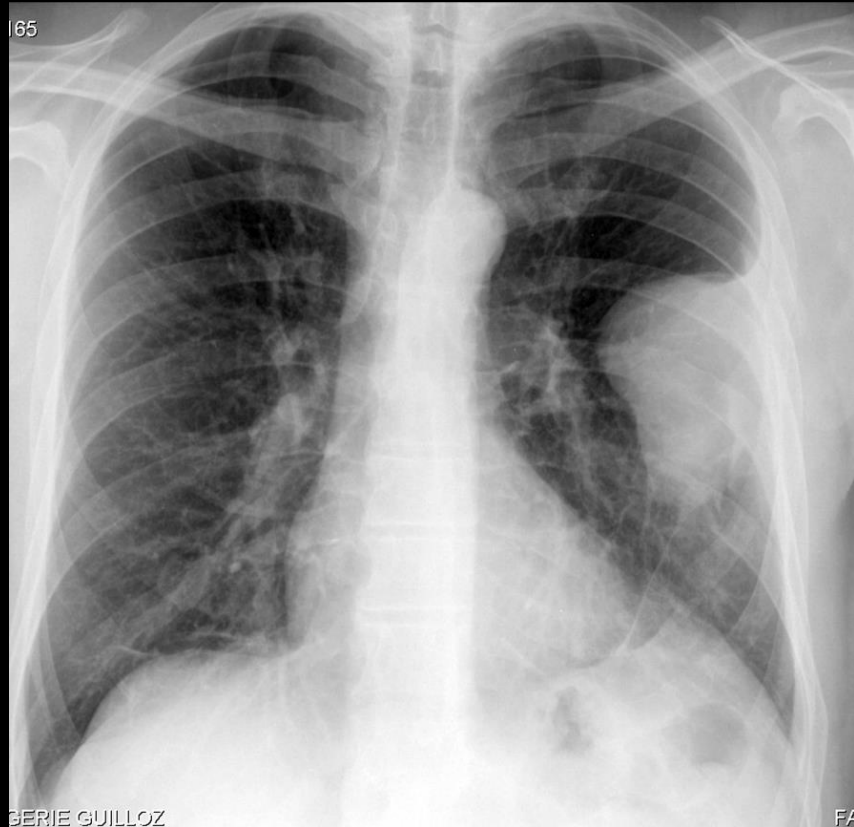


Homme 44 ans

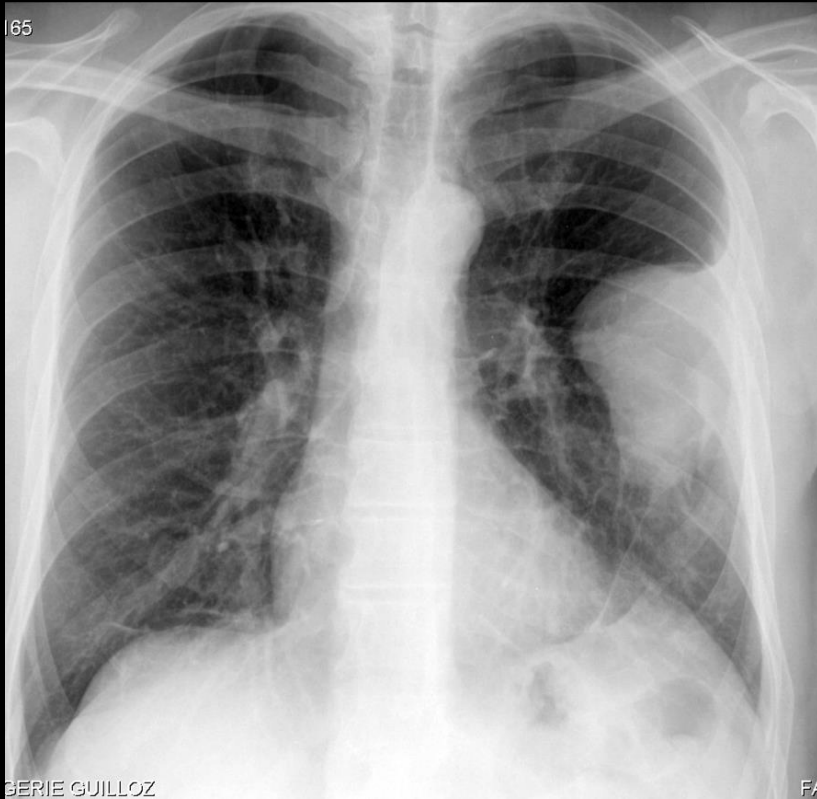
ATCD: tabagisme 1-15 PA, séminome testiculaire traité il y a 10 ans

Névralgies intercostales depuis quelques mois

Quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur les clichés thoraciques



165



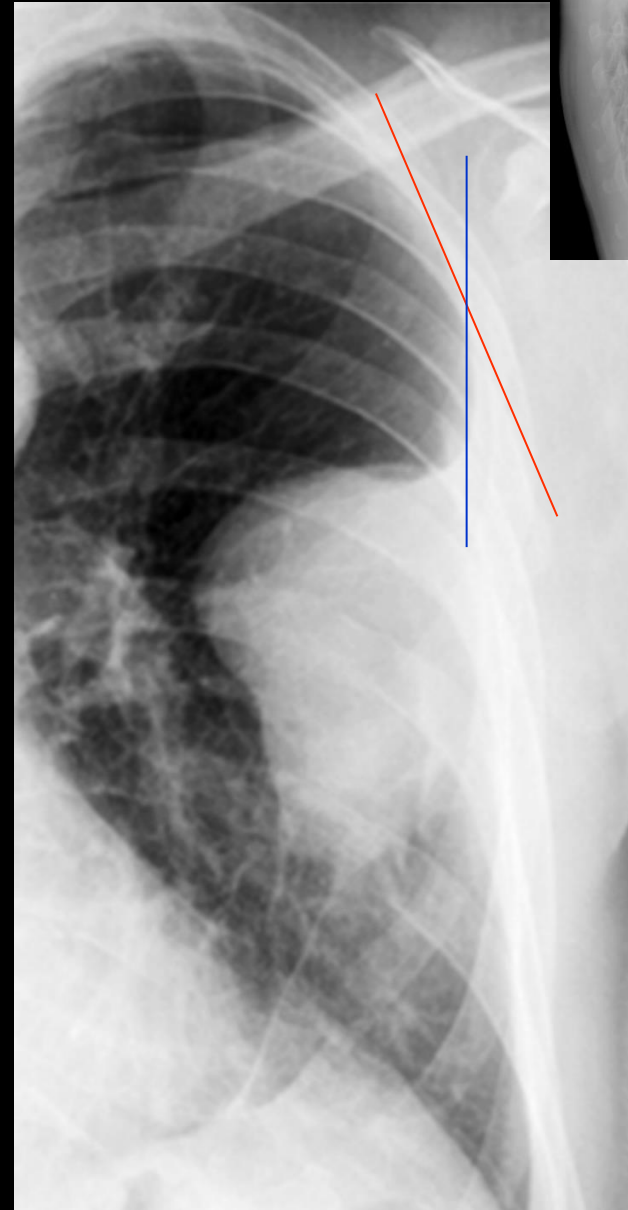
les caractères morphologiques de la masse :

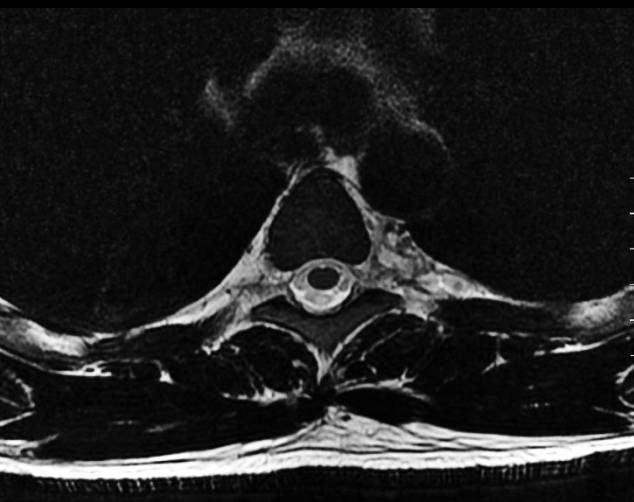
.contour externe non silhouetté par l'air du parenchyme pulmonaire

.contact étendu avec la paroi thoracique

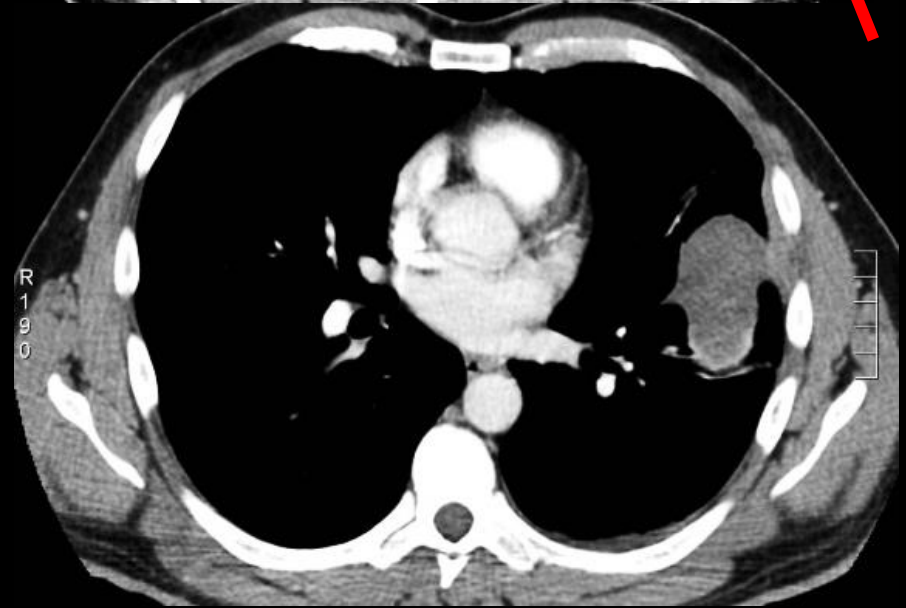
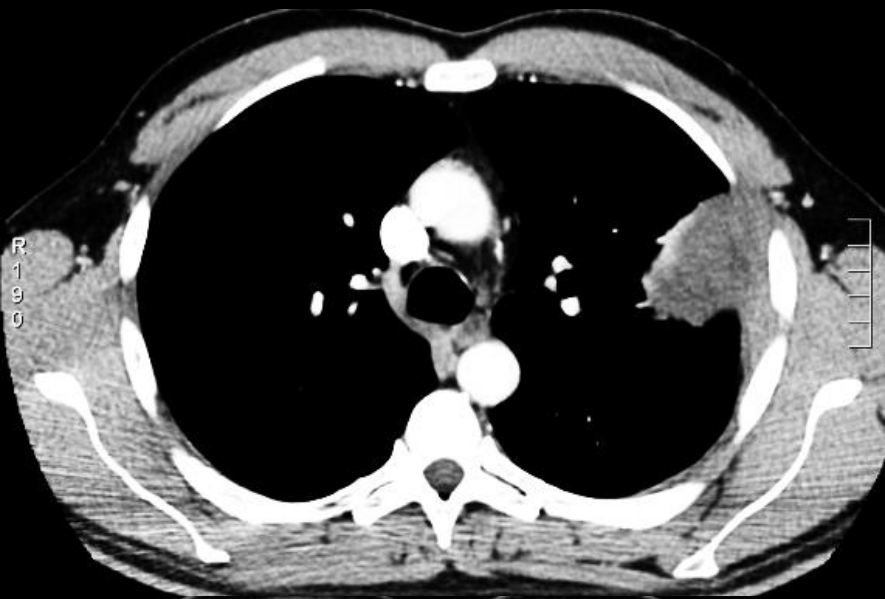
.angles de raccordement avec la paroi obtus

sont typiques d'une masse pariétale ou pleurale



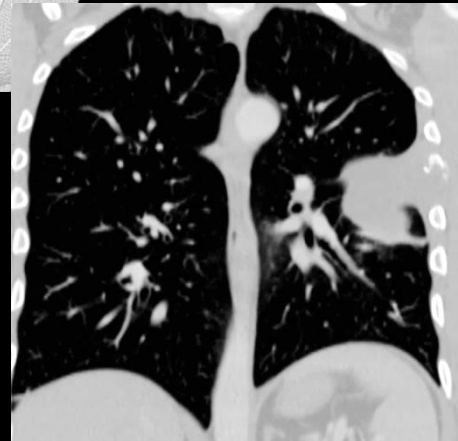
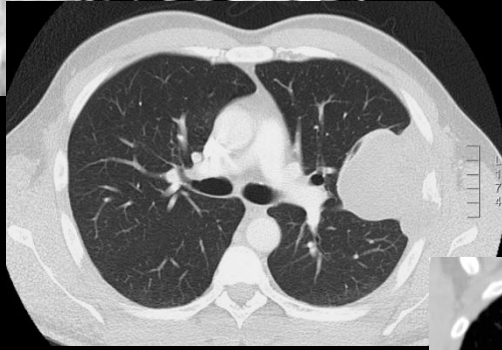
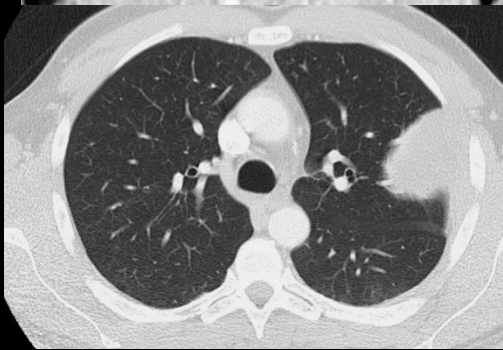
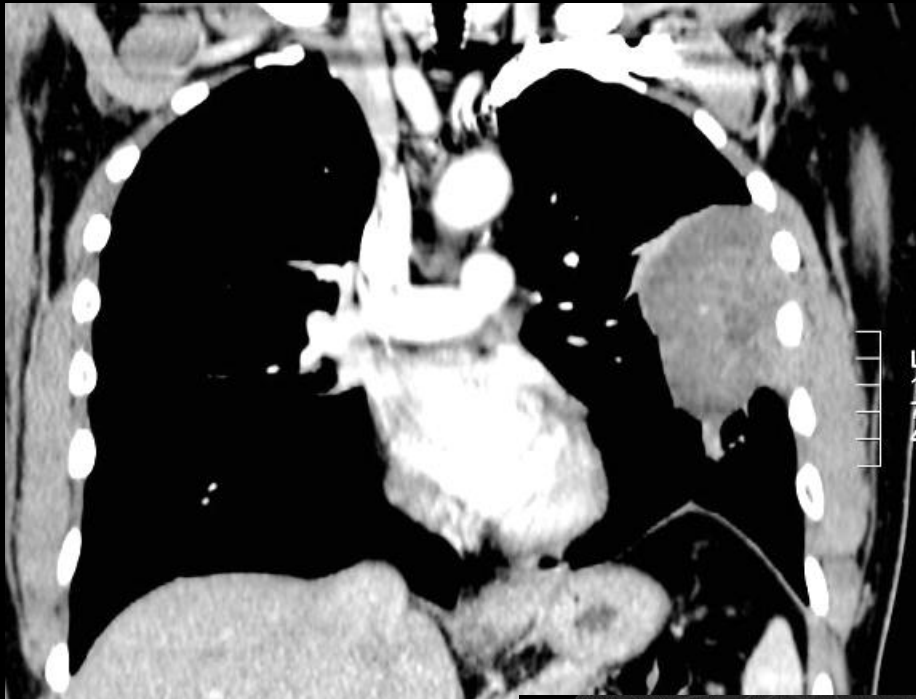


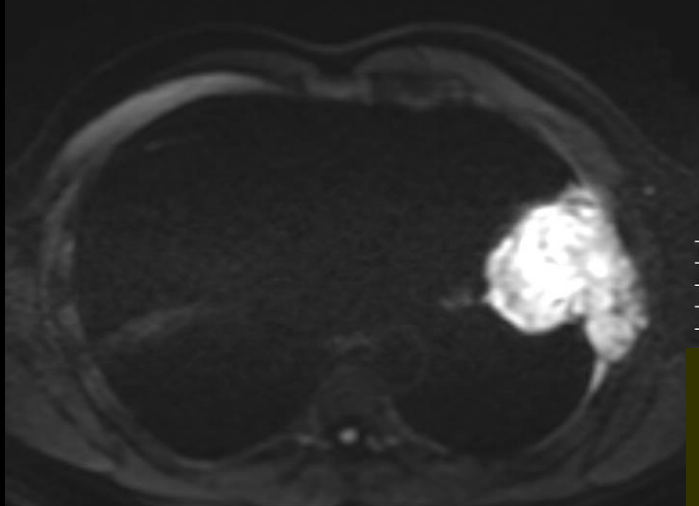
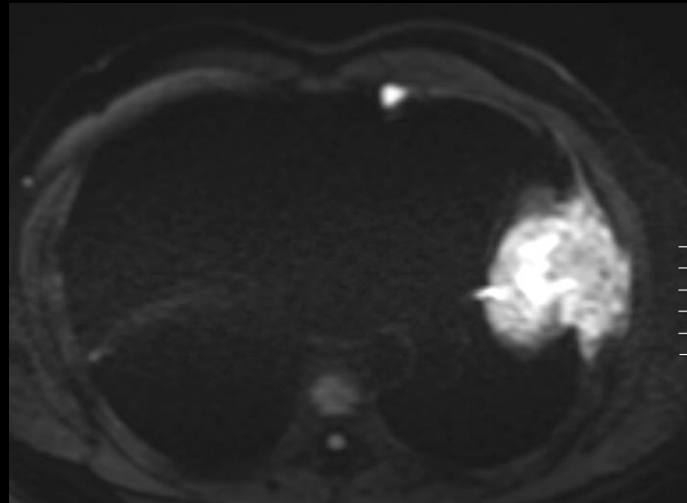
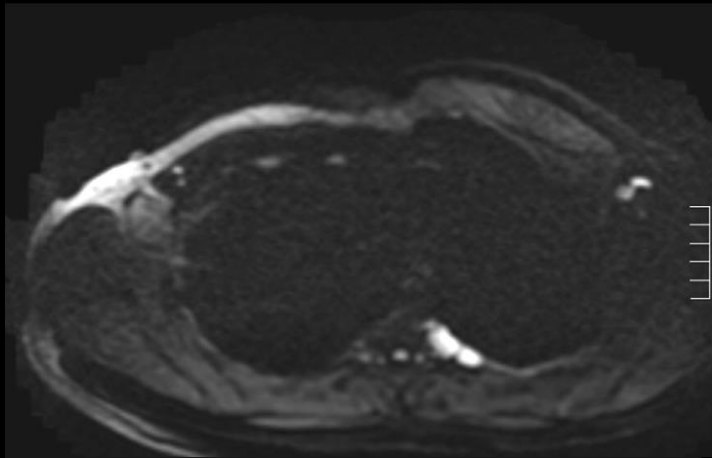
une IRM médullaire d'indication peu évidente est pratiquée , qui ne révèle pas d' onomalie de la moelle épinière et de ses enveloppes



le scanner confirme le **caractère hétérogène et le rehaussement net de la masse qui infiltre les tissus mous pariétaux.**

il montre la présence d'une **fracture pathologique costale** sur une zone d'ostéolyse

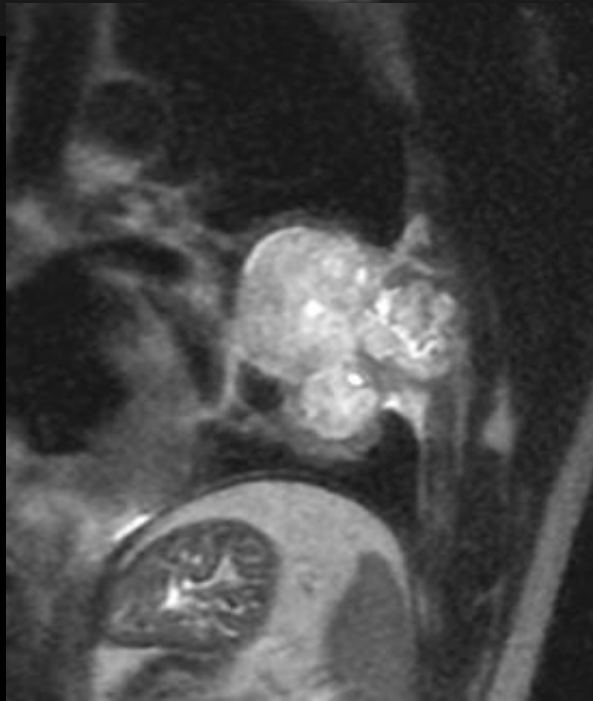
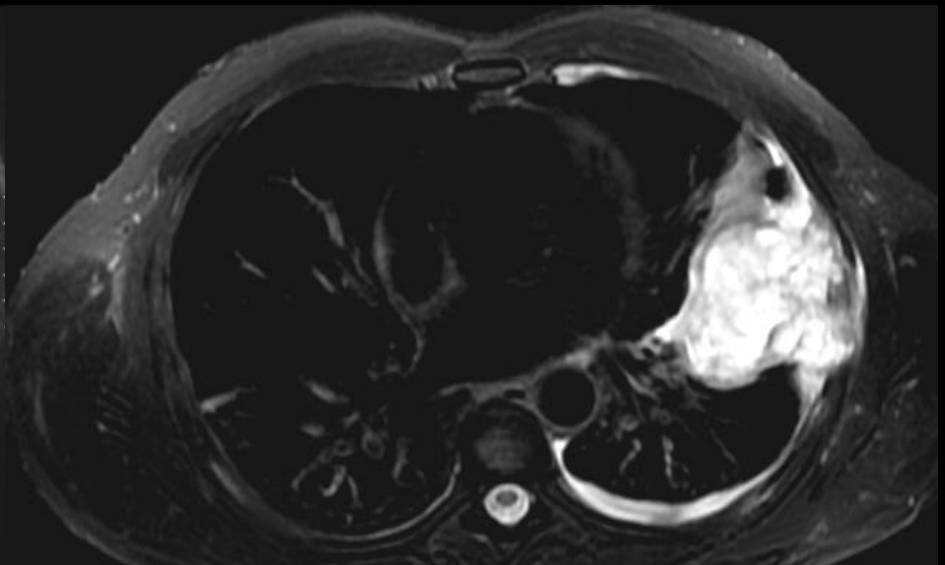
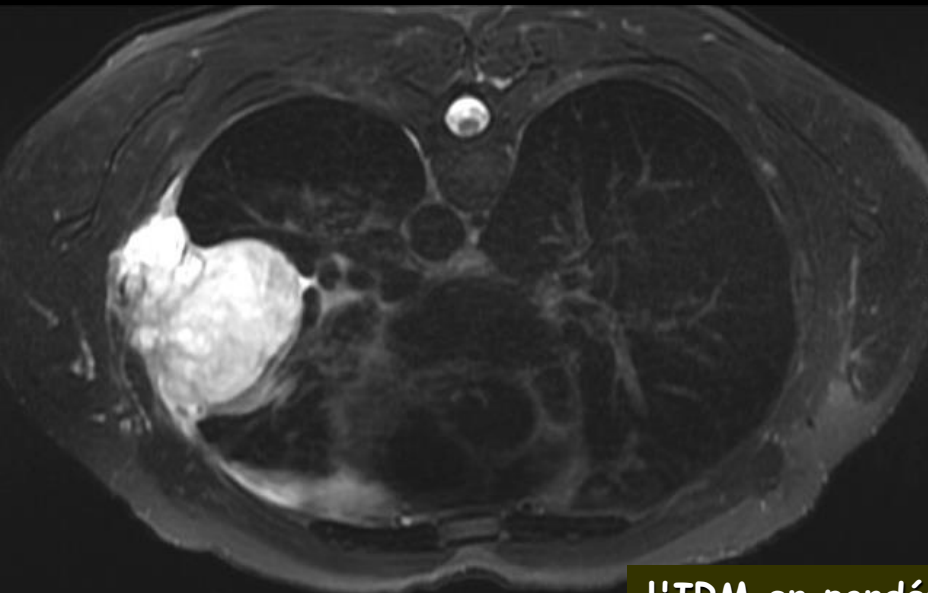




l'IRM de diffusion montre :

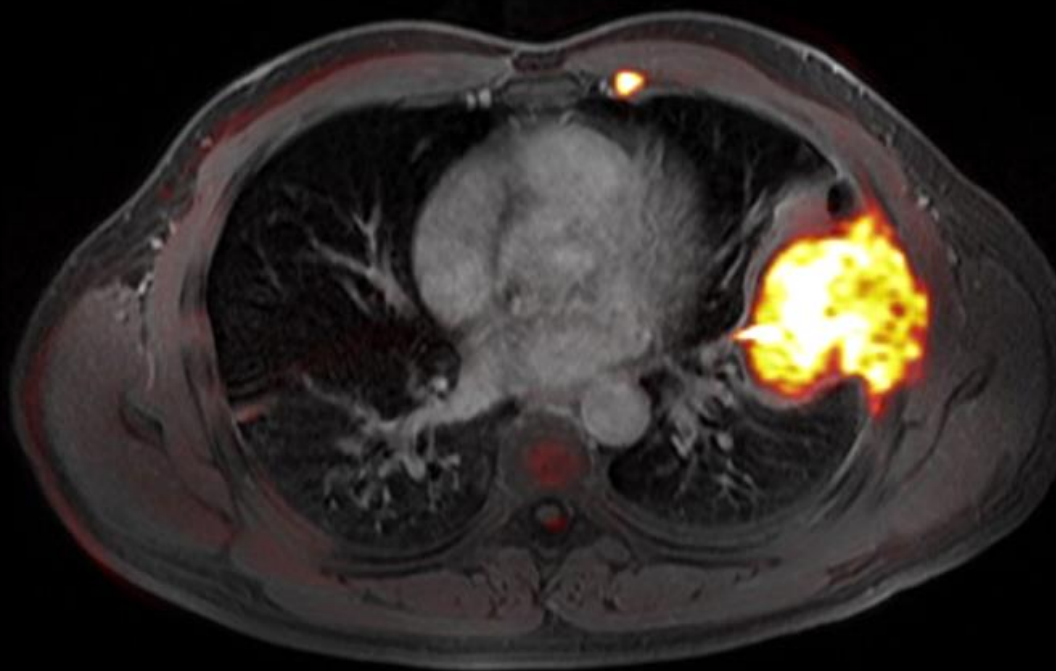
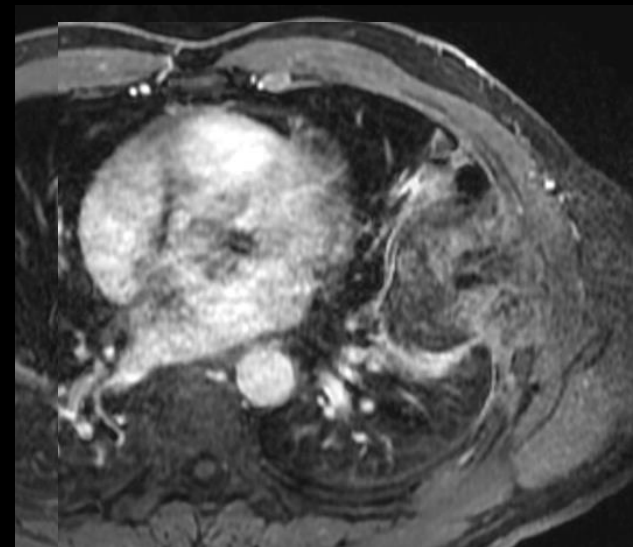
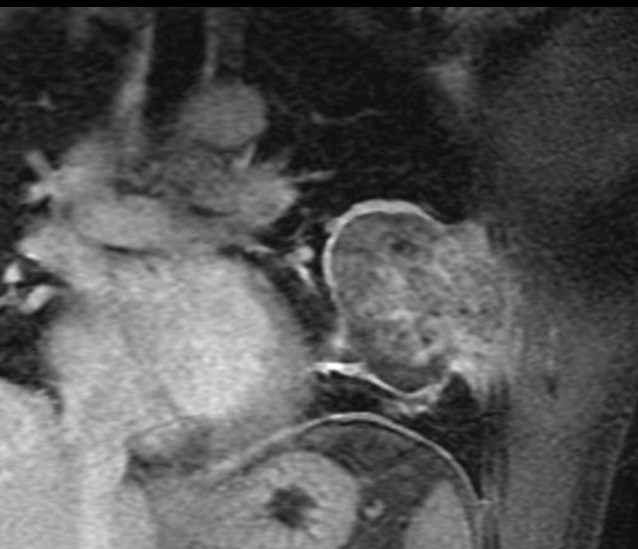
.l'hypersignal hétérogène de la masse ,largement étendu à la paroi

.la présence de deux implants pleuro-pariétaux , à distance de la lésion principale , au niveau des régions pararachidienne gauche et parasternale gauche , méconnus par les investigations antérieures



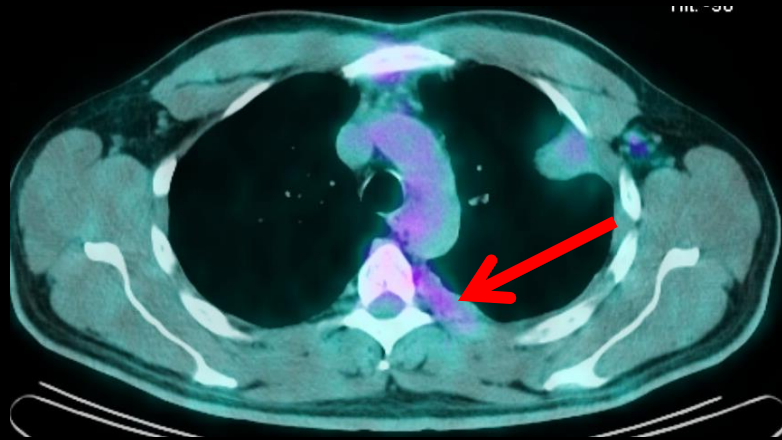
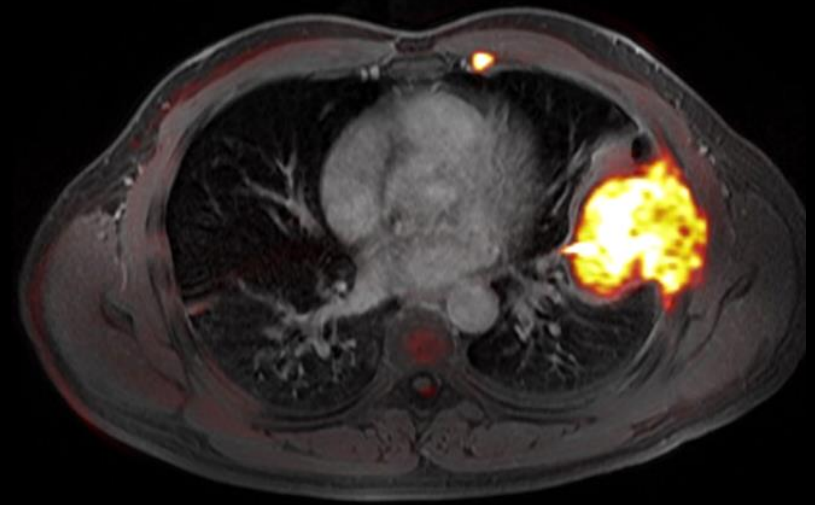
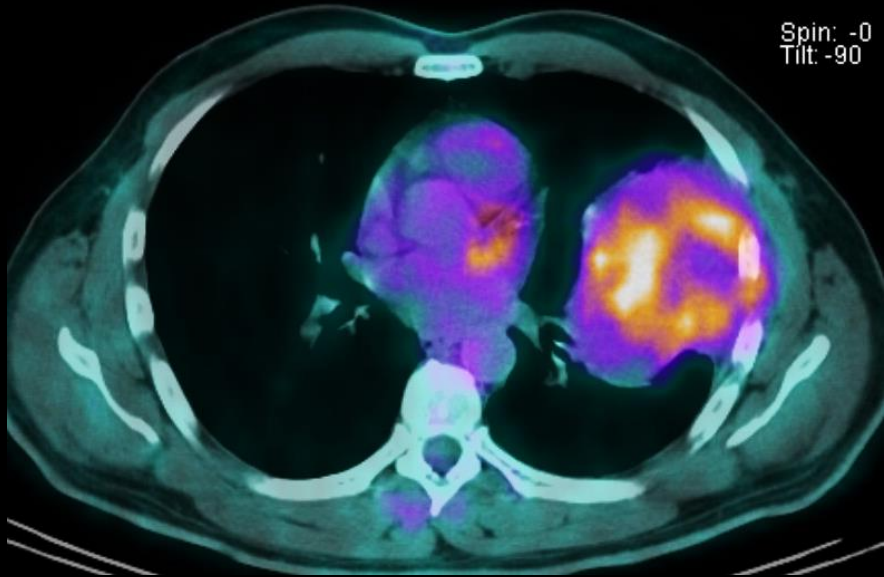
l'IRM en pondération T2 montre :

- .une masse à contours polycycliques réguliers , d'allure encapsulée
- .multiloculée et de signal très élevé traduisant un contenu en eau intra ou extra cellulaire élevé .
- .une nette infiltration de la paroi en regard de la zone d'implantation sessile
- .une absence de mobilité en procubitus (dans l'hypothèse bien peu probable d'une tumeur fibreuse solitaire de la plèvre)
- .une lame liquide pleurale homolatérale



l'IRM injectée en pondération T1 ,
avec saturation du signal de la graisse
confirme l'hypervascularisation
hétérogène et le caractère agressif de
la lésion qui infiltre largement la paroi

la fusion IRM morphologique (pondérée
T1 avec FatSat et injection) et IRM de
diffusion fournit une synthèse "morpho-
fonctionnelle" proche de celle du PET-
CT ("virtual PET-CT" ..., sans
irradiation !)



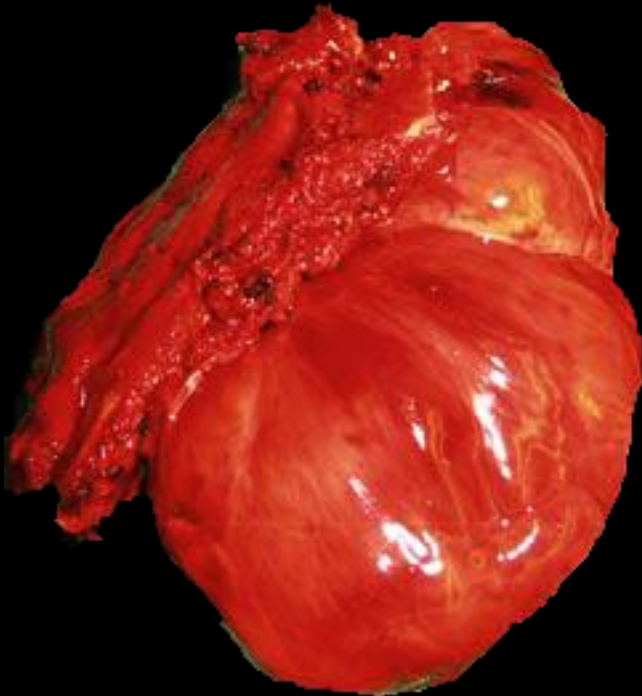
comparaison PET-CT et "virtual PET-CT" IRM ,démontrant la nette supériorité du second , tant en qualité de l'image anatomique que de sensibilité de détection pour les lésions de petite taille (centimétriques)

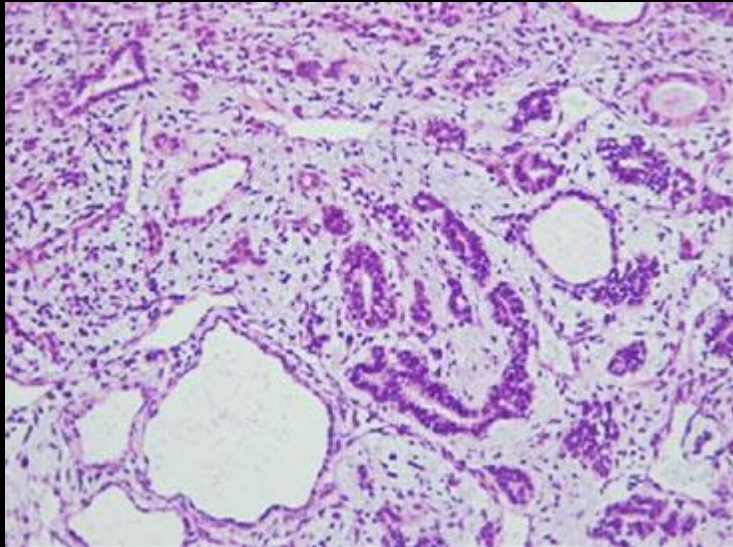


La lésion est biopsiée par vois transpariétale ; cette attitude pouvant être discutée car le risque d'ensemencement est important lorsque les lésions présentent , come dans ce cas , des caractères d'agressivité. En principe , c'est en RCP que doit être discutée la CAT : biopsie transpariétale ou , préférentiellement exérèse chirurgicale . Dans la cas présent , l'imagerie avait déjà démontré la dissémination, autorisant donc la ponction - biopsie.

Macroscopiquement, la pièce opératoire est le siège d'une tumeur à base d'implantation pariétale, avec infiltration de l'espace intercostal. Il existe une adhérence au poumon adjacent, sans signe d'infiltration.

La lésion est bien limitée par une fine pseudo-capsule et son contenu est hétérogène : discrètement nodulaire, lardacé et focalement myxoïde avec quelques zones microkystiques

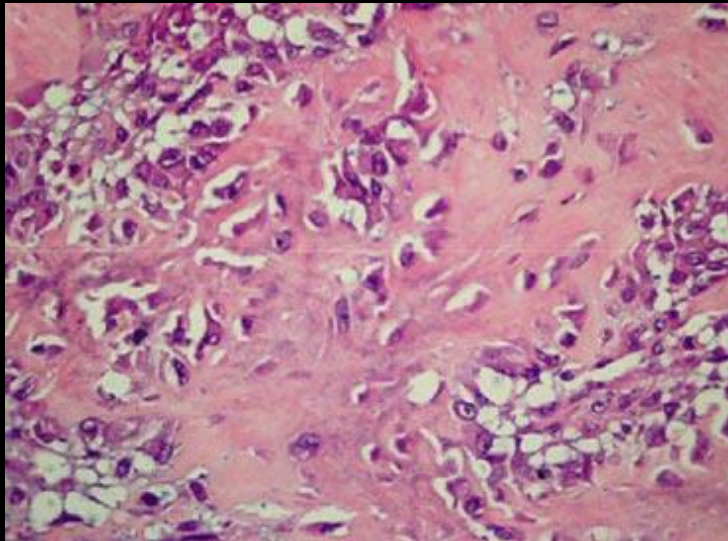




Microscopiquement, il existe une prolifération maligne biphasique, associant une composante épithéliale pseudoglandulaire et une composante mésenchymateuse majoritaire constituée de cellules fusiformes disposées sur une matrice myxoïde.

On retrouve aussi de rares foyers de prolifération musculaire lisse et un foyer de différenciation ostéosarcomateuse.

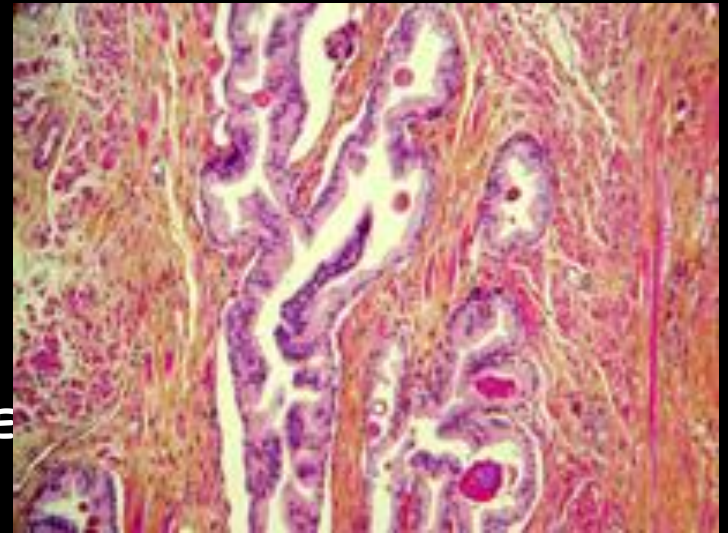
L'envahissement tumoral de la médullaire costale est essentiellement le fait de la composante épithéliale. La recoupe du lit de tumorectomie est saine.



L'aspect anatomopathologique est donc celui d'un **blastome pulmonaire à développement quasi-exclusivement extra-pulmonaire pariétal.**

La surveillance à 9 mois met en évidence une extension métastatique axillaire homolatérale et une importante croissance des implants tumoraux pleuraux et des adénopathies initiales.

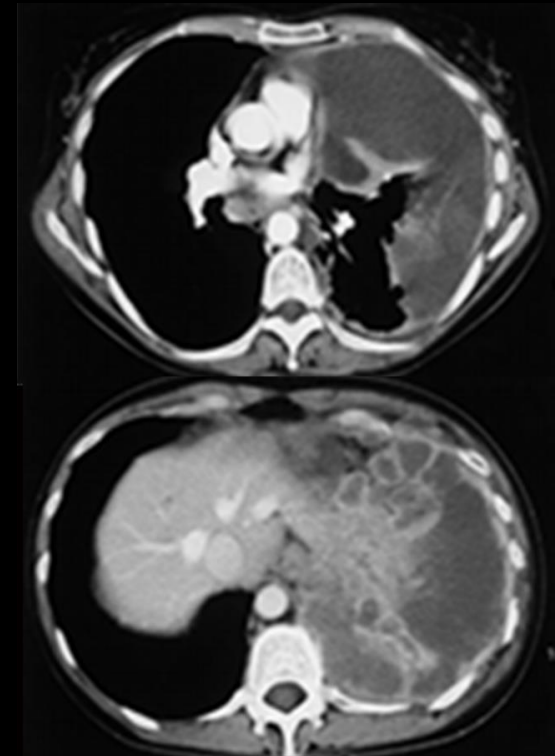
Le blastome pulmonaire est une tumeur biphasique rare classée parmi les carcinomes sarcomatoïdes du poumon (classification OMS) : elle est caractérisée par l'association de composantes mésenchymateuses et épithéliales immatures, simulant morphologiquement les structures pulmonaires embryonnaire.



En 1945, Barnard décrit cette lésion inhabituelle, puis introduit en 1952 la notion d' "embryome pulmonaire ". En 1961, Spencer rapporte 3 cas similaires et propose le terme de "blastome pulmonaire", en référence à sa similitude avec une autre tumeur du blastème, le néphroblastome.

Depuis la description princeps, environ 200 cas de pneumoblastome ont été recensés et publiés. Cette lésion touche l'adulte, en moyenne à la quarantaine mais peut survenir à tout âge (16 à 77 ans) sans nette prédominance de sexe (ratio homme/femme 1,33). Il s'y associe fréquemment une exposition tabagique (85 % des cas) .

L'histogénèse reste mal comprise. Deux théories s'opposent : la théorie multipotente (les cellules tumorales dérivent des mêmes cellules indifférenciées) et la théorie carcinomateuse (les cellules dérivent de deux cellules mères différentes) .



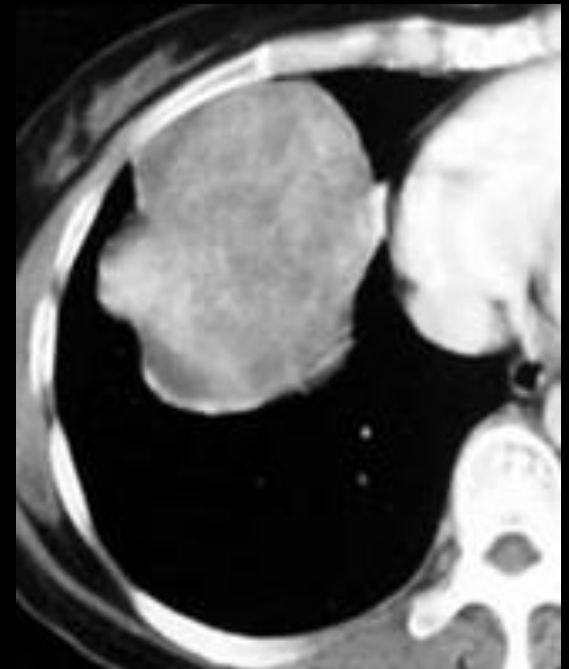
Les circonstances de révélation sont variables : 40 % de découverte fortuite, 60 % de symptômes non spécifiques (toux, douleurs thoraciques, hémoptysies, dyspnée). La fibroscopie bronchique est le plus souvent normale (car les lésions sont souvent distales).

L'imagerie, quelle que soit la modalité d'exploration, n'est pas spécifique : lésion habituellement bien limitée, à contenu tissulaire plutôt hétérogène, parfois associée à des calcifications pariétales. Elle est **généralement intraparenchymateuse et solitaire** mais **d'exceptionnelles formes pleurales solides** ou des formes exsudatives ont été décrites ainsi que des présentations multifocales et métastatiques .

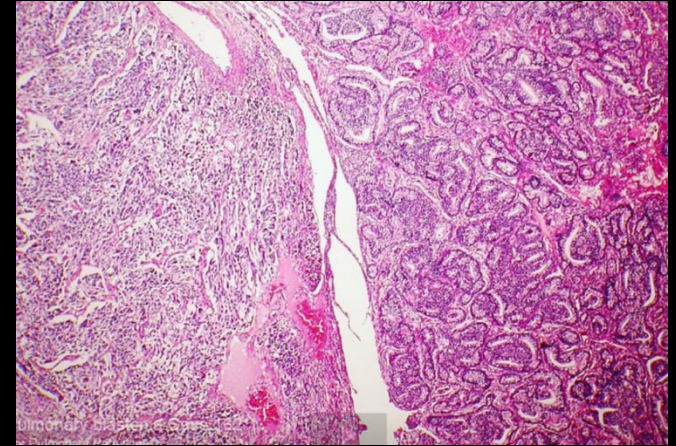
En cas de topographie pleurale, le diagnostic différentiel se pose avec : la tumeur fibreuse solitaire (dégénérée ou non), les métastases pleurales, le mésothéliome, le carcinome bronchique étendu à la plèvre, le plasmocytome ou encore l'hématome extra-pleural.

Macroscopiquement la tumeur apparaît ronde, bien limitée par une pseudo-capsule, de taille variable (1 à 27 cm).

La majorité des tumeurs sont périphériques, plus rarement centrales ou mixtes. Dans le cas présenté, la tumeur se développait exclusivement aux dépens de la plèvre pariétale.

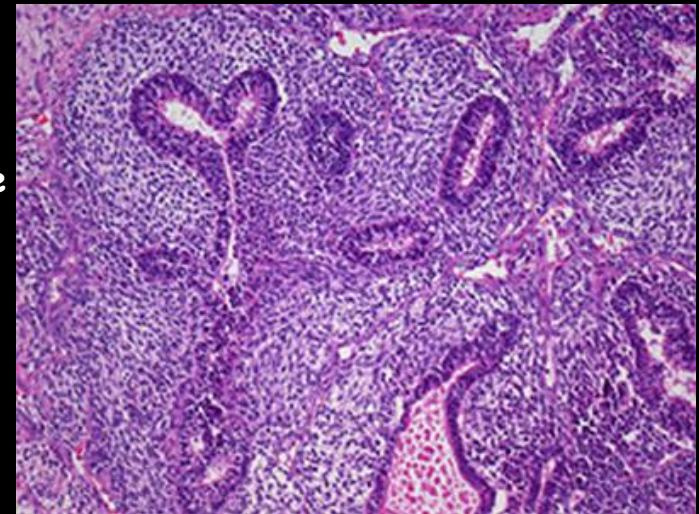


L'examen histologique met en évidence **deux contingents tumoraux** : Une composante maligne épithéliale glandulaire d'aspect similaire aux glandes observées dans un adénocarcinome foetal bien différencié et une composante mésenchymateuse d'aspect blastématique _au sein de laquelle on peut retrouver focalement des foyers sarcomateux bien différenciés de type ostéosarcome , chondrosarcome ou rhabdomyosarcome.



D'un point de vue anatomopathologique, la lésion est tout à fait différente de l'adénocarcinome de type foetal, du carcinosarcome et du blastome pleuro-pulmonaire (tumeur maligne kystique exclusivement pédiatrique).

De récentes études ont mis en évidence **une mutation du gène de la beta caténine au niveau des 2 contingents tumoraux**, mise en évidence sur le plan immunohistochimique par une distribution nucléaire et cytoplasmique du signal dans les cellules tumorales .



La prise en charge est mal codifiée mais associe généralement la chirurgie à la radio-chimiothérapie.

Il s'agit d'une **tumeur agressive de mauvais pronostic**. La survie à 2 ans est estimée à 33 %, 16 % à 5 ans et 8 % à 10 ans.

take home message

Le blastome pulmonaire est une tumeur maligne rare du poumon, de topographie exceptionnellement pleurale exclusive, dont le pronostic est redoutable.

Il s'agit d'une prolifération tumorale biphasique associant des contingents cellulaires mésenchymateux et épithéiaux.

Malgré sa rareté et l'absence de spécificité radiologique, le blastome pulmonaire doit faire partie des diagnostics à évoquer devant une lésion pulmonaire périphérique ou même exclusivement pleurale localement agressive, en particulier chez le sujet jeune.

