

CAS CLINIQUE/CASE REPORT

INFLAMMATIONS PULMONAIRES INTRAPARENCHYMATEUSES PSEUDOTUMORALES AVEC RÉGRESSION SPONTANÉE

Antoine CHECRALLAH¹, Moussa RIACHI², Samy SLABA³

Checrallah A, Riachi M, Slaba S. Inflammations intraparenchymateuses pseudotumorales avec régression spontanée. *J Méd Lib* 2005 ; 53 (4) : 229-233.

RÉSUMÉ : Les pseudotumeurs inflammatoires pulmonaires peuvent souvent prêter à équivoque à cause d'un manque de spécificité de leur symptomatologie et de leur possible confusion clinique et radiologique avec un carcinome pulmonaire. Le diagnostic nécessite un spécimen anatomo-pathologique et il n'est le plus souvent établi qu'en postopératoire.

Nous rapportons le cas d'un homme de 65 ans qui s'est présenté avec une toux, dyspnée et hémoptysie d'installation subaiguë.

L'imagerie a montré plusieurs opacités pulmonaires, irrégulières, suspectes, bilatérales. La biopsie per cutanée sous scanner de l'un des nodules a montré des changements compatibles avec une pseudotumeur inflammatoire pulmonaire sans signe de malignité. Les images scannographiques pulmonaires, qui avaient rapidement progressé dans un premier temps, ont totalement régressé par la suite sous simple observation clinique.

La régression totale de ces « images tumorales », sans aucune intervention thérapeutique, représente dans ce cas un aspect inhabituel de l'évolution de ces pseudotumeurs.

Checrallah A, Riachi M, Slaba S. Inflammatory pseudotumors of the lung with spontaneous regression. *Leb Med J* 2005 ; 53 (4) : 229-233.

ABSTRACT : Inflammatory pseudotumors of the lung can be confusing in their presentation because they lack specific symptoms clinically and can easily be mistaken for malignancy on imaging studies. Their definite diagnosis requires pathologic analysis of tissue which is usually obtained only after surgical resection of the lesion.

We report herein the case of a 65-year-old man who presented with recent onset of cough, shortness of breath and hemoptysis.

CT scan of the chest showed several ill-defined suspicious densities in both lungs. CT guided needle core biopsy of one of the nodules showed changes consistent with inflammatory pseudotumor of the lung without any evidence of malignancy. The pulmonary lesions, which had rapidly progressed initially, resolved completely with simple clinical observation.

The total regression of the "tumor nodules" in this case, without any treatment, illustrates a very unusual outcome of these pseudotumors.

INTRODUCTION

Les inflammations pulmonaires pseudotumorales représentent une entité relativement rare, peu connue, aux appellations variées prêtant souvent à confusion et susceptible de conduire à de graves erreurs de diagnostic.

Pour toutes ces considérations, nous avons pensé utile, notamment en raison de certaines particularités, d'ajouter un cas à ceux déjà publiés avec revue de la littérature.

DESCRIPTION DU CAS

A.N., homme de 65 ans, grand alcool-tabagique, consulte en février 2004 pour gêne respiratoire, toux, hémoptysies matinales et fièvre à 38° apparues il y a trois jours.

Dans ses antécédents, il rapporte un infarctus myocardique antéro-septal survenu en 2001 et traité par angioplastie primaire dans les premières heures dont il conserve des séquelles électriques. Il suit depuis un traitement à base de : Aspirine : 100 mg/j • Atrovastatin : 40 mg/j • Atenolol : 50 mg/j • Valsartan : 80 mg/j. Comme facteurs de risque cardio-vasculaire, on retient un tabagisme important (50 cigarettes/jour depuis 45 ans), une consommation quotidienne d'alcool excessive (1/2 à 1 litre de whisky /j), une forte obésité : 100 kg pour une taille de 1,75 cm (BMI 32,7) et une discrète dyslipidémie (cholestérol : 2,80 g/l - LDL : 1,75 g/l). Il n'a pas d'autres antécédents familiaux ou personnels notables. Au décours de son infarctus il avait repris progressivement une vie normale, sans toutefois changer significativement son style de vie.

En avril 2003, il rapporte un épisode de crachats hémoptoïques consécutifs à un violent accès de toux qu'il a considéré en provenance de sa « gorge ». Une radiographie pulmonaire suivie d'un scan thoracique révéla au scan, un petit nodule losangique de 10 x 5 mm.

Cet épisode hémoptoïque demeura isolé, sans lendemain. Prenant en considération les souhaits du patient et

Services d'anatomie pathologique¹, pneumologie² et radiologie³, CHU Hôtel-Dieu de France, Beyrouth.

Correspondance : Dr Antoine Checrallah. Service d'anatomie pathologique. Hôtel-Dieu de France. Beyrouth. Liban.

Tél. : (961) 1 615300 Ext. 8756

E-mail : dr.aec@dm.net.lb

l'aspect peu alarmant du nodule, toute exploration complémentaire fut différée. Il lui fut conseillé d'arrêter radicalement le tabac puis de refaire des radios de contrôle quelques semaines plus tard. Ce qu'il ne fit pas sous le suave prétexte qu'il n'avait pas arrêté de fumer.

A l'examen physique, le patient apparaît en bonne santé relative. Il n'y a pas d'autres signes fonctionnels. Les extrémités et les lèvres sont légèrement cyanosées. L'auscultation cardiaque est normale. L'abdomen est souple sans hépato-splénomégalie. Il n'y a pas d'adénopathies palpables. A l'auscultation pulmonaire, des râles bronchiques diffus sont présents sans mise en évidence d'un foyer de consolidation.

Les examens sanguins et urinaires s'avèrent normaux. L'ECG est inchangé.

A la nouvelle radiographie thoracique et au scan on note une opacité irrégulière avec infiltrat au niveau de la région externe du segment apical du lobe inférieur droit de 3 cm de grand axe (Fig. 1) et une opacité similaire de 2 cm au niveau du segment antérieur du lobe supérieur gauche.



FIGURE 1. Opacité tumorale irrégulière de 3 cm du segment apical du lobe inférieur droit (flèche).

Au vu de ces images une bronchoscopie avec fibroaspiration et lavage broncho-alvéolaire fut pratiquée. Bien qu'aucune lésion suspecte n'était apparue à l'examen bronchoscopique, une biopsie bronchique et transbronchique de l'éperon du LSD qui apparaissait plus rougeâtre et légèrement induré et des biopsies bronchiques des régions apicale et dorsale du LSG furent prélevées.

L'examen bactériologique ne décèle aucun germe. L'examen cytologique du lavage broncho-alvéolaire et du matériel de fibroaspiration ainsi que l'examen histopathologique des divers fragments prélevés ont montré quelques remaniements inflammatoires non spécifiques sans aucun signe de malignité.

La bronchoscopie se compliqua d'un pneumothorax droit qui fut drainé. Une semaine plus tard, une biopsie transthoracique du nodule droit à l'aiguille 18 G fut

entreprise sous contrôle scannographique.

L'examen histopathologique des biopsies a montré des fragments de parenchyme pulmonaire dont l'architecture alvéolaire est globalement conservée, quoique collabée par endroits en raison de remaniements fibreux.

Les alvéoles étaient revêtus de nombreux pneumocytes cuboïdes de type II dépourvus d'anaplasie nucléaire, d'activité mitotique atypique ou de vacuoles de sécrétion mucipare. On observait, de surcroît, un infiltrat inflammatoire polymorphe de densité modérée riche en plasmocytes, de localisation principalement péri bronchique s'étendant aux septae interalvéolaires. Plusieurs macrophages alvéolaires étaient également notés. On retrouvait, par ailleurs, quelques sidérophages interstitiels, prenant la coloration de Perls. La muqueuse bronchique, là où elle était représentée était de type respiratoire cilié sans atypies. Les lymphatiques interstitiels contenaient plusieurs macrophages chargés d'un pigment noirâtre d'anthracose. Il n'a pas été retrouvé de zone de nécrose tumorale ni de granulomes épithélioïdes (Fig. 2).

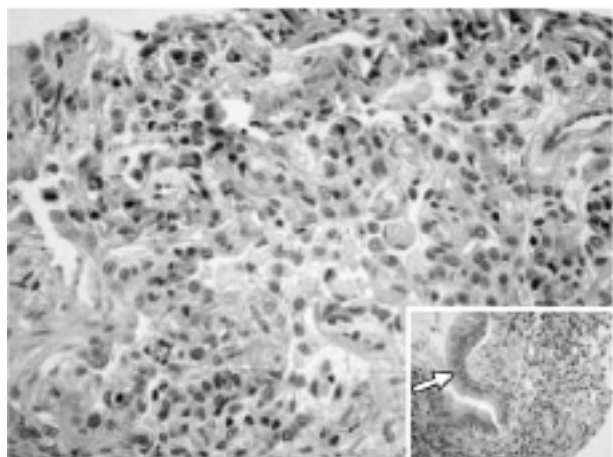


FIGURE 2. Zone parenchymateuse remplacée par un dense infiltrat riche en plasmocytes, histiocytes et cellules myoépithéliales. En médaillon : dense infiltrat cellulaire polymorphe respectant la structure bronchique (flèche) (HE x 200).

L'immunomarquage a confirmé les observations histopathologiques. En effet, les pneumocytes sont réactifs aux anti-cytokératines de large spectre (AE1-AE3), aux anti-Ber-EP4 et aux anti-TTF1 et ces marqueurs ne révèlent pas de cellules épithéliales infiltrantes extra alvéolaires. Les myofibroblastes étaient pour leur part marqués par l'actine musculaire lisse, l'actine musculaire spécifique et la desmine. Les cellules inflammatoires étaient marquées par l'antigène leucocytaire commun (LCA) et les marqueurs des cellules B (CD79a), T (CD5) ou des macrophages (CD68) selon leur nature (Fig. 3). Il n'a pas été retrouvé de signe de malignité.

Le diagnostic de pseudotumeur inflammatoire pulmonaire a été retenu.

Aucun traitement ne fut prescrit et l'évolution clinique fut favorable avec la disparition rapide des hémop

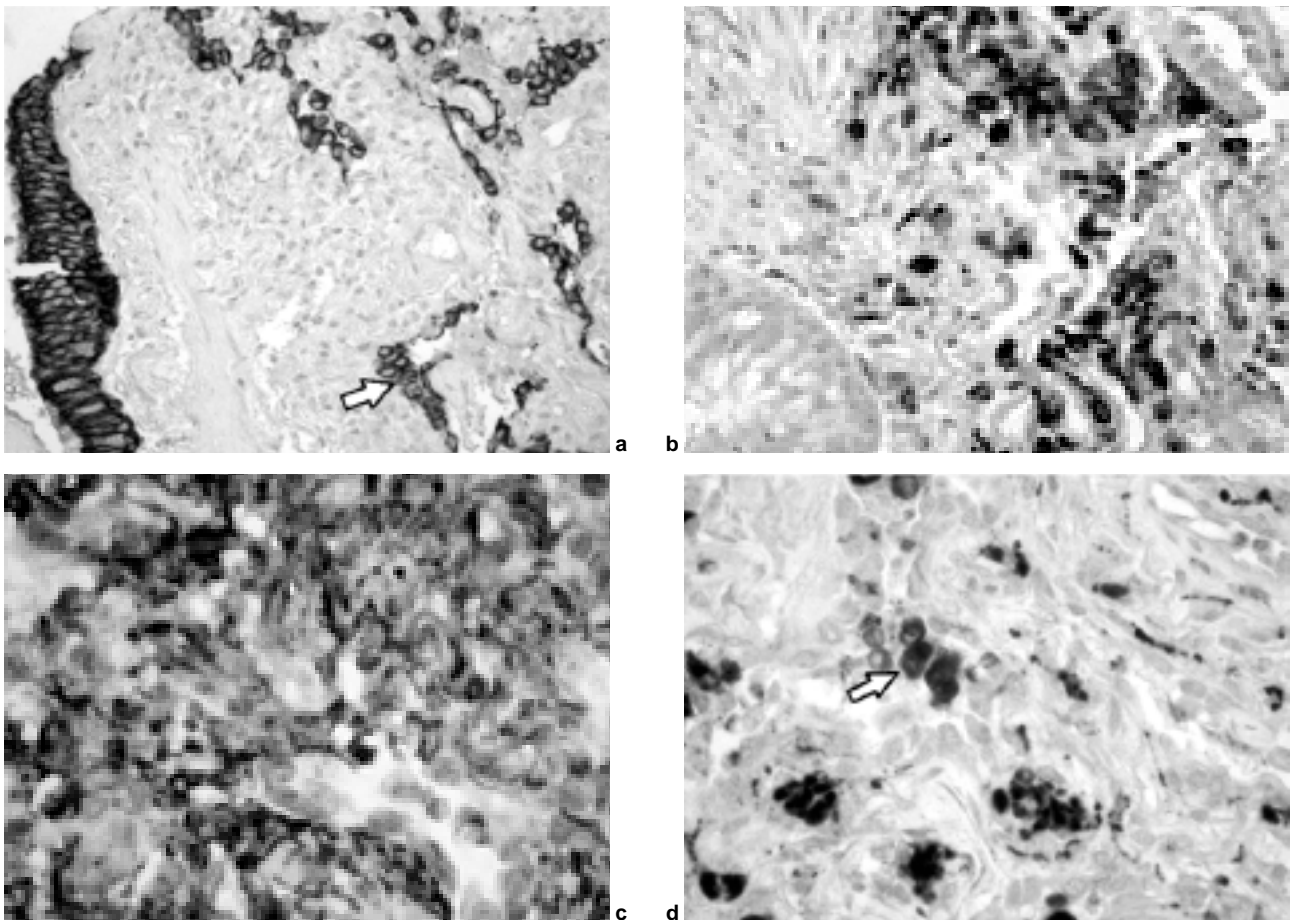


FIGURE 3. **a.** Epithélium bronchique et reliquats épithéliaux alvéolaires (flèche) marqués aux anti-cytokératines. **b.** Nombreux plasmocytes marqués aux anti-CD79a. **c.** Myofibroblastes marqués aux anti-actines musculaires lisses avec un contrôle interne négatif (vaisseau). **d.** Macrophages (flèche) marqués aux anti-CD68 (Immunoperoxidase x 200).

ptysies, de la toux et de la dyspnée en quelques jours.

Une radiographie et un nouveau scanner thoracique de contrôle furent effectués 3 mois plus tard. L'image « tumorale » avait disparu ainsi que l'image nodulaire apicale (Fig. 4). Persistait un infiltrat minime du lobe droit en voie de résolution qui a totalement disparu un mois plus tard.

Le patient est toujours asymptomatique. Il semble avoir arrêté de fumer.

DISCUSSION

Bien que décrites dès 1939, une confusion persiste dans l'appellation de ces pseudotumeurs : histiocytome, xanthome fibreux, xanthogranulome, tumeur myofibroblastique inflammatoire, granulome plasmocytaire.

Umiker et Iverson [1] regroupent toutes ces lésions sous le terme d'inflammations pseudotumorales vu qu'elles simulent cliniquement et morphologiquement une tumeur bien qu'histologiquement elles soient constituées de cellules inflammatoires diverses, fibroblastiques ou myofibroblastiques sans caractère de mali-



FIGURE 4
CT scan thoracique après une évolution de 3 mois montrant une résolution complète des images « tumorales ».

gnité. Bahadori et Liebow [2] préfèrent la désignation de « plasma cell granuloma » en raison de la prédominance habituelle des plasmocytes dans les pièces examinées.

Quoiqu'il en soit leur fréquence est rare. Elle oscille entre 0,04 et 0,7% des tumeurs pulmonaires. Il n'existe pas de prédilection pour un sexe ou une ethnie. Plus de la moitié des cas sont observés avant 40 ans et 15% entre 1 et 10 ans.

L'étiologie de ces pseudotumeurs reste inconnue. Elle a été attribuée à un dérèglement métabolique cellulaire entraînant une croissance exagérée des cellules suite à une infection pulmonaire virale ou à une réaction antigène/anticorps. On a spéculé sur le rôle des micro-organismes infectieux, mais aucune bactérie n'a été jusqu'à identifiée dans les tissus réséqués bien qu'un épisode d'infection respiratoire soit retrouvé dans 1/3 des cas, ce qui semble être également le cas dans notre observation. Le rôle du tabac dans la pathogenèse de ces lésions n'a pas été invoqué.

Ces pseudotumeurs ne sont pas confinées aux poumons mais peuvent se rencontrer dans d'autres organes comme le cerveau, la vésicule, l'estomac, le rétropéritoine, les reins, les méninges et le foie, posant régulièrement, selon les cas, des problèmes diagnostiques à la biopsie qui ne montre que des cellules inflammatoires, non spécifiques [3].

Généralement solitaires, les pseudotumeurs pulmonaires peuvent être multiples et même bilatérales [4]. Ce qui fut noté dans notre cas.

Macroscopiquement, elles apparaissent comme des tumeurs bien délimitées dont la taille moyenne est de 3 cm, mais non encapsulées, de consistance plutôt dure, de couleur blanc jaunâtre et grisâtre à la coupe. Des calcifications ou excavations intratumorales sont rarement observées [5].

La plupart siègent dans le parenchyme pulmonaire mais peuvent se développer dans la lumière bronchique, ce qui peut les rendre accessibles à la bronchoscopie [6]. Moins de 5% envahissent le médiastin, la paroi thoracique, le diaphragme, les vertèbres ou des vaisseaux de voisinage [7].

Microscopiquement, ces pseudotumeurs, consistent en un mélange de fibroblastes, de myofibroblastes, de tissu fibreux, de cellules inflammatoires incluant des lymphocytes, des histiocytes, des cellules géantes, des macrophages, des neutrophiles, des éosinophiles, des mastocytes et souvent un grand nombre de plasmocytes.

Selon le type de cellules prédominantes on les classe en pneumonie organisée avec réaction fibroblastique, histiocytome fibreux ou lymphoplasmocytome.

Le diagnostic différentiel histopathologique peut se poser avec une bronchiolite oblitérante avec pneumonie organisée (BOOP), cependant, la présence de bouchons de cellules fusiformes dans les bronchioles terminales (corps de Masson) et la préservation relative de l'architecture pulmonaire préexistante sont en faveur de cette dernière entité. Certains syndromes lymphoprolifératifs de bas grade (lymphome du MALT, maladie de Walden-

ström, plasmocytome) peuvent aussi prêter à confusion histologiquement avec la variante lympho-plasmocytaire des pseudotumeurs, surtout si les échantillons tissulaires sont de petite taille. Des critères morphologiques existent pour tenter de séparer ces différentes entités, mais c'est surtout le contexte clinique et l'analyse immunohistochimique ou moléculaire des chaînes légères d'immunoglobuline qui sont le plus utiles dans ce contexte. En effet, les lymphomes pulmonaires de bas grade sont d'une part très souvent secondaires, survenant dans le cadre d'une pathologie lymphomateuse déjà caractérisée ; d'autre part, les cellules plasmocytoides qui les constituent sont presque toujours monoclonales alors qu'elles sont invariablement polyclonales dans les pseudotumeurs.

La symptomatologie clinique est peu spécifique avec toux, hémoptysie, dyspnée ou fièvre [8]. Tel fut le cas de notre patient. Un hippocratisme digital a été rapporté, régressif après résection de la tumeur. Enfin, les pseudotumeurs se présentent parfois par une fatigue générale avec anorexie et amaigrissement ou un syndrome infectieux pseudo grippal.

Dans 50% des cas environ le diagnostic débute à partir d'une découverte radiologique fortuite, sous forme d'un nodule ou d'un foyer simulant une tumeur maligne.

L'aspect radiologique est par ailleurs totalement non spécifique et peut évoquer aussi bien une pneumopathie desquamative, qu'une bronchiolite oblitérante avec pneumonie organisée (BOOP), une pneumonie atypique, un infarctus pulmonaire ou autre [9-10].

Les examens de laboratoire ne sont pas d'un secours diagnostique déterminant.

Rarement la bronchoscopie est utile, en raison du siège ordinairement intraparenchymateux de ces lésions.

La ponction biopsie transthoracique est souvent décevante, insuffisante, voire trompeuse [11] et la tendance actuelle va vers une résection chirurgicale, à des fins diagnostiques et thérapeutiques. La chirurgie vidéo assistée par thoracoscopie (VATS), dans des mains entraînées, offrirait moins de morbidité, mortalité [12].

L'évolution de ces pseudotumeurs est variable.

Typiquement les lésions sont stables ou progressent lentement et sont de bon pronostic. À l'inverse, un accroissement de volume peut devenir dangereux par son envahissement compressif local ; des cas de décès par compression médiastinale ont été rapportés. Dans de rares cas d'évolution clinique initialement indolente, l'apparition de tumeurs biphasiques associant sur le plan microscopique un histiocytofibrome malin à une pseudotumeur inflammatoire a suggéré la possibilité de transformation maligne de cette entité [13].

Enfin, les cas de régression spontanée sont très rares, ce qui confère à notre observation plus de singularité mais rend sceptique quant à certains succès enregistrés après radiothérapie, corticothérapie ou immunosuppression.

En conclusion, les pseudotumeurs pulmonaires, quoique peu fréquentes, sont de plus en plus reconnues

surtout pour leur capacité à mimer des néoplasies malignes. Leur diagnostic peut exceptionnellement être porté sur biopsie transthoracique, mais celle-ci peut être trompeuse ou faussement rassurante. Hormis de très rares cas de résolution spontanée, le traitement chirurgical consistant en l'exérèse de la tumeur, du lobe ou parfois même d'un poumon demeure le traitement de choix, moyennant quoi le pronostic est rassurant.

RÉFÉRENCES

- Umiker WO, Iverson L. Postinflammatory tumors of the lung ; report of four cases simulating xanthoma, fibroma, or plasma cell tumor. J Thorac Surg 1954 ; 28 (1) : 55-63.
- Bahadori M, Liebow AA. Plasma cell granulomas of the lung. Cancer 1973 ; 31 (1) : 191-208.
- Anthony PP. Inflammatory pseudotumor (plasma cell granuloma) of lung, liver and other organs. Histo-pathology 1993 ; 23 (5) : 501-3.
- Diez Pina JM, Fernandez Vazquez E, Saez Roca G et al. Multifocal inflammatory pseudotumor of the lung with good response to corticoids. Arch Bronconeumol 1998 ; 34 (2) : 102-4.
- Kaufman RA. Calcified postinflammatory pseudotumor of the lung : CT features. J Comput Assist Tomogr 1988 ; 12 (4) : 653-5.
- Boman F, Champigneulle J, Boccon-Gibod L et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung with endobronchial, infiltrating, multifocal and recurrent form. Ann Pathol 1995 ; 15 (3) : 207-10.
- Cerfolio RJ, Allen MS, Nascimento AG et al. Inflammatory pseudotumors of the lung. Ann Thorac Surg 1999 ; 67 (4) : 933-6.
- Paya Llorens C, Galbis Caravajal JM, Mafe Madueno JJ et al. Intraparenchymal pulmonary inflammatory pseudotumors. Arch Bronconeumol 2003 ; 39 (11) : 527-30.
- Narla LD, Newman B, Spottswood SS et al. Inflammatory pseudotumor. Radiographics 2003 ; 23 (3) : 719-29.
- Agrons GA, Rosado-de-Christenson ML, Kirejczyk WM et al. Pulmonary inflammatory pseudotumor : radiologic features. Radiology 1998 ; 206 (2) : 511-18.
- Copin MC, Gosselin BH, Ribet ME. Plasma cell granuloma of the lung : difficulties in diagnosis and prognosis. Ann Thorac Surg 1996 ; 61 (5) : 1477-82.
- Burdine J, Joyce LD, Plunkett MB et al. Feasibility and value of video-assisted thoracoscopic surgery wedge excision of small pulmonary nodules in patients with malignancy. Chest 2002 ; 122 (4) : 1467-70.
- Rosai J. Inflammatory pseudotumor and related lesions. In : Rosai and Ackerman's Surgical Pathology, Mosby : New York, 2004 : 413-14.

التهابات النسيج الرئوي بشكل ورم زائف وتراجعها العفوي

موجز: الأورام الزائفة الالتهابية الرئوية قد تلبك التشخيص لعدم خاصية الأعراض الناتجة والتباسهم السريري والشعاعي مع سرطان الرئة. يقتضي تشخيص هذه الحالات أخذ عينة من الورم الزائف وغالباً ما يؤجل وضع التشخيص الي ما بعد الجراحة. نذكر حالة رجل في الخامسة والستين من العمر، راجع بخصوص حالة حادة من السعال ، ضيق التنفس ونفت الدم. أظهر التصوير عدة ظلال غير نظامية ومشتبه بها في كلتي الرئتين. أخذت خزعة عبر الجلد تحت المفرسة لإحدى الظلال وتبينت فيها تغيرات ملائمة لورم رئوي إتهابي زائف، دون علامات خبيثة. تراجع الظلال الرئوية ثم زالت تماماً مع المراقبة السريرية والشعاعية. إن الزوال التام لهذه الظلال الورمية، من دون مداخلة جراحية، في هذه الحالة، يمثل تطوراً غير إعتيادي لهذه الأورام الزائفة.