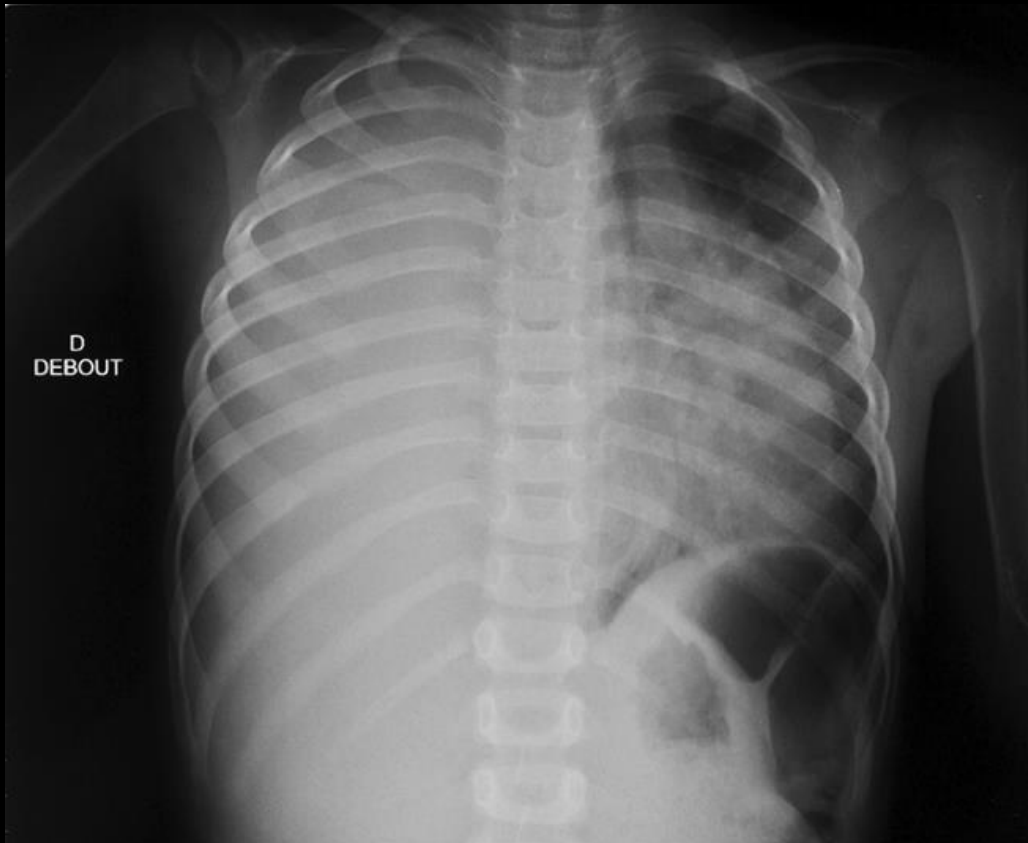


Aramfillette de 3ans sans antécédent notable

Apparition d'une **toux associée à une dyspnée** puis un **épisode fébrile (39°C) de 48h**, traité par antibiothérapie (7j)

Persistance de la symptomatologie avec **atteinte de l'état général** conduisant à la réalisation d'une radiographie de thorax (F)

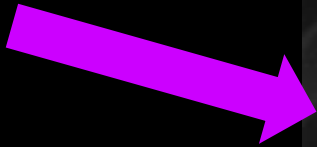


quels sont les éléments
sémiologiques significatifs à
retenir sur ce cliché



Duprès Rémi (IHN)

hémithorax
droit opaque

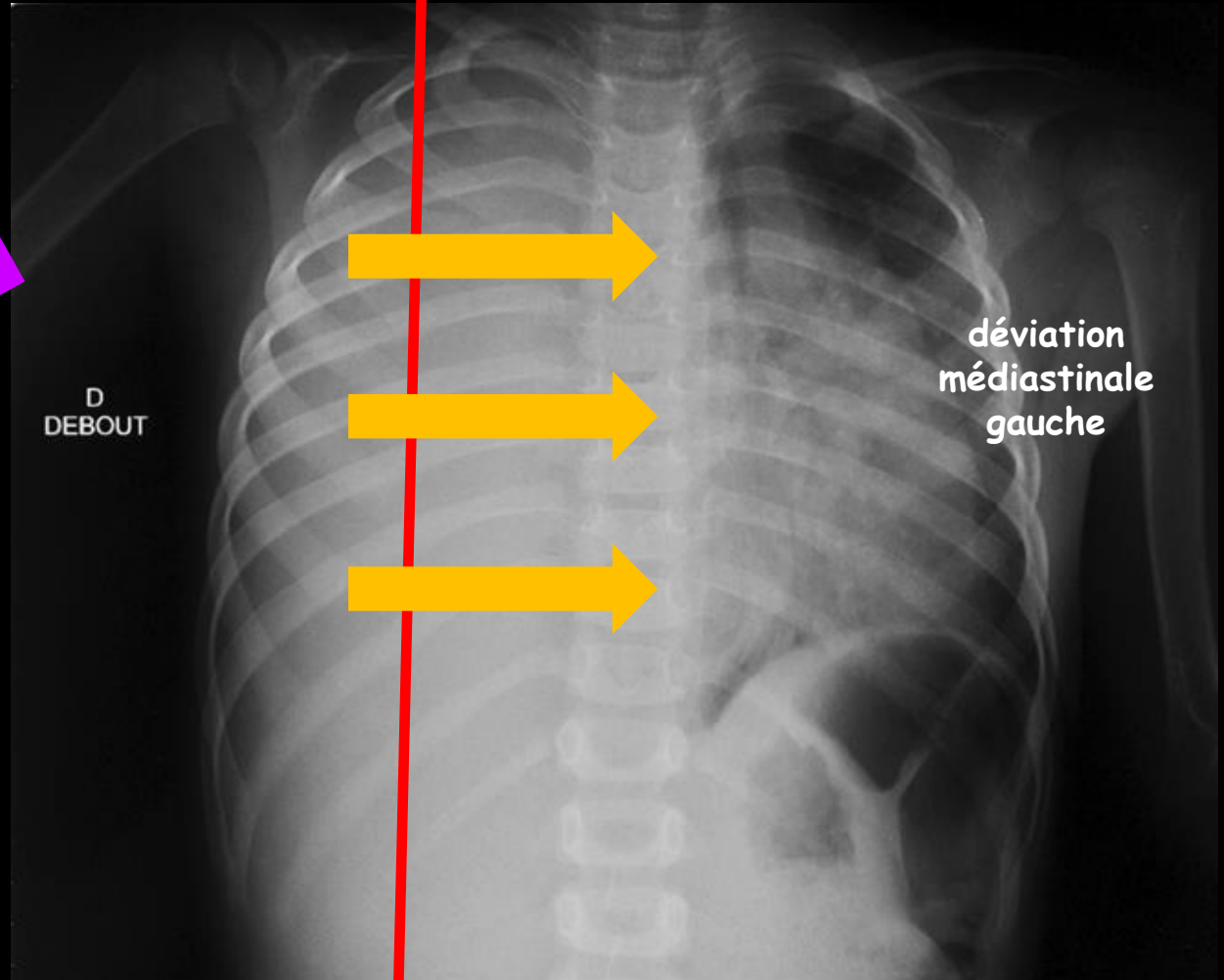


D
DEBOUT

pas de signes de
distension thoracique :

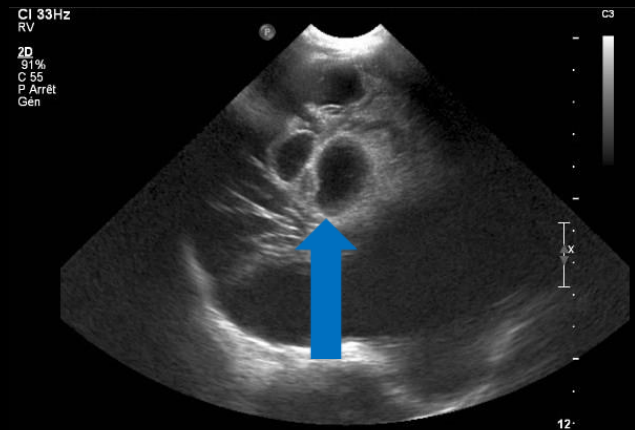
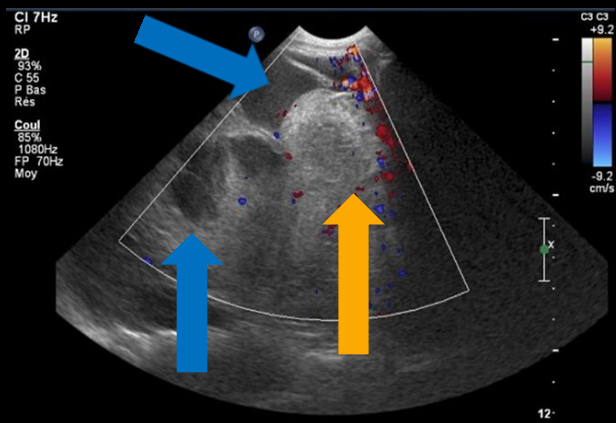
.pas d'élargissement des
espaces intercostaux

.pas d'asymétrie de
taille entre les 2 héli-
thorax

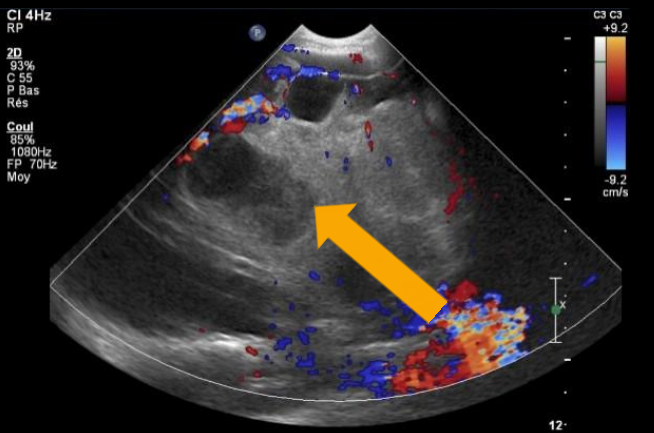
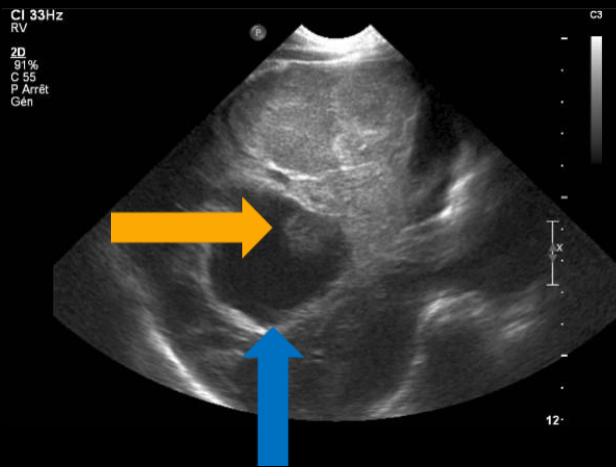


déviation
médiastinale
gauche

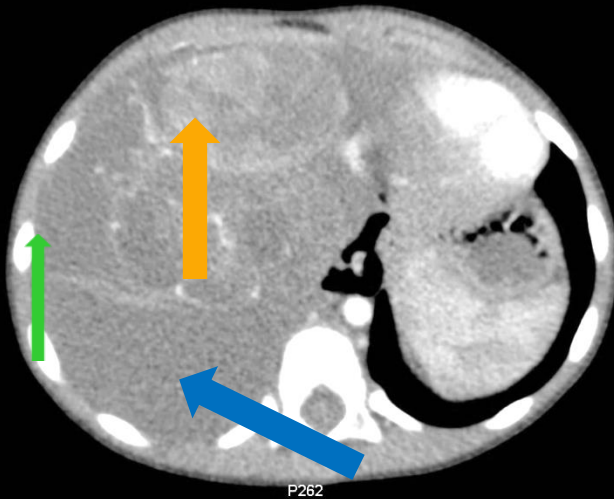
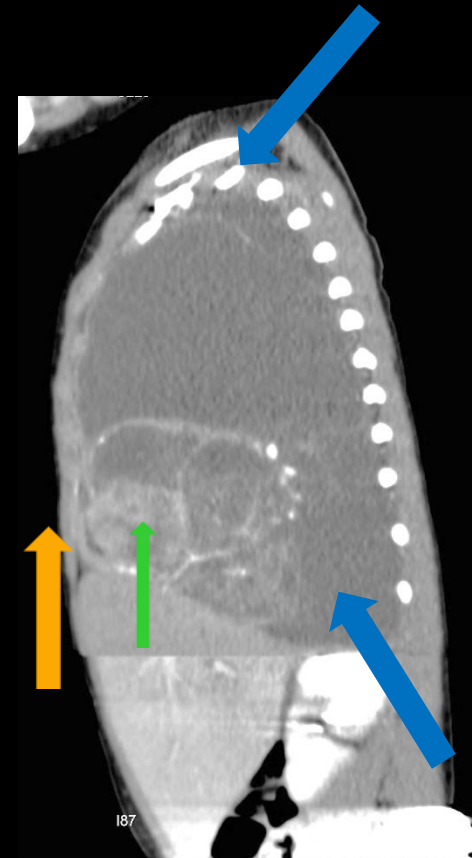
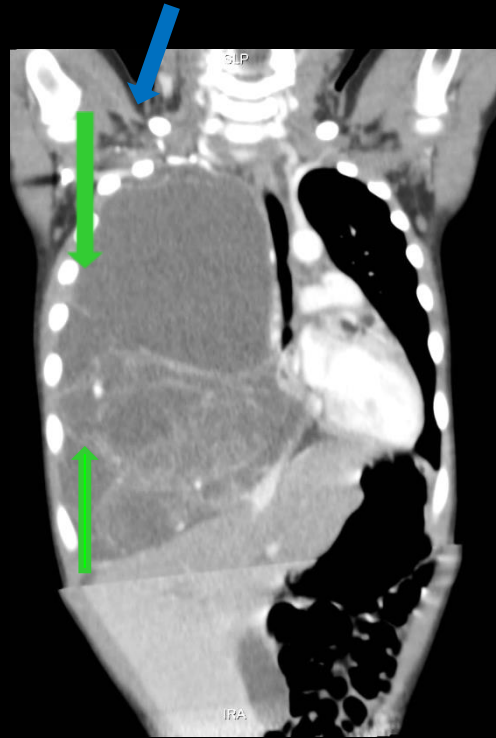
Complément échographique devant la suspicion de pleurésie



Multiples formations liquidiennes occupant l'ensemble de l'hémithorax droit avec nodules échogènes avasculaires au sein de certaines d'entre elles.



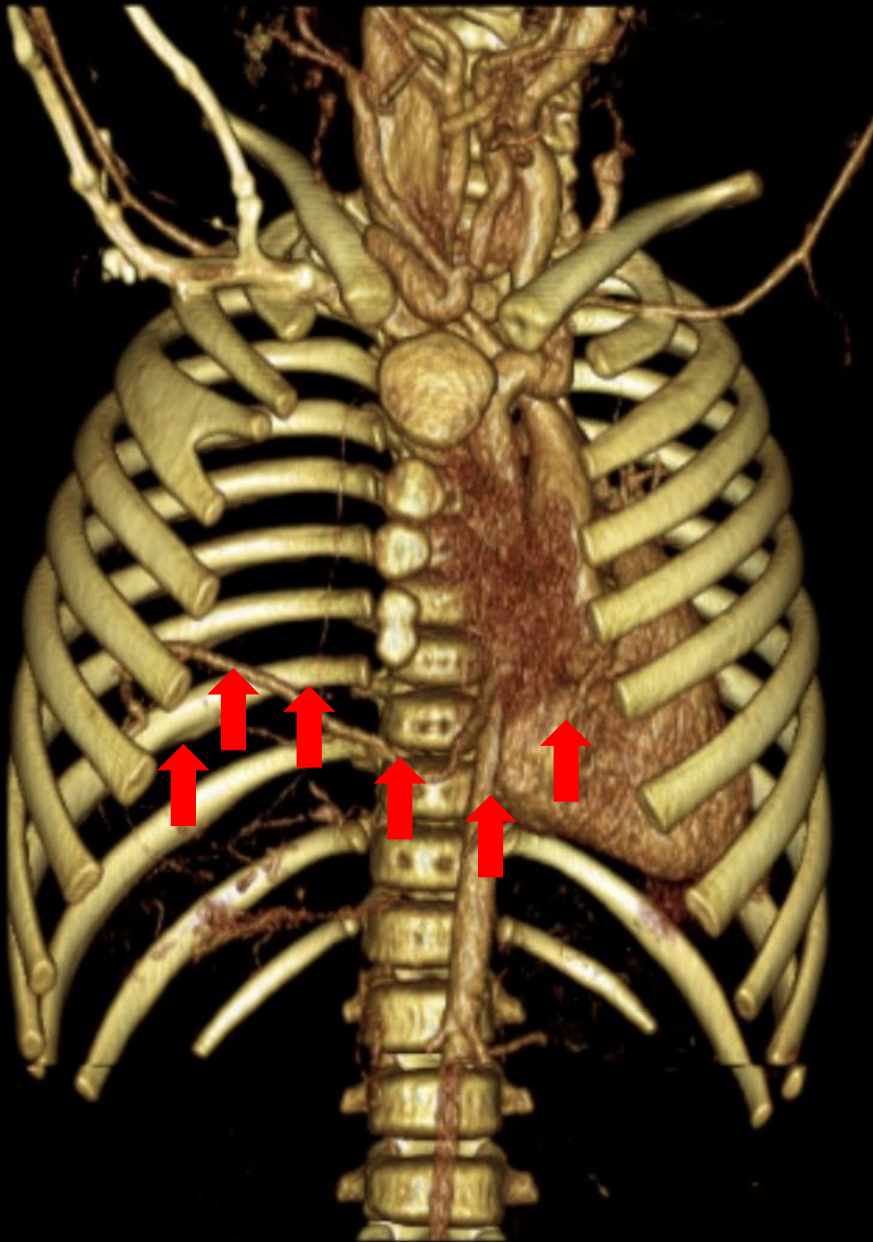
Complément scanographique de lésions suspectes à l'échographie pleurale ...



Formation multikystique occupant la totalité de l'hémichamp droit, **cloisonnée**, refoulant les structures médiastinales

Formations nodulaires se rehaussant après injection

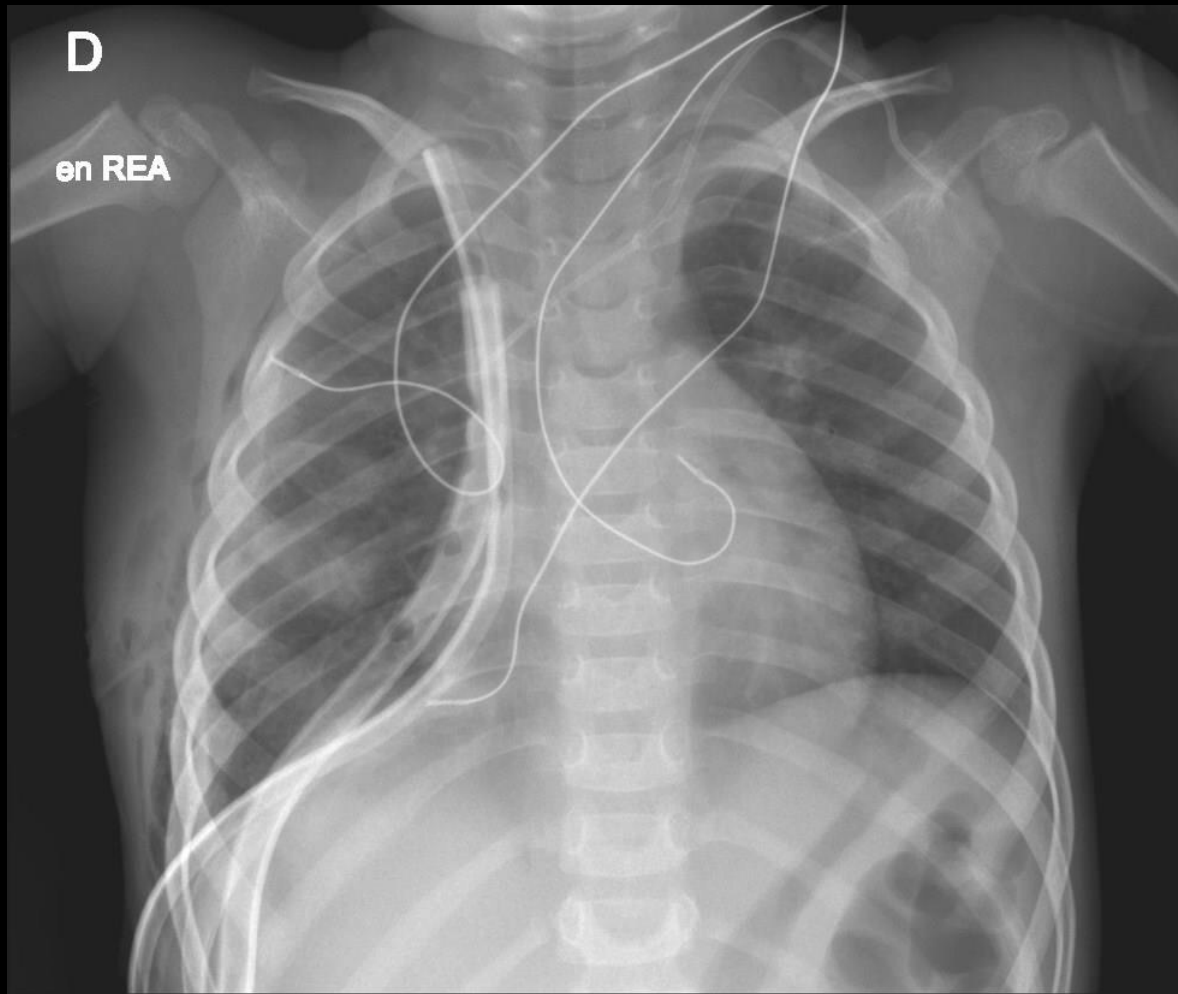
Absence de calcification ou d'ADP médiastinale



Grosse veine pulmonaire
Absence de vaisseau aberrant en provenance de l'aorte



Résection chirurgicale le lendemain



Cliché post-opératoire

Anatomie pathologie

Macroscopie :

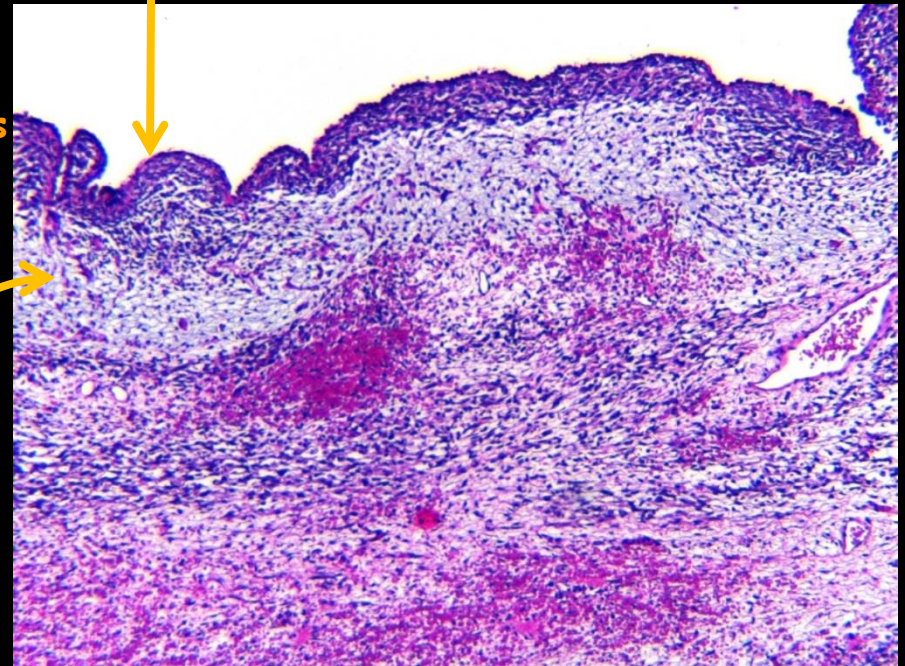
- Fragment présentant un contour multinodulaire avec multiples kystes à contenu liquidien, rompus pour certains avec issu de matériel hémorragique
- A la coupe, présence de nombreuses zones charnues, blanchâtres, homogènes

Microscopie :

Zones kystiques

Tissu conjonctif myxoïde et parfois hémorragique ou bien hyalinisé, renfermant des cellules immatures dispersées ou en amas, souvent fusiformes, au noyau de petite taille rond, régulier, hyperchromatique

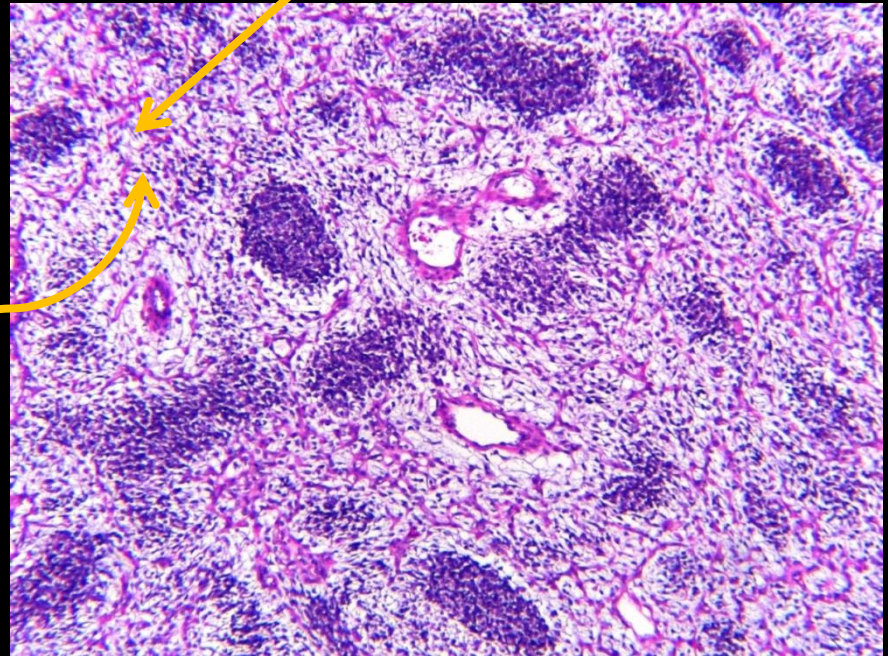
Epithélium polymorphe, parfois unistratifié, aplati de type endothéliforme, parfois cylindrique ou encore malpighien



– Zones solides

Vascularisation grêle très abondante

- Prolifération de cellules arrondies, de plus grande taille, au cytoplasme basophile et au noyau irrégulier, hyperchromatique
- Indice mitotique très élevé : 60mitoses/10champs



la conclusion de l'examen anatomo-pathologique est qu'il s'agit d'un
pneumoblastome de type 2 de l'enfant

pneumoblastome de l'enfant

épidémiologie

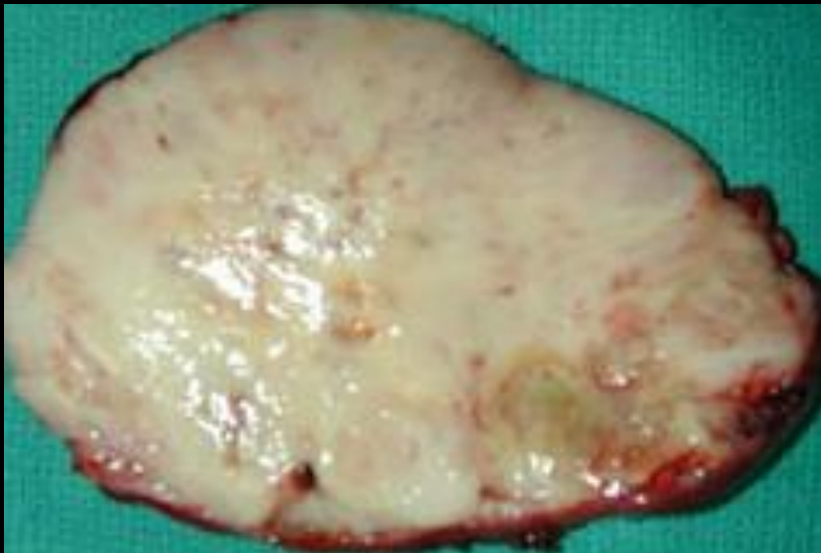
- Tumeur **maligne primitive rare** touchant **exclusivement les enfants**
- **Différent du pneumoblastome de l'adulte** : tumeur maligne biphasique composée de deux contingents, l'un stromal et l'autre épithélial, tous deux malins
- Quelques chiffres :
 - 220 cas sont suivis dans l'International PPB Registry (IPPBR)
 - l'IPPBR estime que 15 à 25 PPB sont diagnostiqués tous les ans aux États-Unis, soit une **incidence de 0,35 à 0,65 cas pour 100 000 naissances**.
- Enfants jeunes : **95 % des cas <6 ans**.
- Le type de PPB est en relation étroite avec l'âge, puisque la médiane d'âge augmente avec le type histologique :
 - 9 mois pour les types I
 - 36 mois pour les types II
 - 43 mois pour les types III .



Anatomie pathologique

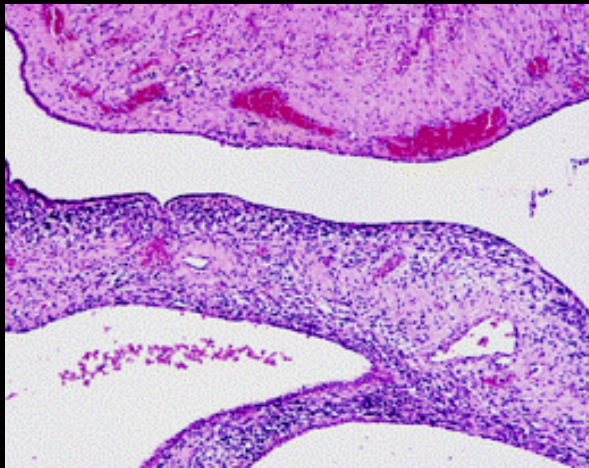
Macroscopiquement, on distingue trois types de PPB (Classification de Dehner - 1995) :

- le **type I** est une lésion purement kystique, bulleuse
- le **type II** associe des plages solides et kystiques
- le **type III** est exclusivement solide



Microscopiquement:

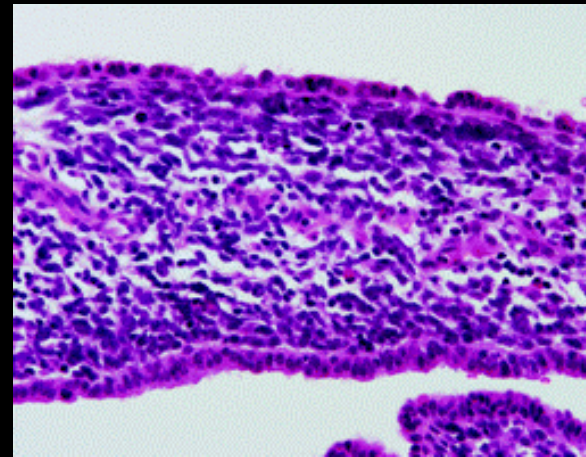
- Le **type I**, tumeur kystique, le plus souvent multiloculaire.
 - Les kystes sont séparés par des cloisons fibreuses fines. Ils sont bordés d'un épithélium de type alvéolaire.
 - Sous ce revêtement, de façon plus ou moins discontinue, il existe une condensation de **cellules mésenchymateuses immatures**, souvent associées à un nombre variable de **rhabdomyoblastes**.



Septum

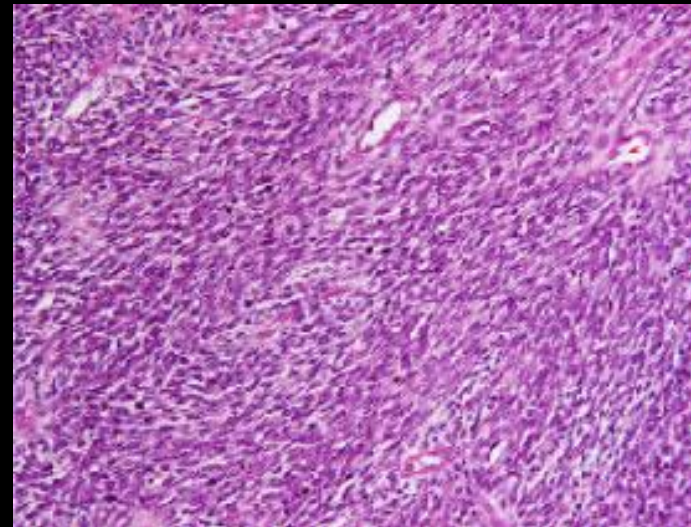
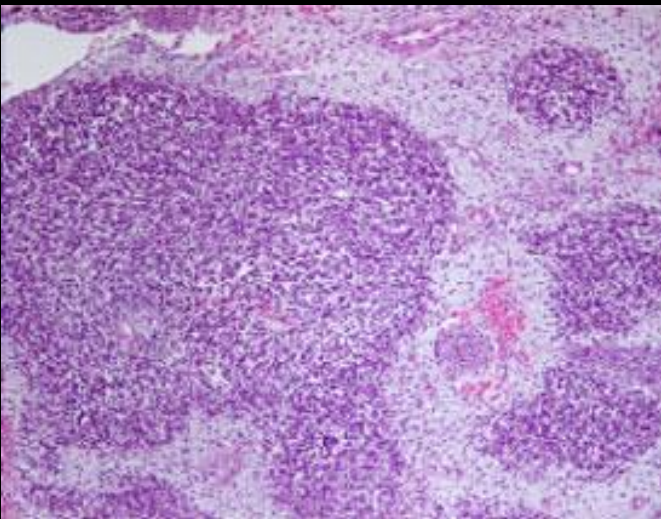
Coloration à l'hématoxyline et à l'éosine

X200



X400

- le **type II**, tumeur kystique et solide,
 - la partie solide réalise des nodules, des plaques ou des septa épais, voire des projections polypoïdes dans la lumière des kystes.
- Le **type III**, exclusivement solide,
- - d'aspect multilobulé, plus ou moins ferme, friable, avec parfois des aspects encéphaloïdes, mucoïdes et des foyers de remaniements nécrotiques ou hémorragiques.
 - **les zones solides sont constituées d'un mélange de foyers blastémateux et sarcomateux.** Ce dernier peut être de type rhabdomyosarcomateux, chondrosarcomateux ou liposarcomateux.

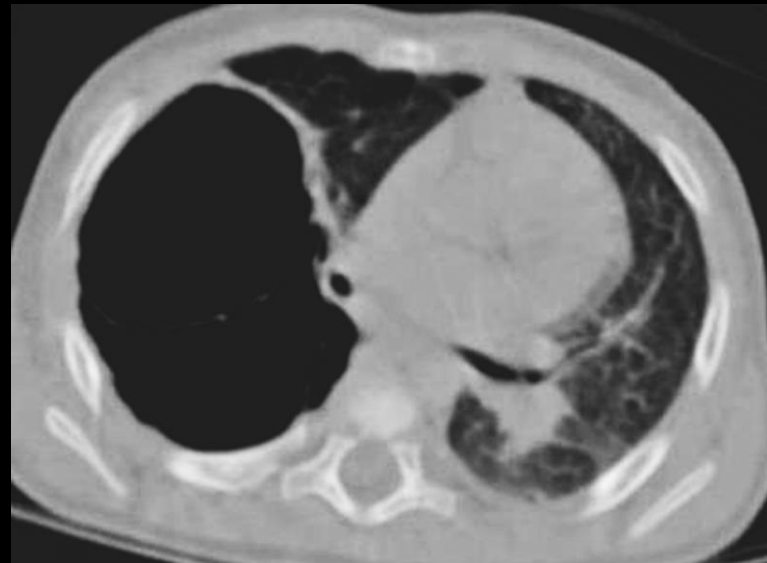


Présentation clinique

Signes d'appel non spécifiques : pneumothorax, pneumopathie, détresse respiratoire ...

Présentation radiologique

- Le **PPB type I** est plus souvent **multiloculaire** qu'uniloculaire, périphérique, parfois au contact de la plèvre viscérale. Il peut également être multifocal unilatéral (5 %) ou bilatéral (10 %).
- Le **scanner** montre des **lésions bulleuses sans composante solide**.



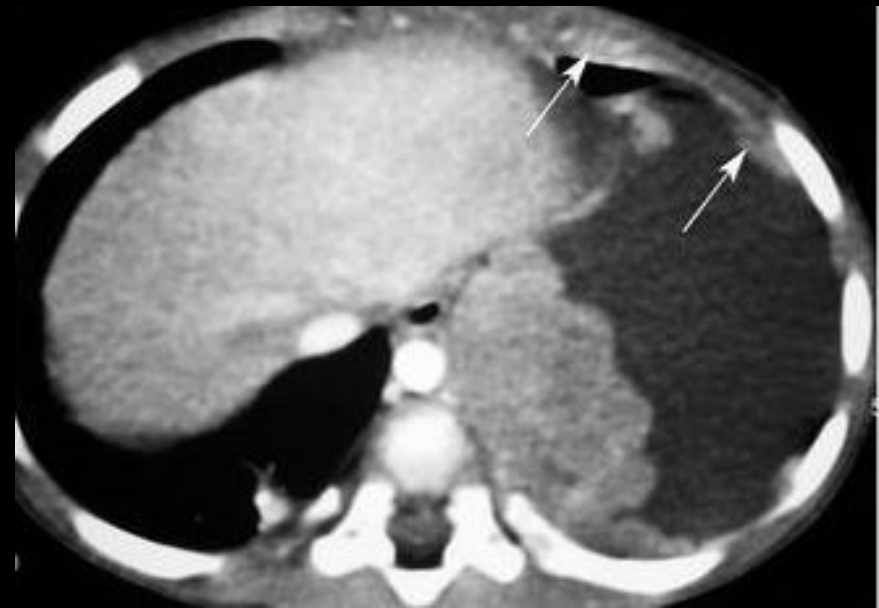
PPB de type I chez un garçon de 12 mois révélé par des infections bronchiques à répétition. TDM thoracique retrouvant une volumineuse lésion kystique multicloisonnée du lobe supérieur droit refoulant de façon minime le médiastin vers la gauche.

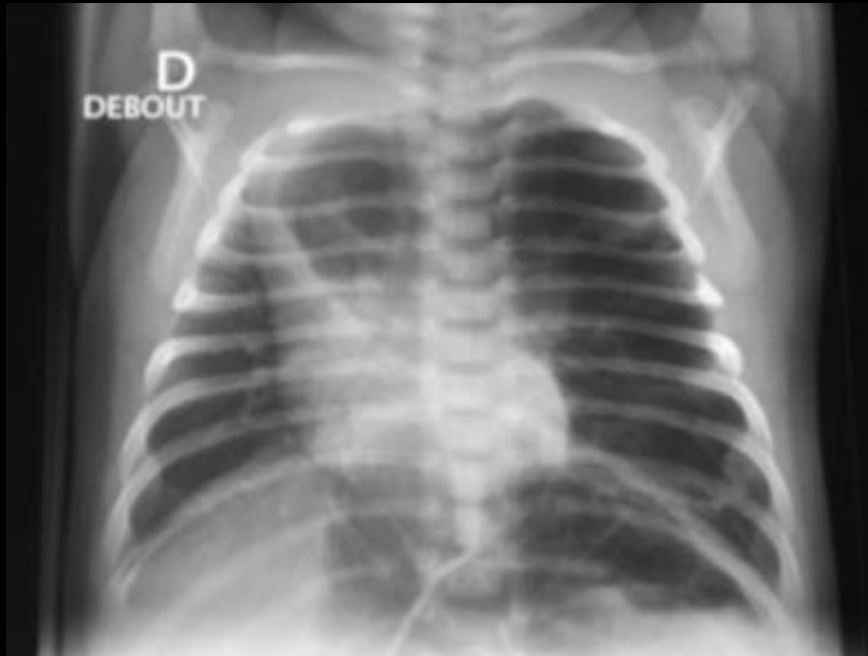
PPB Type II et III :

- La **radiographie thoracique** montre une **opacité intrathoracique le plus souvent volumineuse**, qui évoque une pleuropneumopathie.
- Le **scanner** met en évidence la nature au moins en partie solide de la lésion . Il peut également montrer un envahissement médiastinal, diaphragmatique et/ou pleural



PPB type II





Rx thorax de face :

- hyperinsufflation globale prédominant à gauche
- hernie médiastinale antérieure du lobe supérieur gauche
- refoulement du médiastin sur la droite

Scan thoracique :

- volumineuse image aérique développée aux dépens du culmen et de la lingula, délimitée par une paroi fine, et responsable d'une hernie médiastinale antérieure
- persistance d'un parenchyme fonctionnel du lobe inférieur gauche - refoulement de l'hémichamp pulmonaire droit et du médiastin vers la droite.



PPB de **type III** chez une fille de 4ans et 2mois découvert dans un contexte de suspicion de pleuropneumopathie.

TDM thoracique retrouvant un volumineux processus expansif basi-thoracique droit franchissant la ligne médiane et refoulant le médiastin vers la gauche.

Cette lésion est de densité hétérogène tissulaire ,avec de nombreuses plages de densité liquidienne

Diagnostic différentiel

- Pleuropneumopathies infectieuses
- Autres lésions kystiques ou bulleuses intrapulmonaires
 - MAKP (malformation adénoïde kystique pulmonaire de type IV),
 - emphysème lobaire congénital,
 - séquestrations pulmonaires,
 - kystes bronchogénique,
 - Carcinome bronchiolo-alvéolaire

Bilan d'extension

- Rares métastases au diagnostic
 - celles-ci sont plus fréquentes lors des rechutes.
 - Elles peuvent être ganglionnaires, cérébrales ou osseuses et parfois hépatiques
- Le bilan d'extension initial doit comprendre
 - IRM cérébrale
 - TDM abdomino-pelvienne
 - scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc

Traitement

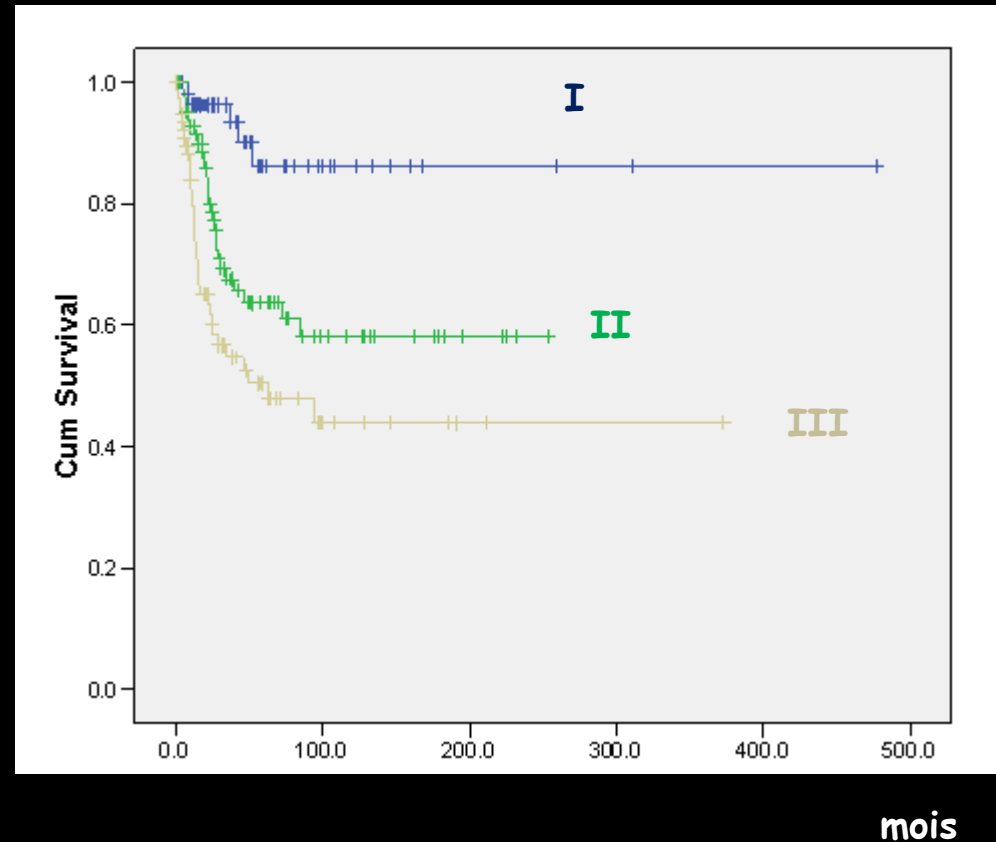
- PPB type I
 - Formes les moins étendues et de meilleur pronostic
 - **Chirurgie d'exérèse** proposée en première intention. Lorsque l'intervention n'aboutit pas à une exérèse microscopiquement complète RO (diagnostic non suspecté), une reprise chirurgicale immédiate doit être réalisée, et si l'exérèse complémentaire passe en zone saine, l'exérèse peut alors être considérée comme complète.
 - **Chimiothérapie postopératoire** systématique
 - association de vincristine et actinomycine en cas d'exérèse microscopiquement complète
 - association d'ifosfamide, vincristine et actinomycine en cas d'exérèse restant microscopiquement incomplète après chirurgie répétée au besoin

- PPB type II et III

- Les PPB de types II et III ont une **agressivité progressive** et une **rapidité d'extension locale** qui justifient une prise en charge chirurgicale précoce.
- **Exérèse chirurgicale initiale la plus complète possible.**
- **Chimiothérapie post-opératoire** : quatre cures d'IVADo associant ifosfamide, vincristine, actinomycine et doxorubicine, puis de huit cures d'IVA associant ifosfamide, vincristine et actinomycine.
- Si la chirurgie initiale est impossible ou doit être complétée, elle pourra l'être après trois et/ou six cures de chimiothérapie.
- La place de la **radiothérapie** reste discutée et sera limitée aux cas où la chirurgie n'a pas pu être complète ; elle se fera alors pendant les cures 9 et 10 de chimiothérapie en supprimant l'actinomycine.

Pronostic

- **Type I** : survie globale à 5ans = 85 à 90%
- **Type II et III** : survie globale à 5ans = 45 à 60%
- **Facteurs pronostiques** :
 - Taille initiale de la tumeur,
 - Envahissement extrapulmonaire
 -
 - Qualité de l'exérèse chirurgicale



Messages à retenir

le pneumoblastome de l'enfant est une atteinte rare , d'autant plus grave qu'elle survient chez un enfant plus grand

la présentation clinique , comme les aspects en imagerie sont variés et non spécifiques et le diagnostic devra être discuté devant toute pleuro-pneumopathie s'accompagnant d'une atteinte de l'état général et/ou résistant aux traitements

