

Volumineuse masse compressive du médiastin chez l'enfant : A propos d'un cas et revue de la littérature

Bulky compressive mass of the mediastinum in children: About a case and review of the literature

Lamboni D^{1&}, Tchagbele O-B², Keheou P¹.

1. Département de Chirurgie et spécialités, Faculté des Sciences de la Santé de l'Université de Lomé (Togo)

2. Département de Pédiatrie, Faculté des Sciences de la Santé de l'Université de Kara (Togo)

Auteur correspondant : LAMBONI Damessane, Chirurgien Thoracique, Clinique médico-chirurgicale des Armées de Lomé, mail damsane@yahoo.fr;

RESUME

Les tumeurs médiastinales sont rares chez l'enfant et sont le plus souvent malignes. Elles peuvent se manifester par des signes de compression nécessitant une prise en charge en urgence. Il est rapporté le cas d'un enfant de quatre ans qui a présenté depuis plusieurs mois une dyspnée ayant conduit à une errance diagnostique. Une imagerie demandée à la recherche d'une infection pulmonaire a finalement permis de diagnostiquer une volumineuse masse médiastinale dont l'examen anatomopathologique a permis de conclure à une tumeur bénigne, le thymolipome. Cette observation est faite pour rappeler que les masses médiastinales sont des étiologies à évoquer chez l'enfant devant une dyspnée d'installation progressive.

Mots clés : tumeur médiastinale-compression-thymolipome.

SUMMARY

Mediastinal tumors are rare in children and are most often malignant. They can manifest as signs of compression requiring emergency treatment. The case of a four-year-old child who presented for several months with dyspnea leading to a diagnostic error is reported. Imaging requested in search of a pulmonary infection finally made it possible to diagnose a large mediastinal mass whose anatomopathological examination led to the conclusion of a benign tumor, the thymolipoma. This observation is made to remind that the mediastinal masses are etiologies to evoke in the child in front of a dyspnoea of progressive installation.

Key words: mediastinal tumor-compression-thymolipoma

INTRODUCTION

Le médiastin est le site le plus fréquent de masse thoracique chez l'enfant [1]. Selon les organes aux dépens desquels les masses médiastinales se développent ou la conséquence de leur compression des organes de voisinage, elles peuvent être responsables de divers symptômes comme la toux, la dyspnée, la dysphagie, l'hémoptysie ou encore la tuméfaction du visage. Les étiologies dominées par les lymphomes restent variables allant des malformations congénitales aux infections [2,3]. L'imagerie joue un rôle important aussi bien dans le diagnostic que dans la prise en charge thérapeutique [4]. Il est rapporté un cas rare mais non exceptionnel d'une volumineuse masse médiastinale, chez un enfant, diagnostiquée au décours d'un long parcours hospitalier dans le but de rappeler que les masses médiastinales doivent être évoquées devant une dyspnée d'installation progressive de l'enfant.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un enfant d'âge scolaire de quatre ans issue d'une grossesse normale, bien suivie. Aucune pathologie n'a été décelée au cours de la grossesse. Il est né par voie basse avec un score d'APGAR : 7-10-10. Il est correctement vacciné selon le programme élargi de vaccination et a un bon développement psychomoteur. La symptomatologie évoluait depuis l'âge de deux ans marquée par une dyspnée à l'effort. Il a consulté à plusieurs reprises pour cette dyspnée d'effort pour laquelle une bronchopneumopathie a été diagnostiquée et traitée mais aussi traitée comme asthme sans succès avec des corticoïdes et des bêta mimétiques ; La dyspnée s'aggravait aux efforts progressivement depuis trois mois. L'examen physique de l'enfant a permis de noter un bon état général, une coloration normale des conjonctives, ainsi qu'un bon état nutritionnel. On retrouvait une

polypnée superficielle à 34 cycles par minute aggravée par les changements de position, une diminution des vibrations vocales et du murmure vésiculaire dans l'hémichamp pulmonaire droit. Il n'y avait pas de sibilants à l'auscultation pulmonaire. L'examen du cœur était normal avec des bruits du cœur réguliers sans

souffle ; les pouls périphériques étaient synchrones des bruits du cœur. Une radiographie de thorax de face et de profil avait permis de retrouver une opacité mal systématisée hétérogène de l'hémi champ pulmonaire droit (figure 1).

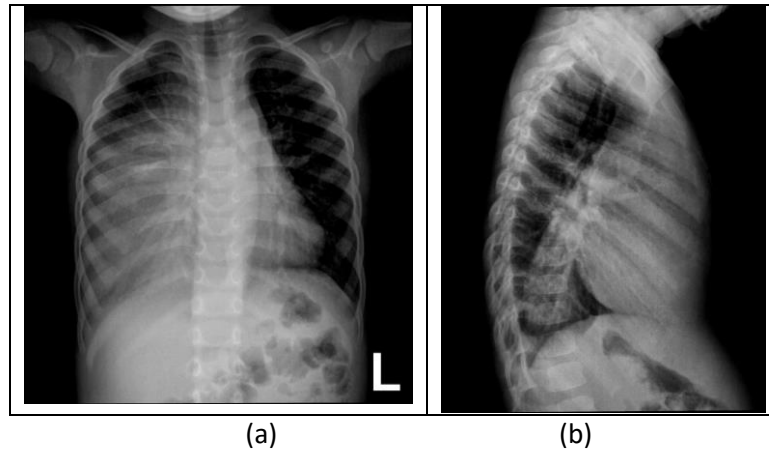


Figure 1 : Radiographie du thorax en incidence de face (a) et de profil droit (b) avec une opacité de tonalité hydrique, hétérogène mal systématisée de l'hémi champ pulmonaire droit.

La tomodensitométrie thoracique en coupes coronales a été complétée pour mieux explorer les images à la radiographie standard notamment cette opacité mal systématisée de l'hémichamp pulmonaire droit (Figure 2).

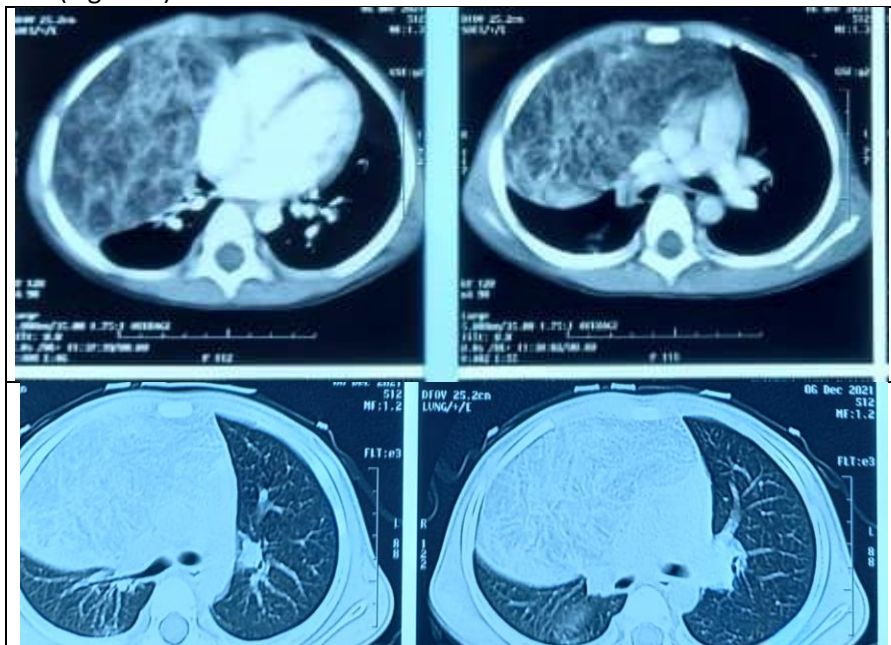


Figure 2: Tomodensitométrie thoracique en coupes coronales montrant une masse hétérogène faite de plages hypodenses et hyperdenses par endroit exerçant un effet de masse sur le poumon droit en fenêtre parenchymateuse.

Le dosage des β HCG, de l'alpha foetoprotéine et des lactates déshydrogénases était normal. L'hémo-gramme était normal avec un taux d'hémoglobine à 13.4 g/dl et l'électrophorèse des protéines sé-riques était normale. Une échographie cardiaque réalisée en complément du bilan de résécabilité avait permis de noter une masse en contact étroit avec le péricarde fibreux sans signe d'envahissement échographique ; il n'y avait pas de malformation cardiaque.

Une indication de résection de la masse par sternotomie médiane verticale a été retenue. L'exploration en per opératoire a permis de noter une masse de consistance grasseuse développée aux dépens du thymus envahissant la plèvre médiastinale droite. Il n'y avait pas d'envahissement du poumon droit. Une résection en bloc du thymus de la masse et de la plèvre a été réalisée. L'examen anatomo-pathologique a retrouvé des images permettant de conclure à un thymolipome (Figure 3).

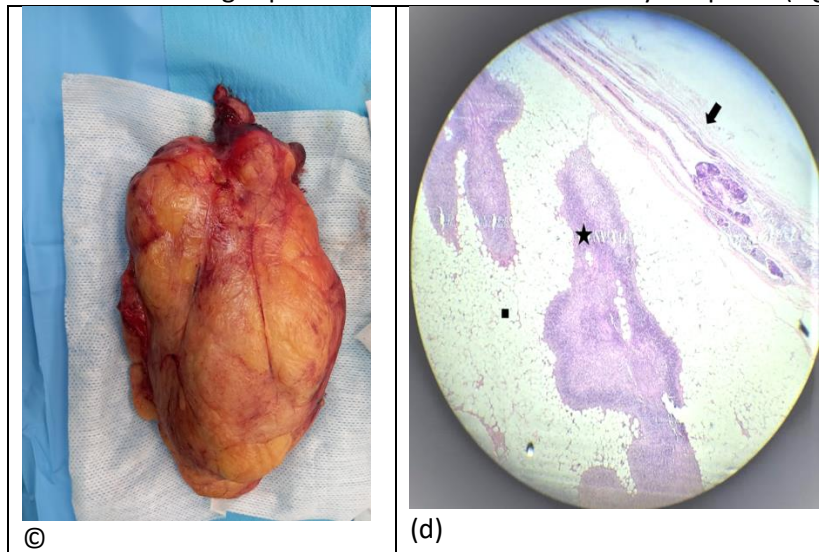


Figure 3 : examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire ; (c) : Aspect macroscopique après résection d'une masse grasseuse bien encapsulée en contact étroit avec le corps du thymus ; (d) Aspect histologique d'un thymolipome : Notez une tumeur encapsulée (flèche) comportant un tissu thymique riche en cortex (étoile) dans un fond lipomateux (carré) (HE ; x25).

DISCUSSION

Les masses médiastinales de l'enfant sont rares et occupent la deuxième place dans les tumeurs intrathoraciques de l'enfant après les tumeurs pariétales, elles sont dominées par les tumeurs du médiastin antérieur [3]. Deux situations cliniques imposent le diagnostic en urgence [5,6]. Tout d'abord, les syndromes compressifs du médiastin antérieur et moyen, révélés par un syndrome cave supérieur, une orthopnée ou une détresse respiratoire comme dans la présente observation [7]. D'autre part, il y a les compressions médullaires aiguës par envahissement intra canalaire de masses pariétales ou médiastinales postérieures [6]. Dans le cas le présent cas, l'apparition d'une dyspnée a conduit à des errements diagnostiques faisant évoquer pendant plusieurs mois le diagnostic d'asthme et de bronchopneumopathie. Cet égarément diagnostique devant les dyspnées

chez l'enfant faisant évoquer l'asthme et les bronchopneumopathies en premier par d'autres auteurs [7]. Ceci est à l'origine du retard diagnostique de masse médiastinale compressive chez l'enfant [8]. La présence d'une dyspnée a été associée à la localisation antérieure d'une masse médiastinale par certains auteurs [4,8].

La stratégie diagnostique dépend étroitement de l'imagerie qui doit en premier lieu préciser la topographie lésionnelle, le degré d'envahissement des structures environnantes. Ainsi, la radiographie thoracique complétée par le scanner thoracique injectée permettent de définir la stratégie diagnostique [1,9]. En raison de sa haute résolution temporelle et spatiale, la tomодensitométrie joue un rôle crucial dans la caractérisation des masses médiastinales non vasculaires initialement détectées sur les

radiographies thoraciques chez le nourrisson et l'enfant, en particulier lorsque la masse est située dans le médiastin antérieur ou moyen [4]. La tomodensitométrie peut non seulement fournir une précision diagnostique élevée (88 % des cas) dans le diagnostic de la nature, de la taille, de l'emplacement et de l'implication d'autres organes par les masses médiastinales, mais elle fournit également des informations diagnostiques supplémentaires dans 82 % des cas et permet d'orienter la gestion clinique du patient [10,11]. Ces moyens d'imagerie permettent de guider donc la procédure la moins invasive possible pour l'obtention du diagnostic anatomo-pathologique afin d'éviter la morbidité inhérente aux gestes réalisés sous anesthésie générale ou sous sédation [9,12,13]. Toutefois, une masse bien délimitée sans envahissement notable des structures nobles à la tomodensitométrie peut être directement ré-séquée comme dans la présente observation [14]. Cependant, un diagnostic d'élimination des autres tumeurs du médiastin comme les lymphomes et les tumeurs germinales par le dosage des β HCG, alphafoeto-protéines et lactate déshydrogénase et le dépistage des principaux syndromes paranéoplasiques comme la myasthénie, l'hypogammaglobulinémie, l'anémie de Briemer doivent être systématiquement réalisés [2]. Ici, l'aspect hétérogène de la masse et l'absence d'envahissement du cœur et des vaisseaux supra-aortiques nous ont permis de procéder directement à la résection après un bilan éliminant les tumeurs germinales, les lymphomes et l'association des maladies auto-immunes. L'examen anatomo-pathologique a permis de montrer un aspect riche en cellules thymiques et de cellules lipomateuses permettant de conclure à un thymolipome qui est une tumeur rare du médiastin antérieur constituant moins de 10 % des tumeurs thymiques dont le premier cas a été décrit en 1916 et le terme de thymolipome a été décrit en 1948 [15]. Ce sont des tumeurs bénignes qui sont très rarement associées à la myasthénie [2]. Leur évolution est lente et aboutit à une apparition d'une dyspnée d'aggravation progressive et à l'apparition d'un syndrome cave supérieur. Dans le cas présent, la dyspnée s'est installée et s'est aggravée de façon progressive mais sans syndrome cave supérieur car le pa-

tient était vu beaucoup plus tôt et la progression du thymolipome était lente comme dans les cas rapportés dans la littérature [15]. Le traitement repose sur la résection chirurgicale complète car le pronostic est bon. Aucun cas de récurrence après résection complète ni de transformation maligne n'a été rapporté [2]. Nous avons revu régulièrement l'enfant à 3, 6 et 12 mois post-opératoire et aucune récurrence tumorale n'a été retrouvée à l'examen clinique et paraclinique. Un suivi prolongé jusqu'à 5 ans post-opératoire est prévu afin de diagnostiquer une récurrence.

CONCLUSION

Les masses médiastinales de l'enfant sont rares et souvent révélées à l'occasion des complications. La radiographie thoracique et la tomodensitométrie thoracique permettent d'avoir une orientation diagnostique et vont permettre la réalisation d'une biopsie ou d'une exérèse de la tumeur. Ces tumeurs chez l'enfant sont le plus souvent malignes mais rarement la tumeur est bénigne surtout devant une symptomatologie d'installation progressive avec un état général conservé.

REFERENCE

1. Ranganath SH, Lee EY, Restrepo R, Eisenberg RL. Mediastinales Masses in Children. *AJR* 2012; 198: W197-216.
2. Saurav V, Kaushal K, Sameer R, Harsume S. Clinical approach to childhood mediastinal tumors and management. *Mediastinum* 2020; 4:21.
3. Yalcin B. Primary chest tumors in children. *Pediatric Blood and Cancer* 2005; 45:473.
4. Orman G, Masand P, Hicks J, Huisman TAGM, Guillerman RP. Pediatric thoracic mass lesions: beyond the common. *Eur J Radiol* 2020; 7: 100240.
5. Ricketts RR. Clinical management of anterior mediastinal tumors in children. *Semin Pediatr Surg* 2001; 10:161-168
6. Lam JC, Chui CH, Jacobsen AS, Tan AM, Joseph VT. When is a mediastinal mass critical in a child? An analysis of 29 patients. *Pediatr Surg Int* 2004; 20:180-184.

7. Ducharme FM, Tse SM, Chauhan B: Diagnosis, management, and prognosis of preschool wheeze. *Lancet*. 2014; 383:1593-1604.
8. Iwai K, Tetsuhara K, Tsuji S, Kubota M. A Pitfall of Wheezing – A large Mediastinal Mass Presenting as Persistent Wheezing: A Case Report. *Cureus* 2022. 14: e21340.
9. Chen CH, Wu KH, Chao YH, Weng DF, Chang JS, Lin CH. Clinical manifestation of pediatric mediastinal tumors, a single center experience. *Medicine*. 2019; 98:32(e16732).
10. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg* 2003; 38:733–736.
11. Dulmet EM, Macchiarini P, Suc B, Verley JM. Germ cell tumors of the mediastinum. A 30-year experience. *Cancer* 1993; 72: 1894–1901.
12. Newman B. Thoracic neoplasms in children. *Radiol Clin N Am* 2011; 49:633–64.
13. Stricker PA, Gurnaney HG, Litman RS. Anesthetic management of children with an anterior mediastinal mass. *J Clin Anesth* 2010; 22:159–63.
14. Carter BW, Marom EM, Detterbeck FC. Approaching the patient with an Anterior Mediastinal Mass: A Guide for Clinicians. *J Thorac Oncol* 2014; 9:S102-9.
15. Hamouri S, Syaj S, Al-Kraimeen L, Al-Smady M, Alhadidi H, Barakat F. Thy-molipoma and its association with Myasthenia Gravis: a multicenter Experience. *Med Arch*. 2021; 75: 375-381.