



UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 1990

THESE N° 165 11

**ASPECT ANATOMO-CLINICO-RADIOLOGIQUE
DES FIBROMES PLEURAUX
(MESOTHELIOMES PLEURAUX FIBREUX BENINS)**

A propos de 4 cas avec revue de la littérature.

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le : 9 Octobre 1990

Par

Jean-François MAJOULET

né le 25 Juillet 1960 à TOULOUSE (Haute Garonne)



106 004813 2

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. Le Professeur ROUSSEAU
M. Le Professeur CATANZANO
M. Le Professeur DUPUY
M. Le Professeur VANDROUX
M. Le Docteur GAILLARD

Président
Juge
Juge
Juge
Membre invité

THESE MED LIMOGES 1990 n° 165



Ex 1

S. 1. 2 : 255 826

UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 1990

THESE N° 65

**ASPECT ANATOMO-CLINICO-RADIOLOGIQUE
DES FIBROMES PLEURAUX
(MESOTHELIOMES PLEURAUX FIBREUX BENINS)**

A propos de 4 cas avec revue de la littérature.

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le : 9 Octobre 1990

Par

Jean-François MAJOLET

né le 25 Juillet 1960 à TOULOUSE (Haute Garonne)

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. Le Professeur ROUSSEAU
M. Le Professeur CATANZANO
M. Le Professeur DUPUY
M. Le Professeur VANDROUX
M. Le Docteur GAILLARD

Président
Juge
Juge
Juge
Membre invité

1
UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

- DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur BONNAUD
- ASSESSEURS : Monsieur le Professeur PIVA
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT

. PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	Ophtalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ARCHAMBEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, Embryologie
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et Gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiologique
BONNAUD François	Pneumo-Phtisiologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et Transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOQUIER Jean-José	Clinique de Pédiatrie
BRETON Jean-Christian	Biochimie
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardiaque
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
de LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie - Virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESPROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique
DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie
DUMONT Daniel	Médecine du Travail
DUNOYER Jean	Clinique de Chirurgie ortho- pédique et traumatologique
DUPUY Jean-Paul	Radiologie
FEISS Pierre	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale

GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
GUERET Pascal	Cardiologie et Maladies vasculaires
HUGON Jacques	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
LABADIE Michel	Biochimie
LABROUSSE Claude	Rééducation fonctionnelle
LASKAR Marc	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
LAUBIE Bernard	Endocrinologie et Maladies métaboliques
LEGER Jean-Marie	Psychiatrie d'Adultes
LEROUX-ROBERT Claude	Néphrologie
LIOZON Frédéric	Clinique Médicale A
LOUBET René	Anatomie pathologique
MALINVAUD Gilbert	Hématologie
MENIER Robert	Physiologie
MERLE Louis	Pharmacologie
MOREAU Jean-Jacques	Neurochirurgie
NICOT Georges	Pharmacologie
OLIVIER Jean-Pierre	Radiothérapie et Cancérologie
OUTREQUIN Gérard	Anatomie
PECOUT Claude	Chirurgie orthopédique et traumatologique
PESTRE-ALEXANDRE Madeleine	Parasitologie
PILLEGAND Bernard	Hépatologie-Gastrologie-Entérologie
PIVA Claude	Médecine légale
RAVON Robert	Neurochirurgie
RIGAUD Michel	Biochimie
ROUSSEAU Jacques	Radiologie
SAUVAGE Jean-Pierre	Oto-Rhino-Laryngologie
TABASTE Jean-Louis	Gynécologie - Obstétrique
TREVES Richard	Thérapeutique
VALLAT Jean-Michel	Neurologie
VANDROUX Jean-Claude	Biophysique

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

CELS René

A Monsieur le Professeur ROUSSEAU
Professeur des Universités de Radiologie

Vous nous faites l'honneur de présider
cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer notre
reconnaissance pour votre enseignement
en Radiologie Générale.

Recevez, Monsieur, l'expression de
toute notre gratitude.



A Monsieur le Professeur CATANZANO
Professeur des Universités d'Anatomie-Pathologie

Vous nous avez aidé avec bienveillance
dans la réalisation de ce travail.

Nous vous remercions d'avoir accepté
de juger cette thèse.

A Monsieur le Professeur DUPUY
Professeur des Universités de Radiologie

Vous nous avez toujours accueilli avec
beaucoup de gentillesse et nous avez
orienté par vos conseils.

Nous vous remercions d'avoir accepté
de juger cette thèse.

A Monsieur le Professeur VANDROUX
Professeur des Universités de Biophysique

Vous nous avez toujours soutenu dans
la réalisation de nos travaux tout au
long de notre internat.

Nous vous remercions d'avoir accepté
de juger cette thèse.

A Monsieur le Docteur GAILLARD,

Pour son dynamisme, son enseignement et
sa passion pour la radiologie thoracique.

Trouvez ici le témoignage de mes remerciements
et de mon amitié.

A MES PARENTS.

A BRIGITTE, FABIENNE, CORINNE et SERGE.

A PASCALE.

A tous les assistants, internes et amis qui m'ont accompagné
tout au long de mes études.

Aux manipulateurs, aux secrétaires et à tout le personnel
des services de Radiologie A et B, du C.H.U. de LIMOGES.

A l'affection des mes Amis Réunionnais du Service de
Neuroradiologie de l'Hôpital de SAINT-PIERRE.

PLAN

I INTRODUCTION ET HISTORIQUE

II NOS OBSERVATIONS

III ETUDE DES FIBROMES PLEURAUX

A- EPIDEMIOLOGIE

B- ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE
ET IMMUNOHISTOCHIMIQUE

C- ASPECTS CLINIQUES

D- METHODES DIAGNOSTIQUES EN IMAGERIE

I RADIOGRAPHIE STANDARD

II ECHOGRAPHIE

III TOMOGRAPHIES

IV TOMODENSITOMETRIE

V IRM

VI ANGIOGRAPHIE

VII EXAMENS SCINTIGRAPHIQUES

E- AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

F- TRAITEMENT EVOLUTION ET PRONOSTIC

IV DISCUSSION

A- CRITERES RADIOLOGIQUES DE BENIGNITE

B- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL EN IMAGERIE

C- INTERET DE NOS OBSERVATIONS

V CONCLUSION

VI REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

I - INTRODUCTION ET HISTORIQUE

Si les tumeurs pleurales malignes sont relativement fréquentes et assez bien connues, qu'elles soient secondaires métastatiques ou primitives, les tumeurs pleurales bénignes sont en revanche beaucoup plus rares.

La première description de tumeur pleurale primitive date de 1767 par LIEUTAUD. En 1870 est présentée la première étude microscopique par WAGNER qui suggère l'origine endothéliale à partir des lymphatiques pleuraux.

C'est à KLEMPERER et RABIN que reviennent le mérite d'avoir, les premiers, différencié le mésothéliome bénin du mésothéliome diffus. En 1981, 368 cas avaient été répertoriés par BRISELLI avec seulement 6 séries supérieures à 10 observations. En 1989, ENGLAND rapporte une série de 223 cas de tumeurs pleurales fibreuses dont 141 bénignes.

La plupart des autres séries individuelles restent inférieures à 10 observations; ce qui explique en partie les problèmes posés pour le diagnostic.

Nous présentons quatre observations de mésothéliome pleural fibreux bénin, toutes avec confirmation anapathologique et un recul post-exérèse de 1 à 6 ans. Nous soulignons l'apport de l'imagerie.

II - NOS OBSERVATIONS

Les 4 tumeurs présentées dans cette étude ont été diagnostiquées entre 1984 et 1989.

CAS N°1

Mme B... , 58 ans , est hospitalisée à la suite de la découverte sur les clichés thoraciques standard d' une opacité sus-diaphragmatique droite. Ces clichés avaient été motivés par l'apparition depuis une quinzaine de jours de douleurs basithoraciques droites associées à un fébricule à 38 °et à une toux sèche de type irritative.

- Antécédents : hystérectomie en 1970 pour fibromyome.

Absence d'intoxication tabagique.

- A l'examen physique, on ne retrouvait qu'une hypoventilation de la base pulmonaire droite avec matité. Le reste de l'examen est normal.

Les examens biologiques sanguins sont normaux ; il n'est pas retrouvé de syndrome inflammatoire.

- La fibroscopie bronchique retrouvait une sténose bourgeonnante des bronches des segments dorsal et latéral externe de la pyramide basale droite. Le prélèvement cytologique effectué était en faveur de cellules carcinomateuses sans l'affirmer, compatible avec une origine épidermoïde peu différenciée.

- Sur les clichés thoraciques standard (clichés 1.A et 1.B), l'opacité comble le cul de sac costo diaphragmatique postérieur droit; les contours sont nets et polylobés.

- La tomодensitométrie (TDM) visualise un processus expansif postéro basal, à contours réguliers, de densité hétérogène avec prise de contraste par plages; le liseré graisseux extra-pleural est bien visualisé. L'angle de raccordement à la paroi est aigu. Il n'existe aucune lésion médiastinale, parenchymateuse ni pariétale (clichés 1.C et 1.D).

- L' exérèse par thoracotomie est pratiquée et permet de retrouver une

masse pédiculée de 380 g, mesurée à 12 X 12 cm sur 4 d'épaisseur. La base d'implantation est de 6 cm de diamètre, intéressant un tissu pulmonaire parenchymateux normal.

Il existe une disposition vasculaire radiaire à partir de la base d'implantation.

A la section : la masse se présente sous la forme de nodules blanchâtres avec des remaniements nécrotiques et présence de kystes de désintégration à contenu séreux.

- En microscopie optique : il existe une prolifération de cellules conjonctives de type fibroblastique, plus rarement histiocytaire, séparées par un feutrage de fibres collagènes. En surface, la lésion est recouverte par un mésothélium pleural normal. Il n'est pas retrouvé de composante épithéliale ni glandulaire au sein de la masse tissulaire. Au niveau de la base d'implantation, la prolifération conjonctive incorpore quelques cavités bronchiques malformatives. Le fragment de parenchyme pulmonaire est normal.

- L'étude immunohistochimique (cliché 1.E) démontre le caractère mésenchymateux avec immunomarquage positif des cellules tumorales pour la vimentine et absent pour le KL1 et la desmine.

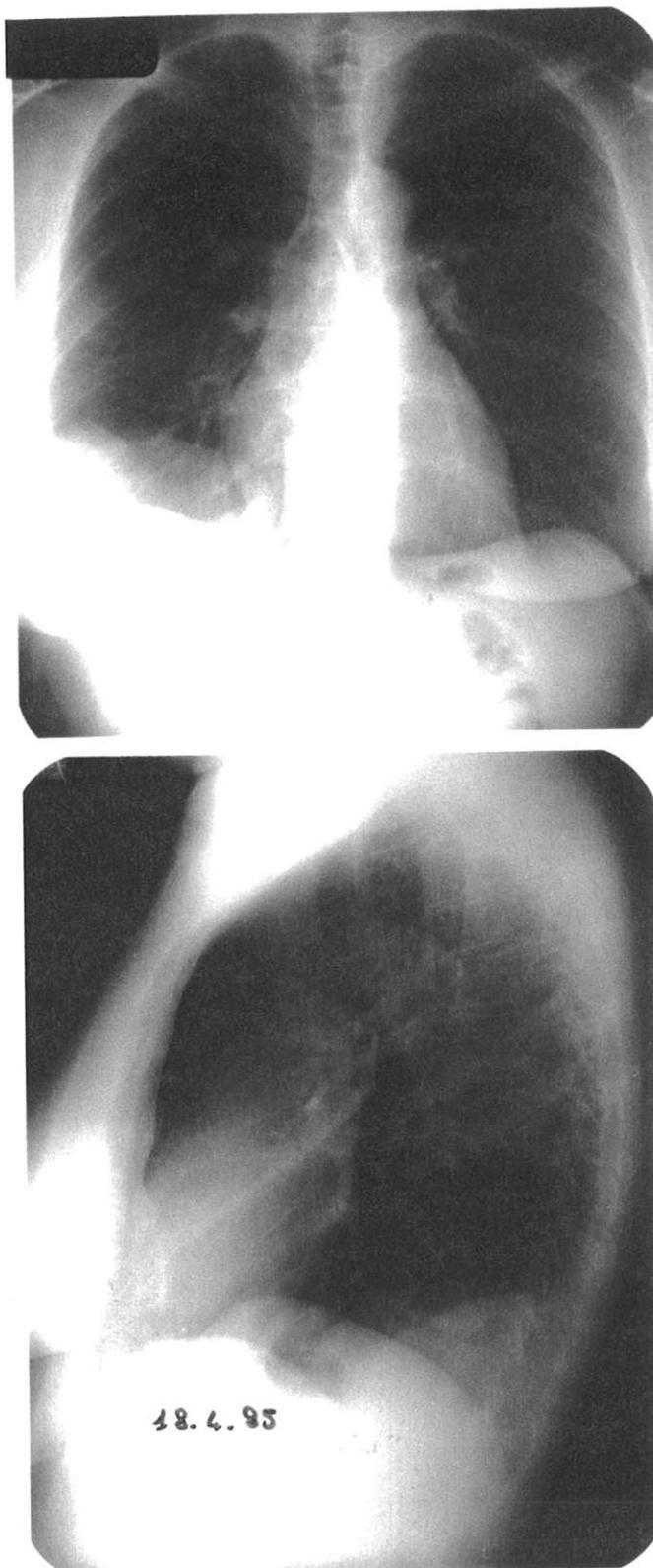
- Le diagnostic de tumeur pleurale fibromateuse pédiculée bénigne est porté.

La fibroscopie bronchique avec aspiration est repratiquée et il n'est retrouvé aucun élément macroscopique ni cytologique suspect.

La fièvre a persisté quelques mois avec algies localisées en regard de la cicatrice de thoracotomie.

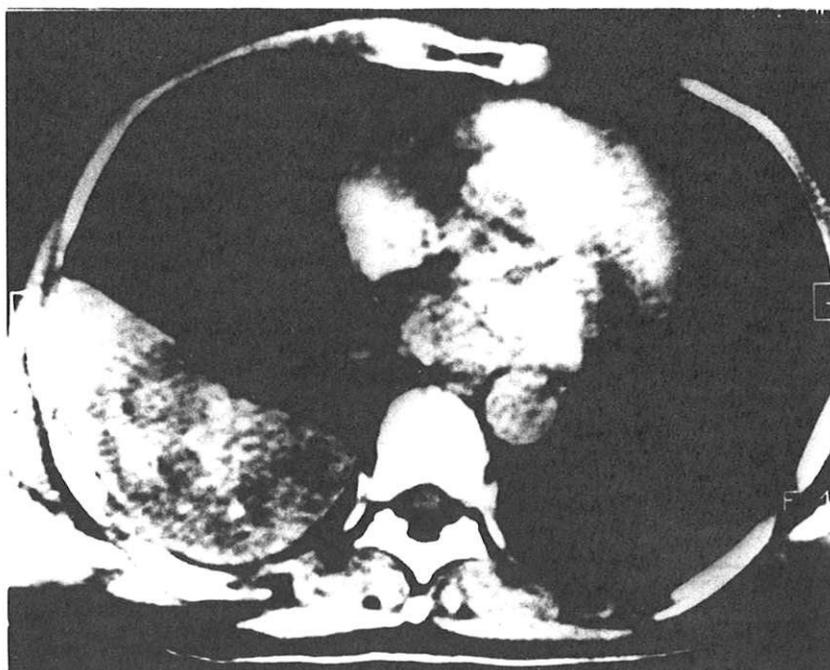
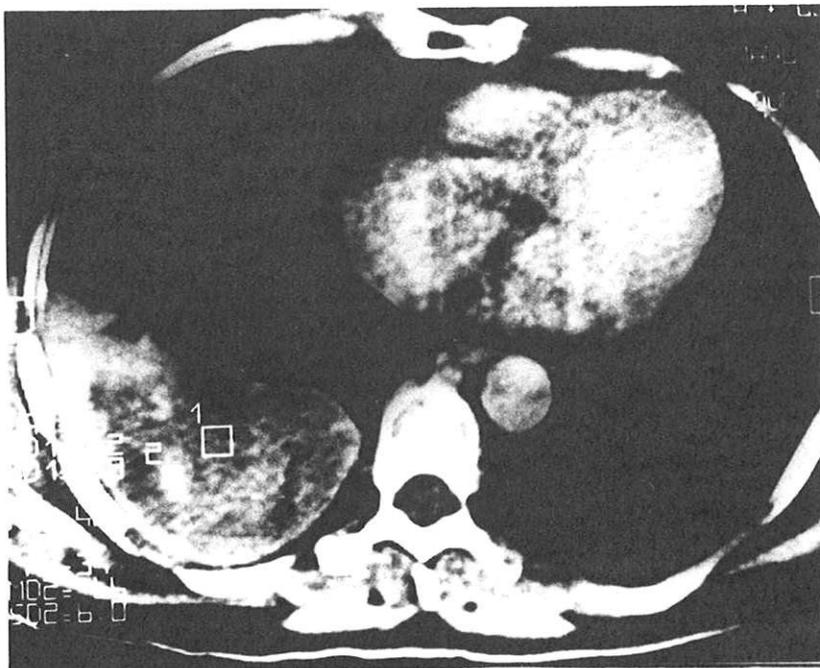
La patiente est revue régulièrement en consultation depuis 1985 sans aucune séquelle notable radio clinique et fonctionnelle.

-Observation N°1



Clichés 1 A et 1 B : Radiographies de thorax, face et profil.

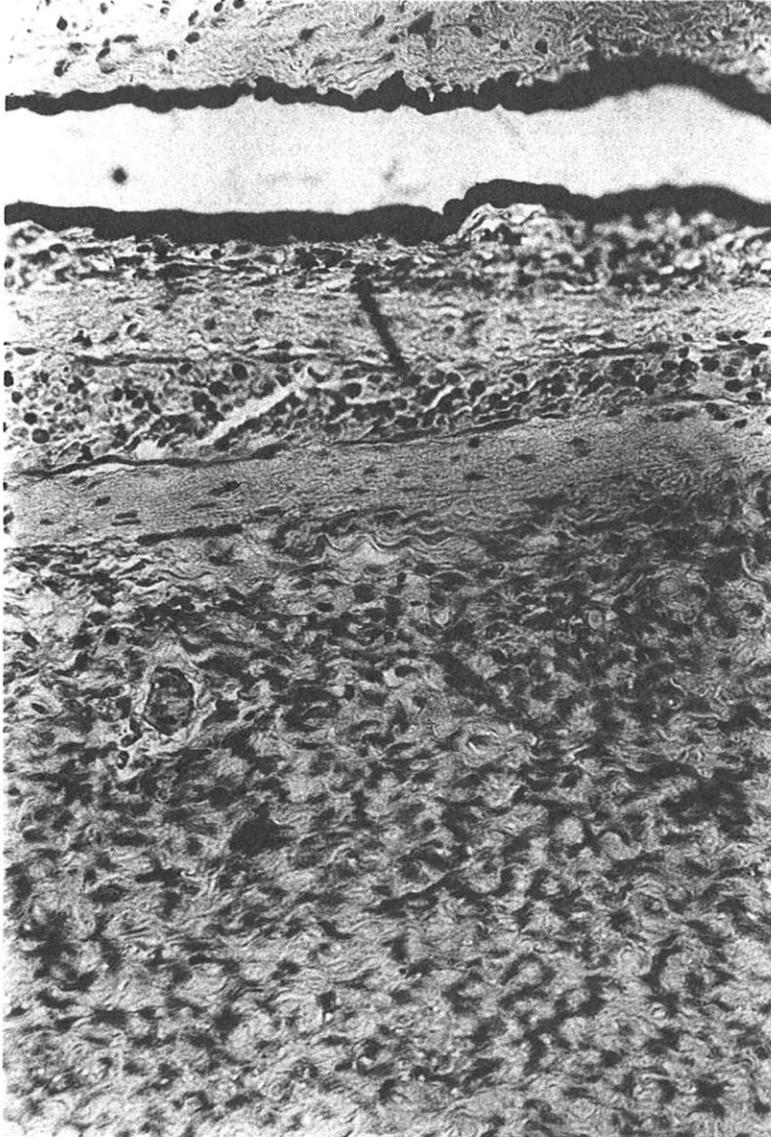
Volumineuse opacité se projetant au niveau de l'angle costo-diaphragmatique postérieur droit, à contours polylobés, nets, effaçant la coupole diaphragmatique à son contact.



Clichés 1 C et 1D : Tomodensitométrie thoracique après injection de produit de contraste.

Opacité de la région postéro basale droite à contours réguliers et de densité hétérogène avec prise de contraste sur le versant latéral externe. Persistance du liseré graisseux extrapleurale délimitant la masse et excluant un syndrome pariétal

L'angle de raccordement est aigu.



Cliché 1.E : Marqueur KL1; grossissement 250.

Forte positivité du revêtement mésothélial; négativité des cellules tumorales.

CAS N°2

Mme M... , 69 ans, est hospitalisée pour douleurs basithoraciques gauche d'apparition progressive et associée à une dyspnée d'effort.

A l'interrogatoire, il n'est retrouvé aucun antécédent médical ni chirurgical ni facteur de risque.

A l'examen physique, seule une matité de la base gauche est mise en évidence. Le reste de l'examen est normal.

Au niveau biologique, il est retrouvé un discret syndrome inflammatoire.

La fibroscopie bronchique retrouve une diminution de calibre des bronches de la pyramide basale gauche en rapport avec une compression extrinsèque. La muqueuse est inflammatoire sans lésion spécifique.

Les clichés standards (clichés 2.A et 2.B) montrent une "surélévation" des parties moyenne et externe de la coupole diaphragmatique gauche à contours supérieurs nets, convexe en haut et en dedans. Le cul de sac costo diaphragmatique postérieur gauche n'est pas comblé ce qui élimine à priori un épanchement pleural.

Il est impossible de préciser l'origine sus, intra ou sous diaphragmatique de cette opacité.

En TDM (clichés 2.C et 2.D), la masse est bien limitée s'étendant de la gouttière costo vertébrale jusque la paroi en dehors et au contact de la masse cardiaque en dedans; elle se raccorde à la paroi selon un angle aigu.

Le contenu de la masse est solide et hétérogène, sans calcification, mesuré entre 40 et 60 UH. Le liseré graisseux extra-pleural est bien visible.

L'absence d'adénopathie médiastinale, de syndrome pariétal ainsi que les contours bien limités sont jugés en faveur de la bénignité.

Mais l'examen ne permet pas de conclure sur la nature de ce processus expansif.

L'échographie abdominale est peu contributive chez cette patiente obèse.

La thoracotomie exploratrice est pratiquée et permet l'ablation d'une tumeur pédiculée de 1100 g, mesurée à 17 X 13 x 11 cm. Elle est appendue au bord sissural du lobe supérieur gauche par un pédicule qui est sectionné ce qui permet l'exérèse complète sans difficultés opératoires.

A l'examen histologique : la surface est blanchâtre de type hypervasculaire. Le pédicule d'insertion est mesuré à 3,5 cm de long sur 2,5 cm de large.

A la section, la tumeur est nodulaire avec un centre involutif.

En microscopie (cliché 2.E), il existe une prolifération de cellules fusiformes à petit noyau régulier. Ces éléments sont entourés par un réseau de fibres collagènes. A la surface de la lésion, on trouve un tissu hyalinisé souvent épais recouvert par un mésothéliome qui localement a un caractère réactionnel.

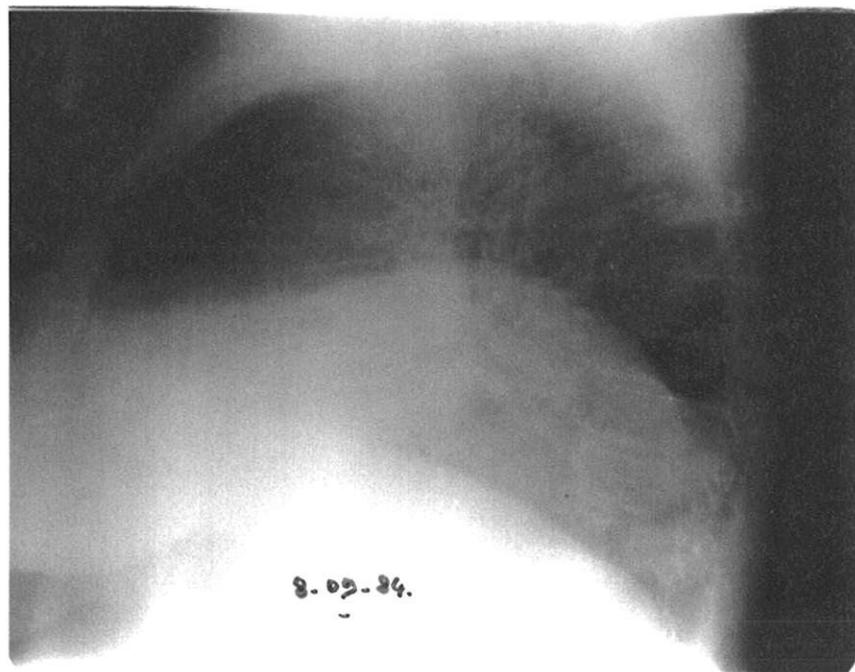
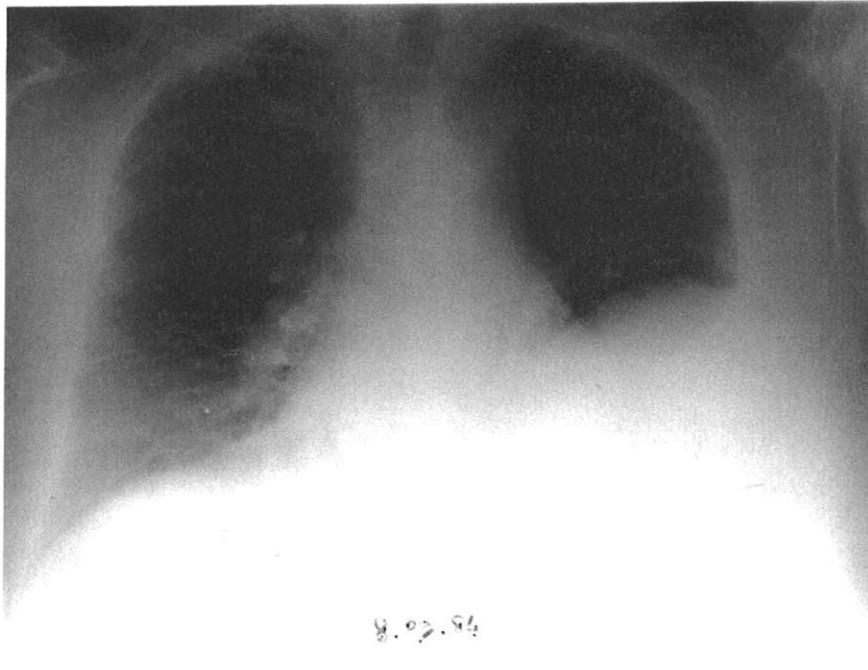
L'étude immunohistochimique est en faveur du caractère mésenchymateux avec absence d'immunomarquage tumoral pour le KL1 et la desmine.

Le diagnostic porté est celui de mésothéliome fibreux bénin.

Les suites opératoires sont sans particularités et la dyspnée régresse de façon notable.

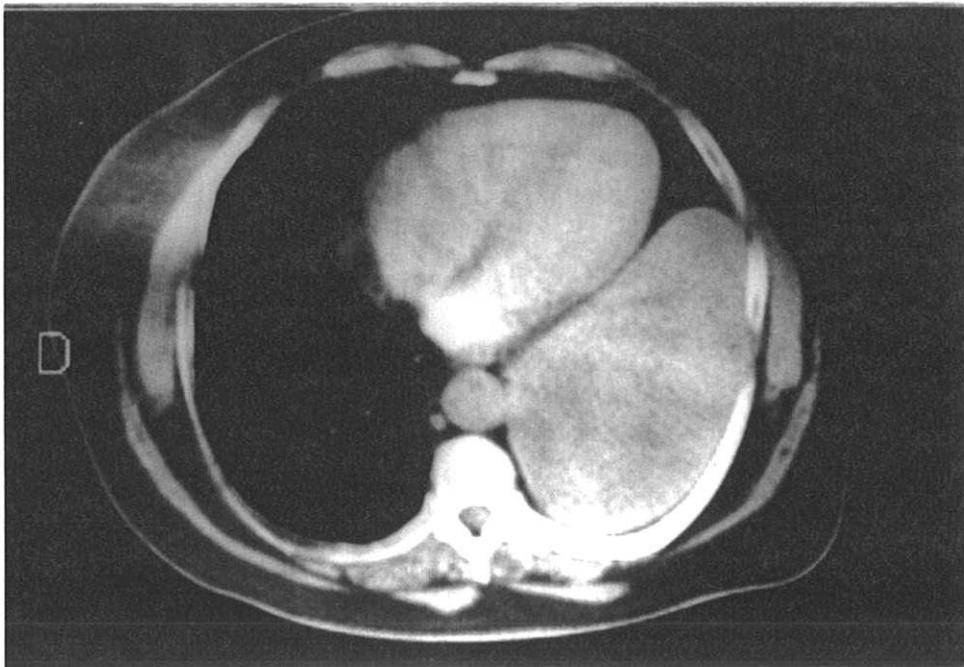
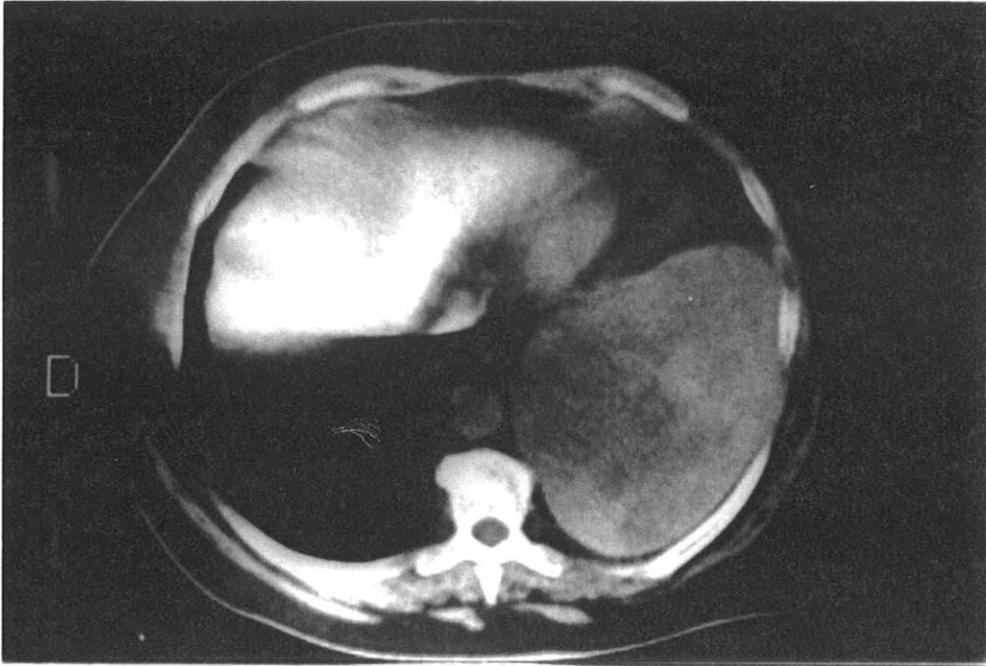
Absence de récurrence avec un recul actuel de 6 ans après exérèse.

-Observation N°2



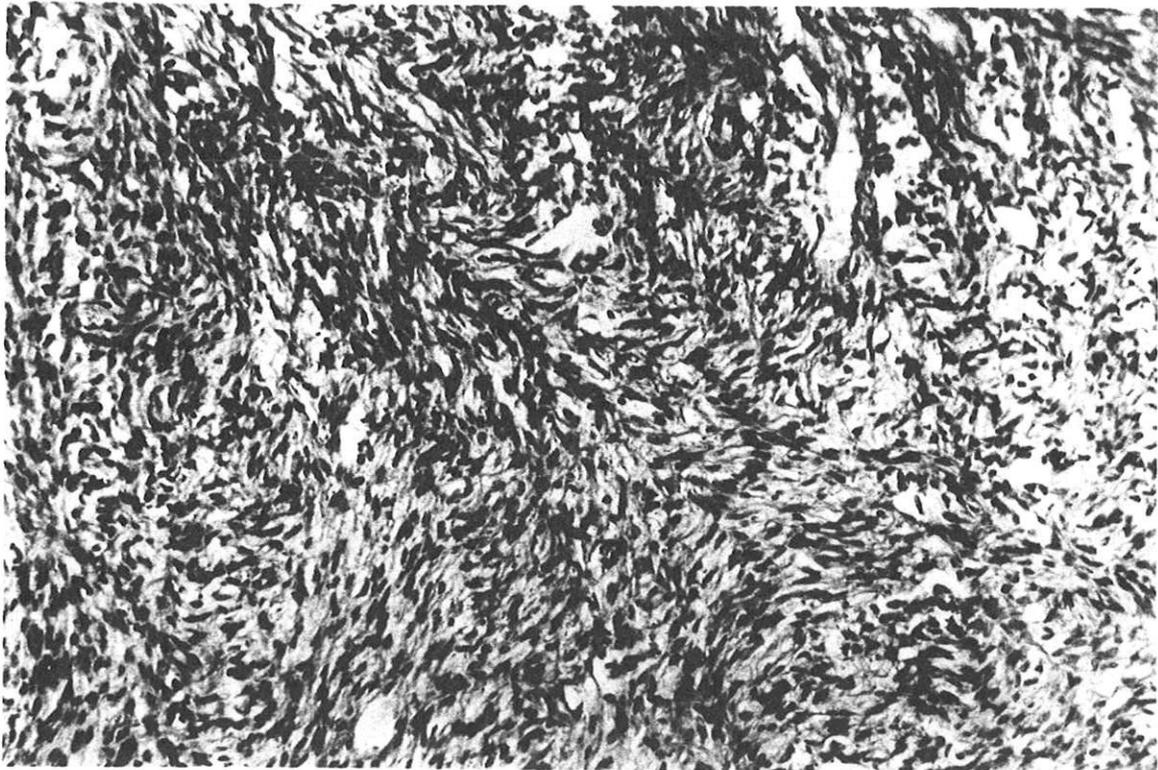
Clichés 2 A et 2 B : Radiographies de thorax, face et profil.

"Surélévation" de la partie moyenne et externe de la coupole diaphragmatique gauche à contour supérieur net, convexe en haut. L'aspect manque totalement de spécificité pour différencier une masse pleurale, une masse intra ou sous diaphragmatique, une éventration ou une paralysie diaphragmatique.



Clichés 2.C et 2.D : Coupes TDM thoracique réalisées sans puis après injection de produit de contraste .

La masse est bien limitée de type solide, hétérogène et se raccordant à la paroi selon un angle aigu.



Cliché 2.E : coloration Hématine Eosine Safran, grossissement X 160.

Aspect de la prolifération tumorale.

CAS N°3

Mr L..., 42 ans , est hospitalisé en Mars 1989 pour douleurs évocatrices de colique néphrétique gauche.

A l'interrogatoire, les douleurs sont lombaires et intenses; le début des douleurs remonte à un dizaine d'années; elles sont à type de flash douloureux, bien localisées, à prédominance diurne et plus ou moins calmées par l'aspirine.

Le patient avait été hospitalisé de façon itérative en service de rhumatologie avec de multiples bilans radio-clinique, rhumatologique et gastro-entérologique négatifs : en particulier, deux Transits Oeso-Gastro-Duodéal en 1982 et 1983, un lavement baryté en 1981, deux transits du grêle en 1982 et 1983, une échographie abdominale en 1982, une scintigraphie osseuse, une urographie intraveineuse en 1981, et bien sur des clichés de rachis lombaire qui ne montraient qu'un pincement discal L4-L5.

En raison du caractère retenu comme essentiel des algies et d'un terrain anxieux, le traitement était constitué depuis une dizaine d'années par des anti-inflammatoires, de la kinésiethérapie, de l'acupuncture et une psychothérapie avait même été entreprise entre 1983 et 1987, ceci en raison de l'anxiété grandissante; mais cela sans résultats;

Dans les antécédents, on retrouve

- une intoxication tabagique de 15 paquets année et aujourd'hui arrêtée.

- la notion d'un angiome brachial à la naissance et traité au Radium * en 1947.

Lors de son admission, les douleurs sont vives mais calmées par les anti-inflammatoires, siégeant à gauche en regard de L2-L3.

Elles sont décrites comme des crampes, augmentées à l'inspiration à la toux ainsi qu'à la déglutition;

il existe une irradiation en ceinture sans extension au membre inférieur.

Sur les clichés radiographiques standard pratiqués à son admission (clichés 3.A et 3.B), il est découvert une opacité du cul de sac costodiaphragmatique postérieure gauche à contours nets et effaçant la partie postérieure de la coupole.

L'état général est bon et l'examen clinique est normal à l'exception de verrues et de kystes sous palpébraux et de la région nasale.

Les signes physiques de l'examen cardio-pulmonaire sont normaux.

L'échographie :

- par voie abdominale, elle confirme l'existence d'une masse sus diaphragmatique, enkystée, de type mixte et mesurée à 6 X 8 cm.

- par voie transpleurale (cliché 3.C), la masse est solide, hypoéchogène sans renforcement postérieur et s'accompagne d'un foyer de condensation parenchymateux.

La ponction échoguidée est blanche.

La TDM (clichés 3.D et 3.E) confirme le caractère solide de la masse, hétérogène, bien limitée, peu réhaussée après injection de produit de contraste (+15 UH) . La masse est au contact et indissociable du pilier du diaphragme et de la plèvre qui sont épaissis. Elle se raccorde à la paroi selon un angle aigu avec épaississement effilé de la plèvre. Les trous de conjugaison au contact de la tumeur sont normaux et il n'est pas retrouvé d'atteinte pariétale .

Compte tenu du contexte dermatologique, le diagnostic de neurofibromatose est évoqué par les cliniciens.

Il est alors pratiqué des coupes TDM fines, afin d'étudier une éventuelle atteinte canalaire ou foraminale. Cet examen permet ainsi d'éliminer un syndrome pariétal et le diagnostic de fibrome pleural est évoqué.

Lors de la thoracotomie, la tumeur apparaît bifocale contigue, la première s'implantant sur la plèvre médiastine, la seconde sessile située 5 cm au dessus. Il est noté un net épaissement de la plèvre pariétale au voisinage des lésions.

Le médiastin est disséqué jusqu'à l'aorte dont l'adventice est épaissi par une réaction fibreuse.

Le plus gros fragment mesure 9 X 6 cm avec une formation polypoïde en surface; il pèse 250 g; le second fragment mesure 3 X 4 X 2 cm. Les deux fragments ont un aspect semblable, constituées par un tissu blanchâtre; en microscopie, le fragment pédiculé est constitué par une prolifération fibromateuse, sans image de mitose ni d'atypie. La disposition des fibrocytes est fasciculée, et il existe des plages d'adipocytes matures : il s'agit donc d'une double composante conjonctive : adipocytaire et fibroblastique.

A la base de la petite lésion qui est également constitué par une prolifération fibroblastique, on observe une plage avec hyperplasie mésothéliale; il s'agit d'invaginations recouvertes par une couche de cellules mésothéliales avec gros noyau clair.

Une relecture des lames confirme le caractère bénin de cette hyperplasie et le diagnostic retenu est celui de mésothéliome fibreux bénin.

L'examen au niveau de l'épaississement de la plèvre diaphragmatique affirme le caractère purement fibreux de celui ci.

Rétrospectivement sur l'examen TDM, les deux tumeurs ne sont pas discernables.

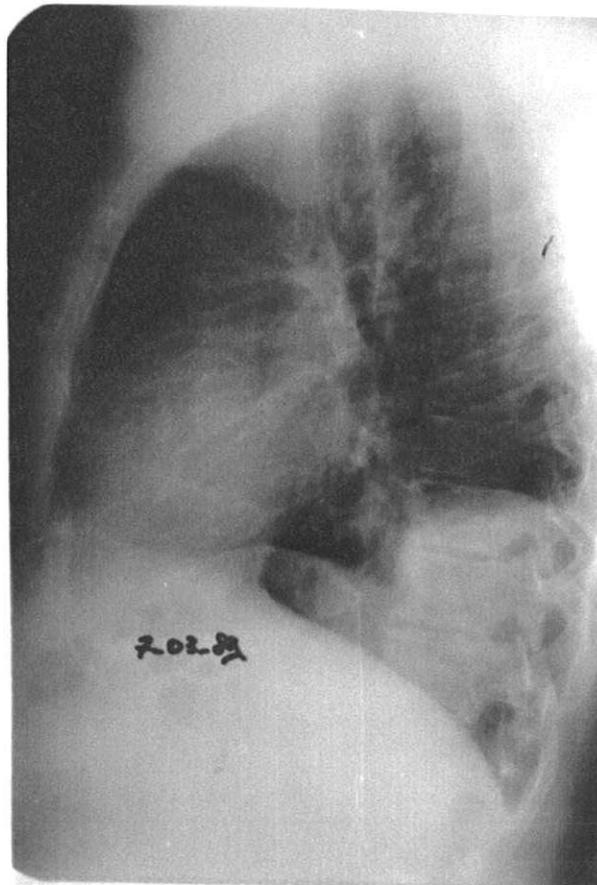
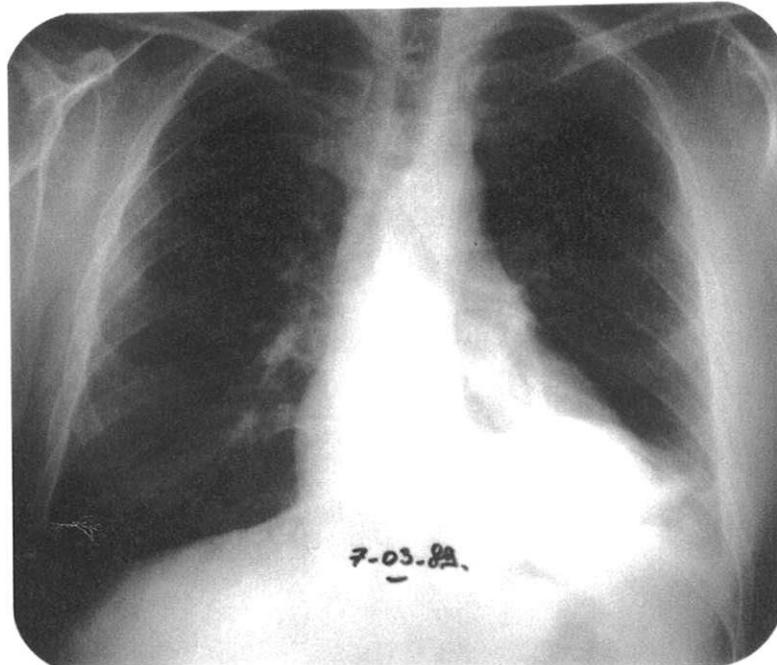
Les suites opératoires sont compliquées d'un épanchement chyleux progressivement régressif, en rapport avec le siège para-aortique de la lésion. La régression sera obtenue progressivement après drainage et mise au régime carencé en lipides.

Une opacité paracardiaque de type tissulaire a été également surveillée, spontanément régressive de façon progressive en 6 mois.

La symptomatologie algique a disparu.

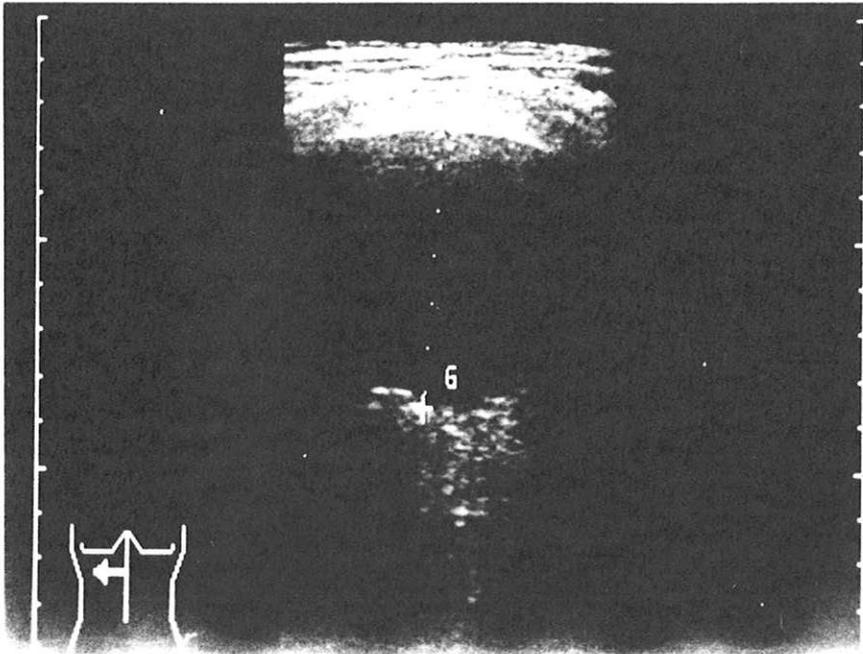
Absence de récurrence à 1 an.

-Observation N°3



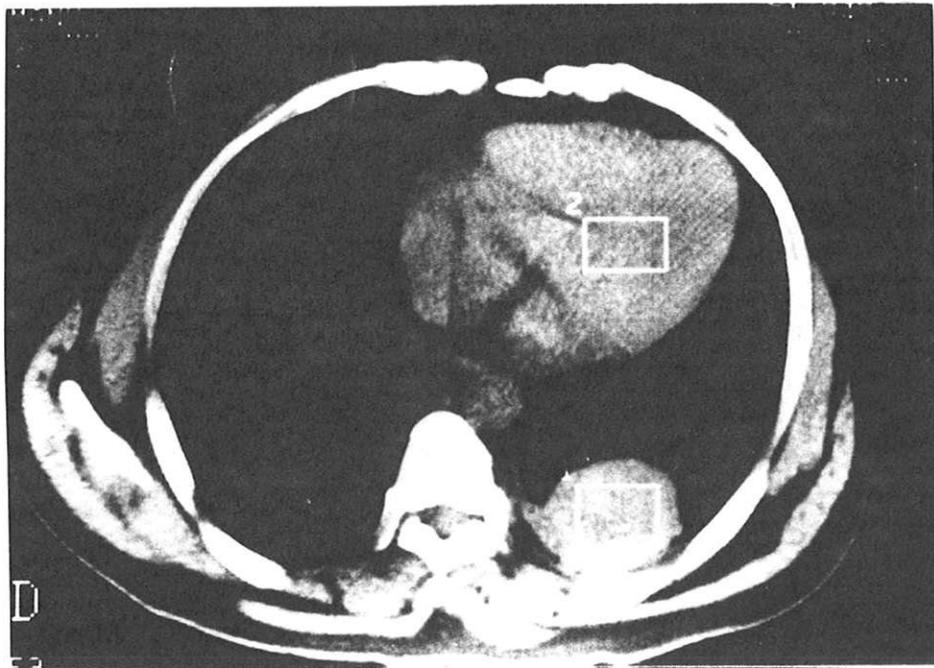
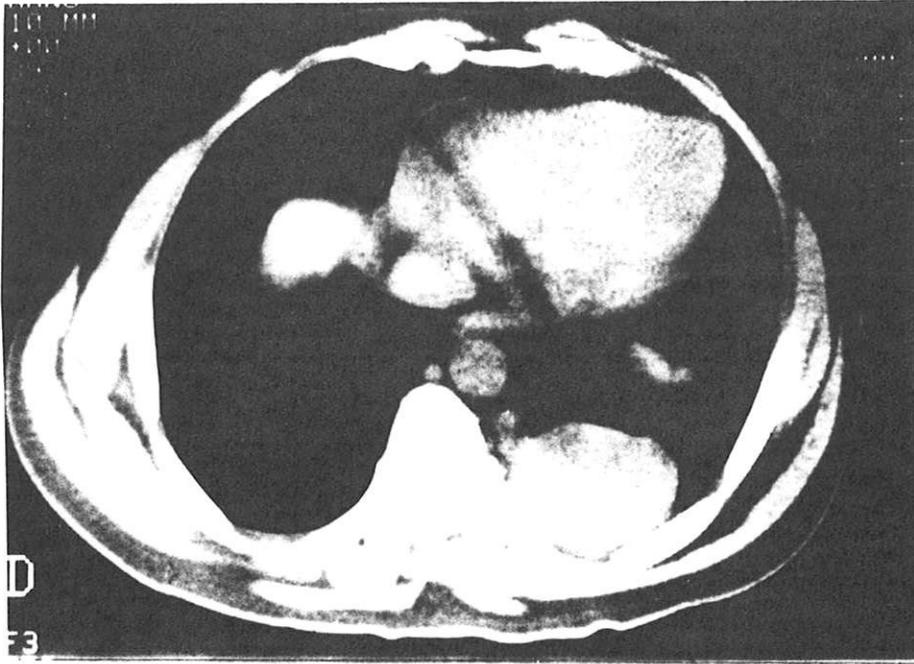
Clichés 3 A et 3 B : Radiographies de thorax, face et profil.

Opacité du cul de sac costodiaphragmatique postérieur gauche à contours nets et effaçant la partie postérieure de la coupole.



Clichés 3 C : Echographie trans-pleurale.

Masse d'échostructure solide, hypoéchogène, avec mur postérieur bien limité marquant l'interface tumeur/parenchyme pulmonaire et "trop belle image" en queue de comète.



Clichés 3 D et 3 E : clichés de TDM thoracique après injection de contraste IV.

Masse solide postéro-basale inférieure gauche, comblant la gouttière costo-vertébrale, au contact du pilier du diaphragme et de la plèvre qui sont indissociables et épaissis.

Le raccordement à la paroi est aigu sur le versant externe avec un épaississement effilé de la plèvre au contact.

CAS N° 4

Mr D...., 57 ans, est un patient régulièrement suivi en service de gastro-entérologie pour une cirrhose d'origine éthylique avec épisodes d'encéphalopathie hépatique sur hémorragie digestive par rupture de varices oesophagiennes.

Il est réhospitalisé pour bilan de comitialité généralisée.

A l'examen, l'état général est conservé; il n'est pas retrouvé de signe de décompensation des fonctions hépatiques ni signe de focalisation à l'examen neurologique.

Les examens biologiques retrouvent des signes d'insuffisance hépatique avec hyperammoniémie et troubles modérés de la crase sanguine. Il existe une discrète anémie macrocytaire et aucun critère de syndrome inflammatoire.

Les clichés thoraciques standard (clichés 4.A et 4.B) montrent une volumineuse opacité bien limitée au contact de la coupole diaphragmatique gauche, au niveau antérieur et moyen. L'aspect est en faveur d'une lésion de type pleurale; on note également des lésions associées de bronchopathie chronique obstructive.

L'examen TDM encéphalique pour le bilan de sa comitialité est normal

Lors de l'hospitalisation, le patient se plaint de douleurs des poignets et il est observé un hippocratisme digital.

Les clichés standards des deux avant bras (cliché 4.C) et des poignets mettent en évidence des appositions périostées bilatérales telles que décrites dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante de PIERRE MARIE. La trame osseuse est tout à fait normale par ailleurs.

L'échographie abdominale (cliché 4.D) confirme l'hépatosplénomégalie clinique sans lésion focale et retrouve une lésion de type solide sus diaphragmatique, d'aspect hypoéchogène, hétérogène.

Elle est au contact de la plèvre sans qu'on puisse déterminer son origine pleurale ou parenchymateuse.

La ponction transpariétale échoguidée est blanche.

La TDM (clichés 4.E et 4.F) met en évidence l'opacité qui est bien limitée, solide, avec prise de contraste hétérogène. Il existe un contact pleural pariétale gauche selon un angle de raccordement aigu avec épaissement effilé de la plèvre en regard. La lésion est au contact de la masse cardiaque sur sa portion interne. On note également un collapsus pulmonaire postéro basal passif et un discret épanchement pleural considéré comme peu significatif puisque post ponction.

L'examen fibroscopique bronchique avec fibro aspiration est jugé sans anomalies notables.

Une thoracoscopie est pratiquée : la plèvre pariétale est normale. La tumeur est retrouvée siégeant en dessous de la scissure sur les segments antérieurs du lobe inférieur gauche. L'origine est jugée parenchymateuse sur cet examen mais les biopsies pratiquées ramènent un tissu fibreux recouvert de cellules mésothéliales sans structure parenchymateuse pulmonaire visible.

L'étude immuno-histochimique avec les marqueurs antitumoraux (antivimentine et KL1) est caractéristique d'une origine fibroblastique pure de la tumeur (cliché 4.G).

La thoracotomie par voie postérolatérale est décidée et il est retrouvé la lésion du lobe inférieur gauche blanchâtre, sans signe d'envahissement de la grande scissure ni du lobe supérieur. Il est donc pratiqué une lobectomie inférieure gauche.

La pièce d'exérèse est mesurée 13 x 12 x 10 cm pour un poids de 780 g. La masse est rattachée à la partie inférieure du lobe inférieur par un zone de 6 cm de diamètre.

A la section, la tumeur est ferme et il n'existe pas d'infiltration du tissu pulmonaire adjacent.

En microscopie, on trouve une prolifération de cellules fusiformes de taille réduite et entourée par d'importants trousseaux collagènes. Il n'est pas retrouvé d'atypie ni anomalie de l'activité mitotique. La cellularité est variable selon les segments étudiés mais les cellules ont toujours un noyau régulier sans atypie.

Au niveau de la base d'implantation, les limites de la tumeur sont nettes, le parenchyme pulmonaire au contact est normal.

Il est retrouvé de petites masses ganglionnaires dans la région hilare qui sont le siège d'une histiocytose marquée avec anthracose.

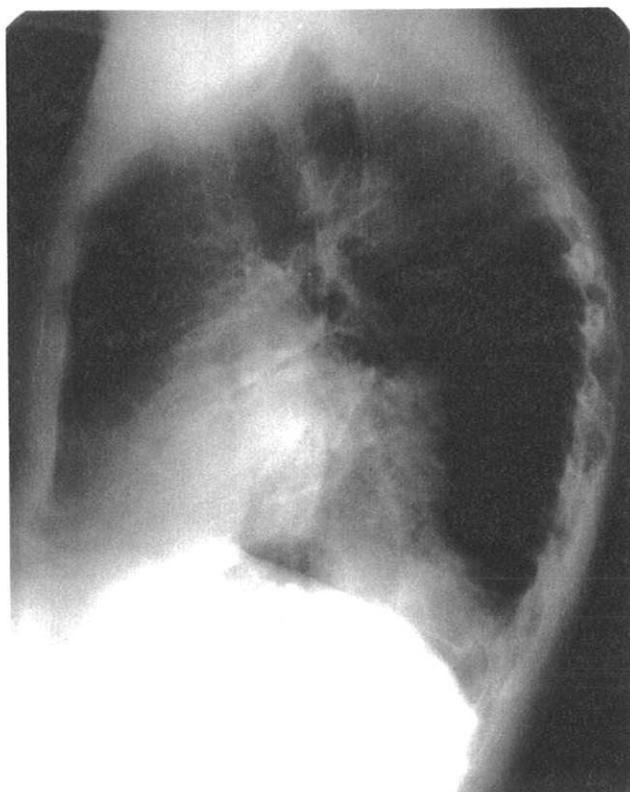
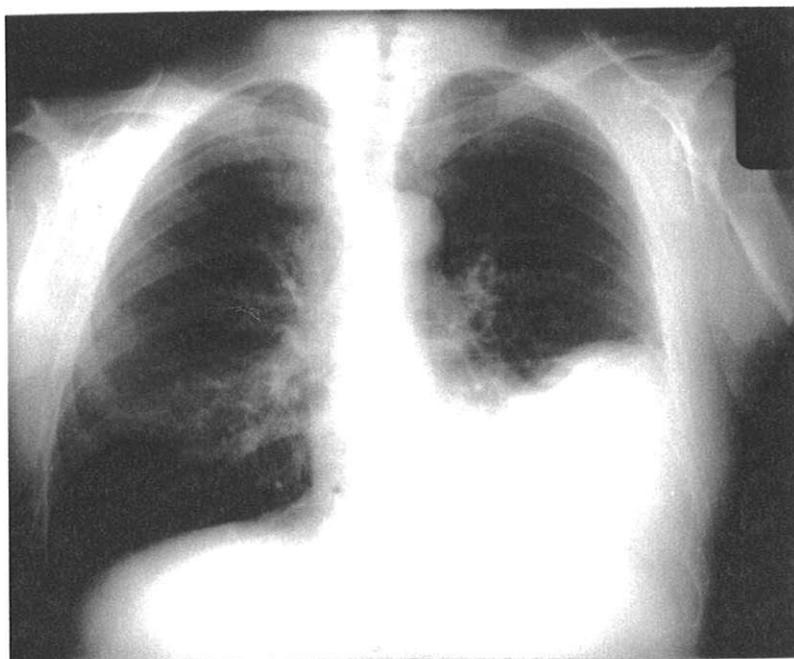
L'étude immuno-histochimique confirme la nature fibreuse avec un immunomarquage positif pour la vimentine et négatif pour l'EMA (Ag. de membrane épithélial), le KL1 et la desmine.

Le diagnostic retenu est donc celui de mésothéliome fibreux bénin.

Les suites opératoires sont sans complications en dehors des douleurs liées à la cicatrice de thoracotomie.

Nous n'avons pas constaté de récurrence à 2 ans de l'exérèse.

-Observation N°4



Clichés 4 A et 4 B : Radiographies de thorax, face et profil.
Volumineuse opacité bien limitée au contact de la coupole gauche.

Cliché 4 C: Appositions périostées au niveau de la diaphyse radiale.

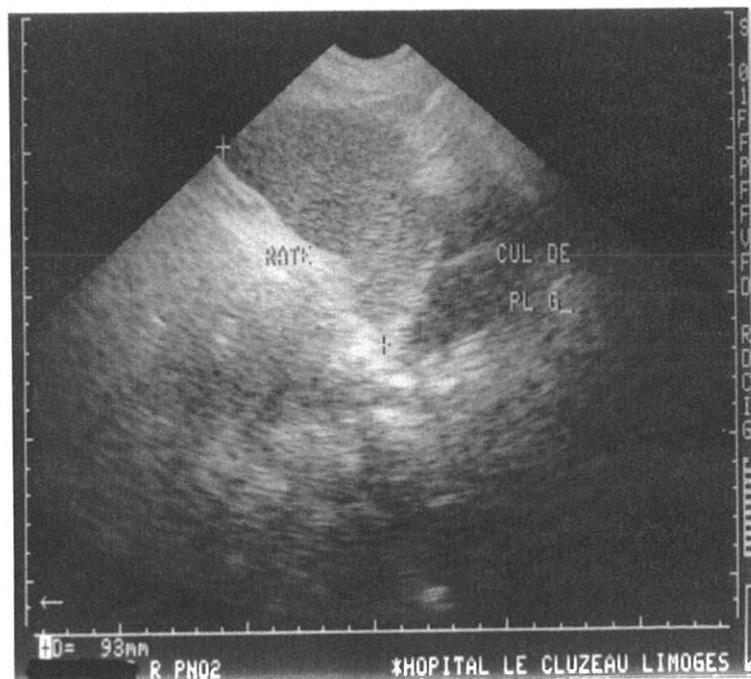
Il en était retrouvé également au niveau du versant cubital des 1er et 3ème métacarpiens gauches.

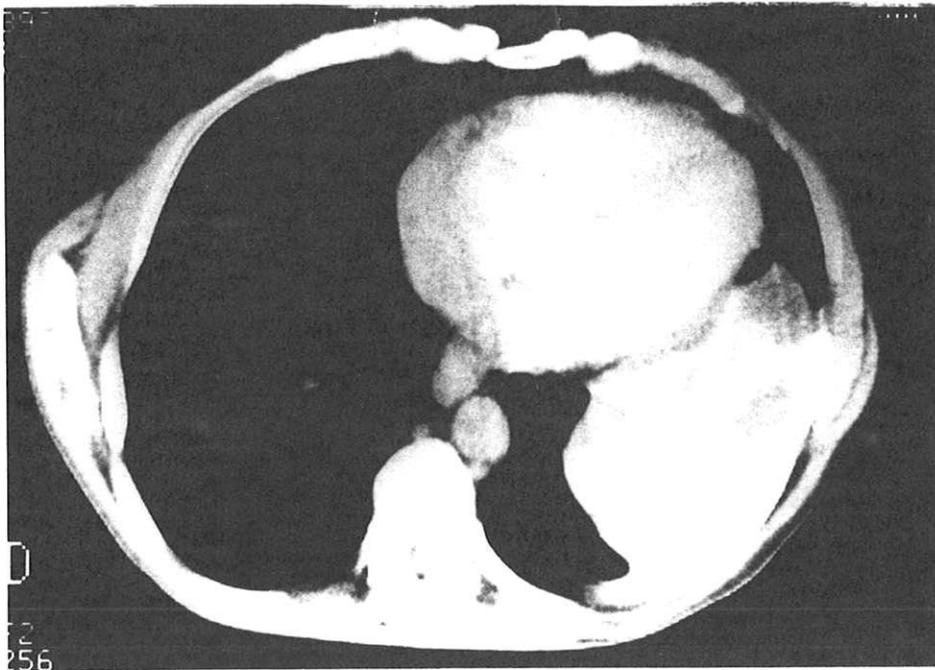
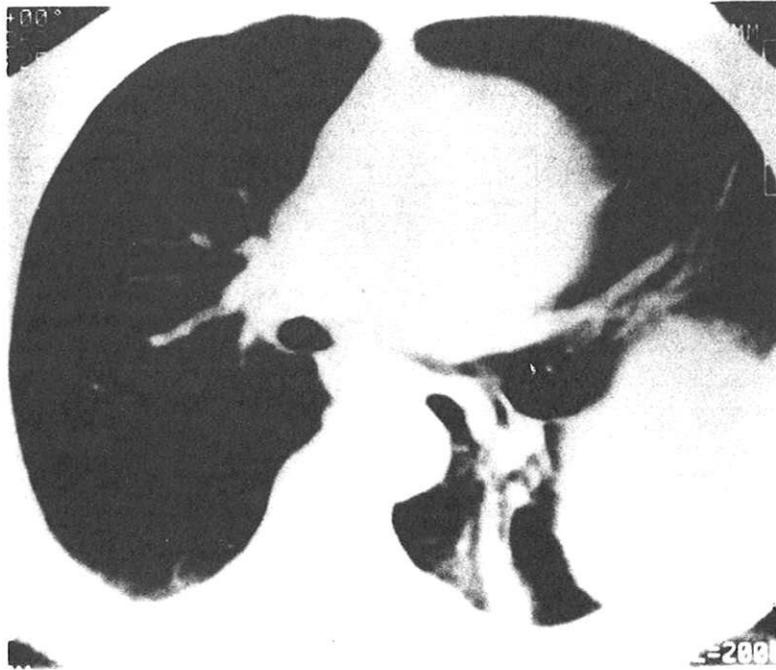


Cliché 4 D :
Echographie abdominale

La masse est sus diaphragmatique, de type tissulaire, hypoéchogène, homogène.

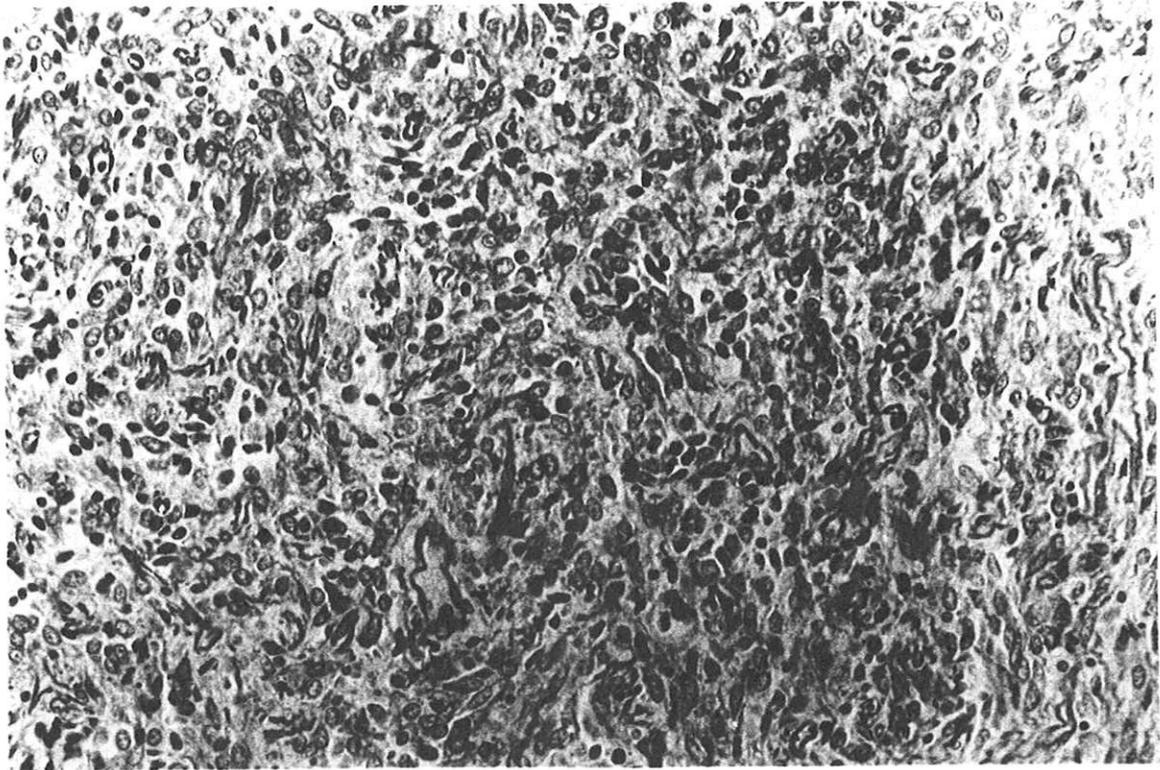
Il n'est pas retrouvé d'épanchement pleural.





Clichés 4 E et 4 F:

Coupes TDM thoracique réalisées après injection de produit de contraste d'emblée. L'opacité est bien limitée, de type solide et hétérogène. le signe de DEDRICK est retrouvé. On note également un collapsus pulmonaire postéro basal passif et une lame d'épanchement pleural.



Cliché 4.G : marqueur Vimentine ; grossissement X 500.

Marquage de la prolifération tumorale.

OBSERVATIONS DE 4 FIBROMES PLEURAUX

Observation	AGE (années)	SEXE	Facteurs de RISQUE	Ancienneté des troubles	Toux	DYSPNEE	DOULEURS	AUTRES
N°1	58	F	/	15 jours	+	0	+	FIEVRE
N°2	69	F	/	non précisée	0	+	+	0
N°3	42	M	/	10 ans	0	0	+ paroxystiques	DEPRESSION
N°4	57	M	/	quelques mois	0	0	0	SD.PIERRE MARIE

SIGNES RADIOLOGIQUES RENCONTRES SUR NOS 4 OBSERVATIONS

CAS	TOPOGRAPHIE	Bien limités	ép Pleural	Syndrome pariétal ou médiastinal	Angle raccord.	S. de DEDRICK	Collapsus pulmonaire	Homogénéité	Prise de C.	Calcifications	Complications post-op.
1	Base gauche	+	0	0	Aigu	-	-	Non	non mesurée	-	-
2	Base droite	+	0	0	Aigu	-	-	Non	non mesurée	-	-
3	Base gauche	+	0	0	Aigu	+	-	Oui	non mesurée	-	Epcht chyleux
4	Base gauche	+	+	0	Aigu	+	+	Non	+10 à 15 UH	-	-

ETUDE HISTOLOGIQUE MACROSCOPIQUE

Observation	Droite/Gauche	POIDS	EPANCHEMENT PLEURAL	FEUILLET PLEURAL	PEDICULE	PONCTION
N°1	D	400 g.	0	PL.VISCERALE	+	-
N°2	G	1100 g.	0	PL.VISCERALE	+	-
N°3	G	250 g.	0	PL.MEDIASTINALE	-	BLANCHE
N°4	G	780 g.	+	PL.VISCERALE	-	BLANCHE

Marquage immunohistochimique des 4 observations.

OBSERVATIONS	KL1	Vimentine	DESMINE
1	F -	++	-
	A + (cellules mésoth.)	++	+
2	F -		-
	A + (cellules mésoth.)	+ (cellules mésoth. et endoth.)	-
3	F -	+	
	A + (formations tubulées)		
4	F -	+	-
	A + (cellules mésoth.)	+ (cellules endothéliales)	-

F Cellule fusiforme
A Autres cellules

++ Marquage fort
+ Marquage faible

III ETUDE DES FIBROMES PLEURAUX

A - EPIDEMIOLOGIE

Le mésothélium pleural bénin est une tumeur rare dont la fréquence a été estimée à :

- 2,3 pour 100 000 patients à la Mayo Clinic (NSIDINANYA).
- 1 pour 400 cancers bronchiques (BLANCHON).

Cette fréquence semble augmenter progressivement (BRISELLI), peut être en rapport avec la pratique de clichés thoraciques systématique (clichés préopératoires, de médecine du travail) et de thoracotomie exploratrice devant toute image thoracique anormale dont le diagnostic ne peut être établi par les examens complémentaires

Les patients atteints sont à un âge moyen de la vie avec une médiane retrouvée à 56 et 57 ans respectivement dans les études de BRISELLI et ENGLAND ; la découverte tumorale se situe avec un pic de fréquence dans les 6ème et 7ème décades .

Il n'y a pas de sex ratio (NEBUT, N'GUYEN) ni facteur racial, ni corrélation avec l'intoxication tabagique.

L'exposition à l'amiante a été écartée grâce aux travaux de GOEPEL.

B- ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE ET IMMUNOHISTOCHIMIQUE DES FIBROMES PLEURAUX

I-GENERALITES- STRUCTURE DE LA PLEVRE.

La plèvre est une séreuse provenant du coelome interne. Elle tapisse les poumons et l'intérieur de la cage thoracique, déterminant une cavité virtuelle : l'espace pleural. Le feuillet qui recouvre le poumon est appelé plèvre viscérale ; celui qui recouvre la face interne de la cage thoracique est appelé plèvre pariétale.

A l'état normal, cette séreuse est très mince et comprend quatre couches.

1. LE MESOTHELIUM

Ce tissu est issu du coelome embryonnaire que l'on retrouve au niveau des feuillets du péricarde, de la plèvre, du péritoine et de la vaginale.

Il s'agit de la couche superficielle, elle est constituée par des cellules tapissantes disposées comme des cellules endothéliales ou épithéliales. Celles-ci sont uniformes, régulières, allongées et largement unies entre elles.

L'étude ultrastructurale a permis de leur trouver des éléments caractéristiques.

a. Les microvillosités

Elles se trouvent au pôle séreux, forment un réseau riche, ont de 0,5 à 3 μ de longueur. A l'intérieur, il existe quelques fibrilles longitudinales régulières. A l'extérieur, elles sont tapissées d'un fin chevelu fibrillaire. Leur rôle serait d'augmenter la surface cellulaire et les capacités d'absorption de la cellule mésothéliale.

b. Les microvésicules

Elles sont retrouvées en abondance le long de la surface apicale, à la base des microvillosités. Elles s'ouvrent à l'opposé sur la membrane basale. Elles ont un rôle de passage à travers la cellule et complètent ainsi l'action des microvillosités.

c. Les systèmes de jonction

On distingue la zonula adherens, située au pôle apical, constituée de deux bandes denses entre lesquelles se juxtapositionnent les deux membranes plasmiques. Elle n'est pas étanche. Les desmosomes sont au nombre de 2 à 3, répartis entre la membrane basale et la zonula adherens. Ils forment des plaques très denses aux électrons et de chaque bord partent de très abondants faisceaux de tonofilaments très caractéristiques.

Les tumeurs pleurales primitives reproduisent de façon anarchique tous ces divers caractères cytologiques.

2. LA COUCHE SOUS MESOTHELIALE.

Elle est formée par un tissu conjonctif lâche, avec des fibres élastiques et collagènes parallèles à la surface. Il existe peu d'éléments cellulaires et vasculaires.

3. LA COUCHE FIBRO ELASTIQUE SUPERFICIELLE.

Constituée de fibres élastiques abondantes et de faisceaux de fibres collagènes.

4. LA COUCHE SOUS PLEURALE.

Elle est constituée de faisceaux de fibres collagènes parallèles, lui donnant un aspect dense et peu cellulaire, malgré quelques grandes cellules claires.

Pour STOEBNER, ce sont des cellules de régénération de la couche mésothéliale.

Elle est limitée en profondeur par la couche fibro-élastique profonde et se poursuit dans les septa interlobulaires sous pleuraux; la plèvre fait partie de facto de l'interstitium pulmonaire interlobulaire. Elle amarre le poumon au niveau du hile et de la cage thoracique.

II-LES DIFFERENTS TYPES DE TUMEURS PLEURALES PRIMITIVES

VOIRE SCHEMA DE SORS page suivante

1. LES TUMEURS PLEURALES PRIMITIVES DIFFUSES (MESOTHELIOMES MALINS).

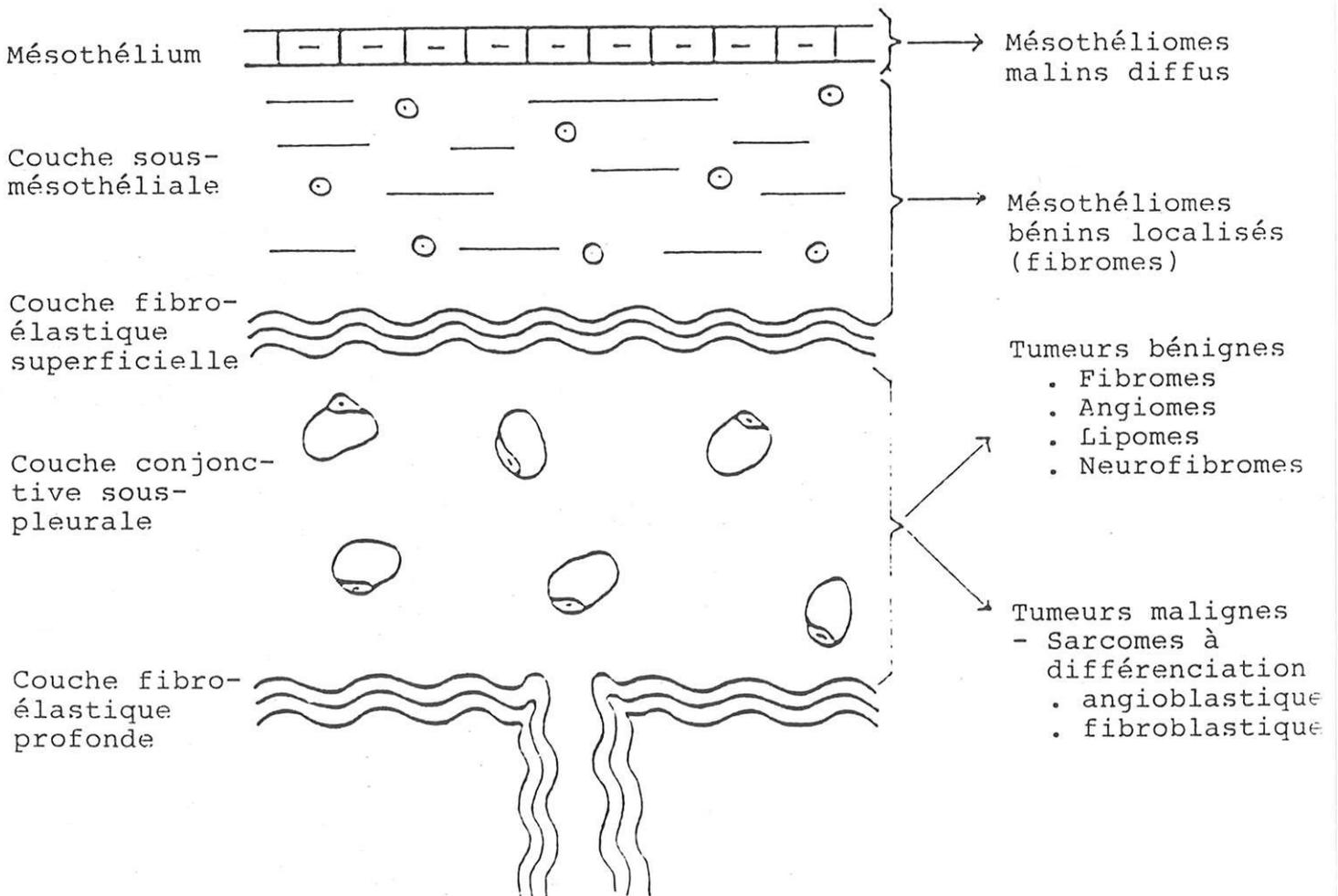
Elles ont une nette prédominance masculine, s'observent surtout entre 35 et 70 ans, d'évolution toujours rapidement fatale, souvent liées à l'exposition aux particules d'amiante.

Sur le plan histologique, il existe une double potentialité tumorale qui peut réaliser :

- une différenciation épithéliale
- une différenciation conjonctive
- une association des deux.

Ces tumeurs ont un caractère multifocal. Le diagnostic différentiel histologique est difficile avec une métastase pleurale d'une tumeur primitive (du poumon et du sein le plus fréquemment) et l'apport de l'immuno-histochimie est alors essentiel.

CLASSIFICATION
de
SORS



2. LES TUMEURS PLEURALES LOCALISEES PRIMITIVES.

Elles représentent 25 % des tumeurs pleurales primitives, contre 75 % pour les mésothéliomes diffus (SEWA).

Histologiquement, on distingue trois types de tumeurs pleurales localisées :

_ Les tumeurs conjonctives pures qui peuvent prendre l'aspect d'un fibrome avec pullulation de cellules fusiformes entourées de collagène. Ces tumeurs sont plus ou moins cellulaires et présentent parfois des zones de dégénérescence myxoïde, des zones de hyalinisation. L'aspect histologique est parfois celui d'un histiocytofibrome.

_ Les tumeurs épithéliales pures (forme papillaire - forme trabéculaire - forme tubulée).

_ Les tumeurs mixtes, fréquentes.

La taille de ces tumeurs est variable.

On décrit dans les tumeurs primitives localisées, celles qui sont malignes ou à potentiel malin avec des récurrences locales voire des métastases, et celles qui sont bénignes . Parmi ces dernières, on trouve le mésothéliome pleural bénin et de nombreux noms ont été utilisés pour qualifier cette tumeur : mésothéliome fibreux bénin-fibrome sous pleural- fibrome géant de la plèvre.

Toutes ces dénominations reflètent la mauvaise compréhension de leur histogénèse quant à l'origine mésothéliale ou sous mésothéliale, ceci malgré l'apport de la microscopie électronique et de l'immuno-histochimie.

Sur les 223 cas de tumeurs fibreuses pleurales fibreuses étudiées par ENGLAND, 62 % sont monomorphes à composante fibroblastique unique et 24 % ont un aspect mixte avec double composante mésenchymateuse . Dans 11 % des cas, il note une hyperplasie mésothéliale de surface.

Ce même auteur souligne le fait que compte tenu du pronostic très différent entre les formes localisées malignes et bénignes il est nécessaire de bien apprécier les éléments histologiques qui caractérisent les variantes malignes.

3- HISTOGENESE DES TUMEURS PLEURALES LOCALISEES.

Ce sujet divise depuis toujours les anatomopathologistes.

a. Historique et classification des tumeurs pleurales primitives (cf. TOURAINE).

En 1927, Maximow démontre qu'en culture, les cellules mésothéliales peuvent donner des fibroblastes.

En 1931, Klemperer et Rabin, différencient les formes localisées des formes diffuses. Selon eux, les formes diffuses ont pour origine les cellules mésothéliales et les formes localisées naissent du tissu conjonctif sous pleural.

En 1942, Stout et Murray utilisent la culture de tissu et concluent que les tumeurs de la plèvre sont d'origine mésothéliale.

En 1960, Even et Sors sont plus restrictifs et réservent le terme de mésothéliome aux tumeurs à composante épithéliale et mésenchymateuse. Les sarcomes et fibromes pleuraux sont des tumeurs du tissu conjonctif sous pleural.

En 1969, Delarue et Laumonier proposent que les tumeurs fibreuses de la plèvre puissent être issues du mésothélium (mésothéliome bénin localisé fibreux) ou de la couche conjonctivale sous pleurale (fibrome pleural).

b. Les arguments pour une origine mésothéliale ou sous mésothéliale.

La classification des tumeurs pleurales primitives en fonction de la couche histologique d'origine a entraîné de nombreuses polémiques chez les anatomopathologistes.

Deux théories s'affrontent : pour les "unicistes", les tumeurs localisées pleurales naissent du mésothélium; pour les autres, "pluricistes", leur origine est sous mésothéliale.

α – En faveur de l'origine mésothéliale :

- Les travaux de STOUT et MURRAY en 1942, qui ont permis d'obtenir à partir d'une tumeur localisée de la plèvre comportant des différenciations exclusivement mésenchymateuses, des cellules à caractère mésothélial.

- L'observation en microscopie optique d' aspects comportant des structures épithéliales adénoïdes ou papillaires.

- Roujeau insiste sur le fait que le tissu conjonctif sous mésothélial est lâche, peu vascularisé, pauvre en cellules et ne présentant donc pas les dispositions au développements d'une tumeur.

- L'observation en microscopie électronique d'une deuxième variété de cellules (à côté des fibroblastes) ayant des caractères de cellule épithéliale. Cependant, il manque un caractère essentiel : les microvillosités de surface. On ne retrouve pas en effet de cellules fibroblastoïdes.

Selon cette théorie, les fibromes pleuraux ainsi que toutes les autres tumeurs primitives de la plèvre sont d'origine mésothéliale.

β – En faveur de l'origine sous mésothéliale :

Il existe une grande différence anatomopathologique entre ces tumeurs et le mésothéliome diffus.

Les structures épithéliales tubulaires ou papillaires sont observées à la périphérie de la tumeur plutôt que dans sa profondeur, et la composante épithéliale correspondrait à des inclusions non néoplasiques d'épithélium bronchiolo-alvéolaire.

Certains auteurs notent une couche mésothéliale intacte recouvrant la tumeur et séparée de celle-ci par une membrane basale. Cette couche cellulaire superficielle ne montre pas de signes d'activation ou d'hyperplasie.

DALTON en analysant quarante cas, a observé que les éléments composants les tumeurs localisées pleurales sont identiques aux éléments constituant le tissu sous mésothélial sans aspect évoquant une origine mésothéliale.

SCHARIFKER note que la présence d'une capsule constituée de cellules mésothéliales serait une preuve de la nature non mésothéliale de ces tumeurs. Cette couche unicellulaire ne serait pas présente si les cellules mésothéliales participaient activement au processus tumoral.

BOLEN retrouve dans plusieurs tumeurs du mésothélium, différents types de cellules : des cellules peu différenciées fusiformes, des cellules proches des fibroblastes, des cellules mésothéliales et des cellules de transition. Pour lui, les cellules peu différenciées sont à l'origine de la tumeur et proviennent de la couche sous mésothéliale.

EL NAGGAR, à partir de 14 observations retrouve un aspect fusiforme fibroblastique formant un réseau hémangiopéricytaire. Les immuno-réactions et l'aspect ultrastructural sont en faveur d'un caractère fibroblastique mésenchymateux d'origine sous mésothéliale.

WITKIN considère que l'aspect observé des mésothéliomes bénins médiastinaux suggérant dans certains cas une origine thymique, combinée aux données de l'immuno-histochimie et ultra-structurales fait penser à une origine mésenchymateuse.

Autres auteurs citant ces arguments :

-ALVAREZ-FERNANDEZ

-BRISSELLI

-DERVAN

-KOTTKE

Etant donné la rareté de cette pathologie et les problèmes quant à son histogénèse, il reste de nombreux problèmes diagnostiques. Pour ENGLAND, il est nécessaire de bien souligner les caractères histologiques qui caractérisent les variantes malignes qui sont sous estimées et de mieux comprendre le comportement biologique. Il est indispensable d'éliminer un mésothélium diffus au stade encore localisé.

Il semble se dégager que les tumeurs fibreuses localisées de la plèvre aient une origine sous mésothéliale conjonctive (CRAIGHEAD, BOLEN)

ENGLAND enfin donne trois raisons de ne pas se servir du terme de mésothéliome pour les fibromes de la plèvre:

1. La tumeur n'est pas corrélée à l'exposition à l'amiante.
2. La grande majorité des fibromes pleuraux ont une évolution bénigne à l'opposé des mésothéliomes malins toujours mortels.
3. Il n'existe pas de différenciation épithéliale comme celle décrite dans la forme diffuse aussi bien en microscopie optique qu'électronique et qu'à l'immuno-histochimie.

Les indicateurs de différenciation épithéliale (tight junctions, microvillosité à la surface cellulaire) correspondent à une invagination d'épithélium bronchiolo-alvéolaire ou de mésothélium. (DALTON, SCHARIFKER).

Il convient, suivant en cela les recommandations des experts du registre français des mésothéliomes, de réserver le terme de mésothéliome à une tumeur pleurale primitive à composante épithéliale, associée ou non à une composante mésenchymateuse.

La dénomination de fibrome pleural est attribuée à toutes les tumeurs de type mésenchymateuse avec ou sans phénomène de trappage mécanique de tissu mésothélial ou épithélial à la périphérie.

III - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Le diagnostic est toujours porté sur la pièce d'exérèse de la thoracotomie.

1. ASPECTS MACROSCOPIQUES

La tumeur est unique dans la très grande majorité des cas, de taille très variable, pouvant atteindre 36 cm de diamètre (HAHN), et un poids allant jusque 8,5 kg (NWAFO).

Elle est de couleur blanchâtre, grisâtre, rosée ou brune.

Il s'agit d'une masse arrondie, bien limitée, encapsulée et lobulée, richement vascularisée. Il peut exister des adhérences avec les tissus environnants. Sa consistance est variable selon les zones de molle à dure.

Elle est pédiculée dans environ la moitié des cas (BLANCHON BRISELLI, BERNE) ou sessile enchassée dans la paroi ou dans le parenchyme pulmonaire. Les fibromes pédiculés sont fréquemment de faible volume et naissent de la plèvre viscérale.

L'origine est sur la plèvre viscérale dans environ 2/3 des cas pour ENGLAND et 80% pour BRISELLI. Les autres localisations possibles sont sur l'ensemble de la plèvre médiastine, pariétale, diaphragmatique ou scissurale avec une plus grande fréquence des lésions en périphérie et au niveau basithoracique (REEDER).

Le développement peut être intrapulmonaire par invagination avec une fréquence retrouvée à 7% par DALTON avec contact pleural punctiforme voire même exceptionnellement absent (YOUSEM S).

Il existe également des formes intramédiastinales isolées sans connection avec la plèvre (BALASSIANO).

Nous signalerons pour mémoire la possibilité de localisation du mésothéliome fibreux à partir des tissus dérivés du coelome embryonnaire, à savoir :

- ◇ péricardique (DALTON),
- ◇ intrapéritonéale avec prédilection pour les viscères pelviens (O. NEIL), mésentérique, rétropéritonéale (EL NAGGAR, KOLHATKAR), et intragastrique (DOUCET)
- ◇ intrahépatique à proximité de la capsule (KIM).

De plus, EL NAGGAR rapporte un cas décrit au niveau du sinus ethmoïdal, sans relation avec une origine coelomique.

A la coupe, le tissu est ferme, homogène, de consistance fibreuse. Il peut exister des plages de lacune à contenu mucoïde ainsi que des foyers nécrotico-hémorragiques; rarement des calcifications sont notées (BRISSELLI, SCHARIFKER, OKIKE, SPENCER, NEBUT).

Si les petites tumeurs bien encapsulées, pédiculées, libres dans la cavité pleurale ont un aspect "rassurant", ceci n'est pas le cas des grandes masses adhérentes, avec des zones de nécrose et l'examen microscopique est indispensable pour affirmer la bénignité.

2. ASPECT MICROSCOPIQUE

L'aspect est polymorphe. La cellularité varie d'une tumeur à l'autre et au sein d'une même tumeur, d'une zone à l'autre. Les cellules peuvent être soit fusiformes soit rondes, elles évoquent des fibroblastes ou des fibrocytes. Elles sont souvent arrangées en faisceaux parfois entrecroisés. Elles peuvent être séparées par un abondant collagène d'aspect chéloïdien.

Le noyau des fibroblastes est allongé, le cytoplasme est mince. Les mitoses sont soit rares, de l'ordre de une par champ à fort grossissement, soit absentes.

A la périphérie de la tumeur, on observe une couche de cellules mésothéliales aplaties émettant volontiers des invaginations en profondeur; ce trappage est attribué à des phénomènes mécaniques en partie liés au volume tumoral; au niveau du pédicule, on note la présence de structures épithéliales identifiées comme étant liées à un trappage de structure alvéolaire.

La vascularisation est abondante.

3. IMMUNOHISTOCHIMIE

L'étude immunohistochimique est conduite sur coupes déparaffinées, traitées par la trypsine à 0,1 % puis par l'H₂O₂ pour l'inhibition des peroxydases endogènes. Les anticorps monoclonaux, anti-kératine (KL1, Immunotech), anti-vimentine (Dako), anti-Leu M1 (CD 15 Becton-Dickinson), anti-EMA (Epithelial membrane antigène, Dako), anti-desmine (Dako) sont utilisés par la méthode des immunoperoxydases indirectes en 3 étapes : l'anticorps monoclonal primaire de souris est révélé par deux anticorps successifs : IgG de lapin anti-souris conjugué à la peroxydase (Dako) suivi d'une IgG de porc anti-lapin elle aussi conjuguée à la peroxydase (Dako) (MORO).

L'utilisation de ces anticorps permet de distinguer les différentes cellules rencontrées dans une tumeur; la vimentine est positive dans les cellules mésenchymateuses qui n'ont pas de cytokératines (les fibroblastes ...); les cellules épithéliales ont au contraire des cytokératines, mais pas de vimentine (CAVERIVIERE).

Les cellules mésothéliales expriment leur double potentialité : épithéliale et mésenchymateuse.

Les résultats sont identiques à ceux observés au niveau des cellules sous séreuses normales, avec des réactions positives des cellules fusiformes pour les anticorps anti-vimentine, anti-desmine, anti-actine et toujours négatives pour les différents marqueurs épithéliaux : KL1, S 100 protéine, neurofilament, C E A (antigène carcino-embryonnaire), E M A (antigène de membrane épithélial).

Les marqueurs de cellules endothéliales (facteur VIII) et histiocytaires (lysozyme, Alfa 1 Antitrypsine) sont également négatifs (ENGLAND, MORO).

Les cellules mésothéliales de surface expriment leur double potentialité (mésenchymateuse et épithéliale); elles sont cytokératine et EMA positives; elles sont parfois positives pour la vimentine.

Dans les tumeurs implantées sur la plèvre viscérale, les structures tubulaires sont fréquemment de nature alvéolaire pneumocytaire et sont dans ce cas positive pour KL1 et l'EMA, faiblement positive pour le Leu M1 et toujours négative pour la vimentine (structure épithéliale typique).

Lorsque le diagnostic histologique hésite, en particulier devant une tumeur pleurale à début localisé, mais possédant des caractères de malignité, l'immunohistochimie peut dans la plupart des cas aider au diagnostic.

On retient essentiellement le mésothéliome malin à début focalisé. Son diagnostic histologique est difficile et surtout, l'essentiel est de différencier une lésion secondaire éventuellement curable ou une lésion inflammatoire.

Dans les mésothéliomes malins diffus, les réactions sont positives pour la kératine, l'EMA (ORDONEZ), négatives pour le CEA, le LEU M1 (SHARIFKER), les Ag HMFG1 et 2 (Human Milk Fat Globule);

cela permet le diagnostic différentiel des métastases d'adénocarcinomes : le CEA est positif dans 91 % des métastases;

les Ag HMFG 1 et 2 sont presque toujours retrouvés dans les adénocarcinomes (SHEIBANI).

AYRES utilise une technique argyrophilique sur le noyau, dite AgNOR, pour séparer les pathologies pleurales réactives et inflammatoire du mésothéliome malin mais cette technique utilise la précipitation et reste donc très empirique.

Les mélanomes seront diagnostiqués ou éliminés par l'immunomarquage avec la protéine S 100.

La valeur pratique des marqueurs tumoraux en carcinologie pleurale est en cours de prospection et ne permet pour l'instant que des conclusions nuancées.

Aucun marqueur isolément, n'est totalement fiable. Aucun n'est sensible à 100 % pour détecter la malignité, ni spécifique à 100 % pour écarter les pathologies non tumorales.

La plupart des équipes font agir simultanément plusieurs marqueurs, jusque 10 (MIGUERES).

IMMUNO-HISTOCHEMIE des tumeurs fibreuses. D'après ENGLAND

Reference	Vimentine	Desmine	Alfa 1 A T	Actine	Lysozyme	Facteur VIII	Keratine	EMA	ACE	Neurofilament	Protéine S 100
Burrig	-	-	:0/5	-	:0/5	-	-	-	-	-	-
Dervan	:5/5	-	-	-	-	:0/5	:0/5	:0/5	:0/5	-	-
Doucet	:4/9	-	-	-	-	-	:0/9	-	-	-	-
England	:25/31	:4/29	:0/26	:2/28	-	:0/29	:0/32	:0/25	:0/36	:0/18	:0/14
El Naggar	:3/3	-	-	-	-	-	:0/3	-	-	-	-
Epstein	-	-	-	-	-	-	:0/5	:0/5	-	-	-
Keating	-	-	-	-	-	-	:0/2	-	:0/2	-	-
Rayburn	:10/10	:10/10	-	-	-	-	:0/10	-	:0/10	:0/10	:0/10
Said	-	-	-	-	-	:0/3	:0/3	-	-	-	-
Swanson	-	-	-	-	-	-	-	:0/5	-	-	-
Wang	-	-	-	-	-	-	-	-	:0/3	-	-
Wilkin	:14/14	-	-	:14/14	-	-	:0/14	-	-	-	-
Yousem	:2/2	:0/2	-	-	-	-	:0/2	:0/2	-	-	:0/2
Total	:63/74	:14/41	:0/31	:16/42	:0/5	:0/37	:0/85	:0/42	:0/56	:0/28	:0/26

IMMUNOHISTOCHEMIE DES TUMEURS PLEURALES

	MESOTHELIOME BENIN		MESOTHELIOME MALIN	METASTASES (ADENOCARCINOME)
	CELLULES FUSIFORMES	CELLULES MESOTHELIALES DE SURFACE		
EMA	-	+	+	
KERATINE	-	+	+	-
CEA	-	-	-	+
LEU M1			-	
VIMENTINE	+			
DESMINE	+	+	+	

4. CRITERES UTILISES DE BENIGNITE/MALIGNITE.

Les travaux de ENGLAND ont permis de mettre en évidence l'importance d'un examen histologique très complet, en pratiquant une coupe au moins par cm et en adoptant systématiquement les critères macro et microscopiques. Dans les cas difficiles, la microscopie électronique et l'immuno-histochimie permettent un diagnostic de nature précis. Cet auteur cite dans sa série portant sur 141 lésions fibreuses bénignes et 82 malignes, 16 cas où le diagnostic était initialement porté de tumeur bénigne et secondairement réinterprétés comme maligne.

C'est pourquoi il considère ceci comme **LE problème majeur**.

- Macroscopiquement :

D'après l'ensemble des auteurs, la présence d'un pédicule est le meilleur facteur macroscopique de bénignité, mais non spécifique puisque ENGLAND retrouve ce caractère pédiculé dans 52 % des tumeurs fibreuses bénignes mais aussi dans 15 % des tumeurs malignes.

les récidives sont plus fréquentes lorsque le développement est intraparenchymateux ou intramédiastinal par trappage de la tumeur. Ceci doit conduire le chirurgien à une plus grande prudence et à pratiquer une exérèse élargie.

La taille supérieure à 10 cm de diamètre est retrouvée dans 24 % des tumeurs bénignes contre 55 % des tumeurs malignes. Par contre, une taille inférieure ne constitue pas un argument pronostic.

La présence de nécrose et d'hémorragie est retrouvée dans 15 % des tumeurs bénignes et 65 % en cas de malignité.

- **Au plan microscopique**, la malignité peut être évoquée si seulement un des critères suivants est observé, ne serait ce que de façon focalisée :

◇ Index mitotique élevé, supérieur à 4 par champ en fort grossissement. Ce signe est retrouvé dans 77 % des tumeurs malignes contre seulement 1 % des tumeurs bénignes ce qui en fait selon ENGLAND le signe le plus spécifique.

◇ Modifications du rapport nucléocytoplasmique.

◇ Atypies cellulaires et pléïomorphisme cellulaire ou nucléaire. Elles sont retrouvées dans 84 % des formes malignes contre 10 % des bénignes ce qui en fait le signe le plus sensible pour ENGLAND.

Ce même auteur souligne qu'il est nécessaire de caractériser les variantes histologiques malignes qui sont sous estimées, et de mieux comprendre le comportement biologique. Avec les progrès d'une stadification histologique précise, le risque des récives potentielles serait ainsi mieux évalué.

WITKIN retrouve dans sa série de tumeur fibreuse à localisation intramédiastinale, 64 % de récives; il est intéressant de constater que les mêmes critères histologiques de pronostic sont retrouvés

(taille, caractère pédiculé, cellularité, index mitotique).

BRISELLI dans son étude, est plus réservé puisqu'il constate que l'absence d'atypies cellulaires et de mitoses ne signifie pas que la tumeur ne récidivera pas ou ne deviendra pas plus agressive.

Pour lui, seul le caractère pédiculé avec exérèse complète est facteur de bon pronostic; et il inclut alors même les tumeurs du tissu conjonctif malignes et bien circonscrites.

C- ASPECTS CLINIQUES

Les circonstances de découverte sont variables :

- Dans environ 50 % des cas la tumeur est découverte de façon fortuite sur un patient asymptomatique .

Sur les séries d'après 1972, cette fréquence est en augmentation par rapport aux séries antérieures.

Compte tenu du volume tumoral, le retentissement clinique est souvent modéré; il peut s'agir de :

- Manifestations thoraciques non spécifiques :

. toux sèche comme dans notre 1ère observation
 . douleurs thoraciques: de type intercostales; dans notre 3ème observation il est intéressant de constater que les douleurs étaient typiquement paroxystiques et projetées au niveau lombaire en regard de L2 ce qui avait retardé le diagnostic

. dyspnée ; il peut alors exister une polyglobulie conséquence de l'hypoxémie.

- Manifestations extra thoraciques

a. Le syndrome de **PIERRE MARIE** ou ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique comprend dans sa forme complète quatre ordres de signes :

- Les manifestations articulaires sont polymorphes, se présentent comme de simples arthralgies touchant surtout les chevilles, les genoux, les poignets.

Elles sont résistantes aux traitements habituels et se manifestent soit sous forme d'arthrite aiguë, soit sous forme chronique simulant une polyarthrite rhumatoïde.

- L'hippocratisme digital se manifeste par des ongles épais, bombés dans les sens longitudinal et transversal, en verre de montre, avec des phalangettes en forme de baguette de tambour.

- Une hypertrophie avec déformation des parties molles, les mains prennent la forme de battoir par hypertrophie du massif carpien, des épiphyses radiales et cubitales. Il s'y associe aussi des troubles vaso-moteurs avec oedème, cyanose et chaleur.

- L'hyperostose. Elle forme un fin manchon osseux périosté, semi transparent, de un à deux millimètres d'épaisseur, engainant l'os ancien dont elle reste séparée par un fin liseré clair. Elle siège au niveau des os des mains, des pieds, des avant-bras et des jambes, fréquemment bilatérales.

La fréquence du syndrome de PIERRE MARIE est estimée à 30% (BRISSELLI, CLAGETT); elle varie en fonction de la taille de la lésion :

OKIKE la retrouve presque constamment au delà de 7 cm de diamètre. Le mésothéliome fibreux bénin est considéré comme l'affection responsable le plus fréquemment de ce syndrome; il est par contre rarement constaté dans les mésothéliomes malins.

Classiquement, la symptomatologie articulaire peut précéder de plusieurs années la découverte de la tumeur.

L'hippocratisme digital est parfois retrouvé de façon isolée (3% pour ENGLAND).

b. Fièvre (estimée à 24 % des cas : BRISSELLI) .

c. Malaises hypoglycémiques.

Ils sont d'origine extrapancréatique, connus sous le nom de syndrome de DOEGE et POTTER ;

leur existence conditionne en partie la gravité des fibromes pleuraux.

La fréquence est estimée à 4 % des cas dans la série de BRISELLI.

L'hypoglycémie serait plus fréquemment retrouvée dans le sexe féminin, ceci alors que la tumeur est retrouvée sans prévalence de sexe (ENGLAND).

Les signes cliniques d'hypoglycémie présentent tous les caractères de l'hypoglycémie organique à savoir :

- la survenue des malaises à jeun
- la sévérité et la rapidité des pertes de connaissance, réalisant dans les formes graves un coma
- la régression des troubles après administration de glucose.

Au plan neurologique, l'hypoglycémie peut se traduire par un coma calme ou accompagné de crises convulsives généralisées (SORS, STERNON). Des signes de focalisation sont également possibles et classiques dans cette étiologie : déficit moteur, crises de Bravais Jackson, aphasie.

Cette symptomatologie neurologique est fréquemment associée à des manifestations cardio-vasculaires dont les signes peuvent dominer le tableau clinique : angor, infarctus du myocarde

Le mécanisme physiopathologique de ces hypoglycémies, sans hyperinsulinisme, reste encore assez mal défini : il paraît être lié à la sécrétion d'une substance insuline like par la tumeur.

Un rôle majeur est attribué aux Insuline Growth factor et Non Suppressible Insuline Like Protein. II; récemment, une inhibition de la néoglycogénèse et de la lipolyse par des peptides tumoraux a été invoquée (MANDAL, TOURAINE).

d. Altération de l'état général.

e. Beaucoup plus rarement : syndrome cave supérieur, Claude Bernard Horner, exceptionnellement hyperthyroïdie (HERTZOG), aménorrhée galactorrhée (HAHN).

Tous ces symptômes constituent un syndrome paranéoplasique.

En effet, ils ont en commun de disparaître après excision de la tumeur. Leur réapparition témoigne le plus souvent d'une récurrence.

Par ailleurs, le fibrome pleural bénin est rarement associé à un épanchement pleural; la fréquence est estimée à 8% par ENGLAND (contre 32 % en cas de lésion pleurale focalisée et maligne); il est alors de faible abondance (HANSEN), couleur citrin, de type exsudatif et surtout non hémorragique. HANSEN a insisté sur la bénignité de ces formes. La cause de cet épanchement reste inconnue.

D-METHODES DIAGNOSTIQUES EN IMAGERIE

I- LES CLICHES THORACIQUES STANDARD

Ils sont réalisés de face et de profil en haute tension filtrée et montrent une opacité dense, arrondie, ovoïde ou polycyclique, à contours réguliers, rarement calcifiée ou associée à un épanchement pleural (DUBOST) .

En cas d'épanchement pleural, elle peut être masquée, n'apparaissant qu' après ponction et pouvant reproduire l'image classiquement décrite en "coucher de soleil sur la mer".

L'origine pleurale de la masse est souvent difficile à déterminer; l'aspect observé manque de spécificité, notamment dans les localisations médiastinales, scissurales siégeant en plein parenchyme et dans les localisations basithoraciques, ceci d'autant plus qu'elles sont de grande taille . Elle peut néanmoins être affirmée de façon certaine dans les formes pédiculées par la mise en évidence du caractère mobile (N'GUYEN, SOULEN, WEISBROD, LEWIS) en pratiquant des clichés :

- ◇ en Trendelenburg,
- ◇ en inspiration/expiration
- ◇ l'incidence de Muller, en décubitus latéral avec rayon horizontal.

Ceci constitue en outre un facteur de bon pronostic (BRISELLI).

Dans les formes latérales, l'angle de raccordement à la paroi est classiquement obtu, mais lorsque la tumeur est volumineuse ce signe n'a plus de valeur dans la distinction entre lésion pleurale ou parenchymateuse.

Il n'existe pas de syndrome pariétal à l'exception des tumeurs très volumineuses pouvant entraîner une lyse costale (DUBOST).

Enfin, nous insistons sur l'utilité de la radiographie thoracique systématique puisqu'elle permet d'approcher le diagnostic sur des patients asymptomatiques ou à manifestations extra thoraciques;

II - L' ECHOGRAPHIE

1) Par voie abdominale,

elle est pratiquée préférentiellement avec une sonde sectorielle de 3,5 MHz : elle permet l'exploration morphologique et dynamique des deux coupes diaphragmatiques.

Le muscle diaphragme normal apparait comme une triple ligne échogène régulière constituée par l'interface structure solide/air, l'interface diaphragme/capsule hépatique et son image en miroir ; en cas de pathologie pleurale, comme un épanchement par exemple, l'aspect de triple ligne se modifie en une ligne unique.

L'échographie suffit souvent à affirmer la localisation sus diaphragmatique de la masse. Néanmoins dans les formes volumineuses, il devient impossible d'exclure une pathologie diaphragmatique.

L'exploration pourra être rendue difficile par la présence de gaz notamment du côté gauche ou en l'absence de coopération du patient.

Le caractère échogène de la masse, son homogénéité sont observés.

Elle permet la recherche d' un épanchement pleural même minime.

Surtout l'échographie est devenue le complément indispensable à la radiographie de thorax devant la découverte d'un hémithorax opaque ou d'un aspect de "surélévation" de coupole (GIRON).

On recherchera alors la limite inférieure et les rapports de la masse observée, l' aspect concave vers le bas, l'intégrité de la coupole, sous forme d'une ligne régulière;

l'épaisseur de la coupole peut être mesurée avec la normale comprise entre 3 et 5 mm.

La recherche de pathologie hépato-splénique, de collection sous phrénique doit être systématique.

On fera attention aux images en miroir à partir d'une zone pathologique hyperéchogène du parenchyme hépatique située à proximité de la coupole; celles-ci sont fréquentes en cas d'angiome hépatique (AIMINO).

En cas d'insuffisance respiratoire, l'aspect festonné du muscle diaphragme peut se voir, surtout à sa face inférieure, avec empreintes sur la capsule hépatique, par dissociation des digitations musculaires.

2) Par voie transpleurale intercostale :

On utilise une sonde de 5 ou 7,5 Méga Hertz; l'exploration échographique est faite par coupes réalisées puis comparées (BOURGEOIS):

- L'une au niveau de la lésion pleurale,
- l'autre tout à fait symétrique, controlatérale, sur le poumon sain;

- A l'état normal

On trouve de dehors en dedans :

le plan cutané repéré par le contact de la sonde, le plan musculo-graisseux, les muscles intercostaux, le fascia endothoracique;

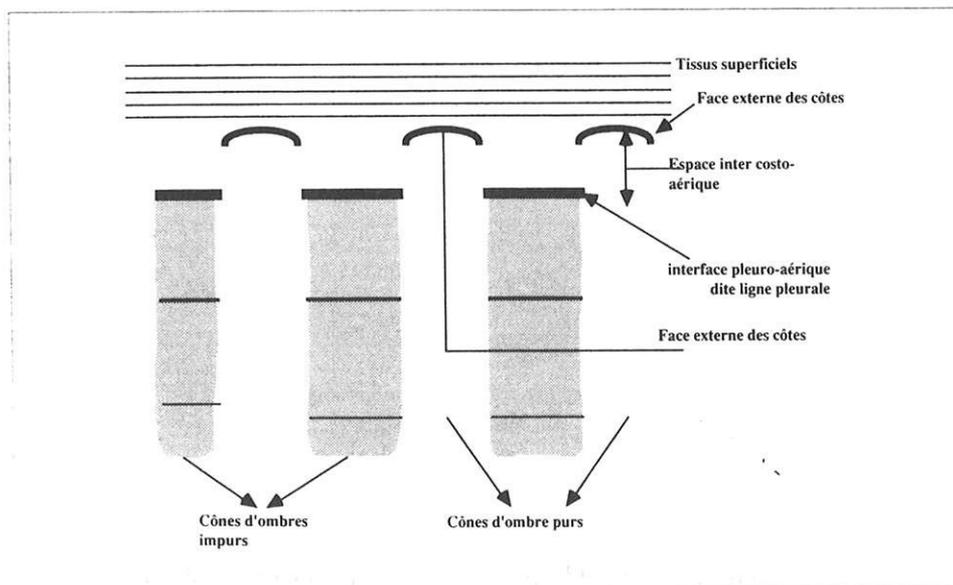
le feuillet pleural pariétal, la cavité pleurale virtuelle, le feuillet pleural viscéral ne sont pas discernables;

La surface pulmonaire périphérique apparaît sous la forme d'une ligne hyperéchogène, discontinue et prolongée en profondeur par des cônes d'ombre impure.

La distance entre la surface externe d'une côte et la surface pulmonaire est mesurée (= espace intercosto-aérique, normalement entre 6 et 10 mm d'épaisseur).

L'échographie fournit des images de la seule plèvre périphérique; les scissures ne sont pas analysées.

Image thoracique normale, en coupe longitudinale. Barrette.



- En pathologie

On peut étudier l'échogénicité de la masse, sa taille, ses rapports à la paroi, au liseré graisseux extrapleurale; on analyse l'angle de raccordement, la conservation du glissement des feuillets pleuraux l'un sur l'autre lors des manoeuvres d'inspiration/expiration bien visible en échoscopie.

Un épaissement de l' espace intercosto-aérique signe la présence d'une pathologie pleurale ou pariétale.

Typiquement, la masse est hypoéchogène, plus ou moins homogène, de type solide, avec un raccordement à la paroi variable. Il n'existe pas de syndrome pariétal. Le mur postérieur de la masse est net et régulier et il existe une trop belle image postérieure au delà, hyperéchogène, en queue de comète.

Tous ces signes manquent de spécificité et peuvent être également retrouvés en cas de masse pulmonaire périphérique à raccordement pleural. L'intérêt réside donc en la recherche de signes pouvant orienter préférentiellement sur un type de pathologie :

- Le diagnostic différentiel d'un épanchement pleural enkysté localisé est possible en reconnaissant les deux feuillets pleuraux et la présence de liquide.

- En cas d'épaississement pleural néoplasique, l'aspect observé est volontiers irrégulier, parfois mammelonné, festonné et cet aspect n'est pas retrouvé en cas de tumeur fibreuse.

L'échographie permet une biopsie de réalisation souvent plus maniable qu'en TDM mais ceci dépend également de l'expérience du praticien.

Les causes d'échec sont liées :

- d'une part à la difficulté du repérage, surtout en cas de pathologie parenchymateuse associée,
- et d'autre part à la difficulté du recueil.

On sait que les ponctions pratiquées en regard de lésions à contenu anéchogène, peuvent être blanche; l'inverse est également vrai : des lésions échogènes peuvent à la ponction ramener un liquide.

3) la voie trans-oesophagienne pourra être réalisée dans les formes paracardiaques.

III- LES TOMOGRAPHIES PULMONAIRES

Elles n'ont plus d'intérêt diagnostique aujourd'hui, devant l'apport de la TDM.

IV- LA TOMODENSITOMETRIE

La TDM est l'examen de référence pour approcher le diagnostic étiologique et pour faire le bilan d'extension. Son intérêt dans l'évaluation des lésions pleurales a été largement démontré dans la littérature (ALEXANDER, CARON POITREAU, J. FRIJA, RABINOWITZ, SALONEN, WILLIFORD, LOUVEL), en particulier pour les zones "difficiles" mal explorées par la radiologie conventionnelle (plèvre médiastinale, gouttière costovertébrale).

Elle permet l'analyse des plèvres pariétales, médiastinales et scissurales.

Elle est cependant mise en défaut pour l'exploration des structures parallèles au plan de coupes en particulier la plèvre diaphragmatique et des structures paracardiaques en raison d'artéfacts cinétiques.

TECHNIQUE

Les coupes de 10 mm d'épaisseur sont pratiquées jointives sans puis après injection de produit de contraste en bolus, ceci pour étudier les rapports vasculaires ainsi que le réhaussement de la tumeur et la différencier d'un éventuel épanchement pleural (augmentation du contraste spontané). La région cervico thoracique peut être explorée en utilisant un plan de coupe conforme à la disposition anatomique: inclinaison caudo-craniale antéro-postérieure de 15 °.

Des coupes fines de 1 mm peuvent être utilisées dans les formes scissurales afin de bien délimiter la masse et ses rapports avec la petite ou la grande scissure.

Dans les masses de la gouttière costovertébrales, il est parfois intéressant de refaire une seconde série de coupes en procubitus afin de dégager la gouttière en cas de masse parenchymateuse.

L'exploration du médiastin est systématique.

ANATOMIE NORMALE

Les feuillets pleuraux (viscéral et pariétal) indissociables de la grande cavité sont parfaitement visibles en coupe axiale, sous forme d'une ligne blanche soulignée par la clarté du poumon en dedans et la graisse extra-pleurale en dehors. Néanmoins cette ligne hypodense constituée par la graisse extra-pleurale n'est pas constante sur toutes les coupes et sa non visualisation n'est pas significative sauf en cas d'aspect irrégulier avec interruption brutale (BERNADAC). Sa présence en dehors d'une masse affirme l'absence d'envahissement pariétal; à l'inverse, le signe du liseré pleural, décrit dans le syndrome pariétal, est visualisé en dedans d'une masse thoracique périphérique.

L'espace pleural normal n'est pas visible. Antérieurement et latéralement, on distingue seulement un interface net entre la périphérie pulmonaire avasculaire, et donc à densité aérienne prédominante, et la densité tissulaire du mur thoracique avec lequel la plèvre viscérale et pariétale se confond. Postérieurement, il existe un dégradé de densité qui traduit la combinaison de la plus grande concentration hydrique de l'interstitium le plus déclive, et la petite quantité de liquide physiologiquement présent dans l'espace pleural.

L'épaisseur pleurale normale varie de 1 à 3 mm mais son épaissement n'est pas corrélé avec un type histologique (inflammatoire, tumoral ou séquellaire) .

DANS LE FIBROME PLEURAL

La masse est de type tissulaire (densité spontanée moyenne : 36 UH), à contours réguliers, plus ou moins homogène selon les plages avec possibles foyers de calcification et de nécrose qui seraient plus fréquents dans les lésions volumineuses (DEDRICK).

L'injection intraveineuse de produit de contraste permet de différencier la masse tissulaire d'un éventuel épanchement pleural associé. Il existe alors un réhaussement de la plèvre et de la tumeur par rapport à l'épanchement.

Dans les fibromes pleuraux, le réhaussement est typiquement peu important, inférieur à 15 UH ce qui constitue un argument de bénignité (SALONEN) mais il peut exister des foyers hypervasculaires par plages.

Déterminer l'origine pleurale de la tumeur pose peu de problèmes quand la tumeur est développée au niveau de la grande cavité avec des angles de raccordement à la paroi en pente douce ou lorsqu'elle est mobile (FRASER, WEISBROD, SOULEN, LEWIS).

WEISBROD a mis en évidence le caractère pédiculé en comparant des coupes TDM pratiquées en décubitus dorsal puis en procubitus.

Par contre, comme en radiologie conventionnelle, dans les masses volumineuses, l'angle de raccordement n'est plus spécifique et il est fréquemment retrouvé aigu.

Il faut alors rechercher des petits signes d'accompagnement comme :

- l'épaississement circonscrit et effilé de la plèvre au contact décrit par DEDRICK,

- l'absence d'épanchement pleural abondant très fréquent dans les lésions pleurales ou parenchymateuses malignes,

- la visualisation du liseré graisseux sous pleural en dehors de la masse ce qui élimine un syndrome pariétal.

Néanmoins aucun de ces signes n'est constamment retrouvé.

Les masses pleurales sont souvent ovales et allongées et les lésions parenchymateuses sont généralement arrondies (mais sur une coupe TDM, une lésion allongée peut apparaître ronde), de contours plus irréguliers, flous, associés à des opacités parenchymateuses linéaires, à un bronchogramme aérien, à des images d'excavation.

En cas de localisation scissurale, on recherchera le caractère allongé lenticulaire de la masse se terminant en pointe aux deux extrémités sur une scissure (d'où l'intérêt des coupes millimétriques) mais SPIZARNY a montré que malgré l'apport des coupes fines, ce signe ne permettait pas le diagnostic différentiel avec une pathologie pulmonaire accolée à la scissure.

Il peut être retrouvé un collapsus pulmonaire aéré ou non aéré de type passif par compression (GRENIER) comme dans notre 4ème observation.

Un enroulement atélectasique des bronches et des vaisseaux pulmonaires peut être constaté (DEDRICK); l'examen TDM est d'un grand intérêt pour l'examen de ces pseudo-tumeurs pulmonaires (appelées également pleurome).

Elles consistent en un épaississement pleural entourant une atélectasie parenchymateuse mesurée entre 3 et 7 cm et toujours en continuité avec un feuillet de plèvre; l'angle de raccordement à la paroi est aigu et il existe un épaississement pleural dans la zone d'adossement;

l'aspect final est une opacité non entièrement entourée de parenchyme aérique; l'opacité est plus dense en son centre et on peut observer un bronchogramme aérique central en tourbillon;

les ramifications broncho-vasculaires s'incurvent au contact de la lésion en queue de comète ce qui contribue à la netteté des bords de la lésion. En dehors des mésothéliomes fibreux, cet aspect est également retrouvé dans les syndromes de condensation parenchymateuse, quelqu'en soit l'étiologie (BERNADAC) ;

Pour ALEXANDER, DOYLE, STRANKINGA et TYLEN, la constatation d'un pleurome associé à une masse pleurale est très en faveur de la bénignité.

En cas de localisation à la plèvre médiastinale, le diagnostic différentiel de tumeur du médiastin est difficile car toutes deux peuvent présenter une interface nette et régulière avec le parenchyme pulmonaire, d'aspect similaire (GRENIER, GIRON).

Au niveau basithoracique, le diagnostic différentiel avec les étiologies diaphragmatiques est souvent impossible et l'on aura recours à l'échographie et l'IRM .

On recherchera systématiquement le caractère strictement focalisé et unique de la lésion, l'absence d'adénopathies médiastinales, de syndrome pariétal, de lésions asbestosiques (fibrose pulmonaire, plaques pleurales calcifiées) ou de lésions nodulaires intraparenchymateuses.

La TDM permet de pratiquer des biopsies guidées, de façon très précise mais parfois difficiles à réaliser comme dans notre expérience lorsque la tumeur est pédiculée, mobilisable sous l'aiguille ce qui constitue toutefois un élément morphologique de bénignité.

L'intérêt des biopsies est néanmoins limité en raison des problèmes de diagnostic histologiques et elles ne peuvent exclure formellement la malignité : le résultat est jugé peu contributif dans les tumeurs pleurales bénignes.

- **Au total**, la TDM permet souvent :
 - d'approcher le diagnostic de tumeur pleurale primitive bénigne mais il n'existe aucune spécificité d'image et certaines opacités apparemment bien circonscrites se révèlent malignes à l'histologie.
 - de diminuer les indications de la pleuroscopie, de l'artériographie et du pneumothorax diagnostique pour envisager d'emblée la thoracotomie exploratrice.
 - de dépister les difficultés d'exérèse en présence d'une masse à limites imprécises par rapport aux structures adjacentes.

V- L' IRM

Cette technique se révèle très intéressante et peut contribuer :

1) au diagnostic topographique dans le bilan d'extension des masses médiastinales, thoraco-abdominales ou cervico-thoraciques; elle permet l'analyse de la fenêtre aorto-pulmonaire par la possibilité de coupes dans les trois axes; le contraste vasculaire est spontané.

2) au diagnostic différentiel puisqu'elle permet de déterminer avec une forte probabilité le caractère fibreux.

TECHNIQUE et GENERALITES

- Il n'y a pas d'irradiation.
- Les contre-indications habituelles sont la présence d'un pace maker, de clips ferro-magnétiques, un terrain claustrophobique.
- Quelque soit le champ utilisé, la technique la plus utilisée reste celle dite de SPIN ECHO qui permet d'acquérir simultanément les images de plusieurs plans de coupes (le nombre de coupes simultanées étant proportionnel au rapport TR/TE).

Le TR : c'est le temps de répétition entre deux impulsions faites à 90 ° par rapport à l'axe longitudinal;

il inclut la totalité d'une séquence d'écho de spin depuis l'excitation des protons jusque l'excitation suivante. Suffisamment court, il permet la pondération T1 (de l'ordre de 300 à 500 ms).

Le TE : C'est le temps d'écho existant entre l'excitation par impulsion radiofréquence et le moment de la mesure de la projection transversale de l'aimantation. Suffisamment long, il permet la pondération T2 (de l'ordre de 90 ou 120 ms).

Le "gating" (ou synchronisation des acquisitions) cardiaque est utilisé pour réduire les artéfacts cinétiques et améliorer la définition des images, mais ceci a pour effet de rallonger le temps d'examen et nous prive de la possibilité de faire varier le TR à volonté; celui ci doit forcément être inférieur à la durée d'un cycle cardiaque.

La technique dite d'écho de gradient permet un gain de vitesse dans l'acquisition des images mais n'effectue qu'un plan de coupe à la fois. Elle est en plein développement mais reste d'utilisation limitée en raison d'artéfacts liés à l'inhomogénéité du champ. Elle reste essentiellement utilisée pour le repérage de la zone d'intérêt et la sélection des plans de coupes.

Le gating respiratoire n'est pas utilisé pour des raisons de temps d'examen et les risques de "bougé" inhérents à cette durée.

Des antennes de surface sont utilisées pour l'étude de la plèvre pariétale et du médiastin antérieur ce qui améliore la résolution spatiale et permet de diminuer l'épaisseur de coupe pour un même rapport signal/bruit .

Il est pratiqué habituellement :

◊ 4 acquisitions en T1 :

- TR court (environ 500 ms) et TE court(30ms).

◊ 2 acquisitions en T2 :

- TR long (1500 à 2000 ms) et TE long (60 à 120 ms).

En augmentant le nombre de mesures (ou acquisitions), on allonge d'autant la durée de l'examen, ceci pour un gain du rapport Signal/Bruit que d'un facteur racine carrée.

- L'épaisseur de coupe varie de 7 à 10 mm selon les appareils.
- La matrice est de 256 X 256 ou 128 X 256 pixels.
- Du choix des séquences (TR, TE, gating cardiaque, antenne de surface, matrice, épaisseur de coupes, nombre de coupes) dépend en grande partie la qualité de l'examen. Ce choix correspond toujours à un compromis fonction de l'appareillage, de la tolérance et la coopération du malade, de la pathologie recherchée, du temps accordé par examen :

- Les séquences longues donnent un meilleur rapport signal/bruit mais sont souvent artéfactées en raison des mouvements du patient.

- La résolution spatiale augmente avec le nombre d'excitations, l'épaisseur de coupes et en allongeant le TR.

- Le temps d'acquisition augmente avec le nombre de pixels, le nombre d'excitations et la longueur du TR.

- L'augmentation du TR améliore le rapport signal/bruit mais dégrade l'image par artéfacts cinétiques.

Les mouvements respiratoires dégradent l'image.

D'une façon générale, la résolution spatiale de la TDM est supérieure à celle des examens IRM dont l'intérêt réside en une meilleure résolution de densité de par la variété des signaux possibles.

ANATOMIE NORMALE

- La plèvre est vue sous la forme d'une interface entre le poumon et l'espace extra-pleural. Les scissures ne sont pas visibles. Les muscles de la paroi sont dissociés de la graisse. Les côtes, le sternum, les vertèbres apparaissent avec un signal faible en périphérie (os cortical) et intense au centre (graisse du spongieux).

Il existe un contraste spontané des vaisseaux médiastinaux : leurs lumières sont vides de signal, dues au mouvement protonique. Ainsi la délimitation et le contraste sont bons puisque l'environnement graisseux médiastinal est de fort signal T1 et T2. La trachée et les bronches souches sont silhouettées d'une manière similaire à celle des vaisseaux ; leurs lumières sont vides de signal.

L'air contenu dans le poumon ne produit pas de signal.

Le péricarde est vu sous forme d'une ligne sombre de faible signal en T1, mieux vu sur les coupes acquises en systole que sur les coupes en diastole.

ASPECTS PATHOLOGIQUES

- En T1 : il existe un bon contraste entre la plupart des masses solides, quelquesoit leur type histologique et les structures parenchymateuses pulmonaires (en hyposignal);

la graisse (sous cutanée ou médiastinale) se différencie par un signal hyperintense.

- En T2 : les contrastes tumeur-muscle, tumeur-atélectasie sont maximum. On peut au mieux distinguer une tumeur solide d'une atélectasie pulmonaire adjacente, distinguer un épanchement pleural, distinguer une petite lésion solide du parenchyme pulmonaire en optimisant le rapport Signal/Bruit; mais comme il existe une baisse du contraste avec la graisse médiastinale, cette séquence ne fournit pas une étude des contours aussi satisfaisante qu'en T1.

Compte-tenu de ces résultats, la combinaison de plusieurs séquences est indispensable.

Les composantes liquidiennes intra-tumorales et/ou d'un épanchement pleural associé sont bien analysées, caractérisées par un relatif long T1 (bas signal) et long T2 (haut signal); ce signal dépendant étroitement de la concentration en protéines et de la nature hémorragique, chyleuse ou inflammatoire. L'hémothorax s'exprime par un hyper signal en T1 (BLERY, TSCHOLAKOFF); il est exceptionnel dans les fibromes de la plèvre.

En cas de masse thoracique sus-diaphragmatique, l'IRM analyse en coupes frontales et/ou sagittales :

- La masse
- Le parenchyme hépatique et/ou splénique
- Le diaphragme, qui apparait de faible signal, comme une ligne concave vers le bas, séparant le poumon de la cavité abdominale.

Cet hyposignal diaphragmatique se différencie du parenchyme pulmonaire d'autant plus qu'il existe une condensation parenchymateuse ou bien une masse solide.

Les piliers sont bien visualisés puisque silhouettés par l'hypersignal de l'environnement graisseux rétrocrural.

_ Compte tenu des données de la littérature sur cette pathologie, nous manquons de recul pour la description du signal et l'éventuelle caractérisation tissulaire.

Il est utile de reprendre la classification des opacités non vasculaires thoraciques établie d'abord pour l'étude des masses médiastinales et qui sert également de référence pour les masses pleurales.

On mesure l'intensité du signal au niveau de la masse et au niveau de la graisse sous cutanée prise comme référence . SCHULTESS et GAMSU ont tout d'abord établi un rapport absolu, en % du contraste mais en pratique clinique, une évaluation à l'oeil nu apparaît suffisante et permet de rapprocher approximativement 4 types de masse solide du médiastin (COULOMB) :

TYPE 1 : le signal est élevé par rapport à celui de la graisse sous cutané à la fois sur les séquences courtes (T1)et les séquences longues (T2).

Il s'agit soit de masse graisseuse bénigne, soit de collection hématique datant de plus de 8 jours (la TDM permettra alors le diagnostic différentiel puisque les densités de ces deux types de pathologie sont très différentes). Il faut savoir que les portions graisseuses ou hématiques de certaines tumeurs peuvent de façon focale, avoir ce type de signal, comme les thymolipomes, les dysembryomes...; par contre les liposarcomes ont souvent un signal de type 3 en raison de leur composante sarcomateuse.

TYPE 2 : ces masses présentent en séquence courte un signal moins élevé par rapport à celui de la graisse sous cutanée, souvent inférieur à 60 %. Ce signal s'élève fortement sur les séquences longues pondérées en T2, où il devient égal à celui de la graisse.

Ce type correspond à la plupart des kystes et collections liquides. En fonction de la teneur en protéines, le signal d'un liquide peut varier, notamment en T1 où il apparaît parfois supérieur à 60 % de celui de la graisse.

TYPE 3 : sur les séquences courtes, ces masses présentent un faible signal d'intensité inférieure à 60 % de celle de la graisse. En T2, ce signal s'élève nettement mais de façon moindre que dans le type 2.

La plupart des tumeurs tissulaires répondent au type 3 : thymomes, goitres, adénopathies, paragangliomes, neuroblastomes, mésothéliomes diffus (cf ci après) . Il est impossible de différencier ces tumeurs entre elles d'après les paramètres intrinsèques car ceux-ci se chevauchent d'une variété histologique à l'autre (DOOMS). Les remaniements pathologiques y sont fréquents et manquent de spécificité; la nécrose hémorragique donne un hypersignal en séquence courte. La présence de calcification est difficile à constater puisqu'elles se traduisent par une absence de signal qui est non spécifique (les vaisseaux et l'air donnent ce même hyposignal).

TYPE 4 : le signal est faible en séquence courte comme dans les masses de type 2 et 3. Il tend surtout à diminuer sur les séquences longues, ce d'autant que l'écho est tardif, ce qui traduit une lésion à T1 long et T2 court, due à la présence de tissu fibreux.

Ce type est rapporté dans les tumeurs fibreuses du coeur, les médiastinites fibreuses d'origine radiothérapique ou non. Toutefois, WEINREB a montré que le diagnostic de médiastinite fibreuse pouvait poser des problèmes : en effet, si un long T1 et un court T2 sont des modifications très significatives, toutes les fibroses ne présentent pas cet aspect et peuvent avoir un T2 long comparable au type 3.

Les valeurs des paramètres intrinsèques dépendent en effet du degré et de l'âge de la fibrose, de son hydratation, de la proportion de collagène, du mélange avec d'autres éléments cellulaires, et du degré de calcification.

Cette classification est destinée à guider l'analyse séméiologique d'une opacité thoracique et ne présente qu'une valeur indicative.

En ce qui concerne les fibromes pleuraux, MORO et COULOMB rapportent un cas où le caractère fibreux a pu être évalué : le signal est de type 4, inférieur à celui de la graisse sous cutanée prise comme référence en T1, ce signal diminuant sur les séquences pondérées en T2 . Ceci peut être considéré comme un argument important du diagnostic pré-opératoire de ce type de tumeur.

Dans les mésothéliomes diffus, le signal observé est très différent, de type 3 puisque intermédiaire en T1 avec renforcement en T2; le signal reste moins intense en T2 que l'épanchement pleural fréquemment associé (LORIGAN).

Selon les travaux de HIGGINS il n'existe aucun critère formel permettant la distinction entre tumeur bénigne et maligne des masses médiastinales et broncho-pulmonaires.

DOOMS a fait la même conclusion à propos des masses ganglionnaires en retrouvant d'importants chevauchements entre les valeurs de T1 et T2 des adénopathies bénigne, d'origine granulomateuse, tumorale maligne, et des ganglions normaux.

A notre avis, ceci reste vrai pour le mésothélium bénin puisque même si le caractère fibreux peut être observé, cela ne permet pas d'éliminer la malignité potentielle ne serait ce que focale. Toutefois la différence de signal observé entre les mésothéliomes diffus et les mésothéliomes fibreux apparait intéressante pour le diagnostic différentiel.

La rareté des observations publiées interdit toute conclusion définitive quant à la spécificité de ces signaux.

Pour ce qui est de la sensibilité diagnostique, il semble devoir rester prudent quant à l'apport de l'imagerie IRM actuelle dans le bilan d'extension; LORIGAN rapporte dans une étude sur les mésothéliomes malins, un cas d'extension intra et sous diaphragmatique non visible sur l'examen IRM et prouvé ultérieurement en per-opératoire.

Notons enfin l'absence de données de la littérature sur l'étude de ces tumeurs après injection de produit de contraste paramagnétique, dont l'action est lié à un ion métallique qui augmente in vivo les vitesses de relaxation. Ceci permet de réhausser le contraste spontané (actuellement sont commercialisés les DTPA et DOTA Gadolinium).

Toutefois, compte tenu des résultats obtenus, quelque soit l'organe étudié (foie, rate, pancréas, sein, médiastin, utérus, ovaires...), l'IRM ne permet pas encore une caractérisation tissulaire formelle et l'on est loin des espérances portées initialement.

VI - L'ANGIOGRAPHIE

Elle reste pratiquée en cas de masse volumineuse à titre préopératoire et peut contribuer en l'absence d'exploration IRM à localiser la masse par la détermination de sa vascularisation.

Il s'agit de tumeur hypervascularisée mais de façon inhomogène à partir d'artères systémiques d'origine diaphragmatique, intercostale, mammaire interne, bronchique et d'artères pulmonaires avec possibilité de shunt droit/gauche (ENGLAND, HAHN, NATHAN) par connections entre l'aorte, la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire. Ceci s'explique par la vascularisation très différente des plèvres viscérale (d'origine pulmonaire) et pariétale (de type systémique).

Selon HAHN, quand l'artériographie indique une vascularisation à partir du diaphragme d'une tumeur intrathoracique, le diagnostic de tumeur pleurale bénigne peut être posé.

Elle permet d'éliminer une éventuelle suspicion de séquestration pulmonaire.

Le pédicule vasculaire est un repère pour le chirurgien (DUBOST).

VII- EXAMENS SCINTIGRAPHIQUES

- La scintigraphie osseuse aux Diphosphonates technétiés en cas de syndrome de Pierre-Marie, permettra un bilan lésionnel précis mais non spécifique avec hyperfixations de types linéaires de siège cortical siégeant au niveau des extrémités des membres. Elle confirmera éventuellement l'absence d'autres foyers d'hyperfixation en cas de suspicion de lésions secondaires.

- la scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion

On y observe classiquement une absence plus ou moins étendue de fixation isotopique au niveau du segment ou du lobe en regard de la tumeur, par un mécanisme de compression passif.

L'aspect observé n'a aucune spécificité.

E - AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Les examens biologiques sont sans particularités, à l'exception de l'hypoglycémie. Il est parfois retrouvé un syndrome inflammatoire.

- Les épreuves fonctionnelles respiratoires confirment le syndrome restrictif.

- La fibroscopie bronchique objective l'éventuel refoulement des axes bronchiques par le syndrome de masse; les biopsies sont négatives.

Tous ces examens sont jugés sans apport pour le diagnostic positif de mésothéliome pleural (THORNER, ENGLAND).

- La ponction-biopsie transpariétale

Cette méthode nécessite au préalable une exploration fonctionnelle respiratoire et un bilan de coagulation.

Elle est contre-indiquée en cas de diathèse hémorragique, de suspicion de kyste hydatique, d'hypertension artérielle pulmonaire sévère, d'emphysème géant avec bulles proches de la lésion, en cas d'insuffisance respiratoire majeure.

Parmi les complications possibles, on retient surtout le pneumothorax (5 %), l'hémoptysie (3%), l'hématome (1 %).

Alors que les auteurs s'accordent pour décrire son apport dans les lésions secondaires ou par contiguité à partir de lésions pulmonaires cancéreuses (BERRY, CINTI, GRENIER) avec une efficacité de l'ordre de 85 %, cette technique reste peu utilisée dans les lésions tissulaires de la plèvre.

Sa sensibilité pour le diagnostic de tumeur pleurale maligne est d'environ 70 % et un résultat négatif ne permet pas de conclure.

Quelque soit la technique utilisée (scopie télévisée, échographie, TDM) et malgré l'amélioration des conditions techniques de ponction, l'intérêt très modéré de la biopsie dans cette pathologie découle des éléments qui ont été développés dans les chapitres précédents (nombreux problèmes de diagnostic, nécessité d'une étude histologique complète).

Elle peut être blanche ou ramener un prélèvement insuffisant dans un nombre appréciable de fois. Ceci en rapport avec le caractère mobile ou la consistance élastique du fibrome.

Lorsque la biopsie est de taille suffisante, elle confirme le caractère fibreux de la lésion mais ne peut exclure un sarcome focalisé au sein de la masse.

Elle permet toutefois certains diagnostics différentiels :

En cas de masse périphérique dont le caractère parenchymateux n'est pas exclu, elle peut permettre d'objectiver la nature épithéliale parenchymateuse.

En cas de suspicion de splénose thoracique, la ponction permet en affirmant la présence de tissu splénique de confirmer le diagnostic ce qui évite la thoracoscopie.

- La thoracoscopie, forme invasive de l'endoscopie, est pratiquée sous anesthésie locale et paraît intéressante en cas d'épanchement pleural; on sait qu'un contenu hématique constitue un bon élément de malignité et l'éosinophilie supérieure à 30% un bon élément de bénignité.

Son objectif essentiel est d'éviter une autre intervention (la thoracotomie) or dans le mésothéliome pleural bénin, celle-ci reste indispensable : la thoracoscopie est donc de peu d'intérêt sauf si l'on suspecte auparavant un mésothéliome malin à forme localisée.

En effet dans cette pathologie, la thoracoscopie est jugée très intéressante :

d'un rendement bien supérieur à la simple biopsie à l'aiguille, elle permet tout à la fois le diagnostic histologique (biopsies multiples), la pleurodèse thérapeutique, le staging tumoral et l'identification de fibres asbestosiques (BOUTIN, ELFELDT, MARTENSSON). La tolérance est bonne.

F - TRAITEMENT EVOLUTION ET PRONOSTIC

1) LE TRAITEMENT

Il est uniquement chirurgical (BLANCHON, BOUTIN, DUBOST, LEWIS, MAC CORMACK, MERLIER, SEGGEWIBB)

La thoracotomie exploratrice est pratiquée systématiquement devant une image thoracique anormale.

Elle permet l'exérèse de l'ensemble de la tumeur ce qui a un double but: diagnostique et thérapeutique.

Selon la taille, la localisation, le caractère pédiculé ou sessile, la pièce d'exérèse est plus ou moins large, contraignant à une segmentectomie, une lobectomie voire une pneumonectomie.

La résection est habituellement plus large dans les formes avec incarceration parenchymateuse, ceci en raison de la plus grande morbidité constatée (voir paragraphe histologie) . L'ablation d'une petite portion de diaphragme ou de côte est rendue parfois nécessaire par l'aspect macroscopique d'envahissement local.

Les problèmes de technique chirurgicale ainsi que les complications post opératoires sont fonction de la taille et de la localisation de la lésion.

Parmi les complications, il faut souligner l'élévation possible de la glycémie en per-opératoire en cas de syndrome de DOEGE POTTER.

Il est observé au contraire une recrudescence des accidents hypoglycémiques après biopsie ou exérèse partielle de la tumeur (BARJON).

A noter qu'une ablation pleuroscopique d'un petit fibrome libre dans la cavité pleurale a été réalisée par MENGEOT et GAILLY.

La radiothérapie est inefficace sur les fibromes de la plèvre.

Compte tenu de la grande taille fréquemment observée des lésions, la chirurgie reste donc, dans l'immense majorité des cas, le seul traitement utilisé.

2) EVOLUTION

La croissance tumorale est en règle générale, lente et bien supportée cliniquement.

Des observations sont rapportées avec évolution connue jusqu'à 20 voire 43 ans avant exérèse (MIZUKOSHI, SCHARIFKER) pour des masses pouvant atteindre 4,5 kg (DENEFFE) et 36 cm de grand axe (HAHN).

Toutefois, la croissance très rapide du volume tumoral, faisant suspecter une lésion tumorale maligne, peut être observée comme dans un cas rapporté par BAZELLY.

La guérison est obtenue dans la majorité des cas après exérèse complète de la tumeur et l'espérance de vie n'est pas modifiée (OKIKE)

Il faut rappeler que toutes les manifestations extra thoraciques disparaissent rapidement après exérèse et leur réapparition témoigne d'une récurrence.

Les récurrences sont signalées avec une fréquence globalement estimée à 13% dans la série de OKIKE, 12% pour BRISELLI et qui dépend étroitement de la localisation tumorale initiale : elles sont retrouvées dans 64% des cas à forme intra médiastinale (WITKIN) alors qu'elles sont exceptionnelles dans les formes pédiculées.

Pour certains auteurs, l'incidence varie en fonction du volume tumoral, notamment à partir de 10 cm de diamètre (MERLIER, LEBRIGAND).

Les récurrences précoces, dans un délai inférieur à deux ans, sont classiquement de mauvais pronostic. Elles se présentent sous forme de sarcome, de topographie soit localisée soit métastatique (ovaires, pancréas) (OKIKE, N'GUYEN, UTLEY) soit avec envahissement pariétal. L'évolution est alors rapidement fatale le pronostic rejoignant celui des mésothéliums malins et diffus.

Les récurrences tardives, à plus de deux ans de l'excision, avec des cas rapportés jusqu'à 18 ans (VISCHOFF). Elles sont souvent de meilleur pronostic. Rarement, les localisations peuvent être multiples (deux observations rapportées par UTLEY de récurrences bénignes multiples apparues respectivement 5 et 13 ans après la 1ère excision ceci sans aucun critères de malignité et d'évolution favorable). L'excision doit être complète et l'analyse histologique est comparable à celle de la première tumeur. Néanmoins il est décrit des récurrences néoplasiques tardives jusqu'à 9 ans après l'excision (CHALAOUI).

Les récurrences sont souvent situées au lieu de la résection antérieure, mais peuvent aussi être localisées de façon ubiquitaire (OKIKE).

BRISSELLI constate en comparant les statistiques d'avant et d'après 1972, que le pronostic de ces tumeurs est dans l'ensemble plus favorable actuellement.

Ceci peut être en rapport avec une détection plus précoce par la radiographie thoracique systématique, une meilleure connaissance histo-pathologique permettant d'exclure les formes malignes focales, ainsi que la meilleure pratique de la thoracotomie exploratrice qui permet l'exérèse complète.

Nous soulignons l'importance des contrôles radiographiques à long terme.

3) SUIVI RADIOLOGIQUE POST-EXERESE

Les examens pratiqués lors de la surveillance du patient après intervention ont un double intérêt :

- D'une part la recherche et/ou la surveillance d'une complication postopératoire.

En fonction du type d'intervention, de la taille et de la topographie de l'exérèse, il peut apparaître des remaniements fibreux, une surinfection parenchymateuse, un empyème voire un chylothorax comme dans notre 3^{ème} observation.

- D'autre part la recherche systématique de récurrences.

Ceci s'effectue et est interprété en fonction de la clinique;

Il est recommandé de pratiquer en dehors de la période post-opératoire immédiate, des clichés thoracique standard de face et de profil, systématiquement tous les six mois pendant les deux premières années puis à un rythme annuel. L'exploration TDM est pratiquée au moindre doute.

la TDM ne permet pas de distinguer un reliquat fibreux d'une récurrence; c'est la réalisation de plusieurs examens échelonnés dans le temps qui donne des arguments évolutifs qui sont les plus importants.

IV - DISCUSSION

A- CRITERES RADIOLOGIQUES DE BENIGNITE

Si les différents moyens d'imagerie moderne permettent dans la majorité des cas d'approcher le diagnostic avec une grande probabilité, il reste néanmoins impossible d'éliminer formellement la malignité d'autant plus que celle ci peut apparaître de façon très focale sur les coupes histologiques. Les critères de la bénignité formulés ici sont non formels puisque peu sensibles , peu spécifiques (ce qui est plus "génant" quand il s'agit de tumeurs bénignes) et donnés sur la base d'arguments statistiques non utilisables à eux seuls en pratique clinique.

Ces critères (liste non exhaustive) retrouvés dans la littérature sont:

- Lésion unique, bien limitée
- Caractère pédiculée
- Prise de contraste limitée, inférieure à 15 UH.
- Absence d'épanchement
- Taille inférieure à 10 cm de diamètre
- Absence de syndrome pariétal

Nous pouvons constater que la plupart de ces critères radiologiques sont purement morphologiques et que leur intérêt relatif a été discuté dans l' étude histologique.

En l'état actuel des publications sur le sujet, il n'existe pas de critères spécifiques en IRM de la caractérisation tissulaire entre lésion bénigne et maligne. Le caractère fibreux de signal T1 et T2 assez spécifique ne permet pas à notre avis d'éliminer une éventuelle tumeur à début localisé mais authentiquement maligne comme les tumeurs conjonctives (sarcomes) rencontrées au niveau de la couche sous pleurale.

Par contre, ce signal (hyposignal T2) est très différent de celui rapporté dans les mésothéliomes diffus (hypersignal T2) et ceci peut constituer un argument pour éliminer une éventuelle forme encore localisée de mésothéliome malin; mais cette forme de révélation d'un mésothéliome malin se révèle très rare.

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL EN IMAGERIE

Compte tenu de l'âge de découverte du fibrome pleural, il n'est discuté que les lésions rencontrés chez l'adulte.

I - LES AUTRES LESIONS PLEURALES

- Tumorales bénignes

Le lipome sous pleural dont la densité graisseuse est caractéristique est la seule tumeur dont le diagnostic peut être porté par la TDM (J. FRIJA).

En ce qui concerne les autres pathologies qu'elles soient tumorales bénignes, infectieuses ou inflammatoires, l'aspect est rarement spécifique et doit faire appel aux autres examens paracliniques. On note cependant que les lésions bénignes ont des contours plus réguliers que les tumeurs malignes, et qu'elles sont souvent moins volumineuses.

Les corps fibreux de la plèvre : ils se développent au décours d'un épanchement pleural séro-fibreux, sont de siège basi-thoracique. Ils sont de forme ronde ou ovale, à contours réguliers, collés contre la plèvre, parfois calcifiés, rarement multiples (FRASER, J. FRIJA).

Le meilleur signe de bénignité d'une image pleurale semble être la stabilité de l'image dans le temps et il peut être proposé un contrôle à 6 mois. Si l'augmentation est de l'ordre de 50 % ou plus, la malignité est probable (LORPHELIN).

- Tumorales malignes

Le diagnostic de tumeur pleurale maligne est plus facile en raison de l'extension rapidement évolutive loco-régionale mais aussi métastatique. Le problème diagnostic vient de l'aspect radiologique non spécifique des lésions qui ne permet pas de trancher entre lésion pleurale primitive (mésothéliome malin) ou secondaire

(CARON POITREAU, LEUNG).

A partir des études concernant les tumeurs médiastinales et broncho-pulmonaires, on sait que l'IRM montre mieux que la TDM l'hétérogénéité des tumeurs.

Pour exemple, dans les tumeurs médiastinales, le caractère inhomogène est retrouvé dans 80 % des cas en IRM contre 50 % en TDM. Hors cette hétérogénéité est retrouvée dans 80 % des tumeurs malignes du médiastin contre seulement 40 % des lésions inflammatoires.

En ce qui concerne les tumeurs pleurales, il apparaît, d'après les études histologiques, que cette différence d'homogénéité soit peu significative bien que les phénomènes nécrotico-hémorragiques soient plus fréquents mais non constants dans les tumeurs pleurales malignes.

L'étude de l'homogénéité du signal apparaît donc peu contributive quant à l'étude de ces tumeurs.

1. Le mésothéliome pleural diffus malin.

C'est une tumeur à extension loco-régionale dans la cavité pleurale et responsable d'un engainement du poumon, du péricarde, du médiastin, de la paroi thoracique homo et controlatérale, et abdominal.

Le pronostic est effroyable avec une espérance de vie inférieure à 18 mois quelquesoit le traitement.

On sait la relation fréquente de cette maladie avec une exposition préalable à l'amiante et l'on peut retrouver des signes témoignant d'une asbestose (cf page 100). Elle est l'apanage du sexe masculin avec un sex ratio proche de 5 (VOGEL).

Radiologiquement il se manifeste sous trois signes qui peuvent être isolés au début mais s'associent presque toujours par la suite :

a. Epanchement pleural unilatéral; c'est le signe le plus constant retrouvé dans environ 70 % des cas. Il est souvent abondant, hémorragique et récidivant après ponction. il s'y associe une diminution de volume de l'hémithorax secondaire à la rétraction et qui est très évocatrice du diagnostic.

b. Epaissement pleural multinodulaire, irrégulier.

c. Masse solitaire de taille variable à contours irréguliers sans calcifications.

L'évolution est rapidement évolutive, avec majoration des lésions entre deux examens successifs.

L'atteinte est le plus souvent unilatérale à la différence des métastases pleurales et les lésions sont préférentiellement du côté droit;

un syndrome pariétal ainsi que des métastases à distance sont fréquemment observées.

2. Les tumeurs pleurales secondaires.

Elles peuvent être uniques ou multiples. Leur évolution est souvent rapide. L'origine est essentiellement digestive, mammaire, pancréatique, rénale, testiculaire ou ovarienne et c'est le contexte lorsqu'il est connu qui permet d'évoquer le diagnostic.

3. Le lymphome malin (Hodgkin ou non Hodgkin).

Les localisations sous pleurales se produisent à partir des agrégats lymphatiques, généralement à la phase tardive de la maladie avec une fréquence atteignant jusque 31 % comme dans la série rapportée par SHUMAN; Elles sont aussi fréquentes dans les maladies de Hodgkin que dans les lymphomes non Hodgkiniens; elles sont exceptionnellement révélatrices (un seul cas, décrit par MALATSKY) et généralement associées à une autre localisation thoracique, notamment médiastinale.

Les lésions associent des images nodulaires sous pleurales avec un raccordement à angle aigu, un épaissement localisé en plaque à raccordement obtus, un épanchement pleural, et une extension pariétale avec lyse costale possible;

il est alors impossible de différencier une manifestation osseuse lymphomateuse (SCHUMAN).

- Epaissement pleural non tumoral

1 Les petites cicatrices d'un épanchement pleural

Adhérences cicatricielles au niveau de l'aspect en croissant formé par les cul-de-sac costo-diaphragmatique postérieurs.

La TDM fait la distinction entre ces cicatrices et un petit épanchement pleural déclive.

2 Un fibrothorax, séquellaire d'un hémothorax, d'un pyothorax d'origine tuberculeuse ou à germes banals.

En TDM, la pachypleurite se traduit par un épaissement pleural assez régulier, mais peu intense, et surtout par d'abondants dépôts graisseux qui écartent la plèvre épaissie de la paroi thoracique. En mode Haute Résolution (coupes millimétriques avec matrice 512), la graisse sous pleurale perd son homogénéité et contient de nombreuses petites zones nodulaires denses associées à des structures linéaires qui traduisent l'inflammation chronique.

Ces lésions sont rarement focalisées.

Des calcifications des plèvres pariétale et viscérale peuvent cerner un épanchement pleural prisonnier; ces images restent stables avec le temps (SCHMITT).

Les calcifications ainsi observées ont un aspect linéaire non retrouvé dans les tumeurs fibreuses.

En cas de tuberculose pulmonaire, la TDM peut permettre également de découvrir une fistule broncho-pleurale méconnue ou un abcès froid silencieux de la paroi thoracique.

3 Epanchement pleural enkysté

Une épaisseur de l'image pleurale supérieure à 1,5 cm doit faire rechercher un épanchement.

Nous avons vu l'apport de l'échographie qui permet de déceler l'épanchement prisonnier des deux feuillets pleuraux, un éventuel cloisonnement.

4 Empyème organisé

En TDM : la paroi pleurale est ici nettement épaissie, aussi bien du côté viscéral que pariétal. La graisse extra pleurale est particulièrement bien visible; il existe une compression du parenchyme pulmonaire sous jacent, qui est bien séparé de l'empyème après injection iodé en bolus. En cas de fistulisation avec une bronche, il apparait un niveau hydroaérique.

5 L' asbestose, la talcose, les lésions liées au mica.

Il est retrouvé 3 types de lésions pleurales :

a) Les plaques pleurales fibro-hyalines, bilatérales et symétriques, de densité nettement supérieure à celle de la graisse sous pleurale. La répartition est préférentielle à la moitié inférieure du thorax. La mise en évidence est facilitée par les coupes TDM mais ne discerne pas l'origine sur la plèvre pariétale retrouvée en histologie. L'épaississement pleural est régulier mais de façon discontinue.

b) Les calcifications pleurales siègent sur les plaques ou à distance; elles sont parfois invisibles en radiologie standard. Elles peuvent s'épaissir et devenir irrégulières et le diagnostic différentiel devient difficile avec un mésothéliome malin.

c) un épanchement pleural.

Ces anomalies sont parfois associées à des lésions de fibrose pulmonaire.

Dans l'asbestose, on recherchera systématiquement des signes de transformation maligne : une rétraction pulmonaire, une atteinte scissurale, un épaississement irrégulier de la plèvre, un épanchement pleural abondant ou récidivant.

6 Endométriose pleurale

Le diagnostic peut être suspecté par le contexte clinique et par la mise en évidence de la brèche diaphragmatique au niveau postérieur de la coupole diaphragmatique de siège préférentiel du côté droit. Elle est secondaire à la migration de tissu endométrial à partir du pelvis (JUNG).

II - LES LÉSIONS PARIETALES

Nous avons vu que le retentissement pariétal ostéolytique des mésothéliomes fibreux est possible pour des masses de grande taille mais il reste exceptionnel.

Le signe du liseré pleural est à rechercher par la pratique de coupes TDM millimétriques qui sont plus sensibles que les clichés standard et les tomographies; c'est un signe de discrimination essentiel entre les tumeurs pleurales et extrapleurales, caractérisé par la visibilité de la graisse sous pleurale refoulée par la masse pariétale.

Néanmoins en cas d'envahissement pleural voire parenchymateux à partir d'une lésion pariétale, ce signe ne peut plus être retrouvé.

III - LES LÉSIONS PARENCHYMATEUSES

Ici le diagnostic radiologique d'organe reste parfois difficile entre une lésion pleurale envahissant le parenchyme et une lésion parenchymateuse envahissant la plèvre et le souci des cliniciens est de ne pas passer à côté du diagnostic de cancer primitif bronchique.

Le contexte clinique (intoxication tabagique, notion d'hémoptysie, altération de l'état général), l'existence de lésions médiastinales, d'un syndrome pariétal ou d'une réaction pleurale importante permettent de suspecter d'emblée une lésion parenchymateuse maligne.

La fibroscopie avec brossage et biopsies multiples permet le plus souvent d'affirmer la nature parenchymateuse du processus expansif et lorsqu'elle revient négative, le patient sera parfois confié au chirurgien sans avoir pu trancher formellement.

On peut s'aider des critères suivants :

◇ L'angle de raccordement aigu, utilisable en pratique que pour des lésions de petite taille.

◇ La présence d'un syndrome alvéolaire.

DORNE a décrit en échographie le signe du bronchogramme fluide, analogue au bronchogramme aérique aperçu en radiologie standard et en TDM. La vascularisation pulmonaire peut donner le même aspect, avec en outre un caractère pulsatile : l'observation de l'un ou l'autre de ces signes, implique un processus parenchymateux et permet d'éliminer une lésion de type pleurale.

Parmi les lésions parenchymateuses, nous citons :

1- L'infarctus pulmonaire, dans sa forme rare pseudotumorale.

Ici, le contexte clinique est évocateur mais les signes cliniques de l'embolie peuvent être trompeurs et les retards ou erreurs diagnostiques sont assez courants.

L'infarctus apparaît 48 heures environ après le début clinique et se présente comme une opacité dense, homogène, périphérique, à base externe large, collée contre la plèvre. L'extrémité proximale est arrondie, mal limitée, parfois convexe vers les hiles réalisant l'aspect de bosse décrit par Hampton (FRASER). Il siège préférentiellement dans les lobes inférieurs, surtout dans l'angle costo-diaphragmatique droit.

Les aspects TDM et scintigraphique ne sont pas spécifiques et surtout, l'infarctus peut prendre une forme pseudotumorale arrondie. Le diagnostic est alors évoqué par l'évolution clinique; l'opacité peut disparaître de façon comparable à la fonte d'un glaçon (WOESNER); elle peut également laisser des séquelles sous forme d'opacité linéaire de 4 à 6 cm de long.

L'IRM si elle est pratiquée permet de mettre en évidence la lésion de façon assez caractéristique : elle présente un hypersignal du fait de la transformation de l'hémoglobine au sein des alvéoles pulmonaires en produits de dégradation paramagnétiques (déoxyhémoglobine et méthémoglobine);

cet hypersignal contraste avec l'absence de signal du parenchyme pulmonaire normal.

2- Les séquestrations pulmonaires

Ces sont des malformations congénitales de type mixte, bronchovasculaires. Elles correspondent à des territoires pulmonaires dont les connections ventilatoires sont absentes ou dystrophiques et dont les connections vasculaires sont systémiques et non pulmonaires.

Le siège des lésions est toujours postéro-basal avec une prédominance du côté gauche.

Dans les formes intralobaires qui sont les plus fréquentes, le tissu pulmonaire non fonctionnel est compris dans la plèvre viscérale d'un lobe et est entouré par du parenchyme pulmonaire normal; la vascularisation est assurée par l'aorte thoracique dans 74 % des cas (SAVIC), l'aorte abdominale dans 14 % des cas. Elles sont situées dans le segment S 1, du côté gauche dans les deux tiers des cas environ; il existe des localisations au niveau du lobe moyen ou des lobes supérieurs. La forme la plus fréquente est kystique bronchectasique mais il existe des formes pseudotumorales (SAVIC).

Les formes extralobaires sont plus rares, avec ectopie complète de tissu pulmonaire qui est séparé de l'arbre bronchique et possède sa propre plèvre.

Elles sont localisées le plus souvent entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme, parfois intra ou sous diaphragmatique.

La vascularisation est artérielle systémique ou pulmonaire et le retour veineux toujours systémique; fréquemment, il est retrouvé de façon associée des malformations locorégionales qui sont : une communication oeso-gastrique, une bronche trachéale, une duplication digestive, une hernie diaphragmatique, une cardiopathie congénitale.

Leur découverte associée à une masse basithoracique est donc très en faveur du diagnostic de séquestration.

La symptomatologie peut être évocatrice avec pendant les deux premières décennies de la vie, des infections respiratoires récidivantes, des accidents hémorragiques, la découverte d'un souffle pariétal; mais l'on se méfiera surtout des formes asymptomatiques de découverte fortuite, surtout le fait des séquestrations extralobaires.

En raison des surinfections, il peut exister une communication avec l'arbre bronchique (17 % des cas d'après CARTER) et le diagnostic sera suspecté par la mise en évidence, sur les coupes TDM ou sur les clichés standard, d'air au sein de la masse avec possible niveau hydroaérique.

En l'absence de communication avec l'arbre bronchique, la séquestration se présente comme une masse homogène postérobasale, en continuité avec le diaphragme, de forme ronde, ovale ou triangulaire, bien limitée; la topographie de ces opacités est un fort argument de présomption et il faut rechercher un prolongement sous diaphragmatique qui se voit dans les formes extralobaires; l'opacité est alors souvent bien visible sur les coupes TDM et échographiques.

L'échographie peut mettre en évidence par ailleurs une artère de gros calibre, de diamètre supérieur ou égal à 5 mm au sein de l'opacité.

Sur les coupes TDM, la présence de vaisseaux systémiques se dirigeant vers la masse peut être mise en évidence en pratiquant des coupes fines avec bolus intraveineux.

Il peut exister un épanchement pleural non spécifique.

On confirme le diagnostic en réalisant l'angiographie thoraco-abdominale qui reste l'examen princeps (REMY JARDIN); nous soulignons son intérêt dans les formes atypiques ou de topographie inhabituelle afin d'éviter de léser les gros vaisseaux artériels en per-opératoire.

Ainsi, l'artériographie permet d'objectiver :

- des artères systémiques anormales de gros calibre, issues de l'aorte ou de l'une de ses branches.
- le drainage veineux vers la veine cave inférieure ou la veine azygos avec shunt gauche-droit.

La bronchographie montre les anomalies de systématisation, les formations kystiques; elle peut être normale; elle n'est pas contributive au diagnostic mais permet un bilan morphologique.

IV - SPLENOSE THORACIQUE.

Elle survient à la suite d'un traumatisme thoraco-abdominale par autotransplantation dans la cavité pleurale de tissu splénique survenant après rupture de tissu splénique et diaphragmatique.

Il s'agit de nodules en localisation toujours hémi thoracique gauche, fixés au feuillet viscéral ou pariétal ou du péricarde.

L'aspect est superposable à celui d'une masse d'origine pleurale.

Le diagnostic peut être évoqué à partir des antécédents du patients et en pratiquant une scintigraphie au technétium 99 m et aux globules rouges marqués par le technétium 99 qui va montrer ainsi les différents foyers de splénose (MONCADA).

GAINES rapporte un cas de diagnostic par biopsie à l'aiguille évitant ainsi la thoracotomie.

V - PATHOLOGIE MEDIASTINALE

Nous l'avons vu, il n'existe pas de spécificité d'image. Le problème est double : ne pas prendre une masse médiastinale pour une pathologie pleurale et à l'inverse ne pas confondre une masse pleurale avec une lésion médiastinale :

◇ Citons le piège que constitue la pénétration dans une scissure d'une masse d'origine médiastinale tels certains kystes bronchogéniques dont la densité peut être très élevée (70 UH).

◇ GIRON rapporte un cas de fibrome pleural mesuré à 3,8 X 5,2 cm et développé en regard de la loge de Barety. Sur les coupes pratiquées en inspiration, la masse habitait pleinement la loge avec un raccordement au médiastin selon un angle aigu.

Cet auteur insiste sur l'opportunité qu'il y aurait eu à pratiquer des coupes en expiration ou en mauvaise inspiration ce qui aurait permis de dégager la loge et aurait orienté le diagnostic.

Au niveau du médiastin moyen, un fibrome peut prendre un aspect comparable à celui d'un thymome.

- Masse de la gouttière costo-vertébrale.

La gouttière paravertébrale est limitée par la plèvre pariétale en dehors et par les faces latérales des corps vertébraux et des disques intervertébraux en dedans.

La TDM permet l'analyse des caractères d'une pathologie connue ou de déterminer la cause d'un élargissement anormal des lignes paravertébrales.

En dehors de la graisse paravertébrale, les masses les plus fréquentes sont d'origine neurogène (90 % des tumeurs) et bénigne dans les deux tiers des cas, ceci chez l'adulte (KITREDGE, NAIDICH).

1- Les tumeurs des gaines nerveuses prédominent; ce sont les schwannomes, neurofibromes, neurofibromes plexiformes... (KITREDGE, NAIDICH)

En TDM, ce sont des masses de densité solide, parfois hydrique voire de densité négative en raison de leur richesse lipidique. Elles sont souvent suspectées soit en raison du retentissement sur le rachis avec élargissement d'un trou de conjugaison, soit en raison d'un contexte neurologique évocateur comme la neurofibromatose.

2- Les tumeurs des cellules nerveuses sont plus rares chez l'adulte. Ce sont les paragangliomes et les ganglioneuromes.

Ce sont des tumeurs des paraganglions aorto-sympathiques; les phéochromocytomes peuvent être sécrétants : l'étude scintigraphique avec le ¹³¹MIBG * est alors indispensable lorsque le diagnostic est évoqué. En cas de tumeur non sécrétante, l'aspect TDM est peu spécifique mais le caractère hypervasculaire avec forte prise de contraste peut faire suggérer le diagnostic (OGAWA).

L'étude des rapports avec le foramen et le canal rachidien est très facilitée par l'IRM qui effectue des coupes dans les trois axes et offre une haute résolution grâce aux antennes de surface, une haute sensibilité en contraste.

En cas de suspicion de tumeur neurogène, l'IRM paraît donc indiqué puisque supérieure à la TDM simple et aux résultats assez comparables à la TDM après injection de contraste intrathécale.

Les indications de la TDM persistent pour l'analyse du retentissement osseux local : érosion pédiculaire, élargissement foraminaux.

3- Le kyste pleuro-péricardique.

La nature hydrique, de la lésion située au contact de la paroi diaphragmatique est facilement mise en évidence par l'échographie qui suffit souvent pour faire le diagnostic et établir la surveillance des lésions. Il siège dans l'angle cardio-phrénique antérieur droit dans deux tiers des cas, antérieur gauche dans près de 20 %.

La TDM est rendue nécessaire en raison du volume fréquemment observé et aussi dans les formes postérieures qui sont plus rares et de topographie ubiquitaire mais toujours au contact du péricarde.

En cas d'hémorragie, l'aspect TDM peut être en faveur d'un processus expansif avec élévation de densité.

4- Adénopathies médiastinales postérieures, des chaînes paravertébrales et péri-oesophagiennes.

5- Affections vertébro-costales : tumorale, traumatique, infectieuse, congénitale.

6- Anévrisme aortique

7- Dilatation azygos-varices oesophagiennes.

En TDM, ces masses sont caractérisées par une prise de contraste iodée importante.

8- Masse d'origine oesophagienne.

Le transit oesophagien ainsi que les données de la fibroscopie permettent le diagnostic étiologique (tumeurs cancéreuses ou bénignes).

9- Kyste bronchogénique

La grande majorité siège à proximité de l'axe aéro digestif.

Le transit oesophagien montre une compression extrinsèque.

Le diagnostic est suspecté devant une lésion kystique ne prenant pas le contraste sauf en périphérie sous la forme d'un cerne hyperdense assez évocateur mais non spécifique. Les parois peuvent être épaisses et calcifiées. Surtout, il peut exister une densification du contenu par des remaniements inflammatoires, nécrotiques, hémorragiques ou anthracosique et l'aspect peut être comparable à celui d'une lésion tumorale médiastinale parenchymateuse ou pleurale.

10- Maladie de Castelman

il s'agit d'un hamartome lymphovasculaire se présentant chez un patient jeune et asymptomatique, sous forme d'une masse solide de topographie indifférente. Il existe un net renforcement de densité après injection intra veineuse de produit de contraste.

11- Hématopoièse extramédullaire

Elle se voit dans les anémies hémolytiques, les leucoses, les carcinomatoses, l'ostéite fibrokystique. Elle se traduit par un défaut de la corticale osseuse des côtes avec hernie médullaire au travers. Les lésions sont souvent bilatérales, asymétriques, là où l'os est le plus large, au contact des vertèbres ou des côtes. La localisation préférentielle est à hauteur de D7.

En TDM, les lésions apparaissent sous forme de masses lobulées, bien limitées, arrondies, solides, non calcifiées, mesurées à 40 UH avec renforcement après injection iodée.

La ponction biopsie est dangereuse en raison de l'hypervascularisation, d'où l'intérêt d'en faire le diagnostic (DALPOZZO, DANZA).

-Pseudokystes médiastinaux d'origine pancréatique

Le contexte clinique est alors connu.

VI - PATHOLOGIE DIAPHRAGMATIQUE

En pathologie de la région diaphragmatique, c'est généralement l'association de plusieurs examens qui permet de résoudre les problèmes diagnostiques. La radiologie standard détecte l'anomalie et la scopie, l'échographie, la TDM donnent souvent des renseignements complémentaires. L'échographie est le premier complément logique; elle différencie la pathologie sus ou sous diaphragmatique et évoque parfois la situation intradiaphragmatique de la maladie.

La TDM et/ou l'opacification des organes digestifs est la prochaine étape puis enfin l'IRM .

1- les hernies de l'adulte

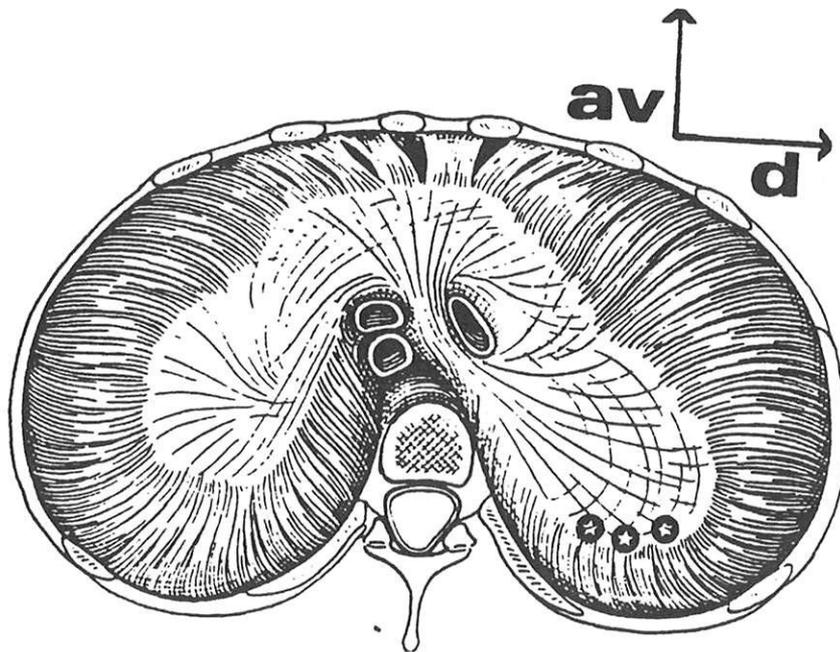
a- Hernie par le foramen de Bochdalek ou par le hiatus costolombaire (cf schémas pages suivantes).

Il s'agit d'une masse sus diaphragmatique, postéro-interne, située à gauche dans 80 % des cas, dont la densité en TDM est homogène et grasseuse. Les masses grasseuses sont en continuité avec la graisse rétropéritonéale au travers de brèches diaphragmatiques qui peuvent être très bien visualisées sur les coupes TDM. Elle peut contenir de l'estomac, du grêle et du colon ou des éléments de la loge rénale et le diagnostic est alors facile.

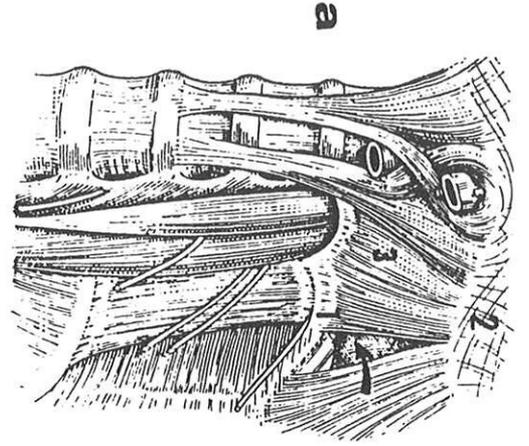
SCHEMA 1 :

—
Vue supérieure du diaphragme.

⊙ Zone de BOCHDALECK



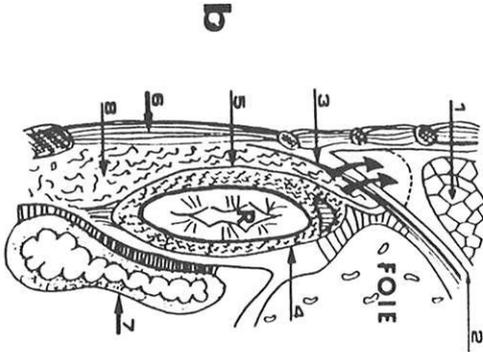
1



SCHEMA a :

Le hiatus costo-lombaire.

L'orifice de la hernie (flèche courbe) résulte d'une déchirance des fibres charnues de la portion du diaphragme qui s'insère entre l'arcade du carré des lombes (1) et le bord postérieur du centre phrénique (2). 3 : fibres nées de l'arcade du psoas.



SCHEMA b :

Hernie par le hiatus costo-lombaire.

Coupe sagittale passant par le rein droit (R). Les flèches courbes indiquent le lieu de déchirance du muscle diaphragme, au niveau des fibres nées de l'arcade du carré des lombes (3). La hernie qui en résulte est formée par la graisse de l'espace para-rénal postérieur (8) située en arrière du feuillet para-rénal postérieur (5). La hernie est limitée en haut par la plèvre (2) qui est refoulée (pointillés). 6 : muscle carré des lombes ; 4 : feuillet pré-rénal ; 7 : côlon droit accolé.

b- Hernies par les fentes rétrosternales

La fente de Larrey est latérale en regard du passage des vaisseaux, prédomine du côté droit; le diagnostic est évoquée par les radiographies standard qui montrent une masse de l'angle cardio-phrénique droit à contours nets et de densité homogène.

La TDM objective la présence de graisse ce qui élimine le fibrome pleural; elle ne permet pas toujours le diagnostic différentiel avec une frange graisseuse péricardique puisque la présence focale d'une partie du colon transverse n'est pas toujours mise en évidence. C'est alors le lavement barité qui objective la position haute du transverse avec un aspect convexe vers le haut.

La fente de Morgagni est médiane.

c- La hernie hiatale.

Elle peut apparaitre comme une masse tissulaire, régulière et arrondie du médiastin inférieur et moyen sur les clichés ou les coupes TDM pratiqués en décubitus dorsal.

La continuité avec l'oesophage est facilement mise en évidence par des clichés pratiqués en position debout ou en procubitus, voire par opacification oesophagienne.

d- L' éventration.

Les formes complètes prédominent à gauche et sont à différentier d'une paralysie diaphragmatique.

Les formes partielles prédominent à la partie antéro-interne de la coupole droite; l'échographie confirmera la continuité du diaphragme.

2- Les masses diaphragmatiques

a- tumorales bénignes : la plus fréquente est le lipome ; la graisse sera reconnue par la TDM mais l'échographie est plus performante pour l'étude des coupoles. les autres tumeurs sont mésoenchymateuses et n'ont pas d'aspect spécifique.

b- tumorales malignes :

Primitives, il s'agit le plus fréquemment de fibrosarcomes; les localisations secondaires métastatiques sont également possibles.

Sont citées également les localisations de lymphome.

c- autres :

- ◇ kyste congénital,
- ◇ kyste hydatique,
- ◇ abcès tuberculeux,
- ◇ endométriose,
- ◇ kyste bronchogénique inclus.

L' étude radiologique TDM ou échographique est souvent rendue difficile sauf dans les lésions de petite taille bien limitées (SKLJAROVI).

L'IRM apparait l'examen de choix pour l'exploration des lésions diffuses ou mal limitées; elle permet souvent de différencier une pathologie sus ou sous jacente : la coupole apparait en hyposignal, les modifications morphologiques et de signal liées à la lésion. sont bien analysées.

Elle guide le choix de la meilleure conduite thérapeutique.

C- INTERET DE NOS OBSERVATIONS

Nos quatre observations se distinguent des données de la littérature par le caractère toujours symptomatique de la tumeur pleurale et nous retrouvons notamment des algies dans trois cas. Les douleurs intenses paroxystiques avec irradiation lombaire dominant la symptomatologie de l'observation n°3 sont tout à fait exceptionnelles et avaient fait égarer pendant dix ans le diagnostic.

Dans les trois autres cas, le début des symptômes était récent estimé entre 15 jours et 4 mois environ.

Dans tous les cas, les signes cliniques ont régressé à la suite de l'excérèse, conformément aux données de la littérature.

Nos patients sont à un âge moyen de la vie, compris entre 42 et 69 ans, soit une moyenne de 57 ans.

Nous n'avons pas retrouvés de facteurs prédisposants.

L'épanchement pleural de faible abondance constaté une fois n'a pas été jugé significatif puisque découvert à la suite d'une ponction-biopsie.

La topographie est basithoracique dans les quatre cas bien que dans la deuxième observation, le pédicule se situe au niveau du lobe supérieur gauche. Le caractère pédiculé est retrouvé deux fois ce qui correspond aux résultats des études de BLANCHON et BRISELLI.

La découverte opératoire de deux localisations parfaitement individualisées dans notre troisième observation est par contre assez remarquable: nous avons retrouvés une seconde lésion de taille moins importante, sessile, parfaitement bien individualisée;

les caractéristiques histologiques étaient identiques. Nous n'avons retrouvés dans la littérature que deux cas décrits (SCATTINI et BAZELLY). Même après lecture rétrospective de l'examen TDM, il apparaît impossible de distinguer ce caractère bifocal.

Les ponctions-biopsies pleurales pratiquées sont inexploitable dans nos trois cas ce qui confirme les données de la littérature avec des résultats médiocres puisque insuffisants pour un diagnostic formel de bénignité.

L'important volume tumoral des observations 2 et 4 ne s'accompagne pas de signes péjoratifs comme décrit par certains auteurs (MERLIER). En effet l'exérèse de ces fibromes pleuraux, n'a pas entraîné de délabrement opératoire. Une thoracotomie classique, sans résection costale, a suffi.

Le recul actuel post exérèse que nous avons chez nos quatre (variant entre 1 et 6 ans) permet d'espérer une guérison définitive :

nous n'avons pas observé de récurrences, ceci en surveillant par des clichés radiologiques standard tous les 6 mois puis de façon annuelle à partir de la troisième année.

Sur le plan radiologique, les contours tumoraux étaient toujours bien limités avec un aspect solide hétérogène en TDM, une prise de contraste modérée inférieure à 15 UH (SALONEN). Les angles de raccordement à la paroi sont toujours retrouvés aigus ce qui est non significatif compte tenu de la taille des lésions retrouvées.

Par contre, l'émoussement de la plèvre au contact décrit par DEDRICK est retrouvé deux fois (observations 3 et 4), ce signe devant faire orienter le diagnostic de mésothélium pleural bénin.

Dans la troisième observation sur les coupes TDM, le pilier du diaphragme n'était plus discernable de l'épaississement pleural.

Nous n'avons pas mis en évidence par la radiologie le caractère pédiculé qui existait pourtant deux fois.

L'apport de l'échographie a été majeur dans les 3 et 4 ème observations en affirmant la topographie sus diaphragmatique .

Dans le deuxième cas rapporté et datant de 1984 , devant la découverte d'une opacité recouvrant la majeure partie de l'hémithorax gauche, l'échographie doit être pratiquée en première intention (GIRON); celle ci n'était pas contributive compte tenue de l'obésité et de l'importance de la masse tumorale; la T D M pratiquée ne permettait pas d'exclure formellement une masse d'origine diaphragmatique.

Actuellement devant une telle observation, l'exploration IRM s'impose permettant d'objectiver les rapports de la masse avec le diaphragme.

V - CONCLUSION

Le fibrome pleural est une tumeur d'origine conjonctive, rare, de l'adulte à l'âge moyen de la vie et sans aucun facteur favorisant.

Il est de découverte souvent fortuite et le pronostic est bon à l'exception des manifestations hypoglycémiques et des récurrences possibles sur un mode malin.

Surtout, il pose deux problèmes de diagnostic :

1- déterminer par l'imagerie, l'origine pleurale et tumorale de la masse, une fois celle-ci découverte sur des clichés thoraciques standard :

◇ Les clichés dynamiques de thorax peuvent mettre en évidence le caractère pédiculé et mobile.

◇ L'échographie est indispensable dans les formes basithoraciques et pariétales. Elle précise les rapports anatomiques d'une masse au contact de la paroi thoracique ou du diaphragme. Elle permet le diagnostic différentiel d'une lésion enkystée.

◇ La tomodensitométrie est l'examen de référence; elle précise au mieux la topographie, les rapports anatomiques, le caractère tissulaire, focal et bien circonscrit et dépiste les difficultés d'excision éventuelles.

◊ L'angiographie peut aider au diagnostic différentiel en cas de suspicion de séquestration pulmonaire.

◊ L'IRM, par ses possibilités de coupes dans les trois plans de l'espace permet dans les formes difficiles, la meilleure étude anatomique. Il s'agit essentiellement des lésions volumineuses ou dont la topographie est d'exploration difficile en tomographie, à savoir les localisations médiastinales, apicales et basithoraciques.

Elle reste encore en complément de l'examen TDM qui aura été pratiqué au préalable.

2- Affirmer la bénignité.

Il n'existe pas de spécificité d'image.

On pourra s'attacher cependant à :

- relire les clichés antérieurs, à la recherche d'une image passée inaperçue, agrémentant ainsi la thèse d'un processus lentement évolutif.

- rechercher une mobilité considérée comme le meilleur argument morphologique en faveur de la bénignité.

- analyser la prise de contraste et l'absence de signes d'envahissement locorégional.

Cependant, les techniques d'imagerie ainsi que les ponctions transpariétales ont des performances insuffisantes et le diagnostic passe par la thoracotomie d'abord exploratrice puis suivie de l'excision complète.

L'étude histologique doit être complète à la recherche de signes de malignité pouvant s'exprimer de façon focale.

L'immunohistochimie est particulièrement intéressante pour le diagnostic dans les formes mixtes ou suspectes de malignité.

Elle doit être multiparamétrique, combinant de nombreux marqueurs tumoraux puisqu'aucun n'est complètement sensible ni spécifique, ceci pour le diagnostic différentiel de mésothéliome malin encore localisé, de métastase pleurale unique ou de cellules mésothéliales réactives.

En ce qui concerne l'IRM, les résultats déjà recueillis dans la littérature sont encourageants puisqu'il est décrit un signal tumoral :

- assez spécifique de tissu fibreux avec un long T1 et court T2
- et différent de celui rencontré dans les mésothéliomes malins où le T2 est plus long.

Néanmoins, le nombre d'observations publiées apparaît nettement insuffisant pour en tirer une conclusion quant à la caractérisation tissulaire de l'IRM, ceci d'autant plus qu'une tumeur à composante fibreuse peut exprimer la malignité de façon uniquement focale.

VI - REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- AIMINO R.- *Echotomographie et pathologie thoracique*. Masson, Edit., Paris, 1985.
- 2- ALEXANDER E., CLARK R.A., COLLEY D.P., MITCHEL S.E.- CT of malignant pleural mesothelioma. *Am J Roentg. Rad Ther. nucl. Med.*, 1981, 137, 287-291.
- 3- ALVAREZ FERNANDEZ E., DIEZ NAU M.-Malignant fibrosarcomatous mesothelioma and benign pleural fibroma in tissue culture : a comparison of the in vitro pattern of grow in relation to the cell of origin. *Cancer*, 1979, 43, 1658.
- 4- BALASSIANO M., REICHERT N., ROSENMAN Y., HERTCHEG E., LIEBERMAN Y., YELLIN A.- Localized fibrous mesothelioma of the mediastinum devoid of pleural connections. *Postgrad Med J*, 1989, OCT, 65(768), 788-90.
- 5- BARJON P., LABAUGE R.- Les tumeurs mésoenchymateuses hypoglycémiantes. *Presse Med*, 1961, 69, 2635-2638.
- 6- BAZELLY B., TERRIOUX P., FRANCOIS T., BLANCHON F.- Une pathologie souvent trompeuse: le fibrome pleural. A propos de deux cas récents de diagnostic opératoire. *Ann Chir.: Chir thorac cardio-vasc*, 1983, 37, 7, 547-550.
- 7- BERNADAC - La plèvre et la paroi thoracique in *TDM thoracique*, AXONE, 1986.
BERNE A.S., HEITZMAN E.R.- The roentgenologic signs of pedunculated pleural tumors. *Ann J Radiol*, 1962, 87, 892-895.
- 8- BERRY M., GALLARD J.C., GODARD J., HUMEAU F., DUVAL C., DE RANIERI E.- Tomodensitométrie interventionnelle en oncologie thoracique. A propos de 170 cas. *J. Radiol*, 1989, 70, 1, 7-16.
- 9- BLANCHON F., VETTERL F., MILLERON B., BROCARD H.- Etude clinique des fibromes de la plèvre. *Poumons-Coeur*, 1978, 34, 145-152.
- 10- BLERY M., FROUGE C., SOULEZ G., CHAGNON S.- Aspects radiologiques des épanchements pleuraux. *F. Radiol.*, 1990, 30, 1, 1-14.
- 11- BOLEN J.W., HAMMAR S.P., Mc NUTT M.A.- Reactive and neoplastic serosal tissue. *Am J Surg Pathol*, 1986, 10, 34-47.
- 12- BOURGEOIS J.M., TARGHETTA R.- Manuel pratique d'échographie en pneumologie. 1989. Sauramps. Medical Diffusion. Vigot.
- 13- BOUTIN C.-Tumeurs bénignes et malignes de la plèvre. *Traité de médecine*, Godeau P; Ed. Flammarion médecine sciences, 2ème ed., 1987, 1295-1299.

- 14- BOUTIN C.- Thoracoscopy in malignant mesothelioma. *Pneumologie*, 1989 Feb, 43, 2, 61-65.
- 15- BRISELLI M., MARK E.J., DICKERSIN G.R. - Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer*, 1981, 47, 2678-2689.
- 16- CARON-POITREAU C., DELUMEAU J., DABOUI G., PETITIER H., RIEUX D. - Apport de la tomodynamométrie à l'étude des tumeurs primitives de la plèvre. *Ann Radiol*, 1981, 24, 153-247.
- 17- CARTER R.- Pulmonary sequestration. *Ann. Thorac. Surg.*, 1969, 7, 68.
- 18- CAVERIVIERE P., AL SAATI T., VOIGT J.J., DELSOL G.- Diagnostic des tumeurs indifférenciées à l'aide d'anticorps monoclonaux utilisables sur coupes en paraffine. *Presse Med*, 1985, 14, 32-37.
- 19- CHALAOUI J., BARRAL V., SIMARD P., LEFEBVRE R., SYLVESTRE J.-Mésothéliome pleural : trois formes évolutives. *Sem hop Paris*, 1982, 58, 33, 1881-1884.
- 20- CINTI D., HAWKINS H.B.- Aspiration biopsy of peripheral pulmonary masses using real time sonographic guidance. *AJR*, 1984, 42, 1115-1116.
- 21- CLAGETT OT., Mc DONALD J.R., SHMIDT H.W.- Localized fibrous mesothelioma of the pleura. *J. Thorac Surg*, 1952, 24, 213-230.
- 22- CRAIGHEAD J.E.- Current pathogenetic concepts of diffuse malignant mesothelioma : progress in pathology. *Hum Pathol*, 1987, 18, 544-557.
- 23- COULOMB M - Le médiastin. In *IRM Corps Entier* sous la direction de N VASILE, VIGOT, 1988.
- 24- DALTON W.T., ZOLLIKER A.S., Mc CAUGHEY W.T.E., KANNERSTEIN M.- Localized primary tumors of the pleura. *Cancer*, 1979, 44 : 1465-1475.
- 25- DALPOZZO G., MORONI F., PELLEGRINI G.L., VILLARI N.- CT : role in massive thoracic extramedullary hematopoiesis. *Europ. J. Radiol.*, 1982, 2, 235-237.
- 26- DANZA F.M., FALLAPA P., LEONE G., PINCELLI G.- Extramedullary hematopoiesis. *Am. J. Roentgenol.*, 1982, 139, 837-838.
- 27- DENEFFE G., VAN DE MAELLE B., LEGLEY W.- Benign mesothelioma of the pleura. *Acta Chir Belg*, 1985, 85, 371-373.
- 28- DEDRICK C.G., Mc LOUD T.C., SHEPARD J.A.O., SHIPLEY R.T. - Computed tomography of localized pleural mesothelium. *AJR*, 1985, 144, 275-280.
- 29- DERVAN P.A., TOBIN B., O'CONNOR M.- Solitary fibrous mesothelioma : evidence against mesothelial cell origin. *Histopathology*, 1986, 10, 867-875.
- 30- DOEGE K.W.- Fibrosarcoma of the mediastinum. *Ann Surg.*, 1930, 92, 955-960.

31- DOOMS G.- Characterization of lymphadenopathy by MR relaxation times . Preliminary results. *Radiology*, 1985, 155, 691-697.

32- DORNE H.L.- Differentiation of pulmonary parenchymal consolidation from pleural disease using the sonographic fluid bronchogram. *Radiology*, 1986, 158, 41-42.

33- DOUCET J., DARDRICK I., SRIGLEY J.R., VAN NOSTRAND A.W.P., BELL M.A., KAHN H.J.- Localized fibrous tumor of serosal surfaces : immunohistochemical and ultrastructural evidence for a type of mesothelioma. *Virchows Arch*, 1986, 40, 349-363.

34- DOYLE T.C., LOWLER G.A.- CT features of rounded atelectasis of the lung. *Am J Roentg. Rad Ther. nucl. Med.*, 1984, 143, 225-228.

35- DUBOST C., CHARBONNIER J.Y., ASSENS P., GARIN B.- Fibromes géants de la plèvre. *J Chir*, 1984, 121, 175-181.

36- EL NAGGAR A.K., RO J.Y., AYALA A.G., WARD R., ORDONEZ N.G.- Localized fibrous tumor of the serosal cavities. Immunohistochemical, electron- microscopic and flow-cytometric DNA study. *Am J Clin Pathol*, 1989 Nov, 92(5), 561-565.

37- ENGLAND D.M., HOCHHOLZER L., McCARTHY M.J.- Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol*, 1989, 13 (8): 640-658.

38- ELFELDT R., SCHRODER D., BESKE C.- Indications and limits of thoracoscopy in surgical diagnosis and therapy of lung diseases. *Zentralbl Chir*, Y51, 1989, 114, 5, 282-5.

39- EVEN R., SORS C.- Les mésothéliomes : essai de classification anatomo-clinique des tumeurs pleurales primitives. *Presse méd.*, 1959, 67, 2056-2061.

40- FRASER R.G., PARE J.A.P.- Embolic and thrombotic diseases of the lungs. In *Diagnosis of disease of the chest*, Philadelphie, W.B.SAUNDERS, 1979, 2, 1135-1175.

41- FRIJA J.- Tumeurs pleurales(p 397-403). in : *tomodensitométrie du thorax* (J REMY). Vigot, Paris, 1987.

42- GAINES J.J., CROSBY J.H., VINAYAK KAMATH M.- Diagnosis of thoracic splenosis by tru-cut needle biopsy. *Am Rev Respir Dis.*, 1986, 6, 133, 1199-201.

43- GAMSU G., STARK D., WEBB W., MOORE E., SHELDON P.- MRI of benign mediastinal masses. *Radiology*, 1984, 151, 709-713.

44- GIRON J., SENAC J.P., CHANEZ P., GODARD P., MARY H.- L'imagerie moderne: échographie TDM et IRM dans les affections de la plèvre et de la paroi thoracique. *F radiol*, 1989, 29, 5, 335-343.

45- GIRON J., BONNAURON M., SENAC J.P.- Deux surprises tomodensitométriques dans la loge de Barety. *Ann Radiol*, 1985, 28, 6, 465-468.

46- GRENIER P.- *Imagerie thoracique de l'adulte*. Flammarion Medecine-Sciences. 1988.

47- HAHN P.F., NOVELLINE R.A., MARK E.J.- Arteriography in the localization of massive pleural tumors. *AJR*, 1982, 139:814-817.

48- HANSEN R.M., CAYA J.G., CLOWRY L.J., ANDERSON T.-Benign mesothelial proliferation with effusion clinico-pathologic entity that may mimic malignancy. *Am. J. Med.*, 1984, 5, 887-892.

49- HERTZOG P., TOTY L., PERSONNE C., CHEVASSU J.- A propos de cinq cas de fibromes du diaphragme. *Ann. Chir. Thorac. et cardiovasc.*, 1965, 4, 4, 541-548.

50- HIGGINS C.B., HRICAK H.- *MRI of the body*. New York, Raven Presse, 1987.

51- JUNG-GI IM, HEUNG S.K., BRYUNG I.C. et al.- Pleural endometriosis : CT and sonographic findings. *AJR*, 1987 :523-24.

52- KEATTING S., SIMON G.T., ALEXOPOULOU I., MICHAELKAY J.- Solitary fibrous tumor of the pleura : an ultrastructural and immunohistochemical study. *Thorax*, 1987, 42, 976-979.

53- KIM H., DAMJANOV I.- Localized fibrous mesothelioma of the liver : report of a giant tumor studied by light and electron microscopy. *Cancer*, 1983, 52, 1662-1665.

54- KITTREDGE R.D.- CT Evaluation of the thoracic prevertebral and paravertebral spaces. *J. Comput. Tomogr.*, 1983, 7, 239-250.

55- KLEMPERER P., RABIN C.B.- Primary neoplasms of the pleura. *Arch Pathol*, 1931, 11, 385-412.

56- KOLHATKAR M.K., DESHMUKH S.D., KULKARNI V.B., DAS R.N., DESHMUKH N.G.- Solitary fibrous tumor of the mesentery. *Ind J Cancer*, 1979, 16, 66-69.

57- KOTTKE-MARCHANT K., HART W.R., BROUGHAN T.- Localized fibrous tumor (localized fibrous mesothelioma) of the liver. *Cancer*, 1989, Sep 1, Vol 64 (5), 1096-1102.

58- LEUNG A.N., MULLER N.L., MILLER R.R.- CT in differential diagnosis of diffuse pleural disease. *AJR*, 1990, MAR, 154, 3? 487-492.

59- LEWIS M.F., HORAK D.A., YELLIN A., ROTTEN A., BELMAN M.J., BENFELD J.R.-The case of the moving intrathoracic mass. *Chest*, 1985, 88: 897-8.

60- LORIGAN J.G., LIBSHITZ H.- MRI imaging of malignant pleural mesothelioma. *J. Comput Assist Tomogr*, Vol 13, N°4, 1989.

61- LORPHELIN - Tumeurs de la plèvre. in *Imagerie thoracique de l'adulte*. GRENIER PH., 1988, FLAMMARION Medecine Sciences.

62- LOUVEL J.P., JANVRESSE A., GENEVOIX A., HENRY J., LEREBOURG-PIGEONNIERE G., BENOZIO M.- Aspect tomographique des mésothéliomes bénins. A propos de 4 cas. *J-Radiol*, 1988 Jan, 69, 1, 49-53.

- 63- MAC CORMACK P.M., NAGASAKI F., HILARIS B.S., MARTINI N.- Surgical treatment of pleural mesothelioma. *J.Thorac. Cardiovasc Surg*, 1982, 6, 834-842.
- 64- MALATSKEY A., FIELDS S., LIBSON E.- CT appearance of primary pleural lymphoma. *Comput Med Imaging Graph*, 1989, 13, 2, 165-167.
- 65- MANDAL A.K., ROZER M.A., SALEM F.A., OPARAH S.S.- Localized benign mesothelioma of the pleura associated with a hypoglycemic episod. *Arch. Intern. Med.* 1983, 143, 1608-1610.
- 66- MARTENSSON G.- Prediction of the diagnostic utility of thoracoscopy in pleural effusion. *Pneumologie*, 1989 Feb, 43 (2), 72-5.
- 67- MENGEOT P.M., GAILLY C.- Spontaneous detachment of benign mesothelioma into the pleural space and removal during pleuroscopy. *Europ. J. Resp. Dis.*, 1986, 68, 2, 141-145.
- 68- MERLIER M., LE BRIGAND H., WAPLER C.- Chirurgie des tumeurs pleurales primitives. *Poumon-Coeur*, 1968, 24, 521-527.
- 69- MIGUERES J., SERRE G., LEVENES H., CARLES P.-Pleurésie, marqueurs tumoraux, anticorps monoclonaux.*Rev Prat Paris*, 1990, 40, 20, 1837-1841.
- 70- MIZUKOSHI K., FUKUI T., ENDO A., HONMA S., TOIZUMI A. et Al.- A case of huge benign localized mesothelioma in which an abnormal shadow had been recognized since 43 years ago. *Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi*, 1988, 9, 26, 1000-1004.
- 71- MONCADA R., WILLIAMS V., FAREED J., MESSMORE H.- Thoracic splenosis. *AJR*, 1985, 144, 705-706.
- 72- MORO D., BRAMBILLA E., BRICHON P.Y., CLARAZ C., COULOMB M. et al.- Les fibromes pleuraux bénins. Etude anatomo-clinique de 10 cas. *Rev Mal Resp*, 1990, 7, 231-238.
- 73- NAIDICH D.P., ZERHOUNI E.A., SJEGELMAN S.S. Mediastinum. *in CT of the thorax*, 1984, Raven Press, New York.
- 74- NATHAN H., SEIDEN D.- Localized fibrom mesotheloma of the pleura. *International Surgery*, 1978.
- 75- NEBUT M., DELEPIERRE F., BIGNON J.- Mésothéliomes. *EMC. Poumon*, Paris, 6002, H 10, 4-1984.
- 76- N'GUYEN H., BRIERE J.,CLAVIER J., RAUT Y., LEROY J.P.,VERLINGUE R.- Cinq nouvelles observations de mésothélium fibreux solitaire de la plèvre viscérale. *Poumons Coeur*, 1983, 39, 167-174.
- 77- NSIDINANYA Q., BERNATZ P.E., WOOLNER L.B.- Localized mesothelioma of the pleura, benign and malignant variants. *J Cardiol Thorac Surg*, 1978, 75, 363-372.
- 78- NWAFO D.C., ADI F.C.-Giant fibromyxoma of the parietal pleura. *Thorax*, 1978, 33, 4, 520.

- 79- OKIKE N., BERNATZ P.E., WOOLNER L.B.- Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1978; 75, 363-372.
- 80- OGAWA J., INOUE H., KOIDE S., KAWADA S., SHOTSU A., HATA J.- Fonctionning paraganglioma of the posterior mediastinum. *Ann. Thorac. Surg.*, 1982, 33, 507-508.
- 81- O'NEIL J.D., ROS P.R., STORM B.L., BUCK J.L., WILKINSON E.J.- *Radiology* 1989 Feb, 170, 2, 333-337.
- 82- ORDONEZ N.G.- The immunohistochemical diagnosis of mesothelioma. Differentiation of mesothelioma and lung adenocarcinoma. *Am J Surg Pathol*, 1989, 13, 276-291.
- 83- PISANI R.J., COLBY T.V., WILLIAMS D.E.- Malignant mesothelioma of the pleura. *Mayo Clin Proc*, 1988 Dec, 63 (12), 1234-1244.
- 84- POTTER R.P.- Intrathoracic tumors : case report. *Radiology*, 1930, 14, 60-61.
- 85- RABINOWITZ J.G. et al.- A comparative study of mesothelioma and asbestosis using CT and conventional chest radiography. *Radiology*, 1982 August;144, 453-460.
- 86- REEDER M.M.- Pleural based lesion arising from lung, pleura or chest wall. *Semin Roentgenol*, 1977, 12, 261.
- 87- REMY JARDIN M., REMY J.- Malformations congénitales de l'appareil respiratoire. in *Imagerie thoracique de l'adulte*. GRENIER PH., 1988, 393-421. FLAMMARION Médecine Sciences.
- 88- SALONEN O., KIVISAARI L., STANDERSKJOLD-NORDENSTAM C.G., SOMER K., MATTSON K., TAMMILEHTO L.- Computed tomography of pleural lesions with special reference to the mediastinal pleura. *Acta Radiol (Diagn)*, 1986, 27, 527-531.
- 89- SAVIC B., BIRTEL REJ, THOLEN W., et Al.- Lung sequestration : report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*, 1979, 34, 96-101.
- 90- SCATTINI C.M., ORSI A. - Multiple bilateral fibromas of the pleura. *Thorax*, 1973, 28, 782-787.
- 91- SCHARIFKER D., KANEKO M.- Localized fibrous "mesothelioma" of pleura (submesothelial fibroma): a clinicopathologic study of 17 cases. *Cancer*, 1979; 43, 627-635.
- 92- SCHMITT W.G.H., HUNEBERG K.H., RUCKER H.C.- Pleural calcification with persistent effusion. *Radiology*, 1983, 149, 633-638.
- 93- SCHULTHESS G, MURDOCK M, TSHCOLAKOFF D., GEER D., GAMSU G., HIGGINS C. - Mediastinal masses : MRI. *Radiology*, 158, 289-296.
- 94- SEGGEWIBB H., MINAMI K., KORFER R.- Localized benign mesothelioma of the pleura : case report and review of the literature. *Thoracic and cardiovasc. surgeon*, 1986, 34, 5, 330-332.

95- SEWA S., LEGHA M.D., FRANCO M., MUGGIA M.D.- Pleural mesothelioma : clinical features and therapeutic implication. *Ann. Int. Med.*, 1977, 87, 5, 613.

96- SHEIBANI K., BATTIFORA H., BURKE J.S.-Antigenic phenotype of malignant mesotheliomas and pulmonary adenocarcinomas. An immunohistologic analysis demonstrating the value of LEU M1 antigen. *Am J Pathol*, 1986, 123, 212-219.

97- SHUMAN L.S., LIBSHITZ H.- Solid pleural manifestations of lymphoma. *AJR*, 1984, 142, 269-273.

98- SKLJAROV I., CELAR D., GAMONDES J.P., PINET F.- Les tumeurs primitives du diaphragme. A propos d'un cas. *J. Radiol.*, 1985, 66 : 527-530.

99- SORS C., LEGER L., DUBOST C., THOMERET G.- Les mésothéliomes thoraciques hypoglycémiantes. *Rev Tuberc. (Paris)*, 1962, 12, 1268-1284.

100- SOULEN M.C., GRECO HUNT V.T., TEMPLETON P.- Cases from A3CR2. Migratory chest mass (clinical conference) . *Invest Radiol*, 1990 Feb, 25 (2), 209-11.

101- SPENCER H.- Pathology of the lung. Vol 2, pp 920-923, 3 rd ed, Toronto, Saunders, 1977.

102- SPIZARNY D.L., GROSS B.H., SHEPARD J.O.A.- CT findings in localized fibrous mesothelioma of the pleural fissure. *J C A T*, 1986 Nov Dec, 942-944.

103- STOEBNER P., BERNAUDIN J.F., ADNET J.J., BASSER F.- Problèmes du diagnostic ultrastructural des cancers pleuraux. A propos de 125 cas. *Rev. Fr Mal. Respir.*, 1979, 7, 265.

104- STOUT A. P., MURRAY M.R.- Localized pleural mesothelioma. *Arch. Pathol.*, 1942, 34, 951.

105- STRANKINGA W.F.M., SPERBER M., KAISER M.C., STAM J.- Accuracy of Diagnostic procedures in the initial evaluation and follow-up of mesothelioma patients. *Respiration*, 1987, 51, 179-187.

106- THORNER M., MAAREK H., BAHY M., CARNOT F., BUCHET R.- Les fibromes pleuraux: évaluation des méthodes diagnostiques et aspects anatomopathologiques actuels. A propos de deux observations. *Ann Radiol*, 1989, 32, N°4, 305-311.

107- TOURAINE F.-Les tumeurs pleurales hypoglycémiantes. A propos de trois observations. Thèse de médecine. 1986. Université de Limoges.

108- TSCHOLAKOFF D., SECHTEM U., DE GEER G., SCHMIDT H., HIGGINS C.B.- Evaluation of pleural and pericardial effusions by MRI. *Europ. J. Radiol.*, 1987, 7, 169-174.

109- TYLEN U., NILSSON U.- Computed tomography in pulmonary pseudotumors and their relation to asbestos exposure. *J. Comput. Tomogr.*, 1982, 6, 229-237.

110- UTLEY J.R., PARKER J.C., HAHN R.S., BRYANT L.R., MOBIN UDDIN K. et al.-Recurrent benign fibrom mesothelioma of the pleura. *J. Thorac. Cardiovasc.Surg.*, 1973, 5, 830-834.

111- VISHOFF D., MEYER A., SAEGESSER F.- Récidive d'un mésothéliome pleural bénin 18 ans après l'excision. Revue d'une série de 33 malades atteints d'une tumeur primitive de la plèvre de 1958 à 1986. *Journal de chirurgie*, Paris, 1986, 123, 12, 700-703.

112- VOGEL H.J.P., WONDERGEM J.H.M., FALKE T.H.M.- Mesothelioma of the pericardium : CT and MR findings. *J.C.A.T.*, 1989, 13, 3, 543-546.

113- WEINREB J.C., MOOTZ A., COHEN J.M.- MRI evaluation of mediastinal and thoracic inlet venous obstruction. *AJR*, 1986, 146, 679-684.

114- WEISBROD G.I., YEE A.C.- Computed tomographic diagnosis of a pedunculated fibrous mesothelioma. *J Can Assoc Radiol*, 1983, 34, 147-148.

115- WILLIFORD M.E., HIDALGO H., PUTMAN C. E., KOROBKIN M., RAM P.C.- CT of pleural disease. *A.J.R.*, 1983, 140, 909-914.

116- WITKIN G.B., ROSAI J.- Solitary fibrous tumor of mediastinum: a report of fourteen cases. *Mod Pathol*, 1988; 1 : 620 A.

117- WOESNER M.E., SAUNDERS I., WHITE G.W.- The melting sign in resolving transient pulmonary infarction. *A.J.R.* 1971, 111, 782-790.

118- YOUSEM SAMUEL A, STUART D. FLYNN.- Intra pulmonary localized fibrous tumor. *Am J Clin Pathol*, 1988, 89, 365-369.

TABLE DES MATIERES

	PAGE
<u>I INTRODUCTION ET HISTORIQUE</u>	8
<u>II NOS OBSERVATIONS</u>	9
4 observations avec iconographie	10
Tableaux récapitulatifs	
clinique	34
radiologique	35
histologique	36
immunohistochimique	37
<u>III ETUDE DES FIBROMES PLEURAUX</u>	
A- EPIDEMIOLOGIE	38
B- ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE ET IMMUNOHISTOCHIMIQUE	39
I - Généralités. Structure de la plèvre	39
II - Les différents types de tumeurs pleurales primitives	41
1. Les tumeurs pleurales primitives diffuses	
Schéma de classification selon SORS	42
2. Les tumeurs pleurales primitives localisées	43
3. Histogénèse des tumeurs pleurales localisées	44
a. Historique et classification	
b. Les arguments pour une origine mésothéliale ou sous mésothéliale	
III - ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE	48
1. Aspect macroscopique	48
2. Aspect microscopique	50
3. Immunohistochimie	51
Tableaux de synthèse	53
4. Critères utilisés de bénignité/malignité	55

C- ASPECTS CLINIQUES	57
Manifestations thoraciques	57
Manifestations extra-thoraciques	57
D- METHODES DIAGNOSTIQUES EN IMAGERIE	61
I - LES RADIOGRAPHIES STANDARD	61
II - L' ECHOGRAPHIE	63
1. Par voie abdominale	63
2. Par voie transpleurale	64
3. La voie transoesophagienne	67
III - LES TOMOGRAPHIES PULMONAIRES	67
IV - LA TOMODENSITOMETRIE	68
Technique	68
Anatomie normale	69
Dans le fibrome pleural	70
Au total	73
V - L' IRM	74
Technique et généralités	74
Anatomie normale	77
Aspects pathologiques	77
VI - L' ANGIOGRAPHIE	84
VII - EXAMENS SCINTIGRAPHIQUES	85
E- AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES	86
1. Biologie	86
2. Epreuves fonctionnelles respiratoires	
3. Fibroscopie bronchique	
4. Ponction-biopsie transpariétale.	
5. Thoracoscopie	87

F- TRAITEMENT EVOLUTION ET PRONOSTIC	89
1. Le traitement	89
2. Evolution	90
3. Suivi radiologique post opératoire	92

IV DISCUSSION

A- CRITERES RADIOLOGIQUES DE BENIGNITE	93
B- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL EN IMAGERIE	95
I. Les autres lésions pleurales	
◇ Tumorales bénignes	
◇ Tumorales malignes	96
1. Le mésothéliome pleural diffus malin	97
2. Les tumeurs pleurales secondaires	98
3. Le lymphome malin	98
◇ Epaissement pleural non tumoral	99
1. Les petites cicatrices d'un épanchement pleural	
2. Un fibrothorax	
3. Epanchement pleural enkysté	100
4. Empyème organisé	
5. L'asbestose	
6. Endométriose pleurale	101
II . Les lésions pariétales	101
III . Les lésions parenchymateuses	102
1. L'infarctus pulmonaire	103
2. Les séquestrations pulmonaires	104
IV . Splénose thoracique	107

V . Pathologie médiastinale	108
Masses de la gouttière costo-vertébrale	109
1 et 2 Les tumeurs nerveuses	
3. Le kyste pleuro-péricardique	110
4. Adénopathies	
5. Affections vertébrocostales	
6. Anévrismes aortiques	111
7. Dilatation azygos-varices oesophagiennes	
8. Masses d'origine oesophagienne	
9. Kystes bronchogéniques	
10. Maladie de Castelman	
11. Hématopoïèse extra-médullaire	112
12. Pseudokystes médiastinaux	112
VI . Pathologie diaphragmatique	113
1. Les hernies de l'adulte	
a. Hernie par le foramen de Bochdalek et le hiatus costo-lombaire	
Schémas anatomiques	114
b. Hernies par les fentes rétrosternales	116
c. La hernie hiatale	
d. L'éventration	
2. Les masses diaphragmatiques	117
a. tumorales bénignes	
b. tumorales malignes	
c. autres	
C- INTERET DE NOS OBSERVATIONS	118
<u>V CONCLUSION</u>	121
<u>VI REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES</u>	124

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole, et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 65

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER
LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

RESUME : Le mésothéliome pleural fibreux bénin ou fibrome pleural est une tumeur rare, d'évolution lente. Nous présentons une analyse anatomo-clinico-radiologique de 4 observations avec un recul post-exérèse de 15 à 72 mois. A partir de ces observations et d'une revue de la littérature, sont étudiés l'apport respectif des différentes techniques d'imagerie (clichés standard, échographie, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique, angiographie), de l'histologie et de l'immuno-histochimie pour le diagnostic positif et pour le diagnostic différentiel.

MOTS CLES

Plèvre : Immunohistochimie

Fibrome pleural

Mésothéliome pleural bénin

Tomodensitométrie

Imagerie par Résonance Magnétique

Echographie pleurale