

Les tumeurs du médiastin

Ces tumeurs sont malignes dans 50% des cas. Elles sont plus fréquentes chez l'homme.
Les manifestations cliniques sont variées (respiratoires, neuro), cependant la découverte est fortuite.
On s'aide de l'imagerie par le dg mais le dg final revient à l'anapath.

I- Les compartiments médiastinaux

Le médiastin est limité, en avant par le plastron sterno-chondral, en arrière par les rachis, latéralement par la plèvre et les poumons, la partie supérieure est ouverte vers le cou.

Le médiastin est divisé en 9 compartiments:

- Dans le sens antéro postérieur on le divise en:
 - **Médiastin ant** (entre sternum et plan vertical passant en avant de la trachée): thymus, cœur, gros troncs veineux, troncs artériels supra aortiques.
 - **Médiastin post** (en arrière d'un plan vertical passant en arrière de la trachée): œsophage, Ao th, veine azygos, canal thoracique, chaînes sympathiques, nerfs pneumogastriques.
 - **Médiastin moyen**: trachée, nerf récurrent, ganglions lymphatiques.
- Dans le sens vertical on distingue 3 étages:
 - **Étage cervical** en continuité avec le cou
 - **Étage inférieur**
 - **Étage moyen**

II- Répartition des tumeurs dans les compartiments

Étage / Médiastin	Antérieur	Moyen	Postérieur
Supérieur	Goitre (thyroïde) Tumeurs thymiques Lymphome MNH	Goitre Kyste bronchogénique Adénopathies	Tumeur neurogène Méningocèle
Moyen	Tumeurs thymiques Tumeurs germinales Lymphome MNH	Kyste bronchogénique Adénopathies	Tumeur neurogène Méningocèle
Inférieur	Kyste mésothélial Lipome	Kyste bronchogénique	Tumeur neurogène Méningocèle

Rmq: Si la plupart des tumeurs ont un site privilégié, certaines peuvent aussi être observées dans un autre compartiment.

Lors de leur développement les tumeurs peuvent déborder dans un autre compartiment.

III- Étude sémiologique

1) Les signes respiratoires

- Dyspnée: d'abord intermittente, s'aggrave pour devenir permanente. Peut s'accompagner de wheezing. Peut être due à une compression des VA, un épanchement pleural, atteinte du nerf phrénique...
- Insuffisance respiratoire aiguë
- Toux: peut être sèche, intermittente, positionnelle, nocturne ou permanente. Peut s'accompagner d'hémoptysie. Parfois expectorations purulentes.

2) Les signes neurologiques

- Dysphonie: se manifeste par un enrouement de la voix, une fatigabilité, ou par une modification du timbre. Elle témoigne d'une atteinte du nerf récurrent.
- Syndrome de Claude Bernard Horner = *myosis, ptôsis, enophtalmie*.
S'observe en cas d'atteinte du ganglion stellaire ou dans le cadre d'un cancer du poumon.
- Troubles vaso-moteurs: changement de coloration / hypersudation d'une hémiface, d'une oreille...
En rapport avec une atteinte de la chaîne sympathique.
- Troubles moteurs des mb inf: d'une simple parésie à la paraplégie.
Témoignent d'une atteinte médullaire (dans les tumeurs neurogènes par ex).

3) Douleurs thoraciques

Variées, à type de gêne rétro sternale, intermittente ou permanente.
Parfois latéralisées ou suivant un trajet métamérique.

4) Signes digestifs

Simple hoquet, dysphagie...

5) Signes vasculaires: le syndrome cave supérieur

Survient progressivement en règle générale; sa constitution rapide témoigne d'une compression brutale.
Il s'agit d'une gêne au retour veineux cave sup.

- Bouffissure des paupières
- Œdème du visage avec comblement des creux sus claviculaires
- Œdème en pèlerine des mains et épaules
- Veines turgescents (face inf de la langue +++ , veines du cou) sans reflux hépatojugulaire
- Circulation collatérale au niveau du cou, épaules, thorax
- HTIC (car le drainage veineux cérébral est compromis): céphalées ++, vomissements, vertiges...

Le SCS s'observe dans les tumeurs malignes ou bénignes du médiastin sup, moyen, et ant.

6) Signes généraux

Anorexie, amaigrissement, asthénie, sueurs, fièvre, prurit.

7) Signes paraneoplasiques et endocriniens

- Myasthénie: ptôsis, diplopie, fatigabilité lors de la mastication et de la parole.
- Signes de dysthyroïdie, d'hyperparathyroïdie

Étage / Médiastin	Antérieur	Moyen	Postérieur
Supérieur	SCS Sg respiratoires Sg thyroïdiens	SCS Sg respiratoires Dysphonie Sg thyroïdiens	Douleurs radiculaires CBH Compression médullaire
Moyen	Douleurs Myasthénie	SCS Sg respiratoires Dysphonie	Douleurs radiculaires Compression médullaire Dysphagie
Inférieur	Gêne rétro sternale	Dysphagie	Douleurs radiculaires Compression médullaire

III- Examen clinique

- **Interrogatoire:** age, ATCD, nature de la plainte (sueurs, asthénie...), ancienneté et évolution.
- **Inspection** de la peau et des téguments: recherche de circulation collatérale, oedèmes, anomalies cutanées (taches, nodules...)
- **Examen physique complet et minutieux:**
 - Cou: palpation thyroïde, ganglions
 - Thorax: FR, auscultation et percussion
 - Palpation de toutes les aires ganglionnaires, foie, rate, testicules
 - Cœur: symétrie des pouls, TA, auscultation (bruits du cœur) et percussion
 - Neuro: réflexes, troubles sensitifs et moteurs des mb inf

IV- Examens paracliniques

1) Examens biologiques

- Premier bilan: NFS, bilan de la coagulation, dosage des LDH...
- Découverte d'une tumeur ant chez un sujet jeune → α foeto-protéine (tumeur vitelline) et β HCG (choriocarcinome) en URGENCE.
- Bilans étiologiques: exemple de la tumeur thyroïdienne → T3, T4, TSH

2) Radio du thorax

EXAMEN INITIAL INDISPENSABLE: de face et de profil.

Tumeur = **opacité** dont on précise:

- le volume et la localisation
- homogénéité ou hétérogénéité
- présence ou non de calcifications
- retentissement de la tumeur sur structures voisines (déviations du médiastin, compression).

Signe de Felson: en situation postérieure, la tumeur n'efface pas le bord du cœur.

Sur la radio on peut aussi voir: épanchements associés, élargissement de la silhouette cardiaque, anomalies des coupes diaphragmatiques.

3) TDM

Demandée même en l'absence d'anomalie sur la radio standard qd les sg cliniques évoquent une pathologie médiastinale.

Coupes cervicales, thoraciques, abdo avec injection de produit de contraste.

Permet de préciser:

- topographie exacte de la lésion, son volume
- nature liquide, solide ou grasseuse grâce à l'étude de la densité
- homogénéité / hétérogénéité
- retentissement sur les structures voisines: degré d'infiltration...

Intervient dans la stratégie thérapeutique: chir?

Permet de poser un dg → attention c'est l'anapath qui fait le dg final.

4) IRM

Utilisé en complément ou à la place de la TDM lorsqu'on ne veut/peut pas utiliser de produit de contraste. Complément indispensable dans l'exploration des tumeurs neurogènes qui se prolongent vers un trou de conjugaison.

5) Autres

- **Échographie trans pariétale**: peu d'intérêt, uniquement pour des masses très antérieures.
- **Fibroscopie bronchique**: retentissement d'une tumeur sur l'arbre trachéo-bronchique.
- **Endoscopie œsophagienne**: retentissement d'une tumeur sur l'œsophage.
L'echoendoscopie permet d'évaluer l'atteinte des différentes couches.
- **Tomographie par émission de positons**: bilan des lymphomes. Il ne s'agit pas d'un bilan de 1ère intention.

6) Les explorations chirurgicales

- Vidéomédiastinoscopie: permet d'explorer la région trachéale. Elle permet de faire des biopsies.
- Médiastinostomie antérieure: incision latéro-sternale D ou G au niveau du 2ème EIC. On peut ainsi accéder au médiastin ant et moyen et faire des biopsies.
- Vidéothoracoscopie: sous AG, à l'aide de trocarts qui sont introduits dans le thorax. Permet d'explorer la cavité thoracique, les biopsies, l'excision de la lésion au besoin.
- Chirurgie conventionnelle

V- Les principales tumeurs du médiastin

1) Médiastin antérieur

- Goîtres endothoraciques
- Tumeurs du thymus: thymome, carcinome thymique, kystes thymiques, thymolipome.
- Tumeurs germinales: séminome, tumeurs non séminomateuses (tératome, choriocarcinome, tumeurs vitelline)
- Lymphome malin non Hodgkinien
- Kyste mésothélial

2) Médiastin moyen

- Adénopathies d'étiologie variée: maladie d'Hodgkin, LMNH, sarcoïdose, tuberculose...
- Kyste bronchogénique

Diagnostics différentiels: cancers broncho-pulmonaires, tumeurs de la trachée, anomalies vasculaires.

3) Médiastin postérieur

- Tumeurs neurogènes: tumeurs des gaines (schwannomes, neurofibrome), tumeurs des cellules (neuroblastome)
- Paragangliome: méningocèle, kyste bronchogénique...

Dg différentiel: cancer de l'œsophage, lésions aortiques, hernies hiatales.