

LES MASSES THORACIQUES DE L'ENFANT

Hervé Brisse, Sylvia Neuenschwander

Département d'Imagerie, Institut Curie, Paris

hervé.brisse@curie.net

INTRODUCTION ET EPIDEMIOLOGIE

Une masse thoracique chez l'enfant peut correspondre à de multiples causes selon l'âge, la topographie de la lésion et le contexte clinique. Le diagnostic de « tumeur » doit être porté avec précaution. De nombreuses lésions bénignes voire pseudo-tumorales (malformatives ou infectieuses essentiellement) peuvent être rencontrées (Tableau).

La fréquence relative des masses thoraciques de l'enfant dans leur ensemble est difficile à établir, les séries publiées comportant nécessairement des biais de recrutement. A titre d'exemple néanmoins, on peut citer celle de Wytttenbach and col. publiée en 1998 (1) portant sur 97 lésions : 39% des masses étaient médiastinales et 74% d'entre-elles étaient malignes ; 39% étaient pulmonaires dont 79% étaient des métastases de cancers solides connus, la quasi-totalité des autres masses pulmonaires étant bénignes ; 22% des lésions étaient pariétales et 81% d'entre-elles étaient malignes ; enfin, aucune lésion primitivement pleurale n'était observée.

Dans une autre série unicentrique rapportée en 2005 (2) et portant sur 205 enfants présentant une tumeur thoracique (non hématologique), 38% étaient de topographie pariétale contre 62% intra-thoraciques. Les formes histologiques les plus fréquemment observées étaient les suivantes : neuroblastome (41%), sarcome d'Ewing (17%), rhabdomyosarcomes (9%), tumeurs germinales (8%), thymomes (4%) et histiocytose langerhansienne (4%).

STRATEGIE DIAGNOSTIQUE

Deux **situations d'urgences** doivent être connues : Tout d'abord les syndromes compressifs du médiastin antérieur et moyen, révélés par un syndrome cave supérieur, une orthopnée ou une détresse respiratoire et principalement associés aux lymphomes (3); d'autre part les compressions médullaires aiguës par envahissement intracanalair de masses pariétales ou médiastinales postérieures, principalement des lymphomes, des sarcomes d'Ewing ou des neuroblastomes. Ces situations d'urgence nécessitent une prise en charge diagnostique et

thérapeutique multidisciplinaire, en milieu de réanimation et/ou chirurgical spécialisé (4), en privilégiant le traitement symptomatique et les prélèvements les moins invasifs et les plus rapidement réalisables afin de débiter un traitement spécifique sans délai.

En dehors de l'urgence, la stratégie diagnostique dépend étroitement de l'imagerie qui doit en premier lieu préciser la *topographie* lésionnelle.

La radiographie de thorax de face et de profil est généralement le premier examen réalisé. Sa lecture doit être attentive, analysant chaque compartiment, sans omettre la paroi, et en précisant le retentissement sur les voies aériennes.

L'échographie doit aussi être considérée comme un examen de première intention, notamment en cas d'hémithorax opaque, précisant la nature solide ou liquidienne du contenu thoracique, en cas de lésion pulmonaire périphérique, pour rechercher un épanchement de faible abondance, ou pour analyser une lésion pariétale (5). Chez le nourrisson, notamment en cas de suspicion de neuroblastome, elle permet en outre d'analyser dans le même temps le contenu rachidien.

Le scanner multidétecteur (avec injection) est la technique d'imagerie en coupe de référence et la plus utilisée pour le thorax chez l'enfant. Elle permet une analyse rapide et précise de tous les compartiments anatomiques.

L'IRM doit être préférée au scanner en première intention pour les lésions du médiastin postérieur et toutes celles s'accompagnant d'une extension intracanaulaire. De même, elle est préférable pour caractériser les lésions pariétales (6) en raison de sa bonne résolution en contraste.

La scintigraphie à la mIBG est indispensable au bilan diagnostique des tumeurs du médiastin postérieur de l'enfant.

Rappelons également l'importance diagnostique des dosages de **marqueurs** dans les suspicions de neuroblastome (catécholamines urinaires) et de tumeur germinale maligne (AFP, B-HCG), et le **bilan hématologique** (sanguin et médullaire) en cas de suspicion d'hémopathie.

Le diagnostic final repose le plus souvent sur l'**anatomopathologie**. Néanmoins, Une décision de biopsie ne doit être portée qu'après un bilan radiologique précis et une discussion multidisciplinaire afin de choisir la meilleure technique de prélèvement (biopsie chirurgicale ou à l'aiguille, sous échographie ou scanner), la technique d'anesthésie adaptée (notamment en cas de lésion compressive) (7, 8) et pour prévoir la gestion des prélèvements (histologie,

+/- analyses biologiques moléculaires nécessitant une congélation de tissus frais, +/-analyse bactériologique).

Une cyto-aspiration à l'aiguille fine (22 G) sous anesthésie locale peut parfois suffire au diagnostic dans certaines situations d'urgence, notamment en cas de lymphome non hodgkinien (7), ou fortement contribuer à orienter le diagnostic, notamment en cas de lésion des tissus mous pariétaux (9).

Tableau : Gamme diagnostique des masses thoraciques de l'enfant

(* : étiologies les plus fréquentes)

Localisation	Origine	Pathologie maligne	Pathologie bénigne	Pseudo-tumeur
Paroi thoracique	Lésions osseuses	Sarcome d'Ewing* Ostéosarcome Métastase osseuse	Histiocytose langerhansienne* Dysplasie fibreuse Kyste osseux anévrysmal Chordome Ostéochondrome Hamartome mésenchymateux	Ostéomyélite, tuberculose, actinomycose Malformations sternales, costales Dysplasie costale (STB, NF1) Rachitisme
	Lésions des tissus mous	Sarcome Ewing* Rhabdomyosarcome* Synoviosarcome Fibrosarcome Tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques Tumeur rhabdoïde	Lipoblastome* Lésions vasculaires bénignes* (hémangiome infantile, hémangioendothéliome kaposiforme, malformation veineuse) Tumeur myofibroblastique inflammatoire Fibrome desmoïde Hamartome fibreux	Myosite ossifiante Abscess Tuberculose Hématome
Médiastin	Médiastin antérieur	Lymphomes Maladie de Hodgkin* L. lymphoblastiques* L. anaplasique à gdes cel. Lymphomes B à gdes cel. Tumeur germinale maligne Tumeur du sac vitellin Choriocarcinome Carcinome embryonnaire Divers Carcinome thymique Tumeur rhabdoïde Sarcome granulocyttaire	Masse thymique Hyperplasie, thymome, thymolipome, kyste thymique Histiocytose langerhansienne Tumeur germinale bénigne Téatome mature	Malformations : Lymphangiome kystique Hernie diaphragmatique (Morgani) Thymus normal*
	Médiastin moyen	Adénopathies tumorales Lymphome* Métastases		Adénopathies Tuberculose, Sarcoidose, Castlemann Malformations Kyste bronchogénique, Duplication oesophagienne, Malformation vasculaire (arcs aortiques)
	Médiastin postérieur	Tumeur neuroblastiques Neuroblastome* Ganglioneuroblastome* Parangliome malin	Tumeur neuroblastique - ganglioneurome* - parangliome Hémangiome	Malformations : Duplication oesophagienne Kyste neuro-entérique Malformations vasculaires (arcs aortiques) Hernie diaphragmatique (Bochdalek) Méningocèle Rein intra thoracique Thymus normal* Hématopoïèse extra-médullaire
Poumon		Métastases* (sarcomes, néphroblastome, MDH, TGM, UCNT...) « Adénomes » endo-bronchiques Tumeur carcinoïde* Carcinome mucoépidermoïde Carcinome adénoïde kystique (cylindrome) Pleuropneumoblastome Adénocarcinome Sarcomes : RMS, SNVS	Tumeur myofibroblastique inflammatoire Hamartochondrome Leiomyome Papillomatose juvénile laryngo-trachéale	Maladies infectieuses : Pneumopathies rondes Abscess tuberculeux, staphylococcique Infections fongiques Kyste hydatique Malformations : Séquestration pulmonaire, Maladie adénomatoïde Kystique Kyste bronchogénique Malformation vasculaire (télangiectasie hémorragique héréditaire) Sarcoidose Atélectasie Impaction mucoïde, Mucoviscidose Hématome
Plèvre		Pleuropneumoblastome Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes Mésothéliome		
Cœur péricarde		Rhabdomyosarcome Métastase	Rhabdomyome (STB) Fibrome Myxome Pseudo tumeur inflammatoire Téatome	Kyste péricardique

TUMEURS THORACIQUES MALIGNES

Les tumeurs thoraciques *malignes* les plus fréquemment observées chez l'enfant sont les localisations d'hémopathies, les tumeurs neuroblastiques et les tumeurs germinales malignes pour les localisations médiastinales, les métastases pulmonaires pour les localisations parenchymateuses, et les tumeurs musculo-squelettiques malignes de la paroi, au premier rang desquelles les sarcomes d'Ewing et les rhabdomyosarcomes. Contrairement à l'adulte, les lésions pleuro-pulmonaires primitives malignes sont exceptionnelles.

HEMOPATHIES MALIGNES

La **maladie de Hodgkin** (MDH) représente environ 40% des lymphomes pédiatriques. Il s'agit d'une affection rare (environ 90 cas/an en France) atteignant préférentiellement les adolescents. Les formes du jeune enfant sont rares (5 à 10% des cas seulement avant 10 ans). La prédominance masculine est très nette chez les enfants de moins de 5 ans, mais à l'adolescence, autant de garçons que de filles sont touchés (10). La maladie est le plus souvent révélée par une adénopathie cervicale isolée classiquement ferme, indolore, ou par une altération de l'état général, une fièvre récurrente, des douleurs osseuses, un prurit ou plus rarement des signes respiratoires en rapport avec une compression trachéo-bronchique (7). Les localisations cervico-médiastinales sont les plus fréquentes et se traduisent par des coulées ganglionnaires et des masses thymiques volontiers nodulaires, relativement peu compressives. Une atteinte pulmonaire ou pariétale de contiguïté (stades « E » de la classification d'Ann Arbor) est possible, de même qu'une atteinte métastatique osseuse, hépatique ou pulmonaire (5-10%)(11). Les épanchements pleuro-péricardiques sont rares. Le diagnostic repose sur l'histologie (cellules de Reed-Sternberg) obtenue par adénectomie chirurgicale ou biopsie médiastinale.

Les **lymphomes non hodgkiniens** de l'enfant et l'adolescent sont toujours diffus et de haut grade avec une croissance tumorale et une dissémination rapides (7). Ils sont plus fréquents chez le garçon. On distingue 4 types histologiques principales : le lymphome lymphoblastique T ou pré-B (le plus fréquent dans le médiastin), le lymphome B diffus à grandes cellules, le lymphome anaplasique à grandes cellules (LAGC) et le lymphome de Burkitt (ce dernier est le plus fréquent des LNH pédiatriques, mais n'a que très rarement une localisation thoracique prédominante). L'atteinte thoracique prédominante concerne 30% des LNH et peut se révéler par des signes de compression médiastinale (toux, dyspnée, orthopnée, syndrome cave

supérieur). Radiologiquement, ces localisations thoraciques sont volontiers volumineuses, compressives et associées à des épanchements pleuro-péricardiques. Les localisations intraparenchymateuses sont rares, sauf dans le LAGC. Le diagnostic repose sur le typage lymphocytaire et la biologie moléculaire, ne nécessitant pas forcément une grande quantité de matériel.

TUMEURS NEUROBLASTIQUES

Les tumeurs neuroblastiques doivent être systématiquement suspectées devant une masse médiastinale postérieure ou une masse envahissant le canal rachidien. L'âge moyen de découverte des **neuroblastomes** (NB) et **ganglioneuroblastomes** (GNB) se situe autour de 16 mois (95% sont diagnostiquées avant l'âge de 7 ans). Les formes primitivement thoraciques ne représentent que 15% des cas ; elles surviennent à un âge moyen plus jeune (11 mois) (12, 13) et sont globalement de pronostic meilleur que les formes abdominales (14). Les NB et GNB localisés peuvent être dépistés fortuitement sur des clichés standard de thorax, ou être révélés par des signes neurologiques (compression médullaire des formes « en sablier »), des signes liés à une dissémination métastatique (ostéo-médullaire principalement), parfois un syndrome paranéoplasique (opso-myoclonies), mais rarement sur des signes respiratoires (15).

L'imagerie locale (IRM de préférence à la TDM) montre une masse tissulaire (inconstamment calcifiée) primitivement paravertébrale ou médiane périaortique, avec une extension locorégionale variable pouvant atteindre l'axe spinal (foramen intervertébraux, espace épidual), le médiastin (englobement de l'aorte, des veines azygos, refoulement des hiles pulmonaires) ou la plèvre, le péricarde, le diaphragme et le rétropéritoine par contiguïté. Les formes hautes, cervico-thoraciques, sont issues du ganglion stellaire et ont par conséquent des rapports anatomiques étroits avec les axes artériels sous-clavier et vertébral, les branches du plexus brachial et parfois la trachée.

Le diagnostic est basé sur les dosages de catécholamines urinaires, la scintigraphie à la mIBG (inconstamment positive), et l'anatomopathologie obtenue par biopsie à l'aiguille ou lors de la chirurgie pour les formes localisées sans facteur de risque chirurgical (16) et opérées d'emblée.

SARCOMES D'EWING, TUMEUR D'ASKIN ET TUMEURS PRIMITIVE NEURO-ECTODERMIQUE PERIPHERIQUES

Les **sarcomes d'Ewing**, les tumeurs d'Askin (17) et les pPNET, autrefois différenciées sur des critères histologiques, sont aujourd'hui regroupées dans une même famille sur la base de leur anomalies cytogénétiques et moléculaires communes (translocations impliquant le chromosome 22 et transcrit de fusion impliquant le gène EWS)(18).

Le sarcome d'Ewing costal est la forme la plus fréquente. L'âge médian au diagnostic est de 12 ans. En imagerie, l'atteinte des tissus mous est souvent au premier plan, souvent volumineuse (60% sont > 8 cm) (19) avec une extension endothoracique prédominante, touchant parfois tout un hémithorax, refoulant le médiastin, envahissant parfois la plèvre, l'atteinte osseuse primitive (lytique, condensante ou mixte) étant relativement localisée (20). Les sarcomes d'Ewing extra-osseux de localisation postérieure peuvent parfois se présenter comme des masses issues du médiastin (21).

Le diagnostic de certitude repose l'histologie et la biologie moléculaire, obtenues par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

RHABDOMYOSARCOMES

Les **rhabdomyosarcomes** (RMS) sont les tumeurs malignes des tissus mous les plus fréquentes chez l'enfant (9, 22-24). Ils surviennent à un âge moyen de 5 ans avec deux pics d'incidence: la petite enfance (2-5 ans) et l'adolescence (15-19 ans). Les formes histologiques alvéolaires ont le plus mauvais pronostic comparativement aux formes embryonnaires.

Les RMS sont des tumeurs ubiquitaires (25). A l'étage thoracique, la localisation la plus fréquente est la paroi (26), mais des RMS ont été décrits dans le médiastin (27), le poumon (28), le diaphragme et le cœur (29). Leur aspect radiologique n'est pas spécifique, ils se présentent comme des masses solides, parfois nécrotiques, parfois d'emblée métastatiques au poumon ou à l'os.

Le diagnostic de certitude repose l'histologie et la biologie moléculaire (formes alvéolaires), obtenue par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

TUMEURS GERMINALES

Les **tumeurs germinales malignes** (TGM) d'origine extra-gonadique sont volontiers localisées sur la ligne médiane et sont majoritairement observées dans le SNC (20%) et la

région sacro-coccygienne (19%), plus rarement dans le médiastin (4%) et le rétropéritoine (3,5%). Le degré et la voie de différenciation des cellules germinales caractérisent les différents types histologiques observés et souvent associés (TGM « mixtes ») (30) : dysgerminome, carcinome embryonnaire, tératome immature, tumeurs du sinus endodermique (ou du « sac vitellin », ou « Yolk sac tumor », sécrétant de l'AFP), choriocarcinome (sécrétant de la B-HCG).

Les TGM *médiastinales* sont observées chez l'adolescent et l'adulte jeune, sont beaucoup plus fréquentes chez le garçon et doivent faire rechercher une dysgénésie gonadique (syndrome de Klinefelter) (31-34). Elles sont en règle volumineuses et localisées dans le médiastin antérieur. L'existence d'un contingent tératomateux mature différencié (os, graisse) est inconstant mais constitue un élément d'orientation diagnostique essentiel.

Le diagnostic de certitude peut être obtenu par simple dosage des marqueurs sériques (si un contingent sécrétant existe), ou sinon par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

TUMEURS MALIGNES PLEURO-PULMONAIRES

La majorité des tumeurs pleuro-pulmonaires malignes de l'enfant sont des **localisations métastatiques** d'autres tumeurs, principalement de sarcomes musculo-squelettiques (ostéosarcome, sarcome d'Ewing, RMS, synoviosarcome), de néphroblastomes (tumeur de Wilms), d'hémopathies malignes (MDH, LAGC), ou d'autres tumeurs plus rares (TGM, UCNT...etc). Dans la série rétrospective de Dishop et col. (204 tumeur pulmonaires pédiatriques sur 25 ans) 10% étaient des lésions primitives bénignes, 7% des lésions primitives malignes et 83% des métastases (35). Dans la revue de littérature faite par Hartman (36), seuls 230 cas de tumeurs pleuro-pulmonaires malignes primitives avaient été rapportés chez des patients âgés de moins de 20 ans.

Les **tumeurs carcinoïdes bronchiques** sont les tumeurs les moins rares. Elles appartiennent au groupe des tumeurs des cellules APUD (dérivant des cellules de Kulshiltsky de l'épithélium respiratoire). L'âge moyen de découverte est de 10 à 15 ans (37, 38). La lésion est révélée par des tableaux variés : pneumopathies récidivantes sur trouble ventilatoire, hémoptysie, toux. Il est rare que les tumeurs soient sécrétantes (5-HIAA). Les formes d'emblées métastatiques (localisations ganglionnaires surtout) sont rares (environ 10%) (39, 40).

La TDM en coupe fines avec injection montre typiquement une petite lésion endobronchique hypervascularisée et des anomalies broncho-pulmonaires liées au trouble de ventilation associé (41).

Le diagnostic repose sur l'endoscopie (tumeur endobronchique « framboisée »). Le traitement est chirurgical et le pronostic est favorable après exérèse complète.

D'autres lésions de malignité dite "intermédiaire" sont rapportées chez l'enfant : carcinome muco-épidermoïde (42), carcinome adénoïde kystique (cylindrome). Les autres carcinomes bronchiques (adénocarcinome, carcinome indifférenciés) sont exceptionnels et de mauvais pronostic. Ils doivent faire rechercher une prédisposition génétique (mutation p53).

Le pleuro-pneumoblastome (PPB) est une tumeur embryonnaire maligne rare de la petite enfance, de mauvais pronostic (43, 44). L'origine de la lésion est pleurale et/ou pulmonaire. Histologiquement, la tumeur est constituée de cellules blastémeuses et de contingents mésenchymateux et/ou épithéliaux. On différencie en anatomopathologie un type I (kystique), un type II (kystique et solide), et un type III (purement solide). Les malformations adénoïdes kystiques pulmonaires (MAKP) ont longtemps été considérées comme une maladie potentiellement prédisposante. On sait aujourd'hui qu'il existe une parenté génétique entre ces deux affections, probablement liée à une anomalie du gène DICER1 (14q), gène intervenant également dans le développement pulmonaire (45). Chez les sujets des familles mutées sont rencontrées des PPB mais également d'autres lésions (MAKP, néphrome kystique, tumeurs ovariennes stromales, TGM, médulloblastome, polypes intestinaux, hyperplasie thyroïdienne et hamartome) (46).

La présentation radiologique du PPB n'est pas spécifique, associant une masse tissulaire périphérique de volume variable, un épanchement pleural, habituellement sans envahissement pariétal (47). Les formes kystiques pures (type I) sont radiologiquement impossibles à différencier des MAKP (48) et ne sont parfois diagnostiquées que sur l'anatomopathologie après résection d'une lésion initialement considérée comme purement malformative, voire seulement lors d'une rechute sous forme d'une type II ou III si le contingent tumoral a été manqué lors de l'étude histologique initiale (49). Les localisations métastatiques sont principalement neuro-méningées et osseuses.

Le diagnostic de certitude repose l'histologie obtenue par biopsie chirurgicale ou à l'aiguille.

Certains sarcomes peuvent exceptionnellement avoir une origine pleuro-pulmonaire : le RMS (28) et le synoviosarcome (50, 51).

Les **tumeurs malignes pleurales primitives** (tumeur desmoplastique à petites cellules rondes (52), mésothéliome) sont rarissimes chez l'enfant.

TUMEURS THORACIQUES BENIGNES

TUMEURS BENIGNES DES TISSUS MOUS PARIETAUX

Les **tumeurs vasculaires bénignes** (hémangiomes infantiles et congénitaux) et les **malformations vasculaires** (malformations veineuses, lymphatiques) sont les tumeurs les plus fréquentes. Leur aspect radiologique n'est pas différent des autres localisations (53, 54).

Le **lipoblastome** est une tumeur bénigne composée de tissus adipeux mature et immature (55, 56). L'existence d'un contingent graisseux identifiable par imagerie est un argument diagnostique essentiel.

Les **fibromatoses desmoïdes** sont des lésions histologiquement bénignes mais localement très agressives, infiltrant les plans musculaires et l'os par contiguïté, englobant les structures vasculo-nerveuses. Le diagnostic peut être suggéré par l'IRM qui montre les contingents riches en collagène en hyposignal franc sur toutes les séquences. Le diagnostic de certitude repose sur l'histologie obtenue par biopsie (57-59).

Les **myosites ossifiantes** de la paroi thoraciques sont rares. Il peut s'agir de formes *circonscrites* stimulant une lésion agressive (60, 61) ou de formes *progressives* (62).

Parmi les causes infectieuses, il faut rappeler les **abcès froids tuberculeux** observés dans les foyers endémiques (63).

TUMEURS OSSEUSES PARIETALES BENIGNES

Les lésions osseuses bénignes les plus fréquemment observées sur la paroi thoracique sont les **histiocytoses langerhansiennes** (64), la **dysplasie fibreuse**, et le **kyste osseux anévrysmal**.

L'**hamartome mésenchymateux** costal est une lésion bénigne rare survenant chez le nourrisson (75% des cas observés avant 1 an). Plusieurs côtes contiguës peuvent être atteintes.

L'aspect radiologique est agressif, associant une lésion osseuse soufflante et une masse des tissus mous avec des zones kystiques contenant des niveaux liquide-liquide (65, 66).

De nombreuses **variations anatomiques ou anomalies malformatives** de la paroi thoracique peuvent avoir une présentation pseudo-tumorale: angulations sternales, cartilage chondrocostal proéminent, pectus excavatum ou carinatum (67-69).

MASSES MEDIASTINALES BENIGNES

Le **thymus normal** peut avoir une morphologie pseudotumorale en radiographie standard (70). L'échographie permet généralement de confirmer l'absence de masse médiastinale suspecte (71).

En dehors des hémopathies malignes et des localisations thymiques de **l'histiocytose langerhansienne**, les **tumeurs thymiques** de l'enfant sont rares et le plus souvent bénignes : hyperplasie simple (possiblement associée à un déficit immunitaire, une maladie de Basedow ou à un syndrome de Beckwith-Wiedemann (72)), kystes thymiques (association possible avec l'infection à VIH), thymome (avec possible myasthénie paranéoplasique), et thymolipome (70, 73-76).

Parmi les tumeurs neuroblastiques, les **ganglioneuromes matures** sont observés plus tardivement que les NB et GNB, autour de 7 ans en moyenne. Leur topographie est également médiastinale postérieure.

Les tumeurs germinales bénignes, ou **tératomes matures**, représentent 60 à 70% de l'ensemble des tumeurs germinales du médiastin et sont le plus souvent découvertes de façon fortuite. La lésion est médiastinale antérieure, souvent en contact étroit avec le péricarde, et contient des contingents tissulaires différenciés (ossification, graisse) (77). Le diagnostic repose sur l'anatomopathologie après résection chirurgicale première.

La plus fréquente des lésions vasculaires bénignes du médiastin est le **lymphangiome kystique**, volontiers cervico-médiastinal et infiltrant le médiastin supérieur et antérieur (78). Les localisations médiastinales des **hémangiomes infantiles** sont rares (79, 80).

Un certain nombre de **malformations** peuvent avoir en imagerie une présentation pseudo-tumorale : hernies diaphragmatiques, malformations broncho-pulmonaires (81), malformations vasculaires (arcs aortiques), méningocèle, rein intra-thoracique.

TUMEURS PULMONAIRES BENIGNES

La **tumeur myofibroblastique inflammatoire** (TMI) est rare mais représente la plus fréquente des tumeurs pulmonaires de l'enfant (36, 82-85). Autrefois appelée "pseudotumeur inflammatoire" ou « plasma cell granuloma » dans la littérature, elle est aujourd'hui bien caractérisée comme étant une réelle prolifération tumorale myofibroblastique (86). La surexpression du gène ALK (gène initialement caractérisé dans les LAGC) est considéré comme un facteur de relatif bon pronostic (87, 88). Un syndrome inflammatoire biologique est classiquement associé. Radiologiquement, la lésion se présente typiquement comme une masse solide bien limitée, parfois calcifiée, en étroit contact avec les voies aériennes, voire endobronchique (89), de topographie soit périphérique, soit proximale avec invasion des structures médiastinales et hilaires (84, 90).

Le traitement est chirurgical (86, 91), mais des régressions sous corticothérapie ont également été rapportées (92, 93).

Le diagnostic histologique doit être porté sur la pièce opératoire *complète*. Lorsqu'un aspect de TMI est observé sur des prélèvements biopsiques, il peut s'agir d'un aspect réactionnel en périphérie d'une autre tumeur (sarcome, lymphome).

L'**hamartochondrome** est par ordre de fréquence la deuxième tumeur pulmonaire bénigne de l'enfant (85). La lésion est issue de la sous-muqueuse bronchique et contient des dérivés mésenchymateux, notamment du cartilage et de la graisse (94). Ils sont le plus souvent périphériques, mesurent généralement de 5 à 20 mm et sont très rarement symptomatiques.

Les **tumeurs endobronchiques bénignes** sont rares chez l'enfant (léiomyome, adénome, fibrome)

La **papillomatose juvénile des voies aériennes** est induite par une infection à Human Papilloma virus (HPV). Les lésions siègent le plus souvent dans le larynx et sont volontiers récidivantes. Néanmoins, dans 3% des cas environ, les lésions peuvent s'étendre aux bronches (95). L'atteinte pulmonaire se traduit par des lésions nodulaires puis cavitaires évolutives. Le

diagnostic est généralement obtenu par endoscopie. La transformation maligne est décrite dans 15% des cas.

Les **lésions pulmonaires pseudotumorales** restent beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que les lésions tumorales vraies, notamment les lésions *infectieuses* (pneumonie ronde, tuberculose, staphylococcie pleuro-pulmonaire, infections fongiques, actinomycose, hydatidose) et *malformatives* (séquestration, MAKP, kyste bronchogénique).

REFERENCES

1. Wyttenbach R, Vock P, Tschappeler H. Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. *Eur Radiol* 1998; 8:1040-1046.
2. Yalcin B. Primary chest tumors in children. *Pediatric Blood and Cancer* 2005; 45:473.
3. Ricketts RR. Clinical management of anterior mediastinal tumors in children. *Semin Pediatr Surg* 2001; 10:161-168.
4. Lam JC, Chui CH, Jacobsen AS, Tan AM, Joseph VT. When is a mediastinal mass critical in a child? An analysis of 29 patients. *Pediatr Surg Int* 2004; 20:180-184.
5. Coley BD. Pediatric chest ultrasound. *Radiol Clin North Am* 2005; 43:405-418.
6. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, et al. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. *Radiographics* 2003; 23:1491-1508.
7. Pacquement H, Fasola S, Brisse H, et al. Hémopathies malignes avec atteinte thoracique. In: De Blic J, Delacourt C, eds. *Pneumologie Pédiatrique*. Paris: Flammarion, 2009; 370-376.
8. Hammer GB. Anaesthetic management for the child with a mediastinal mass. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:95-97.
9. Brisse H, Orbach D, Kljanienco J, Freneaux P, Neuenschwander S. Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children. *Eur Radiol* 2006; 16:1147-1164.
10. Clavel J, Steliarova-Foucher E, Berger C, Danon S, Valerianova Z. Hodgkin's disease incidence and survival in European children and adolescents (1978-1997): report from the Automated Cancer Information System project. *Eur J Cancer*. 2006; 42:2037-2049.
11. Toma P, Granata C, Rossi A, Garaventa A. Multimodality Imaging of Hodgkin Disease and Non-Hodgkin Lymphomas in Children
10.1148/rg.275065157. *Radiographics* 2007; 27:1335-1354.
12. Adams GA, Shochat SJ, Smith EI, et al. Thoracic neuroblastoma: a Pediatric Oncology Group study. *J Pediatr Surg* 1993; 28:372-377; discussion 377-378.
13. Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22:911-934.
14. Suita S, Tajiri T, Sera Y, et al. The characteristics of mediastinal neuroblastoma. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10:353-359.
15. Brisse H, Edeline V, Michon J, Couanet D, Zucker J, Neuenschwander S. [Current strategy for the imaging of neuroblastoma]. *J Radiol* 2001; 82:447-454.
16. Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF, et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. *J Clin Oncol* 2009; 27:298-303.
17. Sallustio G, Pirroni T, Lasorella A, Natale L, Bray A, Marano P. Diagnostic imaging of primitive neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumour). *Pediatr Radiol* 1998; 28:697-702.
18. Delattre O, Zucman J, Melot T, et al. The Ewing family of tumors--a subgroup of small-round-cell tumors defined by specific chimeric transcripts. *N Engl J Med* 1994; 331:294-299.
19. Sirvent N, Kanold J, Levy C, et al. Non-metastatic Ewing's sarcoma of the ribs: the French Society of Pediatric Oncology Experience. *Eur J Cancer* 2002; 38:561-567.

20. Moser RP, Jr., Davis MJ, Gilkey FW, et al. Primary Ewing sarcoma of rib. *Radiographics* 1990; 10:899-914.
21. Silver JM, Losken A, Young AN, Mansour KA. Ewing's sarcoma presenting as a posterior mediastinal mass: a lesson learned. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:845-847.
22. Carli M, Cecchetto G, Sotti G, Allaggio R, Stevens M. Soft tissue sarcomas. In: Pinkerton C, Plowman P, eds. *Paediatric Oncology*. London: Arnold, 2004; 339-370.
23. Stevens M. Rhabdomyosarcoma. In: Voute A KC, Barrett A, ed. *Cancer in children*: Oxford University Press, 1998.
24. McCarville MB, Spunt SL, Pappo AS. Rhabdomyosarcoma in pediatric patients: the good, the bad, and the unusual. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 176:1563-1569.
25. Van Rijn RR, Wilde JC, Bras J, Oldenburger F, McHugh KM, Merks JH. Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma. *Pediatr Radiol* 2008; 38:617-634.
26. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, et al. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. *Radiographics* 2003; 23:1491-1508.
27. Panasuk DB, Bauer TL, Davies AL, Schneider C, Flynn C. Common malignancies with uncommon sites of presentation: case 1. Anterior mediastinal rhabdomyosarcoma. *J Clin Oncol* 2003; 21:4455-4456.
28. Schiavetti A, Dominici C, Matrunola M, Capocaccia P, Ceccamea A, Castello MA. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma in childhood: clinico-biologic features in two cases with review of the literature. *Med Pediatr Oncol* 1996; 26:201-207.
29. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999; 19:1421-1434.
30. Teilum G, Albrechtsen R, Norgaard-Pedersen B. The histogenetic-embryologic basis for reappearance of alpha-fetoprotein in endodermal sinus tumors (yolk sac tumors) and teratomas. *Acta Pathol Microbiol Scand [A]* 1975; 83:80-86.
31. Ueno T, Tanaka YO, Nagata M, et al. Spectrum of Germ Cell Tumors: From Head to Toe. *Radiographics* 2004; 24:387-404.
32. Bebb GG, Grannis FW, Jr., Paz IB, Slovak ML, Chilcote R. Mediastinal germ cell tumor in a child with precocious puberty and Klinefelter syndrome. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:547-548.
33. Moran CA, Suster S, Przygodzki RM, Koss MN. Primary germ cell tumors of the mediastinum: II. Mediastinal seminomas--a clinicopathologic and immunohistochemical study of 120 cases. *Cancer* 1997; 80:691-698.
34. Moran CA, Suster S. Primary germ cell tumors of the mediastinum: I. Analysis of 322 cases with special emphasis on teratomatous lesions and a proposal for histopathologic classification and clinical staging. *Cancer* 1997; 80:681-690.
35. Dishop MK, Kuruvilla S. Primary and metastatic lung tumors in the pediatric population: a review and 25-year experience at a large children's hospital. *Arch Pathol Lab Med* 2008; 132:1079-1103.
36. Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasms of childhood: a review. *Ann Thorac Surg* 1983; 36:108-119.
37. Fauroux B, Aynie V, Larroquet M, et al. Carcinoid and mucoepidermoid bronchial tumours in children. *Eur J Pediatr* 2005; 164:748-752.
38. Rizzardi G, Marulli G, Calabrese F, et al. Bronchial carcinoid tumours in children: surgical treatment and outcome in a single institution. *Eur J Pediatr Surg* 2009; 19:228-231.
39. Hause DW, Harvey JC. Endobronchial carcinoid and mucoepidermoid carcinoma in children. *J Surg Oncol* 1991; 46:270-272.
40. Wang LT, Wilkins EW, Jr., Bode HH. Bronchial carcinoid tumors in pediatric patients. *Chest* 1993; 103:1426-1428.
41. Garces-Inigo EF, Lee EY. Endobronchial carcinoid tumor in a child. *Pediatr Radiol* 2007; 37:1302.
42. Lee EY, Vargas SO, Sawicki GS, Boyer D, Grant FD, Voss SD. Mucoepidermoid carcinoma of bronchus in a pediatric patient: (18)F-FDG PET findings. *Pediatr Radiol* 2007; 37:1278-1282.
43. Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, Manivel JC, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma: a clinicopathologic study of 50 cases. *Cancer* 1997; 80:147-161.
44. Indolfi P, Casale F, Carli M, et al. Pleuropulmonary blastoma: management and prognosis of 11 cases. *Cancer* 2000; 89:1396-1401.

45. Hill DA, Ivanovich J, Priest JR, et al. DICER1 mutations in familial pleuropulmonary blastoma. *Science* 2009; 325:965.
46. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffe A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44:14-30.
47. Naffaa LN, Donnelly LF. Imaging findings in pleuropulmonary blastoma. *Pediatr Radiol* 2005; 35:387-391.
48. Orazi C, Inserra A, Schingo PM, et al. Pleuropulmonary blastoma, a distinctive neoplasm of childhood: report of three cases. *Pediatr Radiol* 2007; 37:337-344.
49. Priest JR, Hill DA, Williams GM, et al. Type I pleuropulmonary blastoma: a report from the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *J Clin Oncol* 2006; 24:4492-4498.
50. Ferrari A, Bisogno G, Alaggio R, et al. Synovial sarcoma of children and adolescents: the prognostic role of axial sites. *Eur J Cancer* 2008; 44:1202-1209.
51. Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. From the archives of the AFIP: Pleuropulmonary synovial sarcoma. *Radiographics* 2006; 26:923-940.
52. Karavitakis EM, Moschovi M, Stefanaki K, et al. Desmoplastic small round cell tumor of the pleura. *Pediatr Blood Cancer* 2007; 49:335-338.
53. Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol* 1999; 29:879-893.
54. Dubois J, Garel L, David M, Powell J. Vascular soft-tissue tumors in infancy: distinguishing features on Doppler sonography. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 178:1541-1545.
55. Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ. From the Archives of the AFIP: Benign Musculoskeletal Lipomatous Lesions. *Radiographics* 2004; 24:1433-1466.
56. Gulhan SS, Adams PY, Sarica EA, Turut H, Agackiran Y. Chest wall lipoblastoma in a seven-month-old girl: a case report. *J Pediatr Surg* 2004; 39:1414-1417.
57. Robbin MR, Murphey MD, Temple HT, Kransdorf MJ, Choi JJ. Imaging of musculoskeletal fibromatosis. *Radiographics* 2001; 21:585-600.
58. Kingston CA, Owens CM, Jeanes A, Malone M. Imaging of desmoid fibromatosis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 178:191-199.
59. Okamura H, Murayama S, Murakami J, et al. CT manifestations of pediatric intrathoracic desmoid tumors. *Pediatr Radiol* 1995; 25 Suppl 1:S202-204.
60. Kim JT, Yoon YH, Baek WK, Han JY, Chu YC, Kim HJ. Myositis ossificans of the chest wall simulating malignant neoplasm. *Ann Thorac Surg* 2000; 70:1718-1720.
61. Kransdorf MJ, Meis JM, Jelinek JS. Myositis ossificans: MR appearance with radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1991; 157:1243-1248.
62. Baysal T, Elmali N, Kutlu R, Baysal O. The stone man: myositis (fibrodysplasia) ossificans progressiva. *Eur Radiol* 1998; 8:479-481.
63. Morris BS, Maheshwari M, Chalwa A. Chest wall tuberculosis: a review of CT appearances. *Br J Radiol* 2004; 77:449-457.
64. Hoeffel JC. CT evaluation of an eosinophilic granuloma simulating an aggressive rib neoplasm. *Pediatr Radiol* 1993; 23:573.
65. Groom KR, Murphey MD, Howard LM, Lonergan GJ, Rosado-De-Christenson ML, Torop AH. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: radiologic manifestations with emphasis on cross-sectional imaging and histopathologic comparison. *Radiology* 2002; 222:205-211.
66. Noguez A, Gervas C, Onativia A, Collado V. Benign costal mesenchymal hamartoma in a neonate. *Pediatr Radiol* 2003; 33:221-222.
67. Fefferman NR, Pinkney LP. Imaging evaluation of chest wall disorders in children. *Radiol Clin North Am* 2005; 43:355-370.
68. Donnelly LF, Frush DP, Foss JN, O'Hara SM, Bisset GS, 3rd. Anterior chest wall: frequency of anatomic variations in children. *Radiology* 1999; 212:837-840.
69. Donnelly LF, Frush DP. Abnormalities of the chest wall in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173:1595-1601.
70. Nishino M, Ashiku SK, Kocher ON, Thurer RL, Boiselle PM, Hatabu H. The Thymus: A Comprehensive Review. *Radiographics* 2006; 26:335-348.
71. Lemaitre L, Marconi V, Avni F, Remy J. The sonographic evaluation of normal thymus in infants and children. *Eur J Radiol* 1987; 7:130-136.

72. Balcom RJ, Hakanson DO, Werner A, Gordon LP. Massive thymic hyperplasia in an infant with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Arch Pathol Lab Med* 1985; 109:153-155.
73. Dhall G, Ginsburg HB, Bodenstern L, et al. Thymoma in children: report of two cases and review of literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004; 26:681-685.
74. Rubb ME, Keilani R, Howatson AG, Haddad N, Remani H. Benign symptomatic thymic tumors. *J Pediatr Surg* 2000; 35:1362-1364.
75. Hendrickson M, Azarow K, Ein S, Shandling B, Thorner P, Daneman A. Congenital thymic cysts in children--mostly misdiagnosed. *J Pediatr Surg* 1998; 33:821-825.
76. Faerber EN, Balsara RK, Schidlow DV, Marmon LM, Zaeri N. Thymolipoma: computed tomographic appearances. *Pediatr Radiol* 1990; 20:196-197.
77. Moeller KH, Rosado-de-Christenson ML, Templeton PA. Mediastinal mature teratoma: imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 169:985-990.
78. Castellote A, Vazquez E, Vera J, et al. Cervicothoracic lesions in infants and children. *Radiographics* 1999; 19:583-600.
79. McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Moran CA. Mediastinal hemangioma: radiographic and CT features in 14 patients. *Radiology* 1994; 193:399-402.
80. Herman TE, McAlister WH, Dehner LP. Posterior mediastinal capillary hemangioma with extradural extension resembling neuroblastoma. *Pediatr Radiol* 1999; 29:517-519.
81. Fenton LZ, Williams JL. Bronchopulmonary foregut malformation mimicking neuroblastoma. *Pediatr Radiol* 1996; 26:729-730.
82. Mas Estelles F, Andres V, Vallcanera A, Muro D, Cortina H. Plasma cell granuloma of the lung in childhood: atypical radiologic findings and association with hypertrophic osteoarthropathy. *Pediatr Radiol* 1995; 25:369-372.
83. Verbeke JJ, Verberne AA, Den Hollander JC, Robben SG. Inflammatory myofibroblastic tumour of the lung manifesting as progressive atelectasis. *Pediatr Radiol* 1999; 29:816-819.
84. Agrons GA, Rosado-de-Christenson ML, Kirejczyk WM, Conran RM, Stocker JT. Pulmonary inflammatory pseudotumor: radiologic features. *Radiology* 1998; 206:511-518.
85. Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S, Yazbeck S, Marcotte JE, Collin PP. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1133-1136.
86. Coffin CM, Dehner LP, Meis-Kindblom JM. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15:102-110.
87. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol* 2007; 31:509-520.
88. Chun YS, Wang L, Nascimento AG, Moir CR, Rodeberg DA. Pediatric inflammatory myofibroblastic tumor: anaplastic lymphoma kinase (ALK) expression and prognosis. *Pediatr Blood Cancer* 2005; 45:796-801.
89. Kim TS, Han J, Kim GY, Lee KS, Kim H, Kim J. Pulmonary inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumor): CT features with pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2005; 29:633-639.
90. Hedlund GL, Navoy JF, Galliani CA, Johnson WH, Jr. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol* 1999; 29:112-116.
91. Messineo A, Mognato G, D'Amore ES, Antoniello L, Guglielmi M, Cecchetto G. Inflammatory pseudotumors of the lung in children: conservative or aggressive approach? *Med Pediatr Oncol* 1998; 31:100-104.
92. Bando T, Fujimura M, Noda Y, Hirose J, Ohta G, Matsuda T. Pulmonary plasma cell granuloma improves with corticosteroid therapy. *Chest* 1994; 105:1574-1575.
93. Doski JJ, Priebe CJ, Jr., Driessnack M, Smith T, Kane P, Romero J. Corticosteroids in the management of unresected plasma cell granuloma (inflammatory pseudotumor) of the lung. *J Pediatr Surg* 1991; 26:1064-1066.
94. Abdulhamid I, Rabah R. Endobronchial chondromatous hamartoma in an infant. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35:67-69.
95. Gelinas JF, Manoukian J, Cote A. Lung involvement in juvenile onset recurrent respiratory papillomatosis: a systematic review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72:433-452.