

MedWiki-DZ (<https://www.medwiki-dz.com/>)

Autres tumeurs médiastinales (hors tumeurs et lymphomes)

Dernière mise à jour : 2019/04/16 13:35

MedWiki-DZ :

Autres tumeurs médiastinales (hors tumeurs et lymphomes)

https://www.medwiki-dz.com/doku.php?id=cours:residanat:pneumologie:les_autres_tumeurs_mediastinales

Dernière mise à jour : **2019/04/16 13:35** - Imprimé le : **2026/01/24 14:50**



Table des matières

Autres tumeurs médiastinales (hors tumeurs et lymphomes)	1
Autres tumeurs médiastinales (hors tumeurs et lymphomes)	3
1. Introduction	3
2. Rappel anatomique	3
3. Diagnostic positif	3
3.1. Circonstances de découverte	3
3.1.1. Syndromes médiastinaux	4
3.1.2. Localisation médiastinale d'une affection générale	5
3.2. Examens complémentaires	5
4. Diagnostic différentiel	5
5. Diagnostic étiologique	6
5.1. Médiastin antérieur	6
5.1.1. Étages supérieur et moyen	6
5.1.2. Étage inférieur	8
5.2. Médiastin moyen	8
5.2.1. Adénopathies	8
5.2.2. Kyste bronchogénique	9
5.3. Médiastin postérieur	10
5.3.1. Tumeurs nerveuses	10
5.3.2. Méningocèle	10
5.3.3. Kyste para-œsophagien	11
6. Démarche diagnostique	11
7. Conclusion	12

Autres tumeurs médiastinales (hors tumeurs et lymphomes)

1. Introduction

- Groupe hétérogène de maladies (essentiellement néoplasiques et dysembryoplasiques)
- Souvent asymptomatiques, clinique peu spécifique, médiastin difficilement accessible ⇒ diagnostic difficile
- Diagnostic basé sur : techniques non invasives (imagerie), et invasives souvent nécessaires au final (étude histologique)
- Traitement chirurgical le plus souvent

2. Rappel anatomique

- Médiastin = espace médiosthoracique interpulmonaire
- Limites : plastron sterno-costal, corps des vertèbres dorsales, diaphragme, défilé cervico-thoracique, plèvres médiastinales
- Contient de nombreuses structures : cardiovasculaires, digestives, bronchiques, glandulaires, graisseuses, ganglionnaires et nerveuses ⇒ complexité et variété des pathologies rencontrées
- On peut le diviser d'avant en arrière en :
 - Médiastin antérieur : limité par le plan de la face antérieure de la trachée
 - Médiastin moyen : région péri-trachéo-bronchique
 - Médiastin postérieur : en arrière du plan trachéo-bronchique
- Chacune de ces 3 parties peuvent être divisée de haut en bas en : étage supérieur |plan de la crosse de l'aorte| étage moyen |plan de la carène| étage inférieur

3. Diagnostic positif

3.1. Circonstances de découverte

- Syndromes médiastinaux : situation la plus fréquente
- Bilan d'extension d'une affection générale
- Découverte fortuite

3.1.1. Syndromes médiastinaux

- Valeur diagnostic topographique
- Liés à l'irritation ou à la compression des organes médiastinaux
- Les organes atteints (par ordre de fréquence) : arbre bronchique, système veineux du médiastin antéro-supérieur, éléments nerveux, œsophage et éléments artériels rarement atteints

1. Manifestations circulatoires :

- Syndrome cave supérieur +++ (tumeur antéro-supérieure)
- Compression de la VCS +/- thrombose
- En général d'installation rapidement progressive
- Diagnostic clinique :
 - Cyanose de la face et de la partie supérieure du thorax, exagérée lors de la toux
 - Œdème facial, thoracique supérieur et des membres supérieurs = œdème en pèlerine
 - Turgescence des jugulaires
 - Gêne de la circulation de retour céphalique ⇒ vertiges, acouphènes (bourdonnements), troubles visuels, tendance à la somnolence
 - Circulation collatérale + lacis variqueux en pré- et médio-thoracique supérieur

2. Manifestations respiratoires (Dyspnée) :

- Résulte d'une compression des voies respiratoires à ses différents niveaux

3. Manifestations neurologiques :

- Paralysie du nerf récurrent gauche :
 - Atteinte la plus fréquente (car le gauche est anatomiquement plus exposé aux compressions)
 - S'observe dans les processus de la région aorto-pulmonaire (néoplasie ou adénopathies)
 - Clinique :
 - Dysphonie avec toux bitonale
 - Gêne à l'expectoration (due à l'immobilité de la corde vocale)
 - Fausses routes (due à la perte de sensibilité de l'hémi-larynx avec occlusion glottique insuffisante)
 - Confirmation : laryngoscopie
- Paralysie phrénique :
 - Souvent asymptomatique
 - S'observe dans les tumeurs du médiastin antérieur
 - Diagnostic radiologique : clichés en inspiration et expiration, radioscopie dynamique
- Paralysie du sympathique cervical :
 - Syndrome de Claude-Bernard-Horner :
 - Isolé (triade classique énophtalmie, myosis, ptosis)
 - Ou associé à d'autres manifestations (douleur radiculaire du MS de topographie C8-D1, aréflexie tendineuse) ⇒ syndrome apico-costovertébral de Pancoast-Tobias

- Signes de compression de la moelle dorsale :
 - Dans certaines tumeurs à développement postérieur avec prolongements en sablier à travers les trous de conjugaison

4. Autres :

- Dysphagie : compression ou envahissement de l'œsophage ; signe classique mais souvent tardif (atteinte du médiastin postérieur)
- Compression du canal thoracique : exceptionnelle, responsable d'un chylothorax

3.1.2. Localisation médiastinale d'une affection générale

- *Lymphopathies* : LMH et LMNH
- *Sarcoïdose* : adénopathies médiastinales
- *Syndrome de Pierre Marie-Bamberger (Ostéo-arthropathie hypertrophique pneumique)* : syndrome paranéoplasique le plus souvent associé à un ADK bronchique, associe : hippocratisme digital, appositions périostées au niveau des os longs et polysynovites douloureuses
- *Syndrome myasthénique* : rechercher une tumeur thymique
- *Signes cutanés d'une maladie de Recklinghausen* : peut être associé à une tumeur latente du médiastin postérieur
- *Certains signes endocriniens (gynécomastie, atrophie testiculaire)* : peuvent orienter vers une tumeur embryonnaire médiastinale
- *Syndrome d'hyperthyroïdie* : peut faire découvrir un goitre thoracique hyper-sécrétant

3.2. Examens complémentaires

1. **Radiographie thoracique** : peut préciser la topographie du processus (signe de la silhouette, signe du défilé cervico-thoracique, signe du recouvrement hilair, signe de l'iceberg)
2. **TDM thoracique** : examen clé du diagnostic, précise la topographie et la nature (graisse, kyste, tissus, vasculaire, calcifications)
3. **IRM** : n'est pas supérieur à la TDM, sauf situation particulière (facilite l'exploration des compartiment médiastinaux grâce au fort contraste entre les structures vasculaires et tissulaires et par son approche anatomique multiplanar)

4. Diagnostic différentiel

1. Affections pariétales :

- Posent peu de problèmes (tumeurs des parties molles, chondromes costaux, abcès froids pariétaux...)
- Le seul diagnostic délicat est l'abcès froid dorsal d'origine pottique : n'a pas toujours l'aspect fusiforme caractéristique et peut se présenter comme une masse arrondie ou ovoïde médiastinale postérieure (peut simuler un neurinome)

2. Affections pleurales :

- *Pleurésies enkystées*
- *Tumeurs solides localisées de la plèvre (mésolthéliomes...)*

3. Affections diaphragmatiques :

- *Tumeurs du diaphragme* (exceptionnelles)
- *Hernie diaphragmatique de la fente de Larrey* (pose plus souvent problème)

4. Affections œsophagiennes :

- *Néo de l'œsophage* peut exceptionnellement donner une image tumorale médiastinale
- *Méga-œsophage* donne souvent une image d'élargissement du médiastin, habituellement variable d'un jour à l'autre (forme, dimension et surtout densité) ; diagnostic facile grâce au lavement baryté et aux signes cliniques digestifs

5. Affections cardiovasculaires :

- *Anévrysme de l'aorte thoracique* : le plus souvent
- *Images à la limite de la normale* : déroulement aortique (peut évoquer une tumeur), ombre des veines du médiastin supérieur (élargissement important du médiastin)
- *Affections cardiaques* : cardiomégalie, épanchement péricardique, dilatations cavitaires, hypertrophie des franges graisseuses péricardiques...

6. Affections bronchiques et pulmonaires :

- *Masse pulmonaire juxtamédiastinale* (TDM+++)
- *Lobe azygos condensé* (simule ADP latérotrachéale)
- *Lobe supérieur atelectasié* (simule ADP sus-hilaire)
- *CPC de forme médiastino-pulmonaire*

5. Diagnostic étiologique

5.1. Médiastin antérieur

5.1.1. Étages supérieur et moyen

5.1.1.1. Goitre endothoracique

- Plus souvent un goitre plongeant (20% des goitres cervicaux descendent dans le thorax), qu'un goitre ectopique endothoracique (représente 1% des goitres endothoraciques)
- Femme, > 50 ans
- Découverte fortuite, ou devant des signes respiratoires (dyspnée++) présents dans 70% des cas
- Goitre cervical non palpable dans 10 à 20% des cas
- Bilan thyroïdien souvent normal
- TDM : étudie les rapports ; Scintigraphie : confirme la continuité de la masse avec la

thyroïde ; Endoscopie bronchique : apprécie le rétrécissement

- Histologie bénigne dans 90% des cas
- Risque de compression, parfois aiguë (saignement au sein du goitre) ⇒ impose traitement chirurgical

5.1.1.2. Tumeurs thymiques

Voir [cours dédié](#)

5.1.1.3. Tumeurs germinales

- Groupe hétérogène de tumeurs bénignes et malignes
- Histologie identique à celle de certaines tumeurs testiculaires ou ovariennes
- Touchent l'adolescent et l'adulte jeune

1. Tumeurs bénignes : tératome mature

- Représentent 60 à 70% des tumeurs germinales médiastinales
- Souvent asymptomatiques
- Pas de distinction de sexe
- Masse arrondie, bien limitée du médiastin antérieur, avec calcifications dans 25% des cas
- AFP et B-HCG normaux
- Résection indiquée en raison du risque de complication (surinfection, développement d'un contingent malin)

2. Tumeurs malignes :

- Touchent surtout l'homme jeune entre 20 et 30 ans
- Presque toujours symptomatiques : douleur, toux, dyspnée, syndrome cave supérieur
- Toujours rechercher une tumeur primitive testiculaire
- Séminomes :
 - AFP et B-HCG normaux dans les formes pures
 - Calcifications rares
 - Très chimio- et radio-sensibles
 - Survie à long terme de 60 à 80%
- Tumeurs germinales non séminomateuses : choriocarcinome, mésoblastome, tératome malin
 - La majorité sont sécrétantes ; si AFP et B-HCG très élevés, on peut éviter la biopsie chirurgicale
 - Masses médiastinales irrégulières, avec zones de nécroses et/ou d'hémorragie
 - Invasion locorégionale et à distance fréquente
 - Le traitement repose sur la chimiothérapie d'induction puis chirurgie si masse résiduelle

5.1.1.4. Adénome para-thyroïdien ectopique

- L'adénome para-thyroïdien ectopique est rare (10% des adénomes para-thyroïdiens)
- Localisé au médiastin antérieur dans 50% des cas
- Évoquer devant une hyper-parathyroïdie persistante, chez une femme âgée, malgré une para-thyroïdectomie
- L'IRM fait le diagnostic
- Traitement : chirurgie

5.1.2. Étage inférieur

1. Kyste pleuro-péricardique :

- Tumeur médiastinale bénigne, fréquente (6 à 7% des tumeurs du médiastin)
- Siège le plus souvent dans l'angle cardio-phrénique, à droite
- Nature kystique confirmée à la TDM ⇒ diagnostic quasi-certain
- Asymptomatique le plus souvent
- L'abstention thérapeutique est la règle

2. Lipomes ou hypertrophie des franges graisseuses :

- Très fréquents
- Aspect radiologique souvent triangulaire, le plus souvent bilatéraux
- Diagnostic = TDM

5.2. Médiastin moyen

5.2.1. Adénopathies

- Représentent les opacités médiastinales les plus fréquentes
- Toujours rechercher des ADP périphériques

5.2.1.1. Adénopathies bénignes

1. Sarcoïdose :

- Classiquement : bilatérales, symétriques, interbronchiques, non compressives (aspect de lymphome hilaire bilatéral bénin)
- Histologie nécessaire, sauf syndrome de Löfgren

2. Infectieuses :

- Contexte clinique évocateur le plus souvent
- Primo-infection tuberculeuse :
 - Plus souvent unilatérale, interbronchique ou latéro-trachéale +/- chancre d'inoculation
 - Peuvent être volumineuses, nécrotiques, multiples ou compressives
 - Peuvent se fistuliser (plèvre, bronches, parenchyme)

- Infections virales : MNI et rubéole +++
- Infections parasitaires (toxoplasmose) :
 - ADP hilaires, parfois associées à infiltrat interstitiel, opacités nodulaires ou épanchement pleural
 - Diagnostic = mise en évidence de *Toxoplasma gondii* dans le liquide bronchique/LBA
- Infections fongiques : histioplasmose, notion de séjour en zone d'endémie
- 3. **Silicose** : évoquée devant des ADP bilatérales, calcifiées en périphérie ("coquille d'œuf") avec notion d'exposition
- 4. **Maladie de Castleman** :
 - Hyperplasie ganglionnaire bénigne rare, de diagnostic histologique
 - Masse souvent polylobée et hypervascularisée
 - Chirurgie indiquée (risque de compression)
- 5. **Autres** :
 - OAP cardiogénique : on peut y observer des ADP médiastinales (augmentation du drainage lymphatique)

5.2.1.2. Adénopathies malignes

1. Cancer bronchique primitif :

- Celui qui a le plus souvent une présentation médiastinale est le CPC ; syndrome cave = circonstance de découverte fréquente ; syndrome paranéoplasique souvent associé
- Problème : néoplasique ou réactionnelles ⇒ staging précis ⇒ meilleure prise en charge
- TDM : < 1 cm ⇒ souvent bénignes, > 2 cm ⇒ souvent malignes
- PET : sensibilité = 93%, spécificité = 98%
- Médiastinoscopie : permet de trancher (surtout pour les tumeurs potentiellement opérables)

2. Lymphomes :

- Représentent 10 à 20% des tumeurs médiastinales
- Souvent bilatérales et asymétriques, envahissant les structures voisines
- Lymphome Hodgkinien :
 - Le plus fréquent, touche surtout l'adolescent et l'adulte jeune
 - ADP cervicales et sus-claviculaires souvent associées
 - Signes généraux dans 20 à 30% des cas
- Lymphomes non Hodgkiniens :
 - Patient souvent plus âgés
 - Souvent asymptomatique (85% des cas), ou alors : signes de compression, adénopathies généralisées, signes généraux

5.2.2. Kyste bronchogénique

- Formation kystique bénigne due à une anomalie de l'embryogénèse pulmonaire
- 5 à 7% des tumeurs du médiastin, 50 à 60% des tumeurs kystiques du médiastin

- Paroi interne tapissée par un épithélium bronchique
- Opacité ovalaire dense, bien limitée, longeant un axe aérien, niveau hydro-aérique en cas de communication avec l'arbre bronchique
- Densité scanographie en général très homogène, allant d'une densité liquidienne, jusqu'à tissulaire (matériel endokystique très épais) ou graisseuse (accumulation de cholestérol)
- Exérèse indiquée car risque de complication (compression, surinfection, hémorragie)

5.3. Médiastin postérieur

5.3.1. Tumeurs nerveuses

- 13 à 19% des tumeurs médiastinales
- Bénignes dans 80% des cas
- Localisées le plus souvent dans la gouttière costo-vertébrale
- Asymptomatiques dans 50% des cas
- Clinique :
 - Recherche des signes de neurofibromatose de type I (ATCD familiaux, taches café au lait, neurofibromes cutanés)
 - Signes de compression médullaire
 - Manifestations d'une hypersécrétion endocrine
- IRM : recherche des prolongements médullaires
- Traitement chirurgical

1. Tumeurs des gaines des nerfs périphériques :

- Schwannomes (ou neurinomes) = 40-50% des tumeurs nerveuses du médiastin ; Neurofibromes = peuvent être isolés ou entrer dans le cadre d'une neurofibromatose
- Tumeurs bénignes de l'adulte jeune (30-40 ans)
- Dégénérescence maligne dans 5% des neurofibromes
- Récidives rares (après exérèse complète)

2. Tumeurs des ganglions sympathiques :

- Ganglioneurome essentiellement, bénin
- Neuroblastome, malin, enfant < 5 ans
- Ganglioneuroblastome (tumeur intermédiaire), touche l'enfant
- On peut retrouver des zones de maturation différentes dans une même tumeur

5.3.2. Méningocèle

- Extrêmement rare
- Hernie méningée constituant une lésion kystique médiastinale postérieure
- TDM et IRM : continuité avec les méninges
- Toujours asymptomatique

5.3.3. Kyste para-œsophagien

- Dysembryoplasie rare, siège dans la paroi musculaire de l'œsophage
- Peut donner des signes de compression bronchique ou œsophagienne
- Traitement chirurgical (risque de complication : ulcération, perforation, hématurie, suppuration)

6. Démarche diagnostique

1. Interrogatoire :

- Tabagisme, expositions professionnelles
- Contage tuberculeux
- Signes généraux
- Signes de myasthénie (thymome)

2. Examen clinique :

- Signes médiastinaux (compression)
- ADP périphériques, HPM, SPM
- Tumeur testiculaire
- Hippocratisme digital

3. Radiographie et TDM : examens clés (sauf en cas de suspicion de goitre plongeant ⇒ scintigraphie thyroïdienne)

- Topographie exacte, densité ⇒ oriente la suite
- Parfois, permet d'emblée de poser un diagnostic avec quasi certitude (goitre, kyste pleuro-péricardique, lipome, méningocèle)

4. IRM : pas systématique

- Si suspicion d'envahissement cardiovasculaire, costo-vertébrale ou médullaire (médiastin postérieur)

5. Fibroscopie bronchique : systématique

- Compression des voies aériennes, mobilité des cordes vocales
- Lésion à biopsier et prélèvements bactériologiques (BK)

6. Échographie cardiaque : peu d'indications, peut être utile pour confirmer la nature liquidienne d'une opacité

7. Examens biologiques : guidés par le tableau radio-clinique

- Thyroïde, B-HCG, AFP, LDH, Ac anti-récepteurs-acétylcholine, sérologies VIH...

À ce stade, si le diagnostic n'est pas posé ⇒ prélèvement histologique (choix de technique à discuter en RCP) :

1. Ponction-biopsie transthoracique scano-guidée : contributive dans 84 à 100% des cas

2. Médiastinoscopie : geste chirurgical sous AG de faible morbidité

- Explore certains territoires ganglionnaires

3. Médiastinotomie antérieure : geste chirurgical sous AG

- Pour les tumeurs du médiastin antérieur

- Tend à être remplacée par la **vidéo-thoroscopie**

7. Conclusion

- Examen clé = TDM
- Histologie souvent nécessaire