



IMAGERIE DES TUMEURS MALIGNES DE LA PAROI THORACIQUE

Mémoire présentée par :

Docteur Yahya Charifi

Né le 11 juillet 1992 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPÉCIALITÉ EN MÉDECINE

Option : Radiologie

Sous la direction du Professeur : Meryem Boubbou



Session Septembre 2022

PLAN

RAPPELS, GENERALITES	10
I. Rappel anatomo–physiologique	11
1. Description.....	11
2. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique (4,5)	18
3. Physiologie (1).....	19
II. Moyens d'imagerie	21
1. Radiographie conventionnelle	21
2. Echographie	21
3. TDM.....	21
4. IRM	22
5. Le TEP scanner :	22
III. Classification des différentes tumeurs de la paroi thoracique en fonction de leur type histologique	23
1. Tumeurs d'origine osseuse :	23
a. Chondrosarcome	23
b. Sarcome d'Ewing	24
c. Myélome :	27
d. Ostéosarcome :	29
2. Tumeurs des parties molles : Graisseuses ; Musculaires	29
a. Le sarcome pléomorphe indifférencié :	29
b. Le liposarcome :	31
c. Leiomyosarcome :	33
d. Rhabdomyosarcome :	34
e. Tumeurs neurogènes.....	34
f. Tumeurs cutanées	35
3. Tumeurs secondaires de la paroi thoracique.....	32

MATERIEL ET METHODES.....	39
I. Type d'étude :	40
II. Population étudiée :.....	40
III. Recueil des données :	41
IV. Les limites méthodologiques :	41
RESULTATS	42
I. L'Age et le sexe	43
II. Circonstances de découverte	44
III. Type d'examen réalisé	44
IV. Résultats de l'imagerie	45
1. Sièges.....	45
2. Composante	45
3. Signes associées.....	45
4. Diagnostic	46
5. Biopsie et diagnostic anatomo-pathologique	47
6. Bilan d'extension pré thérapeutique.....	48
DISCUSSION	49
I. Épidémiologie.....	50
II. Diagnostic positif	50
1. Circonstances de découverte	50
2. Examen clinique	51
III. Données biologiques	52
IV. Données radiologiques	52
1. Radiographie thoracique.....	52
2. Imagerie en coupe : TDM et IRM.....	52
V. Répartition selon le type histologique	53

VI. Corrélation radio-histologique.....	59
CONCLUSION	60
BIBLIOGRAPHIE.....	62

PREAMBULE

A mes Professeurs

- Pr Mustapha Maaroufi, Chef de service de Radiologie.
- Pr Meryem Boubbou, Chef de service de Radiologie mère enfant et d'onco-radiologie.
- Pr My Youssef Alaoui Lamrani, Professeur agrégé en Radiologie.
- Pr Badreddine Alami, Professeur agrégé en Biophysique.
- Pr Meriem Haloua, Professeur assistant en Radiologie.
- Pr Nizar El Bouardi, Professeur assistant en Radiologie

Je voudrais remercier infiniment mes maîtres pour la générosité dont ils ont fait preuve pendant toutes ces années durant l'enseignement de cette si belle discipline.

Je tiens également à leur exprimer ma profonde considération et ma reconnaissance inébranlable .

A mes collègues résidents en radiologie et internes:

Vous avez été pour moi des frères et des sœurs.

Je vous remercie pour tous les bons moments passés avec vous au service de radiologie. Je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite dans vos projets professionnels et familiaux.

A ma très chère mère

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon amour, mon respect et mon attachement. Ta bonté et ta générosité sont sans limites.

Tes prières et tes encouragements ont été pour moi d'un grand soutien moral au long de mes études.

Puisse DIEU, le tout puissant te procurer bonheur, santé et longue vie.

A mon très cher père

Aucun mot ne saurait exprimer mon amour et ma considération pour ta personne, pour les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation, mon instruction et mon bien être.

Ta bonté, ton ardeur au travail et tes qualités humaines sont pour moi un bon exemple.

Puisse DIEU, le tout puissant te procurer bonheur, santé et longue vie.

A ma très chère sœur fatima-zahra

Trouvez en ce travail le témoignage de mon amour et ma reconnaissance pour ta sympathie.

Puisse nos liens fraternels se pérenniser et consolider encore.

Que DIEU t'apporte bonheur, prospérité et beaucoup de réussite.

A ma très chère femme et collègue Ghita

Tu m'as soutenu, réconforté et encouragé.

Que ce travail puisse t'exprimer mon éternel amour.

A mon très cher fils Riad

Ta naissance a été un cadeau de Dieu

Que ce travail puisse t'exprimer mon éternel amour.

LISTE DES ABREVIATIONS

AEG : Altération de l'état général

IRM : Imagerie par résonance magnétique

TEP-FDG : Tomographie par Émission de Positons Fluoro-2-Désoxy- d-Glucose

TDM: Tomodensitométrie

TAP: Thorax - Abdomen - Pelvis

RAPPELS, GENERALITES

I. Rappel anatomo-physiologique

1. Description

a. Structures osseuses de la paroi thoracique (1, 2,3)

Grill costal (1,2)

Les côtes et les cartilages costaux forment les faces latérales de la cavité thoracique. Les côtes ont une tête, un col, un tubercule, une facette articulaire et une tige (Fig. 1).

Les 7 premières sont de "vraies côtes" car elles s'articulent en arrière avec les vertèbres et en avant avec le sternum au moyen d'un cartilage costal et d'une véritable articulation synoviale. La première côte, plate, courte et large, et la deuxième côte, un peu plus grande, ne contribuent pas de façon majeure à l'augmentation du volume thoracique lors de la ventilation assistée, en raison de leur taille et de leur amplitude de mouvement limitée. (Figure 6)

Les 5 dernières sont des "fausses côtes", soit parce qu'elles s'articulent antérieurement avec la septième carotide costale (côtes 8 et 10), soit parce que leur extrémité antérieure se termine librement dans la paroi abdominale postérolatérale ("côtes flottantes", 11 et 12).

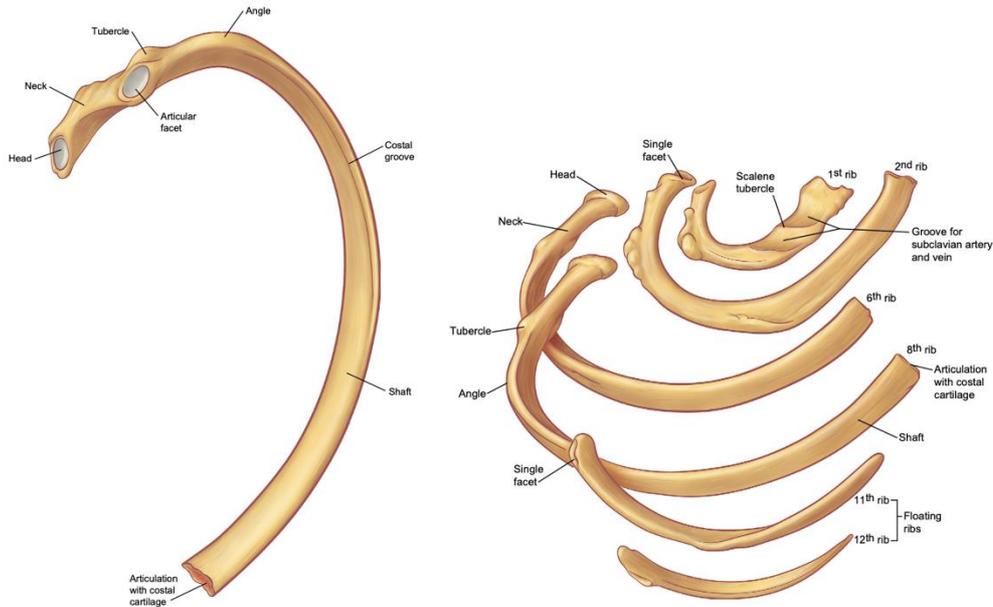


Figure 1 : (A) *L'anatomie d'une côte typique* : La tête, qui est la partie la plus postérieure de la côte, s'appuie sur la colonne vertébrale .La facette articulaire s'articule avec l'apophyse transverse du corps vertébral. L'extrémité antérieure se continue avec le cartilage costal. (B) Les côtes 3 à 10 s'articulent avec la colonne vertébrale en arrière et avec les cartilages costaux du sternum en avant. Les cotes 11 et 12 ont une extrémité antérieure flottante.

Sternum

Le sternum est constitué de 3 parties osseuses reliées par 2 articulations. Le large manubrium céphalique est relativement fixe car il s'articule avec la première côte et la clavicule. Le grand corps plat du sternum s'articule avec les côtes 2 à 7 (Fig. 2). L'articulation entre le manubrium et le corps se déplace, entraînant le corps vers l'avant et vers le céphalique. Ce faisant, elle attire les côtes, qui s'articulent avec elle, vers le haut et l'extérieur, augmentant ainsi le diamètre transverse du thorax. Le processus xiphoïde est petit et a peu d'importance. (Figure 5)

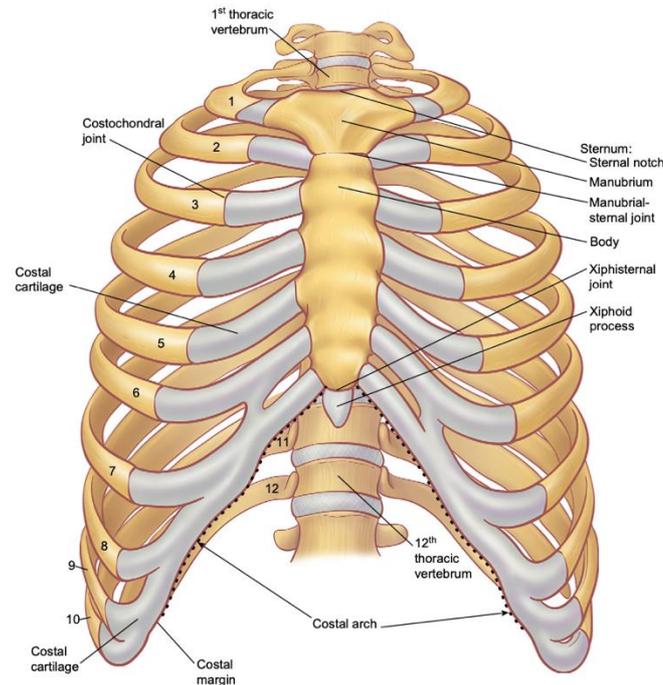


Figure 2 : *Anatomie du sternum et des cartilages costaux* .Notez que le cartilage de la côte 1 est très court et s'articule uniquement avec le manubrium du sternum.

Vertèbres thoraciques (2,3)

Sur la face postérolatérale de chaque corps vertébral thoracique se trouvent 2 surfaces articulaires, les facettes articulaires costales supérieure et inférieure de la vertèbre thoracique (Fig. 3). La facette articulaire costale supérieure se situe juste en avant du pédicule de l'arc.

L'apophyse transverse se projette postéro latéralement et légèrement vers le haut à partir de la zone où le pédicule arqué rejoint la lame. La facette articulaire du processus transverse se trouve sur sa face antérolatérale, près de son extrémité distale.

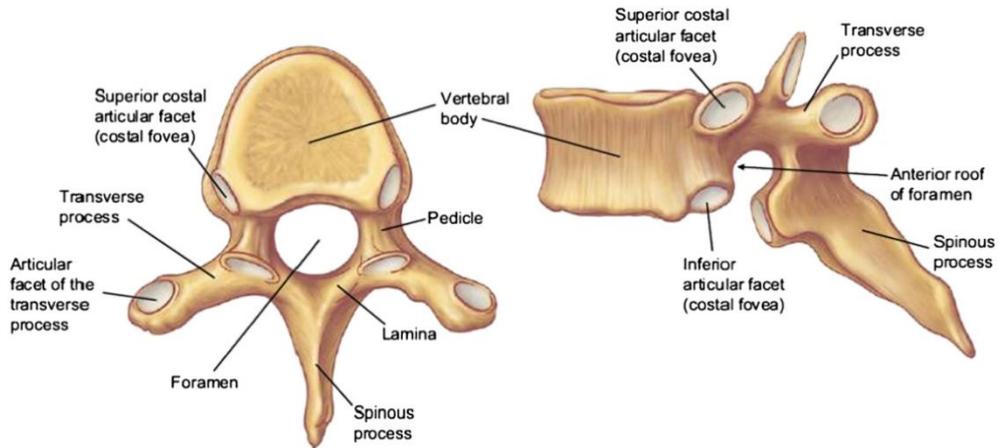


Figure 3 : Vues supérieure et latérale de la vertèbre thoracique. Notez les facettes articulaires costales supérieures et inférieures, qui s'articulent avec les têtes des côtes adjacentes. L'apophyse transverse présente également une facette articulaire pour rejoindre le tubercule costal.



Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 4 : Radio-anatomie de la paroi thoracique sur une coupe axiale en scanner :(1) manubrium sternal (2) clavicule (3) première cote (4) espace intercostal (5) muscles grand et petit pectoral



Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 5 : Radio-anatomie de la paroi thoracique en coupe sagittale (1) Manubrium sternal (2) Corps sternal (3) Appendice xiphoïde (4) Diaphragme (5) Corps vertébral (6) Processus épineux (7) Moelle thoracique.

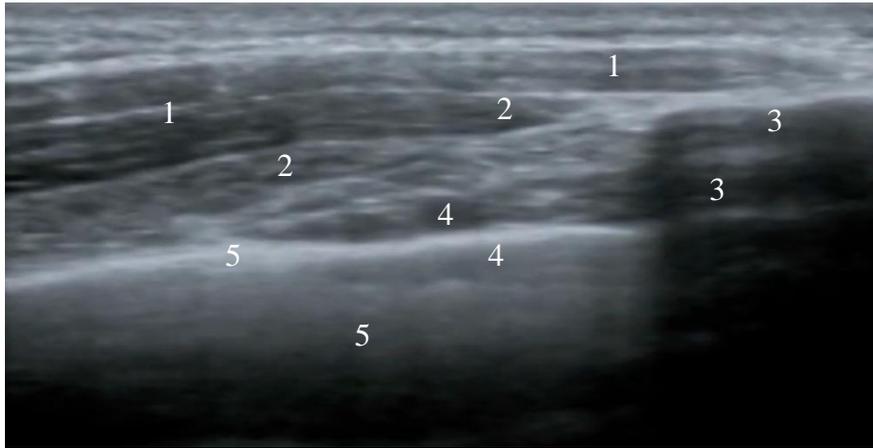


Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 6 : échographie de la paroi thoracique antérieure : (1) Muscle Grand pectoral, (2) Muscle petit Pectoral, (3) Sternum, (4) Pédicule vasculaire mammaire interne, (5) Plèvre et paroi thoracique antérieure.

b. Muscles de la paroi thoracique (2,4)

Muscles intrinsèques (muscles intercostaux et espace intercostal)

Entre 12 côtes se trouvent 11 espaces intercostaux qui comprennent des muscles intercostaux et des membranes qui alimentent les structures neurovasculaires.

Les muscles intercostaux externes s'étendent des tubercules des côtes, dorsalement, aux cartilages costaux, antérieurement. Naissant du bord inférieur de la côte supérieure, les fibres se dirigent obliquement vers le bas, l'avant et s'insèrent dans le bord supérieur de la côte inférieure.

Les muscles intercostaux internes vont plus en avant du sternum mais ne s'étendent que jusqu'à l'angle de la côte. Partant du bord inférieur de la face interne de la côte située en haut et du cartilage costal correspondant, des fibres s'étendent obliquement en bas et en arrière et s'insèrent dans le bord supérieur de la côte située en bas. (fig.7)

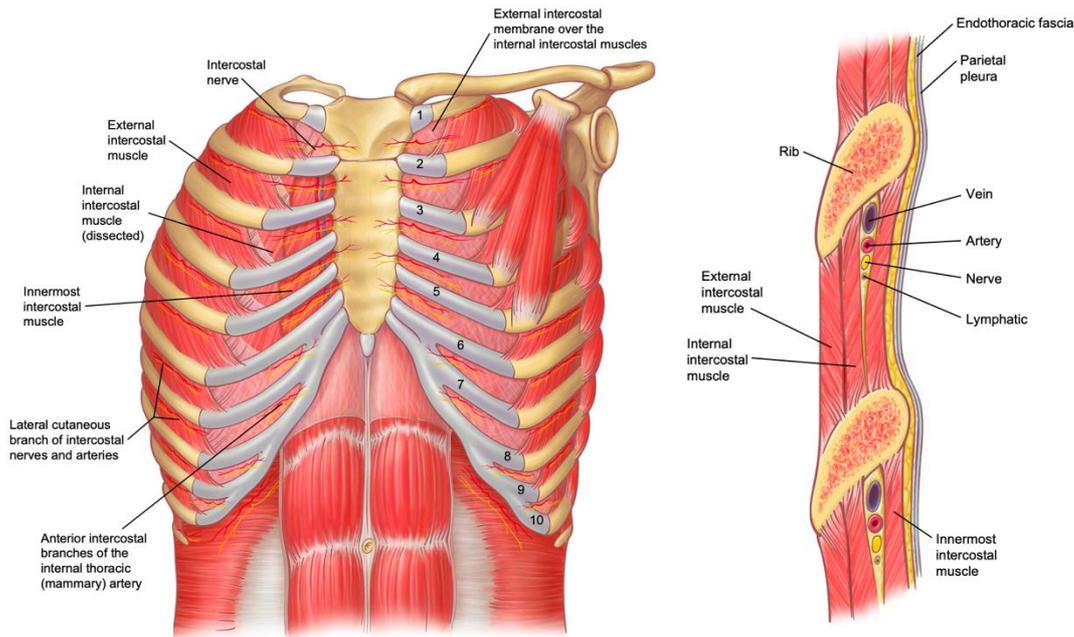


Figure 7 : (A) Paroi thoracique antérieure. Les principaux muscles antérieurs ont été enlevés. Au centre se trouve le sternum, et latéralement les côtes. Les muscles intercostaux se trouvent entre les côtes.

(B) Dans l'espace intercostal se trouvent différentes structures : plusieurs types de muscles intercostaux, des artères intercostales et des veines associées, des lymphatiques et des nerfs.

Muscles extrinsèques (Muscles extra thoraciques) (2)

La connaissance de la fonction et de l'anatomie des muscles extrinsèques de la paroi thoracique est essentielle pour comprendre les objectifs de la chirurgie et l'utilisation appropriée des lambeaux musculaires. (Fig.8)

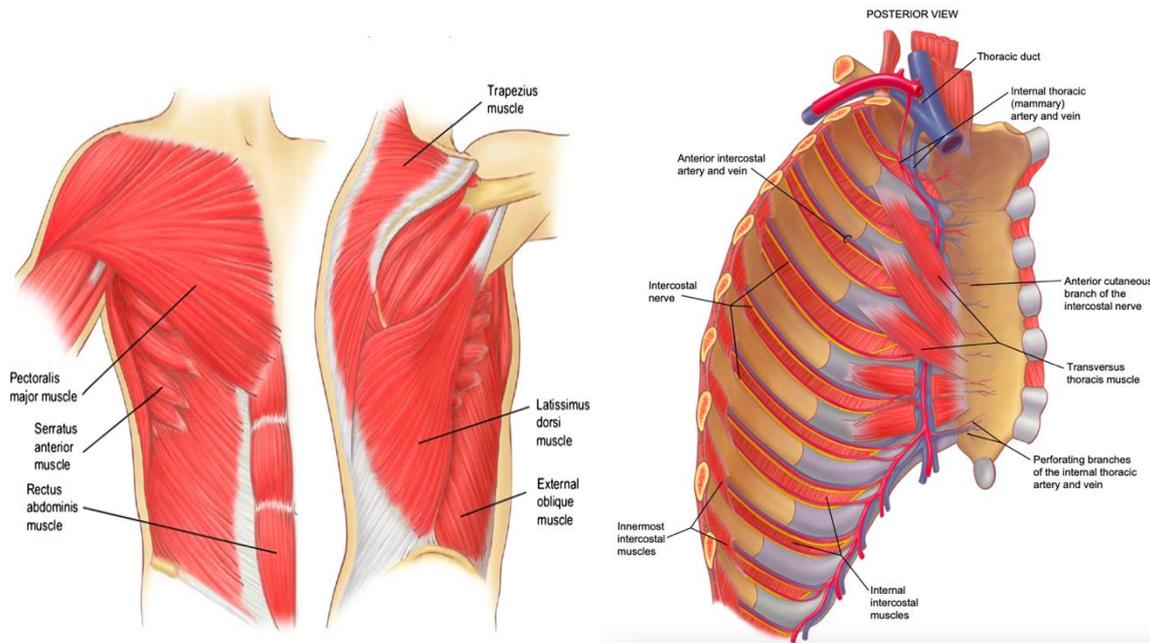


Figure 8 : Image montrant les différents muscles extra-thoraciques et accessoires constituant la paroi thoracique, certains de ces muscles peuvent participer à la chirurgie de reconstruction

2. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique (4,5)

Le paquet neurovasculaire intercostal se situe entre les muscles intercostaux internes. Dans chaque espace intercostal, il existe deux artères, postérieure et antérieure, qui s'anastomosent l'une à l'autre. Dans chaque espace, les artères intercostales postérieures uniques proviennent de branches ventrales de l'aorte thoracique descendante, et les artères jumelles antérieures plus petites (qui passent au-dessus et au-dessous de chaque côte) sont des branches de l'artère thoracique interne ou de sa branche terminale, l'artère musculophrénique.

Les veines intercostales ont une distribution similaire à celle des artères ; elles se drainent en arrière dans les systèmes azygos et accessoire/hémi azygos (sauf la plus haute dans la veine brachiocéphalique) et en avant dans les veines thoraciques internes. (Figure 9)

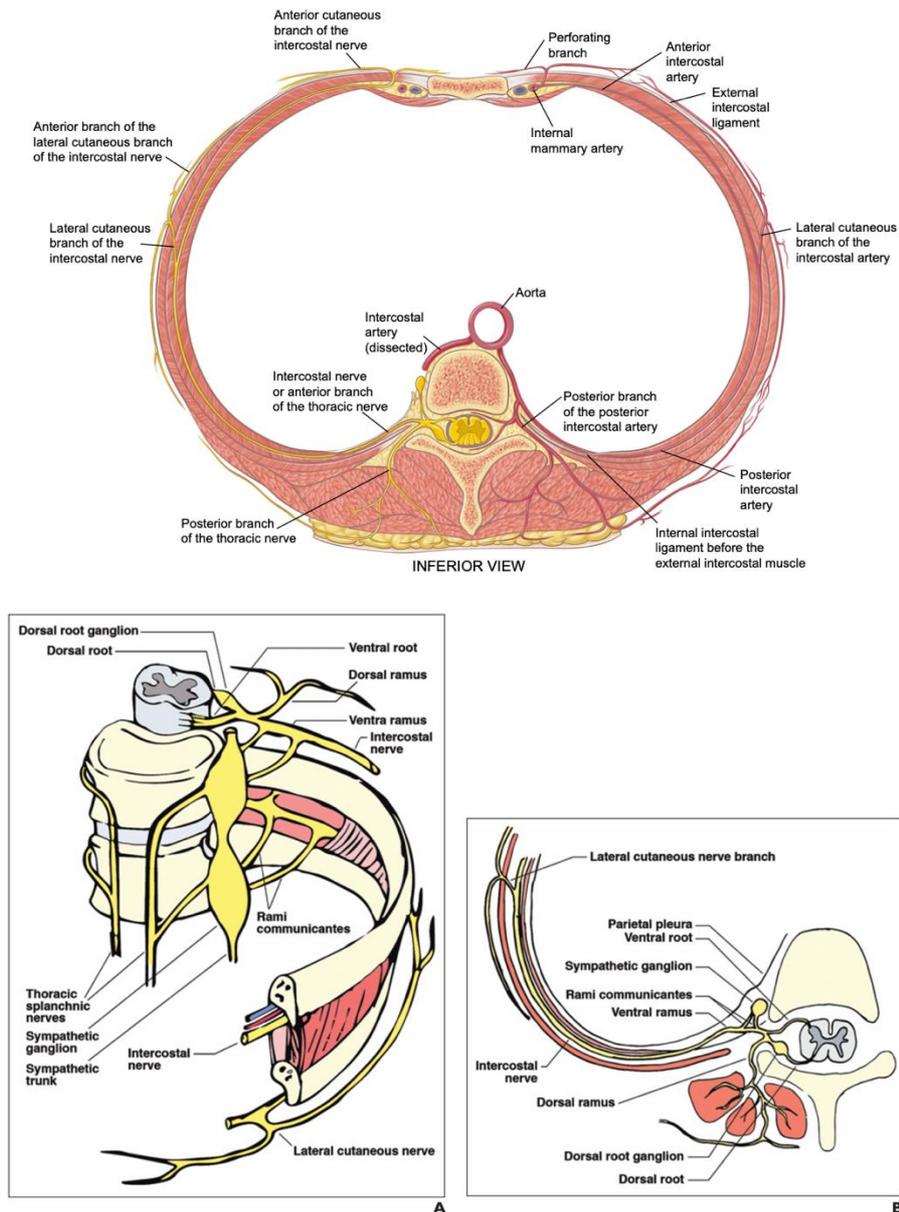


Figure 9: Image montrant l'innervation et la vascularisation de la paroi thoracique sur des coupes axiales

3. Physiologie (1)

De manière simplifiée, le modèle pour exprimer la mécanique respiratoire est un cylindre qui correspond à la cavité thoracique, tiré par un piston qui correspond au diaphragme.

Les côtes, les cartilages costaux et le sternum forment la structure de soutien solide de la paroi de ce cylindre.

Le diaphragme se contracte, tirant vers le bas le tendon central et créant une pression négative à l'intérieur de la cavité thoracique. Les côtes, les cartilages costaux et le sternum quant à eux maintiennent la paroi thoracique comme une structure cylindrique fixe (Fig. 9). Les poumons, qui sont en contact direct avec la paroi thoracique via les surfaces pleurales, suivent la pression intra thoracique négative générée et augmentent de volume.

Une fois l'inspiration terminée, le diaphragme se relâche, et la composante élastique intrinsèque des poumons les contracte pour maintenir le volume d'origine. C'est ce qui correspond à la phase expiratoire. (Figure 10)

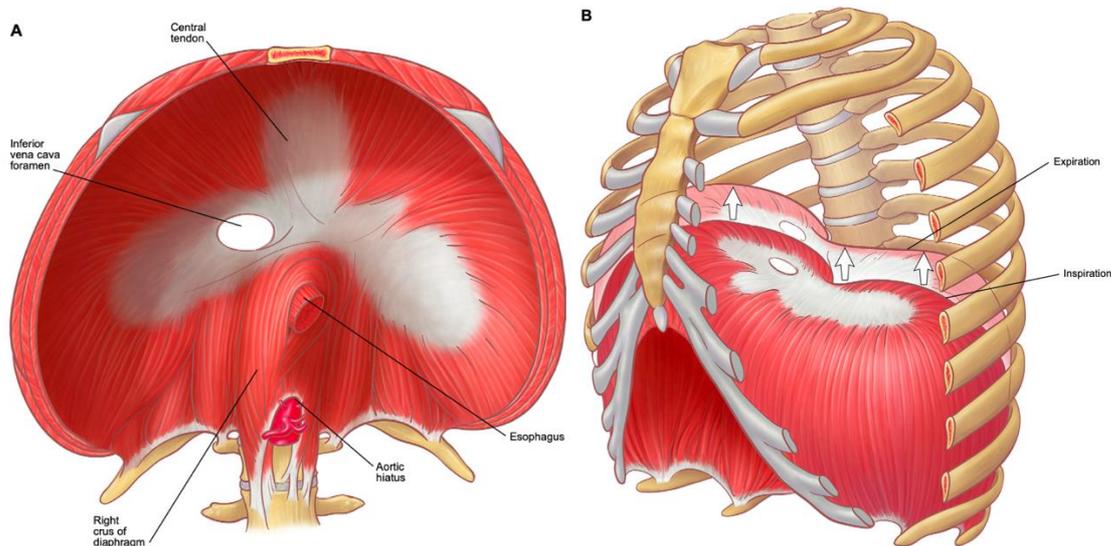


Figure 10 : *Les caractéristiques anatomiques et physiologiques du diaphragme*

(A) Anatomie du diaphragme : Les fibres disposées radialement proviennent des structures squelettiques situées à la base du cylindre (notamment la dixième côte, les arcs costaux et le sternum en avant) et s'insèrent sur le tendon central.

(B) Le tendon central est tiré vers le bas, ce qui a pour effet d'aplatir le diaphragme. La contraction du diaphragme déplace les viscères abdominaux vers le bas, dilate le poumon et provoque l'inspiration.

II. Moyens d'imagerie

Le rôle majeur de l'imagerie est de localiser précisément les tumeurs de la paroi thoracique, de distinguer leur nature bénigne ou maligne. Il est donc essentiel que l'imagerie, soit optimisée avec une description sémiologique et une conclusion précise afin d'initier au mieux le parcours de soins du patient.

1. Radiographie conventionnelle

La radiographie thoracique de face est l'examen réalisé en première intention devant une suspicion de processus pariétal thoracique. Hormis une ostéolyse franche, peu de signes sont énumérées, telles que des appositions périostées agressives, une extension aux parties molles, la recherche de lésions associées surtout pulmonaires.

(6)

2. Echographie

L'étude ultrasonographique de la paroi thoracique peut être réalisée avec la plupart des unités d'échographie modernes. Il est pratique d'utiliser une sonde convexe de 5 à 7,5 MHz pour une évaluation globale du thorax. Une sonde linéaire à haute fréquence permet d'étudier avec précision des anomalies pleurales ou pariétales ainsi que l'extension des tumeurs en profondeur, notamment au niveau de la région pleurale et pulmonaire.

3. TDM

Le scanner facilite le diagnostic topographique de la tumeur en appréciant son point de départ, ainsi que de son aspect lors de l'injection de produit de contraste, il permet donc d'établir un diagnostic étiologique.

Le scanner a aussi un intérêt majeur dans la précision de l'extension locorégionale de la tumeur, il met en évidence la lyse osseuse permettant ainsi que les localisations secondaires à distance. (9)

4. IRM

L'IRM apprécie le siège et la composante exacte de la tumeur. Elle peut diriger le type de résection à réaliser, l'existence d'adénomégalies mammaires ou axillaires, l'atteinte musculaire (pectoraux) et l'atteinte cutanée.

Certaines tumeurs pariétales comme le sarcome d'Ewing ou les autres sarcomes peuvent envahir le poumon d'où l'intérêt de l'imagerie en coupe

Certaines pathologies infectieuses peuvent aussi réaliser des atteintes intriquées. L'IRM grâce aux différentes séquences, permet d'affirmer l'origine infectieuse ou tumorale (10)

5. Le TEP scanner :

La tomographie par émission de positons (TEP)/CT au 2-[fluor-18] fluoro-2-désoxy- d-glucose (FDG) n'est pas systématiquement utilisée pour évaluer les tumeurs de la paroi thoracique, car de nombreuses tumeurs malignes primaires et secondaires peuvent montrer une augmentation de la prise de FDG. La TEP/TDM peut cependant être réalisée pour déterminer la présence et l'étendue de la maladie métastatique et évaluer la réponse au traitement. (11)

III. Classification des différentes tumeurs de la paroi thoracique en fonction de leur type histologique

1. Tumeurs d'origine osseuse :

a. Chondrosarcome

Le chondrosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente au niveau thoracique, représentant 30 % de toutes les lésions osseuses malignes primitives et 33 % de toutes les tumeurs osseuses quelle que soit leur localisation, 19% des chondrosarcomes sont issus de dégénérescence de tumeurs bénignes préexistantes (enchondromes ou exostose) [12, 13]

Le sexe ratio est de deux hommes pour une femme avec deux pics de prévalence, avant 20 ans et après 50 ans.

Pour la localisation, on trouve du plus au moins fréquent la jonction chondro-costale, le sternum, et le col costal (souvent les 5 premières côtes) [14].

L'aspect scannographique typique du chondrosarcome est souvent une masse pariétale thoracique bien circonscrite de composition solide et calcifiée. Plusieurs formes de calcifications ont été décrits, annulaires, arciformes ou punctiformes (figure 10). L'envahissement et la lyse des structures osseuses adjacentes sont fréquentes. (15,16)

En IRM, la matrice cartilagineuse du chondrosarcome apparait hétérogène, en iso ou hypo intense au muscle sur les images pondérées en T1 et hyper intense au muscle sur les images pondérées en T2. Les zones de calcifications sont hypo intenses par rapport au muscle sur les images en T1 et T2. Après l'administration intraveineuse d'un produit de contraste à base de gadolinium, le rehaussement est généralement hétérogène, en particulier à la périphérie de la tumeur (17, 18,19). Les chondrosarcomes myxoïdes présentent un signal nettement élevé, ils ne contiennent

pas de foyers de calcification individualisable sur les images pondérées en T2.

Cependant, le chondrosarcome se caractérise par son polymorphisme radio clinique, son évolution parfois lente et donc trompeuse et son traitement exclusivement chirurgical.

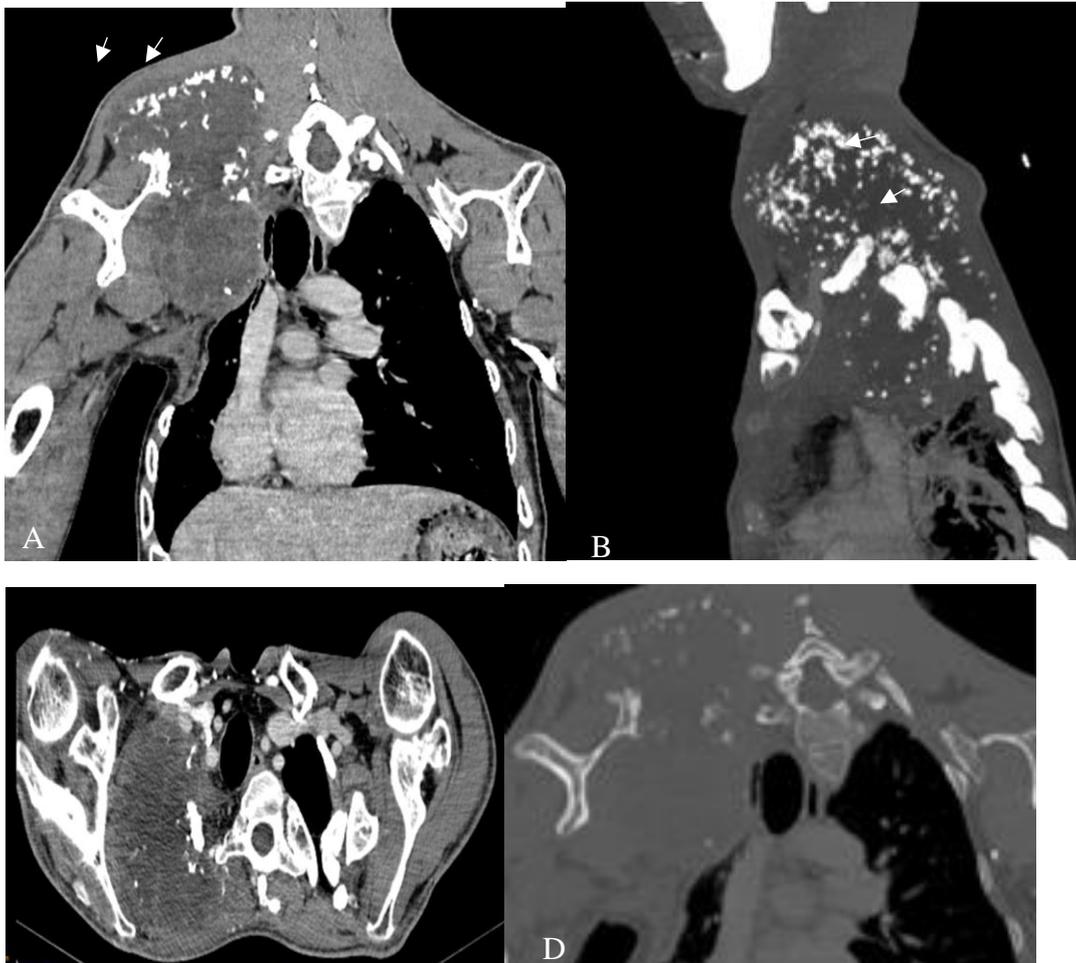


Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 11 : Scanner thoracique : Volumineux Processus tumoral ostéolytique centré sur la paroi thoracique supéro-latérale droite chez une femme de 37 ans, admise pour tuméfaction basi cervicale droite, douloureuse.(A, B), Processus tissulaire ostéolytique contenant des calcifications (flèches) et faiblement rehaussé après contraste (C, D) Ostéolyse des trois premières côtes droites ainsi que la clavicule et l'acromion. Les calcifications sont caractéristiques du Chondrosarcome.

b. Sarcome d'Ewing

La famille des sarcomes d'Ewing est un groupe de néoplasies malignes

comprenant le sarcome d'Ewing osseux, le sarcome d'Ewing des parties molles et la tumeur d'Askin (ou tumeur neuroectodermique périphérique primaire de la paroi thoracique).

Ces tumeurs malignes proviennent des cellules de la crête neurale embryonnaire (14), et toutes sont très agressives (20,21). Toutes les tumeurs de ce groupe contiennent la translocation réciproque équilibrée identitaire entre les chromosomes 11 et 22, t (11;22) (q24;q12) (48,49). Les sarcomes d'Ewing se développent généralement au niveau des côtes, des omoplates, des clavicules et du sternum, et touchent le plus souvent des individus âgés de 20 à 30 ans (14).

Chez les enfants et les jeunes adultes, c'est la troisième cause de tumeur maligne primitive de la paroi thoracique (10).

Au scanner, le sarcome d'Ewing prend la forme d'une masse hétérogène, dû à la présence de remaniements nécrotiques et hémorragiques (22, 23). Les calcifications sont rarement retrouvées contrairement aux autres tumeurs. (Figure 11)

Ces tumeurs envahissent les structures adjacentes telles que la plèvre, le médiastin et le poumon. L'intensité du signal est hétérogène, avec des lésions généralement iso ou hyper intenses par rapport au muscle et des régions d'hémorragie à forte intensité de signal.

A la TEP/TDM au FDG, une augmentation de la captation du FDG est typique, bien qu'une diminution de la captation du radio traceur puisse être observée dans les régions de nécrose (24).

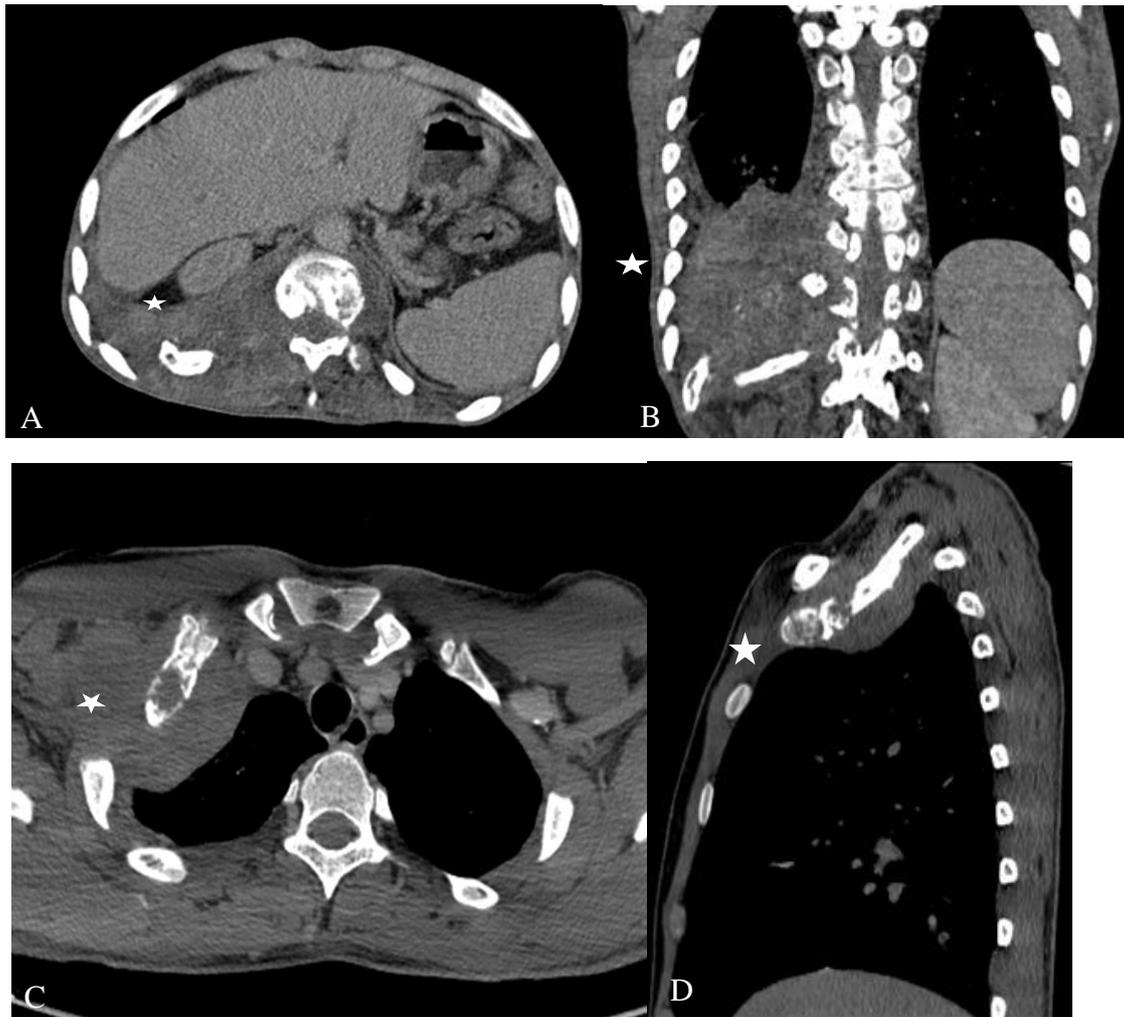


Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 12 : Coupes scannographiques de sarcomes d'Ewing costaux : masse tumorale hétérogène, rehaussée faiblement après contraste, responsable d'une lyse osseuse de D11 et de l'arc postérieur de la 11^{ème} cote droite (étoile).

c. Myélome :

Il s'agit d'une infiltration de la moelle osseuse par des cellules plasmocytaires, son âge moyen de découverte est de 50 à 70 ans

Il s'agit d'un spectre de tumeurs constituées de plasmocytomes malins solitaires, myélome multiple et d'hématopoïèse extra médullaire. Le Myélome multiple est le plus fréquent chez les patients âgés de 50 à 70 ans, tandis que le plasmocytome solitaire et l'hématopoïèse extra-médullaire touchent des patients légèrement plus jeunes autour de la 5^{ème} décade (23).

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments radio-clinico-biologiques dont l'immunoélectrophorèse des protéines sériques avec protéinurie de Bene-Jones il est ensuite confirmé par le Myélogramme.

Le scanner objective des lésions ostéolytiques multiples, lacunaires « à l'emporte-pièce » intéressant le rachis les côtes ou les clavicules, ces lésions sont à caractère expansif, voir une raréfaction diffuse de la trame osseuse. [25]

Sur l'imagerie par résonance magnétique, on met en évidence de multiples lésions arrondies, en hypo ou iso signal T1 et hyper signal T2, qui se rehaussent après injection de Gadolinium.

En cas d'atteinte diffuse on peut assister à une anomalie de signal diffuse de l'ensemble du rachis (hypoT1, hyper STIR) attestant du remplacement médullaire diffus. [25,26]

Le plasmocytome extra médullaire se manifeste par une masse focale des tissus mous ayant fréquemment un signal similaire au muscle. Les caractéristiques d'imagerie dépendent du fait que les lésions ont été traitées précédemment et qu'elles sont métaboliquement actives. Les lésions non traitées sont souvent hypo-intenses par rapport au muscle sur les images pondérées en T1, hyper-intense par rapport au muscle sur les images pondérées en T2, et se rehaussent après injection de

gadolinium. En post thérapeutique, il se caractérise par une intensité de signal hétérogène sur les images pondérées en T1 et T2 et un rehaussement hétérogène. A la phase inactive, il est hyper intense sur les images pondérées en T1, hypo intense sur les images pondérées en T2, et ne présente aucun rehaussement sur les images post-contraste

La TEP/TDM au FDG est intéressante pour la surveillance et l'évaluation de la réponse au traitement. La diminution ou l'absence de captation de FDG est caractéristique de la maladie traitée. (26)

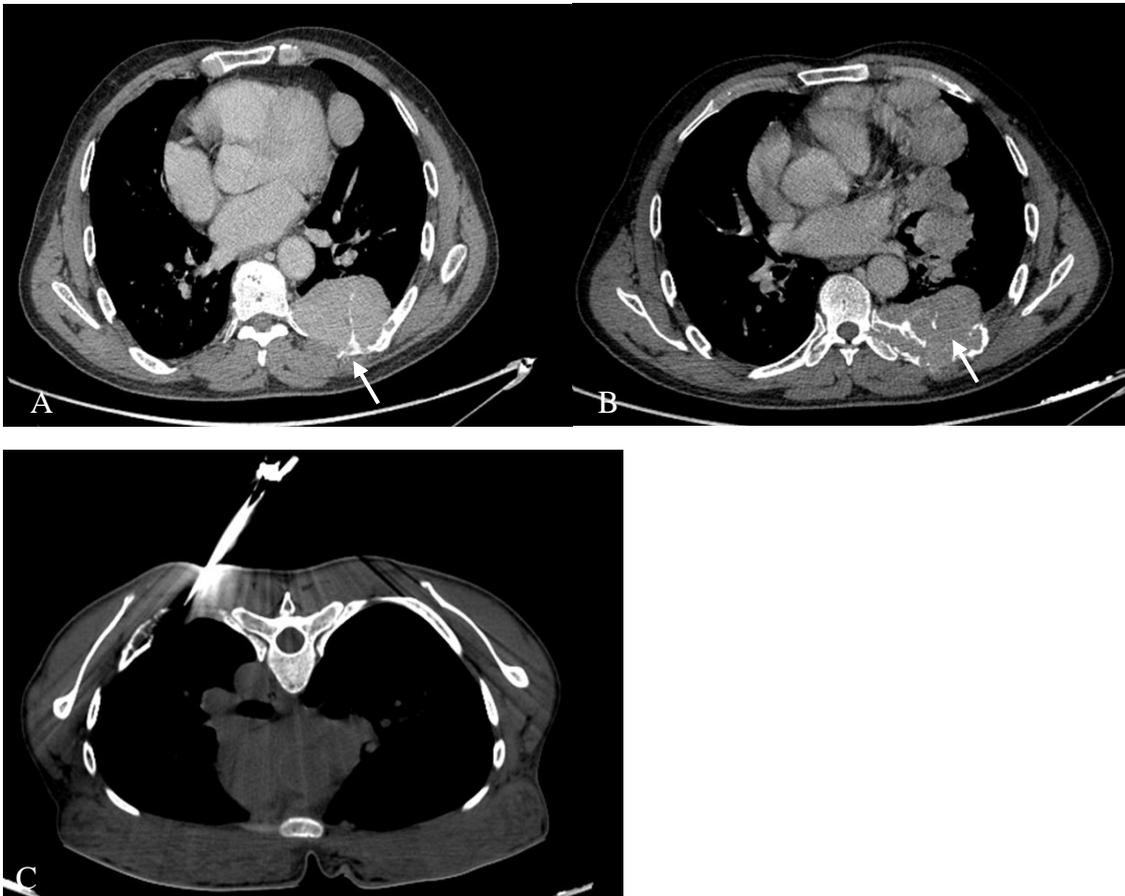


Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 7 : Scanner thoracique montrant un plasmocytome costal : Coupes axiales : Masse tissulaire centrée sur la 8ème côte gauche (a, b) avec ostéolyse de cette dernière (flèche) .

d. Ostéosarcome :

L'ostéosarcome est une tumeur mésoenchymateuse maligne de haut grade qui représente 10 à 15 % des néoplasies malignes primitives de la paroi thoracique (24,27). Deux formes d'ostéosarcome basées sur l'âge de survenue sont retrouvées :

La forme osseuse qui survient souvent au niveau de la jonction chondro-costale, le sternum, les omoplates et des clavicules, tandis que la forme extra-osseuse intéresse les tissus mous, sans s'attacher à l'os ou au périoste. Dans les deux groupes le mode de découverte est souvent une masse douloureuse de la paroi thoracique, qui grossit rapidement.

Au scanner, l'ostéosarcome se manifeste comme une masse ostéocondensante envahissant les tissus mous. L'ossification est plus importante dans la partie centrale de la tumeur et diminue vers la périphérie. (22)

En IRM, la composante tissulaire de l'ostéosarcome est souvent hyper-intense par rapport au muscle sur les images pondérées en T1 et iso- à hyper-intense par rapport au muscle sur les images pondérées en T2. L'ossification paraît toujours hypo intense sur les images pondérées en T1 et T2 (15).

La TEP/TDM au FDG objective souvent une captation hétérogène des ostéosarcomes. L'ostéosarcome télangiectasique affecte rarement la paroi thoracique mais peut se manifester par une lésion osseuse complètement lytique. (28)

2. Tumeurs des parties molles : Graisseuses ; Musculaires

a. Le sarcome pléomorphe indifférencié :

Le sarcome pléomorphe indifférencié, anciennement connu sous le nom d'histiocytofibrome malin, est classé comme une tumeur maligne fibrohistiocytaire.

C'est la tumeur la plus fréquente des parties molles thoraciques de l'adulte. (10,11)

Le sarcome pléomorphe indifférencié prend naissance dans le fascia profond ou le muscle, mais ne se développe que rarement dans la paroi thoracique en tant que tumeur maligne primitive. Trois sous-types histologiques ont été décrits par l'Organisation mondiale de la santé : sarcome pléomorphe de haut grade, sarcome pléomorphe avec cellules géantes et sarcome pléomorphe inflammatoire. (12)



Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 8 : Processus tissulaire a composante charnue et nécrotique, a point de départ au niveau de la région pectorale (flèche) (A) ce processus est responsable d'un envahissement de la plèvre pulmonaire (astérisque) (B). Diagnostic : sarcome pléomorphe indifférencié.



Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 9 : Coupes scannographiques d'un sarcome pléomorphe. Processus tissulaire pariétal thoracique postérieur, envahissant le derme et l'espace para vertébral, il est également responsable d'une condensation des apophyses épineuses en regard (tête de flèche).

b. Le liposarcome :

Après le sarcome pléomorphe indifférencié, le liposarcome est la deuxième tumeur maligne des parties molles de la paroi thoracique la plus fréquente. Le liposarcome est plus fréquent chez les hommes âgés de 40 à 60 ans (11, 23).

C'est une masse à fort potentiel de croissance avec une atteinte osseuse chez plus de 20% des patients

5 catégories ont été classifiées par l'OMS : Bien différencié; dédifférencié, Pléomorphe, adipocytaire (lipome atypique); ou myxoïde à cellules rondes. [26]

Leur aspect en imagerie dépend essentiellement de la proportion de graisse contenue dans la tumeur :

Le liposarcome bien différencié : tumeur graisseuse avec septas intra-lésionnels d'épaisseur supérieure à 2 mm, associés à des nodules non adipeux intra-lésionnels

Le liposarcome dédifférencié se caractérise par la présence d'un contingent graisseux (similaire à celui du liposarcome bien différencié et à celui de la graisse sous-cutanée) et tissulaire non lipomateux.

Le liposarcome myxoïde apparaît en scanner comme une masse bien limitée, homogène, relativement hypodense par rapport aux muscles environnants.

En IRM le liposarcome se présente souvent sous la forme d'une masse bien limitée, homogène, globalement hypo-intense en T1 mais pouvant contenir des petits foyers hyper-intenses témoignant de la présence de graisse. En T2, la lésion est hyper-intense correspondant à une forte proportion de muco-polysaccharides au sein de la matrice myxoïde, il peut assez souvent prendre l'aspect d'une formation pseudo kystique. . [29]

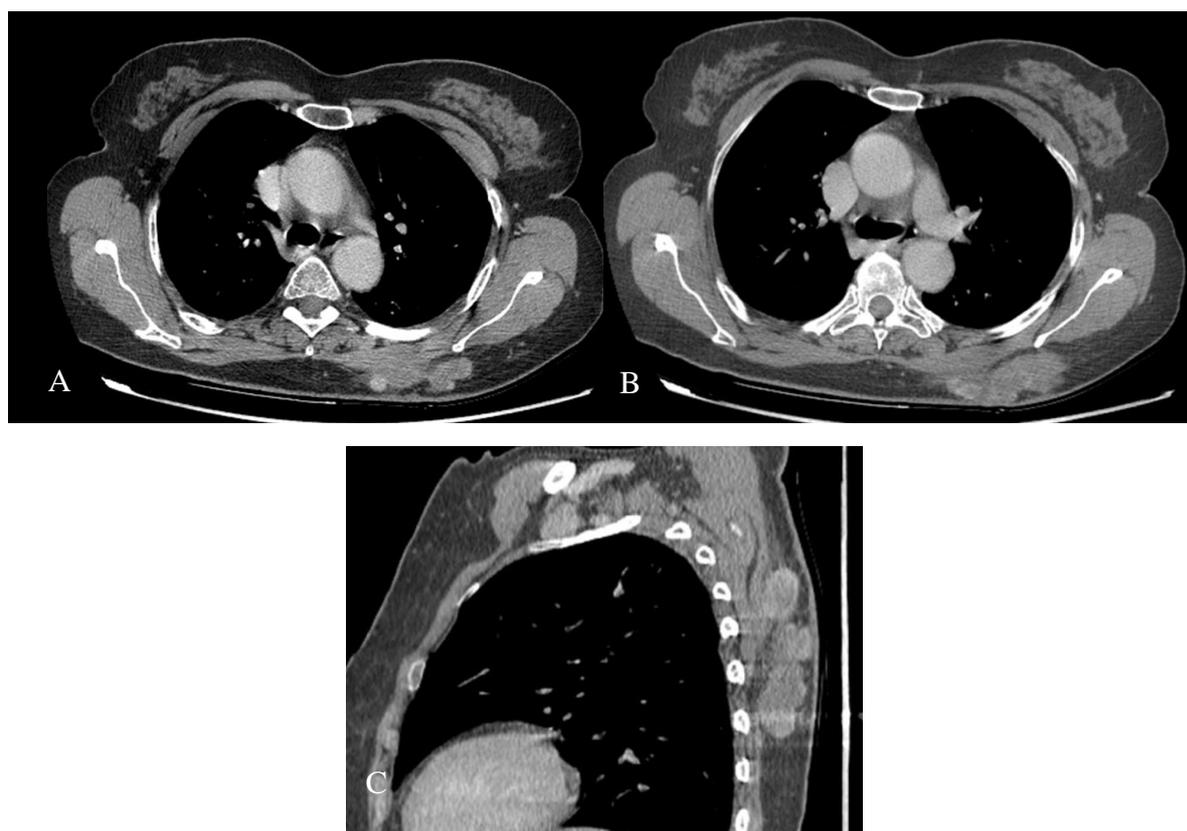


Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 8 : Scanner thoracique avec injection de produit de contraste en

coupe axiale (a,b) et sagittale (c) : Une TDM thoracique c- /c+ à objectifé: Masse des parties molles thoraciques postérieures gauches, de densité tissulaire avec infiltration de la graisse tout autour, rehaussée de façon hétérogène après contraste sans lyse des cotes adjacentes compatible avec un liposarcome .

c. Leiomyosarcome :

De siège cutané ou sous cutané ; Survient généralement à l'âge adulte.

Une association avec l'EBV ou terrain d'immunodépression ont été rapportés.

[30].

En scanner, c'est une volumineuse masse hyper vascularisée, siège de zones kystiques et nécrotiques. En IRM, elle se présente en hypo signal hétérogène T1, hyper

signal hétérogène T2 et se rehausse essentiellement en périphérie après injection de gadolinium. [31]

d. Rhabdomyosarcome :

Le Rhabdomyosarcome a un potentiel évolutif très important, sa localisation au niveau de la paroi thoracique est relativement rare, plusieurs sous-types histologiques de rhabdomyosarcome ont été décrits : embryonnaire, alvéolaire et pléomorphe [32].

Au scanner il est Non spécifique et se présente comme une masse des tissus mous ± atteinte osseuse de contiguïté, Absence de calcification.

L'IRM est non spécifique, il présente quelques zones de nécrose alternant avec des zones tissulaires non nécrotiques. Les rhabdomyosarcomes embryonnaires surviennent généralement chez les enfants et peuvent s'étendre au niveau médiastinal. [33]

e. Tumeurs neurogènes

• Le neurofibrosarcome :

La neurofibromatose de type 1 est la plus fréquente des phacomatoses, c'est une affection autosomique dominante, où les mutations de novo concernent 50% des patients. Le neurofibrosarcome est la principale dégénérescence de cette entité dans 1 à 4 % des cas. Il doit être recherché devant la modification de la symptomatologie. [34]

L'imagerie se présente comme des masses hypo denses avant injection et se rehaussent de manière intense et hétérogène, contrairement aux neurofibromes.

En IRM la modification de la taille, de l'aspect d'une lésion déjà explorée ou la présence d'une lésion de grande taille aux contours irréguliers, de signal hétérogène avec des zones de nécrose accompagnées d'un envahissement des structures de

voisinage et d'une prise de contraste hétérogène, doit faire évoquer le diagnostic.[35]

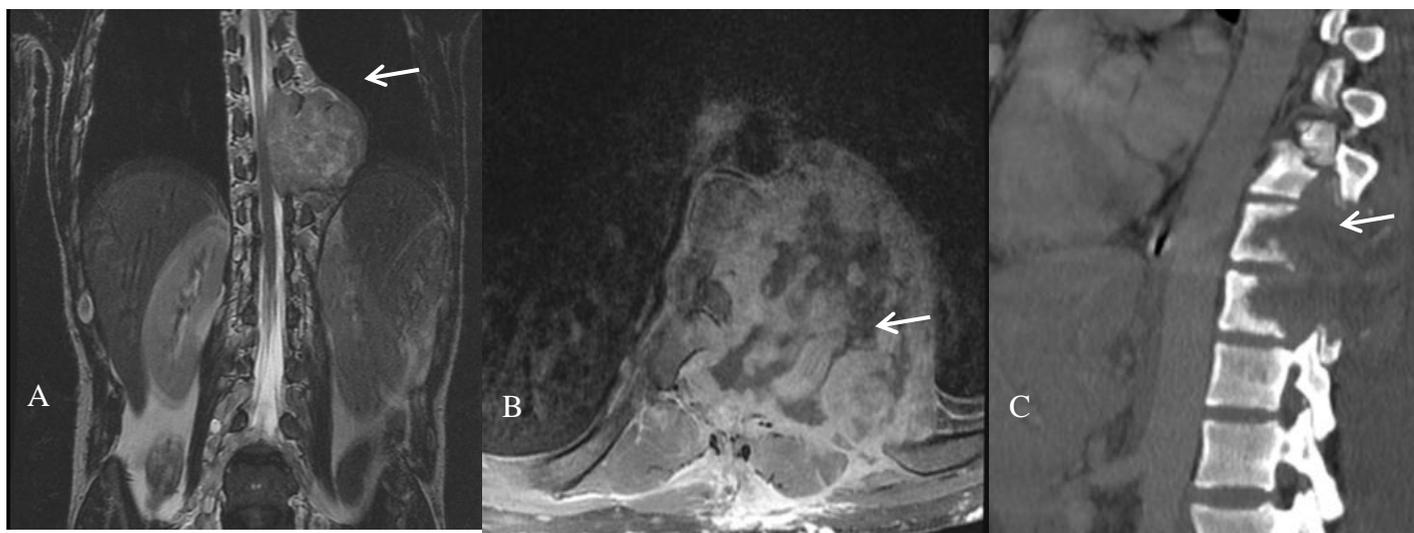


Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 13 : Neurofibrosarcome : *IRM du rachis thoracique montre : un volumineux processus lésionnel para-vertébral thoracique droit avec extension endocanalaire (a), décrit en hyper signal hétérogène T2, rehaussée après contraste, contenant des zones de nécroses(b) avec une lyse osseuse vertébrale au scanner(c). Vu la taille de la masse et la nécrose massive, une dégénérescence a été suspectée.*

f. Tumeurs cutanées

- **Le dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand :**

C'est une tumeur fibreuse cutanée rare représentant 0,1% des tumeurs cutanées malignes et 2 à 6% de tous les sarcomes du tissu mou. Elle touche préférentiellement les adultes jeunes entre 20 et 50 ans, il n'y a pas de prédominance nette concernant le sexe. De croissance lente, à très haut risque de récurrence locale, mais à potentiel métastatique faible. (36,37)

Il se présente habituellement comme une masse cutanée nodulaire se localisant surtout au niveau du tronc et des extrémités, avec une prédilection pour le tronc qui

est atteint dans 50 à 60% des cas .Les membres représentent 20 à 30% des localisations, suivis de la tête et du cou qui sont atteints dans 15 à 20% des cas [38].

L'imagerie objective une masse des parties molles de densité tissulaire sans spécificité particulière, avec un rehaussement tissulaire hétérogène de la lésion, l'aspect IRM de cette tumeur n'a pas été bien détaillé dans la littérature.

Cependant certains auteurs parlent de processus iso intense à hyper intense par rapport au muscle en T1, hyper signal en T2. Habituellement fortement rehaussé après injection, comportant quelques zones hémorragiques et quelques calcifications intra tumorales assez grossières. [38, 39]



Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 9 : Scanner thoracique injecté en coupes axiales : Lésion tissulaire de la paroi thoracique postérieure droite (a) La reconstruction sagittale (b): montre une infiltration du muscle grand dorsal faisant suspecter son caractère suspect

3. Tumeurs malignes secondaires de la paroi thoracique :

Les lésions pariétales thoraciques d'origine secondaire sont souvent rencontrés dans le cadre d'une maladie métastatique a localisation multiple, mais elle peut être aussi unique .Le diagnostic initial en imagerie devant une lésion secondaire unique

est difficile.

Certaines métastases présentant des caractéristiques d'imagerie semblables aux tumeurs malignes primitives dont elles sont issues. Leur contingent peut être osteo-sclereux, comme pour le cancer du sein ou de la prostate, ou lytique et expansif comme pour le carcinome rénal ou le myélome multiple (22).

La matrice tumorale a localisation osseuse est mieux évaluée par le scanner, tandis que l'IRM est plus performante pour l'évaluation des lésions secondaires des tissus mous qui quand elles sont présentes, elles indiquent un mauvais pronostic et est associée à une diminution des taux de survie des patients.

La localisation métastatique des tumeurs de la paroi thoracique peut se faire par l'intermédiaire d'une extension directe, hématogène à distance ou lymphatique. (40,41)

Les cancers qui ont tendance à produire des métastases osseuses sont principalement les suivants : le cancer du sein, de la prostate, de la thyroïde, du poumon ainsi que le cancer du rein.

Le site le plus fréquent des métastases osseuses est le squelette axial, c'est-à-dire la colonne vertébrale, le bassin et les côtes. Les extrémités distales ont tendance à être épargnées.



Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 10 : masse sternale chez un patient de 50 ans, unique, douloureuse. Le scanner a objectivé une masse tissulaire du manubrium sternal (A), prenant le contraste de façon importante et hétérogène (B). Une localisation secondaire d'un carcinome thyroïdien a été suspectée après prelevement.

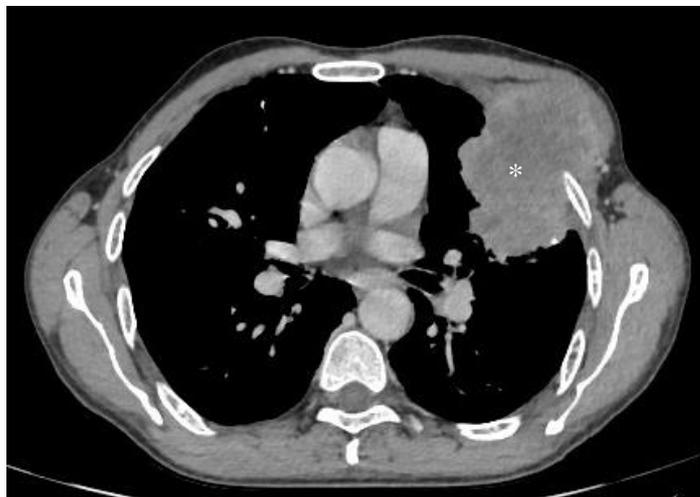


Image du service de Radiologie mère enfant CHU Hassan II Fès

Figure 11 : Localisation secondaire d'un carcinome rénal: Masse pariétale thoracique, centrée sur l'arc antérieur de la 5^{ème} et 6^{ème} cote gauche (Asterisque). Cette masse est à contours irréguliers, elle envahit en dedans le parenchyme pulmonaire dehors le muscle pectoral.

MATERIEL ET METHODES

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une série de 27 cas de tumeurs malignes primitives pariétales thoraciques, ayant bénéficié d'une imagerie au sein du service de radiologie de l'hôpital mère-enfant et d'oncologie, au CHU Hassan II de Fès, durant une période de 4 ans (décembre 2018 – décembre 2021).

II. Population étudiée :

Notre série comporte 27 cas, l'ensemble des patients décrits ont été exploré par TDM avec injection de produit de contraste, l'IRM a été utilisée dans 13 cas, l'échographie dans 3 cas, la radiographie standard dans 11 cas.

Le principal critère d'inclusion des dossiers était :

- Le premier examen d'imagerie était fait au CHU Hassan II de Fès
- La date de découverte du pathologique est incluse dans la durée déterminée ci-dessus.
- La réalisation d'une imagerie chez les patients explorés.

Les patients exclus étaient ceux :

- Les patients qui présentaient des tumeurs pulmonaires ou pleurales envahissant secondairement la paroi thoracique
- précédemment irradiés ou ayant subi un geste opératoire
- Les patients dont les données radiologiques étaient incomplètes.
- Les patients dont l'étude anatomopathologique n'était pas concluante.

III. Recueil des données :

Les dossiers ont été exploités en recueillant l'âge des patients, les circonstances de découverte de la pathologie, le moyen d'imagerie réalisé, le type de lésion décrite, sa localisation, sa taille et ses caractéristiques, ainsi que son profil histologique après biopsie ou exérèse.

Ces données ont été ensuite colligées et analysées sur Microsoft® Excel® 2018.

IV. Les limites méthodologiques :

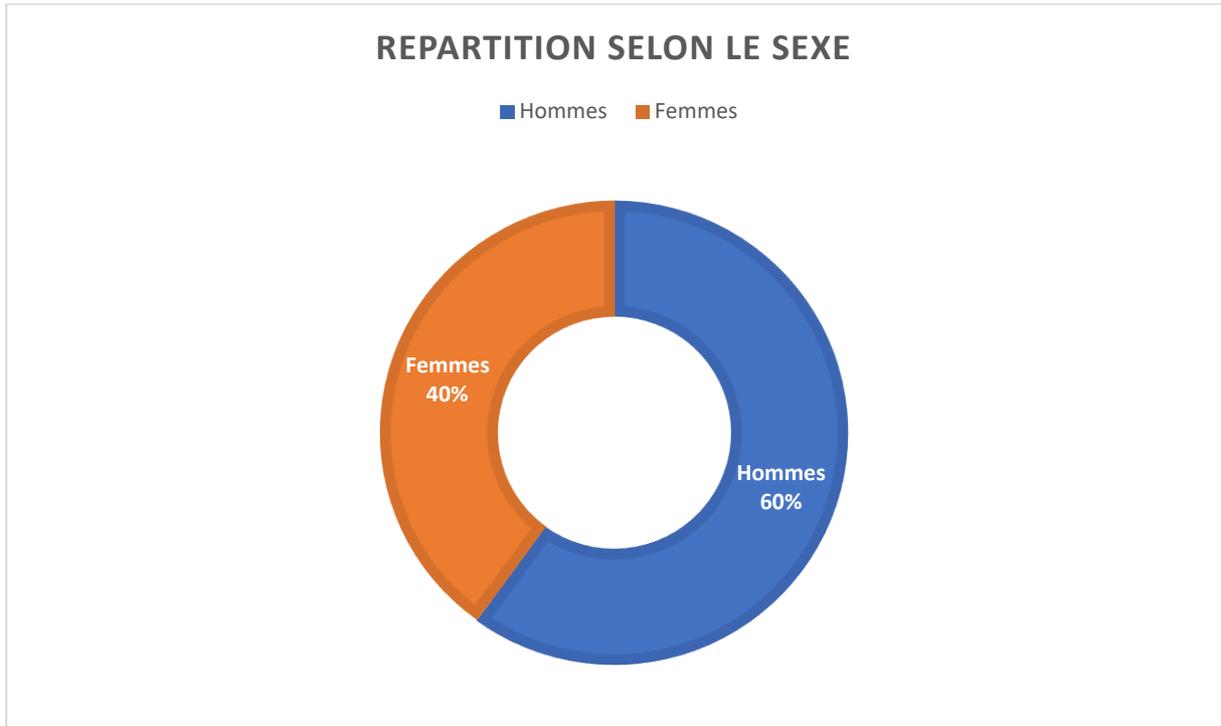
Les difficultés majeures que nous avons rencontrées comme pendant toute étude rétrospective étaient liées à l'exploration des dossiers médicaux. Certaines données manquaient, notamment les données anamnestiques et données de l'examen clinique et/ou biologiques.

Quelques données d'imagerie n'ont pas pu être indexées dans nos bases de données, car faites à titres externes à titre d'exemple ; un problème concernant principalement la scintigraphie et le TEP scanner thoracique, fait en dehors de notre service.

RESULTATS

I. L'Age et le sexe

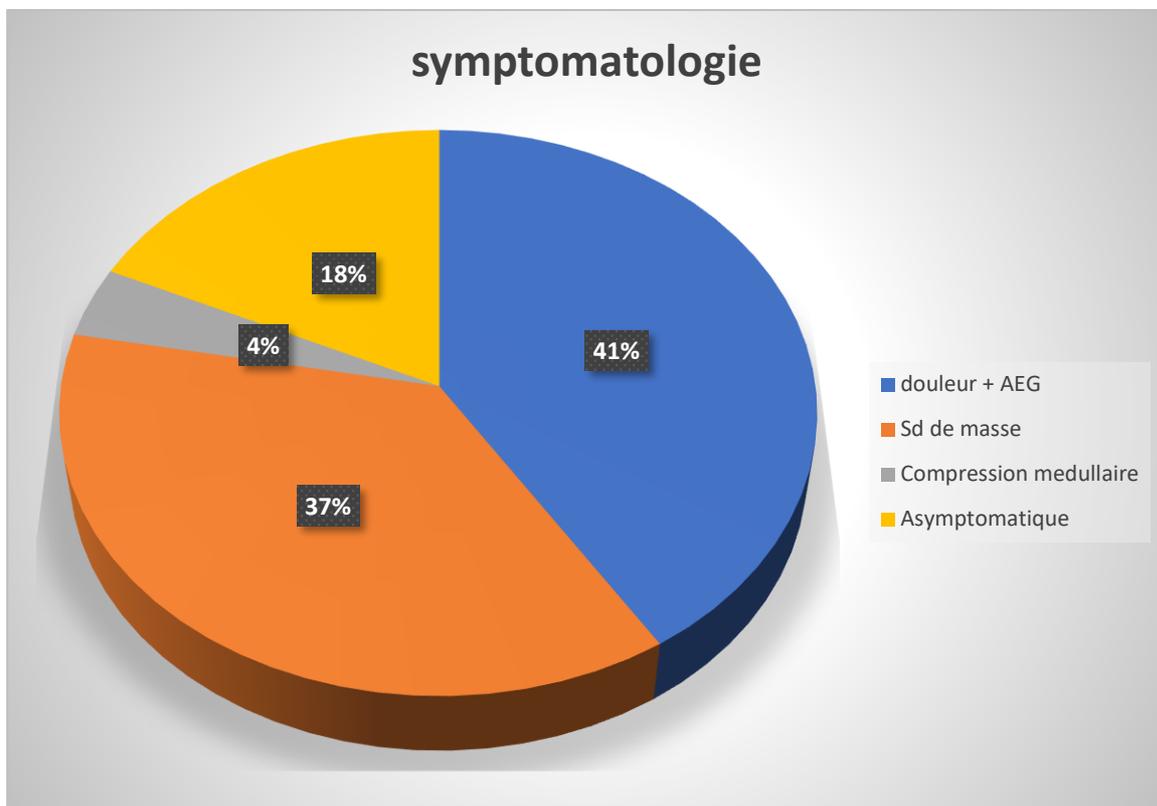
L'âge moyen de notre population était de 62 ans (+/- 9) avec des extrêmes de 16 ans pour la limite inférieure et 77 ans pour la limite supérieure, et un pic de fréquence entre 51 et 60 ans, le diagnostic a été posé chez 16 hommes et 11 femmes.



II. Circonstances de découverte

Dans notre étude, 22 patients étaient symptomatiques (82%) et les 5 restants étaient asymptomatiques (18%).

Le motif de consultation le plus fréquent était représenté par une douleur thoracique associé à une altération de l'état général dans 11 cas (soit 50% des patients symptomatiques), une masse palpable dans 10 cas (soit 45%), et une compression médullaire dans 1 cas (soit 5%)



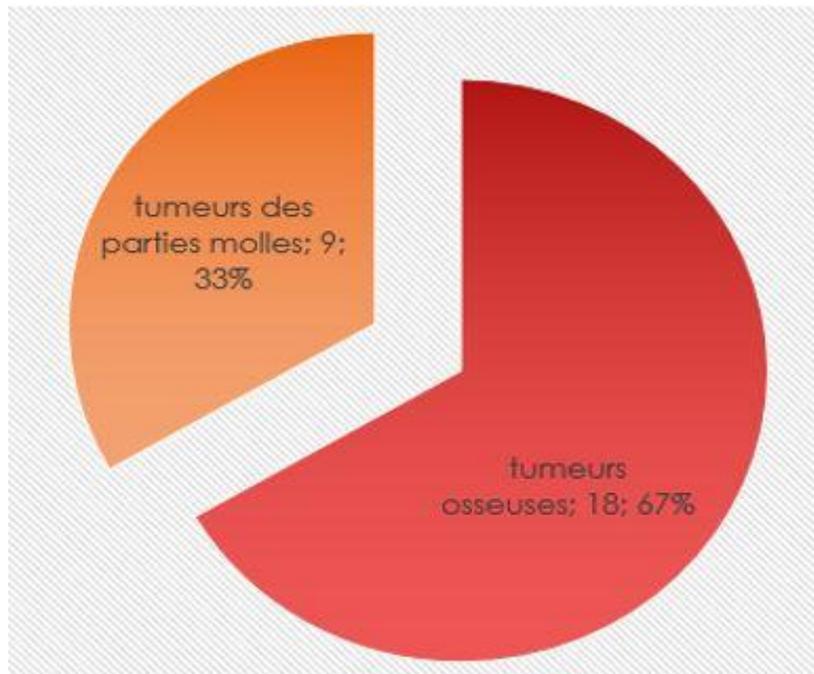
III. Type d'examen réalisé

Le total des patient a bénéficié d'un scanner thoracique, l'IRM a été nécessaire chez 13 cas, l'échographie dans 3 cas, et la radiographie standard dans 11 cas.

IV. Résultats de l'imagerie

1. Siège

Initialement, le diagnostic sur l'imagerie en coupe objectivait 18 cas de tumeurs osseuses et 9 cas de tumeurs des parties molles (fig1).



RÉPARTITION DES TUMEURS MALIGNES PARIÉTALES THORACIQUES SELON LEUR LOCALISATION

2. Composante

En ce qui concerne les tumeurs osseuses, la composante lytique prédominait avec 12 cas, suivie de la composante mixte et condensante avec 6 cas

La composante tissulaire prédominait dans les tumeurs des parties molles (05 cas), suivie de la composante nécrotique, kystique et graisseuse (4 cas)

3. Signes associées

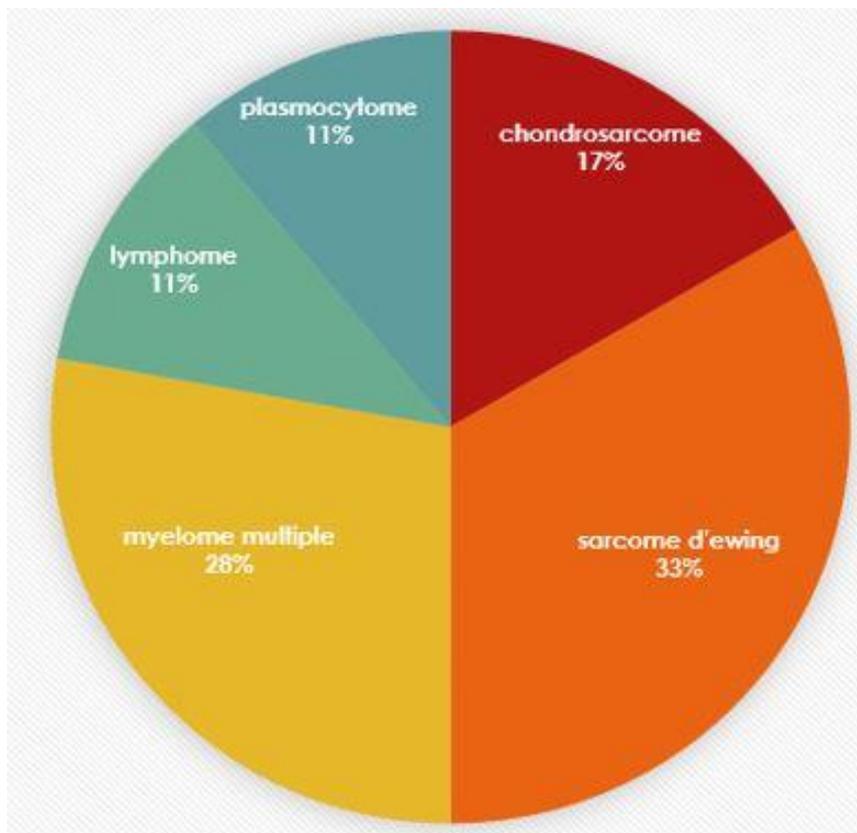
Chez la plupart des patients, la symptomatologie extra thoracique était pauvre, sauf chez 3 sujets, chez qui la présence de lésions multiples a orienté vers le diagnostic de myélome multiple.

Un syndrome de masse thyroïdien a été retrouvé chez un patient admis pour localisation secondaire osseuse sternale.

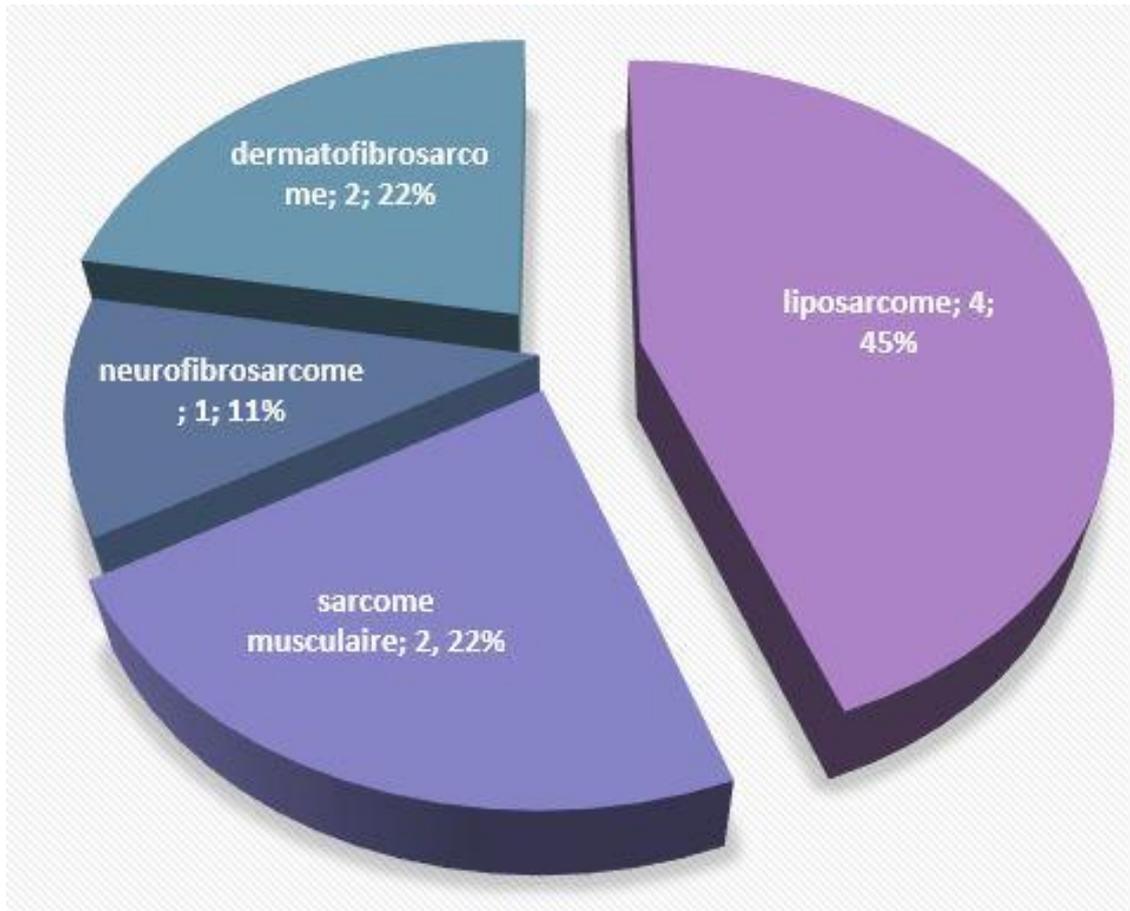
4. Diagnostic

Le sarcome d'Ewing occupe la majorité des tumeurs osseuses étudiées, suivi par le Myélome, le chondrosarcome, le lymphome et le plasmocytome.

Les tumeurs des parties molles étaient rencontrées moins fréquemment que les tumeurs osseuses, le liposarcome dominait, suivi par le dermatofibrosarcome, le sarcome musculaire puis le neurofibrosarcome.



REPARTITION DES TUMEURS OSSEUSES PAR ORDRE DE FREQUENCE



REPARTITION DES TUMEURS DES PARTIES MOLLES PAR ORDRE DE FREQUENCE

5. Biopsie et diagnostic anatomo-pathologique

Les techniques de prélèvement des tumeurs malignes de la paroi thoracique ne sont pas consensuelles, l'échantillonnage histopathologique des tissus se fait à l'aide de diverses techniques, notamment l'aspiration à l'aiguille fine, la biopsie par carottage, la biopsie avec incision et la biopsie exérèse. La biopsie exérèse est généralement pratiquée pour examiner les masses de la paroi thoracique mesurant moins de 5 cm, tandis que les lésions de 5 cm ou plus peuvent être prélevées par aspiration à l'aiguille fine et/ou par biopsie à l'aiguille (42).

L'immunohistochimie a été nécessaire chez tous les patients admis pour tumeur des parties molles, elle était non concluante chez 3 patients

6. Bilan d'extension pré thérapeutique

Le bilan d'extension habituel a été réalisé chez tous les patients par une TDM abdominopelvienne. On recherchera particulièrement l'extension de voisinage, notamment en profondeur, des nodules pulmonaires, les adénopathies médiastinales ou des Skip métastases en cas de tumeurs osseuse primitive.

L'imagerie en coupe revêt également le rôle dans la recherche d'une tumeur primitive à l'origine de la lésion thoracique.

Les localisations secondaires étaient présentes chez 06 cas de notre étude soit 22%.

DISCUSSION

I. Épidémiologie

Les tumeurs primitives de la paroi thoracique représentent environ 5 % de toutes les tumeurs thoraciques et 1 à 2 % de toutes les tumeurs primitives(42).

Les tumeurs de la paroi thoracique ne sont pas rares mais leur fréquence varie selon les auteurs et les séries.

Le cancer différencié de la thyroïde est la cause la plus fréquente de métastases sternales (3 % des patients atteints de cancer différencié de la thyroïde ont eu une métastase sternale).

Nos résultats épidémiologiques sont en accord avec la littérature, en particulier la série de Xu et al, qui a montré une nette prédominance masculine, avec un âge moyen de 48,3 ans, proche de notre moyenne. (43)

II. Diagnostic positif

1. Circonstances de découverte

Dans la littérature, on rapporte que la majorité des masses pariétales thoraciques ne présente pas de symptomatologie spécifique.

Dans notre étude 22 patients étaient symptomatiques (82%) et les 05 restants étaient asymptomatiques (18%). La symptomatologie habituelle était le plus souvent une masse palpable douloureuse ce qui concordait avec l'étude de Brouchet L. et Al (42) faite en 2010 qui a rapporté que cette présentation clinique était la plus fréquente.

Une association avec des signes atypiques est possible : Claude Bernard–Horner isolé, un syndrome de Pancoast–Tobias, une gêne respiratoire (épanchement pleural), une compression médiastinale (tumeur antérieure), des signes généraux (sarcome d'Ewing). Les signes cliniques retiennent donc l'attention, ils peuvent fournir un élément de pronostic : rapidité de la croissance tumorale, signes inflammatoires

généraux et locaux [42].

Par ailleurs, dans une étude sur les résultats anatomopathologiques des échantillons tumoraux, Albertucci [44] a constaté que les patients qui présentaient des douleurs thoraciques, avaient obligatoirement une atteinte périostée ou osseuse dans 63% des cas.

Globalement, les résultats de la littérature ont montré que la douleur thoracique était le maître symptôme, avec une fréquence allant de 30 % [44] à 88 % [45].

2. Examen clinique

L'examen clinique doit comporter un examen thoracique et un examen général comprenant une inspection, percussion, palpation et une auscultation pulmonaire

A l'inspection, on peut noter une déformation thoracique, une voussure ou un syndrome cave supérieur ; la percussion objective une matité, la palpation permet la caractérisation de la masse : taille, forme, localisation, consistance, mobilité, sensibilité, et rapport avec les organes de voisinage

L'auscultation est intéressante, et permet de chercher un syndrome alvéolaire ou interstitiel associé

Le but de l'examen clinique est de préciser les caractères de la tuméfaction à la palpation qui orientent parfois vers la bénignité ou la malignité de la tumeur. Il faut préciser aussi le siège de la tumeur.

Dans notre étude, l'examen clinique a retrouvé une masse douloureuse fixe par rapport aux deux plans dans la majorité des cas (19 cas), ce qui représente 70%, le reste de l'examen clinique n'a objectivé aucune anomalie sauf une AEG.

Koshe E. et al, a aussi affirmé dans son étude que la tuméfaction des structures osseuses est souvent dure, sensible, et a été mise en évidence chez 40% de ses cas.

Les tumeurs des tissus mous étaient souvent fermes, rarement fluctuantes et peu mobiles par rapport aux structures osseuses environnantes. (46)

III. Données biologiques

Les examens biologiques ont une valeur diagnostique certaine pour certaines tumeurs, comme le myélome, qui se traduit par un test de protéinurie de Bence-Jones positif. (43) Deux cas de notre groupe ont montré un test BJ négatif, indiquant une moindre importance pour le diagnostic de myélome.

IV. Données radiologiques

1. Radiographie thoracique

En général, les tumeurs osseuses bénignes sont de forme ronde, ovale, sans rupture de l'os cortical. Le caractère d'une tumeur maligne est principalement une lésion osseuse à caractère ostéolytique ou ostéocondensant, avec un rebord mal limité, une rupture corticale, compliquée plus ou moins de fracture pathologique.

En ce qui concerne les masses des tissus mous ils ont une densité modérée à la radio standard. La marge interne de la tumeur est souvent nette, et la marge externe est floue.

Les radiographies en position tangentielle sans nécessaire pour les tumeurs pariétales et révèlent que le centre de la tumeur est situé au niveau en périphérie du thorax.

2. Imagerie en coupe : TDM et IRM

Le scanner est l'examen clé pour déterminer le site, la taille, l'étendue de la tumeur, et s'il y a des métastases à distance. Il permet également de détecter les nodules pleuraux, les adénopathies médiastinales, ou les nodules pulmonaires. Il établit un bilan d'extension précis pour planifier la prise en charge chirurgicale

L'IRM est utile pour la caractérisation poussée de la masse pariétale thoracique, en cas de doute diagnostique. Elle permet d'affirmer exactement le type de matrice tumorale

V. Répartition selon le type histologique

Tumeurs malignes primitives de la paroi thoracique :

- **Tumeurs osseuses**

Classiquement, les tumeurs osseuses qui présentent une destruction corticale importante et s'étendent aux parties molles sont considérées comme malignes. La lyse osseuse est mieux représentée par le scanner, tandis que l'extension extra osseuse aux parties molles est mieux visualisée par l'IRM. (47,48)

L'ostéocondensation dans la matrice d'une tumeur présumée maligne est une information diagnostique utile, ce qui fait du scanner un outil important. Il permet de visualiser les calcifications, qui lorsqu'elles présentent des caractéristiques chondroïdes typiques, telles qu'un aspect en arc et en anneau, le chondrosarcome doit être envisagé.

Par ailleurs, en l'absence de minéralisation, une tumeur maligne à type de myélome ou plasmocytome doivent également être envisagées. (49)

Dans notre travail, les tumeurs malignes primitives d'origine osseuse présentaient 67%, ce qui est concordant avec les résultats de la littérature, notamment la série de Xu et al (43).

A-CHONDROSARCOME

Le chondrosarcome est la tumeur osseuse maligne primaire la plus fréquente dans le thorax. Il se développe au niveau de la jonction chondro-costale (60%), du sternum (20%) ou du col de la côte (20%). Le chondrosarcome est une tumeur à croissance lente qui touche généralement les personnes âgées de 30 à 60 ans. Cette

tumeur touche beaucoup plus les hommes que les femmes [50].

L'imagerie est évocatrice : la radiographie standard et le scanner montrent une lyse osseuse, des calcifications typiques des tumeurs cartilagineuses arciformes ou pop-corn, et des appositions périostée. L'IRM quant à elle montre l'aspect caractéristique des tumeurs chondroïdes avec un hypersignal en pondération T2, des septas en hyposignal et une prise de contraste périphérique après injection. [51]

Le classement histopronostique est crucial à établir, basé sur la taille, l'hyperchromatisme nucléaire et la cellularité. La grande majorité des chondrosarcomes primaires sont de grades 1 ou 2. Les tumeurs de grade 3 sont plus rares. [50]

Dans notre étude, 17 % des tumeurs osseuses malignes primitives étaient des chondrosarcomes à localisation scapulaire et au niveau de la jonction costo vertébrale.

B-SARCOME D'EWING

Le sarcome d'Ewing (ES) appartient à la famille des tumeurs d'origine neuro-ectodermique primitive (PNET) qui se développe dans les os et les tissus mous.

Le sarcome d'Ewing costal est une tumeur très agressive caractérisée par un potentiel élevé de récurrence locale et de métastases à distance. Il est connu pour avoir un mauvais pronostic avec une survie à cinq ans estimée à 10% chez les patients traités par chirurgie et/ou radiothérapie.

L'introduction d'une approche multimodale comprenant la chimiothérapie, la chirurgie et la radiothérapie dans la prise en charge du sarcome d'Ewing costal a amélioré le contrôle de la tumeur locale et la survie. Actuellement, 60 à 70 % des patients atteints de tumeurs non métastatiques survivent au-delà de cinq ans. (52)

Dans notre série, le sarcome d'Ewing prédominait avec 33% des cas, cela est dû à la population relativement jeune qu'on a incluse dans cette série.

C-MYÉLOME MULTIPLE ET PLASMOCYTOME

Le myélome multiple est le plus fréquent chez les patients âgés de 50 à 70 ans, tandis que le plasmocytome et l'hématopoïèse extra-médullaire touchent des patients légèrement plus jeunes, autour de 50 ans.

Le myélome et le plasmocytome affectent les os où l'hématopoïèse est active, notamment le crâne, le squelette thoracique, la colonne vertébrale, le bassin, les humérus proximaux et les fémurs. Au scanner, le MM se manifeste par de multiples lésions lytiques, tandis que le plasmocytome apparaît comme une seule lésion osseuse lytique expansive. Leur prise de contraste est souvent importante et hétérogène. (10)

Dans notre série, 28% de myélome multiple ont été diagnostiquée et 11% de plasmocytomes.

D- LYMPHOME PRIMITIF OSSEUX

Le lymphome de la paroi thoracique est relativement rare et résulte généralement d'une extension directe par un lymphome de Hodgkin ou un lymphome B médiastinal ou axillaire. Cette extension par contiguïté survient chez 6,4 % des patients atteints de lymphome de Hodgkin.

Le lymphome osseux primitif ne représente que 2,4 % des tumeurs malignes de la paroi thoracique. (53) Au scanner, les lymphomes se manifestent typiquement comme des masses infiltrées dans les tissus mous para sternaux, avec une diffusion autour des os et des cartilages. (54)

Dans notre étude, les lymphomes présentaient 11% des cas, et étaient tous dus à une extension secondaire d'un lymphome médiastinal.

- **Tumeurs des parties molles**

A-LIPOSARCOME

Cinq sous-types pathologiques de liposarcomes sont reconnus par l'Organisation mondiale de la santé : bien différencié, dédifférencié, myxoïde, pléomorphe et mixte (21). Le liposarcome bien différencié est le sous-type le plus courant et représente 50 % de l'ensemble de ces lésions.

L'aspect du liposarcome en imagerie en coupe dépend principalement des caractéristiques histologiques et de la composition interne de la tumeur. Les liposarcomes bien différenciés sont composés de 50 à 75 % de tissu adipeux, ce qui se traduit par une densité graisseuse prédominante (entre -40 et -120 HU).

En IRM, cette tumeur est décrite en hyper signal T1 et en hypo signal T2 .Il est souvent difficile de distinguer entre le liposarcome bien différencié et le lipome bénin. Plusieurs caractéristiques d'imagerie suggérant un liposarcome bien différencié ont été identifiées et peuvent aider à le différencier du lipome : taille supérieure à 10 cm, septums internes d'une épaisseur supérieure à 2 mm, régions nodulaires de tissu non adipeux et tissu adipeux représentant moins de 75 % du contenu total de la tumeur. (55)

Dans notre expérience, les liposarcomes prédominaient nettement, et constituaient 45% des tumeurs malignes des parties molles thoraciques, ce qui concordait avec l'étude de Louati.S et Al (59).

B-RHABDOMYOSARCOME

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne des muscles squelettiques et représente 2 à 4% des tumeurs malignes. Il est fréquent chez la population pédiatrique, mais peut survenir également chez l'adolescent. (56)

Le pronostic est lié à l'âge, la taille, le stade, le site, l'histologie (embryonnaire, botryoïde, alvéolaire ou pléomorphe) et l'étendue de la maladie primaire avant résection.

Les lésions peuvent se présenter avec de grands épanchements pleuraux et une destruction osseuse. L'IRM montre une hétérogénéité de signal avec un hypersignal T1 et T2 et une prise de contraste hétérogène (57 ; 58)

Dans notre série, on a noté que 22% de tumeurs d'origine musculaire, dont un était un rhabdomyosarcome, et le deuxième était d'origine musculaire indifférenciée, ce résultat est supérieur de celui de la littérature. Ceci est expliqué par la quantité de patients recrutés qui était moindre par rapport aux autres séries.

C-DERMATOFIBROSARCOME

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) se caractérise par un potentiel évolutif faible à intermédiaire il débute au niveau du derme. C'est une tumeur fibreuse cutanée rare représentant 0,1 % des tumeurs malignes cutanées et 2 à 6 % de tous les sarcomes des parties molles. Les DFS touchent préférentiellement les jeunes adultes âgés de 20 à 50 ans, sans prédominance claire du sexe. Il se présente généralement comme une masse cutanée nodulaire située principalement sur le tronc et les extrémités. Son agressivité est essentiellement locale, il n'y a pas de dissémination lymphatique et le taux de métastases générales est inférieur à 5 %. La prise en charge thérapeutique fait appel à la chirurgie avec des marges larges de 3 à 5 cm pour réduire le taux de récurrence ; l'excision marginale s'accompagne d'un taux de récurrence locale d'environ 40 % [60,61]. Son pronostic est lié à la qualité de son excision chirurgicale. Dans notre série, le dermatofibrosarcome représentait 22% des tumeurs des parties molles, aucun de ces sujets n'a présenté de localisations secondaires, ce qui est corrélés aux résultats d'El Kacemi H. et Al. (62)

D-NEUROFIBROSARCOME

Le neurofibrosarcome fait partie de la famille des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques, ces tumeurs représentent 5 à 10 % de tous les sarcomes des tissus mous et sont plus fréquents chez les patients âgés de 20 à 50 ans.

Il est souvent associé à la neurofibromatose de type 1 et constitue la principale cause de décès liés au cancer chez les patients atteints de cette maladie. Le risque à vie de développer une tumeur sarcomateuse dans le cadre d'une neurofibromatose de type 1 est d'environ 10% (63).

Au scanner, le neurofibrosarcome se manifeste comme une volumineuse masse adjacente à un ou plusieurs nerfs périphériques avec un envahissement des structures osseuses adjacentes.

En IRM cette tumeur apparaît comme un processus invasif qui est iso ou hyper intense par rapport au muscle sur les images pondérées en T1 et hyper intense par rapport au muscle sur les images pondérées en T2. L'hétérogénéité est due à une nécrose interne, une hémorragie et/ou une hypercellularité. Après l'administration intraveineuse de produit de contraste, le rehaussement est typiquement hétérogène (63,64).

Dans notre étude le neurofibrosarcome ne constituait que 11% des cas, il fut diagnostiqué chez un patient porteur de NF1.

Tumeurs malignes secondaires de la paroi thoracique :

Les métastases osseuses pariétales thoraciques issues de lésions primitives peuvent apparaître de différentes manières, certaines métastases présentant des caractéristiques d'imagerie spécifiques aux tumeurs malignes primitives dont elles sont issues. Par exemple, le caractère osteoscléreux oriente vers un cancer du sein ou de la prostate, des lésions lytiques et expansibles orientent vers un carcinome rénal ou un myélome multiple (3). Ces caractéristiques osseuses sont mieux évaluées par

la tomographie multi détecteur.

Les localisations secondaires des parties molles sont le plus souvent associées à d'autres métastases viscérales ou osseuses, elle est considérée cependant comme un indicateur de mauvais pronostic.

Les mécanismes communs de propagation métastatique comprennent l'extension directe, la propagation hémotogène et la propagation lymphatique.

Dans notre étude avait fait le diagnostic de métastase osseuse unique, l'une sternale issue d'un carcinome thyroïdien, et l'autre costale issue d'un cancer de la prostate. Nous n'avons recensé aucun cas de localisation secondaire unique au niveau des parties molles thoraciques. (48,49)

VI. Corrélation radio-histologique

Les tumeurs primitives de la paroi thoracique doivent être classifiées, les catégorisations classiques sur la base des composants tissulaires est utile. Ces tumeurs ont été alors subdivisées en six catégories, dont quatre sont les tumeurs adipocytaires, les tumeurs vasculaires, les tumeurs fibroblastiques-myofibroblastiques et les tumeurs dites fibrohistiocytaires, qui figurent dans le système de classification des tumeurs des tissus mous de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) de 2002 (3).

Les cinquième et sixième catégories, qui sont les tumeurs des gaines nerveuses périphériques et les lésions cutanées, ne sont pas incluses dans le système de classification de l'OMS.

CONCLUSION

Les tumeurs malignes primitives de la paroi thoracique, qu'ils soient à point de départ osseux ou au niveau des parties molles restent relativement rares. De plus, bien que certaines tumeurs primitives de la paroi thoracique présentent des caractéristiques spécifiques en imagerie, la plupart d'entre eux sont très peu spécifiques, et nécessitent toujours une biopsie.

Dans notre travail, on constate que la prévalence des tumeurs malignes primitives de la paroi thoracique est assez rare, et ce dû essentiellement à la nature de l'établissement universitaire, qui accueille beaucoup plus de cas difficiles pour prise en charge.

Par ailleurs, les pourcentages des différents types histologiques dans chacune des tumeurs osseuses ou des parties molles correspond aux données de la littérature. Pour conclure, on note la grande efficacité de l'équipe de radiologie mère enfant et d'oncologie de notre hôpital pour la détection précoce des tumeurs malignes de la paroi thoracique, avec une bonne corrélation radio-histologique.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Graeber, G. M., & Nazim, M. (2007). The anatomy of the ribs and the sternum and their relationship to chest wall structure and function. *Thoracic surgery clinics, 17*(4), 473–489.
- [2] Naidu, B. V., & Rajesh, P. B. (2010). Relevant surgical anatomy of the chest wall. *Thoracic surgery clinics, 20*(4), 453–463.
- [3] Vallières, E. (2007). The costovertebral angle. *Thoracic surgery clinics, 17*(4), 503–510.
- [4] Rendina, E. A., & Ciccone, A. M. (2007). The intercostal space. *Thoracic surgery clinics, 17*(4), 491–501.
- [5] The Intercostal Space Erino A. Rendina, MD*, Anna Maria Ciccone, MD, PhD Division of Thoracic Surgery, Sant'Andrea Hospital, University of Rome "La Sapienza," 1035 Via di Grottarossa, Rome 00189, Italy
- [6] Razafimanjato NNM1, Rakotonaivo MJ2, Rakotoarisoa AJC1, Rakototiana AF2, Hunald FA3, Rakotovao HJL1 , Lipome géant de la paroi thoracique, Revue Tropicale de Chirurgie Vol 7 (2013) 15–16.
- [7] HEINEN, V., DUYSINX, B., CORHAY, J. L., & LOUIS, R. (2012). Comment j'explore.... L'échographie thoracique: le nouveau stéthoscope du pneumologue. *Revue Médicale de Liège, 67*(10), 543–9.
- [8] Press GA, Glazer HS, Wasserman TH, Aronberg DJ, Lee JK, Sagel SS. Thoracic wall involvement in Hodgkin's disease and non Hodgkin lymphoma: CT evaluation. *Radiology* 1985 ; 157 : 195–198
- [9] Carter BW, Gladish GW. MR Imaging of Chest Wall Tumors. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2015 May;23(2):197–215. doi: 10.1016/j.mric.2015.01.007. PMID: 25952515.

- [10] Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, Hasegawa T, Yokoyama R, Tsuchiya R, Moriyama N. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. *Radiographics*. 2003 Nov–Dec;23(6):1491–508. doi: 10.1148/rg.236015527. PMID: 14615560.
- [11] Hanrahan, C. J., Christensen, C. R., & Crim, J. R. (2010). Current concepts in the evaluation of multiple myeloma with MR imaging and FDG PET/CT. *Radiographics*, 30(1), 127–142.
- [12] Stanić, V., Vulović, T., Novaković, M., Ristanović, A., Stamenović, D., Cvijanović, V., ... & Đorđević, G. (2008). Radical resection of giant chondrosarcoma of the anterior chest wall. *Vojnosanitetski pregled*, 65(1), 64–68.
- [13] La paroi thoracique: Professeur Philippe CHAFFANJON Année universitaire 2011/2012 ; Université Joseph Fourier de Grenoble
- [14] Le Gallo, J., Brillet, E., Guillin, R., & Duvauferrier, R. Imagerie des lésions tumorales de la paroi thoracique. *Service d'imagerie médicale, Hôpital Sud*, 16.
- [15] Nam, Se Jin, et al. "Imaging of primary chest wall tumors with radiologic-pathologic correlation." *Radiographics* 31.3 (2011): 749–770.
- [16] Varma, D. G., et al. "Chondrosarcoma: MR imaging with pathologic correlation." *Radiographics* 12.4 (1992): 687–704.
- [17] Kransdorf, M. J., and J. M. Meis. "From the archives of the AFIP. Extraskeletal osseous and cartilaginous tumors of the extremities." *Radiographics* 13.4 (1993): 853–884.
- [18] de Lange, Eduard E., Thomas L. Pope Jr, and Robert E. Fechner. "Dedifferentiated chondrosarcoma: radiographic features." *Radiology* 161.2 (1986): 489–492.

- [19] Carter, Brett W., et al. "Imaging evaluation of malignant chest wall neoplasms." *Radiographics* 36.5 (2016): 1285–1306.
- [20] Goto, Takahiro, Takahiro Hozumi, and Taiji Kondo. "Ewing's sarcoma." *Gan to Kagaku ryoho. Cancer & Chemotherapy* 31.3 (2004): 346–350.
- [21] Shamberger, Robert C., and Holcombe E. Grier. "Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the chest wall." *Seminars in Pediatric Surgery*. Vol. 10. No. 3. WB Saunders, 2001.
- [22] O'Sullivan, P., et al. "Soft tissue tumours and mass-like lesions of the chest wall: a pictorial review of CT and MR findings." *The British Journal of Radiology* 80.955 (2007): 574–580.
- [23] Tateishi, Ukihide, et al. "Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors." *Radiographics* 23.6 (2003): 1491–1508.
- [24] Bestic, Joseph M., Jeffrey J. Peterson, and Laura W. Bancroft. "Pediatric FDG PET/CT: Physiologic uptake, normal variants, and benign conditions [corrected]." *Radiographics: a Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc* 29.5 (2009): 1487–1500.
- [25] Bamba, I., et al. "Maladie des exostoses multiples. Revue de la littérature." *Bull Soc Pathol Exot* 95.2 (2002): 83–85.
- [26] Silve, Caroline, and Harald Jüppner. "Ollier disease." *Orphanet journal of rare diseases* 1.1 (2006): 1–6.
- [27] Shah, Asad A., and Thomas A. D'Amico. "Primary chest wall tumors." *Journal of the American College of Surgeons* 210.3 (2010): 360–366.
- [28] Amini, Behrang, et al. "Contemporary imaging of soft tissue sarcomas." *Journal of surgical oncology* 111.5 (2015): 496–503.

- [29] Limeme, M., et al. "Imaging of primary chest wall tumors." European Congress of Radiology–ECR 2015, 2015.
- [30] Jeung, Mi–Young, et al. "Imaging of chest wall disorders." *Radiographics* 19.3 (1999): 617–637.
- [31] Incarbone, M. D., and M. D. Pastorino. "Surgical treatment of chest wall tumors." *World journal of surgery* 25.2 (2001): 218–230.
- [32] Healy, C. F., et al. "Multiple myeloma: a review of imaging features and radiological techniques." *Bone marrow research* 2011 (2011).
- [33] Imagerie des tumeurs pariétales thoraciques S. Belmoukari, A. Benmoussa, N. Touil
- [34] Jacques, C., and J. L. Dietemann. "Imagerie de la neurofibromatose de type 1." *Journal of neuroradiology* 32.3 (2005): 180–197.
- [35] Suh, Jin–Suck, et al. "Peripheral (extracranial) nerve tumors: correlation of MR imaging and histologic findings." *Radiology* 183.2 (1992): 341–346.
- [36] Murphey, Mark D. "World Health Organization classification of bone and soft tissue tumors: modifications and implications for radiologists." *Seminars in musculoskeletal radiology*. Vol. 11. No. 03. Published by Thieme Medical Publishers, 2007.
- [37] Elamrani, Driss, et al. "Dermatofibrosarcoma protuberans, particular skin tumor: report of 32 cases and review of the literature." *The Pan African Medical Journal* 19 (2014): 196–196.
- [38] Rabiou, S., et al. "What surgery for recurrent Darier–Ferrand sarcoma of the chest wall?." *Revue de pneumologie clinique* 73.2 (2016): 100–105.

- [39] Kransdorf, Mark J., and Jeanne M. Meis-Kindblom. "Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance." *AJR. American journal of roentgenology* 163.2 (1994): 391–394.
- [40] Haffty, Bruce G., et al. "Molecular markers for prognosis after isolated postmastectomy chest wall recurrence." *Cancer* 100.2 (2004): 252–263.
- [41] Cuenca, Rosa E., et al. "Breast cancer with chest wall progression: treatment with photodynamic therapy." *Annals of surgical oncology* 11.3 (2004): 322–327.
- [42] Brouchet L., Ballouhey Q., Brouchet A., Giron J., Berjaud J., Renaud C., Benouaich V., Dahan M., Tumeurs primitives de la paroi thoracique, EMC (Elsevier masson SAS, Paris), Pneumologie, 6–002–G–69, 2010
- [43] Xu, Q., Zhou, N., Liu, Y., & Yang, C. (2007). Diagnosis and surgical treatment of 105 cases with a tumor of the chest wall. *Chinese Journal of Clinical Oncology*, 4(3), 166–171.
- [44] Albertucci, M., DeMeester, T. R., Rothberg, M., Hagen, J. A., Santoscoy, R., & Smyrk, T. C. (1992). Surgery and the management of peripheral lung tumors adherent to the parietal pleura. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 103(1), 8–13.
- [45] Ohtsuki, Mamitaro. Symposium I: Proliferation and differentiation of epidermal cells Keratin gene; Regulation of keratin gene expression.
- [46] Koshe, E. O. B. F., & Kapatamoyo, B. Les problèmes posés au cours de la prise en charge des tumeurs de la paroi thoracique dans les centres médicaux peu nantis. *A report of*, 15.

- [47] Ehara, S., Nakayama, T., Nishida, J., Shiraishi, H., Yoshioka, H., & Aoki, J. (2004). Bone scintigraphic and CT evaluation of chondrosarcoma of the rib: correlation with histological grade in 6 cases. *Annals of nuclear medicine*, 18(7), 633–636.
- [48] McFarland Jr, G. B., McKinley, L. M., & Reed, R. J. (1977). Dedifferentiation of low grade chondrosarcomas. *Clinical Orthopaedics and Related Research*, (122), 157–164.
- [49] Dahlin, D. C., & Unni, K. K. (1986). Bone tumors: general aspects and data on 8,547 cases.
- [50] Evans, H. L., Ayala, A. G., & Romsdahl, M. M. (1977). Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. A clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer*, 40(2), 818–831.
- [51] Zahra, A. F. (2020). *Les tumeurs primitives de la paroi thoracique: Chirurgie et pronostic*. Éditions universitaires européennes.
- [52] Zidane, A., Traibi, A., Aarsalane, A., Atoini, F., Ouriachi, F., Hammoumi, M., & Kabiri, E. H. (2011). Sarcome d'Ewing costal chez l'enfant: intérêt de la chimiothérapie néoadjuvante dans la réduction et la stérilisation tumorale. À propos d'un cas. *Revue de Pneumologie clinique*, 67(6), 371–374.
- [53] Press, G. A., Glazer, H. S., Wasserman, T. H., Aronberg, D. J., Lee, J. K., & Sagel, S. S. (1985). Thoracic wall involvement by Hodgkin disease and non-Hodgkin lymphoma: CT evaluation. *Radiology*, 157(1), 195–198.
- [54] Hodgson, D. C., Tsang, R. W., Pintilie, M., Sun, A., Wells, W., Crump, M., & Gospodarowicz, M. K. (2003). Impact of chest wall and lung invasion on outcome of stage I-II Hodgkin's lymphoma after combined modality therapy. *International Journal of Radiation Oncology* Biology* Physics*, 57(5), 1374–1381.

- [55] Kransdorf, M. J., Bancroft, L. W., Peterson, J. J., Murphey, M. D., Foster, W. C., & Temple, H. T. (2002). Imaging of fatty tumors: distinction of lipoma and well-differentiated liposarcoma. *Radiology*, *224*(1), 99–104.
- [56] Saenz, N. C., Ghavimi, F., Gerald, W., Gollamudi, S., & LaQuaglia, M. P. (1997). Chest wall rhabdomyosarcoma. *Cancer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society*, *80*(8), 1513–1517.
- [57] Raney, R. B., Anderson, J. R., Barr, F. G., Donaldson, S. S., Pappo, A. S., Qualman, S. J., ... & Crist, W. M. (2001). Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. *Journal of pediatric hematology/oncology*, *23*(4), 215–220.
- [58] Andrassy, R. J., Wiener, E. S., Raney, R. B., Lawrence, W., Lobe, T. E., Corpron, C. A., & Maurer, H. M. (1998). Thoracic sarcomas in children. *Annals of surgery*, *227*(2), 170.
- [59] Louati, S., Chban, L., Senhaj, N., Amran, J. K., & Bennis, S. (2015). Aspects pathologiques et moléculaires des sarcomes des tissus mous: à propos de 80 cas. Expérience du CHU Hassan II de Fès, Maroc. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique*, *63*, S80.
- [60] Marks, L. B., Suit, H. D., Rosenberg, A. E., & Wood, W. C. (1989). Dermatofibrosarcoma protuberans treated with radiation therapy. *International Journal of Radiation Oncology* Biology* Physics*, *17*(2), 379–384.

- [61] Rutgers, E. J., Kroon, B. B., Albus-Lutter, C. E., & Gortzak, E. (1992). Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *European journal of surgical oncology: the journal of the European Society of Surgical Oncology and the British Association of Surgical Oncology*, 18(3), 241–248.
- [62] El Kacemi, H., Aissa, A., Bazine, A., Kebdani, T., Bougtab, A., & Benjaafar, N. (2014). Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand: à propos de 38 cas. *The Pan African Medical Journal*, 19.
- [63] Moon, W. K., Im, J. G., & Han, M. C. (1993). Malignant schwannomas of the thorax: CT findings. *Journal of computer assisted tomography*, 17(2), 274–276.
- [64] Levine, E., Huntrakoon, M., & Wetzel, L. H. (1987). Malignant nerve-sheath neoplasms in neurofibromatosis: distinction from benign tumors by using imaging techniques. *American Journal of Roentgenology*, 149(5), 1059–1064.