

IMAGERIE DES TUMEURS

MEDIASTINALES RARES

Sous le vocable "Tumeurs Médiastinales Rares", seront évoquées 3 entités:

- Les Tumeurs rares du médiastin proprement dites.
- Les présentations et / ou les évolutions inhabituelles de certaines Tumeurs classiques du Médiastin.
- Les pseudo-Tumeurs du Médiastin de diagnostic parfois difficile.

Comme nous le verrons, l'Imagerie est parfois très évocatrice, parfois insuffisante, ce qui nécessite l'obtention d'une preuve histologique, par ponction sous TDM, médiastinoscopie, thoracovideoscopie ou thoracotomie.

I - Quelques aspects inhabituels des lésions thymiques

I - 1 - Le Rebond Thymique (Fig 1)

Il s'agit d'une augmentation de taille du Thymus par hypertrophie simple en réponse à des stress et en particulier à des traitements par chimiothérapie et radiothérapie (par exemple au décours d'un traitement pour lymphome).

Ce phénomène est surtout constaté chez l'enfant. Le thymus est hypertrophié et "tumoral". Les différentes explorations morphologiques (Echographie, TDM, IRM) confirment le caractère homogène du tissu thymique.

Lorsqu'il existe un doute entre rebond thymique et reprise évolutive, un PetScan peut être réalisé. S'il s'agit d'un rebond thymique, il n'y a pas de fixation anormale du traceur radioactif.

I - 2 - La Tumeur Carcinoïde Thymique (Fig 2)

Il s'agit d'une Tumeur rare. Elle est associée dans plus de 50 % des cas à un Syndrome de Cushing et dans 15 à 20 % des cas à un syndrome de Néoplasie Endocrine Multiple.

Lors de sa découverte, il existe dans plus de 70 % des cas des métastases.

Intérêt de l'OctréoScan dans le diagnostic, le bilan pré-thérapeutique et éventuellement le traitement. C'est une Tumeur qui se présente, en général, sous forme d'une masse infiltrative du Médiastin Antérieur, hétérogène, avec des zones d'hypervascularisation.

Le diagnostic est posé par le prélèvement histologique.

I - 3 - Les Kystes Thymiques

2 types de Kystes thymiques seront discutés:

- Les Kystes Thymiques Congénitaux
- Les Kystes Thymiques Acquis post-Thérapeutiques

I - 3 -1 - Les Kystes Thymiques congénitaux (Fig 3)

Il s'agit d'une Tumeur rare. Ils se caractérisent par leur contenu liquidien, leurs parois fines parfois calcifiées. La TDM et l'IRM confirment leur diagnostic et permet leur étude morphologique (Cavité Uniloculaire ou Multiloculaire).

Ce sont des lésions bénignes, qui ne récidivent pas après intervention.

I - 3 -2 - Les Kystes Thymiques Acquis post-Thérapeutiques (Fig 4)

De véritables Kystes Thymiques Uniloculaires ou Multiloculaires sont observés au décours des traitements des Lymphomes, en particulier Hodgkiniens.

Certaines Tumeurs du Médiastin Antérieur comme les Tumeurs Germinales non Séminomateuses, peuvent se kystiser après chimiothérapie.

Ces kystisations post-thérapeutiques correspondent soit à une stérilisation de la lésion initiale, soit à une évolution. Pour trancher entre ces 2 éventualités, la TDM et l'IRM recherchent d'éventuelles formations tissulaires sur les parois des Kystes susceptibles de correspondre à des reliquats tumoraux. Le PetScan peut être utilisé pour rechercher d'éventuels foyers tumoraux. Bien souvent, en particulier chez les malades porteurs de Tumeurs Germinales non Séminomateuses, c'est la chirurgie qui tranchera.

II - Les Diverticules et Kystes Pleuro-Péricardiques en position inhabituelle

Classiquement les Kystes Pleuro-Péricardiques sont situés dans les angles cardio-phréniques antérieurs. Il est possible d'observer des KPP ou des Diverticules du Péricarde dans d'autres localisations, comme la Loge de Barety ou la Fenêtre Aorto-Pulmonaire (**Fig 5**).

La TDM authentifie le caractère kystique à parois fines et à contenu liquidien de la lésion qui se déforme selon les changements de position.

Chez un malade surveillé pour un cancer du testicule traité par chimiothérapie, nous avons observé un KPP communicant en bissac, de la loge de Barety à la région paracardiaque, qui avait fait évoquer en premier lieu une adénomégalie. Le caractère totalement liquidien des lésions et leur modification en procubitus, ont permis de redresser le diagnostic (**Fig 6**).

III - Les Paragangliomes médiastinaux

Les Paragangliomes médiastinaux sont issus des chaînes paraganglionnaires médiastinales (**Fig 7**).

Il faut distinguer les Paragangliomes sécrétants (Phéochromocytomes) des Paragangliomes non sécrétants (Chémoadénomes). La localisation médiastinale du Phéochromocytome représente 1 % des Phéochromocytomes Surrénaux. Par contre, comme pour tous les Phéochromocytomes extra-surrénaux, le taux de malignité des Phéochromocytomes médiastinaux est beaucoup plus élevée que celle des Phéochromocytomes surrénaux, de 20 % à 50 %.

Outre les explorations classiques d'Imagerie (TDM, IRM), il faut signaler l'intérêt de la Scintigraphie au MIBG (¹³¹I-MétaIodoBenzylGuanadine) dans le diagnostic, le bilan pré-thérapeutique (recherche de métastases) et le traitement de ces lésions.

Le Phéochromocytome médiastinal se présente sous la forme d'une tumeur assez volumineuse et hypervascularisée. Son degré d'envahissement loco-régional témoigne de sa malignité. Ainsi, la présence d'un épanchement pleural est-il très en faveur de la malignité.

IV - Les Tumeurs Neurogènes multiples

Les Tumeurs Neurogènes ont déjà évoquées dans le chapitre des Tumeurs du Médiastin Postérieur. Une forme rare de Tumeur Neurogène est la forme Multiple, associée à la Maladie de Recklinghausen. La TDM et l'IRM permettent de localiser les multiples neurinomes et d'évoquer la dégénérescence de certains d'entre eux (**Fig 8**).

V - Les Kystes bronchogéniques compliqués

Les Kystes bronchogéniques ont été traités dans le chapitre concernant le Médiastin Moyen. Les Kystes bronchogéniques peuvent se compliquer chez l'adulte, comme nous l'avons observé dans un cas d'hémorragie intra-kystique (**Fig 9A à 9C**).

VI - Le Lymphangiome Kystique

La localisation médiastinale du Lymphangiome est rare (Moins de 1 % des cas).

Chez l'enfant, il s'agit en général de l'extension médiastinale d'un Lymphangiome cervical.

Chez l'adulte, par contre, il s'agit d'un Lymphangiome de localisation purement médiastinale.

Il n'y a pas de prévalence sexuelle. Il s'agit d'une Tumeur constituée de lacs lymphatiques et de vaisseaux lymphatiques anormaux. Elle est en général asymptomatique, mais peut parfois s'exprimer par une compression des gros vaisseaux ou du cœur.

Des épisodes de chylothorax ont été décrits, ainsi que des déformations de la base du cou chez l'enfant. La TDM et l'IRM mettent en évidence le caractère infiltratif multiloculaire de cette lésion. L'IRM est assez performante dans les lésions chylifères et permet une étude exhaustive de l'étendue des lésions (Signal original de la graisse).

La recherche d'une localisation rétro-péritonéale est de règle. Le Lymphangiome kystique était exploré il y a encore quelques années par la Lymphographie, qui n'est presque plus du tout pratiquée de nos jours. L'exérèse chirurgicale de ces lésions est difficile, sinon impossible.

La survenue de chylothorax à répétition peut être une indication chirurgicale de ligature du canal thoracique.

VII - Les Tumeurs des Vaisseaux Sanguins Médiastinaux

Les Tumeurs des Vaisseaux sanguins médiastinaux sont rares (Moins de 1 % des Tumeurs médiastinales en général). L'histologie de ces Tumeurs va de la Bénignité (Hémangiome) à la Malignité (Angiosarcome).

Il faut noter la possibilité de Tumeurs développées à partir de l'enveloppe des Vaisseaux (HémangioPéricytome bénin et malin).

Lorsqu'il s'agit de Tumeurs médiastinales pures, leur aspect ne diffère pas des Tumeurs Médiastinales en général. Ce que l'on peut dire, c'est qu'il n'existe pas de localisation préférentielle à un compartiment du Médiastin.

Les formes malignes présentent une extension loco-régionale et récidivent après chirurgie.

Certaines formes sont hypervascularisées et peuvent bénéficier d'une embolisation thérapeutique.

Enfin, il faut évoquer les Tumeurs des gros Vaisseaux médiastinaux, qui posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques différents.

Les Tumeurs des Troncs Veineux sont très rares.

Miller rapporte le cas d'un AngioSarcome du Tronc Innominé chez une femme d'âge moyen.

Le tableau clinique était composé de douleurs thoraciques et d'un syndrome cave supérieur.

C'est l'intervention qui permis de faire le diagnostic: Tumeur du médiastin antérieur avec obstruction du Tronc Innominé. Pas de récurrence à 8 ans.

Abratt rapporte un cas de Tumeur de la VCS qui a bénéficié d'une exérèse chirurgicale.

Nous rapportons un cas d'AngioSarcome de la VCS exploré par IRM (**Fig 10**).

Les Sarcomes de l'AP sont plus fréquents. Il s'agit d'un diagnostic différentiel classique de l'Embolie Pulmonaire, comme le montre une de nos observations (**Fig 11A à 11G**).

Cette affection atteint préférentiellement la femme entre 40 et 45 ans, et donne un tableau d'Embolie Pulmonaire qui ne guérit pas sous Anti-coagulants.

La forme histologique la plus fréquente est représentée par le Léiomyosarcome de la paroi. Les nuances séméiologiques qui peuvent distinguer ce diagnostic de celui de l'Embolie Pulmonaire sont évoquées sur la Figure 11G.

Nous avons observé un cas de Léiomyome veineux naissant au niveau de la Veine Iliaque Gche et cheminant dans la VCI jusque dans l'OD comme un "serpent" : Comme il s'agissait d'un tube creux, il se déversait dans l'OD comme un tuyau d'arrosage (**Fig 12**).

Cette curieuse tumeur (Léiomyome veineux), dont 1 seul cas a été décrit dans la littérature, a été retiré chirurgicalement à partir de son point d'attache (Veine Iliaque Gche).

Nous rapprochons de ce cas exceptionnel une observation qui n'a jamais été décrite et qui correspond à un Angiome Veineux Médiastinal, responsable d'un RVPA dans le Tronc Veineux Innominé (**Fig 13**).

Dans le cadre très large des Tumeurs des vaisseaux sanguins, il faut évoquer les anévrysmes. Ceux de l'Aorte ne posent pas de problème diagnostique. Par contre nous avons observé plusieurs cas d'anévrysmes médiastinaux des artères bronchiques, qui se présentaient sur les clichés standards comme des tumeurs calcifiées du médiastin pouvant prêter à discussion. Par contre, les aspects TDM étaient évidents.

VIII - Les Autres Tumeurs Mésenchymateuses et Osseuses

Le Tableau suivant réalisé par Jonathan Somers donne la liste des Tumeurs Mésenchymateuses Médiastinales:

Tumors of lymph vessel origin	Tumors of muscular origin
Lymphangioma	Rhabdomyoma
Lymphangiomatosis	Rhabdomyosarcoma
Lymphangiomyoma	Leiomyoma
Tumors of blood vessel origin	Leiomyosarcoma
Hemangioma	Tumors of skeletal tissue origin
Hemangioendothelioma	Chondroma
Angiosarcoma	Chondrosarcoma
Tumors of pericyte origin	Tumors of pluripotential mesenchyme
Hemangiopericytoma (benign and malignant)	Mesenchymoma (benign and malignant)
Tumors of adipose tissue origin	Synovial sarcoma
Lipoma	Other mesenchymal tumors
Lipomatosis	Solitary fibrous tumor
Lipoblastomatosis	Meningioma
Liposarcoma	Chordoma
Tumors of fibrous tissue origin	Granular cell tumor
Fibromatosis	Mediastinal xanthoma
Fibrosarcoma	
Malignant fibrous histiocytoma	

Nous avons déjà évoqué les Tumeurs d'origine vasculaire.

Parmi les autres Tumeurs, les Tumeurs Lipomateuses ont une densité originale bien argumentée par la TDM et l'IRM (**Fig 14**).

Le Lipome bénin se caractérise par un aspect homogène de la densité lipidique.

Le Liposarcome se traduit par la présence d'opacités tissulaires au sein de la lésion graisseuse.

Quant aux autres lésions (Fibrome, Fibrosarcome, Histiocytome, Synovialosarcome), elles se traduisent sous forme de masses médiastinales sans localisation préférentielle.

Les masses bénignes se présentent comme des Tumeurs à contours réguliers, non infiltratives, de densité homogène (**Fig 15**).

A l'inverse, les Tumeurs Malignes infiltrent les organes avoisinants et présentent souvent des densités hétérogènes (**Fig 16**).

Nous avons observé un cas d'Angiome vertébral agressif avec envahissement des parties molles latéro-vertébrales (**Fig 17**).

IX - Quelques "Tumeurs" ganglionnaires rares

La majorité des Tumeurs ganglionnaires du Médiastin est représentée par les Tumeurs épithéliales (d'origine connue ou indéterminée) et les Lymphomes.
D'autres atteintes plus rares peuvent affecter les ganglions médiastinaux.

IX - 1 - La Tuberculose ganglionnaire

Elle représente une forme clinique rare de la Tuberculose thoracique.
Le Pseudo-Lymphome tuberculeux, qui s'observait au siècle dernier préférentiellement chez les populations d'origine africaine, affectait en général la Loge de Baretty et se présentait sous forme d'une volumineuse Tumeur très largement nécrosée et par endroits calcifié.
La découverte de ganglions tuberculeux lors d'une médiastinoscopie réalisée pour bilan d'adénopathies, est une bonne surprise pour le malade, et une mauvaise pour le chirurgien qui contamine son bloc chirurgical. Les adénopathies tuberculeuses se présentent sous forme de ganglions nécrosés à parois fines et rehaussées par le produit de contraste. Cet aspect bien que non significatif doit attirer l'attention sur cette étiologie.

IX - 2 - La Maladie de Castelman

La Maladie de Castelman est une lymphadénopathie rare.
Du point de vue anatomo-pathologique on distingue 2 sous-groupes:

- Une forme hyaline (90 % des cas) qui intéresse surtout les gens jeunes.
Il s'agit de localisation unique qui intéresse 70 % du médiastin et 14 % de l'espace rétro-péritonéal. Cette forme a un excellent pronostic après exérèse chirurgicale.
Une des caractéristiques de ces lésions est leur hypervascularisation, ce qui permet souvent d'évoquer leur diagnostic sur des critères d'Imagerie. Bien souvent, néanmoins, c'est l'histologie qui confirme le diagnostic (**Fig 18A et 18B**).

- Une forme plasmatique à localisations multiples très agressive et de pronostic réservé.

IX - 3 - L'Aspergillose ganglionnaire (Fig 19A à 19E)

Les Figures 19A à 19E rapportent une observation d'Aspergillose invasive ganglionnaire.
Cette Aspergillose invasive ou semi-invasive d'un ganglion hilair Gche est survenue chez une patiente immuno-déprimée. L'envahissement par contiguïté de l'APG a entraîné des hémoptysies ainsi qu'un infarctus pulmonaire périphérique.
C'est l'intervention chirurgicale qui a confirmé le diagnostic.

IX - 4 - La Sarcoïdose ganglionnaire

Il est classique d'observer de volumineux ganglions au cours de la Sarcoïdose. Le terme Pseudo-Lymphome a d'ailleurs été utilisé pour désigner ce type de lésion. Par contre, il est inhabituel d'observer un accroissement de volume significatif de ganglions sarcoïdosiens trouvés par la médiastinoscopie, comme le montre l'observation relatée par la **Fig 20**.

X - Divers

X - 1 - La Fibrose médiastinale

Il ne s'agit pas à proprement parler d'une Tumeur du médiastin, mais d'une infiltration fibrosante du médiastin.

La Fibrose médiastinale primitive est très rare. En général, il s'agit d'une Fibrose secondaire, comme le cas que nous rapportons d'une Fibrose médiastinale post-Tuberculeuse (**Fig 21A et 21B**).

X - 2 - Les Hémorragies et Hématomes médiastinaux

L'hématome post-traumatique médiastinal peut se présenter sous la forme d'une "Tumeur" du médiastin antérieur, en particulier lorsqu'il y a une fracture du sternum.

Le caractère avasculaire de la lésion, les ATCD et les lésions associées permettent en général d'en faire le diagnostic (**Fig 22**).

Il en est de même pour les hématomes post-chirurgicaux après sternotomie.

Il est fréquent dans ce cas d'observer des hématomes arrondis enkystés, pouvant faire évoquer à tort une Tumeur médiastinale. S'il existe un doute, il faut se rappeler que le signal du sang est très spécifique en IRM.

Certaines hémorragies péri-aortiques non collectées peuvent prêter à confusion avec une infiltration tumorale, surtout si la clinique est aspécifique (absence de phénomène douloureux) (**Fig 23**).