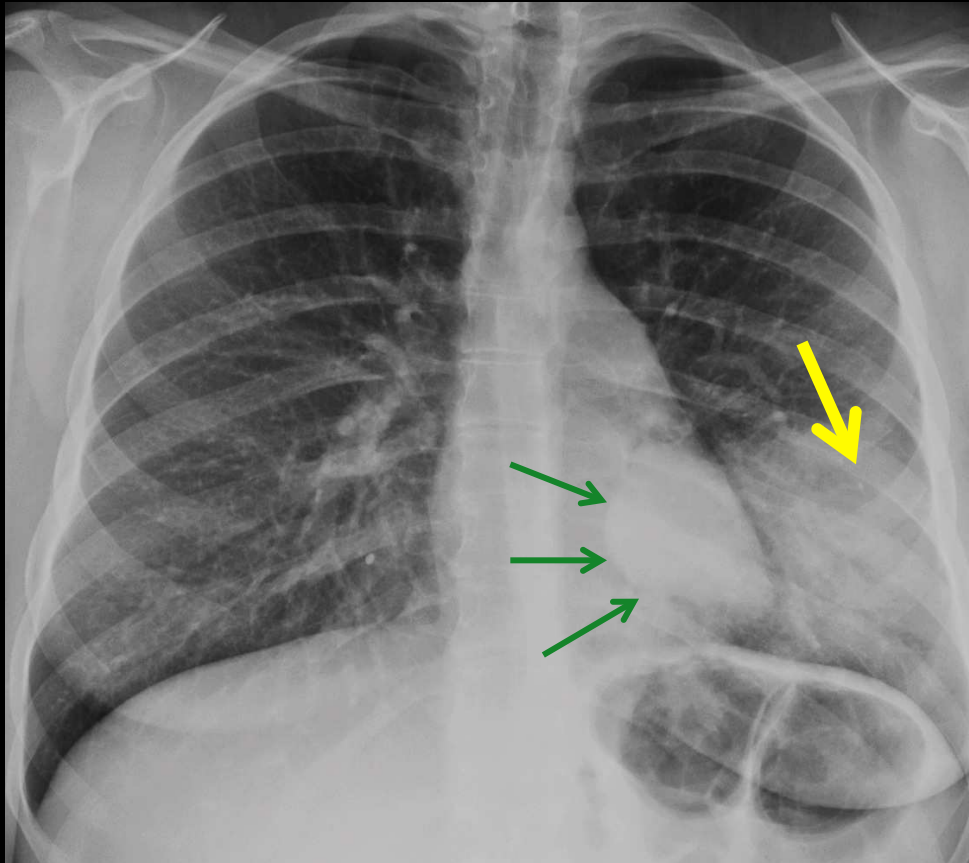


jeune femme ,18 ans , hyperthermie, toux, douleur thoracique et syndrome inflammatoire.



quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur ce cliché (cardio) thoracique.

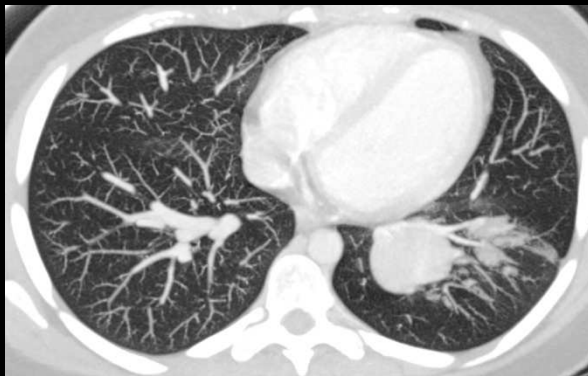
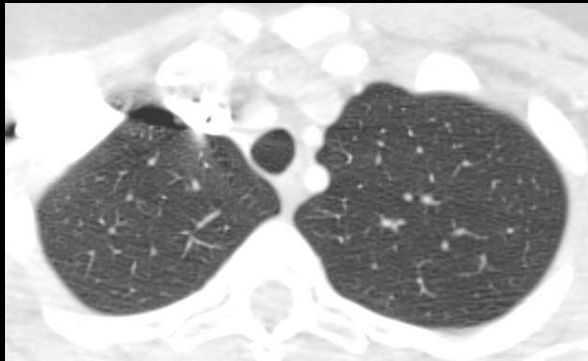


-présence d'une **opacité parenchymateuse non systématisée de la base gauche**, sans image évidente de bronchogramme aérique ni réaction liquide pleurale mais qui, dans ce contexte infectieux ,reste très évocatrice d'une pneumopathie bactérienne

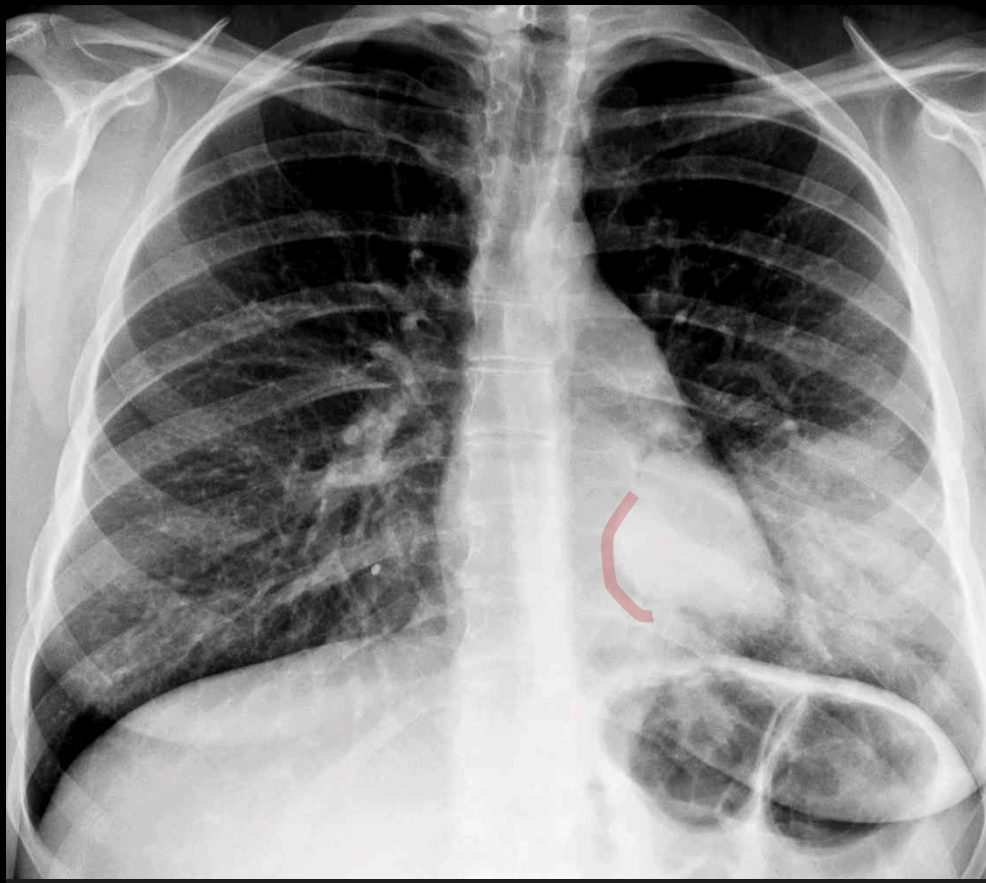
-en superposition sur la masse ventriculaire il existe une très nette **opacité arrondie** de 4 cm de grand diamètre dont le **bord interne** est silhouetté par rapport à l'opacité cardiaque ,ce qui suggère donc que ces 2 structures ne sont pas dans le même plan antéropostérieur et surtout que la masse est intra parenchymateuse.

-l'arc moyen gauche est convexe mais il existe une attitude scoliotique réactionnelle à la pneumopathie , à grand rayon et le bord droit du médiastin découvre le bord droit du rachis; les troubles la statique rachidienne peuvent donc expliquer l'anomalie de l'arc moyen .

un scanner est pratiqué après traitement de la pneumopathie basale gauche.
Quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur ces images.

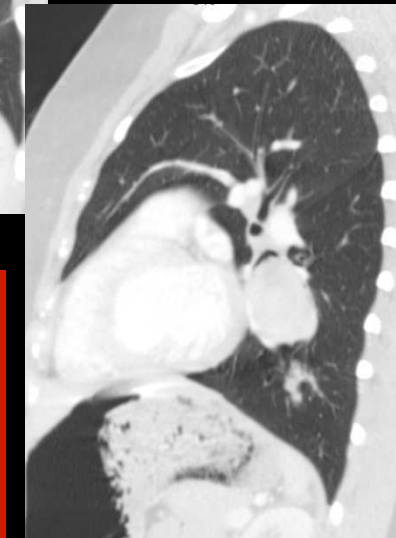
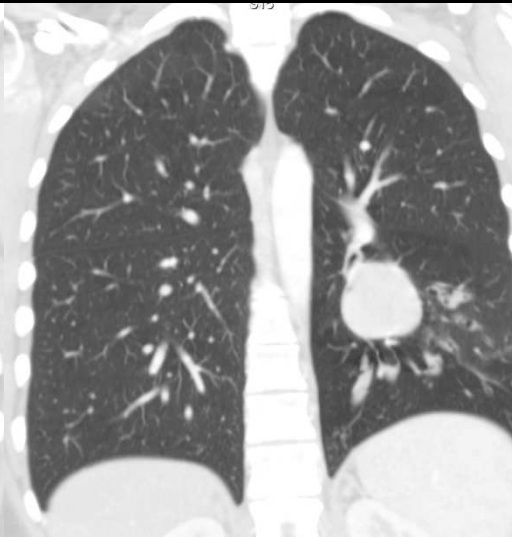
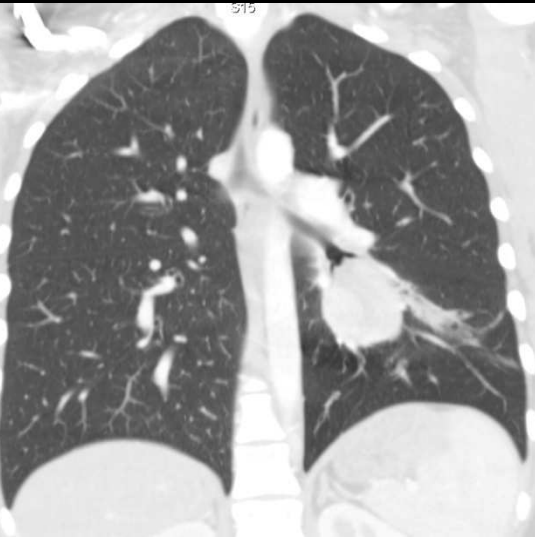


on retrouve la masse à point de départ hilair gauche se développant dans la région rétro cardiaque et silhouettée sur son bord interne par le parenchyme pulmonaire..



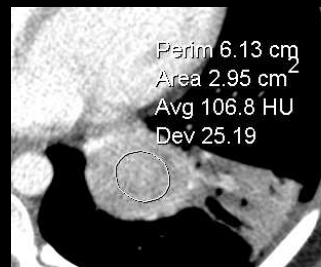
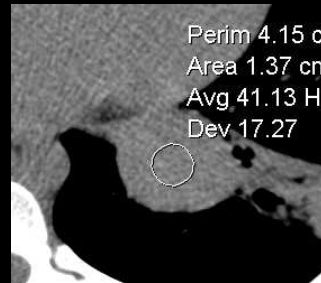
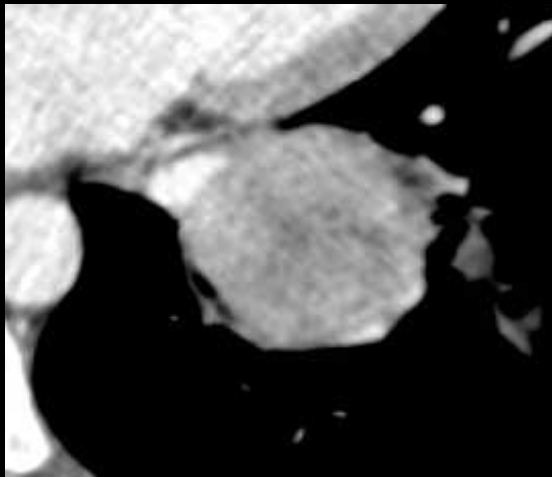
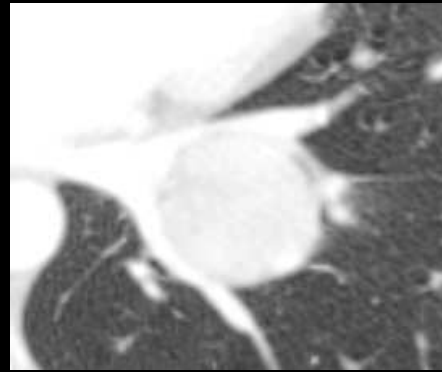
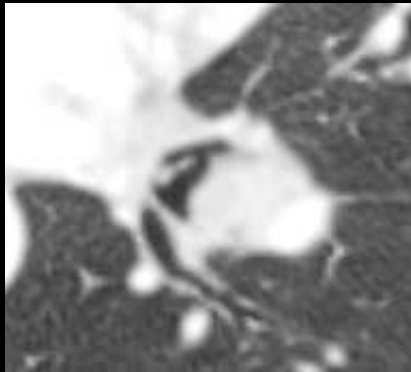
la loi des incidences tangentielles de Tillier dit qu'une ligne prend naissance dans une image radiographique lorsque le rayon directeur aborde tangentiellement la surface d'une structure opaque aux rayons X ou l'interface séparant 2 structures d'opacités différentes.

dans le cas présent, le bord interne la lésion tumorale est au contact du parenchyme pulmonaire du lobe inférieur gauche et cette interface se matérialise donc par une ligne arciforme bien visible en arrière de l'ombre cardiaque. La loi de Tillier a été formalisée en 1949, Benjamin Felson, deux décennies plus tard, a défini le concept de **signe de la silhouette**, qui sur le plan marketing à beaucoup mieux réussi, mais n'a pas la même valeur d'universalité pour ce qui concerne la compréhension du mécanisme de formation des images en radiographie par projection



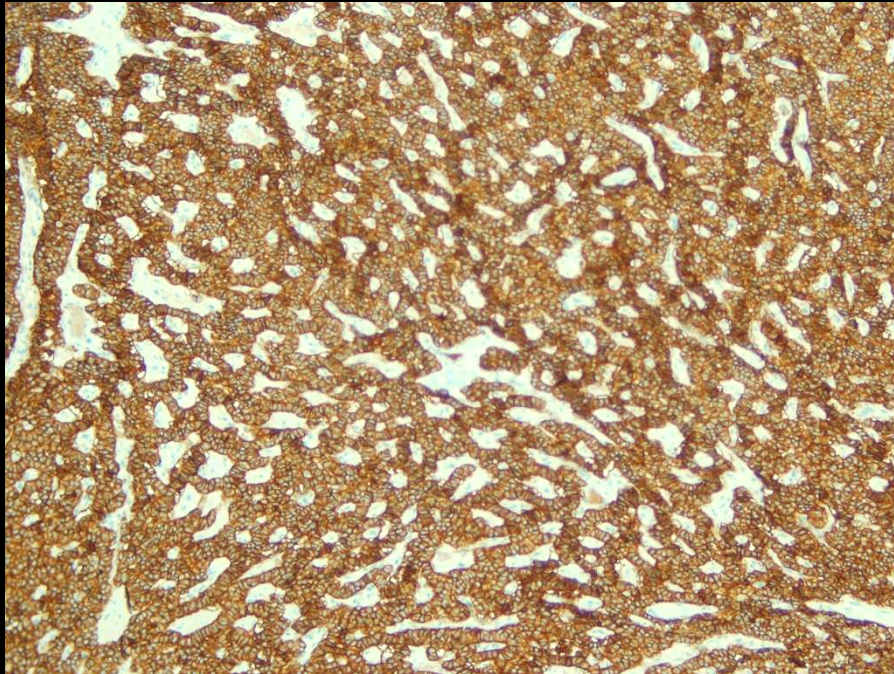
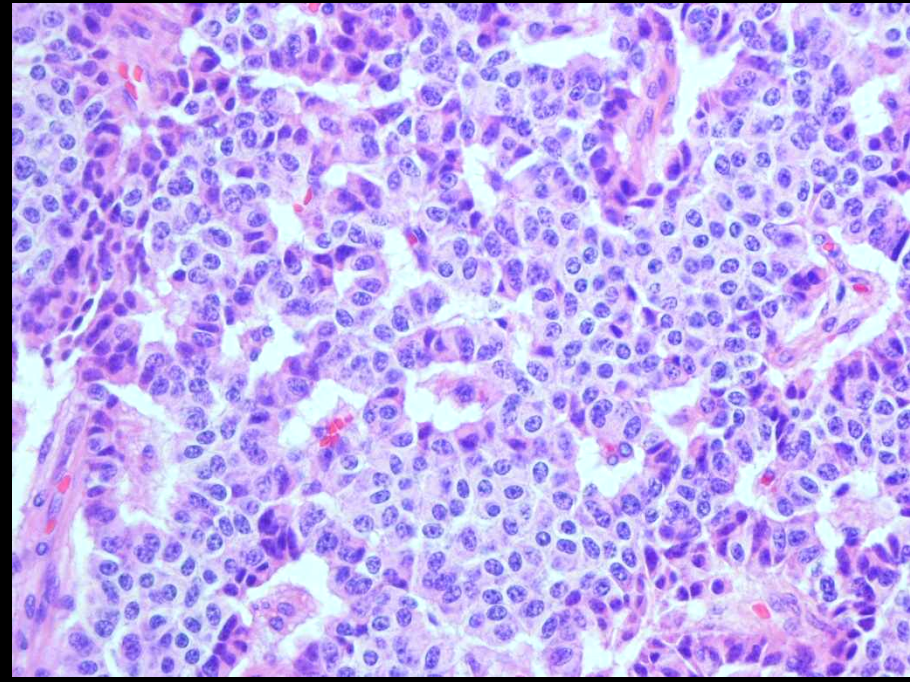
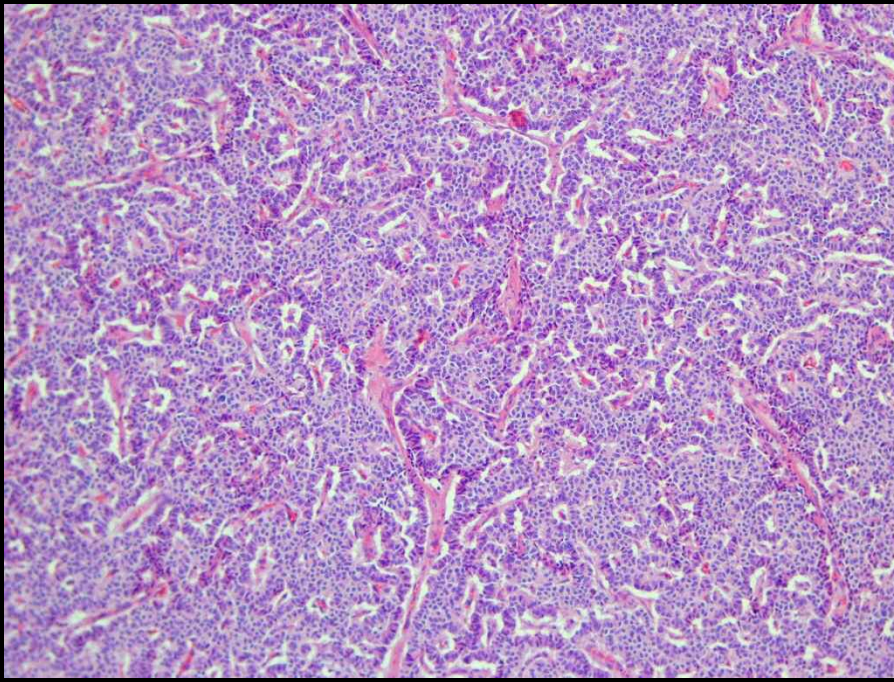
lorsqu'une opacité est silhouetée sur tout son pourtour par du gaz, elle est intra parenchymateuse !

ce principe fondamental doit constituer le premier temps de la discussion diagnostique.



l'analyse du rehaussement d'une lésion tumorale, après injection produit de contraste constitue un temps essentiel pour sa caractérisation.

dans le cas présent les valeurs d'atténuation sont de 41 UH avant injection produit contraste et 106 UH après, ce qui témoigne d'une tumeur très vasculaire et, dans ce contexte (femme jeune, lésion bien circonscrite, à point de départ endobronchique) est pathognomonique d'une tumeur carcinoïde bronchique typique



l'examen histologique confirme le diagnostic en montrant une prolifération de petite cellule polygonales très éosinophiles au sein d'un riche stroma fibrovasculaire
Peu de mitoses et pas de nécrose
Positif à la synaptophysine

Tumeur carcinoïde bronchique

Généralités



Tumeur **rare** : 1 à 2% des tumeurs pulmonaires
La plus fréquente des tumeurs pulmonaires pédiatriques

Habituellement **peu agressive** mais considérée comme une tumeur maligne à potentiel métastatique.

Dérive des **cellules neuroendocrines** de l'épithélium bronchique et bronchiolaire (capables de synthétiser, stocker et sécréter des neuramines et neuropeptides)

Touche les voies aériennes centrales, bien limitées.

30 à 70 ans (pic d'incidence 5^{ème} décennie F typiques ; plus tardif pour les F atypiques)

Femme > Homme mais prédominance masculine pour les formes atypiques (2/1)

Blancs > Noirs

rôle du tabac évoqué pour les F atypiques

5 % des MEN 1 développent des carcinoïdes bronchiques qui peuvent être multiples

Le terme carcinoïde a été inventé par Oberndorfer en 1907 " Karzinoide"
(ressemblant aux carcinome)

Forme typique (90% des cas) **peu agressive** et forme **atypique plus agressive**

Clinique

Parfois asymptomatique et de découverte fortuite

Toux, **hémoptysie**, pneumopathie, douleur thoracique, dyspnée, **asthme d'apparition récente**.

Manifestations systémiques hormonales rares : **syndrome de Cushing dans 2% des cas** (sécrétion ectopique d' ACTH -like)

Le syndrome carcinoïde de Björk (flush, diarrhée, wheezing , défaillance cardiaque droite aiguë) est peu fréquent mais peut s'observer sans métastases hépatiques en raison du drainage veineux direct

Anatomo-pathologie

Macroscopie : masse bien délimitée **développement endobronchique** ou non
Occlusion des bronches

Typique (90 % des carcinoïdes bronchiques)

Cellules uniformes dans un riche stroma fibrovasculaire

Cellules polygonales avec un cytoplasme éosinophile granuleux

Pas de nécrose , **peu de mitose**

Parfois calcification, ossification ou dépôt amyloïde

Atypique

Index mitotique élevé, polymorphisme nucléaire, **nécrose tumorale** et distorsion architecturale

Imagerie

Radiographie

Formes typique et atypique ne sont pas discernables en imagerie

Parfois radiographie considérée comme normale.

Masse hilare ou péri hilare

Bien limitée, arrondie ou ovalaire, contours lobulés parfois.

De 2 à 5 cm

Rarement des calcifications

Isolée ou **anomalies parenchymateuses associées** :
atélectasie, foyer de consolidation ou épanchement pleural.

Adénomégalie

Développement endoluminal avec extension au
parenchyme adjacent, la composante exoluminale
pouvant être importante



Imagerie

Scanner

Nodule ou masse sphérique ou ovoïde bien limitée

Au niveau des bronches centrales et des bifurcations bronchiques

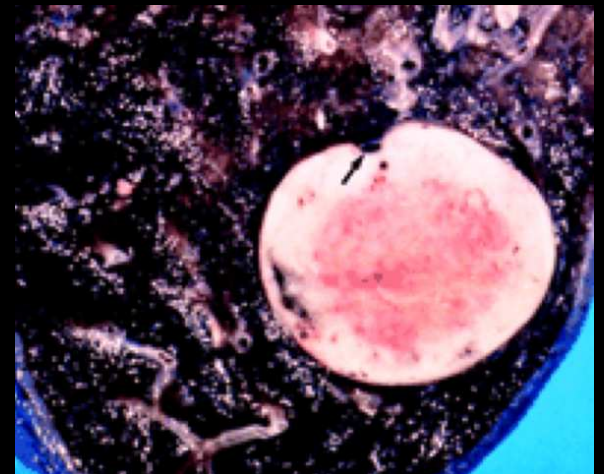
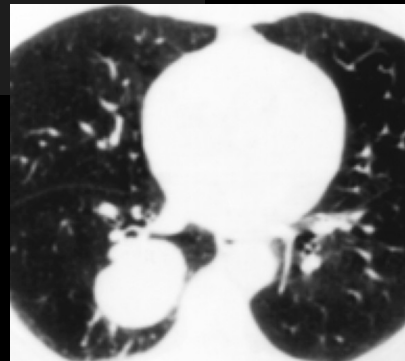
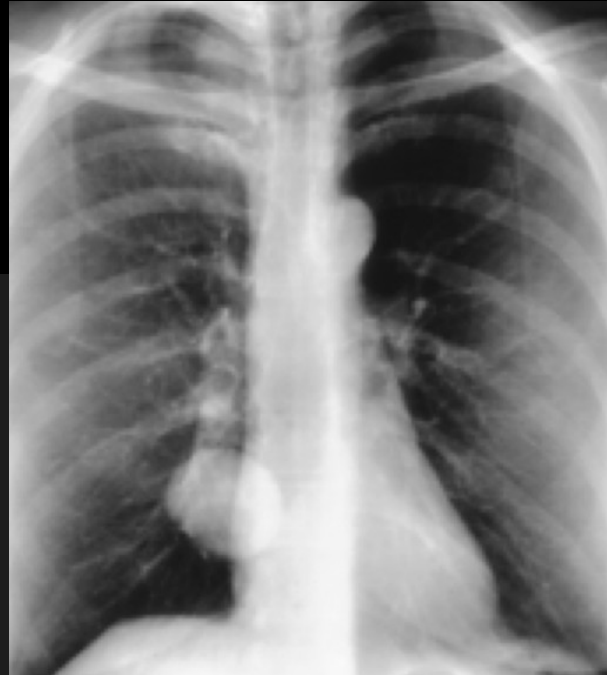
La partie endoluminale est parfois la partie émergée de l'iceberg

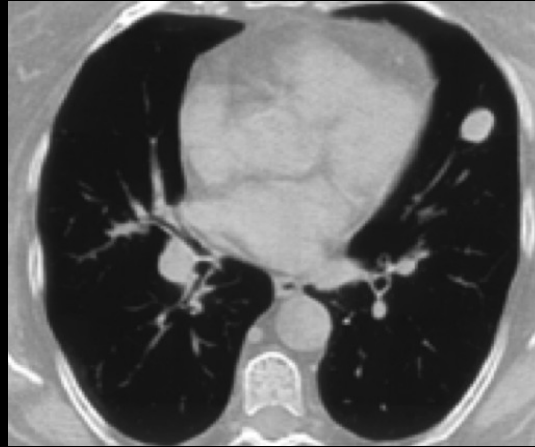
Rehaussement homogène et intense (> 30 UH)

Présence de calcifications (périphériques) dans 30 % des cas

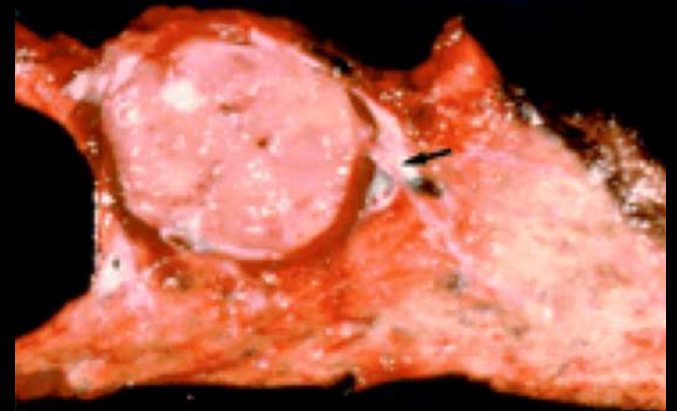
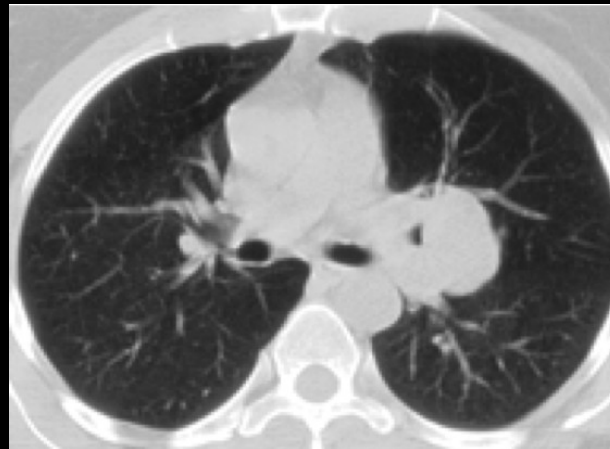
Obstruction partielle ou totale de la bronche

Impactions mucoïdes





la tumeur carcinoïde bronchique est très hypervasculaire et sa biopsie peut être à l'origine d'hémorragies redoutables. Il faut donc préférer l'exérèse-biopsie à la biopsie endoscopique..

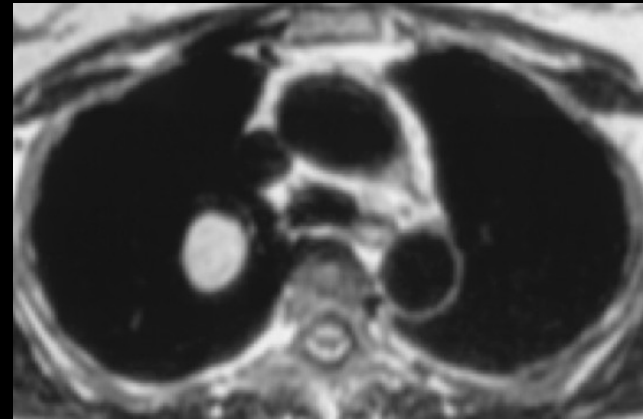
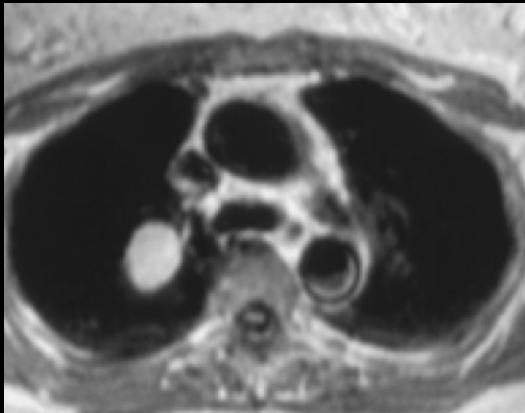


Imagerie

IRM

En **hypersignal T1 et T2**.

Ne permet pas de les différencier par rapport aux autres tumeurs
mais permet de les distinguer des structures vasculaires adjacentes



PET CT 18 FDG

la tumeur carcinoïde bronchique constitue, avec le carcinome bronchiolo-alvéolaire les deux exceptions à la sensibilité du PET CT. Dans les formes de taille suffisante, la positivité du PET CT est de l'ordre de 54 à 75 % pour les tumeurs carcinoïdes.

L'Octréoscan et la scintigraphie au MIBG n'ont pas d'intérêt dans les carcinoïdes bronchiques.

Traitement

Exérèse chirurgicale complète **du même type que pour les carcinomes non à petites cellules**

La présence d'adénomégalias ne récuse pas le patient pour la chirurgie

le **curage ganglionnaire est systématique** (10 à 15 % des carcinoïdes typiques et 40 à 50 % des carcinoïdes atypiques sont associés à des métastases ganglionnaires régionales au moment du diagnostic.

Résection endobronchique par laser Nd-YAG ou par cryothérapie (CI à la thoracotomie, tumeur centrobronchique)

Rôle controversé de la chimiothérapie dans les carcinoïdes atypiques, en particulier pour la prévention les **métastases qui peuvent s'observer jusqu'à 70 % des cas**

Pronostic

Pronostic **excellent pour les typiques** : survie à 5 ans de 92%

Pronostic **moins favorable pour les atypiques** : survie à 5 ans de 69%

Meilleure survie chez les femmes, présentation asymptomatique, tumeur périphérique, sans adénomégalie et petite tumeur (< 2 cm)