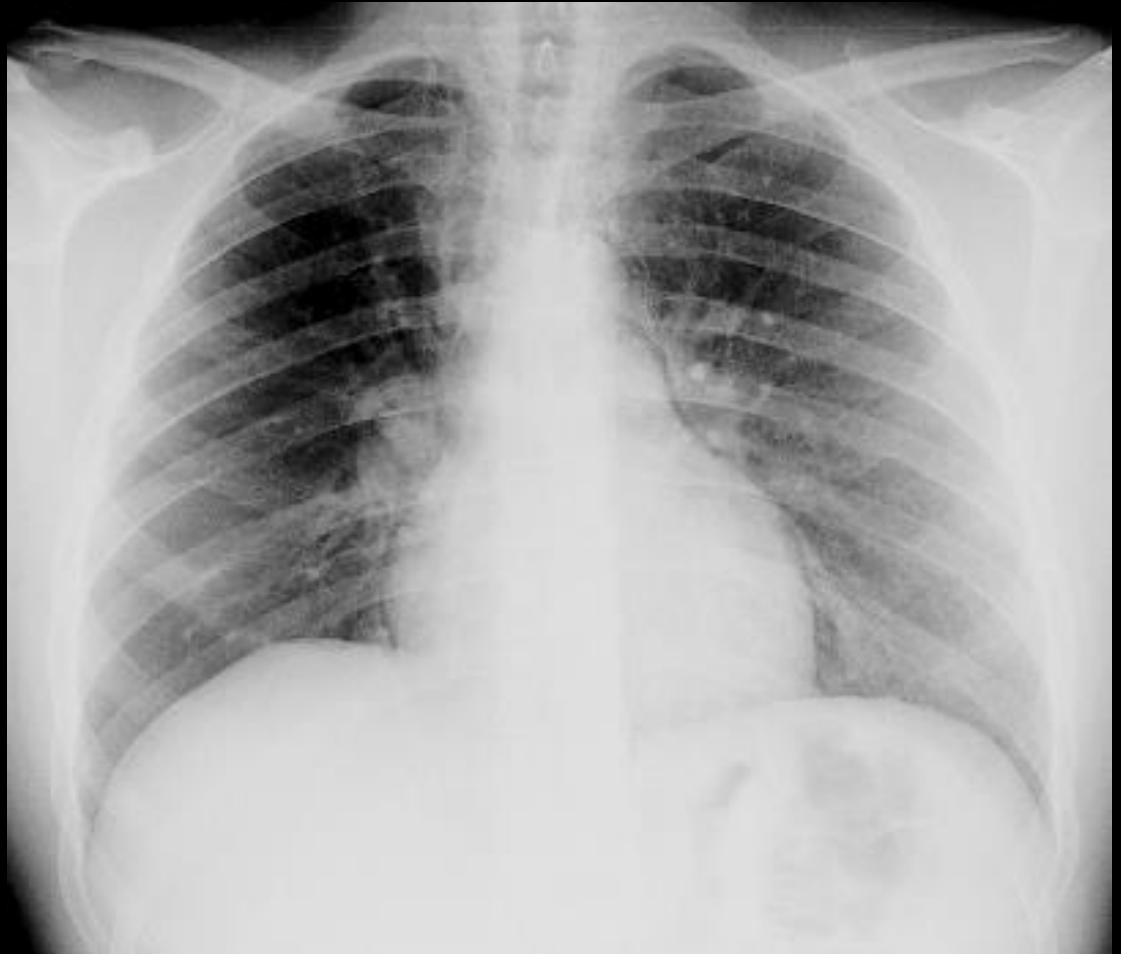
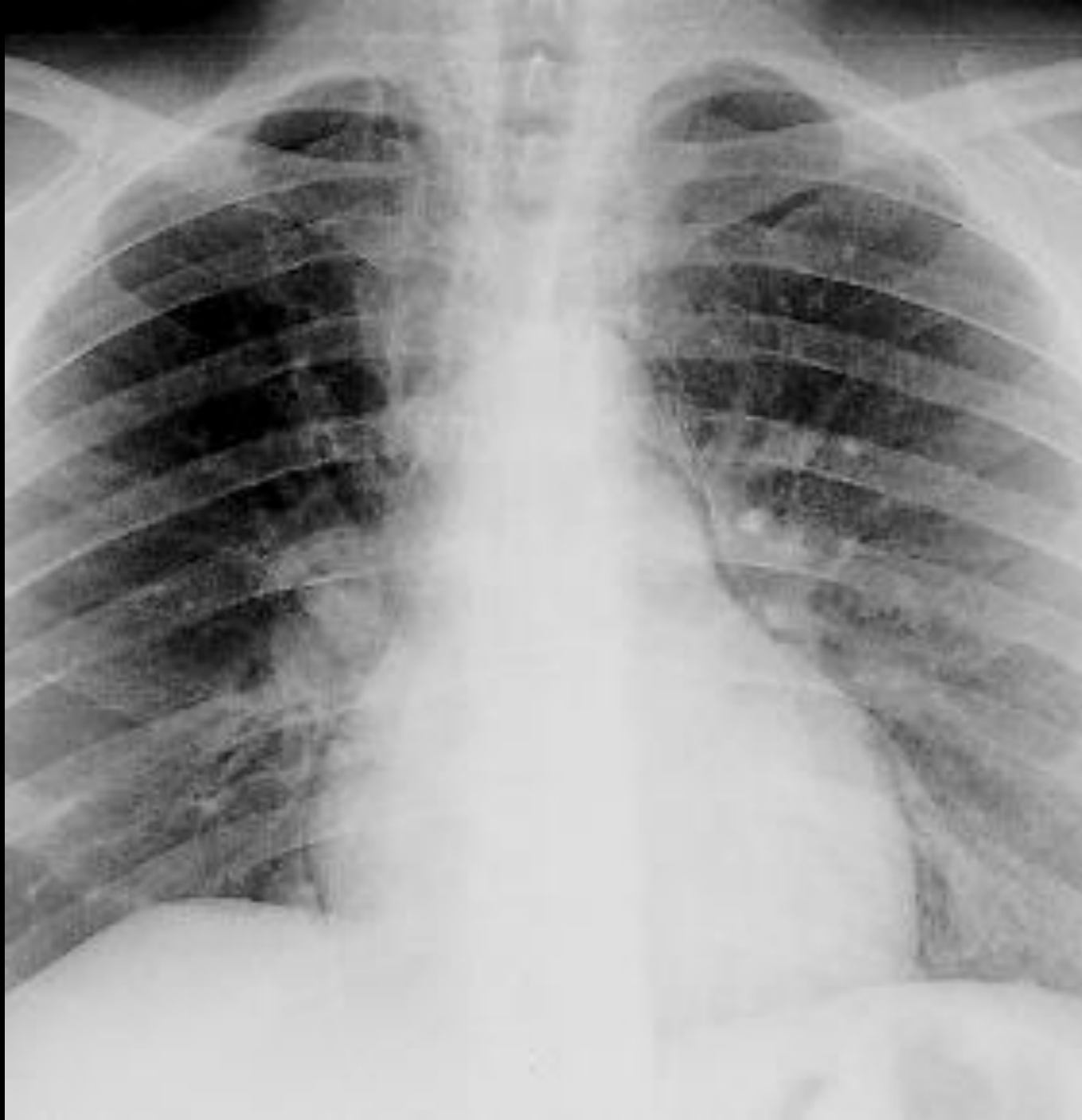


- Patient de 31 ans,
asthmatique, **non fumeur**,
sans autre ATCD
- Motif d'entrée aux
Urgences: **douleur
thoracique brutale lors
d'un effort de toux** dans
un contexte de bronchite
- Pas de fièvre
- Bilan biologique :
syndrome inflammatoire



obs. Mathieu Lederlin

D. Régent , Hélène Ropion-Michaux



Quels sont les
items
sémiologiques à
retenir sur ce
cliché
thoracique

standard, de
face, dans ce
contexte
clinique





le **pneumomédiastin** ne pose guère de problème diagnostique .

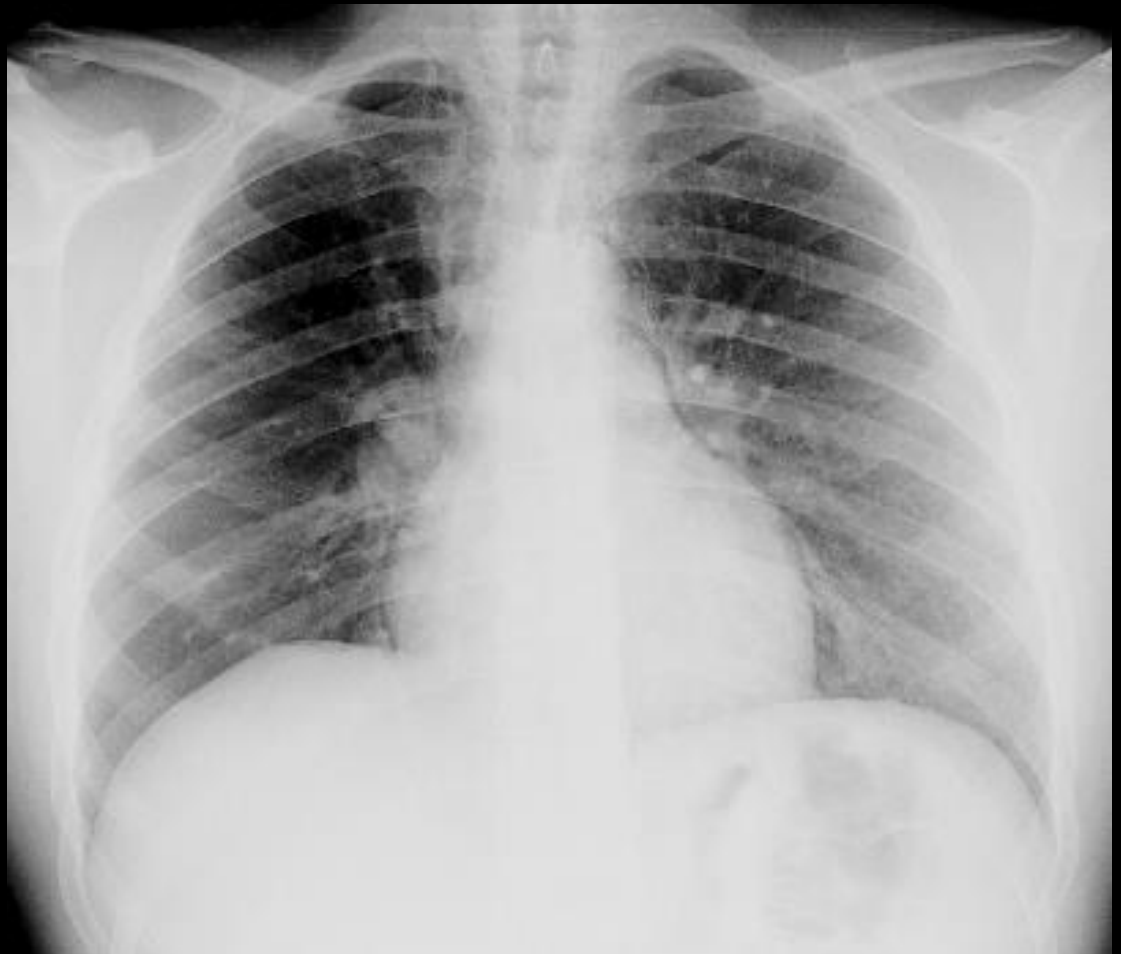
Il se traduit par **un liseré clair gazeux silhouettant les bords gauche et droit du médiastin** ainsi que par un élargissement du médiastin supérieur

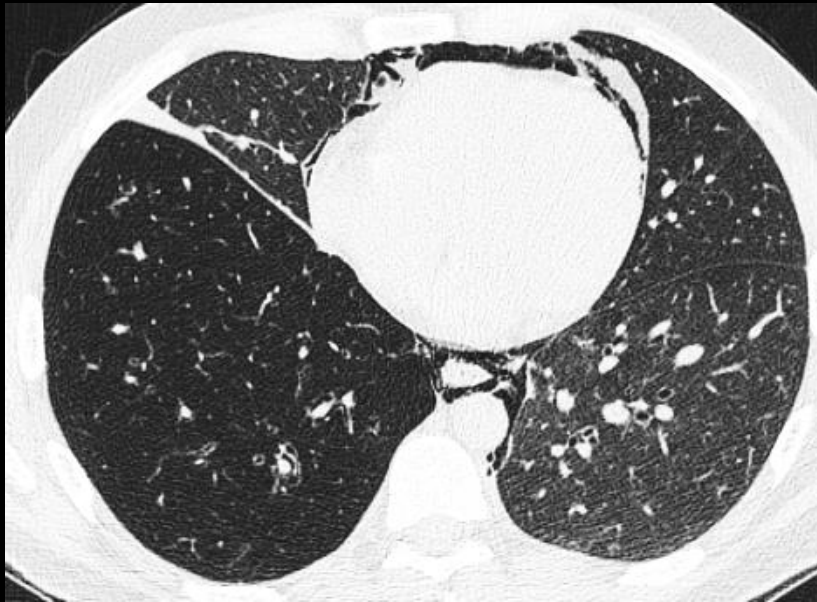
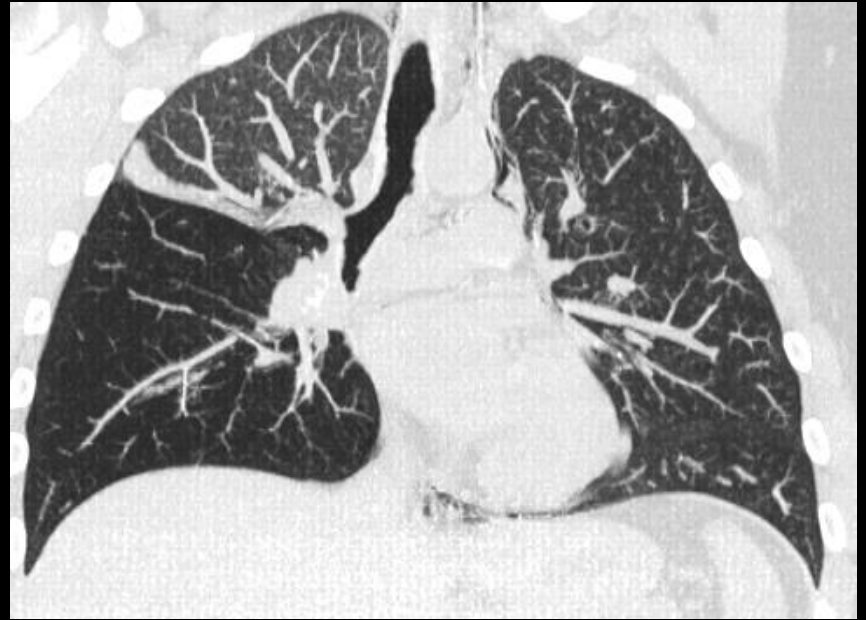
les 2 autres items sémiologiques
sont:

-la présence d'une **masse hilare droite**

-une nette **hyperclarté du champ pulmonaire droit** avec de discrets signes de distension

un bilan scanographique
s'impose





le scanner confirme:

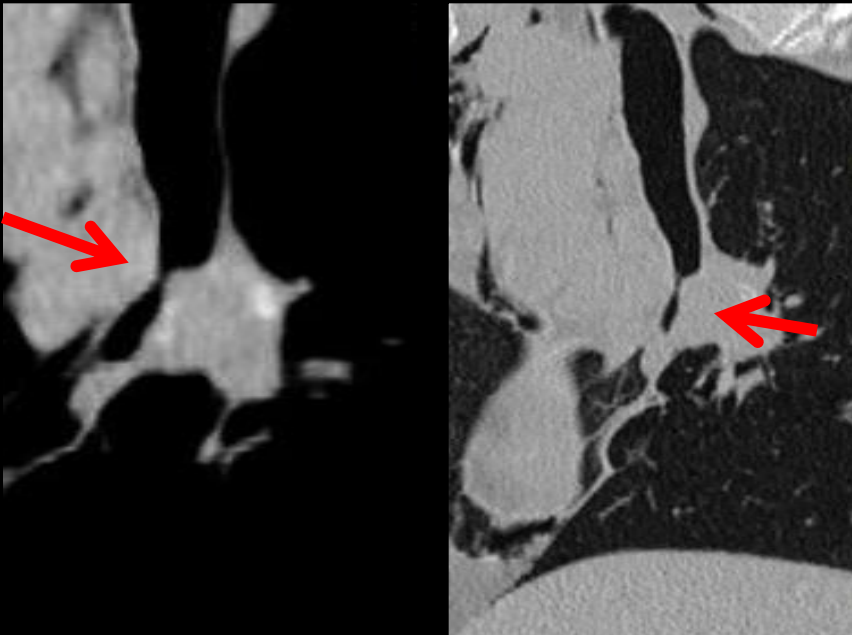
- le pneumomédiastin
- la distension aérique de l'hémi thorax droit et l'hyperclarté du lobe inférieur
- la présence d'une masse au niveau de la bronche lobaire inférieure droite
- une atélectasie sous segmentaire juxta-scissurale



la masse est le siège de calcifications centrales et fait saillie dans la lumière bronchique qui est réduite mais reste perméable , confirmant l'obstruction de type "check-valve" (valve à clapet anti-retour)

Quel est le mécanisme physiopathologique entraînant la constitution du pneumomédiastin ?

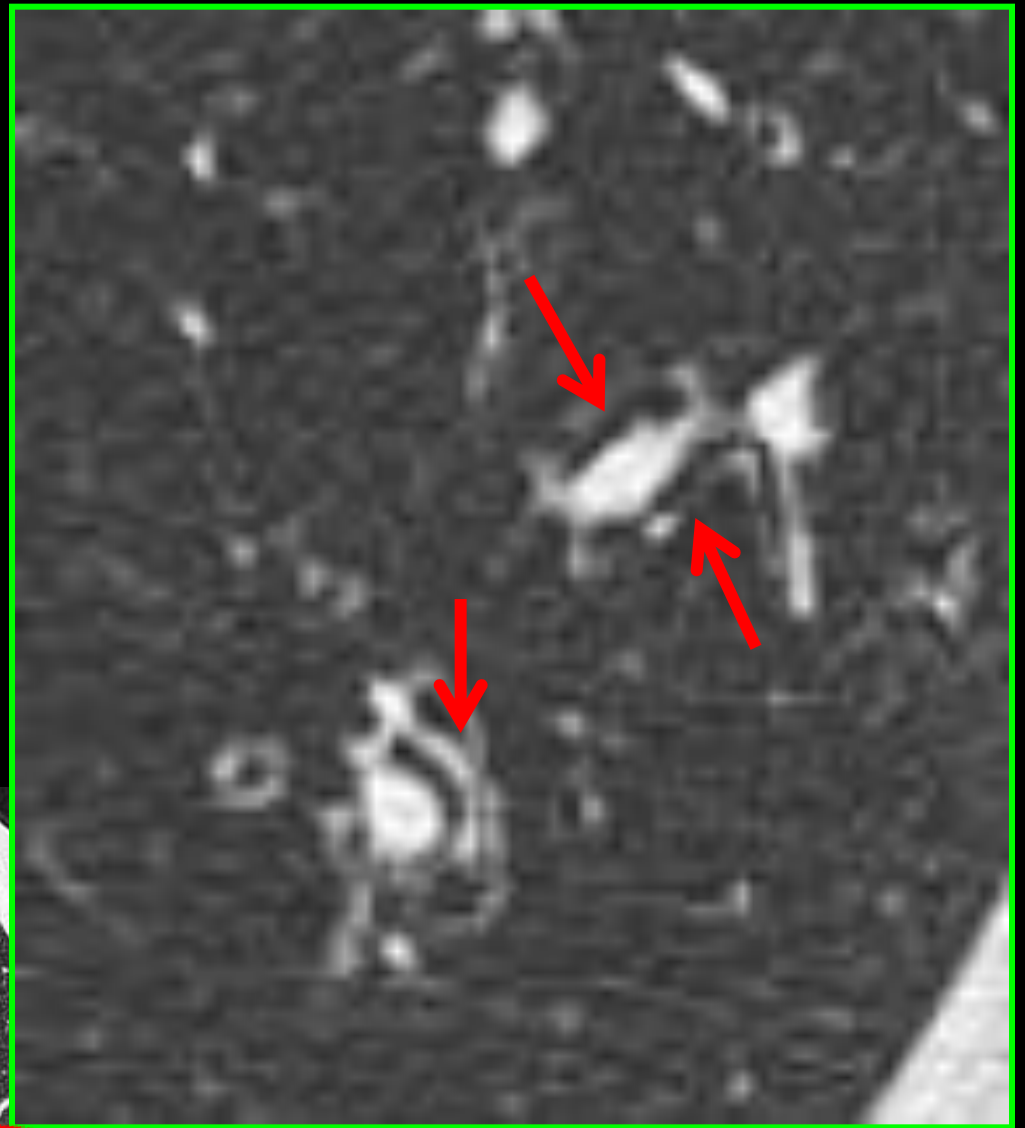
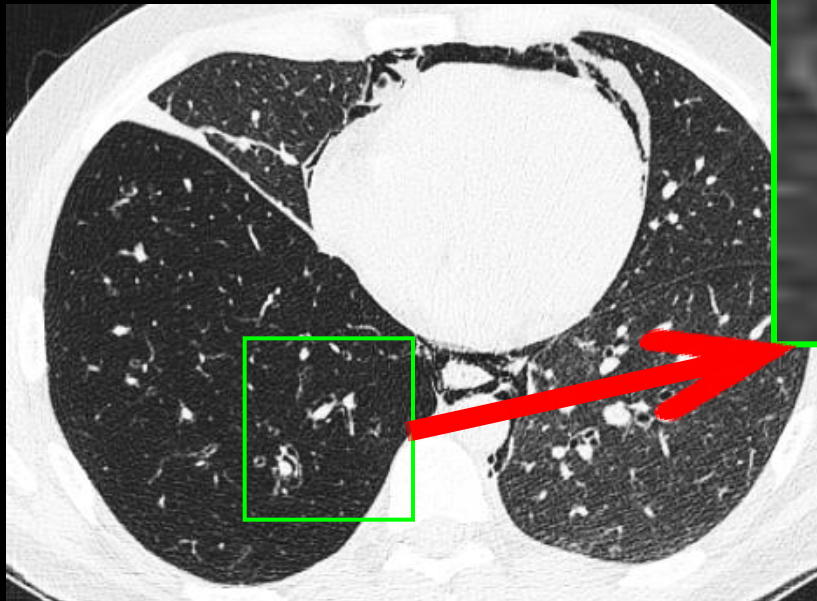
l'hyperpression consécutive à la distension des lobules secondaires du lobe inférieur gauche (elle-même conséquence du mécanisme de valve à clapet créé par le dôme saillant de la tumeur) , à laquelle se surajoutent les efforts de toux , entraînent la rupture d'alvéoles et la diffusion de cet air dans l'interstitium péri-broncho-vasculaire



valve à clapet créée dans la partie proximale de la bronche lobaire inférieure , par le dôme saillant endoluminal de la tumeur

l'air sous-pression diffuse le long
des axes broncho-vasculaires ,
dans l'interstitium.

il gagne ainsi le tissu interstitiel
du médiastin puis éventuellement
les espaces cellulo-grasieux
profonds et superficiels de la
région cervico-thoracique



l'effet Macklin décrit en 1939 ce processus physiopathologique à l'origine de 40 % des pneumomédiastins observés au cours des traumatismes sévères du thorax. Il faut bien sur avoir exclu les causes trachéo-bronchiques et œsophagiennes avant de retenir ce diagnostic. La rupture alvéolaire entraîne la dissection gazeuse des axes broncho-vasculaires puis des espaces cellulo-grasieux du médiastin et du thorax

1. Wintermark M, Schnyder P. The Macklin effect: a fréquent etiology for pneumomediastinum in severe blunt chest trauma. Chest. 2001;120 (2): 543-7.

2. Macklin CC. Transport of air along sheaths of pulmonic blood vessels from alveoli to mediastinum: clinical implications. Arch Intern Med 1939; 64:913-926

3. Murayama S, Gibo S. Spontaneous pneumomediastinum and Macklin effect: Overview and appearance on computed tomography. World J Radiol. 2014;6 (11): 850-4.

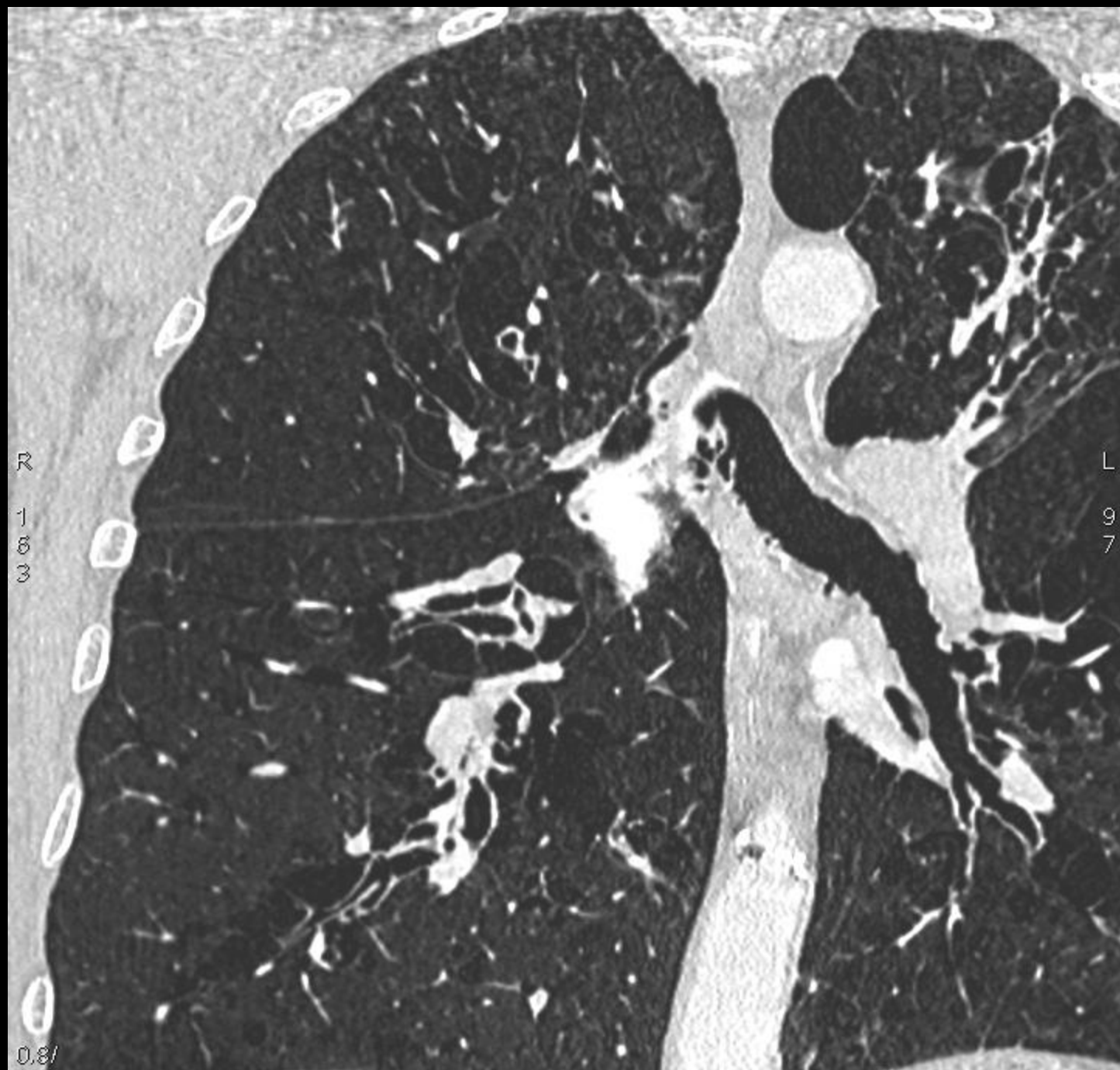
l'effet Macklin pourrait être en cause dans les pneumomédiastins "spontanés" observés sans cause notable, notamment traumatique.

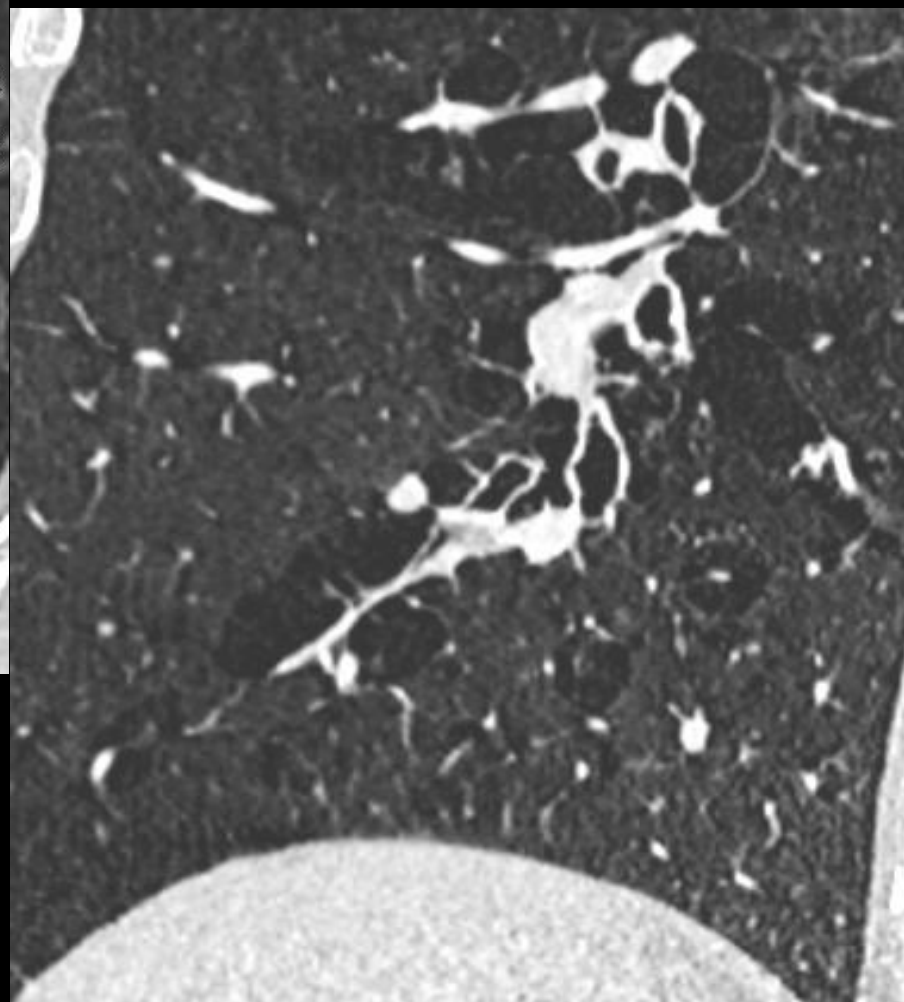
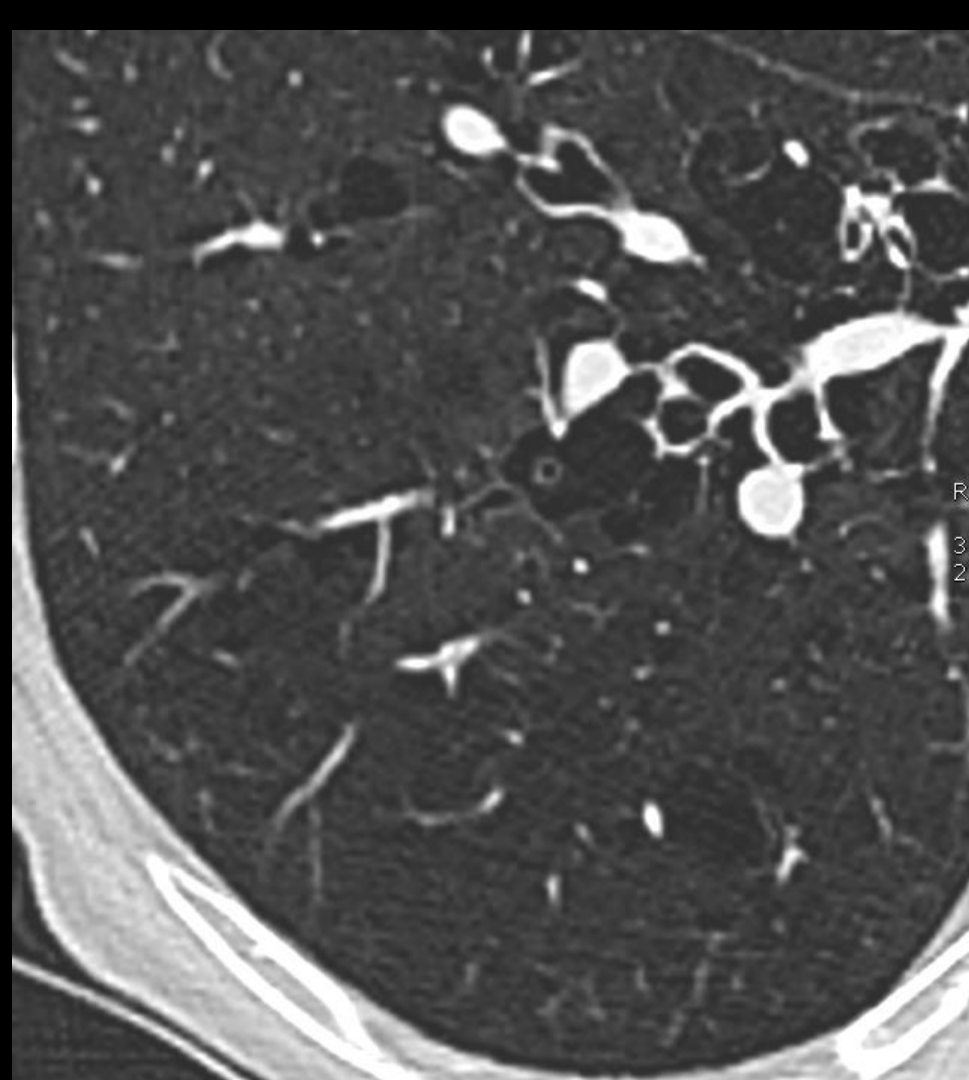
Les circonstances déclenchantes sont:

l'asthme bronchique, l'acidocétose diabétique, les entraînements forcés, l'inhalation de drogues et les activités comportant des manœuvres de Valsalva.

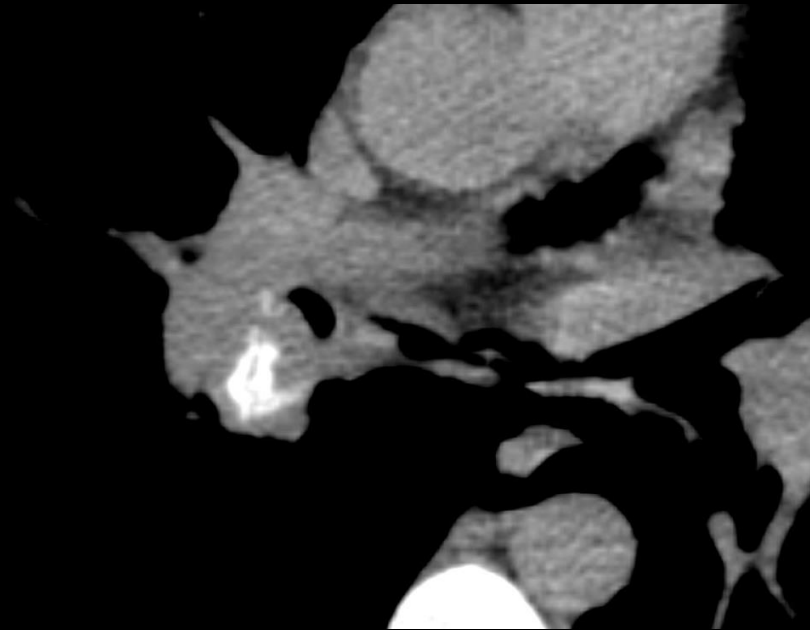
le rôle de guide de **la voie de moindre résistance que représente**

l'interstitium péribronchovasculaire dans la migration de l'air peut être également observé dans certaines formes d'emphysème comme le montrent les images suivantes





Comment orienter l'imagerie pour qu'elle contribue à la caractérisation de la lésion incomplètement obstructive de la bronche lobaire inférieure gauche



l'aspect endoscopique du dome saillant bombant dans la lumière sous une muqueuse non ulcérée est en faveur d'une lésion sous muqueuse, intramurale .

en l'absence de facteurs de risque majeur de carcinome bronchique puisque le sujet n'est pas fumeur et compte tenu de l'aspect macroscopique observé tant en endoscopie que sur les images scanographiques , on devra envisager prioritairement:

- .un hamartochondrome endobronchique

- .une tumeur neuro-endocrine (tumeur carcinoïde)

- .un corps étranger endobronchique

- .une compression extrinsèque par une adénomégalie tuberculeuse

plutôt qu'une tumeur épithéliale bronchique proximale

- .muco-epidermoid carcinoma

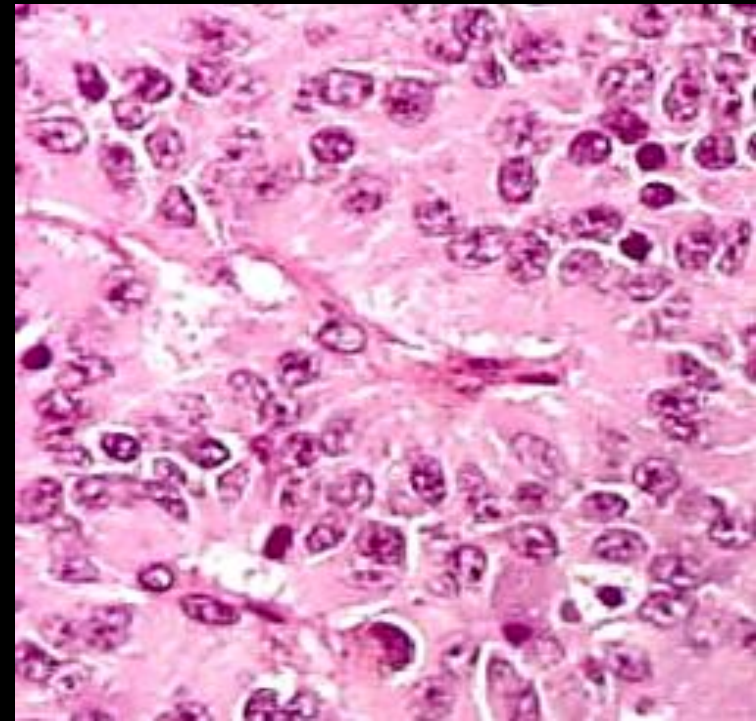
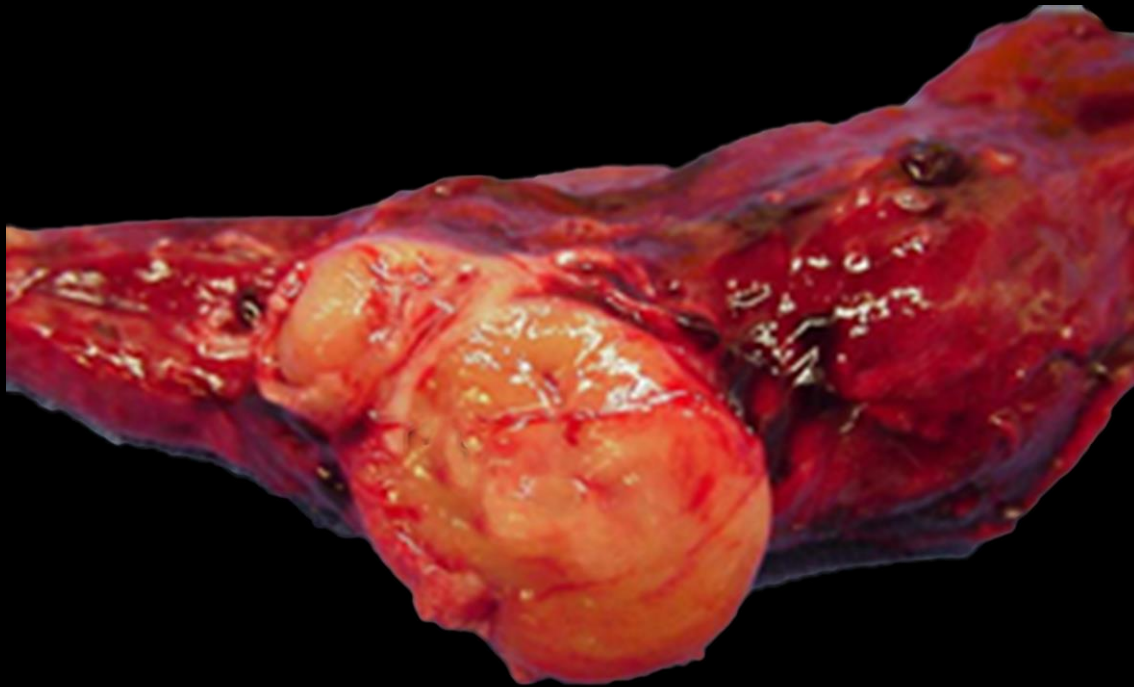
- .adenoid cystic carcinoma

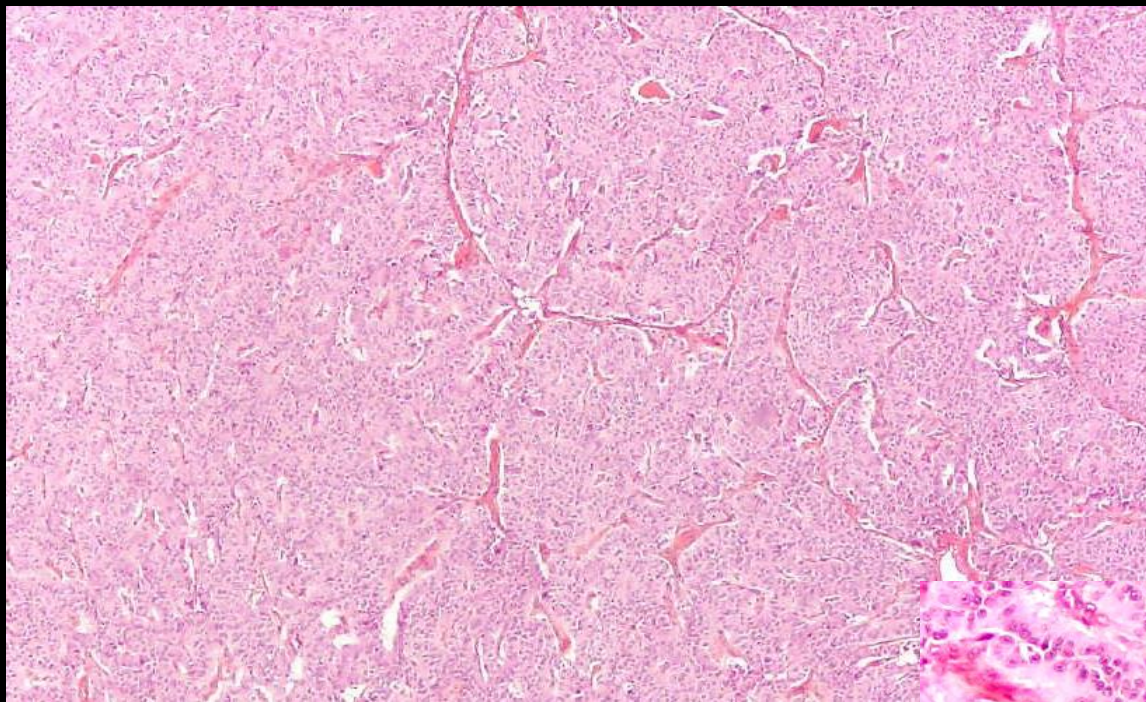
- épidermoïd carcinoma

l'endoscopie bronchique complétée par une biopsie sous écho endoscopie
EBUS=endobronchial ultrasound identifie une

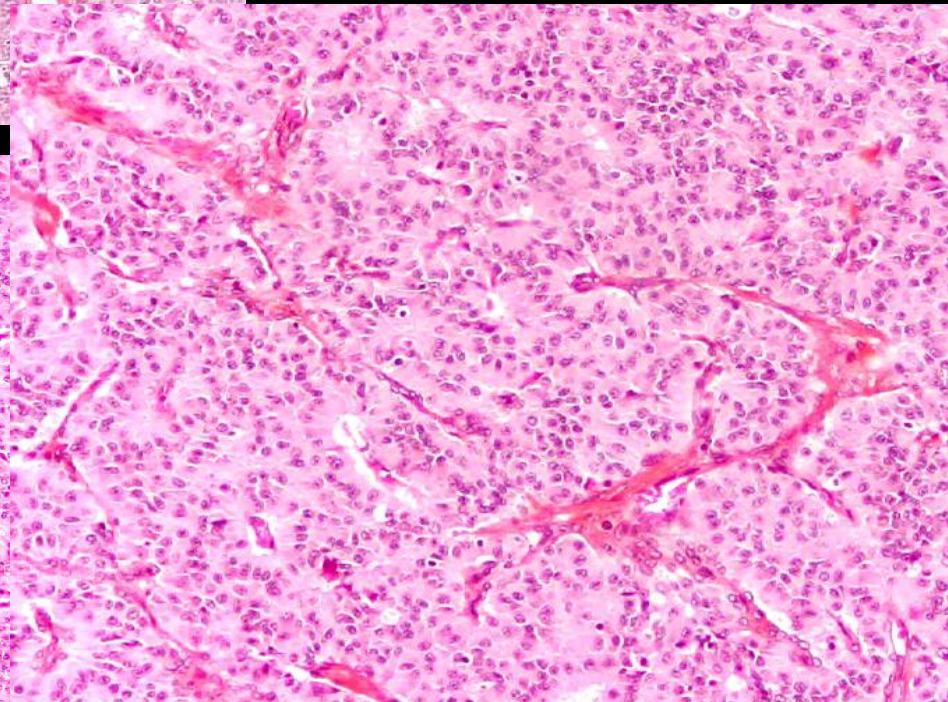
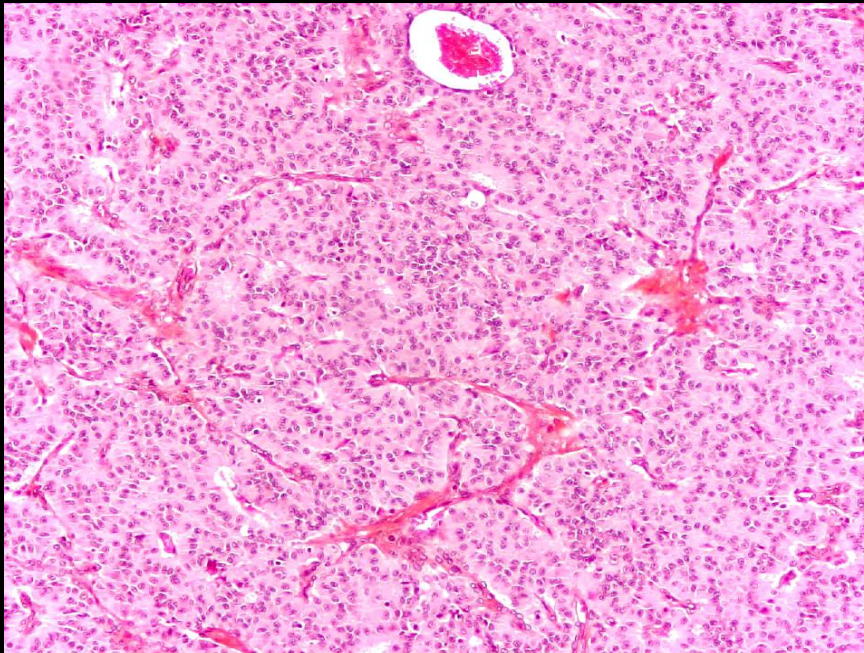
tumeur carcinoïde endobronchique typique

traitée par lobectomie + curage ganglionnaire





prolifération de petite
cellules polygonales hyper
éosinophiles au
sein d'un riche stroma
fibrovasculaire



I. Hyperplasie NE et tumorlets

A. Hyperplasie NE

1. Hyperplasie NE associée à fibrose et/ou inflammation
2. Hyperplasie NE adjacente aux tumeurs carcinoïdes
3. Hyperplasie NE diffuse idiopathique avec/sans bronchiolite oblitérante

B. Tumorlets (<0.5 cm)

II. Tumeurs de morphologie NE

A. Carcinoïde typique (≥ 0.5 cm)	1-2%	82-95% survie à 10 ans
B. Carcinoïde atypique	<1%	35-59% survie à 10 ans
C. Carcinome NE à grandes cellules	3-5%	9% survie à 10 ans
D. Carcinome à petites cellules	25%	3% survie à 10 ans

III. Carcinomes non à petites cellules à différenciation NE

Carcinome pulmonaire dépourvu de morphologie NE présentant des marqueurs immunohistochimiques NE ou des granules neurosécrétoires en microscopie électronique

IV. Autres tumeurs à propriétés NE

- A. Blastome pulmonaire
- B. PNET (tumeur neuroectodermique primitive)
- C. Tumeur à cellules rondes desmoplastiques
- D. Carcinome à phénotype rhabdoïde
- E. Paragangliome

**classification histo-
pronostique des tumeurs
euro-endocrines bronchiques**

Tumeurs carcinoïdes typiques

Nodule ovoïde bien limité

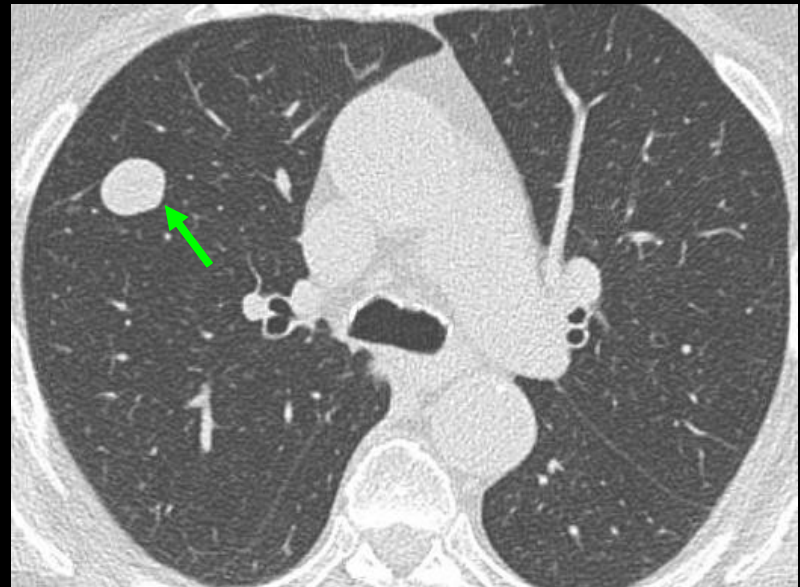
Endo +/- exobronchique

Calcifications

rehaussement +++



Koo, AJR 2010





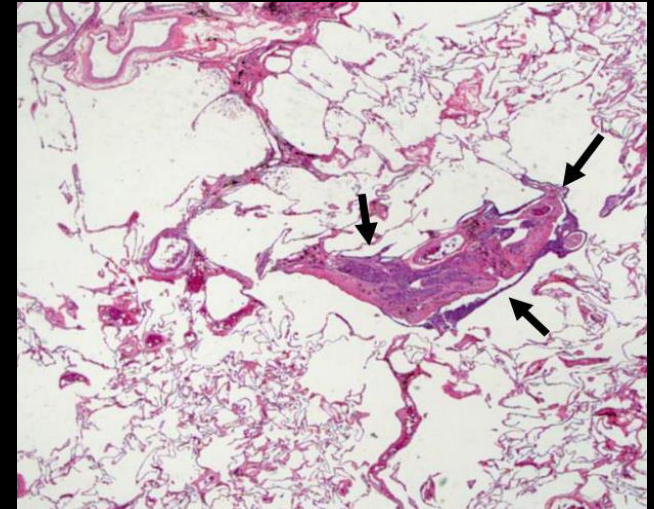
dans un contexte de tumeur carcinoïde bronchique typique identifiée ,
quelle peut-être l'origine de ces petits micronodules en nappe au sein
du parenchyme



Ils correspondent à la **DIPNECH** = diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia

ou **Hyperplasie neuroendocrine pulmonaire idiopathique**

état pré-néoplasique pulmonaire diffus,
rare et souvent méconnu, pouvant être
associé aux tumeurs carcinoïdes typiques
(5,4 % des formes opérées); les
micronodules pulmonaires sont inconstants
(millimétriques ou inframillimétriques),
parfois visibles de façon indirecte sous la
forme d'une bronchiolite oblitérante
(mosaïque, piégeage) liée à la prolifération
endobronchiolaire des foyers d'hyperplasie
neuroendocrine.



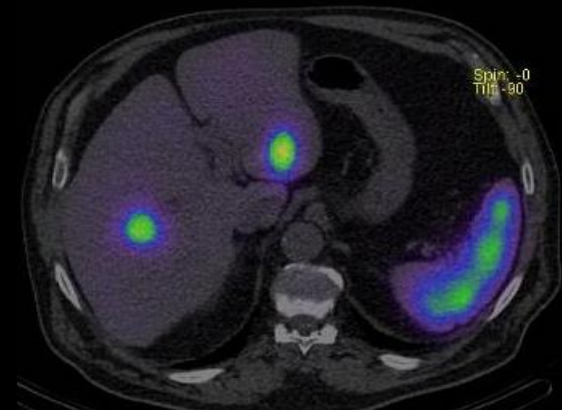
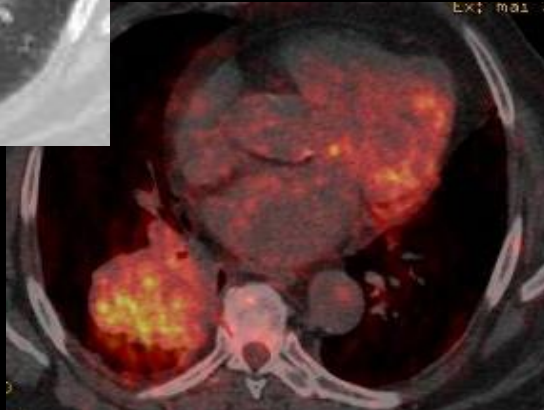
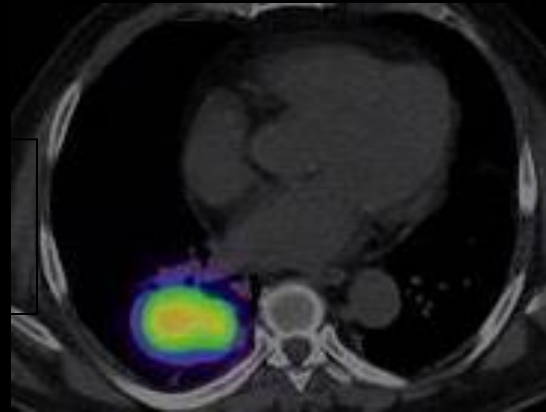
TEP-scan au 18FDG, Octréoscan®...

TEP 18 FDG: fixation variable (sensibilité 54 à 75 %), ne permet pas de distinguer carcinoïdes typiques et atypiques

SPECT CT Octréoscan®: indiqué dans tumeurs. carcinoïdes atypiques si métastases



Tumeur carcinoïde
atypique avec
métastases hépatiques



à retenir

les tumeurs carcinoïdes bronchiques sont rares (1 à 2 % de l'ensemble des tumeurs pulmonaires) et de bon pronostic pour les formes typiques.

elles ,sont plus fréquentes chez la femme pour les formes typiques. On en observe chez 10 % des MEN de type1

les manifestations évocatrices sont les hémoptysies liées au caractère franchement hypervasculaire dans les formes typiques . Leur développement endoluminal fréquent explique leur révélation possible par un asthme d'apparition récente. Un pneumomédiastin peut accompagner les manifestations dyspnéisantes , conséquence d'un effet Macklin lié à une hyperpression des alvéoles qui se rompent et libèrent leur contenu gazeux dans l'interstitium péribronchovasculaire

les tumeurs carcinoïdes bronchiques sécrétantes sont observées dans 2 % des cas. Il s'agit alors d'un syndrome de Cushing lié à une sécrétion "ACTH-like". On peut observer un syndrome de Bjork, même en l'absence de métastases hépatiques en raison du drainage direct par les branches veineuses segmentaire du poumon

Les tumeurs carcinoïdes bronchiques typiques sont de très loin les plus fréquentes (90 % des cas) et sont celles qui ont le meilleur pronostic (92 % de survie à 5 ans) mais l'imagerie peine à les différencier des formes atypiques

Le siège plus volontiers périphérique (bronches lobaires ou segmentaires), le sexe féminin, la petite taille de la lésion, une taille tumorale réduite (<20 mm), l'absence de manifestations cliniques révélatrices, l'absence de métastases, l'absence d'intoxication tabagique sont autant d'éléments en faveur d'une tumeur carcinoïde typique