

Tumeurs primitives du médiastin

Jean-Pierre Bergerat
Service d'Hématologie et d'Oncologie
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

7 mars 2009



Tumeurs du médiastin

Médiastin antérieur	Médiastin moyen	Médiastin postérieur
<ul style="list-style-type: none">• Thymomes• Carcinomes thymiques• Tumeurs germinales• Lymphomes non hodgkiniens• Hodgkin• Tumeurs neuroendocrines• Lipomes, fibromes• Hémangiomes, lymphangiomes• Goitres plongeants• autres tumeurs	<ul style="list-style-type: none">• Kystes congénitaux• Pathologies ganglionnaires	<ul style="list-style-type: none">• Tumeurs neurogènes• T. mésoenchymateuses

1) Les thymomes

Classification anatomopathologique des thymomes (OMS 2004)

Les thymomes sont des tumeurs de malignité atténuée des cellules épithéliales du thymus

La classification anatomopathologique repose sur :

- l'aspect des cellules épithéliales: **fusiformes/ovales (A)** ou **rondes/polygonales (B)**
- le ratio cellules épithéliales/lymphocytes
- type A pour **Atrophique**, B pour **Bioactif**, C pour **Carcinome**

A : tumeur à **cellules fusiformes ou ovales**, sans atypies, peu de lymphocytes

AB : tumeur de type A, associée à des zones riches en lymphocytes de type B1 ou B2

B1 : tumeur à **cellules rondes/polygonales/stellaires**, lymphocytes très largement **prédominants**

B2 : tumeur moyennement riche en **cellules rondes/polygonales/stellaires**, lymphocytes présents

B3 : tumeur **riche en cellules rondes/polygonales/stellaires** modérément atypiques prédominantes

~~composante lymphocytaire minoritaire~~

C : **carcinome thymique**, cellules franchement néoplasiques, atypiques, pléomorphes, absence de structure organoïde thymique résiduelle, formes

- épidermoïdes

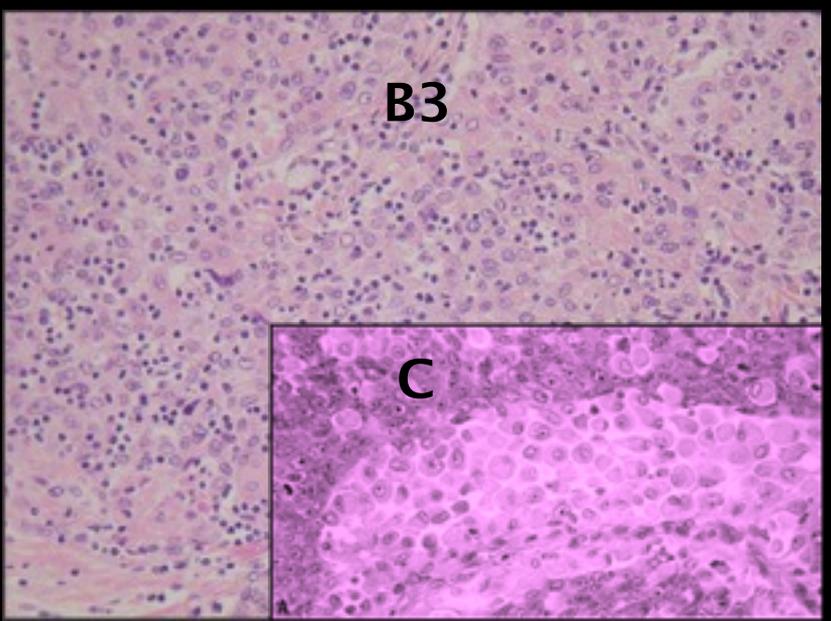
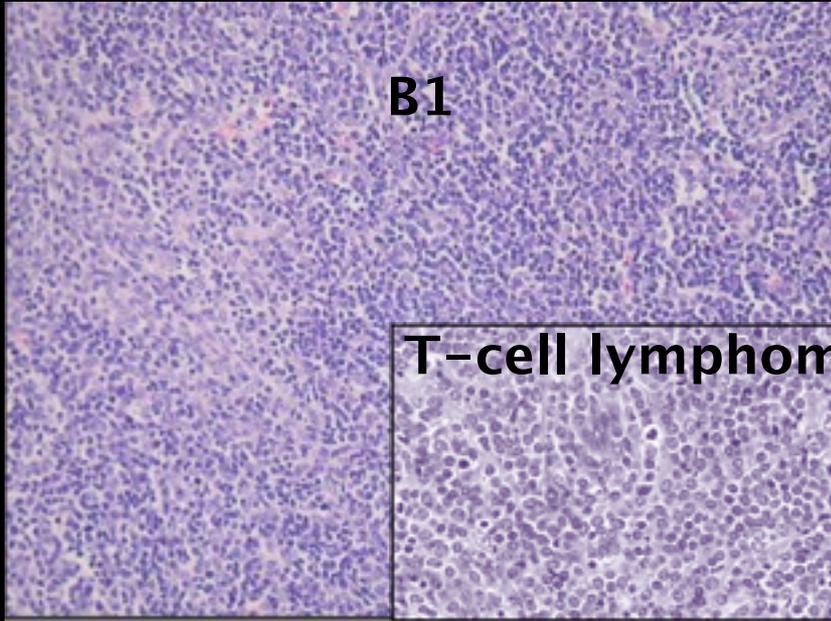
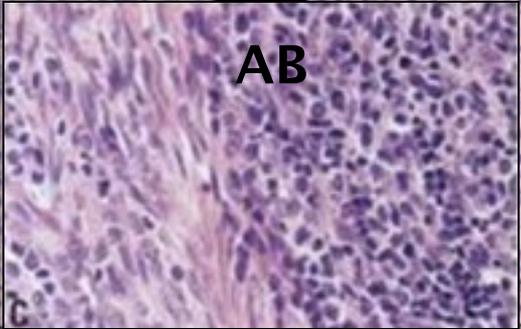
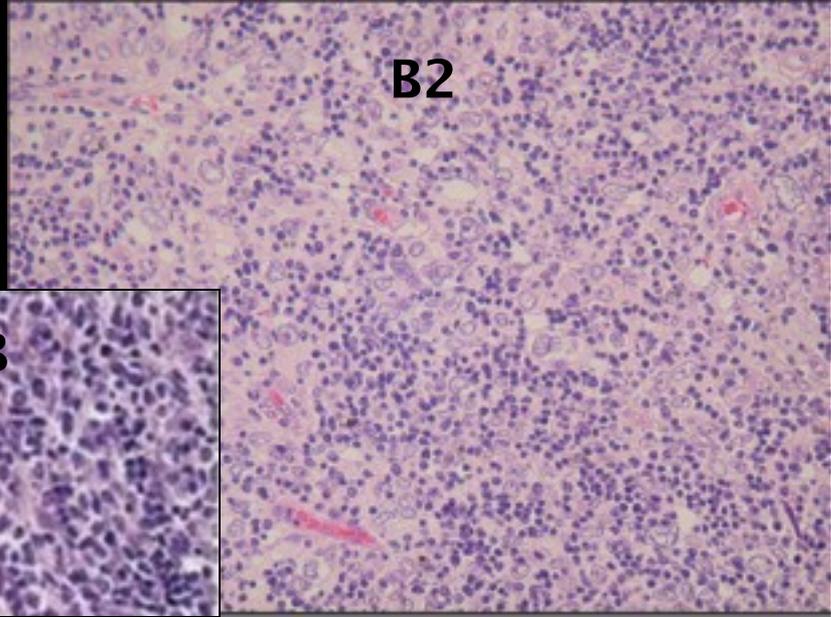
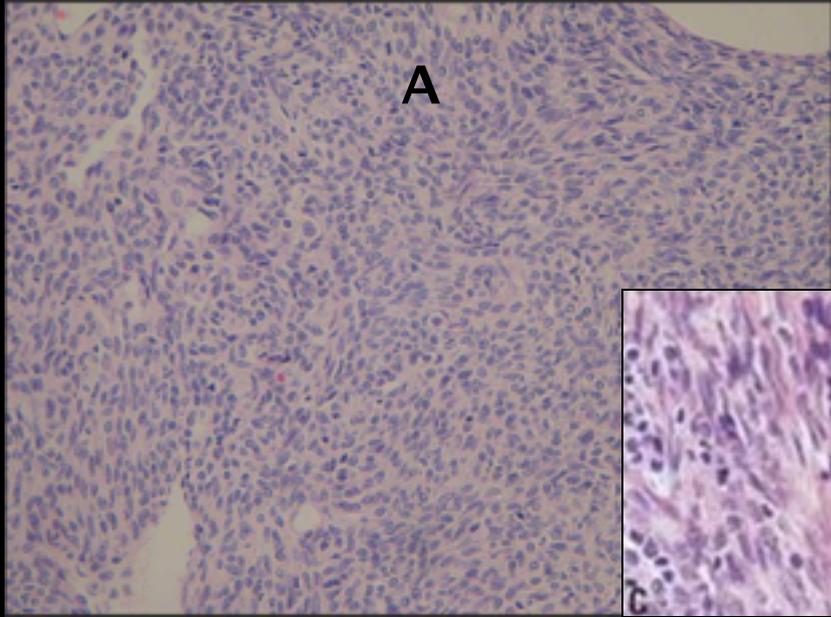
- basaloïdes

- mucoépidermoïdes

-

sarcomatoïdes

- papillaires, indifférenciés, autres



Stadification des thymomes

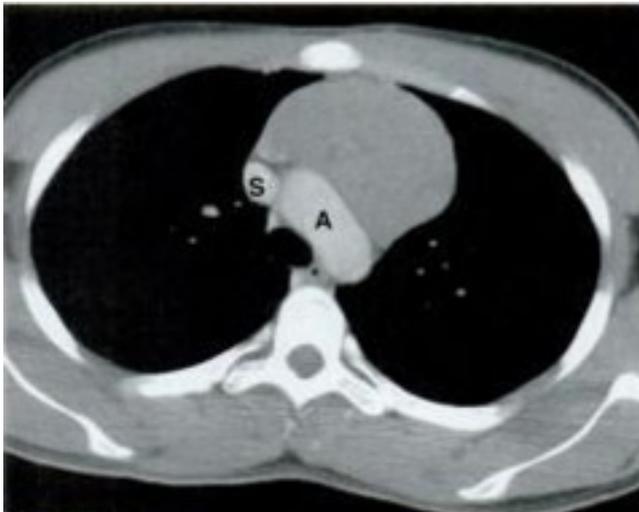
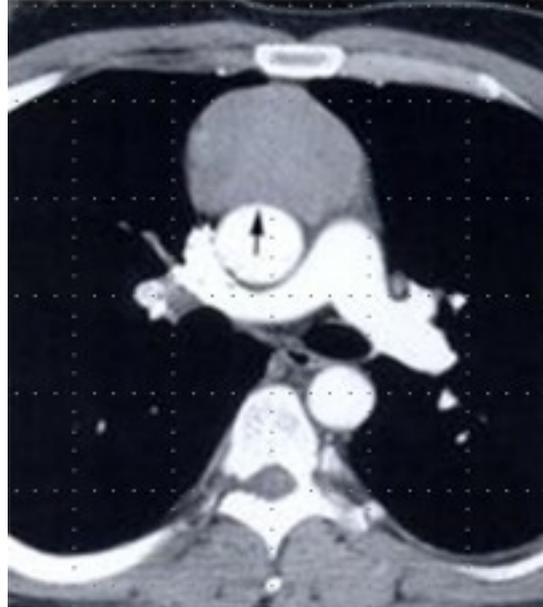
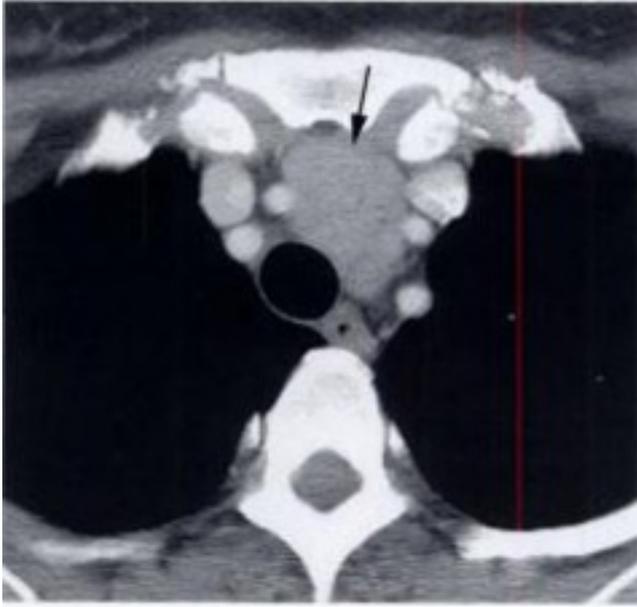
Classification de Masaoka

Stade	Critères diagnostiques
I	Tumeur encapsulée sans envahissement de la capsule
II	Atteinte de la capsule, de la graisse médiastinale et/ou de la plèvre médiastinale
III	Atteinte des organes de voisinage (péricarde, gros vaisseaux, poumon)
IVA	Dissémination pleurale et/ou péricardique
IVB	Dissémination par voie lymphatique ou hématogène

Classification du GETT

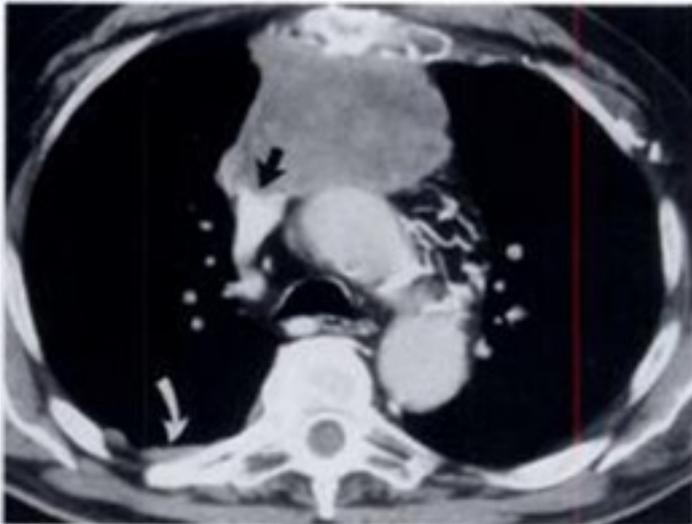
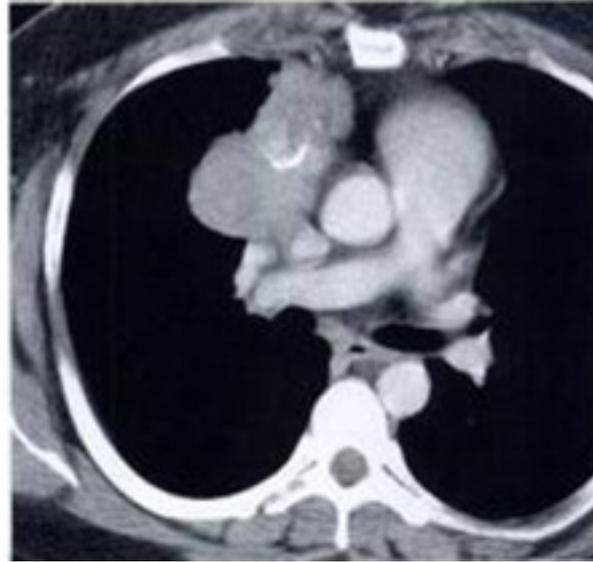
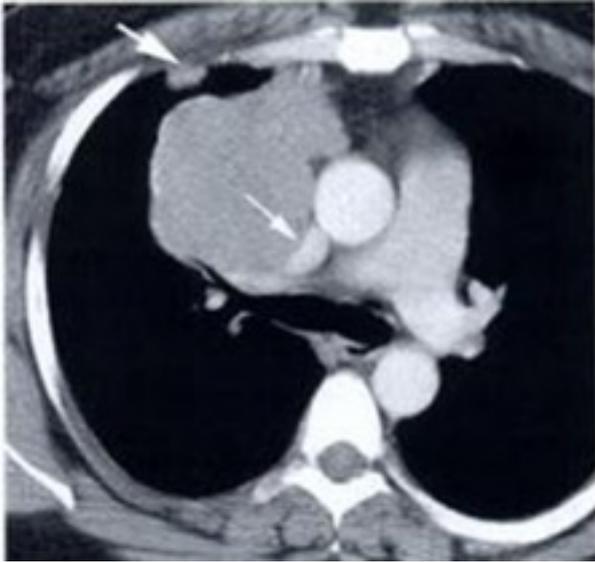
Stade	Critères diagnostiques
I	Tumeur encapsulée complètement réséquée
IA	- Sans adhérences
IB	- Avec adhérences
II	Tumeur invasive complètement réséquée
III	Tumeur invasive
IIIA	- Avec résection incomplète
IIIB	- Simple biopsie
IV	Dissémination
IVA	- Adénopathie sus-cavulaire ou greffe pleurale
IVB	- Métastases

Thymomes non invasifs



Les thymomes non invasifs, bien encapsulés sont traités par résection chirurgicale seule, sans radiothérapie (sauf si R1)

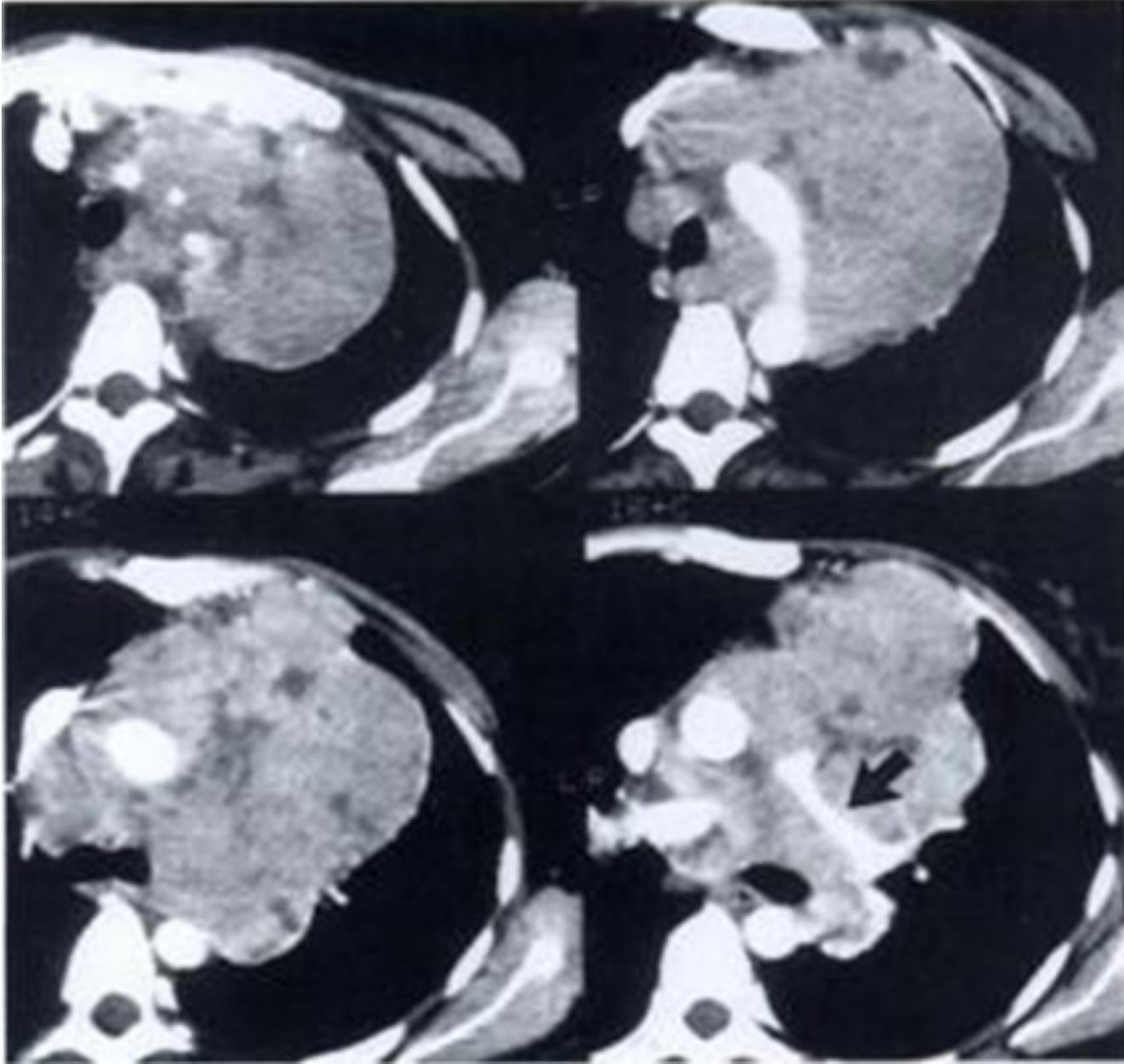
Thymomes invasifs



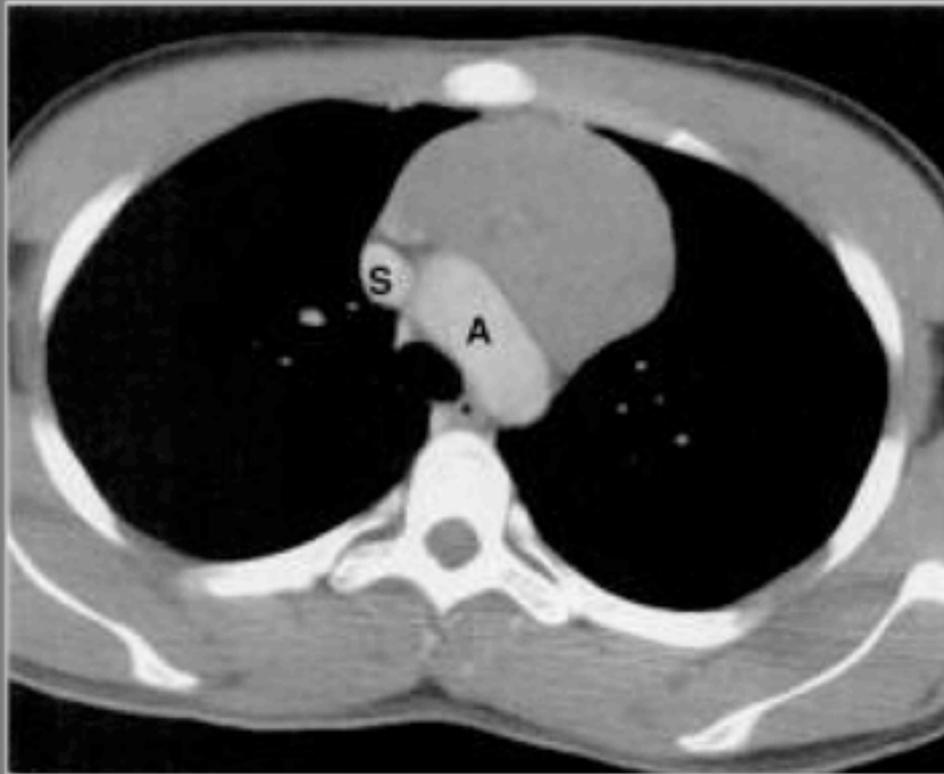
Les thymomes invasifs ont un contour bosselé, et un aspect infiltrant. Ils envahissent plèvre et péricarde par continuité directe ou à distance. Ils sont parfois calcifiés.



Thymomes invasifs



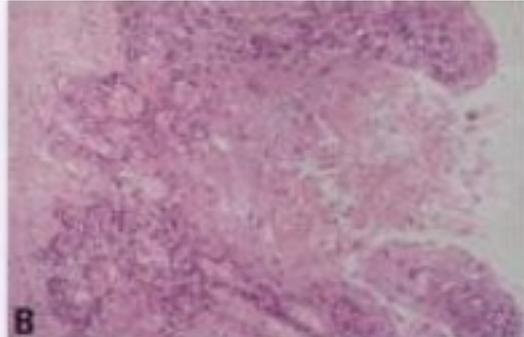
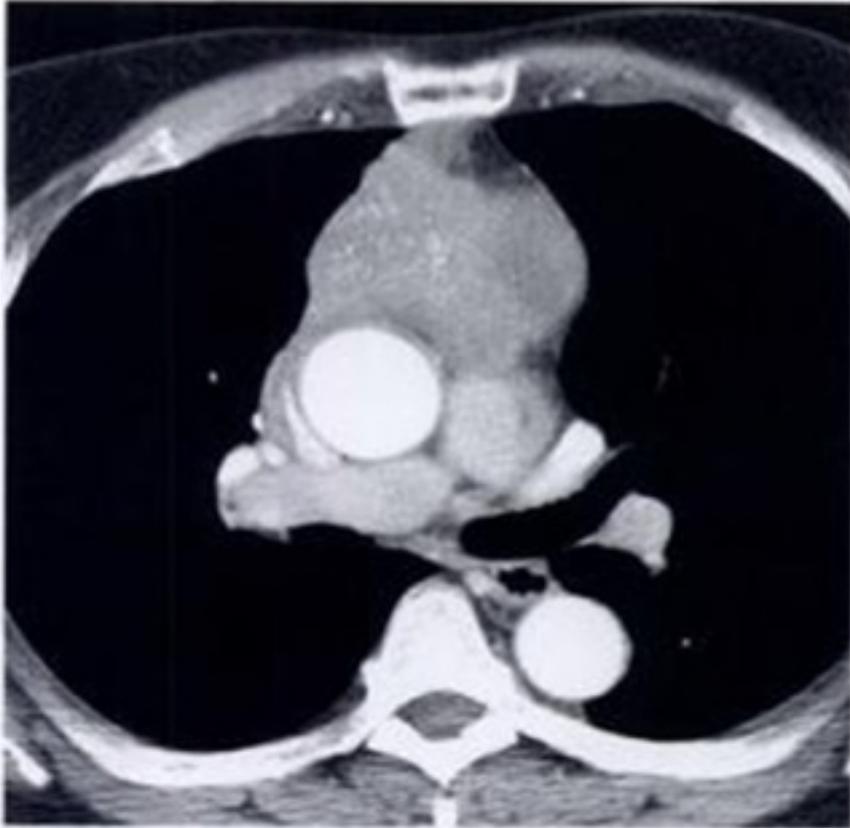
Les syndromes paranéoplasiques associés aux thymomes



- Hypogammaglobulinémie
- Anémie érythroblastopénique
- Anémie de Biermer,
- Anémie hémolytique
- Pancytopénie

- Myasthénie
- Lupus érythémateux disséminé,
- Syndrome de Gougerot-Sjögren,
- Polymyosite,
- Dermatomyosite,
- Maladie de Crohn,
- Kératoconjunctivite,
- Myocardite,
- Polyarthrite rhumatoïde,
- Rectocolite hémorragique,
- Thyroïdite d'Hashimoto, Pemphigus,

Carcinomes thymiques



Les carcinomes thymiques sont de mauvais pronostic. Ils peuvent, rarement, être kystiques ou calcifiés. Ils ne s'accompagnent pas de syndrome paranéoplasique.

Diagnostic anatomopathologique des thymomes

➤ Biopsie transcutanée à l'aiguille :

–avantages :

- peu invasive
- peut suffire pour diagnostic différentiel séminome, lymphome B, Hodgkin

–inconvénients :

- aléatoire pour typer un thymome
- artéfacts d'écrasement
- examen extemporané très difficile (30% d'erreurs)

➤ Biopsie chirurgicale souvent préférable dans les cas douteux

➤ Aide au diagnostic différentiel :

- immunohistochimie
- biologie moléculaire
- cytophotométrie
- cytogénétique

PRONOSTIC DES THYMOMES

Le pronostic des thymomes dépend :

- du type histologique (+)
- de l'invasivité (++)
- de l'extension tumorale (+++)
- de la qualité de l'exérèse chirurgicale (++++)

	A	AB	B1	B2	B3	C
Survie à 10 ans OMS 2004	100%	80 à 100%	90 à 100%	50 à 100%	50 à 70%	30%
stade I <u>Masaoka</u>	<i>Favorable</i> 95% à 10ans, 80% à 20ans					
stade II <u>Masaoka</u>						
stade III <u>Masaoka</u>	<i>Intermédiaire</i> 90% à 10ans, 65% à 20ans					
stade IV <u>Masaoka</u>				<i>Défavorable</i> 50% à 10ans, 0% à 20ans		

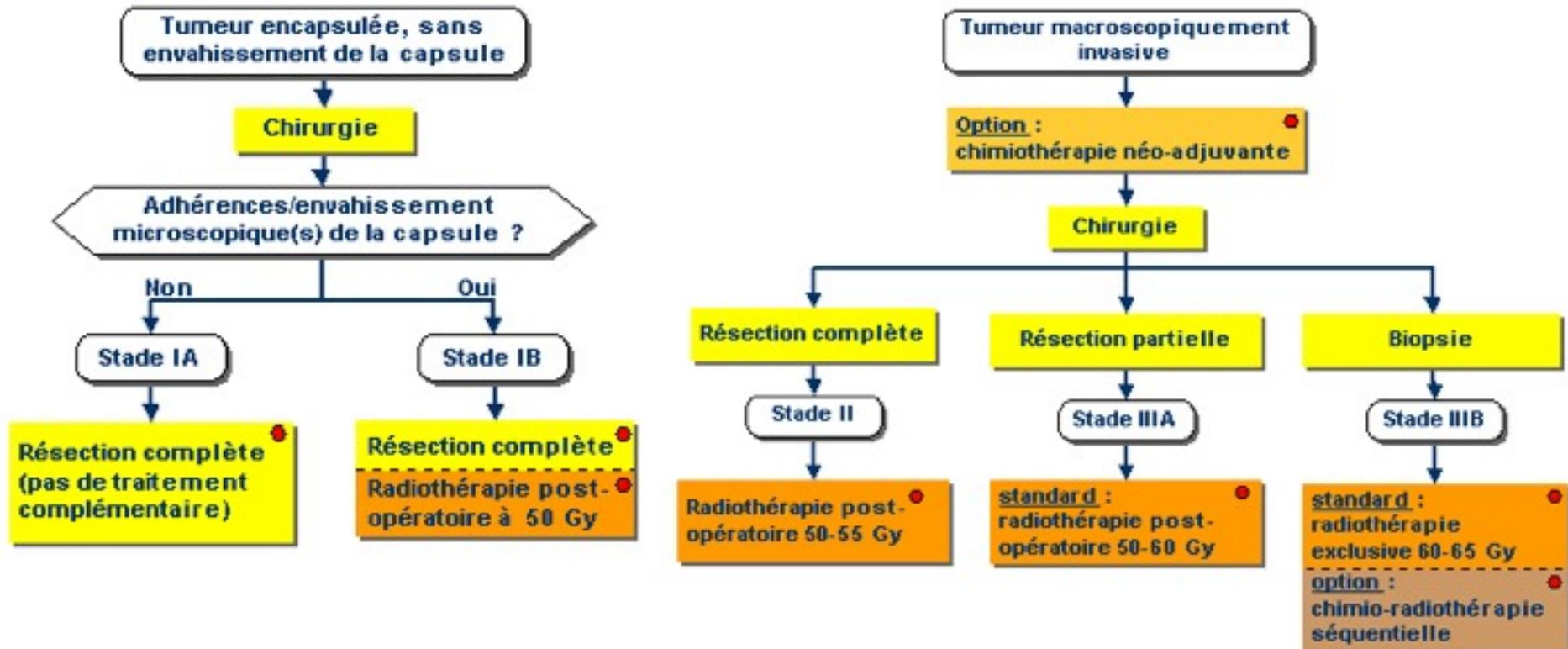
Traitement des thymomes

Schématiquement :

- Tumeur encapsulée : chirurgie radicale → radiothérapie si R1
- Tumeurs invasives : exérèse chirurgicale maximale → radiothérapie adjuvante
- Tumeurs évoluées :
 - chimiothérapie (ou radio-chimiothérapie) néo-adjuvante,
 - chirurgie,
 - puis radiothérapie

Traitement des thymomes

Référentiel Oncolor



Radiothérapie médiastinale ou médiastino-pulmonaire des stades II-III

La radiothérapie historiquement indiquée, mais séries petites, et niveau de preuve faible

St. II-III RT post-opératoire (résection complète) <i>Kondo (J Med Invest 2008)</i>	Stade	N° pts		% rechutes (plèvre et M+ incluses)		% rechutes médiastinales	
		Avec RT	Sans RT	Avec RT	Sans RT	Avec RT	Sans RT
		Monden (1985)	II	25	7	8	29
	III	34	10	29	40	-	-
Currán (1988)	II	1	18	-	-	0	33
	III	4	3	-	-	0	66,7
Quintanilla-Martinez (1994)	II	7	24	23	8	14,3	0
	III	15	8	13	13	0	0
Blumberg (1995)	II	9	17	Pas de différence		-	-
	III	17	5	48	52	-	-
Regnard (1996)	II-III	90	24	30 (10 ans) 41 (15 ans)	45 (10 ans) 45 (15 ans)	-	-
Haniuda (1992)	II	16	21	18,8	23,8	3,6	17,2
	III	12	8	25	25	-	-
Ruffini (1997)	II	13	45	31	4	-	-
	III	14	36	64	16	-	-
Mangi (2002)	II	14	35	0	2,9	0	0
	III	38	7	32	29	0	0
Kondo (2005)	II	86	122	4,7	4,1	0	1,6
	III	78	31	23	26	5,1	3,1
Singhai (2003)	II	20	20	5	0	0	0
Rena (2007)	III	26	32	11,5	6,3	3,8	3,1

RT médiastinale ou médiastino-pulmonaire

Radiothérapie post-op. des stades II-III

⌘ Volume-cible

☒ Lit d'exérèse

Doses recommandées :

- 50 Gy après chirurgie complète
- ≥ 60 Gy après chirurgie incomplète

☒ Zones d'extension ou d'adhérences macroscopiques

☒ Plèvre médiastine

☒ Péricarde

☒ Poumon si infiltré

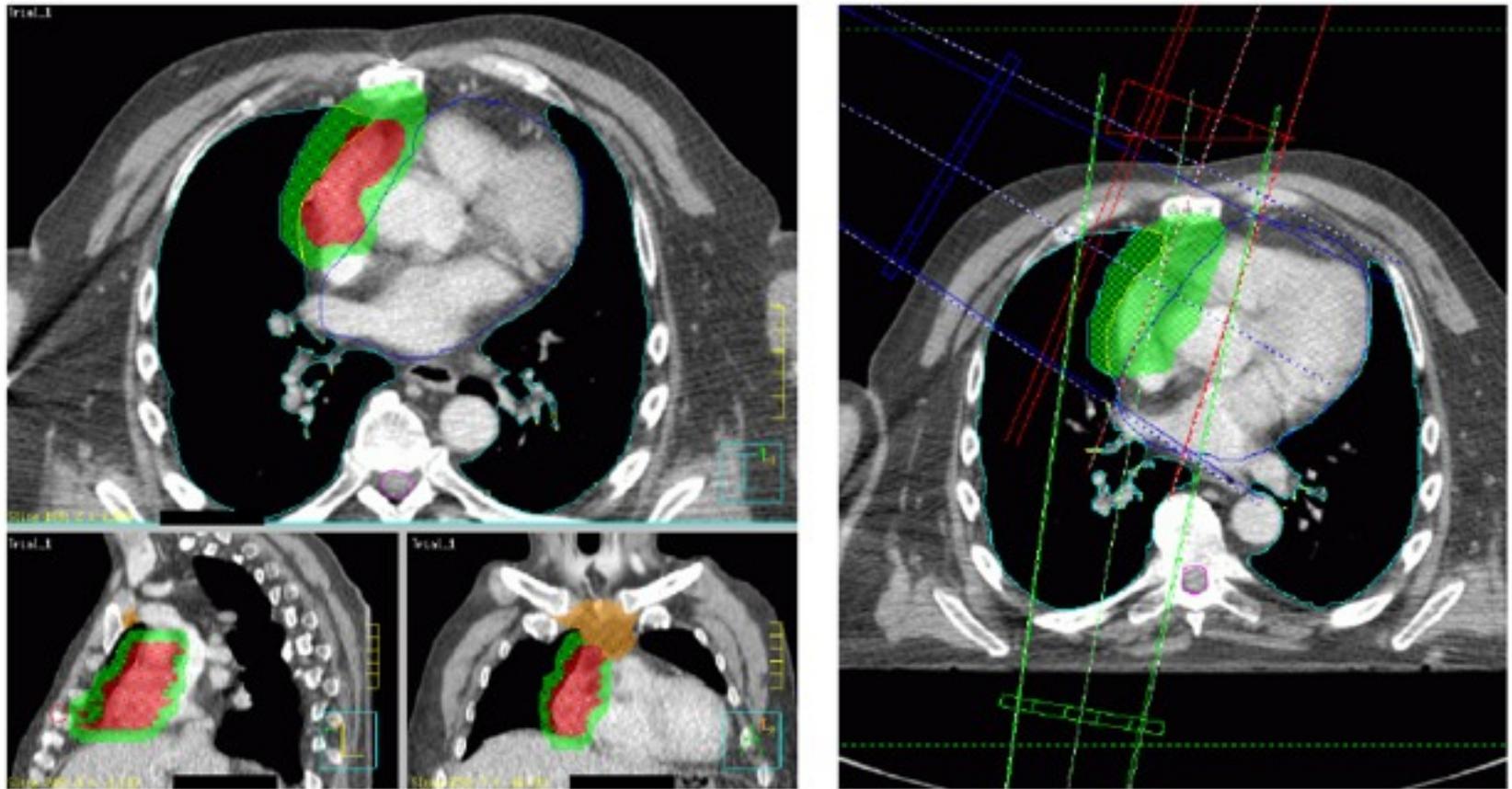
Contrôle local :

- 65–85% après chirurgie complète
- ≤ 50 % après chirurgie incomplète

☒ Pas de RT prophylactique des aires ggl (risque 3-7%)

RT médiastinale ou médiastino-pulmonaire

Radiothérapie post-op. des stades II-III



RT héli-thoracique

RT post-opératoire des stades IVA

⌘ Volume-cible

- ☑ Cavité pleurale en totalité
- ☑ Piliers du diaphragme (?)

⌘ Doses

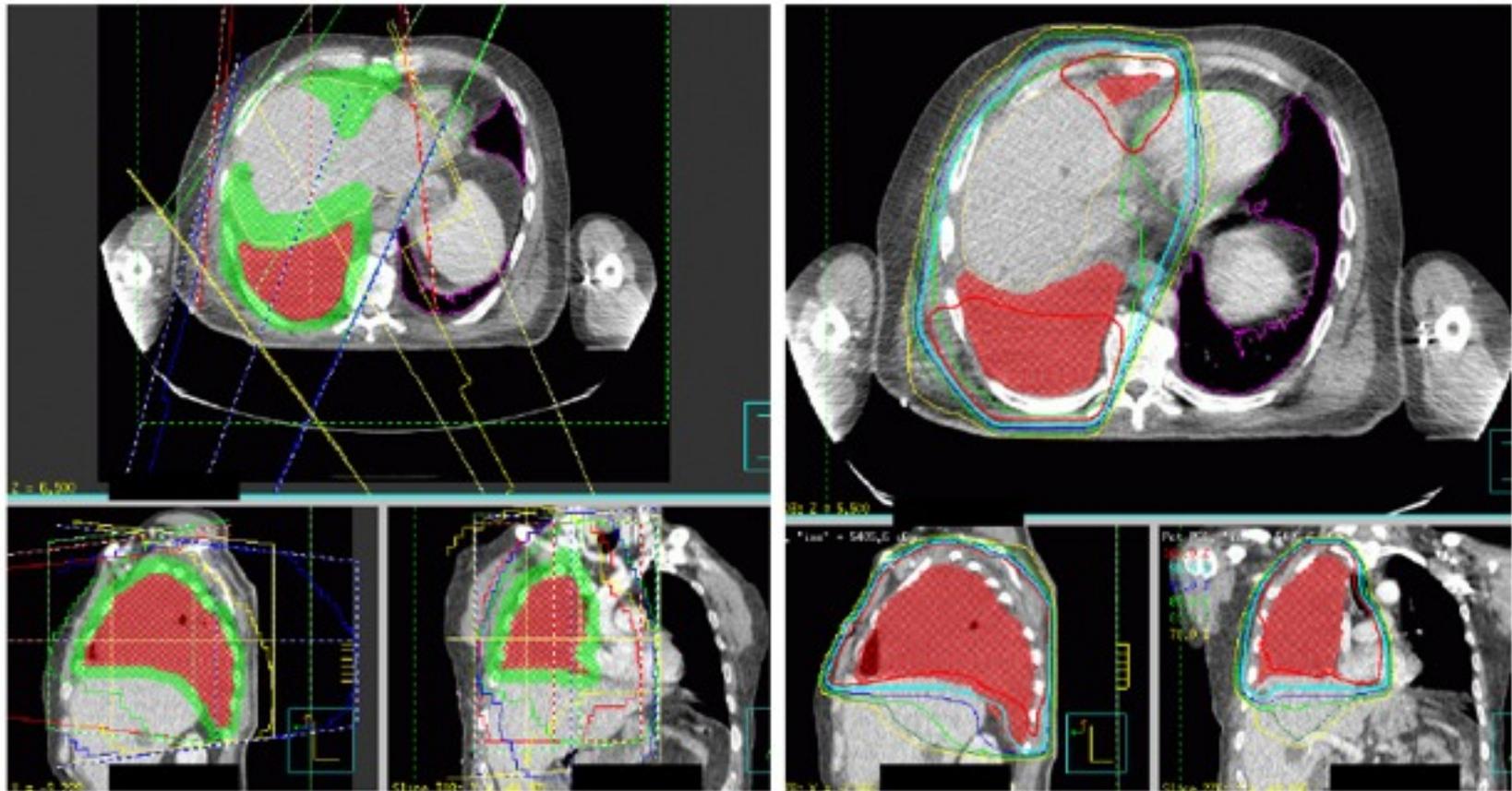
- ☑ poumon en place : 12 à 16 Gy en 6 à 10 fractions
- ☑ poumon enlevé : > 45 Gy par fractions quotidiennes de 1,8 à 2 Gy
± surimpression des résidus macroscopiques (clips)

⌘ Organes critiques

- ☑ Foie (++)
- ☑ Cœur
- ☑ Rein
- ☑ Oesophage

RT h mi-thoracique

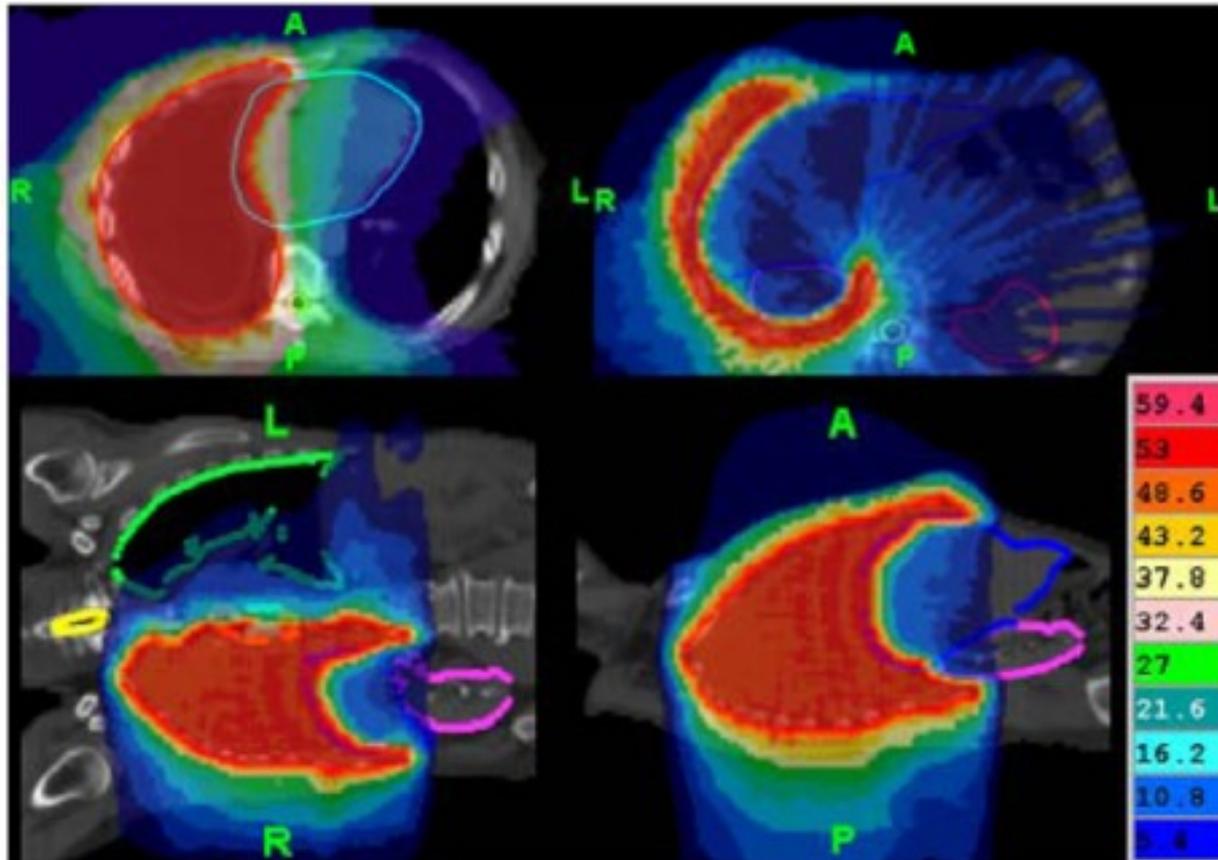
RT post-op ratoire des stades IVA : RT classique



RT h mi-thoracique

RT post-op ratoire des stades IVA : Tomoth rapie

F. Terzing (Radiother Oncol 2008)



Chimiothérapie des thymomes et des carcinomes thymiques

➤ Chimiothérapies de première ligne les plus utilisées

néo-adjuvantes pour stades III-IVa, palliatives pour stades IVb :

- **ADOC** : doxorubicine, **cisplatine**, vincristine, cyclophosphamide
- **CAP** : doxorubicine, **cisplatine**, cyclophosphamide
- **EAP** : etoposide, doxorubicine, **cisplatine**
- **VIP** : etoposide, ifosfamide, **cisplatine**

➤ Taux de réponse élevés (70 à 100%, petites séries, compoante lymphoïde bénigne)

➤ Traitement des formes avancées réfractaires : des réponses ont été observées avec :

- octréotide avec ou sans prednisone (12/42 RO=29%)

- erlotinib, cetuximab

- sunitinib, sorafenib

- Ig intraveineuses

} observations ponctuelles

Stades III–IVa : radiothérapie ou chimiothérapie néo-adjuvante ?

Bretti S et al., Lung Cancer. 2004 Apr; 44(1):69–77

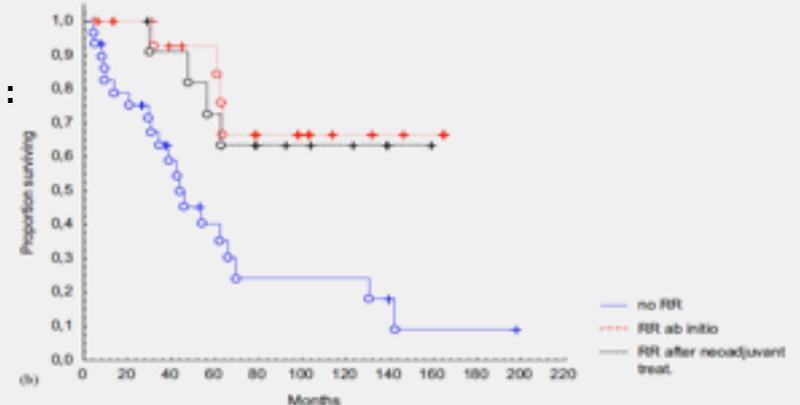
Complete resection rate according to stage and primary treatment

	Total (patients)	Stage III (patients)	Stage IVa (patients)
Initial surgery	30	26	4
Complete resection	20 (67.0%)	20 (77.0%)	None
Neoadjuvant radiotherapy	8	3	5
Surgery performed	3 (37.5%)	1 (33.3%)	2 (40.0%)
Partial resection	2 (25.0%)	1 (33.3%)	1 (20.0%)
Complete resection	1 (12.5%)	None	1 (20.0%)
Neoadjuvant chemotherapy	25	14	11
Surgery performed	14 (56.0%)	9 (64.3%)	5 (45.5%)
Partial resection	3 (12.0%)	1 (7.1%)	2 (18.2%)
Complete resection	11 (44.0%)	8 (57.0%)	3 (27.0%)

All patients received definitive radiotherapy.

Réponses à la chimiothérapie néo-adjuvante dans cette série :

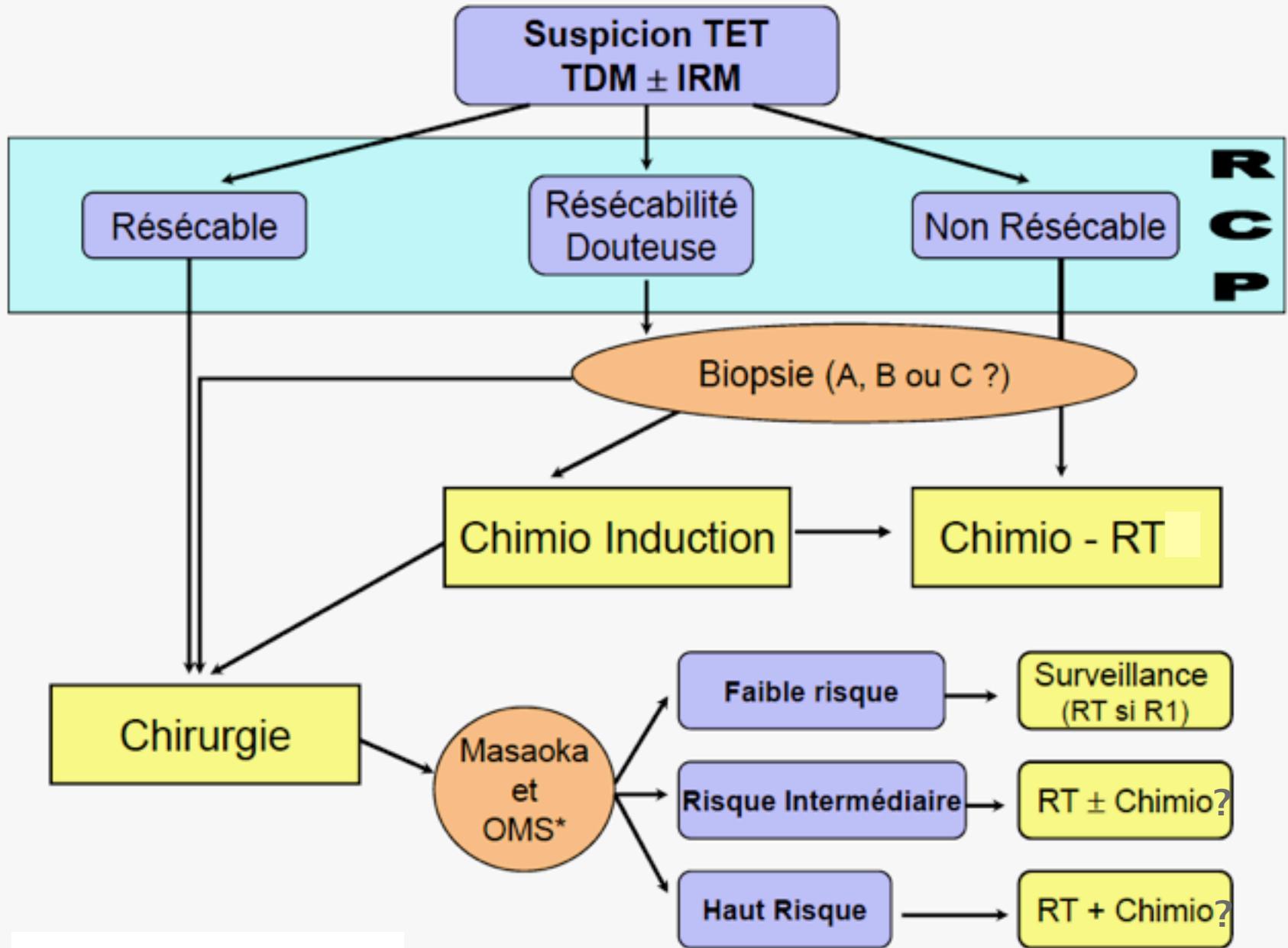
- CR = 8%
- PR = 64%
- SD = 24%
- Pg = 4%



Séquence : chimiothérapie néo-adjuvante → chirurgie → radiothérapie dans les stades III-IVa

	N° pts	CHM pré-op	% réponses	% réponses complètes	% résection complète	RT post-op (Gy)	CHM post-op	DFS	Survie
Shin (1998)	13 st III-IVa	CAP-pred	92	25	92	50	oui	73% (7 ans)	100% (7 ans)
Kim (2004)	22 st III-IVa	C3 CAP-pred	77	14	76	50-60	C3	77% (7 ans)	95% (5 ans) 79% (7 ans)
Lucci (2006)	22 st III-IVa	C3 AP-VP16	73	7	77	45-60	-		82% (10 ans) • 86% st III • 76% st IVa
Yokoi (2007)	14 st III-IVa	C4 AP-pred	93	7	22	50	-		81% (10 ans) • 100% st III • 89% st IVa
Bretti (2004)	25 st III-IVa	C4 ADOC	72	8	44	45-55	-		

Les thymomes sont chimio-sensibles (RO \geq 70%) . Le taux de RP peut être exagéré par la diminution de la composante lymphocytaire bénigne.



**P
O
R**

* selon: D'Angelillo et al, Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2008 ;71:420-7

2) Les tumeurs germinales

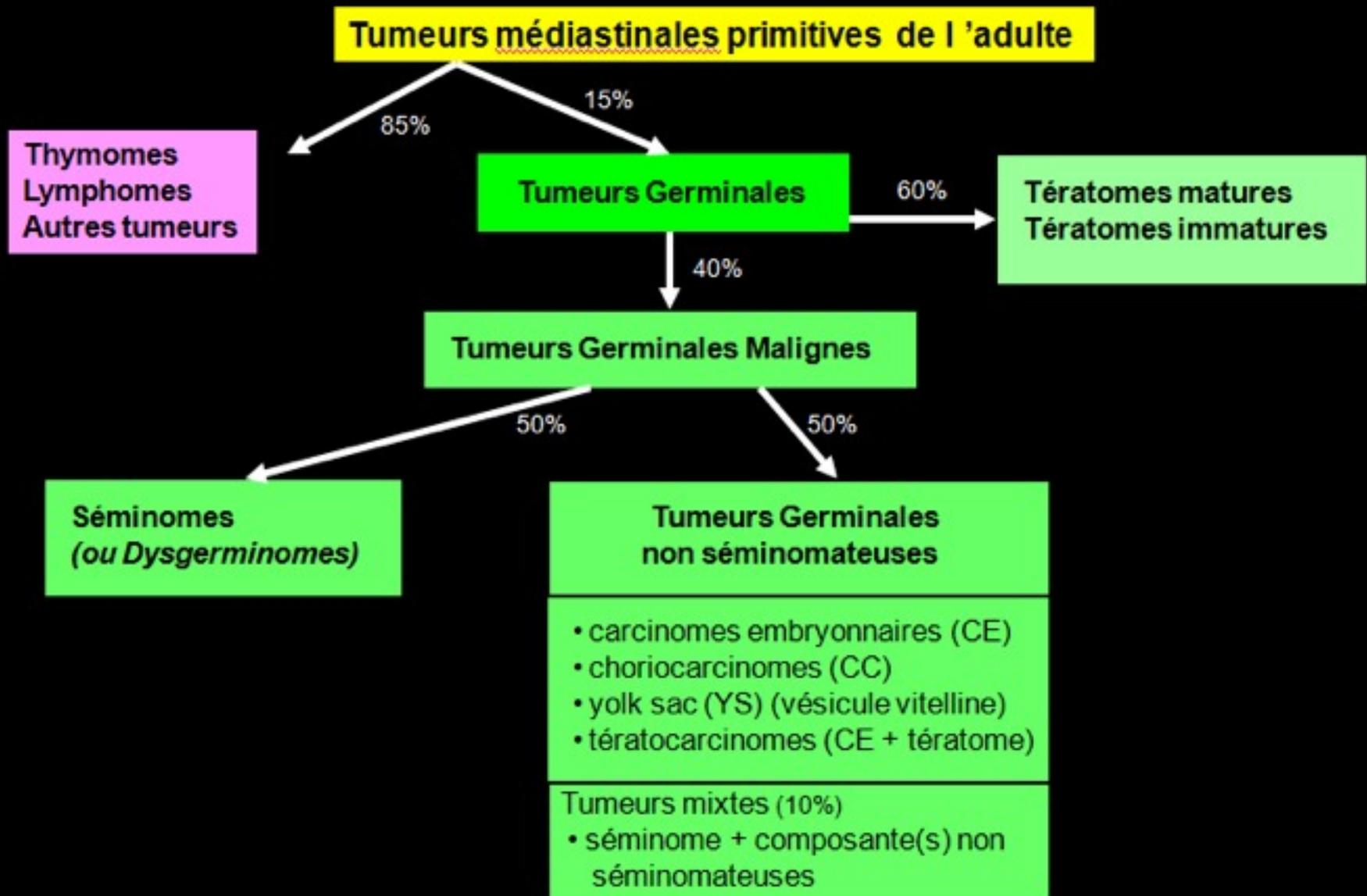
TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Epidémiologie

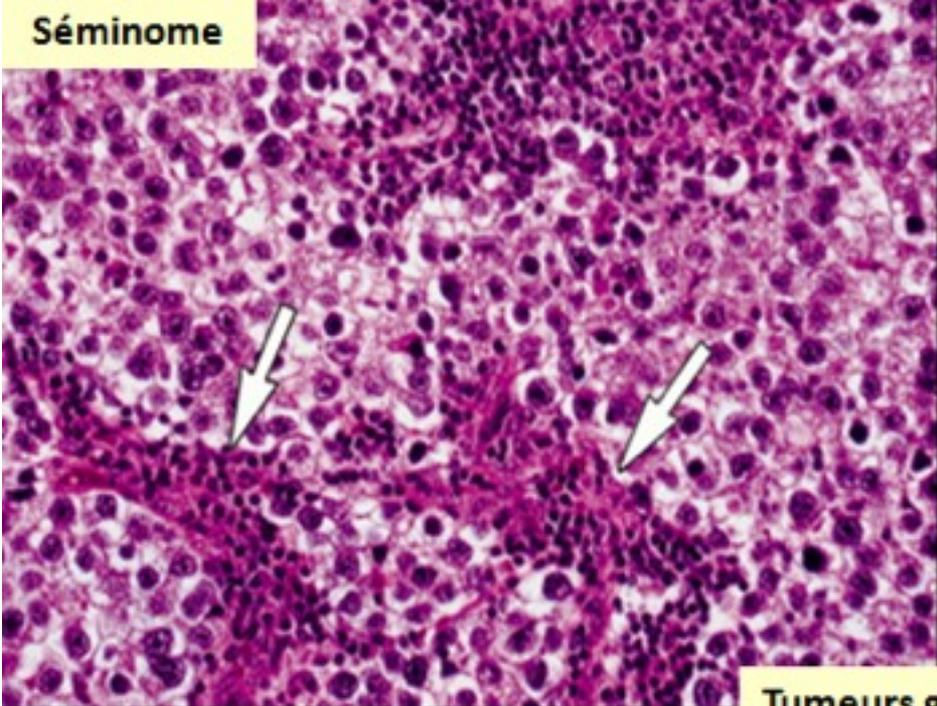
- Tumeurs rares, incidence # 0,10 cas pour 100 000
- > 90% des cas chez des hommes, âge médian : 40 ans.
- TG = 10 à 20 % des tumeurs médiastinales primitives après :
 - thymomes
 - lymphomes
- TG médiastinales =
 - 2 - 5 % des TG
 - 50 - 70 % des TG extragonadiques

TUMEURS GERMINALES DU MEDIASTIN :

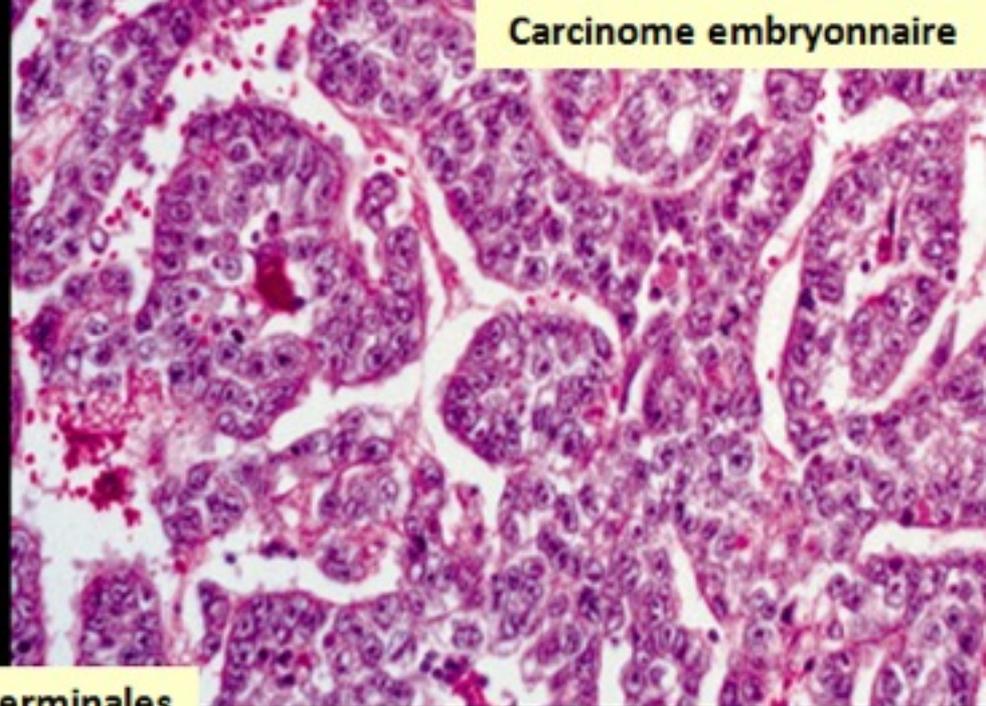
Fréquence des différents types anatomo-pathologiques



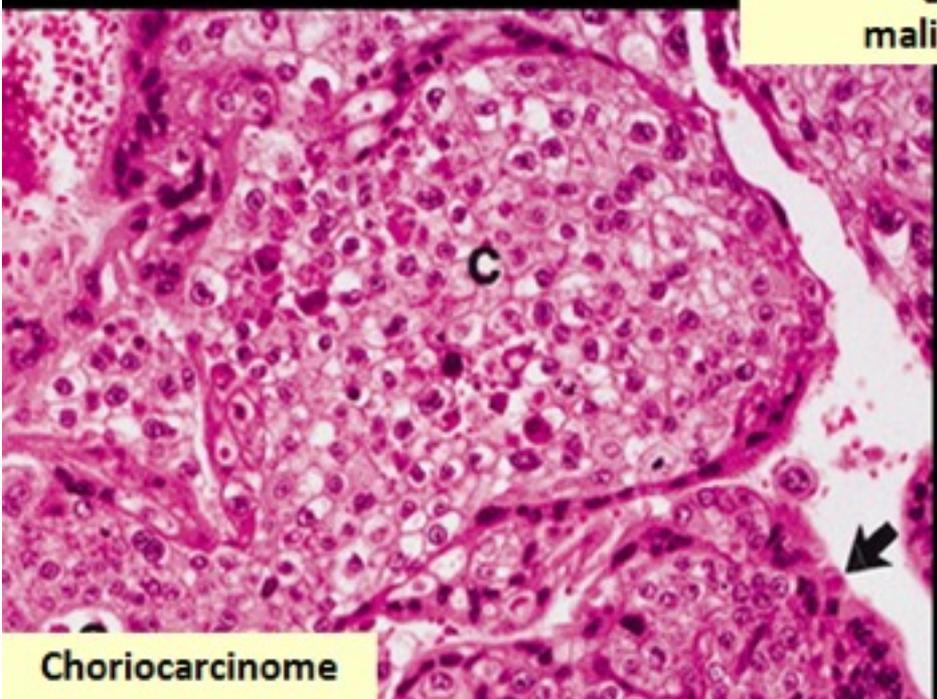
Séminome



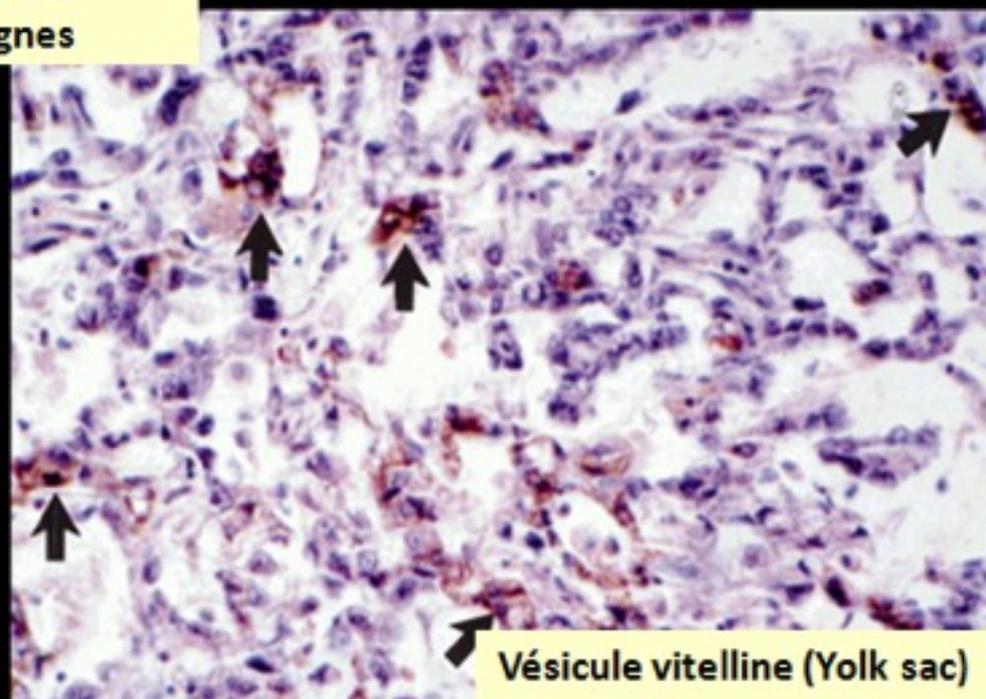
Carcinome embryonnaire



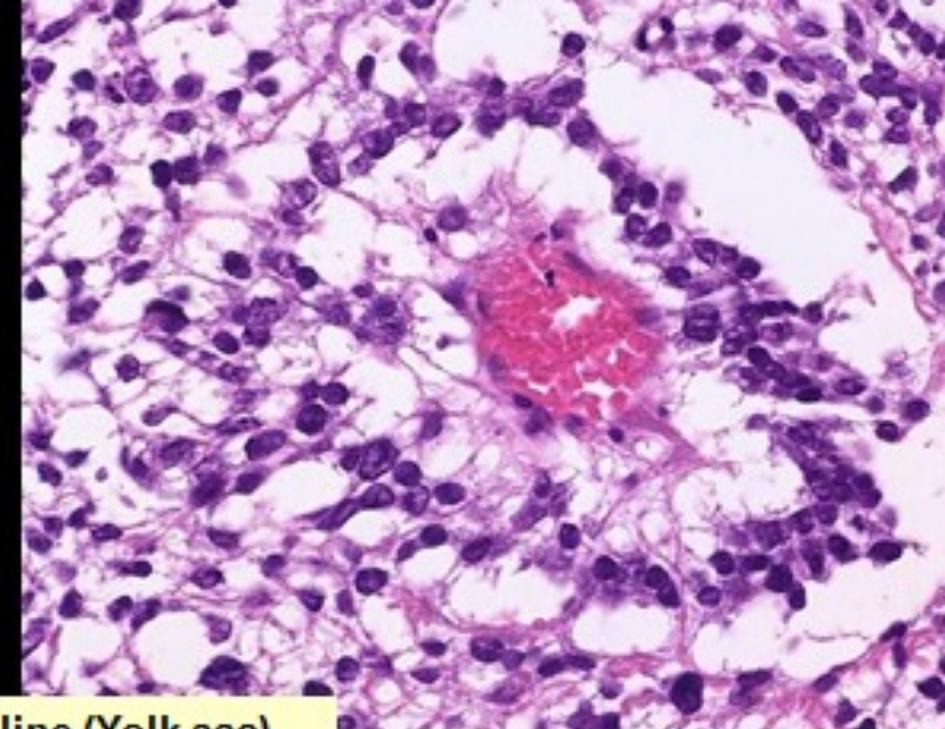
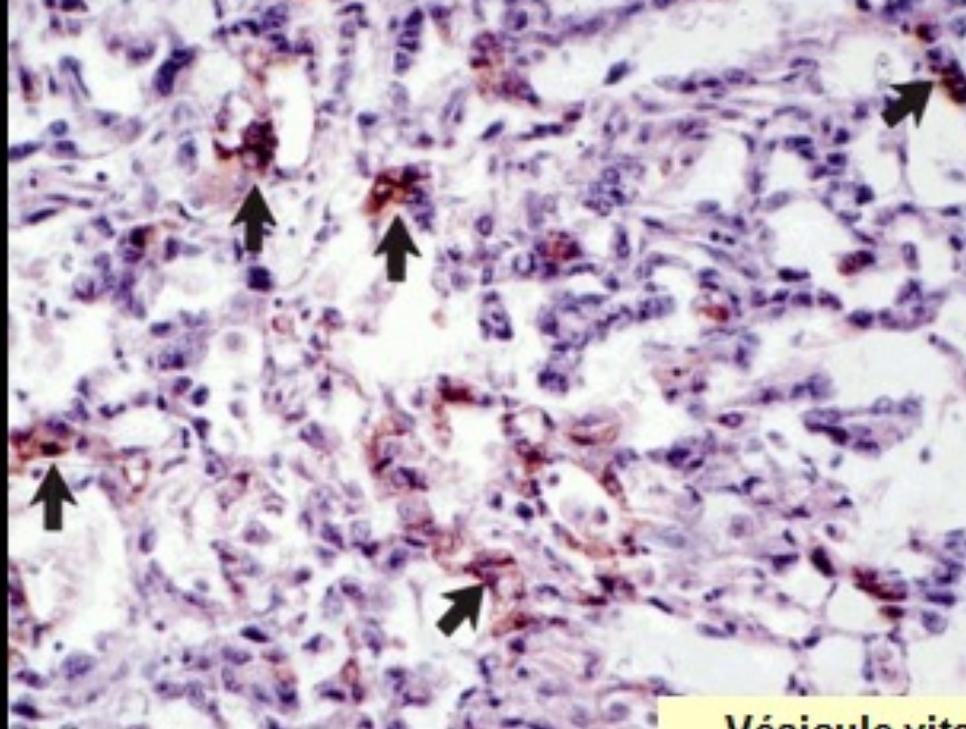
Tumeurs germinales malignes



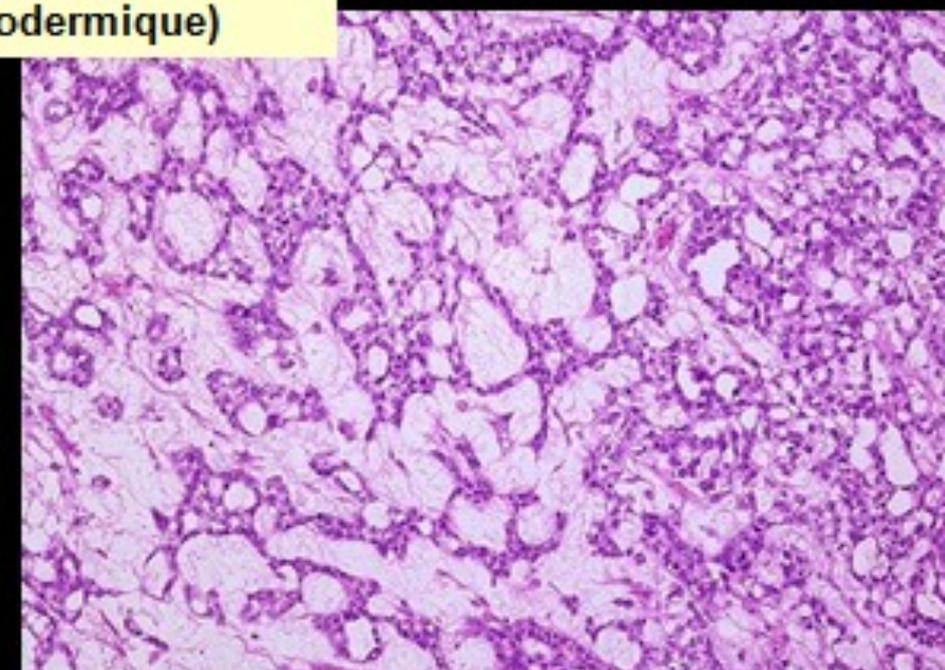
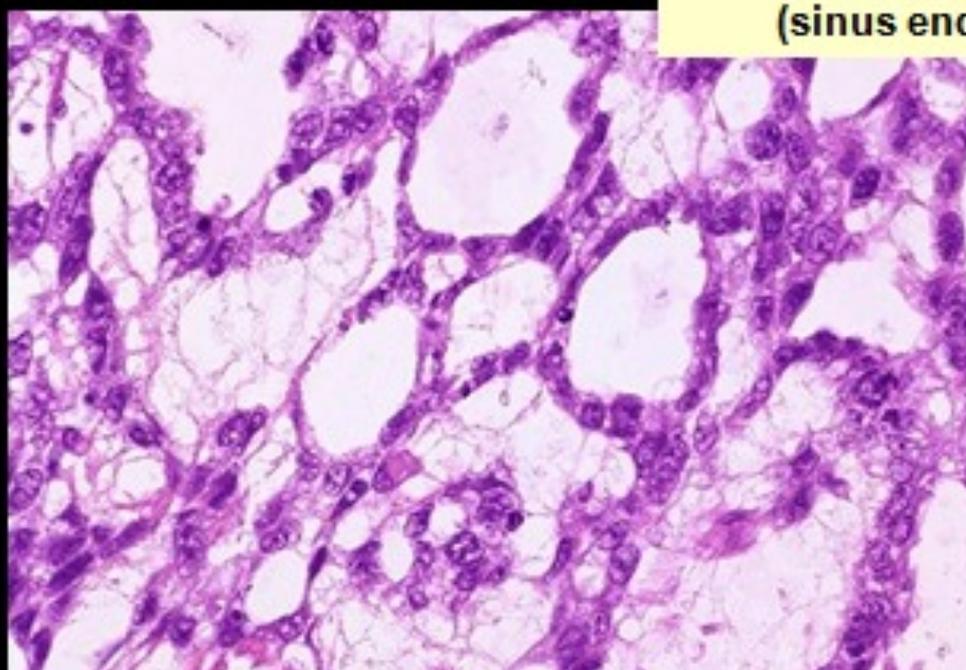
Choriocarcinome



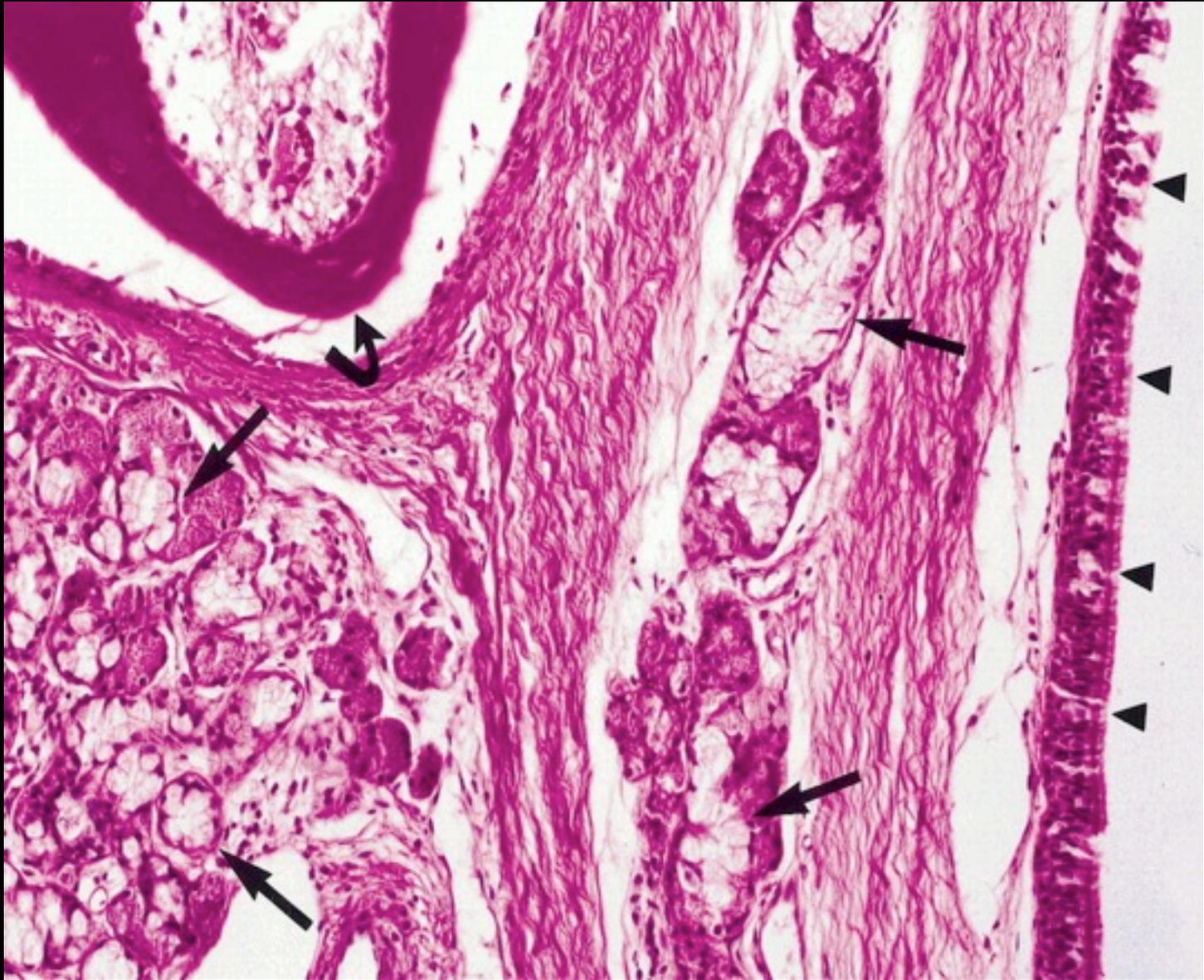
Vésicule vitelline (Yolk sac)



**Vésicule vitelline (Yolk sac)
(sinus endodermique)**

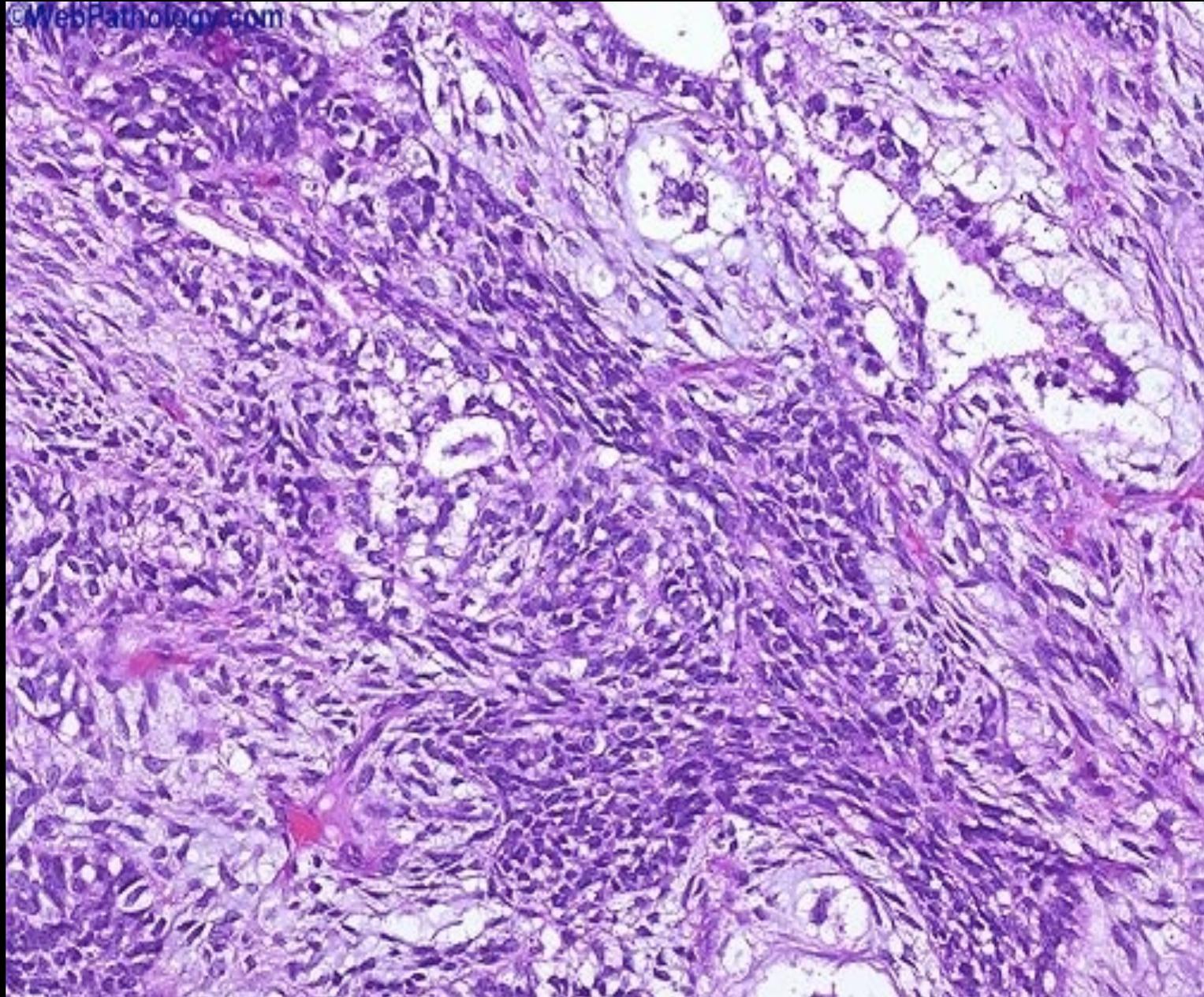


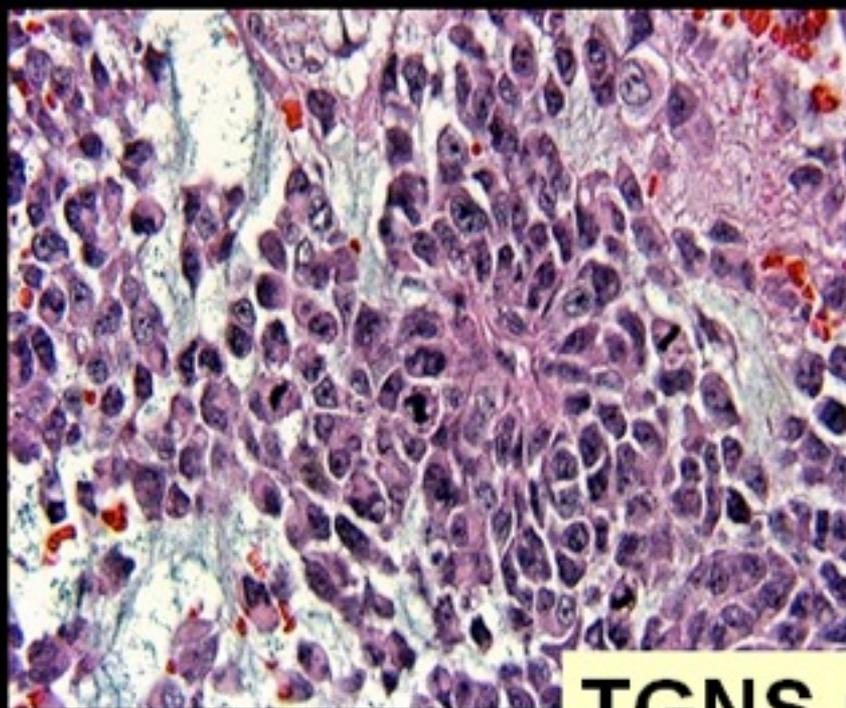
Tératome mature



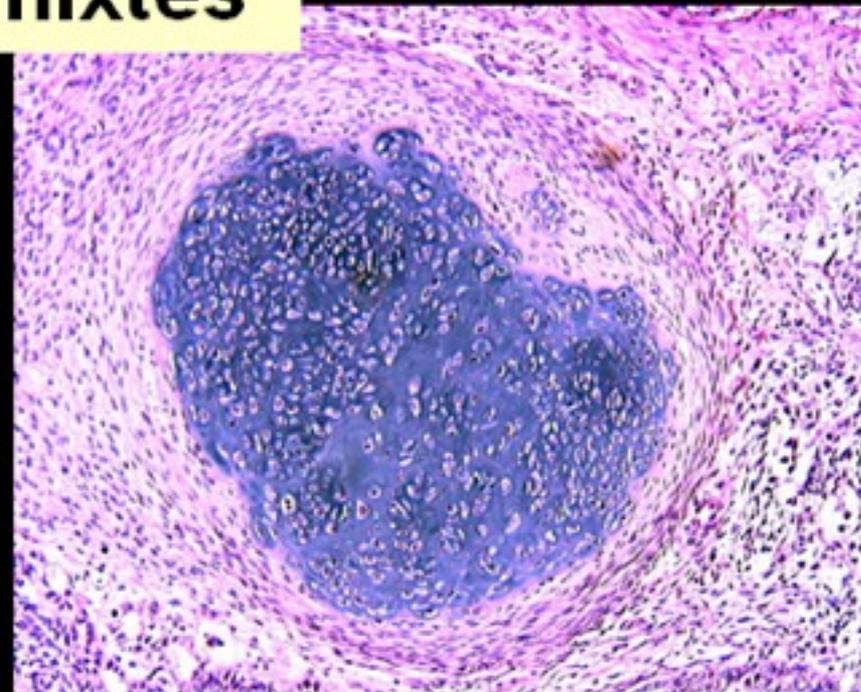
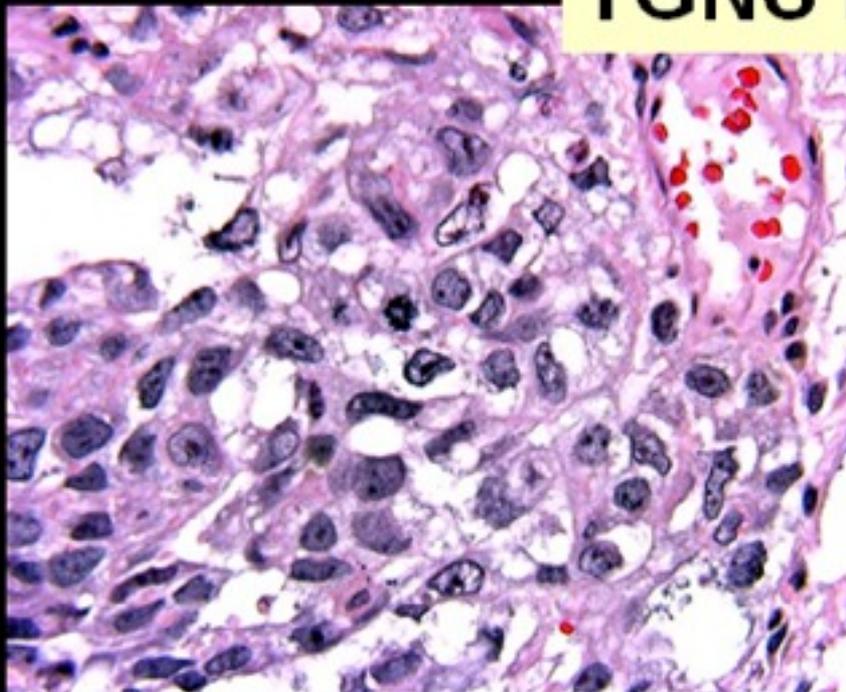
Tératome immature

©WebPathology.com

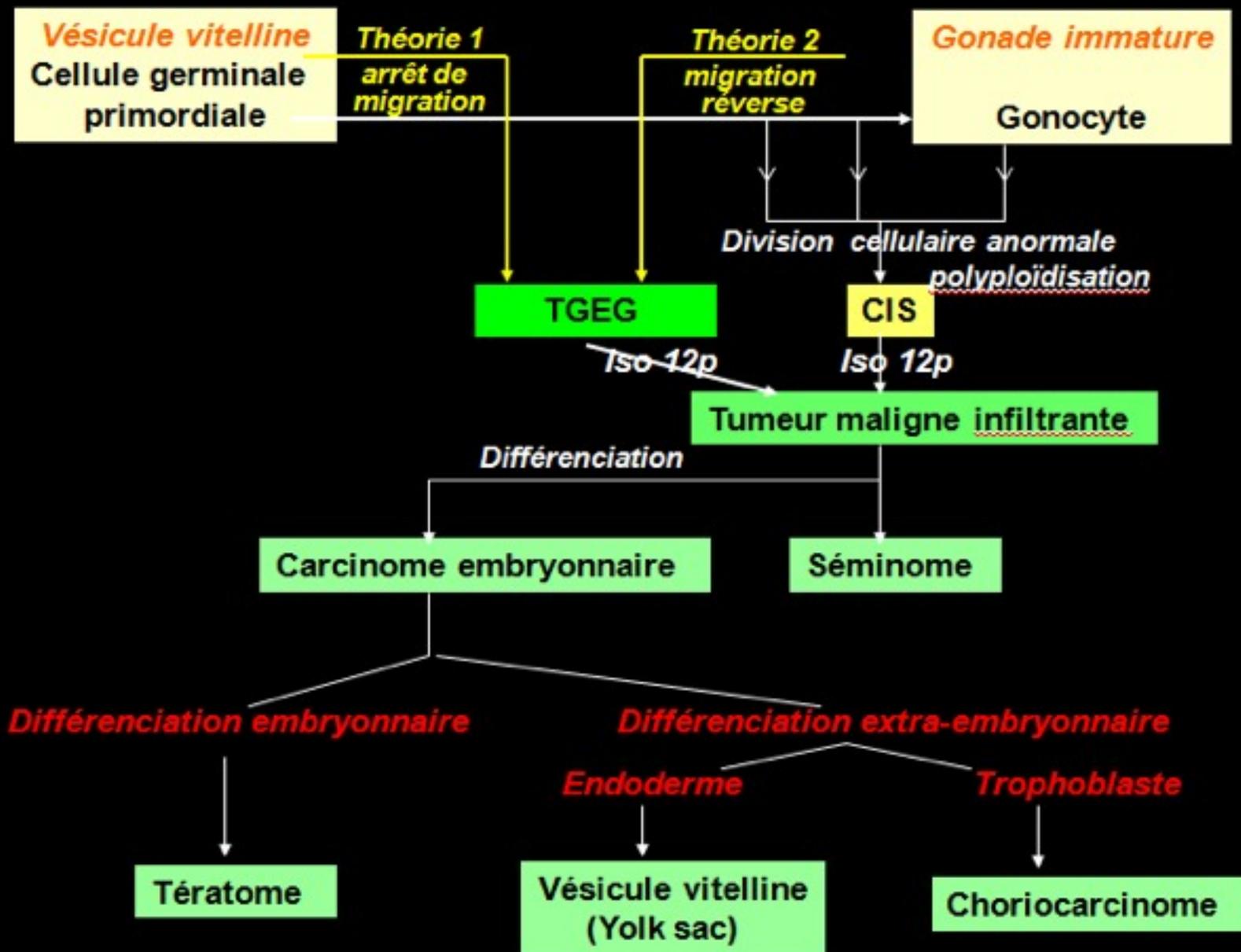




TGNS mixtes

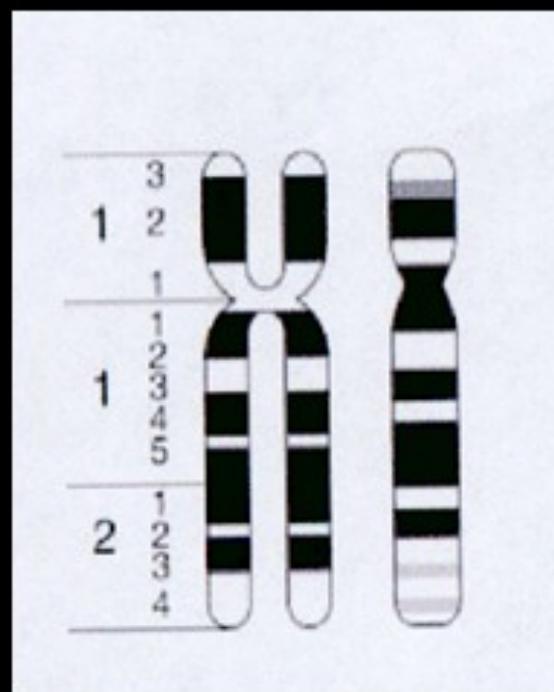


Pathogénie des tumeurs germinales de l'adulte

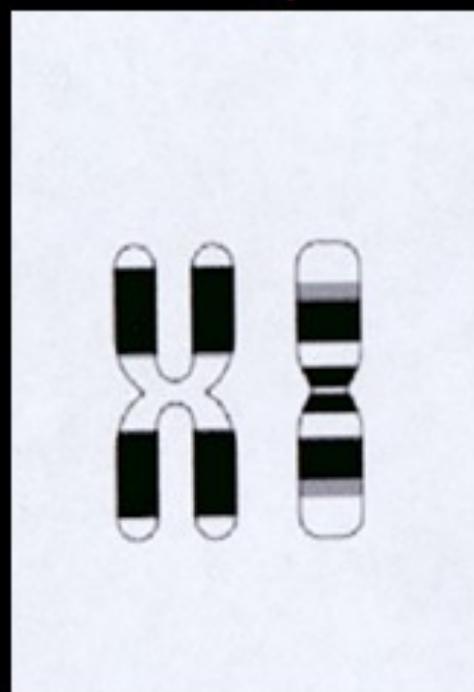


Isochromosome 12p

Chromosome 12



Iso 12p



Délétion du bras long
du chromosome 12, et
duplication du bras court.

• 50 % des séminomes

• 80 % des TGNS

contiennent un ou plusieurs iso12p

(ou sinon une amplification d'une région de 12p, le plus fréquemment 12p11.2 - p12.1)

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Symptomatologie

- **Clinique :**
 - **banale** : toux, douleur thoracique, dyspnée, syndrome cave supérieur, fièvre
 - **rarement spécifique** : gynécomastie (β HCG)
- **Iconographique :**
 - **RX** : tumeur du médiastin antérieur et supérieur (> 90% cas)
 - **scanner** :
 - **masse souvent volumineuse**
 - **contour lobulé**
 - **séminomes** : contenu homogène \pm nécrose
 - **tératocarcinomes** : contenu hétérogène :
 - nécrose
 - hémorragie
 - kystes
 - calcifications



TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Diagnostic

Se fait par :	biopsie	et	marqueurs:
	• transcutanée		- AFP (composante YS)
	• médiastinoscopie		- β HCG (composante CC)
	• vidéoscopie		- LDH (composante S)
	• thoracotomie		

Exceptions :

- a. Situations d'urgence : homme jeune,
grosse tumeur du médiastin antérieur
forte élévation des AFP et/ou β HCG quasi pathognomonique
- b. Biopsie = tératome mais élévation des β HCG
et/ou forte élévation (> 15 U/ml) des AFP \Rightarrow diagnostic = tératocarcinome
- c. Biopsie = séminome mais forte élévation des β HCG (> 100 U/l) \Rightarrow diagnostic = TG mixte.
- d. Marqueurs négatifs : n'excluent pas la malignité

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Bilan d 'extension des TG médiastinales malignes

- forte propension métastatique (> 60 % au diagnostic) :

- pleuro-pulmonaire +++
- ganglionnaire ++
- hépatique +
- osseuse (vertébrale) (+)
- cérébrale (+)
- autre (+)

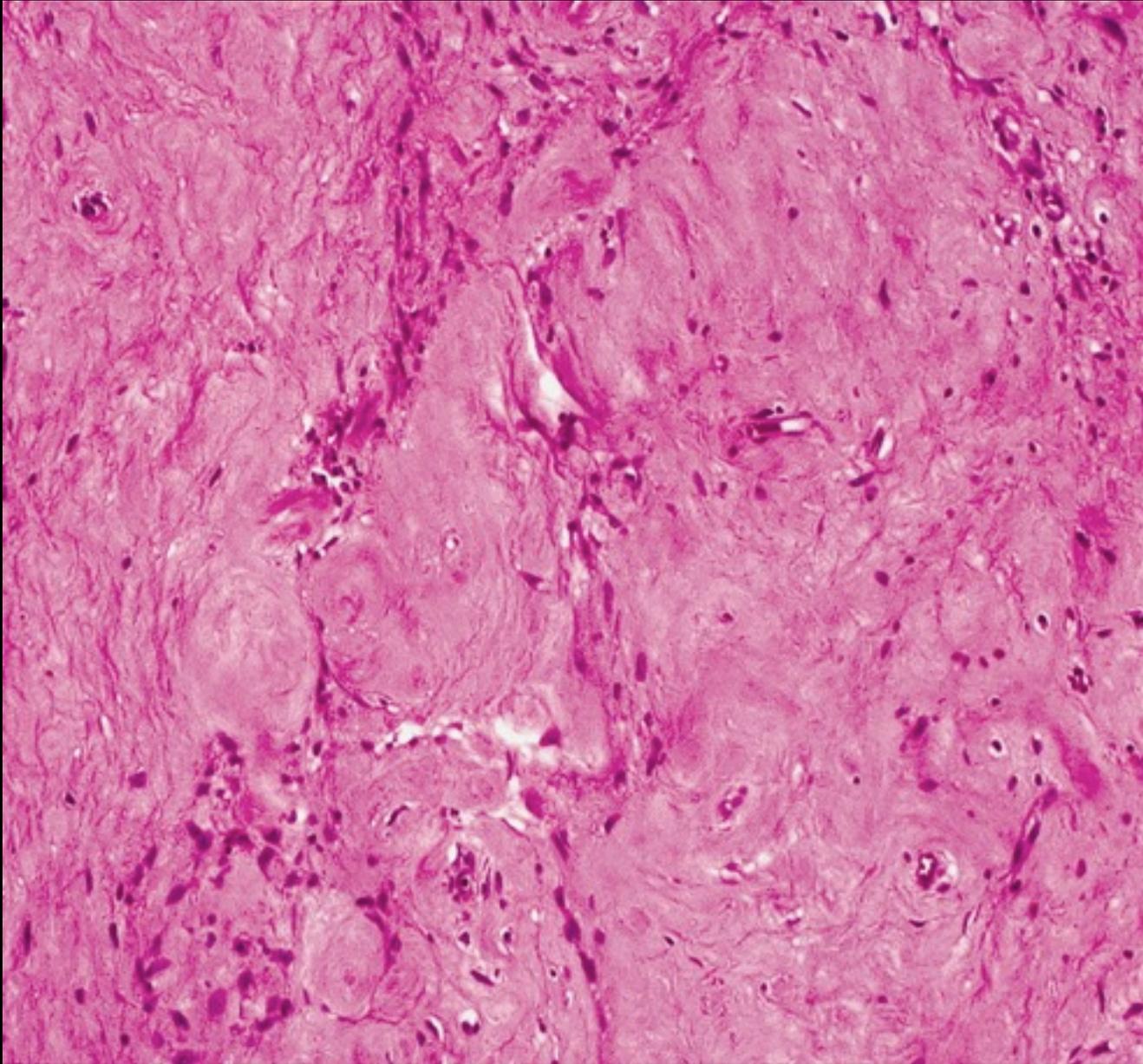
- éliminer tumeur primitive gonadique :

- palpation et échographie testiculaire : orchidectomie si nodule suspect
(problème des burned out tumors)
- examen gynéco et échographie pelvienne

- bilan d 'extension : → scanner (IRM) cérébral(e), thoracique, abdominopelvien

- échographie abdominale
- scintigraphie osseuse

« Burned out tumour »



TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Tératome mature

- la plus fréquente des tumeurs germinales médiastinales
(70 % chez enfants, 60 % chez adulte)
- fréquence identique dans les 2 sexes
- aspect solide, kystique, mixte
- associe de façon variable composantes :
 - ectodermiques
 - mésodermiques
 - endodermiques
- marqueurs (AFP, β HCG, LDH) : typiquement normaux
(ou AFP peu élevée < 15 U/ml)
sinon à considérer comme tératocarcinomes
et traiter par chimiothérapie première
- traitement = **chirurgie exclusive**
- pronostic : excellent
- en cas de récurrence : reprise chirurgicale

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Tératomes immatures

- Définition :

tératomes renfermant une ou plusieurs composantes tissulaires d'aspect embryonnaire sans critère patent de malignité

- Pronostic :

- variable

- surtout en rapport avec le grade histologique basé sur la proportion de tissu embryonnaire (grade 1 à 3)

- Traitement :

- bas grade :

chirurgie seule

- haut grade :

**chimiothérapie (BEP)
puis
exérèse chirurgicale**

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Séminomes (ou dysgerminomes) (1)

- marqueur = **LDH**, non spécifique (lymphomes)
- élévation modérée des **β HCG** (<100 U/l) ne va pas contre le diagnostic
- si élévation des **AFP**, ou des **β HCG** (>100 U/ml)
⇒ retenir le diagnostic de **TGNS mixte** (indication de chimiothérapie première)
- métastases dans # **60% des cas au diagnostic** (surtout pleuro-pulmonaires)

**Les séminomes sont très radiosensibles
et très chimiosensibles**

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Séminomes (2) Traitement

- Petites tumeurs ≤ 10 cm, M0 :
 - Chirurgie : mais rechutes locales et/ou métastatiques (20 - 40 %)
 - Radiothérapie : mais rechutes métastatiques
 - Chimiothérapie : EP ou BEP₅₀₀ ou VIP x 4
- Grosses tumeurs , M+ : Chimiothérapie : BEP ou VIP x 4 ou x 6
- Dans tous les cas : **exérèse chirurgicale des résidus tumoraux ≥ 3 cm après chimiothérapie**
- Pronostic : > 80 % de survie à 10 ans

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Tumeurs Germinales Non Séminomateuses

- beaucoup plus fréquentes chez les sujets de sexe masculin
- fréquence accrue chez Klinefelter (RR = 50)
- 80 % des cas sont métastatiques au diagnostic
- marqueurs : ↑ AFP : 60-80 % ↑ βHCG : 30-50 % ↑ LDH : 10-30 %
- tumeurs chimiosensibles, mais non radiosensibles

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Tumeurs Germinales Non Séminomateuses Traitement

1. **Polychimiothérapie à base de sels de platine** : Taux de réponse : > 80 % :

- BEP
- VIP
- ou chimiothérapies plus lourdes dans le cadre d'essais

2. **Exérèse chirurgicale systématique de tout résidu tumoral**
après normalisation des marqueurs :

- nécrose + fibrose : # 30 % des cas
- tératome mature : # 40 % des cas
- tumeur résiduelle viable : # 25 % des cas
- dégénérescence sarcomateuse ou carcinomateuse < 5%

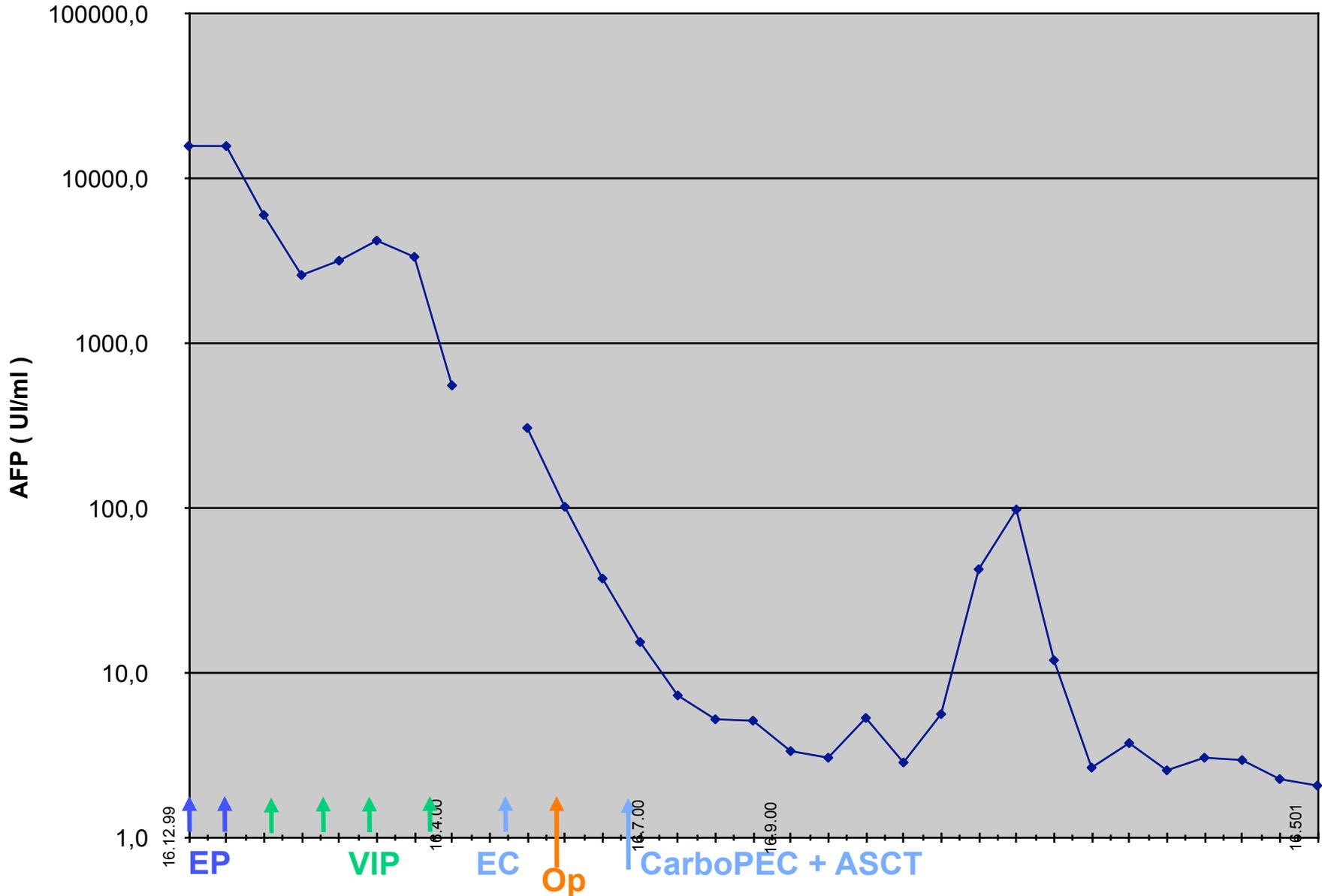
3. **Pronostic** : - corrélé

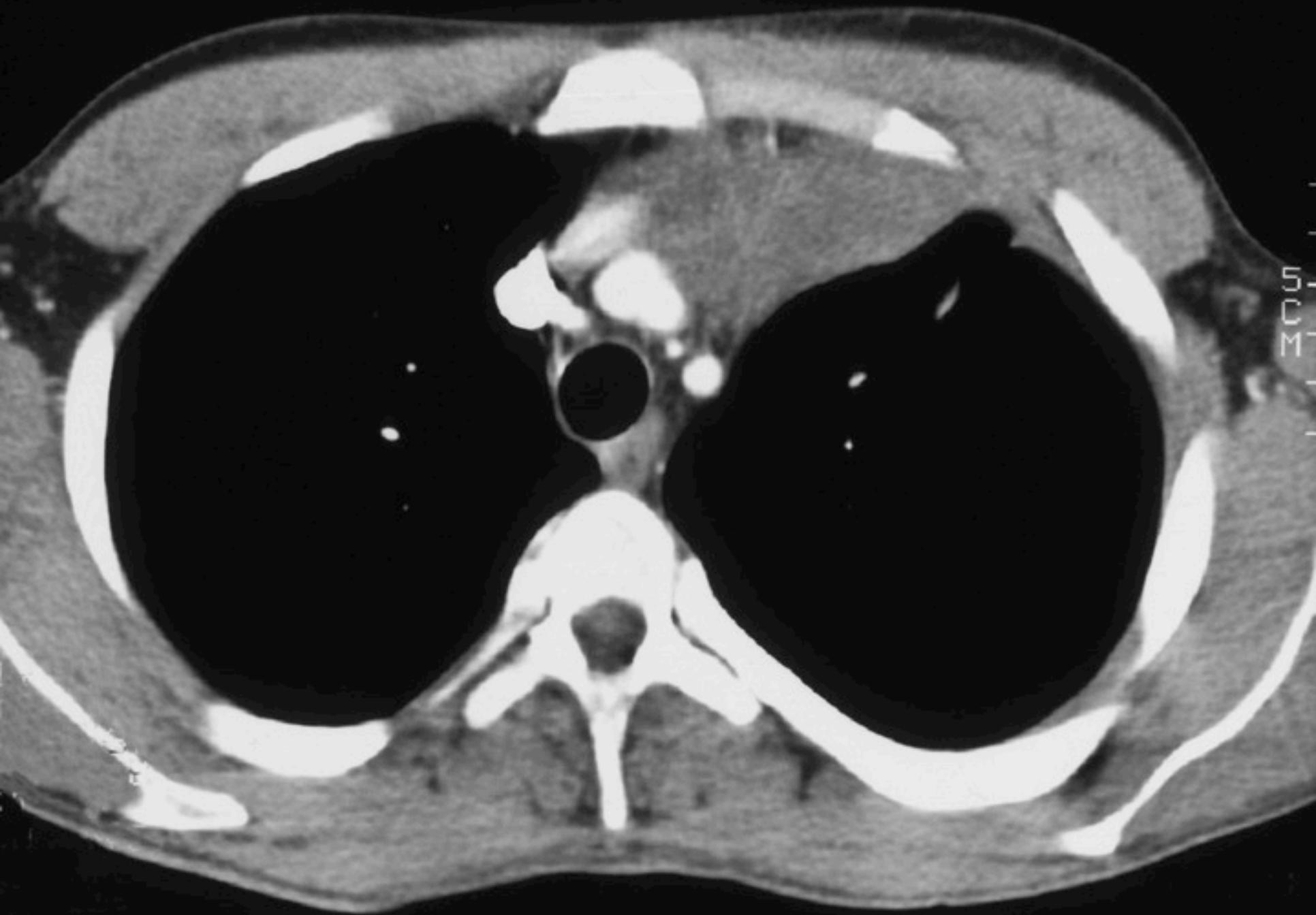
- à la taille de la tumeur initiale
- à l'extension métastatique extra-pulmonaire
- au taux initial des marqueurs
- à la pente de décroissance des AFP
- # 50 % de survie à 10 ans
- # 25 % de survie à 5 ans après rechute



Tératocarcinome médiastinal

intérêt du suivi hebdomadaire des marqueurs pendant la chimiothérapie d'induction





TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Mediastinal growing teratoma syndrome

Définition : tumeur germinale maligne
dont la taille s'accroît pendant ou après chimiothérapie
malgré l'éradication complète des cellules malignes
et la normalisation des marqueurs

Traitement :

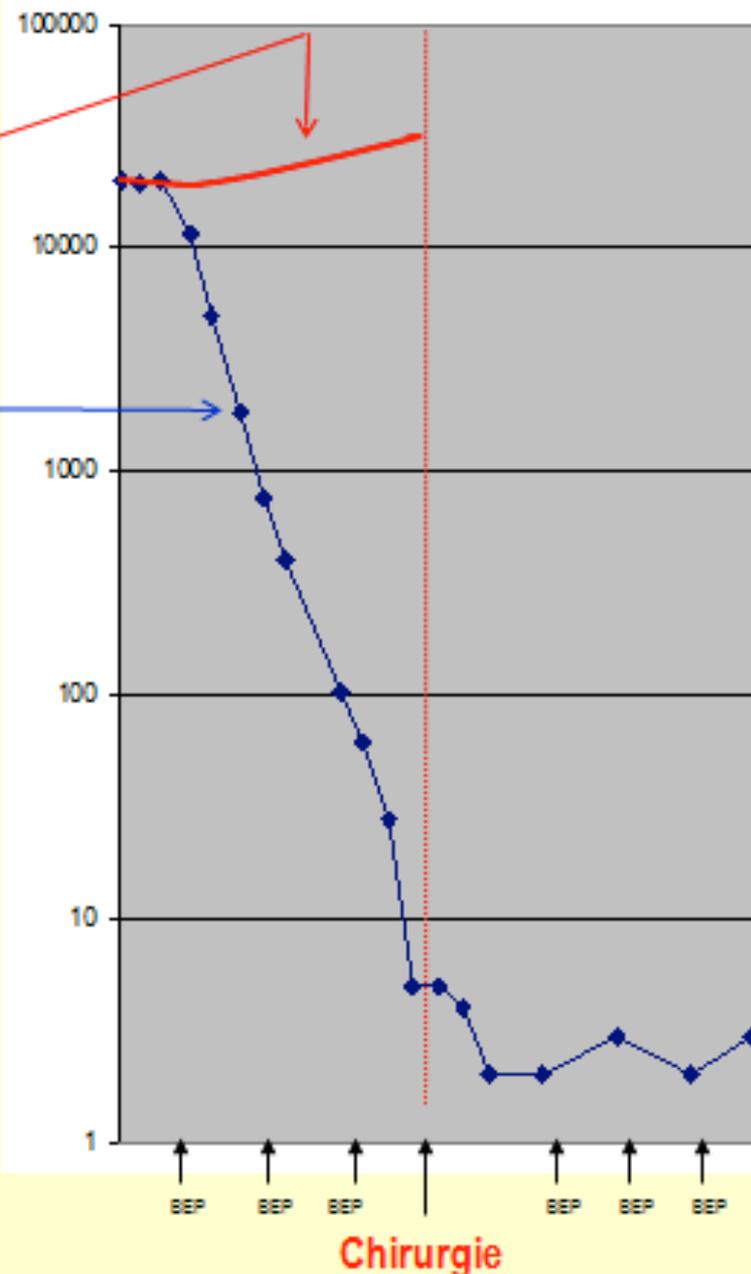
Chirurgie

Téatocarcinome médiastinal

Growing teratoma syndrome

- évolution de la taille de la tumeur

- évolution des AFP en cours de traitement



TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Association à une tumeur maligne de type autre que germinale

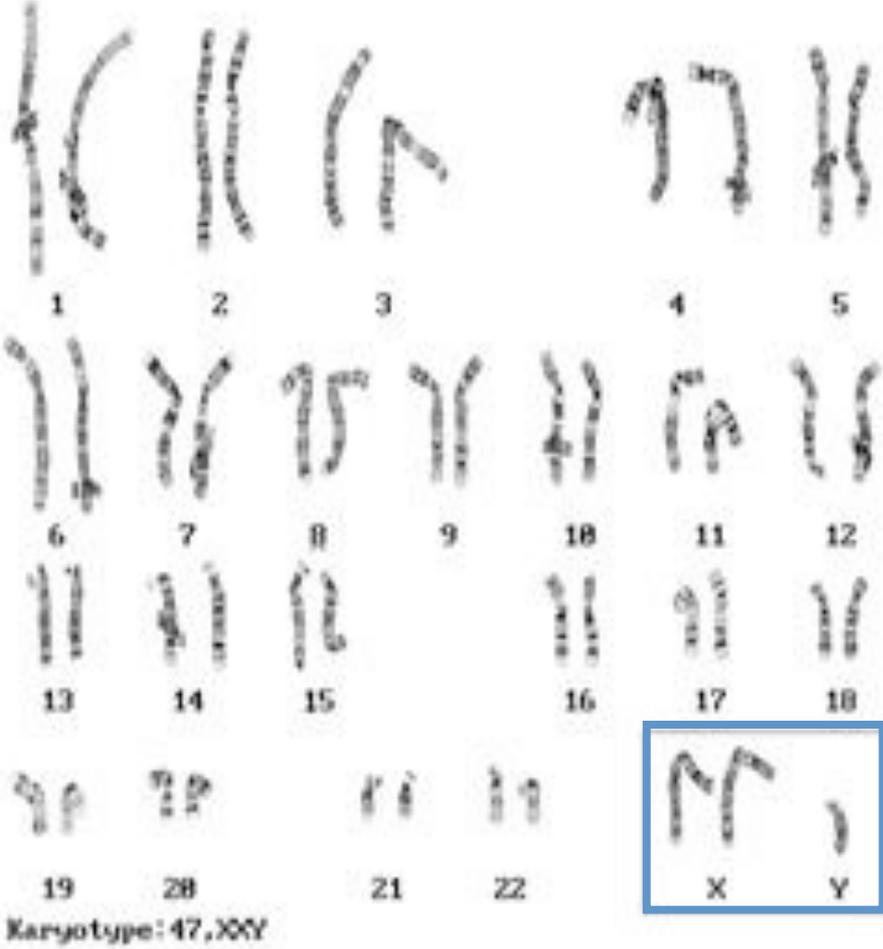
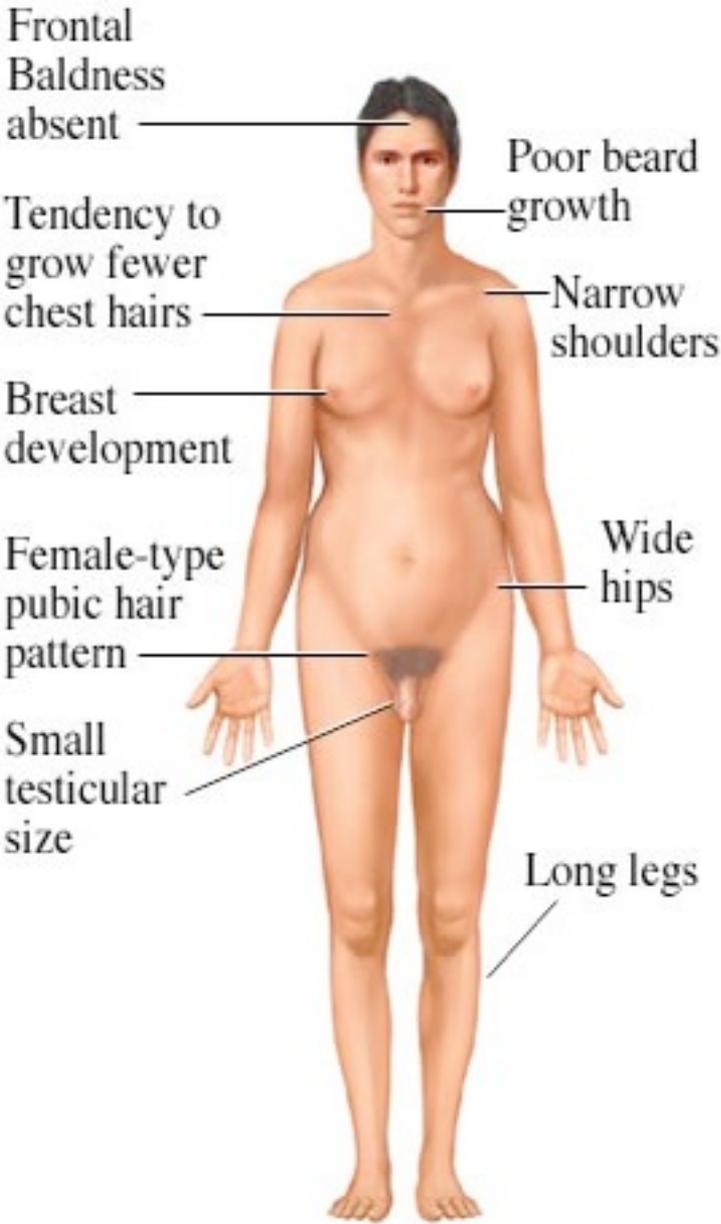
- Incidence : environ 5% des TGNS
- D'emblée ou **secondairement à partir de tératome résiduel**
- Origine : dégénérescence du tératome ?
- Types histologiques :
 - ◆ Sarcomes
 - ◆ Carcinomes
 - ◆ PNET
- Phénotype agressif :
 - ◆ > 80% rechutes
- Chirurgie des métastases impérative

TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Résumé

Histologie	Marqueurs	Traitement
Tératome mature immature bas grade	∅	Chirurgie
Tératome immature haut grade	±AFP	Chimiothérapie puis Chirurgie
Séminome forme limitée	LDH	Chirurgie ou Radiothérapie ou Chimiothérapie
Séminome forme évoluée	LDH	Chimiothérapie puis Chirurgie des résidus > 3 cm
TGNS (CE, CC, YS, TC, T Mixtes)	AFP βHCG LDH	Chimiothérapie Exérèse chirurgicale de tous les résidus tumoraux

Jusqu'à 20-25 % des TGNS primitives du médiastin sont associées à un syndrome de Klinefelter : le risque relatif de tumeur germinale du médiastin est augmenté de # 40%.



TUMEURS GERMINALES PRIMITIVES DU MEDIASTIN DE L'ADULTE

Conclusions

Spécificité des TGNS médiastinales primitives

- Association fréquente au syndrome de Klinefelter (RR # 40)
- Pronostic grave : DFS = 40 % à 10 ans
- Survenue d'hémopathies malignes de phénotypes rares :
 - ♦ Histiocytoses malignes
 - ♦ LA mégacaryocytaires
 - ♦ Erythroleucémies
 - ♦ Mastocytoses
- Présence de l'**i(12p)** dans le clone leucémique

Maladie de Hodgkin et lymphomes malins du médiastin

Ils sont essentiellement traités par chimiothérapie et/ou radiothérapie.

Le rôle du chirurgien devient limité:

- la biopsie, chirurgicale préférée à la ponction quand le diagnostic n'est pas « évident »
- le traitement de complications ou de séquelles
- la vérification du contenu d'un résidu tumoral après chimiothérapie : celle-ci est de plus en plus souvent évaluée par PET-scan

Avantages du Pet-scan :

- grande sensibilité dans les lymphomes agressifs
- examen non invasif
- exploration corps entier

Inconvénient : - possibilité de faux négatif

Maladie de Hodgkin



- masse thymique ou extra-thymique rarement unique
- aspect bosselé, conglomérat d'adénopathies, étagées dans le médiastin (les thymomes ne sont pas lymphophiles)
- signes d'orientation :
 - cliniques : +/- adénopathies superficielles, lombo-aortiques
+/- splénomégalie, atteintes viscérales
+/- amaigrissement, fièvre, sueurs nocturnes, prurit
 - biologiques : syndrome inflammatoire, éosinophilie, lymphopénie

Maladie de Hodgkin

Réflexions sur l'intérêt du PET-scan à propos de 3 cas :

- Cas n°1 : - femme atteinte d'une maladie de Hodgkin grade II, stade II Bb, polyganglionnaire sus-, et sous-diaphragmatique à l'âge de 34 ans, en 1987; traitement par 4 COPP-ABVD, puis IF radiothérapie.
- hospitalisée en médecine interne en 2008, soit 21 ans plus tard pour bilan d'une hémochromatose congénitale.
 - le PET-scan objective 2 adénopathies centimétriques, très haut situées dans le creux axillaire siège d'une intense hyper activité métabolique, non palpables. Bilan sénologique et biologique normal.
 - conduite à tenir ?

Maladie de Hodgkin

Réflexions sur l'intérêt du PET-scan à propos de 3 cas :

Cas n° 2 : - femme de 41 ans puéricultrice, obèse, hospitalisée pour dyspnée très importante. Diagnostic de maladie de Hodgkin de stade IV avec grosse masse médiastinale, compression de la VCI, épanchement pleural et péricardique, envahissement de veines pulmonaires, polyadénopathies sus-, et sous-diaphragmatiques, et localisations pulmonaires.

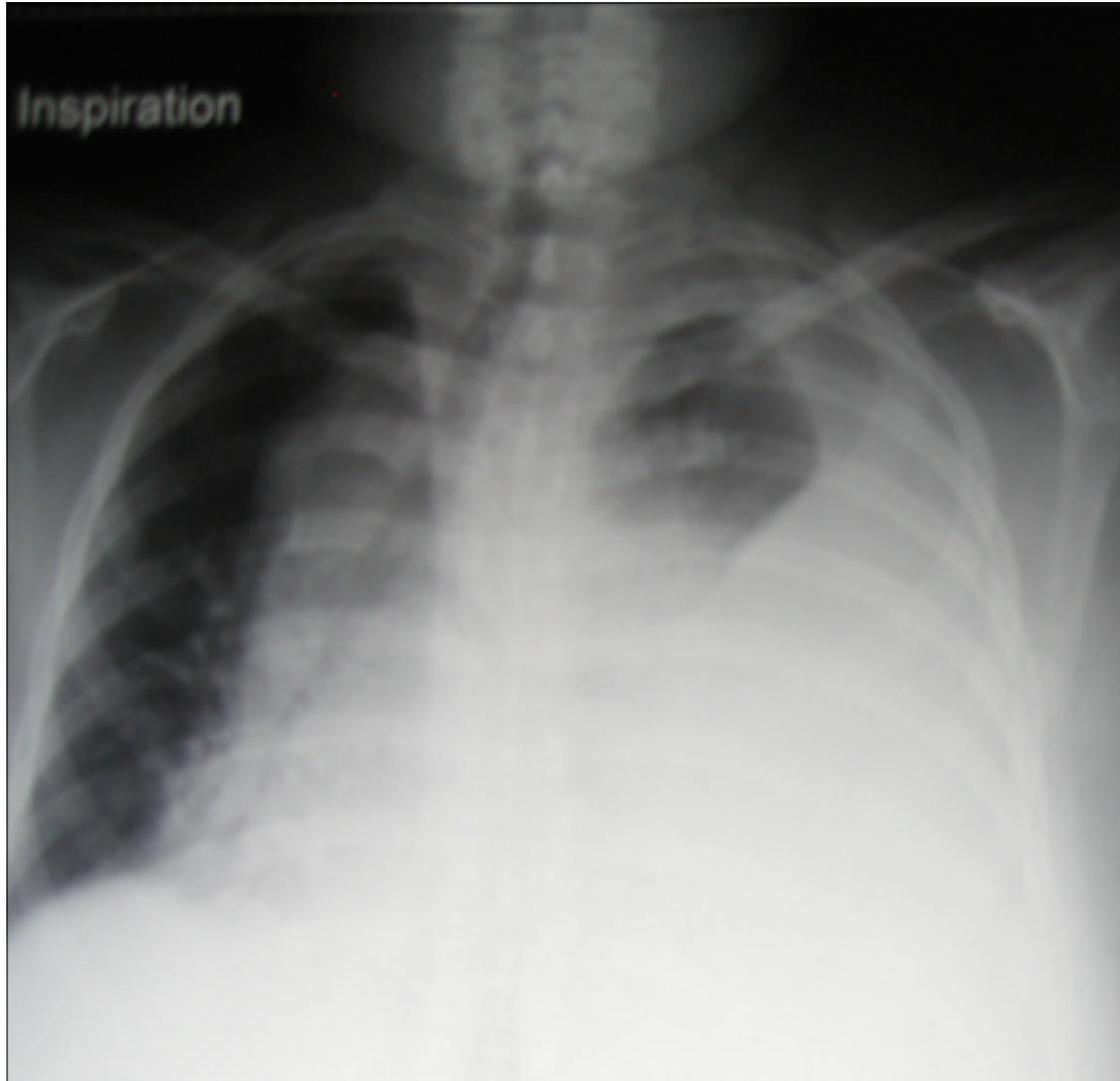
- traitement par polychimiothérapie BEACOP intensif x 8, aspect de « rémission complète » au PET-scan malgré persistance d'une masse médiastinale, et d'un épanchement péricardique, et pleural, cytologie du liquide pleural négatif en juillet 2006..

- simple surveillance

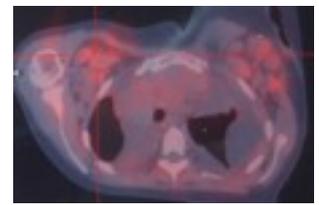
- 2ans plus tard : persistance masse médiastinale inchangée, et de l'épanchement péricardique, régression de l' épanchement pleural. PET-scan toujours négatif.

Maladie de Hodgkin

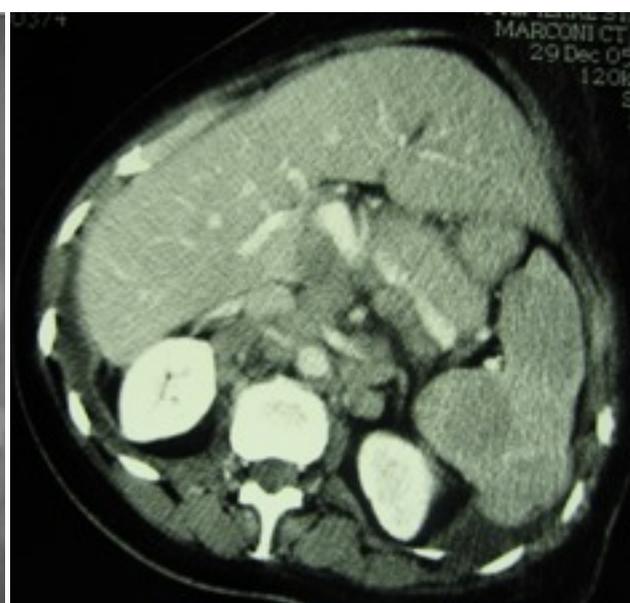
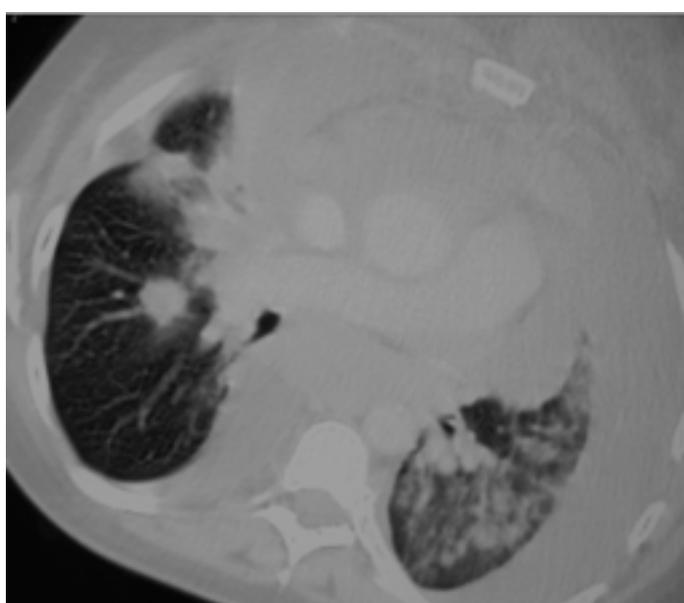
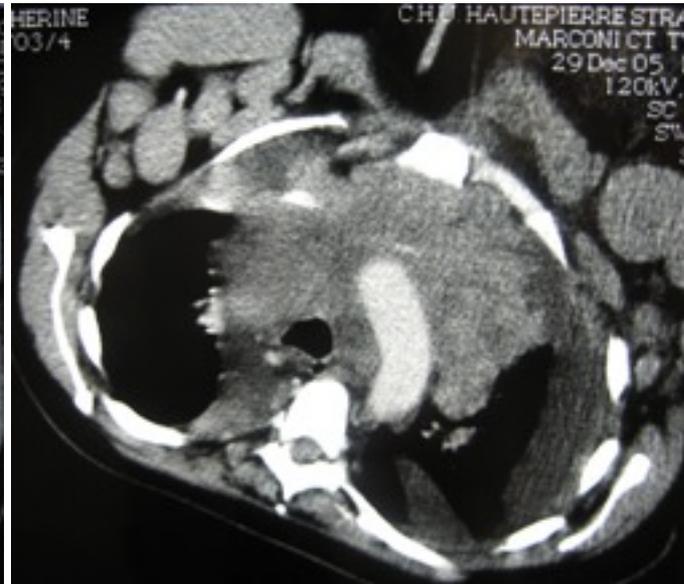
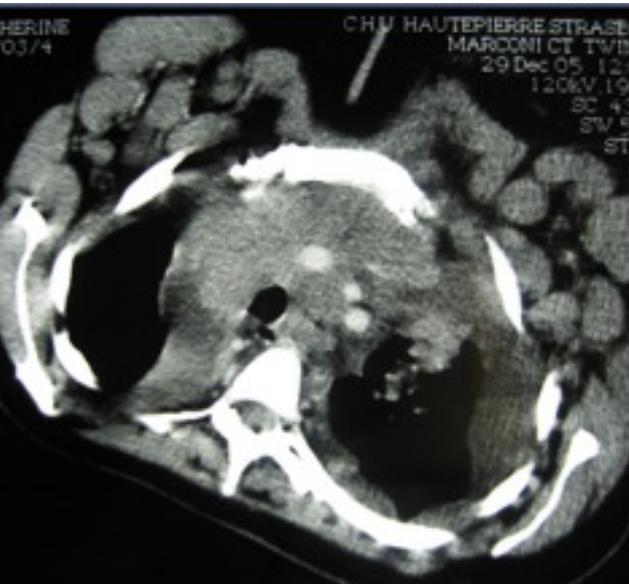
cas n° 2



Maladie de Hodgkin



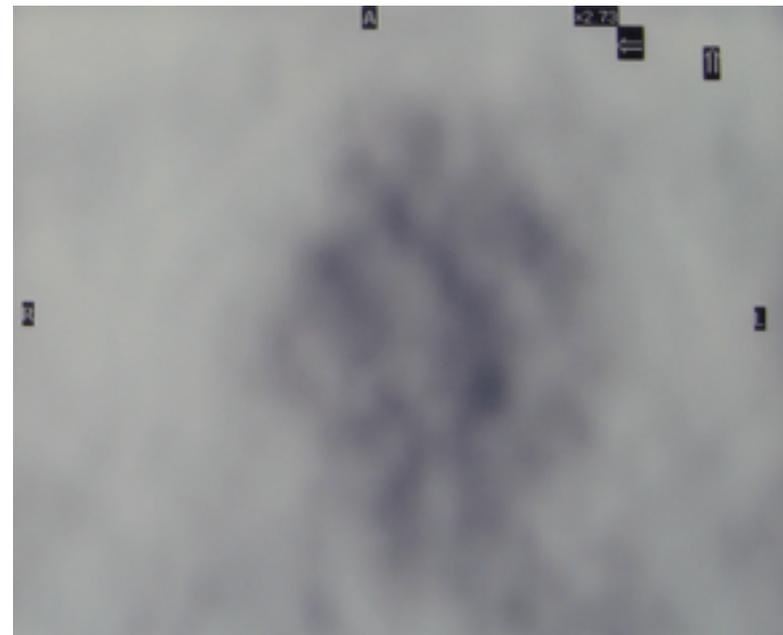
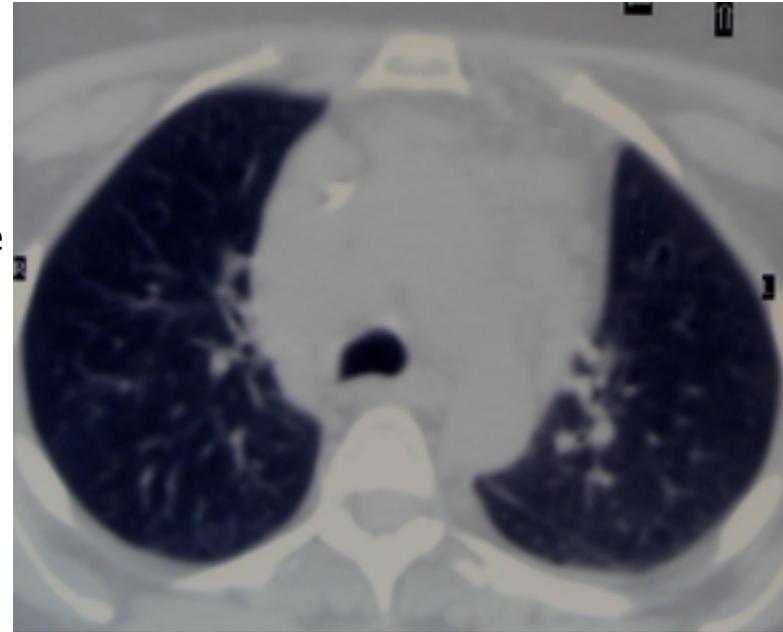
cas n° 2



Maladie de Hodgkin

cas n° 2

TDM et PET-Scann après 18 mois d'arrêt thérapeutique :
- les résidus tumoraux de la loge de Baréty et pré-aortiques n'ont pas d'hyperactivité métabolique



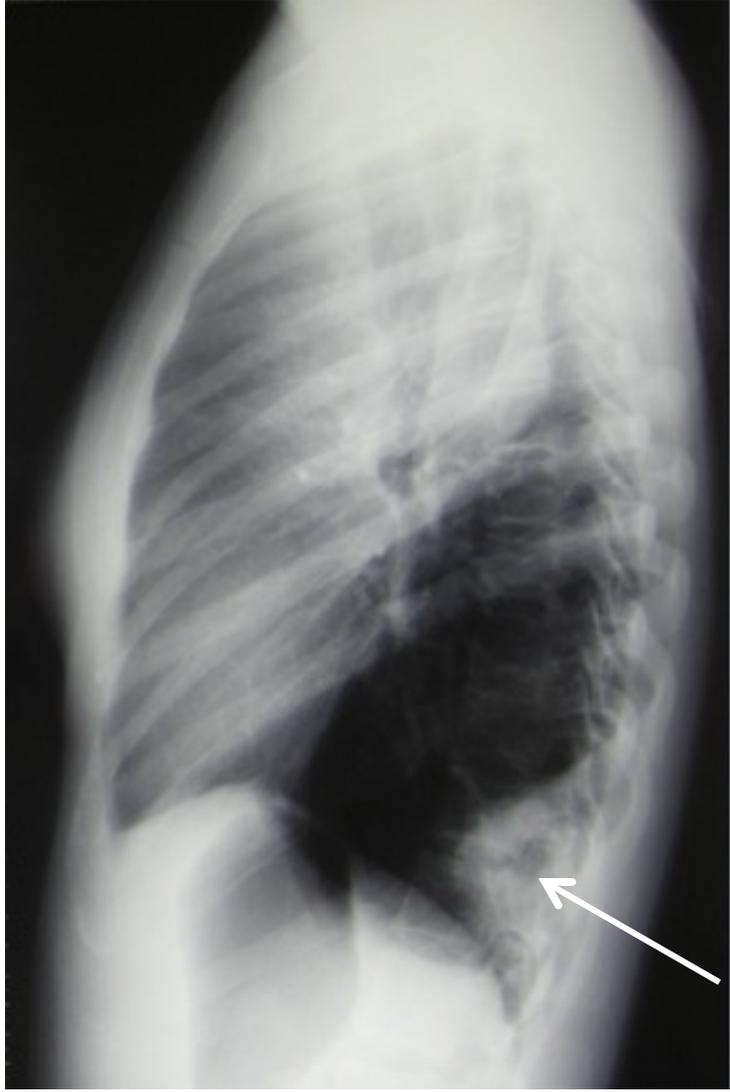
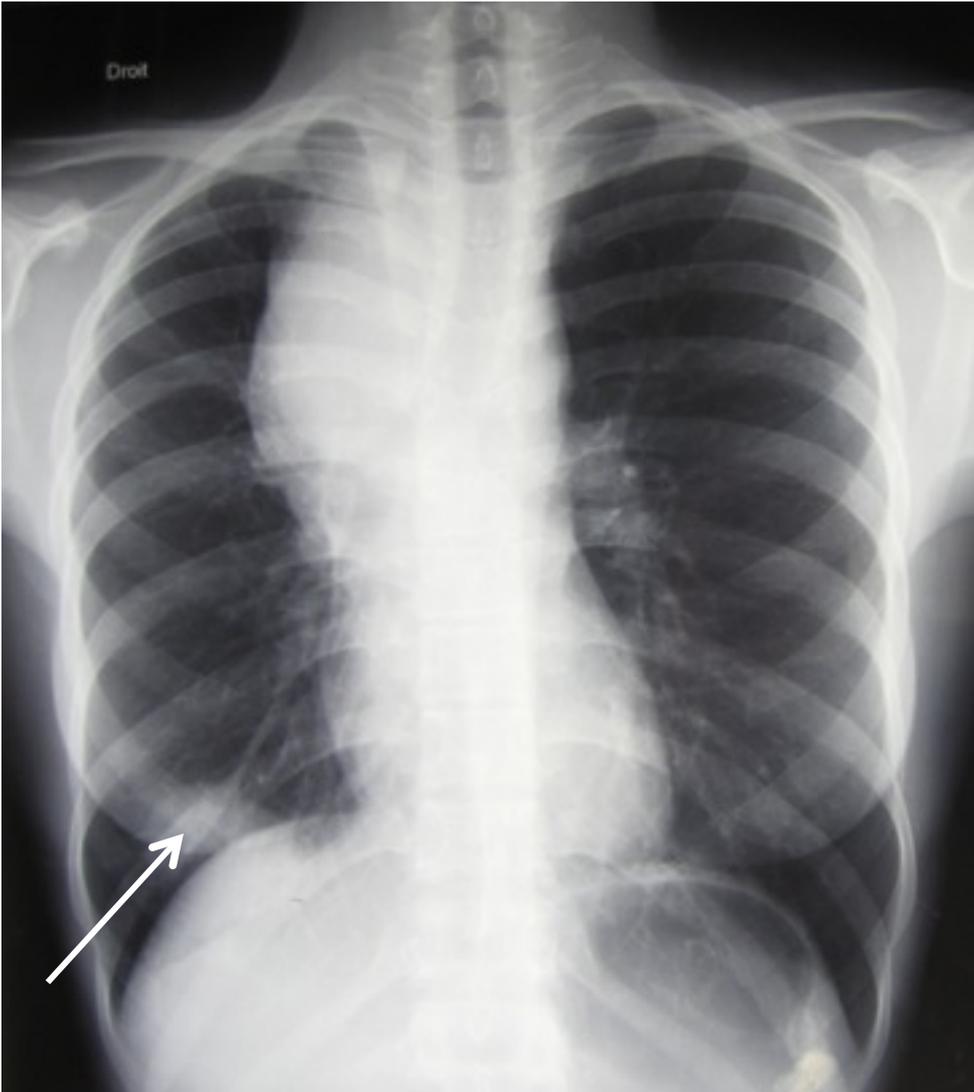
Maladie de Hodgkin

Cas n° 3 : - jeune femme de 25 ans; admission aux urgences pour dyspnée d'apparition récente et syndrome cave supérieur

- grosse masse médiastinale polyganglionnaire du médiastin antérieur, thrombose de la VCI, et 1 masse pulmonaire postéro-basale excavée.
- PET-scan **néga**tif au niveau médiastinal, mais forte hyperfixation du FdG au niveau de la masse pulmonaire.
- diagnostic par ponction-biopsie de la masse pulmonaire
- rémission complète après 8 cures de BEACOP

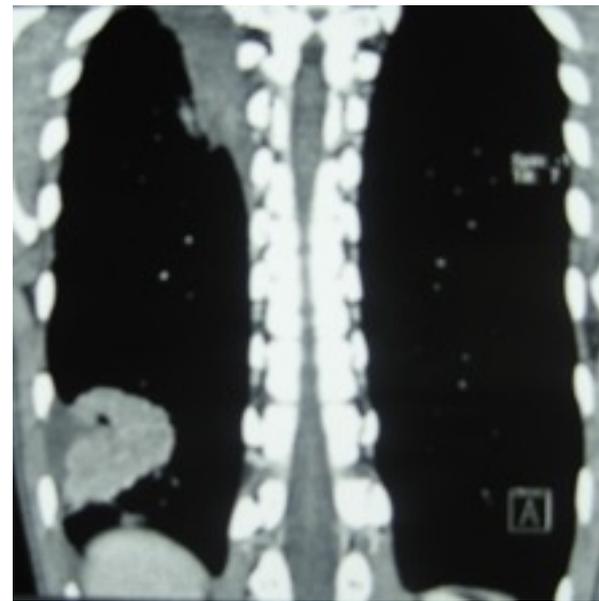
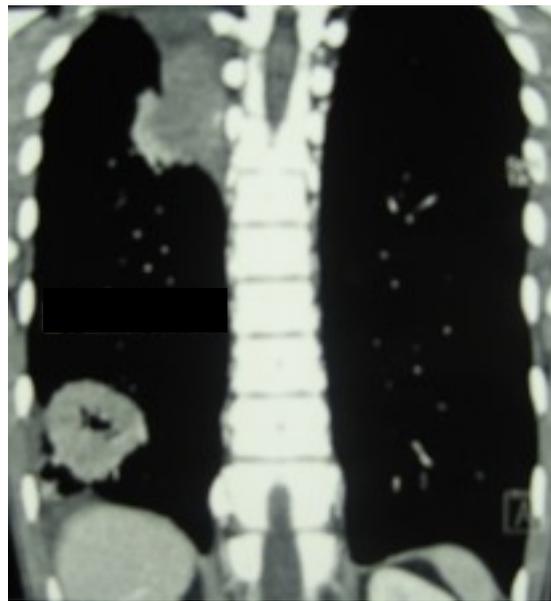
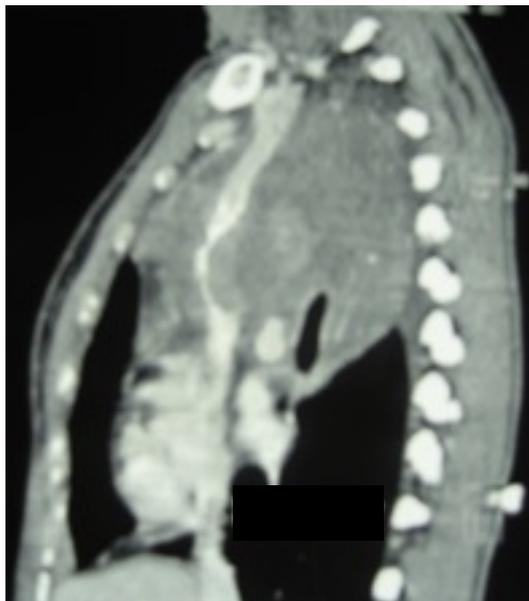
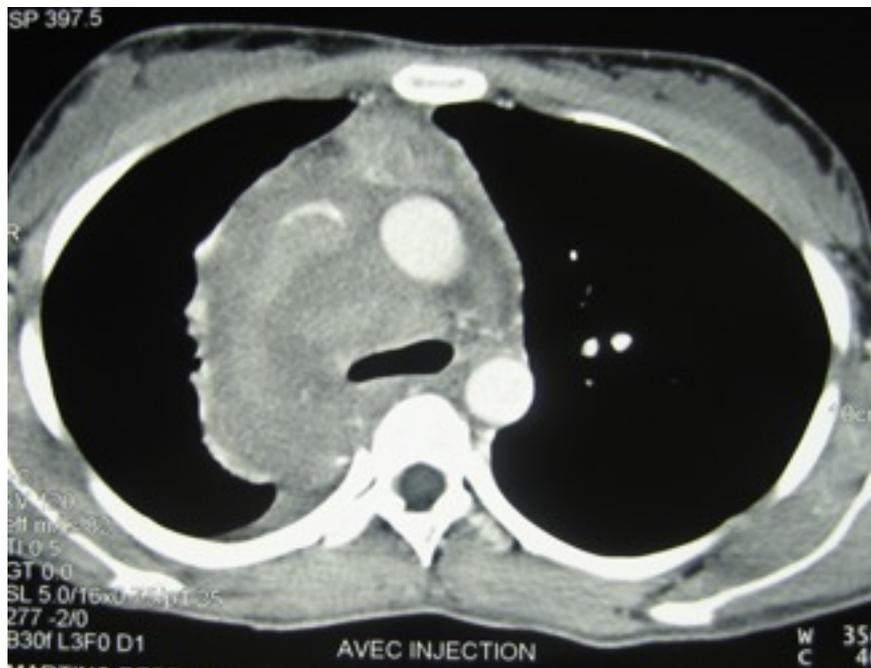
Maladie de Hodgkin

Cas n° 3



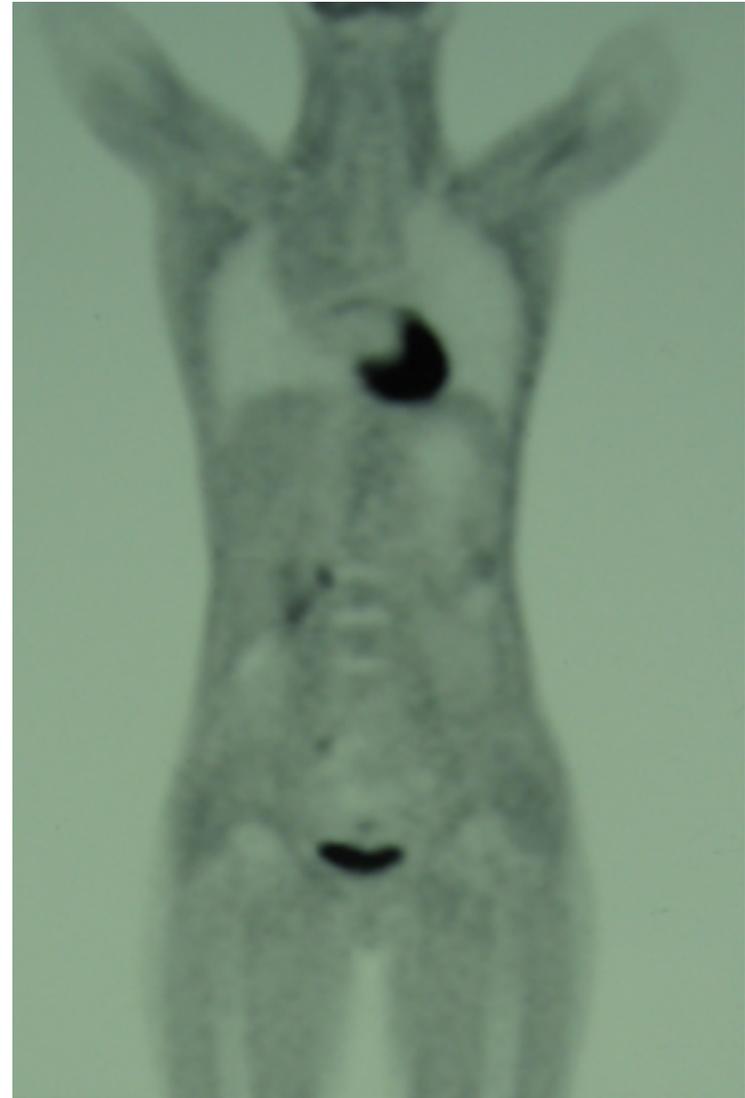
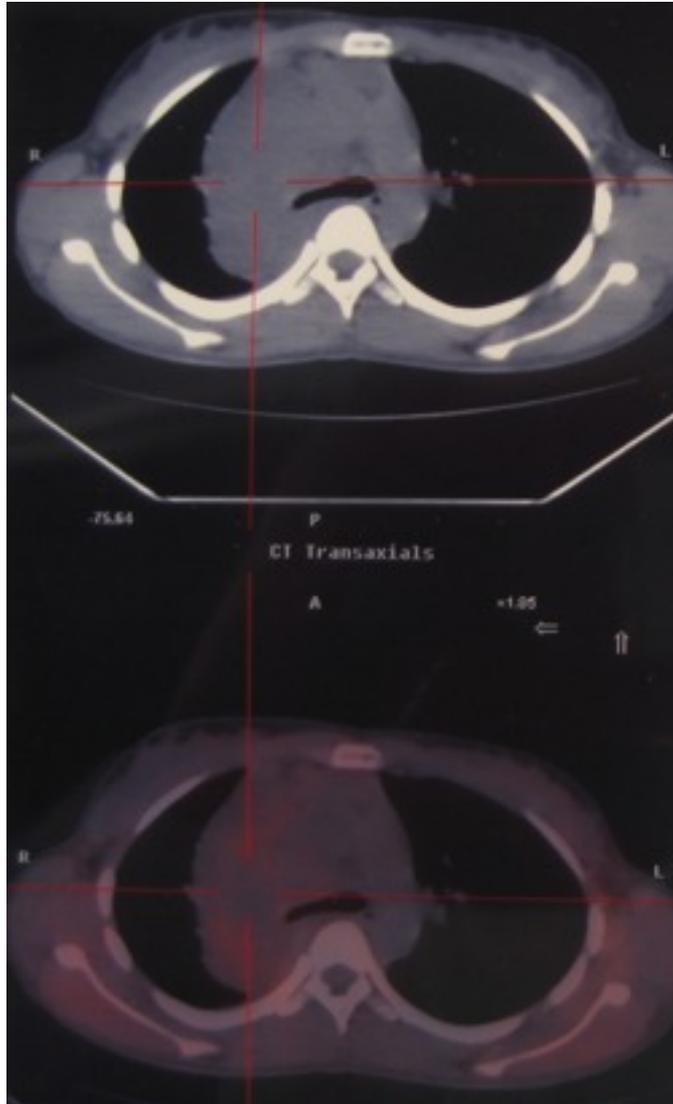
Cas n° 3

Maladie de



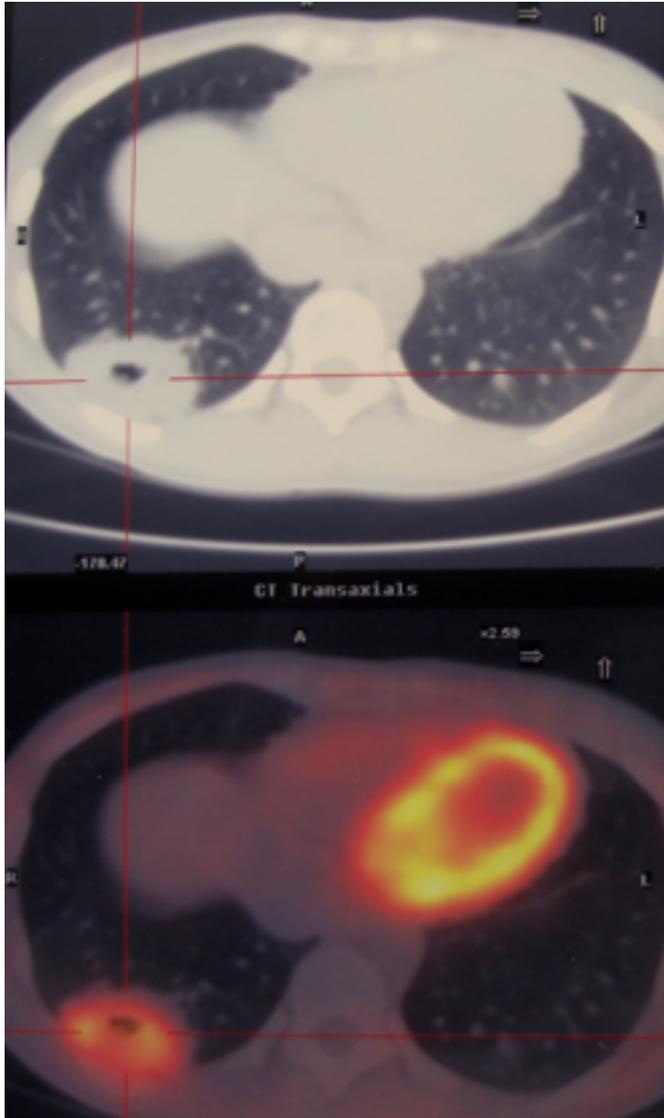
Cas n° 3

Maladie de Hodgkin



Cas n° 3

Maladie de Hodgkin

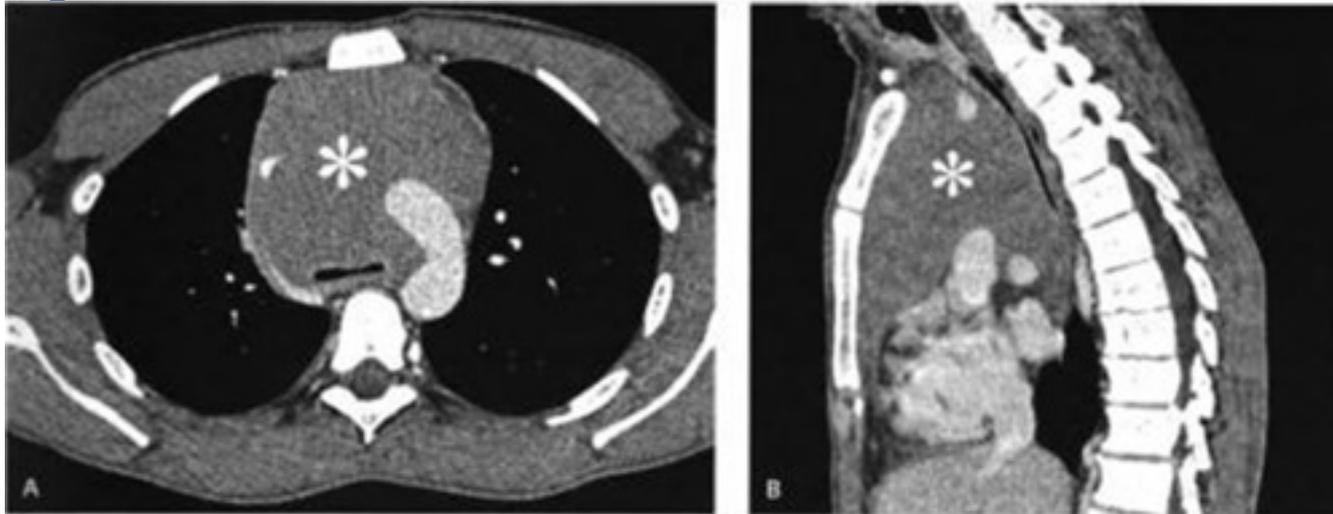


Cas n° 3

Maladie de Hodgkin



Lymphomes lymphoblastiques



Les lymphomes lymphoblastiques T touchent surtout l'enfant et l'adulte jeune. ils sont très agressif, et s'accompagnent souvent d'une atteinte leucémique médullo-sanguine.

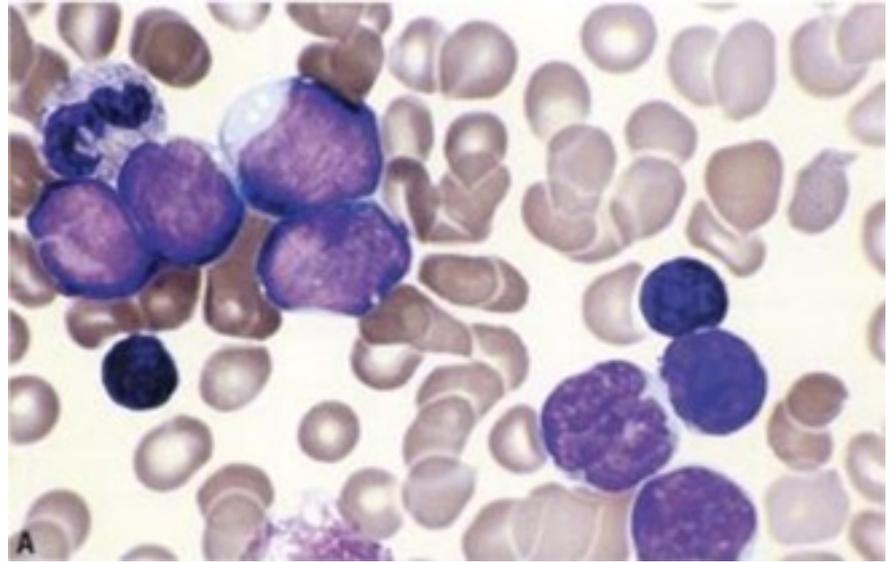
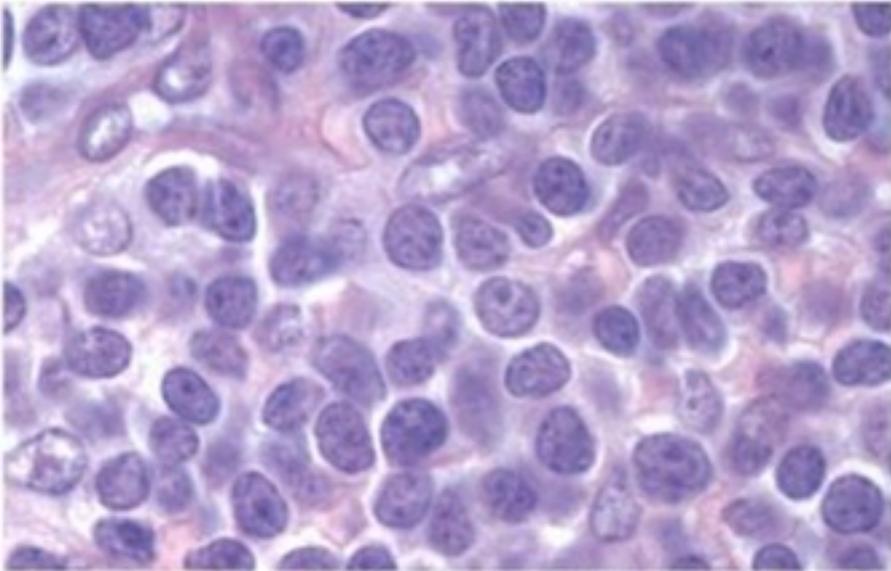
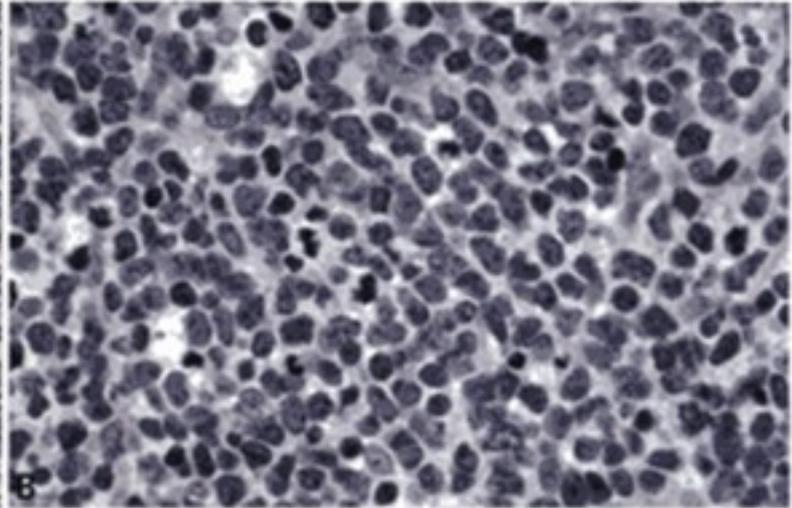
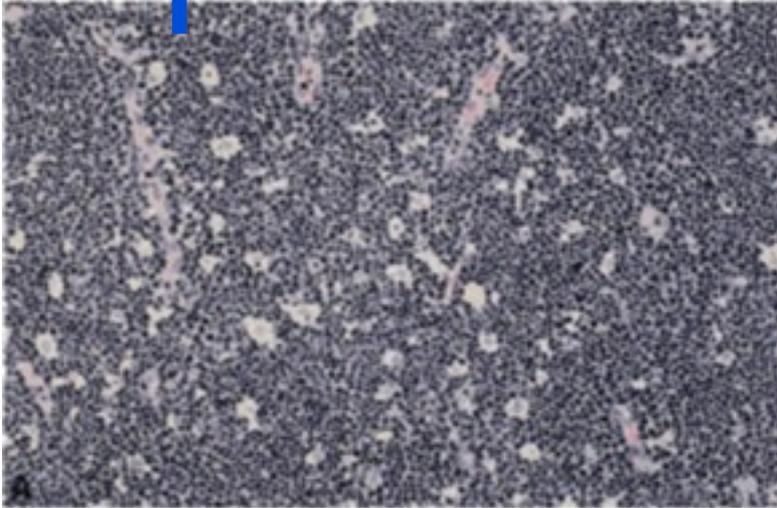
Ils se présentent comme des masses thymiques de croissance extrêmement rapide, homogène et très infiltrantes.

Ils sont volontiers accompagnés d'épanchement pleural ou péricardique.

On les traite par les mêmes polychimiothérapies d'induction que les leucoses aiguës T, puis radiothérapie cérébrale préventive, puis chimiothérapie d'entretien.

Lymphomes lymphoblastiques

T

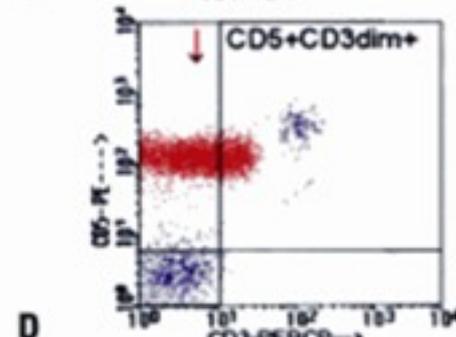
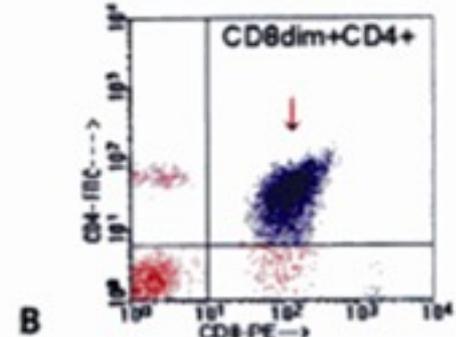
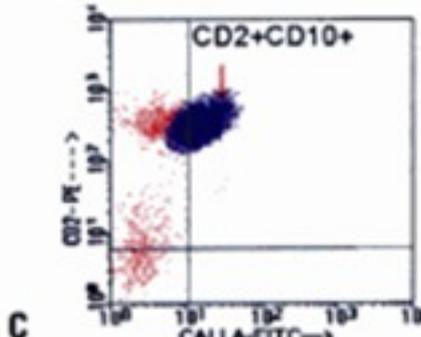
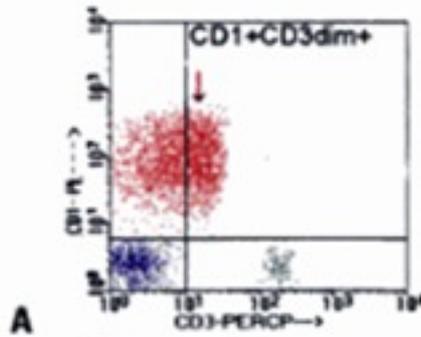
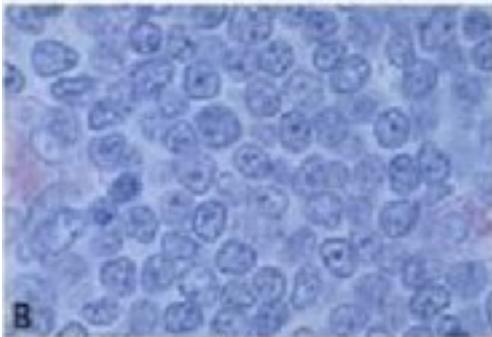
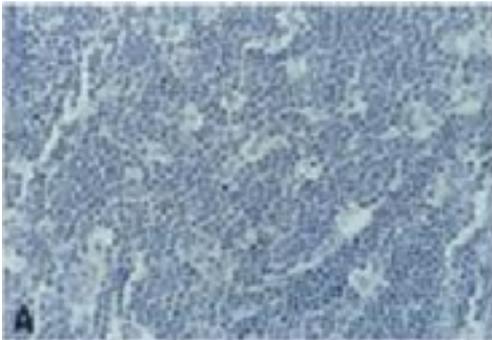


Les lymphoblastes T sont des petites cellules à très haut rapport nucléocytoplasmique.

Lymphomes lymphoblastiques T

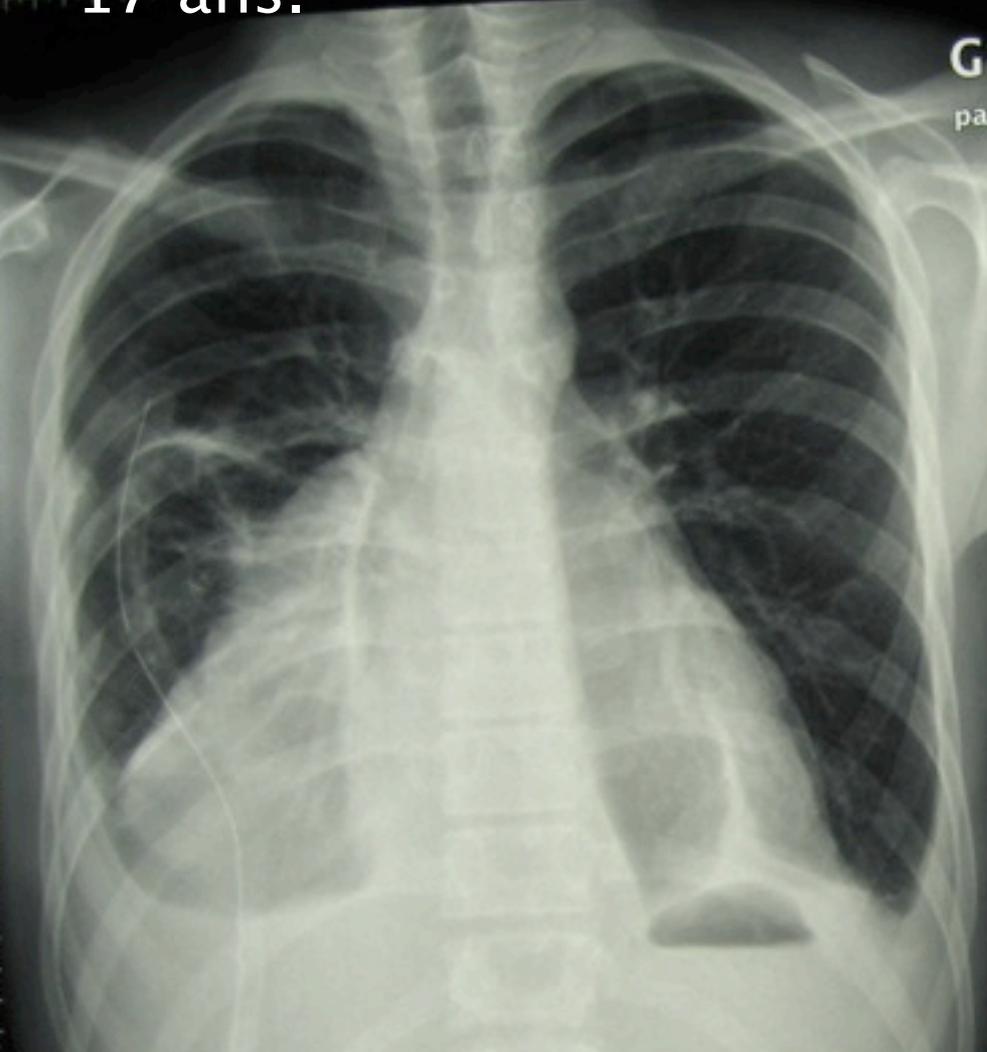
Le diagnostic d'un lymphome lymphoblastique T purement thymique peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec un thymome très lymphocytaire, tel que le thymome B1.

Il repose sur la mise en évidence d'une population monoclonale de précurseurs lymphoblastiques T par IHC, biologie moléculaire, cytogénétique, le cas échéant par cytophotométrie.



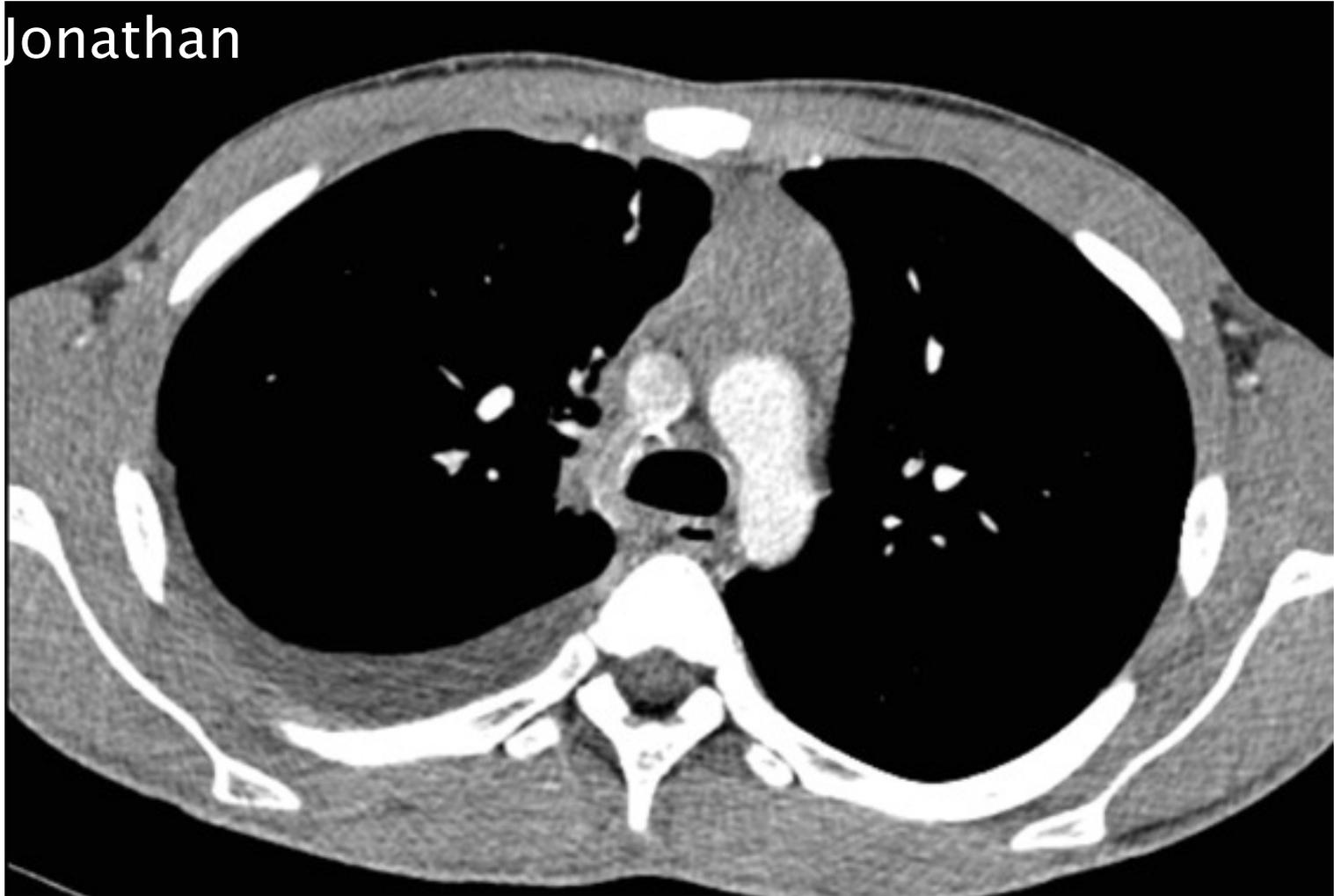
Lymphome lymphoblastique T

Jonathan
17 ans.



Lymphome lymphoblastique T

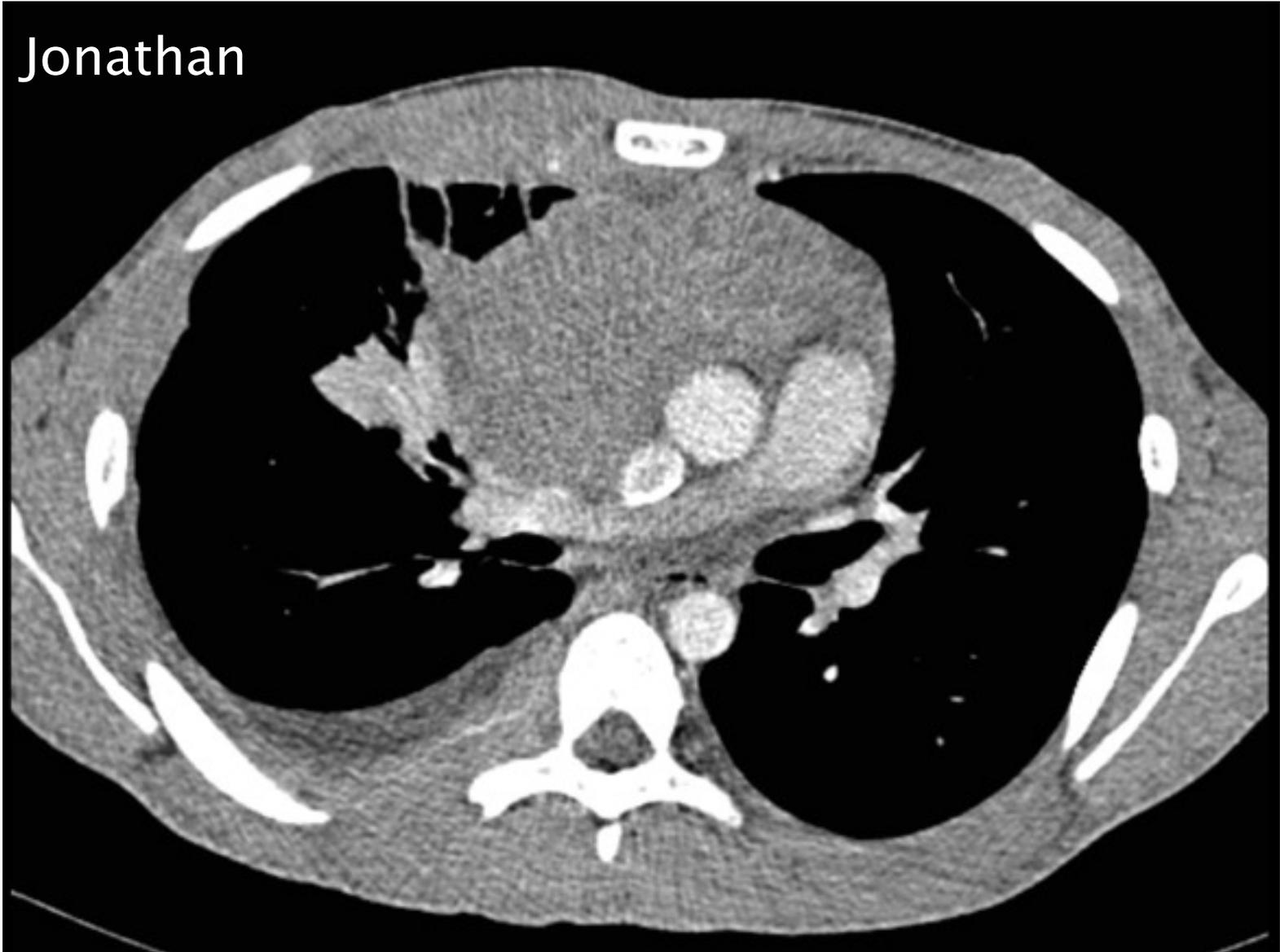
Jonathan



Diagnostic extempo. sur biopsie chirurgicale : tumeur à petites cellules rondes.
IHC : lymphome lymphoblastique T.

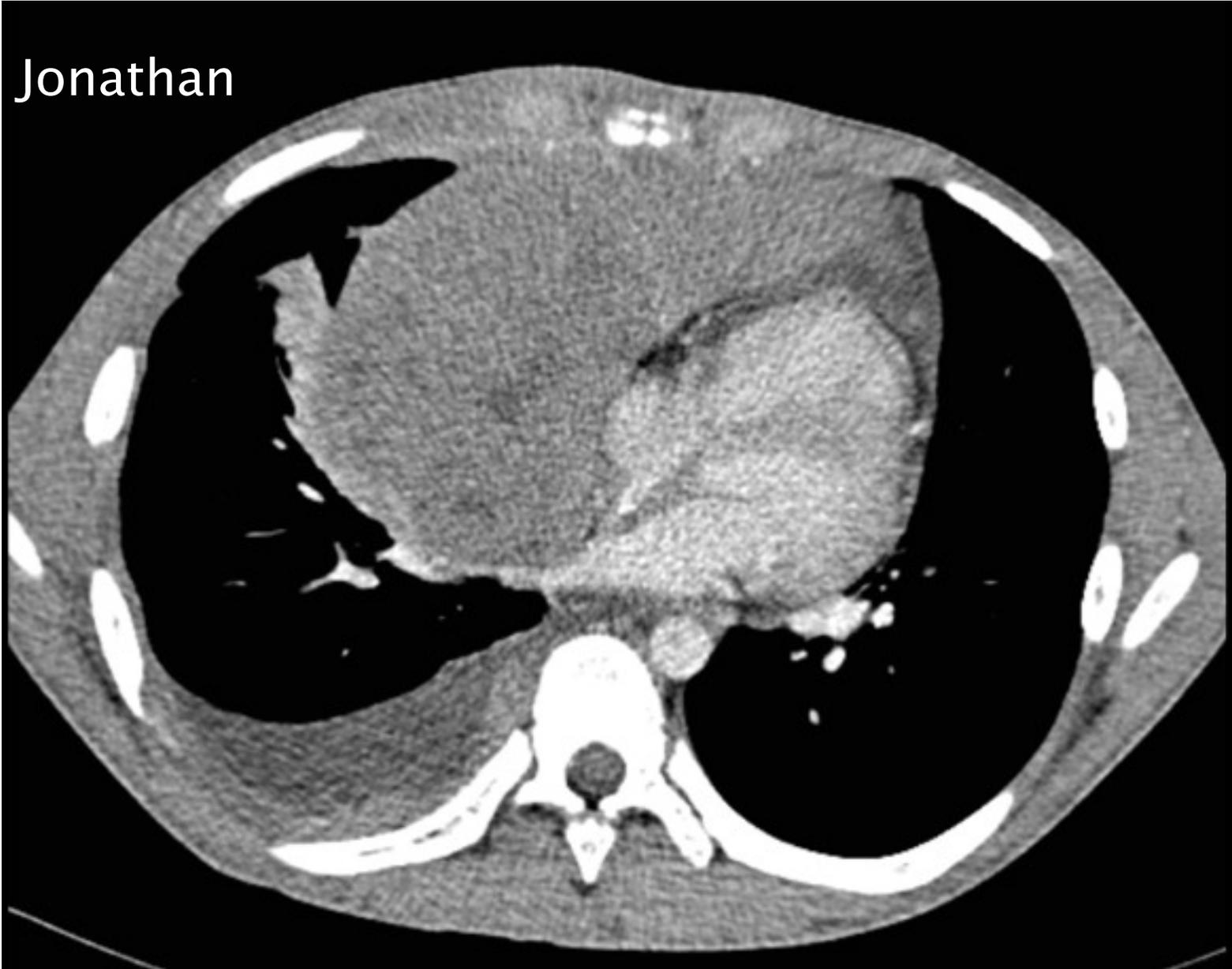
Lymphome lymphoblastique T

Jonathan

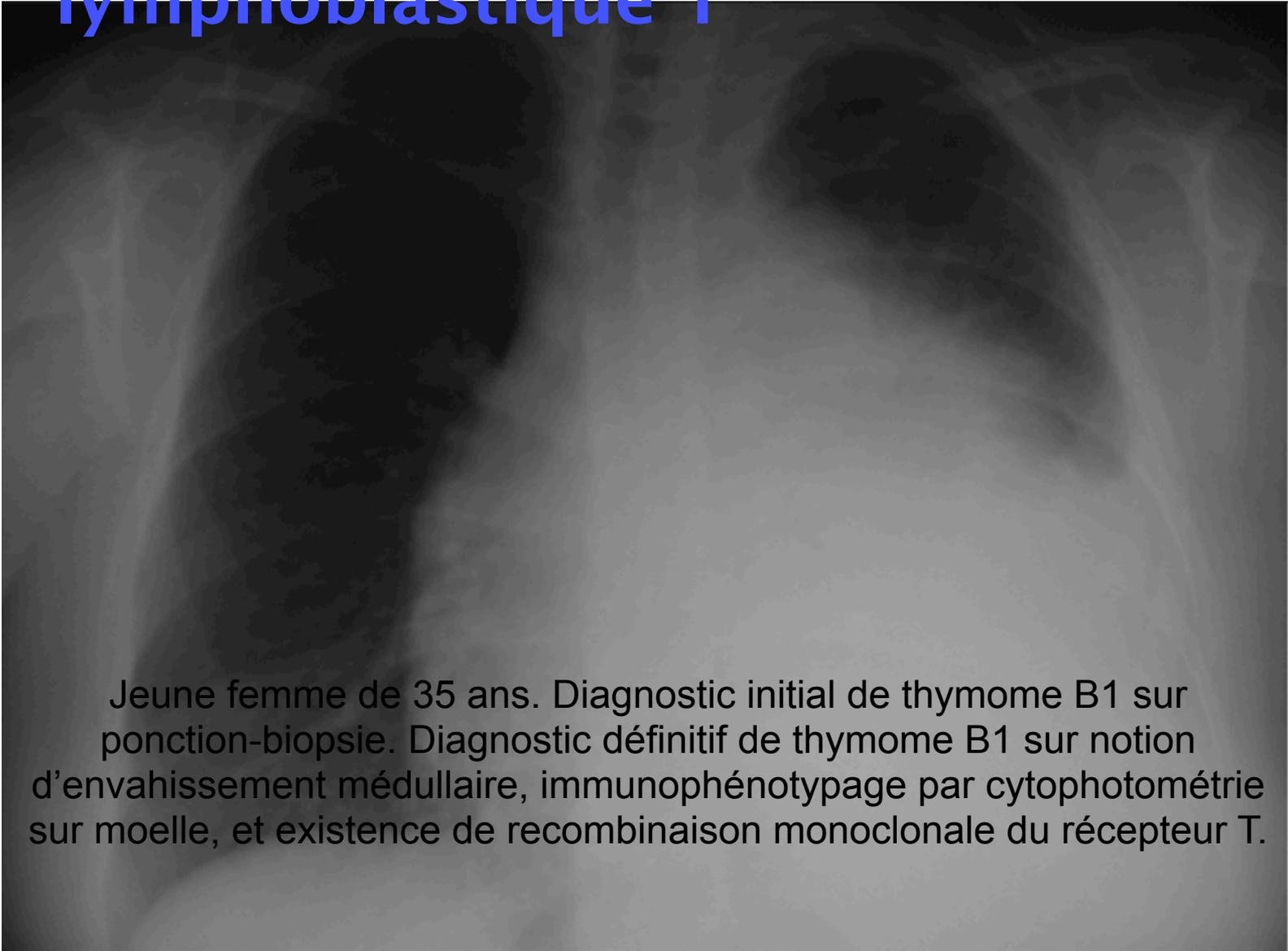


Lymphome lymphoblastique T

Jonathan

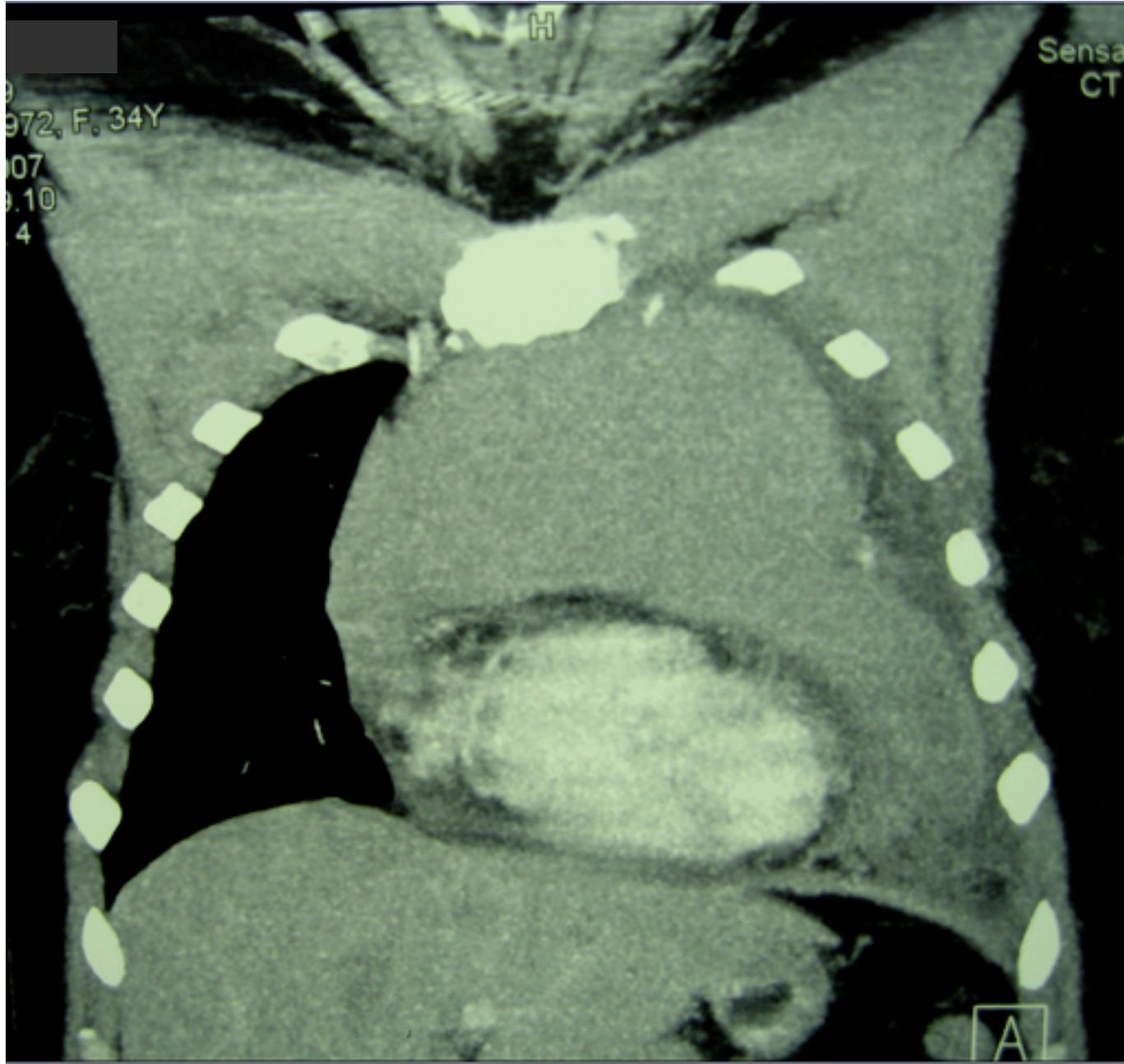


Lymphome/leucémie lymphoblastique T



Jeune femme de 35 ans. Diagnostic initial de thymome B1 sur ponction-biopsie. Diagnostic définitif de thymome B1 sur notion d'envahissement médullaire, immunophénotypage par cytophotométrie sur moelle, et existence de recombinaison monoclonale du récepteur T.

Lymphome/leucémie lymphoblastique T

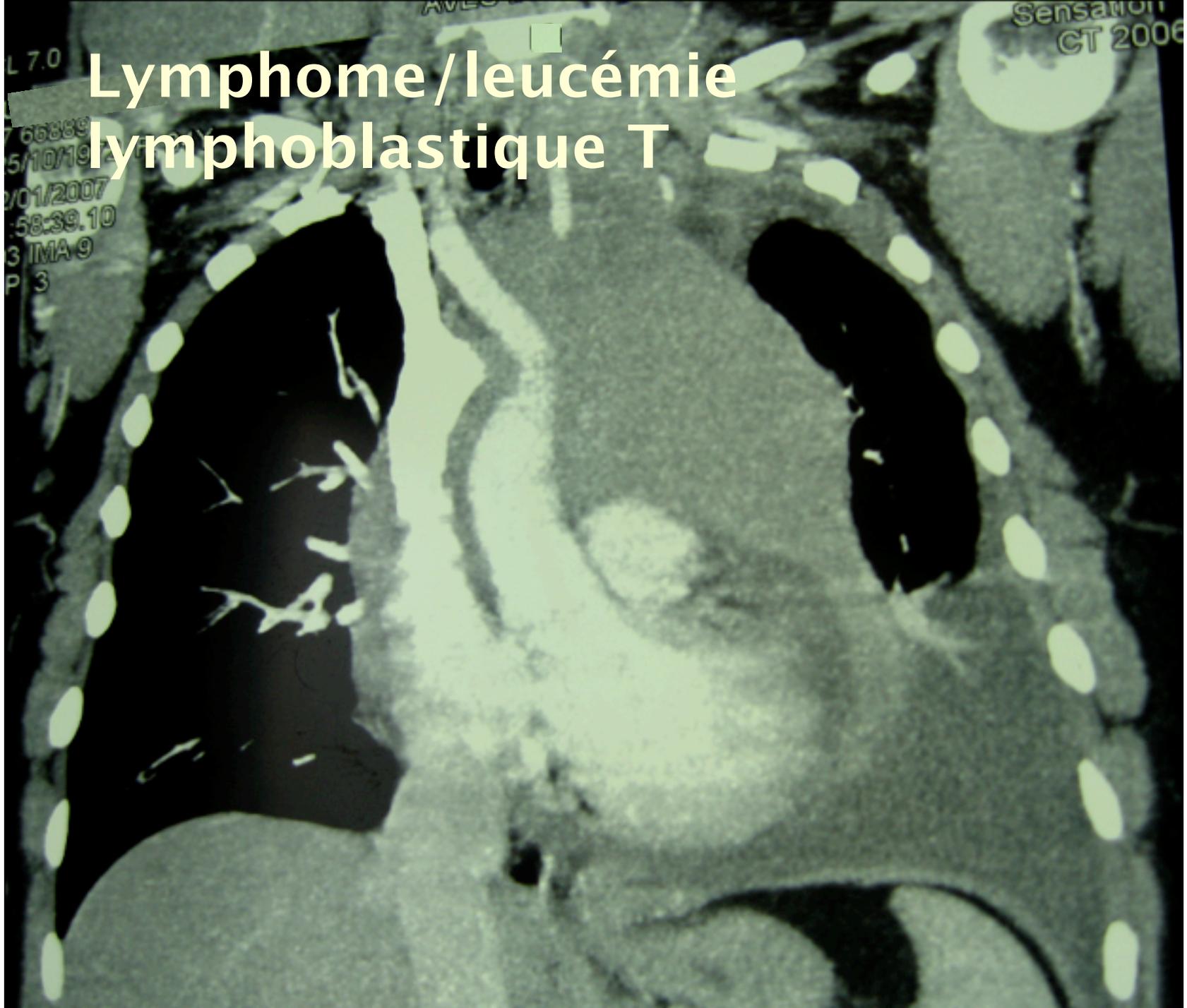


L 7.0

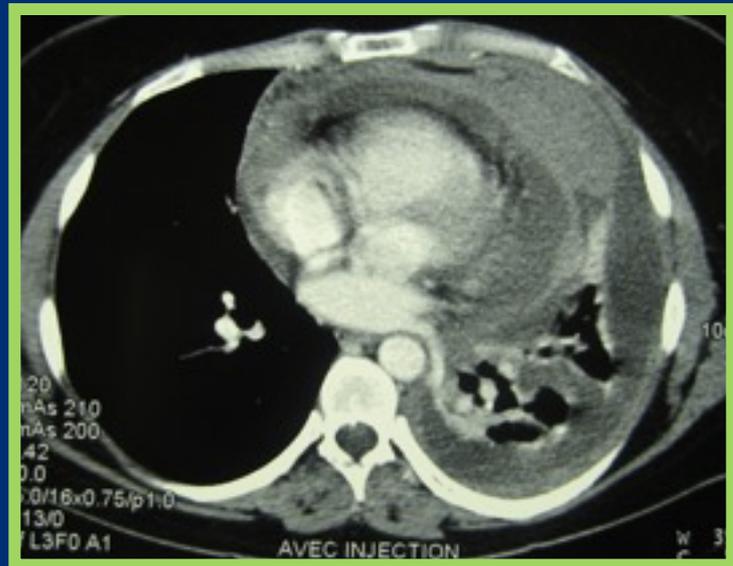
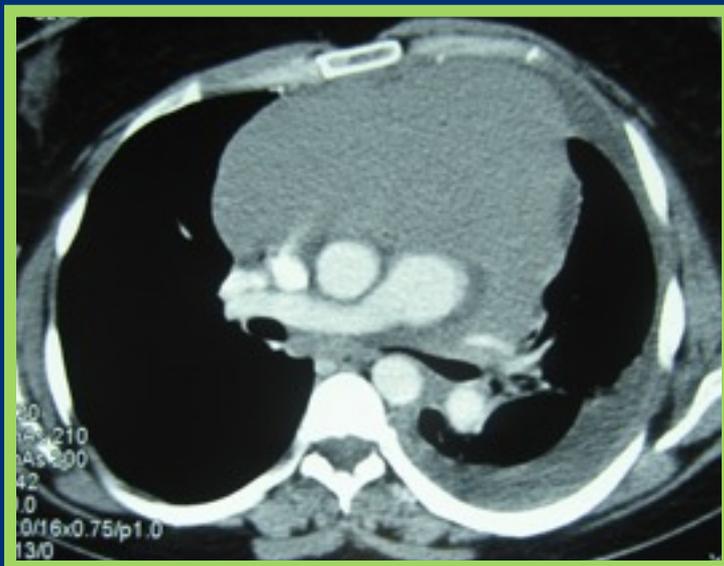
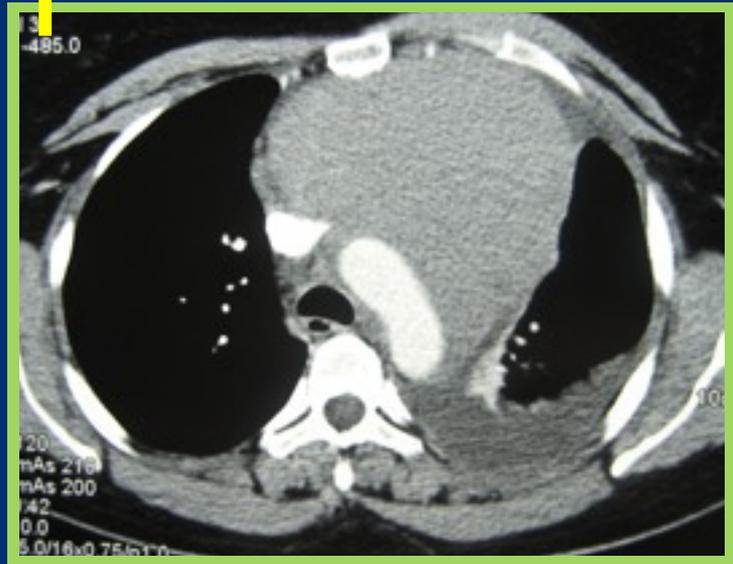
66889
5/10/19
01/2007
58:39.10
3 IMA 9
P 3

Sensation
CT 2006

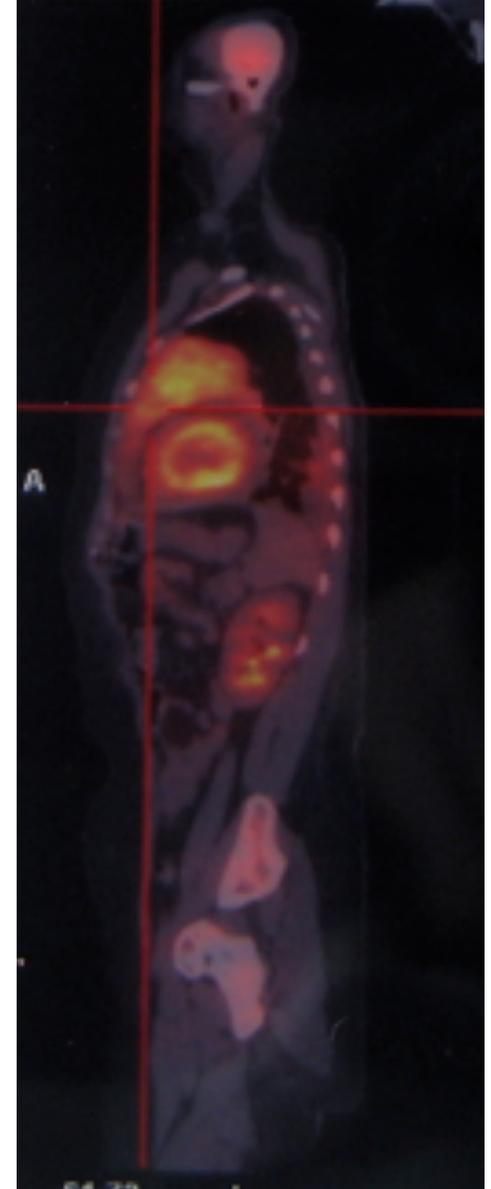
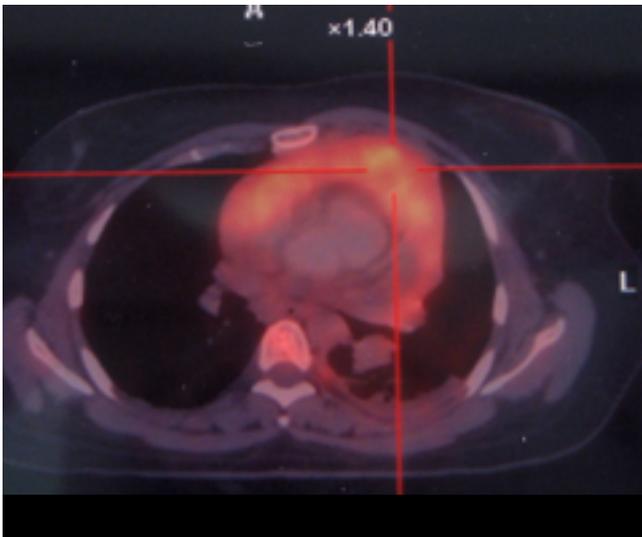
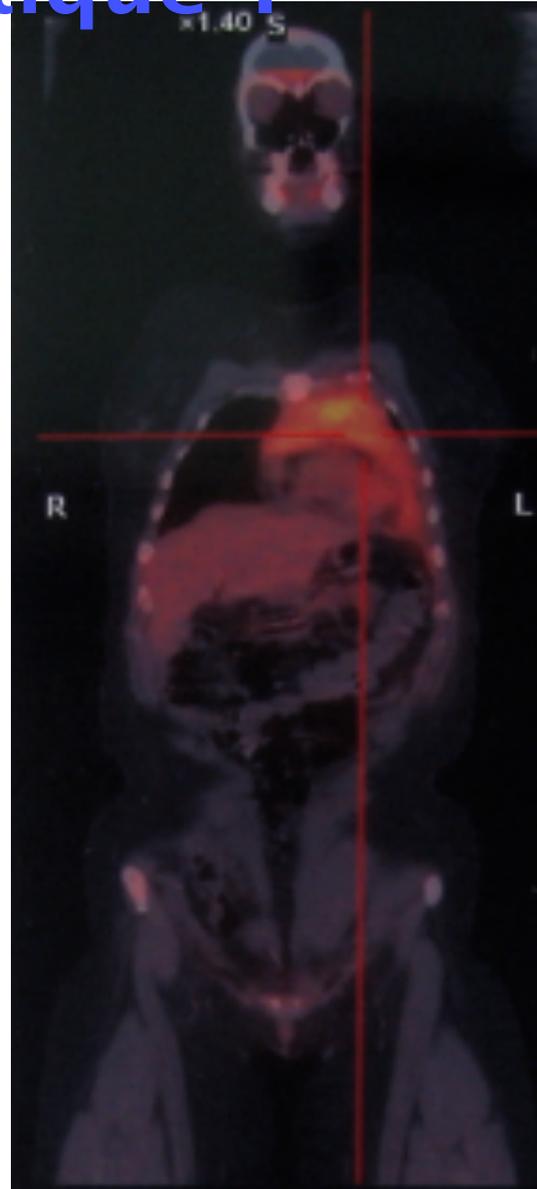
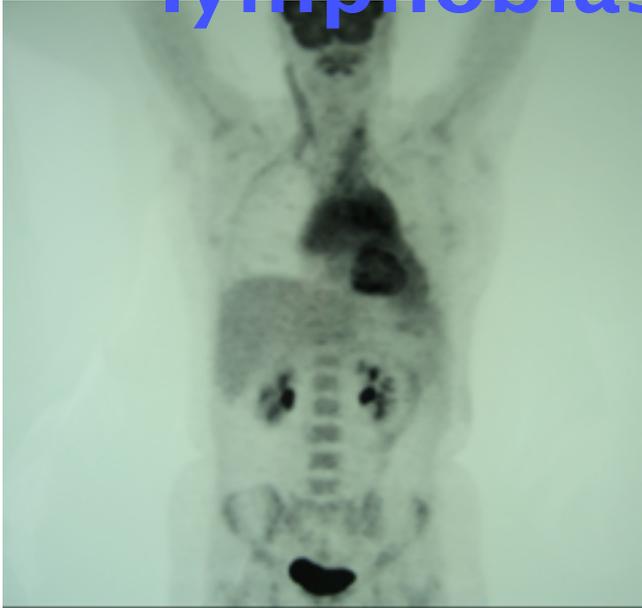
Lymphome/leucémie
lymphoblastique T



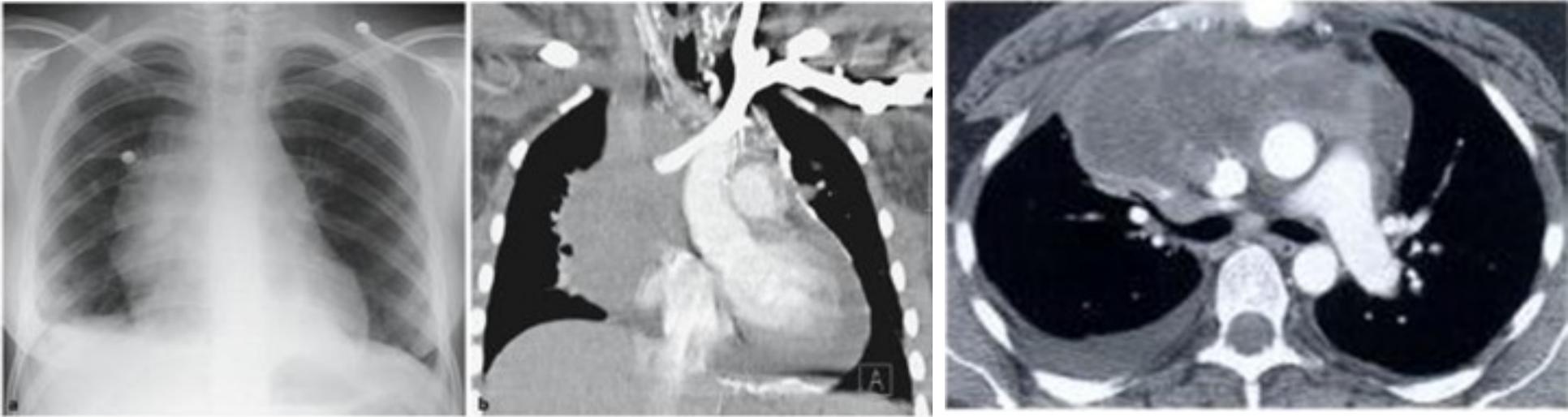
Lymphome/leucémie lymphoblastique T



Lymphome/leucémie lymphoblastique T

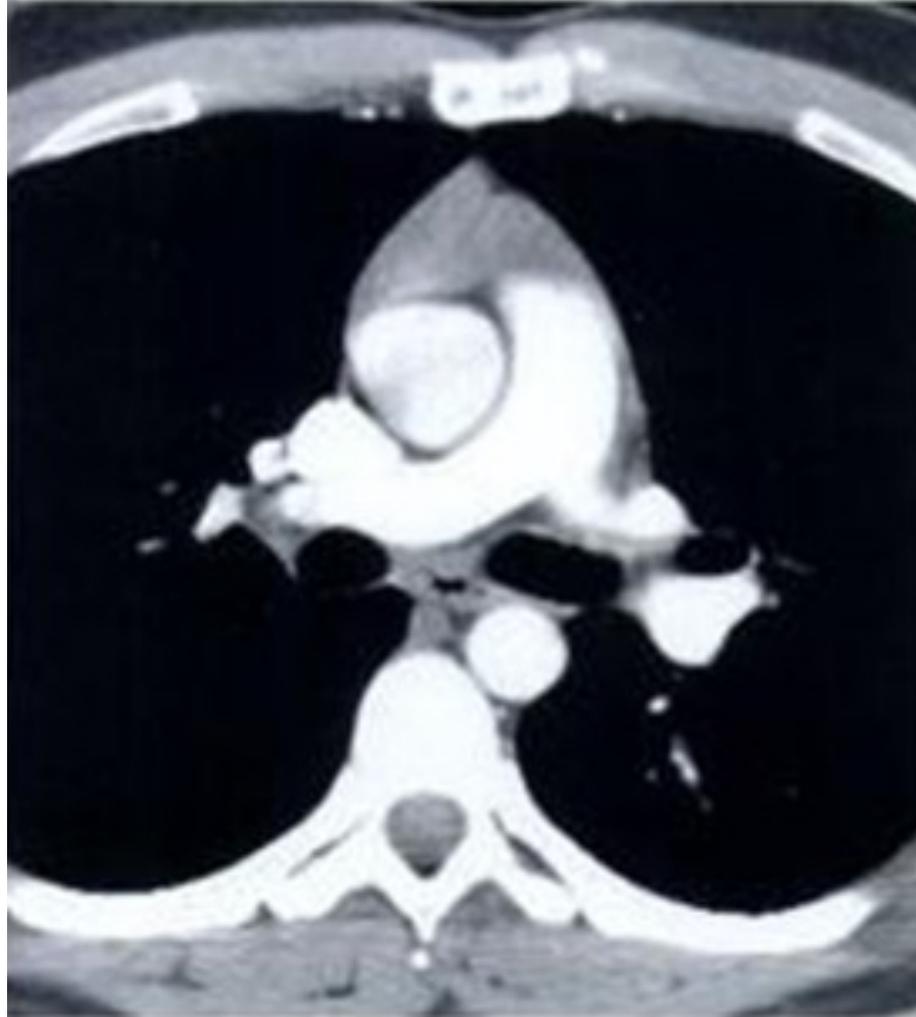


Lymphomes B primitifs du médiastin



Il existe également des lymphomes primitifs à lymphoblastes B du médiastin, ils sont beaucoup plus rares que les lymphomes lymphoblastiques T, et n'ont pas le même phénotype que les lymphomes périphériques.

Rebond thymique



Régénération du thymus chez les enfants et les jeunes adultes après une chimiothérapie : ne pas confondre avec une tumeur.