

Une tumeur exceptionnelle le blastome pulmonaire d'implantation pleurale

A Oliver (1), PA Ganne (1), C Bastien (2), JM Vignaud (2), D Regent (1) et V Laurent (1)

Key words: Pleura. Pulmonary blastoma. Pneumoblastoma.
Radiologic-pathologic correlation.

Mots-clés : IRM. Pleural. Blastome pulmonaire. Pneumoblastome.
Corrélation radio-histologique.

Quels diagnostics évoquer devant la découverte d'une lésion nodulaire pleurale localement agressive ? Nos hypothèses ne comportaient pas le diagnostic rare de blastome pulmonaire, révélé histologiquement dans cette observation. Pourtant, la seule connaissance de cette entité et quelques caractéristiques TDM et IRM peuvent permettre d'évoquer le diagnostic.

Observation

Un patient de 44 ans, opéré 10 ans auparavant d'un séminome testiculaire et tabagique sévère (15 paquets/année), bénéficie d'une radiographie thoracique dans le cadre de la surveillance systématique du personnel hospitalier. L'interrogatoire révèle des névralgies intercostales gauches évoluant depuis plusieurs mois pour lesquelles il avait bénéficié d'une IRM rachidienne s'étant révélée normale. Le cliché pratiqué (fig. 1) met en évidence une volumineuse opacité ronde périphérique, projetée en regard des arcs moyens des 4^e et 5^e côtes gauches. En scanner thoracique (fig. 2), cette lésion tissulaire bien limitée d'environ 16 cm de plus grand axe est très périphérique et paraît pleurale et scissurale, avec extension pariétale costale et intercostale et fractures pathologiques des arcs moyens des 4^e et 5^e côtes. Le reste du bilan d'extension est négatif.

L'IRM complémentaire (fig. 3) objective la composante tissulaire de cette lésion paraissant strictement pleuro-pariétale qui apparaît en hypersignal T2 modéré et

hétérogène, en hyposignal T1, avec prise de contraste progressive. Elle est non mobile sur une acquisition complémentaire en procubitus. La séquence de diffusion dépiste en outre une adénopathie thoracique interne antérieure et deux implants pleuraux postérieurs (fig. 4). Le PET-scan (fig. 5) retrouve les mêmes anomalies.

L'histologie du matériel biopsique prélevé sous guidage scanographique ne peut statuer formellement sur la nature de la lésion mais retrouve un contingent tumoral malin mixte d'origine mésoenchymateuse et épithéliale. Dans ce contexte, une pleuro-pneumectomie avec pariéctomie des 3, 4 et 5^{es} côtes gauches est réalisée.

Macroscopiquement (fig. 6a), la pièce opératoire est le siège d'une tumeur à base d'implantation pariétale, avec infiltration de l'espace intercostal. Il existe une adhérence au poumon adjacent, sans signe d'infiltration. La lésion est bien limitée par une fine pseudo-capsule et son contenu est hétérogène : discrètement nodulaire, lardacé et focalement myxoïde avec quelques zones microkystiques.

Microscopiquement (fig. 6b), il existe une prolifération maligne biphasique, associant une composante épithéliale pseudoglandulaire et une composante mésoenchymateuse majoritaire constituée essentiellement de cellules fusiformes disposées sur une matrice myxoïde. On retrouve aussi de rares foyers de prolifération musculaire lisse et un foyer de différenciation ostéosarcomateuse (fig. 6c). L'envahissement tumoral de la médullaire costale est essentiellement le fait de la composante épithéliale. La recoupe du lit de tumorectomie est saine. L'aspect anatomopathologique est donc celui d'un blastome pulmonaire (1) à développement quasi-exclusivement extra-pulmonaire pariétal. La surveillance à 9 mois met en évidence une extension métastati-

que axillaire homolatérale et une importante croissance des implants tumoraux pleuraux et des adénopathies initiales.

Discussion

Le blastome pulmonaire est une tumeur biphasique rare classée parmi les carcino-mes sarcomatoïdes du poumon (classification OMS) (1) : elle est caractérisée par l'association de composantes mésoenchymateuses et épithéliales immatures (2), simulant morphologiquement les structures pulmonaires embryonnaires.

En 1945, Barnard (3) décrit cette lésion inhabituelle, puis introduit en 1952 la notion d'« embryome pulmonaire ». En 1961, Spencer (4) rapporte 3 cas similaires et propose le terme de « blastome pulmonaire », en référence à sa similitude avec une autre tumeur du blastème, le néphroblastome.

Depuis la description princeps, environ 200 cas de pneumoblastome ont été recensés et publiés. Cette lésion touche l'adulte, en moyenne à la quarantaine mais peut survenir à tout âge (16 à 77 ans) sans nette prédominance de sexe (ratio homme/



Fig. 1 : Radiographie thoracique de face : lésion pleurale gauche arrondie aux contours bien délimités.

(1) Service de Radiologie Hôpital Brabois Adultes, CHU Nancy, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy.
(2) Service d'Anatomo-pathologie, Hôpital Central, CHU Nancy, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy.
Correspondance : A Oliver
E-mail : alex.oliver33@gmail.com

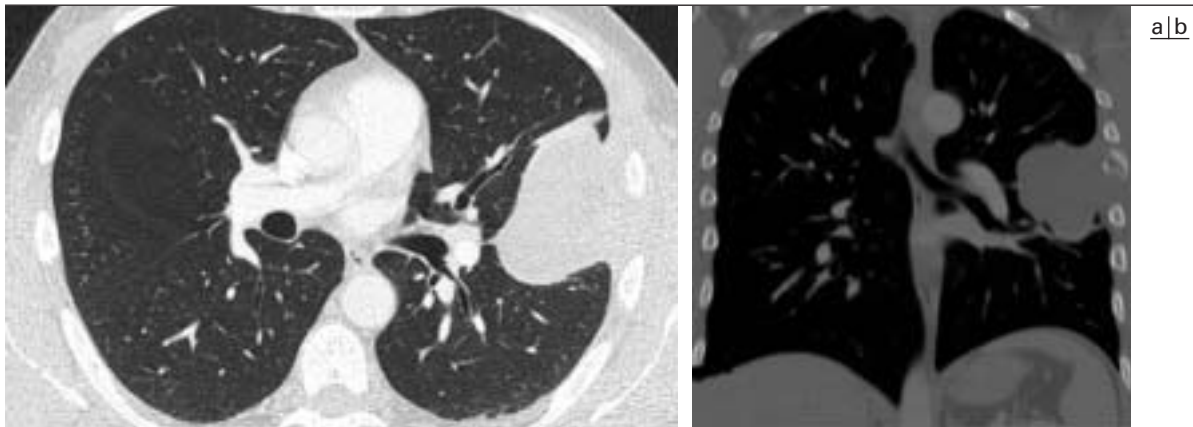


Fig. 2 : Scanner thoracique sans injection de produit de contraste iodé : rattachement pleural avec lyse osseuse de l'arc moyen de la 5^e côte gauche (remerciements : Service d'Imagerie Guilloz, Professeur Alain Blum, Hôpital Central, CHU Nancy).
a Coupe axiale en fenêtre parenchymateuse.
b Reconstruction frontale en fenêtre osseuse.

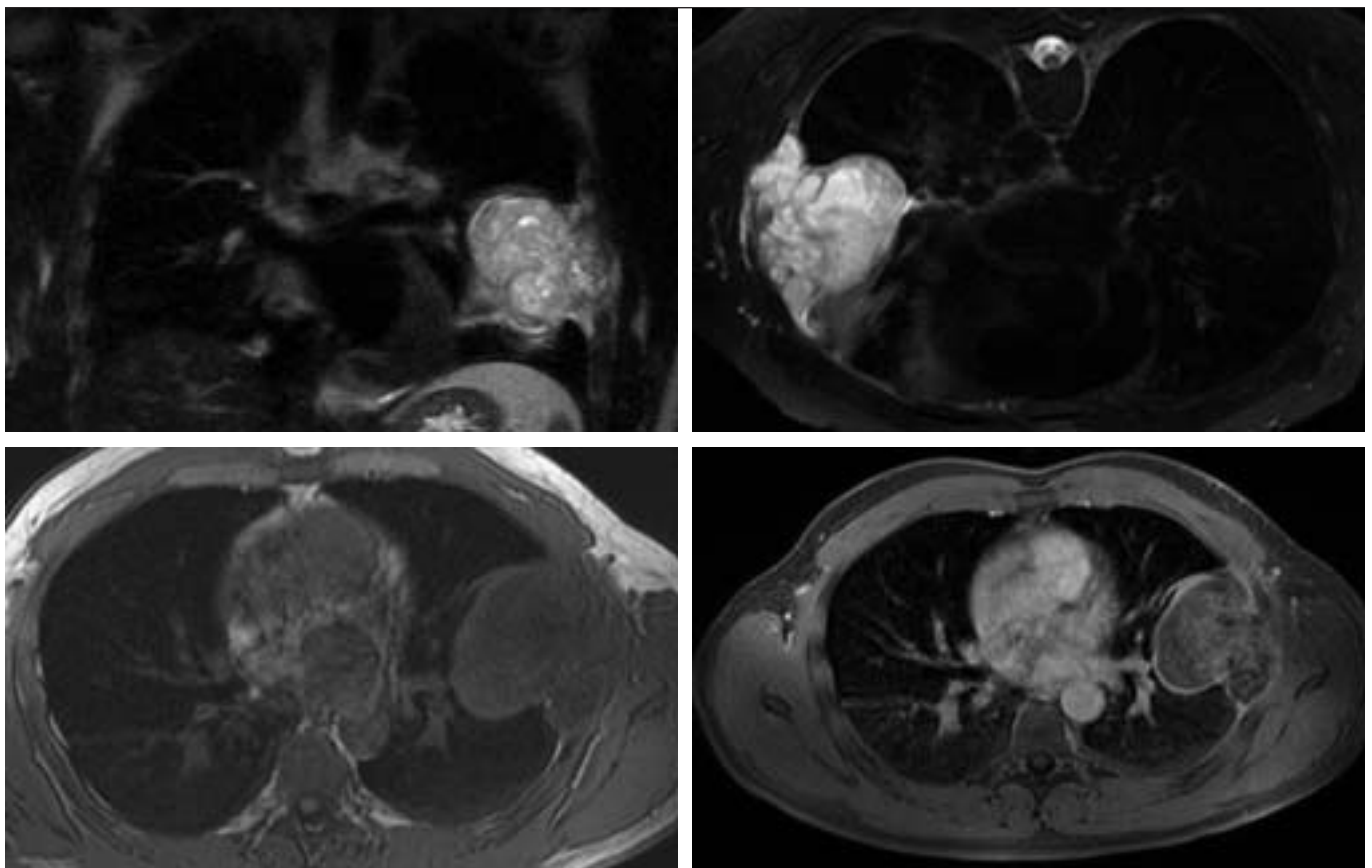


Fig. 3 : IRM thoracique.
a Acquisition frontale T2 : contingent tissulaire hétérogène.
b Acquisition axiale T2 en procubitus : pas de mobilité de la masse.
c Acquisition axiale T1 en décubitus dorsal : hyposignal T1.
d Acquisition axiale T1 tardive après injection de produit de contraste et saturation du signal de la graisse en décubitus dorsal : rehaussement hétérogène de la masse qui s'étend aux espaces intercostaux.

femme 1,33). Il s'y associe fréquemment une exposition tabagique (85 % des cas) (2, 5).

L'histogénèse reste mal comprise. Deux théories s'opposent : la théorie multipotente (les cellules tumorales dérivent

des mêmes cellules indifférenciées) et la théorie carcinomateuse (les cellules dérivent de deux cellules mères différentes) (6). Les circonstances de révélation sont variables (2) : 40 % de découverte fortuite, 60 % de symptômes non spéci-

fiques (toux, douleurs thoraciques, hémoptysies, dyspnée). La fibroscopie bronchique est le plus souvent normale (car les lésions sont souvent distales). L'imagerie, quelle que soit la modalité d'exploration, n'est pas spécifique : lé-

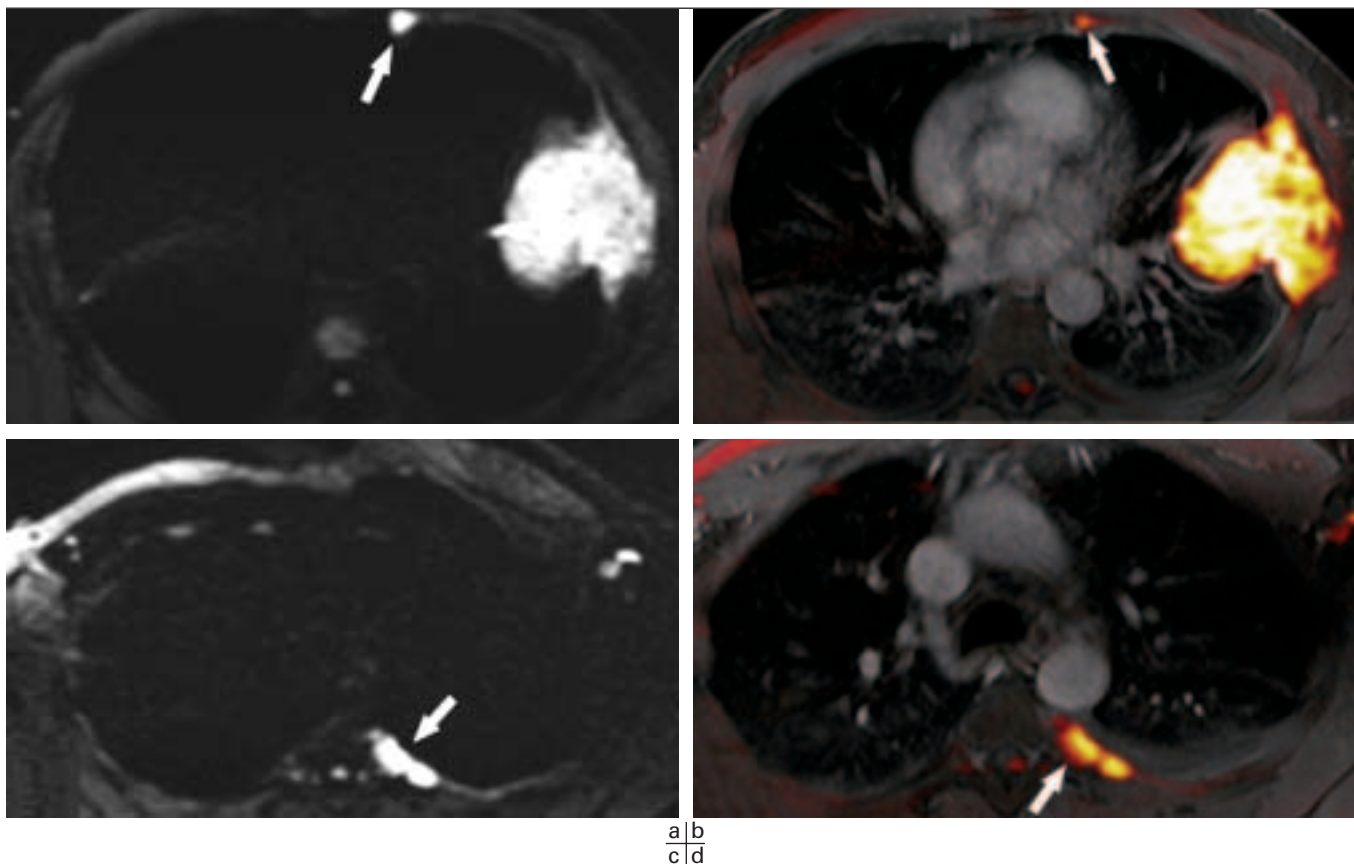


Fig. 4 : L'IRM de diffusion et fusionnée aux images morphologiques retrouve de plus les implants pleuraux postérieurs et l'adénopathie thoracique interne antérieure.

- a IRM de diffusion en acquisition axiale montrant la lésion et le nodule antérieur (flèche).
- b Correspondance morphologique en fusion d'image (fusion coupes axiale T1 injectée et axiale diffusion).
- c IRM de diffusion en acquisition axiale montrant les adénopathies intercostales postérieures (flèche).
- d Correspondance morphologique en fusion d'image (fusion coupes axiale T1 injectée et axiale diffusion).

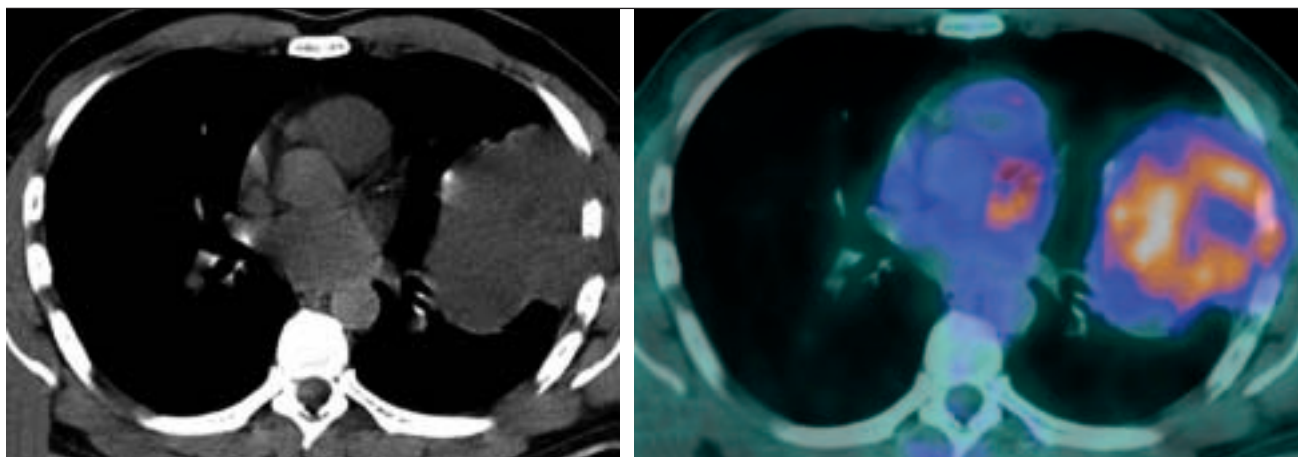


Fig. 5 : TEP scanner au 18-FDG.
 a Scanner en coupe axiale.
 b Correspondance avec l'imagerie fonctionnelle Morpho TEP : hypermétabolisme de la masse.

sion habituellement bien limitée, à contenu tissulaire plutôt hétérogène, parfois associée à des calcifications pariétales. Elle est généralement intraparenchymateuse et solitaire mais d'exceptionnelles formes pleurales solides ou des exsudations ont été décrites (2),

ainsi que des présentations multiples et métastatiques (7). En cas de topographie pleurale, le diagnostic différentiel se pose avec la tumeur fibreuse solitaire (dégénérée ou non), les métastases pleurales, le mésothéliome, le carcinome bronchique étendu à la plèvre, le plas-

mocytome ou encore l'hématome extra-pleural. Macroscopiquement (2) la tumeur apparaît ronde, bien limitée par une pseudo-capsule, de taille variable (1 à 27 cm). La majorité des tumeurs sont périphériques, plus rarement centrales ou mixtes. Dans le cas présenté, la tu-

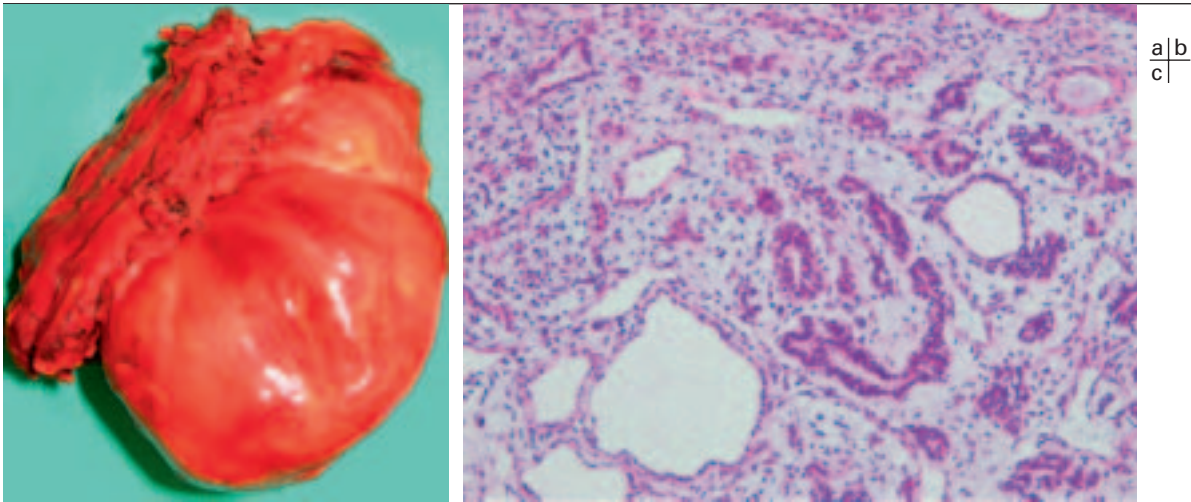


Fig. 6 : Bilan anatomopathologique (remerciements au Pr Jean-Michel Vignaud, Service d'Anatomopathologie de l'Hôpital Central, CHU Nancy).

a **Macroscopie.** Tumeur ronde, lisse, bien délimitée en périphérie par une pseudocapsule mesurant 16 × 14 × 10 cm implantée sur la plèvre pariétale.

b **Aspect microscopique de la pièce opératoire** (grossissement × 200). Tumeur constituée d'un contingent mésenchymateux composé de cellules fusiformes associé à un contingent glandulaire malin d'aspect similaire à celui observé dans un adénocarcinome de type fœtal bien différencié

c **Aspect microscopique de la pièce opératoire** (grossissement × 400). Blastome pulmonaire : différenciation ostéosarcomateuse focale du contingent mésenchymateux.

meur se développait exclusivement aux dépens de la plèvre pariétale.

L'examen histologique met en évidence deux contingents tumoraux (1, 7). Une composante maligne épithéliale glandulaire d'aspect similaire aux glandes observées dans un adénocarcinome fœtal bien différencié et une composante mésenchymateuse d'aspect blastémateux (*fig. 2*) au sein de laquelle on peut retrouver focalement des foyers sarcomateux bien différenciés de type ostéosarcome (*fig. 3*), chondrosarcome ou rhabdomyosarcome.

D'un point de vue anatomopathologique, la lésion est tout à fait différente de l'adénocarcinome de type fœtal, du carcinosarcome et du blastome pleuro-pulmonaire (tumeur maligne kystique exclusivement pédiatrique).

De récentes études ont mis en évidence une mutation du gène de la beta caténine au niveau des 2 contingents tumoraux, mise en évidence sur le plan immunohistochimique par une distribution nucléai-

re et cytoplasmique du signal dans les cellules tumorales (8).

La prise en charge est mal codifiée mais associe généralement la chirurgie à la radio-chimiothérapie. Il s'agit d'une tumeur agressive de mauvais pronostic. La survie à 2 ans est estimée à 33 %, 16 % à 5 ans et 8 % à 10 ans (2).

Conclusion

Le blastome pulmonaire est une tumeur maligne rare du poumon, de topographie exceptionnellement pleurale exclusive, dont le pronostic est redoutable. Il s'agit d'une prolifération tumorale biphasique associant des contingents cellulaires mésenchymateux et épithéliaux. Malgré sa rareté et l'absence de spécificité radiologique, le blastome pulmonaire doit faire partie des diagnostics à évoquer devant une lésion pulmonaire périphérique ou

même exclusivement pleurale localement agressive, en particulier chez le sujet jeune.

Conflit d'intérêt

Aucun.

Références

1. Corrin B, Chang YL, Rossi G et al. Sarcomatoid carcinoma. In : WHO classification tumours of the lung, pleura, thymus and heart. Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC. Lyon. 2004, p53-58.
2. Hasleton P. Sarcomatoid carcinoma: pleomorphic carcinoma, spindle cell carcinoma, giant cell carcinoma, carcinosarcoma, and pulmonary blastoma. In Dail and Hammar's Pulmonary Pathology. Volume II Neoplastic lung disease. Third edition. Tomashefski JF, Cagle PT, Farver CF et al. USA. 2008, P375-397.

3. Barnard WG. Embryoma of lungs. *Thorax* 1952;7:299-301.
4. Spencer H. Pulmonary blastomas. *J Pathol Bacteriol* 1961;161-5.
5. Adluri RK, Boddu SR, Martin-Ucar A, Duffy JP, Beggs FD, Morgan WE. Pulmonary blastoma-a rare tumor with variable presentation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:236-9.
6. Hadri L, Ghafir D, Drabo Y. Le pneumoblastome, revue de littérature. *Médecine du Maghreb* 1991;9-12.
7. Cagle PT. Tumors of the lung (excluding lymphoid tumors). In *Pathology of the lung*. second Edition. Thurlbeck WM, Churg AM. New York, NY, Thieme, 1995, Second edition. 1995.
8. Nakatani Y, Miyagi Y, Takemura T et al. Aberrant nuclear/cytoplasmic localization and gene mutation of beta-catenin in classic pulmonary blastoma: beta-catenin immunostaining is useful for distinguishing between classic pulmonary blastoma and a blastomatoid variant of carcinosarcoma. *Am J Surg Pathol* 2004;28:921-7.