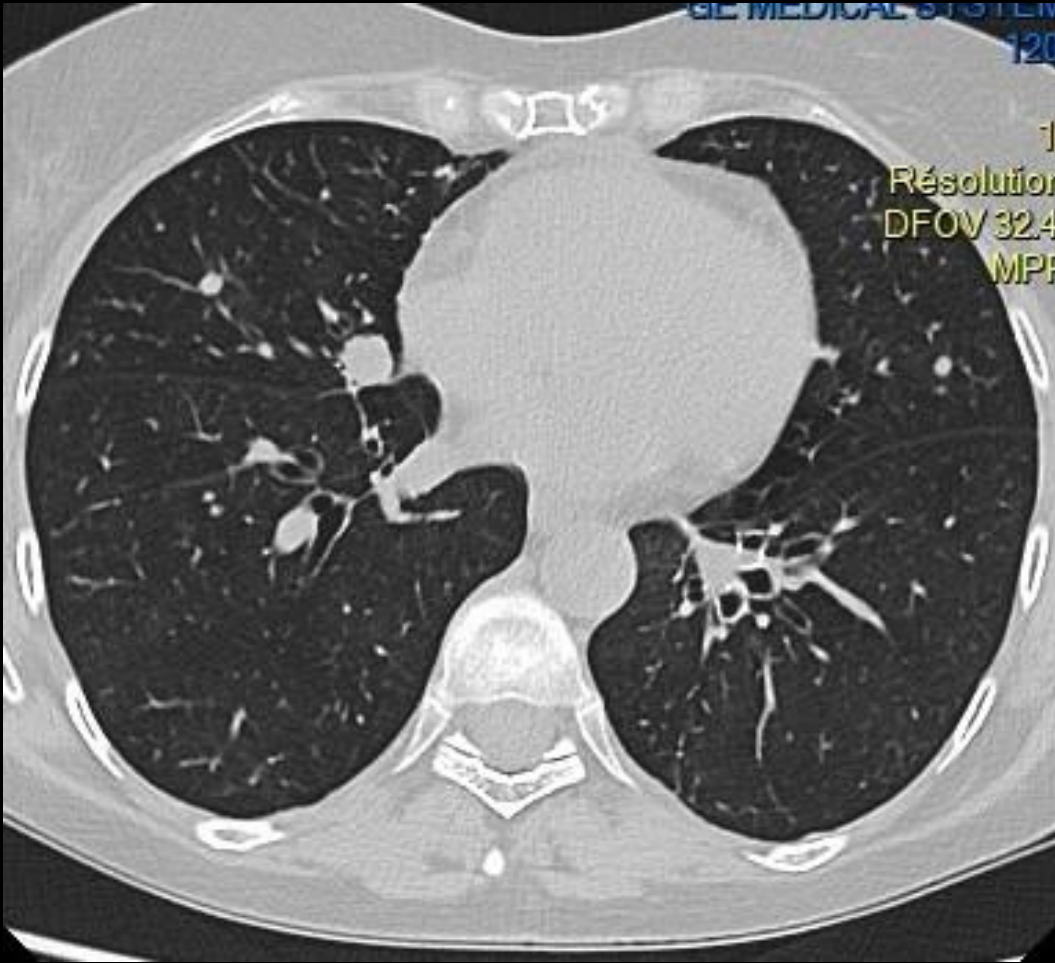
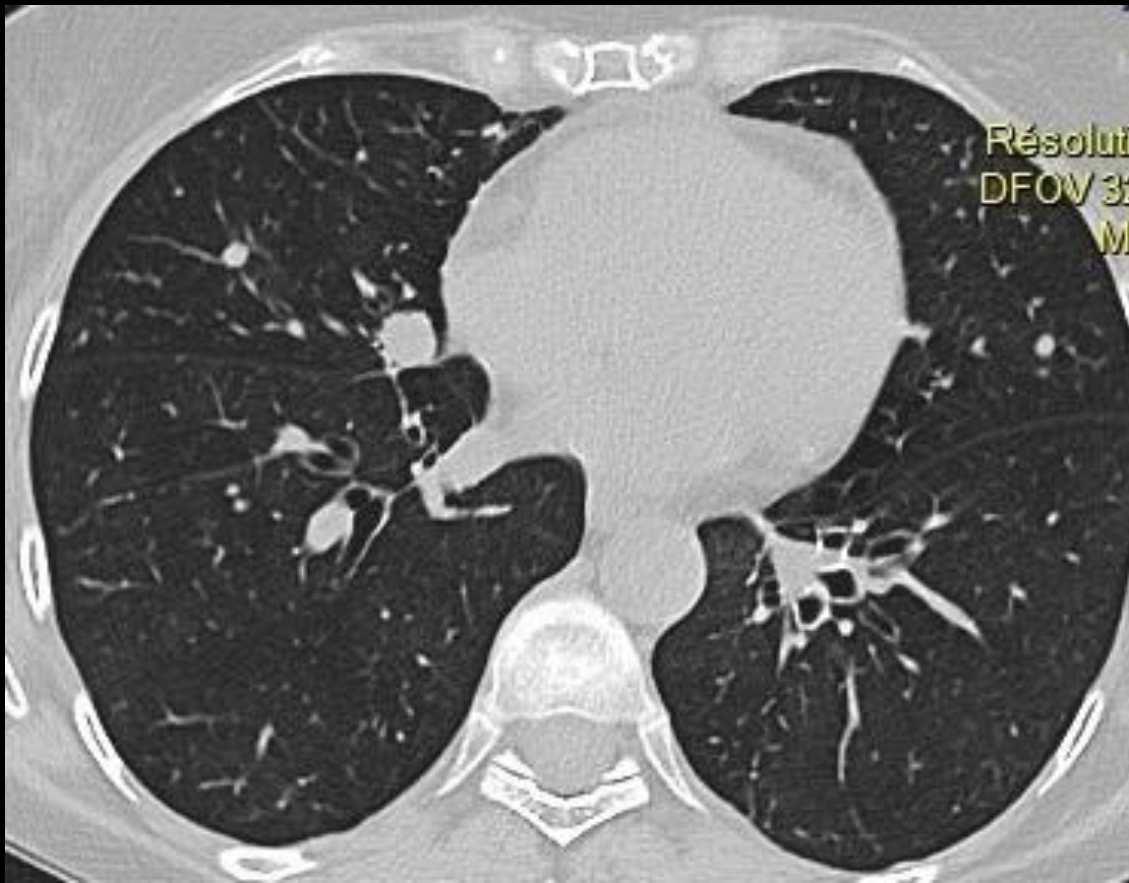


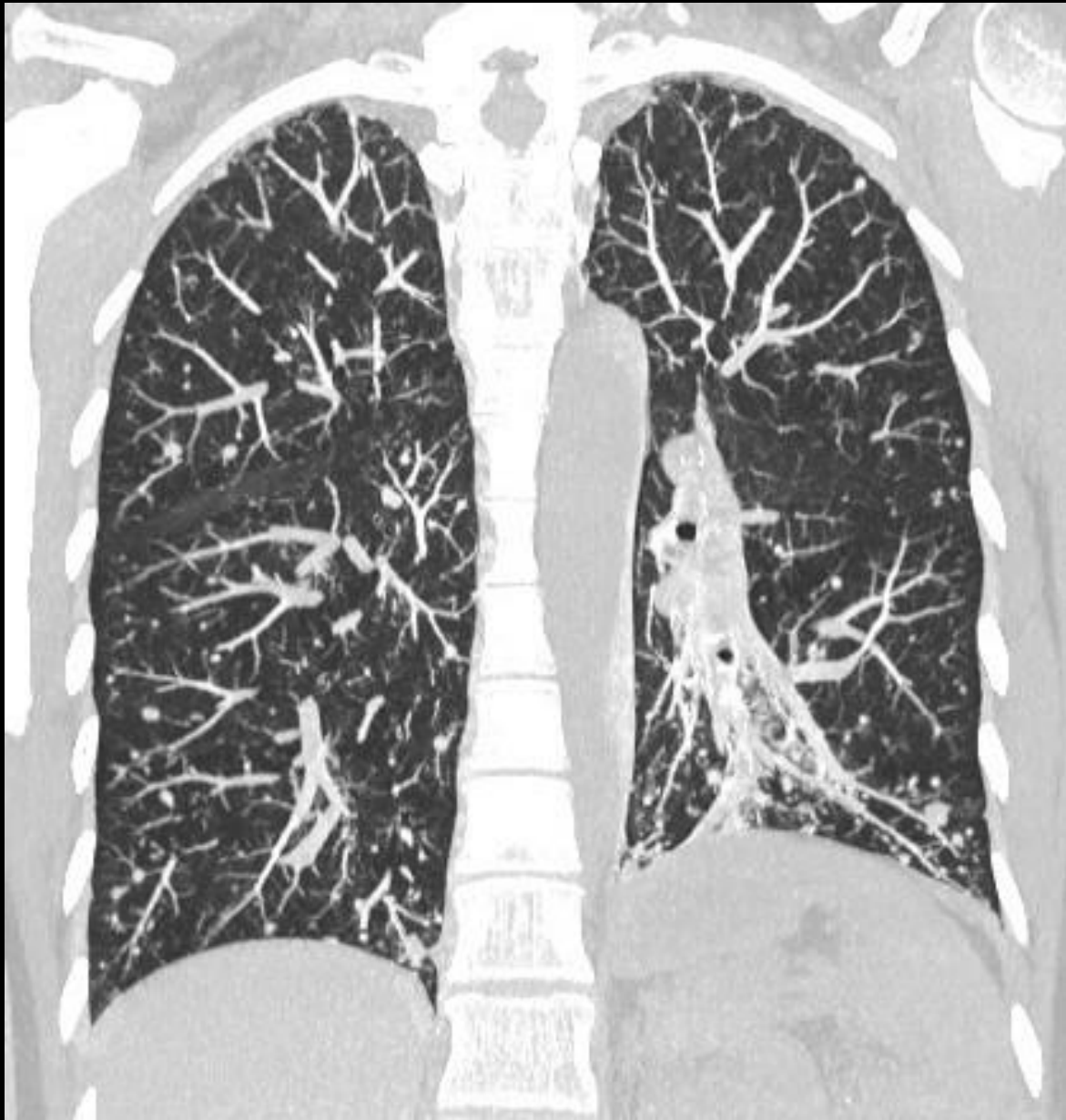
femme de 52 ans, non fumeuse, asthme ancien.. Quels sont les items sémiologiques significatifs à retenir sur le bilan scanographique HR



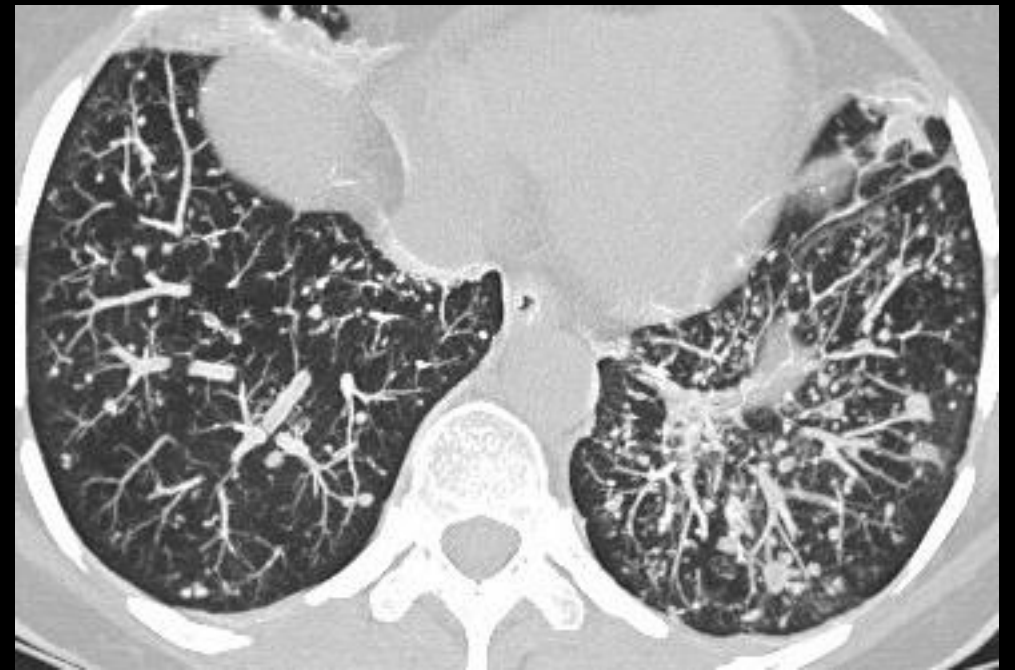
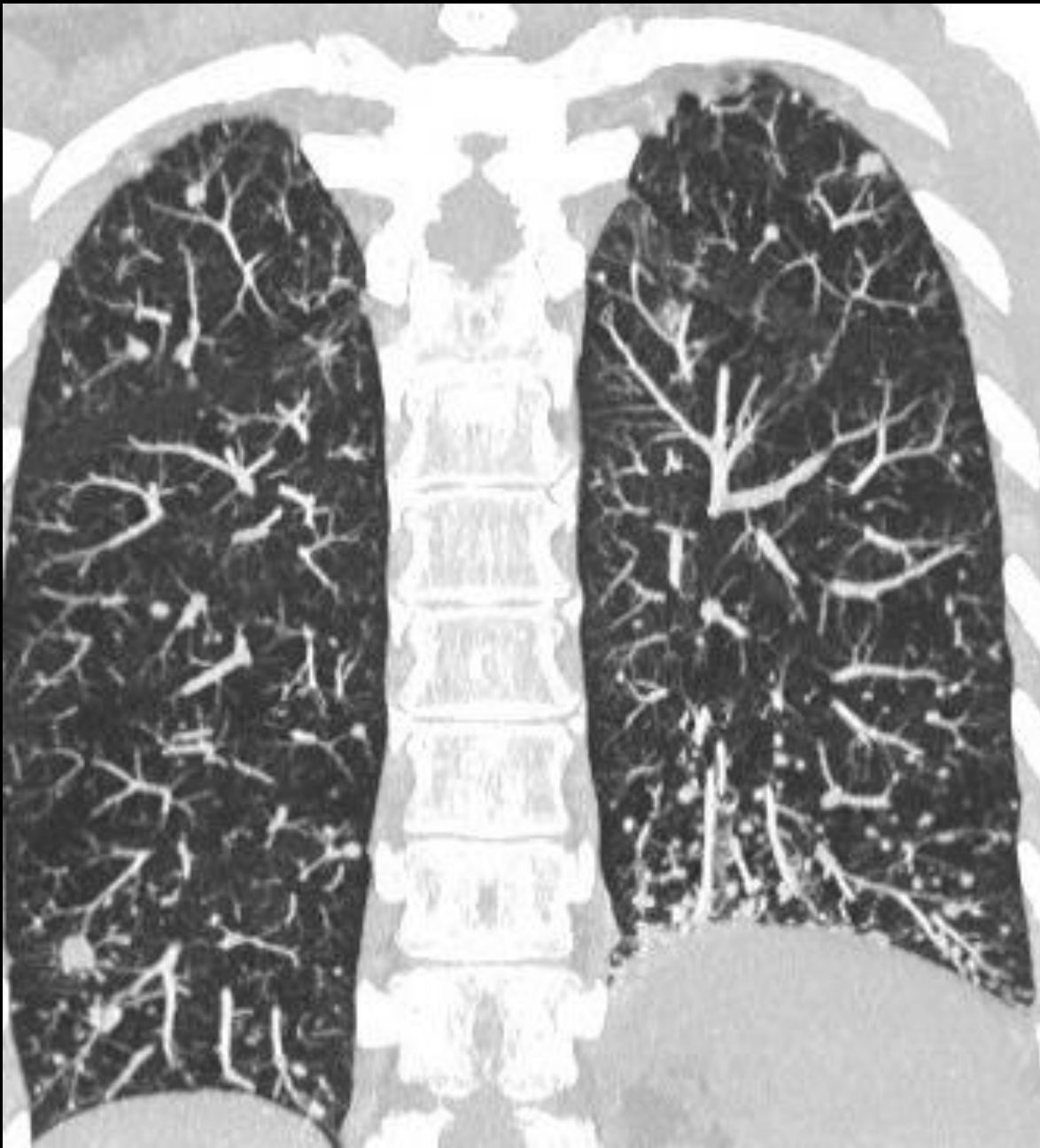
observation : Hélène Ropion-Michaux ancienne CCA



présence de nombreux micro et macro nodules pulmonaires de distribution "aléatoire" à prédominance basale , se majorant en nombre et en taille depuis 2013



les reformations en coupes épaissies (5 à 10 mm visualisées en MIP sont bien entendu impératives pour distinguer les micronodules d'images de sections axiales transverses des vaisseaux pulmonaires



quelques images de réticulation septale lisse sans ectasie de traction bronchiolaire ou bronchique; surélévation de l'hémi-coupole diaphragmatique gauche sans épaississement pleural . **défait de distension parenchymateuse de la base gauche où se situent les anomalies (micronodules et épaississements des parois bronchiques) les plus importantes**

un minimum de données doivent être précisées pour orienter la recherche du diagnostic:

- il s'agit d'une atteinte chronique suivie depuis 5 ans
- le retentissement clinique est modéré
- il n'y a pas d'atteinte d'autres appareils en particulier articulaire, neurologique,
- il n'y a pas d'atteinte de l'état général pouvant faire penser à des lésions secondaires
- il n'y a pas d'antécédent de pneumopathie varicelleuse

le bilan immunologique est négatif. Présence d'un arc faible pour poumon de fermier (non significatif) sérologie aspergillus + à 3 arcs mais l'antigénémie aspergillaire est négative. En fibroscopie: rares colonies d'aspergillus fumigatus

Syndrome micronodulaire

3 types de syndromes micronodulaires

- Centrolobulaires (bronchogènes)= souvent infectieux
- Lymphatique (interstitiel) = sarcoïdose, lymphangite
- Hématogène = miliaires ++ infectieuses ou néoplasiques

	Lymphatique	Hématogène	Bronchogène
Distribution	Centro-lobulaire péri-lobulaire et péri-broncho-vasculaire	Au hasard	Centro-lobulaire
Aspect	Denses et nets	Denses et nets	Flous
Étiologies	— Lymphangite carcinomateuse — Sarcoïdose — Silicose — Pneumoconiose des mineurs de charbon	Miliaires : — Métastatiques — tuberculeuses — Virus (CMV, varicelle, herpès) — Mycoses (histoplasmosse, candidose, blastomycose)	— Bronchiolites — Pneumopathies d'hypersensibilité — Tuberculose — Histiocytose X — Bronchiolite du fumeur

la biopsie chirurgicale du lobe moyen confirme le diagnostic d' **hyperplasie neuroendocrine**

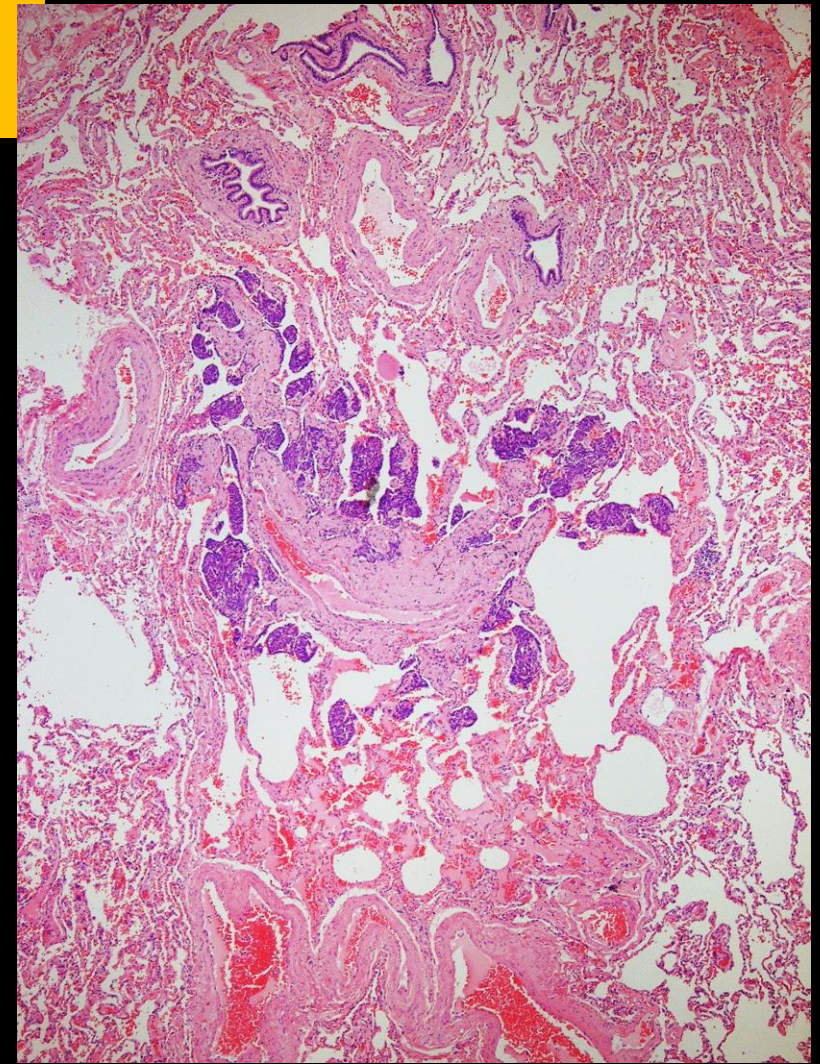
pulmonaire idiopathique ou **diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cells**

hyperplasia (DIPNECH)

L'hyperplasie neuroendocrine pulmonaire diffuse idiopathique (diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cells hyperplasia ou DIPNECH)

L'hyperplasie neuroendocrine pulmonaire diffuse idiopathique est une affection rare , décrite depuis 1992, caractérisée par une prolifération de cellules neuro-endocrines disséminée dans la muqueuse de la paroi bronchique , au contact de la membrane basale de l'épithélium ou formant de petits agglomérats appelés **tumorlets** (tumeurs carcinoïdes typiques **de diamètre inférieur à 5 mm** qui deviennent de véritables tumeurs carcinoïdes lorsque leur diamètre dépasse 5 mm)

La classification histologique des tumeurs pulmonaires de l'OMS range la DIPNECH parmi les lésions pulmonaires pré-néoplasiques avec un risque accru de tumeurs carcinoïdes



**L'hyperplasie neuroendocrine pulmonaire idiopathique :
une lésion prénéoplasique méconnue**

L. Lebras¹, D. Arpin¹, S. Collardeau-Frachon², S. Isaac², J.-C. Guerin¹, M. Perol¹

Rev Mal Respir 2008 ; 25 : 1131-5

TABLE 1. 2015 WHO Classification of Lung Tumors^{a,b,c}

Histologic Type and Subtypes	ICDO Code
Epithelial tumors	
Adenocarcinoma	8140/3
Lepidic adenocarcinoma ^a	8250/3 ^d
Acinar adenocarcinoma	8551/3 ^d
Papillary adenocarcinoma	8260/3
Micropapillary adenocarcinoma ^a	8265/3
Solid adenocarcinoma	8230/3
Invasive mucinous adenocarcinoma ^a	8253/3 ^d
Mixed invasive mucinous and nonmucinous adenocarcinoma	8254/3 ^d
Colloid adenocarcinoma	8480/3
Fetal adenocarcinoma	8333/3
Enteric adenocarcinoma ^a	8144/3
Minimally invasive adenocarcinoma ^a	
Nonmucinous	8256/3 ^d
Mucinous	8257/3 ^d
Preinvasive lesions	
Atypical adenomatous hyperplasia	8250/0 ^d
Adenocarcinoma in situ ^a	
Nonmucinous	8250/2 ^d
Mucinous	8253/2 ^d
Squamous cell carcinoma	8070/3
Keratinizing squamous cell carcinoma ^a	8071/3
Nonkeratinizing squamous cell carcinoma ^a	8072/3
Basaloid squamous cell carcinoma ^a	8083/3
Preinvasive lesion	
Squamous cell carcinoma in situ	8070/2
Neuroendocrine tumors	
Small cell carcinoma	8041/3
Combined small cell carcinoma	8045/3
Large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3
Combined large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3
Carcinoid tumors	
Typical carcinoid tumor	8240/3
Atypical carcinoid tumor	8249/3
Preinvasive lesion	
Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia	8040/0 ^d
Large cell carcinoma	8012/3
Adenosquamous carcinoma	8560/3
Sarcomatoid carcinomas	
Pleomorphic carcinoma	8022/3
Spindle cell carcinoma	8032/3
Giant cell carcinoma	8031/3
Carcinosarcoma	8980/3
Pulmonary blastoma	8972/3
Other and Unclassified carcinomas	
Lymphoepithelioma-like carcinoma	8082/3
NUT carcinoma ^a	8023/3 ^d
Salivary gland-type tumors	
Mucoepidermoid carcinoma	8430/3
Adenoid cystic carcinoma	8200/3
Epithelial-myoepithelial carcinoma	8562/3
Pleomorphic adenoma	8940/0

(Continued)

TABLE 1. (Continued)

Histologic Type and Subtypes	ICDO Code
Papillomas	
Squamous cell papilloma	8052/0
Exophytic	8052/0
Inverted	8053/0
Glandular papilloma	8260/0
Mixed squamous and glandular papilloma	8560/0
Adenomas	
Sclerosing pneumocytoma ^a	8832/0
Alveolar adenoma	8251/0
Papillary adenoma	8260/0
Mucinous cystadenoma	8470/0
Mucous gland adenoma	8480/0
Mesenchymal tumors	
Pulmonary hamartoma	8992/0 ^d
Chondroma	9220/0
PEComatous tumors^a	
Lymphangioleiomyomatosis	9174/1
PEComa, benign ^a	8714/0
Clear cell tumor	8005/0
PEComa, malignant ^a	8714/3
Congenital peribronchial myofibroblastic tumor	8827/1
Diffuse pulmonary lymphangiomatosis	
Inflammatory myofibroblastic tumor	8825/1
Epithelioid hemangi endothelioma	9133/3
Pleuropulmonary blastoma	8973/3
Synovial sarcoma	9040/3
Pulmonary artery intimal sarcoma	9137/3
Pulmonary myxoid sarcoma with <i>EWSR1-CREB1</i> translocation ^a	8842/3 ^d
Myoepithelial tumors^a	
Myoepithelioma	8982/0
Myoepithelial carcinoma	8982/3
Lymphohistiocytic tumors	
Extranodal marginal zone lymphomas of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT lymphoma)	9699/3
Diffuse large cell lymphoma	9680/3
Lymphomatoid granulomatosis	9766/1
Intravascular large B cell lymphoma ^a	9712/3
Pulmonary Langerhans cell histiocytosis	9751/1
Erdheim-Chester disease	9750/1
Tumors of ectopic origin	
Germ cell tumors	
Teratoma, mature	9080/0
Teratoma, immature	9080/1
Intrapulmonary thymoma	8580/3
Melanoma	8270/3
Meningioma, NOS	9530/0
Metastatic tumors	

^aThe morphology codes are from the ICDO.² Behavior is coded /0 for benign tumors, /1 for unspecified, borderline or uncertain behavior, /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia, and /3 for malignant tumors.

^bThe classification is modified from the previous WHO classification¹ taking into account changes in our understanding of these lesions.

^cThis table is reproduced from the 2015 WHO Classification by Travis et al.¹

^dThese new codes were approved by the International Agency on Cancer Research/WHO Committee for ICDO.

^eNew terms changed or entities added since 2004 WHO Classification.¹

LCNEC, large cell neuroendocrine carcinoma. WHO, World Health Organization; ICDO International Classification of Diseases for Oncology.

Classification WHO des cancers du poumon 2015

Neuroendocrine tumors

Small cell carcinoma 8041/3

Combined small cell carcinoma 8045/3

Large cell neuroendocrine carcinoma 8013/3

Combined large cell neuroendocrine carcinoma 8013/3

Carcinoid tumors

Typical carcinoid tumor 8240/3

Atypical carcinoid tumor 8249/3

Preinvasive lesion

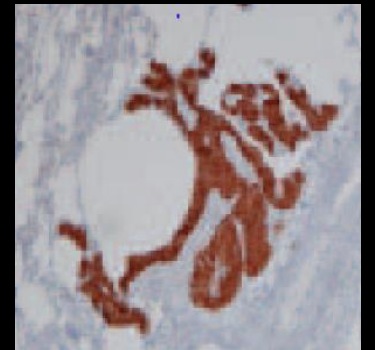
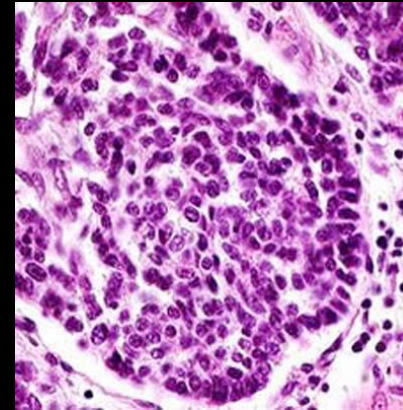
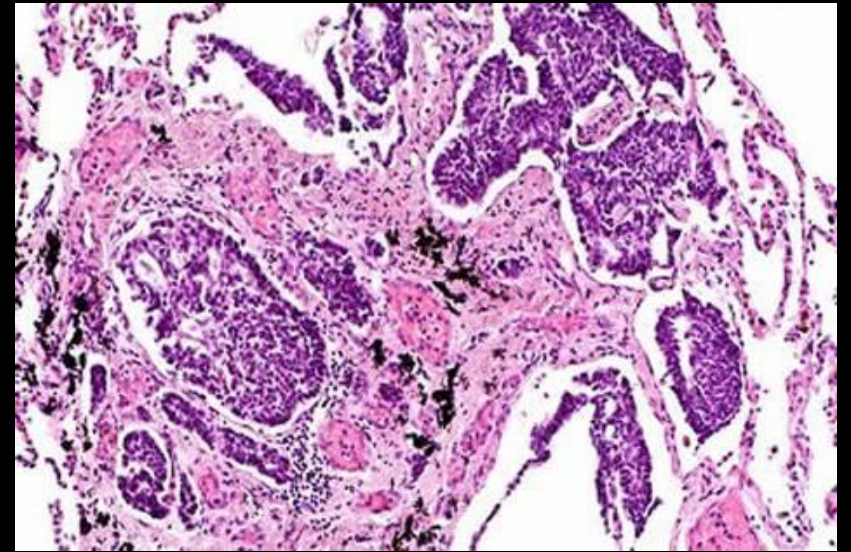
Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia 8040/0^d

L'hyperplasie neuroendocrine pulmonaire diffuse idiopathique est observée chez 5,4 % des patients opérés pour tumeur carcinoïde typique ou atypique de localisation préférentiellement périphérique

ce sont surtout des femmes (SR 8/1) ; généralement non fumeuses à un âge moyen de 50 ans

la mise en évidence d'anticorps anti chromogranine et antisynaptophysine confirme la nature neuro-endocrine des cellules

la recherche d'une néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (Sd de Wermer) doit faire explorer l'hypophyse, les parathyroïdes et le pancréas endocrine et les surrénales



immuno-histochimie
anticorps
antisynaptophysine

Le **mode de révélation** clinique est très variable :

.signes aspécifiques de BPCO

.troubles ventilatoires obstructifs modérés

asthmatiformes , conséquences de l'infiltration pariétale
bronchique

la découverte fortuite d'images scanographiques

évocatrices : nodules et micronodules (**tumorlets**)

de nombre variable, parfois associés à des

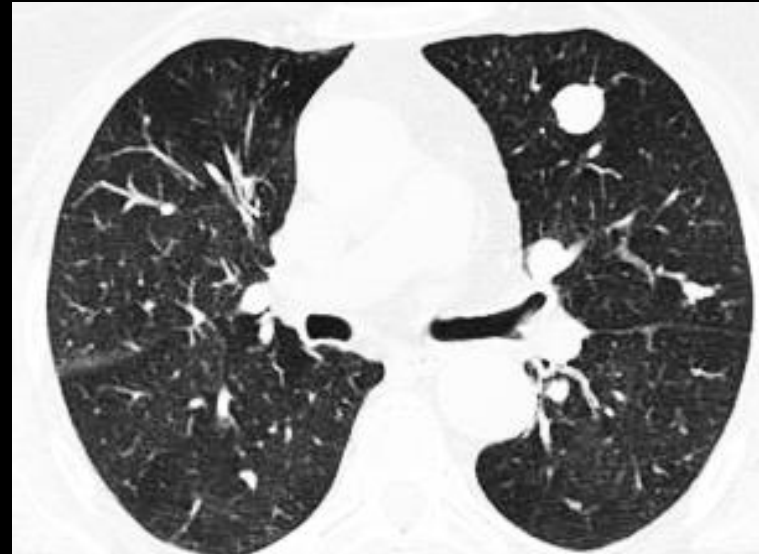
bronchectasies et des plages de verre dépoli en

mosaïque avec piégeage aérien expiratoire secondaire à

l'infiltration des parois bronchiolaires



<https://radiopaedia.org/articles/diffuse-idiopathic-pulmonary-neuroendocrine-cell-hyperplasia>

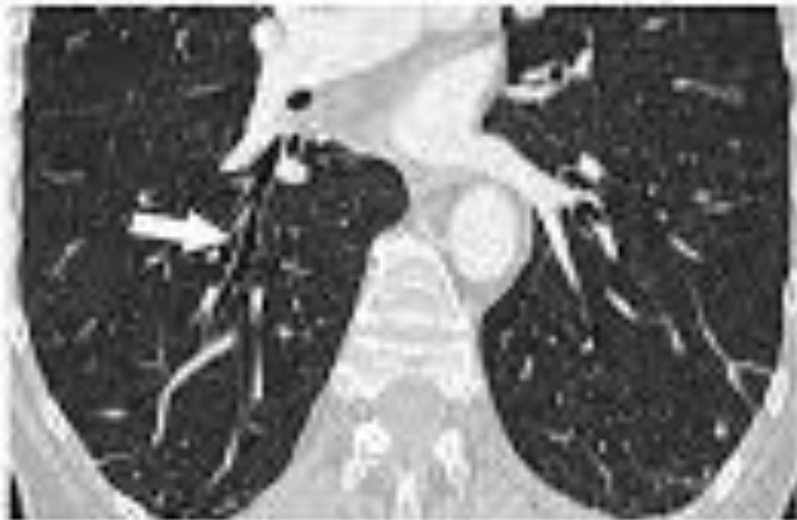




(a)



(b)



(c)

DIPNECH révélée par une
atténuation en mosaïque associée
à de multiples petits nodules
(tumorlets)

Le **traitement** de référence des tumeurs carcinoïdes avérées (diamètre supérieur à 5 mm) associe une lobectomie avec curage ganglionnaire médiastinal; en pratique la dissémination et le nombre des lésions ne permettent pas de l'envisager

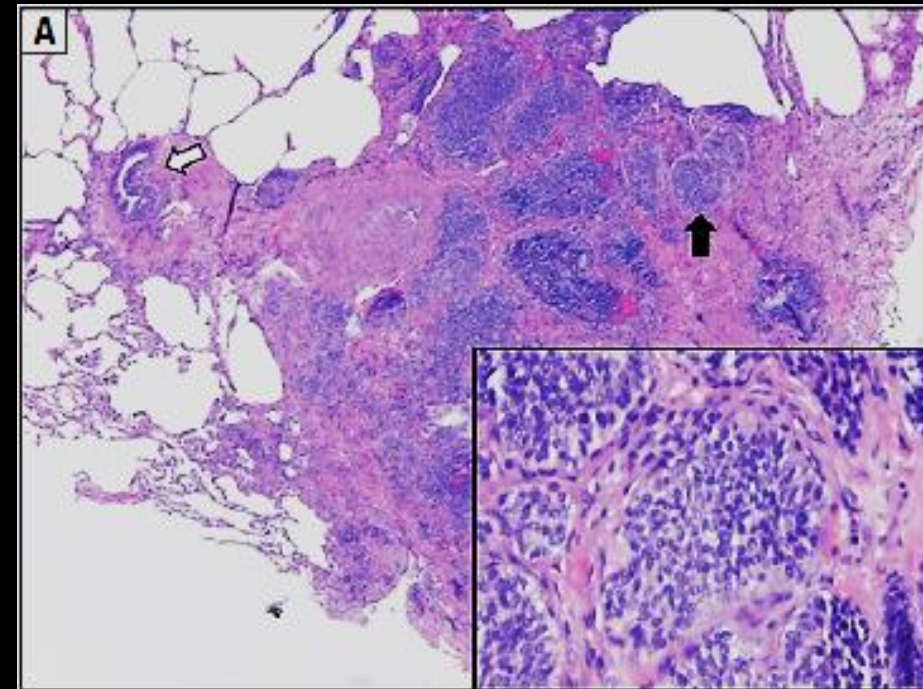
une **radiothérapie vectorisée** peut s'envisager si la fixation du traceur (Octréoscan , MIBG) s'avère suffisante

L'évolution spontanée est lente avec une survie à 5 ans de plus de 80 % des patients

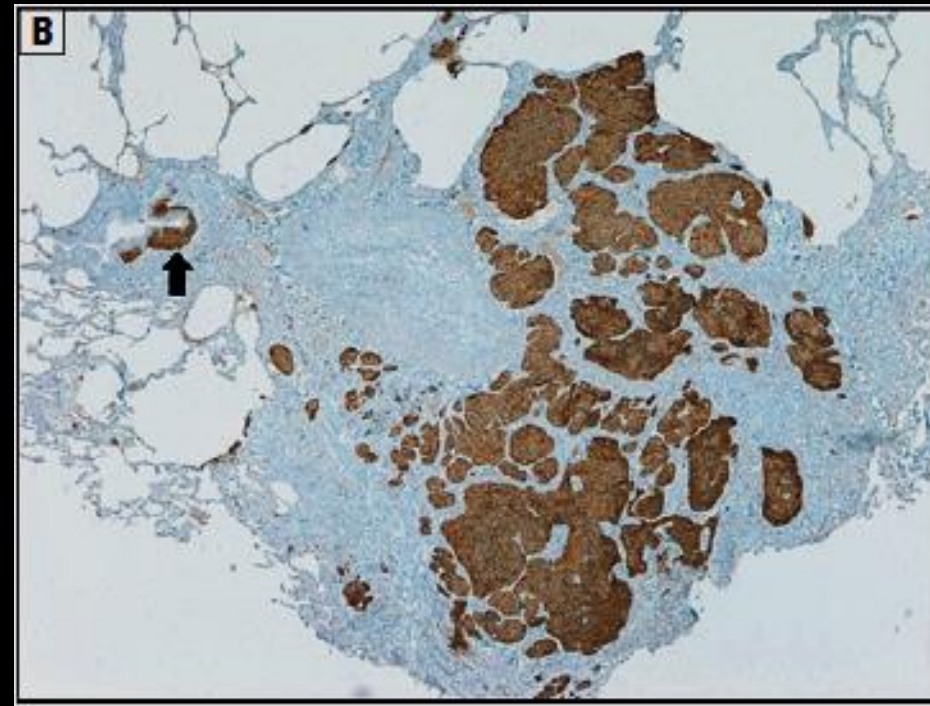
Un suivi annuel par scanner low-dose pour dépister l'évolution vers une tumeur carcinoïde de taille justifiant l'exérèse paraît représenter une attitude adaptée .



DIPNECH se présentant sous l'aspect d'une atteinte fibrosante de type PIC au sein de laquelle les îlots



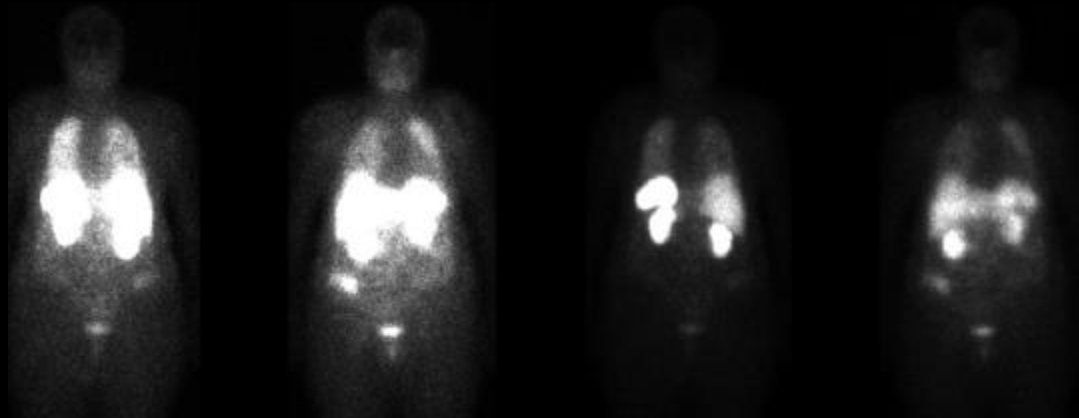
neuroendocrines sont englobés



DIPNECH se
présentant sous
l'aspect d'une
atteinte fibrosante
de type PIC

IHC synaptophysine

élévation de la chromatine A sérique(276 ng/mL) pour une valeur normale 0-95 ng/mL



la fixation de l'Octréoscan est massive et diffuse dans
les 2 poumons pouvant faire envisager une
radiothérapie interstitielle vectorisée

https://journals.viamedica.pl/advances_in_respiratory_medicine/article/view/PiAP.2016.0020/38357

Au total

L'**hyperplasie neuroendocrine pulmonaire idiopathique diffuse** (DIPNECH Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cells hyperplasia) est un **état pré-néoplasique pulmonaire rare** fréquemment associé à de véritables tumeurs carcinoïdes typiques .

Les manifestations radiologiques sont très variées , en relation avec le développement de **microfoyers de prolifération de cellules neuroendocrines associées à une fibrose** dans les parois bronchiques qu'ils épaississent , pouvant entraîner des troubles ventilatoires distaux . Lorsque les foyers de prolifération sont plus gros mais restent de taille inférieure à 5 mm , ils sont appelés "**tumorlets** " et se traduisent par des micronodules sur les coupes scanographiques en haute résolution. Si les nodules dépassent 5 mm ,ils sont considérés comme des tumeurs carcinoïdes

La DIPNECH touche préférentiellement des femmes d'âge moyen, le plus souvent non fumeuses . Elle peut rarement s'intégrer dans un contexte de néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (maladie de Wermer)