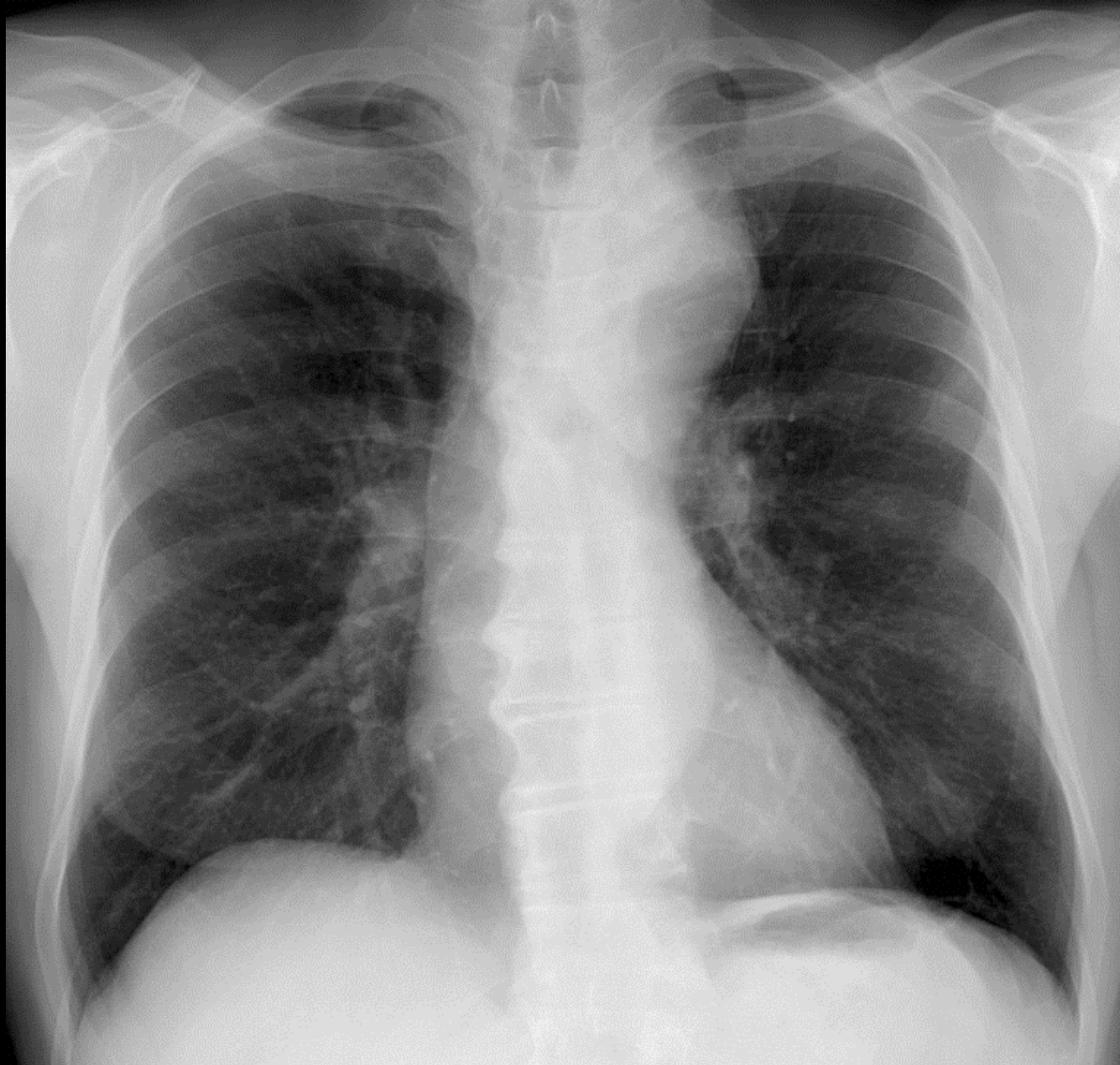
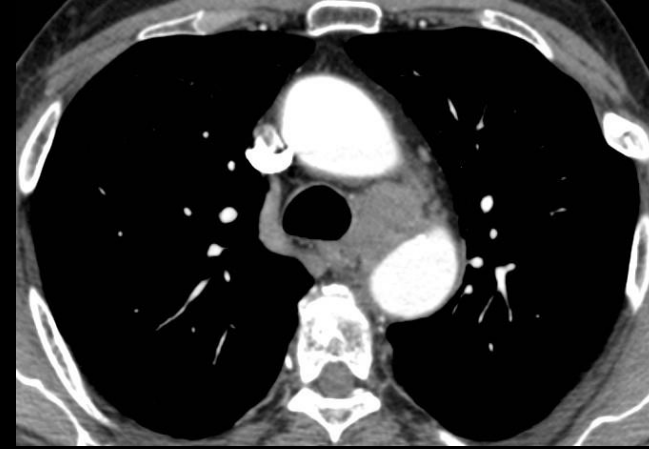
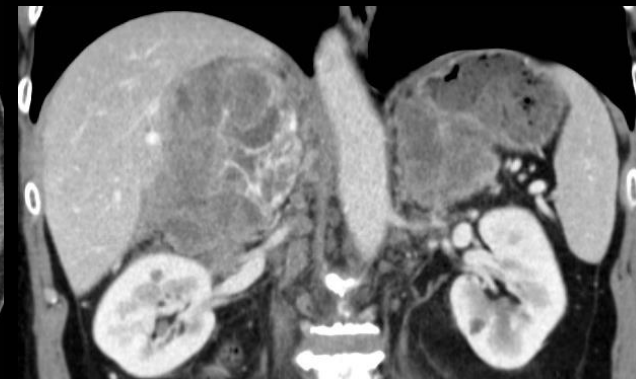
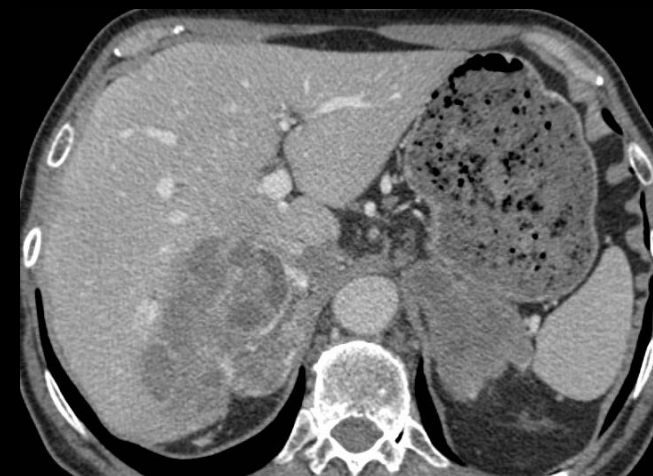


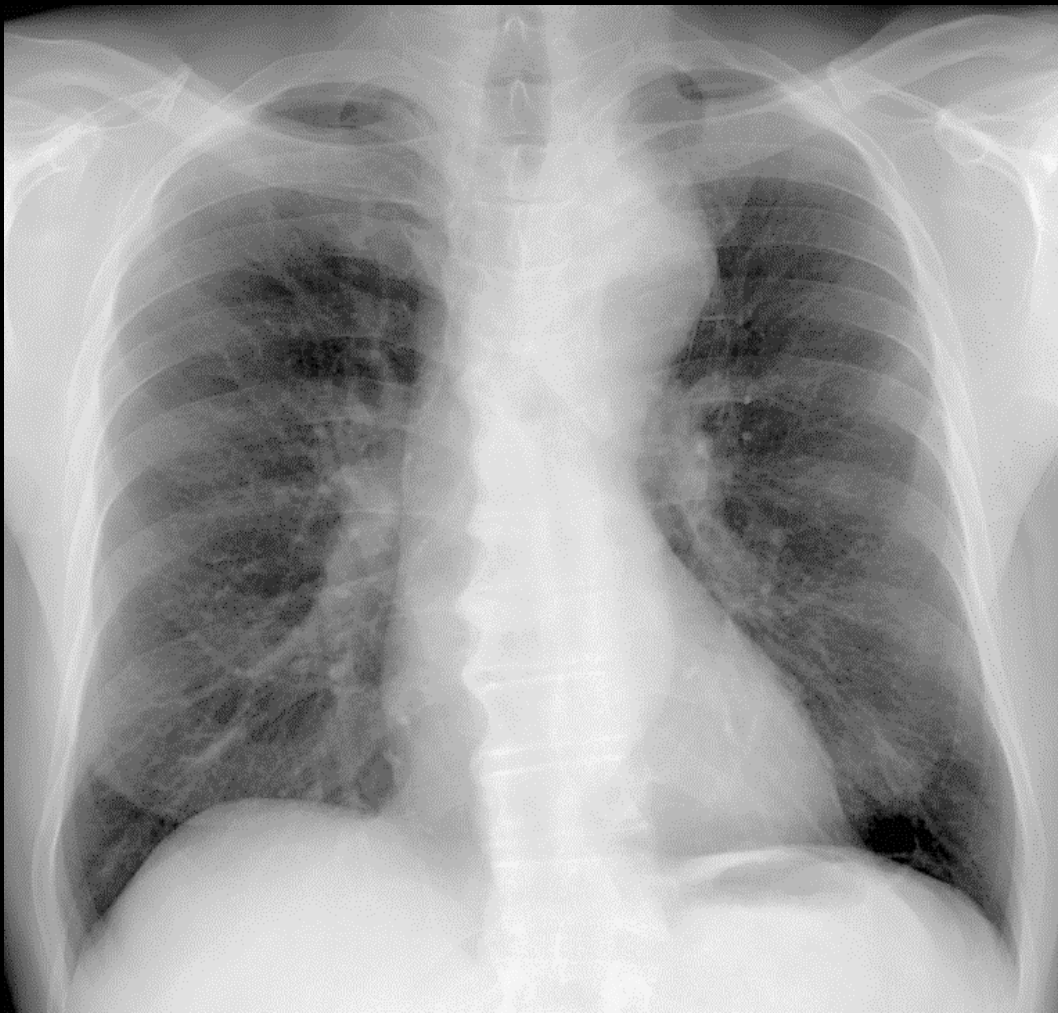
Homme 67 ans, tabagisme.





peut-on
suggérer un
type
histologique ?

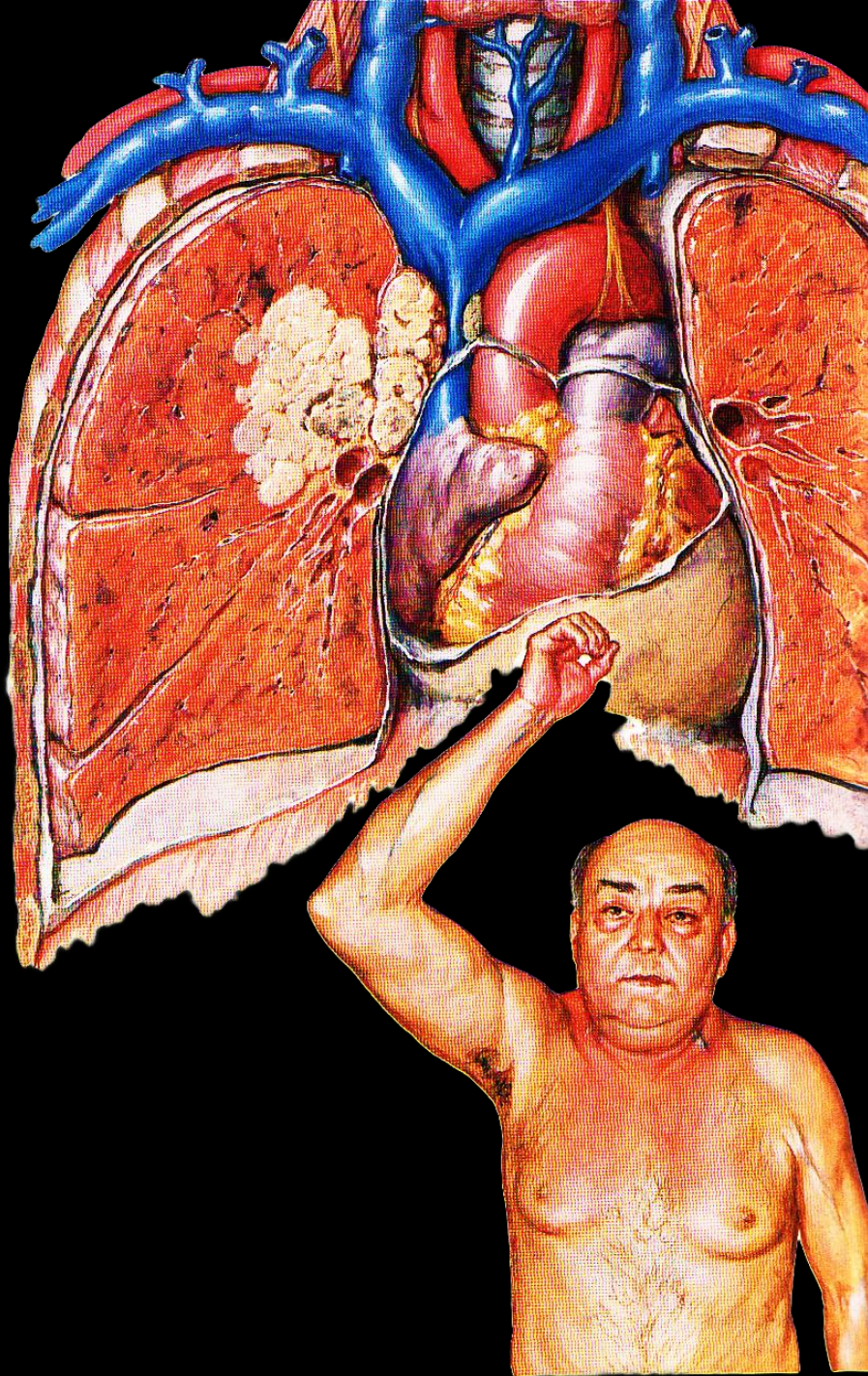




y-a-t-il des signes de
compression bronchique ?



Carcinome bronchique à petites cellules



syndrome cave supérieur

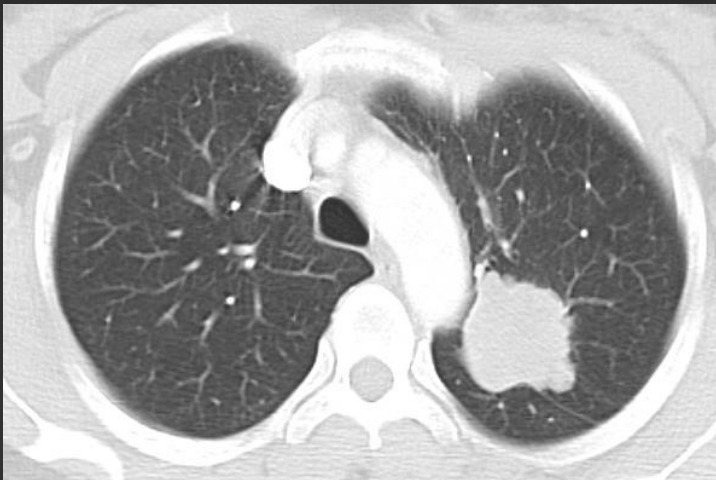
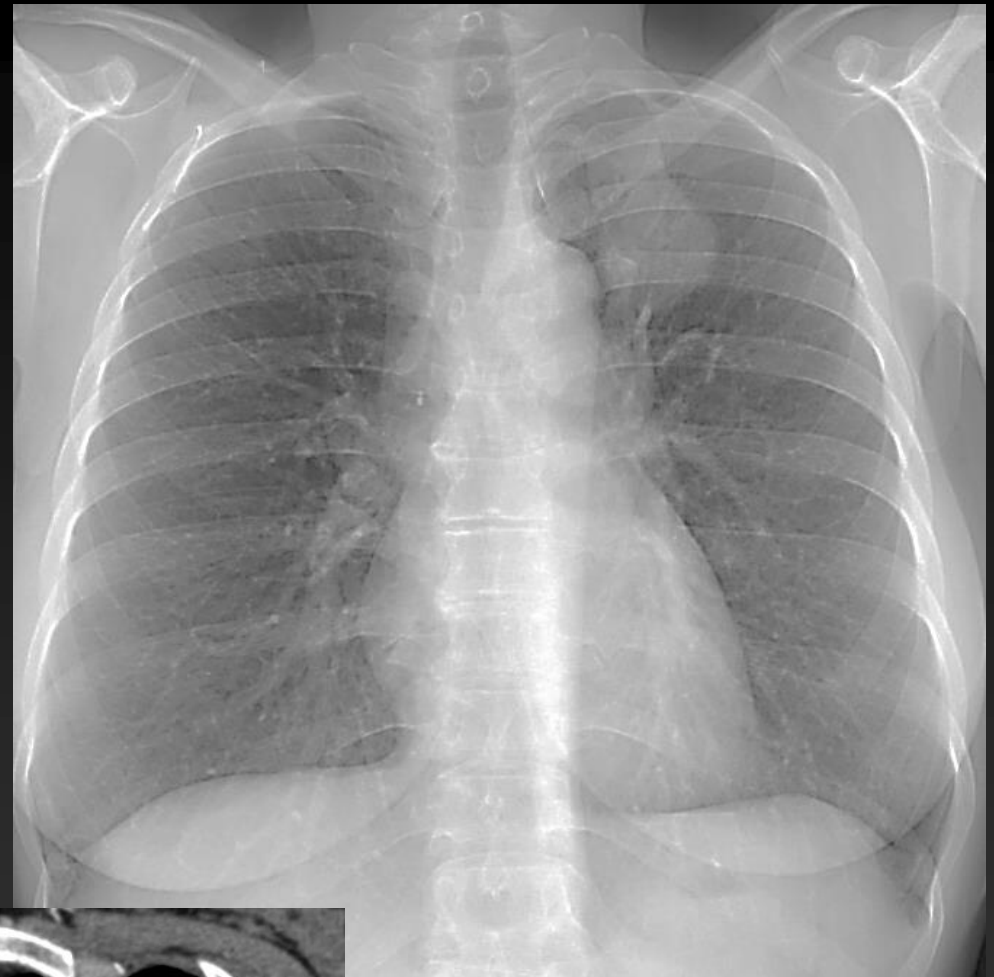
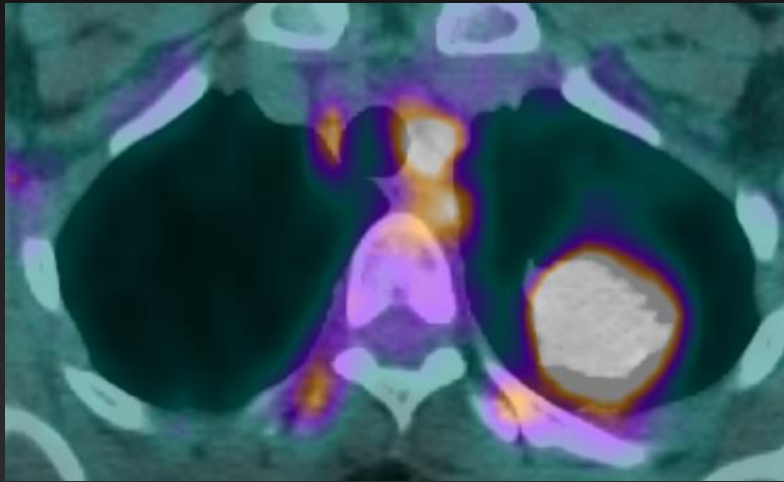
principales causes

-CPC

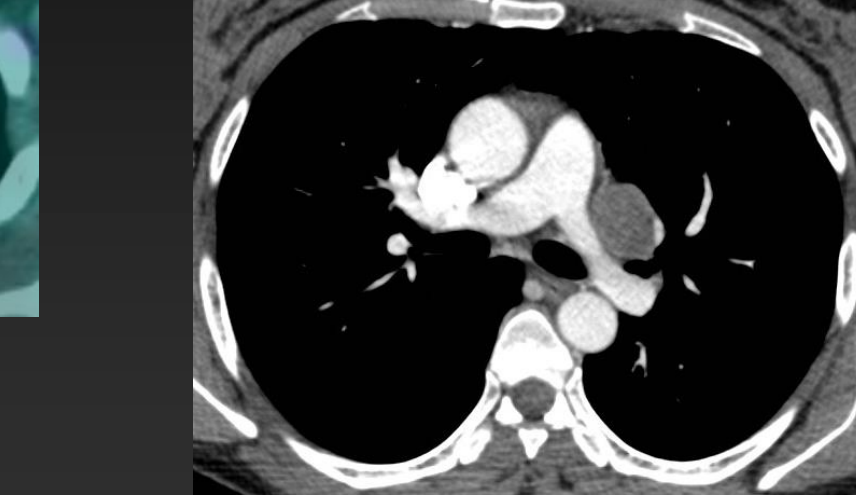
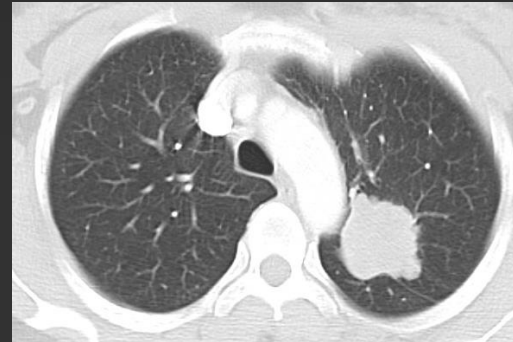
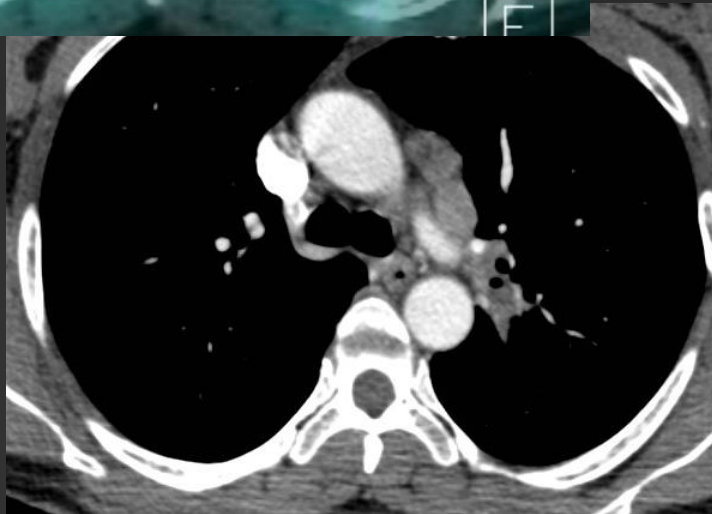
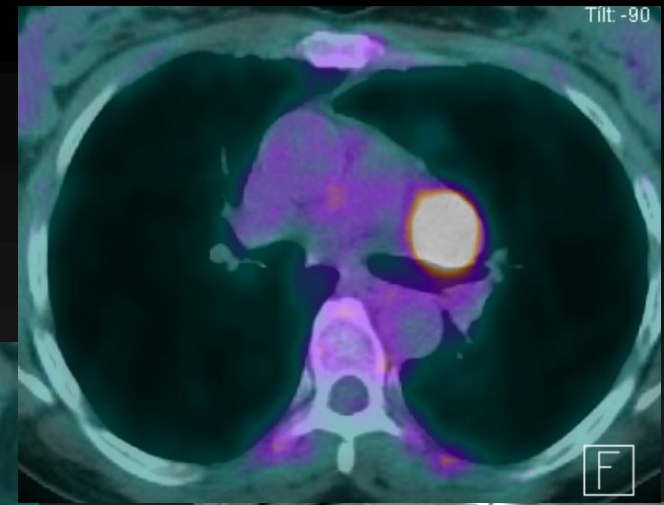
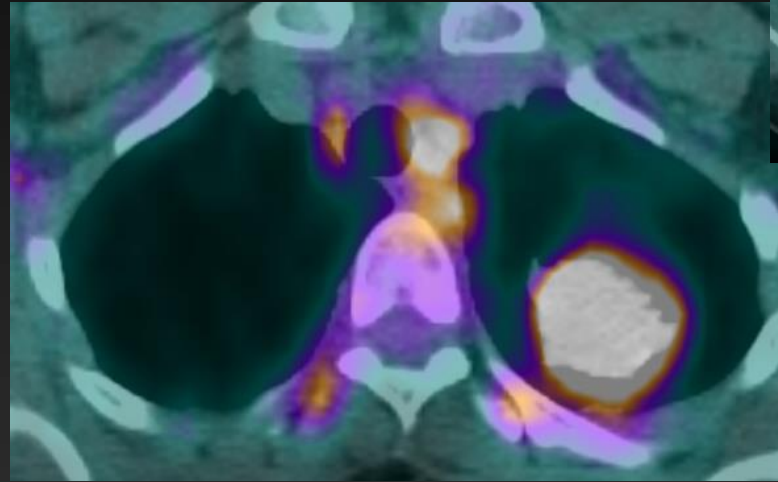
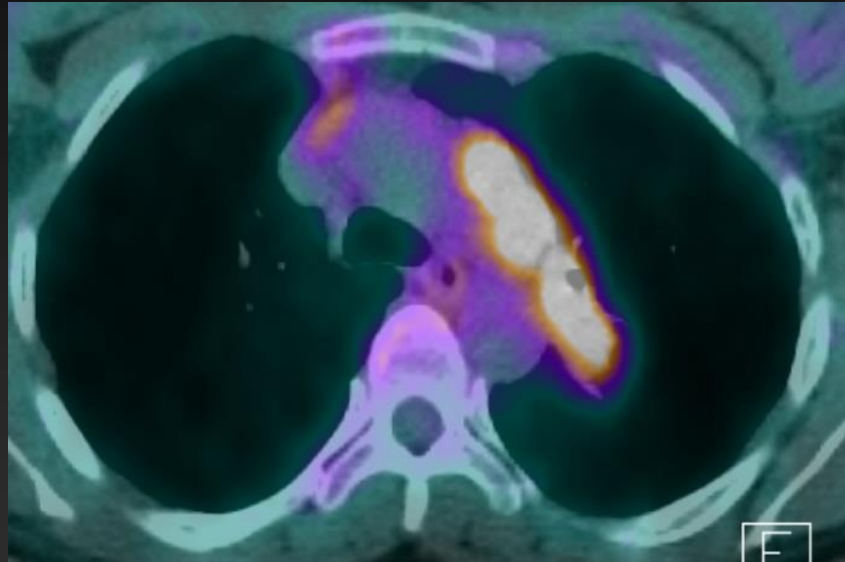
-Hodgkin

-plus rarement LMNH de haut grade

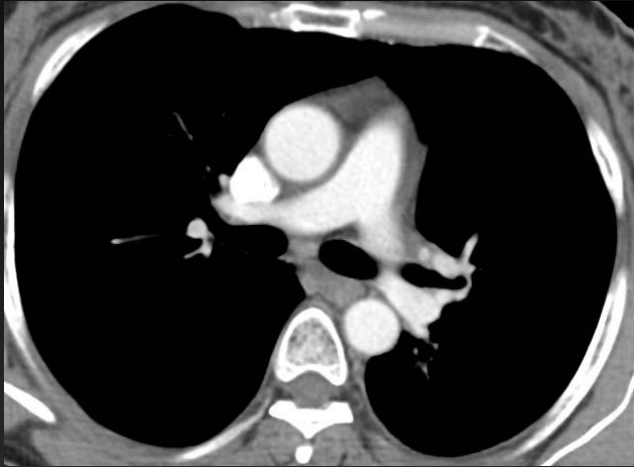
femme 51 ans CPC diagnostiqué en mars 2009.
Radio-chimiothérapie et radiothérapie cérébrale
préventive (IPC).



femme 51 ans CPC diagnostiqué en mars 2009.
Radio-chimiothérapie et radiothérapie cérébrale
préventive (IPC).



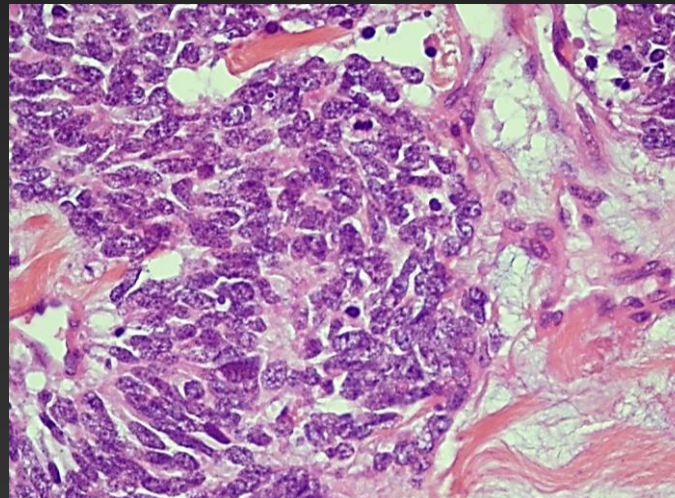
- femme 51 ans CPC. Opérée en avril 2010, contrôle en février 2011: pas de récurrence.



Post radio-chimio



Post opératoire



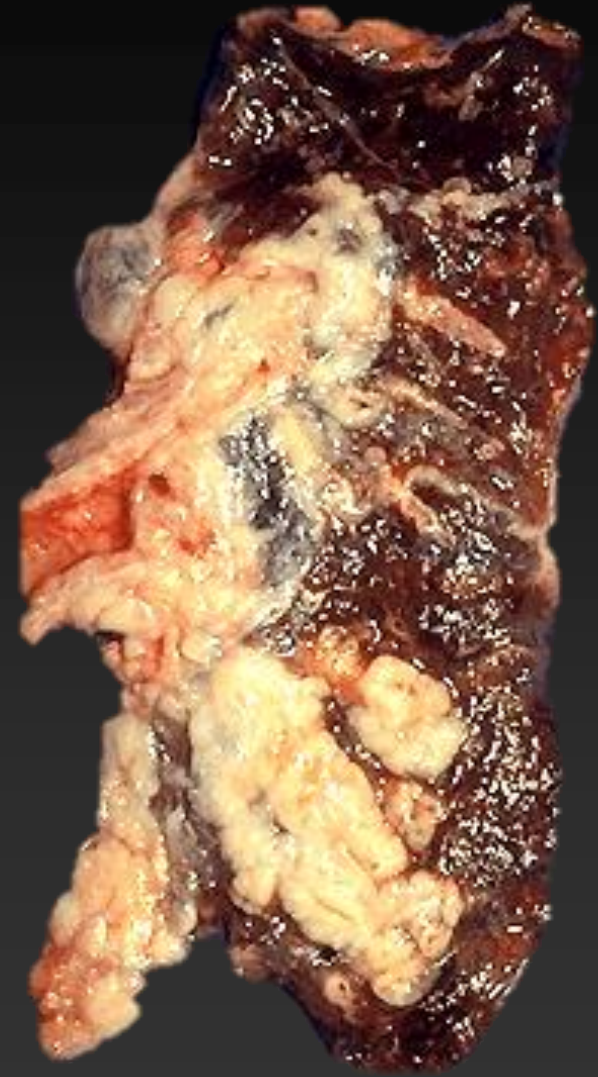
Microscopie: Cellules de petite taille, cytoplasme peu abondant, mitoses +++
Immunohisto : marqueurs neuroendocrines

Carcinome à petites cellules (CBPC)

15 à 20 % des cancers bronchiques. Tumeur d'origine neuroendocrine (autres tumeurs NE : carcinome neuroendocrine à grandes cellules, carcinoïdes typique et atypique).

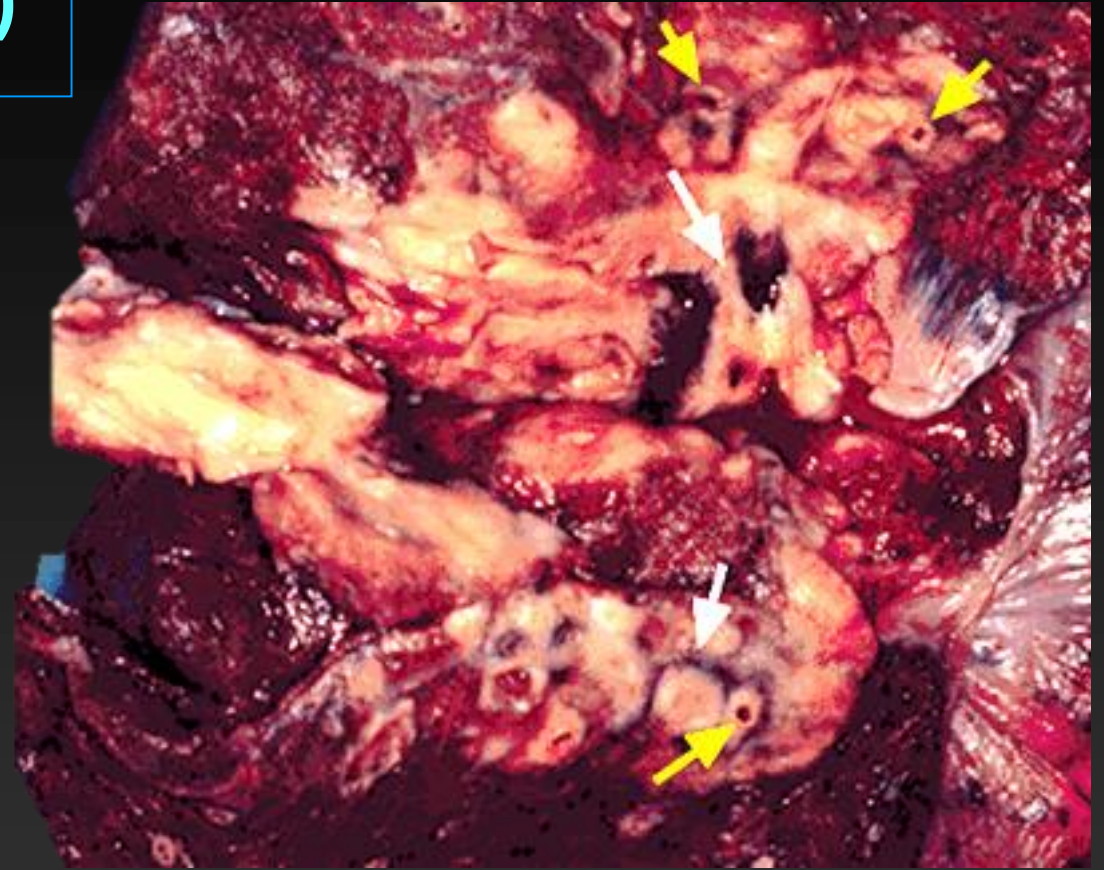
Temps de doublement très rapide (30 jours), pouvoir métastatique +++ par voie lymphatique et sanguine, très grande sensibilité à la chimiothérapie et radiothérapie.

Syndromes paranéoplasiques fréquents.



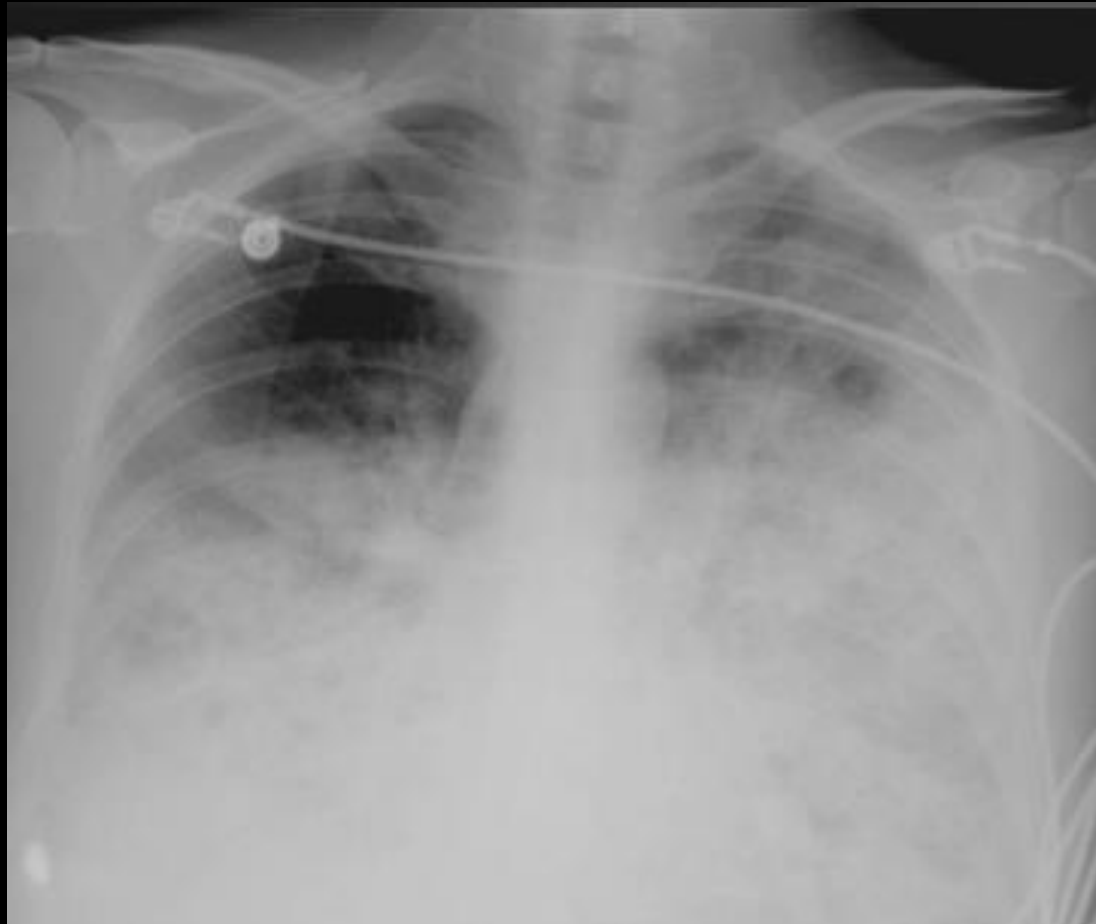
Carcinome à petites cellules (CBPC)

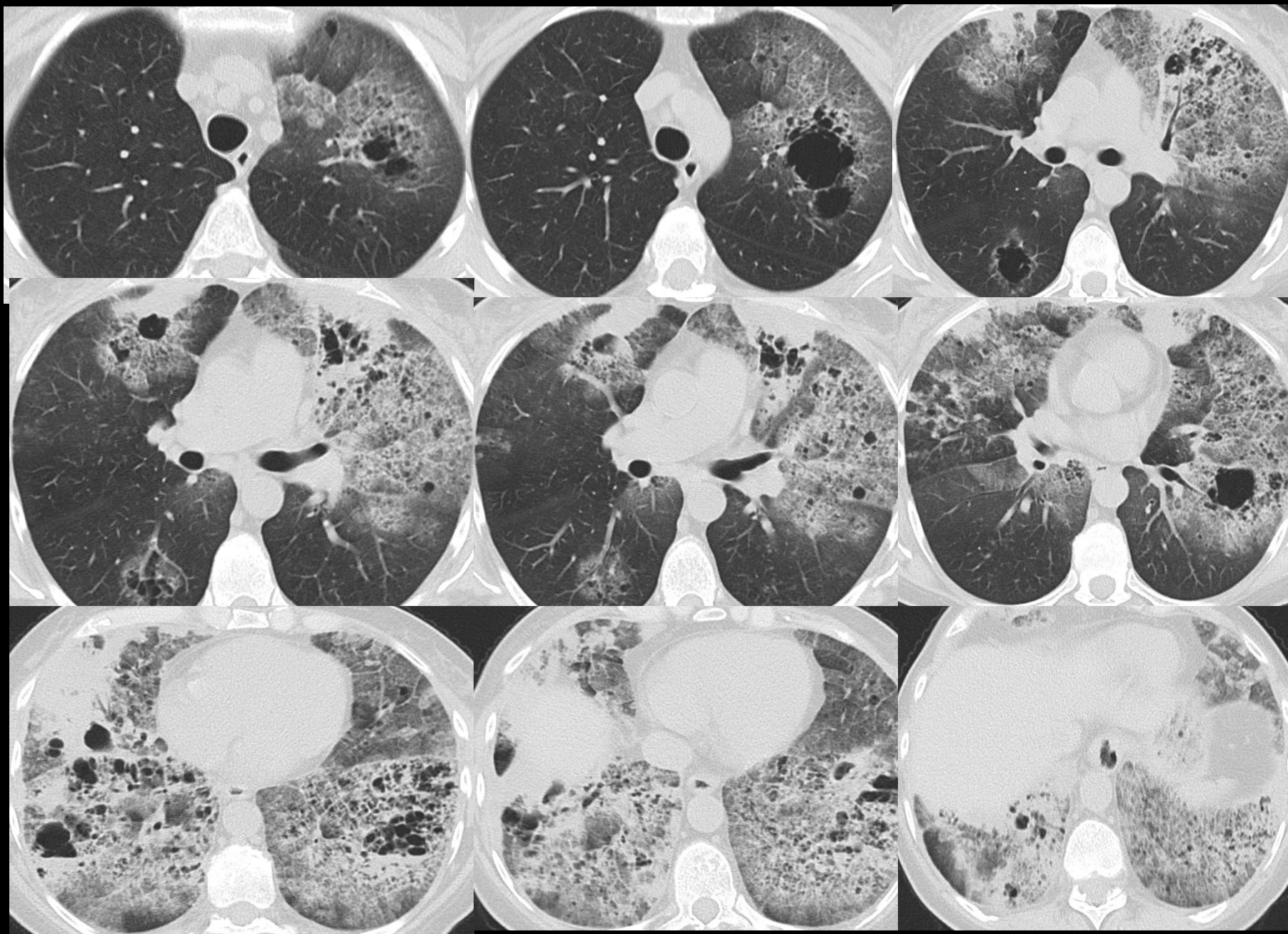
Imagerie: tumeur volumineuse, centrale
(90%) hilare ou péri hilare,
adénopathies ++

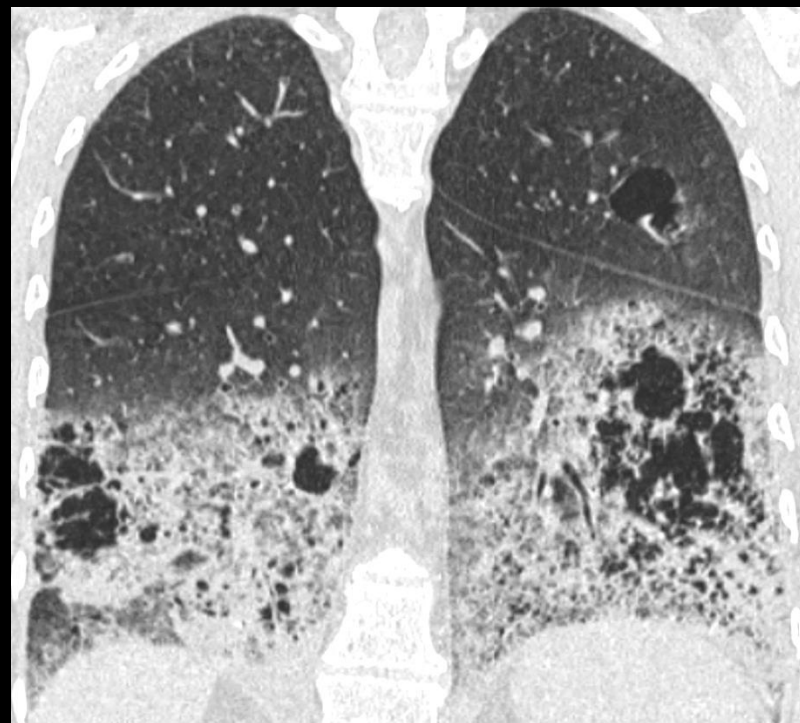
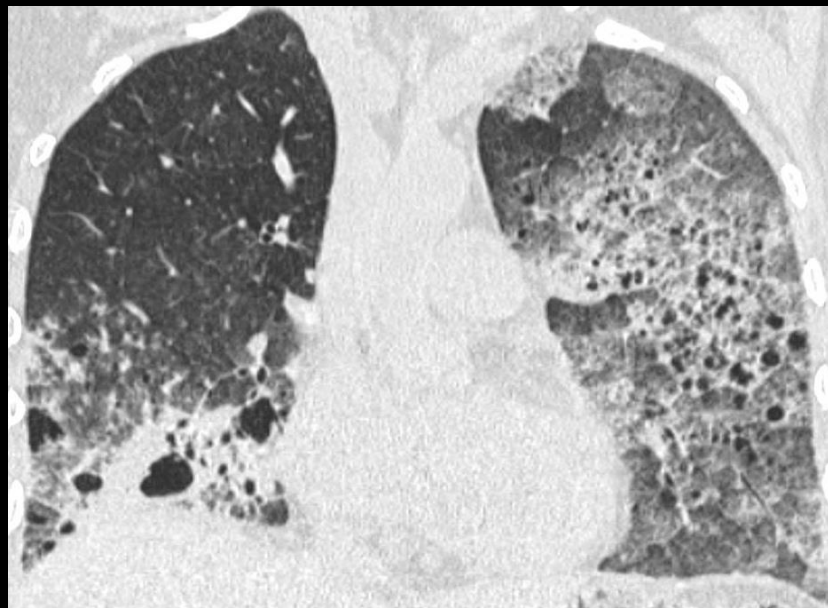


Lésion tumorale située dans le hile pulmonaire, étendue aux
ganglions lymphatiques du hile (→) et entourant de nombreux
vaisseaux et nerfs (→)

Femme de 48 ans sans ATCD, **non fumeuse**, qui présente depuis 1 mois une **toux**, initialement à la prise alimentaire et devenue constante. Tableau de SDRA sévère avec hypoxémie non améliorée par les traitements (VPN antibiotiques corticoïdes...) nécessitant une ventilation assistée



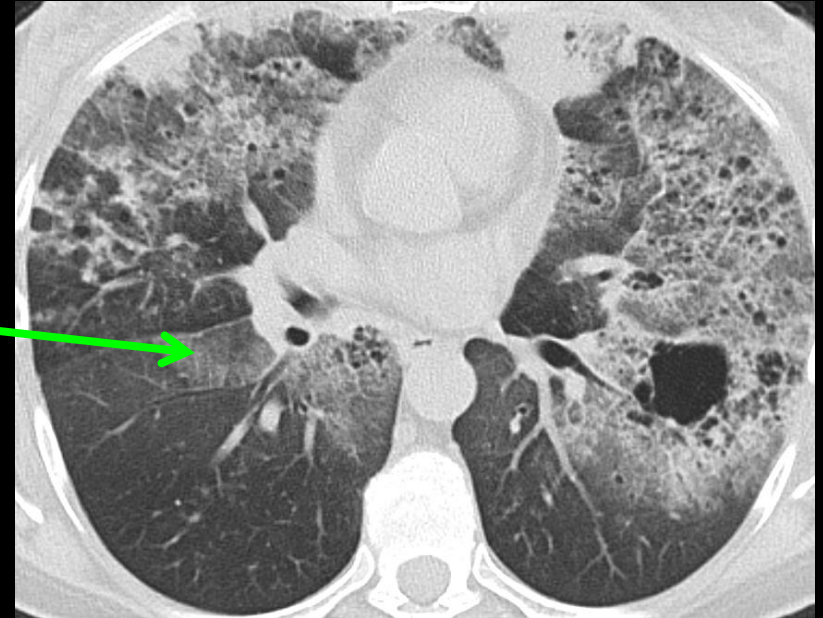




Quels sont les éléments sémiologiques pertinents à retenir



- atteinte diffuse hétérogène
- multiples nodules à contours flous
- foyers de verre dépoli
- foyers de condensation alvéolaire
- zones excavées



Quelles sont les hypothèses diagnostiques plausibles à évoquer devant un tel tableau clinico-radiologique



infection : pneumocystose ,klebsielle,légionelles, chlamydia, mycoplasme, BK , virus

idiopathique pneumonie interstitielle aiguë

pneumopathie immuno-allergique aiguë

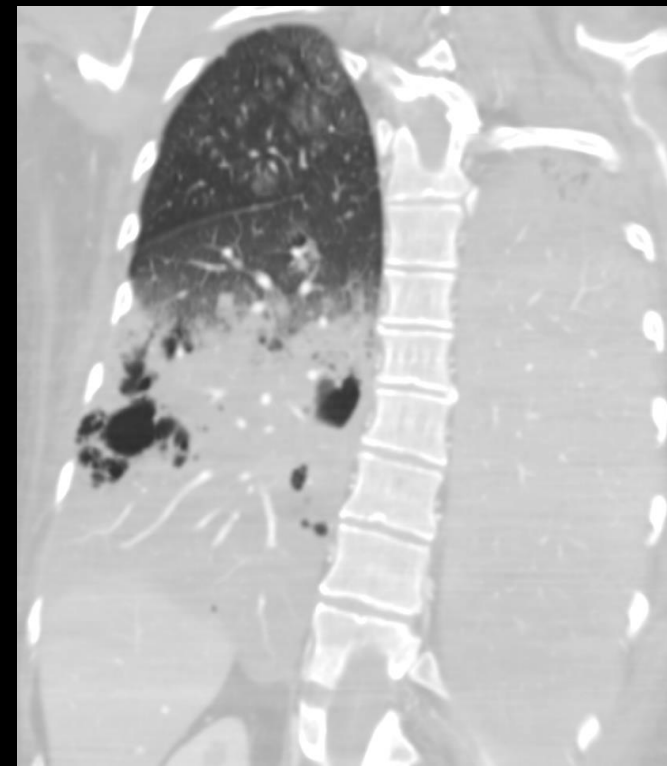
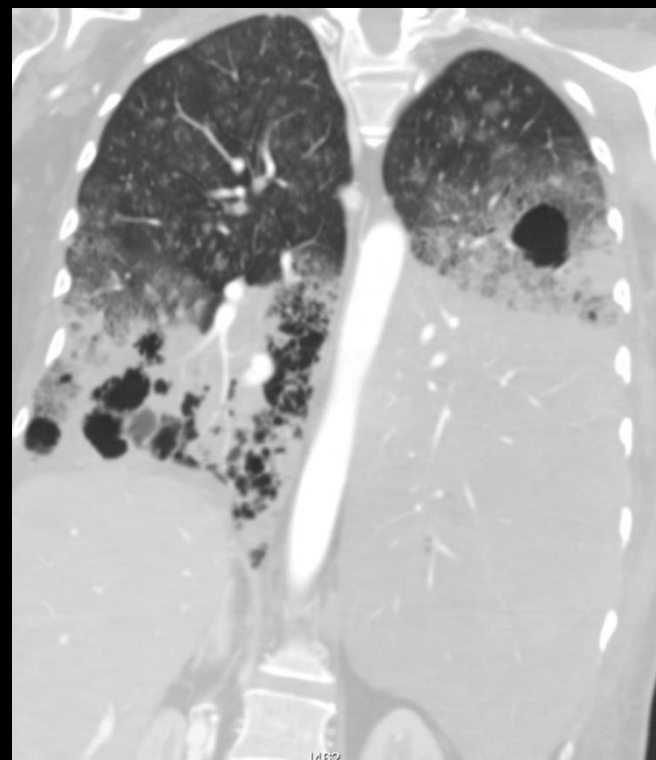
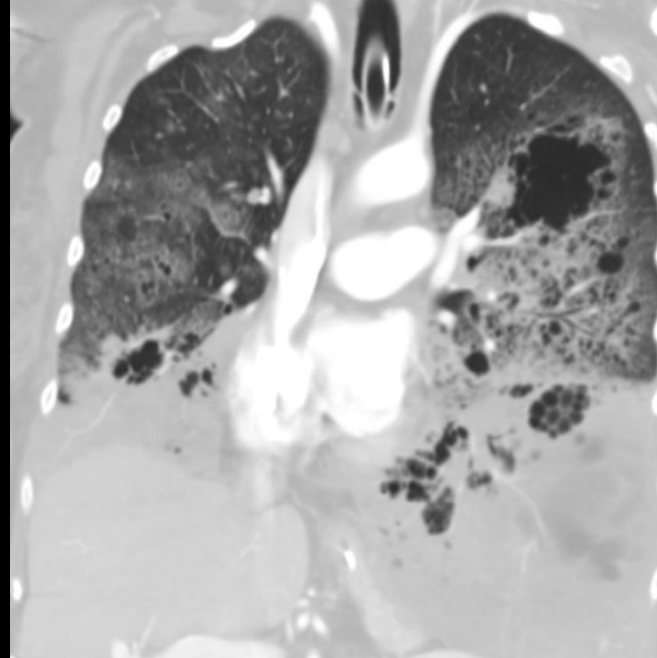
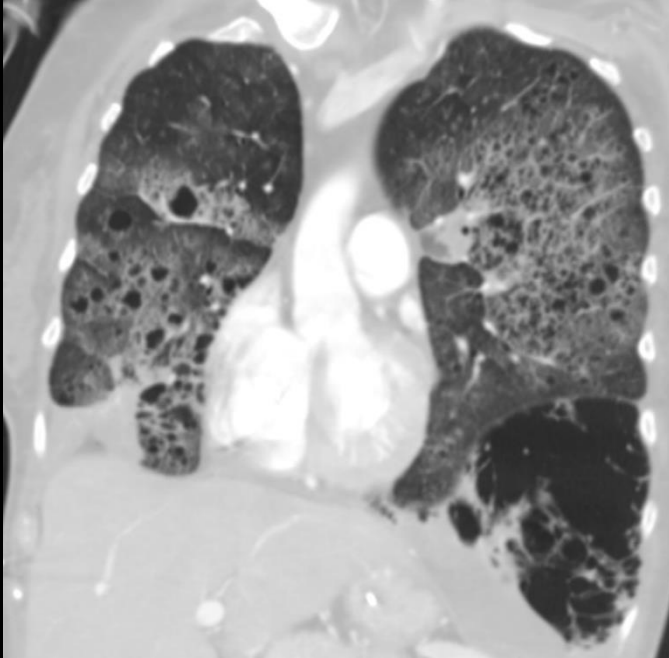
silicoprotéinose

tumoral : **adénocarcinome à prédominance lépidique** (ancien carcinome bronchiolo-alvéolaire non mucino-sécrétant)

adénocarcinome mucineux invasif (ancien carcinome bronchiolo-alvéolaire mucineux)

Le diagnostic porté est celui de **PIA hypoxémiante diffuse**. Une quintuple antibiothérapie est débutée. L'état de la patiente se dégrade : elle est transférée en USIR. Son support ventilatoire a nécessité la mise sous ECMO (Extracorporelle membrane Oxygénation..





Le bilan étiologique
est négatif :

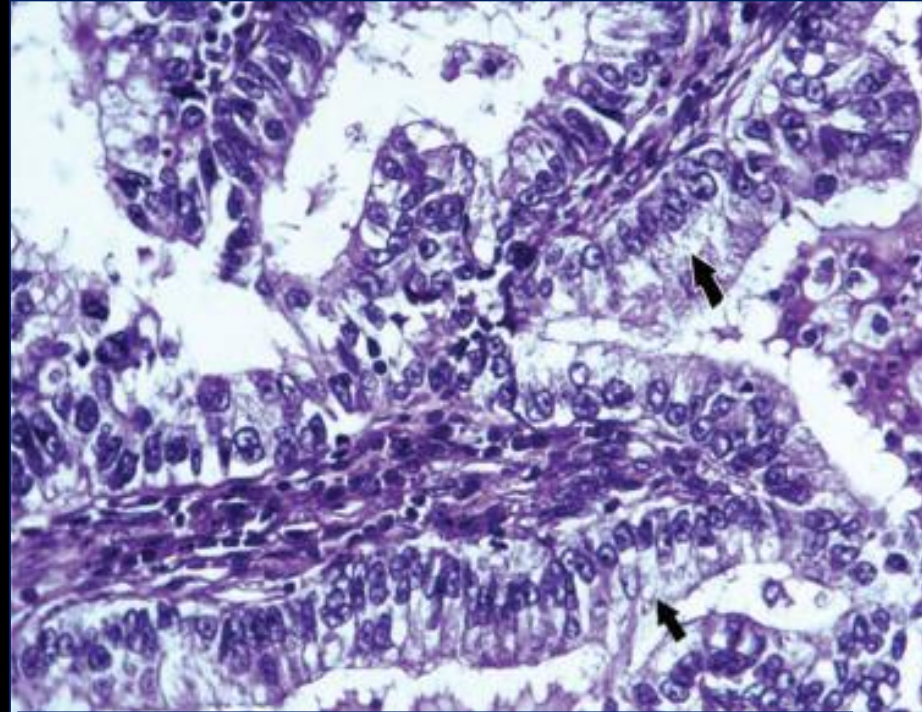
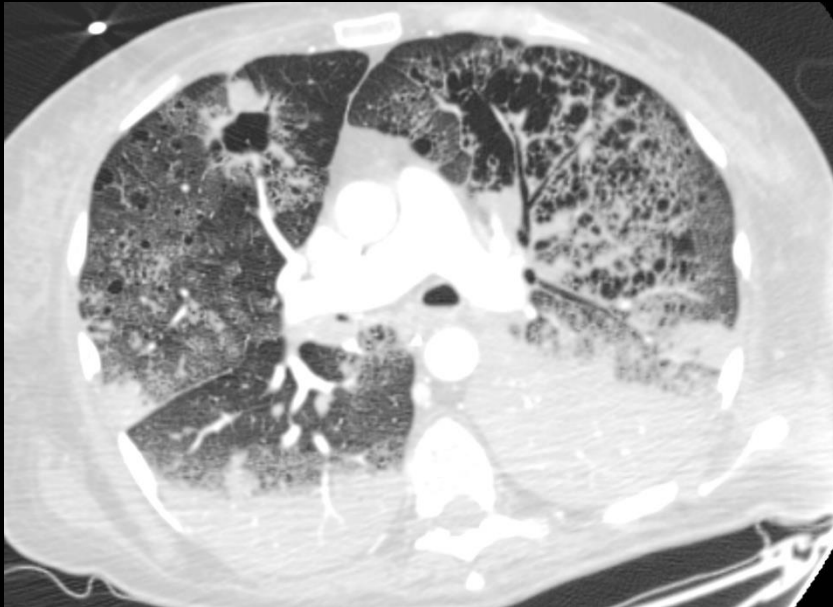
-sérologies (VIH)

-bilan infectieux

-pas de déficit
immunitaire

-pas d'exposition
toxique

La patiente décède. L'autopsie permet de poser le diagnostic **d'adénocarcinome mucineux invasif (à croissance lépidique).**



Cellules épithéliales néoplasiques
Mucine intracytoplasmique
Réaction inflammatoire à PNN

Étalement des cellules tumorales **en couche simple** ou sous forme de **petites projections papillaires** sur la surface des alvéoles

Des foyers de BAC sont très fréquents dans les ADK

Pas de destruction du parenchyme

Les alvéoles peuvent se remplir de **mucus ou de liquide protéinacé**(analogue au surfactant), sécrété par les cellules tumorales

L'interstitium alvéolaire est souvent infiltré par du **tissu fibreux** et un infiltrat inflammatoire, au contact des cellules tumorales ces lésions prédominent dans le **type " sclérosant "**

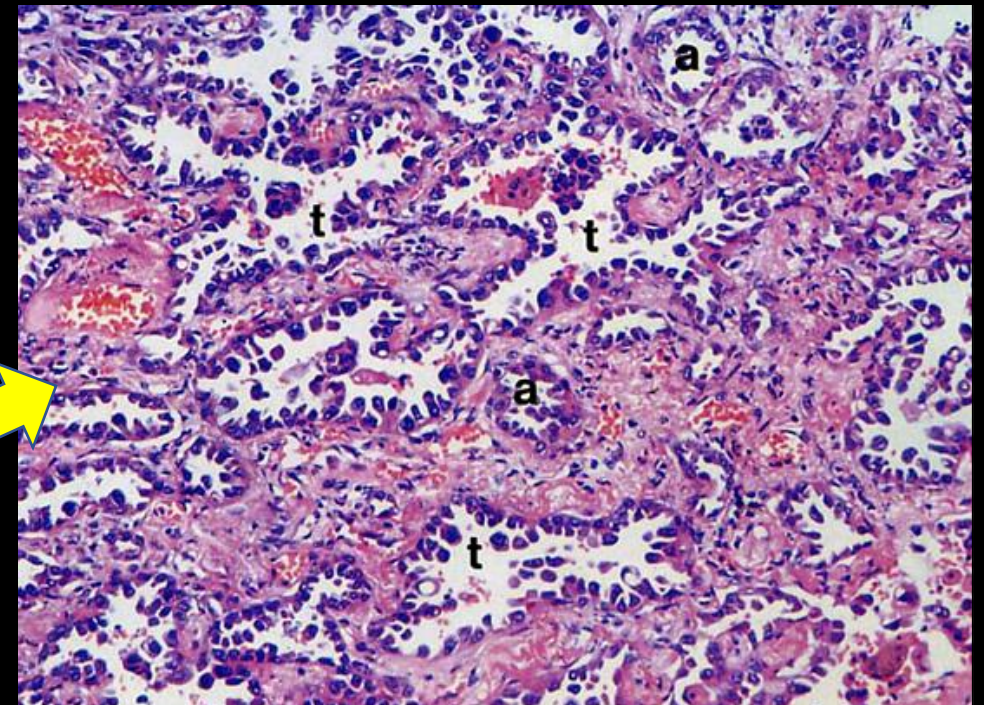
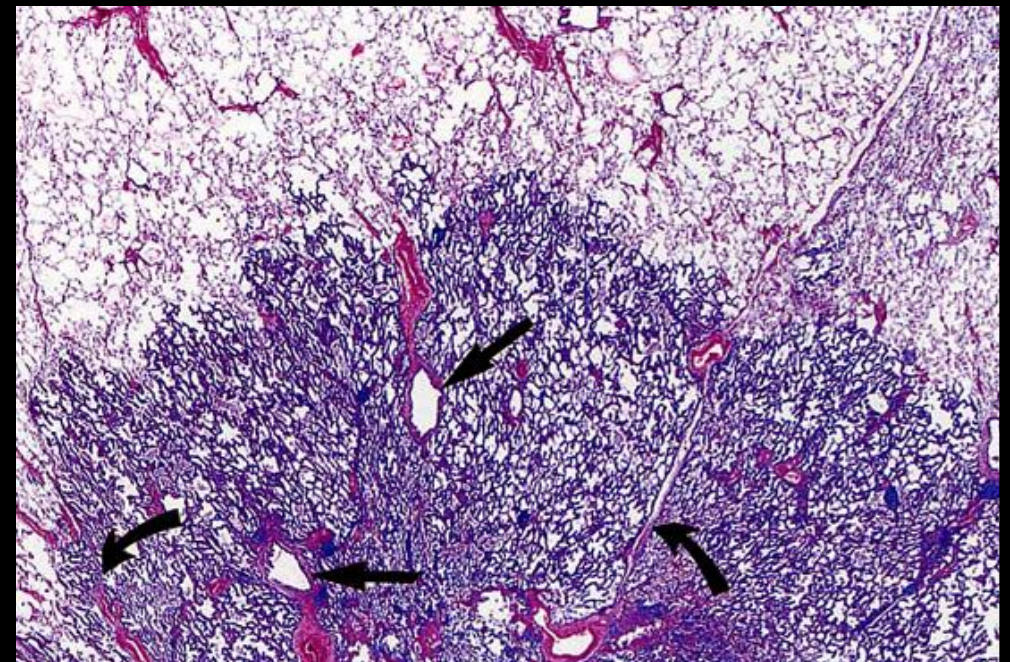


Tableau 1 Classification IASLC/ATS/ERS des adénocarcinomes bronchiques.

- Lésions pré-invasives
 - Hyperplasie adénomateuse atypique
 - Adénocarcinome in situ (anciennement : carcinome bronchiolo-alvéolaire)
 - Adénocarcinome mini-invasif
- Adénocarcinomes invasifs
 - Adénocarcinome à prédominance lépidique (anciennement : carcinome bronchiolo-alvéolaire sans production de mucine)
 - Adénocarcinome à prédominance acinaire
 - Adénocarcinome à prédominance papillaire
 - Adénocarcinome à prédominance micropapillaire
 - Adénocarcinome à prédominance solide
- Variants invasifs
 - Adénocarcinome invasif mucineux (anciennement : carcinome bronchiolo-alvéolaire mucineux)
 - Adénocarcinome colloïde
 - Adénocarcinome bien différencié de type foetal
 - Adénocarcinome entérique

IASLC : International Association for the Study of Lung Cancer ;
ATS : American Thoracic Society ; ERS : European Respiratory Society.

Adénocarcinomes à croissance lépidique prédominante

Anciennement carcinome bronchiolo alvéolaire

croissance "lépidique" = tapissant

Prolifération de cellules cylindriques tapissant les parois alvéolaires (pneumocytes atypiques)

Développement bronchogène : pas d'envahissement médiastinal/pariétal , et/ou lymphatique via les septas périlobulaires : réticulation septale "perlée"

3 types :

mucineux (50%) plutôt diffus

non mucineux (35%), plutôt localisé

mixtes (15%)



Adénocarcinomes à croissance lésidique prédominante

Anciennement carcinome bronchiolo alvéolaire

Clinique :

fréquemment asymptomatique

toux, hémoptysie, dyspnée, AEG

Terrain :

femme jeune ++++

pas de relation avec le tabagisme!

Critères de bon pronostic :

forme localisée

nodule < 2 cm

verre dépoli isolé

évolutivité faible



Adénocarcinome bronchique

Acinaire

Papillaire

Massif

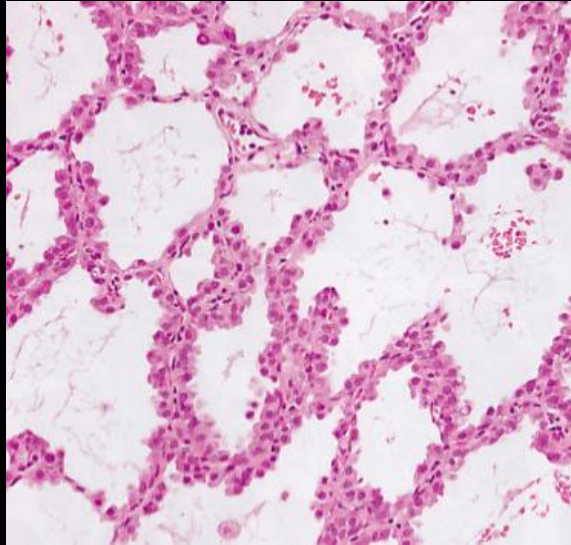
Bronchiolo-alvéolaire

3 types

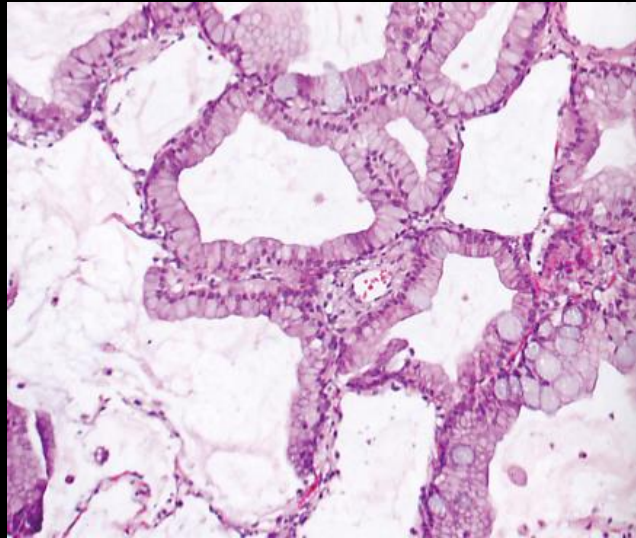
-mucineux (≈ 50% des cas)

-non mucineux (35 %)

-mixtes (rares , 15%)



CBA non mucineux



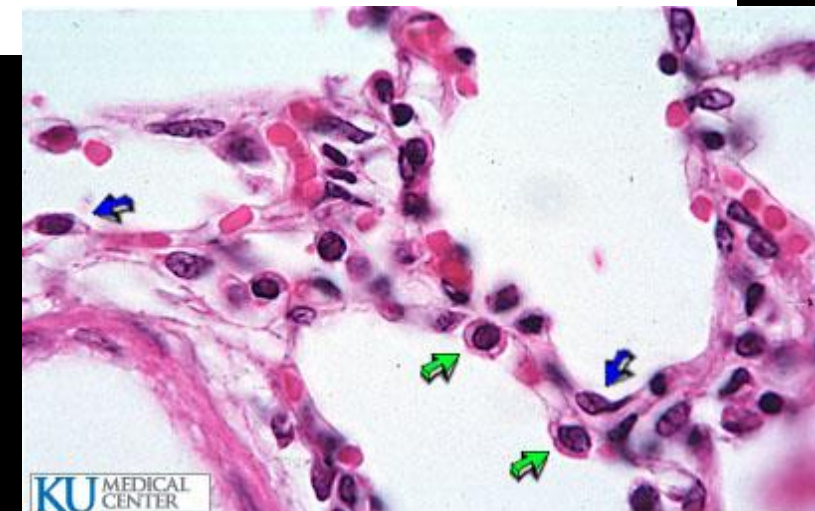
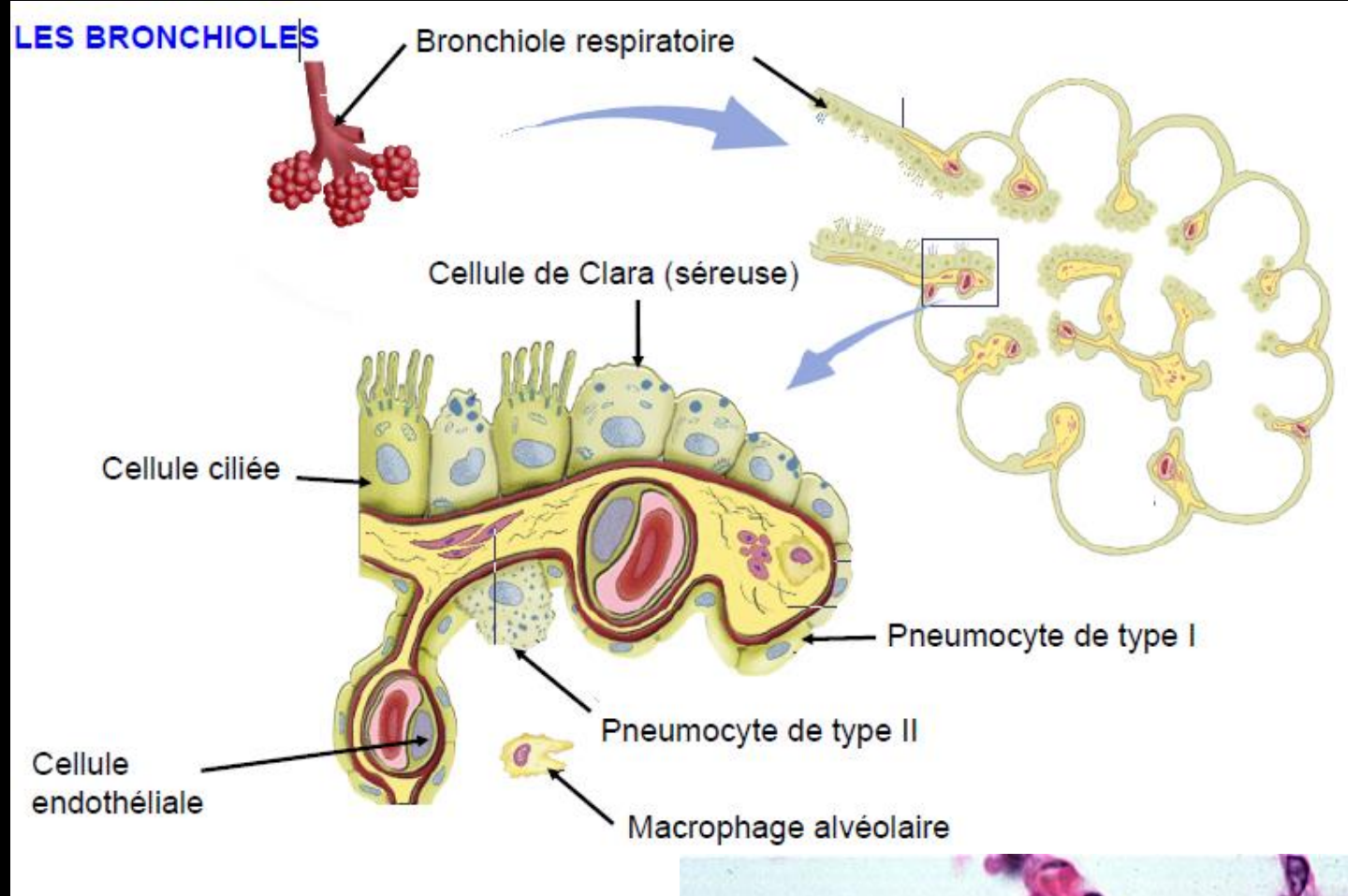
CBA mucineux

prolifération de cellules cylindriques
tapissant les parois alvéolaires
(croissance lépidique)
, respectant l'architecture alvéolaire.

pour les puristes il faut éliminer tous
les cas dans lesquels on observe des
images d'extension vasculaire , stromale
ou pleurale (à classer dans
adénocarcinomes avec contingent
bronchiolo-alvéolaire)

Carcinome bronchiolo-alvéolaire

- Appartient aux adénocarcinomes
- Définition histologique :
Prolifération de cellules cylindriques tapissant les parois alvéolaires et respectant l'architecture alvéolaire.
- Cellules d'origine :
 - Pneumocyte de type II → sécrétion de surfactant
 - Cellule endothéliale bronchiolaire
- prévalence en augmentation (>5 % des carcinomes bronchiques)



Imagerie :

verre dépoli (+/- épaissement septaux : crazy paving) évoluant vers la condensation

foyers de condensation alvéolaire : multiples, périphériques

nodules flous de distribution centrolobulaire

distorsion architecturale tardive et inconstante

atteinte prédominant sur les lobes inférieurs

rehaussement tardif

PET-CT : souvent négatif !

Aspect aspécifique :

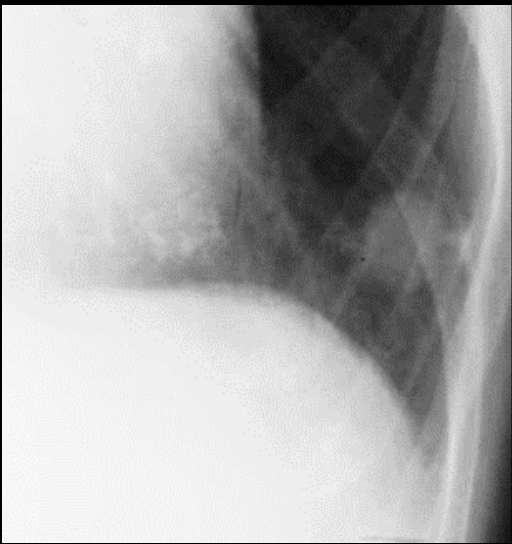
c'est la **combinaison des différents éléments sémiologiques et l'évolutivité** qui orientent vers le diagnostic : baisse de l'état général rapide ; aucune efficacité des traitements (antibiotiques , corticoïdes)

Extension par voie bronchique

Multifocalité fréquente : 25% des cas

Faible potentiel métastatique, localisations secondaires osseuses ++

Adénocarcinomes à croissance lépidique prédominante



Nodule à raccordement pleural



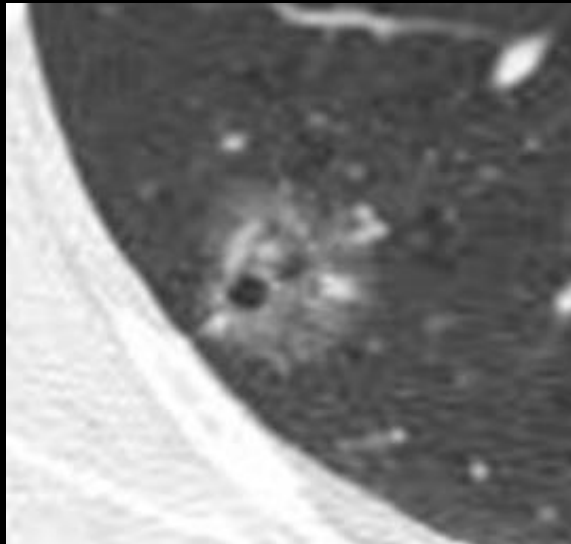
Bronchogramme aérien au sein d'un nodule à bords flous



Localisé

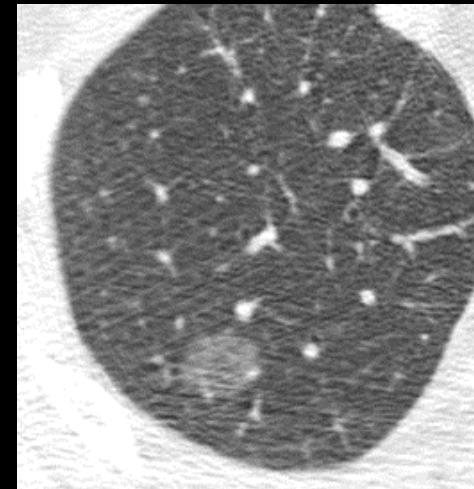


Nodule excavé



Zones de transparence bulleuse " bubbly lucencies "

Nodule cerné d'un halo en verre dépoli



Verre dépoli pur



Opacités en verre dépoli

Diffus (25%)



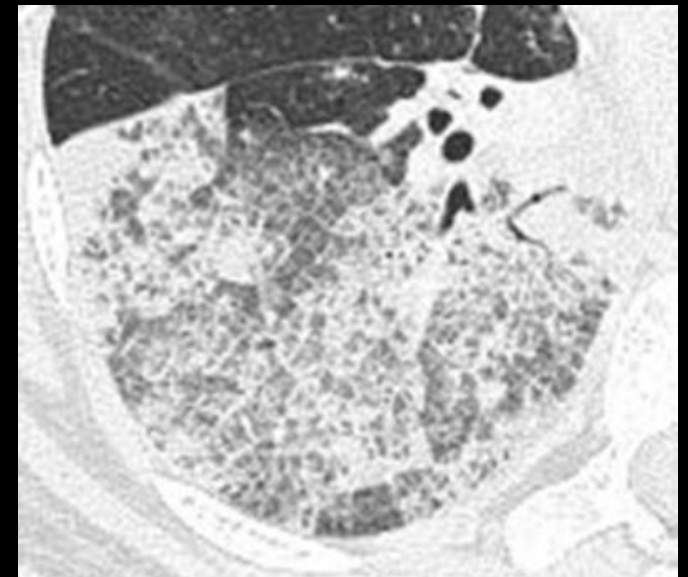
Signe de l'angiogramme :
visibilité des vx au sein de la
condensation



Nodules disséminés

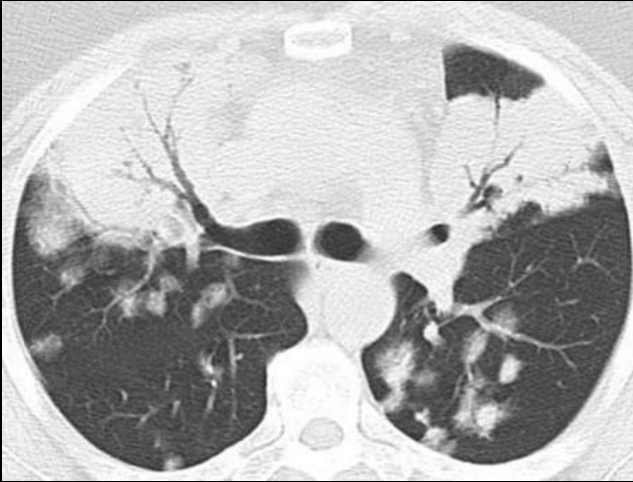


Opacités en verre dépoli + nodules centrolobulaires



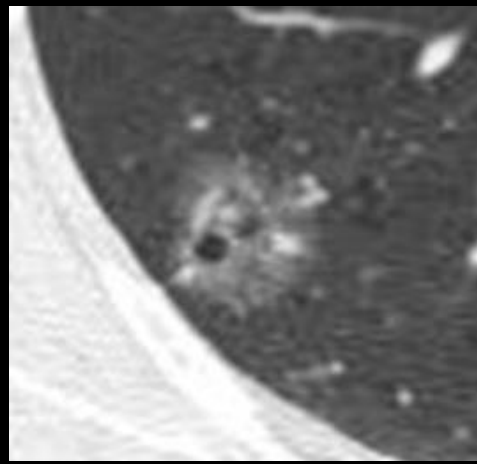
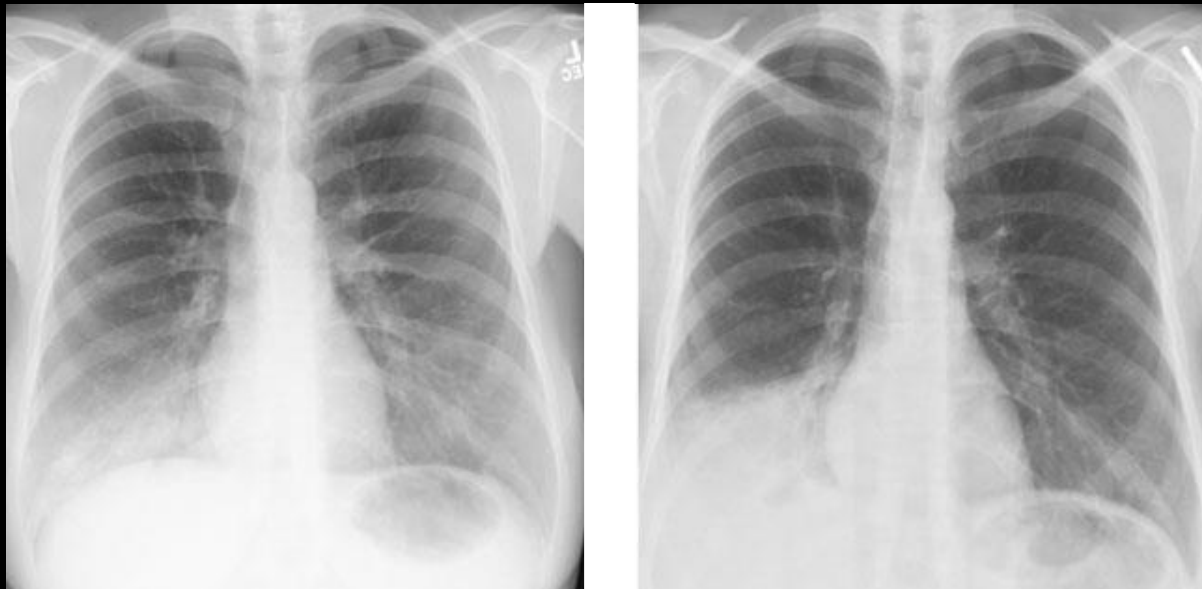
Crazy paving

CBA : les aspects évocateurs



Consolidation persistante avec
bronchogramme aérien + nodules à bords
flous + verre dépoli

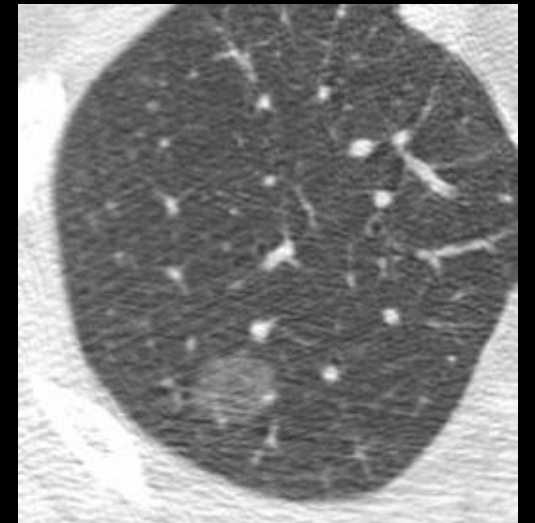
Majoration du
syndrome de
comblement
alvéolaire malgré
ATB depuis 3
mois



Verre dépoli avec zones
de transparence
bulleuses



Consolidation + verre
dépoli + pseudo-excavation



Verre dépoli pur :
Bonne VPP

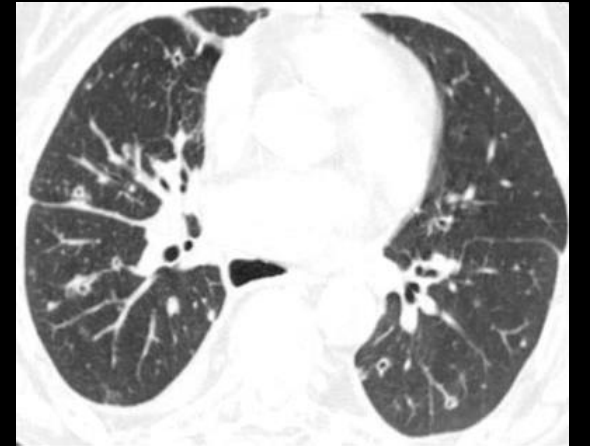
- Particularités des CBA :

- ❖ Localisation le plus souvent **limitée au parenchyme pulmonaire**
(**propagation bronchogène**)



- ❖ **Localisations multifocales fréquentes** : 25% (vs 5% pour les autres cancers bronchiques)

- ✓ T4 localisations multiples dans le même lobe
- ✓ M1 localisations multiples dans plusieurs lobes

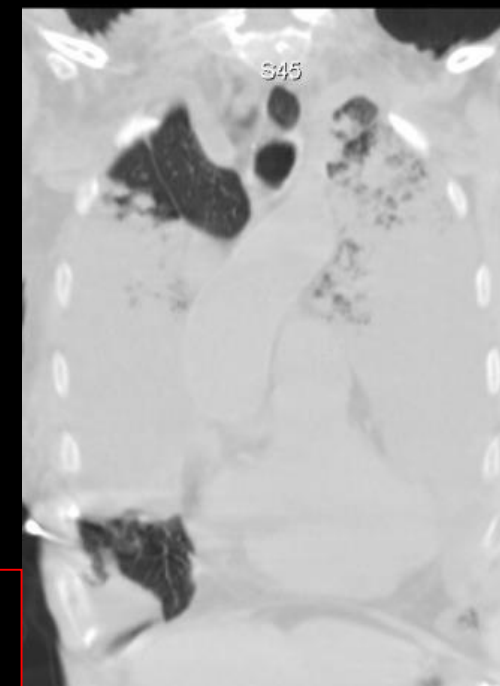
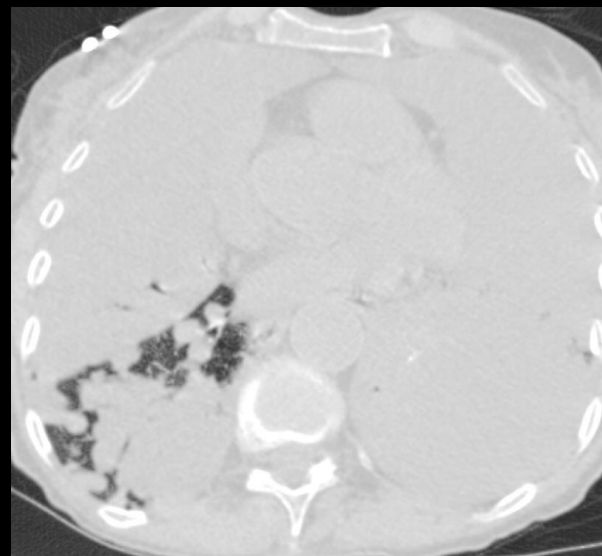
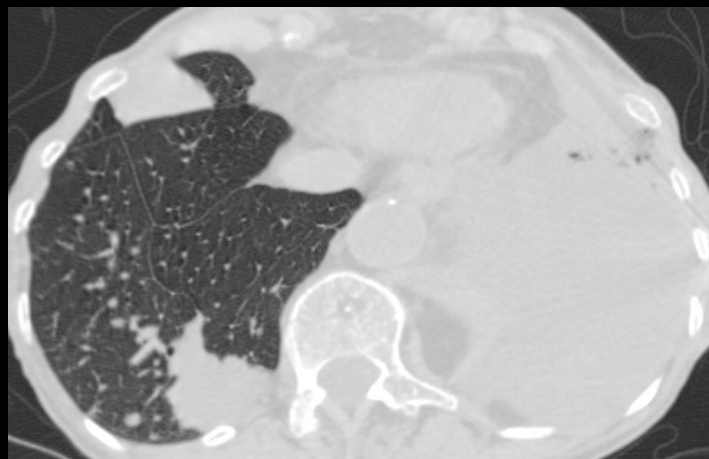
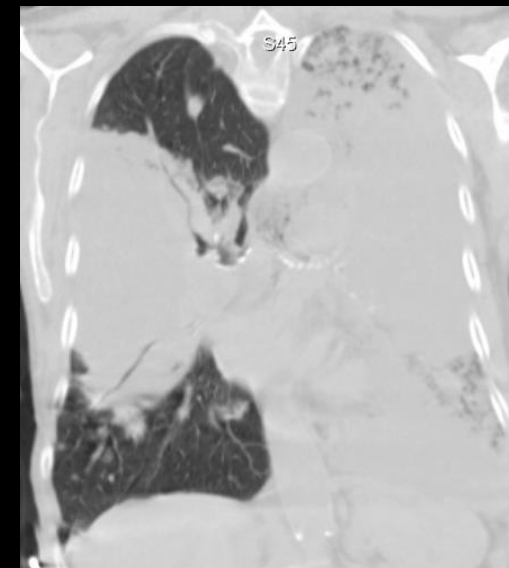
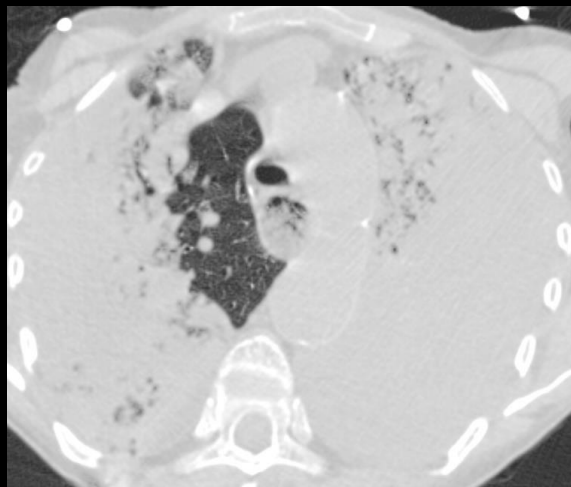
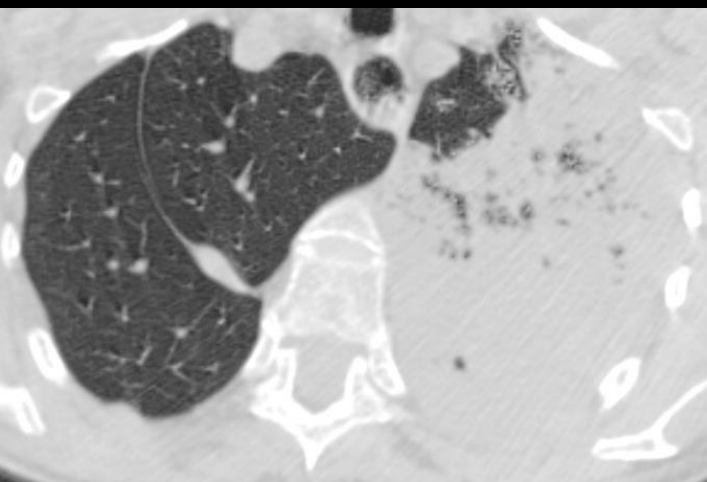


- Envahissement ganglionnaire , pleural, métastatique extra-thoracique

→ ADC de sous-type mixte

+ de localisations osseuses et moins de localisations surrenaliennes et hépatiques // autres adénocarcinomes.

Fréquents faux
négatifs en PET-CT



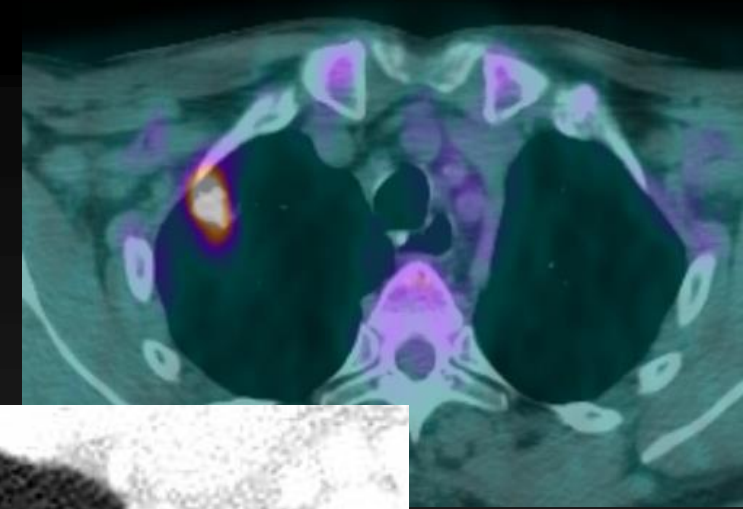
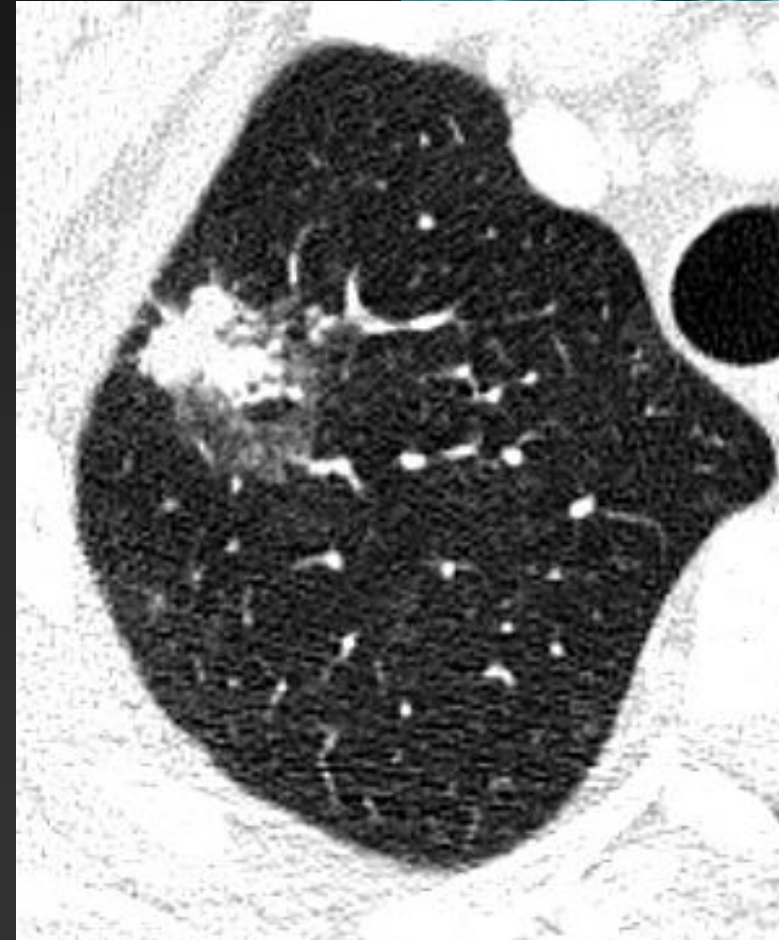
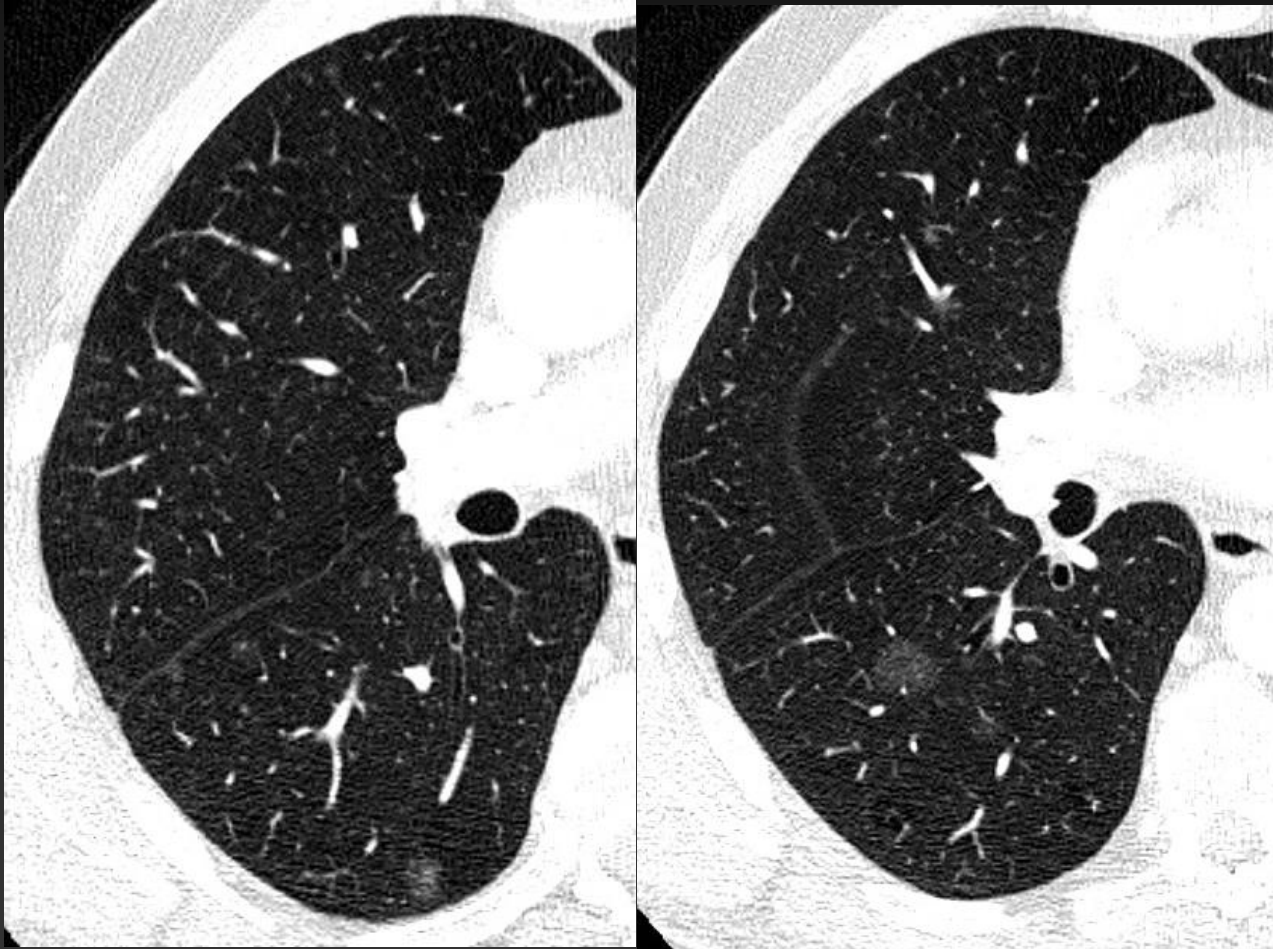
Condensations alvéolaires
diffuses, bilatérales.

Aspect pseudo-nodulaires aux
bases

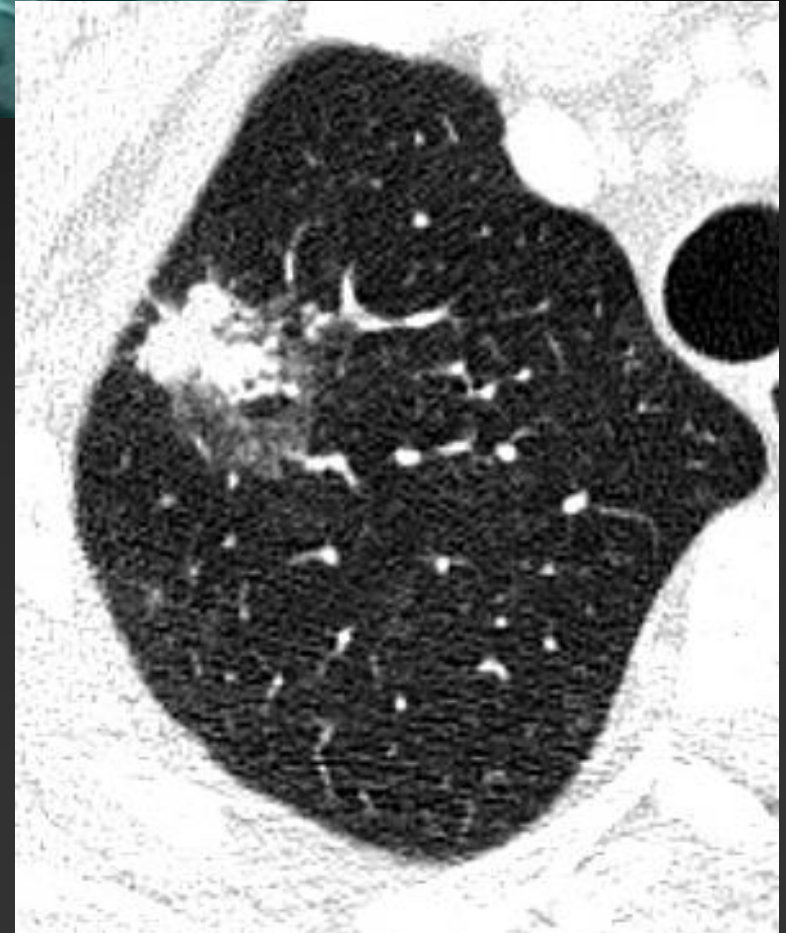
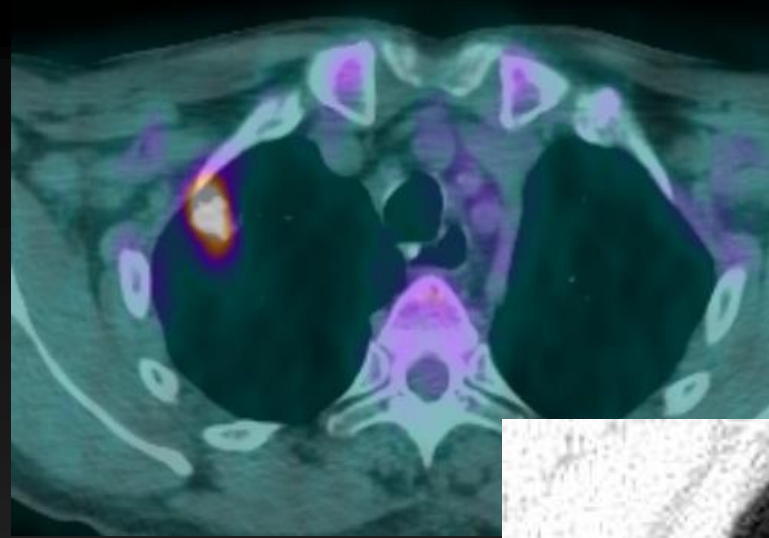
Sarcome granulocytaire (Chlorome ou cancer
verrrt d'Aran?
Infiltration parenchymateuse de la LAM?
CBA?

CBA

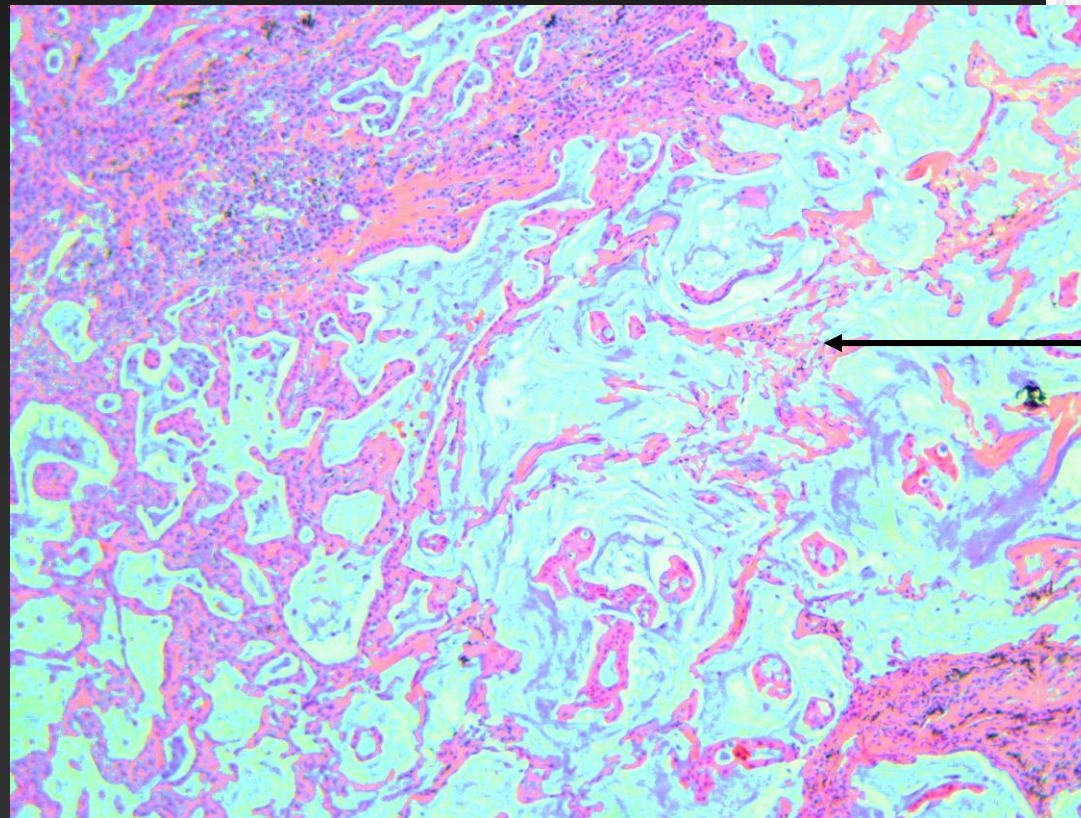
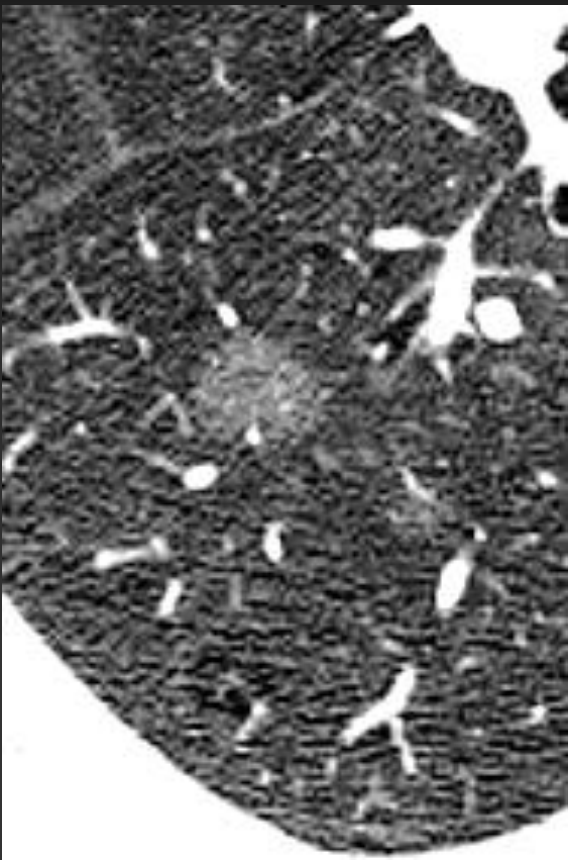
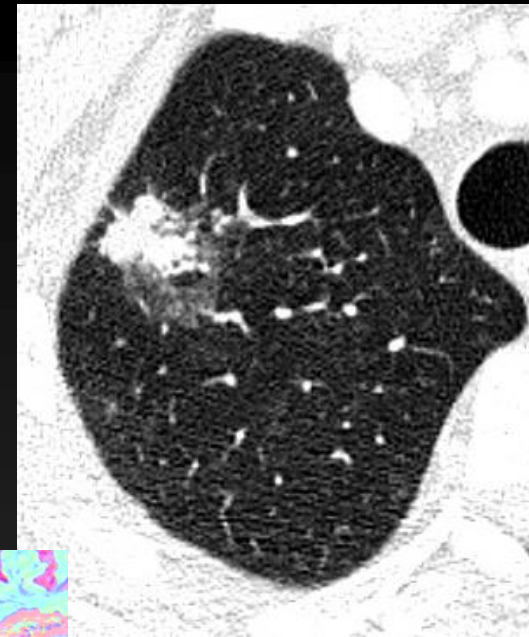
- homme 62 ans, ancien fumeur
- Bilan d'extension d'un mélanome: Découverte d'une lésion suspecte du LSD à la RT



- homme 62 ans, ancien fumeur
- Bilan d'extension d'un mélanome: Découverte d'une lésion suspecte du LSD à la RT



- Lobectomie supérieure droite : adénocarcinome bronchique
- Multiples foyers d'hyperplasie pneumocytaire atypique à distance de la tumeur



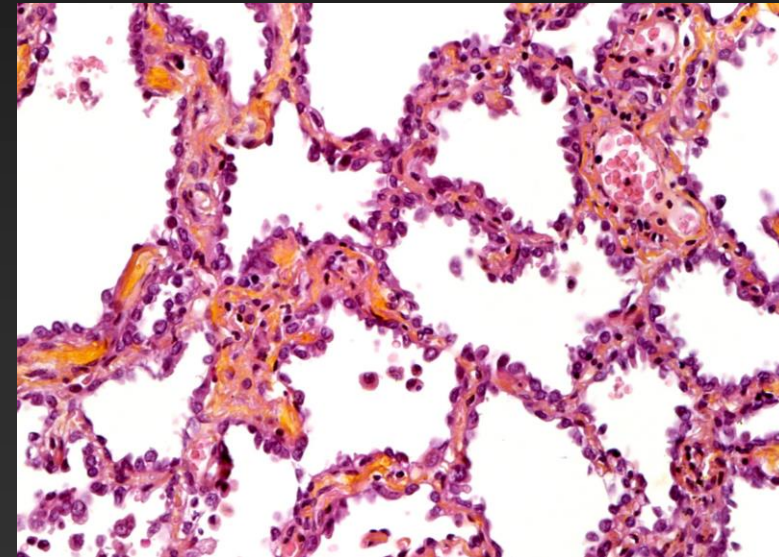
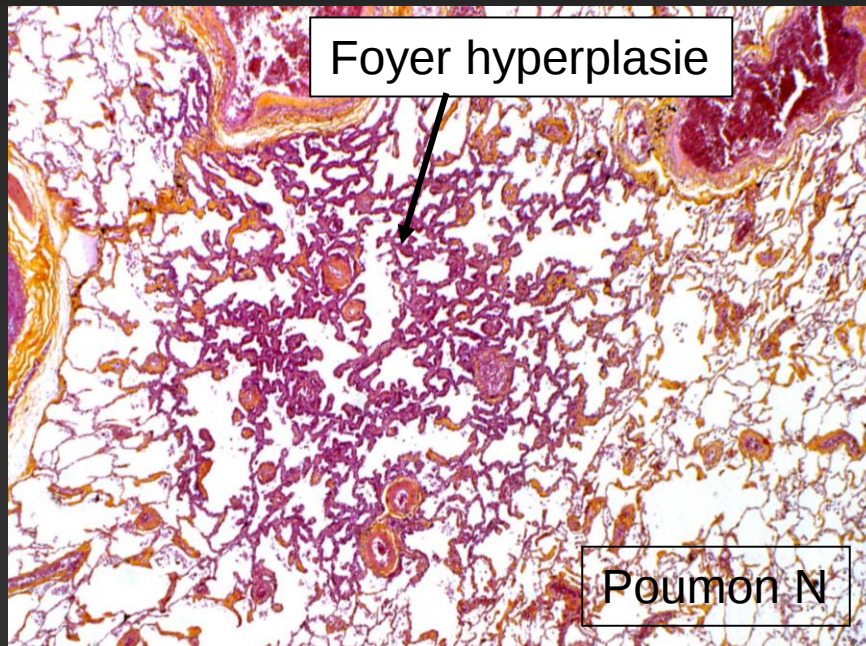
Plages bleutées = Mucine

Hyperplasie adénomateuse atypique

Lésion « **pré invasive** », s'observe rarement seule:

- pièce de résection chirurgicale pour adénocarcinome
- dans le parenchyme à distance de BAC et adénocarcinome
- lésions fréquentes, risque faible de dégénérescence cancéreuse

Imagerie : verre dépoli +++



« Trop de cellules »
Prolifération de pneumocytes de type II
à la surface des alvéoles

Messages à retenir

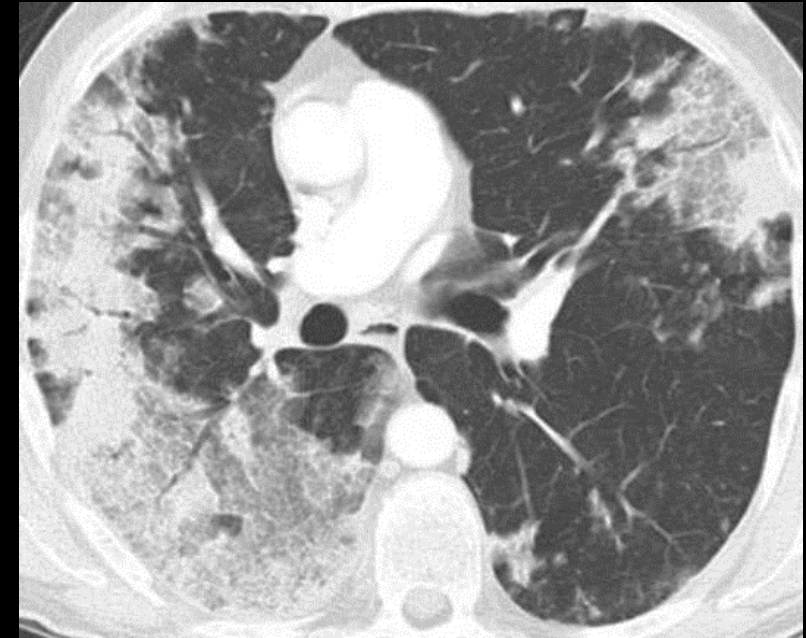
Adénocarcinome à croissance lépidique

Imagerie aspécifique, y penser devant l'association de verre dépoli, foyers de consolidation et nodules flous

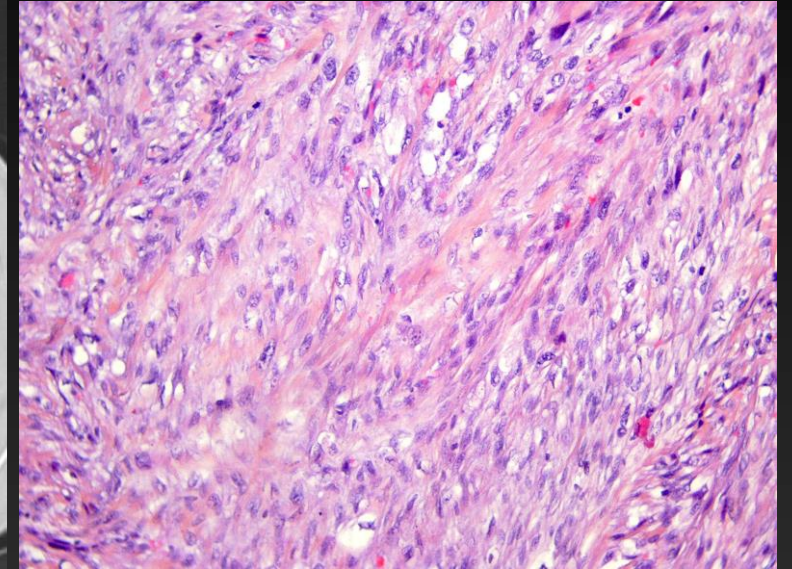
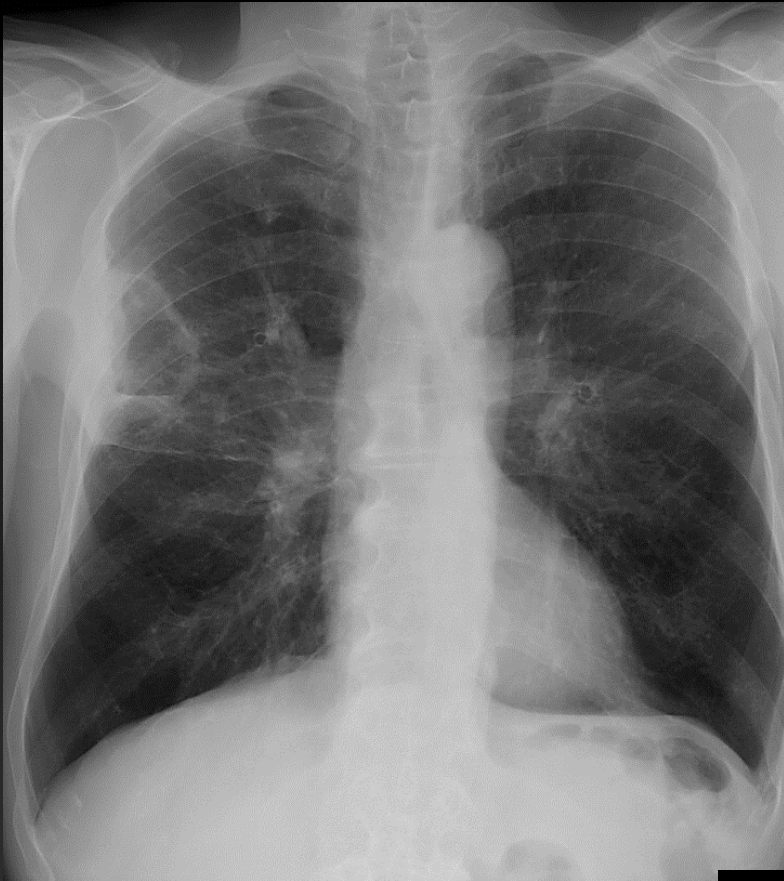
La non résolutivité sous traitements de ces lésions oriente fortement vers l'origine tumorale!

Développement bronchogène : l'extension pleurale, médiastinale ou vasculaire est rare

Le **tableau aigu grave** chez la **femme jeune non fumeuse** n'est pas rare : savoir y penser et chercher la confirmation anatomo-pathologique (biopsie transpariétale des zones de condensation , biopsie chirurgicale) , sans trop tarder .



Monsieur W., 60 ans, bilan de masse
excavée avec lyse osseuse.



Anapath : Carcinome sarcomatoïde

Tumeurs sarcomatoïdes

Carcinomes pulmonaires peu différenciés incluant :

carcinome pléomorphe,

carcinome à cellules fusiformes

carcinome à cellules géantes,

carcinosarcome et

blastome pulmonaire.

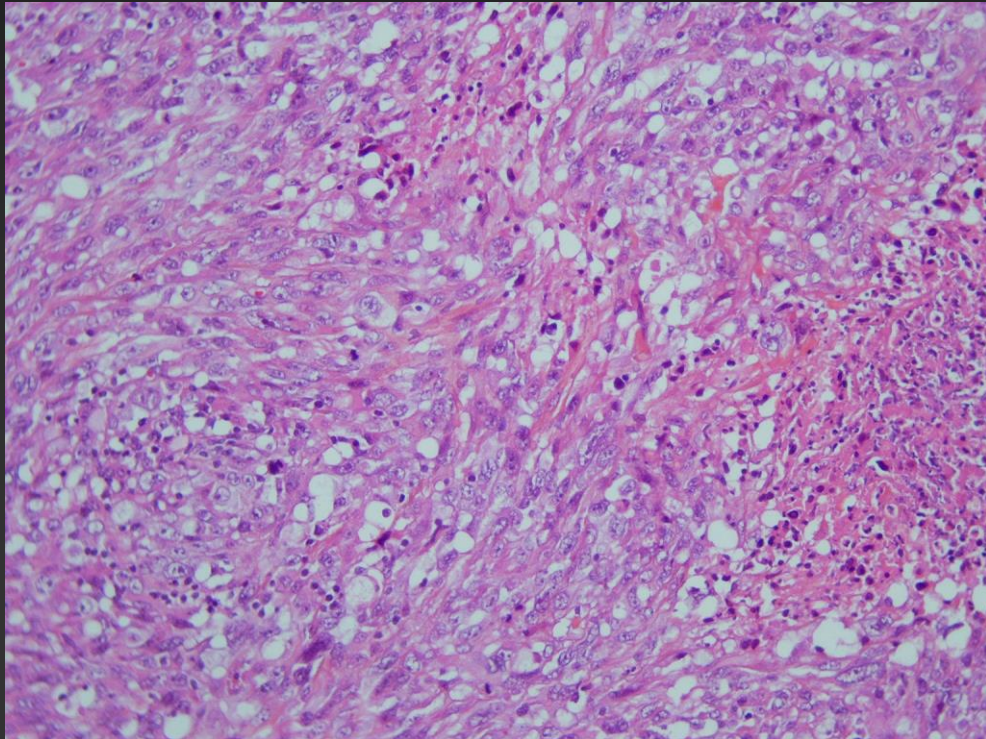
Les carcinomes sarcomatoïdes pulmonaires sont des tumeurs rares, sans présentation clinique spécifique, et dont l'identification précise repose sur l'examen anatomo-pathologique.

Le traitement chirurgical reste la référence pour les tumeurs localisées.

Tumeurs sarcomatoïdes du poumon

Imagerie:

Tumeurs plutôt larges, périphériques, envahissant la paroi thoracique



Carcinome peu différencié, agressif

Prolifération de cellules très peu différenciées

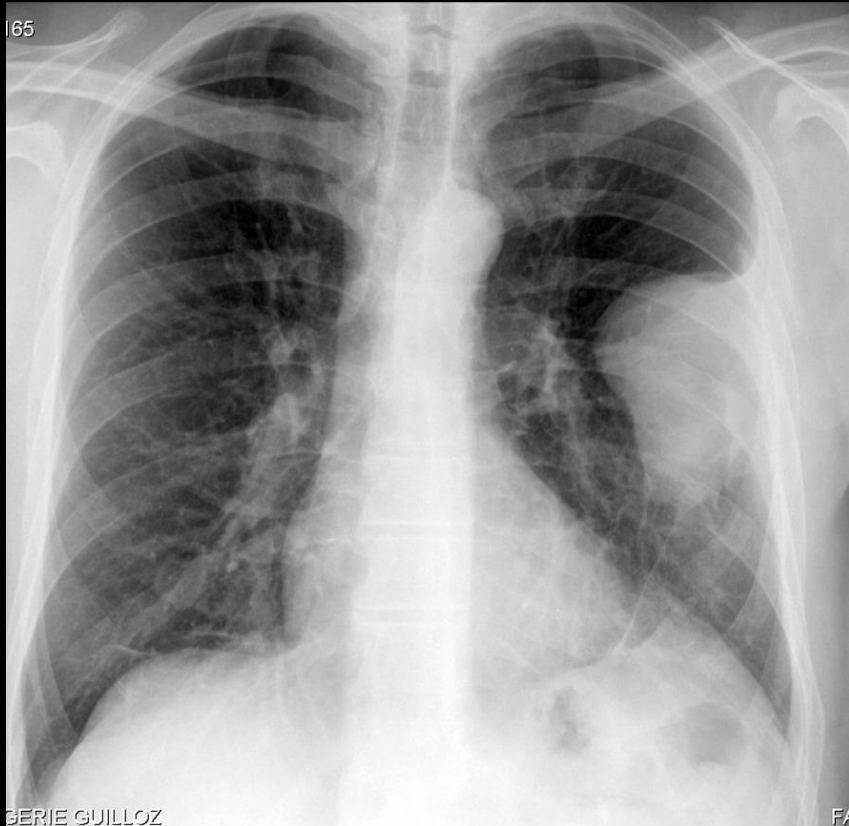
Diagnostic + immunohistochimie: cytokératine

Homme 44 ans

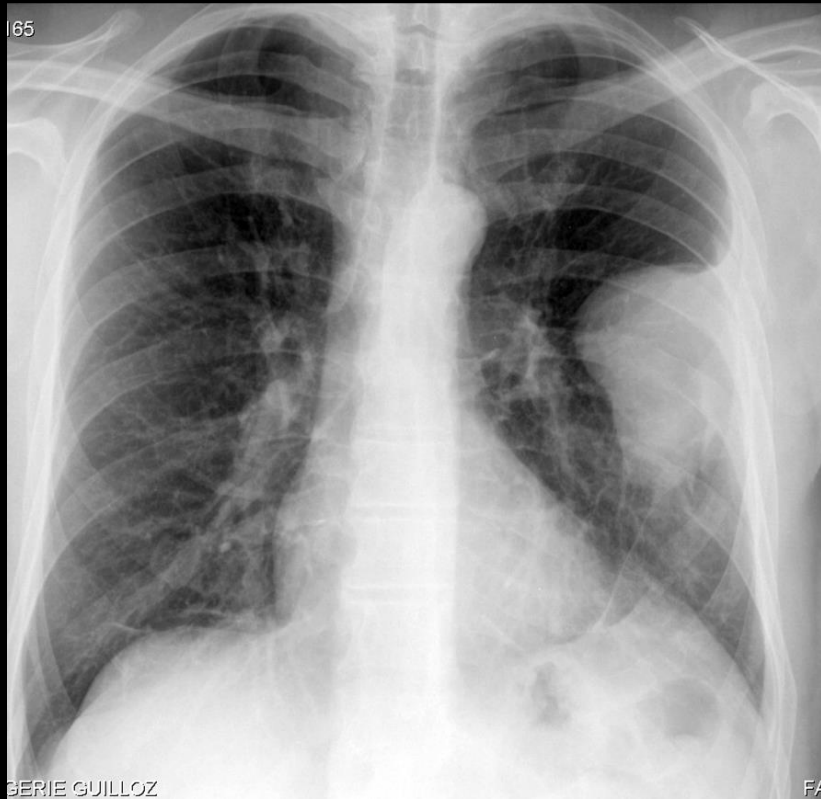
ATCD: tabagisme 1-15 PA, séminome testiculaire traité il y a 10 ans ?

Névralgies intercostales depuis quelques mois

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



Alexandre Oliver IHN



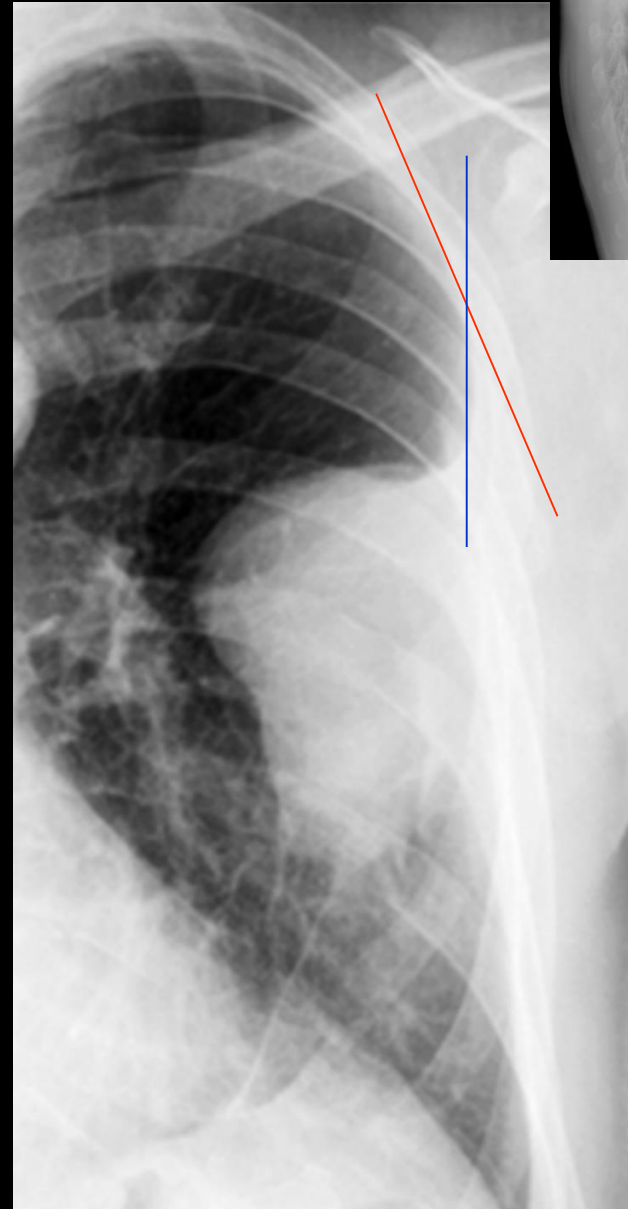
les caractères morphologiques de la masse :

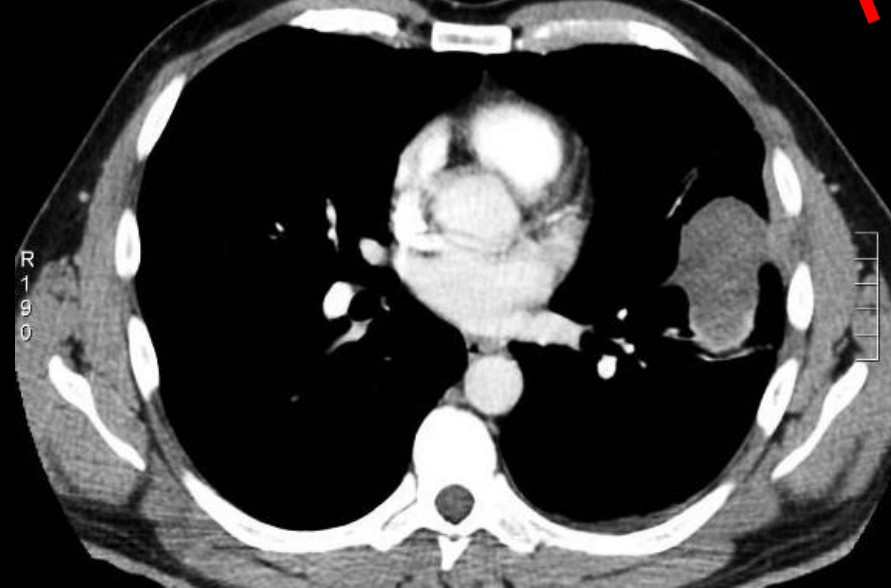
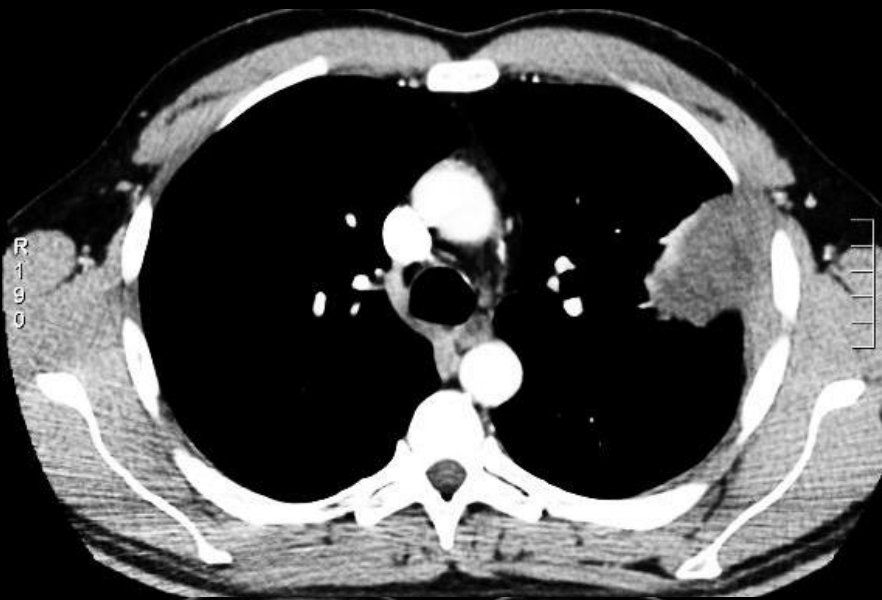
.contour externe non silhouetté par l'air du parenchyme pulmonaire

.contact étendu avec la paroi thoracique

.angles de raccordement avec la paroi
obtus

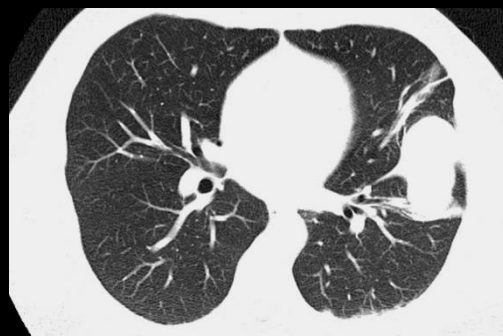
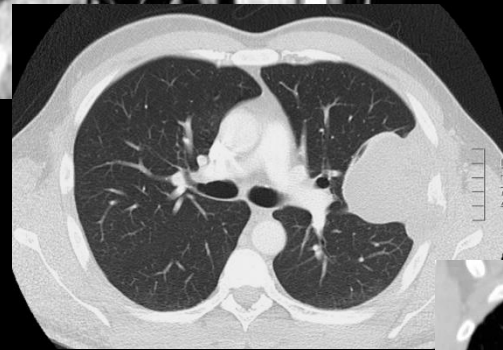
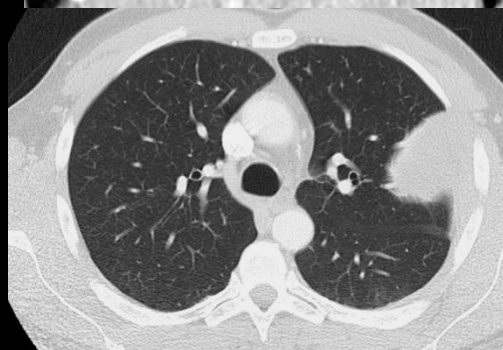
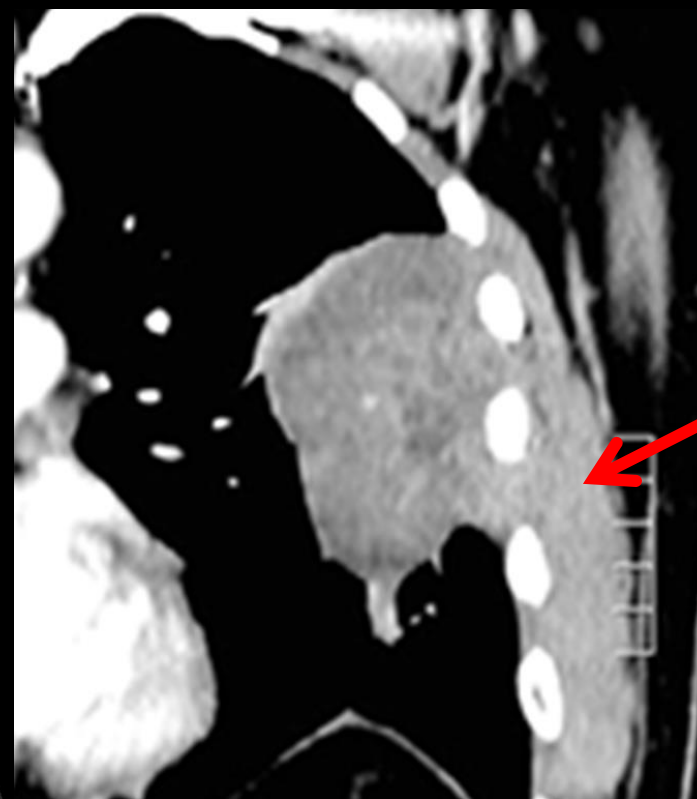
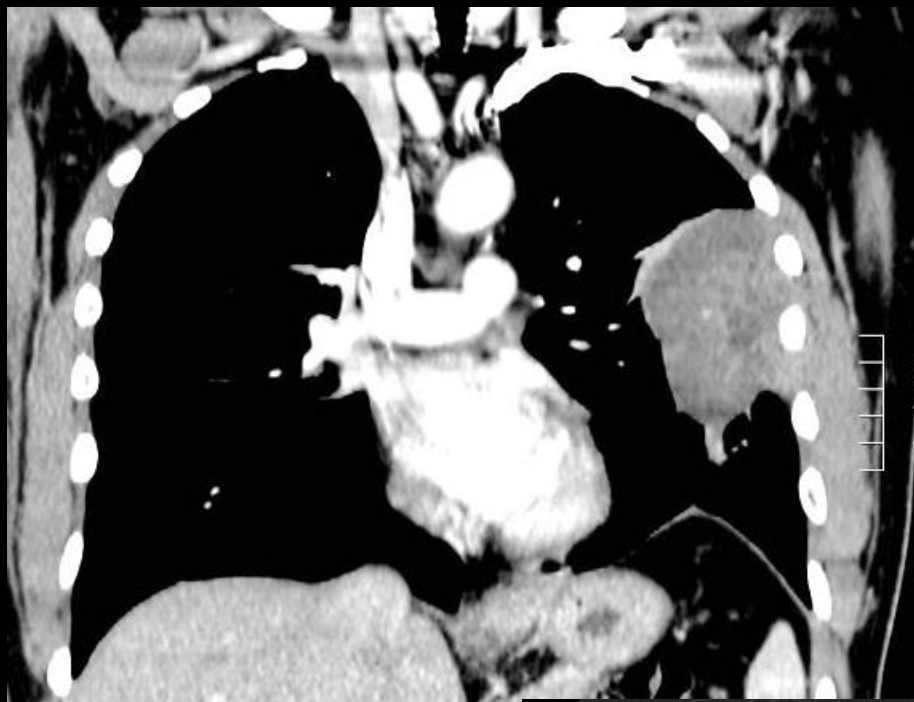
sont typiques d'une masse pariétale ou
pleurale

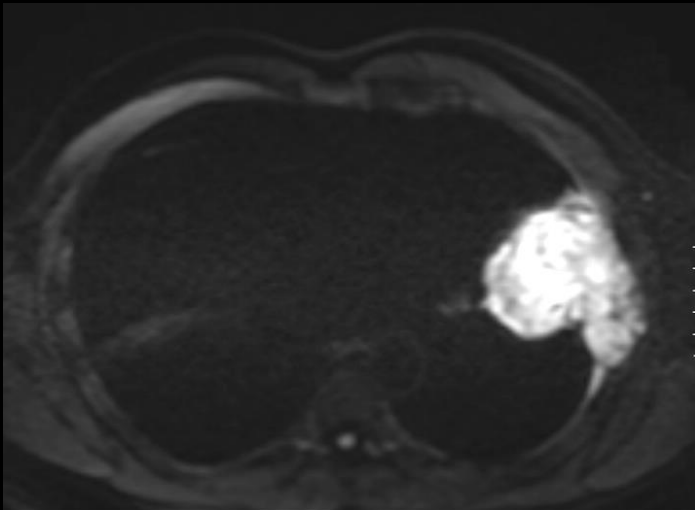
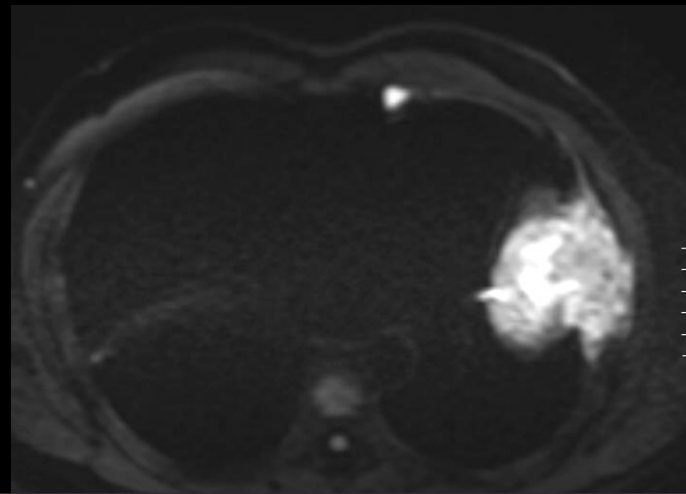
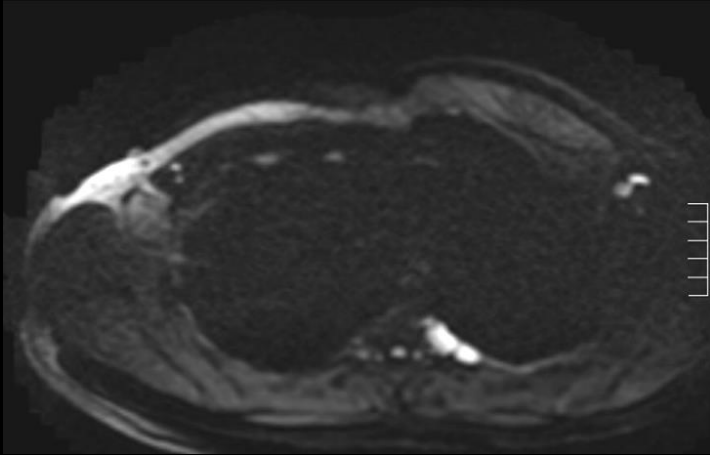




le scanner confirme le **caractère hétérogène et le rehaussement net de la masse qui infiltre les tissus mous pariétaux.**

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

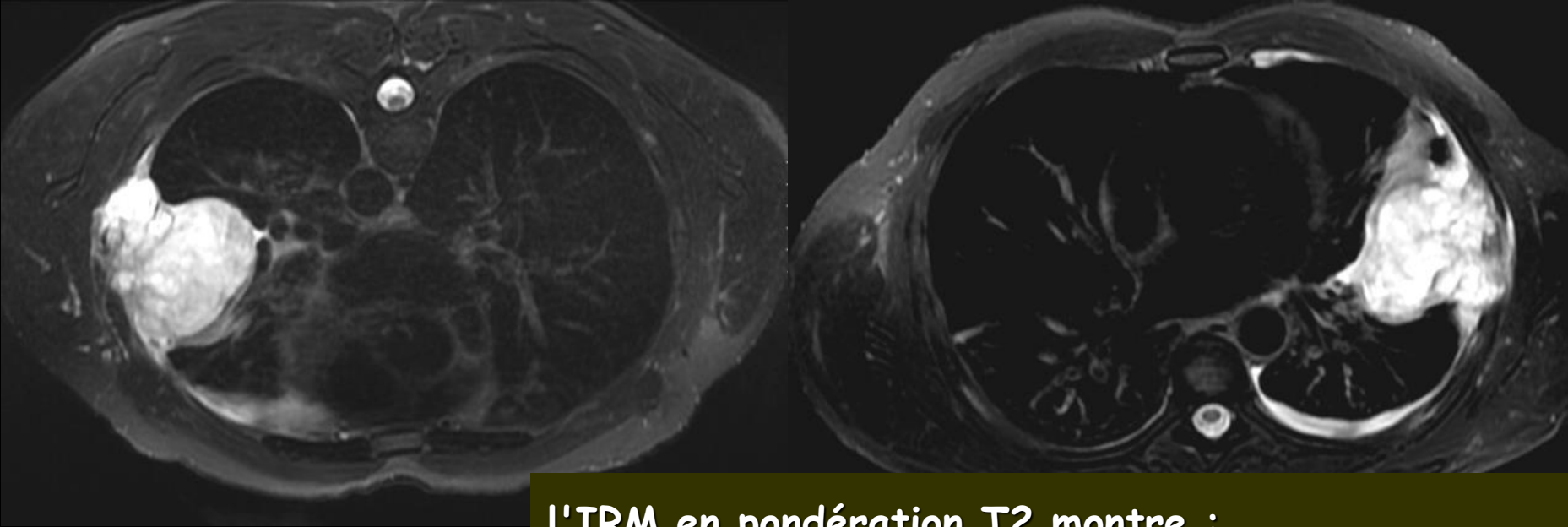




l'IRM de diffusion montre :

**.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 paravertébrale gauche et
parasternale gauche , méconnus par les
investigations antérieures**

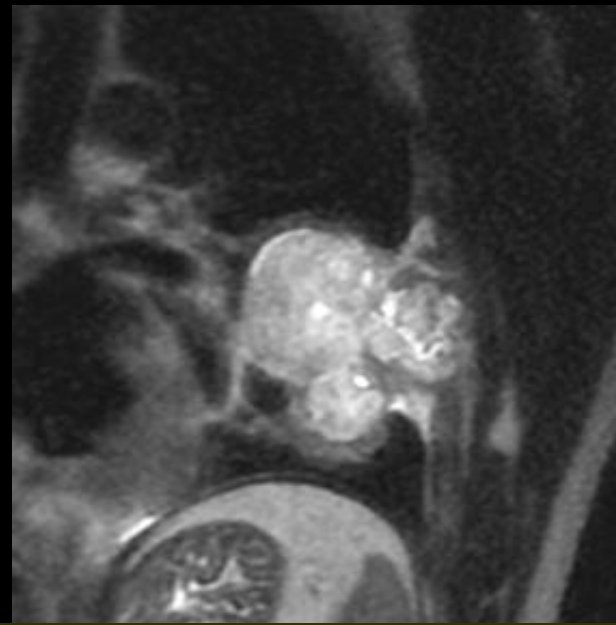
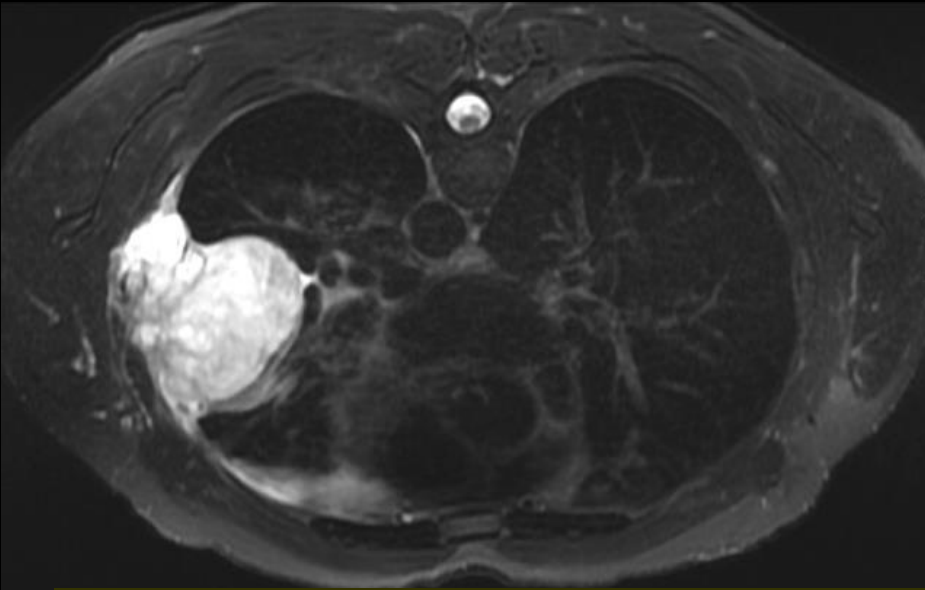


l'IRM en pondération T2 montre :

.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 lame liquide pleurale homolatérale

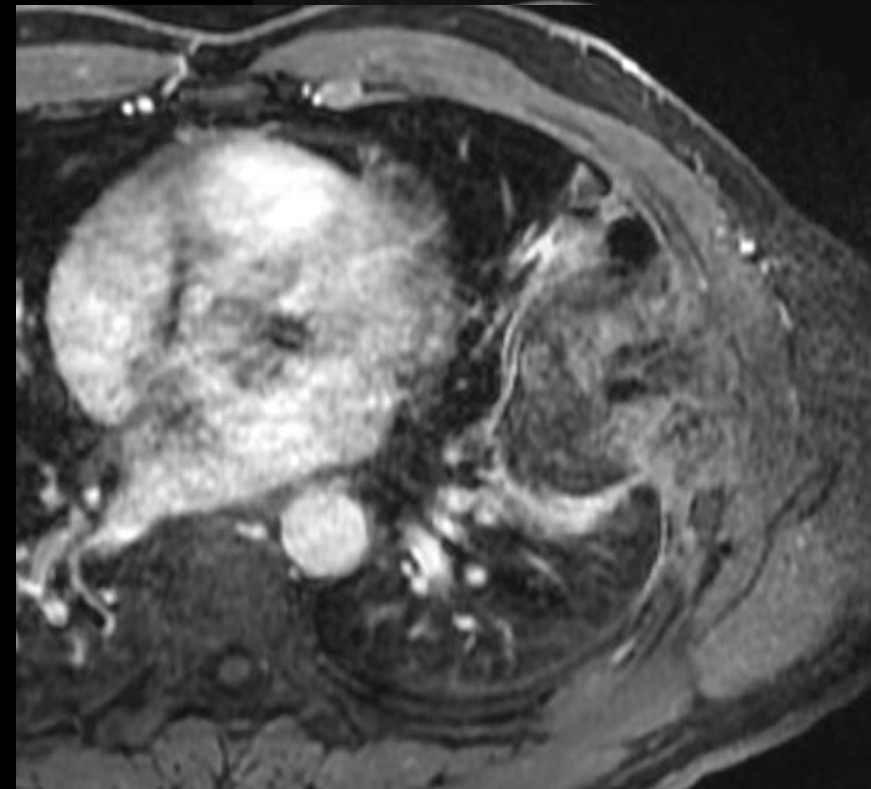
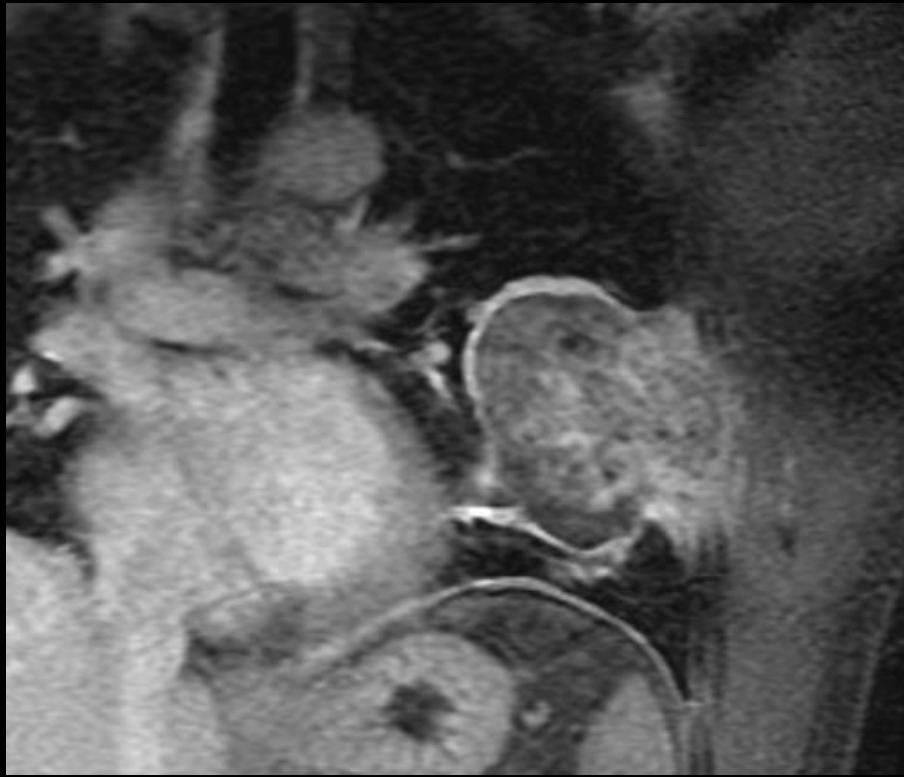


l'IRM en pondération T2 montre :

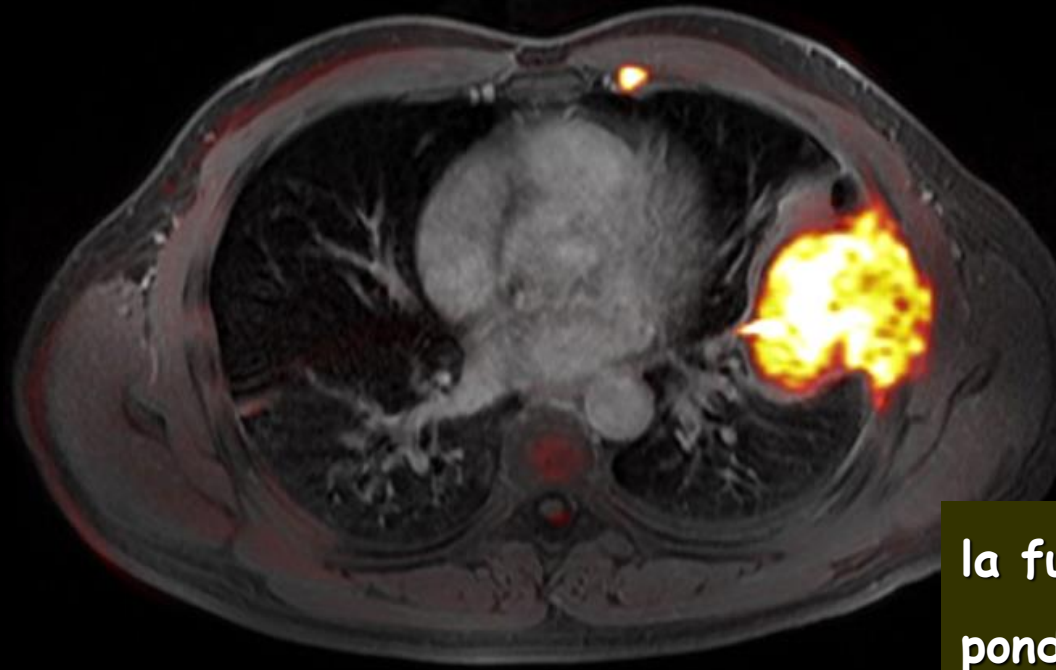
- .une nette infiltration de la paroi en regard de la zone d'implantation sessile

- .une absence de mobilité en procubitus (dans l'hypothèse bien peu probable d'une tumeur fibreuse solitaire de la plèvre)

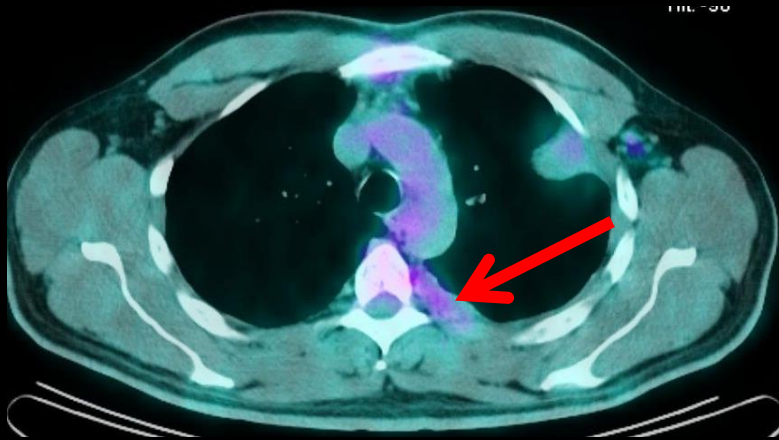
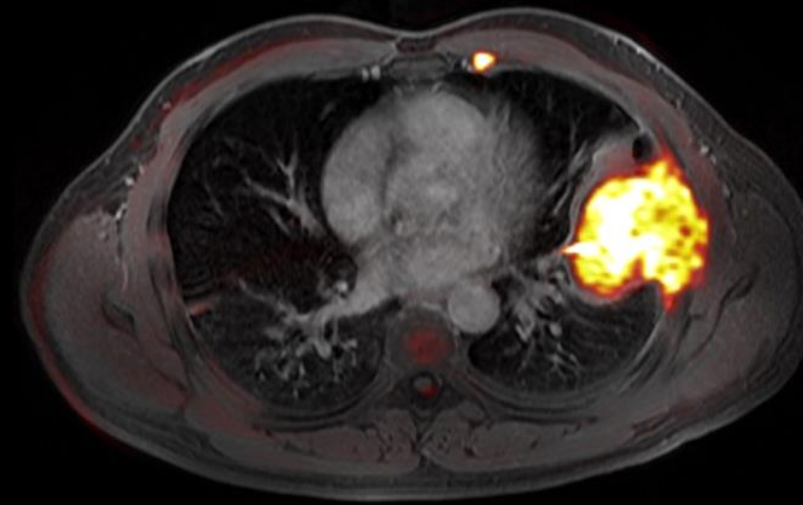
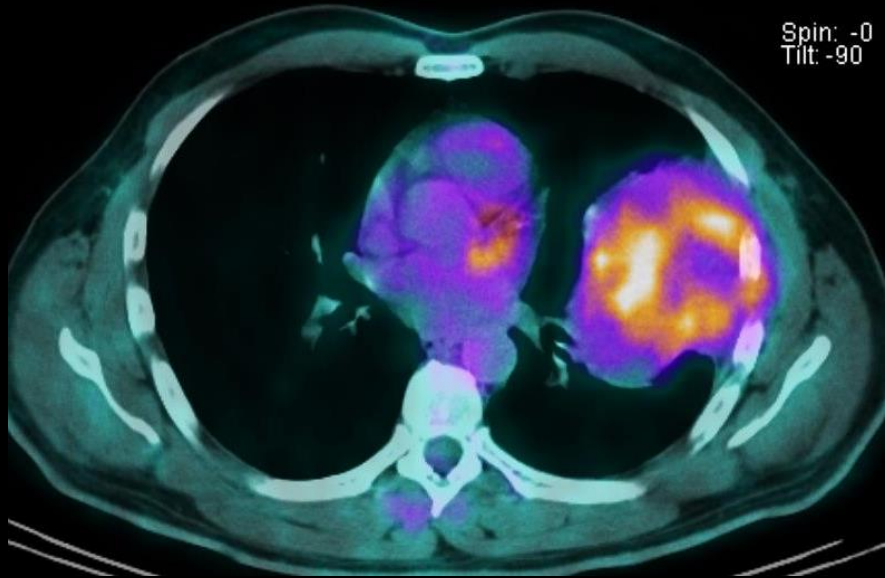
- .une lame liquide pleurale homolatérale



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 sensibilit de
détection pour les lésions de
petite taille (centimétriques)

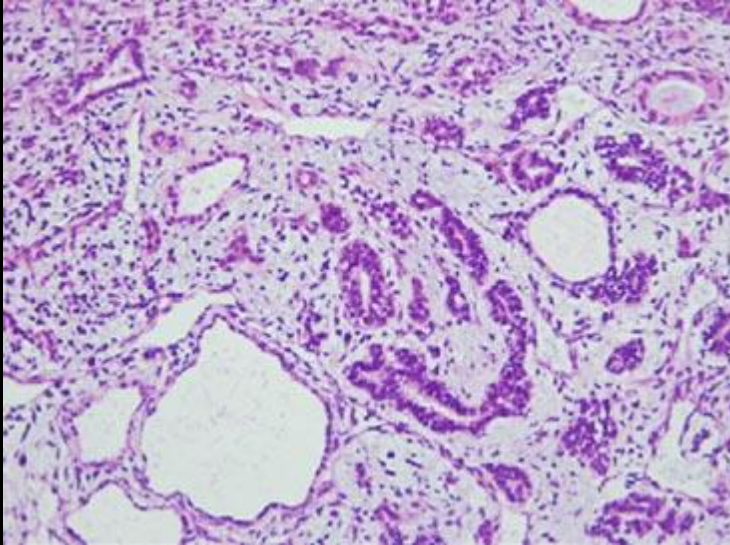


La lésion est biopsiée par vois transpariétale ; cette attitude pouvant être discutée car le risque d'ensemencement est important lorsque les lésions présentent , comme dans ce cas , des caractères d'agressivité. En principe , c'est en RCP que doit être discutée la CAT : biopsie transpariétale ou , préférentiellement 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.

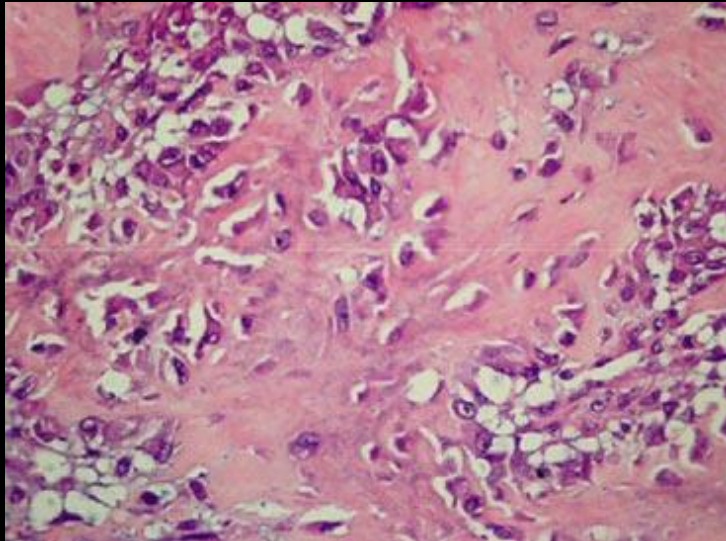
La lésion est bien limitée par une fine pseudo-capsule et son contenu est hétérogène : discrètement nodulaire, lardacé et focalement myxoïde avec quelques zones microkystiques



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.

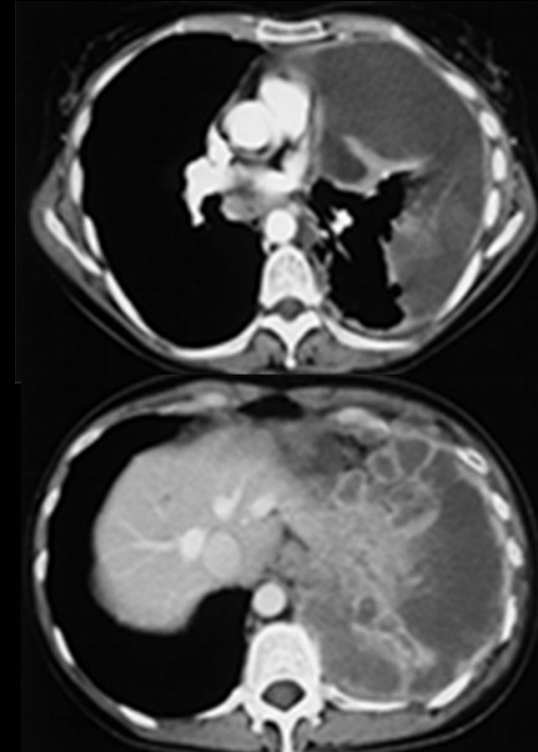
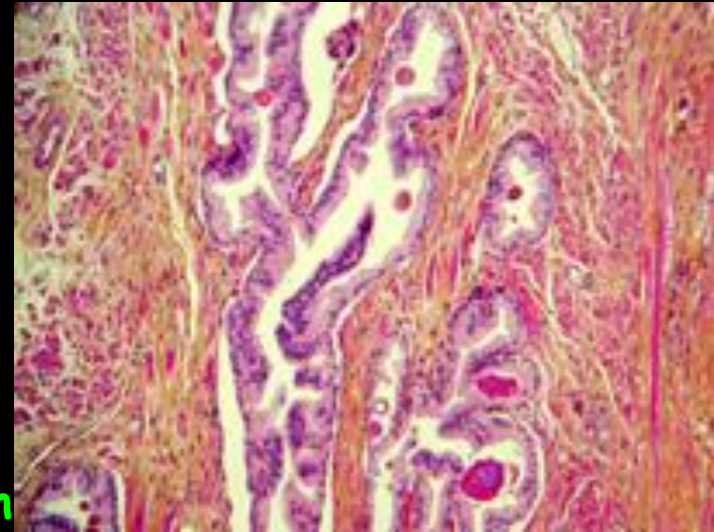


L'aspect anatomopathologique est donc celui d'un **blastome pulmonaire à développement quasi-exclusivement extra-pulmonaire pariétal**.

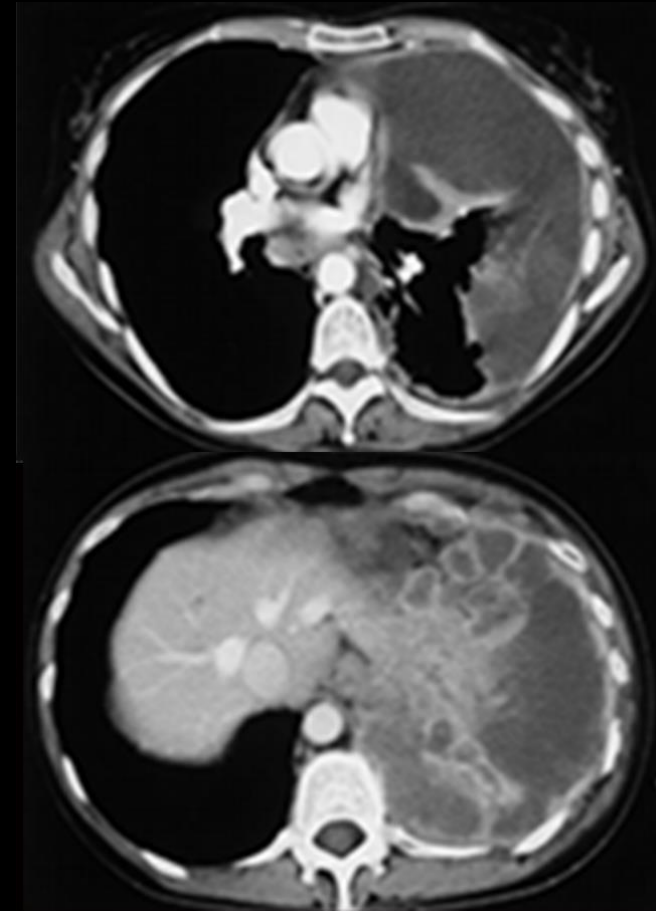
La surveillance à 9 mois met en évidence une extension métastatique axillaire homolatérale et une importante croissance des implants tumoraux pleuraux et des adénopathies initiales.

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.



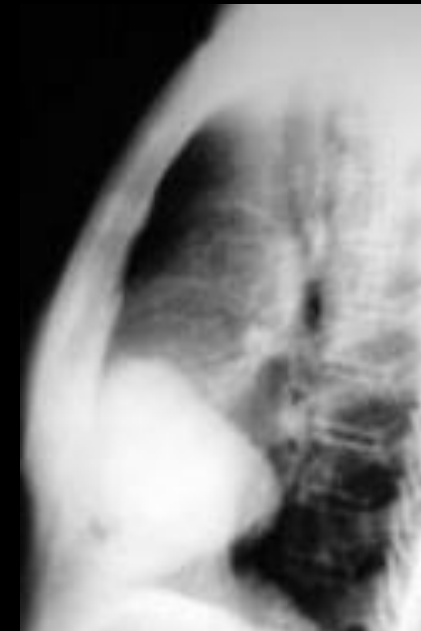
Depuis la description princeps, environ 200 cas de pneumoblastome ont été recensés et publiés. Cette lésion touche l'adulte, en moyenne à la quarantaine mais peut survenir à tout âge (16 à 77 ans) sans nette prédominance de sexe (ratio homme/femme 1,33). Il s'y associe fréquemment une **exposition tabagique**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

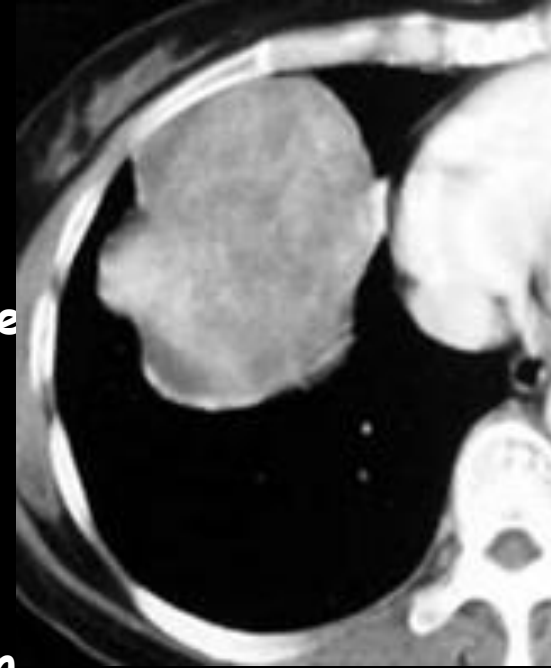
Les circonstances de révélation sont variables : 40 % de découverte fortuite, 60 % de symptômes non spécifiques (toux, douleurs thoraciques, hémoptysies, dyspnée). La fibroscopie bronchique est le plus souvent normale (car les lésions sont souvent distales).



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.

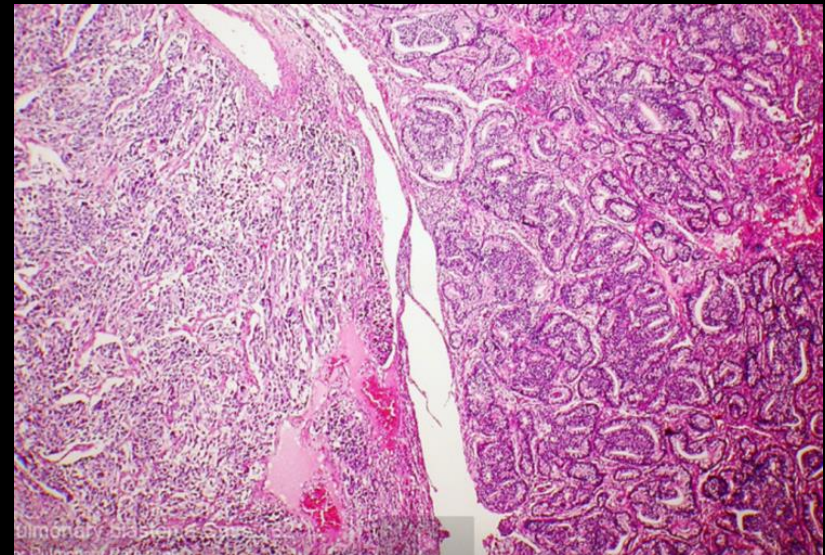
40 % de découverte fortuite, 60 % de symptômes non spécifiques (toux, douleurs thoraciques, hémoptysies, dyspnée). La fibroscopie bronchique est le plus souvent normale (car les lésions sont souvent distales).



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 .



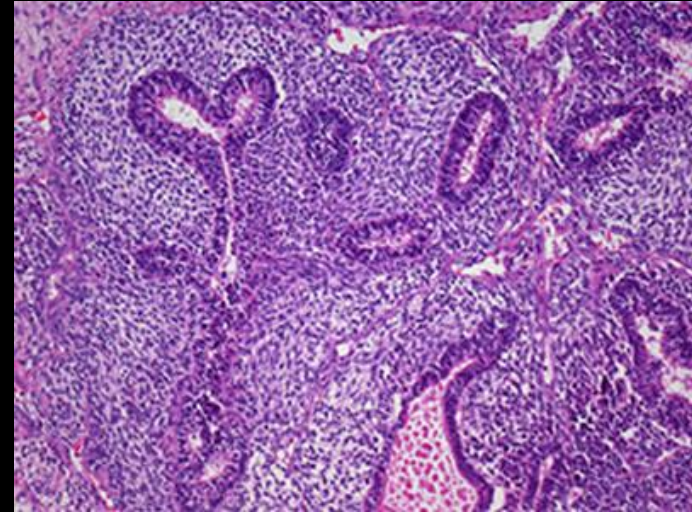
L'examen histologique met en évidence **deux contingents tumoraux** : Une **composante maligne épithéliale glandulaire** d'aspect similaire aux glandes observées dans un adénocarcinome foetal bien différencié et une **composante mésenchymateuse d'aspect blastématique** _au sein de laquelle on peut retrouver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



<http://path.upmc.edu/cases/case687/dx.html>

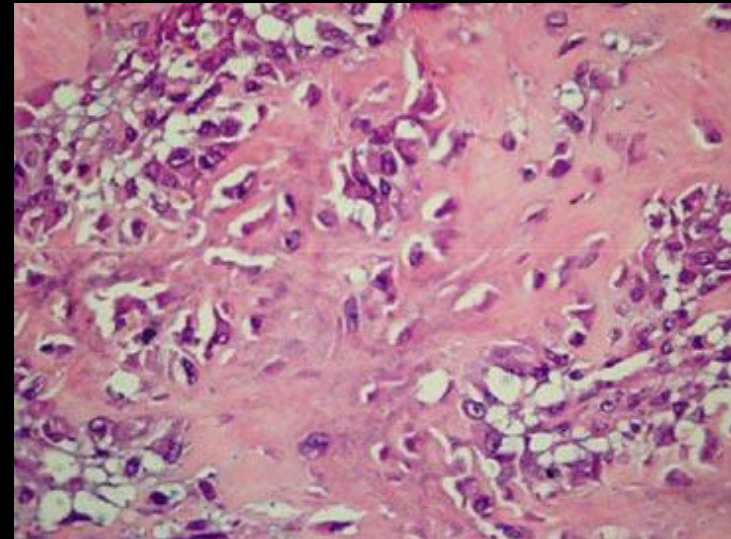
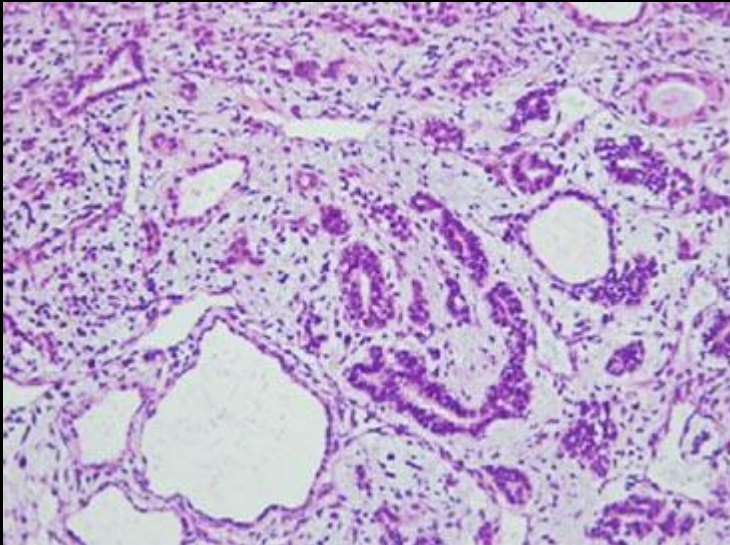
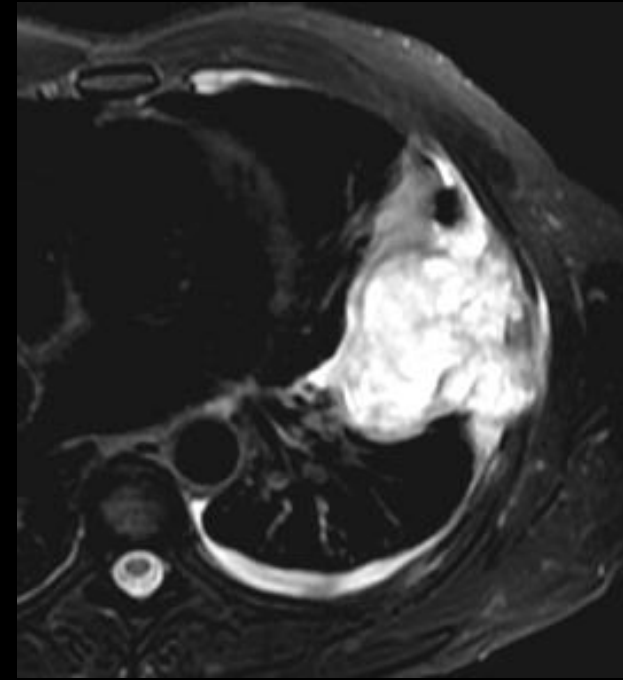
.D'un point de vue anatomopathologique, la lésion est tout à fait différente de l'adénocarcinome de type foetal, du carcinosarcome et du blastome pleuro-pulmonaire (tumeur maligne kystique exclusivement pédiatrique).

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 épithéliaux.

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.