

## Pneumoblastome à propos d'un cas pneumoblastoma about a case

S.Naama<sup>1\*</sup>, L.Herrak<sup>1</sup>, H.Benattya<sup>1</sup>, A.Jnienne<sup>1</sup>, A.Rhanim<sup>1</sup>, M.Elftouh<sup>1</sup>,  
L.Achachi<sup>1</sup>

*1 Service de pneumologie, centre hospitalier universitaire Ibn Sina, Faculté de médecine et de pharmacie, université Mohamed V, Rabat, Maroc.*

*\*Auteur correspondant : Soukaina Naama*

### Résumé :

*Le blastome pulmonaire représente 0.25 à 0.5% de toutes les tumeurs pulmonaires avec un pronostic très grave. Sur le plan histologique, il s'agit d'une tumeur à double composante: une composante épithéliale et une composante mésenchymateuse. Cliniquement, il s'annonce souvent par des douleurs thoraciques, de la toux, des hémoptysies et de la dyspnée, mais reste asymptomatique dans environ 40% des cas. Nous rapportons le cas d'une femme de 28 ans, sans antécédents particuliers, qui se plaignait de dyspnée, de et de douleurs basithoraciques gauches. L'exploration radiologique avait montré une large masse thoracique du poumon gauche. La biopsie transpariétale de la masse pulmonaire a été réalisée avec immunohistochimie est revenue en faveur d'un pneumoblastome.*

**Mots clés :** *pneumoblastome ; poumon ; immunohistochimie*

### Abstract

*Pulmonary blastoma accounts for 0.25 to 0.5% of all lung tumors with a very serious prognosis. histologically, it is a tumor with two components: an epithelial component and a mesenchymal component. Clinically, it often presents with chest pain, cough, hemoptysis and dyspnea, but remains asymptomatic in about 40% of cases. We report the case of a 28-year-old woman, with no particular history, who complained of dyspnea, and left basithoracic pain. The Radiological exploration revealed a large chest mass in the left lung. Transparietal biopsy of the lung mass with immunohistochemistry was performed and suggested pneumoblastoma.*

**Key words :** *pneumoblastome; lung;*

Date of Submission: 15-05-2021

Date of Acceptance: 31-05-2021

## I. Introduction

Le blastome pulmonaire est une tumeur rare et à haut grade de malignité du poumon qui regroupe 2 composantes: une composante épithéliale glandulaire et/ou une composante mésenchymateux immatures dont la morphologie rappellent celle du poumon foetal (0,25 et 0,5 %) des tumeurs malignes primitives du poumon [1], [2] La survie à 5 ans ne dépasse pas 15 % des cas[3], [4]. Les blastomes pulmonaires associent 3 sous-types: le blastome pulmonaire biphasique (BPB), l'adénocarcinome foetal bien différencié et le blastomepleuropulmonaire. Le blastome pulmonaire biphasique est le sous-type le plus fréquent [5].

La découverte de la tumeur est souvent fortuite chez des patients asymptomatiques (40% des cas). Les patients symptomatiques sont porteurs de tumeurs volontiers volumineuses La lésion est typiquement unique, L'association à un épanchement pleural ou un envahissement pariétal n'est pas la règle. Le diagnostic différentiel avec un sarcome est parfois difficile, mais l'envahissement médiastinal est fréquent en cas de pneumoblastome, et exceptionnel en cas de sarcome.

## II. Observation

Il s'agit d'une patiente de 28 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, sans habitudes toxiques, dont la symptomatologie remonte à 6 mois avant son admission par une dyspnée d'aggravation progressive devenue stade 3 mmrc, associée à une toux sèche intermittente, et douleurs basithoraciques gauches, dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement non chiffrée avec altération de l'état général. L'examen clinique de cette patiente avait retrouvé une diminution des vibrations vocales et du murmure vésiculaire, une sensibilité lors de la palpation de l'hémithorax gauche et une déviation des bruits cardiaques vers le coté droit. À la biologie, on note une vitesse de sédimentation à 60 mm à la première heure, une C-réactive protéine (CRP) à 40,6 mg/L. La fibroscopie bronchique est sans particularités en dehors d'un aspect de compression extrinsèque de la bronche souche gauche. Une radiographie pulmonaire a été réalisée et a montré une opacité de tonalité hydrique homogène occupant la totalité de l'hémithorax gauche, refoulant le cœur vers la droite ([Figure 1](#)). Une

tomodensitométrie thoraco abdomino pelvienne a été réalisée et a montré la présence d'une masse tumorale médiastino pulmonaire gauche hétérogène ,dépassant la ligne médiane et renfermant des zones liquidienne rehaussées après injection de produit de contraste ,englobe la crosse de l'aorte et l'artère carotide commune gauche, arrive au contact de l'aorte descendante, et au contact du tronc de l'artère pulmonaire gauche, refoulant le cœur vers la droite, arrivant au contact des cotes sans lyse mesurant 15 x 12 x 22cm, sur l'étage abdomino pelvien la présence d'une masse tumorale sous diaphragmatique gauche de même caractéristiques mesurant 16 x 16 x 10cm . Le scanner n'a pas objectivé de lésions nodulaires évolutives, ni d'adénomégalie médiastinale ou de masses pariétales (Figure 2). Devant cet aspect radiologique on a évoqué tumeur pulmonaire maligne primitive ou secondaire, tumeur pulmonaire bénigne tels qu'un hamartome, un chondrome, un hémangiome sclérosant, ou une hydatidose pulmonaire

Une biopsie scannoguidée a été réalisée revenue en faveur d'un pneumoblastome.l'évolution été rapidement fatale au bout d'un mois vu l'altération profonde de l'état général, et le caractère disséminé de la tumeur au moment du diagnostic.

L'étude de plusieurs carottes biopsiques incluses en totalité dans un bloc a montré une prolifération tumorale peu différenciée d'architecture fasciculée composée de cellules de grande taille fusiformes, pourvues de noyaux ovalaires allongés, à chromatine vésiculeuse et finement nucléolés d'un cytoplasme basophile.les limites cytoplasmiques sont invisibles. Les figures de mitoses sont rarement observées. La tumeur est focalement dissociée par des foyers de nécrose tumorale(Figure 3)., une étude immunohistochimique a été réalisé :anticorps anti AE1/AE3 positif, anticorps antiEMA positif, anticorps anti CK7 négatif, anticorps anti CK20 négatif, anticorps anti napsin A négatif, anticorps anti TTF1 négatif, anticorps anti caldesmine négatif, anticorps anti desmine négatif, anticorps anti PS100 négatif, anticorps anti CD34 négatif (Figure 4) .

### III. Discussion

Le PB est une tumeur rare avec un comportement biologique distinctif. En 1952, il a été décrit pour la première fois par Barnard comme un «embryome»[6]. ». Le terme «blastome» a été introduit plus tard en 1961 par Spencer qui a décrit l'origine de la tumeur d'un PB pleuripotentiel analogue à la tumeur de Wilm qui semble partager les mêmes caractéristiques histologiques[6]. elle a été subdivisé par Koss et al en trois sous groupes: le blastome pulmonaire biphasique est c'est le cas de notre patiente ,et le blastome monophasique avec expression épithéliale prédominante et enfin le pleuro-pneumoblastome a expression mésenchymateuse[7]. Le blastome pulmonaire biphasique est considéré actuellement comme un sous type des carcinomes sarcomatoïdes pulmonaires selon la nouvelle classification de l'OMS 2004[8].

Le diagnostic de blastome pulmonaire est anatomopathologique et l'étude immuno-histochimique est une étape primordiale pour le diagnostic positif[9]. Le BPB est une tumeur composée de tissus épithélial et mésenchymateux atypiques, le stroma est composé de cellules fusiformes et géantes[5]. Le contingent épithélial exprime la cyto-kératine, l'antigène carcino-embryonnaire (ACE), l'EMA,l'antigène spécifique des cellules de Clara et l'apoprotéine du surfactant[10]. Le contingent mésenchymateux exprime la vimentine, l'actine et la desmine [10], [11] . La tumeur exprime le *thyroid transcription factor-1* (TTF-1) dans les carcinomes sarcomatoïdes dans < 50 % des cas sur le contingent épithélial ou sarcomatoïde [12], [13].

Approximativement, 80% des pneumoblastomes biphasiques sont retrouvés chez l'adulte. Et avec deux pics d'âges de fréquence, le premier à la quatrième décade et quelques rares cas ont été rapportés à l'âge de 80 ans. Le pneumoblastome biphasique est courant chez les fumeurs, par contre notre patiente est sans habitudes toxiques, et il a une légère prépondérance masculine[14].

L'étiologie et les facteurs prédisposants du blastome pulmonaire ne sont pas encore connus. Dans la série de Koss, 82 % des patients étaient des fumeurs. De plus, ces mêmes auteurs ont détecté dans les cellules de blastome des adduits de benzopyrène et des mutations ponctuelles de p53 semblables à celles observées dans les autres cancers du poumon. Ces mutations de p53 ainsi que le fait que 82 % de ces patients sont fumeurs renforcent l'hypothèse que le blastome pulmonaire pourrait avoir la même pathogénie que le plus commun des cancers bronchiques[15]. Sur la radiographie du thorax, le blastome pulmonaire se présente habituellement comme une volumineuse masse pulmonaire unique périphérique ou centrale hétérogène et bien délimitée, sans prédilection de lobe, qui peut être suffisamment volumineuse pour opacifier complètement l'hémithorax et entraîner une déviation médiastinale comme le cas de notre patiente[16], [17]. Au scanner thoracique, le blastome pulmonaire est de densité tissulaire hétérogène, rehaussé par le produit de contraste, comportant des calcifications et des zones volontiers hypodenses, pouvant correspondre à de la nécrose en raison du volume important. Les adénopathies médiastinales sont rares[17], [18].

Les échantillons de la tumeur obtenus par thoracotomie sont bien souvent nécessaires au diagnostic histologique précis[19], mais dans notre cas le diagnostic est obtenu par biopsie transpariétale de la masse pulmonaire. Les tests de laboratoire sont non spécifiques, il n'y a pas de marqueur tumoral bien que des auteurs aient rapporté deux cas de PB avec une augmentation de l'alpha-fœto-protéine[20].

La résection chirurgicale est le traitement de choix bien que le PB soit souvent inopérable en raison d'une infiltration œsophagienne et de métastases ou soit incomplètement résécable à cause du stade avancé et de la taille tumorale[21] Une chimiothérapie néo-adjuvante permet parfois de diminuer le stade tumoral et de rendre la tumeur opérable[22] La survie moyenne passe de deux mois sans chirurgie à 33 mois. Deux tiers des patients récidivent après une résection chirurgicale, la moitié localement et l'autre moitié à distance. Les récurrences locales du PB ont tendance à être moins différenciées que la tumeur originale mais peuvent aussi être réséquées[23]. Le pronostic des patients avec un PB est généralement mauvais et comparable aux pronostics des cancers non à petites cellules. Soixante-six pour cent des patients meurent deux ans après le diagnostic, 16% survivent à cinq ans et seulement 8% survivent à dix ans, tous traitements confondus[16].

#### IV. Conclusion

Le pneumoblastome (PB) est une tumeur pulmonaire, maligne, rare, de l'adulte jeune. Sa découverte est fortuite chez des patients asymptomatiques. Il s'agit souvent d'une lésion bien délimitée, homogène, située en périphérie. Histologiquement, sa structure rappelle celle d'un poumon fœtal normal. Une stratégie basée sur une chirurgie radicale et une radio-chimiothérapie peut être le meilleur choix pour un traitement efficace. Les métastases se font dans le foie, le cerveau et l'os.

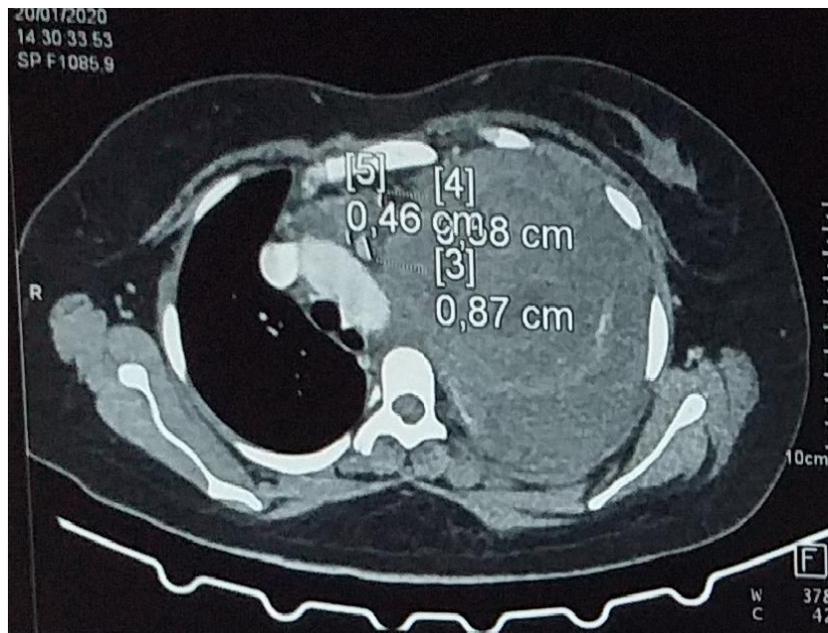
#### Les références

- [1]. H. Larsen et J. B. Sorensen, « Pulmonary blastoma: a review with special emphasis on prognosis and treatment », *Cancer Treat. Rev.*, vol. 22, n° 3, p. 145-160, mai 1996, doi: 10.1016/S0305-7372(96)90000-6.
- [2]. N. Ohara, O. Tominaga, T. Oka, R. Motoi, H. Nakano, et T. Muto, « Pulmonary blastoma: Report of a case », *Surg. Today*, vol. 29, n° 4, p. 385-388, avr. 1999, doi: 10.1007/BF02483071.
- [3]. R. K. P. Adluri, S. R. Boddu, A. Martin-Ucar, J. P. Duffy, F. D. Beggs, et W. E. Morgan, « Pulmonary blastoma — a rare tumor with variable presentation », *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, vol. 29, n° 2, p. 236-239, févr. 2006, doi: 10.1016/j.ejcts.2005.11.035.
- [4]. J. Robert, J.-C. Pache, Y. Seium, M. de Perrot, et A. Spiliopoulos, « Pulmonary blastoma: report of five cases and identification of clinical features suggestive of the disease », *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, vol. 22, n° 5, p. 708-711, nov. 2002, doi: 10.1016/S1010-7940(02)00529-8.
- [5]. M. M. A.-K. A. B. S. K. T. et E. M. F., « [Biphasic pulmonary blastoma]. », *Tunis. Med.*, vol. 87, n° 6, p. 410-410, juin 2009.
- [6]. C. S. Cutler, R. P. Michel, M. Yassa, et A. Langleben, « Pulmonary blastoma: Case report of a patient with a 7-year remission and review of chemotherapy experience in the world literature », *Cancer*, vol. 82, n° 3, p. 462-467, févr. 1998, doi: 10.1002/(SICI)1097-0142(19980201)82:3<462::AID-CNCR6>3.0.CO;2-R.
- [7]. H. Daghfous *et al.*, « À propos d'une tumeur biphasique du poumon d'évolution inhabituelle », *Rev. Pneumol. Clin.*, vol. 70, n° 5, p. 302-306, oct. 2014, doi: 10.1016/j.pneumo.2014.01.001.
- [8]. R. J. Smyth, A. Fabre, J. D. Dodd, W. Bartosik, C. G. Gallagher, et E. F. McKone, « Pulmonary blastoma: a case report and review of the literature », p. 4, 2014.
- [9]. C. Daniel, C. Toper, J.-F. Régnard, A. Livartowski, et P. Ruffié, « Le pneumoblastome de l'adulte », *Rev. Mal. Respir.*, vol. 27, n° 9, p. 1096-1100, nov. 2010, doi: 10.1016/j.rmr.2010.04.008.
- [10]. T. E. F. Jg, et C. O., « [Pulmonary blastoma in adults]. », *Rev. Med. Suisse*, vol. 3, n° 99, p. 470-2, 474, févr. 2007.
- [11]. D. Francis et M. Jacobsen, « Pulmonary Blastoma », *Pulm. Dis.*, p. 265-294, 1983, doi: 10.1007/978-3-642-69134-8\_7.
- [12]. « Alternative epithelial markers in sarcomatoid carcinomas of the head and neck, lung, and bladder—p63, MOC-31, and TTF-1 | Modern Pathology ». <https://www.nature.com/articles/3800451> (consulté le mars 18, 2021).
- [13]. « Sarcomatoid mesothelioma and its histological mimics: a comparative immunohistochemical study - Lucas - 2003 - Histopathology - Wiley Online Library ». <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1365-2559.2003.01583.x> (consulté le mars 18, 2021).
- [14]. T. Nakayama, T. Ohtsuka, A. Kazama, et K. Watanabe, « Classic Pulmonary Blastoma: A Subtype of Biphasic Pulmonary Blastoma », *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, vol. 18, n° 2, p. 125-127, 2012, doi: 10.5761/atcs.cr.11.01693.
- [15]. S. M. Bodner et M. N. Koss, « Mutations in the p53 gene in pulmonary blastomas: Immunohistochemical and molecular studies », *Hum. Pathol.*, vol. 27, n° 11, p. 1117-1123, nov. 1996, doi: 10.1016/S0046-8177(96)90302-0.
- [16]. M. N. Koss, L. Hochholzer, et T. O'Leary, « Pulmonary blastomas », *Cancer*, vol. 67, n° 9, p. 2368-2381, 1991, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19910501\)67:9<2368::AID-CNCR2820670926>3.0.CO;2-G](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19910501)67:9<2368::AID-CNCR2820670926>3.0.CO;2-G).
- [17]. M. CHERKAOUI, L. JROUNDI, R. DAFIRI, et F. IMANI, « Pneumoblastome chez l'adulte: Cas clinique », *Pneumoblastome Chez Adulte Cas Clin.*, vol. 81, n° 11, p. 1647-1649, 2000.
- [18]. H. J. Lee, J. M. Goo, K. W. Kim, J.-G. Im, et J.-H. Kim, « Pulmonary blastoma: Radiologic findings in five patients », *Clin. Imaging*, vol. 28, n° 2, p. 113-118, mars 2004, doi: 10.1016/S0899-7071(03)00240-7.
- [19]. N. K. Chin, C. N. Lee, Y. S. Lee, et W. C. Tan, « Pulmonary blastoma in an adult presenting as a chronic loculated effusion: a diagnostic problem. », *Thorax*, vol. 49, n° 8, p. 838-839, août 1994, doi: 10.1136/thx.49.8.838.
- [20]. I. Kasuga *et al.*, « Alpha-fetoprotein producing pulmonary blastoma in a patient with systemic sclerosis: pathogenetic analysis », *Eur. Respir. J.*, vol. 11, n° 5, p. 1185-1187, mai 1998, doi: 10.1183/09031936.98.11051185.
- [21]. H. Larsen et J. B. Sorensen, « Pulmonary blastoma: a review with special emphasis on prognosis and treatment », *Cancer Treat. Rev.*, vol. 22, n° 3, p. 145-160, mai 1996, doi: 10.1016/S0305-7372(96)90000-6.

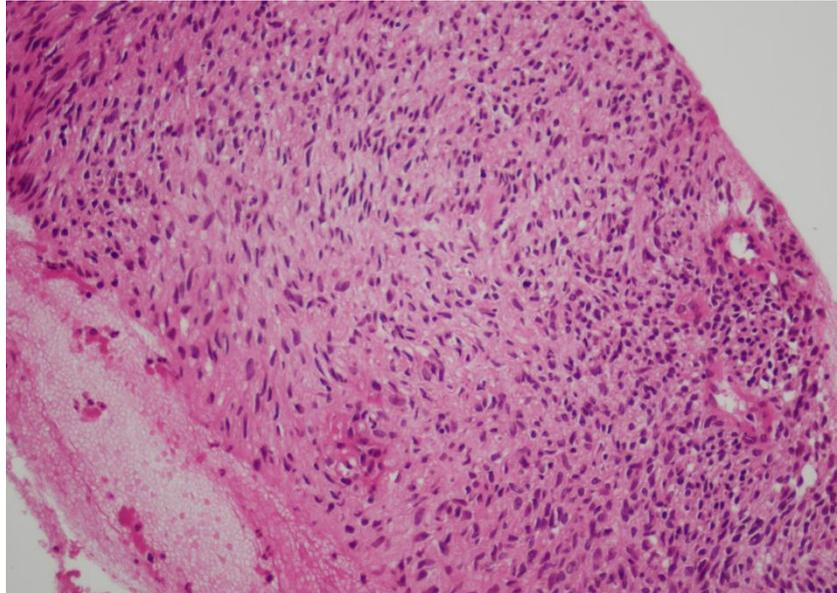
- [22]. A. Zaidi, V. Zamvar, F. Macbeth, A. R. Gibbs, N. Kulatilake, et E. G. Butchart, « Pulmonary Blastoma: Medium-Term Results From a Regional Center », *Ann Thorac Surg*, p. 4.
- [23]. G. P. LeMense, C. E. Reed, et G. A. Silvestri, « Pulmonary blastoma: a rare lung malignancy », *Lung Cancer*, vol. 15, n° 2, p. 233-237, sept. 1996, doi: 10.1016/0169-5002(96)00587-9.



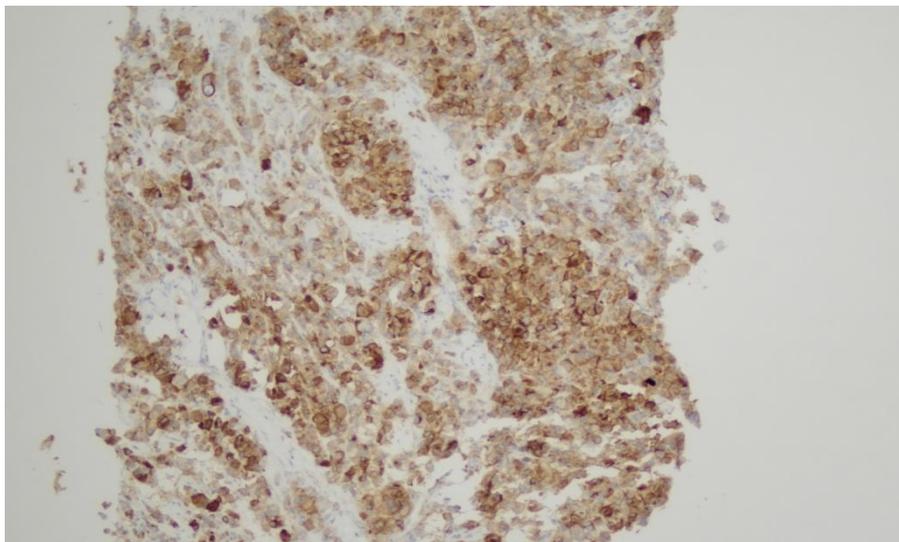
**Figure 1: radiographie thoracique de face :** opacité de tonalité hydrique occupant l'hémithorax gauche, et refoulant le mediastin.



**Figure 2: scanner thoracique :** processus lésionnel médiastino pulmonaire gauche hétérogène



**Figure 3** : cellules fusiforme à chromatine vésiculeuse



**Figure 4** : pneumoblastome à EMA

Soukaina Naama, et. al. "Pneumoblastome à propos d'un cas neumoblastoma about a case." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(05), 2021, pp. 05-09.