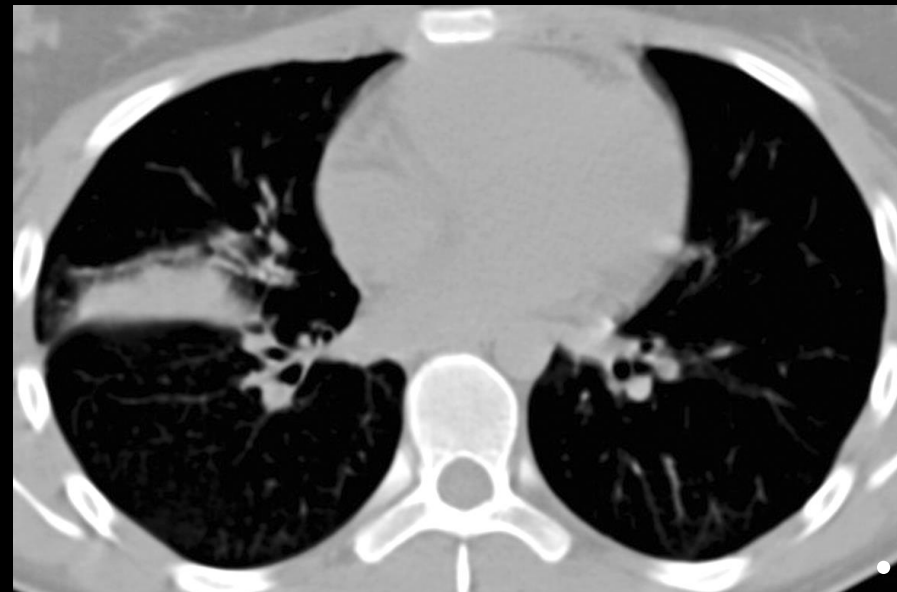
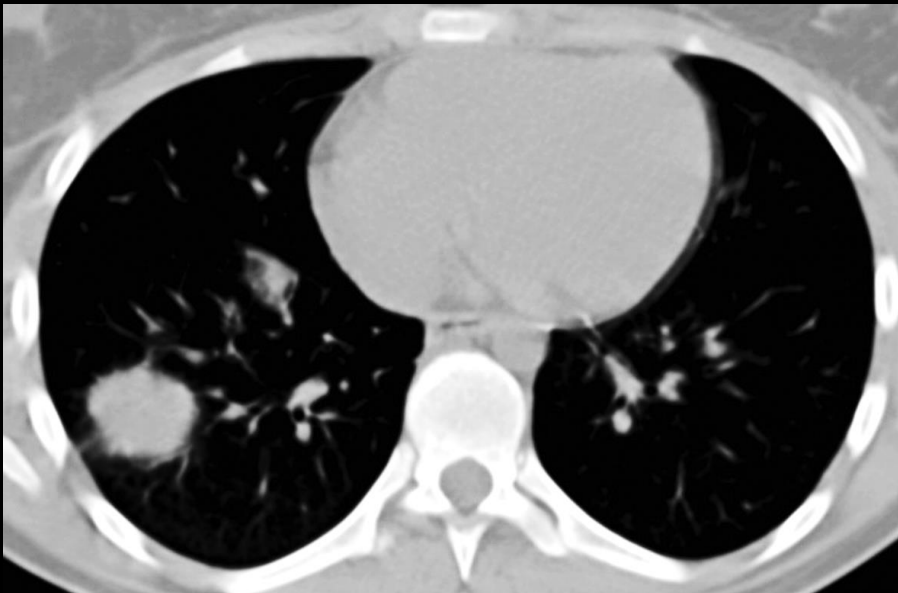
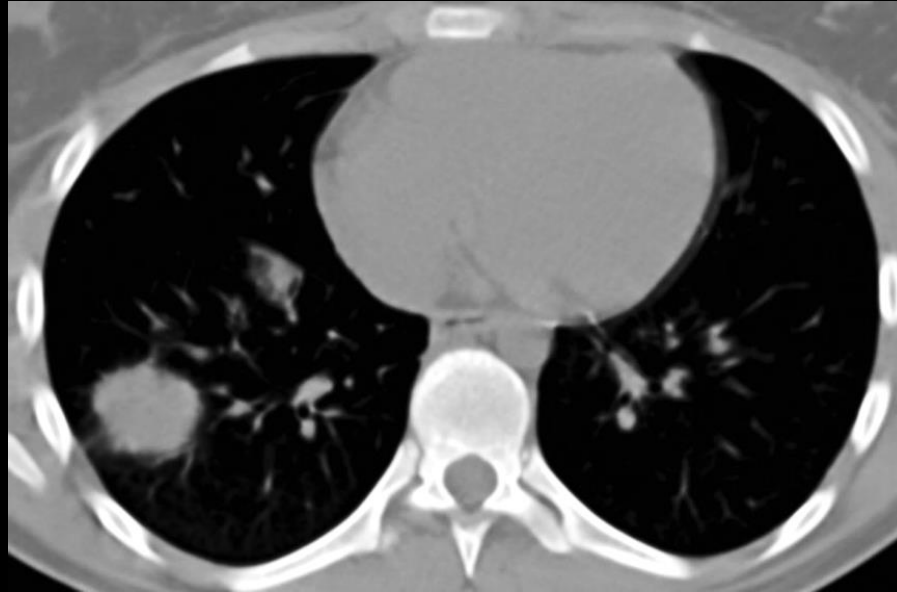
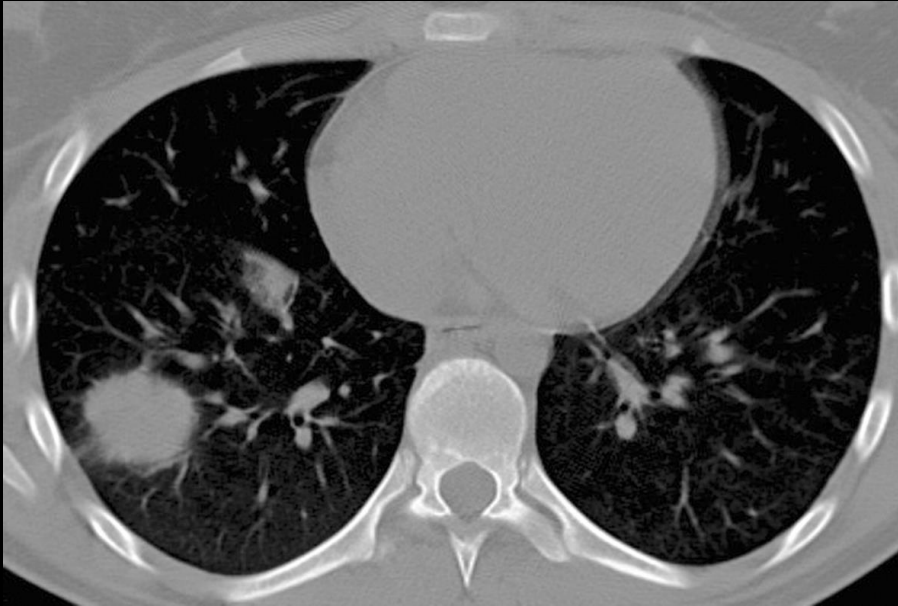
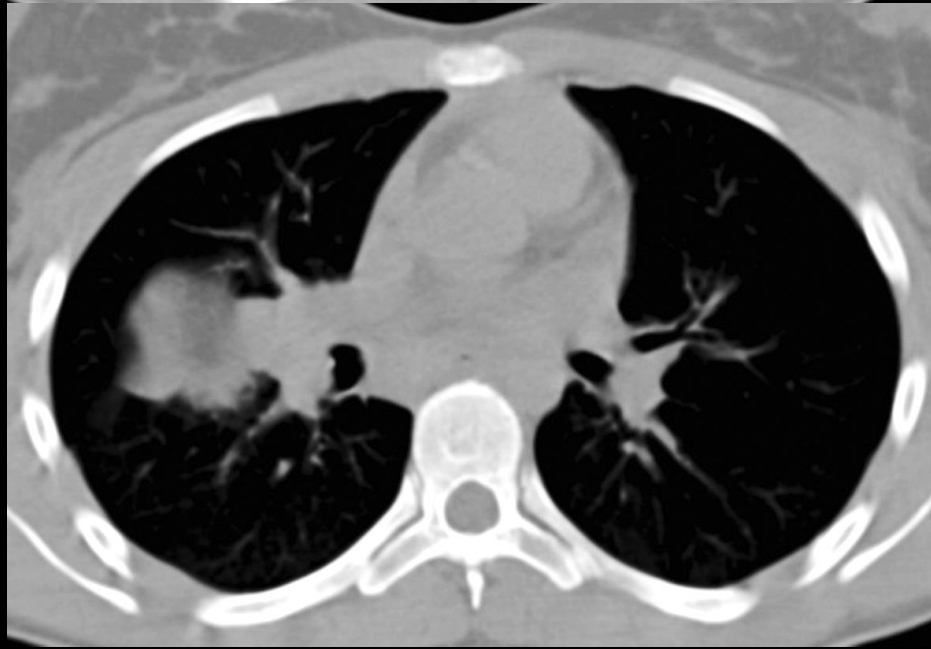
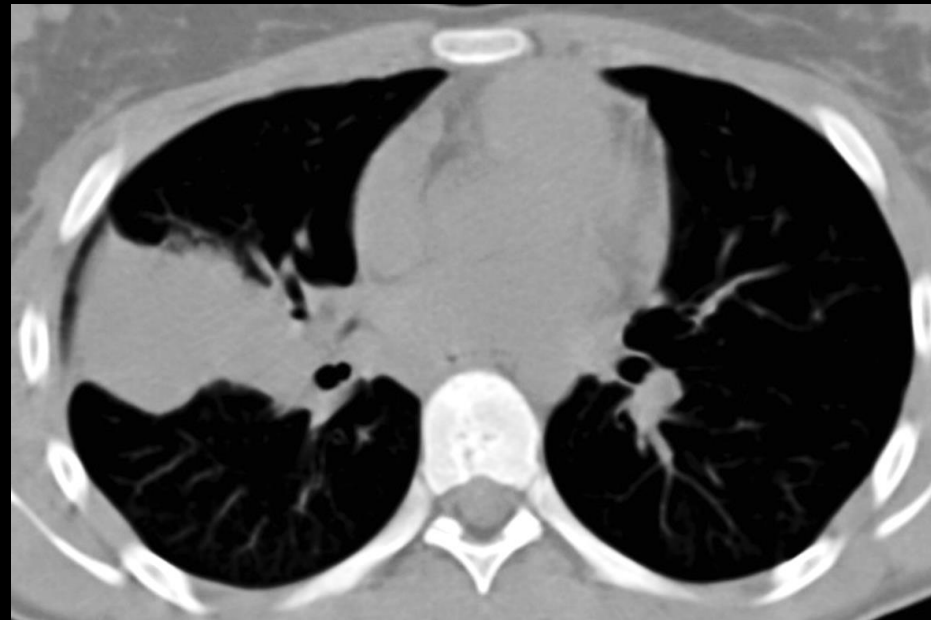
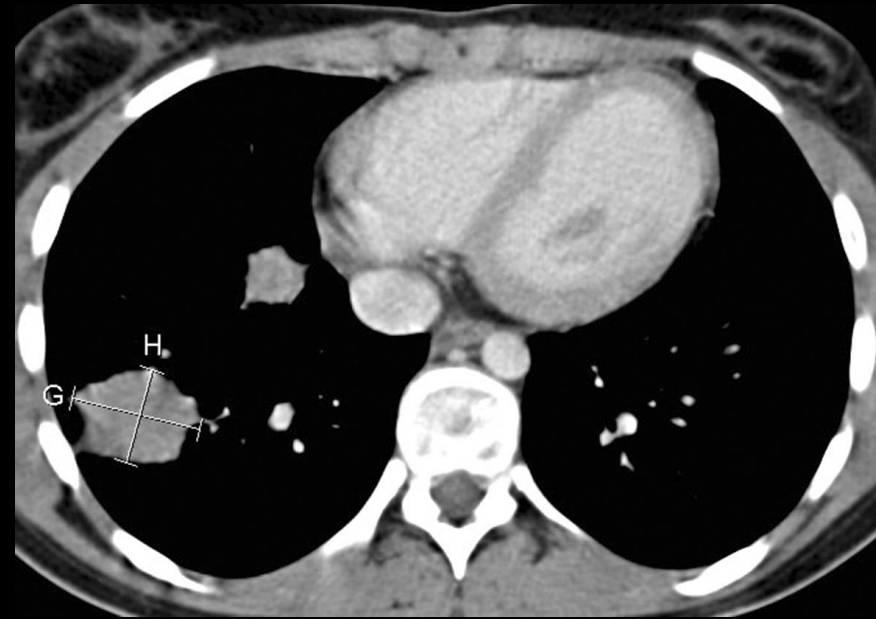
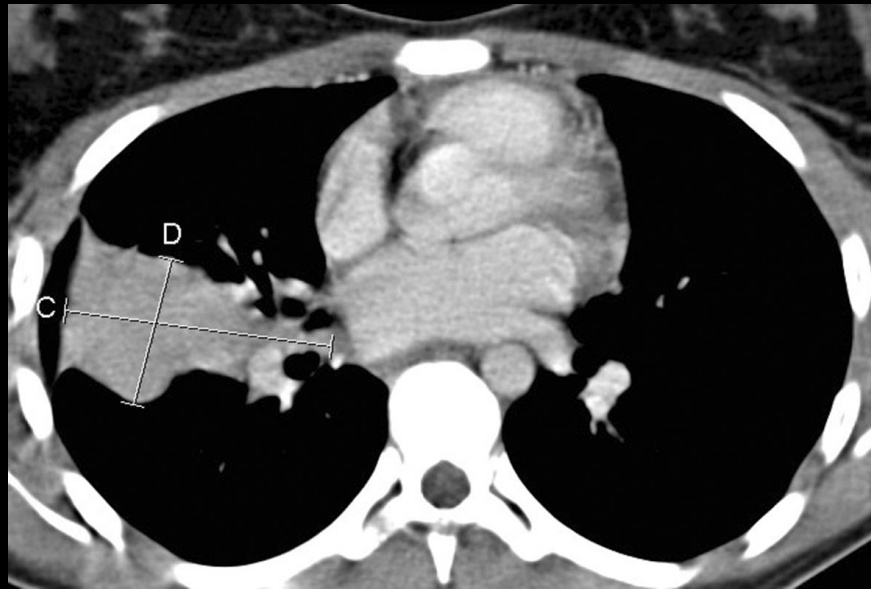
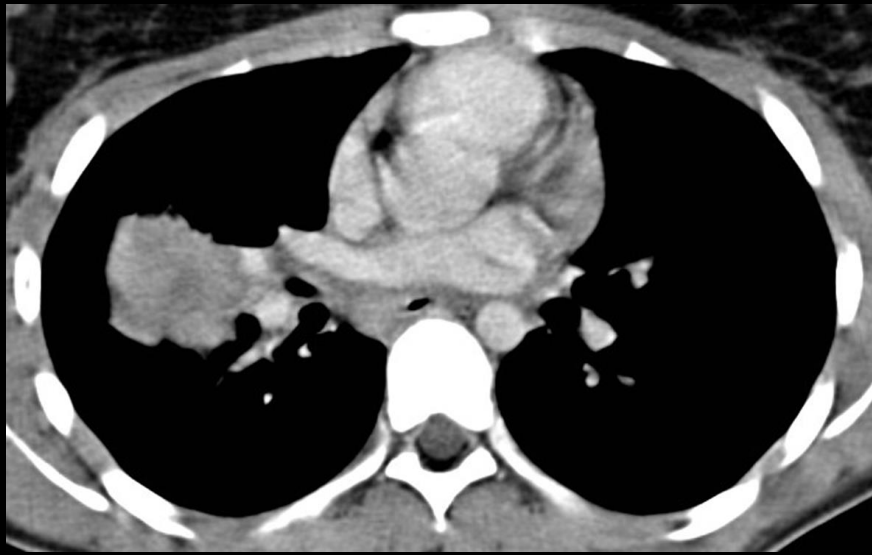


jeune fille 15 ans ; découverte radiographique de 2 opacités à type de masses du champ pulmonaire droit







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

compte tenu des éléments épidémiologiques , cliniques

jeune âge

pas de retentissement clinique : état général conservé

pas de signes d'infection

pas de signes cliniques respiratoires

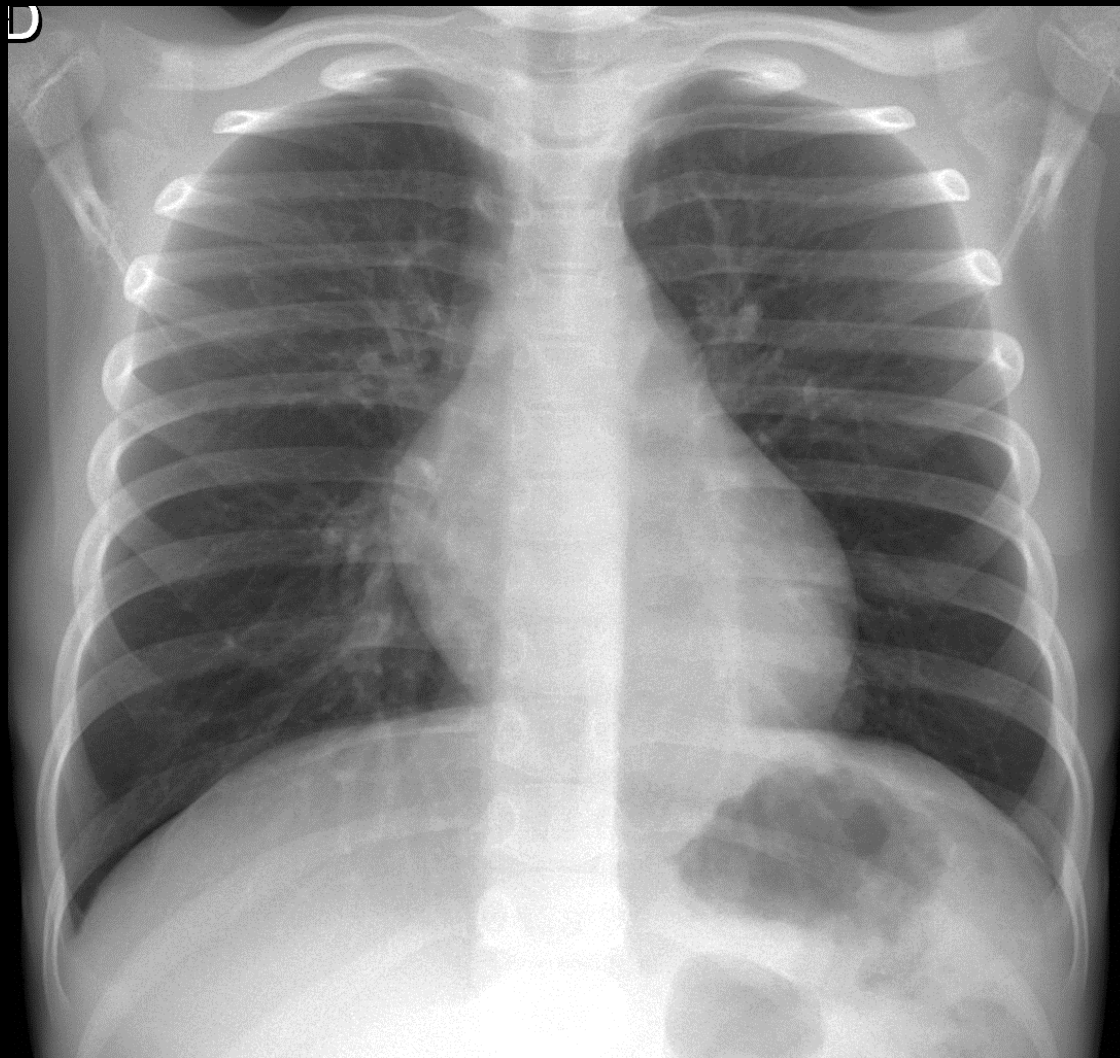
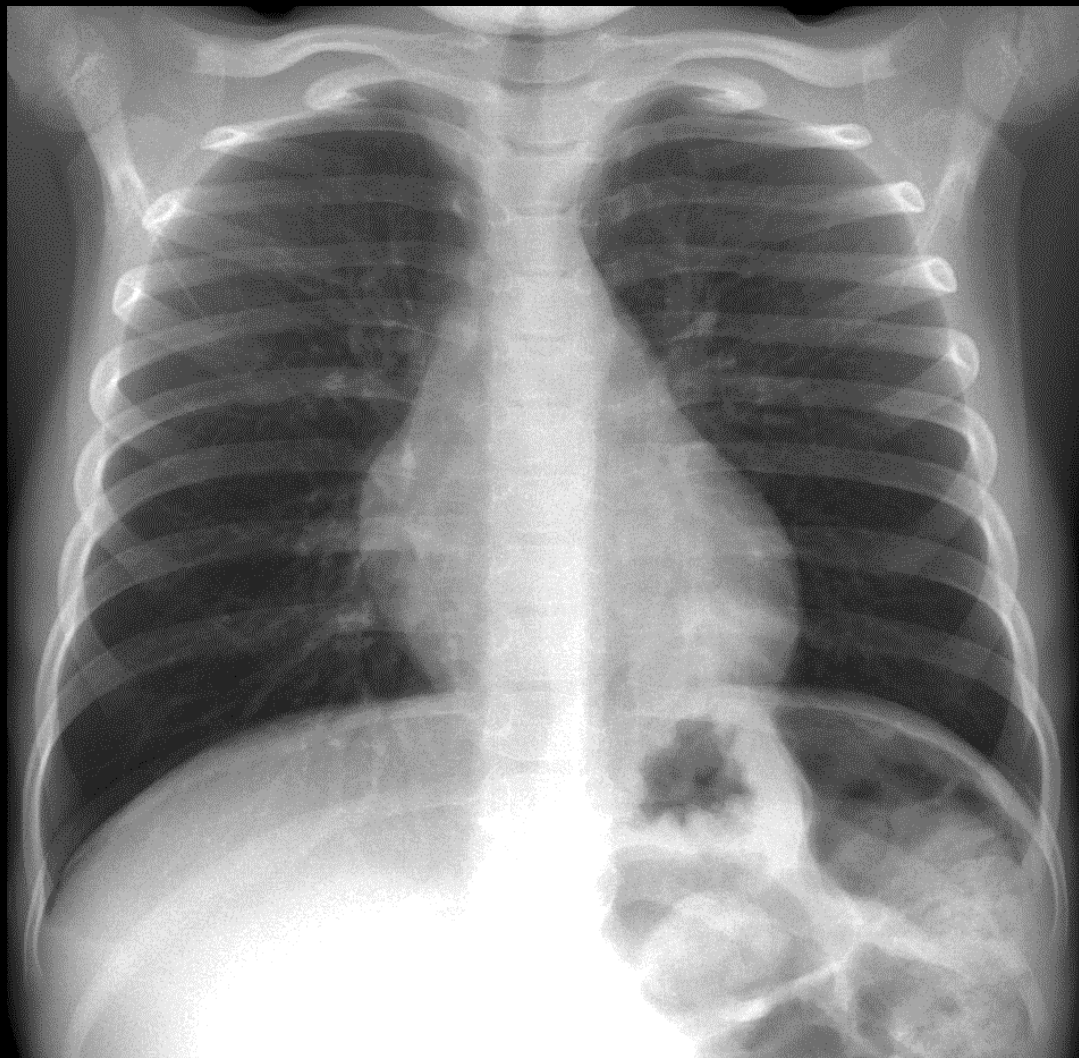
et des données de l'imagerie

masses parenchymateuses non systématisées denses sans troubles ventilatoires associés

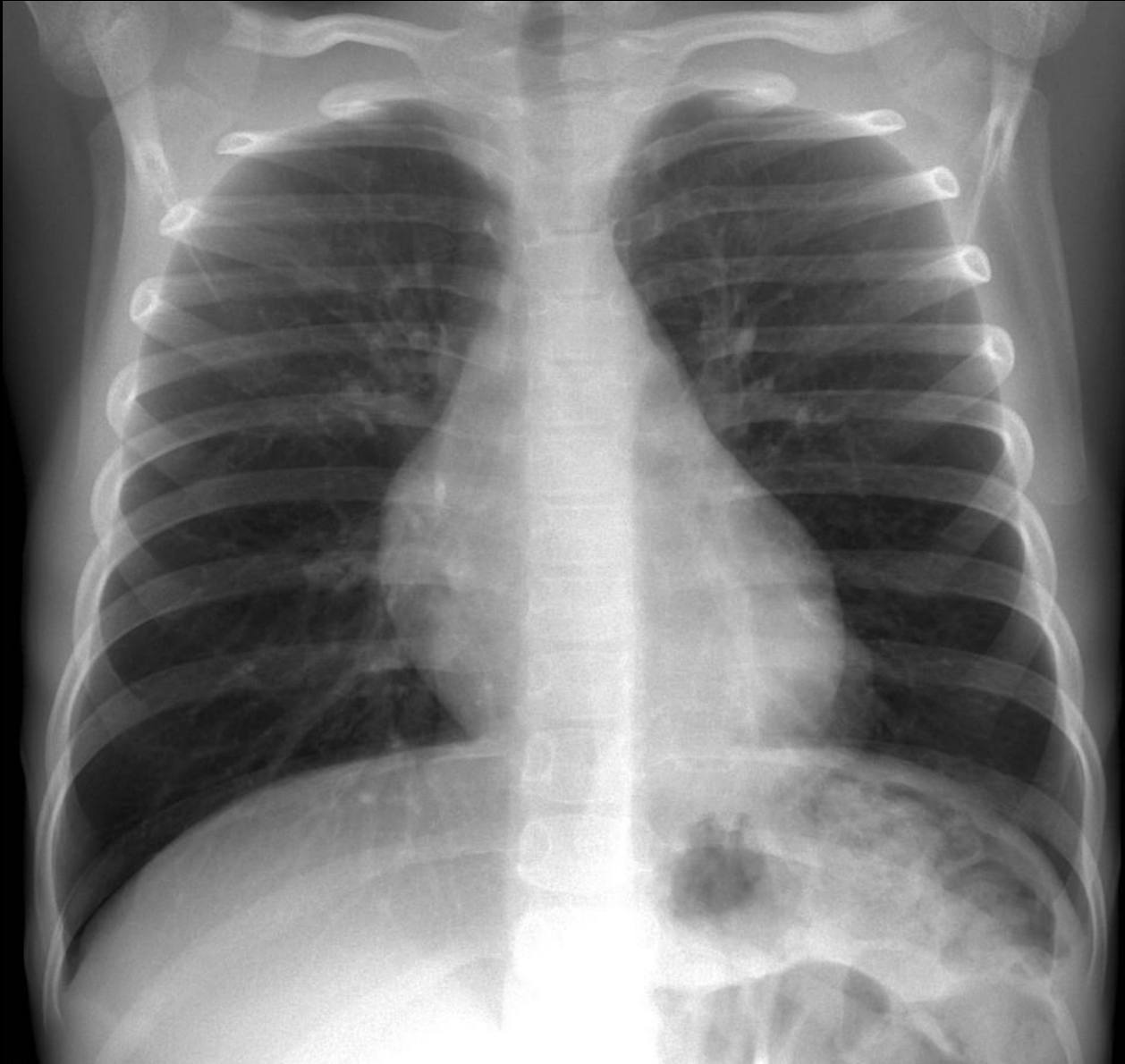
pas d'adénopathies

l'exérèse est décidée qui permet d'identifier une

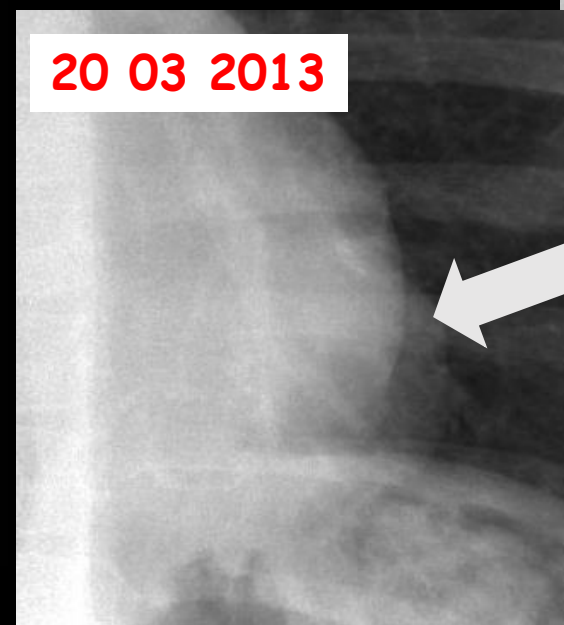
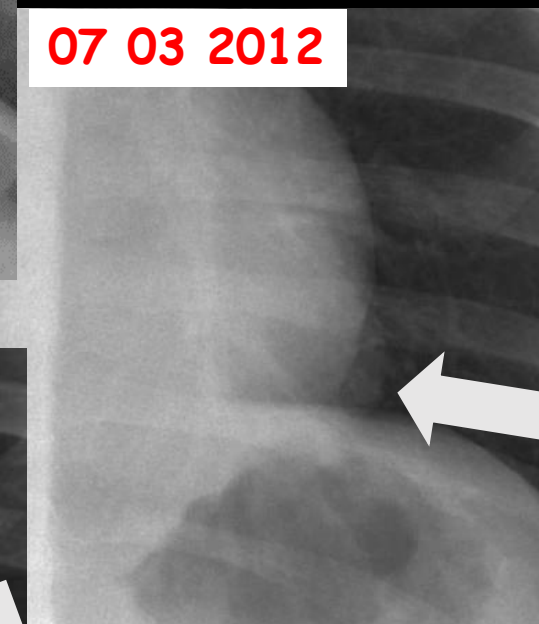
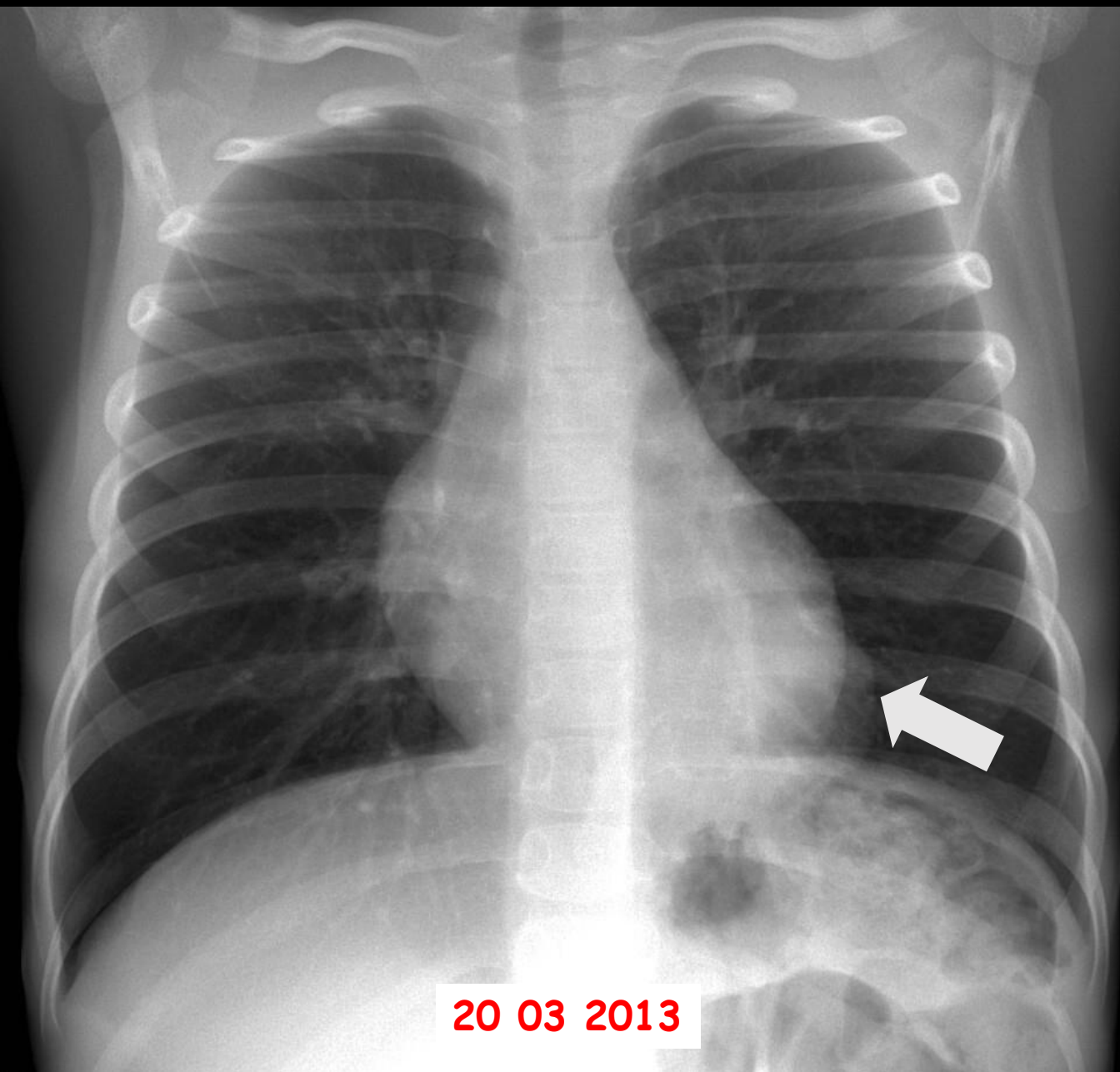
tumeur à cellules myofibroblastiques (pseudo-tumeur inflammatoire)

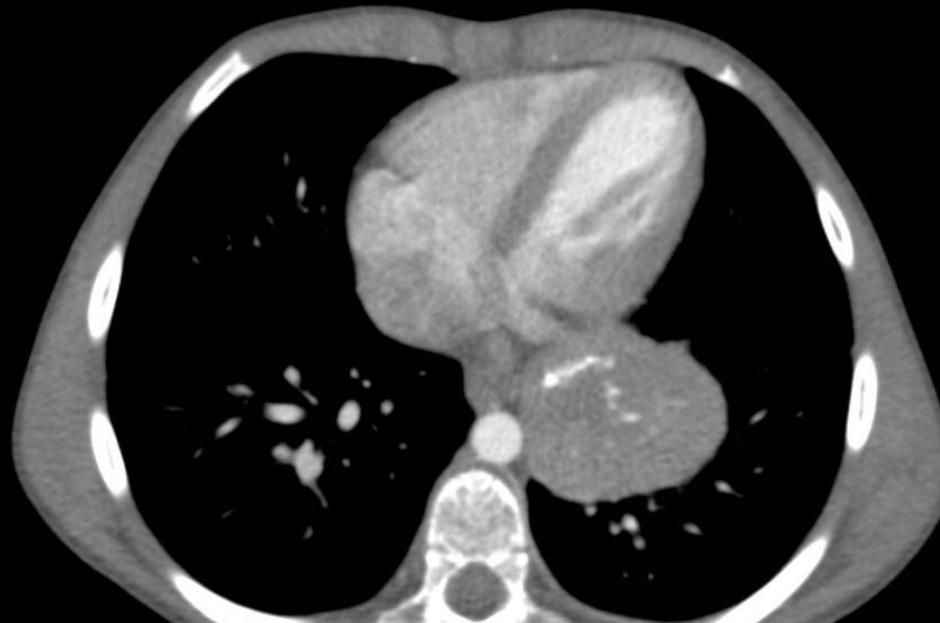


cas compagnon -enfant de 8 ans , porteur d'une mucoviscidose .Clichés annuels systématiques Quel(s) est(sont) l'(les) élément(s) sémiologique(s) significatif(s) à retenir sur ce cliché , le plus récent.



double contour au niveau de l'apex
devant faire évoquer une masse
parenchymateuse postérieure de
densité "tissus mous" puisque l'arc
inférieur du médiastin et nettement
distingué de l'opacité de la masse

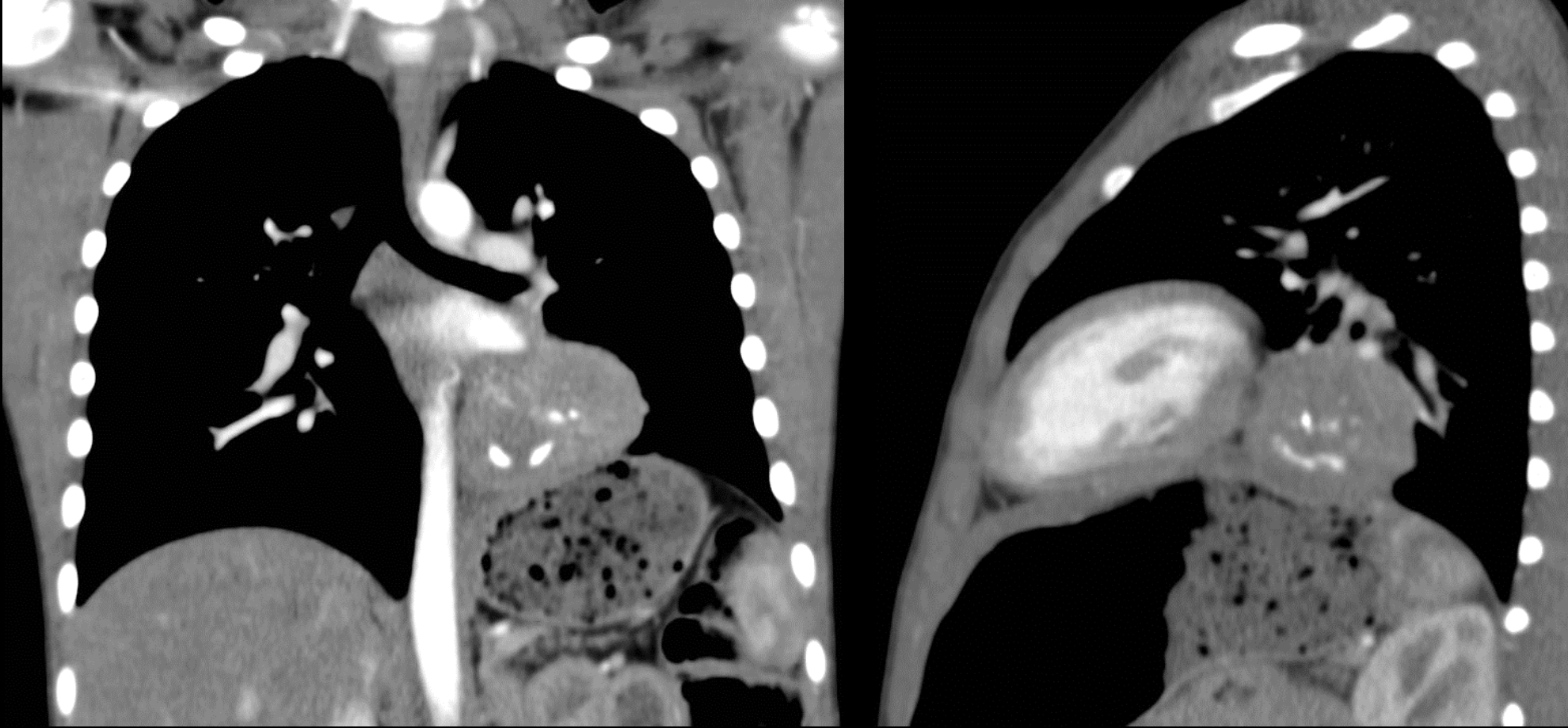




le scanner confirme la présence d'une masse à contours réguliers, avec des structures de densités calciques (calcifications dystrophiques ou ossifications métaplasiques)



la lésion paraît fusionner avec la base de la masse cardio-péricardique



Masse tissulaire basale gauche rétro-cardiaque de 5cm de diamètre refoulant en périphérie vaisseaux et bronches, au contact de l'aorte, du cœur, de l'œsophage et de la coupole diaphragmatique

Présence de grosses calcifications

Absence de composante graisseuse

Macroscopie

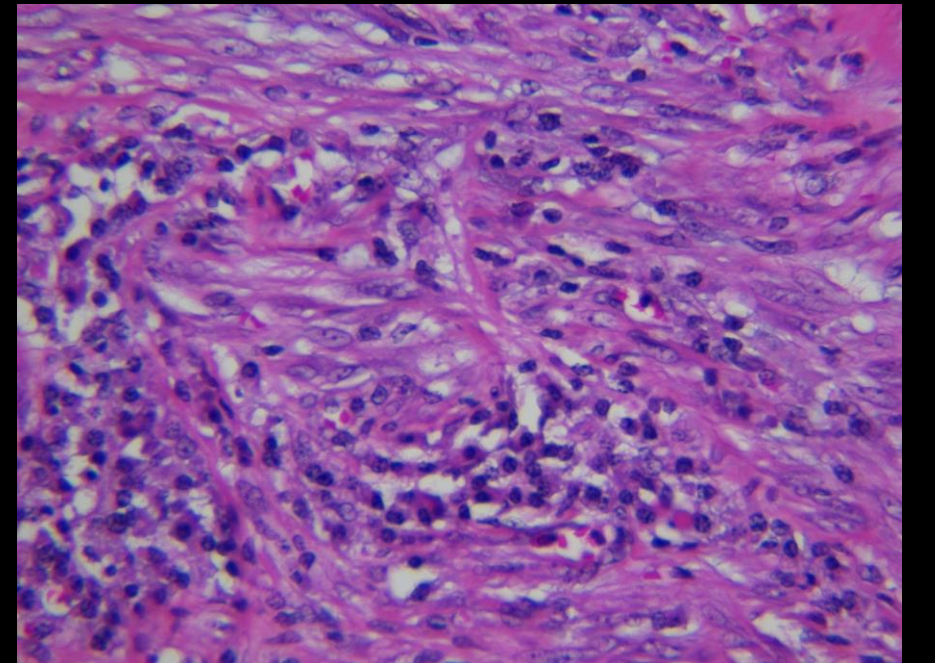
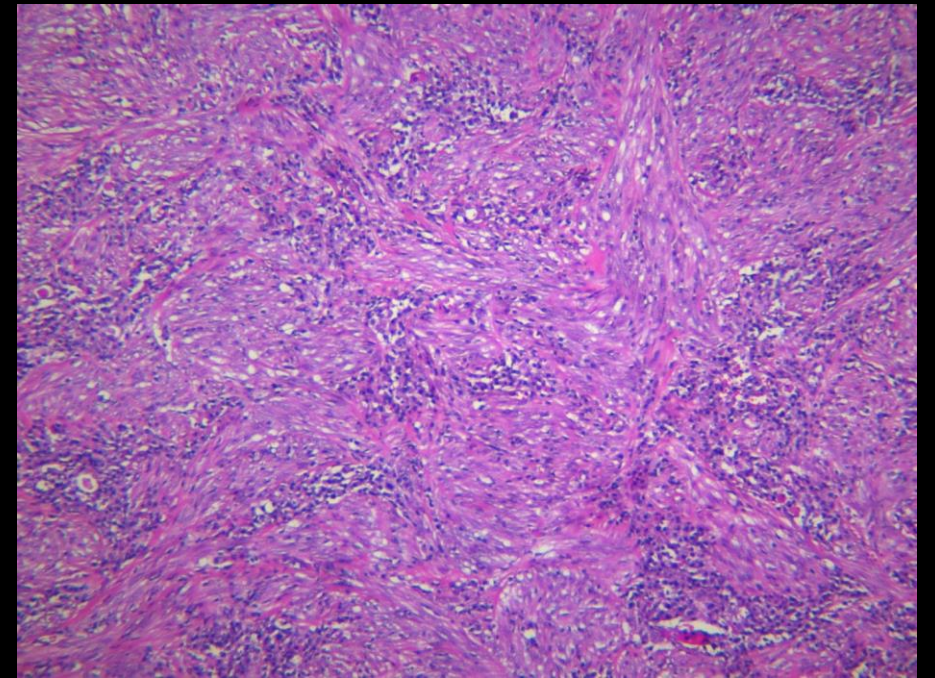


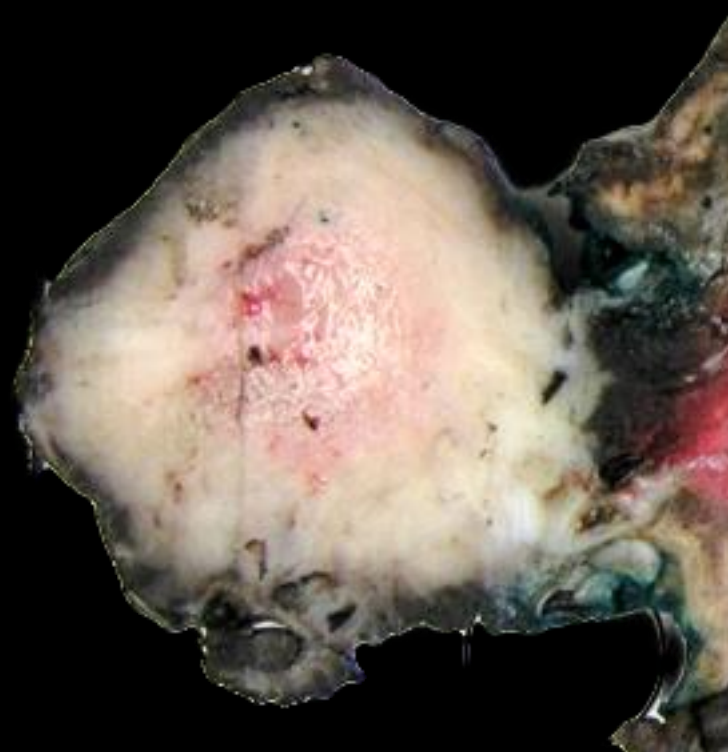
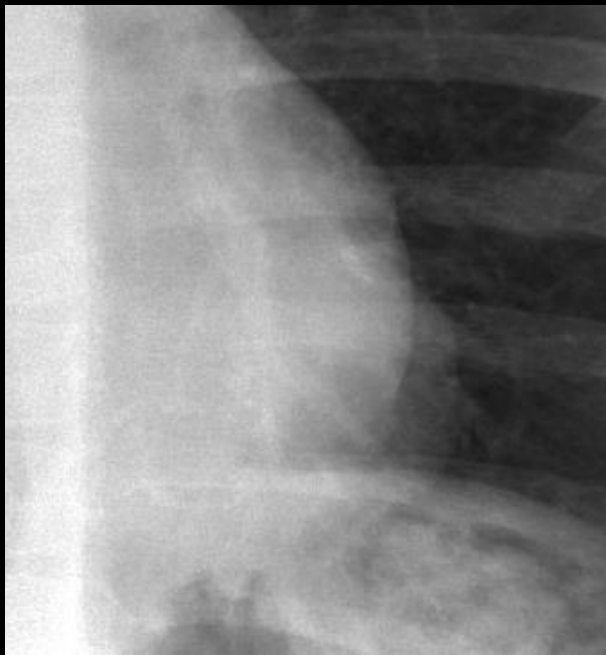
Microscopie

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

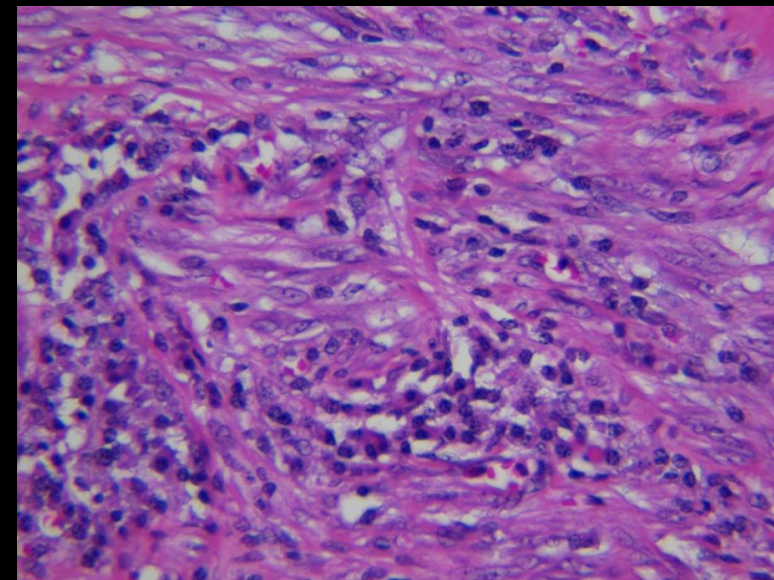
Ces cellules se disposent en faisceaux enchevêtrés mêlés à un **important infiltrat inflammatoire composé majoritairement de plasmocytes associés à des lymphocytes et à de rares polynucléaires éosinophiles**

Activité mitotique très faible





**Tumeur
myofibroblastique
inflammatoire**



Tumeur myofibroblastique inflammatoire

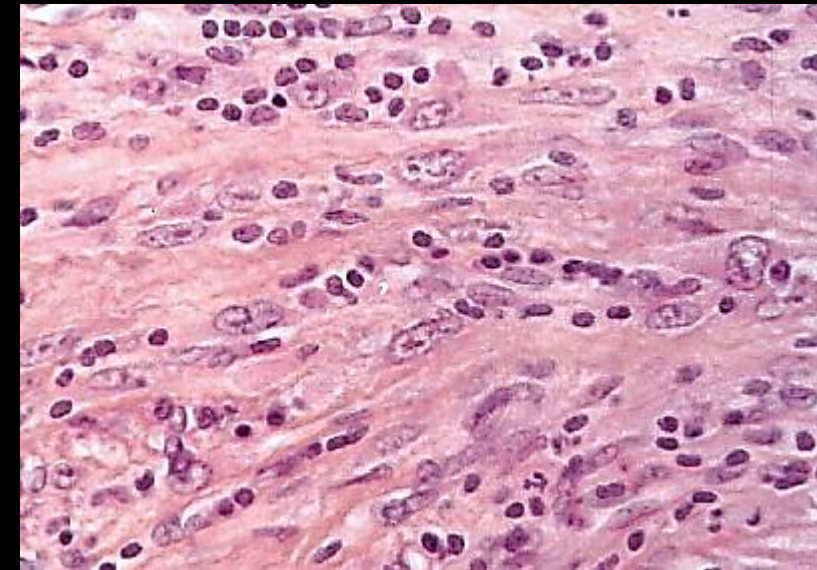
Epidémiologie

- Rares ! 0.04 à 0.7% des tumeurs pulmonaires
- Anc. : **pseudo-tumeur inflammatoire**, granulome à plasmocytes, histiocytome fibreux, xanthome, xanthofibrome, xanthogranulome, fibroxanthome...
- Diagnostic pré-opératoire 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

- Physiopathologie inconnue
- 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

anatomie pathologique

- Sur pièce totale
- 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 immuno-histochimie un immunophénotypage de cellules myofibroblastiques exprimant les Ac vimentine, actine muscle lisse α et plus rarement desmine



HES X 200

- Critères d'agressivité histologiques :
 - Foyers de nécroses
 - Atypies cyto-nucléaires
 - Mitoses fréquentes
 - Importante cellularité
 - Envahissement vasculaire
- 3 sous-types :
 - Inflammatoire myxoïde
 - Compact
 - Pauci-cellulaire

anatomie pathologique

- Non spécifique
- 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 au lobe inférieur

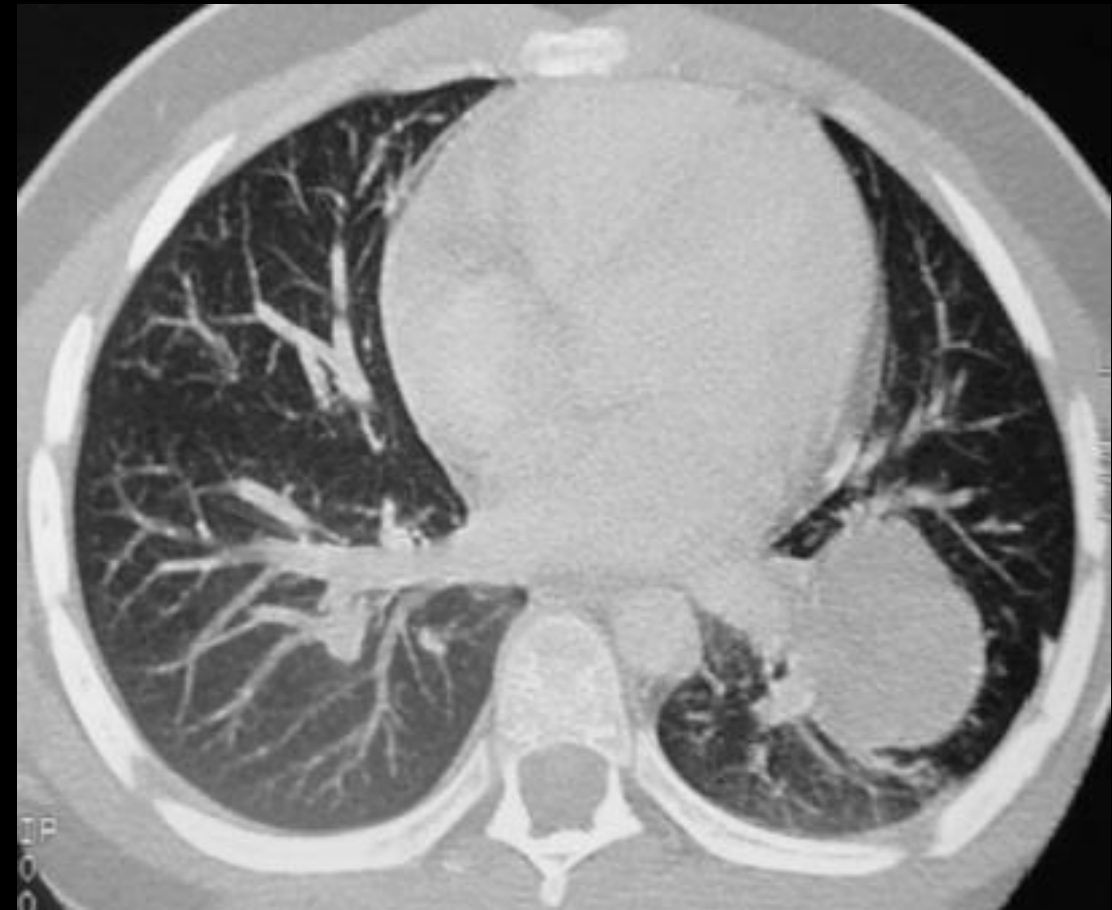
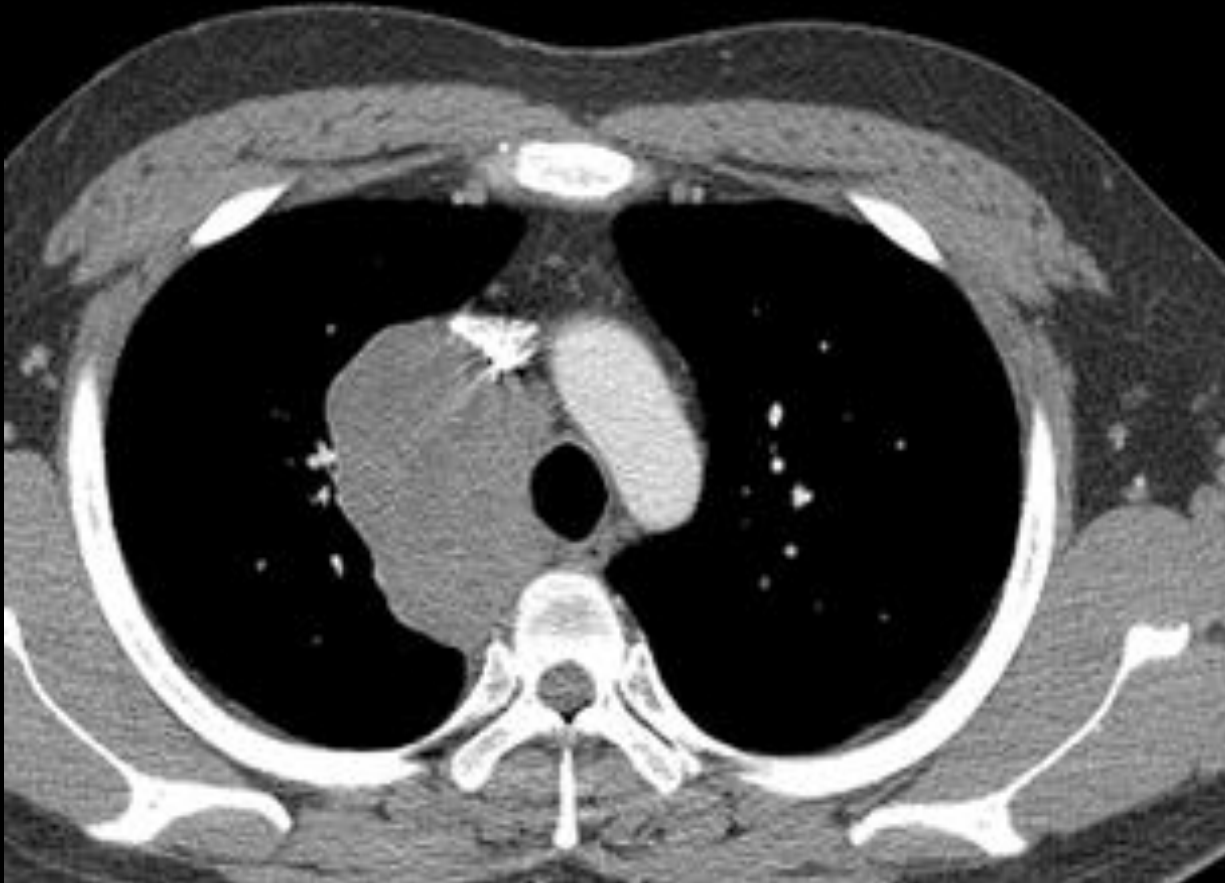


imagerie

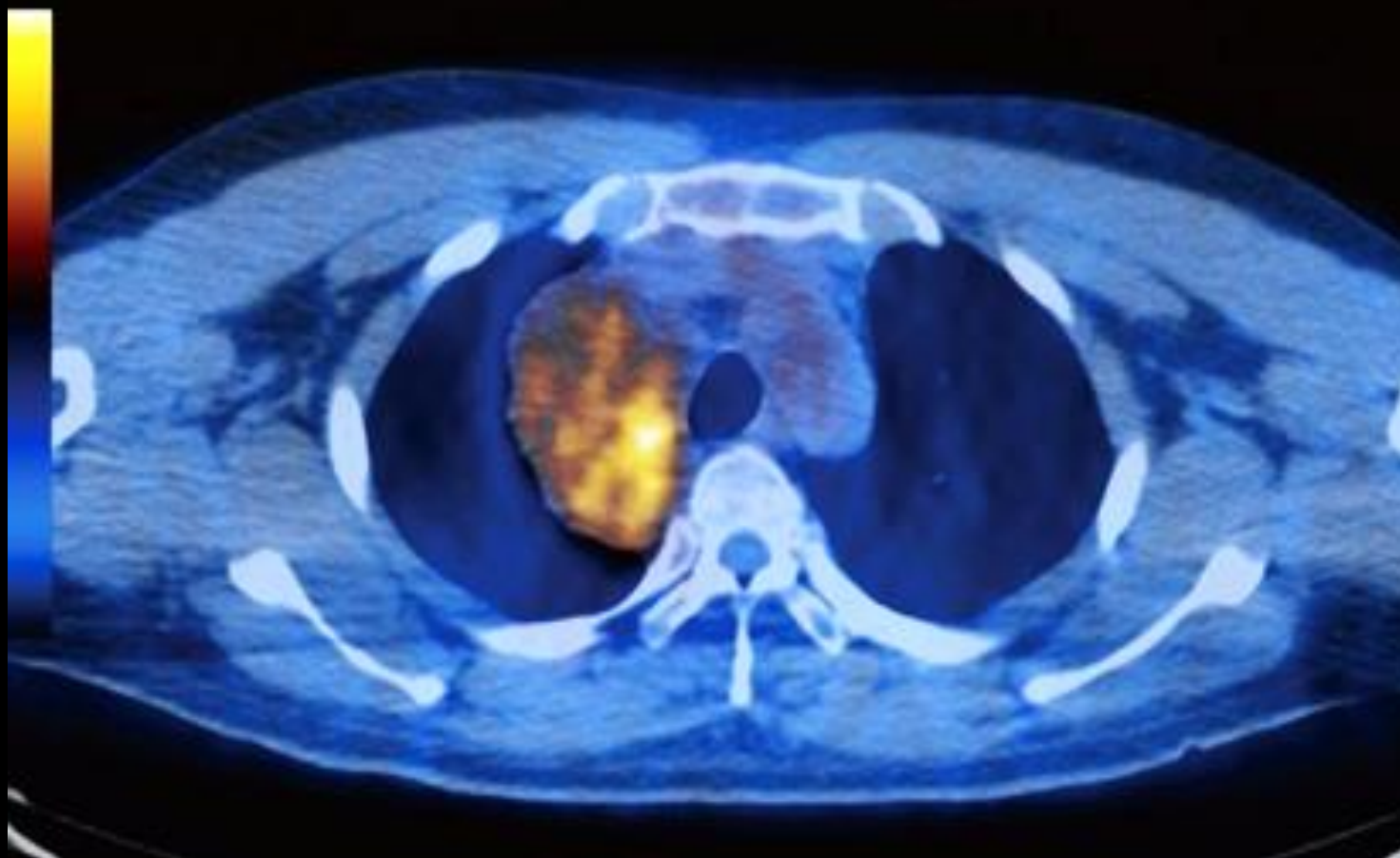
- Calcifications intralésionnelles possibles, de taille variable, + fréquentes chez l'enfant (15 à 40% des cas)
- Cavitation intralésionnelle, épanchement pleural homolatéral et adénomégalie médiastinale possiblement associés



- Densité spontanée homogène ou hétérogène avec rehaussement après injection
- Limites tumorales régulières, irrégulières ou même spiculées



A.Elmedi. Pseudotumeur inflammatoire pulmonaire chez un enfant. J.JPP.2001.02.004



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

imagerie

- = **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

Take home message

- Tumeur rare
- MAIS, la + fréquente des tumeurs pulmonaires de l'enfant
- SR = 1
- Ubiquitaire
- Imagerie non spécifique
- Diagnostic anapath (cellules à différenciation myofibroblastique associées à un infiltrat variable de cellules inflammatoires et à un tissu conjonctif fibreux)
- Traitement chirurgical exhaustif
- Comportement incertain

