

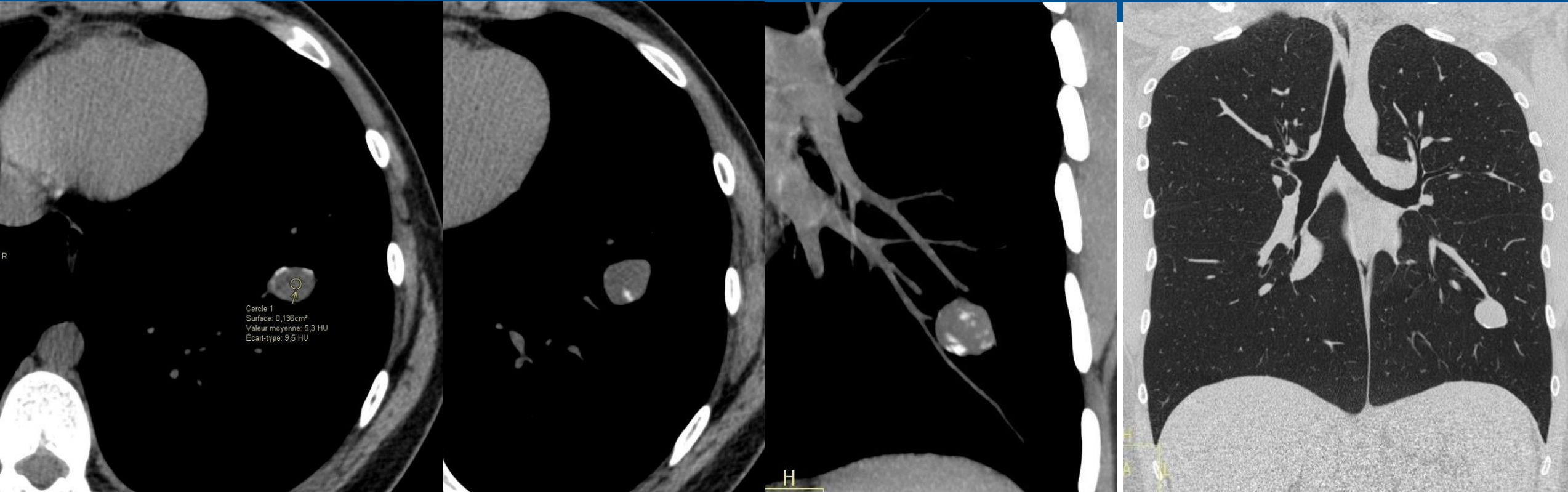
Cas clinique du mois

Dr Léa RUEZ LANTUEJOUL et Pr Gilbert FERRETTI
CHU Grenoble Alpes

Histoire clinique

- Homme âgé de 39 ans
- Antécédent de thrombopénie auto immune traitée par corticothérapie, hernie inguinale opérée
- 2006: radiographie thoracique systématique de médecine du travail normal
- 2008: radiographie thoracique systématique de médecine du travail, nodule de 25 mm lobaire inférieur gauche
- Réalisation d'un scanner thoracique sans injection

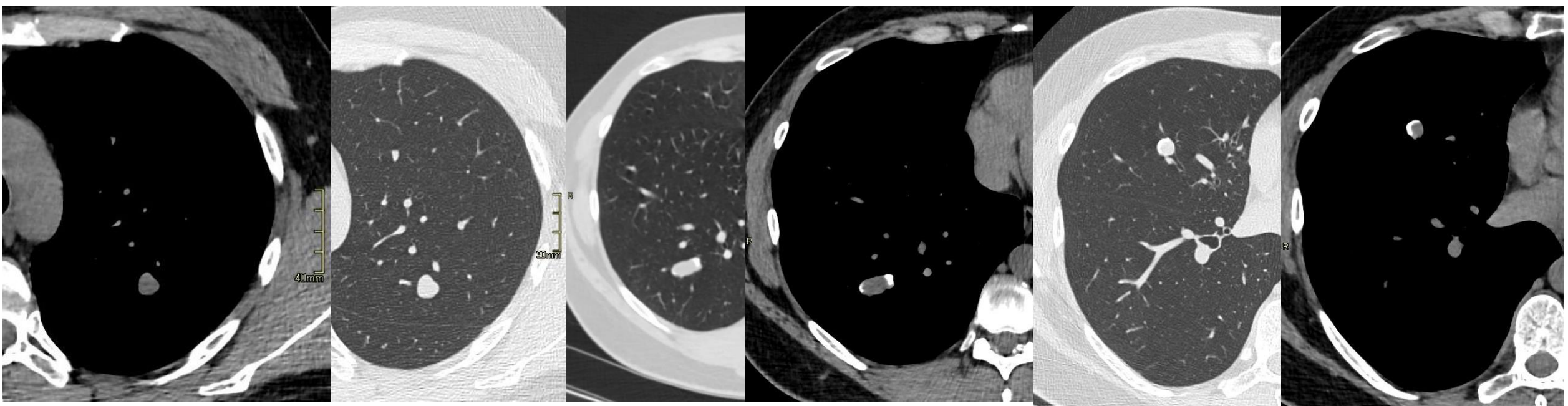
Histoire clinique



Nodule pulmonaire solide de 24 mm avec calcifications pariétales et en gain de riz sans graisse
Un chondrome est probable mais croissance rapide entre 2006 et 2008 conduisant à une chirurgie d'exérèse :
tissu cartilagineux partiellement circonscrit d'une capsule fibreuse. Foyers d'ossification sans tissu musculaire lisse et absence
d'épithélium bronchique ou de glandes bronchiques : **chondrome pulmonaire typique.**

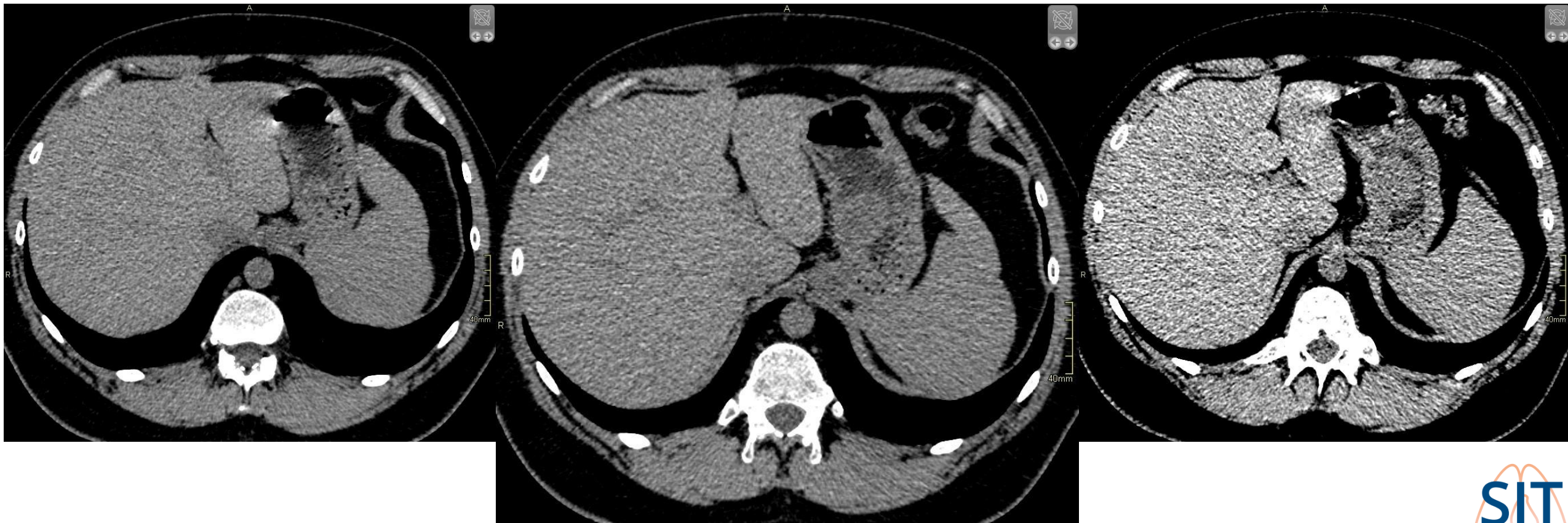
Histoire clinique

- Scanner de surveillance à 10 ans (2018)



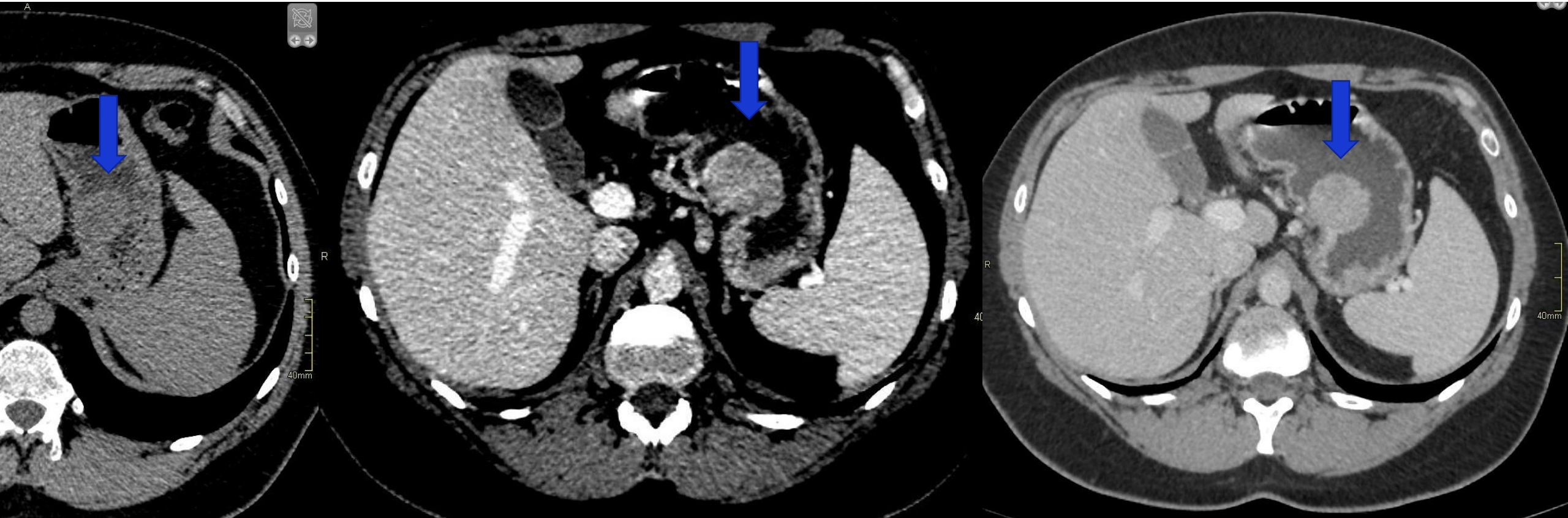
Histoire clinique

- Avec quelques coupes abdominales



Histoire clinique

- Complément par un scanner abdominopelvien injecté



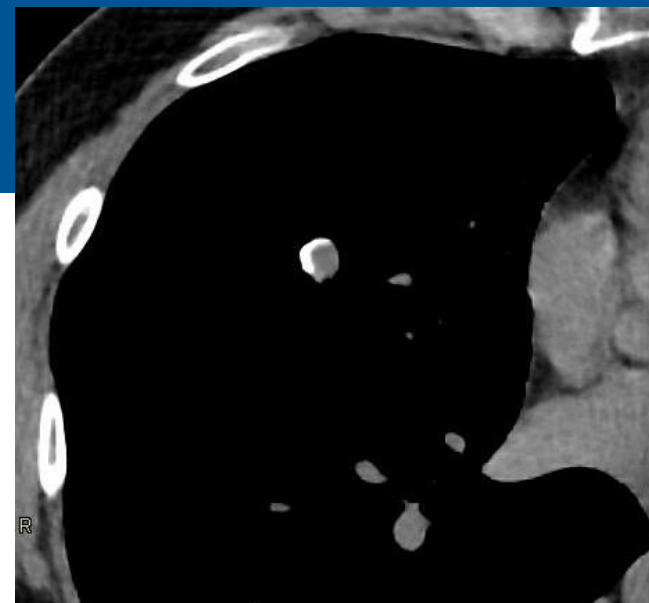
Quel est votre diagnostic?

Diagnostic ?

Scanner thoracique et scanner abdomino-pelvien

- Nodules pulmonaires solides multiples partiellement calcifiés, d'aspect similaire au **chondrome** opéré
- Masse tissulaire ronde intra gastrique

Endoscopie avec biopsies : **GIST**, opérée par gastrectomie totale en 2018



Triade de Carney

GIST gastrique et chondromes pulmonaires multiples s'intègrent dans la **triade de Carney incomplète (2/3)**

Maladie non héréditaire caractérisée par la présence de

1. Tumeurs stromales gastro-intestinales (**GIST**, tumeurs mésoenchymateuses intra-murales des voies gastro-intestinales affectant les cellules de la crête neurale ou les neurones)
2. **Chondromes pulmonaires**
3. **Paragangliomes extra-surréniens**

Prévalence : <1 / 1 000 000

Triade de Carney

Femmes jeunes <35 ans

Triade complète dans 38% cas

Combinaison la plus fréquente : GIST et chondrome

Si manque chondrome : dyade de Carney Stratakis

Constataction d'une des 3 tumeurs chez une femme jeune doit faire rechercher les deux autres +++

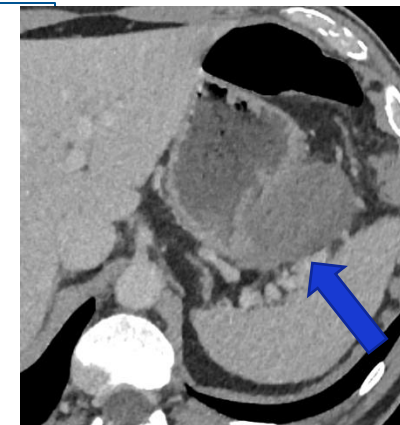
Nécessité d'une surveillance au long cours

Chondromes pulmonaires : 80%

- Tumeurs bénignes cartilagineuses, sans graisse
- Nodule arrondi de 1-10 cm, calcifications centrales ou « pop corn » ou diffuses
- Unique ou multiples, de croissance lente

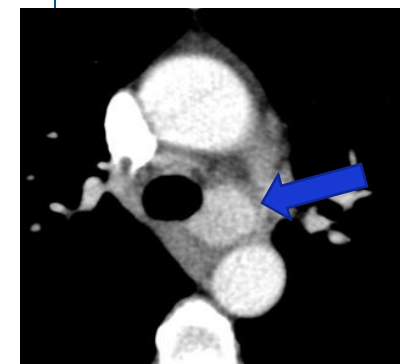
GIST

- 5% des sarcomes, localisation 55-70% estomac
- TDM : masse tissulaire nodulaire pariétale gastrique exophytique, nécrose centrale



Paragangliome extra surrénalien : 50%

- TNE des paraganglions
- 5% sécrètent des catécholamines
- Para-aortiques (43%), médiastinal (12%), vésical, sacré ou rectal
- TDM : masse tissulaire homogène hypervasculaire
- TEP scanner à la 18 F-DOPA



Références

- Carney JA. Gastric stromal sarcoma, pulmonary chondroma, and extra-adrenal paraganglioma (Carney Triad): natural history, adrenocortical component, and possible familial occurrence. Mayo Clin Proc. 1999. doi: 10.4065/74.6.543. PMID: 10377927.
- Carney JA. The triad of gastric epithelioid leiomyosarcoma, functioning extra-adrenal paraganglioma, and pulmonary chondroma. Cancer. 1979. PMID: 367573.
- Carney JA. The triad of gastric leiomyosarcoma, functioning extra-adrenal paraganglioma and pulmonary chondroma. N Engl J Med. 1977. doi: 10.1056/NEJM197706302962609. PMID: 865533.
- Ishii H, Akiba T, Marushima H, Kanetsuna Y, Morikawa T. A case of bilateral multiple pulmonary chondroma: necessity of follow-up for Carney's triad. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2012. doi: 10.1007/s11748-012-0040-4. PMID: 22664948.
- Haja Mydin H, Kerr KM, Dempsey O. Calcified pulmonary chondromas in Carney's triad. Thorax. 2014. doi: 10.1136/thoraxjnl-2013-203829. PMID: 24249386.