



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



Tumeurs thoraciques rares

Rare thoracic tumors

N. Girard

Service de pneumologie, centre de référence des maladies orphelines thoraciques, hôpital Louis-Pradel, 28, avenue Doyen-Lépine, 69677 Bron Cedex, France

MOTS CLÉS

Tumeur rare ;
Thymome ;
Sarcome ;
Carcinoïdes ;
Cancer

Résumé

Les tumeurs pulmonaires rares sont définies comme des tumeurs d'histopathologie inhabituelle dans le parenchyme pulmonaire. Ces tumeurs représentent dans leur ensemble moins de 1 % des tumeurs pulmonaires primitives, tout en regroupant plus de 100 entités histologiques, cliniques, radiologiques, et évolutives différentes. Les tumeurs rares pulmonaires se développent à partir de tissus orthotopiques, hétérotopiques, ou hématopoïétiques. Certains sous-types histopathologiques sont spécifiques au poumon, alors que d'autres, rares au niveau pulmonaire, correspondent à des tumeurs plus fréquentes dans d'autres localisations. Certaines tumeurs rares n'ont été individualisées que dans les classifications histopathologiques récentes.

Une tumeur rare se caractérise généralement, outre sa faible incidence, par l'absence de données cliniques ou évolutives actualisées, par le faible nombre de spécialistes pour chaque sous-type tumoral et par l'absence de données thérapeutiques spécifiques. Les tumeurs rares entraînent ainsi une difficulté supplémentaire dans l'égalité d'accès aux soins.

L'oncologie orpheline thoracique s'intéresse aux tumeurs primitives rares intrathoraciques, développées aux dépens du parenchyme pulmonaire, des structures médiastinales y compris le cœur, et de la plèvre. Les tumeurs pulmonaires rares les plus fréquentes sont, par ordre décroissant de prévalence, les tumeurs carcinoïdes, les hémangiomes sclérosants, les tumeurs myofibroblastiques, les lymphomes du *mucosa-associated lymphoid tissue* (MALT), et les carcinomes sarcomatoïdes.

L'identification de ces tumeurs repose sur la reconnaissance de signes radiocliniques évocateurs, sur une stratégie diagnostique spécifique, et sur la définition de leur caractère primitif ou secondaire. La caractérisation moléculaire représente un outil à la fois pour le diagnostic et la prise en charge thérapeutique avec des agents ciblés. La définition de principes de prise en charge spécifiques nécessite de colliger les cas de tumeurs pulmonaires rares pour mieux caractériser leurs caractéristiques cliniques, thérapeutiques, et évolutives.

© 2014 SPLF. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Correspondance.

Adresse e-mail : nicolas.girard@chu-lyon.fr (Nicolas Girard).

KEYWORDS

Rare Tumor;
Thymoma;
Sarcoma;
Carcinoids;
Cancer

Abstract

Rare pulmonary tumors are defined as lung tumors with unusual histology. Overall, these tumors account for less than 1 % of all lung primary tumors, while they correspond to more than 100 different histological, clinical, radiological, and prognostic entities. Rare pulmonary tumors can develop from orthotopic, heterotopic, or haematopoietic tissues. Some rare histological subtypes are specific to the lung, whereas others, rarely occurring within the lung, correspond to tumors more frequent in other organs. Some rare pulmonary tumors have been individualized recently in histopathological classifications.

These rare tumors are usually characterized, in addition to a low incidence, by the absence of clinical and radiological updated characterization, by the low number of specialists for each tumor subtype, and by the absence of specific therapeutic data. For patients, rare pulmonary tumors may then hamper equal access to the care.

Orphan thoracic oncology looks at the study and the management of rare thoracic tumors, arising in the lung, the pleura, or the mediastinum. The most frequent rare pulmonary tumors are, in decreasing order of frequency: carcinoids, sclerosing hemangioma, inflammatory myofibroblastic tumors, Mucosa-Associated Lymphoid Tissue (MALT) lymphoma, and sarcomatoid carcinoma.

Recognition of rare thoracic tumors is based on specific clinical and radiological signs suggesting the diagnosis, on a specific diagnostic and imaging strategy, and on the determination of their primary or secondary nature. Molecular profiling is of importance both for diagnosis and targeted treatment. The establishment of specific standards of care for rare thoracic tumors requires collaboration to better characterize their clinical and therapeutic features.

© 2014 SPLF. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Les tumeurs thoraciques rares peuvent être développées aux dépens du parenchyme pulmonaire, des structures médiastinales et de la plèvre [1-3]. La localisation anatomique peut ainsi d'emblée définir, dans certaines situations, la rareté d'une tumeur ; ainsi les tumeurs médiastinales - tumeurs épithéliales thymiques, lymphomes, tumeurs germinales malignes - sont toutes des entités rares [2]. Les tumeurs cardiaques primitives malignes - sarcomes et lymphomes - sont exceptionnelles [4]. En revanche, les tumeurs pulmonaires rares doivent être distinguées des cancers broncho-pulmonaires primitifs et des métastases pulmonaires de cancers extrathoraciques, qui représentent près de 99 % de l'ensemble des tumeurs pulmonaires malignes.

L'histologie constitue la pierre angulaire du diagnostic d'une tumeur rare. Si les tumeurs thoraciques rares ne représentent dans leur ensemble que moins de 1 % des tumeurs intrathoraciques malignes, elles regroupent de nombreuses entités histologiques, cliniques, radiologiques, et évolutives différentes. Plus de 110 sous-types histopathologiques différents de tumeur thoracique rare ont ainsi été décrits, avec une grande disparité dans leur prévalence, allant de 0,15 % pour les tumeurs carcinoïdes, à moins de 50 cas décrits pour le mélanome pulmonaire primitif [2,3]. La majorité des tumeurs thoraciques rares se développent à partir de tissus orthotopiques et des tissus hématopoïétiques [2]. Les tumeurs développées à partir de tissus ectopiques, comme le mélanome ou le méningiome, sont exceptionnelles. Certains sous-types histopathologiques sont spécifiques aux localisations intrathoraciques, comme les thymomes ou la granulomatose lymphomatoïde, alors que d'autres sont exceptionnels quelle que soit la localisation dans laquelle ils surviennent, comme les blastomes, les tumeurs desmoplastiques, ou les hémangi endothéliomes épithélioïdes. En

outre, certaines tumeurs, rares au niveau intrathoracique, correspondent à des tumeurs plus fréquentes dans d'autres localisations, tels les sarcomes des tissus mous ou les lymphomes des ganglions lymphatiques ; ces tumeurs se présentent alors souvent au niveau thoracique, de façon primitive, avec une différenciation histopathologique spécifique : angiosarcome, lymphome du *mucosa-associated lymphoid tissue* (MALT) [1,2].

L'incidence de ces tumeurs est toujours inférieure à 3/100 000 individus, soit 1 800 nouveaux cas chaque année en France, seuil défini par l'*European Society for Medical Oncology* pour définir une tumeur rare, avec des estimations épidémiologiques difficiles compte tenu de l'absence de données dans les registres disponibles et, dans la littérature, du biais de publication plus fréquente, souvent sous la forme de cas cliniques (90 % des cas dans notre analyse de la littérature), des observations de tumeurs rares [5].

L'identification récente des sous-groupes moléculaires de cancer broncho-pulmonaire primitif, définis par la présence d'une mutation oncogénique somatique spécifique dans le tissu tumoral, souvent avec une incidence inférieure à 1 800 cas chaque année (réarrangements de *ALK*, *ROS1*, *RET*, ou mutations de *HER2*, *BRAF*, *PI3K*), conduit à intégrer les données moléculaires dans la définition et la prise en charge des tumeurs thoraciques rares [6]. Certaines de ces tumeurs peuvent s'associer à une présentation anatomo-clinique spécifique : statut non-fumeur, lésions pneumoniques, par exemple en cas d'adénocarcinome avec réarrangement de *ROS1*. Cependant, la prise en charge de ces sous-groupes de cancer broncho-pulmonaire se rapproche de celle des tumeurs fréquentes, compte tenu de l'existence d'une recherche structurée, liée à la disponibilité des techniques

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4215566>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4215566>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)