



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE  
ET DE PHARMACIE  
RABAT



Année: 2020

Thèse N°: 423

# LES MASSES THORACIQUES CHEZ L'ENFANT (A PROPOS DE 18 CAS)

## THESE

*Présentée et soutenue publiquement le : / /2020*

PAR

**Madame Fatima Zahraa BELHAJ**

*Née le 09 Septembre 1995*

*Pour l'Obtention du Diplôme de*  
**Docteur en Médecine**

**Mots Clés** : Masse thoracique; Enfant; Traitement chirurgical

**Membres du Jury** :

**Monsieur Mounir KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Monsieur Houssain TLIGUI**

Professeur de Parasitologie

**Monsieur Hicham ZERHOUNI**

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

**Président &  
Rapporteur**

**Juge**

**Juge**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا  
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَلَّى



**UNIVERSITE MOHAMMED V**  
**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 :**

|                                                                    |                                   |
|--------------------------------------------------------------------|-----------------------------------|
| <b>Doyen</b>                                                       | <b>Professeur Mohamed ADNAOUI</b> |
| <b>Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines</b> | Professeur Brahim LEKEHAL         |
| <b>Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</b>      | Professeur Toufiq DAKKA           |
| <b>Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</b>   | Professeur Younes RAHALI          |
| <b>Secrétaire Général</b>                                          | Mr. Mohamed KARRA                 |

**\* Enseignants Militaires**

## 1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

### PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

#### Décembre 1984

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

Médecine Interne – [Clinique Royale](#)  
Anesthésie -Réanimation  
Pathologie Chirurgicale

#### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – [Doyen de la FMPR](#)  
Neurologie

#### Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique  
Anesthésie Réanimation

#### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZAD Rachid

Anesthésie Réanimation- [Doyen de FMPO](#)  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)

Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)  
Chimie thérapeutique\_\_\_\_\_

#### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de FMPT](#)  
Anesthésie Réanimation  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

**\* Enseignants Militaires**

### **Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

### **FMPA**

Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la**

Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale – **Directeur du CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

Urologie **Inspecteur du SSM**  
Pédiatrie  
Traumatologie – Orthopédie  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Néphrologie  
Cardiologie **Directeur HMI Mohammed V**

**\* Enseignants Militaires**

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Neurologie  
Cardiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie **Directeur Hôp. Ar-razi Salé**  
Gynécologie Obstétrique

### **Novembre 1998**

Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*

Neurologie **Doyen de la FMP Abulcassis**  
Abdesslam Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUAMAR Hassan  
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. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie **Directeur Hôp. My Youssef**  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
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. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie - **Directeur Hôp. Cheikh Zaid**  
Urologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Pédiatrie

**\* Enseignants Militaires**

### **Décembre 2001**

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

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie - **Directeur Hôp. Univ. Cheikh Khalifa**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique **V-D chargé Aff Acad. Est.**  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie

### **Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie **Dir.-Adj. HMI Mohammed V**  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique

**\* Enseignants Militaires**

Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 Pr. CHKIRATE Bouchra  
 Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair  
 Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 Pr. HAJJI Zakia  
 Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 Pr. KRIOUILE Yamina  
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
 Pr. OUJILAL Abdelilah  
 Pr. RAISS Mohamed  
 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. BOULAADAS Malik  
 Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
 Pr. CHAGAR Belkacem\*  
 Pr. CHERRADI Nadia  
 Pr. EL FENNI Jamal\*  
 Pr. EL HANCHI ZAKI  
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
 Pr. HACHI Hafid  
 Pr. JABOUIRIK Fatima  
 Pr. KHARMAZ Mohamed  
 Pr. MOUGHIL Said  
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre \*  
 Pr. TARIB Abdelilah\*  
 Pr. TIJAMI Fouad  
 Pr. ZARZUR Jamila

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
 Pr. ALLALI Fadoua  
 Pr. AMAZOUZI Abdellah  
 Pr. BAHIRI Rachid  
 Pr. BARKAT Amina

Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Dermatologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Chirurgie Générale  
 Anesthésie Réanimation  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie  
 Anatomie Pathologique  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gastro-Entérologie  
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Neurologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Anatomie Pathologique  
 Radiologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
 Rhumatologie  
 Ophtalmologie  
 Rhumatologie  
 Pédiatrie

**Directeur Hôp. Al Ayachi Salé**

**\* Enseignants Militaires**

Pr. BENYASS Aatif  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

#### **AVRIL 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*

#### **Marr.**

Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
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. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

#### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*

Cardiologie  
Biophysique  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire. *Directeur Hôpital Ibn Sina*

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

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale

**\* Enseignants Militaires**

Pr. AIT HOUSSA Mahdi \*  
 Pr. AMHAJJI Larbi \*  
 Pr. AOUI Sarra  
 Pr. BAITE Abdelouahed \*  
 Pr. BALOUCH Lhousaine \*  
 Pr. BENZIANE Hamid \*  
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
 Pr. CHERKAOUI Naoual \*  
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader \*  
 Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
 Pr. EL ABSI Mohamed  
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. GHARIB Noureddine  
 Pr. HADADI Khalid \*  
 Pr. ICHOU Mohamed \*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LOUZI Lhoussain \*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MAHI Mohamed \*  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 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

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali \*  
 Pr. AGADR Aomar \*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*  
 Pr. AKHADDAR Ali \*

Chirurgie cardio vasculaire  
 Traumatologie orthopédie  
 Parasitologie  
 Anesthésie réanimation  
 Biochimie-chimie  
 Pharmacie clinique  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie galénique  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie cardio-vasculaire  
 Chirurgie générale  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie  
 Radiothérapie  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Radiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Hématologie biologique  
 Virologie  
 Biochimie-chimie  
 Médecine interne  
 Radiologie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Radiothérapie  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie générale  
 Traumatologie-orthopédie  
 Parasitologie  
 Cardiologie

Médecine interne  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Neuro-chirurgie

### **\* Enseignants Militaires**

Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
 Pr. BOUI Mohammed \*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik \*  
 Pr. DOGHMI Kamal \*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid \*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KARBOUBI Lamya  
 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 \*

### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir

Radiologie  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie ***Directeur Hôp.des Spécialités***  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie-orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation  
 Médecine Interne ***Directeur ERSSM***  
 Physiologie  
 Microbiologie  
 Médecine Aéronautique  
 Biochimie- Chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie Plastique et Réparatrice

**\* Enseignants Militaires**

Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

### **Decembre 2010**

Pr. ZNATI Kaoutar

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil \*  
Pr. BENCHEBBA Driss \*  
Pr. DRISSI Mohamed \*  
Pr. EL ALAOU MAMDI Mouna  
Pr. EL OUAZZANI Hanane \*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. RAISSOUNI Maha \*

### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSGHIR Mustapha \*  
Pr. BENYAHIA Mohammed \*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjoub  
Pr. CHAIB Ali \*  
Pr. DENDANE Tarek

Urologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Hématologie  
Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Traumatologie-orthopédie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique  
Cardiologie

Pharmacologie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique et Bromatologie  
Traumatologie orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale

**\* Enseignants Militaires**

Pr. DINI Nouzha \*  
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
 Pr. ELFATEMI Nizare  
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
 Pr. EL HARTI Jaouad  
 Pr. EL JAOUADI 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 Meryem  
 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. OUBEJJA Houda  
 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  
 Médecine Nucléaire  
 Chimie Thérapeutique  
 Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologique  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique *Vice-Doyen à la Pharmacie*  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

**\* Enseignants Militaires**

### **AVRIL 2013**

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM \*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

### **MARS 2014**

Pr. ACHIR Abdellah  
Pr. BENCHAKROUN Mohammed \*  
Pr. BOUCHIKH Mohammed  
Pr. EL KABBAJ Driss \*  
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira \*  
Pr. HARDIZI Houyam  
Pr. HASSANI Amale \*  
Pr. HERRAK Laila  
Pr. JANANE Abdellah \*  
Pr. JEAIDI Anass \*  
Pr. KOUACH Jaouad\*  
Pr. LEMNOUER Abdelhay\*  
Pr. MAKRAM Sanaa \*  
Pr. OULAHYANE Rachid\*  
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar  
Pr. SEKKACH Youssef\*  
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Génycologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

### **DECEMBRE 2014**

Pr. ABILKACEM Rachid\*  
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila  
Pr. BEKKALI Hicham \*  
Pr. BENAZZOU Salma  
Pr. BOUABDELLAH Mounya  
Pr. BOUCHRIK Mourad\*  
Pr. DERRAJI Soufiane\*  
Pr. DOBLALI Taoufik  
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali  
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim\*  
Pr. EL MARJANY Mohammed\*  
Pr. FEJJAL Nawfal  
Pr. JAHIDI Mohamed\*  
Pr. LAKHAL Zouhair\*  
Pr. OUDGHIRI NEZHA  
Pr. RAMI Mohamed  
Pr. SABIR Maria  
Pr. SBAI IDRISSE Karim\*

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

**\* Enseignants Militaires**

**AOUT 2015**

Pr. MEZIANE Meryem  
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

**PROFESSEURS AGREGES :****JANVIER 2016**

Pr. BENKABBOU Amine  
Pr. EL ASRI Fouad\*  
Pr. ERRAMI Noureddine\*  
Pr. NITASSI Sophia

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

**JUIN 2017**

Pr. ABBI Rachid\*  
Pr. ASFALOU Ilyasse\*  
Pr. BOUAYTI El Arbi\*  
Pr. BOUTAYEB Saber  
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim  
Pr. HAFIDI Jawad  
Pr. OURAINI Saloua\*  
Pr. RAZINE Rachid  
Pr. ZRARA Abdelhamid\*

Microbiologie  
Cardiologie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Oncologie Médicale  
Oncologie Médicale  
Anatomie  
O.R.L  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Immunologie

**NOVEMBRE 2018**

Pr. AMELLAL Mina  
Pr. SOULY Karim  
Pr. TAHRI Rajae

Anatomie  
Microbiologie  
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

**NOVEMBRE 2019**

Pr. AATIF Taoufiq \*  
Pr. ACHBOUK Abdelhafid \*  
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid \*  
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah \*  
Pr. BASSIR RIDA ALLAH  
Pr. BOUATTAR TARIK  
Pr. BOUFETTAL MONSEF  
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed \*  
Pr. BOUZELMAT Hicham \*  
Pr. BOUKHRIS Jalal \*

Néphrologie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Radiothérapie  
Gynécologie-obstétrique  
Anatomie  
Néphrologie  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Traumatologie-orthopédie

**\* Enseignants Militaires**

Pr. CHAFRY Bouchaib \*  
Pr. CHAHDI Hafsa \*  
Pr. CHERIF EL ASRI Abad \*  
Pr. DAMIRI Amal \*  
Pr. DOGHMI Nawfal \*  
Pr. ELALAOUI Sidi-Yassir  
Pr. EL ANNAZ Hicham \*  
Pr. EL HASSANI Moulay EL Mehdi \*  
Pr. EL HJOUJI Aabderrahman \*  
Pr. EL KAOUI Hakim \*  
Pr. EL WALI Abderrahman \*  
Pr. EN-NAFAA Issam \*  
Pr. HAMAMA Jalal \*  
Pr. HEMMAOUI Bouchaib \*  
Pr. HJIRA Naoufal \*  
Pr. JIRA Mohamed \*  
Pr. JNIE NE Asmaa  
Pr. LARAQUI Hicham \*  
Pr. MAHFOUD Tarik \*  
Pr. MEZIANE Mohammed \*  
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes \*  
Pr. MOUZARI Yassine \*  
Pr. NAOUI Hafida \*  
Pr. OBTEL Majdouline  
Pr. OURRAI Abdelhakim \*  
Pr. SAOUAB Rachida \*  
Pr. SBITTI Yassir \*  
Pr. ZADDOUG Omar \*  
Pr. ZIDOUH Saad \*

Traumatologie-orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Anesthésie-réanimation  
Pharmacie Galénique  
Virologie  
Gynécologie-obstétrique  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-réanimation  
Radiologie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
O.R.L.  
Dermatologie  
Médecine Interne  
Physiologie  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Anesthésie-réanimation  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Ophtalmologie  
Parasitologie-Mycologie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Pédiatrie  
Radiologie  
Oncologie Médicale  
Traumatologie Orthopédie  
Anesthésie-réanimation

**\* Enseignants Militaires**

## 2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

### PROFESSEURS/Prs. HABILITES

|                                 |                                        |
|---------------------------------|----------------------------------------|
| Pr. ABOUDRAR Saadia             | Physiologie                            |
| Pr. ALAMI OUHABI Naima          | Biochimie-chimie                       |
| Pr. ALAOUI KATIM                | Pharmacologie                          |
| Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma  | Histologie-Embryologie                 |
| Pr. ANSAR M'hammed              | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| Pr. BARKIYOU Malika             | Histologie-Embryologie                 |
| Pr. BOUHOUCHE Ahmed             | Génétique Humaine                      |
| Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz         | Applications Pharmaceutiques           |
| Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia | Biochimie-chimie                       |
| Pr. DAKKA Taoufiq               | Physiologie                            |
| Pr. FAOUZI Moulay El Abbes      | Pharmacologie                          |
| Pr. IBRAHIMI Azeddine           | Biologie moléculaire/Biotechnologie    |
| Pr. KHANFRI Jamal Eddine        | Biologie                               |
| Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med    | Chimie Organique                       |
| Pr. REDHA Ahlam                 | Chimie                                 |
| Pr. TOUATI Driss                | Pharmacognosie                         |
| Pr. YAGOUBI Maamar              | Environnement,Eau et Hygiène           |
| Pr. ZAHIDI Ahmed                | Pharmacologie                          |

**Mise à jour le 11/06/2020**

**KHALED Abdellah**

**Chef du Service des Ressources Humaines**

**FMPR**

**\* Enseignants Militaires**



## ***Dédicaces***

### ***A ma très chère et douce mère***

*Ce modeste travail est le fruit de tous sacrifices déployés pour notre éducation. Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ses enfants suivent le bon chemin dans leurs études.*

*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 me supporter et de m'encourager tout de long de mon parcours.*

*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 mon éternel amour.*

*Je te dédie ce modeste travail en témoignage de ma profonde reconnaissance. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.*

### ***A mon cher père***

*Vous avez toujours souhaité le meilleur pour nous.*

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

***A ma chère sœur Hanane***

*L'amour que je vous porte est sans limite, votre soutien et vos encouragements, durant ces années d'études, ont été pour moi d'un grand réconfort.*

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

***A mes très chers frères***

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout l'amour que j'ai pour vous, Je vous dédie ce travail avec la plus grande reconnaissance, et la profonde affection.*

***A ma chère nièce Imane***

*Ta joie et ta gaieté me comblent de bonheur.*

*Puisse Dieu te garder, éclairer ta route et t'aider à réaliser à ton tour vos  
vœux les plus chers.*

***A tous les membres de ma famille***

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

***A mes chères amies Amal, Jihad et Rajae***

*En souvenir de notre sincère et profonde amitié et des moments agréables et difficiles, que nous avons passés ensemble. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère.*



# ***Remerciements***

***A Notre Maître et Président et Rapporteur de thèse***

***Monsieur Le Professeur KISRA MOUNIR***

***Professeur de Chirurgie infantile***

***CHU ibn Sina-Rabat***

*C'est tout à notre honneur que vous soyez à la fois notre Président du jury, et notre rapporteur de cette thèse. Vous nous avez guidés tout au long de notre présent travail en nous apportant vos précieux conseils. Nous vous remercions pour votre patience et votre générosité en matière de formation et d'encadrement.*

*Votre compétence professionnelle, votre rigueur, ainsi que votre modestie, ont bien marqué notre parcours.*

*Veuillez trouver à travers cette dédicace, l'expression de notre profond respect et notre sincère admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.*

*A Notre Maître et juge de thèse*  
*Monsieur Le Professeur TLIGUI HOUSSAIN*  
*Chef de service Laboratoire de Recherche*  
*CHU Ibn Sina-Rabat*

*Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Vous nous faites un très bon exemple à suivre par vos compétences et vos qualités morales.*

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

*Nous vous prions de recevoir ici l'expression de nos respects  
les plus considérables.*

***A Notre Maître et juge de thèse***  
***Monsieur le Professeur ZERHOUNI HICHAM***  
***Professeur de Chirurgie infantile***  
***CHU ibn Sina-Rabat***

*C'est un grand honneur que vous nous accordiez*  
*en acceptant de juger notre travail.*

*Vous nous faites un très bon exemple à suivre par vos compétences et vos*  
*qualités morales.*

*Veuillez croire à nos sincères remerciements.*

## ***Liste des abréviations***

## Liste des abréviations

|              |                                               |
|--------------|-----------------------------------------------|
| <b>ADP</b>   | : Adénopathie.                                |
| <b>AEG</b>   | : Altération de l'Etat Général.               |
| <b>ATCD</b>  | : Antécédent.                                 |
| <b>BEG</b>   | : Bonne état générale.                        |
| <b>CADO</b>  | : Cyclophosphamide, Vincristine, Adriamycine. |
| <b>CARBO</b> | : Carboplatine.                               |
| <b>CHU</b>   | : Centre Hospitalier Universitaire.           |
| <b>CMI</b>   | : Chirurgie mini-invasive.                    |
| <b>CO</b>    | : Cyclophosphamide – Vincristine.             |
| <b>DOXO</b>  | : Doxorubicine.                               |
| <b>DR</b>    | : Détresse respiratoire .                     |
| <b>ELG</b>   | : Emphysème lobaire géant.                    |
| <b>FPPP</b>  | : Fermeture plan par plan.                    |
| <b>HVA</b>   | : Acide Homovanillique.                       |
| <b>IDRF</b>  | : Facteurs de risques définis par l'imagerie. |
| <b>IM</b>    | : Insuffisance mitrale.                       |
| <b>IRM</b>   | : Imagerie par resonance magnétique.          |
| <b>KB</b>    | : Kyste bronchogénique.                       |
| <b>LDH</b>   | : Lactate Deshydrogénase.                     |
| <b>MAKP</b>  | : Maladie adénomatoïde kystique pulmonaire.   |
| <b>MIBG</b>  | : Méta-iodo-benzyl-guanidine                  |
| <b>MKI</b>   | : Index mitotique et caryorrhexique           |

|                              |                                            |
|------------------------------|--------------------------------------------|
| <b>MP</b>                    | : Malformation pulmonaire.                 |
| <b>MPC</b>                   | : Malformation pulmonaire congénitale.     |
| <b>NB</b>                    | : Neuroblastome.                           |
| <b>PPB</b>                   | : Pleuropneumoblastome                     |
| <b>SHOP</b>                  | : Service d'hémato-oncologie pédiatrique.  |
| <b>SS</b>                    | : Sérum salé.                              |
| <b>TDM</b>                   | : Tomodensitométrie.                       |
| <b>TERAT</b>                 | : Tératome.                                |
| <b>VMA</b>                   | : Acide Vanylmandélique.                   |
| <b>VP16</b>                  | : Etoposide VP16.                          |
| <b><math>\alpha</math>FP</b> | : Alpha-Foeto-Protein                      |
| <b><math>\beta</math>HCG</b> | : $\beta$ - Human Chorionic Gonadotrophin. |



## ***Liste des illustrations***

## Liste des figures

|                                                                                                                                                                                 |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Figure 1:</b> Schéma qui résume l'anatomie du thorax: contenant et contenu.....                                                                                              | 5  |
| <b>Figure 2:</b> Schémas, le gauche de face et le droit de profil .....                                                                                                         | 7  |
| <b>Figure 3:</b> Schémas,le gauche: Poumon gauche vue latérale et à droite: Poumon le droit vue latérale, qui montrent la segmentation pulmonaire segmentation pulmonaire ..... | 9  |
| <b>Figure 4:</b> Arbre bronchique de face.( pour la dénomination des bronches et des segments .....                                                                             | 11 |
| <b>Figure 5:</b> La cage thoracique .....                                                                                                                                       | 13 |
| <b>Figure 6:</b> IRM en coupes trasversales, frontale et sagittale montrant la tumeur au niveau de l'hémithorax droit.....                                                      | 36 |
| <b>Figure 7:</b> Rx de face montrant une opacité médiastinale supérieure.....                                                                                                   | 53 |
| <b>Figure 8:</b> TDM thoracique montrant une volumineuse masse avec calcification.....                                                                                          | 53 |
| <b>Figure 9:</b> Opacité de l'hémithorax droit.....                                                                                                                             | 54 |
| <b>Figure 10:</b> Radiographie thoracique réalisée chez un des malades montrant une masse médiastinale .                                                                        | 65 |
| <b>Figure 11:</b> Radiographie thoracique de face montrant des images bulleuses avec un épanchement pleural .....                                                               | 66 |
| <b>Figure 12:</b> a.Coupe transversale ; b, coupe sagittale. TDM thoracique montrant un ELG gauche. ....                                                                        | 68 |
| <b>Figure 13:</b> Enorme masse médiastinale moyenne supérieure de 5.37 cm de grand axe.....                                                                                     | 68 |
| <b>Figure 14:</b> Masse pleurale pleuro parenchymateuse droite. ....                                                                                                            | 68 |
| <b>Figure 15:</b> IRM sans injection du PC, montrant un NB thoracique. ....                                                                                                     | 69 |
| <b>Figure 16:</b> IRM chez la meme patiente après injection du PC. ....                                                                                                         | 69 |
| <b>Figure 17:</b> Aspect histologique d'un ganglioneurome (G x 10).....                                                                                                         | 72 |
| <b>Figure 18:</b> Aspect histologie d'un ganglioneuroblastome (Gx 40).....                                                                                                      | 72 |
| <b>Figure 19:</b> Aspect histologique d'un neuroblastome différencié(G x 40).....                                                                                               | 72 |
| <b>Figure 20:</b> Coloration standard Hemalin-éosine: Prolifération mésenchymateuse franchement maligne (G x 40).....                                                           | 73 |
| <b>Figure 21:</b> Coloration standard Hemalin-éosine: Aspect kystique(G x 4).....                                                                                               | 73 |

|                                                                                                                                                    |     |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| <b>Figure 22:</b> Immunohistochimie : Cytokératine faiblement positif(G x 10).                                                                     | 73  |
| <b>Figure 23:</b> Immunohistochimie : Aspect chondroïde(G x 4).                                                                                    | 74  |
| <b>Figure 24:</b> Cartilage et revêtement respiratoire(G x 4).                                                                                     | 74  |
| <b>Figure 25:</b> Tissu musculaire et glande rappelant l'endomètre (G x 10).                                                                       | 74  |
| <b>Figure 26:</b> Echographie anténatale : formation intra thoracique anéchogène de 10mm à 12 SA.                                                  | 83  |
| <b>Figure 27:</b> Radiographie du thorax : masse médiastinale.                                                                                     | 88  |
| <b>Figure 28:</b> Radiographie du thorax de face: volumineuse opacité arrondie homogène bien limitée du poumon gauche.                             | 89  |
| <b>Figure 29:</b> Rx thoracique montrant un poumon opaque droit.                                                                                   | 90  |
| <b>Figure 30:</b> Pleuropneumoblastome de type I chez un garçon de 12 mois révélé par des infections bronchiques à répétition.                     | 92  |
| <b>Figure 31:</b> Pleuropneumoblastome de type II chez une fille de 4 ans et 2 mois découvert dans un contexte de suspicion de pleuropneumopathie. | 93  |
| <b>Figure 32:</b> Echographie thoracique montrant une masse en faveur d'un NB.                                                                     | 95  |
| <b>Figure 33:</b> Scintigraphie à MIBG chez un patient présentant un NB thoracique.                                                                | 99  |
| <b>Figure 34:</b> Tissu de blastème fait de petites cellules ovoïdes ou arrondies sur un fond mésenchymateux lâche.                                | 105 |
| <b>Figure 35:</b> Images microscopiques d'un kyste bronchogénique.                                                                                 | 107 |
| <b>Figure 36 :</b> Amplification MYCN en technique de FISH.                                                                                        | 108 |
| <b>Figure 37:</b> Tératome accolé à la paroi thoracique antérieure.                                                                                | 115 |
| <b>Figure 38:</b> Vue opératoire d'un KB lors d'une thoracotomie.                                                                                  | 117 |
| <b>Figure 39:</b> Vue opératoire d'un KB lors d'une thoracoscopie.                                                                                 | 118 |
| <b>Figure 40:</b> Vue opératoire : thoracotomie gauche, exérèse du lobe supérieur gauche.                                                          | 119 |

## Liste des tableaux

|                                                                                                                       |    |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Tableau 1:</b> Les masses thoraciques objectivées dans notre étude.....                                            | 59 |
| <b>Tableau 2:</b> Répartition de nos malades selon l'age au moment du diagnostique. ....                              | 60 |
| <b>Tableau 3:</b> Répartition des malades en fonction des signes révélateurs et du type histologique de la masse..... | 63 |
| <b>Tableau 4 :</b> Répartition des malades selon les aspects radiologiques. ....                                      | 65 |
| <b>Tableau 5 :</b> Les différents types anatomopathologiques. ....                                                    | 71 |
| <b>Tableau 6 :</b> Les différentes localisations des masses dans le thorax. ....                                      | 75 |
| <b>Tableau 7:</b> Répartition des malades en fonction de l'indication chirurgicale et du type histologique. .         | 76 |

# ***Sommaire***

|                                                        |           |
|--------------------------------------------------------|-----------|
| <b>INTRODUCTION .....</b>                              | <b>1</b>  |
| <b>RAPPEL ANATOMIQUE.....</b>                          | <b>4</b>  |
| 1) Médiastin .....                                     | 5         |
| 1-1) Médiastin supérieur, moyen, et inférieur .....    | 6         |
| 1-2) Le médiastin antérieur, moyen et postérieur ..... | 6         |
| 2) Poumons .....                                       | 7         |
| 2.1) Le poumon droit .....                             | 7         |
| 2.1) Le poumon gauche .....                            | 8         |
| 3) Plèvres .....                                       | 9         |
| 4) Trachée et bronches .....                           | 10        |
| 5) La paroi osseuse et cartilagineuse .....            | 12        |
| <b>MATERIELS ET METHODES.....</b>                      | <b>14</b> |
| 1-Type de l'étude .....                                | 15        |
| 2-Population étudiée .....                             | 15        |
| A-Critères d'inclusion .....                           | 15        |
| B-Critères d'exclusion .....                           | 15        |
| 3- Les variables étudiées .....                        | 15        |
| 4- La collecte des données .....                       | 16        |
| 5- Les considérations éthiques .....                   | 16        |
| <b>OBSERVATIONS.....</b>                               | <b>17</b> |
| 1) Observation n°1 .....                               | 18        |
| 2) Observation n°2 .....                               | 20        |
| 3) Observation n°3 .....                               | 22        |
| 4) Observation n°4 .....                               | 24        |
| 5) Observation n°5 .....                               | 26        |
| 6) Observation n°6 .....                               | 28        |
| 7) Observation n°7 .....                               | 30        |
| 8) Observation n°8.....                                | 32        |
| 9) Observation n°9 .....                               | 34        |
| 10) Observation n°10 .....                             | 37        |
| 11) Observation n°11 .....                             | 40        |
| 12) Observation n°12 .....                             | 41        |
| 13) Observation n°13 .....                             | 43        |

|                                                   |    |
|---------------------------------------------------|----|
| 14) Observation n°14 .....                        | 45 |
| 15) Observation n°15 .....                        | 47 |
| 16) Observation n°16 .....                        | 49 |
| 17) Observation n°17 .....                        | 51 |
| 18) Observation n°18 .....                        | 54 |
| <b>RESULTATS</b> .....                            | 57 |
| I. Difficultés et limites de l'étude .....        | 58 |
| II. Caractéristiques épidémiologiques .....       | 59 |
| 1) L'âge .....                                    | 60 |
| 2) Le sexe .....                                  | 61 |
| 3) La répartition géographique .....              | 62 |
| III. Caractéristiques cliniques .....             | 62 |
| 1) Circonstance de découverte .....               | 62 |
| 2) Examen clinique .....                          | 64 |
| IV. Etude paraclinique .....                      | 64 |
| 1) L'imagerie médicale .....                      | 64 |
| 1.1 La radiographie thoracique .....              | 64 |
| 1.2. L'échographie thoracique .....               | 66 |
| 1.3 L'échographie abdominale .....                | 66 |
| 1.4 Tomodensitométrie (TDM) .....                 | 67 |
| 1.5 Imagerie par résonance magnétique (IRM) ..... | 69 |
| 1.6 Explorations isotopiques .....                | 70 |
| 1.6.1 Scintigraphie à la MIBG .....               | 70 |
| 1.6.2. Scintigraphie osseuse .....                | 70 |
| 2) Bilan biologique .....                         | 70 |
| 3) Examens anatomopathologiques .....             | 70 |
| V. Topographie des masses thoraciques .....       | 75 |
| VI. Moyens thérapeutiques .....                   | 76 |
| 1) La chirurgie .....                             | 76 |
| 2) La chimiothérapie .....                        | 77 |
| a- La chimiothérapie néo adjuvante .....          | 77 |
| b- La chimiothérapie adjuvante .....              | 78 |
| 3)La Radiothérapie .....                          | 78 |
| VII. Evolution .....                              | 78 |

|                                                                 |     |
|-----------------------------------------------------------------|-----|
| <b>DISCUSSION</b> .....                                         | 79  |
| I. Particularité épidémiologiques des masses thoraciques .....  | 80  |
| 1) L'âge .....                                                  | 80  |
| 2) Le sexe .....                                                | 80  |
| 3) La fréquence .....                                           | 81  |
| II. Etude clinique .....                                        | 82  |
| 1) Le diagnostic anténatal .....                                | 83  |
| 2) La découverte fortuite .....                                 | 84  |
| 3) Symptômes révélateurs .....                                  | 84  |
| III. Etude paraclinique .....                                   | 88  |
| 1) L'imagerie médicale .....                                    | 88  |
| 1.1 La radiographie thoracique .....                            | 88  |
| 1.2 La tomodensitométrie .....                                  | 91  |
| 1.3 L'échographie .....                                         | 94  |
| 1.4 Imagerie par résonance magnétique (IRM) .....               | 96  |
| 1.5 Explorations isotopiques .....                              | 98  |
| a. Scintigraphie osseuse .....                                  | 98  |
| b. Scintigraphie à la MIBG .....                                | 99  |
| 2) La biologie .....                                            | 100 |
| 3) L'aspect Anatomopathologique .....                           | 102 |
| 4) Marqueurs génétiques et moléculaires .....                   | 107 |
| 4.1. Gain du matériel génétique .....                           | 107 |
| 4.1.1. L'oncogène MYCN .....                                    | 107 |
| 4.1.2. La ploïdie (contenu en ADN des cellules tumorales) ..... | 108 |
| 4.1.3. Le gain du segment 17q .....                             | 108 |
| 4.2. Perte de matériel génétique .....                          | 108 |
| 4.2.1. La délétion du bras court du chromosome 1 .....          | 108 |
| 4.2.2. La délétion du chromosome 11q .....                      | 108 |
| 4.2.3. Autres anomalies .....                                   | 109 |
| 5) Autres examens .....                                         | 109 |
| • Bilan médullaire .....                                        | 109 |
| 1. Myélogrammes .....                                           | 109 |
| 2. Biopsies ostéo-médullaires (BOM) .....                       | 109 |
| • La bronchoscopie.....                                         | 109 |

|                                            |     |
|--------------------------------------------|-----|
| • Le transit œsophagien baryté .....       | 110 |
| IV. Etude topographique .....              | 110 |
| V. Traitement .....                        | 111 |
| 1) Les moyens chirurgicaux .....           | 111 |
| 1.1 Neuroblastome .....                    | 111 |
| 1.2 Pleuropneumoblastome .....             | 114 |
| 1.3 Tératome mature .....                  | 115 |
| 1.4 Les malformations pulmonaires .....    | 116 |
| 2) Moyens non chirurgicaux .....           | 120 |
| 2.1 Neuroblastome .....                    | 120 |
| a) La chimiothérapie .....                 | 120 |
| b) La radiothérapie .....                  | 121 |
| 1-Radiothérapie externe .....              | 121 |
| 2-Radiothérapie ciblée par 131I-MIBG ..... | 122 |
| c) Traitement future .....                 | 122 |
| 2.2 Pneumoblastome .....                   | 123 |
| a) La chimiothérapie .....                 | 123 |
| b) La radiothérapie .....                  | 124 |
| c) Traitement future .....                 | 124 |
| 2.3 Tératome mature .....                  | 124 |
| 2.4 Malformations pulmonaires .....        | 124 |
| VI. Evolution et pronostic .....           | 125 |
| <b>CONCLUSION</b> .....                    | 128 |
| <b>RESUMES</b> .....                       | 130 |
| <b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....                 | 134 |



# ***INTRODUCTION***

## ***[1] [2]***

Les masses thoraciques chez l'enfant peuvent correspondre à de multiples étiologies selon l'âge, la topographie de la lésion et le contexte clinique. Le diagnostic de la 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 et nécessitent une prise en charge immédiate:

- les syndromes compressifs du médiastin antérieur et moyen, révélés par un syndrome cave supérieur, une orthopnée ou d'emblée 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 imposent une prise en charge urgente, diagnostique et thérapeutique, en milieu de réanimation et/ou en milieu chirurgical spécialisé, en privilégiant le traitement symptomatique et les prélèvements les moins invasifs et les plus rapidement réalisables, afin de débiter le traitement adapté.

En dehors de l'urgence, la stratégie diagnostique dépend étroitement de l'imagerie médicale par, la radiographie, l'échographie, et la tomodensitométrie (TDM). Cette dernière est la technique de référence la plus utilisée pour le thorax chez l'enfant. L'IRM et la scintigraphie à la mIBG sont indispensables au bilan diagnostique et d'extension des tumeurs du médiastin postérieur de l'enfant.

Le diagnostic final repose le plus souvent sur l'étude anatomopathologique.

Nous rapportons dans ce travail les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, topographiques, anatomo-pathologiques, étiologiques et évolutive 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. Les masses thoraciques pariétales, infectieuses et thymiques ont été exclues de cette étude.

Les objectifs de notre travail sont :

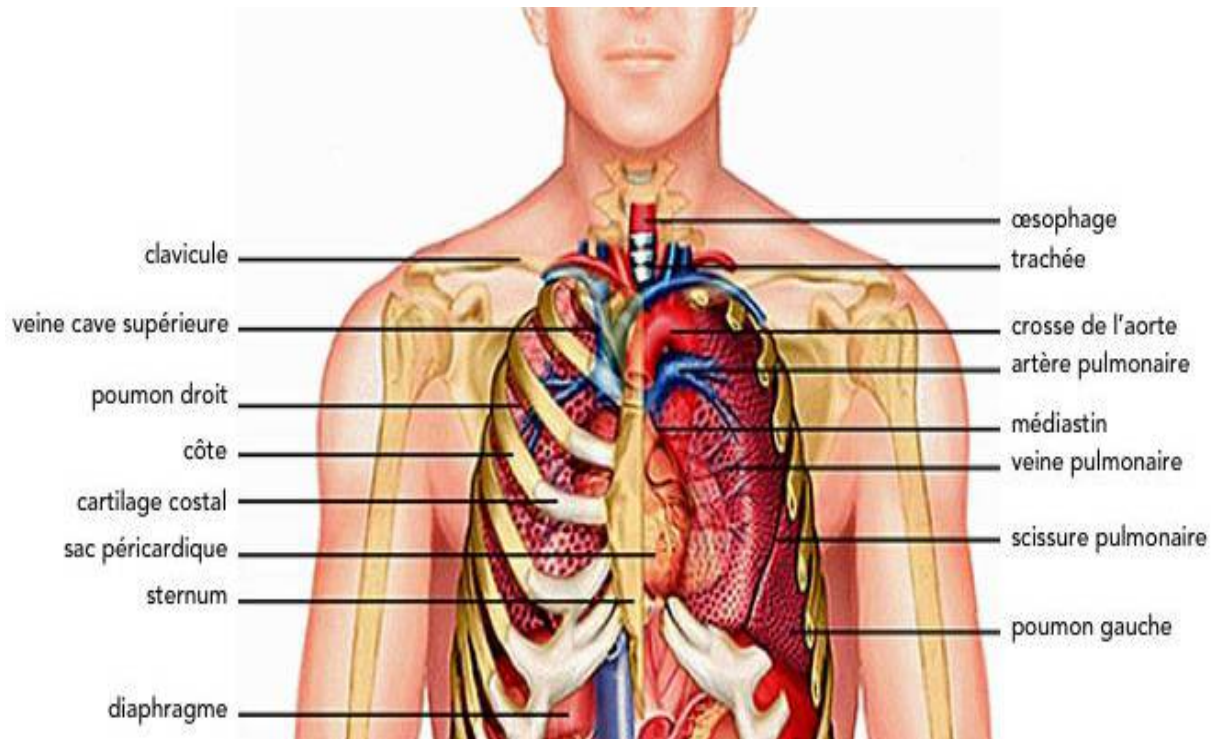
- Etudier le profil épidémiologique, clinique, paraclinique et évolutif des masses thoraciques de l'enfant. ·
- Analyser les résultats obtenus dans notre étude.
- Apprécier la place de la chirurgie dans le traitement des masses thoraciques.
- Confronter nos résultats avec les données de la littérature.

# ***RAPPEL ANATOMIQUE***

***[3] [4] [5] [6] [7] [8] [9] [10] [11] [12] [13]***

Le thorax occupe la partie supérieure du tronc, situé entre le cou et l'abdomen. Il est entouré par la paroi thoracique formée des côtes, des cartilages osseux, des muscles intercostaux, de la peau, de fascia et de douze vertèbres thoraciques.

Le thorax contient le cœur, les poumons, les structures vasculo-nerveuses associées, l'œsophage, la trachée, le thymus, l'arbre bronchique et le médiastin.



**Figure 1:**Schéma qui résume l'anatomie du thorax: contenant et contenu[14]

## 1) Médiastin :

Le médiastin est situé au centre de la cavité thoracique, entre les deux poumons .Il contient principalement les structures cardio-vasculaires, qui peuvent être examinées à partir la surface et identifiées à la radiographie, il est artificiellement séparé en 9 loges.

Le médiastin est limité :

- En avant par le sternum.
- En arrière par les vertèbres thoraciques.
- En haut par l'orifice supérieur du thorax.
- En bas par le diaphragme.
- Latéralement par les poumons .

### **1-1) Médiastin supérieur, moyen, et inférieur :**

O L'étage supérieur est limité par l'orifice supérieur du thorax en haut, le plan horizontal passant par le bord supérieur de la portion horizontale de l'aorte en bas, le manubrium en avant et les vertèbres T1 à T4 en arrière .Il contient les gros vaisseaux, l'arc aortique, la veine cave supérieure et le thymus.

O L'étage moyen s'étend de la limite inférieure de l'étage précédent jusqu'à une ligne passant par une tangente au bord supérieur des cavités cardiaques.

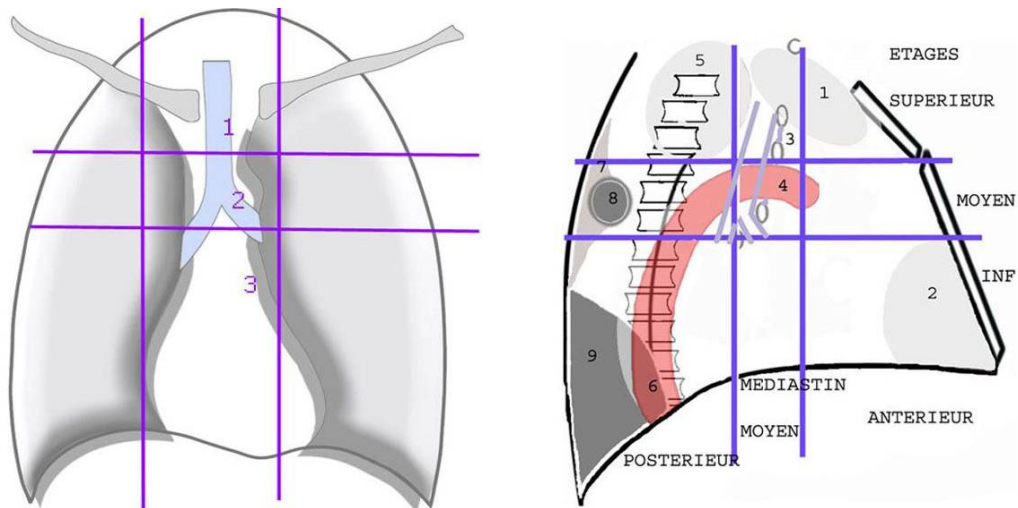
O L'étage inférieur est le compartiment situé en dessous de la limite inférieure du compartiment moyen jusqu'au diaphragme en bas, et les vertèbres T5 à T12 en arrière.

### **1-2) Le médiastin antérieur, moyen et postérieur :**

O Le médiastin antérieur est situé entre le sternum d'une part, le cœur et les gros vaisseaux de l'autre. La structure principale de ce compartiment est le thymus, il contient également des ganglions et de la graisse.

O Le médiastin moyen est situé entre les médiastins antérieur et postérieur, il est principalement occupé par le péricarde fibreux. Il contient le cœur et la cavité péricardique ainsi que la portion ascendante de la crosse de l'aorte et la partie inférieure de la veine cave supérieure.

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



**Figure 2:**Schémas, le gauche de face et le droit de profil[15]

## 2) Poumons :

Organes paires, mais dissymétrique .les poumons sont les organes de la respiration, jouent également un rôle d'épuration et de protection de l'organisme. Au nombre de deux, droit et gauche, ils sont situés dans la partie supérieure de la cage thoracique et sont séparés par le médiastin. La dimension des poumons varie selon les individus, leur âge, leur sexe et l'état respiratoire. En moyenne, le poumon droit pèse 650g, le gauche 550g, leur capacité moyenne est de 5L.

### 2.1) Le poumon droit (Fig. 3):

Il est normalement fractionné en 3 lobes par la présence de 2 scissures, il présente 3 faces et 3 bords :

- La face externe répond à la paroi thoracique,
- La face médiastinale présente le hile dont le recouvrement pleural se poursuit par le ligament triangulaire oblique en bas et en arrière.
- La base répond à la coupole diaphragmatique droite.

Le sommet droit ou apex est développé au dépend du lobe supérieur, et dépasse vers le haut l'orifice supérieur du thorax, pour faire saillie à la base du cou.

Le bord antérieur sépare en avant la face costale de la face médiastinale,

Le bord postérieur épais répond à la gouttière costovertébrale, il sépare en arrière la face costale de la face médiastinale.

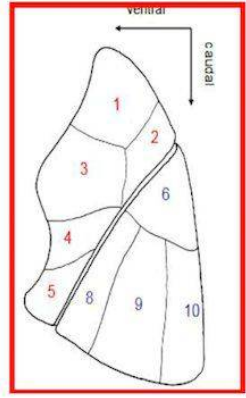
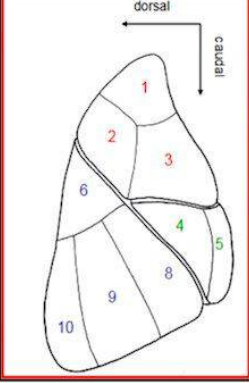
Le bord inférieur ou circonférentiel délimite la base du poumon

La grande scissure oblique de haut en bas et d'arrière en avant, séparant le lobe inférieur, d'une part du lobe supérieur, et d'autre part du lobe moyen. La petite scissure, horizontale se détache de la partie moyenne de la grande scissure pour se diriger horizontalement vers le bord antérieur du poumon.

## **2.1) Le poumon gauche (Fig.3) :**

Il est divisé en 2 lobes par une scissure très oblique, il présente 3 faces et 3 bords :

- La face externe ou costale, elle a les mêmes caractéristiques que la droite, mais elle est croisée seulement par une seule scissure : la scissure oblique séparant deux lobes, l'un supérieur et l'autre inférieur.
- La face médiastinale ou interne, elle présente dans sa partie moyenne le hile gauche contenant les éléments du pédicule pulmonaire, en avant du hile il existe une dépression répondant au ventricule gauche, La base est peu moins étendue qu'à droite, elle est concave et se moule sur la coupole diaphragmatique gauche. Le sommet gauche est un peu moins élevé que le droit, il porte les empreintes des artères sous-clavière et carotide primitive gauche, et celle du tronc veineux brachio-céphalique gauche.
- Le bord antérieur, sépare en avant la face costale de la face médiastinale ;
- Le bord postérieur, sépare en arrière la face costale de la face médiastinale
- Le bord inférieur ou circonférentiel, délimite la base du poumon.
- Le plan scissural est oblique de haut en bas et d'arrière en avant, croise successivement la 5ème et la 6ème cote, et se termine en regard de l'extrémité antérieure de la 7ème cote.

| <b>Poumon Gauche</b> (vue latérale)                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                   | <b>Poumon Droit</b> (vue latérale)                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                     |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Lobe sup/Culmen</b><br>1-Segment apical<br>2-Segment dorsal<br>3-Segment ventral<br><b>Lobe sup/Lingula</b><br>4-Segment crânial<br>5-Segment caudal<br><b>Lobe inf</b><br>6-Segment apical<br>7- Segment paracardiaque<br>8-Segment ventro-basal<br>9-Segment latéro-basal<br>10-Segment dorso-basal |  | <b>Lobe sup</b><br>1-Segment apical<br>2-Segment dorsal<br>3-Segment ventral<br><b>Lobe moyen</b><br>4-Segment crânial<br>5-Segment caudal<br><b>Lobe inf</b><br>6-Segment apical<br>7- Segment paracardiaque<br>8-Segment ventro-basal<br>9-Segment latéro-basal<br>10-Segment dorso-basal |  |

**Figure 3:** Schémas,le gauche: Poumon gauche vue latérale et à droite: Poumon le droit vue latérale, qui montrent la segmentation pulmonaire segmentation pulmonaire [16]

### 3) Plèvres :

Les plèvres sont les enveloppes séreuses des poumons. Elles sont formées de deux feuillets:

- Un feuillet viscéral, qui tapisse directement la surface pulmonaire ;
- Un feuillet pariétal, appliqué sur la face profonde du fascia endothoracique.

Ces deux feuillets sont maintenus en contact l'un avec l'autre grâce à un film liquidien ; ils se continuent entre eux au niveau du hile pulmonaire, et délimitent ainsi, une cavité virtuelle qu'on ne peut mettre en évidence, seulement après introduction d'air entre les deux feuillets.

Feuillet viscéral : il adhère à toute la surface du poumon, sauf au niveau du hile pulmonaire où Il se réfléchit sur les éléments du pédicule pulmonaire, pour se poursuivre par le feuillet pariétal. La ligne de réflexion se continue au dessous du hile pour former le ligament triangulaire. La plèvre viscérale s'interpose aussi entre les différents lobes pulmonaires, en s'introduisant à l'intérieur des scissures.

Feuillet pariétal : Il s'applique sur la face profonde de la cavité thoracique par l'intermédiaire du fascia endothoracique. En raison de la forme de la cavité thoracique, on décrit à la plèvre pariétale trois parties : plèvre costale, plèvre médiastinale et plèvre diaphragmatique. Ces trois parties se poursuivent les unes avec les autres sans solution de continuité en formant des culs-de-sac-pleuraux : Un cul-de-sac-médiastino-costal antérieur, un cul de sac médiastino-diaphragmatique et un cul-de-sac-costodiaphragmatique.

#### **4) Trachée et bronches :**

La trachée est située dans le médiastin exactement sur la ligne médiane. Elle commence dans le cou juste sous le larynx et se termine dans le thorax par la bifurcation trachéale.

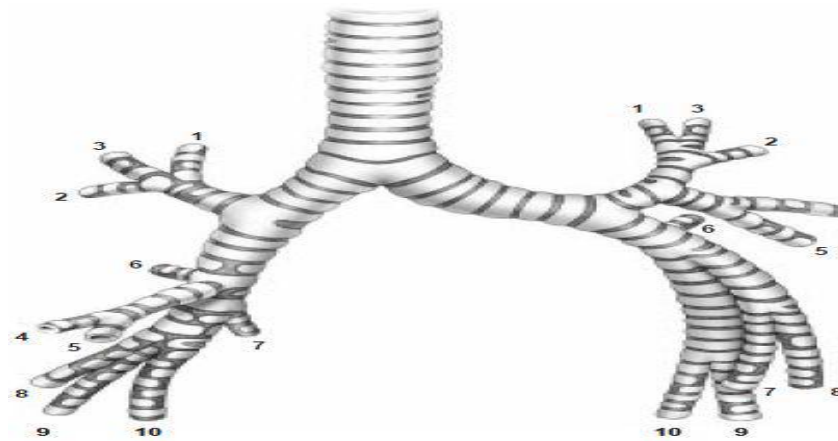
La trachée est un conduit aérique se compose de 16 à 20 anneaux de cartilage hyalin (cartilages trachéaux), en forme de fer à cheval, et d'un mur postérieur sans cartilage, fait d'une couche conjonctivo-musculaire, les cartilages trachéaux sont reliés les uns aux autres par du tissu conjonctif collagène. On reconnaît ici les deux segments de la trachée :

- ✓ La partie cervicale : depuis le premier anneau trachéal situé sous le cartilage cricoïde du larynx à la hauteur des vertèbres cervicales C6/C7 jusqu'à l'ouverture supérieure du thorax.
- ✓ La partie thoracique : depuis l'ouverture supérieure du thorax jusqu'à la bifurcation trachéale, la trachée se divise en deux bronches principales droite et gauche à la hauteur de la 4<sup>ème</sup> vertèbre thoracique. Au niveau de la bifurcation trachéale un éperon cartilagineux fait saillie dans la lumière de la trachée.

Les bronches principales se divisent respectivement en deux ou trois bronches lobaires pour les poumons gauche ou droit.

Les bronches souches (1<sup>ère</sup> génération) se divisent en bronches lobaires (2<sup>ème</sup> génération), segmentaires (3<sup>ème</sup> génération), sous segmentaires (4<sup>ème</sup> génération) et ainsi de suite jusqu'à l'alvéole (27 divisions ou générations). A partir de la 8<sup>ème</sup> génération, elles perdent leur cartilage et prennent le nom de bronchioles.(4) A partir de la 20<sup>ème</sup> génération apparaissent des alvéoles, Elles sont au nombre d'environ 200 millions et représenteraient une surface de 100m<sup>2</sup> si elles étaient étalées, quand vous inspirez, les alvéoles se gonflent ; quand vous expirez, elles diminuent de calibre en se vidant.

L'unité respiratoire centrée par la bronchiole respiratoire correspond au lobule pulmonaire. Les divisions de l'arbre bronchique sont asymétriques. Elles suivent un mode dichotomique, au niveau des lobes supérieur et moyen, et un mode monopodique au niveau des lobes inférieurs.



**Figure 4:**Arbre bronchique de face.( pour la dénomination des bronches et des segments  
(voir Tableau ci-dessous). [17]

| Poumon droit   | Nom                          | Numéro | Nom                          | Poumon gauche  |
|----------------|------------------------------|--------|------------------------------|----------------|
| Lobe supérieur | Apical                       | 1      | Apical                       | Culmen         |
|                | Antérieur ou ventral         | 2      | Antérieur ou ventral         |                |
|                | Postérieur ou dorsal         | 3      | Postérieur ou dorsal         |                |
| Lobe moyen     | Latéral ou externe           | 4      | Supérieur                    | Lingula        |
|                | Médial ou interne            | 5      | Inférieur                    |                |
| Lobe inférieur | Apical ou supérieur (Nelson) | 6      | Apical ou supérieur (Nelson) | Lobe inférieur |
|                | Médial ou paracardiaque      | 7      | Médial ou paracardiaque      |                |
|                | Antérieur ou ventrobasal     | 8      | Antérieur ou ventrobasal     |                |
|                | Latéral ou latérobasal       | 9      | Latéral ou latérobasal       |                |
|                | Postérieur ou terminobasal   | 10     | Postérieur ou terminobasal   |                |

### Nom des segments et leurs bronches

## 5) La paroi osseuse et cartilagineuse :

Le squelette de la cage thoracique;

- ✓ En arrière la portion dorsale de la colonne vertébrale constituée de 12 vertèbres dorsales et omoplates auxquelles sont reliées les clavicules.
- ✓ Latéralement, Les arcs costaux, cotes et cartilages .
- ✓ En avant, le sternum.

Ces pièces osseuses sont solidarisées entre elles par des articulations, et des muscles, notamment les muscles intercostaux, réunissant latéralement les cotes et les cartilages costaux.

-Sternum est un os plat, impair et symétrique, est situé la partie antérieure et médiane du thorax.

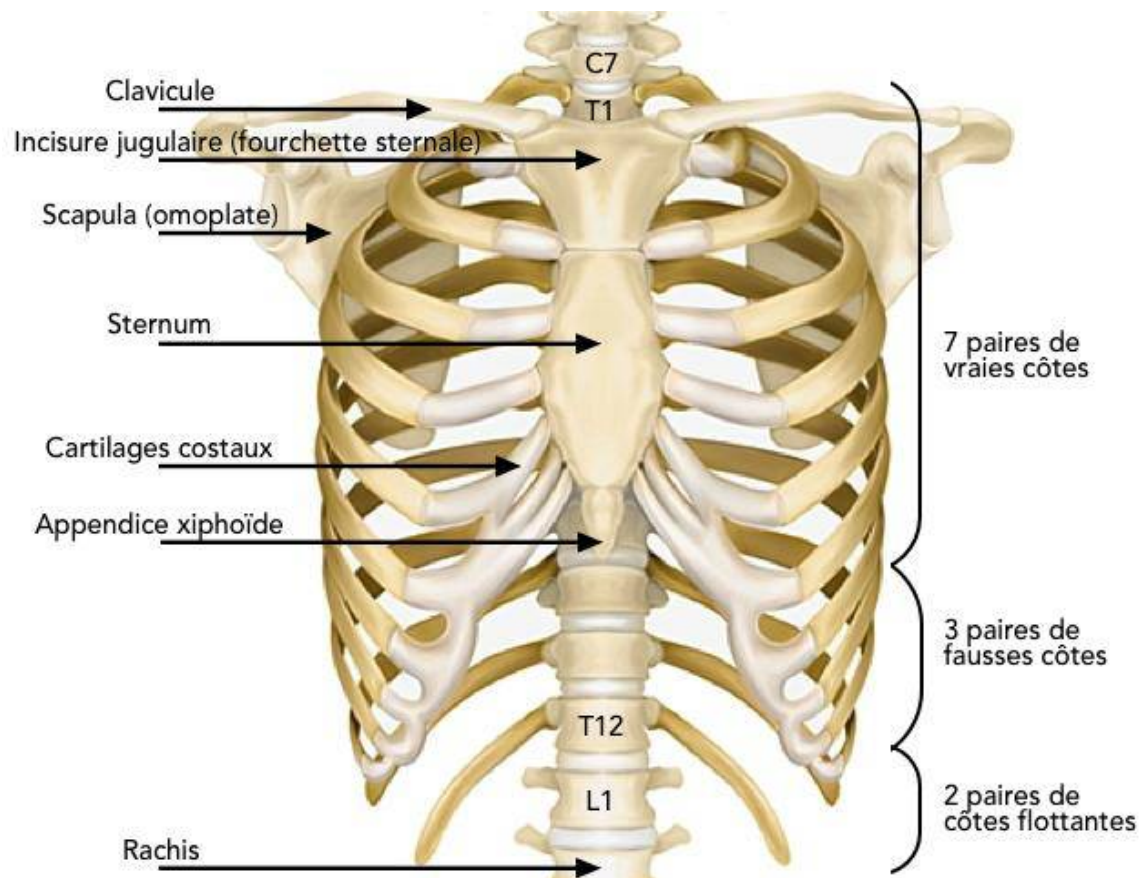
-Les cotes : au nombre de 12, chaque cote présente un corps et deux extrémités.

Le corps : aplati de dehors en dedans, comporte deux faces et deux bords :

- une face externe convexe, et une face interne concave
- le bord supérieur épais et mousse en arrière, mine et tranchant en avant, le bord inférieur mince, constituant en arrière la lèvre externe du sillon costal.
- Une extrémité antérieure chondrale et une extrémité postérieure vertébrale.

Les cartilages costaux : chaque cote se prolonge en avant par un cartilage costal (l'ensemble constitue l'arc costal) ; leur longueur augmente du 1<sup>er</sup> au 7<sup>ème</sup>, pour décroître ensuite.

-Le segment dorsal de la colonne vertébrale : ce long segment est formé par la superposition de 12 vertèbres. Chaque vertèbre dorsale présente deux segments : le corps et l'arc postérieur limitant le trou vertébral.



**Figure 5: La cage thoracique [18]**



# ***MATERIELS ET METHODES***

## **1-Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui traite les cas des masses thoraciques reçus au Service de Chirurgie Pédiatrique A, de l'Hôpital Universitaire d'enfants de Rabat, en collaboration avec le service d'hémo-oncologie pédiatrique du même hôpital, sur une période de quatre ans, allant de 2015 à 2019.

## **2-Population étudiée :**

Durant cette période, Nous avons retenu seulement 18 dossiers d'enfants suivis pour masse thoracique, et les autres ont été exclus car ils ne remplissent pas tous les paramètres étudiés. Les dossiers étudiés ont été choisis sur les critères suivants :

### **A-Critères d'inclusion :**

Nous avons inclus dans notre série les patients :

- Pris en charge entre 2015 et 2019 ;
- Agés de moins de 15 ans.

### **B-Critères d'exclusion :**

- Les masses thoraciques pariétales, infectieuses et thymiques.
- Age de plus de 15 ans.

## **3- Les variables étudiées :**

Les dossiers médicaux de chaque patient ont été consultés, et nous avons recueilli les différentes informations concernant :

- Épidémiologie : Age, sexe et origine.
- Clinique : les antécédents, l'histoire de la maladie et l'examen clinique.
- Para clinique : les signes radiologiques.

- Traitement : les différents moyens thérapeutiques avec les résultats obtenus .
- Le type histologique
- L'évolution à cours et à long terme.

#### **4- La collecte des donnees :**

Les données ont été collectées à partir des dossiers médicaux des patients et des comptes rendus opératoires, ainsi que des comptes rendus anatomopathologique, archivés au service.

#### **5- Les considerations ethiques :**

L'anonymat des patients et la confidentialité des informations ont été respectés pendant l'étude.

# ***OBSERVATIONS***

## 1) Observation n°1 :

Il s'agit de l'enfant Z.A, de sexe féminin, âgée de 10 ans, 1<sup>ère</sup> d'une fratrie de trois, originaire et habitante à Fès. Bien vaccinée selon le PNI. Sans d'antécédents personnels ou familiaux particuliers.

Le début de l'histoire de la symptomatologie remonte à l'âge de 9 ans et ½, par la découverte fortuite lors d'une radiographie du thorax d'une opacité apicale droite. Une TDM thoracique a été réalisé et avait objectivé une masse médiastinale supérieure droite évocatrice d'un neurofibrome. Cliniquement la patiente présentait un retard pondéral sans dyspnée ou autre signe de compression.

L'examen à l'admission trouve une patiente consciente, eupnéique et en bon état général, chez qui l'examen physique était sans particularité.

Le dosage des B-Hcg , Alpha-FP et Acide homovanillique, est revenu normal.

La TDM thoracique avec injection a montré un processus lésionnel de densité tissulaire siégeant au niveau du médiastin postérieur et supérieur, bien limité, renfermant des micro calcifications, se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit de contraste. Il siège au niveau des gouttières costo-vertébrales droites, sans extension endo cavitaire. Il atteint en avant le médiastin moyen et antérieur, refoulant le tronc veineux brachio céphalique droit en avant. L'aspect était en faveur d'une tumeur médiastinale neurogène.

Une biopsie scanno guidée a objectivé une prolifération tumorale à double contingent associant une composante fusocellulaire, faites d'éléments schwanniens au noyaux oblongs ou ondulés réguliers, parsemé de cellules ganglionnaires matures pourvus d'un noyau nucléolé excentré et d'un cytoplasme abondant et de rares cellules neuroblastiques en voie de maturation. L'aspect retenu est celui d'un ganglioneurome mature cependant l'éventualité d'une composante blastémateuse associée n'a pu être formellement éliminée.

Un bilan d'extension a été demandé (scintigraphie osseuse, Myélogramme et biopsie ostéo médullaire) est revenu sans anomalie.

La décision a été de traiter comme neuroblastome par 2 cycles de Chimiothérapie (CADO-VP16-CIS PLAT) vu la composante blastémateuse sur la biopsie et vu la localisation de la tumeur rendant difficile de réaliser une chirurgie première.

Une Rx du thorax avant la dernière cure n'a pas objectivé de diminution de la taille de la tumeur.

La décision d'opérer la patiente a été prise, et le compte rendu opératoire est le suivant :

- patiente sous AG, IV, en DLG.
- La voie d'abord était une thoracotomie postéro latérale droite.
- L'exploration a trouvé une tumeur au niveau de la gouttière costo-vertébrale droite avec élargissement de l'espace inter costal et extension de la tumeur.
- Exérèse complète de la tumeur en respectant la veine azygos et le ganglion stellaire puis FPPP après drainage thoracique.

L'étude macroscopique de la pièce opératoire (60g 8 x 6 x 2 cm) trouve un aspect blanchâtre fasciculé homogène à la coupe, sans nécrose ni hémorragie.

A l'étude histologique, il existe une prolifération tumorale, faite de cellules

fusiformes régulières ,noyaux ondulés munis d'une chromatine fine ne montrant pas d'atypie cytonucléaire. Le fond est parsemé par des cellules de grande taille au cytoplasme abondant éosinophile, au noyau périphérique, isolées ou en amas avec présence de foyers de calcification. Il n'a pas été observé la présence des foyers blastémateux. La limite d'exérèse passe par endroit en tissu tumoral.

L'aspect était en faveur d'un ganglioneurome peu remanié.

La patiente a été vue en consultation avec une bonne évolution clinique et radiologique, puis adressée en France pour des raisons familiales.

## 2) Observation n°2 :

Il s'agit de l'enfant A.E, de sexe féminin, âgée de 8 ans, fille unique, originaire et habitante à Benslimane. Antécédents d'asthme depuis cinq ans, contrôlée sous traitement de fond. Admise pour prise en charge de la douleur thoracique.

La grossesse était bien suivie menée à terme, l'accouchement était par voie basse médicalisé. Bien vaccinée selon le programme national d'immunisation.

L'histoire de la maladie remonte à un mois par l'installation progressive d'une douleur thoracique localisée sans irradiation, associée à une dyspnée d'effort sans autres signes associés, ce qui a motivé les parents à consulter dans le privé où une radiographie de thorax a objectivé une masse médiastinale. La patiente a été envoyée à notre service pour complément de prise en charge diagnostique et thérapeutique.

L'examen clinique à l'admission a trouvé une patiente consciente, eupneïque et en BEG. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

A ce niveau un bilan radiologique a été réalisé objectivant :

A la Rx de thorax : une opacité médiastinale.

A l'échographie abdominale : la présence en regard du pôle supérieur du rein gauche d'une formation tissulaire, de contours irréguliers, homogène, mesurée à 28×20 mm.

A la TDM thoraco-abdominale : un aspect en faveur d'une tumeur neurogène centrée sur le huitième espace intercostal gauche.

Le staff avait décidé de traiter chirurgicalement par thoracotomie.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade sous AG, IV en DLD.

- La voie d'abord était une thoracotomie gauche postéro-latérale en regard du 6ème espace intercostal.

- L'exploration avait trouvé une masse blanchâtre, dure, encapsulée en regard de la partie postérieure du 6ème, 7ème et 8ème espace intercostal.

- Ouverture de la plèvre pariétale puis médiastinale à distance de l'aorte thoracique qui n'est pas intéressé par la tumeur.
- Dissection de la masse par rapport aux espaces intercostaux intéressés jusqu'aux trous de conjugaisons correspondant.
- Exérèse en bloc de la totalité de la tumeur.
- Fermeture plan par plan avec pose d'un drain thoracique N°20.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire trouve une masse tumorale pesant 126g et mesure 8,5x9x4,5cm. Aspect en poire blanc jaunâtre, homogène fasciculé. A la microscopie, un stroma schwannien très abondant, myxoïde par endroit et abritant des cellules ganglionnaire nerveuses matures bien différenciées, sous forme de cellules isolées ou d'amas. Elles sont associées à des cellules schwanniennes satellites. Aspect morphologique compatible avec un ganglioneurome mature.

La patiente a été adressée en SHOP où elle a bénéficié de 2 cures de Chimiothérapie post opératoire : CADO/CARBO-VP16.

L'évolution était favorable au fil des consultations de contrôle.

### 3) Observation n°3 :

Il s'agit du nourrisson L.A, de sexe féminin âgée de 14 mois, originaire et habitante à Tétouan, unique de sa famille, bien vaccinée selon le PNI. Admise pour prise en charge d'une masse cervicale.

La grossesse était bien suivie menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé.

Ayant comme antécédents familiaux une tante décédée par une Leucémie à l'âge de 60 ans, un cousin décédé à l'âge de 21 ans à la suite d'une tumeur cervicale et une cousine de 6 ans décédée par une tumeur hépatique, pas d'antécédents personnels notables. Admise pour prise en charge d'une masse cervicale.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 11 mois par la l'installation d'une masse cervicale gauche qui augmente progressivement de volume, sans autres signes associés. Une biopsie de la masse avec étude histologique est faite à Tétouan qui a montré que la masse présente un aspect microscopique de métastase ganglionnaire d'un neuroblastome du sous type peu différencié. L'examen clinique à l'admission a retrouvé la cicatrice de la biopsie latéro-cervicale gauche avec une adénopathie sus claviculaire gauche de consistance ferme mobile aux deux plans on noter aussi l'existence des adénopathies inguinales bilatérales.

La radiographie pulmonaire a montré un élargissement du médiastin supérieur. Une échographie abdominale a été réalisée revenant normale et une échographie cervicale a confirmé la masse latérocervicale gauche est en précise les mensurations exactes.

Un bilan d'extension (radiographie du squelette, deux médullogrammes et une scintigraphie osseuse au mibg ) a été réalisé mais sans particularité. Deux blocs ont été envoyés pour l'étude histologique dans le laboratoire d'anatomie pathologique de l'HER qui a confirmé que la lésion est une métastase ganglionnaire du neuroblastome dans son sous type différencié contredisant ainsi, les résultats du laboratoire d'anapathologie de Tétouan.

Le staff pluridisciplinaire a décidé de lui faire bénéficier de 4cures CO de chimiothérapie noéadjuvante, après ces cures la patiente a été contrôlée par NFS qui était normale et une échographie cervicale qui a montré une nette régression de la masse. Une TDM cervicale a confirmé les résultats de l'échographie.

La patiente était candidate d'une chirurgie et le compte rendu opératoire est le suivant :

- Patiente sous AG, IV, en DLD.
- Incision basi-cervicale antérolatérale gauche.
- Ouverture du muscle peaucier du cou et passage entre les chefs sternal et claviculaire du muscle sterno-cléido-mastoïdien.
- La veine jugulaire interne est repérée puis aménagée.
- Passage en rétro-claviculaire (derrière l'insertion du chef claviculaire du muscle sterno-cléido-mastoïdien).
- L'exploration n'a trouvé aucun résidu tumoral à ce niveau. Par ailleurs on a trouvé quelques adénopathies lenticulaires, entourées d'un tissu cellulo-graisseux sain. Ceci est réséqué en bloc.
- Pièce envoyée en service d'anatomie pathologique.
- Hémostase soignée et FPPP.

L'étude anatomopathologique de la pièce chirurgicale retrouve un tissu ganglionnaire sans lésion spécifique.

Le suivi était de rythme croissant par un examen clinique et une échographie cervicale et l'évolution était marquée par une rémission complète au fil du temps .

#### 4) Observation n°4 :

Il s'agit de M.N, enfant de 4 ans, de sexe féminin, habitante à Asfi, troisième d'une fratrie de trois, sans antécédents particuliers. Admise pour gêne respiratoire.

La grossesse était bien suivie avec un accouchement à terme par voie basse médicalisé. Bien vacciné selon le PNI.

L'histoire de la maladie remonte à 2 mois par l'installation d'une dyspnée isolée d'aggravation progressive, la patiente a été admise aux UCP dans un tableau de gêne respiratoire, l'examen clinique a trouvé une patiente consciente, polypneique et apyrétique, le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Un bilan initial était réalisé montrant à la radiographie thoracique et à la TDM thoracique une grande masse en regard du médiastin de siège antérieur.

Le staff avait décidé de traiter chirurgicalement par thoracotomie.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Patiente sous AG, IV, en DLG.
- Thoracotomie droite en regard du 5ème espace intercostal.
- L'exploration trouve une masse volumineuse de consistance dure, s'étendant :
  - jusqu'au rachis dorsal en postérieur , auquel elle adhère intimement.
  - Elle arrive jusqu'au sternum en antérieur
  - En haut , elle adhère à l'apex du poumon droit
  - Latéralement, elle prend la 2ème , 3ème et 4ème cote.

une biopsie a été réalisée, au lieu de l'exérèse ( vu le volume de la tumeur), pour étude anatomopathologique, avec FPPP et mise en place d'un drain.

L'étude histologique a montré un aspect compatible avec un gonglioneurome, la patiente a été adressée au SHOP où elle a bénéficié des cures de Chimiothérapie néo adjuvante:

Cures : Carbo –vp16 ; carbo – cyclo doxo ; cyclo-vp16

Puis carbo –vp16-doxo

La masse a été réduite de 48% .une Chirurgie a été indiquée après les cures de chimiothérapie, avec résection quasi-totale de la masse plus résection de 2 autres fragments d'allure tumorale.

L'évolution était marquée par une rémission sous surveillance médicale

## 5) Observation n°5 :

Il s'agit de l'enfant B.K, de sexe féminin, âgée de 8 ans, 1<sup>ère</sup> d'une fratrie de 2, originaire et habitante à Témara. Bien vaccinée selon le PNI. Pas d'antécédents personnels ou familiaux notables. Admise pour prise en charge d'une dyspnée.

Le début de l'histoire de maladie remonte à l'âge de 7ans et ½, par la l'installation d'une dyspnée d'aggravation progressive sans autres signes associés. Une Rx du thorax a montré une opacité apicale droite. Une TDM thoracique a été réalisé et avait objectivé une masse médiastinale supérieure droite évocatrice d'un neurofibrome.

L'examen général à l'admission est normal.

Le dosage des B-Hcg , Alpha FP et Acide homovanillique sont revenus normaux.

TDM thoracique a trouvé un processus lésionnel de densité tissulaire siégeant au niveau du médiastin postérieur et supérieur, bien limité, renfermant des micro calcifications ,se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit de contraste. Il siège au niveau des gouttières costo-vertébrales droites, sans extension endo cavitaire. Il atteint en avant le médiastin moyen et antérieur.

Une biopsie scanno guidée a été réalisée et avait retenu l'aspect d'un ganglioneurome mature sans composante blastémateuse associée.

Ln bilan d'extension (scintigraphie osseuse, Myélogramme et biopsie ostéo médullaire) est revenu normal.

La décision a été de traiter comme neuroblastome par chimiothérapie néo adjuvante selon protocole SMOP – NBL 1

Une Rx du thorax avant la dernière cure n'a pas objectivé de diminution de la taille de la tumeur.

La patiente a été opérée et le compte rendu opératoire est le suivant :

- Patiente sous AG , IV, en DLG.

- La voie d'abord était une thoracotomie postéro latérale droite.

-L'exploration a trouvé une tumeur au niveau de la gouttière costo-vertébrale droite avec élargissement de l'espace inter costal et extension de la tumeur.

- Exérèse complète de la tumeur en respectant la veine azygos et le ganglion stellaire puis FPPP sur drain thoracique.

L'étude macroscopique de la pièce opératoire trouve un aspect blanchâtre fasciculé homogène à la coupe, sans nécrose ni hémorragie.

A l'étude microscopique, il existe une prolifération tumorale . Il n'a pas été observé de foyer blastémateux. La limite d'exérèse passe par endroit en tissu tumoral.

L'aspect est en faveur d'un ganglioneurome peu remanié.

La patiente a été vue plusieurs fois en consultation avec une bonne évolution clinique et radiologique.

## 6) Observation n°6 :

Il s'agit du nourrisson J.B ,de sexe féminin, âgée de 19 mois ,unique de sa famille, originaire et habitante à Rabat, bien vaccinée selon le PNI.

La grossesse est bien suivie menée à terme , accouchement par voie basse médicalisé. Sans antécédent pathologique. Admise pour PEC d'une toux persistante.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 17 mois par l'apparition d'une toux trainante traité par antibiothérapie puis cure courte de corticothérapie mais sans amélioration de la toux, ce qui a motivé les parents à consulter un pneumologue à Rabat qui a découvert une masse médiastinale et l'a fut adressée au SHOP pour avis et prise en charge spécialisée. A l'admission l'examen clinique a retrouvé un nourrisson conscient en BEG, sans hépatosplénomégalie ou masse abdominale palpable, ainsi que les aires ganglionnaires sont libres , à l'examen pleuropulmonaire on note un syndrome bronchique à l'auscultation.

Une radiographie thoracique est réalisée, a montré une opacité médiastinale supérieure et postérieure droite refoulant la trachée.

Une échographie thoracique a montré un processus lésionnel cervicomédiastinale postérieure droite mesurant 4.1×3,2×5 cm avec des microcalcifications. Ce processus englobe les gros vaisseaux.

La TDM thoracique a montré une masse médiastinale 35×33×41 mm supérieure et postérieure prédominant à droite.

Un bilan d'extension a été réalisé :

Deux médullogrammes sont revenus normaux. La scintigraphie osseuse montre une répartition normale du radiotraceur sans fixation suspecte approuvant l'absence de métastases osseuses.

Sur ces données la patiente a bénéficié d'une cure de chimiothérapie pré opératoire faite de 2 cycles CADO/VP16-corbo . La TDM thoracique de contrôle a montré une réduction du volume de la masse de 60% ce qui a motivé la décision de traiter chirurgicalement lors du staff multidisciplinaire, patiente hospitalisée en chirurgie A et le compte rendu opératoire est

le suivant :

- Double voie d'abord thoracique et cervicale pour exérèse complète de la masse.
- Malade sous anesthésie générale, IV , en décubitus dorsal,
- Cervicotomie antérieure et dissection sous cutanée et réclinaison du muscle sterno-cléido-mastoïdien.
- Repérage du pédicule vasculaire du cou et sa réclinaison, on trouve quelques reliquats fibreux à la partie antérolatérale droite des vertèbres cervicales.
- On décide alors l'abord par thoracotomie droite au niveau du 4eme EIC droit.
- Section des muscles intercostaux, ouverture de la plèvre pariétale, réclinaison du poumon, on repère une masse au niveau du dôme thoracique droit.
- A la dissection on trouve que l'artère sous-clavière droite passe dans la masse d'où la dissection adventitielle de l'artère et sa libération de la masse.
- On continue la dissection en cervical jusqu'à l'origine de la masse au niveau du trou de conjugaison cervicale.
- FPPP sur drain thoracique aspiratif.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire montre un neuroblastome en voie de différenciation remaniée par la nécrose (60% de nécrose) avec des limites d'exérèse tumorales.

Patiente est perdue de vue avec une évolution inconnue.

## 7) Observation n°7 :

Il s'agit de l'enfant M.Y, âgé de 8 ans, de sexe masculin, originaire et habitant à Sefrou, première d'une fratrie de 3, sans antécédents particuliers notable. Admis pour douleur thoracique.

L'histoire de la maladie remonte à 5 mois par l'installation progressive de douleur thoracique associée à une dyspnée, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement non chiffré. Devant la persistance de la symptomatologie les parents ont consulté au CHP de Sefrou où une RX de thorax a été réalisée et avait objectivée une opacité médiastinale , le patient a été envoyé à notre formation pour prise en charge diagnostic et thérapeutique.

L'examen à l'admission a trouvé un patient conscient, apyrétique, en BEG, le reste de l'examen somatique était sans particularité notamment l'examen pleuropulmonaire. Un complément scannographique a montré une lésion du médiastin postérieur avec présence d'une ADP sus claviculaire et extension endocanalaire.

La scintigraphie a montré des métastases osseuses.

Une biopsie a été réalisée et avait montrée un neuroblastome à stroma pauvre en voie de différenciation.

Le staff multidisciplinaire a décidé de traiter par chimiothérapie néoadjuvante selon le protocole HR-NBL-MA 2010, Cytaphérèse : recueil cellules souches.

Le patient est candidat d'une chirurgie complémentaire et le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade sous AG, en DLG , IV.
- Incision thoracique, thoracotomie en regard du 2ème espace intercostal.
- ouverture musculo-aponévrotique et de la plèvre.
- L'exploration trouve de multiples adhérences de l'apex du poumon droit accolé à la peau.
- Après leur libération, l'exploration a trouvé une fibrose résiduelle, séquellaire post chimiothérapie au niveau du siège de l'ancienne masse.

La masse a régressé à 55% mais le suivi radiologique a montré une progression rapide de la lésion, la patient a bénéficié de 2 cure de VP16-CISPLAT après il a été opéré pour la 2<sup>ème</sup> fois et le compte rendu opératoire était le suivant :

- Malade sous AG,IV, DD, billot cervical.
- Incision en L inversé, cervicotomie droite, ouverture musculo aponévrotique.
- Réclinaison du muscle SCM et ouverture du manubrium sternal.
- Réclinaison de celui-ci avec la clavicule et des vaisseaux du cou.
- L'exploration trouve une adénopathie rétroclaviculaire : ganglion stellaire.
- Sa libération par rapport au SCM et au sternohyoidien.
- Exérèse totale de l'ADP.
- Ouverture de la plèvre apicale du poumon droit.
- L'exploration trouve une masse dure de 2cm de grand axe de contours irrégulier au niveau apical droit, sa libération par rapport à la gouttière costo-vertébrale.
- Exérèse totale de la masse apicale.
- Hémostase soigneuse et toilette au SS 9%
- Mise en place un drain thoracique N°14 en aspiration continue et FPPP.

Après la chirurgie le patient a reçu :- une Chimiothérapie haute dose (Busilvex Melphalan) et Autogreffe des cellules souches hématopoïétiques.

- Radiothérapie externe 216 Gy en 12 séances.
- 3 cycles acides rétinoïques.
- Survenue d'une paralysie des 2 membres inférieurs.
- Rechute : masse cervico-thoracique avec métastases pulmonaires droites, médiastinales, abdominales et au niveau du muscle psoas.

L'évolution était marquée par le décès du patient.

## 8) Observation n°8:

Il s'agit de l'enfant H.K, âgée de 3ans et demi, de sexe féminin, originaire et habitante à Rabat, 2ème d'une fratrie de deux, sans antécédents personnels notables. Admise pour prise en charge du douleur thoracique.

Grossesse bien suivie menée à terme, accouchement par basse médicalisé et sans complications.

L'histoire de la maladie remonte à 3 mois par l'installation de douleur thoracique avec une fièvre et un amaigrissement non chiffrés.

L'examen somatique à l'admission était sans particularité.

Un bilan radiologique a objectivé: une lésion médiastinal postérieur costo-diaphragmatique avec extension endocanalaire et probable localisation secondaire pleurale homolatérale.

L'étude anatomopathologie de la biopsie était en faveur du ganglioneuroblastome.

Le bilan d'extension (myélogramme, BOM et la scintigraphie osseuse) a révélé des métastases médullaire et osseuse.

La patiente a bénéficié en premier d'une Chimiothérapie selon le protocole HR-NBL-MA 2010 :5 cures d'induction, une régression de 60% et quasi-totalité de l'extension endocanalaire et thoracique.

La patiente a été opérée après dernière cure de chimiothérapie et le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade sous AG, IV, en DLG.
- billot basi-thoracique.
- Thoracotomie droit en regard du 4ème EIC.
- Dissection sous cutanée et musculaire, ouverture de la plèvre.
- L'exploration, après réclinaison du poumon en haut, ne trouve pas une masse nettement visible.

-Quelques résidus nécrotiques qu'on biopsie.

-Lavage au SS 9%.

-FPPP sur drain thoracique N°12.

Après la chirurgie la patiente a reçue 4 cures de chimiothérapie (4 premières d'induction) et devant la persistance de la masse on a rajouté 2 cures VP16-CARBO avec intensification chimiothérapie haute dose (Busilvex Melphalan) , et une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques

Un contrôle radiologique a montré la persistance du processus au niveau de la gouttière

Une 2eme intervention chirurgicale a été indiquée avec prélèvement de fragment.

-Radiothérapie externe 21.6gy a été réaalisée en 12 séances, Apres un Traitement par l'acide rétinoïque.

- La Progression du processus avec ADP hilare droite et sus claviculaire et multiples nodules pulmonaires révélant une rechute locale avec métastases. Une cure vp16-carbo a été rajoutée.

L'évolution était marquée par le décès de la patiente.

## 9) Observation n°9 :

Il s'agit de l'enfant A.Z, de sexe masculin, âgé de 3 ans et ½, 2ème d'une fratrie de 2, originaire et habitant à Kenitra. Issu d'un mariage non consanguin, la grossesse était bien suivie avec un accouchement prématuré à 34 SA par voie basse médicalisé. Pas de notion de souffrance néonatale, bien vacciné selon le PNI. Ayant comme antécédent des hospitalisations à plusieurs reprises pour des broncho alvéolites. Admis pour PEC une gêne respiratoire.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge 3ans et ½ par l'apparition d'une gêne respiratoire avec une fièvre chiffrée à 39° C et un amaigrissement à 2 Kg en 05 jours.

Un bilan radiologique a été réalisé et avait objectivé :

-A la Radio du thorax : un débord important de l'arc moyen droit.

- A la TDM thoracique avec injection C+ :un processus lésionnel de contours réguliers, de densité hétérogène avec des zones solides se rehaussant après injection du produit de contraste, des zones nécrotiques hypodenses et de fines calcifications. Il se développe dans la gouttière costo-vertébrale droite s'étendant de D2 à D9-D10 sur une hauteur de 100 mm et refoulant le parenchyme pulmonaire adjacent en avant et en dehors. Il mesure 62 mm d'axe transversal et 58 mm d'axe antéropostérieur. Le processus lésionnel était évocateur d'un neuroblastome.

L'examen à l'admission au SHOP trouve un patient en BEG, eupneique, apyrétique. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Une biopsie écho guidée a objectivé une prolifération tumorale faite essentiellement de nappes de cellules fusiformes rappelant des cellules de schwann sur un fond lâche myxoïde et mêlées à de nombreuses cellules ganglionnaires matures en faveur d'un ganglioneurome.

Une IRM thoracique a été réalisé et avait révélé un processus lésionnel occupant l'hémithorax droit au niveau apico-dorsal ( 10 cm de hauteur, 6,3 de diamètre latéral , 5,4 de diamètre antérieur) et qui présente un signal hétérogène sur la séquence pondérée T1 et T2 avec délimitation de zones de nécrose mieux visualisées après injection du produit de contraste qui rehausse une paroi régulière sans signe d'extension endo-canalaire ).

Le bilan d'extension (Scintigraphie osseuse, échographie hépatique, 2 myélogrammes et 2 BOM) était sans particularité.

Le patient a bénéficié d'une chimiothérapie 1ere type NB non métastatique

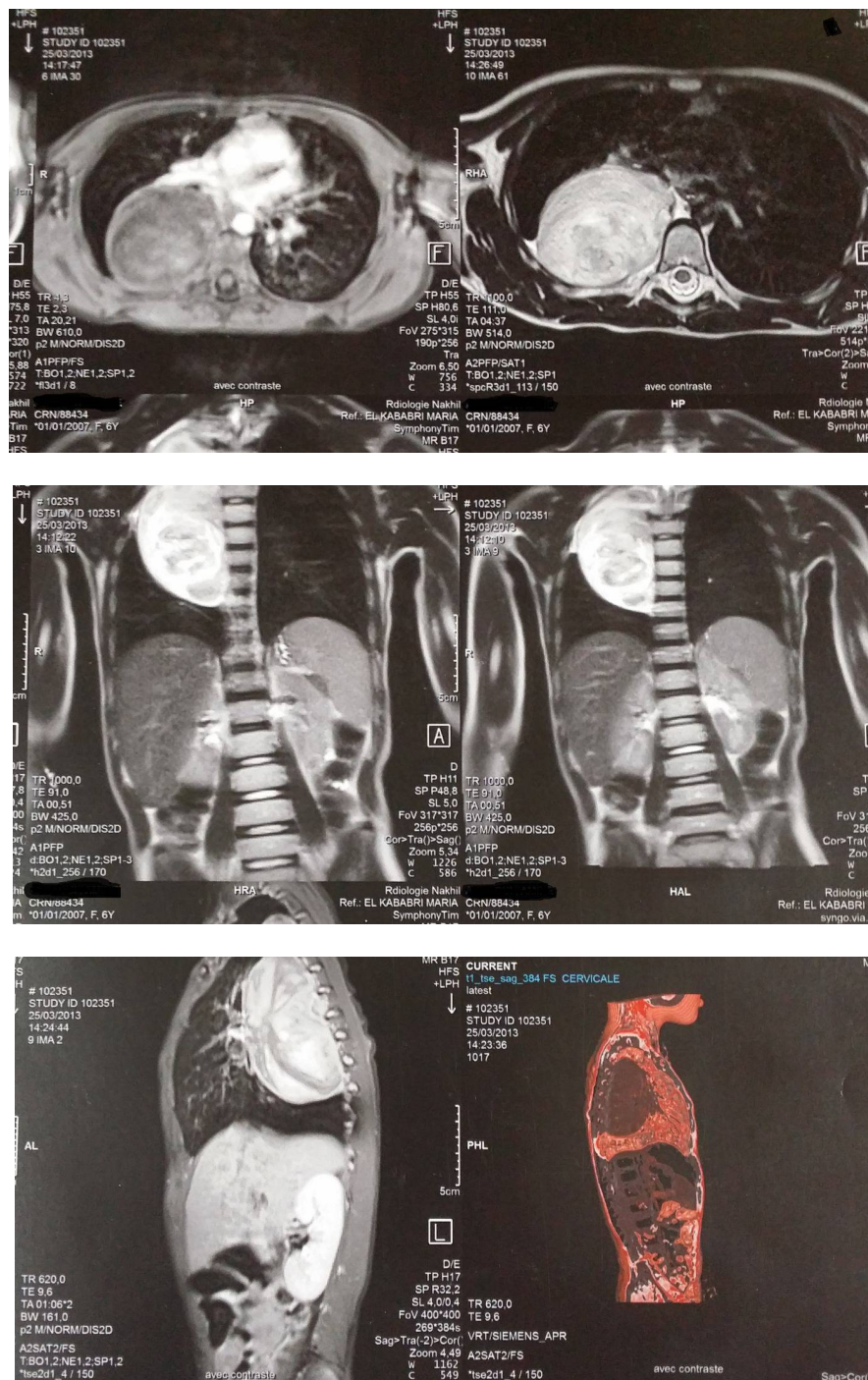
selon le protocole SMOP-NBL1 alternant : CADO/CARBO-VP16 durant 10 mois suivie d'une résection chirurgicale complète de la masse au sein du service de Chirurgie A de l'HER .

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Patient sous AG, intubé ventilé en décubitus dorsal.
- Incision au niveau du 4ème espace inter costal.
- Dissection musculo-aponévrotique et ouverture de la plèvre.
- L'exploration trouve une masse tumorale au dépend du médiastin postérieur s'étendant sur une hauteur de 10 cm jusqu'au 6<sup>ème</sup> espace inter costal.
- Dissection soigneuse de la masse. Existence de 2 prolongements endo canaux disséqués.
- Exérèse complète de la masse.
- Hémostase soigneuse et lavage abondant au sérum salé.
- FPPP sur drain thoracique.

La TDM Thoracique avec injection C+ de contrôle a montré un épaississement pariétal de la gouttière costovertebrale droite en regard de D6 mesurant 8mm sans prise de contraste faisant évoquer une fibrose ou un résidu.

Le patient est en rémission complète et il est sous surveillance clinique, biologique et radiologique à des intervalles croissants.



**Figure 6:** IRM en coupes trasversales, frontale et sagittale montrant la tumeur au niveau de l'hémithorax droit

## 10) Observation n°10 :

Il s'agit de l'enfant N.H, de sexe féminin, âgée de 3ans , deuxième d'une fratrie de trois, originaire et habitante à Sidi Kacem, sans antécédent pathologique notable.

Admise au sein du service de chirurgie A pour prise en charge d'une masse latéro-cervicale droite.

L'histoire de la maladie remonte à l'âge de 2 ans et demi par l'apparition d'une masse latéro-cervicale droite et qui a augmenté progressivement de volume avec bouffissure du visage et une gêne respiratoire surtout nocturne dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, ce qui a motivé une consultation à l'hôpital régional de sidi kacem ou un bilan fut réalisé et adresser en SHOP pour complément de prise en charge.

L'examen à l'admission a retrouvé un enfant eupnéique, conscient, apyrétique, l'examen du cou retrouve une adénopathie latérocervicale droite mobile par rapport aux plans: profond et superficiel, indolore sans signe inflammatoire locale ; l'examen pulmonaire retrouve un stridor laryngé , le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Une échographie a été réalisée et était en faveur d'une coulée d'adénopathie latérocervicale droite étendue au médiastin supérieur, hypoéchogène , hétérogène de 40 ×29 mm refoulant l'axe aérodigestif à gauche, aspect évoquant un lymphome malin non hodgkinien.

Une biopsie chirurgicale est faite, dont l'étude histologique était en faveur d'un neuroblastome bien différencié avec absence de structure ganglionnaire.

Une radiographie pulmonaire montre une opacité cervico-médiastinales droite refoulant la trachée.

Le bilan radiologique est complété par une TDM cervicothoracique qui avait montré l'existence d'une volumineuse masse cervico-thoracique mesurant 44×64mm prenant le contraste de façon hétérogène après injection sans calcification individualisée, et refoulant la trachée vers la gauche et la lamine avec réduction de son diamètre transversal et allongement de son diamètre antéropostérieur, la masse occupe le médiastin supérieur étendue du bord

antérieur jusqu'au bord postérieur du médiastin et intéressant la gouttière costo-vertébrale avec respect des autres structures osseuses et des trous de conjugaisons .

L'aspect est en faveur d'un neuroblastome cervicothoracique sans atteinte intracanalair, comprimant la trachée.

La scintigraphie osseuse au mibg a été réalisée et montrant une hyperfixation intense du radiotraceur très suspecte dans la partie supérieure du sternum vu le contexte de néoplasie.

Le bilan d'extension est normal( deux médullogramme et deux BOM ).

Rx standard du sternum de contrôle était sans particularité.

L'enfant a reçu une cure oncologique à base de 2 cycles CADO et 2 cycles

VP16-cisplat pendant 3 mois.

L'évaluation post-chimiothérapie : est contrôlée par une TDM cervico-thoracique qui a montré un aspect stable de la masse sans régression, et une échographie thoracoabdominale qui a montré la persistance de la masse cervicomédiastinale qui est d'une échostructure tissulaire avec des calcifications, cette masse latéralisée à droite englobant les gros vaisseaux et arrivant en contact intime avec le lobe thyroïdien droit avec absence d'extension endocanalair.

Le cas est staffé en chirurgie A, et la décision était d'opérer la patiente .

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade sous anesthésie générale, intubé, ventilé, en décubitus latéral gauche.
- Thoracotomie droite en regard du 3eme espace intercostal droit.
- L'exploration a trouvé une tumeur médiastinale postérieure de 6cm de son grand axe, adhérente au rachis cervico-thoracique, et adhérente à l'artère sous clavière droite. La partie supérieure de la masse est adhérente à la paroi thoracique antérieure ,et elle dépasse le thorax vers la région cervicale basse.

- Ouverture de la plèvre pariétale et dissection de la face postérieure de la masse ,qui est relativement facile après section de quelques prolongements rachidiens au ras du rachis.
- En dedans, dissection soigneuse de la masse par rapport à l'artère sous-clavière droite, et ligature section de quelques petites branches artérielles qui sont prise dans la tumeur.
- Poursuite de la dissection vers le haut arrivant à la région cervicale basse,
- Résection de la masse en bloc. On estime qu'on a fait la résection de 99% de la masse.
- Toilette au sérum salé, vérification de l'hémostase .
- FPPP sur drain thoracique.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a montré qu'il s'agit d'un neuroblastome mature et que les limites d'exérèse sont pathologiques.

Quinze jours après l'acte opératoire, la patiente a bénéficié d'une TDM qui a montré une coulée tumorale pré vertébrale droite et on a prévu au 21eme jour post chirurgie 4 cures de chimiothérapie au 2/3 de la dose du même Protocol.

Patiente perdue de vue.

## 11) Observation n°11 :

Il s'agit du nourrisson L.H, de sexe féminin, âgée de 7 mois, troisième d'une fratrie de trois, originaire et habitante à Tétouan, ramidiste. Ayant comme antécédent la notion de consanguinité de premier degré sans anomalie décelable chez la fratrie, et hospitalisation à 3 reprises au CHP de Tétouan. Bien vaccinée selon PNI. Admise pour pneumopathie à répétition.

La patiente est issue d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement par VB médicalisé, sans notion de souffrance néonatale avec cris immédiat.

L'histoire de la maladie remonte à l'âge de 3 mois par l'installation d'épisodes répétitive de toux productive fébrile, avec gêne respiratoire et des vomissements, évoquant à tort des pneumopathies à répétition mais celles-ci ne répondaient pas à l'antibiothérapie habituelle et la kinésithérapie respiratoire ce qui a motivé le transfert au CHU Rabat (service P1). A ce niveau une radiographie de thorax puis une TDM thoracique ont été demandés et avaient objectivé l'aspect d'un kyste bronchogénique sous carinaire, devant cette image radiologique la patiente a été transférée à notre service pour complément de prise en charge spécialisée .

L'examen à l'admission trouve un nourrisson conscient, apyrétique, le reste de l'examen somatique était sans particularité, notamment l'examen pleuro-pulmonaire.

Le staff avait décidé de traiter le kyste chirurgicalement par thoracotomie.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Patient sous AG , IV , en DLD
- Thoracotomie gauche en regard du 4ème espace intercostal.
- L'exploration avait trouvé une formation d'allure kystique, enchâssée entre la carène de la trachée en haut, la bronche souche gauche et l'œsophage en bas et à droite ,et la crosse de l'aorte à droite. Un liquide visqueux s'est évacué à la ponction et le kyste a été réséqué.
- Un lavage et une pose de drain ont complété l'intervention.

L'étude anatomopathologique était en faveur d'un kyste bronchogénique.

L'évolution était favorable lors des consultations de contrôle.

## 12) Observation n°12 :

Il s'agit de l'enfant B. A, de sexe masculin, âgé de 7 ans, issu d'un mariage non consanguin, originaire et habitant à Tétouan. Le patient est sans antécédents notables. Admis pour toux chronique.

L'histoire de la maladie remonte à 6 mois par l'installation d'une toux persistante avec dyspnée et vomissements pour lesquelles le patient a consulté à plusieurs reprises mais sans amélioration sous traitement. Le patient a été adressé à notre formation pour prise en charge étiologique et thérapeutique.

L'examen à l'admission a trouvé un patient conscient bien orienté dans le temps et dans l'espace, stable sur le plan hémodynamique avec à l'examen pleuropulmonaire une FR à 20 cycles / min, matité basithoracique droite à la percussion avec absence de râle à l'auscultation.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une radiographie a été faite et avait trouvé une lésion arrondie des deux bases pulmonaires, à limites floues ne contenant pas des calcifications mesurant environ 5 cm, puis le bilan radiologique a été complété par une TDM thoracique qui avait objectivé une lésion kystique contenant du liquide épais du segment parenchymateux para-cardiaque droit. La lésion est bien limitée, à paroi fine mesurant 48x40mm, elle comprime la bronche apicale du lobe inférieur du poumon droit et entraîne une atélectasie segmentaire apicale. Devant cette image , une décision d'intervention chirurgicale a été prise.

Le compte rendu opératoire :

- Malade sous AG, IV , en DLG
- Thoracotomie droite en regard du 5ème espace intercostal droit.
- L'exploration avait trouvé un gros kyste para cardiaque droit.
- Une dissection soigneuse du kyste par rapport du bronche droite , exérèse totale du kyste après la ligature de la bronche.
- Lavage et pose de drain n° 14.

L'anatomopathologie de la pièce opératoire avait montré une cavité kystique, tapissée d'un épithélium pluristratifié cilié de type respiratoire avec la présence de cartilage, de muscle lisse et de glandes bronchiques donnant une confirmation au diagnostic de kyste bronchogénique.

L'évolution était favorable au fil de temps.

### 13) Observation n°13 :

Il s'agit du nourrisson E. Y, âgé de 1 an et demi, fils unique, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, originaire et habitant à Errachidia, sans antécédents particuliers. Admis pour toux chronique.

Le patient est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB, sans notion de souffrance néonatale avec cris immédiat.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 5 mois par l'installation d'une toux sèche isolée durant 6 mois n'ayant pas régressée ou améliorée sous le traitement symptomatique. L'évolution a été marquée à l'âge d'un an par l'apparition d'une fièvre chiffrée à 39° associée à la toux sèche ce qui a motivé les parents à consulter au CHR d'Errachidia puis fût adressé à notre service pour éventuelle PEC étiologique et thérapeutique.

L'examen clinique à l'admission était normal y compris l'examen pleuropulmonaire.

Un bilan radiologique a été réalisé et avait objectivé :

- A la Rx thoracique : une atélectasie du lobe moyen droit.
- A la TDM thoracique : formation kystique intra-parenchymateuse entre le lobe supérieur et le lobe moyen du poumon droit et repose sur la grande scissure, évoquant une origine malformative.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- Malade sous AG,IV, DLG, billot basithoracique droit.
- Thoracotomie droite antérolatérale en S italique en passant à travers l'espace inter dorso dentelé.
- Incision du 4ème EIC droit.
- Ouverture de la plèvre pariétale puis viscérale mettant en évidence la lésion qui paraît intraparenchymateuse , il s'agit très probablement d'une MPC type KB intraparenchymateuse au dépend du LMD et repose sur le LID à travers la grande scissure.

- Libération de ses adhérences pariétales.
- Résection du kyste.
- Lavage abondant , Hémostase soigneuse.
- Fermeture plan par plan sur un drain thoracique n°12.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un KB.

L'évolution était favorable au fil des consultations de contrôle.

## 14) Observation n°14:

Il s'agit du nourrisson W.I, âgée de 15 mois, de sexe féminin, issue d'un mariage non consanguin , originaire et habitante à Rabat ,suivie pour pathologie cardiaque (IM) , admise pour une détresse respiratoire.

Le patient est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB, sans notion de souffrance néonatale.

Le début de la symptomatologie remonte à 5 mois par l'installation d'une gêne respiratoire isolée, sans cyanose, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de CEG.

L'examen clinique à l'admission a objectivé une patiente consciente, eupnéique apyrétique avec à l'examen pleuropulmonaire un syndrome d'épanchement aérien gauche avec déviation des bruits du coeur à droite, ainsi que l'examen cardiovasculaire a trouvé un souffle systolique au niveau du foyer pulmonaire.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Un bilan radiologique a été réalisé et avait objectivé :

- A la Rx thoracique : une hyperclarté homogène du poumon gauche refoulant le coeur à droite.
- A l'échographie cardiaque :sténose supra valvulaire pulmonaire modérée+ IM modérée+ le cœur complètement refoulé à droite.
- A la TDM thoracique : une sténose supra valvulaire aortique associé à une sténose serrée de la racine de l'ADP un ELG du lobe supérieur gauche.

Un traitement chirurgical a été indiquée par la réalisation d'une lobectomie supérieur gauche.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- Malade sous AG, IV, DLD+ billot.
- Incision en S italique à 1 travée de doigt de l'épine de l'omoplate.
- Ouverture du muscle grand dorsal et dentelé.

- L'exploration après passage entre 3ème EIC gauche a trouvé un LSG emphysémateux.
- Repérage de l'artère et du veine pulmonaire avec section-ligature.
- Lobectomie sup gauche.
- Hémostase soigneuse.
- Lavage abondant au sérum salé.
- FPPP sur drain thoracique en aspiration douce.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un ELG.

Le patient est décédé après 2 mois de l'acte opératoire.

## 15) Observation n°15:

Il s'agit de l'enfant K.G , âgée de 5 ans, 3ème d'une fratrie de 3, de sexe féminin, issue d'un mariage non consanguin , originaire et habitante à Skhirat , admise pour pneumopathie à répétition.

La patiente est issue d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB avec absence de souffrance néonatale.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois par l'installation d'une toux productive , rhinorrhées verdâtres avec des douleurs thoraciques bilatérales, le tout évoluant dans un contexte d'AEG et de fièvre chiffrée à 39.5°, d'où son hospitalisation à 3 reprises au service de P1 de CHU Rabat avec une légère amélioration malgré l'antibiothérapie prolongée, puis la patiente fût transférée au service de chirurgie A pour complément de PEC.

L'examen clinique, à l'admission a trouvé un enfant en BEG, consciente, apyrétique, les conjonctives sont normalement colorées, eupnéique avec à l'examen pleuropulmonaire un syndrome d'épanchement aérien droit.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une clarté arrondie au niveau de la montée sup droite.

Le bilan radiologique a été complété par une scanographie qui a objectivé un aspect en faveur d'une bulle d'emphysème apicale droite avec syndrome bronchique et un foyer de bronchiolite postéro-basale droit.

Une lobectomie supérieure droite a été indiquée.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- Malade sous AG,IV, en DLG
- Incision en S italique.
- Dissection sous cutanée.
- Ouverture musculo-aponévrotique.

- Repérage du 4ème EIC droit et son ouverture .
- Repérage du lobe supérieur droit d'allure emphysémateux.
- Repérage de la veine et de l'artère drainant le lobe sup droit.
- Ligature section du pédicule.
- Repérage de la bronche lobaire sup droite et sa section -ligature.
- Lavage abondant au SS .
- FPPP sur drain thoracique n°12 en aspiration douce.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un ELG.

Bonne évolution clinique au fil des consultations de contrôle.

## 16) Observation n°16:

Il s'agit de A.A enfant de 6 ans, 4<sup>ème</sup> d'une fratrie de 4, de sexe masculin ,originaire et habitant à Meknès, mutualiste des FAR, ayant comme antécédents une hospitalisation en réanimation pendant 3j pour une prématurité. Admis pour PEC des douleurs thoraciques.

Le début de la symptomatologie remonte à 6 mois par l'installation de douleurs thoraciques irradiant en interscapulaire et vers le membre supérieur gauche d'aggravation progressive, compliquée il y'a 1 mois par une dyspnée, cyanose et une orthopnée chiffrée à un oreillé , le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de CEG. Ce qui a motivé une consultation à l'hôpital militaire de Meknès puis fut adressé à notre formation pour complément de PEC thérapeutique.

A l'admission, l'examen clinique trouve un patient conscient , apyrétique en BEG, un bruit de galop gauche et un éclat de B2 à l'examen cardiaque, un thorax asymétrique à l'examen pulmonaire avec présence des adénopathies inguinales à la palpation. Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Un bilan radiologique a été réalisé et avait objectivé :

- A la Rx thorax : une masse médiastinale
- A l'échographie thoracique : processus lésionnel médiastinal antérieur gauche, siégeant au niveau du thymus évoquant un tératome médiastinal antérieur, par ailleurs on note un discret épanchement péricardique de 10 mm.
- A la TDM thoracique :une lésion médiastinale antérieure mesurée à 50×44mm avec une pleurésie gauche.
- A l'échographie cardiaque :compression de l'infundibulum pulmonaire avec accélération du flux à son niveau par une formation kystique, avec un petit épanchement péricardique.

Devant l'aspect à l'imagerie, le patient fut candidat de chirurgie.

Le bilan préopératoire fait, était sans particularité.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- \_ Malade sous AG, IV , en DLD .
- \_ Thoracotomie gauche en regard du 5eme EIC gauche.
- \_ L'exploration retrouve une masse de 6ème de diamètre au contact des cavités cardiaques gauches sur la crosse de l'aorte, la masse a un prolongement postérieur vers le rachis.
- \_ Résection macroscopiquement totale de la masse.
- \_ Pose d'un drain de Redon thoracique.
- \_ FPPP .

Le compte rendu anatomopathologique a trouvé : macroscopiquement , une masse de 5×4×2 cm, et à la microscopie , un tissu thymique hyperplasique, un tératome mature multi tissulaire limité par une capsule le séparant du thymus, absence de territoire de malignité.

Lors de la dernière visite de contrôle, le patient était bien portant avec un état général conservé et chez qui l'examen clinique était normal avec un thorax non déformé. La cicatrice de la thoracotomie est saine.

## 17) Observation n°17:

Il s'agit du nourrisson Z.A , âgée de 05mois, de sexe féminin , 2eme d'une fratrie de 2, originaire et habitante à Témara, non mutualiste, sans antécédents notables. Admise pour une gêne respiratoire.

La patiente est issue d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB avec cris immédiat.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois par l'installation progressive d'une gêne respiratoire, sans notion de fièvre, ni d'altération de l'état général. Ce qui a motivé une consultation chez un généraliste qui la traité comme BAV (broncho-alvéolite virale), puis chez un pédiatre à l'hôpital Sidi Lahcen à Témara, mais sans amélioration.

Devant la persistance de ce symptôme, elle a consulté aux UMP de l'hôpital d'enfant et fut hospitalisé en P4 pour détresse respiratoire.

A l'admission, l'examen clinique a trouvé une patiente consciente apyrétique, polypnéique , signes de lutte respiratoire + (Score de Silverman :3), avec diminution des murmures vésiculaires à gauche à l'examen pleuro-pulmonaire. Le reste de l'examen somatique est normal.

Un bilan radiologique a été demandé et avait objectivé :

- Rx de thorax : présence d'une masse médiastinale antérieure.
- Echo thoracique : présence d'un Processus lésionnel para cardiaque gauche, refoulant le coeur à droite d'aspect kystique cloisonné avec fort suspicion de calcification.
- TDM thoracique :

-Présence d'une volumineuse masse médiastinale, à triple composante, tissulaire, graisseuse et calcique. Grossièrement arrondie, bien limitée, de contour irrégulier. Cette masse exerce un effet de masse sur le poumon gauche qui est comprimé,

- Présence d'un foyer de condensation contenant des bronchogrammes au niveau du lobe supérieure gauche.

- Atélectasie apicale droite.

- Absence d'épanchement pleural.

-Aspect probablement en faveur d'un tératome

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade sous AG, IV, décubitus latéral droit.

- Thoracotomie antérolatérale gauche au niveau du 5° EIC gauche.

- Dissection sous cutanée et musculo-aponévrotique.

- L'exploration a trouvé une volumineuse masse médiastinale antérieur, d'aspect kystique, multi cloisonnée en bas.

- Cette masse présentait des rapports importants avec les éléments du médiastin antérieur, notamment les éléments vasculo-nerveux :

o Base du coeur et le péricarde en bas

o Crosse de l'aorte et le tronc supra-aortique en bas et en arrière.

o Nerf phrénique et la plèvre médiastinale en avant

o Trachée, oesophage et l'aorte en arrière et en dedans

- Ponction d'un kyste de la masse avec issue de liquide jaune citrin (Ponction envoyée pour étude histologique).

- Dissection soigneuse de la masse par rapport aux différents éléments adhérents

- Résection totale de la masse.

- FPPP sous drain thoracique.

Evolution était marquée par le décès de la patiente post opératoire, son état s'est compliqué par une hémorragie nasale foudroyante brusque.



**Figure 7:** Rx de face montrant une opacité médiastinale supérieure



**Figure 8:** TDM thoracique montrant une volumineuse masse avec calcification

## 18) Observation n°18:

Il s'agit de S.I, nourrisson de sexe masculin, âgé de 14mois, troisième d'une fratrie de trois, originaire de Tétouan, bien vaccinée selon le PNI.Sans d'antécédents particuliers notable .Admis pour une toux dyspnéisante.

Le début de la symptomatologie remonte à 4 semaines par l'installation d'une toux quinteuse dyspnéisante surtout nocturne,sans autres signes associés évoluant dans un contexte de fièvre intermittente et d'amaigrissement chiffré à 2 kg en 1 mois.

A l'admission l'examen clinique a trouvé: un patient polypnéique, apyrétique, conscient, conjonctives normalement colorés. F.C à 98bpm, avec des signes de lutte respiratoire : battement des ailes du nez et tirage sous costal.

- un syndrome de condensation au niveau de l'hémithorax droit.

Un bilan radiologique a été fait et avait objectivé :

- Rx de thorax: opacité de l'hémithorax droit. (figure 9)



**Figure 9:** opacité de l'hémithorax droit

- La TDM : masse tissulaire hétérogène avec zone de nécrose refoulant le médiastin à gauche.

Devant cet aspect en imagerie une biopsie pulmonaire scanno-guidée a été réalisé et elle a objectivée un aspect morphologique évoquant un pneumoblastome, mais une étude immuno-histochimique a été indiquée.

Immuno-histochimie : l'aspect immuno-histochimique est compatible avec un blastome pleuro-pulmonaire de type solide dans la limite du fragment biopsique analysé.

L'enfant a été adressé au shop où il a reçu des cures de chimiothérapie néoadjuvante pendant six mois, alternant :

- ✓ IVA : ifosfamide-vincristine-adriamycine.
- ✓ IVE : ifosfamide-vincristine-etoposide
- ✓ CEA : cyclophosphamide-etoposide-adriamycine
- ✓ endoxan-adriamycine

Après 6 mois de traitement, L'hémogramme est normal la TDM de contrôle a montré une régression de 70% de volume tumoral.

Après les cures de chimiothérapie, le patient a été opéré.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Patient sous AG , IV , en DLG.
- Thoracotomie droite par 4ème espace intercostal
- Exploration trouve une tumeur solide très adhérente à la paroi thoracique et au lobe supérieur et inférieur du poumon. la gouttière costo-vértébrale est libre sans contact intime avec la veine cave supérieure et l'oreillette droite.
- Libération laborieuse de la tumeur par rapport à la paroi thoracique
- Tumorectomie emportant les languettes pulmonaires adhérentes.
- Anastomose, hémostase, et drainage thoracique de la paroi
- absence d'adénopathie
- Hémostase soigneuse et FPPP

Le patient est adressé par la suite au SHOP pour des cures de chimiothérapie adjuvante alternant :

- ✓ IVA :ifosfamide-vincristine-adriamycine
- ✓ CEA :cyclophosphamide-etoposide-adriamycine.

L'évolution était favorable durant 24mois. Actuellement, une TDM thoracique de contrôle a montré une récurrence locale.

# ***RESULTATS***

## **I. Difficultés et limites de l'étude :**

Les difficultés rencontrées au cours de ce travail :

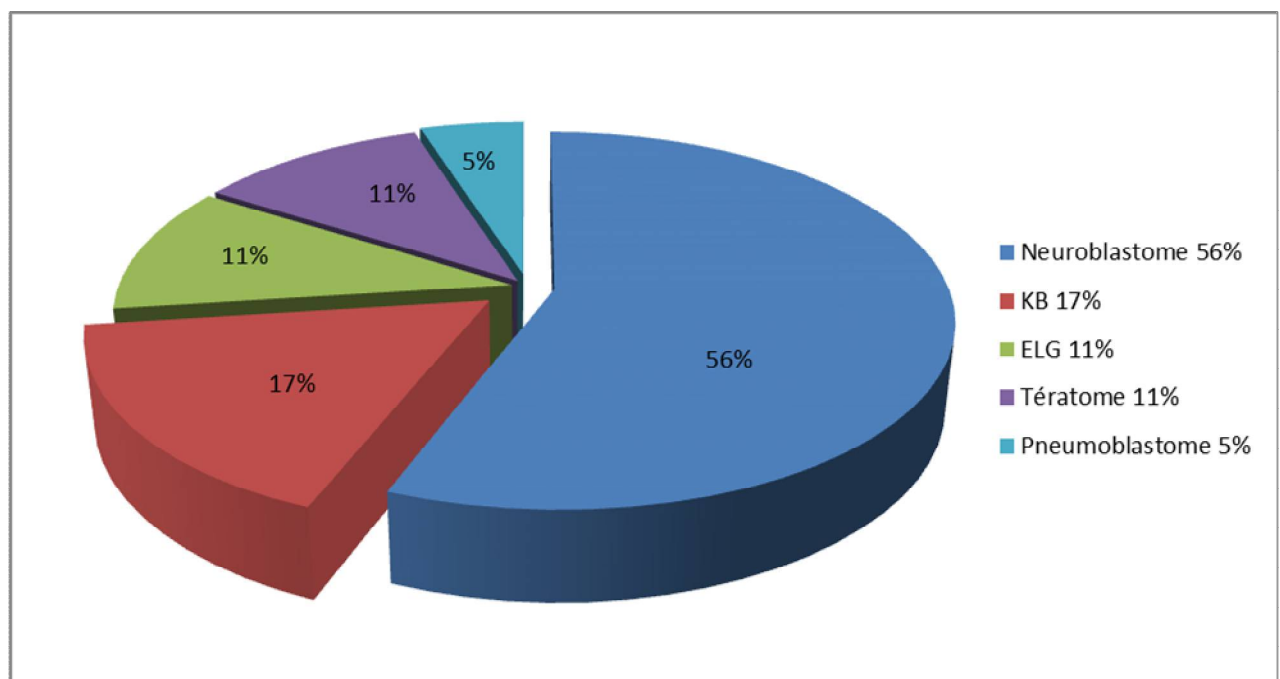
- L'exploitation des dossiers : certains dossiers n'ont pas pu être retrouvés, ce qui a réduit l'échantillon de l'étude, par rapport au nombre réel de malades durant une période de 4 ans.
  - Dossier non retrouvés : 04 dossiers de neuroblastome répondant aux critères d'inclusion.
  - Dossiers retrouvés : 18 dossiers.
- Manque de certaines données dans les dossiers.

## II. Caractéristiques épidémiologiques :

Les masses thoraciques retrouvées dans notre série sont :

**Tableau 1: Les masses thoraciques objectivées dans notre étude.**

| MASSES THORACIQUES      | NOMBRE DE CAS                |
|-------------------------|------------------------------|
| Neuroblastome           | 10                           |
| pneumoblastome          | 1                            |
| Tératome                | 2                            |
| Malformation pulmonaire | 5 (3 cas de KB ,2 cas d'ELG) |



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

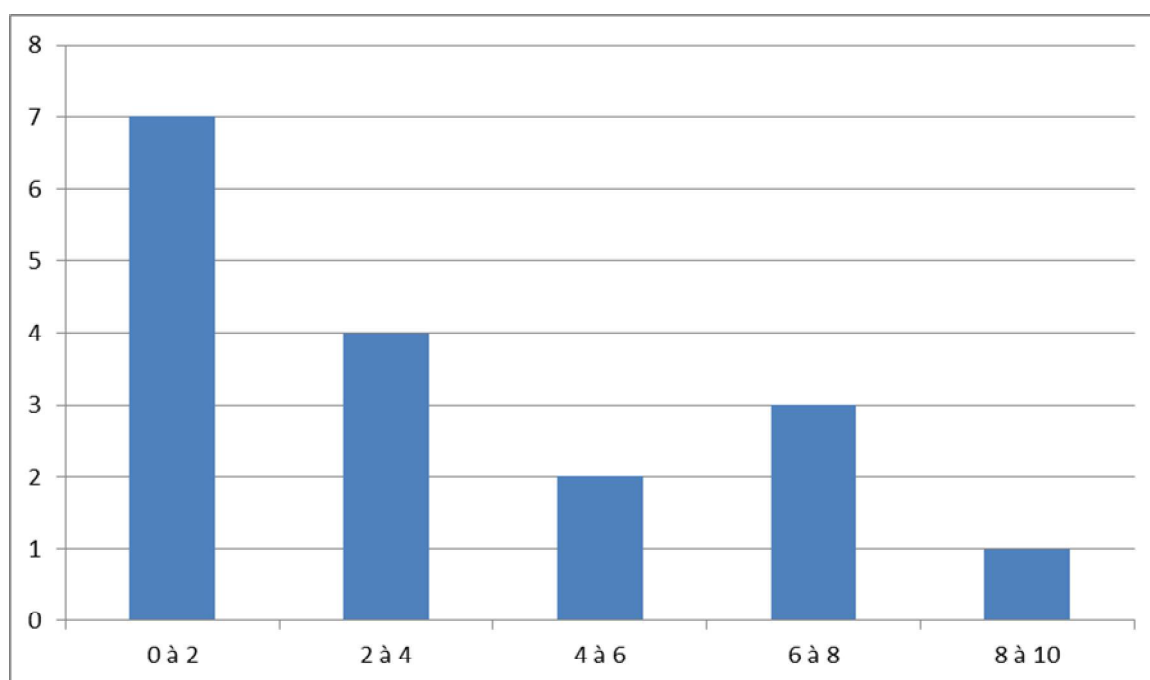
Nos cas seront analysés sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique et thérapeutique :

## 1) L'âge :

Au moment du diagnostic nos patients avaient un âge compris entre 5 mois et 10 ans avec un âge moyen de 5,2 ans.

**Tableau 2: Répartition de nos malades selon l'age au moment du diagnostique.**

| LA MASSE | L'AGE AU MOMENT DU DIAGNOSTIC |
|----------|-------------------------------|
| NB       | de 9 mois à 10 ans            |
| KB       | de 7 mois à 7ans              |
| ELG      | De15 mois à 5ans              |
| Tératome | De 15 mois à 6 ans            |
| PNB      | 14 mois                       |

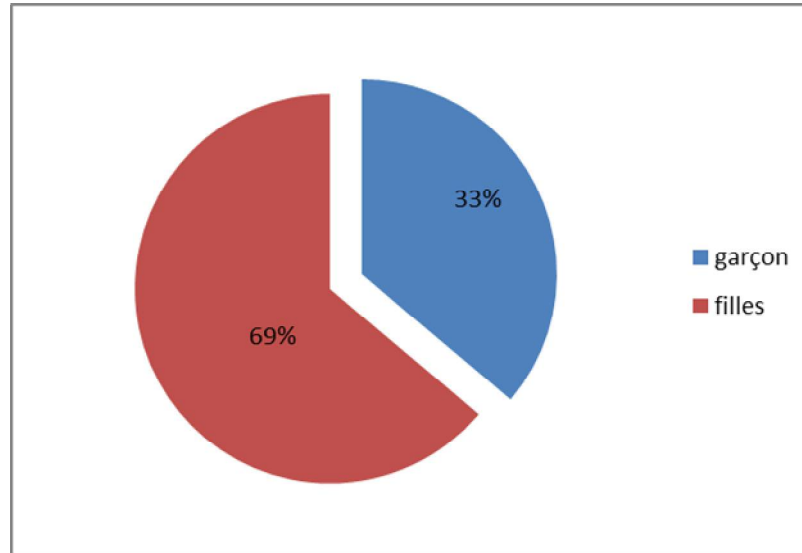


**Graphique n° 2 : Nombre des malades par tranches d'âge.**

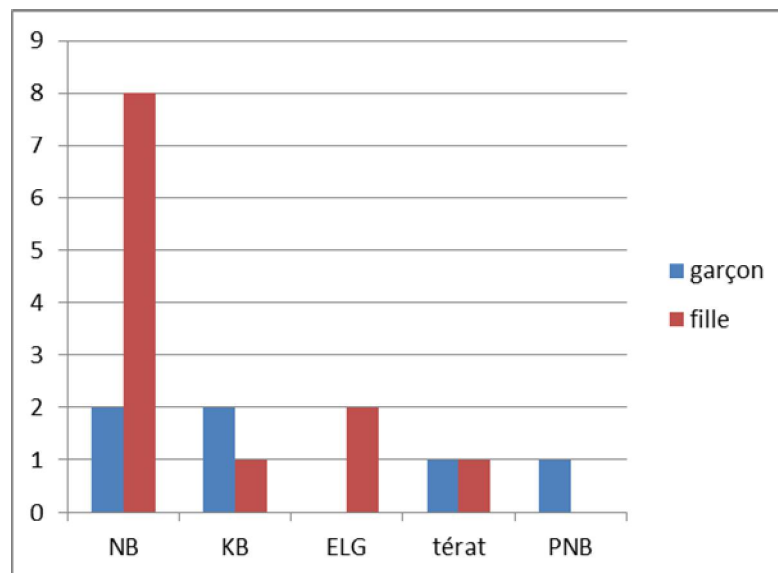
## 2) Le sexe :

On note une prédominance féminine.

Il s'agit de 12 filles et 6 garçons, soit un sexe ratio de 0,5.

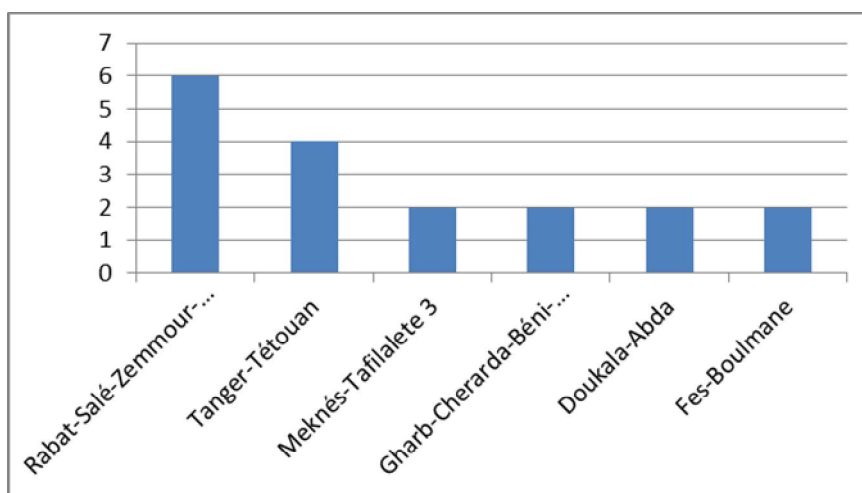


**Graphique n°3 : Répartition des malades en fonction de leur sexe.**



**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.

## III. 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 taille, du siège et du type histologique. Ainsi la symptomatologie respiratoire (détresse respiratoire, gêne respiratoire, dyspnée, toux, bronchopneumopathie à répétition) constitue le motif de consultation le plus fréquent, retrouvée chez la majorité des malades, soit 84%

La douleur thoracique est retrouvée chez 5 patients, soit 28%.

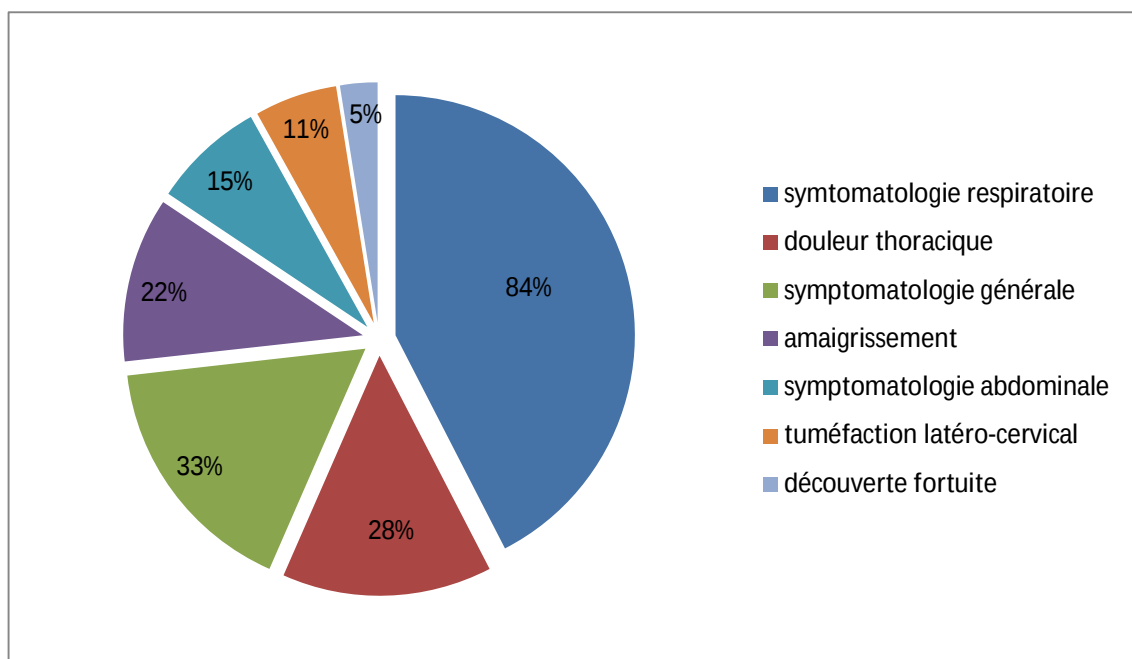
Par ailleurs, la symptomatologie abdominale (vomissements) retrouvée chez 2 patient, soit 15%

L'amaigrissement chez 4 patients, soit 22%.

La symptomatologie générale retrouvée chez 6 patients, soit 33%.

Une tuméfaction latéro cervicale droite est retrouvée chez 2 malades, soit 11%.

La découverte fortuite est retrouvée chez un seul patient soit 5%.



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

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

| CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE   | NOMBRE DE CAS                                                           |
|------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|
| Symptomatologie respiratoire | 7cas de NB,<br>2 cas de TERAT,<br>1 cas de PPB,<br>3 cas de KB<br>2 ELG |
| Découverte fortuite          | 1 cas de NB                                                             |
| Symptomatologie abdominale   | 1cas de NB,<br>1 cas de KB                                              |
| Symptomatologie générale     | 2 cas de NB<br>1 cas de ELG<br>2 cas de KB<br>1 cas de PNB              |
| Douleur thoracique           | 3 cas de NB<br>1 cas de ELG<br>1 cas de tératome                        |
| Tuméfaction latéro cervicale | 2 cas de NB                                                             |

## **2) Examen clinique :**

-L'examen général a objectivé une altération de l'état général chez 3 malades, soit 23%, et un syndrome fébrile chez 5malades, soit 38%.

-L'examen pleuropulmonaire a révélé des signes de lutte chez 2 malades, soit 11%, une asymétrie thoracique chez 1 malade, soit 5%, un syndrome d'épanchement aérien chez 2 malades, soit 11% , des râles sibilants chez 3 malades, soit 17% ,une matité basi-thoracique chez 1 malade , soit 5% et un syndrome de condensation chez 1 patient.

- L'examen cardio-vasculaire a trouvé un souffle systolique au FM chez une malade , soit 5% , un bruit de galop chez un malade (5% ) et un éclat de B2 chez un patient soit 5%.

-l'examen des aires ganglionnaires a objectivé la présence d'ADP inguinales bilatérales chez 2 patients et une ADP sus claviculaire.

- L'examen abdominal était normal chez tous les patients.

## **IV. Etude paraclinique :**

### **1) L'imagerie médicale :**

#### **1.1 La radiographie thoracique :**

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

**Tableau 4 : Répartition des malades selon les aspects radiologiques.**

| LES DIFFERENTS ASPECTS RADIOLOGIQUES | NOMBRE DES CAS              |
|--------------------------------------|-----------------------------|
| Opacité médiastinale                 | 8 cas de NB, 2 cas de TERAT |
| Elargissement médiastinal            | 2cas de NB ,1 cas de KB     |
| Opacité pulmonaire                   | 1 cas de PB, 1cas de KB     |
| Hyperclarté pulmonaire               | 2 cas de ELG                |
| Atélectasie                          | 1 cas de KB                 |



**Figure 10:**Radiographie thoracique réalisée chez un des malades montrant une masse médiastinale



**Figure 11:** Radiographie thoracique de face montrant des images bulleuses avec un épanchement pleural

### **1.2. L'échographie thoracique :**

Elle a été réalisée chez 6 patients, soit 33%.

Chez les patients suivis pour tératome, elle a été réalisée chez les 2 malades, soit 100% , elle a objectivé chez un patient un processus lésionnel paracardiaque avec des calcifications, et un processus médiastinal antérieur chez l'autre.

Chez les patients suivis pour neuroblastome, elle a montré un processus cervico-médiastinal chez 3 malades soit 30%.

Chez les patients suivis pour pneumoblastome, elle a été demandée pour le seul cas étudié où elle a objectivé, un processus pulmonaire.

Elle n'a été demandée chez aucun malade suivi pour kyste bronchogénique.

### **1.3 L'échographie abdominale :**

Elle a été demandée chez 4malades soit 22%, elle a objectivé une masse en regard du pole supérieur du rien gauche, dans un seul cas de neuroblastome, et elle était sans particularité chez les autres.

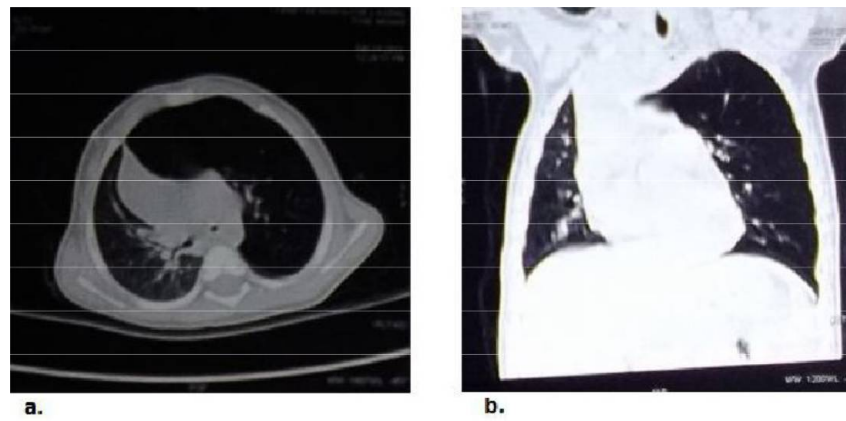
## 1.4 Tomodensitométrie (TDM) :

Le scanner thoracique a été réalisé chez tous les patients, soit 100% 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                                   | 1 cas de PB                    |
| Masse médiastinale                                 | 10 cas de NB et 2 cas de TERAT |
| Processus tumoral de la gouttière costo vertébrale | 4 cas de NB                    |
| Formation kystique pulmonaire                      | 3 cas de KB                    |
| Calcification                                      | 4 cas de NB et 1 cas de TERAT  |
| Englobement des vaisseaux                          | 1cas de NB                     |
| Epanchement pleural                                | 1 cas de TERAT                 |
| Poumon emphysémateux                               | 2 cas d'ELG                    |
| Extension médullaire                               | 1 cas de NB                    |
| Extension endocanalaire                            | 2 cas de NB                    |
| Métastase osseuse                                  | 1 cas de NB                    |

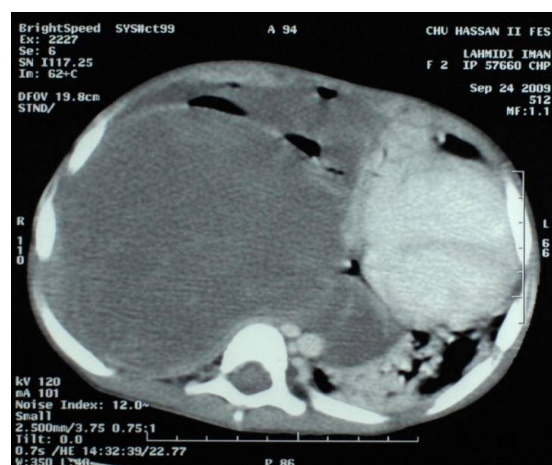
Le scanner abdominal a été réalisé chez 2 de nos malades, il était normal chez les 2 patients, un suivi pour tératome, et l'autre suivi pour neuroblastome.



**Figure 12:** a.Coupe transversale ; b, coupe sagittale. TDM thoracique montrant un ELG gauche.



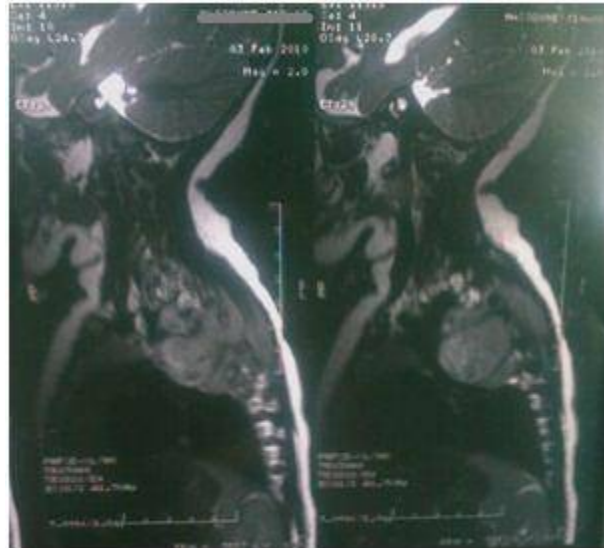
**Figure 13:** Enorme masse médiastinale moyenne supérieure de 5.37 cm de grand axe.



**Figure 14:** Masse pleurale pleuro parenchymateuse droite.

### 1.5 Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM a été demandé chez 1 patient suivi pour neuroblastome, elle a objectivé un processus lésionnel occupant l'hémithorax droit au niveau apico-dorsal dans 1 cas, sans envahissement médullaire.



**Figure 15:** IRM sans injection du PC, montrant un NB thoracique.



**Figure 16:** IRM chez la meme patiente après injection du PC.

## **1.6 Explorations isotopiques :**

### **1.6.1 Scintigraphie à la MIBG :**

Elle a été réalisée chez 2 patients suivis pour neuroblastome, elle est revenue sans particularité chez les 2 malades.

### **1.6.2. Scintigraphie osseuse :**

Elle a été réalisée chez 3 cas de neuroblastome , elle revenue normal dans 1 cas , elle a révélée une hyperfixation sternale dans 1 cas et elle a confirmé la métastase osseuse pour le dernier cas.

## **2) Bilan biologique :**

LA NFS était réalisée chez tous les patients, elle est revenu normal dans tous les cas.

Le dosage des catécholamines était réalisé chez 2 malades suivis pour neuroblastome, le taux s'est révélé normal.

Le dosage de l'alpha-FP et B-HCG a été réalisé chez 2 patients suivi pour neuroblastome, et 1 patient suivi pour tératome, le taux s'est révélé normal dans les 3 cas.

Le dosage de LDL a été réalisé chez un cas de neuroblastome.

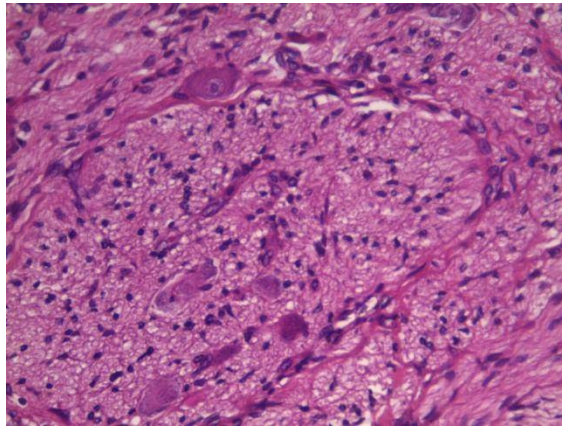
## **3) Examens anatomopathologiques :**

La biopsie de la masse thoracique ou l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a été réalisée chez 10 malades de notre série, soit 77 %, elle a permis de confirmer le diagnostic dans tous les cas étudiés, soit 77%.

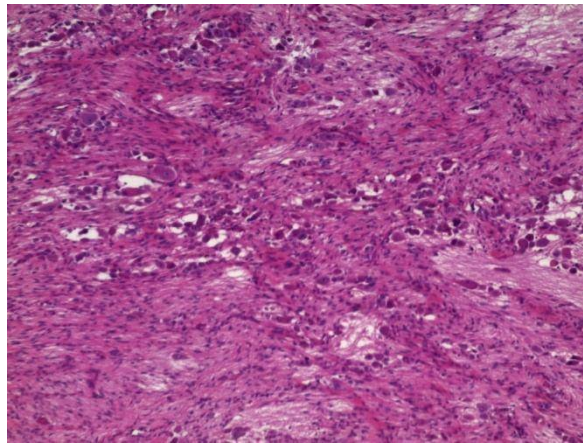
**Tableau 5 : Les différents types anatomopathologiques.**

| LES TYPES ANATOMOPATHOLOGIQUES   | NOMBRE DE CAS | POURCENTAGE |
|----------------------------------|---------------|-------------|
| NB bien différencié              | 1 cas         | 5%          |
| Ganglioneurome mature            | 5 cas         | 44%         |
| NB différencié                   | 1 cas         | 5%          |
| Cavité Kystique                  | 2 cas         | 18%         |
| Ganglioneuroblastome             | 1 cas         | 5%          |
| Tératome multi tissulaire mature | 2 cas         | 11%         |
| Pneumoblastome                   | 1 cas         | 5%          |
| NB en voie de différenciation    | 2 cas         | 11%         |

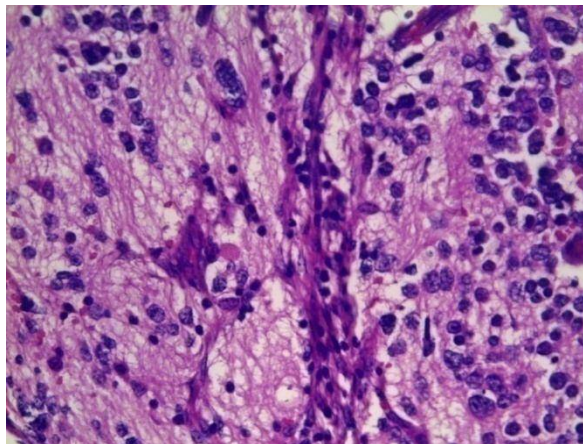
□ **Neuroblastome :**



**Figure 17:** Aspect histologique d'un ganglioneurome (G x 10).

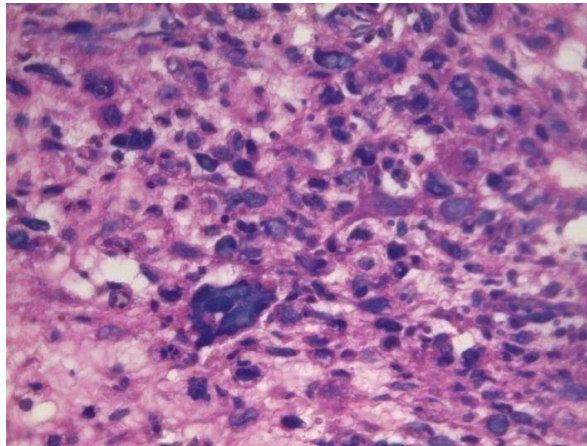


**Figure 18:** Aspect histologie d'un ganglioneuroblastome (Gx 40).

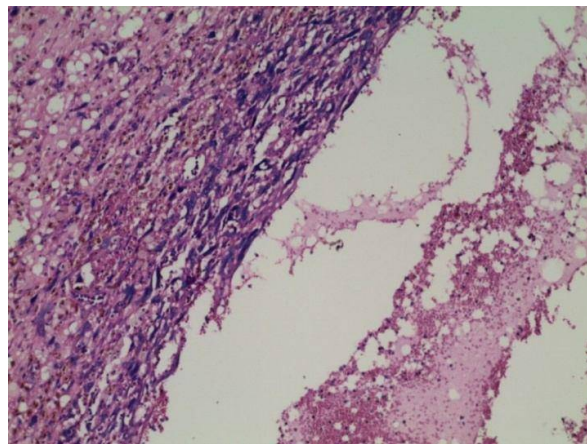


**Figure 19:** Aspect histologique d'un neuroblastome différencié(G x 40).

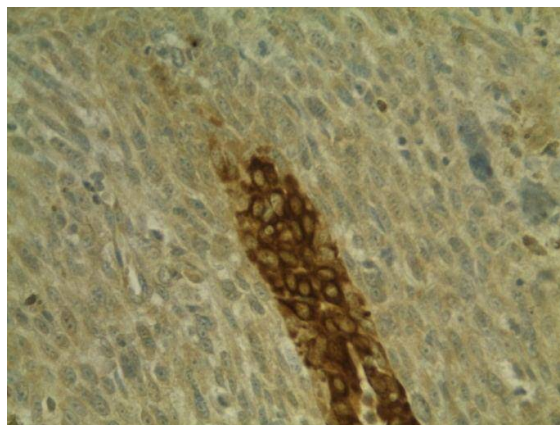
□ **Pleuropneumoblastome :**



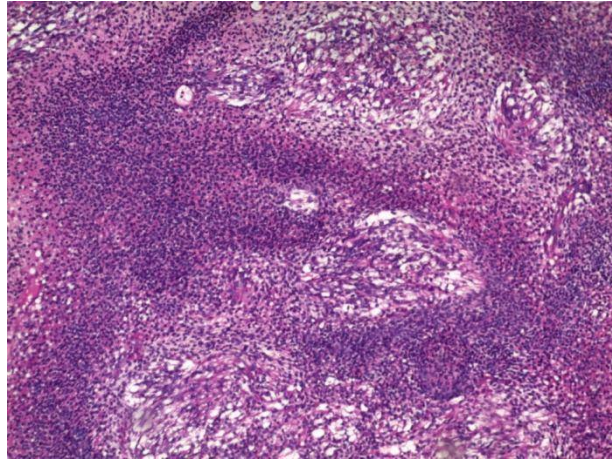
**Figure 20:** Coloration standard Hemalun-éosine: Prolifération mésenchymateuse franchement maligne (G x 40).



**Figure 21:** Coloration standard Hemalun-éosine: Aspect kystique (G x 4).

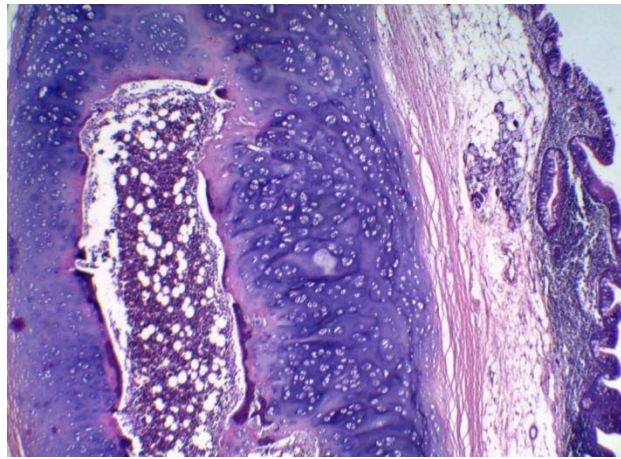


**Figure 22:** Immunohistochimie : Cytokératine faiblement positif (G x 10).

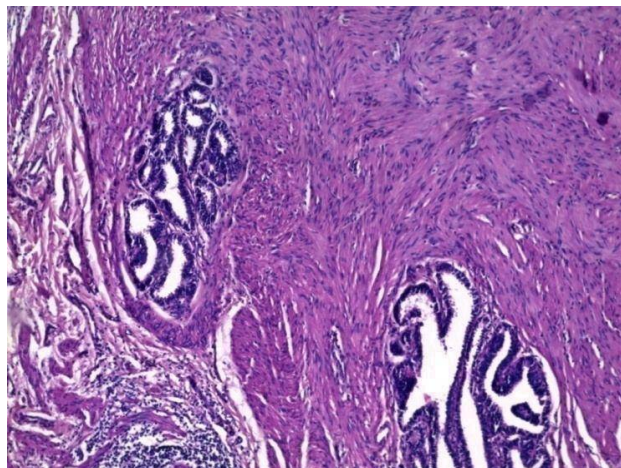


**Figure 23:** Immunohistochimie : Aspect chondroïde(G x 4).

**Tératome mature multitissulaire :**



**Figure 24:** Cartilage et revêtement respiratoire(G x 4).



**Figure 25:** Tissu musculaire et glande rappelant l'endomètre (G x 10).

## V. Topographie des masses thoraciques :

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

**Tableau 6 : Les différentes localisations des masses dans le thorax.**

| LA LOCALISATION DE LA MASSE DANS LE THORAX | NOMBRE DE CAS  |
|--------------------------------------------|----------------|
| médiastin postérieur                       | 4 cas de NB    |
| tout le médiastin supérieur                | 2cas de NB     |
| médiastin postéro supérieur                | 2cas de NB     |
| médiastin moyen                            | 1 cas KB       |
| médiastin antérieur                        | 2 cas de TERAT |
| Lobe supérieur droit                       | 1 cas de ELG   |
| Lobe supérieur gauche                      | 1 cas de ELG   |
| Espace intercostal gauche                  | 1cas de NB     |
| lobe supérieur et lobe moyen gauche        | 1cas de KB     |
| para vertébral                             | 1cas de NB     |
| poumon droit                               | 1 cas de PNB   |

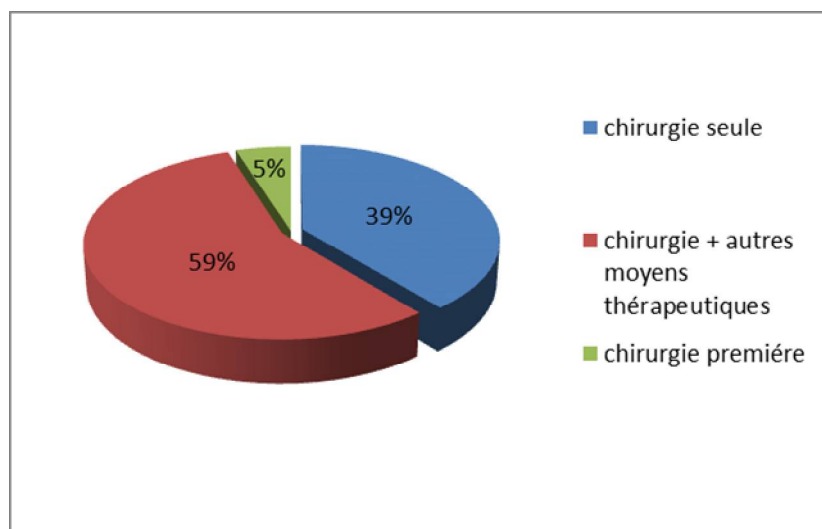
## VI. Moyens thérapeutiques :

### 1) La chirurgie :

Elle a été réalisée chez tous les patients, soit 100%.

La chirurgie seule a été indiquée dans 7 cas, soit 39 % (des cas opérés), elle a été associée à d'autres moyens thérapeutiques dans 11 cas, soit 61 % (des cas opérés).

L'indication d'une chirurgie première a été posée seulement chez 1 malade de nos patients, une chirurgie seule a été indiquée chez 7 malades alors que la chimiothérapie pré-opératoire a été indiquée chez 10 patients.



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

**Tableau 7:** Répartition des malades en fonction de l'indication chirurgicale et du type histologique.

| INDICATION CHIRURGICALE       | NOMBRE DES CAS                            |
|-------------------------------|-------------------------------------------|
| Chirurgie seule               | 3 cas de KB, 2 cas de ELG, 2 cas de TERAT |
| Chirurgie 1ère                | 1 cas de NB                               |
| Chimiothérapie pré opératoire | 9 cas de NB, 1 cas de PB                  |

Les 10 cas opérés pour neuroblastome ont bénéficié d'une chirurgie d'exérèse complète dans 9 cas, et quasi-complète dans 1 cas.

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

Une exérèse totale, d'une masse tissulaire droite a été réalisée dans 1 cas de pneumoblastome.

Les 3 cas de kyste bronchogénique ont bénéficié d'une kystectomie.

Et les 2 cas d'emphysème lobaire géant ont bénéficié d'une lobectomie supérieure.

## **2) La chimiothérapie :**

### **a- La chimiothérapie néo adjuvante :**

La chimiothérapie initiale a été administrée chez 10 patients de nos malades : 9 cas de neuroblastome et 1 cas de pneumoblastome.

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

Deux cas de NB ont bénéficié du protocole SMOP-NBL1 alternant : cado/carbo-vp16.

Deux cas ayant un neuroblastome haut risque sont traités par le protocole HR-NBL-MA2010 qui contient 5 cures alternant :Ci/VP ,VCA ,I/VP ,Ca/VP, Ci/VP

Un cas de neuroblastome a bénéficié du protocole : Carbo-vp5 ;carbo-cyclo-doxo ;cyclo-vp16.

Un cas de NB est traité par 4 cures de CO.

Les protocoles : IVA (Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine) , IVE ( ifosfamide , Vincristine , Etopside) , CEA ( cyclophosphamide , etopside , adriamycine) ont été alternés pendant 6 mois dans le cas de pneumoblastome.

### **b- La chimiothérapie adjuvante :**

Le recours à cette chimiothérapie était nécessaire chez 4 de nos malades 3 cas suivis pour neuroblastome, et 1cas de pneumoblastome.

Les protocoles utilisés sont:

- VP16-CARBO dans 1 cas de neuroblastome.
- VP16-CISOLATINE dans 1 cas de neuroblastome.
- CADO-VP16-CISPLATINE dans 1cas de neuroblastome.
- Des cures alternant IVA , CEA dans le cas de pneumoblastome.

### **3)La Radiothérapie :**

Le recours à la Radiothérapie était nécessaire chez 2 patients suivis pour neuroblastome.

## **VII. Evolution :**

- L'évolution était bonne pour tous les malades suivis pour kyste bronchogénique.
- Un cas de ELG a bien évolué avec le temps, l'autre cas est décédé après la chirurgie.

Sur 10patients suivis pour neuroblastome :

- 8 patients ont bien évolué avec :
  - o Rémission complète chez 5 patients.
  - o Rémission incomplète chez 1 patient, sous surveillance.
  - o 2 patient avaient une évolution inconnue( perdu de vue) .
- 2 patients sont décédés.
  - Pour le malades suivi pour pneumoblastome : il a présenté un récédive local à la TDM thoracique de contrôle, après 24 semaines d' évolution favorable.
  - Un cas de tératome a bien évolué avec une rémission complète sous surveillance, l'autre est décédé après une chirurgie complète.

# ***DISCUSSION***

## **I. Particularité épidémiologiques des masses thoraciques:**

### **1) L'âge :**

L'âge de découverte des masses thoraciques chez l'enfant est caractérisé par un grand polymorphisme selon la pathologie en cause.

Dans notre série l'âge moyen au diagnostic du neuroblastome est de 4.8 ans, avec 60% des cas âgés de moins de 6 ans, ceci ne rejoint pas les données de la littérature, car l'âge moyen pour toutes les localisations du neuroblastome est de 18 mois et 90% d'entre eux ont moins de 5ans[19] .

Le pneumoblastome est une tumeur rare ,survenant le plus souvent chez les enfants de moins de 15 ans, 94 % des cas surviennent avant l'âge de six ans [20], dans notre étude l'âge du patient suivi pour pneumoblastome est de 14mois.

Le tératome mature est reconnu souvent au moment de l'adolescence ou de la grande enfance [21], cependant l'âge moyen de nos cas de tératome mature est de 5 ans et demi.

En ce qui concerne les malformations pulmonaires :

- L'âge moyen de découverte des kystes bronchogéniques dans notre étude est de 3 ans ce qui rejoint les données de la littérature, car Les kystes bronchogéniques peuvent s'observer à n'importe quel âge.
- Selon les données de la littérature , le diagnostic de l'emphysème lobaire géant est souvent précoce, pendant les premiers mois de la vie, parfois dès la naissance[22] [23], cependant dans notre série l'âge moyen de découverte est de 3 ans.

### **2) Le sexe :**

Dans la littérature on note l'absence d'une prédominance du sexe , en matière de NBL, dans notre série on note une prédominance féminine avec sexe ratio 0.5.

Le Pneumoblastome est une tumeur qui atteint les deux sexes (sex-ratio=1) ,âgés entre un jour et 15 ans. Elle se manifeste le plus souvent pendant les premières années de vie sans nette prédominance [24], dans notre série d'étude ,le seul cas étudié est de sexe masculin.

Le tératome mature est de fréquence équivalente dans les deux sexes ,ceci rejoint les résultats de notre étude.

Dans la littérature une prédominance masculine a été rapporté , En matière de kyste bronchogénique [25]. Selon la série pédiatrique de RIBET et AL, il y a une légère prédominance masculine [26]. Résultat comparable avec celui retrouvé dans notre étude .

Dans notre série, on note une nette prédominance féminine ,en matière d'emphysème lobaire géant ,ceci ne rejoint pas les données de la littérature où la grande majorité des séries étudiées sont avec un sexe ratio aux alentours de 3 . [27] [28]

### 3) La fréquence :

La fréquence des masses thoraciques de l'enfant est difficile à établir, les séries publiées comportant nécessairement des biais de recrutement. On peut citer celle de Wytttenbach and col, publiée en 1998 [29] portant sur 97 lésions :

- 39% des masses étaient de localisation médiastinale dont 74% étaient malignes, notons que la majorité des tumeurs médiastinales et de la paroi thoracique chez les enfants sont malignes ;
- 39% étaient dans le parenchyme pulmonaires ,79% d'entre-elles étaient des métastases de cancers solides déjà connus, la quasi-totalité des masses étaient bénignes sauf en cas de métastase pulmonaire.
- 22% des lésions étaient pariétales et 81% d'entre-elles étaient malignes ;
- enfin, on note l'absence des lésions pleurales primitives.

Dans une autre série rapportée en 2005 portant sur 205 enfants avec une tumeur thoracique (non hématologique), 38% étaient de localisation pariétale contre 62% intra-thoraciques. Les formes histologiques les plus fréquemment observées sont: 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 39%, pleuropneumoblastome 8%, tératome mature 15%, malformations pulmonaires 38% ( 23% KB et 15%ELG).

Le neuroblastome est la tumeur maligne extra cérébrale la plus fréquente chez les nourrissons avec une prévalence estimée à 1-5/10 000, représentant 8 à 10 % de la totalité des cancers retrouvés chez l'enfant. Le thorax est un site primaire moins fréquent pour le Neuroblastome, représentant juste 11 à 26% de tous les NBT.[30]

Le pleuropneumoblastome est une tumeur mésenchymateuse embryonnaire maligne rare du poumon et de la plèvre [31], c'est la troisième tumeur maligne primitive de l'enfant[7].

Le tératome mature est une tumeur rare de l'enfant et représente 4,3 % des tumeurs à cellules germinales [32]. La localisation médiastinale est la première localisation extragonadique retrouvée, suivie par ordre de fréquence décroissante des régions : cervicale , testiculaire ,cérébrale , intra-spinale et enfin cardiaque. Ces tumeurs sont souvent médiastinales , ceci est expliqué par leur origine thymique et plus de 80% d'entre eux sont situés dans le médiastin antérieur.

Les KB représentent 10 % des masses médiastinales trouvées chez les enfants, et 8 à 10 % de l'ensemble des tumeurs chirurgicales du médiastin .Parmi les cas du kyste bronchogénique retrouvés dans notre série, un seul kyste était de localisation médiastinale alors que les 2 autres cas sont de localisation parenchymateuse.

L'ELG est une malformation congénitale pulmonaire rare[33], représente environ 14% des malformations congénitales du poumon . Dans notre série elle représente 15 % de ces malformations ce qui rejoint les données de la littérature.

## **II. Etude clinique:**

Les manifestations cliniques des masses thoraciques sont extrêmement variables en fonction du siège de la tumeur, la taille, la vitesse de croissance , l'étiologie ,l'existence ou non de complications et l'âge de l'enfant.

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

## 1) Le diagnostic anténatal :

Les neuroblastomes de diagnostic anténatal sont souvent de stade favorable de la maladie (I, II et IV-S) [34]. La découverte prénatal de neuroblastome a été décrite pour la 1ère fois par Fernart et al. en 1983 [35]. Ces dernières années, grâce aux progrès de l'échographie, il a été constaté une augmentation de l'incidence des neuroblastomes néonataux, et dans la majorité des cas, le diagnostic prénatal de neuroblastome a lieu entre 26 SA et 39SA [36].

De nos jours, avec le progrès de l'échographie anténatale, un seul cas de pleuropneumoblastome a été diagnostiqué in utero au stade fœtal.

Le tératome peut être diagnostiqué en prénatal par les ultrasons avec l'association possible d'un massif hydramnios [37].

Les progrès de l'échographie morphologique et du diagnostic anténatal ont permis de détecter les malformations broncho-pulmonaires dès le premier trimestre de grossesse [38].



Coupe transversale



Coupe sagittale

**Figure 26:** Echographie anténatale : formation intra thoracique anéchogène de 10mm à 12 SA.

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

## 2) La découverte fortuite :

Le neuroblastome et le ganglioneuroblastome localisés peuvent être de découverte fortuite sur des clichés standards du thorax.

Les circonstances de révélation des pneumoblastomes sont variables : 40% sont de découverte fortuite et 60 % ont des symptômes non spécifiques comme toux, douleur thoracique, hémoptysie ou dyspnée... [39].

Les tératomes médiastinaux matures se développent au cours de la vie fœtale mais restent longtemps asymptomatiques, ils de découverte fortuite dans 53% des cas ou tardive dans l'adolescence ou à l'âge adulte.

Les kystes bronchogéniques sont symptomatiques dans la majorité des cas (2/3 des cas), mais ils peuvent être asymptomatiques à découverte fortuite au cours d'un examen radiologique systématique.

La présentation clinique de l'ELG est largement variable , peut aller d'une forme asymptomatique de découverte fortuite à une forme symptomatique avec cyanose et détresse respiratoire aigue engageant le pronostic vital du patient en cas d'absence de prise en charge immédiate.

Dans notre série, 1 seul cas de neuroblastome a été de découverte fortuite par une radiographie thoracique.

## 3) Symptômes révélateurs :

### ➤ Neuroblastome :

La présentation clinique est extrêmement variable et dépendante de la localisation initiale de la tumeur, de la taille et de l'extension locale et à distance de la tumeur. Les symptômes les plus fréquents sont : la douleur thoracique (34%), la fièvre (28%) et l'amaigrissement (21%). Mais, la majorité des neuroblastomes, principalement ceux de stade 1 ou 2, sont asymptomatiques et sont diagnostiqués de façon fortuite.

Par ailleurs, il existe des symptômes rares mais caractéristiques qui indiquent l'existence d'un neuroblastome:

- Une paralysie du membre inférieur, liée à une extension intra spinale épidurale d'une tumeur primitive para spinale .
- Une diarrhée sévère qui ne répond pas au traitement symptomatique habituelle, elle est due à la production d'un peptide vaso-active intestinal (VIP) par les cellules tumorales.
- Une encéphalopathie cérébelleuse aigue caractérisée par : une ataxie cérébelleuse , des mouvements oculaires rapides et aléatoires (opsoclonus), et des mouvements myocloniques.
- Un Syndrome de Horner retrouvé chez les patients avec des lésions des ganglions Sympathiques du haut du thorax, ou cervicaux.
- Une hypertension artérielle, un flushing, et des périodes de sueur excessives occasionnelles causées par une augmentation de la concentration catécholamines dans le sang (Syndrome Cathécolominergique) .

Parfois les métastases constituent le signe révélateur : les sites métastatiques habituelles (par ordre de fréquence décroissante) sont : Médullaire, osseuse, ganglionnaire et hépatique.

Dans notre série 84% des cas de neuroblastome ont présentés une symptomatologie respiratoire (dyspnée, toux, détresse respiratoire, bronchopneumopathie, gêne respiratoire...), 28% ont eu des douleurs thoraciques, alors que la symptomatologie neurologique et la découverte de la maladie par des métastases à distance n'ont pas concerné aucun malade de notre étude.

#### ➤ Pneumoblastome :

L'expression clinique de cette tumeur est non spécifique qui retarde souvent le diagnostic[40] . Les signes les plus fréquemment retrouvés sont les symptômes respiratoires à type de toux, douleur thoraciques, pneumopathie, hémoptysie perte de poids [41] . Cette symptomatologie clinique est sans spécificité allant de la simple toux à une véritable détresse respiratoire.

Les signes ne sont pas spécifiques, mais la fièvre semble être très fréquente et souvent associée à la maladie, comme dans la série de CARLOT où dix cas sur onze ont présenté une fièvre.[42]

Typiquement, les lésions du PPB de type I sont exclusivement bulleuses et se révèlent dans les deux premières années de vie : dans 95 % avant l'âge de 2.5 ans. Ces lésions sont le plus souvent découvertes sur une radiographie thoracique à l'occasion d'une infection pulmonaire ou d'un pneumothorax(43% des cas) [43] . Des kystes peuvent également exister mais exceptionnellement être découverts par l'échographie prénatale.

Les lésions de PPB de type II ou III sont au moins en partie solide se révèlent souvent par un tableau de pneumopathie, parfois associé à des signes généraux chez les grands enfants : 95 % des PPB de type II et III sont respectivement diagnostiquées avant l'âge de 5,3ans et 6,8 ans.

La difficulté est de faire le diagnostic de PPB de type I, car rien ne le différencier à l'imagerie, des autres lésions bulleuses qui sont beaucoup fréquentes telles que les malformations pulmonaires congénitales. Nous rapportons également la fréquence d'association du kyste pulmonaire et pneumoblastome ,décrivait par plusieurs auteur.

Le diagnostique doit être toujours 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 l'existence d'une histoire personnelle ou familiale d'une pathologie associée. Pourtant, aucun argument devant cette simple lésion bulleuse n'oriente vers une pathologie tumorale : seulement une étude histologique minutieuse permettra d'orienter le diagnostique .

Dans notre série, la symptomatologie clinique était surtout respiratoire (toux , dyspnée , gêne respiratoire.)

➤ Tératome mature :

De fréquence équivalente dans les deux sexes, le tératome mature peut se développer sans incidents pendant plusieurs années et n'être découvert qu'au moment de l'adolescence ou de la grande enfance, ou sur un cliché radiographique systématique.

Il se manifeste cliniquement par une douleur thoracique, une toux, une hémoptysie, voire un syndrome cave supérieur ou une infection pulmonaire[44].

Chez l'adulte ces tératomes sont souvent asymptomatiques de découverte fortuite, alors que chez l'enfant, les manifestations respiratoires ,notamment la dyspnée, sont fréquentes [45] probablement en raison de l'étroitesse de la cage thoracique et l'augmentation du volume tumoral qui retentisse sur les organes de voisinage , responsable ainsi sur la symptomatologie clinique. Parfois, le diagnostic est porté à l'occasion d'une complication surtout les infections et les rupture[46] .

Dans notre étude les deux cas étudiés de tératome mature ont présenté une symptomatologie type douleur thoracique et des signes respiratoire (gêne respiratoire, toux trainante).

➤ Malformations pulmonaires :

La présentation clinique est différente en fonction du type de malformation pulmonaire.

Les kystes bronchogéniques sont asymptomatiques dans 15% [47] [48]. A l'opposé, ils peuvent entraîner des symptômes différentes selon la localisation et l'âge du malade[49]. Ainsi, on peut rencontrer dans l'enfance une dyspnée associée à un stridor une cyanose, voire une détresse respiratoire aigue. Il peut s'y associer une hyperinflation du poumon controlatéral. Une détresse respiratoire peut être observée même en période néonatale , expliquée par une compression trachéale ou obstruction trachéo-bronchique[50]. Des cas de pneumothorax ont été décrits ainsi que des infections et des atélectasies qui sont les conséquences de l'obstruction bronchique. Dans la série de TIRELI et OZBEY, tous les cas étaient symptomatiques[51], de même que dans notre série, tous les malades le sont.

Les manifestations cliniques de l'ELG sont variables, d'installation brutale ou progressive, parfois vues tardivement [52].Elles peuvent entraîner une détresse respiratoire, une cyanose, une tachypnée, ou une infection pulmonaire [53].Les manifestations infectieuses constituent la complication fréquente de cette maladie. Elles réalisent le tableau de bronchopneumopathies aiguës récidivantes touchant toujours le même territoire. Ces infections à répétition peuvent entraîner des remaniements importants .Dans notre série un cas d'ELG a présenté le tableau de BAV et l'autre cas a présenté une gêne respiratoire isolée.

### III. Etude paraclinique :

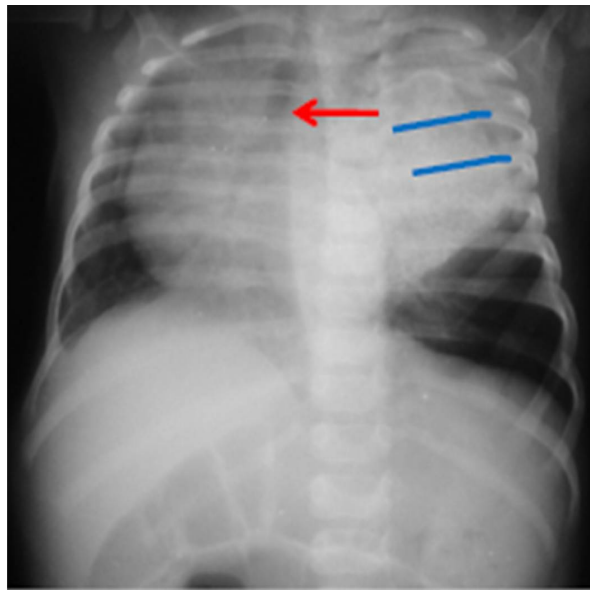
#### 1) L'imagerie médicale :

##### 1.1 La radiographie thoracique :

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

##### ➤ Neuroblastome :

En présence d'un élargissement médiastinal, l'analyse sémiologique permet d'identifier et de localiser la masse dans le médiastin postérieur et de rechercher la présence de microcalcifications. Parfois le cliché peut montrer, en cas d'un NB abdominal étendu à l'espace inframédiastinal postérieur, un déplacement d'une ligne para médiastinale (syndrome de l'iceberg). Par ailleurs, cet examen peut montrer également un élargissement d'un espace interpédiculaire sur le rachis, ou une atteinte osseuse ostéolytique, Ou plus exceptionnellement des métastases pulmonaires (rares au moment du diagnostic) .[54], [55]



**Figure 27:** Radiographie du thorax : masse médiastinale.

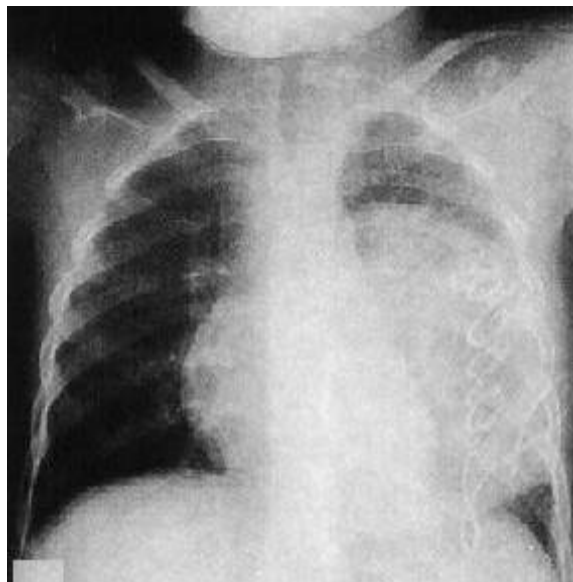
*Masse médiastinale responsable d'élargissement des espaces intercostaux (traits en bleu) ; masse du médiastin postérieur siège de calcifications, refoulant*

*La trachée et l'opacité cardiaque (flèche rouge)*

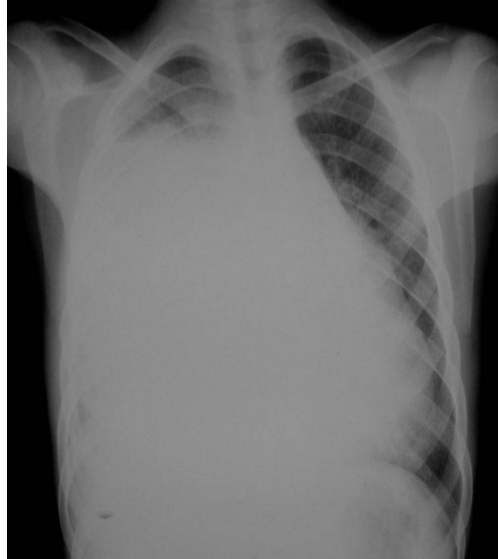
➤ Pneumoblastome :

Le blastome pulmonaire se présente sur la radiographie du thorax, comme une masse pulmonaire, volumineuse ,unique ,périphérique ou centrale hétérogène bien délimitée, sans prédilection d'un lobe, parfois la masse est suffisamment volumineuse pour opacifier tout l'hémithorax et entraîner une déviation contro-latéral du médiastin.[56] [57] ,ce qui pose un problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs pariétales ou pleurales.

La prédominance de pneumoblastome à droite ou à gauche est très discutée, ainsi CARLOS [58] rapporte une prédominance droite surtout chez les filles. Dans les cas étudiés, l'atteinte est droite chez le patient suivi pour pneumoblastome.



**Figure 28:** Radiographie du thorax de face: volumineuse opacité arrondie homogène bien limitée du poumon gauche.



**Figure 29:** Rx thoracique montrant un poumon opaque droit.

➤ Tératome mature :

La radiographie standard thoracique garde encore une place essentielle dans le diagnostic positif de cette pathologie qui reste longtemps asymptomatique[59]. Elle montre une masse de grande taille, arrondie ou ovoïde, bien limitée, souvent polylobée, siégeant dans la majorité des cas dans le médiastin antérieur et moyen, souvent latéralisée vers l'un des deux hémithorax. La présence de calcifications est en faveur du diagnostic [60]. Dans notre série les 2 patients ont bénéficié d'une radiographie pulmonaire qui a montré une masse médiastinale antérieure dans les 2 cas.

➤ Les malformations pulmonaires :

La radiographie thoracique représente la méthode d'imagerie courante pour la détection initiale du kyste bronchogénique [61].

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[62], mais la localisation sous carinaire est la plus évocatrice. Un empiètement sur le médiastin postérieur est retrouvé, alors que le médiastin antérieur, n'est presque jamais concerné. Les localisations hautes, au niveau du médiastin supérieur, sont également fréquentes.

Les kystes intra-parenchymateux sont souvent solitaires et se traduisent par une opacité arrondie ou ovalaire à paroi mince, localisée à un seul lobe, le plus souvent le lobe inférieur. Elle peut être de densité hydrique homogène ou contenir un niveau hydro-aérique [63].

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

A la naissance et pendant la période néonatale, la radiographie peut montrer une zone de condensation pulmonaire en cas de rétention de fluide pulmonaire fœtal. Il s'en suit l'apparition d'une zone radio transparente qui augmente progressive du volume responsable ainsi d'un effet de masse sur les structures de voisinage .

La radiographie thoracique a été réalisée chez tous nos patients suivis pour les malformations pulmonaires, et a permis d'orienter le diagnostic.

## **1.2 La tomodensitométrie :**

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

### **➤ Neuroblastome :**

La TDM est un examen capital dans le diagnostic et la prise en charge du NB thoracique et des autres localisations, car il permet l'exploration de la tumeur primitive et des éventuelles extensions aux autres localisations. L'acquisition hélicoïdale permet d'obtenir une opacification vasculaire de bonne qualité et d'excellentes reconstructions dans les plans verticaux. Une première étude sans injection est primordiale pour identifier les calcifications tumorales.

Les NB se présentent comme des tumeurs de densité tissulaire, contenant des calcifications fines et irrégulières dans 79 % des cas [64] , faiblement rehaussées après injection du produit de contraste, associées ou non à des adénopathies locorégionales.

Dans notre série La TDM thoracique a été réalisé chez tous les patients, soit 100 % des cas de neuroblastome et a permis de poser le diagnostic dans la majorité des cas.

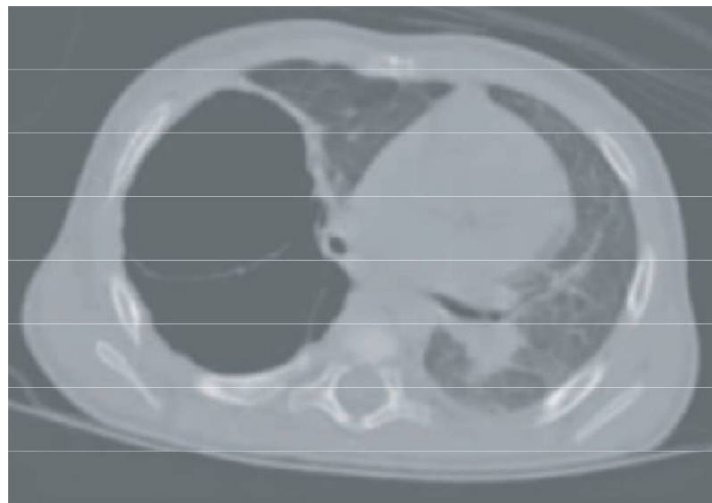
➤ Pneumoblastome :

A la TDM thoracique, le blastome pulmonaire est de densité tissulaire hétérogène, rehaussé par le produit de contraste après injection, comportant des calcifications et des zones hypodenses, pouvant correspondre à de la nécrose en raison de son volume important. Un épanchement pleural peut être observé, tandis que les adénopathies médiastinales sont rares [65].

Dans notre série, le scanner thoracique a été demandé chez le malade présentant un pneumoblastome, et a permis de montrer une masse tissulaire hétérogène avec zones de nécrose.

Il faut faire la différence entre les lésions exclusivement bulleuses du PPB de type I et les lésions, au moins en partie, solides des PPB de type II ou III.

La TDM montre des lésions bulleuses sans composante solide pour le PPB de type I, (figure 30) alors elle met en évidence la nature au moins en partie solide de la lésion pour les PPB de type II ou III (figure 31), comme elle peut détecter l'envahissement médiastinal, diaphragmatique et/ou pleural [66].



**Figure 30:** Pleuropneumoblastome de type I chez un garçon de 12 mois révélé par des infections bronchiques à répétition.



**Figure 31:** Pleuropneumoblastome de type II chez une fille de 4 ans et 2 mois découvert dans un contexte de suspicion de pleuropneumopathie.

#### ➤ Tératome :

Le scanner est l'examen radiologique clé et de référence pour faire le diagnostic des tératomes médiastinaux matures, étudier l'extension locorégionale et rechercher des complications [67]. La présence à La TDM thoracique des zones hétérogènes de densités variables (liquidiennes tissulaires, calciques et graisseuses), est très évocatrice du diagnostic de tératome [68] [69]. Mais parfois le diagnostic radiologique peut être difficile, notamment en cas de complications .

Sur une série de 66 cas, [69] 59 (soit 86%) étaient bien limitées, avec des bords lisses ou lobulés ; 26 (39%) avaient un contenu hétérogène correspond à des zones kystiques délimitées par des parois fines ou épaisses et séparées par des septa . Parfois, il peut exister un niveau horizontal, mobile suivant les changements de positions . Des calcifications dentiformes ou globuleuses peuvent se retrouver dans un septum ou dans un épaississement de paroi. Dans 20 à 30 % des cas ,la prise de contraste n'est visible qu'au niveau des parois, des septa et des épaississements .Ces tumeurs , même les formes bénignes , risquent d'augmenter rapidement de volume en cas de rupture dans un organe voisin, notamment la plèvre et le péricarde [70], [71].

Dans notre étude la TDM thoracique a objectivé, dans un cas une énorme masse médiastinale antérieure avec triple composante tissulaire, grasseuse et calcique, entraînant un effet de masse sur le poumon. Dans le 2<sup>ème</sup> cas la TDM a montré une masse médiastinale antérieure avec pleurésie.

➤ Malformations pulmonaires :

En imagerie scannographique, les kystes bronchogéniques sont des masses arrondies, bien limitées, n'infiltrant pas les structures médiastinales adjacentes mais les refoulant. Elles sont soit uni- ou multiloculaires, de densité hydrique ,0 à 20 UH, mais peuvent atteindre 120 UH. Ces masses ne se rehaussent pas après l'injection de produit de contraste.

Par ailleurs, en cas de surinfection des kystes, on peut noter l'existence d'un rehaussement après injection de contraste. Une image aérique ou hydroaérique peut être objectivée En cas de communication avec l'arbre trachéo-bronchique [72].

L'imagerie scannographique en coupe est le plus souvent nécessaire pour la confirmation du diagnostic d'ELG, la caractérisation de la lésion et pour éventuel bilan préopératoire, elle précise ainsi la topographie de la distension pulmonaire afin de programmer la chirurgie. La zone pathologique apparaît sous forme d'une zone pulmonaire systématisée, hypodense, avec conservation de l'architecture pulmonaire au sein de cette zone. Le lobe atteint apparaît hyperclair et hypovascularisé [73]. Les signes associés à l'ELG sont : une atelectasie de compression des lobes pulmonaires ou des structures de voisinage, une déviation du médiastin en controlatéral, (Fig. 31b) un élargissement des espaces intercostaux et une dépression du diaphragme. Il conviendra de rechercher les anomalies cardiovasculaires qui sont associées dans 12 à 14 % des cas .[25]

Tous nos cas suivis pour les kystes bronchogénique et l'ELG ont bénéficié d'une TDM thoracique qui a confirmé le diagnostic.

### **1.3 L'échographie :**

Doit aussi être considérée comme un examen radiologique de première intention , surtout en cas d'hémithorax opaque ,précisant ainsi 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[74]. Chez les nourrissons, notamment en cas de suspicion de neuroblastome, elle permet une analyse ,dans le même temps, du contenu rachidien.

➤ Neuroblastome :

Il s'agit d'un examen anodin et très utile dans le diagnostique et même la surveillance au cours du traitement. Il permet l'exploration des masses thoraciques et de chercher une éventuelle localisation abdominale associée. Son caractère non invasif permet de répéter l'examen plusieurs fois au cours du traitement, notamment pour la surveillance de la réponse à la chimiothérapie. Pour les NB abdomino-pelviens, l'échographie en temps réel peut être complétée par les techniques Doppler pour l'évaluation des rapports vasculaires.

Dans notre étude, elle a permis d'orienter le diagnostic dans un seul cas de neuroblastome cervico-thoracique.



**Figure 32:** Echographie thoracique montrant une masse en faveur d'un NB.

A l'échographie les NB se présentent sous forme de masses tissulaires écho-gènes contenant parfois des zones punctiformes hyperécho-gènes, plus ou moins atténuantes liées aux calcifications. La présence de plages liquidiennes de nécrose tumorale est possible [75] et doit être signalée au chirurgien en raison du risque.

➤ **Pleuropneumoblastome :**

L'échographie thoracique permet d'éliminer un épanchement pleural en cas d'opacité d'un poumon, et objectiver l'existence d'un processus lésionnel tissulaire hétérogène.

Le cas étudié de pneumoblastome n'a pas bénéficié d'une échographie thoracique.

➤ **Tératome :**

Sur une série de 14 malades [76], l'échographie thoracique a été réalisée pour 7 patients (soit 50%), elle a objectivé une masse médiastinale antérieure hétérogène dans tous les cas, avec présence des calcifications pariétales fines dans 2 cas, dans un cas, une hypertrophie de la masse tumorale localisée à la partie inférieure du thymus qui, et dans un autre cas, la masse tumorale semblait dépendre du péricarde.

Dans notre série 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 un examen radiologue dépendant, elle est performante dans les mains des radiopédiatres expérimentés, parfois gênée par la présence d'air. Néanmoins, les régions cervicothoracique et surtout médiastino-abdominale, sont analysables.

En matière du kyste bronchogénique, l'échographie serait surtout importante pour les kystes sous carnaux, et plus généralement ceux de siège médiastinal ou proches de la paroi thoracique.

Dans notre série l'échographie thoracique n'a pas été faite chez les patients suivis pour kyste bronchogénique.

### **1.4 Imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

Doit être préférée au scanner pour les lésions du médiastin postérieur, et toutes celles s'accompagnant d'une extension intracanaulaire. De même elle est préférable pour caractériser les lésions pariétales [77] .

Elle a été réalisée chez 3 de nos malades suivis pour neuroblastome où elle avait un très grand intérêt pour le diagnostic.

➤ Neuroblastome :

L'IRM est un examen performant à l'étage thoracique, permettant ainsi une exploration précise de la masse, de ses rapports anatomiques (entre la tumeur, la graisse foraminale et le cordon médullaire) et une analyse de ses rapports vasculaires. Parmi les avantages de l'IRM qu'elle ne nécessite pas l'introduction des produits de contrastes oraux et se caractérise par l'absence des irradiations ionisantes, deux avantages majeurs pour l'enfant.

Les antennes choisies sont 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 en coupes de 4 à 5 mm, dans les trois plans de l'espace. Le Gadolinium n'est pas systématiquement utilisé, 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 sont utilisées pour l'évaluation préopératoire des rapports vasculaires[78].

En pondération T1, les neuroblastomes ont un signal légèrement supérieur à celui du muscle, en T2, un relatif hypersignal [79]. Les fines calcifications tumorales ne sont pas identifiées. Après injection de chélates de Gadolinium, les neuroblastomes sont rehaussés de façon diffuse et souvent hétérogène [80].

➤ Pneumoblastome :

L'indication de l'IRM thoracique reste très limitée en matière de PNB, si les signes radiologiques ne présentent aucuns caractères spécifiques de cette tumeur, il existe certains signes qui peuvent être retenus comme des éléments d'orientation:

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

Par ailleurs, cet examen n'a pas été demandé chez le patient de notre étude.

➤ **Tératome :**

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

Dans l'étude de A. Ayadi-Kaddour et al [81], parmi les 14 cas de tératomes matures médiastinaux, l'IRM thoraciques était pratiquée chez 1 seul patient révélant une masse hétérogène avec des plages de densité solide, liquidienne, graisseuse et calcique et une nette prise de contraste après l'injection d'iode. Elle a également montré une condensation parenchymateuse diffuse du lobe supérieur droit avec présence d'un foyer d'atélectasie postéro-basal.

➤ **Malformations pulmonaires :**

L'imagerie par résonance magnétique thoracique est l'examen de choix pour le diagnostic des formes médiastinales du KB[82]

Elle est considérée comme un examen complémentaire aux investigations et ne fait pas partie du bilan initial de l'E.L.G[82].

## **1.5 Explorations isotopiques :**

### **a. Scintigraphie osseuse :**

La scintigraphie, au diphosphonate marqué au technétium 99m, est très utile dans le neuroblastome, elle permet la recherche de métastases osseuses, particulièrement en cas de négativité de la scintigraphie à la MIBG.[55]

Dans la série de D. Stark et al, la scintigraphie osseuse a montré des métastases osseuses chez 77% des patients.[64]

La scintigraphie osseuse a été réalisée chez 3 patients suivis pour NB, où elle était normale dans 2 cas et elle a révélé une métastase osseuse dans un cas

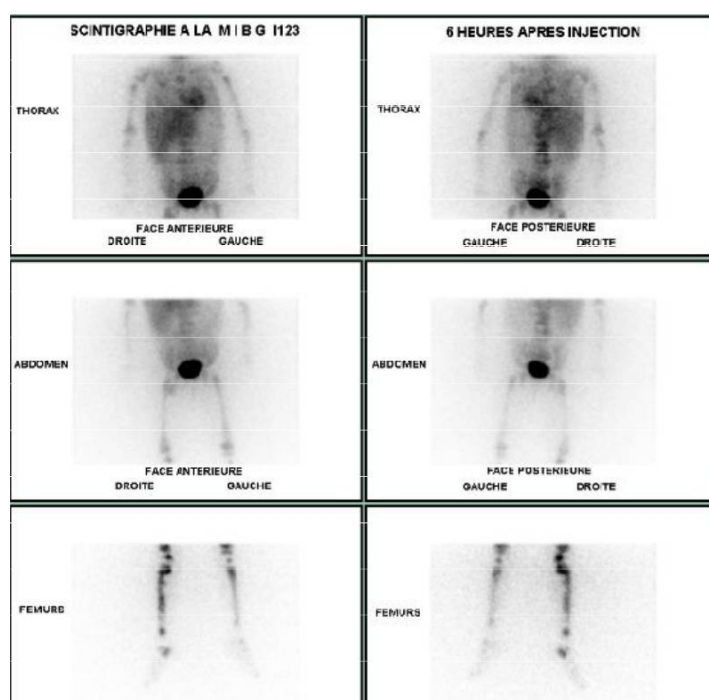
### **b.Scintigraphie à la MIBG :**

La scintigraphie à la méta-iodobenzylguanidine ou la MIBG est indispensable au bilan diagnostique des tumeurs du médiastin postérieur de l'enfant. La (MIBG) est concentrée par les granules chromaffines comme la noradrénaline , et se concentre électivement dans les tissus adrénergiques [83].

La spécificité de cette technique approche de 100 %. 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 sécrétant.

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

Au Maroc, la scintigraphie à la MIBG est un examen peu disponible et couteux. Elle a été réalisée que chez 3 patients de notre série.



**Figure 33:** Scintigraphie à MIBG chez un patient présentant un NB thoracique.

## 2) La biologie :

- La numération formule sanguine :

Elle permet d'évoquer les hémopathies malignes en montrant des anomalies majeures: anémie, hyperleucocytose, thrombopénie granulopénie, et prolifération de la lignée lymphocytaire avec passage dans le sang des blastes.

L'hémogramme a été pratiqué chez tous les malades de notre série, est revenu normal dans tous ces cas.

-Les catécholamines urinaires :

L'élévation des catécholamines (Dopamine) et de leurs dérivés (VMA et HVMA) dans les urines est pathologique, elle a une grande valeur dans le diagnostique et le suivi du neuroblastome sous traitement et dans le dépistage des rechutes. Elle permet un diagnostic biochimique dans près de 95% des cas [84], comme elle donne des indications pronostiques : la masse tumorale est d'autant plus grande et volumineuse que la valeur des métabolites des catécholamine est élevée, la persistance d'une excrétion élevée d'un ou de plusieurs métabolites des catécholamines est de mauvais pronostic.

Chez nos patients, le dosage des cathécolamines a été effectué chez 3 cas. mais aucun cas de neuroblastome ne s'est révélé par ce dosage .

-Neuron specific enolase :

Le neuron specific enolase (NSE) appartient à la famille des énoleses qui sont des enzymes de la glycolyse. Son intérêt est surtout pronostic, puisque on retrouve une élévation de la NSE dans d'autres tumeurs solides [85]son taux est corrélé au stade et à un impact négatif sur la survie.

Le NSE n'a été dosée chez aucun de nos patients.

-AFP, B-HCG :

Le dosage de l'AFP et des B-HCG, normal dans les tératomes matures du médiastin, en cas de positivité, il faut suspecter d'emblée un contingent malin. Ce dosage était normal chez un patient de notre étude, suivi pour tératome médiastinal.

- Lactate déshydrogénase (LDH) :

C'est un examen rapide et disponible qui permet la surveillance de la maladie au cours du traitement par des dosages répétés.

L'élévation des LDH > 587 UI/l est de mauvais pronostic dans les neuroblastome, elle s'élève aussi dans les lymphomes malins, les leucémies, en cas de syndrome de lyse tumoral, en rapport avec une destruction des cellules tumorales.

Cet examen a été demandé chez 1 seul cas de nos malades suivi pour neuroblastome, revenant normal.

- La ferritine :

C'est une protéine de transport et de stockage du fer, qui est synthétisée en quantités anormales dans certaines situations cancéreuses. Ou inflammatoires. Son élévation est liée au pronostic de certaines pathologies tumorales, particulièrement dans les neuroblastomes.

- Le Vasoactive Intestinal Peptide (VIP):

Le VIP est un polypeptide de la famille des sécrétines, parfois il est responsable des diarrhées sévères accompagnées dans 7 à 9% des neuroblastomes.

Dans notre étude, elle n'a pas dosé.

- 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 :

La vitesse de sédimentation, fibrinogène, électrophorèse de protides sont demandés 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 souvent sur l'étude anatomopathologique. Néanmoins, la biopsie ne doit être effectuée qu'après un bilan radiologique et une décision multidisciplinaire afin de choisir : la technique de prélèvement (une biopsie chirurgicale ou à l'aiguille fine, sous échographie ou scanno-guidée), la technique d'anesthésie adaptée [86] et prévoir la gestion des prélèvements.

Parfois, une cyto-aspiration à l'aiguille fine (22 G) sous anesthésie locale peut suffire au diagnostic surtout dans certaines situations d'urgence (en cas de lymphome non hodgkinien) ou contribuer à orienter le diagnostic, notamment en cas de lésion des tissus mous pariétaux [87].

➤ neuroblastome :

- les aspects histopathologiques :

Le diagnostic de certitude est posé soit par l'analyse histologique d'une biopsie, soit par la présence des cellules tumorales typiques dans la moelle osseuse. On distingue:

- ✓ Les neuroblastomes (NB à stroma pauvre) : composés à plus de 50% des neuroblastes et de substances fibrillaires, ils sont classés en 3 sous types : indifférenciés, peu différenciés, ou en voie de différenciation.
- ✓ Les ganglioneuroblastomes (GNB) nodulaires : composés de nodules macroscopiques de stroma pauvre, coexistent avec des zones de stroma riche (GNB mélangé), ou des zones de stroma dominant (GN).
- ✓ Les ganglioneuroblastomes mélangés à stroma riche : est une forme de transition entre le neuroblastome et le ganglioneurome.
- ✓ les ganglioneuromes bénins composés exclusivement d'éléments matures, des cellules ganglionnaires et cellules de Schwann).

Il existe une forme particulière du NB in situ qui représentait un simple retard à la régression spontanée des neuroblastes fœtaux.

Il existe une forme particulière du NB in situ qui représenterait un simple retard à la régression spontanée des neuroblastes foetaux.

La classification histo-pronostique de Shimada reste aujourd'hui la classification de référence, mais elle ne peut être faite que sur une pièce d'exérèse complète et avant chimiothérapie (Shimada 1984) [88]. 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).

Les critères histologiques de mauvais pronostic (selon 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

➤ Pneumoblastome:

Le diagnostic du pneumoblastome est affirmé par l'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse ou de la biopsie tumorale, si la tumeur est trop volumineuse et la chirurgie sera dangereuse,[43]en révélant une tumeur de blastème pulmonaire.

Elle 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 [89].

Trois structures de PPB sont notées : Structure épithéliale

Structure mésenchymateuse

Structure blastémateuse

Il existe trois sous types histologiques différents :

-Le type I : est une tumeur kystique, souvent multiloculaire. Les kystes sont séparés par des cloisons fibreuses fines, Ils sont bordés par un épithélium de type alvéolaire [90]. Sous le revêtement, d'une 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 [91], nécessitant un examen minutieux de la pièce d'exérèse avec plusieurs coupes et donc un large échantillonnage.

- le type II, 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.

- Dans le type III, qui est exclusivement solide, d'aspect multi lobulé, plus ou moins ferme, friable, avec parfois des aspects encéphaloïdes, mucoïdes et des foyers de remaniements nécrotiques ou hémorragiques [90]–[92] Microscopiquement, les zones solides sont constituées d'un mélange de foyers blastémateux et sarcomateux. Ce dernier peut être de type rhabdomyosarcomateux, chondrosarcomateux ou liposarcomateux.

- Etude immunohistochimique :

Elle permet de mettre en évidence l'aspect pluridirectionnel de la tumeur en permettant d'identifier la nature de chaque composante et aider à écarter les autres diagnostics différentiels.

Plusieurs études montrent que les marqueurs mésenchymateux (vimentine, desmine, actine) sont généralement retrouvés dans le tissu mésenchymateux tandis que les marqueurs épithéliaux (cytokératine, antigène de membrane épithéliale) sont confinés aux composantes tubulaires épithéliales de la tumeur [41]. Il existe des exceptions selon l'étude de Yousem et coll qui ont retrouvé un marqueur mésenchymateux (la vimentine) dans les composants cellulaires épithéliaux et de la cytokératine qui un marqueur épithélial dans les cellules stromales mais ces résultats n'ont jamais été confirmés par d'autres études.[93]

Parfois, certains antigènes sont retrouvés dans les deux composants tissulaires de manière prédominante. Il y a une forte expression du CD117, un récepteur transmembranaire tyrosine kinase pour le SCF, stem cell factor, à la fois dans le tissu mésenchymateux et dans le tissu épithélial.

Dans l'étude de Korbi et coll., on trouve que les colorations immunohistochimiques avec les anticorps anti-HMFG2 et anti-EMA sont positives dans toutes les cellules épithéliales et dans plusieurs cellules blastomateuses. Les anticorps anti-vimentine colorent fortement les cellules blastomateuses et mésenchymateuses. Les anticorps antiprékératine colorent toutes les cellules épithéliales et plusieurs d'éléments blastomateux [94].

Cependant, les techniques d'immunohistochimies sont négatives pour la phosphatase acide, les estérases non spécifiques, l'albumine, les lysosymes, les gamma-globulines, l'alpha-FP et la B-HCG. Une petite partie des cellules géantes stromales sont faiblement positives pour l'alpha-1-antitrypsine[95]

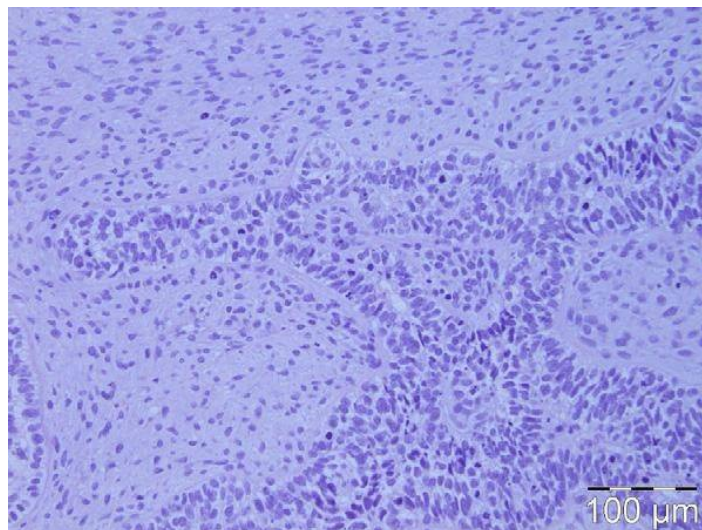


Figure 34: tissu de blastème fait de petites cellules ovoïdes ou arrondies sur un fond mésenchymateux lâche.

Dans notre série, le seul cas étudié de pneumopleuroblastome a bénéficié d'une biopsie tumorale avec étude anatomopathologique avant l'acte chirurgical, mais le diagnostic de PPB était difficile à établir ce qui a obligé le recours à l'immunohistochimie pour confirmer le diagnostic.

Le diagnostic différentiel des PPB de type I est représenté par les autres lésions kystiques ou bulleuses pulmonaires rencontrées chez l'enfant : les MAKP( les plus fréquentes), kystes bronchogéniques, l'ELG congénitale, et les séquestrations pulmonaires [66]. 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 [66]. Dans cette tranche d'âge, la seule tumeur maligne pouvant prendre l'aspect d'une lésion kystique est le carcinome bronchioloalvéolaire.

- L'histogénèse :

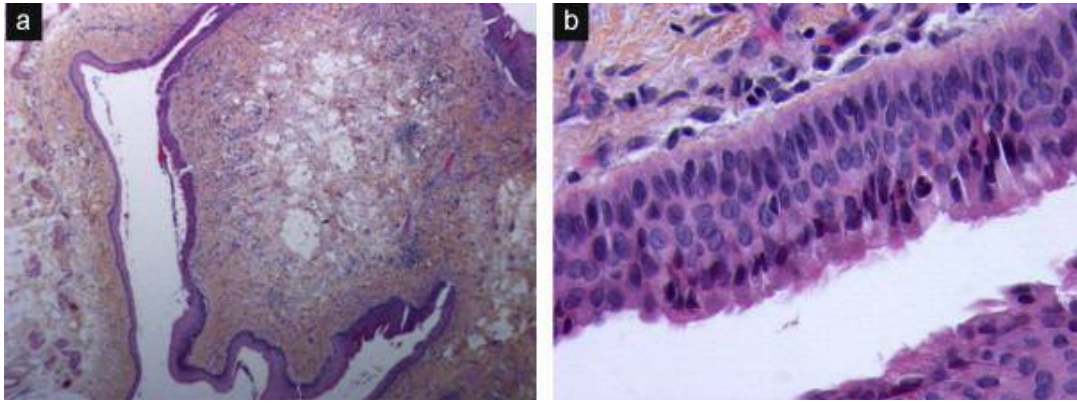
Elle reste mal comprise , deux théories distinctes sont retenues : la théorie multipotente (les cellules tumorales dérivent des mêmes cellules indifférenciées) et la théorie carcinomateuse(les cellules dérivent de deux cellules mères différentes : mésenchymateuse et épithéliale ) [96].

➤ Tératome mature :

C'est une tumeur germinale, composée de tissus matures dérivés des trois feuillets embryonnaires (ectodermique, endodermique et mésodermique). Macroscopiquement, c'est une tumeur hétérogène, souvent de grande taille, avec des zones kystiques à contenu clair ou mucineux , renfermant parfois des poils, des dents, des cheveux, et du sébum,..., et des zones solides portant 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'important est de pouvoir affirmer qu'ils sont entièrement bénins vu la fréquence de la composante maligne des lésions tératomateuses dans le médiastin [97].

➤ Malformations pulmonaires :

- L'examen anatomopathologique est l'examen clé qui permet de confirmer le diagnostic du kyste bronchogénique[98] .



**Figure 35:** images microscopiques d'un kyste bronchogénique.

- Le diagnostic de l'ELG est confirmé par l'étude histologique de la pièce opératoire, qui met en évidence les lésions d'emphysème[99], et permet de déterminer son aspect, parfois même la cause de l'emphysème.

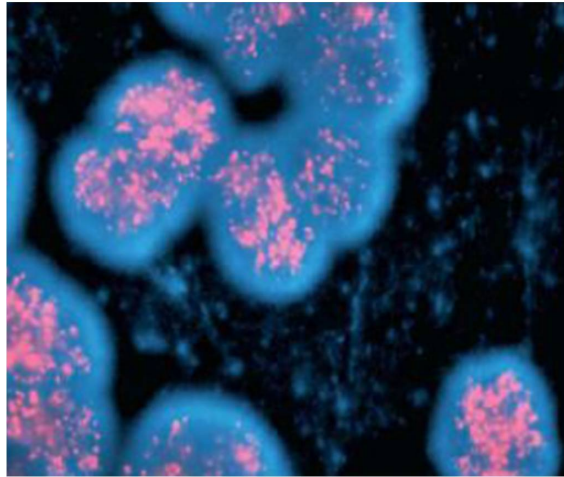
#### **4) Marqueurs génétiques et moléculaires :**

Parfois le recours au diagnostic moléculaire et génétique est incontournable notamment, en matière du neuroblastome car les données moléculaires et génétiques aident à prédire le pronostic de la maladie et à déterminer son agressivité

##### **4.1. Gain du matériel génétique :**

###### **4.1.1. L'oncogène MYCN:**

Une amplification de l'oncogène MYCN de plus de 10 copies est fortement associée à une histologie défavorable, à un stade avancé de la maladie, à une agressivité tumorale et à un risque élevé de rechute avec un impact sur la survie du patient[100],[101]. Dans notre expérience la recherche de l'amplification MYCN n'a pas été réalisée.



**Figure 36 :** Amplification MYCN en technique de FISH.

#### **4.1.2. La ploïdie (contenu en ADN des cellules tumorales) :**

Les différents phénotypes du contenu global en ADN différencient les tumeurs ayant une instabilité génomique (diploïdes ou tétraploïdes) de mauvais pronostic, des formes avec une instabilité mitotique (hyperdiploïdes/triploïdes) de plus bon pronostic [102].

#### **4.1.3. Le gain du segment 17q :**

Il est constaté dans plus de la moitié des cas des neuroblastomes. C'est un facteur indépendant de moins bon pronostic [103].

### **4.2. Perte de matériel génétique :**

#### **4.2.1. La délétion du bras court du chromosome 1 :**

C'est une anomalie présente dans 25 à 30% des cas .Il existe une forte corrélation entre la délétion 1p et des facteurs de mauvais pronostic comme l'âge (âge > 1 an), les métastases, et l'amplification du N-Myc. Donc, il n'est pas certain qu'il s'agisse d'une variable indépendante.

#### **4.2.2. La délétion du chromosome 11q :**

Cette anomalie est présente dans 25 à 45% des tumeurs primitives. Elle est rarement associée à l'amplification du N-Myc, et est pourtant un facteur indépendant de mauvais pronostic en analyse multivariée [104].

#### **4.2.3. Autres anomalies :**

D'autres anomalies, comme les délétions 14q et 3p sont associées à un moins bon pronostic. De nombreux autres facteurs moléculaires ont été décrits, Il s'agit par exemple de l'expression de TrkA ou de CD-44 [105].

### **5) Autres examens :**

#### **• Bilan médullaire :**

Ce bilan est important pour rechercher les métastases tumorales , particulièrement en cas de neuroblastome. En effet, 50 à 60% des neuroblastomes sont métastatiques au moment du diagnostic, et la plupart de ces localisations siègent au niveau de la moelle osseuse.

#### **1. Myélogrammes :**

Le standard international actuel recommande quatre myélogrammes interprétables.[94] [95] pour augmenter le taux de détection des envahissements tumoraux.

Dans notre expérience, nous avons réalisé systématiquement deux myélogrammes chez 5 patients suivis pour NB , objectivant une infiltration métastatique dans 20% des cas.

#### **2. Biopsies ostéo-médullaires (BOM) :**

L'histologie semble supérieure au myélogramme dans 60% des cas, mais il existe un pourcentage de 13% de faux négatifs par rapport à la cytologie. Dans l'étude de D. Stark et al, la biopsie ostéo-médullaire a permis de révéler des métastases médullaires chez 91% des patients [51], [96].

Dans notre étude, deux biopsies ostéo-médullaire chez 5 patients suivis pour NB ont été réalisées et elles ont révélée de métastase médullaire chez 1 seul cas.

#### **• La bronchoscopie**

Elle est largement utilisée, en matière des malformations pulmonaires, remplacée parfois par l'imagerie en coupe avec reconstructions. Elle rendait des services pour la compréhension de certaines anomalies.

- **Le transit œsophagien baryté :**

C'est un examen simple de réalisation rapide et d'un grand intérêt diagnostique du kyste bronchogénique médiastinal. Il donne une localisation du kyste et permet de révéler la compression des structures adjacentes[106]. La sensibilité de cet examen était de 60% dans la série de KOSKAS et TOURNIER. Par ailleurs, le transit baryté œsophagien peut être utile dans le diagnostic différentiel avec autres pathologies telles les duplications œsophagiennes et l'hernie diaphragmatique.

#### **IV. Etude topographique :**

Le NB thoracique est la 2ème localisation après celle abdominale (60% de l'ensemble des NB) avec un pourcentage varie entre 15 à 20%. Les autres localisations sont rares : Cervicales (5%), Pelviennes (5%), Encéphaliques exceptionnelles (1%).

Les études publiées montrent une prédominance de la localisation médiastinale postérieure, ensuite vient celle moyenne. Et on remarque une légère prédominance pour le coté droit du thorax par rapport au coté gauche. Dans notre série, 60% des cas de neuroblastome ont une localisation médiastinal postérieur et 20 % des cas ont une localisation médiastinal antéro-postérieur.

- 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, ceci explique leur localisation habituellement médiastinale antérieure et supérieure[107]. Rarement développés dans le médiastin postérieur [107]ou le péricarde. Dans notre étude, la localisation du tératome mature est médiastinal antérieur chez les 2 patients.

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

note une localisation dans le lobe droit pour 2 cas soit 67% et une localisation médiastinale dans 1 cas soit 33%.Ce qui rejoint les données de la littérature. En matière d'ELG Les lobes supérieurs sont le plus souvent touchés. Le lobe supérieur gauche est le plus répandu dans la littérature, suivi par le lobe moyen droit [108].C'est le cas dans notre série où l'atteinte est lobaire supérieur gauche chez les deux malades.

## **V. Traitement :**

### **1) Les moyens chirurgicaux :**

#### **1.1 Neuroblastome :**

Pour les neuroblastomes localisés, la notion d'opérabilité ou non de la tumeur est un élément décisionnel dans le choix de la stratégie thérapeutique. Les formes inopérables d'emblée nécessitent une chimiothérapie néo-adjuvante pour diminuer le volume tumorale, augmenter les possibilités d'exérèse complète et limiter les complications chirurgicales et en post-opératoire [109], [110], [111] Cependant, à la différence des autres tumeurs embryonnaires [112], le neuroblastome possède la particularité histologique de pouvoir régresser ou maturer .

Quelques études [113] [114] [115] montrent que la qualité d'exérèse chirurgicale effectuée chez l'enfant est un facteur important pour la survie sans récurrence. Cependant ces études n'incluent qu'un nombre limité de patients, et surtout ne tiennent pas en compte des caractéristiques moléculaires de ces tumeurs.

Etudiant les critères d'opérabilité des neuroblastomes localisés et de proposer des indications chirurgicales, Cecchetto et al.[109], pour l'European International Society of Pediatric Oncology Neuroblastoma Group, ont rapporté les résultats d'une étude prospective multicentrique étalée sur 4 ans (entre 1995 et 1999), ayant inclus 905 patients. Sur les 719 cas analysables, 352 (soit 49%) présentent des facteurs de risque lié à la chirurgie, 155 d'entre eux ont été 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%).

Nous avons observés un taux d'exérèse complète dans les 9 cas de neuroblastomes et quasi totale dans un cas.

L'évaluation de l'opérabilité du neuroblastome est une étape primordiale dans la prise en charge chirurgicale, considérant qu'une décision inappropriée d'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% .

Dans notre série la chimiothérapie néoadjuvante a été réalisée chez 90 % de nos malades et a contribué à rendre opérables un nombre significatif d'enfants. La chirurgie première a été indiquée chez 1cas de nos patients.

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 sur la durée de survie [116] [117]. 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 montré [116].

Concernant la localisation cervico-thoracique, plusieurs études [118] [119] [120] ont montrés que l'abord chirurgical trans-manubrial trans-costal est jugé le plus efficace. Nous présentont l'expérience américaine récente de Ashwin P. et al. sur la valeur de cette technique chirurgicale ,et qui a montrée la possibilité de réséquer jusqu'à 99% de la masse tumorale avec une bonne évolution post-opératoire.

Une stratégie reposant sur une chimiothérapie pré-opératoire suggère que la question de l'efficacité de l'opérabilité doit être considérée très attentivement au diagnostic, plutôt que d'envisager une chirurgie d'emblée donnant parfois des résultats aléatoires associée à un risque de séquelles potentiellement lourdes. Considérant le bon 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 totale et complète de la tumeur.

La chirurgie traditionnelle des tumeurs médiastinales par la thoracotomie est une voie de plus en plus abandonnée selon la littérature, en faveur de la médiastinoscopie et la thoracoscopie.

La médiastinoscopie est à une exploration chirurgicale de l'espace péri-trachéal. Entre des mains exercées et expérimentées, cet examen peut être poussé jusqu'à l'origine des deux bronches souches ainsi que dans l'espace sous-carénaire. De ce fait, la majorité des tumeurs localisées du médiastin supérieur sont accessibles. Mais l'intervention par cette exploration, encore appelée médiastinoscopie axiale, ne permet d'accéder qu'au médiastin antérieur ou au médiastin moyen et elle est limitée du côté gauche.

En cas de masse médiastinale latéralisée du côté droit ou du côté gauche, la thoracoscopie permet un abord chirurgical simple et en toute sécurité.

La résection par thoracoscopie des neuroblastomes, ganglioneuromes et ganglioneuroblastomes a évolué avec le temps, avec une nette régression des complications.

Dans notre série, la voie d'abord chirurgicale chez 85.71% des patients était la thoracotomie. La voie d'abord chirurgicale trans-manubriale transcostale a également été utilisée chez les patients présentant un neuroblastome cervicothoracique.

La thoracoscopie représente actuellement un traitement de choix pour l'exérèse des tumeurs de l'apex, de l'espace inframédiastinal postérieur, notamment dans le cas du neuroblastome ou ganglioneuroblastome, même en cas de tumeur volumineuse ou de tumeur proche des trous de conjugaison ou au contact des vaisseaux.

L'étude d'Irtan et Al a cherché à déterminer les indications de thoracoscopie, depuis 2009, pour les tumeurs neuroblastiques selon la présence ou non d'IDRF au diagnostic et en préopératoire après chimiothérapie néoadjuvante. Les auteurs ont montré que la thoracoscopie peuvent être une approche raisonnable pour les tumeurs paravertébrales, quelle que soit leur localisation thoracique, ou leur composante intra-canalair.

Cependant, cette approche n'était pas recommandée pour les tumeurs provenant des chaînes sympathiques périvasculaires en raison des adhérences intimes entre la tumeur et l'aorte, qui rendaient difficile la dissection avec un risque important d'hémorragie en peropératoire. [121]

L'étude de Malek et Al [122] a également évalué le traitement par thoracotomie versus la résection des neuroblastomes thoraciques par thoroscopie chez 36 cas répartis en 2 groupes. La thoracotomie a été utilisée dans 26 patients, et la thoroscopie chez le reste des 11 malades. Aucune différence n'a été démontrée dans les complications, la récurrence, la survie globale ou la survie sans progression dans les 2 groupes.

Cette étude rétrospective a montré que la thoroscopie est une approche efficace pour les neuroblastomes thoraciques et qu'elle permet de réduire la durée d'hospitalisation et le volume de perte sanguine comparée à la thoracotomie traditionnelle.

Les neuroblastomes ne présentant pas d'IDRF et n'étant pas périvasculaires semblent de bons candidats à la CMI, le principal but est de diminuer le temps d'hospitalisation postopératoire pour permettre, soit un retour à une vie normale pour les stades de bas risque, soit la reprise d'une chimiothérapie le plus rapidement possible après l'acte chirurgical pour les stades avancés nécessitant un traitement complémentaire postopératoire et ainsi donner le maximum de chance de survie aux enfants.[121]

## **1.2 Pleuropneumoblastome :**

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

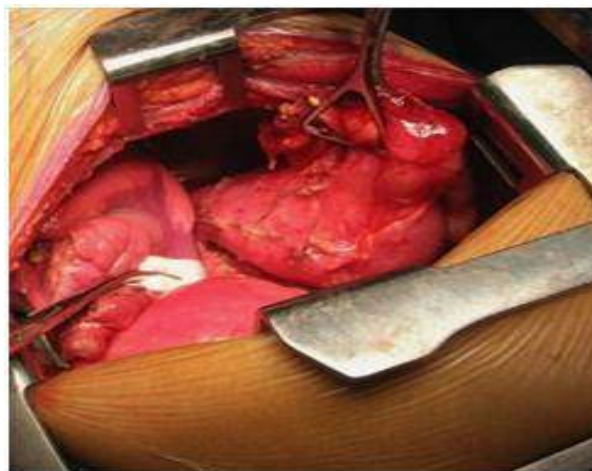
Ces résultats ne dépendent pas du type d'intervention, l'âge semble intervenir car on préfère préserver le capital fonctionnel respiratoire, par une intervention minime et une intervention conservatrice est choisie de préférence à la pneumonectomie .

La survie moyenne , sans chirurgie, passe de deux mois à trente trois mois. Les deux tiers des patients récidivent après une résection chirurgicale (la moitié localement et l'autre moitié à distance). Les récurrences locales du pneumoblastome ont tendance à être moins différenciées que la tumeur originale mais peuvent aussi être réséquées. Ces récurrences surviennent habituellement la première année suivant l'opération chirurgicale [123].

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

### **1.3 Tératome mature :**

Les tératomes matures sont des tumeurs bénignes et peuvent être réséqués totalement par la chirurgie (le traitement de choix). Cette intervention ne doit jamais être différée du fait des possibles complications locales (rupture ou fistulisation) et surtout du fait du possible transformation maligne. La voie d'abord préférentielle est la sternotomie médiane bien qu'une résection soit possible par thoracotomie [124]. Une exérèse pulmonaire associée est rarement indiquée. Des adhérences sont possibles au niveau du péricarde, des gros vaisseaux, du thymus, de la paroi thoracique et du diaphragme. Bien que ces tumeurs soient bénignes à l'histologie, une résection complète et une étude minutieuse de la pièce opératoire sont indispensables pour s'assurer de l'absence de toute malignité. Après la résection complète de la tumeur et l'affirmation de sa nature bénigne, les récives sont exceptionnelles. Celles-ci seront possibles en cas de résection incomplète. Le pourcentage des complications postopératoires ne dépassent pas 2 % des cas [125].



**Figure 37:** Tératome accolé à la paroi thoracique antérieure.

## 1.4 Les malformations pulmonaires :

- Kyste bronchogénique : [126]

Le traitement chirurgical est toujours indiqué car l'évolution du KB vers une complication est inévitable (compression, infection, hémorragie, et dégénérescence), l'exérèse chirurgicale est nécessaire même en cas de KB asymptomatique. La résection complète est la meilleure technique.

**-La thoracotomie (Figure 27,38) :**

La thoracotomie est l'acte chirurgical habituel utilisé dans le traitement du KB. Typiquement au niveau du 5ème espace intercostal.

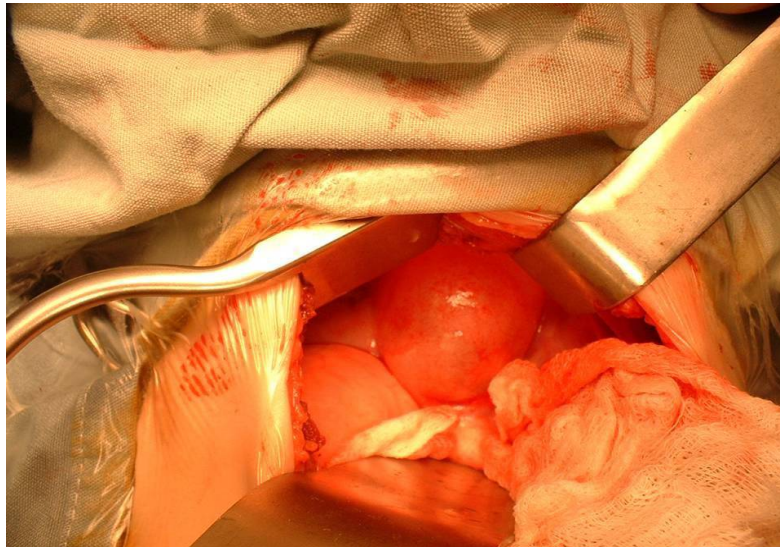
Dans notre série, un seul patient a bénéficié d'une thoracotomie du 5ème espace intercostal.

Par ailleurs, deux cas ont été opérés par thoracotomie du 4<sup>ème</sup> espace intercostal.

La résection totale du kyste est la règle dans le traitement chirurgical du KB, ainsi en cas de kyste parenchymateux, une résection segmentaire voire même une lobectomie ou une pneumectomie est pratiquée ,et en cas de kyste médiastinale une Kystectomie totale est indiquée, en cas d'impossibilité ou de difficulté elle peut être remplacée par une Kystectomie partielle ou une simple évacuation du contenu kystique, tout dépend de la localisation du kyste et de ses rapports kystiques.

En cas d'un accollement intime à la paroi trachéale ou à la membrane trachéo-

bronchique, le KB ne peut pas être complètement réséqué, il est tout de même indispensable d'enlever le maximum possible de la paroi kystique surtout le revêtement interne et de compléter par une destruction des épithéliums résiduels par électro cautérisation ceci permet de réduire le risque des récidives [127] [128].



**Figure 38:** Vue opératoire d'un KB lors d'une thoracotomie.

### **Alternatives à la thoracotomie :**

#### **Ponction aspiration :**

Initialement pratiquée à titre diagnostique, l'aspiration à l'aiguille fine ne semble pas suffisante à établir de façon formelle le diagnostic du KB .

Elle est utilisée également dans un but thérapeutique, mais elle expose à la surinfection et à la récurrence conduisant finalement à l'intervention.

Elle peut être proposée aux cas d'un kyste non opérable d'emblée ou lorsqu'un geste de décompression avant la thoracotomie sera nécessaire dans le but d'améliorer les conditions de ventilation et de circulation sanguine et de faciliter l'exérèse chirurgicale.

#### **Thoracoscopie [129], [130] (figure 39) :**

La Thoracoscopie est devenue un moyen de plus en plus important en matière de chirurgie pédiatrique. Cette technique a été utilisée pour la première fois ,en 1970,dans un but diagnostique avec réalisation de petites biopsies, des débridements pleuraux. Actuellement, grâce à l'amélioration apportée dans la vidéo-endoscopie et la création d'une instrumentation chirurgicale nouvelle et adaptée, La Thoracoscopie vidéo assistée est devenue de plus en plus pratiquée par les chirurgiens pédiatres, dans un but essentiellement thérapeutique permettant ainsi une résection plus ou moins importante.

Cette technique a été proposée comme une alternative pour la résection chirurgicale des KB. Depuis 1991, MARTINOD et AL, TOLG et ABELIN ont déclaré que la Thoracoscopie vidéo-assistée (VATS) peut être effectuée en toute sécurité et avec grande efficacité dans l'exérèse des KB.

En comparaison avec la thoracotomie, la Thoracoscopie diminue la douleur postopératoire ainsi que la durée de drainage, elle réduit la durée d'hospitalisation et par conséquent réduction des coûts globaux. Elle diminue la morbidité liée à la thoracotomie traditionnelle incluant : l'atrophie des muscles, la déformation de la paroi thoracique, scoliose et fusion de côtes.



**Figure 39:** Vue opératoire d'un KB lors d'une thoracoscopie.

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

- Emphysème lobaire géant : [126]

L'intervention chirurgicale est obligatoire dans la majorité des cas, en effet la résection chirurgicale est le traitement définitif de l'ELG. Le drainage thoracique en est contre-indiqué car il ne ferait qu'aggraver la symptomatologie clinique, avec perforation du parenchyme pulmonaire, puisqu'il n'existe pas de pneumothorax.

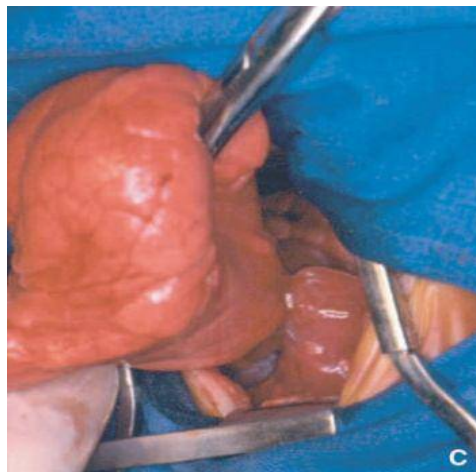
L'intervention chirurgicale peut consister en une segmentectomie, une lobectomie (le traitement le plus courant) ou une pneumonectomie avec résection de tout le poumon, et c'est rarement pratiquée.

Les modalités de la chirurgie sont diverses[131] : une Chirurgie à ciel ouvert direct, la thoracotomie, la mini-thoracotomie vidéo-assistée ou par voie thoracoscopique.

### **La thoracotomie :**

L'intervention consiste en l'exérèse chirurgicale de la lésion parenchymateuse. L'anesthésie est délicate car elle provoque une hyperpression du territoire intéressé et peut aggraver la détresse respiratoire. 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 l'acte opératoire le plus réalisé. 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 indiqué pour de rares formes résolutives spontanément.

Dans notre étude les 2 patients ont bénéficié d'une lobectomie avec une bonne évolution clinique pour un cas et le décès de l'autre cas.



**Figure 40:** Vue opératoire : thoracotomie gauche, exérèse du lobe supérieur gauche.

### **La thoracoscopie :**

La thoracoscopie exclusive a été introduite comme alternative à la thoracotomie. Son bénéfice fonctionnel et esthétique est réel, elle permet éviter les douleurs liées à l'incision, écartement des côtes et les traumatismes des nerfs intercostaux. Cependant cette intervention reste complexe et nécessite une large expérience en chirurgie endoscopique, une instrumentation dédiée et une imagerie de haute qualité.

A ce jour, il n'existe pas une série prospective randomisée la comparant à d'autres techniques de lobectomies vidéo-assistées ou conventionnelles dans le cadre du traitement de l'ELG .

Granato et al. ont été les premiers à réaliser une résection thoracoscopique exclusive de l'ELG chez un patient présentant des symptômes modérés.

#### **Traitement conservateur :**

Pour les patients symptomatiques, l'intervention chirurgicale est indiquée immédiatement après le diagnostic. Quand aux patients asymptomatiques ou légèrement symptomatiques, la chirurgie peut être différée, la résection est retardée en fonction du degré des symptômes et le délai de leur apparition. L'abstention thérapeutique est parfois même préférée[22], [132],[133].

Karnak et al.[22] recommandent un traitement conservateur pour les patients âgés de plus de 2 mois, et ayant une symptomatologie mineure à modérée ; pourtant la chirurgie est obligatoire pour tous les enfants de moins de 2 mois quels que soient leurs symptômes cliniques.

## **2) Moyens non chirurgicaux :**

### **2.1 Neuroblastome :**

#### **a) La chimiothérapie :**

La chimiothérapie initiale ou néo-adjuvante est le traitement de première ligne des neuroblastomes inopérables ou métastatiques. En effet, il s'agit d'une tumeur chimio-sensible. Elle va donc permettre de :

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

Depuis plus de 40 ans déjà( la fin des années 1970) et dans différents essais thérapeutiques, Il a été démontré qu'on peut guérir des enfants avec neuroblastome inopérable au début grâce à une chimiothérapie conventionnelle associée à de la chirurgie[134].

Cette chimiothérapie doit être réalisée avant la chirurgie, afin de faciliter l'acte opératoire et de permettre une exérèse macroscopiquement complète, mais aussi afin de diminuer les complications [111], et améliorer le pronostic des enfants.

Une chimiothérapie de type alternance de cures CADO et de cures VP/Carbo telle que celle réalisée en France, permet aux patients diagnostiqués avec une tumeur inopérable au début, et sans amplification N-MYC, d'avoir un pronostic se rapprochant de celui des patients avec une tumeur opérable d'emblée [110].

La majorité de nos patients (90% des cas) ont bénéficié d'une chimiothérapie pré-opératoire, dont 33% ont reçu une chimiothérapie à base du protocole alternant des cures CADO-VP16-CISPLATINE, 22% ont bénéficié du protocole SMOP-NB1 et 22% ont bénéficié du protocole HR-NBL-MA2020.

Les formes NB métastatiques avec N-myc amplifiés chez des enfants de plus de un an, ont le plus mauvais pronostic. Le protocole de traitement repose sur une chimiothérapie première visant à obtenir une réponse complète sur la maladie métastatique, suivie d'une exérèse de la tumeur primitive. Un traitement intensifié de consolidation est ensuite réalisé, consistant en une chimiothérapie à haute dose avec support de cellules souches hématopoïétiques, une radiothérapie locale du site tumoral initial est adjointe pour les formes N-myc amplifiées [135].

Pour les formes de NB métastatiques, non N-myc amplifiés, des enfants de moins d'un an ont un meilleur pronostic. Ces derniers reçoivent parfois une chimiothérapie en petites cures intensives en cas de symptômes menaçant le pronostic vital [136].

## **b) La radiothérapie :**

### **1-Radiothérapie externe :**

Le neuroblastome est une tumeur radiosensible. Depuis longtemps la radiothérapie a été utilisée pour améliorer le pronostic des formes localisées mais actuellement, ses indications sont très limitées vu l'efficacité de la chimiothérapie dans la prise en charge de cette tumeur. En revanche il est démontré que la radiothérapie est un déterminant majeur dans la survenue d'un second cancer [136] [137].

Des anciennes études [138] [139], montrent un apport de la radiothérapie dans le contrôle local de la maladie au stade métastatique . D'autres études plus récentes [140] [141], 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 maladie.

Par ailleurs, la radiothérapie garde un rôle capital dans le traitement palliatif. Elle permet un contrôle rapide de la douleur et une stabilisation des lésions évolutives, en particulier chez les enfants ayant des métastases osseuses ou ganglionnaires douloureuses.

La radiothérapie externe a été utilisée chez 2 patients suivis pour neuroblastome.

### **2-Radiothérapie ciblée par <sup>131</sup>I-MIBG :**

La MIBG marquée par l'iode <sup>131</sup>I est très efficace comme traitement antalgique dans les situations palliatives, cet irradiation ciblée permet de stabiliser la progression tumorale et contrôler les lésions osseuses multifocales réfractaires. La toxicité hématologique (thrombopénie) requiert parfois le support de cellules souches périphériques.

Dans notre expérience, la radiothérapie ciblée n'a pas été utilisée chez les 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 la chimiothérapie à haute dose avec greffe de cellules souches hématopoïétiques ou des nouvelles molécules différenciantes (l'acide rétinoïque) et antiangiogéniques, l'immunothérapie prend une place de plus en plus importante dans l'arsenal des thérapeutiques anti-neuroblastome.

Le développement de nouvelles approches thérapeutiques, particulièrement l'immunothérapie, est indispensable pour mieux améliorer 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 est la diminution du volume tumoral permettant ainsi un traitement chirurgical 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 de prise en charge 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.

Les données de la littérature ne permettent 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 de cette tumeur expliquent que les équipes médicales soient tentées de traiter le pneumoblastome 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).

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

Dans notre étude, la polychimiothérapie a été utilisée en première, avant la chirurgie chez le seul malade suivi pour pneumoblastome, avec récurrence locale après 24 mois de rémission.

### **b) La radiothérapie :**

La place de la radiothérapie dans le traitement du pneumoblastome reste actuellement limitée. Ce traitement est généralement entrepris alors que la tumeur est évoluée ou étendue ou lors des récives, elle peut entraîner une régression partielle temporaire en post opératoire. L'irradiation peut être 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 .

### **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 normalement 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 [94].

## **2.3 Tératome mature :**

Le traitement du tératome mature du médiastin est exclusivement chirurgical. Il est important de faire la preuve du caractère bénin de la tumeur d'une part et le caractère mature d'autre part, en raison de la possibilité d'existence d'un contingent malin ou immature, obligeant le pathologiste d'analyser largement la pièce étudiée.

## **2.4 Malformations pulmonaires :**

L'abstention thérapeutique :

Une grande controverse persiste concernant la décision d'opérer ou non un ELG[132] [142] [143]. Pour un patient symptomatique, la lobectomie est le traitement de choix, indiquée immédiatement après le diagnostic. Pour les lésions localisées, la segmentectomie peut suffire. Quand aux patients asymptomatiques ou légèrement symptomatiques, la chirurgie peut être différée. L'intervention est retardée en fonction du degré des symptômes et le délai de leur apparition. Dans certaines situations l'abstention thérapeutique est préférée

## VI. Evolution et pronostic :

### ➤ Neuroblastome :

Plusieurs classifications ont été proposées, afin de permettre une meilleure approche thérapeutique du neuroblastome, qui présente une grande diversité histologique et des particularités cliniques et évolutives, la classification la plus couramment employée en France est celle de l'International Neuroblastoma Staging System. Le stade « 4S » ou 4 Spécial a été individualisée pour caractériser certaines formes métastatiques du nourrisson, paradoxalement de bon pronostic.

Les facteurs pronostiques majeurs sont :

- l'âge au moment du 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, cranio-orbitaires, pleuro-pulmonaires ou cérébro-méningées sont associées aux formes de mauvais pronostic. En revanche les localisations hépatiques et surtout cutanées(classiquement observées dans les stades 4S) sont associées à une meilleure survie[144].

Les neuroblastomes possèdent la propriété de se maturer spontanément ou sous traitement avec une évolution favorable par la suite. F.A Hayes et al rapportent avant 30 ans (en 1989) plusieurs patients présentant un ganglioneurome. Sur une série de 11 cas, 5 patients ont un neuroblastome qui a mûri après traitement, chimiothérapie ou radiothérapie. Quatre de ces patients sont déjà au stade métastatique au moment du diagnostic, le traitement initial ne permet pas une régression tumorale mais plutôt 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 études rapportent des cas isolés de rechutes tardives.

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

➤ Pleuropneumoblastome :

PPB est une tumeur sévèrement agressive avec un mauvais pronostic dans la plus part des études. 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.

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

- 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.

Parmi les autres facteurs pronostiques rapportés, on retrouve, la taille initiale de la tumeur, l'envahissement extrapulmonaire et la qualité de l'exérèse chirurgicale ce qui justifie une nouvelle réintervention en cas de découverte postopératoire une exérèse microscopiquement incomplète [145].

À travers ces différents travaux, il apparaît clairement que le type histologique est un facteur pronostic indiscutable, 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 la chirurgie avec résection complète de la tumeur[146] [147]. Les récurrences sont exceptionnelles, et liées surtout à une résection incomplète et peuvent survenir sous une forme tumorale bénigne ou rarement maligne[148] ,[60].

➤ Malformations pulmonaires :

L'histoire naturelle du kyste bronchogénique est dominée par l'augmentation de son volume et la surinfection du liquide intrakystique avec une évolution spontanée gravissime. Pour cette raison, la résection du kyste doit être précoce et complète.

Les KB, surtout médiastinaux, ont une évolution imprévisible dans le temps mais il est rare qu'ils demeurent muets. Le pronostic est en général excellent, avec une bonne évolution clinique post opératoire mais la surveillance reste utile, surtout lorsque le kyste a provoqué une trachéomalacie localisée.

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

# ***CONCLUSION***

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

L'imagerie, par la radiographie et la tomodensitométrie notamment, joue un rôle important pour le diagnostic topographique. Cependant la clinique, la biologie et l'étude anatomopathologique gardent une place importante pour le diagnostic étiologique.

En effet, la conjugaison des données cliniques (âge, sexe et symptomatologie) , de la topographie, des données de l'imagerie, de la biologie et des données de l'anatomopathologie, permet de poser un diagnostic précis.



# ***RESUMES***

## Résumé

**Titre :** Les masses thoraciques chez l'enfant (à propos de 18 cas)

**Auteur :** Belhaj Fatima Zahraa

**Mots clés :** Masse thoracique, enfant, traitement chirurgical.

Les masses thoraciques chez l'enfant sont rares avec une fréquence qui varie en fonction de l'âge. Elles peuvent être en rapport avec une affection bénigne mais le plus souvent, elles sont liées à une pathologie maligne avec mise en jeu du pronostic vital de l'enfant. 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 portant sur les masses thoraciques diagnostiquées 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 Janvier 2015 et Janvier 2019. Il recouvre 18 patients présentant une masse thoracique.

Sur le plan épidémiologique, l'âge de nos patients au moment du diagnostic variait entre 5 mois et 10 ans, on notait une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,5.

La symptomatologie était polymorphe : des symptômes respiratoires (gêne respiratoire, toux, dyspnée..), abdominaux, généraux, 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 tous les cas étudiés et il a confirmé le diagnostic chez tous ces patients.

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une cure chirurgicale, exclusive ou associée à d'autres moyens thérapeutiques.

L'évolution était favorable chez 10 patients, un patient qui a rechuté, ceux qui sont décédés étaient au nombre de 4, et 3 patients avaient une évolution inconnue.

## Summary

**Title:** The thoracic masses in children (about 18 cases).

**Author:** Belhaj Fatima Zahraa.

**Keywords:** Mass chest, child, surgical treatment.

Chest masses are rare in children with a frequency that varies according to age. They can be related to benign disease but most often they are related to malignancy with a menace for life-threatening to the child. The diagnostic approach must be multidisciplinary, leading to the topography and nature of the mass to better adapt the treatment.

Our work is a retrospective study on the chest masses diagnosed 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 January 2015 and January 2019. It covers 18 patients with thoracic mass.

Epidemiologically, the age of our patients at diagnosis ranged from 5 months to 10years .There was a marked female predominance with a sex ratio of 0.5.

The symptoms were polymorphous: respiratory (respiratory discomfort, cough, dyspnea..), abdominal and general symptoms, chest pain.

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

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

All our patients underwent surgery, exclusively or in combination with other therapeutic means cure.

The outcome was favorable in 10 patients, one patient who relapsed, 4 who died, and 3 had an unknown evolution.

## ملخص

**العنوان :** الكتل الصدرية عند الأطفال (حول 18 حالة).

**المؤلف :** بلحاج فاطمة الزهراء

**الكلمات الأساسية:** كتلة صدر، طفل، علاج جراحي.

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

عملنا هو دراسة استرجاعية، لكتل الصدر التي تم تشخيصها في قسم جراحة الأطفال أ بمستشفى الأطفال ابن سينا بالرباط بالتعاون مع قسم أمراض الدم وأورام الأطفال بنفس المستشفى، على مدى الفترة ما بين يناير

2015 و يناير 2019. تتضمن هذه الدراسة 18 حالة من الذين يعانون من كتلة صدرية .

على المستوى الوبائي، تراوح سن مرضانا عند التشخيص من 5 أشهر إلى 10 سنوات مع غالبية ملحوظة للإناث بنسبة جنس 0.5 .

كانت الأعراض متعددة الأشكال : أعراض على مستوى الجهاز التنفسي (سعال ,ضيق التنفس...) ، البطن ، أعراض عامة ، أعراض متعلقة بالآلام في الصدر.

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

تم إجراء التشريح الدقيق في جميع الحالات أكد بذلك التشخيص عند جميع هؤلاء المرضى. خضع جميع مرضانا لعملية جراحية ، حصرية أو بإضافة وسائل علاجية أخرى.

كانت النتيجة إيجابية عند 10 مريضا، أما المرضى الذين انتكسوا فكان عددهم 1، والذين توفوا كانوا 4، في حين كانت النتيجة مجهولة لدى 3 من المرضى.



# ***BIBLIOGRAPHIE***

- [1] « brisse\_trousseau\_2011.pdf ». Consulté le: déc. 08, 2020. [En ligne]. Disponible sur: [https://www.sfip-radiopediatrie.org/wp-content/uploads/2018/07/brisse\\_trousseau\\_2011.pdf](https://www.sfip-radiopediatrie.org/wp-content/uploads/2018/07/brisse_trousseau_2011.pdf).
- [2] P. A. Faraj, P. A. Berbich, P. B. Lazrak, P. T. Chkili, P. M. T. Alaoui, et P. A. Belmahi, « UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT », p. 192.
- [3] A. Mellal, *Application pratique de l'anatomie humaine: Viscères du tronc*. Editions Publibook, 2010.
- [4] « Atlas d'anatomie Prométhée T. 3 - Organes internes », *calameo.com*. <https://www.calameo.com/read/00001585699fee82523c1> (consulté le nov. 26, 2020).
- [5] [www.unitheque.com](http://www.unitheque.com), « Thorax », *Unithèque*. <https://www.unitheque.com/thorax/nouveaux-dossiers-anatomie-pcem/heures-france/Livre/1776> (consulté le nov. 26, 2020).
- [6] « M1422011.pdf ». Consulté le: nov. 27, 2020. [En ligne]. Disponible sur: <http://ao.um5.ac.ma/xmlui/bitstream/handle/123456789/443/M1422011.pdf?sequence=1&isAllowed=y>.
- [7] P. A. Faraj, « UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT », *Médecine Interne*, p. 143.
- [8] « ANATOMIE DU THORAX ET DE L'APPAREIL CARDIORESPIRATOIRE - ppt télécharger ». <https://slideplayer.fr/slide/1860659/> (consulté le nov. 27, 2020).
- [9] « pneumologie-polycopie-opacites-et-masses-intrathoraciques-cours.pdf ». Consulté le: nov. 27, 2020. [En ligne]. Disponible sur: <https://confkhalifa.com/trainingkhalifa/wp-content/uploads/2015/08/pneumologie-polycopie-opacites-et-masses-intrathoraciques-cours.pdf>.

- [10] Y. Malika, H. Chiali, S. Moualek, M. Messad, et B. Ghebriout, « Anatomie 3D du thorax et illustration », *Morphologie*, vol. 102, n° 338, p. 171, sept. 2018, doi: 10.1016/j.morpho.2018.07.079.
- [11] « Médiastin chez l'enfant (hors cœur et vaisseaux) - PDF Free Download ». <https://docplayer.fr/55756376-Mediastin-chez-l-enfant-hors-coeur-et-vasseaux.html> (consulté le nov. 27, 2020).
- [12] C. ABDELLAOUI, « « L'emphysème lobaire géant à révélation tardive (à propos de 3 cas) ». Thèse de Médecine Rabat 2002, N°237, 2002.
- [13] E. Masson, « Anatomie 3D du thorax et illustration », *EM-Consulte*. <https://www.em-consulte.com/article/1248193/anatomie-3d-du-thorax-et-illustration> (consulté le nov. 27, 2020).
- [14] « Research », V.L.C. RESEARCH. <https://vlcresearch.wordpress.com/tag/research/> (consulté le nov. 26, 2020).
- [15] « La radiographie thoracique du sujet âgé ». [https://ecours.univ-cotedazur.fr/radiographie\\_blaive/](https://ecours.univ-cotedazur.fr/radiographie_blaive/) (consulté le nov. 27, 2020).
- [16] « Dr. Taoufik, auteur sur Medicinus », *Medicinus*. <https://www.medicinus.net/author/admin/> (consulté le nov. 27, 2020).
- [17] « M1862011.pdf ». Consulté le: nov. 27, 2020. [En ligne]. Disponible sur: <http://ao.um5.ac.ma/xmlui/bitstream/handle/123456789/523/M1862011.pdf?sequence=1&isAllowed=y>.
- [18] S. BEN MOUIH BEN MOUIH, « « Les tumeurs de la paroi thoracique (à propos de 88 cas) ». Thèse de Médecine Fes Thèse de Médecine Fes, N°159 2018.
- [19] GudrunSchleiermacher, « Neuroblastome chapitre 21,2017 », p. Pages 275-288Pages 275-288.

- [20] F. Dommange-Romero, S. Collardeau-Frachon, et F. Hameury, « Pleuropneumoblastome de l'enfant », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 97, n° 9, p. 1047-1052, sept. 2010, doi: 10.1684/bdc.2010.1172.
- [21] K. Sasaka *et al.*, « Spontaneous rupture: a complication of benign mature teratomas of the mediastinum. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 170, n° 2, p. 323-328, févr. 1998, doi: 10.2214/ajr.170.2.9456938.
- [22] I. Karnak, M. E. Şenocak, A. O. Ciftci, et N. Büyükpamukçu, « Congenital lobar emphysema: Diagnostic and therapeutic considerations », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 34, n° 9, p. 1347-1351, sept. 1999, doi: 10.1016/S0022-3468(99)90009-X.
- [23] N. Mittal, A. Parakh, P. Jain, et N. K. Mittal, « Congenital lobar emphysema: a rare cause of respiratory distress in a neonate », *Int. J. Contemp. Pediatr.*, vol. 6, n° 1, p. 218-220, déc. 2018, doi: 10.18203/2349-3291.ijcp20185214.
- [24] P. A. Faraj, P. A. Berbich, P. B. Lazrak, P. T. Chkili, P. M. T. Alaoui, et P. A. Belmahi, « UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT », *Anesth. Réanimation*, p. 166.
- [25] T. Berrocal, C. Madrid, S. Novo, J. Gutiérrez, A. Arjonilla, et N. Gómez-León, « Congenital Anomalies of the Tracheobronchial Tree, Lung, and Mediastinum: Embryology, Radiology, and Pathology », *RadioGraphics*, vol. 24, n° 1, p. e17-e17, janv. 2004, doi: 10.1148/rg.e17.
- [26] M. E. Ribet, M.-C. Copin, et B. H. Gosselin, « Bronchogenic cysts of the lung », *Ann. Thorac. Surg.*, vol. 61, n° 6, p. 1636-1640, juin 1996, doi: 10.1016/0003-4975(96)00172-5.
- [27] Doull I.J, Doull I.J, Connett G.J, et Wamer J.O, Wamer J.O, « Bronchoscopic Appearances of Congenital Lobar Emphysema 1996; 21 (3): 195– 7. 1996; 21 (3): 195– 7. », .

- [28] O. F. Demir, M. Hangul, et M. Kose, « <p>Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options</p> », *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*, mai 01, 2019. <https://www.dovepress.com/congenital-lobar-emphysema-diagnosis-and-treatment-options-peer-reviewed-fulltext-article-COPD> (consulté le nov. 27, 2020).
- [29] R. Wytttenbach, P. Vock, et H. Tschäppeler, « Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors », *Eur. Radiol.*, vol. 8, n° 6, p. 1040-1046, juill. 1998, doi: 10.1007/s003300050511.
- [30] H. A. Demir *et al.*, « Thoracic neuroblastic tumors in childhood: Thoracic Neuroblastic Tumors in Childhood », *Pediatr. Blood Cancer*, vol. 54, n° 7, p. 885-889, juill. 2010, doi: 10.1002/pbc.22405.
- [31] M. B. McCarville, « Malignant pulmonary and mediastinal tumors in children: differential diagnoses », *Cancer Imaging*, vol. 10, n° 1A, p. S35-S41, 2010, doi: 10.1102/1470-7330.2010.9015.
- [32] C.-W. Yu, M.-J. Hsieh, K.-P. Hwang, C.-C. Huang, S.-H. Ng, et S.-F. Ko, « Mediastinal mature teratoma with complex rupture into the pleura, lung, and bronchus complicated with mycoplasma pneumonia », *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, vol. 133, n° 4, p. 1114-1115, avr. 2007, doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.01.006.
- [33] S. Mukhtar et D. A. V. Trovela, « Congenital Lobar Emphysema », in *StatPearls*, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2020.
- [34] S. Acharya *et al.*, « Prenatally diagnosed neuroblastoma », *Cancer*, vol. 80, n° 2, p. 304-310, juill. 1997, doi: 10.1002/(sici)1097-0142(19970715)80:2<304::aid-cncr19>3.0.co;2-y.
- [35] D. Fénart, A. Deville, M. Donzeau, et J. N. Bruneton, « [Retroperitoneal neuroblastoma diagnosed in utero. Apropos of 1 case] », *J. Radiol.*, vol. 64, n° 5, p. 359-361, mai 1983.

- [36] R. W. Jennings, M. P. LaQuaglia, K. Leong, W. Hardy Hendren, et N. Scott Adzick, « Fetal neuroblastoma: Prenatal diagnosis and natural history », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 28, n° 9, p. 1168-1174, sept. 1993, doi: 10.1016/0022-3468(93)90157-G.
- [37] J. A. Kuller, S. A. Laifer, J. G. Martin, T. A. MacPherson, B. Mitre, et L. M. Hill, « Unusual presentations of fetal teratoma », *J. Perinatol. Off. J. Calif. Perinat. Assoc.*, vol. 11, n° 3, p. 294-296, sept. 1991.
- [38] M. Salles *et al.*, « Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations », *Arch. Pédiatrie*, vol. 12, n° 12, p. 1703-1708, déc. 2005, doi: 10.1016/j.arcped.2005.09.013.
- [39] A. Oliver, P. A. Ganne, C. Bastien, J. M. Vignaud, D. Regent, et V. Laurent, « Une tumeur exceptionnelle : le blastome pulmonaire d'implantation pleurale », *J. Radiol.*, vol. 91, n° 12, p. 1297-1301, déc. 2010, doi: 10.1016/S0221-0363(10)70196-7.
- [40] N. Bouchair *et al.*, « P378 - Pleuro-pneumoblastome. À propos de deux nouvelles observations pédiatriques », *Arch. Pédiatrie*, vol. 17, n° 6, p. 145, juin 2010, doi: 10.1016/S0929-693X(10)70772-7.
- [41] Netgen, « Le pneumoblastome pulmonaire chez l'adulte », *Revue Médicale Suisse*. <https://www.revmed.ch/RMS/2007/RMS-99/32076> (consulté le nov. 27, 2020).
- [42] « Manivel, J. C., Priest, J. R., Watterson, J., Steiner, M., Woods, W. G., Wick, M. R., & Dehner, L. P. (1988). Pleuropulmonary blastoma the so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer*, 62(8), 1516–1526 ». .
- [43] D. A. Hill, J. A. Jarzembowski, J. R. Priest, G. Williams, P. Schoettler, et L. P. Dehner, « Type I Pleuropulmonary Blastoma: Pathology and Biology Study of 51 Cases From the International Pleuropulmonary Blastoma Registry », *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 32, n° 2, p. 282-295, févr. 2008, doi: 10.1097/PAS.0b013e3181484165.

- [44] K. Morikawa, S. Tatsuno, et S. Misumi, « Rapid growth of a mature mediastinal teratoma in a middle-aged woman: A case report », *Radiol. Case Rep.*, vol. 15, n° 10, p. 1870-1874, oct. 2020, doi: 10.1016/j.radcr.2020.07.054.
- [45] K. Lakhoo, M. Boyle, et D. P. Drake, « Mediastinal teratomas: Review of 15 pediatric cases », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 28, n° 9, p. 1161-1164, sept. 1993, doi: 10.1016/0022-3468(93)90155-E.
- [46] N. Soomro, S. Ahmed, T. Ahmad, et M. Nasir, « Infected benign cystic teratoma of the mediastinum », *J. Coll. Physicians Surg.--Pak. JCPSP*, vol. 19, p. 393-4, juill. 2009.
- [47] W. C. Houser, G. J. Dorff, D. Y. Rosenzweig, et J. W. Aussem, « Mycobacterial infection of a congenital bronchogenic cyst. », *Thorax*, vol. 35, n° 4, p. 312-313, avr. 1980, doi: 10.1136/thx.35.4.312.
- [48] M. A. Radermecker, A. Moscato, K. Delbecque, B. Ghaye, W. Tambwe, et R. Limet, « LES KYSTES BRONCHOGÉNIQUES : OBSERVATION CLINIQUE ET REVUE DE LA L I T T É R A T U R E », *Rev Med Liege*, p. 4.
- [49] S. Mleyhi *et al.*, « CHIRURGIE THORACIQUE », p. 64.
- [50] M. Nadeem, B. Elnazir, et P. Greally, « Congenital Pulmonary Malformation in Children », *Scientifica*, vol. 2012, p. 1-7, 2012, doi: 10.6064/2012/209896.
- [51] G. A. Tireli, H. Özbey, A. Temiz, T. Salman, et A. Çelik, « Bronchogenic cysts: a rare congenital cystic malformation of the lung », *Surg. Today*, vol. 34, n° 7, p. 573-576, 2004.
- [52] C. L. Thakral, D. C. Maji, et M. J. Sajwani, « Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases », *Pediatr. Surg. Int.*, vol. 17, n° 2-3, p. 88-91, mars 2001, doi: 10.1007/s003830000506.

- [53] M. Khemiri, F. Khaldi, S. Ben Becher, B. Chaouachi, T. Houissa, et S. Barsaoui, « Congenital lobar emphysema. Report of 17 cases », *Tunis. Med.*, vol. 86, n° 4, p. 373-377, avr. 2008.
- [54] J. S. Meyer, M. P. Harty, et Z. Khademian, « Imaging of neuroblastoma and Wilms' tumor », *Magn. Reson. Imaging Clin. N. Am.*, vol. 10, n° 2, p. 275-302, mai 2002, doi: 10.1016/S1064-9689(01)00010-1.
- [55] G. J. Lonergan, C. M. Schwab, E. S. Suarez, et C. L. Carlson, « From the Archives of the AFIP: Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, and Ganglioneuroma: Radiologic-Pathologic Correlation », *RadioGraphics*, vol. 22, n° 4, p. 911-934, juill. 2002, doi: 10.1148/radiographics.22.4.g02jl15911.
- [56] barahou, « IMAGERIE PEDIATRIQUE ». <https://smradiologie.com/imagerie-pediatrique.html> (consulté le nov. 28, 2020).
- [57] P. A. Faraj, P. A. Berbich, P. B. Lazrak, P. T. Chkili, P. M. T. Alaoui, et P. A. Belmahi, « UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT », *Anesth. Réanimation*, p. 166.
- [58] « Pleuropulmonary blastoma the so-called pulmonary blastoma of childhood », n° 8, p. 11.
- [59] A. S. Fulcher, A. V. Proto, et H. Jolles, « Cystic teratoma of the mediastinum: demonstration of fat/fluid level. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 154, n° 2, p. 259-260, févr. 1990, doi: 10.2214/ajr.154.2.2105009.
- [60] M. S. Allen, « Presentation and management of benign mediastinal teratomas », *Chest Surg. Clin. N. Am.*, vol. 12, n° 4, p. 659-664, nov. 2002, doi: 10.1016/S1052-3359(02)00036-4.

- [61] R. B. Abdallah, H. Bouthour, Y. Hellal, M. R. B. Malek, Y. Gharbi, et N. Kaabar, « Les Malformations Broncho-Pulmonaires : Aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques », *Tunis. Med.*, vol. 91, p. 4, 2013.
- [62] E. Masson, « Malformations bronchopulmonaires », *EM-Consulte*. <https://www.em-consulte.com/article/64845/malformations-bronchopulmonaires> (consulté le nov. 28, 2020).
- [63] A. Kosar, C. Tezel, A. Orki, H. Kiral, et B. Arman, « Bronchogenic Cysts of the Lung: Report of 29 Cases », *Heart Lung Circ.*, vol. 18, n° 3, p. 214-218, juin 2009, doi: 10.1016/j.hlc.2008.10.011.
- [64] D. D. Stark *et al.*, « Neuroblastoma: diagnostic imaging and staging. », *Radiology*, vol. 148, n° 1, p. 101-105, juill. 1983, doi: 10.1148/radiology.148.1.6856817.
- [65] H. J. Lee, J. M. Goo, K. W. Kim, J.-G. Im, et J.-H. Kim, « Pulmonary blastoma », *Clin. Imaging*, vol. 28, n° 2, p. 113-118, mars 2004, doi: 10.1016/S0899-7071(03)00240-7.
- [66] J. R. Priest, G. M. Williams, D. A. Hill, L. P. Dehner, et A. Jaffé, « Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy », *Pediatr. Pulmonol.*, vol. 44, n° 1, p. 14-30, 2009, doi: <https://doi.org/10.1002/ppul.20917>.
- [67] S. J. Choi, J. S. Lee, K. S. Song, et T. H. Lim, « Mediastinal teratoma: CT differentiation of ruptured and unruptured tumors. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 171, n° 3, p. 591-594, sept. 1998, doi: 10.2214/ajr.171.3.9725279.
- [68] L. R. Brown, J. R. Muhm, G. L. Aughenbaugh, B. D. Lewis, et R. D. Hurt, « Computed tomography of benign mature teratomas of the mediastinum », *J. Thorac. Imaging*, vol. 2, n° 2, p. 66-71, avr. 1987, doi: 10.1097/00005382-198704000-00013.

- [69] K. H. Moeller, M. L. Rosado-de-Christenson, et P. A. Templeton, « Mediastinal mature teratoma: imaging features. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 169, n° 4, p. 985-990, oct. 1997, doi: 10.2214/ajr.169.4.9308448.
- [70] A. Friedman, R. Pyatt, D. Hartman, E. Downey, et W. Olson, « CT of benign cystic teratomas », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 138, n° 4, p. 659-665, avr. 1982, doi: 10.2214/ajr.138.4.659.
- [71] T. C. Demos, N. E. Budorick, et H. V. Posniak, « Benign Mediastinal Cysts: Pointed Appearance on CT », *J. Comput. Assist. Tomogr.*, vol. 13, n° 1, p. 132-133, janv. 1989, doi: 10.1097/00004728-198901000-00030.
- [72] H.-C. Suen *et al.*, « Surgical management and radiological characteristics of bronchogenic cysts », *Ann. Thorac. Surg.*, vol. 55, n° 2, p. 476-481, févr. 1993, doi: 10.1016/0003-4975(93)91022-F.
- [73] K. Bousetta *et al.*, « Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie », *J. Pédiatrie Puériculture*, vol. 17, n° 7, p. 370-379, oct. 2004, doi: 10.1016/j.jpp.2004.04.020.
- [74] B. D. Coley, « Pediatric Chest Ultrasound », *Radiol. Clin. North Am.*, vol. 43, n° 2, p. 405-418, mars 2005, doi: 10.1016/j.rcl.2004.12.003.
- [75] W. E. Berdon, C. Ruzal-Shapiro, S. J. Abramson, et J. Garvin, « The diagnosis of abdominal neuroblastoma: Relative roles of ultrasonography, CT, and MRI », *Urol. Radiol.*, vol. 14, n° 1, p. 252-262, déc. 1992, doi: 10.1007/BF02926942.
- [76] T. Kilani, « Tératomes matures bénins du médiastin », *Rev. Mal. Respir.*, Consulté le: nov. 29, 2020. [En ligne]. Disponible sur: [https://www.academia.edu/24074241/T%C3%A9ratomes\\_matures\\_b%C3%A9nins\\_du\\_m%C3%A9diastin](https://www.academia.edu/24074241/T%C3%A9ratomes_matures_b%C3%A9nins_du_m%C3%A9diastin).

- [77] U. Tateishi *et al.*, « Chest Wall Tumors: Radiologic Findings and Pathologic Correlation: Part 2. Malignant Tumors », *RadioGraphics*, vol. 23, n° 6, p. 1491-1508, nov. 2003, doi: 10.1148/rg.236015527.
- [78] M. Haliloglu, F. A. Hoffer, S. A. Gronemeyer, et B. N. Rao, « Applications of 3D contrast-enhanced MR angiography in pediatric oncology », *Pediatr. Radiol.*, vol. 29, n° 11, p. 863-868, oct. 1999, doi: 10.1007/s002470050714.
- [79] M. Cohen *et al.*, « Magnetic resonance imaging of neuroblastoma with a 0.15-T magnet », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 143, n° 6, p. 1241-1248, déc. 1984, doi: 10.2214/ajr.143.6.1241.
- [80] C. M. Sofka *et al.*, « Magnetic resonance imaging of neuroblastoma using current techniques », *Magn. Reson. Imaging*, vol. 17, n° 2, p. 193-198, févr. 1999, doi: 10.1016/S0730-725X(98)00102-7.
- [81] « 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. »
- [82] H. Carty, « Caffey's Pediatric X-Ray Diagnosis: An Integrated Imaging Approach », *Arch. Dis. Child.*, vol. 69, n° 4, p. 475-475, oct. 1993, doi: 10.1136/adc.69.4.475-c.
- [83] W. H. Beierwaltes, « Update on basic research and clinical experience with metaiodobenzylguanidine », *Med. Pediatr. Oncol.*, vol. 15, n° 4, p. 163-169, 1987, doi: 10.1002/mpo.2950150405.
- [84] « 102-13.pdf ». Consulté le: nov. 30, 2020. [En ligne]. Disponible sur: [http://scolarite.fmp-usmba.ac.ma/cdim/mediatheque/e\\_theses/102-13.pdf](http://scolarite.fmp-usmba.ac.ma/cdim/mediatheque/e_theses/102-13.pdf).
- [85] S. L. Cohn, « Diagnosis and Classification of the Small Round-Cell Tumors of Childhood », *Am. J. Pathol.*, vol. 155, n° 1, p. 11-15, juill. 1999, doi: 10.1016/S0002-9440(10)65092-4.

- [86] G. B. Hammer, « Anaesthetic management for the child with a mediastinal mass », *Pediatr. Anesth.*, vol. 14, n° 1, p. 95-97, janv. 2004, doi: 10.1046/j.1460-9592.2003.01196.x.
- [87] H. Brisse, D. Orbach, J. Klijanienko, P. Fréneaux, et S. Neuenschwander, « Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children », *Eur. Radiol.*, vol. 16, n° 5, p. 1147-1164, avr. 2006, doi: 10.1007/s00330-005-0066-4.
- [88] « TUMEURS GERMINALES ». <http://www.sante.dz/sacp/donnees/onco006.htm> (consulté le nov. 30, 2020).
- [89] M. C. Cohen et R. O. C. Kaschula, « Primary pulmonary tumors in childhood: A review of 31 years' experience and the literature », *Pediatr. Pulmonol.*, vol. 14, n° 4, p. 222-232, déc. 1992, doi: 10.1002/ppul.1950140405.
- [90] « Hill et al. - 2008 - Type I Pleuropulmonary Blastoma Pathology and Bio.pdf ». .
- [91] J. R. Priest, M. B. McDermott, S. Bhatia, J. Watterson, J. C. Manivel, et L. P. Dehner, « Pleuropulmonary blastoma: a clinicopathologic study of 50 cases », *Cancer*, vol. 80, n° 1, p. 147-161, juill. 1997.
- [92] A. Hashemi, A. Souzani, A. Souzani, et S. Keshavarzi, « Pleuropulmonary Blastoma in Children: A Case Report », *Iran. J. Cancer Prev.*, vol. 5, n° 2, p. 105-107, 2012.
- [93] S. A. Yousem, M. R. Wick, P. Randhawa, et J. C. Manivel, « Pulmonary Blastoma: An Immunohistochemical Analysis with Comparison with Fetal Lung in Its Pseudoglandular Stage », *Am. J. Clin. Pathol.*, vol. 93, n° 2, p. 167-175, févr. 1990, doi: 10.1093/ajcp/93.2.167.
- [94] T. Hansen, F. Bittinger, C. Kortsik, B. Wagner, et C. J. Kirkpatrick, « Expression of KIT (CD117) in Biphase Pulmonary Blastoma. Novel Data on Histogenesis », *Lung*, vol. 181, n° 4, p. 193-200, oct. 2003, doi: 10.1007/s00408-003-1021-2.

- [95] M. D. Jackson, R. Albreeht, V. L. Roggli, et J. D. Shelburne, « Pulmonary Blastoma: An Ultrastructural and Histochemical Study », *Ultrastruct. Pathol.*, vol. 7, n° 4, p. 259-268, janv. 1984, doi: 10.3109/01913128409141486.
- [96] L. Hadri *et al.*, « LE PNEUMOBLASTOME, REVUE DE LITTERATURE », p. 4, 1991.
- [97] C. A. Moran et S. Suster, « Germ-cell tumors of the mediastinum », *Adv. Anat. Pathol.*, vol. 5, n° 1, p. 1-15, janv. 1998, doi: 10.1097/00125480-199801000-00001.
- [98] « Kystes bronchogéniques médiastinaux et pulmonaires chez l'enfant ( à propos dd 4 cas).pdf ».
- [99] W. F. J. Riedlinger *et al.*, « Bronchial Atresia is Common to Extralobar Sequestration, Intralobar Sequestration, Congenital Cystic Adenomatoid Malformation, and Lobar Emphysema », *Pediatr. Dev. Pathol.*, vol. 9, n° 5, p. 361-373, sept. 2006, doi: 10.2350/06-01-0023.1.
- [100] R. Bagatell *et al.*, « Significance of *MYCN* Amplification in International Neuroblastoma Staging System Stage 1 and 2 Neuroblastoma: A Report From the International Neuroblastoma Risk Group Database », *J. Clin. Oncol.*, vol. 27, n° 3, p. 365-370, janv. 2009, doi: 10.1200/JCO.2008.17.9184.
- [101] P. F. Ambros *et al.*, « International consensus for neuroblastoma molecular diagnostics: report from the International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Biology Committee », *Br. J. Cancer*, vol. 100, n° 9, p. 1471-1482, mai 2009, doi: 10.1038/sj.bjc.6605014.
- [102] L. C. Bowman *et al.*, « Genetic Staging of Unresectable or Metastatic Neuroblastoma in Infants: a Pediatric Oncology Group Study », *JNCI J. Natl. Cancer Inst.*, vol. 89, n° 5, p. 373-380, mars 1997, doi: 10.1093/jnci/89.5.373.

- [103] T. McKendrick et R. W. H. Edwards, « The Excretion of 4-Hydroxy-3-Methoxy-Mandelic Acid by Children », *Arch. Dis. Child.*, vol. 40, n° 212, p. 418-425, août 1965, doi: 10.1136/adc.40.212.418.
- [104] E. F. Attiyeh *et al.*, « Chromosome 1p and 11q Deletions and Outcome in Neuroblastoma », *N. Engl. J. Med.*, vol. 353, n° 21, p. 2243-2253, nov. 2005, doi: 10.1056/NEJMoA052399.
- [105] V. Combaret *et al.*, « Clinical relevance of CD44 cell-surface expression and N-myc gene amplification in a multicentric analysis of 121 pediatric neuroblastomas. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 14, n° 1, p. 25-34, janv. 1996, doi: 10.1200/JCO.1996.14.1.25.
- [106] G. A. Tireli, H. Zebey, A. Temiz, T. Salman, et A. Zelik, « Bronchogenic Cysts: A Rare Congenital Cystic Malformation of the Lung », *Surg. Today*, vol. 34, n° 7, juill. 2004, doi: 10.1007/s00595-004-2777-6.
- [107] F. Martino *et al.*, « Teratomas of the neck and mediastinum in children », *Pediatr. Surg. Int.*, vol. 22, n° 8, p. 627-634, août 2006, doi: 10.1007/s00383-006-1724-6.
- [108] N. T. Berlinger, D. P. Porto, et T. R. Thompson, « Infantile Lobar Emphysema », *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, vol. 96, n° 1, p. 106-111, janv. 1987, doi: 10.1177/000348948709600124.
- [109] G. Cecchetto *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.*, vol. 23, n° 33, p. 8483-8489, nov. 2005, doi: 10.1200/JCO.2005.02.4661.
- [110] for the Neuroblastoma Study Group of the Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP) *et al.*, « Unresectable localized neuroblastoma: improved survival after primary chemotherapy including carboplatin-etoposide », *Br. J. Cancer*, vol. 77, n° 12, p. 2310-2317, juin 1998, doi: 10.1038/bjc.1998.384.

- [111] R. C. Shamberger, A. Allarde-Segundo, H. P. W. Kozakewich, et H. E. Grier, « Surgical management of stage III and IV neuroblastoma: Resection before or after chemotherapy? », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 26, n° 9, p. 1113-1118, sept. 1991, doi: 10.1016/0022-3468(91)90685-M.
- [112] M. F. Tournade, L. Ahstrom, et R. Flamant, « Lymph node invasion and prognosis in nephroblastoma », n° 7, p. 5.
- [113] J. A. O'Neill, P. Littman, P. Blitzer, K. Soper, J. Chatten, et H. Shimada, « The role of surgery in localized neuroblastoma », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 20, n° 6, p. 708-712, déc. 1985, doi: 10.1016/S0022-3468(85)80029-4.
- [114] G. M. Haase, K. Y. Wong, A. A. deLorimier, H. N. Sather, et G. Denman Hammond, « Improvement in survival after excision of primary tumor in stage III neuroblastoma », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 24, n° 2, p. 194-200, févr. 1989, doi: 10.1016/S0022-3468(89)80248-9.
- [115] M. R. Powis, J. D. Imeson, et S. J. K. Holmes, « The effect of complete excision on stage III neuroblastoma: A report of the European Neuroblastoma Study Group », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 31, n° 4, p. 516-519, avr. 1996, doi: 10.1016/S0022-3468(96)90486-8.
- [116] A. E. Evans, G. J. D'Angio, et C. Everett Koop, « The role of multimodal therapy in patients with local and regional neuroblastoma », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 19, n° 1, p. 77-80, févr. 1984, doi: 10.1016/S0022-3468(84)80021-4.
- [117] K. K. Matthay, H. N. Sather, R. C. Seeger, G. M. Haase, et G. D. Hammond, « Excellent outcome of stage II neuroblastoma is independent of residual disease and radiation therapy. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 7, n° 2, p. 236-244, févr. 1989, doi: 10.1200/JCO.1989.7.2.236.

- [118] M. Ledger, N. Leeks, T. Ackland, et A. Wang, « Short malunions of the clavicle: An anatomic and functional study », *J. Shoulder Elbow Surg.*, vol. 14, n° 4, p. 349-354, juill. 2005, doi: 10.1016/j.jse.2004.09.011.
- [119] D. Grunenwald, MD et L. Spaggiari, MD, « Transmanubrial Osteomuscular Sparing Approach for Apical Chest Tumors », *Ann. Thorac. Surg.*, vol. 63, n° 2, p. 563-566, févr. 1997, doi: 10.1016/S0003-4975(96)01023-5.
- [120] F. Sauvat *et al.*, « The transmanubrial approach: A new operative approach to cervicothoracic neuroblastoma in children », *Surgery*, vol. 139, n° 1, p. 109-114, janv. 2006, doi: 10.1016/j.surg.2005.07.029.
- [121] S. Irtan, H. J. Brisse, V. Minard-Colin, G. Schleiermacher, S. Canale, et S. Sarnacki, « Minimally invasive surgery of neuroblastic tumors in children: Indications depend on anatomical location and image-defined risk factors: MIS in NBL Based on Anatomy and IDRFs », *Pediatr. Blood Cancer*, vol. 62, n° 2, p. 257-261, févr. 2015, doi: 10.1002/pbc.25248.
- [122] M. M. Malek, K. P. Mollen, T. D. Kane, S. R. Shah, et C. Irwin, « Thoracic neuroblastoma: a retrospective review of our institutional experience with comparison of the thoracoscopic and open approaches to resection », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 45, n° 8, p. 1622-1626, août 2010, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.03.018.
- [123] C. G. de Castro *et al.*, « High-Dose Chemotherapy and Autologous Peripheral Blood Stem Cell Rescue in a Patient With Pleuropulmonary Blastoma »:, *J. Pediatr. Hematol. Oncol.*, vol. 25, n° 1, p. 78-81, janv. 2003, doi: 10.1097/00043426-200301000-00016.
- [124] « cancer-principles-and-practice-of-oncology-6e.pdf ». Consulté le: déc. 01, 2020. [En ligne]. Disponible sur: <https://oncouasd.files.wordpress.com/2014/09/cancer-principles-and-practice-of-oncology-6e.pdf>.

- [125] « 80-14.pdf ». Consulté le: déc. 01, 2020. [En ligne]. Disponible sur: [http://scolarite.fmp-usmba.ac.ma/cdim/mediatheque/e\\_theses/80-14.pdf](http://scolarite.fmp-usmba.ac.ma/cdim/mediatheque/e_theses/80-14.pdf).
- [126] F. MacSweeney, K. Papagiannopoulos, P. Goldstraw, M. N. Sheppard, B. Corrin, et A. G. Nicholson, « An Assessment of the Expanded Classification of Congenital Cystic Adenomatoid Malformations and Their Relationship to Malignant Transformation », *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 27, n° 8, p. 1139-1146, août 2003, doi: 10.1097/00000478-200308000-00012.
- [127] Y. Kanemitsu, H. Nakayama, H. Asamura, H. Kondo, R. Tsuchiya, et T. Naruke, « Clinical features and management of bronchogenic cysts: Report of 17 cases », *Surg. Today*, vol. 29, n° 11, p. 1201-1205, nov. 1999, doi: 10.1007/BF02482273.
- [128] C. Merry, W. Spurbeck, et T. E. Lobe, « Resection of foregut-derived duplications by minimal-access surgery », *Pediatr. Surg. Int.*, vol. 15, n° 3-4, p. 224-226, mai 1999, doi: 10.1007/s003830050561.
- [129] S. S. Rothenberg, « Experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 38, n° 1, p. 102-104, janv. 2003, doi: 10.1053/jpsu.2003.50020.
- [130] E. Martinod *et al.*, « Thoracoscopic excision of mediastinal bronchogenic cysts: results in 20 cases », *Ann. Thorac. Surg.*, vol. 69, n° 5, p. 1525-1528, mai 2000, doi: 10.1016/S0003-4975(99)01438-1.
- [131] C. T. Albanese, R. M. Sydorak, K. Tsao, et H. Lee, « Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 38, n° 4, p. 553-555, avr. 2003, doi: 10.1053/jpsu.2003.50120.
- [132] M. Mei-Zahav, O. Konen, D. Manson, et J. C. Langer, « Is congenital lobar emphysema a surgical disease? », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 41, n° 6, p. 1058-1061, juin 2006, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.02.011.

- [133] A. Al-Bassam *et al.*, « Congenital Cystic Disease of the Lung in Infants and Children (Experience with 57 Cases) », *Eur. J. Pediatr. Surg.*, vol. 9, n° 06, p. 364-368, déc. 1999, doi: 10.1055/s-2008-1072284.
- [134] « The rare problem of late recurrence in neuroblastoma », vol. 38, p. 6.
- [135] G. M. Haase, J. B. Atkinson, D. O. Stram, J. N. Lukens, et K. K. Matthay, « Surgical management and outcome of locoregional neuroblastoma: Comparison of the Childrens Cancer Group and the International Staging Systems », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 30, n° 2, p. 289-295, févr. 1995, doi: 10.1016/0022-3468(95)90576-6.
- [136] C. Rubino *et al.*, « Long-term risk of second malignant neoplasms after neuroblastoma in childhood: Role of treatment: Second Malignant Neoplasm After Neuroblastoma », *Int. J. Cancer*, vol. 107, n° 5, p. 791-796, déc. 2003, doi: 10.1002/ijc.11455.
- [137] A. Menu-Branthomme *et al.*, « Radiation dose, chemotherapy and risk of soft tissue sarcoma after solid tumours during childhood », *Int. J. Cancer*, vol. 110, n° 1, p. 87-93, mai 2004, doi: 10.1002/ijc.20002.
- [138] R. P. Castleberry *et al.*, « Radiotherapy improves the outlook for patients older than 1 year with Pediatric Oncology Group stage C neuroblastoma. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 9, n° 5, p. 789-795, mai 1991, doi: 10.1200/JCO.1991.9.5.789.
- [139] E. M. Rosen, J. R. Cassady, C. N. Frantz, C. Kretschmar, R. Levey, et S. E. Sallan, « Neuroblastoma: the Joint Center for Radiation Therapy/Dana-Farber Cancer Institute/Children's Hospital experience. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 2, n° 7, p. 719-732, juill. 1984, doi: 10.1200/JCO.1984.2.7.719.
- [140] A. Garaventa *et al.*, « Localized but unresectable neuroblastoma: treatment and outcome of 145 cases. Italian Cooperative Group for Neuroblastoma. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 11, n° 9, p. 1770-1779, sept. 1993, doi: 10.1200/JCO.1993.11.9.1770.

- [141] K. K. Matthay *et al.*, « Successful treatment of stage III neuroblastoma based on prospective biologic staging: a Children's Cancer Group study. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 16, n° 4, p. 1256-1264, avr. 1998, doi: 10.1200/JCO.1998.16.4.1256.
- [142] A. K. Datta, S. Mandal, et J. K. Jana, « Congenital lobar emphysema: a case report », *Cases J.*, vol. 2, n° 1, p. 67, janv. 2009, doi: 10.1186/1757-1626-2-67.
- [143] H. P. da C. Ferreira, G. B. Fischer, J. C. Felicetti, J. de J. P. Camargo, et C. F. Andrade, « Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos », *J. Bras. Pneumol.*, vol. 36, n° 2, p. 175-180, avr. 2010, doi: 10.1590/S1806-37132010000200004.
- [144] S. G. DuBois *et al.*, « Metastatic Sites in Stage IV and IVS Neuroblastoma Correlate With Age, Tumor Biology, and Survival »:, *J. Pediatr. Hematol. Oncol.*, vol. 21, n° 3, p. 181-189, mai 1999, doi: 10.1097/00043426-199905000-00005.
- [145] P. Indolfi *et al.*, « Prognostic factors in pleuro-pulmonary blastoma », *Pediatr. Blood Cancer*, vol. 48, n° 3, p. 318-323, mars 2007, doi: 10.1002/pbc.20842.
- [146] « Germ cell tumors of the mediastinum. A 30-year experience », p. 8.
- [147] J. Saabye, A. Elbirk, et K. Andersen, « Teratomas of the mediastinum », *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, vol. 21, n° 3, p. 271-272, janv. 1987, doi: 10.3109/14017438709106037.
- [148] S. Takeda, S. Miyoshi, M. Ohta, M. Minami, A. Masaoka, et H. Matsuda, « Primary germ cell tumors in the mediastinum: A 50-year experience at a single Japanese institution », *Cancer*, vol. 97, n° 2, p. 367-376, janv. 2003, doi: 10.1002/cncr.11068.

# 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 أبقرراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية  
جامعة محمد الخامس بالرباط  
كلية الطب والصيدلة  
الرباط



أطروحة رقم: 423

سنة : 2020

# الكتل الصدرية عند الأطفال (بصدد 18 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2020

من طرف

السيدة فاطمة الزهراء بلحاج

المزادة في 09 شتبر 1995

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : كتلة صدر؛ طفل؛ علاج جراحي

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس ومشرف

عضو

عضو

السيد منير كسرا

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد : حسين تليكي

أستاذ في علم الطفيليات

السيد هشام الزرهوني

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال