

# Tumeurs carcinoïdes bronchiques de l'enfant

#### Bronchial carcinoid tumors in children

Églantine Hullo<sup>1</sup>, Laure Cotta<sup>1</sup>, Maud Rabeyrin<sup>2</sup>, Michèle Larroquet<sup>3</sup>, Dominique Plantaz<sup>1</sup>

- <sup>1</sup> CHU de Grenoble, département de pédiatrie, BP 217, 38043 Grenoble Cedex 09, France
- <EHullo@chu-grenoble.fr>
- <sup>2</sup> CHU de Grenoble, département de pathologie, pôle de biologie, BP 217, 38043 Grenoble Cedex 09, France
- <sup>3</sup> Hôpital Trousseau, service de chirurgie pédiatrique, 26 rue du Docteur Arnold Netter, 75571 Paris Cedex 12, France

Pour citer cet article: Hullo É, Cotta L, Rabeyrin M, Larroquet M, Plantaz D. Tumeurs carcinoïdes bronchiques de l'enfant. *Bull Cancer* 2011; 98: 709-715.

doi: 10.1684/bdc.2011.1369.

Résumé. Les tumeurs carcinoïdes bronchiques sont les tumeurs endobronchiques les plus fréquentes chez l'enfant et représentent une cause rare d'obstruction bronchique. Leur symptomatologie révélatrice est peu spécifique et leur diagnostic est souvent retardé car peu évoqué. Elles sont considérées comme des tumeurs malignes de bas grade et leur évolution est habituellement favorable après traitement chirurgical. Les tumeurs carcinoïdes bronchiques présentent néanmoins, quelle que soit leur forme typique ou atypique, un risque de récurrence et/ou de métastase justifiant l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'un suivi prolongé. A

**Mots clés:** tumeur endobronchique, tumeur carcinoïde, enfant, malignité, chirurgie thoracique

Abstract. Carcinoid tumors are the most common endobronchial tumors in the pediatric population, and represent a rare cause of airway obstruction. Clinical manifestations are unspecific, and diagnosis is often delayed due to low clinical suspicion. These tumors are considered low-grade malignant neoplasms, and their evolution is usually favorable after surgery. However, local recurrence and/or metastases can occur with both typical and atypical carcinoid tumors, justifying the need of prompt diagnosis and long-term follow-up.

**Key words:** endobronchial tumor, carcinoid tumor, children, malignancy, thoracic surgery

# Introduction

Article reçu le 1 juin 2010,

accepté le 28 octobre 2010

Tirés à part : É. Hullo

Les tumeurs endobronchiques sont une cause rare d'obstruction bronchique chez l'enfant. Les tumeurs carcinoïdes sont les plus fréquentes et représentent 80 % des tumeurs endobronchiques [1]. L'incidence de ces tumeurs pédiatriques rares reste méconnue, elle est estimée de cinq à dix cas sur 100 0000 dans la population adulte [2]. Si les caractéristiques des tumeurs carcinoïdes bronchiques ont été largement étudiées chez l'adulte, elles demeurent moins connues chez l'enfant. La majorité des cas rapportés dans la littérature sont publiés sous forme d'observations pédiatriques, isolées ou plus souvent associées à d'autres tumeurs endobronchiques.

Nous proposons ainsi une mise au point sur les données récentes de la littérature concernant les

spécificités pédiatriques, les modalités diagnostiques, les possibilités thérapeutiques et le pronostic de ces tumeurs.

# Histopathologie

Les tumeurs endobronchiques sont rares chez l'enfant. On distingue les tumeurs bénignes (adénomes, papillomes, léiomyomes, hémangiomes et tumeurs inflammatoires myofibroblastiques) des tumeurs malignes de bas-grade (tumeurs carcinoïdes, carcinomes mucoépidermoïdes) et de haut grade (pleuropneumoblastomes, rhabdomyosarcomes, lymphomes). Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique de la pièce tumorale : les tumeurs carcinoïdes sont les plus fréquentes de ces étiologies en pédiatrie [1].

#### **Définition**

Les tumeurs carcinoïdes pulmonaires sont des tumeurs neuroendocrines se développant à partir des cellules entérochromaffines de Kulchitsky, cellules de la couche basale de l'épithélium bronchique. Ces cellules spécialisées appartiennent au système *Amine Precursor Uptake and Decarboxylation (APUD)* et se caractérisent par leur capacité de synthèse de peptides neuroendocrines (sérotonine, histamine, prostaglandines, callicréine, dopamine...). Sur le plan histopathologique (*figure 1*), les tumeurs carcinoïdes sont formées de cellules de taille moyenne, le plus souvent ovalaires mais parfois fusiformes, au noyau motté dit plasmocytoïde. Ces cellules adoptent de

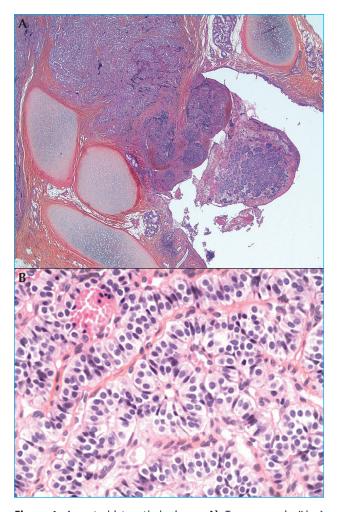


Figure 1. Aspects histopathologiques. A) Tumeur carcinoïde à faible grandissement, envahissant la paroi bronchique (Hématoxyline Eosine Safarn [HES], grandissement original × 16). B) Architecture organoïde et trabéculée caractéristique d'une tumeur carcinoïde, avec présence de rosettes périvasculaires. Tumeur carcinoïde typique avec moins de deux mitoses pour dix champs et absence de nécrose (HES, grandissement original × 400).

façon pathognomonique une architecture organoïde ou endocrinoïde, riche en vaisseaux. Elles se disposent en cordons, rubans ou petits massifs et forment de façon typique des palissades périvasculaires ou des pseudorosettes. Le stroma, outre la vascularisation importante peut comporter des plages de calcification ou même d'ossification. Enfin, les cellules tumorales expriment sur le plan immunohistochimique les marqueurs neuroendocrines (synaptophysine, chromogranine A, CD 56).

#### Classification

On distingue classiquement deux types histologiques de tumeurs carcinoïdes, en fonction du grade de malignité. Cette distinction entre formes typiques (CT) et atypiques (CA), initialement établie par Travis *et al.*[3], puis validée par la classification OMS de 1999 et sa forme révisée en 2004 [4], est présentée dans le *tableau 1*, sur la base de l'index mitotique et de la présence ou non d'une nécrose centrolobulaire focale. Les CA (10 %) sont considérés comme des tumeurs de malignité intermédiaire [5]. Les CT (90 %) semblent être des formes moins agressives, mais présentent également un risque de métastase [6].

# Localisation primitive

La localisation primitive des tumeurs carcinoïdes pulmonaires chez l'enfant est préférentiellement proximale et les résultats de l'étude rétrospective menée par Fauroux *et al.* en 2005 [7] confirment les observations préalablement rapportées. Parmi 11 patients pour lesquels a été porté le diagnostic de tumeur carcinoïde, 80 % des tumeurs étaient localisées au niveau d'une bronche lobaire, 20 % au niveau d'une bronche souche, sans prédominance droite ou gauche. Aucune tumeur n'a été observée en périphérie.

#### Localisations secondaires

Les tumeurs carcinoïdes bronchiques sont considérées comme des tumeurs malignes de bas grade et présentent, quel que soit leur type histologique, un risque de métastase [8]. Les localisations secondaires classiquement rapportées chez l'adulte sont ganglionnaires, hépatique, osseuse, cérébrale, surrénalienne [5, 9], plus rarement ovarienne, intestinale, splénique, pancréatique, hypophysaire, cutanée ou cardiaque.

### Download English Version:

# https://daneshyari.com/en/article/3979053

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/3979053

**Daneshyari.com**