

Une tumeur carcinoïde endobronchique en oncologie pédiatrique CHUJRA Antananarivo An endobronchic carcinoid tumor in pediatric oncology CHUJRA Antananarivo

Andrianarivony RT¹, Rakotomahefa NML¹, Rasolofo J¹, Nomenjanahary L², Raobjaona SH³

1. Service d'Oncologie Pédiatrique Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona
2. Service d'Anatomie et Cytologie Pathologie Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Aandrianavalona
3. Service de Pédiatrie Centre Hospitalier Universitaire Joseph Raseta Befelatanana

* Auteur correspondant : ANDRIANARIVONY Rova Tina
rovatinaandriaanrivony@gmail.com

RESUME

Introduction : Les tumeurs endobronchiques constituent une cause rare d'obstruction bronchique. La tumeur peut être révélée par des dyspnées sifflantes ou des pneumopathies récidivantes, d'où le retard diagnostique souvent observé. Nous décrivons par cette observation les manifestations cliniques, la place de l'imagerie et de l'histologie dans le diagnostic de cette tumeur.

Observation : Il s'agit d'un petit garçon de 24 mois, admis au service de pédiatrie pour dyspnée évoluant depuis deux semaines. L'interrogatoire révèle des épisodes d'hospitalisation pour dyspnée sifflante traitée comme bronchiolite et crise d'asthme. L'examen clinique à l'entrée retrouve des signes d'hypercapnie, une dyspnée expiratoire associée à des signes de lutte respiratoire et une matité de la moitié inférieure du poumon droit. L'auscultation cardiaque révèle une tachycardie sans signe de choc. Le reste de l'examen est sans particularité. L'hémogramme a révélé une anémie microcytaire hypochrome à 80g/dl. La radiographie du thorax a montré une opacité au niveau du poumon droit, refoulant le médiastin vers le côté opposé. La tomographie thoracique a objectivé un syndrome de masse, occupant le poumon droit. L'examen anatomopathologique de la pièce biopsique a révélé une tumeur carcinoïde atypique périphérique.

Conclusion : La tumeur carcinoïde de l'enfant est une cause rare d'obstruction endobronchique, dont le pronostic est favorable après exérèse chirurgicale dans les cas précoces. Pourtant, le diagnostic est souvent tardif car les signes cliniques sont peu spécifiques d'où l'indication d'une imagerie du thorax devant une pathologie respiratoire chronique.

Mots-clés : dyspnée à répétition, enfant, tumeur carcinoïde

ABSTRACT

Introduction : Endobronchial tumors are a rare cause of bronchial obstruction. The tumor can be revealed by wheezing dyspnea or recurrent pneumopathies, hence, the diagnosis delay is often observed. By this case, we describe the clinical manifestations, the place of imaging and histology for the diagnosis of this tumor.

Observation : We report the case of a 24-month-old boy, admitted to the pediatric service for dyspnea that had been evolving for two weeks. Interrogation reveals episodes of hospitalization for wheezy dyspnea treated as bronchiolitis and asthma attack. The clinical examination at the entrance found signs of hypercapnia with an irritable child, sweaty, feverish, expiratory dyspnea associated with signs of respiratory fight and dullness of the lower half of the right lung. Cardiac auscultation reveals tachycardia with no other associated signs. The rest of the exam is normal. The hemogram revealed hypochromic microcytic anemia at 80g/dl. The chest X-ray showed opacity in the right lung, pushing the mediastinum to the opposite side. Thoracic computed tomography showed a mass syndrome, occupying the right lung. Pathological examination of the biopsy specimen revealed an atypical peripheral carcinoid tumor.

Conclusion : The carcinoid tumor of the child is a rare cause of endobronchial obstruction, whose prognosis is favorable after surgical excision in early cases. However, the diagnosis is often late because the clinical signs are not very specific, hence the important place of thoracic imagery in the presence of chronic respiratory signs.

Keywords: carcinoid tumor, child, recurrent dyspnea

INTRODUCTION

Les tumeurs bronchiques de l'enfant sont dominées par les tumeurs carcinoïdes [1]. Il s'agit de tumeurs neuroendocrines dérivant à partir des cellules de Kulchitsky, cellule de la couche basale de l'épithélium basal bronchique. Les tumeurs carcinoïdes bronchiques sont rares même chez l'adulte, expliquant le retard diagnostique de ce tumeur [2]. L'objectif de cette observation était de décrire les manifestations cliniques, la place de l'imagerie et de l'examen anatomo-pathologique dans le diagnostic de cette tumeur rare de l'enfant.

OBSERVATION

Un petit garçon de 25 mois, a été admis dans le service d'oncologie pédiatrique le 14 février 2018 pour dyspnée sifflante évoluant depuis le mois de Septembre 2017. Il a traité comme étant des épisodes de bronchiolite aigüe et de crise d'asthme du nourrisson, par des bêta2mimétiques et des corticoïdes inhalés. L'interrogatoire a également révélé un antécédent de léiomyome vésical révélé par une hématurie en août 2017, traité chirurgicalement. A l'examen clinique, l'enfant était fébrile, en mauvais état général. Il avait une détresse respiratoire avec des signes d'hypoxie à type de cyanose des lèvres et d'hypercapnie à type de sueur et d'agitation, associé à un syndrome obstructif bas au poumon droit et un syndrome de condensation droit. Le reste de l'examen retrouvait une tachycardie régulière sans souffle ni trouble du rythme.

La radiographie du thorax en incidence de face révélait un poumon blanc à droite vascularisé avec une déviation médiastinale importante vers la gauche mais sans image d'épanchement gazeux ni liquidien. La tomодensitométrie thoracique objectivait une atélectasie du poumon droit, associé à un syndrome de masse important de nature tissulaire, vascularisé, occupant le poumon droit et le médiastin refoulant ainsi tous le contenu médiastinal vers l'opposé (figure 1 et 2).

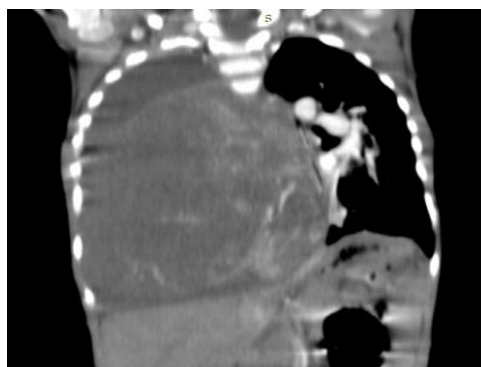


Figure 1 : Tomodensitométrie thoracique en coupe coronale, temps artériel montrant une masse volumineuse homogène tissulaire vascularisée occupant le poumon droit, refoulant le médiastin vers le côté opposé.



Figure 2 : Tomodensitométrie thoracique en coupe sagittale montrant une obstruction de la bronche souche droite (flèche).

L'enfant n'a pas bénéficié d'une fibroscopie endobronchique. L'hémogramme effectué le jour de son admission a révélé une anémie microcytaire hypochrome à 8g/dl. L'examen histologique après biopsie sous mini-thoracotomie a confirmé la nature carcinoïde atypique bronchique périphérique de la tumeur (figure 3 et 4). L'issue de ce patient a été défavorable après 48h d'hospitalisation.

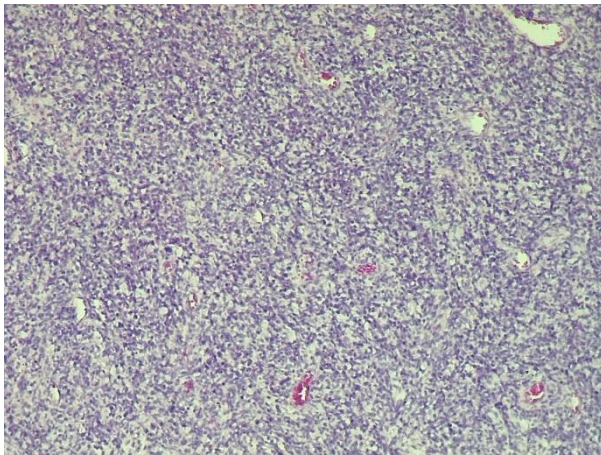


Figure 3 : Coloration HE, grossissement x 4. Prolifération de cellules arrondies monomorphes, discrètement atypiques, organisées en amas diffus modérément vascularisés.

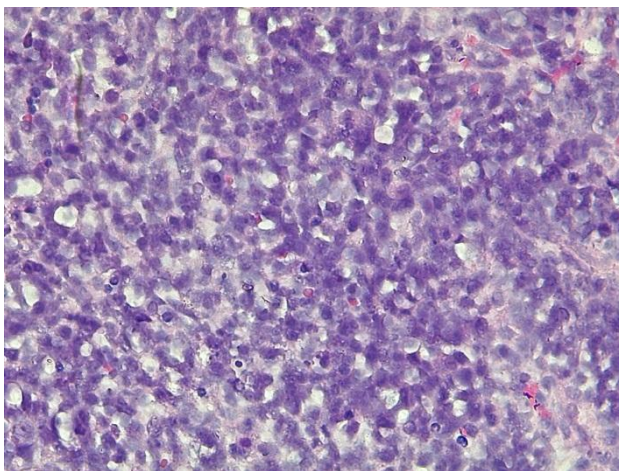


Figure 4 : Coloration HE (figure 3 grossissement x20)

DISCUSSION

Issue de cellules neuroendocrines, les tumeurs carcinoïdes sont des tumeurs malignes de bas grade [3]. Elles représentent à elles seules 80% des tumeurs bronchiques de l'enfant : tumeur bénigne et maligne confondue [4]. Selon l'OMS, on distingue deux entités de tumeurs carcinoïdes bronchiques : les tumeurs carcinoïdes typiques, et les carcinoïdes atypiques présentant des atypies cellulaires et une haute activité mitotique [4].

L'âge moyen du diagnostic selon Fauroux B en 2005, Broaddus en 2004 et Al-Qahtani en 2003 varie de 10 à 13 ans [4-6], alors que le patient avait 25 mois au moment du diagnostic dans cette étude. Il s'agit du plus jeune cas rapporté de tumeur carcinoïde bronchique dans la littérature.

Le délai diagnostique moyen entre le début des signes et le diagnostic est de six mois [6], ce qui est le cas de ce patient. Ce retard diagnostique est expliqué par les signes cliniques mimant une infection des voies aériennes qui est fréquente chez les enfants à cet âge.

Les signes cliniques révélateurs chez cet enfant étaient des épisodes de dyspnée sifflante, ce qui est semblable à ce qui est rapporté dans la littérature [3]. Cette tumeur peut également se révéler par des pneumopathies récidivantes ou persistantes, localisées, traitées par des antibiotiques mais sans amélioration [7-8].

Dans la littérature, à un stade précoce, la tumeur se présente à la tomodensitométrie thoracique sous forme d'une opacité hilare ou péri hilare de contours réguliers, pouvant être associée à une atélectasie [9]. Le diagnostic est

posé par la fibroscopie bronchique qui démontre la nature endobronchique de la tumeur, puis, anatomopathologique après étude de la pièce opératoire biopsique [10]. Dans cette observation, le diagnostic a été posé sur des arguments cliniques qui sont la dyspnée sifflante à répétition, paraclinique sur une TDM thoracique qui montre une tumeur à un stade évolué qui se présentait comme une masse volumineuse homogène tissulaire au dépens du poumon droit avec effet de masse, avec impossibilité de déterminer l'origine endobronchique, et anatomopathologique. La fibroscopie bronchique n'a pas été réalisée devant l'état altéré de l'enfant contre-indiquant une anesthésie, mais le volume important de la masse et son évolution en périphérie a permis une biopsie sur mini-thoracotomie révélant la nature carcinoïde bronchique périphérique de la masse.

Les tumeurs carcinoïdes bronchiques sont généralement de localisation centrale : trachée, bronches souches, lobaires ou segmentaires [1,9], alors que cette observation rapporte une tumeur de type périphérique, ce qui est rare.

Les résultats de l'histologie sont quand même discutables dans ce cas, vue l'absence d'immunomarquage qui va rechercher les grains neurosécrétoires des cellules tumorales [11], et de microscopie électronique à Madagascar pour une confirmation histologique exacte.

Ces tumeurs sont des tumeurs malignes de bas grade, et présentent quelle que soit sa nature typique ou atypique un risque de métastase et/ou de récurrence. Les localisations secondaires rencontrées le plus souvent chez l'adulte sont ganglionnaire, hépatique, osseuse, cérébrale,

ovarienne [12]. Rarement, les métastases des tumeurs carcinoïdes bronchiques sont ovariennes, intestinale, splénique, pancréatique, hypophysaire, cutanée ou cardiaque. Aucune littérature ne rapporte une localisation métastatique chez l'enfant mais un suivi prolongé est justifié [13].

Par ailleurs, la tumeur carcinoïde bronchique peut être intégrée dans un syndrome de néoplasie endocrinienne multiple de type I (NEM) dans 5% des cas [14]. Mais aucune association léiomyome et tumeur carcinoïde n'a été retrouvée dans la littérature, comme le cas de ce patient.

Le pronostic des carcinoïdes bronchiques est excellent après une résection chirurgicale complète avec résection large, du fait que 40 à 50% de ces tumeurs sont associées à des métastases ganglionnaires au moment du diagnostic [15]. Dans cette observation, l'enfant n'a pas pu bénéficier d'une chirurgie et son évolution a été défavorable suite à un épuisement respiratoire.

CONCLUSION

Du fait de leur rareté et des symptomatologies peu spécifiques, les tumeurs carcinoïdes endobronchiques sont souvent méconnues, et voient ainsi leur diagnostic retardé. Il faut les évoquer devant des signes pneumologiques récurrents ou atypiques, d'où l'importance de l'imagerie devant ces signes.

REFERENCES

1. Hullo É, Cotta L, Rabeyrin M, Larroquet M, Plantaz D. Tumeurs carcinoïdes bronchiques de l'enfant. *Bull Cancer* 2011;98:709-15.
2. Fink G, Krelbaum T, Yellin A, Bendayan D, Saute M, Glazer M et al. Pulmonary carcinoid : Presentation, diagnosis, and outcome in 142 cases in Israel and review of 640 cases from the literature. *Chest* 2001;119:1647-51.
3. Potter SL, HaDuong J, Okcu F, Wu H, Chuntagumpala M, Venkatramani R. Pediatric Bronchial Tumors: a case series and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2019;41(1):67-70.
4. Fauroux B, Aynie V, Larroquet M, Boccon-Gibold L, Ducou lePointe H, Tamalet A et al. et al. Carcinoid and mucoepidermoid bronchial tumours in children. *Eur J Pediatr* 2005;164:748-52.
5. Broaddus RR, Herzog CE, Hicks MJ. Neuroendocrine tumors (carcinoid and neuroendocrine carcinoma) presenting at extra- appendical sites in childhood and adolescence. *Arch Pathol Lab Med* 2004;127:1200-3.
6. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: institutionnal experience and literature review. *J Pediatr Surg* 2003;38:733-6.
7. Hullo E, Llerena C, Durand C, Piolat C, Plantaz D, Pin I. Pneumopathies récidivantes révélant une tumeur carcinoïde bronchique : à propos de deux observations. *Arch Pediatr.* 2007;14:1036-40.
8. Piolat C, Robert Y, Teklali Y, Hullo E, Pin I, Durand C et al. Tumeurs bronchiques carcinoïdes de l'enfant : à propos de 4 observations. *Arch Ped* 2014;21:441.
9. Somaya ALJ, Dafiri R. Tumeurs carcinoïdes, à propos de deux cas pédiatriques et aspect en IRM. *Feuil Radiol* 2009;49:275-9.
10. Beasley MB, Thunissen F, Brambilla E, Hasleton P, Steele R, Hammar SP et al. Pulmonary atypical carcinoid: predictors of survival in 106 cases. *Hum Pathol* 2000;31: 1255-65.
11. Kambouchner M. Tumeurs neuro-endocrines pulmonaires. *Rev Mal Respir* 2009;26:1139-45.
12. Bouledrak K, Walter T, Souquet PJ, Lombard- Bohas C. Les carcinoïdes bronchiques. *Rev Pneumol Clin* 2016;72:41-8.
13. Moraes TJ, Langer JC, Forte V, Shayan K, Swezey N. Pediatric Pulmonary Carcinoid : A case report and Review of the Literature. *Pediatr Pulmol* 2003;35:318-22.
14. Naccini B, Letovanec I, Fitting J-W. Approche actuelle des tumeurs carcinoïdes bronchiques. *Rev Med Suisse* 2007;3:32701.
15. Fauroux B, Aynie V, Larroquet M, Boccon-Gibod L, Ducou le Pointe H, Tamalet A et al. Carcinoid and mucoepidermoid bronchial tumours in children. *Eur J Pediatr* 2005;164:748-52.