



## CAS CLINIQUE

# Une fibrose médiastinale idiopathique révélée par un syndrome cave supérieur

## *Idiopathic mediastinal fibrosis revealed by a superior vena cava syndrome*

R. Bouchentouf<sup>1,2</sup>, A. Benjelloun<sup>1</sup>, Z. Yasser<sup>1</sup>, A. Zidane<sup>3</sup>, O. Ghoundale<sup>4</sup>

<sup>1</sup>: Service de Pneumologie, Hôpital Militaire Avicenne. Marrakech

<sup>2</sup>: Laboratoire PCIM, FMPM, Université Cadi Ayyad. Marrakech

<sup>3</sup>: Service de Chirurgie Thoracique, Hôpital Militaire Avicenne. Marrakech

<sup>4</sup>: Service d'Urologie, Hôpital Militaire Avicenne. Marrakech - Maroc

### SUMMARY

The most common cause superior vena cava syndrome (SVCS) remains malignant disease, particularly lung cancer. However mediastinal fibrosis (MF) is one of the most common non-malignant causes of SVCS. MF disease may be secondary or idiopathic.

The authors report the case of idiopathic mediastinal fibrosis revealing par superior vena cava syndrome, and associated with retroperitoneal fibrosis.

**KEYWORDS:** Superior vena cava syndrome, fibrosing mediastinitis, idiopathic

### RÉSUMÉ

Les principales étiologies du syndrome cave supérieur sont malignes en particulier le cancer broncho-pulmonaire. Cependant La fibrose médiastinale reste l'une des principales causes bénignes de ce syndrome, elle peut être secondaire ou idiopathique.

Les auteurs rapportent une nouvelle observation de fibrose médiastinale idiopathique révélée par un syndrome cave supérieur et associée à une fibrose rétropéritonéale.

**MOTS CLES:** Syndrome cave supérieur, fibrose médiastinale, idiopathique

*Auteur correspondant:* Pr. Rachid BOUCHENTOUF. Service de Pneumologie. Hôpital Militaire Avicenne  
12 Bb la Résistance, Marrakech 40000. Maroc

*E-mail:* bouchentouf\_rachid@yahoo.fr

## INTRODUCTION

La fibrose médiastinale ou médiastinite fibreuse est une affection rare, caractérisée par un développement chronique au niveau du tissu conjonctif médiastinal d'une fibrose. Cette prolifération fibreuse aboutit lentement à la compression puis l'envahissement des organes médiastinaux. La fibrose médiastinale peut être d'origine secondaire en particulier post-infectieuse ; mais le plus souvent elle est idiopathique. Nous rapportons une nouvelle observation de médiastinite fibreuse idiopathique révélée par un syndrome cave supérieur.

## OBSERVATION

Patient âgée de 54 ans, tabagique à 25 paquets-année (PA), sans antécédents pathologiques notables, était hospitalisée au service pour une dyspnée d'effort évoluant depuis 6 mois évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. L'examen physique révélait un syndrome cave supérieur avec une circulation veineuse collatérale abdominale (Figure 1).

La gazométrie était normale et le bilan biologique objectivait un syndrome inflammatoire (une CRP à 75 mg/L) avec une créatinémie élevée à 180  $\mu\text{mol/L}$ . La radiographie du thorax révélait un élargissement médiastinal supérieur.

La tomodensitométrie (TDM) thoracique objectivait une masse tissulaire médiastinale engainant la trachée et les structures vasculaires médiastinales notamment, la veine cave supérieure (Figure 2).

La fibroscopie bronchique visualisait un aspect de compression extrinsèque, la muqueuse bronchique était épaissie et hypervascularisée. L'étude anatomopathologique des biopsies bronchiques avait conclu à une inflammation chronique non spécifique.



FIGURE 1. L'image montrant une circulation collatérale veineuse thoracique et abdominale.



FIGURE 2. TDM thoracique montrant une masse médiastinale engainant les structures médiastinales.



FIGURE 3. TDM abdomino-pelvienne montrant la dilatation des cavités pyélocalicielles du rein gauche causée par fibrose rétro péritonéale.

Une médiastinoscopie était pratiquée et révélait un processus fibreux engainant les différentes structures du médiastin. L'étude anatomopathologique concluait au diagnostic de fibrose médiastinale. L'examen des voies urinaires par échographie met en évidence une dilatation importante des cavités pyélocalicielles. La TDM abdomino-pelvienne avait confirmé la dilatation des cavités pyélocalicielles du rein gauche et montrait une fibrose rétro péritonéale engainant aussi l'aorte et la veine cave inférieure. (Figure 3). L'enquête étiologique était négative: absence de cas similaire dans la famille, ni de prise médicamenteuse ou de radiothérapie.

L'étude microbiologique des fragments de biopsie du processus était négative. Les bilans immunologique et thyroïdien étaient négatifs.

Le diagnostic de médiastinite fibreuse idiopathique associé à une fibrose rétro péritonéale a été retenu. Un traitement par prednisone (0,75 mg/kg avec dégression progressive) et anticoagulant a été instauré. L'évolution était marquée par une discrète amélioration clinique et radiologique.

## DISCUSSION

La fibrose médiastinale décrite pour la première fois en 1855 par Nathan Oulmont, est une affection rare résultant du dépôt et de la prolifération dense du tissu fibreux [1].

Ce processus fibrosant peut comprimer et envahir les structures médiastinales vitales telle la veine cave supérieur, l'œsophage, la trachée et les artères et veines pulmonaires.

Le plus souvent elle est idiopathique comme c'est le cas de notre patient idiopathique, après avoir éliminer étiologies en particulier des infections chroniques d'origine mycosique, ou tuberculeuse, et les causes non infectieuses notamment les maladies auto-immunes, la sarcoïdose, la silicose, la radiothérapie et certains médicaments (méthysergide, practolol) [2].

Chez notre patient, le caractère primitif de la fibrose médiastinale était retenu sur la négativité de l'enquête étiologique. Cette prolifération fibreuse n'était pas uniquement limitée au médiastin mais elle était associée à une fibrose rétro péritonéale. La médiastinite fibreuse idiopathique se caractérise sur le plan clinique, par une longue période de latence clinique, Les manifestations cliniques traduisent la compression des organes du médiastin.

Le syndrome cave supérieur retrouvé dans 60 % des cas et il est souvent révélateur de la maladie [3] comme c'est le cas de notre patient.

## CONFLIT D'INTÉRÊTS

Les auteurs ne déclarent pas de conflit d'intérêt.

## RÉFÉRENCES

1. Doyle TP, Loyd JE, Robbins IM. Percutaneous pulmonary artery and vein stenting: a novel treatment for mediastinal fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164: 657-60.
2. Maalej S, Zidi A, Ayadi A, Chorfa A, Bourguiba M, Kilani T, Et al. Fibrose médiastinale idiopathique. *Revue de Pneumologie clinique* 2009;65 :159-163.
3. Bays S, Rajakaruna C, Sheffield E, Morgan A. Fibrosing mediastinitis as a cause of superior vena syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 453-5.
4. Rodriguez E, Soler R, Pombo F, Requejo I, Montero C. Fibrosing mediastinitis: CT and MR findings. *Clin Radiol* 1998; 53: 907-10.
5. Ichimura H, Ishikawa S, Yamamoto T, Onizuka M, Inadome Y, Noguchi M, et al. Effectiveness of steroid treatment for hoarseness caused by idiopathic fibrosing mediastinitis: report of a case. *Surg Today* 2006; 36: 382-4.
6. Kandzari DE, Warner JJ, O'Laughlin MP. Percutaneous stenting of right pulmonary artery stenosis in fibrosing mediastinitis. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000; 49:321- 4.

L'imagerie permet une orientation diagnostique, Ainsi, la TDM thoracique visualise une masse plus ou moins volumineuse de densité hétérogène en périphérie associée parfois à des calcifications et permet de faire des ponctions biopsies scannoguidées. L'IRM permet également d'évaluer l'extension aux organes médiastinaux [4].

Le diagnostic de certitude est basé sur l'étude anatomopathologique du prélèvement biopsique, obtenu par soit ponction sous scanner ou par biopsie chirurgicale par médiastinoscopie. Elle montre une fibrose collagène sans nécrose ni anomalie vasculaire et éliminer les autres pathologies pouvant simuler une fibrose médiastinale notamment une hémopathie, une amylose ou une pseudotumeur fibreuse [2].

Le traitement de la fibrose médiastinale idiopathique reste un challenge, est basé essentiellement sur la prescription d'une corticothérapie prolongée, qui semblerait apporter un bénéfice [5]. La chirurgie est souvent requise pour le diagnostic de la fibrose médiastinale, cependant elle ne semble pas d'apporter de bénéfice réel dans son traitement en dehors de la pose de prothèse artérielle ou veineuse [1,6].

## CONCLUSION

La médiastinite fibrosante idiopathique est une cause bénigne du syndrome, malgré sa rareté elle doit être évoquée devant toute masse médiastinale d'étiologie inconnue.