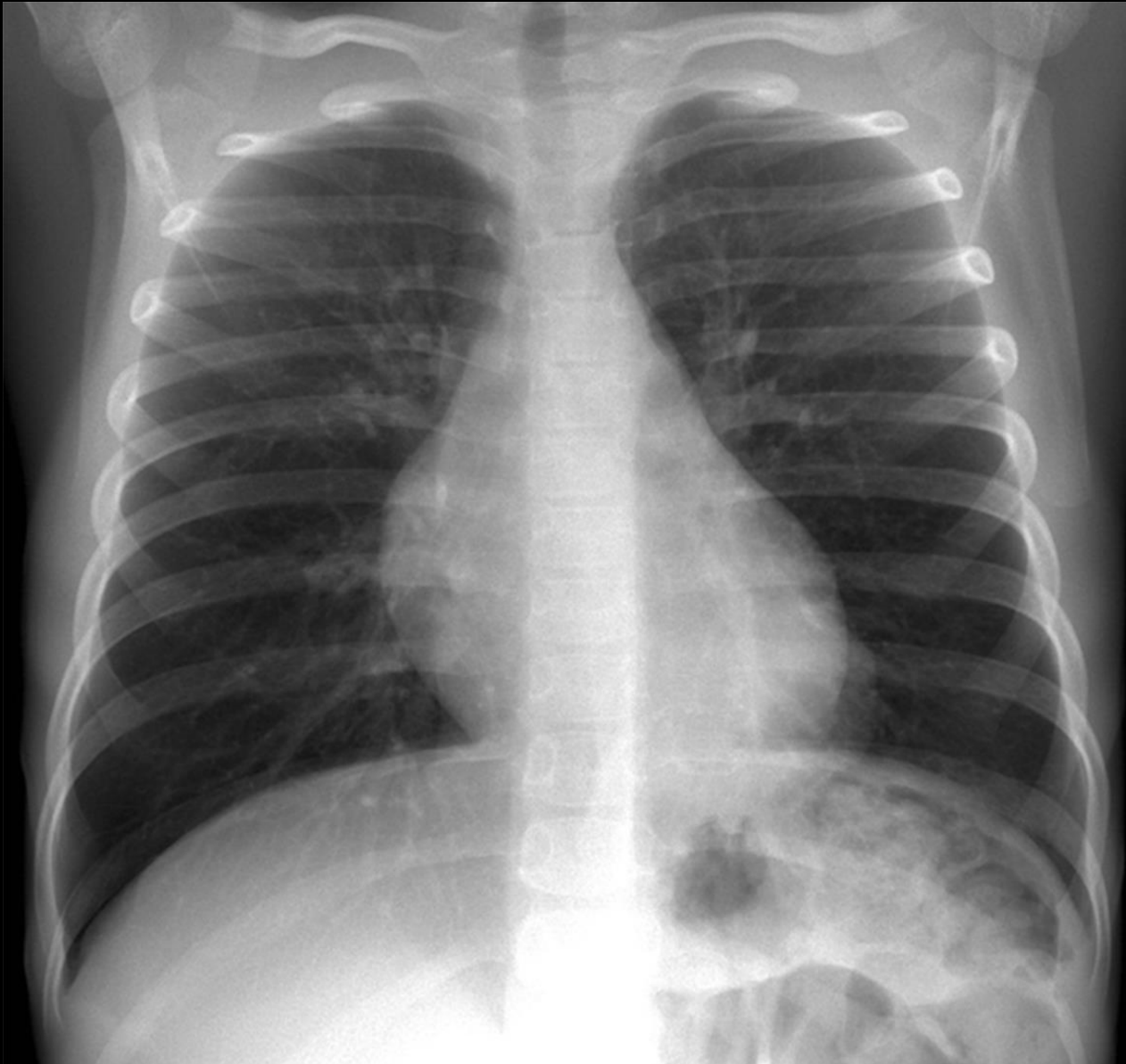
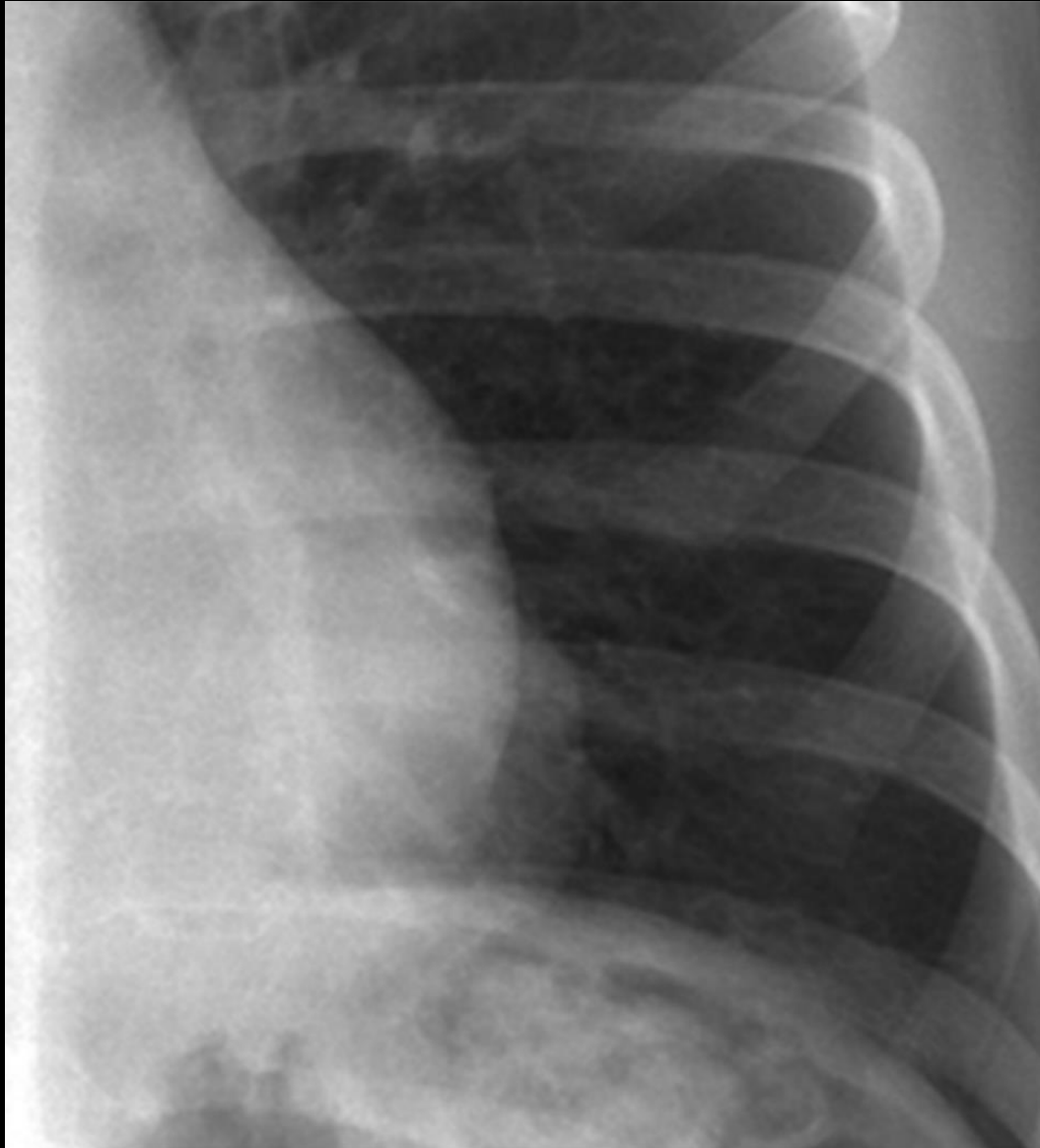


-enfant de 8 ans , porteur d'une mucoviscidose .Cliché annuel systématique
Quel(s) est(sont) l'(les) élément(s) sémiologique(s) significatif(s) à retenir sur cette image



obs.: Rémi Duprès IHN

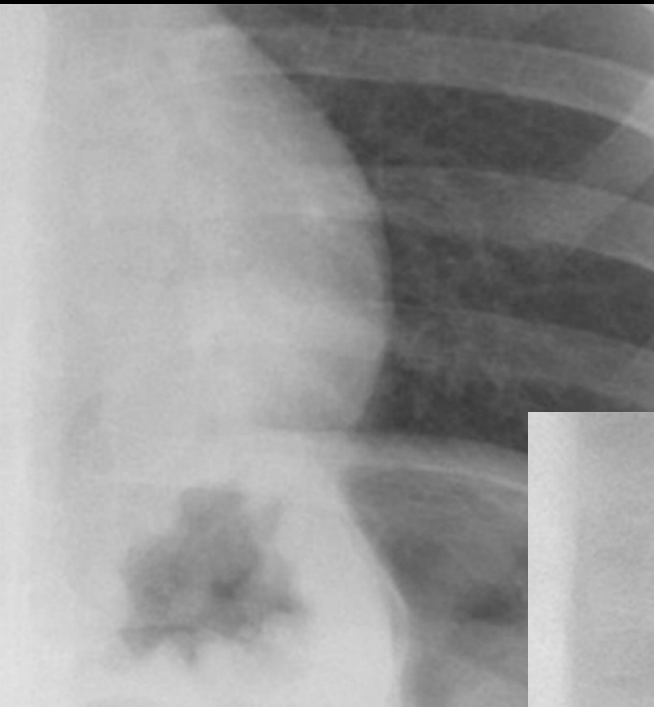


-il existe effectivement une opacité à contours arrondis , nets , se projetant sur l'angle cardio-phrénique gauche et partiellement recouverte par l'ombre cardiaque

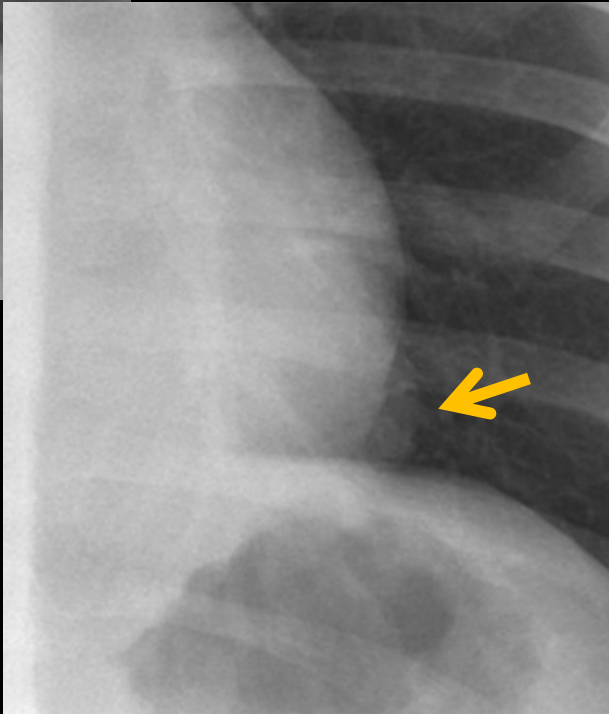
-la limite du bord gauche du cœur est nettement visible; l'anomalie observée est donc rétro-cardiaque

en application du **signe de la silhouette de Benjamin Felson** (et sous réserve que l'anomalie soit de densité "hydrique", comme la masse cardiaque , rappelons-le)

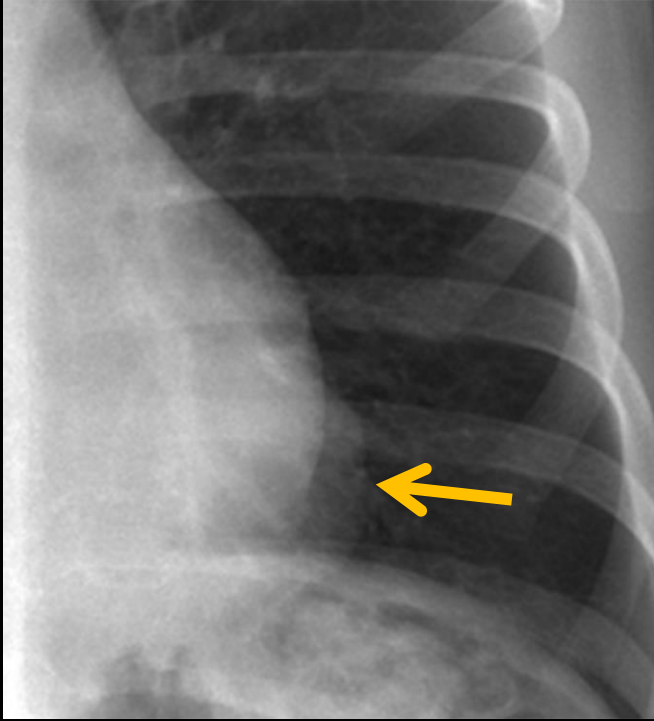
-en revoyant les clichés antérieurs , comme cela est souvent le cas , on retrouve cette anomalie , dont la taille a donc doublé en 1 an



24/03/11

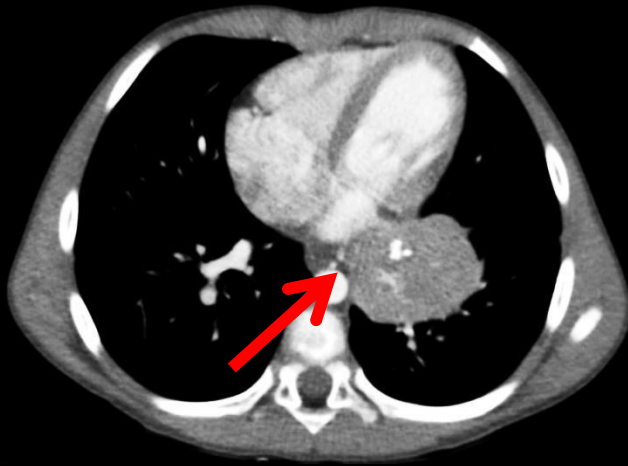


07/03/12



20/03/13

-le scanner est bien entendu l'étape suivante du diagnostic



-il confirme la présence d'une **masse** (car de taille > 3 cm) , charnue , se rehaussant de façon hétérogène , **sans zone kystisée** , **sans contingent graisseux** , renfermant des **calcifications** qui n'ont pas le caractère nodulaire des ossifications d' origine cartilagineuse .

-la masse **se raccorde au médiastin** sur plusieurs centimètres , au contact de l'atrium gauche dont elle déprime la paroi postérieure

-il n'y a pas d'image évidente de branche artérielle issue de l'aorte thoraco-abdominale allant vers la masse



-les reformations frontales et sagittales confirment les données précédentes , en particulier l'absence d'artère aberrante vascularisant la masse

-la surélévation de l'hémi-coupole diaphragmatique gauche sans discontinuité ni diminution de la mobilité correspond à une **relaxation** ou **éventration diaphragmatique** (élongation des parties musculaires du diaphragme)

- la gamme diagnostique à évoquer , **si on ne considère que la notion de masse** doit faire envisager un origine

- Tumorale

- Bénigne :

- Hamartochondrome
 - Tumeur neurogène
 - Léiomyome

- Maligne :

- Tumeur bronchique (carcinoïde, adénomateuse)
 - Carcinome bronchogénique
 - Pneumoblastome
 - Fibrosarcome
 - Rhabdomyosarcome
 - Leiomyosarcome
 - Hémangiopéricytome

- Congénitale

- Séquestration
 - Kyste bronchogénique
 - MAKP malformation adénoïde kystique du poumon

- Infectieuse

- Granulomatose (tuberculoses, mycoses)
 - Infection à germe opportuniste
 - Pneumonies rondes
 - Abscesses
 - Ganglion intra-pulmonaire
 - Atelectasie par enroulement

- Vasculaire

- Anévrisme artériel pulmonaire
 - Varices pulmonaires
 - MAV
 - Infarctus et hématome

si on prend en considération **d'autres clés d'entrée** comme:

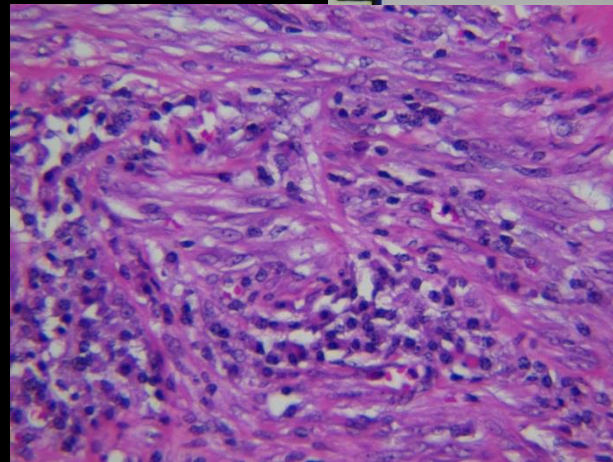
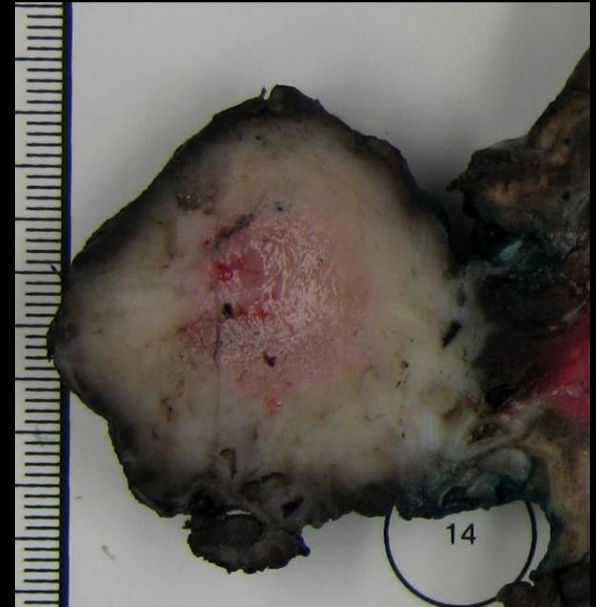
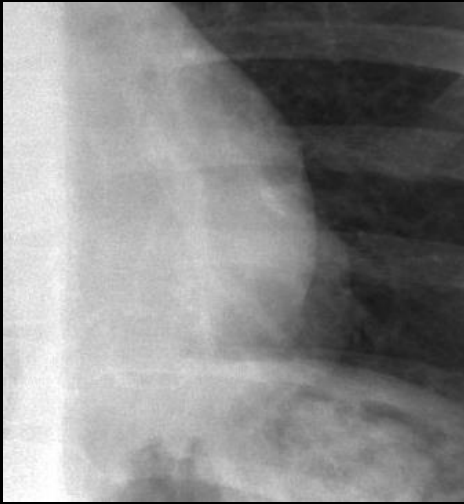
.jeune âge

.caractère a ou pauci symptomatique

on réduit l'éventail diagnostique essentiellement aux causes congénitales

- le bon diagnostic qui doit être évoqué en premier devant une masse parenchymateuse d'allure tumorale chez un enfant ou un adolescent a volontairement été "oublié" ; quel est-il

en prenant en considération de simples données épidémiologiques classiques , on doit envisager **en premier lieu** une **tumeur myofibroblastique inflammatoire** (ou **pseudotumeur inflammatoire**) devant toute masse parenchymateuse chez un enfant ou un adolescent (ce que vous n'aviez pas manqué de faire ...)

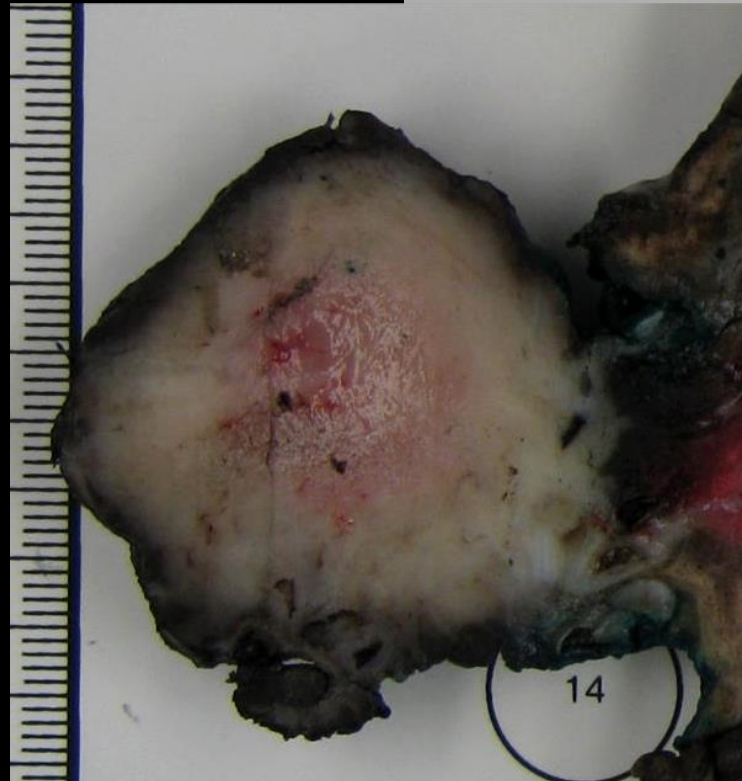


Macroscopie

Tumeur blanchâtre, homogène, très ferme, **en partie ossifiée en son centre**, non encapsulée, infiltrant une partie du parenchyme pulmonaire à proximité de la bronche lobaire inférieure



13E

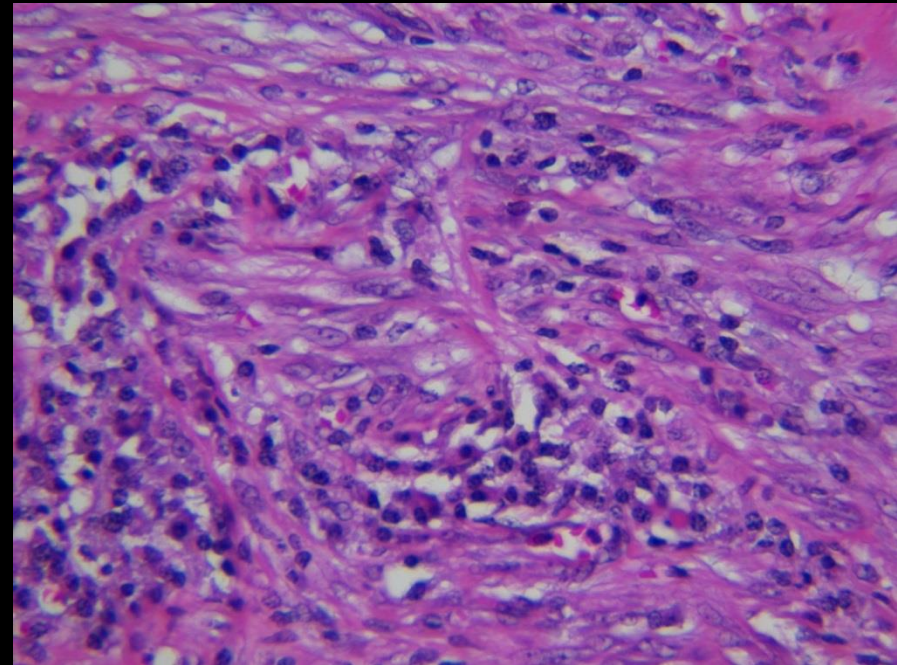
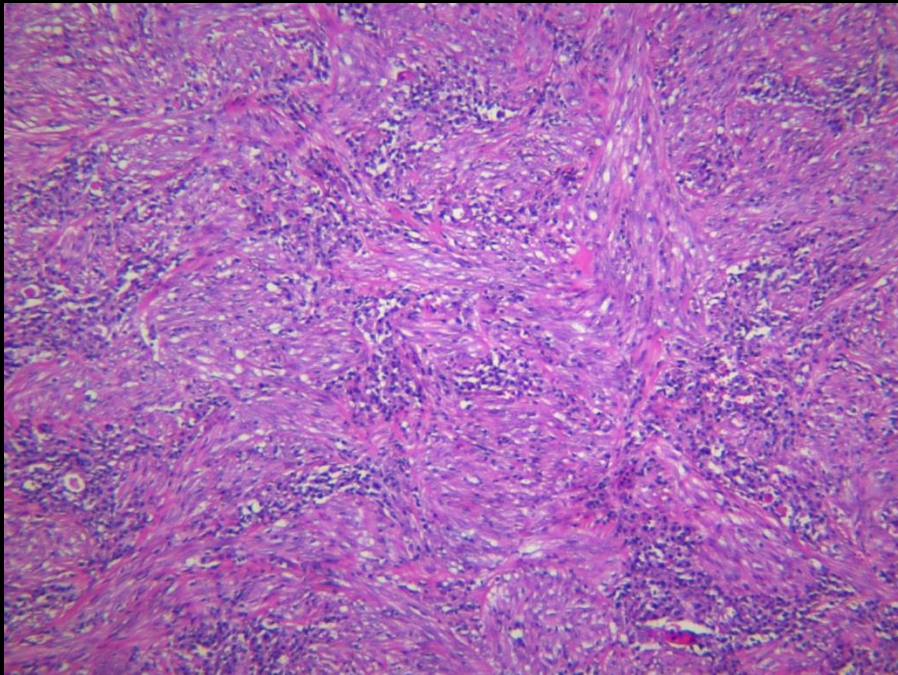


Microscopie

Cellules fusiformes de grande taille au cytoplasme modérément abondant légèrement éosinophile et aux noyaux de grande taille de contours réguliers à chromatine pâle sans nucléole proéminent

Ces cellules se disposent en **faisceaux enchevêtrés** mêlés à un **important infiltrat inflammatoire composé majoritairement de plasmocytes** associés à des lymphocytes et à de rares polynucléaires éosinophiles

Activité mitotique très faible



Tumeurs myofibroblastiques inflammatoires du poumon

épidémiologie

Rares ! 0.04 à 0.7% des tumeurs pulmonaires

synonymes : pseudotumeur inflammatoire, granulome à plasmocytes, histiocytome fibreux, xanthome, xanthofibrome, xanthogranulome, fibroxanthome...

Diagnostic préopératoire difficile car imagerie non spécifique !

Ubiquitaires (mais le + fréquemment au niveau des poumons et des orbites)

Considérées par la WHO comme des tumeurs borderline ou à comportement incertain

Peuvent survenir à tout âge avec une prédilection chez l'enfant :

tumeur pulmonaire primitive la + fréquente chez l'enfant

>50% des tumeurs pulmonaires bénignes de l'enfant

SR = 1

S. Hantous-zannad. Imagerie des tumeurs myofibroblastiques inflammatoires du poumon. J Radiol 2009;90:1851-5

Anatomie pathologique

Prolifération de **cellules à différenciation myofibroblastique** associées à un **infiltrat variable de cellules inflammatoires** et à un **tissu conjonctif fibreux**

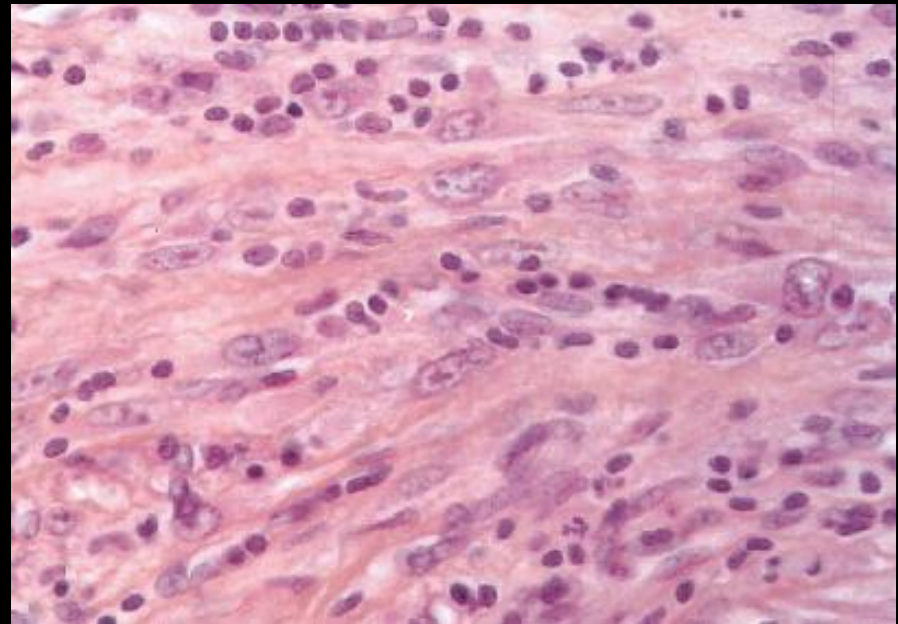
Atypies nucléaires et mitoses rares dans les cellules fusiformes qui ont en immunohistochimie un **immunophénotype de cellules myofibroblastiques** exprimant les Ac vimentine, actine muscle lisse α et plus rarement desmine

Critères d'agressivité histologiques :

- Foyers de nécroses
- Atypies cyto-nucléaires
- Mitoses fréquentes
- Importante cellularité
- Envahissement vasculaire

3 sous-types :

- Inflammatoire myxoïde
- Compact
- Pauci-cellulaire



HES X 200

Clinique

Non spécifique souvent asymptomatique

Symptomatique : toux , fièvre , hémoptysie , douleur thoracique , dyspnée...

Imagerie

Opacité parenchymateuse de **taille variable (1 à 12cm)**

Généralement unique (mais **localisations multiples possibles**)

Localisation préférentielle aux **lobes inférieurs**

Calcifications intra lésionnelles possibles, de taille variable,
+ fréquentes chez l'enfant (15 à 40% des cas) , parfois
ossifications (comme dans le cas rapporté)

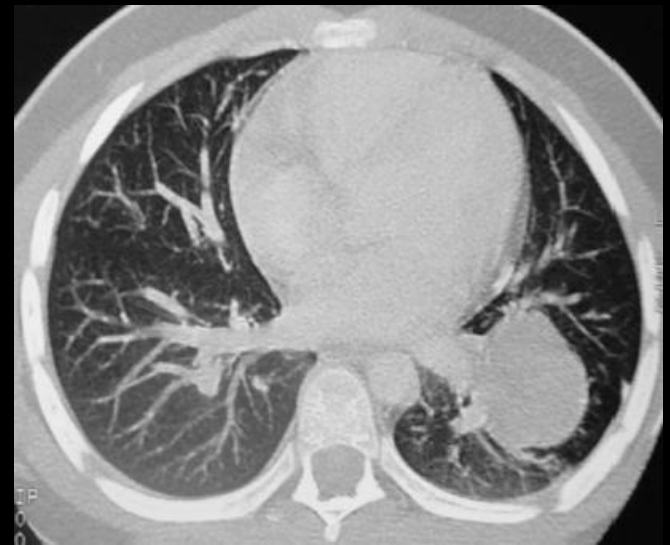
Cavitation intra lésionnelle, épanchement pleural homolatéral
et adénomégalie médiastinale possiblement associés



Densité spontanée homogène ou hétérogène avec
rehaussement après injection

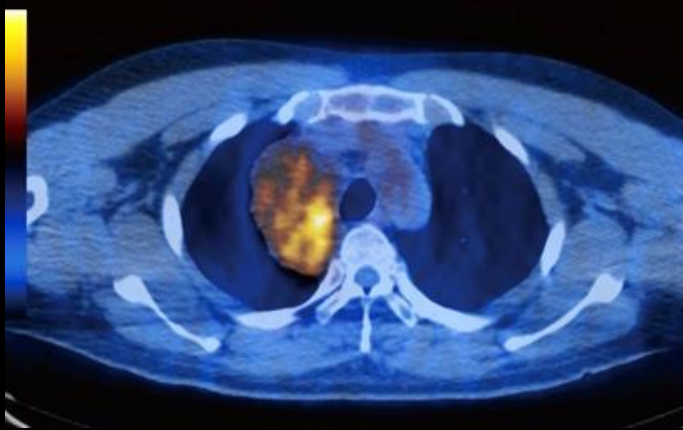
Limites tumorales régulières, irrégulières ou même
spiculées

Calcifications et/ou ossifications métaplasiques



*A.Elmadi. Pseudotumeur inflammatoire pulmonaire chez
un enfant. J.JPP.2001.02.004*

Hyperactivité métabolique au PET CT au 18 FDG



Seok-Ho Yoon. Inflammatory Pseudotumor in the Mediastinum: Imaging with 18F-Fluorodeoxyglucose PET/CT. Korean J Radiol. 2013 Jul-Aug;14(4):673-676

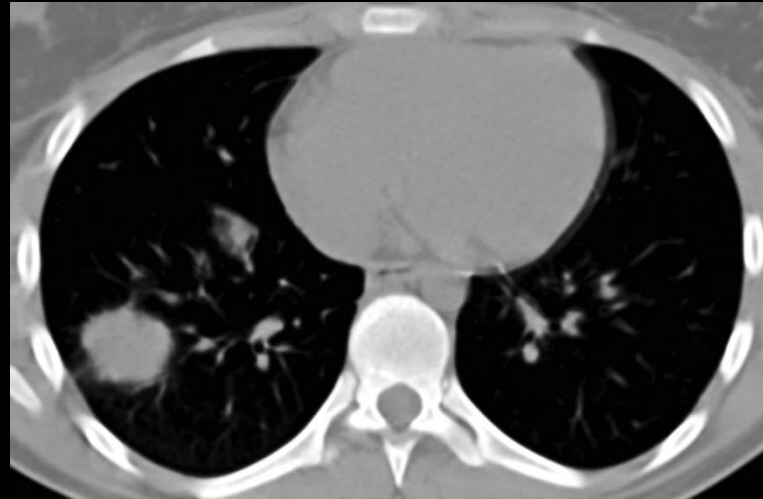
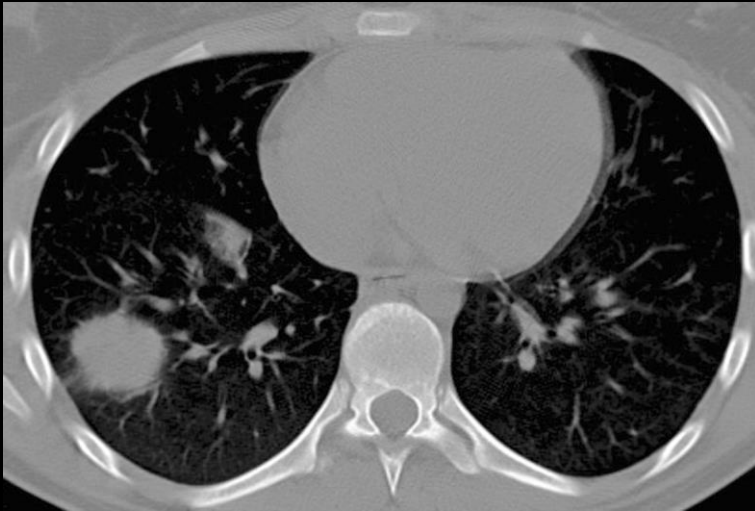
Traitement

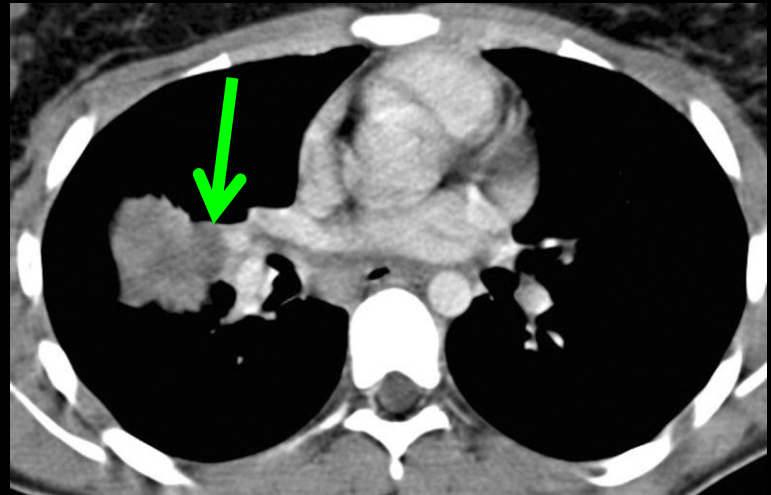
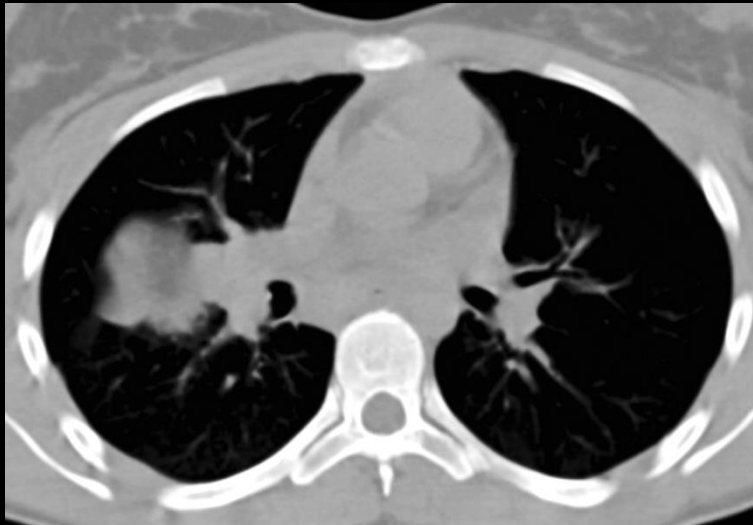
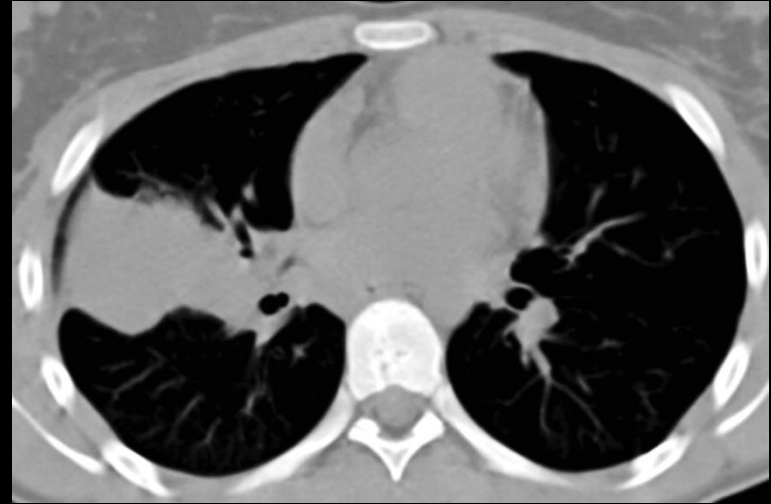
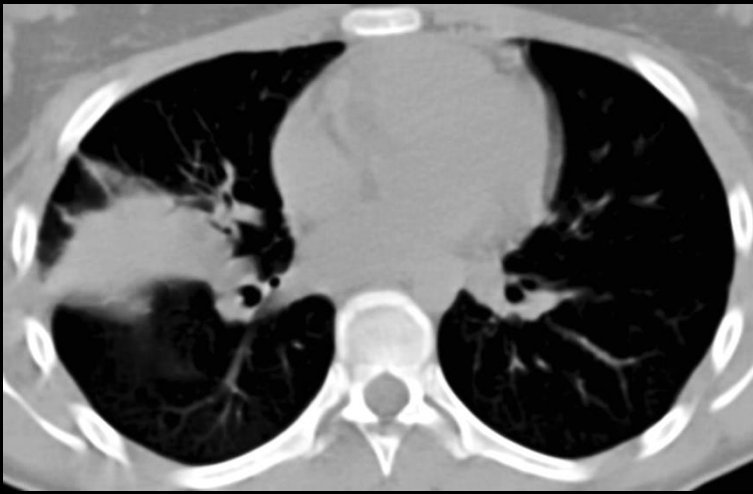
= **chirurgie** !

Récidive rare (intervalle libre de 6mois à 11ans), s'observant surtout dans les formes infiltrantes et dans 60% des cas en cas de résection subtotale

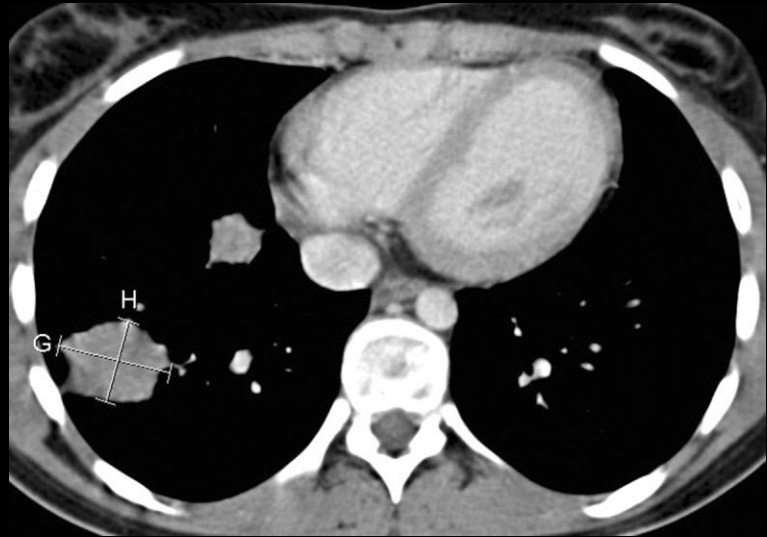
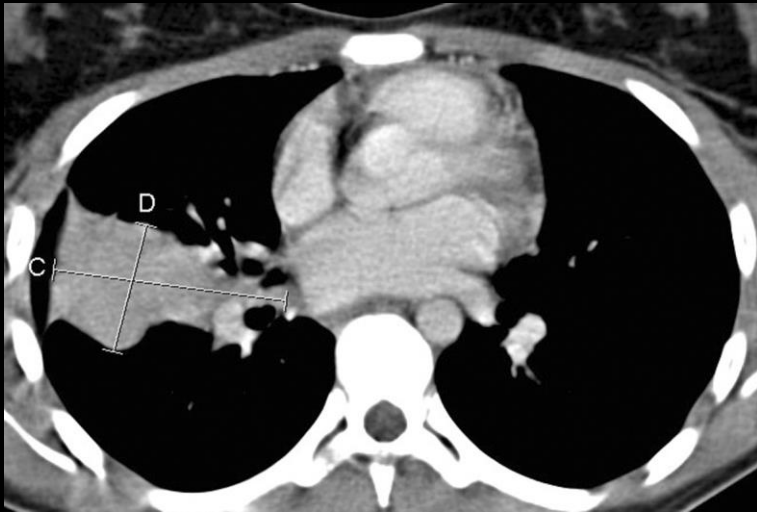
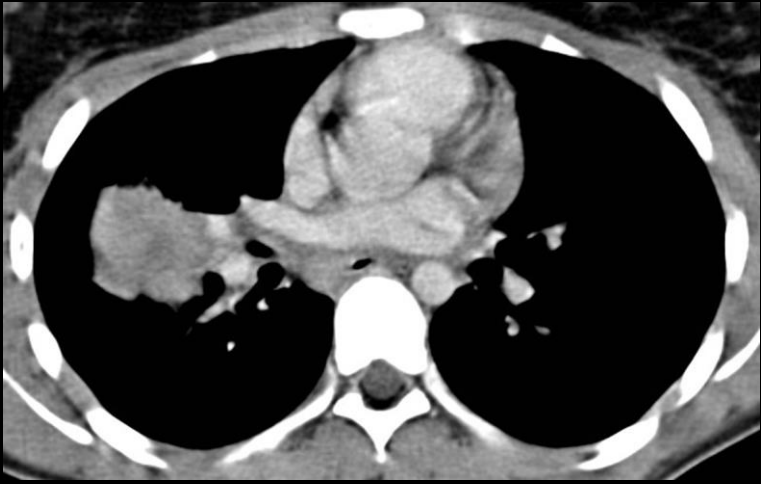


cas compagnon ; **jeune fille 15 ans** ; découverte radiographique de 2 opacités à type de masses du champ pulmonaire droit





la prolifération endoluminale est habituelle dans les formes centrales et explique les troubles ventilatoires associés



anatomo-pathologie sur la pièce d'exérèse : **tumeur à cellules myofibroblastiques**

Messages à retenir

-la tumeur myofibroblastique inflammatoire doit être le **premier diagnostic proposé devant une masse parenchymateuse ou médiastino-pulmonaire chez un sujet jeune**

-son histogénèse reste discutée; des associations avec HHV8 ont été rapportées ; la **prolifération plasmocytaire observée reste polyclonale** (diagnostic différentiel avec plasmocytome)

-la discussion entre processus inflammatoire réactionnel et néoplasme de bas grade reste ouverte

-les formes centrales peuvent obstruer les grosses bronches ;

-**le traitement est chirurgical** ; les récurrences sont liées à des résections incomplètes .Les variantes fibro-histiocytaires sont plus agressives que les variantes plasmocytaires

-enfin il n'y a pas de relation évidente entre la mucoviscidose et la survenue de cette tumeur myofibroblastique chez notre patient . Ceci peut s'exprimer de façon variable

.dans la région lilloise on dit qu'on peut avoir un œil de verre et une jambe de bois

.en terre lorraine , on dit qu'on peut avoir la vérole et un bureau de tabac

ces idiomes familiers vernaculaires et pleins de bon sens doivent toujours se rappeler à nous lorsque nos penchants unicistes naturels nous poussent à ne vouloir qu'une maladie par malade !