

CAS CLINIQUE

MASSE MÉDIASTINALE PRÉVASCULAIRE

GILLARD R (1), JADOU A (2), DE VOEGHT A (3), PONGHIS G (1)

RÉSUMÉ : En cas de masse médiastinale prévasculaire, la connaissance de l'anatomie et du contenu du médiastin est un prérequis indispensable pour établir un diagnostic différentiel. La règle des «4T» est d'application car il s'agit d'un moyen mnémotechnique simple et efficace. Il regroupe le goitre thyroïdien, le lymphome («terrible lymphoma» en anglais), le tératome et le thymome. La technique d'imagerie de référence est la tomодensitométrie avec injection de produit de contraste, permettant l'analyse de la lésion ainsi que sa topographie et ses rapports avec les structures adjacentes. Dans le cas plus spécifique du lymphome, le PET/CT est l'examen de référence, car il permettra un bilan d'extension précis et établira une lésion cible pour la biopsie-exérèse qui posera le diagnostic définitif. Le PET/CT est également utilisé pour le suivi thérapeutique.

MOTS-CLÉS : Masse médiastinale prévasculaire - Tomодensitométrie - PET/CT - Lymphome

CLINICAL CASE : PREVASCULAR MEDIASTINAL MASS

SUMMARY : In the event of a prevascular mediastinal mass, knowledge of the anatomy and content of the mediastinum is an essential prerequisite to establish a differential diagnosis. The «4T» rule is applicable because it is a simple and effective mnemonic. It groups together; thyroid goiter, terrible lymphoma, teratoma and thymoma. The reference imaging technique is computed tomography with injection of iodinated contrast media, allowing the analysis of the lesion as well as its topography and its relationship with adjacent structures. Concerning the case of a lymphoma, PET/CT is the reference examination, as it allows a precise assessment of extension and can establish a target lesion for excisional biopsy which will make the definitive diagnosis. PET/CT is also used for therapeutic monitoring.

KEYWORDS : Prevascular mediastinal mass - Computed tomography - PET/CT - Lymphoma

INTRODUCTION

La connaissance du contenu médiastinal est un prérequis indispensable pour établir un bon diagnostic différentiel. La règle des «4T» est un moyen mnémotechnique facile pour retenir le diagnostic différentiel des lésions médiastinales prévasculaires incluant : le goitre thyroïdien, le lymphome («terrible lymphoma»), le tératome et le thymome.

Nous rapportons le cas d'une jeune femme qui se présente aux urgences et chez qui on découvre une masse médiastinale prévasculaire sur sa radiographie thoracique. Le diagnostic final est un lymphome Hodgkinien.

PRÉSENTATION DU CAS

Une femme de 25 ans se présente aux urgences après un voyage en zone endémique (Guatemala) pour une dyspnée de stade II chronique, une toux intermittente irritative et non productive. La patiente se plaint aussi de sudations nocturnes. Il n'y a pas de notion de

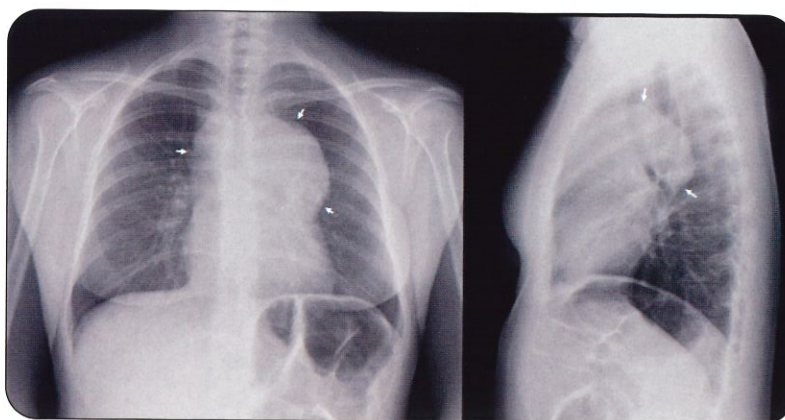
perte de poids ni de pyrexie. La patiente présente de l'asthme à l'effort et n'est pas fumeuse. L'examen clinique pulmonaire est sans particularités, une adénomégalie cervicale est palpée. L'analyse biologique montre une anémie microcytaire, une thrombocytose, une majoration de la vitesse de sédimentation et un syndrome inflammatoire avec majoration de la C-réactive protéine (CRP).

La radiographie thoracique (Figure 1) réalisée à l'admission révèle une masse médiastinale supérieure, déformant les lignes médiastinales latéralisées à gauche. La tomодensitométrie avec injection de produit de contraste iodé (Figure 2) met en évidence une masse médiastinale antérieure polycyclique, confluyente, de densité homogène, circonscrite, refoulant les structures broncho-vasculaires adjacentes sans les envahir. Plusieurs adénopathies sont également retrouvées au sein des autres compartiments médiastinaux, dans les régions axillaires, sus-claviculaires et dans la région cervicale basse. Notons également, sur ce temps d'injection, la présence d'une lésion splénique pseudo-nodulaire bien circonscrite (non montrée). La tomодensitométrie par émission de positrons (PET/CT) au 18F-fluoro-deoxyglucose (18F-FDG) (Figures 3 et 4) met en évidence un hypermétabolisme intense de cette masse (SUV max > 10), des adénopathies thoraciques, axillaires droites et coeliaques, associées à une atteinte splénique.

Après intégration de l'ensemble de ces données, le diagnostic le plus probant évoqué est

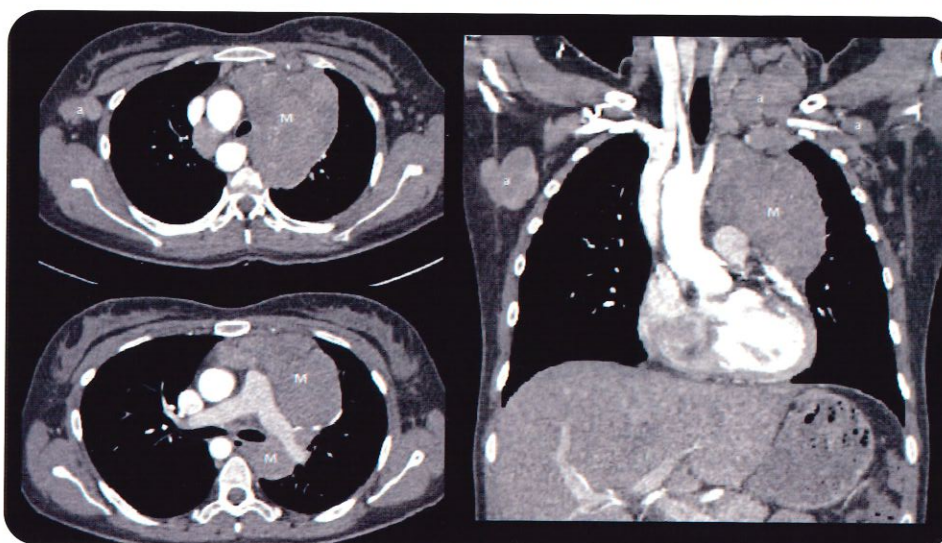
(1) Service de Radiodiagnostic, CHU Liège, Belgique.
(2) Service de Médecine nucléaire, CHU Liège, Belgique.
(3) Service d'Hématologie clinique, CHU Liège, Belgique.

Figure 1. Radiographie thoracique de face et profil



Masse ovoïde (flèches) responsable d'un effacement du bord supéro-latéral gauche du médiastin (signe de la silhouette); angulation à angles obtus entre les berges médiastinales et la masse. Ces deux arguments témoignent de sa topographie intra-médiastinale.

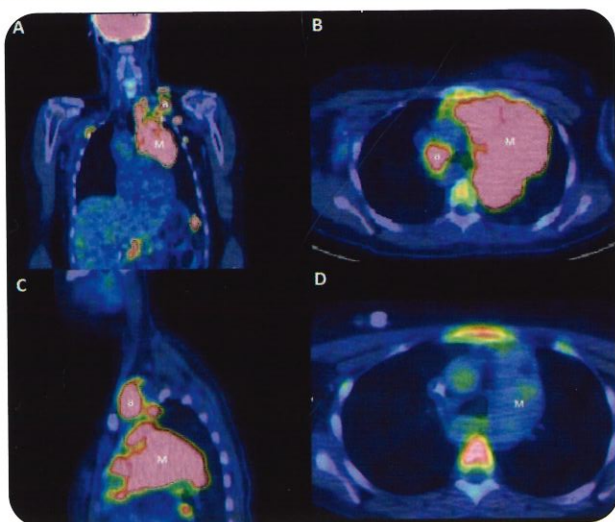
Figure 2. Tomodensitométrie avec produit de contraste iodé, coupes dans le plan axial et coronal



Confirmation de l'épicentre médiastinal prévasculaire de la masse (M). Notons l'absence d'envahissement des structures vasculaires ou bronchiques. Plusieurs adénopathies (a), notamment en régions sus-claviculaire et axillaire.

celui d'une pathologie lymphomateuse. Une biopsie-exérèse axillaire droite a été réalisée et confirme l'hypothèse diagnostique initiale d'un lymphome avec mise en évidence de lymphocytes, cellules de Reed-Sternberg et de cellules inflammatoires, typique d'un lymphome de Hodgkin. L'hybridation *in situ* réalisée pour l'Ebstein-Barr Virus (EBV) est négative. La patiente a été gradée pour un lymphome de Hodgkin de stade IIIB selon la classification de Lugano (1) avec une atteinte médiastinale

«bulky», des adénopathies infra- et supra-diaphragmatiques et une atteinte splénique. Il s'agit d'un stade avancé. La patiente a bénéficié de deux cures de BEACOPP («Bleomycin, Etoposide, Adriamycine, Cyclophosphamide, Vincristine, Procarbazine et Prednisone») permettant une rémission complète au PET-CT (score de Deauville à 2) (Figures 3 et 4) permettant une désescalade en AVD («Adriamycine, Vinblastine et Dacarbazine») délivrée pour 4 cycles ultérieurs et ainsi diminuer les toxicités.

Figure 3. PET/CT au 18F-FDG

Images A, B et C : bilan préthérapeutique. Image D : contrôle après 2 cures de chimiothérapie, coupe passant par le même plan de coupe que B. A, B et C : objectivation de l'hypermétabolisme de la lésion médiastinale (M) ainsi que des adénopathies (a). L'adénopathie axillaire droite n'est plus visible car a été réséquée. D : Réponse thérapeutique avec hypermétabolisme inférieur au métabolisme médiastinal, correspondant à un score de Deauville 2.

DISCUSSION

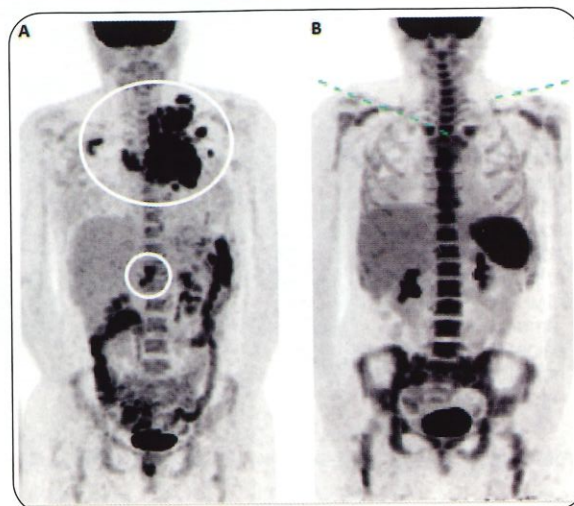
GÉNÉRALITÉS

Les lymphomes sont divisés en lymphome de Hodgkin (LH) et non-Hodgkinien (LNH). La «2016 World Health Organization» (WHO) sous-classe les LH en deux catégories : LH classique ou forme nodulaire à prédominance lymphocytaire (1). Cette pathologie a une incidence caractérisée par une distribution bimodale touchant les jeunes adultes (trentenaires) et les personnes âgées (octogénaires).

PRÉSENTATION

Le patient atteint d'un LH présente, dans la plupart des cas, des adénopathies asymptomatiques, prédominant dans la région cervicale et sus-claviculaire (60 %). Dans 20 % des cas, le médiastin est touché. Les creux inguinaux, axillaires sont plus rarement atteints (7 et 5 %, respectivement). Le LH a aussi des atteintes extra-ganglionnaires, la moelle osseuse étant la plus fréquente (2).

Les symptômes les plus rencontrés sont : pyrexie, sueurs nocturnes, perte de poids et prurit (symptômes B) dans 10 à 20 % des cas. Les adénopathies médiastinales sont décou-

Figure 4. PET/CT au 18F-FDG avec reconstructions en maximum intensity projection (MIP)

Pré (A) et post-thérapeutique (B).

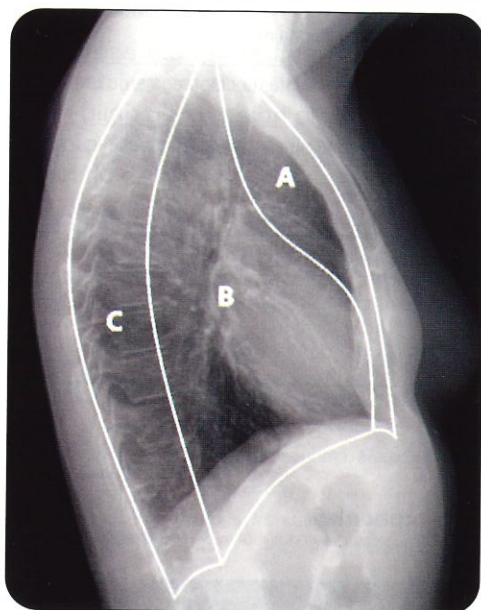
vertes de manière fortuite ou en cas de dyspnée ou encore de toux sèche et persistante. Plus rarement, un syndrome cave supérieur peut être présent. Dans la plupart des cas et bien qu'aucune cause évidente n'ait été démontrée, une infection par EBV est observée chez ces patients avec LH. Le LH est plus fréquent également chez les personnes immunodéprimées et touchent un peu plus les hommes que les femmes (3).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic est histologique et l'imagerie est indispensable pour la stadification et le choix du traitement. Pour une mise au point optimale d'une masse médiastinale, une bonne connaissance de la radio-anatomie du médiastin s'impose. Depuis maintenant quelques années, l'«International Thymic Malignancy Interest Group» (ITMIG) a proposé une nouvelle classification anatomique plus pratique pour le médiastin, divisé en trois régions: le médiastin prévasculaire, viscéral et paravertébral (Figure 5) (4). Le médiastin prévasculaire est limité en avant par le bord postérieur du sternum et en arrière par le versant antérieur du péricarde. On peut aisément subdiviser ce dernier en trois étages : un étage supérieur (loge thymique), un étage moyen (gros troncs vasculaires) et un étage inférieur (sac péricardique).

Le médiastin prévasculaire contient : la loge thymique, de la graisse, des ganglions, des

Figure 5. Radiographie de profil avec délimitation du médiastin prévasculaire



Prévasculaire (A), viscéral (B) et paravertébral (C).

éléments vasculaires et la loge thyroïdienne/parathyroïdienne. La connaissance de son contenu est un outil indispensable car il sous-tend les principales pathologies que nous allons rencontrer : la règle des «4T», moyen mnémotechnique simple et efficace, est d'application. Il regroupe ; le goitre thyroïdien, le lymphome («terrible lymphoma» en anglais), le tératome et le thymome.

Malgré le fait que certaines de ces lésions sont vues en radiographie standard, la sensibilité ainsi que la spécificité de cet examen simple restent faibles. Son seul intérêt est de déterminer la topographie de la lésion grâce au signe de la silhouette et en fonction de l'angle que la lésion réalise avec les contours du médiastin. Le terme «signe de la silhouette» est d'ailleurs impropre car il correspond à la perte d'une silhouette. De cette manière, seule une structure anatomique strictement adjacente au médiastin pourra effacer ses contours. Ensuite, si une masse est intramédiastinale, l'angle qu'elle réalisera avec les contours médiastinaux sera obtus. Tandis qu'une lésion extramédiastinale donnera plutôt une angulation aiguë.

C'est la tomodensitométrie qui est actuellement la meilleure technique d'exploration des masses médiastinales. Elle permet d'établir un diagnostic presque certain grâce à l'obtention d'une topographie précise (siège, extension loco-régionale et rapports avec les structures

adjacentes), une étude des caractéristiques lésionnelles (comportement tel que la densité et le rehaussement après injection de produit de contraste). Elle va également permettre d'établir un bilan d'extension et de résecabilité et, enfin, elle sera un outil précieux afin de guider des gestes de biopsie.

Plus récemment, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a également prouvé son efficacité dans la caractérisation des lésions médiastinales. Elle a une meilleure efficacité dans la différenciation entre une composante solide et kystique ainsi que la détection de graisse afin de différencier une hyperplasie d'une tumeur thymique.

Un lymphome se présentera par des adénopathies confluentes et/ou par une volumineuse masse lobulaire, hétérogène, hypervascularisée qui déplace les structures adjacentes sans les envahir dans la plupart des cas (5). Le premier intérêt de l'imagerie dans les lymphomes est le bilan d'extension. Dans ce cas spécifique, le PET/CT au 18F-FDG est l'examen de référence (2). Les lymphomes sont classés selon la classification de Lugano (**Tableau I**) qui correspond à une modification de la classification de Ann-Arbor. En fonction de cette dernière, le traitement choisi sera différent. Le second rôle de l'imagerie est de déterminer une lésion cible pour une biopsie exérèse qui établira de manière définitive le diagnostic et le sous-type de lymphome rencontré. Dans ce cas également, le PET/CT au 18F-FDG est l'examen de référence.

TRAITEMENT

La chimiothérapie est le traitement standard de cette pathologie avec comme objectif de maximiser les chances de guérison avec le moins d'effets secondaires. Comme cité ci-dessus, cette dernière sera adaptée en fonction du stade. En cas de stade débutant (I/II), on opte pour une chimiothérapie par ABVD associée à une radiothérapie, tandis qu'en cas de pathologie avancée (III/IV), des cycles de chimiothérapie plus longs et plus fréquents sont entrepris. En cas de chimiorésistance, de nouveaux agents tels que le brentuximab védotine (BV) peuvent être utilisés. En cas de rechute ou de lymphome réfractaire, une biopsie de confirmation et une nouvelle stadification sont nécessaires. Dans ces cas, de hautes doses de chimiothérapies sont utilisées, avec transplantation de cellules souches par après.

La survie chez les jeunes patients ne cesse de s'améliorer avec des taux de guérison pouvant être > 95 % dans les stades précoces et chez les patients jeunes (5). La survie est

Tableau I. Classification de Lugano des lymphomes

Limité	I	Une seule région ganglionnaire ou une seule atteinte extra-ganglionnaire
	II	Atteinte de deux ou plus de deux régions ganglionnaires du même côté du diaphragme ou un stade I avec atteinte d'une région extra-nodale contiguë
Avancé	III	Atteinte de régions ganglionnaires des deux côtés du diaphragme ou supra-diaphragmatique avec atteinte splénique - III(A) : atteinte de la rate ou des ganglions spléniques, hilaires, coeliaques ou portaux - III(B) : atteinte des ganglions para-aortiques, iliaques, inguinaux ou mésentériques
	IV	Atteinte non contiguë d'un ou plusieurs organe(s)/région(s) extra-nodale(s)
A : absence de symptômes systémiques B : présence de symptômes systémiques E : atteinte extra-nodale contiguë Bulky si masse > 10 cm ou supérieur à 1/3 du diamètre trans-thoracique		

Tableau II. Score de Deauville des lymphomes

Score	Fixation de 18F-FDG
1	Pas de fixation ou fixation résiduelle (en cas d'utilisation provisoire)
2	Légère fixation, mais en dessous du pool sanguin (médiastin)
3	Fixation au-dessus de la fixation médiastinale, mais inférieure ou égale à la fixation hépatique
4	Fixation légèrement à modérément supérieure à celle du foie
5	Augmentation marquée de la fixation ou présence d'une nouvelle lésion
X	Lésion non attribuable à un lymphome

moins chez les personnes âgées, mais de nouveaux protocoles adaptés combinant des immunothérapies offrent des survies qui restent excellentes chez des patients âgés, voire très âgés (6).

La rechute est très peu souvent observée. Les stades limités (I/II) gardent un meilleur pronostic que les stades avancés (III/IV).

L'évaluation de la réponse thérapeutique est évaluée par PET/CT après deux cures de chimiothérapie avec le score de Deauville (Tableau II), évaluant la fixation de la lésion par rapport au médiastin et au foie (8). On parle de réponse métabolique complète quand le score est égal ou inférieur à 3. Si ce dernier est égal ou supérieur à 4, on parlera de réponse partielle, absence de réponse ou de progression en fonction du métabolisme de la formation et de l'apparition concomitante de nouvelles lésions.

IMPLICATIONS PRATIQUES

Ce cas met en lumière l'intérêt du bilan en imagerie des masses médiastinales prévasculaires. Le moyen mnémotechnique des «4T» est un outil simple pour retenir le diagnostic différentiel.

Le bilan se fait habituellement par CT avec produit de contraste. Dans le cas plus spécifique du lymphome, le PET/CT permet de déterminer une cible pour la biopsie exérèse et est un outil dans le suivi thérapeutique.

CONCLUSION

Devant une masse médiastinale, la connaissance de l'anatomie du médiastin prévasculaire est un prérequis indispensable à l'analyse pertinente des données de l'imagerie (topographie, comportement...) et à la confrontation clinico-biologique.

La technique d'imagerie de référence est la tomodensitométrie avec injection de produit de contraste, devant l'IRM et la radiographie conventionnelle.

Dans le cas plus spécifique du lymphome, le PET/CT est l'examen de référence, car il permettra un bilan d'extension précis et établira une lésion cible pour la biopsie exérèse qui posera le diagnostic définitif.

De plus, le PET/CT permet d'évaluer le suivi thérapeutique de ces patients grâce au score de Deauville.

BIBLIOGRAPHIE

1. Fields P, Wrench D. Hodgkin lymphoma. *Medicine* 2017;**45**:305-10.
2. Gallamini A, Hutchings M, Ramadan S. Clinical presentation and staging of Hodgkin lymphoma. *Semin Hematol* 2016;**53**:148-54.
3. Sung H, Ferlay J, Siegel RL, et al. Global cancer statistics 2020: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide for 36 cancers in 185 countries. *CA Cancer J Clin* 2021;**71**:209-49.
4. Carter BW, Benveniste MF, Madan R, et al. ITMIG classification of mediastinal compartments and multidisciplinary approach to mediastinal masses. *Radiographics* 2017;**37**:413-36.
5. Thacker PG, Mahani MG, Heider A, Lee EY. Imaging evaluation of mediastinal masses in children and adults. *J Thorac Imaging* 2015;**30**:247-64.
6. Ansell SM, Radford J, Connors JM, et al. ECHELON-1 Study Group. Overall survival with brentuximab vedotin in stage III or IV Hodgkin's lymphoma. *N Engl J Med* 2022 **28**;**387**:310-20.
7. Evens AM, McKenna M, Ryu Tiger YK, Upshaw JN. Hodgkin lymphoma treatment for older persons in the modern era. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2023 ;**2023**:483-99.
8. Zaucha JM, Małkowski B, Chauvie S, et al. The predictive role of interim PET after the first chemotherapy cycle and sequential evaluation of response to ABVD in Hodgkin's lymphoma patients—the Polish Lymphoma Research Group (PLRG) observational study. *Ann Oncol* 2017;**28**::3051-7.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au
Dr Gillard R, service de Radiologie, CHU Liège, Belgique.
Email : r.gillard@chuliege.be