

Tumeur myofibroblastique péribronchique congénitale

POINTS CLÉS

TERMINOLOGIE

- Néoplasme congénital composé d'une prolifération myofibroblastique, survenant parfois chez des nourrissons atteints d'anasarque fœtale non immune

CLINIQUE

- Tumeur très rare (≈ 20 de cas rapportés)
- Détresse respiratoire, insuffisance cardiaque, polyhydramnios
- Hypertrophie fœtale non immune, mort fœtale intra-utérine
- Aucun cas de récurrence ou de métastases n'a été rapporté

MACROSCOPIE

- Masse ferme, jaune, caoutchouteuse, pouvant s'étendre à l'œsophage, au péricarde et aux vaisseaux hilaires pulmonaires

MICROSCOPIE

- Faisceaux de cellules fusiformes uniformes entourant les lobules normaux du parenchyme des alvéoles et s'étendant le long des septums bronchovasculaires
- Pas d'invasion ni de destruction des voies respiratoires

- Les cellules fusiformes ont un aspect fade mais présentent une activité mitotique intense
- Ces tumeurs ne présentent pas de figures mitotiques anormales
- Aucun signe d'atypie cytotogique, de pléomorphisme nucléaire ou de nécrose des cellules tumorales
- Les cellules présentent des atypies cytotogiques minimales ou légères
- Des îlots de cartilage bénin peuvent être présents au sein de la tumeur

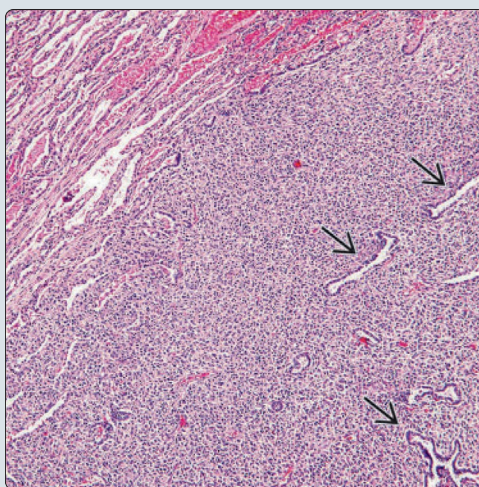
EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Focalement positif pour la SMA (*smooth muscle actin*) et la desmine
- La protéine S100 peut être positive
- Négatif pour les cytokératines, le CD99, le MYOD1 et d'autres marqueurs spécifiques de différenciation

PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

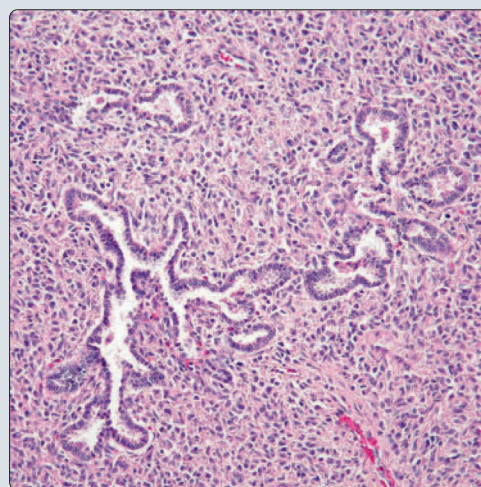
- Tumeur interstitielle du poumon fœtal
- Blastome pleuropulmonaire
- Fibrosarcome infantile congénital

Prolifération de cellules fusiformes péribronchiques

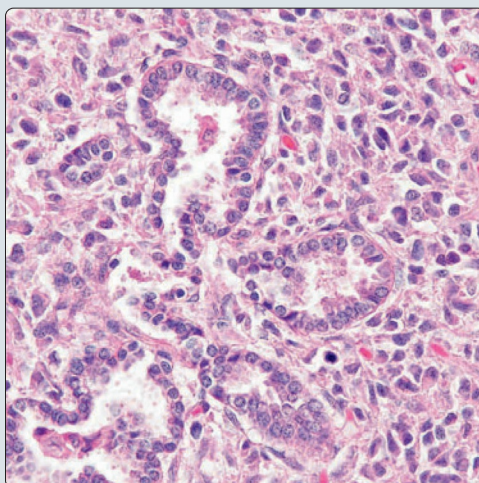


(Gauche) La tumeur myofibroblastique péribronchique congénitale présente une prolifération expansive de cellules fusiformes qui se détache nettement du parenchyme pulmonaire environnant et contient des bronchioles piégées [E]. (Droite) La principale caractéristique de la tumeur myofibroblastique péribronchique congénitale est le piégeage de petites structures bronchiques complètement entourées d'une prolifération monotone de cellules fusiformes. Noter les bronchioles ramifiées et déformées.

Prolifération de cellules fusiformes péribronchiques

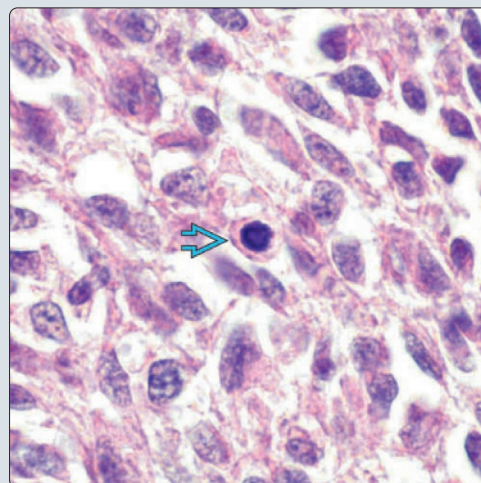


Cellules fusiformes d'apparence monotone



(Gauche) La vue à fort grossissement d'une tumeur myofibroblastique péribronchique congénitale montre des bronchioles normales entourées d'une population dense et monotone de cellules fusiformes d'apparence fade. (Droite) La vue à fort grossissement de la composante cellulaire fusiforme d'une tumeur myofibroblastique péribronchique montre des cellules fusiformes à ovales dépourvues d'atypies cytotogiques. Des mitoses d'apparence normale [E] sont présentes de façon dispersée, mais aucune figure mitotique atypique n'est observée.

Prolifération myofibroblastique



TERMINOLOGIE**Synonymes**

- Léiomyosarcome congénital, fibrosarcome bronchopulmonaire

Définition

- Néoplasme congénital composé d'une prolifération myofibroblastique, survenant parfois chez des nourrissons atteints d'anasarque fœtale non immune

ÉTIOLOGIE/PATHOGENÈSE**Anomalie du développement**

- Cette tumeur proviendrait de cellules péribronchiques pluripotentes trouvées à 12 semaines de gestation

CLINIQUE**Épidémiologie**

- Âge : nouveau-nés
- Incidence : tumeur très rare (≈ 20 cas rapportés)

Présentation

- Syndrome de détresse respiratoire
- Insuffisance cardiaque
- Polyhydramnios
- Hypertrophie fœtale non immune
- Mort fœtale intra-utérine

Traitement

- Exérèse chirurgicale

Pronostic

- Aucun cas de récurrence ou de métastases n'a été rapporté

IMAGERIE**Données générales**

- Situation centrale
- TDM : masse kystique sans composantes solides réhaussées
- Généralement détectée lors de l'imagerie prénatale ou dans la période postnatale immédiate

MACROSCOPIE**Données générales**

- Masse ferme, jaune, caoutchouteuse pouvant s'étendre à l'œsophage, au péricarde et aux vaisseaux hilaires pulmonaires

MICROSCOPIE**Histologie**

- Fascicules de cellules fusiformes uniformes entourant les lobules normaux du parenchyme alvéolaire et s'étendant le long des septums bronchovasculaires
- Pas d'invasion ni de destruction des voies respiratoires
- Les cellules fusiformes ont un aspect de cellules peu actives mais dont l'activité mitotique est importante
- Aucun signe d'atypie cytologique, de pléomorphisme nucléaire ou de nécrose des cellules tumorales
- Des îlots de cartilage bénin peuvent être présents au sein de la tumeur

Cytologie

- Les cellules présentent des atypies cytologiques minimales ou légères
- Ces tumeurs ne présentent pas de figures mitotiques anormales

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES**Immunohistochimie**

- Focalement positif pour la SMA et la desmine
- La protéine S100 peut être positive
- Négatif pour les cytokératines, le CD99, le MYOD1 et d'autres marqueurs spécifiques de différenciation

Pathologie moléculaire

- 3 tumeurs ont été signalées à ce jour comme présentant un réarrangement *ETV6-NTRK3*
 - La présence de ce réarrangement a conduit certains auteurs à se demander si cette tumeur devait être classée dans la catégorie des fibrosarcomes infantiles pulmonaires
- Cas d'un réarrangement complexe des chromosomes 4, 8 et 10

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**Tumeur interstitielle du poumon fœtal**

- Élargissement de l'interstitium par une population uniforme de cellules mésenchymateuses rondes à cytoplasme clair
- Coloration nucléaire et cytoplasmique (faible) des cellules interstitielles pour la β -caténine
- Absence d'atypie ou d'activité mitotique

Blastome pleuropulmonaire

- Le blastome pleuropulmonaire de type III présente aussi une masse solide similaire avec une extension pleurale et médiastinale
- Contient aussi des cellules en fuseau dans l'interstitium, mais présente une différenciation rhabdomyoblastique importante
- Associé à des mutations de *DICER1* et de *TP53*

Fibrosarcome infantile congénital

- Fascicules de cellules fusiformes avec un motif en chevron et une vascularisation hémangiopéricytaire
- Zones fréquentes de nécrose et d'hémorragie avec une activité mitotique importante
- Translocation caractéristique aboutissant à un gène de fusion *ETV6-NTRK3*

Malformation congénitale des voies aériennes pulmonaires

- La malformation congénitale de type 3 des voies respiratoires pulmonaires se présente aussi sous la forme d'une masse solide
- Ne contient pas de cellules fusiformes interstitielles

CHECK-LIST DIAGNOSTIQUE**Caractéristiques anatomopathologiques cliniquement pertinentes**

- Tumeur congénitale chez les nourrissons atteints d'anasarque fœtale non immune

Analyse anatomopathologique et pièges

- Prolifération myofibroblastique fade épargnant les voies respiratoires

RÉFÉRENCE

1. Waelti SL et al : Neonatal congenital lung tumors - the importance of mid- second-trimester ultrasound as a diagnostic clue. *Pediatr Radiol.* 47(13):1766-75, 2017