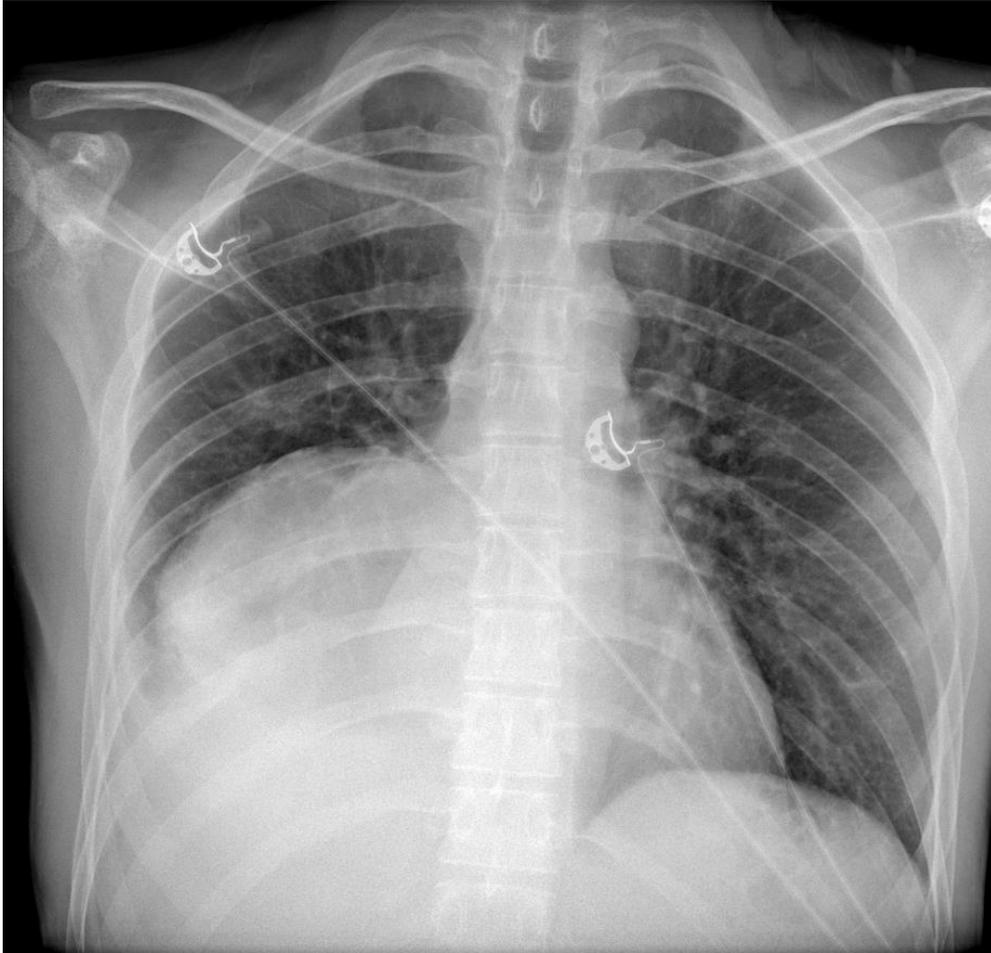


Cas clinique du mois

D. Vranceanu et C. Caramella

Service de radiologie Hôpital Marie Lannelongue GHPSJ

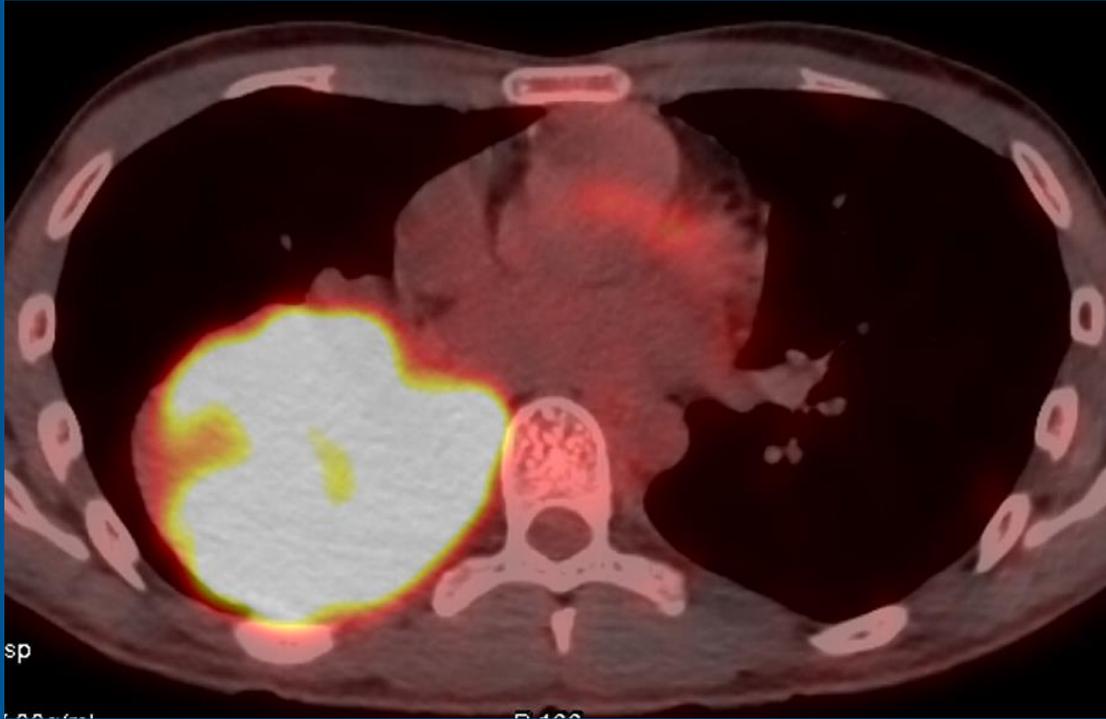
Histoire clinique



- Homme de **21 ans** : **douleur basithoracique droite** à l'effort en aggravation progressive **depuis 3 semaines**, dyspnée, nausées, frissons sans fièvre, toux sèche
- **Perte 2-3 kg** depuis 3 semaines, avec un appétit normal
- Pas de consommation de tabac ou de toxique
- Le bilan sanguin montre une **CRP à 100 mg/L**



Scanner thoracique - masse tissulaire arrondie bien limitée du lobe inférieur droit de 100 x 85 mm, vascularisée avec bourgeon endo bronchique intermédiaire



TEP scanner: masse hypermétabolique intense associée à une lésion endobronchique de la bronche principale droite non hypermétabolique



Fibroscopie bronchique : biopsie du bourgeon nécrotique obstruant complètement le tronc intermédiaire

Examens paracliniques

- Plusieurs biopsies réalisées :
 - Une ponction sous scanner non contributive
 - Une biopsie par fibroscopie bronchique non contributive (nécrose sans élément tumoral)
 - Une cryobiopsie par EBUS répondant "carcinome indifférencié"
- Décision de prise en charge chirurgicale par lobectomie inferieure droite + curage

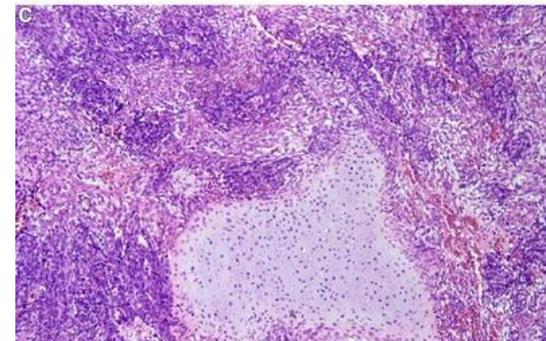
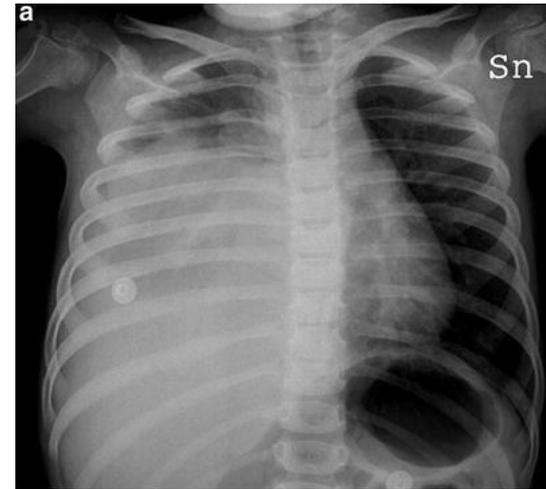
Quel est votre diagnostic?

- **Pleuroblastome pulmonaire**
- Confirmé par l'anatomopathologie définitive :
 - « Composante adénocarcinomateuse avec caractère immature nettement prédominante »
- A distinguer des blastomes pulmonaires de l'adulte:
 - Le **pleuropneumoblastome (PPB) de l'enfant** comporte plusieurs contingents dysembryoplasiques avec des tissus immatures (analogie avec le néphroblastome, l'hépatoblastome, ou le neuroblastome)
 - Le **blastome pulmonaire de l'adulte** (entre 30 et 50 ans) comporte 2 contingents (stromal et épithélial) et est apparenté aux sarcomes pulmonaires.

Pleuropneumoblastome (PPB)

- **Tumeur maligne primitive rare pédiatrique**
 - 94 % des cas surviennent avant l'âge de six ans
 - Environ 90 cas sont rapportés dans la littérature, 20 cas en France au cours des 25 dernières années
- Signes d'appel non spécifiques: pneumopathie, pneumothorax, détresse respiratoire
- **Trois types macroscopiques et en imagerie: masse pleuro-pulmonaire**
 - Type I purement kystique (difficile à distinguer d'une lésion bénigne)
 - Type II avec plages solides et kystiques
 - Type III exclusivement solide
- Epanchement pleural fréquent, pas d'invasion pariétale

Orazi C et al Pediatr Radiol. 2007 Apr;37(4):337-44



Pleuropneumoblastome (PPB)

- **Rarement métastatique** au diagnostic, métastases plus fréquentes lors des rechutes (ganglionnaires, cérébrales ou osseuses et parfois hépatiques)
- **Bilan locorégional** par scanner thoracique, imagerie (TDM ou IRM) cérébrale, un PETscan ou l'association scintigraphie osseuse au technétium + échographie abdominale
- **Traitement**
 - Chirurgie d'exérèse en première intention
 - Chimiothérapie adjuvante (vincristine, actinomycine)
 - Si exérèse totale initiale impossible du fait de l'extension locorégionale, chimiothérapie néoadjuvante indiquée (vincristine, actinomycine, ifosfamide ou cyclophosphamide, anthracyclines et sels de platine)
- **Pronostic:** excellent pour les types I, 50-70% de guérison pour les types II et III

Références

- F. Dommange-Romero, S. Collardeau-Frachon, F. Hameury, Pleuropneumoblastome de l'enfant. Bulletin du Cancer, Volume 97, Issue 9, 2010; Pages 1047-1052, ISSN 0007-4551, <https://doi.org/10.1684/bdc.2010.1172>.
- Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, Manivel JC, Dehner JP. Pleuropulmonary blastoma; a clinicopathologic study of 50 cases. Cancer 1997 ; 80 : 147-61.
- Indolfi P, Casale F, Carli M, Bisogno G, Ninto V, Cecchetto G, et al. Pleuropulmonary blastoma; management and prognosis of 11 cases. Cancer 2000 ; 89 : 1396-401.
- Indolfi P, Bisogno G, Casale F, Cecchetto G, De Salvo G, Ferrari A, et al. Prognostic factors in pleuropulmonary blastoma. Pediatr Blood Cancer 2007 ; 48 : 318-23.
- Kirsch S, Leuschner I, Int-Veen C, Dantonell T, Brecht IB, Schuck A, et al. Sixteen children with pleuropulmonary blastoma- Results of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Group. Sarcoma 2005 ; 9 : 88 (abstract).
- Priest JR, Hill DA, Williams GM, Moertel CL, Messinger Y, Fin kelstein MJ, et al. Type I pleuropulmonary blastoma: a report from the international pleuropulmonary blastoma registry. J Clin Oncol 2006 ; 24 : 4492-8.
- Piastra M, Ruggiero A, Caresta E, Granone P, Chiaretti A, Polidori G, et al. Critical presentation of pleuropulmonary blastoma. Pediatr Surg Int 2005 ; 21 : 223-6.
- Kukkady A, Upadhyay V, Pease PWB, Chan YF. Pleuropulmonary blastoma: four cases. Pediatr Surg Int 2000 ; 16 : 595-8.