16- CISPLATINE. Chirurgie. Chimiothérapie adjuvante : 1 cycle CADO-VP16 -CISPLATINE.	Rémission incomplète sous surveillance
3 ans et 6 mois	F	TAOUNATE	NB cervico mediastinal posterieur avec extension intracanaulaire et médullaire, métastases osseuses et hépatomégalie	NB bien différencié	chimiothérapie : 2 cycles CADO-VP16-CISPLATINE.	Rémission incomplète sous surveillance
3 ans	F	OUAZZANE	3/4 inférieur du poumon droit	----	chirurgie 1 ère: incomplète. Chimiothérapie adjuvante:protocole VP16-CARBO CARBO-DOXO CARBO –ENDOXAN.	traitement en cours
2 ans et 2 mois	F	FES	poumon droit	pnb type III	chirurgie 1 ère incomplète. chimiothérapie adjuvante:cisplatine-etoposide-vincristine, isofosfamide-vincristine-ectoposide.	inconnue
4 ans	M	KSAR LAKBIR	poumon gauche	pnb (type non précisé)	chimiothérapie: Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine.	Décédé
8 ans	M	TETOUAN	médiastin moyen supérieur	teratome unitussulaire mature	chimiothérapie néo adjuvante:2 cycles CADO-VP16 -CARBO, chirurgie.	Rémission sous surveillance

AGE	SEXE	ORIGINE	LOCALISATION	HISTOLOGIE	TRAITEMENT	EVOLUTION
5 mois	F	SKHIRATE	mediastin anterieur	tératome multitussilaire mature	chirurgie seule : complète.	Décédé
1 an et 1 mois	M	TEMARA	lobe supérieur gauche	----	Lobectomie supérieur gauche	sous surveillance
5 mois	M	AGADIR	lobe supérieur gauche	----	Lobectomie supérieur gauche	sous surveillance
2 ans et 6 mois	M		basale droite	----	chirurgie : kystectomie	bonne évolution
1 an et 6 mois	M		lobe moyen du poumon droit	----	chirurgie : kystectomie	bonne évolution
8 mois	M	SKHIRATE	mediastin posterieur	----	chirurgie : kystectomie	bonne évolution



DISCUSSION



I. Particularités épidémiologiques des masses thoraciques:

1) L'âge :

L'âge de découverte des masses thoraciques chez l'enfant est variable d'une pathologie à l'autre.

Dans notre série l'âge moyen de nos patients présentant un neuroblastome est de 3,5 ans, avec 83,33% des cas âgés de moins de 6 ans, ceci rejoint les données de la littérature d'une façon approximative, car l'âge moyen pour toutes les localisations du neuroblastome est de 2ans et 90% d'entre eux ont moins de 6ans.

Le pneumoblastome est une tumeur rare du poumon survenant quasi exclusivement chez les enfants de moins de 15 ans, avec un pic de fréquence entre deux et quatre ans (3), dans notre étude l'âge moyen des cas de pleuropneumoblastome est de 3 ans.

Le tératome mature est souvent reconnu au moment de l'adolescence ou de la grande enfance (4), cependant l'âge moyen de nos cas de tératome mature est de 4 ans.

En ce qui concerne les malformations pulmonaires :

- L'âge moyen de découverte des kystes bronchogéniques dans notre étude est de 1,5 an ce qui rejoint les données de la littérature, car ils peuvent être diagnostiqués chez des patients de tout âge, de la période néonatale à la cinquantaine (5).

- L'âge de révélation de l'emphysème lobaire géant est habituellement précoce, dans les premiers mois de vie, parfois dès la naissance(6,7), dans notre série l'âge moyen de découverte est de 9 mois.

2) Le sexe :

La littérature note l'absence d'une prédominance de l'un des deux sexes sur l'autre en matière de neuroblastome, dans notre série on note une prédominance féminine.

Le pneumoblastome atteint les deux sexes âgés entre un jour et 15 ans, elle se manifeste le plus souvent pendant les premières années de vie sans prédominance du sexe(3,8), dans notre série d'étude le sexe masculin est le plus touché.

Le tératome mature est de fréquence équivalente dans les deux sexes (4), dans notre étude le sexe ratio est de 1.

En matière de kyste bronchogénique la littérature rapporte une prédominance masculine (9,10). Selon la série pédiatrique de RIBET et AL, il y a une légère prédominance masculine (11). Dans notre étude tous les patients sont de sexe masculin.

La prédominance masculine en matière d'emphysème lobaire géant est rapportée dans la grande majorité des séries avec un sexe ratio aux alentours de 3 (12, 13,14), dans notre série tous les patients sont de sexe masculin.

3) La fréquence :

La fréquence relative des masses thoraciques de l'enfant dans leur ensemble est difficile à établir, les séries publiées comportant nécessairement des biais de recrutement. A titre d'exemple néanmoins, on peut citer celle de Wyttenbach and col. publiée en 1998 (15) portant sur 97 lésions : 39% des masses étaient médiastinales et 74% d'entre-elles étaient malignes ; 39% étaient pulmonaires dont 79% étaient des métastases de cancers solides connus, la quasi-totalité des autres masses pulmonaires étant bénignes ; 22% des lésions étaient pariétales et 81% d'entre-elles étaient malignes ; enfin, aucune lésion primitivement pleurale n'était observée.

Dans une autre série unicentrique rapportée en 2005 (16) et portant sur 205 enfants présentant une tumeur thoracique (non hématologique), 38% étaient de topographie pariétale contre 62% intra-thoraciques. Les formes histologiques les plus fréquemment observées étaient les suivantes : neuroblastome (41%), sarcome d'Ewing (17%), rhabdomyosarcomes (9%), tumeurs germinales (8%), thymomes (4%) et histiocytose langerhansienne (4%).

Dans notre série les formes histologique sont représentée par : neuroblastome 70%, pleuropneumoblastome 9%, tératome mature 6%, malformations pulmonaires 15%.

- Le neuroblastome est la tumeur maligne extra cérébrale la plus fréquente chez le nourrisson (prévalence estimée à 1-5/10 000), représentant 7,6 % de la totalité des cancers de l'enfant (17).

- Le pleuropneumoblastome est une tumeur pulmonaire primitive rare (18,8), c'est la 3^{ème} tumeur maligne primitive de l'enfant(19), avec moins de 200 cas rapportés à ce jour depuis sa première description par Bernard en 1952(20,3),

- Le tératome mature est rare chez l'enfant et représente 4,3 % des tumeurs à cellules germinales(21). La localisation médiastinale est la 1^{ère} localisation extragonadique suivie par ordre de fréquence décroissante des régions cervicale, testiculaire, cérébrale, intraspinale et cardiaque. Ces tumeurs naissent souvent du thymus, ce qui explique leur localisation habituellement médiastinale antérieure et supérieure(22).

- Les kystes bronchogéniques représentent 10 % des masses médiastinales rencontrées chez les enfants et 8 à 10 % de l'ensemble des tumeurs chirurgicales du médiastin(23). Parmi les trois cas du kyste bronchogénique retrouvés dans notre série un seul est de localisation médiastinal.

- L'ELG représente environ 14% des malformations congénitales du poumon (24). Dans notre série elle représente 40 % de ces malformations.

II. Etude clinique:

La symptomatologie des masses thoraciques se caractérise par un grand polymorphisme clinique qui s'explique par la variété du siège, de taille, de l'étiologie, de la nature bénigne ou maligne de la masse, et de l'âge de l'enfant.

La découverte d'une masse thoracique peut être anténatale, fortuite, ou par des symptômes révélateurs.

1) Le diagnostic anténatal :

Les neuroblastomes de diagnostic anténatal ou prénatal sont principalement de stade favorable 1 (67%), 4s (22%) (25). Le premier cas de découverte anténatal de neuroblastome a été décrit par Fernart et al. en 1983(26). Ces dernières années, grâce aux progrès de l'échographie, il a été constaté une augmentation de l'incidence des neuroblastomes néonataux, avec dans certaines séries une prévalence de 1 pour 70000 à 1 pour 10000 naissances(27). Dans la plupart des cas, le diagnostic prénatal de neuroblastome a lieu au 3ème trimestre de la grossesse(28).

De nos jours, avec les progrès de l'échographie anténatale, un seul cas de pneumoblastome a été détecté in utero au stade foetal.

Le tératome peut être diagnostiqué en prénatal par les ultrasons avec la possibilité d'un hydramnios associée(29).

Le diagnostic de malformations broncho-pulmonaires est maintenant possible grâce à l'échographie morphologique du deuxième trimestre (30). Dans l'étude de SALLES et AL (30), près de deux tiers des enfants ont bénéficié d'un diagnostic anténatal, résultat qui contraste avec des séries plus anciennes ; 7%

dans l'étude d'EVARD et AL (31), 5% dans l'étude de SCHWARTZ et AL (32).

Dans notre série, aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

2) La découverte fortuite :

Les NB et GNB localisés peuvent être dépistés fortuitement sur des clichés standards de thorax (33)

Les circonstances de révélation des pleuropneumoblastomes sont variables : 40% de découverte fortuite, 60 % de symptômes non spécifiques (toux, douleur thoracique, hémoptysie, dyspnée) (34).

Les teratomes médiastinaux matures se développent au cours de la vie fœtale mais restent longtemps asymptomatiques, leur découverte étant fortuite dans 53% des cas ou tardive chez l'adolescent ou à l'âge adulte(35).

Les kystes bronchogéniques sont symptomatiques dans les 2/3 des cas, comme ils peuvent être asymptomatiques et être découverts fortuitement au cours d'un examen systématique(10).

La présentation clinique de l'ELG varie largement et peut aller d'une forme asymptomatique de découverte fortuite lors d'une radiographie, à une forme symptomatique avec détresse respiratoire aigüe pouvant être mortelle et nécessitant une prise en charge urgente(36).

Dans notre série, 2 cas de neuroblastome ont été de découverte fortuite.

3) Symptômes révélateurs :

➤ Neuroblastome :

La présentation clinique est très variable et dépendante de la localisation initiale de la tumeur, de la taille et de l'extension locale et métastatique de la tumeur. Les symptômes les plus fréquents sont la douleur (34%), la fièvre (28%) et la perte de poids (21%). Mais, la majorité des neuroblastomes, principalement ceux de stade 1 ou 2, sont asymptomatiques et sont détectés de façon fortuite(37).

Pourtant, il existe des symptômes rares mais caractéristiques qui sont très indicatif d'un neuroblastome. Ce sont:

- Une paralysie du membre inférieur liée à une extension intra spinale épidurale d'une tumeur primitive para spinale (4%) ;
- Une diarrhée sévère qui ne répond pas au traitement standard, elle est due à la production du peptide vasoactive intestinal (VIP) par les cellules tumorales (4%) ;
- Une encéphalopathie cérébelleuse aiguë caractérisée par une ataxie cérébelleuse, des mouvements oculaires rapides et aléatoires (opsoclonus), et des mouvements myocloniques (2-8%) ;
- Un Syndrome de Horner, chez les patients qui ont des lésions des ganglions Sympathiques du haut du thorax ou cervicaux (1-7%) ;
- Une hypertension, un flushing, et des périodes de sueur excessives occasionnelles causées par une augmentation de la concentration en catécholamines (Syndrome Cathécolominergique) (0 - 2%) (Schwab, 2003)

Les métastases peuvent constituer le signe révélateur: Les sites métastatiques sont représentés par ordre de fréquence décroissante Médullaire, osseuse, ganglionnaire et hépatique.

Dans notre série 66,66 % des cas de neuroblastome ont présentés une symptomatologie respiratoire (détresse respiratoire, bronchopneumopathie, gêne respiratoire...), 37,5% une symptomatologie neurologique, alors que 4,6 % ont eu des douleurs thoraciques. La découverte de la maladie par des symptômes relatifs aux métastases a concerné 2 malades (douleur osseuse, exophtalmie).

➤ **Pleuropneumoblastome :**

L'expression clinique de cette tumeur est peu spécifique (38,39). Les signes les plus fréquemment retrouvés sont les symptômes respiratoires à type de toux, douleur thoraciques, pneumopathie, hémoptysie (40). Cette symptomatologie clinique est sans spécificité allant de la simple toux à une véritable détresse respiratoire.

Les signes ne sont pas spécifiques, mais la température semble être très fréquente, dix cas sur onze dans la série de CARLOT(41).

Dans la majorité des cas, l'installation du tableau clinique est progressive, par contre, dans quelques uns, celle-ci se fait d'une façon brutale, allant d'une détresse respiratoire à l'asphyxie en un seul jour(38).

Il faut distinguer les lésions exclusivement bulleuses du PPB de type I des lésions au moins en partie solides des PPB de type II ou III. Typiquement, les PPB de type I se révèlent dans les deux premières années de vie. Les bulles du PPB de type I sont le plus souvent découvertes sur une radiographie pulmonaire l'occasion d'une infection pulmonaire ou d'un pneumothorax. Dans 43 % des

cas (42) l'enfant présente un pneumothorax. Des kystes peuvent également, mais exceptionnellement être découverts par l'échographie anténatale.

Le PPB type I est plus souvent multiloculaire qu'uniloculaire, périphérique, parfois au contact de la plèvre viscérale. Il peut également être multifocal unilatéral (5 %) ou bilatéral (10 %) (43).

La difficulté est de faire le diagnostic de PPB de type I, car rien ne le distingue à l'imagerie, d'autres lésions bulleuses beaucoup plus fréquentes telles que les malformations pulmonaires congénitales.

Le diagnostic devra être suspecté devant l'âge, l'absence de diagnostic anténatal, un pneumothorax, rare dans les malformations adénomatoïdes kystiques du poumon (MAKP), le caractère multifocal et/ou une histoire familiale ou personnelle de pathologies associées. Bien souvent, aucun argument devant cette simple lésion bulleuse n'oriente vers une pathologie tumorale : seul un examen histologique minutieux permettra de redresser le diagnostic (44).

Les PPB de type II ou III se révèlent souvent par un tableau de pneumopathie, parfois accompagné de signes généraux.

Dans notre série d'étude, la symptomatologie clinique était polymorphe (détresse respiratoire, bronchopneumopathie, ballotement abdominal)

➤ Tératome mature :

De fréquence équivalente dans les deux sexes, le tératome mature est souvent reconnu au moment de l'adolescence ou de la grande enfance, sur un cliché radiographique systématique une fois sur deux. Ailleurs, il s'agit d'une douleur thoracique, d'une toux, d'une hémoptysie, voire d'un syndrome cave supérieur ou d'une infection bronchopulmonaire(4).

Chez l'adulte ces tératomes sont souvent asymptomatiques de découverte fortuite, alors que chez l'enfant, probablement en raison de l'étroitesse de la cage thoracique, les manifestations dyspnéiques sont fréquentes (45,46). C'est à l'occasion d'une complication que le tératome sera à l'origine de signes fonctionnels, dus à la croissance tumorale, avec compression de voisinage, rupture de la tumeur, infection, complication pleuropulmonaire ou dégénérescence maligne(47,48).

Dans notre étude les deux cas de tératome mature ont été symptomatiques (détresse respiratoire, toux trainante).

➤ Malformations pulmonaires :

Elle peut être différente en fonction du type de malformation pulmonaire

Quinze pour cent des kystes bronchogéniques sont asymptomatiques(49). A l'opposé, ils peuvent entraîner, dès la période néonatale, une détresse respiratoire aigue par compression trachéale et une obstruction trachéobronchique(50). Dans l'enfance, la symptomatologie est surtout en rapport avec des problèmes mécaniques et s'exprime par un stridor, une cyanose, voire une détresse respiratoire aigue. Il peut s'y associer une hyperinflation du poumon controlatéral. Des cas de pneumothorax ont été décrit(49). Les infections et les atélectasies sont les conséquences de l'obstruction bronchique. Dans la série de TIRELI et OZBEY, tous les patients étaient symptomatiques(51), de même que dans notre série, tous les enfants le sont.

Les manifestations de l'ELG sont variables et d'installation brutale ou progressive, parfois même tardives (52). Elles peuvent comporter une détresse respiratoire, une cyanose, une tachypnée, ou une infection pulmonaire (53). Les manifestations infectieuses sont importantes et constituent une complication fréquente. Elles réalisent le tableau de pneumopathies aiguës récidivantes particulières par le fait qu'elles touchent toujours le même territoire. Ces infections peuvent entraîner à la longue des remaniements importants (54). Dans notre étude les 2 cas d'ELG ont présenté une bronchoalvéolite.

III. Etude paraclinique :

1) L'imagerie médicale :

1.1 La radiographie thoracique :

Devant une symptomatologie thoracique atypique, c'est l'examen de première intention.

➤ Neuroblastome :

En présence d'un élargissement médiastinal, l'analyse sémiologique permet de rechercher des microcalcifications et de localiser la masse dans le médiastin postérieur. Ce cliché montre parfois, en cas d'un NB abdominal étendu à l'espace inframédiastinal postérieur, le déplacement d'une ligne paramédiastinale (syndrome de l'iceberg). Par ailleurs, cet examen peut montrer un élargissement d'un espace interpédiculaire sur le rachis évocateur d'une extension en sablier, ou bien une atteinte osseuse ostéolytique. Il peut montrer des métastases pulmonaires qui sont exceptionnelles lors du diagnostic (55, 56).

➤ Pleuropneumoblastome :

Sur la radiographie du thorax, le blastome pulmonaire se présente habituellement comme une volumineuse masse pulmonaire unique périphérique ou centrale hétérogène bien délimitée, sans prédilection de lobe, qui peut être suffisamment volumineuse pour opacifier complètement l'hémithorax et entraîner une déviation médiastinale (3,19, 57), ce qui pose un problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs pariétales ou pleurales(19).

La prédominance droite ou gauche est très discutée, ainsi CARLOS (58) rapporte une prédominance droite surtout chez les filles(59). Dans notre série l'atteinte est droite dans 2 cas, gauche chez le troisième.

➤ Tératome mature :

L'imagerie orientera fortement vers le diagnostic positif. La radiographie standard thoracique garde encore une place essentielle dans cette pathologie souvent asymptomatique(60).Elle montre une tumeur de grande taille, arrondie ou ovoïde, bien limitée, souvent polylobée, siégeant presque toujours dans le médiastin antérieur et moyen, souvent latéralisée vers l'un des hémithorax (61). La présence de calcifications est en faveur du diagnostic(62). Dans notre série les 2 patients ont bénéficié d'une radiographie pulmonaire qui a montré une masse médiastinale antérieure dans un cas, et un élargissement médiastinal supérieur dans l'autre cas.

➤ Malformations pulmonaires :

La radiographie thoracique représente la méthode d'imagerie habituelle pour la détection initiale du kyste bronchogénique (63).

Le kyste médiastinal se traduit par une masse arrondie ou ovalaire, à contours nets, dense, homogène, siégeant le plus souvent au niveau du médiastin moyen (64, 65, 66). La localisation sous carinale est la plus évocatrice. Un empiètement sur le médiastin postérieur est courant, alors que le médiastin antérieur n'est presque jamais concerné. Les localisations hautes (médiastin supérieur) sont également fréquentes (65).

Les kystes intraparenchymateux sont souvent solitaires et se traduisent par une opacité arrondie ou ovalaire à paroi mince de 1 à 2 mm, limitée à un seul lobe, le plus souvent le lobe inférieur. Elle peut être de densité hydrique homogène ou contenir un niveau hydroaérique (67, 68, 63).

HOEFFEL et DIDIER ont trouvé, sur 21 images radiologiques, 13 opacités médiastinales et 8 formes pulmonaires qui se sont traduits, soit par une image aérique ou hydroaérique dans 7 cas, soit par une opacité pleine dans un cas (69).

En matière d'ELG, La radiographie du thorax montre une distension lobaire sous forme d'hyperclarté diffuse homogène qui peut exercer un effet de masse sur les structures adjacentes.

En période néonatale, la radiographie initiale peut montrer une zone de condensation pulmonaire en cas de rétention de fluide pulmonaire foetale. Il s'en suit l'apparition et l'augmentation progressive de volume d'une zone radiotransparente responsable d'un effet de masse sur les structures adjacentes (70, 71, 72).

La radiographie thoracique a été réalisée chez tous nos patients, et a permis d'orienter le diagnostic.

1.2 La tomodensitométrie :

Le scanner multidétecteur (avec injection) est la technique d'imagerie en coupe de référence et la plus utilisée pour le thorax chez l'enfant. Elle permet une analyse rapide et précise de tous les compartiments anatomiques.

➤ Neuroblastome :

C'est un examen capital dans la prise en charge du NB thoracique et des autres localisations, car il permet l'exploration de la tumeur primitive et des éventuelles extensions osseuses et épidurales cranio-orbitaires. L'acquisition hélicoïdale permet d'obtenir une opacification vasculaire de bonne qualité et d'excellentes reconstructions dans les plans verticaux. Des coupes de 5 à 6 mm sont recommandées. Une opacification digestive haute est indispensable dans les explorations abdomino-pelviennes. Une première étude sans injection est nécessaire pour identifier les calcifications tumorales. Les explorations du crâne nécessitent une injection pour rehausser les extensions épidurales. L'étude de l'os proprement dit nécessite des coupes fines (1 à 2 mm) en haute résolution avec un filtre dur.

Les NB se présentent comme des masses de densité tissulaire, contenant des calcifications fines et irrégulières dans 79 % des cas (73) , faiblement rehaussées par l'injection, associées ou non à des adénopathies loco-régionales. Les atteintes métastatiques du crâne sont variées et doivent être connues : ostéolyse hétérogène des os de la base ou de la voûte, masses tissulaires sous périostées le long de la paroi externe des orbites et prises de contraste rétro orbitaires entraînant une exophtalmie (traduction radiologique du syndrome de Hutchinson), prises de contraste épidurales prédominant le long des sutures ou sur le toit des orbites.

Dans notre étude La TDM thoracique a été réalisé dans 87 % des cas de neuroblastome et a permis de poser le diagnostic.

➤ **Pleuropneumoblastome :**

Au scanner thoracique, le blastome pulmonaire est de densité tissulaire hétérogène, rehaussé par le produit de contraste, comportant des calcifications et des zones volontiers hypodenses, pouvant correspondre à de la nécrose en raison du volume important. Les adénopathies médiastinales sont rares tandis qu'un épanchement pleural peut être observé (3, 74,75).

Dans notre série, le scanner thoracique a été demandé chez tous les malades présentant un pleuropneumoblastome, et a permis de montrer un processus lésionnel pulmonaire : gauche dans un cas, droit dans les deux autres cas.

Il faut distinguer les lésions exclusivement bulleuses du PPB de type I des lésions au moins en partie solides des PPB de type II ou III.

Pour le PPB de type I, le scanner montre des lésions bulleuses sans composante solide (figure 23). La difficulté est de faire le diagnostic de PPB de type I, car rien ne le distingue à l'imagerie, d'autres lésions bulleuses beaucoup plus fréquentes telles que les malformations pulmonaires congénitales.

Les PPB de type II ou III se révèlent souvent par un tableau de pneumopathie, parfois accompagné de signes généraux. Le scanner met en évidence la nature au moins en partie solide de la lésion (figure 24). Il peut également montrer un envahissement médiastinal, diaphragmatique et/ou pleural(114).

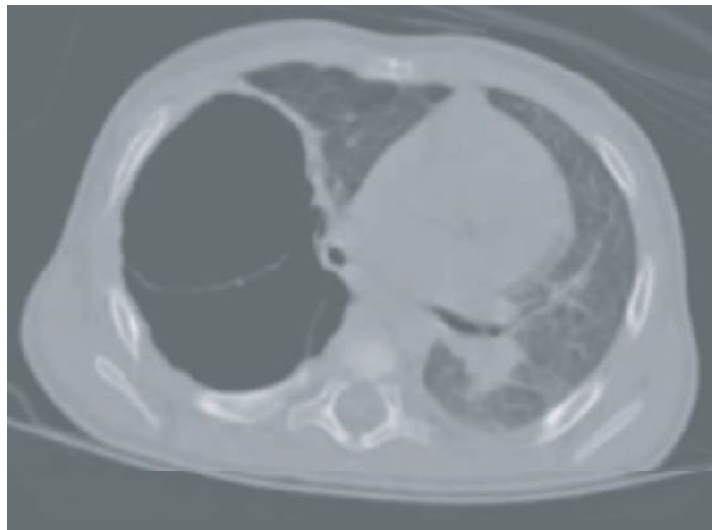


Figure n°23: Pleuropneumoblastome de type I chez un garçon de 12 mois révélé par des infections bronchiques à répétition.

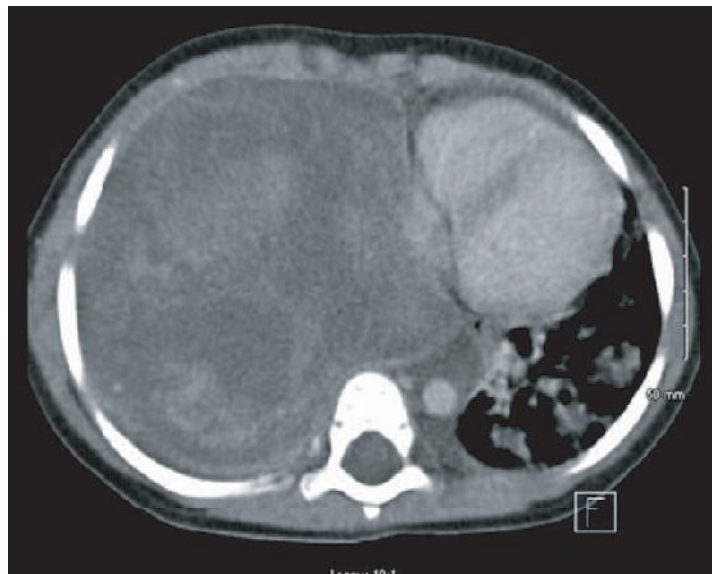


Figure n°24 : Pleuropneumoblastome de type II chez une fille de quatre ans et deux mois découvert dans un contexte de suspicion de pleuropneumopathie.

➤ Tératome :

La tomodensitométrie est l'examen radiologique de référence pour faire le diagnostic des tératomes médiastinaux matures, préciser l'extension locorégionale et rechercher des complications (76) La TDM thoracique montre typiquement des zones hétérogènes de densités variables : liquidiennes tissulaires, calciques et ou graisseuses, très évocatrices du diagnostic si associées (77,78). Mais parfois, le diagnostic radiologique peut être difficile notamment en cas de complications du tératome (62,61).

Sur une série de 66 tumeurs, (78) 59 (86%) étaient bien limitées, à bord lisse ou lobulé ; 26 (39%) avaient un contenu hétérogène correspond à des zones kystiques délimitées par des parois fines ou épaisses et partagées par des septa. Il existe parfois un niveau horizontal, mobile suivant les positions. Des calcifications globuleuses ou dentiformes peuvent siéger dans un septum ou un épaississement de paroi. Dans 20 à 30 % des cas, la prise de contraste n'est évidente qu'au niveau des parois, des septa et des épaississements. Ces tumeurs sont parfois susceptibles d'augmenter rapidement de volume en cas de rupture dans un organe voisin, notamment la plèvre et le péricarde. Une augmentation de volume n'est pas nécessairement synonyme de malignité (79,80)

Dans notre étude la TDM thoracique a objectivé une énorme masse médiastinale moyenne supérieur dans un cas, et une volumineuse masse médiastinale antérieure à triple composante graisseuse, tissulaire et calcique grossièrement arrondie dans l'autre cas.

➤ Malformations pulmonaires :

En tomodensitométrie, les kystes bronchogéniques sont des masses arrondies, bien limitées, n'infiltrant pas les structures médiastinales adjacentes mais les moulant. Elles sont uni- ou multiloculaires, de densité hydrique 0 à 20 UH mais peuvent atteindre 120 UH.⁷¹ Cela est dû au contenu mucoïde qui augmente la viscosité et la densité et à l'existence occasionnelle de calcifications. Ces masses ne se rehaussent pas après injection de contraste.

Par ailleurs, en cas de surinfection, on peut noter l'existence d'un rehaussement après injection de produit de contraste (81). En cas de communication avec l'arbre trachéo-bronchique, une image aérienne ou hydroaérienne peut être objectivée (82).

La radiographie thoracique est primordiale dans le diagnostic de l'ELG. Toutefois, l'imagerie en coupe est le plus souvent nécessaire pour la confirmation, la caractérisation et l'éventuel bilan préopératoire de ces lésions (72), elle précise la topographie de la distension pulmonaire afin de programmer la chirurgie. La zone pathologique apparaît sous forme d'une zone pulmonaire systématisée, hypodense, au sein de laquelle l'architecture pulmonaire est conservée, plus ou moins distordue (72). (Fig. 31.b) Le lobe atteint paraît hyperclair et hypovascularisé (83). Les signes associés sont une atelectasie de compression des segments ou lobes pulmonaires adjacents, une déviation du médiastin en controlatéral, (Fig. 31b) un élargissement des espaces intercostaux et une dépression diaphragmatique. Il peut être associé, dans 12 à 14 % des cas à des anomalies cardiovasculaires qu'il conviendra de rechercher (84)

Tous nos cas de malformation pulmonaire ont bénéficié d'une TDM thoracique qui a confirmé le diagnostic.

1.3 L'échographie :

Doit aussi être considérée comme un examen de première intention , notamment en cas d'hémithorax opaque ,précisant la nature solide ou liquidienne du contenu thoracique ,en cas de lésion pulmonaire périphérique , pour rechercher un épanchement de faible abondance, ou pour analyser une lésion pariétale(85).Chez le nourrisson, notamment en cas de suspicion de neuroblastome, elle permet en outre d'analyser dans le même temps le contenu rachidien.

➤ Neuroblastome :

Il s'agit d'un examen très utile dans le diagnostique et même la surveillance au cours du traitement. Il permet l'exploration des masses thoraciques et abdominales de l'enfant et dans le cadre du NB thoracique de chercher une éventuelle localisation abdominale associée. Il offre l'avantage d'un examen en temps réel ne nécessitant pas de prémédication. Son caractère non invasif permet de répéter l'examen en cours de traitement, notamment pour la surveillance de la réponse à la chimiothérapie. Pour les NB abdomino-pelviens, l'échographie morphologique en temps réel peut être complétée par les techniques Doppler pour l'évaluation des rapports vasculaires(86).

Dans notre étude, elle a permis le diagnostic d'une masse abdominale associée chez un malade.

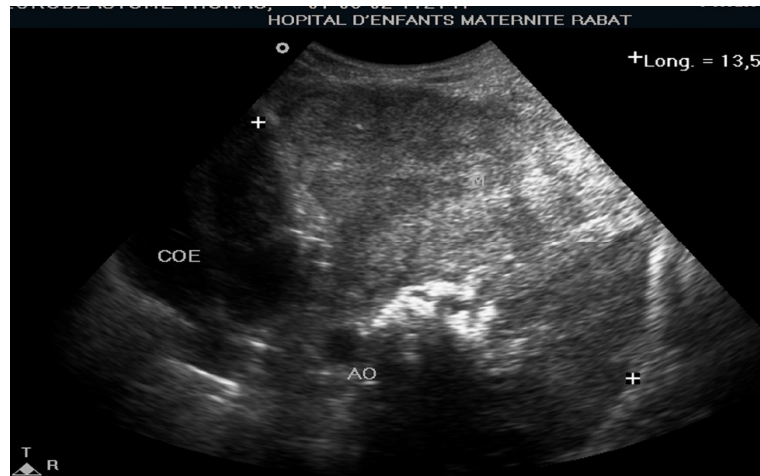


Figure n°25 : Echographie thoracique montrant une masse en faveur d'un NB.

Les NB se présentent en règle sous la forme de masses tissulaires échogènes contenant parfois des zones punctiformes hyperéchogènes plus ou moins atténuantes liées aux calcifications. L'existence de plages liquidiennes de nécrose tumorale est possible (86) et doit être signalée au chirurgien en raison du risque.

➤ **Pleuropneumoblastome :**

L'échographie thoracique permet d'éliminer un épanchement pleural en cas d'un poumon opaque, et objectiver la présence d'un processus lésionnel tissulaire hétérogène (19)

Un seul de nos malades n'a pas bénéficié d'une échographie thoracique. Chez les deux autres, elle a montré une masse pulmonaire hétérogène : gauche dans un cas, droite dans l'autre.

➤ Tératome :

Sur une série de 14 cas (87), L'échographie thoracique réalisée dans 7 cas (50%), a objectivé une masse médiastinale antérieure hétérogène dans tous les cas, avec présence de fines calcifications pariétales dans deux cas. Dans un cas, la masse tumorale siégeait à la partie inférieure du thymus qui était, par ailleurs, hypertrophique. Dans un autre cas, la masse tumorale semblait dépendre du péricarde.

Elle a été réalisée chez les 2 patients suivis pour tératome, elle a objectivé un processus d'aspect kystique cloisonné avec des calcifications chez un malade et un processus d'aspect tissulaire hétérogène chez l'autre.

➤ Malformation pulmonaire :

L'échographie thoracique est performante dans les mains des radiopédiatre expérimentés, mais elle est gênée par la présence d'air. Néanmoins, les régions frontières, cervicothoracique et surtout médiastinoabdominale, sont analysable (88).

En matière du kyste bronchogénique L'échographie serait surtout performante pour l'imagerie des kystes sous carinaires et plus généralement ceux de siège médiastinal ou proches de la paroi thoracique (89)

Dans notre série l'échographie thoracique a été faite dans 1 seul cas de malformations pulmonaires mettant en évidence un kyste bronchogénique.

1.4 Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Doit être préférée au scanner en première intention pour les lésions du médiastin postérieur et toutes celles s'accompagnant d'une extension intracanalair .De même elle est préférable pour caractériser les lésions pariétales(90) en raison de sa bonne résolution en contraste.

Elle a été réalisée chez 9 de nos malades suivis pour neuroblastome où elle avait un très grand intérêt pour le diagnostic.

➤ Neuroblastome :

Il s'agit d'un examen performant, qui permet une exploration précise de la masse et de ses rapports. Les antennes sont choisies en fonction de la taille de l'enfant et de la topographie de la tumeur primitive. Les séquences à réaliser sont au minimum des séquences de pondération T1 (spin-écho ou écho de gradient) en coupes de 4 à 5 mm, dans les trois plans de l'espace. L'utilisation du Gadolinium n'est pas systématique, de même que les séquences pondérées en T2 (avec saturation de graisse), elles peuvent néanmoins être utiles pour apprécier une extension pariétale, ou aux organes de voisinage. Les techniques d'angiographie par IRM ont été utilisées pour l'évaluation préopératoire non invasive des rapports vasculaires (91).

En pondération T1, les NB ont un signal légèrement supérieur à celui du muscle, en T2, un relatif hypersignal (92). Les fines calcifications tumorales ne sont pas identifiées. Après injection de chélates de Gadolinium, les NB sont rehaussés de façon diffuse et souvent hétérogène (93)

➤ pleuropneumoblastome :

L'indication de l'IRM thoracique reste encore très limitée si les signes radiologiques ne présentent aucuns caractères spécifiques du pneumoblastome, il existe certain signes qui peuvent être retenus comme des éléments d'orientation tel que :(38,59)

- Le caractère énorme de la tumeur.
- Son accroissement rapide entre deux clichés successifs.
- Atteinte essentiel périphérique.
- La nécrose avec la présence d'air intratumoral.

➤ Tératome :

L'IRM thoracique montre typiquement des zones hétérogènes de densités variables : liquidiennes, tissulaires, calciques et : ou graisseuses, très évocatrices du diagnostic si associées (77,78). Mais parfois, le diagnostic radiologique peut être difficile notamment en cas de complications du tératome (62,61)

Dans la série de A. Ayadi-Kaddour et al (94). parmi 14 cas de tératomes matures médiastinaux, l'imagerie par résonance magnétique thoraciques était pratiquée chez 1 seul révélant une masse hétérogène comportant des plages de densité solide, liquidienne, graisseuse et calcique avec une prise de contraste nette à l'injection de produit iodé. L'IRM a également montré une condensation parenchymateuse diffuse du lobe supérieur gauche avec présence d'un foyer d'atélectasie postéro-basal.

➤ Malformations pulmonaires :

L'IRM thoracique est l'examen de choix pour le diagnostic des formes médiastinales du kyste bronchogénique (95).

Elle est considérée comme complément aux investigations et ne fait pas partie du bilan initial de l'E.L.G(96).

1.5 Scintigraphie à la MIBG :

La scintigraphie à la MIBG est indispensable au bilan diagnostique des tumeurs du médiastin postérieur de l'enfant. La méta-iodobenzylguanidine (MIBG) est concentrée par les granules chromaffines comme la noradrénaline et se concentre ainsi électivement dans les tissus adrénergiques (97, 98)

La spécificité de cette technique approche de 100 % (99). Toute fixation osseuse est anormale, y compris sur les zones de croissance. Pour la détection de la tumeur primitive, sa sensibilité est de 73 %, mais elle baisse à 45 % lorsque la tumeur primitive n'est pas sécrétante (99).

Comparativement à la méthode cyto-histologique, la sensibilité de la scintigraphie à MIBG pour la détection des métastases ostéo-médullaires est de 90 %. Cette technique ne différencie pas les infiltrations médullaires des métastases osseuses.

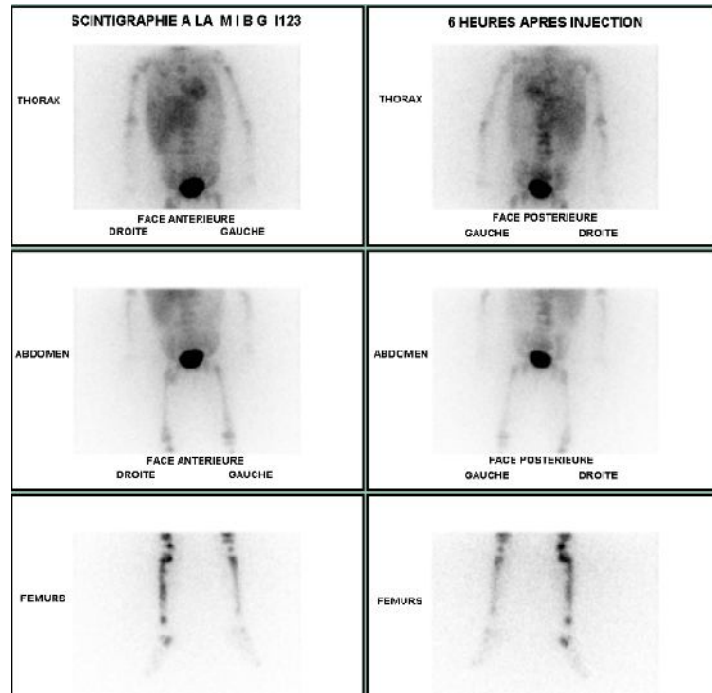


Figure n°26: Scintigraphie à MIBG chez un patient présentant un NB thoracique.

1.6 Autres examens :

-Le transit œsophagien baryté : C'est un examen simple, anodin de réalisation rapide et d'un très grand intérêt surtout au diagnostic du kyste bronchogénique médiastinal. Il permet de localiser le kyste et de révéler la compression des structures adjacentes (100). La sensibilité de cet examen était de 60% dans la série de KOSKAS et TOURNIER (101). Par ailleurs, le transit baryté œsophagien peut être utile dans le diagnostic différentiel avec les duplications œsophagiennes et l'hernie diaphragmatique (100).

- En matière des malformations pulmonaires, la bronchographie largement utilisée, s'est vue remplacée, de façon parfois incomplète, par l'imagerie en coupe avec reconstructions. Elle rendait des services pour la compréhension de certaines anomalies, l'angiographie est également actuellement d'indication limitée, sauf en cas de bilan cardiologique ou en vue d'une embolisation.

Les autres examens sont effectués selon les circonstances : endoscopie laryngo-trachéo-bronchique et/ou digestive ; explorations fonctionnelles respiratoires ; scintigraphie pulmonaire ; gazométrie(88)

2) La biologie :

- La numération formule sanguine :

Elle permet d'évoquer les hémopathies malignes en montrant des anomalies majeures: anémie, granulopénie, hyperleucocytose, thrombopénie et prolifération de la lignée lymphocytaire avec passage dans le sang des blastes. Elle peut aussi évoquer un envahissement médullaire entrant dans le cadre de l'agressivité de la pathologie responsable de la masse médiastinale.

- catécholamines urinaires :

L'élévation des catécholamines (Dopamine) et de leurs dérivés (VMA et HVMA) dans les urines est d'une très grande valeur diagnostique et permet de suivre l'évolution de la tumeur neuroblastique. Elle permet un diagnostic biochimique dans près de 95% des cas (102), et elle donne des indications pronostiques : la valeur des métabolites des catécholamines est d'autant plus élevées que la masse tumorale est importante, la persistance d'une excrétion élevée d'un ou de plusieurs métabolites des catécholamines (notée chez 5% des survivants et chez 95% de ceux qui décèdent) est de mauvais pronostic. Le

rapport urinaire initial VMA/HVA qui, s'il est supérieur ou égal à 1,5 est associée à un pronostic meilleure.

Chez nos patients, 33% des neuroblastomes se sont révélés catécholamino-sécréteurs, ce dosage a été effectué chez 46% des cas de neuroblastome. Cette valeur est un peu moins de celle rapportée dans la littérature (90 à 95%), d'où l'intérêt du dosage de al cytathionine pour dévoiler les neuroblastomes non sécrétants (5 à 10%).

- AFP, B-HCG :

Le dosage de l'AFP et des B-HCG, normal dans les tératomes matures du médiastin, permet en cas de positivité, de suspecter d'emblée un contingent malin (103).

- LDH :

C'est un examen qui sert surtout à la surveillance au cours du traitement par des dosages répétés, c'est un examen disponible et à grand intérêt pronostique.

Dans les neuroblastomes, cette élévation est observée dans plus de 75% des cas et elle représente un facteur pronostic dans ce cas (104). En effet, des LDH>750UI/l sont associés à un mauvais pronostic en cas de neuroblastome. Elle s'élève aussi en cas de syndrome de lyse tumoral en rapport avec une destruction des cellules tumorales.

Cet examen a été demandé chez 14 de nos malades suivis pour neuroblastome, revenant élevé chez 12 patients, soit 85 %.

- La ferritine :

C'est une protéine de transport et de stockage du fer qui est synthétisée en quantités anormales dans certaines cellules cancéreuses. Son élévation est étroitement liée au pronostic de certaines pathologies tumorales, particulièrement en cas de neuroblastome.

- Le Vasoactive Intestinal Peptide (VIP):

Le VIP est un polypeptide de la famille des sécrétines et qui est responsable des troubles diarrhéiques sévères constatés dans 7 à 9% des neuroblastomes.

- Les Gangliosides :

Ce sont des glycopeptides membranaires, leur détection dans le neuroblastome peut avoir un intérêt pronostique et thérapeutique avec l'utilisation d'anticorps monoclonaux antiGD2.

- Le bilan inflammatoire :

(vitesse de sédimentation, fibrinogène, électrophorèse de protides) est demandé devant toute suspicion de maladie de hodgkin ou de pathologies inflammatoires. Ce bilan est intéressant pour orienter le diagnostic et évaluer la réponse thérapeutique.

3) L'aspect Anatomopathologique :

Le diagnostic final repose le plus souvent sur l'anatomopathologie. Néanmoins, une décision de biopsie ne doit être portée qu'après un bilan radiologique précis et une discussion multidisciplinaire afin de choisir la meilleure technique de prélèvement (biopsie chirurgicale ou à l'aiguille. Sous échographie ou scanner). La technique d'anesthésie adaptée (notamment en cas

de lésion compressive) (105 ,106) et pour prévoir la gestion des prélèvements (histologie, +/- analyses biologiques moléculaires nécessitant une congélation de tissus frais, +/- analyse bactériologique).

Une cyto-aspiration à l'aiguille fine (22 G) sous anesthésie locale peut parfois suffire au diagnostic dans certaines situations d'urgence, notamment en cas de lymphome non hodgkinien(105), ou fortement contribuer à orienter le diagnostic, notamment en cas de lésion des tissus mous pariétaux(107).

➤ neuroblastome :

- les aspects histopathologiques :

Le diagnostic est posé soit par analyse histologique d'une biopsie, soit par la présence de cellules tumorales typiques dans la moelle osseuse (aspiration ou biopsie). On distingue:

- Les neuroblastomes (NB à stroma pauvre), composés à plus de 50% de neuroblastes et de substance fibrillaire (indifférenciés, peu différenciés, ou en voie de différenciation).

- Les ganglioneuroblastomes (NB à stroma riche) composés à plus de 50% de tissu stromal ganglioneuromateux ("nodulaires", "mélangés", ou "borderline" c'est à dire différenciés).

- les ganglioneuromes bénins composés exclusivement d'éléments matures (cellules ganglionnaires et cellules de Schwann).

La forme particulière du NB in situ est connue depuis longtemps des pathologistes et représenterait un simple retard à la régression spontanée des neuroblastes foetaux.

La classification histo-pronostique de Shimada reste aujourd'hui la référence, mais ne peut être faite que sur une pièce d'exérèse complète et avant chimiothérapie (Shimada 1984) (108). Elle est basée sur l'âge de l'enfant et sur 3 critères histologiques:

La richesse du stroma, le grade de différenciation et l'index mitotique et caryorrhexique (MKI).

Critères histologiques de mauvais pronostic (Shimada):

- NB à stroma riche nodulaire

- NB à stroma pauvre, si:

 - Âge > 5 ans

 - Histologie indifférenciée après 1,5 an

 - MKI > 100 après 1,5 an

 - MKI > 200 avant 1,5 an

➤ Les aspects cytogénétiques :

Des découvertes récentes dans la génétique des neuroblastomes ont permis une meilleure compréhension des mécanismes d'évolution de cette maladie aussi bien que de l'hétérogénéité biologique. En fait, le neuroblastome est un exemple remarquable de cancer pour lequel les altérations génétiques et biologiques sont déterminantes dans la définition du traitement et le suivi du patient.

Actuellement, les altérations génétiques les mieux caractérisées sont : La ploïdie ou contenu ADN des cellules tumorales, l'amplification du proto-oncogène NMYC, la délétion du 1p, et la trisomie du 17q. Ils sont des facteurs pronostiques essentiels qui, avec l'âge de l'enfant, le caractère localisé ou disséminé et l'opérabilité permettent de définir le traitement optimal adapté au risque.

➤ Pleuropneumoblastome :

-le diagnostic histologique :

Le diagnostic histologique sera affirmé par l'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse ou de la biopsie tumorale si la tumeur est trop volumineuse et la chirurgie dangereuse(109).

Le pneumoblastome se présente le plus souvent comme une masse à prédominance solide, partiellement kystique et hémorragique, entourée de cartilage et dans laquelle on trouve de blastème ressemblant au néphroblastome, séparé par du tissu mésenchymateux et des lobules de cartilage immature[40,110]

Il existe trois types histologiques différents :

- Le type I est une tumeur kystique, le plus souvent multiloculaire. Les kystes sont séparés par des cloisons fibreuses fines. Ils sont bordés d'un épithélium de type alvéolaire (111). Sous ce revêtement, de façon plus ou moins discontinue, il existe une condensation de cellules mésenchymateuses immatures, souvent associées à un nombre variable de rhabdomyoblastes. Cette condensation sous-épithéliale de cellules mésenchymateuses immatures peut

être très focale [112], nécessitant un examen minutieux de plusieurs coupes et donc un large échantillonnage de la pièce d'exérèse.

- Dans le type II, qui est une tumeur kystique et solide, la partie solide réalise des nodules, des plaques ou des septas épais, voire des projections polypoïdes dans la lumière des kystes.

- Le type III est exclusivement solide, d'aspect multilobulé, plus ou moins ferme, friable, avec parfois des aspects encéphaloïdes, mucoïdes et des foyers de remaniements nécrotiques ou hémorragiques (113, 111, 112). Microscopiquement, les zones solides sont constituées d'un mélange de foyers blastémateux et sarcomateux. Ce dernier peut être de type rhabdomyosarcomateux, chondrosarcomateux ou liposarcomateux.

Le diagnostic différentiel des PPB de type I est représenté par les autres lésions kystiques ou bulleuses intrapulmonaires rencontrées chez l'enfant : les MAKP, l'emphysème lobaire congénital, les séquestrations pulmonaires et les kystes bronchogéniques (114). Les MAKP sont les plus fréquentes. Stocker a individualisé trois, puis cinq types de MAKP, de 0 à 4 (115), en fonction de leur origine supposée sur la segmentation bronchique, depuis les branches proximales (MAKP 0) vers les ramifications distales bronchioloalvéolaires (MAKP 4). Il existe de très grandes similitudes histologiques entre la MAKP de type IV et le PPB de type I, au point que plusieurs auteurs suggèrent qu'il s'agit probablement de la même entité (114). Dans cette tranche d'âge, la seule tumeur maligne pouvant prendre l'aspect d'une lésion kystique est le carcinome bronchioloalvéolaire.

Certains cas ont en effet été rapportés sur des MAKP de type I (au moins un cas à six mois de vie). Cependant, les aspects microscopiques de cette tumeur sont totalement différents, et le diagnostic histopathologique est facilement réalisé. En ce qui concerne les types II et III, la présence des éléments sarcomateux et blastémateux peut orienter vers un diagnostic de rhabdomyosarcome, chondrosarcome, synoviosarcome, néphroblastome extrarénal, surtout sur une simple biopsie chirurgicale de petite taille (112, 116).

- L'histogénèse :

Elle reste mal comprise. Deux théories s'opposent : la théorie multipotente (les cellules tumorales dérivent des mêmes cellules indifférenciées) et la théorie carcinomateuse (les cellules dérivent de deux cellules mères différentes) (117).

➤ Tératome mature :

C'est une tumeur germinale développée dans le sens somatique et composée de tissus matures dérivés des trois feuillets embryonnaires : ecto-, endo-, et mésodermique. Macroscopiquement, c'est une tumeur hétérogène, souvent volumineuse, avec des zones kystiques à contenu clair ou mucineux ou renfermant parfois des poils, des cheveux, des dents, du sébum, etc., et des zones solides (avec parfois des plages chondroïdes). Microscopiquement, cette tumeur associe en proportions variables des contingents tissulaires provenant des trois feuillets et qui se disposent de façon anarchique non organoïde. L'essentiel est de pouvoir affirmer qu'ils sont entièrement bénins (118, 119).

➤ Malformations pulmonaires :

- L'étude anatomopathologique représente l'examen clé qui permet de confirmer le diagnostic du kyste bronchogénique(120)
- Le diagnostic de certitude de l'ELG est apporté par l'histologie de la pièce opératoire qui met en évidence les lésions d'emphysème(121), L'étude microscopique permet de confirmer le diagnostic d'ELG, d'en déterminer l'aspect, parfois même la cause de l'emphysème.

IV. Etude topographique :

- Le NB thoracique vient en seconde position après la localisation abdominale (60% de l'ensemble des NB) avec un pourcentage de 15 à 20%. Les autres localisations sont rares : Pelviennes (5%), Cervicales (5%), Encéphaliques exceptionnelles (1%).

Les publications montrent la prédominance de la localisation postérieure par rapport au médiastin, ensuite vient celle moyenne. Et on divisant le thorax en deux cotés droit et gauche on remarque une légère prédominance pour le premier. Dans notre série, 79% des cas de neuroblastome ont une localisation médiastinal postérieur et 12 % des cas ont une localisation médiastinal moyenne.

- La localisation médiastinale du tératome mature est la 1ère localisation extragonadique suivie par ordre de fréquence décroissante des régions cervicale, testiculaire, cérébrale, intraspinale et cardiaque. Ces tumeurs naissent souvent du thymus, ce qui explique leur localisation habituellement médiastinale antérieure et supérieure(122). Dans de rares cas, elles peuvent se développer dans le médiastin postérieur(122) ou le péricarde. Dans notre étude, la localisation du tératome mature est médiastinal antérieur chez un patient, moyenne supérieure chez l'autre patient.

- Les kystes bronchogéniques pulmonaires représentent 70 % des cas et résulteraient d'une embryopathie tardive. Deux tiers d'entre eux sont localisés dans les lobes inférieurs. Ils sont plus souvent localisés à droite qu'à gauche. La localisation médiastinale observée dans 30 % des cas correspondrait à une embryopathie précoce (123). Dans notre série on note une localisation

médiastinal chez un patient et parenchymateuse pulmonaire droite chez les deux autres.

- En matière d'ELG Les lobes supérieurs sont le plus souvent impliqués. Le lobe supérieur gauche est le plus répandu dans la littérature, suivi par le lobe moyen droit (124, 125,126) .C'est le cas dans notre série où l'atteinte est lobaire supérieur gauche chez les deux malades.

V. Etiologies :

Localisation	Origine	Pathologie maligne	Pathologie bénigne	Pseudo- tumeur
Paroi thoracique	Lésions Osseuses	Sarcome d'Ewing Ostéosarcome Métastase osseuse	Histiocystose langerhansienne Dysplasie fibreuse Kyste osseux anévrysmal Chordome Ostéochondrome Hamartome mésenchymateux	Ostéomyélite, tuberculose, Actinomycose Malformations sternales, costales Dysplasie costale (STB, NF1) Rachitisme
	Lésions des Tissu mous	Sarcome Ewing Rhabdomyosarcome Synoviosarcome Fibrosarcome Tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques Tumeur rhabdoïde	Lipoblastome Lésions vasculaires bénignes (hémangiome infantile, hémangioendothéliome kaposiforme, malformation veineuse) Tumeur myofibroblastique inflammatoire Fibrome desmoids Hamartome fibreux	Myosite ossifiante Abscess Tuberculose Hématome

médiastin	Médiastin antérieur	Lymphomes Maladie de Hodgkin L. lymphoblastiques L. anaplasique à gdes cellules. Lymphomes B à gdes cellules. Tumeur germinale maligne Tumeur du sac vitellin Choriocarcinome Carcinome embryonnaire Divers Carcinome thymique Tumeur rhabdoïde Sarcome granulocyttaire	Masse thymique Hyperplasie, thymome, thymolipome, kyste thymique Histiocytose langerhansienne Tumeur germinale bénigne Tératome mature	Malformations : Lymphangiome kystique Hernie diaphragmatique (Morgani) Thymus normal
	Médiastin moyen	Adénopathies tumorales Lymphome Métastases Tumeur		Adénopathies Tuberculose, Sarcoïdose, Castelmann Malformations Kyste bronchogénique, Duplication oesophagienne, Malformation vasculaire (arcs aortiques)

	Médiastin postérieur	tumeur neuroblastiques Neuroblastome Ganglioneuroblastome Paragangliome malin	Tumeur neuroblastique - ganglioneurome - paragangliome Hémangiome	Malformations : Duplication oesophagienne Kyste neuro- entérique Malformations vasculaires (arcs aortiques) Hernie diaphragmatique (Bochdalek) Méninocèle Rein intra thoracique Thymus normal Hématopoïèse extramédullaire
Poumon		Métastases (sarcomes, néphroblastome, MDH, TGM, UCNT...) « Adénomes » endobronchiques Tumeur carcinoïde Carcinome mucoépidermoïde Carcinome adénoïde kystique (cylindrome) Pleuropneumoblastome Adénocarcinome Sarcomes : RMS, SNVS	Tumeur myofibroblastique inflammatoire Hamartochondrome Leiomyome Papillomatose juvénile laryngotrachéale	Maladies infectieuses : Pneumopathies rondes Abscessus tuberculeux, staphylococcique Infections fongiques Kyste hydatique Malformations : Séquestration pulmonaire, Maladie adénomatoïde Kystique Kyste bronchogénique

				Malformation vasculaire (télangiectasie hémorragique héréditaire) Sarcoïdose Atélectasie Impaction mucoïde, Mucoviscidose Hématome
Plèvre		Pleuropneumoblastome Tumeur desmoplasique à petites cellules rondes Mésothéliome		
Cœur péricarde		Rhabdomyosarcome Métastase	Rhabdomyome (STB) Fibrome Myxome Pseudo tumeur inflammatoire Tératome	Kyste péricardique

TUMEURS THORACIQUES MALIGNES

Les tumeurs thoraciques malignes les plus fréquemment observées chez l'enfant sont les localisations d'hémopathies, les tumeurs neuroblastiques et les tumeurs germinales malignes pour les localisations médiastinales, les métastases pulmonaires pour les localisations parenchymateuses, et les tumeurs musculo-squelettiques malignes de la paroi, au premier rang desquelles les sarcomes d'Ewing et les rhabdomyosarcomes. Contrairement à l'adulte, les lésions pleuro-pulmonaires primitives malignes sont exceptionnelles.

➤ HEMOPATHIES MALIGNES :

La **maladie de Hodgkin** (MDH) représente environ 40% des lymphomes pédiatriques. Il s'agit d'une affection rare (environ 90 cas/an en France) atteignant préférentiellement les adolescents. Les formes du jeune enfant sont rares (5 à 10% des cas seulement avant 10 ans). La prédominance masculine est très nette chez les enfants de moins de 5 ans, mais à l'adolescence, autant de garçons que de filles sont touchés. La maladie est le plus souvent révélée par une adénopathie cervicale isolée classiquement ferme, indolore, ou par une altération de l'état général, une fièvre récurrente, des douleurs osseuses, un prurit ou plus rarement des signes respiratoires en rapport avec une compression trachéo-bronchique.

Les localisations cervico-médiastinales sont les plus fréquentes et se traduisent par des coulées ganglionnaires et des masses thymiques volontiers nodulaires, relativement peu compressives. Une atteinte pulmonaire ou pariétale de contiguïté (stades « E » de la classification d'Ann Arbor) est possible, de même qu'une atteinte métastatique osseuse, hépatique ou pulmonaire (5-10%).

Les épanchements pleuro-péricardiques sont rares. Le diagnostic repose sur l'histologie (cellules de Reed-Sternberg) obtenue par adénectomie chirurgicale ou biopsie médiastinale.

Les **lymphomes non hodgkiniens** de l'enfant et l'adolescent sont toujours diffus et de haut grade avec une croissance tumorale et une dissémination rapides. Ils sont plus fréquents chez le garçon. On distingue 4 types histologiques principales : le lymphome lymphoblastique T ou pré-B (le plus fréquent dans le médiastin), le lymphome B diffus à grandes cellules, le lymphome anaplasique à grandes cellules (LAGC) et le lymphome de Burkitt (ce dernier est le plus fréquent des LNH pédiatriques, mais n'a que très rarement une localisation thoracique prédominante). L'atteinte thoracique prédominante concerne 30% des LNH et peut se révéler par des signes de compression médiastinale (toux, dyspnée, orthopnée, syndrome cave supérieur). Radiologiquement, ces localisations thoraciques sont volontiers volumineuses, compressives et associées à des épanchements pleuro-péricardiques. Les localisations intraparenchymateuses sont rares, sauf dans le LAGC. Le diagnostic repose sur le typage lymphocytaire et la biologie moléculaire, ne nécessitant pas forcément une grande quantité de matériel.

➤ **TUMEURS NEUROBLASTIQUES :**

Le neuroblastome (NB) est une tumeur maligne dérivée des cellules originaires des crêtes neurales. Il peut, de ce fait, être retrouvé tout du long du système nerveux sympathique et dans la médullosurrénale. C'est une tumeur hétérogène sur le plan clinique, anatomo-pathologique, biologique, génétique, moléculaire et évolutif. Les tumeurs neurogènes sont classées en 2ème rang des

tumeurs malignes médiastinales pédiatriques, et elles représentent entre 21 et 44% des masses médiastinales malignes.

Les ganglioneuromes reproduisent l'aspect d'un ganglion sympathique, soit de type adulte complètement mature, de nature bénigne, s'observant chez le jeune, soit de type en voie de maturation : ganglioneuroblastome s'observant surtout chez l'adolescent entre 10 et 20 ans et dont l'évolution est imprévisible.

Sur le plan anatomopathologique, les tumeurs neurogènes du médiastin dérivent essentiellement de trois origines: les gaines des nerfs myélinisés, les cellules nerveuses sympathiques, et les cellules chromaffines. Pour chaque type de tumeur, il existe une variante bénigne et une variante maligne.

➤ **SARCOME D'EWING, TUMEUR D'ASKIN ET TUMEURS PRIMITIVE NEURO-ECTODERMIQUE PERIPHERIQUES :**

Les sarcomes d'Ewing, les tumeurs d'Askin et les pPNET, autrefois différenciées sur des critères histologiques, sont aujourd'hui regroupées dans une même famille sur la base de leur anomalies cytogénétiques et moléculaires communes (translocations impliquant le chromosome 22 et transcrit de fusion impliquant le gène EWS). Le sarcome d'Ewing costal est la forme la plus fréquente. L'âge médian au diagnostic est de 12 ans. En imagerie, l'atteinte des tissus mous est souvent au premier plan, souvent volumineuse (60% sont > 8 cm) avec une extension endothoracique prédominante, touchant parfois tout un hémithorax, refoulant le médiastin, envahissant parfois la plèvre, l'atteinte osseuse primitive (lytique, condensante ou mixte) étant relativement localisée.

Les sarcomes d'Ewing extra-osseux de localisation postérieure peuvent parfois se présenter comme des masses issues du médiastin. Le diagnostic de certitude repose l'histologie et la biologie moléculaire, obtenues par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

➤ **RHABDOMYOSARCOMES :**

Les rhabdomyosarcomes (RMS) sont les tumeurs malignes des tissus mous les plus fréquentes chez l'enfant. Ils surviennent à un âge moyen de 5 ans avec deux pics d'incidence: la petite enfance (2-5 ans) et l'adolescence (15-19 ans). Les formes histologiques alvéolaires ont le plus mauvais pronostic comparativement aux formes embryonnaires. Les RMS sont des tumeurs ubiquitaires. A l'étage thoracique, la localisation la plus fréquente est la paroi, mais des RMS ont été décrits dans le médiastin, le poumon, le diaphragme et le cœur. Leur aspect radiologique n'est pas spécifique, ils se présentent comme des masses solides, parfois nécrotiques, parfois d'emblée métastatiques au poumon ou à l'os. Le diagnostic de certitude repose l'histologie et la biologie moléculaire (formes alvéolaires), obtenue par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

➤ **TUMEURS GERMINALES :**

Les tumeurs germinales malignes (TGM) d'origine extra-gonadique sont volontiers localisées sur la ligne médiane et sont majoritairement observées dans le SNC (20%) et la région sacro-coccygienne (19%), plus rarement dans le médiastin (4%) et le rétropéritoine (3,5%). Le degré et la voie de différenciation des cellules germinales caractérisent les différents types histologiques observés et souvent associés (TGM « mixtes ») : dysgerminome, carcinome

embryonnaire, tératome immature, tumeurs du sinus endodermique(ou du « sac vitellin », ou « Yolk sac tumor », sécrétant de l'AFP), choriocarcinome (sécrétant de la B-HCG).

Les TGM médiastinales sont observées chez l'adolescent et l'adulte jeune, sont beaucoup plus fréquentes chez le garçon et doivent faire rechercher une dysgénésie gonadique (syndrome de Klinefelter). Elles sont en règle volumineuses et localisées dans le médiastin antérieur. L'existence d'un contingent tératomateux mature différencié (os, graisse) est inconstant mais constitue un élément d'orientation diagnostique essentiel. Le diagnostic de certitude peut être obtenu par simple dosage des marqueurs sériques (si un contingent sécrétant existe), ou sinon par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

➤ TUMEURS MALIGNES PLEURO-PULMONAIRES :

La majorité des tumeurs pleuro-pulmonaires malignes de l'enfant sont des localisations métastatiques d'autres tumeurs, principalement de sarcomes musculo-squelettiques (ostéosarcome, sarcome d'Ewing, RMS, synoviosarcome), de néphroblastomes (tumeur de Wilms), d'hémopathies malignes (MDH, LAGC), ou d'autres tumeurs plus rares (TGM, UCNT...etc). Dans la série rétrospective de Dishop et col. (204 tumeur pulmonaires pédiatriques sur 25 ans) 10% étaient des lésions primitives bénignes, 7% des lésions primitives malignes et 83% des métastases. Dans la revue de littérature faite par Hartman, seuls 230 cas de tumeurs pleuro-pulmonaires malignes primitives avaient été rapportés chez des patients âgés de moins de 20 ans.

Les tumeurs carcinoïdes bronchiques sont les tumeurs les moins rares. Elles appartiennent au groupe des tumeurs des cellules APUD (dérivant des cellules de Kulchitsky de l'épithélium respiratoire). L'âge moyen de découverte est de 10 à 15 ans. La lésion est révélée par des tableaux variés : pneumopathies récidivantes sur trouble ventilatoire, hémoptysie, toux. Il est rare que les tumeurs soient sécrétantes (5-HIAA). Les formes d'emblées métastatiques (localisations ganglionnaires surtout) sont rares (environ 10%). La TDM en coupe fines avec injection montre typiquement une petite lésion endobronchique hypervascularisée et des anomalies broncho-pulmonaires liées au trouble de ventilation associé. Le diagnostic repose sur l'endoscopie (tumeur endobronchique « framboisée »). Le traitement est chirurgical et le pronostic est favorable après exérèse complète. D'autres lésions de malignité dite "intermédiaire" sont rapportées chez l'enfant : carcinome muco-épidermoïde, carcinome adénoïde kystique (cylindrome). Les autres carcinomes bronchiques (adénocarcinome, carcinome indifférenciés) sont exceptionnels et de mauvais pronostic. Ils doivent faire rechercher une prédisposition génétique (mutation p53).

Le pleuro-pneumoblastome (PPB) est une tumeur embryonnaire maligne rare de la petite enfance, de mauvais pronostic. L'origine de la lésion est pleurale et/ou pulmonaire. La présentation radiologique du PPB n'est pas spécifique, associant une masse tissulaire périphérique de volume variable, un épanchement pleural, habituellement sans envahissement pariétal. Les formes kystiques pures (type I) sont radiologiquement impossibles à différencier des MAKP et ne sont parfois diagnostiquées que sur l'anatomopathologie après résection d'une lésion initialement considérée comme purement malformative,

voire seulement lors d'une rechute sous forme d'une type II ou III si le contingent tumoral a été manqué lors de l'étude histologique initiale. Les localisations métastatiques sont principalement neuro-méningées et osseuses. Le diagnostic de certitude repose l'histologie obtenue par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

Certains sarcomes peuvent exceptionnellement avoir une origine pleuro-pulmonaire : le RMS et le synoviosarcome.

Les **tumeurs malignes pleurales primitives** (tumeur desmoplastique à petites cellules rondes, mésothéliome) sont rarissimes chez l'enfant.

TUMEURS THORACIQUES BENIGNES :

➤ TUMEURS BENIGNES DES TISSUS MOUS PARIETAUX

Les **tumeurs vasculaires bénignes** (hémangiomes infantiles et congénitaux) et les **malformations vasculaires** (malformations veineuses, lymphatiques) sont les tumeurs les plus fréquentes. Leur aspect radiologique n'est pas différent des autres localisations.

Le **lipoblastome** est une tumeur bénigne composée de tissus adipeux mature et immature. L'existence d'un contingent graisseux identifiable par imagerie est un argument diagnostique essentiel.

Les **fibromatoses desmoïdes** sont des lésions histologiquement bénignes mais localement très agressives, infiltrant les plans musculaires et l'os par contiguïté, englobant les structures vasculo-nerveuses. Le diagnostic peut être suggéré par l'IRM qui montre les contingents riches en collagène en hyposignal franc sur toutes les séquences. Le diagnostic de certitude repose sur l'histologie obtenue par biopsie.

Les **myosites ossifiantes** de la paroi thoraciques sont rares. Il peut s'agir de formes *circonscrites* stimulant une lésion agressive ou de formes *progressives*.

Parmi les causes infectieuses, il faut rappeler les **abcès froids tuberculeux** observés dans les foyers endémiques.

➤ TUMEURS OSSEUSES PARIETALES BENIGNES

Les lésions osseuses bénignes les plus fréquemment observées sur la paroi thoracique sont les **histiocytoses langerhansiennes**, la **dysplasie fibreuse**, et le **kyste osseux anévrysmal**.

L'**hamartome méenchymateux** costal est une lésion bénigne rare survenant chez le nourrisson (75% des cas observés avant 1 an). Plusieurs côtes contiguës peuvent être atteintes. L'aspect radiologique est agressif, associant une lésion osseuse soufflante et une masse des tissus mous avec des zones kystiques contenant des niveaux liquide-liquide.

De nombreuses **variations anatomiques ou anomalies malformatives** de la paroi thoracique peuvent avoir une présentation pseudo-tumorale: angulations sternales, cartilage chondrocostal proéminent, pectus excavatum ou carinatum.

➤ MASSES MEDIASTINALES BENIGNES

Le **thymus normal** peut avoir une morphologie pseudotumorale en radiographie standard. L'échographie permet généralement de confirmer l'absence de masse médiastinale suspecte.

En dehors des hémopathies malignes et des localisations thymiques de l'**histiocytose langerhansienne**, les **tumeurs thymiques** de l'enfant sont rares et le plus souvent bénignes : hyperplasie simple (possiblement associée à un

déficit immunitaire, une maladie de Basedow ou à un syndrome de Beckwith-Wiedemann, kystes thymiques (association possible avec l'infection à VIH), thymome (avec possible myasthénie paranéoplasique), et thymolipome.

Parmi les tumeurs neuroblastiques, les **ganglioneuromes matures** sont observés plus tardivement que les NB et GNB, autour de 7 ans en moyenne. Leur topographie est également médiastinale postérieure.

Les tumeurs germinales bénignes, ou **tératomes matures**, représentent 60 à 70% de l'ensemble des tumeurs germinales du médiastin et sont le plus souvent découvertes de façon fortuite. La lésion est médiastinale antérieure, souvent en contact étroit avec le péricarde, et contient des contingents tissulaires différenciés (ossification, graisse). Le diagnostic repose sur l'anatomopathologie après résection chirurgicale première.

La plus fréquente des lésions vasculaires bénignes du médiastin est le **lymphangiome kystique**, volontiers cervico-médiastinal et infiltrant le médiastin supérieur et antérieur. Les localisations médiastinales des **hémangiomes infantiles** sont rares.

Un certain nombre de **malformations** peuvent avoir en imagerie une présentation pseudotumorale : hernies diaphragmatiques, malformations broncho-pulmonaires, malformations vasculaires (arcs aortiques), méningocèle, rein intra-thoracique.

➤ TUMEURS PULMONAIRES BENIGNES

La **tumeur myofibroblastique inflammatoire** (TMI) est rare mais représente la plus fréquente des tumeurs pulmonaires de l'enfant. Autrefois appelée "pseudotumeur inflammatoire" ou « plasma cell granuloma » dans la littérature, elle est aujourd'hui bien caractérisée comme étant une réelle prolifération tumorale myofibroblastique. La surexpression du gène ALK (gène initialement caractérisé dans les LAGC) est considérée comme un facteur de relatif bon pronostic. Un syndrome inflammatoire biologique est classiquement associé. Radiologiquement, la lésion se présente typiquement comme une masse solide bien limitée, parfois calcifiée, en étroit contact avec les voies aériennes, voire endobronchique, de topographie soit périphérique, soit proximale avec invasion des structures médiastinales et hilaires. Le traitement est chirurgical, mais des régressions sous corticothérapie ont également été rapportées. Le diagnostic histologique doit être porté sur la pièce opératoire *complète*. Lorsqu'un aspect de TMI est observé sur des prélèvements biopsiques, il peut s'agir d'un aspect réactionnel en périphérie d'une autre tumeur (sarcome, lymphome).

L'**hamartochondrome** est par ordre de fréquence la deuxième tumeur pulmonaire bénigne de l'enfant. La lésion est issue de la sous-muqueuse bronchique et contient des dérivés mésenchymateux, notamment du cartilage et de la graisse. Ils sont le plus souvent périphériques, mesurent généralement de 5 à 20 mm et sont très rarement symptomatiques.

Les **tumeurs endobronchiques bénignes** sont rares chez l'enfant (léiomyome, adénome, fibrome)

La **papillomatose juvénile des voies aériennes** est induite par une infection à Human Papilloma virus (HPV). Les lésions siègent le plus souvent dans le larynx et sont volontiers récidivantes. Néanmoins, dans 3% des cas environ, les lésions peuvent s'étendre aux bronches. L'atteinte pulmonaire se traduit par des lésions nodulaires puis cavitaires évolutives. Le diagnostic est généralement obtenu par endoscopie. La transformation maligne est décrite dans 15% des cas.

Les **lésions pulmonaires pseudotumorales** restent beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que les lésions tumorales vraies, notamment les lésions *infectieuses* (pneumonie ronde, tuberculose, staphylococcie pleuro-pulmonaire, infections fongiques, actinomyose, hydatidose) et *malformatives* (séquestration, MAKP, kyste bronchogénique).

Les etiologies objectivées dans notre série sont représentées par :

Neuroblastme 70%

Malformations pulmonaires 15%

Pleuropneumblastome 9%

Tératome mature 6%

VI. Traitement :

1) Les moyens chirurgicaux :

1.1 Neuroblastome :

Dans le cas des neuroblastomes localisés, le caractère opérable ou non de la tumeur est un élément décisionnel dans la stratégie thérapeutique initiale. Pour les formes inopérables d'emblée, une chimiothérapie néoadjuvante est nécessaire pour augmenter les possibilités d'exérèse complète et limiter les complications chirurgicales (127, 128,129). Cependant, à la différence d'autres tumeurs embryonnaires (130), le neuroblastome possède la particularité histologique de pouvoir régresser ou maturer, ne rendant pas l'exérèse microscopiquement complète toujours indispensable.

Quelques études (131, 132, 133) montrent que la qualité d'exérèse est un facteur important pour la survie sans récurrence de l'enfant. Cependant ces études n'incluent qu'un nombre restreint de patients, et surtout ne tiennent pas compte des caractéristiques moléculaires de ces tumeurs.

Etudiant l'impact de l'exérèse tumorale sur le devenir des patients, D. von Schweinitz et al. (134) ont repris les dossiers de 2251 patients traités dans les German Cooperative NB Studies NB79 – NB 97 (1979-1999). Parmi les 1132 patients ayant une tumeur localisée, 73,5% des patients ont une résection tumorale complète, 21,2% une résection partielle et 5,3% une biopsie. Il n'y a pas plus de complications chirurgicales lors de la première, la deuxième ou la troisième intervention pour un patient donné. Les enfants de plus d'un an dont la maladie est de stade III/3 profitent de manière significative par rapport aux autres patients d'une exérèse macroscopiquement complète : l'EFS à 5 ans est

de $71 \pm 5\%$ si l'exérèse est macroscopiquement complète, contre $48 \pm 10\%$ si elle est incomplète et $22 \pm 14\%$ s'il s'agit d'une biopsie. Cette différence n'est pas retrouvée chez les patients âgés de moins d'un an. L'amplification de MYCN est recherchée pour 406 patients dont la tumeur est localisée. L'analyse des deux groupes en fonction du statut de MYCN montre qu'en présence d'une amplification de l'oncogène, la qualité de l'exérèse n'a pas d'effet significatif sur l'EFS.

Afin de mieux définir les critères d'opérabilité des tumeurs localisées et de proposer des indications chirurgicales, Cecchetto et al. (135), pour le European International Society of Pediatric Oncology Neuroblastoma Group, ont rapporté les résultats d'une étude prospective multicentrique menée entre 1995 et 1999 ayant inclus 905 patients. Sur les 719 patients analysables, 352 (soit 49%) présentent des facteurs de risque lié à la chirurgie. Cent cinquante-cinq d'entre eux sont opérés d'emblée, avec une survenue de complications chirurgicales supérieure au groupe de patients opérés après chimiothérapie (17,4% versus 5,0%) et un taux de résection complète inférieur (46,5% versus 74,7%).

Plus de 60% des tumeurs dans notre étude avaient leur plus grande dimension supérieure à 50 mm, en contact ou englobant les axes vasculaires principaux. Nous avons observés un taux d'exérèse complète inférieur à 47%, ce qui est inférieur aux 74% d'exérèses complètes rapportées pour les 316 patients inclus dans le protocole NBL90 (136).

Au début des années 1990, la définition de « l'inopérabilité » était le résultat d'une évaluation subjective, dépendante de la précision des techniques d'imagerie et de l'expertise des équipes chirurgicales (137).

L'évaluation de l'opérabilité du neuroblastome est une étape majeure de la prise en charge chirurgicale, considérant qu'une décision inappropriée d'entreprendre une résection chirurgicale peut conduire à une exérèse incomplète ou à des séquelles fonctionnelles. Chez les enfants présentant un neuroblastome localisé inopérable, l'efficacité et la sécurité d'une association de type CE et CADO a été largement décrite, avec des taux de survie supérieurs à 90% (138).

Dans notre série la chimiothérapie néoadjuvante a été réalisée chez 62 % de nos malades et a contribué à rendre opérables un nombre significatif d'enfants. La chirurgie première a été indiquée chez 5 de nos patients, et que ça soit complète ou non sur le plan macroscopique, les limites d'exérèse sont revenues pathologiques sur l'anatomopathologie.

Il a été montré que la majorité des enfants avec un neuroblastome localisé de stades INSS 1 et 2 peuvent guérir par la chirurgie seule, et que la qualité de l'exérèse chirurgicale n'influence pas la survie (139,140). Chez les enfants porteurs d'un neuroblastome plus avancé (même non métastatique) INSS 3 ou stade III de Evans, le bénéfice d'une exérèse large a été évoqué (139).

Concernant la localisation cervico-thoracique, plusieurs études (141, 142, 143, 144, 145) ont montrés l'efficacité de l'abord chirurgical trans-manubrial trans-costal. Nous présentons une expérience américaine récente sur la valeur de cette technique chirurgicale qui est celle de Ashwin P. et al. (146) et qui a montrée la possibilité de réséquer jusqu'à 99% de la masse tumorale avec bonne évolution post-opératoire.

G.Haase et al suggèrent que des chirurgies larges, au besoin itératives, visant à réaliser une exérèse complète peuvent avoir un intérêt (147).

L'efficacité de la stratégie reposant sur une chimiothérapie pré-opératoire suggère que la question de l'opérabilité doit être considérée très attentivement au diagnostic, plutôt que d'envisager une chirurgie d'emblée aux résultats parfois aléatoires et avec un risque de séquelles potentiellement lourdes. Considérant l'excellent pronostic des enfants en rémission partielle, laisser un résidu post-opératoire paraît acceptable lorsqu'un sacrifice neurologique important semble nécessaire pour réussir une exérèse complète. Toutefois l'objectif de la chirurgie dans le neuroblastome thoracique reste certainement la résection complète de la tumeur.

L'exérèse de neuroblastomes thoraciques et abdominopelvien est l'intervention qui historiquement a bénéficié le plus tôt de la vidéo-chirurgie. Des expériences parallèles ont été rapportées pour la chirurgie du neuroblastome thoracique par voie de thoracoscopie (148), démontrant une excellente faisabilité de la technique dans des cas sélectionnés, avec une qualité d'exérèse satisfaisante et l'absence de morbidité spécifique. Si la faisabilité de la vidéo-chirurgie dans ces indications n'est donc pas à démontrer, le bénéfice est difficile à évaluer. Les meilleures indications sont par définition des tumeurs.

1.2 Pleuropneumoblastome :

L'exérèse chirurgicale reste le seul traitement efficace de pneumoblastome. La résection anatomique, la lobectomie ou la pneumonectomie, est le traitement de choix des blastomes pulmonaires (3). Les résultats sont meilleurs si l'exérèse est précoce et complète sur une tumeur de petite taille, inférieure à 5cm, sans

envahissement ganglionnaire. Ces résultats ne dépendent pas du type d'intervention, l'âge semble intervenir car on préfère préserver le capital fonctionnel respiratoire par une intervention minimale, et une opération conservatrice est choisie de préférence à la pneumonectomie (8,59).

La survie moyenne passe de deux mois sans chirurgie à 33 mois. Deux tiers des patients récidivent après une résection chirurgicale, la moitié localement et l'autre moitié à distance. Les récidives locales du pneumoblastome ont tendance à être moins différenciées que la tumeur originale mais peuvent aussi être réséquées. Ces récidives surviennent habituellement la première année suivant l'exérèse chirurgicale (39,149).

On peut conclure que pour les tumeurs de grande taille, le patient subit indifféremment une lobectomie ou une pneumonectomie. Alors que, pour les tumeurs de petite taille, la lobectomie ou la tumorectomie sont les plus pratiquées.

1.3 Tératome mature :

Les tératomes matures sont des tumeurs bénignes(150). La résection chirurgicale est le traitement de choix. Cette intervention ne doit jamais être différée du fait des complications locales possibles et surtout du fait du possible développement d'un contingent malin. La voie d'abord préférentielle est la sternotomie médiane bien qu'une résection soit possible par thoracotomie(151). Une exérèse pulmonaire associée est rarement nécessaire. Des adhérences sont possibles au niveau du péricarde, des gros vaisseaux, du thymus, de la paroi thoracique et du diaphragme. (150). Bien que ces tumeurs soient histologiquement bénignes, une résection complète et une analyse minutieuse de

la pièce opératoire sont indispensables pour s'assurer de l'absence de toute malignité. Après résection complète et affirmation de la b nignit , les r cidives sont exceptionnelles. Celles-ci sont possibles en cas de r section incompl te. Les complications postop ratoires ne d passent pas 2 % des cas (152).

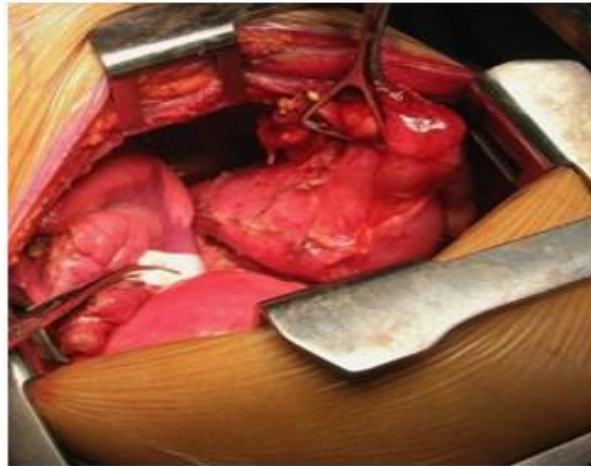


Figure n 27 : T ratome accol    la paroi thoracique ant rieure.

1.4 Malformations pulmonaires :

- Kyste bronchog nique : (153 ,154)

Le traitement chirurgical est n cessaire car l' volution du KB vers une complication est in vitable (compression, infection, h morragie, et d g n rescence), l'ex r se chirurgicale est indiqu e m me en cas de KB asymptomatique. L'ex r se compl te est la meilleure technique. La ponction et/ou la scl rose ou vidange percutan e ou transbronchique n'a pas apport  d'efficacit    long terme car la l sion reste en place.

L'exérèse peut être pratiquée par thoracoscopie, complétée selon les cas par une chirurgie classique ou vidéoassistée. Les difficultés d'exérèse ne sont pas négligeables, surtout en cas d'accolement intime à la paroi trachéale ou à la membraneuse trachéobronchique, source de brèche parfois difficile à réparer. On peut se contenter d'une exérèse incomplète, à condition d'enlever la majorité de la paroi du kyste et surtout le revêtement interne. En cas de siège pulmonaire, l'exérèse du kyste est possible lorsqu'il est proximal ; en revanche, lors d'une atteinte plus périphérique, une résection parenchymateuse est souvent nécessaire, d'autant que le KB peut prendre l'allure d'un kyste pulmonaire.

L'évolution, en cas d'exérèse complète est favorable comme pour nos trois patients.



Figure n°28 : Vue opératoire ; thoracotomie droite, kyste comprimant la trachée situé en arrière de la veine cave inférieure.

- Emphysème lobaire géant : (153 ,154)

Dans la majorité des cas l'intervention chirurgicale est obligatoire, le drainage thoracique est contre-indiqué, car il ne ferait qu'aggraver la scène clinique, avec perforation du parenchyme pulmonaire, puisqu'il n'existe pas de pneumothorax.

L'intervention consiste en l'exérèse de la lésion parenchymateuse. L'anesthésie est délicate car elle provoque une hyperpression du territoire et peut aggraver la détresse. Le chirurgien doit être prêt dès le début de l'induction anesthésique pour effectuer une thoracotomie. L'extériorisation du poumon permet d'obtenir une amélioration souvent spectaculaire et la lobectomie est le geste le plus fréquent. Les résultats thérapeutiques sont en général de bonne qualité, mais la surveillance à long terme est nécessaire pour apprécier d'éventuelles séquelles. D'autres traitements ont été proposés, il s'agit de cas très sporadiques (bronchotomie, bronchoplastie), le traitement conservateur a été décrit pour de rares formes résolutives spontanément.

Dans notre étude nos 3 patients ont bénéficié d'une lobectomie dont les suites opératoires étaient bonnes.

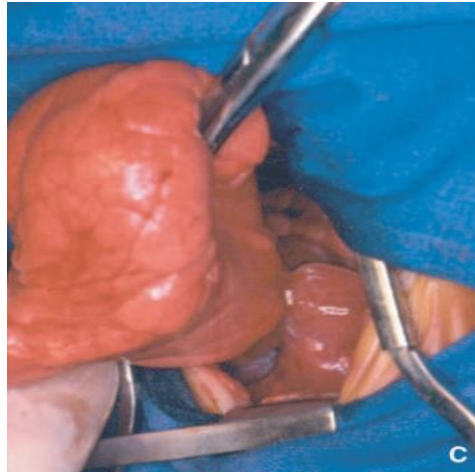


Figure n°29 : Vue opératoire : thoracotomie gauche, exérèse du lobe supérieur gauche.

2) Moyens non chirurgicaux :

2.1 Neuroblastome :

a) La chimiothérapie :

La chimiothérapie initiale est capitale dans la stratégie de traitement du neuroblastome. En effet, il s'agit d'une tumeur chimiosensible. Elle va donc permettre de :

- ▶ réduire la taille et la consistance de la tumeur et, pour les tumeurs non extirpables d'emblée, en faciliter l'exérèse complète dans un second temps ;
- ▶ réaliser un traitement préventif ou curatif des métastases.

Il a été montré, depuis plus de 40 ans déjà et dans différents essais thérapeutiques qu'on peut guérir des enfants avec neuroblastome inopérable au début grâce à une chimiothérapie conventionnelle associée à de la chirurgie (155).

Cette chimiothérapie doit être réalisée avant la chirurgie, afin de la faciliter et de permettre une exérèse macroscopiquement complète, mais aussi afin de limiter les complications (156), améliorant ainsi le pronostic des enfants.

Une chimiothérapie de type alternance de cures CADO et de cures VPCarbo telle que celle actuellement réalisée en France et utilisée dernièrement chez nous, permet aux patients avec une tumeur inopérable au diagnostic et sans amplification N-MYC d'avoir un pronostic se rapprochant de celui des patients avec une tumeur opérable (157).

La majorité de nos patients (8 patients) ont bénéficié d'un traitement à base du protocole alternant des cures de CADO et VP16-CARBO, et 3 seulement ont été traités par le protocole CADO-VP16-CISPLATINE. Le protocole CADO et VP16-CARBO paraît plus efficace, même si la durée d'évaluation insuffisante ne permettent pas de bien juger les résultats.

Les formes NB métastatiques ou N-myc amplifiés chez les enfants de plus de un an ont le plus mauvais pronostic. le protocole de traitement repose sur une chimiothérapie initiale visant à obtenir une réponse complète sur la maladie métastatique, suivie d'une chirurgie de la tumeur primitive. Un traitement de <<consolidation>> est ensuite réalisé, consistant en une chimiothérapie à haute dose avec support de cellules souches hématopoïétiques, une radiothérapie du site tumoral initial est adjointe pour les formes N-myc amplifiées(158).

Pour les formes de NB métastatiques des enfants de moins d'un an ont un bien meilleur pronostic, car non myc amplifiés le plus souvent. ces enfant reçoivent parfois une chimiothérapie en petites cures intensives en cas de symptômes menaçant le pronostic vital(159).

b) La radiothérapie :

1-Radiothérapie externe :

Le neuroblastome est une tumeur radiosensible, cependant la place de la radiothérapie dans la prise en charge des formes localisées reste à définir. En revanche il est démontré qu'elle est un déterminant majeur dans la survenue d'un second cancer (159, 160).

Les plus anciennes études (161, 162), montrent un apport de la radiothérapie dans le contrôle local de la maladie, mais ces études ne tiennent pas compte des caractéristiques moléculaires des tumeurs et les traitements systémiques sont différents de ceux actuellement utilisés.

D'autres études plus récentes (163,164), ne montrent pas de bénéfice lié à la radiothérapie dans la survie sans événement. A ce jour, il n'existe pas d'essai randomisé ayant étudié directement le rôle de la radiothérapie dans le contrôle local de la tumeur.

2-Radiothérapie ciblée par 131I-MIBG :

Bien que développée depuis les années 1980, la place de la 131I-MIBG thérapeutique reste encore à définir. Ce traitement à une efficacité démontrée comme traitement antalgique dans les situations palliatives, il stabilise également la progression tumorale pendant un temps donné (165). La toxicité hématologique requiert parfois le support de cellules souches périphériques (166).

La radiothérapie a été nécessaire chez un seul de nos patients.

c) Traitement future :

Les améliorations apportées ces dernières décennies au traitement d'induction et de consolidation des neuroblastomes de mauvais pronostic ne se sont pas traduites par un accroissement significatif de la survie des patients. Au-delà des approches combinant chimiothérapie à haute dose avec soutien de cellules souches hématopoïétiques ou des nouvelles molécules différenciantes (rétinoïdes) et antiangiogéniques, l'immunothérapie prend une place de plus en plus importante dans l'arsenal des thérapeutiques antineuroblastome.

Le développement de nouvelles approches thérapeutiques (en particulier l'immunothérapie) est indispensable pour améliorer encore le pronostic des formes graves, en particulier des formes métastatiques de plus de 1 an.

2.2 Pneumoblastome :

a) La chimiothérapie :

Il s'agit souvent, chez l'enfant, d'une chimiothérapie néo-adjuvante dont l'objectif principal reste la réduction du volume tumoral permettant un traitement local ultérieur moins dangereux et carcinologiquement satisfaisant. La chimiothérapie première permet également d'apprécier la réponse tumorale au traitement, dont l'importance pronostique va conditionner la stratégie thérapeutique ultérieure. La chimiothérapie adjuvante, délivrée chez un enfant sans maladie résiduelle apparente après un traitement local ou locorégional, a pour but de prévenir la survenue et/ou de traiter d'éventuelles localisations secondaires(167,168).

La consultation de la littérature ne permet pas d'identifier clairement le choix de chimiothérapie le plus opportun en raison de l'absence d'homogénéité des traitements. En effet, les problèmes nosologiques relatifs à l'histogénèse du pneumoblastome expliquent que les équipes médicales soient tentées de traiter cette tumeur par assimilation avec les sarcomes des tissus mous, ou avec les tumeurs de wilms. Elles utilisent des cytostatiques qui ont fait leurs preuves dans le traitement de ces tumeurs, sous la forme d'association intégrante en alternance des antitubulines (vincristine, étoposide), des alkylants (cyclophosphamide, ifosfamide, CCNU, cisplatine, carboplatine, des intercalants (adriamycine, épirubicine, actinomycine D) et des antibiotiques radiomimétiques (bléomycine) (40, 169,170).

La polychimiothérapie est utilisée soit en traitement complémentaire de la chirurgie, associée ou non à la radiothérapie, soit en première intention en cas de tumeur diffuse ou métastatique d'emblée(40,170).

Dans notre étude, la polychimiothérapie a été utilisée en complément de la chirurgie chez 2 malades, elle a été envisagée d'être instaurer en première intention chez le troisième malade qui est décédé avant sa cure de chimiothérapie.

La revue de la littérature fait apparaitre qu'avec une polychimiothérapie, une réponse tumorale sans récurrence est obtenue dans 30à 40% des cas (40).

b) La radiothérapie :

Le traitement par la radiothérapie est généralement entrepris alors que la tumeur est évoluée ou étendue ou lors des récurrences, elle peut entraîner une régression partielle temporaire en post opératoire. Elle est communément

utilisée en cas d'extension locorégionale, dans les cas inopérables dans l'espoir d'obtenir une stabilisation provisoire et pour les tumeurs dont le diamètre est supérieur à 5cm (38,171).

c) Traitement future :

Dans les traitements en cours d'étude, il y a la recherche d'inhibiteurs sélectifs du CD117 qui est un récepteur transmembranaire pour le facteur de croissance SCF. Un tissu pulmonaire sain n'exprime pas de CD117. Le rôle du CD117 est non seulement la stimulation de la croissance cellulaire mais aussi la prévention de l'apoptose dans différentes tumeurs. Le blocage sélectif, comme par exemple par le STI571, pourrait représenter une option thérapeutique rationnelle (39,172).

2.3 Tératome mature :

Le traitement du tératome mature du médiastin est exclusivement chirurgical. Il importe de faire la preuve du caractère bénin d'une part et mature d'autre part, de la tumeur en raison de la possibilité d'existence d'un contingent malin ou immature(173) .C'est dire l'obligation pour le pathologiste d'analyser largement la tumeur.

2.4 Malformations pulmonaires :

L'abstention thérapeutique :

Une grande controverse persiste concernant la décision d'opérer ou non un ELG (174, 175, 176, 177). Pour un patient symptomatique, la lobectomie est indiquée immédiatement après le diagnostic. Pour les lésions localisées, la segmentectomie suffit. Quand aux patients asymptomatiques ou légèrement symptomatiques, la chirurgie peut être différée. L'intervention est retardée en fonction du degré des symptômes et de leur apparition. L'abstention est parfois même préférée (174, 175,178).

VII. Evolution et pronostic :

➤ Neuroblastome :

Vu la diversité histologique et les particularités cliniques et évolutives du neuroblastome, plusieurs classifications ont été proposées, afin de permettre une meilleure approche thérapeutique de la maladie, la plus couramment employée en France est celle de l'International Neuroblastoma Staging System. Le stade 4S ou 4 Spécial a été individualisé pour caractériser certaines formes métastatiques du nourrisson, paradoxalement de bon pronostic.

Les facteurs pronostiques majeurs sont : l'âge au diagnostic (bon pronostic des formes survenant avant 12 mois), le stade (bon pronostic des stades 1, 2 et 4S), et l'amplification de l'oncogène N-myc (>10 copies) sur l'ADN des cellules tumorales. Environ 25 à 30 % des NB sont N-myc amplifiés. Le site métastatique n'est pas un facteur pronostique indépendant, mais les atteintes ostéo-médullaires, crânio-orbitaires, pleuro-pulmonaires ou cérébro-méningées sont associées aux formes de mauvais pronostic. A l'inverse, les localisations hépatiques et surtout cutanées, classiquement observées dans les stades 4S, sont associées à une meilleure survie (179).

Les neuroblastomes possèdent la propriété de mûrir spontanément ou sous traitement avec une évolution considérée par la suite comme favorable. F.A Hayes et al rapportent en 1989 plusieurs cas de patients présentant un ganglioneurome. Sur une série de 11 patients, 5 patients ont un neuroblastome qui a mûri après chimiothérapie ou radiothérapie. Quatre de ces patients sont métastatiques au diagnostic, et le traitement initial ne permet pas une régression tumorale mais une stabilisation de la maladie.

Pour les patients atteints de neuroblastomes métastatiques, la plupart des rechutes surviennent dans les deux années qui suivent le diagnostic, cependant plusieurs publications rapportent des cas isolés de rechutes tardives.

Les patients âgés de moins d'un an ont un meilleur pronostic.

➤ Pleuropneumoblastome :

Concernant le pronostic des pleuropneumoblastomes, dans la plus part des études le pronostic est mauvais. MORALES note 26 % de survie à deux ans. D'après les analyses de GIRON et MORALES, certains facteurs influencent le pronostic comme le jeune âge, la taille de la tumeur supérieure à cinq centimètres, l'envahissement lymphatique et la présence de métastases (5-10) (38,59).

La survenue de métastases est souvent retrouvée est aggrave le pronostic, ces métastases sont essentiellement hépatique, cérébrale et osseuses(49,47). Cependant certains facteurs de bon pronostic peuvent être émis, à savoir :(59)

- Le sexe féminin
- La petite taille de la tumeur
- L'absence de métastases

Dans l'étude de Priest et al. en 1997, la survie globale à cinq ans était de 83% pour les PPB de type I et de 42 % pour les PPB de types II et III. L'expérience française retrouve les mêmes tendances avec 100 % de survie globale dans les PPB de type I et 48 % dans les PPB de types II et III (figure 3). Cela a été confirmé par l'IPPBR qui décrit une survie globale à cinq ans de 85 à 90 % dans les PPB de type I et de 45 à 60 % dans les PPB de types II et III (180).

Parmi les autres facteurs pronostiques rapportés, on retrouve, la taille initiale de la tumeur, l'envahissement extrapulmonaire et la qualité de l'exérèse chirurgicale (181, 182).

À travers ces différents travaux, il apparaît clairement que les PPB de type I qui restent localisés et dont le traitement principal est la chirurgie sont de meilleur pronostic que les PPB de types II et III qui sont souvent des tumeurs volumineuses avec parfois une extension locorégionale et/ou métastatique et dont le traitement chirurgical est plus délicat.

➤ Tératome mature :

Le pronostic des tératomes matures du médiastin est excellent après résection complète(183,184)).Les récurrences sont exceptionnelles, liées surtout à une résection incomplète et peuvent survenir sous une forme tumorale bénigne ou rarement maligne(185,186)

➤ Malformations pulmonaires :

L'évolution spontanée des kystes bronchogéniques est gravissime. L'histoire naturelle du kyste bronchogéniques est dominée par l'augmentation de son volume et la surinfection du liquide intrakystique.

Les KB, surtout médiastinaux, sont placés de telle manière qu'ils seront tôt ou tard symptomatiques. Leur évolution dans le temps reste imprévisible mais il est rare qu'ils demeurent muets.Le pronostic est en général excellent, mais une surveillance est utile, surtout lorsque le kyste a provoqué une trachéomalacie localisée

Les formes néonatales aiguës de l'ELG sont assez fréquentes, avec une détresse devenant rapidement très compressive et très sévère. Il existe beaucoup plus rarement des formes asymptomatiques découvertes chez l'enfant, voire l'adulte. Après traitement chirurgical, l'évolution est favorable, la croissance du poumon restant peut atteindre 90%.(153,154)



CONCLUSION



Les masses thoraciques sont rares chez l'enfant, elles peuvent présenter une symptomatologie d'emprunt, cause de diagnostic tardif, être totalement asymptomatiques ou bien elles peuvent, du fait de leur caractère compressif, imposer une prise en charge urgente. La localisation ainsi que l'âge de l'enfant oriente le diagnostic étiologique.

Même si la radiologie joue un rôle important pour le diagnostic topographique, la clinique, la biologie et l'anatomopathologie gardent une place importante pour le diagnostic étiologique.

En effet, la conjugaison des données cliniques (âge et symptomatologie), de la localisation topographique, des données de l'imagerie, de la biologie et des données de l'examen anatomopathologique permet de poser un diagnostic précis.



RESUMES



RESUME

Titre : Les masses thoraciques chez l'enfant : prise en charge chirurgicale
(à propos de 34 cas)

Auteur : KARARA Assia

Mots clés : Masse thoracique, enfant, traitement chirurgical.

Les masses thoraciques chez l'enfant sont rares, d'étiologies diverses, avec une fréquence qui varie en fonction de l'âge. Elles peuvent être en rapport avec une pathologie bénigne mais le plus souvent elles sont liées à une affection maligne avec mise en jeu du pronostic vital du patient. La démarche diagnostique doit être multidisciplinaire pour aboutir à la topographie et à la nature de la masse pour mieux adapter le traitement.

Notre travail est une étude rétrospective réalisée au sein du service de chirurgie A pédiatrique de l'hôpital d'enfant du CHU Ibn Sina de Rabat, en collaboration avec le service d'hémo-oncologie pédiatrique du même hôpital, étalée sur une période comprise entre octobre 2008 et octobre 2013. Il recouvre 34 patients présentant une masse thoracique.

Sur le plan épidémiologique, l'âge de nos patients au moment du diagnostic variait entre 5 mois et 11,5 ans, on notait une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,47.

La symptomatologie était polymorphe : des symptômes respiratoires, neurologiques, abdominaux, généraux, des symptômes relatifs aux métastases, douleur thoracique.

L'imagerie par la radiographie, l'échographie et la tomodensitométrie thoracique avait un grand intérêt dans la démarche diagnostique.

L'examen anatomo-pathologique de la masse a été réalisé chez 76% des cas et il a confirmé le diagnostic chez tous ces malades.

Vingt six de nos malades ont bénéficié d'une cure chirurgicale, exclusive ou associée à d'autres moyens thérapeutiques.

L'évolution était favorable chez 17 patients, les patients qui ont rechuté étaient au nombre de 3, ceux qui sont décédés étaient au nombre de 4, les autres avaient une évolution inconnue.

SUMMARY

Title: The thoracic masses in children: surgical management (about 34 cases)

Author: KARARA Assia.

Keywords: Mass chest, child, surgical treatment.

Chest masses are rare in children, the etiologies are various, with a frequency that varies according to age. They may be related to benign disease but more often they are related to malignancy with a menace for life-threatening to the patient. The diagnostic approach should be multidisciplinary, leading to the topography and nature of the mass to better tailor treatment.

Our work is a retrospective study in the pediatric department surgery A of the children's hospital CHU Ibn Sina Rabat in collaboration with the pediatric hematology -oncology service of the same hospital over a period between October 2008 and October 2013. It covers 34 patients with thoracic mass.

Epidemiologically, the age of our patients at diagnosis ranged from 5 months to 11.5 years .There was a marked female predominance with a sex ratio of 0.47.

The symptoms were polymorphous: respiratory, neurological, abdominal and general symptoms, symptoms related to metastases, chest pain.

X-ray imaging, ultrasound and CT scan had a great interest in the diagnostic approach.

Histological study was performed in 76% of cases and confirmed the diagnosis in all these patients.

Twenty six of our patients underwent surgery, exclusively or in combination with other therapeutic means cure.

The outcome was favorable in 17 patients, patients who relapsed were 3 in number, those who died were among 4, and the other had an unknown evolution.

ملخص

العنوان : الكتل الصدرية عند الأطفال :الرعاية الجراحية (حول 34 حالة).

المؤلف : كرارة أسية

الكلمات الرئيسية: كتلة صدر، طفل، علاج جراحي.

تعتبر الكتل الصدرية نادرة عند الأطفال، ذات مسببات مختلفة، مع تردد يختلف وفقا للسن. قد تكون ذات صلة بأورام حميدة ولكن في كثير من الأحيان قد تكون متعلقة بأورام خبيثة مهددة بذلك حياة المريض. وينبغي أن يكون النهج متعدد التخصصات التشخيصية .

عملنا هو دراسة استرجاعية، أجريت في قسم جراحة الأطفال أ بمستشفى الأطفال ابن سينا بالرباط بالتعاون مع قسم أمراض الدم وأورام الأطفال بنفس المستشفى، على مدى الفترة ما بين أكتوبر 2008 و أكتوبر 2013 . تتضمن هذه الدراسة 34 حالة من الذين يعانون من كتلة صدرية .

على المستوى الوبائي، تراوح سن مرضانا عند التشخيص من 5 أشهر إلى 11.5 سنة، مع غالبية ملحوظة للإناث بنسبة جنس 0.47 .

كانت الأعراض متعددة الأشكال : أعراض على مستوى الجهاز التنفسي، الجهاز العصبي، البطن ، أعراض عامة ، أعراض متعلقة بالانبثاث ، و آلام في الصدر.

كان للتصوير بالأشعة السينية والموجات فوق الصوتية و الأشعة المقطعية دور كبير في عملية التشخيص .

تم إجراء التشريح الدقيق في 76 ٪ من الحالات أكد بذلك التشخيص عند جميع هؤلاء المرضى.

خضع 26 من مرضانا لعملية جراحية ، حصرية أو بإضافة وسائل علاجية أخرى.

كانت النتيجة إيجابية عند 17 مريضا، أما المرضى الذين انتكسوا فكان عددهم 3، والذين توفوا كانوا 4، في حين كانت النتيجة مجهولة لدى باقي المرضى.



BIBLIOGRAPHIE



- [1] Moore L. Et Dalley F. Livre d'anatomie médicale, traduit par A.Dhem et J.Milaire. Edition deboeck, 2006
- [2] Avni F., Ziereisen F., Delpierre I., Louryan S. Médiastin chez l'enfant (hors coeur et vaisseaux). EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Coeur-poumon, 32- 540-A-10, 2006.
- [3] Daniel, C Toper, J F Regnard, A Livastowski, P Ruffié Revue des maladies respiratoires 2010, 1096-1100
- [4] Sasaka K, Kurihara Y, Nakajima Y, Seto Y, Endo I, Ishikawa T, et al. Spontaneous rupture: a complication of Benign mature teratomas of the mediastinum. AJR Am J Roentgenol 1998; 170:323–8.
- [5] R. Dogan, G. Cetin, B.Molbidi, S. Kaya, M. Alp Les kystes bronchogéniques pulmonaires et médiastinaux. Rev Mal Resp, 1988, 5, p123-127
- [6] Karnak I, Senocak M.E, Ciftci A.O, Buyukpa-mukcu N: Congenital lobar Emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. J Pediatr Surg 1999; 34:1347–1351.
- [7] Bappal B, Ghani SA, Chaudhary R, Sajvani MJ. Congenital lobar Emphysema: a review of 10 cases. Indian- J-Pediatr. 1996; 63 (6): 801- 8.
- [8] B Bensouda, A Hassani, C Mahraoui, D Benjelloun, Jorio Benkhraba, Malki tazi A, medecine du maghreb n°121, page 11-14

- [9] PH Baudain, G Martin Les malformations congénitales des voies aériennes intrathoraciques de L'enfant. Encyclopédie médico-chirurgicale (Paris-France)- Radiologie et Imagerie médicale : cardiovasculaire- thoracique- cervicale 32-496-A-10, 10-1984, 22p
- [10] Teresa Berrocal, Carmen Madrid, Susana Novo, Julia Gutiérrez, Congenital Anomalies of the Tracheobronchial Tree, Lung, and Mediastinum: Embryology, Radiology, and Pathology. Radiographic, 2003; 24:e17
- [11] Michel E. Ribet, Marie-Christine Copin, Bernard H. Gosselin Bronchogenic cyst of the lung Ann thor surg, 1996, 61, 1636-1640
- [12] Doull I.J, Connett G.J, Wamer J.O. Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema. Pediatric Pulmonology 1996; 21 (3): 195 – 7.
- [13] Leape L.L, Longino L.A. Infantile lobar emphysema. Pediatrics 1964; 34:246-55.
- [14] Chao M.C, Karamzadeh A.M, Ahuja G. Congenital lobar emphysema: an Otolaryngologic perspective. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2005) 69, 549—554.
- [15] Wytenbach R, Vock P, Tschappeler H. Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. Eur Radiol 1998; 8:1040-1046.

- [16] Yalcin B. Primary chest tumors in children. *Pediatric Blood and Cancer* 2005; 45:473.
- [17] Kaatsch P. Epidemiology of childhood cancer *Treat Rev* 2010; 36:277-85.
- [18] S Bongo, C Coze, C Scheiner, M Oquet, P Devred, JL Bernerd, *Bull cancer* 1996,P877-881
- [19] S Raj, N Allali, F Ounani, R Dafiri service radiologie pédiatrique, hopital d'enfants maternité CHU Rabat. SRF 2007
- [20] Thoreux P.H, A Lecoq, B Bandet, B Desrues, M Pramee, P Ddelaval, le pneumoblastome, revue de pneumologie Clinique 1993, 49, 107-110
- [21] Yu CW, Hsieh MJ, Hwang KP, et al. Mediastinal mature teratoma with complex rupture into the pleura, lung and bronchus Complicated with mycoplasma pneumonia. *J Thorac Cardiovasc. Surg* 2007;133:1114–5.
- [22] Martino F, Avila LF, Encinas JL, et al. Teratomas of the neck and mediastinum in children. *Pediatr Surg Int* 2006; 22: 627–34.
- [23] Dogan R, Cetin G, Moldibi B, Kaya S, Alp M, Ucanok K, et al. Les kystes bronchogéniques pulmonaires et médiastinaux. *Rev Mal Respir* 1988;5:123–7.

- [24] Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, Intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and Lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006; 9:361–73.
- [25] Acharya S, Jayabose S, Kogan SJ et al. Prenatally diagnosed neuroblastoma. *Cancer* 1997; 80:304-10.
- [26] Fénart D, Deville A, Donzeau M, et al. Retroperitoneal neuroblastoma diagnosed in utero. Apropos of 1 case. *J Radiol.* 1983; 64(5):359-61.
- [27] Moore SW, Satgé D, Sasco AJ, et al. The epidemiology of neonatal tumours. Report of an international working group. *Pediatr. Surg. Int.* 2003; 19(7):509-19.
- [28] Sebire NJ, Jauniaux E. Fetal and placental malignancies: prenatal diagnosis and management. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009;33(2):235-44.
- [29] Kuller JA, Laifer SA, Martin JG, et al. Unusual presentations of fetal teratoma. *J Perinatol* 1991;40:294–6.
- [30] M. Salles, A. Deschildre, C. Bonnel, J.P. Dubos, M. Bonneville
Diagnostic et traitement des malformations broncho-pulmonaires
Congénitales : analyse de 32 observations. *Archives de pédiatrie*, 2005,
12, 1703-1708

- [31] Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999; 23: 1123–32.
- [32] Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformation of the lung and mediastinum, a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997; 32:44–7.
- [33] Brisse H, Edeline V, Michon J, Couanet D, Zucker J, Neuenschwander S. [Current strategy for the imaging of neuroblastoma]. *J Radiol* 2001; 82:447-454.
- [34] A Oliver, PA Ganne, C Bastien, JM Vignaud, D Regent et V Laurent. Une tumeur exceptionnelle : le blastome pulmonaire d'implantation pleurale. *J Radiol* 2010 ; 91 :1297-301
- [35] M. Mechri, M. Balu, M. Larroquet, H. Ducou le Pointe. Une curieuse masse thoracique. *Archives de Pédiatrie* 2009;16:269-272
- [36] Chao M.C, Karamzadeh A.M, Ahuja G. Congenital lobar emphysema: an Otolaryngologic perspective. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2005) 69, 549—554.
- [37] Mariana Bohus Michalowski, Etude des altérations epigeniques des tumeurs des enfants : Le cas des épendymomes et des neuroblastomes.thèse pour obtention du titre de Docteur de l'Université Joseph Fourier-Grenoble I.

- [38] B Bnesouda, A Hassani, C Mahraoui, D Benjelloun, Jorio Benkhraba, Malki tazi A, medecine du maghreb n°121, page 11-14
- [39] E Terretazz, G Freyo, Chavailaz Revue médicale de suisse n°99 Février 2007
- [40] S Bongo, C Coze, C Scheiner, M Oquet, P Devred, JL Bernerd, Bull cancer 1996,P877-881
- [41] Carlos Manivel, Johns R, Jhon Watterson, Marie Steiner, William G, Mark R. Pleuropulmonary blastoma: the so- colled pulmonary blastoma of childhood,cancer 62: 1516- 1526,1988
- [42] Hill DA, Jarzembowski JA, Priest JR, Williams G, Schoettler P, Dehner LP. Type I pleuropulmonary blastoma: pathology and biology study of 51 cases from the international pleuropulmonary blastoma registry. Am J Surg Pathol 2008 ; 32 : 282-95.
- [43] Picaud JC, Levrey H, Bouvier R, Chappuis JP, Louis D, Frappaz D, et al. Bilateral cystic pleuropulmonary blastoma in early infancy. J Pediatr 2000; 136 : 834-6.
- [44] Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffe A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. Pediatr Pulmonol 2009; 44: 14-30.
- [45] Lakhoo K, Boyle M, Drake DP: Mediastinal Teratomas: Review of 15 pediatric cases. J Ped Surg 1993; 28:1161_4.

- [46] Hussain SA, Shenaq S, Mendoza L, Sundermeyer J, Chakarvarty S: Mediastinal teratoma presenting as a rapidly enlarging pericardial mass. *Int Surg* 1983; 68:179-80.
- [47] De Bournonville C, Maugendre S, Belleguic C, Corbineau T, Lena H, Desrues B: Mature teratoma of the mediastinum. *Rev Pneumol Clin* 1999; 55:177-80.
- [48] Lewis BD, Hurt RD, Payne WS, Farrow GM, Knapp RH, Muhm JR: Benign Teratomas of the mediastinum . *J Thorac cardiovasc surg* 1983;86: 727-31.
- [49] Houser WC, Dorff GJ, Rosenzweig DY, Aussem JW. Mycobacterial Infection of a congenital bronchogenic cyst. *Thorax* 1980;35:312–3.
- [50] Richard O, Teyssier G, Rayet I, Chavier Y, Girerd J. Kystes Bronchogéniques comprimant la trachée, une cause inhabituelle De détresse respiratoire néonatale. *Pédiatrie* 1988; 43:521–3.
- [51] Gülay A. Tireli, Huseyn Özbey, Abdülkerim Temiz, Tansu Salman, Alaaddin Çelik Bronchogenic cysts:a rare congenital cystic malformation of the lung *Surg today*, 2004, 34, p573-576
- [52] Thakral C.L, Maji D.C, Sajwani M.J. Congenital lobar emphysema: Experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001; 17:88-91.
- [53] Khemiri M, Khaldi F, Ben Becher S, et al. Congenital lobar emphysema..Report of 17 cases. *Tunis Med* 2008; 86:373—7.

- [54] Khemiri M, Khaldi F, Hamzaoui A, Chaouachi B, Hamzaoui M, Ben Becher S, Bellagha I, Barsaoui S. Les malformations pulmonaires kystiques: Polymorphisme clinique et radiologique. À propos de 30 observations. *Revue De Pneumologie clinique* (2009) 65, 333—340.
- [55] Meyer JS, Harty MP, Khademian Z. Imaging of neuroblastoma and Wilms' tumor. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2002;10 ;275-302.
- [56] Lonergan GJ, Schwab CM, Suarze ES, Carlson CL. Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma : radiologic-pathologic Correlation. *Radiographics* 2002 ;22 ;911-34
- [57] Radouane, Chellaoui, Houmadi, Dafiri. Journée française de radiologie Novembre 2002 pneumoblastome chez l'enfant à propos de 6 cas
- [58] Carlos Manivel, Johns R, Jhon Watterson, Marie Steiner, William G, Mark R. Pleuropulmonary blastoma: the so- colled pulmonary blastoma of childhood, *cancer* 62: 1516- 1526, 1988
- [59] O Azanoud, pneumoblastome chez enfant revue de littérature à propos de 4 cas. Thèse pour doctorat en medecine à rabat 1995 n°297
- [60] Fulcher AS, Proto AV, Jolles H: Cystic teratoma of the mediastinum: Demonstration of fat-fluid level. *AJR* 1990;154:259-60.
- [61] Long P, Ducloux G, Fleury B, Couraud G, Conri C : Tératome médiastinal révélé par une péricardite. *Rev Med Int* 1989; 10:150-1.

- [62] Allen MS :Présentation and management of benign médiastinal teratomas.Chest Surg Clin N Am 2002;12:659-64.
- [63] Hamit Okur, Mustafa Küçükaydin, Adnan Öztürk, Süleyman Balkanh. Giant bronchogenic cyst presenting as a lobar emphysema in a new Born. Ann Thor Surg, 1996, 62, p 276-278
- [64] G Tournier, J Couvreur Malformations pulmonaires et bronchiques. Editions scientifiques et médicales, Elsevier SAS, Pédiatrie 4-0636-B-10, 1991.
- [65] P. Lebecque, J.G. Lapierre, P. Simard, S. Spier, A. LAMARRE Kystes bronchogéniques du médiastin chez l'enfant à propos de 14 Observations Arch fr pediatri, 1985, 42, p 754-757
- [66] K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri, A. Sammoud Malformations pulmonaires congénitales : apport de l'imagerie Journal de pédiatrie 2004,17, 370-379
- [67] Hon-Chi Suen, Douglas J.Mathisen, Hermes C. Grillo, Johanne Leblanc Surgical management and radiological characteristics of bronchogenic Cysts Ann Thorac surg, 1993, 55, p476-481
- [68] Altug Kosar, Cagatay Tezel, Alpay Orki, Hakan Kiral Bronchogenic cysts of the lung: report of 29 cases. Heart lung and circulation, 2009, 18, p 214-218

- [69] J.C. Hoeffel, F. Didier, D. Marx, M.A. Galloy L'imagerie des kystes bronchogéniques chez l'enfant. *Annales de radiologie*, 1994, 37(6): 417-423
- [70] Durand C. In: Adamsbaum C, editor. *Imagerie pédiatrique et foetale*. Flammarion; 2007. P. 424–39
- [71] Donnelly LF, Frush DP. Localized radiolucent chest lesions in neonates: Causes and differentiation. *AJR* 1999;172:1651—8
- [72] Berteloot L, A. Bobbiob, Millischer A.-E -Bellaïche, Lambota K, Bretona S, Brunellea F. Malformations pulmonaires congénitales, le point de vue du Radiologue. *Revue des Maladies Respiratoires* (2012) 29, 820—835.
- [73] Stark DD, Moss AA, Brasch RC et al. Neuroblastoma : diagnostic Imaging and staging. *Radiology* 1983; 148: 101-5.
- [74] M Cherkaoui, L Jroundi, R Dafiri, F Imani. *Edition française de radiologie* Paris 2000
- [75] Lee HJ, Goo JM, Im J G, Kim J H. Pulmonary blastom radiologie findings in five patients *J clin imaging* 2004, 28 : 113-8
- [76] Choi SJ, Lee JS, Song KS, et al. Mediastinal teratoma: CT differentiation Of ruptured and unruptured tumors. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:591–4.

- [77] Brown LR, Muhn JR, Aughenbaugh GL, Lewis BD, Hurt RD: Computed tomography of benign mature teratomas of the mediastinum. *J Thorac Imag* 1987;2:66-71.
- [78] Moeller KH, Rosado De Chistenson ML, Templeton PA: Mediastinal mature teratoma : Imaging features. *AJR* 1997;169:985-90.
- [79] Friedman AC, Pyatt RS, Hartman DS. CT of benign cystic Teratomas. *AJR Am J Roentgenol* 1982;138:659–65.
- [80] Demos TC, Budorick NE, Posniak HV. Benign mediastinal Cysts: pointed appearance on CT. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13:132–3.
- [81] Teresa Berrocal, Carmen Madrid, Susana Novo, Julia Gutiérrez, Congenital Anomalies of the Tracheobronchial Tree, Lung, and mediastinum: Embryology, Radiology, and Pathology. *Radiographic*, 2003; 24:e17
- [82] Hon-Chi Suen, Douglas J. Mathisen, Hermes C. Grillo, Johanne Leblanc Surgical management and radiological characteristics of bronchogenic Cysts *Ann Thorac surg*, 1993, 55, p476-481
- [83] Bousetta K, Aloui-Kasbi N, Fitouri Z, Sammoud A, Becher S.B, Hammou A, Bousnina S. Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 17(2004)370–379

- [84] Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, Lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004; 24:e17.
- [85] Coley BD. Pediatric chest ultrasound. *Radiol Clin North Am* 2005; 43:405-418.
- [86] Berdon WE, Ruzal-Shapiro C, Abramson SJ, Garvin J. The diagnosis Of abdominal neuroblastoma: relative roles of ultrasonography, CT, and MRI. *Urol Radiol* 1992; 14: 252-62.
- [87] A.Ayadi-Kaddour,O.Ismail,F.Hassen,B.Smati,H.Djilani,T.Kilani,F.El Mezni. Tératome matures bénins du médiastin.*Rev Mal Respir* 2008;25:531-8.
- [88] Baudain,Durand C,Dyon JF,Francois P.Imaging of pediatric surgical disease of the chest. In: Fallis JC,Filler RM,Lemoine G,editors.*Pediatric thoracic surgery*.new York:Elsevier;1991.p.13-22.
- [89] Allain O, Montagne JP, Balquet P, Baudain P, Sardet A. Les Manifestations radiologiques des kystes bronchogéniques De la carène chez l'enfant. À propos de 5 observations. *Arch Fr Pediatr* 1982;39:803–6.
- [90] Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, et al. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. *Radiographics* 2003; 23:1491-1508.

- [91] Haliloglu M, Hoffer F, Gronemeyer S, Rao B. Applications of 3D Contrast-enhanced MR angiography in pediatric oncology. *Pediatr Radiol* 1999;29: 863-8.
- [92] Cohen MD, Weetman R, Provisor A et al. Magnetic resonance imaging Of neuroblastoma with a 0.15-T magnet. *AJR* 1984; 143: 1241-8.
- [93] Sofka CM, Semelka RC, Kelekis NL et al. Magnetic resonance imaging Of neuroblastoma using current techniques. *Magn Reson Imaging* 1999; 17: 193-8.
- [94] A.Ayadi-Kaddour,O.Ismail,F.Hassen,B.Smati,H.Djilani,T.Kilani,F.El Mezni. Tératome matures bénins du médiastin.*Rev Mal Respir* 2008;25:531-8.
- [95] K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri, A. Sammoud Malformations pulmonaires congénitales : apport de l'imagerie *Journal de pédiatrie* 2004,17, 370-379
- [96] Silverman F.N, Kuhn J.P. An integrated imaging approach in Caffey's *Pediatric x – ray diagnosis*. Mosby 1993: 9th Ed. 2003 –04.
- [97] Beierwaltes WH. Adrenal scanning. In : *Textbook of Nuclear Medecine: Clinical applications*. Rocha AFG Arbet JC edit Philadelphia 1979.
- [98] Beierwaltes WH. Update on basic research and clinical experience with Metaiodobenzylguanidine. *Med Pediatr Oncol* 1987; 15: 163-9.

- [99] Lumbroso JD, Guermazi F, Hartmann O et al. Metaiodobenzylguanidine (mibg) scans in neuroblastoma: sensitivity and Specificity, a review of 115 scans. *Prog Clin Biol Res* 1988; 271: 689-705.
- [100] Gülay A. Tireli, Huseyn Özbey, Abdülkerim Temiz, Tansu Salman, Alaaddin Çelik Bronchogenic cysts: a rare congenital cystic malformation of the lung *Surg today*, 2004, 34, p573-576
- [101] M. Koskas, G.Tournier, A. Baculard, M. Boule, M. Gruner. Kystes bronchogéniques de la carène. *Rev Mal Resp*, 1992, 9, p 509-515
- [102] Hervé Rubie. Neuroblastome. *EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses* 2001;1-12.
- [103] Droz JP, Ruffie P: Germinal tumors of the mediastinum: Therapeutic strategy, prognosis, biology.*Rev Mal Respir* 1992; 9:251-4.
- [104] Hervé Rubie. Neuroblastome. *EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses* 2001;1-12.
- [105] Pacquement H, Fasola S, Brisse H, et al. Hémopathies malignes avec atteinte thoracique. In: De Blic J, Delacourt C, eds. *Pneumologie Pédiatrique*. Paris: Flammarion, 2009; 370-376.
- [106] Hammer GB. Anaesthetic management for the child with a mediastinal mass. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:95-97.

- [107] Brisse H, Orbach D, Klijanienko J, Freneaux P, Neuenschwander S. Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children. *Eur Radiol* 2006; 16:1147-1164.
- [108] Hervé Brisse, Jean Michon, Dominique Couanet, Sylvia Neuenschwander, Institut Curie, Paris Institut Gustave Roussy, Villejuif.
- [109] Hill DA, Jarzembowski JA, Priest JR, Williams G, Schoettler P, Dehner LP. Type I pleuropulmonary blastoma: pathology and biology study of 51 cases from the international pleuropulmonary blastoma registry. *Am J Surg Pathol* 2008; 32 : 282-95.
- [110] Cohen MC, Kaschla Roc, childhood pulmonary blastoma, a review of 31 years' experience and the literature *pediatric pulmonol* 1992.14:222-32
- [111] Hill DA, Jarzembowski JA, Priest JR, Williams G, Schoettler P, Dehner LP. Type I pleuropulmonary blastoma: pathology and biology study of 51 cases from the international pleuropulmonary blastoma registry. *Am J Surg Pathol* 2008; 32 : 282-95.
- [112] Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, Manivel JC, Dehner JP. Pleuropulmonary blastoma; a clinicopathologic study of 50 cases. *Cancer* 1997; 80 : 147-61.
- [113] Dehner LP, Watterson J, Priest JR. Pleuropulmonary blastoma. A unique intrathoracic pulmonary neoplasm of childhood. *Perspect Pediatr Pathol* 1995; 18 : 214-26.

- [114] Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffe A. Pulmonary Cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44 : 14-30.
- [115] Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002 ; 41 : 424-31.
- [116] Banraniya J, Desai S, Kane S, Kurkure P, Nair C, Deshpande R, et al. Topical topic: pleuropulmonary blastoma. *Med Pediatr Oncol* 1999 ; 32 : 52-6.
- [117] Hadri L, Ghafir D, Drabo Y. Le pneumoblastome, revue de littérature. *Médecine du Maghreb* 1991:9-12.
- [118] Shimosato Y, Mukai K. *Atlas of tumor pathology. Tumors of The mediastinum*. AFIP; 1992.
- [119] Moran C, Suster S. Germ-cell tumors of the mediastinum. *Adv Anat Pathol* 1998;5:1–15
- [120] R. Ayachi, A. Hamdi, H. Saad, R. Rachidi, A. Nouri À propos d'un KB de découverte néonatale. *Sem Hôp Paris*, 1990, 66, n°16, p 867-869
- [121] Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, Intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and Lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006; 9:361–73

- [122] Martino F, Avila LF, Encinas JL, et al. Teratomas of the neck And mediastinum in children. *Pediatr Surg Int* 2006;22: 627–34.
- [123] Callafe R. Chirurgie du poumon clair dyspnéisant de l'enfant. Thèse de Médecine N°251 D, Lille, 1972.
- [124] Mikhailova V. Congenital lobar emphysema in childhood . *Khirurgiia* (Sofia). 1996; 49 (3): 8 – 12.
- [125] Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR. Infantile lobar emphysema. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 106–111.
- [126] Vaillant J. Emphysèmes malformatifs lobaires géants du Nourrisson. A Propos de 107 cas. Thèse de médecine, Paris, 1961, N° 73.
- [127] Cecchetto G, Mosseri V, De Bernardi B, Helardot P, Monclair T, Costa E, et al. Surgical risk factors in primary surgery for localized Neuroblastoma: the LNESG study of the European International Society Of Pediatric Oncology Neuroblastoma Group. *J Clin Oncol* 2005;23(33):8483-9.
- [128] Rubie H, Michon J, Plantaz D, Peyroulet MC, Coze C, Frappaz D, et Al. Unresectable localized neuroblastoma: improved survival after Primary chemotherapy including carboplatin-etoposide. Neuroblastoma Study Group of the Societe Francaise d'Oncologie Pediatrique (SFOP). *Br J Cancer* 1998; 77(12):2310-7.

- [129] Shamberger RC, Allarde-Segundo A, Kozakewich HP, Grier HE. Surgical management of stage III and IV neuroblastoma: resection before or after chemotherapy? J Pediatr Surg 1991; 26(9):1113-7; discussion 1117-8.
- [130] Jereb B, Tournade MF, Lemerle J, Voute PA, Delemarre JF, Ahstrom L, et al. Lymph node invasion and prognosis in Nephroblastoma. Cancer 1980;45 (7):1632-6.
- [131] O'Neill JA, Littman P, Blitzer P, Soper K, Chatten J, Shimada H. The role of surgery in localized neuroblastoma. J Pediatr Surg 1985;20(6):708-12.
- [132] Haase GM, Wong KY, delorimier AA, Sather HN, Hammond GD. Improvement in survival after excision of primary tumor in stage III Neuroblastoma. J Pediatr Surg 1989; 24(2):194-200.
- [133] Powis MR, Imeson JD, Holmes SJ. The effect of complete excision on Stage III neuroblastoma: a report of the European Neuroblastoma Study Group. J Pediatr Surg 1996; 31(4):516-9.
- [134] Von Schweinitz D, Hero B, Berthold F. The impact of surgical Radicality on outcome in childhood neuroblastoma. Eur J Pediatr Surg 2002;12(6):402-9.

- [135] Cecchetto G, Mosseri V, De Bernardi B, Helardot P, Monclair T, Costa E, et al. Surgical risk factors in primary surgery for localized Neuroblastoma: the LNESG1 study of the European International Society Of Pediatric Oncology Neuroblastoma Group. *J Clin Oncol* 2005; 23(33):8483-9.
- [136] Rubie H, Hartmann O, Michon J, et al. N-Myc gene amplification is a Major prognostic factor in localized neuroblastoma : results of the french NBL90 study. *J Clin Oncol* 1997; 15: 1171-1181.
- [137] Caraventa A, de Bernardi B, Pianca C, et al. Localized and unresectable Neuroblastoma: treatment and outcome of 145 cases. *J Clin Oncol* 1993; 11 : 1770-1779
- [138] Rubie H, Michon J, Plantaz D, et al. Improved survival after primary Chemotherapy including carboplatin-etoposide. *Br J cancer* 1998; 77: 2310-2317.
- [139] Evans AO, d'Angio GJ, Koop CE. The role of multimodal therapy in Patients with local and regional neuroblastoma. *J Pediatr surg* 1984; 19: 77-80.
- [140] Matthay KK, Salter HN, Seeger RC, et al. Excellent outcome of stage II neuroblastoma is independent of residual disease and radiation therapy. *J Clin Oncol* 1989; 7: 236-44.

- [141] Cormier JM. Voie d'abord: abord de l'artere sous-claviere. In: Patel J, Leger L, editors. Nouveau traite de technique chirurgicale. Tome V. Paris: Masson et Cie; 1970. P. 107-40.
- [142] Darteville PG, Chapelier AR, Macchiarini P, et al. Anterior Transcervical-thoracic approach for radical resection of lung tumors invading the thoracic inlet. J Thoracic Cardiovasc Surg 1993; 105:1025-34.
- [143] Ledger M, Leeks N, Ackland T, et al. Short malunions of the clavicle:an Anatomic and functional study. J Shoulder Elbow Surg 2005;14(4): 349-54.
- [144] Grunenwald D, Spaggiari L. Transmanubrial osteomuscular Sparingapproach for apical chest tumors. Ann Thoracic Surg 1997;63:563-6.
- [145] Sauvat F, Brisse H, Magdeleinat P, et al. The transmanubrial approach: A new operative approach to cervicothoracic neuroblastoma in children. Surgery 2006; 139:109-14.
- [146] Ashwin P. Pimpalwar et al. Cervicothoracic neuroblastoma arising from The stellate ganglion in children: the use of muscle and bone Sparingtransmanubrial transcostal approach. Journal of Pediatric Surgery (2008) 43, 31–34

- [147] Haase GM, O'Leary MC, Ramsey NK, et al. Aggressive surgery Combined and intensive chemotherapy improves survival in poor-risk Neuroblastoma. *J Pediatr surg* 1991; 26: 1119-1123.
- [148] Brodeur GM, Seeger Rc, Barrett A, et al. International criteria for diagnosis staging response to treatment in patients with neuroblastoma. *J Clin Oncol* 1998; 6: 1874-81.
- [149] Francis D, Jacobsen M, pulmonary blastoma curr top patholo 1983,73:265-94 decastro cgjr, De almeide SG g regiamin Lj, et al High dose chimiothériapiy and autologous peri^hérical blood stem cell rescus in a patient with ppb .*J pediatric hamatol oncol.* 2003,25, 78-81
- [150] Hainsworth JD, Greco FA. In: Mediastinal germ cell neoplasms. Philadelphia: WB Saunders; 1989. P. 478–89.
- [151] De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. In: Cancer: Principles And practice of oncology. Philadelphia: JB Lippincott; 1989. P. 719–21.
- [152] Despins P. Les dysembryomes hétéroplastiques matures. Résultats de l'enquête multicentrique. *Ann Chir Thorac Cardiovasc* 1986;40:132–5.
- [153] Dyon JF, Baudin P, Alibeu JP. Malformations of the lung mass. In: Fallis JC, Filler RM, Lemoine G, editors. *Pediatric thoracic surgery*. New York: Elsevier; 1991. P. 88-101.

- [154] Mcsweeny F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG. An assessment- of the expanded classification of congenital cystic adénomatoïde malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol* 2003; 27(8): 1139-1146.
- [155] Richards MJ, Joo P, Gilbert EF. The rare problem of late recurrence In neuroblastoma. *Cancer* 1976; 38(4): 1847-52.
- [156] Shamberger RC, Allarde-Segundo A, Kozakewich HP, Grier HE. Surgical management of stage III and IV neuroblastoma: resection before Ou after chemotherapy? *J Pediatr Surg* 1991; 26(9): 1113-7; discussion 1117-8.
- [157] Rubie H, Michon J, Plantaz D, Peyroulet MC, Cose C, Frappaz D, et Al. Unresectable localized neuroblastoma: improved survival after primary Chemotherapy including carboplatinetoposide. Neuroblastoma Study Group of the Societe française d'oncologie pediatrique (SFOP). *Br J Cancer* 1998, 77(12): 2310-7.
- [158] Haase GM, Atkinson JB, Stram DO, Lu-Kens JN, Matthay KK. Surgical management and outcome of locoregional neuroblastoma : comparison of the Childrens Cancer Group and the international staging systems. *J Pediatr Surg* 1995 ;30 :289-94.
- [159] Rubino C, Adjadj E, Guerin S, Guibout C, Shamsaldin A, Dondon Mg, et al. Long-term risk of second malignant neoplasms after Neuroblastoma in childhood: role of treatment. *Int J Cancer* 2003; 107(5): 791-6.

- [160] Menu-Branthomme A, Rubino C, Shamsaldin A, Hawkins MM, Grimaud E, Dondon MG, et al. Radiation dose, chemotherapy and risk of soft tissue sarcoma after tumors during childhood. *Int J Cancer* 2004; 110: 87-93. 112
- [161] Castelberry RP, Kun LE, Shuster JJ, Altshuker G, Smith IE, Nitschke R, et al. Radiotherapy improves the outlook for patients older Than 1 year with Pediatric Oncology Group stage C neuroblastoma. *J Clin Oncol* 1991; 9 : 789-95.
- [162] Rosen EM, Cassady JR, Frantz CN, Kretshmar C, Levery R, Sallan SE. Neuroblastoma: the joint center for radiation therapy/ Dana-Farber Cancer Institute/Children's Hospital experience. *J Clin Oncol* 1984; 2(7): 719-32.
- [163] Garaventa A, De Bernardi B, Pianca C, Donfrancesco A, Cordero de Montezemolo L, DI tulli MT, et al. Localized but unresectable Neuroblastoma: treatment and outcome of 145 cases. Italian cooperative Group for Neuroblastoma, *J Clin Oncol* 1993; 11(9): 1770-9.
- [164] Matthay KK, Perez C, Seeger RC, Brodeur GM, Shimada H, Atkinson JB, et al. Successful treatment of stage III neuroblastoma based on prospective biologic staging: a children's Cancer Group study. *J Clin Oncol* 1998; 16(4): 1256-64.

- [165] Lambroso J, Hartmann O, Schlumberger M. Therapeutic use of (131I) metaiodobenzylguanidine in neuroblastoma: a phase II study in 26 Patients. SFOP and Nuclear Medecine Co-investgators. J Nucl Biol Med 1991; 35(4): 220-3.
- [166] Matthay KK, Yanik G, Messina J, Quach A, Huberty J, Cheng SC, et al. Phase II study on the effect of disease sites, age, and prior therapy on response to iodine -131-metaiodobenzylguanidine therapy in refractory neuroblastoma. J Clin Oncol 2007; 25(9) : 1054-60.
- [167] Jamoussi M, Cheniti F, Hamza K, Tunisir médicale A. 1999, vol64, n°5, pp485-490
- [168] S Touati, Z Souahili, archives de pédiatrie volume 17, Issue 6, supplément 1 juin 2010 page 145
- [169] S Van loo, E Boeykens, I Stappaerts R Dutsaert, lung cancer 73, MARS 2011(127-132)
- [170] Calabraia R, Srikant MS, chamberlin K, Bloch J, At kinson JB. Management in pulmonary blastoma in children. Am J Surg 1993, 49; 192-6
- [171] Y Teklali, N Kaddouri, A Afifi, M Abdelhak, N Benhmammouch, F M Alaoui, M Barahioui. Medecine du maghreb Mars 2003
- [172] Hansen T, Bittinger F, Korstsikc C, Wagner B, Kik Pratic C J. expression of kit CD 117 in biphasique pulmonary blastoma, Novel data on hisogenesis lung 2003, 181: 193-20

- [173] Gonzales-Crussi F: Extragonadal teratomas.Armed Forces Institute of Pathology.Washington 1982:77-94.
- [174] Karnak I, Senocak M.E, Ciftci A.O, Buyukpa-mukcu N: Congenital lobar Emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. J Pediatr Surg1999; 34:1347–1351.
- [175] Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer J.C: Is congenital lobar Emphysema a surgical disease? Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, 1058–1061.
- [176] Asok Kumar Datta, Syamali Mandal and Jadab Kumar Jana. Congenital Lobar emphysema: a case report. Cases Journal 2009, 2:67
- [177] Hylas Paiva da Costa Ferreira, Fischer G.B, Felicetti J.C, Camargo J.J.P, Andrade C. F. Surgical treatment of congenital lung malformations in Pediatric patients. J Bras Pneumol. 2010;36(2):175-180
- [178] Al-Bassam A, Al-Rabeeah A, Al-Nassar S, et al. Congenital cystic disease of The lung in infants and children (experience with 57 cases). Eur J Pediatr Surg 1999; 9:364-8.
- [179] Dubois SG, Kalika Y, Lukens JN et al. Metastatic sites in stage IV and IVS neuroblastoma correlate with age, tumor biology, and survival. J Pediatr Hematol Oncol 1999;21:181-9.
- [180] www.ppbregistry.org : Pleuropulmonary blastoma registry, 2009.

- [181] Indolfi P, Bisogno G, Casale F, Cecchetto G, De Salvo G, Ferrari A, et al. Prognostic factors in pleuropulmonary blastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2007; 48: 318-23.
- [182] Kirsch S, Leuschner I, Int-Veen C, Dantonell T, Brecht IB, Schuck A, et al. Sixteen children with pleuropulmonary blastoma - Results of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Group. *Sarcoma* 2005; 9: 88 (abstract).
- [183] Dulmet EM, Macchiarini P, Suc B, Verley JM: Germ cell tumors of the mediastinum. A 30-year experience. *Cancer* 1993; 72: 1894-901.
- [184] Saabye J, Elbirk A, Andersen K: Teratomas of the mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 21: 271-2.
- [185] Takeda S, Miyoshi S, Ohta M, Minami M, Masaoka A, Matsuda H : Primary germ cell tumors of the mediastinum : a 50-year experience at a single Japanese institution. *Cancer* 2003; 97: 367-76.
- [186] Allen MS: Presentation and management of benign médiastinal teratomas. *Chest Surg Clin N Am* 2002; 12: 659-64.

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 الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

الكتل الصدرية عند الأطفال:

الرعاية الجراحية بصدد 34 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : أسية كرامة

المزودة في: 07 أكتوبر 1987 بسيدي سليمان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: كتلة صدر - طفل - علاج جراحي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة: ماريا لكبابري

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيدة: نجاة العلمي

أستاذة مبرزة في علم التشريح الدقيق