



TUMEURS DU MÉDIASTIN CHEZ L'ENFANT

Pr Christian Piolat
Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique
Hôpital Couple Enfant
CHU de Grenoble

Journée Enseignement DESC Chirurgie Infantile Paris 11 mars 2015

Tumeurs du thorax

- Tumeurs du médiastin+++
- Tumeurs de la plèvre
- Tumeurs du poumon et des bronches
- Tumeurs du cœur
- Tumeurs de la paroi thoracique

Ce que l'on demande au chirurgien pédiatre

- **Connaître l'anatomie chirurgicale du thorax et interpréter l'imagerie en coupes** : topographie de la tumeur, rapports dangereux, voie d'abord (biopsie, exérèse), opérabilité
- **Connaître les étiologies selon la topographie de la tumeur** : particularités pédiatriques (TGM et marqueurs), pas d'exérèses d'emblée sans concertation (Ewing),
- **Savoir pratiquer une biopsie chirurgicale ou une exérèse tumorale** en maîtrisant chirurgie carcinologique et voies d'abord

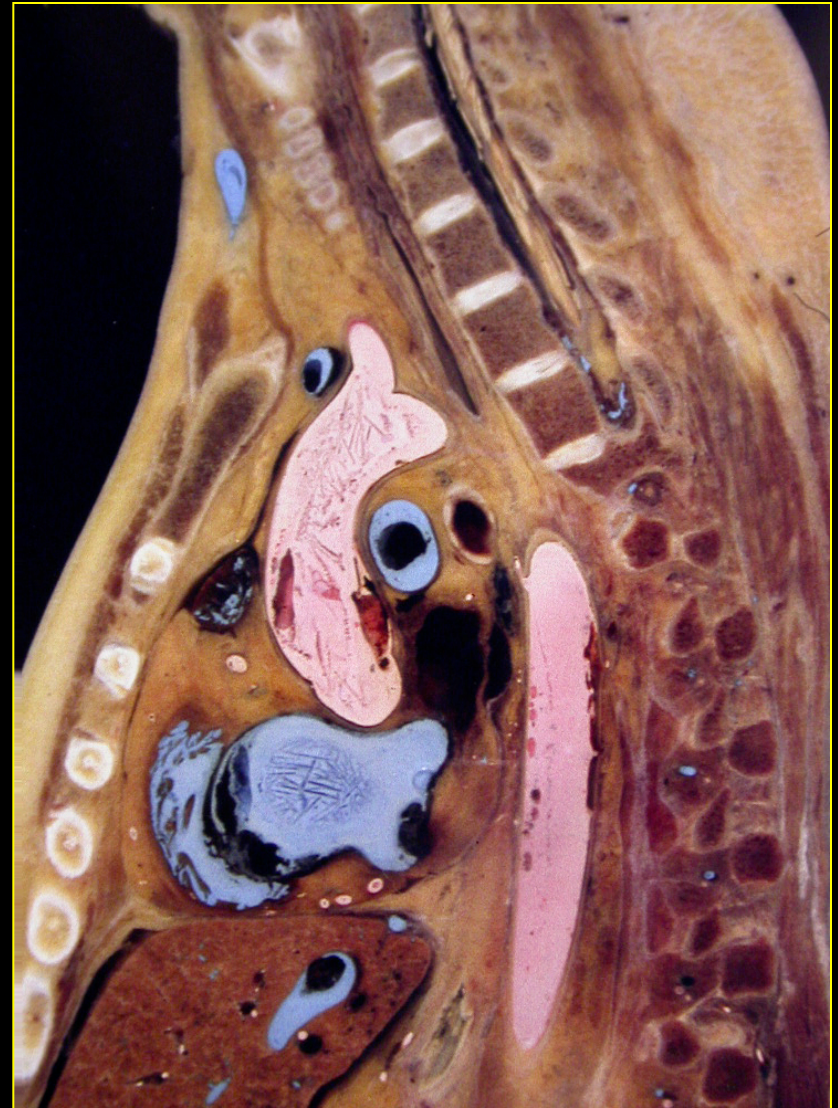
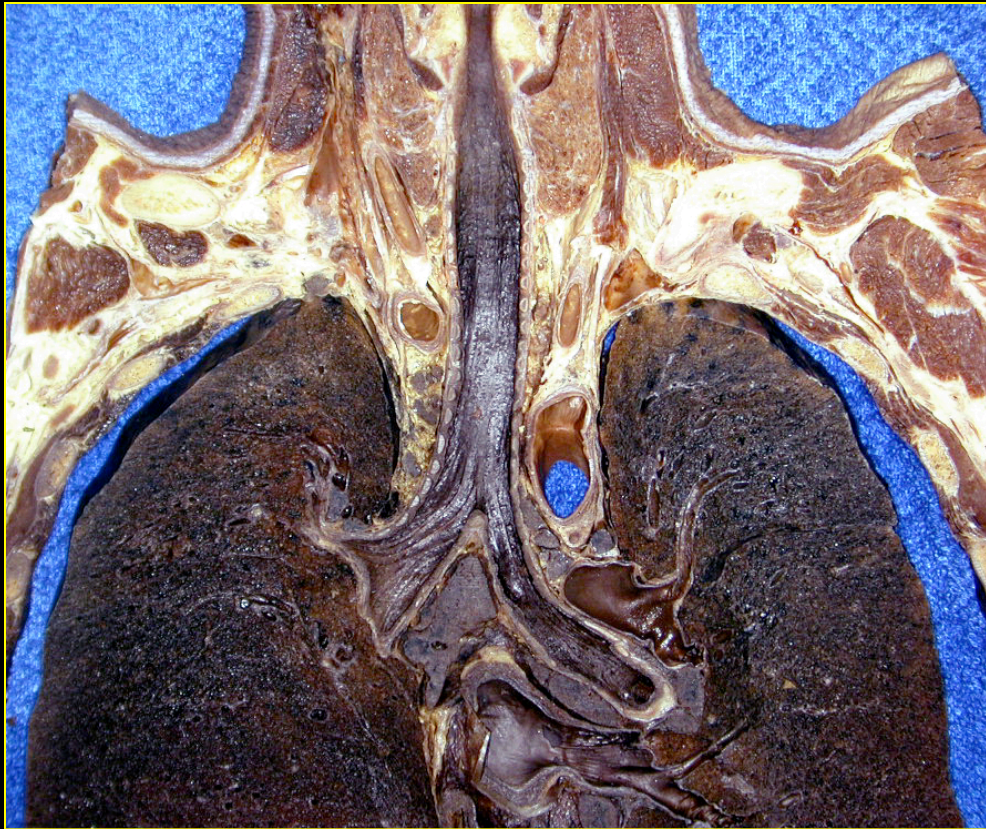
Compétences en chirurgie thoracique oncologique de l'enfant

- Formation en **chirurgie thoracique**
- Formation en **cancérologie** de l'enfant (DIU oncologie pédiatrique)
- Participation aux **RCP** de cancérologie pédiatrique
- Discussion avec **chirurgiens adultes** (thoraciques, vasculaires, cardiaques)

ANATOMIE CHIRURGICALE

- Zone de passage de stationnement
- Limites :
 - Plèvres, hiles pulmo
 - Orifice sup thorax
 - Diaphragme
 - Paroi ant : sternum
 - Paroi post : rachis
- Contenu : cœur, gros vsx, trachée, bronches, œsophage, tissu mésenchymateux nerveux lymphatique thymus

Médiastin



Photos JF Dyon



T4



T6



T8

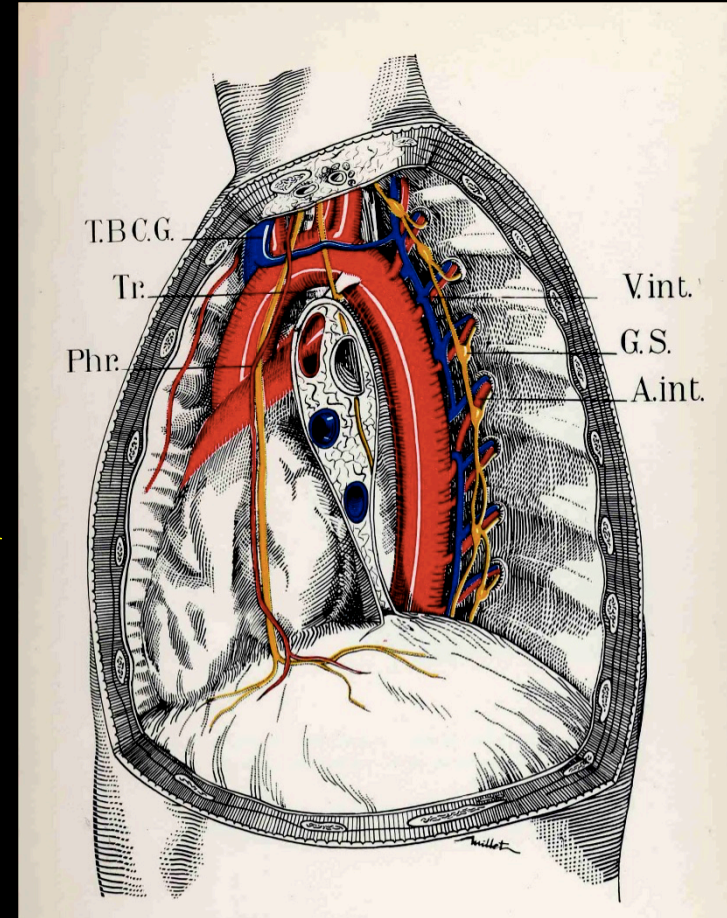
Topographie du médiastin

Par rapport à l'axe trachéo-oesophagien

- Médiastin antérieur
- Médiastin moyen
- Médiastin postérieur

Par rapport à la crosse aortique et aux hiles

- Médiastin supérieur
- Médiastin moyen
- Médiastin inférieur



Principales étiologies

■ **Médiastin antérieur**

- Tumeurs loge thymique
- TGM tératomes

■ **Médiastin moyen**

- ADP
- Tumeurs vasculaires – hémolympangiomes
- Kystes bronchogéniques

■ **Médiastin postérieur**

- T. neurogènes (neuroblastomes, ganglioneuromes)
- Duplications œsophage

Tumeurs rares et pseudotumeurs

Circonstances de découverte

- **Syndrome de compression médiastinale**
 - Respiratoire : tous, dyspnée, stridor
 - Vasculaire : syndrome cave
 - Nerveuse : CBH, phrénique, récurrent, médullaire
 - Dysphagie
- **Autres signes**
 - Voussure paroi, masse cervico-médiastinale
 - Atteinte état général, signes extra-thoraciques
- **Radio pulm systématique**
- **Diagnostic anténatal**

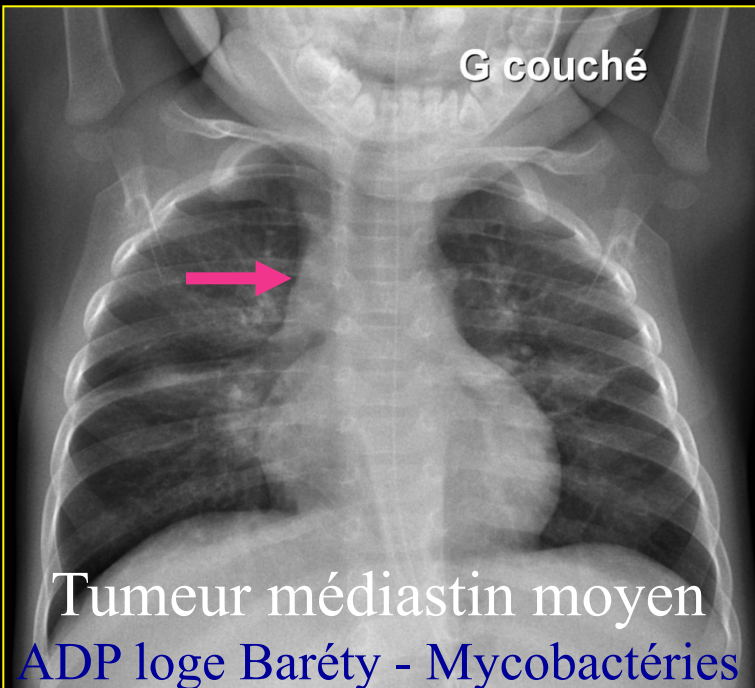
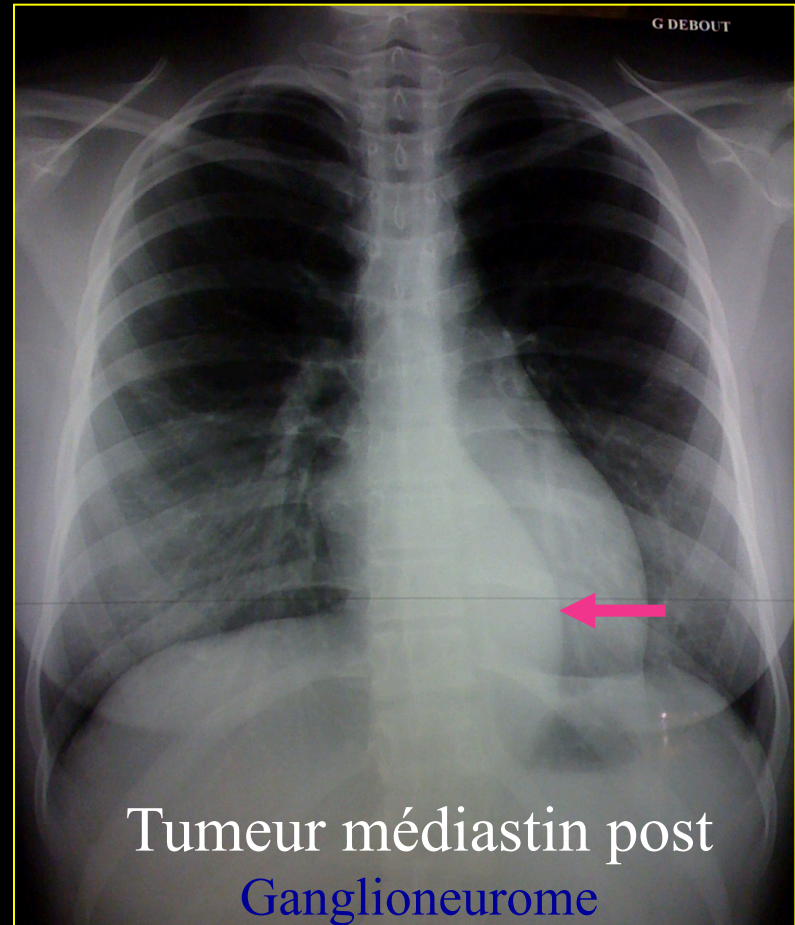
Examen clinique

- Complet systématique
- Signes extra-thoraciques masse
- Adénopathies périphériques
- Contexte
- Terrain particulier

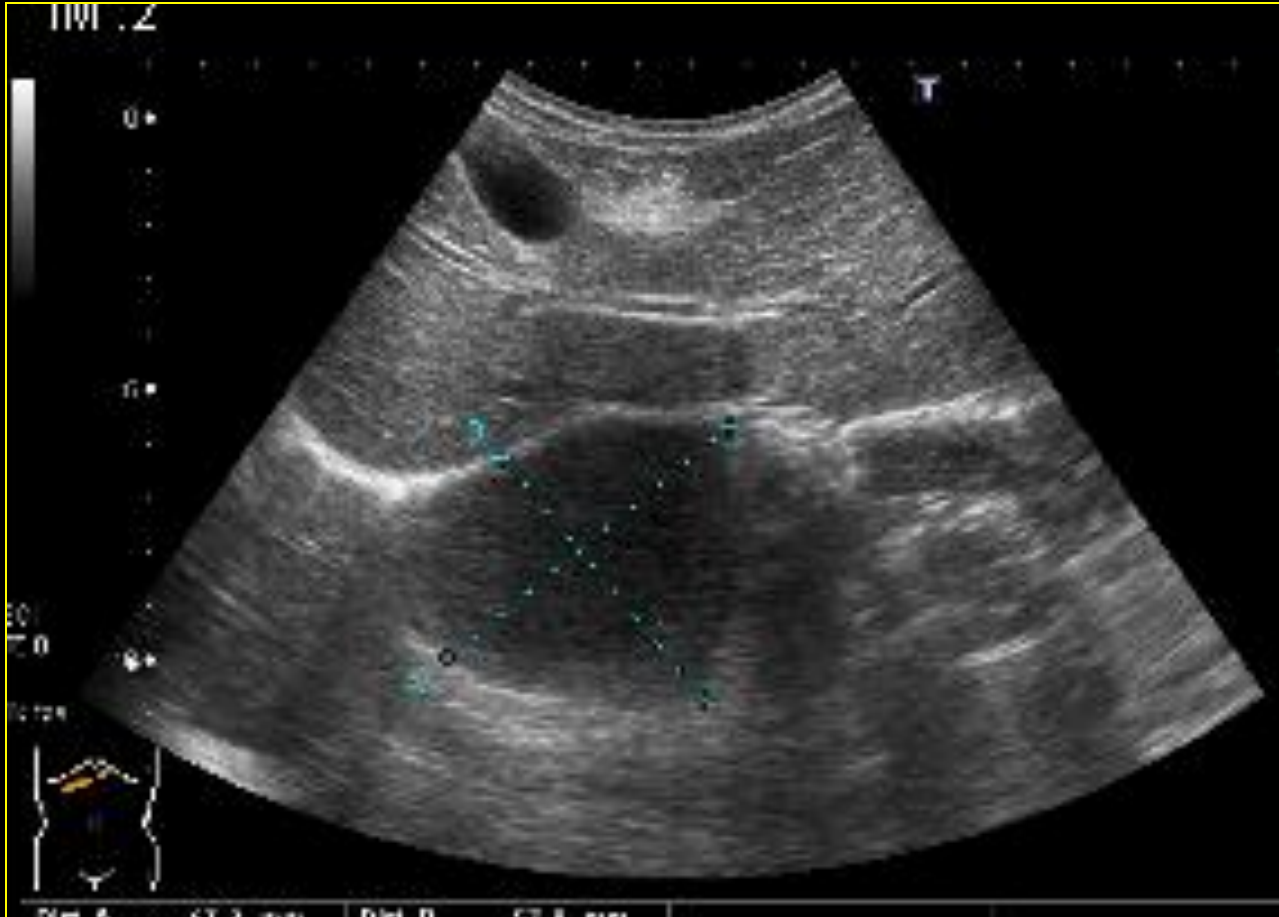
Moyens diagnostiques

- **Imagerie**
 - Aspect – siège – extension
 - Radio thorax
 - Echographie thoracique
 - Transit oesophagien
 - **TDM, IRM**
- PETscan

Aspects radiologiques standards



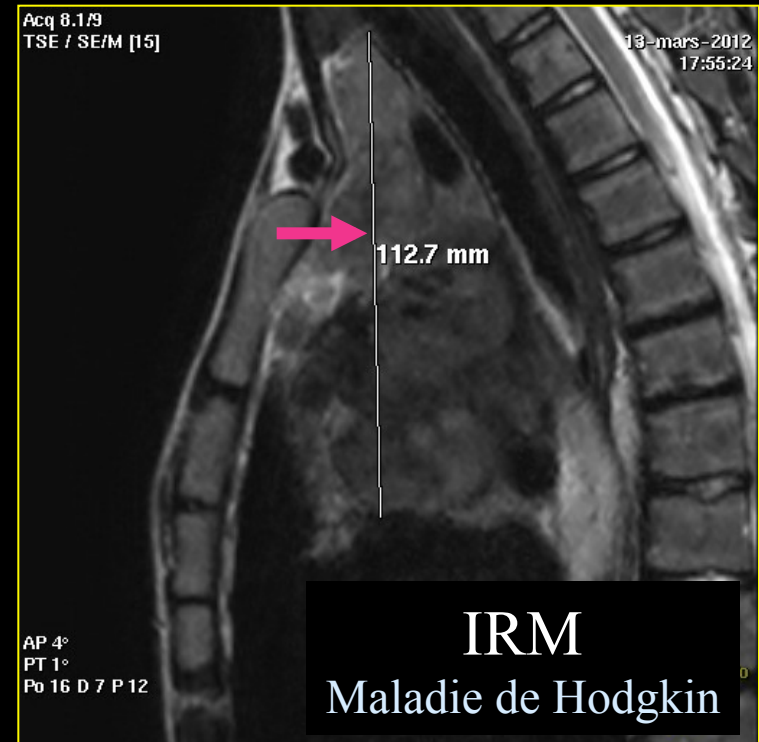
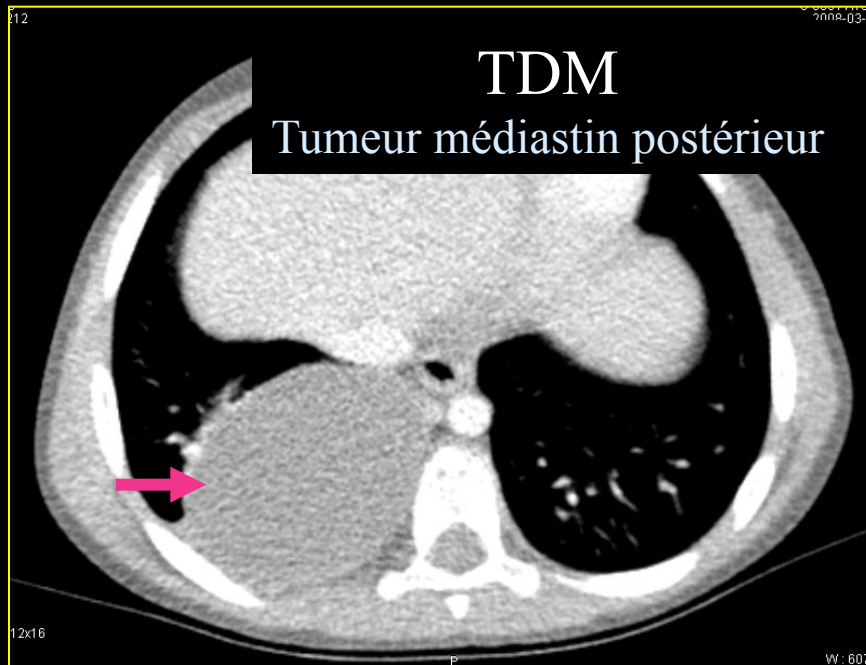
Echographie thoracique

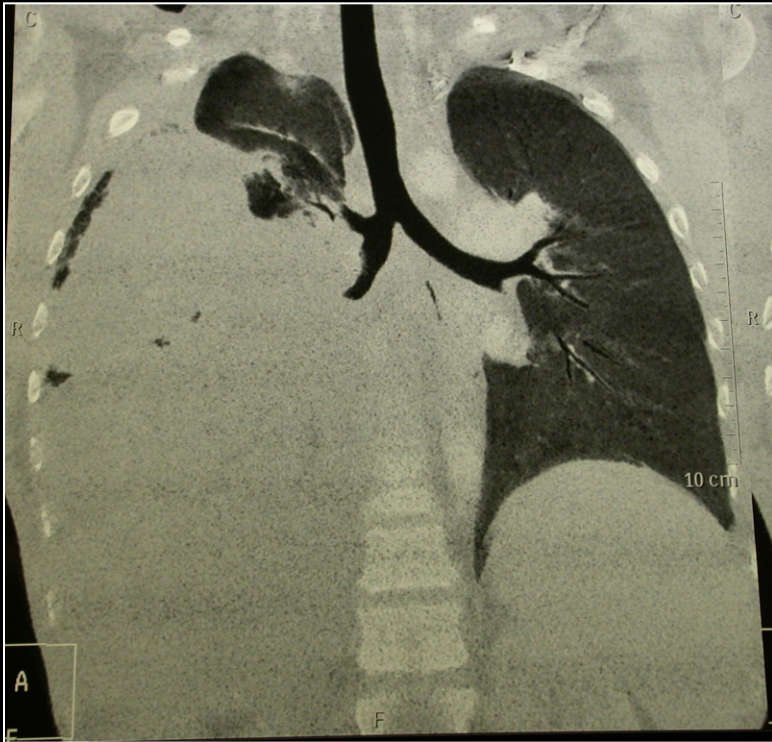


Echo

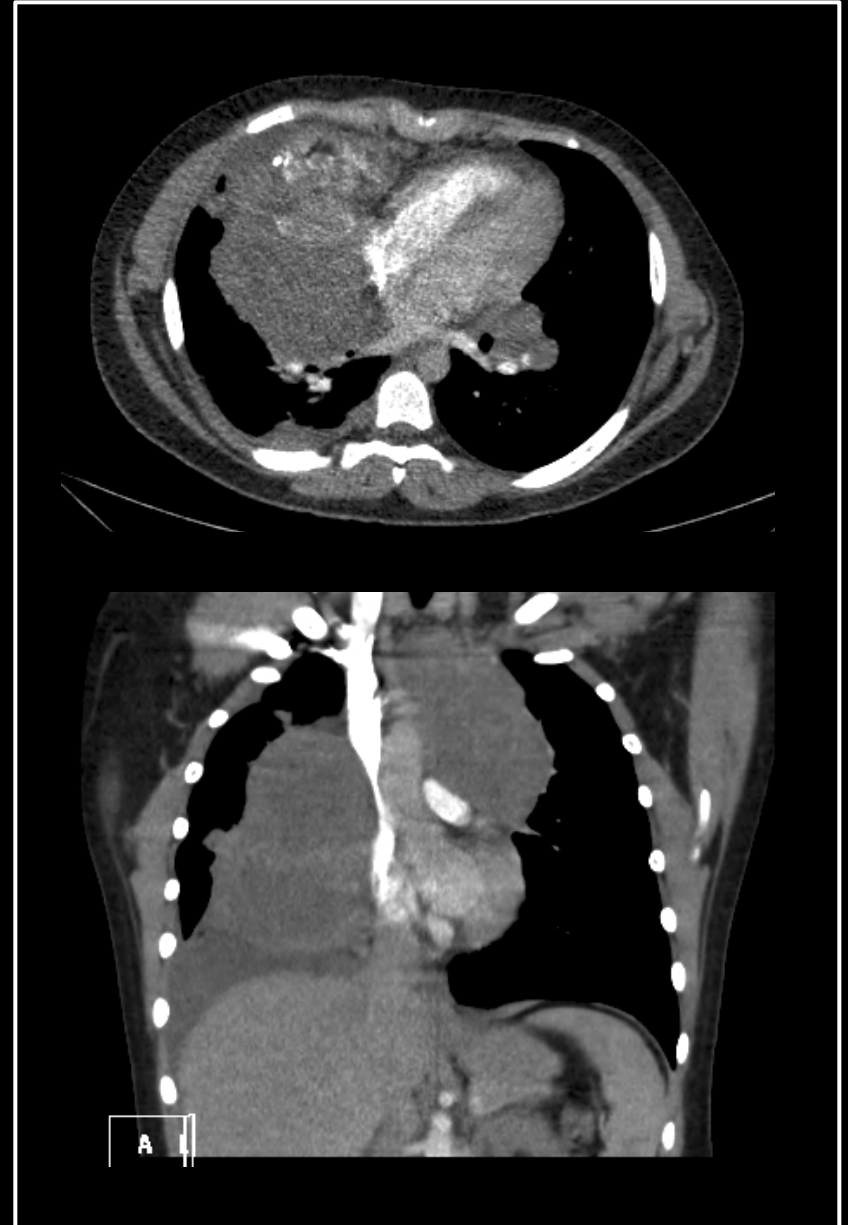
Tumeur médiastin postérieur

Imagerie complémentaire

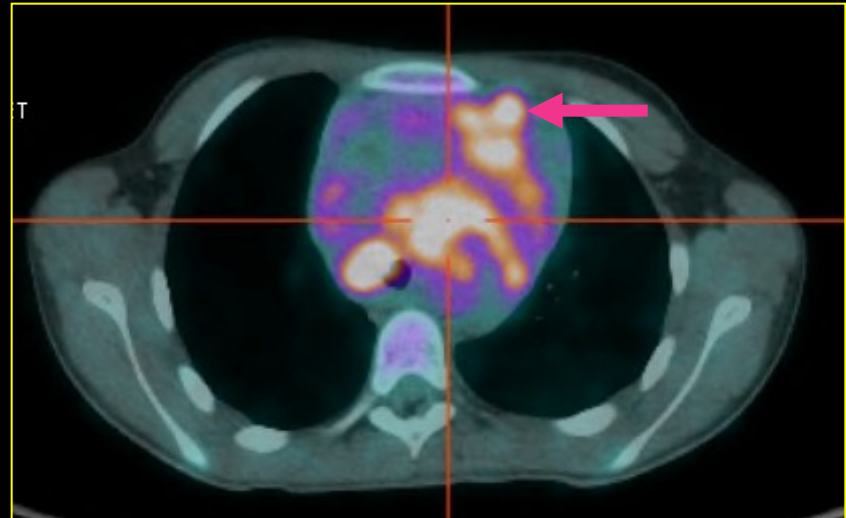
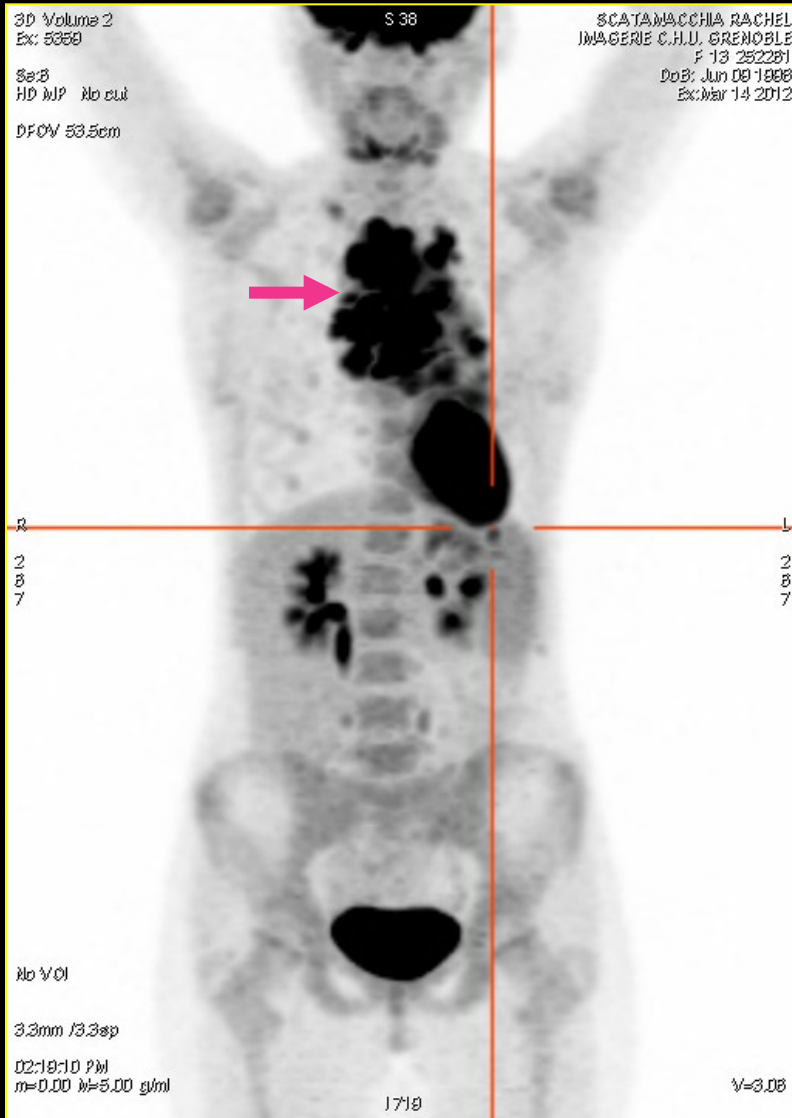




Volumineuses tumeurs
germinales malignes



Imagerie complémentaire



Petscan
Maladie de Hodgkin

Moyens diagnostiques

- **Marqueurs biologiques**
 - Catécholamines urinaires : HVA, VMA, Dopamine
 - α FP, HCG
 - NFS, myélogramme
 - Ponction pleurale

Moyens diagnostiques

- Endoscopies aérienne, digestive
- **Prélèvements biopsiques**
 - Biopsies percutanées radio-guidées (écho, TDM)
 - Chirurgie mini-invasive :
 - **Médiastinoscopie**
 - **Thoracoscopie**
 - Thoracotomie

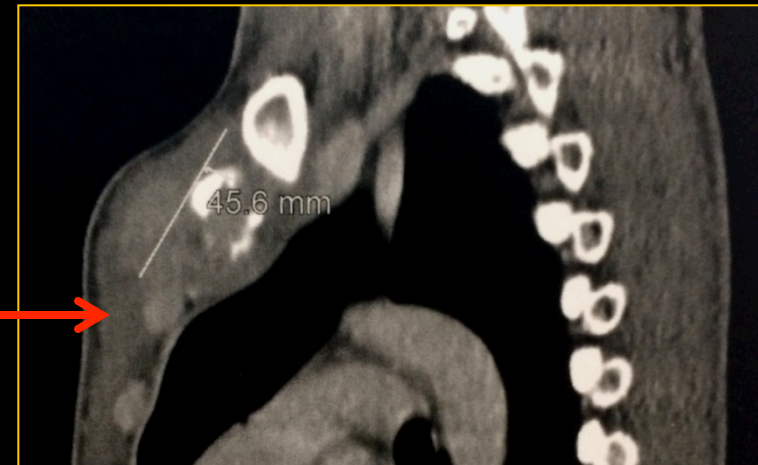
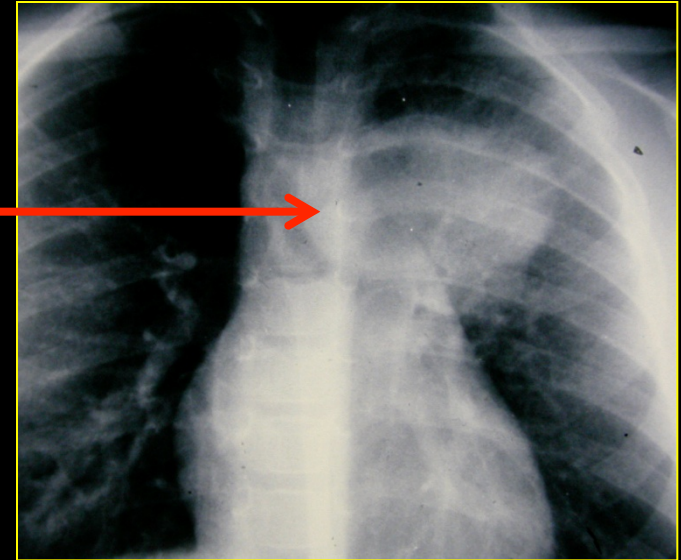
Moyens diagnostiques

choix de la technique de biopsie

- **Etre certain qu' aucun prélèvement plus simple n' est possible**
 - Examen clinique complet+++
 - Prélèvement superficiel parfois possible (ADP cervicales, tumeur paroi thorax,...)
 - Ponction épanchement pleural (lymphomes, leucémies)
- **Analyse imagerie+++**
 - En compagnie du radiopédiatre
 - Sur la console en dynamique
- **Analyse du contexte++**
 - Anesthésie générale parfois risquée (volumineuses tumeurs, risque détresse respi majeur)
 - Privilégier gestes sous sédation / anesthésie locale
- **Décision à prendre en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire**

Diagnostic différentiel

- Pneumopathie à forme ronde
- Masse pulmonaire
- Tumeur cardiaque
- Malformation vasculaire
- Hernie diaphragmatique
- Tumeur paroi (PNET, OS)
- Tuberculose.....



Tumeurs médiastin antérieur

- **Tumeurs loge thymique**
 - Hyperplasie thymique
 - Lymphomes (Hodgkin, LNH)
 - Thymome
 - Autres
- **Tumeurs germinales**
 - Bénignes : K dermoïde, tératome mature
 - Malignes : séminomateuses, non séminom.

Tumeurs médiastin antérieur

Hyperplasie thymique

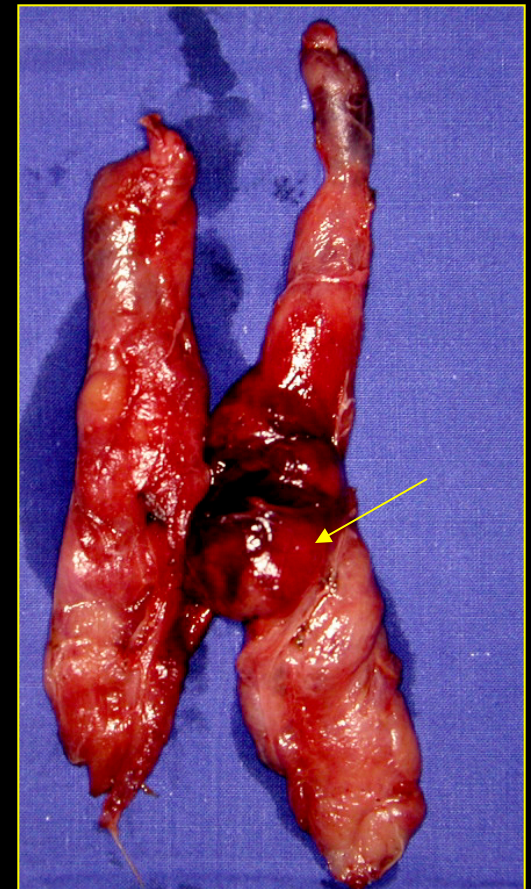
- Nourrisson – > 5-6 ans involution
- Image radio : si non compressive = non patho
- Radio thorax – écho – IRM
- Surveillance – biopsie parfois

**Hémorragie thymique sur carence en
vitamine K chez NN allaités**

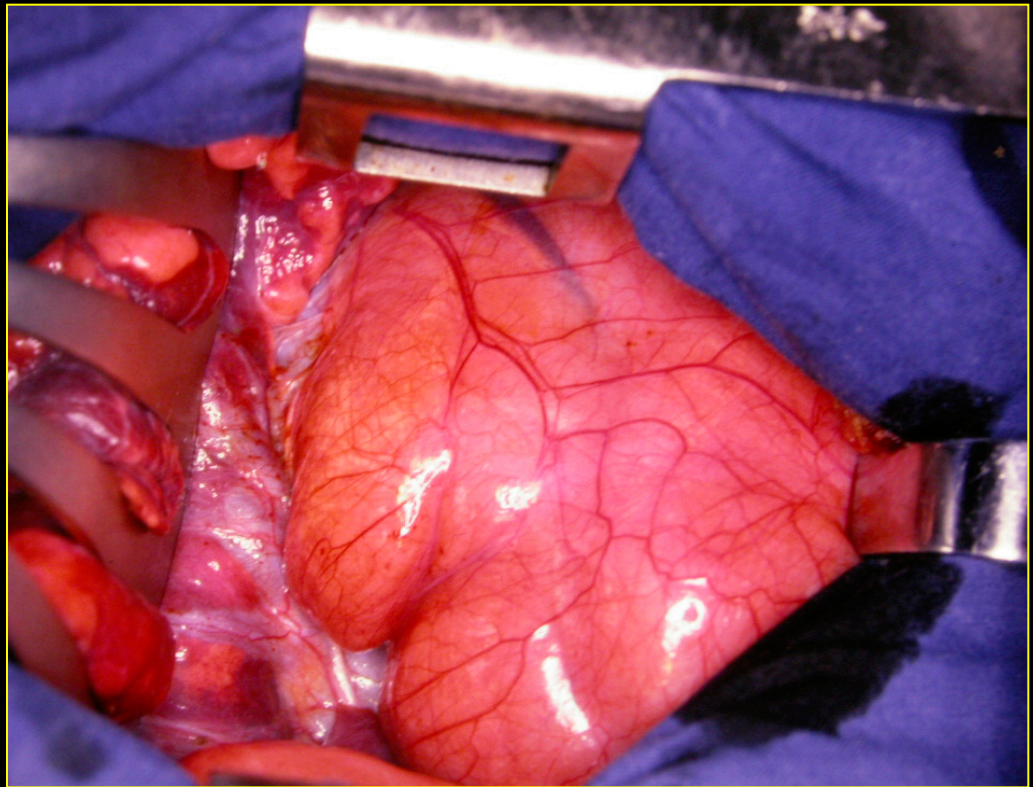
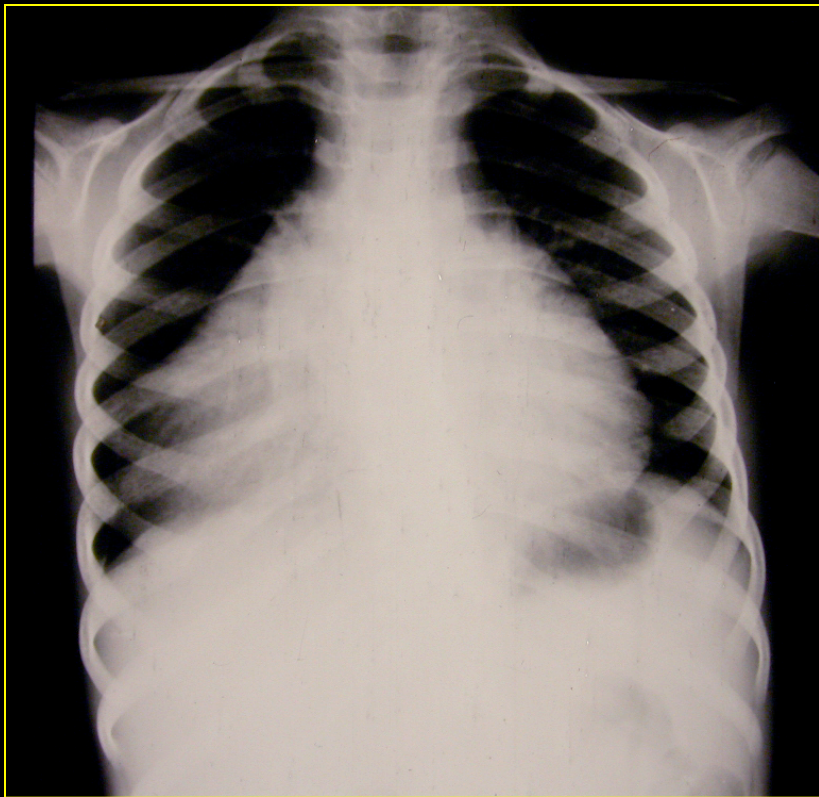
Tumeurs médiastin antérieur

Thymomes

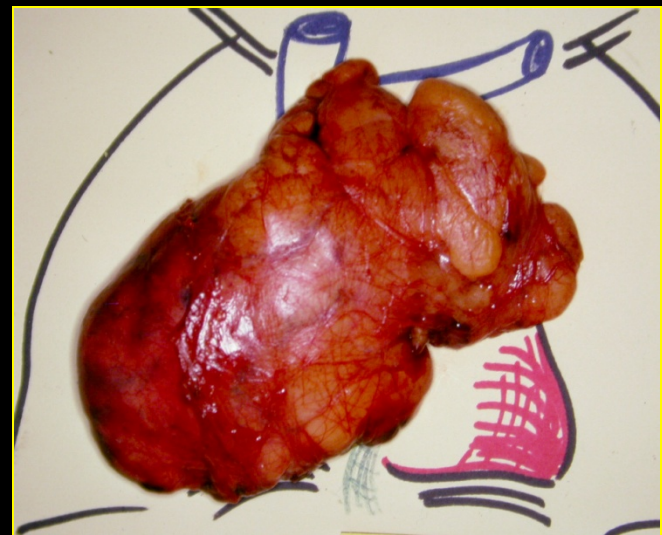
- Adolescent
- Thymomes
 - Bénins
 - Malins envahissant
- Kystes thymiques
- Thymolipomes



F, 8 ans, Myasthénie, Thymome



Fille, 4 ans
Thymolipome



JF Dyon

Tumeurs médiastin antérieur

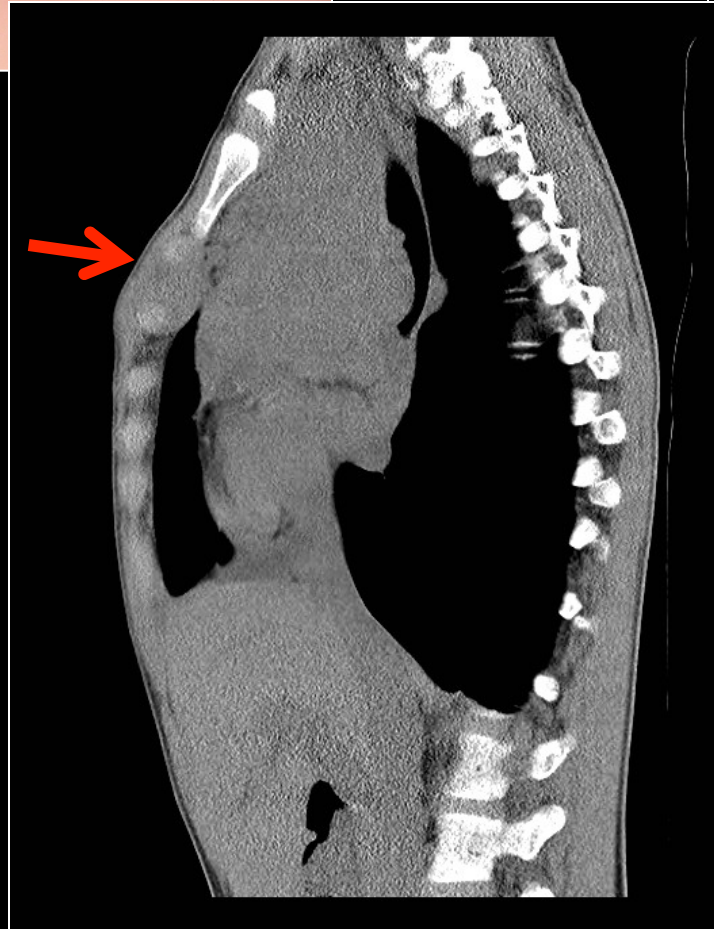
Leucémies – Lymphomes

- 3 ans
- Très volumineux parfois – compressifs
- 2 réflexes :
 - **Risque = détresse respi aiguë = biopsie sous AL pfs**
 - **Epanchement pleural = ponction**



Médiastinotomie antérieure

Biopsie par médiastinotomie antérieure



F 15 ans, lymphome médiastinal, biopsie par thoracoscopie



Tumeurs germinales

Bénignes : tératomes matures

Malignes : TGM

-Séminomateuses

-Non séminomateuses : T sac vitellin
choriocarcinome
carcinome embryonnaire
tératome malin

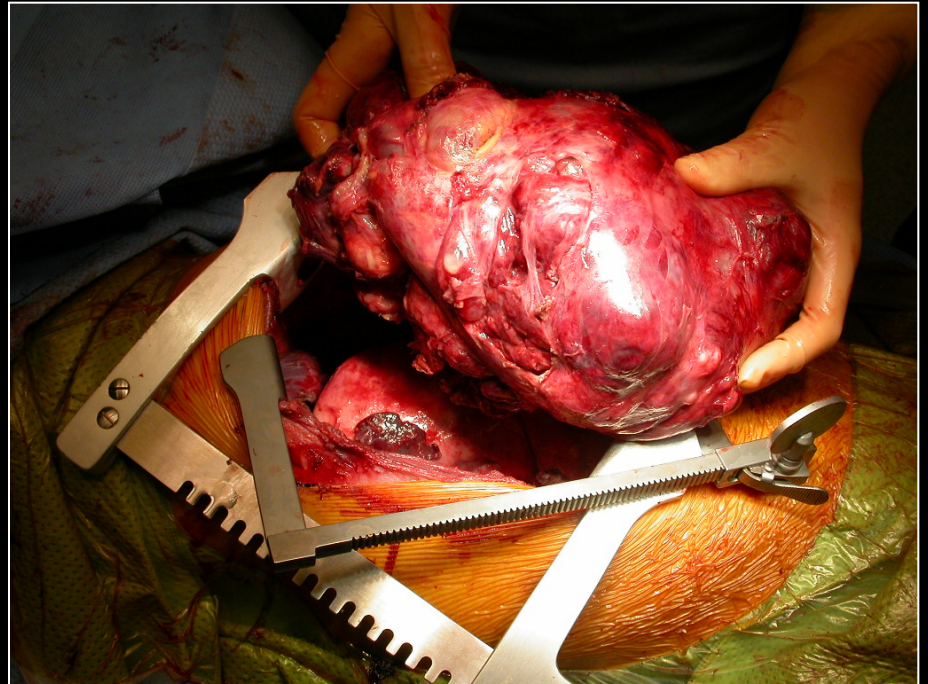
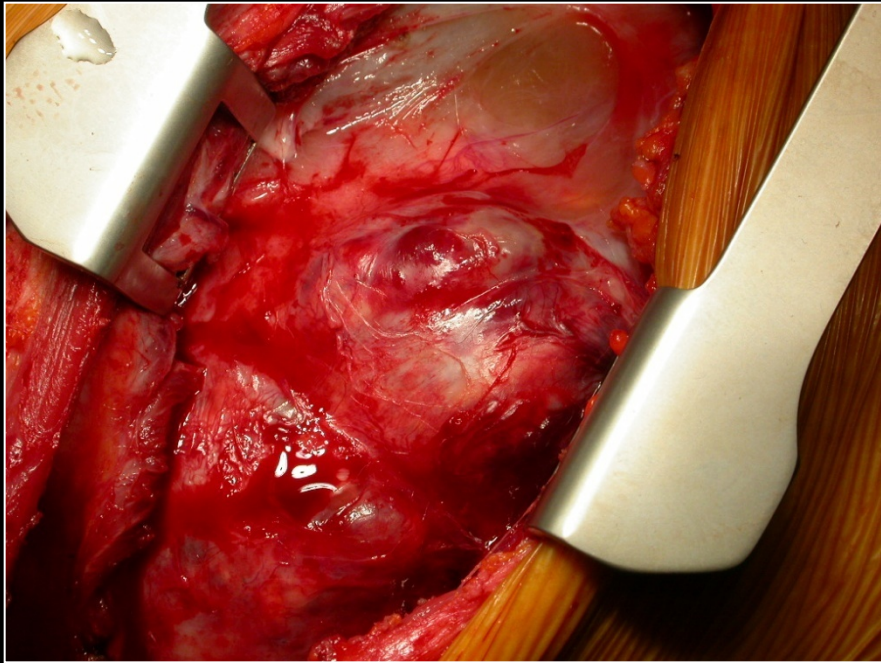
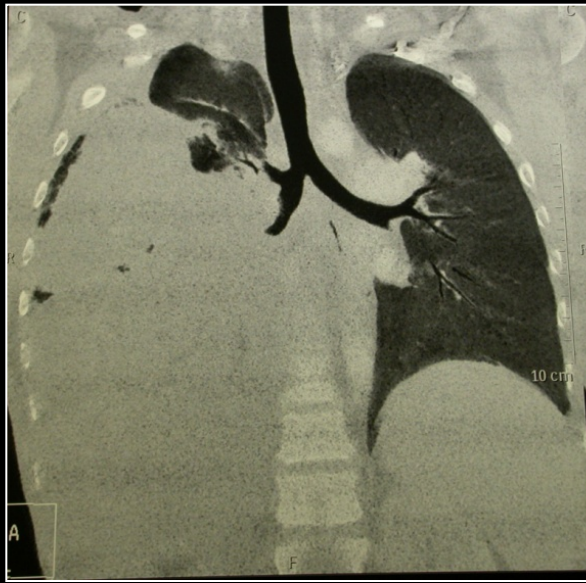
Diagnostic : T compressives

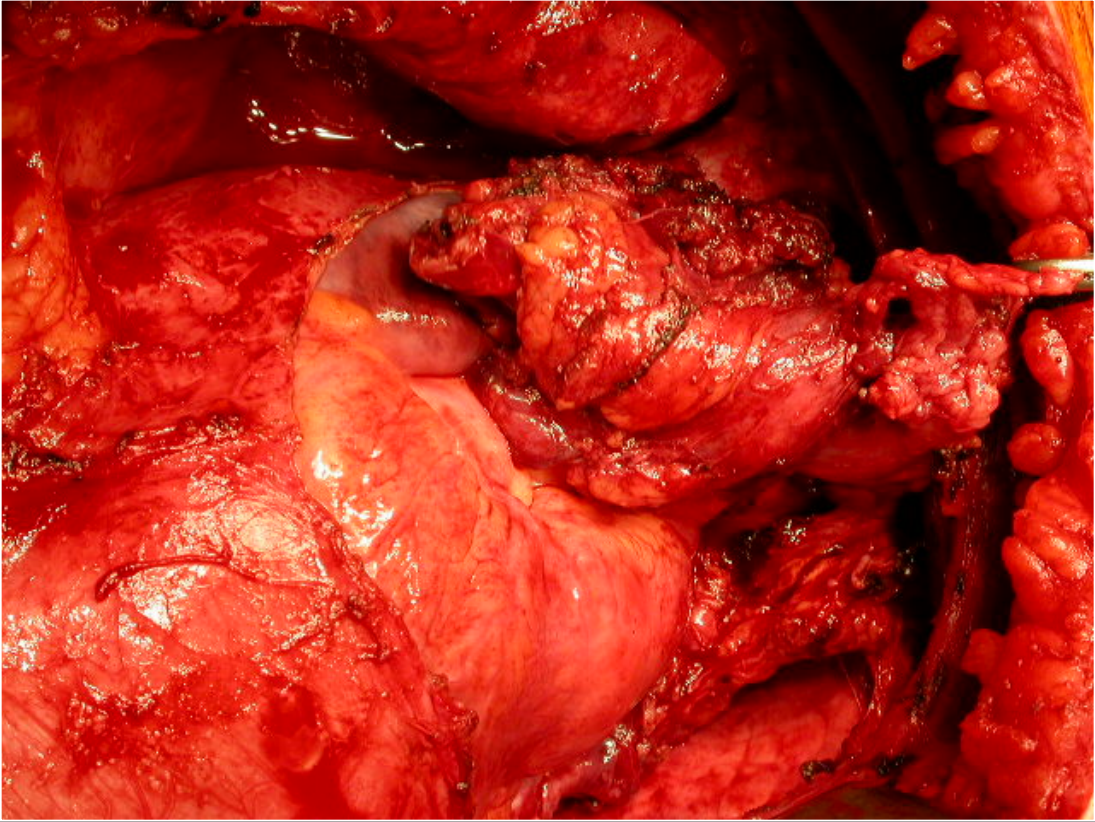
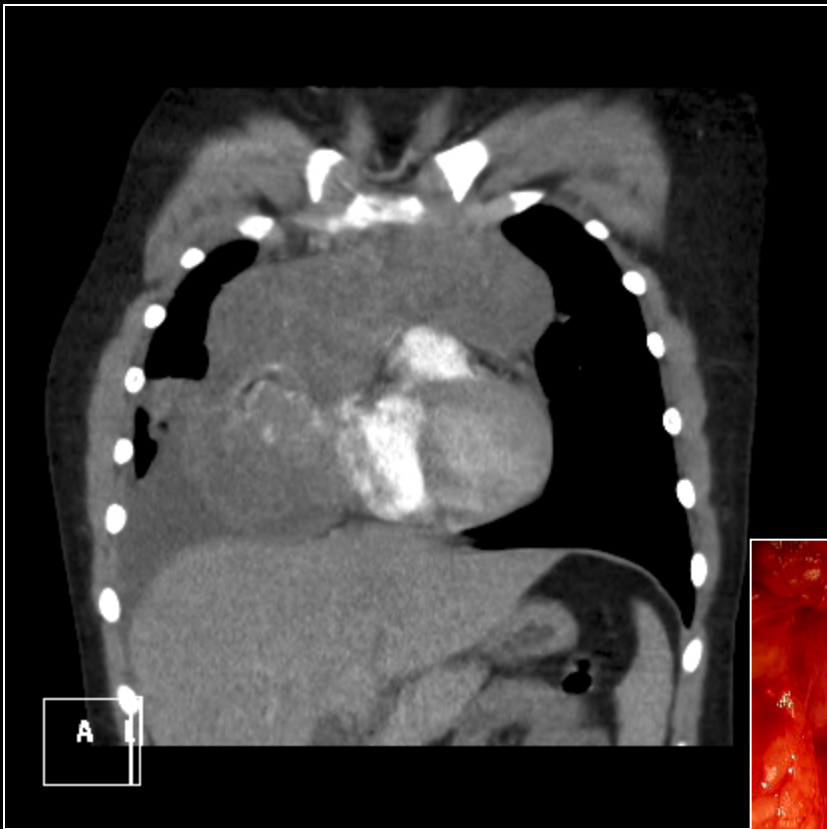
Détresse respi

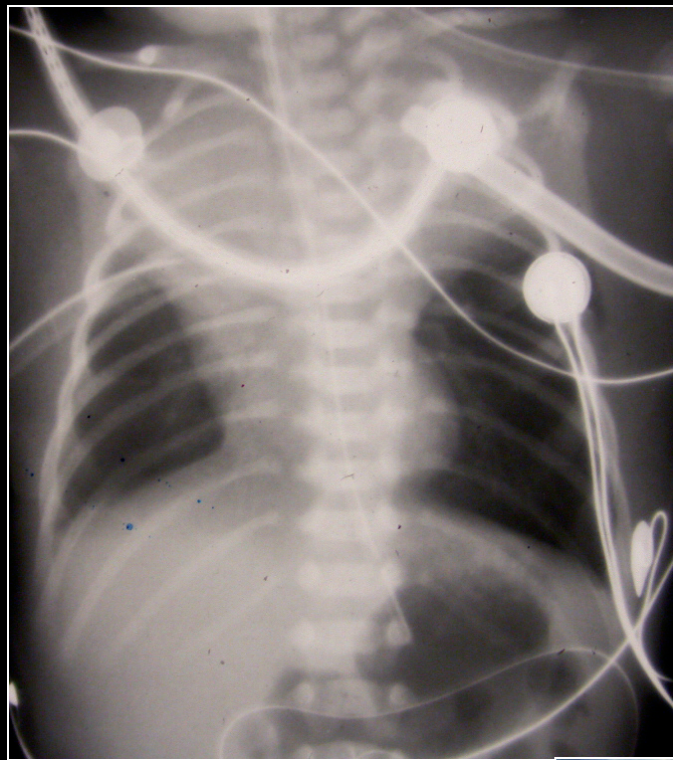
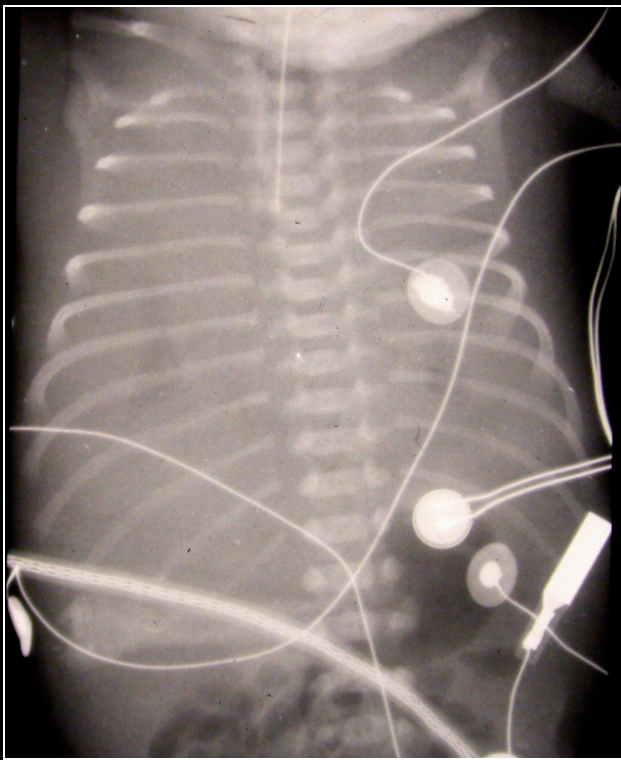
Diagn prénatal

Imagerie

Trtt : chimio si maligne sécrétante+/- chirurgie difficile

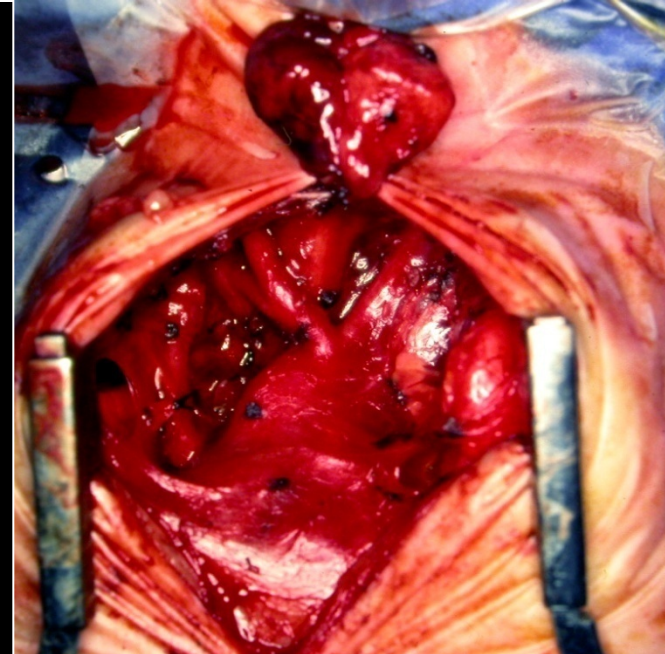
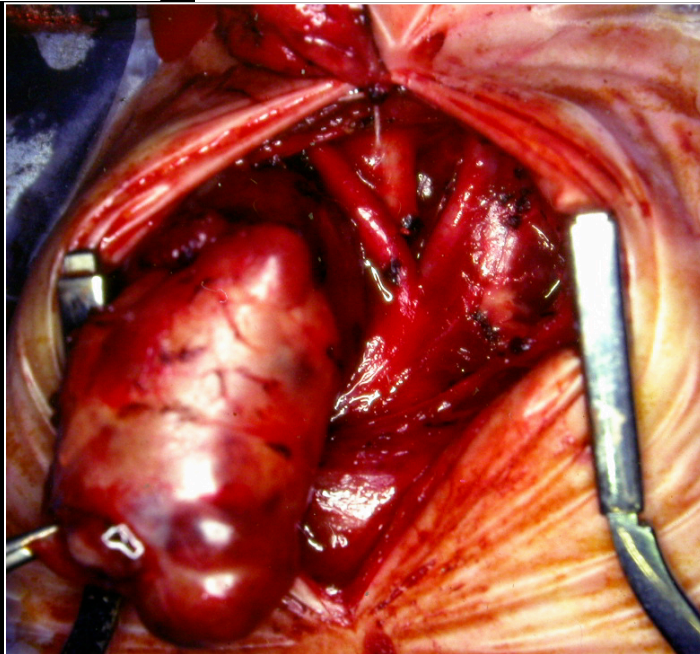






Philippe, 1 jour
Sternotomie,
tératome

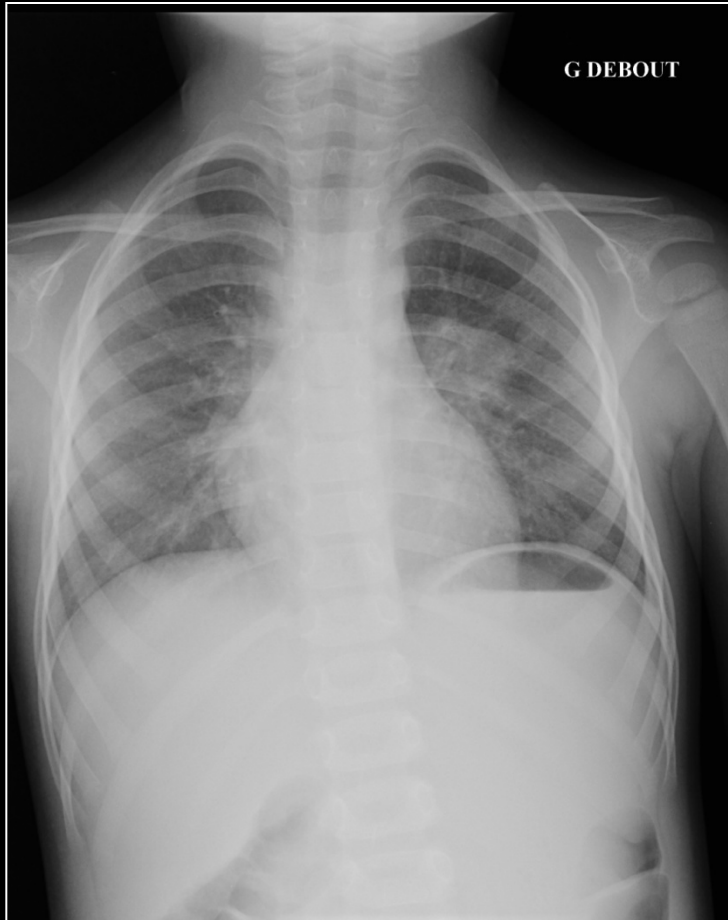
JF Dyon

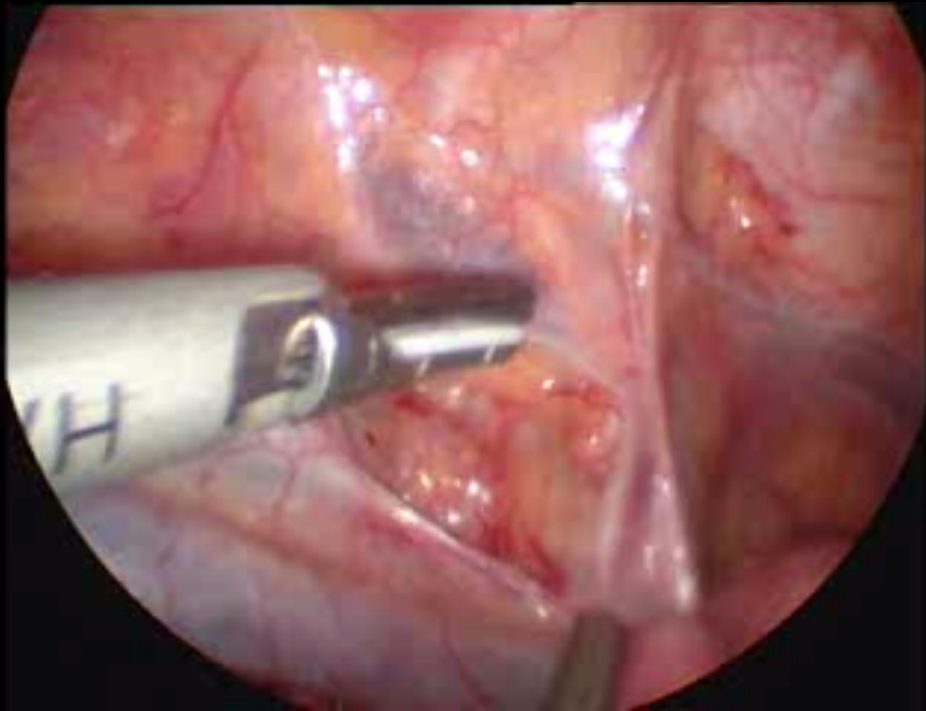


Tumeurs médiastin moyen

- **ADP**
- Kystes bronchogéniques
- Tumeurs vasculaires :hémolympangiomes

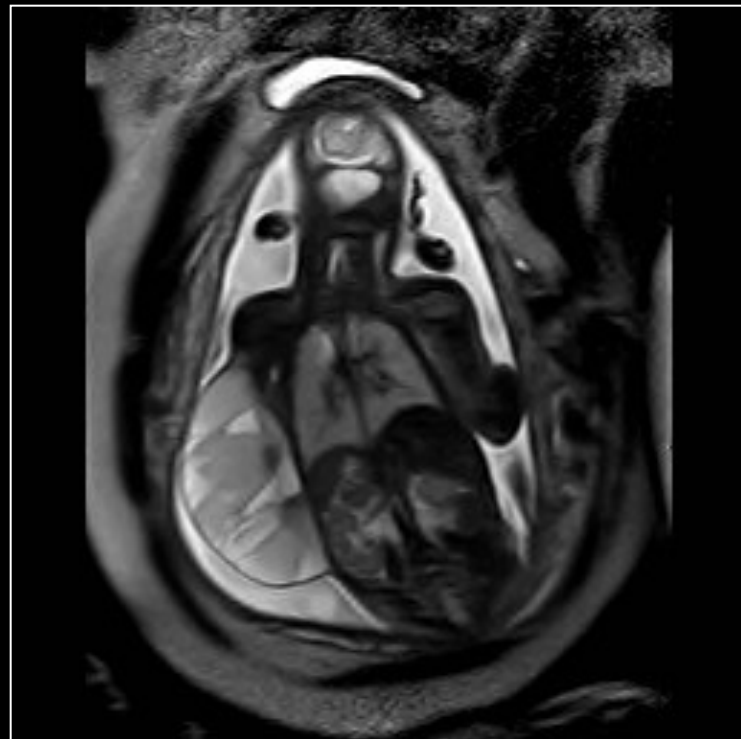
ADP à **mycobactéries atypiques**





Lymphangiomes et hémolympangiomes

- Cervico-thoraciques
- Diag prénatal
- Risque DRN
- EXIT procédure?
- Sclérose? Chir?



Tumeurs médiastin postérieur

- **Tumeurs neurogènes**
 - Neuroblastome- ganglioneuroblastome- ganglioneurome
 - Neurofibrome – neurofibrosarcome (Recklinghausen)
 - Phéochromocytome
- Méningocèle
- Duplication oesophage

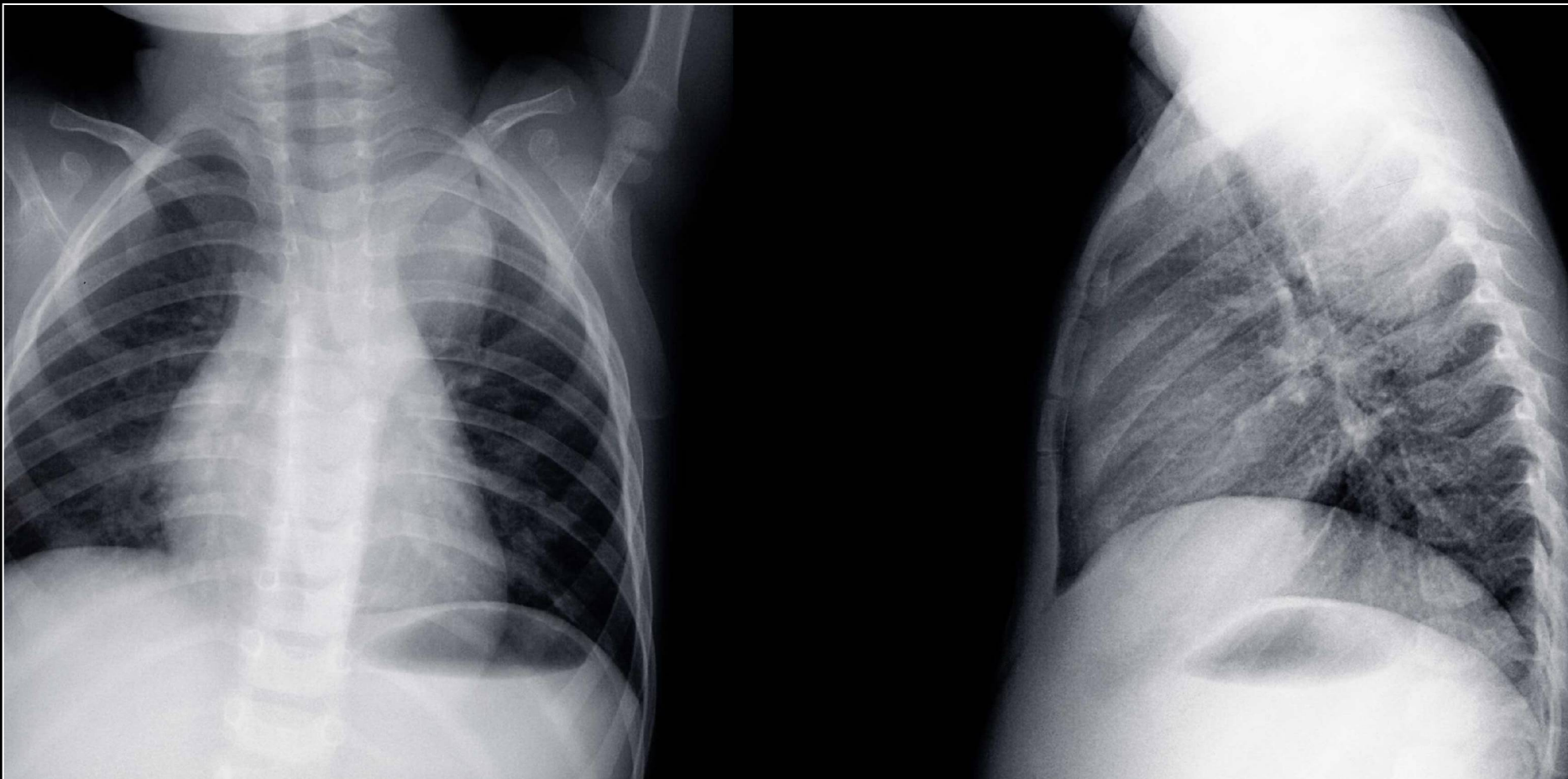
Neuroblastomes thoraciques

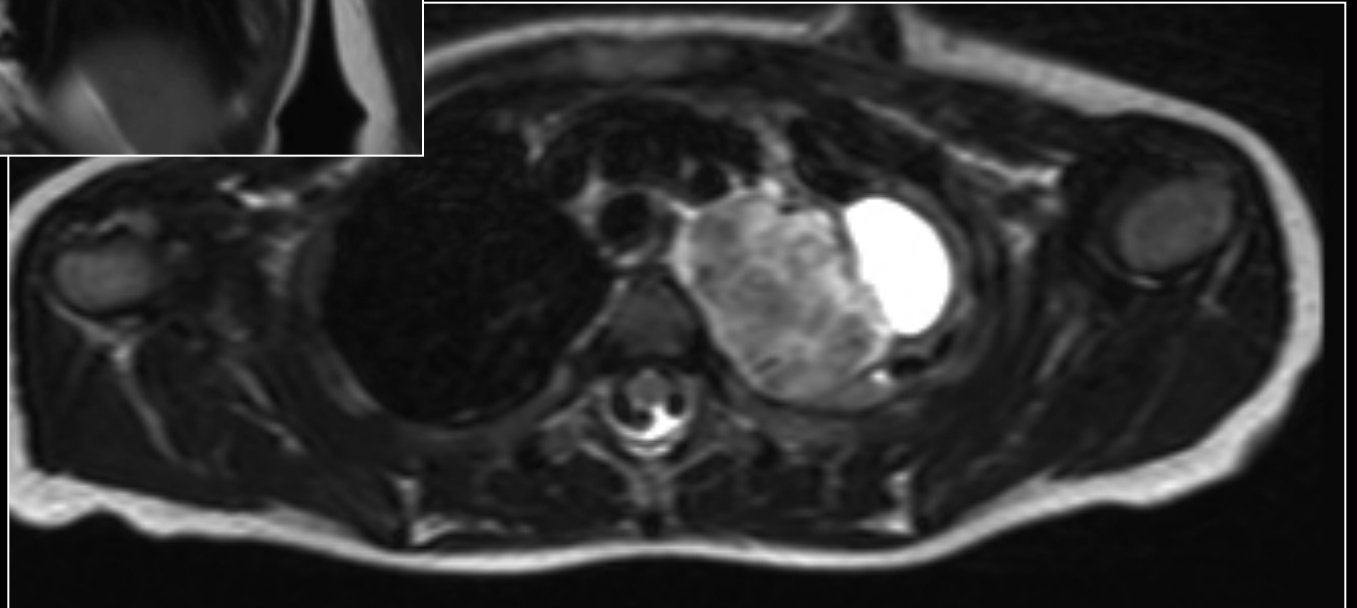
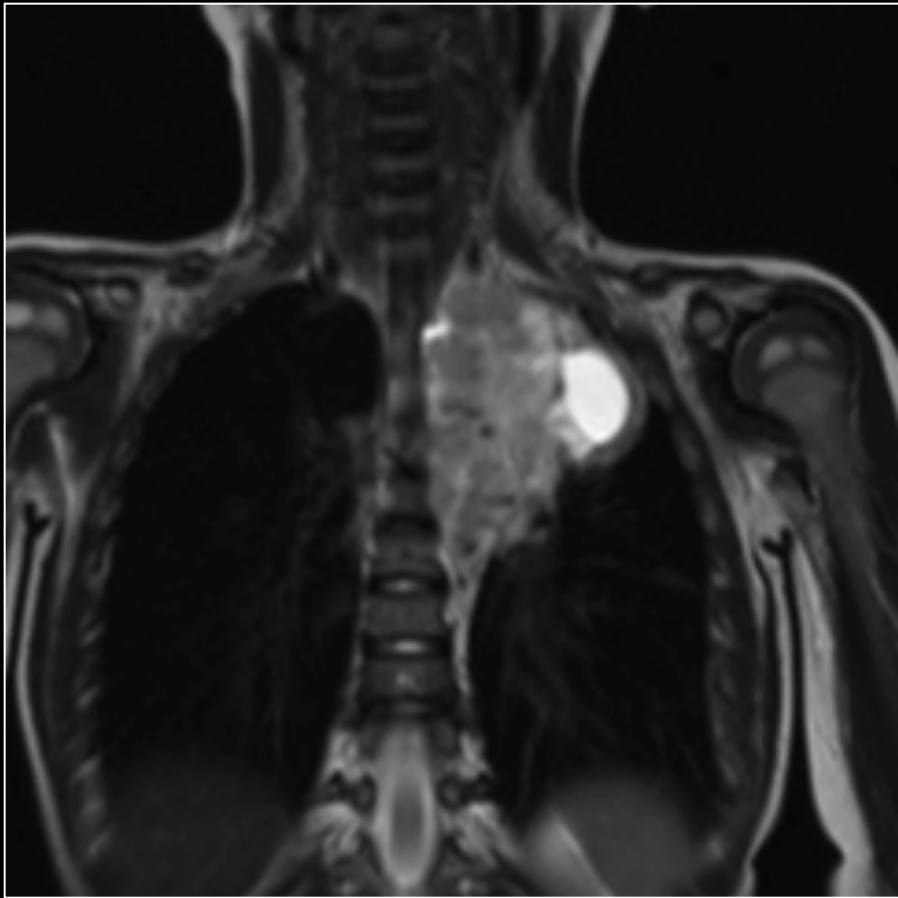
- Chaîne sympathique thoracique
- 25% des NB
- Symptômes
 - Liés à la tumeur : compression (CBH, syndrome médullaire, signes neuro), diarrhées, HTA
 - Liés aux méta
- Imagerie++ tumeur costovertébrale, calcif, **sablier++**
- Biologie : catécholamines urinaires

Neuroblastomes thoraciques

- Bilan extension et pronostique
 - MIBG
 - Foie
 - Moelle
 - Oncogène N-myc (biopsie, sang)
 - Autres
- Biopsie

18 mois



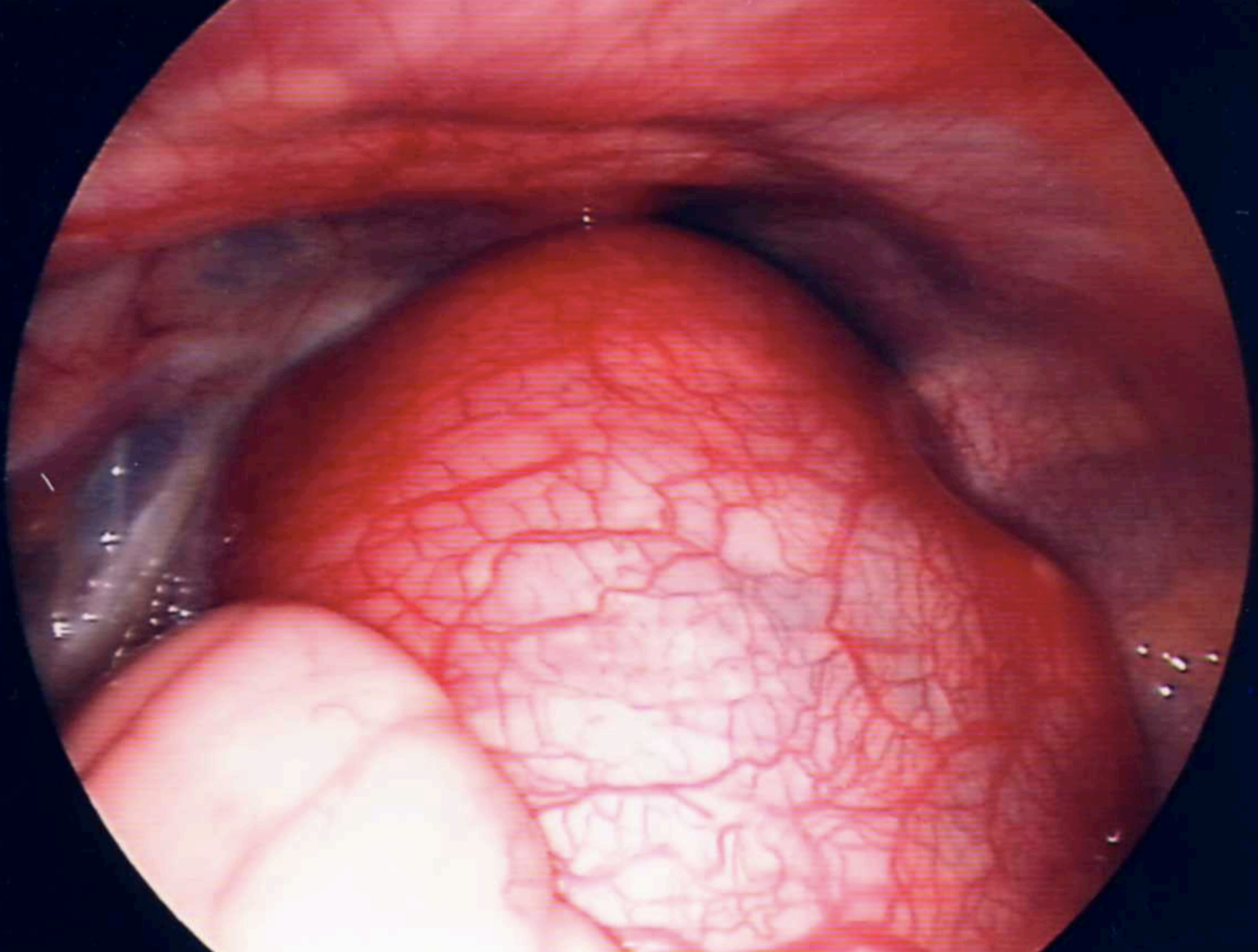


11

61.7 mm

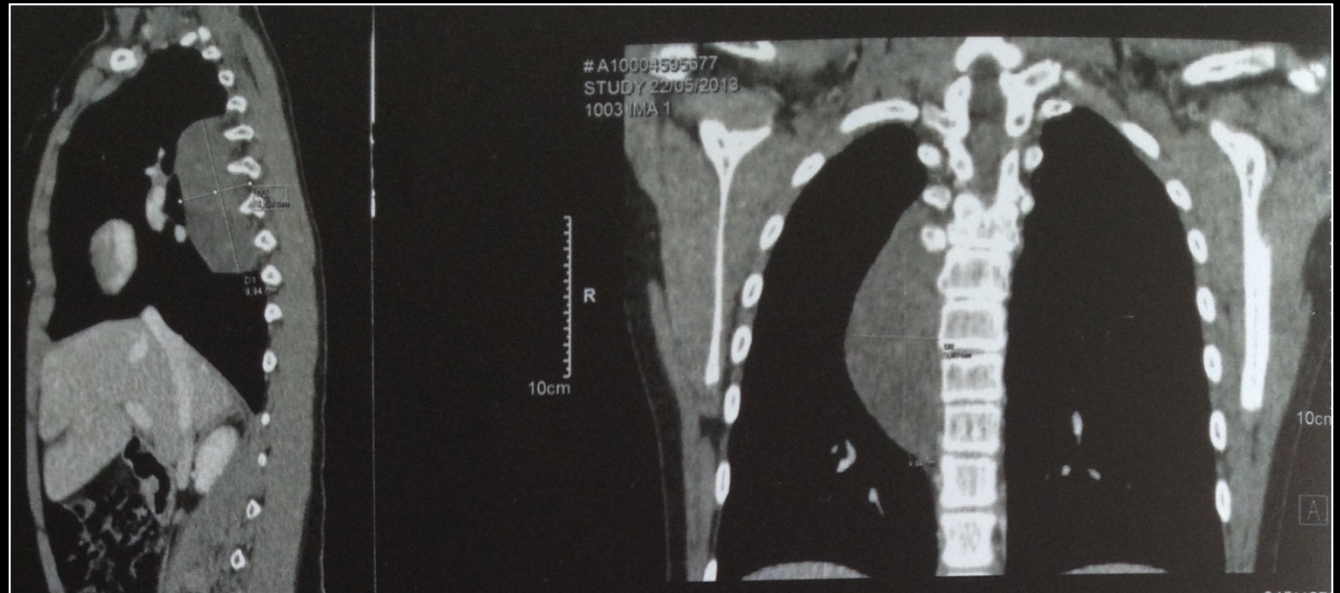
LF 2216
NF 1087





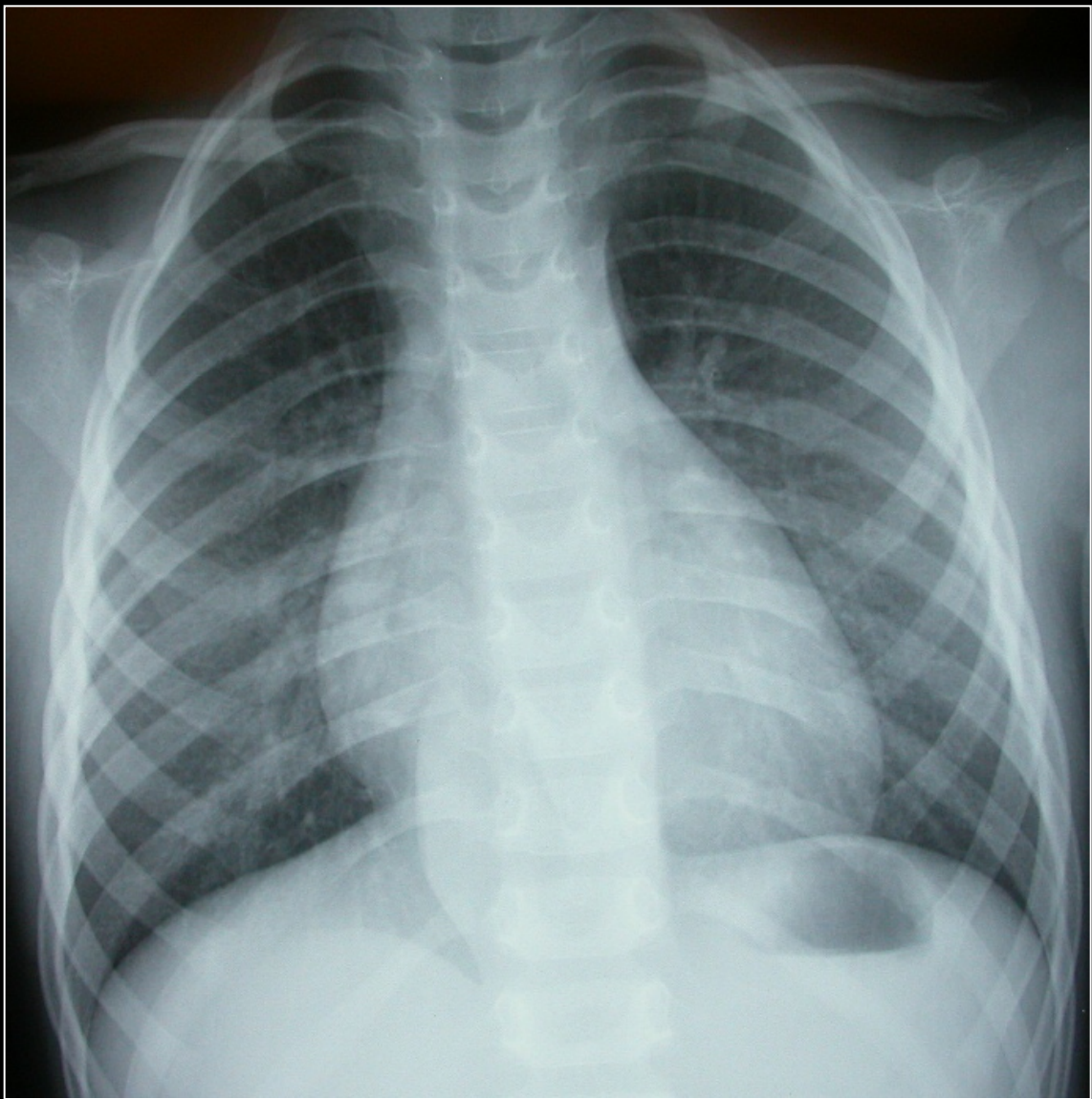
Neuroblastomes thoraciques

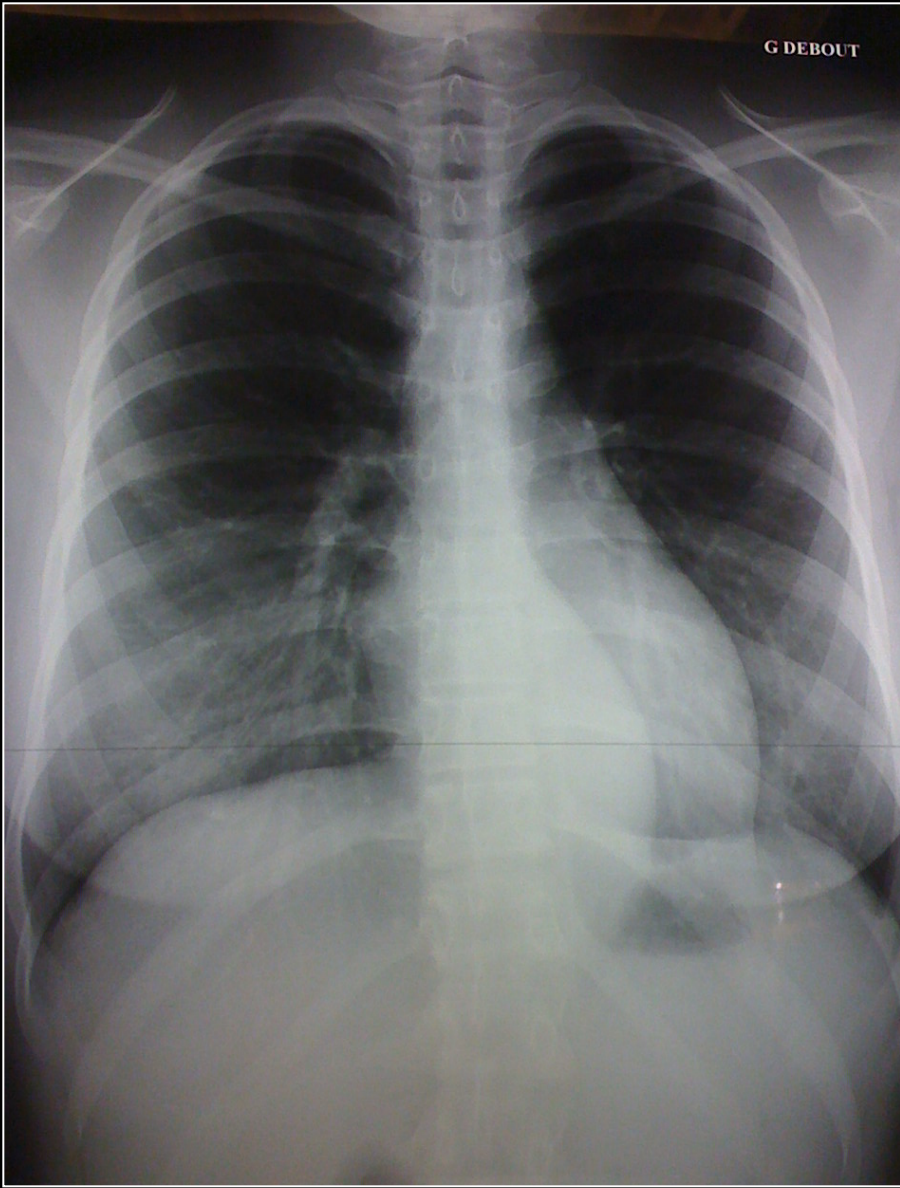
- Traitement
 - Chimiothérapie++ sauf si NB localisé opérable d'emblée
 - Chirurgie (pas toujours) : **recherche artère ADAMKIEWICZ?**
 - Radiothérapie parfois



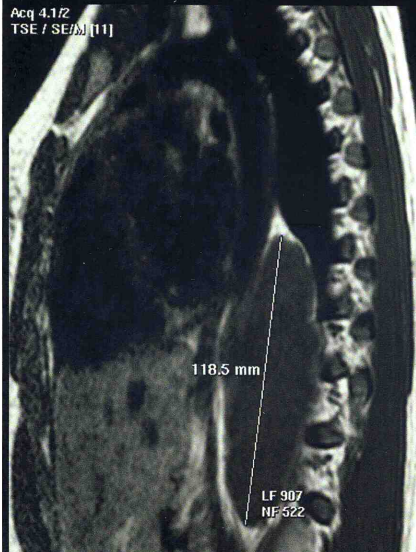
Ganglioneurome

- Bénigne
- Enfant plus âgé
- Pas ou peu de sécrétion
- Fuseau paravertébral
- Exérèse complète – anapath
- Risque médullaire+++



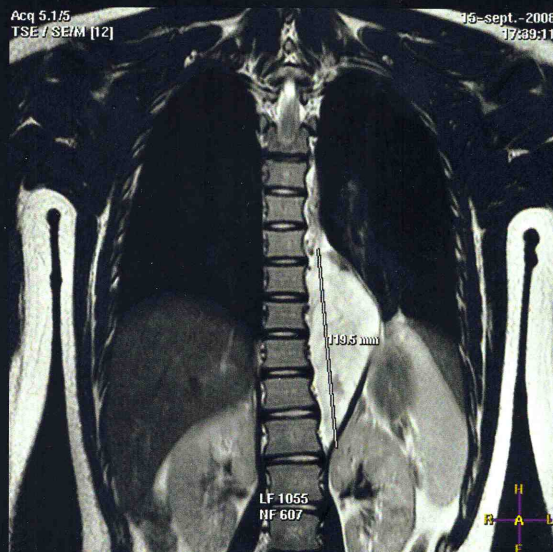


Im 1
Sai [4]



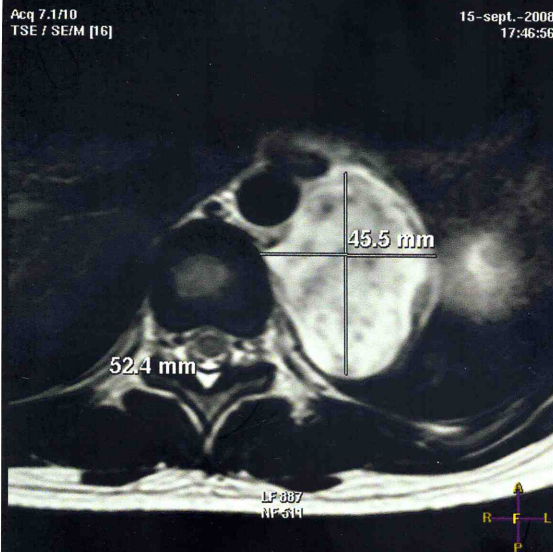
15-sept.-2008
17:34:35

Im 2
Sai [4]



15-sept.-2008
17:39:11

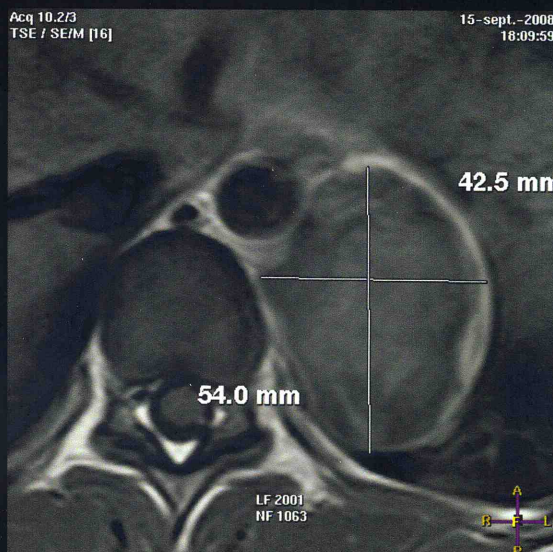
Im 3
Sai [4]



15-sept.-2008
17:46:36

Acq 10.2/3
TSE / SE/M [16]

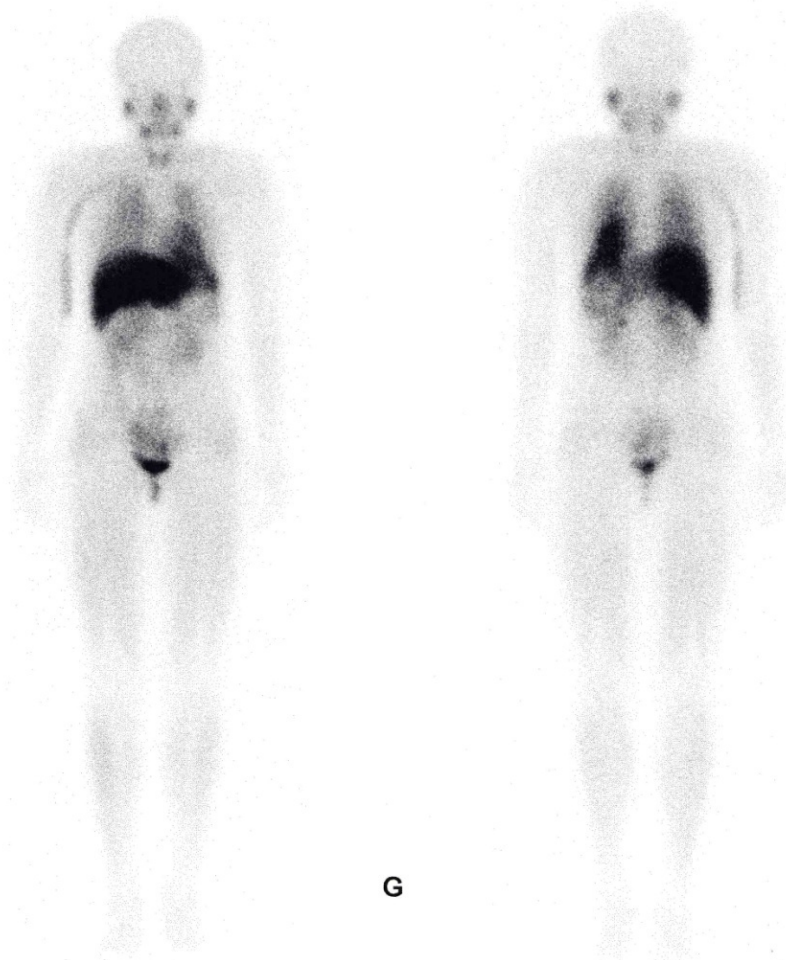
Im 4
Sai [4]



15-sept.-2008
18:09:59

02-Feb-94

SCINTIGRAPHIE MIBG I123



G

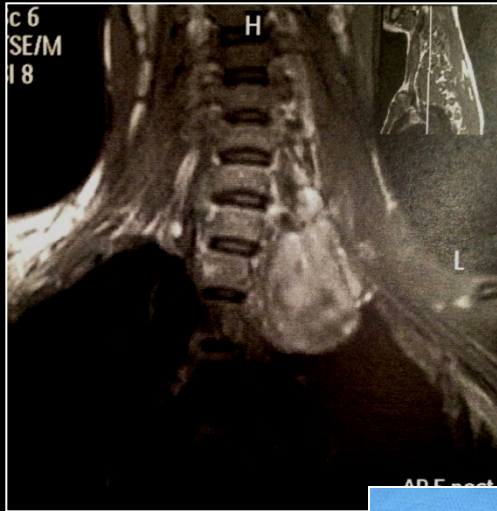
FACE ANT H4

FACE POST H4



15 ans, scoliose, tumeur paravertébrale thoracique droite
Exérèse par thoracoscopie

16 ans, Recklinghausen, tumeur cervico-thoracique G, cervicotomie + thoracoscopie



ENSEAL® articulé



Autres tumeurs nerveuses

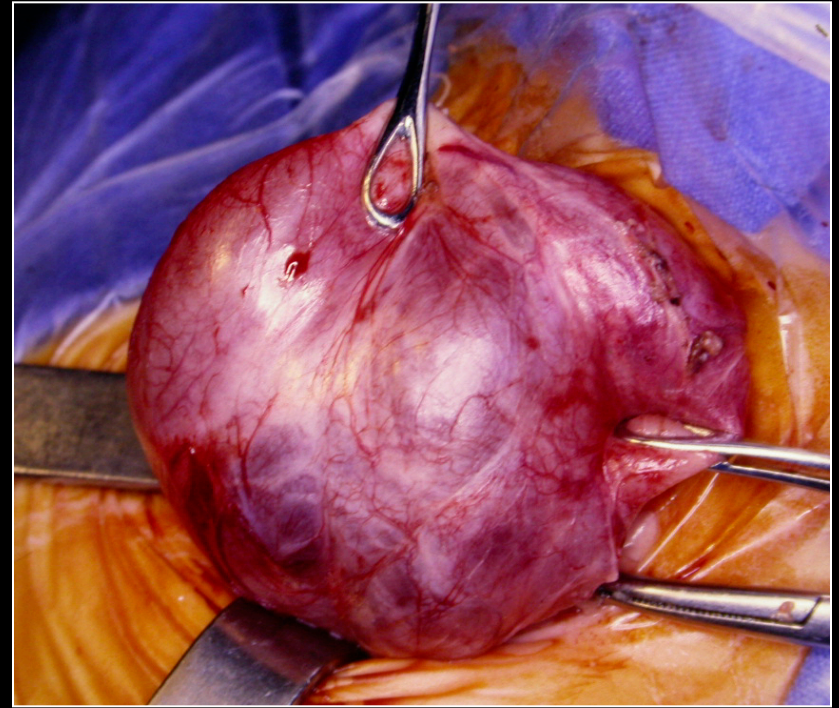
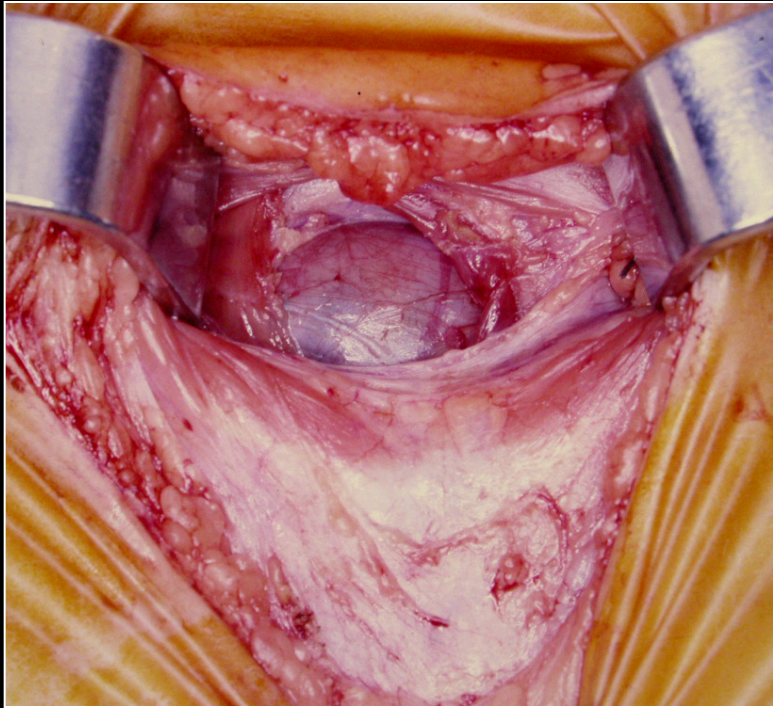
- Neurofibromes
 - Recklinghausen
 - Chirurgie difficile – incomplète
 - Dégénérescence possible : neurofibrosarcome
- Neurinomes
- Schwannomes

Tumeurs neurogènes séquelles possibles

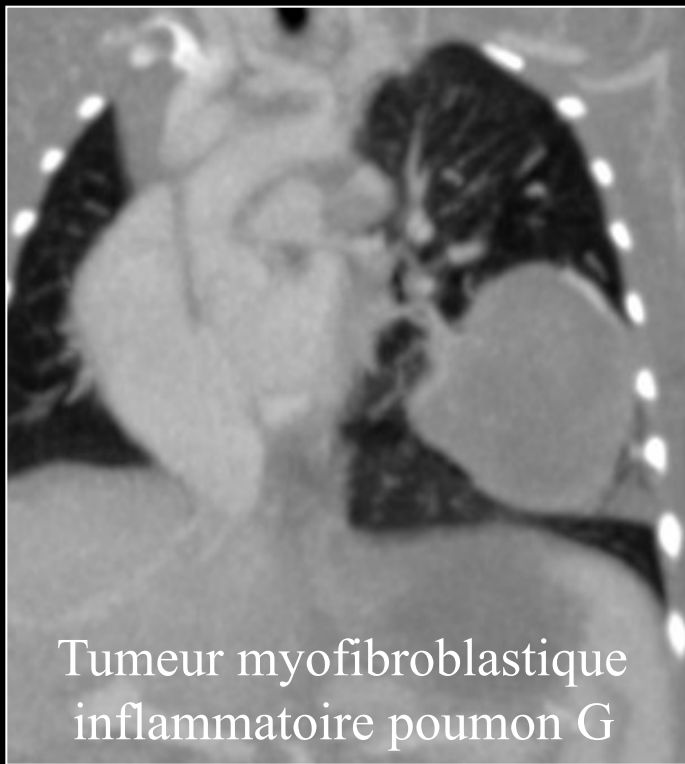
- Post-chir Post-radiothérapie
- CBH (ggn stellaire)
- Tr vasomoteurs (sympathectomie thoracique)
- Scoliose
- Tr croissance
- **Paraplégie : ADAMKIEWICZ**

Tumeurs rares

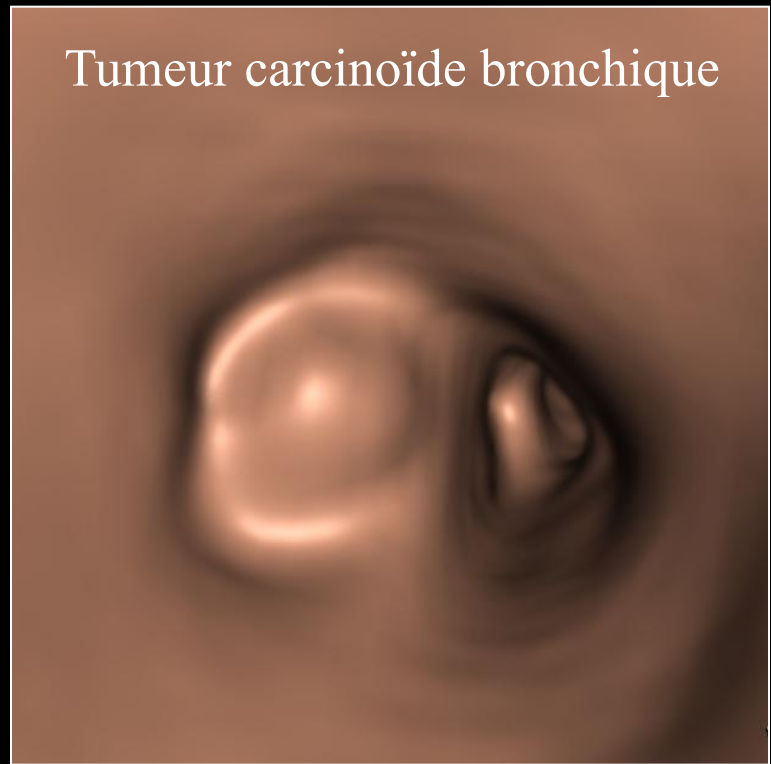
- T. mésoenchymateuses
 - Adipeuses
 - Fibreuses
 - Musculaires
- T. mésothéliales
 - Kyste pleuro-péricardique
 - Tumeur plèvre
- Goitre thyroïdien
- T. carcinoïdes bronchiques
- Pseudotumeurs inflamm (poumons)
- Kystes hydatiques



Cervicotomie : tératome kystique médiastin



Tumeur myofibroblastique
inflammatoire poumon G



Tumeur carcinoïde bronchique



Tumeur Abrikossoff trachée



Mésothéliome pleural

Tumeurs médiastin prénatales

- **Cervico-médiastinales**
- Etiologies :
 - Hémolymphangiomes
 - Tumeurs germinales
- Risque détresse respiratoire néonatale
 - Entretien prénatal
 - IRM foetale
 - Chirurgie foetale?
 - **EXIT procédure?**

Conclusion

- Grande variété de tumeurs
- **Concertation pluri-disciplinaire**
- Bilan diagnostique précis
- Diagnostic étiologique parfois difficile
- Stratégie thérapeutique adaptée