

TUMEURS DE LA PAROI THORACIQUE

Nekhla. A

Service de Chirurgie Thoracique et Vasculaire
CHU Tizi-Ouzou. Algérie

AFMP Séville 3-7 mai 2023

INTRODUCTION-GÉNÉRALITÉS

- Les tumeurs des tissus mous sont un groupe hétérogène de plus de 200 entités nosologiques qui comprennent à la fois des néoplasmes bénins et des néoplasmes malins.
 - Les tumeurs bénignes des tissus mous sont environ 100 fois plus fréquentes que les sarcomes des tissus mous
 - L'OMS classe ces tumeurs en trois catégories :
 - Bénignes.
 - Intermédiaires (incluant les formes pouvant récidiver localement et celles à faible risque de métastase),
 - Malignes (qui se caractérisent par un risque élevé de métastase).
- Il convient de noter que certains sous-types classés parmi les néoplasmes bénins peuvent en fait se comporter comme des tumeurs à potentiel malin intermédiaire (par exemple, la tumeur Desmoïde et l'histiocytome fibreux bénin).

INTRODUCTION- GÉNÉRALITÉS

- Chez les adultes, l'incidence annuelle des sarcomes des tissus mous est d'environ 5 cas pour 100 000 hab, ce qui représente environ 1 % de toutes les tumeurs malignes dans cette population d'âge.
- Chez les enfants, les sarcomes des tissus mous constituent environ 7 % de toutes les tumeurs malignes et environ 50 % de tous les sarcomes, l'autre moitié étant représentée par les sarcomes osseux

INTRODUCTION- GÉNÉRALITÉS

- Ces sarcomes surviennent:
 - dans les extrémités (environ 50 % des cas),
 - le tronc (> 40 %, y compris la paroi thoracique, la paroi abdominale, le médiastin, le rétro-péritoine, le bassin et les viscères)
 - ou la tête et le cou (< 10 %).

IMAGERIE

- L'échographie (US) est utile surtout, comme première approche des masses superficielles de nature inconnue.
- Compte tenu de la rareté des métastases ganglionnaires des sarcomes (< 4 %), l'échographie n'est pas recommandée pour la stadification de routine des ganglions lymphatiques régionaux superficiels
- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est généralement considérée comme la meilleure technique pour l'évaluation des tumeurs primitives des tissus mous. L'IRM est particulièrement recommandée pour l'évaluation des sarcomes primitifs des extrémités, de la paroi thoracique et abdominale, ainsi que de la tête et du cou.
- La tomodensitométrie (TDM) est souvent considérée comme la méthode radiologique la plus appropriée pour l'évaluation des sarcomes de la cavité intra-thoracique et intra-abdominale.

ÉTIOPATHOGÉNIE

- Inconnue pour une majorité de cas qui restent sporadiques.
- Dans une minorité de cas, les facteurs de risque suivants ont été identifiés :
 - Les rayonnements ionisants sont un facteur de risque bien connu. La radiothérapie augmente de 10 à 50 fois le risque de sarcome radio-induit.
 - Agents chimiques : herbicides, arsenic....
 - Agents biologique comme herpes virus (HHV8 / Kaposi).

ÉTIOPATHOGÉNIE

- Le lymphœdème chronique (acquis ou congénital) est associé à un risque accru de lymphangiosarcome, une affection connue sous le nom de syndrome de Stewart-Treves.
- Dans une minorité de cas, les tumeurs des tissus mous sont présentes dans des familles prédisposées au cancer soit par inactivation des gènes suppresseurs de tumeurs (par exemple, RB1 dans le rétinoblastome héréditaire, TP53 dans le syndrome de Li-Fraumeni, NF1 dans la neurofibromatose, etc.) ou à l'activation d'oncogènes (par exemple, KIT dans les GIST familiaux)

BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

- Une connaissance accrue de la biologie moléculaire des tumeurs des tissus mous a conduit à l'identification d'un nombre croissant de biomarqueurs qui sont utiles non seulement à des fins de diagnostic, mais aussi pour mieux définir le comportement biologique des tumeurs (améliorant la stratification du risque des patients) et pour identifier les patients pouvant bénéficier de thérapies ciblées.

BIOPSIE ?

- Oui biopsie préalable pour adapter la thérapeutique

TRAITEMENT

- La chirurgie reste la pierre angulaire du traitement de ces tumeurs. L'excision large (c'est-à-dire l'ablation de la masse néoplasique avec 1 à 2 cm de marges saines) est le principe clé de l'approche chirurgicale de ces tumeurs.
- Au niveau de la paroi thoracique, une large excision peut nécessiter l'utilisation de dispositifs prothétiques ainsi que des techniques de chirurgie plastique afin de reconstruire la paroi elle-même.
- Étant donné le faible taux de propagation aux ganglions lymphatiques régionaux, la lymphadénectomie prophylactique (en l'absence de métastases cliniquement/radiologiquement/cytologiquement prouvées) n'est jamais indiquée

TRAITEMENT

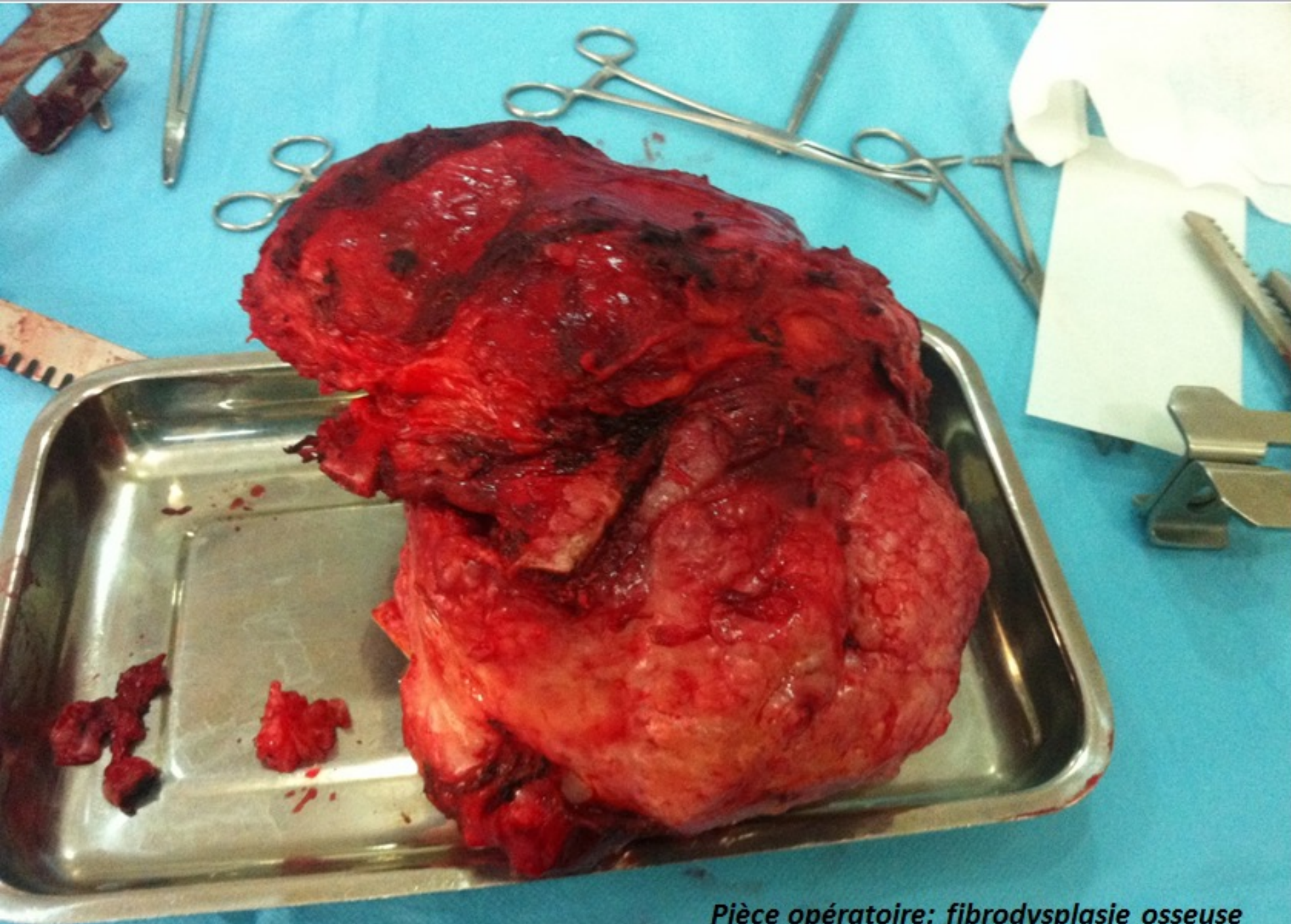
- En cas de rechute locale de la maladie, la chirurgie reste le traitement de choix (quand elle est réalisable) : dans ce contexte, les thérapies néoadjuvantes ou adjuvantes sont utilisées.
- En ce qui concerne la maladie métastatique, la chirurgie doit être envisagée pour le traitement de la maladie métastatique résécable métachrone (intervalle sans maladie > 1 an). Le rôle de la chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante dans ces cas est inconnu.
- Pour les métastases synchrones, la chimiothérapie doit être envisagée en premier, puis une intervention chirurgicale peut être suggérée sur une éventuelle maladie résiduelle (si toute la maladie peut être éliminée).
- La radiothérapie peut être indiquée aussi en néo-adjuvant ou en adjuvant.

TUMEURS BÉNIGNES

- Elles se voient entre 20 et 30 ans.
- Elles sont souvent de découverte fortuite.

La fibrodysplasie osseuse

- La dysplasie fibreuse unique représente plus du quart d'entre elles.
- Elle est congénitale non héréditaire.
- Elle survient entre les troisième et quatrième décades.
- L'atteinte prédomine au niveau des arcs costaux postérieurs et moyens ; dans la forme monostotique, la deuxième côte est souvent la plus atteinte.
- Elle est à développement postérieur d'évolution lente et asymptomatique au début. Elle peut se voir dans le cadre du syndrome d'Albright (fibrodysplasies osseuses multiples, lésions cutanées, puberté précoce chez la fille).



*Pièce opératoire: fibrodysplasie osseuse
Nekhla*

HÉMANGIOME THORACIQUE

- Tumeur bénigne, pouvant se développer sur n'importe quel site du thorax (colonne vertébrale, paroi, médiastin surtout antérieur, thymus parenchyme et plèvre).
- De la naissance à la 8^{ème} décade.
- Considéré comme une malformation veineuse par the International Society for the Study of Vascular Anomalies classification



Hémangiome

Nekhla

LYMPHANGIOME

- Le lymphangiome est une lésion vasculaire bénigne, localisée, composée de canaux lymphatiques dilatés.
- Leur localisation la plus fréquente concerne la paroi surtout l'aisselle. Ils sont relativement rares dans la cavité thoracique.
- Les lésions sur le visage et le cou peuvent s'étendre dans la cavité thoracique.
- Touche l'enfant et le jeune adulte avec une légère prédominance masculine.
- La mutation du gène PIK3CA et d'autres gènes impliquant les voies du récepteur du facteur de croissance endothélial semble jouer un rôle dans la pathogénie de ces tumeurs.
- L'excision chirurgicale peut être difficile en raison de la taille et de l'extension aux organes de voisinage.

Lymphangiome de la paroi thoracique

Nekhla

Lymphangiome kystique



Nekhla

Signa HDxt 12341234
Ex: 39298/228667
Se: 3
Im: 15

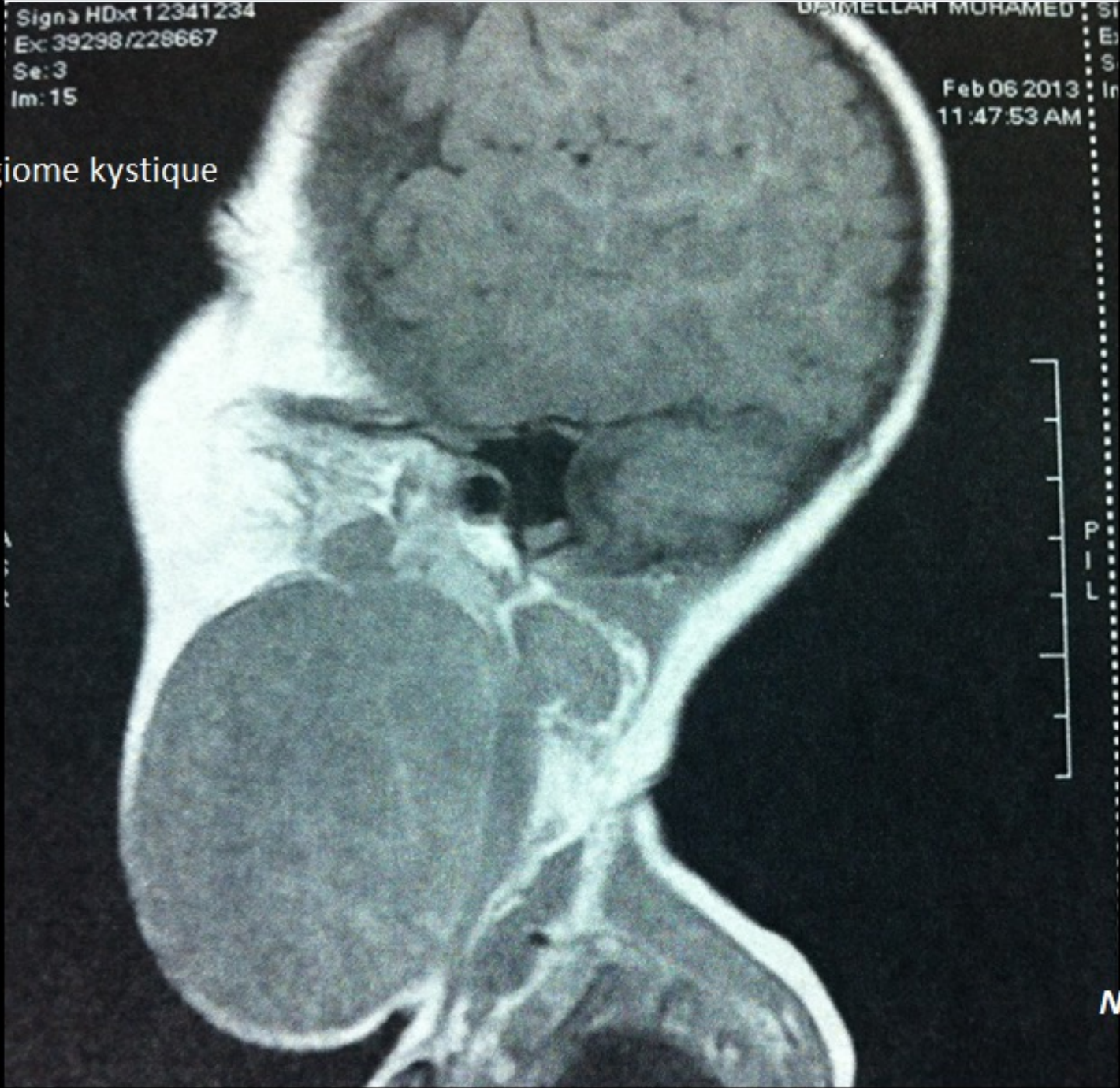
DAIMELLAR MURAMED
Feb 06 2013
11:47:53 AM

Si
Es
Si
In

L
P

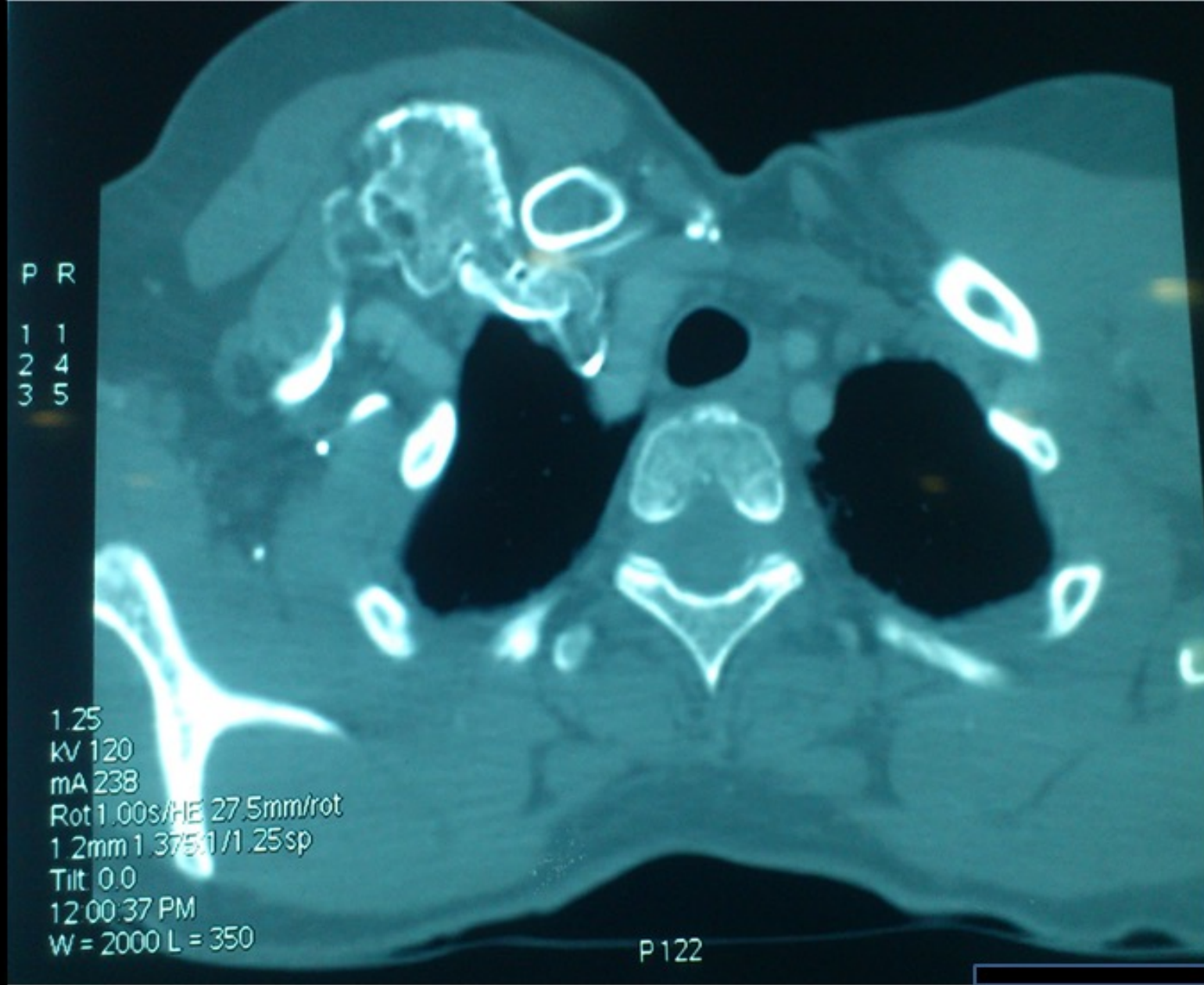
Nekhla

Lymphangiome kystique



CHONDROME

- Touche les sujets jeunes (10-20 ans)
- De localisation antérieure.
- D'évolution lente , longtemps asymptomatique
- Difficile à distinguer du chondrosarcome.



Chondrome costal

Nekhla



Pièce opératoire: chondrome

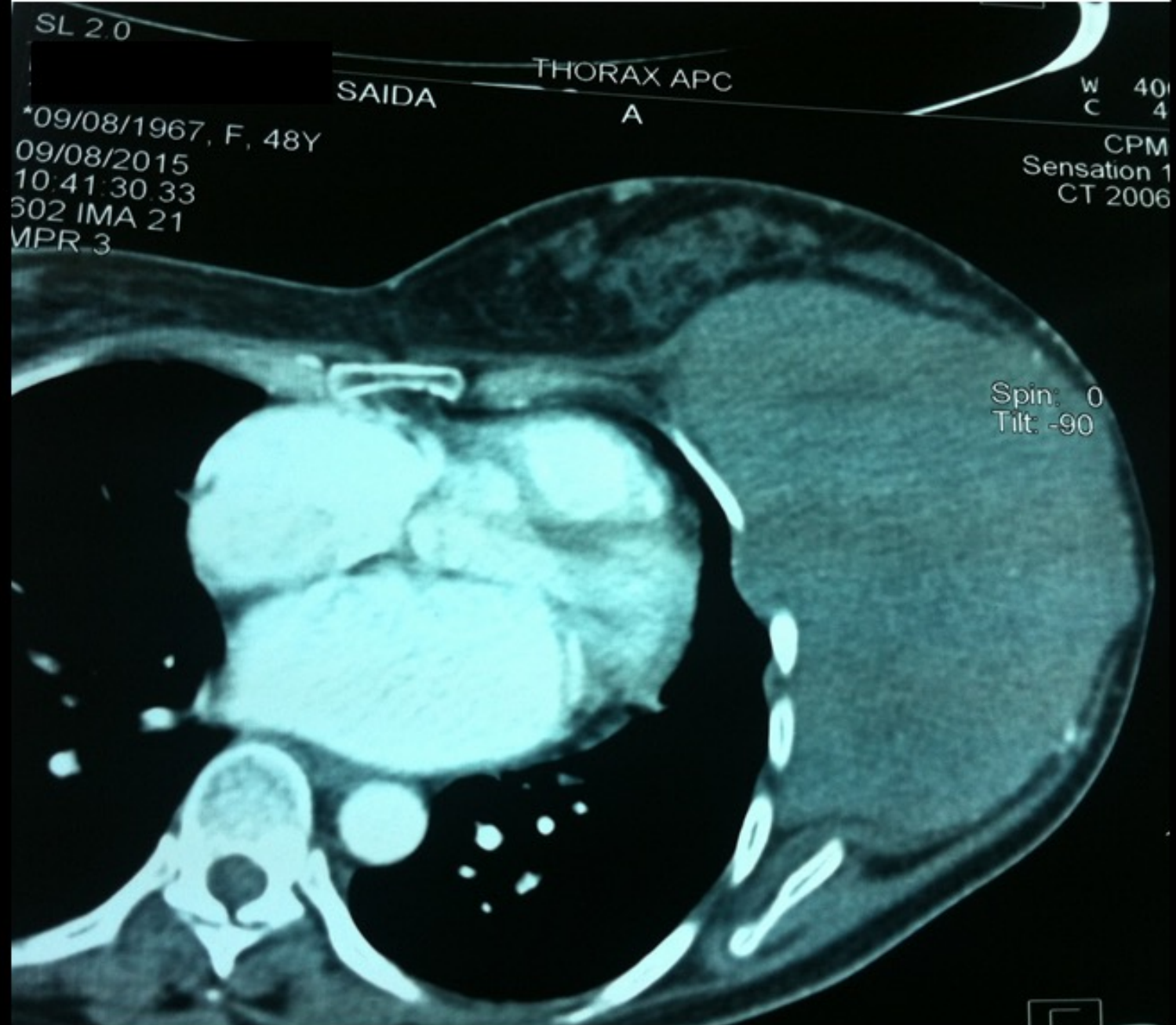
Nekhla

TUMEUR DESMOÏDE

- Les tumeurs desmoïdes sont des lésions bénignes, correspondant à des proliférations fibroblastiques infiltrantes, d'évolution lente. Bien que dépourvues d'un pouvoir métastatique, leur caractère infiltrant et récidivant (33%) leur confère une morbi-mortalité significative, si bien que le terme de fibromatose agressive est souvent utilisé pour les caractériser.
- Ces tumeurs représentent 0,03 % de l'ensemble des néoplasies avec une incidence annuelle estimée à 2—4 pour 1 000 000. Elles sont plus fréquemment rencontrées dans la polypose adénomateuse familiale (PAF) et le syndrome de Gardner.
- D'autres facteurs de risque, comme un traumatisme, une chirurgie, la grossesse ou encore la prise d'un contraceptif oral sont rapportés.
- Les tumeurs desmoïdes touchent préférentiellement les femmes (sex-ratio 2/1) avec un âge moyen compris en 20 et 40 ans



Tumeur Desmoïde



Tumeur desmoïde/ TDM

Nekhla



Vue peropératoire tumeur Desmoïde

Nekhla



Pièce opératoire tumeur Desmoïde

Nekhla

NEUROFIBROME

- Tumeur bénigne de la gaine des nerfs périphériques
- Solitaire (neurofibrome solitaire cutané) ou moins fréquemment, se présente comme tumeurs multiples, généralement chez les personnes atteintes de neurofibromatose de type 1.



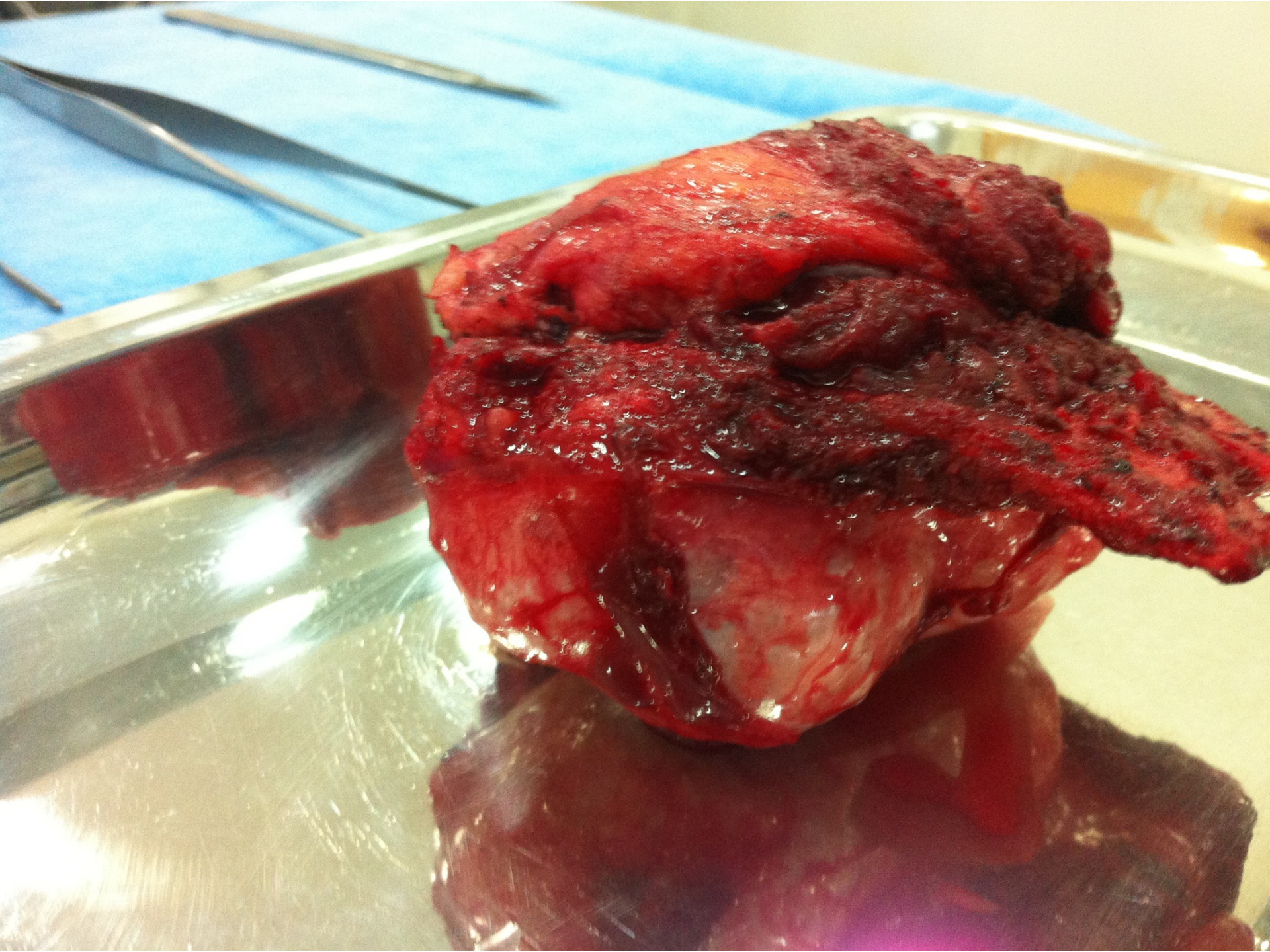
TUMEURS MALIGNES

- Elles se caractérisent par leur caractère symptomatique, des limites floues à la radiologie, une destruction avec interruption de la corticale et souvent une extension dans les parties molles
- C'est dans ces tumeurs que la chirurgie constitue un véritable challenge et que le traitement multimodal prend toute sa signification.

CHONDROSARCOME

- 11 à 16% des chondrosarcomes sont situés au niveau costal , ce qui en fait la tumeur maligne costale primitive la plus fréquente.
- L'âge de découverte varie de la troisième à la septième décade. C'est une tumeur très rare avant 20 ans et qui affecte le plus souvent les hommes





LE MYÉLOME

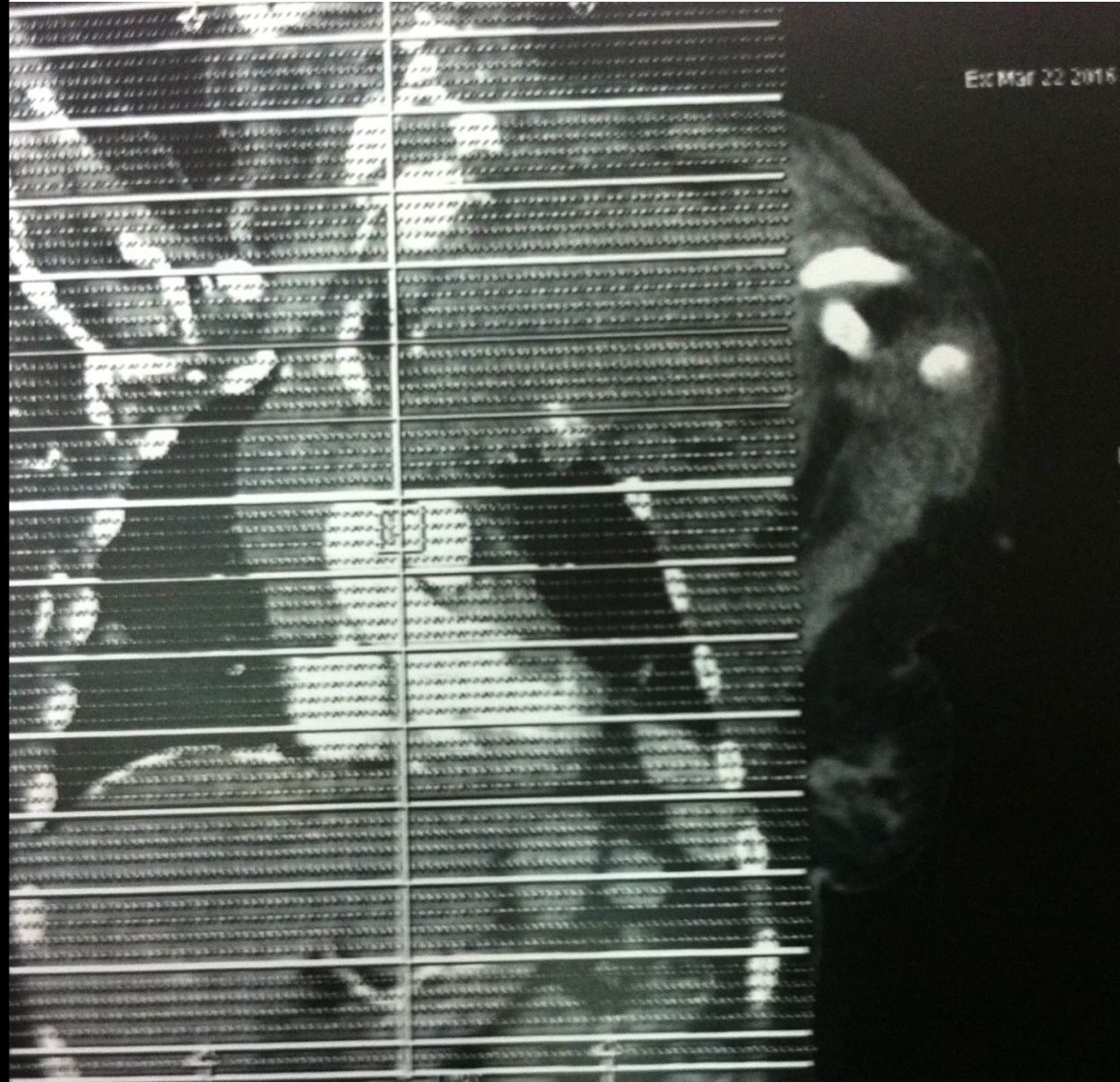
- La côte est la deuxième localisation du myélome après le rachis.
- On retrouve cette atteinte chez 50 % des patients suivis pour myélome multiple

SYNOVIALOSARCOME

- Le synovialosarcome primitif de la paroi thoracique est extrêmement rare: 8 % des cas.
- Il existe une discrète prédominance masculine, (sex-ratio = 1,5).
- Il touche préférentiellement le sujet jeune.
- Compte tenu de sa rareté, le synovialosarcome de la paroi thoracique est de diagnostic difficile, son caractère primitif est difficile à affirmer, et donc la recherche d'une tumeur primitive extra thoracique est fondamentale avant de poser le diagnostic.



Nekhla



Nekhla

L'OSTÉOSARCOME

- L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs malignes osseuses chez les adolescents et les jeunes adultes (entre 15 et 25 ans).
- L'ostéosarcome atteint les côtes dans 1 à 3 % des cas .





P73

SLA

TAKFARINES 18ANS : 3D



Nekhla

LE SARCOMME D'EWING

- Représente 5 à 10 % des tumeurs costales malignes. Il survient généralement entre dix et 15 ans, sous la forme d'une masse pariétale douloureuse, souvent associée à un syndrome fébrile.
- La tumeur d'Askin est la localisation costale d'une PNET.
- Il relève presque toujours d'une chimiothérapie néoadjuvante avant la chirurgie.

W 1500 318 -14/0
C 450 B41s L3C0

A P C

W 1500 318 -14/0
C 450 B41s L3C0

AKER /TIZI OUZOU T HAKIMA 17ANS

A

C.I.M Dr Y.YAKER /TIZI OUZOU C T HAKIMA

H-SP-CR 10/01/2015

H-SP-CR 15.01.10-10:07:49

8 IMA 42

*10/01/1998, F, 17

SPI 48

10/01/2015

SP -376.0

10:20:06.17

602 IMA 1

MPR 48

2 Distance: 9.93 cm

1 Distance: 7.85 cm

R

AL

5cm

5cm

kV 130
eff.mAs 60
TI 0.8
GT 0.0
SL 5.0/4.0/16.0

W 1500 318 -14/0
C 450 B41s L3C0

A P C

W 400
C 40 SL 5.0



LA TUMEUR DE DARIER-FERRAND

- La tumeur de Darier-Ferrand est une tumeur cutanée peu fréquente représentant environ 0,1 % des tumeurs cutanées malignes et décrite pour la première fois en 1890 par Taylor comme une tumeur sarcomateuse ressemblant à une cicatrice chéloïde à développement lent.
- Sur le plan histologique, elle correspond à un fibrosarcome vrai de faible grade de malignité.
- caractérisée par une malignité locorégionale sans qu'aucune métastases ne soit jamais décrite. L'exérèse chirurgicale complète représente le traitement de choix.



Récidive Darier Ferrand

Nekhla

Perte de substance après résection Darier Ferrand



Nekhla



Lambeau cutané sur résection Darier Ferrand



Nekhla





FIBROSARCOME

- Est une prolifération conjonctive maligne caractérisée par une différenciation purement fibroblastique.
- affecte le plus souvent les personnes d'âge moyen ou avancé.
- Bon pronostic 83-94% de survie à 5 ans
- Récidives locales : 32% (précoces)
- Peu de métastases : 8 %



UDI TOI MEZIANE 33 A...
6 (2010) 15.11.08-08:57:00-DST-1.3.12...
T 2014A *08/11/1982, M, 33Y

APC
H

W 400
C 40
CIM MAHMOUDI TO
Emotion 16 (2010)
syngo CT 2014A

08/11/2015
09:04:27.19
I No: 4
MPR

Spin: -90
Tilt: 0

A











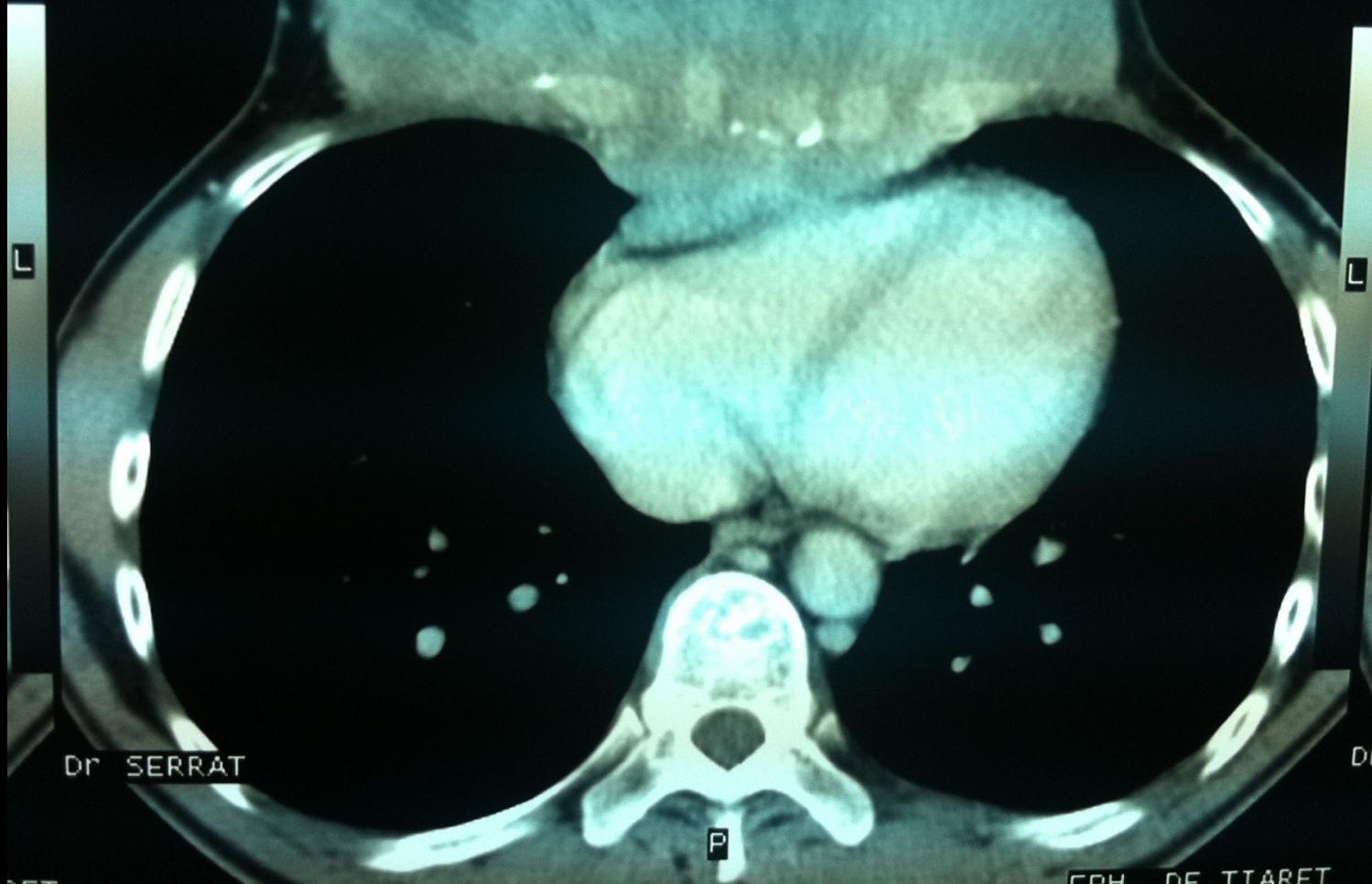


Nekhla

74 3733 4-48
MOULAY 40 ANS
00 P -235.000mm
05 S 5.0 2.50x8
50 T -22.5 BP1.13
39 250mA 0.8s
120kV
HF/S
A 0.0
73 VOLUME
32

27-11-200
11:48:13.
00:00:13.
C
ECL
W3
+3

FOV27
F 3



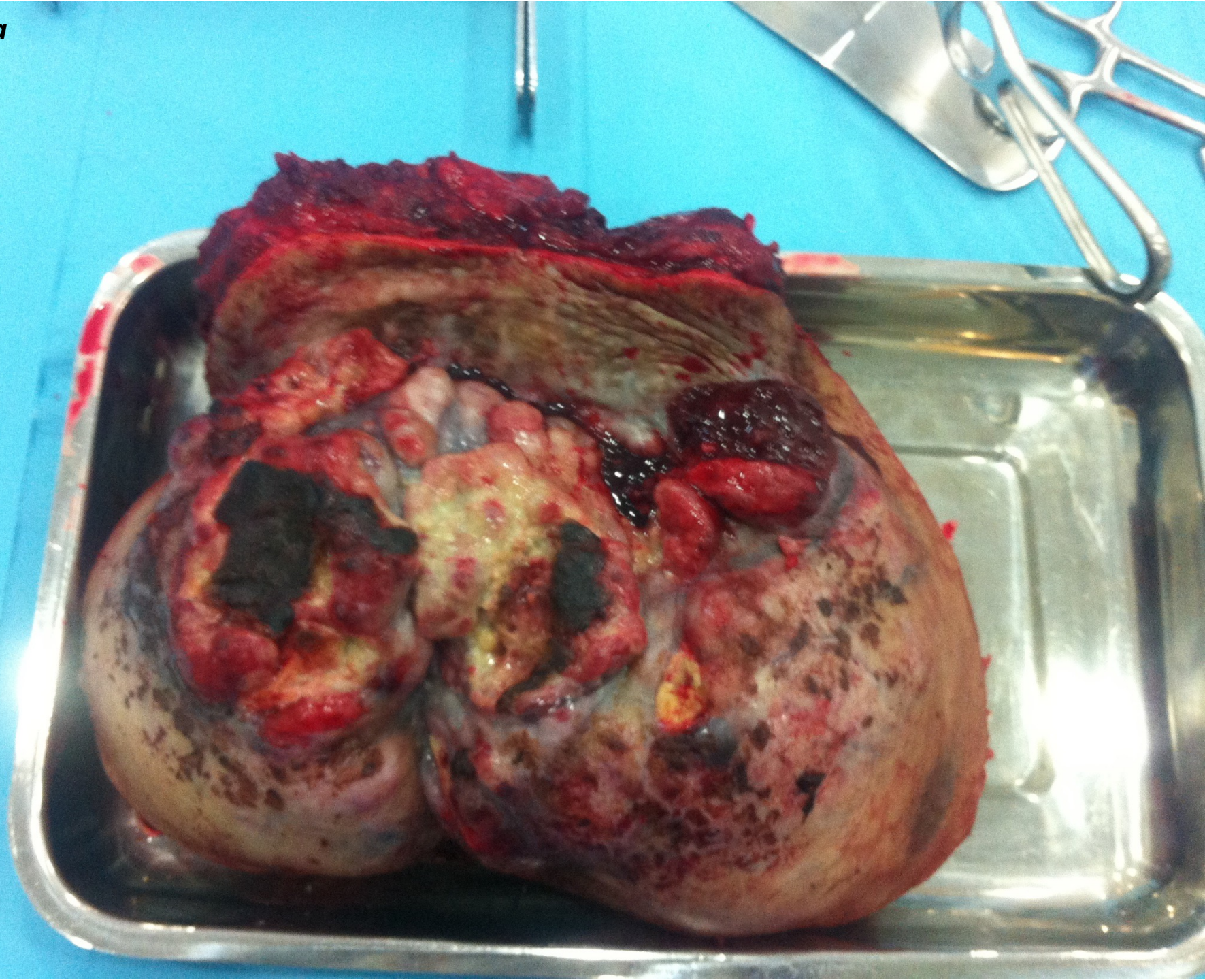
Dr SERRAT

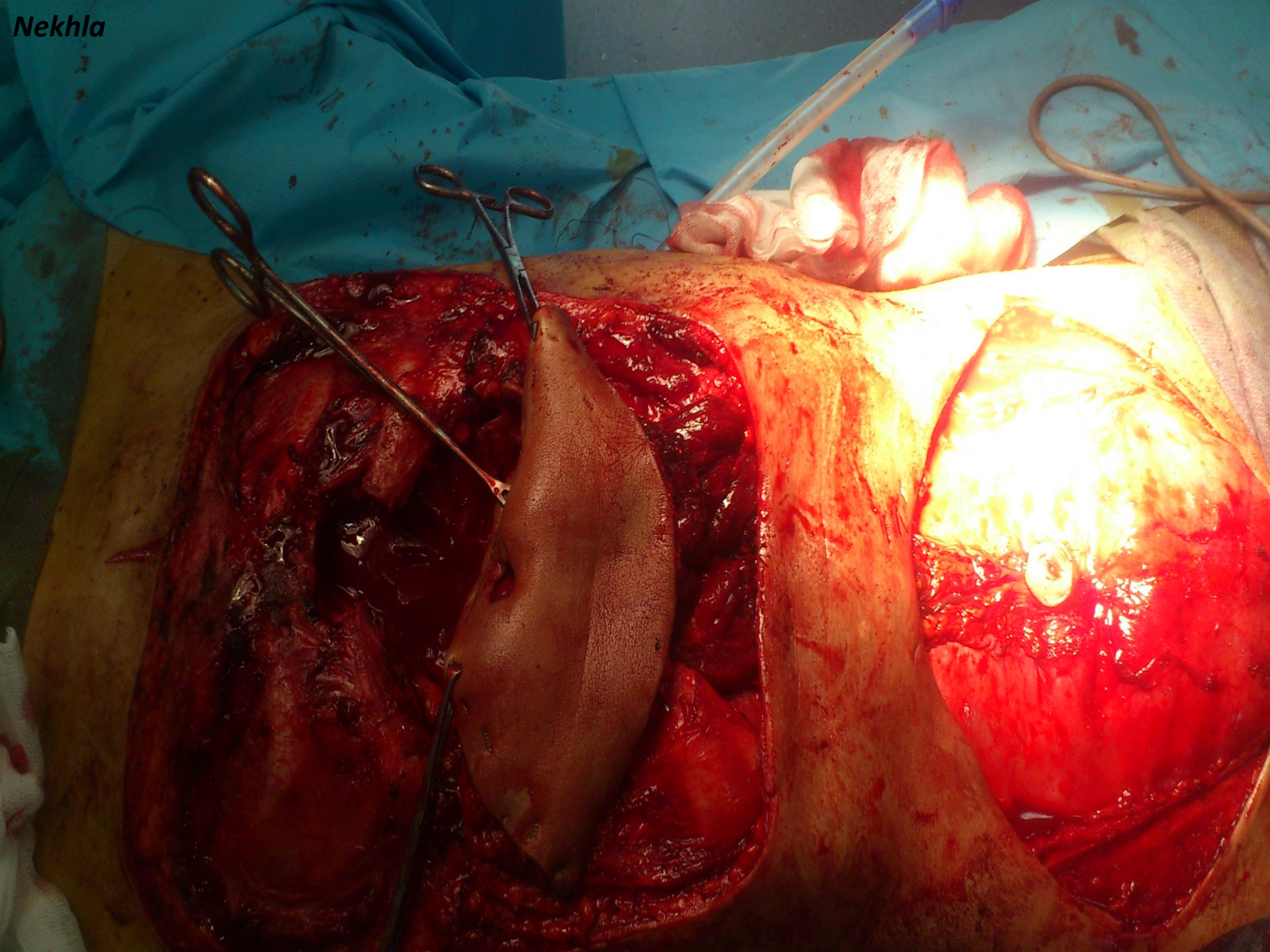
EPH DE TIARET

DÉFINITION DE LA MÉDECINE SELON IBN RUSHD (AVERROÈS)

- La médecine est un art efficace, basé sur des principes véridiques et qui permet de protéger la santé de l'homme, ***de guérir les maladies, autant que possible***, en fonction de chaque organisme. Le but de cet art n'est pas de guérir obligatoirement mais de ***pratiquer ce qu'il faut, à la mesure qu'il faut, et au moment qu'il faut***.

Nekhla







Nekhla

LIPOSARCOME

- Le liposarcome est un groupe hétérogène de tumeurs mésenchymateuses avec différenciation adipocytaire et une biologie variable.
- Formes thoraciques rares = environ 10% des cas
- Age moyen de découverte : Rare avant 30 ans
- Il peut être agressif localement ou donner des métastases à distance.

Nekhla



Centre Pierre et Marie Curie
Avanto 11
MR B15
HFS
+LPH

18/01/1958, M, 57Y
STUDY 1
18/01/2015
12:52:08
↓
4 IMA 8 / 15

A

5cm MF 1.48

D/E TR 3500.0
TP F1 TE 91.0
SP R4.4 TA 02:59
SL 4.0 BW 160.0
Fov 300*300 M/DIS2D



Liposarcome

RHABDOMYOSARCOME

- Une des 2 tumeurs malignes primitives de la paroi thoracique les plus fréquentes chez l'enfant, avec la PNET (sarcome d'Ewing de haut grade)
- Discrète prédominance masculine.
- Localisation : paroi thoracique = relativement rare = 5 à 7 %
- Le rhabdomyosarcome embryonnaire (ERMS) est associé à plusieurs syndromes, dont le syndrome de Costello, la neurofibromatose de type 1 et le syndrome de Noonan, entre autres
- Chez l'adulte l'âge moyen découverte= 45 ans.

RHABDOMYOSARCOMA







RÉSECTION RHABDOMYOSARCOME



ANGIOSARCOME

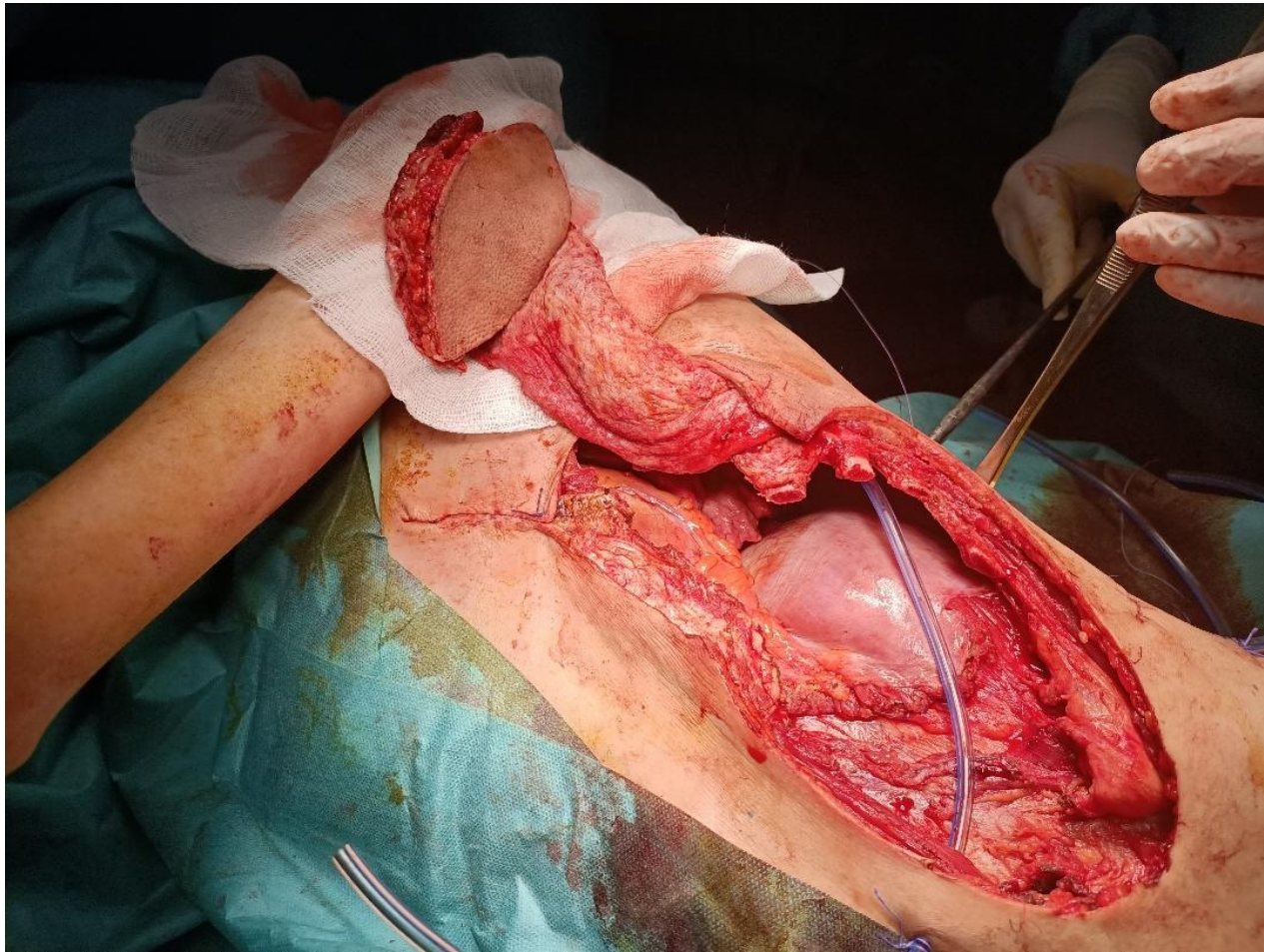
- Tumeur vasculaire maligne à différenciation endothéliale, très rare.
- Parfois des causes sont retrouvées: irradiation, corps étrangers, hémangiome préexistant, traumatisme, chirurgie antérieure, neurofibromatose et syndrome de Maffucci et plus rarement une exposition à l'amiante.
- Pronostic très sombre.

RÉCIDIVE TUMEUR PHYLLODE DU SEIN



Nekhla

RÉCIDIVE TUMEUR PHYLLODE DU SEIN



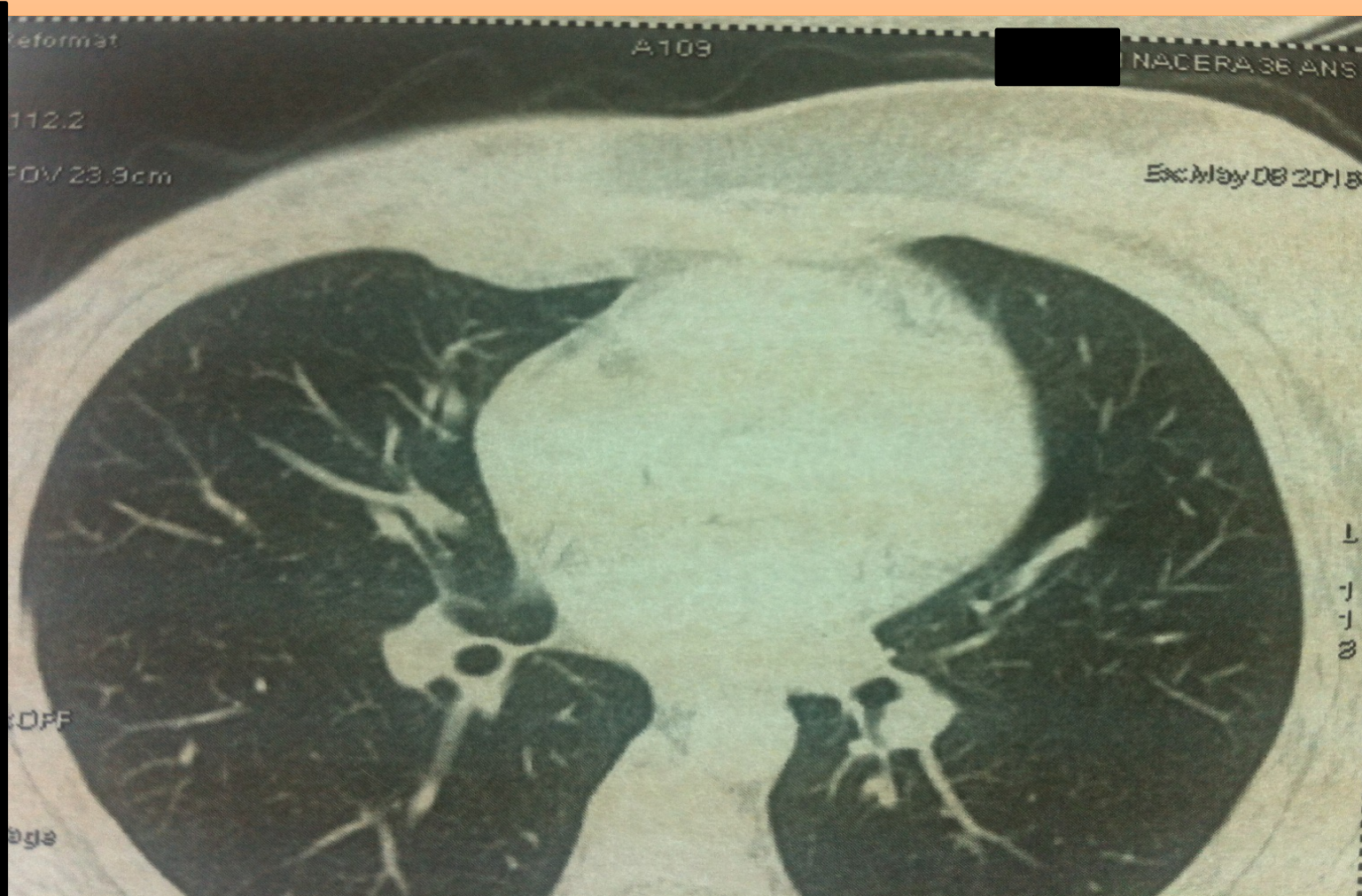
Nekhla

RÉCIDIVE TUMEUR PHYLLODE DU SEIN



Nekhla

RÉCIDIVE CARCINOME DU SEIN ENVAHISSANT LA PAROI THORACIQUE











MÉTASTASES

- La paroi thoracique peut être le siège de localisations secondaires d'une néoplasie thoracique ou extra-thoracique: prostate, poumon, sein, rein, etc....

LL: 390.63mm

EXAMINATION: 16 ANS

2014.11.17 16:20:02.125

120kV/37mAs/EC

0.75s/5.0mm

08

LL



WL=-49

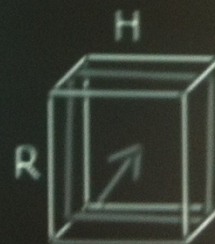
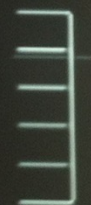
0832 T-A-P
934 5 00646

[REDACTED] AMMAR 16 ANS
2014 11 17 16 20 27 925

R

WL= 44
WW= 200
Alexion

F





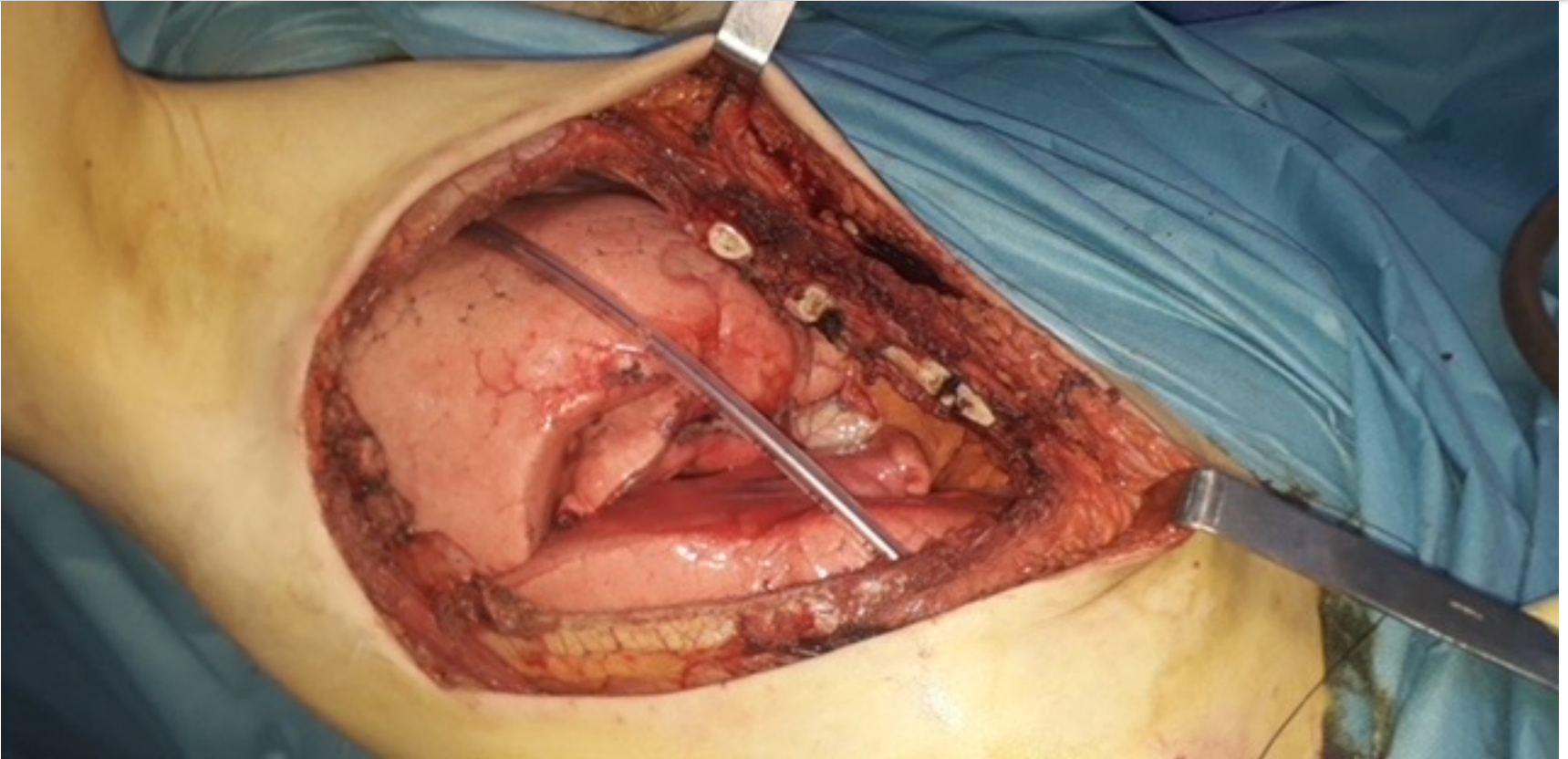
Métastase sternale leiomyosarcome utérin

Nekhla



Résection du corps sternal

RÉSECTION MÉTASTASE MÉLANOME THORACIQUE



RÉSECTION MÉTASTASE MÉLANOME



CONCLUSION

- Les lésions tumorales de la paroi thoracique sont des lésions relativement rares, potentiellement graves.
- Les patients atteints de ces tumeurs doivent être orientés vers des centres experts, dédiés, où chaque cas peut être discuté dans le cadre d'une RCP.

Merci à tous des hauteurs de Tizi-Ouzou

